

(3) 解剖関連機器

- ① 解剖補助具（解剖台の上に金属の枠を組み立て、ビニールシートを張る、白井松器械、電話 06-6942-4181）
- ② 開頭補助具（H-KSS 型、金属枠にビニールシートを張る、白井松器械、電話 06-6942-4181）
- ③ 防水電動鋸、吸引装置つき：クリーンカットシステム（英国デソーター社、白井松器械、電話 06-6942-4181）
- ④ 脊髄の取り出し用手鋸：解剖鋸（E-12-2、夏目製作所、電話 06-6873-3251）
- ⑤ 開頭に使う手鋸：板状鋸（E-12-3、夏目製作所、電話 06-6873-3251）あるいは市販の“ピラニア鋸”

(4) 保存容器、搬送関連

- ① ホルマリン固定組織保存密閉容器：トスロン密閉タンク
- ② ホルマリン固定組織保存密閉容器：ポリプロピレン製スクリューキャップ付広口円筒容器（Nalgen 製、2118、旭テクノグラス、047-421-2181）
- ③ 凍結組織保存密閉容器：ポリカーボネート製スクリューキャップ付広口円筒容器（Nalgen 製、2116、旭テクノグラス、047-421-2181）
- ④ 検体梱包キット：包装システム「パスポート TM」感染物輸送用広口瓶付および包装システム「パスポート TM」断熱フォーム付（旭テクノグラス、047-421-2181）

13. 参考文献

- (1) Miller DC: Creutzfeldt-Jakob disease in histopathology technicians. *New Engl J Med* 318: 853-854, 1988
- (2) 厚生労働省特定疾患対策研究事業、厚生労働省遅発性ウイルス感染調査研究班：クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル、改訂版、(主任研究者 北本哲之) 2002年1月24日 (http://www.nanbyou.or.jp/pdf/cjd_manual.pdf)
- (3) World Health Organization, WHO infection control guidelines for transmissible spongiform encephalopathies. Report of a WHO consultation, Geneva, Switzerland, 23-26, March 1999. (<http://www.who.int/emc>)(日本語訳、岸田、戸田、金子：<http://www.ncnp.go.jp/nin/guide/r7/index.html>)
- (4) CJD Incidents Panel: Management of possible exposure to CJD through medical procedures. A consultation paper. October 2001. Department of Health Publications, London (<http://www.doh.gov.uk/cjd/consultation>)
- (5) Advisory Committee on Dangerous Pathogens and Spongiform Encephalopathy Advisory Committee: Transmissible spongiform encephalopathy agents: safe working and the prevention of infection, The Stationary Office Bookseller. ISBN 0-11-322166-5
- (6) 堤 寛：バイオハザードの観点からみたプリオン病。臨床検査 46：1539, 2002
- (7) CDC: Appendix A.Guideline for isolation precautions in hospitals. (http://www.cdc.gov/ncidod/hip/isolat/isoapp_a.htm)
- (8) Crain BJ: Safety tips for anatomic studies of possible CJD. *CAP Today* 10:56, 1996 (<http://www.cap.org/html/publications/reprints/captoday/cjd.html>)
- (9) CDC: Packing and shipping of biomedical material. (<http://www.cdc.gov/od/ohs/biosfty/shipdir.htm>)

謝辞

本ガイドラインの策定にあたって、日本神経病理学会の理事および評議員をはじめ多数の先生方から懇切なご教示をいただきました。ここに深い感謝の意を表します。

第7章 倫理的問題

後藤雄一（国立精神・神経センター神経研究所疾病研究第二部）

1. 一般原則

(1) 倫理原則とインフォームドコンセント

医学における倫理原則を表1に掲げる。個人の自律 [autonomy] の尊重とは、個人の自己決定や選択を尊重すること、及び自律が制限されている人、たとえば子どもや知的障害者を守ることを意味する。仁恵 [beneficence] とは、医師や医学研究者は、個人及び家族の福祉や幸福を優先させる義務があるという原則である。また、一般の人々の健康に対しても最善を尽くすことを意味している。被害防止 [non-maleficence] は、危害を加えないという基本的な規範である。これは、個人及びその家族に対するあらゆる被害を防止する義務、もし被害を避け得ないのなら最小限にする義務があることを意味する。正義 [justice] の目標は、人々に対し公正に、かつ公平に対応すること、その人々の欲していることを与えること、そしてその人々が受ける権利のあることを与えることを意味する。また、社会的正義とは、社会の調和と協力を強めるために、便益（例えば、財産）と負担（例えば、課税）を、公正にかつ公平に配分することを意味している。したがって、医療医学の実践は、便益（例えば、診断、治療）と負担（例えば、高額な費用や研究に伴うリスク）が正当化されるルールのもとで行わなくてはならない。

表1 医学に関連した倫理原則

- | |
|--|
| <ul style="list-style-type: none">• 個人の自律 [autonomy] に対する尊重：個人の自己決定を尊重し、判断能力に制限のある人を保護する。• 仁恵 [beneficence]：個人の福祉、幸福を守ることを最優先させ、彼らの健康に寄与すべく最善を尽くす。• 被害防止 [non-maleficence]：当事者に対して有害なものを取り除き、防ぎ、少なくとも、有害なものを最小限にする。• 正義 [justice]：個人を公正、かつ公平に扱い、保健に関する便益と負担を、対社会的にできるだけ公正に配分する。 |
|--|

プリオン病に関わる医療を実践する際にも、これら倫理原則が適応されることはいうまでもない。その鍵となるのがインフォームドコンセントであり、診断のための検査や治療、そしてよりよい医療をめざした臨床研究において、医療行為や試料採取の前に、得ておくことが必要である。インフォームドコンセントとは、説明を受ける人が、行われる処置の危険性、苦痛、便益について理解すること、またその処置を受けないことを含め、他の様々な選択肢を知ることの意味する。また同意（コンセント）は、自由意思で行われなくてはならないものであり、それが自律性を確保することになる。

インフォームドコンセントに際しての説明や情報提供は、それを受ける側である当事者の理解が得られるような方法でなされないとはいけない。説明に際し、簡潔な語句を用い、患者や家族が理解しやすい言葉を使用する。また、わかりやすい図などを用意することも重要である。インフォームドコンセントは、非公式（口頭）あるいは正式（書面）なものに関わらず、真に理解されているときにのみ有効である。説明者は、当事者が理解しているかどうかをいつも評価するように努力しなくてはならない。理解度を評価する方法の一つは、当事者に自分自身の言葉で、その方法、目的、リスクや不安な点について、説明してもらうことである。その答えに満足できなければ、もう一度説明を繰り返さなくてはならない。

日常的診療の一部として行われる処置に対しては、書面による正式なインフォームドコンセントは必要でない。しかしながら、遺伝学的検査、苦痛を伴う検査、実験的な処置、メディカル・ケアと結びついた研究的行為を行う場合は、書面による正式なインフォームドコンセントが必要である。また、はじめから科学的研究を目的に行われる人々への行為は、書面による正式なインフォームドコンセントが当然必要であり、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」（平成13年4月1日施行）や「疫学研究に関する倫理指針」（平成14年7月1日施行）などに、インフォームドコンセントの原則が記載されている。医師や研究者は、メディカル・ケアと結びついた研究や将来の医療に役立たせるための研究を行うことが、また検査法、治療法、予防法が確立していない疾患を克服するためには不可欠なことであり、ひいては多くの患者の病気を治療し、人々の健康を守ることにつながる事を十分認識し、貴重な資料（試料と情報）を提供して下さる人々に真摯な態度で接することが原則である。

(2) 遺伝学的検査に関わるインフォームドコンセント

臨床場面での遺伝学的検査は当事者の自由意思でおこなわれなくてはならない。また、その遺伝学的検査が、診断・治療・予防という包括的医療の中のどこに、どのような意義をもって位置づけられるかを示し、またインフォームドコンセントを得るための適切な過程を踏んで、次に述べるような内容の説明を行う必要がある。

検査の目的：他の検査法との相違やその必要性

- ① 正しい解釈ができる可能性：検査の科学性と正確性
- ② 検査結果の個人や家族に対する意味：診断のなかでの検査の位置づけ、家族の情報がどこまでわかるか
- ③ 被検者の選択肢と別な検査法の有無と意味
- ④ 社会的・心理的なものも含めた、検査の便益とリスク
- ⑤ 個人や家族がどのような決定を下そうとも、メディカル・ケアにおいて不当な扱いをうけないこと

検査対象者が未成年の場合や判断能力に制限があるような痴呆症状の強い患者の場合には、自分自身で説明を理解した上で同意することができないことがある。その場合は、当事者の生命、福祉、プライバシー、尊厳を尊重できる近親者が決定に関わることになる。子どもの場合は通常両親であるが、青少年の場合は本人からも合意を得ておくことが必要である。

遺伝学的検査においては、当事者の検査の結果を踏まえて、家族の検査とくに発症前検査へと広がる場合がある。発症前検査は、自律の原則から、治療法がない疾患の場合でも、適切なカウンセリングとインフォームドコンセントの後に、希望する成人に対しては利用可能であるべきである。子ども、および思春期の青少年に対する発症前検査は、自律、仁恵の原則から、本人に医療的利益がもたらされる可能性があるか、思春期の青少年が生殖について決定する目的のために要求したときのみ行われるべきである。

発症前検査の条件は、

- ① 秘密厳守が保障されていること：たとえ、被験者の同意があっても、雇用者、生命保険会社、学校や他の機関は検査を受けたかどうかを知ったり、検査の結果にアクセスしたりしてはいけない。
- ② 検査結果から情報が得られない場合のあること、0%や100%での確率で診断できないこと、発症時期が正確には予測できないこと、重症度を予測できない場合があること、などの可能性

を含んだ検査の限界を十分に説明されている。

- ③ 検査から得られた情報が、被験者、配偶者、家族、将来の子どもやその他の者に対する不利益を阻止するために用いられるという証拠が存在する。
- ④ 検査を行うにあたって、疾患に適したカウンセリングプログラムが必要である。検査前には、複数回のカウンセリングが必要で、検査結果が好ましくなかった場合には、フォローアップカウンセリングを何度も行うことが必要である。また、検査結果が正常であった人に対しても、生存者罪悪感をやわらげるために、フォローアップカウンセリングが必要である。

(3) 侵襲的検査、苦痛を伴う処置に関わるインフォームドコンセント

日常の医療の中で、痛みを伴う検査や処置が行われることが多い。しかしながら、その検査や処置が医学的に妥当性のあるものとして行われているものについて、書面による正式なインフォームドコンセントを得ることはしていない。しかしながら、それらの検査や処置の目的と必要性、侵襲性や痛みの内容、負荷される時間や程度、負荷を軽減する手段の有無などについて、前もって十分説明し、できるだけ不安が残らないようにすることが必要である。

麻酔や生検など外科的処置を行う時は、書面によるインフォームドコンセントをとることが望ましい。

(4) 医学研究に関するインフォームドコンセント

医学の進歩は研究の進歩に基づいているのであり、その研究の一部は最終的にヒトを対象にした試験によらなければならない。ここでいうヒトを対象とする医学研究とは、ヒト由来の試料、または個人を特定できる情報を用いた研究のことをいい、すべての人々の尊厳を尊重し、その健康および権利を守るために倫理基準に従わなければならない。

「ヒトを対象とする医学研究の倫理的原則（ヘルシンキ宣言）」は1964年世界医師会総会で採択され、その後改訂を重ね2000年のエジンバラでの改訂がもっとも新しいものである。この原則は医師として、医学研究を行うものとして知っておくべき事であり、また、多くの病院、研究施設の倫理委員会が倫理審査の判断の根拠としているものである。

研究におけるインフォームドコンセントとしては、以下のような点を説明し、説明から同意までの過程を適切に行わなければならない。

- ① 研究の性質：遺伝子解析研究か、蛋白研究か、疫学研究かなど
- ② 研究の目的：病気の原因の研究か、検査法の研究か、治療法や治療薬の研究か、など
- ③ 研究参加者として呼びかけられた理由
- ④ 研究参加が任意であり、いつでも撤回できること
- ⑤ 研究の概略
- ⑥ 潜在的な危険性や実際的な負担、もたらされるかもしれない不快さ
- ⑦ 個人と家族に対する便益、第三者や科学自体に対する便益
- ⑧ 研究結果が不確実である可能性
- ⑨ 検査を受けた個人の同定ができる記録は守秘されること
- ⑩ 研究についての質問が生じた時や研究によって害を受けた場合の連絡先
- ⑪ 辞退しても個人や家族がメディカル・ケアを同じように受けられる権利があること

上記の内容は、最低限の説明内容であり、遺伝子解析研究や疫学研究ではさらに特別な説明事項がある。それらは、それぞれ「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」や「疫学研究

