

平成16年2月12日

照会先：健康局疾病対策課  
菊岡・田中(剛)  
(代表) 03-5253-1111  
(内線) 2353・2354

## 厚生科学審議会疾病対策部会クロイツフェルト・ヤコブ病等委員会（第5回） の概要について

1. 本日、厚生科学審議会疾病対策部会クロイツフェルト・ヤコブ病等委員会（委員長：北本 哲之・東北大学医学部教授）が開催されました。
2. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班」クロイツフェルト・ヤコブ病サーベイランス委員会より、平成14年12月から平成15年9月までに調査された症例を加えた解析結果が報告・検討されました。
  - (1) 平成11年4月1日から平成15年9月末日までに得られたクロイツフェルト・ヤコブ病等（以下、プリオン病という）の患者に関する情報は587件（重複して報告されている例を含む）でした。このうち、第4回委員会（平成15年8月1日開催）での報告以降、サーベイランス委員によって収集された48例に関する情報について、本委員会において検討しました。

その結果、48例中32例がプリオン病と判定され、現行のサーベイランス体制になってから新たに登録された症例は440例となりました（表1、表2）。なお、収集された48例中、除外された16例の内訳は以下の通りです。

    - ・ 4例 ... 判定を保留とし、今後とも情報収集を継続することとなったもの
    - ・ 3例 ... プリオン病を否定されたもの
    - ・ 7例 ... 過去の報告例に関する追加情報であったもの（既報告例）
    - ・ 1例 ... 登録されている症例の重複報告であったもの（既報告例）
    - ・ 1例 ... 前回までにプリオン病として登録され解析対象となっていたが、新たに剖検に関する情報が入手され、これによりプリオン病を否定され、登録除外されたもの（既報告例）

また、乾燥硬膜移植歴を有する症例が新たに5例報告され（表2）、本委員会において把握された乾燥硬膜移植歴を有する症例は102例となりました。変異型クロイツフェルト・ヤコブ病の症例は見られませんでした。
  - (2) プリオン蛋白遺伝子検索は244例（新規登録例では22例）で実施されており、このうち10例を除く233例で結果が判明し、そのうちプリオン蛋白遺伝子の異常を認めたのは49例で、その内訳はコドン102が17例、同105が2例、同178が2例（家族性クロイツフェルト・ヤコブ病、家族性致死性不眠症各1例）、同180が8例、同200が14例、同232が3例、extra-repeat insertional mutationが1例、詳細不詳が2例でした。
3. 過去のサーベイランスで情報収集していたものと合わせ、本委員会で把握しているプリオン病の症例の累積は、合計1,388例となりました。
4. 感染症法に基づくプリオン病の届出症例については、平成15年には12月31日現在で合計116例（概数）であった旨の報告がありました。

表 1 . 患者の性・発病年の分布

[ 単位 : 人 ( % ) ]

		登録例全員	新規登録例 ( 再掲 )
性	男	180 ( 41 )	12 ( 42 )
	女	260 ( 59 )	20 ( 58 )
発病年	平成 7 年以前	15 ( 3 )	0
	" 8 年	5 ( 1 )	0
	" 9 年	29 ( 7 )	0
	" 10 年	53 ( 12 )	0
	" 11 年	82 ( 19 )	0
	" 12 年	93 ( 21 )	3 ( 9 )
	" 13 年	103 ( 23 )	12 ( 38 )
	" 14 年	52 ( 12 )	9 ( 28 )
	" 15 年	8 ( 2 )	8 ( 25 )
	計 ( 男女 / 全発病年に占める割合 )		440 ( 100 )

表 2 . 患者の発病時年齢分布 [ 病態別 ]

[ 単位 : 人 ( % ) ]

年齢 ( 歳 )	全患者	孤発性 C J D <sup>1)</sup>	硬膜移植 歴のある C J D	遺伝性プリオン病			未定の C J D <sup>3)</sup>
				家族性 C J D <sup>2)</sup>	GSS	FFI	
<b>登録例全員</b>							
10-19	2		2 ( 5 )				
20-29	3 ( 1 )		3 ( 7 )				
30-39	7 ( 2 )	3 ( 1 )	1 ( 2 )		3 ( 15 )		1
40-49	28 ( 6 )	15 ( 4 )	5 ( 12 )	4 ( 13 )	3 ( 15 )	1	
50-59	99 ( 22 )	70 ( 20 )	10 ( 24 )	10 ( 32 )	8 ( 40 )		2
60-69	151 ( 34 )	123 ( 36 )	13 ( 32 )	9 ( 29 )	4 ( 20 )		1
70-79	124 ( 28 )	107 ( 31 )	7 ( 17 )	7 ( 23 )	2 ( 10 )		
80-89	26 ( 6 )	25 ( 7 )		1 ( 3 )			
計 ( 全年齢に占める割合 )	440 ( 100 )	343 ( 100 )	41 ( 100 )	31 ( 100 )	20 ( 100 )	1	4
[ 全患者に占める割合 ]	[ 100 ]	[ 78 ]	[ 9 ]	[ 7 ]	[ 5 ]	1	4 [ 1 ]
平均 ( 歳 )	64.1	65.9	55.7	62.3	54.3	57.0	
標準偏差 ( 歳 )	11.3	9.8	16.1	10.4	11.8		
<b>新規登録例 ( 再掲 )</b>							
20-29	1 ( 3 )		1 ( 20 )				
30-39							
40-49	3 ( 9 )		1 ( 20 )		1		1
50-59	7 ( 22 )	3 ( 15 )	2 ( 40 )	1	1		
60-69	10 ( 31 )	9 ( 45 )					1
70-79	11 ( 34 )	8 ( 40 )	1 ( 20 )		1		1
計 ( 全年齢に占める割合 )	32 ( 100 )	20 ( 100 )	5 ( 100 )	1	3		3
[ 全患者に占める割合 ]	[ 100 ]	[ 63 ]	[ 16 ]	[ 3 ]	[ 10 ]		[ 10 ]
平均 ( 歳 )	62.4	66.7	49.4	59.0	56.7		
標準偏差 ( 歳 )	11.6	5.8	17.9		14.0		

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。

注 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。

注 3 ) 硬膜移植歴の有無を調査中、およびプリオン蛋白遺伝子検索中が各 2 例ある。

## 感染症法に基づくクロイツフェルト・ヤコブ病(5類感染症) の届出結果について

	孤発性CJD	変異型 CJD <sup>1</sup>	家族性 CJD	GSS <sup>2</sup>	FFI <sup>3</sup>	計
平成11年 4月~12月	82(内 硬膜移植5)	0	4	1	0	87
平成12年	91(4)	0	6	5	0	102
平成13年	124(4)	0	4	0	2	130
平成14年	140(5)	0	5	2	0	147
平成15年	113(6)	0	2	1	0	116
平成16年 (1月28日現在)	10(0)	0	0	0	0	10

資料：感染症発生動向調査(なお、平成15年以降については概数である。)

1：感染症発生動向調査では「新変異型CJDと記載」

2：GSS(ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー症候群)

進行性の小脳症状か、痙性対麻痺のいずれか、または両方に痴呆を合併した症候群

3：FFI(致死性家族性不眠症)

頑固な不眠、記憶障害、交感神経興奮状態、ミオクローヌスなどを認めるもの

変異型クロイツフェルト・ヤコブ病の発生数(累計)  
(平成16年2月2日現在)

	発生数	備考
日本	0例	
世界	156例	
(再掲) イギリス	146例	・うち139例死亡 ・中国(香港)例含む
フランス	6例	
アイルランド	1例	・英国滞在歴あり
イタリア	1例	
アメリカ	1例	・在米英国人
カナダ	1例	・英国滞在歴あり

〔 出典：UKCJDSU(英国保健省報告)[2004.2.2]  
症例報告等 [2004.2.2現在で把握しているもの] 〕