

Creutzfeldt-Jakob病の臨床病理学的検討

研究分担者: 愛知医科大学 加齢医科学研究所 岩崎 靖

ヒト剖検例を用いてCJDの臨床所見、神経病理所見、遺伝子解析、プリオン蛋白型を総合的、網羅的に対比、検討

1. 臨床所見の解析

- 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
- 無動性無言の出現時期
- 全経過
- MRIおよび髄液検査所見

2. 神経病理所見の解析

- 病変の分布と系統性
- 病変の程度
(神経細胞脱落とグリーシス)
- 海綿状変化の程度とタイプ
- プリオン蛋白沈着の程度とタイプ

3. プリオン蛋白遺伝子解析

- プリオン蛋白遺伝子変異
(本邦で最も多いV180I CJDや、M232R CJD、P102L GSSについて検討)
- codon129と219遺伝子多型

4. プリオン蛋白型

- プロテアーゼ抵抗性プリオン蛋白のウエスタン・ブロット解析

プリオン病の病態解明

解説

1. 剖検例を用いたCreutzfeldt-Jakob病の臨床診断、臨床経過についての検討

CJDの特徴的な臨床症候の出現時期に欧米CJD例と本邦CJD例で差はない

本邦CJDに長期経過例が多いのは無動性無動状態に至ってからの長期延命による

2. Creutzfeldt-Jakob病の病理学的所見についての検討

CJDの神経病理学的な表現型、病変選択性と系統性について臨床症状と対比、検討している
PrP遺伝子解析、PrP型の検討も加えて網羅的に対比し、プリオン病の病態解明を行っている

3. プリオン病ブレインバンクの構築

本邦のプリオン病剖検率は低いですが、当施設では積極的にプリオン病の剖検を行っている
剖検例のデータや組織を多施設で利用できるブレインバンクの構築を検討している