厚生労働行政推進調査事業費補助金(難治性疾患政策研究事業) 分担研究報告書

研究課題:プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究

最近の愛知、岐阜、三重の3県におけるプリオン病サーベイランス結果

研究分担者: 道勇 学 愛知医科大学医学部 神経内科学 研究協力者: 福岡敬晃 愛知医科大学医学部 神経内科学 研究協力者: 安藤宏明 愛知医科大学医学部 神経内科学

研究要旨

東海地区(愛知県、岐阜県、三重県)におけるプリオン病サーベイランス調査を行い、同地区におけるプリオン病の実態を明らかにすることを目的に、平成 29 年 4 月から令和 4 年 9 月までに東海地区からプリオン病サーベイランスに登録された症例全例を対象として、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その結果を報告した。

A. 研究目的

東海地区(愛知県、岐阜県、三重県)における プリオン病サーベイランス調査を行い、同地区に おけるプリオン病の実態を明らかにする。

B. 研究方法

我々が調査を担当し始めた平成29年4月から 令和4年9月までに東海地区からプリオン病サー ベイランスに登録された症例全例を対象として、 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ご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

我々が調査を担当し始めた平成29年4月から 令和4年9月までに調査依頼を受けたのは220例 であった。このうち、検討委員会において報告し たのは170例。

sCJD症例は107例(確実例27例、ほぼ確実例55例、疑い例25例)で愛知県80例、岐阜県11例、三重県12例、大阪府1例であった。gCJD症例は22例(V180I変異16例、P105L変異(GSS)1例、M232R変異3例、E200K変異2例)、非プリオン病症例は33例(脳炎・てんかん 各5例、腫瘍・代謝性疾患 各4例、神経変性疾患・悪性症候群後遺症各2例、アルコール性精神障害・脳血管障害・せん妄・神経核内封入体病・ミトコンドリア病・薬物中毒各1例、不明5例)、保留は8例。

sCJDの平均発症年齢は69.98歳で、男女比は男性

例47 (43.9%)、女性60例 (56.1%) であった。 gCJDのうちV180I変異症例は平均発症年齢80.7 歳で男性3例、女性13例であった。GSS症例は埼 玉県出身の男性で、発症時56歳。兄もサーベイラ ンス事業に登録されている (#2213)。

D. 考察

平成29年4月から令和3年9月までの東海地区 (愛知県、岐阜県、三重県)におけるCJDの発生 状況は国内他県と比較し明らかな差違はないと 考えられた。

E. 結論

最近の愛知、岐阜、三重の3県におけるプリオン病サーベイランス状況に関して報告した。今後も継続して調査を行い、未回収の症例に関しても各県の専門医と連携して回収の努力を行う予定である。

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