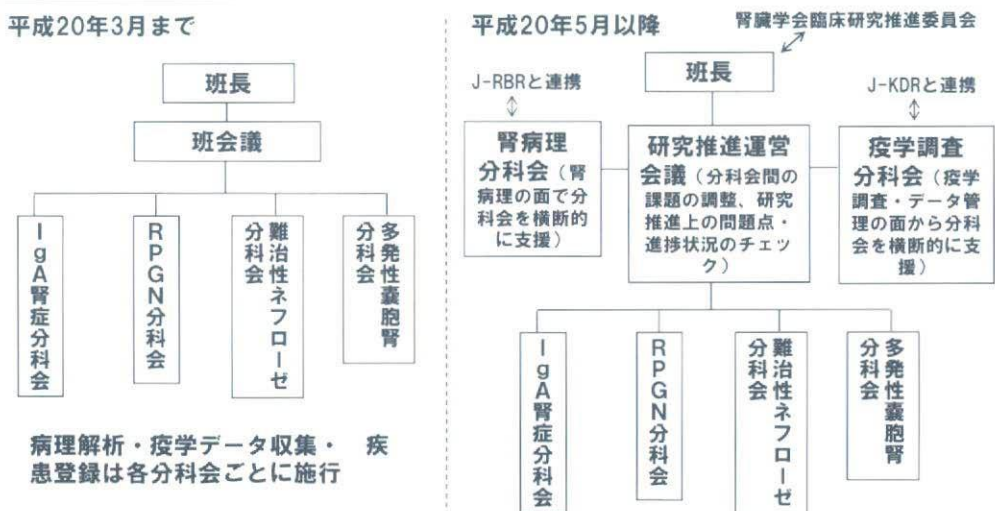


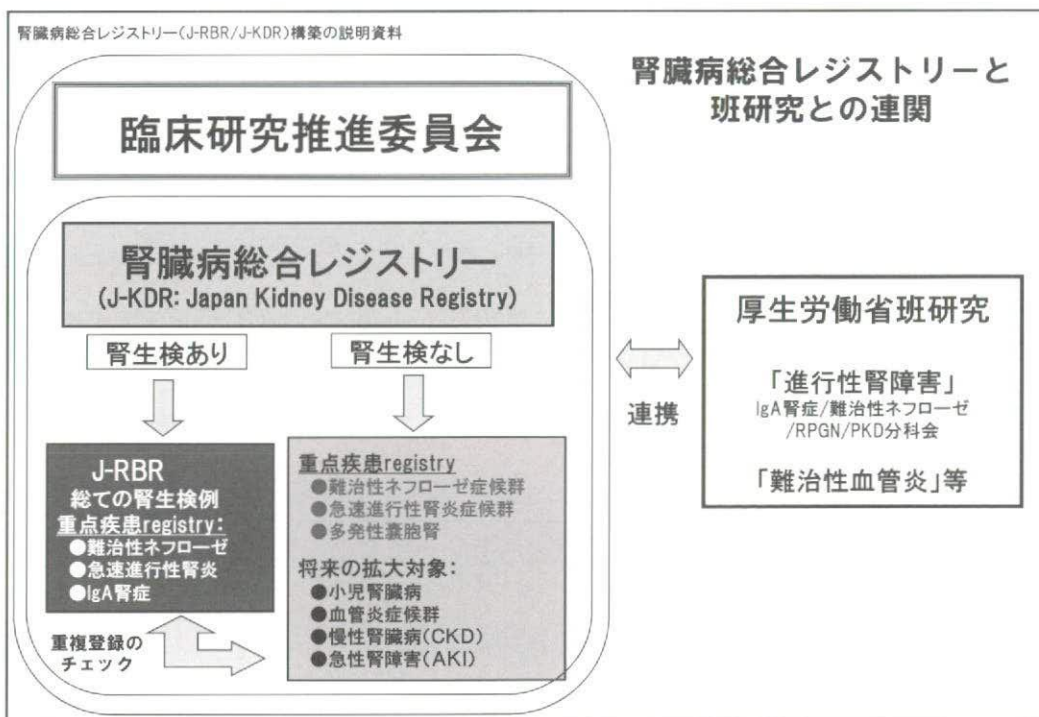
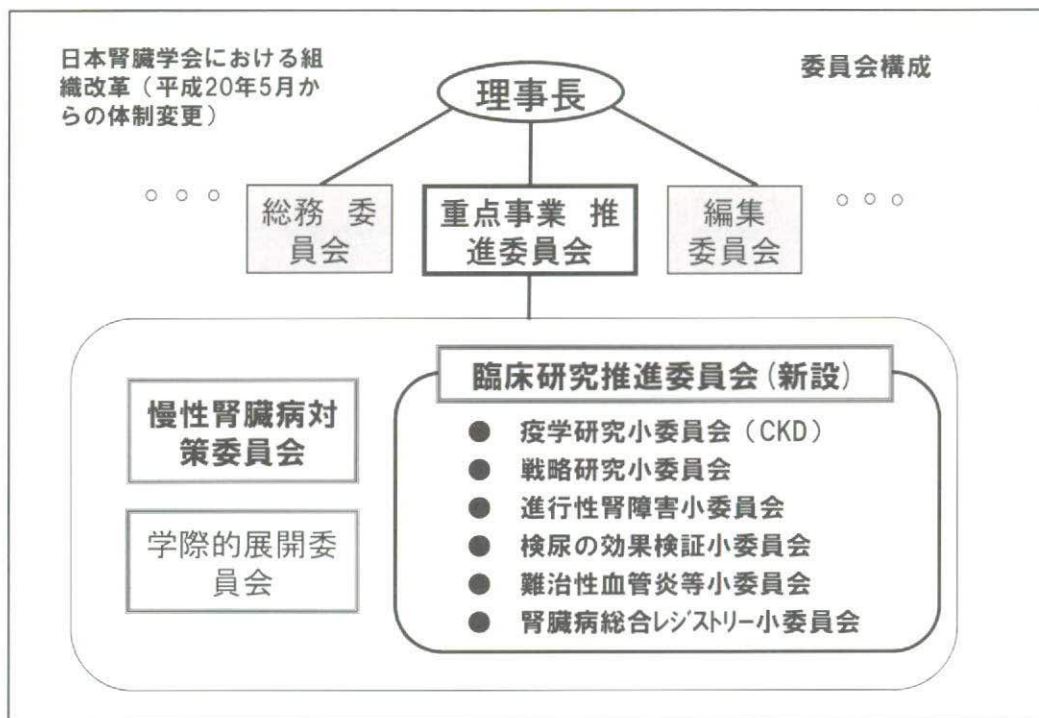
進行性腎障害調査研究班における患者登録システムの目的

