

平成 30 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  
病理症例検討会

議事録

日時：平成 30 年 6 月 2 日（土）10：00～14：00

場所：都立駒込病院 本館 2 階会議室2

〒113-8677 東京都文京区本駒込 3 丁目 18 番 22 号

出席者：

PMLサーベイランス委員会委員：三浦義治（委員長）、岸田修二、船田信顕、鈴木忠樹、高橋健太、  
浜口 毅

陪席者：石橋賢士（都立駒込病院非常勤医師、東京都健康長寿医療センター神経画像研究チーム研究員）

（敬称略、順不同）

議事

[1] 「PML サーベイランス委員会」 委員長挨拶（三浦義治）

「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。8 月の第一回 PML サーベイランス委員会の準備のために病理標本のある症例について検討を行うことについて説明があった。

[2] 症例検討（座長：三浦義治）

E0209/F0007: SLE 加療中に発症した症例。脳脊髄液 JCV DNA PCR 陰性例。脳生検検体の検索では組織学的に PML に特徴的な組織形態所見（脱髄、腫大核を有するオリゴデンドログリア、異型の強いアストロサイト）を認め、JCV タンパク質の免疫染色陽性。さらに脳組織 PCR において JCV DNA 陽性であり、病理学的に definite PML と診断。

画像所見上は、PML 以外の病変（血管炎、CNS ループスなど）も合併していることが推測される。この場合、診断基準上の「他疾患を除外できる」についてはどのように考えるか。また、合併病変について PML サーベイランス患者調査票やデータベース上にどのように記載するかについて議論があり、次回の PML サーベイランス委員会にて検討することとなった。

新しい PML サーベイランス患者調査票を使用するに当たって、新たにサーベイランス番号が付くことになった。自治医科大学から調査依頼書類が送付されるときにサーベイランス番号が付くことになる。以前に検討した症例についても、新たにサーベイランス番号が付く予定である。移行期間の間は、これまでのサーベイランス番号（E0209）、駒込病院受付番号（F0007）、サーベイランス番号の 3 つの番号が付くことになる。

E0208/F0008: CD4 陽性リンパ球減少症に PML を合併した経過約 10 年の 66 歳男性剖検例。発症当時の脳脊髄液 JCV DNA PCR 陽性例。剖検脳の検索では、組織学的に広範な脱髄を認めたが、腫大核を有するオリゴデンドログリアや奇怪核を有するアストロサイトなどの PML に特徴的な組織所見には乏しく、JCV タンパク質の免疫染色も陰性であった。脳組織 PCR において JCV DNA 陽性であり、いわゆる burned-out PML

としても矛盾しないと考えられたが、診断基準上は possible PML となる。剖検脳組織 PCR での JCV DNA 検出の臨床的意義については明らかではなく、他の臨床データと併せた判断が重要と考えられるが、病理学的には死亡直前には活動性の PML 病変は存在しなかったと考えられた。形態学的には PML の典型像を示さない部位からも JCV DNA が検出されており、亡くなった時には活動性のある PML では無かったが、以前に PML でその時の JCV DNA が残っていたことが推測された。

E0229/F0009: 10 年の経過で緩徐に進行する高次脳機能障害の患者で、画像上白質脳症を呈している症例。脳脊髄液 JCV DNA PCR 陽性例。脳生検検体の検索では、組織学的には PML に特徴的な組織形態所見(脱髄、腫大核を有するオリゴデンドログリア、異型を有するアストロサイト)を認め、JCV タンパク質の免疫染色陽性。さらに脳組織 PCR において JCV DNA 陽性であり、病理学的には definite PML と診断。

PML に関連した症状は 2017 年 11 月頃からの症状で、それ以前の症状は何らかの精神疾患に罹患していたのではないかと推測される。背景疾患としては、乳癌の術後、放射線療法後であるが、細胞性免疫の低下ははっきりしない。

E0205/F0010: 基礎疾患がはっきりしない 81 歳女性。MPO-ANCA 陽性で、CD4 陽性リンパ球 509/ $\mu$ L と低値であった。病理学的には definite PML と前回のサーベイランス委員会で診断されている。今回、特に新しい情報は無い。

E0194/F0011: 梅毒既感染、HIV 感染症、HBV キャリアの 48 歳男性で意識消失発作を呈した症例。頭部 MRI にて右後頭葉の皮質・皮質下病変を認めた。脳脊髄液 JCV DNA PCR 陰性。頭部 MRI では病変はその後右基底核にも拡大した。右尾状核から生検されている。PML サーベイランス委員会までに永久標本の病理標本の診断書を取り寄せる。

E0185/F0012: ANCA 関連血管炎の PSL 内服にて加療中の症例。脳脊髄液 JCV DNA PCR 陰性。病理学的検索にて、脳血管内リンパ腫(B cell 系)と診断された。病理標本はない。PML 否定。脳血管内リンパ腫(B cell 系)。

E0174/F0013: 子宮頸癌、悪性リンパ腫治療後の 57 歳女性。亜急性に進行する歩行障害、高次脳機能障害を呈し、頭部 MRI にて前頭葉白質に T2WI, FLAIR 高信号病変あり。脳生検検体では、PML に特徴的な組織形態所見は見られず JCV タンパク質免疫染色も陰性であった。また、脳組織 PCR において JCV DNA 陰性であり、診断基準上は Not PML と判断される。脳実質にはびまん性、散在性に大型異型細胞の浸潤を認め、血管周囲に小型リンパ球が散見された。これらの大型異型細胞は免疫染色で CD20(+), CD45(+), CD79a(+), 血管周囲の小型細胞は CD3(+)で CD20(+)は少量で、いずれも IRTA-1(-)であり、B 細胞性リンパ腫、lymphomatosis cerebri に相当する症例であった。

E0244/F0006: 2017 年 12 月に自動車事故を起こし、2018 年 1 月より認知機能低下が急速に進行した 68 歳男性。脳生検検体では、組織学的には PML に特徴的な組織形態所見(脱髄、腫大核を有するオリゴデンドログリア)を認め、反応性のアストロサイトも見られた。JCV タンパク質の免疫染色陽性。さらに脳組織 PCR において JCV DNA 陽性であり、病理学的には definite PML と診断。

急速な経過であり、背景疾患の確認が必要。

[3] その他 (座長: 三浦義治)

## 1. 診断基準について

病理学的な診断基準では PML 否定と診断され、臨床的な診断基準によって PML と診断出来た場合、どのような診断にすべきか。特に生検検体では提出された検体中に病変部が含まれない等のサンプリングエラーの可能性もあり、「診断不確定 (inconclusive)」や、病理学的に PML と診断できないが PML も否定できない場合は、「どちらとも言えない」、「除外できない」、と言った項目を診断基準の中に作ったほうが良いと思う。

## 2. 船田先生にコンサルトされた病理標本の管理について

船田先生にコンサルトされた病理標本については、基本的には主治医に返却するが、主治医が返却を希望されない場合は、国立感染症研究所感染病理部にて管理を行うこととする。

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  
「SSPE 診療ガイドライン 2020」編集会議 議事録

日時:平成 30 年 7 月 28 日(土)13:00~15:00

場所:東京八重洲ホール 512 会議室

出席者:長谷川俊史、楠原浩一、岡 明、遠藤文香、砂川富正、山田正仁、細矢光亮

欠席者:鈴木保宏、野村恵子、濱口 毅

[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)、  
「SSPE 診療ガイドライン 2020」編集会議世話人挨拶(細矢光亮)(13:00-13:05)

(山田)・原案を資料とし、本日の会議は細矢先生に進めていただく。

・青空の会の方は班会議にも出席されているので、研究班全体については把握されているが、治療法開発研究は怎么样了のか、AMED の研究は怎么样了のかと問い合わせがあった。

SSPE の治療法開発に関して採択された研究課題はなく、今後努力すると回答した。

・SSPE のような希少難治性疾患に関しては AMED のような実用化研究ではない枠組みが必要であることを厚労省に伝えてゆく。

・治療法開発に関して患者会は不安に感じている。

・競争的資金の中で SSPE に関して研究を進めるのは難しいが、研究班の先生方には是非お力添えをお願いしたい。

(細矢)2017 年のガイドラインがすでにある。今回は CQ となったが、折角の改訂であるので使い勝手のいいもの、全体の統一感のあるものに。本日、原案を持ち寄り、討論し持ち帰り、研究班、学会、患者会に意見をいただき最終案にする。本日は大筋で問題のない形にしたい。議事録作成、スライド作成のため教室員を同席させていただく。

[2]「SSPE 診療ガイドライン 2020」作成のロードマップ改訂案について(山田正仁)(13:05-13:15)

(山田)締め切り 2020 年3月、今回の編集会議をもとに改訂依頼。全員で閲覧、意見。9 月中に改定依頼。

10 月に原稿をまとめる。11 月に閲覧、意見集約。12 月に再改定。来年 1 月暫定版パブコメ、患者会などからも、改訂し、承認を各学会に求めるデッドライン 5 月、2020 年 1 月に出す。事務の不安として複数の学会から意見が来た場合、再承認が必要か。時間を要する。

(岡)神経学会ではガイドラインに関して他学会に承認を求めているのか？

(山田)・関連学科の承認を得る流れとなっている。学会が対応できるのか？時間を要する。神経学会では各セクションに投げ、その意見を集約している。

・2017 版に対してマインズがガイドライン評価、CQ 形式へのコメントをいただいた。実際には BQ となるだろう。しかし、形式的には CQ で願います。

[3]「SSPE 診療ガイドライン 2020」原案についての検討(座長:細矢光亮)(13:15-14:55)

(細矢)検索式を入れるべきかどうか。

(山田)CQ では第 3 者的な人が検索した結果を本来は示すべき。BQ とした場合、検索式のような厳密性はないだろう。しかし、いつまでの論文を参考にしたとの記述は必要。

(細矢)エビデンスレベル、推奨グレードは項目によって記載できない。

(山田)項目よっての判断でいいだろう。

(細矢)文体は？「である」調。「ですます」調？

(山田)他のガイドラインと同じに CQ は「ですます」調、答えは「である」調。確認してみる。

(細矢)7 ページ 18 行目の先験的とはどういう意味か？

(山田)先験的は削除しましょう。

(細矢)8 ページ 厳密にはエビデンスがないが、「ガイドライン」と言っているのか？

(山田)ガイドラインでいいだろう。

(細矢)8 ページ「注釈としては」の表現に関して。

(山田)「注釈としては」削除。

CQ 1. 亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) について教えてください。(砂川富正)

CQ 1-1. SSPE は遅発性ウイルス感染症と聞きましたが、どのような病気ですか？

(砂川)10 頁、14-19 行は CQ1-2 へ移す。

(細矢)700 ではなく 1700 であろう。

(楠原)12 頁 6 行の参考文献タイトル、神経病原性へ。

(岡)9 頁7行に関して。持続感染期間は様々、発症年齢を記載しては。成人発症もある。好発年齢の記載も必要か。

(細矢)持続感染期間を数年から数十年としてカッコ書きで発症年齢を記載してはどうか？検討を。

CQ 1-2. SSPE のこれまでの発生状況と今後の発生見込はどうですか？

(砂川)14 頁 3 行目から 7 行目、沖縄に関する記述。論文ではない研究班報告書のみでエビデンスレベルとしては低い記載して良いのか？

(細矢)研究班の報告書であればいいのでは。

(山田)個人意見ではなく、事実であるので記載しても良いのでは(33 分)。

(細矢)13 ページ解説 発生状況に関して日本のデータ(二瓶先生、飯沼先生)を追加してください。

(細矢)14 ページ、9 ページ発症頻度(発症リスク)が異なる。統一してください。

(砂川)確認します。

(細矢)14 ページ:12 行目、WHO は日本での麻しんは排除を達成したとしているので、表現を再考してください。

(砂川)検討します。

CQ 2. SSPE の症状について教えてください。(岡 明)

CQ 2-1. SSPE の初期はどのような症状ですか？何と診断されることが多いですか？

(岡)遠藤先生と重複する部分がある。16 頁 18 行目の非典型例に関して、変性疾患、慢性脳炎など疾患名を入れる。47 頁の遠藤先生の記載内容を補足するような記載もありうるか。

(遠藤)岡先生と重複しているが、鑑別として SSPE が上がってくるのが大切。

(細矢)両方に入っているでもいいだろう。

(細矢)16 ページ 13-14 行目、「典型例では」へ。

CQ 2-2. SSPE の症状の経過はどうですか？

(細矢)19 頁 6 行目 1969 年か。

(岡)21 頁「多様な経過」に関して、診断の部分と齟齬がないようにする。

#### CQ 2-3. SSPE の重症度分類にはどのようなものがありますか？

(岡)重症度分類に関して NDI スコアが治療判定には使用されている。紹介が必要。使い方をどうするか。

(細矢)文献1にある NDI スコアは実際使用されているのでどこかで参照できるように。

(岡)論文は電子化されているものがない。

(細矢)NDI スコアと臨床症状スコアは若干違う。

(岡)臨床症状スコアは現在のヨーロッパの文献でもほとんど使われていない。あまり一般的ではない。

細矢先生のグループの論文が NDI スコアを用いていたので今回採用した。しかし、掲載するか？

(細矢)NDI スコアは必要な場合に用いることができるようにしたい。HP にでも掲載するか？

(岡)文献の抜粋なら掲載可能。

#### CQ 3. SSPE の病因を教えてください。(楠原浩一)

##### CQ 3-1. ウイルス側の要因はなんですか？

(楠原)26 頁 13 行目 文献の部分、21 から 23 へ。

(細矢)全体にも関連するが、回答を箇条書きに？文章にするか？統一が必要。回答が複数あるところは箇条書きにした方が分かりやすい。全体も同じく箇条書きにした方がいいだろう。

(遠藤)24 頁 16 行目 「獲得したものであると考えられている」→「獲得したものであると考えられている」。

(細矢)26 頁 8 行目あたりに当教室の JV の論文も引用してほしい(免疫不全マウスでの研究)

