

変異型クロイツフェルト・ヤコブ病（vCJD）に係る 二次感染について

平成17年3月27日

CJDサーベイランス委員会

1. 調査方法

vCJDによる二次感染は、観血的な医療行為・類似行為等に伴うもの又は献血に伴うものが考えられることから、平成17年2月4日に判断されたvCJD確実例による二次感染の可能性等を把握するため、CJDサーベイランス委員会が以下の調査を実施した。

- ① ご家族及び主治医へのヒアリング調査による医療機関の受診歴及び献血歴の把握
- ② 英国等への渡航後に受診した医療機関へのヒアリング調査等による医療行為等の把握

なお、献血による二次感染の可能性、評価等については、薬事・食品衛生審議会血液事業部会等において行われることとなっている。

2. 調査結果

1) 観血的な医療行為・類似行為等の状況

ご家族、主治医及び英国等から帰国後に受診した医療機関へのヒアリング調査等から次の内容が確認された。

- ・ 手術歴（脳外科手術、脊髄手術、眼科手術等）、臓器提供歴、歯科治療歴、鍼治療歴、刺青、いずれも無し。
- ・ 下部消化管内視鏡検査歴

vCJD発症後、下部消化管内視鏡検査を1回受けるが、生検は実施されず、出血もなかった。

2) 内視鏡検査を実施した医療機関における下部消化管内視鏡の当時の状況

- ・ 当時の消化管内視鏡の洗浄及び消毒方法

1人の被験者終了ごとに、逆性石鹼水で送水、送気を行い、外表面はガーゼで汚れを落とす。次に、流水にて表面の汚れをスポンジで洗い落とし、送水しながら洗浄ブラシを鉗子口、吸引口に挿入し、管路内を2～3回ブラッシングする。1日の検査終了後に自動洗浄装置を使用し、グルタルアルデヒドで洗浄する。

- ・ 当時使用されていた消化管内視鏡の状況

当時使用されていた消化管内視鏡は6本あるが、当該患者にどの器

具が使用されたのかの記録はない。6本のうち3本は現在も使用中であり、残りの3本はリース元へ返却し、すべて破棄されている。

3. 二次感染の可能性及びそれに対する方策

上記の調査結果によれば、二次感染の可能性が懸念されるのは、v C J D発症後に受けた下部消化管内視鏡検査に起因する場合である。

1) 下部消化管内視鏡検査に起因する二次感染の可能性及び対策

英国C J Dインシデントパネルにおいては、医療等用具を介したヒト同士の異常プリオン蛋白の伝播に関連する因子として、

- ① 消毒後の器具に残った感染力
 - ② プリオン病患者組織の感染力
- の2点を重要視している。

このため、v C J D患者から医療等器具を介した二次感染対策を講じるに当たって、「2. 調査結果」を踏まえ、下部消化管内視鏡検査について以下の検討を行った。

① 消化管内視鏡洗浄及び消毒方法に対する評価

感染因子プリオンに対する有効な消毒方法は、強力な蛋白変性剤の使用であり、内視鏡の消毒方法として適応可能な方法はないのが現状である。よって、内視鏡に付着すると考えられる感染因子プリオンの濃度を低下させるいわゆる洗浄こそが現実的な対処方法である。

内視鏡の洗浄方法として、(A) 流水による簡易な洗浄、(B) 吸引孔や通気孔のブラッシング、(C) 自動洗浄装置を使った洗浄、などがあるが、このような洗浄方法のうち当該医療機関では、患者1例毎に(A)(B)による洗浄を行い、さらに1日の検査終了後に(C)を含む洗浄を行ったと報告されている。

このような処理では、プリオン除去効果が完全ではない可能性が残っているものの、一定の洗浄効果は得られていると考えられる。

なお、内視鏡の製造元に確認したところ、先端部分からの吸引と通気は別のチャンネルであり、いったん内視鏡内に吸引された患者組織が別の患者の通気の際に腸管内に戻ることはないとのことであった。

② 消化管内視鏡検査を介したプリオン病感染組織の感染力

英国保健省のACDP/SEAC (Advisory Committee on Dangerous Pathogens and the Spongiform Encephalopathy Advisory Committee)の作成したガイドライン(2004年9月作成)によれば、内視鏡検査を介した消化管の組織の感染リスクは、内視鏡下で生検を実施しなかったことから、「低」あるいは「無」となり、使用された内視鏡に対

する特別な措置は必要ないとされている。

③ 英国HPA (Health Protection Agency) 及びCJDサーベイランス部門の担当研究者の見解

本年3月下旬、英国HPA及びCJDサーベイランス部門の担当研究者との意見交換において、生検を伴わない消化管内視鏡検査においては、英国では消化管内視鏡検査を介したCJDの発生が確認されておらず、また、二次感染の可能性は「低」あるいは「無」であるため、特別な措置（二次感染が疑われる者の登録あるいは告知等）は不要との見解を得た。

④ 二次感染対策

二次感染の可能性については、上記①、②及び③から、現在のところ消化管内視鏡検査によってプリオンが伝播されることを示唆する根拠はなく、また、本事例では生検といった観血的操作が実施されていないこともあり、仮に消化管内視鏡に対して完全な洗浄効果が得られなくとも、消化管内視鏡検査を介してプリオン伝達が生じるリスクは極めて低いと考えられる。このため、二次感染に関する特別な措置は必要ないと判断した。

4. おわりに

「2. 調査結果」及び「3. 二次感染の可能性及びそれに対する方策」から、vCJDによる二次感染に対する特別な措置は必要がないと判断した。

今回のvCJDの確実例の診断、感染経路及び二次感染対策の検討に当たっては、現在の最高の科学的知見を活用すべく、英国HPA及び英国CJDサーベイランス部門と緊密に連携しながら対応してきたところである。

このような連携の下に、今回のvCJD症例の臨床診断については、世界保健機関（WHO）が示しているvCJDの診断基準に合致しない脳波所見とMRI所見が確認されたことから、vCJDの診断に当たっては、今後はその点に留意して対応する必要があるとともに、的確な診断に至るよう、今後ともサーベイランス体制の強化を図っていく必要がある。

CJD一般の二次感染リスクが生じた者への対応については、わが国の状況にあった今後の対応策について検討を行う必要がある。

なお、感染経路については、3月下旬に行った英国CJDサーベイランス部門との意見交換において、「英国滞在時における曝露の可能性が、他の考えられる感染経路の可能性よりも高い」ということで見解の一致をみたところである。

参考)

H P A (Health Protection Agency) :

英国保健省の予算及び事業計画の承認を受け、公衆衛生の保持、感染症、毒物、化学物質、放射性物質の危険から人の健康被害を最小限に食い止めることを目的とした機関。

英国 C J D インシデントパネル :

観血的医療行為等による二次感染の拡大防止等を目的として、医療機関への確な助言を行うために、英国保健省が 2 0 0 0 年に設立した委員会。

英国 C J D サーベイランス部門 :

英国内で発生した C J D 症例の診断を確定し、疫学的調査を実施している機関。

変異型クロイツフェルト・ヤコブ病に関する英国訪問

クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会では変異型クロイツフェルト・ヤコブ病症例に関する調査結果が得られたため、厚生労働省健康局疾病対策課課長補佐川口竜助 CJD 対策専門官に伴って以下のごとく英国の関連部署を訪問し変異型クロイツフェルト・ヤコブ病症例に関する協議を行った。

日程：平成17年3月22日出発、23日と24日に英国の関係部署と協議して、25日英国出発、26日に帰国した。

参加者：

川口竜助 CJD 対策専門官 厚生労働省健康局疾病対策課課長補佐
山田正仁 サーベイランス委員長
中村好一 サーベイランス委員
水澤英洋 班長

訪問部署ならびに協議内容：

(1) 平成17年3月23日、ロンドンにある健康危機管理に関する行政的研究機関でCJD Incidents Panel の事務局を担当する Health Protection Agency (HPA) を訪問し、Noel Gill 教授（上級疫学者）、Kate Soldan 博士（疫学者、CJD Incidents Panel 事務局の責任者）、Helen Janecek 修士（CJD Incidents Panel の管理者）と協議を行った（川口専門官、中村、水澤）。

まず、当該事例の変異型クロイツフェルト・ヤコブ病（vCJD）との診断については後述のサーベイランスユニットに委ねるとしながらもとくに異論はなく、感染場所についても英国である蓋然性が高いとのこちらからの見解に対して異論はなかった。

二次感染の予防については、英国保健省の Advisory Committee on Dangerous Pathogens and the Spongiform Encephalopathy Advisory Committee (ACDP/SEA) の作成したガイドラインの ANNEX 5 Table F2 にしたがって、当該内視鏡検査で生検を実施しなかったことから、感染のリスクは「低」あるいは「無」となり、適切な滅菌消毒処置を行えば使用された内視鏡やその後に同一内視鏡を用いて検査を受けた者に対する特別な措置は必要ないということであった。

CJD Incidents Panel で行うとされている全国の事例に関する統合データベースの構築は現在準備中でまだ行われていなかったが、同 Panel の構成、事務局、経費などについて説明と質疑応答が行われた。

(2) 平成17年3月24日、エジンバラのエジンバラ大学、Western General 病院に併設されている国立の CJD ならびに関連疾患のサーベイランス機関である National CJD Surveillance Unit (NCJDSU) を訪問し、Robert Will 教授（神経内科学、ユニット長）、Richard Knight 博士（神経内科学、副ユニット長）、James Ironside 博士（神経病理学）、Mark Head 博士（プリオン蛋白質化学）、Hester Ward 博士（疫学、公衆衛生学）、Don Collie 博士（神経放射線学）と協議を行った（川口専門官、山田、中村、水澤）。

まず、当該症例の診断については神経病理学的にも蛋白質化学的にも vCJD に典型的であり、vCJD 確

実例であるとの判断であった (Drs. Ironside & Head)。臨床診断について、脳波は当該医療機関の3回目の入院時にとられているが、第3回入院時の脳波は5段階評価の4番目”PSD highly suggested”と思われ「孤発性CJDに特徴的」とする所見に入る (Dr. Knight)。英国ではこのような経験はないが、『長期経過例では孤発性CJDに特徴的な脳波所見が出る場合がある』という可能性があり、5月に英国Stirlingで開かれるヨーロッパサーベイランス会議にてこの点を再度呈示してWHOの診断基準を含め検討することとなった (Drs. Knight & Will)。MRI は合計4回とられていて、第2回は視床 (pulvinar-内側核) の高信号 (FLAIR, T2WI)、第3回は第2回同様で hockey-stick sign および cut-off sign 陽性がみられ、第4回では全体に萎縮が進んでいて (通常 vCJD では脳萎縮はみられない)、相対的に尾状核や被殻の高信号が視床と比べより高信号になっており、さらに DWI では大脳皮質にも高信号がみられるとの判読であった。これまでの英国の経験では、DWI で大脳皮質に高信号がみられたのは1例あるが、本例のように pulvinar sign が陽性であったものが、陰性になった例はないとのことであった (Drs. Collie, Knight, & Will)。

感染場所・経路については、(確実なことはわからないが) 英国における曝露の可能性が、他の可能性 (フランスや日本等における曝露) よりも高いという点で参加者全員が一致し、異論はなかった。

二次感染の予防については、HPA での協議と同様、本事例では内視鏡検査の際に生検や侵襲的な操作を行っていないので、二次感染のリスクは非常に低い (very low) か無し (none detected) と評価される。本事例の後で同一内視鏡を用いて検査を受けた者について登録や告知をする必要性、内視鏡の処置などの必要性はないとのことであった (英国側参加者の全員一致した意見)。

内視鏡の汚染除去について（概訳）

表 F2 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病

組織感染力	患者の状態		
	症状あり		症状なし
	確実例 / ほぼ確実例	疑い例 / 診断不明例	医原性感染リスクを有する(at risk)例
(高) ・脳 ・脊髄	1回の使用のみ 又は 使用後の破棄	1回の使用のみ 又は 診断までは使用中断	1回の使用のみ 又は、 CJD の除外診断までは使用中断
(中) ・鼻粘膜 ・リンパ組織	1回の使用のみ 又は 専用の内視鏡 又は 使用後の破棄	1回の使用のみ 又は、 診断までは使用中断	1回の使用のみ 又は、 CJD の除外診断までは使用中断
(低) / 無検出 ※ ・上記例外のすべての組織	特別な予防策は不要	特別な予防策は不要	特別な予防策は不要

※ バイオプシーやその他の侵襲的な手技（例 ERCP、熱凝固）に用いられた全ての内視鏡は、使用後、使用中断されなければならない。

<訳者注> 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病診断の確実性について

日本のサーベイランス委員会では

Definite case = 確実例

Probable case = ほぼ確実例

Possible case = 疑い例

と訳しており、定義は次の通りである。

確実例 : 特徴的な病理所見, また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.

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, ミオクロームス, 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.

疑い例 : ほぼ確実例と同じ臨床症状を示すが, PSD を欠く.

いずれも臨床的には確実なクロイツフェルト・ヤコブ病である。

(出典: Transmissible spongiform encephalopathy agents: safe working and the prevention of infection, ANNEX F, ENDOSCOPES .ACDP/SEAC(Advisory Committee on Dangerous Pathogens and the Spongiform Encephalopathy Advisory Committee))

Decontamination of Endoscopes

Table F2 vCJD

Tissue Infectivity	Status of patient		
	Symptomatic		Asymptomatic
	Definite/probable	Possible/diagnosis unclear	At risk iatrogenic
High: Brain Spinal cord	single use OR destroy after use	single use OR quarantine pending diagnosis	single use OR quarantine pending exclusion of CJD
Medium: Olfactory epithelium Lymphoid tissue	single use OR use dedicated endoscope OR destroy after use	single use OR quarantine pending diagnosis	single use OR quarantine pending exclusion of CJD
Low/none detectable* All other tissues	No special precautions	no special precautions	no special precautions

*All endoscopes used for biopsy or other invasive procedures (e.g. ERCP, diathermy) must be quarantined after use.

サーベイランス関連資料

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

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）

「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年度からクロイツフェルト・ヤコブ病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、クロイツフェルト・ヤコブ病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、更に全都道府県にクロイツフェルト・ヤコブ病担当専門医を配置し、直接患者さんの診察をお願い申し上げております。このサーベイランス調査は、クロイツフェルト・ヤコブ病の感染予防、早期診断、今後の治療法の開発になくてはならない調査です。

あなたの病状について調べさせていただき、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いたします。このことをお願いするにあたって、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。お名前やご住所など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いたしません。
- ・ここまで説明文をご覧になって、また主治医の先生からの説明を十分お聞きになって、もし、私たちの調査・研究について理解して下さり、協力して下さるお気持ちがおありでしたら、ご面倒ですが「同意書」にご署名下さるようお願いいたします。なお、この調査・研究に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ので、どうぞ全くご自由なお気持ちでご判断下さいますようお願いいたします。もし、いったん同意なさった後で、お気持ちが変わるようなことがあれば、いつでも同意を撤回することができます。私たちは必ずお気持ちを尊重いたします。

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（様式 1）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、様式 2 に必要事項を記入の上、調査に伺いましたサーベイランス委員/CJD 担当専門医にお渡し下さい。

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についての同意の確認書

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、調査に伺いましたサーベイランス委員/CJD 担当専門医にお渡し下さい。

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 (性・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 (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 (国名, 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 () 実施日 (昭・平 年 月 日) 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 (施設名) 輸血歴 1. 有 2. 無 3. 不明 昭・平 年 月 日 (施設名) 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 (施設名) 内視鏡検査歴 1. 有 2. 無 3. 不明 昭・平 年 月 日 (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					
症候	経過 進行性で 1. ある 2. ない 3. 不明 () 症候 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) 錐体路症候 1. 有 2. 無 3. 不明 平 年 月から 4) 錐体外路症候 1. 有 2. 無 3. 不明 平 年 月から 5) 小脳症候 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) 精神症候 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) その他の症候: 症候 () 平 年 月から 症候 () 平 年 月か					
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またはFLAIR 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	1) アルツハイマー型痴呆 2) 脳血管性痴呆 3) 脊髄小脳変性症 4) パーキンソン痴呆症候群 5) 痴呆を伴う運動ニューロン疾患 6) ピック病 7) 単純ヘルペス等のウイルス性脳炎 8) 脳原発性リンパ腫 9) 代謝性脳症・低酸素脳症 10) その他の病因による痴呆性疾患	1. 鑑別できる 1. 鑑別できる 1. 鑑別できる 1. 鑑別できる 1. 鑑別できる 1. 鑑別できる 1. 鑑別できる 1. 鑑別できる 1. 鑑別できる	2. 鑑別できない 2. 鑑別できない 2. 鑑別できない 2. 鑑別できない 2. 鑑別できない 2. 鑑別できない 2. 鑑別できない 2. 鑑別できない 2. 鑑別できない
診断	1) 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJD) (型※) ※コドン129の多型とWestern blotの型による 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) 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) 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) 感染性クロイツフェルト・ヤコブ病 (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) 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 () (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) 1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例 3) 遺伝性プリオン病 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) 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) 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) 種類と変異: 1.家族性CJD 2.GSS 3.FFI [PrP遺伝子変異 ()] 4) その他 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) 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:) 3. 確実に否定 (他の疾患の確定診断が可能な例 診断名:)		
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 病機関名
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)	

