

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

九州・山口・沖縄地区のプリオン病サーベイランス解析結果

研究分担者：松下 拓也	九州大学病院神経内科
研究協力者：村井 弘之	国際医療福祉大学医学部神経内科
中村 好一	自治医科大学公衆衛生学

研究要旨

平成 29-30 年度に九州・山口・沖縄在住で新規申請されたプリオン病疑い患者についてサーベイランスを行った。2017 年 4 月から 2018 年 9 月までに 54 例についてサーベイランスを行い、孤発性クロイツフェルト・ヤコブ（CJD）病はほぼ確実例 12 例、疑い例 2 例、遺伝性プリオン病については家族性 CJD12 例（V180I 変異 10 例、E200K、M232R 変異各 1 例）、ゲルストマン・ストライスラー・シャインカー（GSS）4 例（P102L 変異 4 例）であった。GSS を含め、遺伝性プリオン病の頻度が全国と比較して高い傾向が見られた。

A. 研究目的

九州・山口・沖縄地区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

平成 29-30 年度に九州・山口・沖縄在住で新規申請されたプリオン病疑い患者についてサーベイランスを行った。福岡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各県の担当委員に依頼調査を行った。

（倫理面への配慮）

調査にあたっては、患者本人または家族に研究の同意書に承諾書を記載していただき、また個人が特定できないよう、匿名で調査票を記載した。

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、2017 年 4 月から 2018 年 9 月までに 144 例であった。内訳としては、福岡県 54 例、佐賀県 16 例、大分県 10 例、長崎県 10 例、宮崎県 8 例、熊本県 14 例、鹿児島県 15 例、山口県 10 例、沖縄県 7 例であった。うち 54 例についてサーベイランスを行い、孤発性クロイツフェルト・ヤコブ（CJD）病はほぼ確実例 12 例、疑い例 2 例、遺伝性プリオン病については家族性 CJD12 例（V180I 変異 10 例、E200K、M232R 変異各 1 例）、ゲルストマン・ストライスラー・シャインカー（GSS）病 4 例（P102L 変異 4 例）であった。20 例についてはプリオン病は否定的とされ、4 例は保留となった。

D. 考察

2012 年から 2018 年の九州・山口・沖縄ブロックの集計では合計 245 例中、孤発性 CJD の割合が 61.5%、家族性 CJD19.2%、

GSS が 18.4%を占め、硬膜移植後 CJD が 1 例であった。全国の傾向と比較すると GSS 症例が多いという従来から見られる特徴とともに、家族性 CJD も比較的多い傾向が見られる。

遺伝性 CJD 頻度が高い可能性を考えると、悉皆的にプリオン遺伝子の変異がないかを確認する必要がある。孤発性 CJD とされる症例について、プリオンタンパク遺伝子検査が行われている頻度は都道府県によってはばらつきがあり、今後 CJD 疑い症例について、積極的に遺伝子検査を行うよう周知する必要がある。

E. 結論

九州・山口・沖縄地区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。

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

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