

## 高齢者における遺伝性プリオン病(V180I)の特徴

研究分担者: 埼玉医科大学国際医療センター神経内科・脳卒中内科 高尾昌樹

	Sex	AAO	AAD	Duration (months)	Initial presentation	Duration from the onset to 1 <sup>st</sup> MRI (months)	Codon 129 Codon 219	BW
Case 1	F	89	90	19	Inconsistent talking	6	MV (V180I-M) EE	920
Case 2	F	80	83	33	Headache, tinnitus	<1	MM EE	870
Case 3	F	87	94	90	Hearing disturbance, inconsistent talking	11	MV (V180I-M) EE	890 with dura matter
Case 4	F	89	93	58	Dementia	6	MM EE	800

### 解説

1. V180Iの剖検確定例は、すべて80歳以上の発症。3例は90歳代で死亡。
2. 高齢者における遺伝性プリオン病の存在を再認識することは、適切な診断にとって重要。
3. 「診療ガイドラインの策定・改訂」、「診断基準・重症度分類策定・改訂のための疫学調査」に貢献。