に関する倫理指針」に、その内容が詳細に記載されている。

(5) メディカル・ケアと結びついた研究的行為に関するインフォームドコンセント

予防、診断及び治療における価値からみて妥当と考えられる場合、メディカル・ケアと結びついた研究を行ってもよい場合がある。その時は、被験者である患者や家族を保護するために、上記の医学研究に関するインフォームドコンセントで記載した事項に、さらに付加的な倫理基準が適応される。それは、新しい予防法、検査法、治療法を研究的に行う際、その利益、危険性、負荷、有効性を現時点での最善の予防法、検査法、治療法と比較検討しなくてはならない。さらに、研究が完了したならば、参加した患者全員が確認された最善の予防法、検査法、治療法が受けられるよう保証すべきである。また、研究の内容を説明する場合に、どの部分が研究にあたるのかを明確に説明し理解してもらうことが不可欠である。

2. CJD 患者、ハイリスク者に関わる倫理的問題

(1) 遺伝学的検査の必要性と問題点

CJD は孤発性、家族性、医原性、変異型に大別されるが、CJD を疑われた患者は確定診断がついていない段階で遺伝学的検査を受けることがほとんどである。通常の遺伝学的検査では、その検査を受けるか拒否するかにかかわらず、同じメディカル・ケアを受けられることが前提であるが、このプリオン遺伝子検査は診断の為に不可欠な検査として実施される。しかも、正常多型と病的変異の両方の情報を診断に利用するため、検査の目的とその解釈が被験者に十分理解されてから行われているかが問題になる。また、検査された多型や変異についての情報をだれがどのように管理するかをあらかじめ決めておく必要がある。通常の検査結果と同様に、外来カルテ、病棟カルテに記載されることで良いかどうかなども検討事項である。また、その遺伝子検査の結果は、通常本人に伝えられるが、もし本人の痴呆症状が強い場合は家族のだれに結果を伝えるかも検討すべきである。特に病的変異が見いだされた場合は、家族にも同じ変異が存在している可能性があり、その告知には慎重を要する。

感染性 CJD（硬膜移植歴のある患者、英国等での生活歴があるなど）を疑う患者の場合は、プリオン遺伝子検査の必要性は低くなる。しかし、感染性を疑っていても、孤発性や家族性 CJD を完全には否定できないことから、おそらく遺伝学的検査を行う事が予想される。また、我が国では変異型の CJD の報告はまだないが、今後変異型が報告された場合や変異型を強く疑った患者の遺伝子検査の場合、血液を介しての異常プリオン蛋白の伝搬の可能性を完全に否定できない現状では、血液から DNA を分離する際の特殊な防御態勢が必要になる可能性がある。

(2) ハイリスクとは

症状が現れている患者に対して、今症状はないが今後発症する可能性が一般の人々より高い方々をハイリスク者と定義することは可能であるが、ここで重要なことは何をもってハイリスクであるかを定めることである。リスクには 2 種類あり、一つは遺伝性に起因するもの、もう一つは感染性に起因するものである。

遺伝性の場合、発端者に見つかった病的変異が家族に存在するかどうかでリスクのあるなしを判定できる。ハイリスクかどうかを調べる方法は遺伝学的検査であり、倫理原則を適用すると検査を受けるかどうかは本人が決めることができるとされる。しかしこの場合、自分は知りたくないという選択を尊重できるかどうかを検討することが必要になるであろう。たとえば、病的変異

を有した CJD 患者の家族が自分の遺伝学的検査を拒否し、その人が脳外科手術などを行う事態になった場合、医療従事者はハイリスク者としてのメディカル・ケアを行うことになるであろう。すなわち、遺伝学的検査を受けるとハイリスクであるということが確定してしまう可能性もあり、検査をしないという選択をすると、その人は便宜上ハイリスク者と見なされることになる。検査を受けるとハイリスクであるということが確定してしまう可能性もあるわけで、この場合の知る知らない権利の行使は、通常の遺伝学的検査と異なり、知ることと知らないでいることがフィフティ・フィフティにはならない。

もう一つのリスクである感染性についていうと、どのタイプの CJD であれ、直接もしくは器具などを介して間接的に、異常プリオン蛋白が存在している組織に接触した事実がある場合、または接触した可能性が高い場合がある。古典型 CJD と変異型 CJD で異なる点が存在するが、このような場合に対する対処法は、基本的に CDC の標準的予防法で良いとされる。感染性のハイリスク者としての特殊な場合として、危険性のある時期に硬膜移植の手術を受けた方々が挙げられる。どのような手続きで硬膜移植の事実をご本人に伝えるかを検討する必要がある。問い合わせに対応できるシステムを構築してから危険性のある硬膜を使用した病院名とその時期、使用した術式などを公にする方法などを考慮してもよいであろう。これは、硬膜移植の既往のある患者が別な医療機関にかかった際に、医療従事者側の対処法を考える際にも貴重な情報になりうるものと考えられる。ここでも患者やハイリスク者のプライバシーをどのように守るかが検討事項になる。

(3) 医療機関の行う対処法の考え方と倫理性

患者やハイリスク者の生命やプライバシーを守ることと、医療従事者を保護し医療体系を維持してゆくことが、対立軸にならないようにすることが肝要である。医療機関としては、その病院でおこなっている全ての患者に対するメディカル・ケアが、そのまま CJD の感染予防に適しているのであれば、患者でもハイリスク者でも特別な処置を加える必要がない。この場合は、ハイリスク者という概念がなくなる可能性もある。

しかし、通常のメディカル・ケアでは CJD に対する感染予防が不十分である場合には、患者もしくはハイリスク者を通常の感染予防を必要としない患者と区別して対処することが必要になる。その際に、どのようなエビデンスをもって患者やハイリスク者と判断するかが重要であり、その判断が不明確な場合は患者やハイリスク者と見なしてのメディカル・ケアが行われることになる。

したがって、前者のように一般医療全体の質的向上をめざす方向での対処法を考えるか、後者のように患者やハイリスク者を特定する方向に重点を置いて対処法を考えるかの2つの道がある。もっとも両者は相補的であり、どちらかが向上すれば、もう一方の重要性が低下する関係になっている。

たとえば、患者の剖検脳を使った検査で CJD の確定診断がついた場合、すでに CJD に対応できる医療行為を一般的に行っている医療機関では大きな問題は起こらないであろう。しかし、患者やハイリスク者を選別して医療行為を行う医療機関であれば、この事態に対処するには相当の経済的・社会的損失を伴うことが予想される。もし患者とハイリスク者を厳密に選別する方法を採用した場合に、CJD の疑い患者に対して遺伝学的検査、剖検の義務化の問題が提起される可能性はないであろうか。CJD において、今のところ遺伝学的検査と剖検（や生検）による脳組織を用いた検査がもっとも診断的価値の高い検査であるので、CJD 疑い患者に対して、国が指定した専門医が診察し必要と認めた場合にだけこれらの検査を義務化する方法はありうる。これも倫理的な面を含め、今後の検討事項になるであろう。

(4) 研究推進の必要性と倫理

CJD に対する医療の困難さは、その診断法が難しく、治療法がないことに起因する。画期的な診断法や治療法が確立されれば、医療機関での対処法が大きく変化することは確実である。その意味でも患者の脳組織を用いた臨床研究は重要であり、特に剖検脳の重要性は論を待たない。研究を推進させるためには研究者が有効利用できる脳バンクなどのシステムが必要であり、そこでも患者や患者家族のプライバシーを厳重に守るなどの倫理性に最大限配慮することが必要である。

3. 参考文献

- (1) ヘルシンキ宣言（日本医師会訳）http://www.med.or.jp/wma/helsinki00_j.html
- (2) 遺伝医学における倫理的諸問題の再検討（WHO/HGN/ETH/00.4）翻訳：日本人類遺伝学会会員有志（平成 14 年 10 月 7 日）
- (3) ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針（平成 13 年 3 月 29 日）文部科学省、厚生労働省、経済産業省、<http://www2.ncc.go.jp/elsi/index.htm>
- (4) 疫学研究に関する倫理指針（平成 14 年 6 月 17 日）文部科学省、厚生労働省、<http://www.niph.go.jp/wadai/ekigakurinri/index.htm/>

用語集 (CJD Incidents Panel: Management of possible exposure to CJD through medical procedures. October 2001. Department of Health Publications, London を一部改変)

