

平成 28 年度および 29 年度北海道地区のプリオン病サーベイランス状況について

研究分担者：佐々木秀直 北海道大学大学院医学研究院神経内科
研究協力者：矢部一郎 北海道大学大学院医学研究院神経内科
高橋育子 北海道大学大学院医学研究院神経内科
松島理明 北海道大学大学院医学研究院神経内科
加納崇裕 北海道大学大学院医学研究院神経内科
森若文雄 北祐会神経内科病院

研究要旨

平成 28 年と平成 29 年の北海道地区におけるプリオン病サーベイランス状況を報告した。平成 28 年においてはプリオン病が疑われた 21 例のサーベイランスを実施し、孤発性 Creutzfeldt-Jakob 病(CJD)ほぼ確実例が 13 例、遺伝性 CJD 1 例、分類不能 CJD 2 例と CJD 否定例 5 例であった。遺伝性 CJD は V180I 変異 1 例であった。分類不能 CJD については、髄膜腫手術歴があるが、人工硬膜使用の有無が不明なものが 1 例、臨床像はプリオン病ほぼ確実例ではあるが、遺伝子検査未施行のものが 1 例であった。平成 29 年においては、プリオン病が疑われた 30 例のサーベイランスを実施し、孤発性 Creutzfeldt-Jakob 病(CJD)ほぼ確実例および疑い例が 16 例、遺伝性 CJD 1 例と CJD 否定例 13 例であった。遺伝性 CJD は V180I 変異 1 例であった。

A. 研究目的

北海道地区における Creutzfeldt-Jakob 病 (CJD) 発症状況と感染予防の手がかりを得ることを目的に、同地区での CJD サーベイランス現況を報告する。

B. 研究方法

北海道地区で指定難病制度下での臨床調査個人票、プリオン蛋白遺伝子解析(東北大学)、髄液マーカー検査(長崎大学)と感染症の予防及び感染症の患者に対する医療に関する法律(感染症法)により CJD が疑われた症例のサーベイランスを行い、臨床経過、神経学的所見、髄液所見、脳 MRI 所見、脳波所見、プリオン蛋白遺伝子解析などを調査した。

(倫理面への配慮)

患者さんご本人とご家族に十分な説明を行い、書面にて同意を得た上で調査を行った。

C. 研究結果

平成 28 年 1 月～12 月までの間に北海道地区で CJD が疑われた 21 名のサーベイランスを実施し、孤発性 CJD ほぼ確実例が 13 名(男性 5 名、女性 8 名、平均年齢 74.8±6.8 歳)、遺伝性 CJD 1 名(男性 1 名 V180I 変異、73 歳)、分類不能 CJD 2 名(女性 2 名、平均年齢 86.5±7.8 歳)と CJD 否定例 5 名(男性 3 名、女性 2 名、75.2±10.8 歳)であった。否定例はアルツハイマー型認知症 3 例(その

うち 1 例では症候性てんかんを併発)、抗グリアジン抗体陽性辺縁系脳炎が 1 例、抗グルタミン酸受容体抗体陽性辺縁系脳炎が 1 例であった。分類不能 CJD については、昭和 60 年に髄膜腫の手術歴があることが実施施設に電話調査することで確認できたが、人工硬膜使用の有無が不明であった症例が 1 例、臨床像は CJD ほぼ確実例ではあるが、遺伝子検査未施行であったため、遺伝性 CJD の可能性が否定できない症例が 1 例であった。

平成 29 年 1 月～12 月までの間に北海道地区で CJD が疑われた 30 名のサーベイランスを実施した。この症例数は平成 11 年にサーベイランスを開始して以降、最大の症例数であった。孤発性 CJD ほぼ確実例および疑い例が 16 名 (男性 6 名、女性 10 名、平均年齢 74.2 ± 10.4 歳)、遺伝性 CJD 1 名 (男性 1 名 V180I 変異、83 歳) と CJD 否定例 13 名 (男性 7 名、女性 6 名、 74.7 ± 10.5 歳) であった。否定例は症候性てんかんを伴ったアルツハイマー型認知症 3 例、症候性てんかんを伴った脳梗塞 3 例、自己免疫性脳症 3 例、前頭側頭型認知症、単純ヘルペス脳炎、多系統萎縮症、脊髄小脳変性症が各 1 例であった。後 2 疾患については Gerstmann-Straussler-Scheinker 病(GSS)鑑別目的にプリオン遺伝子検査を実施した症例であった。

D. 考察

平成 28 年の北海道地区でのプリオン病サーベイランスでは孤発性 CJD 13 名、遺伝性 CJD 1 名が発症していた。また、臨床的には CJD であることがほぼ確実例ではあるが、人工硬膜の使用歴が明確でないことと、遺伝子検査を施行できなかったため、分類不能となった症例が各 1 例ずつ存在した。前者については、病理学的検討が今後必要であり、後者については、サーベイランス調査の必要性を主治医にさらに徹底周知することが重要と考

えられる。

平成 29 年の北海道地区でのプリオン病サーベイランスでは孤発性 CJD 16 名、遺伝性 CJD 1 名が発症していた。平成 29 年は 30 名のサーベイランスを実施し、この症例数は平成 11 年にサーベイランスを開始して以降、最大の症例数であった。これはサーベイランスが北海道の神経内科医療に定着し、疑い症例が速やかにプリオン遺伝子や髄液検査が施行されるようになったことに起因するものと推定される。

E. 結論

- 1) 平成 28 年 1 月～12 月までの北海道地区におけるプリオン病サーベイランス状況を報告した。CJD が疑われた 21 名のサーベイランスを実施し、孤発性 CJD 13 名、遺伝性 CJD 1 名、分類不能 CJD 2 名と CJD 否定例 5 名であった。ALS-FTD との鑑別が困難であった CJD 疑い症例 1 例を報告した。
- 2) 平成 29 年 1 月～12 月までの北海道地区におけるプリオン病サーベイランス状況を報告した。CJD が疑われた 30 名のサーベイランスを実施し、孤発性 CJD 16 名、遺伝性 CJD 1 名と CJD 否定例 13 名であった。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Yaguchi H, Takeuchi A, Horiuchi K, Takahashi I, Shirai S, Akimoto S, Satoh K, Moriwaka F, Yabe I, Sasaki H. Amyotrophic lateral sclerosis with frontotemporal dementia (ALS-FTD) syndrome as a phenotype of

Creutzfeldt- Jakob disease (CJD)? A case report. J Neurol Sci 372: 444-446, 2017

- 2) Yaguchi H, Takeuchi A, Horiuchi K, Takahashi I, Shirai S, Akimoto S, Satoh K, Moriwaka F, Yabe I, Sasaki H. Reply to: the Letter to be published with the Letter, Amyotrophic lateral sclerosis with frontotemporal dementia (ALS-FTD) syndrome as a phenotype of Creutzfeldt-Jakob disease (CJD)? A case report. J Neurol Sci 375: 490-491, 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

