

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

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

 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。

3. その他

なし

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. 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