ACDP	Advisory Committee on Dangerous Pathogens 危険病原体に関する英国の諮問委員会。労働者やその他の人々が病原体に暴露するあらゆるリスクについて、健康安全大臣に助言するため 1981 年に設置された。
BSE	Bovine Spongiform Encephalopathy 牛海綿状脳症。汚染された飼料によって成牛に伝達した緩徐進行性の致死的神経疾患。
CDSC	Communicable Disease Surveillance Centre 英国の伝染病サーベイランスセンター。ヒトの感染症のモニタリングを行う。
CJD	Creutzfeldt-Jakob Disease クロイツフェルト=ヤコブ病。ヒトの伝達性海綿状脳症のことで、孤発性、家族性、後天性（医原性）の様式で発症することがある。プリオン病全般を指す場合など、広義に使用されることがある。
CWD	Chronic Wasting Disease. 野生鹿のプリオン病であり、北米大陸で問題となっている。
Cleaning	物理的な汚染除去法のこと、微生物の滅菌は含まれない。
CNS	Central Nervous System 中枢神経系。脳、脳神経、脊髄が含まれる。
Contactable Patient	ある事例のために、後天性 CJD を発症するリスクが高いと考えられる人。更なる病気の拡大を防ぐよう行動してもらうために、彼らに病原体に曝露したという情報を教えるべきである。
CSF	Cerebrospinal fluid 脳脊髄液。脳・脊髄の周囲を取り囲む体液。
Decontamination	汚染除去により、微生物あるいは他の汚染物質の十分な量が、感受性のある部位に到達し、感染を成立させたりあるいは有害反応を起こさせたりしないようにすること。
Definite case of CJD (確定例)	英国の国立 CJD サーベイランスユニットが、ある症例の診断の状況を言及する際に用いている国際的定義のこと。確定例は、死後の剖検脳によって、診断が病理学的に確定した症例を指す（稀に生前、脳生検によって診断が確定されることがある）。
Dose response relationship	病原性物質に曝露された個体が感染するには、どの程度の量が必要かを示したものの。
Dura mater	硬膜。脳や脊髄を覆う 3 枚の膜（髄膜）のうち、最外層に存在し最も強度の高いもの。
Endoscope	内視鏡。体の内腔に挿入して疾患の診断・治療に用いる管状器具。多くの種類

	がある。関節鏡、腹腔鏡、膀胱鏡、胃内視鏡、大腸内視鏡、気管支鏡など。
Familial CJD	家族性 CJD。家族性に発症する CJD で、プリオン蛋白質 (PrP) 遺伝子の突然変異と関連がある。
FFI	家族性致死性不眠症 (Fatal Familial Insomnia)。家族性プリオン病の一型。
Florid plaque	周囲を花卉状の空胞で囲まれたアミロイド斑。変異型 CJD や乾燥硬膜移植後プリオン病で認められる。
GSS	Gerstmann-Sträussler-Scheinker syndrome (GSS)。家族性プリオン病の一種。
HGH	ヒト成長ホルモン。過去にヒトの死体から採取された下垂体から抽出していた時期があり、これが微量の CJD の病原体に汚染されていたため、低身長の治療に HGH を用いた患者の中に、CJD が伝達した例が欧米を中心に知られている。我国での症例報告は無い。
Kuru	1900 年代前半に、パプアニューギニアの Fore 種族において、食人習慣に伴って見られたプリオン病。
Iatrogenic CJD	医源性 CJD：医療行為の結果として CJD に感染したもので、角膜移植、ヒト由来下垂体ホルモンや乾燥脳硬膜（頭蓋骨内側を覆う膜）を使用した治療、深部脳波電極を用いた検査による症例が知られている。
IVH	中心静脈栄養 (intravenous hyperalimentation：高カロリー輸液)。
Lymphoreticular system (LRS)	リンパ細網系。変異型 CJD では、潜在的感染性がリンパ系組織に存在するということが注目されている。変異型 CJD のリンパ節、小腸や虫垂のリンパ組織、脾臓や扁桃からは異常型プリオン蛋白質が証明されている。
Median infective dose (ID₅₀)	決められた一定条件下の実験で、感染性因子投与を受けた生物の 50% に感染が成立することが予期される一回投与量を統計的に算出した値。
Medical device	単独、あるいは正しく機能させるためには他の付属物やソフトウェアと組み合わせ、人間に対して使用する用途でメーカーが作っている器具・装置、器械、材料や他の物品；用途として、診断、予防、モニタリング、疾病・外傷の治療または緩和、研究、解剖学的構造や生理的プロセスの代用または修飾、避妊などを目的に、薬理的または化学的、免疫学的、代謝学的な作用によらず、しかしそれらの作用を補助することはできるもの。
NCJDSU	The National CJD Surveillance Unit (英国の国立 CJD サーベイランスユニット) 1990 年エジンバラに設立され、英国における CJD 全症例の確認と検討を行う。
Possible case of CJD (推定例)	英国の国立 CJD サーベイランスユニットが、症例の診断状況を記述する際に用いている国際的定義のこと。推定例は、ある一定の臨床的診断基準を全て満たしているものの、確定例やほぼ確実例の診断基準とは合致しない症例を指す。
Prion	Proteinaceous infectious agent (感染性を有する蛋白質粒子) からつくられた造語。プリオン仮説とは、CJD (あるいはその他の TSE) の感染性因子は蛋白質だからなるというものであり、一般的なウイルスならば必ず含まれるはずの核酸を、この因子は含んでいない。
Prion protein (PrP)	

