

## プリオン病病理解剖の推進 世界に類をみない日本の継続したサーベイランス体制の継続

研究分担者：高尾昌樹 国立精神・神経医療研究センター病院，美原記念病院

### 研究要旨

正確なプリオンサーベイランスのためには、病理解剖による確定診断をされた症例による悉皆的な検討が重要である。日本では、プリオン病の病理解剖が一部の諸外国と異なり義務化されていないので、その感染性への懸念から病理解剖が行われる機会がすくなかった。15年以上にわたりプリオン病の病理解剖を推進してきたなかで、解剖数は微増した年もあるが、まだ十分ではない。2022年度はプリオン病の病理解剖数は、国立精神・神経医療研究センター病院で6例、美原記念病院で9例であった。合計15例のなかで、外部施設からの依頼で病理解剖を施行した症例が多くをしめた。病理解剖率の極端に少ない日本においても、研究班の継続的な努力により解剖数が増加したことは大きな成果である。また、国公立の施設では、プリオン病の病理解剖を行う際の費用の公的な支援も厚生労働省から継続されている。世界に類をみない日本の継続したサーベイランス体制の継続のなかで、日本におけるプリオン病の病理解剖の中心となる拠点を整備することでプリオン病の病理解剖の増加、診断確定例の増加させることは、感染性疾患に対する公衆衛生学的な観点からも国民への貢献が期待できるものと考えられた。

### A. 研究目的

正確なプリオンサーベイランスのためには、病理解剖による確定診断をされた症例による悉皆的な検討が重要である。日本では、プリオン病の病理解剖が一部の諸外国と異なり義務化されていないので、その感染性への懸念から病理解剖が行われる機会がすくなかった。15年以上にわたりプリオン病の病理解剖を推進してきたなかで、2000年前半よりは解剖数は増加している。

### B. 研究方法

日本ブレインバンクネットワーク、および、国立精神・神経医療研究センターブレインバンクと連携を行い、国立精神・神経医療研究センター病院と美原記念病院においてプリオン病の病理解剖を推進する。

#### （倫理面への配慮）

病理解剖、およびブレインバンク登録を含め、遺族より同意を取得している。病理解剖は死体解剖保存法に沿って行われている。

### C. 研究結果

2022年度はプリオン病の病理解剖数は、国立精神・神経医療研究センター病院で6例、美原記念病院で9例であった。合計15例のなかで、外部施設からの依頼で病理解剖を施行した症例

が多くをしめた。遠方からの搬送による病理解剖や100歳を超える症例もみられた。

### D. 考察

15年以上にわたりプリオン病の病理解剖を推進してきたなかで、解剖数は微増はしているものの、まだ十分とはいえない。さらにサーベイランスが充実したことなどや、おそらく診断精度の向上、高齢発症者の増加などもあって、患者数（死亡者数）は増加しているなかで、解剖率は増加しているとはいえない。2022年度はプリオン病の病理解剖数は、国立精神・神経医療研究センター病院で6例、美原記念病院で9例であった。合計15例のなかで、外部施設からの依頼で病理解剖を施行した症例が多くをしめた。このことは、今まではプリオン病の病理解剖は多くの施設で試行できないということで諦められていたと推察されるが、病理解剖が可能な施設が周知されることによって、臨床医や患者家族からも病理解剖の依頼が増加していることは明白である。実際、患者御家族からの相談・依頼も多くなっている。さらに、高齢化に伴い、超高齢者にもプリオン病症例が徐々に確認されるようになっており、高齢者の認知症性疾患等を検討する上でも、今後十分な検討を要するものである。病理解剖率の極端に少ない日本においても、研究班の継続的な努力により

解剖数が増加したことは大きな成果である。日本では、特に国公立の施設に限られるものの、プリオン病の病理解剖を行う際の費用の公的な支援が厚生労働省から継続されている。しかし、プリオン病の病理解剖が可能な施設は極めて限られていることは既に確認できている。したがって、日本におけるプリオン病の病理解剖の中心となる拠点を整備することでプリオン病の病理解剖の増加、すなわち公衆衛生学的な観点からも国民への貢献ができるものと考えられた。

## 2. 実用新案登録

なし

## 3. その他

なし

## E. 結論

研究班の継続的な努力により、プリオン病の病理解剖数は微増していると考慮されるが、解剖率は増加していない。病理解剖により確定診断が増加することで、疾患の実態や感染性疾患における公衆衛生学的な観点からも国民への貢献が期待できることから、世界に類をみない日本の継続したサーベイランス体制の継続と病理解剖体制の推進、拠点整備は極めて重要である。

## F. 健康危険情報

なし

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

- 1) Okamoto K, Takeda A, Hatsuta H, San o T, Takao M, Ohsawa M, Miki Y, Nak amichi K, Itoh Y. An autopsy case of pr ogressive multifocal leukoencephalopath y with massive iron deposition in juxta cortical lesions. *Neuropathology*. 2023;doi:10.1111/neup.12898.
- 2) Takao M, Ohira M. Neurological post-ac ute sequelae of SARS-CoV-2 infection. *Ps ychiatry Clin Neurosci*. 2023;77(2):72-83. doi: 10.1111/pcn.

### 2. 学会発表

- 1) 雑賀玲子, 塚本忠, 高尾昌樹, 山田正仁, 阿江竜介, 濱口毅, 三條伸夫, 北本哲之, 佐藤克也, 桑田一夫, 水澤英洋, JACOP運営委員会, プリオンサーベイランス委員会. V18 0I変異による遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病の自然歴. 第41回日本認知症学会学術集会 第37回日本老年精神医学会, 東京, 2022. 11.25-27, *Dementia Japan* 2022;36:214.

## H. 知的財産権の出願・登録状況

### 1. 特許取得

なし