

(倫理様式 2-2-1)

プリオン病患者の死亡に至るまでの症状の経過に関する検討

1. 研究の対象

倫理委員会承認後より過去に病理解剖された方の診療録

2. 研究目的・方法

プリオン病は、感染因子プリオンによる人獣共通（ヒトのプリオン病と動物のプリオン病）感染症で、進行性で致死的な神経変性疾患である。孤発性 CJD (sporadic Creutzfeldt - Jakob disease : sCJD) は全体の 85% を占め発症率は、人口 100 万人あたり年間 1~2 症例であり、わが国では 2 人近くに増加しつつある。sCJD の診断基準は、世界保健機関の診断基準 (Zeidler, 1998) が広く用いられているが、確定診断には病理学的診断が必須であり、病理学的検索は、病理解剖が必須であるが、感染の懸念などから、我が国では、15% 程度でかなり低い。臨床症状は、多彩であるが、典型例は進行性認知機能障害に加え、ミオクローヌス、構音障害、運動失調、歩行障害を合併し、約 3~7 ヶ月程度で無動性無能障害に至る。非典型例の症状は、緩徐進行性に高次機能障害を呈する。CJD 患者の看護に関して、家族は、日々症状が悪化していくことに対する不安や戸惑いなど精神的な負担に対する家族ケアの必要性に関する報告しているが、病棟看護師は、進行期にある CJD 患者の対応に慣れておらず、患者へのケアが中心となり家族がどのような気持ちであったのか関わることができなかったことを報告しているがプリオン病に関する看護は十分に整備されていない。

今回、進行性かつ致死的なプリオン病患者および家族に対して適切な支援をするための方略として、まずは病理診断された（確定診断）プリオン病患者の死亡に至るまでの症状の経過を明らかにすることを目的とする。世界的にも剖検率が低い現状において病理診断されたプリオン病患者の症状の経過を詳細に明らかにした研究はなく、本研究で得られた結果を基に、看護師のみならずプリオン病患者に関わる医療従事者が病状の進行に応じた的確なアセスメントができ、そのことが症状に応じたケアの提供が可能となり、患者家族の心理的負担の軽減にもつながる

3. 研究に用いる試料・情報の種類

年齢・性別・発症年齢・初発症状・主訴・家族歴・既往歴・入院までの経過・現病

歴・合併症および医療的処置・さらに主たる患者の言動や行動も診療録やサマリー、プリオン病サーベイランスへ提出して報告書などから抽出したデータ等

4. お問い合わせ先

本研究に関するご質問等がありましたら下記の連絡先までお問い合わせ下さい。

ご希望があれば、他の研究対象者の個人情報及び知的財産の保護に支障がない範囲内で、研究計画書及び関連資料を閲覧することが出来ますのでお申出下さい。

照会先および研究への利用を拒否する場合の連絡先

〒372-0006 群馬県伊勢崎市太田町 366

TEL : 0270-24-3355

研究責任者 :

公益財団法人脳血管研究所 美原記念病院 看護部 高橋陽子