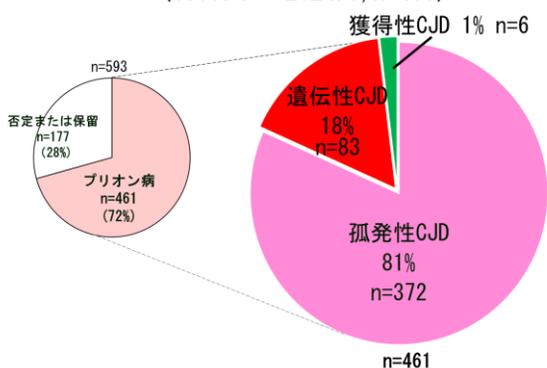


## 中国四国地区におけるプリオン病サーベイランス

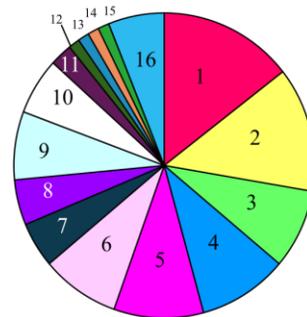
研究分担者:岡山大学脳神経内科 石浦浩之  
研究協力者:岡山大学脳神経内科 武本麻美

中国四国地方プリオン病患者の病型別分類  
(1999.4 ~2024.9, n=461)

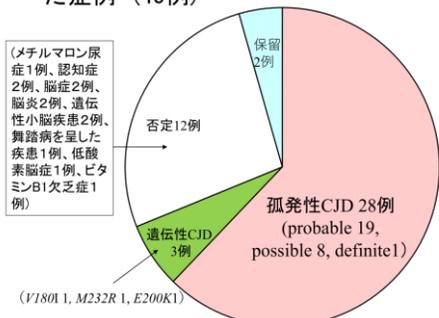


2013年10月～2024年9月の11年間における  
否定例の集計 (n=83)

番号	病名	N
1	てんかん	12
2	脳炎(詳細不明)	11
3	代謝性脳症	7
4	アルツハイマー病	8
5	辺縁系脳炎	8
6	その他認知症	7
7	レビー小体型認知症	4
8	パーキンソン症候群	4
9	脊髄小脳変性症	6
10	橋本脳症	5
11	悪性リンパ腫	2
12	ミトコンドリア病	1
13	脳挫傷	1
14	もやもや病	1
15	特発性正常圧水頭症	1
16	その他	5



2023年10月から2024年9月の1年間に報告した  
症例 (45例)



2010年～2023年に当院へ入院した遺伝性プリオン病は7症例

その中でも、非典型的であった34歳と58歳の2症例の報告を第65回日本神経学会総会で報告しました。

症例	年齢	性別	変異遺伝子	初発症状
症例 1	34歳	女性	codon178の2bp欠損変異	膀胱直腸障害
	33歳(上記女性の弟)	男性	同上	同上
症例 2	58歳	女性	P102L変異	歩行失調
	38歳	男性	M232R変異	認知機能低下
	78歳	女性	V180I変異	認知機能低下
	79歳	女性	V180I変異	認知機能低下
	81歳	女性	V180I変異	認知機能低下

### 解説

- 1999年4月から2024年9月の期間で中国四国地区において当委員会に報告されプリオン病と判定されたのは全461例、うち孤発性CJD 372例、遺伝性CJD 83例、獲得性CJD (硬膜移植後)6例であった。
- 2023年10月から2024年9月の1年間で報告した45例や否定症例の内訳を図示した(上記)。否定症例ではてんかん、脳炎症例が多かった。
- 2010年～2023年にへ岡山大学病院で診断をした遺伝性プリオン病7症例の中で、自律神経症状や小脳失調症状を認めその経過が早かった2症例の報告を第65回日本神経学会総会で報告した。