

令和元年度 第1回 PML サーベイランス委員会病理症例検討会（病理小委員会）

議事録

日時：令和元年6月8日（土）10：00～15：00

場所：がん・感染症センター都立駒込病院 別館1階 講堂

〒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）、高橋健太、船田信顕、原田雅史、岸田修二、浜口 毅

陪席者：小佐見光樹（自治医科大学公衆衛生）、曾我一将（都立駒込病院）、青山尚史（都立駒込病院）、高浦珠美子（都立駒込病院）、横山玲子（都立駒込病院）

（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。

146 「5. ほぼ否定」。SLEに合併した炎症性脱髄性病変の疑い。国立感染症研究所では、脳生検の凍結切片によるJCV-DNA検索のみ行い陰性であった。病理所見を確認する。

151 「1. PML 確実例」。多発性骨髄腫に対しレナドミド使用例。末梢血上のリンパ球数は保たれているが、脳生検でリンパ球浸潤は目立たない。生検組織に骨髄腫細胞は認めない。臨床経過を確認する。

152 「5. ほぼ否定」。脳炎の疑い。頭部MRIと入院施設が所有している病理標本（あるいは写真）を取り寄せる。脳生検所見は、JCV関連タンパク質の免疫染色も陰性で、炎症細胞浸潤も認めなかった。間質がやや浮腫っぽい印象があった。アストロサイトが増生している。

156 「4. 確実に否定」。自己免疫性脳脊髄炎。

119 「1. PML 確実例」。死亡日2018年10月16日。

- 158 「1. PML 確実例」。病理所見ではT細胞や形質細胞を多数認める。臨床所見（脳脊髄液検査を含む）の追跡を行う。
- 164 「1. PML 確実例」。
- 149 「7-2. 保留、否定的だが病名不詳」。病理所見を確認。
- 150 「7-3. 保留、現段階では情報不十分のため判断できない」。画像所見、病理所見を確認。
- 163 「7-2. 保留、否定的だが病名不詳」。脳脊髄液 JCV DNA 定性陰性で定量が 20 コピー/mL となっている点について確認する。生検及び剖検所見を確認する。
- 165 「7-3. 保留、現段階では情報不十分のため判断できない」。病理所見を確認。
- 157 「7-3. 保留、現段階では情報不十分のため判断できない」。病理所見を確認。

### [3] PML サーベイランスについて

#### 1. 病理

病理所見がある場合は、病理写真や病理標本を送って頂き、PML サーベイランス委員会病理症例検討会で検討して PML サーベイランス委員会病理症例検討会の結論を出した方が良いと思う。主治医が診断に困っている様子も伺えるので、PML サーベイランス委員会病理症例検討会の結論を参考にさせて頂けるようになると良い。

病理写真や標本を送って頂くために、サーベイランス調査票を改訂して欲しい。→症例毎に調査票とは別に依頼する様にすると良いのではないかな。

事前に了解を得ておけば、駒込病院の病理部で標本を一緒に見ながら検討することも可能である。主治医にバーチャルスライドにして送って頂く、標本を数日お借りして駒込病院でバーチャルスライドにするという方法もある。

感染症研究所では PML かどうかについての評価を行うため、否定例が実際にどういう疾患を疑うかについて PML サーベイランス委員会病理症例検討会で検討する。

#### 2. 疫学

特になし

#### 3. 画像

送って頂く画像の情報量が多いので、委員会で紹介することが可能か不安な場合がある。全身 CT や心臓シンチなども含まれている症例がある。必要な画像をある程度選択して送って頂けると助かる。

#### 4. 研究班事務局

特になし

#### 5. その他

サーベイランス調査票を書いて頂く時に画像や病理標本・所見を送って頂けるように改訂して欲しい。

厚生労働科学研究費補助金 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  
令和元年度 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：令和元年8月9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）、三浦義治（委員長）、浜口 毅、西條政幸、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、原田雅史、野村恭一、高橋和也、中道一生、高橋健太、奴久妻聡一、中村好一

陪席者：伊崎祥子（埼玉医科大学脳神経内科）、村松大輝（金沢大学脳神経内科）、曾我一将（駒込病院脳神経内科）、青山尚史（駒込病院脳神経内科）、田中杏奈（駒込病院脳神経内科）

高浦瑠美子（駒込病院脳神経内科秘書）、横山玲子（駒込病院脳神経内科秘書）

欠席者：水澤英洋、阿江竜介、三條伸夫、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-0180 「4. 確実に否定」。多発性硬化症再発の疑い。主治医の診断を確認する。主治医の診断を記載してもらうように調査票を変更する。抗 JCV 抗体検査を提出してもらう。

S-0167 「1. PML 確実例」。頭部 MRI で軽度の造影効果あり。病理所見は definite PML。自己幹細胞輸注の効果や経過の追加情報が必要。

S-0181 「4. 確実に否定」。壊死性出血性病変疑い。2 回目脳生検病理所見は Not PML で国立感染症研究所での検索範囲内では細菌やウイルス、真菌、抗酸菌などの病原体は検出されず。初回脳生検病理標本を取り寄せて病理症例検討会で検討する。

S-0145 「4. 確実に否定」。悪性リンパ腫。脳脊髄液細胞診のフォローアップ、経過の情報を依頼する。

S-0147 「1. PML 確実例」。剖検結果の追加情報が必要。

- S-0148 「1. PML 確実例」。合併症：左錐体路病変。CD4/8 結果と MRI フォローの追加情報が必要。画像は PML らしい部分とらしくない部分が混在している。
- S-0153 「1. PML 確実例」。
- S-0155 「7-1. 保留：PML の可能性が残る」。CD4/8 結果、血液 M 蛋白と治療後経過の追加情報が必要。他疾患の除外がどこまでできるかが重要。
- S-0159 「1. PML 確実例」。多発性骨髄腫によるものかあるいは薬剤性によるものか。薬剤の使用状況の追加情報が必要。
- S-0161 「1. PML 確実例」。脳梗塞を合併。CD4/8、IgG の追加情報が必要。
- S-0162 「4. 確実に否定」。多発性硬化症。
- S-0166 「1. PML 確実例」。CD4 減少の原因、脳生検結果、治療経過の追加情報が必要。
- S-0168 「1. PML 確実例」。
- S-0169 「4. 確実に否定」。びまん性白質脳症。CD4/8、臨床経過の追加情報が必要。
- S-0171 「5. ほぼ否定」。多発性脳梗塞（画像所見の確認が必要）。ADC や MRA など画像所見の追加情報が必要。画像所見を確認し、多発性脳梗塞であれば確実に否定になる。
- S-0172 「4. 確実に否定」。DLBCL。CD4/8 や病理画像の追加情報が必要。
- S-0173 「4. 確実に否定」。GVHD。CD4/8 の追加情報が必要。
- S-0174 「4. 確実に否定」。悪性リンパ腫。CD4/8 の追加情報が必要。
- S-0175 「1. PML 確実例」。
- S-0176 「7-1. PML の可能性が残る」。脳血管障害の可能性もある。フォローの脳脊髄液検査、画像検査の追加情報が必要。
- S-0177 「1. PML 確実例」。CD4 の経過の追加情報が必要。
- S-0170 「4. 確実に否定」。EBV 再活性化に伴った脳炎の疑い（EBV の関連を証明するためには経過の確認が必要）。CD4/8 や脳脊髄液 MBP、OCB、治療経過の追加情報が必要。
- S-150 「4. 確実に否定」。悪性リンパ腫。追加資料の病理画像はいつの生検結果か、またその病理報告書の追加情報が必要。
- S-0164 「1. PML 確実例」。生検病理所見は Definite PML。

S-0152 「4. 確実に否定」。病理所見はLymphomatoid granulomatosis 疑い (Grade 1) で Not PML。

[3] PML サーベイランスについて

1. 疫学

特になし。

2. 脳脊髄液 JCV PCR 検査

特になし。

3. 病理

特になし。

4. 研究班事務局

令和元年度 第2回 PML サーベイランス委員会は2019/11/22 (金曜日)、場所は駒込病院を予定している。

厚生労働科学研究費補助金 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)

