

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
平成 30（2018）年度活動状況

1. 委員会・会議

クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会・JACOP 運営委員会合同会議

第 1 回 日時：平成 30 年 9 月 13 日（木）10：00～17：00 -----資料 1

平成 30 年 9 月 14 日（金） 8：15～16：00

会場：JA 共済ビル カンファレンスホール 1 階 ホール A-D

住所：〒102-0093 東京都千代田区平河町 2 丁目 7-9

第 2 回 日時：平成 31 年 2 月 7 日（木）10：00～17：00

平成 31 年 2 月 8 日（金） 8：00～12：00

会場：シェーンバッハ・サボー（砂防会館別館会議室）木曾

住所：〒102-0093 東京都千代田区平河町 2-7-4（別館）

クロイツフェルト・ヤコブ病インシデント委員会-----資料 2

第 1 回 日時：平成 30 年 9 月 13 日（木）17：15～18：15

場所：JA 共済ビル カンファレンスホール 1 階

住所：〒102-0093 東京都千代田区平河町 2 丁目 7-9

第 2 回 日時：平成 31 年 2 月 7 日（木）17：15～18：15

場所：シェーンバッハ・サボー（砂防会館別館会議室）木曾

住所：〒102-0093 東京都千代田区平河町 2-7-4（別館）

プリオン病関係班連絡会議-----資料 3

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）

住所：〒135-0064 江東区青海 2-4-10 海 2-4-10

プリオン病感性予防ガイドライン委員会-----資料 4

準備委員会 日時：平成 30 年 9 月 13 日（木）18：15～20：00

場所：JA 共済ビル カンファレンスホール 1 階

住所：〒102-0093 東京都千代田区平河町 2 丁目 7-9

第1回 日時：平成30年12月23日（日）10：00～12：00
場所：ビジョンセンター東京駅前 7階702号室
住所：〒103-0028 東京都中央区八重洲1-8-17 新槇町ビル7F

第2回 日時：平成31年1月21日（月）18：00～20：00
場所：アルカディア市ヶ谷 5階 大雪
住所：〒102-0073 東京都千代田区九段北4-2-25

2. 研究報告会

合同研究報告会（以下3班合同開催）-----資料5

「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」

「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」

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

会場：アルカディア市ヶ谷 5階 大雪

住所：〒102-0073 東京都千代田区九段北4-2-25

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-----資料6

日時：平成31年2月8日（金曜日）13:00～16:00

会場：シェーンバッハ・サボウ（砂防会館別館会議室）

住所：〒102-0093 東京都千代田区平河町2-7-4（別館）

3. 参加・協力国際学会 -----資料7

(抜粋)

学会名：American Academy of Neurology (AAN)

場 所：Los Angeles, California, USA

日 時：April 21-27

学会名：PRION 2018

場 所：Santiago de Compostela, Spain

日 時：May 22-25, 2018

大会名：Abstracts of the 94th Annual Meeting 2018

場 所：Louisville, Kentucky, USA

日 時 : June 7–10

学会名 : Asian Pacific Prion Symposium 2018

場 所 : Tokyo, Japan

日 時 : October 4-5, 2018

学会名 : The Asian Oceanian Congress of Neurology 2018
(AOCN 2018)

日 時 : November 8-11

場 所 : Seoul, South Korea

4. **研究業績** -----資料 8

Ae R, Hamaguchi T, Nakamura Y, Yamada M, Tsukamoto T, Mizusawa H, Belay ED, Schonberger LB. Update: Dura Mater Graft-Associated Creutzfeldt–Jakob Disease–Japan, 1975–2017. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2018; 67(9): 274-278.

厚生労働行政推進調査事業究費補助金 難治性疾患政策研事業
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
JACOP 運営委員会合同会議
(平成 30 年度 第 1 回)

日時：平成 30 年 9 月 13 日（木）10：00～17：00
平成 30 年 9 月 14 日（金） 8：15～16：00
※時間は予定

場 所：JA 共済ビル カンファレンスホール 1 階 ホール A-D
住所：〒102-0093 東京都千代田区平河町 2 丁目 7-9
TEL：03-3265-8716 FAX：03-3265-8719

プログラム

1. 症例検討
 - a. 症例リストの確認
(新規調査例、再調査例、保留・追加情報必要例、未調査例、自然歴調査例)
 - b. 新規症例の検討
 - c. 再調査症例（追加情報）の検討
 - d. 自然歴調査の報告
2. サーベイランス（患者登録）と自然歴調査に関わる問題
 - a. 悉皆性の向上(未回収例の解消)
 - b. 診断精度（剖検率）の向上
 - c. 自然歴調査の課題とその克服
 - d. その他
3. タブレットの導入
4. その他
5. 次回サーベイランス委員会 JACOP 運営委員会合同会議の日程
日 時：平成 31 年 2 月 7 日（木）・ 8 日（金）
場 所：シェンバツハ・サボー 木曾会館 利根会館

厚生労働行政推進調査事業究費補助金 難治性疾患政策研事業
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
JACOP 運営委員会合同会議
(平成30年度 第2回)

日時：平成31年2月7日（木） 10：00～17：00

平成31年2月8日（金） 8：00～12：00

会場：シェーンバッハ・サポー（砂防会館別館会議室）木曾
住所：〒102-0093 東京都千代田区平河町2-7-4（別館）
TEL：03-3261-8390（直通）

プログラム

1. 症例検討

1) 症例リストの確認

（新規調査例、再調査例、保留・追加情報必要例、未調査例、自然歴調査例）

2) 新規症例の検討

3) 再調査症例（追加情報）の検討

4) 自然歴調査結果の報告

2. サーベイランスと自然歴調査に関わる問題についての協議

1) 悉皆性の向上（未回収例の解消）

2) 診断精度（剖検率）の向上

3) 自然歴調査の課題

4) その他

3. その他

4. 次回サーベイランス委員会 JACOP 運営委員会合同会議の日程

日 時：平成31年9月5日（木）

平成31年9月6日（金）

場 所：JA 共済ビル、カンファレンスホーム

平成 30 年度第 1 回 CJD インシデント委員会議事録

日時：2018 年 9 月 13 日（木）17：15-17：45

場所：JA 共済ビル カンファレンスホール 1 階

出席インシデント委員（敬称略）

北本哲之（東北大学）、黒岩義之（財務省診療所）、三條伸夫（東京医科歯科大学）、太組一朗（聖マリアンナ医科大学）、田村智英子（FMC 東京クリニック）、塚本忠（国立精神・神経医療研究センター）、中村好一（自治医科大学）、水澤英洋（国立精神・神経医療研究センター）、山田正仁（金沢大学）

議事進行：高柳俊作（東京大学）

1. 前回の議事録確認（資料 1）

特に修正等なく、資料 1 の通り議事録案が認められた。

2. フォローアップ状況（資料 2）

東京大学の高柳より、資料 2 を用いて、最近のフォローアップ状況に関して、報告が行われた。インシデント症例は、現在、全部で 17 症例であるが、その内、1～9 症例目までが、フォローアップ終了しており、10 症例目は、今年で、フォローアップ終了することが確認された。また、これまでの、個票などのデータは、2011 年以降は、すべて、東京大学の事務局に存在する事が報告された。

事例 16：フォローアップが必要である症例が 22 例あるのに対して、前回のインシデント委員会開催時点(2018 年 2 月)では、フォローアップ可能な症例は 3 例しかいないという事であった。しかし、その後、当該病院が、電話や手紙などで連絡をつけていただいた事で、フォローアップ可能な症例は 8 例に増加した事が報告された。

事例 17：前回のインシデント委員会(2018 年 2 月)では、フォローアップ調査（フォローアップ対象者の絞り込み方法の詳細説明や個票提出など）に協力的ではないことが報告された。しかし、当該病院から、資料 2-2 のごとく、病院長名で、調査に協力する旨が記載された文書が、事務局に送付された。また、併せて、リスク保有可能性者のデータ（イニシャル、生年月日）と、フォローアップ可能な症例（リスク保有可能性者 10 名中 1 名のみ）の個票も送付された事が報告された。

3. インシデント可能性事例の問い合わせ、対応について

・前回委員会からの継続協議

①CJD 患者の頸椎椎弓形成術後の対応について（神奈川県 of 病院の件,資料 3）

神奈川県 of 病院から、CJD 疑いと診断された症例 of 頸椎椎弓切除術後の対応に関して問い合わせがあり、前回のインシデント委員会で協議されていた。本症例は、手術記載によると、頸椎椎弓切除術時では、硬膜損傷がないという記載がある事を確認し、インシデント症例ではない事が確認されていた。しかし、手術器具 of 滅菌方法が、感染ガイドラインに則っているかどうか、可能な範囲で確認する方針となったために、聖マリアンナ医科大学 of 太組先生が、当該病院 of 訪問調査を行い、その調査に関する報告が行われた。手術器具 of 滅菌条件が確認され、感染ガイドラインに準拠していることが確認された。（資料 3-1,2 参照）

②CJD 患者 of 前腕内シャント術後の対応について（新潟県 of 病院の件, #6568、資料 4-1,2,3）

新潟県 of 病院から、CJD 患者 of 前腕内シャント術後の対応に関して、問い合わせがあり、前回インシデント委員会で協議されていた。本症例は、2018 年 1 月 15 日に、透析のために、前腕内シャント設置術を施行した。その後、認知機能低下が著しく、MRI や脳波などで、CJD ほぼ確実例と診断された。本症例が、vCJD ならば、インシデント症例になる可能性があり、新潟大学 of 春日先生により、サーベイランス調査を行っていただいた。（資料 4-1,2,3 参照）その調査によると、本症例は、vCJD である可能性は少なく、インシデント症例ではない事が確認された。

新規問い合わせ事案

③石川県の孤発性 CJD インシデント可能性症例について（# 6172、資料 5-1,2,3,4）

石川県の病院において、孤発性 CJD 症例（サーベイランス番号 # 6172）に対して、発症後に、慢性硬膜下血腫の手術を行った事案が報告された。当該病院に関して、手術器具 of 滅菌条件の確認が行われた。（資料 5-2）ウォッシャーディスクインファクターとして、サクラ精機 of WUS-3100 が使用されていたが、サクラ精機に問い合わせ、熱水処理が 93 度 10 分行われており、感染予防ガイドラインに準拠している事が確認された。（資料 5-3,4）上記以外 of 滅菌条件に関して、すべて感染予防ガイドラインに準拠しており、本症例は、インシデント症例ではない事が確認された。

④CJD 患者 of ルンバールについて（資料 6）

CJD 症例 of ルンバールに関して、東京医科歯科大学 of 三條先生に問い合わせ

があった事が報告された。ルンバールで使用した圧棒がガラス棒であり、当該症例後も、別の症例で使用していたとの事であった。同様のケースに関しては、過去にもインシデント委員会で協議された事があり、髄液が逆流する事は考えにくいため、このようなケースは、インシデントには該当しないという結論であった。従って、本症例も、インシデント症例ではない事が確認された。

4. ホームページ作成について（資料7）

インシデント委員会のホームページ作成に関して、協議された。当初案（資料7）を提示したが、インシデント症例におけるリスク保有可能性者やその家族が供覧しても理解できるように、医療従事者用と患者・家族用に分けて、作成していく方針が確認された。また、サーベイランス委員会のホームページの修正と協同して、行っていく方針も確認された。

5. その他

プリオン病感染予防ガイドラインに準拠した滅菌条件の遵守に関して、協議が行われた。滅菌条件を遵守するように、脳神経外科学会でも活動を行ってきたが、さらに一層、活動を進めていく必要がある事が確認された。また、プリオン病感染予防ガイドラインの遵守を、特定機能病院などの条件にできないか、厚生労働省等に交渉する方針も確認された。

平成30年度第2回CJDインシデント委員会議事

日時：2019年2月7日（木）17：15頃-

場所：シェーンバッハ・サボー 木曾会議室

インシデント委員（敬称略）

北本哲之（東北大学）、黒岩義之（財務省診療所）、斉藤延人（東京大学）、三條伸夫（東京医科歯科大学）、太組一朗（聖マリアンナ医科大学）、田村智英子（FMC東京クリニック）、塚本忠（国立精神・神経医療研究センター）、中村好一（自治医科大学）、水澤英洋（国立精神・神経医療研究センター）、山田正仁（金沢大学）
田中 彰子（厚生労働省健康局難病対策課）

議題

1. 前回の議事録の確認（資料1）
2. フォローアップ状況（資料2 取扱い注意）
3. インシデント可能性事例の問い合わせ、対応について
 - ①CJD 患者の慢性硬膜下血腫術後の対応について（神奈川県 of 病院の件,#6886, 資料3）
 - ②CJD 患者の頸椎症術後と病理検体の対応について（広島県 of 病院の件,#6384, 資料4）
 - ③CJD 患者の剖検について（新潟県 of 病院の件,#6936, 資料5）
4. その他
 - ①ホームページの件
 - ②倫理申請の件
 - ③感染予防ガイドライン改訂の件

インシデント委員会名簿

	研究者名	所属機関 部署	役職
委員長	齊藤 延人	東京大学大学院医学系研究科脳神経外科学	教授
委員	水澤 英洋	国立精神・神経医療研究センター病院	理事長
	山田 正仁	金沢大学医薬保健研究域医学系脳老化・神経病態学（神経内科学）	教授
	北本 哲之	東北大学大学院医学系研究科病態神経学分野	教授
	中村 好一	自治医科大学公衆衛生学	教授
	黒岩 義之	財務省診療所	診療所長
	太組 一朗	日本医科大学武蔵小杉病院脳神経外科	講師・医長
	田村 智英子	FMC 東京クリニック	遺伝カウンセラー
	三條 伸夫	東京医科歯科大学大学院脳神経病態学（神経内科学）	プロジェクト教授
事務担当	高柳 俊作	東京大学医学部附属病院	助教
	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

平成 30 年度プリオン病関係班連絡会議

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業（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

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)

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）：中 2 階）

[1] 当番議長からの挨拶（当番議長：山田正仁）

[2] 各研究班から

- 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から（担当：塚本忠）
- ② プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班から（担当：山田正仁）
- ③ 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）

[3] 共同研究プロジェクト

- ① JACOP から（担当：塚本忠）

[4] その他

[5] 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」

合同研究報告会（班会議）

- ② 平成 31 年 2 月 7 日（木）、8 日（金）、場所：シェーンバッハ・サポー

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（難治性疾患政策研究事業）
プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班

プリオン病感染予防ガイドライン作成委員会 議事要旨

日時：平成 30 年 12 月 23 日（日） 10 時～12 時

場所：ビジョンセンター東京駅前 7 階 702 号室

住所：〒103-0028 東京都中央区八重洲 1-8-17 新槇町ビル 7F

電話：03-6262-3553

URL: <https://www.visioncenter.jp/tokyo/ekimae/access>

参加者：別添（出席者 及び 欠席者）

陪 席：塚本忠、中川（プリオン病サーベイランス班事務局）

【資料】

1. 厚生労働省からの協力要請通知
2. 委員名簿
3. プリオン病感染予防ガイドライン 2008 およびその概要版（外部委員のみ）
4. 中山先生のガイドラインに関するメモ
5. Minds2014 版と Minds2017 版の比較メモ
6. 基本方針と作業スケジュール案
7. 執筆項目および担当者案

【議事】

1. 研究代表者の水澤委員長から挨拶の後、出席者の自己紹介があった。
2. 水澤委員長からプリオン病感染予防ガイドライン（2008 年度版）作成の状況を中心にそれ以前の状況と近年の 2008 年度版改訂の努力が継続していたことなどの背景が説明された。本年 9 月の本委員会の準備会である打合会での議論が紹介され、日本神経学会と合同で作成することと委員会の構成案について承認された。
3. 中山委員よりガイドライン作成の一般的な原則が説明され、本ガイドラインは Minds2017 に準拠してクリニカルクエスチョン形式で作成することとなった。
4. 執筆項目とその担当者について資料に基づいて種々議論が行われた。その結果、
 - ① #1 の総論はタイトルも内容を表すように分かりやすくすることとなり、非侵襲的処置や介護の項目をその次に持ってくるのが提案された。

- ② #14 は #4 と重複しており、むしろ担当者は同じで、インシデント委員会での活動からのメッセージを紹介する方が良いとの提案があった。
- ③ #11 はパーキンソン病などの神経変性疾患の原因蛋白もプリオン様の伝播を来すことが知られてきており、新しく章立てされたことが説明された。
- ④ 対象については神経内科、脳外科医を含む一般の医師とし、看護師や介護士などについては一章設けているが、一般人の関心にまで広げることはしないこととなった。
- ⑤ 呼吸器内視鏡についてより侵襲的ではないかとの意見があり、呼吸器内科の委員の必要性について議論されたが、その頻度が低いことや大部分を占める孤発性ヤコブ病では感染性はほぼ無視できることから、現時点で委員としての参加は求めないこととなった。
- ⑥ プリオン滅菌の原則として汚染された手術器具等を乾燥させないことの重要性が指摘され、プレバキュウムの記載の折には注意が必要との意見が述べられた。この点は、前回の作成過程でも強調され議論されたことが報告された。
- ⑦ 黒岩委員会から執筆担当を交代したいとの希望が述べられ、事務局と相談することとなった。＜会議終了後、黒岩委員から話し合いの結果、看護の処は高尾委員が中心となること、総論部分は協力者を探してみることが報告された。＞
- ⑧ CQ に基づき日本医学図書館協会から文献検索をしてもらおうが、教科書的な知識などに相当するバックグラウンド・クエスチョンについては膨大な数になることも予測されることもあり、依頼しなくても良いとの示唆があった。
5. 資料に基づき作成作業のスケジュール案が説明され承認された。2019 年度内に完成の予定である。次回の委員会は 1 月 21 日の合同班会議の第一日目の終了後となった。
6. その他、種々意見交換が行われた。

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

第2回プリオン病感染予防ガイドライン作成委員会議事要旨（案）

場所：平成31年1月21日（月） 18：00-20：00

会場：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:03-3261-9931

<http://www.arcadia-jp.org/access.htm>

出席：≪委員≫水澤英洋（国立精神・神経医療研究センター）・黒岩義之（財務省診療所）
山田正仁（金沢大学病院神経内科）・高柳俊作（齋藤延人委員代理、東京大学脳神経
外科学）・太組一郎（聖マリアンナ医科大学脳神経外科学）・高尾昌樹（埼玉医大国際
医療センター神経内科）・中村好一（自治医科大学公衆衛生）・毛利資郎（東北大学大
学院医学系研究科）・田村智英子（FMC 東京クリニック医療情報・遺伝カウンセリング
部）・上寺祐之（東京医療保健大学・東京大学医学部附属病院（日本手術医学会））・
戸所大輔（群馬大学眼科学教室(眼科学会)）・後藤田卓志（日本大学病院消化器内科
（消化器内視鏡学会））・松下和彦（川崎市立多摩病院整形外科（整形外科学会））
≪評価・調整委員≫中山健夫（京都大学大学院医学研究科健康情報学）・佐々木秀直
（北海道大学大学院医学系研究科神経内科）・矢部一郎（佐々木秀直委員代理、北海
道大学大学院医学系研究科神経内科）・楠 進（近畿大学医学部神経内科）・三條伸夫
（東京医科歯科大学神経内科）

陪席：河合富士美（日本医学図書館協会）・高橋陽子（公益財団法人脳血管研究所 附属美原
記念病院）・塚本 忠（国立精神・神経医療研究センター）・中川いずみ（プリオン病サ
ーベイランス事務局）

欠席：≪委員≫大久保 憲（医療法人平岩病院（日本手術医学会））・西原達次（九州歯科大
学（日本歯科医師会））

≪評価・調整委員≫村山繁雄（東京都長寿医療センター神経内科・ブレインバンク）
（敬称略・順不同）

【資料】

1. 前回議事要旨（案）
2. 各項目・担当のCQ案
3. 委員名簿（出席・欠席）
4. 作成作業のスケジュール

【議事】

1. 前回の議事要旨が承認された。
2. 参加者が順に自己紹介を行った。
3. 水澤委員長より重ねて美原記念病院の高橋看護部長と日本医学図書館協会の河合様の紹介があった。
4. 水澤委員長より 1 月 18 日の日本神経学会のガイドライン統括委員会にて本ガイドラインが本研究班と日本神経学会との合同で作成されることが承認されたことが報告された。その時の他のガイドライン作成委員会の構成から中山委員は評価調整委員でなく外部委員として参加していただくのがよいとの提案があり承認された。長崎大学の佐藤教授は髄液検査に詳しく、以前の改訂案の列挙作業にも参加していたことから、評価調整委員として推薦することが提案され承認された。
5. 資料に基づき各委員から提案された CQ 案について項目毎に審議を行い以下のような意見や方針が確認された。

*全体に関わること

- 1) 中山委員より以下の説明があった。ガイドラインのポイントは推奨を出すことにあるが、プリオン病の場合は解説に留まる事(background question)も多い。最初から、推奨を出す CQ とそうでない CQ とは区別して考えるのが良い。文献検索も推奨を出す CQ には是非必要だが、そうでないものについては膨大な数になる可能性もある。
- 2) 各章の順番についても意見が求められ、手術器具全般についての第 4 章を脳外科についての第 3 章と入れ替える方が良いとの意見があった。
- 3) 滅菌、不活化、消毒、感染予防など様々な用語が混在していることについて、同じ状況では統一するが、必要な言い回しのために異なる表現を使うこともありうる。
- 4) 語尾の質問の仕方はできるだけ統一する。
- 5) 基本的には、プリオン病の患者さんを対象として感染を予防するためにはどうするかを記述する。プリオン病かどうか分からないときは原則としてプリオン病の可能性があると扱う。可能性の高い低いで対応に違いが必要な場合はそのように記載する。
- 6) 本文中では原則としてプリオン病と言う表現を用いる。最初にプリオン病、クロイツフェルト・ヤコブ病、などの相互関係を説明するとともに、略語の対応表を付けて用語の説明をする。
- 7) 輸血、血液製剤、プラセンタ注射（韓国の品物はヒト材料を用いており、プリオン病感染の可能性があると注意書きに書いてある）などの扱いについては、前回は議論があったようにこのガイドラインでは扱わない。輸血、血液製剤、臓器移植などについては感染性のリストなど必要な項目で触れることになる。

*個別の項目の CQ

- 第 1 章：現行版では総論に感染性についての記述があったことから、プリオンの感染の

特徴についての CQ を追加する。

第 2 章：プリオンの滅菌法という表現にはいろいろな種類の滅菌法が含まれる。

第 3 章：ステラッド滅菌という言葉は脳外科医でも知らないこともあるとのことで、括弧内などに説明を加える。ステラッド滅菌にも MX あるいは 100 など機能に違いがあることから、本文でそのことを記載する。インシデントに関しては別に章立てして説明する。

第 4 章：プレバキュームについては多くの手術器具の滅菌には必要とされるも、プリオンの滅菌では避けるべきとの意見もあり、今後議論を重ねてゆく。

第 5 章：CQ5-2 は第 4 章でカバーできそうであり削除する。サーベイランスデータでプリオン病の診断が付いてから眼科手術を受ける例が 2.3% もあり、適切な推奨文を記述し、学会などで周知してもらう必要がある。

第 6 章：歯科について西原委員は欠席であったが、特に他の委員から意見はなかった。

第 7 章：ハイリスク手技は脳外科とも共通し連携を密にして作業を進める。整形外科にユニークな手術器具以外の共通する手術器具については第 4 章でカバーする。GSS などの病型があり、プリオン病と分かっている手術をせざるを得ないときもあると推定される。

第 8 章：消化管内視鏡検査について、sCJD と vCJD とでプリオンの感染性は全く異なり、適切な対応の仕方が必要である。

第 9 章：非侵襲的医療行為と看護ケアで「看護」にはケア、処置も含むので、CQ を「看護はどのように・・・」とする。

第 10 章：剖検・病理標本作成からは「(含む針刺し事故)」は削除し、むしろ脳外科手術のところで扱う。

第 11 章：アルツハイマー病、パーキンソン病、多系統萎縮症などの神経変性疾患におけるプリオン現象については、パーキンソン病での DBS もあり実際的なニーズがある。

第 12 章：倫理的問題と心理的・社会的支援と社会的問題はこの章で扱う。

第 13 章：項目のタイトルを経済的問題とする。

6. 今後のスケジュールについて

- 1) 水澤委員長から、本日の審議の結果を反映した CQ 案を明日までに配信するので、確認あるいは必要な場合は再修正を行い、返送してもらってから確定するという手順が説明された。その後、河合様に送付して文献検索をお願いする。
- 2) 日本医学図書館協会の河合様から、文献検索を希望する CQ については、①英文のキーワード、②基本文献を提出してほしいとの依頼があった。
- 3) スケジュール表の「3 月の読み合わせ」は、まだそこまでは行かないと思われるので、4 月以降に遅らせることになること、その時はできるだけ早く日程調整を行うとの説明があった。

(文責 塚本)

プリオン病感染予防ガイドライン作成委員、評価・調整委員

	氏名	所 属
委員	水澤英洋	国立精神・神経医療研究センター
委員長	黒岩義之	財務省診療所
委員	塚本 忠	国立精神・神経医療研究センター病院脳神経内科
委員	山田正仁	金沢大学病院神経内科
委員	齋藤延人	東京大学脳神経外科学
委員	太組一郎	聖マリアンナ医科大学脳神経外科学
委員	高尾昌樹	埼玉医大国際医療センター神経内科
委員	中村好一	自治医科大学公衆衛生
委員	毛利資郎	東北大学大学院医学系研究科
委員	田村智英子	FMC 東京クリニック 遺伝医療情報カウンセリング部
委員	大久保憲	医療法人平岩病院（日本手術学会）
委員	上寺祐之	東大病院手術部特任研究員（登録診療員）
委員	戸所大輔	群馬大学眼科学教室（眼科学会）
委員	後藤田卓志	日本大学病院（消化器内視鏡学会）
委員	松下和彦	川崎市立多摩病院整形外科（整形外科学会）
委員	西原達次	九州歯科大学（日本歯科医師会）
評価・調整委員	村山繁雄	東京都長寿医療センター神経内科・ブレインバンク
評価・調整委員	中山健夫	京都大学大学院医学研究科健康情報学
評価・調整委員	佐々木秀直	北海道大学大学院医学系研究科神経内科
評価・調整委員	楠 進	近畿大学医学部神経内科
評価・調整委員	三條伸夫	東京医科歯科大学神経内科
評価・調整委員	佐藤克也	長崎大学大学院医歯薬学総合研究科
日本図書館協会	河合富士美	特定非営利活動法人日本医学図書館協会
委員協力者	高橋陽子	公益財団法人脳血管研究所 附属美原記念病院
委員協力者	浜口 毅	金沢大学病院神経内科
委員協力者	高柳俊作	東京大学脳神経外科学
委員協力者	有吉 渉	九州歯科大学歯学部健康増進学講座感染分子生物学分野

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 30 年度 合同研究報告会

研究班一覧

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

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:076-265-2293, 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>