1. 長期にわたって、データを系統的かつ継続的に管理する
 - 代表研究者や分担研究者が交替しても、必要なプロジェクトが遅滞無く、同じクォリティーで継続できることを目指す
 - そのために、日本腎臓学会が管理するデータベースと連携できるシステムとする
 - 具体的には、学会が管理するUMINを利用したデータベース登録システム（J-RBR/J-KDR）が2007～2008年に構築・運用開始されており、それと連携するとともにシステムを利用する。
2. 本研究班での患者登録システムのデータ活用法は以下のとおり
 - 前向き観察研究により、当該疾患における予後・アウトカム、背景因子、用いられている治療法、などを経時的に把握する
 - 前向き介入研究を行う

進行性腎障害に関する調査研究班の研究推進のための組織変更

- 分科会構成（平成20年3月までと、それ以降）
- 役割分担と進捗状況チェックのための工夫





新旧研究班の患者登録システムの比較と問題点

	旧研究班のシステム	現在の研究班のシステム
選択除外基準	研究課題により多様	同左
収集項目と間隔	研究課題により多様	同左
入力者(発生源)	研究者	同左
登録方法	紙ベース・一部Web登録	原則としてWeb登録
参加施設(対象施設)	限定的	腎臓学会認定専門施設全般
管理場所	分科会ごとに管理	日本腎臓学会
データマネジメント要員	原則として無し	個別研究では無し (基本情報に関する要員は配置が必要)
データマネジメントの方法	研究課題により多様	同左
統計担当の有無	分科会により異なる	同左
データ入力の謝金	研究費配分(入力謝金という形では無し)	同左
問題点	<ul style="list-style-type: none"> ・継続性・登録パワーに欠ける ・課題が多すぎて多様なために資源の集中が困難(対象は4疾患) ・経費に比して研究費が不足 ・研究費の使途が限定的(人件費不可) ・データベース構築の経費補助が必要 	<ul style="list-style-type: none"> ・学会との連携で継続性や登録パワー向上を目指す(組織改革) ・その他の項目は、これまでと同様(同左)

参考資料1

腎臓病総合レジストリー (J-RBR/J-KDR) の概要と展望

日本腎臓学会が主導して開始する 腎臓病総合レジストリー（J-RBR/J-KDR）の目的・概要

- ① 腎臓病の前向き（一部）後向き臨床疫学研究のためのデータベースを構築することが目的である。
- ② 登録データを、継続的かつ系統的に、また責任を持って管理することができるよう、学会主導での登録事業とし、データ管理は日本腎臓学会が行う。また、登録はUMINを利用したon line登録とする。
- ③ 基本登録と、研究課題毎の登録が系統的に行えるようなシステムとする。
- ④ 日本腎臓病理登録システム（Japan Renal Biopsy Registry: J-RBR）では、腎生検時に基本登録のICをとる。また、腎疾患登録システム（Japan Kidney Disease Registry: J-KDR）では、各登録施設において基本登録のICを取得する。
- ⑤ 当面、倫理委員会申請は岡山大学の倫理委員会承認済み書類を参考にして、各施設において行う。基本登録データを用いた研究は、すべての腎臓病を対象にした前向き観察研究である。
- ⑥ 個別の研究課題における登録は、基本登録に加えて、個別の研究課題ごとに必要とされるデータをUMINの同じシステム上に登録する。本システムを用いた個別研究については、各々の研究代表者が日本腎臓学会臨床研究小委員会と倫理委員会の承認を経て、実施するものとする。

腎臓病総合レジストリー（J-RBR/J-KDR）構築意義

- 海外では、国家プロジェクトとして腎臓領域のレジストリーの作成・運営が行われている。
- 日本腎臓学会に腎臓病総合レジストリー小委員会を設置する目的は、これまでの腎生検症例登録（Japan Renal Biopsy Registry, J-RBR）とともに、ネフローゼ症候群、急速進行性腎炎症候群、多発性嚢胞腎等を含んだ非腎生検例を加えた腎臓病全体の登録データベース（腎臓病総合レジストリー: Japan Kidney Disease Registry, J-KDR）を構築することにある。
- さらに、このJ-KDRを学会員が関与する厚生労働省班研究等ならびに慢性腎臓病対策委員会（渡辺毅 委員長）のもとに企画されている多くの臨床的・疫学的・病理学的研究の基礎データとして活用し、腎臓病に関する臨床研究を推進する。

腎病理 (J-RBR) および臨床 (J-KDR) registryの構築と運用 (1)

<方針>

1. このRegistryは、前向き研究を推進するシステムである。
よって後ろ向き研究はこのregistryを参考に、企画する責任者が個々にシステムを構築し、活用する（#1）。
2. この疫学および臨床研究推進にあたって、腎臓学会の倫理委員会において、これと関連する疫学および臨床研究を審査する。
（それまでは、共同研究審査が可能な施設においてこの審査を行なう）
3. 各施設の登録件数より将来の臨床研究（治験を含めて）の可能例数を推測し、腎臓学会主導で研究推進を行う。

-
- #1 ● 現在のシステムでも過去にさかのぼって登録は可能。
● 後ろ向き研究の必要性により柔軟に対応する。
● この場合、前向き登録の支障とならないよう、研究名施設番号で入力することが必要。

腎病理 (J-RBR) および臨床 (J-KDR) registryの構築と運用 (2)

4. 具体的なシステム構築 (J-RBRとJ-KDRの連携)

- Step1：腎臓学会ホームページに臨床研究ならびに腎生検登録コーナー作成。
ここで○臨床研究、○腎生検登録をクリック、それぞれUMIN上の登録ホームページに連動する。
- Step2：臨床症候、病理項目と臨床データを入力する（腎生検のない方は、病理を99とする）。これは既にJ-RBRの腎生検登録として使用しているものを共通とする。（添付のスライド資料参照、#2）
- Step3：臨床および病理診断で収集された共通データを入力する（ここは必要最小限項目のみ修正版より血圧とHbA1cのデータが追加となる）。

-
- #2 ● 症例登録番号に関して、J-KDRでは各施設で付与した番号 (ID) を入れる。この段階は連結可能匿名化である（#3）。
- #3 ● 連結可能匿名化による研究には、現在J-RBRで実施している説明同意を得る必要がある。Registryを拡大して100%を目指した場合、登録不可能なケースが生じる。この点の対応を検討する。

新規登録日	新規登録者	最終更新日	最終更新者	UMIN登録番号	施設名	腎生検実施日	腎生検実施施設
2008/5/20	jou-npr	2008/5/21	jou-npr	E0001523	国立病院機構千葉東病院	2008/4/22	国立病院機構千葉東病院
2008/5/20	jou-npr	2008/5/21	jou-npr	E0001524	国立病院機構千葉東病院	2008/4/21	国立病院機構千葉東病院
2008/5/20	jou-npr	2008/5/21	jou-npr	E0001525	国立病院機構千葉東病院	2008/4/30	国立病院機構千葉東病院
2008/5/23	hiida-tch			E0001526	富山県立中央病院	2008/1/31	富山県立中央病院
2008/5/23	hiida-tch			E0001527	富山県立中央病院	2008/2/27	富山県立中央病院

腎生検実施施設番号	症例登録番号	臨床診断	病理組織診断1(病因分類)	病理組織診断2(病型分類)	病理診断備考
99	08-30053	腎移植	移植腎	移植腎	
99	08-30055	ネフローゼ症候群	原発性糸球体疾患(IgA腎症を除く)	巣状分節性糸球体硬化症	
99	08-30056	腎移植	移植腎	移植腎	
160213	3758634	急速進行性腎炎症候群	MPO-ANCA陽性腎炎	半月体形成性壊死性糸球体腎炎	
160213	6502865	慢性腎炎症候群	IgA腎症	メサンギウム増殖性糸球体腎炎	

年齢	性別	身長(cm)	体重(kg)	尿蛋白定性	尿蛋白定量(g/日)	尿蛋白/クレアチニン比	尿潜血定性	赤血球/HVF
57	女	9999	9999	2+	999	999	3+	many
74	男	170	71	1+	0.1	999	2+	5/10vf
37	男	9999	9999	2+	999	999	3+	many
62	女	159.5	49.7	1+	0.39	999	3+	many
56	男	174.6	77.6	2+	0.8	999	2+	many

血清クレアチニン(mg/dl)	血清総蛋白(g/dl)	血清アルブミン(g/dl)	血清コレステロール(mg/dl)	その他コメント(自由記述)	調査個人票の記載
1.71	5.7	3.8	250	血圧120/60	無
1.9	6.3	3.9	318	HbA1c5.8%	無
3.5	5.5	3.9	109		無
1.7	6.7	3.24	126		無
1.2	7.2	4.3	210		無

#:従来は自由記載欄に血圧とHbA1cを記載したが、登録欄に追加となる。

腎病理 (J-RBR) および臨床 (J-KDR) registryの構築と運用 (3)

4. 具体的なシステム構築 (J-RBRとJ-KDRの連携)

Step4: 個々の研究に必要な資料に関して、腎臓学会ホームページより必要なデータ表をダウンロードし、記載の上でUMIN登録された症例にアップロードする。

<個々のデータ表 (予定, #4)>

- ① J-RBR登録における表2 (File makerで作成した網羅的データ)
- ② 各研究に対応して収集表を作成してuploadする。
 - 難治性ネフローゼ症候群研究
 - 急速進行性腎炎症候群 (RPGN) 研究
 - IgA腎症研究
 - 多発性嚢胞腎 (PKD) 研究
 - 血管炎症候群研究 戦略研究
 - 慢性腎臓病 (CKD) 研究 検尿の効果班研究
 - 小児腎臓病研究

#4 ● データ記入に用いるものは費用・普及性の両面を考慮し、microsoft excel data (あるいは互換性のあるdata) が良い。

腎病理 (J-RBR) および臨床 (J-KDR) registryの構築と運用 (4)

5. このStep3-4を活用するに当たって

個々の研究代表者が腎臓学会の承認 (#5) ならびに倫理審査を受けて共同研究を立ち上げる。

#5: 腎臓病総合レジストリーを用いた研究とその承認システムについて

- ① 一次資料 (J-RBR/J-KDRの基本登録情報)
 - 腎臓病総合レジストリー小委員会でレジストリーの各年度毎の集計データをまとめてCENの誌面で公開・報告する。
- ② 二次資料 (個別研究に必要な登録情報を追加したもの)
 - 病理関連は病理標準化委員会 (田口尚委員長) で妥当性を検討し、許可された場合は、研究毎に倫理審査を受ける。
 - 臨床研究は臨床研究推進小委員会 (今井園裕委員長) で研究内容の妥当性を検討し、許可された場合は、個々の研究毎に倫理審査を受ける。

腎病理 (J-RBR) および臨床 (J-KDR) registryの構築と運用 (5)

6. システム構築にあたっての注意点は,

- ① 病理医によるJ-RBR登録と臨床医によるJ-KDR登録の重複を検出し、整合性を保つ必要がある。→ J-RBR登録例はJ-KDRへ登録しない。J-KDR登録後に腎生検された場合、修正はJ-KDR登録施設が行なう。
- ② Registryを拡大するにあたってsecurity確保について配慮が必要である。→ 現在は委員長とJ-RBR事務局とがパスワード管理を行っている。今後も委員会管理とするが、共同研究が拡大すれば、共同研究各担当者を管理者に追加する。
- ③ 登録者認識は、腎臓学会発行あるいはUMINの要請により個人が一つに統一したUMIN mail addressを用いる。<例:hyokoyama-npr@umin.ac.jp>
- ④ 各施設へのパスワードは、腎臓学会が申請を受けて配布する。申請先は、日本腎臓学会腎臓病総合レジストリー小委員会担当事務とする。(ホームページからの申請を考えたい。) なお、J-RBRとJ-KDRの登録者認識とパスワードは共通とする。

参考資料2

Japan Renal Biopsy Registry Since 2007

Principal investigator: Hirofumi Makino, MD
Hitoshi Yokoyama, MD
Kensuke Joh, MD

Renal pathology committee:
Takashi Taguchi, MD, Michio Nagata, MD, Takao Saito, MD,
Seiichi Matsuo, MD, Shinichi Nishi, MD, Motoshi Hattori, MD,
Masataka Honda, MD, Norishige Yoshikawa, MD

Research group:
Yuichiro Fukasawa, MD, Hiroshi Satoh, MD, Tetsuya Kawamura, MD, Hiroyuki Iida, MD, Kunio Morozumi, MD, Makoto Higuchi, MD,
Atsushi Fukatsu, MD, Kazumasa Oka, MD, Tamaki Sasaki, MD,
Hideyasu Kiyomoto, MD, Kazuhiko Tsuruya, MD, Yukimasa Koda, MD, Shoji Kagami, MD, Yukio Yuzawa, MD,

Adviser for clinical epidemiology: Yutaka Kiyohara, MD
Secretary general: Hitoshi Sugiyama, MD

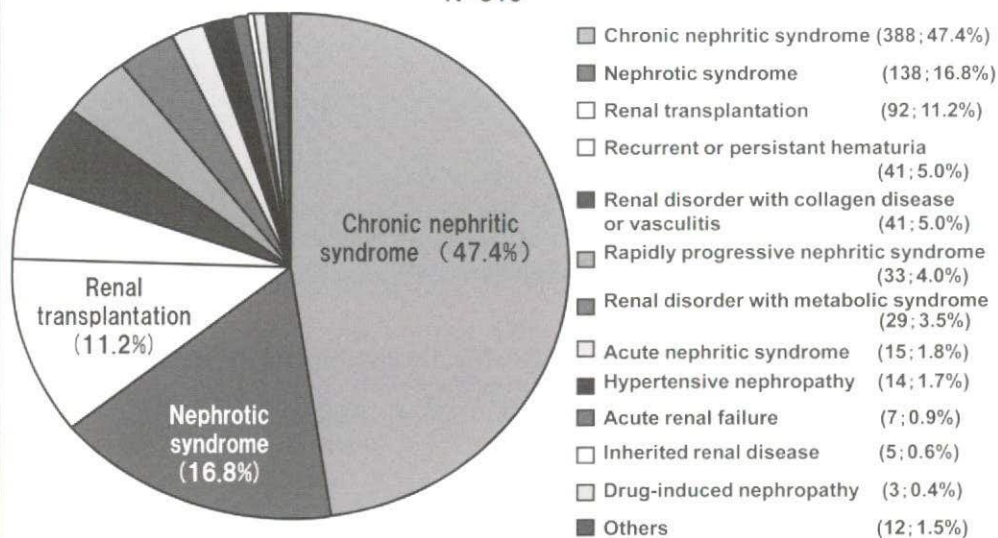
Study population

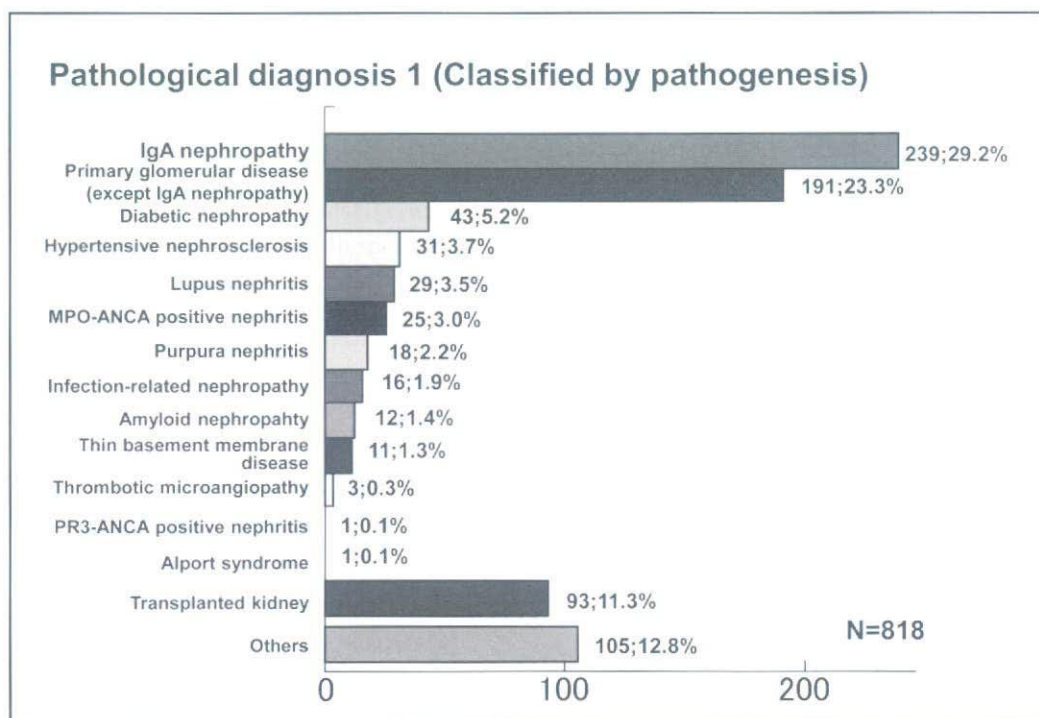
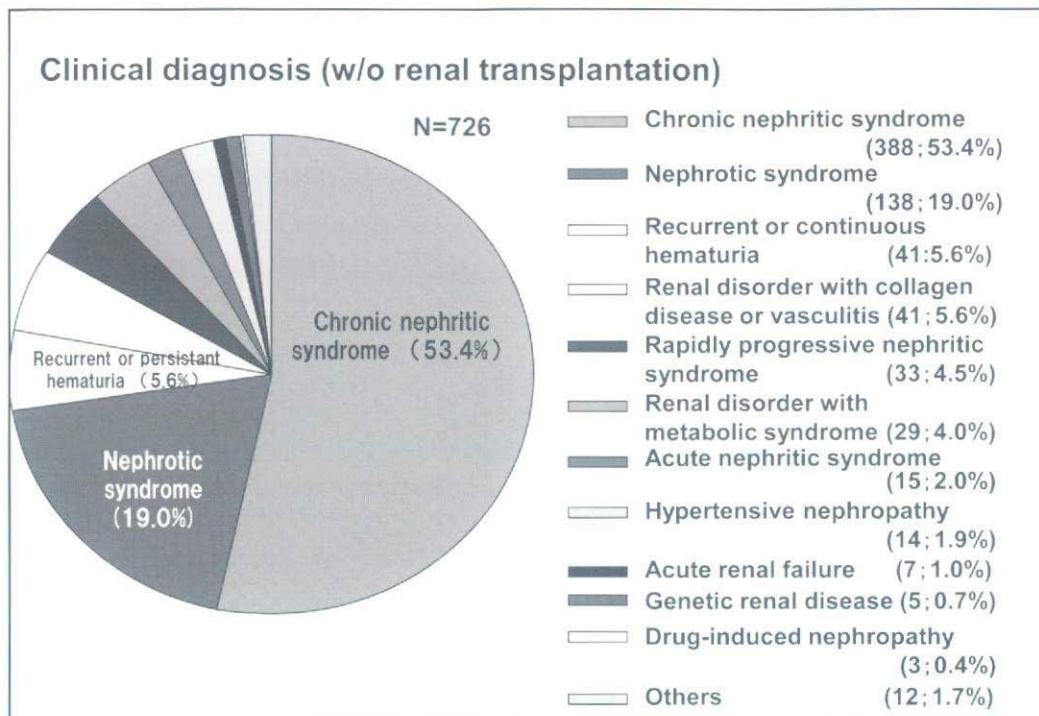
(2007.1.23-2007.12.31)

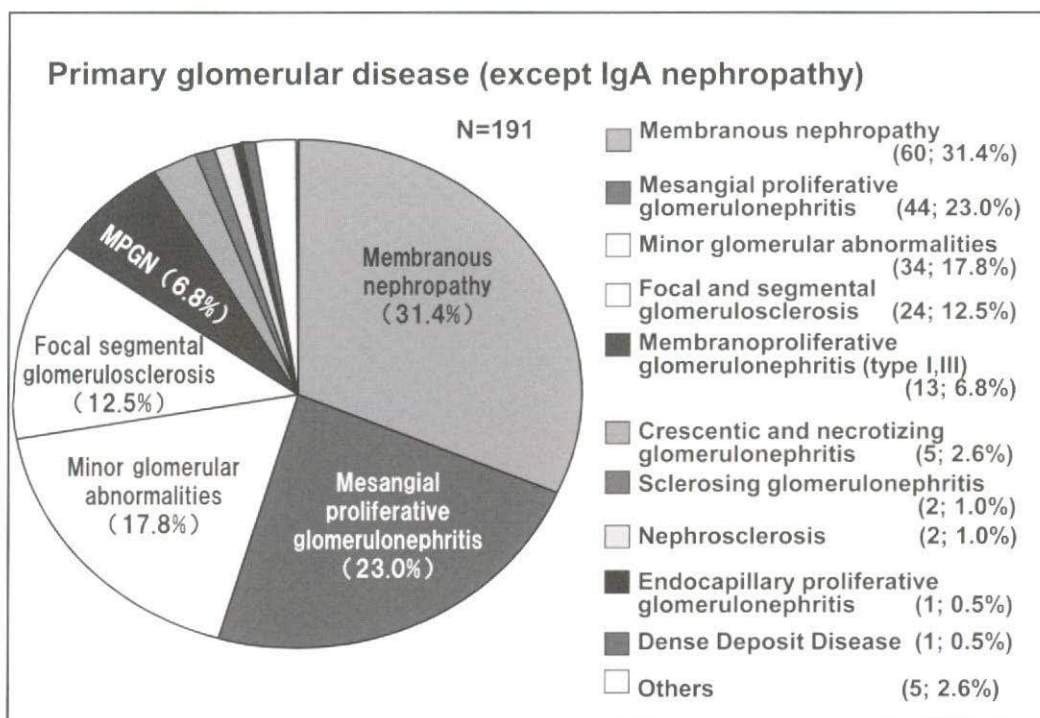
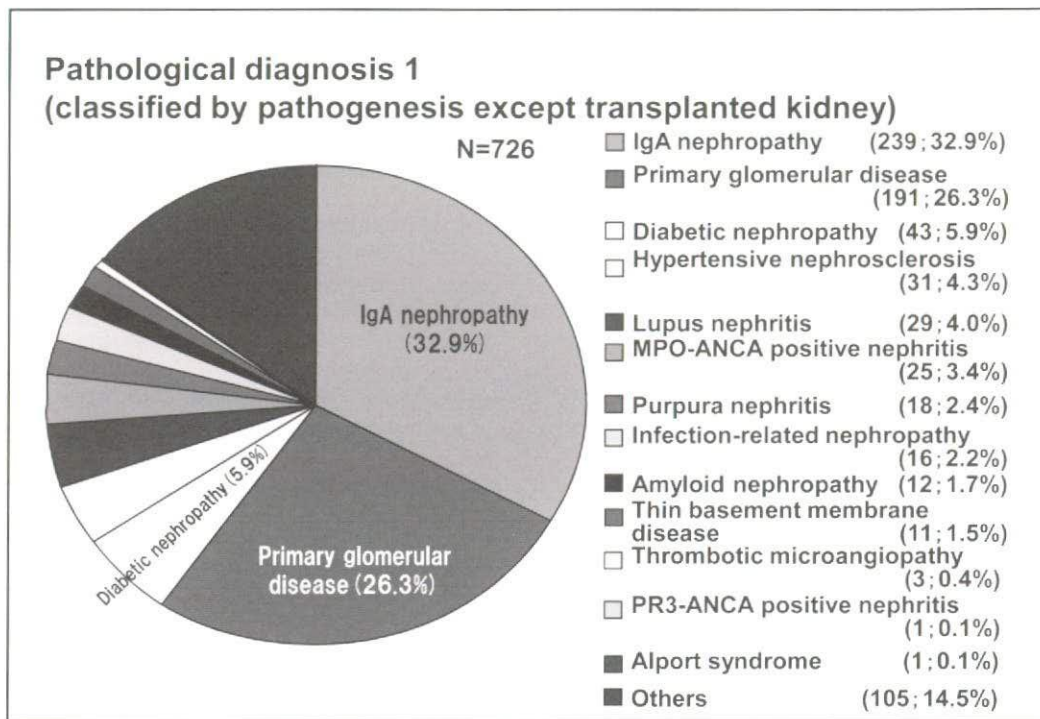
Male:	430 pts
	(Average 41.6 y.o., 2-84 y.o.)
Female:	388 pts
	(Average 42.9 y.o., 3-84 y.o.)
Total:	818 pts

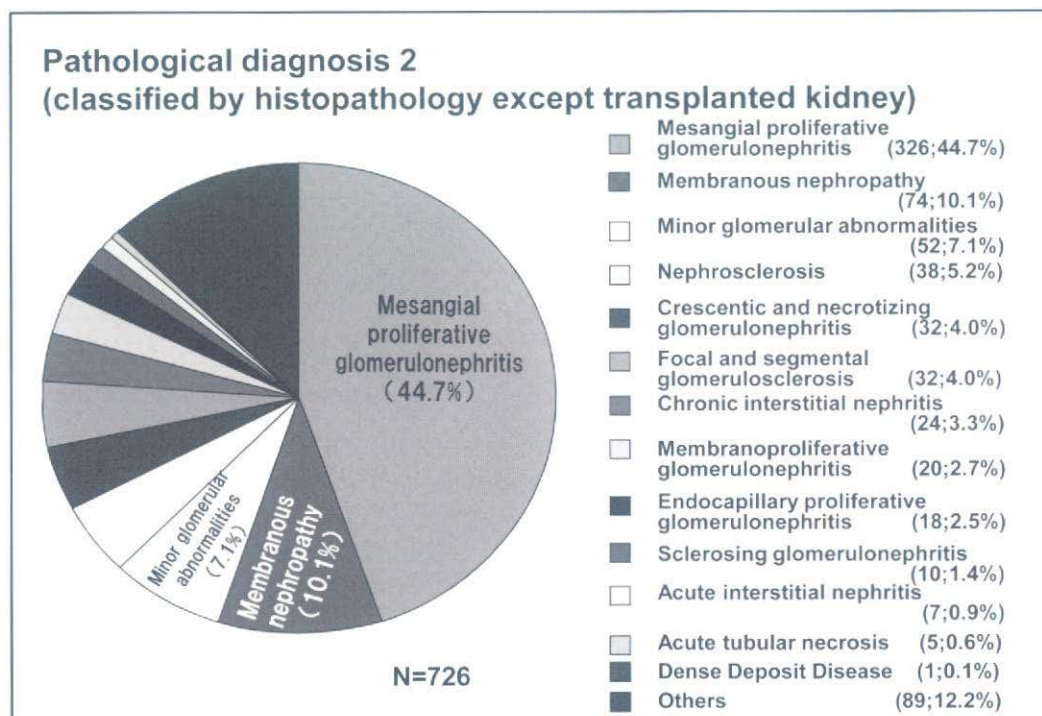
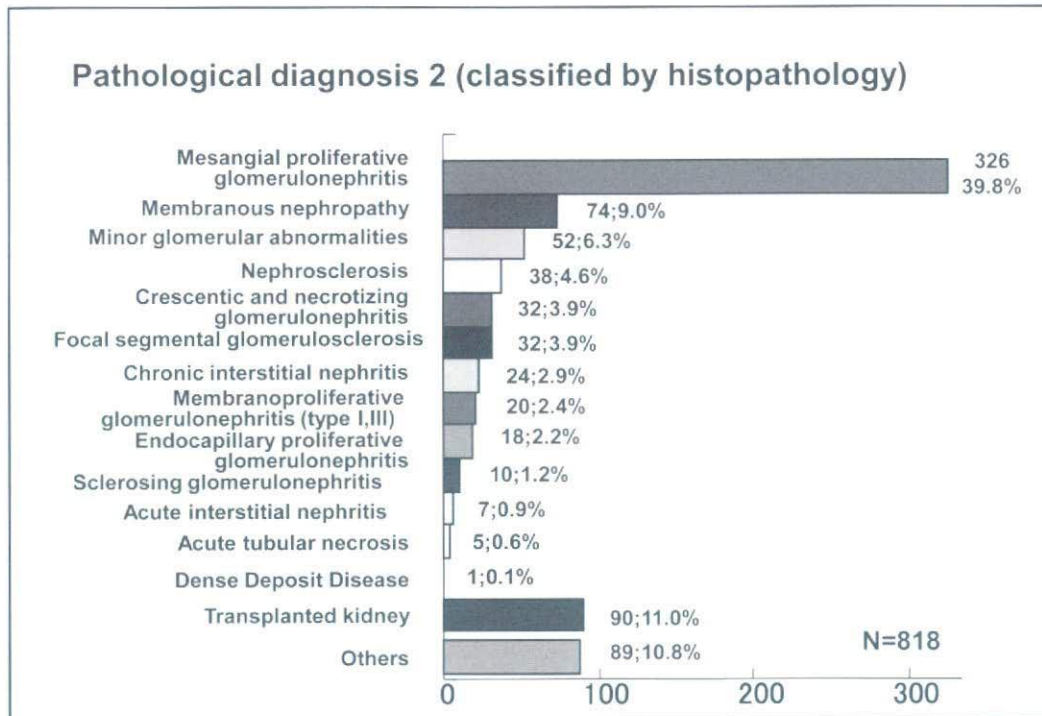
Clinical diagnosis (Total)

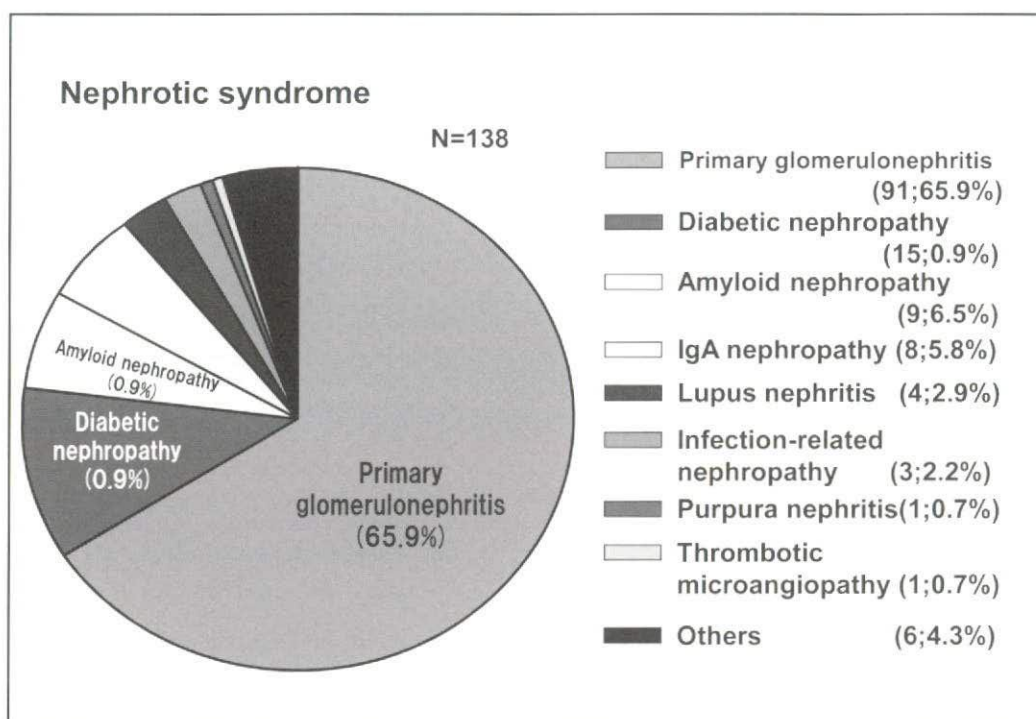
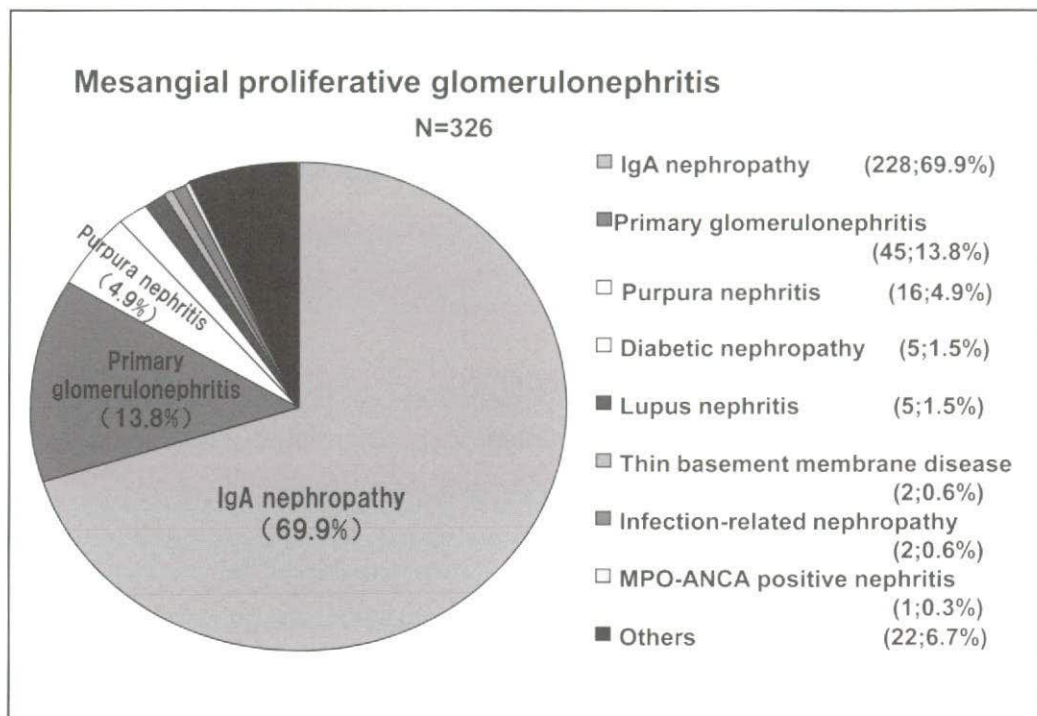
N=818

