

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3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3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3年9月までに調査依頼を受けたのは196例であった。このうち、検討委員会において報告したのは134例。

sCJD症例は86例（確実例18例、ほぼ確実例47例、疑い例21例）で愛知県59例、岐阜県10例、三重県12例、大阪府1例であった。gCJD症例は18例（V180I変異15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30例（脳炎・てんかんが各5例、橋本脳症が2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・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・肺癌多発脳転移・不明 各1例、保留が6例）。

sCJDの平均発症年齢は69.71歳で、男女比は男性39例（45.3%）、女性47例（54.7%）であった。

gCJDのうちV180I変異症例は平均発症年齢79.5歳で男性3例、女性12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（#2213）。

D. 考察

平成29年4月から令和3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. 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