

著者名	論文名	雑誌名	巻：頁、発行西暦年号
Saito Y, Yamazaki M, Kanazawa I, Murayama S	Severe involvement of the ambient gyrus in a case of dementia with argyrophilic grain disease	J Neurol Sci	196:71-75, 2002
Saito Y, Suzuki K, Nanba E, Yamamoto T, Ohno K, Murayama S	Niemann-Pick type C disease : accelerated neurofibrillary tangle formation and amyloid beta deposition associated with ApoE e4 homozygosity	Ann Neurol	52:351-355, 2002
Saito Y, Nakahara K, Yamanouchi H, Murayama S	Severe Involvement of ambient gyrus in dementia with grains	J Neuropath Exp Neurol	61:789-796, 2002
Ishihara K, Nishino H, Maki T, Kawamura M, Murayama S	Utilization behavior as a white matter disconnection syndrome	Cortex	38:379-387, 2002
Mawrin C, Lins H, Koenig B, Heinrichs T, Murayama S, Kirches E, Boltze C, Dietzmann K	Spatial and temporal disease progression of adult-onset subacute sclerosing panencephalitis	Neurology	58:1568-1571, 2002
Kasahata N, Shiota J, Miyazawa Y, Nakano I, Murayama S	Acute human T-lymphotropic virus type I associated myelopathy-clinical and pathological study	Arch Neurol	in press
Takeda Y, Akasaka K, Leww S, Kobayashi S, Kawano H, Murayama S, Takahashi N, Hashimoto K, Kano M, Asano M, Sudo K, Iwakura Y, Watanabe K	Impaired motor coordination in mice lacking neural recognition molecule NB-3 of the contactin/F3 subgroup	J Neurobiol	in press
Saito Y, Kawashima A, Fujiwara H, Ruberu NN, Hasegawa M, Iwatsubo T, Murayama S	Aberrant phosphorylation of alpha-synuclein-an abnormal aging process in the human brain	J Neuropath Exp Neurol	in press
Kikuchi Y, Kakeya T, Yamazaki T, Takekida K, Nakamura N, Matsuda H, Takatori K, Tanimura A, Tanamoto K, Sawada J	G <sub>1</sub> -dependent prion protein expression in human glioblastoma cell line T98G	Biol Pharm Bull	25:728-733, 2002
Furuta M, Ito T, Eguchi C, Tanaka T, Wakabayashi-Takai E, Kaneko K	Two-dimensional electrophoresis/phage panning (2D-PP); A novel technology for direct antibody selection on 2-D blot	Journal of Biochemistry	132:245-251, 2002
Tanaka T, Ito T, Furuta M, Eguchi C, Toda H, Wakabayashi-Takai E, Kaneko K	<i>In situ</i> phage screening ; a method for identification of subnanogram tissue components <i>in situ</i>	Journal of Biological Chemistry	277:30382-30387, 2002

著者名	論文題名	雑誌名	巻：頁、 発行西暦年号
Perrier V, Kaneko K, Safar J, Vergara J, Tremblay P, DeArmond SJ, Cohen FE, Prusiner SB, Wallace AC	Dominant-negative inhibition of prion replication in transgenic mice	Proceedings of the National Academy of Sciences U.S.A.	99:13079-13084, 2002
Korth C, Kaneko K, Groth D, Heye N, Telling G, Mastrianni J, Parchi P, Gambetti P, Will R, Ironside J, Heinrich C, Tremblay P, DeArmond SJ, Prusiner SB	Abbreviated transmission of Creutzfeldt-Jakob disease to mice expressing a novel chimeric prion protein transgene	Proceedings of the National Academy of Sciences U.S.A.	in press
Horiuchi H, Nemoto T, Ishiguro N, Furuoka H, Mohri S, Shinagawa M	Biological and biochemical characterization of sheep scrapie in Japan	J Clin Microbiol	40:3421-3426, 2002
Kitamoto T, Mohri S, Ironside J.W., Miyoshi L, Tanaka T, Kitamoto N, Itohara S, Kasai N, Katsuki M, Higuchi J, Muramoto T, Shin R-W	Follicular dendritic cell of the knock-in mouse provides a new bioassay for human prions	Biochem Biophys Res Comm	294:280-286, 2002
Miki K, Komase K, Mgone CS, Kawanishi R, Iijima M, Mgone JM, Asuo PG, Alpers MP, Takasu T, Mizutani T.	Molecular analysis of measles virus genome derived from SSPE and acute measles patients in Papua New Guinea	J Med Virol	68:105-112, 2002
Hirabayashi M, Kato M, Aoto T, Sekimoto A, Ueda M, Miyoshi L, Kasai N, Hochi S	Offspring derived from intracytoplasmic injection of transgenic rat sperm	Transgenic Res	11:221-228, 2002
Sueta T, Miyoshi L, Okamura T, Kasai N	Experimental eradication of pinworms ( <i>Syphacia obvelata</i> and <i>Aspiculuris tetraptera</i> ) from mice colonies using Ivermectin	Exp Anim	51:367-373, 2002
Miyoshi L, Takahashi K, Kon Y, Okamura T, Mototani Y, Araki Y, Kasai N	A mouse transgenic for murine oviduct-specific glycoprotein promoter-driven simian virus 40 large T-antigen : Tumor formation and its hormonal regulation	Mol Reprod Dev	63:168-176, 2002
Takekida K, Kikuchi Y, Yamazaki T, Horiuchi M, Kakeya T, Shinagawa M, Takatori K, Tanimura A, Tanamoto K, Sawada J	Quantitative analysis of prion protein by immunoblotting	J Health Science	48:288-291, 2002

