

調査・説明のための資料について

インシデント発生時に医療機関に依頼・説明するための書類

- 1) 1-CJD 発症前一年以降に脳外科手術が行われた例について必要な情報のリスト.pdf
- 2) 2-プリオン病リスク保有可能性者に関する調査について_R
- 3) 3-CJD リスク保有者に関する医療機関の当面の対応について_R
- 4) 4-CJD について
- 5) 5-プリオン病関連の資料について

リスク保有可能性者に説明するための書類

- 6) 6-脳外科手術後の追跡調査に関する説明書
- 7) 7-リスク保有可能性者所持カード
- 8) 8- (リスク保有可能性者と家族へのメンタルケアパンフレット)

フォローアップのための書類

- 9) 9-リスク保有可能性者の個表 (継続)
- 10) 10-リスク保有可能性者の個表 (新規)
- 11) 11-プリオン病リスク保有可能性者登録票 (既存)

CJD 発症前一年以降に脳外科手術が行われた例について必要な情報のリスト

1. 患者プロフィール
(臨床および病理 (ある場合) 等のサマリー。注 1) に記載されている情報を含む)
2. 手術記録^{注2)}
3. 脳外科手術に使用した器具のリスト^{注3)}
4. 脳外科手術後に、同院で脳外科手術がなされた症例のリスト^{注4)}
5. 当該病院で CJD という情報を得た後、実施された CJD 対応の消毒法^{注5)} と実施日
6. 脳外科手術に関与した病院職員のリスト^{注6)}

注

- 1) 年齢、性別、出身地、嗜好歴、家族歴、既往歴 (眼科等の手術歴、内視鏡検査歴)、現病歴、神経所見 (手術前後の変化)、画像所見 (特に MRI DWI 画像所見、検査日付、手術前後の変化)、髄液検査所見 (細胞数、蛋白、糖、NSE、14-3-3 蛋白<検査施設>)、PrP 遺伝子検査結果 (変異の有無、コドン 129 多型、219 多型<検査施設>)、脳波検査結果 (PSD の出現有無、脳波のコピーを添付) 手術後経過 (死亡日、死因)、CJD と診断された日付、診断の確実度、病理所見 (病理報告書のコピーを添付)、HBV, HCV, HIV 感染症の有無
- 2) 手術日時、術式、硬膜内への手術操作の有無、手術記録のコピーを添付
- 3) 当該病院で施行されている、それぞれの器具に対する消毒方法を記載したコピーを添付
- 4) 年齢、性別、イニシャル、原疾患、術式、手術年月日、同一の手術室を使用したかどうか、同一の手術器具を使用したかどうか (例 1 : 当該病院では手術器具は 1 セットのみで、全手術患者に同一器具を使用している。例 2 : 手術器具は 3 セットあり、各患者でどの手術器具が使用されたかは不明である)
- 5) 当該病院におけるそれぞれの器具に対する CJD 対応の消毒方法を記載したコピーを添付
- 6) 役職、関与した内容、針刺し事故や体液への接触など感染のリスクについて

平成●●年●月●●日

●●病院 病院長 殿

プリオン病インシデント委員会
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
厚生労働省健康局難病対策課

プリオン病リスク保有可能性者に関する調査について(依頼)

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

さて、平成 22 年度より外科手術に関したプリオン病(クロイツフェルト・ヤコブ病)の感染の危険のある患者(以下「リスク保有可能性者」と言う)の発生状況、フォロー状況に関しましては全国的な疫学調査をおこなうこととなりました。本調査の目的は、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、将来的には感染防止対策、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を目指すこととあります。

医療機関へは同インシデント委員会委員長(東京大学脳神経外科 齊藤延人教授)あるいは、インシデント委員会委員が連絡し、各医療機関へ伺って調査をする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、御協力いただきますよう、よろしくお願い申し上げます。

○提出期限 平成●●年●月●●日(火)

○提出先

〒113-8655 東京都文京区本郷 7-3-1
東京大学大学院医学系研究科 脳神経外科学内
クロイツフェルト・ヤコブ病インシデント委員会事務局

○問い合わせ

- 1 クロイツフェルト・ヤコブ病インシデント委員会事務局
東京大学大学院医学系研究科 脳神経外科学 齊藤延人
担当秘書: 山本美佳 mkyamamoto-tky@umin.ac.jp
電話: 03-5800-8848 (direct in)、FAX: 03-5800-8849
- 2 厚生労働省健康局難病対策課 課長補佐 片倉 響子

