

分担研究報告書

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

プリオン病患者の家族に対する心理支援のあり方の検討

～心理支援資材、遺伝子検査ガイダンス資材の作成～

研究分担者：田村 智英子 FMC 東京クリニック

**研究要旨**

本年度は、家族がプリオン病と診断された人々の近年の相談事例を踏まえて、プリオン病患者の家族のための心理支援資材、および、遺伝子検査について考えていただくためのガイダンス資材を、それぞれ以前の案を改訂する形で人々の手元にお渡しできる冊子として作成した。今後、ホームページなどで利用していただくことができるように準備したい。

また、遺伝性プリオン病患者の家族の相談の中で、将来の子孫にプリオン病が遺伝することを心配している場合に、着床前診断が話題にのぼることがあるが、日本においてこうした検査はまだ実施されていないため、諸外国の状況と日本の現状を調査した。その結果、欧米では着床前診断の選択が可能であり、実施例もあることがわかった。今後、日本における方向性を検討したい。

**A. 研究目的**

プリオン病は治療、予防法のない予後不良な難病である、患者の家族の心理的負担は計り知れない。そうした中で、少しでも充実した心理支援のあり方を検討すべく、本年度は、心理支援資材、および、遺伝子検査に悩む人が多いことから、遺伝子検査ガイダンスのための資材を冊子として作成することを試みた。

また、遺伝性プリオン病患者の家族の相談の中で、将来の子孫にプリオン病が遺伝することを心配している場合に、着床前診断が話題にのぼることがあるが、日本においてこうした検査はまだ実施されていないため、諸外国の状況と日本の現状を調査した。

**B. 研究方法**

過去の相談事例から、プリオン病患者の家族からよく発せられる質問や気持ちを拾

い出し、一般的な形で参考にしてもらえるようにまとめた。

**(倫理面への配慮)**

本年度は個別の症例の情報は扱っていないため、特に倫理的な問題はないと考えるが、プリオン病患者、家族の気持ちを傷つけることがないように配慮した。

**C. 研究結果**

1. プリオン病患者の家族のための心理支援資材

プリオン病患者の家族が自身の心理的適応過程を理解するための情報冊子として、以下の項目を掲載した資材「大切な人がプリオン病かもしれないと言われたときに～自分でできるメンタルケアのヒント」を以前のバージョンを改訂する形で作成した。

< 掲載項目 >

Q1：家族がプリオン病かもしれないと言わ

れて、精神的ショックを受けて落ち込んだり、大きな悩みや不安を抱えていたりするときに、このようなメンタルケアの情報を得ることは役に立ちますか？

Q2：家族がプリオン病かもしれないと言われて、とても不安です。どうしたらよいでしょうか？

Q3：家族がプリオン病かもしれないと言われて、心理的にとてもつらい状態です。私は果たして前向きになれるのでしょうか？

Q4：家族がプリオン病かもしれないと言われて後、少しでも自分の気持ちを落ち着かせるために、できることはありますか？

参考1：プリオン病患者の家族によく見られる心理的状況

参考2：家族がプリオン病かもしれないと言われたときの心や身体の反応

Q5：家族がプリオン病かもしれないと言われて精神的ショックを受けた後、気持ちが落ち着いていくまでの間、心理状態はどのように変化するのですか？

参考3：気持ちの整理はどのように進むか - ウォーデンの4つの課題

Q6：状況を受け止めていく方法にはどんなものがありますか？

Q7：家族がプリオン病かもしれないと言われて心理的にショックを受けて大きな不安を抱えている人に対して、周囲の者にできることはありますか？

Q8：心理カウンセリングは、どのように役立つのですか？

Q9：プリオン病の医学的情報を知ることは、気持ちの整理に役立ちますか？プリオン病の情報は、どこで入手できますか？

参考4：プリオン病に関する情報サイト

Q10：家族がプリオン病かもしれないと言われて、気持ちの落ち込みが激しく、うつ状態

のようになってしまい、日常生活に支障をきたしています。どうしたらよいでしょうか？

Q11：医療スタッフや周囲の人々に対して不満があり、いらいらして、ときには怒りが爆発しそうになります。どうしたらよいでしょうか？

Q12：家族の病状の悪化がとても心配です。この不安な気持ちとどのように向き合っていけばよいでしょうか？

Q13：プリオン病のように、治療法がない深刻な病気かもしれないという診断を行うことに意義はあるのでしょうか？

Q14：この冊子についての問い合わせ先、プリオン病の心理面での相談先は？

## 2 .プリオン病患者の家族のための遺伝子検査ガイドンス資料

サーベイランス事業において遺伝子検査が推奨されているが、受検率は必ずしも高くない。近年、発表者が相談にのった事例から考えて、遺伝子検査を受けるか悩んでいる背景には、担当医が消極的であるケースのほか、遺伝性とわかってしまったら怖いと思っているなどの状況も見受けられる。そうした人々に、遺伝子検査の意義を正しく知っていただいたり、遺伝子を調べておきたい気持ちと知るのが怖い気持ちの葛藤がある人が気持ちを整理したりして、遺伝子検査を受けるかどうかの決断に役立てていただくとともに、遺伝子検査を受けられた場合の結果の理解、有効活用につなげていただくようなパンフレットとして、以下の項目について記載した冊子を作成した。

<掲載項目>

Q1：プリオン病の遺伝子検査は、受けなければいけない検査ですか？

Q2：プリオン病の遺伝子検査はどのように

行われるのですか？

Q3：プリオン病の遺伝子検査の費用はかかりますか？

Q4：プリオン病は遺伝するのですか？

Q5：プリオン病の遺伝子検査によって、何がわかるのですか？ 病気の遺伝が疑われるから検査をするのですか？

Q6：プリオン病が遺伝性であったら、必ず遺伝するのですか？ 遺伝したら、必ず発症するのですか？ 何歳頃に発症するのですか？

Q7：プリオン病の遺伝子検査を受ける際のリスクはありますか？

Q8：プリオン病の遺伝子検査では、何を調べているのですか？

Q9：遺伝性のプリオン病とわかった場合、未発症の家族も遺伝子検査を受けることができますか？

Q10：遺伝性のプリオン病の病的バリエーションをもっている人が子どもをもうける際に、着床前診断や出生前診断を受けることはできますか？

Q11：プリオン病やその遺伝子検査に関連した心配や不安があるときは？

Q12：プリオン病についてさらに詳しい情報がほしいときは？

Q13：このパンフレットについての問い合わせ先は？

### 3 .プリオン病の着床前診断についての状況調査

プリオン病の約 15%は遺伝性であるが、遺伝性プリオン病の未発症病的バリエーション保持者が、疾患を受け継がない子孫をもうけるための手段として着床前診断を行うことが技術的に可能になってきている。本年度は、こうした疾患の着床前診断が日本において

実施されてこなかった理由、海外の実施状況、制度などについて、情報収集した。その結果、欧米では成人発症性の神経難病の多くにおいて着床前診断実施が可能になっており、遺伝性プリオン病についても実施報告があること、イギリスでは国の医療費で遺伝性プリオン病の着床前診断が実施可能であること、しかし、欧米における遺伝性プリオン病の着床前診断実施事例の総数は多くはないことなどがわかった。日本においては、着床前診断に関する法律はないが、幼少時から発症する疾患でない場合、日本産科婦人科学会が認める着床前診断の対象疾患としては認められていない。

### D .考察 / E .結論

心理支援資料、遺伝子検査ガイダンス資料は、プリオン病患者の家族の心理的支援の一助となることが期待される。今後、研究班のホームページから入手できる形で冊子を整える予定である。

また、着床前診断に関しては、遺伝性プリオン病の患者の家族の方々に日本において今後どのような選択肢を提示することができるように状況を整備すべきか、海外の状況を踏まえて検討していく必要があると思われる。

### F .健康危険情報

特記事項なし

### G .研究発表

#### 1.論文発表

なし

#### 2.学会発表

1) Tamura C . Regulation of the preimplantation genetic testing in Japan:

challenges for the clinical application.  
The 5th World Congress on Controversies  
in Preconception, Preimplantation and  
Prenatal Genetic Diagnosis, Paris,  
November 1-4, 2018.

なし

**2. 実用新案登録**

なし

**3. その他**

なし

**H. 知的財産権の出願・登録状況**

**1. 特許取得**