

プリオン病分科会

SSPE分科会

PML分科会

プリオン病分科会

日 時：2008年8月30日(土) 7:00~8:30
場 所：サホロ・リゾート ホテル 南館1階 きすげ
〒081-0033 北海道上川郡新得町狩勝高原
TEL：0156-64-7111

出席者：水澤英洋、金子清俊、作道章一、坂口末廣、毛利資郎、
小林篤史、横山隆、桑田一夫、村山繁雄、松田治男、
西田教行(新竜一郎代理)、調 漸、堀内基広、照屋健太、
坪井義夫(山田達夫代理)、山田正仁、三條伸夫、澤洋文、
北本哲之、志賀裕正、犬塚貴、村井弘之、太組一朗、岩崎靖、
雪竹基広、飛梅実(佐田徹太郎代理)、藤田浩司(湯浅龍彦代理)、
小野寺節(アドバイザー) (敬称略、順不同)

議題

1. 平成20年度の活動方針について

1) 平成19年度の研究業績の評価

班長から学術点の評価は全研究班中でトップの8.20であったが、行政点は7.5で2位以下の集団に属していることが報告され、治療法の開発が強く望まれていることが反映されているとの説明があった。

2) 各研究者の個別研究および研究班全体で協力して行う全体的研究

以下の項目2で個別研究の進捗状況が報告され、項目3の班全体で取り組む研究の他にも、各研究者が共同研究など協力を進めて成果を挙げるよう努力することとなった。

3) プリオン研究会への協力

昨日からのプリオン研究会には今回も多く、多くの班員と研究協力者が参加しており、今後も密接な協力を続けていくことが確認された。

4) 「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症」の進捗状況

48項目中まだ6項目の原稿が未着であり、できるだけ早期に脱稿していただくよう依頼があった。また、一部が間に合わない場合でも今年度内で締め切って刊行する予定であることが報告された。

5) 今後の予定

2008年9月4日(木) サーベイランス委員会
2009年1月26、27日(月、火) 研究班会議
2009年2月12、13日(木、金) サーベイランス委員会
2009年2月13日(金) CJD 担当者全国会議

2. 各個別研究の進捗状況について

出席の各研究者より、それぞれの研究について報告され、関連の質疑応答が成された。

3. 研究班全体での推進研究について

1) サーベイランス関連

東北地方のサーベイランスでの問題点として、CJD患者が入院できずに調査ができない病院、剖検を拒否する病院、搬送すら断られる病院があることが報告された。日本では剖検率が低く20%程度であり、欧米に比べて明らかに低く、今後剖検率を上げることにより正確な診断によるサーベイランス調査が期待される。髄液中のバイオマーカーである14-3-3蛋白やtau蛋白の標準化の作業が、長崎大学が中心となって行っており、画像検査の標準化の作業を「プリオン画像小委員会」を中心に進めることとなった。

2) 遺伝子検査

遺伝子検査についてはとくに問題なく進捗していることが報告された。

3) 剖検・病理組織検査

剖検に関して、病理結果がフィードバックされていないために、剖検に積極的になっていない可能性が議論された。同意が得られているものは依頼を受けた病院へ結果を報告しており、同意文章がある例は病理報告もサーベイランス資料として活用できるので、同意取得の重要性が再確認された。サーベイランス番号により情報を維持できるので、転院や転医の場合にきちんと維持するようにした方がよいとの意見があった。剖検後の処理のために家族の同意を得られにくい場合のあることが紹介され、新しいガイドラインの剖検関係の項目は、日本神経病理学会の承認を受けており、今後ある程度の標準化と剖検率の向上が期待される。

4) 髄液検査

14-3-3 蛋白に加えて、tau 蛋白の定量を全国から検体を受け付けて測定している。測定値の問題で独自にキットを開発したこと、松田班員との共同研究で新たなバイオマーカーとして FABP の測定の研究を開始したことが報告された。

5) 画像検査

前述のように、画像小委員会を立ち上げて画像検査の標準化などを進めていることが報告された。

6) プリオン病感染予防ガイドライン改訂版

まず、概要版が公開され、現在のマスター版の校正が済めば発刊の見通しであることが報告された。

7) 二次感染予防対策

剖検や標本作製などの病理検査の折りに、二次感染の可能性のある事例があったことが報告され、ガイドラインに沿った研究推進の重要性が確認された。

8) 治療研究

わが国では、ペントサンポリサルフェート (PPS) の脳室内投与の治験が継続されており、海外では doxycycline、minocyclin、simvastatin、flupirtine などの臨床試験について報告されているが、いまだ画期的な治療法は開発されていない。Minomycine を試みようとしたが古典型孤発性 CJD では進行が速くて、治験が始まる段階で経口摂取が不可能となってしまった経験が報告された。適用外使用より治験として申請した方が早く治療を始められるのではないかと、あるいはより進行の遅い病型を選ぶなどの工夫について協議された。

4. これからの関連する国際あるいは海外学会・会議

NeuroPrion2009 など、関連する国際学会・研究会等の情報を事務局に連絡いただき共有して沢山の研究者が参加するように務めると共に、出席者からは学会報告などの形でできるだけ啓発をしてもらいたいとの依頼があった。

SSPE分科会

日 時：2008年11月11日(火) 17:00~19:00

場 所：東京八重洲倶楽部第二会議室

〒104-0028 東京都中央区八重洲 2-1 八重洲地下街中1号

電話：03-3275-0801

出 席：細矢光亮、市山高志、楠原浩一、堀田博、網康至、柳雄介、
高須俊明、大塚頌子、野村恵子、岡明、鈴木保宏、水澤英洋、
三條伸夫

陪 席：阿部里麗(事務局秘書)

欠 席：飯沼一字、愛波秀男

(順不同、敬称略)

(PML分科会と一緒に開催)

議題

(1) 本研究班のミッション「SSPEの克服」について

水澤班長から、本研究班において本分科会のミッションはSSPEの克服であることの再確認と、それを念頭に研究を推進していただきたいとの話があった。

(2) 2007年度の研究成果について

昨年度の評価について、班長から資料に基づいて、本研究班は学術面ではトップの評価であったが、行政点ではかなり高いもののトップではなかったことが報告された。これは、恐らく未だ本質的な治療法がないことによると思われる、何とか治療法の開発に成果を上げるべく努力することが確認された。また、そのためにも病態の解明が必要であることが再確認された。

(3) 今期(2008年4月1日~2011年3月31日)、特に今年度の目標について各研究者分担者、研究協力者の個別研究の目標とその達成状況について説明があり討議が行われた。

1) 発症機構解明

麻疹ウイルスからSSPEウイルスへの転換の機序、ウイルス受容体の同定、感染細胞モデル・感染動物モデルの開発、長期潜伏の機構、宿主因子などの研究が進行中であり今後もこれらを推進する。ヒト検体の提供の希望が述べられた。

2) 診断法開発

抗体価測定の標準化として、現在行われている4種類の測定方法の評価が進行中であり、今後その結果を周知する。このために、トルコとの共同研究による髄液検体が役立っている。

3) 予防治療法開発(リバビリン、他)

これまでのリバビリンの髄腔内投与と抗ウイルス薬の併用の効果が述べられ、早期の治療開始や持続ポンプの必要性が確認された。さらに、投与中止の基準がないため長期投与患者をどうするかも大きな課題である。

予防に関しては、麻疹そのものの防止のためワクチン投与が勧められているが、引き続きそれに協力することとなった。また、根本的治療法として、siRNAを用いた遺伝子治療の研究が行われている。

4) 診療福祉支援

昨年、全国に配布したSSPEの診断治療ガイドラインについての見直し、リバビリン治療の希望者への支援について協議した。

5) サーベイランス

アンケートで回収した116名以外に漏れている症例があると思われるため、患者の会のリストや臨床調査個人票の活用を進める。今年度のデータを解析した結果に応じて、更なる調査研究を考えることとなった。

6) 感染予防対策の支援

乳児期の麻疹罹患患者でSSPEの発症リスクが高いため、何らかの追跡調査ができないか話し合われたが、発症頻度が低すぎるため何名調査すればよいかを考えると現実的ではないと判断された。しかし、将来、発症を早期に診断するため保護者に注意を喚起することなどは可能と思われる。

7) その他

パプア・ニューギニアでは欧米の100倍の発症率であるが、その対策は十分ではない。フィリピン、トルコとともに調査研究を進めることは、現地での診療協力にもなり推進することが望ましい。

(4) SSPE 分科会としての研究目標とその達成状況について

各研究者は、個別研究においてブレークスルーとなる大きな成果を目指すとともに、分科会全体として正確かつ迅速な実態の把握、リバビリン治療の臨床試験、国際協力を推進することが確認された。

(5) その他

患者とその家族の会である青空の会との連携を密にすることが確認された。

PML分科会

日 時：2008年11月11日(火) 17:00~19:00

場 所：東京八重洲倶楽部、第二会議室

〒104-0028 東京都中央区八重洲 2-1 八重洲地下街中1号

電話：03-3275-0801

出席者：澤 洋文、西條政幸、岸田修二、原由紀子、水澤英洋、三條伸夫

陪 席：阿部里麗(事務局秘書)

欠 席：長嶋和郎、雪竹基弘

(順不同、敬称略)

(SSPE 分科会と一緒に開催)

議題

(1) 本研究班のミッション「PMLの克服」について

水澤班長から、本研究班において本分科会のミッションは進行性多巣性白質脳症 (PML) の克服であることの再確認と、それを念頭に研究を推進していただきたいとの話があった。

(2) 2007年度の研究成果について

昨年度の評価について、班長から資料に基づいて、本研究班は学術面ではトップの評価であったが、行政点ではかなり高いもののトップではなかったことが報告された。これは、恐らく未だ本質的な治療法がないことによると思われる、何とか治療法の開発に成果を上げるべく努力することが確認された。また、そのためにも病態の解明が必要であることが再確認された。

(3) 今期 (2008年4月1日~2011年3月31日)、特に今年度の目標について

各研究者分担者、研究協力者の個別研究の目標とその達成状況について説明があり討議が行われた。

1) 発症機序の解明

宿主側の因子、感染細胞の膜透過性、agno 蛋白の機能とくに感染における作用機序などの分子生物学的研究、JC ウイルス感染が細胞にもたらす変化としてオリゴデンドロサイトの核の腫大、PML 小体の出現、封入体の形成と脱髄・変性の関係などの病理学的研究が行われている。

2) 診断法の開発

髄液 JC ウイルスの定量は、昨年から今年10月までで約150件行い、15例17件で陽性であった。現在、経過中のウイルス量の変化や遺伝子変異などの有無の検索も開始し、臨床症状とウイルス量には相関があり、重症例ほど増加していることが判明した。HIV 例では HAART 治療反応例が多いが、髄液中の JC ウイルス量は減少し、骨髄移植例では治療無反応例が多くウイルス量は増え続けることが報告された。

3) 予防治療法の開発

RNAi は、in vitro レベルでは良い結果が出ているものの、vivo のモデル動物が無いためにそれ以上の研究ができない。多発性硬化症の natalizumab の治験で、前回の3例に加えて、ヨーロッパで2例、アメリカで1例の PML 患者の発症が報告され計6例となった。そのため、治験薬投与後の血漿交換療法、抗マラリア薬であるネフロキンの併用などが行われている。ネフロキンは単独で治療効果が期待できることで、治験が始まっていおり、ウイルスの減少などの報告がある。HAART の非 HIV 患者への利用は、もし HIV にしか効いていないのであれば無効であろうが確認はされておらず、全く治療法のない非 HIV 患者においては試みる価値があるのではないかと意見もあった。

4) 診療福祉支援

研究班の成果ならびに文献的検索から、診療ガイドラインをアップデートして、推奨治療法をHPに掲載する。引き続き、難病ならびに特定疾患への認定を要望していくこととなった。

5) サーベイランス

髄液中のJCウイルス定量の申し込みから、サーベイランスを行うことができるようにする。

6) 感染予防対策の支援

現在、免疫抑制作用の可能性のある薬剤の治験等にも協力しているが、このような機会を活かして発症前のウイルス量の測定などを進め、予防対策の開発を進める。

7) その他

JCウイルスの定量法について、他施設との比較検討を進める。

(4) PML分科会としての研究目標とその達成状況について

全国調査を計画するとともに、髄液等の検査の依頼時に調査を行うことを推進する。これらの調査と死因統計からのデータの比較検討を行う。

(5) その他

PMLは稀少疾患であり我が国のみでは特に臨床研究では限界があることから、エイズ多発国を含め国際協力を推進する。

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）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りません。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）が発生が世界的な大問題となり、また、我が国においても、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）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、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、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。

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、本症の年次の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」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（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ません。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症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、厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服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」

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症に関する調査研究」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
住所

印

主治医または説明者

氏名
所属

印

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)に必要な事項を記入の上、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症に関する調査研究」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」

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	初発日	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・認知症・その他()			
職業歴				食嗜好など		
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. (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 (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 症候 平 年 月から					
検査	1) 脳波(検査時期:平成 年 月 日): PSD 1.有 2.無 3.不明, 基礎律動の徐波化のみ 1.有 2.無 3.不明 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) MRI 1.有 [(検査時期:平成 年 月 日), 撮影法: 1.拡散強調 2.FLAIR 3.T2強調], 2.無 MRI上の高信号 1.有 (1.大脳皮質 2.基底核 3.視床 4.その他) 2.無 3.不明 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 (検査施設: 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 1.施行 2.未施行 (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 mg/dl) 14-3-3:(正・増) (検査施設: 総タウ:(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 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ブロット 1.施行[陽性(1型, 2型,), 陰性] 2.未施行	
鑑別診断	1) アルツハイマー型認知症 1.鑑別できる 2.鑑別できない 2) 脳血管性認知症 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) パーキンソン認知症候群 1.鑑別できる 2.鑑別できない 5) 認知症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認知症性疾患 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.訪問診療(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)
サーベイル 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)

プリオン病関連検査依頼用紙 (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。

注) 欄外の検査材料は必ずご記入下さい。

申し込み年月日: 平成 年 月 日

*受付 No	患者氏名	(フリガナ)	前回検査番号			
*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 (満 歳)	(同一患者で過去に真患の場合)
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・認知症・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. (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× 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			
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) 脳液 (検査時期: 平成 年 月 日): PSD 1. 有 2. 無 3. 不明, 基礎律動の徐波化のみ 1. 有 2. 無 3. 不明 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) MRI 1. 有 [(検査時期: 平成 年 月 日), 撮影法: 1. 拡散強調 2. FLAIR 3. T2強調], 2. 無 MRI上の高信号 1. 有 (1. 大脳皮質 2. 基底核 3. 視床 4. その他) 2. 無 3. 不明 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 1. 施行 2. 未施行 (検査時期: 平成 年 月 日) 蛋白量: (正・増 mg/dl) 細胞数: (正・増 /3) NSE: (mg/dl) 14-3-3: (正・増) (検査施設:) 総タウ: (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. 予定なし			
診断	()					
主治医	所属施設名・科名		主治医名		電話番号 FAX番号	
所属施設	住所 〒					

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: 末梢全血 (4℃)・DNA (4℃) 搬送時ドライアイス不要

*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。

プリオン病関連脳脊髄液検査依頼用紙(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。

(注)欄外の検査材料は必ずご記入下さい。

※申し込み年月日:平成 年 月 日

*受付 No	患者氏名	(フリガナ)	前歴検査番号(同一患者で 過去に実施の場合)
*サーベイ ランスNo	イニシャル (姓・名)	性別 1.男 2.女	生年 明治・大正 月日 昭和・平成 年 月 日(満 歳)
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
発症年月日	年 月 日 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・認知症・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. (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 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 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.確實に有(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 cmX cm 手術名()手術実施施設名()主治医名() その他の臓器移植・薬剤による治療歴 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: 眼科(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) ミオクローヌス 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 日から 2) 進行性認知症又は意識障害 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 日から 3) 錐体路虚候 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 日から 4) 錐体外路虚候 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 日から 5) 小脳虚候 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 日から 6) 視覚異常 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 日から 7) 精神虚候 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 日から 8) 無動・無言状態 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 日から 9) その他の虚候 虚候 平 年 月 日から		
検査	1) 脳波(検査時期:平成 年 月 日): PSD 1.有 2.無 3.不明, 基礎律動の徐波化のみ 1.有 2.無 3.不明 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) MRI 1.有 [(検査時期:平成 年 月 日), 撮影法: 1.拡散強調 2.FLAIR 3.T2強調], 2.無 MRI上の高信号 1.有 (1.大脳皮質 2.基底核 3.視床 4.その他) 2.無 3.不明 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 (検査施設:) 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 蛋白質量:(正・増 mg/dl) 総蛋白:(正・増 /3) NSE:(正・増 mg/dl) 14-3-3:(正・増) ● 脳脊髄液の採取の際のADL (Modified Ranking Scales) ● 話す能力 1.可能 2.不可能 ● 歩行 1.可能 2.不可能 3.補助にて可能(杖・歩行器・介助者)		
診断			

主治医所属 施設	主治医名
	所属施設名・科
	〒
	住所
	電話番号：
	FAX 番号：

*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。

Modified Ranking Scales

Grade 0: 全く障害が存在しない

Grade 1: 症状があっても、明らかな障害は存在しない。通常の動作を補助なしで行うことができる。

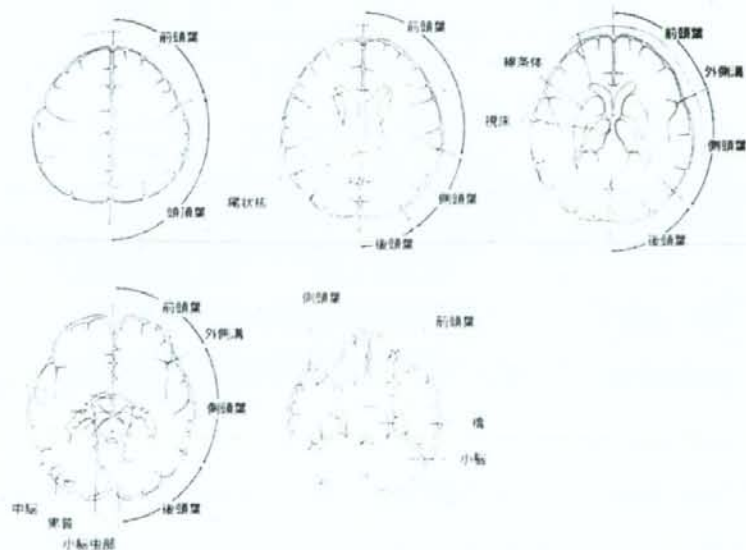
Grade 2: 軽度の障害。いくつかの日常動作を行うことができない。しかし多くの介助はなくても自分の身の回りのことができる。

Grade 3: 中等度の障害。ある程度の介助を必要とするが、助けなしで歩くことができる。

Grade 4: 中程度～重度の障害。介助なしでは歩いたり身体を好きなように動かすことができない。

Grade 5: 重度の困難。ベッド臥床、失禁、継続的な看護と監視が必要とされる。

MRI 拡散強調画像で高信号領域を下記の図に斜線にてお示ししてください。



プリオン病診断支援により登録され、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 (姓・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) 脳脊髄液 検査時期:平成 年 月 日 (検査施設:) 14-3-3 (正・増)) 総tau蛋白(pg/ml) 4) 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 検査時期:平成 年 月 日 (検査施設:)					
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 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ブロット 1. 施行 [陽性 (1型, 2型,), 陰性] 2. 未施行					
鑑別診断	1) アルツハイマー型認知症 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない 2) 脳血管性認知症 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない 3) 腎臓小脳変性症 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない 4) パーキンソン認知症候群 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない 5) 認知症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認知性疾患 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) 病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:)					
主治医 所属施設	所属施設名 電話番号		住所 〒 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 療養園名		
調査日	平成 年 月 日					
調査方法	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)		