

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

サーベイ ランスNo	イニシャル (姓・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 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					
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) プリオン蛋白(PrP) 遺伝子検査 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	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	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 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) 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, ミオクロームス, 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) 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) 2) 感染性クロイツフェルト・ヤコブ病 (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) 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 ( ) (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) 1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例 3) 遺伝性プリオン病 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) 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) 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) 種類と変異: 1. 家族性CJD 2. GSS 3. FFI [PrP遺伝子変異 ( )] 4) その他 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) 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: ) 3. 確実に否定 (他の疾患の確定診断が可能な例 診断名: )		
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)	

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)

\*は記入しないで下さい

申し込み年月日：平成 年 月 日

サーベイランスNo	イニシャル (姓・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 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 (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 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	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	1) 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJD) ( ) ※コドン129の多型とWestern blotの型による 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) 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, ミオクロームス, 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) 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) 2) 感染性クロイツフェルト・ヤコブ病 (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) 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 ( ) (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) 1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例 3) 遺伝性プリオン病 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) 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) 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) 種類と変異 : 1. 家族性CJD 2. GSS 3. FFI [PrP遺伝子変異 ( )] 4) その他 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) 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 : ) 3. 確実に否定 (他の疾患の確定診断が可能な例 診断名 : )					
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 (姓・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	<p>その他</p> <p>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: )</p> <p>2. 確実に否定 (他の疾患の確定診断が可能な例 診断名: )</p> <p>* 診断の根拠となる臨床経過、神経所見、検査所見など ( )</p>					
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)		