

11-4. クロイツフェルト・ヤコブ病

目次

I. クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)の基礎知識.....	3
II. CJD患者（疑い患者を含む）への対応.....	4
1. 日常的なケア	4
2. 侵襲的検査，処置での対応.....	4
3. 検査材料の取り扱い	6
4. 病理材料の取り扱い	6
III. リスク保有者への対応	7
1. CJDと診断される前に脳外科手術を行われた事例に対する対応	7
2. 遺伝性CJD患者の家族	7
【資料1：暴露事故の対処について】	9
【資料2：汚染材料の主な消毒法】	9
【資料3：感染の危険度による臨床手技分類】	10
【資料4：CJDの二次感染防止の観点からみた手術機器の洗浄・滅菌方法】	11

改訂履歴

発行日	作成者および 改訂者	内容
2021 年 10 月 1 日	松島 理明 石黒 信久 高桑 恵美 土門 清恵	第 7 版発行

I. クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)の基礎知識

1. プリオン病

- 1) 概念：プリオン病は感染因子プリオン(prion)による感染性で致死的な神経変性疾患の一群で、人獣共通感染症である。プリオンは宿主の正常蛋白質である PrP の構造が変化した異常プリオン蛋白そのものである。
- 2) 本邦のプリオン病：わが国のプリオン病の発症率は人口 100 万人あたり年間 1 人程度で、平均年齢は 67.9 歳である。プリオン病には孤発性、遺伝性、獲得性の 3 種類があり、最も多いのは、古典型孤発性 CJD である。
- 3) 獲得性プリオン病：わが国で確認されている獲得性プリオン病は、1 例の変異型 CJD (variant CJD、vCJD)を除いて、全例が硬膜移植関連 CJD である。
- 4) プリオンの感染力：プリオンの感染力は弱いものの、紫外線・消毒薬・エチレンオキサイドなど通常の消毒・滅菌法では感染性を失わないことから、滅菌には強力な処理が必要である。非侵襲的医療行為や看護や介護スタッフによる日常的な接触で感染することはないが、脳脊髄液採取、脳脊髄手術、剖検・病理標本作製、vCJD の消化管内視鏡は感染の危険性が高く、特に注意を必要とする。

ヒト・プリオン病の分類

①特発性プリオン病 (76.6%)

- A) 孤発性 Creutzfeldt-Jakob 病 (CJD)
 - (ア) 古典型、あるいは Heidenhain 型；MM1/MV1
 - (イ) 失調型；VV2、MV2 (クールー斑 variant)
 - (ウ) 視床型〔致死性孤発性不眠症 (FSI)、MM2 視床型〕；MM2
 - (エ) 大脳皮質型；MM2 (MM2 皮質型)、VV1

②遺伝性 (家族性) プリオン病 (20.4%)

- A) 遺伝性 (家族性) CJD
- B) Gerstmann-Sträussler-Scheinker 病 (GSS)
- C) 致死性家族性不眠症 (FFI)
- D) その他

③獲得性 (感染性) プリオン病 (3.0%)

- A) クールー病
- B) 医原性 CJD (乾燥硬膜、脳外科手術、深部脳波電極、角膜移植、ヒト成長ホルモン、ヒト・ゴナドトロピン)
- C) 変異型 CJD

2017 年 2 月までの日本のサーベイランス・データより

(<http://www.jichi.ac.jp/dph/prion.html>)

2. 感染予防の基本的な考え方

- 1) 髄液採取、手術などの際にはメガネ・ゴーグルを使用する。
- 2) 侵襲的手技に使用する器具はなるべくディスポーザブルのものを使い、患者に使用した器具を他の患者に再利用はしない。

- 3) 患者から献血された血液や提供された臓器を他の患者に使用しない。
- 4) 病理標本作製に関しては、CJD 患者（疑い患者を含む）の検体のうち、異常プリオン蛋白検出リスクの高い組織（脳、脊髄、リンパ節、脾臓、角膜、レンズ、脳脊髄液、肝臓、肺、腎）や体液（感染源となる可能性の高い検体）は扱わない。それ以外の検体の取り扱いについても特別な配慮が必要となる。
- 5) 上記の理由から、CJD 患者（疑い患者、リスク保有者を含む）の手術を行う際には手術部及び病理部に、血液や髄液検査を行う際には検査・輸血部に事前連絡を行い、十分に調整を行うことが必要である。

