

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

**サーベイランス調査研究の諸問題
 -未回収調査票と剖検率の低下-**

研究分担者：塚本 忠	国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター・病院脳神経内科
研究分担者：水澤英洋	国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター
研究分担者：矢部一郎	北海道大学大学院医学研究院神経病態学分野 神経内科学教室
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
研究分担者：村井弘之	国際医療福祉大学医学部神経内科学
研究分担者：三條伸夫	東京医科歯科大学脳神経病態学
研究分担者：田中章景	横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学・脳卒中医学
研究分担者：小野寺理	新潟大学脳研究所神経内科学
研究代表者：山田正仁	金沢大学医薬保健研究域医学系脳老化・神経病態学（脳神経内科学）
研究分担者：濱口 毅	金沢大学医薬保健研究域医学系脳老化・神経病態学（脳神経内科学）
研究分担者：望月秀樹	大阪大学大学院医学系研究科神経内科学
研究分担者：道勇 学	愛知医科大学内科学講座神経内科
研究分担者：阿部康二	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科脳神経内科学
研究分担者：松下拓也	九州大学病院神経内科
研究協力者：高橋良輔	京都大学大学院医学研究科臨床神経学

研究要旨

わが国では 1999 年から、全国で発症したプリオン病のサーベイランス事業を行っている。悉皆的な調査を目指しているが、プリオン病発症の届け出に応じてサーベイランス事務局から主治医にサーベイランス調査票を送付依頼したにもかかわらず記載したものが事務局に返送されていない未回収ケースが少なからず存在する。また、多くの症例では、発症後、短期間で死に至ることが予想されるが確実な診断に必要な剖検・病理的探索が行われている例は少数である。こうした、調査票の未回収率、剖検数の低率の原因を探り、改善策を検討する。

A. 研究目的

- ①関東圏（栃木県、埼玉県、茨城県、千葉県、東京都）のプリオン病の発生状況を調べるためにサーベイランス業務を行う。
- ②サーベイランス事務局に届けられたプリオン病発症の報告数をデータベースから抽出し、事務局から主治医に依頼・送付したサーベイランス調査票の数、依頼したにもかかわらず記載したものが事務局に返送されていない未回収例の数を抽出し統計的に分析する。
 また、調査票の未回収率、剖検数の低率の原因を探り、改善策を検討する。
- ③プリオン病自然歴調査の質・量を向上させるために、サーベイランス調査と自然歴調査の一体化を推進する。その一環として勧められた各種データのデジタル化とクラウド上のデータベースを維持する。

B. 研究方法

サーベイランス事務局から依頼した調査票のデータならびに事務局に届いた調査票のデータを基に2011年以降の未回収調査票の数を調べた。また、サーベイランス委員会のデータをもとに、剖検率を調べた。

（倫理面への配慮）

サーベイランス調査研究は国立精神・神経医療研究センターの倫理委員会により認可されている。

C. 研究結果

- ①関東圏（栃木県、埼玉県、茨城県、千葉県、東京都）のサーベイランス業務を遂行した。
- ②2011年から2018年までのサーベイランス調査票の2020年末までの未回収数・率を調べた。北海道ブロック（未回収率0%）、神奈川・静岡・山梨

ブロック（4.0%）、石川・富山・福井ブロック（1.2%）、愛・岐阜・三重ブロック（4.5%）、九州・山口・沖縄ブロック（7.9%）は回収率がかねてからよいが、近畿（大坂・滋賀・京都・兵庫・奈良・和歌山）ブロックの未回収率が18.6%と改善している。他のブロックでは東北ブロックの未回収率が23.7%（昨年34%から改善しているが）、残るブロックの未回収率は20%未満である。

③調査票その他の書類のデジタル化を進め、サーベイランス調査と自然歴調査の同時開始・事務一体化を進めた結果、自然歴調査の登録件数は2021年3月末で約1300件となった。

また、ネットワーククラウド上に構築したサーベイランス調査票データベースと岩手医大MICCSを使用した画像ストレージを利用して、ペーパーレスかつ完全Web会議で2020年度の2回のサーベイランス委員会を施行することができた。

サーベイランス研究の情報を生かした1999年以降の剖検率を調べたところ、プリオン病すべての剖検率は1999年26.2%が最大値として、その後漸減し、2013年以降は10%台前半から10%を切っている（2019年は6.5%）。

D. 考察

初期に未回収数が多いと年度を経ても回収しにくい。回収率が非常に高いブロックが数カ所あり、これは年度によらず同じ傾向である。ブロック別だけでなく県別で未回収率の高低に差がある。剖検率が低下傾向にあり、剖検可能な施設のセンターが必要である。

E. 結論

未回収調査票と剖検率の低下はサーベイランス調査の正確度・悉皆性を引き上げるための重要な問題である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Hamaguchi T, Sanjo N, Ae R, Nakamura Y, Sakai K, Takao M, Murayama S, Iwasaki Y, Satoh K, Murai H, Harada M, Tsukamoto T, Mizusawa H, Yamada M. MM2 type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: new diagnostic criteria for MM2-cortical type. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2020; 91:1158-1165.
- 2) Hamaguchi T, Sakai K, Kobayashi A, Kitamoto T, Ae R, Nakamura Y, Sanjo N, Arai K, Koide M, Katada F, Harada M, Murai H, Murayama S, Tsukamoto T, Mizusawa H, Yamada M. Characterization of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease and history of neurosurgery to identify potentially iatrogenic cases. *Emerg Infect Dis* 2020; 26:1140-1146.

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