

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4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. 「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2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2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562件（重複して報告されている例を含む）でした。このうち、第3回委員会での報告以降83例に関する情報がサーベイランス委員によって収集され、83例中、4例は重複例であり、4例は委員会でプリオン病が否定され、18例は過去の報告例の情報追加であり、1例は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、脳波に関する情報が新たに入手され、これによりプリオン病を否定され、登録除外されたものでした。また、8例は保留として今後とも情報収集を継続することとなりました。これらの31例を除く52例がプリオン病と判定されました。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、409例となりました（表1・表2）。なお、乾燥硬膜移植歴を有する症例が新たに4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97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233例（新規登録例では25例）で実施されており、このうち20例を除く213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45例で、その内訳はコドン102が14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、ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病各1例）同180が8例、同200が13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1,357例となりました。
4. 感染症予防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7月31日現在で合計67例（概数）であった旨の報告がありました。

表1. 患者の性別・発病年の分布

		登録例全員	新規登録例 (再掲)
性別	男	169(41)	22(42)
	女	240(59)	30(58)
発病年	平成7年以前	15(4)	0(0)
	" 8年	5(1)	1(2)
	" 9年	29(7)	1(2)
	" 10年	54(13)	0(0)
	" 11年	82(20)	1(2)
	" 12年	90(22)	8(15)
	" 13年	91(22)	26(50)
	" 14年	43(11)	15(29)
計		409(100)	52(100)

注) 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2. 患者の発病時年齢の分布[病型別]

年齢 (歳)	全患者	孤発性 C J D ¹⁾	硬膜移植 歴のある C J D	遺伝性プリオン病		
				家族性 C J D ²⁾	G S S	F F I
登録例全員						
1~19	2(0)		2(6)			
20~29	2(0)		2(6)			
30~39	7(2)	3(1)	1(3)		3(18)	
40~49	25(6)	15(5)	4(11)	4(13)	2(12)	
50~59	92(22)	67(21)	8(22)	9(29)	7(41)	1(100)
60~69	142(35)	114(35)	13(36)	10(32)	4(24)	
70~79	113(28)	99(31)	6(17)	7(23)	1(6)	
80~89	26(6)	25(8)		1(3)		
計 (全年齢に占める割合)	409(100)	323(100)	36(100)	31(100)	17(100)	1(100)
[全患者に占める割合]	[100]	[79]	[9]	[8]	[4]	[0]
平均	64.3	65.9	56.6	62.3	53.8	57.0
標準偏差	11.3	10.0	16.0	10.4	11.8	-
新規登録例 (再掲)						
~39						
40~49	1(2)	1(3)				
50~59	8(15)	6(16)		2(20)		
60~69	19(37)	11(30)	3(75)	5(50)		
70~79	22(42)	17(46)	1(25)	3(30)	1(100)	
80~89	2(4)	2(5)				
計 (全年齢に占める割合)	52(100)	37(100)	4(100)	10(100)	1(100)	0(-)
[全患者に占める割合]	[100]	[71]	[8]	[19]	[2]	[0]
平均	67.8	68.2	66.0	66.6	73.0	-
標準偏差	7.7	8.2	3.7	7.1	-	-

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、C J Dの家族歴がある例を含む。

※ この他に分類不能 (硬膜移植歴の有無を調査中) が1例ある (60歳代。「全患者」には含まれている)。
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。