

近畿地区のサーベイランスとプリオン病の精神症状

研究分担者：武田雅俊 大阪大学大学院医学系研究科内科系臨床医学専攻
情報統合医学精神医学
研究協力者：吉山顕次 同上
数井裕光 同上

研究要旨

近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランスの報告について、各都道府県からの報告数は差が見られるが、人口の比率と同等であった。また、初発症状が精神症状であった症例について、プリオン病が否定された症例で多くみられ、特に意識障害が多い傾向にあった。

A. 研究目的

近畿ブロック（大阪府、兵庫県、京都府、奈良県、滋賀県、和歌山県）におけるプリオン病関連疾患患者の報告数は、都道府県別で差がみられる。以前の報告にて、大阪府からの報告が多かったが、調査期間が短い点から正確に評価できていない可能性が考えられた。今回、サーベイランスシステムが開始されてからのデータを見直し、より長期的に各都道府県より報告されたプリオン病関連疾患患者の傾向を検討した。

また、プリオン病の初発症状は様々であるが、そのうちの精神症状について、各疾患で違いがあるのかを調べるため、初発症状が精神症状であったプリオン病疑い患者の傾向を調べた。

B. 研究方法

プリオン病サーベイランスシステムが開始されてから 2015 年 1 月 5 日までに報告されたすべての症例より必要な抽出し、検討した。

(倫理面への配慮)

プリオン病のサーベイランスに準ずる。

C. 研究結果

プリオン病サーベイランスシステムが開始されてから 2015 年 1 月 5 日までに報告された患者の総数は 4847 例で、そのうち、近畿ブロックから報告された患者の総数は 784 例であった。患者居住地の各都道府県の内訳は図 1 の通りである。

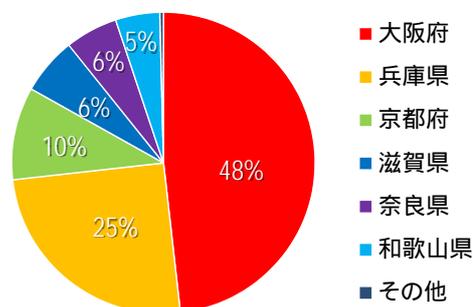


図 1 近畿ブロックでのプリオン病を疑われる患者の内訳、合計 784 例

この近畿ブロックの報告例のうち、サーベイランス委員会にて、プリオン病が否定されなかったのは258例で、その居住地の内訳は、図2の通りである。

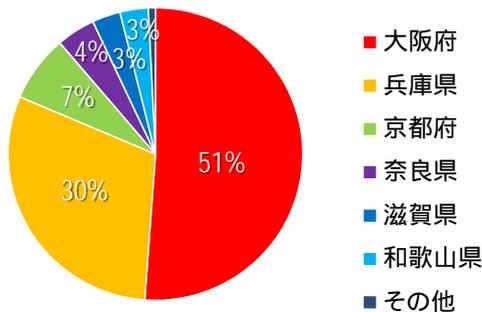


図2 プリオン病が否定されなかった患者の居住地の内訳

サーベイランス委員会で検討された症例のうち、プリオン病を否定されなかった症例の割合は表1に示す通りで、奈良県在住の患者は85%であったが、他の近畿ブロックの都道府県については、おおむね60~70%ぐらいであった。

表1 近畿ブロックにおける、サーベイランス委員会で検討された症例におけるプリオン病を否定されなかった症例の割合

全体	大阪府	兵庫県	京都府	奈良県	和歌山県	滋賀県
66%	63%	70%	59%	85%	67%	73%

遺伝性プリオン病については、近畿ブロック全体で39例診断され、V180I変異が22例、P102L変異が10例、M232R変異が5例、E200K変異が1例、extra-repeat insertional mutationが1例であった。大阪府からは21例診断され、V180I変異が10例、P102L変異が7例、M232R変異が4例であった。

また、初発症状について、2014年9月のサーベイランス委員会までに検討された3359例のうち、記載があったのが2862例であった。意識障害、異常行動、活動性低下、

食思不振、人格変化、不眠を含めた、精神症状が初発症状であったのが、そのうちの523例(18%)であった。疾患別に見てみると、初発症状の記載があったうちで精神症状があったのは、プリオン病を否定されない症例で2121例中317例(15%)、プリオン病が否定された症例で580例中178例(30%)であった。精神症状について、詳細に記載がなされているもののうち、プリオン病を否定されない症例の中では異常行動が最も多く49例(18%)、次に活動性低下48例(17%)、うつ症状39例(14%)であった。一方、プリオン病を否定された症例の中では意識障害が最も多く64例(42%)、次に異常行動20例(13%)、活動性低下15例(10%)であった。なお、プリオン病を否定されない症例の中で、意識障害は19例(7%)であった。詳細は表2に示す。

表2a プリオン病を否定されなかった症例の、初発の精神症状に詳細な記載のあった症例合計276例

	症例数	全体に対する割合
異常行動	49	18%
活動性低下	48	17%
うつ	39	14%
不眠	34	12%
意識障害	19	7%
人格変化	18	7%
幻視	17	6%
食思不振	13	5%
幻覚	8	3%
妄想	8	3%
不安	7	3%
意欲低下	5	2%
焦燥感	5	2%
易怒性	4	1%
不穏	2	1%

表 2b プリオン病を否定された症例の、初発の精神症状に詳細な記載のあった症例 合計 153 例

	症例数	全体に対する割合
意識障害	64	42%
異常行動	20	13%
活動性低下	15	10%
うつ	12	8%
意欲低下	8	5%
不眠	8	5%
食思不振	6	4%
幻覚	5	3%
妄想	4	3%
易怒性	3	2%
幻視	2	1%
焦燥感	2	1%
不穏	2	1%
人格変化	1	1%
不安	1	1%

D. 考察

近畿ブロックにおける人口の比率は、大阪府 42%、兵庫県 27%、京都府 12%、奈良県 7%、滋賀県 7%、和歌山県 5%であり、この割合と比較すると、多くの都道府県では、人口の割合と報告数の割合はほぼ同等であったが、大阪府からの報告数はやや多かった。また、大阪府から報告のあった遺伝性 CJD について、P102L 変異が 3 分の 1 を占めたが、これは、P102L 変異が遺伝性プリオン病の 19%を占めるとする報告¹⁾と矛盾をしており、何らかの地域性がある可能性が示唆された。

初発症状が精神症状であった症例の割合については、プリオン病が否定された症例において、否定されない症例に比べ多く見られ、また精神症状の中で特に意識障害が多い傾向があった。このことは、急激な意識障害をはじめとした精神症状が見られた場合、プリオン病が疑われる傾向が強いことが示唆される。

E. 結論

近畿ブロックにおける報告数については、人口の比率である程度説明がつく。遺伝性 CJD については、大阪府に地域性がある可能性が考えられる。

初発が精神症状であった症例の割合は、プリオン病が否定された症例において、否定されない症例に比べ多く見られた。またプリオン病が否定された症例における精神症状の中で、特に意識障害が多い傾向があった。

[参考文献]

1. 志賀裕正. プリオン病の臨床と遺伝子異常. 臨床神経学. 2009;49(11):943-945

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表 (2014/4/1~2015/3/31 発表)

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし