

平成 27 年 九州・山口・沖縄地区のプリオン病サーベイランスの現状

研究分担者：村井 弘之

九州大学大学院医学研究院脳神経治療学

研究要旨

九州・山口・沖縄地区のクロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス体制の実態と課題を検討した。同地区では、都道府県によってプリオン病の調査依頼数が異なっていた。正確な臨床像の把握のためには実地調査によるサーベイランスが望ましいが、調査対象患者の増加にともない、その実施が困難になってきているのが課題である。

A. 研究目的

平成 27 年の九州・山口・沖縄地区のクロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス体制の実態と課題を検討する。

B. 研究方法

平成 26 年 11 月から平成 27 年 10 月までの期間にクロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス事務局より九州・山口・沖縄地区ブロック担当者へ調査指示のあった症例について、その都道府県別の症例数、調査の現状などについて検討した。

(倫理面への配慮)

調査にあたっては、患者本人または家族に研究の同意書を記載していただき、また、個人が特定できないよう、匿名で調査票を記載した。

C. 研究結果

平成 26 年 11 月から平成 27 年 10 月までの期間にクロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス事務局より九州・山口・沖縄地区ブロック担当者に調査指示があったのは、計 84 症例

であった。その都道府県別の内訳は、福岡県 38 例（45.2%）、佐賀県 6 例（7.1%）、長崎県 6 例（7.1%）、熊本県 6 例（7.1%）、大分県 6 例（7.1%）、宮崎県 3 例（3.6%）、鹿児島県 11 例（13.1%）、沖縄県 5 例（6.0%）、山口県 3 例（3.6%）であった。すなわち、福岡県のみで全体の半数ちかくを占めた。九州・山口・沖縄全体に占める福岡県の人口は 5,071,968/16,048,121（=31.6%）であることより、人口の割合に比してヤコブ病調査依頼が多かった。一方、熊本県、宮崎県、山口県などは人口比から予想された件数よりも低い傾向にあった（表 1）。

次に、調査依頼のソースを調べてみると、特定疾患 2.4%、プリオン蛋白遺伝子検査 11.9%、髄液 14-3-3 蛋白等検査 78.6%、感染症法・その他 7.1%と、圧倒的に髄液 14-3-3 蛋白等検査からの情報が多いことが明らかとなった。

九州・山口・沖縄地区では、ブロック担当者が福岡県、長崎県、大分県、宮崎県、沖縄県の 5 県（調査依頼数では 58/84 = 69%）の調査を担当、極力実地調査をしている。

D. 考察

今回の調査で、九州・山口・沖縄地区では、人口比を考慮しても福岡県は調査依頼数が多かった。福岡県の医療機関がプリオン病に対する意識が高い可能性が考えられたが、詳細は不明である。

調査依頼のソースは、プリオン病関連検査からの情報がメインであることが明らかとなった。特定疾患（指定難病）の情報については都道府県ごとの処理の温度差が大きく、少なくとも現時点では悉皆調査のソースとしてはあまり適切でないように思われた。

調査の方法としては、(1) 実地訪問調査、(2) 電話調査、(3) 主治医へ調査票を郵送、などの方法がありえるが、実地訪問調査がもっとも望ましい。その理由としては、検査をしてもらいたいために誇張した表現になる場合があり、実際の臨床像とずれてくること、検査依頼書記入時にはなかった神経徴候や脳波上の PSD 所見などがその後に出現していることがあること、などがある。また、主治医が PSD 陽性、MRI 拡散強調画像における皮質の高信号陽性、と判断していても、本当に陽性とはいえない場合や、判断に迷う場合もしばしばある。このような場合はその所見を訂正したり、その脳波や画像の実際をサーベイランスで検討したりする必要がある。九州・山口・沖縄地区のブロック担当者は福岡県ほか5県の調査を担当しているが、実地調査のための時間の確保が課題である。

E. 結論

九州・山口・沖縄地区では、都道府県によってプリオン病の調査依頼数が異なっていた。正確な臨床像の把握のためには実地調査によるサーベイランスが望ましいが、調査対象患者の増加にともない、その実施が困難になってきているのが課題である。

[参考文献]

なし

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

Amano Y, Kimura N, Hanaoka T, Aso Y, Hirano T, Murai H, Satoh K, Matsubara E. Creutzfeldt-Jakob Disease with a prion protein gene codon 180 mutation presenting asymmetric cortical high-intensity on magnetic resonance imaging. Prion. 2015; 9; 29-33

2. 学会発表

Murai H, Nakamura Y, Kitamoto T, Tsuboi Y, Sanjo N, Yamada M, Mizusawa H, Kira J. Clinical and epidemiological survey of Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease with codon 102 mutation in Japan. The 22nd World Congress of Neurology. Santiago, Chile, 2015.11.4

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

なし

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

表1 平成27年 都道府県別のサーベイランス調査依頼数（合計84例）と人口

都道府県	依頼数	依頼数%	人口	人口%	調査担当者
福岡県	38	45.2	5,071,968	31.6	ブロック担当者
佐賀県	6	7.1	849,788	5.3	都道府県担当者
長崎県	6	7.1	1,426,779	8.9	ブロック担当者
熊本県	6	7.1	1,817,426	11.3	都道府県担当者
大分県	6	7.1	1,196,529	7.5	ブロック担当者
宮崎県	3	3.6	1,135,233	7.1	ブロック担当者
鹿児島県	11	13.1	1,706,242	10.6	都道府県担当者
沖縄県	5	6.0	1,392,818	8.7	ブロック担当者
山口県	3	3.6	1,451,338	9.0	都道府県担当者