

## 単施設におけるプリオン病患者の生存期間の検討

清水 裕斗<sup>1)</sup> 菊地 豊<sup>1)</sup> 田野 光敏<sup>2)</sup> 鈴木 三和<sup>3)</sup> 古井 啓<sup>4)</sup> 金井 光康<sup>4)</sup>  
白吉 孝匡<sup>4)</sup> 池田 佳生<sup>5)</sup> 高尾 昌樹<sup>6)</sup> 美原 盤<sup>4)</sup>

1) 公益財団法人脳血管研究所 附属美原記念病院 神経難病リハビリテーション課

2) 公益財団法人脳血管研究所 附属美原記念病院 検査課

3) 公益財団法人脳血管研究所 附属美原記念病院 看護部

4) 公益財団法人脳血管研究所 附属美原記念病院 脳神経内科

5) 群馬大学大学院医学系研究科 脳神経内科学

6) 国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター病院 臨床検査部

[目的] 当院は2007年よりブレインバンク事業を開始し、多数例のプリオン病患者を受入れ、外部症例も含め病理解剖を多数行っている。単施設で多数例のプリオン病患者に看護ケアやリハビリを積極的に行った影響について生存期間や経口摂取期間の実態を検討した。

[方法] 対象は2007年～2020年までに当院ブレインバンクに登録され臨床情報の確認できたプリオン病患者54例(孤発性クロイツフェルトヤコブ病〈sCJD〉37例、遺伝性プリオン病〈gPrD〉17例)とし、WHO基準(1998)に則り病型分類を行った。当院入院歴のある20例(自院群: sCJD13例、gPrD7例)と他院依頼剖検の34例(他院群: sCJD24例、gPrD10例)の2群に分け、病型の頻度、発症年齢、生存期間、経管栄養実施率と期間、経口摂取期間を比較した。生存期間については、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(サーベイランス2009)を含めた複数の既報告と比較した。

[結果] 病型の頻度、発症年齢について、自院群、他院群の間に有意差はなかった。生存期間はsCJD、gPrDからGSSを除くgCJDに群間差は認められなかったが、既報告との比較ではsCJD(自院群 $23.9 \pm 17.7$ ヶ月、サーベイランス委員会(2009) $14.0 \pm 13.4$ ヶ月、 $p=0.009$ )、gCJD(自院群 $36.8 \pm 29.2$ ヶ月、Leonelら(2016) $12.4 \pm 15.6$ ヶ月、 $p=0.002$ )ともに自院群が有意に長かった。経管栄養実施率、実施期間はsCJD、gPrDともに自院群と他院群の間に差は認められなかった。経口摂取期間はsCJDでは差はなかったが、gPrDでは自院群が有意に長かった(自院群 $15.2 \pm 7.6$ ヶ月、他院群 $6.5 \pm 4.5$ ヶ月、 $p=0.046$ )。

[結論] 当院のプリオン病患者は既報告と比べ生存期間が長く、gPrDにおいて経口摂取

を長期に行っていた。多数例に対応することによるケア技術の蓄積が示唆された。