

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

サーベイランスの諸問題（特に未回収問題と低剖検率）について

研究分担者：塚本 忠 国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科

**研究要旨**

わが国では 1999 年から、全国で発症したプリオン病のサーベイランス事業を行っている。悉皆的な調査を目指しているが、プリオン病発症の届け出に応じてサーベイランス事務局から主治医にサーベイランス調査票の送付を依頼したのにもかかわらず、記載された調査票が事務局に返送されていない「未回収ケース」が少なからず存在する。また、多くの症例では、発症後、短期間で死に至ることが予想されるが確実な診断に必要な剖検・病理的探索が行われている例は少数である。こうした、調査票の未回収率、剖検数の低率の原因を探り、改善策を引き続き検討する。

**A. 研究目的**

サーベイランス事務局に届けられたプリオン病発症の情報(厚生労働省経由、地方自治体経由、遺伝子検査・脳脊髄液検査経由、その他)の数をデータベースから抽出し、事務局から主治医に送付依頼したサーベイランス調査票の数、依頼したのにもかかわらず記載したものが事務局に返送されていない「未回収例」の数を抽出する。

また、調査票の未回収率、剖検数から算出した剖検率について問題の有無、解決方法について検討する。

**B. 研究方法**

国立精神・神経医療研究センターに設置されているプリオン病サーベイランス事務局に保存されている、調査票送付、返送受付の確認ファイルをもとに 2011 年（平成 23 年）から 2016 年（平成 28 年）までの都道府県別・ブロック別の未回収症例数・未回収率を計算した。

剖検率については、毎年 2 回開催される

サーベイランス委員会の検討結果（診断結果）をまとめた自治医科大学中村好一先生の統計を使用した。

**(倫理面への配慮)**

サーベイランス研究は当センターの倫理審査委員会で承認されており、個人を識別できる情報は含まれていない。

**C. 研究結果**

2011 年から 2016 年までの未回収数が多いブロック・都道府県は、症例数も多い関東・近畿ブロックであった。近畿ブロック特に大阪府での未回収数の減少（改善）が著明であった。

2018 年 8 月までの、プリオン病（ほぼ確実もしくは疑いがある）とサーベイランス委員会で診断された症例の剖検数は、プリオン病死亡者数 2955 名に対して剖検実施者 407 例であり、剖検率は 14%であった。特に孤発型 CJD では 2333 例の死亡者数に対して、剖検実写数 279 例であり、12%にとどまり、この数字は昨年度の 13%からさらに減少し

た。

#### D. 考察

サーベイランス調査票未回収例が多いブロックは症例数が多いブロックであったが、都道府県の未回収例の詳細を見ると、必ずしもその回収率と症例数は比例していなかった。近畿ブロックは総人口数も多いため、未回収数が多かったが、準ブロック担当医を配置することで未回収数の減少に転じることができた。今後も、地域の担当専門医の調査の負担の軽減を考慮したり、何らかのインセンティブにあたるものを作り上げたりするなどの工夫が必要と考えられた。

剖検率については、諸外国、特に欧米では約 20-30%のところが多い。わが国の現状の 13%程度という剖検率の低さは診断精度にかかわりかねない問題である。2017 年度から開始された自然歴研究によって、転院の情報を事務局・ブロック担当医・地域担当医が把握しやすくなっており、これにより死亡した際の剖検に対する対処も行いやすくなるものとする。

剖検施設のセンター化の推進もサーベイランス委員会事務局の責務であると考えますが、今後は、新しく構築された AMED の日本ブレインバンク・ネットワーク、日本神経病理学会ブレインバンク委員会、同プリオン病剖検・病理検査推進委員会と協力して、剖検率の上昇を目指すことが重要である。

#### E. 結論

サーベイランス調査個人票の未回収例・未回収率を低下させるには、サーベイランスの調査システムにも改良が必要であり、その剖検率を上昇させるためにも、自然歴調査との一体化が開始されたが、すでに自然歴調査の

登録数の増加も得られており、剖検率の向上やサーベイランス調査の回収率の向上にも役立つことが期待される。

#### F. 健康危険情報

特記事項なし

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

1) Tsukamoto T, Sanjo N, Hamaguchi T, Iwasaki Y, Ae R, Nakamura Y, Kitamoto T, Yamada M, Mizusawa H, and Prion Disease Surveillance Committee, Japan. Heidenhain variant of Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) in Japan. Asian Pacific Prion Symposium 2018 (APPS2018), Tokyo, October 4-5, 2018.

2) 塚本忠、水澤英洋、山田正仁、桑田一夫、北本哲之、中村好一、佐藤克也。プリオン病サーベイランス委員会、JACOP 運営委員会：プリオン病のサーベイランス研究と自然歴研究の一体化による自然歴研究登録数の増加、日本神経感染症学会学術集会、2018 年 10 月 20 日、東京。

3) Tsukamoto T, Sanjo N, Hamaguchi T, Iwasaki Y, Ryosuke Ae, Nkamura Y, Kitamoto T, Yamada M, Mizusawa H, and Prion Disease Surveillance Committee Japan. Epidemiological features of Prion diseases in Japan - Is the Incidence Increasing? – AsiaOseania Clinical Neurology, Korea, October 8-11, 2018.

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

**1.特許取得**

なし

**2.実用新案登録**

なし

**3.その他**

なし

