

平成27年1月19日(月) 10:20~18:05

開始時間	演題番号	研究者名	演 題	演 者
10:20	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) (プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班 山田正仁)			
10:25	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)			
10:30	厚生労働省健康局疾病対策課/国立医療科学会(FA事務局) ご挨拶			
I. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 1 (10:50~11:20)			【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】	座 長: 山田正仁
10:50	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
11:00	1-2	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
11:10	1-3	森若文雄	平成26年度北海道地区におけるCJDサーベイランス状況について	濱田晋輔
II. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 2 (11:20~11:50)			【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】	座 長: 中村好一
11:20	1-4	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	青木正志
11:30	1-5	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	吉山頭次
11:40	1-6	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
III. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 3 (11:50~12:20)			【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】	座 長: 森若 文雄
11:50	1-7	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プリオン病コンソーシアム(JACOP)との協力体制	水澤英洋
12:00	1-8	犬塚 貴	クロイツフェルト・ヤコブ病の医療連携に関する問題点	林 祐一
12:10	1-9	齋藤延人	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	齋藤延人
12:20-13:20	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) *プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班 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 (13:20~13:50)			【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】	座 長: 犬塚 貴
13:20	1-10	佐藤克也	プリオン病のサーベイランスにおけるヒトプリオン病の患者の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
13:30	1-11	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	原田雅史
13:40	1-12	太組一朗	サーベイランス資料における脳波データの重要性:現状とこれからの課題	太組一朗
V. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 5 (13:50~14:20)			【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】	座 長: 青木正志
13:50	1-13	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
14:00	1-14	田村智英子	プリオン病遺伝子解析に関する考察~ゲノム時代において何を考えておくべきか	田村智英子
14:10	1-15	三條伸夫	プリオン蛋白遺伝子コドン105変異(P105L)によるGerstmann-Sträussler-Scheinker症候群(GSS)の臨床像	三條伸夫
VI. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 6 (14:20~14:50)			【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】	座 長: 村山繁雄
14:20	1-16	村井弘之	コドン102変異を伴うGerstmann-Sträussler-Scheinker病の臨床疫学的検討	村井弘之
14:30	1-17	田中章景	E200K変異、コドン129MV多型を有する家族性クロイツフェルト・ヤコブ病	工藤洋祐
14:40	1-18	塚本 忠	他院でM232Rの診断がたった6年後にはじめて頭部MRI DWIで高信号を認めた62歳女性症例 遺伝的CJDの経過観察継続の重要性	塚本 忠
VII. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 7 (14:50~15:20)			【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】	座 長: 阿部康二
14:50	1-19	山田正仁	書字障害で発症したプリオン病の検討	中村桂子
15:00	1-20	村山繁雄	血管障害性認知症の経過中、クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)の続発が疑われた84歳男性例	村山繁雄
15:10	1-21	西澤正豊	当初前頭側頭型認知症が疑われ、診断に苦慮した孤発性CJDの54歳男性例	春日健作
VIII. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 8 (15:20~15:40)			【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】	座 長: 齋藤延人
15:20	1-22	古賀雄一	耐熱性プロテアーゼによるプリオン蛋白質分解物の評価	古賀雄一
15:30	1-23	桑田一夫	プリオンタンパク質のモルテングロビュール状態	桑田一夫
15:40-15:55	休 憩			
IX. プリオン病の調査研究 Part 1 (15:55~17:00)			【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】	座 長: 坪井義夫
15:55	1-24	岩崎 靖	孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病の生存期間に影響する因子の検討	岩崎 靖
16:08	1-25	山田正仁	感覚障害で発症した孤発性および硬膜移植後Creutzfeldt-Jakob病の検討	坂井健二
16:21	1-26	坪井義夫	九州地区Gerstmann-Stäussler-Scheinker病の年次別発症数	木村 聡
16:34	1-27	堀内浩幸	ヒトプリオン病におけるH-FABP髄液検査の標準化とB-FABPの動態	堀内浩幸
16:47	1-28	西田教行	End-point RT-QUIC法によるヒトプリオン病の脳・髄液中のprion seeding activityの定量化の確立	佐藤克也
X. プリオン病の調査研究 Part 2 (17:00~18:05)			【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】	座 長: 堂浦克美
17:00	1-29	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の客観的評価法の検討	山下典生
17:13	1-30	浜口 毅	MM2皮質型孤発性Creutzfeldt-Jakob病の臨床診断基準案の作成	浜口 毅
17:26	1-31	高尾昌樹	プリオン病の剖検率を向上するためのシステム構築とプリオン病リソースの確立(第1報)	高尾昌樹
17:39	1-32	小林篤史	孤発性CJD分類の改訂- MM1+2CとMM1の感染性からの検討	小林篤史
17:52	1-33	堂浦克美	診療ガイドライン「プリオン病の治療」に関する情報収集	堂浦克美
18:05 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 13分(発表9分、質疑応答4分)  
 プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班:発表時間 13分(発表9分、質疑応答4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27年1月20日(火) 9:00~17:26

開始時間	演題番号	研究者名	演題	演者
<b>XI. プリオン病の分子病態解明と治療法開発 Part 1 (9:00~9:52)</b> 【プリオン病及び変異性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班】				
9:00	2-1	八谷如美	プリオン病における神経変性阻害効果を持つ医薬品の探索	八谷如美
9:13	2-2	作道章一	プリオン蛋白質(PrP)遺伝子欠損株を用いたプリオン関連蛋白質 Shadoo(Sho)の解析	作道章一
9:26	2-3	堂浦克美	治療薬探索に適したプリオン感染細胞モデルの探索	堂浦克美
9:39	2-4	石橋大輔	転写因子IRF3に対するプリオンの抑制メカニズム	石橋大輔
<b>XII. プリオン病の分子病態解明と治療法開発 Part 2 (9:52~10:44)</b> 【プリオン病及び変異性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班】				
9:52	2-5	桶本(中村)優子	培養細胞を用いた新規のプリオン解析系確立の試み	桶本(中村)優子
10:05	2-6	坂口末廣	異常プリオン蛋白質蓄積におけるSortilinの役割	内山圭司
10:18	2-7	桑田一夫	論理的創薬によるiPS細胞制御	桑田一夫
10:31	2-8	田中元雅	酵母を用いた異種間プリオン感染の分子構造基盤の解明	田中元雅
10:44~10:59	休憩			
<b>XIII. プリオン病の分子病態解明と治療法開発 Part 3 (10:59~11:38)</b> 【プリオン病及び変異性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班】				
10:59	2-9	宮澤光太郎	スクレイピー羊の体内におけるプリオンの多様性	宮澤光太郎
11:12	2-10	毛利資郎	プリオン病の治療薬開発に向けた感染モデル動物の開発	毛利資郎
11:25	2-11	堀内基広	プリオン感染マウスのアストロサイト活性化状態の解明	堀内基広
<b>XIV. プリオン病の分子病態解明と治療法開発 Part 4 (11:38~12:17)</b> 【プリオン病及び変異性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班】				
11:38	2-12	浜口 毅	硬膜移植後Cruetzfeldt-Jakob病剖検脳におけるアミロイドβ蛋白の沈着	浜口 毅
11:51	2-13	山田正仁	硬膜移植後Cruetzfeldt-Jakob病剖検脳におけるリン酸化タウ、リン酸化α-シヌクレイン、リン酸化TDP-43の沈着について	浜口 毅
12:04	2-14	水澤英洋	遺伝性プリオン病患者登録・評価・介入ユニット(trial unit)の構築	水澤英洋
12:17~13:17	昼食 ＊プリオン病及び変異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) ＊プリオン病及び変異性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班 研究者会議(SSPE分科会・PML分科会)			
<b>XV. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)の調査研究 Part 1 (13:17~13:56)</b> 【プリオン病及び変異性ウイルス感染症に関する調査研究班】				
13:17	2-15	岡 明	亜急性硬化性全脳炎の現状と課題	岡 明
13:30	2-16	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
13:43	2-17	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
<b>XVI. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)の調査研究 Part 2 (13:56~14:35)</b> 【プリオン病及び変異性ウイルス感染症に関する調査研究班】				
13:56	2-18	長谷川俊史	亜急性硬化性全脳炎における髄液中MAP2濃度の経時的変化の検討	松重志志
14:09	2-19	楠原浩一	SSPEにおける疾患感受性候補遺伝子の検討	楠原浩一
14:22	2-20	細矢光亮	亜急性硬化性全脳炎(SSPE)の診断基準を作成するための、血清および髄液中麻疹特異抗体価基準値の設定	阿部優作
<b>XVII. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)の分子病態解明と治療法開発 (14:35~15:14)</b> 【プリオン病及び変異性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班】				
14:35	2-21	堀田 博	SSPE-Kobe-1株の神経細胞への感染に必要なFタンパク質の変異	伊藤正恵
14:48	2-22	柳 雄介	麻疹ウイルスの神経細胞感染機構	柳 雄介
15:01	2-23	細矢光亮	亜急性硬化性全脳炎患者に対するリバビリン脳室内持続輸注療法時のリバビリン投与量と髄液中リバビリン濃度の検討	宮崎恭平
15:14~15:29	休憩			
<b>XVIII. 進行性多巣性白質脳症(PML)の調査研究 (15:29~16:21)</b> 【プリオン病及び変異性ウイルス感染症に関する調査研究班】				
15:29	2-24	西條政幸	日本における進行性多巣性白質脳症の実験室サーベイランスおよびその臨床的・疫学的特徴	西條政幸
15:42	2-25	三浦義治	本邦発症PML患者に対する新規サーベイランスシステムの確立	三浦義治
15:55	2-26	雪竹基弘	進行性多巣性白質脳症(PML)診療、1年間の進歩 - Natalizumab関連PMLの早期診断を中心に -	雪竹基弘
16:08	2-27	宍戸-原 由紀子	進行性多巣性白質脳症の病理診断: 血管周囲の炎症細胞浸潤の評価にむけて	宍戸-原 由紀子
<b>XIX. 進行性多巣性白質脳症(PML)の分子病態解明と治療法開発 (16:21~17:26)</b> 【プリオン病及び変異性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班】				
16:21	2-28	宍戸-原 由紀子	JCウイルス(VP1, agnoprotein)に対するモノクローナル抗体の作成	宍戸-原 由紀子
16:34	2-29	澤 洋文	進行性多巣性白質脳症(PML)におけるJCウイルスタンパク質の発現様式の免疫組織学的検討	鈴木忠樹
16:47	2-30	長嶋和郎	OligodendroglialにおけるJC virus感染許容細胞の新規樹立および特異的因子の同定	加藤容崇
17:00	2-31	西條政幸	進行性多巣性白質脳症の診断のためのJCウイルス検出LAMP法の開発	西條政幸
17:13	2-32	奴久妻聡一	種々のヒト由来細胞におけるJCウイルス増殖の解析	奴久妻聡一
17:26 終了				

\* プリオン病及び変異性ウイルス感染症に関する調査研究班:発表時間 13分(発表9分、質疑応答4分)  
 プリオン病及び変異性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班:発表時間 13分(発表9分、質疑応答4分)

(敬称略)

## 平成 26 年度

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

### 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

厚生労働科学研究委託費 難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患等実用化研究事業（難治性疾患実用化研究事業））

### プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班

#### プリオン分科会 議事録（平成 27 年 1 月 19 日）

#### 1. 事前評価結果について

研究代表者の山田より、両研究班の事前評価結果について報告があった。

#### 2. 研究の概要について

研究代表者の山田より、両研究班の研究の概要について説明があった。

#### 3. 平成 26 年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 26 年度のプリオン分科会の活動について以下の報告があった。

1. プリオン病関係班連絡会議（平成 26 年 7 月 7 日、韓国チェジュ）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」、「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」、「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」、「プリオン病に対する低分子シャペロン治療薬の開発班」、「Japanese Consortium of Prion Disease (JACOP)」の合同で開催
2. 「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」、「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」、「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」の平成 26 年度合同研究報告会を開催（平成 27 年 1 月 19 日、20 日、東京）
3. 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）

#### 4. 平成 27 年度以降の活動について

研究代表者の山田より以下の報告があった。

##### a. 「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」

本研究事業は、「希少性」、「原因不明」、「効果的な治療方法未確立」、「生活面への長期にわたる支障」の 4 要素を満たす難治性疾患に対して、患者データベースも活用し、難治性疾患患者の疫学調査に基づいた実態把握を行って、科学的根拠を集積・分析することにより、診断基準・重症度分類の確立、エビデンスに基づいた診療ガイドライン等の確立、診断基準・重症度分類・診療ガイドライン等の普及および改正等を行い、難治性疾患の医療水準の向上を図ることを目的とする。また難治性疾患に罹患している患者の社会的研究を疾患横断的に行い、難病患者の QOL 向上や政策に活用しうる基礎的知見の収集を目指す。

