

発 表 者 氏 名	論 文 タ イ ト ル 名	発 表 誌 名	巻 号	ペ ー ジ	出 版 年
Kobayashi S, Murayama S	A Japanese family with early-onset ataxia with motor and sensory neuropathy.	J Neurol Sci	254	44-48	2007
Uchihara T, Sanjo N, Nakamura A, Han K, Song SY, St George-Hyslop P, Fraser PE	Transient abundance of presenilin 1 fragments/nicastrin complex associated with synaptogenesis during development in rat cerebellum	Neurobiol Aging	27	88-97	2006
Hen F, Hasegawa H, Schmitt-Ulms G, Kawarai T, Bohm C, Katayama T, Gu Y, Sanjo N, Glista M, Rogaeva E, Wakutani Y, Pardossi-Piquard R, Ruan X, Tandon A, Checler F, Marambaud P, Hansen K, Westaway D, St George-Hyslop P, Fraser P	TMP21 is a presenilin complex component that modulates gamma-secretase but not epsilon-secretase activity	Nature	440	1208-12	2006
Nakamura Y, Watanabe M, Nagoshi K, Yamada M, Mizusawa H	Geographic difference of mortality of Creutzfeldt-Jakob disease in Japan.	J Epidemiol	17	19-24	2007
Yamada M on behalf of the Variant CJD Working Group, CJD Surveillance Committee, Japan.	The first Japanese case of variant Creutzfeldt-Jakob disease showing periodic electroencephalogram.	Lancet	367	874	2006
Nozaki I, Hamaguchi T, Noguchi-Shinohara M, Ono K, Shirasaki H, Komai K, Kitamoto T, Yamada M	The MM2-cortical form of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease presenting with visual disturbance.	Neurology	67	531-533	2006
Iwasaki Y, Iijima M, Kimura S, Yoshida M, Hashizume Y, Yamada M, Kitamoto T, Sobue G	Autopsy case of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease presenting with signs suggestive of brainstem and spinal cord involvement.	Neuropathology	26	550-556	2006
Hamaguchi T, Noguchi-Shinohara M, Nakamura Y, Sato T, Kitamoto T, Mizusawa H, Yamada M	Ophthalmic Surgery in Prion diseases.	Emer Inf Dis	13	162-164	2007

発 表 者 氏 名	論 文 タ イ ト ル 名	発 表 誌 名	巻 号	ペ ー ジ	出 版 年
Nakamura Y, Watanabe M, Nagoshi K, Yamada M, Mizusawa H	Geographic difference of mortality of Creutzfeldt-Jakob disease in Japan.	J Epidel	17	19-24	2007
Ishizu T, Minohara M, Ichiyama T, Kira R, Tanaka M, Osoegawa M, Hara T, Furukawa S, Kira J	CSF cytokine and chemokine profiles in acute disseminated encephalomyelitis	J Neuroimmunol	175	52-58	2006
Matsubara T, Hasegawa M, Shiraishi M, Hoffman HM, Ichiyama T, Tanaka T, Ueda H, Ishihara T, Furukawa S	A severe case of chronic infantile neurologic, cutaneous, articular syndrome treated with biologic agents	Arthritis Rheum	54	2314-2320	2006
Makata H, Ichiyama T, Uchi R, Takekawa T, Matsubara T, Furukawa S	Anti-inflammatory effect of intravenous immunoglobulin in comparison with dexamethasone in vitro: implication for treatment of Kawasaki disease	Naunyn Schmiedeberg's Arch Pharmacol	373	325-332	2006
Asada K, Ichiyama T, Sekino T, Okuda H, Okuno F, Furukawa S	A case of Fanconi-like syndrome caused by aminoglycoside followed by Fanconi syndrome caused by valproic acid	Case Reports and Clinical Practice	7	193-195	2006
Hasegawa S, Oda Y, Ichiyama T, Hori Y, Furukawa S	Ginkgo nut intoxication in a 2-year-old male	Pediatr Neurol	35	275-276	2006
Nagafuchi M, Nagafuchi Y, Sato R, Imaizumi T, Ayabe M, Shoji H, Ichiyama T	Adult meningism and viral meningitis, 1997-2004: clinical data and cerebrospinal fluid cytokines	Intern Med	45	1209-1212	2006
Shihara T, Kato M, Ichiyama T, Takahashi Y, Tanuma N, Miyata R, Hayasaka K	Acute encephalopathy with refractory status epilepticus: bilateral mesial temporal and claustral lesions, related to DNA oxidative damage	J Neurol Sci	250	159-161	2006

発 表 者 氏 名	論 文 タ イ ト ル 名	発 表 誌 名	巻 号	ペ ー ジ	出 版 年
Ichiyama T, Siba P, Suarkia D, Reeder J, Takasu T, Miki K, Kira R, Kusuhara K, Hara T, Toyama J, Furukawa S	Serum levels of matrix metalloproteinase-9 and tissue inhibitors of metalloproteinases 1 in subacute sclerosing panencephalitis.	J Neurol Sci	250	45-48	2007
Hosoya M	Measles encephalitis: Direct Viral invasion or autoimmune-mediated inflammation?	Intern Med	45	841-842	2006
Pipo-Deveza JR, Kusuhara K, Silao CLT, Lukban MB, Salonga AM, Sanchez BC, Kira R, Takemoto M, Torisu H, Hara T	Analysis of MxA, IL-4, and IRF-1 Genes in Filipino patients with subacute sclerosing panencephalitis.	Neuropediatrics	37(4)	222-228	2006
Otaki M, Sada K, Kadoya H, Kato S, Nagano-Fujii M, Hotta H	Inhibition of measles virus and subacute sclerosing panencephalitis virus by RNA interference	Antiviral Res	70	105-111	2006
Hotta H, Nihei K, Abe Y, Kato S, Jiang D-P, Nagano-Fujii M, Sada K	Full-length sequence analysis of subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) virus, a mutant of measles virus, isolated from brain tissues of a patient shortly after onset of SSPE	Microbiol Immunol	50	525-534	2006
Ohgimoto K, Ohgimoto S, Ihara T, Mizuta H, Ishido S, Ayata M, Ogura H, Hotta H	Difference in production of infectious wild-type measles and vaccine viruses in monocyte-derived dendritic cells	Virus Res	123	1-8	2007
Takeda M, Nakatsu Y, Ohno S, Seki F, Tahara M, Hashiguchi T, Yanagi Y	Generation of measles virus with a segmented RNA genome	J Virol	80	4242-4248	2006

発 表 者 氏 名	論 文 タ イ ト ル 名	発 表 誌 名	巻 号	ペ ー ジ	出 版 年
Seki F, Takeda M, Minagawa H, Yanagi Y	Recombinant wild-type measles virus containing a single N481Y substitution initiates haemagglutinin cannot use receptor CD46 as efficiently as that having the haemagglutinin of the Edmonston laboratory strain	J Gen Virol	87	1643-1648	2006
Nakatsu Y, Takeda M, Kidokoro M, Kohara M, Yanagi Y	Rescue system for measles virus from cloned cDNA driven by vaccinia virus Lister vaccine strain	J Virol Methods	137	152-155	2006
Nakatsu Y, Takeda M, Ohno S, Koga R, Yanagi Y	Translational inhibition and increased interferon induction in cells infected with C protein-deficient measles virus	J Virol	80	11861-11867	2006
McCausland MM, Yusuf I, Tran H, Ono N, Yanagi Y, Crotty S	SAP Regulation of Follicular Helper CD4 T Cell Development and Humoral Immunity Is Independent of SLAM and Fyn Kinase	J Immunol	178	817-828	2007
Ohno S, Ono N, Seki F, Takeda M, Kura S, Tsuzuki T, Yanagi Y	Measles virus infection of SLAM (CD150) knockin mice reproduces tropism and immunosuppression in human infection	J Virol	81	in press	2007
Tahara M, Takeda M, Seki F, Hashiguchi T, Yanagi Y	Multiple amino acid substitutions in hemagglutinin are necessary for wild-type measles virus to acquire the ability to use receptor CD46 efficiently	J Virol	81	in press	2007
Sunden Y, Semba S, Suzuki T, Okada Y, Orba Y, Nagashima K, Umemura T, Sawa H>(* corresponding author)	Identification of DDX1 as a JC virus (JCV) transcriptional control region-binding protein.	Microbiol Immunol	51	327-337	2007
Sunden Y, Semba S, Suzuki T, Okada Y, Orba Y, Nagashima K, Umemura T, Sawa H>(* corresponding author)	DDX1 promotes proliferation of JC virus (JCV) through transactivation of the JCV promoter.	Microbiol Immunol	51	339-347	2007

発 表 者 氏 名	論 文 タ イ ト ル 名	発 表 誌 名	巻 号	ペ ー ジ	出 版 年
Sunden Y, Suzuki T, Orba Y, Umemura T, Asamoto M, Nagashima K, Tanaka S, Sawa H*(corresponding author)	Characterization and application of polyclonal antibodies that specifically recognize JC virus large T antigen.	Acta Neuropathol	111	379-387	2006
Shiga Y, Wakabayashi H, Miyazawa K, Kido H, Itoyama Y.	14-3-3 protein levels and isoform patterns in the cerebrospinal fluid of Creutzfeldt-Jakob disease patients in the progressive and terminal stages	J Clin Neurosci	13	661-665	2006
Hino-Fukuyo N, Haginoya K, Hayashi YK, Nishino I, Murakami T, Nonaka I, Togashi K, Tanaka S, Takayanagi M, Yokoyama H, Sakamoto O, Abe T, Toda T, Inuma K	A case of Fukuyama-type congenital muscular dystrophy with a very mild mental deficit.	Neuromuscular Disorders	16	274-276	2006
Munakata M, Onuma A, Takeo K, Oishi T, Haginoya K, Inuma K	Morphofunctional organization in three patients with unilateral polymicrogyria: combined use of diffusion tensor imaging and functional magnetic resonance imaging	Brain Dev	Jul;28(6)	405-9	2006
Munakata M, Onuma A, Kobayashi Y, Haginoya K, Yokoyama H, Fujiwara I, Yasuda H, Tsutsui T, Inuma K	A preliminary analysis of trace elements in the scalp hair of patients with severe motor disabilities receiving enteral nutrition	Brain Dev	28	521-525	2006
Kakisaka Y, Haginoya K, Yokoyama H, Ishitobi M, Wakusawa K, Sato I, Togashi N, Kitamura T, Fukuyo N, Yasushi Y, Inuma K	Successful treatment of a 2-year-old girl with intractable myasthenia gravis using tacrolimus	Brain Dev	28	534-536	2006
Munakata M, Onuma A, Haginoya K, Kobayashi Y, Yokoyama H, Fujiwara I, Yasuda H, Tsutsui T, Inuma K, Tsuchiya S	Reduced exposure to mercury in patients receiving enteral nutrition	Tohoku J Exp Med	210	209-12	2006

発 表 者 氏 名	論 文 タ イ ト ル 名	発 表 誌 名	巻 号	ペ ー ジ	出 版 年
Sunden Y, Semba S, Suzuki T, Okada Y, Orba Y, Nagashima K, Umemura T, Sawa H	Identification of DDX1 as a JC virus (JCV) transcriptional control region-binding protein.	Microbiol Immunol	51	327-337	2007
Sunden Y, Semba S, Suzuki T, Okada Y, Orba Y, Nagashima K, Umemura T, Sawa H	DDX1 promotes proliferation of JC virus (JCV) through transactivation of the JCV promoter.	Microbiol Immunol	51	339-347	2007
Makino Y, Tsuda M, Ichihara S, Watanabe T, Sakai M, Sawa H, Nagashima K, Hatakeyama S, Tanaka S.	Elm1 inhibits ubiquitylation of Dock180.	J Cell Sci	119	923-932	2006
Sunden Y, Suzuki T, Orba Y, Umemura T, Asamoto M, Nagashima K, Tanaka S, Sawa H.	Characterization and application of polyclonal antibodies that specifically recognize JC virus large T antigen.	Acta Neuropathol	111	379-387	2006
Hasegawa H, Sawa H, Lewis MJ, Orba Y, Sheehy N, Yamamoto Y, Ichinohe T, Tsunetsugu-Yokota Y, Katano H, Takahashi H, Matsuda J, Sata T, Kurata T, Nagashima K, Hall WW.	Thymus-derived leukemia-lymphoma in mice transgenic for the Tax gene of human T-lymphotropic virus type I.	Nat Med	12	466-472	2006
Sunden Y, Suzuki T, Orba Y, Umemura T, Asamoto M, Nagashima K, Tanaka S, Sawa H	Characterization and application of polyclonal antibodies that specifically recognize JC virus large T antigen.	Acta Neuropathol	111	379-387	2006
毛利賢郎	クロイツフェルト・ヤコブ病とはどんな病気か	科学	76(11)	1113-1117	2005
桑田一夫	バイオインフォマティクスによるプリオン病治療薬の開発	化学療法の領域	22	87-93	2006
桑田一夫	連載 “話題のウイルス” NO.12 プリオン	Drug Delivery System (DDS)	21	156-157	2006

発 表 者 氏 名	論 文 タ イ ト ル 名	発 表 誌 名	巻 号	ペ ー ジ	出 版 年
山口圭一, 松本友治, 児玉耕太, 岸直人, 桑田一夫	プリオン病の発症と伝播機構 -特集 アミロイドの謎は解けるか?: プリオン病・アルツハイマー病・透析アミロイドーシスなどの病態を紐解く-	細胞工学	26 (2)	151-155	2007
後藤祐児, 桑田一夫, 関島良樹, 田中元雅, 内木宏延, 永井義隆, 松崎勝巳, 樋口京一	アミロイドーシス発症の分子機構解明を目指して: 現状と展望, 夢 -特集 アミロイドの謎は解けるか?: プリオン病・アルツハイマー病・透析アミロイドーシスなどの病態を紐解く-	細胞工学	26 (2)	181-185	2007
坂口末廣	プリオン病	The infection	36	9-13(カラー 図、17-18)	2006
横山隆, 舛甚賢太郎	特定危険部位以外におけるBSEプリオンの蓄積	科学	76(11)	1134-1137	2006
舛甚賢太郎, 横山隆	プリオンの分子生物学	動物遺伝育種研究	34(2)	71-85	2006
逆瀬川裕二, 堂浦克美	プリオン病の治療 -その現状と展望-	Brain Medical	18(4)	365-370	2006
逆瀬川裕二, 堂浦克美	孤発性クロイツフェルトーヤコブ病と6種類のサブタイプ	Medical Briefs in Brain & Nerve	15(4)	5-6	2006
石川謙介, 堂浦克美	プリオンイメージングの試み	Clin Neurosci	24(3)	313-316	2006
田中美紀, 坪井義夫, 山田達夫	Quinacrine	Clin Neurosci	24(3)	333-335	2006
坪井義夫, 山田達夫	Pentosan polysulphate(PPS)	Clin Neurosci	24(3)	336-339	2006
山田達夫	Flupirtine	Clin Neurosci	24(3)	340	2006
坪井義夫	プリオン病に対する PPS 治療 -全身性の影響はきわめて少ない-	Medical Tribune	39(22)	11	2006

発 表 者 氏 名	論 文 タ イ ト ル 名	発 表 誌 名	巻 号	ペ ー ジ	出 版 年
坪井義夫	クロイツフェルト・ヤコブ病—新しいペントサン・ポリサルフェート脳室内投与方法の現状	ヤコブ・ネット NEWS		11	2006
佐藤克也, 調瀬, 江口勝美	CJD の診断マーカー	Clin Neurosci	24(3)	307-311	2006
佐藤克也, 調瀬, 江口勝美	プリオン病における神経障害のメカニズム	Brain Medical	18(4)	21-24	2006
佐々木健介	CJD の病理学的評価基準	Clin Neurosci	24	327-330	2006
三條伸夫, 水澤英洋	わが国のプリオン病サーベイランスの現状	医学のあゆみ	220	536-528	2006
三條伸夫, 水澤英洋	プリオン病の早期臨床診断 -そのポイントとピットフォール-	Brain Medical	18	57-62	2006
佐藤猛, 増田真之, 山田正仁	硬膜移植後 CJD の特徴	Clin Neurosci	24	291-294	2006
山田正仁, 浜口毅, 野口もえ子	CJD と vCJD の現行診断基準と問題点	Clin Neurosci	24	301-306	2006
山田正仁	BSE と変異型クロイツフェルト・ヤコブ病	Dementia Japan	20	55-63	2006
山田正仁	BSE と変異型 Creutzfeldt-Jakob 病	Mebio	23	98-105	2006
浜口毅, 篠原もえ子, 山田正仁	視床とプリオン病	Clin Neurosci	24	1136-1138	2006
浜口毅, 篠原もえ子, 山田正仁	MM2 型孤発性 CJD-皮質型および視床型-	Brain Medical	18	341-345	2006
細矢光亮	MR フラクションで麻疹を撲滅！あるいは？	小児科臨床	59	1187-1194	2006
細矢光亮	亜急性硬化性全脳炎に対するリバビリン療法	小児科	47	1093-1101	2006

発 表 者 氏 名	論 文 タ イ ト ル 名	発 表 誌 名	巻 号	ペ ー ジ	出 版 年
澤 洋 文, 鈴 木 忠 樹, 大 場 靖 子, 寸 田 祐 嗣, 長 嶋 和 郎	JCウイルスの最近の基礎的知見。	Brain and Nerve	59	101-108	2007
宍 戸-原 由 紀 子	ヒトポリオマーウイルスJCの核内封入体形成機序 -カプシド蛋白はPML核体でウイルス粒子を形成する	ウイルス	56(1)	17-26	2006
岸 田 修 二	PMLの疫学と臨床	Brain and Nerve	59(2)	125-137	2007
志 賀 裕 正	遺伝性プリオン病-概説と本邦の特徴	Brain Medical		347-351	2006
志 賀 裕 正	その他の医原性CJD	Clin Neurosci	24(3)	295-297	2006
岸 田 日 帯, 黒 岩 義 之	英国と世界のCJDの実態	Clin Neurosci	24	274-278	2006
岸 田 日 帯, 黒 岩 義 之	周期性脳液異常 臨床神経生理学的検査マニュアル	神経内科 Suppl	65	93-97	2006
山 口 尚 宏, 古 川 ひ さ 子	CJDのphenotypeとgenotype・異常プリオン蛋白タイプ	Clin Neurosci	24(3)	286-290	2006
興 な お み, 萩 野 谷 和 裕, 富 樫 紀 子, 北 村 太 郎, 植 松 貢, 柿 坂 庸 介, 石 飛 真 美 子, 涌 澤 圭 介, 中 里 信 和, 社 本 博, 飯 沼 一 字	遺伝子診断により診断を確認した重症ミオクロローニーてんかん (SME)の2家系3症例	小児科臨床	59:	1931-1937	2006.
飯 沼 一 字	臨床脳波判読の実際-小児の脳波について-	臨床脳波	48	752-759	2006
飯 沼 一 字	てんかんの診断、てんかんおよびてんかん発作型の分類	小児科診療	70	13-17	2007.
澤 洋 文, 鈴 木 忠 樹, 大 場 靖 子, 寸 田 祐 嗣, 長 嶋 和 郎	JCウイルスの最近の基礎的知見。	Brain and Nerve	59	101-108	2007
尾 上 祐 行, 黒 田 康 夫	脳炎・脳症・診断と治療の進歩。 ウイルス：髄膜炎、脳炎	日本内科学会雑誌	96(7)	1232-1237	2006

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の 編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
Miyoshi I, Okamura T, Kasai N, Kitamoto T, Ichikawa S, Osuka S, Hirabayashi Y	Conventional/Conditional Knockout Mice	Hirabayashi Y, Igarashi Y, Merrill AH Jr.	Sphingolipid Biology	Springer-Verlag	Tokyo	2006	443-452
Hachiya NS, Kaneko K	Investigation of laser microdissected inclusion bodies	Berns M, Greulich KO	Methods in Cell Biology	Academic Press	NewYork	2007	in press
Kazuo K	Semi-classical Quantization of Protein Dynamics: Novel NMR Relaxation Formalism and its Application to Prion	Kitamoto T	PRIONS- Food and Drug Safety	Springer Tokyo	Tokyo	2006	155-170
Sakaguchi S	Roles of Prion Protein and Prion Protein-Like Protein in Neurodegeneration: Implication in the Pathogenesis of Prion Diseases	Bridgette V. Dougher	PRIONS	Nova Science Publishers Inc	NewYork	2006	53-71

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の 編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
桑田一夫	20世紀の2大発見ー量子力学と分子生物学	桑田一夫	論理的創薬入門ー 構造生物学に基づ くアプローチ	共立出版	東京	2006	9-24
桑田一夫	フリーエ変換とタンパク室・核酸の基本立体 構造	桑田一夫	論理的創薬入門ー 構造生物学に基づ くアプローチ	共立出版	東京	2006	25-49
桑田一夫	フリーエ変換とタンパク室・核酸の基本立体 構造	桑田一夫	論理的創薬入門ー 構造生物学に基づ くアプローチ	共立出版	東京	2006	25-49
桑田一夫	タンパク室・核酸の構造ダイナミクス	桑田一夫	論理的創薬入門ー 構造生物学に基づ くアプローチ	共立出版	東京	2006	91-108
桑田一夫	計算機実験の基礎	桑田一夫	論理的創薬入門ー 構造生物学に基づ くアプローチ	共立出版	東京	2006	137-145
桑田一夫	分子構造と生理機能	桑田一夫	論理的創薬入門ー 構造生物学に基づ くアプローチ	共立出版	東京	2006	168-181
桑田一夫	タンパク質の構造異常	桑田一夫	論理的創薬入門ー 構造生物学に基づ くアプローチ	共立出版	東京	2006	182-194

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の 編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
桑田一夫	タンパク質のコンホメーション制御 ー分子手術法	桑田一夫	論理的創薬入門ー 構造生物学に基づ くアプローチ	共立出版	東京	2006	195-209
村山繁雄	軽度認知障害の背景病理解明のためのクリ ニカルパス	村山繁雄	アルツハイマー病 診断	真興出版	東京	2006	15-18
浜口毅, 山田正仁	Creufeldt-Jakob病	奈良信雄	EBMのためのベ ストアプローチ臨 床検査ガイド	中外医学社	東京	2006	136-137
山田正仁	ハイデンハイン病		南山堂医学大事典 第19版	南山堂	東京	2006	1958
山田正仁	プリオン病		南山堂医学大事典 第19版	南山堂	東京	2006	2217
山田正仁	海綿状脳症		南山堂医学大事典 第19版	南山堂	東京	2006	343
山田正仁	プリオン病	平井俊策	老年期認知症ナビ ゲーター	メディカルレビュ ー社	東京	2006	138-139
市山高志	髄液細胞・細胞種類	五十嵐隆、 水口雅	小児臨床検査ガイ ド	文光堂	東京	2006	638-643

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の 編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
市山高志	亜急性硬化性全脳炎	柳澤正義他	新しい小児慢性特 定疾患治療研究事 業に基づく小児慢 性疾患診療マニユ アル	診断と治療社	東京	2006	509-510
市山高志	神経性疾患とサイトカイン	日本小児神経学 会教育委員会	小児神経学の進歩 第35集	診断と治療社	東京	2006	123-134
市山高志	細菌性髄膜炎	大関武彦、 古川漸、 横田俊一郎	今日の小児治療指 針第14版	医学書院	東京	2006	264-266
市山高志	脳膿瘍	大関武彦、 古川漸、 横田俊一郎	今日の小児治療指 針第14版	医学書院	東京	2006	491-492
細矢光亮	亜急性硬化性全脳炎		今日の小児治療指 針第14版	医学書院	東京	2006	493
細矢光亮	亜急性硬化性全脳炎		小児疾患の診断治 療基準第3版			2006	698-699

プリオン病及びサーベイランスと
対策に関する全国担当者会議

研 究 報 告

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業
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

平成 18 年度
プリオン病のサーベイランスと対策に
関する全国担当者会議

日時：平成 19 年 2 月 16 日（金）13：00～16：00
場所：国立がんセンター国際研究交流会館 国際会議場
〒104-0045 東京都中央区築地 5-1-1
TEL：03-3543-0332 FAX：03-3546-7826

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
〒113-8519 東京都文京区湯島 1-5-45
東京医科歯科大学大学院脳神経病態学（神経内科）
TEL：03-5803-5234 FAX：03-5803-0169
E-MAIL：prionhan.nuro@tmd.ac.jp
<http://prion.umin.jp/prion/index.html>

プリオン病のサーベイランスと対策に関する全国担当者会議

司会：水澤 英洋

1. 御挨拶 厚生労働省健康局疾病対策課長 梅田 珠実 13:00～13:05

2. 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
によるプリオン病のサーベイランスと対策

東京医科歯科大学大学院脳神経病態学 水澤 英洋 13:05～13:10

3. プリオン病の疫学：本邦と世界の状況

自治医科大学公衆衛生学 中村 好一 13:10～13:30

4. プリオン病におけるMRI診断のピットフォールとその対策

岩手医科大学放射線科 佐々木 真理 13:30～13:50

5. BSEの現状とサーベイランス

東京大学大学院実験動物学分野、食品安全委員会プリオン専門調査委員会
吉川 泰弘 13:50～14:30

休息 14:30～14:45

司会：山田 正仁

6. 医療行為によるプリオン病感染の危険性－事例検討－

東京医科歯科大学大学院脳神経病態学 三條 伸夫 14:45～15:00

7. 新しいプリオン病診療ガイドラインの概要

横浜市立大学神経内科 黒岩 義之 15:00～15:20

8. プリオン病への対策－サーベイランス二次感染予防を含めて－

厚生労働省健康局疾病対策課 秋野 公造 15:20～15:45

9. 総合討論 15:45～16:00

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 によるプリオン病のサーベイランスと対策

班 長：水澤 英洋（東京医科歯科大学大学院脳神経病態学）

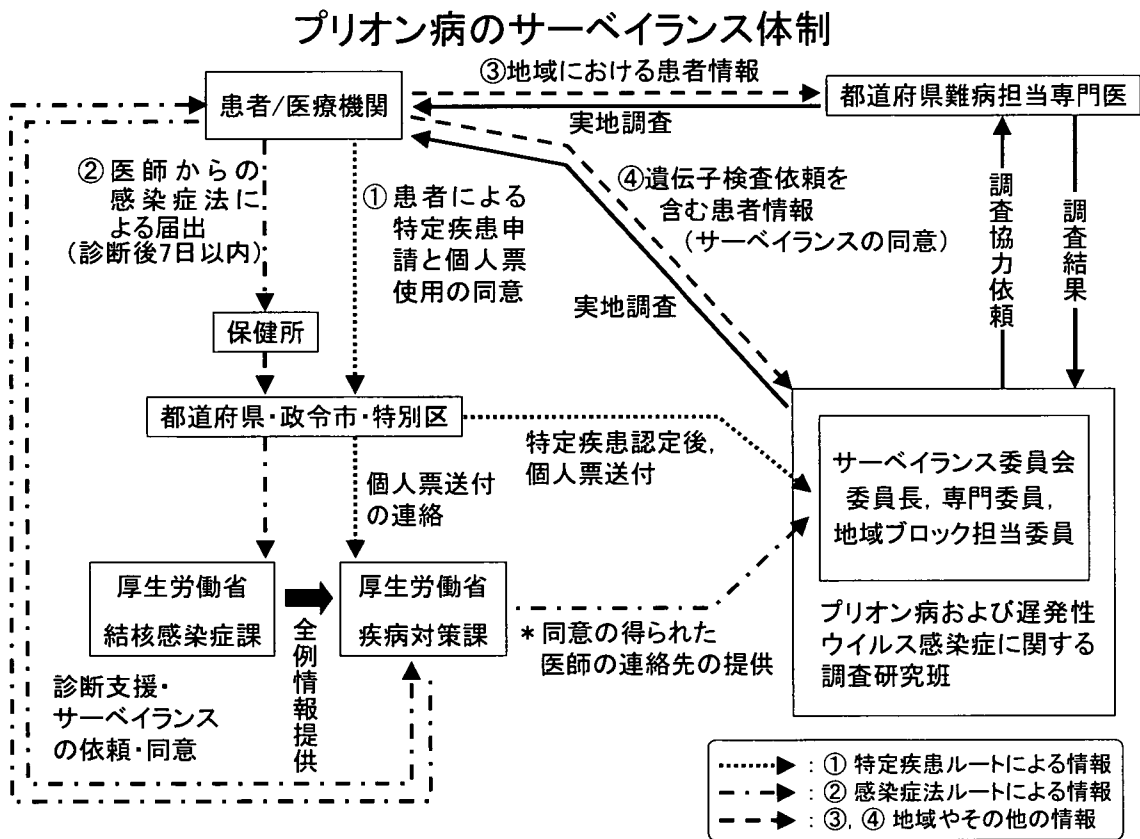
プリオン病のサーベイランスと対策に関する全国担当者会議は、難治性疾患克服研究事業プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班（以下、プリオン病等研究班）での成果とくに我国のサーベイランスの結果、あるいはその他の重要な知見を迅速かつスムーズに都道府県の責任者である難病担当専門医の先生方と共有し、サーベイランスの充実、感染予防ひいてはプリオン病の克服に役立てることを目指している。

プリオン病は、人獣共通感染症かつ遺伝性疾患であるが感染因子から感染成立に至る機序も神経障害の機序もまだ不明であり、感染対策や疾患の克服には迅速かつ正確なサーベイランスが必須である。現在、我が国のサーベイランスは厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業であるプリオン病等研究班の中で行われているという現実がある。対象患者の情報は主に特定疾患の個人調査票に基づいておりしかも患者の同意が得られたものに限られる。また、近年、多くの方々の努力により感染症法に基づく届け出情報も疾病対策課に伝えられるようになったが、これも再度主治医に調査協力要請を出して同意が得られたものしかサーベイランス委員会に届かない。もちろん、これらの情報にもとづいてサーベイランス委員や難病担当専門医がサーベイランスとしての実地調査をする時にはその調査への同意も得る必要がある。したがって、調査の悉皆性、迅速性という点ではまだ改善の余地があると思われる。

今年度の話題として、診断レベルの向上について研究班の事業として髄液検査体制を更新し長崎大学で実施されるようになったこと、またプリオン病の診断に大変重要なMRI 検査とくに拡散強調画像検査について画像小委員会を立ち上げて検討していることをお伝えしたい。本会議ではその成果の一端をお話しいただく。次は昨年度に引き続き感染予防の話題である。残念ながら、今年度も医療行為を介しての感染の可能性のある事例が続発しており更なる対策が必要である。これにはいわゆるプリオン病関連の消毒法、滅菌法も関係する。この件に関して、厚生労働省ではCJD 二次感染予防に関する検討会を立ち上げて検討を重ねてきており、現在の状況を疾病対策課の担当者に説明していただき理解を深めていただきたいと思っている。同時に、CJD 二次感染予防に関する検討会の成果を踏まえながら感染予防に関するガイドラインの改定を進めておりその進捗状況もご報告する予定である。最後に、牛海綿状脳症についてはメディアの

関心も減っているように思われるが、いわゆる非定型牛海綿状脳症があちこちで出現しており、食肉の安全を考えるとやはり重大な問題である。この問題についても世界と日本の最先端の情報をお伝えいただく予定である。

プリオン病のサーベイランスとその対策に関してはまだまだ様々な問題があるが、我々はそれらを一つ一つ克服し着実に進歩してきており、今後もこの全国会議、厚生労働省、そして研究班のネットワークを活かしより一層の発展を目指したい。



プリオン病の疫学：本邦と世界の状況

班 員：中村 好一（自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学）
研究協力者：渡邊 至（自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学）
班 員：山田 正仁（金沢大学大学院医学研究科脳老化神経病態学）
班 長：水澤 英洋（東京医科歯科大学大学院脳神機能病態学）

【研究要旨】

特定疾患治療研究事業において添付される臨床調査個人票の研究目的での利用が1999年度より可能となったことを背景に、クロイツフェルト・ヤコブ病の発生状況に関して、臨床調査個人票を基に訪問調査を行い、詳しい情報を得るサーベイランスが開始された。本研究ではこのサーベイランス結果について報告する。1999年4月から2006年9月までに全国で新規罹患として817人（男352人(43%)、女465人(57%)）が登録され、このうち641人(78%)が弧発性CJD、80人(10%)が家族性CJD、63人(8%)が硬膜移植歴を有するCJD、1人が2005年2月に明らかになった変異型CJD、27人(3%)がGSS、2人がFFIであった。

【はじめに】

クロイツフェルト・ヤコブ病（以下CJD）の発生状況に関して、厚生労働省は1996年に全国疫学調査、1997年から1999年4月の新感染症法施行までは「クロイツフェルト・ヤコブ病およびその類縁疾患調査」を実施してきた。1999年4月以降は感染症法に基づくサーベイランスによりその発生を把握するとともに、特定疾患治療研究事業において添付される臨床調査個人票の研究目的での利用が可能となったことを背景に、臨床調査個人票を基にしたサーベイランスも開始された。

【目 的】

本研究では臨床調査個人票を基にしたCJDサーベイランスにおいて報告された691人のプリオン病患者についてその疫学像を報告する。

【材料と方法】

研究班では神経内科専門医を全国のブロック毎にサーベイランス委員として配置し、さらに都道府県担当専門医を指名して、臨床調査個人票で情報の得られた患者についてさらに詳しい情報を得るため、訪問調査を行っている。また、サーベイランス委員会が定期的開催され、報告された個々の患者について病型、診断の確実性、原因などについて評価を行っている。2006年9月7日開催のサーベイランス委員会までに検討され、診断の確定した患者について解析した。

（倫理面への配慮）

サーベイランスでは患者本人（あるいは家族）、及び主治医の同意のもとに情報収集を行っており、インフォームドコンセントを含め倫理的に問題はない。

【結 果】

1999年から2006年にかけての新規登録罹患患者数は年間80-100人前後で、1999年4月から2006年9月までの7年6か月間に全国で817人（男352人(43%)、女465人(57%)）が新規のプリオン病患者として登録された。このうち641人(78%)が弧発性

CJD、80人(10%)が家族性CJD、63人(8%)が硬膜移植歴を有するCJD、1人が2005年2月に明らかになった変異型CJD、27人(3%)がGSS、2人がFFIであった(表1)。病態ごとの診断の確実度は図1に示した通りである。家族性CJDにおける遺伝子変異としてはコドン180とコドン200が多く見られ、それぞれ家族性CJDの3分の1程度を占めた(表2)。医源性CJD(硬膜移植後)、GSS(ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー症候群)の発病時の平均年齢はそれぞれ56歳、55歳で、弧発性、家族性CJDの67歳、66歳に比べ若年であった(表3)。また、医源性CJD(硬膜移植後)では、10歳代での発症も見られた(図2)。

【考 察】

本サーベイランスにおける診断名やその確実性については、専門医の関与により他の統計調査に比べ格段に優ると考えられるが、悉皆性、遺伝子異常の検索、剖検などについては必ずしも十分ではない。今後、これらの問題点の改善とともに、さらに詳しい実態が明らかになるとと思われる。

【結 論】

わが国のクロイツフェルト・ヤコブ病の疫学像の一端を明らかにした。

【国外での状況】

クロイツフェルト・ヤコブ病の罹患率は人口100万対年間1程度で、世界的に見て地域差はあまりないといわれている。わが国の罹患率も、人口動態統計に基づく死亡率や、サーベイランスへの登録状況より、ほぼこの数値に近いと考えられる。

外国と比較したわが国のプリオン病の特徴として、発病からの経過が長いことが挙げられる。外国の教科書では一般的に発病後1年以内に90%以上の患者が死亡するということが記載されているが、わが国では表4に示すように1年以内の死亡は半数弱である。この理由として、医療体制の違いが影響していると考えられる。

別の特徴としては、医原性のプリオン病の中でも硬膜移植による者が多いということである。2006年9月末までの資料では、フランス11人、ドイツ8人、スペイン7人、イタリア5人、オーストラリア、カナダ、オランダ各4人、スイス、英国各3人などであり、わが国の124人は群を抜いて多い。

幸いなことに変異型CJDは1例しか確認されていない。2006年末までに確認されているのは合計200例で、このうち164例(2例の輸血による感染例を含む)が英国からの報告である。