

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

多施設共同によるプリオン病在宅診療システムと  
今年度の近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況

研究分担者：望月 秀樹	大阪大学大学院医学系研究科	神経内科学
研究協力者：奥野 龍禎	大阪大学大学院医学系研究科	神経内科学
研究協力者：中森 雅之	大阪大学大学院医学系研究科	神経内科学
研究協力者：村田 尚	大阪大学大学院医学系研究科	神経内科学
研究協力者：甲田 亨	大阪大学大学院医学系研究科	神経内科学
研究協力者：竹藤 晃介	たいようさんさん在宅クリニック	
研究協力者：白 成哉	たいようさんさん在宅クリニック	
研究協力者：山下 里佳	国立病院機構 刀根山病院	神経内科
研究協力者：藤村 晴俊	国立病院機構 刀根山病院	神経内科

**研究要旨：**

プリオン病患者・家族が安寧に在宅療養を行うため、大阪大学医学部附属病院を含む多施設共同による在宅診療システムの構築を行った。近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況については、各府県の調査依頼数はほぼ人口分布と一致しており、近畿ブロック各府県での発生数の把握状況はほぼ同等と考えられた。今後も調査結果未回収を低減するための体制を継続・構築していく。

**A. 研究目的**

（近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス）近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況について、2019年1月までの状況と現状の問題点について検討する。

（多施設共同によるプリオン病在宅診療システム）プリオン病患者・家族が安寧に在宅療養を行うため、多施設共同による在宅診療システムの構築を行う。

**B. 研究方法**

（近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス）2015年4月以降の近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況につい

て報告し、現状での課題について検討する。

（多施設共同によるプリオン病在宅診療システム）大阪大学医学部附属病院神経内科・脳卒中科及び関連施設においてフォローアップしている在宅プリオン病症例について、専門病院、レスパイト病院、在宅医療機関を組み合わせた診療体制を構築する。

**（倫理面への配慮）**

今回の報告に関して個人情報保護の観点から、個人が特定できるような情報に関しては一切開示しないように配慮を行っている。

**C. 研究結果**

（近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイ

ランス)2015年4月以降2019年1月末までの近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況についても報告する。合計298例についての調査依頼があり、大阪府124例、兵庫県74例、京都府47例、滋賀県21例、奈良18例、和歌山県14例であった。このうち126例から調査結果の回答が得られている。また、2011年より累計で、近畿ブロックでは190例分の調査結果が未回収であったが、今年度、改めて都道府県担当専門医を通じて各施設への働きかけを行った結果、2019年1月末までの時点で138例から調査結果の回答が得られた。

(多施設共同によるプリオン病在宅診療システム)症例は74歳女性。4年前より物忘れを自覚。その後進行性の認知機能低下や四肢のミオクローヌス、頭部MRI拡散強調画像で大脳皮質に広汎な高信号域、脳波で周期性同期性放電を認め、孤発性CJDと診断。症状は進行し2年前より無動性無言となり、経管栄養、尿道カテーテルが留置されている。当初は入院での看取りを希望していたが、在宅介護を希望し、往診クリニックへ転医。往診クリニックより定期的な神経内科専門医の往診と、国立病院機構刀根山病院へのレスパイト入院の体制を構築している。時に軽度の尿路感染を来すほかには全身症状は安定しており、家族への支援も含めた在宅療養が可能となっている。

#### D. 考察

(近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス)各府県の調査依頼数はほぼ人口分布と一致しており、近畿ブロック各府県での発生数の把握状況はほぼ同等と考えられた。今

後も調査結果未回収を低減するための体制を継続・構築していきたいと考えている。

(多施設共同によるプリオン病在宅診療システム)今回構築したプリオン病在宅診療システムの維持には、専門医と在宅診療医の緊密な連携が必要と考えられる。

#### E. 結論

フォローアップ症例に対し、多施設共同によるプリオン病在宅診療システムを構築した。引き続き各都道府県担当専門医と連携して、プリオンサーベイランス調査結果を効率的に回収する体制を構築していきたい。

#### F. 健康危険情報

特記事なし

#### 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

##### 1. 特許取得

なし

##### 2. 実用新案登録

なし

##### 3. その他

なし