

## プリオン病サーベイランスデータの管理・運用の研究

研究分担者：金谷泰宏 国立保健医療科学院

### 研究要旨（プリオン病サーベイランスデータの管理・運用の研究）

プリオン病サーベイランスに必要な情報を検討するため、全数を把握してきた特定疾患調査解析システムを用いた症例分析を行い、予後に影響を与える因子を抽出することができた。また、情報の把握に向けてレセプト解析を行うことで本疾患の診療の場が、特定機能病院を有する二次医療圏に偏在することが明らかになった。

### A. 研究目的

プリオン病は、指定難病としての登録と五類感染症としての全数把握の2つの手法により全国規模の把握が行われている。難病法に基づく登録は一定の重症度基準を満たした症例のみとされていることから感染症法による全数調査と合わせた把握が必要となる。一方、疾病の病態を明らかにするためには、初期症状から疾病の病態推移を把握するための悉皆調査が求められることから両調査の項目の整合性を図る必要がある。本研究は、プリオン病患者の全国規模での発生動向を明らかにするとともに創薬への活用を目的とした予後評価指標の探索と登録項目の検証を行うものである。

### B. 研究方法

プリオン病の実態把握については、全数を対象とした特定疾患調査解析システム（平成27年1月廃止）への登録症例を活用した。平成27年1月以降の登録数については、厚生労働省衛生行政報告のデータを活用した。二次医療圏別における登録件数の把握については、社会保険診療報酬支

払基金レセプトデータ（2009年12月～2010年2月、2011年2月～4月審査分）ならびに平成25年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）「今後の難病対策のあり方に関する研究」における調査結果を活用した。

### （倫理面への配慮）

疫学研究の指針に従い、国立保健医療科学院倫理委員会における承認を得た後、厚生労働省健康局疾病対策課より厚生労働省に報告のあった症例に関する情報を得た。

### C. 研究結果

#### C.1 プリオン病患者症例の把握

2014年度より難病法に基づく症例把握が開始されたが、Barthel Indexの導入に伴い、厚生省衛生行政報告による把握では特に70歳以上の年代で2015年度は2014年度に比して約25%程度、登録が減少している。社会保険診療報酬支払基金レセプトデータ（2009年12月～2010年2月、2011年2月～4月審査分）における解析では、クロイツフェルト・ヤコブ病を外来・入院

のいずれでも診療が可能な二次医療圏は約 50にとどまる。また、平成 25 年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）「今後の難病対策のあり方に関する研究」におけるデータを用いた解析では、平成 25 年度に全国で登録のあったプリオン病 63 件のうち、特定機能病院から 37 例（57 機関）、地域基幹病院から 19 例（219 機関）、新拠点病院から 7 例（36 機関）となり、本疾患の把握にあたっては特定機能病院及び新拠点病院からの報告が多数を占めることが明らかになった。

## C.2 プリオン病個人票の検証

現在、使用されている OCR 対応のプリオン病臨床調査個人票は、①基本情報（共通）、②診断基準（疾患特異）、③既往歴（疾患特異）、④臨床所見（疾患特異）、⑤重症度（共通・疾患特異）、⑥検査所見（疾患特異）⑦鑑別診断（疾患特異）、⑧治療その他（共通・疾患特異）の 8 項目、計 13 ページに及ぶことから、デジタル化に向けて登録項目を減らすあるいは OCR の精度向上が求められる。

## D. 考察

クロイツフェルト・ヤコブ病は、感染症法に基づく感染症動向調査、難病法による把握が行われているが、前者は情報量が少なく、疑い症例も含まれることからデータとしての精度に課題が残る。一方、後者は未だ情報が電子化されていないことから研究で利用するには至っていない。このため、難病法に基づく電子的な患者情報の把握については平成 30 年度以降に持ち越されることからあらためて疾患の把握に向けた手法が必要と考えられる。一方で、本疾患の

特殊性を考慮した場合、国が進める難病医療提供体制の構築に合わせて、初診からすみやかに拠点医療機関に紹介できる体制の構築が求められる。また、デジタル化を進める上で必要十分な情報に限定することが求められる。この際に、我々が 2004～2008 年度に国に登録のあった 455 例の検証で、予後評価に影響を与える性別、発症までの期間、診断年齢、コドン 129 遺伝子型、EEG・MRI 所見、髄液所見（蛋白量、細胞数、NSE、14-3-3 蛋白）、臨床所見（ミオクロノス、錐体路障害、錐体外路障害、精神症状、小脳障害、視覚障害）の各要素は必須と考えられる。

## E. 結論

難病法に基づく特定医療制度によって登録されるプリオン病については拠点病院で管理を行うルートの構築が求められる。

## F. 健康危険情報

なし

## G. 研究発表（2017/4/1～2018/3/31 発表）

### 1. 論文発表

- 1) Kanatan Y, Tomita N, Sato Y, Eto A, Omoe H, Mizushima H. National Registry of Designated Intractable Diseases in Japan. Present Status and Future Prospects. *Neurologia medico-chirurgica*, 57, p1-7, 2017
- 2) 金谷泰宏、市川学. 超スマート社会 (Society 5.0)における医療サービス. 医療白書 2017-2018 年版、日本医療企画、34-39, 2017

### 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