38 プリオン病 臨床調査個人票

(1. 新規)

ふりがな 氏名	性別		1. 男 2. 女	生年月日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
住所	郵便番号		電話 ()		出生都道府県	発病時在在都道府県
発病年月	1. 昭和 2. 平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1. 昭和 2. 平成	年 月 日	保険種別
身体障害者 手帳	1. あり (等級 _____ 級) 2. なし		介護認定	1. 要介護 (要介護度 _____) 2. 要支援 3. なし		
生活状況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 (_____)) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)					
受診状況 (最近6か月)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (____ /月) 4. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 (_____)					
発症と経過 (具体的に記述)						
[WISH入力不要]						
家族内発症	1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合: 父・母・兄・姉・弟・祖父・祖母 (父方・母方)・他 (_____) (プリオン病・痴呆・その他 (_____))					
職業歴						
食品嗜好等						
接 触 歴	1) 他のプリオン病患者 (組織等) との接触歴 1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合; 内容 (_____) 2) 動物との接触歴 1. あり 2. なし ありの場合; ①と畜・食肉処理等 ②畜産 (牛・羊・山羊・豚・馬・その他 (_____)) ③その他動物と接触する職業 (_____) 3) 海外渡航歴 イギリス (1. あり 2. なし) ありの場合; (昭和・平成 年頃) (期間 年・月・週) イギリスを除くEU諸国 (1. あり 2. なし) ありの場合; (昭和・平成 年頃) (期間 年・月・週)					
既 往 歴	手術歴 1. あり (下記) 2. なし 3. 不明					
	①脳	(1. あり 2. なし 3. 不明)	昭和・平成	年 月 日	(病名)	(施設)
	②脊髄	(1. あり 2. なし 3. 不明)	昭和・平成	年 月 日	(病名)	(施設)
	③他の神経系	(1. あり 2. なし 3. 不明)	昭和・平成	年 月 日	(病名)	(施設)
	④外傷	(1. あり 2. なし 3. 不明)	昭和・平成	年 月 日	(病名)	(施設)
	⑤他の手術	(1. あり 2. なし 3. 不明)	昭和・平成	年 月 日	(病名)	(施設)
	硬膜移植 1. 確実にあり (下記) 2. 可能性が高い 3. 不明 (可能性を否定できない) 4. なし					
	使用硬膜製品名 (_____) サイズ (_____) cm × (_____) cm					
	手術名 (_____)					
	その他の臓器移植・製剤による治療歴 1. あり 2. なし 3. 不明					
1. ありの場合 (1. 角膜移植 2. 成長ホルモン製剤) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)						
歯科 (インプラント) (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)						
輸血歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)						
献血歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (場所) (施設)						
鍼治療歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)						
内視鏡検査歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)						
既往歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (発症)						
昭和・平成 年 月 日 (病名) (発症)						
昭和・平成 年 月 日 (病名) (発症)						

臨床症候	1 経過 経過の進行性	1. あり	2. なし	3. 不明 ()		
	2 症候 初発症状 ()					
	(1) ミオクローヌス	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明		
	(2) 進行性痴呆、又は意識障害	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明		
	(3) 錐体路症候	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明		
	(4) 錐体外路症候	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明		
	(5) 小脳症状 (ふらつき)	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明		
	(6) 視覚異常	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明		
	(7) 精神症候	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明		
	(8) 無動・無言状態	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明		
	(9) その他症候 ()	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明		
	()	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明		
検査所見	(1) 脳波: PSD	1. あり	2. なし	3. 不明 (検査時期 平成 年 月 日)		
	基礎律動の徐波化	1. あり	2. なし	3. 不明 (検査時期 平成 年 月 日)		
	(2) 画像: CT, MRI で脳萎縮	1. あり	2. なし	3. 不明 (検査時期 平成 年 月 日)		
	diffusion 又はFLAIRで高信号	1. あり	2. なし	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	2. 未施行	(検査時期 平成 年 月 日)			
	変異 (1. あり 2. なし 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 平成 年 月 日)						
	蛋白量 (1. 正 2. 増 (mg/dl))		細胞数 (1. 正 2. 増 (/3))			
	NSE (1. 正 2. 増 (ng/dl, 基準値))		14-3-3 (1. 正 2. 増 ())			
鑑別診断	①アルツハイマー型痴呆	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
	②痴呆脳血管障害型痴呆	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
	③脊髄小脳変性症	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
	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	⑨代謝性脳症・低酸素脳症	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	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	1) 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJD)					
	1. 確実例; 特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常 PrP 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、脳波上に PSD を認める。 さらに、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項目以上を示す。					
	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) 感染性クロイツフェルト・ヤコブ病						
(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)						
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 ()						
(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)						
1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例						
3) 遺伝性プリオン病						
1. 確実例; 特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブ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						
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						
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						
臨床病型: 1. 家族性 CJD 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 ()						
4) その他						
1. プリオン病の可能性あり; プリオン病の診断基準には合致しないが、プリオン病の可能性がある例						
所見 ()						
ケ	(1) 鼻腔栄養	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし	(2) 胃瘻	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし
ア	(3) 気管切開	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし	(4) 人工呼吸器	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし
転出 (予定) 先	転出予定 1. あり 2. なし			紹介元		
	1. の場合予定施設名		転出時期 平成 年 月	医療機関名		
医療上の問題点						
【WISH入力不要】						
医療機関名						
医療機関所在地						
電話番号 ()						
医師の氏名						
印						
記載年月日: 平成 年 月 日						

38 プリオン病 臨床調査個人票

(2. 更新)

ふりがな			性別	1. 男 2. 女	生年月日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年	月	日生	(満 歳)		
住所	郵便番号			電話 ()		出生都道府県	発病時在住都道府県					
発病年月	1. 昭和 2. 平成	年	月	(満 歳)	初診年月日	1. 昭和 2. 平成	年	月	日	保険種別	1. 政 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 老	
身体障害者 手帳	1. あり (等級 _____ 級) 2. なし		介護認定	1. 要介護 (要介護度 _____) 2. 要支援 3. なし								
生活状況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 (_____)) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)							初回認定年月		1. 昭和 2. 平成	年	月
受診状況 (最近1年)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (____ / 月) 4. 往診あり 5. 入院なし 6. その他 (_____)											
治療と経過 (前回申請からの変化を中心に具体的に記述)												
【WISH 入力不要】												
家族内発症	1. あり 2. なし ありの場合: 父・母・兄・姉・弟・祖父・祖母 (父方・母方)・他 (_____) 3. 不明 (プリオン病・痴呆・その他 (_____))											
臨床症候	1 経過 経過の進行性 1. あり 2. なし 3. 不明 (_____) 2 症候 初発症状 (_____) (1) ミオクローヌス 1. あり (平成 _____ 年 _____ 月から) 2. なし 3. 不明 (2) 進行性痴呆、又は意識障害 1. あり (平成 _____ 年 _____ 月から) 2. なし 3. 不明 (3) 錐体路症候 1. あり (平成 _____ 年 _____ 月から) 2. なし 3. 不明 (4) 錐体外路症候 1. あり (平成 _____ 年 _____ 月から) 2. なし 3. 不明 (5) 小脳症状 (ふらつき) 1. あり (平成 _____ 年 _____ 月から) 2. なし 3. 不明 (6) 視覚異常 1. あり (平成 _____ 年 _____ 月から) 2. なし 3. 不明 (7) 精神症候 1. あり (平成 _____ 年 _____ 月から) 2. なし 3. 不明 (8) 無動・無言状態 1. あり (平成 _____ 年 _____ 月から) 2. なし 3. 不明 (9) その他症候 (_____) 1. あり (平成 _____ 年 _____ 月から) 2. なし 3. 不明 (_____) 1. あり (平成 _____ 年 _____ 月から) 2. なし 3. 不明											
検査所見	(1) 脳波: PSD 1. あり 2. なし 3. 不明 (検査時期 平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日) 基礎律動の徐波化 1. あり 2. なし 3. 不明 (検査時期 平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日) (2) 画像: CT、MRI で脳萎縮 1. あり 2. なし 3. 不明 (検査時期 平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日) diffusion 又はFLAIRで高信号 1. あり 2. なし 3. 不明 (検査時期 平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日) (3) プリオン蛋白 (PrP) 遺伝子検索 1. 施行 2. 未施行 (検査時期 平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日) 変異 (1. あり 2. なし 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 平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日) 蛋白量 (1. 正 2. 増 (_____ mg/dl)) 細胞数 (1. 正 2. 増 (_____ /3)) NSE (1. 正 2. 増 (_____ ng/dl、基準値 _____)) 14-3-3 (1. 正 2. 増 _____)											

