

## 令和4年北海道地区のプリオン病サーベイランス状況について

研究分担者：矢部一郎 北海道大学大学院医学研究院神経内科

### 研究要旨

2021年11月から2022年10月にかけて、CJDが疑われた11名のサーベイランスを実施し、孤発性CJD 8名と遺伝性CJD 1名を報告した。遺伝性CJD1例はE200K変異であった。否定例は自己免疫性脳炎であった。北海道地区ではサーベイランス調査の開始から、これまでに406例を調査している。全体の男女比は男性161例女性245例であった。診断の内訳は2022年11月1日時点では孤発性CJD(sCJD) 234例、遺伝性CJD 48例、硬膜移植後CJD 14例、分類不能CJD 2例、否定108例であり変異型CJDは認めていない。

北海道地区のsCJDの環境要因を評価し報告した。都市部でsCJD罹患率が低く、地方で高い傾向を認めた。一次産業、特に農業や林業従事者でsCJD発症リスクが高かった。地域や産業による差異の原因は不明であり、さらなる調査を要する。

### A. 研究目的

北海道地区におけるCreutzfeldt-Jakob病（CJD）発症状況と感染予防の手がかりを得ることを目的に、同地区でのCJDサーベイランス現況を報告する。

### B. 研究方法

北海道地区で指定難病制度下での臨床調査個人票、プリオン蛋白遺伝子解析（東北大学）、髄液マーカー検査（長崎大学）と感染症の予防及び感染症の患者に対する医療に関する法律（感染症法）によりCJDが疑われた症例のサーベイランスを行い、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）

患者さんご本人とご家族に説明を行い、書面にて同意を得た上で調査を行った。

### C. 研究結果

令和3年11月から令和4年10月までの期間中に11症例のサーベイランスを実施した結果、孤発性CJD 8例、遺伝性CJD 1例で、否定例1例であった。遺伝性CJD1例はV180I変異であった。遺伝性CJD1例はE200K変異であった。否定例は自己免疫性脳炎であった。

北海道地区ではサーベイランス調査の開始から、これまでに406例を調査している。全体の男女比は男性161例女性245例であった。診断の内

訳は2022年11月1日時点では孤発性CJD(sCJD) 234例、遺伝性CJD 48例、硬膜移植後CJD 14例、分類不能CJD 2例、否定108例であり変異型CJDは認めていない。遺伝性CJDはGSS 6例、FI 1例、V180I 30例、M232R 7例、E200K 2例、オクタペプチドリピート多重体2例であった。

われわれは1999年1月から2021年10月の間に北海道地区サーベイランスにおいて登録されたsCJD 214名を対象にsCJDの環境要因を後ろ向きに評価検討した。評価に用いた情報は年齢、性別、居住地、職業で、比較対照として2015年に実施された国勢調査の結果を用いた。その結果、sCJDの粗罹患率は札幌市が含まれる石狩振興局管内で有意に低く、後志振興局管内で有意に高かった。年齢調整罹患率では有意差を認めなかったが、石狩振興局管内を含む道央地域で低く、道東地域や後志振興局管内、檜山振興局管内で高い傾向を認めた。職業別罹患率の検討では、一次産業、特に農業や林業従事者で有意に高かった。

### D. 考察

文献的にsCJD罹患率の高い地域としては、スペインのバスク地方や、イタリアのプーリア地方などがあるが、その原因は明らかになってはいない。罹患率の高い道東地域と気象条件などが相似する根室、宗谷、留萌の各振興局管内では罹患率が低かったが、いずれの地域も常勤神経

内科専門医が0~1名と極めて少なく、未診断のsCJDが存在する可能性もある。一次産業従事者においてsCJD発症が多い傾向にあったが、その理由は判然としない。オーストラリアでは農業関係者でsCJD発症が多く、農業従事時間とも相関を認めたとの報告があるが、欧州では否定的な結果であった。

## E. 結論

sCJD発症の環境要因として、居住地（道東地域や後志振興局管内、檜山振興局管内）や一次産業従事が考慮される結果であったが、北海道以外の地区でのサーベイランス情報も含めて、さらに検討を要する必要がある。

## F. 健康危険情報

なし

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

- 1) Hamada S, Takahashi-Iwata I, Satoh K, Kitamoto T, Mizusawa H, Moriwaka F, Yabe I. Genetic Creutzfeldt- Jakob disease with 5-octapeptide repeats presented as frontotemporal dementia. Hum Genome Var. 2023;10:10.

### 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