

# 剖検推進のために — 難病患者在宅支援事業の活用 — 東京都の現状

鴻丸恵美子(東京都福祉保健局保健政策部疾病対策課)

長嶺路子(東京都福祉保健局保健政策部疾病対策課)

広松恭子(東京都福祉保健局保健政策部疾病対策課)

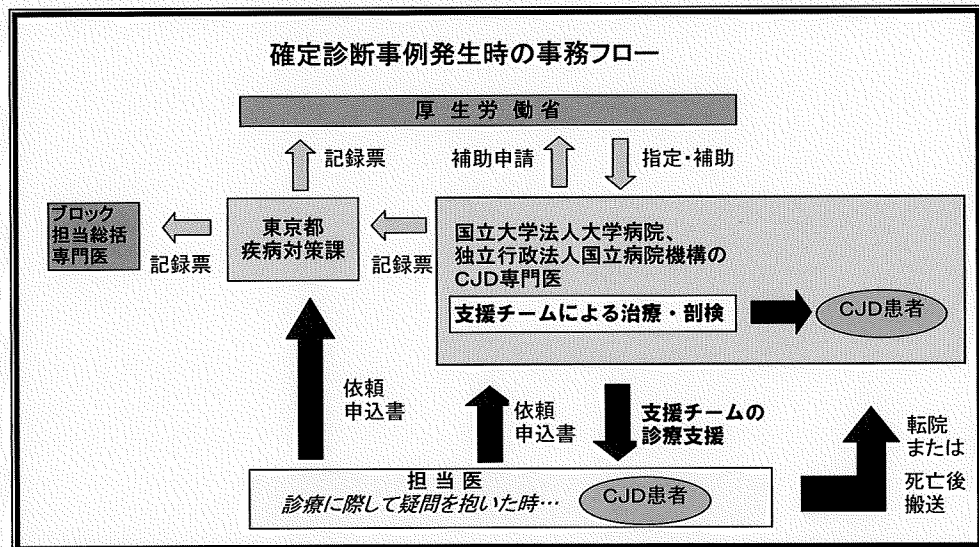
東京都では、CJD 専門医が所属する 4 か所の国立大学法人及び独立行政法人国立病院機構の病院を実施主体として、平成 20 年度より「東京都神経難病患者在宅医療支援事業」を実施している。

この事業において東京都の役割は、プリオン病等の在宅療養の充実と治療研究の推進のため、関係機関間の調整と広報活動である。具体的には事例発生時の一般病院と CJD ブロック担当総括専門医・CJD 専門医の病院・厚生労働省との調整、及び病院・開業医・保健所等で構成される「東京都神経難病医療ネットワーク(以下 NW)(拠点病院 30、協力病院 60)を活用した広報を行なっている。

事業開始以来、NW の広報誌であるニューズレターや事業通知の中で本事業を紹介すると共に、NW のメーリングリストで剖検による確定診断事例発生時の事務フローを紹介した。また、NW メンバーの他に患者・家族、訪問看護ステーションなどを対象とする NW 研修会でプリオン病をテーマに取り上げ、本事業の紹介をした。

現在までに剖検は 2 事例の実績があり、1 例は CJD 専門医が所属する病院の患者、もう 1 例は一般病院の患者を死亡後に CJD 専門医が所属する病院に搬送した例であった。

本事業については、プリオン病患者の療養支援を行なう保健所から問い合わせもあり、徐々に理解されつつあると考えられる。本事業がプリオン病等の神経難病患者の在宅療養の充実さらにはプリオン病の治療研究に資することを期待している。



# 二次感染予防と CJD インシデント委員会

中田勝己(厚生労働省健康局疾病対策課)

## 1 はじめに

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く、手術前あるいは手術中に完全に CJD の鑑別診断ができないことから、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否定できない。

そのため、平成 18 年 6 月より厚生労働省において議論が重ねられ、平成 20 年 5 月に「CJD 二次感染予防に関する対策検討会」報告書がとりまとめられた。

当報告書においては、CJD の感染性が高い組織を扱うハイリスク手技の範囲を明確にすることや再使用に当たって推奨すべき処理方法等が示された。また、CJD 二次感染のリスクは極めて低いものの、特定された「リスク保有可能性者」に対し、手術を実施した医療機関にて、CJD 感染リスクの程度と感染予防のための留意事項等について本人に知らせるとともに、経過観察を行うことが望ましいとされた。

## 2 「リスク保有可能性者」に対するフォローアップ体制について

これまで、当報告書を踏まえ、「リスク保有可能性者」に対しては、各医療機関においてフォローアップが行われており、その結果については、厚生科学審議会疾病対策部会「クロイツフェルト・ヤコブ病等委員会」に報告されている。

迅速な健康危機管理体制を図るためには、二次感染の「リスク保有可能性者」に関する情報と「サーベイランス委員会」（「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する研究班（以下、「研究班」）に設置）」で収集した CJD 発症症例の情報との連携が重要であると考え、研究班の下に、「サーベイランス委員会」に加えて「CJD インシデント委員会」を設置し、二次感染の「リスク保有可能性者」のフォローアップ状況について情報収集を行うこととしている。

今後は、研究班にある 2 つの委員会が有機的に連携することにより、更なる CJD 対策の推進が期待される。

# 第1回プリオン画像小委員会

## 平成21年度 第1回 プリオン画像小委員会議事録

出席：湯浅龍彦、水澤英洋、山田正仁、佐々木真理、調漸、佐藤克也、原田雅史、志賀裕正、坂井健二、藤田浩司、三條伸夫

日時：平成21年4月12日

場所：東京医科歯科大学医学部附属病院 16階 小会議室

議題：プリオン画像標準化作業に使用するMRI画像の収集方法について

- 1: 前回の倫理審査について  
問題点、修正点、今後の方針
- 2: 標準化案について
- 3: 画像の収集方法と収集後の処理について

水澤研究代表者より、①DWI画像の標準化作業、②国民向けのサービスとしての診断支事業の2点を画像小委員会を中心に勧めていただきたいとの話があり、その2点を中心に話し合いが行われた。

まず、①のDWI画像の標準化研究に関しては、当初は疾患例60、対象40と言う計画であったが、今後2年間での研究遂行を目標とした場合には目標症例が集まらない可能性があるため、疾患例40、対象20-30と変更することとし、なるべく今年度内に収集を完了することを目標とした。画像の収集方法としては、当初の計画通り疾患例はサーベイランス委員会でCJDのpossible以上と診断された例で、CJDのタイプは問わないこととなった。対象症例はサーベイランス委員会でCJDが否定された症例(過去、及び症例的に)とすることとし、症例数が不足する場合には徳島大学で倫理審査を受けた上で収集している健常人の画像を利用することとした。また、収集する画像は初回撮影のMRIとした。これらの画像は既にサーベイランス委員会で診断を受けた症例を対象とし、主治医に連絡をとり画像データをCD-R等に焼いて郵送していただくこととした。また、今後サーベイランスを行う症例はサーベイランスの際に依頼することとした。画像データの窓口は徳島大学原田研究協力者が担当し、画像の収集、および匿名化作業を必要に応じ他の委員のサポートを受けて行った上で、岩手医科大学佐々木研究分担者へ転送することとなった。佐々木研究分担者は年齢、装置などの条件を考慮して、収集した画像数が目標数に達したところで、臨床医による読影実験を行う。具体的には、数台から10台程度の端末のある場所に複数の臨床医に集っていただき、読影方法の説明を行ってから読影をしてもらうこと

とした。読影結果の解析は佐々木研究分担者が行う。使用する端末や画像表示ソフトに関しては現時点では未定とした。

これらの作業に先立って、サーベイランス事務局(金沢大学)、徳島大学、プリオン画像小委員会(鎌ヶ谷総合病院)の3カ所で倫理審査を受けることとした。また、必要に応じて各施設でも倫理審査(迅速審査を含む)を受けることが確認された。各施設での倫理審査に必要な研究計画書は湯浅研究分担者(画像小委員会代表)が作成することが確認された。

本人、あるいは家族の同意に関してはサーベイランスの際に研究利用の同意を受けているので、匿名化してある画像を利用するのであれば、倫理審査が通っていれば問題がないことが確認された。

将来的には、標準化の有用性に関してアナウンスし、推奨するが、当面は診断基準内に取り込むなどの強制的な基準にはしないことが確認された。

②の診断支援事業に関しては、サーベイランス委員会に新たに画像専門家である原田研究協力者に加わっていただき、髄液検査や遺伝子検索で行っているのと同様な、画像診断サービスを提供する形が提案された。上記の画像データの窓口は徳島大学原田研究協力者となり、研究班のホームページに支援事業として掲載することとした。ホームページの原稿は佐々木研究分担者が作成することとなった。

# 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 21 年度プリオン病分科会議事録

日時：2009 年 8 月 30 日（日）：7：00～8：30

場所：ラフォーレ蔵王 地下 1 階レザンジュ

(〒989-0916 宮城県刈田郡蔵王町遠刈田温泉七日原 2-1 TEL：0224-35-3111)

出席：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、田中元雅、桑田一夫、村山繁雄、新竜一郎、堀内基広、照屋健太、岸田日帯(黒岩義之代理)、岩崎靖、調漸、湯浅龍彦、山田正仁、三條伸夫、北本哲之、犬塚貴、太組一朗、佐藤猛、坂井健二

陪席：小野寺節

(敬称略、順不同)

全 27 名出席

#### 【議題】

#### 1. 平成 21 年度の活動方針について

##### 1) 平成 20 年度の研究業績の評価

評価班と厚労省の評価について、研究代表者の水澤から説明がなされた。評価班のものは一昨年度（平成 19 年度）の研究報告書に基づいての評価であり、平成 20 年度の実情にそぐわない面もあること、文科省との研究重複に関して注意が必要である事などが説明された。具体的な内容としては、考察に関してはわかりづらい表現はあるものの、結論として研究班の努力が評価されていた。厚労省の評価としては、中間評価としては学術点が低く、行政点が高かった。これは例年とは逆の結果で、理由は不明であるが、やはり治療法が確立していないことが影響している可能性が考えられた。計画に沿って進んでいる点は評価されていた。改善点として短期、中期、長期ロードマップの策定、診断基準・治療方針の更新があげられていたが、佐藤顧問より、患者等に求めていることをアンケート調査した経験から、厚労省は予算要求など事業の説明に使用できるようなデータを求めているとの指摘があった。個別研究も全体研究も含めて、より一層の研究の推進と成果の達成とともに、それらの業績をうまく発信していくことの重要性が確認された。

##### 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

後の個別研究のところで一緒に協議することとなった。

### 3) プリオン研究会への協力

これまでどおり分科会を含めて、研究分担者と研究協力者が参加しやすいようにサポートをしてゆく方針が確認された。来年度のプリオン研究会も後援する予定である。ただし、研究協力者の場合、プリオン分科会は業務であり旅費を支出できるが、プリオン研究会は学会に相当するため研究班の経費は使用できないことが説明された。研究分担者については通常通り各自の研究活動として学会出席も可能である。

### 4) 「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症」の進捗状況

出版予定から2年の遅れがあり、残り4名の原稿が未着状態であるが、最終案内で書いていただけない場合には載せないで出版にすることが確認された。その場合、古くなった内容の追加・修正も行うこととなった。

### 5) 今後の予定

2009年9月3日(木) サーベイランス委員会

2010年1月18、19日(月、火) 研究班会議

2010年2月4、5日(木、金) サーベイランス委員会

2010年2月5日(金) CJD 担当者全国会議

今後は、サーベイランス委員会、全国担当者会議の会場も、アルカディア市ヶ谷で開催されることが報告された。

## 2. 各個別研究の進捗状況について

各研究者から研究内容と現状について報告があった。例えば、新規有機合成化合物の臨床試験について、所属施設の倫理委員会から、研究班等の協力を求める報告があった。一般的には、所属施設でまず行って、良い結果が出た場合に、全国的研究にアップしていくことになる。それぞれの段階に応じて協力を進めることとなった。

病理解剖に関しては難病支援事業の活用や各剖検拒否病院に対する関係部署への説得などが行われていることが述べられた。更に、ブレイン・バンクの立ち上げにおいて、CJD患者の脳のバンク化が感染性のある検体の保存面で困難であることが指摘された。超低温フリーザーを一般の脳と共有する形でよいかなどの疑問が提起され、引き続き日本神経病理学会のプリオン病剖検推進委員会にて討議することとなった。

髄液検査では、14-3-3の測定方法の変化により、14-3-3蛋白の陽性率の方が高くなったことが報告された。髄液検査や遺伝子検査の負担が大きくなっており、財政的、人的支援の必要性が確認された。

臨床面で、進行期の患者の受け入れ先がないという問題点が挙げられた。



### 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：我が国の剖検率の低さの改善のため、プリオン病の剖検・病理検査ガイドラインを神経病理学会ガイドラインとしても出版し普及を図っていることが報告された。剖検の推進のために、日本神経病理学会から日本病理学会と日本検査医学会へ申し入れを行うと共に、検査医学会誌にも掲載され周知を進めている。経費面では、国立病院機構と国立大学法人には厚労省から直接補助が得られる難病支援事業制度を利用するために、各都道府県で事前にシステムを構築しておいてほしいとの説明があった。どうしても、補助が受けられない場合には、研究班から 20 万円を限度に補助できることが確認された。

診断基準に関しては、髄液 14-3-3 蛋白検査が標準化されたことを受け、我が国も WHO の診断基準を採用することが報告された。画像支援事業をサーベイランスへ組み込むこと、サーベイランスの際に画像を収集・患者情報も画像と同様に収集できるようにする予定であることも報告された。

- 2) 遺伝子検査：順調であるが、検体数が増えているので対策が必要とのことであった。
- 3) 剖検・病理組織検査：前述の通りガイドラインを作成して各方面へ周知を進めているが、当研究班の関係者も協力してほしい旨説明があった。厚労省や文科省との協議を進めることや、ブレインバンク・システムの構築に向けて努力することが確認された。
- 4) 髄液検査：検体数の増加で結果報告が遅れがちであることが報告された。
- 5) 画像検査：画像小委員会とサーベイランス委員会とが協力して、標準化の研究と読影支援システムの構築を推進していることが報告された。
- 6) 二次感染予防対策：これまで、厚労省からの要請により個々の事例への対応に協力してきた。二次感染予防対策委員会の答申を受け、英国の incident panel と同様の機関の設立を提案していたが、厚労省としては当研究班の中にそのための委員会を設立する方向であるとの報告がなされた。啓発事業として、食肉安全を含めて、年 1 回の市民向け活動を続けており、今年は名古屋で開催することが報告された。
- 7) 治療研究：堂浦班が中心に行っているが、桑田班員の新規化合物の臨床試験の支援も含めて、治療法開発研究を推進することが確認された。

### 4. これからの関連する国際あるいは海外学会・会議

10月16、17日に行われる日本神経感染症学会で Gambetti 教授の講演があり、9月にギリシアで EuroPrion 2009 が開催される。

## 5. その他

事務局秘書の変更が説明された。事務処理の時間的な制約が厳しくなり、例えば研究報告書は発送までを完全に年度内で完了することが求められており、研究分担者ならびに研究協力者の理解と協力が必要であることなどが説明された。

# 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）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。

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せん。ここで皆様にお願ひ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 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。



「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下さい。

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 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							
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) 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認知症性疾患	1.鑑別できる	2.鑑別できない
診断	<b>1) 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJD)</b> ( 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) <b>2) 感染性クロイツフェルト・ヤコブ病</b> (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 <b>3) 遺伝性プリオン病</b> 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( )] <b>4) その他</b> 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 (同一患者で過去に真贋の場合)
*サーベイランスNo	イニシャル (姓・名)	性別 1. 男 2. 女	生年月日 明治・大正 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	年 月	初診日	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 ( 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 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	所属施設名・科名 住所 〒		主治医名 電話番号 FAX番号

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。