

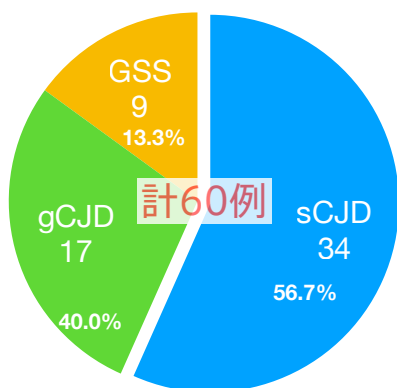
## 九州・山口・沖縄地区のプリオン病サーベイランス状況

研究分担者:九州大学病院 松下拓也

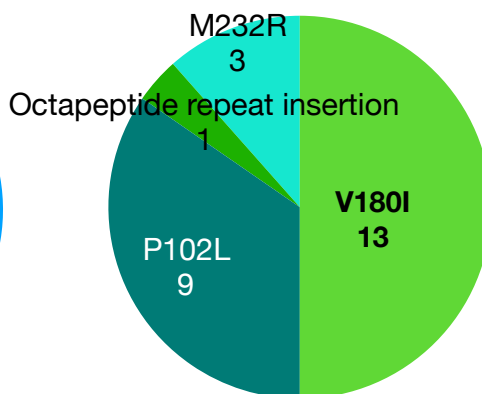
### 疾患タイプ別頻度(2019-2021)

県	sCJD	gCJD	GSS	否定・その他
山口	4	2		
福岡	10	4	5	21
佐賀	1		3	5
長崎	3			
熊本	3	1		
大分	1	4		
宮崎	5	3		6
鹿児島	5	1	1	10
沖縄	2	2		1
計	34	17	9	43

#### 孤発性と遺伝性プリオン病の比率



#### 遺伝性プリオン病の遺伝子異常



### 解説

- 2019年9月から2021年4月までに九州・山口・沖縄地区の103例についてサーベイランスを行った。
- 孤発性CJDは34例、遺伝性プリオン病については遺伝性CJD17例（V180I変異13例、M232R変異3例、octapeptide repeat insertion1例）、GSS 9例（P102L変異9例）であった。
- 診断保留例には臨床的に診断基準を満たさず、DWIで皮質の高信号を認めるMM2cタイプと考えられる症例が含まれた。