

| 発 表 者 氏 名 | 論 文 タ イ ト ル 名 | 発 表 誌 名 | 巻 号 | ペ ー ジ | 出 版 年 |
|---|---|----------------------------|---------|-------------|-------|
| Fujii F, Horiuchi M, Ueno M, Sakata H, Nagao I, Tamura M, Kinjo M. | Detection of prion protein immune complex for bovine spongiform encephalopathy diagnosis using fluorescence correlation spectroscopy and fluorescence cross-correlation spectroscopy. | Anal Biochem | 370 | 131-141 | 2007 |
| Fujimi K, Noda K, Sasaki K, Wakisaka Y, Tanizaki Y, Iida M, Kiyohara Y, Kanda S, Iwaki T. | Altered expression of COX-2 in subdivisions of the hippocampus during aging and in Alzheimer's disease: the Hisayama study. | Dement Geriatr Cogn Disord | 23 | 423-431 | 2007 |
| Fumimura Y, Ikemura M, Saito Y, Sengoku R, Kanemaru K, Sawabe M, Arai T, Ito G, Iwatsubo T, Fukayama M, Mizusawa H, Murayama S. | Analysis of the adrenal gland is useful for evaluating pathology of the peripheral autonomic nervous system in Lesly body disease. | J Neuropath Exp Neurol | 66 | 469-480 | 2007 |
| Hachiya NS, Imagawa M, Kaneko K. | The possible role of protein X, a putative auxiliary factor in pathological prionreplication, in regulatingaphysiologicalendoproteolytic cleavage of cellular prion protein. | Med Hypotheses | 68 (3) | 670-673 | 2007 |
| Hao HP, Doh-Ura K, Nakanishi H. | Impairment of microglial responses to facial nerve axotomy in cathepsin S-deficient mice. | J Neurosci Res | 85(10) | 2196-2206 | 2007 |
| Hashiguchi T, Kajikawa M, Maita N, Takeda M, Kuroki K, Sasaki K, Kohda D, Yanagi Y, Maenaka K. | Crystal structure of measles virus hemagglutinin provides insight into effective vaccines. | Proc NatlAcadSci USA. | 104(49) | 19535-19540 | 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 |
|---|---|-------------------------------|-------|-----------|-------|
| Hotta N, Ichiyama T, Shiraiishi M, Takekawa T, Matsubara T, Furukawa S. | Nuclear factor- κ B activation in peripheral blood mononuclear cells of children with sepsis. | Crit Care Med | 35 | 2395-2401 | 2007 |
| Ichiyama T, Kajimoto M, Hasegawa M, Hashimoto K, Matsubara T, Furukawa S. | Cysteine leukotrienes enhance TNF- α -induced matrix metalloproteinase-9 in human monocytes/macrophages | Clin Exp Allergy | 37 | 608-614 | 2007 |
| Ichiyama T, Morishima T, Kajimoto M, Matsushige T, Matsubara T, Furukawa S. | Matrix metalloproteinase-9 and tissue inhibitors of metalloproteinases 1 in influenza-associated encephalopathy. | Pediatr Infect Dis J | 26 | 542-544 | 2007 |
| Ichiyama T, Suenaga N, Kajimoto M, Tohyama J, Isumi H, Kubota M, Mori M, Furukawa S. | Serum and CSF levels of cytokines in acute encephalopathy following prolonged febrile seizures | Brain Dev | 30 | 47-52 | 2008 |
| Ishibashi D, Yamanaka H, Yamaguchi N, Yoshikawa D, Nakamura R, Okimura N, Yamaguchi Y, Shigematsu K, Katamine S, Sakaguchi S. | Immunization with recombinant bovine but not mouse prion protein delays the onset of disease in mice inoculated with a mouse-adapted prion. | Vaccine | 25(6) | 985-992 | 2007 |
| Ishida K, Mitoma H, Wada Y, Oka T, Shibahara J, Saito Y, Murayama S, Mizusawa H. | Selective loss of Purkinje cells in a patient with anti-glutamic acid decarboxylase antibody-associated cerebellar ataxia. | J Neurol Neurosurg Psychiatry | 78 | 190-192 | 2007 |
| Kajimoto M, Ichiyama T, Akashi A, Suenaga N, Matsufuji H, Furukawa S. | West syndrome associated with mosaic Down syndrome | Brain Dev | 29 | 447-449 | 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 |
|--|--|--------------------------|---------|-------------|-------|
| Kamatari YO, Nakamura HK, Kuwata K. | Strange kinetic phase in the extremely early folding process of β -lactoglobulin. | FEBS Lett | 581 | 4463-7 | 2007 |
| Kanekiyo T, Ban T, Aritake K, Huang Z-L, Qu W-M, Okazaki I, Mohri I, Murayama S, Ozono K, Taniike M, Goto Y, Urade Y | Lipocalin-type prostaglandin D synthase/ β -trace is a major amyloid β -chaperone in human cerebrospinal fluid. | PNAS | 104 | 6412- 6417 | 2007 |
| Kawasaki Y, Kawagoe K, Chen CJ, Teruya K, Sakasagawa Y, Doh-Ura K. | Orally administered amyloidophilic compound is effective in prolonging the incubation periods of animals cerebrally infected with prion diseases in a prion strain-dependent manner. | J Virol | 81(23) | 12889-12898 | 2007 |
| Kim CK, Hirose Y, Sakudo A, Takeyama N, Kang CB, Taniuchi Y, Matsumoto Y, Itohara S, Sakaguchi S, Onodera T. | Reduced response of splenocytes after mitogen-stimulation in the prion protein (PrP) gene-deficient mouse: PrPLP/Doppelproduction and cerebral degeneration. | BiochemBiophysRes Commun | 358 | 469-474 | 2007 |
| Kim CK, Sakudo A, Taniuchi Y, Shigematsu K, Kang CB, Saeki K, Matsumoto Y, Sakaguchi S, Itohara S, Onodera T. | Late-onset olfactory deficits and mitral cell loss in mice lacking prion protein with ectopic expression of Doppel | IntJMolMed | 20(2) | 169-176 | 2007 |
| Kobayashi A, Asano M, Mohri S, Kitamoto T. | Cross-sequence transmission of SporadicCreutzfeldt-Jakob disease creates a new prion strain | JBiolChem | 282(41) | 30022-30028 | 2007 |
| Kobayashi S, Sakurai M, Murayama S, Kanazaaw I. | A Japanese family with early-onset ataxia with motor and sensory neuropathy. | J Neurol Sci | 254 | 44-48 | 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 |
|--|---|-------------------------|---------|-------------|-------|
| Kremer W, Kachel N, KuwataK, Akasaka K, Kalbitzer HR. | Species specific differences in the intermediate states of human and hamster prion protein detected by high pressure NMR spectroscopy | J BiolChem | 282 | 22689-98 | 2007 |
| Kuwata K, Nishida N, Matsumoto T, Kamatari O.Y, Muto H.J, Kodama K, Nakamura K.H, Kimura K, Kawasaki M, Takakura Y, Shirabe S, Takata J, Kataoka Y, Katamine S. | Hot spots in prion protein for pathogenic conversion | P N A S | 104(29) | 11921-11926 | 2007 |
| Kuwata K, Nishida N, Matsumoto T, Kamatari YO, Hosokawa-Muto J, Kodama K, Nakamura HK, Kimura K, Kawasaki M, Takakura Y, Shirabe S, Takata J, Kataoka Y, Katamine S. | Hot spots in prion protein for pathogenic conversion. | Proc NatlAcadSci USA | 104 | 11921-11926 | 2007 |
| Maeda S, Sahara N, Saito Y, Murayama M, Yuji Y, Kim H, Miyasaka T, Murayama S, Ikai A, Takashima A. | Granular Tau Oligomers as Intermediates of Tau Filaments. | Biochemistry | 46 | 3856-3861 | 2007 |
| Masujin K, Matthews D, Wells GAH, Mohri S, Yokoyama T. | Prions in the peripheral nerves of bovine spongiform encephalopathy-affected cattle. | J Gen Virol | 88 (6) | 1850-1858 | 2007 |
| Masujin K, Shimada K, Kimura KM, Imamura M, Yoshida A, Iwamaru Y, Mohri S, Yokoyama T. | Applicability of current bovine spongiform encephalopathy (BSE) diagnostic procedures for chronic wasting disease (CWD). | Microbiol Immunol | 51(10) | 1039-1043 | 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 |
|---|--|-----------------------------|----------|-----------|-------|
| Matoba T, Orba Y, Suzuki T, Makino Y, Shichinohe H, Kuroda S, Ochiya T, Itoh H, Tanaka SNagashima K, Sawa H. | An siRNA against JC virus (JCV) agnoprotein inhibits JCV infection in JCV-producing cells inoculated innude mice. | Neuropathology | In press | | 2008 |
| Miyazawa K, Kanaya T, Tanaka S, Takakura I, Watanabe K, Ohwada S, Kitazawa H, Rose MT, Sakaguchi S, Katamine S, Yamaguchi T, Aso H. | Immunohistochemical characterization of cell types expressing the cellular prion protein in the small intestine of cattle and mice. | Histochemistry Cell Biology | 127(3) | 291-301 | 2007 |
| Mizuguchi M, Yamanouchi H, Ichiyama T, Shiomi M. | Acute encephalopathy associated with influenza and other viral infections. | ActaNeurol Scand | 115 | 45-56 | 2007 |
| Mohri I, Kadoyama K, Kanekiyo T, Sato Y, Kagitani-Shimono K, Saito Y, Suzuki K, Kudo T, Takeda M, Urade Y, Murayama S, Taniike M. | Prostaglandin D2 receptor, DP1 is selectively up-regulated in microglia and astrocytes within senile plaques from human patients and a mouse model of Alzheimer's disease. | J Neuropath Exp Neurol | 66 | 469-480 | 2007 |
| Murakami M, Ohba T, Wu TW, Fujisawa S, Suzuki T, Takahashi Y, Takahashi E, Watanabe H, Miyoshi I, Ono K, Sasano H, Ito H, Iijima T. | Modified sympathetic regulation in N-typecalcium channel null-mouse. | BiochemBiophys Res Commun | 354(4) | 1016-1020 | 2007 |
| Murayama Y, Yoshioka M, Okada H, Takata M, Yokoyama T, Mohri S. | Urinary excretion and blood level of prions in scrapie-infected hamsters. | J Gen Virol | 88(10) | 2890-2898 | 2007 |
| Nakamura HK, Takano M, Kuwata K | Modeling of a propagation mechanism of infectious prion protein; a hexamer as the minimuminfectious unit. | BiochemBiophysRes Commun | 361 | 789-93 | 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 Epidemiology | 17(1) | 19-24 | 2007 |
| Nishikawa F, Murakami K, Noda K, Yokoyama T, Nishikawa S. | Detection of structural changes of RNA aptamer containing GGA repeats under the ionic condition using the microchip electrophoresis. | Nucleic Acids Symposium Series | 51 | 397-398 | 2007 |
| Nishimura T, Sakudo A, Hashiyama Y, Yachi A, Saeki K, Matsumoto Y, Ogawa M, Sakaguchi S, Itohara S, Onodera T. | Withdrawal-Induced Apoptosis in ZrchI Prion Protein (PrP) Gene-Deficient Neuronal Cell Line Is Suppressed by PrP, Independent of Doppel. | Microbiol Immunol | 51(4) | 457-466 | 2007 |
| Nishimura T, Sakudo A, Hashiyama Y, Yachi A, Saeki K, Matsumoto Y, Ogawa M, Sakaguchi S, Itohara S, Onodera T. | Serum withdrawal-induced apoptosis in Zrch I prion protein (PrP) gene-deficient neuronal cell line is suppressed by PrP, independent of Doppel. | Microbiol Immunol | 51(4) | 457-66 | 2007 |
| Noguchi-Shinohara M, Hamaguchi T, Kitamoto T, Sato T, Nakamura Y, Mizusawa H, Yamada M. | Clinical features and diagnosis of dura mater graft-associated Creutzfeldt-Jakob disease. | Neurology | 69 | 360-367 | 2007 |
| Ohara J, Tokari T, Kurokawa A, Maeda J, Ishiguro N, Furuoka H, Horiuchi M. | Frequencies of PrP genotypes in meat breeds of Japanese sheep and trail of selective breeding in experimental sheep flock. | J Vet Med Sci | 69 | 1325-1329 | 2007 |
| Omi K, Hachiya NS, Tanaka M, Tokunaga K, Kaneko K. | 14-3-3zeta is indispensable for aggregate formation of polyglutamine-expanded huntingtin protein. | Neurosci Lett | | In press | |

| 発 表 者 氏 名 | 論 文 タ イ ト ル 名 | 発 表 誌 名 | 巻 号 | ペ ー ジ | 出 版 年 |
|---|---|----------------------------|---------|-----------|-------|
| Orba Y, Sundén Y, Suzuki T, Nagashima K, Kimura T, Tanaka S, Sawa H. | Pharmacological cdk inhibitor R-Roscovitine suppresses JC virus proliferation. | Virology | 370 | 173-183 | 2008 |
| Sahara N, Maeda S, Yoshiike Y, Mizoroki T, Yamashita S, Murayama M, Park JM, Saito Y, Murayama S, Takashima A. | Molecular chaperone-mediated tau protein metabolism counteracts the formation of granular tau oligomers in human brain. | J Neurosci Res | 85 | 3098-3108 | 2007 |
| Saito Y, Murayama S. | Neuropathology of mild cognitive impairment. | Neuropathology | 27 | 578-584 | 2007 |
| Sakaguchi S, Arakawa T. | Recent developments in mucosal vaccines against prion diseases. | Expert Review of Vaccines | 6(1) | 75-85 | 2007 |
| Sakaguchi S. | Molecular biology of prion protein and its first homologous protein. | J Med Invest | 54(3-4) | 211-223 | 2007 |
| Sasaki N, Hosoda Y, Nagata A, Ding M, Cheng JM, Miyamoto T, Okano S, Asano A, Miyoshi I, Agui T. | A mutation in tpst2 encoding tyrosylprotein sulfotransferase causes dwarfism associated with Hypohydroidism. | Mol Endocrinol | 21(7) | 1713-1721 | 2007 |
| Satoh K, Shirabe S, Eguchi H, Tsujino A, Motomura M, Satoh A, Tsujihata M, Eguchi K | Chronological Changes in MRI and CSF Biochemical Markers in Creutzfeldt-jakob Disease Patients. | Dement Geriatr Cogn Disord | 23 | 372-381 | 2007 |
| Satoh K, Shirabe S, Tsujino A, Eguchi H, Motomura M, Honda H, Tomita I, Satoh A, Tsujihata M, Matsuo H, Nakagawa M, Eguchi K. | Total tau protein in cerebrospinal fluid and diffusion-weighted MRI as an early diagnostic marker for Creutzfeldt-Jakob disease | Dement Geriatr Cogn Disord | 24 | 207-212 | 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 |
|---|---|----------------|--------|-----------|-------|
| Shiga Y, Satoh K, Kitamoto T, Kanno S, Nakashima I, Sato S, Fujihara K, Tkata H, Nobukuni K, Kuroda S, Takano H, Umeda Y, Konno H, Nagasato K, Satoh A, Matsuda Y, Hidaka M, Takahashi H, Sano Y, Kim K, Konishi T, Doh-ura K, Sato T, Sasaki K, Nakamura Y, Yamada M, Mizusawa H, Itoyama Y. | Two different clinical phenotypes of Creutzfeldt-Jakob disease with a M232R substitution. | J Neurol | 254 | 1509-1517 | 2007 |
| Shiuhara T, Watanabe M, Honma A, Kato M, Morita Y, Ichiyama T, Maruyama K. | Rotavirus associated acute encephalitis /encephalopathy and concurrent cerebellitis: report of two cases. | Brain Dev | 29 | 670-673 | 2007 |
| Shirakawa T, Nakano K, Hachiya NS, Kato N, Kaneko K. | Temporospatial patterns of COX-2 expression and pyramidal cell degeneration in the rat hippocampus after trimethyltin administration. | Neurosci Res | 59 (2) | 117-123 | 2007 |
| Suzuki SY, Takata M, Teruya K, Shinagawa M, Mohri S, Yokoyama T. | Conformational change in hamster scrapie prion protein (PrP27-30) associated with proteinase K resistance and prion infectivity. | J Vet Med Sci | 70 (2) | 159-165 | 2008 |
| Takahashi RI, Kuramochi T, Aoyagi K, Hashimoto S, Miyoshi I, Kasai N, Hakamata Y, Kobayashi E, Ueda M. | Establishment and Characterization of CAG/EGFP transgenic rabbit line. | Transgenic Res | 16(1) | 115-120 | 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 |
|--|---|----------------------------|--------|--------------|-------|
| Takeda M, Tahara M, Hashiguchi T, Sato TA, Jinnouchi F, Ueki S, Ohno S, Yanagi Y. | A human lung carcinoma cell line supports efficient measles virus growth and syncytium formation via a SLAMF- and CD46-independent mechanism. | J Virol | 81(21) | 12091-12096. | 2007 |
| Uryu M, Karino A, Kamihara Y, Horiuchi M. | Characterization of prion susceptibility in Neuro2a mouse neuroblastoma cell subclones. | Microbiol Immunol | 51 | 661-667 | 2007 |
| Watanabe Y, Hiraoka W, Shimoyama Y, Horiuchi M, Kuwabara K. | Instability of familial spongiform encephalopathy-related prion mutants. | Biochem Biophys Res Commun | 366 | 244-249 | 2008 |
| Yamada K, Yamamoto Y, Uchiyama A, Ito R, Aoki Y, Uchida Y, Nagasawa H, Kimura H, Ichiyama T, Fukao T, Kohno Y. | Successful treatment of neonatal herpes simplex-type 1 infection complicated by hemophagocytic lymphohistiocytosis and acute liver failure. | Tohoku J Exp Med | 214 | 1-5 | 2008 |
| Yokoyama T, Masujin K, Yamakawa Y, Sata T, Murayama Y, Shu Y, Okda H, Mohri S, Shinagawa M. | Experimental Transmission of Two Young and One Suspended Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE) Cases to Bovinized Transgenic Mice. | Jpn J Infect Dis | 60(5) | 317-320 | 2007 |
| Yokoyama T, Mohri S. | Prion diseases and emerging prion diseases. | Clin Med Chem | | in press | 2008 |

