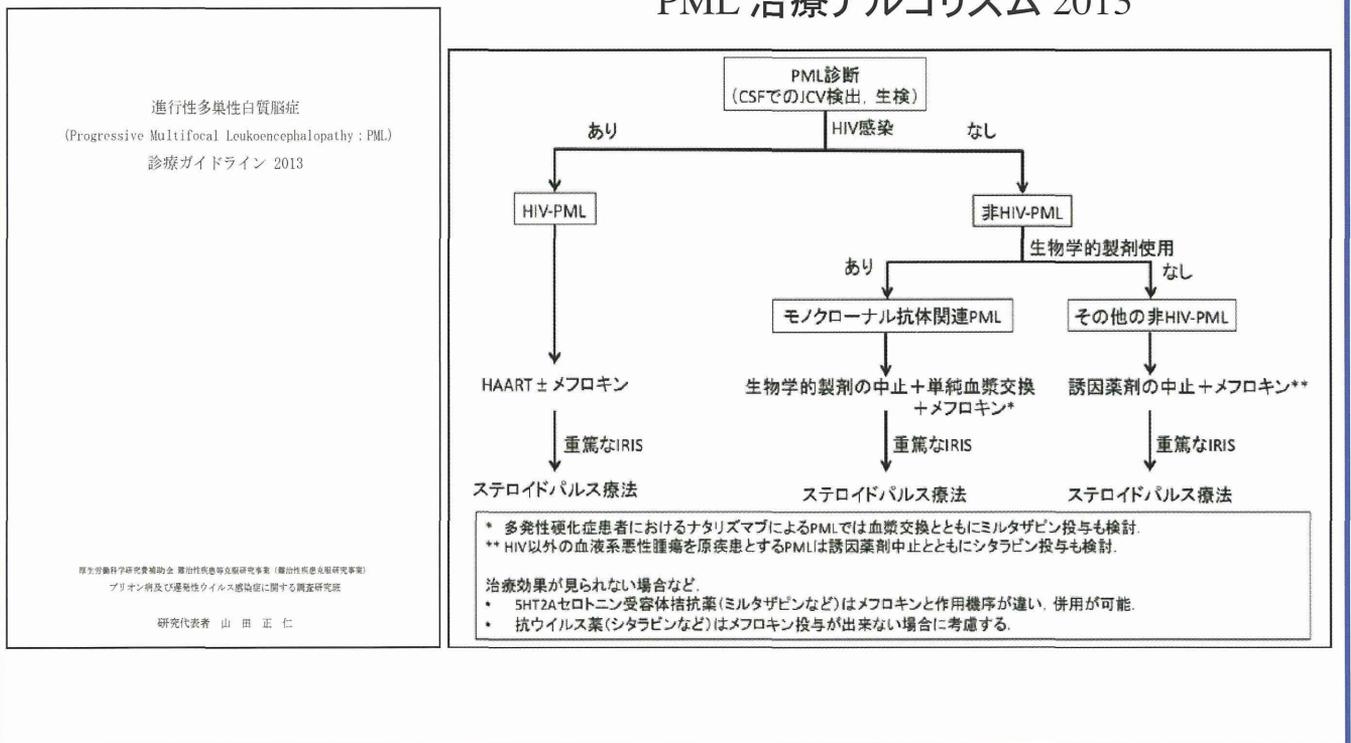


# 進行性多巣性白質脳症(PML)診療ガイドライン 2013

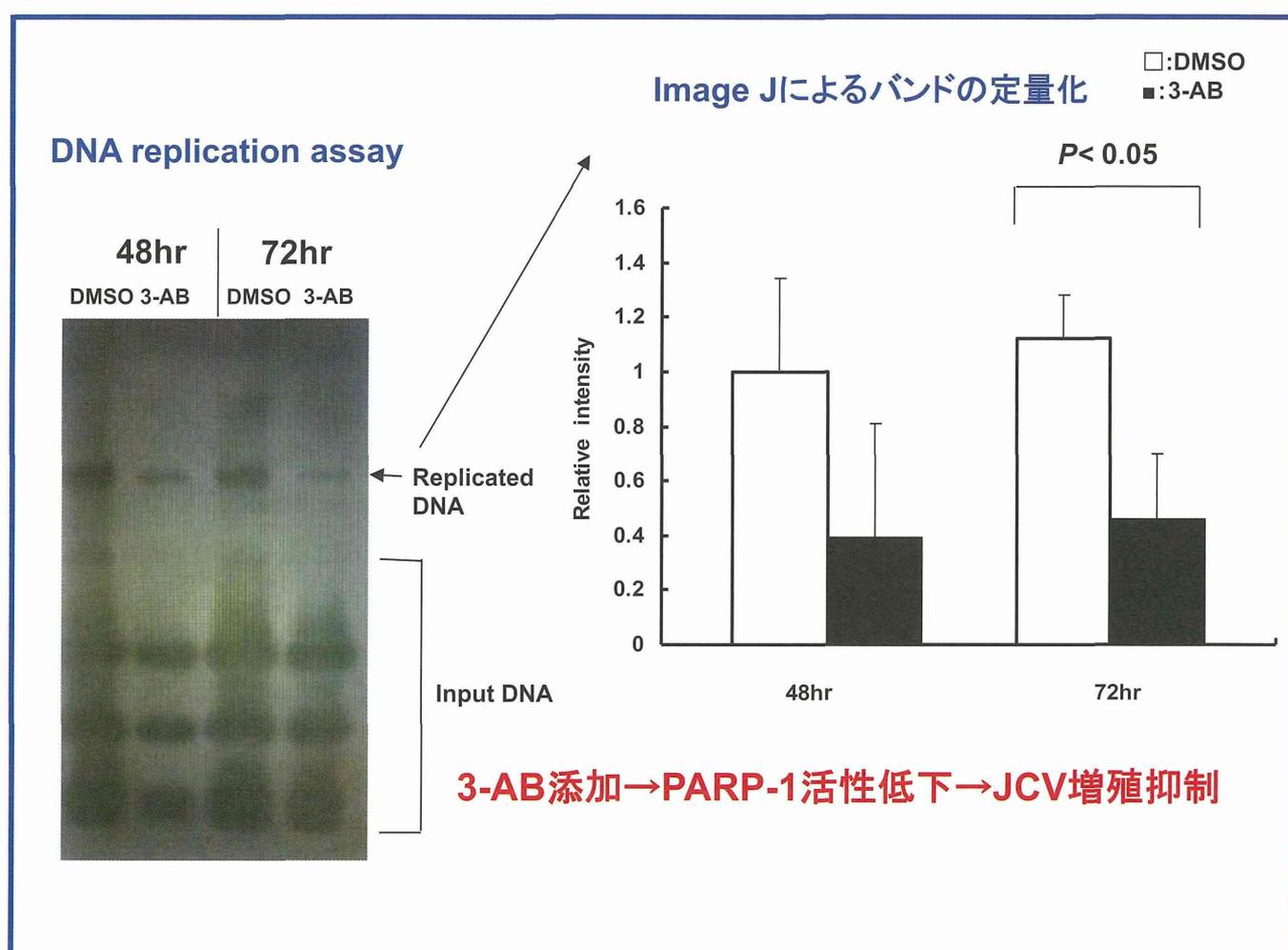
研究分担者: 佐賀大学医学部内科(神経内科) 雪竹基弘

## PML 治療アルゴリズム 2013



## PARP-1阻害剤のin vitroにおけるJCウイルス増殖抑制効果について

研究分担者:神戸市環境保健研究所微生物部 奴久妻 聡一



### 解説

1. IMR-32細胞でPML型JCVはPARP-1阻害剤のひとつである3-aminobenzamide (3-AB) 添加によりDNA複製が抑制された。
2. JCVの増殖が抑制されたのは3-AB添加によるPARP-1活性の低下によるものと考えられた。

## [IV] 平成 24 年度活動状況

APSPR Asian Pacific Society of Prion Research

# Asian Pacific Prion Symposium 2012

**Date** 29 (Sun)-30 (Mon) July 2012

**Venue** Pacifico Yokohama,  
503 meeting room

1-1-1, Minato Mirai, Nishi-ku, Yokohama, Japan

TEL: +81-45-221-2155

<http://www.pacifico.co.jp/english/index.html>

**President: Shirou Mohri**  
Asian Pacific Prion Symposium (APPS) 2012

## Invitation Lectures

- ◆ **Dr. Edward A. Hoover** (Colorado State University)  
"Transmission of Chronic Wasting Disease in Cervid and Non-cervid Species"
- ◆ **Dr. Rona M. Barron** (The Roslin Institute, University of Edinburgh)  
"Examining the relationship between abnormal PrP and the TSE infectious agent"
- ◆ **Dr. Wen-Quan Zou** (Case Western Reserve University School of Medicine)  
"Variably protease-sensitive prionopathy and its inherited form"

# APPS 2012

<http://www.apspr.jp/apps2012/>

## 【後援】

Under the patronage of the Scientific Projects as follows:

農林水産省関連プロジェクト

農林水産技術会議事務局委託プロジェクト研究

研究コンソーシアム：

「鳥インフルエンザ、BSE、口蹄疫等の効率的なリスク低減技術の開発」

“Research Consortium for the BSE and other prion disease Control Project”, The Ministry of Agriculture, Forestry and Fisheries of Japan

厚生労働省関連プロジェクト

厚生労働科学研究費補助金（食品の安全確保推進事業）

「食品を介する伝達性海綿状脳症のリスクと対策等に関する研究班」

“Research committee on Studies on TSE risks via food and their control”,  
Health and Labour Sciences Research Grants (Research on Food Safety),  
The Ministry of Health, Labour and Welfare, Japan

厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患等克服研究事業）

「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」

“Research Committee on Surveillance and Infectious Control of Prion Disease”,  
Health and Labour Sciences Research Grants (Research on Rare and Intractable  
Diseases), The Ministry of Health, Labour and Welfare, Japan

厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患等克服研究事業）

「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」

“Research Committee of Prion Disease and Slow Virus Infection”,  
Health and Labour Sciences Research Grants (Research on Rare and Intractable  
Diseases), The Ministry of Health, Labour and Welfare, Japan

<b>29 Sunday, July</b>	Pacifico Yokohama 503 meeting room
13:00 – 13:10	Opening address: <i>Shirou Mohri</i> (National Institute of Animal Health)
13:10– 14:30	<b>Invitation Lectures (1)</b> Chairs: <i>Hidehiro Mizusawa</i> (Tokyo Medical and Dental University) , <i>Suehiro Sakaguchi</i> (Tokushima University) • <i>Wen-Quan Zou</i> (Case Western Reserve University): Variably protease-sensitive prionopathy and its inherited form • <i>Rona M Barron</i> (University of Edinburgh): Examining the relationship between abnormal PrP and the TSE infectious agent
14:30 – 15:20	<b>Flash talk for poster presentation (1)</b> Poster #1-1 to #1-18, Chair: <i>Masahito Yamada</i> (Kanazawa University)
15:20 – 16:10	<b>Poster session with coffee break</b>
16:10 – 16:40	<b>Mournful Lecture of Professor Jun Tateishi</b> Chair: <i>Katsumi Doh-ura</i> (Tohoku University) <i>Tetsuyuki Kitamoto</i> (Tohoku University) : Memories and Achievements of Professor Emeritus Jun Tateishi
16:40 – 17:25	<b>Hot topics</b> Chairs; <i>Naomi Hachiya</i> (Tokyo Medical University), <i>Robert Somerville</i> (University of Edinburgh) , <i>Motomasa Tanaka</i> (RIKEN Brain Science Institute) <i>Genjiro Suzuki</i> (RIKEN Brain Science Institute): A Yeast Prion, Mod5, Promotes Acquired Drug Resistance and Cell Survival Under Environmental Stress <i>Kohtaro Miyazawa</i> (National Institute of Animal Health) : Continuous production of abnormal prion protein after infectious particles are eliminated <i>Hideyuki Hara</i> (The University of Tokushima) : Mouse prion protein (PrP) segment 100 to 104 regulates conversion of PrP(C) to PrP(Sc) in prion-infected neuroblastoma cells
17:25 – 17:55	<b>Executive committee Meeting / Poster session</b>
18:00 - 19:00	Meeting of the Research Committees on Prion disease
19:00	Start reception of the Sociable Dinner at Osanbashi Pier YOKOHAMA ( <a href="http://www.osanbashi.com/en/index.html">http://www.osanbashi.com/en/index.html</a> )
19:30– 21:30	<b>Sociable Dinner (Dinner cruise)</b> : Around the Port of Yokohama and from Yokohama Bay Bridge to Tokyo Bay

<b>30 Monday, July</b>	Pacifico Yokohama, 503 meeting room
8:00 – 8:40	<b>General assembly</b>
8:50 – 9:30	<b>Invitation Lectures (2)</b> Chair: <i>Shirou Mohri</i> (National Institute of Animal Health) ▪ <i>Edward A. Hoover</i> (Colorado State University) : Transmission of Chronic Wasting Disease in Cervid and Non-cervid Species
9:30 - 10:30	<b>Flash talk for poster presentation (2)</b> Poster #2-1 to #2-20 , Chair: <i>Takashi Yokoyama</i> (National Institute of Animal Health)
10:30 – 11:30	<b>Poster session with coffee brake (2)</b>
11:30 – 12:30	<b>Prion Disease in Asia and Oceania</b> Chairs: <i>Yong-Sun Kim</i> (Hallym University), <i>Steven John Collins</i> (The University of Melbourn ), <i>Motohiro Horiuchi</i> (Hokkaido University) ▪ <i>Chen Gao</i> (National Institute for Viral Disease Control and Prevention, China): Overview of CJD surveillance in China since 2006 ▪ <i>Xiao-Ping Dong</i> (National Institute for Viral Disease Control and Prevention, China): Activation of macroautophagic system in scrapie infected experimental animals and human genetic prion diseases ▪ <i>Hyun Joo Sohn</i> (QIA, South Korea): Current CWD research topics in ROK
12:30 – 12:50	<b>Awarding Ceremony (The Best Poster prize*, Zensho poster prize )</b>
12:50 - 13:00	<b>Closing Remarks</b>

\*Chair of the selection committee : Noriyuki Nishida (Nagasaki University)

## Poster Presentation 1

1-1	Nobuo SANJO	Tokyo Medical and Dental University
	<b>Human prion diseases in Japan: a prospective surveillance from 1999</b>	
1-2	Kota SATO	Okayama University
	<b>Prospective surveillance data of human prion disease in Chugoku and Shikoku region in Japan</b>	
1-3	Yasushi IWASAKI	Aichi Medical University
	<b>Three cases of Creutzfeldt-Jakob disease with prion protein gene codon180 mutation presenting with pathological laughing and crying</b>	
1-4	Hitaru KISHIDA	Yokohama City University
	<b>A case of anti-VGKC antibody-positive M232R familial Creutzfeldt-Jakob disease</b>	
1-5	Tsuyoshi HAMAGUCHI	Kanazawa University
	<b>Prion protein propagation in dura mater graft-associated Creutzfeldt-Jakob disease</b>	
1-6	Koji FUJITA	The University of Tokushima
	<b>Increased T-cell-associated cytokines in the cerebrospinal fluid of Creutzfeldt-Jakob disease</b>	
1-7	Moeko NOGUCHI-SHINOHARA	Kanazawa University
	<b>Serum tau protein as a marker for the diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease</b>	
1-8	Masatoshi OSHITA	Benesis Corporation
	<b>Efficient amplification of variant Creutzfeldt-Jakob disease (vCJD) prion spiked into plasma by heparinized cell-protein misfolding cyclic amplification (PMCA)</b>	
1-9	Hiroki KATO	Tokyo Medical University
	<b>Molecular interaction between 14-3-3<math>\zeta</math> and mitochondrial trafficking factors plays an important role in aggregation of PrP<sup>C</sup>-targeted mitochondria</b>	
1-10	Victoria LEWIS	The University of Melbourne
	<b>Examining C3 cleavage of the cellular prion protein</b>	
1-11	Jae-Min OH	Hallym University
	<b>Oxidative stress impairs autophagic flux in prion protein-deficient hippocampal cells</b>	
1-12	Sol-Moi LEE	Korea National Institute of Health
	<b>The affinity between prion proteins and <math>\beta</math>-amyloid (A<math>\beta</math>) evokes apoptosis</b>	
1-13	Byungki JANG	Hallym University
	<b>Peptidylarginine deiminase modulates the physiological roles of enolase via citrullination: links between altered multifunction of enolase and neurodegenerative diseases</b>	
1-14	Hiroshi KURAHASHI	Tohoku University
	<b>Applicational research from yeast prion to mammalian prion with Gpg1 and Rnq1<math>\Delta</math>100 that inhibit propagation of yeast prion</b>	
1-15	Genjiro SUZUKI	RIKEN
	<b>A yeast prion, Mod5, promotes acquired drug resistance and cell survival under environmental stress</b>	
1-16	Yumiko OHHASHI	RIKEN
	<b>Protein fluctuation in monomer determines prion strain conformations</b>	
1-17	Masanori MORITA	Benesis Corporation
	<b>The region between 186<sup>th</sup> and 202<sup>th</sup> codons of mouse PrP is not essential for conversion and can be customized for tagging</b>	
1-18	Hideyuki HARA	The University of Tokushima
	<b>Mouse prion protein (PrP) segment 100 to 104 regulates conversion of PrP<sup>C</sup> to PrP<sup>Sc</sup> in prion-infected neuroblastoma cells</b>	

## Poster presentation 2

2-1	Morikazu IMAMURA	National Institute of Animal Health	<b>Proteinase K- and heat-treated insect cell lysate effectively stimulates <i>in vitro</i> high-fidelity replication of baculovirus-derived recombinant scrapie and BSE prions</b>
2-2	Kiyoshi NOKIHARA	HiPep Laboratories	<b>Development of the protein structural conversion assay and discovery of bovine brain derived peptides accelerating structural conversions of the recombinant bovine prion protein</b>
2-3	Tsukasa MASHIMA	Kyoto University	<b>Anti-prion activity of RNA aptamer and the structural basis of its high affinity to prion protein</b>
2-4	Akio SUZUKI	Hokkaido University	<b>Construction of mAb132- EGFP fusion proteins as a PrP<sup>Sc</sup>-specific probe</b>
2-5	Takeshi YAMASAKI	Hokkaido University	<b>Analysis of intracellular dynamics of inoculated PrP-res and newly generated PrP<sup>Sc</sup> in Neuro2a cell</b>
2-6	Eiji SAKAI	Tohoku University	<b>Glycerol enhances the protease-resistance prion protein production in prion-infected neuroblastoma cells</b>
2-7	Yuji SAKASEGAWA	Tohoku University	<b>Extracellular heat shock protein 90 enhances PrPres production in prion-infected neuroblastoma N2a cells</b>
2-8	Taichi HAMANAKA	Tohoku University	<b>Melanin-like substances extracted from insect cuticle reduce the PrPres levels in prion-infected cells</b>
2-9	Cathryn L HAIGH	The University of Melbourne	<b>Chronic prion infection depletes SOD2 through promoting exposure to cytosolic caspases</b>
2-10	Yoshifumi IWAMARU	National Institute of Animal Health	<b>Prion-mediated cytotoxicity in a differentiated neurosphere culture</b>
2-11	Takujiro HOMMA	Nagasaki University	<b>Increased expression of Sequestosome-1 in prion disease and its association with pathogenic prion</b>
2-12	Minori KURODA	Nihon University	<b>Application of micro-ELISA for detection of prion protein from small volume of sample</b>
2-13	Kazuo KASAI	National Institute of Animal Health	<b>Novel assay with fluorescence-labelled PrP peptides for differentiating L-type atypical and classical BSEs, and scrapie</b>
2-14	Takashi YOKOYAMA	National Institute of Animal Health	<b>Retrospective analysis of sheep scrapie by western blotting with formalin-fixed paraffin-embedded (FFPE) tissues</b>
2-15	Yuya NAGASAWA	Tohoku University	<b>Prion protein binding proteins of bovine intestine M cell</b>
2-16	Rie HASEBE	Hokkaido University	<b>Distribution of PrP<sup>Sc</sup> and microglial activation in brains of CD14 knockout mice infected with prions</b>
2-17	Shigeo FUKUDA	Hokkaido Animal Research Center	<b>Preclinical detection of PrP<sup>Sc</sup> in eyes of BSE-affected cattle</b>
2-18	Fumiko ONO	The Corporation for Production and Research of Laboratory Primates	<b>Assessment of memory disorder by using retrieval task test in classical and atypical (L-type) bovine spongiform encephalopathy (BSE) prions transmitted cynomolgus macaques</b>
2-19	Yuichi KOGA	Osaka University	<b>Proteolysis of PrP<sup>Sc</sup> with a thermostable protease and the analysis of its infectivity</b>
2-20	Robert A. SOMERVILLE	The Roslin Institute and R(D)SVS, University of Edinburgh	<b>Survival of buried TSE infectivity for five years with little reduction in titre</b>

## 平成 24 年度プリオン病関係班連絡会議 議事録

日時：平成 24 年 7 月 29 日（日）18：00～19：00

場所：パシフィコ横浜 503 会議室

〒220-0012 神奈川県横浜市西区みなとみらい 1-1-1

出席者：水澤 英洋（東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科）  
山田 正仁（金沢大学医薬保健研究域医学系脳老化・神経病態学（神経内科学））  
齊藤 延人（東京大学大学院医学系研究科）  
北本 哲之（東北大学大学院医学系研究科）  
中村 好一（自治医科大学）  
金谷 康宏（国立保健医療科学院）  
村山 繁雄（東京都健康長寿医療センター研究所）  
佐藤 克也（長崎大学医歯薬学総合研究科）  
原田 雅史（徳島大学）  
宇山 直人（徳島大学）  
藤田 浩司（徳島大学）  
太組 一朗（日本医科大学武蔵小杉病院）  
森若 文雄（医療法人北祐会北祐会神経内科病院）  
横関 明男〔西澤 正豊代理〕（新潟大学脳研究所臓器関連研究センター）  
黒岩 義之（帝京大学医学部附属溝口病院神経内科）  
林 祐一〔犬塚 貴代理〕（岐阜大学大学院医学系研究科）  
阿部 康二（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科）  
田村 智英子（木場公園クリニック）  
古賀 雄一（大阪大学大学院工学研究科生命先端工学専攻）  
三條 伸夫（東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科）  
佐藤 猛（菜の花クリニック）  
八谷 如美〔金子 清俊代理〕（東京医科大学神経生理学講座）  
作道 章一（琉球大学医学部保健学科・生体代謝学分野）  
坂口 末廣（徳島大学疾患酵素学研究センター神経変性疾患研究部門）  
毛利 資郎（独立行政法人農業・食品産業技術総合研究機構 動物衛生研究所プリオン病研究センター）  
横山 隆（独立行政法人農業・食品産業技術総合研究機構 動物衛生研究所プリオン病研究センター）  
竹内 敦子（東北大学大学院医学系研究科病態神経学講座）  
堂浦 克美（東北大学大学院医学系研究科神経化学分野）  
田中 元雅〔大橋祐美子代理〕（理化学研究所脳科学総合研究センター）  
桑田 一夫（岐阜大学大学院連合創薬医療情報研究科医療情報学専攻）  
西田 教行（長崎大学大学院医歯薬学総合研究科感染分子解析学分野）  
長谷部理絵（北海道大学大学院獣医学研究科獣医衛生学教室）  
佐々木真理（岩手医科大学医歯薬総合研究所超高磁場MR I 診断・病態研究部門）  
岩崎 靖（愛知医科大学加齢医科学研究所）  
高尾 昌樹（東京都健康長寿医療センター研究所）  
坪井 義夫（福岡大学医学部神経内科学教室）

桶本（中村）優子（国立感染症研究所細胞化学部）  
浜口 毅（金沢大学附属病院神経内科）  
金光 一瑛（厚生労働省健康局疾病対策課）  
（敬称略）

[1] 厚生労働省ご挨拶

厚生労働省健康局疾病対策課の金光一瑛先生よりご挨拶を頂いた。

[2] 当番議長からの挨拶（当番議長：山田正仁）

当番議長の「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」研究代表者、山田正仁から昨年度から始まったプリオン病関係班連絡会議について挨拶を頂いた。

[3] 合同委員会から

1. プリオン病診療ガイドライン 2013 の作成（担当：水澤英洋、山田正仁）

金沢大学の浜口から、プリオン病診療ガイドライン 2013 作成の現在の状況と今後の予定を説明があり、出席者によって承認された。

2. プリオン病画像合同委員会（担当：原田雅史、佐々木真理）

徳島大学の藤田先生より、2007～2011 年に行われた画像小委員会の成果として報告された論文が紹介され、2011 年度より始まった合同画像委員会でやっている「拡散強調画像によるプリオン病早期診断」について説明があり、出席者によって承認された。

3. プリオン病治療臨床開発委員会（案）（担当：水澤英洋、山田正仁）

「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」の研究代表者の水澤先生より、岐阜大学の桑田先生による「プリオン病に対する低分子シャペロン津良葉の開発」という研究が研究費を獲得したことが報告された。今年度から非臨床の安全試験および医師主導治験プロトコール作成を開始し、治験プロトコールは 2014 年度にプロトコール完成を目指すこととし、出席者によって承認された。

[4] 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（担当：水澤英洋）

水澤先生より、CJD サーベイランス委員会およびインシデント委員会ともに着実に成果を上げていることが報告された。

[5] 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から（担当：山田正仁）

山田先生より、分担研究者の先生方が着実に成果を上げていることが報告され、更なる研究の促進と、共同研究等で研究班事務局が手伝えることがあれば、事務局まで連絡していただくようお願いした。

[6] 今後の予定（現在判明分）

平成 24 年 9 月 6 日（木） CJD サーベイランス委員会、インシデント委員会

平成 25 年 1 月 21 日（月）、22 日（火） 合同班会議

以上。

プリオン病合同画像委員会 議事録

日時：2012年7月30日（月）7：15～7：55

場所：パシフィコ横浜 514会議室

出席：佐々木真理、原田雅史、山田正仁、水澤英洋、岩崎靖、宇山直人、  
佐藤克也、三條伸夫、高尾昌樹、浜口毅、藤田浩司、桑田一夫

原田委員から研究課題「拡散強調画像によるプリオン病早期病変の診断能向上に関する研究」の説明があり、各項目について意見交換がなされた。

1. 研究の主目的は、1.5 Tesla (1.5T)と 3 Tesla (3T)の拡散強調画像 (diffusion-weighted imaging: DWI)の比較、および異なるスライス厚の比較である。副目的として 3T では arterial spin labeling (ASL)の有無による違いも評価する。
2. 登録症例は全体で 50 例を見込む。CJD が疑われる症例を登録し、サーベイランス委員会判定に基づき CJD 例、対照例に振り分ける。中間報告のため途中で読影実験を行う可能性がある（その場合、全体の読影実験とは読影者が異なることが望ましいことが佐々木委員からコメントされた）。
3. MRI 撮像方法は、実施計画書に記載されている（脳ドックガイドラインの撮像条件に準じる）。
4. CJD 患者の画像を供覧し、1.5T と 3T の DWI では信号変化の現れ方が異なっていることが確認された。3T DWI では 1.5T DWI に比べて、大脳皮質の高信号が広範囲・高度で、基底核の高信号が目立たない（鉄沈着による信号低下の影響を受けやすいためと考えられる）傾向がある。
5. 1.5T DWI において、大脳皮質の信号変化は薄いスライス厚のほうが検出されやすい可能性がある。
6. 読影実験では、複数の項目について判定することが提案された（前回の研究では「CJD らしさ」のみを判定）。例えば、①大脳皮質の異常、②基底核の異常、③CJD らしさ、の3項目である。これは上記 4-5 の知見と、欧州の研究において脳の領域毎に病変が判定されたことを踏まえたものである。
7. 3T ASL は SPECT に似た情報が得られ可能なら施行する。ASL の撮像条件は現時点では特に揃えない。Post Labeling Delay (PLD) time はなるべく伸ばしたほうがよい。主幹動脈狭窄・閉塞があると ASL の信頼性は低下するため、血管情報は要確認。CJD の ASL 報告は現時点で確認されていない。

本研究に関する確認事項など

1. 症例登録の基準について：サーベイランスへの登録が前提となるか。  
→早期に画像施行するため、サーベイランス登録の前に本研究に登録されてもよい。ただし、本研究はサーベイランスに付随した研究なのでサーベイランスに登録しない症例は認められ

ない。

2. 発症後1年以上など長期経過した例、無言無動に至った症例は対象となるか。  
→症例ごとの判断となるが、研究趣旨からは無言無動に至った症例や、長期経過でDWI高信号が消失した症例は対象になりにくいであろう。
3. 各施設で登録症例があり次第、データは徳島大学原田委員に送付する。
4. 他の施設における症例登録は可能か。  
→あらかじめその施設で倫理委員会の承認を得て頂ければ可能である。  
→佐藤委員から佐賀大学、福岡大学、鹿児島大学に協力依頼の予定。

桑田氏：治療薬の効果判定に役立てることを念頭に、同一患者でMRIの経時変化を評価することはできるか。

→佐々木委員：今回の研究とは別だが、同一患者で経時変化をみることはFSLというソフトウェアでできる。岩手医科大学で試行し、班会議で呈示したい。

水澤委員：プリオン病におけるアミロイドPETに関する展望はどうか。

→高尾委員：GSSではstudyがなされ陽性所見が得られているが、孤発性CJDでは集積を認めないようである。

佐藤委員：東北大学でプリオン蛋白特異的ナリガンドに関する研究がある。

佐々木委員：早期アルツハイマー病において、現時点ではアミロイドPETについてはMRIを凌駕する結果は得られていないようである。

最後に、

原田委員：

- ・症例があり次第、画像データを徳島大学に送ってください。
- ・次回、2013年1月の班会議に併せて合同画像委員会で会議を設けたい。

文責：原田雅史、佐々木真理、藤田浩司

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  
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

平成 24 年度 合同研究報告会  
プログラム・抄録集

日時：平成 25 年 1 月 21 日（月） 9：30～17：15  
平成 25 年 1 月 22 日（火） 9：00～16：45

場所：アルカディア市ヶ谷 6 階 霧島  
〒102-0073 東京都千代田区九段北 4-2-25  
TEL:03-3261-9921, FAX:03-3261-7760

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

研究代表者 山田正仁

事務局：〒920-8640 石川県金沢市宝町 13-1  
金沢大学大学院脳老化・神経病態学（神経内科学）  
TEL:076-265-2292, FAX:076-234-4253  
E-mail: prion@med.kanazawa-u.ac.jp  
<http://prion.umin.jp/index.html>

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

研究代表者 水澤英洋

事務局：〒113-8519 東京都文京区湯島 1-5-45  
東京医科歯科大学大学院脳神経病態学（神経内科学）  
TEL:03-5803-5234 FAX:03-5803-0169  
E-mail: prionuro@tmd.ac.jp  
<http://prion.umin.jp/index.html>

開始時間	演題番号	研究者名	演題	演者
9:30	研究代表者 挨拶 (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 山田正仁)			
9:35	研究代表者 挨拶 (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 水澤英洋)			
9:40	厚生労働省健康局疾病対策課 ご挨拶			
I. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 1 (9:50~10:30)				座長: 水澤英洋
9:50	1-1	中村好一	わが国におけるプリオン病の疫学像: サーベイランスの結果より	中村好一
10:00	1-2	水澤英洋	わが国のプリオン病サーベイランスの状況と課題、新たな研究体制の構築	水澤英洋
10:10	1-3	金谷泰宏	プリオン病サーベイランスデータの管理・運用の研究	金谷泰宏
10:20	1-4	武田雅俊	プリオン病患者の受け入れ先について	吉山顕次
II. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 2 (10:30~11:10)				座長: 黒岩義之
10:30	1-5	原田雅史	進行性認知症患者における3 Tesla及び薄切スライスMRIの意義に関する前向き研究	藤田浩司
10:40	1-6	佐藤克也	ヒトプリオン病患者における髄液中のバイオマーカーと異常プリオン蛋白試験管内増幅法(RT-QUIC法)の解析	佐藤克也
10:50	1-7	村山繁雄	他施設剖検例の神経病理学的診断の委託	村山繁雄
11:00	1-8	北本哲之	サーベイランスの遺伝子解析に関する研究	北本哲之
11:10-11:25	休憩			
III. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 3 (11:25~12:05)				座長: 村山繁雄
11:25	1-9	三條伸夫	我が国の遺伝性CJD(V180I)における髄液中バイオマーカー所見と発症年齢と罹病期間の関連性について	三條伸夫
11:35	1-10	西澤正豊	V180IとM232R変異を併せ持つ遺伝性CJDの2症例の検討	横関明男
11:45	1-11	森若文雄	V180I変異を認めたクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)の1剖検例	丸尾泰則
11:55	1-12	森若文雄	Val210Ile変異を有するCJDの1剖検例	田島康敬
12:05-13:05	昼食 * 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 研究者会議(プリオン分科会) * 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 研究者会議			
IV. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 4 (13:05~13:55)				座長: 阿部康二
13:05	1-13	黒岩義之	神奈川・山梨・静岡3県におけるプリオン病のサーベイランス状況	児矢野繁
13:15	1-14	山田正仁	北陸地方のCJDサーベイランスの現状	浜口毅
13:25	1-15	青木正志	東北地方におけるプリオン病のサーベイランス状況について	青木正志
13:35	1-16	阿部康二	中国四国地区におけるプリオン病サーベイランス	佐藤恒太
13:45	1-17	村井弘之	平成24年九州・山口・沖縄地区のプリオン病サーベイランス解析結果	村井弘之
V. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 5 (13:55~14:45)				座長: 齊藤延人
13:55	1-18	犬塚貴	MM2-視床型クロイツフェルト・ヤコブ病の1剖検例	林祐一
14:05	1-19	太組一朗	神奈川県脳神経外科手術施設におけるプリオン病感染予防ガイドライン2008年版の浸透について	太組一朗
14:15	1-20	齊藤延人	プリオン病の二次感染リスク者のフォローアップに関する研究	齊藤延人
14:25	1-21	田村智英子	プリオン病の遺伝子検査・遺伝に関する当事者向け資料冊子作成の試み	田村智英子
14:35	1-22	古賀雄一	耐熱性プロテアーゼによるPrP <sup>Sc</sup> 分解物の感染性の評価	古賀雄一
14:45-15:00	休憩			
VI. ヒトプリオン病の疫学と病態 (15:00~15:45)				座長: 坪井義夫
15:00	1-23	坪井義夫	福岡-佐賀に集積するGSS家系の臨床的特徴と発症素因家族の研究	坪井義夫
15:15	1-24	山田正仁	硬膜移植後CJDにおける臨床症状の進行と移植部位、病理学的サブタイプとの関連についての検討	浜口毅
15:30	1-25	浜口毅	硬膜移植後Creutzfeldt-Jakob病症例の脳へのアミロイドβ蛋白沈着	浜口毅
VII. プリオン病の診断法の開発 Part1 (15:45~16:30)				座長: 西田教行
15:45	1-26	佐々木真理	早期プリオン病におけるMRI拡散異常域の経時的変化に関する客観的評価法の検討: 薬効評価のサロゲートマーカー確立の試み	山下典生
16:00	1-27	堀内浩幸	CJD経過に伴う髄液H-FABPの変動と痴呆患者の血清H-FABP	堀内浩幸
16:15	1-28	竹内敦子	Cell-PMCA法を用いたヒトプリオンの増幅	竹内敦子
VIII. プリオン病の診断法の開発 Part2 (16:30~17:15)				座長: 堂浦克美
16:30	1-29	西田教行	ヒトプリオン病のdefinite casesにおける髄液中のバイオマーカーの検討と異常プリオン蛋白試験管内増幅法(RT-QUIC法)による解析	西田教行
16:45	1-30	岩崎靖	MM1型孤発性Creutzfeldt-Jakob病における大脳皮質病変の進展と臨床経過との対応	岩崎靖
17:00	1-31	高尾昌樹	1. Gerstmann-Sträussler-Scheinker病A117V変異例における検討 2. 平成24年美原記念病院におけるプリオン病剖検報告	高尾昌樹
17:15 終了	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: 発表時間 10分 (発表7分、質疑応答3分) 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: 発表時間 15分 (発表10分、質疑応答5分)			

開始時間	演題番号	研究者名	演題	演者
IX. プリオン病の治療・予防法の開発 (9:00~10:00)				座長: 桑田一夫
9:00	2-1	桑田一夫	メディカルシャペロンと抗プリオン物質の分類	桑田一夫
9:15	2-2	堂浦克美	プリオン病の治療予防に関する基礎研究	堂浦克美
9:30	2-3	横山 隆	異常プリオン蛋白質の性状解析に関する研究	横山 隆
9:45	2-4	毛利資郎	孤発性CJD-MM2 cortical formは感染する	毛利資郎
X. プリオン病の分子病態 Part 1 (10:00~10:45)				座長: 横山 隆
10:00	2-5	作道章一	プリオン蛋白質(PrP)による抗酸化ストレス制御: ウイルス持続感染によるPrP変化	作道章一
10:15	2-6	金子清俊	PrPによるミトコンドリア凝集機構の解析	加藤大樹
10:30	2-7	坂口末廣	プリオン感染はインスリンシグナルを阻害する	坂口末廣
10:45-11:00	休憩			
XI. プリオン病の分子病態 Part 2 (11:00~11:45)				座長: 坂口末廣
11:00	2-8	長谷部理絵	幹細胞自己複製マーカーCD105によるマウス間葉系幹細胞の選択法の確立と幹細胞の性質に与える影響の解析	長谷部理絵
11:15	2-9	桶本(中村)優子	非定型BSEに関する解析	桶本(中村)優子
11:30	2-10	大橋祐美子	酵母プリオンSup35のアミロイド構造を決定する揺らぎと部分構造	大橋祐美子
11:45-12:45	<p style="text-align: center;">昼 食</p> <p style="text-align: center;">* 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 研究者会議 (SSPE分科会・PML分科会)</p>			
XII. 亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) のサーベイランスと臨床病態 (12:45~14:00)				座長: 細矢光亮
12:45	2-11	岡 明	亜急性硬化性全脳炎の全国サーベイランス調査の進捗状況	岡 明
13:00	2-12	多田有希	亜急性硬化性全脳炎(SSPE)発生状況-特定疾患治療研究事業データの解析-	多田有希
13:15	2-13	野村恵子	亜急性硬化性全脳炎に対するリバビリン治療に関する全国調査	野村恵子
13:30	2-14	楠原浩一	SSPEにおけるApo E遺伝子の検討	楠原浩一
13:45	2-15	長谷川俊史	亜急性硬化性全脳炎患者における血清および髄液中Visinin like protein (VILIP)-1 濃度の検討	長谷川俊史
XIII. 亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) の病態解明と治療法開発 (14:00~14:45)				座長: 柳 雄介
14:00	2-16	堀田 博	SSPEウイルスKobe-1株Fタンパク質の細胞融合に関わる変異の解析	伊藤正恵
14:15	2-17	柳 雄介	麻疹ウイルスの神経病原性に膜融合能亢進が重要である	柳 雄介
14:30	2-18	細矢光亮	A novel peptide derived from the fusion protein heptad repeat inhibits the replication of subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) virus <i>in vivo</i> and <i>in vitro</i> .	渡部真裕
14:45-15:00	休憩			
XIV. 進行性多巣性白質脳症 (PML) のサーベイランスと臨床 (15:00~15:45)				座長: 西條政幸
15:00	2-19	西條政幸	日本における進行性多巣性白質脳症の臨床的・疫学的特徴	西條政幸
15:15	2-20	三浦義治	髄液JCV-PCR検査依頼時の調査用紙に基づいたPMLの症状、画像、検査、基礎疾患、薬剤誘発因子の検討 (2) 平成24年度報告	三浦義治
15:30	2-21	雪竹基弘	進行性多巣性白質脳症 (PML) 診療、1年間の進歩 - Monoclonal antibody-associated PMLへの対応、抗JCウイルス抗体の意義など -	雪竹基弘
XV. 進行性多巣性白質脳症 (PML) の病態解明と治療法の開発 (15:45~16:45)				座長: 澤 洋文
15:45	2-22	澤 洋文	JCウイルスT抗原C末端領域の機能解析	大場靖子
16:00	2-23	宍戸原 由紀子	進行性多巣性白質脳症: グリア細胞の腫大核における細胞周期関連蛋白の発現とPML-NBsの形態変化	宍戸原 由紀子
16:15	2-24	長嶋和郎	メチル化CpG結合タンパク質MeCP2とJCウイルスタンパク質の相関に関する検討	高橋健太
16:30	2-25	奴久妻聡一	PARP-1阻害剤の <i>in vitro</i> におけるJCウイルス増殖抑制効果について	奴久妻聡一
16:45 終了	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: 発表時間 15分 (発表10分、質疑応答5分)			

(敬称略)

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 24 年度 プリオン分科会 議事録

日 時：2013 年 1 月 21 日（月）12:20～12:35

会 場：アルカディア市ヶ谷 6 階 霧島  
東京都千代田区九段北 4-2-25

出席班員：山田正仁、水澤英洋、八谷如美、作道章一、坂口末廣、横山 隆、竹内敦子、堂浦克美、大橋祐美子、桑田一夫、堀内浩幸、西田教行、長谷部理絵、佐々木真理、齊藤延人、岩崎 靖、高尾昌樹、坪井義夫、桶本優子、浜口 毅（敬称略、順不同）

1. 平成 23 年度（3 年計画 1 年目）の評価について報告  
評価点数：8（平均点 6.7）
2. 平成 24 年度の活動について報告
  - a. プリオン病関係班連絡会議（平成 24 年 7 月 29 日（日）、パシフィコ横浜）を「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」と合同で開催
  - b. プリオン病診療ガイドライン 2013 の作成：  
「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」と合同で「プリオン病診療ガイドライン 2013」の編集作業が進行中
  - c. プリオン病の画像研究の推進：  
「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」と合同の「プリオン病合同画像委員会」で研究推進中
  - d. 開発される治療法の臨床応用の推進：  
「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」と当班が中心となり、「Japanese Consortium of Prion Disease (JACOP)」（仮称）（代表：水澤英洋先生）を立ち上げた。
3. 平成 25 年度（3 年計画 3 年目）の活動
  - a. プリオン病診療ガイドライン 2013 を発刊  
下記の作成予定を提示し、承認された。  
平成 25 年度
    - 1 月 ガイドライン原案改訂稿提出
    - 2 月 ガイドライン改訂稿を両班の研究分担者の先生方に送付
    - 3 月 研究分担者の先生方のコメント 締切
    - 4 月 ガイドライン最終稿締切
    - 5 月 ホームページに暫定版を公開、パブリックコメントを募集する
    - 8 月 パブリックコメント締切
    - 9 月 最終改訂
    - 10 月 「プリオン病診療ガイドライン 2013」発行

- b. APPS2013（平成 25 年 7 月 21 日、22 日、長崎）の開催に協力
- c. プリオン病合同画像委員会による画像研究の推進
- d. Japanese Consortium of Prion Disease（JACOP）による臨床研究推進

以上。

プリオン病合同画像委員会 平成24年度第二回会議

日時：平成25年1月21日（月）17：20-17：50

場所：アルカディア市ヶ谷6階霧島（班会議会場）

出席：岩崎靖、宇山直人、佐々木真理、佐藤克也、三條伸夫、高尾昌樹、  
浜口毅、原田雅史（司会）、藤田浩司、水澤英洋、山田正仁、桑田一夫

## 議事

### 1. 1.5T および 3T MRI の前向き研究

平成24年度開始の「拡散強調画像によるプリオン病早期病変の診断能向上に関する研究」につき、班会議発表（1-5）を踏まえ仮説、対象、MRI 撮像方法、判定方法案を確認した。現時点で7例の登録があり少なくとも1例は非プリオン病と考えられる。参加施設については現行施設（画像委員会の各施設）に加えて、福岡大学（坪井先生）、佐賀大学（雪竹先生）の参加同意も得ており、今後倫理申請の予定である。鹿児島大学（高嶋先生）などにも参加を呼びかける。

### 2. サーベイランス症例画像の活用

2012年のサーベイランスで100症例以上のMRIが収集され（長崎大学経由）、これらの有効活用が望まれる。他の検査所見を踏まえ読影実験などでMRI診断精度を検討することには一定の意義があると議論された。一方、MRIを用いた画像判定プログラム作成が提案されたが、倫理委員会承認が困難と考えられた。

### 3. DWI 経時変化の評価

班会議発表（1-26）を踏まえ、DWIなどの画像を用いたサロゲートマーカーの確立に向け、本委員会も共同で取り組むことが提案された。可能な場合、議事1研究の撮像条件で同一例のフォローアップを施行することが望ましい。また、議事2の症例の中でMRIが複数回施行されている例についても解析を検討する。桑田先生から、今後開始予定の臨床試験で画像活用が可能か質問あり、共同的に取り組む方針が確認された。また、DWI経時変化解析における脳萎縮の影響について議論があり、（治療効果判定で問題となる）病初期には萎縮はごく軽度のため、萎縮補正の必要性は低いとの意見があった。

文責：原田雅史、佐々木真理、藤田浩司

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 24 年度 SSPE/PML 分科会 議事録

日 時：2013 年 1 月 22 日（火）12:15～12:25

会 場：アルカディア市ヶ谷 6 階 霧島  
東京都千代田区九段北 4-2-25

出席班員：山田正仁、細矢光亮、長谷川俊史、楠原浩一、堀田 博、柳 雄介、岡 明、  
吉永治美、愛波秀男、鈴木保宏、多田有希、澤 洋文、西條政幸、三浦義治、宍戸-原 由紀子、  
長嶋和郎、雪竹基弘、奴久妻聡一、浜口 毅（敬称略、順不同）

1. 平成 23 年度（3 年計画 1 年目）の評価について報告  
評価点数：8（平均点 6.7）
2. SSPE 分科会の今年度の活動と今後の計画
  - a. 全国サーベイランスの推進
  - b. 診療ガイドラインの改訂
  - c. 臨床試験（リバビリン脳室内持続投与療法等）の推進
3. PML 分科会の今年度の活動と今後の計画
  - a. 全国サーベイランスの推進
  - b. PML 診療ガイドライン 2013 の発刊（平成 25 年 1 月末）
  - c. 臨床試験（メフロキン治療等）の推進

以上。