

表1. 病態ごとの患者数

f 孤発性CJD (sCJD)	761 (男:322, 女:439)
f 家族性CJD (fCJD)	108 (男: 43, 女: 65)
f 硬膜移植によるCJD (dCJD)	69 (男: 27, 女: 42)
f 変異型CJD (vCJD)	1 (男)
f 病態未決定のCJD	2 (男: 1, 女: 1)
f GSS	31 (男: 15, 女: 16)
f FFI	3 (男: 2, 女: 1)
合計	975 (男:411, 女:564)

GSS: ガルストマン・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

- 140例中
- ・ コドン102 26
- ・ コドン105 4
- ・ コドン178 4 (家族性CJD:1, FFI:3)
- ・ コドン180 54
- ・ コドン200 26
- ・ コドン203 1
- ・ コドン208 1
- ・ コドン232 16
- ・ 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)	67.2 ± 9.6
f 家族性CJD (fCJD)	68.3 ± 11.8
f 硬膜移植によるCJD (dCJD)	57.2 ± 15.8
f 変異型CJD (vCJD)	40歳代
f GSS	53.4 ± 11.3
f FFI	52.3 ± 5.7
f 全体	66.1 ± 11.0

GSS: ガルストマン・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

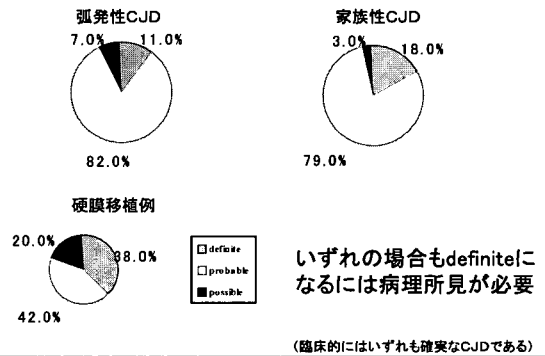


図2. 病態ごとの発病時年齢分布

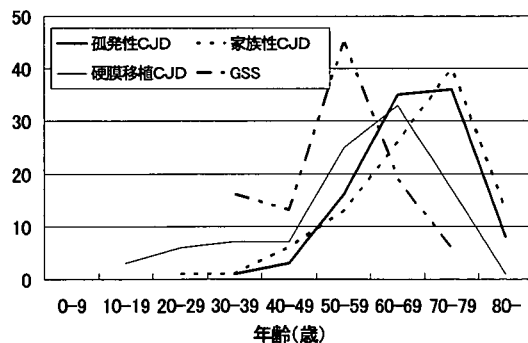


表4. 死亡者の発病から死亡までの期間

f 孤発性CJD (sCJD)	15.9 ± 13.6月
f 硬膜移植例 (dCJD)	19.8 ± 16.5月
f 家族性CJD (fCJD)	17.3 ± 12.5月
f 変異型CJD (vCJD)	42月
f GSS	59.2 ± 33.5月
f 全体	17.4 ± 15.9月

約半数(46%)が発病後1年以内に死亡
(n=750)

プリオン病の診断困難例とその対応

研究協力者：浜口 毅（金沢大学大学院医学系研究科脳老化・神経病態学(神経内科)）

分担研究者：山田正仁（金沢大学大学院医学系研究科脳老化・神経病態学(神経内科)）

クロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）に代表されるプリオン病は、病因から孤発性 CJD（sCJD）、遺伝性プリオン病、獲得性（感染性）プリオン病に分類される。sCJD はプリオン蛋白（PrP）遺伝子コドン 129 の多型と脳のプロテアーゼ抵抗性 PrP のウエスタンブロットのパターンによって MM1、MM2、MV1、MV2、VV1、VV2 の 6 型に分類される。MM1 あるいは MV1 型は、60 歳以降に発症し、亜急性進行性の認知症やミオクローヌスなどの神経症候を呈し、6 ヶ月以内に無動性無言に陥るといった典型的な経過をたどる。また、脳波上の周期性同期性放電（PSD）を認め、髄液 14-3-3 蛋白も陽性となることが多く、臨床診断は容易である。一方、MM2、MV2、VV1、VV2 型は、経過が遅い、症候が乏しい、脳波上の PSD を認めないなど、非典型的な経過を呈し、これらの臨床診断が問題となる。わが国のコドン 129 多型は 9 割以上が MM であり、わが国の非典型例の多くは MM2 である。MM2 型は、皮質型と視床型に分けられるが、皮質型は MRI の拡散強調像（DWI）にて皮質にリボン状の高信号を認めることから、CJD を疑うことは容易である。また、髄液 14-3-3 蛋白も陽性となることが多い。視床型は MRI の DWI でも異常信号を認めず、髄液 14-3-3 蛋白もしばしば陰性で、診断が困難であるが、両側視床の血流や糖代謝が低下する症例があり、SPECT や PET が診断に有用である可能性がある。その他、MV2 型には基底核や視床の MRI 異常信号や髄液 14-3-3 蛋白、タウ蛋白が、VV1 型には大脳皮質の MRI 異常信号や髄液 14-3-3 蛋白が、VV2 型には基底核の MRI 異常信号や髄液 14-3-3 蛋白が診断に有用とされている。

遺伝性プリオン病では、家族歴を認めない例が存在する。わが国に多いコドン 180 変異やコドン 232 変異には、明らかな家族歴を有する例の報告はない。しかし、神経症候と頭部 MRI の異常信号や髄液 14-3-3 蛋白などの検査結果で疑い、PrP 遺伝子検査を行えば、診断は容易である。

わが国の獲得性プリオン病は、1 例の変異型 CJD を除いて全て硬膜移植後 CJD（dCJD）である。dCJD には、進行が緩徐で、脳波上 PSD が 1 年以内には出現しない非典型例が存在し、脳病理にて PrP 陽性斑を認めることから、プラーク型と呼ばれている。わが国の CJD サーベイランス委員会のデータでは、プラーク型と考えられる非典型例の割合が 34% を占めており、その割合は従来考えられていたより高いものと思われる。

医療行為によるプリオン病感染の危険性

分担研究者：三條伸夫（東京医科歯科大学大学院脳神経病態学）

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使用した器具を介して、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 月に公開されている。我が国では、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。そして、2004 年(平成 16 年)以降に我が国で複数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、英国のマニュアルを参考に、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推進について」周知徹底するよう注意が促され、2006 年(平成 18 年)2 月に「医療機関における感染防止対策の一層の推進について」の周知徹底が促された。だが、その後も同様の事例が発生したため、現在「CJD 診断以前に行われた脳外科手術等のハイリスク手技を介した CJD 二次感染予防について」のマニュアル作成が進められている。

我が国では、人口の高齢化に伴い、眼科で白内障の手術を受ける患者が増加しているが、浜口らによると、我が国では 597 人中 11 人と 1.8%の CJD 患者が診断前後に眼科手術を受けていたことが判明している。CJD における組織の感染性に関しては、前述の CJD Incident Panel のマニュアルによれば、視神経と網膜は脳組織と同様に高度の感染性を有しており、他の眼の部分(角膜、レンズ、結膜)の感染レベルは脳組織の 10 から 100 分の 1 であるとされている。また、病気の進行に伴って感染性も高くなるとされている。現在までの所、我が国のサーベイランスでは眼科的手術が原因でプリオン病が感染した事例は確認されていないが、関連各科で十分な注意を払う必要がある。

一方、変異型 CJD は孤発性や家族性 CJD と異なり輸血による感染性が指摘されている。イギリスでは現在 National CJD Surveillance Unit (NCJDSU) と UK Blood Services (UKBS) が共同研究を行っており(Transfusion Medicine Epidemiological Review)、2006 年 3 月までの中間報告ではドナー登録をしていた 31 名のうち実際に献血した 18 名の(発症前)変異型 CJD 患者の血液が 66 名の患者に輸血されていたことが確認されている。この 66 名のうち 2 名が、それぞれ輸血から 6.5 年後と 7.8 年後に変異型 CJD を発症していた。また、66 名の内 1 名が輸血から 5 年後に偶然腹部大動脈瘤破裂で死亡した際に、剖検で脾臓と頸部リンパ節に感染性プリオン蛋白が検出された。それぞれのドナーは変異型 CJD 発症の 40、21、18 ヶ月前に献血をしていた。この報告から推測すると、変異型 CJD 患者の血液は発症の 3 年以上前の時点で感染性を有している可能性がある。

リスク保因者の発生、手術器具や手術室の汚染はいったん発生してしまうと、患者さん、

医療従事者、本来は無関係の患者さんなど多数の人々に精神的な苦痛や労力を生じてしまうものであり、発生を防ぐための対策を整備する必要がある。

プリオン病は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。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。また、内視鏡のような器具に対しても、器具を損傷せずに安全に消毒可能な新たな消毒方法も報告されており、そのような消毒方法の有効性と安全性の確認を早急に行うべきであると思われる。

新しい感染予防ガイドライン —特に消毒法について—

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）

平成 15 年 3 月に厚生労働科学研究費補助金特別研究事業「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（金子清俊班長）」によってクロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）感染予防ガイドラインが刊行されたが、その後わが国での初めての変異型 CJD 症例や英国での輸血を介した二次感染が報告された。また、厚生労働省で「CJD 二次感染予防に関する対策検討会」が 6 回開催されており、それをも踏まえて今回、医療行為によるプリオン病二次感染予防を目的とした新しい「CJD 感染予防ガイドライン」を策定することとなった。

本ガイドラインの特徴は、①脳神経外科だけでなく整形外科、眼科、歯科領域でも留意点をまとめハイリスク手技を定義したこと、②孤発性 CJD と変異型 CJD の二次感染予防の相違点に言及したこと、③汚染除去法“decontamination”（消毒法）や解剖時の注意点の見直しである。本セッションでは新しいガイドラインで推奨する汚染除去法について概説する。

平成 15 年の感染予防ガイドラインでは、完全な汚染除去法として焼却、SDS 溶液での煮沸、蟻酸処理、蛋白変性剤処理などが、また不完全ながら感染性を著しく低減させる方法としてオートクレーブ処理（できる限り高温、たとえば 132℃で 1 時間）および水酸化ナトリウム処理などが示されている。ただしこれらはプリオン病と診断された患者またはプリオン病が疑われる患者への医療行為の際の対応で、手術時点でプリオン病か否か不明である場合には適用されていない。また器具の摩耗が著しく、臨床上現実的ではない側面があった。

今回改訂するガイドラインでは、中枢神経系や網膜に接するような手術をハイリスク手技と定義し、その手技に使用した全ての器材が対象となっている。従来の SDS 煮沸法では感染性を 10^{-7} 以下に下げるとされているが、最近の文献では以下の方法（①～③）も SDS 処理と同等の効果が得られると報告されている。また十分な洗浄は器具に付着した組織片を除去し蛋白質の量を物理的に減少させるために重要である。

新しいガイドラインではハイリスク手技に使用した全ての手術器具に対し、①適切な洗浄＋3%SDS 溶液で 3～5 分煮沸処理、②アルカリ洗浄剤を用いたウォッシャーディスインフェクター（90～93℃）洗浄＋プレバキューム式によるオートクレーブ 134℃8～10 分、なおウォッシャーディスインフェクターを用いることができない場合には、適切な洗浄剤による十分な洗浄＋プレバキューム式によるオートクレーブ 134℃18 分もありうる、③軟性内視鏡については、適切な洗浄剤による十分な洗浄＋過酸化水素低温ガスプラズマ滅菌、の 3 つの処理法を推奨することとした。いずれも他の動物種のプリオン病での実験から得られた結果に基づいている。しかし、ヒトプリオン病でのエビデンスはまだ得られていないので、現在厚生労働科学研究「プリオン病二次感染に対する現実的滅菌法開発研究」班（北本哲之班長）で各種処理の感染予防効果及び手術器具等の摩耗についてさらに調査をおこなっており、この成果によっては将来、新たな知見が加えられる可能性もある。

新しい感染予防ガイドライン —剖検・病理検査について—

分担研究者：村山繁雄（東京都老人総合研究所高齢者ブレインバンク）

剖検病理検査におけるクロイツフェルトヤコブ病（CJD）新感染予防ガイドラインについてであるが、旧ガイドラインがプリオン病の感染経路が不明であるので、完全な封じ込めが必要であるため、一般の施設では病理組織の作成は不可能であるという立場をとっていたのに対し、今回のガイドラインは、変異型クロイツフェルトヤコブ病（vCJD）を除いては血液による感染の報告はないこと、空気感染はなく、これまでの感染は全て、高危険度組織を体内に注入すること以外では起きていないこと、現在日本においては、vCJD の発症は 1 例にとどまり、サーベイランスを十分に行えば、事前の予想は可能であるということに基づいている。以上の現状認識を背景に、現在東京都老人医療センターで採用しているプロトコールを元に改訂した。

旧プロトコールは、病理検査技師が二名 CJD 発病したという *New England Journal of Medicine* の Letter 報告、すなわち CJD の検索が米国の一般病理施設で行われないきっかけをつくった報告に基づいている。しかし、この報告自体、正確に検証されたものではないとの非難は多くの研究者より寄せられている。いずれにせよ、後にも先にもこの報告だけであるということは、事実である。

今回の改訂では、組織汚染を全てラミネート濾紙で包みこみ、それを最終的に焼却することで、封じ込めを行うことを原則としている。また、電気鋸は専用にし、歯だけ脱汚染後破棄することを前提としている。これらの費用に関して、厚生労働省の提言通り、自治体と国とで半額ずつ担当する条例を定める努力を行うが、それが達成されるまでは、CJD サーベイランス委員会研究費から補助することを継続するという、現状を追認するかたちをとった。

また、組織検索についても、旧ガイドラインは、専門施設以外での検索を禁じた内容となっているが、WHO、米国 CDC とも、ギ酸処理後の検索を承認しているので、それに基づき処理する方法を明記した。それぞれの地域で引き受けている専門施設は既に定着しているので、それらに対してはあえて言及する必要はないと判断し、東北大学と国立感染症研究所の二専門施設を併記するにとどめた。

CJD の診断は、病理診断が最終であり、死後脳組織がないと、最終病因解明ができない点で、剖検の推進は極めて重要であることを、再度強調したい。

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

我が国におけるクロイツフェルト・ヤコブ病（以下「CJD」という。）等に関するサーベイランスは、厚生労働科学研究「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 CJD サーベイランス委員会において、特定疾患治療研究事業の臨床調査個人票を活用し、患者（または家族）の同意のもと、CJD サーベイランス委員等が主治医に対する聞き取り調査等により行われてきた。

しかし、情報をより広く入手する観点から、平成 18 年 8 月より感染症の予防及び感染症の患者に対する医療に関する法律に基づく医師からの届出のほか、医療機関からのプリオンタンパク遺伝子検索および髄液タンパク検査に関する情報についても患者（または家族）の同意のもと調査に活用されている。これらの複数の情報源を活用し、専門医が関与することによって CJD の発生状況および臨床情報が迅速かつ確実に把握されている。

また、CJD の確定診断（剖検）に要する経費については、平成 18 年度より、神経難病患者在宅医療支援事業において、新たに国庫補助対象に追加するとともに、重症難病患者拠点・協力病院設備整備事業においても、CJD 患者の確定診断（剖検）の際に使用する電気メス及び電気鋸について新たに国庫補助対象設備に追加し、CJD の確定診断（剖検）が円滑に進められるよう整備している。更に、これらの実施主体については、これまで都道府県のみが対象であったが、平成 19 年度より、その対象を国立大学法人、国立病院機構にまで拡大したところである。

CJD の二次感染については、英国 CJD インシデントパネル等の報告によれば、手術器具等を介して CJD が感染するという科学的根拠は得られていない。しかしながら、1970 年代以前には脳外科手術器具を介した感染事例の報告があり、CJD 患者に用いた手術器具等の使用による二次感染のリスクは完全には否定できない。また、CJD については、その発症前に症状等が必ずしも明らかでないことから、手術前あるいは手術中に完全に CJD の鑑別診断を全て行うことはできない。国内の医療機関においても、CJD 診断以前に行われた脳外科手術事例が平成 18 年までに 5 例報告されている。こうしたことから手術器具による CJD の二次感染リスク等について、平成 18 年 6 月より厚生労働省において議論が重ねられ、今般、報告書がとりまとめられたところである。当該報告書においては CJD 二次感染リスク低減のため、CJD の感染性が高いハイリスク手技を行うに際し、現時点で推奨すべき対応が示されている。詳細については改訂予定の厚生労働科学研究報告書「クロイツフェルト・ヤコブ病感染予防ガイドライン」に反映されることとなっている。当該報告書及び同ガイドラインを参考に CJD 二次感染予防対策が一層図られるよう期待している。

プリオン病分科会

SSPE分科会

PML分科会

プリオン病分科会

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 年度プリオン病分科会

日 時：2007 年 8 月 26 日（日）：7：00～8：30

場 所：ニューグリーンピア津南 天の川

（〒949-8313 新潟県中魚沼郡津南町秋成 123000 TEL：025-765-4611）

出席者：新竜一郎、岩城徹、金子清俊、岸田日帯（黒岩義之代理）、北本哲之、桑田一夫、小林篤史、佐伯圭一、坂口末廣、佐々木真理、佐藤猛、澤洋文、三條伸夫、志賀裕正、調 漸、坪井義夫（山田達夫代理）、堂浦克美、飛梅実（佐多徹太郎代理）、浜口毅、藤田浩司、堀内基広、水澤英洋、三好一郎、村井弘之、村山繁雄、毛利資郎、森若文雄、山田正仁、湯浅龍彦、横山 隆（敬称略、順不同）

議題

1. 水澤班長から平成 19 年度の活動方針について以下のように報告と説明があった。
 - 1) 平成 18 年度の研究業績の評価について厚労省からは学術点は高かったが行政点は厳しく、恐らく治療法の開発研究に対するより一層の期待の現れでもあると思われた。評価班からは点数の表示はないものの全体にわたって極めて高い評価を受けた。
 - 2) 今年度もこれまでと同様に各研究者の個別研究とともに、研究班全体で協力して行う全体的研究をも推進する。
 - 3) 北本研究協力者が主催するプリオン研究会は、研究会にとって他の研究班のワークショップやシンポジウムに相当し今年度も班員の参加を呼びかけするなど積極的に後援する。
 - 4) 昨年度承認されていたプリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する成書の出版について、金原出版が協力してくれることとなり、すでに多くの研究班の関係者に執筆を依頼し承諾いただいた。執筆期間が短いが本邦のプリオン学の到達点を示すべく研究班の総力を結集していただきたい。
 - 5) 今後の予定
 - 2007 年 9 月 13 日（木）サーベイランス委員会
 - 2008 年 1 月 21、22 日（月、火）研究会議
 - 2008 年 2 月 7、8 日（木、金）サーベイランス委員会
 - 2008 年 2 月 8 日（金）CJD 担当者全国会議

2. 引き続き出席者から各個別研究の進捗状況について報告があった。水澤班長からプリオン研究会で調班員が発表した簡易プリオン検出キットは、松田班員が作製した抗体を用いたものであり、松田班員からの依頼に応じた紹介により始まった共同研究の賜物であることが説明され、積極的に班内外の共同研究を推進するよう期待が述べられた。
3. 研究班全体での推進研究
 - 1) 本邦ならびに世界のサーベイランスと疫学研究について山田サーベイランス委員長から、遺伝子検査や髄液検査などを介してのサーベイランスが増加していることのよい面と問題点が述べられ、まだ我が国では剖検率が低いことも課題であることが強調された。
 - 2) 北本研究協力者から遺伝子検査による診断支援は順調に進んでいることが述べられた。
 - 3) 村山班員などから剖検や組織診断などの病理検査のガイドラインの整備中であることが報告された。
 - 4) 調班員から髄液検査による診断支援について、検体数が多すぎることや調査への非協力的な依頼者についての報告があり、協議の結果、遺伝子検査と併せて検査依頼時の同意書を工夫することとなった。
 - 5) 湯浅班員ならびに画像小委員会委員から画像検査の診断支援について倫理審査や Web 登録などについて報告があった。
 - 6) 黒岩研究協力者の岸田代理および水澤班長からプリオン病感染予防ガイドライン改訂版の準備が進んでおり、近く公開される見通しであることが報告された。
 - 7) 水澤班長からその他の二次感染予防対策については厚労省の委員会にて検討が進んでおり、まもなくとりまとめの段階であることが報告された。
 - 8) 堂浦班員から、治療研究についてきちんとした臨床試験ができる枠組みを立ち上げる必要性が報告された。
4. その他
堂浦班員からプリオン研究会終了後引き続き開催予定の、プリオン病治療法開発のための会議への参加への呼びかけがあった。

SSPE分科会

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 SSPE 分科会議事録

日時：平成 19 年 11 月 16 日（金）、18：00～20：00

場所：八重洲倶楽部第 7 会議室（東京駅八重洲地下街 B2 内）

（〒104-0028 東京都中央区八重洲 2-1 八重洲地下街中 1 号、電話：03-3257-0801）

出席：市山高志、細矢光亮、楠原浩一、堀田 博、網 康至、高須俊明、
飯沼一字、岡 明（水口 雅の代理）、愛波秀男、水澤英洋、三條伸夫
（順序不同、敬称略）

欠席：柳 雄介、大塚頌子、野村恵子、鈴木保宏

陪席：塚本恵子（研究班事務局）

議題

(1) 座長の水澤班長から挨拶があり出席者の自己紹介の後、本研究班のミッション「SSPE の克服」について確認された。

(2) 今期（2005 年 4 月 1 日～2008 年 3 月 31 日）、そして特に今年度について以下の研究項目が確認された。

1. 発症機構解明
2. 診断法開発
3. 予防治療法開発（リバビリン、他）
4. 診療福祉支援
5. サーベイランス
6. 感染予防対策支援

(3) SSPE 分科会としての研究目標とその達成状況について

1. 全国サーベイランスの進捗状況について、サーベイランス小委員長の飯沼研究協力者から資料に基づいて説明があった。現在までに 110 例について調査が終了し解析途中であるが、麻疹の流行との関連などが指摘された。患者会に登録されている 162 名についても活用出来ることとなった。統計の専門家である中村班員にも協力をお願いすることになった。

2. 診断法開発について、麻疹抗体価と脳波が重要であるが、現状では抗体価測定法が HI、NT、CF、ELISA と様々であり、精度についても情報が無いことが討議された。まず、抗体価測定法の標準化を行うべく調査を行うこととなった（市山班員）。また、早期発見について、小学校の校医や教員への周知なども有効との意見があった。
 3. 予防について、ワクチン接種前の麻疹罹患を防ぐために国が規定している 1 歳での接種でなく、沖縄などで行っている生後 6 ヶ月での接種を推奨し、2 回でなく 3 回接種を勧め、小児科健診での麻疹抗体価チェックを勧めることとなった。麻疹感染については来年度から国が全例調査を行うとのことであるが、1 歳未満での罹患者での発症率が高いので、研究班でそれらの追跡調査を行うことについて検討することとなった（高須研究協力者）。
 4. 治療について、現在約 30 例で使用されているリバビリンの脳室内投与について報告があった。外国では感染が問題となっている。やはり、適切な髄液中濃度を保つため持続的注入ポンプが必要であり、早期に購入することとなった（細矢班員、野村研究協力者）。RNAi を用いた基礎研究も進めることとなった。（細矢・堀田班員）。
 5. 診療福祉支援について、引き続き難病センターや患者家族の「青空の会」を通じてあるいは直接的に相談に応じ、SSPE についての周知を進め、必要に応じて各地区での説明会などにも協力する（SSPE 分科会関係者全員、愛波研究協力者）。
 6. 発症機序の解明については、SSPE ウイルスのゲノムの特徴、宿主側の感受性遺伝子、変異株特異的受容体の有無、細胞・動物モデルの開発などの研究が行われており飛躍的發展を期待して努力することとなった。
- (4) 分担研究者・研究協力者の個別研究の目標とその達成状況について
- これまでの協議の中であるいは別個に各出席者から説明があり、それについて質疑応答があった。基礎研究者間、臨床研究者間のみならず基礎と臨床の研究者間の共同研究も積極的に進めて、より効率的に研究を進めることとなった。

PML分科会

PML 分科会議事録

日 時：2008年01月22日、12：00～13：00

場 所：砂防会館別館、1階、会議室「曾根」

出席者：岸田修二、澤 洋文、倉根一郎、(代：中道一生、婦野健一)

宍戸一原由希子、黒田康夫、長嶋和郎、水澤英洋、三條伸夫（敬称略）

(1) 2007 年度の研究成果について

本日の研究発表をふまえて意見交換が行われた。

(2) 2008 年度の研究方針について

1) 発症機序の解明

これまでと同様に澤分担研究者を中心とする基礎研究を進めることとなった。免疫抑制薬の治験に際して、可能であれば血液検体の JCV 量等について経過をフォローすることを試みる。

2) 診断法の開発

髄液検査における調節領域の変異と JCV 量についての相関を明らかにすることを試みる（曾根先生と佐多先生と協議していただく）。

3) 予防治療法の開発

HAART 治療の臨床試験計画を立案し、実施可能性を探る。

4) 診療福祉支援

研究班並びに各種 HP をアップデートし、最新最善の情報を提供する。ガイドラインにある薬剤などについてその供給方法を整備する。

5) サーベイランス(定期調査)

3年前に引き続き調査を行い経年的分析を行う。死因統計と対比分析を行う。

6) その他

分担研究者あるいは研究協力者の候補者について意見交換が行われた。

(3) 検査診断サービスについて

1) 髄液の PCR による診断：引き続き倉根先生にお願いする。

2) 脳組織の PCR による診断：佐多先生に確認の上お願いする。

3) 脳組織の病理診断：純粹な病理診断に関しては原先生にお願いする。

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。

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とあります。

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。ここで皆様をお願い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い申し上げます。このことをお願い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、いったん同意なされた後でも、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。