

# 牛海綿状脳症（BSE）に関する 基礎資料

## 目次

- ◆ 牛海綿状脳症（BSE）とは 【P2】
- ◆ BSE発症牛のプリオンの体内分布・特定危険部位（SRM） 【P3】
- ◆ 肉骨粉とは【P4】
- ◆ プリオンとは【P5】
- ◆ 海外におけるBSE発生状況【P6～8】
- ◆ ヒトのプリオン病（vCJD等）【P9】
- ◆ BSE検査【P10・11】

1

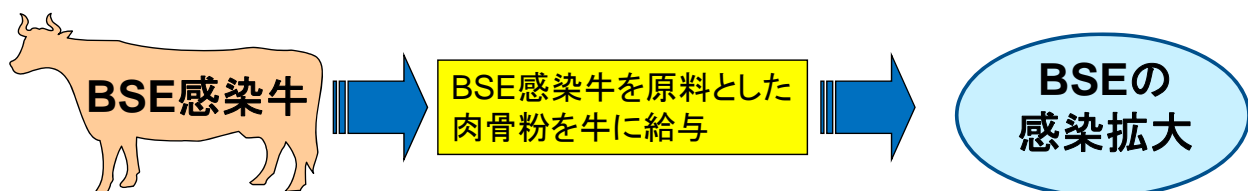
## 牛海綿状脳症（BSE）とは

○BSEは牛の病気の一つです。「BSEプリオン」と呼ばれる病原体が、主に脳に蓄積し、脳の組織がスポンジ状になり、異常行動、運動失調などを示し、死亡すると考えられています。

○この病気が牛の間で広まったのは、BSE感染牛を原料とした肉骨粉を飼料として使ったことが原因と考えられています。

○また、1995年に、英国で変異型クロイツフェルト・ヤコブ病（vCJD）患者が初めて確認されました。vCJDはBSEとの関連性が示唆されています。

○我が国では、これまでにvCJD患者が1人確認されていますが、英国滞在時に感染した可能性が有力と考えられています。

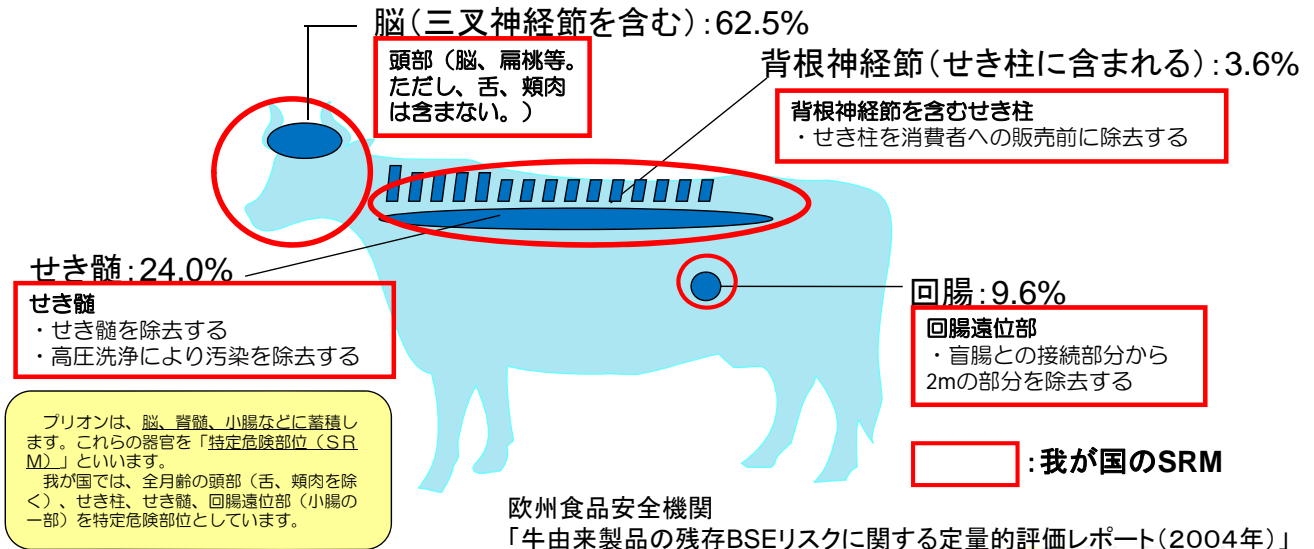


2

# BSE発症牛のプリオンの体内分布・特定危険部位（SRM）

1. 原因（病原体） 異常プリオンタンパク質（タンパク質の一種）
2. 症状 長い潜伏期間の後、行動異常、運動失調などの神経症状を呈し、発病後2週間から6か月の経過で死亡。
3. 診断法 脳から異常プリオンタンパク質を検出することにより診断。現在のところ、生前診断法はない。

## <BSE発症牛のプリオンの体内分布及び特定危険部位（SRM）>

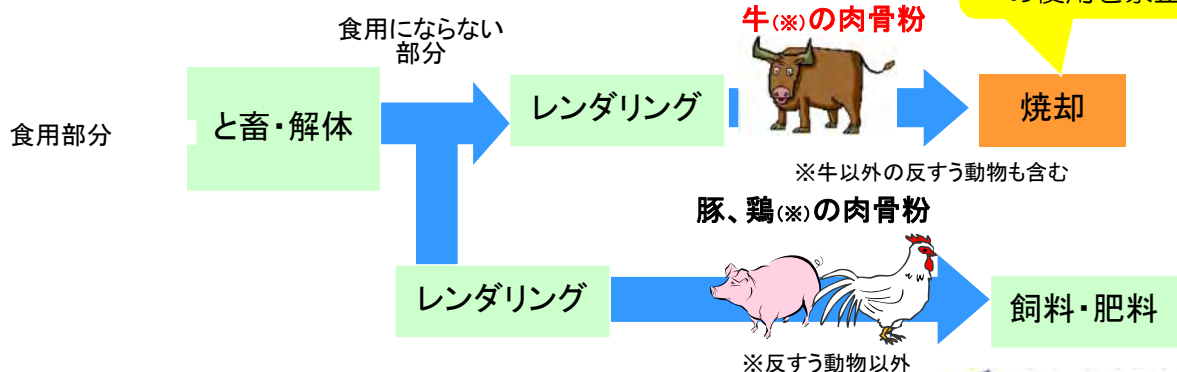


# 肉骨粉（にくこっぷん）とは

## MBM: Meat-and-Bone Meal

- 牛や豚などの家畜をと畜解体する時に出る、食用にならない部分をレンダリング（化製処理）した後、乾燥して作った粉末状のもの。
- 主に飼料や肥料として利用された。
- 現在、牛から牛に BSE が蔓延したのは、BSE感染牛を原料とした肉骨粉などの飼料を使っていたことが原因と考えられていることから、我が国では牛などの反すう動物を原料として作られた肉骨粉は牛以外の家畜なども含め飼料等への使用が禁止されている。
- また、我が国はすべての国からの肉骨粉の輸入を禁止している。

BSEの発生防止の観点から、飼料等への使用を禁止

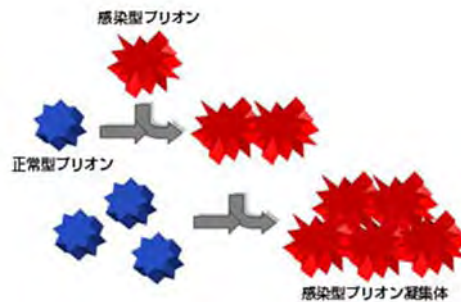


# プリオンとは

## Prion

- プリオンとは、感染性を有するタンパク質様の病原体を意味する造語 (proteinaceous infectious particles) 。
- 牛海綿状脳症 (BSE) やヒトの変異型クロイツフェルト・ヤコブ病 (vCJD) の原因と考えられている「異常プリオンタンパク質(PrP<sup>Sc</sup>)」とは別に、正常個体内にはもともと「正常型プリオンタンパク質(PrP<sup>C</sup>)」が存在する。
- 両者のアミノ酸配列は同じであるが、唯一立体構造が相違していることが知られている。

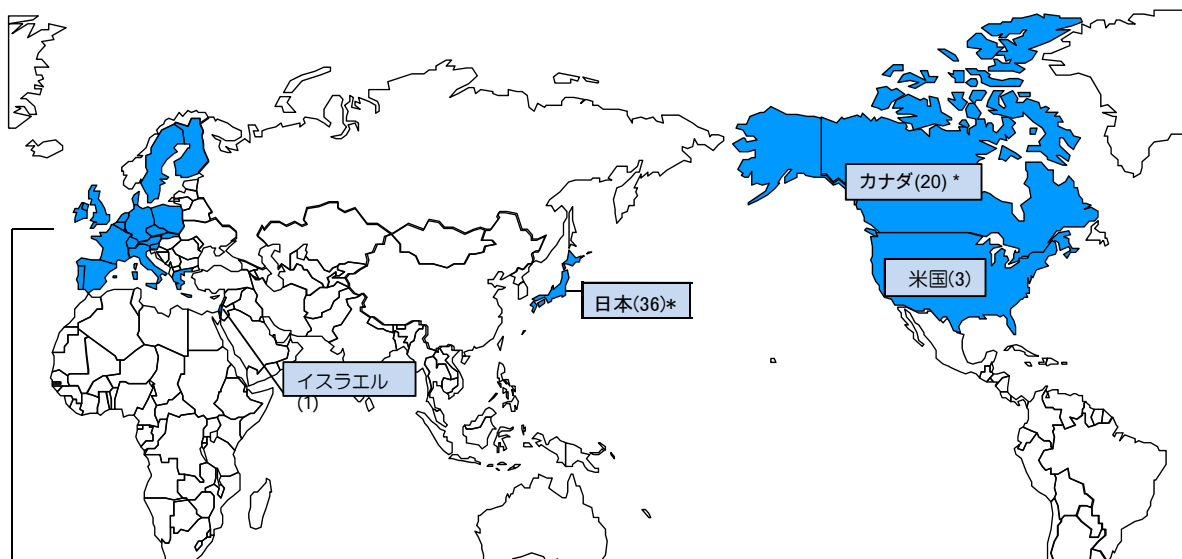
### 正常型から 異常プリオンタンパク質への変化



(c)日本科学未来館 ([http://www.miraikan.jst.go.jp/sp/deep\\_science/topics/02/01.html](http://www.miraikan.jst.go.jp/sp/deep_science/topics/02/01.html))

## 海外におけるBSEの発生状況 (地図)

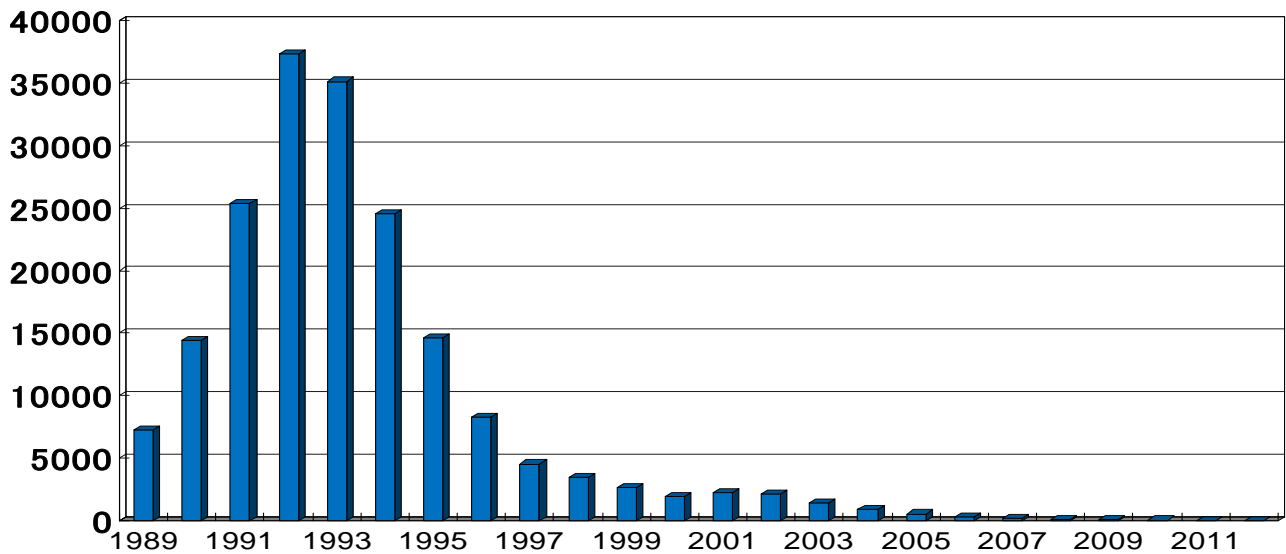
OIE Last update:2012/6/6



〔欧州：21か国〕 (発生頭数)  
英国(184,619)、アイルランド(1,652)、ポルトガル(1,080)、フランス(1,020)、スペイン(779)、スイス(467)、ドイツ(419)、イタリア(144)、ベルギー(133)、オランダ(88)、ポーランド(72)、チェコ共和国(30)、スロバキア(25)、デンマーク(16)、スロベニア(8)、オーストリア(8)、ルクセンブルク(3)、リヒテンシュタイン(2)、フィンランド(1)、ギリシア(1)、スウェーデン(1)

\*: 輸入牛1頭、米国で発生確認1頭含む

# 世界におけるBSE発生頭数の推移（1）



資料は、2012年9月3日現在のOIEウェブサイト情報に基づく。  
 ※1：2012年については、英国(2012年7月6日現在)、アメリカ（2012年4月26日現在）、他4か国について報告されている。  
 ※2：うち1頭はアメリカで確認されたもの。  
 ※3：カナダの累計数は、輸入牛による発生を1頭、米国での最初の確認事例(2003年12月)1頭を含んでいる。  
 ※4：日本については、2012年9月3日現在。

# 世界におけるBSE発生頭数の推移（2）

	1992	...	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012 <sup>(※1)</sup>	累計
全体	37,316	...	2,215	2,179	1,389	878	561	329	179	125	70	45	29	7	190,629
欧州 (英国除く)	36	...	1,010	1,032	772	529	327	199	106	83	56	33	21	5	5,950
英国	37,280	...	1,202	1,144	611	343	225	114	67	37	12	11	7	1	184,619
アメリカ	0	...	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	0	1	3
カナダ	0	...	0	0	2 <sup>(※2)</sup>	1	1	5	3	4	1	1	1	—	20 <sup>(※3)</sup>
日本	0	...	3	2	4	5	7	10	3	1	1	0	0	0 <sup>(※4)</sup>	36 <sup>(※4)</sup>
イスラエル	0	...	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	—	1

資料は、2012年9月3日現在のOIEウェブサイト情報に基づく。  
 ※1：2012年については、英国(2012年7月6日現在)、アメリカ（2012年4月26日現在）、他4か国について報告されている。  
 ※2：うち1頭はアメリカで確認されたもの。  
 ※3：カナダの累計数は、輸入牛による発生を1頭、米国での最初の確認事例(2003年12月)1頭を含んでいる。  
 ※4：日本については、2012年9月3日現在。

## ヒトのプリオン病（プリオン蛋白の異常により発症）

### 孤発性CJD（クロイツフェルト・ヤコブ病、自然発症型CJD）

- ・日本でも年間約100万人に1人の割合で発症。

発症年齢は平均68歳。発症から死亡までの期間は約1年以内。

（厚生労働省「変異型クロイツフェルトヤコブ病に関するQ&A（平成22年1月）」）

### 遺伝性のプリオン病

- ・家族性CJD、ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー症候群（GSS）、致死性家族性不眠症

### 変異型CJD（vCJD）

- ・牛海綿状脳症（BSE）に罹患した牛の脳などの特定危険部位を食べることにより感染。

- ・全世界でこれまでに225名の人が発症。このうち176名が英国人。

（The National Creutzfeldt-Jakob Disease Research & Surveillance Unit (NCJD RSU) [2012/1/26]）

- ・若年で発症、死亡までの期間は平均1年強。

- ・英国における中央値の発症年齢は26歳、死亡年齢は28歳。

（1995～2009年）  
（EIGHTEENTH ANNUAL REPORT 2009 CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE SURVEILLANCE IN THE UK / The National CJD Surveillance Unit）

### 硬膜移植後CJD

脳外科手術に用いられた乾燥硬膜に、適切に処理されていない

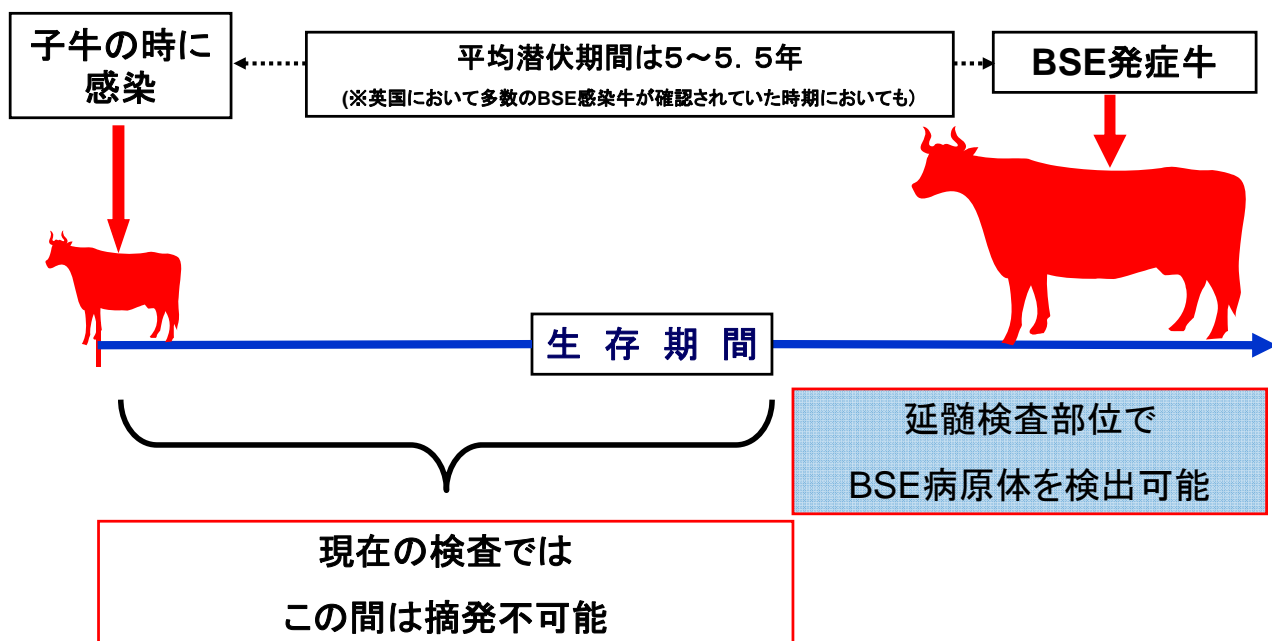
孤発性CJD由来の硬膜が混入し、手術を受けた患者に伝播した。

### クールー

- ・過去にパプアニューギニアにあった病気。

- ・病死した人の脳を食べることによって伝播。

## BSE検査：感染から発症まで



# BSEの検査法

## Detection system of BSE

- BSEの原因と考えられている異常プリオンタンパク質がタンパク質分解酵素に耐性を持っている（正常プリオンタンパク質はこの酵素で分解される）ことを利用して、タンパク質分解酵素による処理を行った試料と行わない試料について、まずスクリーニング検査としてエライザ法を用いて検査を行う。
- 陽性と判断された場合は、同様の処理を行ったものと行わなかったものについてウェスタンブロット法による確認検査を行うとともに免疫組織化学検査、病理組織学的検査を行い判定する。