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

研究開発代表者 佐藤克也

事務局：〒852-8520 長崎県長崎市坂本町 1-7-1 保健学科棟 5 階
長崎大学大学院 医療科学専攻保健科学分野（神経内科学）
TEL: 095-819-7991, FAX:095-819-7991
E-mail: satoh-prion@nagasaki-u.ac.jp
<http://www2.am.nagasaki-u.ac.jp/prion-cjd>

「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」
「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

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 (プリオン病及び変異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	<p style="text-align: center;">昼 食</p> <p style="text-align: center;">* プリオン病及び変異性ウイルス感染症に関する調査研究班 研究者会議(プリオン分科会) * 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</p>			
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	黒岩巖之	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	黒岩巖之
13:45	1-15	村山繁雄	ウェルニッケ脳症を併発したプリオン病 - 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	古川由子
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例検例の網羅的検討	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	松重志志
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価の検討	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)のからのcerebral organoidの作製	楠原浩一
11:48-12:48	<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)</p>			
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	菅竹基弘	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 -	菅竹基弘
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)

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 30 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 30 年 2 月 8 日(金曜日) 13:00-16:00

会場：シェンバツハ・サポー（砂防会館別館会議室）
〒102-0093 東京都千代田区平河町2-7-4（別館）
TEL：03-3261-8390（直通）

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

TEL：042-341-2712(ダイヤルイン 3131) FAX：042-346-3576

E-mail:prion-ncnp@ncnp.go.jp

平成 30 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：2019 年 2 月 8 日（金曜日） 13:00 ～ 16:00

会場：シェーンバッハ・サボー（砂防会館別館会議室）

〒102-0093 東京都千代田区平河町2-7-4（別館）

TEL 03-3261-8390（直通）

司会：山田正仁（金沢大学医薬保健研究域医学系 脳老化・神経病態学（神経内科学））

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 水澤英洋
2. わが国のプリオン病対策 13:05 ～ 13:25
厚生労働省健康局難病対策課 田中彰子
3. わが国のプリオン病の実態（アップデート） 13:25 ～ 13:45
自治医科大学地域医療センター公衆衛生学 小佐見光樹
4. わが国のサーベイランスの課題とその対策 13:45 ～ 14:05
国立精神・神経医療研究センター病院 脳神経内科 塚本 忠
5. サーベイランスと JACOP によるプリオン病の患者登録・自然歴調査 14:05 ～ 14:25
国立精神・神経医療研究センター 水澤英洋

.....
休憩 14:25 ～ 14:40
.....

司会：水澤英洋（国立精神・神経医療研究センター）

6. プリオン病のインシデントと感染予防対策 14:40 ～ 15:00
東京大学医学部附属病院脳神経外科 高柳俊作
7. プリオン病の治療薬開発の現状と展望 15:00 ～ 15:20
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 神経化学分野 照屋健太
8. プリオンとしてのアミロイドβ蛋白 15:20 ～ 15:40
金沢大学医薬保健研究域医学系脳老化・神経病態学 浜口 毅
9. 総合討論 15:40 ～ 16:00

平成 30 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

水澤英洋

この全国担当者会議は、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における研究成果ならびに PRION2018、ICN2018、日本神経感染症学会、APPS2018、合同班会議などを通じてのプリオン病に関する重要な情報を、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伝え、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、サーベイランスならびに感染予防を徹底することを目的としている。

それは、プリオン病が未だ正常プリオン蛋白が異常化する機序、自己増殖して伝播する機序、神経細胞が障害される機序などが不明、治療薬は皆無で、発症すると多くは急速進行性の認知症を呈し約 1.5 年で 100%死に至るといふ超難病であり、種の壁を越えた伝播も生じうるからである。

まずこの本会議の趣旨説明と厚生労働省からの国としての方針説明の後、サーベイランスのデータに基づくわが国のプリオン病の疫学的現状とサーベイランスの課題、特に未回収例や診断精度（剖検率）の低さとその対策について報告する。一方、昨年度からのサーベイランスと自然歴調査の一体化は大きな成果をあげているが更なる改良が必要である。

後半は、まずインシデント委員会からこれまでのインシデント事例とそのフォローアップについてお知らせする。その後、わが国と世界におけるプリオン病治療薬開発の現状と新しい試みを報告する。最後に、アルツハイマー病やアミロイド・アンギオパチーの感染性にも関係するが、プリオンとしてのアミロイドB蛋白質について、最新の研究成果をお伝えする。動物については、鹿のプリオン病「慢性消耗病（Chronic Wasting Disease: CWD）」が問題であるが、食品安全委員会のプリオン専門調査会の調査対象としなり結果はファクト・シートとして公表されるようになった。

最後の総合討論の時間も活用し、情報交換、疑問点の解消などを含め、プリオン病の診療や研究に本日の全国担当者会議を役立てていただければ幸甚である。

わが国のプリオン病対策

厚生労働省健康局難病対策課

課長補佐 田中彰子

厚生労働省ではプリオン病対策として、指定難病としての患者への医療費助成、難治性疾患政策研究事業および難治性疾患実用化研究事業における研究の推進とともに、医療提供体制の整備等総合的な対策を行っている。

また、その他のプリオン病対策として、難病特別対策推進事業により確定診断のための剖検の経費の補助や、CJD のサーベイランス及び「リスク保有可能者」に対するフォローアップ体制についても、整備をすすめ迅速な健康危機管理体制を図っている。

わが国のプリオン病の実態（アップデート）

自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門

中村好一，小佐見光樹

【背景】1999年4月から2018年7月の期間に本サーベイランス委員会は6,763例（重複例を含む）の情報を得た。このうち合計3,416例がプリオン病としてサーベイランス委員会で認められ、登録された。このデータを解析し、本邦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ている。発病年は、登録例全体では2013年が275例で最も多く、2014年の267例、2012年の251例がそれに続く。

【罹患率】2015年における罹患率（人口100万人対年間）は、全体では1.8だった。年齢階級別では、40-49歳で0.2、50-59歳で1.2、60-69歳で3.5、70-79歳で6.6、80歳以上で5.2と、年齢とともに高くなる傾向があった。2000年以降、罹患率は40-49歳と50-59歳ではおおむね横ばいであるのに対し、60-69歳、70-79歳、80歳以上では増加傾向であった。

【性差】プリオン病全体では男が1,483例（43%）、女が1,933例（57%）だった。39歳以下と80歳以上を除くと、女の人口あたりの患者数が男よりも多かった。

【病態別】登録症例3,416例の内、孤発性CJD（sCJD）が2,620例（77%）、変異型CJDが1例、硬膜移植歴を有するCJD（dCJD）が91例（3%）、家族性CJD（fCJD）が549例（16%）、GSSが135例（4%）、FFIが4例であった。またCJDの診断は確定しているものの、分類未定で情報収集中のCJDが15例あった。

【発病年齢】病態別の平均発病年齢±標準偏差は、sCJDが69.6±9.8歳、dCJDが57.7±16.2歳、fCJDが72.5±11.5歳、GSSが55.0±10.3歳だった。

【死亡までの期間】追跡調査を含めて2,955例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17.0±16.1月と最も短く、dCJDの23.3±28.4月、fCJDの25.2±26.2月が続く。GSSは70.2±49.4月と最も長かった。

【剖検】剖検実施率は全体で14%（死亡した2,955例の内、407例）だった。dCJD（43%）やfCJD（17%）はsCJD（12%）と比較して剖検率が高かった。

【dCJDの実態】これまでに91例がdCJDとして登録されている。硬膜移植を受けた原因は脳腫瘍が69例（45%）と大半を占める。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ており、移植から発症までの期間は長期化している。現在の平均期間±標準偏差は164±81月である。他に硬膜移植の可能性のある症例が13例あり、サーベイランス委員会で情報を収集中である。

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 脳神経内科

塚本 忠

【背景】わが国では 1999 年から全国で発症するプリオン病のサーベイランス事業を行っている。悉皆的な調査を目指しているが、主治医にサーベイランス調査票を依頼・送付したにもかかわらず、記載した調査票が事務局に返送されてこない未回収ケースが多数存在する。また、プリオン病「確実」と診断するのに必要な剖検・病理的探索が行われている例はきわめて少数である。

【材料・方法】調査票の回収率の統計については、事務局に寄せられた調査票の送付・返送受付の確認記録をもとに 2011 年からの数字を計算した。剖検率については、毎年 2 回開催されるサーベイランス委員会の検討結果（診断結果）により算定した。

【結果】2011 年から 2016 年の未回収数は 10 個のブロックで 0 件から 93 件までの差があった。未回収率では 0%から 35.7%と幅がある。全国での 2019 年 1 月 10 日現在の未回収数の総数は 317 例であり、実に 11.8%となる。地方差としては、2つのブロック（東京を含む関東ブロックと近畿ブロック）の未回収数が多いが、近畿の未回収数は一昨年から大幅に減少している。剖検率は 14%に留まる。特に孤発型 CJD では 13%である。

【考察】事実として未回収例はいまだに非常に多い。種々の努力にも拘わらず十分には改善されていないことが改めて明確になった。対策として、事務局や担当委員・専門医からリマインドすることによりある程度の改善はあるが、不十分である。調査体制の強化の一環として、調査人員の増加、調査方法の改善が含まれるが、前者として一昨年度より近畿・関東地区の（準）サーベイランス委員が増員された。また、昨年度からは調査票の統合と電子化（主治医の労力軽減）、自然歴調査の同時開始（連絡中断の減少）がなされ未回収例の減少に貢献することが期待されている。

剖検率向上については改訂版剖検促進パンフレットと家族向けのチラシを利用できるように整備したが、剖検可能な施設も限られており、粘り強い啓発活動が必要である。

サーベイランスと JACOP によるプリオン病の患者登録・自然歴調査

国立精神・神経医療研究センター
水澤 英洋

【背景】1999(平成 11)年 4 月から実施しているわが国のクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)サーベイランス調査は、2018(平成 30)年 7 月までに 6763 件(重複例を含む)の登録を得、各病型の発生数や分布を調査分析するなど、わが国のプリオン病の実態解明に大きく寄与している。プリオン病の発症率は 100 万人に約 1 名と極めて稀で、かつ多数の病型をもつため、個々の病型の患者数はさらに少ない。したがって治験を想定すると通常の二重盲検試験は困難であり、historical control の活用が必須である。そのためにはできるだけ多くの患者登録による自然歴解明が必要であり、2013 年に JACOP(Japan Consortium of Prion Disease)が設立されたが、自然歴研究の登録数は十分には伸びなかった。

【方法】2016 年度の 1 年間の検討・準備の後に、2017 年度から患者登録であるサーベイランス研究と自然歴調査研究の一体化を開始運営した。サーベイランス登録時に主治医から自然歴調査研究の説明と同意取得をしていただき、定期的な主治医による診察と、研究事務局 CRC から主治医・家族への電話調査を実施している。一体化に際して 2017 年度から各種調査票も共通化・電子化し入力省力化・効率化を図った。年 2 回の定期委員会ではこれまで得られた調査票を印刷し綴じて使用していたが、ファイルの厚さが 10cm を超えるようになったため、2018 年度からは調査票のデータを直接データベース化し、それをタブレット端末で参照する方式の施行を開始した。

【結果・考察】①自然歴研究登録数は、2017 年 3 月末まで 65 例であったものが、順調に増加し、2019 年 1 月には総計 630 件となった。症例数の増加に伴い調査員を増加している。退院や転院に伴い連絡が取れなくなり調査が中止することも多く今後の課題である。②サーベイランス委員会の資料の電子化について、2018 年 9 月の委員会では 11 症例の検討をタブレットを用いて行い、改善を加えて 2019 年 2 月の委員会では全てペーパーレスで行う予定である。今後データ活用の発展にも貢献するものと期待される。

文献：

- 1) プリオン病のサーベイランス結果[2018 年 9 月開催サーベイランス委員会]
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
- 2) URL:<http://prion.umin.jp/index.html>

プリオン病のインシデントと感染予防対策

東京大学医学部附属病院脳神経外科

高柳 俊作

【目的】

本研究の目的は、手術後にプリオン病(クロイツフェルト・ヤコブ病)と判明した患者に使用した器具を用いて手術を受けたリスク保有可能性者発生の実態状況の把握と、定期的な神経学的異常の確認、心理的苦痛のフォローアップをおこなうことである。クロイツフェルト・ヤコブ病インシデント委員会として、調査研究を行っている。また、感染予防対策、異常プリオン蛋白対応消毒方法の確立、リスク保有可能性者の発症予防法の開発も目指している。

【方法】

プリオン病のサーベイランス調査研究に参加し、その内容を分析・検討することにより、プリオン病の二次感染予防リスクのある事例を抽出・検討する。該当する施設の現地調査を行い、リスクに関連する手術機器を検討する。また、リスク保有者の経過観察の支援を行い、発症のリスクを検討する。

【結果】

1) 新規インシデント事例

平成 29～30 年は新規のインシデント事案はなかった。インシデント可能性事案が 2 例あったが、当該病院の手術機器の滅菌方法を詳細に確認し、きちんと、2008 年のプリオン病感染予防ガイドラインに準拠しており、インシデント事案ではないと判断した。

2) これまでに 17 事例がフォローアップの対象となっている。このうち今年度末までに 7 事例の 10 年間のフォローアップ期間が終了している。これまでのところ、二次感染の発生はない。

3) 検討事項

透析のシャント術後に、プリオン病と診断された症例に対する、フォローアップに関しての問い合わせが、委員会に 1 件あった。当該症例が vCJD であった場合、インシデント事案になる可能性があったが、当該病院でのサーベイランス調査により、vCJD は否定的であり、インシデント事案ではないと判断した

【考察】

引き続き、プリオン病の二次感染予防リスクのある事例について、現地調査を含めてフォローを行い、日本脳神経外科学会などで啓発活動を行う。

プリオン病の治療薬開発の現状と展望

東北大学大学院医学系研究科神経化学分野

照屋 健太

CJD について組織的な枠組みでの治療介入研究を実現するための取り組みは世界中で継続的に続けられている。欧州での取り組みを例として、最近の現状と顕在化した問題点について紹介する。

また、私達はリスク保有者の発病予防や発症早期の患者さんの予後改善に役立つ予防治療薬の創製を目指している。一昨年度の本会において、私達は高分子糖質体 (CED) がワクチンと同様に皮下投与で長期間にわたり予防治療効果を発揮し、プリオン脳内感染マウスでは生存期間の延長、末梢感染マウスでは、皮下单回投与でほぼ寿命一杯にわたり発病を抑制する効果を報告した。

次の応用段階に向けての取り組みの中で、今回の報告では様々なマウス系統において CED の抗プリオン効果がどのような影響を受けるかについて調査したところ、その効果はマウスの遺伝的背景に強く影響を受けることが明らかとなった。この結果は、患者さんの「体質」によって効果が左右されてしまうことを示唆するものであるが、一方で、これらの応答違いはプリオン病の発病や病態を左右する因子を解き明かすアプローチとなることも期待される。

異常型プリオン蛋白質そのものへのアプローチとしては、薬剤スクリーニングの過程において、異常型選択的にクロスリンクを生じさせる反応を見出した。この反応の利用についても考察したい。

プリオンとしてのアミロイドβ蛋白

金沢大学医薬保健研究域医学系脳老化・神経病態学

浜口 毅、山田正仁

プリオン病は、脳における海綿状変化と異常プリオン蛋白蓄積を特徴とする神経変性疾患で、個体間を伝播するという特徴を有する。脳へのアミロイドβ蛋白 (amyloid β protein: Aβ) の蓄積 (脳βアミロイドーシス) は、Alzheimer 病の神経病理学的な特徴の 1 つで、Aβ凝集体に神経毒性があることや、家族性 AD の原因遺伝子として Aβの前駆体蛋白 (amyloid precursor protein: APP) や APP からの Aβの切り出しにかかわるγセクレターゼの活性部位を構成する presenilin 1 および 2 が報告されたことにより、Aβが AD 発症機序の最上流にあるとする Aβカスケード仮説が広く受け入れられている。近年、マウスを中心とした動物実験にて、脳βアミロイドーシスが個体間を伝播することが数多く報告されている。さらに、成長ホルモン関連 Creutzfeldt-Jakob 病 (Creutzfeldt-Jakob disease: CJD) や硬膜移植後 CJD といった医原性プリオン病の剖検例の解析結果から、ヒトにおいても脳βアミロイドーシスが個体間を伝播する可能性が指摘されている。脳βアミロイドーシスの個体間伝播について、これまでの動物実験およびヒトでの研究を報告する。