

クロイツフェルト・ヤコブ病感染予防ガイドライン

厚生労働科学研究費補助金特別研究事業

医療機関におけるクロイツフェルト・ヤコブ病保因者（疑い含む）に対する
医療行為についてのガイドライン策定に関する研究

平成 14 年度 研究報告書

主任研究者 金子 清俊

平成 15 (2003)年 3月

目次

はじめに	4
要約	5
第1章 総論	
1. はじめに	
(1) CJD の種類と診断	9
(2) CJD の伝達	11
2. 医療行為	
(1) 医療行為を通じた CJD の伝達防止法	11
(2) サポートエビデンス	11
(3) 髄液、血液について	14
(4) 気管切開	14
(5) IVH (intravenous hyperalimentation)	14
(6) 胃瘻の造設および外科治療	14
(7) 歯科治療	15
(8) 人工透析	15
3. 参考文献	16
第2章 非侵襲的医療行為、看護及びケア	
1. 患者の看護と感染防止策	17
2. 患者のケア	17
3. 参考文献	18
第3章 消化管内視鏡検査	
1. はじめに	19
2. 内視鏡検査でプリオンは伝達されうるか?	18
3. 内視鏡の洗浄と消毒	18
4. クロイツフェルト・ヤコブ病およびその疑い例に対する消化管内視鏡	18
5. 潜伏期の変異型 CJD 患者の問題	20
6. 内視鏡によるプリオン伝達を防ぐための勧告	20
7. 参考文献	23
第4章 脳神経外科手術	
1. 手術室そのものの汚染防止	24
2. 術者、麻酔医、看護師、検査技師、その他の入室者の汚染防止	24
3. 使用器具および装置に関する術中の感染防止	24
4. 使用器具の術後の滅菌法および感染防止処理	24
5. 術中の使用器具および装置の追跡	24
6. 手術施行に関するインフォームドコンセントおよび摘出標本の取り扱いや処理法	24

7.	脳神経外科学会の対応について	25
8.	参考文献	25
	添付：硬膜移植によるクロイツフェルド・ヤコブ病 (CJD) 患者家族・遺族の情報提供のお願い および感染防止等に関する対応について	26
第5章 歯科治療		
1.	はじめに	29
2.	一般歯科治療(外来治療)	29
3.	手術室での外科治療	30
4.	参考文献	30
第6章 剖検・試料作成		
1.	はじめに	31
2.	感染防御体制の下に解剖すべき対象	31
3.	病理解剖時の手順	32
4.	特別な備品がない状況で解剖を実施する方法	34
5.	死後の遺体の感染防御に関して	35
6.	摘出臓器の扱い	35
7.	病理学的診断の依頼方法	36
8.	プリオン病が疑われる症例の外科病理組織の取り扱い	37
9.	汚染除去の方法と汚染された局所の消毒法	38
10.	汚染物の焼却について	39
11.	病理標本作成	39
12.	用品の紹介と問合せ先	40
12.	参考文献	42
第7章 倫理的問題		
1.	一般原則	
	(1) 倫理原則とインフォームドコンセント	43
	(2) 遺伝学的検査に関わるインフォームドコンセント	44
	(3) 侵襲的検査、苦痛を伴う処置に関わるインフォームドコンセント	45
	(4) 医学研究に関するインフォームドコンセント	45
	(5) メディカル・ケアと結びついた研究的行為に関するインフォームドコンセント	46
2.	CJD患者、ハイリスク者に関わる倫理的問題	
	(1) 遺伝学的検査の必要性和問題点	46
	(2) ハイリスクとは	46
	(3) 医療機関の行う対処法の考え方と倫理性	47
	(4) 研究推進の必要性和倫理	48
3.	参考文献	48
付録	用語集	49

はじめに

医療行為によるプリオン病の伝播を予防するため、狭義の孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD) を含むプリオン病患者、並びに硬膜移植歴や遺伝性プリオン病の遺伝子保因等のあるプリオン病ハイリスク者に対する、手術、内視鏡検査、剖検、歯科治療等の医療行為を行う際のガイドラインの必要性が高まっている。実際に、多数の変異型 CJD の発生がある英国では、患者、ハイリスク者のいずれについても対応可能なマニュアルが 2002 年 4 月に公開されたところである。

我が国では、過去のライオデュラを用いた硬膜移植術が世界でも抜きんでて多いため、潜在的なプリオン病発症の可能性がある者が非常に多いと考えられ、英国の変異型 CJD 対策も踏まえたとし、我が国独自のプリオン病対策を講じる必要がある。さらに、2002 年 3 月のヤコブ病訴訟により硬膜移植歴が医療機関において把握されるケースが急増し、神経内科専門病院のみならず、あらゆる医療機関でガイドラインに対する必要性が高まっている。

これまでに、患者に対する基本的な医療行為上の留意点については、2002 年 2 月に発行された、「クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル(改訂版)」に記載されているが、当該マニュアルは診断法に関する記載が中心であり、患者に対する医療行為上の留意点については、基本的な記載にとどまっております。医療行為を行う際の本格的なガイドラインについては未完成であった。

我が国におけるこれらの医療行為に関するガイドラインを提示することで、現在各医療機関で混乱しているプリオン病患者またはプリオン病に罹患している可能性のある者への医療行為について、一定の方針を示すことができる。しかしながら、現時点では不明といわざるを得ない問題もいくつか残されており、今後の検討課題となるであろう。中でも、特にコンサルテーションを含む倫理問題に関しては、他の特定疾患と同様に、相談者からまず保健所へ、さらにはプリオン病の都道府県専門医へとの流れが基本となるであろうが、今後の検討に待たなければならない点が多く残されている事をご承知おき願いたい。

要 約

第1章 総論

鈴木ゆめ・黒岩義之（横浜市立大学神経内科）

1. クロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）は、その種類によって感染性に関するエビデンスが異なることもあり、CJD 診療の方針もそれに添って分けて考える必要がある。最近、注目されている変異型 CJD は、1996 年に英国で初めて認識された新しい型のヒト伝播性海綿状脳症である。CJD のいかなる類型も通常の社会的接触を介して人々の間に広がりうるという証拠はない。しかし脳硬膜移植手術、角膜移植手術、ヒト下垂体抽出物を用いたホルモン治療など特定の医学的治療を受けた人々の間で孤発性 CJD が伝播しうるということが知られている。変異型 CJD が外科手術、献血、臓器移植を介して伝播したという症例は未だ報告されていないが、変異型 CJD は新しい疾患であり未知の部分が多いため、血液を介して伝播する可能性を除外できない。変異型および孤発性 CJD の潜伏期間にある人々に関する危険性は未知である。
2. 非侵襲的医療行為では、基本的に標準予防策を実施する。CJD 発症者、あるいは CJD を将来発症する危険因子をもつ患者に侵襲的医療行為をする場合には、これらの患者に用いた外科器具をほかの患者に使用しないこと、患者から献血された血液や提供された臓器をほかの患者に使用しないことが求められる。献血や臓器移植によってヒトからヒトへの CJD の伝播が成立するかどうかは、受け手の患者に供与された血液や提供された臓器が、処理後にどれだけの感染性を持つか、また受け手の患者の感受性にも依存する。脳脊髄液の採取では、十分な注意が必要であり、直接眼に脊髄液が入る事故を防ぐため、メガネの着用が肝要である。臨床の現場で最も多い事故は、針刺し事故である。変異型 CJD が血液を介して他のヒトに感染したという報告はないが、白血球を含む患者の全血については注意を要する。気管切開術に用いる器材は可能な限りディスポーザブルとする。変異型の出現を想定すると、IVH（中心静脈栄養）では気管切開の場合と同様、操作時には血液に注意し、縫合針などはディスポーザブルとする。

第2章 非侵襲的医療行為、看護及びケア

鈴木ゆめ・黒岩義之（横浜市立大学神経内科）

1. 患者の看護と感染防止策では、一般的診療のような非侵襲的医療行為、看護や介護スタッフの日常的な接触、および MRI のような非侵襲的検査では CJD 感染の危険性はない。標準予防策で十分である。隔離は不要であり、一般病棟で看護ケアを行うことができる。入浴は一般患者と共用の浴室でよい。針刺し事故に十分注意する。万一、血液でスタッフの手が汚染されたときには流水で十分洗浄する。眼が飛沫で汚染された場合、生理食塩水で十分、洗眼する。医療廃棄物は一般患者の医療廃棄物と同じ規則に従って廃棄可能である。尿、便などの排泄物の処理法は一般患者と同じである。
2. 患者のケアに際しては、急速な病状の増悪に家族の気持ちは動転するので、疾患について家族にもよく説明する。療養上の助言だけでなく、家族への精神的な支援も重要である。病状が進行すると寝たきりとなり、さらに嚥下障害・構音障害なども出現するので、誤嚥、拘縮、褥瘡、肺炎などに注意する。無動性無言になり栄養も経管栄養となり、膀胱留置カテーテルも必要となる。腋窩、股間などの清拭に注意し、湿疹を予防する。体位交換を定期的にして、褥瘡を予防する。入浴かシャワー浴は定期的に行い、皮膚の清潔に努める。食事が摂取できなくなるが、経鼻栄養チューブや胃瘻造設の適応については、家族とよく話し合う。喀痰の

排泄が困難となるので、頻回の吸引が必要となる。在宅あるいは介護施設でのケア体制に移行する場合、介護者、訪問看護師などに進行する病状への対応策、感染防止策などについて、十分に注意を促し、説明しておく。緊急入院ができる施設を確保しておくことも大切である。患者および家族についてのプライバシーの保護には細心の注意を払うべきである。出身地や家族歴などについてもプライバシーを尊重せねばならず、守秘義務については徹底すべきである。

第3章 消化管内視鏡検査

信国圭吾(国立療養所南岡山病院臨床研究部・神経内科)

1. 現在のところ消化管内視鏡検査によってプリオンが伝播されることを示唆するエビデンスは存在せず、特に孤発性 CJD では消化管内視鏡検査によってプリオンが伝播される危険性は無視できると考えられる。内視鏡は一般の患者に使用したものと同様に洗浄と消毒を行って再使用することが可能である。
2. しかし変異型 CJD では内視鏡が病原性プリオンに汚染される危険性を無視できず、他に取って代わる方法がある場合は内視鏡の使用を避けるのが望ましい。内視鏡を用いた場合、その内視鏡はプリオン病患者専用にし、一般患者への使用を避けるのがよい。変異型 CJD の場合、潜伏期にあって無症状の患者が、内視鏡を介するプリオン伝播の感染源となることが危惧されている。非暴力的に挿入すること、不要な生検をさけること、器具をよくメンテナンスしておくこと、消毒・滅菌の前に洗浄を厳重に行うなどの感染対策を平素から実践することが重要である。

第4章 脳神経外科手術

児玉南海雄(福島県立医科大学脳神経外科)

1. CJD の患者脳から手術機器を介して本疾患が伝播したり、術者等関係者への感染の報告はこれまでみられていない。また CJD 患者に常時接している家族に CJD が発症したという報告もないことから、本疾患は経気道、経口感染はしないと考えられている。しかし、CJD 患者組織の感染症の分類(WHO)において、プリオンは脳・脊髄に高い感染性を有することが指摘されており、現時点では脳神経外科手術の際には以下の感染防止策を講ずるべきである。
2. 感染防止策としては基本的に術者、麻酔医、看護師、検査技師、その他の入室者に対するものと、手術室そのものや術中術後の使用器具および装置に関する対策の二つに大別される。いずれの対策も簡便な方法であり、どこの病院でも施行可能である。
3. 手術室入室者は必ずゴーグルメガネをかける。手袋を二重に装着し、注射針やメス等で怪我をしない様に注意する。可能な限り使い捨ての製品を用い、使用後は焼却する。金属製で焼却できないものは3%SDS溶液を用い100 で5分間煮沸後、オートクレープ処理を行う。ガラス器具は濃度60%以上の蟻酸を用い室温で2時間浸漬処理を行う。

第5章 歯科治療

小村健(東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科口腔機能再建学講座)

1. 今日、CJD 患者の一般的な歯科治療は「低度の危険性」の範疇とされているが、歯科治療による CJD 伝播の潜在的危険性が否定されていないので、可能な限り最高基準に準ずる汚染除去が必要である。そのため、CJD 保因者(疑い含む)に対する歯科治療を行う際のガイドラインを策定した。ガイドラインが遵守できない場合には、専門病院に紹介して、治療を行うことが望ましい。
2. CJD 患者の外来での一般歯科治療は、1日の最期に、治療域を限定して、かつ以下の徹底した汚染除去を行う。
3. 治療に伴い血液、唾液、歯科組織等による飛散汚染の可能性がある部分はビニールでカバーする。治療後にはビニールカバー除去後、1N 水酸化ナトリウム 溶液で繰り返し清拭し、その後に水拭きを行う。術者および介助者は外科用手袋、防塵メガネ、防水性マスク、帽子、ガウン等を着用して、血液、唾液、歯科組織、切削物の飛散から保護する。使用する切開・切削器具および吸引嘴管、トレイ等は使い捨てとする。またハンドピース、ミラー、ピンセット、充填器具、印象用トレイ、抜歯器具、スケーラー等の使い捨て不能な器具は、CJD 患者専用とする。使用後には付着した汚染組織を水洗除去し、その後に 3%SDS 溶液で煮沸処理、さらにオートクレーブ処理を行う。インレー義歯等の修復・補綴物の切削調整は口腔外バキュームを用いて汚染組織の飛散を防ぐ。治療時の唾液、含嗽水等の口腔からの排出物は吸水紙にて吸着後、廃棄する。治療後、創部からの出血が唾液中に混入する状態で帰宅させる際には、口腔からの排出物の処理について注意を与える。採得した印象は 60%以上の蟻酸に 2 時間浸漬処理、水洗後に石膏を注入する。全ての廃棄物は焼却廃棄を原則とするが、焼却不能なものは、3%SDS 溶液で煮沸後、オートクレーブ処理を行う。
4. CJD 患者の手術室での外科治療時の汚染除去は、他の一般外科治療と同様であるが、使用する歯科用器具に関しては、外来での一般歯科治療と同様に行う。
5. 治療後に CJD と判明した場合には、その患者に使用した使い捨て可能な器具は廃棄する。使い捨て不能な器具は、再度、3%SDS 溶液で煮沸処理後、オートクレーブ処理を行う。

第6章 剖検・試料作成

有馬邦正(国立精神・神経センター武蔵病院臨床検査部)

1. 剖検時の感染防御

- (1) 剖検は乾式で行う。作業域を限定し、剖検室内の汚染を最小限にする。手術用の使い捨て防水シート(ビニールシートあるいはポリエチレンろ紙 A)を解剖台や床に敷き、血液・体液による汚染を防ぐ。
- (2) 剖検は必ず 2 人以上で行う。1 人は手を下さず、嚴重に汚染箇所をチェックする。
- (3) 執刀者の注意点
手術用手袋を 2 重に装着する。カットレジスタンスの金属の手袋、スペクトラ繊維の保護手袋の使用を薦める。最後の糸縫いは特に慎重にする。
使い捨てフェイス・シールドで顔面を保護する。メガネ・ゴーグルを着用する。
解剖の際の保護服はすべて使い捨てとする。防水の上っ張りを着用する。
- (4) メスなどの用具はできるだけディスポーザブルの物を使用する。
- (5) 一般臓器の摘出は最小限にとどめ、その場でホルマリン固定組織用に切り出す。血液・

体液を体外に出さないように工夫する。

- (6) 汚染を避けるため脳は最後に取り出す。手鋸や電気鋸で頭蓋骨を開放する。脳脊髄液・血液はペーパータオルで吸収する。電気鋸を使用する場合は、頭蓋をビニール袋でカバーし、脳脊髄液などが外に飛散しないよう注意する。ホルマリン固定用（前頭葉、後頭葉、海馬、視床、大脳基底核、小脳をプラスチック・カセットに入れる）と凍結組織（前頭葉、小脳をチャック付ビニール袋に入れる）をその場で切り出す。

(7) 解剖後の汚染除去

術衣などディスポーザブルの物は焼却廃棄する。

焼却できないものは1%SDS溶液で煮沸後、オートクレーブ処理し、感染ごみとして廃棄する。

剖検台など固定されている物は、1N水酸化ナトリウム溶液または10%次亜塩酸ナトリウム溶液で表面を繰り返し清拭し、その後水洗いする。

2. 剖検後の遺体の感染防御

病理解剖が行われた遺体に触れるときは手袋の着用が望ましい。

3. 摘出臓器の保存

- (1) 剖検組織は密閉できる容器に二重に入れて「感染性」と明記して保存する。
- (2) 脳とその他の組織は10%ホルマリンに入れ固定する。固定後も脳は感染性を保持している。
- (3) 凍結組織は密閉容器に入れ、鍵がかかり注意標識の付いた冷凍庫に保管する。
- (4) 脳と臓器の切り出しはゴム手袋とゴーグルを着用し、安全キャビネット(クラス) 内か、ベンチシートを敷いて行う。

