

- 15:00 – 16:20**    **Short Presentation of Posters 1** [Poster 1-1 ~ 1-22]  
(Presentation: 3min per person)  
Chairs: Yasushi Iwasaki (Aichi Medical University)  
          Masaki Takao (Saitama International Medical Center)
- 16:20 – 17:20**    **Poster Session 1**
- 17:20 – 18:20**    Exective APSPR Committee Meeting
- 19:00 – 21:00**    Evening Reception (ANA Crowne Plaza Hotel Kanazawa)  
Brief greeting by Kiyoshi Kitamura from the Japan Intractable  
Diseases Research Foundation

## Day 2: Saturday September 5

- 7:30** Doors Open
- 8:00 – 9:15** **Short Presentation of Posters 2** [Poster 2-1 ~ 2-19]  
(Presentation : 3min per person)  
Chairs: Kazuo Kuwata (Gifu University)  
Eun-Kyoung Choi (Hallym University)
- 9:15 – 10:00** **Poster Session 2**
- 10:00 – 10:20** Coffee Break
- 10:20 – 12:10** **Symposium 2: Amplification and detection of PrP<sup>Sc</sup>**  
Chairs: Steven John Collins (University of Melbourne)  
Noriyuki Nishida (Nagasaki University)
- 10:20 – 11:05** **Protein misfolding cyclic amplification of PrP<sup>Sc</sup>**  
Claudio Soto (University of Texas Medical School at Houston, USA)
- 11:05 – 11:50** **Prion assembly and the detection of prions**  
Byron Caughey (National Institute of Health, USA)
- 11:50 – 12:10** **Diagnostic evaluation of real-time quaking-induced conversion for the detection of human prion diseases**  
Ryuichiro Atarashi (Nagasaki University, Japan)
- 12:10 – 12:40** APSPR General Assembly (with Lunch)
- 12:40 – 12:55** Awarding Ceremony
- 12:55 – 13:10** Closing Remarks / APPS 2016 & Prion 2016
- 13:10 – 13:20** Conference Photo

# Poster Session Lists

## Day 1: Friday September 4

| Poster Number | Title   | First Author (Presenting Author) |
|---------------|---|----------------------------------|
| 1-1           | Outcome of patients with Creutzfeldt-Jakob disease who were diagnosed in Shizuoka Institute of Epilepsy and Neurological Disorders                          | Tomokazu Obi                     |
| 1-2           | Adverse outcomes after major surgeries in patients with prion disease: a nationwide cohort study  | Chien-Chang Liao                 |
| 1-3           | Characteristics of people with prion diseases   | Yi-Chun Chou                     |
| 1-4           | Prion autopsy in brain bank of Mihara Memorial Hospital   | Masaki Takao                     |
| 1-5           | Factors influencing the survival period in Japanese patients with sporadic Creutzfeldt-Jakob disease  | Yasushi Iwasaki                  |
| 1-6           | Aging pathology in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease cases occurred in elderly   | Maya Mimuro                      |
| 1-7           | The levels of tau isoforms containing exon-2 and -10 segments increased in the cerebrospinal fluids of the patients with sporadic Creutzfeldt-Jakob disease | Cao Chen                         |
| 1-8           | Clinical diagnosis of MM2-cortical type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease  | Tsuyoshi Hamaguchi               |
| 1-9           | Amyloid $\beta$ 42 deposition in the brain of the GSS with the P105L mutation   | Fumiko Furukawa                  |
| 1-10          | SPECT findings during end-stage V180I gCJD  | Yuichi Hayashi                   |
| 1-11          | Atypical familial CJD with E200K and 129MV polymorphism   | Hitaru Kishida                   |
| 1-12          | CJD with M232R : Its clinicopathological features   | Tadashi Tsukamoto                |
| 1-13          | Sensory disturbance in Creutzfeldt-Jakob disease: a comparative study of the sporadic and dura mater graft-associated cases                                 | Kenji Sakai                      |
| 1-14          | Neuropathological and biochemical criteria to identify acquired Creutzfeldt-Jakob disease among presumed sporadic cases                                     | Atsushi Kobayashi                |
| 1-15          | Cell-PMCA of acquired Creutzfeldt-Jakob disease   | Atsuko Takeuchi                  |
| 1-16          | Citrullination: a post translational modification of protein containing arginine residues as strong evidence of neurodegeneration                           | Byungki Jang                     |
| 1-17          | Genetic counseling for predictive genetic testing of genetic prion disease  | Chieko Tamura                    |
| 1-18          | Objective evaluation for clinical signs of BSE using biological information   | Shigeo Fukuda                    |
| 1-19          | Risk estimation of transmission of BSE and scrapie by PMCA  | Morikazu Imamura                 |
| 1-20          | Prion protein polymorphism in Korean water deer   | In-Soon Roh                      |
| 1-21          | Sensitive detection of CWD prion protein in soil  | Kyung Jae Park (Hyun Joo Sohn)   |
| 1-22          | Decontamination of PrP <sup>Sc</sup> in soil by disinfectants   | Hyun Joo Sohn                    |

## Day 2: Saturday September 5

| Poster Number | Title  | First Author (Presenting Author)        |
|---------------|--|---|
| 2-1           | Mass production of recombinant murine prion protein  | Hae-Gwang Hwang (Chongsuk Ryou)         |
| 2-2           | 'A-state' of PrP: a branching point between the folding and misfolding pathways  | Ryo P. Honda                            |
| 2-3           | Strategy for elucidating abnormal structures of prion proteins using the double-fluorescent labeling method and FRET analysis                                    | Yuji O. Kamatari                        |
| 2-4           | Continuous ultrasonication induces the rapid formation of mPrP aggregates  | Kei-ichi Yamaguchi                      |
| 2-5           | USP-14 modulates degradation of cellular PrP   | Daisuke Ishibashi                       |
| 2-6           | Semi-purification procedure of prions from the prion-infected brain using sucrose has no influence on nonenzymatic glycation of disease-associated prion isoform | Yeong-Gon Choi                          |
| 2-7           | Re-infection of the prion from a scrapie infected cell line SMB-S15 onto three strains of mice, CD1, C57 and Balb/C  | Kang Xiao                               |
| 2-8           | Analysis of roles of N-terminal region of prion protein in the conversion into scrapie form by using prion-knockout cell   | Mitsuru Tomita                          |
| 2-9           | The effect of autophagy activator for prion diseases   | Takehiro Nakagaki                       |
| 2-10          | Mechanism of Sortilin-mediated PrP degradation   | Keiji Uchiyama                          |
| 2-11          | Interception of PrP-dependent apoptosis  | Kana Miyashita                          |
| 2-12          | Comparison of PrP <sup>Sc</sup> -specific staining with two anti-PrP monoclonal antibodies in immuno-cytochemistry   | Misaki Tanaka                           |
| 2-13          | Classical and CH1641-like scrapie prions coexist in peripheral tissues of experimentally scrapie-affected sheep  | Kohtaro Miyazawa                        |
| 2-14          | Acquired transmissibility of sheep-passaged L-type BSE prion to wild-type mice   | Hiroyuki Okada                          |
| 2-15          | PrP <sup>C</sup> regulates RhoA-mediated neurite outgrowth   | Hee-Jun Kim                             |
| 2-16          | Impaired splenic structure in prion- deficient mice  | Soochan Kim and Sinsuk Han (Sinsuk Han) |
| 2-17          | Efficacy of IY-1235 in prion disease   | Hong-Seok Choi (Yong-Sun Kim)           |
| 2-18          | A neurosphere culture model for CWD prion propagation  | Yoshifumi Iwamaru                       |
| 2-19          | Structural basis of cross-species prion transmission   | Motomasa Tanaka                         |

## Under the patronage of the Scientific Projects as follows

“Research Committee on Surveillance and Infectious Control of Prion Disease”

Health and Labour Sciences Research Grants, Research on Rare and Intractable Disease, The Ministry of Health, Labour and Welfare, Japan

“Research Committee of Prion Disease and Slow Virus Infection”

Research on Policy Planning and Evaluation for Rare and Intractable Diseases Health and Labour Sciences Research Grants, The Ministry of Health, Labour and Welfare, Japan

“Research Committee of Molecular Pathogenesis and Therapies for Prion Disease and Slow Virus Infection”

The Practical Research Project for Rare / Intractable Disease from Japan Agency for Medical Research and Development, AMED.

“Research Committee of Development of Medical Chaperone for Prion Diseases”

The Practical Research Project for Rare / Intractable Disease from Japan Agency for Medical Research and Development, AMED.

The Juzen Medical Society Kanazawa University

# 平成 27 年度プリオン病関係班連絡会議議事録

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

国立研究開発法人日本医療研究開発機構 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

厚生労働科学研究費補助金 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

国立研究開発法人日本医療研究開発機構 難治性疾患実用化研究事業

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)

日 時：平成 27 年 9 月 5 日（土）14：30～15：30

場 所：石川県立音楽堂

出席者：山田正仁、水澤英洋、坂口末廣、田中元雅、堂浦克美、西田教行、八谷如美、堀内基広、三條伸夫、高尾昌樹、太組一朗、田村智英子、坪井義夫、桶本優子、原田雅史、宮澤光太郎、村山繁雄、毛利資郎、桑田一夫、小林篤史、塚本 忠、石橋大輔、雪竹基弘、森若文雄、作道章一、阿江竜介、砂川富正、鈴木保宏、中村好一、村井弘之、岩崎 靖、古賀雄一、山下典生（佐々木真理 代理）、佐藤恒太（阿部康二 代理）、林 祐一（犬塚 貴 代理）  
濱口 毅（敬称略、順不同）

[1] 当番議長からの挨拶（当番議長：桑田一夫）

本年の当番議長である「プリオン病に対する低分子シャペロン治療薬の開発班」研究代表者の桑田より挨拶があった。

[2] 各研究班から研究の進捗状況について

①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（担当：水澤英洋）

順調に研究は進捗しているが、未調査例が多い点が問題であることが報告された。

②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）

現在、「プリオン病診療ガイドライン 2014」を改訂しており、2017 年 1 月に「プリオン病診療ガイドライン 2017」を公開する予定であることが報告された。

③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（担当：山田正仁）

将来の治療法開発への特許につながるような研究を行っていくことが報告された。

④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）

近い将来の臨床試験に向けて、ほぼ順調に研究が進捗していることが報告された。

⑤JACOP から（担当：水澤英洋）

自然歴調査の現状について説明があり、症例登録の促進について

#### [4]その他

① PRION 2016 の日本での開催について（担当：水澤英洋）

2016年5月10-13日に東京で開催予定のPRION2016の準備状況および今後の予定について報告があった。

② 堂浦班

AMEDによるプリオン病の治療についての研究班を行っており、平成32年以降に医師主導治療を目指していることが報告された。

③ 感染症法に基づくプリオン病サーベイランスについて（砂川先生）

プリオン病は感染症法上5類の感染症で、全数把握を目指しているが、現在のところ全数把握は困難な状況となっていることが報告された。

#### [5]今後の予定

① 平成26年9月10日（木） 9:00-18:00 CJDサーベイランス委員会・インシデント委員会  
9月11日（金） 8:00-12:00 CJDサーベイランス委員会

② 平成27年1月18日（月）、19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」

「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」  
合同研究報告会（班会議）

③ 平成27年2月4日（木） 9:00-18:00 CJDサーベイランス委員会・インシデント委員会  
2月5日（金） 8:00-12:00 CJDサーベイランス委員会  
13:00-16:00 全国担当者会議

平成 27 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

## PML サーベイランス検討委員会

### 議事録

日時：平成 27 年 12 月 26 日（土）13 時～16 時

場所：がん・感染症センター都立駒込病院 別館 1 階講堂

<出席者>

研究代表者：山田正仁

研究分担者：水澤英洋、西條政幸、三浦義治、穴戸-原 由紀子、雪竹基弘、阿江竜介、濱口 毅

研究協力者：三條伸夫、高橋健太、岸田修二、長嶋和郎、奴久妻聡一、中村好一、中道一生

陪 席 者：池内和彦、高浦珠美子（がん・感染症センター都立駒込病院）

（敬称略、順不同）

プログラム（座長 山田正仁）

- A. 「PML サーベイランス」の全体像について
- B. PML サーベイランス開始にあたっての問題点について
- C. 症例検討
- D. その他

#### A. 「PML サーベイランス」の全体像について

三浦義治（がん・感染症センター都立駒込病院）は、平成 27 年 12 月 26 日現在、がん・感染症センター都立駒込病院倫理委員会において、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」（以下、研究班）の「PML サーベイランス委員会」による「PML サーベイランス」について審査中であるが、平成 28 年 1 月 12 日付で承認予定との通知を受けている旨を報告した。本日の会では、症例検討は患者匿名の学会発表形式で行い登録は行わないことを確認した。

次に、PML サーベイランス委員会の委員の構成について資料 1 にあるように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」の研究代表者、研究分担者および研究協力者を中心に構成し、駒込病院内に事務局をおくこととした。画像専門委員について候補者の推薦があり、引き続き検討することとなった。多発性硬化症診療の専門家に関しては特に意見はなかった。

続いて、阿江竜介（自治医科大学）よりちらしを作成し配布することや PML サーベイランス委員会をホームページで宣伝することが提案された。

次に、「PML サーベイランスの指針」関連書類、「倫理委員会申請書類」、「PML サーベイランス調査票



(案)」が提示された。PML サーベイランスの指針図では、研究班事務局から PML サーベイランス委員会事務局への経路を書き足すことが提案された。脳脊髄液 JCV PCR 検査施設に関しては、SRL や KOBAL などの民間委託施設、ナタリズマブ関連 PML の調査に関しては海外の Focus 社があるが、それぞれの施設検査の感度や信頼度も含めて検討していくことが提案された。倫理委員会申請書類関連では、PML サーベイランス委員会は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」の活動であること、病理を含む全てのデータを収集し検討することを明記することを確認した。PML サーベイランス調査票については、担当委員名記載欄、診断欄、委員コメント欄などを設けることを確認した。また、死亡症例に関するサーベイランスの方法などを確認した。

## B. PML サーベイランス開始にあたっての問題点について

### 1. 駒込病院内 PML 情報センターの活動報告と相談症例について（三浦義治、がん・感染症センター都立駒込病院）

駒込病院内 PML 情報センターには、これまでに 81 件の PML 診断・治療の相談、67 件の脳脊髄液 JCV PCR 検査時調査票についての相談、10 件の PML 患者および家族からの相談、6 件製薬メーカーからの相談、5 件の検査委託研究施設からの相談があった。81 件の PML 診断・治療相談は、塩酸メフロキン保険外使用（倫理委員会書類）に関する相談が圧倒的に多く、中には倫理委員会不通過例も 1 件あった。また鑑別診断や画像診断に関する相談や、多発性硬化症を基礎疾患とする PML 疑い例の相談もあった。相談症例は、国立感染症研究所（中道先生/西條先生）への検査依頼後の症例が多く、また最近では、研究班事務局（金沢大学）からの紹介症例の増加が目立っていた。さらに、脳脊髄液 JCV PCR 検査陰性症例の増加により、代わって脳病理検査の必要性が増している。中には脳脊髄液 JCV PCR 検査陰性（他検査施設）かつ脳病理検査（脳生検）を自施設にて施行しており、従来の調査システムでは集計されない症例もあった。これらを踏まえ、国立感染症研究所における脳脊髄液 JCV PCR 検査、脳病理検査、PML 情報センターへの診断および塩酸メフロキン治療の相談を主軸としてサーベイランスシステムを構築していくことが提案された。

### 2. 国立感染症研究所への脳脊髄液 JCV PCR 検査依頼症例について（中道一生、国立感染症研究所）

当該研究室では、医療機関から依頼された脳脊髄液中 JCV のリアルタイム PCR 検査を実施することで PML の診療を支援し、国内の PML の実験室サーベイランスを継続している。2007 年 4 月から 2015 年 12 月までの期間において、1,491 件の検査を受け付け、139 名の脳脊髄液 JCV PCR 陽性者を確認した。本検査を実施し陽性と判定されたケースの約 7 割が、過去に当研究室に検査を依頼したことがあるリピーターであったことから、医療機関との連携の重要性が示された。また、2015 年 1 月から 12 月までに確認された陽性者の人数は昨年と同程度であり、基礎疾患についても大きな変動は認められなかった。加えて、当研究所感染病理部との間で脳脊髄液および脳組織の JCV 検査のデータベースを統合した。この体制によって、国内の PML 症例をより体系的に把握することが可能となった。

### 3. 国立感染症研究所感染病理部への PML 症例病理検査依頼症例について（高橋健太、国立感染症研究所）

国立感染症研究所感染病理部における PML の検索では、HE 染色と免疫組織化学による形態学的検索に加え、リアルタイム PCR による JCV ゲノムの遺伝子検索を併用し、確度の高い病理組織診断を行っている。1991 年以降、2015 年までに 69 例の解析依頼を受け、脳組織の検索より 45 例の確定診断が得られており、2015 年は 11 例の検索依頼のうち 9 例で確定診断された。なお、脳の組織学的検索で PML と診

断確定された症例の中には、脳組織採取前の脳脊髄液からの検索において、JCV ゲノムが検出限界以下であったものも含まれていた。「PML 診療ガイドライン 2017」に、国立感染症研究所感染病理部における病理検査についても掲載する意見が出された。

#### 4. その他

感染症法による PML の届け出制度による PML 患者の情報収集について提案があった。また、感染症法による PML の届け出制度についても研究班から意見を出していくことが提案された。

#### C. 症例検討 (PML 分科会症例検討会)

PML 分科会症例検討会が行われた。症例提示は三浦義治 (がん・感染症センター都立駒込病院) および高橋健太 (国立感染症研究所) を中心に行った。提示症例は 5 例であった。

【症例 1】59 歳女性。基礎疾患はシェーグレン症候群・強皮症・MALT リンパ腫。ステロイド・アザチオプリン・シクロスポリン・リツキシマブの使用歴あり。国立感染症研究所での脳脊髄液 JCV PCR 陰性、国立感染症研究所での脳病理検査陽性 (病理画像供覧)、PML 情報センターへの診断相談および塩酸メフロキン治療相談があり、治療を開始した。

【症例 2】74 歳女性。基礎疾患は乳癌、胃 MALT リンパ腫、キャッスルマン病もしくは IgG4 関連疾患の疑い。国立感染症研究所での脳脊髄液 JCV PCR 陽性 ( $1.8 \times 10^6$  copies/ml)、九州大学大学院医学研究院神経病理学分野 (岩城 徹先生) の脳病理検査陽性。PML 情報センターへ診断の相談および塩酸メフロキン治療の相談があり、治療を開始した。

【症例 3】77 歳男性。基礎疾患は NHL (ノンホジキンリンパ腫)。R-CHOP 療法/R-CHASE 療法 + radiation, R-Bendamustin 療法施行。一旦 CR 後再発あり。以後、リツキシマブ単剤による治療を継続施行。立位歩行不安定があり、脳画像上左小脳脚病変があり、悪性リンパ腫、静脈洞血栓症の可能性を考え、ステロイドパルス療法、ヘパリンによる抗凝固療法を施行。CT、MRI、PET 画像を供覧した。国立感染症研究所での脳脊髄液 JCV PCR 陽性 ( $4.1 \times 10^5$  copies/ml) であり、Probable PML と診断した。PML 情報センターへ塩酸メフロキン治療の相談があり、大学病院へ転院し、治療開始の方向となった。

【症例 4】59 歳女性。基礎疾患はびまん性大細胞型 B 細胞性リンパ腫 PR 後濾胞性リンパ腫。治療は COP 1 クール、CHOP 6 クール、エトポシド、プレドニン 5mg の内服、リツキシマブ 3 クール、放射線療法、ベンダムスチン 3 コース、クラドリビン 3 コース、リツキシマブ。頭部 MRI にて右中小脳脚-小脳にかけて FLAIR 高信号病変を認め、同部位から脳生検を施行し、白質内に抗 VP1 抗体陽性の細胞が散見され PML と考えられた。国立感染症センター病理部で脳凍結検体による JCV PCR 検査も行われた。脳脊髄液検査は腰椎高度変形のため、腰椎穿刺困難で実施できなかった。PML 情報センターへ塩酸メフロキン治療の相談があり、治療を検討中である。

【症例 5】49 歳女性。基礎疾患は多発性硬化症。ベタフェロンの使用歴がある。フィンゴリモドを導入後、視力障害が再発した。その後フィンゴリモドを継続したが、頭痛・嘔吐・食欲不振・小脳失調が出現した。頭部 MRI を施行し、前頭葉～脳梁膨大部、側頭葉、中小脳脚、橋に多発する T2 高信号・FLAIR 高信号域を認めた。脳脊髄液ミエリン塩基性蛋白 (MBP) 269 pg/ml (基準 < 102)、オリゴクローナルバンドは陰性であった。PML 情報センターに診断の相談があった。国立感染症研究所を含む 2 ヶ所の施設に脳脊髄液 JCV PCR 検査を依頼し、いずれも陰性であった。ステロイドパルス療法にて病変は軽快傾向を示した。その後 MBP > 2000 となった。ステロイドパルス療法で病変は縮小傾向を示した。抗 AQP4 抗体陰性 NMO の可能性を考え抗 MOG 抗体提出中である。

提示された 5 症例の討議において、①治療開始が遅い症例があること、②基礎疾患についてより詳細

な情報が必要であること、③各症例について病理所見および画像検査をそろえて提示すべきであること、④PMLの小脳病変のこと、などの意見が出された。

#### D. その他

1. 中村好一（自治医科大学）より、PMLサーベイランス委員会の活動はサーベイランスではなくレジストリー（患者登録）であると発言があった。
2. 最後に山田正仁（金沢大学）が、閉会の言葉を述べた。
3. 終了後の議論として、倫理委員会に提出中の書類の一部修正（調査票の修正）の要望が出され、再修正をして駒込病院倫理委員会へ提出する予定とした。

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

国立研究開発法人日本医療研究開発機構 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

厚生労働科学研究費補助金 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

# 平成 27 年度 合同研究報告会 プログラム・抄録集

日時：平成 28 年 1 月 18 日 (月) 10:20~17:53  
平成 28 年 1 月 19 日 (火) 9:00~17:52

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

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:076-265-2298, 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：〒187-8551 東京都小平市小川東町 4-1-1  
国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター  
TEL:042-341-2711, FAX:042-346-1762  
E-mail: prion-ncnp@ncnp.go.jp  
<http://prion.umin.jp/index.html>

| 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 (プリオン病及び変異性ウイルス感染症に関する調査研究班 山田正仁)<br>(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 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       | 厚生労働省健康局難病対策課/国立保健医療科学院(FA事務局)/日本医療研究開発機構(AMED) 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)    |  | 座長: 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】                 |  |           |
| 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  | 水澤英洋  | プリオン病サーベイランスにおける調査票の2011年以降の回収状況                                     | 塚本 忠      |
| 11:10       | 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      |
|             |  | II. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 2 (11:20~12:00)   |  | 座長: 阿部康二  |
|             |  | 【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】                 |  |           |
| 11:20       | 1-4  | 森若文雄  | 平成27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                                      | 野中道夫      |
| 11:30       | 1-5  | 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      |
| 11:40       | 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      |
| 11:50       | 1-7  | 村井弘之  | 平成27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      |
|             |  | III. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 3 (12:00~12:30)  |  | 座長: 村井弘之  |
|             |  | 【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】                 |  |           |
| 12:00       | 1-8  | 原田雅史  | CJDのMRI診断の補助としてASL脳灌流画像の有用性について                                      | 原田雅史      |
| 12:10       | 1-9  | 犬塚 貴  | V180I-129MgCJDのSPECT所見に関する検討   | 林 祐一      |
| 12:20       | 1-10   | 西澤正豊  | 遺伝子検査でSCA31と診断後、大脳皮質に高信号病変を認めた53歳男性例                                 | 春日健作      |
| 12:30-13:30 | <p style="text-align: center;">昼 食</p> <p style="text-align: center;">* 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(プリオン分科会)<br/>* 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(プリオン分科会)<br/>* 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</p> |   |  |           |
|             |  | IV. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 4 (13:30~14:08)   |  | 座長: 田中章景  |
|             |  | 【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】                 |  |           |
| 13:30       | 1-11   | 山田正仁  | 孤発性Creutzfeldt-Jakob病 MM1+2型の剖検例における脳病理所見と死亡前日頭部MRI所見の対比             | 島 綾乃      |
| 13:40       | 1-12   | 村山繁雄  | 形態・分子病理学的に一部非典型要素の可能性を示すtype1 MM クロイツフェルトヤコブ病                        | 村山繁雄      |
| 13:50       | 1-13   | 田中章景  | 非典型的な臨床経過を呈したE200K変異遺伝性CJDの剖検例                                       | 岸田日帯      |
| 14:00       | 1-14   | 三條伸夫  | GSS(P105L変異)脳におけるアミロイドβ 42の沈着パターン                                    | 古川迪子      |
|             |  | V. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 5 (14:08~14:28)    |  | 座長: 佐藤克也  |
|             |  | 【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】                 |  |           |
| 14:08       | 1-15   | 桑田一夫  | プリオン蛋白質における天然構造とオリゴマーの分岐点  | 桑田一夫      |
| 14:18       | 1-16   | 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      |
|             |  | VI. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 6 (14:28~15:03)   |  | 座長: 太組一朗  |
|             |  | 【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】                 |  |           |
| 14:28       | 1-17   | 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      |
| 14:43       | 1-18   | 太組一朗  | 過酸化水素低温ガス滅菌器の国内販売状況調査  | 太組一朗      |
| 14:53       | 1-19   | 古賀雄一  | PrP <sup>Sc</sup> の不活化が可能な酵素洗浄剤開発                                    | 古賀雄一      |
|             |  | VII. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 7 (15:03~15:23)  |  | 座長: 望月秀樹  |
|             |  | 【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】                 |  |           |
| 15:03       | 1-20   | 望月秀樹  | 当院における遺伝性プリオン病血縁者に対する遺伝子カウンセリング経験と今年度の近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況       | 高橋正紀      |
| 15:13       | 1-21   | 田村智英子   | 遺伝性プリオン病の発症前遺伝学的検査の流れ、および、その過程における配慮事項の検討                            | 田村智英子     |
|             |  | VIII. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 8 (15:23~15:41) |  | 座長: 齊藤延人  |
|             |  | 【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】                 |  |           |
| 15:23       | 1-22   | 三條伸夫  | クロイツフェルト・ヤコブ病2次感染リスク保有者10年間のフォロー結果                                   | 三條伸夫      |
| 15:31       | 1-23   | 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      |
| 15:41-15:56 | 休 憩  |   |  |           |
|             |  | IX. プリオン病診療ガイドラインの改訂 Part 1 (15:56~17:01)     |  | 座長: 佐々木真理 |
|             |  | 【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】                  |  |           |
| 15:56       | 1-24   | 水澤英洋  | プリオン病のサーベイランス、感染予防、および臨床研究コンソーシアムJACOPの推進                            | 水澤英洋      |
| 16:09       | 1-25   | 岩崎 靖  | プリオン病患者に対する胃瘻造設  | 岩崎 靖      |
| 16:22       | 1-26   | 山田正仁  | 硬膜移植後Creutzfeldt-Jakob病における頭部MRI拡散強調画像の検討                            | 坂井健二      |
| 16:35       | 1-27   | 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      |
| 16:48       | 1-28   | 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      |
|             |  | X. プリオン病診療ガイドラインの改訂 Part 2 (17:01~17:53)      |  | 座長: 高尾昌樹  |
|             |  | 【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】                  |  |           |
| 17:01       | 1-29   | 西田教行  | ヒトプリオン病剖検時の各臓器におけるprion seeding activity                             | 佐藤克也      |
| 17:14       | 1-30   | 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2報)                            | 高尾昌樹      |
| 17:27       | 1-31   | 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      |
| 17:40       | 1-32   | 坪井義夫  | プリオン病治療の最新文献レビューと日本における方向性   | 藤岡伸助      |
| 17:53 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)  
 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28年1月19日(火) 9:00~17:52

| 開始時間  | 演題番号   | 研究者名     | 演題   | 演者       |
|---|--|----------|--|----------|
| XI. プリオン病の分子病態解明と治療法開発 Part 1 (9:00~10:05)<br>【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     | プリオン病治療戦略構築に向けてのプリオン蛋白質の性状解析                               | 作道章一     |
| 9:26  | 2-3  | 坂口末廣     | 新規のプリオン病の治療法開発を目指したプリオン分解のメカニズムの解明                         | 坂口末廣     |
| 9:39  | 2-4  | 堂浦克美     | 治療薬探索に最適なプリオン感染細胞モデルの作製と同モデルを用いた治療薬探索                      | 堂浦克美     |
| 9:52  | 2-5  | 石橋大輔     | 病原体プリオンの宿主の自然免疫応答および病因機序についての研究                            | 石橋大輔     |
| XII. プリオン病の分子病態解明と治療法開発 Part 2 (10:05~10:57)<br>【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】           |  |          |  |          |
| 10:05   | 2-6  | 堀内基広     | プリオン病の病態機序におけるグリア細胞の役割の解明                                  | 堀内基広     |
| 10:18   | 2-7  | 桶本(中村)優子 | 培養細胞を用いた新規のプリオン解析系および抗プリオン薬評価系確立の試み                        | 桶本(中村)優子 |
| 10:31   | 2-8  | 桑田一夫     | 多能性幹細胞の誘導及び神経細胞への分化を促す一連の化合物の探索とそれらのプリオン病への応用              | 桑田一夫     |
| 10:44   | 2-9  | 田中元雅     | 酵母を用いたプリオン病異種間感染機構の解明                                      | 田中元雅     |
| 10:57~11:12   | 休憩   |          |  |          |
| XIII. プリオン病の分子病態解明と治療法開発 Part 3 (11:12~12:17)<br>【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】          |  |          |  |          |
| 11:12   | 2-10   | 宮澤光太郎    | プリオン感染動物の体内におけるプリオン多様性とそれらの相互作用が病態に及ぼす影響の解析                | 宮澤光太郎    |
| 11:25   | 2-11   | 北本哲之     | プリオン病の治療薬開発に向けた新しい実験モデル動物の開発                               | 毛利資郎     |
| 11:38   | 2-12   | 浜口 毅     | 医療行為でプリオン病と同時にアルツハイマー型病理変化が伝播する可能性についての検討                  | 浜口 毅     |
| 11:51   | 2-13   | 小林篤史     | 感染性に基づくクワイツフェルト・ヤコブ病の分類                                    | 小林篤史     |
| 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                      | 塚本 忠     |
| 12:17~13:17   | <p style="text-align: center;">昼 食</p> <p style="text-align: center;">* 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)<br/>* 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)</p> |          |  |          |
| XIV. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)のサーベイランスと診療ガイドラインの改訂 Part 1 (13:17~13:56)<br>【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患者に関するDPCデータを用いた疫学調査                              | 岡 明      |
| 13:30   | 2-16   | 野村恵子     | 亜急性硬化性全脳炎に対するリパ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及びSSPE発生率の推定ー     | 砂川富正     |
| XV. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)のサーベイランスと診療ガイドラインの改訂 Part 2 (13:56~14:35)<br>【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トリプトファン代謝の検討                                  | 松重武志     |
| 14:09   | 2-19   | 楠原浩一     | SSPE患者由来人工多能性幹細胞(iPSC)の作製                                  | 楠原浩一     |
| 14:22   | 2-20   | 細矢光亮     | 亜急性硬化性全脳炎3例と健康成人における抗体価による治療効果判定と血清-髄液間、測定法間の相関について        | 宮崎恭平     |
| XVI. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)の病態解明と治療法開発 (14:35~15:14)<br>【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     | 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)ウイルスの神経原性規定因子の解明とSSPEウイルス阻害法の開発             | 堀田 博     |
| 14:48   | 2-22   | 柳 雄介     | 麻疹ウイルスの神経細胞感染機構の解明とそれに基づく治療法開発                             | 柳 雄介     |
| 15:01   | 2-23   | 細矢光亮     | 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)に対する治療法開発の基礎研究および臨床応用                       | 宮崎恭平     |
| 15:14~15:29   | 休憩   |          |  |          |
| XVII. 進行性多巣性白質脳症(PML)のサーベイランスと診療ガイドラインの改訂 (15:29~16:34)<br>【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                  | 中道一生     |
| 15:42   | 2-25   | 三浦義治     | 本邦発症の進行性多巣性白質脳症患者サーベイランスの課題への取り組み                          | 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年間の進歩ーナタリズマブ関連PML(無症候性を含む)の早期診断・治療を中心にー | 雪竹基弘     |
| 16:08   | 2-27   | 鈴木忠樹     | 国立感染症研究所感染病理部におけるPMLの病理組織検体の解析                             | 高橋健太     |
| 16:21   | 2-28   | 穴戸-原 由紀子 | 進行性多巣性白質脳症の病理診断と、鑑別疾患: ~脳生検における病理診断の現状と問題点~                | 穴戸-原 由紀子 |
| XVIII. 進行性多巣性白質脳症(PML)の病態解明と治療法開発 Part 1 (16:34~17:13)<br>【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】 |  |          |  |          |
| 16:34   | 2-29   | 澤 洋文     | 進行性多巣性白質脳症(PML)の病態解明と治療法の開発                                | 大場靖子     |
| 16:47   | 2-30   | 長嶋 和郎    | 乏突起膠腫細胞株におけるJCウイルス感染許容細胞の検索および特異的増殖因子の特定                   | 谷川 聖     |
| 17:00   | 2-31   | 奴久妻聡一    | 進行性多巣性白質脳症(PML)の治療薬の探索                                     | 奴久妻聡一    |
| XIX. 進行性多巣性白質脳症(PML)の病態解明と治療法開発 Part 2 (17:13~17:52)<br>【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】   |  |          |  |          |
| 17:13   | 2-32   | 穴戸-原 由紀子 | 進行性多巣性白質脳症(PML):JCウイルスが誘導する細胞死のメカニズム                       | 穴戸-原 由紀子 |
| 17:26   | 2-33   | 西條政幸     | 進行性多巣性白質脳症(PML)のサーベイランスを基盤としたPML発症因子の解明と検査法の開発             | 中道一生     |
| 17:39   | 2-34   | 三浦義治     | 本邦発症進行性多巣性白質脳症(PML)に対する塩酸メフロキン治療の多数例での検討                   | 三浦義治     |
| 17:52 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) (敬称略)  
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)

平成 27 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

国立研究開発法人日本医療研究開発機構 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

プリオン分科会研究分担者会議議事録

日時：平成 28 年 1 月 18 日

場所：アルカディア市ヶ谷

出席者：山田正仁、水澤英洋、堀内浩幸、佐々木真理、岩崎 靖、高尾昌樹、坪井義夫、八谷如美、  
宮澤光太郎、毛利資郎（北本哲之 代理）、小林篤史、田中元雅、桑田一夫、石橋大輔、堀内基広、  
桶本優子、濱口 毅

欠席者：堂浦克美、坂口末廣、北本哲之

（敬称略、順不同）

## 1. 研究概要について

### 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

「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」と協力して、疫学研究と診療ガイドラインの作成を行っている。

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

プリオン病の分子病態解明と予防・治療法開発のためのシーズ探索研究や治療薬臨床開発のための治験体制の構築を行っている。

## 2. 今年度の活動について

a. プリオン病関係班連絡会議（平成 27 年 9 月 5 日、金沢）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

b. 「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 27 年度合同研究報告会を開催（平成 28 年 1 月 18 日、19 日、東京）

c. プリオン分科会、研究分担者会議を開催（平成 28 年 1 月 18 日、東京）

## 3. 平成 28 年度の活動

### 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

「プリオン病診療ガイドライン 2017」（「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」）作成を行う。現在のところロードマップに沿って順調に進捗しており、2017 年 1 月発行を目指している。

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

引き続き、プリオン病の分子病態解明と予防・治療法開発のためのシーズ探索研究や治療薬臨床開発のための治験体制の構築を行う。将来の分子病態解明・治療法開発のための特許出願等の明確な目標設定を持つように努力する。

4. 平成 28 年度国際学会等の予定

学会名：PRION 2016

場 所：Tokyo, Japan

日 時：May 10-13, 2016

学会名：Asian Pacific Prion Symposium 2016

場 所：Tokyo, Japan

日 時：May 10-13, 2016

5. 平成 28 年度の予定

平成 28 年度プリオン病関係班連絡会議

場 所：東京

日 時：平成 28 年 5 月 10 日（火）～ 13 日（金）の間のいずれかを予定

平成 28 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 29 年 1 月 16 日（月）、17 日（火）



平成 27 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

## プリオン病合同画像委員会・議事録

日時：平成 28 年 1 月 18 日 (月) 18:00~18:30

場所：アルカディア市ヶ谷 6 階「霧島」

出席者：山田正仁、水澤英洋、佐々木真理、三條伸夫、高尾昌樹、岩崎 靖、山下典生、塚本 忠、  
濱口 毅、坂井健二、原田雅史 (敬称略、順不同)

議題：

### 1. プリオン班事務局における画像保管について

岩手医大で運用中の多施設臨床試験用脳画像クラウドシステム(MIGCS)を利用することについて、事務局側でストレージの確保とデータクリーニングを行うことを前提に委員会の了承を得た。今後事務局と合同画像委員会及び岩手医大で役割分担を含めて調整することとなった。

### 2. 合同画像委員会における研究課題について

CJD 症例における白質病変の検討及び画像による縦断的研究を行うことが提案され、研究目的と検討範囲及び項目の明確化が必要との意見から、今後さらに検討を行うこととなった。

文責

徳島大学大学院医歯薬学研究部

放射線医学分野・教授

原田雅史

平成 27 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

国立研究開発法人日本医療研究開発機構 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 分科会研究分担者会議議事録

日時：平成 28 年 1 月 19 日

場所：アルカディア市ヶ谷

出席者：山田正仁、細矢光亮、長谷川俊史、楠原浩一、野村恵子、岡 明、吉永治美、鈴木保宏、砂川富正、堀田 博、柳 雄介、濱口 毅 (敬称略、順不同)

#### 1. 研究概要について

- 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  
亜急性硬化性全脳炎（SSPE）の疫学研究と診療ガイドラインの作成を行っている。
- b. プリオン病及び遅発性ウイルス感染症分子病態解明・治療法開発に関する研究班  
SSPE の分子病態解明と予防・治療法開発のためのシーズ探索研究や治療薬開発のための臨床試験（リバビリン脳室内投与）を行っている。

#### 2. 今年度の活動について

- a. 「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 27 年度合同研究報告会を開催（平成 28 年 1 月 18 日、19 日、東京）
- b. SSPE 分科会・PML 分科会、研究分担者会議を開催（平成 28 年 1 月 19 日、東京）

#### 3. 平成 28 年度の活動

- 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  
「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン 2017」作成を行う。現在のところロードマップに沿って順調に進捗しており、2017 年 1 月発行を目指している。  
SSPE の疫学調査を継続していく。
- b. プリオン病及び遅発性ウイルス感染症分子病態解明・治療法開発に関する研究班  
引き続き、SSPE の分子病態解明と予防・治療法開発のためのシーズ探索研究や治療薬臨床開発のための治験体制の構築を行う。将来の分子病態解明・治療法開発のための特許出願等の明確な目標設定を持つように努力する。  
また、リバビリン脳室内投与の臨床試験については、平成 27 年度中にこれまでの研究をまとめ、それを基に平成 28 年度に PMDA の事前相談に臨む。

#### 4. 平成 28 年度の予定

平成 28 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 29 年 1 月 16 日（月）、17 日（火）

平成 27 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

国立研究開発法人日本医療研究開発機構 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

PML 分科会研究分担者会議議事録

日時：平成 28 年 1 月 19 日

場所：アルカディア市ヶ谷

出席者：山田正仁、水澤英洋、西條政幸、三浦義治、原 由紀子、雪竹基弘、高橋健太（鈴木忠樹 代理）、  
澤 洋文、長嶋和郎、奴久妻聡一、濱口 毅（敬称略、順不同）

#### 1. 研究概要について

- 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  
進行性多巣性白質脳症（PML）の疫学研究と診療ガイドラインの作成を行っている。
- b. プリオン病及び遅発性ウイルス感染症分子病態解明・治療法開発に関する研究班  
PML の分子病態解明と予防・治療法開発のためのシーズ探索研究や治療薬開発のための臨床試験（メフロキン）を行っている。

#### 2. 今年度の活動について

- a. 「平成 27 年度 PML サーベイランス検討委員会」（平成 27 年 12 月 26 日、東京）を開催
- b. 「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 27 年度合同研究報告会を開催（平成 28 年 1 月 18 日、19 日、東京）
- c. SSPE 分科会・PML 分科会、研究分担者会議を開催（平成 28 年 1 月 19 日、東京）

#### 3. 平成 28 年度の活動

- 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  
「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン 2017」作成を行う。現在のところロードマップに沿って順調に進捗しており、2017 年 1 月発行を目指している。  
都立駒込病院での倫理審査で承認を得た PML サーベイランス委員会によるサーベイランス調査にて疫学調査を継続していく。
- b. プリオン病及び遅発性ウイルス感染症分子病態解明・治療法開発に関する研究班  
引き続き、PML の分子病態解明と予防・治療法開発のためのシーズ探索研究や治療薬臨床開発のための治験体制の構築を行う。将来の分子病態解明・治療法開発のための特許出願等の明確な目標設定を持つように努力する。  
また、メフロキン投与の臨床試験については、平成 27 年度中にこれまでの研究をまとめ、それを基に平成 28 年度に PMDA の事前相談に臨む。

#### 4. 平成 28 年度の予定

平成 28 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 29 年 1 月 16 日（月）、17 日（火）

[V] 研究成果の刊行に関する一覧表