令和元年度プリオン病関係班等連絡会議

議事録

日時：令和元年10月4日（金）13：30～14：30

場所：鈴木梅太郎記念ホール

（理化学研究所 生物科学研究棟 1階）

出席者：山田正仁、西田教行、山下典生（佐々木真理先生代理）岩崎 靖、八谷如美、田中元雅、堀内基広、桶本優子、水澤英洋、塚本 忠、高柳俊作（齊藤延人先生代理）、金谷泰宏、原田雅史、佐藤克也、一瀬裕太（瀧山嘉久先生代理）、三條伸夫、岸田日帯、浜口 毅  
（敬称略、順不同）

議事

[1] 当番議長からの挨拶（当番議長：佐藤克也）

本年の当番議長である「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」研究代表者佐藤克也から挨拶があった。

[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：水澤英洋）

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。何とか今年度中に解決したいと考えている。

プリオン病の感染予防のガイドラインの作成を現在行っているところで、かなり大詰めまで進んできている。今後、パブリックコメントなどをお願いすることもあるが、その時は是非よろしくをお願いします。

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）

当研究班はプリオン病、SSPE、PML の疫学・臨床研究、診断基準・重症度分類の作成、診療ガイドライン作成を主な任務としている。プリオン病診療ガイドラインについては一昨年度より「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」を発刊する予

定である。現在のところガイドライン作成は順調に進んでおり、現在関連学会からの承認を頂くための最終の改訂を行なっているところである。

新しい診断法・治療法の開発については、本研究班では研究を行うことが出来ず、AMEDの研究費を獲得する必要がある。今後、基礎研究の先生方には、AMEDが公募する研究に積極的に応募して欲しい。本研究班はその支援を行う。

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）

現在のプリオン病の治療のための早期診断基準を作成することが本研究班の目的である。長崎大学の倫理委員会で承認を得られたので、今後は各施設で倫理審査を通して頂きたい。未発症例の検体収集の倫理審査については、現在長崎大学で審査を行っているところである。出来るだけ多くの症例の検体を集めたいと考えているので、よろしくお願いします。

[3] 共同研究プロジェクト

① JACOP から（担当：水澤英洋）

自然歴の調査の登録は、プリオン病サーベイランスと一緒にやるようになって非常に上手く進んでいる。自然歴調査は治療薬の臨床試験の準備として始めた研究であるが、現在、治療薬の開発が現在止まっており、治療薬の開発に力を入れて欲しい。患者会、家族会のしっかりしたものがない点が今後の課題である。

[4] その他

特になし

[5] 今後の予定（現在判明分）

① 日時：令和2年1月20日（月）、21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 日時：令和2年2月6日（木）、7日（金）

場所：アルカディア市ヶ谷

令和元年度第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

令和元年度 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：令和元年11月22日（金）9：00～16：00

場所：がん・感染症センター都立駒込病院 本館2階 特別会議室2

〒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、浜口 毅、三浦義治（委員長）、船田信顕、雪竹基弘、阿江竜介、鈴木忠樹、原田雅史、三條伸夫、伊崎祥子（野村恭一代理、埼玉医科大学総合医療センター神経内科）、高橋和也、中道一生、高橋健太、奴久妻聡一、中村好一

陪席者：小佐見光樹（自治医科大学公衆衛生部門）、村松大輝（金沢大学脳神経内科）、高浦珠美子（駒込病院脳神経内科秘書）、横山玲子（駒込病院脳神経内科秘書）、曾我一将（駒込病院脳神経内科）、青山尚史（駒込病院脳神経内科）

欠席者：西條政幸、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）

S-0179 「4. 確実に否定」。多発性硬化症。

S-0182 「1. PML 確実例」。

S-0183 「1. PML 確実例」。剖検脳病理所見はDefinite PML。頭部MRIでは小脳皮質も浮腫状に見える。小脳病理所見の追加情報が必要。

S-0184 「1. PML 確実例」。脳生検病理所見はDefinite PML。2019年1月の頭部MRI、IRUDや東京医科歯科大学などで行われた背景疾患の検査結果の追加情報が必要。

S-185 「5. ほぼ否定」。多発性硬化症疑い。生検所見の追加情報が必要。生検病理を取り寄せ、国立感染症研究所で検査を行い、再検討を行う。

S-186 「1. PML 確実例」。脳生検病理所見はDefinite PML。



- S-187 「3. PML 疑い例」。要追跡症例。臨床症状は痙攣発作 1 回のみで、MRI 所見は PML に典型的ではない。脳脊髄液中の JCV DNA は陽性。グリオース PET では空胞化病変に集積がみられた。ステロイド減量され、症状の増悪はない。MS や NMO、ADEM などは鑑別困難だが、治療をせずに改善していることを考えると鑑別可能と考えてもよいのかもしれない。過去にも JCV DNA 陽性で臨床症状がなく、進行もしていない症例があり、その際は PML 未発症だが JCV DNA 陽性例というカテゴリーを創出し、今後経過をみるという形にしていた。今後このような症例が出現した際に、未発症、進行抑制例など新たなカテゴリー創出について検討が必要である。
- S-188 「1. PML 確実例」。脳生検病理所見は Definite PML。
- S-189 「4. 確実に否定」。CADASIL あるいは何らかの白質脳症。病理所見、CADASIL 遺伝子解析結果の追加情報が必要。
- S-190 「4. 確実に否定」。HIV 感染症、粟粒結核。体動困難は全身状態不良によるものと考えられる。
- S-191 「7-3. 現段階では情報不十分のため判断できない」。何らかの脳症疑い。病理組織検査を推奨する。経過の追加情報が必要。
- S-192 「1. PML 確実例」。臨床的には PML 疑い例だが、剖検脳病理所見は Definite PML。
- S-193 「1. PML 確実例」。血小板数、リンパ球数の推移を含めて採血データなど背景疾患の追加情報が必要。
- S-194 「1. PML 確実例」。脳梗塞の合併あり。
- S-195 「1. PML 確実例」。何らかの脳炎を合併している可能性がある。脳生検病理所見は Definite PML だが、形質細胞など炎症細胞浸潤が目立つ。
- S-196 「4. 確実に否定」。病名不詳（病理所見：血管周囲の細胞浸潤）。脳生検病理所見は Not PML。血管周囲に炎症細胞浸潤がみられる。
- S-197 「5. ほぼ否定」。病名不詳（ステロイド不応性白質障害）。経過と病理所見の追加情報が必要。病理を取り寄せて検討する。
- S-198 「4. 確実に否定」。慢性硬膜下血腫時の圧迫による白質障害の疑い。
- S-202 「4. 確実に否定」。脳腫瘍、グリオーマ疑い。脳生検病理所見は Not PML。
- S-204 「4. 確実に否定」。多発性硬化症再発病変。
- S-164 病理写真追加症例。脳病理所見は Definite PML。

S-0119 病理写真追加症例。剖検脳病理所見は Definite PML。

[3] PML サーベイランスについて

1. 疫学

未検討積み残し症例が多数残っている。また、死亡するまで追跡をする仕組みを作っていくことが必要である。

2. 脳脊髄液 JCV PCR 検査

特になし。

3. 病理

特になし。

4. 研究班事務局

ガイドラインが概ね完成に近づいている。

2020年1月20-21日に班会議を行う予定である。

成果報告書の提出を依頼する予定である。

次回のサーベイランス委員会の日程は未定であるが、来年度に開催予定である。

→阿江：サーベイランス委員会は年2回で足りるか。積み残し症例が多く、サーベイランス委員会の回数を増やす、1回の症例検討数を増やすといった対応が必要。

→山田：1年間にどれくらいのサーベイランス登録例あるのか。その数により開催回数を検討する必要がある。

雪竹先生：臨時で積み残し症例のみを検討する会を開催してはどうか。

→浜口：班会議の後に時間があるので、その際にできるかもしれない。

三浦：サーベイランスデータのCDは各々管理する。過去の書類は一部をPDF化して、残りは廃棄する。

原田：データをクラウドで共有できるような仕組みを作成したらどうか。予算の問題もあるが、今後の課題である。

厚生労働科学研究費補助金 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

# 令和元年度 合同研究報告会 プログラム・抄録集

日時：令和2年1月20日（月） 10：00～18：06  
令和2年1月21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

