

研究へのご協力の御願い

プリオン病及びプリオン病疑い患者における現行診断基準の感度・
特異度の検討に関する研究

1

この研究は以下の研究者が責任を持って実施します

長崎大学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）

研究責任者 教授 佐藤 克也

〒852-8520 長崎県長崎市坂本1-7-1保健学科棟5階

TEL : 095-819-7991 FAX : 095-819-7991

e-mail: satoh-prion@nagasaki-u.ac.jp

ご不明な点・不安なことがあったときには

この研究について、不安に思われることやご相談されたいことがありましたら、
いつでもお申し出ください

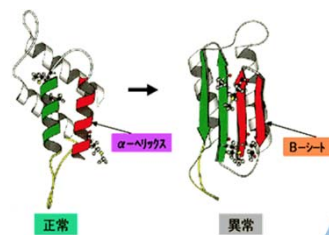
2

1. プリオン病とは

健康な人の脳や、その他の部位に多く存在する蛋白質のひとつプリオン蛋白質が、なんらかのきっかけによって形や性質を変えて、脳に蓄積するなどして、脳の働きが失われていく病気があります。

もともとクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)という病気の原因の研究により、その病気が他の個体に移ること、その移る原因（感染因子）が蛋白質（プロテイン）であることが突き止められて「プリオン」と名付けられました。その後、この「プリオン」によって脳が障害される病気はCJD以外にもあることが分かり、まとめて「プリオン病」と呼んでいます。

形を変える前の正常プリオン蛋白が人や動物の体の中でどんな役割や働きを持っているかについては、現在のところまだよくわかっていませんが、下の図のように、正常プリオン蛋白では、らせん型の構造をしていることがわかっています。それがなんらかのきっかけで、シート型の構造に形を変え異常プリオン蛋白となることで、大変分解されにくく、凝集しやすくなり脳を障害すると考えられています。



3

2. プリオン病の疫学とは

プリオン病はいろいろな病型がありますが、人口100万人あたり1人程度しか発病しない希な病気です。プリオン病のタイプによっては地域による差がある場合もありますが、ほとんどのプリオン病では地域による差はありません。日本では男性よりも女性にやや多く、平均発症年齢は63歳です。

4

3. プリオン病の治療とその開発

プリオン病は、厚生労働省の定める指定難病の1つで難病中の難病といわれ、発症機序はまだ十分に解明されておらず、残念ながら治療法もほぼ皆無の状態です。前述の様に、この病気の原因は、プリオンと呼ばれる“感染”因子でその本体は異常なプリオン蛋白であることは分かっています。ただ、どのような機序で正常型が異常化するのか、それが脳を障害するのか全く分かっておりません。治療法の開発には、この発症のメカニズムを探る基礎的研究が非常に重要です。また、そのようにしてお薬の候補が見つかったときに、最終的には患者さんでその効果を確認する治験という研究が必要です。

5

4. ご協力の御願い

この文章は「プリオン病及びプリオン病疑い患者における現行診断基準の感度・特異度の検討に関する研究」の内容について説明したものです。この研究に参加されなくても不利益をうけることは一切ありませんのでご安心ください。もしも分かりにくい事がありましたら、遠慮なく担当者にお尋ね下さい。

研究の目的

治験を始めるためにはプリオン病と判断する診断基準が必要です。1970年プリオン病の診断基準が作成され利用していますが、現在の診療に一部適応しておりません。第1段階として現行の診断基準の有用性を調べる必要性があります。本研究は現行の診断基準の感度・特異度について検討します。

研究の方法

通常の診療範囲内で行われている研究です。
患者さんの症状・血液・髄液検査・画像検査・脳波検査の結果を主治医が記入するのみ研究です。

*プリオン病は希少性難病領域で、プリオン病は1年間の罹患者が250名くらいという非常にまれな疾患です。今回、プリオン病及びプリオン病疑いといわれている患者の皆様にご協力をお願いし、調査させていただきたく、皆様のご協力をお願いいたします。

6

5. この研究での注意事項

- ・主治医が記入され、ご提供いただいたデータは個人情報保護する処理を施してから、分析をし、研究に使用します。
- ・データを管理・分析する研究はこの研究の代表者の佐藤です。
- ・個人情報を保護するためにデータを匿名化し加工します。
お名前などは特定化されないように記号に置き換えて、ID番号化して誰のものかわからないようにして取り扱いします。
- ・ご提供いただいたデータは
他の機関や研究者に無断で提供されることはありません。
- ・何も申し出がない場合には、ご提供後5年間データを保管します。
- ・期限がきたら、データはすべて消去し、再度利用できないように破棄及び処理いたします。