II. CJD 患者（疑い患者を含む）への対応

1. 日常的なケア

- 1) 日常のケアに関しては一般病棟の標準予防策で十分である。看護や介護スタッフによる日常的な接触では伝播はしない。MRI などの非侵襲的検査でも感染の危険性はない。
- 2) 爪切り、口腔ケア、理髪、入れ歯の入れ替え、口腔内ケアなどでは切傷を作らないよう注意する。
- 3) 血液でスタッフの手が汚染されたときには石けんを用いて水道水で十分洗浄する。現時点では針刺し事故後のヒトへ感染例は報告されていない。血液は vCJD 以外のプリオン病では感染性が極めて低いため、万一、針刺しした場合にはすぐに流水でよく洗浄するなど通常の対応を行う。

項目	方法
環境	個室管理の必要はない。
衣類・リネン類	・体液汚染がないものは、通常の洗濯でよい。 ・体液汚染がある場合、廃棄可能なものは廃棄する。 ・廃棄できないものは 1～5%次亜塩素酸溶液に 2 時間浸した後で洗濯する。
食事・食器	一般患者と同様
清潔	一般患者と共用の浴室でよい
排泄	一般患者と同様
医療廃棄物	一般患者と同様

2. 侵襲的検査、処置での対応

- 1) 髄液検査：眼への飛散を防ぐため眼鏡（できればゴーグルタイプ）を必ず着用する。圧棒、針、スピッツなどの使用する器具はディスポーザブルのものを使用する。検体の提出に際しては CJD の可能性があることを検査・輸血部に事前に連絡し、患者基本画面で感染症登録を行う。細胞数などをカウントする計算板やスライドガラスも可能な限りディスポーザブルとし、再使用するときには 3%SDS（ドデ

シル硫酸ナトリウム) 存在下で 100℃の煮沸処理を 3 分間行う。

- 2) IVH、気管切開などの処置：sCJD に関しては血液を介した感染の報告はない。縫合針などの器材はできる限りディスポーザブルのものを使用する。不可能な場合は使用後焼却処分とするか、章末に示す消毒を行う。
- 3) 消化管内視鏡：sCJD では伝播の報告はなく、消化管組織は感染の危険性が低いいため、洗浄が適切に行われれば感染の危険性は無視できる。一般患者と同様の洗浄と消毒を行って再使用可能である。vCJD では扁桃や脾臓、腸管リンパ節に高レベルの異常プリオン蛋白が存在しており、腸管の内視鏡検査で内視鏡が異常プリオン蛋白で汚染される可能性がある。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まる。軟性内視鏡が耐えうる有効なプリオン滅菌法が存在せず、vCJD と sCJD を完全に区別することができない現状において、不要な内視鏡検査・生検はできるだけ避けることが望ましい。胃瘻造設においても同様である。
- 4) 麻酔：sCJD に関しては特に問題ない。vCJD では血液・リンパ組織を介した感染が確認されており、喉頭鏡のブレードやラリンジアル・マスクの再利用は避け、使い捨てとするか使い捨てのカバーで保護して使用すべきとの報告がある。
- 5) 脳神経外科手術：特に感染性の高い組織を扱うため細心の注意が必要である。手術室内の汚染を最小限にするため、術者周囲にパーティションなどを設置するなどして作業域を限定する。床やパーティションは手術用の使い捨て防水シートで覆う。執刀者はディスポーザブルの手袋・マスク・帽子を着用し、手袋は二重に装着、眼鏡（できれば単回使用ゴーグルタイプ）を着用する。術衣や器材はできる限りディスポーザブルのものを着用し、焼却処分する。焼却できない物品は章末の消毒法を参考にする。術中に使用する顕微鏡やドリル、エコーなどの機器は防水シートをかけてカバーする。焼却できない手術後の金属器材の滅菌方法は章末の表を参照。ガラス製品は 90%以上の蟻酸を用い室温で 1 時間浸漬処理を行う。顕微鏡や手術台、麻酔機、床などが汚染した場合は 1N-水酸化ナトリウム (NaOH) で清拭する（事前に病理部に連絡を入れ、1N の NaOH 溶液を作製してもらう）。術後に患者が CJD と判明した場合、機器ごとの使用患者の追跡が可能となるよう患者名や使用日時の台帳管理が勧められる。
- 6) 歯科治療：現在のところ、ヒトの唾液や口腔組織から異常プリオン蛋白は検出されておらず、歯科医療行為を介した伝播は報告されていない。しかし、動物実験レベルで汚染された器具により口腔内に外科的処置を加えると感染が成立する可能性が指摘されており、予防策は講じるべきである。処置にあたっては眼鏡、マスク、二重グローブを着用する。ラッピングも必須であり処置時は口腔外バキュームを使用する。使用する器具はできるだけディスポーザブルのものを着用し、困難な場合には章末の消毒法を参照し滅菌を行う。加熱処理が困難な器具は 1N-NaOH

か次亜塩素酸ナトリウム液（20、000ppm）などの薬液で浸漬 1 時間が挙げられているが、薬液による完全な不活化方法は確立していない。

- 7) 眼科治療：網膜・視神経に異常プリオン蛋白は蓄積しやすいため、これらの組織を取り扱う手術ではハイリスク手術としての対応が必要である。角膜・硝子体・虹彩・毛様体・前房水には異常プリオン蓄積は証明されていないが、角膜移植を介した医源性 CJD 患者が存在していることから、中等度リスクとしての対応が求められる。病初期患者の 2% に眼科手術の既往があり、発病初期に視覚異常の目立つ Heidenhain 型のような特殊なタイプもあることから、視機能障害に見合うだけの異常眼所見が無い場合や精神神経症状を呈している患者では、CJD を疑い専門科にコンサルトし、手術など観血的処置をなるべく回避する。やむを得ず手術する場合には厳重な感染防止策を講じると共に章末の方法で器具の滅菌を行う。
- 8) 整形外科手術：脊髄、脊髄神経節を扱う手術は二次感染の危険が高い。脊椎関連手術の中で、硬膜外の手術操作に終始する場合は従来通りの滅菌法で可とし、硬膜を破る手術はハイリスクとして対応する。具体的な対応策は脳神経外科の項目とほぼ同様である。他科と同様、不要な手術を避けることが第一である。
- 9) 人工透析：vCJD 患者が多発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 の感染の危険性は高いとはいえない。しかし、vCJD の発生をふまえ、血液で汚染されたリネン類や器材類は焼却する必要がある。B 型肝炎、C 型肝炎ウイルス時の対策を参考とするよう CJD 感染予防ガイドラインでは推奨している。

3. 検査材料の取り扱い

- 1) 検査材料を扱うときには手袋、マスク、予防衣をつけ、作業台は防水シートでカバーする。
- 2) 検査材料をこぼしたときや業務を終了したときは、作業場所の表面を 1N の水酸化ナトリウム (NaOH) で清拭する（事前に病理部に連絡を入れ、1N の NaOH 溶液を作製してもらう）。ベンチシートペーパーは焼却する。
- 3) 汚染の疑いのある材料及び器材は、検査終了後前述の消毒法に従い処理する。

4. 病理材料の取り扱い

- 1) CJD 患者（疑い患者を含む）の未固定材料の検査（細胞診および、術中迅速診断や術中細胞診）は、感染対策の点から行わない方針とする。
- 2) CJD の確定診断または除外を目的とする病理診断は当院では行わず、受け入れ可能な学外専門施設に依頼し、当該診療科から検体を直接搬送する。（プリオン病剖検・病理検査ガイドライン 2008 参照）

- 3) CJD 確診例の異常プリオン蛋白検出リスクの高い組織・体液（上記「2. 感染予防の基本的な考え方」を参照）は扱わない。疑診例の場合は CJD の確定診断をまず先行し、確診が得られなかったものは疑診例として扱う。
- 4) 検体を提出する際は、手術・生検予定を組む際に事前に病理部に連絡、検体提出の日時が決定したら再度病理部に連絡し、当日までに検体受け渡し等について手順の確認を行う。
- 5) 手術検体の切り出しを必要とする場合、病理部に連絡後に「手術検体整理室」に運搬し、病理部担当者の立会いのもと、診療科担当者が病理部の安全キャビネット内で検体を開封して割を入れる。具体的な手順等は「② CJD 病（疑診例を含む）検体取り扱いマニュアル（北海道大学病院病理部：院内限定）」を参照のこと。

Ⅲ. リスク保有者への対応

1. CJD と診断される前に脳外科手術を行われた事例に対する対応

我が国において CJD と診断される前に脳外科手術を行われた事例がこれまでに 5 例報告されており、うち 4 例で手術器具等が通常の洗浄・滅菌処置の後、別の脳外科手術に用いられていた。

このような二次感染リスクを避けるために、脳や脊髄を扱うハイリスク手技を行う際に、患者が認知症を有していたり CJD を疑う症状を呈していたりする場合は事前に神経内科などに鑑別診断を依頼すると共に、手術に用いた器具に CJD に対する処理を行うことが必要である。

手術を行った患者が後に CJD と判明した場合、同一器具を用いて手術した最初の 10 名程度をリスク保有者と考え、告知すると共に 10 年間のフォローアップを行いカルテも 10 年間保管する。告知の注意事項はガイドラインに詳細に記載があるので参考にされたい。

2. 遺伝性 CJD 患者の家族

遺伝性 CJD 患者の家族は症状を呈していなくとも発症する可能性を有するいわゆるアットリスク (at risk) である。遺伝学的検査を受けるか否かは本人の判断であるが、未検査の家族が脳や網膜などのハイリスク手術を受ける際は、ハイリスク患者とみなした二次感染防御策を取る必要がある。

参考文献

プリオン病感染予防ガイドライン（2008 年版）

http://prion.umin.jp/guideline/cjd_2008all.pdf

プリオン病剖検・病理検査ガイドライン 2008

http://www.jsnp.jp/pdf/news_26.pdf

クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル（2017 年版）

http://prion.umin.jp/guideline/guideline_2017.pdf

【資料1：暴露事故の対処について】

暴露事故	対処法
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浄。高リスクの場合は0.5%次亜塩素酸ナトリウム液で5～10分洗浄。
汚染された注射針、メスによる刺傷、切創	直ちに傷口から血液を絞り出しながら流水で十分洗浄。高リスクの場合は0.5%次亜塩素酸ナトリウム液で5～10分洗浄。
口腔内	水でうがいをする
飛沫で汚染された眼	直ちに水道水または生理食塩水にて洗眼。

いずれの場合も感染制御部（内線：5703）に連絡する。

【資料2：汚染材料の主な消毒法】

汚染除去方法	効果	適応
焼却	完全に消失	可燃物
60～90%蟻酸 1時間	完全に消失	ガラスなど SDS 煮沸に適さない物（金属は腐敗するので不可）
3%SDS（ドデシル硫酸ナトリウム） 100℃で3分間	完全に消失	不燃物（金属類、手術器具など） 長時間つけたままとすると金属は腐食するため翌日までに水洗
高気圧蒸気滅菌（オートクレーブ） 132℃で60分	感染性を0.1%以下にする	不燃物（金属類、手術器具など）
1N水酸化ナトリウム溶液 室温にて2時間浸す	感染性を0.1%以下にする	高温に適さないもの。 テーブルや床を拭くなどに利用可
1～5%次亜塩素酸ナトリウム 室温にて2時間浸す	感染性を0.1%以下にする	高温に適さないもの 刺激臭が強い 金属には適さない

注1 3%SDSが必要な場合は、感染制御部（内線：5703）に相談する。

注2 1N水酸化ナトリウム溶液は、水1Lにつき粒状水酸化ナトリウムを40g溶解したものである。

【資料3：感染の危険度による臨床手技分類】

危険度の高い手技

- ・ 硬膜を貫通する手技、脳神経節、松果体、下垂体に接触する手技
- ・ 視神経・網膜を巻き込む手技
- ・ 血液製剤による治療（vCJDのみ）

危険度中等度の手技

- ・ 眼組織・結膜・角膜・強膜・瞳孔を含んで行われるその他の手技
- ・ リンパ系組織に接触する手技（vCJDのみ）
- ・ 扁桃手術の際、リンパ系組織に接触するような麻酔手技（vCJDのみ）
- ・ 限られた例でのみ、高用量の特別な免疫グロブリン製剤、通常の免疫グロブリン製剤、特定の凝固因子による治療（vCJDのみ）

危険度の低い手技

- ・ 他の麻酔手技を含むその他全ての侵襲的手技
- ・ アルブミン製剤、第IX因子、高純度第VIII因子、ある程度の用量の通常免疫グロブリン製剤（vCJDのみ）
- ・ 成分血液、血液製剤による治療（sCJDのみ）

【資料4：CJDの二次感染防止の観点からみた手術機器の洗浄・滅菌方法】

1. あらかじめ CJD と判明している症例に対する手術、ならびに CJD を疑う症例の手術では、可能な限り単回使用器材 single use devices (SUDs) などの廃棄焼却可能な手術器材を使用する。事前に物流管理センター材料室（内線 5739・5826）に連絡することが必要。
2. 廃棄不可能な手術器材に対して、下記の洗浄滅菌方法を選択採用する。
 - ① アルカリ洗剤ウォッシャーディスインフェクタ処理（90～93℃）
＋プリバキューム式オートクレーブ 134℃、8～10 分間
 - ② 軟性内視鏡に対して
アルカリ洗剤洗浄＋過酸化水素低温ガスプラズマ滅菌
（NX タイプ 1 サイクル）
3. いずれの洗浄滅菌方法でも、あらかじめ付着した組織片を丁寧に拭き取り滅菌することが重要である。