

令和3年5月20日

学校法人自治医科大学  
地域医療学センター公衆衛生学部門  
講師 阿江 竜介  
助教 小佐見 光樹

## 人口動態調査の結果を用いたプリオン病及び進行性多巣性白質脳症の死亡動向

### 1. 背景

厚生労働科学研究、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・プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班の一環として、本研究班ではプリオン病と進行性多巣性白質脳症（**Progressive Multifocal Leukoencephalopathy, PML**）に関して、これまでに疾病登録データベースを用いた疫学研究を行ってきた。(1)

1999年にプリオン病のサーベイランスが開始されて以来、データベースの登録患者数は増加傾向にある。サーベイランスのデータベースと人口動態調査の結果を照合することにより、サーベイランスの妥当性を検証することができるとともに、実際の死亡動向が明らかになる。特にプリオン病の場合は発症してから死亡までの期間が短いため、死亡数は発症者数と近似していると考えられ、サーベイランス結果との比較が有用である。

本研究では人口動態調査の死亡個票から得たプリオン病とPMLによる死亡者のデータを分析し、本邦におけるプリオン病とPMLの死亡動向を明らかにした。

### 2. 方法

昭和54年から令和元年の人口動態調査の死亡個票から得た全国のプリオン病とPMLによる死亡者のデータを分析した。プリオン病の定義は昭和54年から平成6年（ICD-9）は原死因符号が046.1（ヤコブ・クロイツフェルト＜Jacob-Creutzfeldt＞病）、046.0（クル）、046.8（＜中枢神経系のスローウイルス感染の内の＞その他）であるものとし、平成7年から令和元年（ICD-10）は原死因符号がA81.0（クロイツフェルト・ヤコブ病）、A81.8（中枢神経系のその他の非定型ウイルス感染症）であるものとした。PMLの定義は昭和54年か

ら平成 6 年 (ICD-9) は原死因符号が 046.3 (進行性多巣性白質脳症) であるものとし、平成 7 年から令和元年 (ICD-10) は原死因符号が A81.2 (進行性多巣性白質脳症) であるものとした。

プリオン病と PML について、性別の死亡者数の推移、死亡年齢の中央値の推移、性別の死亡率の推移、都道府県別の死亡率を観察した。死亡率の計算には平成 27 年国勢調査の結果を用いた。PML については、死亡者数が非常に少ないため、死亡率の観察は行っていない。

### 3. 結果

プリオン病と PML による死亡者数の年次推移を観察したところ、両疾患ともに 1979 年以来増加傾向にある。(表 1、図 1、図 2) プリオン病についてはサーベイランスの結果と比較したが、1999 年にサーベイランスが開始されて以来、人口動態調査による死亡者数と概ね同様の経過で登録患者数は増加している。2009 年以降はサーベイランス登録患者数が人口動態調査による死亡者数を上回っている。(サーベイランスが完了し、データベースへ登録されるまでに数年を要するため、サーベイランス登録患者数は 2015 年以降は見かけ上少なくなっている)

死亡年齢の中央値の推移を観察すると、両疾患ともに死亡年齢が上昇傾向にある。(図 3、図 4)

性別の死亡率の推移を観察すると、死亡率は過去 10 年間で上昇傾向にある。女性の死亡率が一貫して男性を上回っている。(図 5)

都道府県別の死亡率を観察すると、東京、神奈川、大阪の順に死亡率が高かった。(図 6)

### 4. 考察

昭和 54 年から令和元年の人口動態調査の死亡個票の集計結果から、本邦のプリオン病・PML による死亡の動向を明らかにした。プリオン病と PML の死亡者数は年次を経るごとに増加しており、死亡年齢は上昇傾向にある。プリオン病では女性の方が罹患率が高く、大都市を擁する都道府県での死亡率が高かった。

プリオン病に関しては「プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究」のサーベイランス結果との比較が可能だが、同様の増加傾向を認めている。(1) また近年ではサーベイランス結果によるプリオン病患者数は人口

動態調査の結果によるプリオン病死亡者数と概ね同数で推移しており、本邦のプリオン病サーベイランスシステムの捕捉率が十分に高いことを示唆している。PMLについても平成30年度よりサーベイランスシステムが稼働しており、データが蓄積すれば人口動態調査の結果との比較が可能になると予想される。

プリオン病の死亡者数の増加はプリオン病が真に増加しているのではなく、サーベイランスの充実により、これまで診断されていなかったプリオン病が正確に診断されるようになってきたことを反映していると考えられる。診断精度の上昇によって、近年は高齢で診断される患者が増加しており(1)、これは本研究で観察されたプリオン病の死亡年齢の上昇を説明しうる。同様に都市部での死亡率が高いことも、診断システムの充実度の違いが影響している可能性があり、さらなるサーベイランスシステムの充実が望まれる。

人口動態調査の死亡個票を分析し、本邦のプリオン病とPMLの死亡動向を明らかにした。両疾患ともに死亡数は増加傾向にあり、サーベイランスのさらなる充実と継続が必要である。

## 5. 参考文献

1) 厚生労働科学研究 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・プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班ホームページ, <http://prion.umin.jp/survey/index.html>

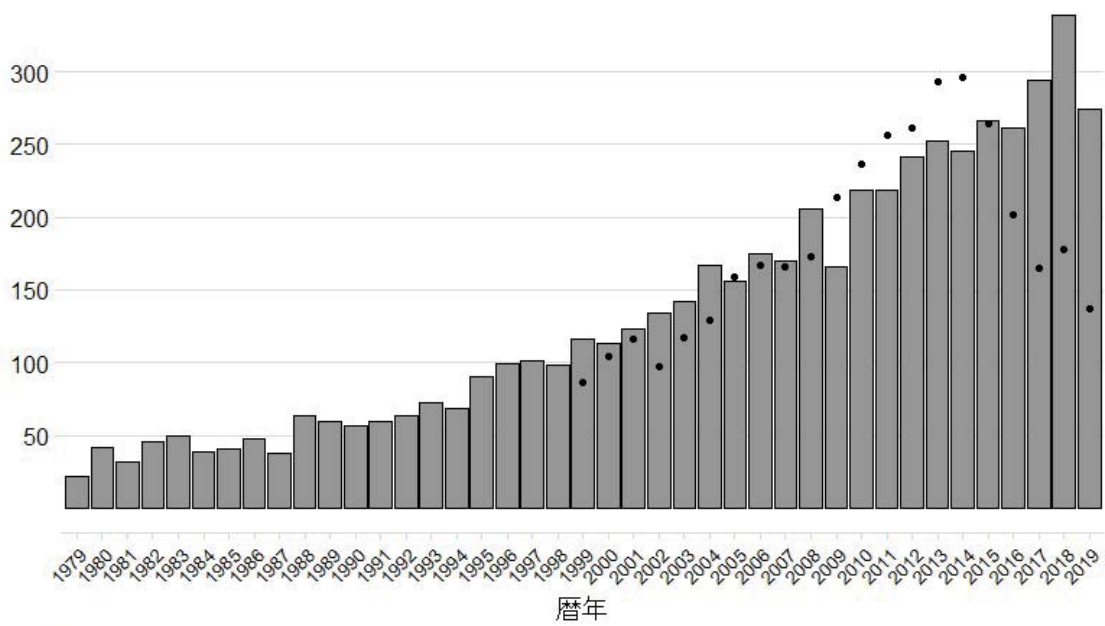
6. 図表

【表 1】プリオン病と進行性多巣性白質脳症による死亡者数の集計

暦年	プリオン病			進行性多巣性白質脳症		
	N	女, N = 3,051 <sup>1</sup>	男, N = 2,416 <sup>1</sup>	N	女, N = 96 <sup>1</sup>	男, N = 133 <sup>1</sup>
	5,467			229		
1979		10 (0.3%)	12 (0.5%)		0 (0%)	2 (1.5%)
1980		20 (0.7%)	22 (0.9%)		2 (2.1%)	0 (0%)
1981		19 (0.6%)	13 (0.5%)		0 (0%)	0 (0%)
1982		26 (0.9%)	20 (0.8%)		1 (1.0%)	0 (0%)
1983		24 (0.8%)	26 (1.1%)		2 (2.1%)	0 (0%)
1984		25 (0.8%)	14 (0.6%)		3 (3.1%)	1 (0.8%)
1985		26 (0.9%)	15 (0.6%)		2 (2.1%)	0 (0%)
1986		27 (0.9%)	21 (0.9%)		1 (1.0%)	4 (3.0%)
1987		21 (0.7%)	17 (0.7%)		1 (1.0%)	1 (0.8%)
1988		37 (1.2%)	26 (1.1%)		1 (1.0%)	1 (0.8%)
1989		31 (1.0%)	29 (1.2%)		2 (2.1%)	1 (0.8%)
1990		28 (0.9%)	29 (1.2%)		2 (2.1%)	0 (0%)
1991		33 (1.1%)	27 (1.1%)		2 (2.1%)	1 (0.8%)
1992		36 (1.2%)	27 (1.1%)		1 (1.0%)	2 (1.5%)
1993		39 (1.3%)	33 (1.4%)		1 (1.0%)	4 (3.0%)
1994		36 (1.2%)	32 (1.3%)		1 (1.0%)	3 (2.3%)
1995		63 (2.1%)	27 (1.1%)		3 (3.1%)	5 (3.8%)
1996		56 (1.8%)	43 (1.8%)		2 (2.1%)	1 (0.8%)
1997		60 (2.0%)	41 (1.7%)		1 (1.0%)	0 (0%)
1998		52 (1.7%)	46 (1.9%)		0 (0%)	2 (1.5%)
1999		65 (2.1%)	51 (2.1%)		3 (3.1%)	3 (2.3%)
2000		69 (2.3%)	44 (1.8%)		1 (1.0%)	3 (2.3%)
2001		61 (2.0%)	62 (2.6%)		2 (2.1%)	3 (2.3%)
2002		80 (2.6%)	54 (2.2%)		2 (2.1%)	4 (3.0%)
2003		72 (2.4%)	70 (2.9%)		4 (4.2%)	4 (3.0%)
2004		98 (3.2%)	69 (2.9%)		4 (4.2%)	5 (3.8%)
2005		84 (2.8%)	72 (3.0%)		0 (0%)	1 (0.8%)
2006		104 (3.4%)	71 (2.9%)		3 (3.1%)	5 (3.8%)
2007		98 (3.2%)	72 (3.0%)		3 (3.1%)	7 (5.3%)
2008		109 (3.6%)	97 (4.0%)		4 (4.2%)	6 (4.5%)
2009		87 (2.9%)	79 (3.3%)		2 (2.1%)	5 (3.8%)
2010		126 (4.1%)	93 (3.8%)		3 (3.1%)	4 (3.0%)
2011		112 (3.7%)	107 (4.4%)		4 (4.2%)	4 (3.0%)
2012		142 (4.7%)	99 (4.1%)		2 (2.1%)	6 (4.5%)
2013		136 (4.5%)	116 (4.8%)		5 (5.2%)	13 (9.8%)
2014		130 (4.3%)	115 (4.8%)		5 (5.2%)	8 (6.0%)
2015		145 (4.8%)	121 (5.0%)		2 (2.1%)	5 (3.8%)
2016		146 (4.8%)	115 (4.8%)		5 (5.2%)	4 (3.0%)
2017		165 (5.4%)	129 (5.3%)		2 (2.1%)	1 (0.8%)
2018		184 (6.0%)	155 (6.4%)		4 (4.2%)	7 (5.3%)
2019		169 (5.5%)	105 (4.3%)		8 (8.3%)	7 (5.3%)

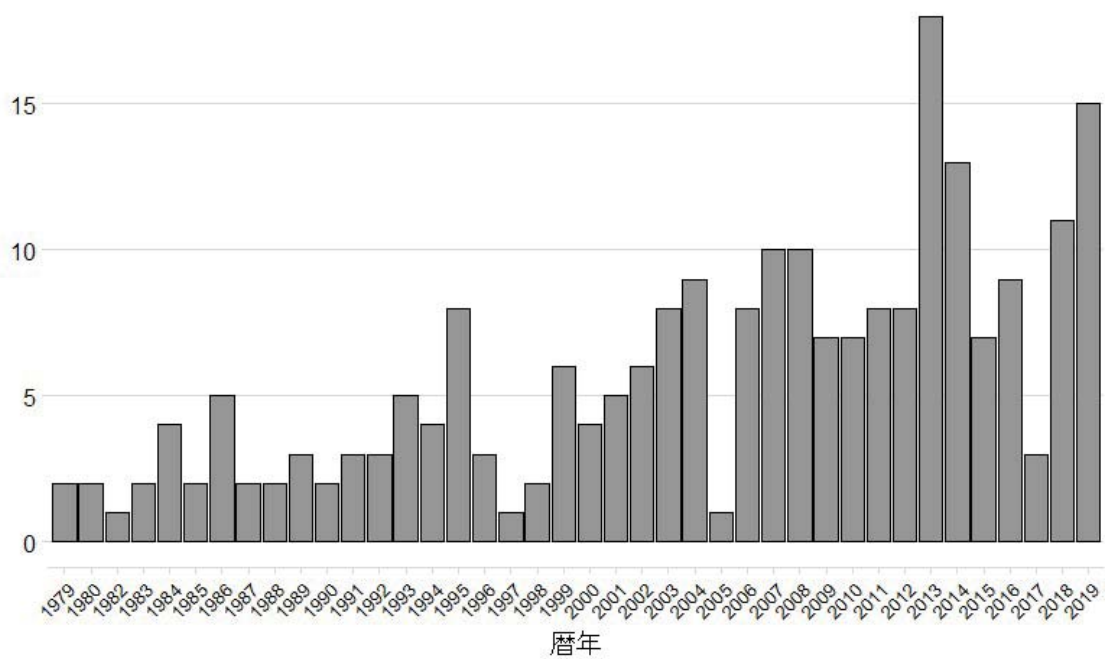
<sup>1</sup>n (%)

【図 1】 プリオン病による死亡者数の年次推移

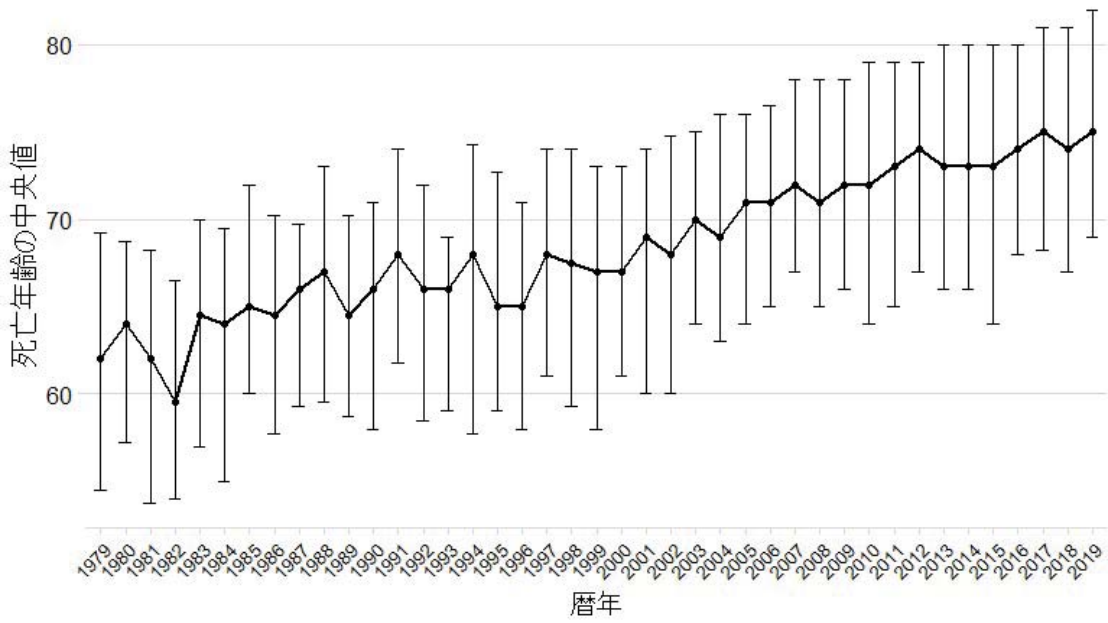


\*黒点は全国サーベイランス結果によるプリオン病の発症者数を表す。

【図 2】 進行性多巣性白質脳症による死亡者数の年次推移

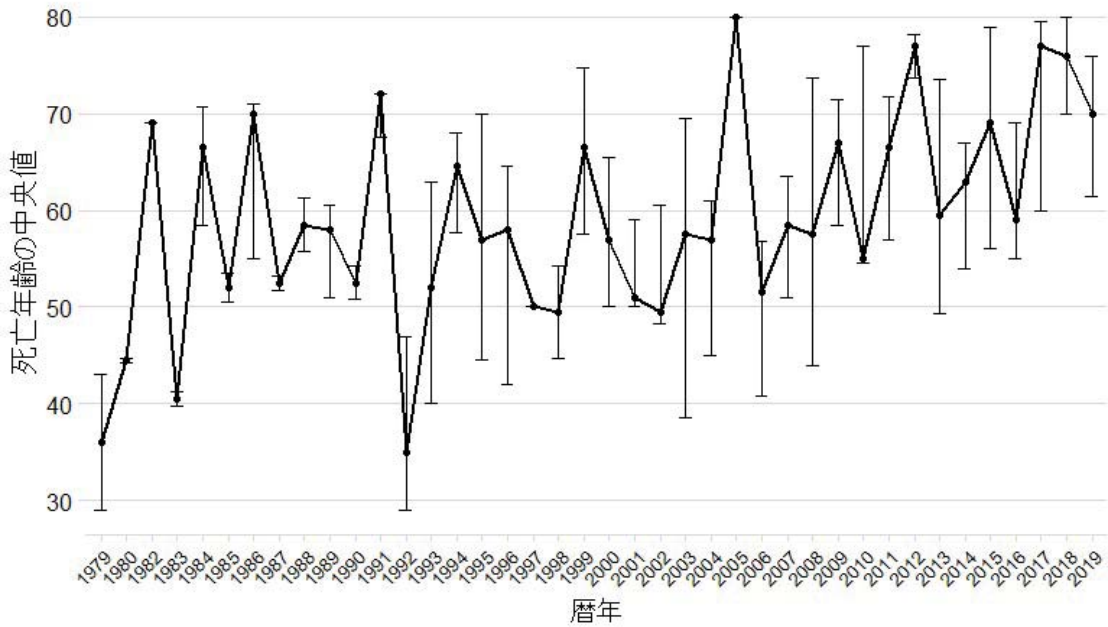


【図3】プリオン病の死亡年齢の推移



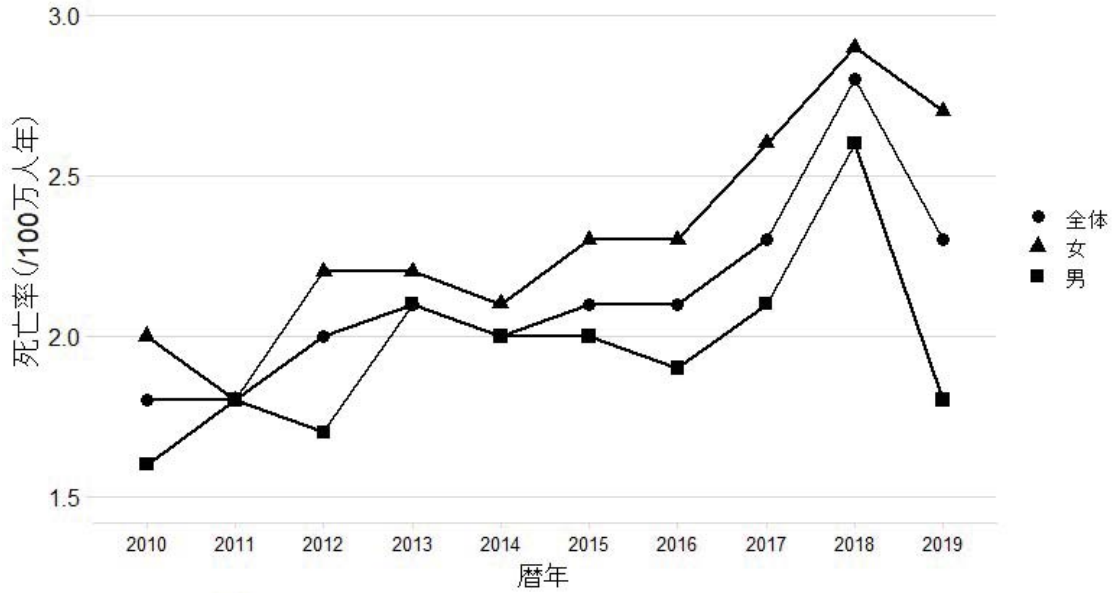
\*エラーバーは四分位範囲を表す。

【図4】進行性多巣性白質脳症の死亡年齢の推移



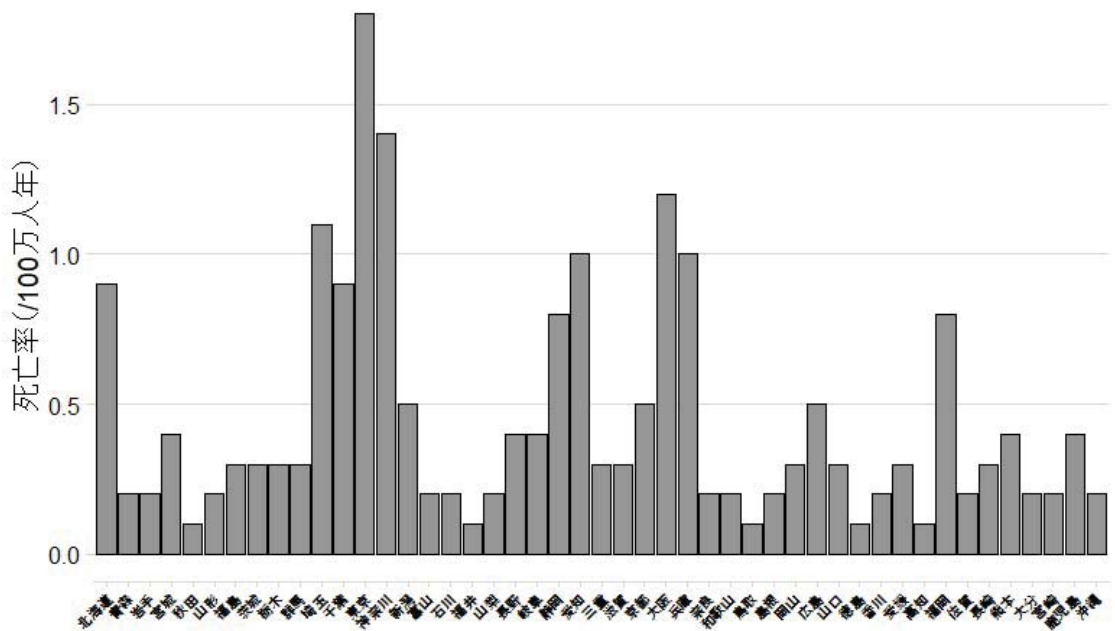
\*エラーバーは四分位範囲を表す。

【図5】プリオン病の性別死亡率の推移



\*死亡数を平成27年国勢調査の人口で除して計算した。

【図6】プリオン病の都道府県別死亡率



\*2010年から2019年の都道府県別死亡者数の合計を平成27年国勢調査の都道府県別人口の10倍で除して計算した。