

第 1 2 回 厚生科学審議会疾病対策部会
クロイツフェルト・ヤコブ病等委員会 議事次第

平成19年4月20日(金)
15:00 ~ 17:00
三田共用会議所 大会議室A・B

1 開 会

2 議 事

- (1) 平成18年度クロイツフェルト・ヤコブ病等に関する疫学調査の調査結果および解析結果について
- (2) 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病の発生数について
- (3) クロイツフェルト・ヤコブ病診断以前の脳外科手術事例について
- (4) その他

3 閉 会

(添付資料)

- 資料 1 特定疾患治療研究事業による臨床調査個人票をもとにしたクロイツフェルト・ヤコブ病のサーベイランス結果
- 資料 2 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病の発生数(累計)
- 資料 3 クロイツフェルト・ヤコブ病診断以前の脳外科手術事例について
- 資料 4 クロイツフェルト・ヤコブ病二次感染のリスクに対する今後の主な対応
- 資料 5 感染症発生動向調査を用いたプリオン病の調査

- 参考資料 1 クロイツフェルト・ヤコブ病診断以前の脳外科手術事例について
(第11回クロイツフェルト・ヤコブ病等委員会資料)
- 参考資料 2 クロイツフェルト・ヤコブ病リスク保有者に関する医療機関の当面の対応について
- 参考資料 3 CJDサーベイランスにかかる平成19年度事業

平成19年4月20日

特定疾患治療研究事業による臨床調査個人票をもとにした
クロイツフェルト・ヤコブ病のサーベイランス結果

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」

【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、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・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」（以下、「研究班」という。）に送付され、プリオン病および遅発性ウイルス感染症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神経難病専門医の協力を得て、臨床調査個人票で情報が得られた患者について訪問調査を行っている。また、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神経難病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）の同意の下にプリオン蛋白遺伝子検索の依頼が研究班の研究協力者である北本哲之教授（東北大学）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、「サーベイランス委員会」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・家族性・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。

今回のクロイツフェルト・ヤコブ病等委員会（以下、「委員会」という。）では、これまで登録されてきたデータに加え、平成19年2月16日までに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. 平成11年4月1日から平成18年末日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1411件（重複例を含む）の情報を得ている。

このうち平成19年2月16日現在までに合計897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2001年が114例で最も多い。2000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（1999年：112人、2000年：113人、2001年：123人、2002年：134人、2003年：142人、2004年165人）との乖離があるため、今後登録患者数が増える可能性はある。表2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。40～70歳代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で除したものであり、年間の罹患率とは異なる。

3. 表3に発病時の年齢分布を病態別に示す。全登録症例897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704例（78%）、感染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。）66例（7%）である。遺伝性プリオン病のうち家族性クロイツフェルト・ヤコブ病（以下、「fCJD」という。）が94例（10%、このうち89例はプリオン蛋白遺伝子の変異が確認されている。4例は家族で変異が観察されているが本人は未検索、1例は変異を認めていないがクロイツフェルト・ヤコブ病の家族歴を有する症例である）、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28例（3%）、致死性家族性不眠症（以下、「FFI」という。）が2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で分類未定例が2例存在する。全患者で見ると70歳代の患者が最も多く、発病時の平均年齢も65.8歳であった。dCJD及びGSSでは発病年齢が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4に、発病から症状出現までの期間を表5に示す。

4. プリオン蛋白遺伝子検索は603例で実施されており、このうち2例を除く601例で結果が判明していた。601例のうちプリオン蛋白遺伝子の変異を認めたのは123例で、主な変異はコドン102が24例、同105が3例、同178が3例（fCJDが1例、FFIが2例）、同180が41例、同200が25例、同203が1例、同208が1例、同232が16例、180+232が1例、insertionが3例であった。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、この結果と表2は必ずしも一致していない。また、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。

研究班では、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留めることは、医療行為を介して伝播させることにつながりかねず、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679人の死亡が確認されている。このうち死亡年月日が確認できた者が671人いる。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6に示した。CJDは全期間の平均が1年強だがdCJD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. 診断は表7に示すとおりである。また病態別剖検率は表8に示すとおりで、全体では21%であるが、dCJDやfCJD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がおり、このような症例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。
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3に示すように合計66名である。この他に既にサーベイランスで登録されていてその後の調査により硬膜移植歴が判明した者、過去に全国調査や類縁疾患調査で報告され、その後硬膜移植歴が判明した者を含め、合計129例が登録されている。なお、2007年2月15～16日のサーベイランス委員会で、（1）過去に孤発例として登録されていたが、その後の調査で硬膜移植歴が確認され、分類変更となったものが2例、（2）1996年の全国調査で孤発例と分類されていたが、その後の調査により硬膜移植歴が確認されたものが2例、報告された。硬膜移植を受ける原因となった病態の分布は表9に示す通りで、脳腫瘍が半分近くを占めていた。表10に示すように多くの患者が硬膜処理方法変更以前に移植を受けた者なので、移植からCJD発病までの期間は長期化する傾向にあり、現在の平均は139か月（標準偏差：60か月）である。患者の発病年の分布を図1に、移植から発病までの期間の分布を図2に示す。なお、硬膜の処理方法変更後に移植を受けた患者については、旧処理法の硬膜が使用されたことが判明している1993年の移植例を除き、処理方法変更以前の硬膜使用なのか変更後の硬膜使用なのかは判明していない。2006年9月のサーベイランス委員会ではこれまでになかった最長例（移植から発病までの期間が24年）が報告された。1981年に移植し、298か月後の2006年に発症した例である。これまで報告されていた最長例は275月〔約23年〕であり、2年以上の延長が観察された。前述の通り現在登録されている症例の中で硬膜移植の存在を再確認中の者もおり、1980年代の硬膜で特にリスクが高かったとすれば、今後もdCJDが新たに明らかになる可能性は高い。また、この他に硬膜移植の可能性のある症例が6例あり、現在情報収集中である。なお、研究班では、硬膜移植歴が明らかになった場合、その内容について主治医から家族に説明するように依頼しており、平成19年2月23日現在、確認されたすべての症例で主治医（あるいは医療機関）から患者（あるいは家族）へ「硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病である」ことが説明されていることが確認されている。

以上

表1. 患者の性・発病年の分布

		男	女	計
発病年	-1995	7(2)	11(2)	18(2)
	1996	2(1)	3(1)	5(1)
	1997	7(2)	23(4)	30(3)
	1998	22(6)	33(6)	55(6)
	1999	30(8)	54(10)	84(9)
	2000	44(12)	56(11)	100(11)
	2001	53(14)	61(12)	114(13)
	2002	45(12)	48(9)	93(10)
	2003	42(11)	62(12)	104(12)
	2004	54(14)	60(12)	114(13)
	2005	48(13)	61(12)	109(12)
	2006	26(7)	45(9)	71(8)
	計		380(100, 42)	517(100, 58)

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. 性・年齢別人口あたりの患者数

年齢(歳)	男			女			人口10万対患者数の性比(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	15	27839	0.054	10	27924	0.036	1.5
40-49	17	7897	0.215	21	7913	0.265	0.81
50-59	73	9590	0.761	89	9834	0.905	0.84
60-69	127	7950	1.597	170	8559	1.986	0.80
70-79	121	5555	2.178	186	6885	2.702	0.81
80-	27	2138	1.263	41	4510	0.909	1.4

注) 人口は2005年の国勢調査結果(速報値)

表3. 患者の発病時年齢分布[病態別]

年齢(歳)	全患者	硬膜移植歴のある			遺伝性プリオン病			分類未定のCJD ³⁾
		孤発性CJD ¹⁾	変異型CJD	CJD	家族性CJD ²⁾	GSS	FFI	
10-19	2			2(3)				
20-29	5(1)			4(6)	1(1)			
30-39	18(2)	8(1)		5(8)	1(1)	4(14)		
40-49	38(4)	21(3)	1	5(8)	5(5)	4(14)	1	1
50-59	162(18)	118(17)		17(26)	14(15)	12(43)	1	
60-69	297(33)	243(35)		23(35)	25(27)	6(21)		
70-79	307(34)	256(36)		9(14)	39(41)	2(7)		1
80-89	65(7)	55(8)		1(2)	9(10)			
91-99	2	3						
計	897(100)	704(100)	1	66(100)	94(100)	28(100)	2	2
	897(100)	704(78)	1	66(7)	94(10)	28(3)	2	2
平均(歳)	65.8	67.1		56.3	67.4	53.9	51.5	
標準偏差(歳)	11.1	9.7		15.6	11.6	11.5		

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。

3) 硬膜移植歴の有無を調査中が2例、プリオン蛋白遺伝子検索中が1例ある。

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4. 主要症候・検査所見の出現頻度

	全患者	孤発性 C J D ¹⁾	硬膜移植 歴のある C J D	家族性 C J D ²⁾	G S S
進行性	895(100)	703(100)	65(96)	94(100)	28(100)
ミオクローヌス	792(88)	663(94)	55(81)	59(63)	10(36)
進行性痴呆又は意識障害	887(99)	700(99)	64(94)	94(100)	24(86)
錐体路症状	608(68)	486(69)	49(72)	55(59)	14(50)
錐体外路症状	562(63)	449(64)	42(62)	58(62)	11(39)
小脳症状	478(53)	354(50)	53(78)	45(48)	21(75)
視覚異常	327(36)	278(39)	29(43)	19(20)	0
精神症状	531(59)	425(60)	37(54)	52(55)	14(50)
無動・無言状態	773(86)	634(90)	57(84)	66(70)	14(50)
脳波：P S D	733(82)	637(90)	41(60)	48(51)	4(14)
脳波：基礎律動の徐波化	785(86)	637(90)	52(76)	76(81)	15(54)
MR I：脳萎縮	651(73)	523(74)	48(71)	56(60)	20(71)
MR I：高信号	632(70)	514(73)	31(46)	76(81)	9(32)
計	897(100)	704(100)	66(100)	94(100)	28(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5. 発病から主要症候出現までの期間[平均と標準偏差, 月]

	全患者	孤発性 C J D ¹⁾	硬膜移植 歴のある C J D	家族性 C J D ²⁾	G S S
ミオクローヌス	3.2(4.4)	3.0(4.3)	3.3(2.9)	3.8(3.9)	11.3(7.6)
進行性痴呆又は意識障害	1.6(5.3)	1.2(5.0)	2.0(2.4)	1.1(1.8)	13.5(12.3)
錐体路症状	3.1(5.0)	2.5(3.0)	3.7(3.4)	3.4(6.9)	22.4(16.4)
錐体外路症状	3.1(5.0)	2.5(3.3)	4.1(3.8)	3.7(7.0)	18.8(18.4)
小脳症状	1.7(3.4)	1.6(2.7)	1.2(2.1)	3.1(7.6)	1.3(3.9)
視覚異常	1.3(2.3)	1.2(2.3)	2.2(3.2)	1.2(1.8)	
精神症状	1.8(5.3)	1.3(2.8)	1.5(1.9)	1.1(1.6)	22.1(25.0)
無動・無言状態	5.3(10.7)	4.4(8.1)	5.5(4.0)	7.0(10.7)	39.5(41.4)

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。
括弧内は標準偏差

表6. 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 C J D ¹⁾	硬膜移植 歴のある C J D	家族性 C J D ²⁾	G S S
0-11	313(47)	260(49)	21(37)	29(48)	1(6)
12-23	206(31)	165(31)	22(39)	17(28)	1(6)
24-35	93(14)	75(14)	7(12)	9(15)	2(12)
36-47	28(4)	16(3)	4(7)	3(5)	4(24)
48-59	15(2)	10(2)	1(2)	3(5)	1(6)
60-	16(2)	6(1)	2(4)		8(47)
合計	671(100)	532(100)	57(100)	61(100)	17(100)
平均 (月)	17.2	15.5	20.5	16.6	61.6
標準偏差 (月)	15.8	12.8	16.8	12.5	32.8

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。

この他に変異型CJD (発病後3年で死亡) 1例とFFI (発病後1年未満と2年未満で死亡) が2例、分類未定のCJD (発病後2年未満で死亡) が1例いる。

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)

表7. 診断分類

	確実例	ほぼ確実例	疑い例	合計
s C J D	78(11)	579(82)	47(7)	704(100)
d C J D	25(38)	27(41)	14(21)	66(100)
f C J D	16(17)	75(80)	3(3)	94(100)
G S S	1(4)	26(93)	1(4)	28(100)
F F I	2			

これ以外に表2に示すように変異型CJD 1例 (確実例) と分類未定のCJDが3例がいる。またfCJDで診断分類未定のものが3例いる。

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

fCJD: 家族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, ミオクロームス, 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。

疑い例: ほぼ確実例と同じ臨床症状を示すが, PSDを欠く。

fCJD, 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 8. 病態別剖検率

	死亡者数	剖検実施者数	剖検実施率 (%)
孤発性 CJD	537	91	16.9
変異型 CJD	1	1	100
硬膜移植歴を有する CJD	60	23	38
家族性 CJD	61	23	38
GSS	17	3	18
FFI	2	2	100
合計	679	143	21.1

剖検の実施は判明しているが結果がまだサーベイランス委員会で検討されていない例や、生検によって確実例となった例があるため、表 7 の結果とは一致しない。

表 9. 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	59(46)
脳出血	21(16)
未破裂動脈瘤	9(7)
脳血腫	6(5)
奇形	6(5)
事故	4(3)
顔面痙攣	16(12)
三叉神経痛	7(5)
後縦靱帯骨化症	1(1)
計	129(100)

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. 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	
1978													1	1			2
79				1					1								2
1980					1	1											2
81	1			1											1		3
82	4			2		1							1				8
83	6			1	5	1						1					14
84	12	2		4	1	1	1	2									23
85	12	1	1	2	2		2		1	2							23
86	10	1	2	3	2	4	4	2									28
87	8	2	1	3	1		2		1								18
88	1					1											2
89	2																2
1990																	
91	1																1
92																	
93	1																1
合計	58	6	4	17	12	9	9	4	3	2		2	2		1		129

図1. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者発症年の分布

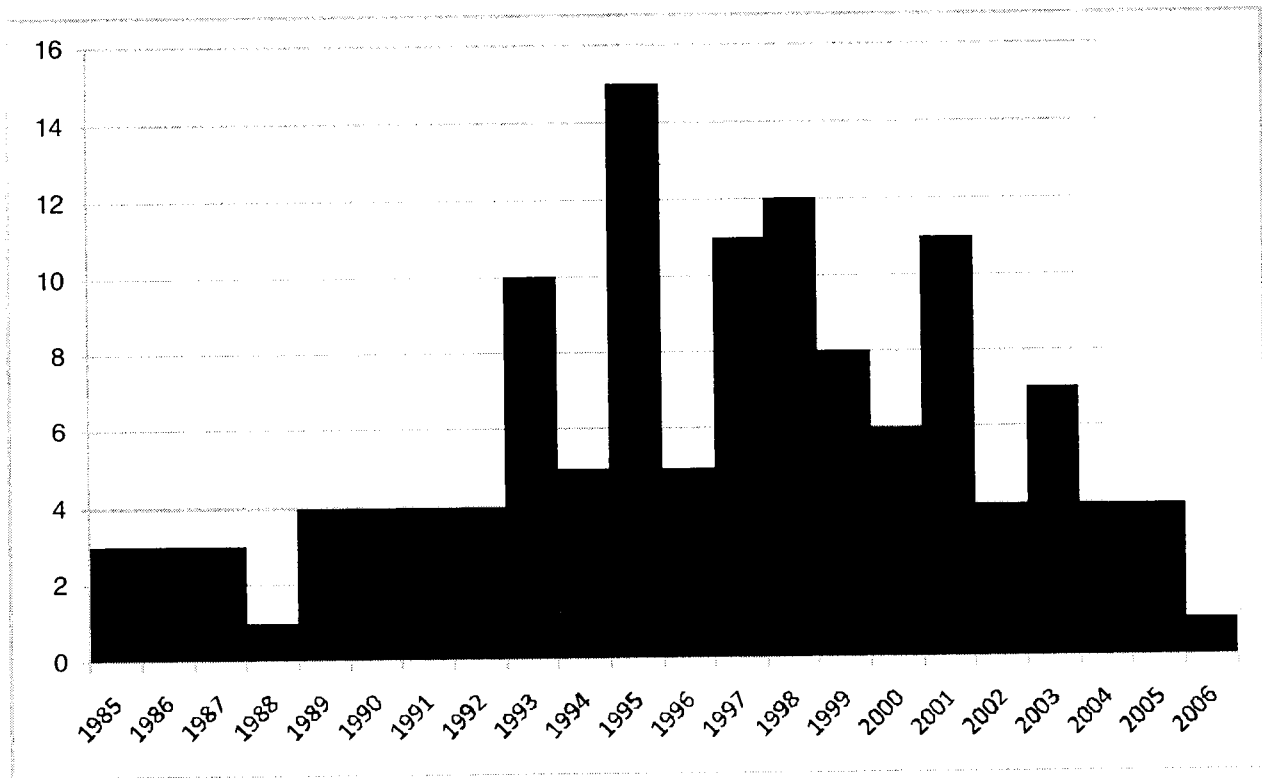
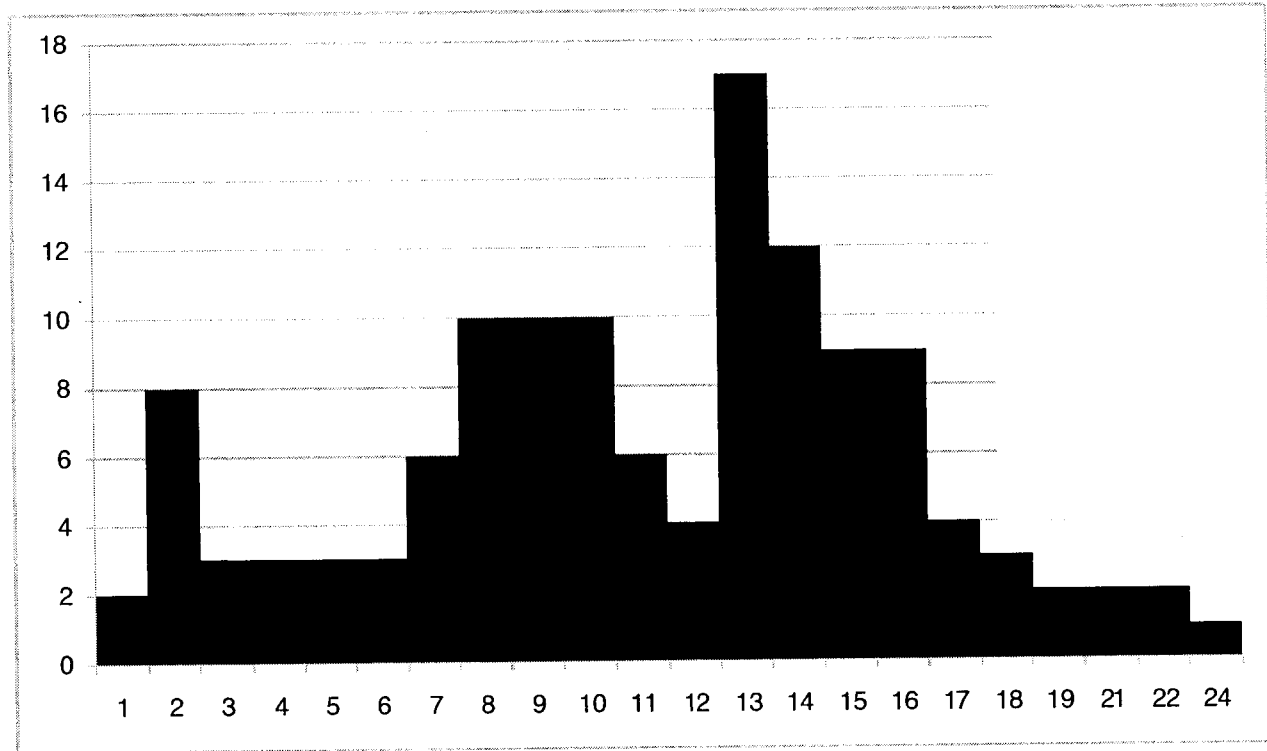


図2. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者の移植から発病までの期間の分布



変異型クロイツフェルト・ヤコブ病の発生件数（累計）

	発生数	備考
世 界	202例	
イギリス	165例	うち6例生存 中国（香港）例を含む
フランス	22例	うち2例生存 1例は英国滞在歴あり
アイルランド	4例	うち1例生存 2例は英国滞在歴あり
アメリカ	3例	2例は在米英国人 1例は在米サウジアラビア人
オランダ	2例	
イタリア	1例	
カナダ	1例	英国滞在歴あり
スペイン	1例	
ポルトガル	1例	うち1例生存
サウジアラビア	1例	うち1例生存
日本	1例	英国滞在歴あり

世界の状況に関する出典：UKCJDSU（英国保健省報告）[2007.4]

クロイツフェルト・ヤコブ病診断以前の脳外科手術事例について

1 現状

脳神経外科手術を行った患者が、後に CJD と診断された場合、脳神経外科手術の器具を介した医原性 CJD 感染のリスクが指摘されている。

我が国において、既に平成 16 年から 3 例報告例があり、同じ手術器具を使用した他の患者（リスク保有者）に対して献血などを行わないように告知等を行ったところである。また、通知を発出し、都道府県、関係団体等に対し適切な消毒方法の周知・徹底を図ってきたところである。

今回、このような事例が更に 2 例発生したため、クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会の意見等をふまえ、当該医療機関に対してリスク保有者に対して告知等を行うよう指導を行った。

なお、英国 CJD インシデントパネルにおいては、通常の消毒法が取られている場合は、手術器具に付着したプリオンの病原性が約 10 回の通常の消毒にて除去されることから、CJD 患者の手術後同一器具使用の最初の 10 名をリスク保有者として記録し、必要に応じて告知等の対象としており、これを参考として対応を行った。

2 医療機関への対応

1) 4 例目

CJD と後に診断された患者への手術後、6 名の者に対して手術を実施した CJD 患者と同一器具により手術が実施された。また、手術の後に手術器具により職員が右肘部を受傷した。よって 7 名をリスク保有者と考え、平成 18 年 11 月 20 日に病院に対して告知を実施するよう指導した。

2) 5 例目

CJD と後に診断された患者への手術後、同一器具を用いた手術は行われておらず、その後同一器具に対して異常プリオンに対応する滅菌が行われたため、告知の対象はなしとした。

(※) 各事例（1 例目から 3 例目までは既に報告済み。参考資料 1）

	同一手術器具使用者数	告知者数
1 例目	11 名	11 名
2 例目	23 名	10 名
3 例目	12 名（8 名＋4 名）	12 名
4 例目	7 名（6 名＋1 名）	7 名
5 例目	なし	なし

(4例目)

- 1 平成18年10月サーベイランス委員会に対して、脳神経外科手術を受けた後に遺伝子検査により家族性クロイツフェルト・ヤコブ病(以下、fCJD)と診断された症例の報告があった。同症例は、平成18年10月に脳神経外科手術を受け、その後同月にfCJDの診断を受けた。手術を実施した病院は、当該患者の診断後、CJDサーベイランス委員会の助言に基づき直ちに手術を停止し、異常プリオンに対応した器具の滅菌法に変更した後、手術を再開した。
- 2 その後の調査により、同病院では当該患者に対する手術実施後、手術のための通常の感染防止対策は行われていたものの、異常プリオンに対する特別な滅菌法がなされないまま、同一手術器具を用いて、6名の患者に対し脳神経外科手術を実施したことが判明した。また、同6例中3例目の手術の際に、汚染した器具により職員1名が右肘部を受傷したことも判明した。
- 3 平成18年11月20日に、同病院に対して同一手術器具にて脳神経外科手術を受けた6名の患者および1名の職員への説明を実施すること、また、更に今後長期間にわたる定期的な診察等のフォローアップを実施することについて指導を行った。
なお、現在6人の患者および1人の職員への説明は実施済みである。

(5例目)

- 1 平成18年11月サーベイランス委員会に対して、脳神経外科手術を受けた後に孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病(以下、sCJD)と診断をされた症例の報告があった。同症例は、平成18年9月に脳神経外科手術を受け、同月sCJDの診断を受けた。手術を実施した病院は、当該患者の診断後、直ちに異常プリオンに対応した器具の滅菌法に変更した後、手術を再開した。
- 2 その後の調査の結果、同病院では当該患者に対する手術実施後、異常プリオンに対応する滅菌がなされるまでの間、脳神経外科手術を受けた患者はいないことが判明した。

