

## SSPE分科会

日 時：2006年11月18日

場 所：東京医科歯科大学医学部付属病院 16階 大会議室

出席者：堀田、網、市山、細矢、楠原、高須、  
飯沼、大塚、野村、水澤、三條

- (1) まず、本研究班(2005年4月1日～2008年3月31日)のミッションとしてSSPEの克服を確認した。
- (2) その為に目標として、1) 発症機構解明、2) 診断法開発、3) 予防治療法開発、4) 診療福祉支援、5) サーベイランス、6) 感染予防対策支援を掲げ、主任研究者・SSPEグループ全体として、また分担研究者・研究協力者個人として努力することを確認した。
- (3) まず、1人1人の分担研究者・研究協力者からこれらの目標に関連してそれぞれの研究の進捗状況について報告がなされ、質疑応答が行われた。
- (4) 発症機構解明については、ゲノム解析、免疫応答、遺伝的感受性、動物モデルなどについて討議され、多発地域のデータを含め現在の研究の更なる発展を目指すこととなった。
- (5) 診断については臨床医にSSPEかもしれないとの疑いをもってもらうことがまず必要との認識で、診療ガイドラインを早急にホームページ等で公開するとともに、冊子体として小児科学会会員等へ周知することとなった。日本神経感染症学会からの学会誌への掲載について承認された。
- (6) 予防治療法開発については、根本的治療法の開発研究としてRNAiを用いた遺伝子治療の研究が紹介され、実際的なこととして34例のリバビリン治療の現状が報告された。早期診断と合わせて臨床試験への参加を呼びかけるとともに、研究班として髄液中濃度の維持を可能とする持続注入ポンプの購入へ向けて努力することとなった。
- (7) 診療福祉支援については、前述のように診断後速やかに研究班まで連絡してもらう体制を周知する。二瓶前分担研究者に相談し患者家族の会との協力を進める。
- (8) サーベイランスはこれら全ての出発点となることであり、飯沼研究協力者を委員長として、不足する地域には研究協力者に加わってもらいサーベイランス委員会を組織してサーベイランスを進めることとなった。
- (9) 感染予防対策としては、現在の処は予防接種の徹底につける訳であり、全国的なこの動きを応援する。
- (10) トルコのDr. Banu Anlarからのe-mailを紹介し研究診療協力の申し入れについて協議した結果、2007年1月のアジアオセアニア小児神経学会の折りに学会に参加する原教授、楠原班員などと良く話し合ってもらいその真意を理解した上で班としての対応を決定することとなった。

# PML分科会

日 時：2007年1月23日 12:00～13:00

場 所：全共連ビル 4階 小会議室

出席者：岸田修二、澤 洋文、宍戸一原由希子、  
黒田康夫、長嶋和郎、水澤英洋（敬称略）

(1) 2006年度の研究成果について

(2) 2007年度の研究方針について

- 1) 発症機序の解明
- 2) 診断法の開発
- 3) 予防治療法の開発
- 4) 診療福祉支援
- 5) サーベイランス(定期調査)
- 6) その他

(3) 検査診断サービスについて

1) 髄液のPCRによる診断

①検体を送付する前に必ずE-mailもしくはFaxで連絡のうえ、申し込む。E-mailをお持ちの場合には、こちらから送る依頼書に記載の上、E-mailで返送、E-mailをお持ちでない場合にはFaxで依頼書を送付しますので、その旨連絡ください。

②髄液量：1ml以上が望ましい。

③容器：スクリー・キャップ付きのサンプルチューブ等

感染性検体（HIV,結核など）の送付に際しては一次容器、二次容器、三次容器（発泡スチロールなどの容器）を準備し、輸送中の容器の破損などの予防に充分注意を払ってください。

④送付方法：「冷凍」にて送付。

⑤結果の通知：PCRの結果が出次第通知します。PCRの結果が陽性の場合、増幅断片の塩基配列を解析いたします。

2) 脳生検・剖検組織を用いた免疫組織学的診断

①検体を送付する前に必ずE-mail,もしくはFaxで連絡のうえ、申し込む。  
(髄液診断と同様)

②検体の準備：検体の10倍量以上のホルマリンにて固定し常温で保存。ウイルスDNA検査用は冷凍保存。

③送付容器：免疫組織染色用はホルマリン入り容器。ウイルスDNA検査用はキャップ付きのサンプルチューブなど。送付に際しては一次容器、二次容器、三次容器を準備し、輸送中の容器の破損に注意してください。

④送付方法：免疫組織染色用は常温で、DNA検索用は冷凍で送付。

⑤結果の通知：免疫染色及びDNA検査の結果は、結果出次第通知。もし陽性なら、増幅断片の塩基配列を解析する。その結果の通知にはさらに1週間以上要する。

3) 検体の検査代金は無料です。

4) 検体の送付先および申込先

澤 洋文 〒060-8638 北海道札幌市北区北十八条西9丁目  
北海道大学人獣共通感染症リサーチセンター分子病態・診断部門  
E-Mail : h-sawa@czc.hokudai.ac.jp Fax : 011-706-5185

# サーベイランス関係資料

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、致死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、よろしくお願い申し上げます。

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

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であります。

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。

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であります。

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。

## 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。ここで皆様にお願ひ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ひ申し上げます。このことをお願ひ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、ご協力がいただけましたら、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。

## 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てください。

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 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( ) 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(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					
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 1.有 2.無 3.不明 平 年 月から 症候 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) 遺伝子検索 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 蛋白量(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) ビック病</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) ビック病	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) ビック病	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) ( 型※) ※コドン129の多型とWestern blotの型による</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)																															
サーベイヤ 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)																															

プリオン病蛋白遺伝子等検査依頼用紙 (クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会)

申し込み年月日：平成 年 月 日

\*は記入しないで下さい

*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 X 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 (施設名 ) 輸血症 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 (施設名 ) 献血症 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 (施設名 ) 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) 脳脊髄液 検査時期 平成 年 月 日 蛋白量 (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)	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					
診断	( )					
主治医 所属施設	所属施設名 住所 〒			電話番号 FAX番号 主治医名		

感染症の有無: HIV・HBV・HCV (該当するものに○をつけて下さい)

検査材料: 末梢白血球 (冷凍)・末梢全血 (4℃)・DNA(4℃)・髄液 (冷凍)

検査希望項目: プリオン蛋白遺伝子解析 (末梢血または冷凍臓器)

14-3-3蛋白の解析 (髄液)

(希望の検査項目に○をつけて下さい)

\*特定疾患個人調査票の控えがありましたら添付下さい。

\*お手数ですが退院時には退院時サマリーをお送り下さい。また、剖検、生検その他により診断が確定した場合はご連絡下さい。

PrP遺伝子検索により登録され、プリオン病が疑われる場合の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																														
検査	3) プリオン蛋白 (PrP) 遺伝子検索 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																																			
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) ( 型※) ※コドン129の多型とWestern blotの型による</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)																																

PrP遺伝子検索により登録され、既にプリオン病が否定されている場合の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
PrP検索 結果	変異 [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							
診断	その他 1. 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: ) 2. 確実に否定 (他の疾患の確定診断が可能な例 診断名: ) * 診断の根拠となる臨床経過、神経所見、検査所見など ( )							
調査日 調査方法	平成 年 月 日 1. 電話調査 2. 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)			