

表3. 患者の性・発病時年齢分布〔病態別〕

	全患者	孤発性 CJD <sup>1)</sup>	変異型 CJD	硬膜移植 歴のある CJD	遺伝性プリオン病			分類 未定の CJD <sup>3)</sup>
					家族性 CJD <sup>2)</sup>	GSS	FFI	
性								
男	443 ( 42 )	341 ( 42 )	1	27 ( 39 )	56 ( 43 )	15 ( 45 )	2	1
女	606 ( 58 )	471 ( 58 )		42 ( 61 )	75 ( 57 )	18 ( 55 )	1	1
年齢(歳)								
10-19	2			2 ( 3 )				
20-29	5 ( 0 )			4 ( 6 )	1 ( 1 )			
30-39	20 ( 2 )	8 ( 1 )		5 ( 7 )	1 ( 1 )	6 ( 18 )		
40-49	41 ( 4 )	22 ( 3 )	1	5 ( 7 )	7 ( 5 )	4 ( 12 )	1	1
50-59	185 ( 18 )	132 ( 16 )		17 ( 25 )	19 ( 15 )	15 ( 45 )	2	
60-69	341 ( 32 )	281 ( 35 )		23 ( 33 )	31 ( 24 )	6 ( 18 )		
70-79	367 ( 35 )	299 ( 37 )		12 ( 17 )	53 ( 40 )	2 ( 6 )		1
80-89	85 ( 8 )	66 ( 8 )		1 ( 1 )	18 ( 14 )			
91-99	4	3			1			
不明	1	1						
計	1051 ( 100 )	812 ( 100 )	1	69 ( 100 )	131 ( 100 )	33 ( 100 )	3	2
	1051 ( 100 )	812 ( 77 )	1	69 ( 7 )	131 ( 12 )	33 ( 3 )	3	2
平均(歳)	66.4	67.4		57.2	68.6	53.0	52.3	
標準偏差(歳)	11.1	9.6		15.8	12.0	11.3	5.7	
最年長(歳)	94	94		80	93	73	57	
最年少(歳)	15	32		15	26	31	46	

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。

4)年齢不詳が1人おり、現在調査中である。

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 <sup>1)</sup>	硬膜移植 歴のある CJD	家族性 CJD <sup>2)</sup>	GSS
進行性	1045 ( 99 )	809 ( 100 )	69 ( 100 )	131 ( 100 )	33 ( 100 )
ミオクローヌス	905 ( 86 )	752 ( 93 )	57 ( 83 )	80 ( 61 )	11 ( 33 )
進行性痴呆又は意識障害	1030 ( 98 )	804 ( 99 )	67 ( 97 )	126 ( 96 )	27 ( 82 )
錐体路症状	696 ( 66 )	553 ( 68 )	50 ( 72 )	71 ( 54 )	18 ( 55 )
錐体外路症状	653 ( 62 )	519 ( 64 )	44 ( 64 )	73 ( 56 )	14 ( 42 )
小脳症状	555 ( 53 )	413 ( 51 )	55 ( 80 )	57 ( 44 )	24 ( 73 )
視覚異常	387 ( 37 )	330 ( 41 )	29 ( 42 )	25 ( 19 )	2 ( 6 )
精神症状	624 ( 59 )	490 ( 60 )	40 ( 58 )	73 ( 56 )	18 ( 55 )
無動・無言状態	885 ( 84 )	727 ( 90 )	59 ( 86 )	81 ( 62 )	16 ( 48 )
脳波: PSD	833 ( 79 )	726 ( 89 )	43 ( 62 )	56 ( 43 )	5 ( 15 )
脳波: 基礎律動の徐波化	912 ( 87 )	734 ( 90 )	55 ( 80 )	101 ( 77 )	17 ( 52 )
MRI: 脳萎縮	741 ( 71 )	589 ( 73 )	50 ( 72 )	74 ( 56 )	23 ( 70 )
MRI: 高信号	768 ( 73 )	614 ( 76 )	34 ( 49 )	108 ( 82 )	10 ( 30 )
計	1051 ( 100 )	812 ( 100 )	69 ( 100 )	131 ( 100 )	33 ( 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%。