

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】2016年度および2017年度（平成28、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、2016、2017年度の2年間で55例であった。内訳としては、青森県5例、秋田県6例、岩手県11例、宮城県14例、山形県10例、福島県9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M232R, E200K, V180I変異を伴う3例であった。剖検数は1例であった。

【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られる。

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

2016年度および2017年度（平成28、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、2016、2017年度の2年間で55例であった。内訳としては、青森県5例、秋田県6例、岩手県11例、宮城県14例、山形県10例、福島県9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M232R, E200K, V180I変異を伴う3例であった。剖検数は1例であった。

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 万であり、おおむねこれまでと同様の数値であった。

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。既報告同様、孤発性類似の臨床型を取っていた。

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。剖検例についても積極的に蓄積していきたい。

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

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし