

九州・山口・沖縄地区におけるプリオン病の疫学調査報告

研究分担者：磯部紀子 九州大学大学院医学研究院神経内科学
研究協力者：村井弘之 国際医療福祉大学医学部脳神経内科学
研究協力者：中村好一 自治医科大学公衆衛生学
研究協力者：松下拓也 高知大学医学部脳神経内科学講座

研究要旨

九州・山口・沖縄在住のプリオン病疑い患者についてサーベイランスを行った。福岡県の症例については実地調査を行い、その他の県の症例については各県の担当委員に依頼調査を行った。2022年度においてはプリオン病疑い例90例についてサーベイランス委員会で報告を行った（うち4例は過去報告症例の情報の追加）。孤発性クロイツフェルト・ヤコブ（CJD）病は確実例1例、ほぼ確実例28例、疑い例9例の38例、遺伝性プリオン病については遺伝性CJD5例（V180I変異ほぼ確実例5例）、Gerstmann-Sträussler-Scheinker病（GSS）11例（P102L変異ほぼ確実例11例）であった。診断不明例は6例でいずれもCJDの可能性が否定できないとされた。29例についてプリオン病は否定的とされ、1例は保留となった。

A. 研究目的

九州・山口・沖縄地区におけるプリオン病の疫学、症状を調査、解析する。

B. 研究方法

九州・山口・沖縄在住のプリオン病疑い患者として調査を行い、サーベイランス委員会に報告した症例を対象にその診断について集計した。福岡県の症例については実地調査を行い、その他の県の症例については各県の担当委員に依頼調査を行った。

（倫理面への配慮）

調査にあたっては、患者本人または家族に研究の同意書に承諾書を記載していただき、また個人が特定できないよう、匿名で調査票を記載した。

C. 研究結果

2022年度においてプリオン病疑い症例のうち90例についてサーベイランス調査を行い報告した。

孤発性クロイツフェルト・ヤコブ（CJD）病は確実例1例、ほぼ確実例28例、疑い例9例の38例で、山口県2例、福岡県8例、佐賀県5例、長崎県7例、熊本県7例、大分県1例、宮崎県2例、鹿児島県1例、沖縄県5例であった。

遺伝性プリオン病については遺伝性CJD5例（V180I変異ほぼ確実例5例）で長崎県1例、熊本県2例、大分県1例、沖縄県1例であった。

GSSは11例（P102L変異ほぼ確実例11例）で福岡県6例、佐賀県4例、鹿児島県1例であった。29例についてプリオン病は否定的とされ、1例は保留となった。

否定例では脊髄小脳変性症、てんかん、脳血管障害、非ヘルペス性脳炎、代謝性脳症、GAD抗体陽性脳炎、低血糖脳症、パーキンソン病、多系統萎縮症、アルコール性小脳失調、筋萎縮性側索硬化症、進行性多巣性白質脳症、アルツハイマー病、びまん性レビー小体型認知症、器質性精神病などであった。

6例については診断不明とされたが、3例については診断基準を満たさないものの、プリオン病の可能性が高いと考えられ、その他3例もプリオン病の可能性が否定できない症例であった。

D. 考察

2022年度、九州・山口・沖縄ブロックの症例としてサーベイランス委員会で検討された90症例中、54例がプリオン病と判断され孤発性CJDの割合が70.4%（38例）、遺伝性CJD9.3%（5例）、GSSが20.4%（11例）であった。これまでの傾向と同様に、福岡・佐賀・鹿児島を中心にP102L変異GSSが高い割合で確認された。

九州・山口・沖縄地区では1999年から2020年9月までに581例がプリオン病と判断されている。一方で2020年10月から2022年度までに144例がプリオン病と判断されており、最近の2年間においては過去20年の症例数と比較して、相対的にプリオン病症例が増加している。

その内訳は 1999 年から 2020 年 9 月までの 581 例中 70%が孤発性 CJD、2020 年 10 月から 2022 年度までの 144 例中 70.1%が孤発性 CJD、また 遺伝性 CJD の占める割合はそれぞれ 14.5%と 12.5%、GSS はそれぞれ 14.5%と 17.4%であり、プリオン病に占める各病型の割合については大きな変化はなかった。母集団の高齢化により、プリオン病症例が増加していると考えられた。

E. 結論

九州・山口・沖縄地区における 2022 年度のプリオン病のサーベイランス状況を報告した。今後も継続的に調査を行う。

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