今後、「プリオン病診療ガイドライン 2014」を改訂し、「プリオン病診療ガイドライン 2017」を作成する。「プリオン病診療ガイドライン 2017」の目次案（表 1）、および作成のロードマップ案（表 2）、の提案を行い、承認を得た。

##### b. 「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」

最終的に医薬品等の臨床応用を目的として、難病患者のデータベースを活用しつつ、革新的な医薬品の開発に向けたシーズの探索及び病因、病態の解明、疾患モデルの作成等の研究を行い、「希少難治性疾患に対する新たな医薬品等医療技術の実用化に関する研究」につながる前臨床研究、また同分野の研究終了後薬事承認までに必要な研究を行う。

表1「プリオン病診療ガイドライン2017」の目次（案）

「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研究班」合同事業

I.	ガイドライン作成の目的と方法
II.	プリオン病とは？プリオン病をどう診療するか？
III.	孤発性プリオン病
	a. 概説
	b. 診断（診断基準を含む）
IV.	遺伝性プリオン病
	a. 概説
	b. 診断（診断基準を含む）
V.	獲得性プリオン病
	a. 概説
	b. 診断（診断基準を含む）
VI.	プリオン病の重症度分類
VII.	プリオン病の治療
VIII.	プリオン病の患者・家族に対する心理社会的支援
IX.	プリオン病の感染予防
X.	診療支援
XI.	略語集

表2「プリオン病診療ガイドライン2017」作成のロードマップ（案）

平成27年

3月	ガイドライン目次・執筆要項決定、原案執筆者割り振り・依頼
7月	ガイドライン原案締切
8月	ガイドライン原案を両班の研究分担者全員に送付し、コメントを頂く
9月	コメント締切
10月	コメントを元に、原案執筆者に検討・改訂を依頼
12月	ガイドライン（案）締切

平成28年

1月	ガイドライン（案）を両班の研究分担者全員に送付し、確認・再度コメント
2月	コメント締切・原案執筆者に再改訂を依頼
4月	ガイドライン（案）改訂締切
5月	ガイドライン暫定版作成
6月	ガイドライン暫定版について、日本神経学会、日本神経感染症学会からのコメントをお願いする、パブリックコメントを募集する
8月	コメント締切
9月	最終改訂

平成29年

1月	「プリオン病診療ガイドライン2017」発行
----	-----------------------

## 平成 26 年度

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

### 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

厚生労働科学研究委託費 難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患等実用化研究事業（難治性疾患実用化研究事業））

### プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班

SSPE 分科会、PML 分科会 議事録（平成 27 年 1 月 20 日）

#### 1. 事前評価結果について

研究代表者の山田より、両研究班の事前評価結果について報告があった。

#### 2. 研究の概要について

研究代表者の山田より、両研究班の研究の概要について説明があった。

#### 3. 平成 26 年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 26 年度の SSPE・PML 分科会の活動について以下の報告があった。

1. 「SSPE・PML シンポジウム 2014」（平成 26 年 9 月 6 日、金沢）を両班合同で開催
2. SSPE・PML 分科会（平成 26 年 9 月 6 日、金沢）を両班合同で開催
3. 「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」、「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」、「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」の平成 26 年度合同研究報告会を開催（平成 27 年 1 月 19 日、20 日、東京）
4. SSPE・PML 分科会、研究分担者会議を開催（平成 27 年 1 月 20 日、東京）

#### 4. 平成 27 年度以降の活動について

研究代表者の山田より以下の報告があった。

##### A. SSPE 分科会

##### a. 「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」

診断基準作成、重症度分類作成、診療ガイドライン作成について：現在、当班のホームページに掲載されている「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン（案）」は、2007 年に作成されたもので、「診断基準」や「重症度分類」が含まれていない。今後、細矢先生を中心として、平成 28 年度中に「診断基準」や「重症度分類」を含んだ「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン」を作成する。

全国サーベイランス調査：2007 年、2012 年とアンケートによる全国サーベイランス調査を行っている。今後も引き続き、岡先生を中心としたサーベイランス調査継続して頂き、新たな結果を出して頂く。

今後、「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン」を改訂し、「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン 2017」を作成する。「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン 2017」の目次案（表 1）、および作成のロードマップ案（表 2）、の提案を行い、承認を得た。

##### b. 「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」

最終的に医薬品等の臨床応用を目的として、難病患者のデータベースを活用しつつ、**革新的な医薬品の開発に向けたシーズの探索及び病因、病態の解明、疾患モデルの作成等の研究を行い、希少難治性疾患に対する新たな医薬品等医療技術の実用化に関する研究**につながる前臨床研究、また同分野の研究終了後薬事承認までに必要な研究を行う。

## B. PML 分科会

### a. 「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」

診断基準作成、重症度分類作成、診療ガイドライン作成について：現在、当班のホームページに掲載されている「進行性多巣性白質脳症診療ガイドライン 2013」では、「診断基準」（研究班作成）が、メフロキン投与のプロトコールで使用する「Karnofsky score」が紹介されている。雪竹先生を中心として、平成 28 年度中に現在の診療ガイドライン 2013 を改訂し、メフロキン投与以外でも使用できる「重症度分類」を含んだ新たな診療ガイドラインを作成する。

全国サーベイランス調査：現在は、脳脊髄液中の JC virus PCR 検査による全国サーベイランスを行っている。今後、三浦先生を中心として、サーベイランス委員会による新しいサーベイランス体制を確立（平成 27 年度～）し、軌道に乗せる。

今後、「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン 2013」を改訂し、「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン 2017」を作成する。「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン 2017」の目次案（表 3）、および作成のロードマップ案（表 4）、の提案を行い、承認を得た。

### b. 「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」

最終的に医薬品等の臨床応用を目的として、難病患者のデータベースを活用しつつ、革新的な医薬品の開発に向けたシーズの探索及び病因、病態の解明、疾患モデルの作成等の研究を行い、「希少難治性疾患に対する新たな医薬品等医療技術の実用化に関する研究」につながる前臨床研究、また同分野の研究終了後薬事承認までに必要な研究を行う。

表1「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン2017」の目次（案）

1. ガイドライン作成の目的と方法
2. 亜急性硬化性全脳炎（SSPE）とは
3. SSPE の診断（診断基準を含む）
4. SSPE の重症度分類
5. SSPE の治療
6. SSPE の患者・家族に対する介護・心理社会的支援

表2「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン2017」作成のロードマップ（案）

平成27年

- 3月 ガイドライン目次・執筆要項決定、原案執筆者割り振り・依頼
- 7月 ガイドライン原案締切
- 8月 ガイドライン原案を両班の研究分担者全員に送付し、コメントを頂く
- 9月 コメント締切
- 10月 コメントを元に、原案執筆者に検討・改訂を依頼
- 12月 ガイドライン（案）締切

平成28年

- 1月 ガイドライン（案）を両班の研究分担者全員に送付し、確認・再度コメント
- 2月 コメント締切・原案執筆者に再改訂を依頼
- 4月 ガイドライン（案）改訂締切
- 5月 ガイドライン暫定版作成
- 6月 ガイドライン暫定版について、日本神経学会、日本神経感染症学会からのコメントをお願いする、パブリックコメントを募集する
- 8月 コメント締切
- 9月 最終改訂

平成29年

- 1月 「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン2017」発行

表3「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン2017」の目次（案）

1. ガイドライン作成の目的と方法
2. 進行性多巣性白質脳症（PML）とは
3. PMLの診断（診断基準を含む）
4. PMLの重症度分類
5. PMLの治療
6. PMLの患者・家族に対する介護・心理社会的支援

表4「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン2017」作成のロードマップ（案）

平成27年

- 3月 ガイドライン目次・執筆要項決定、原案執筆者割り振り・依頼
- 7月 ガイドライン原案締切
- 8月 ガイドライン原案を両班の研究分担者全員に送付し、コメントを頂く
- 9月 コメント締切
- 10月 コメントを元に、原案執筆者に検討・改訂を依頼
- 12月 ガイドライン（案）締切

平成28年

- 1月 ガイドライン（案）を両班の研究分担者全員に送付し、確認・再度コメント
- 2月 コメント締切・原案執筆者に再改訂を依頼
- 4月 ガイドライン（案）改訂締切
- 5月 ガイドライン暫定版作成
- 6月 ガイドライン暫定版について、日本神経学会、日本神経感染症学会からのコメントをお願いする、パブリックコメントを募集する
- 8月 コメント締切
- 9月 最終改訂

平成29年

- 1月 「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン2017」発行

[V] 研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Nakamura Y, Ae R, Takumi I, Sanjo N, Kitamoto T, Yamada M, Mizusawa H	Descriptive epidemiology of prion disease in Japan: 1999-2012.	J Epidemiol			In press
Nakamura K, Sakai K, Samuraki M, Nozaki I, Notoya M, Yamada M	Agraphia of Kanji (Chinese characters): an early symptom of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease in a Japanese patient: a case report.	J Med Case Rep	8	269	2014
Komatsu J, Sakai K, Hamaguchi T, Sugiyama Y, Iwasa K, Yamada M	Creutzfeldt-Jakob disease associated with a V203I homozygous mutation in the prion protein gene.	Prion	8	336-338	2014
Eisele YS, Fritschi SK, Hamaguchi T, Obermüller U, Föger P, Skodras A, Schäfer C, Odenthal J, Heikenwalder M, Staufenbiel M, Jucker M	Multiple factors contribute to the peripheral induction of cerebral $\beta$ -amyloidosis.	J Neurosci	34	10264- 10273	2014
Qina T, Sanjo N, Hizume M, Higuma M, Tomita M, Atarashi R, Satoh K, Nozaki I, Hamaguchi T, Nakamura Y, Kobayashi A, Kitamoto T, Murayama S, Murai H, Yamada M, Mizusawa H	Clinical features of genetic Creutzfeldt-Jakob disease with V180I mutation in the prion protein gene.	BMJ Open	4	e004968	2014
能勢裕里江, 水澤英洋	プリオン病	日本医師会雑 誌	143 特別 号(2)	415-417	2014
Shirai T, Saito M, Kobayashi A, Asano M, Hizume M, Ikeda S, Teruya K, Morita M, Kitamoto T	Evaluating prion models based on comprehensive mutation data of mouse PrP.	Structure	22	560-571	2014
Mabbott NA, Kobayashi A, Sehgal A, Bradford BM, Pattison M, Donaldson DS	Aging and the mucosal immune system in the intestine.	Biogerontology			In press

研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Araki K, Nakano Y, Kobayashi A, Matsudaira T, Sugiura A, Takao M, Kitamoto T, Murayama S, Obi T	Extensive cortical spongiform changes with cerebellar small amyloid plaques: the clinicopathological case of MV2K+C subtype in Creutzfeldt-Jakob disease.	Neuropathology	34	541-546	2014
Nishizawa K, Oguma A, Kawata M, Sakasegawa Y, Teruya K, Doh-ura K	Efficacy and mechanism of a glycoside compound inhibiting abnormal prion protein formation in prion-infected cells: implications of interferon and phosphodiesterase 4D interacting protein.	J Virol	88	4083-4099	2014
Kurahashi H, Sakasegawa Y, Doh-ura K	Detection of proteinase K-resistant prion protein(PrPres) in mouse neuroblastoma cells.	PSSJ Arch	7	e074	2014
Sano K, Atarashi R, Ishibashi D, Nakagaki T, Satoh K, Nishida N	Conformational properties of prion strains can be transmitted to recombinant prion protein fibrils in real-time quaking-induced conversion.	J Virol	88	11791-11801	2014
Akasaka K, Maeno A, Murayama T, Tachibana H, Fujita Y, Yamanaka H, Nishida N, Atarashi R	Pressure-assisted dissociation and degradation of "proteinase K-resistant" fibrils prepared by seeding with scrapie-infected hamster prion protein.	Prion	8	314-318	2014
Homma T, Ishibashi D, Nakagaki T, Satoh K, Sano K, Atarashi R, Nishida N	Increased expression of p62/SQSTM1 in prion diseases and its association with pathogenic prion protein.	Sci Rep	4	4504	2014
Homma T, Ishibashi D, Nakagaki T, Fuse T, Sano K, Satoh K, Atarashi R, Nishida N	Persistent prion infection disturbs the function of Oct-1, resulting in the down-regulation of murine interferon regulatory factor-3.	Sci Rep	4	6006	2014
Iwasaki Y, Tatsumi S, Mimuro M, Mori K, Ito M, Kitamoto T, Yoshida M	Panencephalopathic-type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease with circumscribed spongy foci.	Clin Neuropathol	33	160-164	2014
Iwasaki Y, Mori K, Ito M, Nokura K, Tatsumi S, Mimuro M, Kitamoto T, Yoshida M	Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease with P102L prion protein gene mutation presenting with rapidly progressive clinical course.	Clin Neuropathol	33	344-353	2014
Iwasaki Y, Tatsumi S, Mimuro M, Kitamoto T, Yoshida M	Comparison of the clinical course of Japanese MM1-type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease between subacute spongiform encephalopathy and panencephalopathic-type.	Clin Neurol Neurosurg	121	59-63	2014