令和2年1月20日(月) 10:00~18:06

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 (10:25~11:05)				
【プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班】				座長: 中村好一
10:25	1-1	中村好一	全国サーベイランスに基づくわが国のプリオン病の記述疫学(1999-2019)	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	プリオン病のサーベイランス・感染予防調査・研究報告:自然歴研究(JACOP)の推進	塚本 忠
10:55	1-4	塚本 忠	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 (11:05~11:35)				
【プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班】				座長: 青木正志
11:05	1-5	佐々木秀直	令和1年度北海道地区のサーベイランス状況について	岩田育子
11:15	1-6	青木正志	平成31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
11:25	1-7	山田正仁	MRI拡散強調画像で両側視床枕に高信号域を呈したプリオン病の1例	佐々木宏仁
III. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 3 (11:35~12:05)				
【プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班】				座長: 松下拓也
11:35	1-8	田中章景	神奈川・静岡・山梨県におけるプリオン病サーベイランス調査報告2019	岸田日帯
11:45	1-9	小野寺理	新潟・群馬・長野の3県における過去6年間のプリオン病の動向	春日健作
11:55	1-10	道勇 学	第7ブロック[愛知,岐阜,三重3県]におけるプリオン病サーベイランス結果	福岡敬晃
12:05-13:05			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 ・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)				
【プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班】				座長: 田中章景
13:05	1-11	望月秀樹	近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況と訪問調査、および多施設共同プリオン病在宅診療システムについて	奥野龍禎
13:15	1-12	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	武本麻美
13:25	1-13	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状況	松下拓也
V. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 5 (13:35~14:05)				
【プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班】				座長: 田村智英子
13:35	1-14	村井弘之	GSS-P102Lの臨床疫学的検討(続報)	村井弘之
13:45	1-15	齊藤延人	プリオン病の二次感染リスク者のフォローアップに関する研究	高柳俊作
13:55	1-16	太組一朗	CJDハイリスク手技に使用される軟性内視鏡滅菌	太組一朗
VI. プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part 6 (14:05~14:45)				
【プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班】				座長: 齊藤延人
14:05	1-17	黒岩義之	プリオン病サーベイランス委員会で検討した周期性脳波異常解析の続報ならびにCJD患者のBrain Functional Connectivity Network解析	黒岩義之
14:15	1-18	三條伸夫	脳液上の局所の鋭液は孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病MM2cにおいて特異的である	松林泰毅
14:25	1-19	原田雅史	「プリオン病画像診断の手引き」の作成	藤田浩司
14:35	1-20	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
VII. PrC23F41のサーベイランスと感染予防 Part 7 (14:45~15:15)				
【プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班】				座長: 望月秀樹
14:45	1-21	村山繁雄	MV2 K+C型孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病の臨床神経病理学的検討	内野彰子
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	遺伝性プリオン病の発症前遺伝子診断および着床前診断に関する考察	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：浜口 毅
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	Gerstmann-Sträussler-Scheinker症候群における嚥下障害の経時的変化	藤岡伸助
15:56	1-26	浜口 毅	MM2型孤発性Creutzfeldt-Jakob病(sCJD)の臨床的特徴とMM2皮質型sCJDの臨床診断基準案の提案	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：岩崎 靖
16:09	1-27	山田正仁	硬膜移植後Creutzfeldt-Jakob病の頭部MRI拡散強調画像の検討	坂井健二
16:22	1-28	岩崎 靖	精神症状で発症し、急速進行性の認知機能障害を呈した、40歳代発症のMM1型孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病の長期経過例	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：北本哲之
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化ソフトウェアの開発	山下典生
17:01	1-31	西田教行	病理組織切片からの高感度異常型プリオンタンパク検出法の開発	中垣岳大
17:14	1-32	北本哲之	FFI症例で検出した新しいプリオンは、孤発症例でも認められる	北本哲之
	XI. プリオン病の早期診断法の開発 (17:27~18:06) 【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	現行のプリオン病の診断基準の感度・特異度	佐藤克也
17:40	1-34	佐藤克也	孤発性CJDの診断に用いる画像検査データの信頼性確保について	藤田浩司
17:53	1-35	岸田日帯	神奈川・静岡・山梨県におけるE200K遺伝性CJD 60例の検討	岸田日帯
18:06 終了				

