

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）

（総合）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

東北地方におけるプリオン病のサーベイランス状況

研究分担者：青木正志 東北大学大学院医学系研究科
神経・感覚器病態学講座神経内科学分野
研究協力者：加藤昌昭 総合南東北病院神経内科

研究要旨

【目的】東北地方におけるプリオン病の疫学、臨床症状等を調査し、解析する。

【方法】2017年度から2019年度（平成29年度から平成31年度/令和元年度）の3年間に
おける東北地方在住で新規申請されたプリオン病疑い患者についてのサーベイランスを
行った。プリオン病が否定的な症例については電話にて調査を行い、プリオン病が疑わし
い症例に関して、宮城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
その県の専門医に依頼し調査を行った。

【結果】プリオン病疑いとして調査依頼をうけた症例は、2017-2019年度の3年間で82
例であった。内訳としては、青森県9例、岩手県15例、宮城県30例、秋田県4例、山
形県14例、福島県10例であった。2011年から2019年度までの調査の総計は227例と
なり、報告済みは132例となった。未報告例に関しては、各県担当委員に再度調査依頼、
再確認中である。遺伝子変異を伴う例、家族性のプリオン病の症例は2017年度に報告し
たE200K, V180I変異を伴う2例であった。剖検数は1例であった。E200K変異例は東
北地方でははじめて見出した。

【結語】東北地方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
査を行うことが必要であると考ええる。

A. 研究目的

東北6県におけるプリオン病の疫学、臨床
症状等を調査し、解析する。

行った。プリオン病が否定的な症例につい
ては電話にて調査を行い、プリオン病が疑
わしい症例に関して、宮城県の症例につい
ては実地調査を行い、その他の県の症例に
ついてはその県の専門医に依頼し調査を行
った。

B. 研究方法

2017年度から2019年度（平成29年度か
ら平成31年度/令和元年度）の3年間に
おける東北地方在住で新規申請されたプリ
オン病疑い患者についてのサーベイランスを

（倫理面への配慮）

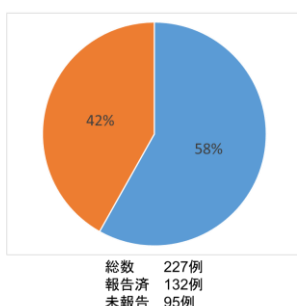
患者個人情報取り扱いに関しては匿名化を

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

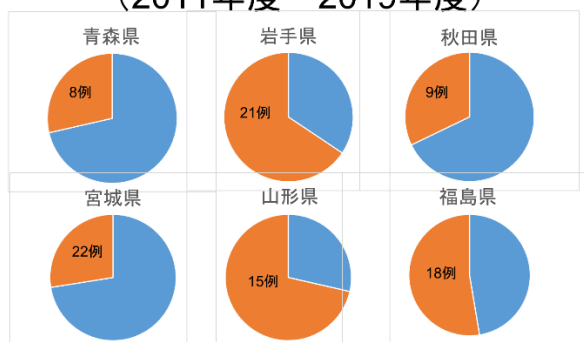
プリオン病疑いとして調査依頼をうけた症例は、2017-2019 年度の3年間で82例であった。内訳としては、青森県9例、岩手県15例、宮城県30例、秋田県4例、山形県14例、福島県10例であった。

東北地方サーベイランス調査の状況 (2011年度～2019年度)



2011年から2019年度までの調査の総計は227例となり、報告済みは132例となった。未報告例に関しては、各県担当委員に再度調査依頼、再確認中である。

東北地方サーベイランス調査の状況 (2011年度～2019年度)



遺伝子変異を伴う例、家族性のプリオン病の症例は2017年度に報告したE200K, V180I変異を伴う2例であった。剖検数は

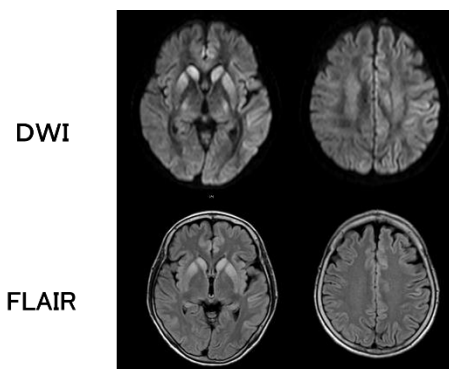
1例であった。E200K変異例は東北地方でははじめて見出した。

症例 (E200K症例)まとめ

錐体路徴候より発症し
認知機能障害、精神症状、ミオクローヌス出現
MRI上 皮質、基底核のDWI高信号
脳波にて PSD
急速進行 約1か月で無言無動
髄液 タウ蛋白、14-3-3蛋白 上昇
RT-QUIC法 陽性

個発性CJDと同様(区別つかない)経過であった(家族歴はなく、浸透率は不明)

E200K の頭部 MRI 所見



D. 考察

プリオン病発症率は東北6県人口約1,000万人とすると、年間発症率は約0.23人/10万人/年であり、おおむねこれまでと同様の発症率であった。

E. 結論

東北地方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ことが必要であると考えられる。

F. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

G. 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

