

厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患等政策研究事業）難治性疾患政策研究事業）

プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班 分担研究報告書(総合)

**他院で M232R の診断がついた 6 年後にはじめて頭部 MRI DWI で高信号を認めた 62 歳女性症例
および、プリオン病サーベイランスにおける調査票の 2011 年以降の回収状況**

研究分担者:	塚本 忠	国立精神・神経医療研究センター病院神経内科
研究協力者:	山田 正仁	金沢大学医薬保健研究域医学系脳老化・神経病態学
	齊藤 延人	東京大学大学院医学系研究科脳神経外科学
	北本 哲之	東北大学大学院医学系研究科病態神経学
	中村 好一	自治医科大学地域医療センター公衆衛生学
	金谷 泰宏	国立保健医療科学院健康危機管理部
	村山 繁雄	東京都健康長寿医療センター老年病理学研究チーム・神経病理学
	佐藤 克也	長崎大学医歯薬学総合研究科運動障害リハビリテーション分野
	原田 雅史	徳島大学ヘルスバイオサイエンス研究部放射線科学
	太組 一朗	日本医科大学武蔵小杉病院脳神経外科
	森若 文雄	医療法人北祐会北祐会神経内科病院神経内科
	青木 正志	東北大学大学院医学系研究科神経内科学
	西澤 正豊	新潟大学脳研究所神経内科学
	田中 章景	横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学・脳卒中医学
	犬塚 貴	岐阜大学大学院医学系研究科神経内科・老年学
	望月 秀樹	大阪大学大学院医学系研究科神経内科
	阿部 康二	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科脳神経内科学
	村井 弘之	九州大学大学院医学研究院神経内科学
	田村 智英子	F M 東京クリニック
	古賀 雄一	大阪大学大学院工学研究科極限生命工学
	三條 伸夫	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科脳神経病態学

研究要旨

平成 26 年度は、他院にて M232R の診断がついた時には頭部 MRI DWI に異常信号を認めなかったものが、6 年後、精査目的入院で頭部 MRI 高信号を認めた 62 歳症例を経験し、緩徐進行型のプリオン病の自然歴調査において、病院・施設が変わった後も調査を継続する事が重要である事を提示した。平成 27 年度はサーベイランス調査の継続性のみならず悉皆性を維持するために、主治医からの調査票の回収率の現状を調べ、回収率向上のための対策を考察する。

A. 研究目的

クロイツフェルトヤコブ病 (CJD) サーベイランス調査を用いた自然歴調査に関して、検討を要する点を考察する。緩徐進行型の遺伝性プリオン病の症例について考察するとともに、サーベイランス事務局における主治医からの調査票の未返送 (未回収) 症例につい

て、2015 年 11 月時点での各地区別の未回収調査票に関する統計をとり、それぞれの地区の面積・人口などから回収率との関連を調べる。

B. 研究方法

6 年前に M232R 型の遺伝性プリオン病と診

断された症例に対して画像検査などを再検査し、プリオン病の継続的調査の必要性を検討する。また、サーベイランス事務局での調査票未回収の実態を把握するために、厚生省ルート、東北大ルート、長崎大ルートからの情報に基づき、サーベイランスの調査票を事務局から発送したものの返送がない（回収されていない）例について、2015年11月の時点での統計（事務局からの調査依頼数、返送件数（回収件数）、回収率を割り出した。

(倫理面への配慮)

サーベイランス事業は国立精神・神経医療研究センターにおいて倫理審査委員会の承認を得ている。

C. 研究結果

緩徐進行型 M232R 症例では、これまで認めなかった頭部 MRI の拡散強調画像での高信号を認めることができた。

一方、サーベイランス調査票については、2015年11月時点で、2011,2012,2013,2014年の未回収症例に対する依頼数は全国でそれぞれ126, 111, 118, 245件であり、そのうち回収症例数は、それぞれ37,33,23,97件、したがって、回収率は29, 30, 19, 40%であった。

2011-2014年の依頼件数（調査票未回収につき）は全国で600件、このうち返送されたのは190件、回収率は31.7%であった。まだ回収されていない調査票の数は都道府県別では、東京都が65件、大阪府が53件、兵庫県が46件、茨城県23件、京都府が22件であった。

D. 考察

緩徐進行型プリオン病では、継続した診察による臨床所見の変化、画像検査の定期的なフォローアップが必要である。プリオン病サーベイランスは診断に重きを置いているが、

今後は JACOP と協力して各種タイプのプリオン病の自然歴を調べる必要があり、一方、悉皆性を維持するためにも、調査票の完全回収に一歩でも近づけることが必要であり、そのためには未回収調査票に対しては再依頼を主治医にかけるだけでなく、地域の担当官の現地調査などが必要となるであろう。

E. 結論

プリオン病サーベイランス事業の質と量を維持するためには、調査票の回収率をさらに上げ、自然歴を調べるためには複数回の検査を定期的に行うなどが必要となる。

[参考文献]

なし

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

Tadashi Tsukamoto, Nobuo Sanjo, Tsuyoshi Hamaguchi, Yoshikazu Nakamura, Tetsuyuki Kitamoto, Masahito Yamada, Hidehiro Mizusawa, Prion Disease Surveillance Committee Japan; CJD with M232R: Its clinicopathological features. Asian Pacific Prion Symposium 2015(APPS2015), Kanazawa, Sept. 4-5, 2015

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

