

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：プリオント病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究

## 近畿ブロックにおけるプリオント病サーベイランス状況

研究分担者：望月秀樹 大阪大学神経内科

### 研究要旨

2015年4月以降2021年9月末までの近畿ブロックにおけるプリオント病サーベイランス状況。合計469例について調査依頼があり、221例から調査結果の回答が得られている。孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病の件数はほぼ確実例111例、疑い例35例であった。遺伝性プリオント病についてはV180I変異15例、E200K変異3例、M232R変異4例、P102L変異2例であった。1例はV180IとM232Rのdouble mutationであった。

### A. 研究目的

近畿ブロックにおけるプリオント病サーベイランス状況

未回収の調査結果を回収する努力を行う予定である。

### B. 研究方法

近畿ブロックにおけるプリオント病サーベイランス状況について報告し、現状での課題について検討する。

### 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

#### 3. その他

なし

### C. 研究結果

2015年4月から2021年9月末までに調査依頼を受けたのは469例であった。内訳としては、大阪府196例、兵庫県109例、京都府76例、滋賀県39例、奈良県33例、和歌山県16例であった。このうち、現時点では221例から調査結果の回答が得られている。大阪府93例、兵庫県66例、京都府22例、滋賀県13例、奈良県21例、和歌山県6例であった。

### D. 考察

ほぼ確実例111例、疑い例35例が確認された。遺伝性プリオント病についてはV180I変異15例、E200K変異3例、M232R変異4例、P102L変異2例であった。1例はV180IとM232Rのdouble mutationであった。

### E. 結論

今後も継続して各都道府県の担当医と連携し、

