厚生労働行政推進調査事業費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））
分担研究報告書
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

プリオン病患者宅への同行訪問と今年度の近畿ブロックにおける プリオン病サーベイランス状況

研究分担者：望月秀樹　　大阪大学大学院医学系研究科　神経内科学
研究協力者：三原雅史　　大阪大学大学院医学系研究科　神経内科学
：隅　寿恵　　大阪大学大学院医学系研究科　神経内科学
：小仲　邦　　大阪大学大学院医学系研究科　神経内科学

研究要旨（プリオン病患者宅への同行訪問と今年度の近畿ブロックにおける プリオン病サーベイランス状況）

大阪府からの委託事業である難病患者への同行訪問事業を通じて経験した、孤発性プリオン病の在宅療養について報告する。症例は 70 代男性。妻、子供 2 人あり。2 か月前から異常行動あり、慣れた道が分からなくなった。在宅療養を希望され、在宅療養支援者を交えて会議を行い自宅退院したが、介護状況は非常に過酷であった。問題点として、介護力不足と在宅療養支援体制の不十分さがあげられた。本症例に限らず、急速に認知症が進行するプリオン病患者における在宅療養支援について解決すべき問題が多い。上記報告に加えて、2017 年 1 月までの近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況についてもあわせて報告した。

A.研究目的

（プリオン病患者宅への同行訪問）

大阪府からの委託事業である難病患者の同行訪問事業を通じて、孤発性 CJD 患者宅へ同行訪問した。急速に認知症が進行する過酷な神経難病に対する在宅療養について検討する。

（今年度の近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況）

昨年度より当科が担当することとなった、近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況について、2017 年１月までの状況と現状の問題点について報告する。

B.研究方法

（プリオン病患者宅への同行訪問）

在宅療養支援の要となる訪問診療医、訪問看護師、ケアマネージャーと退院前会議を行い、退院後に患者自宅を同行訪問した。プリオン病患者の在宅療養について検討する。

（今年度の近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況）

2015 年 4 月以降の近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況について報告し、現状での課題について検討する。

(倫理面への配慮)

今回の報告に関しては個人情報保護の観点から、個人が特定できるような情報に関しては一切開示しないように配慮を行っている。

C.研究結果

（プリオン病患者宅への同行訪問）

症例は 70 代男性。妻、子供 2 人あり。２か月前から、薬箱に食べ物を入れるなど異常行動あり翌月には慣れた道が分からなくなった。大阪の長男宅へ転居。

入院時、多動傾向だが易怒性はなかった。自発性の低下、作話、保続、会話内容の理解困難あり。MMSE22/30（場所-１、計算-5、再生-1、模写-1）であった。検査の結果、孤発性プリオン病と診断された。自宅での療養を希望され退院した。保健師、在宅療養の関係者を交えて退院前会議を行った。

退院して 1 か月後の同行訪問時には、意思疎通不可能で ADL は全介助であった。座ることが理解できず、家の中を徘徊した。妻は患者の動作が常に気になり専門医からの生活指導が耳に入らない様子であった。在宅療養支援や認知症患者への対応について在宅療養関係者と情報共有し同行訪問を終了した。家族は強く入所を希望したが、2 カ月間の在宅療養を継続せざるをえなかった。問題点として、急速に進行する認知症のため介護が非常に困難であったに関わらず、介護者が妻のみであったこと、在宅療養支援体制が十分でなかったことがあげられた。

（今年度の近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況）

今年度は 12 月末までの時点で、143 件の調査依頼があり、大阪府 56 例、兵庫県 37 例、京都府 25 例、滋賀県 12 例、奈良県 9 例、和歌山県 4 例とほぼ人口比と同様の分布であった。また、2011 年より前年度末までに、近畿ブロックでは 189 例分の調査結果が未回収であったが、都道府県担当専門医を通じて各施設への働きかけを行った結果、2017 年 1 月末までの時点で 78 例から調査結果の回答が得られている。

D.考察

（プリオン病患者宅への同行訪問）

急速に認知症の進行するプリオン病における在宅療養については、症状変化が早く支援体制がニーズに追いつかないことを退院前から念頭に置き退院後調整をする必要がある。今回、同行訪問を通してプリオン病の在宅療養状況を経験し本問題点が明らかとなった。

（今年度の近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況）

各府県の調査依頼数はほぼ人口分布と一致しており、近畿ブロック各府県での発生数の把握状況はほぼ同等と考えられた。今後も調査結果未回収を低減するための体制を継続・構築していきたいと考えている。

E.結論

急速に認知症の進行する孤発性プリオン病の在宅療養に当たっては、退院前だけでなく、退院後も専門医として在宅療養を支援する体制が重要である。引き続き各都道府県担当専門医と連携して、プリオンサーベイランス調査結果を効率的に回収する体制を構築していきたい。

F.健康危険情報

なし

G.研究発表

1.論文発表

なし

2.学会発表

1） 奈古由美子ら　当院における難病患者在宅医療支援事業とその役割について　第 34 回日本神経治療学会　2016 年 11 月 5 日米子

2） 井狩知幸ら　難病患者在宅医療支援事業における神経筋難病患者の地域医療との関わり 第 4 回日本難病医療ネットワー

ク学会学術集会　2016 年 11 月 19 日
愛知

H.知的財産権の出願・登録状況
（予定含む。）
1.特許取得
なし
2.実用新案登録
なし
3.その他
なし