

平成 29 年度 東北地方におけるプリオン病のサーベイランス状況

研究分担者：青木正志 東北大学大学院医学系研究科神経・感覚器病態学講座神経内科学分野

研究協力者：加藤昌昭 総合南東北病院 神経内科

研究要旨（東北地方におけるプリオン病のサーベイランス状況）

【目的】東北地方におけるプリオン病の疫学、症状を調査、解析する。

【方法】2017 年度（平成 29 年度）における東北地方在住で新規申請されたプリオン病疑い患者についてのサーベイランスを行った。プリオン病が否定的な症例については電話にて調査を行い、プリオン病が疑わしい症例に関して、宮城県の症例については実地調査を行い、その他の県の症例についてはその県の専門医に依頼し調査を行った。

【結果】プリオン病疑いとして調査依頼をうけた症例は、2017 年度の 1 年間で 35 例であった。内訳としては、青森県 2 例、秋田県 2 例、岩手県 8 例、宮城県 9 例、山形県 9 例、福島県 5 例であった。遺伝子変異を伴う例、家族性のプリオン病の症例は E200K, V180I 変異を伴う 2 例であった。本年度剖検数は 1 例であった。E200K 変異例は東北地方ではじめて見出した。

【結語】東北地方におけるプリオン病のサーベイランス状況を報告した。今後も継続的に調査を行うことが必要であると考えます。

A. 研究目的

東北地方におけるプリオン病の疫学、症状を調査、解析する。

B. 研究方法

2017 年度（平成 29 年度）における東北地方在住で新規申請されたプリオン病疑い患者についてのサーベイランスを行った。プリオン病が否定的な症例については電話にて調査を行い、プリオン病が疑わしい症例に関して、宮城県の症例については実地調査を行い、その他の県の症例についてはその県の専門医に依頼し調査を行った。

（倫理面への配慮）

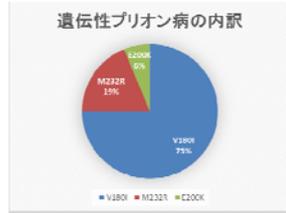
患者個人情報取り扱いに関しては匿名化を行い、患者、家族にサーベイランスに協力いただくことに関して書面にて同意を取得した。

C. 研究結果

プリオン病疑いとして調査依頼をうけた症例は、2017 年度の 1 年間で 35 例であった。内訳としては、青森県 2 例、秋田県 2 例、岩手県 8 例、宮城県 9 例、山形県 9 例、福島県 5 例であった。

平成29年度東北地方(6県)総計

例数(12名)	孤発性CJD	遺伝性プリオン病	sporadicプリオン病	分岐不能	CJD否定
例数(H29)	20	2	0	0	5
例数(H27)	19	1	0	0	2
例数(H28)	29	4	0	0	18
例数(H29)	21	1	0	0	1
例数(H25)	20	4	0	0	8
例数(H24)	11	0	0	0	5
例数(H23)	14	1	0	0	1



遺伝子変異を伴う例、家族性のプリオン病の症例は E200K, V180I 変異を伴う 2 例であった。本年度剖検数は 1 例であった。

東北地方遺伝性プリオン病の内訳



遺伝子変異	症例数
V180I	12
M232R	3
E200K	1
P102L	0
P105L	0
計	16

我々が経験した E200K 変異の症例では、錐体路徴候より発症し認知機能障害、精神症状、ミオクローヌスが確認でき、MRI 上は皮質、基底核の DWI 高信号、脳波にて PSD、急速進行で約 1 か月で無言無動、髄液のタウ蛋白や 14-3-3 蛋白が上昇、RT-QUIC 法は陽性と、孤発性 CJD と区別がつかない経過を取った。本例では家族歴はなく、浸透率は不明だった。

D. 考察

プリオン病発症率は東北 6 県人口約 1,000 万人とすると、年間発症率は約 0.20 人/10 万人/年であり、おおむねこれまでと同様の経過

であった。

E200K の変異例は日本全体では 14% を占め、3 番目に多い変異である。東北地方では割合は少ないものの変異が確認された。

E. 結論

東北地方におけるプリオン病のサーベイランス状況を報告した。今後も継続的に調査を行うことが必要であると考えます。

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

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし