

Nishimura K, Murayama S, Takahashi J	Identification of neurexophilin 3 as a novel supportive factor for survival of induced pluripotent stem cell-derived dopaminergic progenitors stem Cells.	Transl Med	4	932-44	2015	無
Shioya A, Saito Y, Arima K, Kakuta Y, Yuzuriha T, Tanaka N, Murayama S, Tamaoka A	Neurodegenerative changes in patients with clinical history of bipolar disorders.	Neuropathology	35	245-53	2015	無
Uchino A, Takao M, Hatsuta H, Sumikura H, Nakano Y, Nogami A, Saito Y, Arai T, Nishiyama K, Murayama S	Incidence and extent of TDP-43 accumulation in aging human brain.	Acta Neuropathol Commun	3	35	2015	無
Sakurai K, Imabayashi E, Tokumaru A, M, Hasebe S, Murayama S, Morimoto S, Kanemaru K, Takao M, Shibamoto Y, Matsukawa N	The feasibility of white matter volume reduction analysis using SPM8 plus DARTEL for the diagnosis of patients with clinically diagnosed corticobasal syndrome and Richardson's syndrome,	Neuroimage Clin	7	605-10	2015	無
Ishigami A, Masutomi H, Handa S, Nakamura M, Nakaya S, Uchida Y, Murayama S, Jang B, Jeon Y-C, Choi E-K, Kim Y-S, Kasahara Y, Maruyama N, Toda T:	Mass spectrometric identification of citrullination sites and immunohistochemical detection of citrullinated glial fibrillary acidic protein in Alzheimer's disease brains	J Neurosci Res	93	1664-74	2015	無
Sumikura H, Takao M, Hatsuta H, Ito S, Nakano Y, Uchino A, Nogami A, Saito Y, Mochizuki H, Murayama S	Distribution of phosphorylated α -synuclein in the spinal cord and dorsal root ganglia in an autopsy cohort of elderly persons.	Acta Neuropathol Commun	3	57	2015	無
Yoshimi T, Kawabata S, Taira S, Okuno A, Mikawa R, Murayama S, Tanaka K, Takikawa O	Affinity imaging mass spectrometry (AIMS): high-throughput screening for specific small molecule interactions with frozen tissue sections.	Analyst	21	7202-8	2015	無
Szaruga M, Veugelen S, Benurwar M, Lismont S, Sepulveda-Falla D, Lleo A, Ryan NS, Lashley T, Fox NC, Murayama S, Gijzen H, De Strooper B, Chavez-Gutierrez L	Qualitative changes in brain A β profiles form the basis of γ -secretase mediated neurodegeneration in familial Alzheimer disease.	J Exp Med	212	2003-13	2015	無

Kurosawa M, Matsumoto G, Sumikura H, Hatsuta H, Murayama S, Sakurai T, Shimogori T, Hattori N, Nukina N	Serine 403-phosphorylated p62/SQSTM1 immunoreactivity in inclusions of neurodegenerative diseases	Neuroscience Res (in press)					無
Araki K, Sumikura H, Matsudaira T, Sugiura A, Takao M, Murayama S, Obi T	Progressive supranuclear palsy and Parkinson's disease overlap: a clinicopathological case report.	Neuropathology. (in press)					無
Takatsuki H, Satoh K, Sano K, Fuse T, Nakagaki T, Mori T, Ishibashi D, Mihara B, Takao M, Iwasaki Y, Yoshida M, Atarashi R, Nishida N.	Rapid and Quantitative Assay of Amyloid-Seeding Activity in Human Brains Affected with Prion Diseases.	PLoS One	10(6):	e0126930.	2015		有り
Schmitz M, Ebert E, Stoeck K, Karch A, Collins S, Calero M, Sklaviadis T, Laplanche JL, Golanska E, Baldeiras I, Satoh K, Sanchez-Valle R, Ladogana A, Skinningsrud A, Hammarin AL, Mitrova E, Llorens F, Kim YS, Green A, Zerr I.	Validation of 14-3-3 Protein as a Marker in Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease Diagnostic.	Mol Neurobiol.			2015.		なし
Homma T, Ishibashi D, Nakagaki T, Fuse T, Mori T, Satoh K, et al.	Ubiquitin-specific protease 14 modulates degradation of cellular prion protein.	Sci Rep	5	11028.	2015		有り
Hayashi Y, Iwasaki Y, Yoshikura N, Asano T, Hatano T, Tatsumi S, Satoh K, Kimura A, Kitamoto T, Yoshida M, Inuzuka T.	Decreased regional cerebral blood flow in the bilateral thalami and medulla oblongata determined by an easy Z-score (eZIS) analysis of Tc-ECD-SPECT images in a case of MM2-thalamic-type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease.	J Neurol Sci.	358(1-2)	447-52	2015		なし
Cramm M, Schmitz M, Karch A, Mitrova E, Kuhn F, Schroeder B, Raeber A, Vargas D, Kim YS, Satoh K, Collins S, Zerr I.	Stability and Reproducibility Underscore Utility of RT-QuIC for Diagnosis of Creutzfeldt-Jakob Disease.	Mol Neurobiol.			2015.		なし
Amano Y, Kimura N, Hanaoka T, Aso Y, Hirano T, Murai H, Satoh K, Matsubara E.	Creutzfeldt-Jakob disease with a prion protein gene codon 180 mutation presenting asymmetric cortical	Prion	9(1)	29-33	2015		なし

	high-intensity on magnetic resonance imaging.					
原田雅史	プリオン病の脳画像診断	神経内科	84巻	印刷中		有り
太組一朗, 三條伸夫, 高柳俊作, 斉藤延人, 水澤英洋.	プリオン病の感染予防対策-インシデント事例対策を中心に-	神経内科	84(3)	掲載予定	2016	無
児矢野繁, 岸田日帯, 田中章景	特集/プリオン病ならびに遅発性ウイルス感染症: 最近の知見 4. 遺伝性(家族性)プリオン病の臨床病型と診断	神経内科	84(3)	In press	2016年	なし
岸田日帯, 児矢野繁, 田中章景	特集/プリオン病ならびに遅発性ウイルス感染症: 最近の知見 11. プリオン病の感染予防対策 -洗浄・滅菌法を中心に-	神経内科	84(3)	In press	2016年	なし
Hayashi Y, Iwasaki Y, Yoshikura N, Asano T, Hatano T, Tatsumi S, Satoh K, Kimura A, Kitamoto T, Yoshida M, Inuzuka T.	Decreased regional cerebral blood flow in the bilateral thalami and medulla oblongata determined by an easy Z-score (eZIS) analysis of ^{99m} Tc-ECD-SPECT images in a case of MM2-thalamic-type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease.	J Neurol Sci	358	447-452	2015	有
Matsuzono K, Honda H, Sato K, Morihara R, Deguchi K, Hishikawa N, Yamashita T, Kono S, Ohta Y, Iwaki T, Abe K	'PrP systemic deposition disease': clinical and pathological characteristics of novel familial prion disease with 2-bp deletion in codon 178.	Eur J Neurol.	23(1)	196-200	2016	有
Hishikawa N, Fukui Y, Sato K, Kono S, Yamashita T, Ohta Y, Deguchi K, Abe K.	Characteristic features of cognitive, affective and daily living functions of late-elderly dementia.	Geriatr Gerontol Int.	May 8	[Epub ahead of print]	2015	有
Azumi Hirata, Akikazu Sakudo, Kazufumi Takano, Shigenori Kanaya and Yuichi Koga,	Effects of Surfactant and a Hyperthermostable Protease on Infectivity of Scrapie-Infected Mouse Brain Homogenate	Journal of Biotechnology and Biomaterials	5	1000194	2015	有

Hosokawa-Muto J, Yamaguchi KI, Kamatari YO, Kuwata K	Synthesis of double-fluorescent labeled prion protein for FRET analysis	Biosci Biotechnol Biochem	79(11)	1802-9	2015 Nov	無
Oroguchi Tomotaka, Sekiguchi Yuki, Kobayashi Amane, Masaki Yu, Fukuda Asahi, Hashimoto Saki, Nakasako Masayoshi, Ichikawa Yuichi, Kurumizaka Hitoshi, Shimizu Mitsuihiro, Inui Yayoi, Matsunaga Sachihiko, Kato Takayuki, Namba Keiichi, Yamaguchi Keiichi, Kuwata Kazuo, Kameda Hiroshi, Fukui Naoya, Kawata Yasushi, Kameshima Takeshi, Takayama Yuki, Yonekura Koji, Yamamoto Masaki	Cryogenic coherent X-ray diffraction imaging biological non-crystalline particles using the KOTOBUKI-1 diffraction apparatus at SACLA	J. Phys. B.	48(18)	184003	2015	無
Honda RP, Xu M, Yamaguchi KI, Rodger H, Kuwata K	A native-like intermediate serves as a branching point between the folding and aggregation pathways of the mouse prion protein	Structure	23(9)	1735-42	2015 Sep	有
Ma B, Yamaguchi K, Fukuoka M, Kuwata K	Logical design of anti-prion agents using NAGARA	Biochem Biophys Res Commun	469(4)	930-5	2016 Jan	有
桑田 一夫	研究と臨床をつなぐ—プリオン病治療薬開発における基礎から前臨床まで—	医薬品医療機器レギュラトリーサイエンス	Vol.46 No.7	428-432	2015	無
桑田 一夫	神経変性疾患と‘かたち’の制御	Clinical Neuroscience月刊 臨床神経科学 言語の起源と脳の進化	Vol.33 8	962-963	2015	無
Kokoro Ozaki, Nobuo Sanjo, Kinya Ishikawa, Miwa Higashi, Takaaki Hattori, Naoyuki Tanuma, Rie Miyata, Masaharu Hayashi, Takanori Yokota, Atsushi Okawa, Hidehiro Mizusawa.	Elevation of 8-hydroxy-2'-deoxyguanosine in the cerebrospinal fluid of three patients with superficial siderosis	Neurology and Clinical Neuroscience	3	108-10	2015	無

<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</p>	<p>25</p>	<p>8-14</p>	<p>2015</p>	<p>有</p>
<p>Mitsuru Yoneyama, Hiroshi Mitoma, Nobuo Sanjo, Maya Higuma, Hiroo Terashi, Takanori Yokota.</p>	<p>Ambulatory Gait Behavior in Patients with Dementia: A Comparison with Parkinson's Disease.</p>	<p>Transactions on Neural System and Rehabilitation Engineering</p>	<p>In press</p>		<p>2015</p>	<p>無</p>
<p>Eric Vallabh Minikel, Sonia M. Vallabh, Monkol Lek, Karol O. Estrada, Kaitlin E. Samocha, J. Fah Sathirapongsasuti, Cory Y. McLean, Joyce Y. Tung, Linda P.C. Yu, Pierluigi Gambetti, Janis Blevins, Shulin Zhang, Yvonne Cohen, Wei Chen, Masahito Yamada, Tsuyoshi Hamaguchi, Nobuo Sanjo, Hidehiro Mizusawa, Yosikazu Nakamura, Tetsuyuki Kitamoto, Steven J. Collins, Alison Boyd, Robert G. Will, Richard Knight, Claudia Ponto, Inga Zerr, Theo Kraus, Sabina Eigenbrod, Armin Giese, Jesus de Pedro Cuesta, Stéphane Haik, Jean-Louis Laplanche, Jean-Philippe Brandel, Michael Boehnke, Markku Laakso, Karen Mohlke, Francis S. Collins, Anna Kähler, Kimberly Chambert, Steven McCarroll, Patrick Sullivan, Christina M. Hultman, Shaun M. Purcell, Pamela Sklar, Cornelia M. van Duijn, F. Rivadeneira Ramirez, Arfan Ikram, Sven J. van der Lee, Jeannette M. Vergeer-Drop, André G. Uitterlinden, Exome Aggregation Consortium (ExAC)*, Mark J. Daly, Daniel G. MacArthur.</p>	<p>Quantitating penetrance in a dominant disease gene with large population control cohorts.</p>	<p>Science Translational Medicine.</p>	<p>In press</p>		<p>2016</p>	<p>無</p>

Nobuo Sanjo, Satoko Kina, Yukiko Shishido-Hara, Yurie Nose, Satoru Ishibashi, Tetsuya Fukuda, Taketoshi Maehara, Y oshinobu Eishi, Hidehiro Mizusawa, Tak anori Yokota.	A Case of Progressive Multifocal Leukoencephalopathy with Balanced CD4/CD8 T-Cell Infiltration and Good Response to Mefloquine Treatment.	Internal Medicine	In press		2016	
Amano Y, Kimura N, Hanaoka T, Aso Y, Hirano T, <u>Murai H</u> , Satoh K, Matsubara E	Creutzfeldt-Jakob Disease with a prion protein gene codon 180 mutation presenting asymmetric cortical high-intensity on magnetic resonance imaging	Prion	9	29-33	2015	無

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

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
水澤英洋	Creutzfeldt-Jakob 病 Creutzfeldt- Jakob Disease (CJ D)		今日の診断指針 第7版	医学書院	東京	2015. 3. 3 1	685-686	無
水澤英洋	神経疾患各論 15 Creutzfeldt-Jakob 病	廣瀬源二郎 田代邦雄 葛原茂樹	臨床神経内科学 改訂6版	南山堂	東京	2016. 2. 1 5	312-322	無
太組一朗	人工硬膜	寺本 明 ほか	南山堂 医学大辞典 第20版	南山堂	東京都	2015年	P1217	無
奥野龍禎	脳炎	望月秀樹・ 北川一夫	神経内科クリニカルスタン ダード	文光堂	東京	H27年	344-365	無

IV.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

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・私学会館 6F・「霧島」
〒102-0073 東京都千代田区九段北 4-2-25
TEL:03-3261-9921 , FAX:03-3261-9931

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

研究開発代表者 山田正仁

事務局：〒920-8640 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病院

TEL:042-341-2711, FAX:042-346-1762

Email:prion-ncnp@cncp.go.jp

<http://prion.umin.jp/index.html>

平成28年1月18日(月) 10:20~17:53

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	厚生労働省健康局難病対策課/国立医療科学会(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
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
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
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</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
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β42の沈着パターン	古川由子
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
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	GSS(P105L変異)脳におけるアミロイドβ42の沈着パターン	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
14:28	1-17	北本哲之	サーベイランスの遺伝子解析と減菌法に関する研究	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	PrPSc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
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
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
【プリオン病及び遅発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
【プリオン病及び遅発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	坪井義夫
17:53 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) (敬称略)
 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)

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) 【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】				
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構についての研究	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) 【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】				
10:05	2-6	堀内基広	プリオン病の病態機構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) 【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】				
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	感染性に基づくクロイツフェルト・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	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(SSPE分科会・PML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(SSPE分科会・PML分科会)			
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) 【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】				
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ハビリ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) 【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】				
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) 【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】				
14:35	2-21	堀田 博	亜急性硬化性全脳炎(SSPE)ウイルスの神経病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) 【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】				
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 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	宍戸-原 由紀子	進行性多巣性白質脳症の病理診断と、鑑別疾患: 生検における病理診断の現状と問題点~	宍戸-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) 【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】				
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) 【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】				
17:13	2-32	宍戸-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	宍戸-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) (敬称略)
 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)

V.プリオン病及びサーベイランスと対策に
関する全国担当者会議

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

平成 27 年度 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

日時：平成 28 年 2 月 5 日(金曜日) 13:00-16:00

会場：アルカディア市ヶ谷（私学会館）5 階「穂高」
〒102-0073 東京都千代田区九段北 4-2-25
TEL03-3261-9921

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（班長） 水澤英洋
〒187-8551 東京都小平市小川東 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病院
TEL：042-341-2712(ダイヤルイン 3131) FAX：042-346-1762
E-mail:prion-ncnp@ncnp.go.jp

2015年度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

日時：2016年2月5日（金曜日）13：00～16：00

会場：アルカディア市ヶ谷（私学会館） 5階 「穂高」

〒102-0073 東京都千代田区九段北4-2-25

司会：水澤英洋（国立精神・神経医療研究センター病院）

1. 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 13:00～13:05
国立精神・神経医療研究センター病院 水澤英洋
2. わが国のプリオン病対策 13:05～13:20
厚生労働省健康局疾病対策課 川田裕美
3. プリオン病の疫学：わが国のサーベイランス結果を中心に 13:20～13:40
自治医科大学地域医療センター公衆衛生学 阿江竜介
4. わが国のサーベイランスの課題とその対策 13:40～14:00
国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科 塚本 忠
5. プリオン病のインシデントと感染予防対策 14:00～14:20
日本医科大学武蔵小杉病院 脳神経外科 太組一朗

休憩 14:20-14:40

司会：山田正仁（金沢大学医薬保健研究地域医学系脳老化・神経病態学）

6. アルツハイマー病におけるA β プリオンの感染性 14:40～15:00
金沢大学医薬保健研究地域医学系脳老化・神経病態学 浜口 毅
7. 抗プリオン シャペロン薬P092の開発とそれによる治験 15:00～15:20
岐阜大学岐阜大学大学院連合創薬医療情報研究科 桑田一夫
8. JACOPによるプリオン病の患者登録と自然歴調査 15:20～15:35
JACOP事務局CRC 石村優子
9. Prion 2016およびOECD・食品安全委員会の関連会議 15:35～15:45
国立精神・神経医療研究センター病院 水澤英洋
10. 総合討論 15:45～16:00

平成 27 年度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

国立精神・神経医療研究センター病院

水澤英洋

この全国担当者会議は、厚生労働省難治性疾患克服研究事業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における研究成果を、迅速に全国の都道府県におけるプリオン病担当専門医ならびに行政担当者の皆様にお伝えし、情報を共有するとともに意見交換を行い、わが国と世界のプリオン病の実態についての理解を深め、感染予防を徹底することを目的としている。

まずこの本会議の趣旨のご説明のあと、例年どおり、サーベイランスと感染予防対策事例のデータを紹介する。その後、厚生労働省から国としての方針をご説明いただいて、サーベイランスの課題、特に未調査例の存在と剖検率の低さとその対策、インシデント関連の話題について討議を行う。

後半は、今トピックのアルツハイマー病の原因蛋白 A β プリオンの感染性の説明の後、今年いよいよ治験の第 1 相が予定されている抗プリオンシャペロン薬 P092 の解説とそれに関連する JACOP による患者登録と自然歴調査の現状と今後の予定をお話いただく。話題の最後には、プリオン病克服をめざした国際的な動きとして 5 月に東京で開催される PRION201、OECD の支援によるワークショップ、食品安全委員会主催の講演会などについての説明を行う。

最後には総合討論の時間も取っており、情報交換、疑問点の解消などを含め、この全国担当者会議を活用していただければ幸甚である。

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

中村好一¹⁾, ○阿江竜介¹⁾, 太組一朗²⁾, 三條伸夫³⁾,
北本哲之⁴⁾, 山田正仁⁵⁾, 塚本 忠⁶⁾, 水澤英洋⁶⁾

- 1) 自治医科大学公衆衛生学教室, 2) 日本医科大学武蔵小杉病院脳神経外科,
3) 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),
4) 東北大学大学院医学系研究科・医学部附属創生応用医学研究センタープリオン病コアセンター, 5) 金沢大学大学院医学系研究科脳老化・神経病態学(神経内科学), 6) 独立行政法人国立精神・神経医療研究センター神経内科

1999年4月～2015年2月の期間に本サーベイランス委員会が取得した情報は4936例(重複例を含む)であり、昨年9月から(約半年間で)187例増加した。このうち2015年2月20日現在(確定最終)までに合計2499例(約半年間で105例増加)がプリオン病としてサーベイランス委員会で認められ、登録されている。これらのデータを用いて解析を行い、わが国におけるプリオン病の疫学像を明らかにした。

【発病者数の年次推移】 2000年以降、発病者数は年々増加し、現段階では2011～2013年にピークが観察されている(最多は2012年の212例、次いで2011年の211例)。

【罹患率】 2013年における年齢階級別の罹患率(人口100万人対年間)は、それぞれ40-49歳:0.5、50-59歳:2.2、60-69歳:4.0、70-79歳:7.1、80歳以上:4.4(全体で100万人対年間2人)と、年齢とともに高くなる傾向が観察された。2000年以降の罹患率の推移は、40-49歳および50-59歳の年齢層ではおおむね横ばいなのに対し、それより高い年齢層(60-69歳、70-79歳、80歳以上)では増加する傾向が観察された。

【性差】 全体のうち男が1075例(43%)、女が1424例(57%)であった。80歳以上を除きすべての年齢階級で女の人口あたりの患者数が男よりも多い傾向が認められた。

【病態別】 孤発性CJD(sCJD)1913例(77%)、変異型CJD 1例、硬膜移植歴を有するCJD(dCJD)86例(3%)、家族性CJD(fCJD)387例(15%)、GSS 99例(4%)、FFI 4例、遺伝性プリオン病(挿入変異例)2例、分類未定で情報収集中のCJD 7例であった。

【発病年齢】 病態別の平均発病年齢(標準偏差)は、sCJD 69.1(9.9)歳、dCJD 57.7(16.1)歳、fCJD 71.5(11.2)歳、GSS 54.3(10.5)歳であった。

【死亡者の特徴】 追跡調査を含めて現段階で1951人の死亡が確認されている。発病から死亡までの平均期間(標準偏差)はsCJDが16.3(16.1)月と最も短く、次いでdCJD 20.2(17.5)月、fCJD 22.6(24.0)月であった。GSSは63.8(47.4)月と最も長かった。

【診断分類】 WHO分類に基づく診断の確実度は病態別にsCJD(確実例:10%、ほぼ確実例:77%、疑い例:13%)、dCJD(44%、40%、16%)、fCJD(13%、85%、2%)、GSS(10%、88%、2%)であり、すべての病態で確実例あるいはほぼ確実例が全体の80%以上を占めた。

【剖検】 剖検実施率は全体で16%(死亡者1951人のうち311人)であった。dCJDやfCJDはsCJDと比較して剖検率がやや高い傾向が観察された。

【dCJDの実態】 現段階では86例がdCJDとして本サーベイランスデータに登録されているが、事後調査やその他の類縁疾患調査において硬膜移植歴を有することがわかった者を含めると、全体で149例にのぼる。硬膜移植を受ける原因となった病態は脳腫瘍66例(44%)と大半を占め、次いで脳出血25例(17%)、Jannetta手術(顔面痙攣・三叉神経痛)26例(18%)であった。dCJD発病者の大半は1987年の硬膜処理方法変更以前に移植を受けた者であり、移植からCJD発症までの平均期間は現段階で158ヶ月(標準偏差76ヶ月)と長期化する傾向が観察された。この他に硬膜移植の可能性がある症例が13例あり、現在、サーベイランス委員会で情報を収集中である。

文 献: Nakamura Y, Ae R, Takumi I, Sanjo N, Kitamoto T, Yamada M, Mizusawa H. Descriptive epidemiology of prion disease in Japan: 1999-2012. *Journal of Epidemiology* 2015; 25(1): 8-14.

わが国のサーベイランスの課題とその対策

国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科

塚本 忠

わが国のプリオン病サーベイランスの目的は、プリオン病に関する疫学、危険因子を明らかにし、その診断・予防・治療法の開発、予防対策の立案等に資することにある。サーベイランス委員会は CJD 及び類縁疾患の全例を同定し、個々の例について臨床症候、検査所見、病理所見、分子生物学的所見などの解析を行う。サーベイランスは以下の4ルートからの情報に基づく。①指定難病申請時に提出される臨床調査個人票ルート：都道府県（厚生労働省）経由、②感染症法による届け出ルート：厚生労働省経由、③遺伝子検査、脳脊髄液検査の検査時の情報提供による。④その他：地域での情報入手等による。

サーベイランス事務局からみた現在のサーベイランス事業の問題点を検討し、その対策を考察する。

(1) ルート別の症例数は、2015年度は387症例である。①指定難病の都道府県ルートは29例、②感染症法による厚労省ルートは58例、③遺伝子検査（東北大学）ルート120例、脳脊髄液検査（長崎大学）ルート326例、④その他ルート19例で、一部の症例は複数のルートから来るため延べ合計は387例を上回る。検査ルートからの症例数が多いのが特徴である。主治医がプリオン病を疑う症例の多くがこのルートで拾い上げられるが、可能性が少なくても検査を依頼することで、担当医・ブロック担当委員の仕事が増えてしまうおそれがある。

(2) 指定難病：平成27年1月以降の新制度では判定に必要な事項として、Barthel Index 85点以下の重症度分類を対象としている。軽介助レベルでは対象とされない。結果として、発症早期例の登録がなされない可能性があり、症例の悉皆検査という点で問題が残る。

(3) 調査表の未回収問題：調査表の記入を事務局が依頼したのちも回収されない未回収の数が増えている。これに対しては、事務局から再び記載を依頼することで回収される率が向上している(2011年から開始)。

(4) 調査表記載の問題：個人調査表での初発症状欄が未記載、症状の年月日の未記載が多い → 自然歴研究などで問題となる。

以上、引き続き調査方法、調査表回収率を改善させる努力が必要である。

プリオン病のインシデントと感染予防対策

日本医科大学武蔵小杉病院 脳神経外科
太組一朗

『プリオン病のインシデント(CJDインシデント)』とは、脳神経外科手術を中心としたCJDハイリスク手技が行われたもののうち、ある一定期間内にCJD診断がなされたものの中から、手術器械の滅菌対策が正しく執り行なわれなかったものを示す。CJDインシデントは現在までに15症例が判明しており、現在は研究班内に設置されたCJDインシデント委員会でフォローアップされている。本邦におけるCJDインシデントの特徴は、通常脳神経外科手術が多いことであり、バイオプシー症例を中心とした米国からの報告とは異なる。これは、本邦におけるCJDサーベイランス体制が確立されており、CJDインシデントがCJDサーベイランス情報から判明することが関係している。米国では、個々のインシデントが施設レベルで判明した段階で、当該施設から米国CDC（疾病予防管理センター）に相談する、という体制である。

これまで、CJDハイリスク手技におけるCJD二次感染予防対策をまとめた『プリオン病感染予防ガイドライン2008(2008GL)』が上梓され、またCJDインシデント委員会が2011年に設置され、対策が執り行なわれてきた。その結果、プリオン病インシデント数が減少したとまでは言えないものの、術前にCJD診断がなされてからハイリスク手技が行われるケースは減少しており、一定の効果をあげていると考えることができる。

一方、2008GLの運用開始から既に7年が経過した。CJDインシデント現地調査の結果などから以下の課題を指摘できる。①ステラッド®（過酸化水素低温ガスプラズマ滅菌）は緊急避難的な滅菌法であるが、通常滅菌法で対策可能なものがステラッド処理されている事例があること。②ステラッド®に供する滅菌器が耐用年限を迎えている中で、滅菌データが第3者的に検証されていないもの、あるいは2008GL策定後にはじめて上市された類似の滅菌方法（過酸化水素低温ガス滅菌）による滅菌器が存在しており、理解の整理をする必要があること、この2点である。これらについて、将来改定されるGL追記などを検討する必要性があるものと考えられる。また、日本脳神経外科学会を中心とした関連学会に対して、当研究班からの継続的な助言が必要であると考えた。

アルツハイマー病における A β プリオンの感染性

金沢大学大学院医薬保険研究域医学系脳老化・神経病態学（神経内科学）

浜口 毅、山田正仁

プリオン病が、動物からヒト、ヒトからヒトへと個体間を伝播することは広く知られており、医原性プリオン病、変異型 Creutzfeldt-Jakob 病 (Creutzfeldt-Jakob disease: CJD) といった深刻な問題を引き起こしている。アミロイド β 蛋白 (amyloid β : A β) は脳実質及び脳血管に沈着し (脳 β アミロイドーシス)、認知症や脳血管障害を引き起こす。脳 β アミロイドーシスは Alzheimer 病 (Alzheimer's disease: AD) の中心的な脳病理所見であるが、近年、プリオン病と同様に脳 β アミロイドーシスも個体間で伝播する可能性を指摘する動物実験による報告が増加している。更に、昨年、医原性プリオン病の一つである成長ホルモン関連 CJD の剖検例での検討にて、医療行為によって脳 β アミロイドーシスが伝播した可能性が報告された。脳 β アミロイドーシスは、プリオン病と比較して症例数も多く、医療行為によって個体間伝播が起こるとすると、それらの症例に対する医療行為時の留意点を検討する必要がある。今後、ヒトにおける脳 β アミロイドーシスの個体間伝播についての研究を推進する必要がある。

抗プリオンシャペロン治療薬 P092 の開発とそれによる治験

岐阜大学大学院連合創薬医療情報研究科

桑田一夫

論理的創薬法により設計された抗プリオン化合物である P092 塩に関する医師主導治験を、平成 29 年に実施する計画である。

本剤は BSE 感染カニクイサルの治療実験（医薬基盤・健康・栄養研究所 霊長類医科学研究センター、及び千葉科学大学）において、病理解析も含めその顕著な有効性が確認された。被験薬の GMP 合成は既に終了しており、現在注射薬としての製剤検討を進めている。

非臨床試験では、ヒト初回投与試験の安全性を確保するための非臨床安全性試験、安全性薬理試験、薬物動態試験などの必要な試験を実施している。

また、JACOP (Japan Consortium of Prion Disease) を通じ、プリオン病の自然歴調査を行い、オールジャパンでの治験体制を確立した（国立精神神経研究センター病院、東京医科歯科大学）。

治験時に必要となる、P3 施設における PK 体制を確立し、治験時の PK、及びバイオマーカー測定を実施する。また、早期診断手法を確立する計画である（長崎大学）。

現時点において、PMDA 薬事戦略相談において、指摘されている事項は、以下のようである。

1. エンドポイントとして使用するため、自然歴調査において収集される「発症」、「無動性無言」の定義、判定基準を明確にしてほしい。
2. 自然歴調査では、観察項目などのデータを、幅広く収集してほしい。
3. 観察間隔も、3ヶ月に一回より、短くできないか、検討してほしい。病型により、間隔を変えられないか？
4. MRCスコアの評価、発生事象の判断基準など、評価者に対する教育訓練を実施してほしい。
5. 発生事象で評価可能であれば、孤発性 CJD を対象とする臨床試験は可能である。
6. これらを検討し、自然歴調査の研究計画書を修正したうえで、PMDA の対面助言を、P1/2 終了時に受けてほしい。