

変異型クロイツフェルト・ヤコブ病に関するQ&A
(Q1-Q4はクロイツフェルト・ヤコブ病一般について)

Q1：クロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）とはどのような病気ですか？

A：神経難病のひとつで、抑うつ、不安などの精神症状を発症し、進行性痴呆等を呈し、1年～2年で全身衰弱・呼吸不全・肺炎などで死亡します。

原因は、感染性を有する異常プリオン蛋白と考えられ、「プリオン病」と総称されます。

CJDは世界中に広く分布しており、日本では人口100万人に1人前後の率で発症（こうした、原因不明に発症するものを孤発性CJDといい、今回国内で初めて認定された、vCJD（変異型CJD）とは異なるものです。）するといわれています。プリオン病の8割を占める、原因が不明である孤発性CJDの発症年齢は平均63歳で、男女差はありません。

CJDは1997年に厚生労働省特定疾患治療研究事業の神経難病疾患として加えられており、診断のための基準が設けられています。（詳細は難病情報センターホームページ <http://www.nanbyou.or.jp/what/> 「クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル」参照）

Q2：CJDによる年間発生数、死亡率はどのくらいですか？

A：日本では年間100～120例の孤発性CJD患者が毎年発生しています。

仮に孤発性CJD又はvCJDを発症した場合、発症後約1年で死亡することから、死亡者数は1年前の患者発生数とほぼ同じとなります。

Q3：プリオンとはどんなものですか？

A：プリオンとは、ヒトでは第20番染色体に存在するプリオン遺伝子が産生する糖蛋白です。

プリオン遺伝子は、哺乳動物から酵母に至るまで見いだされており、正常なプリオンは病気を起こすとは考えられていません。

Q4：プリオン病とされるヒトの病気は？

A : ヒトのプリオン病には、これまで、クロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD)、家族性のゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病 (GSS)、食人の風習のあったパプアニューギニアのある種族だけに起きるクールー病などが知られていました。

プリオン病の患者の大部分、日本では約9割が孤発性CJDです。孤発性CJDの発生率は年間100万人に1人前後です。地域差、男女差はなく、世界各地に孤発的に発生しています。遺伝が関与する遺伝性CJD (GSSなど) がそれに続きます。

医原性伝達が疑われるものとして、CJD患者由来の角膜の移植を受けた正常人がCJDに罹るなどの実例が知られ、脳下垂体製剤、乾燥硬膜 (脳膜) 移植などで生じたとされる例も報告されています。

この他に、BSEとの関連性が示唆されている変異型クロイツフェルト・ヤコブ病 (vCJD) が1996年に英国で初めて確認されました。

Q5 : 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病 (vCJD) とはどのような病気ですか？

A : プリオン病の中でも感染性のプリオン病のひとつで、牛の海綿状脳症 (BSE) との関係が指摘されているものです。英国をはじめとするヨーロッパ諸国を中心に167例 (平成17年1月13日現在) が報告されています。

診断基準については、難病情報センターホームページ <http://www.nanbyou.or.jp/what/> 「クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル」を参照してください。

Q6 : これまでどのような国でvCJDの患者が報告されたことがあるのですか？

A : 1996年に英国において初めてvCJDの患者が報告されて以降、BSE牛が多く発生したヨーロッパ諸国を中心に167例 (平成17年1月13日現在) が報告されています。その内イギリスが153例、フランスが9例となっており、ヨーロッパ以外のアメリカ、カナダで発生した症例については、英国の滞在歴があることがわかっています。

Q7 : vCJDは普通のCJD (孤発性CJD) と異なるのですか？

A : 1996年3月、英国CJD諮問委員会は10名のvCJDの患者を確認し、

この病気は、

- ① 若年で発症すること
- ② 発症して死亡するまでの平均期間が緩徐なこと（平均18ヶ月）
- ③ 脳波のPSD（周期性同期性放電）がみられないこと
- ④ 脳の病変部に広範に異常物質が沈着したクールー斑や神経細胞が脱落した後の空胞がみられることなど、

従来の特発性CJDとは異なる特徴を有するとしました。

①、②、③の相違点によって、患者が活着している間に特発性CJDと区別できますが、死後、解剖によって④など、脳が海綿状（スポンジ状）になった病理所見を確認して確定診断が行われます。

Q8：日本ではvCJDの発生を常時監視する体制はあるのですか？

A：はい。日本では、平成11年4月に施行された「感染症の予防及び感染症の患者に対する医療に関する法律」に基づく感染症発生動向調査による届出や「特定疾患治療研究事業」による臨床調査個人票により、変異型を含む全てのクロイツフェルト・ヤコブ病患者の発生を把握しています。

Q9：vCJDとBSEは、関連がありますか？

A：1996年3月、英国CJD諮問委員会は、vCJDとBSEの間に因果関係があるとする直接的な科学的根拠はないが、他に確度の高い選択肢もないことから、最も適当な説明として、1985年から爆発的に発生しているBSEの脳、脊髄などが食用に供されていたことに関連があると示唆しました。その後、疫学、および種々の研究結果からvCJDとBSEとは同一の感染因子が原因であることが示されています。

Q10：vCJDの潜伏期間はどれくらいですか？

A：現在のところ、正確には判っていません。英国では、vCJD患者を初めて確認した1996年当時は、1985年から爆発的に発生しているBSEとの関連から、ヒトがその伝達性のある危険部位を食べてから発症するまでの期間（潜伏期間）として、8年から10年と考えられていました。但し、BSE患者数が最も多い英国の研究では、特定の遺伝子を持つ患者の発症時期が相対的に遅いことから、ヒトでも体質や遺伝の違いによって潜伏期間や感受性がかなり異なるのではないかと

考える研究者がいます。

Q 1 1 : v C J D の治療法はありますか？

A : 残念ながら、現在のところありません。

しかし、精神異常を示す初期の段階で診断できる方法を見つけることや異常プリオンを減少させるワクチンのようなものを開発することなどの研究が進行中であり、早期の成果を期待しているところです。

Q 1 2 : v C J D の患者からの血液で感染することはありますか？

A : 2003年に英国においてvCJDの患者の献血血液から二次的にvCJDが発生した可能性のある事例が初めて報告されました。日本においてはこれまで、英国、フランスのvCJD発生国からの血液製剤の輸入の実績はありません。

Q 1 3 : v C J D にかからないためにはどうすればよいのでしょうか？

A : 現在のところ、欧州では、新たに伝達する因子を摂取するヒトを増やさないようにするために、伝達性があると認められる特定の危険部位（牛の脳、脊髄、眼、回腸遠位部）を国民が食べないようにすれば充分とされています。従って、脳ステーク等、特別なものを食べない限り問題ないと思われれます。

なお、日本では、月齢を問わず、全ての牛の特定危険部位は1996年10月18日以降食用に向けられることがありません。食用に向けられる牛については、全頭、BSEにかかっているかどうかの検査を行う体制が、10月18日から開始されています。検査で陰性の牛肉のみが食用に向けられます。

Q 1 4 : 日本で今後vCJDにかかるリスクはどのくらいですか？

A : 我が国におけるvCJDリスクを評価するには、①どれほどのBSEプリオンが食物連鎖に入り、牛と人との間の種間バリアを越えて、どれだけの人に対してvCJDリスクを与えるのかについて、BSEプリオンが人に摂取されるまでのそれぞれの段階でのリスクを評価し、それらのリスクを基に一連の流れを通して最終的なリスクを評価する方法と、②疫学的な手法として、英国の研究者が、vCJD感染者数はBSE発生頭数に相関する等の仮定のもと、過去のBSE感染牛発生頭数

と現時点までに発生したvCJD患者数等の疫学的情報を用いて将来発生するvCJD患者数を予測する考え方を利用する方法が考えられます。

②の方法を用いて計算した場合、全頭検査以前のBSEプリオン摂取による我が国全人口（1億2000万人）におけるvCJD患者の発生数は0.1人～0.9人と予測されています。（「日本における牛海綿状脳症（BSE）対策について 中間とりまとめ 平成16年9月 食品安全委員会」より抜粋）

Q15：日本ではvCJD患者の発生に対してどのような対応をとるつもりですか？

A：人から人への二次感染はしないと考えられていますが、CJDについての専門家が集まっている厚生科学審議会疾病対策部会クロイツフェルト・ヤコブ病等委員会において、専門的な見地から適切なコメントを受け、迅速に詳細な調査をしていくこととなります。

Q16：英国に滞在したことがありますか、大丈夫ですか？

A：脳などの牛の特定臓器について、食用のための販売を禁止した1989年11月頃より前にはリスクがあるが、現在までの報告例では英国滞在歴のあるヨーロッパ以外の方の発症例は数例があるのみです。

Q17：感染の可能性がある場合は、どこに相談すればいいのでしょうか。

A：厚生労働省では、緊急相談窓口（TEL：03-3595-2162）を設置しております。当面の受付時間は以下のとおりです。

2月4日（金）	20：30～23：00
5日（土）	10：00～17：00
6日（日）	10：00～17：00
7日（月）～10日（木）	9：30～22：00

なお、都道府県等の地方自治体においても、保健所等において相談できる体制を速やかに整備するように通知しています。