

これまでに厚生労働科研「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」のプリオン病サーベイランスでプリオン病の診断を受けておられる方のご家族へ

〔研究課題名〕

孤発性プリオン病における新規診断基準の感度・特異度とその問題点の抽出

〔研究等責任者〕

東京医科歯科大学大学院脳神経病態学分野（脳神経内科）

〔研究の実施場所〕

東京医科歯科大学脳神経内科医局

〔目的・内容〕

プリオン病は脳に異常なプリオン蛋白が沈着し、脳の機能障害を起こす一群の病気です。その中の代表的な病気として Creutzfeldt-Jakob 病 (CJD)があります。これらの経過は数か月から数年と亜型によって異なるものの、一度発症すると治療法がない疾患です。現在までにプリオン病の治療候補薬が複数発見されて動物モデルでは有意な延命効果を示していましたが、ヒトでは明らかな有効性は示していません。古典的プリオン病では発症から 3 ヶ月程度で急速に悪化し無動無言に至るために、今後革新的な治療法が確立したとしても、ある程度の効果を期待するためには、発症後超早期での迅速な診断が必須であると考えられます。これまでの研究により、プリオン病の補助診断法として MRI 拡散強調画像と髄液バイオマーカー検査の有用性が明らかになりました。現行の診断基準には髄液中の 14-3-3 蛋白以外バイオマーカーは含まれておりません。「プリオン病の早期診断・早期治療」を実現するためには、臨床症状だけでバイオマーカーを含めた現在のプリオン病診断基準に加えた改訂診断基準を作成しなくてはなりません。

孤発性 CJD の生前診断のために、髄液中または他の組織において RT-QuIC 法で陽性であることを加えた、以下の孤発性 CJD の新たな診断基準が提唱されています（Hermann P. Lancet Neurology, 2021）。本研究では現行の診断基準と新しい診断基準において感度、特異度を比較検討し、その有効性を明らかにすることを目的としています。

本学では、2009 年 1 月 1 日から 2023 年 12 月 31 日までの期間の、プリオン病のサーベイランスのデータ、主に初期の脳波を解析させていただきます。

〔対象〕

長崎大学大学院医歯薬学総合研究科医療科学専攻保健科学分野（神経内科学専攻）で

““プリオン病を含む急速進行性認知症のバイオマーカーの研究とその確立”に提出さ

れ、プリオン病のサーベイランスに登録した患者様・期間：2009年1月1日から2023年12月31日まで

#### 〔研究期間〕

研究実施期間：東京医科歯科大学医学部倫理審査委員会承認日～2025年3月31日

#### 〔倫理的問題点等〕

本研究はヘルシンキ宣言及び人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針に従い実施されますが、対象はすでに提出されたサンプルであり、本人に対する苦痛はありません。データ抽出後は個人の特定はほぼ不可能となります。抽出・解析データは研究終了後、責任者が電子媒体上のデータについて電子的破棄をおこないます。従って、データ管理に関する倫理的問題はほとんど生じないものと考えています。

#### 〔試料等提供者またはその家族等の人権の擁護〕

本研究はヘルシンキ宣言及び人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針に従い実施されます。検体データは既に、上記の通り厳重に管理しており、データについては外部から遮断されています。本研究では、データーサーバーより必要情報のみを抽出して研究に使用しますが、データ抽出後は、情報がどの個人から得られたものなのかは不明となり、個人を特定できず、個人情報保護されます。

#### 〔予測される研究対象者等に対する危険又は不利益〕

本研究への参加によって生じるリスクとして、万が一情報が漏洩した際には本人ならびに家族には不利益を被る可能性は皆無ではありません。しかし、データは既に匿名化して保存しており、情報漏洩の恐れは限りなく低いと考えます。本研究へ参加することで、死亡している対象者個人に対する利益はありませんが、研究成果により、将来の死因究明の進歩に貢献できる可能性があります。

#### 〔個人識別情報を含む情報の保護の方法〕

情報管理者を決めた上で、外部から遮断されたパソコンに保管し、個人が特定される可能性は限りなく低いと思われます。

#### 〔研究参加拒否について〕

本研究への参加を望まれない場合は、下記の〔研究に関する連絡先〕までご連絡をお願いいたします。本研究へ参加されなかったとしても不利益が生じることはありません。本研究は、倫理委員会による研究承認後3ヶ月してから、データ解析を行ないます。データ解析をはじめると、どのデータが、誰のデータかを特定することはできません。このために、ご遺族

の方が解剖でのデータを使用して欲しくないと思われた場合、2023年6月30日までにご連絡をお願いします。なお、この時期を過ぎますと、解析の中からデータを取り除くことは不可能です。

〔研究に関する連絡先〕

研究代表者：三條伸夫

東京医科歯科大学大学院脳神経病態学分野（脳神経内科）

連絡先：東京都文京区湯島 1-5-45

TEL: 03-5803-5234 (平日 9 時から 17 時)

Mail: n-sanjo.nuro@tmd.ac.jp