

厚生労働行政推進調査事業費補助金（難治性疾患政策研究事業）

（総合）分担研究報告書

研究課題：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

プリオン病剖検と高齢者ブレインバンク生前献脳同意登録のリンク

研究分担者：村山繁雄

東京都健康長寿医療センター高齢者ブレインバンク

研究要旨

プリオン病剖検促進と臨床病理学的検索の質の向上を目指し、高齢者ブレインバンク生前同意登録システムとのリンクを開始した。このリンクの構築により、自施設でのプリオン病診断例を、他院転院後もトレースすることで、確実に剖検を得ることが可能となった。また、神経学会員の援助の元、剖検不能施設でのプリオン病例について、同様に介護者から生前献脳同意を得ることで、死後遺族希望により搬送・剖検を得ることが可能となった。初年度は末梢点滴による水分補給で Wernicke 脳症を病理学的に呈した症例を呈示し、終末期医療の問題点を指摘した。二年目は本邦に稀少な type 2MV K+C 症例の新規点を報告した。いずれもプリオン病の臨床への貢献が出来た。

A. 研究目的

プリオン病の剖検を得る上で、解剖を行える施設が少ないことが大きな問題である。また、診断後他院に転院あるいは在宅に移行し、剖検が得られなくなることが一般的である。この事態の打開のため、高齢者ブレインバンク生前同意登録システムのうち、認知症例には介護者同意で登録を可能にした倫理委員会承認を元に、プリオン病についても適応を開始した。これにより、プリオン病剖検例の増加に加え、臨床・画像・病理関連の質の向上により、根治療法開発への底上げを図った。

B. 研究方法

プリオン病と診断された自施設例に

ついては、転院ないしは在宅移行決定後、ブレインバンクコーディネータによる説明で、生前献脳同意登録を介護者から取ることを行った。全例で同意が得られ、研究期間中 2 例の剖検を得ることが出来た。また、出身大学での剖検が行えない神経学会員の希望を受け、生前献脳同意を介護者から得、死亡時ご遺族の剖検承諾の下、搬送剖検を 2 例に行った。

（倫理面への配慮）

介護者による生前献脳同意登録は、本人同意が得られない症例に限ること、本人が正常のコミュニケーション能力を有して入れば、献脳を希望しただろうとの予測の元に行うという、臓器移植と同じ論理の展開を組むこと、本人死亡時剖検承

諾意志を維持していることが前提となることの元、倫理委員会承認を得た。

C. 研究結果

研究期間中に、院内で診断し、他施設に搬送後死亡した 1 例、在宅で死亡した 1 例の 2 例の剖検を得た。また剖検許可が得られない施設で診断され、療養施設で亡くなられた 2 例の症例について、主治医の説得の元、コーディネーターが訪問し、介護者より剖検承諾を得ることで、やはり 2 例の剖検を得た。ウェルニッケ脳症を合併した一例、type 2MV K+C 例をそれぞれ班会議で報告し、情報を共有した。

D. 考察

プリオン病剖検を増加させること、臨床・病理・画像関連の質の向上を図ることのいずれにおいても、高齢者ブレインバンク生前同意登録システムを適用することは、有用であることが明らかとなった。今後このシステムを推進することで、プリオン病サーベイランス病理コアとしての役割を果たせることが明らかとなった。

E. 結論

プリオン病剖検促進と品質管理の両面において、ブレインバンク生前献脳同意登録システムの適用は有用である。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Tarutani A, Arai T, Murayama S, Hisanaga I, Hasegawa M. Potent

prion-like behaviors of pathogenic alpha-synuclein and evaluation of inactivation methods. Acta Neuropathol Commun. 2018; 6(1): 29.

- 2) Takeuchi A, Mohri S, Kai H, Tamaoka A, Kobayashi A, Mizusawa H, Iwasaki Y, Yoshida M, Shimizu H, Murayama S, Kuroda S, Morita M, Parchi P, 11, Kitamoto T: Two distinct prions in fatal familial insomnia and its sporadic form. Brain Com in press

2. 学会発表

- 1) 村山繁雄：プリオン病の神経病理 Update 神経治療学 2018; 35: 15
- 2) 村山繁雄：PART と SNAP の最新知見 老化に伴う TDP43 蛋白蓄積症. Dementia Japan 2019; 33: 496

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし