

新潟・群馬・長野におけるプリオン病の発生状況

研究分担者：小野寺理 新潟大学脳研究所神経内科学分野

研究協力者：春日健作 同遺伝子機能解析学分野

研究要旨（新潟・群馬・長野におけるプリオン病の発生状況）

新潟・群馬・長野の 3 県におけるプリオン病の発生状況を調査し、サーベイランス委員会に報告するとともに、特異な経過等を呈した例は個々に発表・報告を行う。

A. 研究目的

新潟・群馬・長野 3 県におけるプリオン病の発生状況(人口に対する発症頻度、孤発性・遺伝性・獲得性の割合)が、本邦の他ブロックと比べ特徴があるか、あるいは前年度以前と比べ変化があるかを確認する。

B. 研究方法

新潟・群馬・長野 3 県からプリオン病サーベイランスに登録された症例全例を対象とし発生状況を把握するとともに、主治医に個々の症例に関し発症後の経過を含めた詳細な臨床情報を確認した。

（倫理面への配慮）

本研究において、対象症例のプライバシーの保護に関する規則は遵守されており、また情報開示に関し当施設所定の様式に基づいた同意を取得している。

C. 研究結果

平成 29 年度は(平成 30 年 2 月 27 日現在)新潟・群馬・長野 3 県においてサーベイランス委員会からの調査依頼は 16 件あり、うち 15 例の臨床情報が確認できた（1 例は情報未回収のため引き続き調査中）。さらに平成 28 年度に情報が未回収であった 5 例の臨

床情報が確認できた。

臨床情報の確認できた 20 例を、平成 28 年 9 月と平成 29 年 2 月のサーベイランス委員会で検討したところ、その内訳は孤発性 CJD definite 1 例、probable 6 例、possible 2 例、遺伝性 CJD probable 2 例、硬膜移植後 CJD definite 1 例、プリオン病否定例 8 例であった。

D. 考察

平成 29 年度の新潟・群馬・長野 3 県における CJD の発生状況は国内の他県とくらべ、あるいは前年度とくらべ明らかな差異はないと考えられた。

また今年度は硬膜移植後 CJD 1 例を確認した。同症例は 1993 年に硬膜移植後、23 年の経過で発症に至っており、未だに硬膜移植後 CJD の発生があることから、引き続きサーベイランスを行う必要があると考えられた。

E. 結論

プリオン病は感染症の側面をもつ疾患であることから、引き続き新潟・群馬・長野 3 県における発生状況を監視する必要がある。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Saito N, Ishihara T, Kasuga K, Nishida M, Ishiguro T, Nozaki H, Shimohata T, Onodera O, Nishizawa M. Case Report: A patient with spinocerebellar ataxia type 31 and sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. Prion. 2018 [Epub ahead of print]

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