

## 英国における CJD サーベイランス体制について

### National CJD Surveillance

#### 1. 対象疾患

孤発性 CJD、家族性 CJD、医原性 CJD、変異型 CJD、GSS、FFI

FFI は、家族性として集計

#### 2. 目的

疾患の減少やその計画を立案するため、CJD 及び vCJD の疫学、危険因子を把握しその変化を科学界、政策決定者に報告すること

#### 3. 目標

英国内のすべての CJD を把握し、調査すること

- ・ vCJD を含む CJD の罹患の正確なデータを供給する
- ・ vCJD を含む CJD の危険因子を調査する
- ・ BSE の人への伝達のメカニズムを解明する
- ・ vCJD 発生の短期及び長期的傾向を予測する
- ・ 医原性を含め vCJD 伝達の危険因子を調査する
- ・ ヒト海綿状脳症の病態・病理を把握する
- ・ vCJD を含む CJD の診断基準を検討する
- ・ vCJD を含む CJD の診断方法を検討する

#### 4. 報告体制

(1) 神経科医、神経病理医、神経生理医からの報告

毎年ユニットより通知し、徹底を図る

(2) 死亡診断書から

ICD046.1 (CJD) 及び 331.9 (中枢神経系の遺伝性及び変性疾患、その他の脳変性、詳細不明) とコードされたすべての死亡診断書

(3) 精神科医、小児科医、老人科医からの報告

任意の報告であるため、把握率は、推定 9 割程度

#### 5. クラス化

疑い症例は、ユニットの神経科医によって、定められた診断基準によりクラス化され、またその後情報の追加等により必要があれば変更する

- ・ 孤発性 CJD (「Definite」、「Probable」、「Possible」)
- ・ 医原性
- ・ 家族性
- ・ 変異型 (「Definite」、「Probable」、「Possible」)

サブカテゴリー

- ・ 「Diagnosis unclear」 上記診断基準にはあてはまらないが、明らかな鑑別疾患がない理由で、CJD の可能性が残る時
- ・ 「CJD thought unlikely」 臨床診断では、否定的であり、鑑別疾患が挙げられるが、明らかではないとき
- ・ 「Definitely not CJD」 CJD が否定され、他疾患が明らかなき

6. フォローアップ体制

「Definite」、「Probable」、「Possible」、「Diagnosis unclear」を対象  
 ユニット神経科医により、「Patient Review and Examination Form」を作成  
 リサーチナースにより、症例対象研究として、その血縁者より危険因子同定のための質  
 問票を作成

7. 報告様式

「Notification Form」「Change in Classification Form」  
 「Patient Review and Examination Form」「Late Referral Form」「Final Review Form」

8. 輸血関連

vCJD

「Probable」以上の診断の際、直ちに輸血サービス部門の医師に届け出られる。

届け出内容

氏名 性 生年月日 居住歴 献血歴 献血日 献血場所

さらに、匿名としたコピーを保健省に送付

9. 報告

月報、年報

Deaths of definite and probable cases in the UK									
Year	Referrals	Sporadic	Iatrogenic	Familial	GSS	vCJD probable still alive	vCJD deaths awaiting p. m. results	vCJD confirmed*	Total
1990	[53]	28	5	0	0	-		-	33
1991	75	32	1	3	0	-		-	36
1992	96	44	2	5	1	-		-	52
1993	78	38	4	2	2	-		-	46
1994	116	51	1	4	3	-		-	59
1995	87	35	4	2	3	-		3	47
1996	134	40	4	2	4	-		10	60
1997	161	59	6	4	1	-		10	80
1998	154	63	3	4	1	-		18	89
1999	169	61	6	2	0	-	-	15	84
2000	178	48	1	2	1	-	-	28	80
2001*	158	36	3	2	2	10	1	18	72

\* To 3 December 2001.