##### CQ 3-2. 生体側の要因はなんですか？

(岡)30 頁 患者、一般の方も見るので遺伝子多型の意味合いのを説明が必要か。

(楠原)様々にお互いに関係するので、説明をするのは難しいが、検討します。

(岡)29 頁、男児に多い。最近では日本の報告では男女差はない。昔は男児が多かった。

(楠原)海外の文献2では男児が多い。

(岡)二瓶先生の調査の際は男女差がなくなっている」と記載している。飯沼先生の報告の際も男女差がなくなっている。

(楠原)国内での動向として記載が良いのか？検討してみます。

(山田)麻疹の罹患は。

(砂川)男女差はない。

(細矢)海外では？昔の？表現の工夫を。

(楠原)2007 年のレビューを提示。岡先生からデータをいただき、国内ではどのような但し書きにするか。

(砂川)特定疾患データ(登録)では男女が 80:60 である。経年的なデータを探してみる。

(岡)昔は 2:1 くらいだった。

#### CQ 4. SSPE の検査所見について教えてください。(長谷川俊史)

##### CQ 4-1. 髄液・血清の麻疹抗体価はどの方法で測定するのが良いですか？

(岡)髄液抗体価は血清よりどのくらい高いのか？経験的に SSPE 患者の髄液麻疹抗体価は非常に高

い。SSPE の否定はどうするか？二瓶先生は髄液陽性なら SSPE の診断として十分と。髄液高値の基準は？

(細矢)EIA にはないだろう。HI であれば、抗体陽性で十分であると思うが、EIA は敏感なので、擬陽性、プラスマイナスなど判定に悩むケースがあるだろう。当講座で依頼して SRL での大規模データでの解析を待っている。カットオフが示せると思う。診断基準の「高値」について EIA の陽性程度については質問があるだろう。

(岡)SSPE の否定が悩ましい。

(遠藤)一次性脳炎でのIgGインデックスはどうか？データがないのでわからないか？マイコプラズマ脳炎での論文を見たことがあるが。

(岡)はたして合理的なのかどうかはわからないだろう。

(遠藤)HI法は測定できなくなる。SRL でも受け付けていない。

(細矢)最近麻疹でも HI の上昇がみられない場合があるので、診断を HI で行うのは適切でないだろう。

(長谷川)もう少し文献などで検討してみます。

#### CQ 4-2. 特徴的な脳波所見はありますか？

(細矢)推奨度はどこを指すのか。36 頁 9 行目、17 行目。

(山田)6 頁。

(岡)CQとは違う。例えば、熱性けいれんで髄液検査をしますか？の CQ に対して推奨度を示すことは適当であるが、SSPE では脳波検査は当然であり、有用なので CQ としてはなじまない。推奨度は抜いてもいいのでは。救急外来での脳波検査実施の有無とは意味合いが違うだろう。

(山田)エビデンスレベルで論じるものではないだろう。例えば抗体検査でどの検査法がいいですかなら CQ として適当だろう。

(岡)CQを「脳波はSSPE診断に有用ですか」と変えては？

(細矢)CQ を変えるか？38 頁の図に、mV、Hz の記載を。

#### CQ 4-3. 特徴的な頭部画像検査所見はありますか？

(細矢)CQ を「……は有用ですか」へ変更するか？

(山田)診断に有用ですかと CQ を変更すると診断と重複するのでは。

(細矢)診断のところは診断基準しか示されていない。

(山田)検査所見の知識とするなら推奨度はいらないだろう。

(細矢) 推奨度は血清診断のみ残し、脳波、画像所見には、推奨度は記載しない

(長谷川)CQ はこのままでいいのか。

(細矢)CQ4 は変更なしで。

#### CQ 4-4. その他に検査すべきものはありますか？

(細矢)参考なので、推奨度はそぐわない。記載なしで。

(山田)なくていいだろう。

(細矢)42 頁、14 行目の記載に関して。SSPE ウイルスと麻疹ウイルスは電顕、免疫染色で区別できないので、麻疹ウイルスとしてください。

(細矢)42 頁、16 行目、「診断に近づく」→「診断が確定する」。

(細矢) 感染研で病理検査はできるのか。剖検は各施設でしていると思うが、診断に書いてあるような生検に関して実施施設はあるのか？ガイドラインの最後に支援施設として記載したい。

(砂川) ウイルス第3部は麻疹ウイルスを扱っているが、病理検査は対応していない。システムとしてはないが感染病理部に相談することはできる。聞いてみる。

(山田) PMLではお世話になっている。

(岡) 分離はどうなっているのか。

(細矢) 当施設で実施しているが分離されない。自信がない。感染研がいいと思う。

(砂川) 病理組織検査とウイルス分離について感染研内で聞いてみる。以前の駒瀬室長は分離に関して協力すると言っていた。

(岡) オンマイヤーリザーバーを移植する際に、生検はするが。ガイドラインにはそぐわないので良いのか。

(細矢) 相談に対して回答できる体制が必要。

#### CQ 5. SSPE の診断方法を教えてください。(鈴木保宏)

CQ 5-1. どのような時に疑い、どのように検査をすすめたら良いですか？

(細矢) CQ に対する回答の記載形式(内容)がそぐわない。文章の再考をお願いする。

(細矢) 43 頁 17 行目、PSD がなければ、血液、髄液検査をしないような意味合いになってしまう。文章の再考をお願いする。

(細矢) 「である調」へ。

CQ 5-2. 診断基準はありますか？

(細矢) 回答に診断基準を示す。診断基準の確実に1つが抜けている。解説を詳しく。

(岡) 難病の診断基準を入れて、その解説を。CQ5-2 の解説は診断をどのように進めるかを説明していただくとう理解しやすい。

(山田) 診断基準が提案されて、その検証はどの様な感じか？症例数が少ないので難しいと思うが。感度特異度の不都合は？

(岡) 以前に策定されたものを踏襲している。変更は難しい。特に診断基準に関して不都合はない。難病ではHIを採用しているので、すり合わせが必要。

#### CQ 6. SSPE と鑑別が必要な疾患を教えてください。(遠藤文香)

(遠藤) 症状から SSPE を鑑別の1つ入れることの重要性を示した。

(細矢) 表にして欲しい。病期ごとの。初期では、表にある疾患を疑った場合は SSPE を鑑別に加えるなど。

(遠藤) 1 期では……、2 期以降では……など。検討します。

(山田) わかりやすさが大切。

(細矢) 47 頁 8 行目、11 行目に関して回答に記述がない。即して解説が書けるか？

(遠藤) 論文がないので解説しにくい。検討します。

(細矢) 参考文献がなくとも、実際にミオクローヌス、退行現象があった場合 SSPE を疑うなど。

#### CQ 7. SSPE の治療法を教えてください。(細矢光亮)

CQ 7-1. 標準的な治療はなんですか？



(細矢)推奨度を1Bとした。1Bはなくてもよいか？マイنزの評価法とは違うが。

(山田)確認する。統一します。

(岡)IFNはRCTか？

(細矢)違う。

(岡)時代的なものもある。RCTによるエビデンスはないということを追記しては？

CQ 7-2. 新たな治療はありますか？

(細矢)エビデンスレベルの記載が適切か。

(山田)特に推奨はしていないので、いいのでは。研究段階なので推奨レベルは必要ない。

(細矢)野村先生のデータと併せて追記する。「C」のみの記載とする。

CQ 8. SSPE の合併症について教えてください。(細矢光亮)

CQ 8-1. どのような合併症がありますか？

(細矢)SSPE 特異的な論文はない。一般的な重身の症状を記載した。

(山田)エビデンスレベルの記載には該当しないだろう。

(岡)他の重身と違うのは自律神経症状、筋緊張が強く患者家族からの相談が多い、その辺の記載はどうか。

(細矢)重身のガイドラインを参考に再考する。

CQ 8-2. どのような介護が必要になりますか？

(細矢)エビデンスレベルは削除。重身のガイドラインを参考にする。

CQ 9. SSPE の患者・家族に対する支援について教えてください。(野村恵子)

CQ 9-1. 患者本人への心理社会的支援にはどのようなものがありますか？

(岡)メイク・ア・ウィッシュが唐突か？本人の意向とは違うだろう？回答としてはどうか？

(細矢)解説に残すか？公的なものとは違う？

(遠藤)親が申し込んで実現もある。今回は削除してもいいか。

(岡、山田)支援体制の財団の一覧として残す？家族会と並べる。

(細矢)支援の方に移す。

CQ 9-2. 介護者への心理社会的支援にはどのようなものがありますか？

(岡)この程度だろう。

(細矢)実際の申請では、支援センターに依頼している。

(遠藤)患者家族が支援センターに直接相談している。地域性があるだろう。

(山田)支援の種類などはCQ9で、実際の体制、窓口などはCQ10か。

CQ 9-3. きょうだいへの心理社会的支援にはどのようなものがありますか？

(細矢)記載通り。

CQ 10. SSPE の支援体制について教えてください。

CQ 10-1. 研究班等による支援はどのようなものですか？(山田正仁)

(山田) 診療支援について記載した。

(細矢) CQ10-1 を診療に対する支援は、CQ10-2 患者・家族への支援は……としては。

(細矢) 今後、事務局として HP を作成して登録を進めてゆく予定。

(砂川) もう一段強く、積極的な登録を促すことはできないのか？

(細矢) 現状では相談のみ。

(山田) サーベランスに参加することにより、診療支援が得られるような流れがいいのだろう。

(砂川) 国のサーベランスでは CRS が感染症法でフォローされている。SSPE もそのような道はないのかと考えている。WHO には風疹と CRS がセットで論じられるように、麻疹と SSPE もできないかと提案はしている。しかし CRS にしても把握にとどまり診療支援にはならない。5 類感染症として SSPE も全数報告で把握するような方向性もあり得る。

(山田) PML、プリオンは全例登録制。全例を検討、結果が診療にフィードバック。主治医に参考になる。診療の助けになることをガイドラインに書き込んでいる。

(細矢) すぐには国のサーベランスは始まらない。研究班事務局では始めるか？

(砂川) サーベランスでは新規のみ。すべての患者の登録は難しい。PML、プリオンに準じる方法がいいのでは。

(山田) PML、プリオンに関しては調査研究班として行っているので登録していただければどうにもならない。しかし患者の 9 割は登録されているだろう。登録に関しては倫理審査が必要。どのデータ？重複登録をいかに防ぐか？SSPE 患者数が少ないので重複登録のリスクは少ないだろう。

(細矢) 今後の検討課題。

(細矢) 67 頁、臨床試験の記載は研究的治療へ。いわゆる臨床試験ではない。

(山田) 以前の研究班の開発研究の流れで臨床試験に関する記述がある。相談を受け付けています程度の表現で。

CQ 10-2. 家族会等による支援にはどのようなものがありますか？(野村恵子)

(細矢) 回答にメイク・ア・ウィッシュを追記。

(楠原) 69 頁、青空の会、の URL？

(細矢) 本日の検討結果で修正版をお願いします。修正版を皆様にお送りします。各自での修正お願いし、山田先生のところにお送りください。

(山田) お疲れ様でした。

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

平成 30 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 30 年 8 月 3 日（金）9:30～16:00

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

〒113-0021 東京都文京区本駒込 3 丁目 18 番 22 号

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、三浦義治（委員長）、西條政幸、船田信顕、雪竹基弘、阿江竜介、鈴木忠樹、原田雅史、三條伸夫、高橋和也、中道一生、高橋健太、奴久妻聡一、浜口 毅

陪席者：河内 泉（新潟大学神経内科）、伊崎祥子（埼玉医科大学神経内科）、小佐見光樹（自治医科大学公衆衛生）

欠席者：野村恭一、岸田修二、澤 洋文、長嶋和郎

（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。

[2] 症例検討（座長：三浦義治）

以下、左に記す番号は、2016 年 1 月から登録された症例の通し番号として付けられたサーベイランス番号である。

122 新たに「8. 脳脊髄液 JCV-DNA 陽性未発症例疑い」という項目を作成する。本例は、「8. 脳脊髄液 JCV-DNA 陽性未発症例疑い」。血液の JCV-DNA のチェック。

86 「4. 確実に否定」。B 細胞性リンパ腫

90 「4. 確実に否定」。悪性リンパ腫。

94 「7-2. 保留、否定的だが病名不詳」。病理所見を確認する。

98 「1. PML 確実例」。

100 「1. PML 確実例」。

- 101 「1. PML 確実例」。感染研での脳脊髄液 JCV-DNA 陽性。
- 104 「1. PML 確実例」。
- 110 「1. PML 確実例」。
- 77 「7-2. 否定的だが病名不詳」。臨床経過等の追加情報が必要。
- 78 「1. PML 確実例」。
- 79 「4. 確実に否定」。PML 以外の脱髄性疾患(ステロイドで改善)。
- 80 「7-1. 保留、PML の可能性が残る」。脳脊髄液細胞数が増加( $11/\text{mm}^3$ )しており、他の脳幹脳炎や小脳炎を来す疾患の除外が必要。
- 82 「1. PML 確実例」。
- 83 「7-2. 保留、否定的だが病名不詳」。臨床経過や画像所見等の追加情報が必要。
- 84 「7-2. 保留、否定的だが病名不詳」。臨床経過や画像所見等の追加情報が必要。
- 85 「7-2. 保留、否定的だが病名不詳」。臨床経過や画像所見等の追加情報が必要。
- 87 「7-2. 保留、否定的だが病名不詳」。臨床経過や画像所見等の追加情報が必要。
- 88 「1. PML 確実例」。メフロキンによる治療の効果等の追加情報を集める。
- 89 「1. PML 確実例」。
- 91 「1. PML 確実例」。左上下肢の症状で良いかを確認する(左大脳白質病変)。
- 92 「4. 確実に否定」。CNS ループスの疑い。CNS ループスに関連するような検査結果を確認する。
- 93 「4. 確実に否定」。多発性硬化症。
- 99 「4. 確実に否定」。多発性硬化症。
- 102 「1. PML 確実例」。自然軽快しており、臨床経過を追跡する必要がある。
- 103 「1. PML 確実例」。
- 105 「1. PML 確実例」。
- 107 「7-1. 保留、PML の可能性が残る」。リンパ腫の除外が必要。

[3] PML サーベイランスについて

1. 疫学

阿江:追加情報の収集については、今回提示されているピンクの調査票とは別のブルーの調査票を使用する予定である。今回の委員会で保留となった症例については、追加情報用の調査票を主治医に送ってその情報について記入して頂く予定である。現在も全ての症例をサーベイランス委員会委員長が調査している形になっており、委員長の仕事量が非常に多くなってしまっている。以前に議論したように、地域の担当サーベイランス委員による調査という形にしたいので、協力して欲しい。

山田(研究代表者):調査票に未記入の情報が多いので、きちんと埋めるように努力して欲しい。

2. 脳脊髄液 JCV PCR 検査

中道:脳脊髄液 JCV PCR 検査の受け入れは年間 100 件程度となっている。脳脊髄液検査の感度を上げたことで、ごく微量の JCV DNA を検出する症例が増えてきている。その様な症例の扱いをどの様にするかを考えていく必要がある。

3. 病理

特になし

4. 研究班事務局

浜口:「PML サーベイランス委員が PML サーベイランス委員会のデータを利用する際の取り決め(案)」(参考資料 1)を作成した。意見があれば 2018 年 8 月末までに研究班事務局まで連絡して欲しい。

「PML 診療ガイドライン 2020」の作成のスケジュールが遅れてきている。今回は関連学会(日本精神神経学会、日本神経感染症学会)から承認を得る必要があり、前回の診療ガイドライン作成より早く作成する必要がある。現在考えている予定では、2018 年 12 月までに研究班内での原稿を完成させて、2019 年 1 月には暫定版を作成してパブリックコメントをお願いする予定としている。今後、原案を研究班の研究分担者に送付して意見を伺い、それに基づいて改訂を行って頂くので、協力をお願いしたい。

「平成 30 年度第 2 回 PML サーベイランス委員会」は、2018.12.7(金曜日) 駒込病院 会議室2 9:00-17:00]である。

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  
厚生労働行政推進調査事業費 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）  
プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班  
国立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  
プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる  
遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班  
Japanese Consortium of Prion Disease (JACOP)

平成 30 年度プリオン病関係班等連絡会議

議事録

日 時:平成 30 年 10 月 5 日(金)13:30~14:30

場 所:東京イノベーションハブ

(東京都立産業技術研究センター(TIRI):5 階)

出席者:山田正仁、西田教行、岩崎 靖、高尾昌樹、八谷如美、小林篤史、田中元雅、堀内基広、  
桶本優子、塚本 忠、佐々木秀直、道勇 学、田村智英子、佐藤克也、三條伸夫、岸田日帯、  
浜口 毅(敬称略、順不同)

[1] 当番議長からの挨拶(当番議長:山田正仁)

本年の当番議長である「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」研究代表者山田正仁から挨拶があった。

[2] 各研究班から

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から(担当:山田正仁)

当研究班はプリオン病、SSPE、PML の診療ガイドライン作成を主な任務としており、プリオン病については昨年度より「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」の改訂を行い、平成 32 年 2 月に「プリオン病診療ガイドライン 2020」を作成する予定である。「プリオン病診療ガイドライン 2020」はクリニカルクエスチョン(CQ)形式で作成することとし、現在、原案執筆者が執筆した原稿について両研究班の研究分担者全員から意見を頂き、その意見にもとづき原案執筆者に原稿を改訂して頂いているところである。

② プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班から(担当:佐藤克也)

現在のプリオン病の診断基準は、頭部 MRI 所見や脳脊髄液 RT-QUIC や総タウ蛋白の所見が含まれておらず、早期診断が難しい場合がある。今後、プリオン病に対する臨床試験が始まった場合には、急速に進行するというプリオン病の性質から早期診断が非常に重要となってくる。そこで、当研究班はプリ

オン病の早期診断基準を作成することを目的として今年度より採択され、臨床症候、画像所見、血液・脳脊髄液サンプルなどの収集を行う予定である。現在、研究プロトコルを作成中であるが、頭部 MRI の撮像プロトコルが決まっておらず、まだ倫理審査等への申請が行えていない。頭部 MRI 以外のプロトコルは作成が終わっているので、今後研究班の研究分担者の先生方に見て頂き、ご意見を頂く予定としている。また、未発症の遺伝性プリオン病の遺伝子変異キャリアの方の画像所見、血液・脳脊髄液サンプルなどの収集も行う予定で、そのために一部の遺伝性プリオン病の集積地に近い医療機関の医師にも研究分担者に加わって頂くように国立開発法人日本医療研究開発機構 (AMED) と交渉を行っているところである。

→未発症者で遺伝性プリオン病の原因となるプリオン蛋白遺伝子キャリアの方を複数知っているが、それらの方々は特に症状もなく、どこの医療機関にもかかっていない。このような方々がこの研究に加わって頂く場合は、どのようにすれば良いか。

今後、倫理審査委員会によって研究が承認されたら、承認された説明・同意書を用いてそれらの方々に説明及び同意取得を行って頂き、その方々が通い易い研究分担者の施設で研究に加わって頂くとうまい。

→未発症者については遺伝カウンセリングが必須であるが、医療機関によって遺伝カウンセリングの方法が異なっており、特にプリオン病のようにある程度の年齢に達してから発症し治療法のない遺伝性の神経変性疾患の未発症者に対する遺伝カウンセリングは、非常に慎重に行っているところがあり、そういうところでは1年以上カウンセリングを受けても遺伝子検査を行ってもらえないということもある。この点についてはどの様に考えているのか。

遺伝カウンセリングの体制が、医療機関によって異なることは把握しており、その点は今後検討していく予定であるが、基本的にはプリオン蛋白遺伝子 E200K 変異の遺伝性 Creutzfeldt-Jakob 病と P102L 変異の Gerstmann-Sträussler-Scheinker 病 (GSS) の2つの病型のみ絞る予定で、それらの集積地である東海地方や九州地方の研究分担者の限られた施設での遺伝カウンセリングとなるのではと考えている。

### ③ プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班から(担当:塚本 忠)

プリオン病のサーベイランスは概ね順調に進んでいるが、悉皆性にまだ問題があり、未調査例については繰り返しサーベイランス調査への協力をお願いし続けている。

プリオン病サーベイランス委員会時の冊子がかかなり大きくなってきており、電子化することを考えている。前回の委員会で約10例についてデモンストレーションを行ったが、概ね問題なく行えた。今後、電子媒体の操作性をより良く出来るよう、企業と相談しながら改良しているところである。

## [4] 共同研究プロジェクト

### ① JACOP から(担当:塚本 忠)

平成29年度から、プリオン病のサーベイランス調査と自然歴調査を統合したところ、症例数は順調に増加しているが、患者の転院などによって調査中止となっている症例が多くなって来ている点が問題である。

→患者が通っている各医療機関の倫理審査委員会で JACOP の承認を受ける必要はないか。

国立精神・神経医療研究センターの倫理審査委員会では、患者は JACOP に対して同意を表明するという形になっており、患者が通院する医療機関は、「患者が JACOP に提供する診療情報を患者に提供する」という形で協力しているという状態で本研究が承認されている。よって、患者が通院している医療機関の倫理審査委員会に承認を得る必要はない。

#### [5] その他

プリオン病の治療に対する研究班であった「プリオン病に対する低分子シャペロン治療薬の開発班」は、AMED から研究費が取れず、平成 30 年 3 月で打ち切りとなっている。研究費が取れなかった理由としては、「プリオン病に対する低分子シャペロン治療薬の開発班」では phase 1 として GSS 患者を用いて安全性を評価する予定であったが、実験レベルでの GSS に対する効果が証明されていない点が最も大きかった。今後も当研究班の研究代表者であった桑田先生を中心に研究費獲得に動く予定であるが、まだ研究再開の目処は立っていない(西田教行)。

プリオン病は非常に難治性の疾患であるので、根本的な治療法開発にはより基礎的な探索的研究も必要である。今後も、AMED からプリオン病関係のプロジェクトが採択されるための努力を続けて欲しい。(山田正仁)。

#### [6] 今後の予定(現在判明分)

##### ① 日時:平成 31 年 1 月 21 日(月)、22 日(火)

場所:アルカディア市ヶ谷

「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」

「プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班」

平成 30 年度合同研究報告会(班会議)

##### ② 日時:平成 31 年 2 月 7 日(木)、8 日(金)

場所:シェーンバツハ・サボー

平成 30 年度第 2 回 CJD サーベイランス委員会・JACOP 運営委員会、

インシデント委員会、全国担当者会議



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 30 年度 第 2 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 30 年 12 月 7 日（金）9:30～17:00

場所：がん・感染症センター都立駒込病院 本館 2 階 会議室 2

〒113-0021 東京都文京区本駒込 3 丁目 18 番 22 号

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）、三浦義治（委員長）、船田信顕、雪竹基弘、小佐見光樹（阿江竜介代理、自治医科大学）、鈴木忠樹、藤田浩司（原田雅史代理、徳島大学）、三條伸夫、野村恭一、高橋和也、中道一生、高橋健太、奴久妻聡一、浜口 毅

陪席者：荒木みどり（高松赤十字病院）、伊崎祥子（埼玉医科大学神経内科）、

欠席者：水澤英洋、西條政幸、阿江竜介、原田雅史、岸田修二、澤 洋文、長嶋和郎

（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。

[2] 症例検討（座長：三浦義治）

S-0131 「1. PML 確実例」。病変部位が中脳・延髄。

S-0143 「4. 確実に否定」。多発性硬化症。

S-0113 「7-2. 保留：否定的だが病名不詳」。病理所見の追加情報が必要。患者調査票を追加する（調査票がない）。

S-0125 「1. PML 確実例」。橋病変の病理所見の追加情報が必要。

S-0117 「4. 確実に否定」。DLBCL（悪性リンパ腫）。

S-0123 「1. PML 確実例」。

S-0129 「1. PML 確実例」。

S-0120 「4. 確実に否定」。脳アミロイドアンギオパチー関連炎症。病理標本および治療後の経過の追加情報

報が必要。

S-0124 「1. PML 確実例」。

S-0138 「5. ほぼ否定」。オリゴデンドログリオーマ。画像所見、病理所見の追加情報が必要。

S-0116 「1. PML 確実例」。

S-0118 「1. PML 確実例」。その後の臨床経過について追加情報が必要。

S-0119 「1. PML 確実例」。病理所見の追加情報が必要。

S-0121 「4. 確実に否定」。ステロイド反応性白質脳症。詳細な経過や血液検査結果などの追加情報が必要。

S-0126 「1. PML 確実例」。画像所見(造影の有無)の追加情報が必要。抗 HIV 抗体を未検査。

S-0127 「1. PML 確実例」。

S-0128 「4. 確実に否定」。多発性硬化症。

S-0130 「4. 確実に否定」。ステロイド反応性白質脳症。

S-0132 「1. PML 確実例」。メフロキン治療で改善。

S-0133 「1. PML 確実例」。

S-0134 「4. 確実に否定」。ステロイド反応性白質脳症。病理標本の確認、抗アクアポリン 4 抗体、症状・画像所見の経過等の追加情報が必要。

S-0135 「4. 確実に否定」。自己免疫性脳炎の疑い。自己抗体について追加情報が必要。病理標本の確認が必要。

S-0136 「3. PML 疑い例」。悪性リンパ腫合併症例。病理標本の確認が必要。

S-0137 「4. 確実に否定」。サイトメガロウイルス脳炎および HIV associated neurological deficit。

S-0107 「1. PML 確実例」。悪性リンパ腫合併はない。

[3] PML サーベイランスについて

5. 疫学

特になし。

6. 脳脊髄液 JCV PCR 検査

特になし。

7. 病理

特になし。

8. 研究班事務局

浜口:「PML 診療ガイドライン 2020」はほぼ予定通り作成が進んでいる。

山田:抗 JCV 抗体の測定はどうなっているのか? → 多発性硬化症の症例はナタリズマブの使用を考えて製薬会社に測定してもらっている。多発性硬化症以外の症例については、現時点では測定は難しい。

「平成 31 年度第 1 回 PML サーベイランス委員会」は、2019 年夏に予定している。

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

厚生労働行政推進調査事業補助金 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(AMED) 難治性疾患実用化研究事業

## プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班

# 平成 30 年度 合同研究報告会 プログラム・抄録集

日時：平成 31 年 1 月 21 日(月) 10:00~17:40  
平成 31 年 1 月 22 日(火) 10:30~14:19

場所：アルカディア市ヶ谷 5階 大雪  
〒102-0073 東京都千代田区九段北 4-2-25  
TEL:03-3261-9921, FAX:03-3261-7760

平成31年1月21日(月) 10:00~17:40

開始時間	演題番号	研究分担者	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)	
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			研究開発代表者 挨拶 (プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班 佐藤克也)	
10:15			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)				座長: 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班】				
10:25	1-1	中村好一	サーベイランス結果に基づく本邦のプリオン病の疫学	小佐見光樹
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	水澤英洋	サーベイランスの諸問題: 未回収調査表とその対策について	塚本 忠
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)				座長: 道勇 学
【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】				
10:55	1-4	佐々木秀直	平成30年度北海道地区のサーベイランス状況について	矢部一郎
11:05	1-5	青木正志	平成30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
11:15	1-6	山田正仁	北陸地方におけるプリオン病の検討	坂井健二
III. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 3 (11:25~12:05)				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】				
11:25	1-7	道勇 学	最近の愛知、岐阜、三重の3県におけるプリオン病サーベイランス結果	福岡敬晃
11:35	1-8	田中章景	2018年度神奈川・山梨・静岡県におけるサーベイランス調査報告	岸田日帯
11:45	1-9	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
11:55	1-10	松下拓也	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	松下拓也
12:05-13:05			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 * プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる 遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班 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 (13:05~13:35)				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】				
13:05	1-11	望月秀樹	他施設共同によるプリオン病在宅診療システム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	奥野龍禎
13:15	1-12	齊藤延人	プリオン病の二次感染リスク保有可能性者のフォローアップに関する研究	齊藤延人
13:25	1-13	太組一朗	2008年プリオン病感染予防ガイドラインはなぜ遵守されないのか —独自対応策の策定がガイドライン遵守の妨げになる—	太組一朗
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)				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】				
13:35	1-14	黒岩義之	本邦のプリオン病サーベイランス事業で検討した周期性脳波異常の臨床的意義	黒岩義之
13:45	1-15	村山繁雄	ウェルニッケ脳症を合併したプリオン病 - 終末期治療に関する考察	村山繁雄
13:55	1-16	原田雅史	GSS病における脳血流画像および磁気共鳴スペクトロスコピー	藤田浩司
14:05	1-17	小野寺理	MRI拡散強調画像で両側尾状核に高信号を認めた63歳女性例	春日健作
VI. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 6 (14:15~14:45)				座長: 松下拓也
【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】				
14:15	1-18	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
14:25	1-19	村井弘之	GSS-P102Lの臨床疫学的検討: 北部九州と南部九州の差	村井弘之
14:35	1-20	三條伸夫	わが国におけるGSS-P105L変異の臨床・検査所見の特徴	古川迪子
VII. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 7 (14:45~15:15)				座長: 田村智英子
【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】				
14:45	1-21	中村好一	コドン129多型がプリオン病の発症に及ぼす影響: サーベイランスデータを用いた症例対照研究	小佐見光樹
14:55	1-22	北本哲之	サーベイランス遺伝子解析	北本哲之
15:05	1-23	田村智英子	プリオン病患者の家族に対する心理支援、遺伝子検査ガイダンスのための資料作成、および、遺伝性プリオン病着床前診断に関する情報収集報告	田村智英子
15:15-15:30			休 憩	

\* 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)

開始時間	演題番号	研究分担者	演題	演者
	Ⅷ. プリオン病診療ガイドラインの改訂 Part 1 (15:30~16:09) 【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: 高尾昌樹
15:30	1-24	水澤英洋	プリオン病のサーベイランス・感染予防に関する調査・研究: サーベイランスと自然歴調査一体化後の自然歴研究登録数の推移と委員会資料の電子化	水澤英洋
15:43	1-25	坪井義夫	コドン102変異を有するGSSの出身地別の臨床症状・検査所見の比較研究	坪井義夫
15:56	1-26	浜口 毅	MM2視床型孤発性Creutzfeldt-Jakob病の臨床像	浜口 毅
	Ⅸ. プリオン病診療ガイドラインの改訂 Part 2 (16:09~16:48) 【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: 佐々木真理
16:09	1-27	山田正仁	‘孤発性Creutzfeldt-Jakob病’と診断されている症例の中に医原性Creutzfeldt-Jakob病症例が含まれている可能性についての検討	浜口 毅
16:22	1-28	岩崎 靖	プリオン病自験100剖検例の網羅的検討	岩崎 靖
16:35	1-29	高尾昌樹	プリオン病の剖検率向上を目指した体制構築とプリオン病剖検リソースの確立	高尾昌樹
	Ⅹ. プリオン病診療ガイドラインの改訂 Part 3 (16:48~17:27) 【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: 西田教行
16:48	1-30	佐々木真理	早期プリオン病のMRI拡散異常域自動定量ソフトウェアの開発	山下典生
17:01	1-31	北本哲之	医原性プリオン病である、硬膜移植後CJDと成長ホルモン製剤投与後CJDについて	北本哲之
17:14	1-32	西田教行	エンドポイントQUICによるprion seeding activity定量法の妥当性検討	西田教行
	Ⅺ. プリオン病の早期診断法の開発 (17:27~17:40) 【プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班】			座長: 佐藤克也
17:27	1-33	佐藤克也	プリオン病における次世代型QUIC法の開発	石橋大輔
17:40	終了			

平成31年1月22日(火) 10:30~14:19

開始時間	演題番号	研究分担者	演題	演者
	Ⅻ. 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 (10:30~11:09) 【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
10:30	2-1	岡 明	亜急性硬化性全脳炎患者に関する疫学調査 サーベイランス2018	岡 明
10:43	2-2	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
10:56	2-3	砂川富正	亜急性硬化性全脳炎(SSPE)の発生状況(続報) - 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 -	砂川富正
	Ⅼ. 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 (11:09~11:48) 【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: 岡 明
11:09	2-4	長谷川俊史	亜急性硬化性全脳炎における髄液麻疹抗体価陽性基準の検討	松重武志
11:22	2-5	細矢光亮	亜急性硬化性全脳炎における髄液麻疹抗体EIA値の検討	前田 創
11:35	2-6	楠原浩一	SSPE患者由来人工多能性幹細胞(iPSC)からのcerebral organoidの作製	楠原浩一
11:48-12:48	昼食 *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)			
	Ⅽ. 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 (12:48~13:40) 【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: 三條伸夫
12:48	2-7	三浦義治	本邦発症PML症例に対する新サーベイランス調査登録システム(平成30年度)	三浦義治
13:01	2-8	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
13:14	2-9	阿江竜介	サーベイランス結果に基づく本邦のPMLの記述疫学	小佐見光樹
13:27	2-10	高橋和也	長期フィンゴリド服用している多発性硬化症患者の免疫学的検討	高橋和也
	Ⅾ. 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 (13:40~14:19) 【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: 高橋和也
13:40	2-11	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
13:53	2-12	三條伸夫	コントロールされた炎症反応と制御系免疫反応がPMLの予後に関わっている	三條伸夫
14:06	2-13	雪竹基弘	進行性多巣性白質脳症(PML)診療、1年間の進歩 - 疾患修飾療法関連PMLを中心に -	雪竹基弘
14:19	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)

プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班: 発表時間 13分(発表9分、質疑応答4分)

## 平成 30 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

プリオン分科会研究分担者会議(平成 31 年 1 月 21 日)

## 議事録

### 1. 研究の概要について

研究代表者の山田より、「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の疫学や発症の病態について調査研究を行い、臨床病態解明・早期診断・診断基準作成、治療法やケアの方法を開発するような研究を行い、2020 年に「プリオン病診療ガイドライン 2020」を発行するという本研究班の研究の概要について説明があった。

### 2. 平成 30 年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 30 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」と「プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班」の両班の研究代表者、研究分担者、研究協力者が共同で「プリオン病診療ガイドライン 2020」(診断基準・重症度分類を含む)の原案を作成した。具体的には、平成 30 年 8 月に原案執筆担当者が原案となる初稿を作成し、研究班事務局で原稿をまとめ、両研究班関係者全員に原案(初稿)を閲覧し意見を求めた。その時に得られた意見を元に原案執筆者は原稿を改訂し(平成 30 年 9 月)、改訂した原稿を研究班事務局でまとめ、平成 30 年 11 月に原案(改訂稿)を完成させた。暫定版作成に向け、平成 30 年 11 月に両研究班関係者全員に原案(改訂稿)を閲覧し再度意見を求めた。その時に得られた意見を原案執筆者に送付し、原稿の検討・改訂を依頼した。診療ガイドライン暫定版を今年度中に完成させ、研究班ホームページに公開しパブリックコメントを求める予定である。
- プリオン病関係班等連絡会議を「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」、「プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班」、「Japanese Consortium of Prion Disease (JACOP)」の合同で開催(平成 30 年 10 月 5 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」、「プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班」の平成 30 年度合同研究報告会を開催(平成 31 年 1 月 21 日、22 日、東京)
- プリオン分科会、研究分担者会議を開催(平成 31 年 1 月 21 日、東京)

### 3. 「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」及び「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」が共同で作成する「プリオン病診療ガイドライン 2020」作成について

研究代表者の山田より「プリオン病診療ガイドライン 2020」作成のロードマップ(表 1)が示され、現時点ではロードマップ通りに作成が進んでいると報告があった。

表 1 「プリオン病診療ガイドライン 2020」のロードマップ

平成 29 年	
8 月	「改訂すべき問題点とその解決法」についての意見を集める
10 月	執筆要項作成、クリニカルクエスチョン(CQ)案を依頼
11 月	CQ 案締切
平成 30 年	
1 月	合同研究報告会で今後の作成ロードマップと CQ 案を討議し、その上で決定
6 月	執筆担当者に、原案執筆依頼
7 月	原案締切、原案を両班の研究分担者、研究協力者全員に送付し、コメントを頂く
8 月	コメント締切、原案執筆者に改訂を依頼
10 月	改訂原稿の締切、改訂原稿を両班の研究分担者、研究協力者全員に送付し、コメントを頂く
11 月	コメント締切・原案執筆者に再改訂を依頼
12 月	再改訂原稿締切
平成 31 年	
1 月	ガイドライン暫定版作成、パブリックコメント募集
3 月	コメント締切、原案執筆者に最終改訂を依頼
4 月	最終改訂締切
5 月	日本神経学会、日本神経感染症学会による承認を依頼する
2020 年	
2 月	「プリオン病診療ガイドライン 2020」発行



## 平成 30 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

SSPE/PML 分科会研究分担者会議(平成 31 年 1 月 22 日)

### 議事録

#### SSPE 分科会

##### 1. 研究の概要について

研究代表者の山田より、本研究班では亜急性硬化性全脳炎(SSPE)の疫学や発症の病態について調査研究を行い、臨床病態解明・早期診断・診断基準作成、治療法やケアの方法を開発するような研究を行い、2020年に「SSPE 診療ガイドライン 2020」を発行するという本研究班の研究の概要について説明があった。

##### 2. 平成 30 年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 30 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)診療ガイドライン2020」(診断基準・重症度分類を含む)の原案を作成した。具体的には、平成30年7月に原案執筆担当者が原案となる初稿を作成し、平成30年7月28日にガイドライン編集会議を開催し、編集会議議事録を元に原案執筆者に原稿の検討・改訂を依頼した(平成30年7月)。改訂した原稿を研究班事務局でまとめ、研究班の研究分担者、研究協力者全員に原案(初稿)を閲覧し意見を求めた。その時に得られた意見を元に原案執筆者は、再度、原稿を改訂し(平成30年9月)、改訂した原稿を研究班事務局でまとめ、平成30年11月に原案(改訂稿)を完成させた。暫定版作成に向け、平成30年11月に研究班の研究分担者、研究協力者全員に原案(改訂稿)を閲覧し再度意見を求めた。その時に得られた意見を原案執筆者に送付し、原稿の検討・改訂を依頼した。診療ガイドライン暫定版を今年度中に完成させ、研究班ホームページに公開しパブリックコメントを求める予定である。
- 「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」、「プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班」の平成30年度合同研究報告会を開催(平成31年1月21日、22日、東京)
- SSPE分科会・PML分科会、研究分担者会議を開催(平成31年1月22日、東京)

##### 3. 研究班として取り組むべき課題

研究代表者の山田より、研究班として今後引き続き取り組むべき課題として、「診断基準の作成、重症度分類の作成、診療ガイドラインの作成」と「全国サーベイランス調査等の疫学調査」の 2 つの課題があり、「SSPE 診療ガイドライン 2017」を改訂して、関係学会から承認を受けた上で、平成 31 年度中に「SSPE 診療ガイドライン 2020」を発刊し、サーベイランス調査や臨床個人調査票による疫学調査を継続していくことが示された。

##### 4. 「SSPE 診療ガイドライン 2020」作成について

研究代表者の山田より「SSPE 診療ガイドライン 2020」作成のロードマップ(表 1)が示され、現時点ではロードマップ通りに作成が進んでいると報告があった。

#### PML 分科会

##### 1. 研究の概要について

研究代表者の山田より、本研究班では進行性多巣性白質脳症(PML)の疫学や発症の病態について調査研究を行い、臨床病態解明・早期診断・診断基準作成、治療法やケアの方法を開発するような研究を行い、2020年に「PML 診療ガイドライン 2020」を発行するという本研究班の研究の概要について説明があった。

## 2. 平成30年度の活動について

研究代表者の山田より、平成30年度のPML分科会の活動について以下の報告があった。

- 「進行性多巣性白質脳症(PML)診療ガイドライン2020」(診断基準・重症度分類を含む)の原案を作成した。具体的には、平成30年8月に原案執筆担当者が原案となる初稿を作成し、研究班事務局で原稿をまとめ、研究班の研究分担者、研究協力者全員に原案(初稿)を閲覧し意見を求めた。その時に得られた意見を元に原案執筆者は原稿を改訂し、改訂した原稿を研究班事務局でまとめ平成30年11月に原案(改訂稿)を完成させた。暫定版作成に向け、平成30年11月に両研究班関係者全員に原案(改訂稿)を閲覧し再度意見を求めた。その時に得られた意見を原案執筆者に送付し、原稿の検討・改訂を依頼した。診療ガイドライン暫定版を今年度中に完成させ、研究班ホームページに公開しパブリックコメントを求める予定である。
- 「平成30年度第1回PML病理症例検討会」を開催(平成30年6月2日、東京)
- 「平成30年度第1回PMLサーベイランス委員会」を開催(平成30年8月3日、東京)
- 「平成30年度第2回PMLサーベイランス委員会」を開催(平成30年12月7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」、「プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集班」の平成30年度合同研究報告会を開催(平成31年1月21日、22日、東京)
- SSPE分科会・PML分科会、研究分担者会議を開催(平成31年1月22日、東京)

## 3. 研究班として取り組むべき課題

研究代表者の山田より、研究班として今後取り組むべき課題として、「診断基準の作成、重症度分類の作成、診療ガイドラインの作成」と「全国サーベイランス調査等の疫学調査」の2つの課題があり、「PML 診療ガイドライン 2017」を改訂して、関係学会から承認を受けた上で、平成31年度中に「PML 診療ガイドライン 2020」を発刊し、PMLサーベイランス委員会による疫学調査を継続していくことが示された。

## 4. 「PML 診療ガイドライン 2020」作成について

研究代表者の山田より「PML 診療ガイドライン 2020」作成のロードマップ(表2)が示され、現時点ではロードマップ通りに作成が進んでいると報告があった。

表 1 「SSPE 診療ガイドライン 2020」のロードマップ

平成 29 年	
8 月	「改訂すべき問題点とその解決法」についての意見を集める
10 月	執筆要項作成、クリニカルクエスチョン(CQ)案を依頼
11 月	CQ 案締切
平成 30 年	
1 月	合同研究報告会で今後の作成ロードマップと CQ 案を討議し、その上で決定
6 月	執筆担当者に、原案執筆依頼
7 月	原案締切、原案を編集会議出席者に送付、編集会議
8 月	編集会議の意見に基づいて原案を改訂、改訂原稿を研究分担者、研究協力者全員に送付し、コメントを頂く、コメント締切、原案執筆者に改訂を依頼
9 月	改訂原稿の締切
10 月	改訂原稿を研究分担者、研究協力者全員に送付し、コメントを頂く
11 月	コメント締切・原案執筆者に再改訂を依頼
12 月	再改訂原稿締切
平成 31 年	
1 月	ガイドライン暫定版作成、パブリックコメント募集
3 月	コメント締切、原案執筆者に最終改訂を依頼
4 月	最終改訂締切
5 月	日本神経学会、日本小児神経学会、日本神経感染症学会、日本小児神経感染症学会による承認を依頼する
2020 年	
2 月	「SSPE 診療ガイドライン 2020」発行

表 2 「PML 診療ガイドライン 2020」のロードマップ

平成 29 年	
8 月	「改訂すべき問題点とその解決法」についての意見を集める
10 月	執筆要項作成、クリニカルクエスチョン(CQ)案を依頼
11 月	CQ 案締切
平成 30 年	
1 月	合同研究報告会で今後の作成ロードマップと CQ 案を討議し、その上で決定
6 月	執筆担当者に、原案執筆依頼
7 月	原案締切、原案を研究分担者、研究協力者全員に送付し、コメントを頂く コメント締切
8 月	編集会議、原案執筆者に改訂を依頼
10 月	改訂原稿の締切、改訂原稿を研究分担者、研究協力者全員に送付し、コメントを頂く
11 月	コメント締切・原案執筆者に再改訂を依頼
12 月	再改訂原稿締切
平成 31 年	
1 月	ガイドライン暫定版作成、パブリックコメント募集
3 月	コメント締切、原案執筆者に最終改訂を依頼
4 月	最終改訂締切
5 月	日本神経学会、日本神経感染症学会による承認を依頼する
2020 年	
2 月	「PML 診療ガイドライン 2020」発行