

クロイツフェルト・ヤコブ病の臨床経過に関する検討

研究分担者：愛知医科大学 加齢医科学研究所 岩崎 靖

診療ガイドラインの策定・改訂のために、クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)
患者の臨床所見、検査所見を経時的に観察し、神経病理所見、
プリオント蛋白遺伝子、プリオント蛋白型も含めて網羅的に対比検討する。

1. 臨床所見の経時的観察

- ・初発症状
- ・ミオクローヌスの出現時期
- ・周期性同期性放電の出現時期
- ・無動性無言に至る時期
- ・経管栄養の有無(胃瘻造設の有無)
- ・MRIおよび髄液検査所見の変化
- ・全経過

臨床所見と
病理所見の対比

2. 神経病理所見の解析

- ・病変の分布と系統性
(大脳新皮質、海馬、嗅球、脳幹、脊髄)
- ・病変の程度
(神經細胞脱落とグリーシス)
- ・海綿状変化の程度とタイプ
- ・プリオント蛋白沈着の程度とタイプ

神経病理所見と
プリオント蛋白型の対比

3. プリオント蛋白遺伝子解析

- ・プリオント蛋白遺伝子変異
(孤発性、V180I CJD、M232R CJD、
P102L GSSについて検討)
- ・codon129と219遺伝子多型解析

診療ガイドラインの策定・改訂

解 説

1. CJD患者の臨床症状と画像所見、検査所見を経時的に観察し、発症から死亡までの自然経過を明らかにする。
2. 長期生存例が多い本邦CJD症例の、生存期間に影響する因子を明らかにする。
3. 有効性が期待される薬剤の治療効果検討の際の、基礎データとして利用する。