著者名	論文題名	雑誌名	巻：頁、発行西暦年号
Shyu WC, Harn HJ, Saeki K, Kubosaki A, Matsumoto Y, Onodera T, Chen CJ, Hsu YD, Chiang YH	Molecular modulation of expression of prion protein by heat shock	Mol Neurobiol	26:1-12, 2002
Tashiro N, Matsubara T, Uchida M, Katayama K, Ichiyama T, Furukawa S	Ultrasonographic evaluation of cervical lymph nodes in Kawasaki disease	Pediatrics	109:e77, 2002
Umeda S, Ichiyama T, Hasegawa S, Matsubara T, Furukawa S	Theophylline inhibits NF- $\kappa$ B activation in human peripheral blood mononuclear cells	Int Arch Allergy Immunol	128:130-135, 2002
Ichiyama T, Isumi H, Yoshitomi T, Nishikawa M, Matsubara T, Furukawa S	NF- $\kappa$ B activation in cerebrospinal fluid cells from patients with meningitis	Neurol Res	24:709-712, 2002
Kawashima H, Watanabe Y, Ichiyama T, Mizuguchi M, Yamada N, Kashiwagi Y, Takekuma K, Hoshika A, Mori T	High concentration of serum nitrite/nitrate obtained from patients with influenza-associated encephalopathy	Pediatr Int	44:705-707, 2002
Kimura M, Tasaka M, Sejima H, Takusa Y, Ichiyama T, Yamaguchi S	Hemicontusion-hemiplegia syndrome and elevated interleukin-6 : case report	J Child Neurol	17:705-707, 2002
Ichiyama T, Hayashi T, Isumi H, Furukawa S	Inhibitory effect of valproate on cytokine production	Epilepsia	43 (suppl.9):69-70, 2002
Itoh M, Okuno Y, and Hotta H	Comparative analysis of serum antibody titers against measles virus in vaccinated and naturally infected Japanese individuals of different age groups	J Clin Microbiol	40:1733-1738, 2002
Anlar B, Ayhan A, Hotta H, Itoh M, Engin D, Barun S, and Koseoglu, O	Measles virus RNA in tonsils of asymptomatic children	J Paediatr Child Health	38:424-425, 2002
Zhou Z, Wakita T, Yasui K	Inoculation of plasmids encoding Japanese encephalitis virus prM-E proteins with colloidal gold elicits a protective immune response in Balb/c mice	J Virol	in press
Komagome R, Sawa H, Suzuki T, Suzuki Y, Tanaka S, Atwood WJ, Nagashima K	Oligosaccharides as receptors for JC virus	J Virol	76:12992-123000, 2002

著者名	論文題名	雑誌名	巻：頁、発行西暦年号
Okada Y, Sawa H, Endo S, Orba Y, Umemura T, Nishihara H, Stan A.C., Tanaka S, Takahashi H, Nagashima K	Expression of JC virus (JCV) agnoprotein in progressive multifocal leukoencephalopathy (PML) brain	Acta Neuropathologica	104:130-136, 2002
Arai Y, Tsutsui Y, Nagashima K, Shimura Y, Kosugi T, Wakai M, Nishikage H, Yamamoto J	Autopsy case of the cerebellar form of progressive multifocal leukoencephalopathy without immunodeficiency	Neuropathology	22:48-56, 2002
Orba Y, Sawa H, Nagashima K	Molecular neuropathology of JC virus	No To Shinkei	54:101-109, 2002
佐藤 猛	変異型クロイツフェルト・ヤコブ病：最新の動向と診断，感染予防	東京都病院薬剤師会雑誌	51:98-104, 2002
佐藤 猛	クロイツフェルト・ヤコブ病と牛海綿状脳症	山梨医学	30:8-13, 2002
佐藤 猛	変異型 Creutzfeldt-Jakob 病の臨床	神経内科	57:408-412, 2002
佐藤 猛, 榎本 雪	感染性プリオン病：硬膜移植後のプリオン病と変異型 CJD	医学のあゆみ	203:889-894, 2002
湯淺龍彦, 木村曉夫	英国例と疑診例から学ぶ異型 Creutzfeldt-Jakob 病の精神症状：その臨床的意義	脳と精神の医学	13 巻 2 号:175-181, 2002
湯淺龍彦, 木村曉夫, 西宮 仁	ヒトのプリオン病の画像	医学のあゆみ	203 巻 10 号:901-906, 2002
木村曉夫, 西宮 仁, 湯淺龍彦	プリオン病の神経画像診断	神経進歩	47 巻 1 号:2003
山田正仁	内科医のための脳疾患講座：プリオン病 その 1	Brain Medical	14:210-217, 2002
山田正仁	内科医のための脳疾患講座：プリオン病 その 2	Brain Medical	14:320-326, 2002
山田正仁	診断の指針・治療の指針：プリオン病の現状と課題	総合臨床	51:2293-2294, 2002
山田正仁	脳の科学 UP Date：ウシ海綿状脳症 (BSE) に関連するクロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD)：変異型 CJD	脳 21	5:324-327, 2002
山田正仁	プリオン病・病態解明をめざして：CJD と vCJD	Mebio	19:61-64, 2002
山田正仁	プリオン病の病理 一多様性の分子基盤一	医学のあゆみ	203:915-922, 2002
山田正仁	プリオン蛋白遺伝子と臨床症状	神経内科	67:398-407, 2002
中島雅士, 山田達夫	Creutzfeldt-Jakob 病治療の可能性：最近の治験からみた治療への展望	神経内科	57:413-418, 2002

著者名	論文題名	雑誌名	巻：頁、発行西暦年号
調 漸, 片峰 茂	プリオン病の病態モデルマウスにおける運動失調	Clinical Neuroscience	171-173, 2003
加納聡子, 中森知毅, 今福一郎, 須藤 明, 猪森茂雄, 村山繁雄, 國本雅也	画像上脳腫瘍と鑑別困難な大病巣を呈し, 髄液中の抗神経抗体上昇と血清・髄液中の抗 ribosomal P 抗体高値をみとめた全身性エリテマトーデスと皮膚筋炎のオーバーラップ症候群	臨床神経	42:197-201, 2002
栗崎博司, 四茂野はるみ, 村山繁雄, 蛇沢 晶	無・低セロプラスミン血症をともなった多系統萎縮症 一2 剖検例での脳内鉄沈着の検討	臨床神経	42:293-298, 2002
村山繁雄	ビタミン欠乏と神経障害	神経進歩	46:869-874, 2002
村山繁雄	高齢者連続剖検例における頸椎・頸髄病変 3 年間 566 例の経験	脊椎脊髓ジャーナル	15:531-536, 2002
村山繁雄	晩期 Parkinson 病の臨床診断と病理	神経内科	56:419-424, 2002
村山繁雄	アルツハイマー病の理解のために アルツハイマー病の病理学的解析	内科	88:744-748, 2002
村山繁雄	線条体黒質変性症 一診断に PET が有用であった症例	今月の治療	10:63-66, 2002
袖山信幸, 水澤英注	プリオン病の臨床	医学のあゆみ	203(10):895-900, 2002
袖山信幸, 水澤英注	プリオン病の新しい診断法	BIO Clinica	17(12):70-74, 2002
田丸恒実, 天野直二	プリオン病の病理 一硬膜移植 CJD, 変異型 CJD を含めて一	神経進歩	47:91-99, 2003
村本 環	プリオン病予防・治療法の開発	BIO Clinica	17:373-377, 2002
村本 環	プリオンの感染から中枢神経侵入まで	ファルマシア	38:649-652, 2002
村本 環	異常型プリオン蛋白: その検出法, タイピング, プリオン病診断への応用	医学のあゆみ	203:881-887, 2002
毛利資郎	ヒト・プリオンのバイオアッセイ	臨床検査	46:1553-1558, 2002
細矢光亮, 友田明美	亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) に対する ribavirin 療法の試み	日本小児科学会雑誌	106:1412-1420, 2002
二瓶健次, 伊藤真美	亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) の臨床	医療	56:73-79, 2002
本田真美, 二瓶健次	亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) に対する薬物療法の有用性	小児科	44:234-241, 2003
堀内基広	プリオンの検出技術	臨床検査	46:1545-1551, 2002
堀内基広	プリオン蛋白質とプリオン病	家畜生理研究会報	46:45-50, 2002
細矢光亮, 友田明美	亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) に対する ribavirin 療法の試み	日児誌	106:1412-1420, 2002

著者名	論文題名	雑誌名	巻：頁、発行西暦年号
市山高志, 松原知代, 古川 漸	小児疾患における転写因子 NF- $\kappa$ B の役割	小児科	43:1454-1460, 2002
市山高志	中枢神経系炎症性疾患のサイトカイン動態	日児誌	106:1391-1395, 2002
市山高志, 松原知代, 伊住浩史, 長谷川恵子, 榎田真史, 古川 漸	末梢血単核球 NF- $\kappa$ B の解析	小児感染免疫	14:364-370, 2002
松原知代, 鮎川浩志, 古賀まゆみ, 市山高志	小児感染症におけるサイトカインの役割 - 末梢血 IFN- $\gamma$ 産生 T リンパ球を中心に -	小児感染免疫	14:371-376, 2002
市山高志, 伊住浩史, 松藤博紀, 林 隆	乳児良性部分てんかんの一家系	臨床脳波	45:65-68, 2003
仙葉眞吾, 澤 洋文, 長嶋和郎	JC ウイルスからみたグリアの生物科学	神経研究の進歩	46:557-565, 2002
鈴木忠樹, 澤 洋文, 長嶋和郎	ヒトポリオーマウイルス・JC ウイルスとヒト腫瘍の発生	医学のあゆみ	203:245-247, 2002

**クロイツフェルト・ヤコブ病  
サーベイランスに関する全国担当者会議**

**プログラム**

# クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス に関する全国担当者会議

## プログラム

- 日時：平成15年3月17日（月曜日） 13：00～16：00  
会場：国立がんセンター3階国際会議場
1. 厚生労働省御挨拶  
健康局疾病対策課長 13：00～13：10
  2. プリオン病及び遅発性ウイルス感染に関する調査研究事業とサーベイランスについて  
東京医科歯科大学大学院脳神経機能病態学 水澤英洋 13：10～13：20
  3. 本邦におけるプリオン病：調査の経緯、実態と問題点  
自治医科大学疫学・地域保健部門 中村好一 13：20～13：50
  4. 硬膜移植後Creutzfeldt-Jakob病  
東大和病院神経内科 佐藤 猛 13：50～14：10
  5. 変異型Creutzfeldt-Jakob病が疑われた問題症例および本邦のプリオン病若年発症例  
の特徴  
金沢大学大学院脳老化・神経病態学 山田正仁 14：10～14：30
  - 休憩 14：30～14：50
  6. 医療機関におけるクロイツフェルト・ヤコブ病保因者（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  
国立精神神経センター疾病研究第7部 金子清俊 14：50～15：10
  7. 本邦のプリオン病サーベイランス体制- 現在のサーベイランスシステムおよび改善点-  
金沢大学大学院脳老化・神経病態学 山田正仁 15：10～15：30
  8. 新しいプリオン病サーベイランス体制の構築に向けて  
厚生労働省健康局疾病対策課 課長補佐 名越 究 15：30～15：45
  9. 総合討論 15：45～16：00



神経難病患者在宅医療支援事業  
クロイツフェルト・ヤコブ病都道府県担当専門医一覧（2003年2月現在）

都道府県	氏名	ブロック拠点病院	職名
北海道	森若 文雄	国立療養所札幌南病院神経内科	医師
青森	松永 宗雄	弘前大学医学部脳研神経統御部門	教授
岩手	東儀 英夫	岩手医科大学神経内科	教授
宮城	志賀 祐正	東北大学医学部神経内科	助手
秋田	廣田 紘一	秋田県赤十字血液センター	所長
山形	加藤 丈夫	山形大学医学部第三内科	教授
福島	田子 久夫	福島県立医科大学神経精神科学	助教授
茨城	庄司 進一	筑波大学臨床医学系	教授
栃木	中野 今治	自治医科大学神経内科	教授
群馬	岡本 幸市	群馬大学医学部神経内科	教授
埼玉	島津 邦男	埼玉医科大学神経内科	教授
千葉	服部 孝道	千葉大学医学部神経内科	教授
東京	水澤 英洋	東京医科歯科大学医学部脳神経機能病態学分野	教授
神奈川	黒岩 義之	横浜市立大学医学部神経内科	教授
長野	池田 修一	信州大学医学部第三内科	教授
新潟	西澤 正豊	新潟大学脳研究所神経内科学	教授
石川	山田 正仁	金沢大学医学部神経内科	教授
富山	井上 雄吉	富山県高志リハビリテーション病院内科	内科部長
福井	栗山 勝	福井医科大学第二内科	教授
愛知	祖父江 元	名古屋大学医学部神経内科学	教授
山梨	塩澤 全司	山梨医科大学神経内科	教授
静岡	溝口 功一	国立療養所静岡神経医療センター	診療部長
岐阜	犬塚 貴	岐阜大学医学部神経・老年学分野	教授
三重	葛原 茂樹	三重大学医学部神経内科	教授
京都	齊田 孝彦	国立療養所宇多野病院	院長
大阪	武田 雅俊	大阪大学大学院医学系研究科神経機能医学	教授
大阪	佐古田 三郎	大阪大学大学院医学系研究科神経機能医学	教授
滋賀	安田 斎	滋賀医科大学神経内科	助教授
兵庫	芳川 浩男	兵庫医科大学第五内科	教授
奈良	上野 聡	奈良県立医科大学神経内科	教授
和歌山	近藤 智善	和歌山県立医科大学神経内科学	教授
島根	小林 祥泰	島根医科大学第三内科学	教授
鳥取	中島 健二	鳥取大学医学部神経内科	教授
岡山	黒田 重利	岡山大学医学部神経精神医学教室	教授
岡山	阿部 康二	岡山大学医学部神経内科	教授
広島	松本 昌泰	広島大学大学院病態探究医科学講座脳神経内科学	教授
徳島	梶 龍兒	徳島大学医学部高次脳神経診療部	教授
香川	山本 光利	香川県立中央病院神経内科	神経内科部長
愛媛	山下 順章	松山赤十字病院神経内科	神経内科部長
高知	甲平 一郎	高知県立中央病院神経内科	医長
福岡	吉良 潤一	九州大学神経内科	教授
山口	森松 光紀	山口大学医学部神経内科学	教授
佐賀	黒田 康夫	佐賀医科大学内科学	教授
長崎	渋谷 統寿	国立療養所川棚病院	院長
熊本	内野 誠	熊本大学医学部神経内科	教授
大分	永松 啓爾	永松神経内科・内科クリニック	医師
宮崎	大井 長和	宮崎医科大学第三内科	助教授
鹿児島	納 光弘	鹿児島大学医学部第三内科	教授
沖縄	豊永 一隆	沖縄県立中部病院神経内科	総合診療部長

クロイツフェルト・ヤコブ病  
サーベイランスに関する全国担当者会議

研究報告

## 本邦におけるプリオン病：調査の経緯、実態と問題点

班員：中村 好一（自治医大・公衆衛生）  
研究協力者：渡邊 至（自治医大・公衆衛生）  
班員：佐藤 猛（国立精神神経センター国府台病院）  
班員：北本 哲之（東北大学・大学院医・病態神経）  
班員：山田 正仁（金沢大学・大学院医・脳老化・神経病態学）  
班長：水澤 英洋（東京医科歯科大学・大学院医・脳神経機能病態学）

### 〔研究要旨〕

（１）わが国におけるクロイツフェルト・ヤコブ病等のプリオン病の罹患状況を明らかにするためのこれまでの研究を総括し、問題点を整理した。

### Epidemiologic studies to reveal the incidence of prion diseases in Japan

Yosikazu NAKAMURA,<sup>1</sup> Makoto WATANABE,<sup>1</sup> Takeshi SATO,<sup>2</sup> Tetsuyuki KITAMOTO,<sup>3</sup>  
Masahito YAMADA,<sup>4</sup> and Hidehiro MIZUSAWA.<sup>5</sup>

1: Department of Public Health, Jichi Medical School

2: Khonodai Hospital, National Center of Neurology and Psychiatry

3: Department of Neurology, Tohoku University School of Medicine

4: Department of Neurology, Kanazawa University School of Medicine

5: Department of Neurology and Neurological Science, Tokyo Medical and Dental University Graduate School of Medical and Dental Sciences

### ABSTRACT

Epidemiologic studies to reveal the incidence of prion diseases, such as Creutzfeldt-Jakob disease, in Japan were summarized, and several problems were pointed out.

### 〔緊急全国疫学調査（1996年）〕

わが国におけるクロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）等のプリオン病の実態に関する研究は、従来から厚生省（当時）の難病研究班で行われていたが、全国規模の調査は実施されていなかった。

1996年に英国から変異型CJD（当時は「新変異型」と呼ばれていた）とウシ海綿状脳症（BSE）の関連が報告されてから<sup>1)</sup>、わが国でも変異型CJDの存在の有無の確認が必要となり、同年5月に佐藤猛国立精神・神経センター国府台病院院長（当時）を班長とする「クロイツフェルト・ヤコブ病等に関する緊急全国調査研究」班が結成された。この研究班ではその名の通り、1996年6月にCJD、ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病（GSS）、視床変性症などを対象疾患とした全国調査を実施した。調査対象は全国の100床以上の病院で神経（内）科、精神科、神経病理を標榜する施設すべてとし、診療科ごとに調査を行った。まず1次調査で1985年～1996年5月までに対象疾患に該当する患者を診療したことがあるかどうかを確認し、ある場合には簡単な状況をご報告頂いた。1次調査票（図1）で患者が報告された施設（診療科）には2次調査票（図2）を送付し、詳細な臨床所見などの報告を得た。

この調査では4,017の診療科に調査票を送付し、2,962診療科（73.7%）から回答を得た。通常の全国調査と比較すると高い回収率（通常は50～60%）であるが、これは研究班班長が未回答の施設に対して電話などにより調査依頼を継続して行ったためである。全国から829例の症例が報告され<sup>2)</sup>、詳細に検討した結果、変異型CJDは幸いにも存在しなかったが、硬膜移植歴を有する患者が43例報告された<sup>3)</sup>。

この全国調査は、従来から難病の疫学班などで実施していた調査方法を踏襲したものであったが、過去11年間に溯って実施されていることに特徴がある。医師法による診療録の保存義務年数は5年であり、過去の記録が存在しない医療機関、あるいは存在しても実質的には使用不可能な医療機関などもあり、観察された患者数の年次推移は増加傾向にあったが、これが果たして真の増加なのか、それとも古い患者が報告されなかったために起こった見かけ上のものかの判断は難しいものがあった。しかし、種々の検討の結果、多少の見かけ上の増加はあるにしても、それだけでは観察された結果の説明はできず、患者数の真の増加もあったと判断された<sup>4)</sup>。

この調査では初期の目的である変異型CJDの存在確認について、わが国には存在しない、という結論を出すことができた。しかし、43例の硬膜移植歴を有するCJDの存在が明らかになり、新たな問題となった。このようなデータをもとに、世界保健機関（WHO）は1997年3月にヒト乾燥硬膜使用の停止を勧告し、わが国でもこれに基づいて厚生省が使用停止命令と回収命令を行い、以降の硬膜移植は行われなくなった。

#### 〔クロイツフェルト・ヤコブ病及びその類縁疾患調査（1997～1999年）〕

以上のような状況の中で、その後も継続してプリオン病の発生状況を明らかにしていく必要性が確認されたことから、1997年2月に厚生省は「クロイツフェルト・ヤコブ病及びその類縁疾患調査実施要項」を制定し、1996年1月1日以降にCJD、GSS、FFIを診断した医師に調査票（図3）を用いた報告を求めた。通称「類縁疾患調査」と呼ばれているものである<sup>5) 6)</sup>

この調査はプリオン病のサーベイランスを目的として実施されたが、法律に基づく届出などではないため、臨床医への周知が図られず、実施した約2年間で110例（厚生労働省公表）の報告しかなかった。この調査は全国調査や現行のサーベイランスと比較して把握率が低かったと考えられる。しかしながら、全国調査によって硬膜移植とCJD発症の関係が明らかになり、17例の硬膜移植例が新たに報告された。

1999年4月にそれまでの伝染病予防法の廃止を受けて新たに制定された「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」（感染症法）では、CJDは全数報告の4類感染症に指定された。このため、1999年4月以降はプリオン病を診断した医師はこの法律に基づいて診断してから7日以内に保健所へ届け出るようになったため、類縁疾患調査は1999年3月で終了した。

#### 〔クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス（1999年～現在）〕

時期は偶然同じとなったが、国が実施している「特定疾患治療研究事業」（いわゆる、難病の医療費公費負担制度）では、1999年度より患者がこの事業に申請を行う際に、主治医が作成する「臨床調査個人票」を添付し、患者の同意の下で難病の研究班で研究に活用できるようになった。そこでCJD研究班では、これによって患者の存在が明らかになった場合に、全国に配置したサーベイランス委員（神経内科、精神科など、プリオン病の専門医）による、診察を含めた再調査を行うこととなり、サーベイランスとして現在機能している。

現在のシステムの問題点として、いくつかの点が挙げられる。まず第1に患者の把握状況だが、臨床調査個人票が情報の発端となっており、難病の医療費公費負担制度に申請しない患者については把握できない。現在の医療費公費負担制度は健康保険・国民健康保険による医療の自己負担分を公費で肩代わりするものであり、例えば生活保護による医療を受けている患者は対象外である。また、疾患自体を他人に知られるのを嫌って、申請しない者もいる。従って、患者の一部には把握漏れがあるこ

とは否定できない。

患者発生を完全に把握するためには、前述の感染症法による届出を発端にする必要がある。しかし現状では、届出を受け付けた保健所から都道府県、国（国立感染症研究所、厚生労働省健康局結核感染症科）に情報が上がる際に、届出医療機関の情報などが削除されており、また小票の公表もなされていない。現行では便宜的に（１）変異型 CJD として届けられた例、（２）感染経路が硬膜移植によるとして届けられた例、（３）50 歳未満の若年発症例、の 3 つの場合には都道府県や保健所を通じて医療機関に対してサーベイランス委員会に情報提供をお願いしている。

サーベイランス委員会では、プリオン病患者の存在が明らかになった時点で主治医に連絡をとり、本人（あるいは家族）の了解の元に患者の診察を含めた情報収集を行うことを基本としている。しかしながら、臨床調査個人票が研究班に上がってくるのに時間がかかることがあり、サーベイランス委員が主治医に連絡をとった時には患者は既に死亡している例も相当数ある。

以上のことから今後の課題として、（１）臨床調査個人票だけでなく、できるだけ多くの患者の発端に関する情報を収集すること、（２）感染症法に基づく届出情報を活用できるようにすること、（３）臨床調査個人票の情報ができるだけ早く研究班に届くようにすること、の 3 点が望まれる。

#### 【患者の把握状況】

図 4 に厚生労働省が作成している人口動態統計による CJD の死亡数と死亡率の年次推移を示す。死亡数、死亡率共に近年増加し、1999 年は 114 人、2000 年は 112 人といずれも死亡数が 100 人を超えた。CJD の致命率が数年以内にほぼ 100 %であることを考えると、図 4 に示す死亡数・率と同様の罹患数・罹患率が存在するはずであり、今後とも把握率を向上させる努力を続けていく必要がある。

#### 【参考文献】

- 1) Will RG, Ironside JW, Zeidler M, et al. A new variant of Creutzfeldt-Jakob disease in the UK. *Lancet* 1996;347:921-5.
- 2) Nakamura Y, Yanagawa H, Hoshi K, et al.: Incidence rate of Creutzfeldt-Jakob disease in Japan. *Int J Epidemiol.* 28:130-134, 1999
- 3) Sato T, Hoshi K, Yoshino H, et al. Creutzfeldt-Jakob disease associated with cadaveric dura mater grafts: Japan, January 1979-May 1996. *MMWR* 1997;46:1066-9.
- 4) 中村好一, 大木いずみ, 谷原真一, 尾島俊之, 柳川洋. 日本におけるクロイツフェルト・ヤコブ病患者数の年次推移に関する一考察. *日本衛生学雑誌* 1999; 54(3): 534-538.
- 5) 厚生省保険医療局疾病対策課監修: クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル. 新企画出版社, 東京: 27-30, 1997
- 6) 中村好一, 北本哲之, 佐藤猛, 他: クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス結果. 厚生省特定疾患遅発性ウイルス感染調査研究班平成 11 年度研究報告: 55-65, 2000

図1. 全国緊急調査1次調査票 (1996年)

付票1 クロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD) 調査票 (第一次調査)

(お願い)

1. 昭和60年(1985)1月1日～平成8年(1996)5月31日(現在)に、貴施設に受診したCJD患者全員についてご記入下さい。
2. カルチがない場合にも分かっていない範囲でご記入下さい。
3. 症例がない場合も「施設に関する質問」ご記入の上、必ず本調査票をご返送下さい。
4. 本調査にご不明の点がありましたら事務局までご連絡ください。

症例 有 無

No.	主治医(代表者)ご芳名 No. は記入しないで下さい		記載年月日		平成8年 月 日		最終診療 年月日	診断	診断の確率性	転居	海外居住	手術等の治療歴	剖検
	姓・名 (例 富士本 藤子)	住所 (都道府県名)	性別	生年月日	貴施設 がけ番号	初診年月日							
	1 男	明・大・昭・平 年 月 日	男	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	1 CJD 2 GSS 3 慢性変性症 4 Variant-CJD 5 その他	1 確実 2 臨床的推察 3 疑	1 入院中 2 在宅 3 転居(転居先施設名) 4 死亡(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 (期間 国名 ) 2 無 ( ) 3 不明 ( ) 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無 3 不明 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無
	2 女	明・大・昭・平 年 月 日	女	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	1 CJD 2 GSS 3 慢性変性症 4 Variant-CJD 5 その他	1 確実 2 臨床的推察 3 疑	1 入院中 2 在宅 3 転居(転居先施設名) 4 死亡(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 (期間 国名 ) 2 無 ( ) 3 不明 ( ) 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無 3 不明 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無
	1 男	明・大・昭・平 年 月 日	男	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	1 CJD 2 GSS 3 慢性変性症 4 Variant-CJD 5 その他	1 確実 2 臨床的推察 3 疑	1 入院中 2 在宅 3 転居(転居先施設名) 4 死亡(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 (期間 国名 ) 2 無 ( ) 3 不明 ( ) 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無 3 不明 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無
	2 女	明・大・昭・平 年 月 日	女	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	1 CJD 2 GSS 3 慢性変性症 4 Variant-CJD 5 その他	1 確実 2 臨床的推察 3 疑	1 入院中 2 在宅 3 転居(転居先施設名) 4 死亡(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 (期間 国名 ) 2 無 ( ) 3 不明 ( ) 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無 3 不明 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無
	1 男	明・大・昭・平 年 月 日	男	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	1 CJD 2 GSS 3 慢性変性症 4 Variant-CJD 5 その他	1 確実 2 臨床的推察 3 疑	1 入院中 2 在宅 3 転居(転居先施設名) 4 死亡(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 (期間 国名 ) 2 無 ( ) 3 不明 ( ) 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無 3 不明 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無
	2 女	明・大・昭・平 年 月 日	女	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	昭・平 年 月 日	1 CJD 2 GSS 3 慢性変性症 4 Variant-CJD 5 その他	1 確実 2 臨床的推察 3 疑	1 入院中 2 在宅 3 転居(転居先施設名) 4 死亡(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 (期間 国名 ) 2 無 ( ) 3 不明 ( ) 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無 3 不明 4 その他(昭・平 年 月 日) 5 不明	1 有 2 無

1 上記住所・電話番号等の誤りは朱書きにて訂正下さい

施設に関する質問 (本調査票を2枚以上使用の場合は1枚目にご記入下さい。)

1. 貴院のベッド数はいくつですか 全病院 ( ) 床 内科: 神経内科 ( ) 床、 精神科 ( ) 床、 神経科 ( ) 床
2. 実際に患者台帳などで該当患者の有無を確認出来た期間 (昭・平 年 月以降)
3. その他お気付きのことがありましたらご記入下さい。

<運送先>

〒272 千葉県市川市国府台1-7-1  
国立精神・神経センター国府台病院  
「クロイツフェルト・ヤコブ病等に関する  
緊急全国調査研究班」事務局  
Tel. 0473-72-3501 Fax. 0473-75-6520

図2. 全国緊急調査2次調査票 (1996年)

付票2

No. \_\_\_\_\_

クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)調査票(第二次調査)

(お願い)

1. 第一次調査でご回答頂いた症例の詳細をご記入下さい。
2. カルテがない場合も、お分かりの範囲でご記入下さい。
3. 本調査票についてご不明の点は事務局までご連絡下さい。
4. 第一次調査票の北-は第二次調査票と一緒にご返送下さい。  
(訂正がございましたら、朱赤にてお願いします)。

主治医(代表者)御芳名 \_\_\_\_\_

記載日 平成8年\_\_月\_\_日

↑上記住所、施設名等の誤りは朱書にて訂正下さい

患者 姓・名 (イニシャル) \_\_\_\_\_

性別 男・女

生年月日 明・大・昭・平\_\_年\_\_月\_\_日

貴施設カルテ番号 \_\_\_\_\_

出生地 (都道府県名) ( )

主たる生活住所 ( / ) ( )

発症時住所 ( / ) ( )

初診年月日 昭・平\_\_年\_\_月\_\_日

発症年月 昭・平\_\_年\_\_月 頃

最終診察年月日 昭・平\_\_年\_\_月\_\_日

診断 1. CJD 2. GSS 3. 視床変性症  
4. Variant-CJD 5. その他、

診断の確実性 1. 確実 2. 臨床的確定 3. 疑

転帰 1. 入院中 2. 在宅  
3. 転院(転院先施設名 \_\_\_\_\_)  
4. 死亡(昭・平\_\_年\_\_月\_\_日)

患者の主たる職業 ( \_\_\_\_\_ )

■手術歴 1. 有 2. 無 3. 不明

1) 脳: 1. 有 2. 無

(昭・平\_\_年\_\_月\_\_日)

(病名 \_\_\_\_\_)

(手術部位 \_\_\_\_\_)

(硬膜移植) 1. 有 2. 無 3. 不明

(使用商品名 \_\_\_\_\_)(Lot. No \_\_\_\_\_)

サイズ(\_\_\_\_cm X \_\_\_\_cm )

2) 脊髄: 1. 有 2. 無 3. 不明

(昭・平\_\_年\_\_月\_\_日)

(病名 \_\_\_\_\_)

(手術部位 \_\_\_\_\_)

3) その他の神経系 ( \_\_\_\_\_ )

4) 眼 (昭・平\_\_年\_\_月\_\_日)

5) 耳 (昭・平\_\_年\_\_月\_\_日)

6) 扁桃腺 (昭・平\_\_年\_\_月\_\_日)

7) 虫垂 (昭・平\_\_年\_\_月\_\_日)

8) 胆のう (昭・平\_\_年\_\_月\_\_日)

9) 胃腸 (昭・平\_\_年\_\_月\_\_日)

10) 婦人科 (昭・平\_\_年\_\_月\_\_日)

11) その他 (昭・平\_\_年\_\_月\_\_日) ( \_\_\_\_\_ )

図2. 全国緊急調査2次調査票 (1996年, つづき)

No. \_\_\_\_\_

■臨床症状

1. 初発症状 (該当のものに○印)	2. 経過中の症状 (発現時期、持続期間)				
	3ヵ月	6ヵ月	9ヵ月	1年～	末期
(例) ○ミオクローヌス		-----			
(1) 痴呆・精神症状					
1. 痴呆					
2. 不安、抑うつ、興奮					
3. 不眠					
4. 幻覚、妄想					
5. 記憶障害					
6. 性格変化					
7. 行動異常					
8. 失見当識					
9. 失行、失語					
10. 意識障害					
11. その他					
(2) ミオクローヌス					
(3) 失調					
(4) 錐体路・錐体外路症候					
1. 構音・嚥下障害					
2. 深部腱反射亢進					
3. 筋萎縮					
4. 筋トビ障害					
5. 起立・歩行障害					
6. その他 ( )					
(5) しびれ、感覚障害					
(6) 視覚異常、眼球運動障害 #					
(7) 無動、無言					

# ○印をつけて下さい ( 視力障害、皮質盲、視覚異常、眼球運動障害、眼振 )



図2. 全国緊急調査2次調査票 (1996年, つづき)

No. \_\_\_\_\_

■検査成績

検査時期	発症～3ヵ月	3～6ヵ月	6ヵ月～1年	1年以降
脳波	周期性同期性放電 (1.有 2.無 3.不明)	(1.有 2.無 3.不明)	(1.有 2.無 3.不明)	(1.有 2.無 3.不明)
	徐波化 (1.有 2.無 3.不明)	(1.有 2.無 3.不明)	(1.有 2.無 3.不明)	(1.有 2.無 3.不明)
CT, MRI	(正常 萎縮 その他)	(正常 萎縮 その他)	(正常 萎縮 その他)	(正常 萎縮 その他)

脳脊髄液 検査時期 (昭・平\_\_\_\_年\_\_\_\_月)

蛋白量 (正 増 mg/dl)

細胞数 (正 増 /3)

プリオン遺伝子 (1.施行 2.未)

(変異 1.有 2.無: 内容\_\_\_\_\_)

(コドン129の多型 Met/Met, Val/Val, Met/Val)

■神経病理

剖検 1.有 2.無 3.不明

(剖検施設名\_\_\_\_\_)

神経細胞脱落 ( -, +, ++ )

グリオシス ( -, +, ++ )

海綿状変性 ( -, +, ++ )

クールー斑 ( -, +, ++ )

合併病変 (1.有 2.無 3.不明)

(血行障害、炎症、その他\_\_\_\_\_)

免疫組織化学 (1.施行 2.未)

(陰性・陽性) (びまん性・斑状)

Western blot test (1.施行 2.未)

(プリオン蛋白 +, -)

■特殊治療歴(該当のものに○印)

1) 輸血

2) 献血

3) 臓器移植 1.硬膜 2.角膜 3.その他 (

4) 眼圧検査

5) 頭部外傷

6) てんかん

7) 感染症 例・単純ヘルペス等 (

8) 針筋電図

9) 鍼治療

10) ホルモン治療 種類 投与法

11) 刺青

13) ピアス

14) 歯科治療 (発症時の一年前まで)

■他のCJD患者 (body tissue)との接触歴

1.有 2.無 3.不明

A. 家族がCJD患者

B. 本人が医療従事者

1) 医師 (病理専門医師を除く)

2) 病理 (医師、解剖技師、標本作製技師)

3) 看護婦 (看護助手)

4) 薬剤師

5) 研究者

6) 歯科 (医師、技師)

7) 理学療法士

8) 救急隊員

9) ホームヘルパー

10) その他 (CJD患者に接触の機会ある者)

■家族歴

1.有 2.無 3.不明

(CJD, 痴呆、パーキンソン症候群、その他\_\_\_\_\_)

(父、母、兄、姉、弟、妹、その他\_\_\_\_\_)

■合併症

1.有 2.無 3.不明

(高血圧 糖尿病 脳梗塞 脳出血 その他\_\_\_\_\_)

■嗜好・薬剤歴

発症前の喫煙 1.有り ( 本/日位) 2.無 3.不明

発症前の飲酒 1.有り ( 回/週位) 2.無 3.不明

常用薬 1.有 2.無 3.不明

(薬剤名\_\_\_\_\_)

図2. 全国緊急調査2次調査票(1996年, つづき)

No. \_\_\_\_\_

■動物(製品)との接触歴 1.有 2.無 3.不明

1. 動物/動物由来組織と接触する職業(該当するものに○印)

A. 本人, B. 家婦, C. 事務, D. 販売, E. その他

- 1) 肉屋
- 2) 屠殺業者
- 3) 獣医
- 4) 肉類製造
- 5) 皮製品製造
- 6) 酪農(牛、羊/山羊、豚、馬、その他の家畜、  
ミンク、その他の皮革用動物、鹿)
- 7) その他、動物/製品に接触する職業

2. 動物に噛まれたこと 1.有 2.無 3.不明

(牛、羊、馬、豚、犬、猫、その他\_\_\_\_\_)

3. 家庭内の動物 1.有 2.無 3.不明

(猫、犬、兎、ハムスター、鳥、その他\_\_\_\_\_)

4. 食事・嗜好

種類 (牛、豚、羊)

摂取量 (毎食、毎日、2日に1回、週に1~2回)

■外国生活歴 1.有 2.無 3.不明

時期( \_\_\_\_\_ 年頃)

国名( \_\_\_\_\_ )

■1985年以降に次の国での生活歴・旅行歴

1.有 2.無 3.不明

時期( \_\_\_\_\_ 年頃)

(英国, フランス, ドイツ, イタリア,  
オランダ, ベルギー, スペイン, スイス)

※本症例について学会発表・論文発表が有りましたらお教え下さい。

(可能でしたら別刷コピーを御恵与お願い致します。)

著者名

論文名

雑誌名、巻、頁、年

(学会名、発表年月)

〈返送先〉

〒272 千葉県市川市国府台1-7-1

国立精神・神経センター国府台病院

「クロイツフェルト・ヤコブ病等に関する  
緊急全国調査研究班」 班長 佐藤 猛

Tel. 0473-72-3501 Fax. 0473-75-6520

図3. クロイツフェルト・ヤコブ病及びその類縁疾患調査 調査票 (1997~1999年)

