

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28年度および平成29年度は新潟・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39例であり、うち32例の臨床情報が確認できた。さらに平成27年度以

前のサーベイランスにおいて情報が未回収であった症例を再調査することにより7例の臨床情報が確認できた。

臨床情報の確認できた39例はサーベイランス委員会での検討を経て、孤発性 CJD definite 1例、probable 13例、possible 5例、遺伝性 CJD probable 4例、硬膜移植後 CJD definite 1例、プリオン病否定例 15例であった。

また平成28年度プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班会議において、平成27年度に新潟県内で発症が確認された、硬膜移植後29年を経て小脳性運動失調で発症した硬膜移植後 CJD の1例を報告した。

D. 考察

平成28-29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。

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いた。また平成28年度プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調

査研究班班会議において報告した硬膜移植後 CJD は、硬膜移植後 29 年を経て発症していた。このように硬膜移植後 20 年以上を経て発生する CJD を散見することから、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. 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. 9:1-3, 2018

2. 学会発表

なし

G. 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