

2 現状

2・1 CJD サーベイランス

現在、我が国における CJD 患者のサーベイランスは、厚生労働科学研究「プリオン病および遅発性ウイルス感染症に関する調査研究」班（主任研究者：水澤英洋）CJD サーベイランス委員会において、特定疾患治療研究事業の臨床調査個人票等を活用し、患者（または家族）の同意のもと、CJD サーベイランス委員あるいは CJD 専門医による実地調査または主治医への聞き取り調査等により行われている。また、CJD 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（平成 10 年法律第 114 号。以下「感染症法」という。）に規定される 5 類感染症（全数報告の対象）であり、診断した医師は保健所への届出が義務づけられていることから、情報を広く入手する目的で平成 18 年 8 月より届出医師および患者（または家族）の同意が得られた症例についても同じく CJD サーベイランス委員会による調査を行っている。さらに、プリオンタンパク遺伝子検査および髄液タンパク検査を実施している研究者の情報も、患者（または家族）の同意のもとで調査に活用されている。これらの複数の情報源を活用し、専門医が関与することによって CJD 発生状況及び臨床情報が迅速かつ確実に把握されている。

2・2 CJD 発生動向

我が国で 1 年間に発生する CJD 患者数は、平成 11 年から 18 年までの感染症法に基づく届出（疑い例を含む）によると 92 名～175 名、死亡統計によると 112 名～165 名、CJD サーベイランス委員会に登録された CJD 症例数は 84 名～109 名であり、人口 100 万人に対して 1～1.5 人程度とされている諸外国の発生率と比較して明らかな差は認められない。

平成 11 年 4 月から 19 年 2 月 16 日までに CJD サーベイランス委員会に登録された CJD 症例数は 897 例であった。このうち、孤発性 CJD は 78%、変異型 CJD は 0.1%、硬膜移植歴を有する CJD は 7%、家族性 CJD は 10%、GSS は 3% 及び FFI は 0.2% であった。また発症の分布は 10 歳代