

## 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の感染対策
- ・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。

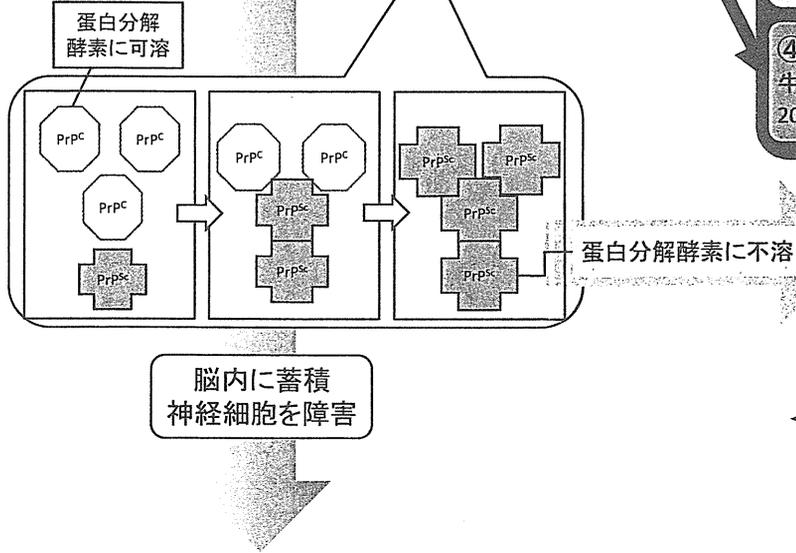
# クロイツフェルト・ヤコブ病(Creutzfeldt-Jakob disease, CJD)とは・・・

- 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。



## 症状

- 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医原性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。

## 感染経路

- 一般に空気感染、経口感染はない
- 医原性
- 病原体の経口摂取

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(QIIC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。使用しなかった可能性もあります。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 \_\_\_\_\_

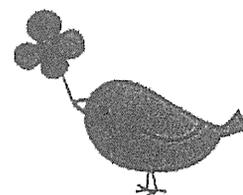
担当者氏名

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									

ご自分やご家族がプリオン病に感染しているか可能性があり  
将来発症するかもしれないと言われた方々のための Q&A



Q1 プリオン病の情報は、どこで入手できますか？

A1 プリオン病は稀少疾患ですので、わからないことが沢山あるのは当然です。疑問があれば遠慮なく主治医に質問してください。インターネットをお使いになる方は、以下のサイトで情報を得ることができます。

- プリオン病調査研究班のホームページ  
<http://prion.umin.jp/index.html>
  
- 難病情報センターの疾患情報ホームページ  
プリオン病（1）クロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）  
<http://www.nanbyou.or.jp/entry/80>  
プリオン病（2）ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病（GSS）  
<http://www.nanbyou.or.jp/entry/88>  
プリオン病（3）致死性家族性不眠症（FFI）  
<http://www.nanbyou.or.jp/entry/51>
  
- ヤコブ病サポートネットワークのホームページ  
<http://www.cjd-net.jp/index.htm>

Q2 プリオン病の可能性について話を聞いて、心理的にとても落ち着かない気持ちになっています。どうしたらよいのでしょうか？

A2 プリオン病に罹っているかもしれないと聞いて、大きな精神的ショックを感じたり、不安や怒りなど様々な感情が出てくるのは当然のことであり、なくす必要はありません。気持ちの整理に必要な時間は人によって異なりますが、多くの方はご自身で状況を受け止め気持ちを整理していく力を持っていますので、少しずつ落ち着いていくでしょう。

不安などが大きくて日常生活に支障を来していたり、うつ状態のようになっているときは、心療内科や精神科に相談してみるのも一つの方法です。また、自分自身で気持ちの整理をしていくとしても、途中の段階で人に話を聞いてもらったり、医療相談室や心理カウンセリングの機会などを利用して自分の気持ちと向き合ったりすることも有効です。

（裏に続く）

### Q3 プリオン病に詳しい専門家の心理カウンセリングを受けたほうがよいでしょうか？

A3 心理カウンセリングは必須ではありませんが、自分の気持ちと向き合い気持ちを整理していく過程で助けになる一つの方法として、上手に利用することは有用です。大きな病気に直面したときの心の苦しさには共通部分が多いので、心理カウンセラーが病気の詳細を知らなくても、病気に直面した人やその家族の心理的苦痛は十分理解してもらえます。心理カウンセリングは一般的に、精神科医、心療内科医、臨床心理士、その他の心理専門職、メディカル・ソーシャル・ワーカー（MSW）などによって実施されていることが多いので、身近にこれらの人々がいれば相談してみましよう。

また、プリオン病研究班では、田村智英子が、プリオン病に詳しい立場からの心理支援を担当しております。プリオン病に詳しい人に気持ちを聞いてもらったり悩みや心配を相談したいと思われる方は、遠慮なく以下にご連絡ください。日程の調整がつけば全国どこでもまいります。なお、原則としてカウンセリングは面談にて行い、電話やメールでは簡単にご連絡のみとさせていただきます。医療者の方からのご相談にも対応しております。

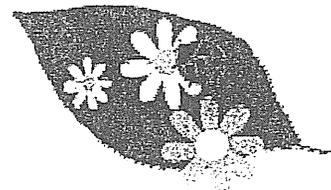
田村との面談を希望される方はこちらまで  
(主治医の先生からご連絡いただいてもかまいません)

田村智英子

木場公園クリニック (代表電話) : 03-5245-4122

FAX : 03-5245-4125

電子メール : [c\\_tamura@t3.rim.or.jp](mailto:c_tamura@t3.rim.or.jp) (cの後はハイフンではなくアンダスコア)



このチラシは、厚生労働科学研究費補助金 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の研究の一環として、同研究班研究分担者 田村智英子 (木場公園クリニック) が作成いたしました。

この冊子に関するご意見、お問い合わせは、田村 智英子 (E-mail : [c\\_tamura@t3.rim.or.jp](mailto:c_tamura@t3.rim.or.jp)) までお願いします。

2012年1月30日 第1版

