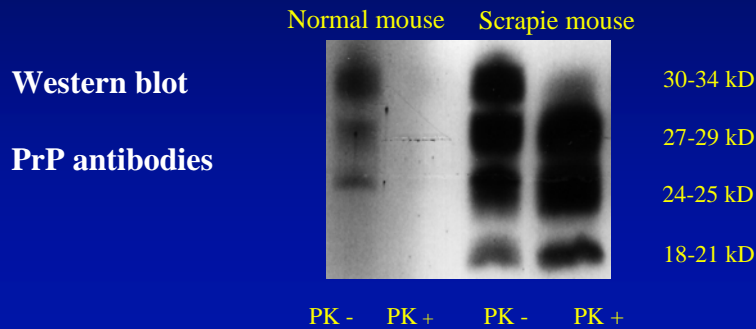


Diagnosis of prion diseases

Only specific biochemical marker : PrPres

PrPc : cellular prion protein (normal form)

PrPres : abnormal form of PrP, co-purifies with infectivity, resistant to proteases



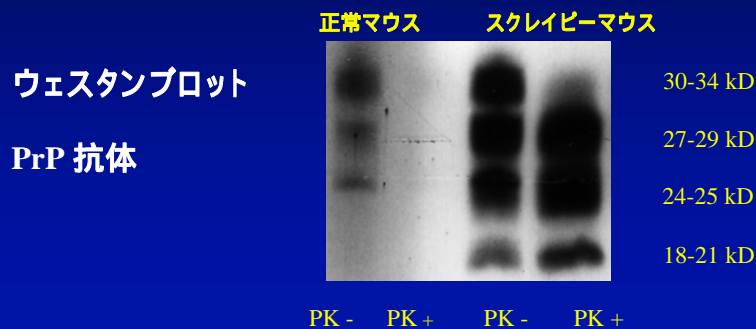
C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

プリオン病の診断

唯一の特定 生化学マーカー : PrPres

PrPc : 細胞プリオンたん白質 (正常)

PrPres : PrPの異状形状, 伝達性のある共浄化, プロテアーゼ耐性



C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA



Bovine Spongiform Encephalopathy

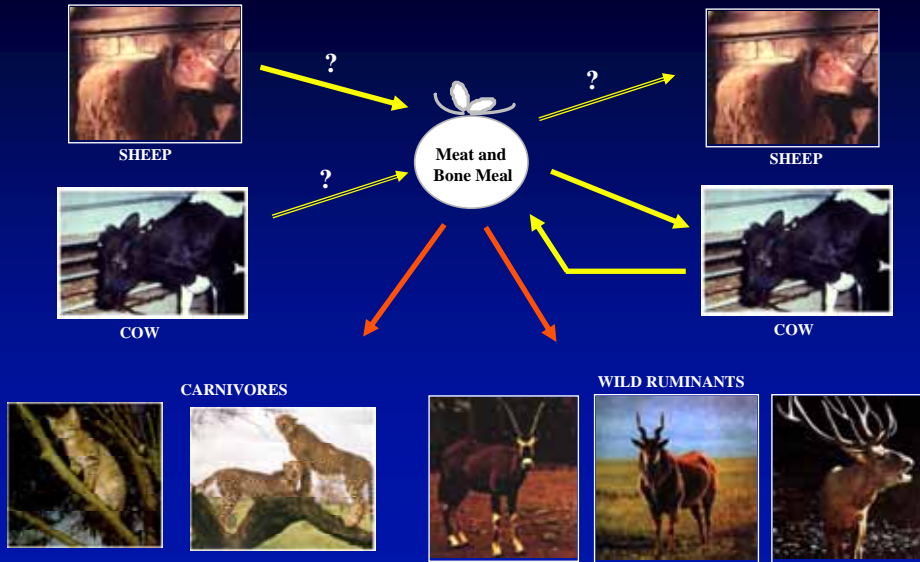
C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA



BSE

C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

The bovine spongiform encephalopathy epidemic



C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

BSEの発生



C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

BSE numbers as to october 2005

Countries with cases in 1986 - 91

United Kingdom	184 281
Ireland Rep.	1531
Switzerland	458
Portugal	967
France	974
Netherlands	77
Belgium	130
Lichtenstein	2
Luxemburg	1

Countries with cases since 2000

Germany	389
Spain	589
Danemark	18

Countries with cases since 2001

Italy	133
Finland (1), Slovenia (6)	
Slovakia (20), Austria (2), Greece (1)	
Tchech Rep. (20), Poland (34)	
Israel (1), Japan (20)	

... since 2003 Canada (4)

... and since 2005 USA (1)

C. Lasmézas, Department of Infctology, Scripps Florida, USA

2005年10月現在のBSE件数

1986-91年に発生した国々

英国	184 281
アイルランド	1531
スイス	458
ポルトガル	967
フランス	974
オランダ	77
ベルギー	130
リヒテンシュタイン	2
ルクセンブルグ	1

2000年以降発生国

ドイツ	389
スペイン	589
デンマーク	18

2001年以降発生国

イタリア	133
フィンランド (1), スロベニア(6)	
スロバキア (20), オーストリア (2), ギリシャ(1)	
チェコ(20), ポーランド(34)	
イスラエル (1), 日本(20)	

2003年以降 カナダ (4)

2005年以降 米国 (1)

C. Lasmézas, Department of Infctology, Scripps Florida, USA

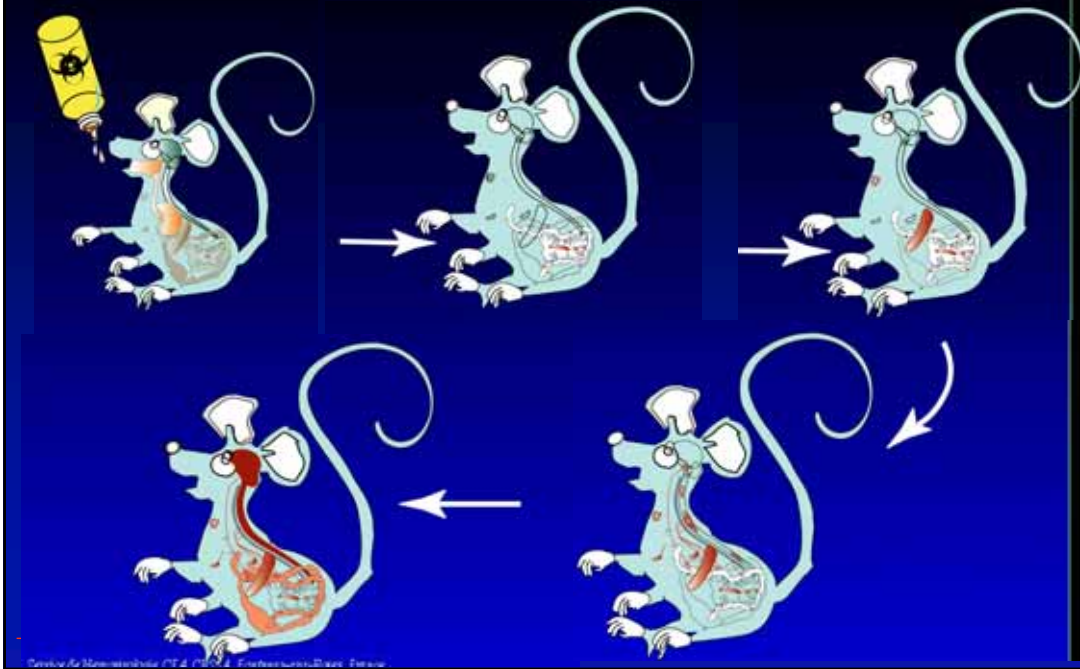
How do prions travel from the gut to the brain ?

C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

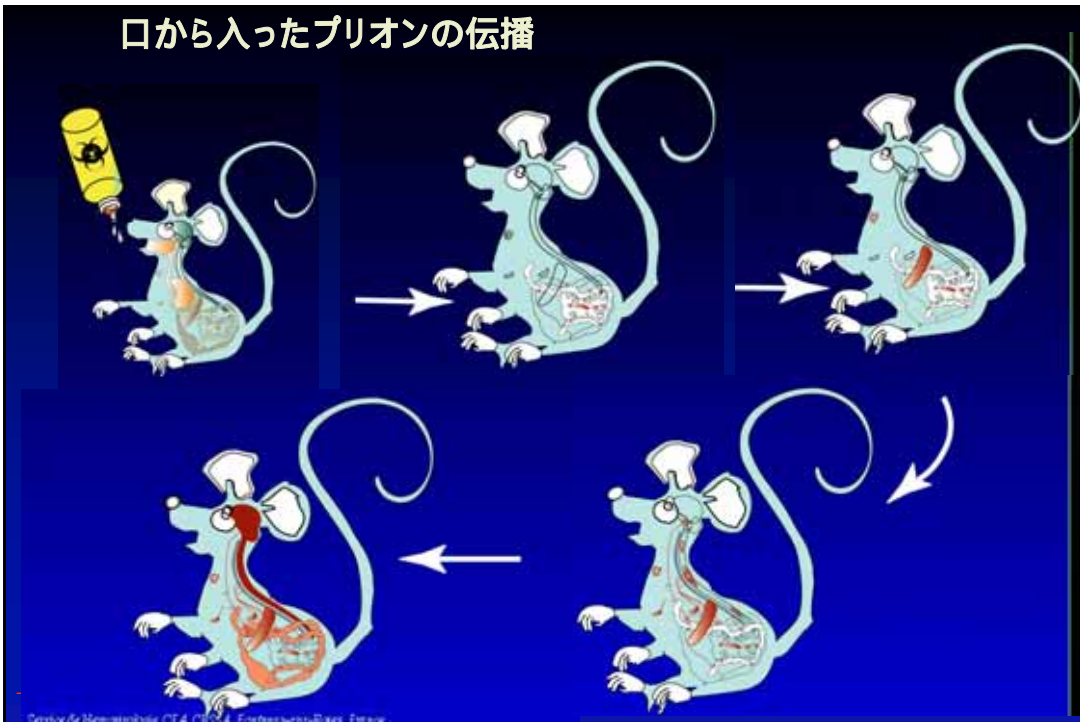
プリオンは腸から脳へどのように移動するのか？

C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

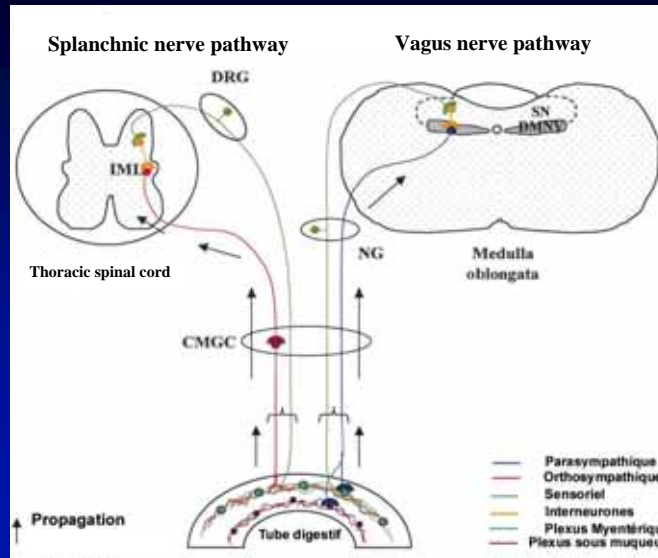
Propagation of prions after oral contamination



口から入ったプリオンの伝播



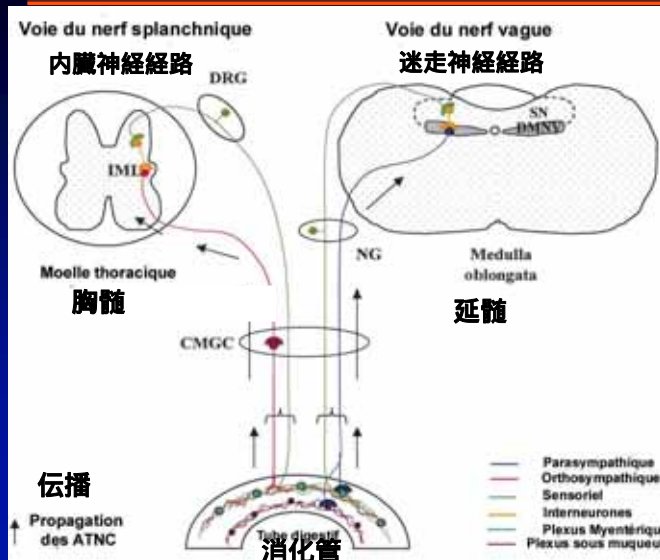
Propagation of prions in hamsters after oral contamination



Beekes et al., 2001

C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

ハムスターにおける口から入ったプリオンの伝播

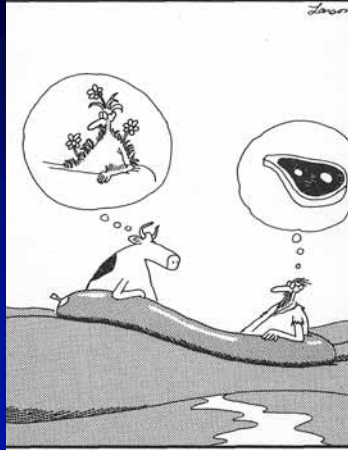


副交感神経
交感神経
知覚神経
インターニューロン
腸管神経叢
粘膜下神経叢

Beekes et al., 2001

C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

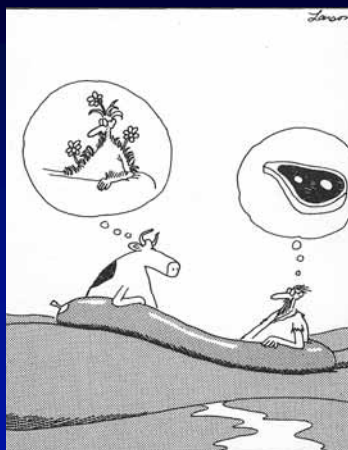
Are we protected by the species barrier ?



Prions are very difficult to transmit
from one species to another

C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

ヒトは種の壁によって守られているか?



プリオンは1つの種から別の種に伝達
するのは難しい

C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

Strains of TSE agents

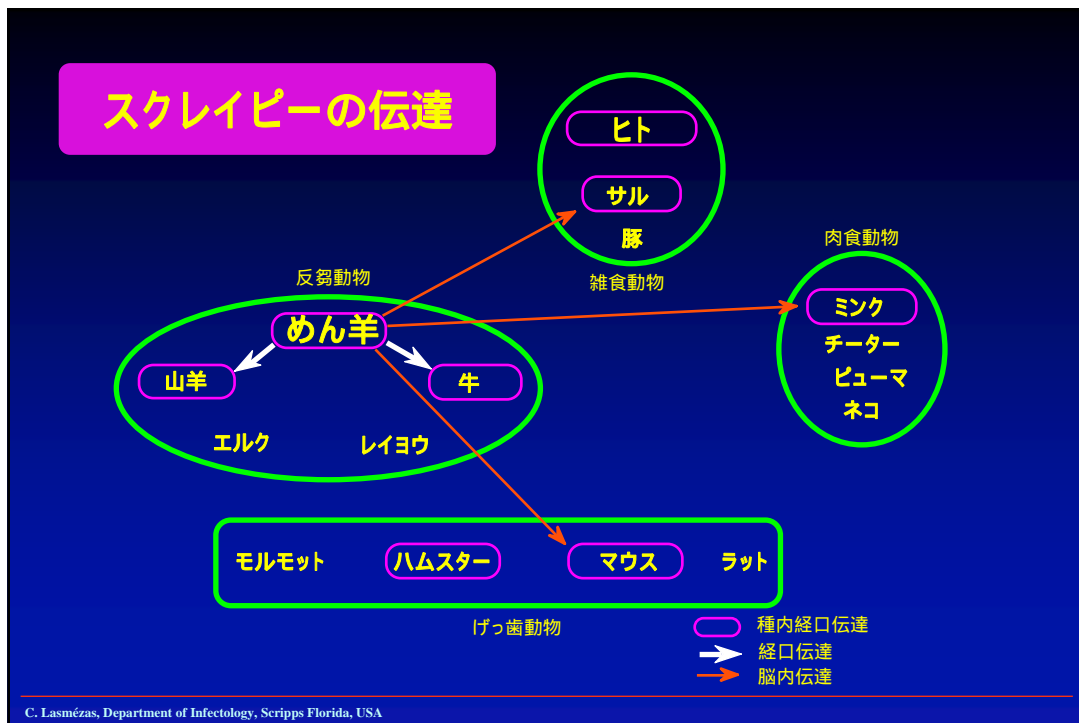
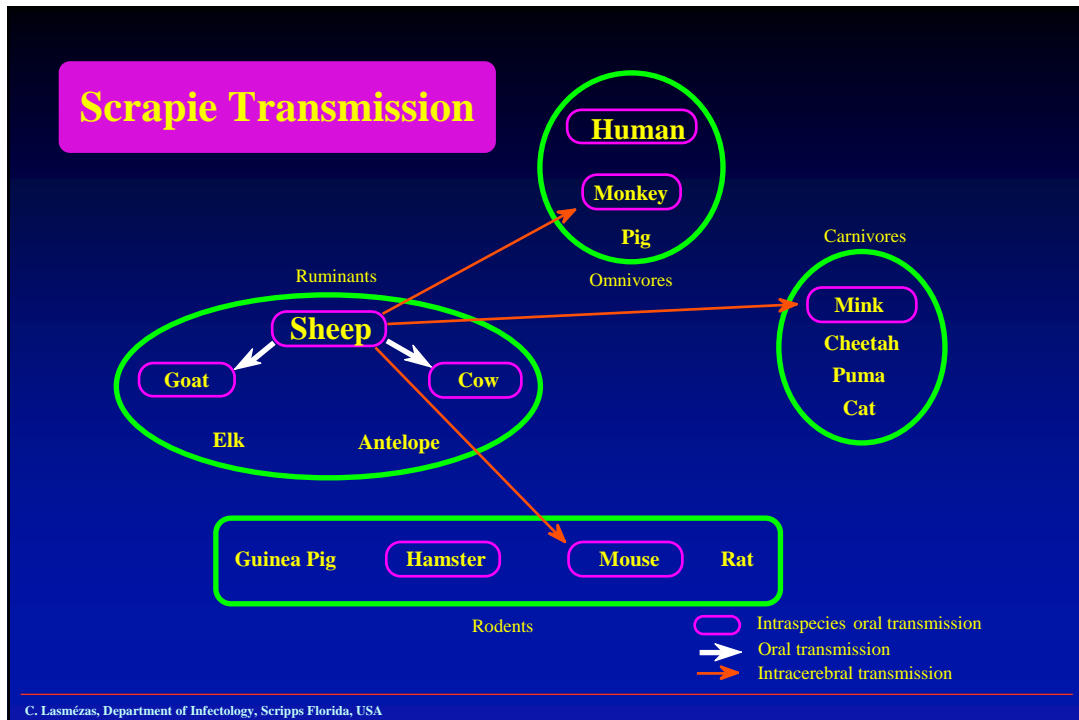


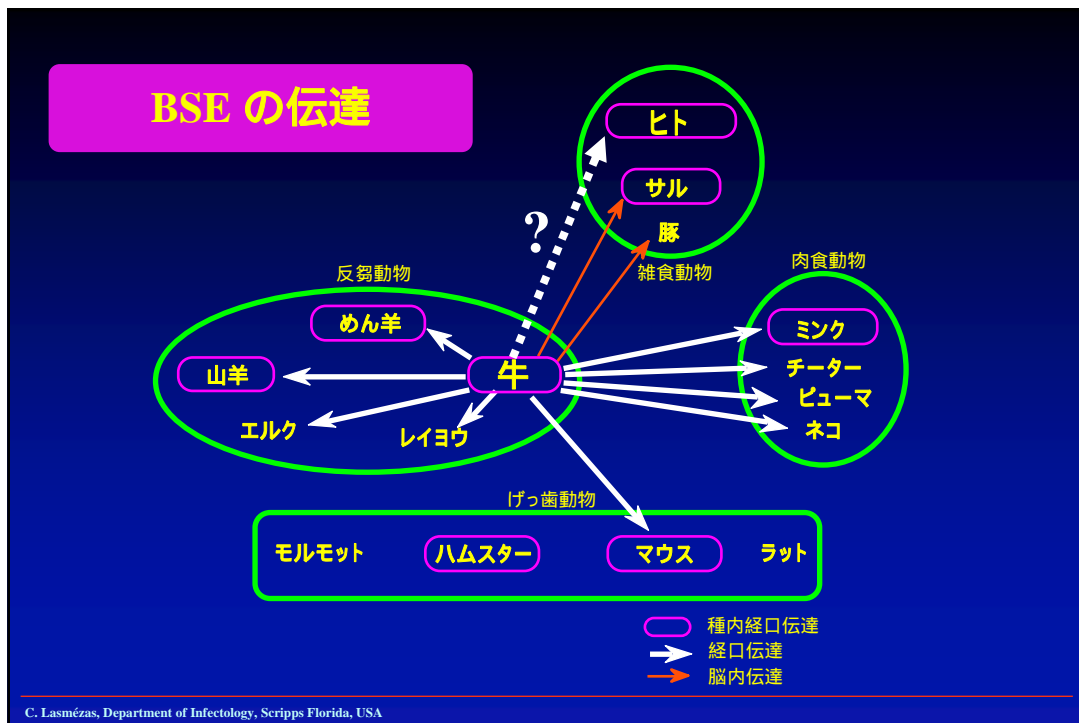
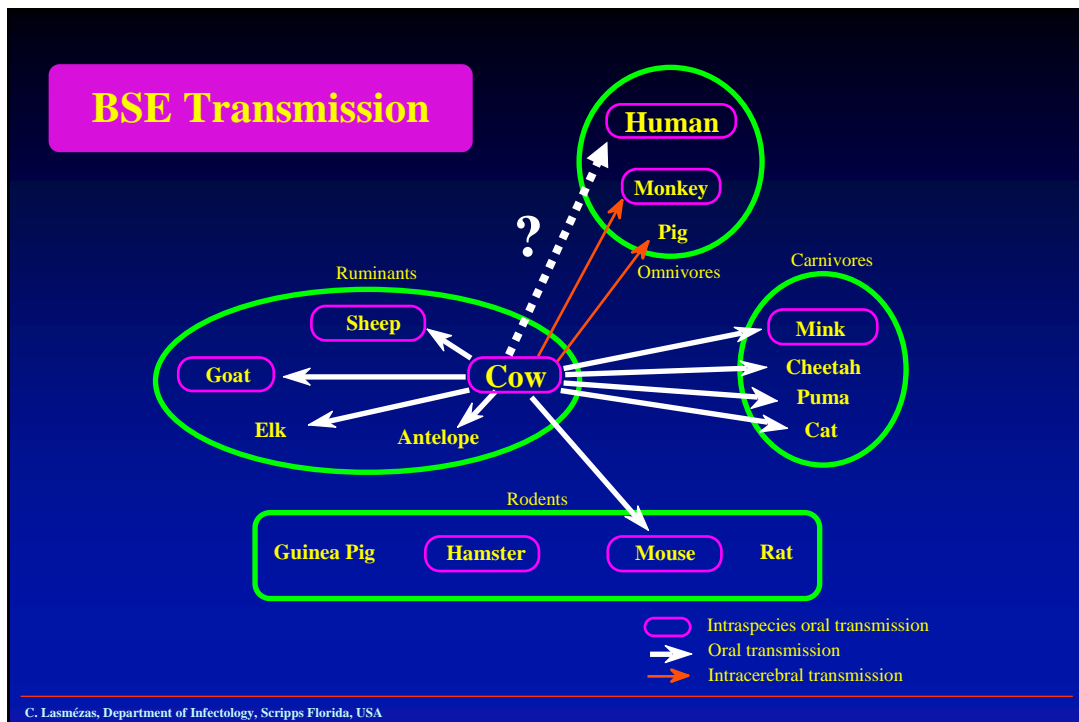
C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

TSE因子の種類



C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA





vCJD : a new human disease

- 10 cases in the United Kingdom in march 1996
- Mean age : 30 years.
- Similar symptoms and brain pathology
 - Severe lesions in the basal ganglia and thalamus
 - Characteristic « florid » plaques

Link with BSE ?

C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

vCJD : 新たなヒトの疾病

- 1996年3月に英国で患者10名
- 平均年齢: 30歳
- 類似した症状と脳病変
 - 脳幹神経節と視床の著しい病変
 - 特徴的な「鮮紅色」ブランク

BSEと連環?

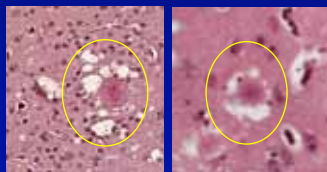
C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

vCJD : a new human disease

- 10 cases in the United Kingdom in march 1996
- Mean age : 30 years.
- Similar symptoms and brain pathology
 - Severe lesions in the basal ganglia and thalamus
 - Characteristic « florid » plaques

vCJD is BSE in Primates

*BSE in cynomolgus
macaques*
Lasmézas et al. Nature 1996



vCJD in humans
Will et al. Lancet 1996

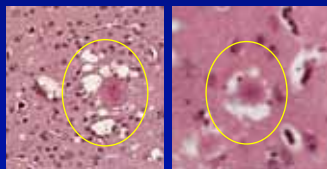
C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

vCJD : 新たなヒトの疾病

- 1996年3月に英国で患者10名
- 平均年齢: 30歳
- 類似した症状と脳病変
 - 脳幹神経節と視床の著しい病変
 - 特徴的な「鮮紅色」プラーク

vCJD は霊長類のBSE

カニクイザルのBSE
Lasmézas et al. Nature 1996



ヒトのvCJD
Will et al. Lancet 1996

C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

vCJD : update of the number of cases (october 2005)

United Kingdom : 157
Republic of Ireland : 3
France : 15

Hong-Kong : 1 (2002)

Canada : 1 (2002)

USA : 1 (2002)

Italy : 1 (2003)

Japan : 1 (2004)

Netherlands : 1 (2005)

Portugal : 1 (2005)

Spain : 1 (2005)

UK origin probable

C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA

vCJD : 最新の症例数(2005年10月現在)

英国: 157
アイルランド: 3
フランス: 15

香港: 1 (2002)

カナダ: 1 (2002)

米国: 1 (2002)

イタリア: 1 (2003)

日本: 1 (2004)

オランダ: 1 (2005)

ポルトガル: 1 (2005)

スペイン: 1 (2005)

英国由来と推定

C. Lasmézas, Department of Infectology, Scripps Florida, USA