

表6. 死亡者の発病から死亡までの期間

発病から死亡までの期間(月)	全患者	孤発性	硬膜移植 歴のある	家族性	GSS
		CJD <sup>1)</sup>	CJD	CJD <sup>2)</sup>	
0-11	648 ( 44 )	542 ( 47 )	29 ( 39 )	72 ( 40 )	1 ( 3 )
12-23	443 ( 30 )	352 ( 30 )	29 ( 39 )	54 ( 30 )	6 ( 17 )
24-35	225 ( 15 )	182 ( 16 )	8 ( 11 )	32 ( 18 )	3 ( 8 )
36-47	61 ( 4 )	38 ( 3 )	5 ( 7 )	11 ( 6 )	6 ( 17 )
48-59	34 ( 2 )	23 ( 2 )	1 ( 1 )	7 ( 4 )	3 ( 8 )
60-	42 ( 3 )	15 ( 1 )	2 ( 3 )	6 ( 3 )	17 ( 47 )
不明	5 ( 0 )	5 ( 0 )			
合計	1458 ( 100 )	1157 ( 100 )	74 ( 100 )	182 ( 100 )	36 ( 100 )
平均(月)	18.2	16.3	19.2	20.2	62.4
標準偏差(月)	17.5	14.4	15.7	17.2	38.9
最大(月)	202	202	99	143	186
最小(月)	1	1	2	2	10
注1)プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。					
2)プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。					
括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)					

表 7. 診断分類

	確実例	ほぼ確実例	疑い例	合計
sCJD	142 ( 10 )	1134 ( 78 )	176 ( 12 )	1452 ( 100 )
dCJD	34 ( 42 )	33 ( 41 )	14 ( 17 )	81 ( 100 )
fCJD	36 ( 13 )	228 ( 85 )	4 ( 1 )	268 ( 100 )
GSS	4 ( 5 )	73 ( 94 )	1 ( 1 )	78 ( 100 )
FFI	3	1		4
未確定の者は除外している 括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)				
sCJD: 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 dCJD: 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病 fCJD: 家族性クロイツフェルト・ヤコブ病 GSS: ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病 FFI: 致死性家族性不眠症				
sCJD, dCJD				
確実例:	特徴的な病理所見, またはウェスタンブロット法や免疫染色法でで脳に異常プリオン蛋白を検出.			
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, ミオクローヌス, 錐体路/錐体外路障害, 小脳症状/視覚異常. 無動・無言状態のうち2項目以上示す. あるいは、「疑い例」に入る例で、髄液14-3-3蛋白陽性で全臨床経過が2年未満.			
疑い例:	ほぼ確実例と同じ臨床症状を示すが, PSDを欠く.			

表 8. 病態別剖検率

	死亡者数	剖検実施者数	剖検実施率(%)
孤発性CJD	1157	166	14
変異型CJD	1	1	100
硬膜移植歴を有するCJD	74	32	43
家族性CJD	182	42	23
GSS	36	6	17
FFI	3	3	100
分類未定のCJD	5	1	20
合計	1458	251	17
剖検の実施は判明しているが結果がまだサーベイランス委員会で検討されていない例や、生検によって確実例となった例があるため、表7の結果とは一致しない。			

表9. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者の移植のもととなった病態

病態(疾患)	人数 ( % )
脳腫瘍	63 ( 44 )
脳出血	25 ( 17 )
未破裂動脈瘤	9 ( 6 )
脳血腫	6 ( 4 )
奇形	8 ( 6 )
事故	6 ( 4 )
顔面痙攣	19 ( 13 )
三叉神経痛	7 ( 5 )
後縦靭帯骨化症	1 ( 1 )
計	144 ( 100 )

括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表10. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者の移植年と移植から発病までの期間

移植年	移植から発病までの期間(年)																														不詳	合計					
	1-10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30																
1975																																	1		1		
76																																					
77																																					
78													1	1																						2	
79					1					1																										2	
1980						1	1																										1		3		
81	1				1																														4		
82	4				2		1																													8	
83	6				1	5	1																													14	
84	12	2			4	1	1	1	1	2																										28	
85	12	1		1	2	2		2		1	2																									23	
86	10	1		2	3	2	4	4	2																											31	
87	8	2		1	3	1		2		2		1																								20	
88	1						1						1																							3	
89	2																																			2	
1990																																					
91	1																																				1
92																																					
93	1																																			1	2
合計	58	6	4	17	12	9	9	4	4	4	3	1	3	6		1	2	1	1														1	2	144		

硬膜移植日が確定していないため、移植から発病までの期間が確定していない者が2名いる

図1. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者144人の発病年の分布

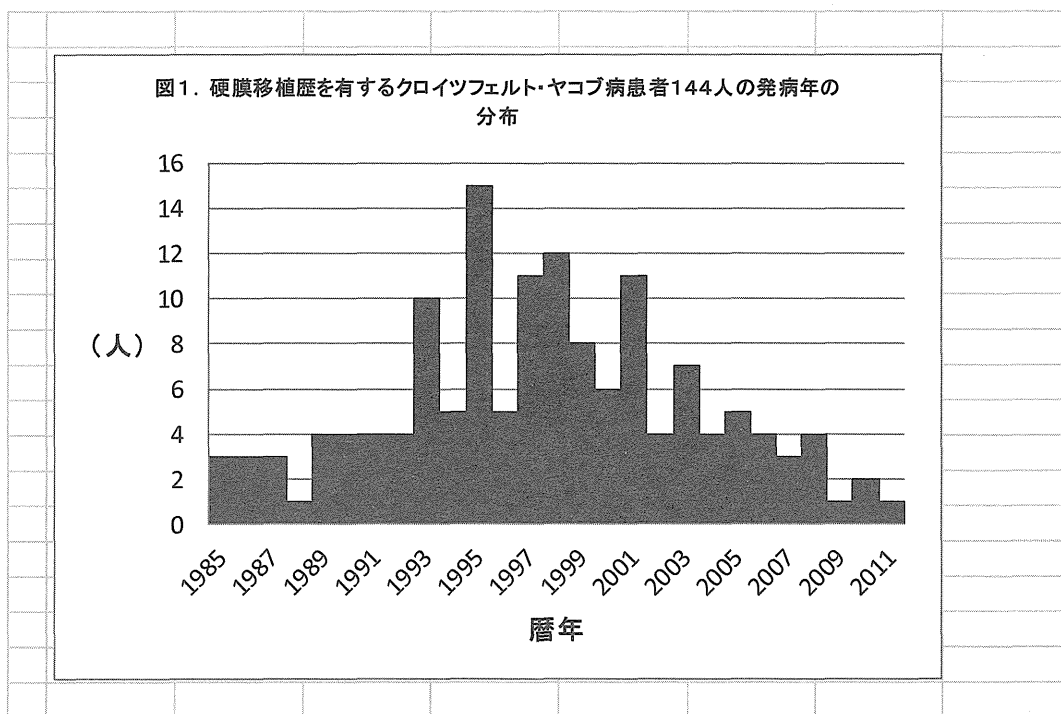
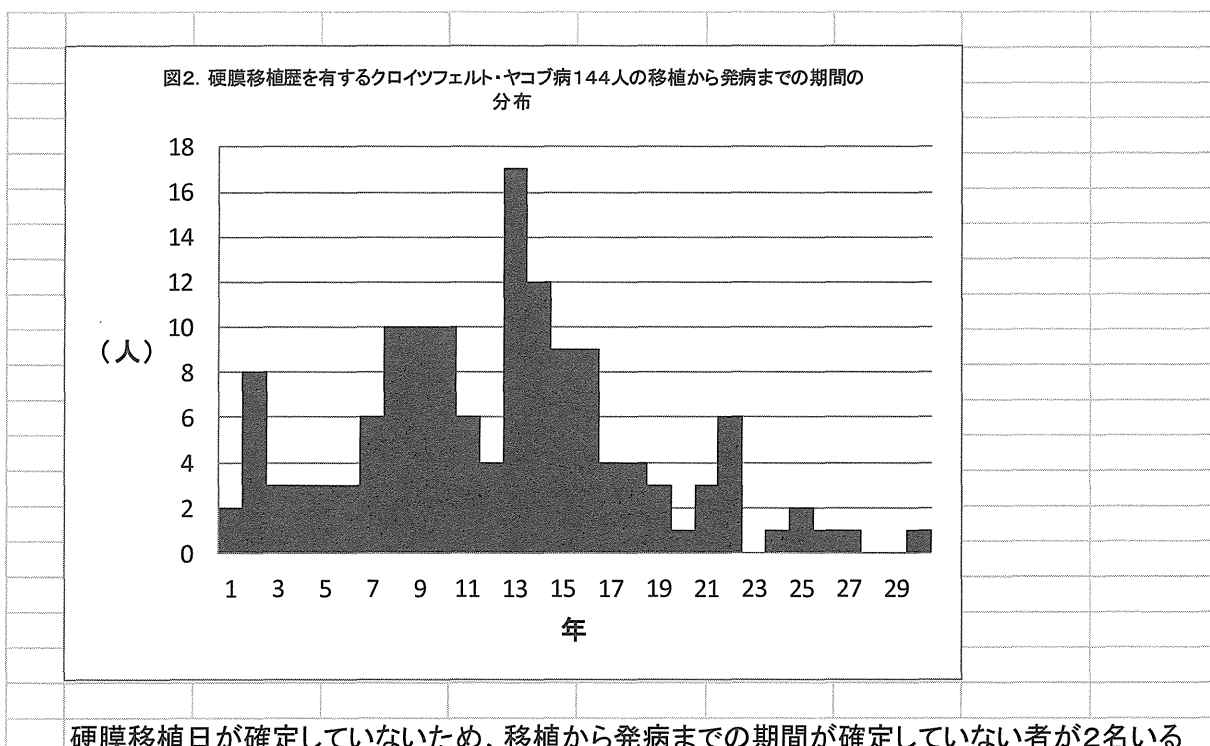


図2. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者144人の移植から発病までの期間の分布



## 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						
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 (基礎律動の徐波化 1. 有 2. 無 3. 不明) 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 ng/ml) 14-3-3: (正・増 ) (検査施設: ) 総タウ: (正・増 )						

<b>脳病理</b> (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		
<b>鑑別診断</b>	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		
<b>診断</b>	<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. あるいは, 「3. 疑い例」に入る例で, 髄液14-3-3蛋白陽性で全臨床経過が2年未満) 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) 獲得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( )] <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いない例 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: )		
<b>主治医 所属施設</b>	所属施設名 電話番号 住所〒 主治医名		
<b>転出 (予定)先</b>	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	
<b>調査日 調査方法</b>	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( )		
<b>都道府県 CJD担当 専門医</b>	コメント	所属・氏名(サイン, 複数での調査は連名で)	
<b>サーベイラ ンス委員</b>	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 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) 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	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。あるいは、「3. 疑い例」に 入る例で、髄液14-3-3蛋白陽性で全臨床経過が2年未満) 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い例 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)						

## プリオン病診断支援により登録され、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
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 検査時期:平成 年 月 日 (検査施設: )										
診断	<b>その他</b> 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: ) 2. 確実に否定 (他の疾患の確定診断が可能な例 診断名: ) * 診断の根拠となる臨床経過、神経所見、検査所見など ( )										
主治医 所属施設	所属施設名			電話番号				主治医名			
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)					



# CJD インシデント調査資料

平成〇〇年〇〇月〇〇日

病院長 殿

プリオン病インシデント委員会  
プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班  
厚生労働省健康局疾病対策課

プリオン病リスク保有可能性者に関する調査について(依頼)

難病対策の推進に関しては、かねてからご尽力を賜っているところであり、誠に感謝申し上げます。

さて、平成 22 年度より外科手術に関したプリオン病(クロイツフェルト・ヤコブ病)の感染の危険のある患者(以下「リスク保有可能性者」と言う)の発生状況、フォロー状況に関しましては全国的な疫学調査をおこなうこととなりました。本調査の目的は、手術後にプリオン病(クロイツフェルト・ヤコブ病)と判明した患者に使用した器具を用いて手術を受けたリスク保有可能性者発生の実態状況の把握と、定期的な神経学的異常の確認、心理的苦痛のフォローアップをおこなうことで、将来的には感染防止対策、異常プリオン蛋白対応消毒方法の確立、リスク保有可能性者の発症予防法の開発を目指すこととあります。

医療機関へは同インシデント委員会委員長(東京大学脳神経外科 齊藤延人教授)あるいは、インシデント委員会委員が連絡し、各医療機関へ伺って調査をする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、御協力いただきますよう、よろしくお願い申し上げます。

○提出期限 平成〇〇年〇〇月〇〇日(○)

○提出先

〒113-8655 東京都文京区本郷 7-3-1  
東京大学大学院医学系研究科 脳神経外科学内  
クロイツフェルト・ヤコブ病インシデント委員会事務局

○問い合わせ

- 1 クロイツフェルト・ヤコブ病インシデント委員会事務局  
東京大学大学院医学系研究科 脳神経外科学 齊藤延人  
担当秘書:山本美佳 mkyamamoto-tky@umin.ac.jp  
電話:03-5800-8848 (direct in)、FAX:03-5800-8849
- 2 厚生労働省健康局疾病対策課 課長補佐 金光一瑛

## クロイツフェルト・ヤコブ病リスク保有可能性者に関する 医療機関の当面の対応について

外科手術に関連したクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)の感染の危険のある患者(以下「リスク保有可能性者」という)について以下の対応をとる。なお、告知及びフォローアップに関する技術的助言は厚生労働科学研究プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班から受けることが可能である。

※ リスク保有可能性者とは、英国 CJD インシデントパネルの例により、CJD を発症した患者に対して発症以前を含め感染力があると思われる期間に行った脳神経外科手術以降に、同一器具を用いた手術を受けた患者のうち、最初の 10 名程度の患者とする。

### 1. リスク保有可能性者への主な告知事項

医療機関よりリスク保有可能性者に対し、精神心理的影響及び人権へ十分配慮した上で以下の事項を説明すること。

#### (1) 日常生活等での留意事項

- ・今回受けた手術での通常感染対策
- ・CJD に感染する危険性
- ・通常の生活で他者へ CJD を感染させる危険はないこと
- ・定期的に（1年に少なくとも1回は）手術を受けた医療機関を受診すること

#### (2) 医療機関受診の際の留意事項

- ・脳・脊髄への外科手術を受ける場合はフォローアップをしている脳外科医に相談すること
- ・腹部手術、交通外傷については主治医にリスク保有可能性者であることを伝えること
- ・日常診療については、原則として感染させる危険がないので、リスク保有可能性者であることを申告する必要はないこと

#### (3) 献血、臓器提供等の際の留意事項

- ・献血、移植のための臓器・骨髄・角膜等の提供は控えること

### 2. リスク保有者可能性等のフォローアップ

#### (1) リスク保有可能性者

リスク保有可能性者に対しては、手術を行った日より 10 年間のフォローアップをすること。

リスク保有可能性者に症状の変化など見られなくとも、1年に少なくとも1回は下記項目を定期的に確認し、その結果について厚生労働省健康局疾病対策課へ連絡されたい。なお、フォローのための費用は、基本的な診療と、二次感染による CJD を疑わせた場合の診断に必要な検査については、医療機関の負担とすること。

【確認項目】問診と診察（内科学的、神経学的診察）

必要に応じて脳は、髄液、MRI 検査など

#### (2) リスク保有可能性者より以降に脳神経外科手術を受け、告知をしなかった患者

CJD 患者への手術後に同一器具で脳外科手術を受けた患者で、今回は感染の危険が低いと判断して告知を行わなかった患者についても、後向き調査が可能となるよう、手術を行った日より少なくとも 10 年間、カルテを保存すること。

## クロイツフェルト・ヤコブ病(Creutzfeldt-Jakob disease, CJD)とは・・・

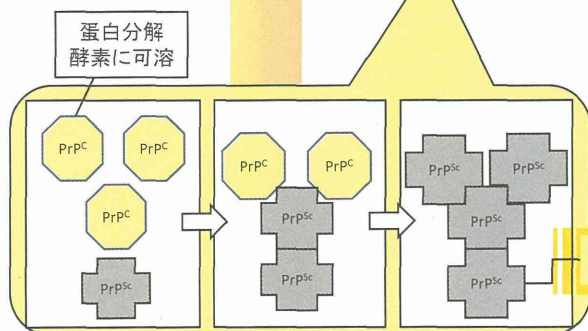
- 100万人に一人の割合で孤発性又は家族性に生じ、脳組織の海綿(スポンジ)状変性を特徴とする疾患。
- 異常構造を有する異常プリオン蛋白が中枢神経系に蓄積し、不可逆的な致死性神経障害を生ずる。
- 現在では成因から、プリオン(※)病、また病理から伝達性海綿状脳症(transmissible spongiform encephathy, TSE)として、哺乳類の神経疾患群にひとくりにされている。牛のプリオン病が牛海綿状脳症(bovine spongiform encephathy BSE)、他に羊、鹿などにもみられる。

※プリオンとはタンパク質感染粒子(proteinaceous infectious particle)のことで、核酸を含まない感染性病原体をさす造語

### 病因

#### プリオン蛋白の伝達性獲得機構

脳内の正常プリオン(PrP<sup>C</sup>)に異常プリオン(PrP<sup>Sc</sup>)が会合すると、PrP<sup>C</sup>がPrP<sup>Sc</sup>に変換して脳内で神経細胞を障害し発病する。  
通常PrP<sup>Sc</sup>は不溶性で、凝集塊となり、アミロイドの性質を示す。



脳内に蓄積  
神経細胞を障害

### 症状

#### 感染経路

一般に空気感染、経口感染はない

医源性

病原体の経口摂取

- ①孤発性CJD  
プリオン病のほぼ8割を占め、原因不明。平均発病年齢は65歳前後で、プリオン蛋白遺伝子の変異はなくほぼ均一な臨床・病理所見を示す。孤発性症例では進行が速く1~2年で死亡する。
- ②遺伝性CJD  
孤発性CJDよりも発病年齢は早いことが多く、プリオン蛋白遺伝子の変異に応じて症状、経過、病理所見が異なる。進行は遅く数年に及ぶ。
- ③医源性CJD  
主に過去の乾燥脳硬膜製品の移植。下垂体制剤、角膜移植後の報告もある。発病までの期間は25ヵ月から16年。
- ④変異型CJD  
牛海綿状脳症(BSE“狂牛病”)がヒトに感染。2005年2月に我が国でも1例目が確認された。

一般の消毒法が無効

二次感染の可能性

### 診断

- ①神経症状 主症状は進行性認知症、小脳症状、ミオクローヌス
- ②脳波 基礎律動の不規則化→高振幅鋭徐波→周期性同期性放電(PSD)
- ③MRI 拡散強調画像における大脳皮質・基底核の高信号、変異型CJDでは視床枕兆候(vCJD)
- ④髄液 14-3-3蛋白、タウ蛋白、異常プリオン蛋白(QIUC法)
- ⑤遺伝子 PRNP遺伝子解析
- ⑥剖検 病理診断、ウェスタンブロット法、免疫染色法

### 治療

根本的な治療法は未確立である。他者への感染防止のため、患者の脳脊髄液(変異型CJDでは血液や臓器等も)の取扱いには注意を要する。

### 予後

孤発性症例では進行が速く2年以内で死亡する。遺伝性CJDや少数の孤発性CJDは進行が遅く数年に及ぶ。

## プリオン病関連の資料について

### ホームページ

「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」と「プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班」の合同ホームページ  
(<http://prion.umin.jp/index.html>)

プリオン病の解説ページあり。以下のガイドライン・マニュアルがダウンロード可能

「プリオン病感染予防ガイドライン（2008年版）完全版」

「プリオン病感染予防ガイドライン（2008年版）要約」

「クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル」（2002年）

### 難病情報センタークロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）

(<http://www.nanbyou.or.jp/entry/80>)

### ヤコブ病サポートネットワーク

(<http://www.cjd-net.jp/index.htm>)

### 書籍

プリオン病と遅発性ウイルス感染症. 厚生労働科学研究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」（編集）  
金原出版株式会社 2010年

## 脳外科手術後の追跡調査に関する説明書（例）

当院であなた(のご家族)に脳外科手術を行った少し前に、同じく脳外科手術を行った患者さんが、極めて稀な脳の病気であるクロイツフェルト・ヤコブ病にかかっておられたことが後になって判明しました。

あなたが手術を行った当時、当院の脳外科手術では（〇〇数）の手術器具セットを使用していました。したがって患者さんに使用した手術器具があなたに使用された可能性があります。なお当然のことながら、手術器具は、通常の消毒・滅菌処理をしたものが使用されておりました。

クロイツフェルト・ヤコブ病は、プリオン蛋白とよばれる蛋白質に異常を来たして起こる病気です。正常なプリオン蛋白は人の脳に普通に存在していますが、何らかの原因でプリオン蛋白に異常をきたすと、それが脳細胞を障害して脳が海綿状に変化します。この異常プリオン蛋白が通常の消毒方法では滅菌が十分でないおそれがあります。症状は歩行時のふらつきから始まり認知症など重篤な精神・神経症状を呈し、最終的に死に至ります。感染しても発症までに長い期間があるとされております。

今回判明した患者さんのかかっていたクロイツフェルト・ヤコブ病は、通常的生活から感染することはないといわれております。数十年前に4例の手術機器による、および2例の深部電極を介した感染が疑われる報告がフランス、イギリスからありましたが、予防措置が講じられるようになってからは、脳外科手術に際し使用機器から感染したという報告はありません。特殊な場合、すなわち感染した脳硬膜等を移植した時などに限って感染の事故が報告されておりますが、今回そのようなものは移植しておりません。

まとめますと、非常に可能性は低いのですが、通常の消毒・滅菌を行ったのみの手術器具を介した感染が完全に否定できません。したがって現時点では手術後10年程度発症の有無を見ていく必要があります。あなたについては現在の時点で手術後〇〇年を経過しており、残り〇〇年間程度観察が必要になります。

国民の健康をあずかる厚生労働省では、稀な上に未知な部分が多い病気であることから、これまでの同じような事例に対し、念には念を入れて対応していく方針をとっています。今回この方針にしたがい、厚生労働省ならびに同研究班からの指示・指導の許に、同じ手術機器を使用した可能性のあるあなた（とそのご家族）にこの事実をご説明し、今後の追跡調査のご協力をお願いすることになりました。

1. 追跡調査について

- 追跡調査期間は暫定的に〇〇年間とし、西暦〇〇年まで、当院で年1回程度の診察をうけていただくことをご承知下さい。
- なお、何らかの異常を感じた際には、いつでも速やかに受診してください。

2. 日常生活等

- 通常の生活で他者へCJDを感染させる危険はありません。
- 定期的に(1年に1回)手術を受けた医療機関を受診してください。

3. 医療機関受診時

- 脳・脊髄への外科手術を受ける場合は、フォローアップをしている脳外科医に相談してください。
- 腹部手術、交通外傷については主治医にリスク保有可能性者であることを伝えてください。
- 日常診療については、原則として感染させる危険がないので、リスク保有可能性者であることを申告する必要はありません。

4. 献血・臓器提供等の際

- 献血、移植のための臓器・骨髄・角膜等の提供は控えてください。

連絡先

〇〇病院

院長 〇〇 〇〇

脳神経外科部長 〇〇 〇〇

所在地〇〇〇〇〇〇〇〇

TEL 〇〇〇〇〇〇〇〇

患者 \_\_\_\_\_ 様に対して、上記の内容を説明いたしました。

平成〇〇年〇〇月〇〇日 説明者 医師(署名)

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

同意書

平成〇〇年〇〇月〇〇日

上記の説明を受け、追跡調査に同意いたします。

患者・家族氏名(署名)

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

## CJD リスク保有可能性者の日常生活と医療機関受診時の留意事項

### 1. 日常生活等

- 通常の生活で他者へ CJD を感染させる危険はありません
- 定期的に（1年に1回）手術を受けた医療機関を受診してください

### 2. 医療機関受診時

- 脳・脊髄への外科手術を受ける場合は、フォローアップをしている脳外科医に相談してください
- 腹部手術、交通外傷については主治医にリスク保有可能性者であることを伝えてください
- 日常診療については、原則として感染させる危険がないので、リスク保有可能性者であることを申告する必要はありません

### 3. 献血・臓器提供等の際

- 献血、移植のための臓器・骨髄・角膜等の提供は控えてください

緊急時連絡病院

病院名： \_\_\_\_\_

所在地： \_\_\_\_\_

担当者： \_\_\_\_\_

電話： \_\_\_\_\_

Fax： \_\_\_\_\_

メール： \_\_\_\_\_



リスク保有可能性者の個票（初回用）

病院名：

記入日： 年 月 日

記入者：

登録#：

患者氏名イニシャル（例：厚生太郎 KT）：

性別： M F

生年月日(西暦)： 年 月 日

原疾患：

術式：

開頭・穿孔の有無：有 無

手術日： 年 月 日

告知日： 年 月 日

告知者：記入者と同じ 記入者と異なる →[ ] 同席者  
[ ]

告知対象者：本人、その他[ ]

告知の仕方：面接 手紙 その他[ ]

フォローの方法：貴院外来 転院 その他〔(転院先など)  
〕

神経所見：

経過あるいは気になる症候・新たな症候：

特になし

有り：内容：

MR I (CT)撮影日(1年以内： 年 月 日)：

異常信号等なし

異常有り：所見：

施行せず：理由：

脳波検査日(1年以内： 年 月 日)：

異常所見なし

異常有り：所見：

施行せず：理由：

手術・献血・臓器提供の有無(1年以内)：

なし

あり：内容：

心理的ケアの状況：

希望なし

希望により面接等施行：内容：

その他の特記事項：

なし

あり：内容：

リスク保有可能性者の個票（2回目以降用）

病院名：

記入日： 年 月 日

フォローアップ日： 年 月 日

記入者：

登録#：

患者氏名イニシャル（例：厚生太郎 KT）：

性別： M F

生年月日(西暦)： 年 月 日

※以下、[ ]にチェックをしてください

フォローの方法

[ ]当院外来

[ ]他院へ依頼し、年1回の当院受診：

経過あるいは気になる症候・新たな症候：

[ ]特に変化なし

[ ]変化有り：内容：

MR I (CT)撮影日(1年以内： 年 月 日)：

[ ]異常信号等なし

[ ]異常有り：所見：

[ ]施行せず：理由：

脳波検査日(1年以内： 年 月 日)：

[ ]異常所見なし

[ ]異常有り：所見：

[ ]施行せず：理由：

手術・献血・臓器提供の有無(1年以内)：

[ ]なし

[ ]あり：内容：

心理的ケアの状況：

[ ]希望なし

[ ]希望により面接等施行：内容：

その他の特記事項：

[ ]なし

[ ]あり：内容：

## ＜表1＞ プリオン病発端者 登録票

記載年月日： 年 月 日

担当サーベイランス委員※：

1 ハイリスク手技が行われた後にプリオン病と診断された患者（発端者）の情報 ※は研究班担当者記入欄

サーベイランスNo.※	イニシャル(姓・名)	性別	生年月日	施設
	・	男・女	明治、大正、昭和、平成 年 月 日	

### ハイリスク手技

手術年月日	手術部位／術式	手術病名

### プリオン病の病型及び診断確実度

＜病 型＞

1. 孤発性CJD
2. 獲得性CJD (1) 医原性：硬膜移植、角膜移植、その他( ) (2) 変異型CJD
3. 遺伝性CJD (1) 家族性CJD (2) GSS (3) FFI [PrP遺伝子変異( )]

＜診断確実度＞

1. 確実例
2. ほぼ確実例
3. 疑い例

### ＜問い合わせ窓口＞

医療機関名 \_\_\_\_\_  
 住所 \_\_\_\_\_  
 電話 \_\_\_\_\_  
 FAX \_\_\_\_\_

担当者氏名

1)		Email	
2)		Email	
3)		Email	

<表2> 表1で用いられた手術器具等の再使用によるプリオン病リスク保有可能性者の情報

登録No.	イニシャル (姓・名)	性別	生年月日	手術部位	開頭・穿 孔の有無	手術年月日	手術病名	告知日 (年 月 日)	告知対象者 (本人、配偶者、 親族、その他)	1年目:診察・検 査所見等	2年目:診察・検 査所見等	3年目:診察・検 査所見等
				術式						(年 月 日)	(年 月 日)	(年 月 日)
R -1	・	男・女	明治、大正 昭和、平成 年 月 日									
R -2	・	男・女	明治、大正 昭和、平成 年 月 日									
R -3	・	男・女	明治、大正 昭和、平成 年 月 日									
R -4	・	男・女	明治、大正 昭和、平成 年 月 日									
R -5	・	男・女	明治、大正 昭和、平成 年 月 日									
R -6	・	男・女	明治、大正 昭和、平成 年 月 日									
R -7	・	男・女	明治、大正 昭和、平成 年 月 日									
R -8	・	男・女	明治、大正 昭和、平成 年 月 日									
R -9	・	男・女	明治、大正 昭和、平成 年 月 日									
R -10	・	男・女	明治、大正 昭和、平成 年 月 日									