

我が国のCJDの発生動向

表1. 患者の性・発病年の分布

		男	女	計
発病年	-1995	7(2)	11(3)	18(3)
	1996	2(1)	3(1)	5(1)
	1997	7(2)	23(6)	30(4)
	1998	22(8)	33(8)	55(8)
	1999	30(10)	54(14)	84(12)
	2000	44(15)	56(14)	100(14)
	2001	52(18)	61(15)	113(16)
	2002	45(15)	47(12)	92(13)
	2003	38(13)	56(14)	97(14)
	2004	40(14)	43(11)	83(12)
	2005	5(2)	9(2)	14(2)
	計		292(100, 42)	399(100, 58)

注) 括弧内は% (四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表2. 性・年齢別人口あたりの患者数

年齢(歳)	男			女			人口10万対患者数の性比 (男/女) (a/b)
	患者数 (人)	人口 (千人)	人口10万人対 患者数(人) (a)	患者数 (人)	人口 (千人)	人口10万人対 患者数(人) (b)	
-39	12	30762	0.039	9	29537	0.030	1.3
40-49	16	8319	0.192	22	8233	0.267	0.72
50-59	58	9461	0.613	77	9628	0.800	0.77
60-69	98	7093	1.382	129	7711	1.673	0.83
70-79	86	4288	2.006	131	5742	2.281	0.88
80-	22	1566	1.405	31	3274	0.947	1.5

注) 人口は2000年の国勢調査結果

表3. 患者の発病時年齢分布[病態別]

年齢(歳)	全患者	硬膜移植歴のある			遺伝性プリオン病			分類 未定の CJD ³⁾
		孤発性 CJD ¹⁾	変異型 CJD	CJD	家族性 CJD ²⁾	GSS	FFI	
10-19	2			2(4)				
20-29	5(1)			4(7)	1(2)			
30-39	14(2)	7(1)		3(5)	1(2)	3(12)		
40-49	38(5)	21(4)	1	5(9)	5(8)	4(16)	1	1
50-59	135(20)	96(18)		13(23)	13(20)	12(48)	1	
60-69	227(33)	181(34)		20(36)	21(33)	4(16)		1
70-79	217(31)	188(35)		8(14)	18(28)	2(8)		1
80-89	51(7)	45(8)		1(2)	5(8)			
91-99	2	2						
計	691(100)	540(100)	1	56(100)	64(100)	25(100)	2	3
	691(100)	540(78)	1	56(8)	64(9)	25(4)	2	3
平均(歳)	65.1	66.7		56.4	64.3	53.8	51.5	
標準偏差(歳)	11.5	10.1		16.2	12.4	10.9	7.8	

注1) プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。

3) 硬膜移植歴の有無を調査中が2例、プリオン蛋白遺伝子検索中が1例ある。
括弧内は% (四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表4. 主要症候・検査所見の出現頻度

	全患者	孤発性 CJD ¹⁾	硬膜移植 歴のある CJD	家族性 CJD ²⁾	GSS
進行性	817(100)	641(100)	63(100)	80(100)	27(100)
ミオクローヌス	731(89)	609(95)	53(84)	53(66)	10(37)
進行性痴呆又は意識障害	808(99)	638(100)	61(97)	80(100)	23(85)
錐体路症状	564(69)	449(70)	48(76)	50(63)	13(48)
錐体外路症状	521(64)	414(65)	41(65)	53(66)	11(41)
小脳症状	434(53)	316(49)	51(81)	41(51)	20(74)
視覚異常	300(37)	253(39)	28(44)	17(21)	0
精神症状	484(59)	385(60)	37(59)	45(56)	14(52)
無動・無言状態	718(88)	585(91)	55(87)	61(76)	14(44)
脳波：PSD	670(82)	581(91)	39(62)	43(54)	3(11)
脳波：基礎律動の徐波化	713(87)	577(90)	50(79)	66(83)	14(52)
MR I：脳萎縮	607(74)	488(76)	46(73)	48(60)	20(74)
MR I：高信号	558(68)	455(71)	29(46)	63(79)	8(30)
計	817(100)	641(100)	63(100)	80(100)	27(100)

注1) プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。
括弧内は%

表5. 発病から主要症候出現までの期間[平均と標準偏差, 月]

	全患者	孤発性 CJD ¹⁾	硬膜移植 歴のある CJD	家族性 CJD ²⁾	GSS
ミオクローヌス	3.3(4.4)	3.1(4.4)	3.3(2.9)	3.8(3.7)	11.3(7.6)
進行性痴呆又は意識障害	1.6(5.5)	1.3(5.2)	2.0(2.3)	1.1(1.8)	14.1(12.4)
錐体路症状	3.1(5.1)	2.5(3.1)	3.8(3.4)	3.2(7.1)	22.4(16.4)
錐体外路症状	3.2(5.2)	2.6(3.5)	4.2(3.8)	3.6(7.1)	18.8(18.4)
小脳症状	1.7(3.5)	1.6(2.7)	1.2(2.1)	3.5(7.9)	1.4(4.0)
視覚異常	1.3(2.3)	1.2(2.2)	2.3(3.2)	1.3(1.8)	
精神症状	1.9(5.5)	1.4(2.9)	1.5(1.9)	1.1(1.7)	22.1(25.0)
無動・無言状態	5.3(10.8)	4.3(8.1)	5.2(3.7)	6.7(10.3)	39.5(41.4)

注1) プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。
括弧内は標準偏差

表 6. 死亡者の発病から死亡までの期間

発病から死亡までの期間 (月)	全患者	孤発性 C J D ¹⁾	硬膜移植 歴のある C J D	家族性 C J D ²⁾	G S S
0-11	294 (46)	243 (49)	20 (37)	28 (49)	1 (6)
12-23	195 (31)	155 (31)	21 (39)	16 (28)	1 (6)
24-35	87 (14)	72 (14)	6 (11)	7 (12)	2 (13)
36-47	27 (4)	16 (3)	4 (8)	3 (5)	3 (19)
48-59	14 (2)	9 (2)	1 (2)	3 (5)	1 (6)
60-	16 (3)	6 (2)	2 (4)		8 (50)
合計	633 (100)	501 (100)	54 (100)	57 (100)	16 (100)
平均 (月)	16.8	15.2	20.0	15.6	62.5
標準偏差 (月)	15.9	12.9	17.1	12.6	33.3

注 1) プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。

この他に変異型CJD (発病後3年で死亡) 1例とFFI (発病後1年未満と2年未満で死亡) が2例、分類未定のCJD (発病後2年未満で死亡) が1例いる。

括弧内は% (四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表 7. 診断分類

	確実例	ほぼ確実例	疑い例	合計
s C J D	71 (11)	527 (82)	43 (7)	641 (100)
d C J D	24 (38)	25 (40)	14 (22)	63 (100)
f C J D	15 (22)	48 (71)	3 (4)	66 (100)
G S S	1 (4)	23 (92)	1 (4)	25 (100)
F F I	2			

これ以外に表 2 に示すように変異型CJD 1例 (確実例) と分類未定のCJDが3例がいる。また fCJD で診断分類未定のものが3例いる。

括弧内は% (四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

sCJD: 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病

dCJD: 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病

fCJD: 家族性クロイツフェルト・ヤコブ病

GSS: ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病

FFI: 致死性家族性不眠症

sCJD, dCJD

確実例: 特徴的な病理所見, またはウェスタンブロット法や免疫染色法でで脳に異常プリオン蛋白を検出。

ほぼ確実例: 病理所見がない症例で, 進行性痴呆を示し, 脳波でPSDを認める。更に, ミオクローヌス, 錐体路/錐体外路障害, 小脳症状/視覚異常, 無動・無言状態のうち2項目以上示す。

疑い例: ほぼ確実例と同じ臨床症状を示すが, PSDを欠く。

fCJD, GSS, FFI

確実例: 特徴的な病理所見, またはウェスタンブロット法や免疫染色法でで脳に異常プリオン蛋白を検出し, プリオン蛋白遺伝子変異を有する。

ほぼ確実例: 病理所見はないが, プリオン蛋白遺伝子変異を認め, 臨床所見が矛盾しない。

疑い例: 病理所見がなく, プリオン蛋白遺伝子変異も証明されていないが, 遺伝性プリオン病を示唆する臨床所見と家族歴がある。

表 8. 診断分類

	確実例	ほぼ確実例	疑い例	合計
sCJD	65 (12)	440 (81)	35 (6)	540 (100)
dCJD	20 (36)	24 (43)	12 (21)	56 (100)
fCJD	11 (18)	47 (77)	3 (5)	61 (100)
GSS	1 (4)	23 (92)	1 (4)	25 (100)
FFI	2			

これ以外に表 2 に示すように変異型 CJD 1 例 (確実例) と分類未定の CJD が 3 例がいる。また fCJD で診断分類未定のものが 3 例いる。

括弧内は% (四捨五入の関係で合計は 100%にならないこともある)

sCJD : 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 (感染、遺伝などの原因が特定されないものを言う)

dCJD : 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病

fCJD : 家族性クロイツフェルト・ヤコブ病

GSS : ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病

FFI : 致死性家族性不眠症

sCJD, dCJD

確実例 : 特徴的な病理所見, またはウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常プリオン蛋白を検出。

ほぼ確実例 : 病理所見がない症例で, 進行性痴呆を示し, 脳波で PSD を認める。更に, ミオクロームス, 錐体路/錐体外路障害, 小脳症状/視覚異常, 無動・無言状態のうち 2 項目以上示す。

疑い例 : ほぼ確実例と同じ臨床症状を示すが, PSD を欠く。

fCJD, GSS, FFI

確実例 : 特徴的な病理所見, またはウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常プリオン蛋白を検出し, プリオン蛋白遺伝子変異を有する。

ほぼ確実例 : 病理所見はないが, プリオン蛋白遺伝子変異を認め, 臨床所見が矛盾しない。

疑い例 : 病理所見がなく, プリオン蛋白遺伝子変異も証明されていないが, 遺伝性プリオン病を示唆する臨床所見と家族歴がある。

表 9. 病態別剖検率

	死亡者数	剖検実施者数	剖検実施率 (%)
孤発性 CJD	398	74	18.6
変異型 CJD	1	1	100
硬膜移植歴を有する CJD	48	19	40
家族性 CJD	37	15	41
GSS	2	11	18
FFI	2	2	100
分類未定 CJD	0	1	
合計	498	113	22.7

剖検の実施は判明しているが結果がまだサーベイランス委員会で検討されていない例や、生検によって確実例となった例があるため、表 8 の結果とは一致しない。

表10. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者の移植のもととなった病態

病態 (疾患)	人数 (%)
脳腫瘍	55(47)
脳出血	18(15)
未破裂動脈瘤	9(8)
脳血腫	4(3)
奇形	6(5)
事故	3(3)
顔面痙攣	14(12)
三叉神経痛	7(6)
後縦靱帯骨化症	1(1)
計	117(100)

括弧内は% (四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)

表11. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者の移植年と移植から発病までの期間

移植年	移植から発病までの期間 (年)												合計	
	1-10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21		22
1978												1	1	2
79				1					1					2
1980					1	1								2
81	1			1										2
82	3			2		1								6
83	6			1	5	1								13
84	12	2		4	1	1	1	2						23
85	11	1		2	2		2		1					19
86	10	1	2	3	2	3	2	2						25
87	8	2	1	3	1		2							17
88	1					1								2
89	2													2
1990														
91	1													1
92														
93	1													1
合計	56	6	3	17	12	8	7	4	2			1	1	117

図1. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者発症年の分布

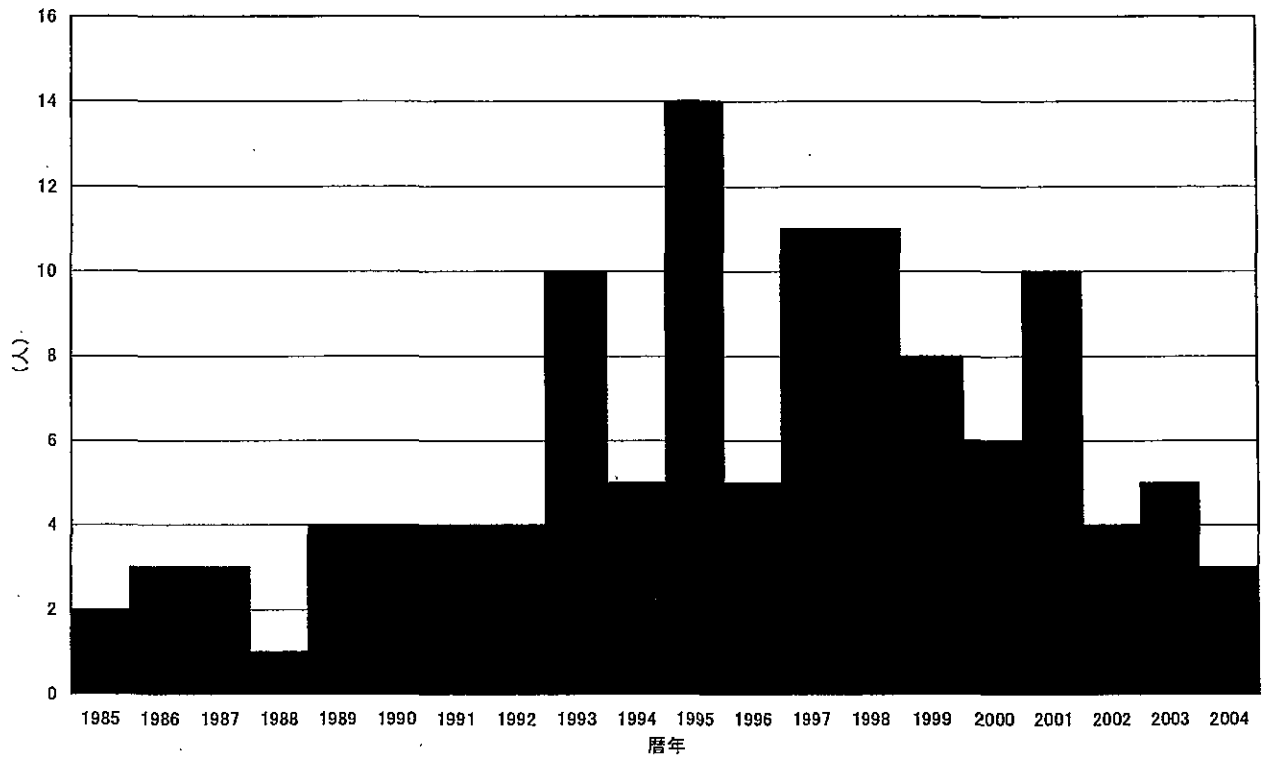
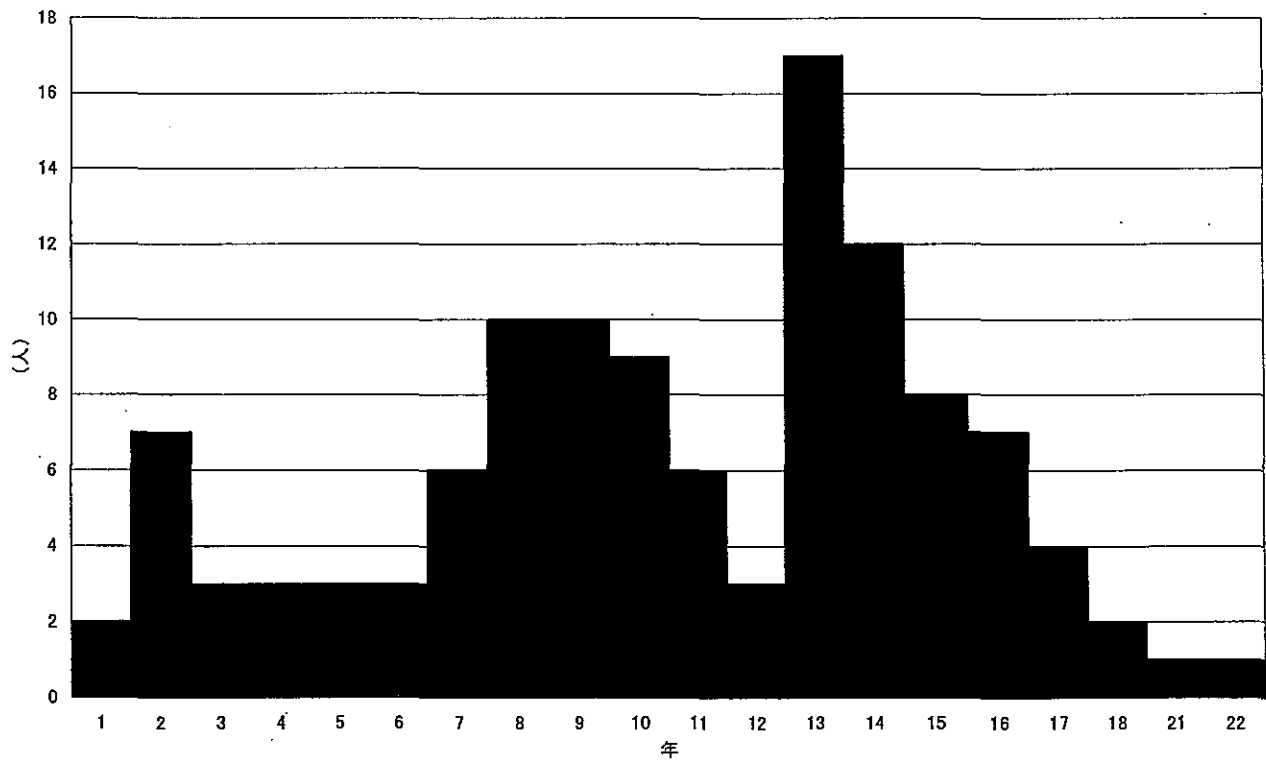


図2. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者の移植から発病までの期間の分布



感染症予防法に基づくCJD報告数

1999年	92
2000年	108
2001年	133
2002年	147
2003年	118
2004年	175
2005年	148