

クロイツフェルト・ヤコブ病及び類縁疾患サーベイランス調査票

サーベイ ランスNo		イニシャル (姓・名)	.	性別	1. 男 2. 女	生年 月日	明治、大正 昭和、平成	年 月 日
出生地(都 道府県・ 市町村名)		主な生活場 所(都道府 県名)		現在の住所 (都道府県名)			カルテ 番号	
発症年月	年 月	初診日	年 月 日	受診状況	1.通院 2.入院 3.在宅 4.死亡 (死亡日 平 年 月 日)			
家族歴	1.有 2.無 3.不明	1.有 の場合	父・母・兄・姉・弟・妹・祖父・祖母(父方・母方)他() CJD・認知症・その他()					
職業歴				食品嗜好など				
接触歴	1) 他のCJD患者(組織等)との接触歴 1.有 2.無 3.不明 (有の場合、内容) 2) 動物との職業的接触歴 1.有 2.無 有の場合 a. と畜・食肉処理等 b. (牛・羊・山羊・豚・馬・他) c. その他の動物に接触する職業 () 3) 海外渡航歴 イギリス 1.有 2.無 有の場合 (年頃,期間: 年, 月, 週, 日) イギリスを除くEU諸国 1.有 2.無 有の場合 (国名: ,年頃,期間: 年, 月, 週, 日)							
既往歴	手術歴 1.有 2.無 3.不明 病名 施設 1) 脳 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 () () 2) 脊髄 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 () () 3) 他の神経系 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 () () 4) 外傷 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 () () 5) 他の手術 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 () () 硬膜移植 1.確実に有(下記) 2.可能性が高い(下記) 3.不明(可能性を否定はできない) 4.無 使用硬膜製品名() Lot No. サイズ cm× cm 手術名()手術実施施設名()主治医名() その他の臓器移植・製剤による治療歴 1.有 2.無 3.不明 1.有の場合: 角膜移植・成長ホルモン製剤・その他() 実施時期:昭・平 年 月 日, 実施施設: 歯科(インプラント術) 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 (施設名) 輸血歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 (施設名) 献血歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 (施設名) 鍼治療歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 (施設名) 内視鏡検査歴 1.有 2.無 3.不明 昭・平 年 月 日 (施設名) 既往歴 1.有 2.無 3.不明 病名 発症 大・昭・平 年 月 日 病名 発症 大・昭・平 年 月 日							
症状	経過 進行性で 1.ある 2.ない 3.不明 () 症状 初発症状() 1) ミオクローヌス 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 から 2) 進行性認知症又は意識障害 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 から 3) 錐体路症候 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 から 4) 錐体外路症候 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 から 5) 小脳症候 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 から 6) 視覚異常 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 から 7) 精神症候 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 から 8) 無動・無言状態 1.有 2.無 3.不明 平 年 月 から 9) その他の症候 症候 平 年 月 から 症候 平 年 月 から							
検査	1) 脳波(検査時期:平成 年 月 日): PSD 1.有 2.無 (基礎律動の徐波化 1.有 2.無 3.不明) 3.不明 2) 画像:CT・MRIで脳萎縮 1.有 2.無 3.不明 (検査時期:平成 年 月 日) MRI 1.有 [(検査時期:平成 年 月 日), 撮影法: 1. 拡散強調 2. FLAIR 3. T2強調], 2.無 MRI上の高信号 1.有 (1. 大脳皮質 2. 基底核 3. 視床 4. その他) 2.無 3.不明 3) プリオン蛋白(PrP)遺伝子検査 1.施行 [変異: 1.有 2.無 3.不明 内容()] 2.未施行 (検査施設:) コドン129の多型 Met/Met, Met/Val, Val/Val コドン219の多型 Glu/Glu, Glu/Lys, Lys/Lys 4) 脳脊髄液 1.施行 2.未施行 (検査時期:平成 年 月 日) 蛋白量:(正・増 mg/dl) 細胞数:(正・増 /3) NSE:(正・増 ng/ml) 14-3-3:(正・増) (検査施設:) 総タウ:(正・増)							

脳病理 (資料添付)	1.有(1.生検 2.剖検 /標本の所在: 標本番号) 2.無 病理:海綿状変化 1.有 2.無 3.不明, クールー斑 1.有 2.無 3.不明, 病型(1.CJD典型 2. 他(視床型等):) 異常PrP検出:PrP免疫染色 1.施行[陽性(), 陰性] 2.未施行 PrP Westernブロット 1.施行[陽性(1型, 2型,), 陰性] 2.未施行		
鑑別診断	1) アルツハイマー型認知症 1.鑑別できる 2.鑑別できない 2) 脳血管性認知症 1.鑑別できる 2.鑑別できない 3) 脊髄小脳変性症 1.鑑別できる 2.鑑別できない 4) パーキンソン認知症候群 1.鑑別できる 2.鑑別できない 5) 認知症を伴う運動ニューロン疾患 1.鑑別できる 2.鑑別できない 6) ピック病 1.鑑別できる 2.鑑別できない 7) 単純ヘルペス等のウイルス性脳炎 1.鑑別できる 2.鑑別できない 8) 脳原発性リンパ腫 1.鑑別できる 2.鑑別できない 9) 代謝性脳症・低酸素脳症 1.鑑別できる 2.鑑別できない 10) その他の病因による認知症性疾患 1.鑑別できる 2.鑑別できない		
診断	1) 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病(sCJD) (型※)※ コドン129の多型とWestern blotの型による 1. 確実例 (特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常PrPを検出) 2. 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.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,無言・無動状態のうち2項目以上示す.あるいは,「3.疑い例」に入る例で, 髄液14-3-3蛋白陽性で全臨床経過が2年未満) 3. 疑い例 (ほぼ確実例と同じ臨床症状を呈するが,PSDを欠く) 2) 獲得性クロイツフェルト・ヤコブ病 (1) 医原性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJDと同様の診断基準による) 1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例 種類: 1. 硬膜移植 2. 角膜移植 3. その他() (2) 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病(vCJD)(WHO 2001 診断基準による) 1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例 3) 遺伝性プリオン病 1. 確実例 (特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常PrPを検出し,PrP遺伝子変異を有するもの) 2. ほぼ確実例 (病理所見はないが,PrP遺伝子変異を認め,臨床所見が矛盾しないもの) 3. 疑い例 (病理所見がなく,PrP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もの) 種類と変異: 1. 家族性CJD 2. GSS 3. FFI [PrP遺伝子変異()] 4) その他 1. 診断不明 (プリオン病の診断基準には合致しないが,診断不明でプリオン病の可能性は残る例. 要追跡調査) 2. ほぼ否定 (他の疾患の可能性が高いが確定診断に至ってない例 疑われる疾患名:) 3. 確実に否定 (他の疾患の確定診断が可能な例 診断名:)		
主治医 所属施設	所属施設名 電話番号 住所 〒 主治医名		
転出(予定)先	転院予定 1.有 2.無 1.の場合 予定施設名 転出時期	紹介元 医療機関名	
調査日 調査方法	平成 年 月 日 1.訪問診察(検査資料の調査を含む) 2.カルテ・検査資料のみ調査 3.電話調査 4.その他()		
都道府県 CJD担当 専門医	コメント	所属・氏名(サイン,複数での調査は連名で)	
サーベイ ランス委員	コメント	所属・氏名(サイン,複数での調査は連名で)	