

# プリオン病診療ガイドライン 2020

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

研究代表者 山 田 正 仁

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

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

## 発行にあたって

このたび、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』並びに厚生労働行政推進調査事業費補助金 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』では、『プリオン病診療ガイドライン 2020』を発行する運びとなりました。両研究班は協力してプリオン病の疫学・臨床病態解明、診断や治療の最適化、感染予防等の調査研究を行い、さらに国立研究開発法人・日本医療研究開発機構（AMED）難治性疾患実用化研究事業のプリオン病関連研究班との連携によってプリオン病の発症機序や分子病態の解明に基づく新たな診断法や治療法の開発に貢献し、プリオン病を克服することを使命としております。その重要な活動の1つに最新の診療ガイドラインの作成と提供があります。本ガイドラインはプリオン病を専門としない一般医師向けにプリオン病に関する最新の情報を提供し、本症に関する診療水準の向上をはかることを目的としております。2020年版は、2017年発行の『プリオン病診療ガイドライン 2017』をアップデートしCQ形式で作成されました。

本ガイドラインは、『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』のプリオン分科会及び『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』のメンバーによって原案が執筆され、両研究班全体による検討に基づき改訂を繰り返しました。さらに、広くパブリックコメントを求め、また、患者支援団体であるヤコブ病サポートネットワークおよび全国プリオン病患者・家族の会からご意見をいただき、必要な改訂を加えた後、関連学会である日本神経学会および日本神経感染症学会による承認を得て、発刊に至りました。関係各位のご尽力に心より感謝いたします。

プリオン病の臨床においては、患者さんの診療ばかりでなく感染予防も重要です。感染予防については『プリオン病感染防御ガイドライン（2008年版）』がありましたが、2020年には『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』によって『プリオン病感染予防ガイドライン 2020』が発刊されます。本診療ガイドラインは、2017年版の診療ガイドラインと同様に、診療面に特化した内容になっております。

本ガイドラインは、プリオン病診療に関する最新の情報をなるべく分かりやすくコンパクトに盛り込むという編集方針のもとに作成されました。プリオン病は難病中の難病で、現在、有効性が証明された根本的治療法はありませんが、1日も早く有効な治療法が確立されることを目指して、病態解明や早期診断法・治療法開発のための研究や、新規治療薬の治験を念頭においてプリオン病自然歴調査研究（JACOP）が進行しております。

本ガイドラインは小冊子として、また研究班ホームページ（<http://prion.umin.jp/index.html>）上に公表されます。本ガイドラインをプリオン病の診療に携わる諸先生方のご診療に役立てていただければ誠に幸いに存じます。

2020年3月

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  
研究代表者 山田正仁  
(金沢大学)

厚生労働行政推進調査事業費補助金 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  
研究代表者 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)

## 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 金沢大学医薬保健研究域医学系脳老化・神経病態学（脳神経内科学）

### 研究分担者〔プリオン分科会〕

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  
西田 敏行 長崎大学大学院医歯薬学総合研究科感染分子解析学分野  
佐々木真理 岩手医科大学医歯薬総合研究所超高磁場 MRI 診断・病態研究部門  
齊藤 延人 東京大学医学部附属病院脳神経外科  
岩崎 靖 愛知医科大学加齢医科学研究所  
高尾 昌樹 埼玉医科大学国際医療センター脳神経内科・脳卒中内科  
坪井 義夫 福岡大学医学部脳神経内科学教室  
北本 哲之 東北大学大学院医学系研究科病態神経学分野  
濱口 毅 金沢大学附属病院脳神経内科

### 〔SSPE 分科会〕

細矢 光亮 福島県立医科大学医学部小児科学講座  
長谷川俊史 山口大学大学院医学系研究科小児科学講座  
楠原 浩一 産業医科大学医学部小児科学講座  
野村 恵子 熊本大学病院小児科  
岡 明 東京大学大学院医学系研究科小児科学  
遠藤 文香 岡山大学病院小児神経科  
鈴木 保宏 地方独立行政法人大阪府立病院機構大阪母子医療センター小児神経科  
砂川 富正 国立感染症研究所感染症疫学センター

### 〔PML 分科会〕

西條 政幸 国立感染症研究所ウイルス第一部  
三浦 義治 東京都立駒込病院脳神経内科  
船田 顕信 東京都立駒込病院病理科  
雪竹 基弘 国際医療福祉大学臨床医学研修センター  
阿江 竜介 自治医科大学地域医療学センター公衆衛生部門  
鈴木 忠樹 国立感染症研究所感染病理部  
原田 雅史 徳島大学大学院医歯薬学研究部放射線診断科  
三條 伸夫 東京医科歯科大学大学院医歯薬学総合研究科  
脳神経病態学（脳神経内科）  
野村 恭一 埼玉医科大学総合医療センター神経内科  
高橋 和也 独立行政法人国立病院機構医王病院統括診療部

### 研究協力者〔PML 分科会〕

中道 一生 国立感染症研究所ウイルス第一部第三室  
高橋 健太 国立感染症研究所感染病理部第四室  
岸田 修二 成田富里徳洲会病院脳神経内科  
澤 洋文 北海道大学人獣共通感染症リサーチセンター分子病態・診断部門  
長嶋 和郎 北海道大学大学院医学研究科腫瘍病理学分野  
奴久斐聡一 神戸市環境保健研究所感染症部

## 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	国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター
研究分担者	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（脳神経内科学）
	齋藤 延人	東京大学医学部附属病院脳神経外科
	北本 哲之	東北大学大学院医学系研究科病態神経学分野
	中村 好一	自治医科大学地域医療センター公衆衛生学部門
	金谷 泰宏	東海大学医学部基盤診療学系臨床学理学
	原田 雅史	徳島大学大学院医歯薬学研究部放射線診断科
	佐藤 克也	長崎大学大学院医歯薬学総合研究科医療科学専攻保健科学分野 （脳神経内科学）
	村山 繁雄	東京都健康長寿医療センター神経内科・パイオリソースセンター・ 高齢者ブレインバンク（神経病理）
	太組 一朗	聖マリアンナ医科大学脳神経外科
	佐々木秀直	北海道大学大学院医学研究院神経病態学分野神経内科学教室
	青木 正志	東北大学大学院医学系研究科神経内科学
	小野寺 理	新潟大学脳研究所神経内科学
	三條 伸夫	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科脳神経病態学（脳神経内科）
	村井 弘之	国際医療福祉大学医学部脳神経内科学
塚本 忠	国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター病院 脳神経内科・医療連携福祉部	
田中 章景	横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学・脳卒中医学	
道勇 学	愛知医科大学内科学講座神経内科	
望月 秀樹	大阪大学大学院医学系研究科神経内科学	
阿部 康二	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科脳神経内科学	
松下 拓也	九州大学病院神経内科	
研究協力者	黒岩 義之	財務省診療所
	高橋 良輔	京都大学医学研究科臨床神経学
	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

## プリオン病診療ガイドライン 2020 執筆担当者一覧

岩崎 靖	愛知医科大学加齢医科学研究所
塚本 忠	国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター病院 脳神経内科・医療連携福祉部
北本 哲之	東北大学大学院医学系研究科病態神経学分野
佐藤 克也	長崎大学大学院医歯薬学総合研究科医療科学専攻保健科学分野 （脳神経内科学）
三條 伸夫	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科脳神経病態学（脳神経内科）
濱口 毅	金沢大学附属病院脳神経内科
村井 弘之	国際医療福祉大学医学部脳神経内科学
坪井 義夫	福岡大学医学部脳神経内科学教室
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
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
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（脳神経内科学）