

第 1 1 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 1 8 年 2 月 8 日 (水)
1 5 : 0 0 ~ 1 7 : 0 0
経済産業省別館 8 2 7 号会議室

1 開 会

2 議 事

- (1) 平成 1 7 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・ヤコブ病発症以前の脳外科手術について
- (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・ヤコブ病発症以前の脳外科手術について
- 資料 4 クロイツフェルト・ヤコブ病二次感染の危険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 1 クロイツフェルト・ヤコブ病リスク保有者への対応例
- 参考 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 (案)
- 参考 3 平成 1 8 年度新規予算案 (CJD サーベイランス体制の強化)
- 机上資料 クロイツフェルト・ヤコブ病感染予防ガイドライン
- 机上資料 クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル [改訂版]

平成18年2月8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ィ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ィルス感染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ィ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、「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症例についても全例調査対象とするように調整中である。以前は感染症法に基づいて届け出られた者のうち、（1）50歳未満の者、（2）変異型クロイツフェルト・ヤコブ病として届け出られた者、（3）医原性の感染による者、については同様の調査が行われている。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。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17年9月22日に開催されたサーベイランス委員会で検討された結果、さらに追跡調査の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17年8月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995件（重複例を含む）の情報を得ている。このうち平成17年9月22日現在までに合計691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113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）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691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540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。）56例（8%）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64例（9%、このうち59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25例（4%）、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3例存在する。全患者で見ると60歳代の患者が最も多く、発病時の平均年齢も65.1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421例で実施されており、このうち14例を除く408例で結果が判明していた。408例のうちプリオン蛋白遺伝子の変異を認めたのは89例で、その内訳はコドン102が21例、同105が3例、同178が3例（fCJDが1例、FFIが2例）、同180が24例、同200が19例、同208が1例、同232が10例、180+232が1例、insertionが3例、詳細不詳が4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。

5. 追跡調査を含めて既に498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483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。

コドン129がメチオニンホモ例のsCJD（153例）について、年齢別に発病から死亡までの期間を観察し、表7に示した。平均を見ると30歳代は除いて高齢群ほど発病から死亡までの期間が短い傾向が観察された。

6. 診断は表8に示すとおりである。また病態別剖検率は表9に示すとおりで、全体では23%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56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117例が登録されている。硬膜移植を受けた原因となった病態の分布は表10に示す通りで、脳腫瘍が半分近くを占めていた。表11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133か月（標準偏差：55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。現在までに把握されている移植から発病までの最長例は1978年に移植し、275月〔約23年〕後の2001年に発病した症例であり、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が新たに分らなくなる可能性は高い。また、この他に硬膜移植の可能性のある症例が7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17年10月19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(3)	18(3)
1996	2(1)	3(1)	5(1)
1997	7(2)	23(6)	30(4)
1998	22(8)	33(8)	55(8)
1999	30(10)	54(14)	84(12)
2000	44(15)	56(14)	100(14)
2001	52(18)	61(15)	113(16)
2002	45(15)	47(12)	92(13)
2003	38(13)	56(14)	97(14)
2004	40(14)	43(11)	83(12)
2005	5(2)	9(2)	14(2)
計	292(100, 42)	399(100, 58)	691(100, 100)

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	12	30762	0.039	9	29537	0.030	1.3
40-49	16	8319	0.192	22	8233	0.267	0.72
50-59	58	9461	0.613	77	9628	0.800	0.77
60-69	98	7093	1.382	129	7711	1.673	0.83
70-79	86	4288	2.006	131	5742	2.281	0.88
80-	22	1566	1.405	31	3274	0.947	1.5

注) 人口は 2000 年の国勢調査結果

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			遺伝性プリオン病			分類 未定の CJD ³⁾
		孤発性 CJD ¹⁾	変異型 CJD	歴のある CJD	家族性 CJD ²⁾	GSS	FFI	
10-19	2			2(4)				
20-29	5(1)			4(7)	1(2)			
30-39	14(2)	7(1)		3(5)	1(2)	3(12)		
40-49	38(5)	21(4)	1	5(9)	5(8)	4(16)	1	1
50-59	135(20)	96(18)		13(23)	13(20)	12(48)	1	
60-69	227(33)	181(34)		20(36)	21(33)	4(16)		1
70-79	217(31)	188(35)		8(14)	18(28)	2(8)		1
80-89	51(7)	45(8)		1(2)	5(8)			
91-99	2	2						
計	691(100)	540(100)	1	56(100)	64(100)	25(100)	2	3
	691(100)	540(78)	1	56(8)	64(9)	25(4)	2	3
平均 (歳)	65.1	66.7		56.4	64.3	53.8	51.5	
標準偏差 (歳)	11.5	10.1		16.2	12.4	10.9	7.8	

