

厚生労働行政推進調査事業費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））
分担研究報告書

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

2018 年度神奈川、静岡、山梨 3 県のサーベイランス調査結果

研究分担者：田中 章景 横浜市立大学大学院医学研究科 神経内科学・脳卒中医学
研究協力者：岸田 日帯 横浜市立大学附属市民総合医療センター神経内科
研究協力者：溝口 功一 独立行政法人国立病院機構静岡医療センター脳神経内科
研究協力者：瀧山 嘉久 山梨大学医学部神経内科学

研究要旨

2018 年度、神奈川県・静岡県・山梨県では、プリオン病患者およびプリオン病疑い患者 60 例のサーベイランス調査をおこない、8 例の孤発性 CJD、4 例の遺伝性 CJD（うち 3 例は E200K 変異）を報告した。本年度に関しても E200K 遺伝性 CJD の発症が多く、例年通りの傾向であった。

A. 研究目的

プリオン病のサーベイランス調査は 1999 年より開始され、全国を 10 のブロックに分け、該当する地域で発生したすべてのプリオン病あるいはプリオン病疑いの症例を調査し、毎年 2 回のプリオン病サーベイランス会議で症例報告・登録をおこなっている。

我々は神奈川県・静岡県・山梨県におけるサーベイランス調査を担当している。

B. 研究方法

本研究では、患者の主治医が記載した臨床調査個人票をもとに 2018 年度の神奈川県・静岡県・山梨県でのプリオン病患者の臨床像を調査した。

(倫理面への配慮)

サーベイランス調査をおこなう段階では臨床個人調査票には、患者の氏名は記載されておらず、連結可能匿名化をおこなっており、個人情報の漏洩に十分注意を払っている。本研究は観察研究であり、あらたなサンプルの

採取などは含まれず、対象となる患者さんへ侵襲的な処置を伴わず、不利益を生ずることはない。

C. 研究結果

2018 年度の調査症例数は 60 件（神奈川 41 例、静岡 11 例、山梨 8 例）だった。サーベイランス委員会での検討が終了したのが、上記のうち 18 例で、そのうちプリオン病と認定されたのは 12 例（66.7%）、プリオン病が否定されたのは 6 例（33.3%）だった。否定例の内訳は、てんかん（2 例）、脳症（2 例）、認知症（2 例）だった。

12 例のプリオン病のうち、8 例が孤発性 CJD、4 例が遺伝性 CJD だった。遺伝性 CJD のうち 3 例は、該当地域に多い E200K 変異を有しており、例年同様の傾向を認めている。

D. 考察

当該ブロックでは例年通り E200K 変異を有する遺伝性 CJD の発生が多い傾向にある。

このタイプの遺伝性 CJD は孤発性 CJD と類似の経過をとることが多いので、プリオン蛋白遺伝子検査が未施行であると鑑別がしにくい。孤発性 CJD と分類された症例のうち、遺伝子検査が未施行であるのが約半数であり、当該地域での正確な遺伝性 CJD 発症の推移を観察するうえでも、遺伝子検査が重要であると考えられた。

E. 結論

2018 年度の神奈川県・静岡県・山梨県でのプリオン病患者サーベイランス調査をおこなひ、8 例の孤発性 CJD、4 例の遺伝性 CJD(う

F. 健康危険情報

特記事項なし

ち 3 例は E200K 変異) を報告した。

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

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし