

神奈川県・静岡県・山梨県3県におけるプリオン病サーベイランス調査

研究分担者：田中章景 横浜市立大学大学院医学研究科 神経内科・脳卒中医学

研究要旨

本年度も、神奈川県・静岡県・山梨県3県で、プリオン病またはプリオン病疑い患者全例のサーベイランス調査をおこなった。また年2回開催されるサーベイランス委員会への出席を通じ、全国の症例の検討にも参加した。さらに、同地域でインシデントが発生した場合には、適宜同行し調査をおこなっている。

2022年の調査症例数は29件で、プリオン病と認定されたのは21例（72.4%）、プリオン病が否定されたのは7例（24.1%）であった。11例が孤発性CJD、10例が遺伝性CJDであり、1例は診断保留となった。1例は、病理解剖所見に基づく確実例であった。遺伝性CJDの内訳は6例がV180I変異、2例がE200K変異、2例がM232R変異を有していた。2022年はインシデント症例を認めなかった。

先年度に病理解剖となり、非典型的な臨床経過、MRI異常、病理所見を呈した孤発性CJD、MM2C(sv+lv)、確実例について、報告をおこなった。

A. 研究目的

プリオン病のサーベイランス調査は1999年より開始され、全国を10のブロックに分け、該当する地域で発生したすべてのプリオン病あるいはプリオン病疑いの症例を調査し、毎年2回のプリオン病サーベイランス会議で症例報告・登録をおこなっている。

我々は神奈川県・静岡県・山梨県におけるサーベイランス調査を担当している。また、担当地域で発生したインシデント調査にも適宜同行している。

B. 研究方法

本研究では、患者の主治医が記載した臨床調査個人票をもとに2022年の神奈川県・静岡県・山梨県でのプリオン病患者の臨床像を調査した。

コロナ禍のため、原則匿名化した臨床情報、診断に不可欠な事項を郵送で主治医に確認する調査方法をとっている（リモート調査）。

（倫理面への配慮）

サーベイランス調査をおこなう段階では臨床個人調査票には、患者の氏名は記載されておらず、連結可能匿名化をおこなっており、個人情報の漏洩に十分注意を払っている。本研究は観察研究であり、あらたなサンプルの採取などは含まれず、対象となる患者への侵襲的な処置を伴わないため、不利益を生ずることはない。

C. 研究結果

神奈川県・静岡県・山梨県3県で、プリオン病またはプリオン病疑い患者全例のサーベイランス調査をおこなった。また年2回開催されるサーベイランス委員会にも参加し、全国の症例の検討に加わった。さらに、同地域でインシデントが発生した場合には、適宜同行し調査をおこなっている。

2022年の調査症例数は29件であった。プリオン病と認定されたのは21例（72.4%）、プリオン病が否定されたのは7例（24.1%）であり、11例が孤発性CJD、10例が遺伝性CJD、1例は診断保留となった。1例の病理解剖があり、確実例となった。遺伝性CJDの内訳は6例がV180I変異、2例がE200K変異、2例がM232R変異を有していた。2022年はインシデント症例を認めなかった。

先年度に病理解剖となり、非典型的な臨床経過、MRI異常、病理所見を呈した孤発性CJD、MM2C(sv+lv)、確実例について、報告をおこなった。

D. 考察

プリオン病を疑って検査する症例が増えており、調査の効率化を図る工夫が必要と考えられる。同時に未回収例についても調査を推進する必要がある。

今回報告した症例のように、これまでのプリオン病の診断基準に合致しない臨床経過・検査異常を呈する症例については、病理解剖まで施行し、

病態を明らかにする努力が今後必要である。

E. 結論

2022年の神奈川県・静岡県・山梨県でのプリオン病患者サーベイランス調査をおこない、11例の孤発性 CJD、10例の遺伝性 CJD を報告した。

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