クロイツフェルト・ヤコブ病リスク保有可能性者に関する
医療機関の当面の対応について
(2017年2月1日インシデント委員会改訂)

外科手術に関連したクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)の感染の危険のある患者(以下「リスク保有可能性者」という)について以下の対応をとる。なお、告知及びフォローアップに関する技術的助言は厚生労働科学研究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受けることが可能である。

※ リスク保有可能性者とは、英国 CJD インシデントパネルの例により、CJD を発症した患者に対して発症以前を含め感染力があると思われる期間に行った脳神経外科手術以降に、同一器具を用いた手術を受けた患者のうち、最初の 10 名程度の患者とする。

1. リスク保有可能性者への主な告知事項

医療機関よりリスク保有可能性者に対し、精神心理的影響及び人権へ十分配慮した上で以下の事項を説明すること。

(1) 日常生活等での留意事項

- ・今回受けた手術での通常の感染対策
- ・CJD に感染する危険性
- ・通常の生活で他者へ CJD を感染させる危険はないこと
- ・定期的に（1年に少なくとも1回は）手術を受けた医療機関を受診すること

(2) 医療機関受診の際の留意事項

- ・脳・脊髄への外科手術を受ける場合はフォローアップをしている脳外科医に相談すること
- ・その他の手術、外傷については主治医にリスク保有可能性者であることを伝えること
- ・日常診療については、原則として感染させる危険がないので、リスク保有可能性者であることを申告する必要はないこと

(3) 献血、臓器提供等の際の留意事項

- ・献血、移植のための臓器・骨髄・角膜等の提供は控えること

2. リスク保有可能性者等のフォローアップ

(1) リスク保有可能性者

リスク保有可能性者に対しては、手術を行った日より 10 年間のフォローアップをすること。リスク保有可能性者に症状の変化など見られなくとも、1年に少なくとも1回は下記項目を定期的に確認し、その結果について厚生労働省健康局疾病対策課へ連絡されたい。なお、フォローのための費用は、基本的な診療と、二次感染による CJD を疑わせた場合の診断に必要な検査については、医療機関の負担とすること。

【確認項目】問診と診察（内科学的、神経学的診察）

必要に応じて脳は、髄液、MRI 検査など

(2) リスク保有可能性者より以降に脳神経外科手術を受け、告知をしなかった患者

CJD 患者への手術後に同一器具で脳外科手術を受けた患者で、今回は感染の危険が低いと判断して告知を行わなかった患者（例えば、同一器具で手術を受けた患者のうち、11人目以降の方）についても、後向き調査が可能となるよう、手術を行った日より少なくとも10年間、カルテと患者リストを保存すること。

クロイツフェルト・ヤコブ病(Creutzfeldt-Jakob disease, CJD)とは・・・

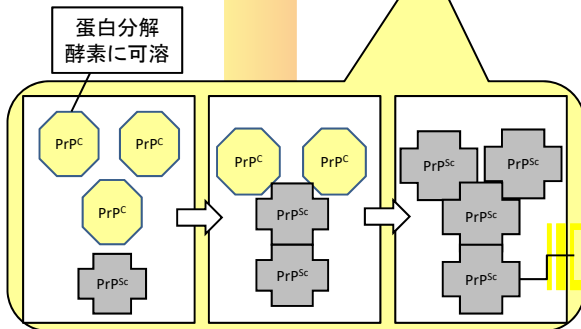
- 100万人に一人の割合で孤発性又は家族性に生じ、脳組織の海綿(スポンジ)状変性を特徴とする疾患。
- 異常構造を有する異常プリオン蛋白が中枢神経系に蓄積し、不可逆的な致死性神経障害を生ずる。
- 現在では成因から、プリオン(※)病、また病理から伝達性海綿状脳症(transmissible spongiform encephathy, TSE)として、哺乳類の神経疾患群にひとくくりにされている。牛のプリオン病が牛海綿状脳症(bovine spongiform encephathy BSE)、他に羊、鹿などにもみられる。

※プリオンとはタンパク質感染粒子(proteinaceous infectious particle)のことで、核酸を含まない感染性病原体をさす造語

病因

プリオン蛋白の伝達性獲得機構

脳内の正常プリオン(PrP^C)に異常プリオン(PrP^{Sc})が会合すると、PrP^CがPrP^{Sc}に変換して脳内で神経細胞を障害し発病する。
通常PrP^{Sc}は不溶性で、凝集塊となり、アミロイドの性質を示す。



脳内に蓄積
神経細胞を障害

症状

感染経路

一般に空気感染、経口感染はない

医原性

病原体の経口摂取

- ①孤発性CJD
プリオン病のほぼ8割を占め、原因不明。平均発病年齢は65歳前後で、プリオン蛋白遺伝子の変異はなくほぼ均一な臨床・病理所見を示す。孤発性症例では進行が速く1~2年で死亡する。
- ②遺伝性CJD
孤発性CJDよりも発病年齢は早いことが多く、プリオン蛋白遺伝子の変異に応じて症状、経過、病理所見が異なる。進行は遅く数年に及ぶ。
- ③医原性CJD
主に過去の乾燥脳硬膜製品の移植。下垂体制剤、角膜移植後の報告もある。発病までの期間は25ヵ月から16年。
- ④変異型CJD
牛海綿状脳症(BSE“狂牛病”)がヒトに感染。2005年2月に我が国でも1例目が確認された。

一般の消毒法が無効

二次感染
の可能性

診断

- ①神経症状 主症状は進行性認知症、小脳症状、ミオクローヌス
- ②脳波 基礎律動の不規則化→高振幅鋭徐波→周期性同期性放電(PSD)
- ③MRI 拡散強調画像における大脳皮質・基底核の高信号、変異型CJDでは視床枕兆候(vCJD)
- ④髄液 14-3-3蛋白、タウ蛋白、異常プリオン蛋白(QUIC法)
- ⑤遺伝子 PRNP遺伝子解析
- ⑥剖検 病理診断、ウェスタンブロット法、免疫染色法

治療

根本的な治療法は未確立である。他者への感染防止のため、患者の脳脊髄液(変異型CJDでは血液や臓器等)の取扱いには注意を要する。

予後

孤発性症例では進行が速く2年以内で死亡する。遺伝性CJDや少数の孤発性CJDは進行が遅く数年に及ぶ。

プリオン病関連の資料について

ホームページ

「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」の合同ホームページ
(<http://prion.umin.jp/index.html>)

プリオン病の解説ページあり。以下のガイドライン・マニュアルがダウンロード可能

- 「プリオン病感染予防ガイドライン（2008年版）完全版」
- 「プリオン病感染予防ガイドライン（2008年版）要約」
- 「クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル」（2002年）

難病情報センタークロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）

(<http://www.nanbyou.or.jp/entry/80>)

ヤコブ病サポートネットワーク

(<http://www.cjd-net.jp/index.htm>)

書籍

プリオン病と遅発性ウイルス感染症. 厚生労働科学研究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」（編集）
金原出版株式会社 2010年

脳外科手術後の追跡調査に関する説明書（例）

当院であなた(のご家族)に脳外科手術を行った少し前に、同じく脳外科手術を行った患者さんが、極めて稀な脳の病気であるクロイツフェルト・ヤコブ病にかかっておられたことが後になって判明しました。

あなたが手術を行った当時、当院の脳外科手術では(〇〇数)の手術器具セットを使用していました。したがって患者さんに使用した手術器具があなたに使用された可能性があります。なお当然のことながら、手術器具は、通常の消毒・滅菌処理をしたものが使用されておりました。

クロイツフェルト・ヤコブ病は、プリオン蛋白とよばれる蛋白質に異常を来たして起こる病気です。正常なプリオン蛋白は人の脳に普通に存在していますが、何らかの原因でプリオン蛋白に異常をきたすと、それが脳細胞を障害して脳が海綿状に変化します。この異常プリオン蛋白が通常の消毒方法では滅菌が十分でないおそれがあります。症状は歩行時のふらつきから始まり認知症など重篤な精神・神経症状を呈し、最終的に死に至ります。感染しても発症までに長い期間があるとされております。

今回判明した患者さんのかかっていたクロイツフェルト・ヤコブ病は、通常的生活から感染することはないといわれております。数十年前に4例の手術機器による、および2例の深部電極を介した感染が疑われる報告がフランス、イギリスからありましたが、予防措置が講じられるようになってからは、脳外科手術に際し使用機器から感染したという報告はありません。特殊な場合、すなわち感染した脳硬膜等を移植した時などに限って感染の事故が報告されておりますが、今回そのようなものは移植しておりません。

まとめますと、非常に可能性は低いのですが、通常の消毒・滅菌を行ったのみの手術器具を介した感染が完全に否定できません。したがって現時点では手術後10年程度発症の有無を見ていく必要があります。あなたについては現在の時点で手術後〇〇年を経過しており、残り〇〇年間程度観察が必要になります。

国民の健康をあずかる厚生労働省では、稀な上に未知な部分が多い病気であることから、これまでの同じような事例に対し、念には念を入れて対応していく方針をとっています。今回この方針にしたがい、厚生労働省ならびに同研究班からの指示・指導の許に、同じ手術機器を使用した可能性のあるあなた(とそのご家族)にこの事実をご説明し、今後の追跡調査のご協力をお願いすることになりました。

1. 追跡調査について

- 追跡調査期間は暫定的に〇〇年間とし、西暦〇〇年まで、当院で年1回程度の診察をうけていただくことをご承知下さい。
- なお、何らかの異常を感じた際には、いつでも速やかに受診してください。

2. 日常生活等

- 通常の生活で他者へCJDを感染させる危険はありません。
- 定期的に（1年に1回）手術を受けた医療機関を受診してください。

3. 医療機関受診時

- 脳・脊髄への外科手術を受ける場合は、フォローアップをしている脳外科医に相談してください。
- 腹部手術、交通外傷については主治医にリスク保有可能性者であることを伝えてください。
- 日常診療については、原則として感染させる危険がないので、リスク保有可能性者であることを申告する必要はありません。

4. 献血・臓器提供等の際

- 献血、移植のための臓器・骨髄・角膜等の提供は控えてください。

連絡先

〇〇病院

院長 〇〇 〇〇

脳神経外科部長 〇〇 〇〇

所在地〇〇〇〇〇〇〇〇

TEL 〇〇〇〇〇〇〇〇

患者 _____ 様に対して、上記の内容を説明いたしました。

平成〇〇年〇〇月〇〇日 説明者 医師（署名）

同意書

平成〇〇年〇〇月〇〇日

上記の説明を受け、追跡調査に同意いたします。

患者・家族氏名（署名）

CJD リスク保有可能性者の日常生活と医療機関受診時の留意事項

1. 日常生活等

- 通常の生活で他者へ CJD を感染させる危険はありません
- 定期的に（1年に1回）手術を受けた医療機関を受診してください

2. 医療機関受診時

- 脳・脊髄への外科手術を受ける場合は、フォローアップをしている脳外科医に相談してください
- 腹部手術、交通外傷については主治医にリスク保有可能性者であることを伝えてください
- 日常診療については、原則として感染させる危険がないので、リスク保有可能性者であることを申告する必要はありません

3. 献血・臓器提供等の際

- 献血、移植のための臓器・骨髄・角膜等の提供は控えてください

緊急時連絡病院

病院名： _____

所在地： _____

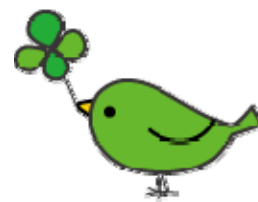
担当者： _____

電話： _____

Fax： _____

メール： _____

ご自分やご家族がプリオン病に感染しているか可能性があり 将来発症するかもしれないと言われた方々のための Q&A



Q1 プリオン病の情報は、どこで入手できますか？

A1 プリオン病は稀少疾患ですので、わからないことが沢山あるのは当然です。疑問があれば遠慮なく主治医に質問してください。インターネットをお使いになる方は、以下のサイトで情報を得ることができます。

- プリオン病調査研究班のホームページ
<http://prion.umin.jp/index.html>
- 難病情報センターの疾患情報ホームページ
プリオン病（1）クロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）
<http://www.nanbyou.or.jp/entry/80>
プリオン病（2）ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病（GSS）
<http://www.nanbyou.or.jp/entry/88>
プリオン病（3）致死性家族性不眠症（FFI）
<http://www.nanbyou.or.jp/entry/51>
- ヤコブ病サポートネットワークのホームページ
<http://www.cjdnet.jp/>

Q2 プリオン病の可能性について話を聞いて、心理的にとても落ち着かない気持ちになっています。どうしたらよいのでしょうか？

A2 プリオン病に罹っているかもしれないと聞いて、大きな精神的ショックを感じたり、不安や怒りなど様々な感情が出てくるのは当然のことであり、なくす必要はありません。気持ちの整理に必要な時間は人によって異なりますが、多くの方はご自身で状況を受け止め気持ちを整理していく力を持っていますので、少しずつ落ち着いていくでしょう。

不安などが大きくて日常生活に支障を来していたり、うつ状態のように感じているときは、心療内科や精神科に相談してみるのも一つの方法です。また、自分自身で気持ちの整理をしていくとしても、途中の段階で人に話を聞いてもらったり、医療相談室や心理カウンセリングの機会などを利用して自分の気持ちと向き合ったりすることも有効です。

(裏に続く)

Q3 プリオン病に詳しい専門家の心理カウンセリングを受けたほうがよいでしょうか？

A3 心理カウンセリングは必須ではありませんが、自分の気持ちと向き合い気持ちを整理していく過程で助けになる一つの方法として、上手に利用することは有用です。大きな病気に直面したときの心の苦しさには共通部分が多いので、心理カウンセラーが病気の詳細を知らなくても、病気に直面した人やその家族の心理的苦痛は十分理解してもらえます。心理カウンセリングは一般的に、精神科医、心療内科医、臨床心理士、その他の心理専門職、メディカル・ソーシャル・ワーカー（MSW）などによって実施されていることが多いので、身近にこれらの人々がいれば相談してみましょう。

また、プリオン病研究班では、田村智英子が、プリオン病に詳しい立場からの心理支援を担当しております。プリオン病に詳しい人に気持ちを聞いてもらったり悩みや心配を相談したいと思われる方は、遠慮なく以下にご連絡ください。日程の調整がつけば全国どこでもまいります。なお、原則としてカウンセリングは面談にて行い、電話やメールでは簡単なご連絡のみとさせていただきます。医療者の方からのご相談にも対応しております。

田村智英子との面談を希望される方はこちらまで
(主治医の先生からご連絡いただいてもかまいません)

田村智英子

FMC 東京クリニック

〒102-0072 東京都千代田区飯田橋 1-3-2 曙杉館 2 階

TEL : 03-3221-0333 FAX : 03-3221-0337

電子メール : c_tamura@t3.rim.or.jp (cの後はハイフンではなくアンダスコア)



このチラシは、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の研究の一環として、同研究班研究分担者 田村智英子が作成いたしました。

この冊子に関するご意見、お問い合わせは、
田村 智英子 (E-mail : c_tamura@t3.rim.or.jp) までお願いします。

2015 年10月11日第2版

リスク保有可能性者の個票（2回目以降用）

病院名：

記入日： 年 月 日

フォローアップ日： 年 月 日

記入者：

登録#：

患者氏名イニシャル（例：厚生太郎 KT）：

性別： M F

生年月日(西暦)： 年 月 日

※以下、[]にチェックをしてください

フォローの方法

当院外来

他院へ依頼し、年1回の当院受診：

経過あるいは気になる症候・新たな症候：

特に変化なし

変化有り：内容：

MR I (CT)撮影日(1年以内)： 年 月 日)：

異常信号等なし

異常有り：所見：

施行せず：理由：

脳波検査日(1年以内)： 年 月 日)：

異常所見なし

異常有り：所見：

施行せず：理由：

手術・献血・臓器提供の有無(1年以内)：

なし

あり：内容：

心理的ケアの状況：

希望なし

希望により面接等施行：内容：

その他の特記事項：

なし

あり：内容：

リスク保有可能性者の個票（初回用）

病院名：

記入日： 年 月 日

記入者：

登録#：

患者氏名イニシャル（例：厚生太郎 KT）：

性別： M F

生年月日(西暦)： 年 月 日

原疾患：

術式：

開頭・穿孔の有無：有 無

手術日： 年 月 日

告知日： 年 月 日

告知者：記入者と同じ 記入者と異なる →同席者
[]

告知対象者：本人、その他[]

告知の仕方：面接 手紙 その他[]

フォローの方法：貴院外来 転院 その他[(転院先など)
]

神経所見：

経過あるいは気になる症候・新たな症候：

特になし

有り：内容：

MR I (CT)撮影日(1年以内： 年 月 日)：

異常信号等なし

異常有り：所見：

施行せず：理由：

脳波検査日(1年以内： 年 月 日)：

異常所見なし

異常有り：所見：

施行せず：理由：

手術・献血・臓器提供の有無(1年以内)：

なし

あり：内容：

心理的ケアの状況：

希望なし

希望により面接等施行：内容：

その他の特記事項：

なし

あり：内容：