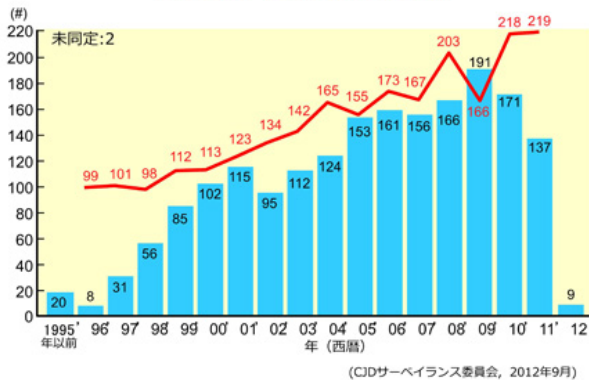


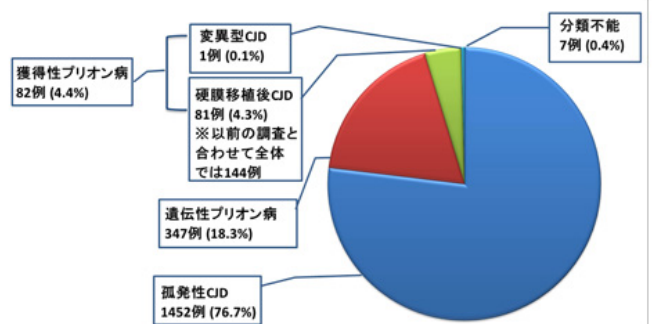
# わが国におけるプリオン病のサーベイランス (2012年9月まで)

研究分担者: 東京医科歯科大学大学院脳神経病態学(神経内科) 水澤英洋

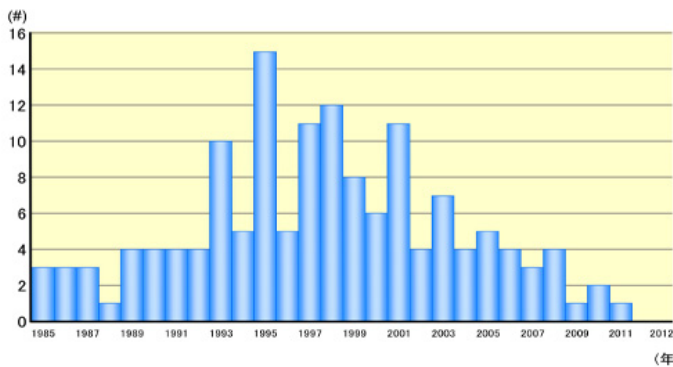
死因統計とサーベイランスによる  
日本のプリオン病患者数



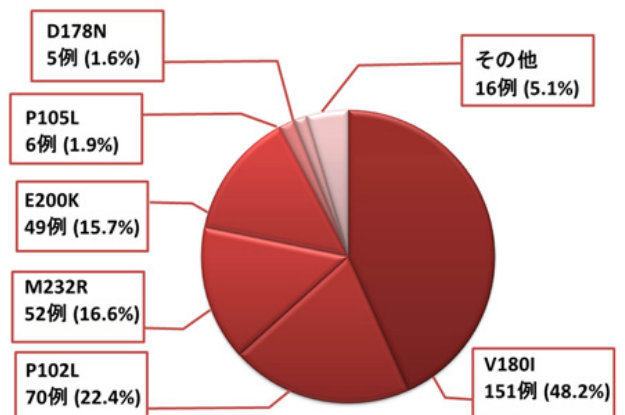
プリオン病患者1894例の内訳



硬膜移植後CJDの患者数



遺伝性プリオン病の遺伝子変異の種類と頻度



## 解説

1. サーベイランス委員会は1999年4月から2012年9月までに1894例のプリオン病を同定した。病型、および変異遺伝子ごとの頻度を図示した。プリオン病患者数は近年増加しているようにも見え、今後も注意深いサーベイランス調査が必要である。
2. 病型別の割合は孤発性CJDが1,452例(76.7%)、遺伝性プリオン病が347例(18.3%)、硬膜移植後CJDが81例(4.3%)であった。
3. 新たな変異型CJDの発症はなかった。硬膜移植例は2011年9月から2例増えて144例となった。獲得性プリオン病の新規発症例は減少傾向にある。
4. 遺伝性プリオン病の遺伝子変異ごとの頻度はV180Iが最多で48.2%、続いてP102Lが多く、M232R、E200Kと続いていた。V180I、M232Rは欧米にはほとんどなく、日本にほぼ特有の病型である。