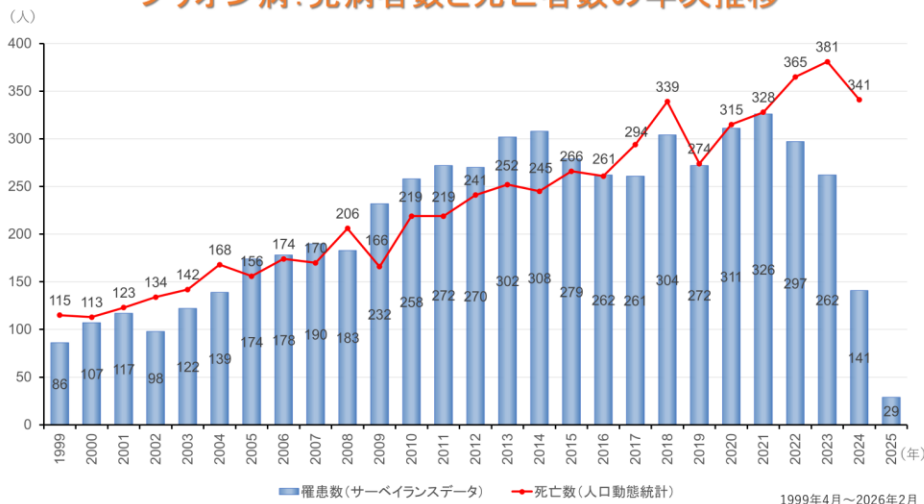


わが国のプリオン病の疫学的実態 (2026年2月現在)

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



プリオン病の内訳

遺伝性プリオン病 1,087例

男性の割合 528例 (40.5%)
発症年齢 74歳

遺伝性CJD^{※2}

V180I 735例

男性の割合 251例

発症年齢 80歳

M232R 148例

男性の割合 75例

発症年齢 67歳

E200K 141例

男性の割合 70例

発症年齢 62歳

GSS 204例

P102L 176例

男性の割合 83例

発症年齢 57歳

P105L 24例

男性の割合 13例

発症年齢 46.5歳

FFI 13例

男性の割合 7例

発症年齢 56歳

プリオン病として登録された症例数
5,910例
1999年4月～2026年2月
(総数10,652例、検討済8,576例)

未分類プリオン病 21例

獲得性プリオン病

硬膜移植後CJD 95例

男性の割合 40例 (42.1%)

発症年齢 61歳

変異型CJD 1例

男性の割合 1例

発症年齢 48歳

硬膜移植以外の原因による

獲得性CJD 1例 (女性)

発症年齢 75歳

孤発性CJD^{※1} 4,488例

男性の割合 1,986例 (44.3%)

発症年齢 71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出だがCJDの家族歴がある症例、変異挿入例含む。

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

1999年4月～2026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2026年2月までに登録された10652例のうち8576例を検討し、5910例をプリオン病と判定した。
2. 病型別にみると孤発性CJD 4488例(75.9%)、遺伝性プリオン病 1087例(18.4%)、硬膜移植後CJD 95例(1.6%)、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。