

厚生労働行政推進調査事業費補助金（難治性疾患政策研究事業）

分担研究報告書

研究課題：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

最近の愛知、岐阜、三重の3県におけるプリオン病サーベイランス結果

研究分担者：道勇 学 愛知医科大学医学部神経内科学

研究協力者：福岡敬晃 愛知医科大学医学部神経内科学

研究協力者：安藤宏明 愛知医科大学医学部神経内科学

研究要旨

東海地区（愛知県、岐阜県、三重県）におけるプリオン病サーベイランス調査を行い、同地区におけるプリオン病の実態を明らかにすることを目的に、平成29年4月から令和元年9月までに東海地区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て、臨床経過、神経学的所見、髄液所見、脳MRI所見、脳波所見、プリオン蛋白遺伝子解析などを調査しその結果を報告した。

A. 研究目的

東海地区（愛知県、岐阜県、三重県）におけるプリオン病サーベイランス調査を行い、同地区におけるプリオン病の実態を明らかにする。

B. 研究方法

我々が調査を担当し始めた令和元年9月までに東海地区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て、臨床経過、神経学的所見、髄液所見、脳MRI所見、脳波所見、プリオン蛋白遺伝子解析などを調査した。

（倫理面への配慮）

患者個人情報取り扱いに関しては匿名化を行い、患者、家族にサーベイランスにご協力いただくことに関して書面にて同意を取得した。

C. 研究結果

我々が調査を担当し始めた平成29年4月から令和1年9月までに調査依頼を受けたのは102例であった。このうち、令和1年9月までに開催された検討委員会において報告したのは71例で、回収率は69.6%であった。

sCJD症例は48例（確実例14例、ほぼ確実例22例、疑い例12例）で、愛知県32例、岐阜県8例、三重県7例、大阪府1例、gCJD症例は13例（V180I変異12例、GSS(P105L変異)1例）であった。これに対し、非プリオン病症例は21例（てんかん・脳炎・不明が各3例、MSA・アルコール性精神障害・悪性症候群後遺症・脳血管障害・せん妄・橋本脳症・低血糖脳症・神経核内封入体病・リンパ腫様肉芽腫・B細胞性リンパ腫・大脳皮質基底核症候群 各1例）であった。sCJDの平均発症年齢は68.71歳で、男女比

は男性21例(43.8%)、女性27例(56.3%)であった。gCJDのうちV180I変異症例は平均発症年齢79.8歳で男性2例、女性10例であった。GSS症例は埼玉県出身の男性で、発症時56歳であった。

D. 考察

平成29年4月から平成30年10月までの東海地区(愛知県、岐阜県、三重県)におけるCJDの発生状況は国内他県と比較し明らかな差はないと考えられた。

E. 結論

最近の愛知、岐阜、三重の3県におけるプリオン病サーベイランス状況に関して報告した。今後も継続して調査を行い、未回収の症例に関しても各県の専門医と連携して回収の努力を行う予定である。

F. 健康危険情報

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