

Poster Presentations List

Poster Number:

- 1. The Role of MSWS Concerning The Improvement of Autopsy Rates of Prion Diseases**
Shoken Aizawa, Mihara Memorial Hospital
- 2. Prion Protein Immunohistochemistry Using Automatic Immunostainer**
Shinichi Aoyagi, Mihara Memorial Hospital
- 3. Synthesis and evaluation of radioiodinated flavonoid-related compounds as SPECT probes for imaging cerebral prion deposits**
Takeshi Fuchigami, Nagasaki University
- 4. Thin-slice diffusion-weighted imaging and arterial spin labeling for the diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease**
Koji Fujita, The University of Tokushima
- 5. Detection specificity of salivary BSE PrP^{Sc} by PMCA**
Shigeo Fukuda, Hokkaido Animal Research Center
- 6. Serial magnetic resonance imaging changes in a patient in the early stages of sporadic Creutzfeldt-Jacob disease with valine homozygosity at codon 129 of *PRNP***
Fumiko Furukawa, Tokyo Medical and Dental University
- 7. A family of hereditary progressive dementia with five-octapeptide repeat insertion in prion protein gene : An unique case of genetic Creutzfeldt-Jakob disease**
Shinsuke Hamada, Hokuyukai Neurological Hospital
- 8. Comparison of dura mater graft-associated Creutzfeldt-Jakob disease between Japan and other countries**
Tsuyoshi Hamaguchi, Kanazawa University
- 9. Reaction of complement factors on scrapie-infected primary-cultured neurons temporarily increases permeability of plasma membrane**
Rie Hasebe, Hokkaido University
- 10. Clinicopathological findings of an autopsy case of MM2-thalamic-type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease**
Yuichi Hayashi, Gifu University
- 11. Human prion diseases in Japan: a prospective surveillance from 1999**
Masaki Hizume, Tokyo Medical and Dental University/ Saitama Prefecture Rehabilitation Center

- 12. Analysis of microglial activation state in brains of prion-infected mice**
Motohiro Horiuchi, Hokkaido University
- 13. Neuropathological investigation of the olfactory bulb and olfactory tract in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease**
Yasushi Iwasaki, Aichi Medical University
- 14. Identification and characterization of multispecific monoclonal antibody G2 directed against chicken prion protein**
Yuji O. Kamatari, Gifu University
- 15. Identification of the cryptic mitochondrial targeting sequence for PrP^C/mitochondria-dependent neuronal cell death**
Hiroki Kato, Tokyo Medical University
- 16. Establishment of transgenic mice expressing a human prion protein**
Chi-Kyeong Kim, Korea Centers for Disease Control & Prevention
- 17. Revision of Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease with MV2 prions**
Atsushi Kobayashi, Tohoku University
- 18. Mechanisms of anti-prion factors in yeast**
Hiroshi Kurahashi, Tohoku University
- 19. Type I IFN signal pathway of host innate immune response regulates prion infection**
Daisuke Ishibashi, Nagasaki University
- 20. The emergence of novel BSE prions by the serial transmission of H-type BSE in bovinized mice**
Kentaro Masujin, National Institute of Animal Health
- 21. Transmissible properties of field scrapie isolates to GT1-7 cells**
Kohtarō Miyazawa, National Institute of Animal Health
- 22. Linear epitopes on the surface of PrP^{res} of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease**
Masanori Morita, Japan Blood Products Organization
- 23. FK506 reduces abnormal prion protein through the activation of autolysosomal degradation and prolongs survival in prion-infected mice**
Takehiro Nakagaki, Nagasaki University
- 24. Prions impair post-Golgi trafficking of membrane proteins**
Suehiro Sakaguchi, The University of Tokushima
- 25. Glycerol enhances the PrP^{res} production via a PI3K signaling pathway in prion-infected neuroblastoma cells**
Yuji Sakasegawa, Tohoku University