4. 組織学的・免疫組織化学的検査およびWestern blot法による病理診断

高感染性組織である脳を取り扱うため、プリオン病を専門とする神経病理研究室へ依頼することが望ましい。

第7章 倫理的問題

後藤雄一(国立精神・神経センター神経研究所疾病研究第二部)

1. 倫理原則として、個人の自律、仁恵、被害防止、正義があり、その鍵となるのがインフォームド・コンセントである。
2. 遺伝医学的検査、侵襲的検査、医学研究、メディカル・ケアと結びついた研究的行為のそれぞれに関するインフォームド・コンセントがある。
3. 遺伝医学的検査は、家族性CJD患者（及びその家族）に対する場合と感染性CJD患者が疑わしい場合とでその必要性に差があるものの、慎重な検査前及び検査後遺伝カウンセリングが必要である。
4. ハイリスクには遺伝性によるものと感染性によるものがあり、ハイリスク者（保因者）の福祉とプライバシーを守る疾病対策を考える必要がある。
5. CJDに対する医療機関としての対応は、感染防御等の医療水準を底上げする方向と、特殊な対応を必要とする患者を選別する方向とがあるが、後者の場合には特にプライバシーの保護が重要である。
6. 根本的 disease 対策を行うためには、CJDに関する研究が不可欠であり、患者のプライバシーを保護しながら、剖検脳を用いた研究を促進させる研究体制を早急に構築すべきである。

第1章 総論

鈴木ゆめ・黒岩義之（横浜市立大学神経内科）

1. はじめに

(1) Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) の種類と診断

プリオン病とは、ヒト及び動物における人獣共通感染症である神経変性疾患であり、プリオンがその病因に関与することが明らかにされている。プリオンは "proteinaceous infectious particles" (感染性を持つ蛋白質粒子) から作られた造語である。現在では、プリオン病の原因であるところの感染型プリオン蛋白質(PrP^{Sc})が正常型プリオン蛋白質(PrP^{C})の高次構造変換を来し、 PrP^{C} を自らと同じ PrP^{Sc} 型の立体構造に変換させることにより PrP^{Sc} が複製される、との概念(プリオン説)は広く受け入れられている。

Creutzfeldt-Jakob disease (CJD)は人口 100 万人あたり年間で約 1 人が罹患する疾患である。異常プリオン蛋白質が CJD 発症の原因であるため、CJD はプリオン病に含まれる。CJD にはいくつかの種類があるが、その種類によって感染性に関して得られているエビデンスが異なることもあり、CJD 診療の方針もそれに添って分けて考える必要がある。CJD の多くは孤発性であり、CJD 全症例の約 85% を占める。CJD 症例の約 10% は家族性であり、codon 200 変異の CJD、Gerstman-Straussler-Scheinker 症候群、致死性家族性不眠症などを含む。家族性 CJD は常染色体優性形式で遺伝し、プリオン蛋白質遺伝子の変異との関連が知られている。このほかに、パプアニューギニアの Fore 種族に限られて発症した Kuru、医療によって引き起こされた医原性 CJD、あるいは変異型 CJD などがあげられる。医原性 CJD の具体的原因としては、ヒト下垂体ホルモンの注射、脳の硬膜移植、あるいは脳外科手術器具による媒介などがあげられる。最近、注目されている変異型 CJD は、1996 年に英国で初めて認識された新しい型のヒト伝播性海綿状脳症であり、ウシ海綿状脳症、すなわち BSE (bovine spongiform encephalopathy) 感染に由来する。孤発性 CJD におけるプリオン蛋白質はウシ海綿状脳症、すなわち BSE (bovine spongiform encephalopathy) からのものと、その泳動パターンが一致しないことから、孤発性 CJD と BSE 病原体の間には因果関係がないと考えられている(文献 1)。これに対して、変異型 CJD におけるプリオン蛋白質の泳動パターンは BSE からのプリオン蛋白質と同一であるので、変異型 CJD の伝播性病原体は BSE のものと同一と考えられている(文献 1)。変異型 CJD は汚染されたウシ食品産物の消費により引き起こされたと考えられており、その伝播性病原体が中枢神経系以外の全身リンパ組織や末梢神経系の一部に蓄積する(文献 2)という点においても、他のヒト伝播性海綿状脳症と異なる。

孤発性 CJD は急速に進行する痴呆性疾患で、1 ミオクローヌス、2 錐体路、錐体外路症状、3 小脳症状または視覚異常、4 無動性無言のうち 2 つ以上の症状を示す場合、「診断疑い例」(possible)とする。これらの条件のほかに脳波で周期性同期性放電(PSD)を認めれば「診断ほぼ確実例」(probable)、病理所見で特徴的所見が認められるか、あるいは Western Blot 法、免疫染色法で異常プリオン蛋白質が証明された場合は、「診断確実例」(definite)となる。いずれの場合でも他の痴呆性疾患、ミオクローヌスを呈する疾患を除外する必要がある(文献 3)。

厚生労働省クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアルによる孤発性 CJD 診断基準 (文献 3)

診断確実例 (definite) 特徴的な病理所見を有する症例、または Western Blot 法、免疫染色法で脳に異常プリオン蛋白を検出し得た症例
診断ほぼ確実例 (probable) 病理所見がない例で、進行性痴呆を示し、 脳波で周期性同期性放電 (PSD) を認める。さらに 1 ミオクローヌス、2 錐体路、錐体外路症状、3 小脳症状または視覚異常、 4 無動性無言のうち 2 項目以上を示す症例
診断疑い例 (possible) 診断ほぼ確実例と同じ臨床像を示すが、PSD を欠く症例

変異型 CJD は若年者に多く、1. 精神症状 (抑うつ、不安症、無関心、自閉、錯乱) 2. 四肢、顔面の錯感覚、異常感覚、3. 失調症状、4. 不随意運動 (ミオクローヌス、舞蹈運動、ジストニア) 5. 痴呆の 5 項目のうち 4 項目が認められ、脳波上の PSD 所見と家族性プリオン遺伝子変異が認められず、医原性感染の疑いがない場合に「診断疑い例」(possible) とする。これらの条件のほかに MRI 異常を認めれば「診断ほぼ確実例」(probable) となる 4)。病理学的に確定診断を行った場合のみ「診断確実例」(definite) となる。病理像の特徴は Florid plaques と呼ばれる異常な集積物に縁取られた空胞である。いずれの場合も孤発性 CJD と同様、他の痴呆性疾患、ミオクローヌスを呈する疾患を除外する必要がある。

WHO (2001 年) による変異型 CJD の診断基準 (文献 4)

I A. 進行性精神・神経症状 B. 経過が 6 ヶ月以上 C. 一般検査上、他の疾患が除外できる D. 医原性の可能性がない E. 家族性 CJD を否定できる
II A. 発症初期の精神症状 (抑うつ、不安症、無関心、自閉、錯乱) B. 痛みを伴う感覚障害 C. 失調 D. ミオクローヌス、舞蹈運動、ジストニア E. 痴呆
III A. 脳波で PSD 陰性 B. MRI 特に拡散強調画像で両側視床枕の高信号
IV A. 口蓋扁桃生検で異常プリオン陽性 (扁桃生検は通常の検査としては勧められない。変異型 CJD を疑う臨床症状があり、脳波で PSD がみられず、MRI で異常がない例には適応を検討する)

確実例 (definite) I A (進行性精神・神経障害) があり、神経病理所見を確認したもの
ほぼ確実例 (probable) I + II の 4/5 項目 + IIIA、IIIB または I + IVA
疑い例 (possible) I、II の 4/5 項目 + IIIA を満たす

(2) CJD の伝達

CJD のいかなる類型も通常の社会的接触を介して人々の間に広がりうるという証拠はない。しかし、脳硬膜移植手術、角膜移植手術、ヒト下垂体抽出物を用いたホルモン治療など、特定の医学的治療を受けた人々の間で孤発性 CJD が伝播しうるということが知られている。外科手術器具に対して行う通常の汚染除去法にプリオン蛋白が抵抗性であることが、CJD が伝播を引き起こす理由の一つである。変異型 CJD が外科手術、献血、臓器移植を介して伝播したという症例は未だ報告されていないが、変異型 CJD は新しい疾患であり未知の部分が多いため、血液を介して伝播する可能性を除外できず、少なくとも孤発性 CJD と同等以上の感染性を持つと考えた方がよい。変異型および孤発性 CJD の潜伏期間にある人々に関する危険性は未知であるが、そのような個人に用いた外科器具を通して、あるいはそれらの個人から供与された血液、組織、ないしは臓器を介して CJD が伝播する可能性がある。外科器具を繰り返し使用する場合、現在の汚染除去手段では CJD の伝播性を担う異常プリオン蛋白の除去を保証できない。

2. 医療行為

(1) 医療行為を通じた CJD の伝達防止法

非侵襲的医療行為では、これを介した CJD 伝播の可能性はほぼないので、標準予防策を実施するだけでよい。CJD を発症している患者、あるいは CJD を将来発症する危険因子をもつ患者に侵襲的医療行為をする場合には、これらの患者に用いた外科器具をほかの患者に使用しないこと、患者から献血された血液や提供された臓器をほかの患者に使用しないことが、CJD の伝播予防に求められる。しかし、CJD と診断された、あるいは CJD を疑われた患者で、過去に外科処置がなされた事実、あるいは過去に献血や臓器提供がなされた事実が明らかになった場合は深刻な問題となる。そのような過去の医療行為でプリオン病原体に汚染された外科器具、血液、臓器を介して CJD が他のヒトに伝播する危険性がないとはいいきれない。CJD の潜伏期間は長期に渡るため、CJD 患者が症状を発現する前に血液あるいは臓器が提供されている場合、ドナーが CJD と診断される前にそれらがほかの患者に使用されてしまうことを完全に回避することは現実的には困難である。またプリオン病原体を標準的な汚染除去で取り除くことはできないので、上記のような外科器具は今後も患者に危険性を持ち続けることになる。過去に行われた手術で使用された外科器具を特定することはまず不可能なので、CJD が伝播する危険性を排除するためには、CJD 患者に使われた可能性のあるすべての器具を破棄する必要があるということになるが、そうすると現実問題として外科治療体制は機能不全に陥る。現実的にはエビデンスを積み上げ、危険が予想される事柄に関しては追跡可能なシステムを作り上げることが求められる。また、知らずして危険に曝露された場合には、危険の拡大を避けるための方策をできるかぎり早く実施し、注意深く経過観察できる体制を構築する必要がある。

(2) サポートエビデンス

一般的に外科器具を使用した場合にヒトからヒトへの CJD 伝播が成立するかどうかを決める相互関係因子として次の 4 つがある。

- ・ 器具に接触する CJD 患者組織の感染性
- ・ 消毒後の器具に残った感染性
- ・ 受け手の患者において器具が接触するのがどの組織か
- ・ 受け手の患者の感受性

同様に、献血や臓器移植によってヒトからヒトへのCJDの伝播が成立するかどうかは、受け手の患者に供与された血液や提供された臓器が、処理後にどれだけの感染性を持つかによる。また、受け手の患者の感受性にも依存する。一般的にCJD患者組織にどれだけの感染性があるかという要因と、受け手の患者のどこにCJD患者組織が接触するかという要因の両者が重要である。もっとも感染にとって効果的なのは病原体が脳内に直接入り込む伝播経路である（脳内接種）。変異型CJDの潜伏期間については未知の部分が大きい、10年から30年と考えられている。また、変異型CJDにおける異常プリオン蛋白の分布と感染性は感染経過とともに変化すると考えられている。

(2)-1 孤発性CJDにおける組織の感染性（文献5）

脳、脊髄、眼における感染性

異常プリオン蛋白は孤発性CJD患者の脳、脊髄、眼において認められ、孤発性CJDで死亡した患者の脳と眼から高いレベルの感染性が見いだされている（文献6）。人下垂体由来成長ホルモン、乾燥脳硬膜移植、脳外科手術、ゴナドトロピン療法、角膜移植、定位脳波測定検査といった医療手技によって、孤発性CJDがヒトからヒトへ伝播したという事実が、これまでに多数例、世界中で報告されている（文献7）。角膜以外の前眼部組織（水晶体など）に感染性があるかどうかは知られていない。

その他の組織の感染性

孤発性CJDに関して、リンパ細網系と神経系以外の組織には有意なレベルの感染性がないという根拠が多数示されている（文献8）が、更なる研究が必要である。

表2．孤発および変異型CJDにおける組織感染性（文献5）

組織	孤発性CJD	変異型CJD
脳，脊髄，脊髄神経根，硬膜	High	High
視神経，網膜	High	High
その他眼組織	Medium	Medium
虫垂	Low	Medium
扁桃	Low	Medium
脾臓	Low	Medium
その他リンパ組織	Low	Medium
血液	Low	Low
その他の組織	Low	Low

(2)-2 変異型CJDの組織感染性と感染型プリオン蛋白質の蓄積（文献5）

変異型CJDに関して、どの組織が異常プリオン蛋白質を含み、CJDを伝播する危険があるかを検証した実験的データが蓄積されてきている。また、様々な組織に関する医学的処置を介してCJDが感染する疫学的な根拠が出されている。

脳と脊髄の感染性

変異型CJD患者では、検討されたすべての組織のうち脳組織が最も高レベルの感染性を有する

(文献 9)。

眼における感染性

最近の知見で、一人の変異型 CJD 患者の視神経と網膜に異常プリオン蛋白質が証明された (文献 10)。これらのレベルは脳のレベルと比較して、それぞれ 2.5%と 25%であった。異常プリオン蛋白質は強膜、レンズ、瞳孔、角膜には認められなかった。

リンパ細網系 (lymphoreticular system : リンパ細網系) の感染性

変異型 CJD で死亡した患者の扁桃、脾臓、リンパ節の各組織から、また扁桃生検で異常プリオン蛋白質が発見されている。最近の知見では、変異型 CJD で脾臓と扁桃が同等の感染性を持ち、それらの感染性は脳の感染性と比較して、100 分の 1 から 1000 分の 1 であることが示された (文献 9)。他の知見では、扁桃の感染性は他のリンパ細網系の部分よりも高いことが明らかにされている (文献 10)。変異型 CJD の症状が始まる 8 ヶ月前にも、虫垂から異常プリオン蛋白質が検出されており、変異型 CJD の潜伏期間において、リンパ細網系の異常プリオン蛋白質は疾患と重要な関わりを持っている (文献 11)。

その他の組織での感染性

4 人の変異型 CJD 患者の末梢神経組織から異常プリオン蛋白質は検出されなかったが、後根神経節と三叉神経節で検出されている (文献 5、12、13)。直腸、副腎、甲状腺でも低レベルの異常プリオン蛋白質が検出されている (文献 10)。

表 1 . 変異型 CJD 感染性の評価 (文献 5)

中枢神経系

中枢神経系組織における感染性レベルは、潜伏期間の早期には低いが、病期が進行すると高くなる。最終 40%の段階の潜伏期間では感染性レベルが 10^8 i/c ID50/g であるが、臨床病期では感染性レベルが 10^9 i/c ID50/g、あるいは 10^{10} i/c ID50/g まで上昇する。

眼

網膜と視神経における感染性レベルは、脳組織にみられるのと同様な感染性を示す。眼の他の部分 (角膜、レンズ、結膜) の感染性レベルは脳組織の 10 から 10^2 分の 1 である。眼の感染性レベルは、病期が進行すると高くなる。最終 40%の段階の潜伏期間では感染性が顕著になる。

リンパ細網系 (リンパ細網系)

潜伏期間の早期から死に至るまでの間、異常プリオン蛋白質はリンパ細網系内に広く分布する。その感染性レベルは 10^{6-7} i/c ID50/g である。

その他の組織

その他の組織では感染性があったとしても、そのレベルは中枢神経系、眼、リンパ細網系組織よりも遙かに低いレベルである。

(3) 髄液、血液について

一般診療上、脳脊髄液の採取にあたっては、十分な注意が必要である。脊髄液の採取時は、直接眼に脊髄液が入る事故を防ぐため、メガネの着用が肝要である。ベッドには防水性の不織布シーツを敷き、ルンバール針、圧棒、スピッツはディスポーザブルのものを用いる。自動分析器で検体分析を行った方が、事故は少ない。臨床の現場で最も多い事故は、いわゆる針刺し事故である。孤発性 CJD に関して、全血、血清などの感染性はほとんどなく、現時点では針刺し事故後のヒトへの感染性が認められていない点を十分説明すべきである。

しかし今後、わが国で変異型 CJD が認められるようになった場合、変異型 CJD が血液を介して他のヒトに感染したという報告はないが、患者のリンパ細網系に異常プリオンが証明され（文献 9 - 11）、また潜伏期間が長いので、特に白血球を含む患者の全血については注意を要する。動物実験で変異型 CJD 患者の血液からマウスへの感染は成立しなかった（文献 9）が、BSE 感染ヒツジあるいは、スクレイピーヒツジからヒツジへの感染は成立したという報告がある（文献 13、14）。いずれにせよ、CJD の場合は現状において、発症予防可能なワクチンなどがなく、注意が必要である。髄液、血液の細胞数カウントに使用した計算板やスライドグラスは、可能な限り使い捨てとして適切に廃棄処理する。再使用するときは、「変異型 CJD 診療における熱に弱い器具の扱い」(CDC) に準じ、2N の NaOH か、希釈しない 12% sodium hypochlorite に 1 時間浸し、水洗する（文献 15）。

(4) 気管切開術

長期間にわたって呼吸管理を要する場合、気管切開術を施行するが、それに用いる器材は可能な限りディスポーザブルとし、消毒については別項の「機器の消毒法」を参照されたい。孤発性 CJD の場合、血液からの感染報告はないが、変異型 CJD の出現を想定すると、血液については十分注意を払う必要がある。変異型 CJD の場合はリンパ組織に感染性があるため、カフ交換に際しては、喀痰、浸出液にも注意を要するが、資材廃棄の方法に関しては一般の医療廃棄物の廃棄と同様でよい。

(5) IVH (intravenous hyperalimentation)

孤発性 CJD の血液からの感染報告はないが、変異型の出現を想定すると、IVH (中心静脈栄養) では気管切開の場合と同様、操作時には血液に注意し、縫合針などはディスポーザブルとする。

(6) 胃瘻の造設および外科治療

内視鏡を使用しない直接手術では、小さな限局性の手術創を作るだけで十分で、術式の安全性も内視鏡とほとんど変わらない。胃瘻造設の場合、内視鏡的手術は用いずに行う。局所的開腹術を勤める向きもあるが、孤発性の場合には血液感染の報告がないことを考慮すると、どちらも同等と考えられる。変異型の場合には、リンパ組織からの感染性を考慮に入れる必要があり、内視鏡的に胃瘻造設を行う場合には別項（内視鏡）を参照されたい。外科的に胃瘻造設を行う場合には別項（外科治療における手術器具の消毒）を参照されたい。いずれの場合も器具の取り扱い、洗浄、汚染除去法について事前にスタッフに十分教育しておく。また、プリオン病患者の外科治療を行う際には、あらかじめ綿密な感染防御対策について打ち合わせをして、文書化したマニュアルの準備も必要である。

(7) 歯科治療

疫学的研究ではプリオン病患者の歯科処置を介して感染性プリオン蛋白が伝播したという証拠は得られていない。しかし、別項の注意を参照して、可能な限り、予防的手段を講じておくべきである。

(8) 人工透析

人工透析学会のガイドラインでは特に CJD に関する記載はないが、B 型肝炎、C 型肝炎については透析施設においてもっとも注意を払うべき感染症として詳述されている。変異型 CJD 患者が発症していない我が国では、高感染性組織を扱わない透析において特に CJD 感染の危険性が高いとはいえない。変異型 CJD の発生をふまえ、このガイドラインに倣うならば、血液で汚染されたリネン類や機材類を焼却する必要があるが、変異型 CJD でも尿、便からの感染は知られておらず、血液に汚染されているもの以外特別な消毒は不要である。参考のため人工透析学会の B 型肝炎、C 型肝炎に関する記載の抜粋を以下に示すが、血液による感染性は低いながらも、血液感染を否定できないという前提で、CJD にも適用できそうな部分のみ参考として記載する。

(8)-1 人工透析学会のガイドラインより「B 型肝炎ウイルス、C 型肝炎ウイルス感染患者対策・消毒方法」の一部抜粋

原則として、肝炎ウイルス陽性の患者（キャリア）はベッドを透析室内の一定の位置に固定する。優先順位としては、HBe 抗原陽性患者、HBe 抗体陽性患者、HCV 抗体陽性患者とする。上記の固定は各シフトを通じて実施することが望ましい。共通の固定ができない場合にはシフトごとの固定でも可とする。この場合はシフトごとに、機器の消毒、リネンの交換を行う。肝炎ウイルス陽性の患者を処置するスタッフはシフトごとに固定することが望ましい。ただし、血圧測定など明らかに感染の機会が生じないと考えられる行為は除外する。

上記の対策が困難な場合、血液透析の開始、終了は肝炎ウイルス非感染者、HCV 抗体陽性患者、HBe 抗体陽性患者、HBe 抗原陽性患者の順番に行うことが望ましい。

聴診器、体温計、血圧計を専用とする。

血液や体液で汚染したものを取り扱う場合はその都度新しい手袋をして、汚染部は直ちに消毒する。

B 型、C 型肝炎は血液媒介感染症であり、またスタッフは直接血液を取り扱うため、感染媒体となる可能性がある。そのため標準的消毒方法に加え、以下の消毒方法の励行が必要となる（HIV、ATLA などにもこれに順ずる）。

透析従事者の手指：皮膚の血液汚染時には、すぐに石鹸を用いて手洗いをし、その後流水でよく洗い流す。

透析中の薬物投与：透析中の経静脈薬物投与は、針刺し事故防止のため血液透析回路の静脈側回路ラインに、注射器・点滴回路を接合し投与する方法が望ましい。

医療器具

- (1) 血圧計・聴診器・電子体温計類は専用の物を使用する。患者ごと、使用ごとに、0.05%次亜塩素酸ナトリウム液を浸した綿で清拭を行う。
- (2) 廃棄可能物はビニール袋に密閉し感染性廃棄物として処理する。透析セットやトレイは使い捨て使用が望ましい。

3. 参考文献

- (1) Collinge J, Sidle KC, Meads J, Ironside J, Hill AF. Molecular analysis of prion strain variation and the aetiology of “new variant” CJD. *Nature*. 1996, 383:685-690
- (2) Hilton DA, Fayers P, Edwards P, ET al. Prion immunoreactivity in appendix before clinical onset of variant Creutzfeldt-Jakob Disease. *Lancet* 1998, 252:703-704
- (3) 厚生労働省特定疾患対策事業，厚生労働省遅発性ウイルス感染調査研究班：クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル（改訂版）2002
- (4) WHO: WHO infection control guidelines for transmissible spongiform encephalopathies. Report of a WHO consultation. Geneva, Switzerland, 23-26 March 1999; The Revision of the Surveillance Case Definition for Variant Creutzfeldt-Jakob Disease (vCJD). Report of a WHO consultation. Edinburgh, United Kingdom 17 May 2001
- (5) CJD Incidents Panel: Management of possible exposure to CJD through medical procedures. 2001, A consultation paper
- (6) Brown P, Gibbs Jr CJ, Rodger-Johnson P, Asher DM, Sulima MP, Bacote A, Goldfarb LG, Gajdusek DC. Human Spongiform Encephalopathy: The national Institutes of Health Series of 300 cases of experimentally transmitted disease. *Ann Neurology* 1994; 35:513-529
- (7) Brown P, Preece J-P, Brandel T, Sato L et al. Iatrogenic Creutzfeldt-Jakob Disease at the millenium *Neurology* 2000;55:1075-1081
- (8) Hill AF et al. Investigation of variant CJD and other human prion disease with tonsil biopsy samples. *The Lancet* 1999;353:183-189
- (9) Bruce ME, McConnell I, Will RG, Ironside JW. Detection of variant CJD infectivity in extraneural tissues. *The Lancet* 2001;358:208-209
- (10) Wadsworth JDF, Joiner S, Hill AF, Campbell TA, Desbruslas M, Luthert PJ, Cokkinge J. Tissue distribution of protease resistant prion protein in variant Creutzfeldt-Jakob disease using a highly sensitive immunoblotting assay. *The Lancet* 2001;358:171-180
- (11) Hilton DA et al. Prion immunoreactivity in appendix before clinical onset of variant CJD. *The Lancet* 1998;352:703-704
- (12) Ward HJT, Head MW Transmission of agent of Creutzfeldt-Jakob disease. *Clinics in Laboratory Medicine* (in press)
- (13) Hainfellner JA, Budka H. Acta Disease associated prion protein may deposit in the peripheral nervous system in human transmissible spongiform encephalopathies. *Neuropathol* 1999;98:458-60
- (14) Hunter N, Foster J, Chong A, McCutcheon S, Parnham D, Eaton S, MacKenzie C, Houston F. Transmission of prion disease by blood transfusion. *J Gen Virol* 2002; 83:2897-2905
- (15) Hunter N, Houston F. Can prion diseases be transmitted between individuals via blood transfusion: evidence from sheep experiments. *Dev Biol* 2002: 108:93-98
- (16) CDC: <http://www.cdc.gov/>

第2章 非侵襲的医療行為、看護及びケア

鈴木ゆめ・黒岩義之（横浜市立大学神経内科）

1. 患者の看護と感染防止策

- (1) 一般的診療のような非侵襲的医療行為、看護や介護スタッフの日常的な接触、および X 線検査、MRI のような非侵襲的検査では CJD 感染の危険性はない。標準予防策で十分であり、特別な予防衣を用いる必要性はない。
- (2) 患者の看護、介護には一般の患者と同様、隔離は不要であり、一般病棟で看護ケアを行うことができる。感染防御のために個室を用いる必要性はない。
- (3) 入院、病室や介護施設での受け入れで CJD 感染を理由に差別されることがあってはならない。
- (4) 入浴は一般患者と共用の浴室でよい。入浴による CJD 感染拡大の危険性はない。
- (5) 注射、採血、髄液採取時には肝炎での場合と同様、針刺し事故に十分注意する。その他、理髪、爪切り、口腔内の洗浄、入れ歯の入れ替えなどの際、切傷に注意する。万一、血液でスタッフの手が汚染されたときには流水で十分洗浄すること。
- (6) 眼が飛沫で汚染された場合、生理食塩水で十分、洗眼する。
- (7) 医療廃棄物（注射針、経管栄養器材、点滴チューブ、吸引チューブ、採血容器、褥瘡処置に使用されたガーゼなど）は一般患者の医療廃棄物と同じ規則に従って廃棄可能である。体液で汚染されたりネン類なども、廃棄可能なものは焼却廃棄し、廃棄不可能なものは 1 ~ 5 % 次亜塩素酸溶液に 2 時間浸した後、洗濯する。
- (8) 排泄物：尿、便などの排泄物の処理法は一般患者と同じである。

2. 患者のケア

(1) 疾患の理解、感染防止、家族指導

CJD は精神症状や小脳症状から発症し、数ヶ月の速い臨床経過で四肢の屈曲拘縮、けいれん、ミオクローヌスなどが生じ、寝たきり、さらに無動性無言となり、全く意思の疎通ができなくなる疾患である。急速な病状の増悪に家族の気持ちは動揺するので、療養上の助言だけでなく、家族への精神的な支援も重要である。家族に疾患の予後について理解してもらうことは、ターミナルケアについて家族の相談に応じるうえで重要である。隔離の必要はない。別章の感染防止策を参考にし、家族にもよく説明する。

(2) 症状の観察

病初期の精神症状（不安、抑うつ、不眠、興奮性、異常行動など）と知能障害の内容と程度とを把握し、家族がどう対応すべきかについて説明する。

視覚障害、小脳失調、歩行障害、転倒などについても注意する。

病状が進行するとけいれん、ミオクローヌス、振戦、筋強剛、腱反射亢進などが生じ寝たきりとなる。さらに嚥下障害・構音障害なども出現するので、誤嚥、拘縮、褥瘡、肺炎などに注意する。無動性無言になり栄養も経管栄養となり、膀胱留置カテーテルも必要となる。

(3) 四肢の屈曲拘縮、全身管理

筋強剛、腱反射の亢進、徐皮質硬直などのため上肢は屈曲、下肢は伸展位をとることが多い。腋窩、指間、股間などの清拭に注意し、湿疹を予防する。体位交換を定期的にして、褥瘡を予防する。入浴かシャワー浴は定期的に行い、皮膚の清潔に努める。嚥下障害のため、食事が摂取できなくなるが、経鼻栄養チューブで補給する。胃瘻造設の適応については、家族とよく話し合う。喀痰の排泄が困難となり、頻回の吸引が必要となる。タッピング、ネブライザーなども適宜行う。

(4) 在宅療養、介護施設への移行

入院ケアから在宅あるいは介護施設でのケア体制に移行する場合、介護者、訪問看護師、保健婦、ケアマネジャーなどに進行する病状への対応策、感染防止策などについて、十分に注意を促し、説明しておく。さらに、嚥下障害の悪化、肺炎合併症などにすぐ対応できるように、緊急入院ができる施設を確保しておくことも大切である。

(5) 守秘義務

患者および家族についてのプライバシーの保護には細心の注意を払うべきである。出身地、家族歴、受診している病院名などについてもプライバシーを尊重せねばならない。また守秘義務については医療機関の関係者にも徹底すべきである。

3. 参考文献

第一章参照のこと。

第3章 消化管内視鏡検査

信国 圭吾 (国立療養所南岡山病院臨床研究部・神経内科)

1. はじめに

現在のところ消化管の内視鏡検査によってプリオンが伝達されることを示唆するエビデンスは存在せず、内視鏡検査によってプリオン伝達が生じるリスクは非常に小さいものと考えられている。しかしながら孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病(孤発性 CJD)に代表されるプリオン病には現在のところ有効な治療法はなく、絶対的に不良なその予後を考慮すると、たとえ小さなリスクであっても、それに対応する必要があるものと考えられる。

2. 内視鏡検査でプリオンは伝達されうるか？

孤発性 CJD では感染性を持つ組織が中枢神経系や眼などにほぼ限られており、消化管の内視鏡や生検鉗子などその付属品が感染性のある組織に接触する危険性はないものと考えられる(文献 1, 2)。しかしながら変異型クロイツフェルト・ヤコブ病(変異型 CJD)では扁桃や脾臓、腸管のパイエル板などのリンパ系組織に比較的高レベルの病原性プリオンが存在している(文献 3, 4, 5)。したがって腸管の内視鏡検査をおこなった場合には内視鏡が病原性プリオンで汚染される危険性があり、生検などの観血的操作が行われれば、そのリスクはさらに高くなる。また、内視鏡を挿入する際に扁桃の表面が傷つけられ、内視鏡が感染性組織で汚染される危険性も否定できない。変異型 CJD の場合、感染後早期からリンパ組織が感染性を持つようになるので、無症状で潜伏期にある患者が内視鏡を介するプリオン伝達の感染源として重要である(文献 2)。

3. 内視鏡の洗浄と消毒

内視鏡はその材質や構造の上から熱による滅菌に耐えることができず、再使用にあたってはアルデヒド類や過酢酸などを用いた高水準消毒が行われるべきである(文献 6)。また、消毒薬がその効果を発揮するためには、消毒に先立ち十分な洗浄が行われていることが必要であり、一般細菌や肝炎ウイルスなどによる院内感染を防ぐ意味でも、内視鏡の消毒に際しては事前の十分な洗浄が要求される(文献 2, 6, 7, 9)。特にプリオンに関してアルデヒド類は無効であり、過酢酸の効果(文献 8)も限度があるものと考えべきなので、内視鏡によるプリオン伝達を防ぐためには洗浄によりプリオンを希釈し、物理的に除去してしまうことが重要である(文献 2)。内視鏡には鉗子チャンネルなどの細管があり、構造的に洗浄が難しいことから、自動洗浄消毒装置を用いる場合でも、適正なブラシを用いて用手法で厳重に洗浄しておく必要がある(文献 2)。

4. クロイツフェルト・ヤコブ病およびその疑い例に対する消化管内視鏡

孤発性 CJD の場合、消化管の内視鏡検査によってプリオンが伝達される危険性は無視できると考えられ、内視鏡は一般の患者に使用したものと同様に洗浄と消毒を行って再使用すればよい(文献 1, 2, 9)。ただし、疾患の性質上、内視鏡およびその付属品の再生にあたっては後述のプリオン伝達予防のための勧告をより厳密に適應するのが望ましいものと思われる。

変異型 CJD においては内視鏡が病原性プリオンに汚染される危険性を無視することはできず、他に取って代わる方法がある場合は内視鏡の使用を避けるのが望ましい。内視鏡を用いた場合、その内視鏡はプリオン病患者専用にし、一般患者への使用を避けるのがよい。変異型 CJD の発生頻度が高い地域では国がこの目的のために専用の内視鏡を何本か用意しておくことも有用と考えられている(文献 2)。

5. 潜伏期の変異型 CJD 患者の問題

変異型 CJD においては感染後の早い時期からリンパ系組織が感染性を持つようになるので、現に変異型 CJD 患者が発生している欧州では、診断のついていない潜伏期の変異型 CJD 患者がプリオン伝達の原因となることが危惧されている。欧州消化管内視鏡学会（文献 2）では直視下で非暴力的に内視鏡を挿入すること、よくメンテナンスされた器具を用いること、不要な生検は避けることを提唱している。これらのことは変異型 CJD 対策に限らず、一般の院内感染対策としても重要であろう。また同学会はパイエル板が比較的高い感染性を有することから、回腸の生検には使い捨ての生検鉗子を用いることを求めている。わが国においても欧州出身者や欧州に居住した経歴のある者については同様の配慮が必要であろう。

6. 内視鏡によるプリオン伝達を防ぐための勧告（文献 2 より一部改変）

内視鏡による医原性の感染が危惧されている変異型 CJD への対策だけでなく、孤発性 CJD など、他のプリオン病の院内感染対策に万全を期すために、さらにはヘリコバクターやウイルス性肝炎の院内感染を予防する意味でも以下の対策を講じることが大切である。

(1) 医療スタッフの防御

内視鏡検査に係わるスタッフは以下の点について訓練されている必要がある。

- ・器具の手入れとメンテナンス。
- ・検査における器具の取り扱い。
- ・器具の洗浄、消毒および滅菌を含めた器具の再生。
- ・健康被害のことも含めた感染管理。

内視鏡に用いる器具の再生は訓練されたスタッフのみが担当するべきである。

内視鏡類の再生は専用の部屋で行い、他のスタッフや周囲を汚染しないように配慮すべきである。

内視鏡類の再生にあたるスタッフはしぶきやエアロゾル、蒸気から身を守るため、手袋、裾の長い防水性のガウン、マスクまたはフェイスシールドなどを身につけるべきである。

鉗子から組織片を取り出す時には小さなピペット、ピンセットまたはつまようじを用いるのがよい（針を用いると針刺し事故のリスクが生じる）。生理食塩水の中で鉗子を振って組織を取り出してもよい。

有機物が内視鏡のバルブや鉗子チャンネルに再度持ち込まれるのを防ぐために、次の生検を行う前に鉗子の先端を生理食塩水または水でリンスする。

(2) 付属品の選択

生検鉗子

欧州出身者や欧州に居住した経歴のある者の回腸の生検には使い捨て（シングルユース）の生検鉗子を用いるべきである。

内視鏡用注射針

使い捨てとすべきである。

細胞診用ブラシ

細胞診用ブラシは洗浄が難しいので使い捨てとすべきである。

侵襲的処置に用いる付属品

侵襲的な処置に用いるものは可能であれば使い捨てにするのがよい。

(3) 内視鏡の挿入手技

直視下で非暴力的に挿入すべきである。

(4) 内視鏡検査中の付属品の取り扱い

内視鏡のチャンネルからから付属品（特に生検鉗子や侵襲的処置に用いる器具）を引き抜く時には使い捨てのガーゼまたはスポンジを用いるべきである。

検査中に付属品を置くため、また、付属品から検体を取り除くための独立したテ - ブルまたはトレイを用意するのがよい。

検査終了後、器具を置くトレイは使い捨ての防水性シートで覆っておくべきである。

(5) 器具の再生

アルデヒド類を含んだ洗浄剤を使用してはならない。アルデヒド類は蛋白を変性固着させ、洗浄効果を阻害してしまう。

アルカリ性の洗浄剤、酵素タイプの洗浄剤、血液凝固を生じない洗浄効果のある消毒薬が推奨される。

内視鏡およびその付属品は使用后直ちに再生処理を開始し、有機物が乾燥固着するのを防ぐべきである。

用手法で十分に洗浄することが汚染を除去するための必要条件である。消毒や滅菌の前に必ず用手法で洗浄を行わなければならない。

洗浄剤やリンス液は再使用してはならない。

付属品

用手法で洗浄することが付属品から有機物を取り除くのに最も大切である。十分に洗浄するには以下のことを守る必要がある。

- ・ 製造業者の指示に従い、付属品は可能な限り分解する。
- ・ 外表面の洗浄には、ブラシ、使い捨ての柔らかい布やスポンジを使用する。
- ・ 生検鉗子の先は入念にブラッシングする。
- ・ 全てのチャンネルの内腔をフラッシュする。

超音波洗浄機はらせん型生検鉗子のように複雑で直接洗浄することが難しいスペースがある付属品から組織片を取り除くのに必要である。以下の点に注意する。

- ・ 陰をつくりデッドスペースを生じないために、一度に多くのものを洗浄しない。
- ・ 超音波洗浄機用の低刺激性の洗浄剤を使用する（アルデヒド類を含んだ洗浄剤は使用しない）。
- ・ 超音波による洗浄は 40 - 60 、 35 47Hz で 30 分間行うのがよい。

十分にすすぎを行い、乾燥させた後に製造業者が指示する方法で乾熱滅菌する（134 、 5 分間、pre-vacuum）。

内視鏡

洗浄剤を用い手法で十分に洗うことが、内視鏡を再生する過程で最も大切である。以下の点に注意する必要がある。

- ・外表面の洗浄には、ブラシ、使い捨ての柔らかい布、スポンジを使用する。
- ・バルブポート、サクシオンポートは適正なブラシおよび綿棒を用いて洗浄する。
- ・全てのチャンネルはフレキシブルで目的にあったブラシを用いて洗浄する。チャンネルの内壁に具合よく接するように、それぞれのチャンネルにあったサイズのブラシを用いる必要がある。
- ・全てのチャンネルをフラッシュする。

内視鏡のチャンネルサイズとタイプに従って、適正なブラシを選択する

洗浄ブラシは、1回の使用毎に、手法で入念に洗浄した後に超音波洗浄機にかけ、さらに消毒（滅菌が望ましい）を行う必要がある。

洗浄ブラシの効果を最大限に引き出すために、ブラシはシングルユースにするか、毎日、新しいものに交換することが望ましい。

7. 自動洗浄消毒装置（ウォッシャー・ディスインフェクター）

自動洗浄消毒装置を採用する場合でも、手法で洗浄することが、特にチャンネルなど小さな部分にとっては、効果的な消毒を行う上で必要不可欠である。

手法で洗浄した後は、自動洗浄消毒装置を用いるべきである。

洗浄後、内視鏡のチャンネル内は圧縮空気で水分を除去し、さらにアルコールを通し、送気にて乾燥させる（文献7）。

自動洗浄消毒装置によって新たな感染のリスクが生じることもあり、以下の注意が必要である。

- ・製造業者のマニュアルに従って、毎日、洗浄とメンテナンスを行う。
- ・定期的に業者の点検を受ける
- ・定期的に微生物学的なサーベイランスを行う。
- ・機械自身を消毒する必要があり、滅菌水でリンスを行う。
- ・洗浄水やリンス水を再利用してはならない。

8. 参考文献

- (1) WHO infection control guideline for transmissible spongiform encephalopathies, WHO consultation, 23-26 March, 1999. <http://www.who.int/csr/en/> (日本語訳, 国立精神・神経センター : <http://www.ncnp.go.jp/nin/guide/r7/index.html>)
- (2) Axon ATR, Beilenhoff U, Bramble MG, et al. Variant Creutzfeldt-Jacob disease(変異型 CJD) and gastrointestinal endoscopy. *Endoscopy* 2001;33:1070-1080.
- (3) Beeks M, Macbride PA, Early accumulation of pathological PrP in the enteric nervous system and gut-associated lymphoid tissue of hamsters orally infected with scrapie. *Neurosci Lett* 2000;278:181-184..
- (4) Hilton DA, Fathers E, Edwards P, et al. Prion immunoreactivity in appendix before clinical onset of variant Creutzfeldt-Jacob disease. *Lancet* 352:703-704.1998.
- (5) Hill AF, Butterworth RJ, Joiner S, et al. Investigation of variant Creutzfeldt Jacob disease and other human prion disease with tonsil biopsy samples. *Lancet* 1999;353:183-189.
- (6) Guidelines on cleaning and disinfection in GI endoscopy. Report of the European society of gastrointestinal endoscopy and the European society of gastroenterology and endoscopy nurses and associates. *Endoscopy* 2000;32:77-83.
- (7) 内視鏡の滅菌と消毒 . I C H G 研究会編 , 院内感染予防対策のための滅菌・消毒・洗浄ハンドブック , メディカルチャー , 東京 , 1999 ; p.85-90.
- (8) Antloga K, Meszaros J, Malchesky PM, et al. Prion disease and medical devices. *ASAIO J* 2000;46:S69-S72.
- (9) Rey JF. Endoscopic disinfection: a worldwide problem. *J Clin Gastroenterol* 1999; 28: 291-297.

第4章 脳神経外科手術

児玉 南海雄 (福島県立医科大学脳神経外科)

1. 手術室そのものの汚染防止

手術室内の血液や体液による汚染を最小限にするために、床に手術用の使い捨ての防水シートを敷いて行う。側面の壁も同じような処置が望まれるが、術者の周囲をついたての様に防水シートで囲む簡易な方法がより实际的であろう。

2. 術者、麻酔医、看護師、検査技師、その他の入室者の汚染防止

手術着、マスク、帽子、その他全て使い捨ての製品を用いる。全員が手術用手袋を二重に装着し、注射針、メス等の機器との接触で怪我をしない様に注意をする。術野からの血液や体液の飛沫を浴びる可能性があるため、メガネ(出来ればゴーグルスタイル)を必ず装着する。

3. 使用器具および装置に関する術中の感染防止

手術器具は可能な限り使い捨て製品を用いる。手術用顕微鏡をはじめドリル、エコー、レーザー、ドップラー、内視鏡等々の診断・手術装置は可能な限り防水シートでカバーする。

4. 使用器具の術後の滅菌法および感染防止処理

手術着や防水シート等々の使い捨て製品はすべて焼却廃棄する。

金属の手術器具等の焼却できないものは、3%SDS(ドデシル硫酸ナトリウム)溶液を用い100で5分間煮沸後、オートクレーブ処理を行う。

ガラス器具は60%以上の濃度の蟻酸を用い室温で2時間浸漬処理を行う。手術台、麻酔器、床の一部等が汚染の可能性がある場合には、1Nの水酸化ナトリウムで清拭する。蟻酸や次亜塩素酸ナトリウムでの清拭も可能であるが強い刺激臭を伴う。

5. 術中の使用器具および装置の追跡

これまでのWHO、英国のCJD Incidents Panel(英国事例委員会)での報告から、手術器具や患者血液からCJDが感染するという科学的根拠は得られていない。しかしながら、感染の危険がないとも言いきれない。従って、手術時の使用器具のその後の追跡という問題が生じる。即ち、その器具がどのような滅菌法で消毒され、その後どの患者の手術に使用されたかについての追跡調査である。この問題の解決の具体策を考えると - 例えば手術機器セットをすべて廃棄する、英国事例委員会からの勧告のように、使用した手術機器のその後最低10回までの使用期間に使った患者を記録し、その個人の健康状態を追跡する等々 - 手術機器からの感染に関して、現時点では明確な科学的根拠が得られていないことも鑑み、今後各方面の関係者によるデータの集積とともに慎重な討議の上で決定すべき事項と思われる。

6. 手術施行に関するインフォームドコンセントおよび 摘出標本の取り扱いや処理法

この件に関しては他項を参照する。

7. 脳神経外科学会の対応について

脳神経外科学会としては1991年以来、医療機器委員会がCJDに関する問題に取り組んできた。主として硬膜移植による医原性CJDを発症した患者、ならびに患者家族・遺族への対応であり、基本的に患者側の立場に立って何らかのかたちで支援をする方針とした。

以下は2002年4月3日に脳神経外科学会が全国の脳神経外科専門医訓練施設（約1200病院）に送付した情報提供ならびに依頼状である。

8. 参考文献

- (1) 端 和夫：医原性 Creutzfeldt-Jakob 病-硬膜移植を中心に-. Clinical neuroscience ; 2001,19 : 922 - 925
- (2) 北本 哲之：厚生省特定疾患遅発性ウィルス感染調査研究班. 平成 11 年度研究報告書, 2000

2002年4月3日

硬膜移植によるクロイツフェルド・ヤコブ病 (CJD) 患者家族・遺族への情報提供のお願いおよび感染防止等に関する対応について

日本脳神経外科学会

会長 小林 茂昭

日本脳神経外科学会

医療機器委員会

委員長 児玉 南海雄

陽春の候、先生には益々御清栄のことと拝察申し上げます。

去る2002年3月25日(月)ヤコブ病訴訟に関し、原告団と国およびB・ブラウン社との間で和解確認書がとりかわされましたことは、新聞・テレビ等の報道により御承知の事と思えます。

日本脳神経外科学会は当初より患者の方々への支援を意図して参りましたが、和解が成立した後も未だ多くの問題を抱えている事に変わりはなく、以下に我々が得ている情報をお伝えしますので、先生方には尚一層の御協力をお願い致します。

1. 新たに発症した患者への対応

- 1) CJD は第4類感染症に指定され(1999年4月)診断した医師は7日以内に最寄りの保健所長を通して都道府県知事に届けなくてはならない。
- 2) CJD は1997年から特定疾患治療研究事業の対象疾患となっている。
- 3) 厚生省はCJD医療費の自己負担の解消、在宅患者へのホームヘルパーの派遣、日常生活用具の給付、医療施設への一時入所の支援をはじめ、訪問相談、入院施設の確保などの療養環境充実への施策を講じている(第149回国会衆議院厚生委員会議事録4号2000年9月20日、保険発第188号2000年11月13日)。

2. 危険期間(1979~1987年)中に硬膜移植を受けた患者への対応

- 1) 硬膜移植の有無の問合わせに対する情報提供。

CJDについては、発症の予見が出来ず予防そして治療法もない。発症すれば予後は悲惨である事を考えると患者と医師の倫理観や人生観に関わる問題が大きく、この件に関し明快な結論は出しにくい。しかしながら硬膜移植の事実を歪曲して伝える事はすべきでなく、正しく伝えると同時に、移植患者の発病率(1985年1月~1996年5月の11年5ヶ月の調査対象期間中に移植例5,000人~10,000人に1人、厚生省CJD研究班1997)の情報をも伝えるとともに、その後の精神的ケアに関する配慮も必要である。

- 2) 危険期間に硬膜移植を受けた患者の再手術や他部位の手術前回と同一部位に疾患が再発したり、もしくは身体他部位の疾患のため手術を施行せざるを得ない場合には、使用する医療器具は可能な限り使い捨てとし、それが不可能な場合には別紙表1に示す消毒法を用いる。尚、移植硬膜の摘除については、移植片は吸収され別の組織に置換されている可能性が高く、発病予防の実効はないと思われる。

3) 危険期間に硬膜移植を受けた患者の献血及び臓器提供(臓器移植)は行わないように指導する。

3. CJD 発症患者および既に死亡した患者家族・遺族への対応

日本脳神経外科学会では、1996 年以来文書ならびに口頭（議事総会での医療機器委員会報告）で CJD と硬膜移植との関連ならびに裁判に関する情報を先生方から患者家族・遺族へ提供することをお願いしてきました。2002 年 3 月 25 日に和解が成立し、テレビ新聞等の報道により、それまで様々な理由から訴訟に加わっていなかった方々の考えが変わる事も予想されます。可能な限り患者家族・遺族と連絡をとり和解成立の情報の提供をお願い致します。別紙に和解の確認書からの抜粋を添付しておきますので御参照下さい。尚、不明な点がありましたら下記まで御連絡下さい。

連絡先：

1. 日本脳神経外科学会事務局
Tel : 03-3812-6226
2. 日本脳神経外科学会
医療機器委員会委員長
福島医大脳神経外科
児玉 南海雄
Tel : 024-548-2111

別紙

表 1. プリオン対策の消毒法

a	焼却
b	3%SDS (ドデシル硫酸ナトリウム) 5分間、100
c	高压蒸気滅菌：132 で1時間、オートクレーブにて高压滅菌する。
d	1 N 水酸化ナトリウム溶液に1時間、室温にて浸す
e	1~5%次亜塩素酸ナトリウムに2時間、室温にて浸す

註1： a,bは、プリオンを完全に消失させ、c,d,eは 10^{-3} 以下のオーダーで不活化させる。

註2： 可燃物については、aを第一選択とし、不燃物についてはbを第一選択とし、cが次の適用となる。
a,b,cが適さないような高温に耐えないもの及び巨大なものについては、d,eを適用する。

和解確認書抜粋

第4 生存患者療養手当

- 1 被告ビー・ブラウンは和解成立後も、ヤコブ病による最初の入院日を起算点とする療養期間が2年間を超える生存原告患者に対し、その生存中、生存患者療養手当として、2年を超える期間1ヶ月につき20万円を支払うものとする。
- 2 和解成立後に、生存患者の上記療養期間が2年を超えるに至った場合及び生存患者療養手当の支払いを受けている原告患者が死亡した場合の取扱いについては、原告ら訴訟代理人と被告ビー・ブラウンとの間で別途締結する合意書によることとする。

第5 その他の対策等について

- 1 厚生労働大臣は、ヤコブ病患者の入院病床・専門医療の確保、差額ベッド代の解消等の入院患者対策の充実、在宅患者（自宅治療患者）対策の充実、ヤコブ病の診断・治療法の研究・開発の推進及びヤコブ病に関する正しい知識の普及・啓発に努める。
- 2 厚生労働大臣は、患者家族・遺族に対する精神的ケアを含む相談活動などの支援・援助事業を行うことを目的とする支援機構（サポート・ネットワーク）が設立された場合には、その活動に対する支援を検討する。
- 3 厚生労働大臣は、硬膜移植歴を有する者を含むヤコブ病患者の積極的な調査に引き続き取り組むとともに、ヤコブ病被害者がヒト乾燥硬膜移植の事実とヤコブ病発症に関する情報を得られるよう配慮するものとする。また、脳外科手術等を受けた者については、当事者の求めに応じて、ヒト乾燥硬膜の移植を受けたか否か等についての確認が可能となるような措置について検討する。

第7 未和解原告ら及び未提訴者の扱い

- 1 現在両地方裁判所に提訴して今回和解の対象となっていない原告ら（以下「未和解原告ら」という。）については、本和解成立後、速やかに患者についてのライオデュラ移植によるヤコブ病発症の事実について、証拠調べを行った上、当事者で確認を行い、順次和解の対象とする。

第5章 歯科治療

小村 健 (東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科口腔機能再建学)

1. はじめに

クロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD) の伝達を予防するために、CJD 保因者 (疑い含む) に対する歯科治療を行う際のガイドラインが必要である。

今日、CJD 患者の一般的な歯科治療は「低度の危険性」の範疇に入るとされているが、治療内容によっては神経・血管組織を含むことがあり、歯科治療による CJD 伝達の潜在的危険性が否定されていない現時点では、可能な限り最高基準に準ずる汚染除去が必要である。

本項では、「クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル (改訂版)」に準拠し、外来における一般歯科治療と手術室での外科治療について、ガイドラインを策定した。

2. 一般歯科治療 (外来治療)

- (1) 治療域を限定し、院内の汚染を最小限にする。可能ならば感染症患者専用の治療室で行うことが望ましい。
- (2) 治療時に、術者および介助者は外科用手袋を二重に装着し、受傷を避ける。万一、血液で手指等が汚染された時には、流水で十分洗浄する。また、血液、唾液、歯科組織、切削物の飛散から守るために、防塵メガネ、ゴーグル、フェースプロテクター、防水性のマスク、帽子、ガウン等を着用する。なお、これらは使い捨て製品を用い、使用後は感染性廃棄物として処理する。
- (3) 治療時に使用する患者用エプロンは防水性の使い捨て製品とし、使用後は感染性廃棄物として処理する。
- (4) 血液、歯科組織、切削物による飛散汚染の恐れのある部分、ユニット、フリーアーム、ブラケットテーブル、エンジン・タービン等のホース、ユニット周囲の床は使い捨てのビニールでカバーする。
- (5) 局所麻酔剤の注射時は、他の感染症での注意と同様に、針刺し事故に注意する。
- (6) 使用するメス、パー、リーマー、ファイル等の切開・切削器具および吸引嘴管、トレイ等は使い捨てとする。
- (7) 使用するハンドピース、ミラー、ピンセット、充填用器具、印象用トレイ、抜歯器具、スクレーパー等の使い捨て不能な器具は、クロイツフェルト・ヤコブ病患者専用とし、他の患者には使用しない。使用後には付着した切削粉、血液、唾液、歯科組織を水洗除去する。その後に 3% SDS 溶液で煮沸処理、さらにオートクレーブ処理を行う。
- (8) インレー、義歯等の修復・補綴物の切削調整は口腔外バキュームを用いて行う。
- (9) 治療時にはスピットンを使用せず、唾液、含嗽水等の口腔からの排出物は吸水紙にて吸着後、感染性廃棄物として処理する。
- (10) 術後、創部からの出血が唾液中に混入する状態で帰宅させる際には、口腔からの排出物の処理について注意を与える。
- (11) 採得した印象は 60% 以上の蟻酸に 2 時間浸漬処理した後、水洗する。その後に石膏を注入する。なお、印象採得はシリコンラバー印象材を使用することが望ましい。
- (12) 使用したユニット、フリーアーム、ブラケットテーブル、エンジン・タービン等のホース、ユニット周囲の床は、ビニールカバー除去後、1N 水酸化ナトリウム溶液で繰り返し清拭し、

その後に水拭きを行う。

- (13) 廃棄物は焼却廃棄が原則であるが、焼却不能なものは、3%SDS 溶液で煮沸後、オートクレーブ処理を行い、感染性廃棄物として処理する。
- (14) 器具修理を依頼する場合には、上記の汚染除去を行った上で搬送、修理する。
- (15) 生検材料はホルマリン固定液に浸漬した後、密閉容器に入れ、さらにチャックつきビニール袋に入れて、感染性であることを明記して搬送する。
- (16) なお、クロイツフェルト・ヤコブ病保因者（疑い含む）の歯科治療を行う場合は、1日の最後に行う。
- (17) 上記の徹底した汚染除去が不可能な場合には専門病院に紹介して、治療を行う。

3. 手術室での外科治療

手術室で行われる外科治療は、他の一般外科治療と同様である。ただし、使用する歯科用器具の扱いは、一般歯科治療と同様に行う。

4. 参考文献

- (1) BDA : Advice Sheet A12, Infection Control in Dentistry. 2000.
- (2) Report of the working group on decontamination of instruments in dental services in Scotland. 2002.2.
- (3) WHO : WHO infection control guidelines for transmissible spongiform encephalopathies. Report of a WHO consultation. Geneva, Switzerland, 23-26 March 1999.
- (4) CJD Incidents Panel : Management of possible exposure to CJD through medical procedures. A consulting paper. October 2001.
- (5) CJD Incidents Panel : PUBLIC SUMMARY of the meeting. 17th April 2002.
- (6) 厚生労働省特定疾患対策事業、厚生労働省遅発性ウイルス感染調査研究班：クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル（改訂版）。2002.

第6章 剖検・試料作成

有馬邦正（国立精神・神経センター武蔵病院臨床検査部）

1. はじめに

本ガイドラインはプリオン病を専門としない一般病院を対象として、十分な“汚染からの防護”と“汚染物の除去”体制下で病理学的検索を行うことを目的に作成した。汚染の封じ込めと、汚染除去の手順は煩雑であるが、これにより感染の危険性を最小にできる。本ガイドラインに従えば、感染症対策解剖室でなくとも、更に専用備品がなくとも、一般病院の病理部門で中枢神経系を中心とする病理解剖が可能である。プリオン病の病理診断には、中枢神経系の組織学的検査にくわえて、免疫組織化学的検査と凍結脳組織を用いたWestern blot法が必須である。本ガイドラインでは、病理診断はプリオン病を専門とする神経病理研究室へ依頼することを推奨する。

プリオン病は異常型プリオン蛋白により伝達するが、空気感染・飛沫感染・接触感染はしない。異常型プリオンの眼球粘膜や皮膚の傷口からの侵入、および大量の経口摂取が感染経路となりうる。しかし通常の医療行為における感染性は低い。実際に、実験動物でも異常型プリオンが“大量に”体内に入らなければ感染は起こらない。

さて、プリオン病の確定診断と病態解明のためには、感染力価が高い中枢神経系を含む病理解剖が不可欠である。解剖中に微細な脳組織片（高感染性組織）や脳脊髄液（低感染性）が飛散し汚染する可能性がある。また蟻酸処理をしない組織ブロックは感染性である。因果関係は不明であるが、病理標本作成技師がクロイツフェルト-ヤコブ病（CJD）を発症したとする報告があるので（文献1），“汚染からの防護”は必要である。異常型プリオンは通常の消毒・滅菌法では不活化されず、長く感染性を保つため、異常型プリオンの封じ込め（汚染物の除去）には特別の注意を払う必要がある。

“遅発性ウイルス感染調査研究班”（厚生労働省特定疾患対策研究事業、主任研究者 北本哲之教授）が作成した“CJD診療マニュアル、改訂版”（平成14年1月24日）では「剖検時・病理標本作製時の感染防御の基本的注意事項」（p53）に詳細な注意事項が列挙してある（文献2）。本項では“CJD診療マニュアル、改訂版”に準拠し、適宜WHOの伝達性海綿状脳症感染防御ガイドライン（TSE Infection Control Guidelines、2000年3月）（文献3）およびその他の資料（文献4-8）を参照して、具体的な手順を述べる。病理標本作成方法は末尾（第11節）に参考として示す。またWestern blot法は本ガイドラインの対象外とする。

2. 感染防御体制の下に解剖すべき対象

(1) あらゆる型のプリオン病患者とその疑い例は“プリオン病感染防御体制”のもとに解剖されるべきである（表1）。

表1. 感染防御体制の下に解剖すべき対象

孤発性プリオン病	古典的CJDの“診断ほぼ確実例(probable)”と“診断疑い例(possible)”、視床型CJD
家族性プリオン病	プリオン病の病因となる遺伝子変異をもつ例
感染性プリオン病	硬膜その他の臓器の移植歴を有するCJD、および変異型CJD、その他の感染性プリオン病（疑いを含む）

(2) 人体におけるプリオン病感染性の分布

プリオン病患者の組織の感染性は、高感染性、中感染性、低感染性に分類されている(第1章 表2を参照)。感染性の分類は報告により若干異なる。高感染性とされているのは、脳、脊髄、脊髄神経根、硬膜、視神経、網膜である。

(3) 標準予防策 (standard precautions) におけるCJDの取り扱い

米国CDCの標準予防策の Appendix A では、CJDの項には以下のように記されている (文献 7)。

「CJDの診断確実例および診断疑い例の患者からの血液・体液・組織と、汚染された物品を取り扱い、また汚染除去するためには、付加的な特別の予防策が必要である。最新の米国病理学会 (College of American Pathologists, Northfield, Illinois) のガイドラインや他の文献を参照すること。」(アンダーラインは本ガイドライン作成者)

3. 病理解剖時の手順

感染防御の基本的注意事項

排水蒸気滅菌システムが設置されたバイオハザード対策解剖室であっても、プリオン病の伝達性病原体 (transmissible agent) が排水中に流出した場合に、蒸気滅菌ではその感染性を除去することができない。従って、剖検は乾式で行い、解剖時の血液・体液は紙などに吸着させて焼却することが必須である。また、全身解剖が困難な場合は頭部 (脳) のみの部分解剖を行うこともやむをえない (文献 8)。

しかし、厳密に乾式で行い、以下の注意事項に従えば、伝達性病原体を封じ込めることができる。バイオハザード対策が施されていない解剖室であっても頭部のみ部分解剖は十分に可能である。

(1) 解剖に従事する人員

剖検は、必ず2人以上、できれば3人以上で行う。最低でも1人 (技師A) は、手を下さず、厳重に汚染箇所をチェックする。技師Bは写真撮影、病理検体の保管などを担当することが望ましい。

(2) 解剖室の準備

作業域を限定し、解剖室内の汚染を最小限にする。

解剖室内の床には厚手のビニールシートを敷きテープで固定する。その上に、“ポリエチレンろ紙”(ポリエチレンで裏張りされた丈夫なる紙)あるいは使い捨て防水シート(手術用シートの未滅菌のもの、ベストシート)を敷く。

解剖台は厚手のビニールシートで完全に覆いテープで固定する。その上に、ポリエチレンろ紙あるいは手術用の使い捨て防水シートを敷く。更に“高吸水ポリマー入りアンダーパット”を敷くと体液による汚染の広がりを最小にできる。

解剖枕はビニール袋に入れる。

解剖用の吸引装置を用いると吸引装置が汚染されるので、汚染除去が必要である。

電動解剖鋸を用いる場合は、本体のモーター冷却用開口部と先端の可動部以外の部分をパラフィルムでカバーすることにより、汚染範囲を狭くできる。

[便利な備品] 体液や組織片などの飛散を最小限にすることを目的に、解剖補助具(解剖

台の上に金属の枠を組み立て、ビニールシートを張る)と、頭部専用の開頭補助具(H-KSS型、金属枠にビニールシートを張る)が市販されている。

[便利な備品] 電動解剖鋸はデソーター社のクリーンカットシステムを用いると、電動鋸の回転数の調節と吸引装置により骨粉や組織片の飛散を軽減できる。しかし、吸引装置は汚染される。

(3) 執刀者の準備

解剖の際は頭から被る使い捨ての保護服を着用し、体液などが直接かかる懸念のある個所では、防水の上っ張りを着用する。

外科用手袋を2重に装着する(重要)。できればカットレジスタントの金属の手袋、またはスペクトラ繊維の保護手袋の使用を薦める。

使い捨てフェイス・シールドで顔面を保護する。またプラスチック・ゴーグルまたはメガネを着用する。

長靴にはビニール・オーバーシューズを装着する。

[便利な備品] フェイス・シールドの曇りは、バッテリー駆動の換気装置(フリーダム・エアヘルメットなど)を用いると防止できる。

(4) 解剖の実施

メスなどの用具はできるだけ使い捨てのものを使用する。

剖検は乾式で行い、解剖時の血液・体液は紙やスポンジなどに吸着させて焼却する。“高分子吸収アンダーパット”はこの目的に適合している。

一般臓器の摘出は最小限にとどめる。その場で切り出し、包埋用のプラスチック・カセットに入れ固定液に保存する。一部はチャック付きのビニール袋(Ziploc)に入れ凍結保存する。血液、体液を体外に出さないよう、ペーパータオル等で吸着する。汚染されたペーパータオルは丈夫なビニール袋に集める。

脊髄は一般臓器を切り出した後、腹側から椎弓根を鋸で切り取り出す。この間一般臓器は厚手のビニール袋に移して保管する。厚手の透明ビニールシートを遺体に被せ、その下に鋸を入れて椎弓根を切ることで、脳脊髄液や組織の飛散範囲を小さくできる。

脳は汚染を避けるため最後に取り出す。頭蓋骨開放は手鋸や電気鋸で行う。手鋸のほうが作業野の汚染を狭くできる。電気鋸を使用する場合は、頭蓋をビニール袋でカバーして行い、可能な限り髄液などが外に飛散しないように注意する。

開頭に使う手鋸は、“板状鋸”あるいは“ピラニア鋸”が好適である。

脳と脊髄は、解剖室で肉眼観察した上で、切り出しをする。

写真撮影に際しては、撮影台の上に厚手の透明ビニールシートを敷きその上に脳組織を置いて撮影する。

ホルマリン固定標本作成のための組織を切り出し固定する。脳は一般臓器と別のピンで固定する。汚染された手が容器の外側に触れないよう注意する。

プリオン病の“診断確定用”として、前頭葉、後頭葉、海馬、視床、大脳基底核、小脳の計6ヶ所から厚さ5mm以下の組織片を採取し、包埋用のプラスチック・カセットに入れて別途ホルマリン固定することを強く勧める。これにより高感染性組織に接触する機会を減らすことができる。

脳の半側と脊髄の一部は凍結保存する。

Western blot 用に小さな脳組織（各 1g 程度）を前頭葉と小脳から採取し、チャックつきビニール袋（Ziploc）に入れ凍結保存する。

[便利な消耗品] 血液などが浸出することを防止するために、高分子吸収剤（ゲル化剤、サンフレッシュ ST500D*、または HOGY PPy-01）をふり掛ける。

切開部の縫合時には、針刺し事故を起こさぬよう、特に慎重にする。

遺体の切開部位と皮膚表面の汚染部位は 0.5% 次亜塩素酸ナトリウム液で洗い 10 分放置する。その後、水でぬらしたタオルで次亜塩素酸ナトリウム液を丁寧にふき取る。

(5) 終了後の後始末

焼却可能なものはすべて焼却する。

焼却できないものは、1% SDS 溶液で煮沸後、オートクレーブ処理を行い、感染ごみとして廃棄する。

剖検台など固定されているものは、1N 水酸化ナトリウム溶液または 10% 次亜塩素酸ナトリウム溶液で表面を繰り返し清拭し、その後水洗いする。

電気鋸の完全な汚染除去は困難である。まず高感染組織が付着しているままの状態です。替歯をとり外す。替歯は 1% SDS で煮沸し、ついでオートクレーブで処理すれば再使用することができる。替歯の取り付け部の露出部分に付着した体液や組織片等は、乾燥する前に水を含ませたペーパータオルで清拭し、その後 1N 水酸化ナトリウム溶液で繰り返し清拭する。1N 水酸化ナトリウム溶液を含ませたガーゼを汚染部分に 2 時間程度まきつけて汚染除去しても良い（電動鋸の先端部分を液に直接漬けて放置すると機械内部に液が浸入するため禁）。その後、本体に巻きつけたパラフィルムを外し、1N 水酸化ナトリウム溶液で繰り返し清拭し、最後に水洗いする。

電気鋸は可能であればプリオン病専用とする。

デソーター社のクリーンカットシステムの電気鋸は防水処理してあるので、鋸全体を 1N 水酸化ナトリウム溶液で繰り返し清拭し、最後に水洗いする。吸引装置の吸引フード、吸引ホース、フィルターは汚染除去する。

4. 特別な備品がない状況で解剖を実施する方法

(1) 事前の準備

板状鋸：一般に市販されているピラニア鋸を用いて頭蓋骨を切る。鋸の目は中位、歯の長さが 20 cm 位のものが使いやすい。2本あると良い。

日用品で代用する物品：カッターナイフ大小各（メスの代用）、文房具のはさみ大小、調理用の長めの包丁（脳刀の代用）、プラスチックまな板、大きめのマイナスドライバー（骨膜剥離子の代用、開頭時にも使用）。

最低限準備しておくべき消耗品：保護服、使い捨てフェイスシート、カットレジスタントの手袋、使い捨てのプラスチック柄つきのメス（フェザー No.11）、防水シート。

その他：厚手の大きめのビニールのゴミ袋、ガムテープ、ビニールテープ。

(2) 解剖の実施

厚手の大きなビニール袋（ごみ袋）を開いて解剖室の床と解剖台に敷き詰め，その上に使い捨て防水シートを敷く。

長靴に被せるオーバーシューズはビニール袋で代用する。

頭部の下にペーパータオルを何重にも敷く。

頭皮の切開は大型のカッターナイフを用いる。骨膜剥離にはマイナスドライバーを用いる。

頭蓋骨の開放はピラニア鋸を用いて手動で行う。所要時間は約40分である。骨膜組織によって鋸の目がつまるので、ペーパータオルで時々組織を取り除く必要がある。骨が切れればマイナスドライバーで頭蓋骨を取り除く。

硬膜の切開と小脳テントの切開はカッターナイフまたははさみで行う。

脳神経・動脈・延髄上部の離断はプラスチック柄つきメス（フェザーNo.11）を用いる。

脳は肉眼観察の後、まな板の上で包丁を用いて通常の手順でホルマリン固定用と凍結用に切り出す。

凍結用の脳組織はチャックつきビニール袋（Ziploc）に入れて凍結保存する。

一般臓器の摘出は最小限にとどめる。その場で切り出し、包埋用のプラスチック・カセットに入れ固定液に保存する。一部はチャックつきビニール袋（Ziploc）に入れ凍結保存する。

5. 死後の遺体の感染防御に関して

プリオン病に限らず、一般的には遺体に触れる際は手袋の着用が望ましい。病理解剖が行われた遺体は、頭蓋骨を開け最も感染症の高い脳を取り出すため、理論的には感染性のある部分が一部露出する可能性がある。病理解剖後の遺体に接するときは、特に十分な注意が必要となる。

6. 摘出臓器の扱い

乾燥や、アルコール・ホルマリン・グルタルアルデヒドなどによる固定操作により、感染性は強く安定する。プリオン病の脳組織はホルマリン固定された後も感染性であるので、安全キャビネット（クラス1）内で取り扱うなどの厳重な汚染防止策が必要である。蟻酸処理により初めて感染性は無視しうるまで低下する。

(1) 病理検体の保管

検体は紫外線と化学薬品に耐性の密閉容器（一次容器）に入れ、更に別の密閉容器（二次容器）に入れて保管する。二次容器には「感染性」と明記する。

脳とその他の組織は10%ホルマリンに入れ、トスロン密閉タンク（4l）で固定する。このタンクごと更に大きいトスロン密閉タンク（13l）に収容して保管する。

凍結組織は、チャックつきビニール袋に入れ、大小2重のポリカーボネート製広口円筒容器に入れて密閉する。鍵がかかり注意標識の付いた超低温槽に保管する。

プリオン病の病理検体を保管するために専用の冷蔵庫と超低温槽を準備することが望ましい。

(2) 切り出しなど

脳と臓器の切り出し、および後述の蟻酸処理は安全キャビネット（クラスⅡ）内でベンチシート（ポリエチレン紙）を敷いて行う。

切り出しを安全キャビネット内で行うことが困難な場合は、小さなベンチシート（ポリエチレン紙）でカバーしたトレイの中で切り出し作業を行うと、汚染区域を最小限にできる。手術用手袋の上にカットレジスタントの手袋をはめ、ゴーグルで眼を保護して行う。

固定組織の切り出しに際しては、ホルマリンなどの固定液をあらかじめ水洗しないで、そのまま切り出しをするのが良い。前頭葉、後頭葉、海馬、視床、大脳基底核、小脳の6ヶ所を切り出す。

固定組織を水洗後に切り出しする場合は、水洗に用いた水は紙や高分子吸収剤（ゲル化剤）に吸収させて焼却処分する。

プリオン病の“診断確定用”として剖検時に厚さ5mm以下に切り出した組織は、包埋用のプラスチック・カセットを新しいカセットに交換することが望ましい。これは、カセットと組織が強く付着している場合に、次の蟻酸処理が不十分になるからである。

固定液等の廃液は紙や高分子吸収剤（ゲル化剤）に吸収させて焼却処分する。

包埋用のプラスチック・カセットや固定に用いた容器は焼却処分する。

7. 病理学的診断の依頼方法

(1) 病理学的診断の依頼先

プリオン病を専門とする神経病理研究室が国内に数ヶ所あるので、病理解剖実施施設の状況に応じて、“組織学的・免疫組織化学的検査とWestern blot法による病理学的診断”（あるいはその一部）を依頼することができる。Western blot法は診断に必要であるが、特別な汚染防止対策が必要であることから、本ガイドラインではプリオン病専門施設への診断依頼を強く勧める。

東北大学大学院病態神経学講座（北本哲之教授、〒980-8575、仙台市青葉区星陵町2-1、FAX 022-717-8148、e-mail:kitamoto@mail.cc.tohoku.ac.jp）はプリオン病研究の代表的な施設の一つである。同講座へ依頼する場合の留意点は以下のとおりである。ホルマリン固定組織は前頭葉、後頭葉、海馬、視床、大脳基底核、小脳の6ヶ所、凍結組織は前頭葉と小脳が標準的である。ホルマリン固定組織は蟻酸処理する前に送付する。ご遺族から、「病理検体を用いてプリオン病に関連する遺伝子解析を行う」ことについて文書で同意を得ておくことが必要である。

また、一般的には「病理学的診断を目的として脳の一部などを病院外の施設に提供する」こと、および「脳の一部などが遺伝子解析研究を含む医学研究に用いられる」ことについて文書で同意を得ておくことが望ましい。

(2) 病理検体の梱包と発送

医師が差し出す場合は“ゆうパック”（日本郵政公社）が病理検体の搬送を受け付ける。

病理検体の梱包方法は、米国CDCの“生物医学材料の梱包と発送”（Packing and shipping of biomedical material、文献9）に指示されている。ここでは、CDCに準拠して梱包方法を記述する。病理検体は搬送する容量が50ml以下の場合と、50mlを超える場合で梱包方法は異なる。

Western blot用の凍結病理検体（脳組織）は総量が50mlを超えないので、以下の手順で梱包する。一次容器と二次容器は凍結に耐える“ポリカーボネート製スクリュウキャップ付広口円筒容器”（Nalgen製）が良い。

- A) チャックつきのビニール袋に入れた凍結脳組織は、密閉可能で水漏れしないプラスチック容器（一次容器）に入れる。
- B) 一次容器を水漏れしないプラスチック容器（二次容器）に入れる。
- C) 一次容器の上下周囲に、検体の水分を十分吸収できる量のペーパータオルなどの水分の吸収剤を詰める。粉末の吸収剤は不可。
- D) 発泡スチロール製の保冷箱（搬送用外部容器）に二次容器を入れ、十分量のドライアイス詰める。二次容器の上下周囲には緩衝材を詰めて、ドライアイスが減少してもガタガタ振動しないようにする。
- E) 搬送用外部容器には「バイオハザード」と明記する。

組織学および免疫組織化学用のホルマリン固定病理検体（脳組織）は固定液を含めた総量が 50ml を超えるので、以下の手順で梱包する。一次容器と二次容器はホルマリンに耐性の“ポリプロピレン製スクリューキャップ付広口円筒容器”（Nalgen 製）が良い。

- A) ホルマリンと固定組織は、密閉可能で水漏れしないプラスチック容器（一次容器）に入れる。
- B) 一次容器を水漏れしないプラスチック容器（二次容器）に入れる。
- C) 一次容器の上下周囲に、検体の水分を十分吸収できる量のペーパータオルなどの水分の吸収剤を詰める。粉末の吸収剤は不可。
- D) 丈夫なダンボール製の箱（搬送用外部容器）に二次容器を入れる。二次容器の上下周囲には水分吸収剤と同量の緩衝材を詰める。
- E) 搬送用外部容器には「バイオハザード」と明記する。

市販の検体搬送用梱包キットを利用しても良い。包装システム「パスポート TM」感染物輸送用広口瓶付、および包装システム「パスポート TM」断熱フォーム付（いずれも旭テクノグラス製）が市販されている。

8. プリオン病が疑われる症例の外科病理組織の取り扱い

- (1) プリオン病（その疑いを含む）患者が何らかの理由で外科処置を受けた際は、脳以外の組織が病理検査室に提出されることがあり得る。個々の組織の感染性のカテゴリーは第 1 章の表 2 を参照のこと。WHO では CJD の診断のための生検は推奨していない（文献 3）。しかし、脳腫瘍などの他の原因で脳を含む外科手術組織が提出される可能性がある。

(2) 外科病理組織の取り扱い

提出された外科病理組織は、特別な理由がない限りは、未固定状態で肉眼観察し、ホルマリン固定用と凍結保存用に切り分ける。

肉眼観察と切り出し作業は第 6 節 (2) を参照のこと。

ホルマリン固定用の組織はプラスチック・カセットに入れ、ホルマリン液に浸潤させる。

凍結保存用の組織はチャックつきビニール袋 (Ziploc) に入れて凍結保存する。

病理標本作成は第 11 節に従って行う。

9. 汚染除去の方法と汚染された局所の消毒法

1. 完全な滅菌法	
焼却	最も完全である。
蟻酸処理	90%以上の濃度の蟻酸で、室温 1 時間処理で感染性は認められなくなる。蟻酸によって、金属製品などは腐食するので注意が必要である。
SDS (Sodium Dodecyl Sulfate) 処理	1~3% SDS 溶液で、100 3 分間で完全に感染性は消滅する。必ず 100 で処理する。沸騰状態を確認後 3~5 分間の処理時間で十分である。処理後金属を長期間溶液中につけたままにすると腐食が起こるので、翌日には水洗いすべきである。
その他の処理	刺激臭が強くまた蛋白変性剤でありあまり推奨できないが、感染性を完全になくす処理法である。いずれも処理時間は 2 時間である。 塩酸グアニジン、7M グアニジンチオシアネート、3M トリクロロアセテート、3M フェノール、50%以上
2. 不完全ながら有効な処理（感染性を 0.1%以下にするもの）	
オートクレーブ処理	できる限り高温で使用するのが有効。例えば、132 で 1 時間。
水酸化ナトリウム処理	1N 水酸化ナトリウムで 2 時間処理。2N よりも 1N が有効。完全な滅菌法が使えないようなテーブルなどを拭くときに利用可能。
次亜塩素酸ナトリウム処理	1~5%の濃度で、室温 2 時間。 刺激臭が強い。金属製品に関しては、腐食傾向が強い。
3. 滅菌物別の具体例	
手術器具等、金属類	SDS 煮沸法が最も有効。 SDS 煮沸処理後、オートクレーブ処理を行えばさらに完全。
燃える物	焼却が完全である。 焼却に至るまでの安全性を確保するためにオートクレーブ処理すべき。
ガラス器具等	SDS 煮沸処理などが応用できない壊れやすいものは、60%以上の濃度の蟻酸が有効である。
実験機、解剖台、手術台、床等	大きいものは、まず汚染しないようにポリエチレン紙で覆うことが大切である。それでも汚染したと考えられる場合には 1N の水酸化ナトリウムで清拭することを薦める。次亜塩素酸ナトリウムでも清拭可能であるがかなりの刺激臭を伴う。
4. 汚染された局所の消毒法	
血液・髄液・組織で汚染された皮膚	できるだけ早く流水で十分洗った後、0.5%次亜塩素酸ナトリウム液で 5~10 分注意深く洗浄する。
汚染された注射針・メスによる刺傷、切傷	直ちに傷口から血液を搾り出しながら、流水で十分洗った後、0.5%次亜塩素酸ナトリウム液で 5~10 分注意深く洗浄する。
口腔内	水でうがいする。
飛沫で汚染された眼	直ちに水または生理食塩水にて洗眼。

10. 汚染物の焼却について

伝達性病原体により汚染された可能性がある汚染物は焼却処分する必要がある。医療廃棄物処理業者にプリオン病で汚染されていることを明示した上で確実に焼却することを確認する必要がある。

11. 病理標本作成

(1) 蟻酸処理による感染性の除去

組織は90%以上の濃度の蟻酸で、室温で1時間処理することにより感染性は認められなくなる。蟻酸処理は病理標本作成のために必須である。

蟻酸処理は安全キャビネット（クラス ）内でベンチシート（ポリエチレン紙）を敷いて行う。

組織ブロックの厚さは蟻酸の浸透の点でできる限り薄い方がよい。厚さ5mm以下とする。ホルマリン固定組織をブロック作製用のカセットに入れ、90%の蟻酸で液を攪拌しながら室温で1時間処理する。蟻酸処理後に新しいホルマリンで2日間組織ブロックを再固定する。蟻酸処理後は、感染性が消失したものとして取り扱うことが可能である。ブロックは流水中で水洗可能である。水洗後は、パラフィンブロック作製装置に入れる。

蟻酸処理を行ったブロックは硬くなるため、薄切はやや困難である。

蟻酸処理をしないブロックは高感染性であるため、その標本作成のためには高度の感染防御体制（biosafety level 3）をそなえた実験室が必要である。

(2) 包埋、薄切、染色

組織の脱水と包埋に用いた有機溶媒は、そのまま有機溶媒容器に廃棄可能である。

プリオン病の病理検体の薄切は、プリオン病専用の隔離したスペースで行うことが望ましい。パラフィン屑と剥離切片屑は必ず慎重に回収し焼却処分する。

マイクロトームの下にポリエチレン紙を敷き、使い捨ての替歯を使用し薄切する。薄切くずは、すべてポリエチレン紙の上に回収し、ポリエチレン紙ごと、オートクレーブで処理した後焼却廃棄する。このポリエチレン紙の使用は、その後の実験室の掃除などの手間を考えると非常に有効である。

マイクロトームの可動部は、SDSでの滅菌が可能である。

薄切した切片の、脱パラフィンなどの処理は非感染の組織と同じ染色ビンで行ってよい。

(3) 包埋済みのパラフィンブロックの蟻酸処理と再包埋

蟻酸処理をしていないパラフィンブロックは、ブロックごと脱パラフィンし、アルコールまで置換した状態で蟻酸処理を行い、再びパラフィンブロックを作製しなければならない。

(4) 病理検体の蟻酸処理と病理標本作成についての付記

蟻酸処理により、病理検体の感染性がおおむね除去されることについては意見が一致している。しかし感染性が完全に除去されるかどうかについては、現在なお十分な証拠が蓄積されていない（文献 5）。そこで、蟻酸処理後の脳組織検体も潜在的には感染性であるとみなし、感染防御体制下で標本作成することを勧める意見があることをここに付記する。

英国の CJD サーベイランスユニットでは、感染性をほとんど有しないと考えられる蟻酸処理後の病理検体の包埋・薄切・染色・封入までの標本作成作業を biosafety level 2 の実験室で行っている。入室者は、防護服、靴カバー、メガネ、手袋着用が義務付けられている。カバーグラスを被せて完成した標本を蟻酸に漬けて、表面に付着した伝達性病原体を除去した後に始めて、biosafety level 2 の実験室から、一般の検鏡室へ搬出している。この場合は、廃液処理は使い捨てを基本とし、パラフィン薄切くずは慎重に集めて焼却処分される。

標本作成過程で生じる廃液は汚染除去されるべきであることは、WHO マニュアル（8.2.2.）でも指摘されている（文献 3）。

12. 用品の紹介と問合せ先

以下に記載する用品があれば便利であるが、なくても解剖は可能である。また、メスや鋸などは医療専用でなくとも安価な日用品で代用可能なものも多い。

(1) 術者保護用品（M,L サイズがある場合は L サイズを記載）

術者用頭部キャップ、頭から頸部まで全体を覆う（HOGY、MCS-204L、ホギメディカル、電話 03-3833-1541）

術者用ガウン（HOGY、MGM-13、ホギメディカル、電話 03-3833-1541）

長靴用のオーバーシューズ（HOGY、SR-SC-41E、ホギメディカル、電話 03-3833-1541）

切創防止インナーグローブ（原田産業、電話 06-244-0173）

デイスポフェイス・シールド: エース・ガード ACE-A-GAD（千葉メディカル、電話 0489-27-1554）

バッテリー駆動のフェイス・シールド換気装置: フリーダム・エアヘルメット（キスコ・ディーアイアール社、電話 06-944-1191）

(2) 吸水用品など

ポリエチレンろ紙 A、E-8401、813mmX33m 一本約 10000 円（千代田テクノル、電話 03-3816-5241）。ポリエチレンで裏張りされており、丈夫で安価で推奨できる。

解剖台と解剖室の床に敷く防水シート（未滅菌）: ベストシート（HOGY、BS-1221W、1200x1200mm）またはラミロール（HOGY、SP-84R100）ホギメディカル、電話 03-3833-1541）

解剖中に血液を吸着させるアンダーパッド（高吸水ポリマー入り）（HOGY、UP-32P、900x600mm、または UP-32L、2000x600mm、ホギメディカル、電話 03-3833-1541）

高分子吸収剤（ゲル化剤）: サンフレッシュ ST500D*、20Kg（200 件に使用可能）、30000 円程度（三洋化成工業 SAP 応用分社、電話 03-5200-3591、代理店 丸石化学品、電話 03-3252-7521）

医療廃液凝固剤: ポイマー（HOGY、PPY-01、500 g 入り、ホギメディカル、電話 03-3833-1541）

(3) 解剖関連機器

解剖補助具（解剖台の上に金属の枠を組み立て、ビニールシートを張る、白井松器械、電話 06-6942-4181）

開頭補助具（H-KSS 型、金属枠にビニールシートを張る、白井松器械、電話 06-6942-4181）

防水電動鋸、吸引装置つき：クリーンカットシステム（英国デソーター社、白井松器械、電話 06-6942-4181）

脊髄の取り出し用手鋸：解剖鋸（E-12-2、夏目製作所、電話 06-6873-3251）

開頭に使う手鋸：板状鋸（E-12-3、夏目製作所、電話 06-6873-3251）あるいは市販の“ピラニア鋸”

(4) 保存容器、搬送関連

ホルマリン固定組織保存密閉容器：トスロン密閉タンク

ホルマリン固定組織保存密閉容器：ポリプロピレン製スクリューキャップ付広口円筒容器（Nalgen 製、2118、旭テクノグラス、047-421-2181）

凍結組織保存密閉容器：ポリカーボネート製スクリューキャップ付広口円筒容器（Nalgen 製、2116、旭テクノグラス、047-421-2181）

検体梱包キット：包装システム「パスポート TM」感染物輸送用広口瓶付および包装システム「パスポート TM」断熱フォーム付（旭テクノグラス、047-421-2181）

13. 参考文献

- (1) Miller DC: Creutzfeldt-Jakob disease in histopathology technicians. *New Engl J Med* 318: 853-854, 1988
- (2) 厚生労働省特定疾患対策研究事業、厚生労働省遅発性ウイルス感染調査研究班：クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル、改訂版、(主任研究者 北本哲之) 2002年1月24日 (http://www.nanbyou.or.jp/pdf/cjd_manual.pdf)
- (3) World Health Organization, WHO infection control guidelines for transmissible spongiform encephalopathies. Report of a WHO consultation, Geneva, Switzerland, 23-26, March 1999. (<http://www.who.int/emc>) (日本語訳、岸田、戸田、金子：<http://www.ncnp.go.jp/nin/guide/r7/index.html>)
- (4) CJD Incidents Panel: Management of possible exposure to CJD through medical procedures. A consultation paper. October 2001. Department of Health Publications, London (<http://www.doh.gov.uk/cjd/consultation>)
- (5) Advisory Committee on Dangerous Pathogens and Spongiform Encephalopathy Advisory Committee: Transmissible spongiform encephalopathy agents: safe working and the prevention of infection, The Stationary Office Bookseller. ISBN 0-11-322166-5
- (6) 堤 寛：バイオハザードの観点からみたプリオン病. *臨床検査* 46: 1539, 2002
- (7) CDC: Appendix A Guideline for isolation precautions in hospitals. (http://www.cdc.gov./ncidod/hip/isolat/isoapp_a.htm)
- (8) Crain BJ: Safety tips for anatomic studies of possible CJD. *CAP Today* 10:56, 1996 (<http://www.cap.org/html/publications/reprints/captoday/cjd.html>)
- (9) CDC: Packing and shipping of biomedical material. (<http://www.cdc.gov/od/ohs/biosfty/shipdir.htm>)

謝辞

本ガイドラインの策定にあたって、日本神経病理学会の理事および評議員をはじめ多数の先生方から懇切なご教示をいただきました。ここに深い感謝の意を表します。

第7章 倫理的問題

後藤雄一（国立精神・神経センター神経研究所疾病研究第二部）

1. 一般原則

(1) 倫理原則とインフォームドコンセント

医学における倫理原則を表1に掲げる。個人の自律 [autonomy] の尊重とは、個人の自己決定や選択を尊重すること、及び自律が制限されている人、たとえば子どもや知的障害者を守ることを意味する。仁恵 [beneficence] とは、医師や医学研究者は、個人及び家族の福祉や幸福を優先させる義務があるという原則である。また、一般の人々の健康に対しても最善を尽くすことを意味している。被害防止 [non-maleficence] は、危害を加えないという基本的な規範である。これは、個人及びその家族に対するあらゆる被害を防止する義務、もし被害を避け得ないのなら最小限にする義務があることを意味する。正義 [justice] の目標は、人々に対し公正に、かつ公平に対応すること、その人々の欲していることを与えること、そしてその人々が受ける権利のあることを与えることを意味する。また、社会的正義とは、社会の調和と協力を強めるために、便益（例えば、財産）と負担（例えば、課税）を、公正にかつ公平に配分することを意味している。したがって、医療医学の実践は、便益（例えば、診断、治療）と負担（例えば、高額な費用や研究に伴うリスク）が正当化されるルールのもとで行わなくてはならない。

表1 医学に関連した倫理原則

- | |
|--|
| <ul style="list-style-type: none">● 個人の自律 [autonomy] に対する尊重：個人の自己決定を尊重し、判断能力に制限のある人を保護する。● 仁恵 [beneficence]：個人の福祉、幸福を守ることを最優先させ、彼らの健康に寄与すべく最善を尽くす。● 被害防止 [non-maleficence]：当事者に対して有害なものを取り除き、防ぎ、少なくとも、有害なものを最小限にする。● 正義 [justice]：個人を公正、かつ公平に扱い、保健に関する便益と負担を、対社会的にできるだけ公正に配分する。 |
|--|

プリオン病に関わる医療を実践する際にも、これら倫理原則が適応されることはいうまでもない。その鍵となるのがインフォームドコンセントであり、診断のための検査や治療、そしてよりよい医療をめざした臨床研究において、医療行為や試料採取の前に、得ておくことが必要である。インフォームドコンセントとは、説明を受ける人が、行われる処置の危険性、苦痛、便益について理解すること、またその処置を受けないことを含め、他の様々な選択肢を知ることの意味する。また同意（コンセント）は、自由意思で行われなくてはならないものであり、それが自律性を確保することになる。

インフォームドコンセントに際しての説明や情報提供は、それを受ける側である当事者の理解が得られるような方法でなされないとはいけない。説明に際し、簡潔な語句を用い、患者や家族が理解しやすい言葉を使用する。また、わかりやすい図などを用意することも重要である。インフォームドコンセントは、非公式（口頭）あるいは正式（書面）なものに関わらず、真に理解されているときにのみ有効である。説明者は、当事者が理解しているかどうかをいつも評価するように努力するといけない。理解度を評価する方法の一つは、当事者に自分自身の言葉で、その方法、目的、リスクや不安な点について、説明してもらうことである。その答えに満足できなければ、もう一度説明を繰り返さなくてはならない。

日常的診療の一部として行われる処置に対しては、書面による正式なインフォームドコンセントは必要でない。しかしながら、遺伝学的検査、苦痛を伴う検査、実験的な処置、メディカル・ケアと結びついた研究的行為を行う場合は、書面による正式なインフォームドコンセントが必要である。また、はじめから科学研究を目的に行われる人々への行為は、書面による正式なインフォームドコンセントが当然必要であり、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」(平成13年4月1日施行)や「疫学研究に関する倫理指針」(平成14年7月1日施行)などに、インフォームドコンセントの原則が記載されている。医師や研究者は、メディカル・ケアと結びついた研究や将来の医療に役立たせるための研究を行うことが、まだ検査法、治療法、予防法が確立していない疾患を克服するためには不可欠なことであり、ひいては多くの患者の病気を治療し、人々の健康を守ることにつながる事を十分認識し、貴重な資料(試料と情報)を提供して下さる人々に真摯な態度で接することが原則である。

(2) 遺伝学的検査に関わるインフォームドコンセント

臨床場面での遺伝学的検査は当事者の自由意思でおこなわれなくてはならない。また、その遺伝学的検査が、診断・治療・予防という包括的医療の中のどこに、どのような意義をもって位置づけられるかを示し、またインフォームドコンセントを得るための適切な過程を踏んで、次に述べるような内容の説明を行う必要がある。

検査の目的：他の検査法との相違やその必要性

正しい解釈ができる可能性：検査の科学性と正確性

検査結果の個人や家族に対する意味：診断のなかでの検査の位置づけ、家族の情報がどこまでわかるか

被検者の選択肢と別な検査法の有無と意味

社会的・心理的なものも含めた、検査の便益とリスク

個人や家族がどのような決定を下そうとも、メディカル・ケアにおいて不当な扱いをうけないこと

検査対象者が未成年の場合や判断能力に制限があるような痴呆症状の強い患者の場合には、自分自身で説明を理解した上で同意することができないことがある。その場合は、当事者の生命、福祉、プライバシー、尊厳を尊重できる近親者が決定に関わることになる。子どもの場合は通常両親であるが、青少年の場合は本人からも合意を得ておくことが必要である。

遺伝学的検査においては、当事者の検査の結果を踏まえて、家族の検査とくに発症前検査へと広がる場合がある。発症前検査は、自律の原則から、治療法がない疾患の場合でも、適切なカウンセリングとインフォームドコンセントの後に、希望する成人に対しては利用可能であるべきである。子ども、および思春期の青少年に対する発症前検査は、自律、仁恵の原則から、本人に医療的利益がもたらされる可能性があるか、思春期の青少年が生殖について決定する目的のために要求したときのみ行われるべきである。

発症前検査の条件は、

秘密厳守が保障されていること：たとえ、被験者の同意があっても、雇用者、生命保険会社、学校や他の機関は検査を受けたかどうかを知ったり、検査の結果にアクセスしたりしてはいけない。

検査結果から情報が得られない場合のあること、0%や100%での確率で診断できないこと、発症時期が正確には予測できないこと、重症度を予測できない場合があること、などの可能性

を含んだ検査の限界を十分に説明されている。

検査から得られた情報が、被験者、配偶者、家族、将来の子どもやその他の者に対する不利益を阻止するために用いられるという証拠が存在する。

検査を行うにあたって、疾患に適したカウンセリングプログラムが必要である。検査前には、複数回のカウンセリングが必要で、検査結果が好ましくなかった場合には、フォローアップカウンセリングを何度も行うことが必要である。また、検査結果が正常であった人に対しても、生存者罪悪感をやわらげるために、フォローアップカウンセリングが必要である。

(3) 侵襲的検査、苦痛を伴う処置に関わるインフォームドコンセント

日常の医療の中で、痛みを伴う検査や処置が行われることが多い。しかしながら、その検査や処置が医学的に妥当性のあるものとして行われているものについて、書面による正式なインフォームドコンセントを得ることはしていない。しかしながら、それらの検査や処置の目的と必要性、侵襲性や痛みの内容、負荷される時間や程度、負荷を軽減する手段の有無などについて、前もって十分説明し、できるだけ不安が残らないようにすることが必要である。

麻酔や生検など外科的処置を行う時は、書面によるインフォームドコンセントをとることが望ましい。

(4) 医学研究に関するインフォームドコンセント

医学の進歩は研究の進歩に基づいているのであり、その研究の一部は最終的にヒトを対象にした試験によらなければならない。ここでいうヒトを対象とする医学研究とは、ヒト由来の試料、または個人を特定できる情報を用いた研究のことをいい、すべての人々の尊厳を尊重し、その健康および権利を守るために倫理基準に従わなければならない。

「ヒトを対象とする医学研究の倫理的原則（ヘルシンキ宣言）」は1964年世界医師会総会で採択され、その後改訂を重ね2000年のエジンバラでの改訂がもっとも新しいものである。この原則は医師として、医学研究を行うものとして知っておくべき事であり、また、多くの病院、研究施設の倫理委員会が倫理審査の判断の根拠としているものである。

研究におけるインフォームドコンセントとしては、以下のような点を説明し、説明から同意までの過程を適切に行わなければならない。

研究の性質：遺伝子解析研究か、蛋白研究か、疫学研究かなど

研究の目的：病気の原因の研究か、検査法の研究か、治療法や治療薬の研究か、など

研究参加者として呼びかけられた理由

研究参加が任意であり、いつでも撤回できること

研究の概略

潜在的な危険性や実際的な負担、もたらされるかもしれない不快さ

個人と家族に対する便益、第三者や科学自体に対する便益

研究結果が不確実である可能性

検査を受けた個人の同定ができる記録は守秘されること

研究についての質問が生じた時や研究によって害を受けた場合の連絡先

辞退しても個人や家族がメディカル・ケアを同じように受けられる権利があること

上記の内容は、最低限の説明内容であり、遺伝子解析研究や疫学研究ではさらに特別な説明事項がある。それらは、それぞれ「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」や「疫学研究

に関する倫理指針」に、その内容が詳細に記載されている。

(5) メディカル・ケアと結びついた研究的行為に関するインフォームドコンセント

予防、診断及び治療における価値からみて妥当と考えられる場合、メディカル・ケアと結びついた研究を行ってもよい場合がある。その時は、被験者である患者や家族を保護するために、上記の医学研究に関するインフォームドコンセントに記載した事項に、さらに付加的な倫理基準が適応される。それは、新しい予防法、検査法、治療法を研究的に行う際、その利益、危険性、負荷、有効性を現時点での最善の予防法、検査法、治療法と比較検討しなくてはならない。さらに、研究が完了したならば、参加した患者全員が確認された最善の予防法、検査法、治療法が受けられるよう保証すべきである。また、研究の内容を説明する場合に、どの部分が研究にあたるのかを明確に説明し理解してもらうことが不可欠である。

2. CJD 患者、ハイリスク者に関わる倫理的問題

(1) 遺伝学的検査の必要性和問題点

CJD は孤発性、家族性、医原性、変異型に大別されるが、CJD を疑われた患者は確定診断がついていない段階で遺伝学的検査を受けることがほとんどである。通常の遺伝学的検査では、その検査を受けるか拒否するかにかかわらず、同じメディカル・ケアを受けられることが前提であるが、このプリオン遺伝子検査は診断の為に不可欠な検査として実施される。しかも、正常多型と病的変異の両方の情報を診断に利用するため、検査の目的とその解釈が被験者に十分理解されてから行われているかが問題になる。また、検査された多型や変異についての情報をだれがどのように管理するかをあらかじめ決めておく必要がある。通常の検査結果と同様に、外来カルテ、病棟カルテに記載されることで良いかどうかなども検討事項である。また、その遺伝子検査の結果は、通常本人に伝えられるが、もし本人の痴呆症状が強い場合は家族のだれに結果を伝えるかも検討すべきである。特に病的変異が見いだされた場合は、家族にも同じ変異が存在している可能性があり、その告知には慎重を要する。

感染性 CJD（硬膜移植歴のある患者、英国等での生活歴があるなど）を疑う患者の場合は、プリオン遺伝子検査の必要性は低くなる。しかし、感染性を疑っていても、孤発性や家族性 CJD を完全には否定できないことから、おそらく遺伝学的検査を行う事が予想される。また、我が国では変異型の CJD の報告はまだないが、今後変異型が報告された場合や変異型を強く疑った患者の遺伝子検査の場合、血液を介しての異常プリオン蛋白の伝搬の可能性を完全に否定できない現状では、血液から DNA を分離する際の特殊な防御態勢が必要になる可能性がある。

(2) ハイリスクとは

症状が現れている患者に対して、今症状はないが今後発症する可能性が一般の人々より高い方々をハイリスク者と定義することは可能であるが、ここで重要なことは何をもってハイリスクであるかを定めることである。リスクには 2 種類あり、一つは遺伝性に起因するもの、もう一つは感染性に起因するものである。

遺伝性の場合、発端者に見つかった病的変異が家族に存在するかどうかでリスクのあるなしを判定できる。ハイリスクかどうかを調べる方法は遺伝学的検査であり、倫理原則を適用すると検査を受けるかどうかは本人が決めることができるとされる。しかしこの場合、自分は知りたくないという選択を尊重できるかどうかを検討することが必要になるであろう。たとえば、病的変異

を有した CJD 患者の家族が自分の遺伝学的検査を拒否し、その人が脳外科手術などを行う事態になった場合、医療従事者はハイリスク者としてのメディカル・ケアを行うことになるであろう。すなわち、遺伝学的検査を受けるとハイリスクであるということが確定してしまう可能性もあり、検査をしないという選択をすると、その人は便宜上ハイリスク者と見なされることになる。検査を受けるとハイリスクであるということが確定してしまう可能性もあるわけで、この場合の知らない権利の行使は、通常の遺伝学的検査と異なり、知ることと知らないでいることがフィフティ・フィフティにはならない。

もう一つのリスクである感染性についていうと、どのタイプの CJD であれ、直接もしくは器具などを介して間接的に、異常プリオン蛋白が存在している組織に接触した事実がある場合、または接触した可能性が高い場合がある。古典型 CJD と変異型 CJD で異なる点が存在するが、このような場合に対する対処法は、基本的に CDC の標準的予防法で良いとされる。感染性のハイリスク者としての特殊な場合として、危険性のある時期に硬膜移植の手術を受けた方々が挙げられる。どのような手続きで硬膜移植の事実をご本人に伝えるかを検討する必要がある。問い合わせに対応できるシステムを構築してから危険性のある硬膜を使用した病院名とその時期、使用した術式などを公にする方法などを考慮してもよいであろう。これは、硬膜移植の既往のある患者が別な医療機関にかかった際に、医療従事者側の対処法を考える際にも貴重な情報になりうるものと考えられる。ここでも患者やハイリスク者のプライバシーをどのように守るかが検討事項になる。

(3) 医療機関の行う対処法の考え方と倫理性

患者やハイリスク者の生命やプライバシーを守ることと、医療従事者を保護し医療体系を維持してゆくことが、対立軸にならないようにすることが肝要である。医療機関としては、その病院でおこなっている全ての患者に対するメディカル・ケアが、そのまま CJD の感染予防に適しているのであれば、患者でもハイリスク者でも特別な処置を加える必要がない。この場合は、ハイリスク者という概念がなくなる可能性もある。

しかし、通常のメディカル・ケアでは CJD に対する感染予防が不十分である場合には、患者もしくはハイリスク者を通常の感染予防を必要としない患者と区別して対処することが必要になる。その際に、どのようなエビデンスをもって患者やハイリスク者と判断するかが重要であり、その判断が不明確な場合は患者やハイリスク者と見なしてのメディカル・ケアが行われることになる。

したがって、前者のように一般医療全体の質的向上をめざす方向での対処法を考えるか、後者のように患者やハイリスク者を特定する方向に重点を置いて対処法を考えるかの 2 つの道がある。もっとも両者は相補的であり、どちらかが向上すれば、もう一方の重要性が低下する関係になっている。

たとえば、患者の剖検脳を使った検査で CJD の確定診断がついた場合、すでに CJD に対応できる医療行為を一般的に行っている医療機関では大きな問題は起こらないであろう。しかし、患者やハイリスク者を選別して医療行為を行う医療機関であれば、この事態に対処するには相当の経済的・社会的損失を伴うことが予想される。もし患者とハイリスク者を厳密に選別する方法を採用した場合に、CJD の疑い患者に対して遺伝学的検査、剖検の義務化の問題が提起される可能性はないであろうか。CJD において、今のところ遺伝学的検査と剖検（や生検）による脳組織を用いた検査がもっとも診断的価値の高い検査であるので、CJD 疑い患者に対して、国が指定した専門医が診察し必要と認めた場合にだけこれらの検査を義務化する方法はありうる。これも倫理的な面を含め、今後の検討事項になるであろう。

(4) 研究推進の必要性と倫理

CJD に対する医療の困難さは、その診断法が難しく、治療法がないことに起因する。画期的な診断法や治療法が確立されれば、医療機関での対処法が大きく変化することは確実である。その意味でも患者の脳組織を用いた臨床研究は重要であり、特に剖検脳の重要性は論を待たない。研究を推進させるためには研究者が有効利用できる脳バンクなどのシステムが必要であり、そこでも患者や患者家族のプライバシーを厳重に守るなどの倫理性に最大限配慮することが必要である。

3. 参考文献

- (1) ヘルシンキ宣言（日本医師会訳）http://www.med.or.jp/wma/helsinki00_j.html
- (2) 遺伝医学における倫理的諸問題の再検討（WHO/HGN/ETH/00.4）翻訳：日本人類遺伝学会会員有志（平成 14 年 10 月 7 日）
- (3) ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針（平成 13 年 3 月 29 日）文部科学省、厚生労働省、経済産業省、<http://www2.ncc.go.jp/elsi/index.htm>
- (4) 疫学研究に関する倫理指針（平成 14 年 6 月 17 日）文部科学省、厚生労働省、<http://www.niph.go.jp/wadai/ekigakurinri/index.htm/>

用語集 (CJD Incidents Panel: Management of possible exposure to CJD through medical procedures. October 2001. Department of Health Publications, London を一部改変)

ACDP	Advisory Committee on Dangerous Pathogens 危険病原体に関する英国の諮問委員会。労働者やその他の人々が病原体に暴露するあらゆるリスクについて、健康安全大臣に助言するため 1981 年に設置された。
BSE	Bovine Spongiform Encephalopathy 牛海綿状脳症。汚染された飼料によって成牛に伝達した緩徐進行性の致死的神経疾患。
CDSC	Communicable Disease Surveillance Centre 英国の伝染病サーベイランスセンター。ヒトの感染症のモニタリングを行う。
CJD	Creutzfeldt-Jakob Disease クロイツフェルト=ヤコブ病。ヒトの伝達性海綿状脳症のことで、孤発性、家族性、後天性（医原性）の様式で発症することがある。プリオン病全般を指す場合など、広義に使用されることがある。
CWD	Chronic Wasting Disease. 野生鹿のプリオン病であり、北米大陸で問題となっている。
Cleaning	物理的な汚染除去法のこと、微生物の滅菌は含まれない。
CNS	Central Nervous System 中枢神経系。脳、脳神経、脊髄が含まれる。
Contactable Patient	ある事例のために、後天性 CJD を発症するリスクが高いと考えられる人。更なる病気の拡大を防ぐよう行動してもらうために、彼らに病原体に曝露したという情報を教えるべきである。
CSF	Cerebrospinal fluid 脳脊髄液。脳・脊髄の周囲を取り囲む体液。
Decontamination	汚染除去により、微生物あるいは他の汚染物質の十分な量が、感受性のある部位に到達し、感染を成立させたりあるいは有害反応を起こさせたりしないようにすること。
Definite case of CJD (確定例)	英国の国立 CJD サーベイランスユニットが、ある症例の診断の状況を言及する際に用いている国際的定義のこと。確定例は、死後の剖検脳によって、診断が病理学的に確定した症例を指す（稀に生前、脳生検によって診断が確定されることがある）。
Dose response relationship	病原性物質に曝露された個体が感染するには、どの程度の量が必要かを示したものの。
Dura mater	硬膜。脳や脊髄を覆う 3 枚の膜（髄膜）のうち、最外層に存在し最も強度の高いもの。
Endoscope	内視鏡。体の内腔に挿入して疾患の診断・治療に用いる管状器具。多くの種類

	がある。関節鏡、腹腔鏡、膀胱鏡、胃内視鏡、大腸内視鏡、気管支鏡など。
Familial CJD	家族性 CJD。家族性に発症する CJD で、プリオン蛋白質 (PrP) 遺伝子の突然変異と関連がある。
FFI	家族性致死性不眠症 (Fatal Familial Insomnia)。家族性プリオン病の一型。
Florid plaque	周囲を花弁状の空胞で囲まれたアミロイド斑。変異型 CJD や乾燥硬膜移植後プリオン病で認められる。
GSS	Gerstmann-Sträussler-Scheinker syndrome (GSS)。家族性プリオン病の一種。
HGH	ヒト成長ホルモン。過去にヒトの死体から採取された下垂体から抽出していた時期があり、これが微量の CJD の病原体に汚染されていたため、低身長の治療に HGH を用いた患者の中に、CJD が伝達した例が欧米を中心に知られている。我国での症例報告は無い。
Kuru	1900 年代前半に、パプアニューギニアの Fore 種族において、食人習慣に伴って見られたプリオン病。
Iatrogenic CJD	医源性 CJD：医療行為の結果として CJD に感染したもので、角膜移植、ヒト由来下垂体ホルモンや乾燥脳硬膜 (頭蓋骨内側を覆う膜) を使用した治療、深部脳波電極を用いた検査による症例が知られている。
IVH	中心静脈栄養 (intravenous hyperalimentation：高カロリー輸液)。
Lymphoreticular system (LRS)	リンパ系組織。変異型 CJD では、潜在的感染性がリンパ系組織に存在するということが注目されている。変異型 CJD のリンパ節、小腸や虫垂のリンパ組織、脾臓や扁桃からは異常型プリオン蛋白質が証明されている。
Median infective dose (ID ₅₀)	決められた一定条件下の実験で、感染性因子投与を受けた生物の 50% に感染が成立することが予期される一回投与量を統計的に算出した値。
Medical device	単独、あるいは正しく機能させるためには他の付属物やソフトウェアと組み合わせ、人間に対して使用する用途でメーカーが作っている器具・装置、器械、材料や他の物品；用途として、診断、予防、モニタリング、疾病・外傷の治療または緩和、研究、解剖学的構造や生理的プロセスの代用または修飾、避妊などを目的に、薬理的または化学的、免疫学的、代謝学的な作用によらず、しかしそれらの作用を補助することはできるもの。
NCJDSU	The National CJD Surveillance Unit (英国の国立 CJD サーベイランスユニット) 1990 年エジンバラに設立され、英国における CJD 全症例の確認と検討を行う。
Possible case of CJD (推定例)	英国の国立 CJD サーベイランスユニットが、症例の診断状況を記述する際に用いている国際的定義のこと。推定例は、ある一定の臨床的診断基準を全て満たしているものの、確定例やほぼ確実例の診断基準とは合致しない症例を指す。
Prion	Proteinaceous infectious agent (感染性を有する蛋白質粒子) からつくられた造語。プリオン仮説とは、CJD (あるいはその他の TSE) の感染性因子は蛋白質だけからなるというものであり、一般的なウイルスならば必ず含まれるはずの核酸を、この因子は含んでいない。
Prion protein (PrP)	

プリオン蛋白質：(1) PrP^{Sc}、(2) PrP^C の 2 つのアイソフォームが存在する。(1) 感染性組織では、内因性に発現する正常蛋白質がプロテアーゼ抵抗性となり、TSE の中枢神経病変に蓄積する (PrP^{Sc} 参照)。(2) 最近まで PrP (PrP^C 参照) は、健常な動物の脳をはじめとする多くの様々な臓器や組織に存在すること以外に、その機能は不明であった。最近、未感染動物において、有害な「酸素フリーラジカル」を除去する性質をもつことや細胞間のシグナリングの機能を有する証拠が認められてきている。

Probable case of CJD (ほぼ確実例)

英国の国立 CJD サーベイランスユニットが、症例の診断状況を記述する際に用いている国際的定義のこと。ほぼ確実例とは、臨床的診断基準を全て満たすが確定例の診断基準には合わない症例を指す。

Prophylactic

感染や疾病を予防するためにとられる措置。

PrP^C

正常細胞型 PrP。

PrP^{Sc}

プリオン病罹患により PrP^C から翻訳後に派生する、疾患特異的な PrP の感染型プリオンたんぱく質。

PSD

Periodic synchronized discharge。脳波における周期性同期放電。一定周期で左右対称性に比較的規則的に全誘導に同期して反復出現する異常脳波。Creutzfeldt-Jakob 病 (CJD) で高率にみられる。

Scrapie

スクレイピー。英国のヒツジに流行し、世界中の多くの地域に見られた TSE のこと。ヤギにも発生する。スクレイピーは自然に伝達する他、実験的にマウスなどの他の動物へも伝達させることができ、TSE 研究のための実験的モデルを作成するのに用いられている。

SEAC

Spongiform Encephalopathy Advisory Committee

英国の海綿状脳症諮問委員会。この委員会は、海綿状脳症に関連した問題を政府に助言するために 1990 年 4 月設立された。

Single use device

使い捨て器具。メーカーで再使用が不適切と考えられている装置・器具。

Sporadic CJD

孤発型 CJD (孤発性 CJD)。世界中で特発的に発生する原因不明の CJD の症例のこと。最も一般的な CJD である。

TME

Transmissible mink encephalopathy：伝達性ミンク脳症。アメリカのミンク飼育場で見つかったミンクの TSE で、おそらくスクレイピーを経口摂取した結果と考えられる。

Transmissible Spongiform Encephalopathy (TSE)

伝達 (伝達) 性海綿状脳症。致死的な神経系の病気で、脳 of 海綿状変性と進行性痴呆とが特徴である。たとえば、ヒトでは CJD、動物ではスクレイピーや BSE がある。

Variant CJD

変異型 CJD。それまでに認識されていた CJD ではないタイプとして 1996 年に確認され、新しい病理像と臨床症状に一定のパターンを呈する。BSE 曝露によりこの病気が出現したというのが最も有力な仮説である。以前は新変異型 CJD (new variant CJD) として知られていた。

**平成 14 年度厚生労働科学特別研究事業：医療機関におけるクロイツフェルト・ヤコブ病
及び保因者（疑い含む）に対する医療行為についてのガイドライン策定に関する研究班**

主任研究者：金子清俊(国立精神・神経センター神経研究所疾病研究第七部)

分担研究者：有馬邦正(国立精神・神経センター武蔵病院臨床検査部)

小村健(東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科口腔機能再建学講座)

鈴木ゆめ・黒岩義之(横浜市立大学神経内科)

児玉南海雄(福島県立医科大学脳神経外科)

後藤雄一(国立精神・神経センター神経研究所疾病研究第二部)

信国圭吾(国立療養所南岡山病院臨床研究部・神経内科)