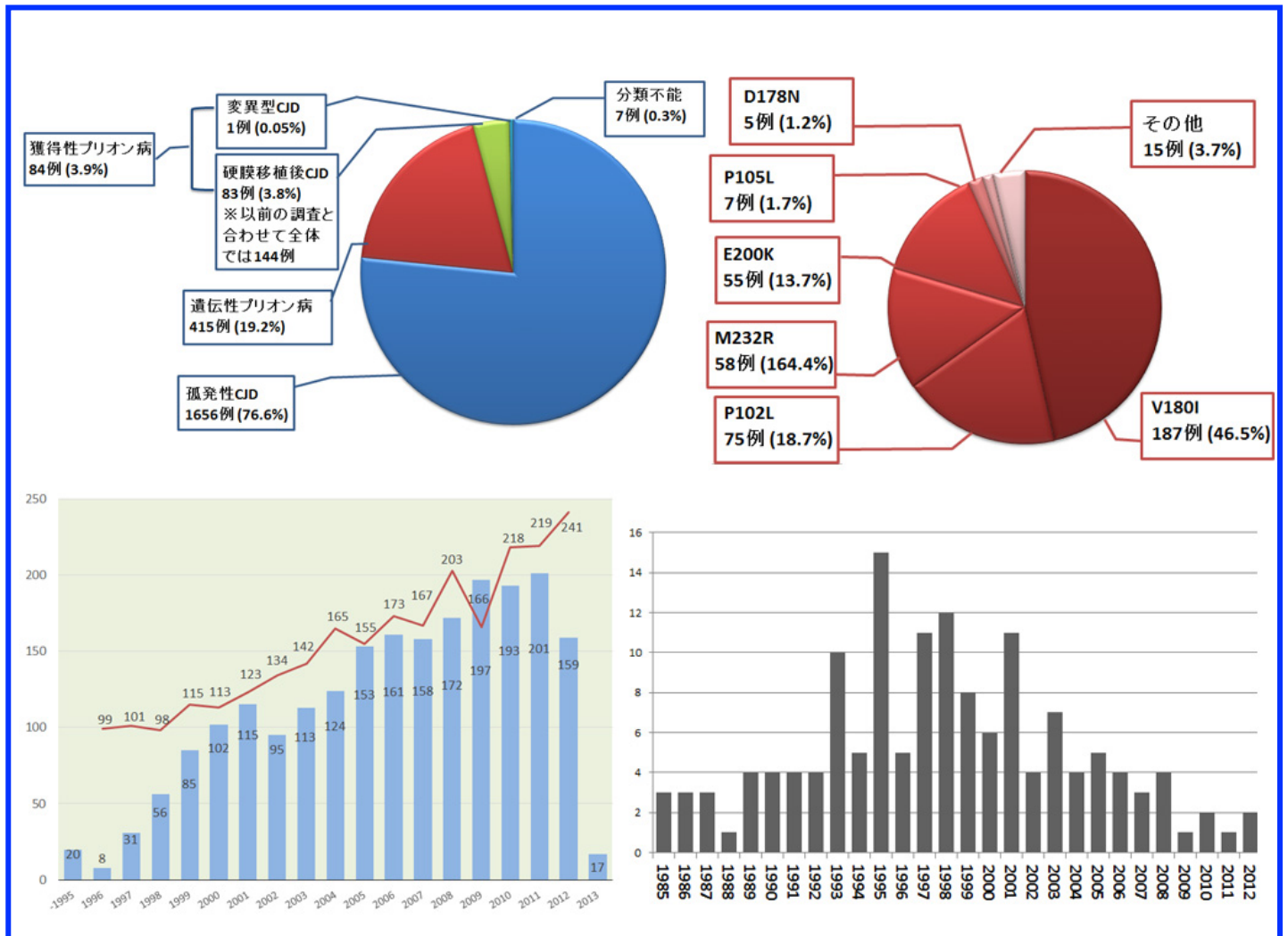


わが国におけるプリオン病のサーベイランス (2013年9月まで)

研究分担者: 東京医科歯科大学大学院脳神経病態学(神経内科) 水澤英洋



解 説

1. サーベイランス委員会は1999年4月から2013年9月までに2162例のプリオン病を同定した。病型、および変異遺伝子ごとの頻度を図示した。プリオン病患者数は近年増加しているようにも見え、今後も注意深いサーベイランス調査が必要である。
2. 病型別の割合は孤発性CJDが1,656例(76.6%)、遺伝性プリオン病が415例(19.2%)、硬膜移植後CJDが83例(3.8%)であった。
3. 新たな変異型CJDの発症はなかった。硬膜移植例は2012年9月から2例増えて146例となった。獲得性プリオン病の新規発症例は減少傾向にある。
4. 遺伝性プリオン病の遺伝子変異ごとの頻度はV180I、P102L、M232Rの順であり、本邦に特有とも言えるV180Iが最多であった。