令和2年1月21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：細矢光亮
10:30	2-1	岡 明	亜急性硬化性全脳炎患者の疫学調査 サーベイランス2018二次調査	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調査及び亜急性硬化性全脳炎の症例登録に関する研究	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) ー特定疾患治療研究事業データの解析及びSSPE発生率等の推定ー	砂川富正
	XIII. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)のサーベイランスと診療ガイドラインの改訂 Part 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：野村恵子
11:09	2-4	長谷川俊史	亜急性硬化性全脳炎における麻疹抗体価による診断基準の改善	松重武志
11:22	2-5	細矢光亮	亜急性硬化性全脳炎診断のためのEIA法による麻疹特異抗体価の髄液血清比の検討	久米庸平
11:35	2-6	楠原浩一	SSPE患者と両親のエキソーム解析による疾患感受性候補遺伝子の検索(第3報)	楠原浩一
11:48~12:48	<p>昼 食</p> <p>* 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>			
	XIV. 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：雪竹基弘
12:48	2-7	三浦義治	本邦発症PML患者に対するサーベイランス調査(令和元年度)	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	サーベイランスデータに基づく本邦のPMLの記述疫学	阿江竜介
13:27	2-10	高橋和也	フィンゴリド関連PMLの本邦発症例報告後の治療薬選択の推移	高橋和也
	XV. 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：鈴木忠樹
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	髄液JCウイルス陽性の高齢者では中枢神経系細胞へのJCウイルス感染が起こっている	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	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)

令和元年度プリオン分科会研究分担者会議（令和2年1月20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。また、平成30年度までの中間評価が6.8点（平均点6.8点）との報告があった。

2. 令和元年度の活動について

研究代表者の山田より、令和元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完成させた「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）の暫定版を研究班ホームページに公開し、頂いたパブリックコメントによって更に改訂を行い、「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）案を作成した。「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）案を日本神経学会、日本神経感染症学会に提出し、それらの学会から頂いたご意見を元に更に改訂を重ね、最終的に両学会から承認を頂いた。令和2年3月に「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）を発刊予定である。
- 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（令和元年10月5日、和光）
- 「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」の令和元年度合同研究報告会を開催（令和2年1月20日、21日、東京）
- プリオン分科会、研究分担者会議を開催（令和2年1月20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おり、令和2年3月に「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）を発刊予定であると報告があった。

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

令和元年度 SSPE/PML 分科会研究分担者会議（令和 2 年 1 月 21 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。また、平成 30 年度までの中間評価が 6.8 点（平均点 6.8 点）との報告があった。

### 2. 令和元年度の活動について

研究代表者の山田より、令和元年度の 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）の暫定版を研究班ホームページに公開し、頂いたパブリックコメントによって更に改訂を行い、「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）案を作成した。「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）案を、日本神経学会、日本小児神経学会、日本小児感染症学会、日本神経感染症学会に提出し、それらの学会から頂いたご意見を元に更に改訂を重ね、最終的に各学会から承認を頂いた。令和 2 年 3 月に「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）を発刊予定である。
- 「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」の令和元年度合同研究報告会を開催（令和 2 年 1 月 20 日、21 日、東京）
- SSPE 分科会・PML 分科会、研究分担者会議を開催（令和 2 年 1 月 21 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、令和元年度中に「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おり、令和 2 年 3 月に「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）を発刊予定であると報告があった。



## 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. 令和元年度の活動について

研究代表者の山田より、令和元年度の 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）の暫定版を研究班ホームページに公開し、頂いたパブリックコメントによって更に改訂を行い、「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）案を作成した。  
「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）案を、日本神経学会、日本神経感染症学会に提出し、それらの学会から頂いたご意見を元に更に改訂を重ね、最終的に両学会から承認を頂いた。令和 2 年 3 月に「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）を発刊予定である。
- 「令和元年度 第 1 回 PML 病理症例検討会」を開催（令和元年 6 月 8 日、東京）
- 「令和元年度 第 1 回 PML サーベイランス委員会」を開催（令和元年 8 月 9 日、東京）
- 「令和元年度 第 2 回 PML サーベイランス委員会」を開催（令和元年 11 月 22 日、東京）
- 「令和元年度 第 3 回 PML サーベイランス委員会」を開催（令和 2 年 1 月 21 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」の令和元年度合同研究報告会を開催（令和 2 年 1 月 20 日、21 日、東京）
- SSPE 分科会・PML 分科会、研究分担者会議を開催（令和 2 年 1 月 21 日、東京）
- 重大な副作用に PML の記載がない薬剤使用中に PML を発症したことで、その薬剤についての健康危険情報を厚生労働省に通報した

### 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、令和元年度中に「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おり、令和 2 年 3 月に「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）を発刊予定であると報告があった。

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

厚生労働科学研究費補助金 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  
令和元年度 第3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：令和2年1月21日（火）15：00～17：30

場所：アルカディア市ヶ谷 5F 「大雪」

〒102-0073 東京都千代田区九段北 4-2-25

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）、浜口 毅、西條政幸、三浦義治（委員長）、船田信顕、雪竹基弘、阿江竜介、原田雅史、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

陪席者：小佐見光樹（自治医科大学公衆衛生部門）、藤田浩司（徳島大学神経内科）、伊崎祥子（埼玉医科大学総合医療センター神経内科）、村松大輝（金沢大学脳神経内科）横山玲子（駒込病院脳神経内科秘書）

欠席者：水澤英洋、鈴木忠樹、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-0199 「4. 確実に否定」。ステロイド反応性の急性白質脳炎（CNS-GVHD を含む）。病理所見の追加情報が必要であり、病理写真、標本を取り寄せる。

S-0200 「4. 確実に否定」。中枢神経原発悪性リンパ腫、移植後リンパ増殖性疾患の疑い。病理所見の追加情報が必要であり、病理写真、標本を取り寄せる。

S-0201 「4. 確実に否定」。PML 以外の進行性白質脳症。病理所見は Not PML で、脱髄と血管周囲にごくわずかな炎症細胞浸潤がみられる。生検部位と生検後の MRI 所見の追加情報が必要。

S-0203 「4. 確実に否定」。急性炎症性脱髄。病理所見は Not PML で、脱髄と血管周囲にリンパ球主体の炎症細胞浸潤がみられる。感染研での JCV 検査も陰性。オリゴクローナルバンドなど追加情報が必要。リンパ球などの病理所見の追加情報が必要であり、病理写真、標本を取り寄せる。

S-0205 「4. 確実に否定」。シスプラチン、ジェムシタビンによる薬剤性脳症。感染研での JCV 検査も陰性。

S-0206 「1. PML 確実例」。感染研での JCV 検査 5400 コピー/ml。経過の追加情報が必要。基礎疾患として CD4 減少症を併記する。

S-0207 「1. PML 確実例」。DLBCL を合併。経過の追加情報が必要。

S-0208 「1. PML 確実例」。経過、フォローの画像所見の追加情報が必要。

S-0209 「4. 確実に否定」。中枢神経血管炎。病理所見の追加情報が必要であり、病理写真、標本を取り寄せる。抗 MOG 抗体、MS と診断されていた際の画像所見の追加情報が必要。

S-0212 「4. 確実に否定」。遺伝性 CJD (possible)。主治医が間違えて PML サーベイランス委員会に提出したとのこと。本例は CJD サーベイランス委員会でも検討される予定。

### [3] PML サーベイランスについて

#### 1. 疫学

追跡調査票を依頼タイミングの検討が必要である。

#### 2. 脳脊髄液 JCV PCR 検査

特になし。

#### 3. 病理

特になし。

#### 4. 研究班事務局

特になし。