

別 紙

「クロイツフェルト・ヤコブ病及びその疑い」の取扱い

- (1) 非血縁者間における骨髄又は末梢血幹細胞(以下「骨髄等」という。)のあっせん機関である公益財団法人日本骨髄バンク(以下「骨髄バンク」という。)は、骨髄等採取施設の医師に骨髄等の提供者がクロイツフェルト・ヤコブ病に感染した可能性が認められるかどうかを確認し、その可能性が認められるとされた場合には、当該提供者の骨髄等を移植に用いない。

＊クロイツフェルト・ヤコブ病に感染した可能性とは、病理診断による確定診断だけではなく、臨床診断を含む(参考)。

- (2) 骨髄バンクは、骨髄等採取施設の医師等に協力を求め、以下に示すような、骨髄等提供者の病歴、欧州等滞在歴及びその血縁者の病歴等を詳細に把握するよう努め、下記①～⑤に該当する提供者からの骨髄等の提供は見合わせる。

①ヒト下垂体由来成長ホルモンの投与を受けた者

②ヒト由来硬膜の移植歴がある者

③角膜移植歴がある者

④クロイツフェルト・ヤコブ病又はその類縁疾患の家族歴がある者

⑤クロイツフェルト・ヤコブ病又はその類縁疾患と医師に言われたことがある者

なお、遺伝子組換え型成長ホルモンの投与を受けた者は①に、人工硬膜の移植歴がある者は②に、それぞれ該当しない。

- (3) 骨髄バンクは、移植医が患者に対して移植に伴う感染のリスクを十分説明するよう促すこと。

＜参考＞クロイツフェルト・ヤコブ病に感染した可能性

- クロイツフェルト・ヤコブ病には、スクリーニング方法はない。このため、骨髄等提供者(ドナー)に対する問診を徹底して行い、クロイツフェルト・ヤコブ病の病因プリオンに感染した可能性があるかどうかを慎重に判断する必要がある。
- クロイツフェルト・ヤコブ病に感染した可能性は、以下を参考に行うこととする。
なお、詳細については、「難病の診断と治療指針」(六法出版社)を参照されたい。

＜確定診断＞

基本的には病理診断であるが、現在では異常プリオン蛋白の証明が必要である。
異常プリオン蛋白の証明には、免疫染色法又はウエスタンブロット法で行う。

<臨床診断>

- ・確 実 例:特徴的な病理所見を有する例で、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の検出しえたもの。
- ・ほぼ確実例:病理所見がない症例で、進行性認知症を示し、脳波で PSD を認める。さらに、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項目以上を示す症例。
- ・疑 い 例:ほぼ確実例と同じ臨床症状を呈するが、PSD を欠く症例。