

平成 27 年度北海道地区のサーベイランス状況について

研究分担者：森若 文雄 北祐会神経内科病院

研究協力者：野中 道夫 北祐会神経内科病院

研究要旨

平成 27 年 1 月～12 月までの北海道地区における CJD サーベイランス状況を報告した。CJD が疑われた 21 名のサーベイランスを実施し、弧発性 CJD 16 名、CJD 否定例 10 名で遺伝性 CJD はみられなかった。弧発性 CJD の中で患者本人に病名告知を行った症例を経験し、神経学的所見や検査所見から認知機能が保たれている発症早期に CJD と診断される症例に患者本人への病名告知をどのように行っていくかを議論することが必要と思われる。

A . 研究目的

北海道地区における Creutzfeldt-Jakob 病（CJD）発症状況と感染予防の手がかりを得ることを目的に、同地区での CJD サーベイランス現況を報告する。

B . 研究方法

北海道地区で特定疾患治療研究事業の臨床調査個人票、プリオン蛋白遺伝子解析（東北大学）、髄液マーカー検査（長崎大学）と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（感染症法）より CJD が疑われた症例のサーベイランスを行い、臨床経過、神経学的所見、髄液所見、脳 MRI 所見、脳波所見、プリオン蛋白遺伝子解析などを調査した。

(倫理面への配慮)

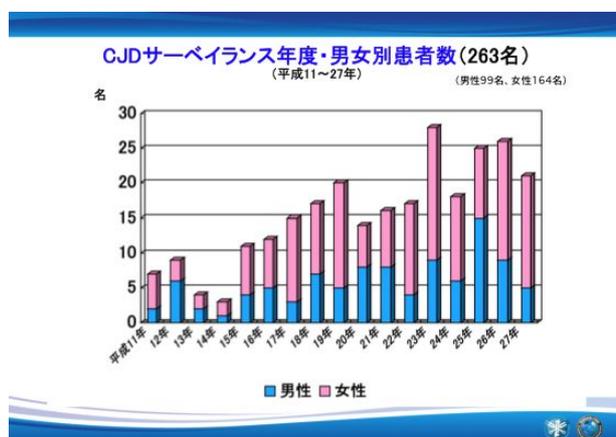
患者さんご本人とご家族に十分な説明を行い、書面にて同意を得た上で調査を行った。

C . 研究結果

平成 27 年 1 月～12 月までの間に北海道地区で CJD が疑われた 21 名のサーベイランスを実施し、弧発性 CJD 13 名（男性 4 名、女性 9 名、平均年齢 72.7±6.5 歳）と CJD 否定例 8 名（男性 1 名、女性 7 名、67.3±12.3 歳）であり、遺伝性 CJD はみられなかった。

弧発性 CJD の中で本人に病名告知を行った

症例を経験したので、ここに呈示する。



平成27年度CJDサーベイランス調査(21名)

	弧発性CJD	遺伝性CJD	CJD否定
例数	13	0	8
男:女	4:9		1:7
平均年齢(歳)	72.7±6.5		67.3±12.3
			白質脳症 代謝性脳症 脂肪蓄積 レヴィー小体病 ハンチントン病 大脳皮質基底核変性症 アルツハイマー病

【症例】85 歳、男性

【既往歴】特記すべきことなし。

【家族歴】特記すべきことなし。

【現病歴】

約 1 ヶ月前に浮動感と左半身の違和感で発症し、発症約 10 日後に某脳神経外科病院神経内科を受診し、脳 MRI 異常を指摘された。この頃から左上肢のふるえが出現し、距離感がつかめない、左足の運びが悪い、左の口角から食事がこぼれるなどの症状がみられ、発症から約 1 ヶ月で当院受診、入院となった。

【神経学的所見】

意識清明、認知症、HDS-R 21/30、FAB 13/18 がみられ、視覚障害、顔面を含む左半身の異常感覚と感覚低下、左上下肢及び体幹失調、左上肢動作時振戦、測定障害、左上下肢錐体路徴候とミオクローヌスを認めた。

【入院時検査所見】

血液検査では血算、一般生化学正常、髄液検査は細胞 1/mm mnl、蛋白 38mg/dl、14-3-3 蛋白陰性、髄液総タウ蛋白 369pm/ml と正常であった。脳 MRI では拡散強調画像、FLAIR 画像で右前頭葉、右側頭葉、両側後頭葉皮質に高信号を認めた（図 1）。

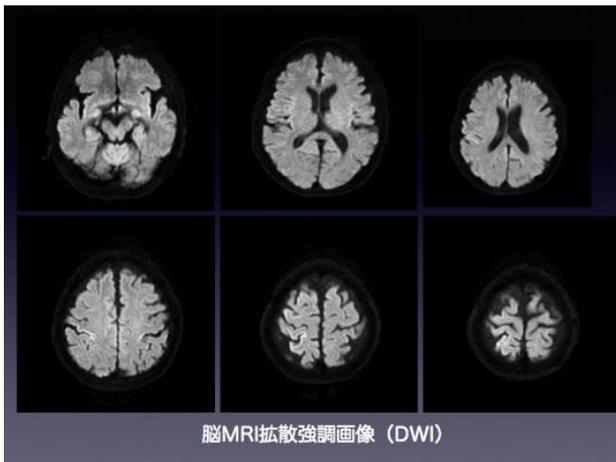


図 1 脳 MRI(拡散強調画像)

【入院後の経過】

血液検査：明らかな異常所見なし

髄液検査：蛋白 42 mg/dl , NSE 25.9 ng/ml ,
総タウ蛋白 1610

脳波：基礎波 9Hz . PSD なし

高次脳機能検査：HDS-R 21/30 , MMSE 22/30 ,

RCPM 26/37

【入院経過】

妻と二人暮らしで子供なく、妻は抑うつを伴った認知症で加療中であり、信頼できる親戚もいないとのことであった。妻をキーパーソンとして病名告知を行うことは難しく、本人以外に告知をおこなう適切な者がいない状況であった。

患者ご本人に治療が難しい病気の可能性があることを説明し、本人の意志を確認したところ、自身への告知を強く希望したので、本人への告知を行うことを検討した。進行が急速であり、告知を認識することが病状早期に不可能になると考えられた。

患者本人の認知機能は正常でうつスケールも正常であったので、自己決定の 5 つの構成要素 Lo の基準を満たし得ると判断した。

入院 9 日目、浮動感と複視が増悪し、食欲低下のため、食事摂取困難となり、更衣も自力では困難となったため、妻、甥、甥の妻、信頼している友人が同席のうえ本人への病名告知を行った。

病名告知での本人の希望は、「延命治療は希望せず、苦しくないようにしてほしい」、「妻が今後困らないようにしてほしい」、「財産の処理、身辺整理をしたい」ことをあげられた。

入院 10 日目、友人の助力で、自宅、銀行などに外出し、身辺整理、財産整理などを行った。入院 14 日目、構語障害が進行、座位保持困難で失禁となった。妻の将来に関する事案を進めると共に、多職種で患者及び妻への心理ケア、サポートをおこなった。

その後、急速に症状は進行し、発症後 2 ヶ月、入院後 1 ヶ月目で意思疎通は困難となり、終日臥床の状態となり、脳波上 PSD を認めた。

入院 67 日目、肺炎を併発し治療を行ったが、呼吸苦と喘鳴が著明なためオピオイドを開始し、苦痛軽減を目標にケアを行った。

入院 73 日目、永眠された。苦痛なく、穏やかな最後で、家族も死を受け入れ、感謝の気持ち

を述べていた。

その後、院内にて多職種が参加して、事例検討による振り返りをおこなった。

E . 結論

平成 27 年 1 月～12 月までの北海道地区における CJD サーベイランス状況を報告した。

CJD における患者本人への病名告知は、これまでほとんど行われていないが、脳 MRI 所見などより発症早期に CJD 診断が可能となり、診断時に認知機能が保たれている例を経験する可能性が指摘されている。柳村、下畑らは、2003 年から 2012 年に診断した症例 18 例を検討した。発症から脳 MRI DWI 異常を検出するまで中央値 1.5 ヶ月、診断確定まで中央値 2 ヶ月、発症後 2 ヶ月未満で 8 例が診断に至り、診断時の HDS-R 21 点以上が 4 例だったと報告し、病名告知は、家族、次いで本人の希望を確認して決定され、2 例に告知が行われた。

CJD 患者への病名告知で考慮すべきことは

1. 本人の意思決定能力が保たれているか
 2. 家族が本人への病名告知を希望するか
 3. 本人が病名をどの程度知りたいか
 4. 病名告知を十分に受け止められる病前性格か
 5. 病名告知は家族にとっても後悔のない選択となるか
- があげられ、

呈示症例での病名告知は

1. 本人の意思決定能力は保たれており、病名告知への強い希望があり、告知を受け入れることが可能と判断したうえで告

知を行った。

2. 最初に誰に告知するべきかの議論があるが、本例では事前に家族に確認することは困難で最初から本人に告知した。
3. 限られた時間のなかで本人の希望をかなえ、財産管理を含めた身辺整理をおこない、終末期治療を自己選択した。
4. 多職種による患者および家族への心理ケアとサポートをおこない、後悔のない死を迎えられた。
5. 神経学的所見や検査所見から認知機能が保たれている発症早期に CJD と診断される症例に患者本人への病名告知をどのように行っていくかを議論することが必要と思われる。

【参考文献】

- 1) 柳村文寛、下畑享良、他田正義、ほか：クロイツフェルト・ヤコブ病における病名告知、治療の検討、臨床神経 201：54：298-302
- 2) Lo B: Resolving ethical dilemmas – a guide for clinician. 2nd ed. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2000, p80- 88.

F . 健康危機情報

なし

G . 研究発表

なし

H . 知的財産権の出願・登録状況

なし