クロイツフェルト・ヤコブ病二次感染のリスクに対する今後の主な対応

1. 関係団体への通知

日本医師会、脳神経外科学会などの関係団体、自治体等へ通知を発出し、適切な消毒方法について、より一層の周知・徹底を図る。

2. 事例が発生した医療機関への当面の対応について（参考資料2）

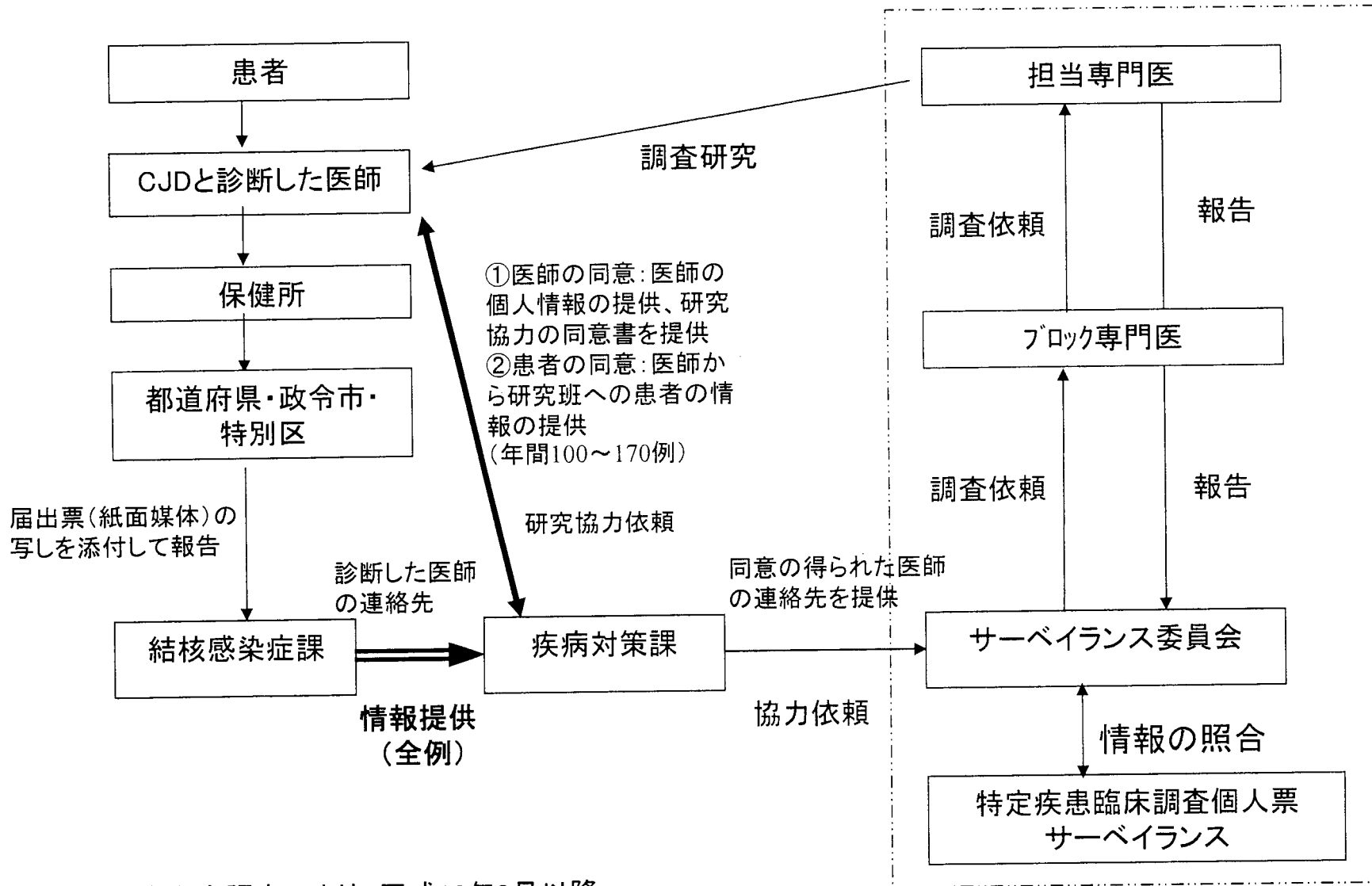
3. 二次感染対策について意見の取りまとめ

「CJD 二次感染予防に関する対策検討会」（座長：水澤英洋）において、二次感染対策について意見のとりまとめを行う。

4. 感染予防ガイドラインの見直し

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」（班長：水澤英洋）において、CJD 二次感染予防に関する対策検討会の議論を踏まえ、二次感染への対応を含めたガイドラインの見直しを行う。

感染症発生動向調査を用いたプリオン病の調査



感染症発生動向調査により、平成18年8月以降
39件の情報提供がサーベイランス委員会に対して迅速に行われた。

クロイツフェルト・ヤコブ病診断以前の脳外科手術事例について

第11回クロイツフェルト・ヤコブ病等委員会資料

クロイツフェルト・ヤコブ病リスク保有者への対応例（1例目）

- 1 平成16年6月、国内の病院において、脳神経外科手術を受けた患者について、手術の10日後の段階でクロイツフェルト・ヤコブ病（以下、「CJD」）が疑われたため、同病院はサーベイランス委員会へ連絡・相談をし、その1週間後に当該委員会により孤発型CJDと診断された事例が発生。
- 2 当該手術から当該委員への連絡・相談までの10日間、手術のための通常の感染防止対策は行われていたものの、CJD感染防止のための特別な滅菌法がなされないまま、11名の他の患者が同病院にて脳神経外科手術を受けた。
- 3 同病院からの連絡を受け、サーベイランス委員会が同病院に対して滅菌状況の指導等感染防止対策の指示をするとともに、この間に手術を受けた患者の感染に関しては、当該病院では通常の手術のための感染防止対策は充分なされているため感染の可能性は極めて低いと思われるが、異常プリオンの曝露を受けた可能性を否定できないため、サーベイランス委員会から助言を得て8月中旬から9月上旬にかけて同病院において患者への説明が実施され、さらに今後の長期間にわたる定期的な診察等のフォローアップが行われている。

CJD 感染防止の件について(2例目)

- 1 平成17年2月サーベイランス委員会に、脳神経外科手術を受けた後に孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病(以下、sCJD)を発症した症例の報告があった。症例は、平成16年8月脳神経外科手術を受けた後、同病院にてフォローアップ中の平成16年12月14日に sCJD の診断を受けた。同病院は、サーベイランス委員会ブロック委員の医師の指導を受けて、平成16年12月17日に手術を停止し異常プリオンに対応した器具の滅菌方法に変更し、手術を再開した。なお、平成17年9月20日のサーベイランス委員会において、本事例につき二次感染の可能性が指摘され引き続き調査を行うこととなった。
- 2 その後の調査により、同病院では当該患者に対する手術実施後、手術のための通常の感染防止対策は行われていたものの、異常プリオンに対する特別な滅菌法がなされないまま、同一器具セットを使用した23名の患者を同定した。通常の手術器具消毒約10回にて異常プリオンの感染性が否定されるとの英国の報告をもって、このうち最初の10名をリスク保有者と考えて告知を行うこととした。
- 3 その間、手術器具を介した異常プリオンの感染防止対策を図るように、サーベイランス委員会から関係学会へアナウンスが行われ、関係学会はそれを受けて連絡を行うなどの対応を適宜行っている。
- 4 平成17年12月24日に、同病院に対して同一器具セットにて脳神経外科手術を受けた最初の10人の患者へ説明を実施すること、また、更に今後長期間にわたる定期的な診察等のフォローアップについても指導した。同一器具セットを用いたがリスク保有者と考えられなかった残りの13名についても、当該患者のカルテの10年間の保存を指導した。
なお、現在10人の患者への説明は実施済みである。

CJD 感染防止の件について(3例目)

- 1 平成17年11月サーベイランス委員会に、脳神経外科手術を受けた後に孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病(以下、sCJD)を発症した症例の報告があった。症例は、平成17年6月及び7月に脳神経外科手術を同一病院にて受け、その後平成17年10月に別の医療機関にてsCJDの診断を受けた(その後、遺伝子検査により家族性CJDと診断された)。手術を施行した病院は、当該患者の診断を受け、即日手術を停止し、以後手術を実施していない。
- 2 その後の調査により、同病院では当該患者に対する手術実施後、手術のための通常の感染防止対策は行われていたものの、異常プリオンに対する特別な滅菌法がなされないまま、同一器具セットを使用して、当該患者の1回目の手術後には4名、2回目の手術後には8名の患者が脳神経外科手術を受けたことがわかった。
- 3 平成18年1月6日に、同病院に対して同一器具セットにて脳神経外科手術を受けた12人の患者への説明を実施すること、また、更に今後長期間にわたる定期的な診察等のフォローアップについて指導を行った。
なお、現在12人の患者への説明は実施済みである。

クロイツフェルト・ヤコブ病リスク保有者に関する
医療機関の当面の対応について

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

※ リスク保有者とは、英国 CJD インシデントパネルの例により、CJD を発症した患者に対して発症以前を含め行った脳神経外科手術以降に、同一器具を用いた手術を受けた患者のうち、最初の 10 名程度の患者とする。

1. リスク保有者への主な告知事項

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

(1) 日常生活等での留意事項

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

(2) 医療機関受診の際の留意事項

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

(3) 献血、臓器提供等の際の留意事項

- ・ 献血、移植のための臓器・骨髄、角膜等の提供は控えること

2. リスク保有者等のフォローアップ

(1) リスク保有者

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

【確認項目】問診と診察（内科学的、神経学的診察）

必要に応じて脳波、髄液、MRI 検査など

(2) リスク保有者より以降に脳神経外科手術を受け、告知をしなかった患者

CJD 患者への手術後に同一器具で脳外科手術を受けた患者で、今回は感染の危険が低いと判断して告知を行わなかった患者についても、後向き調査が可能となるよう、手術を行った日より少なくとも 10 年間、カルテを保存すること。

CJDサーベイランスにかかる平成19年度事業

1 神経難病患者在宅医療支援事業（平成19年：24百万円）

クロイツフェルト・ヤコブ病等神経難病について、新変異種を早期に確認し、その原因究明及び感染経路等を解明するため、神経難病患者を診察した医師が、診療上、疑問点を抱いた場合等に緊急にその疾患の専門医等と連絡が取れる体制を整備するとともに、新変異種等の対応に苦慮する症例に際し、担当医が都道府県に専門医の派遣を要請し、都道府県が医師等を派遣する体制等を整備する。

- 実施主体：都道府県、独立行政法人等
- 事業内容
 - ・ 支援チーム派遣経費
 - ・ 確定診断（剖検等）経費

2 重症難病患者拠点・協力病院設備整備事業（改）

※保健衛生施設等設備整備費<メニュー>

入院医療が必要となった重症難病患者に対する入院施設の確保、受入れ体制等の整備が円滑に行われるよう、難病医療拠点・協力病院への医療機器設備の整備を推進するものである。

- 実施主体：地方公共団体、公的医療機関及び医療法人等非営利法人
- 事業内容
 - ・ 人工呼吸器
 - ・ 患者監視（モニタリング装置）
 - ・ 電気メス
 - ・ 電気鋸