

## プリオン病サーベイランスデータの管理・運用

研究分担者: 東海大学医学部臨床薬理学 金谷泰宏

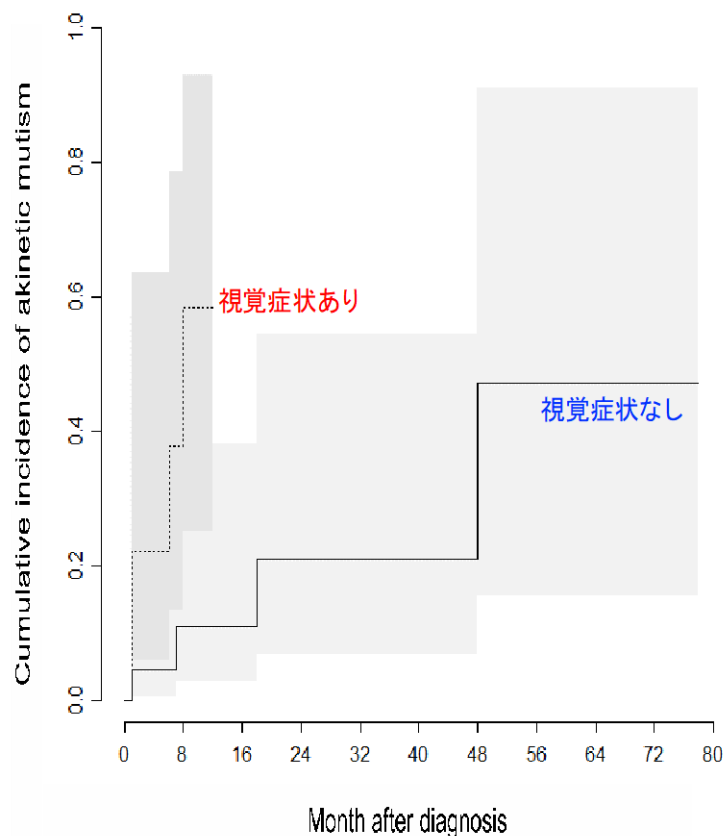
研究協力者: 防衛医科大学校防衛医学研究センター 佐藤洋子

### 遺伝性プリオン病解析結果

Variable at diagnosis	n=41
Diagnosis (definite:probable:doubt:unknown)	5:30:5:1
Type (familial CJD:GSS:FFI)	26:14:1
Men:Women (percentage of men)	22:19 ( 53.7%)
Age at diagnosis (years)	63.44 ± 12.9 (Mean ± SD)
21-30	1 ( 1.4%)
31-40	2 ( 2.8%)
41-50	2 ( 2.8%)
51-60	11 ( 15.5%)
61-70	13 ( 18.3%)
71-80	9 ( 12.7%)
81-90	3 ( 4.2%)
Codon 180 (total percentage of 41)	8 ( 19.5%) (Gene test n=39)
EEG and MRI findings	
PSD on EEG	2 / 37 ( 5.4%)
Wave slowing on EEG	8 / 29 ( 27.6%)
Brain atrophy on CT or MRI	4 / 35 ( 11.4%)
Hyperintensity on MRI	6 / 28 ( 21.4%)
Cerebrospinal fluid analysis	
Increase in proteins	3 / 31 ( 9.7%)
Increase in cells	1 / 32 ( 3.1%)
Increase in NSE	2 / 14 ( 14.3%)
Increase in 14-33 proteins	0 / 7 ( 0.0%)
Clinical signs and symptoms	
Myoclonus	7 / 38 ( 18.4%)
Progressive dementia	31 / 37 ( 83.8%)
Pyramidal dysfunction	13 / 38 ( 34.2%)
Extrapyramidal dysfunction	10 / 37 ( 27.0%)
Cerebeller disturbance	21 / 36 ( 58.3%)
Visual disturbance	9 / 32 ( 28.1%)
Psychiatric symptoms	16 / 34 ( 47.1%)

### 遺伝性プリオン病

無動無言をアウトカムとして視覚症状の有無により予後を比較



### 解説

1. プリオン病に対する医薬品等の開発に向けて、エンドポイントと予後と関連する指標の探索は急務である。とりわけ、これらの指標の探索に際しては、病初期からの悉皆情報の解析が不可欠である。
2. 本研究では、遺伝性プリオン病 41例を用いて、無動無言をエンドポイントに設定し、予後因子の検証を行った。この中で、視覚症状が予後因子として有意に予後を左右することが認められた。