- 26. Prospective surveillance data of human prion disease in Chugoku and Shikoku regions in Japan**
Kota Sato, Okayama University
- 27. Brain microglia were silent in fatal familial insomnia and G114V genetic CJD, but activated in sporadic CJD**
Qi Shi, Chinese Center for Disease Control and Prevention
- 28. PrP octarepeats region determined the interaction with caveolin-1 and phosphorylation of caveolin-1 and Fyn**
Qi Shi, Chinese Center for Disease Control and Prevention
- 29. Infection of prions and treatment of PrP106-126 downregulate the endogenous levels of protein 14-3-3 and trigger the mitochondrial apoptosis possibly via activating Bax pathway**
Qi Shi, Chinese Center for Disease Control and Prevention
- 30. Abundant intracellular and neuritic autophagic vacuoles in hippocampus of PrP-deficient mice**
Hae-Young Shin, Hallym University
- 31. TSE amplification between wild type mouse by *in vitro* conversion of prion protein**
Hyun-Joo Sohn, Animal and Plant Quarantine Agency
- 32. The mechanism of asymmetric distribution of prion proteins in the yeast cell**
Genjiro Suzuki, RIKEN
- 33. An autopsy case of familial Creutzfeldt-Jakob disease with M232R-129M/V**
Mikiko Tada, Yokohama City University
- 34. Mechanism underlying difference between transmissible prions and nontransmissible amyloids**
Hideki Taguchi, Tokyo Institute of Technology
- 35. A family and patient guidebook about genetic testing of prion disease**
Chieko Tamura, Kiba Park Clinic / Juntendo University Hospital
- 36. Structural basis for conformational plasticity of yeast prion amyloid**
Motomasa Tanaka, RIKEN
- 37. Comparative analysis of gene expression profiles between cortex and thalamus in Chinese fatal familial insomnia patients**
Chan Tian, Chinese Center for Disease Control and Prevention
- 38. SIRT1 activity is associated with cellular PrP^{Sc} level in scrapie agent 263K-infected hamster and SMB.s15 cells**
Jing Wang, Chinese Center for Disease Control and Prevention

- 39. Nearly reversible conformational change of H2 amyloid fibrils as revealed by pH-jump experiments**
Kei-ichi Yamaguchi, Gifu University
- 40. A cation exchanger specifically enhances cell-protein misfolding cyclic amplification of variant Creutzfeldt-Jakob disease prion despite its weaker adsorbing ability**
Takashi Yokoyama, Japan Blood Products Organization
- 41. Defining Korean Creutzfeldt-Jakob disease strains and their transmissible properties**
Yun-Jung Lee, Hallym University
- 42. Quantitative analysis of seeding activity in human prion disease materials using end-point RT-QUIC**
Hanae Takatsuki, Nagasaki University
- 43. Transient PrP^{Sc} propagation in dead cells**
Kenichi Takahashi, Gifu University
- 44. The role of Aldolase A in transcytosis of PrP^{Sc} by intestinal M cells**
Yuya Nagasawa, Tohoku University
- 45. Analysis of Interferon Regulatory Factor-3 (IRF-3) Promoter: Implications for Prion Infection**
Takujiro Homma, Nagasaki University
- 46. p62/SQSTM1 promotes the sequestration and clearance of pathogenic prion protein**
Takujiro Homma, Nagasaki University
- 47. New method for discovery of novel anti-prion compounds: Intermediate structure-based drug design (IBDD)**
Biao Ma, Gifu University
- 48. Possible involvement of a novel mitochondrial quality control system for the PrP^C-dependent neuronal cell death**
Kana Miyashita, Tokyo Medical University
- 49. Experimental transmission of AA amyloidosis in vaccinated white hens**
Tomoaki Murakami, Gifu University
- 50. The effect of metal ions on the structural stability of prion protein**
Kaori Ubagai, Nagasaki University

プリオン病合同画像委員会 平成25年度第一回会議 議事録

日時：平成25年7月21日（日）18：35～18：50

場所：ハウステンボス タワーシティプラザ（APPS2013会場）

出席：岩崎靖、岸田日帯、佐々木真理、佐藤克也、高尾昌樹、浜口毅、
原田雅史（司会）、日詰正樹、藤田浩司、水澤英洋、山田正仁

議事：「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」
（別紙資料参照）について

1. 登録症例数の変更

- ・ 目標登録数を計20例に減じ、不足分（特に非プリオン病）を早急に登録
- ・ 年内を目処に読影実験を行う

【理由】 予定50例に対し現在10+ α 例だが、今年度内の成果が求められる

2. 登録条件の再確認

- ・ 画像所見が「非プリオン病」的であってもサーベイランス登録が必須

3. 撮像条件について

- ・ プロトコール（資料に掲載）通りでよい。必要に応じ事務局と連絡とる

4. 画像送付のタイミング

- ・ 撮ったらすぐに事務局（原田委員）に送る（照合できるように番号を添付）
- ・ 今までの送付状況は、事務局から各施設に確認する

5. 読影実験の方法（症例数が少ない場合の対処）

- ・ 読影スライスを限定しコントロールで使える画像を増やすことも検討
- ・ 読影者数（計画書では16名）を増やすことも検討

6. 今後の会議予定

- ・ 平成25年9月のサーベイランス委員会の際には合同画像委員会の会議なし

文責：原田雅史、佐々木真理、藤田浩司

平成 25 年度プリオン病関係班連絡会議議事録

日 時：平成 25 年 7 月 22 日（月）13：00～14：00

場 所：ハウステンボス タワーシティープラザ内(旧ユトレヒトプラザ)
長崎県佐世保市ハウステンボス町1-1

出席者：山田正仁、水澤英洋、八谷如美、作道章一、坂口末廣、横山 隆、毛利資郎、竹内敦子、堂浦克美、鈴木元治郎、桑田一夫、西田教行、堀内基広、佐々木真理、岩崎 靖、高尾昌樹、桶本優子、浜口 毅、雪竹基弘、小林篤史、中村好一、村山繁雄、佐藤克也、原田雅史、太組一朗、森若文雄、田中章景、犬塚 貴、佐藤恒太、村井弘之、田村智英子、古賀雄一、三條伸夫、岩佐景一郎（敬省略）

[1] 厚生労働省健康局疾病対策課ご挨拶（主査 岩佐景一郎 先生）

厚生労働省健康局疾病対策課の岩佐景一郎先生よりご挨拶をいただいた。

[2] 当番議長からの挨拶（当番議長：水澤英洋）

当番議長の「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」の水澤研究代表者から、平成 23 年度から始まったプリオン病関係班連絡会議についてその経緯と、今年度より「プリオン病に対する低分子シャペロン治療薬の開発班」および「Japanese Consortium of Prion Disease (JACOP)」も加わったことなどの説明があった。

[3] 合同委員会から

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

プリオン病診療ガイドライン 2013 編集委員会事務局より、現在、当初の予定より遅れており、ガイドラインの発行が 2014 年 1 月頃までずれこみそうであることの説明があった。平成 25 年度中に発行出来るよう、今後の協力の依頼があった。

2. プリオン病合同画像委員会（担当：原田雅史、佐々木真理）

MRI 拡散強調画像の診断能向上を目指した読影実験を引き続き継続しているが、予定していたほど症例が集まっていないことが報告された。また、診断が困難な症例についての画像診断のコンサルテーションが今年度はこれまで 0 件であるので、コンサルテーションが必要な症例があれば利用して欲しいと連絡があった。

[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）

今年度の CJD サーベイランス委員会およびインシデント委員会の予定（下記）の確認があり、一部の都道府県では調査に遅れがみられるところもあり、それぞれの地区で迅速に調査を進めていただくよう依頼があった。

[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）

ガイドライン作成、画像診断研究といった合同委員会による研究も含めて、基礎から臨床まで広く研究が行えているが、厚生労働省より研究のスピードを早くするという助言があった。今後も、特に治療につながるような研究も含めて、研究を推進していきたい。iPS細胞を用いた研究プロジェクトを文科省の研究チームと共同で推進しているが、感染性の問題があるため、プリオン病関連のiPS作成は、プリオンの感染実験の実績のある施設で行って頂きたいと考えており、是非自分達のところで行いたいという施設があれば研究班事務局まで御連絡頂きたいとの説明があった。

[6] プリオン病に対する低分子シャペロン治療薬の開発班から（担当：桑田一夫）

平成24年度からスタートした研究班で、P092という化合物のプリオン病に対する効果について研究することが目的である。目標としては、平成26年11月に臨床試験の戦略相談を行い、平成27年10月から第1相試験を行う予定で研究を進めている。現在までの動物実験では、特に大きな副作用は出ていないが、今年度、来年度は、更に安全性試験を行う予定である、との報告があった。

[7] Japanese Consortium of Prion Disease (JACOP)から（担当：水澤英洋）

JACOP設立の趣旨について水澤運営委員長から挨拶があった後、事務局より、JACOP設立の目的、調査項目、倫理審査申請状況、登録システム構築状況、患者のリクルート方法などに関して、原案を提示した。剖検を含めた支援協力、家族歴データの充実の要望などが提案された。また、ウェブサイト開設に際し、現時点でのウェブ原稿を提示し、班員に対して内容の確認の依頼があった。（JACOP資料参照）

[8] 今後の予定（現在判明分）

平成25年9月12日（木）	9:00-16:00	CJDサーベイランス委員会 インシデント委員会	
平成26年1月20日（月）、21日（火）		「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」および「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」合同研究報告会（班会議）	
平成26年2月13日（木）	14:00-17:00	CJDサーベイランス委員会	
	14日（金）	9:00-12:00	CJDサーベイランス委員会
平成26年2月14日（金）	午後	全国担当者会議	

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業（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
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 25 年度 合同研究報告会
プログラム・抄録集

日時：平成 26 年 1 月 20 日（月） 9：30～17：15
平成 26 年 1 月 21 日（火） 9：00～17：00

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>

平成26年1月20日(月) 9:30~17:15

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	サーベイランス結果に基づくわが国のプリオン病の実態	阿江竜介
10:00	1-2	中村好一	わが国における近年のクロイツフェルト・ヤコブ病の罹患率/死亡率上昇の背景: 記述疫学的観察より	中村好一
10:10	1-3	水澤英洋	わが国のプリオン病サーベイランスの状況と治験に向けたコンソーシアムJACOPへの協力体制	水澤英洋
10:20	1-4	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
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: 山田正仁
10:30	1-5	北本哲之	サーベイランスの遺伝子解析と滅菌法に関する研究	北本哲之
10:40	1-6	佐藤克也	プリオン病サーベイランスにおけるヒトプリオン病の髄液中のバイオマーカーの検討と異常型プリオン蛋白試験管内増幅法(RT-QUIC法)による解析とその問題点(欧州との比較を中心に)	佐藤克也
10:50	1-7	原田雅史	sCJDサーベイランス症例を用いた1.5Teslaと3Tesla MRIの比較検討	藤田浩司
11:00	1-8	山田正仁	MM2型孤発性Creutzfeldt-Jakob病の臨床診断基準案の作成	浜口 毅
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 (11:25~11:55)				座長: 青木正志
11:25	1-9	三條伸夫	V180I変異遺伝性CJD患者脳の免疫化学的・神経病理学的検討	日詰正樹
11:35	1-10	村井弘之	コドン180変異がコドン129Valとリンクしている遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病の解析	村井弘之
11:45	1-11	田中章景	家族性Creutzfeldt-Jakob病(M232R-129M/V)の1割検例	多田美紀子
IV. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 4 (11:55~12:25)				座長: 村山繁雄
11:55	1-12	犬塚 貴	抗NAE抗体陽性を認め橋本脳症との鑑別が問題となった緩徐進行型CJD(probable)の1例	林 祐一
12:05	1-13	西澤正豊	パーキンソニズムと精神発動性低下および声帯奇異性運動を呈し、診断に苦慮した孤発性CJDの60歳女性例	春日健作
12:15	1-14	村山繁雄	頭部MRIの異常所見を認めた半年後から認知症が緩徐に進行し、剖検にて孤発性Creutzfeldt-Jakob病MV2型と診断された一例	荒木邦彦
12:25-13:25	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			
V. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 5 (13:25~14:05)				座長: 阿部康二
13:25	1-15	森若文雄	平成25年度北海道地区のCJDサーベイランス状況について	濱田晋輔
13:35	1-16	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
13:45	1-17	武田雅俊	近畿ブロックのプリオン病疑い患者の疫学的実態	吉山顕次
13:55	1-18	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
VI. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 6 (14:05~14:45)				座長: 齊藤延人
14:05	1-19	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
14:15	1-20	太組一朗	脳神経外科手術器械の滅菌法 ー機能外科領域に関する考察ー	太組一朗
14:25	1-21	田村智英子	遺伝性プリオン病家系の未発症者に対する支援に関する考察(ケース報告)	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 ^{Sc} 分解物の感染性の評価	古賀雄一
14:45-15:00	休憩			
VII. ヒトプリオン病の病態 (15:00~16:15)				座長: 岩崎 靖
15:00	1-23	山田正仁	神経血管減圧術(Jannetta手術)を受けた硬膜移植後Creutzfeldt-Jakob病の検討	坂井健二
15:15	1-24	岩崎 靖	発症8ヶ月前のMRI拡散強調像で高信号域を認めた、MM1+2型孤発性Creutzfeldt-Jakob病の1割検例	岩崎 靖
15:30	1-25	高尾昌樹	生前に施行したアミロイドPET(11C-PIB, 11C-BF-227)と神経病理所見とを比較できたGerstmann-Sträussler-Scheinker病P102L-129Mの1例	高尾昌樹
15:45	1-26	坪井義夫	孤発性Creutzfeldt-Jakob病の臨床症状を呈したアルツハイマー病の臨床・病理学的検討	木村 聡
16:00	1-27	浜口 毅	硬膜移植後Creutzfeldt-Jakob病剖検脳におけるアミロイドβ蛋白の沈着	浜口 毅
VIII. プリオン病の診断法の開発 (16:15~17:15)				座長: 佐々木真理
16:15	1-28	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: 画像信号値規格化を組み込んだ拡散異常域定量化手法の開発	山下典生
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型プリオン蛋白試験管内増幅法(RT-QUIC法)による解析と早期における髄液中のバイオマーカーとRT-QUIC法の有効性の検討	佐藤克也
16:45	1-30	竹内敦子	Cell-PMCA法を用いたヒトプリオン病の増幅	竹内敦子
17:00	1-31	堀内浩幸	認知症患者の血清H-FABPの有用性について	堀内浩幸
17:15 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) 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)			

(敬称略)

平成26年1月21日(火) 9:00~17:00

開始時間	演題番号	研究者名	演題	演者
IX. プリオン病の分子病態と治療法開発 Part 1 (9:00~10:15) 座長: 坂口末廣				
9:00	2-1	八谷如美	正常プリオンタンパク質依存性神経細胞死機構の解析	加藤大樹
9:15	2-2	作道章一	プリオン蛋白質が細胞周期関連遺伝子実現に与える影響の解析	松田 盛
9:30	2-3	桑田一夫	プリオン蛋白質が形成するアミロイド線維の構造とダイナミクス	桑田一夫
9:45	2-4	鈴木元治郎	酵母を用いたプリオン病伝播機構の解明	鈴木元治郎
10:00	2-5	楠本(中村)優子	非定型BSEに関する解析 一定型および非定型BSE解析系の樹立の試みー	楠本(中村)優子
10:15-10:30	休憩			
X. プリオン病の分子病態と治療法開発 Part 2 (10:30~11:45) 座長: 堂浦克美				
10:30	2-6	毛利資郎	Bank vole (<i>Myodes glareolus</i>) 遺伝子導入マウスへのプリオン伝達試験	毛利資郎
10:45	2-7	坂口末廣	プリオン感染による細胞膜蛋白質の輸送障害は選択的であり、発症前に起こる	坂口末廣
11:00	2-8	横山 隆	異常プリオン蛋白質の性状解析に関する研究: 羊体内における複数のプリオン株の共存	横山 隆
11:15	2-9	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
11:30	2-10	堀内基広	PK処理を用いない、抗プリオン活性を有する薬剤のハイスループットスクリーニング系の構築	堀内基広
XI. 亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) のサーベイランスと臨床病態 (11:45~12:30) 座長: 岡 明				
11:45	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	中村由紀子
12:00	2-12	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
12:15	2-13	砂川富正	亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) の発生状況 (続報) ー特定疾患治療研究事業データの解析ー	砂川富正
12:30-13:30	<p style="text-align: center;">屋 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) の病態解明と治療法開発 (13:30~14:45) 座長: 細矢光亮				
13:30	2-14	長谷川俊史	亜急性硬化性全脳炎における髄液および血清中MAP2濃度の検討	松重武志
13:45	2-15	楠原浩一	SSPEにおけるNectin-4/PVRL4遺伝子の検討	楠原浩一
14:00	2-16	堀田 博	SSPE-Kobe-1株の神経細胞への感染	伊藤正恵
14:15	2-17	柳 雄介	麻疹ウイルスの膜融合能と神経病原性	柳 雄介
14:30	2-18	細矢光亮	リバビリン代謝物、1,2,4 triazole-3-carboxamideの麻疹ウイルスに対する抗ウイルス作用	宮崎恭平
14:45-15:00	休憩			
XIII. 進行性多巣性白質脳症 (PML) のサーベイランスと臨床病態 (15:00~16:15) 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 (3) 平成25年度報告	三浦義治
15:30	2-21	水澤英洋	HIV非感染性、Natalizumab非関連性の炎症性PMLの53歳男性例	喜納里子
15:45	2-22	央戸-原 由紀子	炎症を伴った進行性多巣性白質脳症: Inflammatory PML or PML-IRIS?	央戸-原 由紀子
16:00	2-23	雪竹基弘	進行性多巣性白質脳症 (PML) 診療、1年間の進歩 ー Natalizumab-Associated PML 発症の予見因子やMRI画像の特徴などー	雪竹基弘
XIV. 進行性多巣性白質脳症 (PML) の病態解明と治療法開発 (16:15~17:00) 座長: 長嶋和郎				
16:15	2-24	澤 洋文	JCウイルスのコードするagnoproteinのviroporin活性発現メカニズムの解明	大場靖子
16:30	2-25	長嶋和郎	OligodendrogliaにおけるJC virus感染許容細胞の検索および特異的因子の同定	加藤容崇
16:45	2-26	奴久妻聡一	TNF- α によるJCウイルスDNA複製の促進とDPQの複製抑制効果	奴久妻聡一
17:00 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)

平成 25 年度 厚生労働科学研究補助金
難治性疾患等克服研究事業（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
プリオン分科会議事録（平成 26 年 1 月 20 日）

1. 平成 24 年度の評価について：評価点数; 6.9（平均点 6.8）であった。
2. 平成 25 年度（3 年計画 3 年目）の活動：
 - プリオン病関係班連絡会議（平成 25 年 7 月 22 日、長崎ハウステンボス）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
 - APPS2013（平成 25 年 7 月 22 日, 23 日、長崎ハウステンボス）の開催に協力
 - 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（合同画像委員会、平成 25 年 7 月 22 日、長崎；平成 26 年 1 月 20 日、東京）
 - プリオン病診療ガイドライン 2014 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 2014」の編集作業が進行中（平成 26 年 3 月発刊予定）
 - 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)/プリオン病の自然歴調査および治療準備」（代表：水澤英洋先生）の研究を開始
 - 当班および「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」の平成 24 年度合同研究報告会を開催（平成 26 年 1 月 20 日、21 日、東京）
 - プリオン分科会、研究分担者会議を開催（平成 26 年 1 月 20 日、東京）
3. 平成 26 年度の予定：平成 26 年度より変更となる難病研究の枠組みについて研究代表者の山田より報告があった。「平成 26 年度厚生労働省科学研究費補助金 III 疾病・障害対策研究分野 3.生活習慣病・難治性疾患克服総合研究事業 (2)難治性疾患等政策研究事業 ア.難治性疾患政策研究事業」による臨床および疫学研究と、いわゆる日本版 NIH（新独法）による開発研究が連携して研究を推進する見通しである。
4. 平成 26 年度（3 年計画 1 年目）に共同で取り組む活動（予定）：
 - プリオン病診療ガイドラインのアップデート
 - プリオン病合同画像委員会による画像研究の推進
 - Japanese Consortium of Prion Disease (JACOP)による臨床研究推進
 - その他
5. 平成 26 年度国際学会の予定
学会名：PRION 2014
場 所：Trieste, Italy
日 時：May 26-30, 2014

学会名：Asian Pacific Prion Symposium 2014
場 所：Jeju, Korea
日 時：July 6, 7, 2014

6. 平成 26 年度の予定

平成 26 年度の合同研究報告会

場 所：アルカディア市ヶ谷

日 時：平成 27 年 1 月 19 日（月）、20 日（火）

平成 26 年度プリオン病関係班連絡会議

場所：Jeju, Korea

日時：平成 26 年 7 月 6 日（日）または 7 日（月）

日時：平成25年1月20日（月）17：15～17：45

場所：アルカディア市ヶ谷 6階 霧島（合同研究報告会 会場）

出席者：岩崎靖、宇山直人、岸田日帯、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

議事：

1. 「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」における読影実験について

原田委員より中間結果（徳島大学における読影実験結果）の報告がなされた。

1.5T・3T のDWI(3mm スライス)、1.5T DWI(5mm スライス)、FLAIR のうち、1.5T DWI(5mm スライス)の成績が最もよく、3T FLAIR の成績が最も悪かった。

今後東京医科歯科大学・岩手医科大学の読影者が読影を行う際、読影条件を揃えるため、徳島大学で用いた PC（ノートパソコン）を用いることとする。

徳島大学における読影実験では arterial spin labeling (ASL) の評価を行わなかった。しかし、東京医科歯科大学・岩手医科大学における読影実験では ASL の評価も行う。具体的には、「3T DWI(5mm スライス) + ASL」の読影も行う。

現時点で登録された 14 症例を対象に結果をまとめる。一方、将来の追加解析に備え、今後とも症例登録を継続する。

2. その他

山田委員：硬膜移植後 CJD 症例の画像を検討したいが、収集されているか？

佐藤委員、原田委員：上記 1 研究とは別に、サーベイランス症例に関して、数年前から長崎大学佐藤委員経由で徳島大学原田委員にて管理されている画像データがあり、その中に該当症例が含まれている可能性はある。

原田委員：上記に関連して、画像のデータベース化をどうするのがよいか。研究に供するには DICOM 形式でのデータ管理が望ましい。

佐々木委員：DICOM データの院外持ち出しに関しては、費用面の解決と安全性の確立が必要である。（佐々木委員が）他の研究で運用している方式として、クラウド上に DICOM データを管理できるプラットフォームがある。そのシステムを使用することが技術的に可能である。

文責：原田雅史、佐々木真理、藤田浩司

平成 25 年度 厚生労働科学研究補助金
難治性疾患等克服研究事業（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
SSPE 分科会、PML 分科会議事録（平成 26 年 1 月 21 日）

1. 平成 24 年度の評価について：評価点数; 6.9（平均点 6.8）であった。
2. 平成 26 年度の予定：平成 26 年度より変更となる難病研究の枠組みについて研究代表者の山田より報告があった。「平成 26 年度厚生労働省科学研究費補助金 III 疾病・障害対策研究分野 3.生活習慣病・難治性疾患克服総合研究事業 (2)難治性疾患等政策研究事業 ア.難治性疾患政策研究事業」による臨床および疫学研究と、いわゆる日本版 NIH（新独法）による開発研究が連携して研究を推進する見通しである。
3. 平成 26 年度（3 年計画 1 年目）に共同で取り組む活動（SSPE 分科会）（予定）：
 - 全国サーベイランス調査の推進
 - 診療ガイドラインの改訂
 - 臨床試験（リバビリン脳室内持続投与療法ほか）の推進
 - その他
4. 平成 26 年度（3 年計画 1 年目）に共同で取り組む活動（PML 分科会）（予定）：
 - 全国サーベイランス調査の推進（ナタリツマブ関連 PML 監視体制を含む）
 - 診療ガイドラインのアップデート
 - 臨床試験（メフロキン治療）の推進
 - その他
5. 平成 26 年度の予定
平成 26 年度の合同研究報告会
場 所：アルカディア市ヶ谷
日 時：平成 27 年 1 月 19 日（月）、20 日（火）

[V] プリオン病診療ガイドライン 2014

プリオン病診療ガイドライン 2014

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業（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

研究代表者 山 田 正 仁

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）

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

研究代表者 水 澤 英 洋

発行にあたって

このたび、厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業（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』並びに『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』では、『プリオン病診療ガイドライン 2014』を発行する運びとなりました。両研究班は協力してプリオン病の疫学、臨床病態、発症機序・分子病態を解明し、新たな診断法や治療法の開発等を行い、プリオン病を克服することを使命としております。その活動の 1 つに最新の診療ガイドラインの作成と提供があります。本ガイドラインはプリオン病を専門としない一般医師向けにプリオン病に関する最新の情報を提供し、本症に関する診療水準の向上をはかることを目的としております。

本ガイドラインは、『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』のプリオン分科会及び『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』のメンバーによって原案が執筆され、両研究班全体による討議を経て、更に関連学会のご意見やパブリックコメントを得て発行されたものです。関係各位のご尽力に心より感謝いたします。

プリオン病の診療ガイドラインにつきましては、2002 年 1 月に厚生労働省・特定疾患対策研究事業『遅発性ウイルス感染に関する調査研究班』（主任研究者：北本哲之）によって発刊された『クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル・改訂版』があり、そこにはプリオン病の診療面ばかりでなく、感染防御についての項目が含まれていました。『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』は、感染防御については『プリオン病感染防御ガイドライン（2008 年版）』（主任研究者：水澤英洋、編集責任者：黒岩義之）を発刊しており、本ガイドラインは診療面に特化した内容になっております。本ガイドラインは、プリオン病研究の飛躍的な進歩を踏まえて、プリオン病診療に関する最新の情報をなるべく分かりやすくコンパクトに盛り込むという編集方針のもとに作成されました。治療の項目では、近年、臨床試験が行われてきた治療法の推奨グレードを示しました。また、プリオン病患者・家族に対する心理社会的支援、研究班による診療支援の項目を設けました。プリオン病は難病中の難病ですが、有効な治療法が 1 日も早く確立されることを目指して、本態解明や治療法開発のための研究が急速に進行しています。

本ガイドラインは小冊子として、また研究班ホームページ (<http://prion.umin.jp/index.html>) 上に公表されます。本ガイドラインを第一線で臨床に携わる諸先生方のご診療に役立ていただければ誠に幸いに存じます。

2014 年 2 月

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業（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
研究代表者 山田正仁（金沢大学）

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）
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
研究代表者 水澤英洋（東京医科歯科大学）

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 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）

研究分担者 [プリオン分科会]

水澤 英洋 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科脳神経病態学（神経内科学）
金子 清俊 東京医科大学神経生理学講座（～H24年12月）
八谷 如美 東京医科大学神経生理学講座（H25年1月～）
作道 章一 琉球大学医学部保健学科生体代謝学
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
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
インフルエンザ・プリオン病研究センター
毛利 資郎 東北大学大学院医学系研究科病態神経学講座
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
大橋祐美子 独立行政法人理化学研究所 脳科学総合研究センター（～H25年3月）
鈴木元治郎 独立行政法人理化学研究所 脳科学総合研究センター（H25年4月～）
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
松田 治男 広島大学大学院生物圏科学研究科（～H24年3月）
堀内 浩幸 広島大学大学院生物圏科学研究科（H24年4月～）
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（～H25年3月）
堀内 基広 北海道大学大学院獣医学研究科獣医衛生学教室（H25年4月～）
佐々木真理 岩手医科大学医歯薬総合研究所超高磁場 MRI 診断・病態研究部門
齊藤 延人 東京大学大学院医学系研究科脳神経外科学
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 優子 国立感染症研究所細胞化学部
坂井 健二 金沢大学附属病院神経内科（～H23年9月）
濱口 毅 金沢大学附属病院神経内科（H23年10月～）

[SSPE分科会]

細矢 光亮 福島県立医科大学医学部小児科学講座
市山 高志 山口大学大学院医学系研究科小児科学分野（～H24年8月）
長谷川俊史 山口大学大学院医学系研究科小児科学分野（H24年9月～）
楠原 浩一 産業医科大学医学部小児科学講座
堀田 博 神戸大学大学院医学研究科微生物学分野
柳 雄介 九州大学大学院医学研究院ウイルス学
野村 恵子 熊本大学医学部附属病院発達小児科
岡 明 東京大学大学院医学系研究科小児科学
吉永 治美 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科発達神経病態学
愛波 秀男 静岡県立こども病院地域医療連携室 兼 神経科（～H25年3月）
鈴木 保宏 大阪府立母子保健総合医療センター小児神経科
多田 有希 国立感染症研究所感染症情報センター（～H25年3月）
砂川 富正 国立感染症研究所感染症疫学センター（H25年4月～）

[PML分科会]

澤 洋文 北海道大学人獣共通感染症リサーチセンター分子病態・診断部門
西條 政幸 国立感染症研究所ウイルス第一部
岸田 修二 東京都立駒込病院脳神経内科（～H24年3月）

三浦 義治 東京都立駒込病院脳神経内科 (H24 年 4 月～)
宍戸-原 由紀子 杏林大学医学部病理学教室
長嶋 和郎 北海道大学大学院医学研究科腫瘍病理学分野
雪竹 基弘 佐賀大学医学部内科 (神経内科)
奴久妻聡一 神戸市環境保健研究所感染症部

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 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科脳神経病態学 (神経内科学)
研究分担者 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脳神経外科学
北本 哲之 東北大学大学院医学系研究科病態神経学分野
中村 好一 自治医科大学地域医療センター公衆衛生学部門
金谷 泰宏 国立保健医療科学院健康危機管理部
村山 繁雄 東京都健康長寿医療センター研究所老年病理学研究チーム
佐藤 克也 長崎大学医歯薬学総合研究科感染分子解析学分野
原田 雅史 徳島大学ヘルスバイオサイエンス研究部放射線科学分野
太組 一朗 日本医科大学武蔵小杉病院脳神経外科
森若 文雄 医療法人北祐会 北祐会神経内科病院神経内科学
青木 正志 東北大学大学院医学系研究科神経内科学
西澤 正豊 新潟大学脳研究所神経内科学
黒岩 義之 帝京大学附属溝口病院 (～H25 年 3 月)
田中 章景 横浜市立大学附属病院神経内科・脳卒中医学 (H25 年 4 月～)
犬塚 貴 岐阜大学大学院医学系研究科神経内科・老年学分野
武田 雅俊 大阪大学大学院医学系研究科精神医学教室
阿部 康二 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科脳神経内科学
村井 弘之 九州大学大学院医学研究院神経内科学
田村智英子 胎児クリニック東京
古賀 雄一 大阪大学大学院工学研究科生命先端工学専攻物質生命工学講座
極限生命工学領域
三條 伸夫 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科脳神経病態学 (神経内科学)

プリオン病診療ガイドライン 2014 執筆担当者一覧

岩崎	靖	愛知医科大学加齢医科学研究所
佐藤	克也	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
三條	伸夫	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科脳神経病態学（神経内科学）
北本	哲之	東北大学大学院医学系研究科病態神経学講座
濱口	毅	金沢大学附属病院神経内科
坪井	義夫	福岡大学医学部神経内科学教室
田村智英子		胎児クリニック東京
水澤	英洋	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科脳神経病態学（神経内科学）
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）