研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Iwasaki Y, Tatsumi S, Mimuro M, Kitamoto T, Hashizume Y, Yoshida M	Relation between clinical findings and progression of cerebral cortical pathology in MM1-type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: proposed staging of cerebral cortical pathology.	J Neurol Sci	341	97-104	2014
坪井義夫	プリオン病とアミロイド	BRAIN and NERVE	66	849-855	2014
木村 聡, 坪井義夫	遺伝性プリオン病 ゲルストマン・シュトロイスラー・シャインカー病	日本臨床 別冊 神経症候群	27	456-460	2014
Araki E, Tsuboi Y, Daechsel J, Milnerwood A, Vilarino-Guell C, Fujii N, Mishima T, Oka T, Hara H, Fukae J, Farrer MJ	A Novel DCTN1 mutation with late-onset parkinsonism and frontotemporal atrophy.	Mov Disord	29	1201-1204	2014
Kasai T, Tokuda T, Ishii R, Ishigami N, Tsuboi Y, Nakagawa M, Mizuno T, El-Agnaf OM	Increased $\alpha$ -synuclein levels in the cerebrospinal fluid of patients with Creutzfeldt-Jakob disease.	J Neurol	261	1203-1209	2014
Ishikawa K, Saiki S, Furuya N, Yamada D, Imamichi Y, Li Y, Kawajiri S, Sasaki H, Koike M, Tsuboi Y, Hattori N	P150glued-associated disorders are caused by activation of intrinsic apoptotic pathway.	PLoS One	9	e94645	2014
Nakamichi K, Lim CK, Saijo M	Stability of JC virus DNA in cerebrospinal fluid specimens preserved with guanidine lysis buffer for quantitative PCR testing.	Jpn J Infect Dis	67	307-310	2014
Nakamichi K, Tajima S, Lim CK, Saijo M	High-resolution melting analysis for mutation scanning in the non-coding control region of JC polyomavirus from patients with progressive multifocal leukoencephalopathy.	Arch Virol	159	1687-1696	2014
Shirai S, Yabe I, Kano T, Shimizu Y, Sasamori T, Sato K, Hirotsu M, Nonaka T, Takahashi I, Matsushima M, Minami N, Nakamichi K, Saijo M, Hatanaka KC, Shiga T, Tanaka S, Sasaki H	Usefulness of 11C-methionine-positron emission tomography for the diagnosis of progressive multifocal leukoencephalopathy.	J Neurol	261	2314-2318	2014

研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Ohara H, Kataoka H, Nakamichi K, Saijo M, Ueno S	Favorable outcome after withdrawal of immunosuppressant therapy in progressive multifocal leukoencephalopathy after renal transplantation: case report and literature review.	J Neurol Sci	341	144-146	2014
Shishido-Hara, Y, Yazawa T, Nagane M, Higuchi K, Abe-Suzuki S, Kurata M, Kitagawa M, Kamma H, Uchihara T	JC Virus inclusions in progressive multifocal leukoencephalopathy: scaffolding promyelocytic leukemia nuclear bodies grow with cell cycle transition through an S-to-G2-like state in enlarging oligodendrocyte nuclei.	J Neuropathol Exp Neurol	73	442-453	2014
宍戸-原 由紀子	進行性多巣性白質脳症 –JC ウイルス封入体を有する乏突起膠細胞腫大核の特徴-	臨床神経科学	32	1332-1333	2014
Shishido-Hara Y	Progressive multifocal leukoencephalopathy: dot-shaped inclusions and the virus-host interactions.	Neuropathology			In press
雪竹基弘	進行性多巣性白質脳症と亜急性硬化性全脳炎	化学療法の領域	30	1574-1583	2014

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
三條伸夫, 水澤英洋	VII. プリオン病 プリオン病	辻 省次, 水澤英洋	神経感染症を極める アクチュアル 脳・神経疾患の臨床	中山書店	東京	2014	278-285
三條伸夫, 水澤英洋	付録 2 感染症関連 ガイドラインと使用法の注意 プリ オン病	辻 省次, 水澤英洋	神経感染症を極める V アクチュ アル 脳・神経疾患の臨床	中山書店	東京	2014	352-354
高尾昌樹, 木村浩晃, 三村 將	Creutzfeldt-Jakob 病	福田正人	精神疾患の脳画像 ケースカンフ アレンス 診断と 治療へのアプロ ーチ	中山書店	東京	2014	281-284
高尾昌樹	死亡診断書および 病理解剖の承諾書, 依頼書	鈴木則宏	神経内科研修ノ ート	診断と治療 社	東京	2014	1-3
三浦義治	進行性多巣性白質 脳症	水澤英洋	神経関連感染症	最新医学社	大阪	2014	182-191
三浦義治	進行性多巣性白質 脳症	味澤 篤	長期療養時代の HIV 感染/AIDS マ ニュアル	日本医事新 報社	東京	2014	209-214
三浦義治	進行性多巣性白質 脳症	永井良三	神経内科研修ノ ート	診断と治療 社	東京	2015	360-363
Shishido- Hara Y	Progressive multifocal leukoencephalopathy	Aminoff MJ, Daroff RB	Encyclopedia of the Neurological Sciences, 2nd edition, vol. 3	Oxford: Academic Press	Oxford	2014	982-986
雪竹基弘	進行性多巣性白質 脳症	辻 省次, 水澤英洋	神経感染症を究 める	中山書店	東京	2014	113-120
雪竹基弘	感染症関連ガイド ラインと使用上の 注意 進行性多巣 性白質脳症	辻 省次, 水澤英洋	神経感染症を究 める	中山書店	東京	2014	342-344

[VI] 研究班名簿

平成 26 年度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名簿

区 分	氏 名	所 属	役 職 名
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)	教 授
研究分担者	水澤 英洋	国立精神・神経医療研究センター病院	院 長
	小林 篤史	北海道大学大学院獣医学研究科比較病理学教室	准 教 授
	堂浦 克美	東北大学大学院医学系研究科神経化学分野	教 授
	堀内 浩幸	広島大学大学院生物圏科学研究科免疫生物学	教 授
	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	教 授
	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	教 授
	齊藤 延人	東京大学脳神経外科	教 授
	岩崎 靖	愛知医科大学加齢医科学研究所	准 教 授
	高尾 昌樹	埼玉医科大学国際医療センター神経内科・脳卒中内科	教 授
	坪井 義夫	福岡大学医学部神経内科学教室	教 授
	濱口 毅	金沢大学附属病院神経内科	助 教
	細矢 光亮	福島県立医科大学医学部小児科学講座	教 授
	長谷川俊史	山口大学大学院医学系研究科小児科学分野	教 授
	楠原 浩一	産業医科大学医学部小児科学講座	教 授
	野村 恵子	熊本大学医学部附属病院小児科	助 教
	岡 明	東京大学大学院医学系研究科小児科学	教 授
	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	准 教 授
	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	主任 部長
	砂川 富正	国立感染症研究所感染症疫学センター	室 長
	西條 政幸	国立感染症研究所ウイルス第一部	部 長

区 分	氏 名	所 属	役 職 名
研究分担者	三浦 義治	東京都立駒込病院脳神経内科	医 長
	宍戸-原 由紀子	杏林大学医学部病理学教室	講 師
	雪竹 基弘	佐賀中部病院神経内科	部 長
研究協力者	鈴木 忠樹	国立感染症研究所感染病理部第四室	室 長
	高橋 健太	国立感染症研究所感染病理部第四室	研 究 員
	三條 伸夫	東京医科歯科大学大学院医歯薬学総合研究科脳神経病態学（神経内科学）分野	講 師
	阿江 竜介	自治医科大学公衆衛生学	助 教
	岸田 修二	柏水会初石病院神経内科	医 師
	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	教 授
	長嶋 和郎	北海道大学大学院医学研究科腫瘍病理学分野	名 誉 教 授
	奴久妻聡一	神戸市環境保健研究所感染症部	副 部 長

