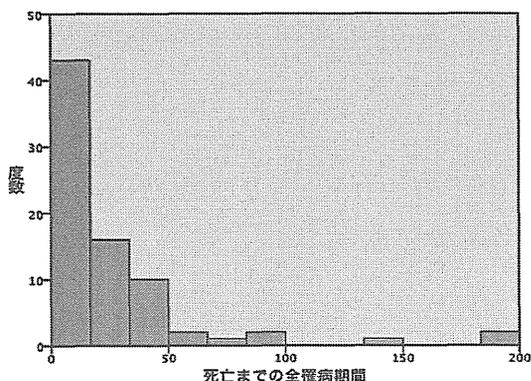
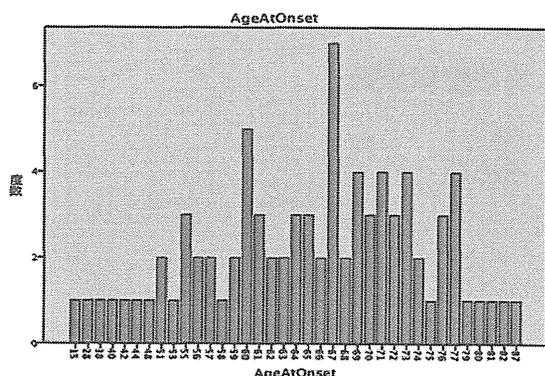


大値 87 歳 平均値 64.39 歳、標準偏差 11.80 であった。死亡が確認されているのはこのうち 77 症例(重複が 1 例あるので 76 症例)。

発症から死亡までの経過年数の分布は 最小 2 ヶ月、最大 197 ヶ月、平均 26.1 ヶ月、標準偏差 36.4 である。

### M232Rの発症年齢



当初認められなかった頭部 MRI DWI の高信号が発症後 6 年で認められるようになっており、今後、認知症状などが出現すると思われる。

なお、本症例では、M232R-129Met/Val であった。このような症例は他に 1 件のみである。2 例の発症年齢は、57(本症例)と 71 歳。本症例は女性、他の症例は男性。どちらも新潟県出身。家族歴はないと記載さ

れている。死亡までの全経過はそれぞれ、78 ヶ月と 45 ヶ月。初発症状は呂律障害(本症例)、ミオクローヌス(他症例)であった。他の 1 症例の MRI DWI 高信号はサーベイランス委員会に寄せられた調査票によると陰性であった。

M232R 変化は我が国の遺伝性 CJD の中で、V180I (41.2%), P102L(18.1%), E200K (17.1%)につぐ 4 番目 15.3%を占める(文献 1)。M232R はほとんどが日本で発見されており、ポーランド、中国、韓国、最近になってドイツでの報告があるものの、健常人でのアリル頻度(allele frequency)が>3%であるとの理由で、pathogenic な変異ではなく、polymorphism ではないかという指摘もある(Beck ら、文献 3)。これを考慮すると、本症例の罹病期間の長さは M232R ではなく、MV 多型、さらに顕著な小脳症状などは MV 2 型の可能性を考慮する必要がある。なお脊髄小脳変性症の合併も考えられたため、遺伝性脊髄小脳変性症の遺伝子検索も行ったが調べた限りでは陰性であった。

現在、Japanese Consortium of Prion Disease への登録作業が進行しているが、本症例のように経過を追う事によってはじめて自然史の判明が可能となるのに対して、昨今の病院を取り巻く環境から、長期療養病院に転院を繰り返す、いつの間にか経過がわからなくなることも珍しくないと考えられる。今後、長期経過を追跡するための工夫が必要となるであろう。

### [参考文献]

- 1) Nozaki I, et al. Prospective 10-year surveillance of human prion diseases in Japan. Brain. 2010; 133:3043-57

- 2) Shiga Y, et al. Two different clinical phenotypes of Creutzfeldt-Jakob disease with a M232R substitution. J Neurol.2007;254:1590-17
- 3) Beck et al. Prion protein gene M232R variation is probably an uncommon polymorphism rather than a pathogenic mutation. Brain 2012;135:1-2(e209)

#### E. 結論

緩徐進行性の CJD の経過を追う必要が依然として高く、複数回の転院を経ても追跡を可能とする工夫が必要である。

#### F. 健康危険情報

なし。

#### G. 研究発表 (2014/4/1~2015/3/31 発表)

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

なし

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

##### 1. 特許取得

なし。

##### 2. 実用新案登録

なし。

##### 3. その他

なし。

### Ⅲ.研究成果の刊行に関する一覧表

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

研究成果（雑誌）の刊行に関する一覧

（平成26年度：2014年4月1日～2015年3月31日）

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻	ページ	出版年 ※H26年度	GRANTへの謝辞の有無
Hattori T, Orimo S, Hallett M, Wu T, Inaba A, Azuma R, <u>Mizusawa H</u> :	Relationship and factor structure in multisystem neurodegeneration in Parkinson's disease.	Acta Neurol Scand	Dec;130(6):	347-53	2014	
Hattori T, Arai A, Yokota T, Imadome K, Tomimitsu H, Miura O, <u>Mizusawa H</u> :	Immune-mediated Neuropathy with Epstein-Barr virus-positive T-cell Lymphoproliferative Disease,	Intern Med..	2015;54(1):	69-73.	2015	
Nishina T, Numata J, Nishina K, Yoshida-Tanaka K, Nitta K, Piao W, Iwata R, Ito S, Kuwahara H, Wada T, <u>Mizusawa H</u> , Yokota T:	Chimeric antisense oligonucleotide conjugated to $\alpha$ -Tocopherol	Mol Ther Nucleic Acids	2015 Jan 13	4:e220.	2015	
Nakamaura Y, Ae R, Takumi I, Sanjo N, Kitamoto T, Yamada M, <u>Mizusawa H</u>	Descriptive Epidemiology of Prion Disease in Japan: 1999-2012.	J Epidemiol	2015 Jan 5	8-14	2015	
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.	<i>J Med Case Rep</i>	8	269	2014	有

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.	<i>Prion</i>	8	336-338	2014	有
Kobayashi A, Parchi P, Yamada M, Brown P, Severioni D, Matsuura Y, Takeuchi A, Mohri S, Kitamoto T.	Transmission properties of atypical Creutzfeldt-Jakob disease: a clue to disease etiology?	<i>J Virol</i>			In Press	有
Nakamura Y, Ae R, Takumi I, Sanjo N, Kitamoto T, Yamada M, Mizusawa H.	Descriptive epidemiology of prion disease in Japan: 1999-2012.	<i>J Epidemiol</i>			In Press	有
Shirai T, Saito M, Kobayashi A, Asano M, Hizume M, Ikeda S, Teruya K, Morita M, Kitamoto T.	Evaluating prion models on comprehensive mutation data of mouse PrP.	Structure.	22	560-571	2014	有
Barria MA, Balachandran A, Morita M, Kitamoto T, Barron R, Manson J, Knight R, Ironside JW, Head MW.	Molecular barriers to zoonotic transmission of prions.	Emerg Infect Dis.	20(1)	88-97	2014	無
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(5)	e004968	2014	無
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	無

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(1-2)	97-104	2014	無
Kobayashi A, Matsuura Y, Mohri S, Kitamoto T.	distinct origins of dura mater graft-associated Creutzfeldt-Jakob disease: past and future problems.	Acta Neuropathol Commun.	2(1)	32	2014	有
Tajima Y, Satoh C, Mito Y, Kitamoto T.	Creutzfeldt-Jakob disease with a codon 210 mutation: first pathological observation in a Japanese patient.	Intern Med.	53(5)	483-7	2014	無
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(6)	541-6	2014	無
Nakamaura Y, Ae R, Takumi I, Sanjo N, Kitamoto T, Yamada M, Mizusawa H.	Descriptive Epidemiology of Prion Disease in Japan: 1999-2012.	J Epidemiol.		Epub ahead of print	2014	無
Iwasaki Y, Mori K, Ito M, Nokura K, Tatsumi S, Mimuro M, Kitamoto T, Yoshida M.	Gerstmann-Straeussler-Scheinker disease with P102L prion protein gene mutation presenting with rapidly progressive clinical course.	Clin Neuropathol	33(5)	344-53	2014	無
Kobayashi A, Parchi P, Yamada M, Brown P, Saverioni D, Matsuura Y, Takeuchi A, Mohri S, Kitamoto T	Transmission properties of atypical Creutzfeldt-Jakob disease: a clue to disease etiology?.	J. Virol.			in press	有

Yosikazu Nakamaura, Ryusuke Ae, Ichiro Takumi, Nobuo Sanjo, Tetsuyuki Kitamoto, Masahito Yamada, Hidehiro Mizusawa.	Descriptive Epidemiology of Prion Disease in Japan: 1999–2012	Journal of Epidemiology	25(1)	8-14	2015	有
E Nakatani, T Nishimura, B Zhou, H Kaneda, S Teramukai, Y Nagai, M Fukushima, Y Kanatani	Temporal and regional variations in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease in Japan, 2001-2010.	Epidemiology and infection.	24	1-6	2014	無
水島 洋、田辺麻衣、金谷泰宏	医療情報データベースと希少疾患治療薬の開発	YAKUGAKU ZASSHI	134(5)	599-605	2014	無
Hasegawa, H., Liu, L., Tooyama, I., <u>Murayama, S.</u> , Nishimura, M.	The FAM3 superfamily member ILEI ameliorates Alzheimer's disease-like pathology by destabilizing the penultimate amyloid-beta precursor.	Nat Commun	5	3917	2014	無
Hasegawa, M., Watanabe, S., Kondo, H., Akiyama, H., Mann, D.M., Saito, Y., and <u>Murayama, S.</u>	3R and 4R tau isoforms in paired helical filaments in Alzheimer's disease.	Acta Neuropathol	127	303-305	2014	無
Ishibashi, K., Ishiwata, K., Toyohara, J., <u>Murayama, S.</u> and Ishii, K.	Regional analysis of striatal and cortical amyloid deposition in patients with Alzheimer's disease.	Eur J Neurosci	40	2701-2706	2014	無
Ito, S., Takao, M., Hatsuta, H., Kanemaru, K., Arai, T., Saito, Y., Fukayama, M. and <u>Murayama M.</u>	Alpha-synuclein immunohistochemistry of gastrointestinal and biliary surgical specimens for diagnosis of Lewy body disease.	Int J Clin Exp Pathol	7	1714-1723	2014	無
Iwata, A., K. Nagata, Hatsuta, H. Takuma, H. Bundo, M. Iwamoto, K., Tamaoka, A., <u>Murayama, S.</u> , Saido, T. and Tsuji, S.	Altered CpG methylation in sporadic Alzheimer's disease is associated with APP and MAPT dysregulation.	Hum Mol Genet	23	648-656	2014	無
Matsumoto, H., R. Sengoku, Y. Saito, Y. Kakuta, <u>Murayama, S.</u> and I. Imafuku	Sudden death in Parkinson's disease: a retrospective autopsy study.	J Neurol Sci	343	149-152	2014	無

<p>Miyashita, A., Y. Wen, N. Kitamura, E. Matsubara, T. Kawarabayashi, M. Shoji, N. Tomita, K. Furukawa, H. Arai, T. Asada, Y. Harigaya, M. Ikeda, M. Amari, H. Hanyu, S. Higuchi, M. Nishizawa, M. Suga, Y. Kawase, H. Akatsu, M. Imagawa, T. Hamaguchi, M. Yamada, T. Morihara, M. Takeda, T. Takao, K. Nakata, K. Sasaki, K. Watanabe, K. Nakashima, K. Urakami, T. Ooya, M. Takahashi, T. Yuzuriha, K. Serikawa, S. Yoshimoto, R. Nakagawa, Y. Saito, H. Hatsuta, <u>Murayama, S.</u>, A. Kakita, H. Takahashi, H. Yamaguchi, K. Akazawa, I. Kanazawa, Y. Ihara, T. Ikeuchi and R. Kuwano</p>	<p>Lack of genetic association between TREM2 and late-onset Alzheimer's disease in a Japanese population.</p>	<p>J Alzheimers Dis</p>	<p>41</p>	<p>1031-1038</p>	<p>2014</p>	<p>無</p>
<p>Nagao, S., O. Yokota, C. Ikeda, N. Takeda, H. Ishizu, S. Kuroda, K. Sudo, S. Terada, <u>Murayama, S</u> and Y. Uchitomi</p>	<p>Argyrophilic grain disease as a neurodegenerative substrate in late-onset schizophrenia and delusional disorders.</p>	<p>Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci</p>	<p>264</p>	<p>317-331</p>	<p>2014</p>	<p>無</p>
<p>Oikawa, N., H. Hatsuta, <u>Murayama, S.</u>, A. Suzuki and K. Yanagisawa</p>	<p>Influence of APOE genotype and the presence of Alzheimer's pathology on synaptic membrane lipids of human brains.</p>	<p>J Neurosci Res</p>	<p>92</p>	<p>641-650</p>	<p>2014</p>	<p>無</p>
<p>Qina, T., N. Sanjo, M. Hizume, M. Higuma, M. Tomita, R. Atarashi, K. Satoh, I. Nozaki, T. Hamaguchi, Y. Nakamura, A. Kobayashi, T. Kitamoto, Murayama, S., H. Murai, M. Yamada and H. Mizusawa</p>	<p>Clinical features of genetic Creutzfeldt-Jakob disease with V180I mutation in the prion protein gene.</p>	<p>BMJ Open</p>	<p>4</p>	<p>e004968</p>	<p>2014</p>	<p>無</p>

Sakurai, K., A. M. Tokumaru, T. Nakatsuka, <u>Murayama, S.</u> , S. Hasebe, E. Imabayashi, K. Kanemaru, M. Takao, H. Hatsuta, K. Ishii, Y. Saito, Y. Shibamoto, N. Matsukawa, E. Chikui and H. Terada	Imaging spectrum of sporadic cerebral amyloid angiopathy: multifaceted features of a single pathological condition.	Insights Imaging	5	375-385	2014	無
Xie, C., T. Miyasaka, S. Yoshimura, H. Hatsuta, S. Yoshina, E. Kage-Nakadai, S. Mitani, <u>Murayama, S.</u> and Y. Ihara	The homologous carboxyl-terminal domains of microtubule-associated protein 2 and TAU induce neuronal dysfunction and have differential fates in the evolution of neurofibrillary tangles.	PLoS One	9	e89796	2014	無
Yamada, M., M. Tanaka, M. Takagi, S. Kobayashi, Y. Taguchi, S. Takashima, K. Tanaka, T. Touge, H. Hatsuta, <u>Murayama, S.</u> , Y. Hayashi, M. Kaneko, H. Ishiura, J. Mitsui, N. Atsuta, G. Sobue, N. Shimosawa, T. Inuzuka, S. Tsuji and I. Hozumi	Evaluation of SLC20A2 mutations that cause idiopathic basal ganglia calcification in Japan.	Neurology	82	705-712	2014	無
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(20)	11791-801	2014	有
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	有
Homma T, Ishibashi D, Nakagaki T, Fuse T, Sano K, Satoh K, Sano 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	有

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(20)	11791-801	2014	有
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...:2014 (IF:3.323)	BMJ Open	4(5)	e004968	2014	有
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(20)	11791-801	2014	有
Nakamura Y, Ae R, Takumi I, Sanjo N, Kitamoto T, Yamada M, Mizusawa H.	<u>Descriptive Epidemiology of Prion Disease in Japan: 1999-2012.</u>	J Epidemiol.	25(1)	8-14	2015 Jan5	有
Kasuga K, Takeuchi R, Takahashi T, Matsubara N, Koike R, Yokoseki A, Nishizawa M.	Multifocal hits for propagation of prion protein in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease.	Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm	2	e53	2015	有
Hishikawa N, Yamashita T, Deguchi K, Wada J, Shikata K, Makino H, Abe K.	Cognitive and affective functions in diabetic patients associated with diabetes-related factors, white matter abnormality and aging.	Eur J Neuro.	22(2)	313-21	2015	有
Sato K, Yamashita T, Kurata T, Lukic V, Fukui Y, Hishikawa N, Deguc	Telmisartan reduces progressive oxidative stress and phosphorylated $\alpha$ -synuclein accumulation in stroke-resistant spontaneously hypertensive rats after transient middle cerebral artery occlusion.	J Stroke Cerebrovasc Dis.	23(6)	1554-63	2014	有

Kawahara Y, Ikeda M, Deguchi K, Hishikawa N, Kono S, Omote Y, Matsuzono K, Yamashita T, Ikeda Y, Abe K.	Cognitive and affective assessments of multiple sclerosis (MS) and neuromyelitis optica (NMO) patients utilizing computerized touch panel-type screening tests.	Intern Med.	53(20)	2281-90	2014	有
Qina T, Sanjo N, Hizume M, Higuma M, Atarashi R, Satoh K, Nozaki I, Hamaguchi T, Nakamura Y, Kobayashi A, Kitamoto T, Murayama S, <u>Murai H</u> , Yamada M, Mizusawa H	Clinical features of genetic Creutzfeldt-Jakob disease with V180I mutation in the prion protein gene	BMJ Open	4	e004968	2014	有
Honda RP, Yamaguchi KI, Kuwata K.	Acid-induced Molten Globule State of a Prion Protein: Crucial Role of Strand 1-Helix 1-Strand 2 Segment	J boil Chem	289(44)	30355-30363	2014	
Yu Mizuno, Yasuhisa Sakurai, Izumi Sugimoto, Keiko Ichinose, Shoichiro Ishihara, Nobuo Sanjo, Hidehiro Mizusawa, Toru Mannen.	Delayed leukoencephalopathy after carbon monoxide poisoning presenting as subacute dementia.	Inttternal Medicine 2014	53	1441-1445	2014	
Fumiko Furukawa, Satoru Ishibashi, Nobuo Sanjo, Hiroshi Yamashita, Hidehiro Mizusawa.	Serial magnetic resonance imaging changes in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease with valine homozygosity at codon 129 of the prion protein gene.	JAMA Neurology 2014	71(9)	1186-7	2014	

<p>Kokoro Ozaki, Nobuo Sanjo,  Kinya Ishikawa, Miwa Higashi,  Takaaki Hattori, Naoyuki  Tanuma, Rie Miyata, Masaharu  Hayashi, Takanori Yokota,  Atsushi Okawa, Hidehiro  Mizusawa.</p>	<p>Elevation of  8-hydroxy-2'-deoxyguanosine in the  cerebrospinal fluid of three patients  with superficial siderosis.</p>	<p>Neurology and  Clinical  Neuroscience</p>	<p>in press</p>	<p>in press</p>	<p>in press</p>	
---	---	--	-----------------	-----------------	-----------------	--

<p>Temu Qina, Nobuo Sanjo, Masaki Hizume, Maya Higuma, Makoto Tomita, Ryuichiro Atarashi, Katsuya Satoh, Ichiro Nozaki, Tsuyoshi Hamaguchi, Yosikazu Nakamura, Atsushi Kobayashi, Tetsuyuki Kitamoto, Shigeo Murayama, Hiroyuki Murai, Masahito Yamada, Hidehiro Mizusawa.</p>	<p>Clinical features of genetic Creutzfeldt-Jakob disease with V180I mutation in the prion protein gene.</p>	<p>BMJ Open 2014</p>	<p>4</p>	<p>e004968</p>	<p>2014</p>	
<p>Yosikazu Nakamura, Ryusuke Ae, Ichiro Takumi, Nobuo Sanjo, Tetsuyuki Kitamoto, Masahito Yamada, Hidehiro Mizusawa.</p>	<p>Descriptive epidemiology of prion disease in Japan: 1999-2012</p>	<p>Journal of Epidemiology 2015</p>	<p>25</p>	<p>8-14</p>	<p>2014</p>	
<p>三條伸夫、馬嶋貴正、能勢裕里江.</p>	<p>神経細胞の動態. 多発性硬化症のパラ ダイムシフト -病態から治療まで-</p>	<p>Clinical Neuroscience 2014</p>		<p>1232-1235</p>	<p>2014</p>	

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

研究成果（書籍）の刊行に関する一覧

（平成26年度：2014年4月1日～2015年3月31日）

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 ※H26年度	ページ	GRANTへの謝辞の有無
能勢裕里江、水澤英洋	プリオン病.生涯教育シリーズ-87		日本医師会雑誌第143巻・特別号(2)感染症診療update	日本医師会	東京	2014	S415-417	
三條伸夫、水澤英洋.	プリオン病. 付録2. 感染症関連ガイドラインと使用上の注意.	辻省次	シリーズ《アクチュアル 脳・神経疾患の臨床》 神経感染症を極める	中山書店	東京	2014	352-354	三條伸夫、水澤英洋.
三條伸夫、水澤英洋.	A. プリオン病 第7章 プリオン病.	辻省次	シリーズ《アクチュアル 脳・神経疾患の臨床》 神経感染症を極める	中山書店	東京	2014	278-285	三條伸夫、水澤英洋.
金谷泰宏、王子野真代	難病	平野かよ子	ナーシング・グラフィカ 健康支援と社会保障② 公衆衛生	メディカ出版	大阪	2015	183-192	無
太組一朗、斉藤延人、山田正仁、中村好一、森田明夫	周術期における医療安全 器機の洗浄・滅菌	松谷雅生、田村晃、藤巻高光、森田明夫	脳神経外科 周術期管理のすべて 第4版	メジカルビュー社	東京	2014年	9-17	
三條伸夫.	プリオン病. E. 感染症. 5章 神経内科疾患の診療.	永井良三	神経内科研修ノート 2014	株式会社 診断と治療社	東京	2014	372-375	

## IV. 2014 年度活動狀況

# プリオン病サーベイランスと感染予防に関する調査研究班

## -2014 年度活動状況-

2014 年 5 月 27 日（火）-30 日（金）

Prion 2014：発表、Prion 2016 の日本招致決定、（トリエステ）

2014 年 6 月 5 日（木）

2014 年度第 1 回日本神経病理学会、  
プリオン病剖検・病理検査推進委員会（東京）

2014 年 7 月 6 日（日）-7 日（月）

アジア太平洋プリオンシンポジウム（APPS）  
アジア太平洋プリオン研究会（APSPR）（済州島）

2014 年 7 月 7 日（月）

プリオン病関連班連絡会議（済州島）

2014 年 9 月 25 日、26 日（木）

サーベイランス委員会、CJD インシデント委員会（東京）

2014 年 10 月 7 日-10 月 13 日（火-月）

日本のプリオン病について招待講演とチリのプリオン病の調査  
チリ神経学・精神医学・脳神経外科学会年次大会（プエルト・バラス）

2014 年 12 月 24 日（水）

「プリオン病に対する低分子シャペロン治療薬の開発」研究班  
サイトビジット、（岐阜）

2015 年 1 月 19、20 日（月、火）

プリオン病研究班合同班会議（東京）

2015 年 2 月 7 日（土）

2014 年度第 2 回日本神経病理学会  
プリオン病剖検・病理検査推進委員会（東京）

2015年2月10日（火）-11日（水）

プリオン病研究打合せ

（米国NIHにてReed Wickner 部長およびRobert Tycko 部長）

（ベセスタ）

2015年2月14日（土）

シンポジウム「革新的医療研究開発で挑む神経変性疾患—プリオン病  
治験体制の確立に向けて—」にて招待講演（名古屋）

2015年2月19、20日（木、金）

サーベイランス委員会、CJD インシデント委員会

JACOP 運営委員会（東京）

2015年2月20日（金）

プリオン病のサーベイランスと対策に関する全国担当者会議（東京）

日時：2014 年 9 月 25 日（木）17：30・18:30

場所：KKR ホテル東京 10F 「平安」

出席インシデント委員（敬称略）：

北本哲之(東北大学)、黒岩義之(財務省診療所長)、斉藤延人(東京大学)、三條伸夫(東京医科歯科大学)、太組一朗(日本医科大学武蔵小杉病院)、田村智英子(胎児クリニック東京)、中村好一(自治医科大学)、水澤英洋(国立精神・神経医療研究センター病院)、山田正仁(金沢大学)、塚本忠(国立精神・神経医療研究センター病院)  
岩佐景一郎(厚労省)

### 1. 前回議事録の確認（資料 1）

### 2. 北海道事例（資料 2）

資料 2 を元に、症例と現地調査の説明があった。MM2C 型疑いの possible CJD の症例。12 例がインシデント事例と判断された。

数ヶ月前に他院で行われた内視鏡検査と生検については、インシデント事例ではないと判断した。手術に使用したドリルについては、大変高価なものなので、既定の CJD 対応のアルカリ洗浄と滅菌で処理した後に再利用していかどうか審議された。再利用の可否については、ドリルの構造等の写真を送っていただき、汚染部位から本体までの距離などを基に判断することとなった。なお、可の場合には洗浄・滅菌については 10 回繰り返す必要はないと判断された。

また、プリオン病のタイプにより感染性が異なることより、今後プリオンのタイプによりフォローアップの方針を検討するべきとの意見があった。少なくともどのタイプのプリオン病であるかの診断を確定させるため、剖検率を上げることの重要性が指摘された。

### 3. 長野事例（資料 3）

歯科の口腔ケアを受けた患者さんが CJD である事が判明し、対応について相談があった。口腔ケアとは歯科衛生士による歯磨きで、神経は露出されていない。基本的には CJD インシデントの事例ではないと考えられるが、念のため、vCJD を除外診断することとなり、MRI 画像の確認と遺伝子診断の結果を含めて調査票を待つこととなった。

### 4. 過酸化水素ガス滅菌について（資料 4）

この器械の CJD 対応について検討した。「3 名の専門家の意見では、100%の安全性を担保するものではない」と回答することとなった。

日時：2015 年 2 月 19 日（木）17:00～18:00

場所：KKR ホテル東京 10F 「平安」

出席インシデント委員（敬称略）：北本哲之（東北大学）、黒岩義之（財務庄診療所長）、斉藤延人（東京大学）、三條伸夫（東京医科歯科大学）、太組一朗（日本医科大学武蔵小杉病院）、田村智英子（胎児クリニック東京）、中村好一（自治医科大学）、水澤英洋（国立精神・神経医療研究センター病院）、山田正仁（金沢大学）、塚本忠（国立精神・神経医療研究センター病院）。 オブザーバー：高柳俊作（東京大学）

### 1. 前回議事録確認（資料 1）

### 2. フォローアップ状況に関して（資料 2）

- ① フォローアップ終期に関して：フォローアップ期間は手術時期から 10 年後としていたが、その終了時期が年末なのか年度末なのかが未定であった。協議の上、サーベイランスの方と合わせて、今後は、満 10 年が経過した年の年末（12 月）までとする事とした。
- ② フォローアップ終了した at risk の方々の情報に関して：硬膜移植して、数十年後に CJD になった症例が散見される事を考えると、フォローアップ終了した、at risk の方々の情報を残しておく必要があるのではないかと意見があった。その可否について検討する事としたが、その前に、「人を対象とした医学系研究の倫理指針」への対応を再確認することとした。
- ③ 今回のフォローアップ状況確認において、2 事例ほど、状況報告がない施設があった。これらの施設に対して、厚生労働省の方々と協働した文書を送り、状況報告を促す方針とした。

（各事例の状況）

事例 1：今年で終了だが、確認を、三條先生にしていただく。事例 2：今年で終了予定。事例 5：at risk の方がおらず、フォローはせず。事例 6：フォローは終了。事例 7：フォローは終了。事例 9：この症例は、CJD 疑いであったが、フォロー対象ではなかった。事例 10、11：フォローアップ報告が必要。

### 3. その他：

インシデント症例は年々少なくなっており、これも脳神経外科の方々からの協力が得られているからである。今後も、脳神経外科学会などにおいて、プリオン病に関する啓発活動を継続していただきたい

インシデント委員会で出てきたデータを、文書の報告にとどまらず、学会発表や論文発表などを行い、広く、世間に情報発信していくべき。

以上

V.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合同研究報告会プログラム