

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

本邦の CJD サーベイランスにおけるプリオン病の脳波診断

研究分担者： 黒岩義之	財務省診療所
研究協力者： 太組一朗	日本医科大学武蔵小杉病院脳神経外科
村井弘之	国際医療福祉大学医学部神経内科
春日健作	新潟大学脳研究所神経内科学分野
中村好一	自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門
佐藤克也	長崎大学大学院医歯薬学総合研究科医療科学専攻リハビリテーション 科学講座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分野
北本哲之	東北大学大学院医学系研究科病態神経学分野
塚本 忠	国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター病院神経内科
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(神経内科学)
水澤英洋	国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター

研究要旨

PSD 頻度は CJD 全体で 62%、孤発性で 72%、遺伝性で 24%、硬膜移植後で 62%。遺伝性 CJD の内訳ごとの PSD 頻度は V180I 変異が 3%、P102L 変異が 14%、M232R 変異が 71%、E200K 変異が 70%であった。PSD がみられた非 CJD 疾患としててんかん重積、レビー小体型認知症、橋本脳症、ウェルニッケ脳炎などがあった。PSD は拡散強調画像 MRI やタウ蛋白などとともにプリオン病診断の要であり、PSD グレーディングの活用、多施設間のデジタル脳波データの情報共有が今後の課題である。CJD サーベイランスにおける脳波データを解析した。周期性脳波異常（PSD）で Grade A は典型的 PSD、Grade B は PSD 周期がやや長め、Grade C は PSD 頻度がやや少ない、Grade D は PSD が痕跡的、Grade E は PSD が全くないと定義した。

A. 研究目的

プリオン病の脳波診断の実態と改善点を明らかにする。

V180I 変異が 90 例、P102L 変異が 29 例、M232R 変異が 24 例、E200K 変異が 23 例、P105L 変異が 2 例、そのほか 3 例であった。

B. 研究方法

孤発性 s-CJD(610 例)、遺伝性 f-CJD(171 例)、硬膜移植後 d-CJD(13 例)、non-CJD(355 例)、合計 1151 例のサーベイランスにおける脳波データを解析する。f-CJD の内訳は

C. 研究結果

周期性脳波異常（PSD）で Grade A は典型的 PSD、Grade B は PSD 周期がやや長め、Grade C は PSD 頻度がやや少ない、Grade D は PSD が痕跡的、Grade E は PSD

が全くないと定義した。PSD 頻度は CJD 全体で 62%。s-CJD で 72%、f-CJD で 24%、d-CJD で 62%。f-CJD の内訳ごとの PSD 頻度は V180I 変異が 3%、P102L 変異が 14%、M232R 変異が 71%、E200K 変異が 70%、P105L 変異が 0%であった。

non-CJD 群の PSD 頻度は 10%で、PSD がみられた疾患はてんかん重積、辺縁系脳炎、代謝性脳症、レビー小体型認知症、アルツハイマー病、橋本脳症、ウェルニッケ脳炎などであった。[PSD +]s-CJD 群(441 例)と [PSD -]s-CJD 群(169 例)を比較すると、脳 MRI で大脳皮質と基底核の両方に異常信号がある頻度は 49%vs34%、大脳皮質だけに異常信号がある頻度は 39%vs53%であった。

D. 考察

PSD 頻度は s-CJD > d-CJD > f-CJD > non-CJD であった。f-CJD の内訳ごとの PSD 頻度は M232R 変異 = E200K 変異 > P102L 変異 > V180I 変異であった。脳 MRI で大脳皮質と基底核の両方に異常信号がある頻度は [PSD +]s-CJD > [PSD -]s-CJD であった。

E. 結論

PSD は拡散強調画像 MRI やタウ蛋白などとともにプリオン病診断の要であり、PSD グレーディングの活用、多施設間のデジタル脳波データの情報共有が今後の課題である。

F. 健康危険情報

G. 研究発表

1. 論文発表

黒岩義之、太組一朗、田中章景、山田正

仁、水澤英洋：プリオン病の脳波検査。神経内科、84(3)、2016.

2. 学会発表

黒岩義之、太組一朗、村井弘之、春日健作、中村好一、佐藤克也、原田雅史、北本哲之、塚本忠、山田正仁、水澤英洋：本邦の CJD サーベイランスにおけるプリオン病の脳波診断。第 43 回日本臨床神経生理学会、2016.10.27.郡山市。

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし