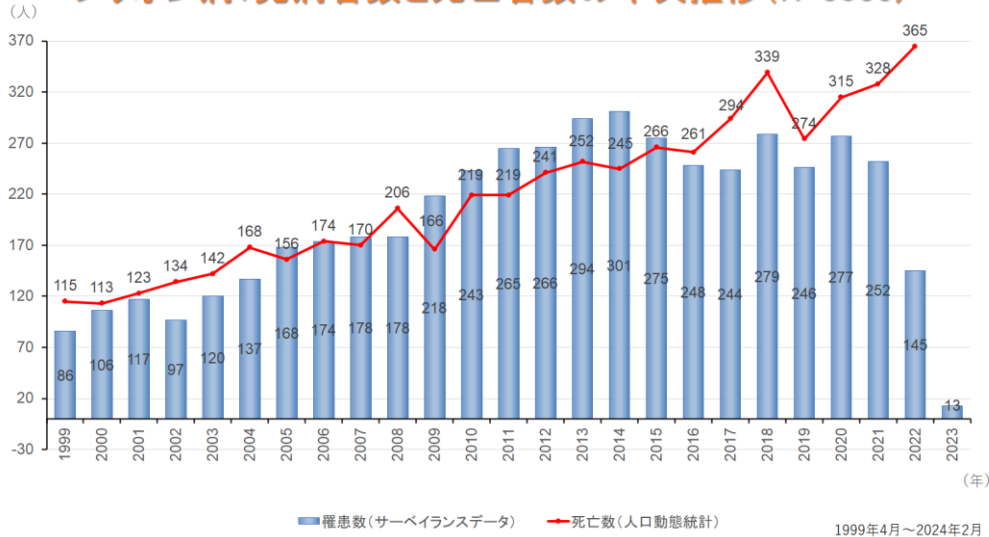


わが国のプリオン病の疫学的実態 (2023年2月現在)

研究分担者： 国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター 水澤英洋

プリオン病：発病者数と死亡者数の年次推移 (n=5055)



プリオン病の内訳

遺伝性プリオン病 1115例 (22.1%)

遺伝性CJD※2

V180I 611例

男女比：212：399 (35:65%)

発症年齢 79歳

生存期間中央値 24ヶ月

M232R 128例

男女比：62：66 (48:52%)

発症年齢 67歳

生存期間中央値 14ヶ月

E200K 126例

男女比：64：62 (51:49%)

発症年齢 62歳

生存期間中央値 10ヶ月

GSS

P102L 160例

男女比：75：85 (47:53%)

発症年齢 57歳

生存期間中央値 75ヶ月

P105L 23例

男女比：12：11 (52:48%)

発症年齢 79歳

生存期間中央値 184ヶ月

FFI

D178N 9例

男女比：6：3 (67:33%)

発症年齢 58歳

生存期間中央値 24ヶ月

その他の変異 58例

男女比：25：33 (43:57%)

発症年齢 68歳

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

生存期間中央値 24ヶ月

登録例数 5,055例

1999年4月～2024年2月

(検討数 9,678例)

未分類プリオン病 18例 (0.4%)

男女比 8：10 (44:56%)

発症年齢 70歳

獲得性プリオン病

硬膜移植後CJD 94例 (1.9%)

男女比 40：54 (43:57%)

発症年齢 61歳

生存期間中央値 15ヶ月

変異型CJD 1例

男女比 1：0 (100:0%)

発症年齢 48歳

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

生存期間中央値 42ヶ月

※1 孤発性CJDと判定された症例のうちプリオン蛋白遺伝子の検査が実施されていない症例も含まれる
※2 プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないまたは遺伝子未検査だがCJDの家族歴がある症例、変異導入例含む。

1999年4月～2024年2月

解説

1. プリオン病サーベイランス委員会は、1999年4月1日から2024年2月9日までに9678例を検討し、5055例をプリオン病と判定した。
2. 病型別にみると孤発性CJD 3827例(76%)、遺伝性プリオン病 1115例(22%)、硬膜移植後CJD 94例(2%)、変異型CJD 1例(0.02%)であった。

※ 2015年以降、サーベイランス結果が人口動態調査数より少ないのは、調査が完了していないためであり、今後、その差が減っていくものと思われる。