

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）
 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班

コロナ禍でのプリオン病サーベイランスとブレインバンク連携

研究分担者：村山繁雄 東京都健康長寿医療センター神経病理学

研究要旨

プリオン病例について、介護者によるブレインバンク生前献脳事前登録同意を、コーディネーターの仲介で得ることにより、当施設は数は少ないながら、東海地区と同等の剖検率を得る実績をつくってきた。プリオン病の場合、経過が早く、本人同意が得られる状況にないこと、急速な病態のため、介護者が判断する余裕がないことから、通常のブレインバンク事前登録とは質が異なるが、剖検率の向上のためと、高齢者ブレインバンクが当施設の事業として、周知されていることを前提としている。パーキンソン病は主治医患者関係が強いのが原則だが、今年度長期経過観察されていたパーキンソン病症例がプリオン病を続発した。介護者、主治医の希望に基づき、ブレインバンクコーディネーターが仲介し、生前献脳同意事前登録を得ることが出来た。今年度初めに死亡したが、コロナ禍であり、開頭剖検を当施設で行うことが通常にくらべ極めて困難であったが、粘り強い交渉で院内コンセンサスを得た。パーキンソン病はプリオン病類似疾患として現在治験も行われており、重要な知見を得ることが出来た。

A. 研究目的

プリオン病剖検を促進することで、先進国中プリオン病サーベイランス率は最高だが剖検率が最低である現状の改善に貢献する。

B. 研究方法

高齢者ブレインバンクの生前献脳事前登録同意にプリオン病を組み込むことで、剖検率と剖検数の増加に貢献する。

（倫理面への配慮）

認知症例の介護者生前献脳同意登録は、本人が正常の認知機能を持っていれば献脳に同意したであろうという、臓器移植家族同意と同じ過程のもと、認知症例について倫理委員会承認を得ている。プリオン病にはそれをあてはめた。

C. 研究結果

昨年度順天堂大学でパーキンソン病としてフォローされていた方が、プリオン病を発症し、主治医と介護者の希望の下、ブレインバンクコーディネーターがコーディネートに療養先病院を訪問し、介護者であるご家族からブレインバンク献脳生前事前登録同意を得た。当施設倫理委員会は、治験同意に順じ、介護者による同意を認知症患者に限り認めており、同意により診療に差が出ないこと、死後剖検同意が再度必要であり法的拘束力はない

こと、最終診断をすること、得られたリソースで根治療法開発を目指すことで、患者及び介護者への貢献が前提と位置づけている。

4月初旬に患者が死亡し、療養先より健康長寿に搬送した。しかし、コロナ感染がないことの確認体制問題に加え、N95マスク、予防衣等の、医療リソースを用いることに病理診断科専門部長が強硬に反対した。センター長、病理診断科部長の話し合いで、本例を特例とするが、以後外部搬送剖検は受けないとの決定が下された。またN95マスクについてはセンター長の指示で、分担班員が個人的に購入し、補填することとなった。

該当症例は脳のみを剖検を行い、病理所見としては、レビー小体を伴うパーキンソン病に、Creutzfeldt-Jakob病type I MM、変異無しが合併した所見であった。レビー小体型αシヌクレイノパチーとプリオン病の間に相互影響はみられなかった。

緊急事態宣言解除後、コロナPCR検査が研究所で行える体制構築もあり、外部症例は、コロナ陰性を証明後、剖検ができることになった。

D. 考察

Prusinerはsynucleinはあらゆる意味においてプリオンであると述べている。プリオン病にレビー小体病理を伴うことは比較的まれである。本例の場合、パーキンソン病の経過中にプリオン病を

発症した点で、既報告例が極めて少ない貴重例である。プリオンと α シヌクレインの相互作用は確認できなかったが、病因解明に重要な症例と考えられる。

E. 結論

ブレインバンク生前献脳事前登録同意制度を活用し、パーキンソン病にプリオン病が併発した貴重例を、コロナ渦にもかかわらず得ることが出来、プリオン病の病因解明に貢献できた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Hamaguchi T, Sakai K, Kobayashi A, Kitamoto T, Ae R, Nakamura Y, Sanjo N, Arai K, Koide M, Katada F, Harada M, Murai H, Murayama S, Tsukamoto T, Mizusawa H, Yamada M. Characterization of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease and history of neurosurgery to identify potentially iatrogenic cases. *Emerg Infect Dis* 2020; 26:1140-1146.

2. 学会発表

- 1) Murayama S. 2020 annual report of Japanese brain bank network for neuroscience research. 2020 Alzheimer Association Internaional Conference, Amsterdam (WEB), July 27-31, 2020.

H. 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