プリオン蛋白質：(1) PrP^{Sc} (2) PrP^Cの2つのアイソフォームが存在する。(1) 感染性組織では、内因性に発現する正常蛋白質がプロテアーゼ抵抗性となり、TSEの中樞神経病変に蓄積する(PrP^{Sc}参照)。(2) 最近まで PrP (PrP^C参照)は、健常な動物の脳をはじめとする多くの様々な臓器や組織に存在すること以外に、その機能は不明であった。最近、未感染動物において、有害な「酸素フリーラジカル」を除去する性質をもつことや細胞間のシグナリングの機能を有する証拠が認められてきている。

Probable case of CJD (ほぼ確実例)

英国の国立 CJD サーベイランスユニットが、症例の診断状況を記述する際に用いている国際的定義のこと。ほぼ確実例とは、臨床的診断基準を全て満たすが確定例の診断基準には合わない症例を指す。

Prophylactic

感染や疾病を予防するためにとられる措置。

PrP^C

正常細胞型 PrP。

PrP^{Sc}

プリオン病罹患により PrP^Cから翻訳後に派生する、疾患特異的な PrP の感染型プリオンたんぱく質。

PSD

Periodic synchronized discharge 脳波における周期性同期放電。一定周期で左右対称性に比較的規則的に全誘導に同期して反復出現する異常脳波。Creutzfeldt-Jakob 病 (CJD) で高率にみられる。

Scrapie

スクレイピー。英国のヒツジに流行し、世界中の多くの地域に見られた TSE のこと。ヤギにも発生する。スクレイピーは自然に伝達する他、実験的にマウスなどの他の動物へも伝達させることができ、TSE 研究のための実験的モデルを作成するのに用いられている。

SEAC

Spongiform Encephalopathy Advisory Committee

英国の海綿状脳症諮問委員会。この委員会は、海綿状脳症に関連した問題を政府に助言するために1990年4月設立された。

Single use device

使い捨て器具。メーカーで再使用が不適切と考えられている装置・器具。

Sporadic CJD

孤発型 CJD (孤発性 CJD)。世界中で特発的に発生する原因不明の CJD の症例のこと。最も一般的な CJD である。

TME

Transmissible mink encephalopathy: 伝達性ミンク脳症。アメリカのミンク飼育場で見つかったミンクの TSE で、おそらくスクレイピーを経口摂取した結果と考えられる。

Transmissible Spongiform Encephalopathy (TSE)

伝達(伝達)性海綿状脳症。致死的な神経系の病気で、脳海綿状変性と進行性痴呆とが特徴である。たとえば、ヒトでは CJD、動物ではスクレイピーや BSE がある。

Variant CJD

変異型 CJD。それまでに認識されていた CJD ではないタイプとして1996年に確認され、新しい病理像と臨床症状に一定のパターンを呈する。BSE 曝露によりこの病気が出現したというのが最も有力な仮説である。以前は新変異型 CJD (new variant CJD) として知られていた。

平成 14 年度厚生労働科学特別研究事業：医療機関におけるクロイツフェルト・ヤコブ病
及び保因者（疑い含む）に対する医療行為についてのガイドライン策定に関する研究班

主任研究者：金子清俊(国立精神・神経センター神経研究所疾病研究第七部)

分担研究者：有馬邦正(国立精神・神経センター武蔵病院臨床検査部)

小村健(東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科口腔機能再建学講座)

鈴木ゆめ・黒岩義之(横浜市立大学神経内科)

児玉南海雄(福島県立医科大学脳神経外科)

後藤雄一(国立精神・神経センター神経研究所疾病研究第二部)

信国圭吾(国立療養所南岡山病院臨床研究部・神経内科)