

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

神奈川県・静岡県・山梨県のプリオン病サーベイランス調査

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

研究要旨

神奈川県・静岡県・山梨県3県で、プリオン病またはプリオン病疑い患者全例のサーベイランス調査をおこなっている。また年2回開催されるサーベイランス委員会にも参加し、全国の症例の検討をおこなっている。また、同地域でインシデントが発生した場合には、適宜同行し調査をおこなっている。

2020年の調査症例数は42件だった。プリオン病と認定されたのは26例（63.4%）、プリオン病が否定されたのは13例（31.9%）だった。調査例数は例年通りで大きな変化は認めていない。20例が孤発性CJD、6例が遺伝性CJD、獲得性CJDは認めなかった。遺伝性CJDのうち2例は本地域に多いE200K変異を有していた。2020年はインシデント症例を認めなかった。

A. 研究目的

プリオン病のサーベイランス調査は1999年より開始され、全国を10のブロックに分け、該当する地域で発生したすべてのプリオン病あるいはプリオン病疑いの症例を調査し、毎年2回のプリオン病サーベイランス会議で症例報告・登録をおこなっている。

我々は神奈川県・静岡県・山梨県におけるサーベイランス調査を担当している。また、担当地域で発生したインシデント調査にも適宜同行している。

B. 研究方法

本研究では、患者の主治医が記載した臨床調査個人票をもとに2020年度の神奈川県・静岡県・山梨県でのプリオン病患者の臨床像を調査した。

（倫理面への配慮）

サーベイランス調査をおこなう段階では臨床個人調査票には、患者の氏名は記載されておらず、連結可能匿名化をおこなっており、個人情報の漏洩に十分注意を払っている。本研究は観察研究であり、あらたなサンプルの採取などは含まれず、対象となる患者への侵襲的な処置を伴わず、不利益を生ずることはない。

C. 研究結果

2020年の調査症例数は42件で、例年通りであり大きな変化は認めなかった。プリオン病と認定されたのは26例（63.4%）、プリオン病が否定され

たのは13例（31.9%）だった。否定例の内訳は、脳炎・脳症 4例、てんかん 2例、脊髄小脳変性症 2例、傍腫瘍症候群 2例、血管炎 1例、アルツハイマー型認知症 1例、レビー小体型認知症 1例だった。また26例のプリオン病のうち、20例が孤発性CJD、6例が遺伝性CJD、獲得性CJDは認めなかった。遺伝性CJDのうち2例は、本地域に多いE200K変異を有していた。

2020年は調査の結果、インシデントに該当する症例はみとめなかった。

COVID-19感染流行のため、訪問調査はおこなにくくなっており、リモート調査が多くなったため、手続きがやや煩雑となり個々の症例の調査に時間がかかるようになっている。

D. 考察

本地域でのプリオン病の調査例数に大きな変化はなかった。

次年度もCOVID-19感染流行が持続することが予測されるため、リモート調査でも精度を確保したうえで調査時間の短縮を図る工夫が必要と考えられる。

E. 結論

2020年度の神奈川県・静岡県・山梨県でのプリオン病患者サーベイランス調査をおこない、20例の孤発性CJD、6例の遺伝性CJD（うち2例はE200K変異）を報告した。

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

- 1) Kitazawa Y, Kishida H, Kimura K, Miyaji Y, Higashiyama Y, Joki H, Doi H, Takeuchi H, Ueda N, Tanaka F. Relationships between EEG and MRI findings in V180I and M232R genetic Creutzfeldt-Jakob disease. American Epilepsy Society 2020, Seattle (WEB), December 4-8, 2020.

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