

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

令和2年北海道地区のプリオン病サーベイランス状況について

研究分担者：矢部一郎 北海道大学大学院医学研究院神経内科

研究要旨

2019年11月から2020年10月にかけて、Creutzfeldt-Jakob病（CJD）が疑われた9名のサーベイランスを実施し、孤発性CJD（sCJD）1名と遺伝性CJD4名を報告した。さらに、北海道地区において1999年より2018年のサーベイランス期間を5年毎、4期に分類した場合、北海道におけるsCJDの罹患率は増加傾向にあった。また、北海道内の地域別にみるとsCJDは札幌市を含み人口密度が高い石狩振興局以外の地域で発生が多く、その原因として、石狩振興局以外での一次産業従事者の割合が高いことが考えられた。

A. 研究目的

北海道地区におけるCreutzfeldt-Jakob病（CJD）発症状況と感染予防の手がかりを得ることを目的に、同地区でのCJDサーベイランス現況を報告する。

B. 研究方法

北海道地区で指定難病制度下での臨床調査個人票、プリオン蛋白遺伝子解析（東北大学）、髄液マーカー検査（長崎大学）と感染症の予防及び感染症の患者に対する医療に関する法律（感染症法）によりCJDが疑われた症例のサーベイランスを行い、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）

患者さんご本人とご家族に説明を行い、書面にて同意を得た上で調査を行った。

C. 研究結果

平成31年11月～令和2年10月までの間に北海道地区でCJDが疑われた9名のサーベイランスを実施し、孤発性CJD（sCJD）ほぼ確実例および疑い例が1名（男性1名、女性0名、年齢68歳）、遺伝性CJD4名（M232R変異1例、V180I変異3例、男性2例、女性2例、平均年齢79.8歳）、CJD非該当例4例、（男性4名、女性0名、70.8歳）であった。否定例は白質脳症、脳腫瘍、自己免疫性脳炎、レビー小体型認知症が各1例であった。

北海道地区におけるプリオン病の罹患率について報告した。年度別の発症患者数は、2018年まで

の20年間（241名）で、平均12.1名/年の発症、罹患率2.24（発症数/100万人/年）であった。

サーベイランス期間を5年毎、4期に分類すると、1999年から2003年までの第1期5年間は平均6.6名/年、罹患率1.23（人/100万人/年）であったが、2004年から2008年までの第2期5年間は平均12.4名/年、罹患率2.30（人/100万人/年）、2009年から2013年までの第3期5年間は平均13.6名/年、罹患率2.53（人/100万人/年）、2014年から2018年までの第4期5年間は平均15.6名/年、罹患率2.90（人/100万人/年）と増加を認めた。その内訳を見ると、孤発性CJDの増加が全体の罹患率と並行していた。

この北海道地区のCJD及びsCJD罹患率について、北海道内の地域別に検討を行った。北海道の人口550万人のうち、札幌市を含み、比較的狭い範囲に人口が集中している石狩振興局に居住するのは42.5%、石狩振興局以外は57.5%である。石狩振興局以外のsCJD罹患率は67%であり、sCJDの発生は地域でより多い傾向があった。上記の理由として、職業歴に着目したところ、北海道地区では、職業記載のあった107例において、第一次産業従事者が26.2%を占めており、一方で北海道における第一次産業従事者の割合は7.4%であった。石狩振興局における同じく第一次産業従事者は1.1%であり、石狩振興局以外では、11.4%であり、地域ではより第一次産業従事者人口が高いことが関与している可能性が考えられた。

D. 考察

sCJDは近年諸外国でも増加傾向であることが報告されている。過去の地域、国別のsCJD罹患率あるいは死亡率は0.6-1.7の間であり、北海道では

それよりも多い傾向にある。国外からの既報において環境因として報告されているのは、教育歴、医療従事者である。北海道地区の検討では、sCJD患者のうち医療従事者は6例(5.6%)であり、人口における医療・福祉関係者の割合(13.4%)と比べむしろ少ない傾向であった。

E. 結論

1. CJDが疑われた9名のサーベイランスを実施し、sCJD 1名と遺伝性CJD 4名を報告した。
2. サーベイランス期間を5年毎、4期に分類した場合北海道におけるsCJDの罹患率は増加傾向にある。
3. sCJDは石狩振興局以外の地域で発生が多い。
4. sCJDは第一次産業従事者で多く発生している。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Nomura T, Iwata I, Naganuma R, Matsushima M, Satoh K, Kitamoto T, Yabe I. A patient with spastic paralysis finally diagnosed as V180I genetic Creutzfeldt-Jakob disease 9 years after onset. *Prion* 2020; 14:226-231.

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