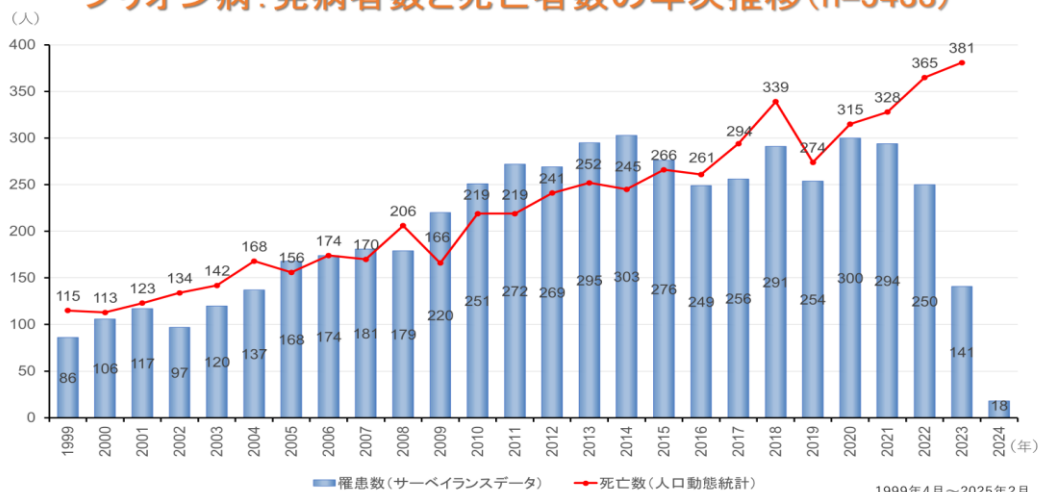


わが国のプリオン病の疫学的実態 (2025年2月現在)

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=5433)



遺伝性プリオン病 1,215例 (22.4%)

男女比 492 : 723 (40:60%)
発症年齢 73歳

遺伝性CJD※2

V180I 677例
男女比 234 : 443 (35:65%)
発症年齢 79歳
生存期間中央値 23ヶ月

M232R 138例
男女比 67 : 71 (60:73%)
発症年齢 67歳
生存期間中央値 15ヶ月

E200K 138例
男女比 69 : 69 (50:50%)
発症年齢 62歳
生存期間中央値 11ヶ月

GSS
P102L 166例
男女比 77 : 89 (46:54%)
発症年齢 57歳
生存期間中央値 73ヶ月

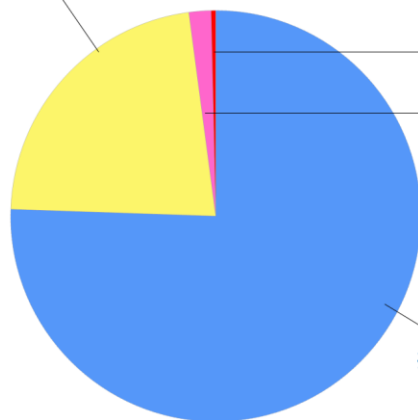
P105L 24例
男女比 13 : 11 (54:46%)
発症年齢 47歳
生存期間中央値 184ヶ月

FFI
D178N 10例
男女比 6 : 4 (60:40%)
発症年齢 58歳
生存期間中央値 24ヶ月

その他の変異 62例
男女比 26 : 36 (42:58%)
発症年齢 67歳

Copyright©プリオン病サーベイランス委員会.All rights Reserved.

プリオン病の内訳



未分類プリオン病 20例 (0.4%)
男女比 9 : 11 (45:55%)
発症年齢 70歳

獲得性プリオン病

硬膜移植後CJD 94例 (1.7%)
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

硬膜移植以外の原因による獲得性CJD 1例
男女比 0 : 1 (0:100%)
発症年齢 75歳

※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、変異挿入例含む。

1999年4月～2025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2025年2月14日までに10220例を検討し、5433例をプリオン病と判定した。
2. 病型別にみると孤発性CJD 4102例(75.5%)、遺伝性プリオン病 1215例(22.4%)、硬膜移植後CJD 94例(1.7%)、変異型CJD 1例(0.01%)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、一つに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。