

プリオン病サーベイランス委員会結果報告

2025 年(令和 6 年度)2 月開催

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業

プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班

目次

1 背景	2
2 方法	2
3 結果	3
概要	3
診断ごとの基本的特徴の集計	3
病型ごとの臨床症状・脳波初見・MRI 所見の出現頻度	5
病型ごとの生存期間	5
発病年ごとの登録患者数の推移	5
硬膜移植歴のある CJD	6
4 結語	6
5 Web サイトの URL	7
6 図表	7
表 1. 2025 年 2 月開催のサーベイランス委員会の結果	7
表 2. 診断ごとの基本的特徴	8
表 3. 遺伝性プリオン病における主な変異ごとの基本的特徴	9
表 4. 遺伝性プリオン病におけるプリオン蛋白質遺伝子変異の集計	10
表 5. 主な病型ごとの主要症状、脳波異常所見、脳 MRI 異常所見の出現頻度	11
表 6. 登録患者数の発病年ごとの年次推移	12
表 7. 年齢階級ごとの罹患率の年次推移	13
図 1. 硬膜移植歴を有する CJD の発病年の分布	14
図 2. 硬膜移植歴を有する CJD の移植から発病までの期間（年）の分布	14

1 背景

クロイツフェルト・ヤコブ病（Creutzfeldt-Jakob disease。以下「CJD」という。）に代表されるプリオン病は、急速に進行する認知機能障害、ミオクロームスなどの神経症状を呈し、無動性無言状態を経て死亡する致死的な神経変性疾患である。

以前の「特定疾患治療研究事業」、現在の「難病の患者に対する医療等に関する法律」（以下「難病法」という。）に基づく、プリオン病を含む難病の医療費公費負担制度の申請の際に、臨床調査個人票を添付することになっているが、1999年度より本人の同意（不可能な場合には家族の同意）が得られたプリオン病の受給者の臨床調査個人票は厚生労働科学研究費補助金「遅発性ウイルス感染に関する調査研究班」（以下「研究班」という。2002年度より「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班」、2010年度より「プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班」へ移行した。）に送付され、プリオン病の研究に活用されることとなった。

2 方法

研究班ではCJDサーベイランス委員会（以下「委員会」という。後にプリオン病サーベイランス委員会と改称した。）を設置し、日本全国を10ブロックに分けて脳神経内科、精神科などの専門医をサーベイランス委員として配置している。サーベイランス委員は、各都道府県のプリオン病担当専門医（難病担当専門医）の協力を得て、難病法に基づく特定医療費助成制度申請の際に添付される臨床調査個人票で情報が得られた患者について、原則として全例に実地調査を行っている。2006年度からは「感染症の予防及び感染症の患者に対する医療に関する法律」（感染症法）に基づいて届け出られた症例についても調査対象とするようになった。調査を行ううちにサーベイランス委員やプリオン病担当専門医が察知した症例についても同様に調査している。さらに、サーベイランス事業の一環として、全国の臨床医からプリオン病が疑われる患者について、プリオン蛋白質遺伝子検査の依頼が東北大学に、脳脊髄液バイオマーカー検査の依頼が長崎大学に寄せられるが、これらの情報も調査に活用している。なお、以上の調査はいずれも患者（あるいは家族）の同意が得られた場合にのみ実施している。

定期的に行われる委員会では、サーベイランス委員から報告される調査結果をもとに、個々の患者について、原因（孤発例・遺伝性・硬膜移植例など）、診断の確実性などを評価をしている。委員会での協議を経てプリオン病と認定された症例はデータベースに登録される。以上のような手続きを経て登録された症例は、死亡例を除いて定期的に受診医療機関に調査票を送付し、その後の状況を追跡している。また、2017年4月からはJapanese Consortium of Prion Disease（JACOP）によるプリオン病の自然歴調査と連携して調査を進めている。

本報告では、これまで登録されてきたデータに、2025年2月13日、14日に開催された委員会で検討された結果を加えた現状を報告する。

3 結果

概要

1999 年 4 月 1 日から 2025 年 2 月までの期間に、研究班事務局を通じて 10220 例の患者情報が収集され（重複例を含む）、委員会を経てそのうち 5433 例がプリオン病と認められ、データベースに登録された。2025 年 2 月の委員会では 252 例の症例が検討され、そのうち 178 例がプリオン病として登録された。検討症例 252 例の内訳は、孤発性 CJD が 118 例（66.3%）、遺伝性プリオン病が 57 例（32%）、硬膜移植以外の原因による獲得性 CJD が 1 例（0.6%）、未分類のプリオン病が 2 例（1.1%）、診断不明例が 3 例（1.7%）、診断保留例が 26 例（14.6%）、プリオン病否定例が 45 例（25.3%）であった。（表 1）なお、診断不明例とは死亡や追跡不能のために診断に必要な情報が得られず最終診断ができなかった例、診断保留例とは委員会の時点で診断がつかず追加の調査を要すると判断された例を意味する。

診断ごとの基本的特徴の集計

登録症例全体の内訳は、孤発性 CJD が 4102 例（75.5%）、変異型 CJD が 1 例、遺伝性プリオン病が 1215 例（22.4%）、硬膜移植歴のある CJD が 94 例（1.7%）、硬膜移植以外の原因による獲得性 CJD が 1 例、未分類のプリオン病が 20 例（0.4%）であった。

男女比（男/女）は、孤発性 CJD が 0.79（1813/2289）、遺伝性プリオン病が 0.68（492/723）、硬膜移植歴のある CJD が 0.74（40/54）、未分類のプリオン病が 0.82（9/11）であった。変異型 CJD の 1 例の性別は男性、硬膜移植以外の原因による獲得性 CJD の 1 例の性別は女性であった。

発病年齢の中央値（四分位範囲）は、孤発性 CJD が 71 歳（64, 77）、遺伝性プリオン病が 73 歳（62, 81）、硬膜移植歴のある CJD が 61 歳（49.2, 69）、未分類のプリオン病が 70 歳（63, 75）であった。変異型 CJD の 1 例の年齢は 48 歳、硬膜移植以外の原因による獲得性 CJD の 1 例の年齢は 75 歳であった。

診断の確実性において、確実例とほぼ確実例が占める割合は、孤発性 CJD が 10%（411/4102）、変異型 CJD が 100%（1/1）、遺伝性プリオン病が 12%（148/1215）、硬膜移植歴のある CJD が 44%（41/94）、硬膜移植以外の原因による獲得性 CJD が 100%（1/1）、未分類のプリオン病が 10%（2/20）であった。一方で、確実例が占める割合は、孤発性 CJD が 85%（3502/4102）、変異型 CJD が 100%（1/1）、遺伝性プリオン病が 99%（1198/1215）、硬膜移植歴のある CJD が 83%（78/94）、硬膜移植以外の原因による獲得性 CJD が 100%（1/1）、未分類のプリオン病が 35%（7/20）であった。

プリオン蛋白質遺伝子にはコドン 129 とコドン 219 に正常多型が知られており、病態に関連している。わが国において、コドン 129 多型で最も多く認めるメチオニンホ

モ接合体（以下「Met/Met」という。）の占める割合は、孤発性 CJD が 95%（2539/2674）、変異型 CJD が 100%（1/1）、遺伝性プリオン病が 82%（966/1171）、硬膜移植歴のある CJD が 96%（64/67）、硬膜移植以外の原因による獲得性 CJD が 100%（1/1）、未分類のプリオン病が 100%（11/11）であった。一方、コドン 219 多型で最も多く認めるグルタミン酸ホモ接合体（以下「Glu/Glu」という。）の占める割合は、孤発性 CJD が 99%（2651/2665）、変異型 CJD が 100%（1/1）、遺伝性プリオン病が 98%（1120/1139）、硬膜移植歴のある CJD が 92%（61/66）、硬膜移植以外の原因による獲得性 CJD が 100%（1/1）、未分類のプリオン病が 82%（9/11）であった。ただし、プリオン蛋白質遺伝子検査が未施行の例も相当数存在する。（表 2）

わが国のプリオン病サーベイランスの課題のひとつに剖検割合の低さがある。プリオン病の確定診断には剖検が必須であるため、剖検割合の向上は重要である。硬膜移植歴のある CJD では剖検割合はやや高い傾向があるが、その他の病型では確実例の占める割合は 10%程度にとどまっている。現在は国や都道府県による神経難病患者在宅医療支援事業でも剖検についての支援を受けることができ、委員会では剖検実施に対するサポートも実施している。

遺伝性プリオン病はプリオン蛋白質の遺伝子変異によって遺伝性 CJD、ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病（Gerstmann-Sträussler-Scheinker 病。以下「GSS」という。）、致死性家族性不眠症（Fatal Familial Insomnia。以下「FFI」という。）に分類される。遺伝性プリオン病における主な遺伝子変異の内訳は、V180I（遺伝性 CJD）が 677 例（55.7%）、E200K（遺伝性 CJD）が 138 例（11.4%）、M232R（遺伝性 CJD）が 138 例（11.4%）、P102L（GSS）が 166 例（13.7%）、P105L（GSS）が 24 例（2%）、D178N（FFI）が 10 例（0.8%）、その他の変異が 62 例（5.1%）であった。

男女比（男/女）は、V180I が 0.53（234/443）、E200K が 1（69/69）、M232R が 0.94（67/71）、P102L が 0.87（77/89）、P105L が 1.18（13/11）、D178N が 1.5（6/4）、その他の変異が 0.72（26/36）であった。

発病年齢（四分位範囲）は、V180I が 79 歳（75, 84）、E200K が 61.5 歳（55, 67.8）、M232R が 67 歳（60, 73）、P102L が 57 歳（51, 62）、P105L が 46.5 歳（41, 48.2）、D178N が 57.5 歳（54.2, 60.8）、その他の変異が 66.5 歳（52.2, 73.8）であった。

コドン 129 多型で Met/Met の占める割合は、V180I が 76%（513/673）、E200K が 96%（131/137）、M232R が 98%（134/137）、P102L が 93%（140/150）、P105L が 0%（0/22）、D178N が 90%（9/10）であった。一方、コドン 219 多型で Glu/Glu の占める割合は、V180I が 100%（668/668）、E200K が 93%（127/137）、M232R が 99%（136/137）、P102L が 95%（124/131）、P105L が 100%（16/16）、D178N が 100%（9/9）であった。（表 3）主な変異以外も含めたプリオン蛋白質遺伝子変異の集計は表 4 の通りであった。既に死亡した患者本人のプリオン蛋白質遺伝子の検査は行われていないが、家族で異常が認められているために遺伝性プリオン病と判定された症例も

あり、遺伝子変異の詳細が不明である症例も登録されている。なお、孤発性 CJD と判定された症例の中にはプリオン蛋白質遺伝子検査が行われていない者も含まれている。

遺伝子変異に関する情報が得られた場合に、患者およびその家族に対して不利益をもたらす可能性を危惧して結果を告知しないことは、医療行為などを介したプリオン病の伝播につながる可能性を否定できない。そのため本研究班では、むしろ積極的にその遺伝子変異の持つ意味について説明を行うことにしている。遺伝子検査の結果告知については、基本的には主治医が行うことを原則としているが、必要に応じて委員会も協力している。研究班には遺伝に関して造詣の深いカウンセリングの専門家も参加しており、要請にしたがってサポートを行っている。

病型ごとの臨床症状・脳波初見・MRI 所見の出現頻度

主な病型ごとの臨床症状、脳波所見、MRI 所見の出現頻度は表 5 の通りである。病型によって、症状や検査所見の出現頻度には違いがある。

病型ごとの生存期間

サーベイランスと追跡調査によって 4780 例の死亡が確認された。病型ごとの生存期間中央値は、孤発性 CJD が 13 か月、V180I が 23 か月、E200K が 11 か月、M232R が 15 か月、P102L が 73 か月、P105L が 184 か月、D178N が 24 か月、硬膜移植歴のある CJD が 15 か月であった。

病型によって生存期間には差があり、遺伝性プリオン病の中でも V180I は孤発性 CJD よりも生存期間が長く、P102L や P105L はさらに長い傾向があった。

発病年ごとの登録患者数の推移

発病年ごとの登録患者数の推移を観察すると、発病者数は 2014 年が（303 例）で最も多く、ついで 2020 年が（300 例）、2013 年が（295 例）、2021 年が（294 例）であった。（表 6）発病してからサーベイランスを経て登録されるまでの期間の中央値（四分位範囲）は 1.6 年（1.1, 2.1）であった。

最も発病者数が多かった 2014 年の年齢階級ごとの罹患率（/100 万人年）は 39 歳以下が 0.04、40 歳～49 歳が 0.54、50 歳～59 歳が 2.02、60 歳～69 歳が 4.66、70 歳～79 歳が 8.83、80 歳以上が 7.38 であった。（表 7）

人口動態調査による CJD の死亡数の推移を参考として示しているが、2016 年以降はサーベイランス結果と乖離がある。発病してから登録されるまでには年単位の時間差があるため、サーベイランス登録患者数は今後も増えると推測される。

年齢階級別罹患率の年次推移を観察すると、2000 年代前半と比較して近年では 60 歳以上の年齢階級において罹患率が上昇傾向にある。現時点では研究班はプリオン病の

認知度の向上により、高齢者の進行性認知症がプリオン病と診断されることが増えたためと考えている。

硬膜移植歴のある CJD

これまでに本サーベイランスで登録された硬膜移植歴のある CJD は表 2 に示すとおり計 94 例である。今回の委員会では新たに登録された症例はなかった。これらの 94 例のほかに、以前にサーベイランスで CJD として登録され、その後の追跡調査により硬膜移植歴が判明した症例と、過去に全国調査や類縁疾患調査で報告され、その後硬膜移植歴が判明した症例を含めると、硬膜移植歴のある CJD は現在、計 157 例が委員会によって確認されている。

硬膜移植を受ける原因となった病態の内訳は、脳腫瘍が 70 例（45%）、脳出血が 27 例（17%）、未破裂動脈瘤が 10 例（6%）、脳血腫が 7 例（4%）、奇形が 8 例（5%）、事故が 7 例（4%）、顔面痙攣が 19 例（12%）、三叉神経痛が 7 例（4%）、後縦靱帯骨化症が 1 例（1%）、外傷後てんかんの focus 除去手術が 1 例（1%）であった。

硬膜移植歴のある CJD の発病年の分布を観察すると、発病者が多かった順に、1995 年の 15 例、1998 年の 12 例、1997 年の 11 例であった。（図 1）

硬膜移植から発病までの期間の平均は 13.6 年、最小値は 1 年、最大値は 38 年であった。（図 2）

硬膜移植を受ける原因となった病態は、脳腫瘍が約半数を占め、脳出血がそれに次いだ。多くの患者が 1987 年（昭和 62 年）の硬膜処理方法変更以前に移植を受けた者なので、移植から硬膜移植歴のある CJD 発病までの期間は長期化する傾向にある。

硬膜の処理法変更後に移植を受けた患者については、旧処理法の硬膜が使用されたことが判明している 1993 年（平成 5 年）の移植例（1 例）を除き、処理法変更以前の硬膜使用なのか変更後の硬膜使用なのかは判明していない。この他に硬膜移植の可能性がある症例もあり、現在も情報収集中である。

本研究班では、硬膜移植歴が明らかになった場合、その内容について主治医から家族に説明するように依頼している。2025 年 2 月現在、すべての症例で主治医（あるいは医療機関）から患者（あるいは家族）へ「硬膜移植歴を有する CJD である」と説明されていることが確認されている。

4 結語

これまで登録されてきたデータに加え、2025 年 2 月に開催されたサーベイランス委員会で検討された結果を加えた現状を報告した。これまでのサーベイランス委員会の結果は、本結果も含めて以下の 2 つの Web サイトで公開している。（ダウンロード可能）

5 Web サイトの URL

- ・プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班

<https://square.umin.ac.jp/prion/>

- ・ Japanese Consortium of Prion Disease (JACOP)

<https://square.umin.ac.jp/jacop/>

- ・自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門（プリオン病サーベイランス）

<http://www.jichi.ac.jp/dph/inprogress/prion/>

6 図表

表 1. 2025 年 2 月開催のサーベイランス委員会の結果

	確実例	ほぼ確実例	疑い例	その他	合計
結果					
孤発性 CJD	6 (5.1%)	84 (71%)	28 (24%)	0	118 (100%)
遺伝性プリオン病	4 (7.0%)	52 (91%)	1 (1.8%)	0	57 (100%)
獲得性 CJD（硬膜以外）	1 (100%)	0	0	0	1 (100%)
未分類のプリオン病	0	0	0	2 (100%)	2 (100%)
診断不明例	0	0	0	3 (100%)	3 (100%)
プリオン病否定例	0	0	0	45 (100%)	45 (100%)
診断保留例	0	0	0	26 (100%)	26 (100%)
合計	11 (4.4%)	136 (54%)	29 (12%)	76 (30%)	252 (100%)

CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病.

表 2. 診断ごとの基本的特徴

	孤発性 CJD, N = 4102	遺伝性プリオン病, N = 1215	変異型 CJD, N = 1	獲得性 CJD (硬膜), N = 94	獲得性 CJD (硬膜以外), N = 1	未分類プリオン病, N = 20
性別						
男	1,813 (44%)	492 (40%)	1 (100%)	40 (43%)	0	9 (45%)
女	2,289 (56%)	723 (60%)	0	54 (57%)	1 (100%)	11 (55%)
年齢 ^a	71 (64, 77)	73 (62, 81)	48 (48, 48)	61 (49, 69)	75 (75, 75)	70 (63, 75)
確実性						
確実例	411 (10%)	148 (12%)	1 (100%)	41 (44%)	1 (100%)	2 (10%)
ほぼ確実例	3,091 (75%)	1,050 (86%)	0	37 (39%)	0	5 (25%)
疑い例	600 (15%)	17 (1.4%)	0	16 (17%)	0	4 (20%)
不明	0	0	0	0	0	9 (45%)
コドン 129 多型						
Met/Met	2,539 (62%)	966 (80%)	1 (100%)	64 (68%)	1 (100%)	11 (55%)
Met/Val	123 (3.0%)	204 (17%)	0	3 (3.2%)	0	0
Val/Val	12 (0.3%)	1 (<0.1%)	0	0	0	0
不明	1,428 (35%)	44 (3.6%)	0	27 (29%)	0	9 (45%)
コドン 219 多型						
Glu/Glu	2,651 (65%)	1,120 (92%)	1 (100%)	61 (65%)	1 (100%)	9 (45%)
Glu/Lys	11 (0.3%)	17 (1.4%)	0	5 (5.3%)	0	1 (5.0%)
Lys/Lys	3 (<0.1%)	2 (0.2%)	0	0	0	1 (5.0%)
不明	1,437 (35%)	76 (6.3%)	0	28 (30%)	0	9 (45%)

CJD : クロイツフェルト・ヤコブ病. Met : メチオニン, Val : バリン, Glu : グルタミン酸, Lys : リジン.

^a 中央値 (四分位範囲) .

表 3. 遺伝性プリオン病における主な変異ごとの基本的特徴

	遺伝性 CJD			GSS		FFI	その他の変異, N = 62
	V180I, N = 677	M232R, N = 138	E200K, N = 138	P102L, N = 166	P105L, N = 24	D178N, N = 10	
性別							
男	234 (35%)	67 (49%)	69 (50%)	77 (46%)	13 (54%)	6 (60%)	26 (42%)
女	443 (65%)	71 (51%)	69 (50%)	89 (54%)	11 (46%)	4 (40%)	36 (58%)
年齢 ^a	79 (75, 84)	67 (60, 73)	62 (55, 68)	57 (51, 62)	47 (41, 49)	58 (54, 61)	67 (52, 74)
確実性							
確実例	72 (11%)	20 (14%)	28 (20%)	14 (8.4%)	2 (8.3%)	5 (50%)	7 (11%)
ほぼ確実例	604 (89%)	118 (86%)	110 (80%)	152 (92%)	22 (92%)	5 (50%)	39 (63%)
疑い例	1 (0.1%)	0	0	0	0	0	16 (26%)
不明	0	0	0	0	0	0	0
コドン 129 多型							
Met/Met	513 (76%)	134 (97%)	131 (95%)	140 (84%)	0	9 (90%)	39 (63%)
Met/Val	159 (23%)	3 (2.2%)	6 (4.3%)	10 (6.0%)	22 (92%)	1 (10%)	3 (4.8%)
Val/Val	1 (0.1%)	0	0	0	0	0	0
不明	4 (0.6%)	1 (0.7%)	1 (0.7%)	16 (9.6%)	2 (8.3%)	0	20 (32%)
コドン 219 多型							
Glu/Glu	668 (99%)	136 (99%)	127 (92%)	124 (75%)	16 (67%)	9 (90%)	40 (65%)
Glu/Lys	0	1 (0.7%)	10 (7.2%)	6 (3.6%)	0	0	0
Lys/Lys	0	0	0	1 (0.6%)	0	0	1 (1.6%)
不明	9 (1.3%)	1 (0.7%)	1 (0.7%)	35 (21%)	8 (33%)	1 (10%)	21 (34%)

CJD : クロイツフェルト・ヤコブ病. GSS : Gerstmann-Sträussler-Scheinker 病. FFI : 致死性家族性不眠症. Met : メチオニン, Val : バリン, Glu : グルタミン酸, Lys : リジン.

^a 中央値 (四分位範囲) .

表 4. 遺伝性プリオン病におけるプリオン蛋白質遺伝子変異の集計

遺伝子変異の詳細	N = 1215
P102L	166 (13.7%)
P105L	24 (2%)
D178N	10 (0.8%)
V180I	677 (55.7%)
V180I + M232R	6 (0.5%)
V180I + 24bp Deletion	1 (0.1%)
V180I + S237P	1 (0.1%)
Y188K	1 (0.1%)
E196K	2 (0.2%)
E200K	138 (11.4%)
E200K + 24bp Deletion	2 (0.2%)
E200K + M232R	1 (0.1%)
E200G	1 (0.1%)
V203I	4 (0.3%)
R208H	1 (0.1%)
V210I	3 (0.2%)
M232R	138 (11.4%)
R232R	3 (0.2%)
Octapeptide Repeat Insertion (72bp)	1 (0.1%)
Octapeptide Repeat Insertion (96bp)	2 (0.2%)
Octapeptide Repeat Insertion (120bp)	7 (0.6%)
Octapeptide Repeat Insertion (168bp)	2 (0.2%)
Octapeptide Repeat Insertion (不詳)	2 (0.2%)
Codon 178 (2bp Deletion)	2 (0.2%)
不明	18 (1.5%)

表 5. 主な病型ごとの主要症状、脳波異常所見、脳 MRI 異常所見の出現頻度

		遺伝性 CJD					GSS		FFI	
		Overall	sCJD	dCJD	V180I	M232R	E200K	P102L	P105L	D178N
症状	ミオクローヌス	66%	76%	100%	31%	55%	67%	19%	0%	33%
	進行性認知症	97%	98%	100%	97%	98%	96%	52%	100%	100%
	小脳症状	46%	50%	33%	27%	33%	47%	94%	50%	33%
	視覚障害	31%	37%	0%	9.4%	29%	35%	6.5%	0%	0%
	錐体路徴候	54%	57%	67%	44%	55%	57%	35%	100%	0%
	錐体外路徴候	39%	41%	33%	34%	35%	37%	16%	50%	33%
	無動性無言	66%	72%	100%	45%	73%	69%	32%	0%	67%
脳波	PSD	59%	73%	67%	5.3%	63%	67%	16%	0%	0%
	基礎律動の徐波化	40%	36%	33%	56%	33%	45%	26%	0%	67%
MRI	大脳皮質の高信号	85%	87%	100%	88%	76%	78%	23%	0%	33%
	基底核の高信号	40%	44%	100%	26%	33%	61%	19%	0%	0%
	視床の高信号	9.9%	10%	67%	5.3%	18%	27%	9.7%	0%	0%
髄液	14-3-3 蛋白	80%	81%	67%	81%	73%	82%	16%	0%	33%
	総タウ蛋白	77%	79%	33%	78%	69%	84%	19%	0%	33%
	RT-QUIC	61%	75%	100%	1.3%	67%	96%	13%	0%	67%

CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病. sCJD：孤発性 CJD. dCJD：硬膜移植歴のある CJD. GSS：Gerstmann-Sträussler-Scheinker 病. FFI：致死性家族性不眠症.

調査票が改訂された 2017 年以降に登録された症例について集計した。

表 6. 登録患者数の発病年ごとの年次推移

発病年	サーベイランス結果	人口動態調査死亡数 ^a	差 ^b
1999	86	115	-29
2000	106	113	-7
2001	117	123	-6
2002	97	134	-37
2003	120	142	-22
2004	137	168	-31
2005	168	156	12
2006	174	174	0
2007	182	170	12
2008	179	206	-27
2009	220	166	54
2010	251	219	32
2011	272	219	53
2012	269	241	28
2013	295	252	43
2014	303	245	58
2015	276	266	10
2016	249	261	-12
2017	256	294	-38
2018	291	339	-48
2019	254	274	-20
2020	300	315	-15
2021	294	328	-34
2022	250	365	-115
2023	141	381	-240

^a 死亡数は ICD 10th における A81.0 と A81.8 の合計である。

^b 差はサーベイランス結果と人口動態調査死亡数の合計の差である。

表 7. 年齢階級ごとの罹患率の年次推移

発病年	0～39 歳	40～49 歳	50～59 歳	60～69 歳	70～79 歳	80 歳～
1999	0.03	0.24	0.99	2.29	2.19	1.03
2000	0.07	0.42	1.25	1.75	3.08	2.89
2001	0.07	0.12	1.10	2.76	4.18	1.44
2002	0.05	0.12	1.30	1.89	3.18	1.44
2003	0.08	0.36	0.99	2.63	4.38	1.44
2004	0.07	0.30	0.89	2.76	5.07	3.71
2005	0.07	0.38	1.47	3.19	5.55	2.05
2006	0.03	0.13	1.36	4.13	4.79	3.16
2007	0.05	0.38	1.21	2.57	6.22	5.52
2008	0.05	0.44	0.73	3.25	6.22	4.57
2009	0.05	0.44	1.57	4.01	6.89	5.36
2010	0.07	0.42	1.78	4.16	6.97	5.29
2011	0.00	0.36	2.08	3.95	8.45	6.15
2012	0.00	0.42	1.66	4.11	8.21	6.64
2013	0.00	0.30	1.35	4.49	9.84	7.26
2014	0.04	0.54	2.02	4.66	8.83	7.38
2015	0.04	0.27	1.54	3.99	7.87	6.14
2016	0.06	0.54	0.70	3.28	6.95	6.75
2017	0.02	0.54	1.92	3.66	5.88	6.54
2018	0.02	0.32	1.92	4.43	7.72	6.44
2019	0.06	0.11	1.09	3.77	6.24	7.55
2020	0.02	0.27	1.08	4.91	7.44	6.76
2021	0.02	0.27	1.62	4.27	6.95	7.02
2022	0.02	0.27	1.14	3.06	6.40	6.33
2023	0.00	0.16	0.72	2.04	3.88	2.69
2024	0.00	0.00	0.06	0.26	0.31	0.69

罹患率の単位は人口 100 万人対年間である。罹患率の分母には国勢調査における人口を使用した。

図 1. 硬膜移植歴を有する CJD の発病年の分布

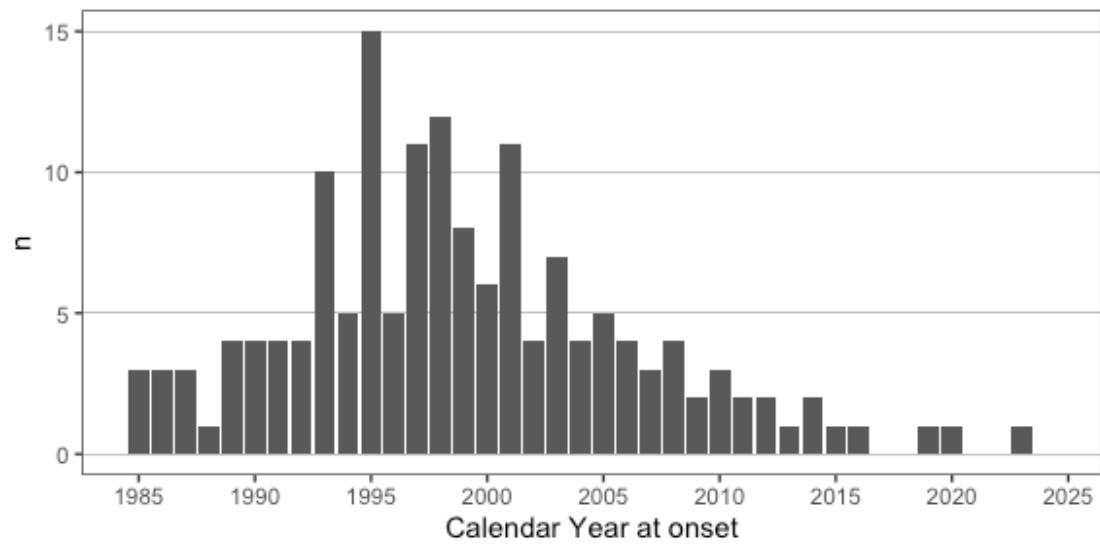


図 2. 硬膜移植歴を有する CJD の移植から発病までの期間（年）の分布