別紙様式

クロイツフェルト・ヤコブ病及びその類縁疾患調査票

姓 名 (イニシャル)	(姓) . (名)	(註) 姓名はイニシャルで記入 (例) 「富士 太郎」を「F・T」と記載			性 別	男 女	生 年 月 日	昭・大 昭・平	年 月 日
出 生 地 都道府県		主な生活住所 都道府県		現在の住所 都道府県		カ ル テ 番 号			
発症年月	昭・平__年__月__日	初診年月	昭・平__年__月__日	受診状況	1. 通院 2. 入院 3. 在宅				
家 族 歴	1. 有 2. 無 3. 不明	1. 有 の場合	父・母・兄・姉・弟・妹・他_____ 祖父・祖母 (母方・父方)			CJD・痴呆・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 (内容_____) 2) 動物との接触歴 ①職業的接触 1. と畜・食肉処理等 2. 畜産 (牛・羊/山羊・豚・馬・他____) 3. その他動物に接触する職業 (_____) ②他の接触 1. 有 2. 無 3. 不明 (内容_____ )								
既 往 歴	<u>手術歴</u> 1. 有 2. 無 3. 不明 乾燥硬膜使用 1. 有 2. 無 3. 不明 1) 脳 1. 有 2. 無 3. 不明 昭・平__年__月__日 病名_____ 施設名_____ 2) 脊髄 1. 有 2. 無 3. 不明 昭・平__年__月__日 病名_____ 施設名_____ 3) 他の神経系 1. 有 2. 無 3. 不明 昭・平__年__月__日 病名_____ 施設名_____ 4) 外傷 1. 有 2. 無 3. 不明 昭・平__年__月__日 (部位_____) 5) 他の手術 1. 有 2. 無 3. 不明 昭・平__年__月__日 病名_____ 施設名_____ <u>臓器製剤・移植による治療歴</u> 1. 有 2. 無 3. 不明 昭・平__年__月 (角膜移植・成長ホルモン製剤・その他_____) <u>輸血歴</u> 1. 有 2. 無 3. 不明 昭・平__年__月 <u>献血歴</u> 1. 有 2. 無 3. 不明 昭・平__年__月 <u>鍼治療歴</u> 1. 有 2. 無 3. 不明 昭・平__年__月__~__年__月__まで__回位 <u>既往歴</u> 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)								
症 状	<u>経 過</u> 進行性で 1. ある 2. ない 3. 不明 <u>症 状</u> 1) ミオクローヌス 1. 有 2. 無 3. 不明 2) 進行性痴呆又は意識障害 1. 有 2. 無 3. 不明 3) 錐体路症状 (深部反射亢進・バビンスキー・痙性麻痺) 1. 有 2. 無 3. 不明 4) 錐体外路症状 (振戦・筋強剛) 1. 有 2. 無 3. 不明 5) 小脳症状 (失調など) 1. 有 2. 無 3. 不明 6) 視覚異常 (複視・皮質盲など) 1. 有 2. 無 3. 不明 7) 無動・無言状態 1. 有 2. 無 3. 不明								

図3. クロイツフェルト・ヤコブ病及びその類縁疾患調査 調査票 (1997~1999年, つづき)

検査	<p>1) 脳波 : PSD 1.有 2.無 3.不明          その他の異常 1.有 2.無 3.不明 (検査時期 昭和・平成 年 月 日)</p> <p>2) 画像 : CT・MRI で脳萎縮 1.有 2.無 3.不明</p> <p>3) プリオン蛋白遺伝子の異常 1.有 2.無 3.不明 (内容 _____ )          検索 1.施行 2.未施行 コドン129の多型 Met/Met、Val/Val、Met/Val</p> <p>4) 脳脊髄液 検査時期 (昭・平__年__月)          蛋白量 (正・増 _____ mg/dl) 細胞数 (正・増 _____ /3 )</p>																								
病理解剖	<p>1.有 (標本の所在 : _____ 剖検番号 _____ ) 2.無 3.予定あり 4.予定無し</p>																								
鑑別診断	<p>以下の疾患との鑑別</p> <table border="0"> <tr> <td>1) 老年痴呆 (アルツハイマー型・脳血管障害型)</td> <td>1.鑑別できる</td> <td>2.できない</td> </tr> <tr> <td>2) 脊髄小脳変性症</td> <td>1.鑑別できる</td> <td>2.できない</td> </tr> <tr> <td>3) パーキンソン痴呆症候群</td> <td>1.鑑別できる</td> <td>2.できない</td> </tr> <tr> <td>4) 痴呆を伴う運動ニューロン疾患</td> <td>1.鑑別できる</td> <td>2.できない</td> </tr> <tr> <td>5) 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.できない</td> </tr> <tr> <td>6) 脳原発性リンパ腫</td> <td>1.鑑別できる</td> <td>2.できない</td> </tr> <tr> <td>7) 代謝性脳症・低酸素脳症</td> <td>1.鑑別できる</td> <td>2.できない</td> </tr> <tr> <td>8) その他の病因による老年期痴呆性疾患</td> <td>1.鑑別できる</td> <td>2.できない</td> </tr> </table>	1) 老年痴呆 (アルツハイマー型・脳血管障害型)	1.鑑別できる	2.できない	2) 脊髄小脳変性症	1.鑑別できる	2.できない	3) パーキンソン痴呆症候群	1.鑑別できる	2.できない	4) 痴呆を伴う運動ニューロン疾患	1.鑑別できる	2.できない	5) 単純ヘルペス等のウイルス性脳炎	1.鑑別できる	2.できない	6) 脳原発性リンパ腫	1.鑑別できる	2.できない	7) 代謝性脳症・低酸素脳症	1.鑑別できる	2.できない	8) その他の病因による老年期痴呆性疾患	1.鑑別できる	2.できない
1) 老年痴呆 (アルツハイマー型・脳血管障害型)	1.鑑別できる	2.できない																							
2) 脊髄小脳変性症	1.鑑別できる	2.できない																							
3) パーキンソン痴呆症候群	1.鑑別できる	2.できない																							
4) 痴呆を伴う運動ニューロン疾患	1.鑑別できる	2.できない																							
5) 単純ヘルペス等のウイルス性脳炎	1.鑑別できる	2.できない																							
6) 脳原発性リンパ腫	1.鑑別できる	2.できない																							
7) 代謝性脳症・低酸素脳症	1.鑑別できる	2.できない																							
8) その他の病因による老年期痴呆性疾患	1.鑑別できる	2.できない																							
診断	<p>1) CJD (クロイツフェルト・ヤコブ病)</p> <p>1) 確実例 (特徴的な病理所見を有する例又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常プリオン蛋白を検出)</p> <p>2) ほぼ確実例 (病理所見がない症例で、進行性痴呆を示し、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、無動・無言状態のうち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) GSS (ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病) (1 確実例 2 ほぼ確実例 3 疑い例)</p> <p>3) FFI (致死性家族性不眠症) (1 確実例 2 ほぼ確実例 3 疑い例)</p> <p>4) その他 ( _____ )</p>																								
その他の所見	<p>紹介元          医療機関名 _____</p>																								
医師の意見	<p>平成__年__月__日 所属施設名 _____</p> <p>所在地 _____</p> <p>Tel. ( _____ ) _____</p> <p>主治医氏名 _____</p>																								

〈お願い〉

1.平成8年1月1日以降に貴施設に受診したCJD患者全員について、最初に診断を下したときにご記入の上、郵送等で速やかに事務局にご報告下さい。

この際、他施設で診断されて紹介されてきた患者についても紹介元の施設も併せてご報告下さい。

2.本調査にご不明の点がありましたら事務局までご連絡下さい。

●事務局 〒100-45 東京都千代田区霞ヶ関1-2-2 厚生省保健医療局疾病対策課 Tel.代表03-3503-1711 (内線) 2356