

## 中国四国地区におけるプリオン病サーベイランス

研究分担者：（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科脳神経内科学） 阿部 康二

図1. 中四国地域に於ける年次別プリオン病患者発生数と平均発病年齢

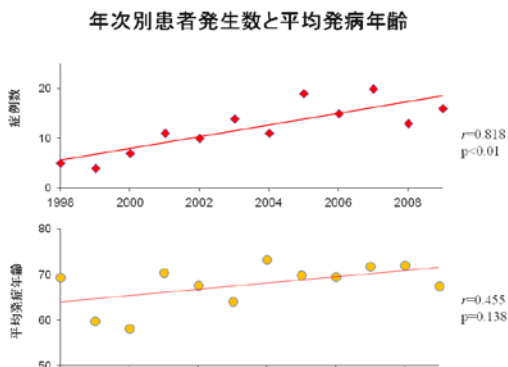


図2. 遺伝性プリオン病の全国調査との比較

遺伝性プリオン病28例の分類 (1999.4 ~ 2011.2)

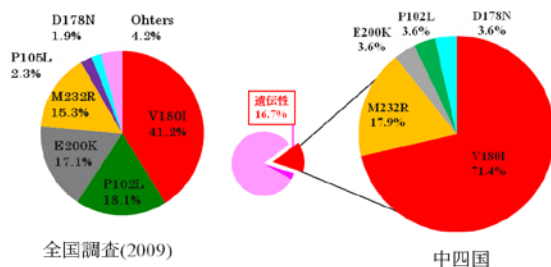


図3. 孤発性CJDおよび遺伝性プリオン病のうちV180Iの地域別発生率

遺伝性CJD V180I 県別発生頻度 (対人口あたり、1999.4 ~ 2011.2)

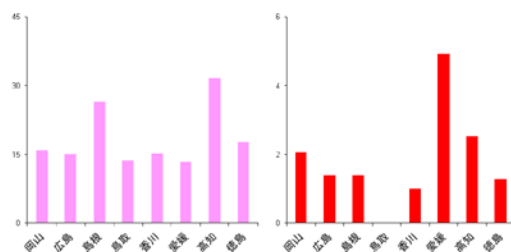
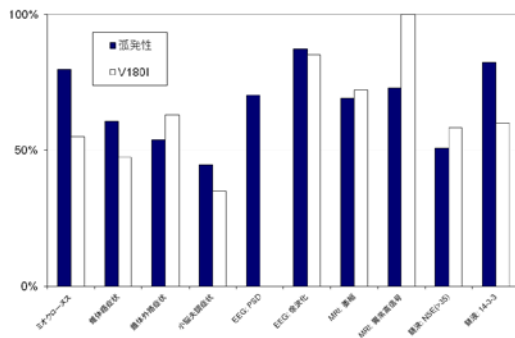


図4. V180I患者の臨床的特徴

V180Iの臨床的特徴



### 解説

1. 当該地域でのプリオン病の発生数は年々有意に増加しており、また高齢化の傾向が見られた。
2. 遺伝性CJDの28例ではV180Iの頻度が大半を占め、全国調査との乖離が見られ、孤発性CJDと発生地域の分布が異なっていた。
3. V180Iの遺伝性CJDではミオクローヌスの出現(55%)、脳波でのPSDの出現(0%)、髄液14-3-3蛋白の陽性率(60%)が低い傾向が見られ、MRIのDWIでの異常高信号は全例に認められた。