

## ご協力をお願い

研究課題名：未発症/発症超早期の家族性（遺伝性）プリオン病の臨床調査研究（介入研究にむけた予備研究）—第2研究：遺伝的リスクの保有の可能性のある者を対象とした発症前調査研究—

研究責任者：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）  
教授 佐藤 克也

連絡先：長崎市坂本1-12-4

電話番号：095-819-7991

### 1. 研究の背景及び目的について

#### 1-1. 研究の背景について

プリオン病は中枢神経に存在する正常なプリオン蛋白が異常プリオン蛋白に変性し、分解されないままに脳内に蓄積され、脳にある細胞の機能が障害されるために起こる脳疾患です。好発年齢として、50~60代の初老期に多く、中でも若干女性に多く現れます。進行がとても早いことで知られており、発症から1~2年で死に至る、予後不良の病気です。

#### 1-2. 研究の目的について

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。また、現在有効な治療法がない中で、予防法での対応が唯一の対処法と考えられ、そのためには早期診断法の確立が必須です。さらにここ3年間でリポジショニング治験の推進を考えており、早期診断基準の確立が必要とされています。長年の研究により、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。さらに我々が開発した微量の異常プリオン蛋白を増幅検出するRT-QUIC法は特異度が非常に高く感度は全体で85%であるものの発症早期での陽性率は落ちます。MRI拡散強調画像において感度は非常に高く発症前から特徴的な皮質基底核の高信号を認めるが、てんかんを生じる疾患群でよく似た異常信号を示すことがわかってきており、判断に苦慮する症例があります。「プリオン病の早期診断・早期治療」を実現するにはこれらの問題を解決しなければなりません。又現行の診断基準をベースとすると無動無言に状態に近い状況にならないと診断基準を満たしません。さらにヨーロッパの治験において現行の診断基準では治験投与時期が遅いという結論になってきています。

### 2. 研究の内容について

「プリオン病の早期診断・早期治療」を実現する為には、今のプリオン病診断基準を改訂しなくてはなりません。現行の診断基準で最も問題なの臨床症状での判断のみで、画像及び髄液などの

バイオマーカーの結果が反映されていないことにあります。本研究では臨床症状の観察研究、画像検査及び血液・尿・髪の毛などの生体材料の採取と保管が主体です。その際採取された血液・尿・髪の毛などの生体材料はバイオマーカー研究などに利用されます。しかしながら今後現在わかっている髄液中の14-3-3蛋白などのバイオマーカー以外に、研究が進み将来的に新しくバイオマーカーが発見された際、提供していただいた生体試料で測定させていただく場合があります。

これを包括同意といいます。包括同意に関して次のページで詳細に説明させていただきます。次ページもよく読んでいただき、ご検討いただければ幸いです。

### 3. 予想される利益及び不利益について

#### 3-1. 予想される利益について

この説明は、あなたに対してこれまで行われた治療などに関する記録をこの研究に利用することに同意を頂こうとするものです。同意を頂く場合と頂かない場合を比較して直接の利益の違いはありませんが、同意を頂くことでより良い治療法／診断法の開発に貢献することができます。

#### 3-2. 予想される不利益について

この研究は長崎大学に保管するあなたの血液・尿・髪の毛・毛根と過去の診療録（診察所見と画像検査）を用いる研究です。研究に参加することによるあなたへの新たな負担、直接の不利益が生じることはないと考えています。

### 4. 同意の撤回について

本研究への参加に同意した後でも本研究への参加の中止・撤回が可能です。

### 5. 同意しない場合でも不利益を受けないことについて

本研究への参加は自由意志であり、参加を拒否しても何の不利益も受けません。

### 6. 試料・研究データ等の保管・破棄について

試料・研究データの保管・破棄について具体的に記載。

	保管期間	保管媒体	保管場所
倫理委員会資料	研究終了後10年	DVD-R (一部、紙媒体あり)	鍵付き保管庫 (長崎大学保健学科佐藤研究室教授室)
研究に用いられる情報に係る資料	研究終了後10年	紙媒体 DVD-R	鍵付き保管庫 (長崎大学保健学科佐藤研究室教授室)
対応表	研究終了後10年	紙媒体	鍵付き保管庫 (長崎大学保健学科佐藤研究室教授室)
血液検体・尿検査・髪の毛・毛根検体	研究終了後10年	—	長崎大学医学部8階バイオ801/802室 鍵付き冷凍庫 すべての検体は保管する

試料・情報の提供に関する記録	研究終了後10年	研究計画書	鍵付き保管庫 (長崎大学保健学科佐藤研究室教授室)
----------------	----------	-------	------------------------------

## 7. 個人情報等の保護について

個人情報を保護するため、患者さんごとに番号（識別番号）を割り当て、検体や情報を取り扱う際にはこの番号を用い、個人が特定できる情報は使用しません。あなたとこの識別番号とを結びつけるため対応表を作成します。この対応表は長崎大学で保管し、長崎大学外へ持ち出す事はありません。

また、この研究が正しく行われているかどうかを調べるため、研究の関係者（外部の関係者も含む）があなたの医療記録を直接見ることがありますが、守秘義務、個人情報保護法に基づき実施するため、あなたのプライバシーにかかわる情報（住所・氏名・電話番号など）が外部に漏れる心配はありません。また、報告書などでその情報があなたであると特定されることはありません。この研究の結果が学会や医学雑誌に発表される場合でも、あなたの個人情報が公表されることはありません。

## 8. 健康被害の補償について

本研究は診療の一貫であり、今回の研究においては該当しません。

## 9. 費用負担について

A-med 令和2年度 難治性疾患実用化研究事業 “診療に直結するエビデンス創出研究”  
19ek0109362 研究開発課題名 “プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の収集”の研究費より捻出する

## 10. 研究成果の取り扱いについて

研究責任者は研究が終了した場合は、遅延なく、研究対象者およびその関係者の人権または研究者等およびその関係者の権利利益の保護のために必要な措置を講じた上で本研究の結果を公表する。公表の際には研究対象者の秘密を保全する。本研究の研究結果は日本神経学会、神経感染症学会、Prion2021にて公表する。

## 包括同意による臨床研究

### 包括同意とは？

未発症/発症超早期の家族性（遺伝性）プリオン病の臨床調査研究（介入研究にむけた予備研究）—第2研究：遺伝的リスクの保有の可能性のある者を対象とした発症前調査研究・画像検査・臨床症状・検体採取の研究で用いられる試料・情報の取り扱いについては、長崎大学大学院医歯薬学総合研究科倫理委員会により、個人情報取り扱い、研究実施機関名（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・研究代表者：佐藤 克也）、利用目的の妥当性について厳正に審査していますが、特に試料・情報の提供者（または代諾者等）の十分な理解が得られるよう、必要な事項を記載した文書を交付して説明を行い、文書で個別に同意をいただくことを原則としております。

診療の際に得られた経過やデータ、診療の際に得られた血液などの生体試料の残りなどは、将来、同じ疾患の方の診断や治療の発展につながる可能性のある大切な情報です。その為に我々の研究では、診療情報や検査から得られた血液、尿、髪の毛、毛根を利用すること、また、研究のために採血させていただいた血液等の生体材料を、将来、何らかの研究に利用することについての同意（包括同意といいます）をお願いしております。

これら包括同意をいただいた試料・情報については、倫理審査委員会での審査を経て承認された研究に限って利用させていただきますが、その都度、提供者または代諾者等に御連絡をし、研究への利用の可否をあらためてお伺いすることはしておりません。

包括同意をいただいたご自身の試料・情報がどのような研究に利用されたかの確認に役立つよう、承認された包括同意利用研究課題を長崎大学の佐藤研究室のHPに掲載させていただいております。これらの研究において、お問い合わせ（ご自身の提供された試料・情報の利用を拒否したいなど）の場合には下記にご連絡ください。

本研究への参加に同意した後も本研究への参加の中止・撤回が可能です。又本研究への参加は自由意志であり、参加を拒否しても何の不利益も受けません。

研究責任者：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）

教授 佐藤 克也

連絡先：長崎市坂本1-12-4

電話番号：095-819-7991

# 同意書

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）

教授 佐藤 克也 殿

「未発症/発症超早期の家族性（遺伝性）プリオン病の臨床調査研究（介入研究にむけた予備研究）—第2研究：遺伝的リスクの保有の可能性のある者を対象とした発症前調査研究・画像検査・臨床症状・検体採取—」について、別紙説明書を提示のうえ、口頭で下記1～10の説明を受け、十分理解しましたので、この臨床研究に参加することに同意いたします。

1. 研究の背景及び目的について
2. 研究の内容について
3. 予想される利益及び不利益について
4. 同意の撤回について
5. 同意しない場合でも不利益を受けないことについて
6. 試料・研究データ等の保管・破棄について
7. 個人情報等の保護について
8. 健康被害の補償について
9. 費用負担について
10. 研究成果の取り扱いについて

同意日 令和 年 月 日

同意者 \_\_\_\_\_ 印

代諾者 \_\_\_\_\_ 印

本人との関係（ ）

「プリオン病の現行診断基準の有効性の検証」について、別紙説明書を提示のうえ、口頭で上記1～10の説明を十分に行い、上記のとおり同意を得ました。

説明日 令和 年 月 日

説明者

職名・氏名 \_\_\_\_\_ 印

※本同意書は、研究対象者と研究責任者がそれぞれ1部ずつ保管するものとする。

# 同意撤回書

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）

教授 佐藤 克也 殿

私たちは、「未発症/発症超早期の家族性（遺伝性）プリオン病の臨床調査研究（介入研究にむけた予備研究）—第2研究：遺伝的リスクの保有の可能性のある者を対象とした発症前調査研究・画像検査・臨床症状・検体採取—」に協力することに同意し、同意書に署名しましたが、その同意を撤回いたします。

撤回日： 年 月 日

本人（署名又は記名・捺印） \_\_\_\_\_ 印

代諾者署名（署名又は記名・捺印） 印（本人との関係）  
\_\_\_\_\_

## 【確認者の署名欄】

私は、上記研究参加者が、研究の参加を撤回したことを確認しました。

確認日： 年 月 日

所属：

氏名： \_\_\_\_\_ （自署）

※（原本）は研究者保管、（写）を研究対象者へお渡しするものとする。