

東北地方におけるプリオン病のサーベイランス状況

研究分担者：青木正志
研究協力者：加藤昌昭

東北大学大学院医学系研究科神経・感覚器病態学講座 神経内科学分野
総合南東北病院 脳神経内科

研究要旨

【目的】東北地方におけるプリオン病の疫学、症状を調査、解析する。

【方法】2022年度（令和4年度）における東北地方在住で新規申請されたプリオン病疑い患者についてのサーベイランスを行った。サーベイランスの対象となった症例に関し、主治医に電話、電子メールにて調査依頼、あるいはその施設の専門医に依頼し調査した。

【結果】サーベイランスの対象となった症例は、2021年11月から2022年10月までの1年間で29例であった。内訳としては、青森県7例、秋田県2例、岩手県6例、宮城県8例、山形県4例、福島県2例であった。孤発性プリオン病が16例、獲得性クロイツフェルト・ヤコブ病0例、遺伝性プリオン病の症例3例（V180I変異が2例、M232R変異が1例）、その他が5例、プリオン病否定例5例であった。

【結語】東北地方における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必要がある。

A. 研究目的

東北6県におけるプリオン病の疫学、臨床症状等を調査し、解析する。

B. 研究方法

2022年度（令和4年度）における東北地方在住で新規申請されたプリオン病疑い患者についてのサーベイランスを行った。主治医へ電話あるいは電子メールによる確認と共に、必要に応じて宮城県の症例については実地調査を行った。その他の県の症例についてはその県の専門医に依頼し調査を行った。

（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

サーベイランスの対象となった症例は、2021年11月から2022年10月現在までの1年間で29例であった。内訳としては、青森県7例、秋田県2例、岩手県6例、宮城県8例、山形県4例、福島県2例であった。孤発性プリオン病が16例、獲得性ク

ロイツフェルト・ヤコブ病0例、遺伝性プリオン病の症例3例（V180I変異が2例、M232R変異が1例）、その他が5例、プリオン病否定例5例であった。

（次ページ図）

令和4年度 東北地方 プリオン病疑い症例数



令和3年度	令和4年度
・青森 6例	・青森 7例
・岩手 4例	・岩手 2例
・秋田 4例	・秋田 6例
・宮城 4例	・宮城 8例
・山形 2例	・山形 4例
・福島 3例	・福島 2例
・計 23例	・計 29例

令和4年度は29例で、令和3年度の23例からやや増えた。平均年齢は69.7歳、男性14例、女性15例であった。プリオン病を否定できた症例は5例となった。

通し番号	調査票番号	性別	年齢	県名	診断	遺伝子変異有の場合
1	8185	女	70	青森県	孤発性CJD	
2	8228	女	81	岩手県	孤発性CJD	
3	8229	女	82	山形県	その他	
4	8235	男	73	宮城県	否定	
5	8240	男	75	福島県	孤発性CJD	
6	8241	女	79	青森県	孤発性CJD	
7	8248	男	69	岩手県	その他	
8	8251	男	94	宮城県	孤発性CJD	
9	8274	女	66	青森県	孤発性CJD	
10	8285	女	67	宮城県	遺伝性CJD	V180I
11	8310	男	71	山形県	その他	
12	8338	女	70	岩手県	否定	
13	8346	男	72	岩手県	孤発性CJD	
14	8375	男	78	宮城県	孤発性CJD	
15	8383	男	51	岩手県	遺伝性CJD	M232R
16	8410	女	85	岩手県	遺伝性CJD	V180I
17	8474	男	43	福島県	その他	
18	8480	女	78	青森県	孤発性CJD	
19	8520	男	72	宮城県	孤発性CJD	
20	8524	女	84	秋田県	孤発性CJD	
21	8527	男	64	青森県	その他	
22	8545	男	71	宮城県	孤発性CJD	
23	8582	女	72	青森県	孤発性CJD	
24	8587	女	53	秋田県	孤発性CJD	
25	8641	男	73	宮城県	孤発性CJD	
26	8642	女	33	宮城県	否定	
27	8671	女	68	青森県	孤発性CJD	
28	8685	男	56	山形県	否定	
29	8686	女	72	山形県	否定	

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

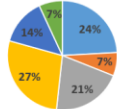
なし

遺伝子変異を伴うプリオン病症例は今年度は 3 例を見いだすことができた。他は孤発性のプリオン病であった。

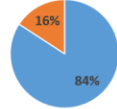
令和4年度東北地方(6県)総計

	孤発性CJD	遺伝性プリオン病	獲得性プリオン病	分類不能	CJD否定
PRiP(04)	16	3	0	5	5
調査(05)	14	3	0	0	4
調査(06)	22	2	0	0	1
調査(07)	17	0	0	0	6
調査(08)	33	0	0	0	2
調査(09)	28	1	0	0	5
調査(10)	17	1	0	0	2
調査(11)	28	5	0	0	13
調査(12)	31	1	0	0	1
調査(13)	26	4	0	0	8
調査(14)	11	0	0	0	5
調査(15)	14	1	0	0	1
計	232	24	0	5	55

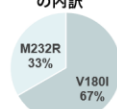
県ごとの内訳



遺伝性割合



遺伝性プリオン病の内訳



D. 考察

プリオン病発症率は東北 6 県人口約 1,000 万人とすると、年間発症率は約 0.29 人/10 万人/年であり、おおむねこれまでと同様の発症率であった。

E. 結論

東北地方における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ことが必要であると考えます。

F. 健康危険情報

なし