

表1. 病態ごとの患者数

f 孤発性CJD (sCJD)	641(男:276, 女:365)
f 家族性CJD (fCJD)	80(男: 34, 女: 46)
f 硬膜移植によるCJD (dCJD)	63(男: 25, 女: 38)
f 変異型CJD (vCJD)	1(男)
f 病態未決定のCJD	3(男: 1, 女: 2)
f GSS	27(男: 14, 女: 13)
f FFI	2(男女各1)
合計	817(男:352, 女:465)

GSS:ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病
FFI:致死性家族性不眠症

表2. 家族性CJD遺伝子変異の種類と頻度

- 109例中
- ・ コドン102 23
- ・ コドン105 3
- ・ コドン178 3
- ・ コドン180 32
- ・ コドン200 24
- ・ コドン203 1
- ・ コドン208 1
- ・ コドン232 13
- ・ その他 4
- ・ 不明 5

(コドン180と232の重複1例含む)

表. 3: 発病時の年齢[平均と標準偏差]

f 孤発性CJD (sCJD)	67.0 ± 9.8
f 家族性CJD (fCJD)	66.0 ± 12.0
f 硬膜移植によるCJD (dCJD)	56.2 ± 15.9
f 変異型CJD (vCJD)	40歳代
f GSS	54.6 ± 10.7
f FFI	51.5 ± 7.8
f 全体	65.6 ± 11.2

GSS:ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病
FFI:致死性家族性不眠症

図1. 診断の確実度

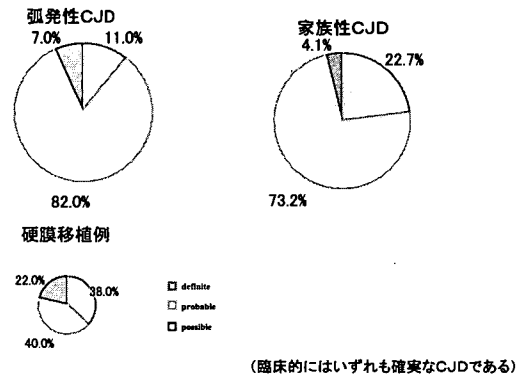


図2. 病態ごとの発病時年齢分布

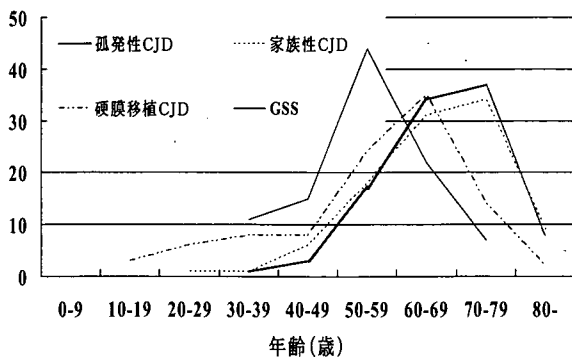


表4. 死亡者の発病から死亡までの期間

f 孤発性CJD (sCJD)	15.2 ± 12.9月
f 硬膜移植例 (dCJD)	20.0 ± 17.1月
f 家族性CJD (fCJD)	15.6 ± 12.6月
f GSS	62.5 ± 33.3月
f 全体	16.8 ± 15.9月

約半数(46%)が発病後1年以内に死亡
(n=633)

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

研究協力者：佐々木 真理（岩手医科大学放射線科）

班 員：湯浅 龍彦（国立精神・神経センター国府台病院神経内科）

【はじめに】

Creutzfeldt-Jakob 病(CJD)などのプリオン病の早期診断において MRI 拡散強調画像(DWI)は重要な役割を果たしているが、DWI の表示条件は装置・施設・担当者によって大きく異なり、病変の見逃しや誤診の原因となっていることが危惧される。我々は不適切な表示条件が診断上のピットフォールとなりうることを示すと共に、独自の標準化手法を用いることで画像診断の精度の向上を試みた。

【早期 CJD の MRI 診断におけるピットフォール】

CJD の早期より DWI にて皮質、線条体、視床に異常信号を高頻度に認めることが知られており、本所見が早期診断の決め手となる場合が多い。しかし、DWI の表示条件(window 幅(WW))は自由に設定することができるため、WW が狭いと正常内側前頭葉皮質や島皮質が高信号化して擬陽性につながり(図 1A, B)、WW が広いと CJD の淡い皮質病変が不明瞭化して擬陰性につながってしまう(図 1C, D)。CJD 画像診断の精度向上には表示条件の標準化が必須と考えられる。

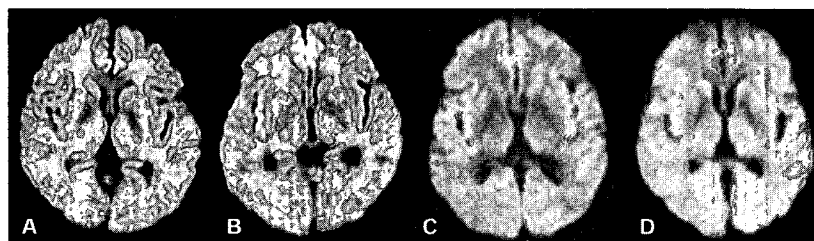


図 1 表示条件による差異
A, B: 健常者(狭 WW)。正常皮質が高信号を呈する。
C, D: 早期 CJD(広 WW)。皮質病変は不明瞭となる。

【拡散強調画像表示条件の標準化】

厚生労働省循環器病研究委託費 17 公 3 ASIST-Japan (Acute Stroke Imaging Standardization Group) (主任研究者: 佐々木真理)では、急性期脳梗塞における虚血病変の判定精度向上のため、DWI 表示条件の標準化手法を提唱した(<http://asist.umin.jp>)。本手法は DWI と同時に取得される b0 画像の正常脳実質の信号強度を計測し、その値を WW、その 1/2 を window レベル(WL)とする簡便な手法である。本手法によって装置や施設を問わず安定した条件で画像判定が可能となり、既に複数の臨床試験で採用されている。

今回、本手法を早期 CJD の DWI 画像に応用した。画像コントラストが安定化すると共に、病変と正常構造の鑑別がより容易となることが確認できた(図 2)。本手法を用い

ることでDWI判定精度の向上がもたらされることが予想される。

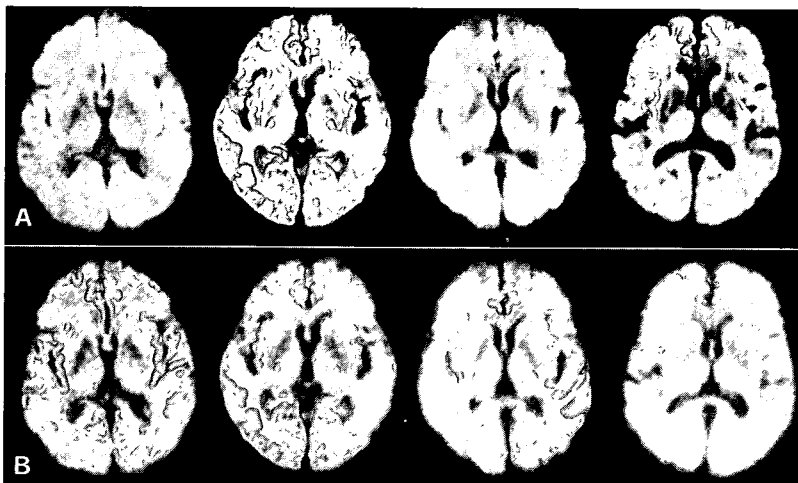


図 2 DWI 表示条件の ASIST-Japan 法による標準化の効果

A: 標準化前、B: 標準化後 (左から 3 例は CJD, 右端は健常者)

表示条件を標準化することで、病変の視認性は向上し、正常皮質の高信号は不明瞭化した。

【表示条件標準化手法の検証】

上記標準化手法の妥当性を検証するため、孤発性 CJD 患者 12 例と健常者 8 例を対象に 1)ASIST-Japan 条件、2)狭 WW 条件、3)広 WW 条件の DWI 画像を 3 名の読影者が連続確信度法で読影し、ROC (receiver operating characteristics)解析によってその診断能(最大尤度比)を検討した。

ASIST 条件において狭 WW 条件、広 WW 条件に比し高い診断精度が得られ (図 3)、本手法の妥当性が証明された。

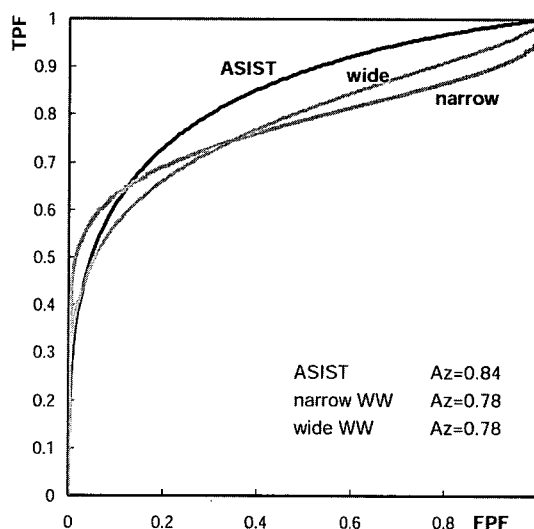


図 3 CJD 病変診断能の ROC 曲線

【結語】

DWI は任意の条件で表示できるため、WW が狭いと健常皮質を CJD の病変と誤診する傾向にあり、WW が広いと薄い皮質病変を見落とす傾向にあった。ASIST-Japan による標準化手法を用いることで、全ての患者でほぼ同一のコントラストで DWI を観察することができ、正常構造と病変の誤認や薄い早期病変の見逃しを防ぐことが可能であった。

プリオン病の早期病変の判定精度向上には、DWI の表示条件の標準化が必須と考えられた。

BSE の現状とサーベイランス

食品安全委員会

プリオン専門調査委員会委員長：吉川 泰弘（東京大学大学院農学生命科学研究科）

1. 世界の BSE の拡大

BSE は 1970 年代の後半から 1980 年代の初めに英国で流行が起こったと考えられている。

正式には 1986 年英国で確認され、1988 年英国政府から国際獣疫事務局（OIE）の総会で新しい疾病として報告された。1991～93 年をピークに英国で流行し（最盛期は年間 3 万頭を越す牛が BSE を発症した）、公式発表で 18 万頭を超える BSE 牛が報告されている。

一方、1990 年代前半に BSE 感染牛や BSE に汚染した肉骨粉等が英国から世界各地に輸出され、その後欧州を中心に BSE が発生した。欧州諸国では 2000～2001 年にかけて、BSE 検査をそれまでの受動的サーベイランス（臨床症状牛を対象とした病理形態学的 BSE の診断）から能動的サーベイランス（と畜場で処理される健康牛を含む非発症牛の ELISA による BSE 迅速診断や WB 法による BSE 診断の導入）に変更し、対象範囲を広げ、検出感度をあげた結果、摘発頭数が急激に増加した。欧州以外にも中近東、南ア、日本、米国、カナダなどでも BSE は検出されており、2006 年 5 月までに 24 カ国で BSE 陽性牛が報告されている。

BSE の主要な感染源は肉骨粉と考えられている。感染牛の神経組織が肉骨粉に含まれていたため、これが子牛にカーフ・スターター（人工乳）や配合飼料の蛋白源として与えられ感染源となった。英国の疫学結果では BSE の潜伏期は 4～6 年と長く、最も若い発症牛は 2 歳、最も高齢の発症牛は 19 歳が報告されている。

2. わが国の BSE

2001 年 9 月 10 日、わが国で初めて牛海綿状脳症（BSE）の牛が発見され、既に 5 年以上が経過した。この間、と畜場における BSE の全頭検査及び農場における異常・死亡牛検査により既に 600 万頭以上が検査され、初発例を含め 31 頭の BSE 陽性牛が摘発された。1995、96 年生まれのホルスタイン雌の汚染群の他に、新たに 1999 年～2001 年生まれの陽性牛が見つかった。また若牛の 2 頭は 2001 年 10 月の特定危険部位（SRM）の焼却、及び肉骨粉輸入・製造禁止の法制化直後に生まれた。この 2 歳齢以下の個体は雄ホルスタイン肥育牛という全く違うグループであった。さらに 24 例目は 1992 年生まれの和牛の雌で、非定型であった。わが国は 8 例目を含め、2 例の非定型タイプを発見している。非定型タイプは日本のほかにイタリア、フランス、スイス、オ

ランダ、ドイツ、アメリカ、ポーランド、スウェーデンなどでも発見されており、新しい問題となりつつある。

2000年の汚染群は95、96年群に近いが、それ以上のペースで摘発されつつある。このことは、わが国のBSE汚染が初期の予想より進んでいた可能性と、1996年4月の行政対応後も規制が完全に遵守されるのに時間がかかったことを示唆している。2001年以後にとられた、わが国のBSE対策がうまくいったか否かを知るには数年以上かかると思われる。

3. BSEの国際対応

現在、全年齢の健康と畜牛の検査を行っている国は日本だけである。BSE検査はハイリスク牛（臨床症状牛、死亡・異常牛）を対象とした汚染状況の把握と安全対策の評価というサーベイランスと、BSE陽性牛を食肉流通から排除するスクリーニング（食肉検査）による安全性の確保という2面がある。これまで、スイスは徹底したSRMの除去・焼却により人への危害を回避しており、BSE迅速検査はサーベイランスに利用する方策を採っている。他方、EU諸国は陽性牛の食肉流通からの排除（成牛のスクリーニング）を第1選択にしており、SRM除去はそれを補完する第2選択としている。わが国は、全頭検査とSRM除去の両方に完全性を要求し、ゼロリスクを求めている。

BSEパニック後の英国・EU諸国と日本の反応は少しずつ違ってきた。英国では30ヶ月齢以上の健康牛（OTM）をすべて焼却処分してきたが、2005年末にこの施策を見直し、EUも英国からのOTMを輸入する方針を決めた（2006年）。低いリスク牛であれば30ヶ月齢以上であっても食用に回そうというものである。見直した場合のvCJDのリスクの増加と、コストの削減をモデルで示し説明している。また、EUもBSE検査頭数の縮小を検討し始めている。スイスは2006年、健康と畜牛のBSE検査を撤廃することを決めた。

欧州会議は、BSEの封じ込めに自信を持ちつつあり、2005年TSEロードマップを公表した。概要は以下になる。

「BSE制御に関する今の良好な状況が持続し、種々の科学的な状況が適正に遂行されれば、消費者の健康あるいはBSE撲滅の政策に対する危険を冒さないで、特定の規制を改正することが考えられる段階に到達した。EUにおける全BSE牛の数は有意に減少している（2002年のEU15カ国で2,129件のBSEであったのに対し、EU25カ国で2004年には約850件のBSEケースが報告された）。ここ4年間で明らかに減少傾向にあり、2002年以後でも35%減少している。減少傾向は1994年の部分的飼料規制と2001年の飼料完全規制で感染が急速に減少していることを示している。しかし、2001年の飼料完全規制の効果は平均潜伏期が6～8年になったため、これから評価が可能になる。今日の改善された状況を受けてBSEの短期、中期、長期戦略のロードマップを提出した。

科学的評価に基づく BSE 規制のどのような緩和も、全ての利害関係者による公開の議論と強固なコミュニケーションの支持を得るべきである。科学的な正当性があるにせよ、どのような規制緩和も、現在の規制を適切に減らすというメンバー国の政治的勇気が必要とする。戦略を定めるに当たり、最も重要なことは伝達性海綿状脳症 (TSE) の予防、制御、撲滅に関して何年もかかって確立した消費者の高いレベルの保護を維持することである。しかし、この過程で、近年出現した動物及び公衆衛生に関する他の脅威、例えば SARS, 新型鳥インフルエンザのような疾病に対する視点を失わないことも重要である。」

4. BSE サーベイランスに対する OIE の考え方

サーベイランスは設定値での BSE 陽性牛の検出により、対象となる国の BSE 浸潤度を把握することが目的である。これにより当該国の BSE の進展（国内での暴露・増幅が増加しているか？定常状態か？減少しているか？）のモニターが可能になり、管理措置の有効性が評価できる。

サーベイランスで要求される検出率は、以下の前提を基にして考える。EBS リスク因子が存在する国での牛群は規模の大きい順にセクター①BSE 因子に暴露されていない>②暴露されたが感染しなかった>③感染牛－検出可能レベル前に殺処分>臨床症状前に陽性>臨床牛の順であると考え。サーベイランス対象は、上記セクターに対して重み付けによる分類（カテゴリー）を考慮する。①30 ヶ月齢以上の臨床症状（疑い）牛、②30 ヶ月以上の非食用死亡牛、ダウナー、切迫と畜牛、③30 ヶ月齢以上の農場、輸送、と畜場での死亡牛 (fallen stock)、④36 ヶ月以上の健康と畜牛。サーベイランス対象としては①が主体、②以下はデータを固めるために利用するという重み付けである (gradient)。要約すると重み付けは以下になる。①臨床症状牛：臨床的な確定診断は難しいが、陽性確率は高いので第 1 位②ダウナー・非食用死亡牛など：臨床症状はあったかも知れないので第 2 位③農場死亡牛：症状が見逃された可能性が否定できない。第 3 位、④健康と畜牛：陽性になるケースもあるが確率が極めて低い。第 4 位、⑤若齢 (30 ヶ月以下) と畜牛：ほとんど陽性はない。

なお OIE の BSE のアドホック委員会では、以下のことを確認している。A 型サーベイランスをやっている場合 (管理された国) を除き BSE の汚染度は国別カテゴリー (無視できる国、管理された国、不明国) には影響しない。BSE 対策費はリスク低減措置にかけるべきであって、高度のサーベイランスにかけるべきでない。国全体評価よりコンパートメント化 (地域、飼料規制前生まれと規制後生まれ群など) を採用すべきこと。リスク低減措置の有効性の評価のために、適切なサーベイランスの標的群を選ぶこと。無視できるリスクレベルに分類されたら、A 型サーベイランス (管理された国のサーベイランス) は不要で、信頼性のために B 型サーベイランス (無視できる国のサーベイレ

ンス) に変えうること。臨床症状牛はポイントを超えても検査する必要性があること。死亡牛はダウンナー、切迫と畜牛などと統合してもよいこと。陽性牛が1頭発見されてもサーベイランスを強化しなくてよいこと。これは統計的に信頼値(95%信頼限界)が得られているから必要がないこと。サーベイランスを強化するなら、むしろリスク低減措置を強化すべきであることが合意されている。この点を明確に伝える必要がある。

なお、アドホック委員会では、B型サーベイランスの意味は①リスク低減措置にも拘わらず BSE が発生することがあるか否かを明らかにする。②無視できるリスク国というステータスが達成された管理に拘わり無く、BSE リスクが無視できるという信頼を持続するため。③獣医、農家の教育プログラム、届出、診断システムの有効性を評価するため、と考えられている。

医療行為によるプリオン病感染の危険性-事例検討-

班 員：三條 伸夫(東京医科歯科大学大学院脳神経病態学)

孤発性、家族性あるいは変異型のクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)は、発病後のみならず潜伏期間においても患者に対して用いた器具を介して、あるいはその患者から提供された血液や臓器によって伝播する可能性が指摘されている。変異型 CJD が多数発生した英国においては 2001 年 10 月に、各医療機関におけるプリオン病およびリスク保有者に対する医療行為における注意点が CJD Incident Panel によりマニュアル化され「Management of possible exposure to CJD through medical procedure」として 2002 年(平成 14 年)4 月に公開され、その後改訂は行われていない。これに対し、我が国でも、プリオン病患者、硬膜移植歴や遺伝性プリオン病の遺伝子保因などのリスク保有者に対する診察、手術、内視鏡、剖検、歯科治療などに対するマニュアルが 2003 年(平成 15 年)に策定され、「クロイツフェルト・ヤコブ病感染予防ガイドライン」として公開された。

2004 年(平成 16 年)6 月に我が国で最初の脳外科手術によるリスク保有者の発生事例が報告され、英国の「Management of possible exposure to CJD through medical procedure」を参考に暴露が生じた可能性のある 11 名に対し告知がなされた。それを受けて、厚生労働省より各都道府県に対し「医療機関における感染防止対策の推進について」周知徹底するよう注意が促された。

しかしその後も、2005 年(平成 17 年)2 月と 11 月に 2 つの事例が報告され、それぞれ 10 名と 12 名のリスク保有者に対し告知が行われた。

2006 年(平成 18 年)2 月に厚生労働省より各都道府県に対し「医療機関における感染防止対策の一層の推進について」更なる周知徹底が促された。また、既に発生した事例における対応を基にして「クロイツフェルト・ヤコブ病リスク保有者に関する医療機関の当面の対応について」のガイドラインが作製された。だが、その後も同様のことが疑われる事例が発生している。これらの事例においては、手術器具や摘出した組織から病理標本作製するための機器の汚染が生じ、高価な機器を廃棄する必要があった。

未確定のものを含めた、これらの事例での手術内容を見てみると、動脈瘤のクリッピングが 2 例、血腫除去術が 2 例、脳腫瘍摘出術が 2 例であった。1 例でクリッピングと血腫除去術の両方が行われていた。緊急手術が 1 例、予定手術が 4 例であった。

術前の患者の状況に関しては術前より認知症症状を呈していたと思われる例が 3 例あり、術後に認知機能低下を呈した例が 1 例、術前にパーキンソン症候群、術後に認知症を呈していた例が 1 例であった。

各々の事例のあった病院では、汚染された手術器具および手術室を感染性プリオン蛋

白不活化のための消毒方法にて再消毒を行った。感染性プリオン蛋白不活化のための消毒ができない器具や機器に関しては全て廃棄された。汚染の発覚から再消毒が終了するまでの間、ほとんどの手術が延期、または中止となった。

これまでの事例を見てみると、急性硬膜外血腫のように緊急手術を要する場合などは術前に精査する時間的な余裕がなく、医療行為を通じた手術器具の汚染を避けることはほぼ不可能である。しかし、腫瘍性疾患や動脈瘤のクリッピングなどの予定手術では、多少でも認知能に問題がある場合には、経過を観察するなどの時間的な余裕や神経内科医へコンサルトするなどの対応をすることにより、ある程度防ぎ得るものと思われる。

このように手術器具や手術室の汚染はいったん発生してしまうと、病院の職員、本来は無関係の入院患者など多数の人々に精神的な苦痛と労力を生じてしまうものであり、今以上に事例の発生を防ぐための対策を整備する必要がある。今後の課題としては、CJD 発症からさかのぼって 1 年以内の脳の手術は器具汚染の危険性があることが指摘されており、全ての汚染を防ぐことは不可能であることより、手術器具の消毒方法を全ての病院で感染性プリオン蛋白不活化に準ずるものにするなどの対策を議論する必要があると思われる。

新しいプリオン病診療ガイドラインの概要

研究協力者：黒岩 義之（横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学）

医療行為によるプリオン病の二次感染を予防するため、孤発性、感染性、遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）患者に対する、医療行為（手術、内視鏡、歯科治療など）を行う際のガイドライン策定の必要性が高まっている。多くの変異型 CJD 患者が発生した英国では、患者、ハイリスク者双方に対応可能なマニュアルが 2002 年 4 月に公開された。2006 年 4 月には同じく英国の National Institute for Health and Clinical Excellence(Sheffield 大学)から Patient safety and reduction of risk of transmission of Creutzfeldt-Jakob disease(CJD) via interventional procedures; Systematic literature reviews (介入的手段における患者の安全と CJD 感染の危険軽減について：系統的文献レビュー)が公開された。同報告書の構成は、1) はじめに、2) 孤発性 CJD と変異型 CJD の発症率、3) 侵襲的診断や外科的、歯科的処置で二次性に孤発性 CJD と変異型 CJD が感染するか、4) acquired human TSEs の感染から発症までの期間、5) 感染臓器での感染性、6) 孤発性 CJD と変異型 CJD の感染を成立させる量について、7) 外科手術、麻酔、診断器具や内視鏡、植え込み型装置の汚染除去、8) 手術器具の使用と除染後に使用できる範囲、9) 麻酔、手術、診断用の再使用の器具に関連する合併症の比率、10) 将来の外科手術のリスクの各章からなっている。わが国においては「クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル（改訂版）」が 2002 年 2 月に公開されたが、これは診断法に関する記載が中心のガイドラインであり、CJD 患者に対する基本的な医療行為の留意点については基本的な記載にとどまっている。そこで、この点を補う目的もあり、「クロイツフェルト・ヤコブ病感染予防ガイドライン」が 2003 年 3 月に公開された。このガイドラインは「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（主任研究者、金子清俊）」の平成 14 年度研究報告書として発行された。その後、わが国でも変異型クロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）患者が一人発生し、脳外科手術だけではなく、歯科治療、眼科治療、整形外科治療、耳鼻咽喉科治療などの診療領域でも二次感染への留意点をまとめる必要性が指摘され、また消毒法や剖検時の留意点についても見直す段階となった。今回、あらたに「プリオン病診療ガイドライン」の改訂版を作成することになった所以である。その構成は、序文（担当、水澤英洋）、第 1 章・総論（担当、黒岩義之）、第 2 章・非侵襲的医療行為と看護ケア（担当、黒岩義之）、第 3 章・倫理的問題と心理ケア（担当、田村智恵子、黒岩義之）、第 4 章・消毒法（担当、北本哲之）、第 5 章・消化管内視鏡検査（担当、信国圭吾）、第 6 章・脳神経外科手術（担当、児玉南海雄）、第 7 章・歯科治療（担当、太田謙司）、第 8 章・眼

科治療（担当、坪田一男）、第 9 章・整形外科治療（担当、落合直之）、第 10 章・耳鼻咽喉科治療（担当、未定）、第 11 章・剖検・試料作成（担当、村山繁雄）、補追・社会的問題（担当、中村好一）の各章からなっている。現在、各医療機関がかかえる問題に一定の方針を示すことができれば幸いと考えている。

-プリオン病への対策-
サーベイランスと二次感染予防を含めて

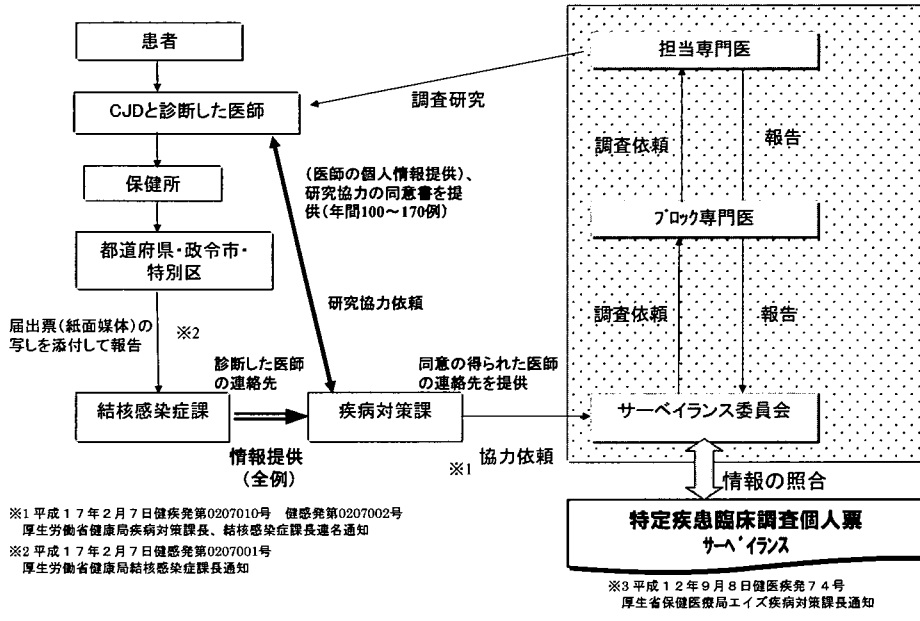
プリオン病のサーベイランスと対策に関する全国担当者会議

平成18年2月16日
厚生労働省健康局疾病対策課

感染症予防法の対象となる疾病の概観

分類	実施できる措置等	分類の考え方	必要性	指定方法
一類感染症 [エボラ出血熱、ペスト等] (疑似症患者、無症状病原体保有者も適用あり)	・対人：原則入院 ・対物：消毒等の措置 (例外的に、建物への措置、交通の制限等の措置もあり)	・人から人に伝染する疾病であること ・その感染力と罹患した場合の病態の重篤性から危険性を判断	・国内での発生・拡大が想定され、又は発生・拡大した場合の危険性が大きいと考えられる感染症について、法律上に規定する措置をとるため	法律
二類感染症 [コレラ、細菌性赤痢等] (一部、疑似症患者も適用あり)	・対人：状況に応じて入院 ・対物：消毒等の措置			
三類感染症 [腸管出血性大腸菌感染症]	・対人：特定職種への就業制限 ・対物：消毒等の措置			
四類感染症 [E型肝炎、A型肝炎、黄熱、Q熱]	・動物への措置を含む消毒等の措置	・動物、物件を介して人に感染する疾病であること ・国民の健康に影響を与えるおそれあり	・国内での発生・拡大を想定していなかった感染症について、実際に発生又はその危険性があるとき迅速に対応するため	法律例示 + 政令
五類感染症 [インフルエンザ、クロイツフェルトヤコブ病]	・国民や医療関係者への情報提供によって発生・拡大を防止すべき感染症	・国民の健康に影響を与えるおそれあり		法律例示 + 省令
指定感染症 (1年間に限定した指定) (疑似症患者、無症状病原体保有者も適用あり)	・既知の感染症のうち、一～三類に分類されない感染症について、一～三類感染症に準じた対人・対物措置を実施(適用する措置は政令で限定)	・既知の感染症であること ・一～三類感染症と同程度の危険性を有すること	・国内での発生・拡大を想定していなかった感染症について、実際に発生又はその危険性があるとき迅速に対応するため	政令
新感染症 ・当初：都道府県知事が厚生労働大臣の指導・助言を得て又は指示を受けて応急対応する感染症 ・症状等の特定が可能となった段階：政令による指定を行い対応する感染症(要件は随時見直し)	厚生労働大臣が都道府県知事に対し、対応について個別に指導・助言を行う 一類感染症に準じた対応を行う	・人から人に伝染すると認められること ・既知の感染症でないこと ・感染力と罹患した場合の重篤度から判断した危険性が極めて高いこと	・全く未知の感染症について、万が一国内で発生したときの対応について法的根拠を与えるため	当初は厚生労働大臣の指導・助言 ↓ 政令

感染症発生動向調査を用いたCJDの調査



感染症法に基づく届出医師に対するサーベイランスの協力状況

8月	9月	10月	11月	12月	1月	合計
8月23日発出 10件	4件	1件	1件	0件	0件	6件
	9月27日発出 14件	5件	1件	1件	0件	7件
		11月1日発出 23件	5件	2件	1件	8件

平成19年1月23日現在

平成18年度CJD関連国庫補助対象事業の概要

①神経難病患者在宅医療支援事業

○ 実施主体：都道府県

○ 事業内容

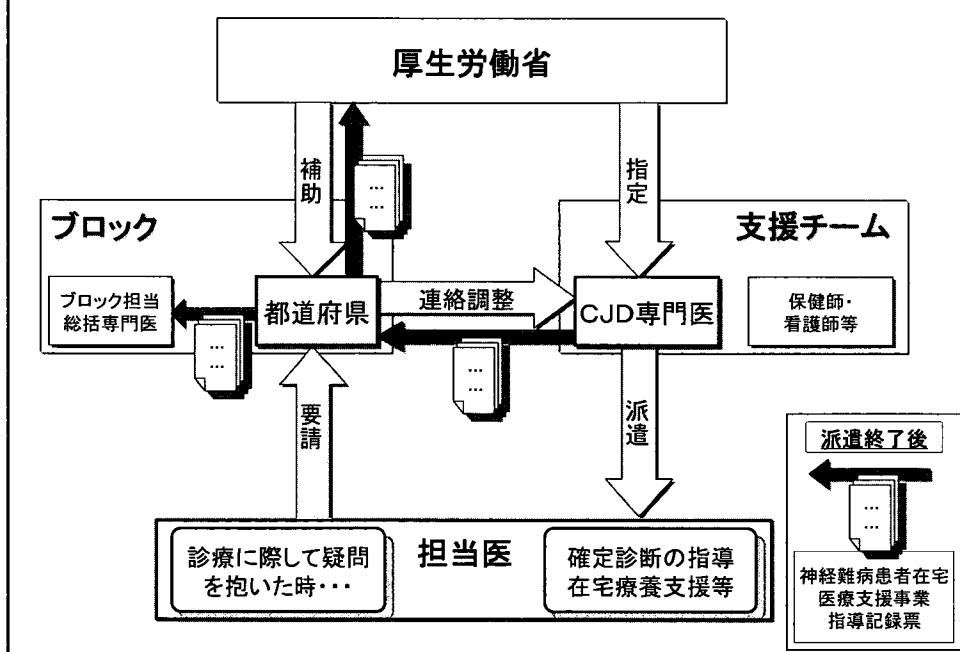
・ 支援チーム派遣経費(既定分)

1都道府県当たり 748,000円 × 1/2(補助率)

・ 確定診断(剖検等)経費(新規分)

1回当たり 253,000円 × 1/2(補助率)

神経難病患者在宅医療支援事業(CJDの場合)



平成18年度CJD関連国庫補助対象事業の概要

②重症難病患者拠点・協力病院設備整備事業

※保健衛生施設等設備整備費<メニュー>

○ 実施主体：地方公共団体、公的医療機関及び医療法人等非営利法人

○ 事業内容

- ・ 人工呼吸器(既定分)
2,384,000円×厚生労働大臣が認めた台数×1/3(補助率)
- ・ 患者監視(モニタリング)装置(既定分)
1,520,000円×厚生労働大臣が認めた台数×1/3(補助率)
- ・ 電気メス(新規分)
3,000,000円×厚生労働大臣が認めた台数×1/3(補助率)
- ・ 電気鋸(新規分)
5,000,000円×厚生労働大臣が認めた台数×1/3(補助率)

CJD二次感染対策等の推移

平成 9年 1月

「クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル」の啓発普及について」(通知)

平成14年 2月

「クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル[改訂版]の啓発普及について」(通知)

平成15年 3月

「CJD感染予防ガイドライン」策定

平成16年 6月

CJD診断以前の脳神経外科手術によるリスク保有者の報告例(第1例目)

平成16年 9月

「医療機関におけるプリオン病(クロイツフェルト・ヤコブ病を含む)感染防止対策の推進について」(通知)
による二次感染防止の周知

平成17年 2月

CJD診断以前の脳神経外科手術によるリスク保有者の報告例(第2例目)
(同年12月病院に対し指導)

平成17年11月

CJD診断以前の脳神経外科手術によるリスク保有者の報告例(第3例目)
(平成18年1月病院に対し指導)

平成18年 2月

「医療機関におけるプリオン病(クロイツフェルト・ヤコブ病を含む)感染防止対策の一層の推進について」
(通知)による二次感染防止の周知

平成18年度

「CJD感染予防ガイドライン」の見直し(予定)

クロイツフェルト・ヤコブ病リスク保有者への対応について

外科手術に関連したクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)の感染の危険のある患者(以下「リスク保有者」と言う。)について以下の対応をとる。なお、告知及びフォローアップに関する技術的助言は厚生労働科学研究プリオン病等に関する調査研究班から受けることが可能である。

※ リスク保有者とは、英国インシデントパネルの例により、CJDを発症した患者に対して発症以前を含め行った脳神経外科手術以降に、同一器具を用いた手術を受けた患者のうち、最初の10名程度の患者とする。

CJD二次感染予防に関する対策検討会資料より

1. リスク保有者への主な告知事項

医療機関よりリスク保有者に対し、精神心理的影響及び人権へ十分配慮した上で以下の事項を説明すること。

- (1) 日常生活での留意事項
 - ・ 今回受けた手術で通常の感染対策
 - ・ CJDに感染する危険性
 - ・ 通常の生活で他者へCJDを感染させる危険はないこと
 - ・ 定期的に(最低1年に少なくとも1回は)手術を受けた医療機関を受診すること
- (2) 医療機関受診の際の留意事項
 - ・ 脳・脊髄への外科手術についてはフォローアップしている脳外科医に相談すること
 - ・ 腹部手術、交通外傷については主治医にリスク保有者であることを伝えること
 - ・ 日常診療については、原則として感染させる危険がないので、リスク保有者であることを申告する必要はない。
- (3) 献血、臓器提供等について
 - ・ 献血、移植のための臓器・骨髄、角膜等の提供は控えること

CJD二次感染予防に関する対策検討会資料より

2. リスク保有者等のフォローアップ

(1) リスク保有者

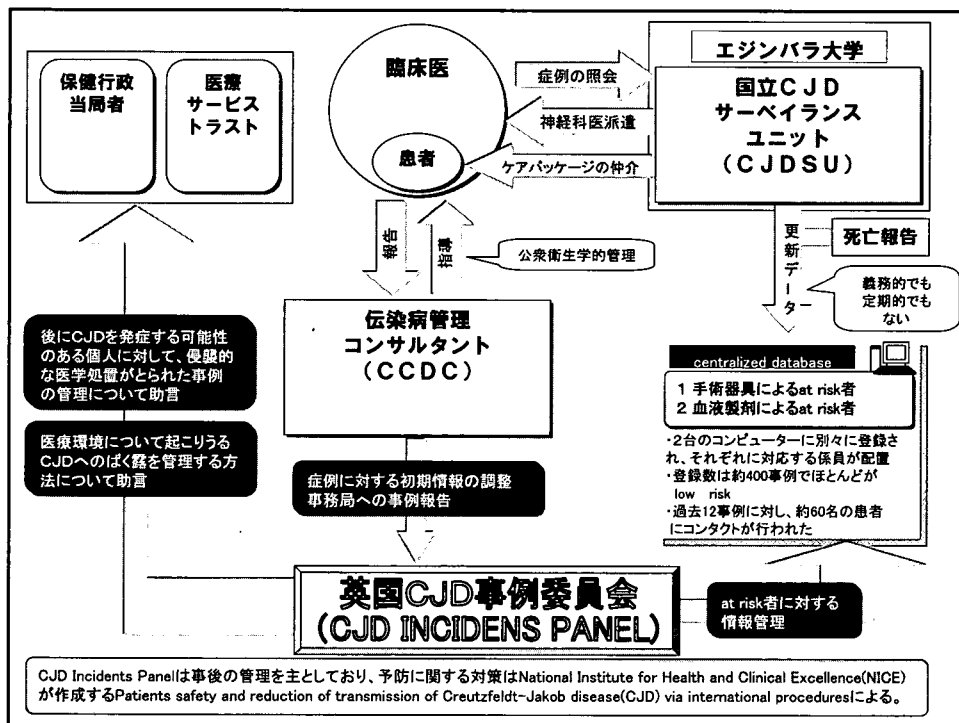
リスク保有者に対しては、今後10年間のフォローアップをすること。リスク保有者に症状の変化など見られなくとも、1年に1回は下記項目を定期的に確認し、厚生労働省健康局疾病対策課へ連絡されたい。なお、フォローのための費用は、基本的な診察と、二次感染によるCJDを疑わせた場合の診断に必要な検査については、医療機関の負担すること。

【確認項目】問診と診察(内科学的、神経学的診察)
必要に応じて脳波、髄液、MRI検査など

(2) リスク保有者より以降に脳神経外科手術を受け、告知をしなかった患者

CJD患者への手術後に同一器具で脳外科手術を受けた患者で、今回は感染の危険が低いと判断して告知を行わなかった患者についても、後向き調査が可能となるよう、手術を行った日より少なくとも10年間、カルテを保存すること。

CJD二次感染予防に関する対策検討会資料より



プリオン病感染因子の滅菌法

①完全な滅菌法

1. 焼却
2. 蟻酸処理: 60%以上の濃度・室温2時間、90%・室温1時間→ガラス器具
3. SDS処理: 3%(1-3%)SDS 100度3分→金属
4. その他

②不完全ながら有効な処理(感染性を0.1%以下にするもの)

1. オートクレーブ処理 できるかぎり高温、例えば132度1時間
2. 水酸化ナトリウム処理 1N 2時間、机、台等の清拭等にも用いる。
3. 次亜塩素酸処理 1-5%

③無効な処理

1. ガス滅菌
2. 100度の高温処理
3. UV照射
4. ホルマリン固定

クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル
クロイツフェルト・ヤコブ病感染予防ガイドラインより

CJD二次感染予防に関する対策検討会における 主な検討事項

1. 二次感染予防及び発生拡大の防止
 - 1) 予防への対応
医療現場における対応
行政及び学会における対応
 - 2) 発生時における対応
医療現場における対応
行政における対応
 - 3) 再発防止における対応
医療現場における対応
行政及び学会における対応
 - 4) 発生把握のためのモニタリングのあり方
2. 二次感染リスク保有者等のフォロー
 - 1) 告知対象者の範囲と告知のための制度
 - 2) リスク保有者のフォロー体制とCJD発生時の対応
 - 3) 公表のあり方
公表の範囲
リスク保有者による情報確認のあり方

プリオン病分科会

SSPE分科会

PML分科会

プリオン病分科会

日 時：2006年9月3日(日) 7:00～8:30

会 場：ホテル安比グランド、ラバンドール (本館2F、0195-73-5011)

出席者：毛利、三好、鎌田・武藤 (桑田分担研究者代理)、佐伯、堀内、坂口、横山、堂浦、坪井 (山田(達)分担研究者代理)、調、佐藤(克)、村山、山田(正)、澤、北本、志賀、佐藤、佐多、水澤、三條

議題：

1) 2006年度の活動方針

基礎研究とくにPrPcの機能、PrP異常化/感染の機構、PrPscの性状、PrPsc感染動物の神経変性機序、PrPsc高感度検出法の開発、PrPsc消毒法の開発などについて、各研究者が自己の研究について現状を報告した。また、臨床研究とくに早期診断法開発と改良、MRI検査法の標準化、血清・髄液によるPrPsc診断、治療法の開発、サーベイランスの向上、二次感染予防体制確立、診療ガイドラインの改訂、患者/家族のケア、啓発活動などについても、各研究者が自己の研究について現状を報告した。

研究班全体として推進すべきこととして、MRI等画像検査法の標準化があげられ湯浅分担研究者を委員長とする画像小委員会で検討することとなった。さらに、現在複数箇所で行っている14-3-3蛋白などの髄液検査について、長崎大学に統一して検査を受け入れ精度管理を確保すると共に検査結果の科学的な分析を推進することとした。長崎大学には研究班として支援をすることとなった。

2) 2007年度の活動方針

当初の3ヶ年計画に従って、各研究者が2006年度の上記の研究をさらに発展させると共に、研究班全体としては3ヶ年あるいは6ヶ年の最終年度にあたり、プリオン病および遅発性ウイルス感染症に関する成書を出版することが提案され承認された。