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
研究課題：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

近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況

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

研究要旨
2015 年 4 月以降 2022 年 10 月末までの近畿ブロックにおけるプリオン病サーベイランス状況を報告する。合計 525 例について調査依頼があり、内訳としては大阪府 226 例、兵庫県 120 例、京都府 84 例、滋賀県 44 例、奈良県 35 例、和歌山県 16 例であった。このうち、378 例(72%)から調査結果の回答が得られている。未回収例については、都道府県担当専門医を通じて各施設への働きかけを行った結果、回収率は 2015～2020 年の 47.1%から 2015～2022 年は 72.0%と向上している。
回答を得た 378 例のうち、調査済みサーベイランスは 342 件(90.5%)であり、孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病（確実例・ほぼ確実例・疑い例）221 例、遺伝性プリオン病 33 例、否定例 77 例、診断不明 10 例であった。遺伝性プリオン病については V180I 変異 23 例、E200K 変異 3 例、M232R 変異 4 例、P102L 変異 2 例で、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サーベイランス状況

B. 研究方法
近畿ブロックにおけるプリオン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。

（倫理面への配慮）
今回の報告に関しては個人情報保護の観点から、個人が特定できるような情報に関しては一切開示しないように配慮を行っている。

C. 研究結果
2015 年から 2022 年 10 月末までに、合計 525 例について調査依頼があった。内訳としては大阪府 226 例、兵庫県 120 例、京都府 84 例、滋賀県 44 例、奈良県 35 例、和歌山県 16 例であった。このうち、378 例(72%)から調査結果の回答が得られている。未回収例については、都道府県担当専門医を通じて各施設への働きかけを行った結果、回収率は 2015～2020 年の 47.1%から 2015～2022 年は 72.0%と向上している。
回答を得た 378 例のうち、調査済みサーベイランスは 342 件(90.5%)であり、孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病（確実例・ほぼ確実例・疑い例）221 例、遺伝性プリオン病 33 例、否定例 77 例、診断不明 10 例であった。孤発性クロイツフェルト･ヤコブ病は男性症例 45%, 女性症例 55%で、平均発症年齢は 73 歳で男女差は無かった。遺伝性プリオン病については V180I 変異 23 例、E200K 変異 3 例、M232R 変異 4 例、P102L 変異 2 例で、1 例は V180I と M232R の double mutation であった。

D. 考察
各府県ごとの調査依頼数はほぼ人口分布と一致しており、近畿ブロック各府県での発生数の把握状況はほぼ同等と考えられる。

E. 結論
今後も継続して各都道府県の担当医と連携し、未回収の調査結果を回収する努力を行う予定である。

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
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