

CJD サーベイランスの指針

厚生労働行政推進調査事業費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策事業））
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

クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会
委員長 水澤英洋
（国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター 理事長）

平成 29 年（2017）年 3 月

Creutzfeldt-Jakob 病 (CJD) サーベイランスの指針

(2017 年 3 月改訂)

I. CJD サーベイランスの目的

CJD およびその類縁疾患は人獣共通感染症、遺伝性などの特徴を有する疾患群でありプリオン病と総称されるが、その感染や発病のメカニズム、治療法等は未だ解明されていない。英国等においてウシ海綿状脳症 (BSE) からの感染が考えられる変異型 CJD の発生が世界的な問題となり、また、わが国においても、変異型 CJD の発生や硬膜移植後の CJD が多発するなど、これらの疾患群の発生の動向を把握することは、極めて重要な課題となっている。

また、2017 年 4 月以降、サーベイランス調査に登録した症例のうち、登録後の病態の推移 (自然歴) の調査が可能な症例については、同意を取得した後に調査を行う事となった。

本サーベイランスの目的は CJD およびその類縁疾患に関する疫学、危険因子等を明らかにし、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り、そのため、厚生労働行政推進調査事業費補助金 難治性疾患等政策研究事業 (難治性疾患研究事業) 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・CJD サーベイランス委員会は日本における CJD 及び類縁疾患の全例を同定し、それぞれの症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い、データと試料を集積し、以下の点を明らかにする：

1. プリオン病の疫学的データ (特に有病・罹患・発症率) の変化
2. プリオン病の病型 (表現型のスペクトラム) および各病型の発生状況、特に変異型 CJD、医原性 CJD 等の監視
3. プリオン病の診断法の評価
4. プリオン病の感染経路
5. プリオン病の病状の進行状況 (患者の自然歴)

ほか。

II. CJD サーベイランスシステム

1) サーベイランスおよび自然歴調査に携わるメンバー

サーベイランス委員 [委員長 (注 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班長、疫学担当等専門委員、各地域ブロック担当委員ほか] および都道府県 CJD 担当専門医および JACOP/Japanese Consortium of Prion Disease (プリオン病の臨床研究のための全国コンソーシアム) 運営委員。(【資料 8-1】、【資料 8-2】、【資料 8-3】、【資料 8-4】、【資料 8-5】 参照)

2) サーベイランスの対象、自然歴調査の対象

以下の 4 つのルートにより CJD 及び類縁疾患が疑われる例がサーベイランスの対象となる：

1. 指定難病の臨床調査個人票による：都道府県 (厚生労働省) 経由 (注 2 参照)
2. 感染症法による：厚生労働省経由 (注 3 参照)
3. 遺伝子や脳脊髄液等の検査時の情報提供による (注 4 参照)
4. その他：サーベイランス委員等関係者への情報入手等による (注 5 参照)

上記 4 つルート中、2)-3. および 2)-4. のルートにより登録された症例のうち、自然歴調査への参加についても (患

者本人またはその代諾者が) 同意した症例で、以下の【選択基準】のすべてを満たし、【除外基準】に抵触しない症例が自然歴調査の対象となる。

【選択基準】

以下の①～③のうち、すべてを満たす患者をこの調査研究の対象者として登録できる。

- ① 書面（指定された「同意書」の書式）にて、本調査研究への参加について、患者本人または患者の代諾者の方が同意している。
- ② 性別は問わず、20歳以上。
- ③ WHO 診断基準またはプリオン病サーベイランス調査研究において、
「possible」…ほぼ確実（probable）例と同じ臨床症状を示すが、脳波で PSD を欠く症例。
「probable」…病理所見がない症例で、進行性認知症を示し、脳波で PSD を認める。

更に、ミオクローヌス、錐体路/錐体外路障害、小脳症状/視覚異常、無動性無言状態のうち 2 項目以上示す。あるいは、「疑い（possible）例」に入る例で、髄液の 14-3-3 蛋白陽性で、全臨床経過が 2 年未満のどちらかに該当。

※1 「definite」は、事実上死亡例であるため、自然歴調査の調査対象者とはしない。

※2 「代諾者」には、患者の被験者の「親権を行う者」、「配偶者」、「後見人その他これに準じる者」がなることができる。代諾者は、患者とともに、又は被験者に代わって同意をすることが正当なものと認められる者であり、被験者の親権を行う者、配偶者、後見人その他これらに準じる者で、両者の生活の実質や精神的共同関係から見て、被験者の最善の利益を図りうる者と主治医の判断で認められれば、子や介護をなす方でもなることができる。

【除外基準】 自然歴調査研究対象にならない患者

ベントサンポリサルフェート、ドキシサイクリン、スタチンなどの抗プリオン作用が報告されている薬剤を使用している患者は、この研究の対象者として登録できない。

3) サーベイランスおよび自然歴調査の連絡、調査開始まで

- 1) 2)-1、2)-2、2)-3、2)-4 の場合：連絡を受けた委員長は当該地域ブロック担当サーベイランス委員へ書類を送り、次に、担当サーベイランス委員は直接あるいは各都道府県 CJD 担当専門医に協力を依頼し、主治医に連絡し実地調査を行う（調査実施者については注 6 参照）。
- 3) 主治医はサーベイランスの同意取得の時に、自然歴調査が可能と思われる症例、すなわち【選択基準】をすべて満たし、【除外基準】に抵触しない症例については、自然歴調査の同意も取得し、事務局へ返信する。具体的な調査については、事務局と打合せを行った上で開始される。

4) 調査の実際

(1) サーベイランス調査

1. 実地調査の原則：調査実施者は診察を含む実地調査を行う（患者が既に死亡している場合を含む）。
2. 病院に対する調査実施の依頼と実地調査に関する同意の取得：調査実施にあたり担当医に電話等で調査を依頼する（病院側に提出する調査依頼の書類等については注 7 参照）。病院側を通じ患者（家族）の同意を得て、実地調査を行うことを原則とする（同意についての詳細は注 8 参照）。
3. 調査の実施：調査実施者は病院等の施設に行って患者を診察し、画像、脳波などの検査データの实地調査を行い、サーベイランス調査票に結果を記入する。患者が既に死亡している場合、カルテや各種検査データを実地調査し、剖

検の有無、病理を含めサーベイランス調査票に記入する。

プリオン蛋白遺伝子検査（当該検査施設所定の同意書【資料 12-2】が必要）、髄液検査（14-3-3 蛋白等）など（当該検査施設所定の同意書【資料 11-3】が必要）、必要な検査がされていない場合、サーベイランスの一環としてこれらの検査が可能であり、実施を主治医に依頼する。「サーベイランス調査票」【資料 7-1】は、依頼時に患者の背景情報や臨床症状を検査施設に通知するための「検査依頼用紙」を兼ねているので、必要事項を記入の上、検査を依頼する検査実施施設に送信する。（検査依頼、検体の輸送方法については注9参照）。

調査の際に、サーベイランス委員会による判定結果が後で主治医あてに郵送されてくることを伝え、患者（家族）への診断等の説明を依頼する。また剖検を推進するため、調査実施者は剖検費用をサポートするシステム（注10）について主治医に情報提供する。以下に該当する場合特に注意して適切に対応する。

*変異型 CJD 疑い例（疑いがあれば至急委員長に連絡し、委員長を含む複数のサーベイランス委員による緊急調査を行う）

*49 歳以下の若年例、硬膜移植例などの医原性症例（1 ヶ月以内の調査）

*硬膜移植例の場合の移植硬膜に関する調査（角膜他の移植の場合もそれに準ずる）：注11参照

*CJD 発症前後以降に脳外科手術歴、眼科手術歴がある場合（委員長に至急報告）

*献血歴がある場合

(2) 自然歴調査

1. 観察及び検査のスケジュール

観察及び検査項目は以下のスケジュール表に従って行う。

	登録時 0 回目	調査 1 ^{※1} 回目	調査 2 回目	調査 3 回目	調査 4 回目	調査 5 回目	調査 6 回目	... ^{※3}
許容日数	-	±7	±7	±7	±7	±7	±7	...
医師診察	●	●		●			●	...
電話調査			●		●	●		...
採血	★			○ ^{※2}			○	...
髄液採取	★			○			○	...
画像撮影	★			○			○	...

※1 調査の間隔は、1 ヶ月毎（許容期間は±1 週間）

※2 ●は、評価(調査)実施する項目、

○は、必要に応じて評価(調査)実施する項目

★は、診断の精度を高めるためにも、ぜひ実施してほしい項目：採血は遺伝子検査を含む。髄液は 14-3-3 蛋白、タウ蛋白、異常プリオン蛋白(RT-QUIC 法)の測定を含む。画像は MRI-DWI を含み、必要に応じて SPECT あるいは PET を行う。

※3 調査終了まで調査 3 回目～調査 5 回目の内容を繰り返して調査する

2. 医師診察による登録時調査・フォローアップ調査

- ・登録時を調査の起点とする。
- ・調査対象者のバックグラウンドや、手術歴・既往歴、登録時の診断内容を、診察をもとに調査する。
- ・登録時調査内容の血液検査・髄液検査・画像検査等は、診断のために実施した検査の結果を記載する。

本調査研究の為に改めて実施する必要はないが、実施した検査結果については、できるだけすべて提供する。

・ 登録時調査において、MRC スコアが 0 ポイントまたは 1 ポイントの場合、症例としての登録はするが、フォローアップ調査は死亡の確認のみになる。

3. 電話調査

- ・ 電話調査は、当センター内 JACOP 事務局より実施する。
- ・ 同意取得時に、適当な電話調査の宛先を選定し、（ご自宅電話番号または携帯電話番号などの）連絡先を JACOP 事務局まで連絡する。
- ・ 患者本人が回答不能で、患者を介護している家族等がない場合には、主治医に電話調査をする場合がある。

5) 調査票の記入と記入後の流れ

1. 【資料 5】を用い、患者又は代諾者となりうる患者家族に研究についての説明を行い、同意が得られる場合、【資料 6-1】を用い文書による同意を取得する。
2. 診察内容に基づき、「サーベイランス（登録）調査票」【資料 7-1】中、当該診察段階で記入可能な箇所を記入する。
3. 「サーベイランス調査票」【資料 7-1】（「検査依頼用紙」を兼ねる）および「同意確認書」【資料 6-2】の送信
 - ① 記入済みの「サーベイランス調査票」【資料 7-1】および同意確認書【資料 6-2】をプリオン病サーベイランス事務局 prion-ncnp@ncnp.go.jp に送信する。
 - ② 髄液の検査を依頼する場合は、（長崎大学 佐藤教授宛の「同意書」【資料 11-3】とともに）記入済みの「サーベイランス調査票」（検査依頼用紙を兼ねる）【資料 7-1】を長崎大学神経内科佐藤研究室 nagasaki.prion@yahoo.co.jp に送信する。
 - ③ 遺伝子の検査を依頼する場合は、（東北大学 北本教授宛の「同意書」【資料 12-1】とともに）記入済みの「サーベイランス調査票」（検査依頼用紙を兼ねる）【資料 7-1】を東北大学大学院医学研究科病態神経学分野 kitamoto@med.tohoku.ac.jp に送信する。
4. 自然歴調査に移行する場合、事務局より主治医へ確認の連絡を行い、調査実施についての詳細の打合せを行う。
5. 年 2 回開催のサーベイランス委員会において、主治医と事務局の診断のオーソライズと自然歴調査結果の認定を行う。

6) 調査内容

(1) サーベイランス登録調査…当該患者の基本情報

- ① 研究のための患者同定情報（性別・生年月日・イニシャル）
- ② バックグラウンド情報（家族歴・職業歴・接触歴・既往歴）
- ③ 登録時の病態にかかる情報（検査結果・臨床症状）
- ④ 診断情報（鑑別診断情報・診断情報）
- ⑤ 登録後判明する情報（脳病理等）

※登録時には不明で、それ以降に判明した情報も、事務局に随時報告し記録する。

(2) 自然歴調査(フォローアップ調査): 医師診察…医師診察による経過観察および追加情報

- ① 登録時以降の病態にかかる情報（追加的に実施した検査の情報・臨床症状の推移に係る情報）
- ② MRC スコアによる ADL 評価

(3) 自然歴調査(フォローアップ調査): 電話調査…CRC による電話インタビュー調査

- ① 登録時以降の病態にかかる情報(臨床症状)

7) 地域ブロック担当サーベイランス委員の業務

地域ブロック担当サーベイランス委員には全ての担当症例の調査票が送付される。自然歴調査が開始された症例については主治医と事務局の診断について検討し確認する。自然歴調査に参加しなかった症例(死亡例の他、診断不明例などと想定される)については、主治医や都道府県担当専門医と協力して重点的に調査しサーベイランス委員会に報告する。

8) サーベイランス委員会の開催と症例登録等

1. サーベイランス委員会の開催：サーベイランス委員、厚生労働省担当者が出席する。必要に応じ、都道府県 CJD 担当専門医等の出席を求める。
2. 委員会における診断の判定：各地域ブロック担当サーベイランス委員は担当する地域の調査票について説明し、委員会で審議し、診断を判定する。保留とし追加調査となる場合もある。
3. 症例登録：委員長と疫学担当委員は判定の結果を確認・整理し、症例登録する。サーベイランス委員会名で、
 - ① 判定の結果を主治医に郵送(主治医に患者(家族)への説明を依頼)
 - ② (患者が生存しており自然歴調査に参加していない場合)定期的に主治医あてに追跡調査票を送付し追跡調査を行う。
4. 問題点の協議：委員会では個々の症例の判定以外に、サーベイランスの経過中に明らかとなった様々な問題点の提起、協議を行う。

9) 患者個人情報の守秘とサーベイランス結果の公表等

1. 調査にあたるサーベイランス委員および CJD 担当専門医は患者個人情報を守秘する。
2. 匿名性が確保されたサーベイランス情報に基づく調査結果は、以下のように発表される。
 - a. 厚生科学審議会 CJD 等専門委員会
 - b. 研究班の班会議およびホームページ、報告書、関連学会、論文、ほか

【注】

1. 委員長と班長はサーベイランス情報を共有し、委員長不在時等は、班長が委員長の役を代行する。
2. 通常ルート。指定難病の申請、認定の際に、各都道府県から提供される『臨床調査個人票』はサーベイランスなどを含む調査研究に使われる同意を患者(家族)から既に得ている。
3. CJD は、「感染症の予防及び感染症の患者に対する医療に関する法律(感染症法)」により、全例届け出が義務づけられている。主治医から調査の了解を得られた場合、厚生労働省担当者を通じ委員長へ連絡がくる。
4. 遺伝子や脳脊髄液等の検査が検査実施施設に依頼され、かつ、サーベイランスの同意が得られた場合、サーベイランス委員会に情報提供される。検査依頼時にサーベイランス調査票の記入があり、調査時にすでにプリオン病が否定されている場合は簡単な電話調査のみで可とし、その旨をサーベイランス調査票【資料 7-1】に記入する。
5. サーベイランス委員および CJD 担当専門医がそれぞれのルート(所在地の都道府県から自分の病院に患者が入院など)で情報を入手した場合、サーベイランス委員および CJD 担当専門医は、速やかにその患者について

調査を行う。プリオン病の可能性が少しでもある例は積極的に調査を行うようにする。

6. 調査実施者については、孤発性CJD 典型例などの場合は都道府県CJD 担当専門医が実地調査にあたり、担当サーベイランス委員が書類上でそれを確認すればよいが、49歳以下の若年例、硬膜移植例等の問題例については、地域ブロック担当サーベイランス委員と都道府県CJD 担当専門医が協議の上、実地調査にあたる。変異型CJD 疑い例など、特に緊急性がある例については、委員長および委員長が指名する委員が緊急サーベイランスを行う。
7. 依頼時あるいは調査実施時に病院側に提出する調査依頼のための書類として：
 - ① 班長・委員長連名による『クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランスに関する協力依頼』（病院長宛）
 - ② 厚生省保健医療局長（当時）による『クロイツフェルト・ヤコブ病に関する調査について（依頼）』（日本医師会会長宛）
 - ③ 厚生省保健医療局エイズ疾病対策課長（当時）による『クロイツフェルト・ヤコブ病に関する調査について（依頼）』（日本病院会会長、全日本病院協会会長、全国自治体病院協議会会長、日本精神病院協会会長宛）が用意されている。病院側が調査に協力的ではない等の場合は、サーベイランス委員長に連絡し、委員長は厚生労働省を通じて、病院側に協力を依頼する。今後同意書の書式が変更になる可能性があり、その際には迅速に通知するものとする。
8. 同意の取得方法など：主治医を通じ、文書『クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランスに関するお願い』（別紙）を用いサーベイランスに関する説明を行い、同意書（【資料6-1】）【様式1】に患者（代諾者）から署名を貰う。サーベイランス資料の匿名性を確保するため、同意書（【資料6-1】）【様式1】は主治医が保管し、『同意の確認書』（【資料6-2】）のみを主治医からいただく（これを「サーベイランス調査票」【資料7-1】に添付して提出）。

「臨床調査個人票」は、サーベイランスなどを含む調査研究に使われる同意を既に得ているので、実地調査について同意を貰えない場合、既存の資料に基づき「臨床調査個人票」の内容を確認するという形で主治医に協力してもらい、「サーベイランス調査票」【資料7-1】を作成することが可能である。

既に死亡している患者の場合、遺族による同意書を必ずしも必要としない。（文部科学省、厚生労働省『疫学研究に関する倫理指針』（平成14年6月17日 平成20年12月1日一部改正）の『第4 3. 他の機関等の資料の利用（2）既存資料等の提供に当たりの措置』の①の『当該資料が匿名化されていること』に該当）
9. 検査依頼方法および検体の輸送方法：髄液14-3-3蛋白、髄液tau蛋白測定は長崎大学（<http://www.med.nagasaki-u.ac.jp/mmi/cmb/>）で、プリオン蛋白遺伝子検査は東北大学（<http://www.prion.med.tohoku.ac.jp/geneticanalysis.html>）でそれぞれ行われている。

※感染性の疑われる検体の輸送では『ゆうパック』を用いることが可能である。
10. プリオン病の診断支援および剖検費用をサポートするシステム：国による神経難病患者在宅医療支援事業により、都道府県、国立大学法人及び独立行政法人国立病院機構（以下「国立大学法人等」という）、国立研究開発法人高度専門医療研究センターが実施主体となり、在宅医療支援・剖検経費等が補助される（平成19年7月厚生労働省通達「健発第0710001号」、平成20年7月10日）[各都道府県担当部署は別紙・資料9-2(都道府県クロイツフェルト・ヤコブ病対策関係課窓口一覧)参照]。都道府県が実施主体の場合、都道府県CJD 担当専門医は事前に担当部署と連絡を取り、予算化しておく必要がある。国立大学法人等が実施主体の場合は厚生労働省健康局難病対策課の担当係に連絡の上予算申請を行う。
11. 硬膜移植に関する情報収集：硬膜移植を受けた病院、手術日、原疾患と移植部位、剖検されている場合は剖検時の所見などの硬膜移植に関わるあらゆる情報を収集する。

