

プリオン病の症候の定義

2017年1月19日 JACOP 運営委員会・サーベイランス委員会

プリオン病の発症	
定 義	本症と思われる症状*が始まった年・月・日
判 定 基 準	それまでの健常な状態が“変化”して、症状 ^{※1} が出現したときを発症とする
備 考	※1 歩行障害、性格変化、認知症、構音障害、不随意運動、異常感覚など

認知機能障害	
定 義	「認知機能障害」は、認知機能（複雑性注意 ^{※1} 、遂行機能、学習・記憶、言語、感覚-運動、社会的認知の6領域）の障害を指す。脳の器質的障害に起因し、6領域中1つ以上の認知領域で有意に低下しており（記憶障害、遂行機能障害、失語、失認、失行など）、そのために日常生活が阻害される場合は「認知症」、日常生活が阻害されない場合は「軽度認知障害」とよぶ（DSM-5による定義）。
判 定 基 準	(1) 認知機能低下の病歴が確認できること（患者家族・臨床医などによる）、及び (2) 神経心理テストや臨床評価により認知機能の障害（上記の「認知症」あるいは「軽度認知障害」）が示されること。Clinical Dementia Rating (CDR) では0.5以上に該当する。失語、失認、失行 ^① 等の巣症状 ^{※1} の存在も含む。
備 考	※1 複数の外的刺激があるなかで維持される注意力 ※2 脳の局限した一部の破壊や病巣の出現による刺激によって現れる症状

小脳症状	
定 義	神経学的診察で小脳失調が確認された状態。
判 定 基 準	以下の症状の出現の有無によって判定する。 滑動性眼球運動障害 回内・回外運動が拙劣（筋固縮あるいは無動によるものを除く） 指鼻指試験、踵膝試験、指鼻試験で測定障害 企図振戦（指鼻試験などで目標に近づくとつれ揺れが大きくなる振戦） 失調性歩行（前庭障害・深部感覚障害によるものを除く） 失調性構音障害 筋トーンス ^{※1} 低下（筋障害・末梢神経障害によるものを除く）
備 考	※1 筋緊張。筋の伸張に対する受動的抵抗、または筋に備わっている張力。

錐体路徴候	
定 義	錐体路を含めた、主に上位の運動ニューロン障害。主に以下の症状がみられる。 ①バビンスキー徴候・チャドック反射の出現 ②深部反射の亢進 ③痙縮（四肢あるいは痙性歩行） ④腹壁反射の左右差のある減弱
判 定 基 準	①バビンスキー徴候または ②確実な深部反射亢進または ③確実な痙縮がある場合錐体路徴候ありと判定する。
備 考	

錐体外路徴候（パーキンソニズム）	
定 義	<p>大脳基底核が主として関与する神経学的症状。主に以下の症状がみられる。</p> <p>①筋強剛（筋固縮）</p> <p>②運動緩慢（bradykinesia）</p> <p>③無動（akinesia）</p> <p>④振戦その他の不随意運動、姿勢異常、姿勢反射障害</p>
発生時期の特定方法	医師による診察および問診にて異常が確実に認められ、病歴上それが始まったと推定される時期を特定する。
備 考	錐体外路徴候あるいはパーキンソニズムの評価には MDS-UPDRS, UPDRS がある。

無動性無言	
定 義	<p>自発的な四肢の運動や発語がなく、刺激に対して反応を示さないが、自発的な眼球運動や瞬目はみられ、追視は可能。痛み刺激に対しての逃避反応はみられる。睡眠・覚醒のリズムは保たれる。</p>
判 定 基 準	神経学的診察により上記の症候を確認する。
備 考	

ミオクローヌス	
定 義	<p>「ミオクローヌス」は神経筋の過剰な興奮で生じる、素早い瞬間的な筋収縮であり、関節運動を伴う。基本的に不随意運動として生じるが、時に動作をしようとして出現したり、他動的に刺激を与えることで誘発されたりすることもある。これらは陽性ミオクローヌスとよばれ、筋収縮の瞬間的停止による陰性ミオクローヌスも類似の機序でみられ、羽ばたき振戦（asterexis）として知られている。</p>
判 定 基 準	<p>顔面、四肢、体幹など体のどの部位にでも出現する上記の特徴を有する不随意運動を確認する。</p> <p>確定診断にはビデオ撮影、表面筋電図による確認を行うのが望ましい。</p>
備 考	

起立障害・歩行障害	
定 義	<p>①起立障害： 自力で立ってられないで他人の助けを必要とする、あるいは自力で立つことはできても、両足を開かないと倒れてしまう（運動失調の存在）。</p> <p>②歩行障害： 痙性対麻痺歩行（膝を十分に曲げずに床から足底をあまり離さず、足関節は内反させ尖足の状態で、歩幅が狭い状態で歩く。 失調歩行（両足を開いて歩く。深部感覚の障害によるものは、暗い所で歩行障害が顕著になる。小脳症状としての歩行障害は、酔っ払いの千鳥足のようで、全身の動揺が強いが、閉眼しても増悪の程度が軽い。軽度のときは、つぎ足歩行を行わせると検出しやすい。 パーキンソン病様歩行は、前傾で膝を軽度まげて、小刻みに歩く。手の振りも少ない。重心は前方にあり、時に前方に突進することがある。）</p>
判 定 基 準	次の判定基準において1以外を起立障害・歩行障害ありと判定する。

	<p>①起立障害：</p> <p>1 自分で容易に立つことができる。</p> <p>2 何回か試行してやっと立ち上がる。</p> <p>3 ひじ掛けなどを使って立ち上がる。</p> <p>4 介助で立ち上がる。立ち上がることが不能。</p> <p>②歩行障害</p> <p>1 正常に歩くことができる</p> <p>2 前傾、小刻み歩行、歩幅の広い失調歩行など</p> <p>3 歩行障害があるが容易に独歩できる</p> <p>4 障害により独歩がむずかしいがなんとかできる</p> <p>5 手引きなどの介助歩行の状態</p> <p>6 歩行不可能。</p>
発生時期の特定方法	それまでの歩行に問題が無い状態から、起立障害・歩行障害のいずれかが、医師による診察および問診にて異常が確実に認められ、病歴上それが始まったと推定される時期を特定する。
備考	立位・歩行については小脳性失調歩行については SARA, ICARS、パーキンソン病様歩行については UPDRS もしくは MDS-UPDRS で点数をつけることができる。

構音障害	
定義	構音障害とは、口唇、舌、軟口蓋等の構音器官の下位あるいは上位運動ニューロン障害による運動麻痺、小脳性運動失調、錐体外路症状でも生じる言語の発声に異常をきたす状態で、いわゆる「ろれつが回らない」あるいは「言葉の明瞭さに欠ける」状態を示す。
判定基準	(1)麻痺性構音障害として舌音、口唇音、口蓋音の障害。(2)失調性構音障害として断綴性言語、爆発性言語 (3)錐体外路性として小声、吃音、緊張性言語などがみられる。
備考	

嚥下障害	
定義	嚥下障害は、「飲み込みの障害」である。 嚥下は、(1)舌の運動により食べ物を口腔から咽頭(いんとう)に送る口腔期、(2)嚥下反射により食べ物を食道に送る咽頭期、(3)食道を通過する食道相に分けられる。
判定基準	食物摂取に時間がかかり、食物の気道への流入(誤嚥)によるむせこみがみられる場合、嚥下障害ありと判定する。 (1)食べ物が飲み込みにくくなったとの自覚(嚥下困難)と、食事の時のむせ(誤嚥)で判断。(2)評価法としては水分嚥下試験、反復唾液嚥下テスト、嚥下造影、喉頭内視鏡が用いられる。
発生時期の特定方法	医師による診察および問診にて異常が確実に認められ、病歴上それが始まったと推定される時期を特定する。
備考	

膀胱・直腸障害															
定 義	膀胱、直腸の機能が障害され、歩行障害などによらない排尿・排便困難や尿失禁・便失禁をきたす状態。														
判 定 基 準	<p>日常生活動作における障害者や高齢者の機能的評価に利用されているバーテルインデックスである排便や排尿コントロール指標を利用する。</p> <table border="1"> <tbody> <tr> <td rowspan="3">排便コントロール</td> <td>10</td> <td>失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能</td> </tr> <tr> <td>5</td> <td>ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取り扱いに介助を要する者も含む</td> </tr> <tr> <td>0</td> <td>上記以外</td> </tr> <tr> <td rowspan="3">排尿コントロール</td> <td>10</td> <td>失禁なし、収尿器の取り扱いも可能</td> </tr> <tr> <td>5</td> <td>ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む</td> </tr> <tr> <td>0</td> <td>上記以外</td> </tr> </tbody> </table>	排便コントロール	10	失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能	5	ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取り扱いに介助を要する者も含む	0	上記以外	排尿コントロール	10	失禁なし、収尿器の取り扱いも可能	5	ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む	0	上記以外
排便コントロール	10		失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能												
	5		ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取り扱いに介助を要する者も含む												
	0	上記以外													
排尿コントロール	10	失禁なし、収尿器の取り扱いも可能													
	5	ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む													
	0	上記以外													
備 考															

意識障害	
定 義	意識障害は意識が清明でない状態である。軽度の意識障害は目覚めてはいるが、自己と周囲とを十分認識できない状態である。中等度から高度の意識障害は目覚めていることが不十分または不可能な状態である。
判 定 基 準	<p>意識障害の評価はJCSまたはGCSを用いる。</p> <p>Japan Coma Scale (JCS)</p> <p>I 刺激しないでも覚醒している状態</p> <p>1点：だいたい意識声明だが、今ひとつはっきりしない</p> <p>2点：見当識障害（自分がなぜここにいるのか、ここはどこなのか、といった状況が理解されていない状態）がある</p> <p>3点：自分の名前、生年月日が言えない</p> <p>II 刺激すると覚醒するが刺激をやめると眠り込む状態</p> <p>10点：普通の呼びかけで容易に開眼する</p> <p>20点：大きな声または体をゆさぶることにより開眼する</p> <p>30点：痛み刺激を加えつつ呼びかけを繰り返すと、かろうじて開眼する</p> <p>III 刺激をしても覚醒しない状態</p> <p>100点：痛み刺激に対し、払いのけるような動作をする</p> <p>200点：痛み刺激で少し手足を動かしたり、顔をしかめる</p> <p>300点：痛み刺激に反応しない</p> <p>GCS グラスゴー・コーマ・スケール Glasgow Coma Scale</p> <p>開眼機能(Eye opening)「E」</p> <p>4点：自発的に、またはふつうの呼びかけで開眼</p> <p>3点：強く呼びかけると開眼</p> <p>2点：痛み刺激で開眼</p> <p>1点：痛み刺激でも開眼しない</p> <p>言語機能(Verbal response)「V」</p> <p>5点：見当識が保たれている</p> <p>4点：会話は成立するが見当識が混乱</p>