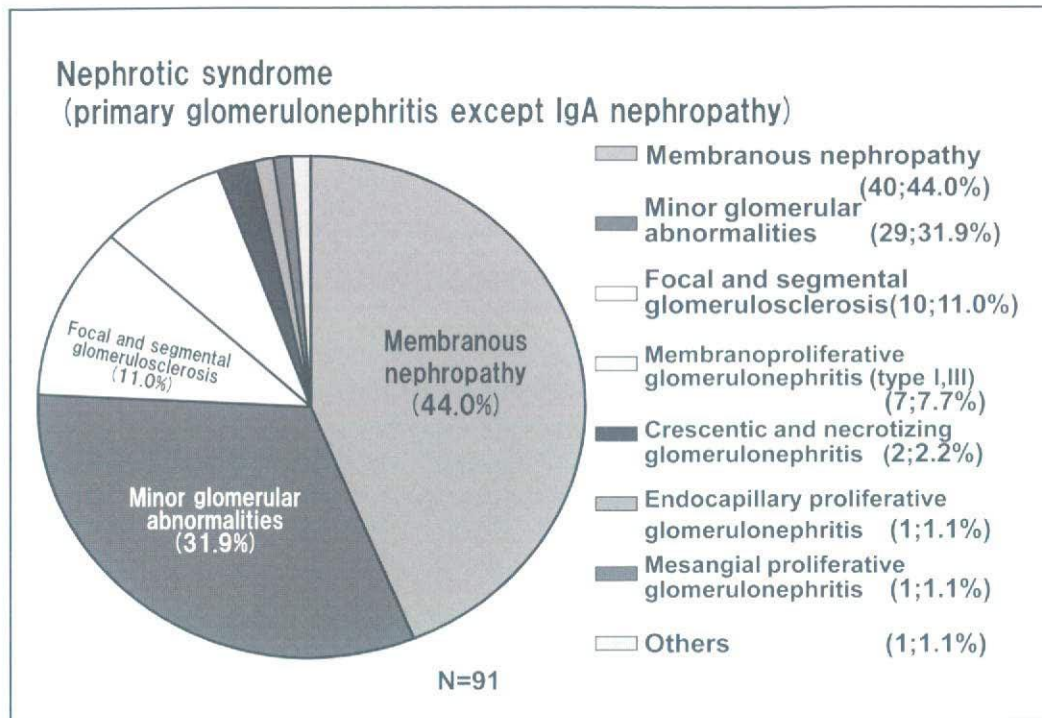












難治性疾患に関する有効な治療法選択等のための
情報収集体制の構築に関する研究班
「難病患者登録システム」に関するヒアリング

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

対象疾患

1. プリオン病 (prion disease)
2. 亜急性硬化性全脳炎 (subacute sclerosing panencephalitis: SSPE)
3. 進行性多巣性白質脳症 (progressive multifocal leukoencephalopathy: PML)

水澤英洋

東京医科歯科大学大学院 脳神経病態学

2008年11月4日、東京

質問とその回答

1. 患者登録システムの目的：全例とくに変異型CJD、硬膜移植後CJDの監視
2. データ収集方法
 - ①選択・除外基準：別添
 - ②収集項目と間隔：病型診断に必要な診察・検査所見、患者発生時
 - ③発生源での入力者：サーベイランス委員、都道府県プリオン病専門医
 - ④書面/Web：調査票にて収集し、エクセルの表に入力
 - ⑤参加施設：約60名（サーベイランス委員、都道府県プリオン病専門医）
3. データの管理体制
 - ①管理場所：疫学担当分担研究者、サーベイランス委員長、主任研究者
 - ②管理要員：疫学担当分担研究者、サーベイランス委員長、主任研究者
 - ③管理の方法：調査票等原資料、データベース、DB電子ファイル
 - ④統計担当者：有り（疫学担当の分担研究者）
4. 登録状況と問題点：1999年4月～2008年8月に1129名、死因統計との解離
5. フォローアップ状況と問題点：全例、1回/年
6. データの公表実績：CJD等専門委員会へ2回、全国担当者会議へ1回/年
7. 研究資金および研究費：研究班の研究費
8. データベースの維持・管理についての問題点、希望事項：安全性、場所

プリオン病 (prion disease)

- (1) プリオン病：プリオン蛋白が正常型から伝達性（感染性）のある異常型に変換することにより中枢神経系内に蓄積し、神経機能を障害する致死性疾患。伝達性海綿状脳症（Transmissible Spongiform Encephalopathy: TSE）ともいう。
- (2) 感染因子は蛋白そのもの（プリオン：蛋白性感染粒子）
正常プリオン蛋白（cellular prion protein: PrP^C）
異常プリオン蛋白（scrapie prion protein: PrP^{Sc}）
- (3) 人獣共通感染症
ヒト：クロイツフェルトヤコブ病（CJD）、変異型CJDなど
羊：スクレーピー（Scrapie）
牛：牛海綿状脳症（BSE）
鹿：慢性消耗病（CWD）
猫、ミンク、など
- (4) 遺伝性疾患（プリオン蛋白遺伝子の変異）

ヒトのプリオン病

- 特発性プリオン病：孤発性Creutzfeldt-Jakob病（孤発性CJD）
古典型 [MM1, MV1]、失調型 [MV2, VV2]
視床型 [MM2A]、皮質型MM2A、皮質型 [VV1]
- 獲得性（environmentally acquired）プリオン病：感染性プリオン病
クールー（Kuru）
医原性CJD（硬膜移植後CJD、下垂体制剤投与CJD、他）
変異型CJD（vCJD）[MM2B]
- 遺伝性プリオン病
家族性CJD
Gerstmann-Straeussler-Scheinker病（GSS）
致死性家族性不眠症（FFI）

わが国におけるプリオン病の全国調査

1996年：厚生省「CJDに関する緊急調査研究班」（佐藤班長）による全国調査：1986～1995年の患者発生調査

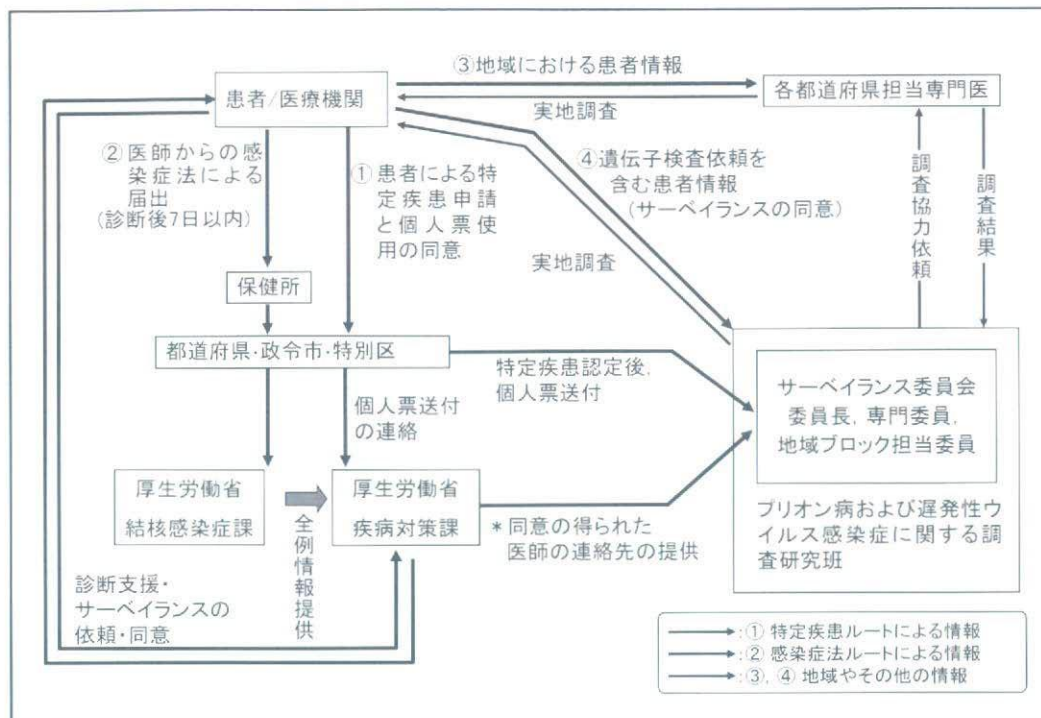
1997～1998年：厚生省「CJD及びその類縁疾患調査」

1999年～：厚生省特定疾患「遅発性ウイルス感染症調査研究班（CJDサーベイランス委員会）」北本班長, 佐藤委員長

2002年～：厚生労働省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に関する調査研究班（CJDサーベイランス委員会）」水澤班長, 山田委員長

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		法律 + 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 + 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、方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



2008年度プリオン病及び遅発性ウイルス感染症調査研究班
クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会

氏名	所属	担当地域ブロック/担当領域
森若 文雄	北海道医療大学 言語聴覚療法学科	北海道
志賀 裕正	仙台富沢病院 内科	青森、秋田、岩手、宮城、山形、福島
水澤 英洋 (研究班長)	東京医科歯科大学大学院 脳神経病態学 (神経内科学)	東京、千葉、栃木、茨城、埼玉
三條 伸夫	東京医科歯科大学大学院 脳神経病態学 (神経内科学)	
黒岩 義之	横浜国立大学医学部 神経内科	神奈川、静岡、山梨
西澤 正豊	新潟大学脳研究所 神経内科	新潟、長野、群馬
山田 正仁 (委員長)	金沢大学大学院 脳老化・神経病態学 (神経内科学)	石川、富山、福井
武田 雅俊	大阪大学大学院医学研究科 精神医学教室	大阪、滋賀、京都、兵庫、奈良、和歌山
犬塚 貴	岐阜大学大学院 神経内科・老年学分野	愛知、岐阜、三重
黒田 重利	岡山大学医学部 神経精神医学教室	岡山、広島、鳥取、島根、徳島、香川、愛媛、高知
村井 弘之	飯塚病院 神経内科	福岡、佐賀、長崎、熊本、大分、宮崎、鹿児島、沖縄、山口
村山 繁雄	東京老人総合研究所 神経病理部門	病理担当
中村 好一	自治医科大学 公衆衛生学	疫学担当
太組 一朗	日本医科大学千葉北総病院 脳神経外科	脳神経外科担当
北本 哲之	東北大学大学院 医学系研究科 創生応用医学センター プリオン蛋白研究部門 CJD早期診断・治療法開発分野	遺伝子、病理、プリオン蛋白解析担当
調 漸 [佐藤 克也]	長崎大学医学部・歯学部附属病院 へき地病院再生支援・教育機構 [同院第1内科]	脳脊髄液検査担当
佐藤 猛	大和会 東大和病院 神経内科	顧問
立石 潤	老人保健施設 春風	顧問

(敬称略)

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（抜粋）

症状	経過	進行性で	1. 有	2. 無	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) 進行性認知症又は意識障害		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		
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	()	

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ブ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、進行性認知症を示し、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項目以上を示す)	
	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ブ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いない例 疑われる疾患名： ())		
3. 確実否定 (他の疾患の確定診断が可能な例 診断名： ())		

拡大診断基準 (WHO 1998)：上記の診断基準のCの疑い例 (possible) に入る例で、脳波上PSDがなくても、脳脊髄液中に14-3-3蛋白が検出され、臨床経過が2年未満の場合、ほぼ確実例 (probable) とする。