患者調査に行った病院で硬膜移植が行われた場合、手術記録のコピー、移植部位とサイズ、使用された硬膜製品の種類（メーカー名、ロット番号）について情報を収集する。使用された硬膜の種類がわからない場合、当時、病院へ納入されていた硬膜の種類、納入した業者名（住所、電話番号）、納入時期等に関する病院側の資料をできる限り収集し、記録する。頻用されていたLyodura (B. Braun 社の製品) (1972年から輸入) の場合、1987年頃からアルカリ処理を受けた新製品（通称、赤箱）に変わっているが、旧製品（青箱）の使用期限が5年間で、旧製品の回収がなされなかったため、使用時期ばかりでなく、製品の製造や納入時期が問題になる。

他の病院での硬膜移植手術の場合、その旨を「サーベイランス調査票」【資料 7-1】へ記載し、その病院を調査する。当該病院が他の地域にある場合、サーベイランス委員長は硬膜移植を実施した病院の存在する地域のサーベイランス委員/CJD 担当専門医に対し当該手術に関する調査を依頼する（上記項目）。

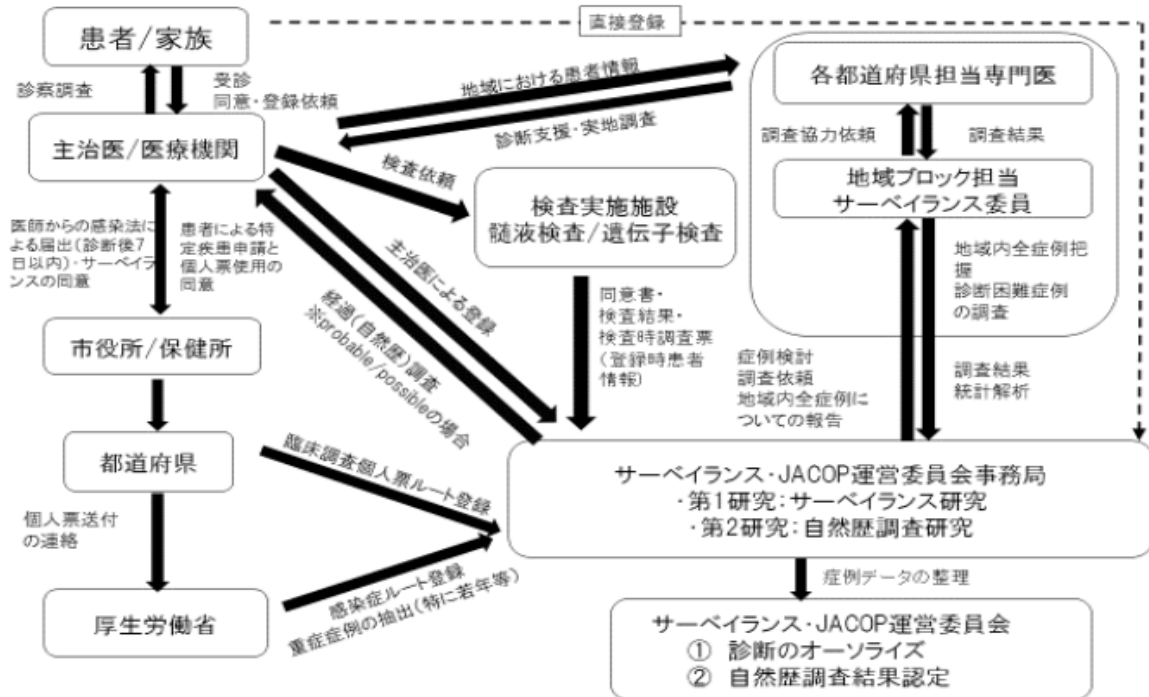
サーベイランスに必要な書類、書式（添付）

1. 病院へ調査依頼時に提出する書類：下記 3 種
（【資料 4-1】：A4 1 枚、【資料 4-2】：A4 1 枚、【資料 4-3】：A4 1 枚）
 - ① 班長・委員長連名による『クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランスに関する協力依頼』（病院長宛）
 - ② 厚生省保健医療局長（当時）による『クロイツフェルト・ヤコブ病に関する調査について（依頼）』（日本医師会会長宛）
 - ③ 厚生省保健医療局エイズ疾病対策課長（当時）による『クロイツフェルト・ヤコブ病に関する調査について（依頼）』（日本病院会会長、全日本病院協会会長、全国自治体病院協議会会長、日本精神病院協会会長宛）
2. 患者への説明文書：『患者様ならびにご家族の方へ』（【資料 5】：A4 7 枚）
 - 「同意書」【資料 6-1】：A4 2 頁（両面）
 - 「同意確認書」【資料 6-2】：A4 1 枚
 - 「同意撤回書」【資料 6-3】：A4 1 枚
 - 「同意撤回確認書」【資料 6-4】：A4 1 枚
3. 「サーベイランス調査票」【資料 7-1】（※遺伝子・髄液についての検査依頼用紙としても兼用する。）
4. 「自然歴調査（医師診察調査）用調査票」【資料 7-2】
5. 「自然歴調査（電話調査）用調査票」【資料 7-3】

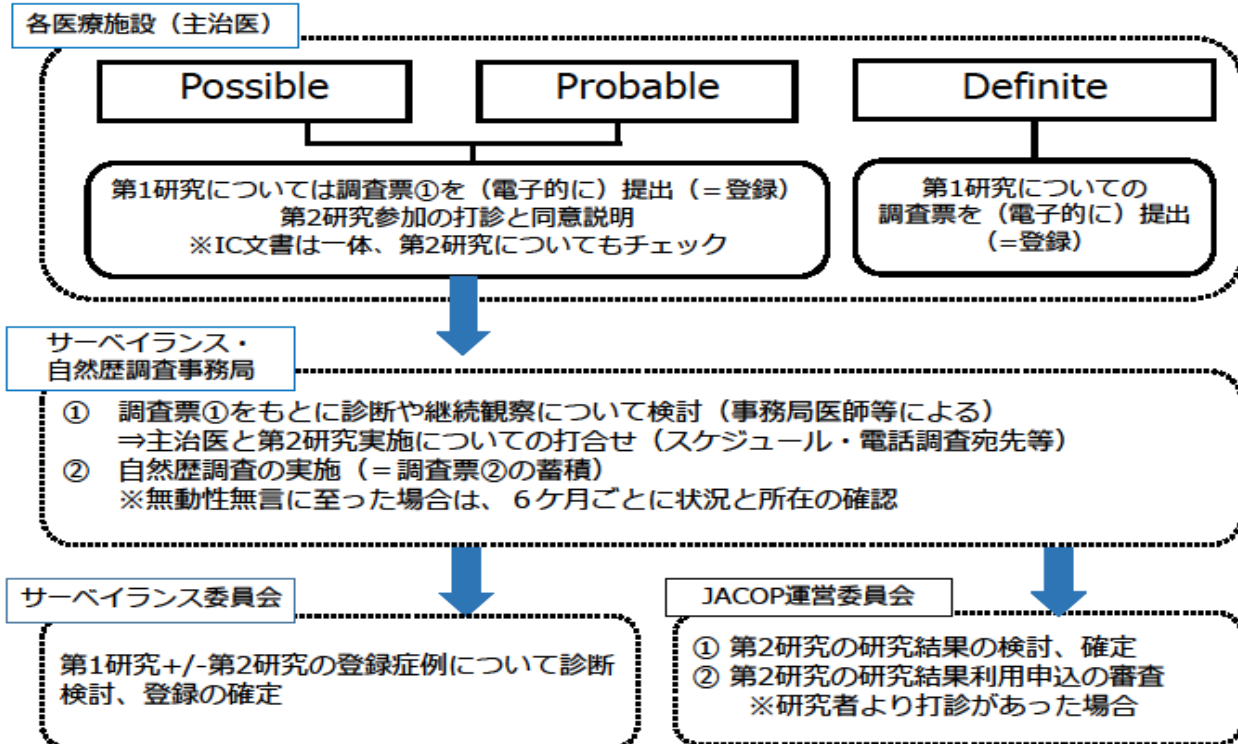
※上記 1. ～5. の文書は、以下の HP よりダウンロードするか、本紙面をコピーして使用する。

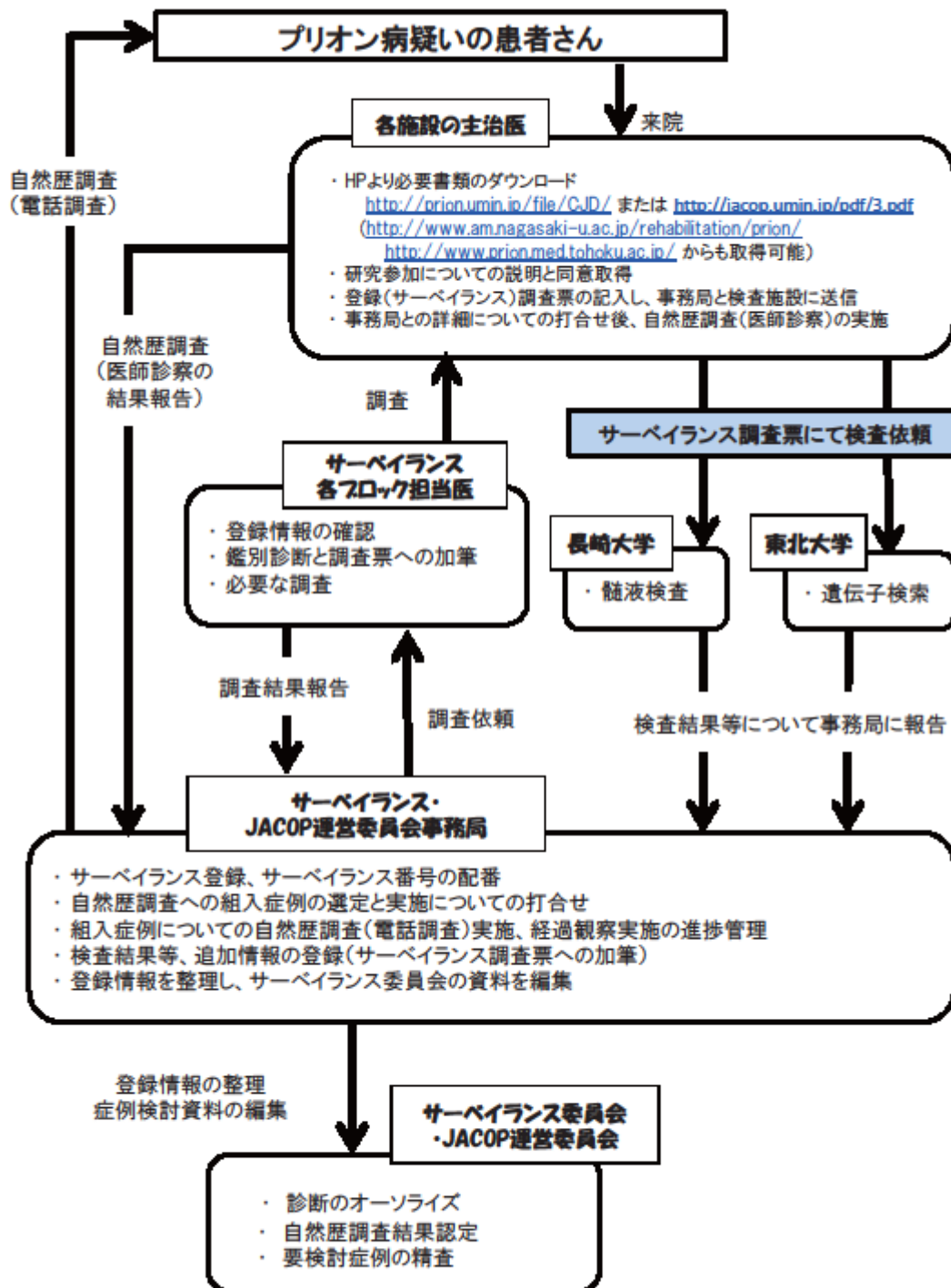
- ・サーベイランス研究：<http://prion.umin.jp/file/CJD/douisho.pdf>
- ・自然歴調査（JACOP）：<http://jacop.umin.jp/pdf/3.pdf>
- ・長崎大学神経内科佐藤研究室：<http://www.am.nagasaki-u.ac.jp/rehabilitation/prion/>
※長崎大学での髄液検査に必要な書類：【資料 11-1】、【資料 11-2】、【資料 11-3】
- ・東北大学大学院医学研究科病態神経学分野：<http://www.prion.med.tohoku.ac.jp/consent.pdf>
※東北大学での遺伝子検査に必要な書類：【資料 12-1】、【資料 12-2】

研究の体制



サーベイランス(第1研究)登録と自然歴調査(第2研究)の実施





病院長 殿

クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランスに関する協力依頼

謹啓

時下、先生には益々ご清栄のこととお慶び申し上げます。

クロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）および、その類縁疾患は進行性の神経難病ですが、その感染や発病のメカニズム、感染防止策、治療法等は未だ解明されておられません。ウシ海綿状脳症（BSE）からの感染が考えられる新しいタイプのCJD（変異型CJD）の発生が世界的な大問題となり、また、我が国においても、硬膜移植後のCJDが多発し、BSEや変異型CJDが発生するなど、これらの疾患の発生の動向を把握することは、極めて重要な課題となっております。

平成8年度、厚生省『CJDに関する緊急調査研究班』（佐藤 猛班長）による全国調査（過去11年間の調査）が行われ、その後厚生省によるCJD及びその類縁疾患調査に引き継がれ、平成11年度より厚生省遅発性ウイルス感染症（後、プリオン病及び遅発性ウイルス）調査研究班CJDサーベイランス委員会、平成22年度より厚生労働省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CJDサーベイランス委員会において、CJDを中心としたプリオン病に関する患者発症状況について全国的な疫学調査を継続しております。また本年度より、登録症例のうち同意が得られた症例に対し、その患者の自然歴についての研究も開始いたします。

本調査の目的は、本症の疫学動態を明らかにすることにより、感染防止対策を確立し、病態の解明、早期診断法や治療法の開発を目指すことであります。

サーベイランス委員会の地域ブロック担当の委員あるいは厚生労働省の指定する都道府県CJD担当専門医が調査に伺いますので、ご協力を賜りますよう、よろしくお願い申し上げます。

なお、患者さんを始め貴院のプライバシーについては十分配慮いたします。

以上、重ねてお願い申し上げます。

謹白

平成29年3月

厚生労働省 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
クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会 委員長
水澤英洋（国立精神・神経医療研究センター 理事長・総長）

健医発 1319号
平成12年9月11日

社団法人 日本医師会
会長 坪井 栄孝 殿

厚生省保健医療局長

クロイツフェルト・ヤコブ病に関する調査について (依頼)

難病対策の推進につきましては、かねてからご尽力を賜っているところであり、感謝申し上げます。

さて、平成12年度よりクロイツフェルト・ヤコブ病を中心としたプリオン病に関する患者発生状況を厚生省「遅発性ウイルス研究班・サーベイランス委員会」において全国的に疫学調査をすることとなりました。本研究の目的は、特定疾患治療研究事業により各都道府県から同サーベイランス委員会に送付された臨床調査個人票に基づき、本症の年次的な疫学動態を明らかにすることで、感染防止対策を確立し、早期診断法や治療法の開発を目指すこととあります。

医療機関へは同サーベイランス委員会委員長（国立精神・神経センター国府台病院、佐藤 猛名誉院長）より連絡することとしており、調査は、ブロック担当調査班員がそれぞれ医療機関へ伺い行うこととしております。

つきましては、本調査研究へのご理解を賜りますとともに、特定疾患治療研究事業の委託を受けている、貴団体所属関係機関に対する協力方につきご依頼いただきますよう、よろしくお願い申し上げます。

なお、参考までに、調査の概要、調査票及びチェック項目表を添付いたします。

健医疾発 74号
平成12年9月8日

社団法人 日本病院会会長 殿
社団法人 全日本病院協会会長 殿
社団法人 全国自治体病院協議会会長 殿
社団法人 日本精神病院協会会長 殿

厚生省保健医療局エイズ疾病対策課長

クロイツフェルト・ヤコブ病に関する調査について（依頼）

平成12年度よりクロイツフェルト・ヤコブ病を中心としたプリオン病に関する患者発生状況を厚生省「遅発性ウイルス研究班・サーベイランス委員会」において全国的に疫学調査をすることとなりました。本研究の目的は、特定疾患治療研究事業により各都道府県から同サーベイランス委員会に送付された臨床調査個人票に基づき、本症の年次的な疫学動態を明らかにすることで、感染防止対策を確立し、早期診断法や治療法の開発を目指すことであります。

医療機関へは同サーベイランス委員会委員長（国立精神・神経センター国府台病院、佐藤 猛名誉院長）より連絡することとしており、調査は、ブロック担当調査班員がそれぞれ医療機関へ伺い行うこととしております。

つきましては、貴職におかれましては、本調査研究へのご理解を賜りますとともに、特定疾患治療研究事業の委託を受けている、貴団体所属関係機関に対する協力方につきご依頼いただきますようお願い申し上げます。

なお、参考までに、調査の概要、調査票及びチェック項目表を添付いたします。

事 務 連 絡
平成 28 年 5 月 20 日

各都道府県衛生主管部（局）
難病対策担当係長 殿

厚生労働省健康局難病対策課
難 病 医 療 係 長

プリオン病臨床調査個人票の提出について（依頼）

平素より、難病対策に御尽力いただき感謝申し上げます。

さて、特定疾患治療研究事業におけるプリオン病の臨床調査個人票の写しにつきましては、現在、「プリオン病臨床調査個人票の提出について（依頼）」（平成 15 年 12 月 1 日付け事務連絡）に基づき、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宛て送付いただいているところですが、難病の患者に対する医療等に関する法律（平成 26 年法律第 50 号。以下「難病法」という。）施行後の取扱いについては、御連絡していなかったところです。

この度、同研究班と協議した結果、プリオン病の臨床調査個人票の情報は、プリオン病の発生動向のサーベイランス及び感染予防等に資するものであり、国民の健康と安全の観点から極めて重要であることから、引き続き下記のとおり送付いただくこととしたため、御協力のほどよろしく願いいたします。

なお、送付に当たっては、個人情報保護のため、患者氏名及び住所の項を削除（マスキング）した上で、親展扱いにて郵送いただきますようお願いいたします。

記

1. これまでに難病法に基づき提出されたプリオン病の臨床調査個人票（新規・更新含む）の写し及び未送付の特定疾患治療研究事業におけるプリオン病の臨床調査個人票の写しについては、速やかに、別添様式 1 により、難治性疾患政策研究事業「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」研究代表者宛て（以下、送付先参照）送付するとともに、別添様式 2 により、厚生労働省健康局難病対策課宛て報告願います。

2. 今後の申請に係るプリオン病の臨床調査個人票の写しについては、随時、別添様式1により同研究班研究代表者宛て送付するとともに、別添様式2により、厚生労働省健康局難病対策課宛て報告願います。

送付先：〒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
理事長 水澤 英洋 宛
(「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」研究代表者、
「CJD サーベイランス委員会」委員長)

以上

別添様式1

プリオン病臨床調査個人票送付連絡票

平成〇〇年〇〇月〇〇日

難治性疾患政策研究事業

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

研究代表者 殿

都道府県衛生主管部（局）

難病対策担当係長

下記のとおり、

特定疾患治療研究事業
難 病 法

において、プリオン病に係る医療受

給者証の

新規
更新

申請があり、審査の結果認定されましたので、当該患者の

臨床調査個人票の写しを送付します。

記

申 請 年 月 日 平成〇〇年〇〇月〇〇日

認 定 年 月 日 平成〇〇年〇〇月〇〇日

※ 個人情報保護のため、患者氏名及び住所の項を削除（マスキング）した上で、
改めて患者氏名のイニシャルを記載し、親展扱いにて郵送すること。

別添様式 2

プリオン病臨床調査個人票送付報告票

平成〇〇年〇〇月〇〇日

厚生労働省健康局難病対策課
難病医療係長 殿

都道府県衛生主管部（局）
難病対策担当係長

別紙のとおり、プリオン病患者の臨床調査個人票の写しを、難治性疾患政策研究事業「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」研究代表者宛て送付しましたので、報告します。

※ 送付した「プリオン病臨床調査個人票送付連絡票」（本事務連絡の別添様式 1）のみを本報告書に添付することとし、臨床調査個人票の写しの送付は要しない。

患者様ならびにご家族の方へ

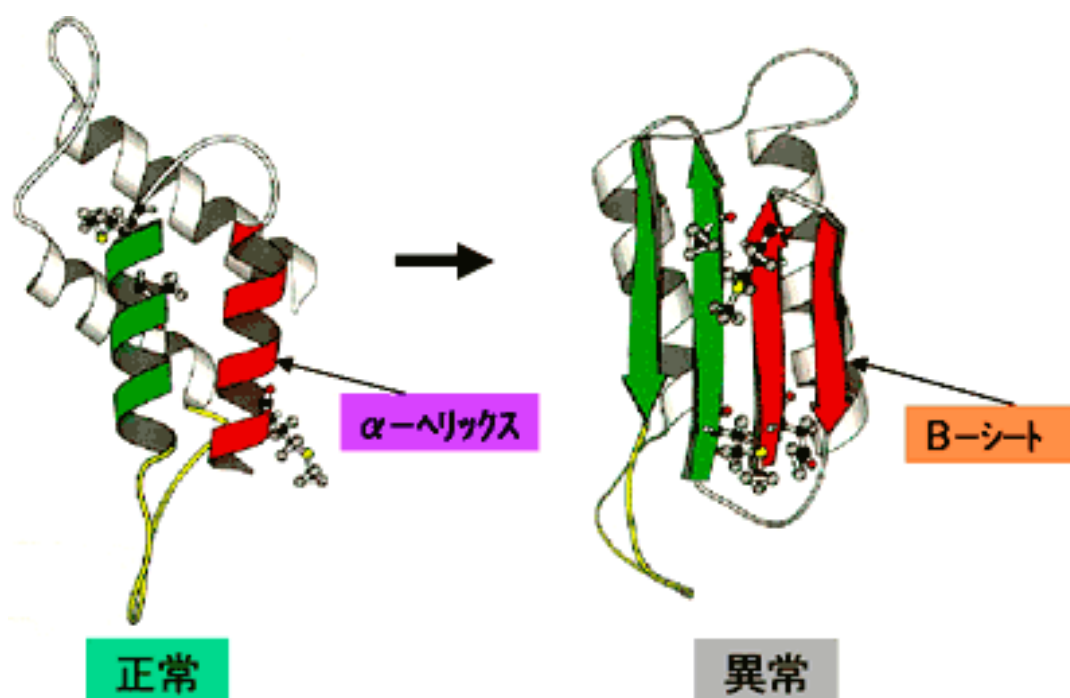
－ はじめに －

★プリオンとプリオン病★

健康な人の脳や、その他の部位に多く存在する蛋白質のひとつが、なんらかのきっかけによって形や性質を変えて、脳に蓄積するなどして、脳の働きが失われていく病気があります。

以前は、脳などが何かの病原体に感染してそのような状態になると考えられていましたが、長い研究を経て、その病気を引き起こすもの（感染因子）が蛋白質であることが突き止められて「プリオン」と呼ばれています。この「プリオン」が脳を障害する病気を「プリオン病」と呼んでいます。

形を変える前の正常プリオン蛋白が人や動物の体の中でどんな役割や働きを持っているかについては、現在のところまだよくわかっていませんが、下の図の左側の図のように、正常プリオン蛋白では、らせん型の構造をしていることがわかっています。それがなんらかのきっかけで、下の図の右側の図のようなシート型の構造に形を変え、大変分解されにくい異常プリオン蛋白となって、脳などを障害することがわかっています。



シート型に形を変えた異常プリオン蛋白は、隣接する蛋白質を同じ形に変えていく力を持っていることがわかっています。このことを「伝播」といいます。この伝播によって、増えていった異常プリオン蛋白が脳を障害するのです。

プリオン病は、牛や羊などの動物にもみられる病気です。人のプリオン病としては、クロイツフェルト・ヤコブ病、遺伝子の異常が報告されているゲルストマン・ストロイスラー・シャ

インカー病、クールーといった病気が知られていますが、いずれも、現在のところ治療法や予防法は見つかっていません。

★プリオン病に関する研究★

プリオン病の原因が、異常プリオン蛋白だということが解明されてから、30年近くたちましました。

現在のところは、まだ有効性が証明された治療法などはありませんが、医学は日々進歩しており、研究は進んでいます。

将来、薬や治療法を開発する際に、そのお薬や治療法によって病状が改善したり、病気の進行が遅くなっていたりしているのかどうかを判断するためには、そもそも自然な病気の進行がどのようなかを調べる必要があります。つまり、この病気の治療法や予防法を開発するためには、まずこの病気にかかった患者さんの状態の時間経過を知る必要があるのです。こういった調査を自然歴調査と言います。

このプリオン病の自然歴に関する全国調査研究を実施することによって、お薬や治療法の候補となるものが見つかった際に、それが実際に病気の治療に役立つかどうかを評価することが可能になります。

プリオン病は1年間の罹患者が250名くらいという非常にまれな疾患です。今回、プリオン病といわれている患者の皆様にご協力をお願いし、少しでも多くの病気に関する情報を集めるため、病状の推移を医師による診察や、電話によるインタビューなどによって調査させていただきたく、皆様のご協力をお願いいたします。

プリオン病のサーベイランスおよび自然歴に関する全国調査研究 —第1研究（クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス研究（実地調査）—

□1-1. 研究の概要

研究題名：「プリオン病のサーベイランスおよび自然歴に関する全国調査研究
—第1研究（クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス研究—」

承認番号：第AA2014-014番

事業の種別：厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業

研究班の名称：「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
同 クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会

研究責任者：水澤英洋（国立精神・神経医療研究センター病院 理事長・総長）

事務局：塚本 忠（国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科医長）

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

□2-1. 研究期間：倫理審査承認後から2019年3月31日

（継続申請承認後、3年経過後時に再度申請し、承認を得る。）

□3-1. 研究の目的について

クロイツフェルト・ヤコブ病（以下CJDと略します）やその類縁の疾患は進行性の神経系の難病で、近年、ウシ海綿状脳症（BSE）罹患牛からの感染が考えられる新しいタイプのCJD（変異型CJDと呼ばれます）が発生するなど大きな社会問題となっております。プリオン病は、大変まれな疾患であり、現在のところ、有効性が証明された治療法はありません。また、これらの疾患の発病のメカニズム、予防策、治療法なども、未だ解明されておりせん。

そこで、疾患の発生動向を明らかにし、感染予防、新しい診断法、有効な治療法の開発などに役立てることを目的として、このサーベイランス調査を実施します。

□4-1. 研究の方法について

WHO や厚生労働省の「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」の診断基準で可能性がある（possible）、確からしい（probable）と診断された患者さんのうち、本研究への参加に同意した患者さんを対象とします。性別は問わず、20歳以上の患者さんを対象とします。

平成11年度に発足したCJDサーベイランス委員会では、全国を10の地域ブロックに区分し、それぞれにサーベイランス委員をおき、更に全都道府県にて委嘱されたCJD担当専門医の協力も得て、直接患者さんの病状を調査します。

調査は、患者さんから都道府県に提出された臨床調査個人票および髄液検査・遺伝子検査依頼時に検査施設（長崎大学・東北大学等）に提出された検査依頼票に基づき、CJDに罹患されている患者さん（およびその代諾者様）のご同意を得て実施します。

プリオン病のサーベイランスおよび自然歴に関する全国調査研究

—第2研究（JACOP 自然歴調査研究）—

□1-2. 研究の概要

研究題名：「プリオン病のサーベイランスおよび自然歴に関する全国調査研究
—第2研究（JACOP 自然歴調査研究）—」

承認番号：第 A2014-137 番

研究団体名称：プリオン病の臨床研究に関する全国コンソーシアム

（Japanese Consortium of Prion Disease：JACOP）

研究責任者：水澤英洋（国立精神・神経医療研究センター病院 理事長・総長）

実施責任者：塚本 忠（国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科医長）

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

□2-2. 研究期間：倫理審査承認後から2019年3月31日

（継続申請承認後、3年経過後時に再度申請し、承認を得る。）

□3-2. 研究の目的について

プリオン病は、大変まれな疾患であり、現在のところ、有効性が証明された治療法はありません。

将来、この病気に対する治療法を開発するためには、その治療法の候補となったお薬等が有効であるかどうかを比較検討するために、そもそもこの病気が自然の経過でどのように進行していくのかを知り、少しでも多くの病気に関する情報を集める必要があります。

そこで、この病気に罹られた方の体の機能等が、時間の経過とともにどのように変容していくかを診察させていただき、患者さんを看護されているご家族の方などから状況をお聞かせいただきたいと考え、この調査研究をさせていただきます。

□4-2. 研究の方法について

WHOや厚生労働省の「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」の診断基準で可能性がある（possible）、確からしい（probable）と診断された患者さんのうち、本研究への参加に同意した患者さんを対象とします。性別は問わず、20歳以上の患者さんを対象とします。

この調査研究の対象となる患者さんには、月に一度、医師による診察または調査員による電話調査を受けていただきます（電話調査は、患者さんが回答できない病状の場合には、介護者や代諾者の方にお答えいただきます）。

それ以外にはこの研究のために特に何かをお願いするということはありません。通常の診察の中で行われる検査の結果などを参考にさせていただきます。

また収集されたデータは、個人情報とは切り離されて国立精神・神経医療研究センター内で厳重に管理されます。(データには、患者さんの氏名や住所などの個人情報は、含まれておりません。)

提供していただいたデータを他の研究目的で利用させていただく場合には、新たに倫理審査を申請し、承認後に利用します。

□5. 研究への参加の任意性とその同意の撤回について

この調査研究に参加していただくかどうかは、患者さんもしくはその代理の方の自由意思によって決定して下さい。

「同意書」に署名をしていただくことで、この調査研究への参加や、同意書に記載の事項に同意されたものとみなされます。

また、一旦研究への参加を同意されたとしても、その意思はその後いつでも撤回できます。研究参加に同意されなかったり、一旦なされた同意を撤回したりしても、患者さんが不利益をこうむることはありません。

患者さんの同意がいただけない場合に、調査研究が開始されることはありませんし、一旦なされた同意が撤回された場合には調査はただちに中止されます。

この調査は治験、すなわち新しいお薬を開発するために安全性や有効性を調べる研究とは直接の関係はありません。しかし、治験には病気のタイプなど様々な条件がありますので、本研究で登録された患者さんの中から条件の合った方をお願いすることになります。

また、プリオン病は患者さんが少ないため、この研究で得られる病気の自然経過のデータは、将来、治験を行ったときにお薬の効果を判定するために比較する基準として必須の情報となると思われます。

つまり、この調査研究はいわゆる治験とは直接の関係はありませんが、将来の治験のためには必須の研究となります。

□6. 予想される利益、危険性および不利益について

この調査研究は、患者さんの病歴や病状の情報をお伺いするだけの研究で、薬を飲んでいただいたりはしませんので、患者さん自身への危険性はありません。しかし、電話による聞き取りや診療に必要な時間がかかることをご了承ください。

□7. 個人情報の保護について

この研究では、患者さんの氏名は、診察を行う施設においてイニシャルにされ、住所などの個人情報と切り離されこの研究独自に配番される識別番号によって管理されます。

識別番号は必要が生じた場合には、患者さんの診察を行う施設において個人情報と連結できるように管理されています。患者さんと識別番号を結びつける対応表は、本センター個人情報管理者(TMC センター長 和田圭司)の管理の下で、研究責任者が厳重に管理し、個人情報の漏洩を防止します。ただし、解析結果について患者さんに説明する場合など、個人の情報を特定の個人に結び付けなければならない場合には、本学個人情報管理者の管理の下でこの識別番号を元の氏名に戻す作業を行い、結果を患者さんにお知らせすることが可能になります。

□8. 研究結果の公表について

サーベイランス調査研究は、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のHP、<http://prion.umin.jp/survey/index.html> 上に公表されます。

JACOP 自然歴調査全国調査研究は、プリオン病の臨床試験に関する全国コンソーシアムである JACOP (Japanese Consortium of Prion Disease) という組織と協力して行われます。この調査研究で得られた研究結果は、研究全体の結果として JACOP のHP (<http://jacop.umin.jp/index.html>) 上で公表されます。

また、得られたデータは、将来の医師主導治験に活用する予定です。

調査研究にご協力をくださった患者さん個人についての研究結果は、この調査研究からは、お知らせすることはありません。研究結果や研究に関連した検査などの結果について知りたい場合には、主治医の先生と相談してください。

研究の結果が公表される際には、患者さんの情報はこの研究における個人識別番号または全体としての比率として扱われるため、個人を特定する情報として公表されることはありません。

□9. 研究結果の開示について

研究結果を患者さんが望まれる場合には、直接説明いたします。

□10. 知的財産権について

この研究の成果に基づいて、特許権などの知的財産権が生じる可能性もありますが、その権利は、「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、同 クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会および JACOP に帰属し、患者さんご本人には帰属しません。

□11. 費用について

この研究に参加することにより発生する患者さんの費用負担は、通常の診療で発生する費用以外には特にありません。

また、謝礼等をお支払いすることはありません。

□12. 利益相反について

本調査研究は、国から交付された科学研究費補助金等により、本施設の研究責任者および JACOP のもとで公正に行われます。本調査研究は、倫理審査委員会の承認を得ており、公正性を保ちます。

□ 説 明 者：国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター
(施設名： _____)

※NCNP 以外の施設で IC 実施した場合

診療科名：

職 名：

氏 名： (自署) _____

電話番号： _____ (内線： _____)

□ 研究責任者：国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター

職名 理事長・総長

氏名 水澤 英洋

□ サーベイランス研究および JACOP 自然歴調査研究についてのお問い合わせ：

① 国立精神・神経医療研究センター病院

(神経内科 医長 塚本 忠)

〒187-8551 東京都小平市小川東町 4-1-1

042-341-2712 (ダイヤルイン) 3315

(対応可能時間帯：平日 9:00～17:00)

③ サーベイランス研究および JACOP 自然歴調査事務局

042-341-2712 (ダイヤルイン) 3131 または 3133

(対応可能時間帯：平日 9:00～17:00)

研究参加の同意文書

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服事業
「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
クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会 委員長
自然歴調査 研究代表者 水澤 英洋 先生

「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」班クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス（実地調査）について、その目的について説明を受け、調査・研究の意義、必要性について理解いたしました。サーベイランスについて、私の臨床記録を提供するという形で協力を依頼され、その際に、これらの臨床記録が調査研究の基礎資料として利用されること、プライバシーが守られること、同意については全く自由な意思で行うことができ、しかも、一旦同意した後でも、それをいつでも撤回できることを説明され、確認いたしました。

以上の理解に基づいて、この調査研究に協力することに同意します。

また、同時に、今後の病状の推移などを調査する「プリオン病の自然歴に関する全国調査研究」について、その目的について説明を受け、調査・研究の意義、必要性について理解いたしました。自然歴調査研究について、私の臨床記録を提供するという形で協力を依頼され、その際に、これらの臨床記録が調査研究の基礎資料として利用されること、プライバシーが守られること、同意については全く自由な意思で行うことができ、しかも、一旦同意した後でも、それをいつでも撤回できることを説明され、確認いたしました。

以上の理解に基づいて、

- 登録研究と自然歴調査研究に同意します。
- 登録研究については同意しますが、自然歴調査研究には同意しません。

【 以下該当する場合 】

- 代理の方による同意

裏面

本人署名欄

同意年月日 平成_____年_____月_____日

署名（自署） _____

住所 _____

電話番号 _____

代諾者・代筆者署名欄

（本人がご自身で十分な理解の上同意することまたは自ら署名することが難しい場合）

同意年月日 平成_____年_____月_____日

署名（自署） _____（続柄_____）

説明者

私は、本研究について被験者同意を得るに際し、本研究の説明文書にもとづき説明を行いました。

説明年月日 平成_____年_____月_____日

説明者所属 _____

説明者署名（自署） _____

補助説明者

私は、本研究について被験者同意を得るに際し、本研究の説明文書にもとづき説明者の説明に加えて、補助的な説明を行いました。

説明年月日 平成_____年_____月_____日

説明者所属 _____

説明者署名（自署） _____

※主治医の先生へのお願い

【様式 1】の同意書は、患者の個人情報保護のため、先生の方で保管してください。同意が得られたことを示すために、【様式 2】に必要事項を記入の上、PDF 化して、サーベイランス研究事務局（prion-ncnp@ncnp.go.jp）宛ご送信ください。この同意書（「様式 1」）は、ご記入済みの調査票（excel）とともに、サーベイランス調査事務局（prion-ncnp@ncnp.go.jp）にご送信ください。

【様式 2】

「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
クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス（実地調査）
（および自然歴調査）についての同意確認書

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

クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会 委員長 水澤 英洋 先生

下記の患者について、

- サーベイランス登録研究と自然歴調査研究の双方の研究に
- サーベイランス登録研究のみについて

協力することの同意が得られましたので、ご連絡いたします。

平成 年 月 日

主治医氏名：

所 属：

記

患者氏名（イニシャル）：

生年月日：（西暦） 年 月 日

性 別： 男 ・ 女

（どちらかを○で囲んでください）

同 意 者： 患者本人 ・ 代諾者（本人との関係： ）

※主治医の先生へお願い

【様式 1】の同意書は、患者の個人情報保護のため、先生の方で保管してください。同意が得られたことを示すために、この確認書（【様式 2】）に必要事項を記入の上、PDF 化して、サーベイランス研究事務局（prion-ncnp@ncnp.go.jp）宛て送信ください。

※本調査票は、髄液・遺伝子検査依頼時の検査依頼用紙をかねています。
プリオン病サーベイランス研究 調査票

調査日	年	月	日	通院状況	発症日	年	月	日	剖検実施						
サーベイランスNo	自然歴調査No				初診日	年	月	日	剖検施設						
					死亡日	年	月	日	剖検医						
遺伝子検査	申込	年	月	日	申込番号	同意取得状況			同意者						
髄液検査	申込	年	月	日	申込番号	同意取得状況			同意者						
イニシャル(姓・名)	性別	生年月日			年	月	日	満	歳						
住所等	出身地(都道府県:選択)(市町村:直接入力)			主な生活場所(都道府県:選択)(市町村:直接入力)			現在の住所(都道府県:選択)(市町村:直接入力)								
プリオン病家族歴	続柄①	その他	疾患			生年月日	年	月	日	イニシャル	.				
	続柄②	その他	疾患			生年月日	年	月	日	イニシャル	.				
	続柄③	その他	疾患			生年月日	年	月	日	イニシャル	.				
	続柄④	その他	疾患			生年月日	年	月	日	イニシャル	.				
職業歴						食品嗜好など									
接触歴	他のCJD患者(組織等)との接触歴			「有」の場合具体的に			時期	年	月	頃	期間	約	ヶ月		
	動物との職業的接触歴			「有」の場合			「3. その他」の場合			動物	期間	約	ヶ月		
	海外渡航歴	イギリス	時期	年	頃	期間	約	ヶ月	特筆事項						
	EU諸国	時期	年	頃	期間	約	ヶ月	国名	特筆事項						
既往歴	手術歴											(疾患名)	(実施施設)		
	1) 脳			年	月	日									
	2) 脊髄			年	月	日									
	3) 他の神経系			年	月	日									
	4) 外傷			年	月	日									
	5) 他の手術			年	月	日									
	硬膜移植											実施時期	年	月	日
	使用硬膜製品名			Lot No.			サイズ					cm ×	cm		
	手術名			手術実施施設名			主治医名								
	その他の臓器移植・製剤による治療歴											「1. 有」の場合	具体的に		
実施時期		年	月	日	実施施設名										
歯科(インプラント術)		年	月	日	実施施設名										
輸血歴		年	月	日	実施施設名										
献血歴		年	月	日	実施施設名										
鍼治療歴		年	月	日	実施施設名										
内視鏡検査歴		年	月	日	実施施設名										
既往歴		病名			発症			年	月	日	転帰				
		病名			発症			年	月	日	転帰				
検査	1) 脳波		時期	年	月	日	PSD	* 2 無の場合(基礎律動の徐波化)							
	2) 画像検査(CT)		時期	年	月	日	検査施設								
	画像検査(MRI)		時期	年	月	日	検査施設								
	MRI上の高信号		* 1. の場合			* 4. の場合			具体的に		撮影不能の場合の理由				
	3) 脳脊髄液検査		1.3. の場合			年	月	日	施設						
	蛋白量		mg/dl			細胞数			/3)	RT-QUIC					
	14-3-3					NSE			ng/ml)						
	総タウ														
	4) プリオン蛋白(PrP)遺伝子検索		施設			2. の施設名			★検査材料: 抹消全血(4℃)・DNA(4℃) 搬送時ドライアイス不要 * 特定疾患個人調査票の控えがありましたら添付ください。 * 退院時には、退院時サマリーをお送りください。 * 剖検・生検その他により診断が確定した場合にはご連絡ください。						
	コドン129の多型		コドン219の多型			変異			「12」の場合、具体的に						
検査時期		年	月	日	感染症		特筆事項								
5) 検体検査		異常所見			具体的に										
生理機能検査		異常所見			具体的に										

プリオン病サーベイランス研究 調査票

WHO基準による症状	経過	進行型	「不明」の理由								
	症状	初発症状					症状の出現	年	月	日頃	
	1)	ミオクローヌス	備考					症状の出現	年	月	日頃
	2)	進行性認知症	備考					症状の出現	年	月	日頃
	3)	小脳症状	備考					症状の出現	年	月	日頃
	4)	錐体路徴候	備考					症状の出現	年	月	日頃
	5)	錐体外路徴候	備考					症状の出現	年	月	日頃
	6)	意識障害	備考					症状の出現	年	月	日頃
	7)	感覚障害	備考					症状の出現	年	月	日頃
	8)	視覚障害	備考					症状の出現	年	月	日頃
	9)	精神症状	備考					症状の出現	年	月	日頃
10)	無動性無言	備考					症状の出現	年	月	日頃	
その他の症状	1)	起立・歩行障害	備考					症状の出現	年	月	日頃
	2)	構音障害	備考					症状の出現	年	月	日頃
	3)	嚥下障害	備考					症状の出現	年	月	日頃
	4)	膀胱・直腸障害	備考					症状の出現	年	月	日頃
	5)	てんかん発作	備考					症状の出現	年	月	日頃
ADL	1)	話す能力	備考					症状の出現	年	月	日頃
	2)	歩行	備考					症状の出現	年	月	日頃
	3)	食事不能	備考					症状の出現	年	月	日頃
	4)	人工呼吸器使用	備考					症状の出現	年	月	日頃
	5)	気管切開	備考					症状の出現	年	月	日頃
その他の症状	症状1					症状の出現	年	月	日頃		
	症状2					症状の出現	年	月	日頃		
鑑別診断	1)	アルツハイマー型認知症					理由・備考				
	2)	FTD (ピック病など)					理由・備考				
	3)	脳血管性認知症					理由・備考				
	4)	脊髄小脳変性症					理由・備考				
	5)	パーキンソン認知症症候群					理由・備考				
	6)	認知症を伴う運動ニューロン疾患					理由・備考				
	7)	単純ヘルペス等のウイルス性脳炎					理由・備考				
	8)	脳原発性リンパ腫					理由・備考				
	9)	代謝性脳症・低酸素脳症					理由・備考				
	10)	末梢神経障害					理由・備考				
	11)	その他の病因による認知症性疾患					理由・備考				
診断	1) 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJD)										
	※ ※コドン129の多型とWestern blotの型による										
	<p>1. 確実例 特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常PrPを検出。</p> <p>2. ほぼ確実例 病理所見がない症例で、進行性認知症を示し、脳液でPSDを認める。更に、ミオクローヌス、錐体路/錐体外路障害、小脳症状/視覚異常、無言・無動状態のうち2項目以上を示す。あるいは、「3. 疑い例」に入る例で、髄液14-3-3蛋白陽性で全臨床経過が2年未満</p> <p>3. 疑い例 ほぼ確実例と同じ臨床症状を呈するが、PSDを欠く</p>										
	2) 獲得性クロイツフェルト・ヤコブ病										
	(1) 医原性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJDと同様の診断基準による)										
	(2) 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病 (vCJD) (WHO 2001 診断基準)										
	3) 遺伝性プリオン病										
	種類と変異 「その他」の場合のPrP遺伝子変異										
	<p>1. 確実例 脳に特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で異常PrPを検出し、PrP遺伝子変異を有するもの</p> <p>2. ほぼ確実例 病理所見はないが、PrP遺伝子変異を認め、臨床所見が矛盾しないもの</p> <p>3. 疑い例 病理所見がなく、PrP遺伝子変異も証明されていないが、遺伝性プリオ...</p>										
	4) その他										
「2」の場合、疑われる診断名											
「3」の場合、診断名											
【診断の根拠となる臨床経過、神経所見、検査所見など】											

プリオン病サーベイランス研究 調査票

脳病理 (資料添付)	1. 3の場合		標本の所在		標本番号		
	病理:海綿状変化		クラーパー斑		病型	2の場合具体的に	
	異常PrP検出:PrP免疫染色 PrP Westernプロット		1.の場合具体的に				
転出(予定)	転院予定		転院予定時期	年	月	日頃	
	転院(予定)先				紹介元医療機関名		
都道府県 CJD担当 専門医 (該当する場合)	【コメント】					所属・氏名	
						所属	
						氏名	
						所属	
氏名							
サーベイ ランス委員	【コメント】					所属・氏名	
						所属	
						氏名	
						所属	
氏名							
主治医所属 施設	主治医氏名						
	所属施設名・科						
	住所	〒		-			
	電話番号		FAX番号				
	e-mail						

* 特定疾患個人調査票の控えがありましたら添付下さい。
* お手数ですが退院時には退院時サマリーをお送り下さい。また、剖検、生検その他により診断が確定した場合はご連絡下さい。

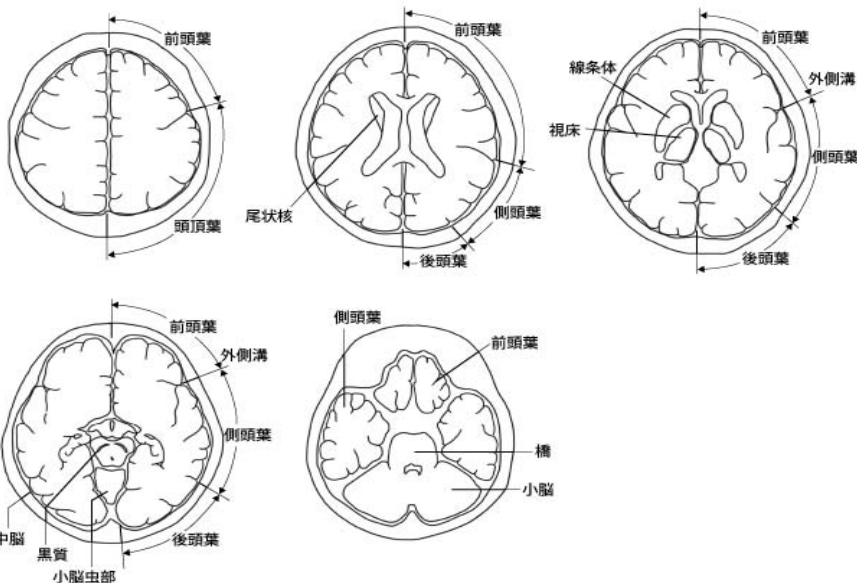
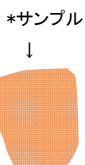
Modified Ranking Scales

- Grade 0:全く障害が存在しない
- Grade 1:症状があっても、明らかな障害は存在しない。通常の動作を補助なしで行うことができる。
- Grade 2:軽度の障害。いくつかの日常動作を行うことができない。しかし多くの介助はなくても自分の身の回りのことができる。
- Grade 3:中等度の障害。ある程度の介助を必要とするが、助けなしで歩くことができる。
- Grade 4:中程度～重度の障害。介助なしでは歩いたり身体の位置を好きなように動かすことができない。
- Grade 5:重度の困難。ベッド臥床、失禁、継続的な看護と監視が必要とされる。

MRI 拡散強調画像で高信号領域を下記の図に斜線にてお示ししてください。

■ 作画方法

1. 「挿入」
- ↓
2. 「図」
- ↓
3. 「図形」
- ↓
4. 「線」
- ↓
5. 「フリーフォーム」又は「フリーハンド」
- ↓
- ★ 編集する場合
- ↓
6. 「図形の書式設定」
- ↓
7. 「塗りつぶし(単色など)+透明度」の設定



プリオン病自然歴調査 調査票【医師診察】

調査日	西暦	年	月	日	サーベイランス 調査No.			自然歴調査No.			
イニシャル (姓・名)					追跡調査実施		回目	同意者			
経過	進行型				不明の理由						
症状	1) ミオクローヌス(四肢)			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	2) 認知機能障害										
	進行性認知症			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	3) 小脳症状										
	終末期振戦			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	前腕回内回外運動障害			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	上肢の測定異常 (dysmetria of U/E)			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	下肢の測定異常 (dysmetria of L/E)			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	4) 錐体路徴候										
	腱反射亢進			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	病的反射 (バビンスキー徴候・チャドック反射)			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	痙性歩行			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	筋力低下			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	5) 錐体外路徴候										
	四肢筋強剛			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	安静時振戦			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
	姿勢反射障害			年	月		日頃 ~		年	月	日頃
動作緩慢			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
6) 意識障害			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
7) 感覚障害			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
8) 視覚異常											
変形視			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
視野障害			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
9) 精神症状											
不穏			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
せん妄			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
幻覚			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
10) 起立・歩行障害			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
11) 構音障害			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
12) 嚥下障害			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
13) 膀胱・直腸障害											
14) てんかん発作			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
15) 無動性無言			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
16) ADL他											
食事不能			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
食事不能時の栄養取得方法											
人工呼吸器使用			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
気管切開			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
17) その他の症候			年	月		日頃 ~		年	月	日頃	
脳波			「実施」の場合の時期		年	月	日	PSD			
画像			「実施」の場合の時期		年	月	日	徐波化			
メモ											

【MRCスコア】										
調査日	西暦	年	月	日	サーベイランス No.	自然歴調査 No.	調査	回目		
イニシャル (姓・名)					調査	回答者		「その他」の場合 具体的に		
MRCスコア	1) 排便機能						直近の7日間で便失禁が一回以上あった			
							直近の7日間には便失禁なし			
	2) 排尿機能						常に失禁しているか、カテーテル処置をしている			
							排泄を制御できているか、まれに失禁する			
	3) トイレの使用						全介助			
							部分介助			
							自立			
	4) 入浴						全介助あるいは部分介助			
							自立			
	5) 食事						不能または経鼻/胃瘻栄養法/RIG fed※ (経口では何も摂取できない)			
							介助 (嚥下の危険の有無は問わない)			
							自立			
	6) 移動						寝たきり、座ることもできない			
							座ることはできるが、移動は介助を要する (人による介助、杖による介助を問わず)			
							自立			
	7) 階段の昇降						不能			
							要介助			
							自力で階段の昇降が可能			
	8) 言語反応性						無言			
							発声はあるが理解不能			
							単語レベルの発語			
							文章によって受け答えるが、換語の困難や不適切な単語の使用などがあり、しばしば見当識障害や混乱を認める			
						通常の会話が可能				
9) 記憶及び環境への順応						周囲の状況に関心がないか、過去の記憶が残っていない				
						親しい人物などよく知っていることは認識している形跡がある、または周囲の状況に気付いてはいるが、新しい事柄を認識している形跡はない				
						新しい情報を保持できているが、常に記憶に障害がある				
						記憶は正常か、ごく軽度の物忘れがある				
10) 判断と問題解決能力						判断力や問題解決能力はない				
						判断力や問題解決能力が少しでも残っている				
11) 道具の使用						道具や器具の使用が全くできない				
						必要な場合には、介助があれば道具や器具を使用することができる				
スコア				P		※RIG (※RIG (radiological inserted gastrostomy): X線透視下胃瘻造設術。非手術的胃瘻チューブ留置方法。本邦では、PEG (percutaneous endoscopic gastrostomy) 経皮内視鏡的胃瘻造設術を用いることも多い。				
メモ										
【担当医師所属】					【担当医師氏名】					
					(連絡先電話番号)					
					(連絡先e-mail)					

プリオン病自然歴調査 調査票
【電話調査】

調査日	西暦	年	月	日	サーベイランス No.	自然歴調査 No.	調査	回目
イニシャル (姓・名)					調査	回答者	「その他」の場合 具体的に	
症状	経過							
	1) ミオクローヌス(四肢のびくつき)			備考		年	月	頃から
	2) 認知機能障害 認知症、もの忘れの悪化			備考		年	月	頃から
	3) 小脳症状 「ギンギンキラキラ」が上手にできるか			備考		年	月	頃から
	目をつぶって指で鼻を正確に触れるか			備考		年	月	頃から
	4) 錐体路徴候 突っ張るような歩き方か			備考		年	月	頃から
	力が弱くなっているか			備考		年	月	頃から
	5) 錐体外路徴候 体がこわばっているか			備考		年	月	頃から
	手が震えるか			備考		年	月	頃から
	転びやすいか			備考		年	月	頃から
	動作が鈍いか、すくみ足があるか			備考		年	月	頃から
	6) 意識障害 意識は悪くないか			備考		年	月	頃から
	7) 感覚障害			備考		年	月	頃から
	8) 視覚異常 周囲のものがゆがんで見えるか			備考		年	月	頃から
	まっすぐ前を見た際に見にくい部分があるか			備考		年	月	頃から
	9) 精神症状 特に夜間に落ち着きがなくそわそわするか			備考		年	月	頃から
	訳が分からないことを言っていないか			備考		年	月	頃から
	家族には見えない物や人が見える、			備考		年	月	頃から
	家族には聞こえない音が聞こえるようなことはないか			備考		年	月	頃から
	10) 起立・歩行障害			備考		年	月	頃から
	11) 構音障害			備考		年	月	頃から
	12) 嚥下障害			備考		年	月	頃から
	13) 膀胱・直腸障害			備考		年	月	頃から
	14) てんかん発作			備考		年	月	頃から
	15) 無動性無言 何も言わない、体を動かさないが目は動いている			備考		年	月	頃から
何も言わない、体を動かさない、目も動かさない			備考		年	月	頃から	
9) その他の症候 起立不能			備考		年	月	頃から	
食事不能			備考		年	月	頃から	
失禁			備考		年	月	頃から	
その他の症候①			備考		年	月	頃から	
その他の症候②			備考		年	月	頃から	
メモ								
【所属】					【担当者名】			
					【担当者連絡先】 (e-mail)			

プリオン病自然歴調査 調査票
【電話調査】

【MRCスコア】

調査日	西暦	年	月	日	サーベイランス No.	自然歴調査 No.	調査	回目		
イニシャル (姓・名)					調査	回答者	「その他」の場合 具体的に			
MRCスコア	1) 排便機能		直近の7日間で便失禁が一回以上あった		直近の7日間には便失禁なし					
	2) 排尿機能		常に失禁しているか、カテーテル処置をしている		排泄を制御できているか、まれに失禁する					
	3) トイレの使用		全介助		部分介助		自立			
			全介助あるいは部分介助		自立					
			5) 食事		不能または経鼻/胃瘻栄養法/RIG fed (経口では何も摂取できない)		介助 (嚥下の危険の有無は問わない)		自立	
	6) 移動		寝たきり、座ることもできない		座ることはできるが、移動は介助を要する (人による介助、杖による介助を問わず)		自立			
			7) 階段の昇降		不能		要介助		自力で階段の昇降が可能	
			8) 言語反応性		無言		発声はあるが理解不能		単語レベルの発語	
	文章によって受け答えするが、換語の困難や不適切な単語の使用などがあり、しばしば見当識障害や混乱を認める				通常の会話が可能					
	9) 記憶及び環境への順応				周囲の状況に関心がないか、過去の記憶が残っていない		親しい人物などよく知っていることは認識している形跡がある、または周囲の状況に気付いてはいるが、新しい事柄を認識している形跡はない		新しい情報を保持できているが、常に記憶に障害がある	
					記憶は正常か、ごく軽度の物忘れがある					
	10) 判断と問題解決能力		判断力や問題解決能力はない		判断力や問題解決能力が少しでも残っている					
			11) 道具の使用		道具や器具の使用が全くできない		必要な場合には、介助があれば道具や器具を使用することができる			
	スコア					P	※RIG (※RIG (radiological inserted gastrostomy): X線透視下胃瘻造設術。非手術的胃瘻チューブ留置方法。本邦では、PEG (percutaneous endoscopic gastrostomy) 経皮内視鏡的胃瘻造設術を用いることも多い。			
	メモ									
	【担当医師所属】					【担当医師氏名】				
						(連絡先電話番号)				
						(連絡先e-mail)				