

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
 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2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平成29年4月から令和2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2年9月までに調査依頼を受けたのは129例であった。このうち、検討委員会において報告したのは98例。

sCJD症例は61例（確実例 16例、ほぼ確実例 29例、疑い例 16例）で愛知県 42例、岐阜県 10例、三重県 8例、大阪府 1例であった。gCJD症例は16例（V180I変異13例、GSS（P105L変異）1例、M232R変異 1例、E200K変異 1例）、非プリオン病症例は21例（脳炎 4例、てんかん・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）。

sCJDの平均発症年齢は68.51歳で、男女比は男性26例（42.6%）、女性35例（57.4%）であった。gCJDのうちV180I変異症例は平均発症年齢78.8歳で男性3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。兄もサーベイランス事業に登録されている。

D. 考察

平成29年4月から令和2年9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違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