

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 <sup>1)</sup>	硬膜移植 歴のある CJD	家族性 CJD <sup>2)</sup>	GSS
ミオクローヌス	3.3 ( 4.7 )	3.0 ( 4.2 )	3.5 ( 3.1 )	4.2 ( 5.1 )	12.9 ( 8.7 )
進行性痴呆又は意識障害	1.2 ( 3.0 )	1.0 ( 2.3 )	2.0 ( 2.6 )	1.1 ( 1.8 )	11.2 ( 14.7 )
錐体路症状	2.8 ( 4.3 )	2.4 ( 3.0 )	3.7 ( 3.5 )	3.4 ( 5.7 )	20.0 ( 21.8 )
錐体外路症状	2.7 ( 3.8 )	2.4 ( 3.2 )	4.2 ( 4.1 )	2.7 ( 3.3 )	11.3 ( 16.1 )
小脳症状	1.5 ( 2.5 )	1.5 ( 2.6 )	1.2 ( 2.2 )	2.0 ( 2.4 )	0.8 ( 1.7 )
視覚異常	1.2 ( 2.2 )	1.1 ( 2.1 )	2.3 ( 3.3 )	1.2 ( 1.8 )	
精神症状	1.3 ( 2.5 )	1.2 ( 2.5 )	1.5 ( 2.1 )	1.1 ( 1.8 )	4.8 ( 3.7 )
無動・無言状態	4.8 ( 9.0 )	4.4 ( 8.0 )	5.5 ( 4.3 )	5.4 ( 6.4 )	32.5 ( 38.5 )

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 CJD <sup>1)</sup>	硬膜移植 歴のある CJD	家族性 CJD <sup>2)</sup>	GSS
0-11	365 ( 46 )	303 ( 48 )	25 ( 40 )	34 ( 44 )	1 ( 6 )
12-23	253 ( 32 )	201 ( 32 )	24 ( 38 )	24 ( 31 )	2 ( 11 )
24-35	112 ( 14 )	91 ( 14 )	7 ( 11 )	12 ( 16 )	2 ( 11 )
36-47	31 ( 4 )	18 ( 3 )	4 ( 6 )	4 ( 5 )	4 ( 22 )
48-59	16 ( 2 )	11 ( 2 )	1 ( 2 )	3 ( 4 )	1 ( 6 )
60-	19 ( 2 )	9 ( 1 )	2 ( 3 )		8 ( 44 )
合計	796 ( 100 )	633 ( 100 )	63 ( 100 )	77 ( 100 )	18 ( 100 )
平均(月)	17.2	15.8	19.5	17.0	59.2
標準偏差(月)	15.8	13.6	16.3	12.0	33.5
最大(月)	117	126	99	51	117
最小(月)	2	1	2	2	10

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%(四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある)