

・て造詣の深いカウンセリングの専門家も参加しており、要請があればサポートを行う体制を整えている。

5. 追跡調査を含めて既に804人の死亡が確認されている。このうち死亡年月日が確認できた者が796人いる。プリオン病の病態別に発病から死亡までの期間の分布を表6に示す。CJDは全期間の平均が約1年強だがdCJDではやや長い傾向が観察された。GSSは長期にわたる経過を示す者の割合が高かった。

6. 診断は表7に示すとおりである。また病態別剖検率は表8に示すとおりで、全体では21%であるが、dCJDやfCJDでは剖検率がやや高い傾向が観察された。なお、剖検されているが、まだその結果が判明していない者がおり、このような症例に対しては情報収集を続けており、今後診断の確実度が上がることが期待される。

7. これまでに本サーベイランスで登録された硬膜移植歴を有するCJD症例（dCJD）は表3に示すように合計69名である。この他に既にサーベイランスで登録されていてその後の調査により硬膜移植歴が判明した者、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者を含め、合計132例が登録されている。硬膜移植を受ける原因となった病態の分布は表9に示す通りで、脳腫瘍が半分近くを占めていた。表10に示すように多くの患者が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CJD発病までの期間は長期化する傾向にあり、現在の平均は142か月（標準偏差：61か月）である。患者の発病年の分布を図1に、移植から発病までの期間の分布を図2に示す。なお、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年の移植例を除き、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。なお、移植から発病までの期間の最長例は、1981年に移植し、298か月後の2006年に発症した例（24年10か月）である。この他に硬膜移植の可能性のある症例が6例あり、現在情報収集中である。なお、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おり、平成20年2月8日現在、確認された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クロイツフェルト・ヤコブ病である」ことが説明されていることが確認されている。

以上