

プリオン病関連脳脊髄液検査依頼用紙(クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会)

*は記入しないで下さい。 注)欄外の検査材料は必ずご記入下さい。 申し込み年月日:平成 年 月 日

*受付 No	患者氏名	(フリガナ)	前回検査番号(同一患者で 過去に真陽の場合)
*サーベ ランスNo	イニシャル (姓・名)	性別 1.男 2.女	生年 明治・大正 年月日 昭和・平成 年 月 日(満 歳)
出生地(都 道府県・市 町村名)	主な生活場所 (都道府県名)	現在の住所 (都道府県名)	カルテ番号
発症年月日	年 月 日	初診日	年 月 日
家族歴	1.有 2.無 3.不明	1.有の場合	父・母・兄・姉・弟・妹・祖父・祖母(父方・母方)他() CJD・認知症・その他()
職業歴			食品嗜好など
接触歴	1) 他のCJD患者(組織等)との接触歴 1.有 2.無 3.不明 (有の場合、内容) 2) 動物との職業的接触歴 1.有 2.無 有の場合 a.と畜・食肉処理等 b.(牛・羊・山羊・豚・馬・他) c.その他の動物に接触する職業 () 3) 海外渡航歴 イギリス 1.有 2.無 有の場合 (年頃、期間: 年, 月, 週, 日) イギリスを除くEU諸国 1.有 2.無 有の場合 (国名: 年頃、期間: 年, 月, 週, 日)		
手術歴	1.有 2.無 3.不明		病名 施設
1) 脳	1.有 2.無 3.不明	昭・平 年 月 日 () ()	
2) 脊髄	1.有 2.無 3.不明	昭・平 年 月 日 () ()	
3) 他の神経系	1.有 2.無 3.不明	昭・平 年 月 日 () ()	
4) 外傷	1.有 2.無 3.不明	昭・平 年 月 日 () ()	
5) 他の手術	1.有 2.無 3.不明	昭・平 年 月 日 () ()	
硬膜移植	1. 確実に有(下記) 2. 可能性が高い(下記) 3. 不明(可能性を否定はできない) 4. 無		
使用硬膜製品名() Lot No. サイズ cm× cm			
手術名()手術実施施設名()主治医名()			
その他の臓器移植・製剤による治療歴 1.有 2.無 3.不明			
1.有の場合: 角膜移植・成長ホルモン製剤・その他()			
実施時期:昭・平 年 月 日, 実施施設:			
歯科(インプラント術)	1.有 2.無 3.不明	昭・平 年 月 日 (施設名)	
輸血症	1.有 2.無 3.不明	昭・平 年 月 日 (施設名)	
献血症	1.有 2.無 3.不明	昭・平 年 月 日 (施設名)	
鍼治療歴	1.有 2.無 3.不明	昭・平 年 月 日 (施設名)	
内視鏡検査歴	1.有 2.無 3.不明	昭・平 年 月 日 (施設名)	
既往歴	1.有 2.無 3.不明	病名 発症大・昭・平 年 月 日	
		病名 発症大・昭・平 年 月 日	
経過	進行性で 1.ある 2.ない 3.不明 ()		
症状	初発症状()		
1) ミオクローヌス	1.有 2.無 3.不明	平 年 月 日から	
2) 進行性認知症又は意識障害	1.有 2.無 3.不明	平 年 月 日から	
3) 錐体路症状	1.有 2.無 3.不明	平 年 月 日から	
4) 錐体外路症状	1.有 2.無 3.不明	平 年 月 日から	
5) 小脳症状	1.有 2.無 3.不明	平 年 月 日から	
6) 視覚異常	1.有 2.無 3.不明	平 年 月 日から	
7) 精神症状	1.有 2.無 3.不明	平 年 月 日から	
8) 無動・無言状態	1.有 2.無 3.不明	平 年 月 日から	
9) その他の症状	1.有 2.無 3.不明	平 年 月 日から	
	症状	平 年 月 日から	
	症状	平 年 月 日から	
検査	1) 脳液(検査時期:平成 年 月 日): PSD 1.有 2.無 3.不明, 基礎律動の徐波化のみ 1.有 2.無 3.不明		
2) 画像:CT・MRIで脳萎縮 1.有 2.無 3.不明 (検査時期:平成 年 月 日)			
MRI 1.有 [(検査時期:平成 年 月 日), 撮影法: 1.拡散強調 2.FLAIR 3.T2強調], 2. 無			
MRI上の高信号 1.有 (1.大脳皮質 2.基底核 3.視床 4.その他) 2. 無 3.不明			
3) プリオン蛋白(PrP)遺伝子検査 1.施行 [変異 1.有 2.無 3.不明 内容()] 2.未施行			
(検査施設:)			
コドン129の多型 Met/Met, Met/Val, Val/Val コドン219の多型 Glu/Glu, Glu/Lys, Lys/Lys			
4) 脳脊髄液 検査時期:平成 年 月 日 蛋白量:(正・増 mg/dl) 細胞数:(正・増 /3)			
NSE:(正・増 mg/dl) 14-3-3:(正・増)			
● 脳脊髄液の採取の際のADL (Modified Ranking Scales)			
● 話す能力 1.可能 2.不可能			
● 歩行 1.可能 2.不可能 3.補助にて可能(杖、歩行器、介助者)			
診断			

主治医所属 施設	主治医名
	所属施設名・科
	〒
	住所
	電話番号：
	FAX 番号：

*特定疾患個人調査票の控えがありましたら添付下さい。

*お手数ですが退院時には退院時サマリーをお送り下さい。また、剖検、生検その他により診断が確定した場合はご連絡下さい。

Modified Ranking Scales

Grade 0: 全く障害が存在しない

Grade 1: 症状があっても、明らかな障害は存在しない。通常の動作を補助なしで行うことができる。

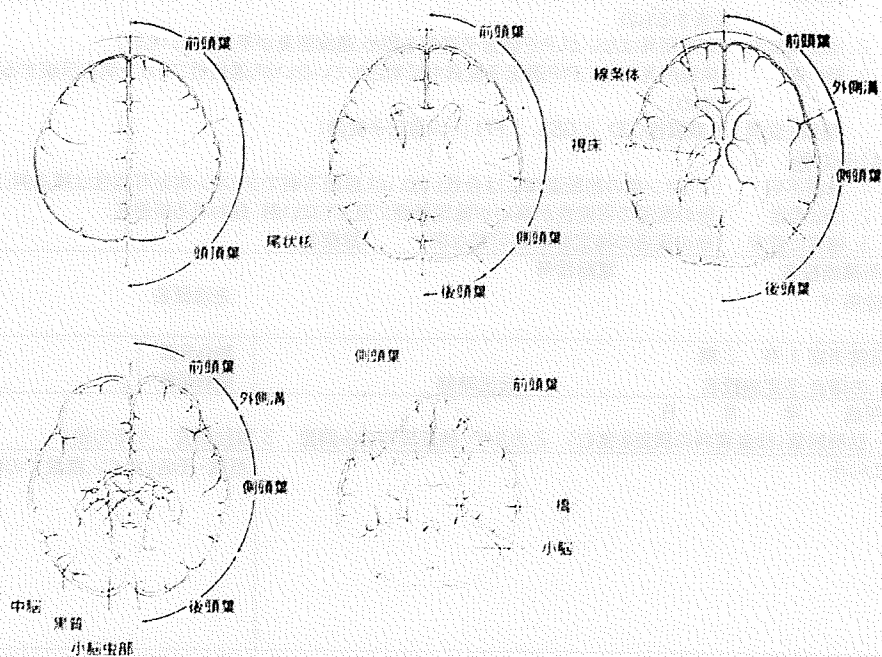
Grade 2: 軽度の障害。いくつかの日常動作を行うことができない。しかし多くの介助はなくても自分の身の回りのことができる。

Grade 3: 中等度の障害。ある程度の介助を必要とするが、助けなしで歩くことができる。

Grade 4: 中程度～重度の障害。介助なしでは歩いたり身体を好きなように動かすことができない。

Grade 5: 重度の困難。ベッド臥床、失禁、継続的な看護と監視が必要とされる。

MRI 拡散強調画像で高信号領域を下記の図に斜線にてお示ししてください。



プリオン病診断支援により登録され、プリオン病が疑われる場合のサーベイランス調査票

サーベイランスNo	イニシャル (姓・名)	性別	1. 男 2. 女	生年 月日	明治、大正 昭和、平成	年 月 日																														
検査	3) 脳脊髄液 検査時期:平成 年 月 日 (検査施設:) 14-3-3 (正・増) 総tau蛋白(pg/ml) 4) プリオン蛋白(PrP)遺伝子検査 1. 施行 [変異 1. 有 2. 無 3. 不明 内容()] 2. 未施行 コドン129の多型 Met/Met, Met/Val, Val/Val コドン219の多型 Glu/Glu, Glu/Lys, Lys/Lys 検査時期:平成 年 月 日 (検査施設:)																																			
脳病理 (資料添付)	1. 有(1. 生検 2. 剖検 / 標本の所在: 標本番号) 2. 無 病理: 海綿状変化 1. 有 2. 無 3. 不明, クールー斑 1. 有 2. 無 3. 不明, 病型(1. CJD典型 2. 他(視床型等):) 異常PrP検出: PrP免疫染色 1. 施行 [陽性(), 陰性] 2. 未施行 PrP Westernブロット 1. 施行 [陽性(1型, 2型), 陰性] 2. 未施行																																			
鑑別診断	<table border="0"> <tr> <td>1) アルツハイマー型認知症</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>2) 脳血管性認知症</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>3) 脊髄小脳変性症</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>4) パーキンソン認知症候群</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>5) 認知症を伴う運動ニューロン疾患</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>6) ビック病</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>7) 単純ヘルペス等のウイルス性脳炎</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>8) 脳原発性リンパ腫</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>9) 代謝性脳症・低酸素脳症</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>10) その他の病因による認知性疾患</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> </table>						1) アルツハイマー型認知症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	2) 脳血管性認知症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	3) 脊髄小脳変性症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	4) パーキンソン認知症候群	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	5) 認知症を伴う運動ニューロン疾患	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	6) ビック病	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	7) 単純ヘルペス等のウイルス性脳炎	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	8) 脳原発性リンパ腫	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	9) 代謝性脳症・低酸素脳症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	10) その他の病因による認知性疾患	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない
1) アルツハイマー型認知症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																																		
2) 脳血管性認知症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																																		
3) 脊髄小脳変性症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																																		
4) パーキンソン認知症候群	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																																		
5) 認知症を伴う運動ニューロン疾患	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																																		
6) ビック病	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																																		
7) 単純ヘルペス等のウイルス性脳炎	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																																		
8) 脳原発性リンパ腫	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																																		
9) 代謝性脳症・低酸素脳症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																																		
10) その他の病因による認知性疾患	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																																		
診断	<p>1) 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJD) (型*) ※ コドン129の多型とWestern blotの型による</p> <p>1. 確実例 (特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常PrPを検出)</p> <p>2. ほぼ確実例 (病理所見がない症例で, 進行性認知症を示し, 脳波でPSDを認める. 更に, ミオクローヌス, 錐体路/錐体外路障害, 小脳症状/視覚異常, 無言・無動状態のうち2項目以上示す)</p> <p>3. 疑い例 (ほぼ確実例と同じ臨床症状を呈するが, PSDを欠く)</p> <p>2) 感染性クロイツフェルト・ヤコブ病</p> <p>(1) 医原性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJDと同様の診断基準による)</p> <p>1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例 種類: 1. 硬膜移植 2. 角膜移植 3. その他()</p> <p>(2) 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病 (vCJD) (WHO 2001 診断基準による)</p> <p>1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例</p> <p>3) 遺伝性プリオン病</p> <p>1. 確実例 (特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常PrPを検出し, PrP遺伝子変異を有するもの)</p> <p>2. ほぼ確実例 (病理所見はないが, PrP遺伝子変異を認め, 臨床所見が矛盾しないもの)</p> <p>3. 疑い例 (病理所見がなく, PrP遺伝子変異も証明されていないが, 遺伝性プリオン病を示唆する臨床所見と家族歴があるもの)</p> <p>種類と変異: 1. 家族性CJD 2. GSS 3. FFI [PrP遺伝子変異()]</p> <p>4) その他</p> <p>1. 診断不明 (プリオン病の診断基準には合致しないが, 診断不明でプリオン病の可能性は残る例. 要追跡調査)</p> <p>2. ほぼ否定 (他の疾患の可能性が高いが確定診断に至ってない例 疑われる疾患名:)</p> <p>3. 確実否定 (他の疾患の確定診断が可能ない例 診断名:)</p>																																			
主治医 所属施設	所属施設名 住所 〒		電話番号		主治医名																															
転出 (予定)先	転院予定 1. 有 2. 無 1. の場合 予定施設名 転出時期			紹介元医 診療機関名																																
調査日	平成 年 月 日																																			
調査方法	1. 訪問診察(検査資料の調査を含む) 2. カルテ・検査資料のみ調査 3. 電話調査 4. その他()																																			
都道府県 CJD担当 専門医	コメント			所属・氏名(サイン, 複数での調査は連名で)																																
サーベイ ランス委員	コメント			所属・氏名(サイン, 複数での調査は連名で)																																

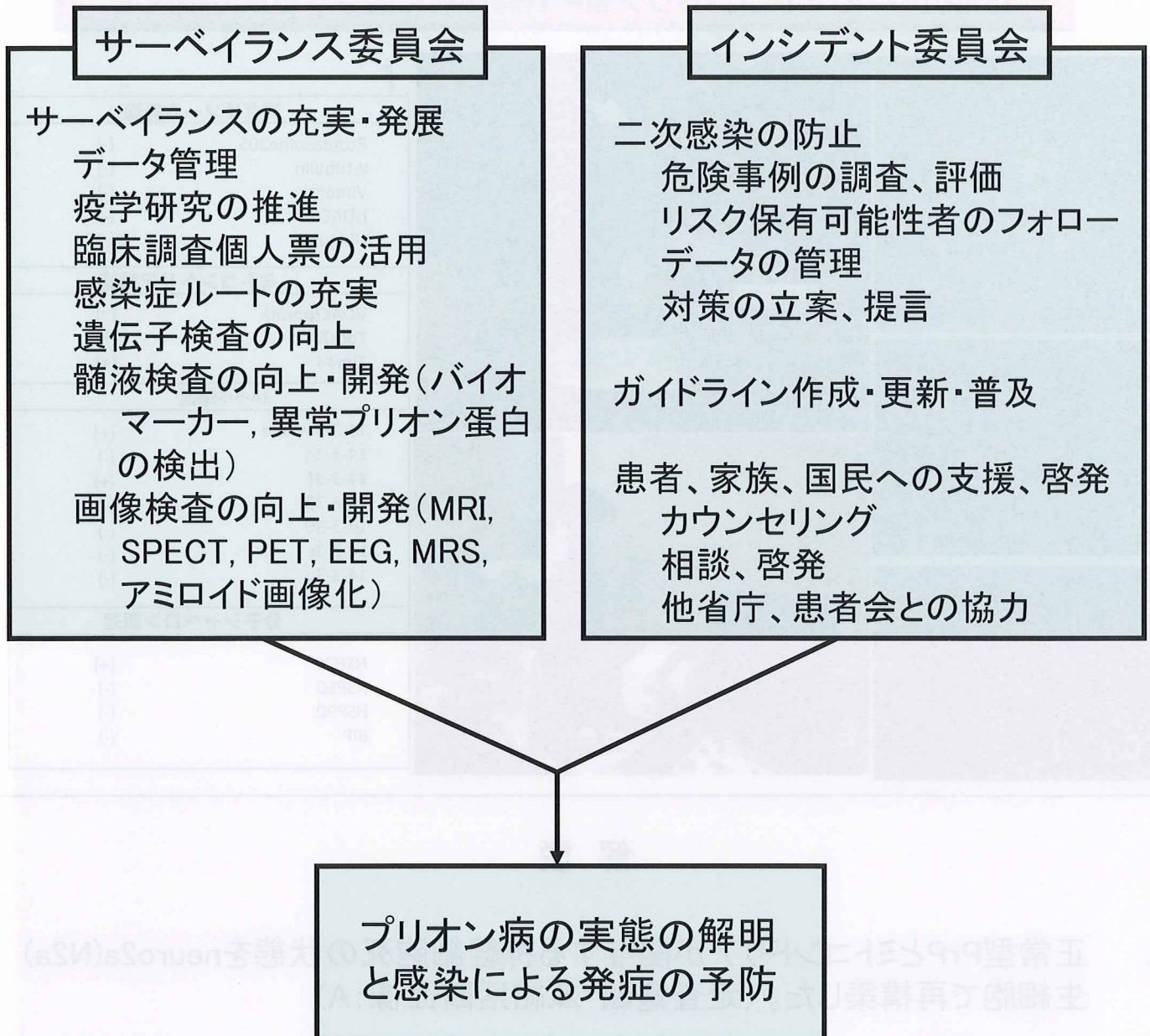
プリオン病診断支援により登録され、既にプリオン病が否定されている場合のサーベイランス調査票

サーベイ ランスNo		イニシャル (姓・名)		性別	1. 男 2. 女	生年 月日	明治、大正 昭和、平成	年	月	日
検査	3) 脳脊髄液 検査時期: 平成 年 月 日 (検査施設:) 14-3-3 (正・増) 総tau蛋白(pg/ml) 4) プリオン蛋白(PrP)遺伝子検索 1. 施行[変異 1.有 2.無 3.不明 内容()] 2.未施行 コドン129の多型 Met/Met Met/Val Val/Val コドン219の多型 Glu/Glu Glu/Lys Lys/Lys 検査時期: 平成 年 月 日 (検査施設:)									
診断	その他 1. ほぼ否定 (他の疾患の可能性が高いが確定診断に至ってない例 疑われる疾患名:) 2. 確実に否定 (他の疾患の確定診断が可能な例 診断名:) *診断の根拠となる臨床経過、神経所見、検査所見など ()									
主治医 所属施設	所属施設名					電話番号				
	住所 〒					主治医名				
調査日 調査方法	平成 年 月 日 1. 電話調査 2. その他()									
都道府県 CJD担当 専門医	コメント					所属・氏名(サイン,複数での調査は連名で)				
サーベイ ランス委員	コメント					所属・氏名(サイン,複数での調査は連名で)				

代表的業績

プリオン病のサーベイランスと感染予防

研究代表者：東京医科歯科大学脳神経病態学 水澤英洋

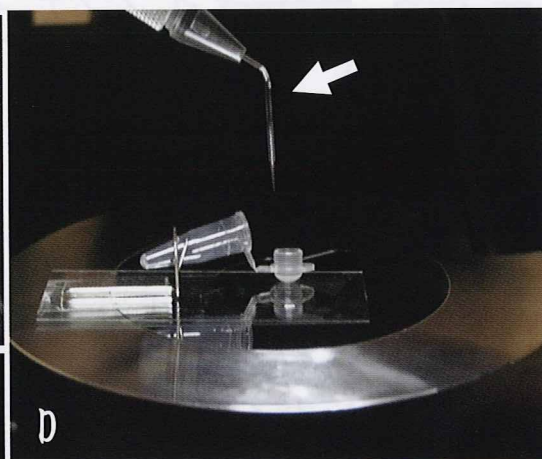
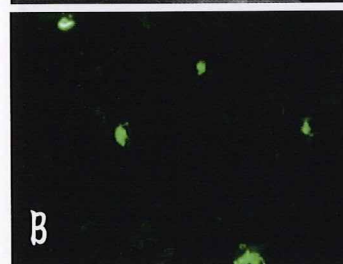
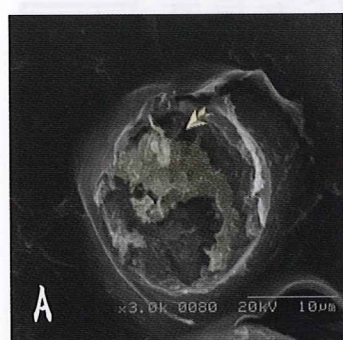


二次感染予防のため新しくインシデント委員会を立ち上げた。サーベイランス委員会とともに事業を推進する。

細胞質型PrP^Cによる神経細胞死機構

研究分担者: 東京医科大学 神経生理学講座 金子清俊

生体分子単離システムを利用した 正常型PrPのミトコンドリア依存性細胞死に関する成分の同定



F

アグリソーム関連	
Proteasome20S	(-)
γ-tubulin	(-)
Vimentin	(-)
HDAC6	(-)
Ubiquitin	(-)
ミトコンドリア関連	
VDAC(<i>porin</i>)	(+)
Tom70	(+)
Tim44	(+)
14-3-3関連	
14-3-3 whole	(+)
14-3-3η	(-)
14-3-3ζ	(+)
14-3-3β	(-)
14-3-3θ	(-)
14-3-3ε	(-)
14-3-3γ	(-)
分子シャペロン関連	
HSP70	(+)
HSP60	(-)
HSP90	(-)
BIP	(-)

解説

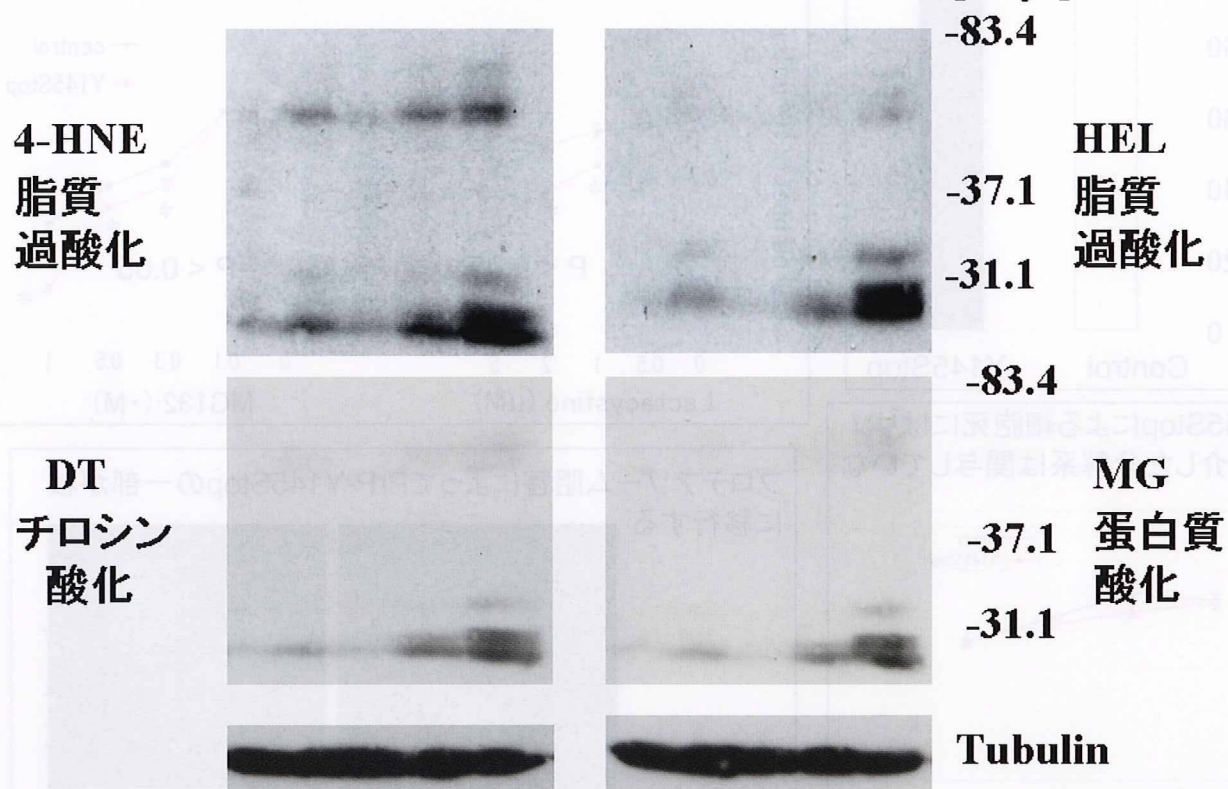
1. 正常型PrPとミトコンドリアが関与する神経細胞死の状態をneuro2a(N2a)生細胞で再構築した。(走査電顕・凍結活断面像; A)
2. 新規に開発した生体分子単離システムで蛍光を指標にPrPを含む凝集体のみを微細手術により単離回収。(B~E)
3. 回収成分には14-3-3蛋白質およびミトコンドリアが含まれていた。(F)

プリオン病における酸化ストレス関与に関する研究

研究分担者： 琉球大学医学部 作道章一

プリオン感染マウス脳の酸化ストレス動態

0 20 40 80 term 0 20 40 80 term [Days]



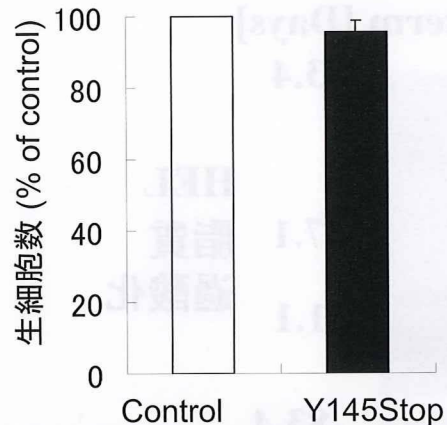
解説

1. 脂質過酸化マーカー(4-HNE、HEL)、チロシン酸化マーカー(DT)、蛋白質酸化マーカー(MG)の上昇がプリオン脳内接種後のマウス脳で観察される。
2. これらの変化は、感染後早期(20日程度)に観察され始める。

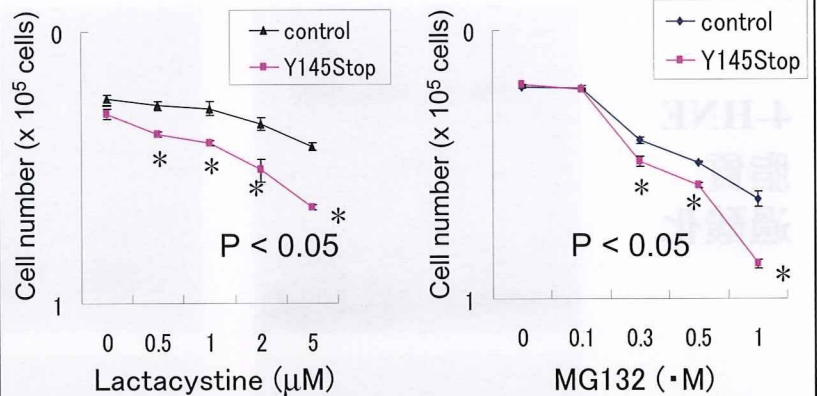
遺伝性プリオン蛋白変異(Y145stop)の細胞毒性

研究分担者： 徳島大学疾患酵素学研究センター神経変性疾患研究部門 坂口 末廣

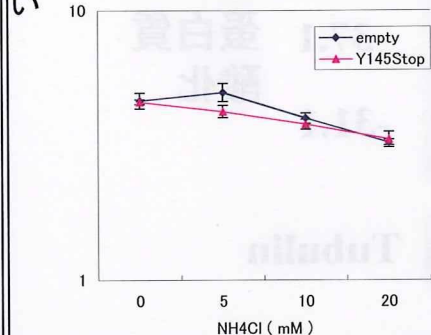
PrP-Y145Stopはそれ自体ではHEK293T細胞の細胞死を誘導しない



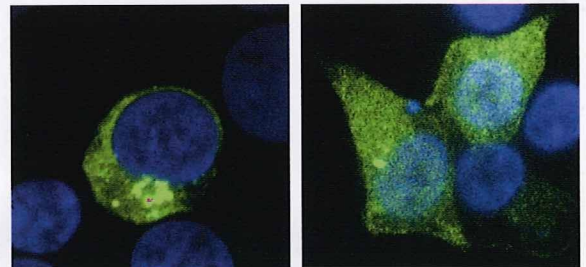
プロテアソーム阻害により、PrP-Y145StopはHEK293T細胞に細胞毒性をきたす



PrP-Y145Stopによる細胞死にはリソソームを介した分解系は関与していない



プロテアソーム阻害によってPrP-Y145Stopの一部が核に移行する



MG132 -

MG132 +

解説

1. PrP-Y145stopはそれ自体では細胞毒性を発揮しないが、MG132などのプロテアソーム阻害薬を加えると、細胞毒性が誘導される。
2. このとき、PrP-Y145stopの一部は細胞質から核に移行する。
3. しかし、他の蛋白分解経路のライソソームを阻害しても、PrP-Y145stopによる細胞死は誘導されない。
4. 従って、PrP-Y145stopはプロテアソーム特異的な蛋白分解機能が障害されると、細胞毒性を発揮し細胞死をきたす。

ヒト型プリオン蛋白質導入マウスにおけるプリオンの変換動態

独立行政法人 農業・食品産業技術総合研究機構 動物衛生研究所 プリオン病研究センター

毛利 資郎

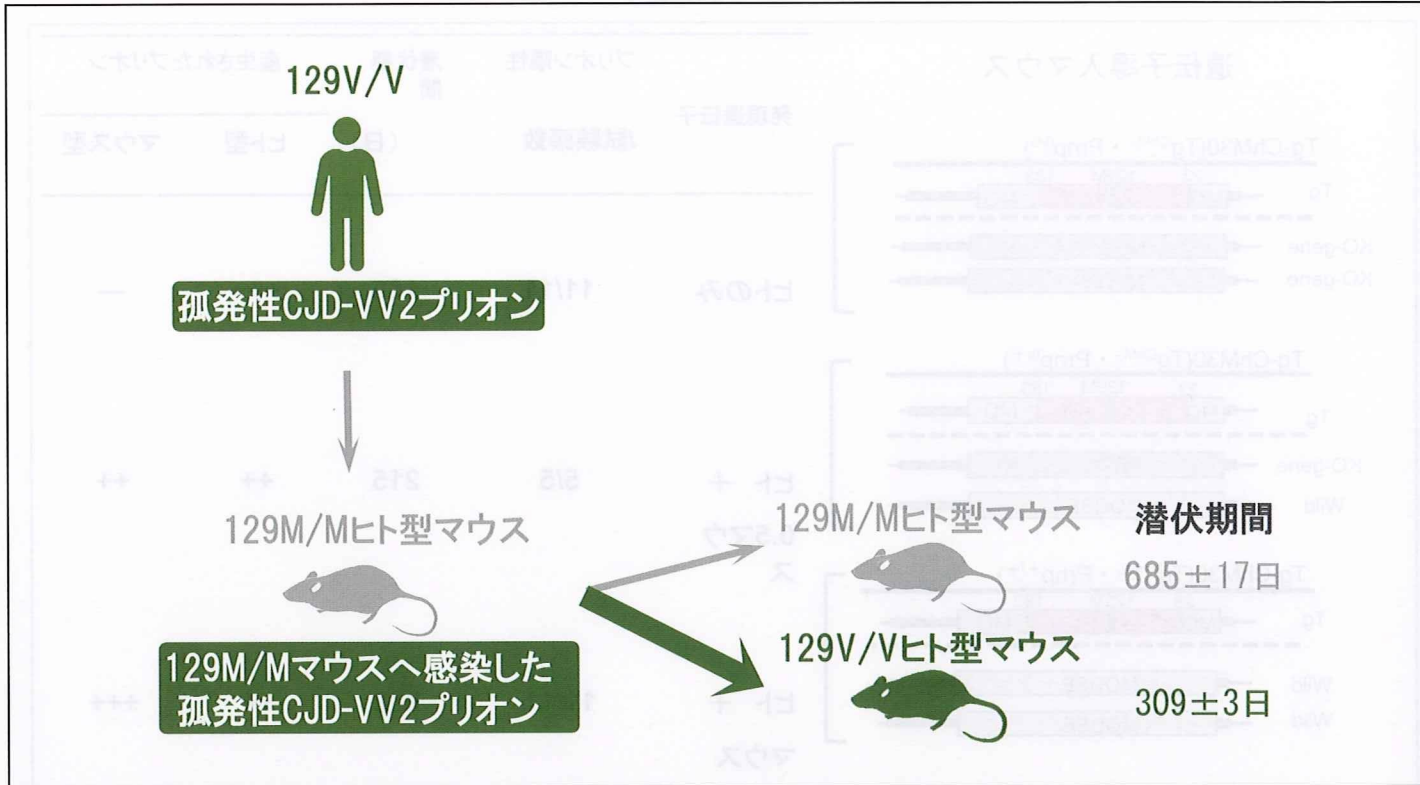
遺伝子導入マウス	プリオン陽性 発現遺伝子 /試験頭数	潜伏期 間 (日)	産生されたプリオン		
			ヒト型	マウス型	
<p>Tg-ChM30(Tg^{ChM/-}・Prnp^{0/0})</p>	ヒトのみ	11/11	156	+++	—
<p>Tg-ChM30(Tg^{ChM/-}・Prnp^{0/+})</p>	ヒト + 0.5マウス	5/5	215	++	++
<p>Tg-ChM30(Tg^{ChM/-}・Prnp^{+/+})</p>	ヒト + マウス	11/11	382	++	+++
<p>Wild</p>	マウス のみ	3/7	715	—	+
<p>KO-gene</p>	0.5マウス	0/6	728	—	—

解説

- ヒト型トランスジェニックマウスにおけるヒトプリオンマウスの内因性プリオンは発現量に応じて導入遺伝子のプリオンへの変換を抑制し、潜伏期間も延長する。
- CJDプリオンの伝達試験でマウスの内因性プリオン蛋白質は導入遺伝子が産生するプリオン蛋白質の異常化を抑制すると同時に、内因性プリオン蛋白質自身のプリオンへの変換が亢進されていることが示唆された

プリオン感染の由来の同定法

研究分担者： 東北大学大学院医学系研究科CJD早期診断・治療法開発分野 小林 篤史

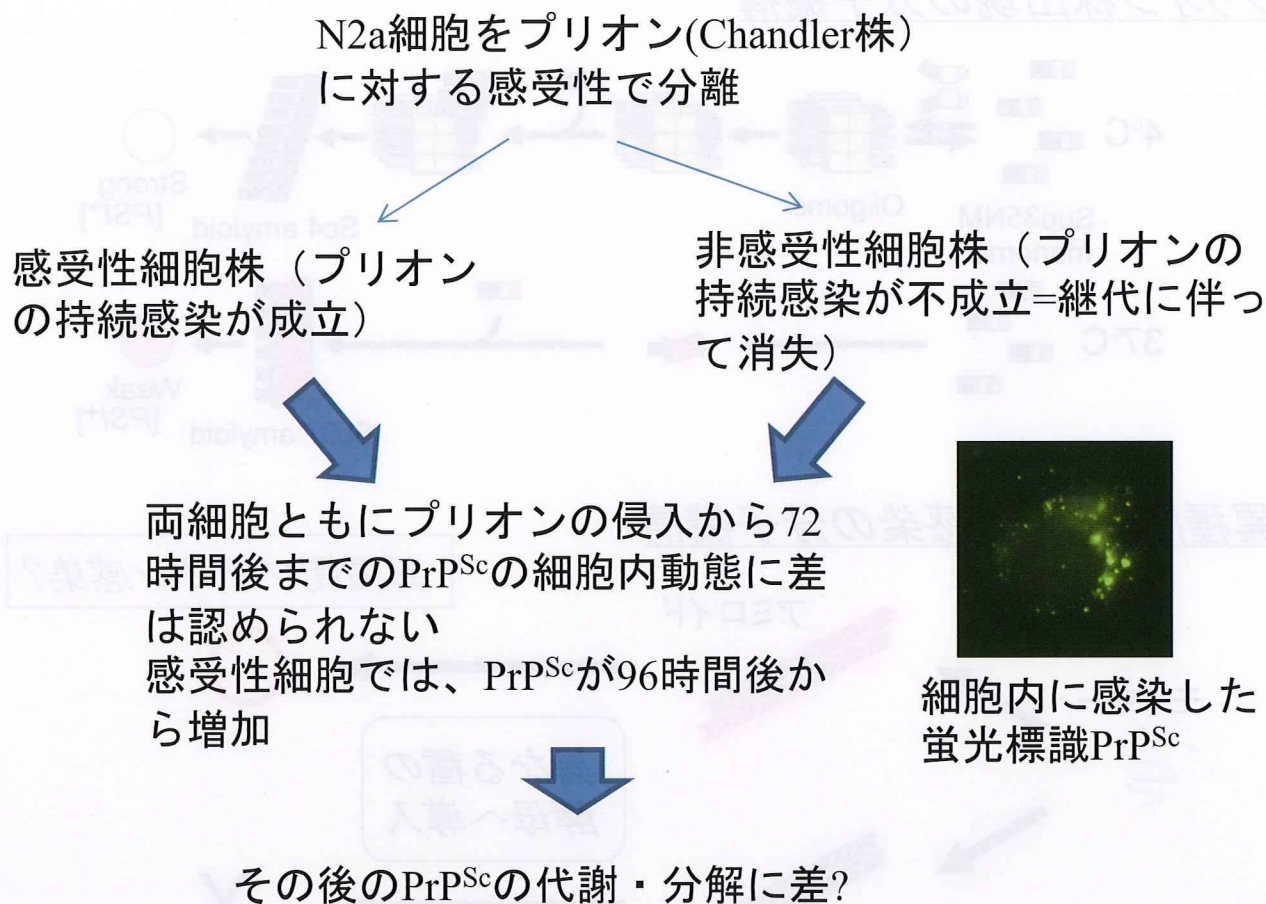


解説

1. プリオンはPrPのアミノ酸配列を越えた感染の後も元の配列のPrPを異常化する能力を持ち続ける。トレースバックと名づけられたこの性質を利用すれば感染性プリオン病の由来を同定できると考えられた。
2. 孤発性CJD-VV2プリオンは129M/Mマウスで継代した後でも、129V/Vマウスに対して強い感染性を示した。本研究によりトレースバック実験はPrPアミノ酸配列を越えたプリオン感染が起きた場合に、感染の由来を同定するための信頼性の高い手段となることが証明された。

培養細胞におけるプリオン感染に関する研究

研究分担者: 動物衛生研究所 横山 隆



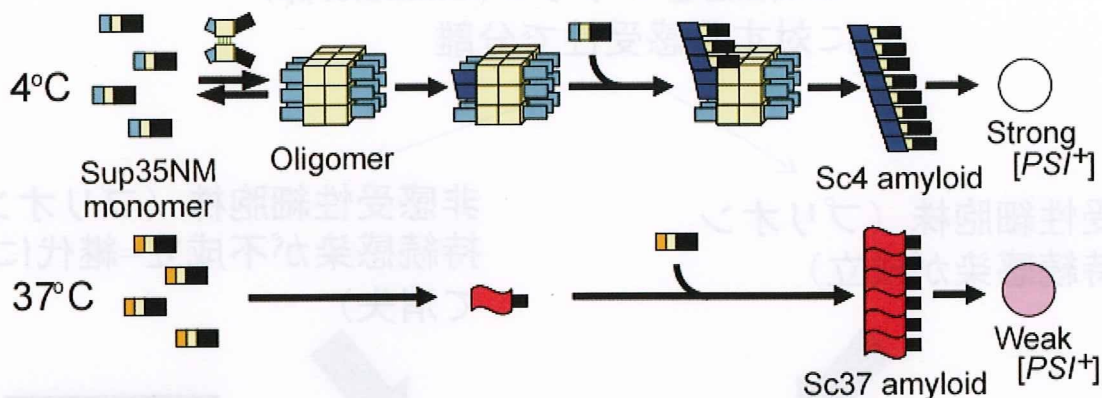
解 説

1. N2a細胞からプリオンに対する感受性細胞と非感受性細胞を分離した。
2. 異常プリオン蛋白質(PrP^{Sc})の細胞内での初期動態には両細胞に差は認められなかった

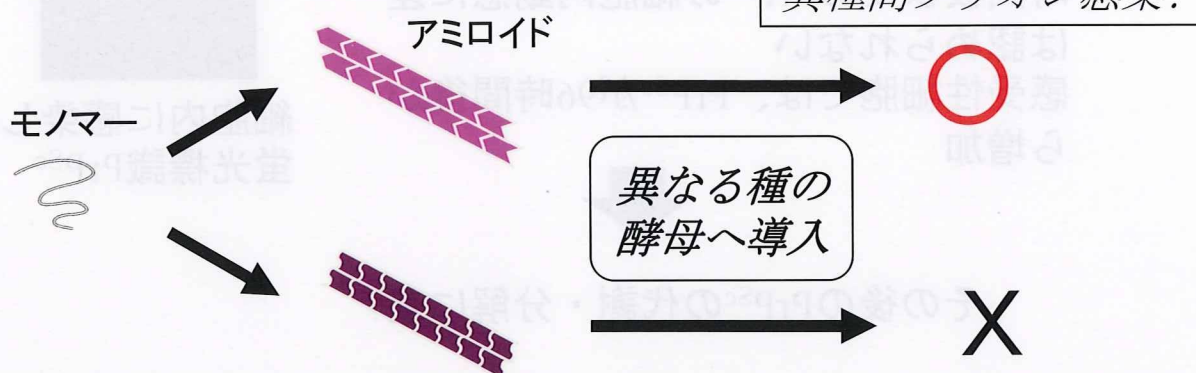
酵母プリオンによるプリオン株・異種間プリオン感染の分子機構解明

研究分担者：(独)理化学研究所 脳科学総合研究センター 田中元雅

プリオン株出現の分子機構



異種間プリオン感染の分子機構



解説

1. 低温下で酵母プリオン蛋白質Sup35は可逆的にオリゴマーを生成し、最終的に脆いアミロイド構造、強いプリオン株を導くことを見出した。
2. アミロイド初期核における非天然相互作用が最終的なアミロイド構造やプリオン株の表現型を決定することを明らかにした。
3. 異種間プリオン感染能をもつアミロイドを単離し、その構造や性質を検討中である。

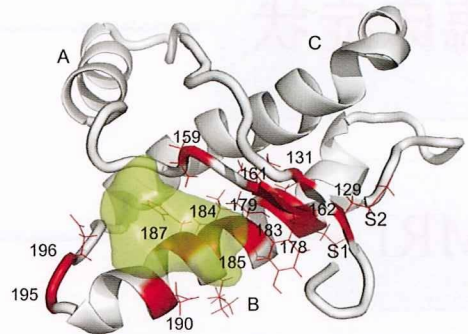
プリオンにおける‘かたち’の変化

研究分担者： 岐阜大学人獣感染防御研究センター 桑田一夫

第一段：疑問？

何故、プリオン病は哺乳類にあって、鳥類や両生類にはないのか？

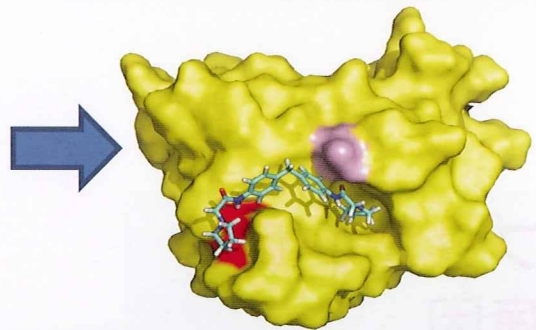
第二段：壊れやすい場所（赤）



第三段：哺乳類の特徴

アミノ酸	190	191	192	193
ヒト	T	T	T	T
マウス	T	T	T	T
ヒツジ	T	T	T	T
ニワトリ	-	I	G	P
カメ	-	P	N	E
カエル	-	I	K	P

第四段：分子で補強（地震対策）

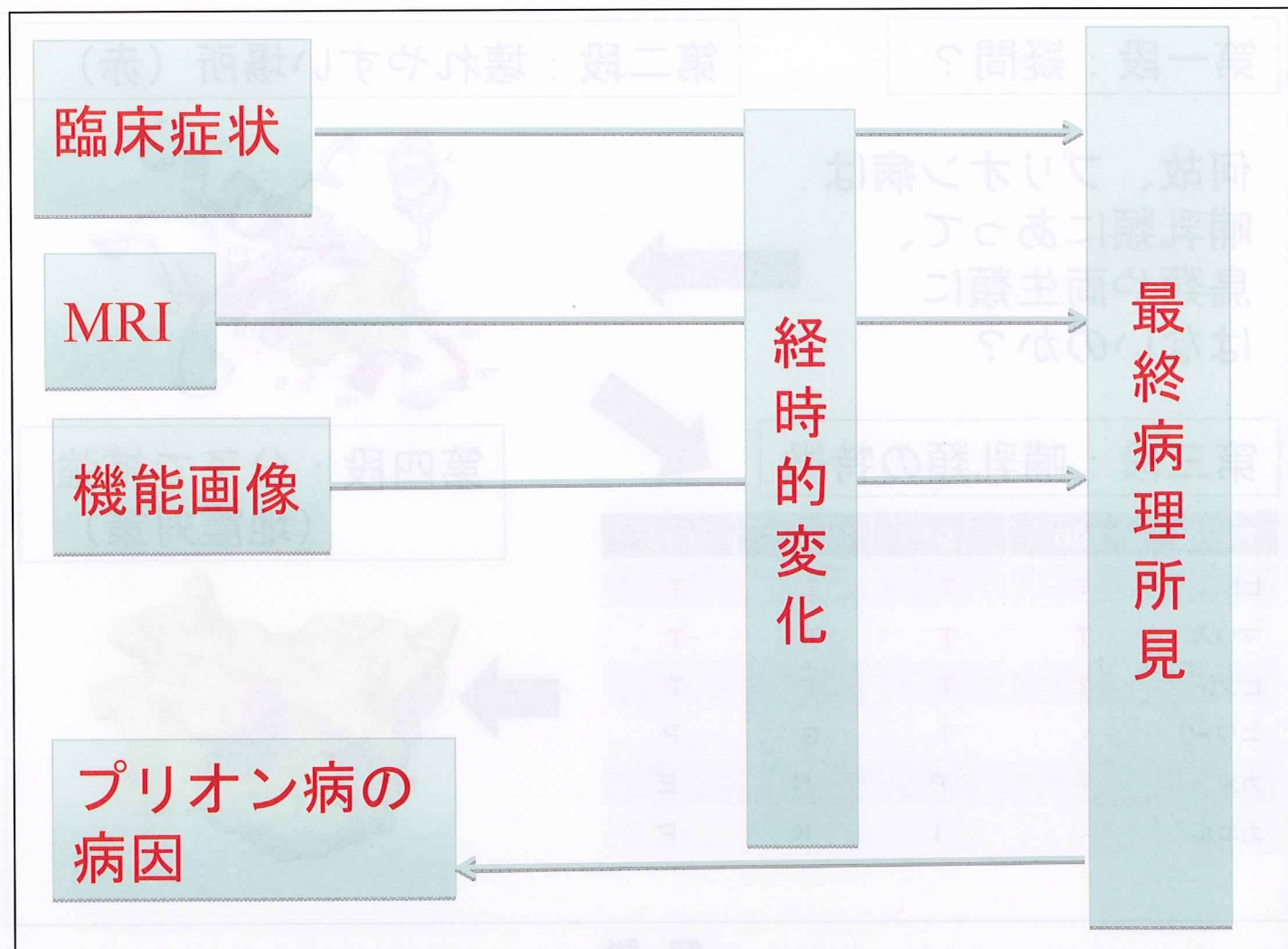


解説

1. 何故、プリオン病は、哺乳類にあって、鳥類や両生類にはないのでしょうか？これは今まで、分かりませんでした。
2. 我々は、核磁気共鳴法(NMR)を用いたプリオンタンパク質のダイナミクス解析により、構造的に非常に弱い場所を明らかにしました。緑色のポケットを囲む赤色の部分です。
3. その場所には、アミノ酸(スレオニン:T)の繰り返し配列がありました。これは哺乳類の特徴で、鳥類や両生類には見られません。
4. 壊れやすい場所を補強するための分子を設計し、プリオン感染細胞やプリオン感染動物に投与したところ、病気の進行が抑えられました。このような「分子設計による地震対策」が、プリオン病治療薬の開発戦略として有効である、と考えられます。

プリオン病の動的神経病理

研究分担者： 東京都老人総合研究所・高齢者ブレインバンク 村山繁雄

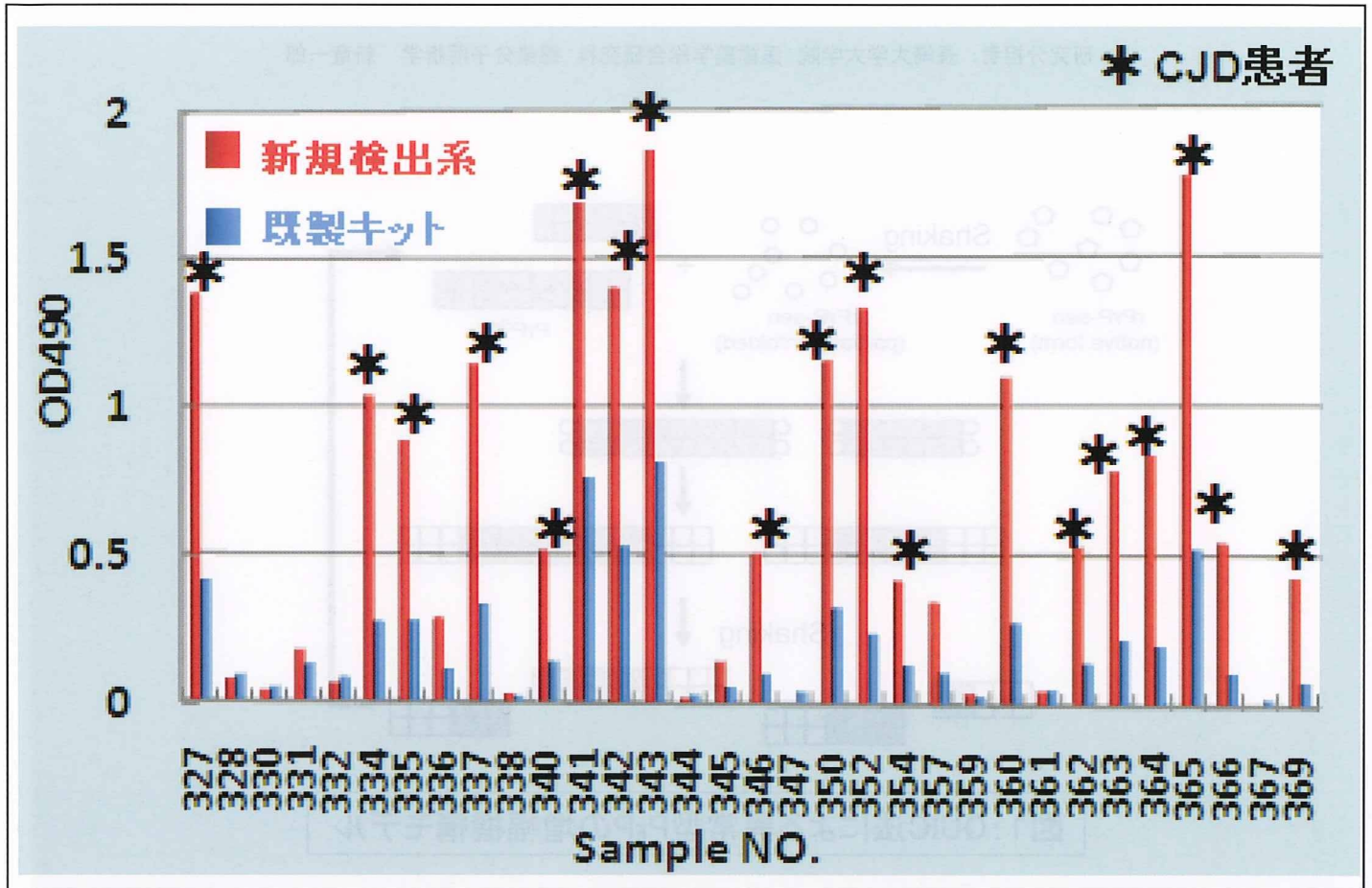


解説

1. 臨床症状として、髄液バイオマーカー、プリオン遺伝子検索、脳波の経時的評価を含める。
2. MRIは拡散強調画像、FLAIRを重視する。
3. 機能画像は、SPECT, PETを含める。
4. プリオン蛋白の型と免疫組織学を含め、最終病理と比較する。

髄液検査でCJDを高感度に診断する

研究分担者： 広島大学大学院生物圏科学研究科 松田治男



解説

1. H-FABPの高感度測定系を構築し、既知の測定系と比較した(赤:新規測定系;青:既知測定系)を測定した。
2. 種々の脳疾患患者32例の髄液中のH-FABPを測定したところ、新規測定系では、CJD髄液全例(19例)でのみH-FABPを高感度に検出可能であった。
3. 本検出系の更なる改良を実施した。

Real-time QUIC (Quaking-induced conversion)法による クロイツフェルト・ヤコブ病患者由来髄液中PrP^{Sc}の検出

研究分担者：長崎大学大学院 医歯薬学総合研究科 感染分子解析学 新竜一郎

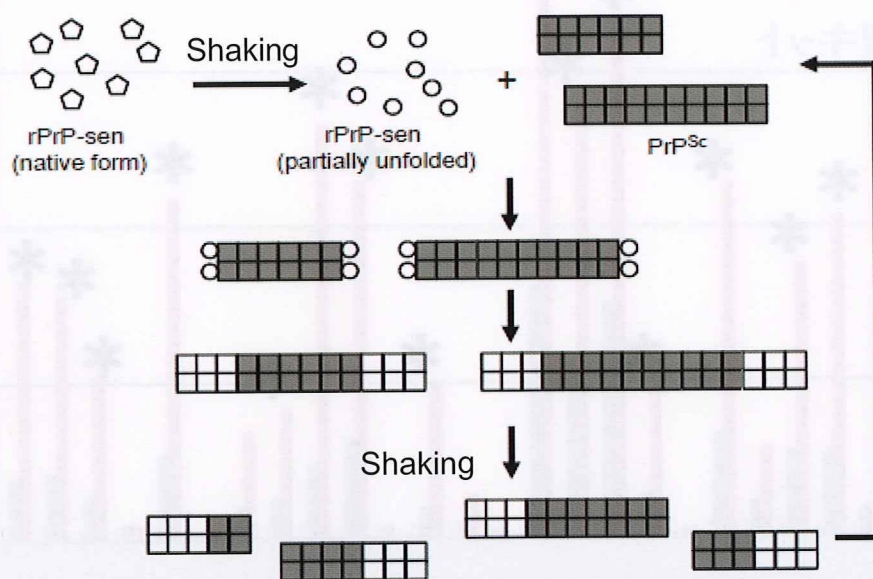
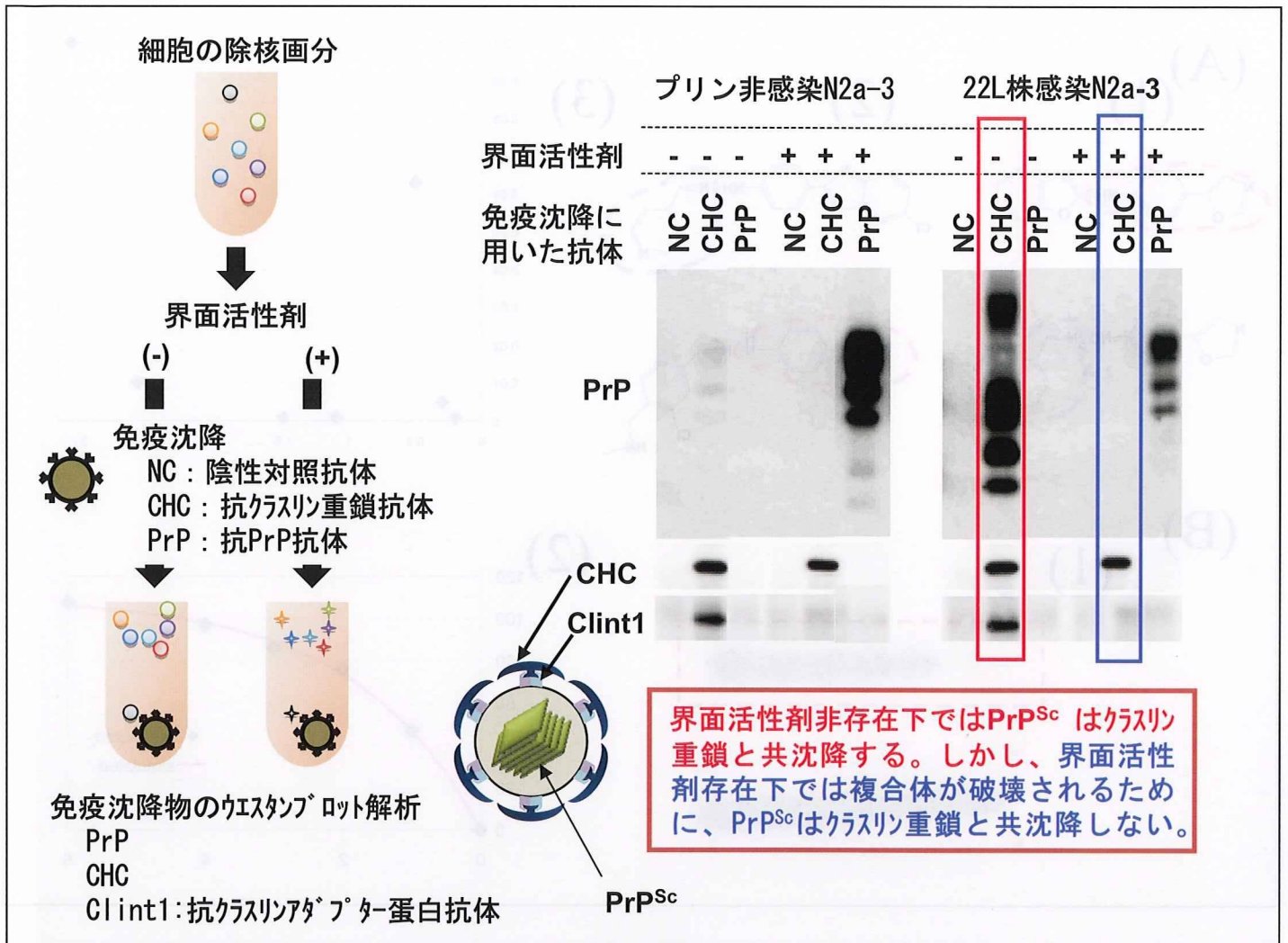


図1: QUIC法による異常型PrPの増幅機構モデル

我々は以前、recombinant PrP (rPrP)のPrP^{Sc}依存的なフィブリル形成が攪拌 (Shaking/ Quaking)により劇的に促進されることを見出し、QUIC法: QUaking-Induced Conversion)と名付けた(図1参照)。このrPrPフィブリルは、アミロイドの検出に用いられる蛍光物質であるThTに反応するため、今回の研究では、ThTを反応液に加え、攪拌機能付きの蛍光プレートリーダーを使ってQUIC法を行うことで、フィブリル形成のkineticsをほぼreal-time にモニターできるアッセイ系(Real-time QUIC法)に発展させた。このReal-time QUIC法を用いてCreutzfeldt-Jakob disease (CJD) 患者由来髄液中のPrP^{Sc}を検出することを試みたところ、20症例中16例で陽性であった。一方、CJD以外の疾患由来髄液20症例はすべて陰性であった。この結果はReal-time QUIC法により現在では困難な、CJDの生前確定診断の可能性が開かれたことを示すものである。

クラスリン被覆小胞に存在する異常型プリオン蛋白質

研究分担者：北海道大学大学院獣医学研究科 堀内 基広

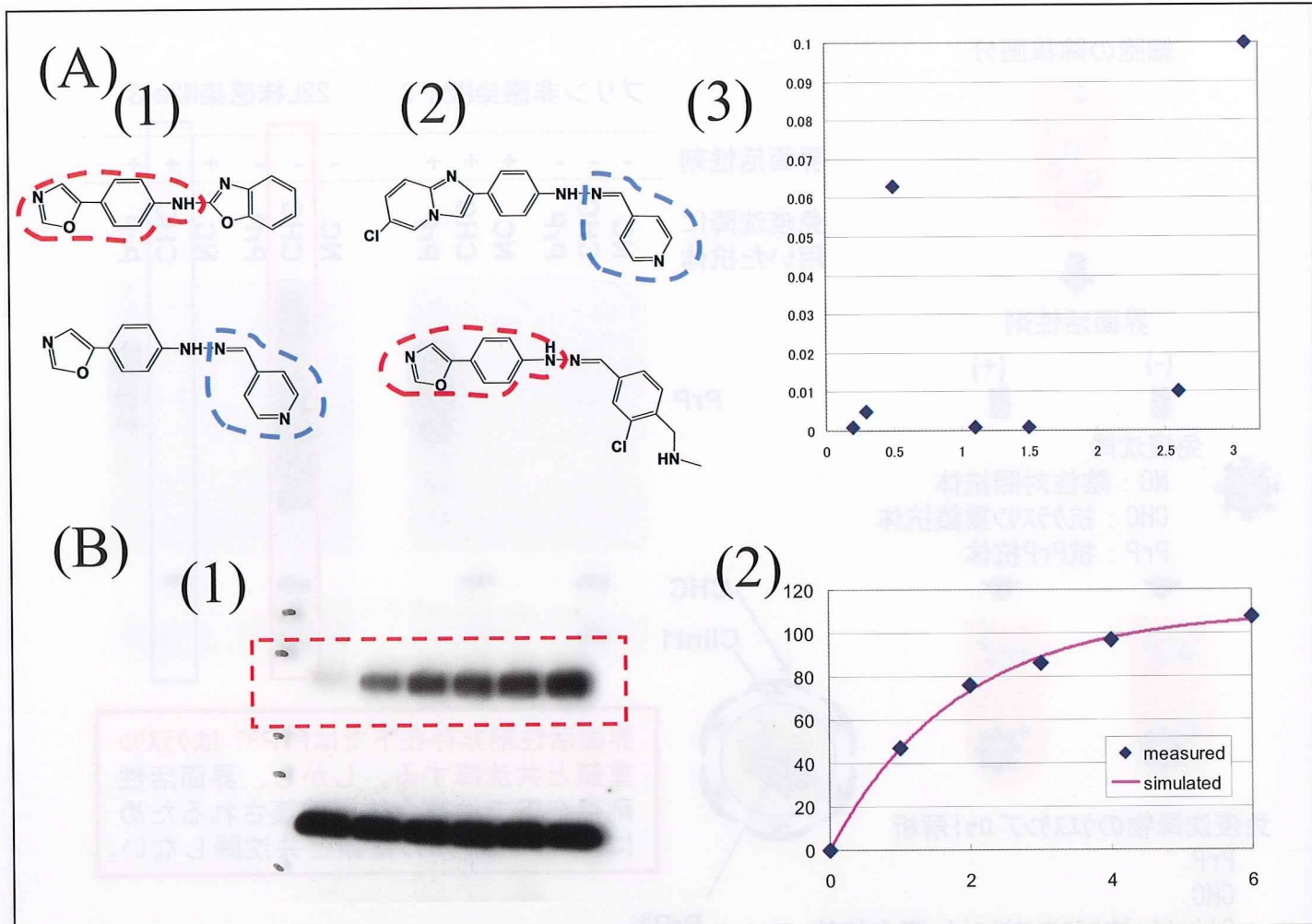


解説

1. 細胞の除核画分中に存在するPrP^{Sc}は、界面活性剤未処理の場合はクラスリン重鎖が形成するクラスリン被覆小胞内に存在する。
2. このことは、PrP^{Sc}がクラスリン被覆小胞が関与する細胞内の膜輸送機構により細胞内を移動することを示唆する。

PrPres産生抑制を示す幾つかの有機低分子化合物

研究分担者: 東北大学大学院医学系研究科 照屋健太



解説

(A) 薬効が見られる化合物の例

(1) PrPres産生抑制に優れた化合物、(2) A β アミロイド産生抑制に優れた化合物

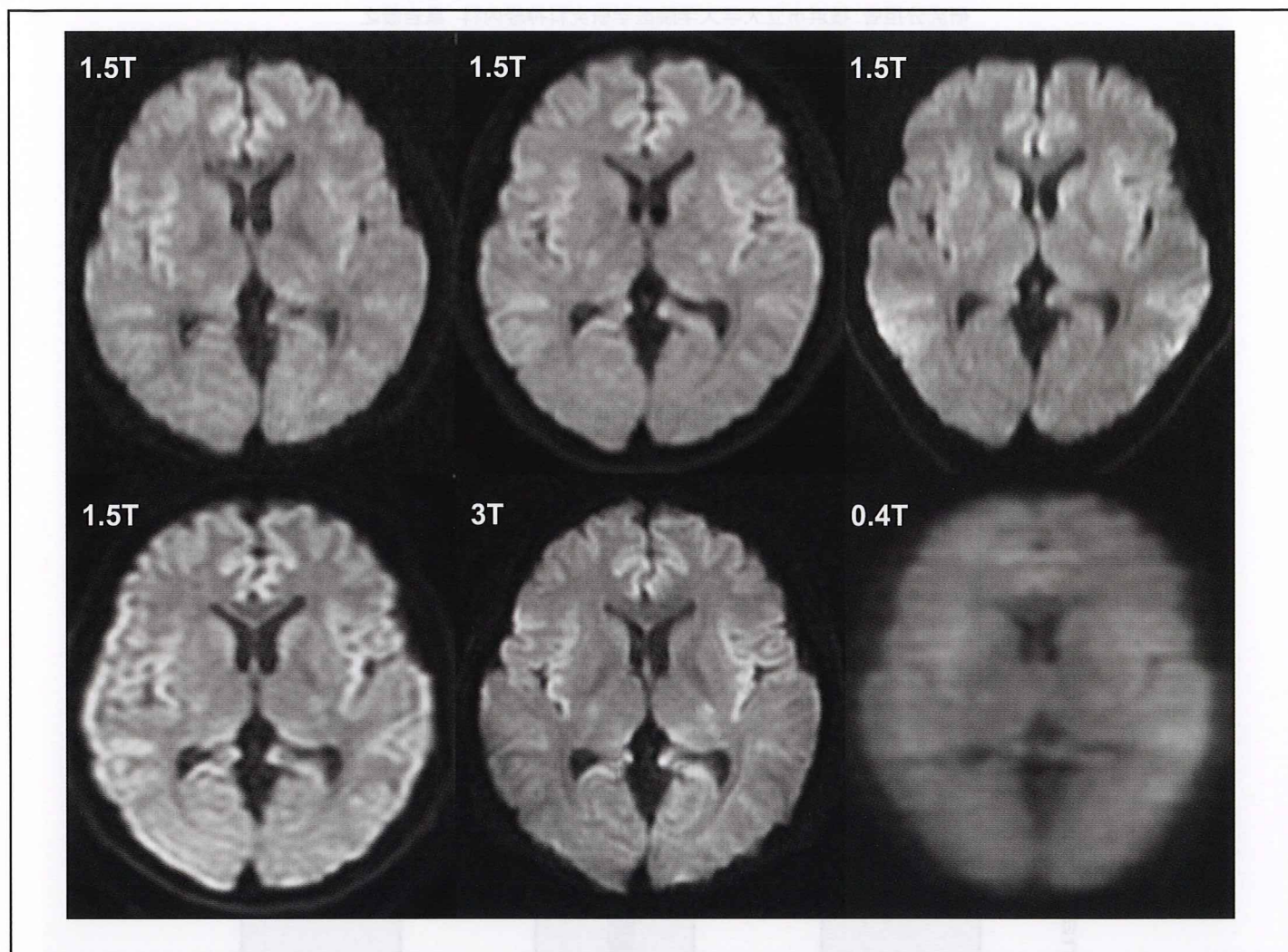
(3) (1),(2)の相関プロットの一部(縦軸 PrPres産生抑制、横軸 A β 産生抑制)。

(B) (1)化合物の添加によって新たに生じるPrPresの約35kDaのバンド(赤の破線)。

(2)その生産に関する時間変化(縦軸 35kバンドの相対強度、横軸 時間)

拡散強調画像の機種間差異(Prion病初期病変判定のpitfall)

研究分担者: 岩手医科大学 先端医療研究センター 佐々木真理



解説

1. ボランティア6名を5企業6機種のMRIで撮像した(1.5Tx4, 3Tx1, 0.4Tx1)。
2. 1.5Tでは装置によって正常皮質高信号化の程度や分布が異なっていた。
3. 3Tでは皮髄境界は明瞭に、0.4Tでは不明瞭になる傾向があった。