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。

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 CJD ¹⁾	硬膜移植 歴のある CJD	家族性 CJD ²⁾	GSS
進行性	691(100)	540(100)	56(100)	64(100)	25(100)
ミオクローヌス	622(90)	513(95)	48(86)	45(70)	10(40)
進行性痴呆又は意識障害	683(99)	537(99)	55(98)	64(100)	21(84)
錐体路症状	489(71)	389(72)	43(77)	41(64)	12(48)
錐体外路症状	452(66)	357(66)	38(68)	45(70)	10(40)
小脳症状	370(54)	265(49)	45(80)	35(55)	19(76)
視覚異常	252(37)	211(39)	26(46)	13(20)	0
精神症状	410(59)	325(60)	32(57)	37(58)	13(52)
無動・無言状態	598(87)	491(91)	49(87)	44(69)	11(44)
脳波：PSD	564(82)	489(91)	35(62)	34(53)	2(8)
脳波：基礎律動の徐波化	597(87)	484(90)	43(77)	51(80)	13(52)
MR I：脳萎縮	527(76)	423(78)	40(71)	40(63)	19(76)
MR I：高信号	448(65)	368(68)	23(41)	48(75)	6(24)
計	691(100)	540(100)	56(100)	64(100)	25(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 CJD ¹⁾	硬膜移植 歴のある CJD	家族性 CJD ²⁾	GSS
ミオクローヌス	3.3(4.5)	3.1(4.4)	3.4(2.9)	3.9(3.7)	11.3(7.6)
進行性痴呆又は意識障害	1.7(5.9)	1.3(5.6)	1.9(2.4)	1.2(1.9)	14.3(12.7)
錐体路症状	3.2(5.3)	2.5(2.9)	4.0(3.5)	3.6(7.7)	22.4(16.4)
錐体外路症状	3.2(5.4)	2.6(3.4)	4.4(3.9)	3.6(7.6)	20.7(18.5)
小脳症状	1.7(3.5)	1.5(2.4)	1.1(2.2)	3.8(8.5)	1.5(4.2)
視覚異常	1.2(2.2)	1.1(2.0)	2.3(3.3)	1.3(2.0)	
精神症状	2.0(5.9)	1.4(2.9)	1.4(1.8)	1.1(1.8)	22.1(25.0)
無動・無言状態	5.1(9.4)	4.0(4.3)	5.4(3.9)	6.4(11.6)	46.2(44.7)

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 CJD ¹⁾	硬膜移植 歴のある CJD	家族性 CJD ²⁾	GSS
0-11	238 (49)	199 (52)	19 (41)	18 (49)	1 (10)
12-23	145 (30)	113 (29)	16 (35)	13 (35)	1 (10)
24-35	61 (13)	53 (14)	5 (11)	2 (5)	1 (10)
36-47	19 (4)	10 (3)	4 (9)	2 (5)	2 (20)
48-59	10 (2)	7 (2)		2 (5)	1 (10)
60-	10 (2)	4 (1)	2 (4)		4 (40)
合計	483 (100)	386 (100)	46 (100)	37 (100)	10
平均 (月)	16.2	14.8	20.2	15.3	55.4
標準偏差 (月)	14.4	11.8	17.7	12.6	32.3

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. コドン 129 が Met/Met の孤発性 CJD の年齢別発病から死亡までの期間 (153 名)

年齢 (歳)	発病から死亡までの期間 (月)						合計	平均 (標準偏差)
	0-11	12-23	24-35	36-47	48-59	60-		
30-39	1 (50)		1 (50)				2 (100)	15.8 (15.9)
40-49	2 (22)	2 (22)	4 (44)	1 (11)			9 (100)	23.3 (11.5)
50-59	9 (33)	12 (44)	4 (15)	1 (4)		1 (4)	27 (100)	17.3 (13.1)
60-69	21 (40)	23 (43)	6 (11)	3 (6)			53 (100)	15.3 (9.7)
70-79	27 (53)	10 (20)	11 (22)		2 (4)	1 (2)	51 (100)	15.6 (13.1)
80-89	11 (100)						11 (100)	6.1 (2.5)
合計	71 (46)	47 (31)	26 (17)	5 (3)	2 (1)	2 (1)	153 (100)	15.6 (11.8)

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 8. 診断分類

	確実例	ほぼ確実例	疑い例	合計
sCJD	65(12)	440(81)	35(6)	540(100)
dCJD	20(36)	24(43)	12(21)	56(100)
fCJD	11(18)	47(77)	3(5)	61(100)
GSS	1(4)	23(92)	1(4)	25(100)
FFI	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（感染、遺伝などの原因が特定されないものを言う）

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。

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 9. 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	398	74	18.6
変異型 CJD	1	1	100
硬膜移植歴を有する CJD	48	19	40
家族性 CJD	37	15	41
GSS	2	11	18
FFI	2	2	100
分類未定 CJD	0	1	
合計	498	113	22.7

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 8 の結果とは一致しない。

資料 1 図表-5

表 1 0. 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	55 (47)
脳出血	18 (15)
未破裂動脈瘤	9 (8)
脳血腫	4 (3)
奇形	6 (5)
事故	3 (3)
顔面痙攣	14 (12)
三叉神経痛	7 (6)
後縦靭帯骨化症	1 (1)
計	117 (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 1 1. 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
1978												1	1	2
79				1					1					2
1980					1	1								2
81	1			1										2
82	3			2		1								6
83	6			1	5	1								13
84	12	2		4	1	1	1	2						23
85	11	1		2	2		2		1					19
86	10	1	2	3	2	3	2	2						25
87	8	2	1	3	1		2							17
88	1					1								2
89	2													2
1990														
91	1													1
92														
93	1													1
合計	56	6	3	17	12	8	7	4	2			1	1	117

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

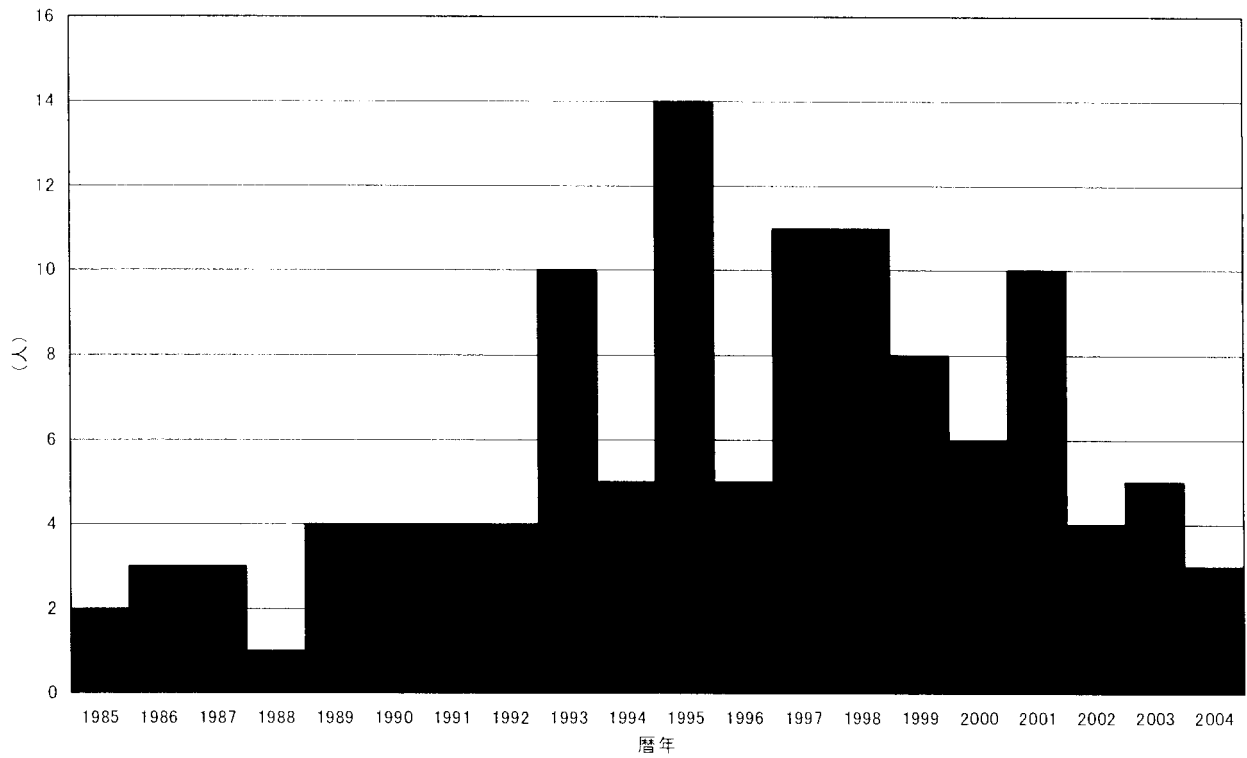
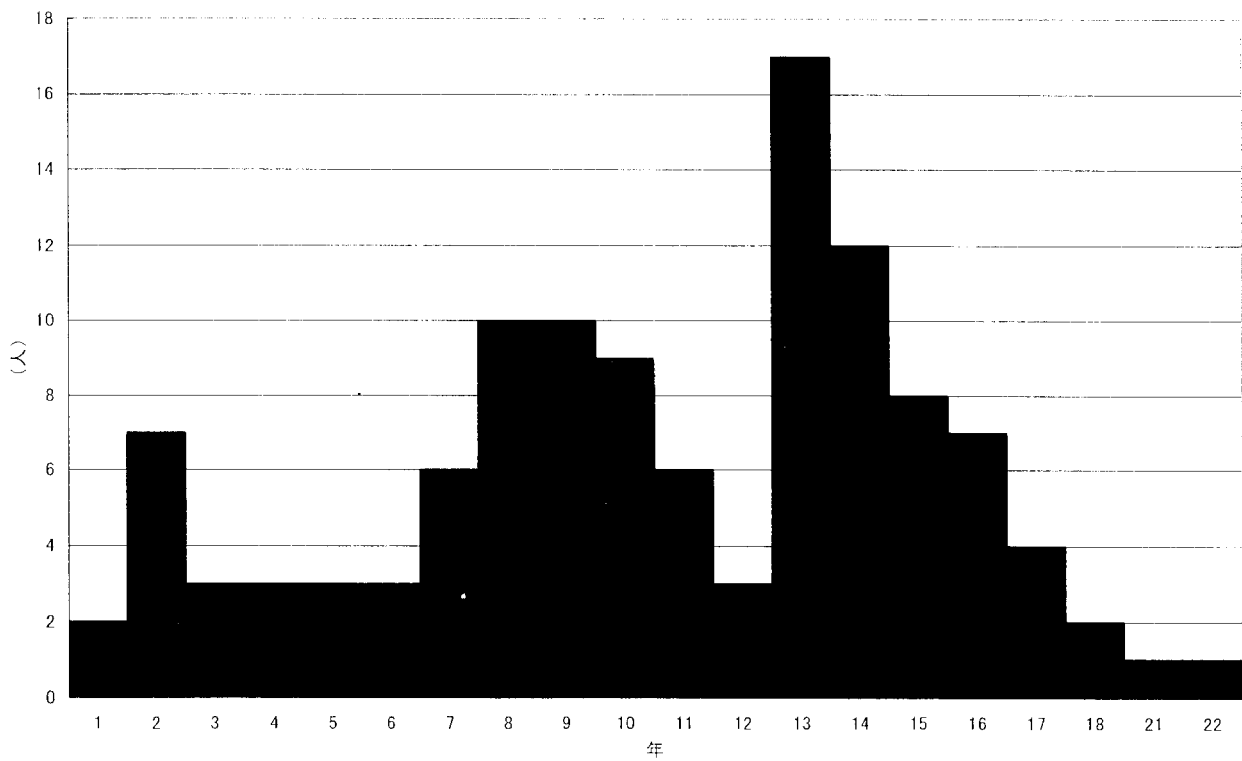


図 2. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者の移植から発病までの期間の分布



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	1 8 6 例	
イギリス	1 5 9 例	うち 5 例生存 中国（香港）例を含む
フランス	1 6 例	うち 2 例生存
アイルランド	3 例	1 例は英国滞在歴あり
アメリカ	2 例	いずれも在米英国人
イタリア	1 例	
オランダ	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	
日本	1 例	英国滞在歴あり

（厚生労働省調べ）

世界の状況に関する出典：UKCJDSU（英国保健省報告）[2006.2.6]

症例報告等 [2006.2.7現在で把握しているもの]

クロイツフェルト・ヤコブ病診断以前の脳外科手術について

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源性 CJD 感染の危険が指摘されている。

我が国において、既に一昨年報告例があり、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とのことから、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（参考 1）

1) 2 例目

CJD と後に診断された患者への手術後、23 名の者に対して同一器具による手術が実施された。このうち最初の 10 名をリスク保有者と考え、平成 17 年 12 月 24 日に病院に対して告知を実施するよう指導した。また、リスク保有者とは考えない残りの 13 名についても、カルテの保存を指導した。

2) 3 例目

CJD と後に診断された同一患者への手術が 2 回行われており、それぞれ 4 名、8 名の者に対して同一器具による手術が実施された。合わせて 12 名全員をリスク保有者と考え、平成 18 年 1 月 6 日に病院に対して告知を実施するよう指導した。

(※) 各事例

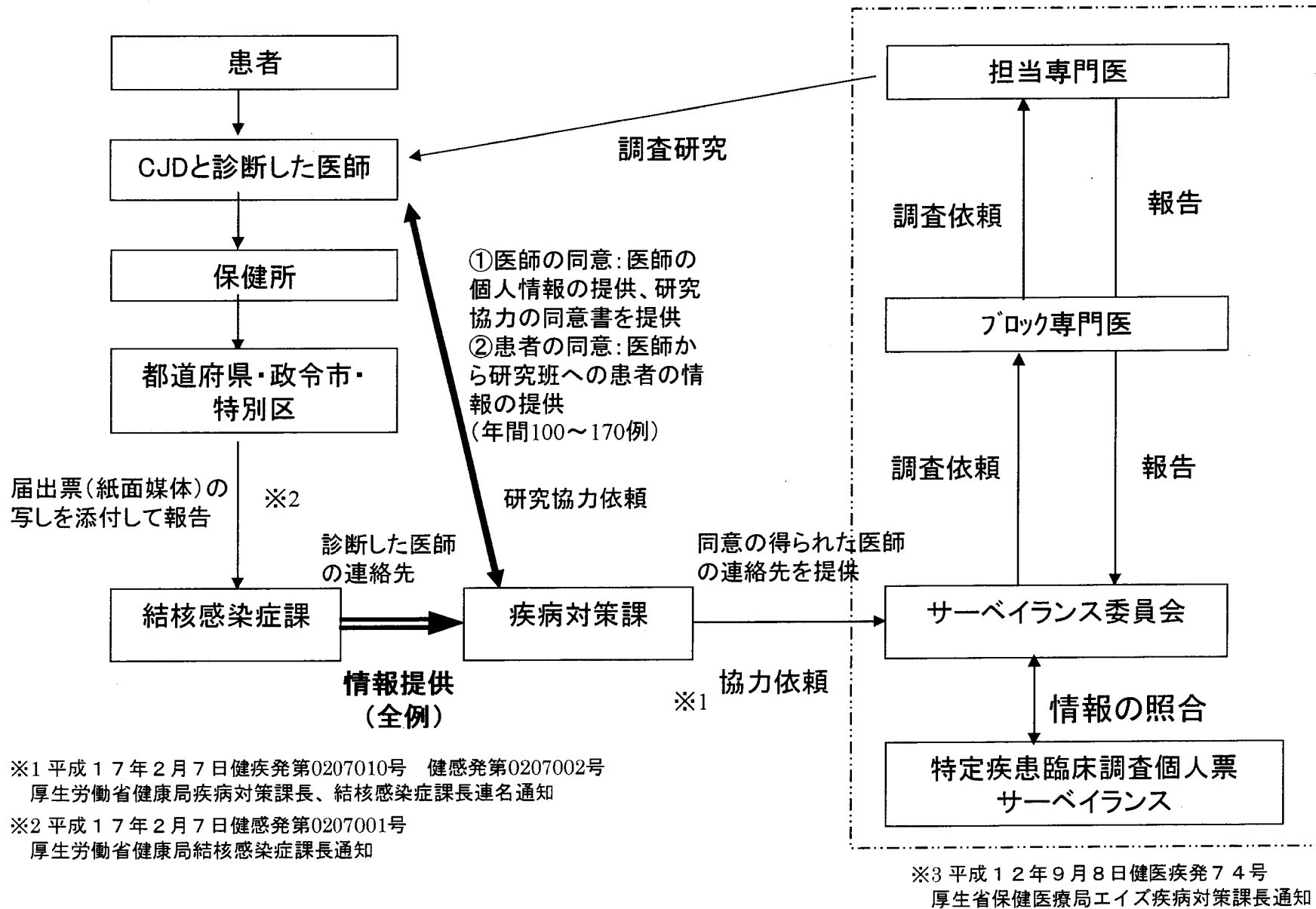
	同一手術器具使用者数	告知者数
1 例目	11 名	11 名
2 例目	23 名	10 名
3 例目	12 名（8 名＋4 名）	12 名

平成18年2月8日
厚生労働省健康局疾病対策課

クロイツフェルト・ヤコブ病二次感染の危険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、関係機関、関係課等へ通知を発出し、適切な消毒方法について、より一層の周知・徹底を図る。
2. 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、二次感染への対応を含め、平成18年度に診療ガイドラインの見直しを行う。
3. 事例が発生した医療機関への当面の対応について(参考2)
4. 二次感染の危険に関する検討会の設置
平成18年度、二次感染の危険に関する対策を検討する検討会を設置し、二次感染対策について意見のとりまとめを行う。

感染症発生動向調査を用いたプリオン病の調査



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、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。

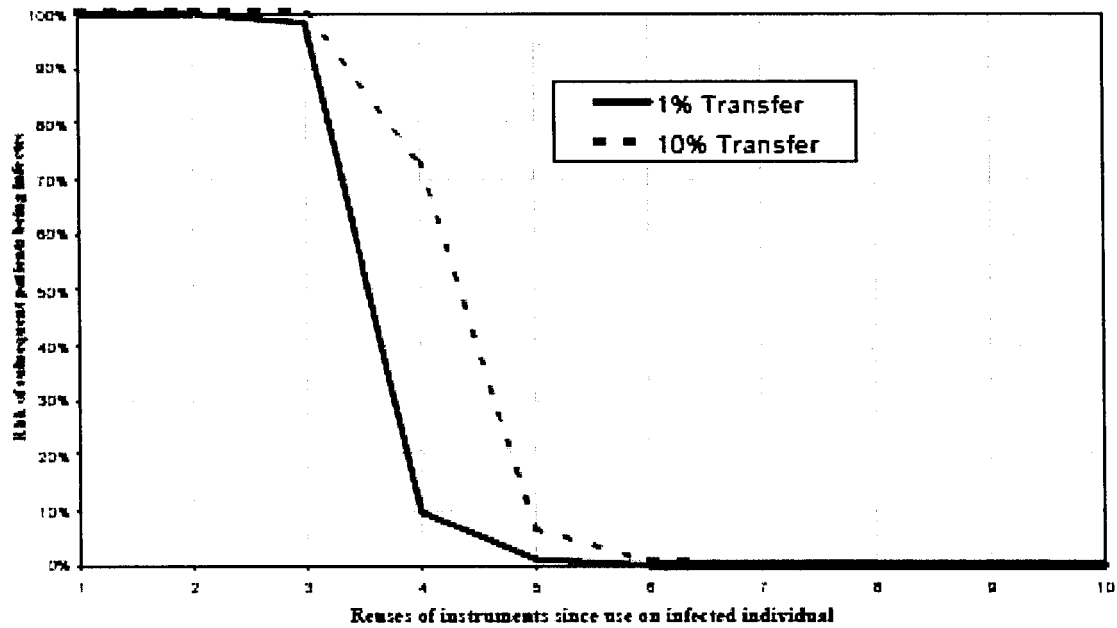
なお、現在10人の患者への説明は実施済みである。

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、当該患者の診断をうけ、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。

Figure 2 Scenario modelling of the decreasing risk of infection with successive re-uses.

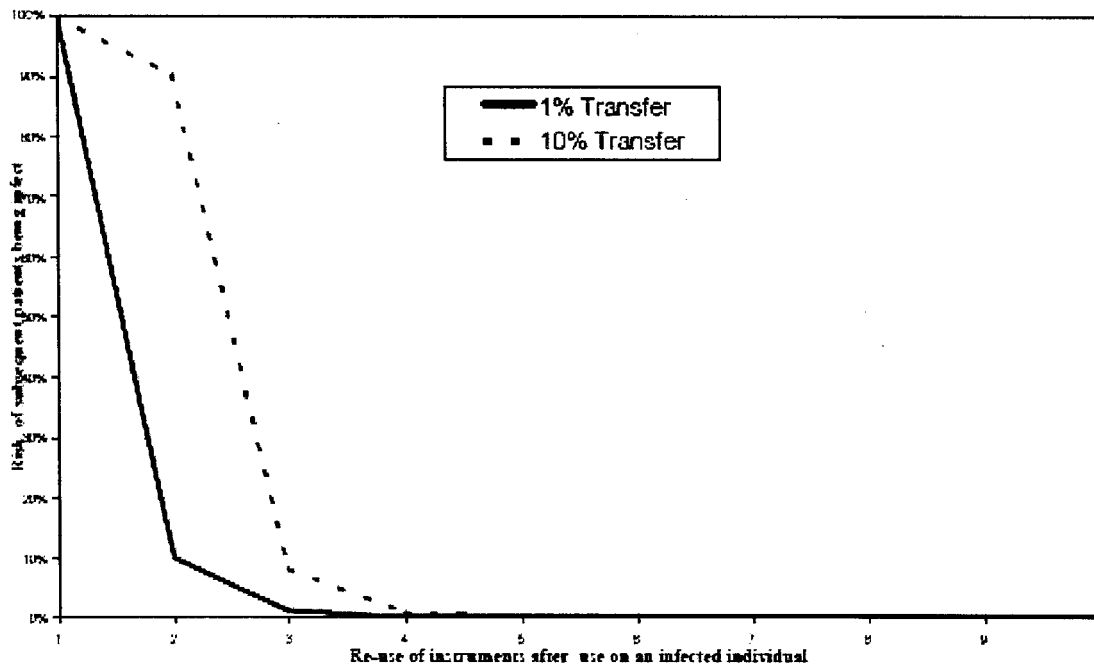
Tissue Infectivity 10^{10} ID₅₀/g (e.g. CNS in patients with symptoms of CJD).



Management of possible exposure to CJD through medical procedures
 [CJD Incident Panel, Framework Document. August 2005] p.30

Figure 3 Scenario modelling of the decreasing risk of infection with successive re-uses.

Tissue Infectivity 10^8 ID₅₀/g (e.g. CNS in patient in the later stages of incubation period)



Management of possible exposure to CJD through medical procedures
 [CJD Incident Panel, Framework Document. August 2005] p.31

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（案）

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サーベイランス体制の強化

本年2月に国内における最初のvCJD症例が確認されたことを受け、CJDの確定診断等に対する支援を行うことなどにより、CJDサーベイランス体制の強化を図るものである。

- 1 神経難病患者在宅医療支援事業（改） 18百万円 → 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
 - 事業内容
 - ・ 支援チーム派遣経費（既定分）
 - ・ 確定診断（剖検等）経費（新規分）

- 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（既定分）
 - ・ 患者監視（モニタリング装置）（既定分）
 - ・ 電気メス（新規分）
 - ・ 電気鋸（新規分）

- 3 CJD二次感染防止に関する検討会経費（新規） 0百万円 → 30百万円
CJD感染拡大防止の観点から二次感染リスクを生じた者に対する対応を検討し、適切な支援方策のあり方等を検討する。