

平成 28 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 28 年 5 月 11 日（土）8：00 ～ 9：00

場所：學士会館 320 会議室

出席者：山田正仁、水澤英洋、堂浦克美、堀内浩幸、西田教行、齋藤延人、高柳俊作、岩崎 靖、高尾昌樹、八谷如美、作道章一、坂口末廣、宮澤光太郎、小林篤史、田中元雅、桑田一夫、石橋大輔、桶本優子、三條伸夫、原田雅史、佐藤克也、山下典生（佐々木真理 代理）、濱口 毅、徳本史郎（厚生労働省）、長原慶典（同）、川田裕美（同）、古澤嘉彦（国立研究開発法人日本医療研究開発機構（AMED）、伊坂弘道（同）、小林卓馬（同）、その他「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」の研究分担者の先生方（敬称略、順不同）

1. 水澤先生挨拶

PRION2016 で AMED 末松理事長からのプリオン病のサポートをしていただけたというお言葉あり、安倍首相からもお言葉をいただいた。

2. 厚生労働省のご挨拶

難病対策課徳本様：プリオン研究の重要性を理解した。一方で、研究班としてどこまでお付き合いできるのかは、アウトカムありきである。日本のプリオン研究の進展を願っている。

3. AMED の古澤先生

プリオンが難病中の難病である事は理解している。突破口を開くことを期待している。厚生省の関係班と AMED 関係班が揃っているのも重要である。

4. サーベイランス班

- ① 未回収について：リマインドをしていただきたい。
- ② 感染予防ガイドライン：方針を出す。

5. 調査研究班（政策）：山田先生

- ① 予算が減った。3 年目にあたる。
- ② ガイドライン 2017 を出す。計画通りに進んでいる。

6. AMED 班（治療班）：

計画の提示

7. 低分子シャペロン（桑田班）

治験（三條先生）：進捗状況 3 月に福岡で治験に向けての会議をした。サーベイランスと JACOP の報告中で、PMDA からの助言をどのようにとり入れるか。非臨床の治験が進んでいる。今年度中に治験の申請は、研究費の都合で来年度以降にずれ込む。

第 I 相は福岡大学で行われる。

佐藤克也先生：動物では 1/2 で効果があった。量が多いと静脈炎になるため、設定中。

8. 画像委員会：ストレージを使いたい(塚本から説明)。岩手医大山下先生から補足発言。
9. JACOP：(水澤先生) PMDA 対面助言で、現在の自然歴調査で、調査間隔の短縮、無動性無言や小脳兆候などの規定・定義をするように、また発症時期などを明確にするように言われた。JACOP の調査についても明後日の運営委員会で検討する。

JACOP 自然歴調査の登録依頼を 3 回、神経学会の専門医に送っているが、昨年度 47 例まで登録した。実際には治験も難しい。登録を確実にしていくことが大事。一方、サーベイランスと同じような調査となっているので、JACOP とサーベイランスの一体化に近い状態にするのが効率的ではないか。

山田先生：今年で研究班の任務が終わる。研究班が分裂し、多岐にわたって、活発になっている反面、基礎研究へのサポートが難しくなっている。分子病態を解明して、治療のメカニズムを見つけるのが重要である。厚労省、AMED の先生方にもご理解いただきたい。

その他；

RT-QUIC の話題、剖検の話題など。

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

平成 28 年度 第 1 回 進行性多巣性白質脳症（PML）サーベイランス委員会

議事録

日時：平成 28 年 6 月 26 日（日）13：30～16：30

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：

PML サーベイランス委員会委員：山田正仁（「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）、西條政幸、三浦義治（委員長）、宍戸-原 由紀子、雪竹基弘、三條伸夫、高橋健太、岸田修二、澤 洋文、奴久妻聡一、中村好一、中道一生、浜口 毅

PML サーベイランス委員以外の研究協力者：野村恭一（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）「エビデンスに基づいた神経免疫疾患の早期診断基準・重症度分類・治療アルゴリズムの確立研究班」研究分担者、埼玉医科大学総合医療センター神経内科）、久米広大（香川大学医学部附属病院神経内科）、西山修平（東北大学病院神経内科）、高橋和也（国立病院機構医王病院神経内科）

陪席者：徳本史郎（厚生労働省健康局難病対策課）、福田晃史郎、高浦珠美子（がん・感染症センター都立駒込病院 PML 情報センター）

（敬称略、順不同）

議事

[1] 「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」研究代表者挨拶（山田正仁）

本研究班は PML の原因として知られるナタリズマブの我が国における使用開始にあわせて PML サーベイランス委員会設置を準備し、平成 28 年 1 月に倫理委員会による承認を得て、PML サーベイランス委員会（委員長：三浦義治・研究分担者）による PML サーベイランスがスタートした。平成 28 年 6 月 13 日に PML サーベイランス委員（西條・研究分担者）から研究班事務局に、フィンゴリモド使用中の多発性硬化症（MS）患者 2 例に PML の発症が疑われるとの連絡があり、研究班は 6 月 14 日に健康危険情報として厚生労働省に通報した。その 2 例の診断の確実度を判定し、今後の対応について協議するために、緊急で PML サーベイランス委員会を本日開催することにした。これらの症例及び関連情報の呈示や討議のために、PML サーベイランス委員以外の先生方に研究協力者あるいは陪席者としてご出席いただいた。ご協力に感謝したい。

[2] 厚生労働省健康局難病対策課ご挨拶（徳本史郎 課長補佐）

平成 28 年 6 月 14 日に、「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」研究代表者の山田より、フィンゴリモド使用中の 2 例で PML が強く疑われているというグレード A の健康危険情報が提出された。フィンゴリモドの添付文書には、PML の危険性について記載されている。本日の委員会では、以

下の件について検討して欲しい。

1. フィンゴリモド使用について、厚生労働省が緊急に取り組む必要があることがあるか
2. 薬の副作用報告として、主治医はPMDAに届出義務があるので、届け出をお願いしたい。
3. PMLは様々な薬物の添付文書に副作用として記載されているが、特にフィンゴリモはPMLが発症し易いため特別な取り扱いをすべきであるということがあるのかどうか。

[3] 「PML サーベイランス委員会」 委員長挨拶（三浦義治）

平成28年1月よりPMLサーベイランス委員会によるPMLサーベイランスが始まり、これまでに31例の相談があり、そのうち12例の登録が完了した。本日、そのうちの2例が呈示、討議される。

[4] 症例呈示（座長：三浦義治）

1. サーベイランス No. 16

（担当サーベイランス委員：三浦義治、主治医：西山修平、脳脊髄液担当：中道一生、病理担当：穴戸-原 由紀子）

症例呈示：

主治医（西山）より35歳女性の呈示があった（添付資料1）。その後、穴戸-原より病理所見の呈示があった（添付資料2）。

討議：

原疾患については、画像所見や脳脊髄液所見からはMSと考えるが良い。1995年発症で、1998年の再発がMSの最後の再発である。2000年から2011年までインターフェロンβ1bが使用され（気分障害（うつ）のため中止）、その後、2012年5月からフィンゴリモドが開始されている。2010年以降、今回のエピソード（下記）までMRIが撮られていなかった点が問題である。

2016年1月から呂律不良、右上下肢脱力などの症候が出現し、4月以降、入院精査されているが、その経過については、臨床所見、経過、画像所見、脳脊髄液JCV DNA検査結果*から、probable PML（厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患克服研究事業「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班」のPML診断基準(2013)による）と診断できる。

*低コピー数のJCV DNAを検出（国立感染症研：4/20検体 陰性、5/20検体 陰性 ⇨ 追加検査 陽性（15 copies/mL）；NIH：5/23検体 陽性（28 copies/mL））

脳生検については、現時点で3枚の標本が検索されたのみであり、検索が不十分である。HE染色で血管周囲性にリンパ球を含む炎症細胞浸潤、グリアの増生、初期脱髄病変が疑われる粗鬆化巣がみられるが、PMLに特徴的な脳病理所見ではない。JCウイルスVP2/VP3に対する抗体による免疫組織化学で稀に陽性細胞が疑われるが、バックグラウンドの染色性が高く確定的な所見ではない。検索が不十分のため、PMLを否定することもできない。今後、(1)多数の病理標本の免疫染色による詳細な検索、(2)脳組織からのDNA抽出によるJCV DNAのPCRによる検索を行う必要がある。

診断： Probable PML（厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患克服研究事業「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班」のPML診断基準(2013)による）

2. サーベイランス No. 9

(担当サーベイランス委員：三浦義治、主治医：久米広大、脳脊髄液担当：中道一生)

症例呈示：

主治医（久米）より 63 歳女性の呈示があった（添付資料 3）。

討議：

原疾患の臨床症状の推移については、2012 年 6 月に右視神経炎を発症したのみで、再発はなく、脳脊髄液オリゴクローナルバンドも陰性であり、MS としては非典型的である。しかし、右視神経炎発症時の頭部 MRI にて、視神経の造影効果を有する病変と、大脳白質の脳室周囲に造影されない病変があり、時間的・空間的多発性が示されており、MS と診断して良い。2012 年 11 月からインターフェロン β 1a を使用し、同年 12 月に抑うつのため中止、2013 年 9 月からフィンゴリモドを開始した。

2016 年 2 月から始まった、もの忘れ、失語等の症候については、臨床経過、画像所見、脳脊髄液 JCV DNA 検査陽性所見から、probable PML と診断できる（厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患克服研究事業「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班」の PML 診断基準(2013)による）。

診断： Probable PML（厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患克服研究事業「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班」の PML 診断基準(2013)による）

[5] 関連情報呈示（座長：三浦義治）

フィンゴリモド投与中の PML に関連する情報として、以下の情報呈示があった（添付資料 4-7 参照）。

1. わが国および海外の JC ウイルス感染・PML 発症の現状（雪竹基弘）（添付資料 4）

PML の発症頻度についての説明があった。特にナタリズマブ使用例全体の発症率は 4.15/1000 人で、1. 抗 JC ウイルス抗体陽性、2. 2 年以上のナタリズマブ投与歴、3. 過去に免疫抑制剤を使用の 3 つの PML 発症危険因子を有する症例での発症率は 11/1000 人であった。フィンゴリモド関連 PML については、海外で 5 例の報告があり、今回報告された我が国の 2 例を加えると、発症率は 0.047/1000 人（7/148000）であった。

2. 脳脊髄液からの低コピー数の JC ウイルスの検出とその解釈（中道一生・西條政幸）（添付資料 5）

PML の診断に重要な脳脊髄液 JC ウイルス DNA 検査の現状について説明があった。ナタリズマブ関連 PML の検査では、定量下限が 50 copies/ml であることが要求されているが、従来国立感染症研究所で行われている方法では、定量下限が 250 copies/ml 程度となってしまう。そこで、より高感度の検査法を試みており、現時点では定量下限 50 copies/ml での測定は可能であり、更に、脳脊髄液 4 ml が提出されれば、定量下限 12.5 copies/ml まで測定が可能である。また、定量下限 10 copies/ml の方法（NIH）も現在試みている。このように、低コピー数の検出は技術的には可能となっているが、従来の方法と比較して作業

量と費用が多くかかる点が問題である。

3. 多発性硬化症治療におけるフィンゴリモドの位置付け（高橋和也）（添付資料 6）

MS の治療薬としては、インターフェロンβ 1a & 1b、グラチラマー酢酸塩が第 1 選択であり、フィンゴリモドやナタリズマブは第 2 選択の治療薬として位置づけられている。しかし、実際には、フィンゴリモドは経口薬で効果が強いことから患者側から希望されることも多い。フィンゴリモドは S1P 受容体に対する機能的アンタゴニストであり、リンパ節からのリンパ球の移出を抑制する。その他の作用も検討されている。投与開始 2 週間でリンパ球は 500/ml 程度まで低下し、半減期が長く、中止後も 1 ヶ月では白血球数は投与前には回復しない。副作用としては、帯状疱疹などヘルペス族ウイルスによる感染症が多い。

4. わが国および海外のフィンゴリモドの使用状況（浜口 毅）（添付資料 7）

フィンゴリモドは現時点で 84 カ国にて承認されており、世界中で 148200 人以上が使用しており、そのうち 58,000 人以上が 2 年以上使用している。各国の使用症例数は、アメリカが 62317 例と最も多く、ドイツが 15577 例、フランス 7840 例、イタリア 7298 例、スペイン 5445 例、日本 4261 例（2016 年 2 月まで）となっている。現在、製薬会社（田辺三菱製薬株式会社、ノバルティスファーマ株式会社）は、3 例目のフィンゴリモド投与中の PML 疑い例の情報を得ており、現在脳脊髄液 JCV PCR 検査中である。

[6] 総合討論（座長：三浦義治、山田正仁）

1. No. 16, No. 9 の診断の確認

両例とも、probable PML (厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患克服研究事業「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症関する調査研究班」の PML 診断基準 (2013) による) (AAN 診断基準 (Berger et al. Neurology 2013) では definite PML に該当) と診断される。また、フィンゴリモドが投与された原疾患については MS と診断することは妥当である。

2. わが国と海外のフィンゴリモド関連 PML の発症頻度の比較

フィンゴリモドの使用数と PML 発症数をみると、わが国の方が海外よりも発症頻度が高いように見えるが、統計学的に有意かどうかを、今後、疫学専門家（阿江・中村）が精査する。

3. 緊急に行うべきこと

「フィンゴリモド投与中の MS 2 症例が probable PML と診断された」ということを公表し、フィンゴリモド使用に関して注意喚起を行う必要がある。研究班は、今回の PML サーベイランス委員会の結果を厚生労働省に報告し、さらに、MS に関連する学会に連絡し会員への周知や対応の検討を依頼する。主治医は、副作用情報として PMDA に報告する。

4. MS 診療ガイドラインの改訂

現在、MS 治療ガイドライン（監修：日本神経学会、日本神経免疫学会、日本神経治療学会）の改訂作業が最終段階にあるが、フィンゴリモドの副作用や使用中のモニタリングについて、「フィンゴリ

モド投与中は、3-6 ヶ月毎に頭部 MRI を確認すること」と記載するなど、PML に関する記述を充実させるよう関連学会に依頼する。

フィンゴリモド関連 PML の予防やモニタリングのための新たな方策について委員会で議論したが、ナタリズマブの場合と同様に、フィンゴリモド投与前に抗 JC ウイルス抗体測定を行い投与対象症例を選択すること、フィンゴリモド投与中に末梢血リンパ球数が比較的保たれているにも関わらず PML を発症していることから、CD4 リンパ球数などをマーカーとして測定しモニターすることなどを新たに推奨するだけの根拠は現時点ではないという意見であった。

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』編集会議

日時：平成 28 年 11 月 13 日（日）13：00～15：30

場所：東京八重洲ホール 411 号室

東京都中央区日本橋 3 丁目 4 番 13 号

TEL 03-301-3631（代表）

出席予定者：西條政幸、三浦義治、宍戸-原 由紀子、雪竹基弘、
鈴木忠樹、高橋健太、中道一生、三條伸夫、岸田修二、
奴久妻聡一、濱口 毅、山田正仁

欠席予定者：澤 洋文、長嶋和朗（順不同）

<プログラム>

[1] 「Ⅲ. PMLの診断（診断基準を含む） e. 診断基準」について

[2] 「Ⅲ. PMLの診断（診断基準を含む） d. 病理所見」について

[3] ガイドライン全体について

資料 1：進行性多巣性白質脳症診療ガイドライン 2017（改訂稿 2016. 11. 11）

資料 2：Berger JR, Aksamit AJ, Clifford DV, Davis L, Koralnik IJ, Sejvar JJ, et al.

PML diagnostic criteria. Neurology 2013; 80: 1430-1438.

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
平成 28 年度 第 2 回 PML サーベイランス委員会
議事録

日時:平成 28 年 12 月 10 日(土)10:00~16:00

場所:がん・感染症センター都立駒込病院 本館 2 階 特別会議室 2

出席者:

PML サーベイランス委員会委員:山田正仁(「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)、水澤英洋、西條政幸、三浦義治(委員長)、穴戸-原 由紀子、雪竹基弘、三條伸夫、鈴木忠樹、高橋健太、阿江竜介、岸田修二、澤 洋文、奴久妻聡一、中道一生、浜口 毅

PML サーベイランス委員以外の研究協力者:野村恭一(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)「エビデンスに基づいた神経免疫疾患の早期診断基準・重症度分類・治療アルゴリズムの確立研究班」研究分担者、埼玉医科大学総合医療センター神経内科)、高橋和也(国立病院機構医王病院神経内科)

陪席者:甲田 亨(厚生労働省健康局難病対策課)

欠席者:長嶋和郎、中村好一、原田雅史

(敬称略、順不同)

議事

[1] 「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」研究代表者挨拶(山田正仁)、
「PML サーベイランス委員会」委員長挨拶(三浦義治)

「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」研究代表の山田正仁および「PML サーベイランス委員会」委員長の三浦義治が挨拶を行った。特に、多発性硬化症に対する薬剤に関連した進行性多巣性白質脳症(progressive multifocal leukoencephalopathy: PML)と診断された症例や疑われる症例が増加してきていることが報告された。

[2] 厚生労働省健康局難病対策課ご挨拶(甲田 亨 課長補佐)

厚生労働省健康局難病対策課の甲田 亨課長補佐よりご挨拶を頂いた。

[3] 症例検討(座長:三浦義治)(参考資料 1 参照)

症例検討に入る前に、サーベイランス No について、番号のみなどの単純なものの方が良いという提案があった。

E0009:probable PML(フィンゴリモド使用例)

E0016: definite PML(フィンゴリモド使用例)、病理所見によって definite PML と診断された(参考資料 2)

E0037: 診断保留、要追加情報(フィンゴリモド、ナタリズマブ使用例、臨床情報、画像所見、病理所見)

E0041:PML 否定、diffuse large B cell lymphoma
E0047:診断保留、要追加情報(フィンゴリモド使用例、臨床情報、画像所見)
E0048:診断保留、要追加情報(BG12 使用例、臨床情報、画像所見)
E0058:診断保留、要追加情報(フィンゴリモド使用例、臨床情報、画像所見、群馬大学の病理所見)、脳生検 FFPE 切片からの DNA を用いた JCV DNA 定量的 PCR 結果は陰性(参考資料 3)
E0022: definite PML(リツキシマブ使用例)、病理所見あり(参考資料 3)
E0035: definite PML、病理所見あり(参考資料 3)、要追加情報(臨床情報、画像所見)
E0046: definite PML、病理所見あり(参考資料 3)
E0056:診断保留、要追加情報(臨床情報、画像所見、病理所見)、脳生検 FFPE 切片からの DNA を用いた JCV DNA 定量的 PCR 結果は陰性(参考資料 3)
E0057:診断保留、要追加情報(病理所見)、脳生検 FFPE 切片からの DNA を用いた JCV DNA 定量的 PCR 結果は陰性(参考資料 3)
E0049: probable PML、要追加情報(病理所見)
E0034: definite PML、要追加情報(臨床情報、画像所見、病理所見)
E0001: definite PML、要追加情報(臨床情報、画像所見、病理所見)
E0003: definite PML、要追加情報(リンパ球数)
E0006: definite PML(リツキシマブ使用例)
E0008: definite PML(リツキシマブ使用例)、要追加情報(病理所見)
E0010: definite PML、要追加情報(臨床情報、画像所見、病理所見)
E0013: probable PML
E0014: probable PML、要追加情報(リンパ球数、画像所見)
E0019: probable PML、要追加情報(臨床情報、画像所見)
E0020: PML 否定、HIV 脳症疑い
E0027: PML 否定、要追加情報(臨床情報、画像所見、病理所見)
E0030: definite PML、要追加情報(病理所見)

[4] PML サーベイランスについて

1. 脳脊髄液 JCV DNA PCR

脳脊髄液 JCV DNA PCR について問い合わせがあった時にサーベイランスへの症例登録をお願いすると、商業的な機関に検体が回ってしまい、依頼件数が減少している。

陽性率は、例年 10%程度であるところが、40%程度まで上昇している。

SRL 社での検査は感度が悪い。

今年は、脳脊髄液 JCV DNA PCR から 41 症例について PML サーベイランスの同意が得られた。

2. 病理検査

感染症研究所

2016 年 4 月～登録が始まり、これまでに 8 例の登録があり、6 例で PML サーベイランスの同意が得られ、そのうち 3 例を PML と診断した。

東京医科大学

白質病変の病理診断は難しく、診断が見つからない問題例が多い。特に、予後が良くて経過が良い症例の診断は難しい。

3. 疫学

データベースを自治医科大学公衆衛生学で作って管理を行う。

今日で意見を元に調査票の改訂を行う。

4. 研究班事務局

「PML 診療ガイドライン 2017」の原案の最終稿がほとんど完成し、今後はパブリックコメントを求める作業に入るが、PML の診断基準が大幅に改訂されるため、PML サーベイランス委員会で使用する診断基準を今後どうするかを決める必要がある。

→次回の PML サーベイランス委員会からは新しい診断基準で行い、これまで診断した症例についても、新しい診断基準を用いて診断を付け直して次回の PML サーベイランス委員会で提示し審議することになった。

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 28 年度 合同研究報告会 プログラム・抄録集

日時：平成 29 年 1 月 16 日 (月) 10:00~17:32
平成 29 年 1 月 17 日 (火) 9:00~18:05

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

研究開発代表者 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>

平成29年1月16日(月) 10:00~17:32

| 開始時間 | 演題番号 | 研究者名 | 演題 | 演者 |
|-------------|------|-------|---|-----------|
| 10:00 | | | 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) | |
| 10:05 | | | 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) | |
| 10:10 | | | 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 (10:25~10:55) 【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: 水澤英洋 |
| 10:25 | 1-1 | 中村好一 | プリオン病の疫学:わが国のサーベイランスと海外の動向 | 阿江竜介 |
| 10:35 | 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 |
| 10:45 | 1-3 | 佐々木秀直 | 平成28年度北海道地区のサーベイランス状況について | 佐々木秀直 |
| | | | II. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 2 (10:55~11:25) 【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 |
| 10:55 | 1-4 | 青木正志 | 平成28年度 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 |
| 11:05 | 1-5 | 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 |
| 11:15 | 1-6 | 村井弘之 | 九州地方におけるP102L変異を有するGSSの臨床疫学的検討 | 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 (11:25~11:55) 【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: 佐々木秀直 |
| 11:25 | 1-7 | 望月秀樹 | プリオン病患者宅への同行訪問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 | 隅 寿恵 |
| 11:35 | 1-8 | 塚本 忠 | サーベイランスの諸課題(特に未回収問題と低剖検率の問題)について | 塚本 忠 |
| 11:45 | 1-9 | 田村智英子 | プリオン病の遺伝カウンセリングの現状と課題 | 田村智英子 |
| 11:55~12:55 | | | 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 (12:55~13:35) 【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: 原田雅史 |
| 12:55 | 1-10 | 黒岩義之 | 本邦のCJDサーベイランスにおけるプリオン病の脳波診断 | 黒岩義之 |
| 13:05 | 1-11 | 原田雅史 | CJDサーベイランスにおける画像コンサルテーション症例の検討と課題について | 原田雅史 |
| 13:15 | 1-12 | 山田正仁 | 硬膜移植後Creutzfeldt-Jakob病の頭部MRI拡散強調画像の検討 | 坂井健二 |
| 13:25 | 1-13 | 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 |
| | | | V. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 5 (13:35~14:15) 【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 |
| 13:35 | 1-14 | 三條伸夫 | 遺伝性プリオン病のアミロイド病変とタウ病変 | 古川迪子 |
| 13:45 | 1-15 | 村山繁雄 | RT-QuIC法偽陽性2症例の臨床病理学的研究 | 本山りえ |
| 13:55 | 1-16 | 田中章景 | 臨床経過の異なるコドン102変異を伴うGerstmann-Sträussler-Scheinker病の2症例の臨床病理学的検討 | 橋口俊太 |
| 14:05 | 1-17 | 犬塚 貴 | MM2視床型sCJDに類似した臨床症状、画像所見を呈した前頭側頭型認知症の1剖検例 | 林 祐一 |
| | | | VI. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 6 (14:15~14:50) 【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: 青木正志 |
| 14:15 | 1-18 | 古賀雄一 | PrP ^{Sc} の不活化が可能な酵素洗浄剤開発 | 古賀雄一 |
| 14:25 | 1-19 | 桑田一夫 | 安定化シャペロンと不安定化シャペロン | 桑田一夫 |
| 14:35 | 1-20 | 北本哲之 | サーベイランス遺伝子解析と滅菌法開発 | 北本哲之 |
| 14:50~15:05 | | | 休 憩 | |
| | | | VII. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 7 (15:05~15:35) 【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 |
| 15:05 | 1-21 | 小野寺 理 | 頭蓋咽頭腫摘出術の30年後に小脳性運動失調をきたした37歳女性例 | 春日健作 |
| 15:15 | 1-22 | 太組 一朗 | DBS (deep brain stimulation; 脳深部刺激) 療法手術器械の滅菌状況 | 太組 一朗 |
| 15:25 | 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 |
| | | | VIII. プリオン病診療ガイドラインの改訂 Part 1 (15:35~16:40) 【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: 山田正仁 |
| 15:35 | 1-24 | 水澤英洋 | 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: JACOP 自然歴調査との統合によるサーベイランスの発展 | 塚本 忠 |
| 15:48 | 1-25 | 坪井義夫 | 非痙攣性てんかん重複発作と孤発性Creutzfeldt-Jakob病の鑑別について: 症例報告と文献考察 | 藤岡伸助 |
| 16:01 | 1-26 | 浜口 毅 | 脳外科手術歴を有するCreutzfeldt-Jakob病の特徴 | 浜口 毅 |
| 16:14 | 1-27 | 佐々木真理 | 早期プリオン病のMRI拡散異常域定量化におけるスライス厚の検討【診断基準の策定・改訂】 | 山下典生 |
| 16:27 | 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 |
| | | | IX. プリオン病診療ガイドラインの改訂 Part 2 (16:40~17:32) 【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: 西田教行 |
| 16:40 | 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 |
| 16:53 | 1-30 | 岩崎 靖 | 全経過1ヶ月のMM1型孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病の1剖検例における臨床所見と病理所見の検討 | 岩崎 靖 |
| 17:06 | 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3報) | 高尾昌樹 |
| 17:19 | 1-32 | 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 |
| 17:32 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29年1月17日(火) 9:00~18:05

| 開始時間 | 演題番号 | 研究者名 | 演題 | 演者 |
|-------------|--|----------|--|-------------|
| | X. 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】 | | | 座長：坂口末廣 |
| 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もつ医薬品の探索 | 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 | 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 |
| 9:39 | 2-4 | 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 |
| 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および抗プリオン薬評価系確立の試み | 桶本(中村)優子 |
| | XI. プリオン病の分子病態解明と治療法開発 Part 2 (10:05~11:10) 【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】 | | | 座長：堀内基広 |
| 10:05 | 2-6 | 堂浦克美 | 治療薬探索に最適なプリオン感染細胞モデルを用いた治療薬探索 | 堂浦克美 |
| 10:18 | 2-7 | 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 |
| 10:31 | 2-8 | 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 |
| 10:44 | 2-9 | 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 |
| 10:57 | 2-10 | 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 |
| 11:10-11:25 | 休憩 | | | |
| | XII. プリオン病の分子病態解明と治療法開発 Part 3 (11:25~12:17) 【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】 | | | 座長：小林篤史 |
| 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感染モデル動物の開発 | 毛利資郎 |
| 11:38 | 2-12 | 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 |
| 11:51 | 2-13 | 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 |
| 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) * 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> | | | |
| | XIII. 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) 【プリオン病及び変異性ウイルス感染症に関する調査研究班】 | | | 座長：砂川富正 |
| 13:17 | 2-15 | 岡 明 | 亜急性硬化性全脳炎患者に関する疫学調査 | 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 |
| | 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 2 (13:56~14:35) 【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】 | | | 座長：楠原浩一 |
| 13:56 | 2-18 | 細矢光亮 | 亜急性硬化性全脳炎3例における髄液/血清 麻疹抗体比と臨床症状スコアの相関について(診療ガイドラインの策定・改訂のための検討) | 菅野修人 |
| 14:09 | 2-19 | 長谷川俊史 | 亜急性硬化性全脳炎における髄液プロテオーム解析の試み | 松重武志 |
| 14:22 | 2-20 | 楠原浩一 | SSPE患者由来人工多能性幹細胞(iPSC)からの神経細胞の作製 | 楠原浩一 |
| | XV. 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】 | | | 座長：堀田 博 |
| 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に対する治療法開発の基礎研究および臨床応用 | 前田 創 |
| 15:14-15:29 | 休憩 | | | |
| | XVI. 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 Part 1 (15:29~16:08) 【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】 | | | 座長：三浦義治 |
| 15:29 | 2-24 | 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 |
| 15:42 | 2-25 | 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 |
| 15:55 | 2-26 | 阿江竜介 | 本邦で発症したフィンゴリモド治療に起因するPML患者の発症頻度ー統計学的手法を用いた諸外国との比較ー | 阿江竜介 |
| | 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 Part 2 (16:08~16:47) 【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】 | | | 座長：穴戸-原 由紀子 |
| 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： ～初期病変の病理像、コンサルテーション4症例の比較から～ | 穴戸-原 由紀子 |
| 16:34 | 2-29 | 雪竹基弘 | 進行性多巣性白質脳症(PML)診療、1年間の進歩ー薬剤関連PMLを中心にー | 雪竹基弘 |
| | 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 (16:47~17:26) 【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】 | | | 座長：澤 洋文 |
| 16:47 | 2-30 | 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 |
| 17:00 | 2-31 | 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 |
| 17:13 | 2-32 | 奴久妻聡一 | 進行性多巣性白質脳症の治療薬の探索 | 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 (17:26~18:05) 【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】 | | | 座長：西條政幸 |
| 17:26 | 2-33 | 穴戸-原 由紀子 | 進行性多巣性白質脳症:JCウイルスが誘導する細胞死のメカニズム:In situ hybridization法によるJCウイルス感染細胞の検出 | 穴戸-原 由紀子 |
| 17:39 | 2-34 | 西條政幸 | 日本における進行性多巣性白質脳症(PML)のサーベイランスとその特徴の解析を通じたPML発症因子の解明および診断法の開発 | 中道一生 |
| 17:52 | 2-35 | 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 |
| 18:05 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 28 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

研究分担者会議（平成 29 年 1 月 16 日）

プリオン分科会議事録

1. 今年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 28 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。

- プリオン病関係班連絡会議を「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（平成 28 年 5 月 11 日、東京）
- 「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 28 年度合同研究報告会を開催（平成 29 年 1 月 16 日、17 日、東京）
- プリオン分科会、研究分担者会議を開催（平成 29 年 1 月 16 日、東京）

2. 平成 26-28 年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 26-28 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。

- 「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」は、「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」と共同で、「プリオン病診療ガイドライン 2017」の作成が概ね予定通り進捗しており、平成 28 年度中に発刊できる予定である。
- 「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」は、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ってきた。

3. 平成 29 年度に共同で取り組む課題について

研究代表者の山田より、平成 29 年度にプリオン分科会として取り組む課題について、以下の提案があり、承認を得た。

- プリオン病診療ガイドラインのアップデート
- プリオン病合同画像委員会による画像研究の推進
- Japanese Consortium of Prion Disease (JACOP)による臨床研究推進

4. 平成 29 年度以降の研究班の枠組みについて

研究代表者の山田より、平成 29 年度以降のプリオン班の枠組みについて以下の報告があった。

- 厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業「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」と国立研究開発法人日本医療研究開発機構（AMED）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」ともに平成 28 年度で研究は終了し、平成 29 年度からの研究計画については新規申請中である。

- 「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」については、平成 28 年度までと同様にプリオン病、亜急性硬化性全脳炎、進行性多巣性白質脳症の 3 疾患について、診断基準および重症度分類の策定、診療ガイドラインの作成などを行っていく。
- 「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」については、平成 28 年まではプリオン病、亜急性硬化性全脳炎、進行性多巣性白質脳症の 3 疾患について研究を行う研究班として活動してきた。しかし、AMED 実用化研究事業による研究班については、より具体的な実用化を目指した研究を行う必要があり、異なる 3 疾患を一つの研究班として申請することが難しい状況となり、平成 29 年度からの研究班については、それぞれの疾患の研究課題ごとに研究計画を申請しており、プリオン病についても複数の研究計画を申請している。
- AMED による研究班はいくつ採択されるかは不明であるが、平成 29 年度以降も、採択された研究班は「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」と密接に連携を取りながら研究を推進していく予定である。

5. 平成 29 年度国際学会等の予定

学会名 : PRION 2017

場 所 : Edinburgh, UK

日 時 : May 23-26, 2017

学会名 : Asian Pacific Prion Symposium 2017

場 所 : Melbourne, Australia

日 時 : October 20-21, 2017

6. 平成 29 年度の予定

平成 29 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 30 年 1 月 15 日 (月)、16 日 (火)

平成 29 年度プリオン病関係班連絡会議

場 所 : Melbourne, Australia

日 時 : 平成 29 年 10 月 20 日 (金) または 21 日 (土)

平成 28 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

研究分担者会議（平成 29 年 1 月 17 日）

SSPE 分科会・PML 分科会議事録

SSPE 分科会

1. 今年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 28 年度の SSPE 分科会の活動について以下の報告があった。

- 「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）に対するリバビリン脳室内投与療法」について独立行政法人医薬品医療機器総合機構（PMDA）薬事戦略相談事前面談を実施（平成 28 年 9 月 2 日、東京）
- 「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 28 年度合同研究報告会を開催（平成 29 年 1 月 16 日、17 日、東京）
- SSPE 分科会・PML 分科会、研究分担者会議を開催（平成 29 年 1 月 17 日、東京）

2. 平成 26-28 年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 26-28 年度の SSPE 分科会の活動について以下の報告があった。

- 「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」は、「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン 2017」の作成が概ね予定通り進捗しており、平成 28 年度中に発刊できる予定である。SSPE の全国サーベイランス調査を継続した。
- 「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」は、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ってきた。リバビリン脳室内投与療法について、平成 28 年度に PMDA の事前相談に臨み、今後の臨床試験の方法などを検討した。

PML 分科会

1. 今年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 28 年度の PML 分科会の活動について以下の報告があった。

- 「平成 28 年度第 1 回 PML サーベイランス委員会（フィンゴリモド関連 PML2 症例に対する緊急サーベイランス委員会）」を開催（平成 28 年 6 月 26 日、東京）
- 「進行性多巣性白質脳症（PML）に対するメフロキン塩酸塩の治療硬化の検討」について独立行政法人医薬品医療機器総合機構（PMDA）薬事戦略相談事前面談を実施（平成 28 年 9 月 2 日、東京）
- 「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン 2017」編集会議を開催（平成 28 年 11 月 13 日、東京）
- 「平成 28 年度第 2 回 PML サーベイランス委員会」を開催（平成 28 年 12 月 10 日、東京）
- 「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 28 年度合同研究報告会を開催（平成 29 年 1 月 16 日、17 日、東京）
- SSPE 分科会・PML 分科会、研究分担者会議を開催（平成 29 年 1 月 17 日、東京）

2. 平成 26-28 年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 26-28 年度の PML 分科会の活動について以下の報告があった。

- 「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」は、「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン 2017」の作成が概ね予定通り進捗しており、平成 28 年度中に発刊できる予定である。平成 28 年 1 月に PML サーベイランス委員会が都立駒込病院の倫理委員会に承認され、新たな全国サーベイランス調査体制を確立した。平成 28 年度には、薬剤性 PML に対する緊急 PML サーベイランス委員会を含めて計 2 回の PML サーベイランス委員会を開催した。
- 「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」は、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ってきた。塩酸メフロキンについて、平成 28 年度に PMDA の事前相談に臨み、今後の臨床試験の方法などを検討した。

SSPE 分科会・PML 分科会共通の議題

3. 平成 29 年度以降の研究班の枠組みについて

研究代表者の山田より、平成 29 年度以降のプリオン班の枠組みについて以下の報告があった。

- 厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業「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」と国立研究開発法人日本医療研究開発機構（AMED）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」ともに平成 28 年度で研究は終了し、平成 29 年度からの研究計画については新規申請中である。
- 「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」については、平成 28 年度までと同様にプリオン病、亜急性硬化性全脳炎、進行性多巣性白質脳症の 3 疾患について、診断基準および重症度分類の策定、診療ガイドラインの作成などを行っていく。
- 「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」については、平成 28 年まではプリオン病、亜急性硬化性全脳炎、進行性多巣性白質脳症の 3 疾患について研究を行う研究班として活動してきた。しかし、AMED 実用化研究事業による研究班については、より具体的な実用化を目指した研究を行う必要があり、異なる 3 疾患を一つの研究班として申請することが難しい状況となり、平成 29 年度からの研究班については、それぞれの疾患について研究課題ごとに研究計画を申請しており、SSPE、PML についても複数の研究計画を申請している。
- AMED による研究班はいくつ採択されるかは不明であるが、平成 29 年度以降も、採択された研究班は「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」と密接に連携を取りながら研究を推進していく予定である。

4. 平成 29 年度の予定

平成 29 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 30 年 1 月 15 日（月）、16 日（火）