| 発 表 者 氏 名 | 論 文 タ イ ト ル 名 | 発 表 誌 名 | 巻 号 | ペ ー ジ | 出 版 年 |
|---|--|-----------------|-------|-----------|-------|
| Yoshikawa D, Kopacek J, Yamaguchi N, Ishibashi D, Yamanaka H, Yamaguchi Y, Katamine S, Sakaguchi S. | Newly established in vitro system with fluorescent proteins shows that abnormal expression of downstream prion protein-like protein in mice is probably due to functional disconnection between splicing and 3' formation of prion protein pre-mRNA. | Gene | 386 | 139-146 | 2007 |
| 横山隆, 舩甚賢太郎. | ウシ末梢神経におけるBSEプリオンの蓄積時期 | 畜産技術 | | in press | 2008 |
| 横山隆. | 牛海綿状脳症(BSE)に感染した牛のプリオンの分布 | 技術の窓 | | in press | 2008 |
| 横山隆. | 世界の牛海綿状脳症(BSE)の現状 | 畜産システム研究会 報 | | | 2007 |
| 岸田修二. | ウイルス感染症: (4) HIV脳症・進行性多巣性白質脳症 | Brain Medical | 19(3) | 231-237 | 2007 |
| 岸田修二. | 進行性多巣性白質脳症 概念と疫学. | 日本臨床 | 65(8) | 1487-1494 | 2007 |
| 岩丸祥史、横山隆. | 牛海綿状脳症と研究の現状 | 農業技術 | | in press | 2008 |
| 吉田歩, 舩甚賢太郎, 今村守一, 岩丸祥史, 毛利資郎, 横山隆. | わが国における非定型スクレイピーのレトロウイルスペクテイブな調査 | 動物衛生研究所研究 報告 | 114 | 9-14 | |
| 逆瀬川裕二, 堂浦克美 | プリオン病の分子標的治療. | 神経研究の進歩 | 59(4) | 405-414 | 2007 |
| 逆瀬川裕二, 堂浦克美. | プリオン病の診断支援・治療への試み. | 日本臨床 | 65(8) | 1417-1422 | 2007 |
| 桑田一夫. | β -ラクトグロブリン分子の立体構造形成反応 | Milk Science | 56(2) | | 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 |
|--|---|----------------|--------|-----------|-------|
| 古川ひさ子、片峰茂. | プリオン病診断法の進歩 | 日本医事新報 | 4333 | 63-66 | 2007 |
| 佐々木健介、岩城徹. | プリオン病の病理解剖と標本作製の留意点. | 病理と臨床 | 25 | 1124-1130 | 2007 |
| 佐藤克也, 調瀬, 江口勝美. | 孤独性プリオン病 (孤発性古典型CJD, 視床型CJD, MM2皮質型CJD) | 日本臨床 | 65(8) | 1423-1432 | 2007 |
| 坂口未廣. | プリオンタンパク質の正常機能とプリオン病における役割. | 生化学 | 79(9) | 843-852 | 2007 |
| 坂口未廣. | プリオン伝播 (プリオン蛋白異常化) のメカニズム. | 日本臨床 | 65(8) | 1391-1395 | 2007 |
| 山田正仁. | プリオン病の up date. | 臨床神経 | 47 | 805-808 | 2007 |
| 山田正仁. | プリオン病. | 分子精神医学 | 10 | 396-398 | 2007 |
| 山田正仁. | プリオン病の二次感染. | Neuroinfection | 12 | 74-80 | 2007 |
| 志賀裕正 | 臨床的特徴と検査所見 | 日本臨床 | 65 | 1407-1415 | 2007 |
| 浜口毅, 篠原もえ子, 山田正仁. | CJD、vCJDの世界的現状と将来. | 臨床と微生物 | 34 | 417-423 | 2007 |
| 武藤 (細川) 淳二, 鎌足雄司, 松本友治, 中村寛則, 桑田一夫. | 正常型プリオン蛋白構造安定化への挑戦 | 臨床獣医 | 25(10) | 10-14 | 2007 |
| 堀内基広, 中満智史. | ヒト以外のプリオン病 -特にウシ海綿状脳症について- | 日本臨床 | 65 | 1513-1520 | 2007 |
| 堀内基広. | プリオン | 臨床とウイルス | 35 | 293-300 | 2007 |
| 柳雄介, 竹田誠, 大野真治. | 麻疹ウイルスの細胞侵入と受容体. | 蛋白質核酸酵素. | 52 | 1088-1094 | 2007 |
| 鈴木忠樹, 長嶋和郎, 澤洋文. | 進行性多巣性白質脳症 (PML):原因ウイルスと発病機構. | 日本臨床 | 65 | 1495-1500 | 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 |
|-------------|---|---|-------|---------|-------|
| 中満智史, 堀内基広. | 牛海綿状脳症 | 臨床とウイルス | 35 | 301-310 | 2007 |
| 坪井義夫, 山田達夫. | プリオン病. | 検査と技術 | 35(5) | 426-430 | 2007 |
| 坪井義夫, 山田達夫. | 特集治療の最前線 (7): 脳の感染症クロイツフェルト・ヤコブ病 | Brain Medical | 19(3) | 73-78 | 2007 |
| 坪井義夫, 山田達夫. | Creutzfeldt-Jakob病の治療: 体内埋め込み型微量注入器具を用いたペントサントポリサルフェート脳室内持続投与療法の効果、および安全性に関する検討 | 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 年度総括・分担研究報 告書 | | 173-176 | 2007 |
| 田村智英子. | 患者・家族などへのカウンセリング | 日本臨床 | 65(8) | 1447 | 2007 |

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 |
|----------------------|--|-----------------------------------|---|----------------|----------|------|-----------|
| Hachiya NS Kaneko K. | Investigation of laser microdissected inclusion bodies. | Berns M, Greulich KO | Methods in Cell Biology | Academic Press | New York | 2007 | 355-375 |
| Shiga Y. | Imaging. | Monaco S, Zanusso G | Handbook of human prion diseases Gambetti P | | | | In press |
| 横山 隆 | 牛海綿状脳症 | 井村裕夫 | わかりやすい内科学 | 文光堂 | 東京 | 2008 | 528-529 |
| 横山 隆 | 家畜のプリオン | | 微生物の事典 | 朝倉書店 | 東京 | 2008 | 印刷中 |
| 黒田康夫 | レトロウイルス感染症、遅発性ウイルス 感染症、プリオン病 | 杉本恒明、矢崎義雄 | 第9版内科学 | 浅倉書店 | 東京 | 2007 | 1814-1817 |
| 山田正仁 | クロイツフェルト・ヤコブ病。 | 葛原茂樹 (監修) | 精神・神経疾患画像ア トラス | メデイカルレビュー社 | 東京 | 2007 | 117-121 |
| 市山高志 | 小児フォロアアップ治療 | 日本神経治療学会、日 本神経学会、日本神経 感染症学会 | 細菌性髄膜炎の診療ガ イドライン | 医学書院 | 東京 | 2007 | 63-65 |
| 市山高志, 古川 漸. | 単純ヘルペス脳炎における免疫学的 知見 | 庄司紘史, 岩田 誠 | ヘルペス脳炎update | 中山書店 | 東京 | 2007 | 105-109 |
| 田中元雅 | 酵母プリオン[PSI+]の系を用いたプ リオン感染・伝播機構の解明 | 高橋良輔 | 神経変性疾患のサイエ ンス | 南山堂 | 東京 | 2007 | 129-138 |

| 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 |
|---------------|---------------------------------|----------------------|------------------------|------|-----|------|----------|
| 毛利資郎 | 伝達性海綿状脳症（プリオン病）の病 原体 | 吉田真一 柳 雄介 吉開泰信 | 戸田新細菌学 | 南山堂 | 東京 | 2007 | 852-859 |
| 鈴木忠樹, 澤 洋文 | III 進行性多巣性白質脳症 3 ウイルス検索と発症機序 | | 『プリオン病と遅発性 ウイルス感染症』 | 金原出版 | 日本 | | In press |

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 19 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 20 年 2 月 8 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

http://ganjoho.ncc.go.jp/pro/mhlw-cancer-grant/symposium/sympo_map.html

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：prionuro@tmd.ac.jp

<http://prion.umin.jp/prion/index.html>

平成19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

司会：水澤英洋

1. 厚生労働省御挨拶

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. プリオン病の診断困難例とその対応

金沢大学大学院脳老化・神経病態学 浜口 毅 13:30～13:50

5. 医療行為によるプリオン病感染の危険性

東京医科歯科大学大学院脳神経病態学 三條伸夫 13:50～14:10

6. 新しい感染予防ガイドライン ー特に消毒法についてー

横浜市立大学大学院神経内科学 黒岩義之 14:10～14:30

休息 14:30～14:45

司会：山田正仁

7. 新しい感染予防ガイドライン ー剖検・病理検査についてー

東京都老人総合研究所高齢者ゲノム解析研究チーム・高齢者ブレインバンク
村山繁雄 14:45～15:05

8. 神経難病患者在宅医療支援事業 ー東京都の取り組みー

東京都福祉保健局保健政策部疾病対策課 播磨あかね 15:05～15:25

9. 我が国におけるクロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランスの強化およびハイリスク手技に用いた手術器具を介するCJD二次感染予防対策について

厚生労働省健康局疾病対策課 秋野公造 15:25～15:45

10. 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

主任研究者：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難病担当専門医ならびに行政担当者の方々と共有し、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て、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。近年、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。一方、診断のための髄液検査と遺伝子検査の周知が進み、その際に同意を得た情報が多数寄せられるようになって、サーベイランス対象事例と負担の大幅な増加となっている。いずれにせよ、これらの情報に基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、今後さらに悉皆性や迅速性を高める努力が必要と思われる。

サーベイランスや日常診療で問題になることの一つは、プリオン病の診断困難例の存在である。これが本年度の最初の話題であり、サーベイランスを通じて浮かび上がった診断困難例の特徴とその対策について報告していただく。次の話題は、診断困難例にも関連するがプリオン病関連の消毒法や滅菌法である。昨年も取り上げたように、医療行為によるプリオン病二次感染の危険性のある事例が発生しており、我国と世界におけるその実態をまず報告していただき、ついで漸く完成間近となった新しいプリオン病感染予防ガイドラインのとくに消毒法についてご紹介していただく。

我国のサーベイランスにおける大きな問題の一つは剖検率の低さであり、プリオン病等研究班でもその向上に向けていろいろ努力をしている。その理由の一つは機序の不明の感染性とその対策の煩雑さであると思われるが、まず新しい感染予防ガイドラインの中の剖検・病理検査について解説していただき、次いで昨年改訂された厚生労働省の神経難病患者在宅医療支援事業について、それを活用するための東京都の取り組みをお話していただく。最後に、厚生労働省としてのプリオン病対策についてとくに二次感染予防対策と剖検等支援事業を中心にご説明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多くの問題があるが、我々はそれらを一つ一つ解決して着実に進歩してきており、今後もこの全国担当者会議、プリオン病等研究班、患者さんの会、厚生労働省など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

分担研究者：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）

分担研究者：山田正仁（金沢大学大学院医・脳老化神経病態学）

主任研究者：水澤英洋（東京医科歯科大学大学院医脳神機能病態学）

〔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 2007 年 9 月までに全国で新規罹患として 973 人（男 410 人（42%）、女 563 人（58%））が登録され、このうち 760 人（78%）が弧発性 CJD、107 人（11%）が家族性 CJD、69 人（7%）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、31 人（3%）が GSS、3 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 973 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。2007 年 9 月 13 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者数は年間80-100人前後で、1999年4月から2007年9月までの8年6か月間に全国で973人（男410人(42%)、女563人(58%)）が新規のプリオン病患者として登録された。このうち760人(78%)が弧発性CJD、107人(11%)が家族性CJD、69人(7%)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、31人(3%)がGSS、3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）。医原性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57歳、53歳で、弧発性、家族性CJDの67歳、68歳に比べ若年であった（表3）。また、医原性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9人、スペイン、イタリア各6人、オーストラリア、カナダ、オランダ、米国、英国各4人、スイス3人、オーストリア1人であり、わが国の132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166例（3例の輸血による感染例を含む）が英国からの報告である。