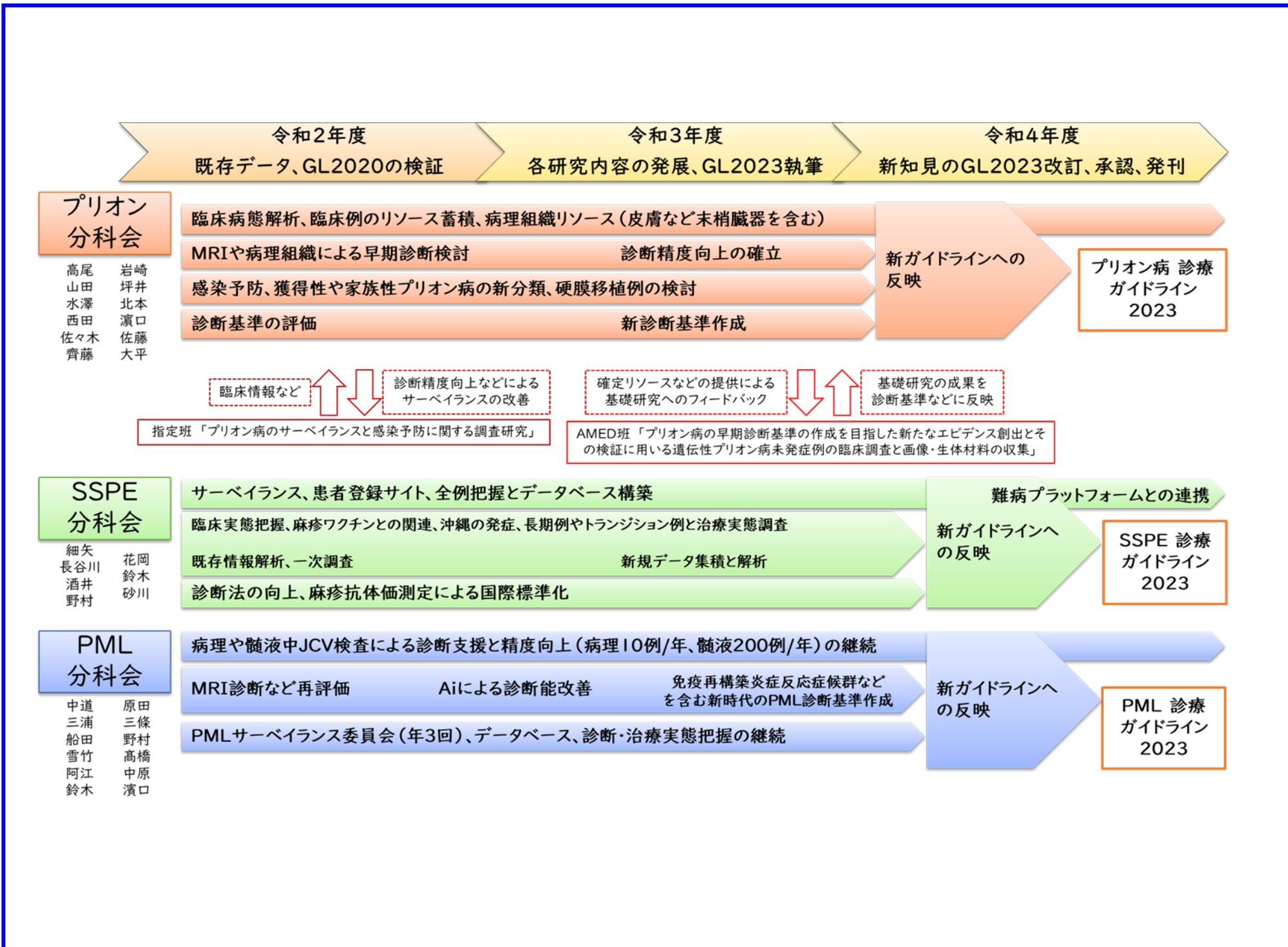


プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班

研究代表者： 国立精神・神経医療研究センター 高尾昌樹



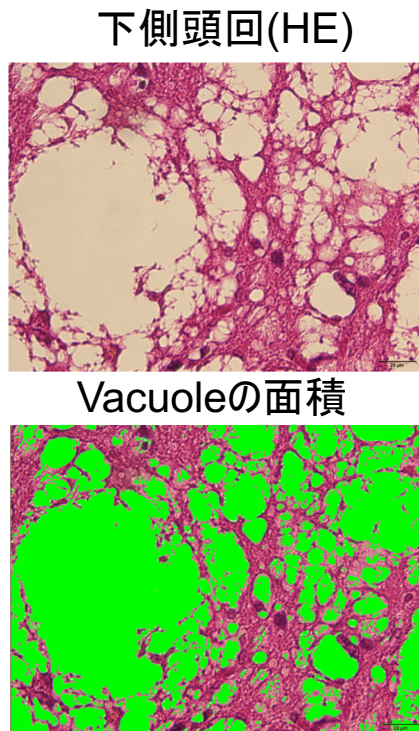
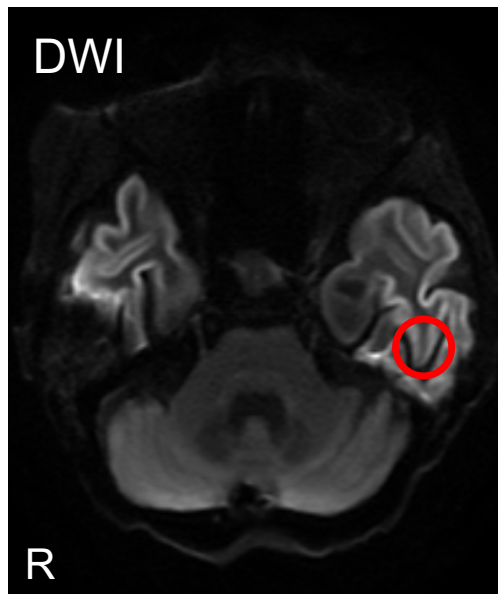
解説

1. プリオン病、亜急性硬化性全脳炎、進行性多巣性白質脳症の3疾患に関して、分科会機能を確認し、研究を遂行している。
2. 感染対策、診療ガイドラインの策定・改訂、症例登録への貢献。
3. WEB会議等を活用することで、むしろ連携の強い研究班となってきた。

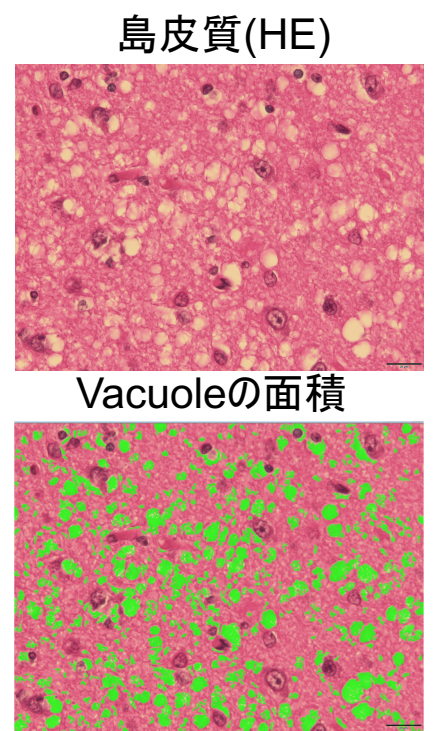
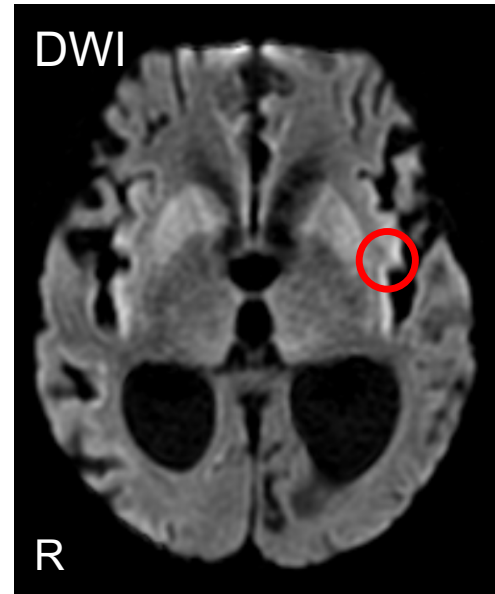
プリオン病における画像および病理所見の相関についての検討

研究分担者： 金沢大学大学院医薬保健学総合研究科脳老化・神経病態学(脳神経内科学) 山田正仁

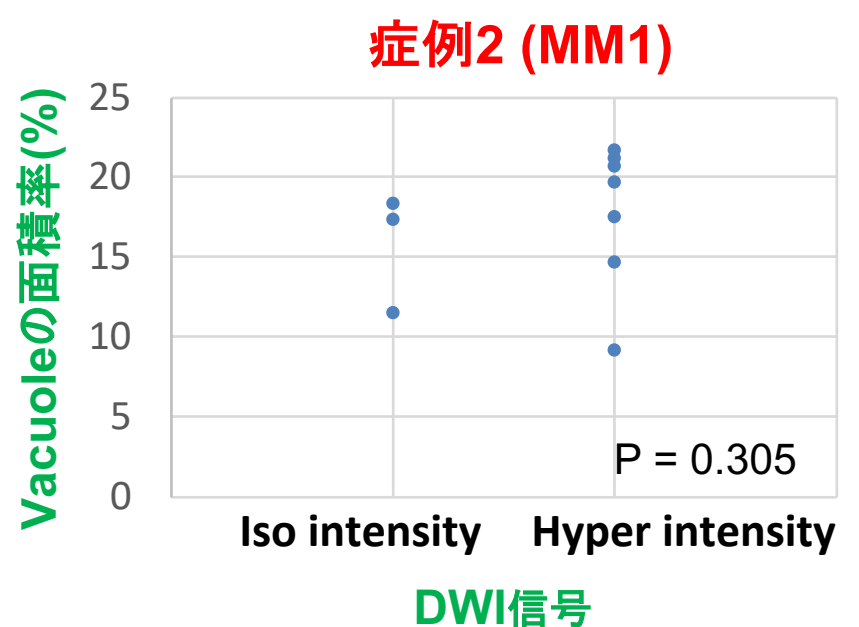
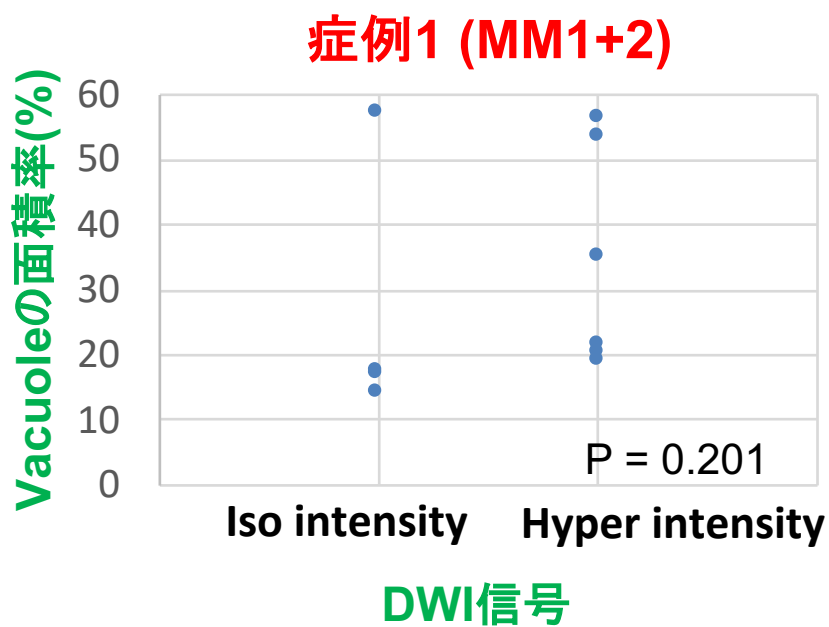
症例1: 71歳, 女性
孤発性CJD (MM1+2)



症例2: 78歳, 男性
孤発性CJD (MM1)



【大脳皮質の各部位におけるDWIの信号強度とvacuole面積率】



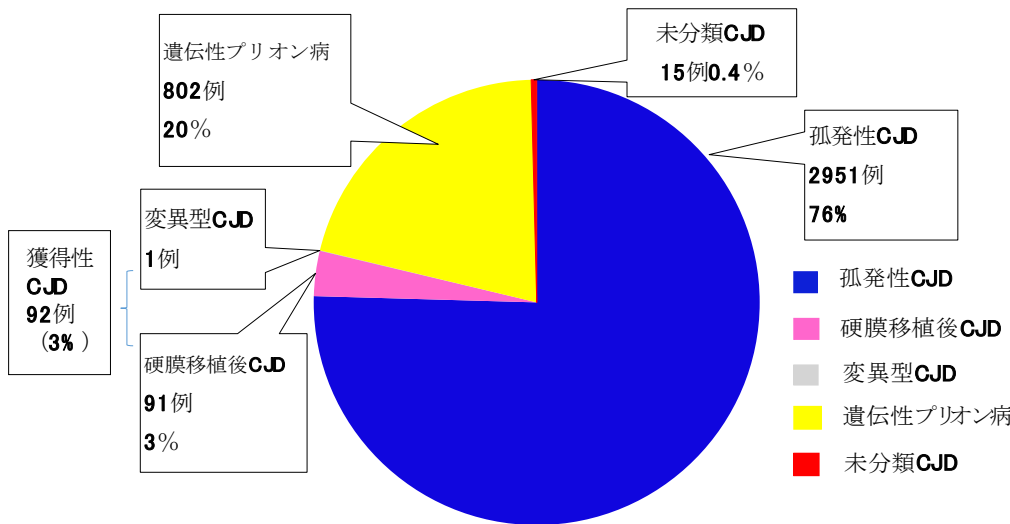
解説

1. 孤発性Creutzfeldt-Jakob病のMM1+2とMM1の2症例で、大脳皮質の拡散強調画像(DWI) 高信号の病理学的背景について検討した。
2. 空胞の面積率(空胞の面積/全体の面積 × 100)とGFAP、CD68で染色される面積について、DWIの高信号の部位と高信号でない部位で統計学的な有意差は認められなかった。

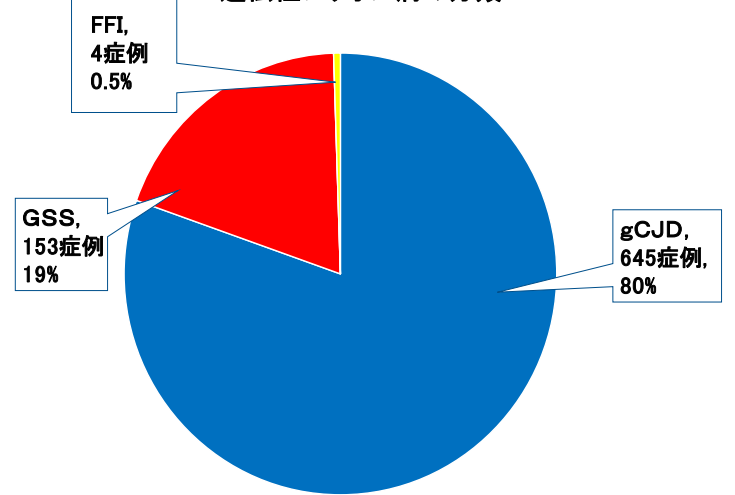
わが国のプリオン病のサーベイランス結果（～2020年9月）

研究分担者： 国立精神・神経医療研究センター 水澤 英洋

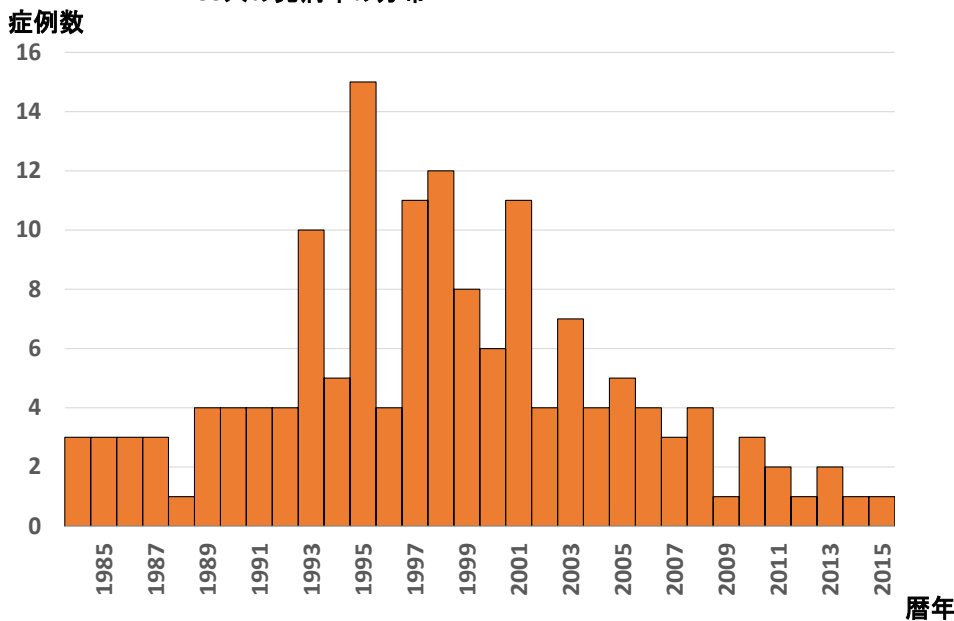
1. わが国における3860例のプリオン病症例の分類



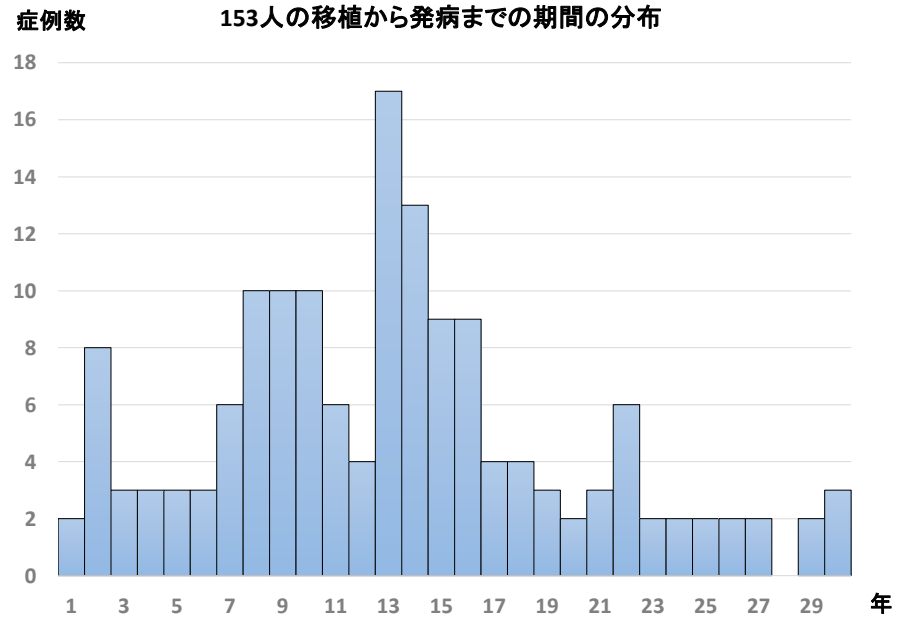
2. 遺伝性プリオン病の分類



3. 膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者 153人の発病年の分布



4. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者 153人の移植から発病までの期間の分布



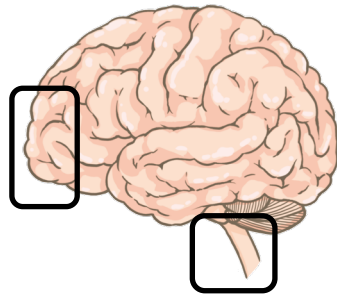
解説

- 1 CJDサーベイランス委員会は、平成11年4月1日から令和2年9月4日までに合計3860例をプリオン病と同定した。病型別にみると孤発性CJDが2951例(76%)、遺伝性プリオン病が802例(21%)、硬膜移植後CJDが91例(3%)、変異型CJD 1例(0.03%)であった。
- 2 遺伝性プリオン病の変異別頻度は、V180I、P102L、M232R、E200K、他の順であった。
- 3 硬膜移植後CJDの発生は減少傾向にある。硬膜移植後から発症までの年数の最長は30年であった。

解剖検体のプリオンスクリーニング ～プリオン病診断ガイドラインの改定～

研究分担者： 長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 西田教行

方法



解剖検体

前頭葉、脳幹部
を採取

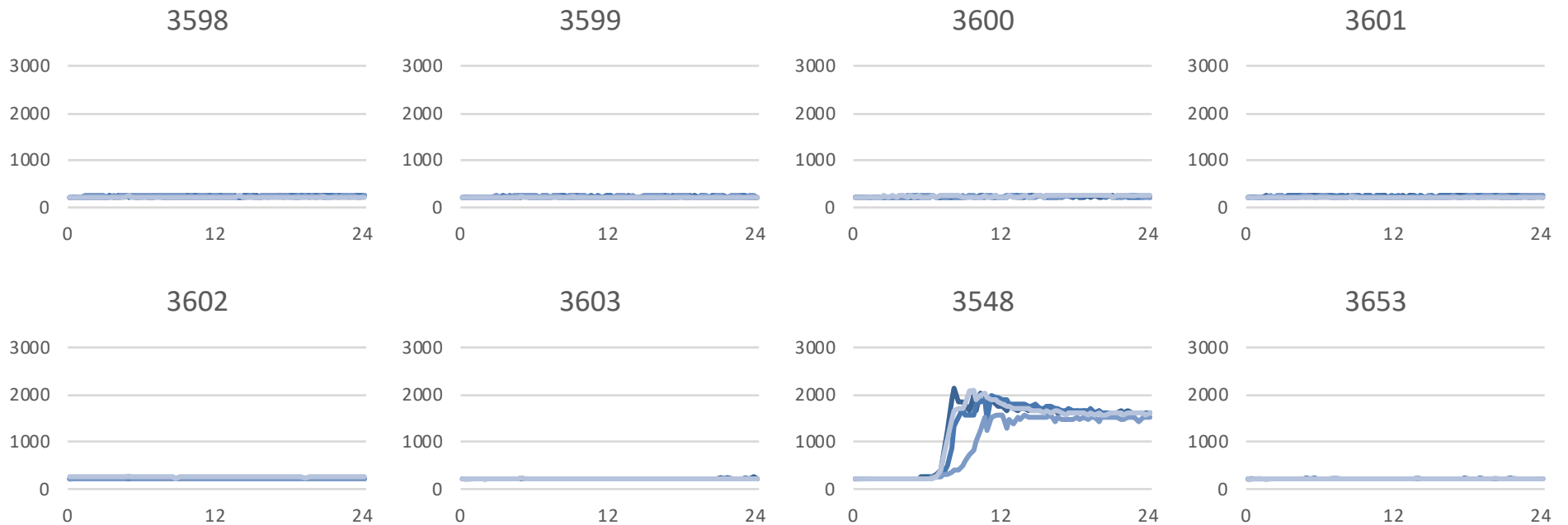


脳乳剤の作製



プリオンの検出

結果



3548: Positive control
3653: Negative control

解説

方法： 神経解剖(38体)および司法解剖(13体)の脳組織から前頭葉および脳幹部を採取し、脳乳剤を作製した。

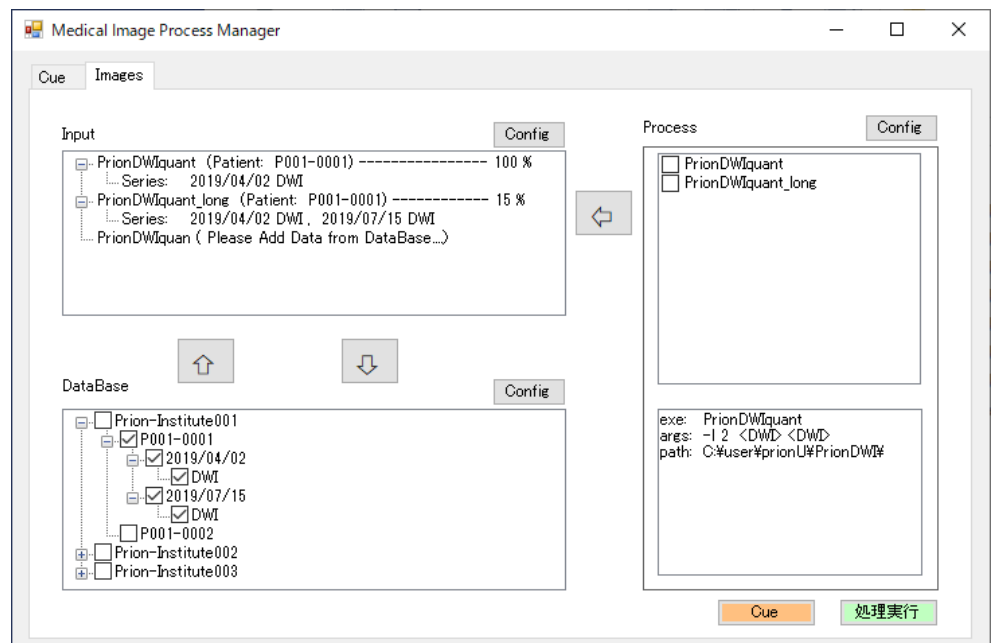
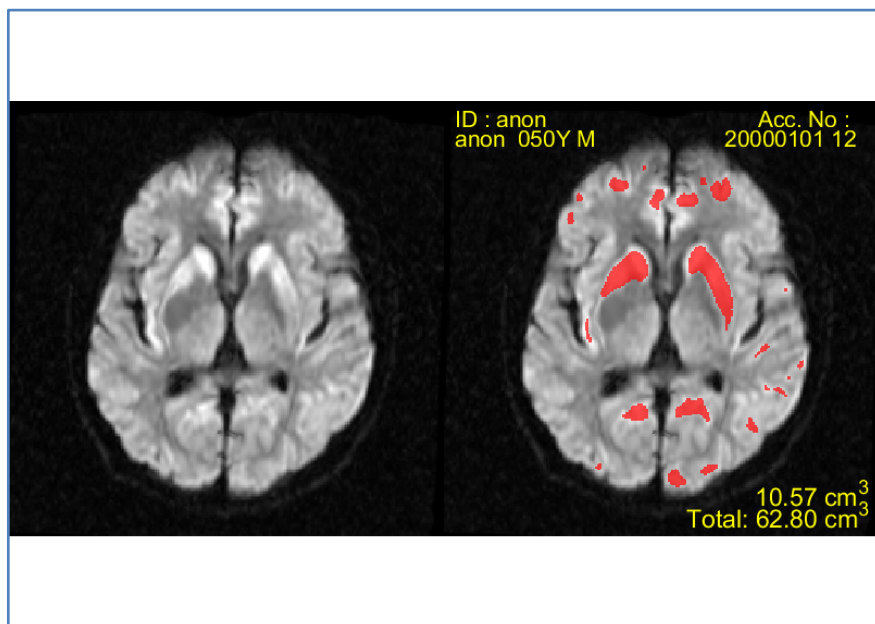
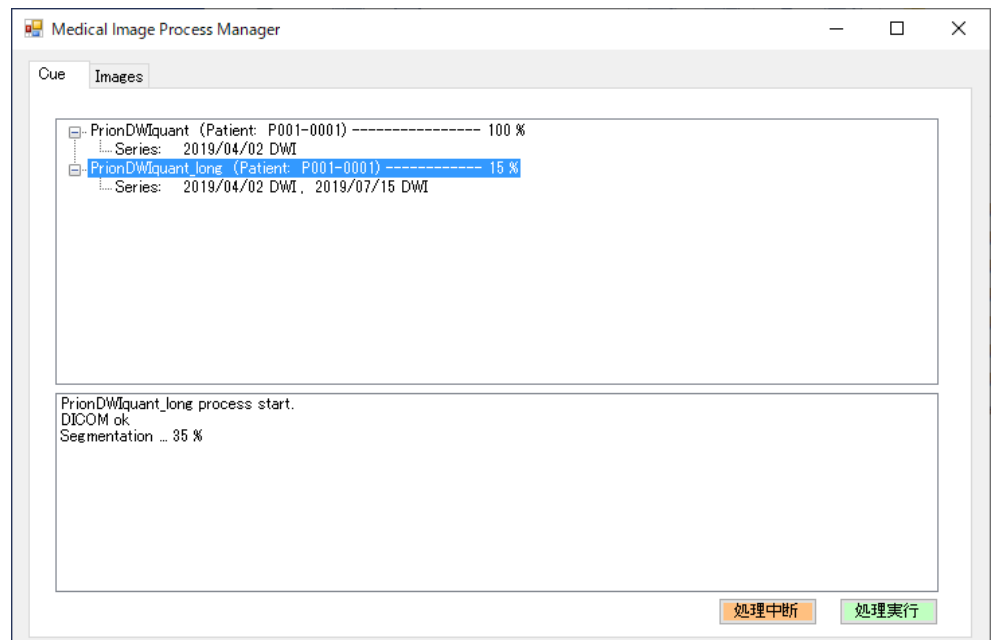
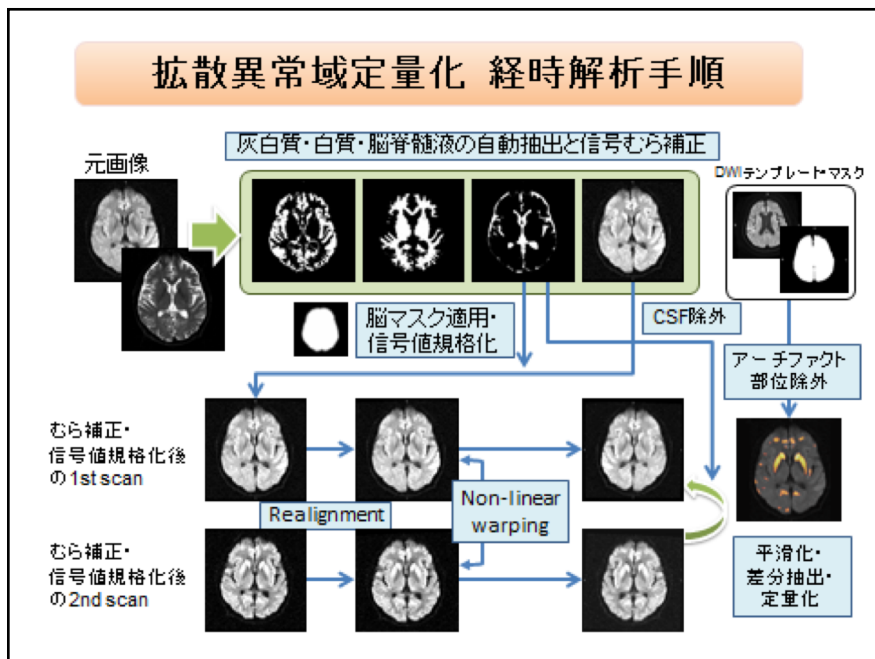
結果： RT-QuIC法にてプリオンの検出を行ったところ、いずれも陰性であった。

考察： 法医解剖と系統解剖を合わせると年間で2万件以上の解剖が実施されており、その中にプリオンキャリアが含まれている可能性は否定できない。術者の安全性の確保のためにも、今後も継続して調査を実施し、将来的には全国で解剖体の検査体制を整える必要があると考えられる。

早期プリオン病のMRI拡散異常域自動定量化法の確立

研究分担者： 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 佐々木真理

「診断基準の策定・改訂」、「診療ガイドラインの策定・改訂」



解説

1. 拡散強調画像を用いたプリオン病早期病変の自動定量解析の出力結果の視認性向上のため、レポート作成プログラムを開発した。
2. 別途開発したインターフェイスソフトウェアから解析を実行し、動作検証を行った。
3. 今後各施設での解析が促進され、プリオン病のMRI画像検査の診断基準の見直しに必要な知見が多く得られる事が期待される。

プリオン病の二次感染予防に関する研究

研究分担者： 東京大学医学部附属病院 齊藤延人

手術器具等を介した、プリオン病の二次感染リスクに関して調査するため、CJDインシデント委員会として活動。診療ガイドラインの策定・改訂」を目的としている。

インシデント事例フォロー状況

事例	CJD診断時期	告知対象者	事例	CJD診断時期	告知対象者
1	平成16年6月	11名	10	平成21年7月	50
2	平成16年8月	10名	11	平成23年9月	60名
3	平成17年10月	12名	12	平成24年2月	58名
4	平成18年10月	7名	13	平成24年5月	5名
5	平成18年9月	0名	14	平成26年月	15名
6	平成13年6月	2名	15	平成27年1月	27名
7	平成15年3月	22名	16	平成26年12月	23名
8	平成18年3月	21名	17	平成27年9月	10名
9	平成20年1月	5名	18	平成30年10月	20名

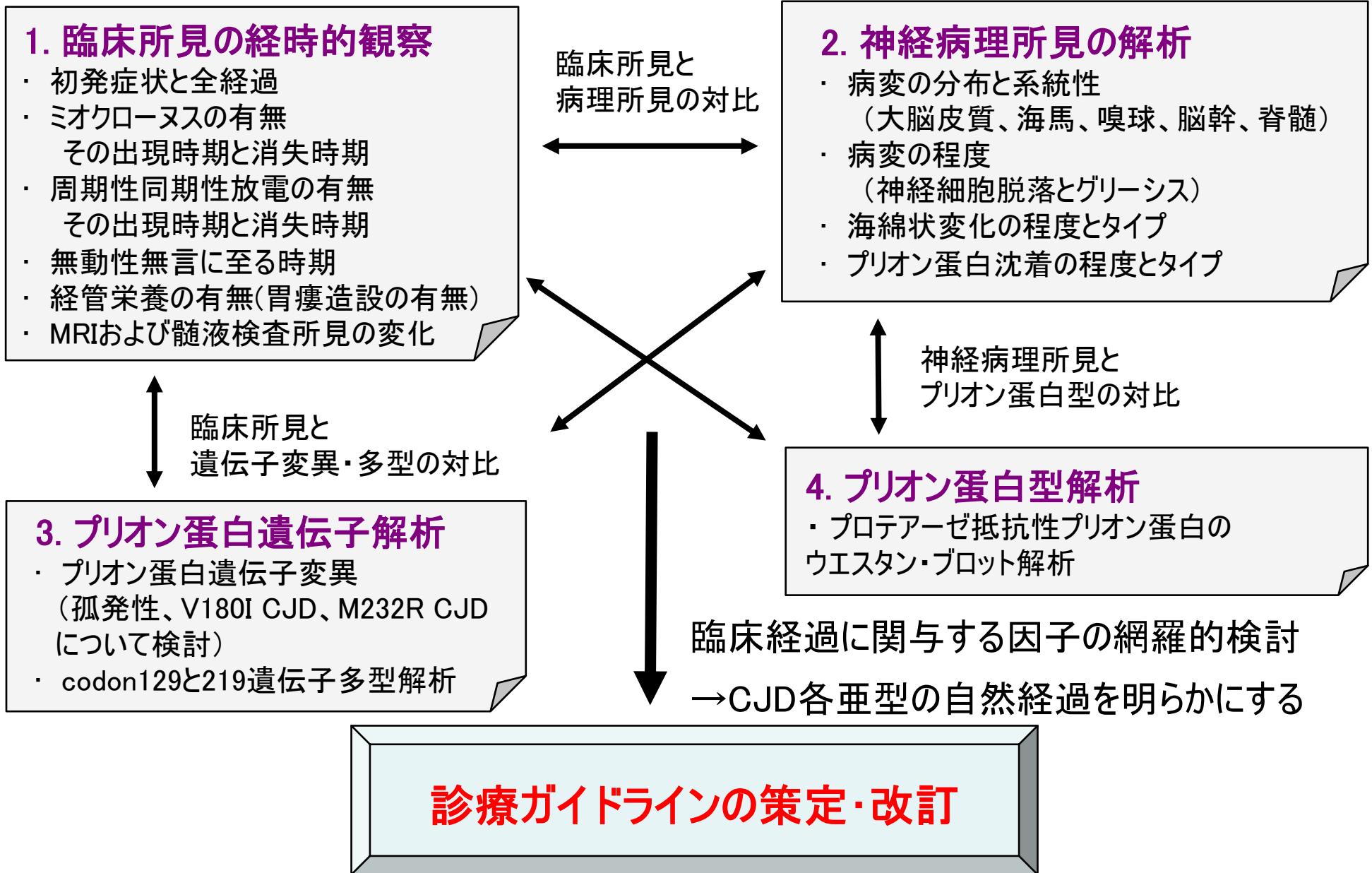
解説

- 令和元年～2年は新規インシデント事案が2例あり、現地調査を行った。そのうちの1例は、整形外科の頸椎手術症例（術中硬膜破損あり）であり一部貸出機器を使用していた事が判明した。貸出機器は、当該手術後に複数の施設で使用されており、二次感染リスクを考慮し令和2年10月9日に厚生労働省宛に健康危険情報（グレードA）の通報を行う事となった。
- 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いる。これまでのところ、二次感染の発生はない。

クロイツフェルト・ヤコブ病の臨床経過に関する検討

研究分担者： 愛知医科大学 加齢医科学研究所 岩崎 靖

診療ガイドラインの策定・改訂のために、 クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)患者の臨床所見を経時的に観察、検討



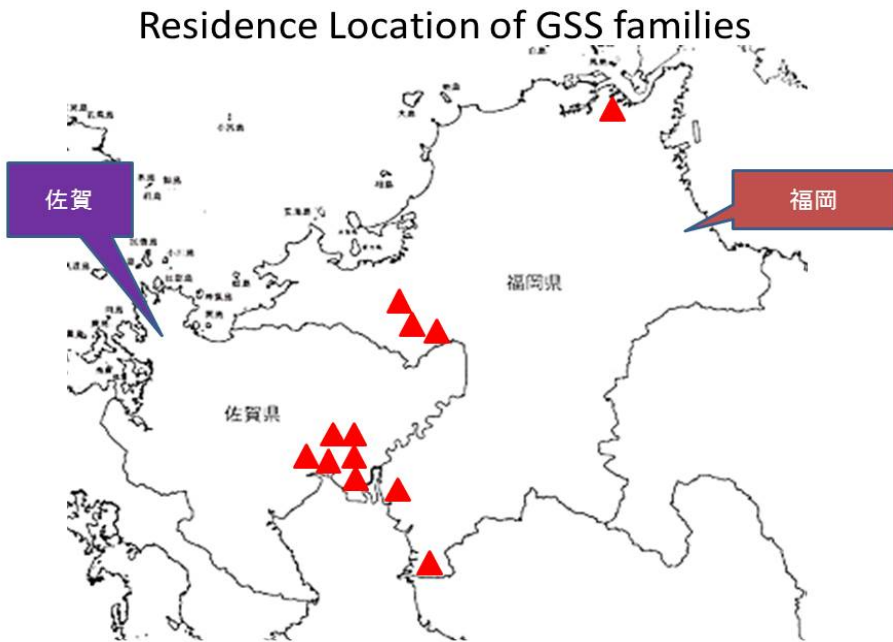
解説

1. CJD患者の臨床症状と画像所見、検査所見を経時的に観察し、発症から死亡までの自然経過を明らかにしつつある。
2. 長期生存例が多い本邦CJD症例の、生存期間に影響するいくつかの因子を明らかにした。
3. 有効性が期待される薬剤の治療効果検討の際の基礎データとしての利用を予定している。

九州地区のゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病（GSS）の疫学と生物学的マーカーの研究

研究分担者：福岡大学医学部 脳神経内科学 坪井義夫

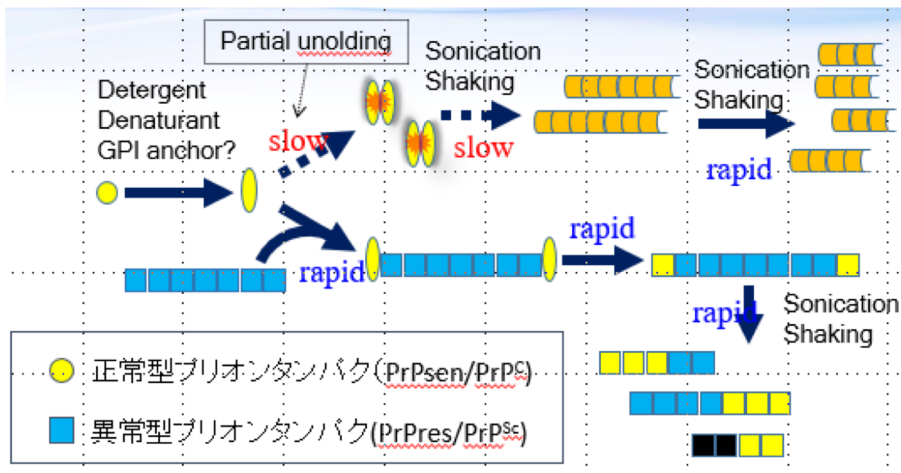
福岡・佐賀地区のGSS家系研究



- ◆ サーベイランスデータでは日本のGSS登録は124例のうち約6～7割は九州地区で発症あるいは出身が九州で福岡－佐賀地区に集積がある。
- ◆ 福岡・佐賀地区のGSSは小脳失調で始まる典型例が多かった。

生物学的マーカーの検討

髄液RT-QUIC-法の開発



GSS髄液のRT-QUIC陽性率

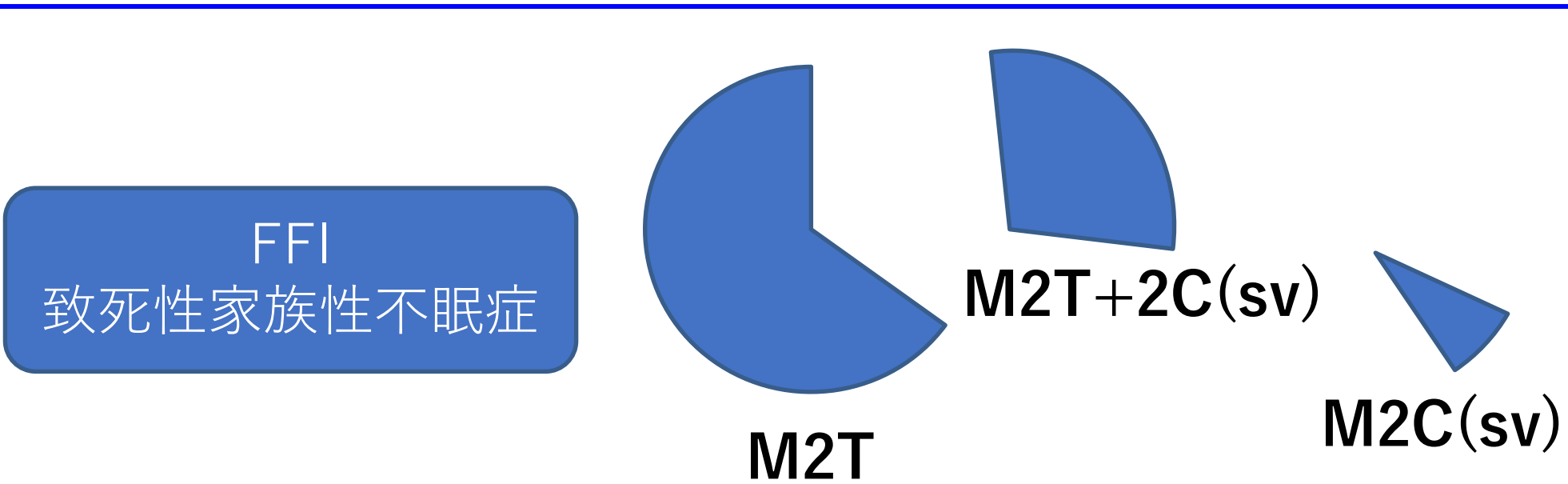
	RT-QUIC 陰性	RT-QUIC 陽性
例数	28	14
発症年齢 (歳)	57±10	53±11
男性:女性	13:15	4:10
出身地 (九州/九州外)	22/5	9/4
脳波: PSD (+/-)	0/27	10/4
認知症・意識障害 (+/-)	12/11	11/0
小脳症状 (+/-)	23/1	9/1
精神症状 (+/-)	3/20	6/2

解 説

- 九州地区（福岡・佐賀）におけるGSSの集積地の検討
- GSSの九州偏在がより明確になった。
- GSSの髄液RT-QUIC法による異常プリオン蛋白の検出率は低く、認知症、精神症状、脳波PSD陽性例にRT-QUIC陽性が多い

新しいプリオンは孤発例でも存在する

研究分担者： 東北大学大学院医学系研究科 北本 哲之



FFIの中に新しくM2C (small vacuole, sv) プリオンが存在することを明らかにした。



M2C(sv)は、

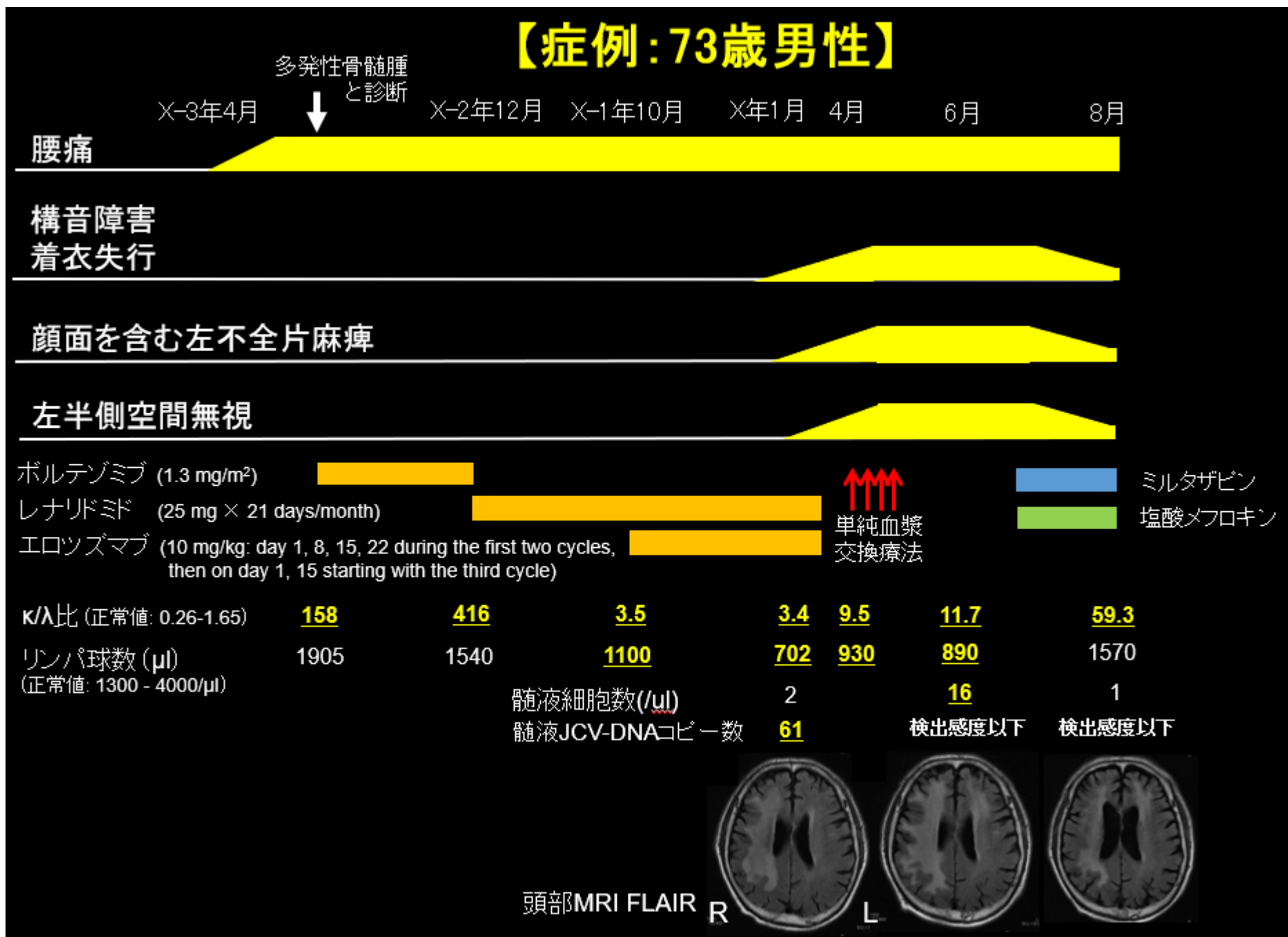
- 1) タイプ2、海綿状脳症、シナプス型の沈着
- 2) 視床型プリオン病以外の孤発例にも存在する。
- 3) 従来M2Cプリオンは区別するため大きなvacuoleを持つことでM2C(large vacuole, lv)と分類した。

解説

1. 「診断基準の策定・改訂」に該当する研究である。

多発性骨髄腫 (MM) に対するレナリドミド及びエロツズマブの併用療法中に発症した進行性多巣性白質脳症 (PML) の1例

研究分担者: 金沢大学大学院医薬保健学総合研究科 脳老化・神経病態学(脳神経内科学) 浜口 毅

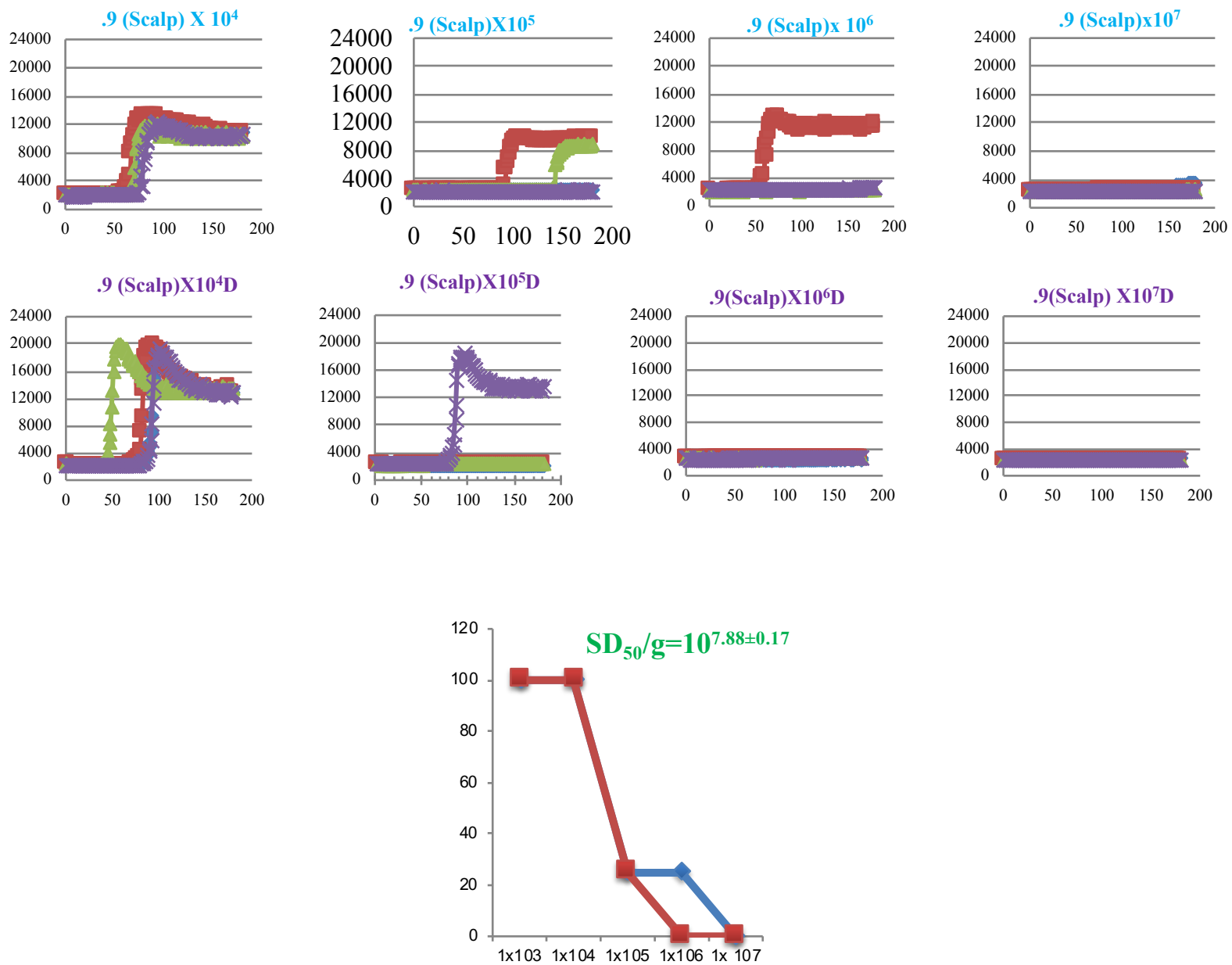


解説

1. MMに対するレナリドミド及びエロツズマブの併用療法中に発症したPMLの1例を経験した。
2. レナリドミド及びエロツズマブ使用時は、PML発症に注意する必要がある。

孤発性ヒトプリオン病患者の 剖検時頭皮からのprion seeding activityの検討

研究分担者：（長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 保健科学分野）（佐藤 克也）



解 説

1. 頭皮からのprion seeding activitiesの検出に成功しました。
2. 孤発性ヒトプリオン病患者の7症例中7症例で陽性です。

プリオン病の研究の前提となる ブレインバンクにおける法的問題

研究分担者: 埼玉医科大学国際医療センター神経内科・脳卒中内科 大平雅之

プリオン病の社会的・法的問題

ブレインバンクの脳組織保存

- ① 同意の内容
- ② 法的条件
- ③ 欧米との比較

プリオン病の臨床

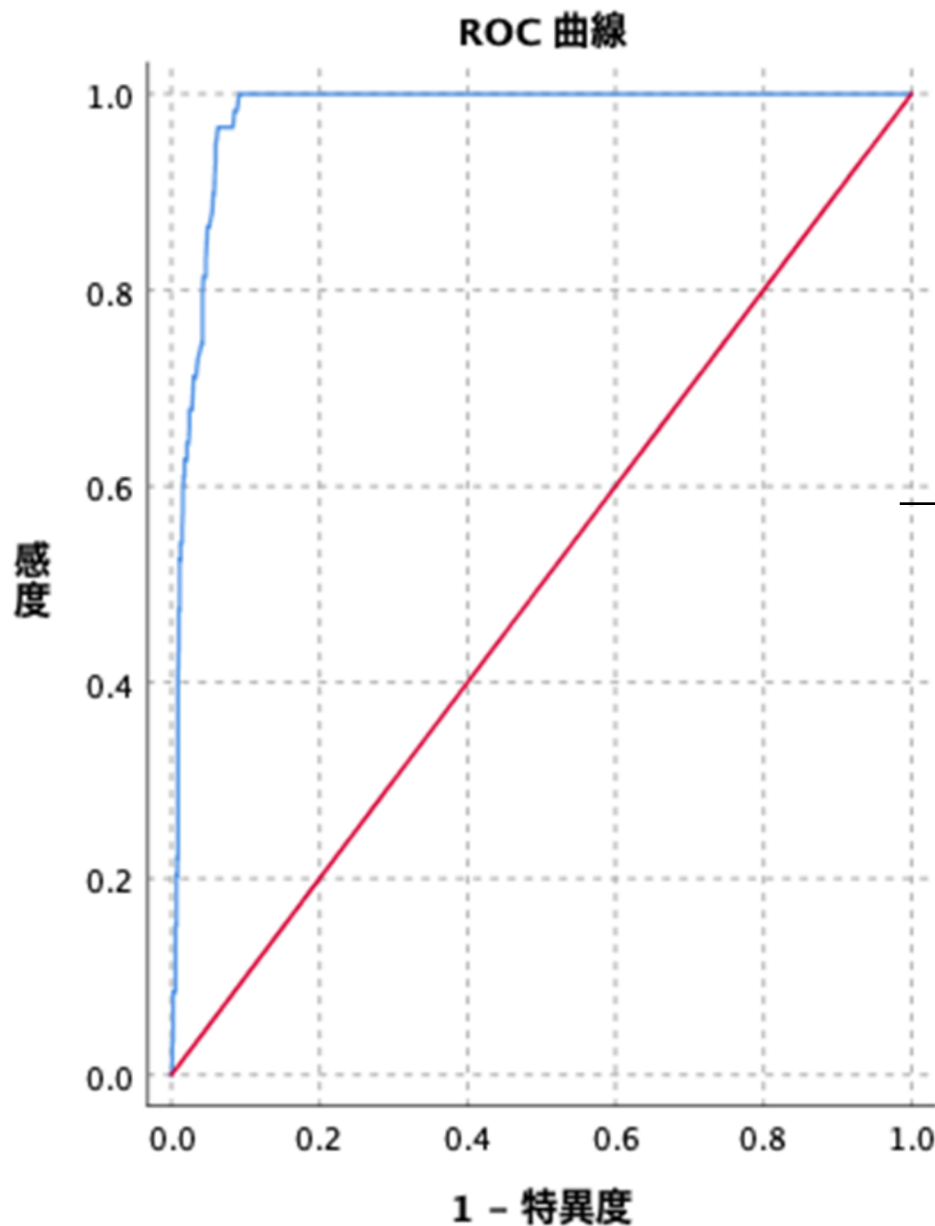
- ① 患者本人の意思表示
- ② 終末期治療における家族の同意の意味

解説

1. 研究の前提となるべきデータベース構築に関して、ブレインバンクの法的妥当性の検討が重要。
2. 医学的のみならず、法的専門家からの視点も加味した検討。

亜急性硬化性全脳炎診断のための麻疹特異抗体価 髄液・髄液血清比のカットオフ値の検討

研究分担者： 福島県立医科大学医学部小児科学講座 細矢光亮



麻疹特異抗体の 髄液血清抗体 (EIA価) 比の ROC解析結果

髄液血清比	特異度	感度
0.035	1	0.863
0.040	1	0.883
0.045	1	0.904
0.047	1	0.908
0.050	0.966	0.923
0.055	0.966	0.933
0.060	0.932	0.94

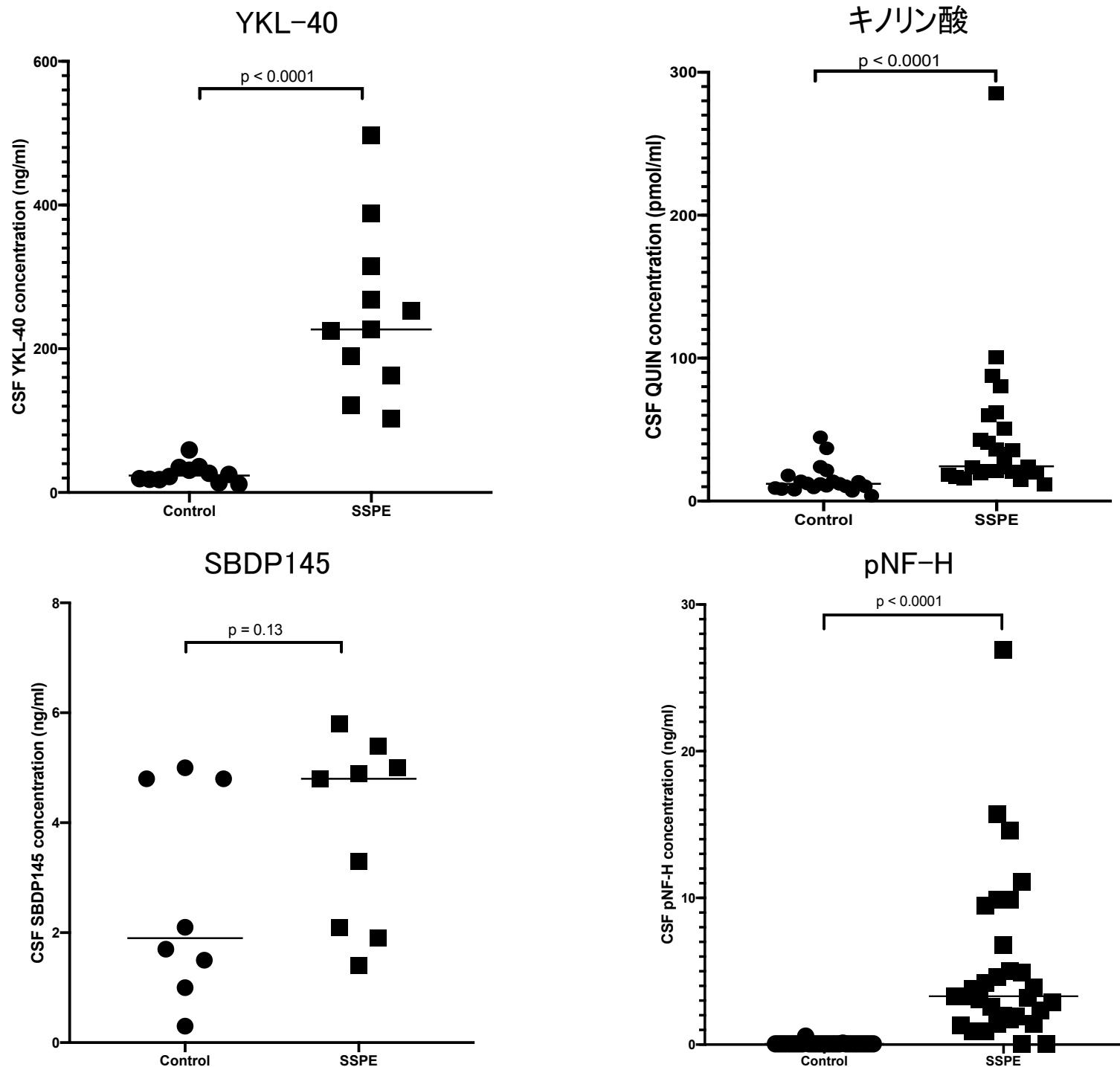
髄液EIA価10以上ではSSPEの可能性が高く、髄液血清抗体比0.05以上の場合、SSPEと診断できると考える。

解 説

1. SSPEの「診断基準の策定・改訂」を目的として、麻疹特異的抗体 (IgG、EIA 価) の髄液血清比を検討した。
2. 当科のSSPE患者3例から採取された診断時、経過中の59組 (SSPE群) の髄液、血清検体と株式会社SRLで同一日に血清と髄液の麻疹IgGが測定されたのべ2618組 (背景不明) の集計結果を解析した。
3. 髄液EIA価が10未満の背景不明群を非SSPE群 (906組) と仮定し、当院SSPE群の髄液血清抗体比とROC解析をした。髄液血清比のカットオフ値は0.047 (感度=1.0, 特異度=0.908) であった。

亜急性硬化性全脳炎の補助的バイオマーカーの比較検討

研究分担者：山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座 長谷川俊史

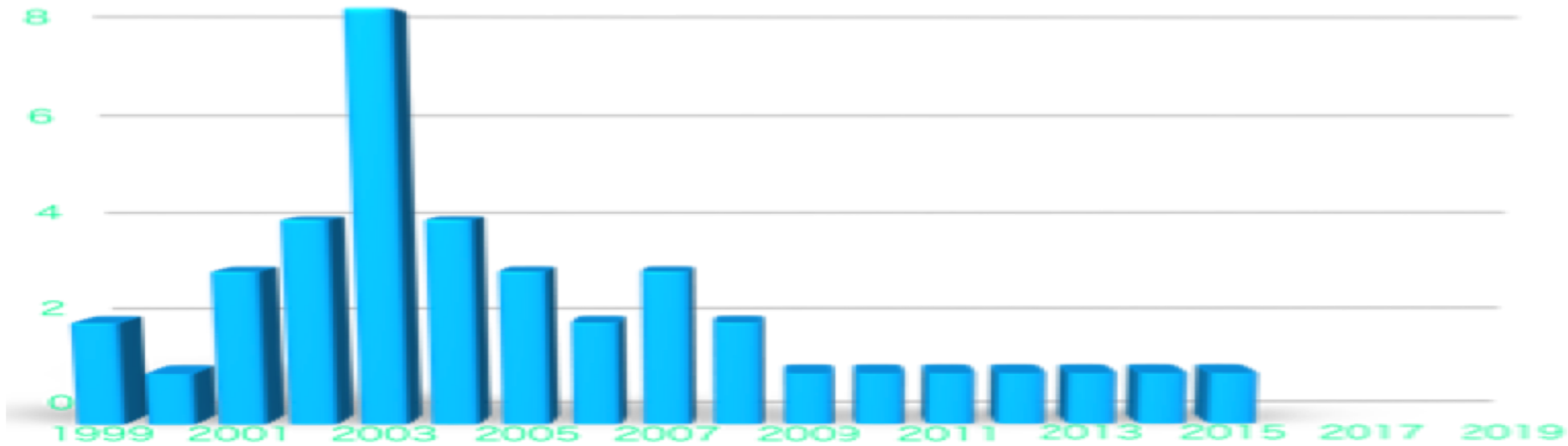


解説

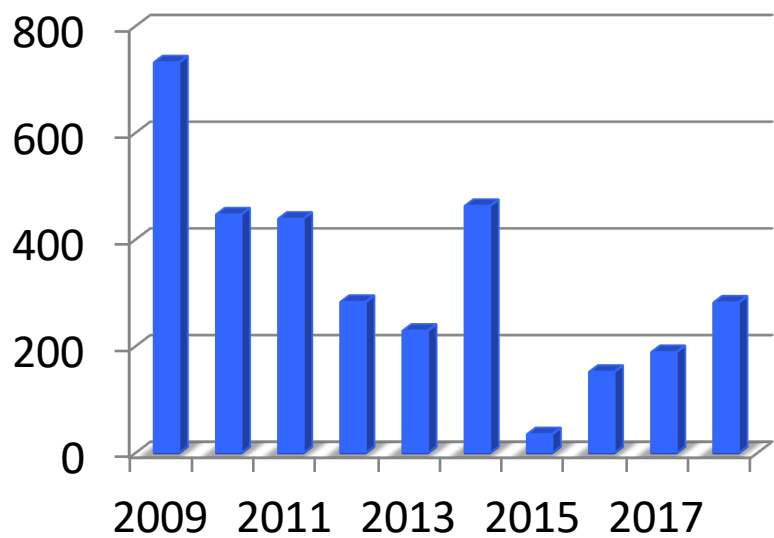
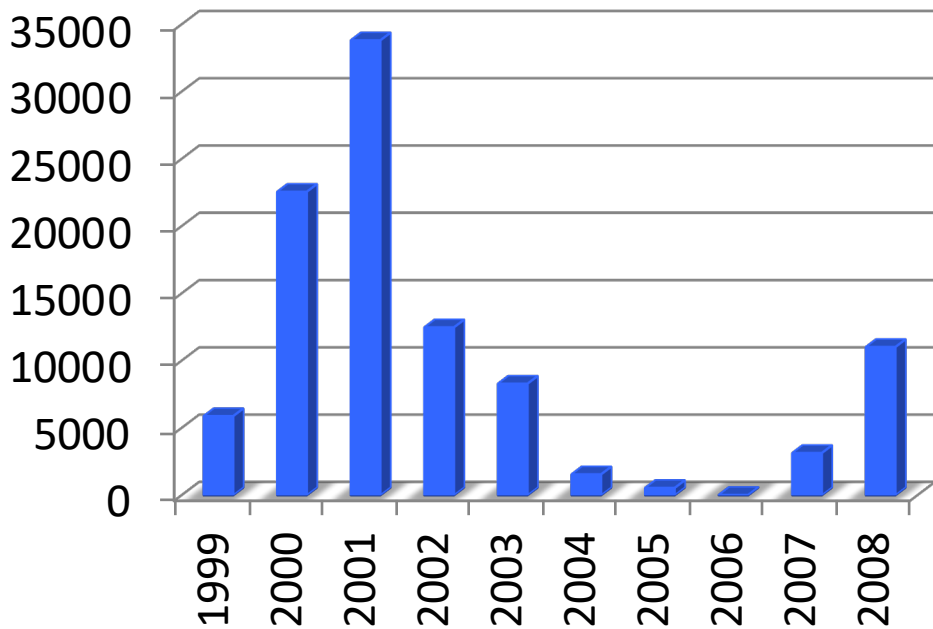
1. SSPE診断時の髄液中YKL-40濃度は対照群に比して有意に高値だった ($p < 0.0001$)。髄液中キノリン酸濃度 ($p < 0.0001$) およびpNF-H濃度 ($p < 0.0001$) も同様に高値だった。
2. YKL-40, キノリン酸およびpNF-H濃度はSSPE群と対照群の鑑別には有用であったが, 現在SSPEと疾患対照群との鑑別への有用性について検討中である。

麻疹は少数だが増加傾向、SSPEに注意。

研究分担者：（熊本大学病院小児科）（野村恵子）



SSPEに対するリバビリン治療開始数



麻疹累計報告数（2007年迄は成人を除く定点把握、2008年以降は全数把握）

解 説

1. 麻疹はワクチンの2回接種で減少したが、近年少数ながら増加傾向であり、引き続き、SSPEには注意が必要である。
2. SSPEの診療ガイドラインの策定・改訂、症例登録への貢献。

脳脊髄液中のJCウイルス(JCV)の検査支援による 進行性多巣性白質脳症(PML)の実験室サーベイランス

研究分担者： 国立感染症研究所ウイルス第一部 西條政幸

脳脊髄液JCVのPCR検査による診断支援と情報収集



実験室サーベイランス

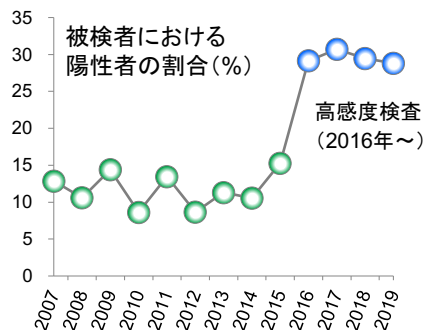
医療機関への検査支援(2007年～)

検査受付数2344件(陽性者296名)

PML疑い症例の前方視的な把握

高感度PCR検査(2016年～)

脳脊髄液JCV陽性者



高感度JCV検査の検出下限値

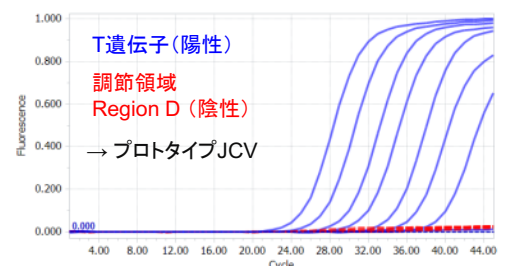
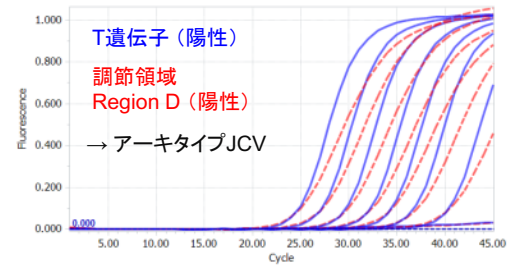
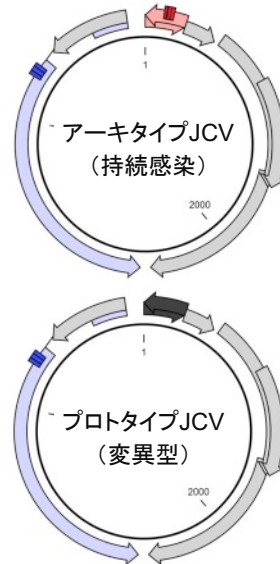
従来法 200 コピー/mL

高感度 10～20 コピー/mL

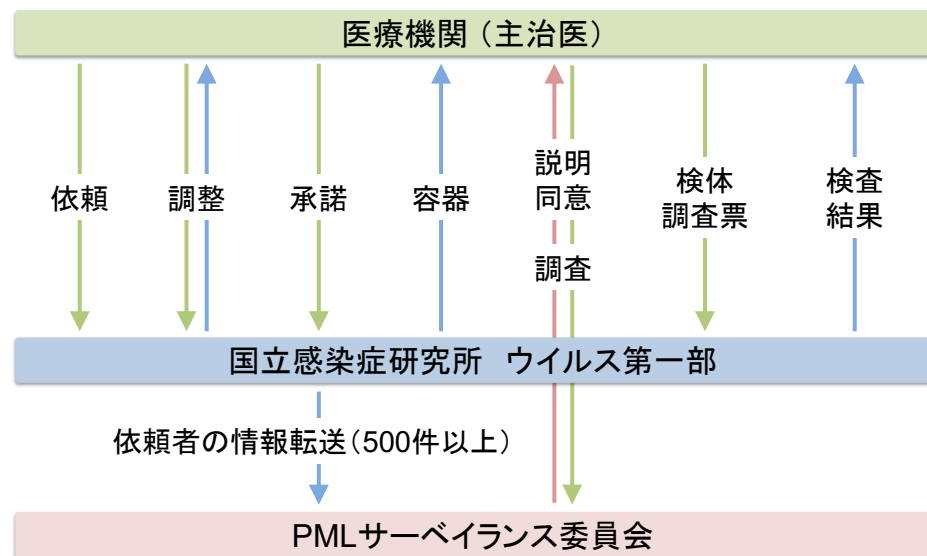
マルチプレックスPCRによるJCVの変異タイプング



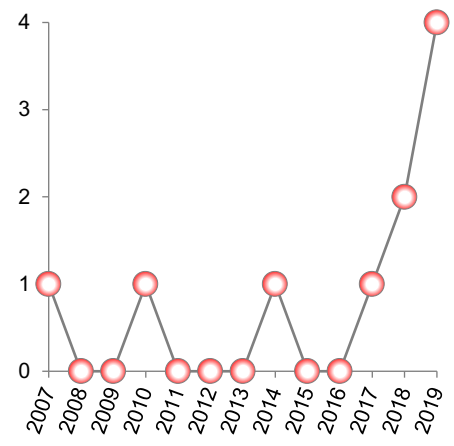
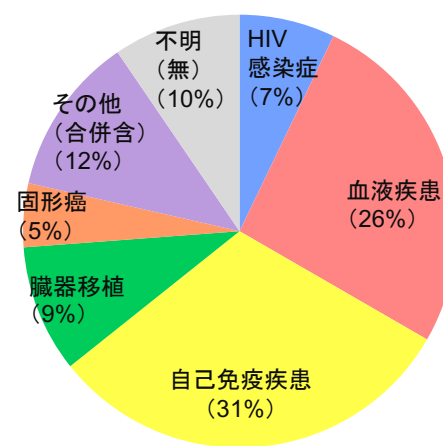
JCVゲノムDNAのコピー数 + PMLに特徴的な変異の有無を同時に解析



研究班におけるPMLサーベイランスへの情報提供



脳脊髄液JCV陽性者の基礎疾患(2019年 新規症例)



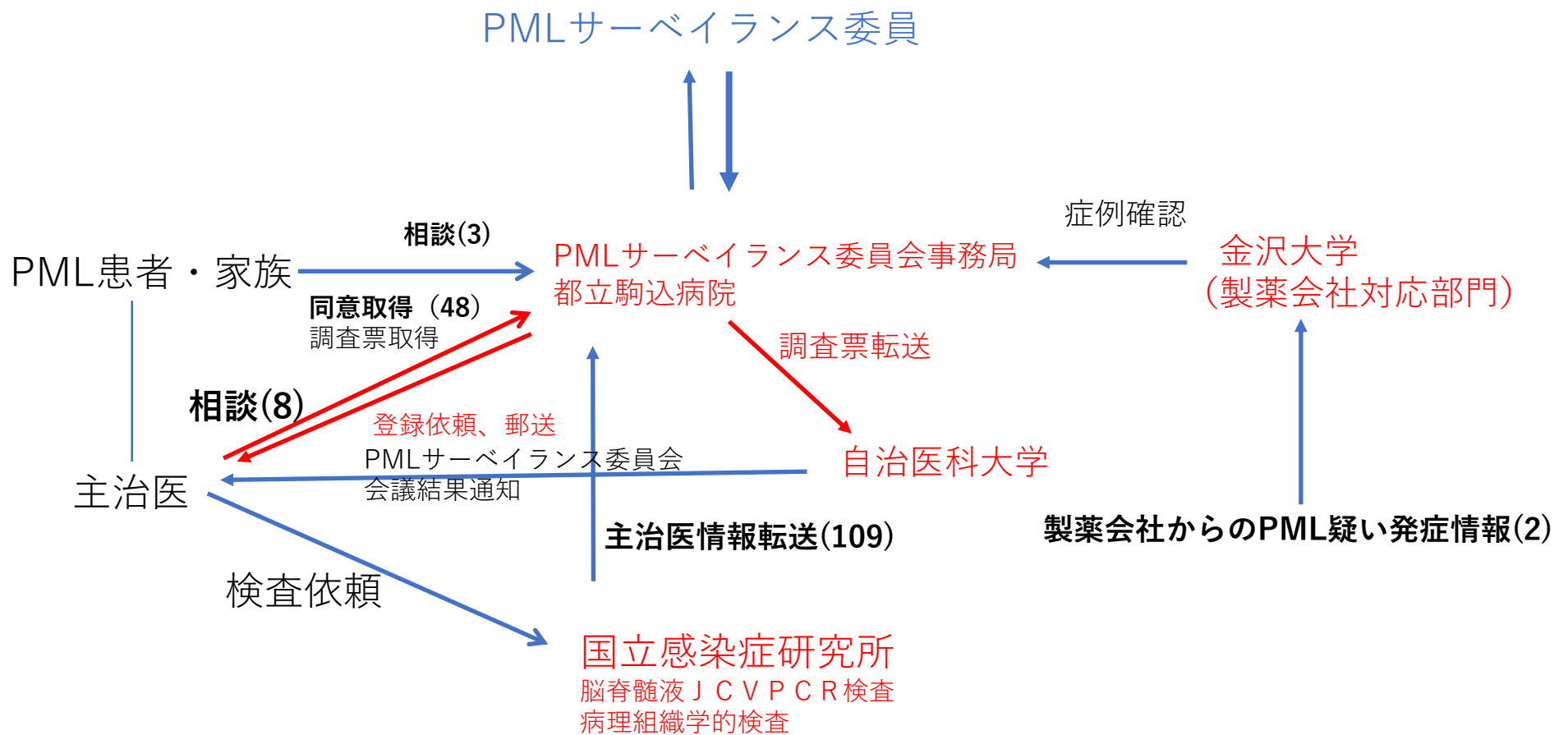
解説

1. 脳脊髄液中JCVのPCR検査によってPMLの診療を支援した。平成19年度～令和2年度において約2344件の検査を実施し、296名が陽性を呈した。
2. 検査を受け付けた際には調査票を介して患者情報を把握するとともに、検査依頼者の情報を研究班に転送することでPMLサーベイランスを支援した。
3. 近年では、全身性エリテマトーデス(SLE)等の自己免疫疾患、および多発性骨髄腫を背景としたPMLが増加傾向にあることを明らかとした。

日本国内発症PML患者の疫学調査システム PMLサーベイランス委員会

研究分担者: 東京都立駒込病院 三浦義治

PMLサーベイランス調査登録システム



解説

1. 本研究は「診断基準・重症度分類策定・改訂のための疫学臨床調査」に該当する。
2. 令和2年度も駒込病院事務局を中心にPMLサーベイランス調査登録システムを継続した。
3. 国立感染症研究所からの主治医情報転送は109件であり、主治医からの相談は8件、患者家族からの相談は3件、製薬会社からの発症疑い情報は2件であった。また、主治医を経由した患者同意取得は48件であった。

サーベイランスデータに基づくわが国のPMLの疫学像 (2016年12月 - 2020年11月 データ)

研究分担者: 自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門 阿江竜介

委員会での検討例 総数 : 160例 → PML症例 : 88例

- 【発病年齢】 平均(SD) : 60.4(14.9)歳, 中央値 : 63.5歳
- 【性差】 男 : 41例 (46.6%), 女 : 47例 (53.4%)
- 【地域分布】 東京都 : 10例 (11.4%), 北海道 : 8例 (9.1%), 神奈川県 : 7例 (8.0%), 大阪府 : 7例 (8.0%)
- 【診断分類】 確実例 : 79例 (89.8%), ほぼ確実例 : 5例 (5.7%), 疑い例 : 4例 (4.5%)
- 【基礎疾患】 血液疾患 : 33例 (37.5%), 膠原病 : 20例 (22.7%), ※重複あり 固形がん : 12例 (13.6%), 人工透析 : 11例 (12.5%), HIV感染症 : 10例 (11.4%), 多発性硬化症 : 5例 (5.7%) 免疫不全を来すその他の疾患 : 10例 (11.4%)
- 【死亡までの期間】 死亡者数 : 25例
死亡時年齢 : 平均(SD) : 62.0(15.0)歳, 中央値 : 64.0歳
発病から死亡までの期間 : 平均(SD) : 9.5(15.5)ヶ月
- 【脳生検と剖検】 脳生検 : 34例 (38.6%), 剖検 : 9例 (10.2%)
- 【フィンゴリモド関連PML】 多発性硬化症 : 5例 (5.7%) うち全員がフィンゴリモド投与例
※現時点ではナタリズマブを投与されていた症例なし

解 説

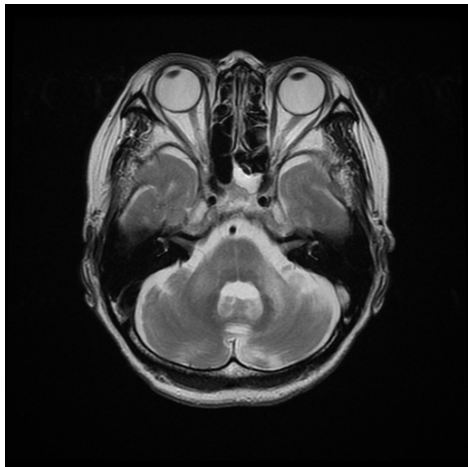
1. 疑い例を含む160例(2019年から32例増加)がPMLサーベイランス委員会で検討され, 88例(2019年から13例増加)がPMLと判定されデータベースに登録された。
2. 現在の登録症例数は88例といまだ少ないが, 今後は疾病登録システムが整い登録症例が増えれば, より詳細な分析が可能になる。

進行性多巣性白質脳症の画像の特徴量の検討

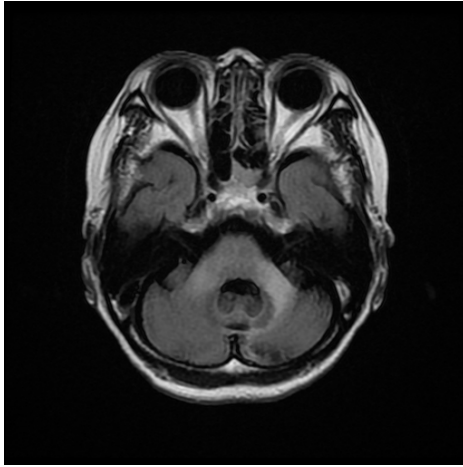
研究分担者： 徳島大学大学院医歯薬学研究部 原田雅史

事業目的：診断基準・重症度分類策定・改定のための疫学臨床調査

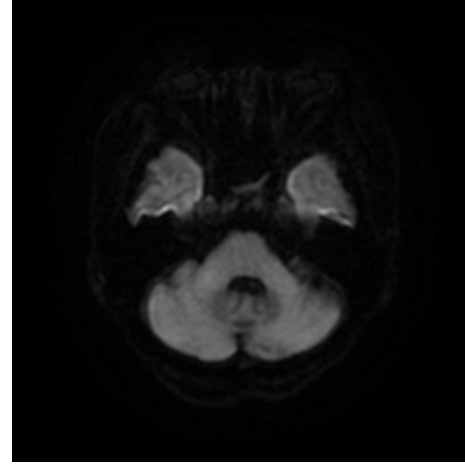
進行性多巣性脳症のMRI画像を収集



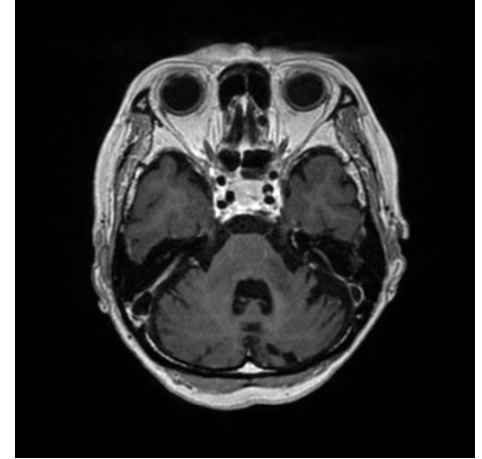
T2-WI



FLAIR



DWI



CE-T1-WI

各画像の異常所見の定量化

1. 視覚的評価のスコア化を検討
2. 病変の信号値のヒストグラム解析やテキストチャ解析を予定
3. 機会学習を用いた病変segmentationと抽出を予定



PMLサーベイランスにおけるフィードバック

1. PMLの診断精度の向上の有無
2. 重症度と画像指標の相関
3. 免疫再構築との関連性等

解説

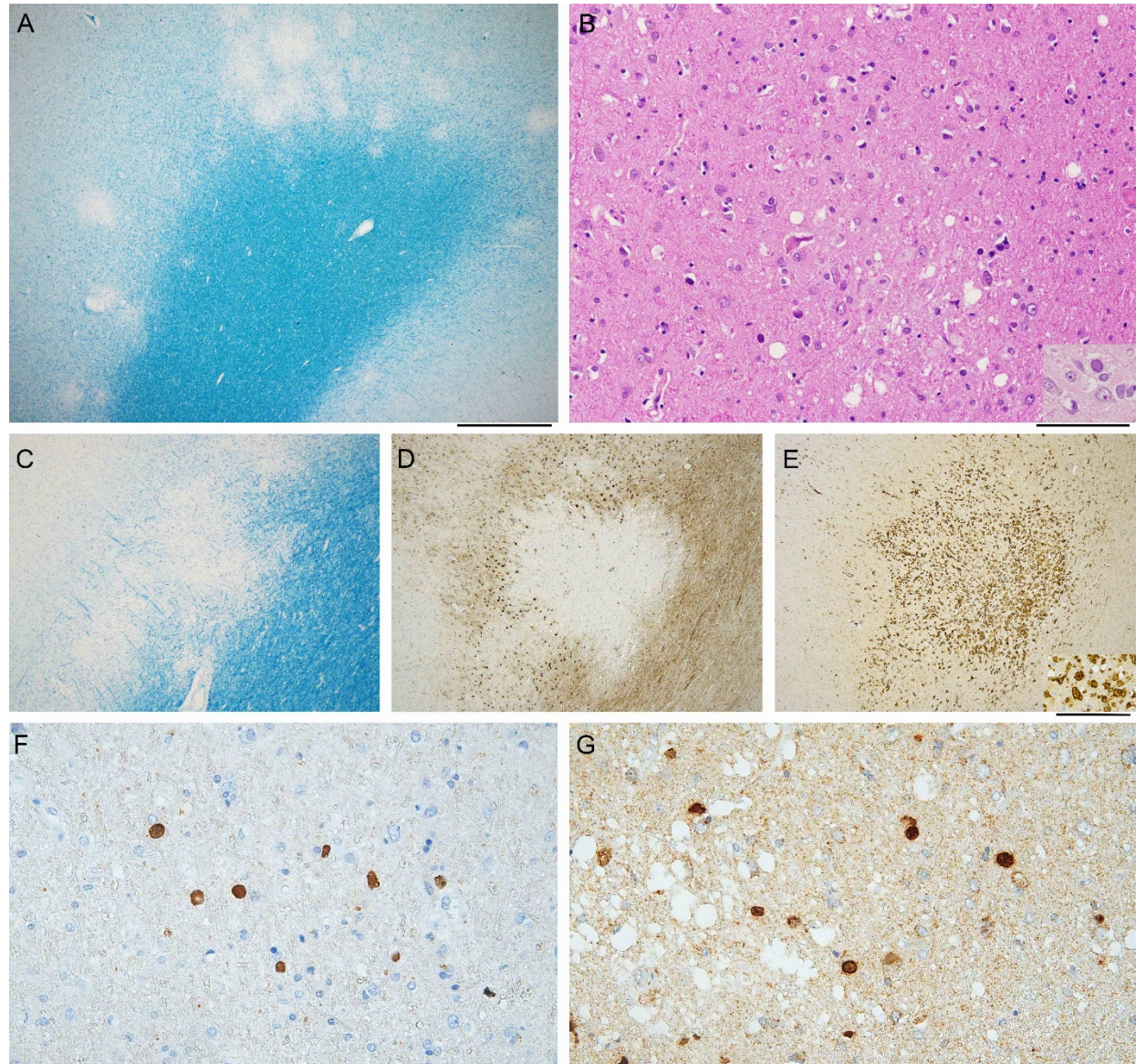
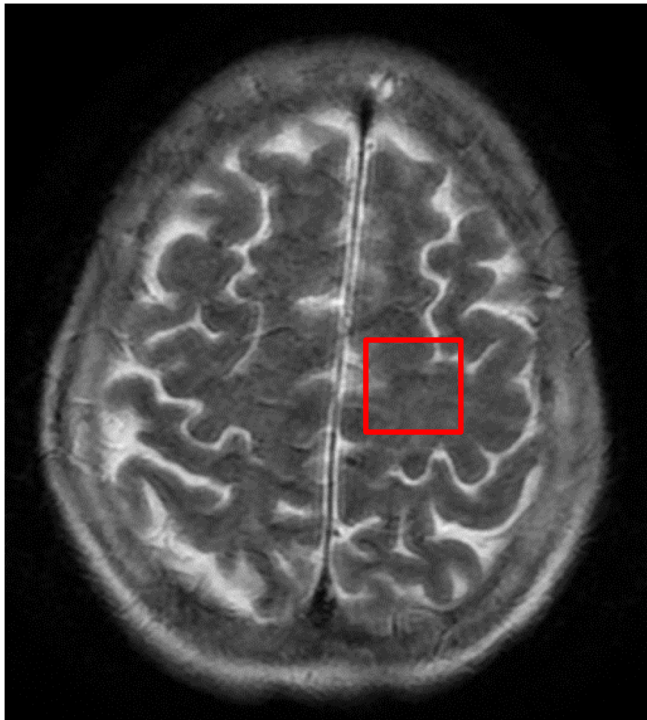
1. サーベイランスで収集された画像を中心に、PML確定症例による画像評価を行う。
2. 異常所見の定量化を3手法によって行う。
3. 得られた定量的指標を用いて、サーベイランス症例によるフィードバックを行う。

MRI病変出現前のPML病変

研究分担者： 東京医科歯科大学大学院脳神経病態学分野(脳神経内科) 三條伸夫

70歳女性、基礎疾患:ATL、明かな神経症状なし。髄液中のJCV-PCR 6.7×10^3 copies/mlであった。MRI画像上異常が見られない部位の病理解析でJCウイルス感染に伴う脱髄所見が認められた。

KB		HE
KB	GFAP	CD163
VP2/3Ab	<i>in situ</i>	



解 説

1. MRI上の画像変化がなく髄液JCウイルス陽性の場合、基礎疾患を伴う症例や免疫抑制状態にある症例では、中枢神経系細胞へのJCV感染を伴っている場合がある。
2. MRI画像でPML病変が見られなくても、PMLが疑われる場合には髄液検査や脳生検が必要である。

多発性硬化症再発予防薬関連 進行性多巣性白質脳症サーベランス

研究分担者：（国立病院機構医王病院）（高橋和也）

「診療ガイドラインの策定・改訂」、「診断基準・重症度分類策定・改訂のための疫学調査」



PMLリスクのない再発予防薬で再発をコントロールできる群



PMLリスクのある再発予防薬でしか再発をコントロールできない群



PML発症せず再発予防できている

PML発症全症例を詳細に検討することで共通点を見出す
(R2,3,4年度)

- ナタリズマブ関連PMLサーベランス委員会登録なし
- フィンゴリモド関連PML 5例目の調査(コロナのためデータ収集途中)
- フマル酸ジメチル関連PMLサーベランス委員会登録なし
- 新規薬剤師歩にもどの発売

PML発症リスク
???????

●ガイドライン改訂へ反映

- 世界における多発性硬化症薬剤関連PMLと症状や検査データの追加情報収集

解説

1. 多発性硬化症は若年者に発症しやすい中枢神経系の自己免疫疾患であり患者数が増加している。
2. 近年再発予防薬(疾患修飾薬)が数種類開発されており有効性を認めているが、致命的な疾患であるPMLを発症する患者がいる。
3. サーベランスに登録された多発性硬化症再発予防薬関連PMLの詳細を検討することでPML発症のリスク因子を特定する(R2,3,4年度)。
4. 新規情報をガイドライン改訂時に反映する。

多発性硬化症治療合併症としての進行性多巣性白質脳症

研究分担者： 慶應義塾大学 中原仁

フィンゴリモド関連PMLの発生状況

国内PML症例 一覧

	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4	Case 5 (2020年)
性別・年齢	女性・60歳代	女性・30歳代	男性・40歳代	男性・40歳代	女性・60歳代
MS罹患期間	約4年	約20年	約14年	28年	約22年
フィンゴリモド投与期間	約2年5ヵ月	約3年10ヵ月	3年8ヵ月	約5年2ヵ月	約6年8ヵ月
フィンゴリモド以外のMS治療薬投与歴	IFNβ-1a	①IFNβ-1b:約11年 ②プレドニゾン:約1週間	IFNβ	なし	①IFNβ-1b:約2年間 ②プレドニゾン:約2年5ヵ月間
PMLによる症状	物忘れ、失語、 右上下肢に軽度の麻痺と 椎体路徴候	右手の筋力低下、 構音障害、 片麻痺性歩行	失語症、認知機能障害、 右側進行性不全片麻痺、 てんかん部分発作、 運動失調	なし	認知機能障害 構音障害 視力障害
髄液JCV-PCR検査	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性
画像所見	左大脳白質に FLAIR高信号。 DWIで病変の一部は リング状に高信号。 造影効果なし	皮質と明瞭な境界をもつ FLAIR高信号病変と 左前頭頂部に DWI高信号を伴う 連続的な深部白質あり。 Mass effectや 造影効果なし	頭部MRI・T2強調 画像にて、新発病変が 小脳脚に認められたほか、 造影効果を伴わず 拡大する病変が 角回近傍の白質に 認められた	左頭頂葉を主体とする 白質のFLAIR高信号域	右側頭葉後部～右後頭葉に かけてのFLAIR高信号病変 ・ 右中小脳脚～歯状核付近の 腫瘍様FLAIR高信号
脳生検	未実施	実施	未実施	未実施	未実施
PMLに対する治療 ^{①)}	ミルタザピン、 メフロキン	メフロキン	ミルタザピン	ミルタザピン、 メフロキン	なし
IRISの有無	評価できず	あり	あり	あり	なし
IRISに対する治療	なし	メチルプレドニゾン ^{②)}	ステロイドの パルス ^{③)} と内服療法	ステロイドの パルス ^{③)} と内服療法	なし
抗JCV抗体	未実施	1.13(約4年前)	- ^{④)}	2.94(Day 0)	なし

出典：PMLの詳細調査のお願いおよび本邦報告症例(ノバルティス社提供)
フィンゴリモド服用患者のPML情報について(2020年5月、ノバルティス社提供)

解 説

1. 多発性硬化症治療合併症としての進行性多巣性白質脳症が2019年までに6例(ナタリズマブ2例、フィンゴリモド4例)報告されていた。
2. 2020年になり、フィンゴリモド使用に合併する進行性多巣性白質脳症事例が1例追加報告されている(上図)。

「プリオン病診療ガイドライン2023」作成のロードマップ

2020(R2)年度(2021年3月まで)

- 1月 現ガイドラインの改訂すべき点などについての意見を集約(研究報告会での討議を含む)
- 2月 執筆要項作成、クリニカルクエスチョン(CQ)案を依頼
- 3月 CQ案締切

2021(R3)年度(2021年4月～2022年3月まで)

- 4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 改訂原稿締切、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
- 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

2020(R4)年度(2022年4月～2023年3月まで)

- 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
- 2月 「プリオン病診療ガイドライン2023」発行

「SSPE診療ガイドライン2023」作成のロードマップ

2020(R2)年度(2021年3月まで)

- 1月 現ガイドラインの改訂すべき点などについての意見を集約(研究報告会での討議を含む)
- 2月 執筆要項作成、クリニカルクエスチョン(CQ)案を依頼
- 3月 CQ案締切

2021(R3)年度(2021年4月～2022年3月まで)

- 4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 改訂原稿締切、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
- 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

2020(R4)年度(2022年4月～2023年3月まで)

- 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
- 2月 「SSPE診療ガイドライン2023」発行

「PML診療ガイドライン2023」作成のロードマップ

2020(R2)年度(2021年3月まで)

- 1月 現ガイドラインの改訂すべき点などについての意見を集約(研究報告会での討議を含む)
- 2月 執筆要項作成、クリニカルクエスチョン(CQ)案を依頼
- 3月 CQ案締切

2021(R3)年度(2021年4月～2022年3月まで)

- 4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 改訂原稿締切、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
- 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

2020(R4)年度(2022年4月～2023年3月まで)

- 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
- 2月 「PML診療ガイドライン2023」発行

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

プリオン病サーベイランス委員会
JACOP 運営委員会合同会議
(令和 2 年度第 1 回)

日時：令和 2 年 9 月 3 日 (木) 09:30~17:00
令和 2 年 9 月 4 日 (金) 09:00~16:00

会場：Web (Zoom)

プログラム

1. 研究体制
 - 1) 関連研究班長の交代
 - 2) 今後の方向性
2. 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、再調査症例 (追加情報) の検討
 - 3) 自然歴調査結果の報告
3. サーベイランスと自然歴調査に関わる問題
 - 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
4. その他
 - 1) 今後の委員会症例の討議の進め方
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：令和 3 年 2 月 4 日 (木)
令和 3 年 2 月 5 日 (金)

令和2年度 第1回サーベイランス・JACOP運営委員会等
タイムテーブル

〈9/3（木）NCNP Zoom会議室2〉

〈9/4（金）NCNP Zoom会議室2〉

サーベイランス・JACOP運営委員会 1日目		
	委員会	運営
9:00～	Zoom入室開始	承認
9:30～10:45	会議①	
10:45～11:00		休憩
11:00～12:00	会議②	
12:00～13:00		お昼休憩
13:00～14:45	会議③	
14:45～15:05		休憩
15:05～17:00	会議④	
	Zoom退室 (インシデント委員会不参加の方)	
インシデント委員会		
17:00～18:00	会議	

サーベイランス・JACOP運営委員会 2日目		
	委員会	運営
8:30～	Zoom入室開始	承認
9:00～10:00	会議①	
10:00～10:15		休憩
10:15～12:00	会議②	
12:00～13:00		お昼休憩
13:00～14:45	会議③	
14:45～15:05		休憩
15:05～16:00 (予定)	会議④	
	Zoom退室 (全員)	

2020（令和2）年 5月25日

プリオン病のサーベイランス結果
〔2020（令和2）年 2月開催サーベイランス委員会〕

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」

【方 法】

特定疾患治療研究事業申請の際に臨床調査個人票を添付することになっているが、1999（平成11）年度より、本人の同意（不可能な場合には家族の同意）が得られたプリオン病罹患の受給者の臨床調査個人票は厚生労働科学研究費補助金「遅発性ウイルス感染に関する調査研究」班（以下、「研究班」という。2010（平成22）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」へ移行）に送付され、プリオン病の研究に活用されることとなった。研究班ではクロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会を設置し、その中で全国を10ブロックに分けて神経内科、精神科などの専門医をサーベイランス委員として配置し、さらに各都道府県のプリオン病担当専門医（難病担当専門医）の協力を得て、難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）に基づく特定医療費助成制度申請（以前は特定疾患治療研究事業）の際に添付される臨床調査個人票で情報が得られた患者について、原則として実地調査を行っている。また、2006（平成18）年度からは「感染症の予防及び感染症の患者に対する医療に関する法律」（感染症法）に基づいて届け出られた全症例についても、同意のもとで調査対象とするようになった。また、調査を行ううちにサーベイランス委員やプリオン病担当専門医（難病担当専門医）が察知した症例についても同様に調査している。さらに、サーベイランスの一環として全国の臨床医からプリオン病が疑われる患者について、患者（あるいは家族）の同意のもとにプリオン蛋白遺伝子検索の依頼が東北大学に、脳脊髄液マーカー検索の依頼が長崎大学に寄せられるが、この情報も調査に活用している。なお、以上の調査はいずれも患者（あるいは家族）の同意が得られた場合にのみ実施している。

サーベイランス委員は定期的開催される研究班のサーベイランス委員会（以下、「委員会」という）で訪問調査結果を報告し、委員会ではこの報告をもとに個々の患者について、診断の確実性、原因〔孤発例・遺伝性・硬膜移植例など〕などの評価を行っている。さらに以上のような手続きを経て登録された患者について、死亡例を除いて定期的に受診医療機関に調査票を送付し、その後の状況を追跡している。

また、2017（平成29）年4月より Japanese Consortium of Prion Disease（JACOP）によるプリオン病の自然歴調査と連携して調査を進めている（<http://jacop.umin.jp/jacop.html>）。

本報告では、これまで登録されてきたデータに加え、2020（令和2）年2月6日、7日の2日間に渡って開催されたサーベイランス委員会で検討された結果を加えた現状を報告

する。

【結 果】

1. 1999（平成 11）年 4 月 1 日から 2020（令和 2）年 5 月までに研究班事務局では臨床調査個人票や本サーベイランスを進めていく中で判明してきた 7637 件（重複例を含む）の情報を得ている。このうち 2020（令和 2）年 2 月 7 日までに合計 3716 人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。

2. 表 1 に登録患者の性・発病年の分布を示す。発病年は、登録例全員では 2013（平成 25）年が 290 例で最も多く、次いで、2014（平成 26）年（287 例）、2012（平成 14）年（259 例）、2015（平成 27）年（256 例）となっている。表 1 に示すように近年（2016 [平成 28] 年以降）はいまだに人口動態統計によるクロイツフェルト・ヤコブ病の死亡数との乖離があるため、今後登録患者数が増える可能性がある。

表 2 に年齢別年次別患者数と罹患率を示す。60 歳以上ではいずれの年齢階級においても 2000 年代前半と比較して後半の患者数、罹患率の上昇が見られた。表 3 に人口あたりの患者数を性・年齢別に示す。男女とも 70 歳代で人口あたりの患者数が最も多かった。39 歳以下と 80 歳以上を除いてすべての年齢階級で女の人口あたりの患者数が男に比べて多い傾向が観察された。なおこの数値は報告患者数を人口（2015 [平成 27] 年国勢調査人口）で除したものであり、年間の罹患率とは異なる。

3. 表 4 に発病時の年齢分布を病態別に示す。登録症例 3716 例のうち孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病（以下、「sCJD」という）が 2845 例（77%）、獲得性クロイツフェルト・ヤコブ病は 1 例の変異型クロイツフェルト・ヤコブ病（vCJD）を除いてすべて硬膜移植歴を有し（以下、「dCJD」という）91 例（3%）である。遺伝性プリオン病のうち遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病（以下、「gCJD」という）が 611 例（16%、このうち 598 例はプリオン蛋白遺伝子の変異が確認されている。13 例はクロイツフェルト・ヤコブ病の家族歴を有する症例で、プリオン蛋白遺伝子の変異がないか、遺伝子未検索である）、ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病（以下、「GSS」という）が 149 例（4%）、致死性家族性不眠症（以下、「FFI」という）が 4 例であった。また CJD は確定しているもののプリオン蛋白遺伝子検索中や硬膜移植歴の確認中などで分類未定の者が合計 15 例存在する。全患者で見ると 70 歳代の患者が最も多く、発病時の平均年齢は 69.3 歳であった。発病時年齢の平均は dCJD 及び GSS が 50 歳代で、低い傾向が見られた。

プリオン病の病態別に主要症状・所見の出現頻度を表 5 に示す。なお、調査票の様式が 2017 年度から更新されたため、本表は新しい調査票で集計された患者のみを集計している。表 6 に脳波と脳の MR I 所見の出現頻度を示す（表 6 も新様式のみを集計である）。

4. プリオン蛋白遺伝子検索は 2670 例で実施されており、このうち 748 例が遺伝性プリオン病として登録されている。遺伝子変異の詳細を表 7 に示す。codon 129 と codon 219 の分布を全登録患者、孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病（再掲）と全測定者別に表 8 に示す。なお、既に死亡した本人のプリオン蛋白遺伝子の検索は行われていないが、家族で異常が認められているために診断がついた症例などもあり、ここの結果と表 4 は必ずしも一

致していない。sCJD とされている症例の中にはプリオン蛋白遺伝子検索が行われていない者もいる。

遺伝子変異に関する情報が得られた場合、患者及びその家族に対して不利益をもたらすことを理由に告知を行わないことは、医療行為等を介する伝播につながりかねないと研究班では考えており、むしろ、積極的にその遺伝子変異の持つ意味について説明を行うこととしている。告知については、基本的には主治医が行うことを原則としているが、必要に応じてサーベイランス委員会も協力している。また研究班には遺伝に関して造詣の深いカウンセリングの専門家も参加しており、要請があればサポートを行う体制を整えている。

5. 追跡調査を含めて既に 3340 人の死亡が確認されている（2020 [令和 2] 年 5 月現在）。プリオン病の病態別に発病から死亡までの期間の分布を表 9 に示す。sCJD は全期間の平均が 1 年強（17.7 月）だが、dCJD と gCJD ではやや長い傾向が観察された。GSS は長期にわたる経過を示す者の割合が高かった。

6. 診断分類と表 10 に示す。剖検率は全体では 13.2% であるが、dCJD や gCJD では剖検率がやや高い傾向が観察された。なお、剖検されているが、まだその結果が判明していない者に対しては情報収集を続けており、今後診断の確実度が上がることが期待される。また、サーベイランス委員会では診断確定のためには剖検は重要と考えており、剖検実施に対するサポートも実施している。

7. これまでに本サーベイランスで登録された硬膜移植歴を有する CJD 症例（dCJD）は表 4 に示すように合計 91 名である。今回の委員会では新たに登録された症例はなかった。

今回は硬膜移植歴を有する CJD 患者の新たな登録はなかったため、わが国で判明している硬膜移植歴を有する CJD 患者の状況に変化はない。詳細については下記に示す以前の報告書を参照していただきたい。

8. これまでの結果は、本結果も含めて、全てインターネットで公開している (<http://www.jichi.ac.jp/dph/inprogress/prion/>)。

以上

表1. 患者の性・発病年の分布

	発病年	罹患数			死亡数(参考、人口動態統計) ¹⁾		
		男	女	計	男	女	計
	-1995	7 (0)	16 (1)	23 (1)			
	1996	3 (0)	5 (0)	8 (0)			
	1997	7 (0)	24 (1)	31 (1)			
	1998	23 (1)	34 (2)	57 (2)			
	1999	32 (2)	54 (3)	86 (2)	51	64	115
	2000	48 (3)	56 (3)	104 (3)	44	69	113
	2001	54 (3)	62 (3)	116 (3)	62	61	123
	2002	47 (3)	50 (2)	97 (3)	54	80	134
	2003	48 (3)	69 (3)	117 (3)	70	72	142
	2004	58 (4)	71 (3)	129 (3)	68	97	165
	2005	73 (5)	86 (4)	159 (4)	72	83	155
	2006	58 (4)	109 (5)	167 (4)	70	103	173
	2007	77 (5)	89 (4)	166 (4)	70	97	167
	2008	73 (5)	100 (5)	173 (5)	96	107	203
	2009	94 (6)	119 (6)	213 (6)	79	87	166
	2010	98 (6)	137 (6)	235 (6)	93	125	218
	2011	111 (7)	144 (7)	255 (7)	107	112	219
	2012	111 (7)	148 (7)	259 (7)	99	142	241
	2013	130 (8)	160 (8)	290 (8)	116	136	252
	2014	123 (8)	164 (8)	287 (8)	115	130	245
	2015	112 (7)	144 (7)	256 (7)	120	143	263
	2016	84 (5)	101 (5)	185 (5)	115	144	259
	2017	71 (4)	74 (4)	145 (4)	127	165	292
	2018	44 (3)	77 (4)	121 (3)			
	2019	17 (1)	14 (1)	31 (1)			
	不詳	2	4	6			
計		1605 (100, 43)	2111 (100, 57)	3716 (100, 100)	1628	2017	3645

1) ICD 10th: A81.0+A81.8

注) 括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表2. 患者の年齢別発病年の分布

		年齢(歳)									
		-39		40-49		50-59		60-69			
		患者数	患者数	人口 ¹⁾ (千人)	罹患率 ²⁾	患者数	人口 (千人)	罹患率	患者数	人口 (千人)	罹患率
発病年	1999	2	4	17,158	0.2	19	18,646	1.0	34	14,525	2.3
	2000	4	7	16,552	0.4	23	19,089	1.2	26	14,803	1.8
	2001	4	2	16,080	0.1	21	19,221	1.1	41	15,128	2.7
	2002	3	2	15,739	0.1	25	19,159	1.3	28	15,406	1.8
	2003	5	6	15,566	0.4	19	19,052	1.0	38	15,636	2.4
	2004	3	5	15,533	0.3	15	18,806	0.8	40	15,921	2.5
	2005	4	6	15,619	0.4	26	18,968	1.4	49	15,950	3.1
	2006	2	1	15,419	0.1	25	19,085	1.3	65	15,677	4.1
	2007	2	5	15,685	0.3	20	18,324	1.1	37	16,216	2.3
	2008	3	7	15,908	0.4	14	17,495	0.8	52	16,901	3.1
	2009	3	7	16,127	0.4	29	16,712	1.7	60	17,698	3.4
	2010	4	6	16,617	0.4	28	16,264	1.7	68	18,285	3.7
	2011	0	5	16,992	0.3	34	15,793	2.2	66	18,392	3.6
	2012	0	6	17,400	0.3	27	15,469	1.7	73	18,349	4.0
	2013	0	5	17,794	0.3	22	15,295	1.4	81	18,262	4.4
	2014	2	7	17,943	0.4	30	15,268	2.0	80	18,027	4.4
	2015	1	3	18,306	0.2	20	15,429	1.3	70	18,200	3.8
	2016	3	8	18,678	0.4	7	15,244	0.5	38	18,318	2.1
	2017	0	3	18,579	0.2	17	15,533	1.1	36	17,605	2.0
2018	0	1	—	—	13	—	—	41	—	—	
2019	0	0	—	—	3	—	—	5	—	—	
計 ³⁾		45	96	317,695	0.3	437	328,852	1.3	1028	319,299	3.1

		年齢(歳)								
		70-79			80-			全年齢		
		患者数	人口 (千人)	罹患率	患者数	人口 (千人)	罹患率	患者数	人口 (千人)	罹患率
発病年	1999	22	9,629	2.3	5	4,559	1.1	86	125,432	0.7
	2000	31	10,030	3.1	13	4,840	2.7	104	125,613	0.8
	2001	41	10,454	3.9	7	5,085	1.4	116	125,908	0.9
	2002	32	10,847	3.0	7	5,353	1.3	97	126,008	0.8
	2003	42	11,219	3.7	7	5,631	1.2	117	126,139	0.9
	2004	48	11,526	4.2	18	5,949	3.0	129	126,176	1.0
	2005	63	11,896	5.3	11	6,335	1.7	159	126,205	1.3
	2006	55	12,179	4.5	18	6,728	2.7	167	126,154	1.3
	2007	70	12,438	5.6	32	7,112	4.5	166	126,085	1.3
	2008	68	12,612	5.4	29	7,486	3.9	173	125,947	1.4
	2009	80	12,670	6.3	34	7,869	4.3	213	125,820	1.7
	2010	85	12,960	6.6	42	8,177	5.1	235	126,382	1.9
	2011	101	13,273	7.6	48	8,540	5.6	255	126,180	2.0
	2012	101	13,595	7.4	52	8,914	5.8	259	125,957	2.1
	2013	124	13,840	9.0	58	9,275	6.3	290	125,704	2.3
	2014	112	14,137	7.9	56	9,622	5.8	287	125,431	2.3
	2015	104	14,081	7.4	58	9,943	5.8	256	129,319	2.0
	2016	75	13,873	5.4	54	10,356	5.2	185	125,020	1.5
	2017	45	14,423	3.1	44	10,716	4.1	145	124,648	1.2
2018	45	—	—	21	—	—	121	—	—	
2019	12	—	—	11	—	—	31	—	—	
計 ³⁾		1356	235,682	5.5	625	142,490	4.2	3591	#####	1.4

1) 人口動態統計で分母として使用している人口

2) 人口100万人対年間

3) 人口および罹患率は1999~2017年で算出(2018年以降は未報告が多いと推測されるため)

1998年以前は集計されていないため合計は表1とは異なる(少ない)

発症年が明らかな例のみを集計した。

発症時年齢不明の者が6名は分析から除外

表3. 性・年齢別人口あたりの患者数

年齢(歳)	男			女			人口10万人対患者数の性比(男/女)(a/b)
	患者数(人)	人口(千人)	人口10万人対患者数(人)(a)	患者数(人)	人口(千人)	人口10万人対患者数(人)(b)	
-39	26	21,206	0.123	28	24,470	0.114	1.07
40-49	46	9,269	0.496	66	9,126	0.723	0.69
50-59	199	7,698	2.585	270	7,748	3.485	0.74
60-69	497	8,811	5.641	572	9,288	6.158	0.92
70-79	597	6,370	9.372	780	7,603	10.259	0.91
80-	237	3,456	6.858	388	6,393	6.069	1.13

注) 人口は2015年の国勢調査結果
発症時の年齢不詳が10人を分析から除外

表4. 患者の性・発病時年齢分布[病態別]

	全患者	遺伝性プリオン病						分類未定のCJD ³⁾
		孤発性CJD ¹⁾	変異型CJD	硬膜移植歴のあるCJD	遺伝性CJD ²⁾	GSS	FFI	
性								
男	1605 (43)	1236 (43)	1	39 (43)	248 (41)	72 (48)	3	6
女	2111 (57)	1609 (57)		52 (57)	363 (59)	77 (52)	1	9
年齢(歳)								
10-19	4			2 (2)	2 (0)			
20-29	11 (0)	1 (0)		5 (5)	2 (0)	3 (2)		
30-39	39 (1)	14 (0)		9 (10)	3 (0)	13 (9)		
40-49	112 (3)	64 (2)	1	7 (8)	16 (3)	21 (14)	1	2
50-59	469 (13)	333 (12)		20 (22)	51 (8)	62 (42)	2	1
60-69	1069 (29)	870 (31)		26 (29)	126 (21)	42 (28)	1	4
70-79	1377 (37)	1119 (39)		20 (22)	225 (37)	7 (5)		6
80-89	589 (16)	420 (15)		2 (2)	165 (27)			2
90-99	36 (1)	16 (1)			20 (3)			
100-								
不明	10	8			1	1		
計	3716 (100)	2845 (100)	1	91 (100)	611 (100)	149 (100)	4	15
	3716 (100)	2845 (77)	1	91 (2)	611 (16)	149 (4)	4	15
平均(歳)	69.3	69.7		57.7	72.8	54.5		
標準偏差(歳)	11.0	9.8		16.2	11.7	6.4		
最年長(歳)	96	95		81	96	61		
最年少(歳)	15	22		15	15	46		

注1) プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。挿入変異例はこのカテゴリに含まれる。

3) 硬膜移植歴を調査中、患者死亡(剖検なし)により追加情報なし、プリオン蛋白遺伝子検索中、家族歴を調査中などがある。括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表5. 主要症候等の出現頻度

	全患者	孤発性 CJD ¹⁾	遺伝性 CJD ²⁾	GSS
経過				
進行性(急速進行型)	333 (73)	270 (80)	58 (58)	3 (17)
進行性(緩徐進行型)	117 (26)	64 (19)	40 (40)	13 (72)
進行性ではない	7 (2)	3 (1)	2 (2)	2 (11)
WHO基準による症状				
ミオクローヌス	300 (66)	260 (77)	34 (34)	5 (28)
進行性認知症	449 (98)	335 (99)	100 (100)	12 (67)
小脳症状	202 (44)	158 (47)	30 (30)	14 (78)
錐体路徴候	225 (49)	182 (54)	36 (36)	6 (33)
錐体外路徴候	182 (40)	153 (45)	27 (27)	0
意識障害	211 (46)	176 (52)	30 (30)	4 (22)
感覚障害	42 (9)	32 (9)	2 (2)	8 (44)
視覚障害	163 (36)	143 (42)	18 (18)	2 (11)
精神症状	233 (51)	188 (56)	38 (38)	7 (39)
無動性無言	266 (58)	222 (66)	34 (34)	8 (44)
その他の症状				
起立・歩行障害	352 (77)	267 (79)	67 (67)	16 (89)
構音障害	164 (36)	125 (37)	26 (26)	13 (72)
嚥下障害	171 (37)	141 (42)	25 (25)	4 (22)
膀胱・直腸障害	88 (19)	66 (20)	16 (16)	5 (28)
てんかん発作	33 (7)	26 (8)	6 (6)	1 (6)
ADL				
話す能力	291 (64)	217 (64)	61 (61)	11 (61)
歩行	319 (70)	239 (71)	65 (65)	13 (72)
食事不能	209 (46)	182 (54)	22 (22)	3 (17)
人工呼吸器使用	1 (0)	1 (0)		
気管切開	2 (0)	2 (1)		
計	457 (100)	337 (100)	100 (100)	18 (100)

注1) プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。

括弧内は%

表6. 検査所見の出現頻度

	全患者	孤発性 CJD ¹⁾	遺伝性 CJD ²⁾	GSS
脳波: PSD(あり)	194 (65)	180 (76)	13 (24)	1 (14)
脳波: 基礎律動の徐波化(あり)	109 (77)	72 (81)	32 (71)	5 (71)
MRI: 大脳皮質の高信号	194 (95)	147 (98)	43 (96)	4 (44)
MRI: 基底核の高信号	80 (54)	66 (59)	13 (45)	1 (14)
MRI: 視症の高信号	24 (17)	19 (18)	4 (15)	1 (14)

注1) 括弧内の分母は各検査の実施総数であり, 検査結果不明の場合は除外した。
つまり, 検査陽性と陰性との和が100%となる。

表7. プリオン蛋白遺伝子変異の分布

プリオン蛋白遺 伝子変異	全遺伝性 プリオン病患者	遺伝性 CJD	GSS	FFI
102(Pro/Leu)	129 (17)		129 (87)	
105(Pro/Leu)	15 (2)		15 (10)	
178(Asp/Asn)	6 (1)	2 (0)		4 (100)
180(Val/Ile)	384 (50)	384 (63)		
196(Glu/Lys)	1 (0)	1 (0)		
200(Glu/Lys)	96 (13)	96 (16)		
203(Val/Ile)	3 (0)	3 (0)		
208(Arg/His)	1 (0)	1 (0)		
210(Val/Ile)	1 (0)	1 (0)		
232(Met/Arg)	96 (13)	96 (16)		
180+232	4 (1)	4 (1)		
inersion	12 (2)	12 (2)		
不明	16	11	5	0
合計	764 (100)	611 (100)	149 (100)	4 (100)

注1) 括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが, CJDの家族歴がある例が不明に含まれる。

表8. プリオン蛋白遺伝子codon 129、codon 219の分布

	codon 129	codon 219			合計
		Glu/Glu	Glu/Lys	Lys/Lys	
全患者	Met/Met	2354 (92)	25 (100)	4 (100)	2383 (92)
	Met/Val	201 (8)			201 (8)
	Val/Val	10 (0)			10 (0)
	合計	2565 (100)	25 (100)	4 (100)	2594 (100)
	合計	2565 (99)	25 (1)	4 (0)	2594 (100)
孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病(再掲)	Met/Met	1724 (95)	9 (100)	1 (0)	1734 (95)
	Met/Val	78 (4)			78 (4)
	Val/Val	10 (1)			10 (1)
	合計	1812 (100)	9 (100)	1	1822 (100)
	合計	1812 (99)	9 (0)	1	1822 (100)
全測定者 ¹⁾	Met/Met	3935 (92)	140 (97)	10 (100)	4085 (92)
	Met/Val	327 (8)	4 (3)		331 (7)
	Val/Val	14 (0)			14 (0)
	合計	4276 (100)	144 (100)	10 (100)	4430 (100)
	合計	4276 (97)	144 (3)	10 (0)	4430 (100)

1): サーベイランスで遺伝子検索を行った者すべて(委員会ではプリオン病を否定されたものを含む)

表9. 死亡者の発病から死亡までの期間

発病から死亡までの期間(月)	全患者	孤発性 CJD ¹⁾	硬膜移植 歴のある CJD	遺伝性 CJD ²⁾	GSS
0-11	1442 (43)	1229 (46)	35 (39)	170 (33)	3 (3)
12-23	952 (29)	752 (28)	30 (33)	156 (30)	9 (9)
24-35	484 (14)	384 (14)	12 (13)	79 (15)	8 (8)
36-47	182 (5)	118 (4)	6 (7)	42 (8)	15 (15)
48-59	99 (3)	68 (3)	2 (2)	18 (4)	9 (9)
60-71	56 (2)	25 (1)		18 (4)	11 (11)
72-83	28 (1)	8 (0)	1 (1)	7 (1)	11 (11)
84-95	26 (1)	8 (0)	1 (1)	7 (1)	10 (10)
96-107	18 (1)	5 (0)	1 (1)	4 (1)	8 (8)
108-119	14 (0)	5 (0)		3 (1)	6 (6)
120-	29 (1)	9 (0)	2 (2)	7 (1)	11 (11)
不明(生存例も含む)	10 (0)	74 (3)		1 (0)	1 (1)
合計	3340 (100)	2685 (100)	90 (100)	512 (100)	102 (100)
平均(月)	20.9	17.7	23.3	26.0	74.1
標準偏差(月)	23.8	18.1	28.2	27.3	48.6
最大(月)	312	312	206	250	294
最小(月)	1	1	1	2	10

注1) プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。

括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表10. 診断分類

	確実例	ほぼ確実例	疑い例	合計
sCJD	309 (11)	2122 (75)	414 (15)	2845 (100)
dCJD	41 (45)	35 (38)	15 (16)	91 (100)
gCJD	82 (13)	520 (85)	9 (1)	611 (100)
GSS	13 (9)	133 (89)	3 (2)	149 (100)
FFI	3	1		4

未確定の者は除外している

括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

sCJD: 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病

dCJD: 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病

gCJD: 遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病

GSS: ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病

FFI: 致死性家族性不眠症

sCJD, dCJD

確実例: 特徴的な病理所見, またはウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常プリオン蛋白を検出.

ほぼ確実例: 病理所見がない症例で, 進行性痴呆を示し, 脳波でPSDを認める. 更に, ミオクローヌス, 錐体路/錐体外路障害, 小脳症状/視覚異常. 無動・無言状態のうち2項目以上示す. あるいは、「疑い例」に入る例で, 髄液14-3-3蛋白陽性で全臨床経過が2年未満.

疑い例: ほぼ確実例と同じ臨床症状を示すが, PSDを欠く.

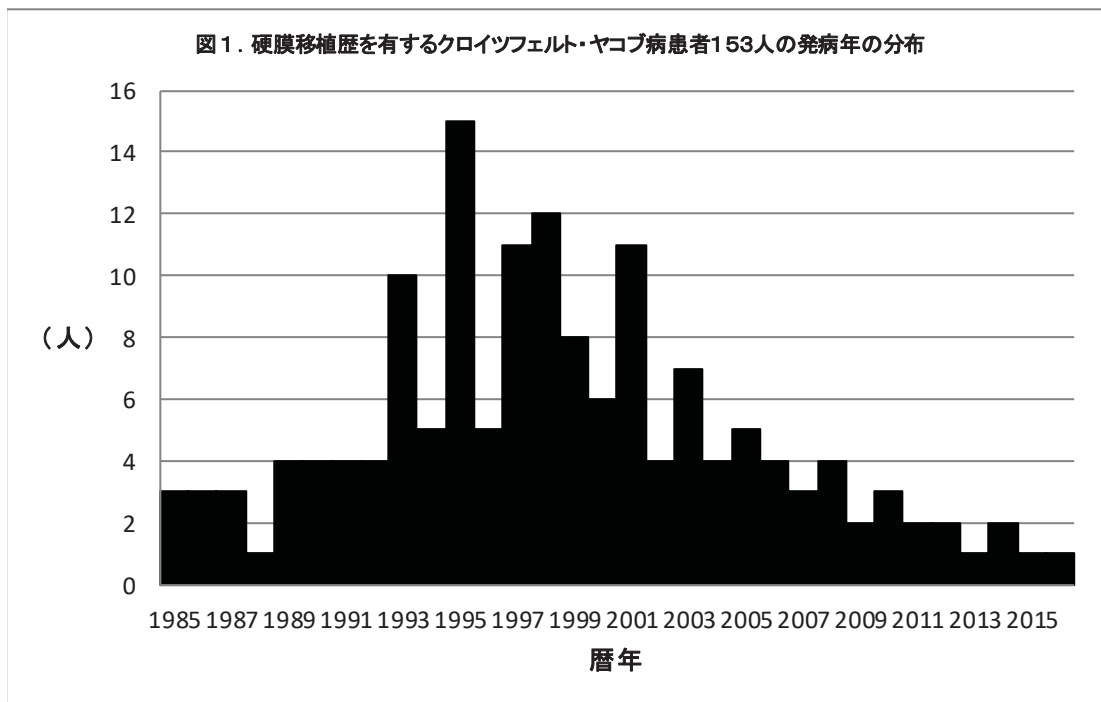
gCJD, GSS, FFI

確実例: 特徴的な病理所見, またはウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常プリオン蛋白を検出し, プリオン蛋白遺伝子変異を有する.

ほぼ確実例: 病理所見はないが, プリオン蛋白遺伝子変異を認め, 臨床所見が矛盾しない.

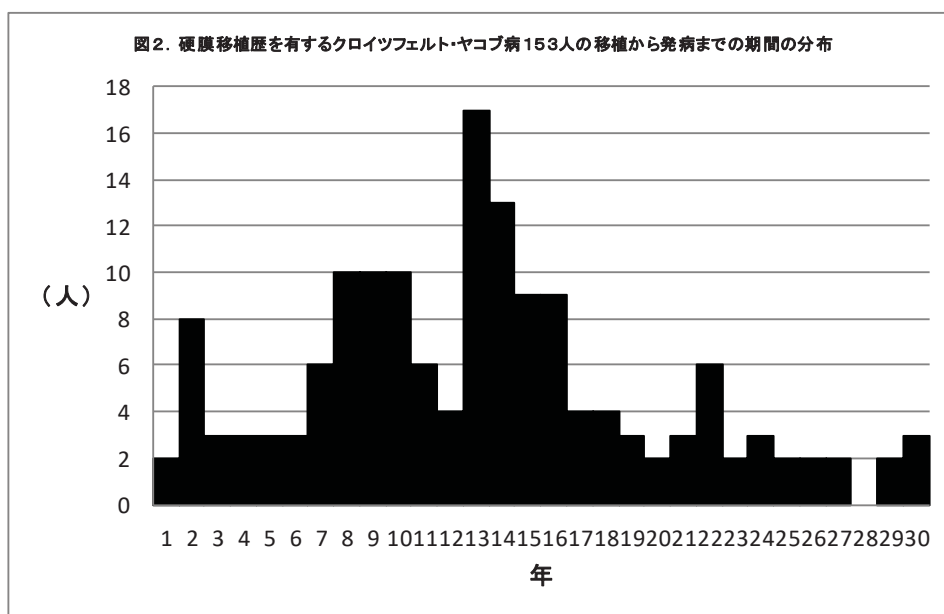
疑い例: 病理所見がなく, プリオン蛋白遺伝子変異も証明されていないが, 遺伝性プリオン病を示唆する臨床所見と家族歴がある.

図1. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者153人の発病年の分布



斜線は2017年9月のサーベイランス委員会で新たにdCJDと認められた例である。

図2. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者153人の移植から発病までの期間の分布



斜線は2017年9月のサーベイランス委員会で新たにdCJDと認められた例である。

2020（令和2）年10月15日

プリオン病のサーベイランス結果
〔2020（令和2）年9月開催サーベイランス委員会〕

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

【方法】

以前の特定疾患治療研究事業、現在の難病法に基づくプリオン病を含む難病の医療費公費負担制度の申請の際に臨床調査個人票を添付することになっているが、1999（平成11）年度より、本人の同意（不可能な場合には家族の同意）が得られたプリオン病罹患の受給者の臨床調査個人票は厚生労働科学研究費補助金「遅発性ウイルス感染に関する調査研究」班（以下、「研究班」という。2010（平成22）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」へ移行）に送付され、プリオン病の研究に活用されることとなった。研究班ではクロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会を設置し、その中で全国を10ブロックに分けて神経内科、精神科などの専門医をサーベイランス委員として配置し、さらに各都道府県のプリオン病担当専門医（難病担当専門医）の協力を得て、難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）に基づく特定医療費助成制度申請（以前は特定疾患治療研究事業）の際に添付される臨床調査個人票で情報が得られた患者について、原則として実地調査を行っている。また、2006（平成18）年度からは「感染症の予防及び感染症の患者に対する医療に関する法律」（感染症法）に基づいて届け出られた全症例についても、同意のもとで調査対象とするようになった。また、調査を行ううちにサーベイランス委員やプリオン病担当専門医（難病担当専門医）が察知した症例についても同様に調査している。さらに、サーベイランスの一環として全国の臨床医からプリオン病が疑われる患者について、患者（あるいは家族）の同意のもとにプリオン蛋白遺伝子検索の依頼が東北大学に、脳脊髄液マーカー検索の依頼が長崎大学に寄せられるが、この情報も調査に活用している。なお、以上の調査はいずれも患者（あるいは家族）の同意が得られた場合にのみ実施している。

サーベイランス委員は定期的開催される研究班のサーベイランス委員会（以下、「委員会」という）で訪問調査結果を報告し、委員会ではこの報告をもとに個々の患者について、診断の確実性、原因〔孤発例・遺伝性・硬膜移植例など〕などの評価を行っている。さらに以上のような手続きを経て登録された患者について、死亡例を除いて定期的に受診医療機関に調査票を送付し、その後の状況を追跡している。

また、2017（平成29）年4月より Japanese Consortium of Prion Disease（JACOP）によるプリオン病の自然歴調査と連携して調査を進めている（<http://jacop.umin.jp/jacop.html>）。

本報告では、これまで登録されてきたデータに加え、2020（令和2）年9月3日、4日

の2日間に渡って開催されたサーベイランス委員会で検討された結果を加えた現状を報告する。

【結 果】

1. 1999（平成11）年4月1日から2020（令和2）年9月4日までの期間に、研究班事務局を通じて情報を取得した 5697 症例（重複例を含む）がサーベイランス委員会で検討された。このうち合計 3860 例がプリオン病として認められ、データベースに登録されている。

2. **表1**に登録患者の性・発病年の分布を示す。発病年は、登録例全員では2014（平成26）年が295例で最も多く、次いで、2013（平成25）年（292例）、2012（平成14）年（261例）、2015（平成27）年（260例）となっている。表1に示すように近年（2016〔平成28〕年以降）はいまだに人口動態統計によるクロイツフェルト・ヤコブ病の死亡数との乖離があるため、今後登録患者数が増える可能性がある。

表2に年齢別年次別患者数と罹患率を示す。60歳以上ではいずれの年齢階級においても2000年代前半と比較して後半の患者数、罹患率の上昇が見られた。

表3に人口あたりの患者数を性・年齢別に示す。男女とも70歳代で人口あたりの患者数が最も多かった。39歳以下と80歳以上を除いてすべての年齢階級で女の人口あたりの患者数が男に比べて多い傾向が観察された。なおこの数値は報告患者数を人口（2015〔平成27〕年国勢調査人口）で除したものであり、年間の罹患率とは異なる。

3. **表4**に発病時の年齢分布を病態別に示す。登録症例3860例のうち孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病（以下、「sCJD」という）が2951例（76%）、獲得性クロイツフェルト・ヤコブ病は1例の変異型クロイツフェルト・ヤコブ病（vCJD）を除いてすべて硬膜移植歴を有し（以下、「dCJD」という）91例（3%）であった。遺伝性プリオン病のうち遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病（以下、「gCJD」という）は645例（17%）であった。このうち632例はプリオン蛋白遺伝子の変異が確認されている（残りの13例はクロイツフェルト・ヤコブ病の家族歴を有する症例で、1例はプリオン蛋白遺伝子の変異を認めず、12例は遺伝子未検索である）。ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病（以下、「GSS」という）が153例（4%）、致死性家族性不眠症（以下、「FFI」という）が4例であった。またCJDは確定しているもののプリオン蛋白遺伝子検索中や硬膜移植歴の確認中などで分類未定の者が合計15例存在する。全患者で見ると70歳代の患者の割合が最も多く（37%）、発病時の平均年齢は69.3歳（年齢の中央値は70歳）であった。発病時年齢の平均はdCJD及びGSSが50歳代と低い傾向が見られた。

プリオン病の病態別に主要症状・所見の出現頻度を**表5**に示す（頻度の高いsCJD、遺伝性CJD、GSSのみを表示）。調査票の様式が2017年度から更新されたため、本表は新しい調査票で集計された患者のみを集計している。

表6に脳波と脳のMRI所見の出現頻度を示す（**表6**も新様式のみを集計である）。

4. プリオン蛋白遺伝子検索は2786例で実施されており、このうち802例が遺伝性プリオン病として登録されている。遺伝子変異の詳細を**表7**に示す。既に死亡した本人のプリオン蛋白遺伝子の検索は行われていないが、家族で異常が認められているために遺伝性プ

リオン病と判定された症例もあり、この表の結果は表 4 とは必ずしも一致しない。一方で、sCJD とされている症例の中にはプリオン蛋白遺伝子検索が行われていない者もいる。遺伝子変異に関する情報が得られた場合、患者及びその家族に対して不利益をもたらすことを理由に告知を行わないことは、医療行為等を介する伝播につながりかねないと研究班では考えており、むしろ、積極的にその遺伝子変異の持つ意味について説明を行うこととしている。告知については、基本的には主治医が行うことを原則としているが、必要に応じてサーベイランス委員会も協力している。また研究班には遺伝に関して造詣の深いカウンセリングの専門家も参加しており、要請があればサポートを行う体制を整えている。

codon 129 と codon 219 の分布を全登録患者、孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病（再掲）と全測定者別に表 8 に示す。

5. 追跡調査を含めて既に 3439 人の死亡が確認されている（2020 [令和 2] 年 10 月 15 日現在）。発病から死亡までの期間の分布を表 9 に示す。sCJD は全期間の平均が 17.6 ヶ月だが、dCJD と gCJD ではやや長い傾向が観察された。GSS は長期にわたる経過を示す者の割合が高かった。

6. 診断分類と表 10 に示す。剖検率は全体では 13%（3860 例のうち 522 例）であったが、dCJD や gCJD では剖検率がやや高い傾向が観察された。剖検の結果をもとに 460 例がプリオン病確実例として登録されているが、剖検の結果が判明していない者が 62 例確認された。これらの症例については情報収集が続けられており、今後診断の確実度が上がることが期待される。また、サーベイランス委員会では診断確定のためには剖検は重要と考えており、剖検実施に対するサポートも実施している。

7. これまでに本サーベイランスで登録された硬膜移植歴を有する CJD 症例（dCJD）は表 4 に示すとおり合計 91 例である。今回の委員会では新たに登録された症例はなかったため、現段階ではわが国で判明している dCJD 患者の状況に変化はない。前回の報告書と同じデータを再掲する（表 11、表 12、図 1、図 2）。詳細については以下に示す以前の報告書を参照していただきたい。

8. これまでの結果は、本結果も含めて、全てインターネットで公開している (<http://www.jichi.ac.jp/dph/inprogress/prion/>)。

以上

表1. 患者の性・発病年の分布

		罹患数			死亡数(参考、人口動態統計) ¹⁾		
		男	女	計	男	女	計
発病年	-1995	7 (0)	16 (1)	23 (1)			
	1996	3 (0)	5 (0)	8 (0)			
	1997	7 (0)	24 (1)	31 (1)			
	1998	24 (1)	34 (2)	58 (2)			
	1999	32 (2)	54 (2)	86 (2)	51	64	115
	2000	48 (3)	56 (3)	104 (3)	44	69	113
	2001	54 (3)	62 (3)	116 (3)	62	61	123
	2002	47 (3)	50 (2)	97 (3)	54	80	134
	2003	48 (3)	69 (3)	117 (3)	70	72	142
	2004	58 (3)	71 (3)	129 (3)	68	97	165
	2005	73 (4)	86 (4)	159 (4)	72	83	155
	2006	58 (3)	109 (5)	167 (4)	70	103	173
	2007	77 (5)	89 (4)	166 (4)	70	97	167
	2008	73 (4)	100 (5)	173 (4)	96	107	203
	2009	94 (6)	120 (5)	214 (6)	79	87	166
	2010	99 (6)	137 (6)	236 (6)	93	125	218
	2011	111 (7)	145 (7)	256 (7)	107	112	219
	2012	113 (7)	148 (7)	261 (7)	99	142	241
	2013	131 (8)	161 (7)	292 (8)	116	136	252
	2014	127 (8)	168 (8)	295 (8)	115	130	245
	2015	115 (7)	145 (7)	260 (7)	120	143	263
	2016	87 (5)	108 (5)	195 (5)	115	144	259
	2017	76 (5)	83 (4)	159 (4)	127	165	292
	2018	57 (3)	105 (5)	162 (4)			
	2019	40 (2)	45 (2)	85 (2)			
	2020	1 (0)	4 (0)	5 (0)			
	不詳	2	4	6			
計		1662 (100 , 43)	2198 (100 , 57)	3860 (100 , 100)	1628	2017	3645

1) ICD 10th: A81.0+A81.8

注) 括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表2. 患者の年齢別発病年の分布

		年齢(歳)											
		-39			40-49			50-59			60-69		
		患者数	患者数	人口 ¹⁾ (千人)	罹患率 ²⁾	患者数	患者数	人口 (千人)	罹患率	患者数	患者数	人口 (千人)	罹患率
発病年	1999	2	4	17,158	0.2	19	18,646	1.0	34	14,525	2.3		
	2000	4	7	16,552	0.4	23	19,089	1.2	26	14,803	1.8		
	2001	4	2	16,080	0.1	21	19,221	1.1	41	15,128	2.7		
	2002	3	2	15,739	0.1	25	19,159	1.3	28	15,406	1.8		
	2003	5	6	15,566	0.4	19	19,052	1.0	38	15,636	2.4		
	2004	3	5	15,533	0.3	15	18,806	0.8	40	15,921	2.5		
	2005	4	6	15,619	0.4	26	18,968	1.4	49	15,950	3.1		
	2006	2	1	15,419	0.1	25	19,085	1.3	65	15,677	4.1		
	2007	2	5	15,685	0.3	20	18,324	1.1	37	16,216	2.3		
	2008	3	7	15,908	0.4	14	17,495	0.8	52	16,901	3.1		
	2009	3	7	16,127	0.4	29	16,712	1.7	60	17,698	3.4		
	2010	4	6	16,617	0.4	28	16,264	1.7	69	18,285	3.8		
	2011	0	5	16,992	0.3	34	15,793	2.2	66	18,392	3.6		
	2012	0	7	17,400	0.4	27	15,469	1.7	74	18,349	4.0		
	2013	0	5	17,794	0.3	22	15,295	1.4	82	18,262	4.5		
	2014	2	8	17,943	0.4	32	15,268	2.1	81	18,027	4.5		
	2015	2	5	18,306	0.3	20	15,429	1.3	71	18,200	3.9		
	2016	3	8	18,678	0.4	7	15,244	0.5	40	18,318	2.2		
	2017	0	3	18,579	0.2	18	15,533	1.2	42	17,605	2.4		
	2018	0	3	18,432	0.2	16	15,783	1.0	53	16,836	3.1		
	2019	0	1	18,181	0.1	6	16,036	0.4	26	16,104	1.6		
	2020								3				
計 ³⁾		46	103	354,308	0.3	446	360,671	1.2	1077	352,239	3.1		

		年齢(歳)									全年齢		
		70-79			80-89			90-			人口		
		患者数	患者数	人口 (千人)	罹患率	患者数	患者数	人口 (千人)	罹患率	患者数	患者数	人口 (千人)	罹患率
発病年	1999	22	9,629	2.3	5	3,922	1.3	637		86	125,432	0.7	
	2000	31	10,030	3.1	13	4,140	3.1	700		104	125,613	0.8	
	2001	41	10,454	3.9	7	4,313	1.6	772		116	125,908	0.9	
	2002	32	10,847	3.0	7	4,499	1.6	854		97	126,008	0.8	
	2003	42	11,219	3.7	5	4,703	1.1	929	2.2	117	126,139	0.9	
	2004	48	11,526	4.2	18	4,935	3.6	1,013		129	126,176	1.0	
	2005	63	11,896	5.3	10	5,258	1.9	1,078	0.9	159	126,205	1.3	
	2006	55	12,179	4.5	17	5,577	3.0	1,152	0.9	166	126,154	1.3	
	2007	70	12,438	5.6	32	5,894	5.4	1,219		166	126,085	1.3	
	2008	68	12,612	5.4	27	6,209	4.3	1,277	1.6	173	125,947	1.4	
	2009	81	12,670	6.4	31	6,544	4.7	1,326	2.3	214	125,820	1.7	
	2010	85	12,960	6.6	39	6,809	5.7	1,368	2.2	234	126,382	1.9	
	2011	101	13,273	7.6	46	7,098	6.5	1,442	2.1	255	126,180	2.0	
	2012	101	13,595	7.4	47	7,391	6.4	1,524	3.3	261	125,957	2.1	
	2013	124	13,840	9.0	57	7,666	7.4	1,610	1.2	292	125,704	2.3	
	2014	113	14,137	8.0	58	7,909	7.3	1,713	0.6	295	125,431	2.4	
	2015	104	14,081	7.4	54	8,161	6.6	1,782	2.2	260	125,319	2.1	
	2016	81	13,873	5.8	51	8,432	6.0	1,922	2.6	195	125,020	1.6	
	2017	50	14,423	3.5	45	8,665	5.2	2,050	0.5	159	124,648	1.3	
	2018	59	15,099	3.9	30	8,836	3.4	2,179	0.5	162	124,218	1.3	
	2019	29	15,856	1.8	20	8,913	2.2	2,305	1.3	85	123,731	0.7	
	2020	1			1					5			
計 ³⁾		1401	266,637	5.3	620	135,874	4.6	37	28,852	1.3	3730	2,638,077	1.4

1) 人口動態統計で分母として使用している人口
 2) 人口100万人対年間
 3) 人口および罹患率は1999～2019年で算出(2019年以降は未報告が多いため低値となっている)
 1998年以前に発症した症例は集計されていないため合計は表1とは異なる(少ない)
 発症年が明らかな例のみを集計した。
 発症時年齢不明の者が6名は分析から除外した。発病年齢が不明の者(4例)も分析から除外した。

表3. 性・年齢別人口あたりの患者数

年齢(歳)	男			女			人口10万人対患者数の性比 (男/女) (a/b)
	患者数 (人)	人口 (千人)	人口10万人対 患者数(人) (a)	患者数 (人)	人口 (千人)	人口10万人対 患者数(人) (b)	
-39	27	25,410	0.11	28	24,470	0.11	0.93
40-49	52	9,269	0.56	68	9,126	0.75	0.75
50-59	204	7,698	2.65	274	7,748	3.54	0.75
60-69	519	8,811	5.89	599	9,288	6.45	0.91
70-79	612	6,370	9.61	810	7,603	10.65	0.90
80-89	236	3,051	7.74	384	5,028	7.64	1.01
90-	9	405	2.22	28	1,365	2.05	1.08

注) 人口は2015年の国勢調査結果
発症時の年齢不詳が10人を分析から除外

表4. 患者の性・発症時年齢分布[病態別]

	全患者	孤発性 CJD ¹⁾	変異型 CJD	硬膜移植 歴のある CJD	遺伝性プリオン病			分類 未定の CJD ³⁾
					遺伝性 CJD ²⁾	GSS	FFI	
性								
男	1662 (43)	1278 (43)	1	39 (43)	260 (40)	75 (49)	3	6
女	2198 (57)	1673 (57)		52 (57)	385 (60)	78 (51)	1	9
年齢(歳)								
10-19	4			2 (2)	2 (0)			
20-29	11 (0)	1 (0)		5 (5)	2 (0)	3 (2)		
30-39	40 (1)	15 (1)		9 (10)	3 (0)	13 (8)		
40-49	120 (3)	66 (2)	1	7 (8)	18 (3)	25 (16)	1	2
50-59	478 (12)	342 (12)		20 (22)	51 (8)	62 (41)	2	1
60-69	1118 (29)	906 (31)		26 (29)	139 (22)	42 (27)	1	4
70-79	1422 (37)	1158 (39)		20 (22)	231 (36)	7 (5)		6
80-89	620 (16)	439 (15)		2 (2)	177 (27)			2
90-99	37 (1)	16 (1)			21 (3)			
100-								
不明	10	8			1	1		
計	3860 (100)	2951 (100)	1	91 (100)	645 (100)	153 (100)	4	15
	3860 (100)	2951 (76)	1	91 (2)	645 (17)	153 (4)	4	15
平均(歳)	69.3	69.7		57.7	72.9	54.2		66.5
中央値(歳)	70	70		62	75	56		70
標準偏差(歳)	11.0	9.7		16.2	11.7	10.5		11.8
最年少(歳)	15	22		15	15	46		40
最年長(歳)	96	95		81	96	61		81

注1) プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。挿入変異例はこのカテゴリに含まれる。

3) 硬膜移植歴を調査中、患者死亡(剖検なし)により追加情報なし、プリオン蛋白遺伝子検索中、家族歴を調査中などがある。括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表5. 主要症候等の出現頻度

	全患者	孤発性 CJD ¹⁾	遺伝性 CJD ²⁾	GSS
経過				
進行性(急速進行型)	440 (73)	360 (81)	77 (57)	3 (14)
進行性(緩徐進行型)	148 (25)	77 (17)	54 (40)	17 (77)
進行性ではない	11 (2)	5 (1)	4 (3)	2 (9)
WHO基準による症状				
ミオクローヌス	390 (65)	335 (76)	50 (37)	5 (23)
進行性認知症	589 (98)	441 (100)	134 (99)	14 (64)
小脳症状	271 (45)	214 (48)	40 (30)	17 (77)
錐体路徴候	297 (50)	234 (53)	55 (41)	8 (36)
錐体外路徴候	231 (39)	188 (43)	41 (30)	2 (9)
意識障害	278 (46)	233 (53)	40 (30)	5 (23)
感覚障害	55 (9)	41 (9)	5 (4)	9 (41)
視覚障害	219 (37)	191 (43)	26 (19)	2 (9)
精神症状	301 (50)	242 (55)	50 (37)	9 (41)
無動性無言	356 (59)	302 (68)	45 (33)	9 (41)
その他の症状				
起立・歩行障害	469 (78)	358 (81)	92 (68)	19 (86)
構音障害	219 (37)	171 (39)	32 (24)	16 (73)
嚥下障害	228 (38)	190 (43)	31 (23)	7 (32)
膀胱・直腸障害	115 (19)	86 (19)	23 (17)	6 (27)
てんかん発作	40 (7)	32 (7)	6 (4)	2 (9)
ADL				
発話能力障害	399 (67)	298 (67)	87 (64)	14 (64)
歩行障害	428 (71)	321 (73)	91 (67)	16 (73)
食事不能	279 (47)	245 (55)	30 (22)	4 (18)
人工呼吸器使用	1 (0)	1 (0)		
気管切開	2 (0)	2 (0)		
計	599 (100)	442 (100)	135 (100)	22 (100)

注1) プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。

括弧内は%

表6. 検査所見の出現頻度

	全患者	孤発性 CJD ¹⁾	遺伝性 CJD ²⁾	GSS
脳波: PSD あり	279 (59)	260 (73)	18 (18)	1 (5)
脳波: 基礎律動の徐波化 あり	164 (74)	111 (79)	47 (65)	6 (55)
MRI: 大脳皮質の高信号 あり	330 (95)	248 (97)	78 (98)	4 (29)
MRI: 基底核の高信号 あり	150 (56)	122 (62)	27 (45)	1 (8)
MRI: 視症の高信号 あり	39 (16)	30 (16)	8 (14)	1 (8)

注1) 括弧内の分母は各検査の実施総数であり, 検査結果不明の場合は除外した。
つまり, 検査陽性と陰性との和が100%となる。

表7. プリオン蛋白遺伝子変異の分布

プリオン蛋白遺伝子変異	全遺伝性 プリオン病患者	遺伝性 CJD	GSS	FFI
102(Pro/Leu)	132 (16)		132 (86)	
105(Pro/Leu)	17 (2)		17 (11)	
178(Asp/Asn)	5 (1)	1 (0)		4 (100)
180(Val/Ile)	407 (51)	407 (63)		
180(Val/Ile)+232(Met/Arg)	4 (0)	4 (1)		
180(Val/Ile)+237(Ser/Phe)	1 (0)	1 (0)		
196(Glu/Lys)	1 (0)	1 (0)		
200(Glu/Lys)	97 (12)	97 (15)		
200 Glu/Lys 24bp Deletion	2 (0)	2 (0)		
203(Val/Ile)	3 (0)	3 (0)		
208(Arg/His)	1 (0)	1 (0)		
210(Val/Ile)	1 (0)	1 (0)		
232(Arg/Arg)	2 (0)	2 (0)		
232(Met/Arg)	99 (12)	99 (15)		
96 bp Insertion	3 (0)	3 (0)		
120 bp Insertion	5 (1)	5 (1)		
168 bp Insertion	2 (0)	2 (0)		
Three-time Octapeptide Insertion	1 (0)	1 (0)		
Extra-repeat Insertional Mutation	1 (0)	1 (0)		
178 2bp Deletion	1 (0)	1 (0)		
不明	17	13	4	0
合計	802 (100)	645 (100)	153 (100)	4 (100)

注1) 括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが, CJDの家族歴がある例が不明に含まれる。

表8. プリオン蛋白遺伝子codon 129、codon 219の分布

	codon 129	codon 219			合計
		Glu/Glu	Glu/Lys	Lys/Lys	
全患者	Met/Met	2508 (92)	25 (100)	5 (100)	2538 (92)
	Met/Val	211 (8)			211 (8)
	Val/Val	11 (0)			11 (0)
	合計	2730 (100)	25 (100)	5 (100)	2760 (100)
	合計	2730 (99)	25 (1)	5 (0)	2760 (100)
孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病(再掲)	Met/Met	1790 (95)	9 (100)	2 (0)	1801 (95)
	Met/Val	81 (4)			81 (4)
	Val/Val	11 (1)			11 (1)
	合計	1882 (100)	9 (100)	2	1893 (100)
	合計	1882 (99)	9 (0)	2	1893 (100)
全測定者 ¹⁾	Met/Met	3277 (92)	108 (97)	9 (100)	3394 (92)
	Met/Val	274 (8)	3 (3)		277 (8)
	Val/Val	13 (0)			13 (0)
	合計	3564 (100)	111 (100)	9 (100)	3684 (100)
	合計	3564 (97)	111 (3)	9 (0)	3684 (100)

1) サーベイランス委員会で検討された症例(5697例)のうち遺伝子検索を行った者すべて(委員会でプリオン病を否定されたものを含む)

注) 全測定患者のうち codon 129 の結果はあるが codon219 の結果が欠損している症例が45例ある。

表9. 死亡者の発病から死亡までの期間

発病から死亡までの期間(月)	全患者	孤発性 CJD ¹⁾	硬膜移植 歴のある CJD	遺伝性 CJD ²⁾	GSS
0-11	1496 (44)	1273 (47)	35 (39)	179 (34)	3 (3)
12-23	972 (28)	766 (28)	30 (33)	162 (31)	9 (9)
24-35	495 (14)	395 (15)	12 (13)	79 (15)	8 (8)
36-47	188 (5)	123 (5)	6 (7)	43 (8)	15 (15)
48-59	102 (3)	70 (3)	2 (2)	19 (4)	9 (9)
60-71	56 (2)	25 (1)		18 (3)	11 (11)
72-83	29 (1)	8 (0)	1 (1)	7 (1)	12 (12)
84-95	26 (1)	8 (0)	1 (1)	7 (1)	10 (10)
96-107	18 (1)	5 (0)	1 (1)	4 (1)	8 (8)
108-119	16 (0)	6 (0)		4 (1)	6 (6)
120-	29 (1)	9 (0)	2 (2)	7 (1)	11 (11)
不明	12 (0)	10 (0)		1 (0)	1 (1)
合計	3439 (100)	2698 (100)	90 (100)	530 (100)	103 (100)
平均(月)	20.8	17.6	23.3	25.9	74.1
標準偏差(月)	23.7	18.1	28.4	27.3	48.6
最小(月)	1	1	1	1	10
最大(月)	312	312	206	250	294

注1) プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。

括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表10. 診断分類

	確実例	ほぼ確実例	疑い例	合計
sCJD	319 (11)	2204 (75)	428 (15)	2951 (100)
dCJD	41 (45)	35 (38)	15 (16)	91 (100)
gCJD	82 (13)	552 (86)	11 (2)	645 (100)
GSS	13 (8)	137 (90)	3 (2)	153 (100)
FFI	3	1		4

未確定の症例は除外している

この他に、変異型プリオン病(1例)と分類未定のプリオン病(1例)の2例が確実例として報告されている
括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

sCJD: 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病

dCJD: 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病

gCJD: 遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病

GSS: ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病

FFI: 致死性家族性不眠症

sCJD, dCJD

確実例: 特徴的な病理所見, またはウェスタンブロット法や免疫染色法でで脳に異常プリオン蛋白を検出.

ほぼ確実例: 病理所見がない症例で, 進行性痴呆を示し, 脳波でPSDを認める. 更に, ミオクローヌス, 錐体路/錐体外路障害, 小脳症状/視覚異常, 無動・無言状態のうち2項目以上示す. あるいは、「疑い例」に入る例で, 髄液14-3-3蛋白陽性で全臨床経過が2年未満.

疑い例: ほぼ確実例と同じ臨床症状を示すが, PSDを欠く.

gCJD, GSS, FFI

確実例: 特徴的な病理所見, またはウェスタンブロット法や免疫染色法でで脳に異常プリオン蛋白を検出し, プリオン蛋白遺伝子変異を有する.

ほぼ確実例: 病理所見はないが, プリオン蛋白遺伝子変異を認め, 臨床所見が矛盾しない.

疑い例: 病理所見がなく, プリオン蛋白遺伝子変異も証明されていないが, 遺伝性プリオン病を示唆する臨床所見と家族歴がある.

表11. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者の移植のもととなった病態

病態(疾患)	人数 (%)
脳腫瘍	69 (45)
脳出血	25 (16)
未破裂動脈瘤	10 (6)
脳血腫	7 (5)
奇形	8 (5)
事故	7 (5)
顔面痙攣	19 (12)
三叉神経痛	7 (5)
その他 ¹⁾	2 (1)
計	154 (100)

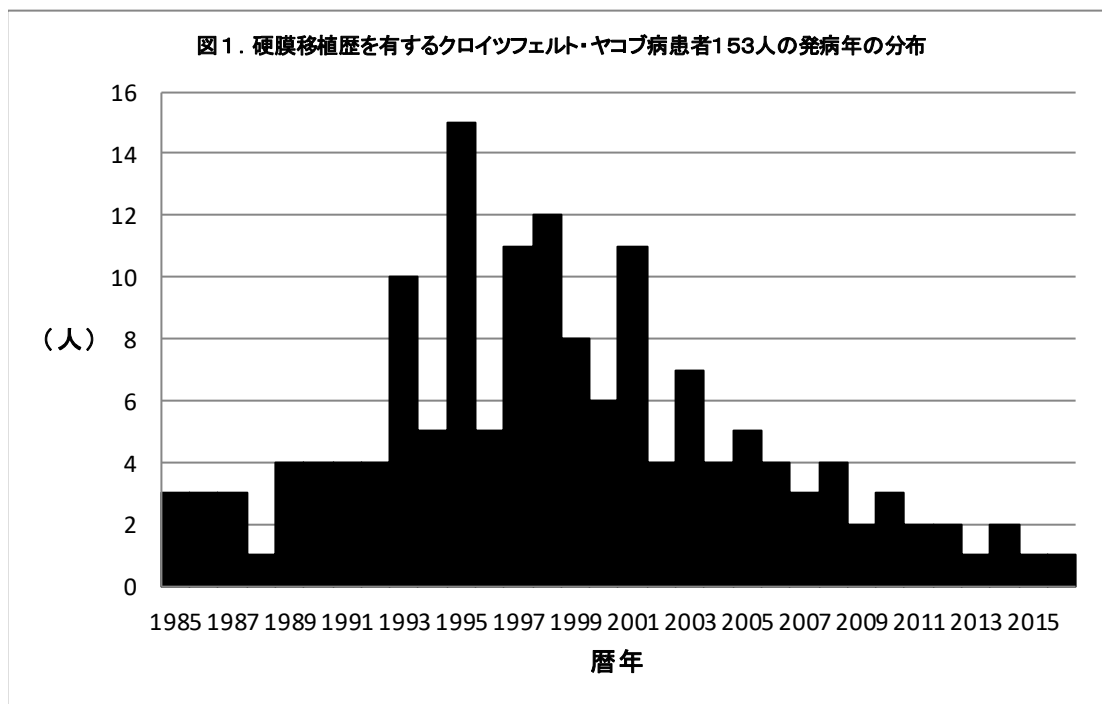
1) 後縦靭帯骨化症1例、外傷後てんかんのfocus除去手術1例

括弧内は%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表12. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者の移植年と移植から発病までの期間

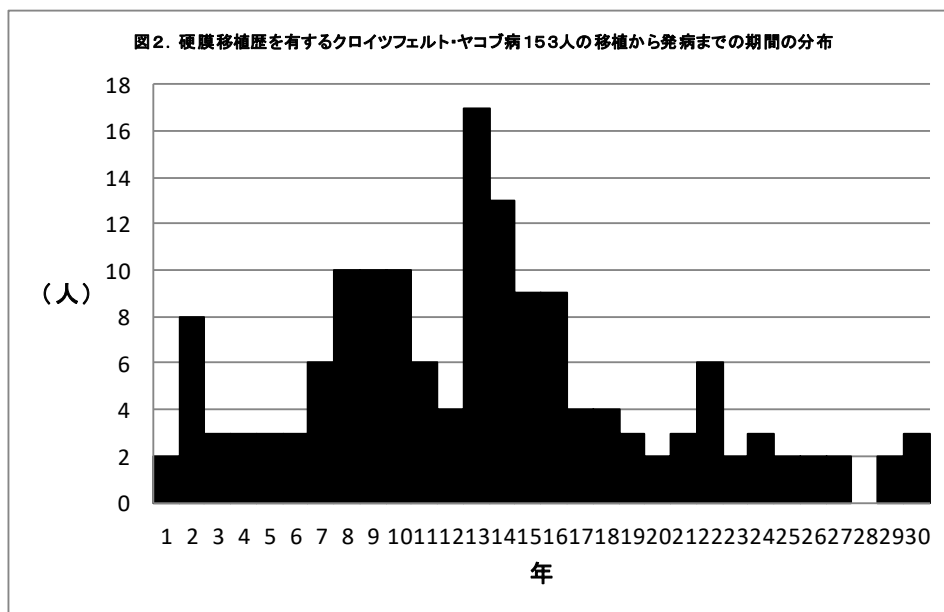
移植年	移植から発病までの期間(年)																														合計	
	1-10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	不詳										
1975																														1	1	
76																																
77																																
78													1	1																	2	
79				1					1																						2	
1980					1	1																						1			3	
81	1			1																						1		1			4	
82	4			2		1									1																8	
83	6			1	5	1							1														1		1		16	
84	12	2		4	1	1	1	2					1	1						2						2		1			28	
85	12	1	1	2	2		2	2		1	2																1				26	
86	10	1	2	3	2	4	4	2						3																	31	
87	8	2	1	3	1		2			2					1						1	1									22	
88	1					1					1											1									4	
89	2																														2	
1990											1																				1	
91	1																														1	
92																																
93	1				1																						1				3	
合計	58	6	4	17	13	9	9	4	4	3	2	3	6	2	3	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	3	154			

図1. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者153人の発病年の分布



斜線は2017年9月のサーベイランス委員会で新たにdCJDと認められた例である。

図2. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者153人の移植から発病までの期間の分布



斜線は2017年9月のサーベイランス委員会で新たにdCJDと認められた例である。

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
令和2年度 第1回 PML サーベイランス委員会プログラム

日時: 令和2年 11月21日(土)9:00~16:00

場所: がん・感染症センター都立駒込病院 本館2階会議室2+同時 Web 開催(Microsoft Teams)

事前 web 準備: 7時半ころより順次開始

[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(高尾昌樹)、
「PML サーベイランス委員会」委員長挨拶(三浦義治) (9:00-9:05)

[2] 症例検討(座長: 三浦義治) (9:05-10:30) : セッション1

休憩 (10:30-10:40) :

[3] 症例検討(座長: 三浦義治) (10:40-12:00): セッション2

昼食・休憩 (12:00-13:00): 特別会議室2、3号館5階カンファレンス室11使用

[4] 症例検討(座長: 三浦義治) (13:00-14:20): セッション3

休憩 (14:20-14:30)

[5] 症例検討(座長: 三浦義治) (14:30-15:40): セッション4

[6] PML サーベイランスについて (15:40-16:00)

1. 疫学: 阿江先生
2. 脳脊髄液 JCV PCR検査: 中道先生/西條先生
3. 病理: 船田先生 高橋健太先生/鈴木先生
4. 画像: 原田先生
5. その他(事務局、臨床担当)

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2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2年11月21日（土）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 会議室2
〒113-0021 東京都文京区本駒込3丁目18番22号
同時 Web 開催

出席者：

PMLサーベイランス委員会委員：高尾昌樹（「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、水澤英洋、濱口 毅、西條政幸、三浦義治（委員長）、船田信顕、雪竹基弘、阿江竜介、鈴木忠樹、原田雅史、三條伸夫、野村恭一、高橋和也、中道一生、高橋健太、岸田修二、中村好一
陪席者：森紘一郎（東京都立駒込病院放射線科）、小佐見光樹（自治医科大学公衆衛生部門）、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）、高浦珠美子（東京都立駒込病院脳神経内科秘書）

欠席者：澤 洋文、長嶋和郎、奴久妻聡一

（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（高尾昌樹）
「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」研究代表の高尾昌樹および「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-0222 「4. 確実に否定」。HIV 脳症。頭部 MRI 所見は PML として非典型的である。

S-0224 「4. 確実に否定」。移植後脳症疑い。白質病変は経過で自然に消失し、麻痺は残存しているが増悪していない。頭部 MRI 画像の再確認が必要。

S-0228 「1. PML 確実例」。

S-0232 「1. PML 確実例」。フィンゴリモド関連 PML。発症後 3 ヶ月で死亡。多発性硬化症 (MS) の罹患歴は 22 年間で、フィンゴリモドは 6 年 8 ヶ月投与されている。PML 発症 2 年 2 ヶ月前からフィンゴリモドにステロイドが併用されていた。ステロイドの投与量、血液検査所見の追加情報が必要。

S-0236 「4. 確実に否定」。MS 再発。画像所見は PML として典型的な所見ではない。WBC 数など血液検査所見、2019 年 11 月撮像の頭部 MRI 画像の追加情報が必要。

S-0238 「2. PML ほぼ確実例」。背景疾患は複合免疫不全症。当初は MS と考えられていたが、その後 MS は否定的であると考えられている。左傍側脳室病変は経過で変化しておらず、PML としては非典型的である。画像所見の追加情報が必要。

S-0243 「4. 確実に否定」。MS 再発。ステロイド治療で症状が改善。

S-0251 「4. 確実に否定」。MS 再発。感染研での JCV 検査陰性。

S-0216 「1. PML 確実例」。

S-0217 「4. 確実に否定」。ヘルペス脳炎後の自己免疫性脳炎。

S-0218 「1. PML 確実例」。背景疾患は多発性骨髄腫で薬剤関連 PML。頭部 MRI では中心回皮質の鉄沈着を認める。PML 発症前の頭部 MRI 画像の追加情報が必要。主治医への返信の際には薬剤関連 PML と記載し、具体的な薬剤名は記載しない。新たに使用薬剤についてのデータベースを作成し、使用された全ての薬剤を登録する。

S-0219 「1. PML 確実例」。脳生検病理所見は Definite PML。リンパ腫に対し、R-CHOP 療法、大量 MTX 療法が施行されている。どのような症例を薬剤関連 PML とするか、定義を明確にする必要がある。

S-0220 「1. PML 確実例」。脳生検病理所見は Definite PML。

S-0221 「5. ほぼ否定」。原因不明の脳症。

S-0223 「4. 確実に否定」。中枢神経 GVHD 疑い。

S-0225 「4. 確実に否定」。薬剤性脊髄障害の疑い。

S-0226 「1. PML 確実例」。背景疾患はループス腎炎合併全身性エリテマトーデスで、背景疾患の活動性が高くなった際に PML を発症した症例。

S-0227 「4. 確実に否定」。リンパ腫疑い。脳生検病理所見では血管周囲や脳実質に B 細胞主体のリンパ球浸潤を認めた。大型の B 細胞もみられ、リンパ腫を疑う。

S-0257 「4. 確実に否定」。high grade glioma。脳生検病理所見で high grade glioma を認めた。

S-0199 「4. 確実に否定」。病理所見追加症例。中枢神経 GVHD。脳生検病理所見は血管周囲にリンパ球浸潤を

認めた。

S-0203「4. 確実に否定」。病理所見追加症例。急性脱髄性疾患。脳生検病理所見は血管周囲にリンパ球浸潤を認めた。p53 陽性細胞を少数認めたが、脱髄性疾患でも p53 陽性細胞を認めることがある。

S-0249「1. PML 確実例」。脳生検病理所見は Definite PML。2015 年より脳脊髄液 JCV をフォローしている症例。JCV の全ゲノム解析を行っている。

S-0250「1. PML 確実例」。脳生検病理所見は Definite PML。

S-0229「4. 確実に否定」。髄膜脳炎。臨床経過の追加情報が必要。

[3] PML サーベイランスについて

1. 疫学

阿江: 今後も未検討症例が増えていくことが予想される。サーベイランス委員会の開催日を増やす、検討時間を増やす、否定例の検討を深追いしないなどスピードアップを図る必要がある。

中村: 積み残し症例たまっており、検討しなくてはならない症例を優先して検討している。年 2 回の委員会とは別に、積み残し症例を 1 例 5 分などで素早く検討する機会を開くことを提案する。

2. 脳脊髄液 JCV PCR 検査

特になし。

3. 病理

船田: PML でない症例の病理標本が届いた際に、その対応をどうするか考える必要がある

4. 画像

原田: サーベイランス委員会時に画像を全て共有して検討するには時間がかかる。事前に症例の画像所見一覧を作成し、問題症例に限って検討する方がいい。画像を定量し、スコア化するような方法を考える。

5. その他(研究班事務局、臨床担当)

濱口: 臨床担当も画像がみられるようにならないか。

原田: 画像は匿名化されておらず、現時点ではサーバーやクラウドにあげることは難しい。プリオン病サーベイランスは岩手医科大学のサーバーを使用しており、PML サーベイランスでも使用できないか検討する。

水澤: 画像については岩手医科大学のサーバーを利用していけるように検討していく。薬剤関連 PML については、主治医に返信する際に薬剤性と伝えるかは慎重に検討が必要である。厚生労働省の方々にも薬剤関連 PML についての検討に参加してもらう方がよい。

山田: PML が疑われるようになり、サーベイランスに登録される症例も増えてきた。積み残し症例が多くあるが、事前に典型例と非典型例に分け、典型例は素早く検討するなど工夫が必要。典型例と非典型例をどのように分けるか検討が必要である。

高尾：サーベイランスとして期間を区切り、全症例を検討して、主治医に結果を返信することが重要。薬剤関連 PML の定義など検討していく。どのような薬剤が使われているかデータを収集する。画像についても、サーバーの利用を進める。難病通知の修正があれば行う。ガイドラインの診断基準と臨床個人調査票の診断基準が違う。

三浦：臨床個人調査票には古い診断基準が掲載されており、修正を行う。駒込病院で委員会に参加した方々は 2 週間程度の健康観察が必要であり、体調不良などあれば連絡していただく。

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2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3年1月19日（土）14:40～18:00

Web開催（Zoom）：ホスト 高尾昌樹先生

がん・感染症センター都立駒込病院別館1階講堂から4名参加あり

出席者：

PMLサーベイランス委員会委員：高尾昌樹（「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、瀧口 毅、西條政幸、三浦義治（委員長）、船田信顕、雪竹基弘、阿江竜介、鈴木忠樹、原田雅史、三條伸夫、野村恭一、高橋和也、中道一生、高橋健太、中村好一、中原 仁

陪席者：伊崎祥子（埼玉医科大学総合医療センター神経内科）、小佐見光樹（自治医科大学公衆衛生部門）、坂井健二（金沢大学脳神経内科）、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）、近藤貴子（学会サービス）、中本寛二（学会サービス）、増井茂樹（学会サービス）

欠席者：水澤英洋、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（高尾昌樹）

「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」研究代表の高尾昌樹および「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-0231 「1. PML 確実例」。背景疾患は悪性関節リウマチ。

S-0233 「7-2. 否定的だが病名不詳」。転院先の岡山大学病院の診療情報を取り寄せ、次回検討する。

S-0235 「4. 確実に否定」。MELAS 疑い、症候性てんかん。

S-0237 「4. 確実に否定」。MS 再発疑い。

S-0239 「1. PML 確実例」。背景疾患はシェーグレン症候群、関節リウマチ。頸髄病変は頸椎症性脊髄症によるものと考えられる。

S-0240 「4. 確実に否定」。ステロイド反応性白質脳症、症候性てんかん。

S-0245 「1. PML 確実例」。背景疾患なし。CD4 陽性リンパ球 332/ μ L とやや減少しているが、特発性 CD4 陽性 T リンパ球減少症の診断基準を満たさない。

S-0246 「4. 確実に否定」。原因不明の白質病変。2020 年 7 月に死亡。

S-0253 「1. PML 確実例」。背景疾患は多発性骨髄腫で多数の薬剤を使用している。

S-0254 「2. PML ほぼ確実例」。背景疾患は SLE。小脳萎縮あり。画像所見から granule cell neuronopathy 病変が共存していることが疑われる。抗 Yo 抗体関連の機序の関与も問題になる。その後の臨床経過や画像所見の経過、抗 Yo 抗体の抗体価の追加情報が必要。

S-0259 「4. 確実に否定」。放射線全脳照射後の晩期障害疑い。

S-0260 「4. 確実に否定」。脳生検にて神経膠芽腫と診断された。

S-0262 「4. 確実に否定」。症候性てんかん、原因不明の白質病変、アルコール性大脳萎縮。

S-0263 「4. 確実に否定」。自己免疫性脳症の疑い。抗 NMDAR 抗体や脳波検査、脳血流 SPECT の追加情報が必要。

S-0264 「4. 確実に否定」。原因不明の白質脳症疑い。メロニダゾール脳症や脳腱黄色腫症が鑑別にあがる。

S-0267 「1. PML 確実例」。背景疾患は AIDS。

S-0268 「2. PML ほぼ確実例」。画像は初期病変を見ている可能性があり、IRIS の可能性もあるため、その後の画像所見の追加情報が必要。脳脊髄液梅毒検査結果の追加情報が必要。

S-0269 「4. 確実に否定」。可逆性脳症。脳生検実施状況や抗 AQP4 抗体、抗 MOG 抗体結果などの追加情報が必要。

S-0270 「4. 確実に否定」。MS 再発。ステロイド投与、血液浄化療法で改善している。

[3] PML サーベイランスについて

1. 疫学

阿江：薬剤関連 PML についてはサーベイランス委員会から積極的に主治医へ薬剤関連 PML と返信しない方がいいのではないかと考えている。薬剤関連 PML については MS 症例に限るほうがいいのではないか。薬剤関連 PML というのであれば小委員会を設けて検討すべき。

2. 脳脊髄液 JCV PCR 検査

中道:特になし。

西條:今年度で感染研を辞し、札幌市で感染症対策にあたる。来年度からは中道先生に託す予定である。

3. 病理

船田:特になし。

高橋:特になし。

4. 画像

原田:JPEG は扱いにくく、今後データベースで集約するためには、画像データを DICOM で提供いただくようお願いしたい。

5. その他(研究班事務局、臨床担当)

三浦:薬剤性 PML か薬剤関連 PML か。

雪竹:薬剤関連 PML でいいと思う。薬剤性であると直接的すぎである。

山田:薬剤を使って PML を発症した人を全員薬剤関連 PML と主治医に返信すると問題が起こる可能性がある。薬剤がどの程度関与するかによって変わってくる。薬剤関連 PML とつけずに主治医に返事をしたらいいのはいいか。

雪竹:MS 関連などのクラス 1 の薬剤は薬剤関連 PML と返事をするが、他の薬剤はサーベイランス委員会としてどのような薬剤が使用されていたか調査するくらいにしておいた方がいいのではないか。

阿江:使用薬剤を今後どのようにまとめていくかが課題になる。また、メールで資料を送る際にファイルがパスワードで管理されているが、続くメールでパスワードを送るのは問題になる。プリオン病では事務局のファイルは prion+西暦日付がパスワードになっている。PML も同様にしたらどうか。

三浦:今後はクラウドをできる限り利用していきたいと考えている。

阿江:今後はパスワードを PML+西暦日付にしていく。

高尾:薬剤関連 PML についてはここまでの議論に賛成する。診断が難しい症例もあり、委員会で全て診断を出さずに、診断が難しいものは難しいで返していいのではないか。

三浦:病理小委員会を 2 月 19 日 10-14 時に予定している。関係者には今後メールで連絡する予定である。

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
令和2年度 第1回 進行性多巣性白質脳症（PML）病理小委員会
議事録

日時：令和3年2月19日（金）10:00～14:00

Web開催（Microsoft Teams）：ホスト 駒込病院三浦委員長

がん・感染症センター都立駒込病院本館2階会議室2から4名参加あり

出席者：

PMLサーベイランス委員会委員参加者：高尾昌樹（「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）（途中から参加）、水澤英洋、山田正仁、西條政幸、三浦義治（委員長）、船田信顕、阿江竜介、原田雅史、高橋和也、中道一生、高橋健太、濱口 毅

陪席参加者：小佐見光樹（自治医科大学公衆衛生部門）、森紘一郎（東京都立駒込病院放射線科）、石鎚 啓（慶応義塾大学脳神経内科）、小野純花（新潟市民病院脳神経内科）、村松大輝（金沢大学脳神経内科）、駒込病院秘書 高浦珠美子

（欠席者：雪竹基弘、鈴木忠樹、三條伸夫、野村恭一、中村好一、中原 仁、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（高尾昌樹）

「PMLサーベイランス委員会・病理小委員会」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」研究代表の高尾昌樹に代わり前研究代表の山田正仁が挨拶を行なった。

「PMLサーベイランス委員会・病理小委員会」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-0241 「1. PML 確実例」。背景疾患は多発性骨髄腫で多数の薬剤を使用している。左前頭葉脳生検病理所見は definite PML。

S-0248 「4. 確実に否定」。脳アミロイドアンギオパチー関連炎症。右前頭葉脳生検病理所見では血管壁の肥厚、老人班を認める。血管壁 Congo red 染色陽性で、緑色偏光を認める。炎症細胞や出血は認めない。

S-0261 「1. PML 確実例」。背景疾患は慢性腎臓病（原疾患不明）、ABO 血液型不適合腎移植後でメドロール、グラセプター、セルセプトを内服していた。左前頭葉白質脳生検病理所見は definite PML。

S-265 「4. 確実に否定」。EBER-ISH 陽性リンパ増殖性疾患。右頭頂葉脳生検病理所見は not PML で、脳実質

や血管周囲に N/C 比の高いリンパ球浸潤を認める。組織からの EBV-PCR 陽性。

S-0266 「4. 確実に否定」。中枢神経リンパ腫 (CD20 陽性びまん性大細胞型 B 細胞性リンパ腫)。脳生検病理所見は not PML で、不均一に cellularity が高い部位を認め、核分裂像を有する細胞がみられる。

S-0277 「1. PML 確実例」。背景疾患は HIV-AIDS。画像所見は PML で矛盾はせず、IRIS を示唆する所見は認めない。感染研での脳脊髄液 JCV-PCR は陽性。臨床診断基準上は definite PML。右前頭葉脳生検病理所見は、形態学的には PML を示唆する所見はみられず、免疫組織化学では JCV タンパク質陰性、組織からの JCV-PCR は陽性であり病理学的診断基準上は possible PML。最終診断はより診断確度の高い臨床診断基準上の definite PML を採用した。

S-0281 「1. PML 確実例」。背景疾患は皮膚筋炎。脳生検病理所見は definite PML。

S-0287 「4. 確実に否定」。ANCA 関連血管炎。画像では PML は否定的であり、一部に硬膜の肥厚を認める。右前頭葉脳生検病理所見では PML は否定的であり、炎症細胞浸潤、肉芽腫を認め、ANCA 関連血管炎と考えられる。

S-0305 「1. PML 確実例」。高度な炎症反応を伴う PML。背景疾患はサルコイドーシス。画像では造影効果を認め、典型的な PML を示唆する所見ではないが、IRIS や PML を否定はできない。脳生検病理所見では形質細胞を多く含む炎症細胞浸潤、浮腫性変化、脱髄性病変を認める。JCV 感染を疑う細胞を極少数認め、組織からの JCV-PCR は陽性である。病理所見は高度な炎症反応を伴う definite PML と考える。

[3] PML サーベイランス・病理小委員会について

1. ファイル送付のセキュリティ問題について

三浦: 資料配布について①Smooth File 6 の使用、②Box の使用、③ファイルを CD にコピーして送付、④パスワードロックしてメール添付送付といった方法を考えている。番号が小さいほうがセキュリティが高い。(②BOX では閲覧のみにするとセキュリティ上は①より高くなる。)

阿江: パスワードもメールにて送信することが問題であり、プリオンサーベイランス委員会のように事前にパスワードを決めていれば、パスワードロックしたファイルを送ってもいいのではないか。

水澤: Box は資料をダウンロードせずに閲覧するのみであればよりセキュリティが高いのかもしれない。今後データ容量が多くなった場合のことも考えていかないといけない。

三浦: 東京都病院経営本部サイバーセキュリティ情報システム担当者などと協議し、今後の方針を検討していく。

2. 疫学

阿江: 病理小委員会は病理に関連した興味深い症例を検討するものと考えていた。病理小委員会をサーベイランス委員会と同様のものにするのであれば、欠席者には後から承認していただくことも選択肢になる。しかし、病理小委員会のみでの判定を主治医に返すというのであれば、さらに検討が必要である。

3. 脳脊髄液 JCV PCR検査

中道・西條:特になし。

4. 病理

船田・高橋:特になし。

5. 画像

原田:画像のスコア化を開始する。まずは今回検討した症例をスコア化し、次回のサーベイランス委員会から本格的にスコア化を開始する。

6. 臨床担当:・駒込病院事務局

三浦:次回の PML サーベイランス委員会は7月に開催する予定である。

7. 総括

山田:典型的な PML 症例はサーベイランス委員会で検討する。非典型的な病理像を呈する症例や診断が困難な例を病理小委員会で詳細に検討し、その結果をサーベイランス委員会に報告するのがよいのではないかと。

水澤:運営がスムーズになってきている。小委員会とサーベイランス委員会の違いがはっきりしていればよい。サーベイランス委員会では全ての症例を一度は検討し、承認する必要がある。小委員会で検討するがサーベイランス委員会で検討しない症例があるのはよろしくないのではないかと。

PML サーベイランスデータベースの抜粋

ID/検討日						最終判定					
事務局受付番号	PMLS登録番号	集計対象	初回の委員会検討日	登録確定日	委員会検討最新日 (追加検討含む)	新規ラゲ	判定	※ 保留の理由	※ 追加情報の必要性	(否定例) 診断名	※ 備考
F0363	231	1	2021/1/19	2021/1/19		1	1	—	0		
F0368	233	2	2021/1/19			1	7	2	1		岡山大学病院
F0401	235	2	2021/1/19	2021/1/19		1	4	—	0	MELAS(疑い)+症候性てんかん	
F0339	237	2	2021/1/19	2021/1/19		1	4	—	0	多発性硬化症の再発 疑い	
F0399	239	1	2021/1/19	2021/1/19		1	1	—	0		頸椎症(疑)病
F0403	240	2	2021/1/19	2021/1/19		1	4	—	0	ステロイド反応性白質脳症+症候性	
F0415	245	1	2021/1/19	2021/1/19		1	1	—	0		CD4減少傾向
F0404	246	2	2021/1/19	2021/1/19		1	4	—	0	原因不明の白質病変	死亡確認
F0447	253	1	2021/1/19	2021/1/19		1	1	—	0		
F0441	254	1	2021/1/19			1	2	—	1		興味深い症例
F0420	259	2	2021/1/19	2021/1/19		1	4	—	0	放射線全脳照射後の晩期障害(疑)	
F0455	260	2	2021/1/19	2021/1/19		1	4	—	0	神経膠芽腫	
F0457	262	2	2021/1/19	2021/1/19		1	4	—	0	症候性てんかん+原因不明の白質	
F0445	263	2	2021/1/19	2021/1/19		1	4	—	0	自己免疫性脳症(疑い)	
F0458	264	2	2021/1/19	2021/1/19		1	4	—	0	原因不明の白質脳症(疑い) ※鑑別	
F0462	267	1	2021/1/19	2021/1/19		1	1	—	0		
F0472	268	1	2021/1/19			1	2	—	1		要追加情報(
F0466	269	2	2021/1/19			1	4	—	1	可逆性脳症	要追加情報(
F0477	270	2	2021/1/19	2021/1/19		1	4	—	0	多発性硬化症の再発	

令和 2 年 12 月 9 日

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(20FC1054)

第 1 回 分科会会議 議事録

令和 2 年 12 月 9 日 17 時～18 時 ズームで開催

出席者:高尾、細矢、三浦

議題

- 1 定例報告事項 (継続申請、成果報告書、班会議など)
 - 1.1 令和 2 年度の報告書の準備状況などを高尾より説明
- 2 GL 改訂にかかわるスケジュール
 - 2.1 班会議の前に、現在の GL の改訂点などを調査依頼。班会議の議論もふまえ、CQ の作成を年度内に予定。
- 3 プリオン病分科会
 - 3.1 サーベイランスとの連携を行っていること。
- 4 SSPE 分科会
 - 4.1 疾患希少性から本研究班の位置づけは重要。今後の研究方向性に関して、適宜見直しもしながらすすめること。分科会は 1 月 19 日開催。
- 5 PML 分科会 (画像ストレージなど)
 - 5.1 サーベイランスの現状、画像ストレージの件に関して、岩手医大と連絡をすすめていただくこと。今後の、スケジュールなどが示された。1 月 9 日:画像委員会、1 月 19 日:分科会とサーベイランス委員会、2 月 19 日病理小委員会
- 6 その他
 - 6.1 本会議を 2 ヶ月に 1 回程度行うことで、研究班の遂行状況や情報を共有して、目標を達成できるようにすること。

(文責 高尾)

令和3年2月10日

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(20FC1054)

第2回 分科会会議 議事録

令和3年2月10日 17:15~17:35 ズームで開催

出席者:高尾、細矢、三浦

議題

- 1 定例報告事項(継続申請、成果報告書、班会議など)
 - 1.1 難病ホームページ診断基準の変更を、研究班での診断基準変更があるときに、適宜更新することが必要(水澤先生よりご指摘いただいた)。
- 2 プリオン病分科会
 - 2.1 CJDの診断基準を変更準備中。サーベイランス班と協議中。
- 3 SSPE分科会
 - 3.1 診断基準:髄液抗体価 EIAの基準が確立されれば変更も検討。
 - 3.2 GLについては、CQ確定中。
 - 3.3 SSPE調査票準備中。
- 4 PML分科会
 - 4.1 診断基準の大きな変更はないが、MRIの基準変更を検討中。
 - 4.2 GLはCQ検討中。著者の追加なども検討中。
 - 4.3 病理小委員会 2月19日予定

(文責 高尾)

令和3年3月24日

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(20FC1054)

第3回 分科会会議 議事録

令和3年3月24日 16:55~17:10 ズームで開催

出席者:高尾、細矢、三浦

議題

- 1 定例報告事項(継続申請、成果報告書、班会議など)
 - 1.1 報告書の締め切りなど通知をしたこと。
- 2 プリオン病分科会
 - 2.1 GLのCQを準備中
- 3 SSPE分科会
 - 3.1 GLについては、CQ確定中。
 - 3.2 SSPE調査票準備中。今年度中に倫理委員会を予定したい。
 - 3.3 GLのキーワードも選定中。キーワードに関しては、すべてGLで選定の上、文献検索業者へ依頼する。
- 4 PML分科会
 - 4.1 CQ準備中。4月中旬ごろまで。
 - 4.2 サーベイランス委員会 6月、7月予定調整中。
 - 4.3 MRI画像は、岩手医大で準備中。

(文責 高尾)

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ィ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

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2年度 合同研究報告会

プログラム・抄録

日時：令和3年1月18日（月） 9：00～18：45
令和3年1月19日（火） 9：00～18：00

開催方法：Web開催

令和3年1月18日（月）9：00～13：35

開始時間	演題番号	研究分担者	演題	演者
9:00			研究代表者 挨拶（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 高尾昌樹）	
9:05			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 山田正仁）	
9:10			研究代表者 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）	
9:15			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	
			1.プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part1 【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	
9:25	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（1999-2020）	小佐見光樹
9:35	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
9:45	1-3	水澤英洋	プリオン病自然歴研究の進捗（JACOP）	水澤英洋
9:55	1-4	塚本 忠	サーベイランスの諸問題：未調査症例（未回収調査表）および低い剖検率	塚本 忠
			2.プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part2 【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：道勇 学	
10:05	1-5	矢部一郎	令和2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
10:15	1-6	青木正志	令和2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
10:25	1-7	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2020	岸田日帯
10:35	1-8	小野寺理	新潟・群馬・長野における2020年のプリオン病サーベイランス状況	春日健作
			3.プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part3 【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：矢部一郎	
10:45	1-9	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
10:55	1-10	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	木下 允
11:05	1-11	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
11:15	1-12	松下拓也	九州・山口・沖縄地区のP102LとV180I変異の頻度と発症年齢の分布	松下拓也
			4.プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part4 【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：三條伸夫	
11:25	1-13	瀧口 毅	プリオン病の発症における年齢と性別の影響についての検討	村松大輝
11:35	1-14	村井弘之	本邦におけるGSS-P102Lの臨床疫学的検討-20年の総括-	村井弘之
11:45	1-15	山田正仁	硬膜移植後Creutzfeldt-Jakob病の臨床的特徴の検討	村松大輝
11:55	1-16	高尾昌樹	頭部手術歴を有し医原性（dura matter graft associated CJD）と臨床的に診断がされ病理解剖となった1例	水谷真志
12：05～12：50			<ul style="list-style-type: none"> ・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（プリオン病分科会） 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 	
12:50～13:35			昼食	

開始時間	演題番号	研究分担者	演題	演者
5.プリオン病のサーベイランスと感染予防 Part5 【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：村山繁雄				
13:35	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：3500サーベイランス症例の検討	黒岩義之
13:45	1-18	三條伸夫	孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 MM1/古典型の早期脳波における正中矢状面の高振幅鋭波の出現頻度の解析	松林泰毅
13:55	1-19	原田雅史	MRI基準の有無による孤発性CJD診断カテゴリーの比較	藤田浩司
14:05	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の解析	佐藤克也
6.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 Part6 【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：黒岩義之				
14:15	1-21	村山繁雄	コロナ渦でのプリオン病剖検推進・ブレインバンク生前同意登録連携における新たな問題点	村山繁雄
14:25	1-22	北本哲之	サーベイランス遺伝子解析	北本哲之
14:35	1-23	田村智英子	遺伝性プリオン病の発症前診断、着床前診断に関する考察：アットリスク者との話し合いの経験から	田村智英子
14:45	1-24	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
14:55	1-25	太組一朗	プリオン病2020GL理解を知るためのアンケート調査	太組一朗
7.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 Part1 座長：濱口 毅				
15:05	1-26	高尾昌樹	研究班の体制と方向性に関して	高尾昌樹
15:15	1-27	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
15:25～15:45	休憩			
8.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 Part2 座長：岩崎 靖				
15:45	1-28	山田正仁	プリオン病における画像および病理所見の相関についての検討	島 綾乃
15:55	1-29	岩崎 靖	V180i遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病の臨床所見と自然経過に関する検討	岩崎 靖
16:05	1-30	坪井義夫	Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease におけるRT-QuICの診断的意義	坪井義夫
9.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 Part3 座長：高尾昌樹				
16:15	1-31	佐々木真理	早期プリオン病のMRI拡散異常域自動定量化法の確立	山下典生
16:25	1-32	西田教行	解剖検体のプリオンスクリーニング	中垣岳大
16:35	1-33	北本哲之	孤発性プリオン病で、ヒトに感染を引き起こしうるのはM1プリオンとV2プリオンだけではない。	北本哲之
10.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 Part4 座長：大平雅之				
16:45	1-34	佐藤克也	孤発性ヒトプリオン病患者の剖検時頭皮からのprion seeding activityの検討	佐藤克也
16:55	1-35	大平雅之	プリオン病の社会的・法的問題の検討、データベース構築における法的問題	大平雅之
11.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				
17:05	1-36	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
17:15	1-37	藤田浩司	MRIを含む診断基準に基づく孤発性CJDの診断精度	藤田浩司
17:25	1-38	岸田日帯	クロイツフェルト・ヤコブ病発症早期診断の難しさ	岸田日帯
17:35～17:45	休憩			
17:45～18:45	「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」、「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」合同会議 「プリオン病の新しい診断基準のサーベイランスへの導入などに関して」			

令和3年1月19日（火）9：00～18：00

開始時間	演題番号	研究分担者	演題	演者
12.亜急性硬化性全脳炎（SSPE）Part1				
【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】 座長：野村恵子				
9:00	2-1	細矢光亮	亜急性硬化性全脳炎診断のためのEIA法による髄液麻疹特異抗体価と髄液血清比の検討	久米庸平
9:10	2-2	酒井康成	インターフェロンαおよびリバビリン脳室内投与を継続した亜急性硬化性全脳炎の男児	園田有里
9:20	2-3	長谷川俊史	亜急性硬化性全脳炎の補助的バイオマーカーの比較検討	松重武志
13.亜急性硬化性全脳炎（SSPE）Part2				
【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】 座長：細矢光亮				
9:30	2-4	野村恵子	亜急性硬化性全脳炎に対するリバビリン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
9:40	2-5	鈴木保宏	SSPE疫学調査と患者登録	鈴木保宏
9:50	2-6	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発生率等の推定-	砂川富正
14.進行性多巣性白質脳症（PML）Part1				
【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】 座長：雪竹基弘				
10:00	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2年度）	三浦義治 原田雅史
10:15	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
10:25	2-9	阿江竜介	サーベイランスに基づく本邦のPMLの記述疫学（2020年度）	阿江竜介
10:35	2-10	中原 仁	多発性硬化症患者におけるフィンゴリド関連PMLの発生状況update	中原 仁
15.進行性多巣性白質脳症（PML）Part2				
【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】 座長：鈴木忠樹				
10:45	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
10:55	2-12	三條伸夫	PML症例におけるメフロキンの中止基準、およびPML治療症例におけるフォロー方針の提言	三條伸夫
11:05	2-13	渡口 毅	多発性骨髄腫（MM）に対するレナリドミド及びエロツズマブの併用療法中に発症した進行性多巣性白質脳症（PML）の1例	中野博人
11:15	2-14	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
11:25～12:00	薬剤関連PMLについてのディスカッション(全班員)			
12:00～13:00	昼食			
13:00～14:00	・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（SSPE分科会） 研究者会議			
14:10～18:00	・PML分科会 PMLサーベイランス委員会			

発表時間：10分（発表7分・質疑応答3分）時間厳守でお願い致します。



- English
- 日本神経学会サイトへ
- お問い合わせ

- HOME
- 学術大会概要
- 演題募集
- プログラム
- 参加登録・宿泊
- 学会主催セミナー
- 企業・関連団体の皆様へ
- リンク

今日の臨床、明日の臨床

~The Times They Are A-Changin'~
大還暦へ向けての新たな第一歩



~~2020 5.20(水) - 23(土)~~

2020 8.31(月) - 9.2(水)

大会長 阿部 康二 岡山大学脳神経内科学教授

主会場 岡山コンベンションセンター 他
岡山市北区駅元町14番1号

What's New | お知らせ

此の度は、岡山で開催いたしました第61回日本神経学会学術大会にご参加いただき、誠に有難うございました。

幸い連日好天にも恵まれ、お蔭さまで実参加者数は800名を超え、WEB 視聴においても約5,500名の皆様にご参加いただきまして、無事終了することができました。

これもひとえに皆様のご協力とご支援の賜物と、心より御礼申し上げます。

- [日本神経学会会員・座長・演者・参加者の皆様へ御礼](#)
- [協賛企業の皆様へ御礼](#)

- 電子抄録アプリ「Confit」
iPhone, iPad, Android, Web
- 第61回学術大会最優秀演題賞 結果発表
レジデントクリニカルトーナメント結果発表

- 大会長挨拶事務局** 岡山大学脳神経内科学
〒700-8558 岡山県岡山市北区扇田町2-5-1
- 学会事務局** 一般社団法人日本神経学会
〒113-0034 東京都文京区湯島2-31-21 一丸ビル2階
TEL: 03-3815-1080 FAX: 03-3815-1931
- 運営事務局** 株式会社日本旅行 コンベンショングループ
〒700-0028 岡山県岡山市北区駅前町2-1-7 JR西日本岡山支店ビル11階
TEL: 086-259-5578 FAX: 086-256-7682 E-mail: neuro2020@wjcs.jp

CSL Behring



S-17 シンポジウム17

Jp

8月31日(月) 15:15～16:45

第07会場(岡山コンベンションセンター 2F 展示ホール)

夢に描く難病医療と支援：難病法の下での課題と展望

座長：吉良 潤一 九州大学大学院 医学研究院神経内科学分野
 荻野美恵子 国際医療福祉大学医学部医学教育統括センター

S-17-1 難病法の下での難病医療提供新体制と全ての難病を対象とした支援

吉良 潤一 九州大学病院 医学研究院神経内科学分野

S-17-2 小児慢性特定疾病患者が円滑に成人医療へ移行するための移行支援体制の整備

掛江 直子 国立成育医療研究センター生命倫理研究室

S-17-3 夢に描く難病医療と支援：難病法の下での課題と展望「当事者が期待していること」

伊藤たてお 日本難病・疾病団体協議会

S-17-4 超高額医療の難病医療への導入にどう向き合うべきか

荻野美恵子 国際医療福祉大学病院 医学教育統括センター

後援：日本難病医療ネットワーク学会

S-18 シンポジウム18

Jp

8月31日(月) 15:15～16:45

第09会場(岡山県医師会館 4F 402会議室)

知っておきたい！進化する難治性筋疾患の新展開

座長：杉江 和馬 奈良県立医科大学脳神経内科学講座
 林 由起子 東京医科大学病態生理学

S-18-1 遠位型ミオパチーの最前線

西野 一三 国立精神・神経医療研究センター 疾病研究第一部

S-18-2 封入体筋炎の診断と新たな治療に向けて

青木 正志 東北大学大学院医学系研究科神経内科学

S-18-3 成人で見られる先天性ミオパチーの診断と治療へのアプローチ

林 由起子 東京医科大学 病態生理学

S-18-4 オートファジー関連筋疾患：Danon病の診療最前線

杉江 和馬 奈良県立医科大学病院 脳神経内科

S-19 シンポジウム19

Jp

8月31日(月) 15:15～16:45

第12会場(岡山国際交流センター 8F イベントホール)

世界をリードするプリオン病研究、さらなる高みを目指して

座長：山田 正仁 金沢大学大学院医薬保健学総合研究科 脳老化・神経病態学(脳神経内科学)
 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(脳神経内科学専攻)

S-19-1 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

三條 伸夫 東京医科歯科大学病院脳神経病態学分野(脳神経内科)

S-19-2 プリオン病の画像検査
藤田 浩司 徳島大学病院 神経内科

S-19-3 プリオン病の髄液診断
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 (脳神経内科学専攻)

S-19-4 プリオン病の病理
岩崎 靖 愛知医科大学 加齢医科学研究所

S-19-5 プリオン病の治療
坪井 義夫 福岡大学病院 脳神経内科

後援：日本神経感染症学会、アジア・パシフィックプリオン研究会

HT-01 ホットトピックス01

En

8月31日 (月) 10:30 ~ 12:00

第01会場 (岡山コンベンションセンター 4F 405会議室)

Front line of neuromodulation by non-invasive brain stimulation
- from basic to clinical

Chairs : Yasuo Terao

Department of Medical Physiology

Ritsuko Hanajima

Division of Neurology, Department of Brain and Neurosciences, Faculty of Medicine,
Tottori University

HT-01-1 Recent Topics in Neuromodulation by transcranial Static Magnetic Stimulation
Tatsuya Mima
The Graduate School of Core Ethics and Frontier Sciences, Ritsumeikan University, Japan

HT-01-2 Clinical application of neuromodulation with transcranial electrical stimulation
Katsuya Ogata
School of Pharmacy at Fukuoka, International University of Health and Welfare, Japan

HT-01-3 Effects of quadripulse stimulation (QPS) on sequential motor learning
Takahiro Shimizu
Division of Neurology, Department of Brain and Neurosciences, Faculty of Medicine, Tottori University, Japan

HT-01-4 Bypassing damaged neural pathways via a neural interface
Yukio Nishimura
Neuroprosthetics Project, Tokyo Metropolitan Institute of Medical Science, Japan

第61回日本神経病理学会総会学術研究会 JSNP2020 Kanazawa

The 61st Annual Meeting of the Japanese Society of Neuropathology

日本語

日程表／プログラム

TOP

参加者へのご案内
(WEB視聴方法)

TOP > プログラム・日程表

座長・演者の皆様へ

WEB開催特設サイト
※Google Chromeが推奨ブラウザです

会長挨拶

開催概要

※ プログラムは決定次第、随時更新いたします。尚、予告なく変更される場合がありますのでご了承ください。(更新日：2020/10/11)

日程表／プログラム

WEB参加登録

日程表

一般演題登録

オンデマンド配信一覧

公募シンポジウム

日程表

プログラム

アクセス

[プログラム・抄録集 訂正・変更のお知らせ](#)

お問い合わせ

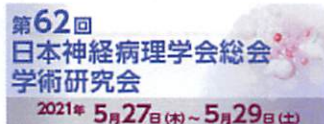
プログラム

English

General Information

教育セミナー

診断病理セッション



Special Lecture (English Session)

Early changes in Alzheimer's disease:
Pathogenic seeds and fluid biomarkers
Chair : Masahito Yamada (Kanazawa University)
Speaker : Mathias Jucker (University of Tübingen, Germany)

会長講演

認知症克服の基盤としての神経病理学
Neuropathology as the basis to overcome dementia
座長：村山 繁雄(大阪大学)
演者：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))

Symposium 1 (English Session)

Propagation of pathological proteins in neurological disorders
Chair : Masahito Yamada (Kanazawa University)
Masato Hasegawa (Tokyo Metropolitan Institute of Medical Science)

1. Interplay between inflammation and aggregate propagation
Seung-Jae Lee (Seoul National University)
2. Evidence of A β propagation in human and animal models
Tsuyoshi Hamaguchi (Kanazawa University)
3. Animal model of tauopathy and tau propagation
Masato Hosokawa (Tokyo Metropolitan Institute of Medical Science)
4. Pathomechanisms of prion protein propagation
Atsushi Kobayashi (Hokkaido University)

シンポジウム2 日本神経病理学会と日本脳腫瘍病理学会との合同企画

脳の腫瘍性病変と非腫瘍性病変の境界

座長：中田 光俊 (金沢大学)

小森 隆司 (東京都立神経病院)

1. グリオーマとグリオースイス
増井 憲太 (東京女子医科大学 病理学・病態神経科学分野)
2. 診断ジレンマ：脳腫瘍と炎症性脱髄疾患
河内 泉 (新潟大学大学院総合医学教育センター・医歯学総合病院 脳神経内科)
3. 脳炎との鑑別が困難な中枢神経系原発性濾胞辺縁帯リンパ腫の臨床病理学特徴
杉田 保雄 (聖マリア病院脳神経センター 脳神経病理)
4. 下垂体 過形成と腺腫瘍
井下 尚子 (東京都健康長寿医療センター 病理診断科)
5. 低悪性度てんかん原性神経上皮腫瘍と限局性皮質異形成
宮田 元 (秋田県立循環器・脳脊髄センター研究所脳血管研究センター
脳神経病理学研究部)

シンポジウム3

タウ病変の疾患特異性—臨床診断から分子基盤まで—

座長：豊島 靖子 (脳神経センター 阿賀野病院)

内原 俊記 (新渡戸記念中野総合病院 / 東京医科歯科大学)

1. Atypical PSPの臨床病理学的検討：predominance typeと病理所見の関連性
高梨 雅史 (順天堂大学 脳神経内科)
2. Atypical CBDの臨床病理学的スペクトラム
吉田 真理 (愛知医科大学 加齢医学研究所)
3. PSPとCBDの臨床的区別は可能か？—臨床診断基準の問題点—
饗場 郁子 (名古屋東病院 神経内科)
4. PSPとCBDの病理学的区別は可能か？—病理診断基準の問題点—
内原 俊記 (新渡戸記念中野総合病院 脳神経内科・脳神経研究室)
5. タウ分子が織りなす超微形態、病変と分布からヒト脳疾患まで
植松 未帆 (大阪市立大学大学院医学研究科ゲノム免疫学
/ 東京都医学総合研究所 脳病理形態研究室)

シンポジウム4

脳間質液および脳脊髄液の排出系と神経疾患

座長：小野寺 理 (新潟大学脳研究所)

坂井 健二 (金沢大学)

1. 脳室系の発生と比較解剖学
船越 健悟 (横浜市立大学大学院医学群 神経解剖学教室)
2. 脳脊髄液の生理的吸収メカニズム
- 髄膜脈管外通路を介する髄液経リンパ管吸収路を中心として -
三浦 真弘 (大分大学医学部・医学系研究科 解剖学講座)
3. 脳内における水のダイナミクスとアクアポリン4
安井 正人 (慶應義塾大学医学部 薬理学教室)
4. 脳間質液の排出障害と脳アミロイドアンギオパチー
坂井 健二 (金沢大学大学院医薬保健学総合研究科 脳老化・神経病態学(脳神経内科学))
5. 正常圧水頭症の病態と病理
宮嶋 雅一 (順天堂東京江東高齢者医療センター 脳神経外科)

第2日目 10月13日(火) B会場

10:00～11:00 実習セッション

座長：金沢大学 中村-進藤 桂子

神経病理を学ぶ(1)：脳・脊髄病理標本の見方、教えます！

弘前大学大学院医学研究科 脳神経病理学講座 若林 孝一

12:00～12:50 ランチョンセミナー3

第3日目 10月14日(水) A会場

8:30～10:30 シンポジウム3 タウ病変の疾患特異性—臨床診断から分子基盤まで—

座長：脳神経センター阿賀野病院 豊島 靖子

新渡戸記念中野総合病院／東京医科歯科大学 内原 俊記

- S3-1 Atypical PSP の臨床病理学的検討：predominance type と病理所見の関連性
Clinico-pathological study of atypical PSP
順天堂大学医学部 脳神経内科 高梨 雅史
- S3-2 Atypical CBD の臨床病理学的スペクトラム
Clinicopathological spectrum of atypical CBD
愛知医科大学 加齢医科学研究所 吉田 真理
- S3-3 PSP と CBD の臨床的区別は可能か？～臨床診断基準の問題点～
Clinical distinction between PSP and CBD, possible? -pit falls around the current criteria-
国立病院機構東名古屋病院 脳神経内科 齋場 郁子
- S3-4 PSP と CBD の病理学的区別は可能か？—病理診断基準の問題点—
Neuropathological distinction between PSP and CBD, possible? -pit falls around the current criteria-
新渡戸記念中野総合病院 脳神経研究室・脳神経内科／東京医科歯科大学 脳神経病態学 内原 俊記
- S3-5 タウ分子が織りなす超微形態、病変と分布からヒト脳疾患まで
From tau molecules to lesion and their distribution to feature human brain disease
東京都医学総合研究所 脳病理形態研究室／京都大学大学院医学研究科 臨床神経学／
大阪市立大学大学院医学研究科ゲノム免疫学 植松 未帆

10:40～11:50 ワークショップ プリオン病の剖検推進のために

座長：金沢大学 山田 正仁

国立精神・神経医療研究センター 水澤 英洋

- WS-1 わが国のサーベイランスでの剖検率
国立精神・神経医療研究センター 病院 塚本 忠
- WS-2 剖検マニュアルの紹介と海外での剖検の状況
国立精神・神経医療研究センター 病院 臨床検査部 高尾 昌樹
- WS-3 剖検の現状(センター化していない施設)・剖検可能な施設の現状
金沢大学大学院医薬保健学総合研究科 脳老化・神経病態学(脳神経内科学) 坂井 健二
- WS-4 剖検の現状(センター化している施設)
愛知医科大学 加齢医科学研究所 岩崎 靖
- WS-5 一般病理医の立場から
北海道大学大学院医学研究院 腫瘍病理学教室 田中 伸哉
- WS-6 臨床検査技師の立場から 安全性への取り組みについて
九州大学病院 病理剖検部門 渋谷 秀徳



The 39th Annual Meeting of Japan Society for Dementia Research

第39回日本認知症学会学術集会



MENU OPEN

- [ホーム](#)
- [会長挨拶・概要](#)
- [日程表／プログラム](#)
- [スポンサードセミナー](#)
- [一般演題登録／採択演題一覧](#)
- [座長・演者へのご案内](#)
- [一般演題発表データのご案内](#)
- [参加者へのご案内](#)
- [参加申込のご案内](#)
[9/30以前の登録完了の方](#)
- [参加申込のご案内](#)
[10/7以降に登録される方](#)
- [単位のご案内](#)
- [専門医試験対策講座](#)
[参加申込](#)
- [会場アクセス](#)
- [宿泊案内](#)
- [託児室のご案内](#)
- [利益相反（COI）の開示](#)
- [ポスター・チラシ設置申込](#)
- [報道関係者の皆様へ](#)
- [リンク](#)
- [専門医教育セミナー](#)
- [第39回日本認知症学会](#)
[研究者交流プログラムの](#)
[ご案内](#)

市民公開講座

協賛企業一覧

日程表／プログラム

日程表（10.19暫定版）

[1日目](#) [2日目](#) [3日目](#)

[プログラム（指定）](#) [プログラム（一般）](#)

2020年10月23日時点

現地：会期の間、現地会場にてご聴講いただけるセッション

LIVE：会期の間、現地講演の様子を、LIVE（生中継）配信するセッション

オンデマンド：Webサイト上でご講演動画を閲覧いただけるセッション

※オンデマンド配信の対象セッションが変更となる場合がございます。
あらかじめご了承くださいませよう、お願い申し上げます。

※一般演題オンデマンド配信一覧はこちらから

[オンデマンド配信（一般）](#)

※プログラムは予定です

会長講演

11月26日（木曜日）14:20～15:00 現地 LIVE オンデマンド

血管性認知症とアルツハイマー病の共通病態と鑑別診断

院長：柳原 武彦（Mayo Clinic Medical School, Emeritus professor of Neurology/大阪大学 名誉教授）

報告者：富本 秀和（三重大学大学院医学系研究科 神経病態内科学）

特別講演

特別講演1 現地 LIVE オンデマンド

11月26日（木曜日）10:00～11:00

World-Wide FINGERS Network and the next generation of clinical trials to prevent dementia

院長：遠山 育夫（滋賀医科大学神経難病研究センター）

報告者：Miia K. Kivipelto（University of Eastern Finland and Karolinska Institute）

特別講演2 現地 LIVE オンデマンド

11月26日（木曜日）11:00～12:00

認知症施策推進大綱

院長：葛原 茂樹（鈴鹿医療科学大学大学院 医療科学研究科、看護学部）

報告者：菱谷 文彦（厚生労働省老健局 認知症施策・地域介護推進課 認知症総合戦略企画官）

特別講演3 現地 LIVE オンデマンド

11月27日（金曜日）9:00～10:00

Post-Stroke Dementia

院長：富本 秀和（三重大学大学院医学系研究科 神経病態内科学）

報告者：Raj N Kalaria（Translational and Clinical Research Institute, NIHR Biomedical Research Centre, Newcastle University, Newcastle upon Tyne, United Kingdom）

特別講演4 現地 LIVE オンデマンド

DS3-2 認知症ケアに advance care planning (ACP) は必要か? 「No」の立場から

医療法人いせ山川クリニック 山川 伸隆

【認知症 CPC】

認知症にかかわる医師のための臨床神経病理カンファレンス

11月28日(土) 13時20分~15時20分 (第4会場 4階 レセプションホール)

座長: 高尾 昌樹 (国立精神・神経医療研究センター臨床検査部)

齊藤 祐子 (東京都健康長寿医療センター神経病理 (高齢者ブレインバンク))

DC1 急速に運動・認知機能障害が進行し、もの忘れ外来受診後経過3年で死亡した83歳女性剖検例

臨床: 医療法人さわらび会福祉村病院 金田 大太

Discussant: 岐阜大学大学院医学系研究科脳神経内科学分野 下畑 享良

病理: 高齢者バイオソースセンター 松原 知康

DC2 独居生活で意識障害を主訴に救急外来に搬送された75歳男性の剖検例

臨床: 横浜旭中央総合病院 松尾 知彦

Discussant: 国立精神・神経医療研究センター病院臨床検査部 佐野 輝典

病理: 国立精神・神経医療研究センター臨床検査部 水谷 真志

【専門医試験対策講座】

専門医試験対策講座 1

11月27日(金) 9時00分~9時30分 (第3会場 1階 白鳥ホール(北))

座長: 樺 篤 (高槻病院リハビリテーションセンター)

SE1 認知症ケアに必要な社会制度・資源・倫理の理解

三重大学医学部附属病院認知症センター (脳神経内科) 吉丸 公子

専門医試験対策講座 2

11月27日(金) 9時30分~10時00分 (第3会場 1階 白鳥ホール(北))

座長: 川畑 信也 (八千代病院神経内科愛知県認知症疾患医療センター)

SE2 認知症の評価スケール

花咲会かわさき記念病院 福井 俊哉

専門医試験対策講座 3

11月27日(金) 10時00分~10時30分 (第3会場 1階 白鳥ホール(北))

座長: 松田 博史 (国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター脳病態統合イメージングセンター)

SE3 認知症の画像診断

三重大学医学部地域支援神経放射線診断学講座 前田 正幸

専門医試験対策講座 4

11月27日(金) 10時30分~11時00分 (第3会場 1階 白鳥ホール(北))

座長: 長田 乾 (横浜総合病院臨床研究センター)

SE4 症例報告書に必要な神経心理学的所見の記載法

清山会医療福祉グループいずみの杜診療所 松田 実

専門医試験対策講座 5

11月27日(金) 11時00分~11時30分 (第3会場 1階 白鳥ホール(北))

座長: 飯嶋 睦 (東京女子医科大学脳神経内科)

SE5 症例報告書に必要な神経学的所見の記載

名古屋市立大学神経内科 松川 則之

亜急性硬化性全脳炎（SSPE）2次調査票

医療機関	(診療科			科)
電話		FAX		
医師				
メール	@			
記入日	西暦	年	月	日

患者情報

生年月	西暦	年	月	性別	<input type="checkbox"/> 男	<input type="checkbox"/> 女	
出生時	週数	在胎	週	日	<input type="checkbox"/> 不明		
	体重	g			<input type="checkbox"/> 不明		
乳幼児期の発達	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 遅れ <input type="checkbox"/> 不明						
基礎疾患	<input type="checkbox"/> あり (病名:) <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明						
麻疹ワクチン接種歴	<input type="checkbox"/> 2回 <input type="checkbox"/> 1回 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明						
	接種年齢 (1回目)			歳	か月		
	接種年齢 (2回目)			歳	か月		
麻疹既往歴	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明						
	罹患年齢			歳	か月		
	罹患年月			西暦	年	月	
	罹患時の居住地			(都・道・府・県)			
家族の麻疹罹患	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明						
	続柄			父母・兄弟姉妹・他			
	罹患年月			西暦	年	月	
	罹患時の居住地			(都・道・府・県)			
SSPE発症	西暦	年	月	(あるいは	歳	か月)	<input type="checkbox"/> 不明
初発症状 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> 知的退行 <input type="checkbox"/> 性格変化 <input type="checkbox"/> 行動異常 <input type="checkbox"/> ミオクロームス <input type="checkbox"/> 痙攣 <input type="checkbox"/> 運動機能低下 <input type="checkbox"/> その他 ()						

亜急性硬化性全脳炎（SSPE）2次調査票

	その他	
脳生検	<input type="checkbox"/> 実施（西暦 年 月）	<input type="checkbox"/> 未実施 <input type="checkbox"/> 不明
	全脳炎の病理所見	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 不明
	変異麻疹ウイルスゲノム同定	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 不明

診断後の経過

経過	<input type="checkbox"/> 急速進行 <input type="checkbox"/> 緩徐進行 <input type="checkbox"/> 進行停止 <input type="checkbox"/> 軽快
	<input type="checkbox"/> 慢性再発-寛解型 <input type="checkbox"/> 死亡（ 歳） <input type="checkbox"/> その他（ ）

最終診療時の
状態（西暦 年 月）

療養場所	<input type="checkbox"/> 在宅 <input type="checkbox"/> 病院 <input type="checkbox"/> 重症心身障害児（者）施設に入所 <input type="checkbox"/> その他（ ）	
転院・移行	貴院はSSPEと診断した施設ですか	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ（下記の質問に）
	紹介を受けた時期	西暦 年 月
	前医療機関	<input type="checkbox"/> SSPEを診断した医療機関の小児科 <input type="checkbox"/> その他（ ）
病期分類 Jabbour分類	<input type="checkbox"/> Ⅰ期 <input type="checkbox"/> 性格変化（無関心、反抗的など）、 <input type="checkbox"/> 行動異常、 <input type="checkbox"/> 睡眠障害、 <input type="checkbox"/> 記憶力低下、 <input type="checkbox"/> 学力低下等の比較的軽微な精神神経症状が緩徐に進行する。	
	<input type="checkbox"/> Ⅱ期 全身強直発作、失立発作、複雑部分発作などの <input type="checkbox"/> 痙攣発作や <input type="checkbox"/> 運動機能低下、 <input type="checkbox"/> 不随意運動といった運動兆候が出現する。特徴的な不随意運動としては、 <input type="checkbox"/> ミオクローヌスが挙げられる。	
	<input type="checkbox"/> Ⅲ期 <input type="checkbox"/> 意識障害が進行し、徐々に反応不良となり <input type="checkbox"/> 昏睡に至る。臥床状態で <input type="checkbox"/> 後弓反張、 <input type="checkbox"/> 除脳硬直などの異常肢位をとるようになる。呼吸、循環、体温など <input type="checkbox"/> 自律神経機能も侵される。	
	<input type="checkbox"/> Ⅳ期 <input type="checkbox"/> ミオクローヌスはほとんど消失し、驚愕発作、Moro様反射などの <input type="checkbox"/> 原始反射が出現する。最終的に <input type="checkbox"/> 無動性無言となる。	
	<input type="checkbox"/> その他 いずれにも該当しない（ ）	
神経障害	言語	<input type="checkbox"/> ふつうに会話 <input type="checkbox"/> 簡単な内容なら会話可能 <input type="checkbox"/> 単語レベル <input type="checkbox"/> 発語・理解なし
	運動	<input type="checkbox"/> 走れる <input type="checkbox"/> 歩ける <input type="checkbox"/> 歩行障害 <input type="checkbox"/> すわれる <input type="checkbox"/> 寝たきり
	日常生活	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 時に応じて援助が必要

亜急性硬化性全脳炎（SSPE）2次調査票

		<input type="checkbox"/> 多くの援助が必要 <input type="checkbox"/> 常時の援助が必要
合併症	てんかん発作	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 不明
	ミオクローヌス	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 不明
	不随意運動	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 不明
	自律神経障害	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 不明
	筋強直・関節拘縮	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 不明
	胃食道逆流症	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 不明

障害者手帳・ 医療費助成	身障手帳	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり（ 級） <input type="checkbox"/> 不明
	療育手帳	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり（ 判定） <input type="checkbox"/> 不明
	小児慢性特定疾病	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり
	指定難病	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 不明
社会保障	介護認定	<input type="checkbox"/> 要介護 <input type="checkbox"/> 要支援 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
	要介護度	<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
血清麻疹抗体 価	<input type="checkbox"/> 実施（西暦 年 月） <input type="checkbox"/> 未実施 <input type="checkbox"/> 不明	
	価	検査方法： EIA
	倍	検査方法： HI
	倍	検査方法：（ ）
髄液麻疹抗体 価	<input type="checkbox"/> 実施（西暦 年 月） <input type="checkbox"/> 未実施 <input type="checkbox"/> 不明	
	価	検査方法： EIA
	倍	検査方法： HI
	倍	検査方法：（ ）
脳波検査	<input type="checkbox"/> 実施（西暦 年 月） <input type="checkbox"/> 未実施	
	周期性同期 性放電	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 不明
	所見	
頭部画像検査	CT	<input type="checkbox"/> 実施（西暦 年 月） <input type="checkbox"/> 未実施
	所見	
	MRI	<input type="checkbox"/> 実施（西暦 年 月） <input type="checkbox"/> 未実施
	所見	
心理検査	<input type="checkbox"/> 実施（西暦 年 月） <input type="checkbox"/> 未実施	
	DQ値あるいは IQ値	検査方法（ ）

	<input type="checkbox"/> 実施 <input type="checkbox"/> 未実施
--	--

亜急性硬化性全脳炎（SSPE）2次調査票

医療的ケア	経管栄養・胃瘻	導入日	西暦	年	月
		胃瘻造設	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> あり	
	鼻口腔内吸引	<input type="checkbox"/> 必要 <input type="checkbox"/> 不要			
		吸引頻度	<input type="checkbox"/> 常時	<input type="checkbox"/> 覚醒中のみ	<input type="checkbox"/> 適宜
	在宅酸素	<input type="checkbox"/> 実施 <input type="checkbox"/> 未実施			
		導入日	西暦	年	月
		使用頻度	<input type="checkbox"/> 常時	<input type="checkbox"/> 睡眠中のみ	<input type="checkbox"/> 必要時のみ
	気管切開	<input type="checkbox"/> 実施 <input type="checkbox"/> 未実施			
		導入日	西暦	年	月
		吸引頻度	<input type="checkbox"/> 常時	<input type="checkbox"/> 覚醒中のみ	<input type="checkbox"/> 適宜
	人工呼吸器	<input type="checkbox"/> 実施 <input type="checkbox"/> 未実施			
		導入日	西暦	年	月
		種類	<input type="checkbox"/> 非侵襲的 <input type="checkbox"/> 侵襲的		
		使用	<input type="checkbox"/> 常時	<input type="checkbox"/> 睡眠中のみ	<input type="checkbox"/> 必要時のみ
	導尿・膀胱瘻	<input type="checkbox"/> 実施 <input type="checkbox"/> 未実施			
導入日		西暦	年	月	
膀胱瘻造設		<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> あり		

治療と効果	イソプリノシン	<input type="checkbox"/> 使用中 <input type="checkbox"/> 未使用 <input type="checkbox"/> 過去に使用 <input type="checkbox"/> 不明			
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
	インターフェロン	<input type="checkbox"/> 使用中 <input type="checkbox"/> 未使用 <input type="checkbox"/> 過去に使用 <input type="checkbox"/> 不明			
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
	リバビリン	<input type="checkbox"/> 使用中 <input type="checkbox"/> 未使用 <input type="checkbox"/> 過去に使用 <input type="checkbox"/> 不明			
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
	抗てんかん薬 ()	<input type="checkbox"/> 使用中 <input type="checkbox"/> 未使用 <input type="checkbox"/> 過去に使用 <input type="checkbox"/> 不明			
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
	筋弛緩薬 ()	<input type="checkbox"/> 使用中 <input type="checkbox"/> 未使用 <input type="checkbox"/> 過去に使用 <input type="checkbox"/> 不明			
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
	その他 ()	<input type="checkbox"/> 使用中 <input type="checkbox"/> 未使用 <input type="checkbox"/> 過去に使用 <input type="checkbox"/> 不明			
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
	その他 ()	<input type="checkbox"/> 使用中 <input type="checkbox"/> 未使用 <input type="checkbox"/> 過去に使用 <input type="checkbox"/> 不明			
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
	その他 ()	<input type="checkbox"/> 使用中 <input type="checkbox"/> 未使用 <input type="checkbox"/> 過去に使用 <input type="checkbox"/> 不明			
		治療効果	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> やや有効	<input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明

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

検索



ホーム > [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（班長）のごあいさつ](#)

研究班概要
ごあいさつ
令和2年度班員名簿
研究成果
お問い合わせ

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（班長）のごあいさつ

国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター 病院
臨床検査部 部長
高尾昌樹

「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」班のホームページをご来訪いただきありがとうございます。

本研究班は、厚生労働省の指定難病に指定されている、①プリオン病、②亜急性硬化性全脳炎(SSPE)、③進行性多巣性白質脳症(PML)に関して、新知見による早期診断等の指針改定、重症度・バイオマーカー・治療実態・感染予防・自然歴の検討、サーベイランスによるデータベース構築、診療ガイドライン（GL）改定等により医療水準向上を目指しています。

このホームページは、患者さんやご家族、診療や研究に携わる医療従事者や研究者等の方々に、この3疾患についての最新の研究成果をお知らせすることを目的としております。難病情報センターホームページにも、一般向けの情報や医療従事者向けの診療支援情報を掲載しておりますので、併せてご利用いただければ幸いです。

本研究班の歴史は、1976年度から開始された、厚生省特定疾患調査研究班「スローウイルス感染と難病発症機序に関する研究班」として発足に遡ります。その後、臨床医、基礎医学研究者、疫学研究者などの幅広い領域を含む協力体制により研究は大きく推進され、研究班は世界を先導する成果をあげてまいりました。2010年度、サーベイランス等の継続性を確保するという観点から、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」班から「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」が指定研究として分離され（指定班）、2つの研究班が連携して調査研究を行う体制になりました。

2014年度から、厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究」班は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」班となり、診断基準の策定・改訂、重症度分類の策定・改訂、診療ガイドラインの策定・改訂、診断基準・重症度分類策定・改訂のための疫学調査を行うことになりました。

これらの3疾患はいずれも難病ですが、発症機構の解明、それに基づく診断・治療法の開発研究は着実に進歩してきております。また、プリオン病における高齢者発症の知見、PMLのようにあらたな病態を示唆する例、SSPEでは、小児から成人へのトランジションの問題など、対策を行わなければならないことが多くあります。研究班一同、これらの疾患に苦しむ全ての患者さんへよい治療法が開発されるための、基礎研究への橋渡し、あるいは、適切な診断と早期介入とケアを目指して、総力をあげて研究を推進しております。今後とも、どうぞよろしく御指導、ご支援をお願い申し上げます。

このページの先頭へ

Copyright(C) Masaki Takao. All Rights Reserved.

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

検索

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/
SSPE/PMLとは

PML
サーベイランス

ガイドライン


研究報告

ホーム > リンク

リンク

リンク

- [☐ 難病情報センター](#)
- [☐ SSPE青空の会](#)
- [☐ UKCJDSU](#)
- [☐ WHO](#)
- [☐ 厚生労働省](#)
- [☐ ヤコブ病サポートネットワーク](#)
- [☐ 日本神経感染症学会](#)
- [☐ JACOP | Japanese Consortium of Prion Disease](#)

このページの先頭へ 

Copyright(C) Hidehiro Mizusawa. All Rights Reserved.

脳を元気に！ 今日を元気に！

健やかに 生きるヒント

2021

3/20 土

配信開始

〈NCNP Channel でのネット配信〉

参加費無料

事前申込不要

NCNP Channel で検索

検索

プログラム

- 開会挨拶 国立精神・神経医療研究センター 理事長 水澤 英洋
- 知っておきたい高齢者うつ 国立精神・神経医療研究センター病院臨床検査部 水谷 真志
- お口に“ささいな衰え”感じていませんか？オーラルフレイルとは
国立精神・神経医療研究センター病院 総合外科部 歯科医長 福本 裕
- 笑顔でいきいき認知症
～認知症になっても、認知症の人がいても、笑顔で過ごせるために～
美原記念病院 認知症看護認定看護師 清水みどり
- 百寿者から学ぶ認知症予防 慶應義塾大学医学部 百寿総合研究センター 新井 康通
- ブレインバンクのご紹介 国立精神・神経医療研究センター病院臨床検査科医師 佐野 輝典
- 閉会挨拶 国立精神・神経医療研究センター病院臨床検査部長 高尾 昌樹

お問合せ

NCNP ブレインバンク事務局 第20回市民講演会係

〒187-8551 東京都小平市小川東町 4-1-1 国立精神・神経医療研究センター内

E-mail : info@brain-bank.org TEL : 042-346-1868

URL : <http://www.brain-bank.org>

講演内容に関する感想やご質問を左記アドレスよりお送り下さい。会報紙にて掲載させていただく予定です。