

の場合は、委員長が該当する地域ブロック担当のサーベイランス委員と共に緊急実地調査を行う。

2) サーベイランスシステムの問題点／改善点

- a) サーベイランスの円滑化・迅速化：2002 年度から、厚生労働省によって新たに指定された都道府県 CJD 担当専門医の協力を得て、サーベイランスを行う新しいシステムを開始した。しかし、厚生労働省による都道府県 CJD 担当専門医の委嘱の時点で、CJD サーベイランスへの協力という点の説明が不十分であったようで、調査が円滑に進まない事例がみられた。また、多くの患者は、厚生労働省経由で、特定疾患治療研究事業の臨床調査個人票により得た患者情報により調査が開始されるが、調査開始までに長期間が経過し、患者が既に死亡している場合も多く、追加検索などができないために調査に支障を来すケースも少なからずみられた。今後、サーベイランスを円滑かつ迅速に行うため、サーベイランスに対する理解を深めると共に、患者から都道府県に特定疾患の申請が出た段階で、CJD 担当専門医が特定疾患審査と同時に CJD サーベイランス調査を行う新しいシステムの構築をめざしている。その実現に向けて厚生労働省疾病対策課に努力をお願いしている。また、我が国で多発しているヒト屍体由来の硬膜移植後の CJD の調査では使用硬膜の情報が必要となるが（資料 1 の注の 8）参照）、移植後長い期間が経過しているために関連書類が十分保存されていないこともあり、調査が難航し多大な労力を要することも多い。こうしたケースについては、調査の正確さを期すためにも、困難な調査をサポートする何らかの体制が必要と考えられる。
- b) 病理サーベイランス充実の必要性：プリオン病の確定診断は脳の検索によるが、我が国の CJD サーベイランスでは剖検率が低く、確実（definite）例が少ないことが問題である。剖検率が低い理由として、多くの施設の病理部門において感染防御の観点から剖検が歓迎されていないということがある。CJD サーベイランスの精度を上げるためには、剖検時の感染防御マニュアルの整備と共に、そのマニュアルに基づいて我が国のどの地域においてもプリオン病疑い例の剖検が容易に行えるような体制づくりが必要である。
- c) 患者対照研究の必要性：現在我が国のサーベイランスにおいては患者調査のみを行っており患者対照研究はなされていない。プリオン病発症の危険因子を同定していくためには、患者対照研究が必要である。その円滑な実施のためにはマンパワーの充実が望まれ、英国エジンバラの CJD サーベイランスユニット¹⁾におけるサーベイランスシステムにみられるように、調査専従者の配置を配慮する必要がある。
- d) サーベイランスの倫理面での配慮：『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）の遵守を念頭におき、サーベイランスデータは匿名化され、匿名化された情報が調査研究上取り扱われている。CJD サーベイランスは従来から継続されているものであるが、『指針』によれば倫理審査委員会において審査を受ける必要があることから、現在、サーベイランス委員長の所属施設（金沢大学医学部）の倫理審査委員会に CJD サーベイランスについての倫理審査を申請中である。

[結論]

CJD サーベイランス委員会は 2002 年度より都道府県 CJD 担当専門医の協力を得て行う新しい CJD サーベイランスシステムを構築した。このシステムにより、2002 年度分として 146 例（通算で 389 例）を調査し、サーベイランス委員会で判定を行った。現行の CJD サーベイランスシステムの問題点として、サーベイランスの円滑化・迅速化、病理サーベイランスの充実、患者対照研究実施の必要性、疫学研究の倫理指針の遵守などがあり、それぞれについて方策を述べた。

[参考文献]

- 1) The UK Creutzfeldt-Jakob Disease Surveillance Unit (available at <http://www.cjd.ed.ac.uk/>)

[研究発表]

1. 論文発表

- 1) Nishida Y., Yamada M., Hara K., Tsunemi T., Yamawaki M., Shimokawa R., Okeda R., Tsutsumi T., Mizusawa H.: Creutzfeldt-Jakob disease after Janneta's operation with cadaveric dura mater graft: initial manifestations related to the grafted site. *J Neurol.* 249:480-483, 2002.
- 2) Shiraishi A., Mizusawa H., Yamada M.: Early and persistent sensory-psychiatric symptoms in an inherited prion disease with a PrP P105L mutation. *J Neurol.* 249:1740-1741, 2002
- 3) Ishida C., Kakishima A., Okino S., Furukawa Y., Kano M., Oda Y., Nakanishi, I., Makifuchi T., Kitamoto T., Yamada M.: Sporadic Creutzfeldt-Jakob disease with MM1 type prion protein and plaques. *Neurology.* 60:514-517, 2003.
- 4) 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.
- 5) 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.
- 6) 山田正仁：プリオン病の現状と課題。総合臨床. 51:2293-2294, 2002.
- 7) 山田正仁：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 2 1. 5:324-327, 2002.
- 8) 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.
- 9) 山田正仁：プリオン病の病理—多様性の分子基盤—。医学のあゆみ. 203:915-922, 2002.
- 10) 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.

2. 学会発表

- 1) 石田千穂、沖野惣一、北本哲之、山田正仁：ヒトのプリオン病の末梢神経系におけるプリオン蛋白沈着。日本神経病理学会総会、東京、2002年5月。

[知的所有権の取得状況]

なし

＜資料 1＞ Creutzfeldt-Jakob 病 (CJD) サーベイランス および CJD サーベイランス委員会運営の指針 (2003 年 1 月改訂)

I. CJD サーベイランスの目的

CJD およびその類縁疾患は人畜共通感染症、遺伝性などの多面的な特徴を有する疾患群でありプリオン病と総称されるが、その感染や発病のメカニズム、感染防止策、治療法等は未だ解明されていない。英国等においてウシ海綿状脳症 (BSE) からの感染が考えられる新しいタイプの CJD (変異型 CJD) が発生が世界的な問題となり、また、我が国においても、硬膜移植後の CJD が多発し、ウシに BSE が発生するなど、これらの疾患群の発生の動向を把握することは、極めて重要な課題となっている。

本サーベイランスの目的は CJD およびその類縁疾患に関する疫学、危険因子等を明らかにし、その診断、予防、治療法の開発、予防対策の立案等に資することにある。

そのため、厚生労働省特定疾患 プリオン病及び遅発性ウイルス研究班・CJD サーベイランス委員会は日本における CJD 及び類縁疾患の全例を同定し、それぞれの例について臨床症候、検査所見、病理所見、分子生物学的所見などの解析を行い、データを集積し、以下の点を明らかにする：1. プリオン病の疫学的データ、特に発症率の変化、2. プリオン病の病型 (表現型のスペクトラム) および各病型の発生状況、特に変異型 CJD、医原性 CJD 等の感染性プリオン病の監視、3. プリオン病の診断法の評価、4. 感染性プリオン病の感染ルートおよびメカニズムほか。

さらにプリオン病の危険因子の同定のため、患者対照研究の実施をめざす。

II. CJD サーベイランスシステム

1) サーベイランスに携わるメンバー

サーベイランス委員 [委員長 (注 1)、プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班班長、疫学担当委員、各地域ブロック担当委員ほか] および都道府県 CJD 担当専門医。

2) サーベイランスの対象

以下の 3 つのルートにより CJD 及び類縁疾患が疑われる例がサーベイランスの対象となる：

1. 特定疾患治療研究事業の臨床調査個人票による：厚生労働省経由 (注 2 参照)
2. 感染症サーベイランスによる：厚生労働省経由 (注 3 参照)
3. その他：地域での情報入手による (注 4 参照)

3) サーベイランスの連絡、調査開始まで

- 1) 厚生労働省経由 (2)・1 および 2)・2) の場合：連絡を受けた委員長は当該地域ブロック担当サーベイランス委員へ書類を送り、次に、担当サーベイランス委員は書類のコピーを各都道府県 CJD 担当専門医へ送り調査実施の依頼をし、実地調査を行う (調査実施者の詳細について注 5 参照)。
- 2) その他 (2)・3) の場合：地域サーベイランス委員/CJD 担当専門医が実地調査を直接行う。

4) 調査の実際

1. 実地調査の原則：調査実施者は診察を含む実地調査を行う（患者が既に死亡している場合を含む）。
2. 病院に対する調査実施の依頼と実地調査に関する同意の取得：調査実施にあたり担当医に電話等で調査を依頼する（病院側に提出する調査依頼の書類等については注6参照）。病院側を通じ患者（家族）の同意を得て、実地調査を行うことを原則とする（同意についての詳細は注7参照）。
3. 調査の実施：調査実施者は病院等の施設に行き、患者を診察し、画像、脳波などの検査データの实地調査を行い、サーベイランス調査票に結果を記入する。患者が既に死亡している場合、カルテや各種検査データを実地調査し、剖検の有無、病理を含めサーベイランス調査票に記入する。プリオン蛋白遺伝子検査（同意書が必要）など必要な検査がされていない場合、実施を主治医に依頼する。調査の際に、サーベイランス委員会による判定結果が後で主治医あてに郵送されてくることを伝え、患者（家族）への診断の説明を依頼する。
 - * 変異型 CJD 疑い例（委員長および担当サーベイランス委員による緊急調査）／49 歳以下の若年例、硬膜移植例などの医原性症例（1 ヶ月以内の調査）
 - * 硬膜移植例の場合の移植硬膜に関する調査（角膜他の移植の場合もそれに準ずる）：注8参照。
 - * 献血歴がある場合

5) サーベイランス調査票の返送と確認・整理

1. サーベイランス調査票の返送：都道府県 CJD 担当専門医→地域ブロック担当サーベイランス委員→委員長の経路で、サーベイランス調査票（サーベイランスの同意確認書を添付）を返送する。CJD 担当専門医、担当サーベイランス委員は各々コメント/サインし、問題例では必要に応じて協議する。
3. サーベイランス調査票の確認と整理：委員長はサーベイランス調査票の内容を確認、整理し、サーベイランス委員会の資料とする。

6) サーベイランス委員会の開催と症例登録等

1. サーベイランス委員会の開催：サーベイランス委員、厚生労働省担当者が出席する。必要に応じ、都道府県 CJD 担当専門医等の出席を求める。
2. 委員会における診断の判定：各地域ブロック担当サーベイランス委員は担当する地域の調査票について説明し、委員会で審議し、診断を判定する。保留とし追加調査をとる場合もある。
3. 症例登録：委員長と疫学担当委員は判定の結果を確認・整理し、症例登録する。サーベイランス委員会名で、①判定の結果を主治医に郵送（主治医に患者（家族）への説明を依頼）、②（患者が生存している場合）定期的に主治医あてに追跡調査票を送付し追跡調査を行う。地域ブロック担当サーベイランス委員は判定結果を地域の都道府県 CJD 担当専門医に連絡する。
4. 問題点の協議：委員会では個々の症例の判定以外に、サーベイランスの経過中に明らかとなった様々な問題点の提起、協議を行う。

7) 患者個人情報の守秘とサーベイランス結果の公表等

1. 調査にあたるサーベイランス委員/CJD 担当専門医は患者個人情報を守秘する。
2. 匿名性が確保されたサーベイランス情報に基づく調査結果は、以下のように発表される。
 - a. 厚生科学審議会 CJD 等専門委員会、b. 研究班の班会議および報告書、関連学会、論文、ほか

注

1)委員長と班長はサーベイランス情報を共有し、委員長不在時等は、班長が委員長の役を代行する。

2)通常のルート。特定疾患の申請、認定の際に、各都道府県から厚生労働省経由で提供される臨床調査個人票はサーベイランスに使われる同意を患者（家族）から既に得ている。厚生労働省担当者から、臨床調査個人票の情報が委員長/班長に送付される。

3)CJD は感染症法により届け出が義務づけられている。都道府県を経由して届け出された中から、変異型 CJD 疑い例、49歳以下の若年例、硬膜移植例などの医原性症例等をケースを緊急調査の対象とする。厚生労働省担当者は、都道府県担当者との連絡を通じ調査の了解を得た上で、委員長/班長へ連絡する。サーベイランス委員会は1か月以内に調査を終えるように調査を行う。

4)サーベイランス委員、CJD 担当専門医等がそれぞれのルート（所在地の都道府県から、自分の病院に患者さんが入院など）で情報を入手した場合、サーベイランス委員/CJD 担当専門医は、すみやかに、その患者さんについて調査を行う。緊急調査の対象（変異型 CJD 疑い例、49歳以下の若年例、硬膜移植例など医原性症例）に該当する場合は、至急、委員長に連絡し、委員長は班長、厚生労働省担当者にそれを報告する。

5) 調査実施者については、孤発性 CJD 典型例などの場合は都道府県 CJD 担当専門医が実地調査にあたり、担当サーベイランス委員が書類上でそれを確認すればよいが、49歳以下の若年例、硬膜移植例ほかの問題例については、地域ブロック担当サーベイランス委員と都道府県 CJD 担当専門医が協議し実地調査にあたる。変異型 CJD 疑い例など、特に緊急性があると考えられる例については、委員長および委員長が指名する委員が緊急サーベイランスを行う。

6) 依頼時あるいは調査実施時に病院側に提出する調査依頼のための書類として：

①班長・委員長連名による「クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランスに関する協力依頼」（病院長あて）、

②厚生省保健医療局長による「クロイツフェルトヤコブ病に関する調査について（依頼）」（日本医師会会長あて）、

③厚生省保健医療局エイズ疾病対策課長による「クロイツフェルトヤコブ病に関する調査について（依頼）」（日本病院会会長、全日本病院協会会長、全国自治体病院協議会会長、日本精神病院協会会長あて）、

が用意されている。病院側が調査に協力的ではない等の場合は、サーベイランス委員長に連絡し、委員長は厚生労働省を通じて、病院側に協力をお願いする。

7) 同意の取得方法など：主治医を通じ、文書「クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランスに関するお願い」（別紙）を用いサーベイランスに関する説明を行い、同意書（様式 1）に患者（代諾者）から署名（捺印）をいただく。サーベイランス資料の匿名性を確保するため、同意書（様式 1）は主治医が保管し、「同意の確認書」（様式 2）のみを主治医からいただく（これをサーベイランス調査票に添付して提出）。臨床調査個人票に記載の情報をサーベイランスに使用する同意は既にいただいているが、実地調査については同意をいただけない場合、既存の資料に基づき臨床調査個人票の内容を確認いただくという形で主治医に御協力いただき、サーベイランス調

査票を作成することが可能である。既に死亡している患者さんの場合、御遺族による同意書を必ずしも必要としない。（文部科学省、厚生労働省『疫学研究に関する倫理指針（2002年6月17日）の『11. 他の機関等の資料の利用（2）既存資料等の提供に当たっての措置』の例外規定の「当該資料が匿名化されていること」に該当）

8) 硬膜移植に関する情報収集：硬膜移植を受けた病院、手術日、原疾患と移植部位、剖検されている場合は剖検時の所見などの硬膜移植に関わるあらゆる情報を収集する。

患者調査に行った病院で硬膜移植が行われた場合、手術記録のコピー、移植部位とサイズ、使用された硬膜製品の種類（メーカー名、ロット番号）について情報を収集する。使用された硬膜の種類がわからない場合、当時、病院へ納入されていた硬膜の種類、納入した業者名（住所、電話番号）、納入時期等に関する病院側の資料をできる限り収集し、記録する。頻用されていた Lyodura (B. Braun 社の製品) (1972 年から輸入) の場合、1987 年頃からアルカリ処理を受けた新製品（通称、赤箱）に変わっているが、旧製品（青箱）の使用期限が5年間で、旧製品の回収がなされなかったため、使用時期ばかりでなく、製品の製造や納入時期が問題になる。1985 年 10 月からは Tutoplast (Biodynamics 社の製品) も輸入使用されている。Tutoplast の場合、国内販売総代理店の佐多商会（担当 柴田雅博課長、東京都品川区東品川 2-5-8、Tel: 03-5461-3058, Fax: 03-5461-3061）に、該当病院への納入の有無を照会することもできる。

他の病院での硬膜移植手術の場合、そのサーベイランス調査票へ記載し、その病院を調査する。当該病院が他の地域にある場合、サーベイランス委員長は硬膜移植を実施した病院の存在する地域のサーベイランス委員/CJD 担当専門医に対し当該手術に関する調査を依頼する（上記項目）。

サーベイランスに必要な書類、書式（添付）（コピーして使用）

1. 病院へ調査依頼時に提出する書類：下記3種

①班長・委員長連名による『クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランスに関する協力依頼』（病院長あて）
＜資料2＞

②厚生省保健医療局長による『クロイツフェルトヤコブ病に関する調査について（依頼）』（日本医師会会長あて）＜資料3＞

③厚生省保健医療局エイズ疾病対策課長による『クロイツフェルトヤコブ病に関する調査について（依頼）』（日本病院会会長、全日本病院協会会長、全国自治体病院協議会会長、日本精神病院協会会長あて）＜資料4＞

2. 患者への説明同意文書：『お願い』の説明書、同意書、同意確認書の3枚＜資料5＞

3. サーベイランス調査票（A3一枚）＜資料6＞

<資料 2 > 班長・委員長からの病院長あての調査協力依頼文書

病院長 殿

厚生労働省 プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班 班長
水澤英洋（東京医科歯科大学大学院 脳神経機能病態学（神経内科学）教授）
同 クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会 委員長
山田正仁（金沢大学大学院 脳老化・神経病態学（神経内科学）教授）

クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランスに関する協力依頼

謹啓

時下、先生には益々ご清栄のこととお慶び申し上げます。

クロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）およびその類縁疾患は進行性の神経難病ですが、その感染や発病のメカニズム、感染防止策、治療法等は未だ解明されておられません。ウシ海綿状脳症（BSE）からの感染が考えられる新しいタイプのCJD（変異型CJD）の発生が世界的な大問題となり、また、我が国においても、発生し硬膜移植後のCJDが多発し、ウシにBSEが発生するなど、これらの疾患の発生の動向を把握することは、極めて重要な課題となっております。

平成8年度、厚生省『CJDに関する緊急調査研究班』（佐藤 猛班長）による全国調査（過去11年間の調査の調査）が行われ、その後厚生省によるCJD及びその類縁疾患調査に引き継がれ、さらに平成11年度からは厚生省遅発性ウイルス感染症研究班CJDサーベイランス委員会が、クロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）を中心としたプリオン病に関する患者発症状況について全国的な疫学調査を継続しております。

本調査の目的は、本症の疫学動態を明らかにすることにより、感染防止対策を確立し、病態の解明、早期診断法や治療法の開発を目指すことであります。

サーベイランス委員会の地域ブロック担当の委員／厚生労働省の指定する都道府県CJD担当専門医が調査にうかがいますので、御協力を賜りますよう、よろしく願い申し上げます。

なお、患者さんを始め貴院のプライバシーについては十分配慮いたします。

以上、重ねてお願い申し上げます。

謹白

水澤英洋
山田正仁

<資料3> 厚生省保健医療局長による日本医師会会長あての協力依頼文書

健医発1319号

平成12年9月11日

社団法人 日本医師会
会長 坪井 栄孝 殿

厚生省保健医療局長

クロイツフェルト・ヤコブ病に関する調査について（依頼）

難病対策の推進につきましては、かねてからご尽力を賜っているところであり、感謝申し上げます。

さて、平成12年度よりクロイツフェルト・ヤコブ病を中心としたプリオン病に関する患者発生状況を厚生省「遅発性ウイルス研究班・サーベイランス委員会」において全国的に疫学調査をすることとなりました。本研究の目的は、特定疾患治療研究事業により各都道府県から同サーベイランス委員会に送付された臨床調査個人票に基づき、本症の年次的な疫学動態を明らかにすることで、感染防止対策を確立し、早期診断法や治療法の開発を目指すこととあります。

医療機関へは同サーベイランス委員会委員長（国立精神・神経センター国府台病院、佐藤 猛名誉院長）より連絡することとしており、調査は、ブロック担当調査班員がそれぞれ医療機関へ伺い行うこととしております。

つきましては、本調査研究へのご理解を賜りますとともに、特定疾患治療研究事業の委託を受けている、貴団体所属関係機関に対する協力方につきご依頼いただきますよう、よろしくお願い申し上げます。

なお、参考までに、調査の概要、調査票及びチェック項目表を添付いたします。

＜資料 4＞ 厚生省保健医療局エイズ疾病対策課長による日本病院会会長、全日本病院協会会長、
全国自治体病院協議会会長、日本精神病院協会会長あての協力依頼文書

健医疾発 74号
平成12年9月8日

社団法人 日本病院会会長 殿
社団法人 全日本病院協会会長 殿
社団法人 全国自治体病院協議会会長 殿
社団法人 日本精神病院協会会長 殿

厚生省保健医療局エイズ疾病対策課長

クロイツフェルト・ヤコブ病に関する調査について（依頼）

平成12年度よりクロイツフェルト・ヤコブ病を中心としたプリオン病に関する患者発生状況を厚生省「遅発性ウイルス研究班・サーベイランス委員会」において全国的に疫学調査をすることとなりました。本研究の目的は、特定疾患治療研究事業により各都道府県から同サーベイランス委員会に送付された臨床調査個人票に基づき、本症の年次的な疫学動態を明らかにすることで、感染防止対策を確立し、早期診断法や治療法の開発を目指すこととあります。

医療機関へは同サーベイランス委員会委員長（国立精神・神経センター国府台病院、佐藤 猛名誉院長）より連絡することとしており、調査は、ブロック担当調査班員がそれぞれ医療機関へ伺い行うこととしております。

つきましては、貴職におかれましては、本調査研究へのご理解を賜りますとともに、特定疾患治療研究事業の委託を受けている、貴団体所属関係機関に対する協力方につきご依頼いただきますようお願い申し上げます。

なお、参考までに、調査の概要、調査票及びチェック項目表を添付いたします。

<資料 5> 患者さん用の説明および同意文書（様式 1 および 2）

クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス（実地調査）のお願い

厚生労働省特定疾患対策研究事業

「プリオン病及び遅発性ウイルス感染に関する調査研究班」班長

水澤英洋（東京医科歯科大学大学院 脳神経機能病態学（神経内科学）教授）

同 クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会 委員長

山田正仁（金沢大学大学院 脳老化・神経病態学（神経内科学）教授）

クロイツフェルト・ヤコブ病（以下 CJD と略します）やその類縁の疾患は進行性の神経系の難病で、近年、ウシ海綿状脳症（BSE）からの感染が考えられる新しいタイプの CJD（変異型 CJD と呼ばれます）が発生するなど大きな社会問題となっております。しかし、これらの疾患の発病のメカニズム、予防策、治療法などは未だ解明されておりせん。ここで皆様をお願いするサーベイランス調査は、これらの疾患の発生動向を明らかにし、感染予防、新しい診断法、有効な治療法の開発などに役立たせることを目的としております。

「プリオン病及び遅発性ウイルス感染に関する調査研究班」では、平成 11 年度から CJD サーベイランス委員会を発足させ、特定疾患治療研究事業により患者さんから各都道府県に提出された臨床調査個人票等に基づき、CJD に罹患されている患者さんのご承諾を得て、サーベイランス実地調査を実施してまいりました。現在、全国を 10 の地域ブロックに区分し、それぞれのブロックにサーベイランス委員をおき、更に全都道府県に配置された CJD 担当専門医の協力のもとに、直接、患者さんの病状を調べさせていただいております。

具体的には、診察をさせていただき、同時に検査結果も拝見させていただき、その記録を調査・研究のために使わせていただくことをお願い申し上げます。このことをお願いするにあたりまして、以下のことをお約束いたします。

- ・この調査・研究を実施するために、あなたの治療・処置方針が変えられるということは決してありません。
- ・調査の結果は後日主治医の先生にお知らせしますので、あなたは主治医の先生からそれをお聞きになることができます。
- ・プライバシーをお守りすることをお約束いたします。個人を特定するようなデータが外部にもれたり、公表されるようなことは決してありません。また、ご了承なしに「遺伝子診断」などの検査を勝手に行うことはありません。
- ・説明文を御覧になり、主治医の先生からの説明を十分お聞きになり、ご理解、ご協力がいただければ、ご面倒ですが「同意文書」にご署名下さるようお願いいたします。なお同意なさらなくても、不利益をこうむることは一切ありませんし、いったん同意なさった後でも、いつでも同意を撤回することができます。必ずお気持ちを尊重いたします。

様式1

同意書

厚生労働省特定疾患対策事業「プリオン病及び遅発性ウイルス感染に関する調査研究班」
クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会 委員長 山田正仁先生

「プリオン病及び遅発性ウイルス感染に関する調査研究」班 クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス（実地調査）について、その目的について説明を受け、調査・研究の意義・必要性について理解いたしました。サーベイランスについて、私の臨床記録を提供するというかたちで協力を依頼され、その際に、これらの臨床記録が調査研究の基礎資料として利用されること、プライバシーが守られること、同意については全く自由な意志で行うことができ、しかもいったん同意した後でもそれを撤回できることを説明され確認いたしました。

以上の理解に基づいて、この調査・研究に協力することに同意します。

平成 年 月 日

患者氏名

本人または代理人 氏名 印
住所

主治医または説明者 氏名 印
所属

以上

主治医の先生にお願い

この同意書は患者の個人情報保護のため先生の方で保管して下さい。 同意が得られたことを示すために、この確認書（様式2）に必要事項を記入の上、調査に伺いました担当者にお渡しください。

様式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」班
クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス（実地調査）についての同意確認書

厚生労働省特定疾患対策事業「プリオン病及び遅発性ウイルス感染に関する調査研究班」
クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会 委員長 山田正仁先生

下記の患者について、クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランスに協力することについての書面による同意が得られましたので、ご連絡いたします。

平成 年 月 日

主治医氏名

所 属

記

患者氏名（イニシャル）

生年月日 M T S H 年 月 日

性別 男 女

同意者 患者本人 代理人（患者との関係）

主治医の先生にお願い

様式1の同意書は患者の個人情報保護のため先生の方で保管して下さい。同意が得られたことを示すために、この確認書（様式2）に必要事項を記入の上、調査に伺いました担当者にお渡しください。

<資料6> クロイツフェルト・ヤコブ病及び類縁疾患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
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	年 月	初診日	年 月 日	受診状況	1.通院 2.入院 3.在宅 4.死亡 (死亡日 平 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・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(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.畜産(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(19 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(19 年頃, 期間 年, 月, 週, 日)					
既往歴	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 輸血歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 献血歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 鍼治療歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 内視鏡検査歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 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					
症状	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 月から 2) 進行性痴呆又は意識障害 1.有 2.無 3.不明 平 年 月から 3) 錐体路症状 1.有 2.無 3.不明 平 年 月から 4) 錐体外路症状 1.有 2.無 3.不明 平 年 月から 5) 小脳症状 1.有 2.無 3.不明 平 年 月から 6) 視覚異常 1.有 2.無 3.不明 平 年 月から 7) 精神症状 1.有 2.無 3.不明 平 年 月から 8) 無動・無言状態 1.有 2.無 3.不明 平 年 月から 9) その他の症状 症状 平 年 月から 症状 平 年 月から					
検査	1) 脳波: PSD 1.有 2.無 3.不明 (検査時期 平成 年 月 日) 基礎律動の徐波化 1.有 2.無 3.不明 (検査時期 平成 年 月 日) 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) diffusion及びT2 MRIで高信号 1.有 2.無 3.不明 (検査時期 平成 年 月 日) 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 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 蛋白質(正・増 mg/dl) 細胞数(正・増 /3) NSE(正・増 ng/ml) 14-3-3(正・増)					

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 3.予定あり 4.予定無し 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プロット 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) アルツハイマー型痴呆</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>2) 脳血管性痴呆</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) パーキンソン痴呆症候群</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>5) 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. 鑑別できない</td> </tr> <tr> <td>6) ピック病</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痴呆性疾患</td> <td>1. 鑑別できる</td> <td>2. 鑑別できない</td> </tr> </table>			1) アルツハイマー型痴呆	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	2) 脳血管性痴呆	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) パーキンソン痴呆症候群	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	5) 痴呆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) ピック病	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痴呆性疾患	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない
1) アルツハイマー型痴呆	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																															
2) 脳血管性痴呆	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) パーキンソン痴呆症候群	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない																															
5) 痴呆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) ピック病	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痴呆性疾患	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)</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プ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プ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. 確実に否定 (他の疾患の確定診断が可能な例 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 療機関名																															
調査日 調査方法	平成 年 月 日 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)																															

サーベイランス関連資料

プリオン病臨床調査個人票

(1新規 2更新)

ふりがな 氏名			性別	1.男	2.女	生年月日	1.明	2.大	年月日	3.昭	4.平				
	〒			出生都道府県			発病時の職業								
住所	Tel ()														
	1.昭和	2.平成	年	月	初診年月日	1.昭和	2.平成	年	月	保険種別	1.政	2.組	3.共	4.国	5.介
家族歴	1.あり	2.なし	3.不	受診状況	1.通院中	2.入院中									
既往歴	1.外傷	2.手術	3.不明	1.あり	2.なし	3.不明									
主な職業	(1)開頭術		1.あり(乾燥硬膜の使用	1.あり	2.なし)	2.なし	3.不明								
	(2)椎弓切除術		1.あり(乾燥硬膜の使用	1.あり	2.なし)	2.なし	3.不明								
	(3)その他		1.あり(手術名:	乾燥硬膜の使用		1.あり	2.なし)	2.なし	3.不明						
	3臓器製剤による治療		1.あり(硬膜移植、角膜移植、成長ホルモン剤	1.あり	2.なし	3.その他()	2.なし	3.不明							
	4輸血症		1.あり	2.なし	3.不明										
5瘻血症		1.あり	2.なし	3.不明											
症状及び所見	1 経過 経過が進行性の病変で		1.あり	2.なし	3.不明										
	2 症状(初発症状)														
	(1)ミ オクローヌス		1.あり(1.昭和	年	月~)	2.なし	3.不明							
	(2)進行性痴呆 又は意識障害		1.あり(1.昭和	年	月~)	2.なし	3.不明							
	(3)錐体路症状		1.あり(1.昭和	年	月~)	2.なし	3.不明							
	(4)錐体外路症状		1.あり(1.昭和	年	月~)	2.なし	3.不明							
	(5)小脳症状		1.あり(1.昭和	年	月~)	2.なし	3.不明							
	(6)頑固な不眠・興奮状態		1.あり(1.昭和	年	月~)	2.なし	3.不明							
	(7)無動・無言状態		1.あり(1.昭和	年	月~)	2.なし	3.不明							
	3 検査所見														
(1)脳波:PSD		1.あり	2.なし	3.不明											
(2)画像(CT,MRI)の異常		1.あり()	2.なし	3.不明											
(3)プリオン蛋白遺伝子の異常		1.あり(コドン	、		の異常)	2.なし	3.不明								
(4)14-3-3蛋白の異常		1.あり	2.なし	3.不明											
(5)異常プリオン蛋白の検出		1.あり	2.なし	3.不明											
鑑別診断	以下の疾患が鑑別できること														
	(1)	アルツハイマー型痴呆	1.できる	2.できない											
	(2)	脳血管障害(血管性痴呆)	1.できる	2.できない											
	(3)	脊髄小脳変性症	1.できる	2.できない											
	(4)	パーキンソン痴呆症候群	1.できる	2.できない											
	(5)	痴呆を伴う運動ニューロン疾患	1.できる	2.できない											
	(6)	単純ヘルペスなどのウイルス性脳炎	1.できる	2.できない											
	(7)	脳原発性リンパ腫	1.できる	2.できない											
	(8)	低酸素脳症	1.できる	2.できない											
	(9)	代謝性脳症	1.できる	2.できない											
(10)	その他の原因による老年期痴呆性疾患	1.できる	2.できない												
診断	1.CJD(クロイツフェルト・ヤコブ病) 2.GSS(ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病)														
	3.FFI(致死性家族性不眠症) 4.その他()														
診断の確実性	1.確実例 2.ほぼ確実例 3.疑い例														
所属施設名															
(TEL ())															
所在地															
主治医氏名 (印)															
記載年月日:平成 年 月 日															
留意事項:原則として6ヶ月以内の資料に基づき記入してください。 ただし疾患(スモン、遺伝子検査を要するもの)によってはこの限りではない。															

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)－症例番号		性別	男 女	生年 月 日	明・大 昭・平	年 月 日
出生地 都道府県・ 市町村名	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 4.死亡 (死亡日平__年__月__日)		
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 職業的接触 1.有 2.無 1.と畜・食肉処理等 2.畜産(牛・羊/山羊・豚・馬・他_____) 3.その他の動物に接触する職業(_____) 3)イギリス渡航歴(有・無)有の場合(19__年頃, 期間__年, 月, 週, 日)						
既 往 歴	手術歴 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____ 臓器製剤・移植による治療歴 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_____) 歯科(インプラント術) 1.有 2.無 3.不明 昭・平__年__月 輸血歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平__年__月 献血歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平__年__月 鍼治療歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平__年__月～年__月__日まで__回位 内視鏡検査歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平__年__月 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)						
症 状	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__月から) 2)進行性痴呆又は意識障害 1.有 2.無 3.不明 (平__年__月から) 3)錐体路症状(深部反射亢進・ハ・セ・ン・キ・痙性麻痺) 1.有 2.無 3.不明 (平__年__月から) 4)錐体外路症状(振戦・筋強剛) 1.有 2.無 3.不明 (平__年__月から) 5)小脳症状(失調など) 1.有 2.無 3.不明 (平__年__月から) 6)視覚異常(複視・皮質盲など) 1.有 2.無 3.不明 (平__年__月から) 7)精神症状(うつ, 不安, 妄想など) 1.有 2.無 3.不明 (平__年__月から) 8)無動・無言状態 1.有 2.無 3.不明 (平__年__月から)						

検査	1) 脳波：PSD 基礎律動の徐波化 1.有 2.無 3.不明 (検査時期 平成 年 月 日) 1.有 2.無 3.未施行 (検査時期 平成 年 月 日) 2) 画像：CT・MRIで脳萎縮 diffusion MRI 及び MRI T2 で高信号 1.有 2.無 3.不明 (検査時期 平成 年 月 日) 1.有 2.無 3.未施行 3) プリオン蛋白遺伝子 検索 異常 1.施行 2.未施行 1.有 2.無 3.不明 (内容 _____) 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 年 月) 蛋白量 (正・増 mg/dl) 細胞数 (正・増 /3) NSE (正・増) 14-3-3 (正・増)
病理解剖	1.有 (標本の所在： 剖検番号) 2.無 3.予定あり 4.予定無し
鑑別診断	以下の疾患と鑑別 1) アルツハイマー型痴呆 1. 鑑別できる 2. できない 2) 血管性痴呆 1. 鑑別できる 2. できない 3) 脊髄小脳変性症 1. 鑑別できる 2. できない 4) パーキンソン痴呆症候群 1. 鑑別できる 2. できない 5) 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 6) ピック病 1. 鑑別できる 2. 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. できない 8) 脳原発性リンパ腫 1. 鑑別できる 2. できない 9) 代謝性脳症・低酸素脳症 1. 鑑別できる 2. できない 10) その他の病因による痴呆性疾患 1. 鑑別できる 2. できない
診断	1) CJD (クロイツフェルト・ヤコブ病) 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) 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) 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) 2) 家族性 CJD (1 確実例 2 ほぼ確実例 3 疑い例) 3) 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) 4) FFI (致死性家族性不眠症) (1 確実例 2 ほぼ確実例 3 疑い例) 5) その他 ()
その他の所見	紹介元 医療機関名 _____
サーベイランス調査医師の意見	平成 年 月 日 所属施設名 _____ 所在地 _____ _____ Tel. () _____ 主治医氏名 _____

サーベイランス調査方法
 訪問診察
 加付検査資料調査
 電話調査
 その他

サーベイランス調査
 医師名 _____

亜急性硬化性全脳炎臨床調査個人票

(1.新規 2.更新)

ふりがな 氏名			性別	1.男 2.女	生年月日	1.明 2.大	年 月 日	
						3.昭 4.平		
住所	〒			出生都道府県	発病時の職業			
	Tel ()							
発病年月	1.昭和	年 月	初診年月日	1.昭和	年 月 日	保険種別	1.政 2.組 3.共	
	2.平成			2.平成			4.国 5.介 6.その他 ()	
家族歴	1.あり 2.なし 3.不明		療養状況	医療施設に		1.通院(通算	年 月間)	
						2.入院(通算	年 月間)	
既往歴	1.麻疹 (歳 カ月, 罹患時居住都道府県:) 2.風疹 (歳)							
	3.流行性耳下腺炎 (歳) 4.水痘 (歳) 5.外傷 (歳)							
麻疹予防接種歴: 1.あり 2.なし								
上記でありの場合: 接種時年齢: 歳 カ月								
兄弟姉妹の麻疹罹患年月: (続柄: (1.昭和 年 月) 2.平成 年 月))								
症状及び所見	1 経過							
	経過が進行性で 1.ある 2.ない 3.不明							
2 自覚症状, 他覚所見								
(1) 注意力, 集中力の低下		1.あり 2.なし 3.不明	(8) 言語障害 (退行・不明瞭)		1.あり 2.なし 3.不明			
(2) 性格変化, 行動異常		1.あり 2.なし 3.不明	(9) 摂食又は嚥下障害		1.あり 2.なし 3.不明			
(3) 知的退行		1.あり 2.なし 3.不明	(10) 四肢運動障害		1.あり 2.なし 3.不明			
(4) ミオクローヌス		1.あり 2.なし 3.不明	(11) 歩行障害		1.あり 2.なし 3.不明			
(5) 痙攣発作		1.あり 2.なし 3.不明	(12) 尿又は便失禁		1.あり 2.なし 3.不明			
(6) 失立又は転倒発作		1.あり 2.なし 3.不明	(13) 筋緊張亢進 (硬直)		1.あり 2.なし 3.不明			
(7) 不随意運動		1.あり 2.なし 3.不明	(14) 昏睡又は半昏睡		1.あり 2.なし 3.不明			
3 臨床検査所見								
(1) 血清麻疹抗体価の上昇		1.あり 2.なし (施行年月:平成 年 月) 3.未施行	(HL:___倍 CF:___倍 NT:___倍 200倍希釈血清による抗原固相化EIA 価 _____)					
(2) 髄液麻疹抗体の検出		1.あり 2.なし (施行年月:平成 年 月) 3.未施行	(HL:___倍 CF:___倍 NT:___倍 200倍希釈による抗原固相化EIA 価 _____)					
(3) 髄液IgG-index又は%IgGの上昇		1.あり 2.なし (施行年月:平成 年 月) 3.未施行	(髄液IgG-index:___% IgG___%)					
(4) 脳波の周期性同期性放電		1.あり 2.なし (施行年月:平成 年 月) 3.未施行						
(5) X線CTでの低吸収域		1.あり 2.なし (施行年月:平成 年 月) 3.未施行						
(6) X線CTでの脳萎縮		1.あり 2.なし (施行年月:平成 年 月) 3.未施行						
(7) MRI-T ₂ 高信号域		1.あり 2.なし (施行年月:平成 年 月) 3.未施行						
(8) MRI での脳萎縮		1.あり 2.なし (施行年月:平成 年 月) 3.未施行						

治 療	(1) イソプリノシン 1. あり 2. なし 3. 不明 (2) インターフェロン 1. あり (投与方法 1. 髄注 2. 脳室内 3. 静注 4. その他 ()) 2. なし 3. 不明 (3) 抗痙攣剤 1. あり 2. なし 3. 不明 (4) その他 1. あり () 2. なし 3. 不明
ケ ア	(1) 鼻腔栄養 1. 施行 (平成 年 月～) 2. 未施行 (2) 気管切開 1. 施行 (平成 年 月) 2. 未施行 (3) 人工呼吸器 1. 装着 (平成 年 月～) 2. 未装着 (4) 申請時の療養場所 1. 在宅 2. 病院 3. 療護施設 4. その他 ()
病 期 分 類	1. I期 2. II期 3. III期 4. IV期 5. V期
合 併 疾 患	発病時の合併疾患の有無 1. あり () 2. なし 3. 不明
鑑別診断	以下の疾患が鑑別できること ① てんかん 1. できる 2. できない ② 心因反応 1. できる 2. できない ③ 精神病 1. できる 2. できない ④ 大脳灰白質変性症 (特に広義の進行性ミオクローヌステんかん) 1. できる 2. できない ⑤ 大脳白質変性症 (特に副腎白質ジストロフィー) 1. できる 2. できない ⑥ その他の亜急性及び慢性脳炎 1. できる 2. できない
所属施設名 _____ (TEL ()) 所在地 _____ 主治医氏名 _____ 印 記載年月日：平成 年 月 日	

留意事項：原則として6カ月以内の資料に基づき記入して下さい。
ただし疾患 (スモン、遺伝子検査を要するもの) によってはこの限りではない。