

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）

令和2年度 総括研究報告書

研究課題：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

課題番号：20FC2001

研究代表者：山田正仁	金沢大学大学院脳老化・神経病態学（脳神経内科学）
研究分担者：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：高尾昌樹	国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター病院検査部
研究分担者：阿江竜介	自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門
研究分担者：金谷泰宏	東海大学医学部臨床薬理学
研究分担者：齊藤延人	東京大学医学部附属病院脳神経外科
研究分担者：太組一朗	聖マリアンナ医科大学脳神経外科
研究分担者：北本哲之	東北大学大学院医学系研究科病態神経学
研究分担者：村山繁雄	東京都健康長寿医療センター高齢者ブレインバンク
研究分担者：原田雅史	徳島大学大学院医歯薬学研究部放射線医学分野
研究分担者：佐藤克也	長崎大学医歯薬学総合研究科医療科学専攻保健科学分野
研究分担者：矢部一郎	北海道大学大学院医学研究院神経内科
研究分担者：青木正志	東北大学大学院医学系研究科神経・感覚器病態学講座 神経内科学分野
研究分担者：小野寺理	新潟大学脳研究所神経内科学分野
研究分担者：濱口 毅	金沢大学大学院脳老化・神経病態学（脳神経内科学）
研究分担者：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
研究分担者：道勇 学	愛知医科大学医学部神経内科学
研究分担者：望月秀樹	大阪大学大学院医学系研究科神経内科学
研究分担者：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
研究分担者：松下拓也	九州大学病院神経内科
研究分担者：村井弘之	国際医療福祉大学脳神経内科
研究分担者：三條伸夫	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 脳神経病理態学分野（脳神経内科）
研究分担者：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
研究協力者：黒岩義之	財務省診療所
研究協力者：田村智英子	FMC 東京クリニック医療情報・遺伝子カウンセリング部
研究協力者：高橋良輔	京都大学大学院医学研究科臨床神経学

研究要旨

本研究は、プリオン病のサーベイランス、プリオン蛋白遺伝子解析・髄液検査・画像診断の提供、感染予防に関する調査と研究をより効率よくかつ安定して遂行するために 2010 年から続いている。プリオン病のサーベイランスによる疫学調査は指定難病の臨床調査個人票ルート、感染症届出ルート、遺伝子・髄液検査ルートの三つが確立しており、日本全国を 10 ブロックに分け、各ブロックに地区サーベイランス委員を配置し迅速な調査を行うと共に、それぞれ遺伝子検査、髄液検査、画像検査、電気生理検査、病理検査、脳神経外科、倫理問題を担当する専門委員を加えて年 2 回委員会を開催している。1999 年 4 月 1 日から 2021 年 2 月までの時点で 92 例（昨年から 1 例増加）の硬膜移植後クロイツフェルト・ヤコブ病（Creutzfeldt-Jakob disease: CJD）を含む 3975 例がプリオン病と認定され最新の疫学像が明らかにされた。変異型 CJD は 2004 年度の 1 例のみでその後は発生していない。孤発性プリオン病の髄液中のバイオマーカー（14-3-3 蛋白 WB、14-3-3 蛋白 WB 法・ELISA、総タウ蛋白、RT-QUIC 法）では感度は 79.3%、81.4%、80.1%、70.6%、特異度は 81.2%、80.4%、86.4%、97.6%であった。RT-QUIC 法は 100%ではなく、擬陽性症例は 25 例であった。医療を介する感染の予防について、インシデント委員会の調査では令和 2 年度のインシデント事例は 2 例であった。これらの成果等は、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等との合同班会議や年度末のサーベイランス委員会・インシデント委員会終了後に開催されたプリオン病のサーベイランスと感染対策に関する全国担当者会議にて報告しその周知徹底を計った。また、プリオン病の感染予防のためのガイドラインをガイドライン作成員会を構成して作成し発行した。

これまで、将来のプリオン病の治験のために病態、とくに自然歴の解明を進めているオールジャパンの研究コンソーシアム JACOP（Japanese Consortium of Prion Disease）に対して、サーベイランスを介した患者登録に協力してきたが、令和 2 年度は、平成 28 年度に準備し平成 29 年度に運用開始し、平成 30 年度に回収を進めた、サーベイランス調査と JACOP による自然歴調査の同意取得を同時に行うシステムの運用を継続した。自然歴調査の同意を主治医がサーベイランス調査の同意取得時に同時に取得するようにしたため、自然歴調査の登録症例数は平成 29 年 3 月までの 3 年間で 65 件であったのが、令和 3 年 3 月までの間で総数約 1300 件に増加した。今後は、登録した症例の調査の継続・分析と、転院等による調査中断への対応策を工夫することが必要である。

A. 研究目的

本研究の主な目的は、発症頻度は極めてまれではあるが発症機序不明の致死性感染症であるプリオン病に対して、その克服を目指して、①わが国におけるプリオン病の発生状況や、新たな医原性プリオン病の出現を監視し、②早期診断に必要な診断方法の開発や患者・家族等に対する心理カウンセリング等の支援を提供することにより、診断のみならず、社会的側面もサポートし、③プリオン対応の滅菌法を含め、感染予防対策を研究し周知することで、プリオン病患者の外科手術を安全に施行できるような指針を提示し、④手術後にプリオン病であることが判明した事例を調査して、器具等を介したプリオン病の二次感染対策をするとともにリスク保有可能性者のフォローアップを行い、⑤現在開発中のプリオン病治療薬・予防薬の全国規模の治験研究をサポートすることである。

そのために、全例のサーベイランスという疫学的研究を通じて疾患の実態と現状の把握に努め、

遺伝子検査技術、髄液検査技術、画像読影の改良、新規の診断技術の開発を推進し、プリオン病の臨床研究コンソーシアム JACOP と連携・協力して各プリオン病の病型における自然歴を解明する。これは、国民の健康と安全のためプリオン病を克服するには必須の研究であり、1999 年からわが国独特のシステムとして発展・継続してきたものである。

とくに牛海綿状脳症からの感染である変異型 CJD、わが国で多発した医原性である硬膜移植後 CJD（dCJD）を念頭に、研究班内にサーベイランス委員会を組織し全国都道府県のプリオン病担当専門医と協力してサーベイランスを遂行する。二次感染の可能性のある事例についてはインシデント委員会を組織して、実地調査・検討・予防対策・フォローアップを行う。

さらに全体を通じて、患者や家族の抱えている問題点を明確にし、医療・介護と心理ケアの両面からの支援も推進する。

臨床の側面からは、各病型や個々の症例の臨床的問題や特異な点、新しい知見を検証することにより、疾患の病態に関する情報をより正確かつ、患者や家族に有用なものとし診療に寄与する。また、脳外科手術を介した二次感染予防対策として、インシデント委員会を組織し、手術後にプリオン病であることが判明した事例に対して、サーベイランス委員会と協力して迅速に調査を行い、早期に感染拡大予防対策を講じる。このために、感染予防ガイドラインを作成し医療関係者と一般国民の双方への啓発も積極的に進める。

JACOP での自然歴調査に登録される症例数を増加させるとともに、できるだけ早く調査を行うために、平成 28 年度に準備開始し平成 29 年度に運用開始した、自然歴調査とサーベイランス研究を一体化したシステムを令和 2 年度も継続運用し、問題点を整理修正して、一体化事業を推進した。この一体化事業により、プリオン病発症時に、主治医が暫定的な診断を行い、ほぼ確実例もしくは疑い例については、すぐに患者・家族に研究・調査の説明をして、サーベイランスと自然歴調査の両者に対する同意を得て登録と同時に自然歴調査を開始する。運用開始後、自然歴調査の登録数の統計を行い、本システムの効果を検討する。また、上記調査の調査票はデジタル化され、クラウド上のデータベースにアップロードすることにより、サーベイランス委員会での検討を、これまでの紙に印刷された資料によるものから、タブレット等による討議へ転換することが可能となった。令和 3 年度もタブレットによる委員会討議の運営を実際に行い、改善を進める。

B. 研究方法

全国を 10 のブロックに分けて各々地区サーベイランス委員を配置し、脳神経外科、遺伝子検索、髄液検査、画像検査、電気生理検査、病理検査の担当者からなる専門委員を加えてサーベイランス委員会を組織して、各都道府県のプリオン病担当専門医と協力して全例調査を目指している。東北大学ではプリオン蛋白遺伝子検索と病理検索、徳島大学では MRI 画像読影解析、長崎大学では髄液中 14-3-3 蛋白・タウ蛋白の測定、Real Time Quaking-Induced Conversion (RT-QUIC) 法による髄液中の異常プリオン蛋白の検出、国立精神・神経医療研究センター・東京都健康長寿医療センターでは病理検索などの診断支援を積極的に提供し、それぞれ感度・特異度の解析も行った。感染予防に関しては、カウンセリング専門家を含むイ

ンシデント委員会を組織して、各インシデントの評価を行い、新たな事例に対する対策とリスク保有可能性者のフォローを行った。

(倫理面への配慮)

臨床研究に際しては、それぞれの疾患の患者や家族からは必ずインフォームド・コンセントを得て個人情報の安全守秘を計る。サーベイランスについては委員長の所属施設国立精神・神経医療研究センターの倫理審査委員会によって認可されている。

C. 研究結果

1999 年 4 月より 2021 年 2 月までに 5856 人を検討し、3975 人をプリオン病と認定し、詳細な検討を行い、本邦におけるプリオン病の実態を明らかにした。

山田正仁研究者代表者は、研究全体の統括に加え、dCJD の臨床的特徴について検討し、96 例の解析では、プリオン蛋白 (PrP) 遺伝子コドン 219 多型 EK 群 (5 例) の潜伏期間は平均 25.4 年、EE 群 (60 例) は平均 17.5 年と有意な差を認めたことから、EK ヘテロ接合は dCJD の発症を遅らせる可能性があることを報告した。

水澤英洋研究分担者はサーベイランス委員長としてサーベイランス調査・自然歴調査を遂行、インシデント委員会と連携して感染予防を進めた。臨時委員会にて診断基準の改定を審議し、調査票の改訂方針を決定、自動診断基準算定システムの検討を開始した。

濱口毅研究分担者は、プリオン病の発症における年齢と性別の影響について検討し、孤発性 CJD (sCJD) では女性の年齢調整罹患率は男性と比較して有意に高かった。sCJD、硬膜移植後 CJD では男女とも 70 歳代での罹患率が最も高く、遺伝性プリオン病では罹患率が高い年代は性別や変異ごとに違いがみられたことを報告した。

齊藤延人研究分担者は、インシデント委員長として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・検討し、該当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した。また、リスク保有可能性者の経過観察の支援を行い、発症のリスクを検討した。令和 2 年度は新規のインシデント事案が 2 件あり、現地調査を行った。うち 1 例は貸出機器を使用していたことが判明し、当該手術後に複数回の施設で使用されていたため、研究班より厚

生労働省へ健康危険情報通報を行った（令和 2 年 10 月 9 日）。厚生労働省の多くの部署のご協力を得て調査を行った結果、二次感染リスクがある症例はないと判断することができた。これまでに 18 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おり、これまでのところ、二次感染の発生はないことを報告した。

北本哲之研究分担者は、2019 年 10 月 1 日から 2020 年 9 月 30 日までの 304 例のプリオン蛋白遺伝子解析を行った。プリオン蛋白遺伝子の変異なしの症例が 216 例、そしてプリオン蛋白遺伝子に変異ありの症例が 88 例であった。さらに、コドン 219Glu/Lys の正常多型が発病を抑制する効果を各プリオン病で検討した。

阿江竜介研究分担者は、平成 30 年 9 月までにサーベイランス委員会でプリオン病と認定された症例 3975 人の主な病態分類別の分布を報告した。内訳は、sCJD が 3030 人（76.2%）、遺伝性 CJD が 676 人（17%）、ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病（GSS）が 156 人（3.9%）、硬膜移植歴を有する CJD が 92 人（2.3%）だった。プリオン病の罹患率は主に高齢者で年々増加しているが、以前は診断がつかずに死亡していた症例（主に高齢層）が適切にプリオン病と診断されるようになったことが要因と考えられた。

金谷泰宏研究分担者は、特定疾患調査解析システム（厚生労働省）に登録されたプリオン病患者データを用いて、臨床所見、プリオン遺伝子多型のうち、予後の評価に有用な新たな生物学的指標の探索ならびに登録率の向上、分析の向上に向けた基盤技術の検証を行った。2009～2014 年度までに 923 例の登録があり、2014 年度は難病法の施行に伴う準備で 38 例と少なく、この年度を除いた平均で約 180 例程度の新規登録がなされている。一方、指定難病として衛生行政報告される報告数は約 400 例で安定していることから、200 例程度が毎年、継続申請されていることになる。

原田雅史研究分担者は、サーベイランス症例について、尾状核/被殻または前頭葉を除く 2 カ所以上の大脳皮質の DWI 高信号の有無を判定し、診断カテゴリーを評価した。MRI の DWI 高信号を診断基準に用いることによって、possible から probable 症例の増加につながるのみならず、診断時期の早期化に寄与し、MMT2 タイプ以外の Definite 症例の生前診断に有用と考えられた。

佐藤克也研究分担者は、ヒトプリオン病の患者における孤発性プリオン病の髄液中のバイオマーカー

（14-3-3 蛋白 WB、14-3-3 蛋白 WB 法・ELISA、総タウ蛋白、RT-QUIC 法）では感度は 79.3%、81.4%、80.1%、70.6%、特異度は 81.2%、80.4%、86.4%、97.6%であった。RT-QUIC 法は 100%ではなく、擬陽性症例は 25 例であることを報告した。

村山繁雄研究分担者は、ブレインバンク生前献脳事前登録同意制度を活用し、パーキンソン病にプリオン病が併発した貴重例を、コロナ渦にもかかわらず得ることが出来、プリオン病の病因解明に貢献した。

太組一朗研究分担者は、2020GL に即した CJD ハイリスク手技にかかわる手術器械の滅菌法は、脳神経外科手術実施施設で現実的に可能かどうかを調べる調査として、神奈川県内の脳神経外科手術可能施設を対象に、自施設に対する聞き取り調査を行なった。

矢部一郎研究分担者は、北海道地区で CJD が疑われた 9 名のサーベイランスを実施し、sCJD 1 名と遺伝性 CJD 4 名を報告した。サーベイランス期間を 5 年毎、4 期に分類した場合北海道における sCJD の罹患率は増加傾向にあり、sCJD は石狩振興局以外の地域で発生が多く、sCJD は第一次産業従事者で多く発生していることを報告した。

青木正志研究分担者は、東北地方におけるプリオン病のサーベイランス状況を報告した。プリオン病疑いとして調査依頼をうけた症例は、2020 年度の 1 年間で 25 例であった。内訳としては、青森県 1 例、岩手県 6 例、宮城県 2 例、秋田県 6 例、福島県 5 例、山形県 5 例であった。獲得性 CJD 0 例、遺伝性プリオン病の症例は 2 例であった。本年度剖検数は 0 例であった。

小野寺理研究分担者は、令和 2 年度は新潟・群馬・長野 3 県においてサーベイランス委員会からの調査依頼は 34 件あり、うち 25 例を、令和 2 年 9 月と令和 3 年 2 月のサーベイランス委員会で検討し、その内訳は sCJD definite 1 例、probable 11 例、possible 4 例、遺伝性 CJD probable 2 例、possible 1 例、プリオン病否定例 5 例、判定保留 1 例であった。

三條伸夫研究分担者の報告は、MM1/古典型 sCJD で PSWCs 出現前の病初期脳波は MRI の高信号領域と関連しない正中矢状面の発作波ではじまる症例と、高信号と関連した PLEDs ではじまる症例を確認した。いずれの群でもミオクロオスが出現する時期（脳波異常から 2-4 ヶ月）で PSWDs に移行し、病理学的変化を反映している可能性が示唆された。

村井弘之研究分担者は、サーベイランス委員会

のデータより、1999年から2019年までに本委員会で検討された症例のうち、GSS P102Lを抽出し、その臨床的特徴について検討した。初発症状は小脳失調が75.8%と最多で、次いで認知症が15.2%であった。MRI高信号の有無と全経過との関連を調べると、高信号ありの方が高信号なしに比べて有意に全経過が短かった(45.2 vs 81.1, $p < 0.0001$)。脳波PSDの有無と全経過との関連では、PSDありの方が全経過が短かった(42.6 vs 63.6, $p = 0.0453$)。

塚本忠研究分担者は、①関東圏(栃木県、埼玉県、茨城県、千葉県、東京都)のサーベイランス業務を遂行した。またサーベイランス委員会事務局として未回収調査票の数、ブロックごとの回収率などを報告した。調査票その他の書類のデジタル化を進め、サーベイランス調査と自然歴調査の同時開始・事務一体化を進めた結果、自然歴調査の登録件数は2021年3月末で約1300件となり、ネットワーククラウド上に構築したサーベイランス調査票データベースを利用して、ペーパーレスで2020年度の2回のサーベイランス委員会をWeb開催で施行することに成功した。画像ストレージを岩手医科大学MICCSに移行した結果、Web開催された2回のサーベイランス委員会でスムーズに供覧することが可能となった。

田中章景研究分担者は、神奈川県・静岡県・山梨県3県でプリオン病患者のサーベイランス調査を行い、2020年の調査症例数は42件だった。プリオン病と認定されたのは26例(63.4%)、プリオン病が否定されたのは13例(31.9%)だった。調査例数は例年通りで大きな変化は認めていない。20例がsCJD、6例が遺伝性CJD、獲得性CJDは認めなかった。遺伝性CJDのうち2例は本地域に多いE200K変異を有していた。

道勇学研究分担者は、東海地区(愛知県、岐阜県、三重県)におけるプリオン病サーベイランス調査を行い、同地区におけるプリオン病の実態を明らかにすることを目的に、平成29年4月から令和2年9月までに東海地区からプリオン病サーベイランスに登録された症例全例を対象として、臨床経過、神経学的所見、髄液所見、脳MRI所見、脳波所見、プリオン蛋白遺伝子解析などを調査しその結果を報告した。

望月秀樹研究分担者は、2015年4月以降2020年10月末まで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について、合計415例についての調査依頼があり、大阪府169例、兵庫県100例、京都府66例、滋賀県33例、奈良県31例、

和歌山県16例があったが、このうち193例から調査結果の回答が得られた。2011年より2013年度末までに、近畿ブロックでは145例分の調査結果が未回収であった。その後に依頼のあった調査例を含めて、改めて都道府県担当専門医を通じて各施設への働きかけを行った結果、2020年10月末までの時点で155例から調査結果の回答が得られたことを報告した。

阿部康二研究分担者は、中国四国地区におけるプリオン病の実態を明らかにした。すなわち、2017年10月から2020年9月の期間で中国四国地区において当委員会に報告され、プリオン病と判定されたのは全41例、うちsCJD33例、遺伝性CJD8例であった。また診断不明あるいは他の疾患による保留または否定が19例であった。全国統計に比べて、V180Iの頻度が非常に高いことが特徴である。

松下拓也研究分担者は、1999年～2019年での九州・山口・沖縄地区におけるプリオン病サーベイランスでプリオン病と診断された581例について報告した。遺伝性CJDと診断された例が84例、GSS P102Lと診断された例が84例であった。GSS P102Lの平均発症年齢は57.0歳とV180I遺伝性CJD患者の発症年齢よりも低く、その分布は二峰性であった。発症年齢を45歳未満群とそれ以上群に分けても臨床像に明確な差は見られなかったが、45歳未満群では女性の頻度が高く、死亡までの期間が長い傾向が見られた。

高尾昌樹研究分担者はプリオン病および遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班長として参加するも、国立精神・神経医療研究センター病院病理部長として、全国からの要請で出張を含め多くの剖検を支援し、生前に医原性CJDが疑われたが病理解剖により否定できた1例を報告した。

黒岩義之研究協力者は、サーベイランス委員会で検討した3001例の検討を行った。PSD頻度はCJD全体で60%、孤発性で70%、遺伝性で24%、硬膜移植後で61%。遺伝性CJDの内訳ごとのPSD頻度はV180I変異が4%、P102L変異が11%、M232R変異が72%、E200K変異が73%であった。PSD頻度の統計学的検定ではtotal CJD > nonCJD ($p < 0.0001$)、sCJD > gCJD ($p < 0.0001$)、P102L > V180I ($p = 0.01$)であった。PSDが出現した群ではPSDが出現しない群よりも有意にMRI異常高信号が大脳皮質と基底核の両方にみられやすいという結果であった。

田村智英子研究協力者はプリオン病の患者・家族の心理的・社会的支援に関する検討の一環とし

て、遺伝性プリオン病患者・家族の支援に関して検討してきたが、本年度は発症前遺伝学検査、着床前診断の現状と、今後に向けての論点整理を行った。

D. 考察と結論

本研究班はプリオン病のサーベイランスとインシデント対策を主目的としており、昨年度に続き、診断能力の向上、遺伝子検索、バイオマーカー検査の精度の向上、画像読影技術や感染予防対策などの面で更なる成果が得られた。特にサーベイランス体制は世界に類をみない程に強化され、迅速性、精度、悉皆性はさらに向上し、統計学的にも診断精度の向上が明らかとなった。また、令和2年度は新規インシデント可能性事案は2件であった。うち1例は貸出手術機器が使用されていたため、健康危険情報を通報したが、調査の結果、幸い二次感染リスクのある例はなかった。貸出手術機器による二次感染を防止するため、病院、学会、医療機器企業に対しプリオン病感染予防ガイドラインの遵守を周知・徹底する必要がある。令和3年末までに20のインシデント事例が確認されている。このうち令和元年度まで7事例で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、プリオン病の二次感染事例は確認されていない。なお、関係す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にはサーベイランス委員長とインシデント委員長が研究分担者として参加すると共に、合同班会議やプリオン病関連班連絡会議を共同で開催し連携を進めた。

研究班で得られた最新情報は、すぐさまプリオン病のサーベイランスと感染対策に関する全国担当者会議あるいはホームページなどを通じて周知され、適切な診断法、治療・介護法、感染予防対策の普及に大きく貢献している。また、日本神経学会、関連学会の協力を得て感染予防ガイドライン作成委員会を構成し、感染予防ガイドラインを作成・発行した。

国際的にも、論文による学術情報の発信を多数行ったが、令和2年度年頭からのSARS-COV2の世界的な感染拡大により、国際学会PRION2020やAPPS2020は開催されなかった。研究代表者・研究分担者が中心となりプリオン病治療薬開発のためのコンソーシアムJACOPに協力し、全国規模での自然歴調査体制へ患者登録と施設登録を推進し、平成29年度から開始したサーベイランス調査との一体化事業を推進した。

E. 健康危険情報

1. 通報日時：令和2年10月9日

2. 通報者：山田正仁（「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」研究代表者）

3. 報告内容：X年Y月上旬に発症し、その後、sCJD（疑い例）と診断された患者が、X年Y+1月下旬にA病院で頸椎後縦靭帯骨化症の手術を受け手術時に硬膜損傷を生じた。手術に使用された器具は、当該病院所有の器具についてはプリオン病感染予防ガイドライン（2020年版）

（http://prion.umin.jp/guideline/cjd_2020.pdf）に沿った洗浄・滅菌がなされていたが、B社からの貸出し器具であるシナプス器械セットほかについては洗浄のみを実施後、B社に返却された。B社は、次に、これらの器械を5病院に貸出した。

本件は、プリオン病患者へのハイリスク手技を伴う手術により、手術器具を介してプリオン病が伝播する恐れがあった事例であり、健康危険情報として通報した。

プリオン病は急速進行性の致死的な脳疾患であり個人間を伝播する科学的根拠がある。そのため、手術器具を介した医原性伝播のリスクを速やかに把握し、伝播のリスクがあると評価される場合は、リスク保有者に対し必要な措置を速やかに講じる必要がある。

なお、その後の調査で本通報にかかる事例はプリオン病の2次感染のリスクを有する事例ではないことが判明している。

情報源：本研究班のプリオン病サーベイランス委員会およびインシデント委員会（2020年9月3日、4日委員会WEB開催およびメール審議）による調査・審議による。

F. 研究発表

1. 論文発表

巻末の「研究成果の刊行に関する一覧表」を参照。

2. 学会発表

- 1) Yamada M. Transmission of Aβ pathology leading to early-onset cerebral amyloid angiopathy in humans. 2nd AAT-AD/PD Focus Meeting 2020, Vienna (WEB), April 2-5, 2020.
- 2) Mizusawa H. Prion disease control in Japan. Health Risk Analysis-2020, Perm (WEB), May 13, 2020.
- 3) Takao M, Tano M, Inoue T, Shirayoshi T,

- Kanai M, Furui K, Mihara B. Establishment of brain bank for human prion diseases. 96th Annual Meeting of the American Association of Neuropathologists (AANP), Monterey (WEB), June 11-14, 2020.
- 4) Kawai Y, Takao M, Hashimoto M, Mihara B, Kitamoto T, Yuzuriha T. Novel neuropathologic findings of Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease with P102L mutation. 96th Annual Meeting of the American Association of Neuropathologists (AANP), Monterey (WEB), June 11-14, 2020.
 - 5) Murayama S. 2020 annual report of Japanese brain bank network for neuroscience research. 2020 Alzheimer Association International Conference, Amsterdam (WEB), July 27-31, 2020.
 - 6) Kosami K, Ae R, Nakamura Y, Hamaguchi T, Tsukamoto T, Takumi I, Sanjo N, Kitamoto T, Yamada M, Mizusawa H. Descriptive epidemiology of prion disease in Japan based on national surveillance (1999-2019). World Congress of Epidemiology, Melbourne (WEB), September 13-16, 2020.
 - 7) Kitazawa Y, Kishida H, Kimura K, Miyaji Y, Higashiyama Y, Joki H, Doi H, Takeuchi H, Ueda N, Tanaka F. Relationships between EEG and MRI findings in V180I and M232R genetic Creutzfeldt-Jakob disease. American Epilepsy Society 2020, Seattle (WEB), December 4-8, 2020.
 - 8) 水澤英洋. 難病の無くなる日をめざして. RDD (Rare Disease Day) 2020, 東京 (WEB), 5.30, 2020.
 - 9) 濱口 毅, 山田正仁. プリオン病. 第 61 回日本神経学会学術大会, 岡山 (現地・WEB), 8.31-9.2, 2020.
 - 10) 碓井雄太, 中野博人, 小松潤史, 疋島貞雄, 柏原健伸, 尾崎太郎, 島 綾乃, 柴田修太郎, 進藤桂子, 高橋良一, 池田篤平, 森永章義, 能登大介, 高橋和也, 野崎一朗, 坂井健二, 濱口 毅, 岩佐和夫, 小野賢二郎, 山田正仁. 孤発性 CJD 患者における脳波と年齢についての検討. 第 61 回日本神経学会学術大会, 岡山 (現地・WEB), 8.31-9.2, 2020.
 - 11) 濱口 毅, 三條伸夫, 阿江竜介, 中村好一, 北本哲之, 坂井健二, 高尾昌樹, 村山繁雄, 岩崎 靖, 佐藤克也, 原田雅史, 塚本 忠, 水澤英洋, 山田正仁. Clinical features and new diagnostic criteria of MM2C type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. 第 61 回日本神経学会学術大会, 岡山 (現地・WEB), 8.31-9.2, 2020.
 - 12) 佐藤克也. プリオン病の髄液診断. 第 61 回日本神経学会学術大会, 岡山 (現地・WEB), 8.31-9.2, 2020.
 - 13) 佐藤克也. バイオマーカーとしての α シヌクレイン. 第 61 回日本神経学会学術大会, 岡山 (現地・WEB), 8.31-9.2, 2020.
 - 14) 三條伸夫. クロイツフェルト・ヤコブ病/ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病. 第 61 回日本神経学会学術大会, 岡山 (現地・WEB), 8.31-9.2, 2020.
 - 15) 岸田日帯, 工藤洋祐, 児矢野繁, 黒岩義之, 溝口功一, 瀧山嘉久, 木村活生, 上木英人, 土井 宏, 竹内英之, 上田直久, 田中章景. E200K 遺伝性 CJD 60 例の臨床的特徴. 第 61 回日本神経学会学術大会, 岡山 (現地・WEB), 8.31-9.2, 2020.
 - 16) 太組一朗. プリオン病感染予防ガイドライン 2020. 第 29 回脳神経外科手術と機器学会, 横浜, 9.29-30, 2020.
 - 17) Hamaguchi T, Yamada M. Evidence of A β propagation in human and animal models. 第 61 回日本神経病理学会総会学術研究会, 金沢 (WEB), 10.12-14, 2020.
 - 18) 梅戸克之, 佐藤綾子, 勝間田祐衣, 野上 凌, 若林 僚, 上條敏夫, 小松奏子, 水谷真志, 佐野輝典, 吉田寿美子, 塚本 忠, 高橋祐二, 高尾昌樹, 水澤英洋, 齊藤祐子. プリオン病の剖検診断の重要性について. 国立精神・神経医療研究センターにおける取り組み. 第 74 回国立病院総合医学会, 新潟 (WEB), 10.17-11.14, 2020.
 - 19) 濱口 毅, 山田正仁. プリオン病の伝播予防と治療法開発の展望. 第 38 回日本神経治療学会学術集会, 東京 (WEB), 10.28-30, 2020.
 - 20) 水澤英洋. プリオン病の克服をめざしてータンパク質の秘密に迫るー. 第 20 回岐阜脳神経研究会, 岐阜 (WEB), 11.13, 2020.
 - 21) 濱口 毅, 山田正仁. プリオン病の分類と臨床診断. 第 39 回日本認知症学会学術集会, 名古屋 (現地・WEB), 11.26-28, 2020.
 - 22) Hamaguchi T, Sanjo N, Ae R, Nakamura Y, Sakai K, Takao M, Murayama S, Iwasaki Y, Satoh K, Murai H, Harada M, Tsukamoto T,

Mizusawa H, Yamada M. MM2-type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: new diagnostic criteria. 第 39 回日本認知症学会 学術集会, 名古屋 (現地・WEB), 11.26-28, 2020.

23) 山田正仁. アミロイド β 蛋白質のプリオン様 伝播. 第 35 回日本老年精神医学会, 鳥取 (WEB), 12.20-22, 2020.

24) 小佐見光樹, 阿江竜介, 中村好一, 牧野伸子, 青山泰子, 松原優里, 濱口 毅, 山田正仁, 水澤英洋. 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 (1999-2020). 第 31 回日本疫学会学術総会, 佐賀 (WEB), 1.27- 29, 2021.

25) 水澤英洋. 難病の克服をめざしてーゲノムと 病的蛋白質プリオンからのアプローチ. 第 13回 CBIR/ONSA 若手インスパイアシンポジ ヴム・第 67 回大学院セミナー共催, 東京 (WEB), 2.18, 2021.

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし