

厚生労働行政推進調査事業費補助金（難治性疾患等政策
研究事業（難治性疾患政策研究事業））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
日本神経病理学会プリオン病剖検・病理検査推進委員会

国立精神・神経医療研究センター 水澤英洋
〒187-8551 東京都小平市小川東町 4-1-1
TEL：042-341-2712(ダイヤルイン 3131)
FAX：042-346-3576

Eメール：prion-ncnp@ncnp.go.jp

[作成担当：埼玉医科大学国際医療センター 神経内科・
脳卒中内科 高尾昌樹]



クロイツフェルト・ヤコブ病 (プリオン病) と診断をされた患者さんと ご家族の皆様へ

ヒトの脳には、プリオンタンパク質というタンパク質があります。その機能はまだよくわかっていません。しかし、このプリオンタンパク質が、異常型になると脳内に沈着するなどして、様々な脳の機能が障害されます。それをプリオン病と呼びます。プリオン病はウシやヒツジにもみられますが、ヒトのプリオン病にはいくつもの種類があります。その中でもクロイツフェルト・ヤコブ病が最も多いタイプで、一部は遺伝性ですが、多くは孤発性といって遺伝性でなく異常プリオンタンパク質の由来は不明です。

プリオン病の治療法はまだ確立されていません。一旦発症すると、確実に進行してしまう病気です。世界中の研究者により、その克服にむけた研究がされています。

感染性について

プリオン病は、感染する病気であるとの認識から、必要な治療や検査がされなかったり、入院が拒否されたりすることがあります。しかし、インフルエンザのように、咳やくしゃみで感染することはありません。また、HIVのように性行為などでも感染することはありません。通常、医療、介護を受けることができます。

治療について

現在、プリオン病に有効でかつ根本的な治療法はありません。世界各地で、この難病の根本的な治療法の開発にむけて、研究がすすめられています。

症状について

最初は認知症やうつ病のような症状、視覚の異常（ものがゆがんでみえるなど）といった症状ではじまり、比較的早く悪化します。多くは数ヶ月で意志の疎通が困難となり、最終的に寝たきりとなります。病気のタイプや治療方法の選択（食事が自力で、できなくなったときに、鼻の管から栄養を注入する、あるいは呼吸状態が悪くなったときに人工呼吸器を使用する）に

もよりますが、多くは数ヶ月から1年位で亡くられます。

診断について

典型的な症状を認めた場合、頭部のMRI検査（磁気を利用する頭の画像検査）、脳波検査（脳の電気活動を表面から記録）、脳脊髄液検査（脳の表面を覆っている液の検査）、プリオン遺伝子の検査などを行います。しかし、現在の医学では、プリオン病の確定診断をするためには、脳を採取して顕微鏡で観察したり、病気の原因として沈着している異常なプリオンタンパク質を検出したりする以外にありません。脳の一部を手術で採取し検討することもあります。通常は行われません。したがって、患者さんが亡くなられた後に、病理解剖によって確定診断をすることが大切なのです。

病理解剖を考えられている方へ

最愛のご家族がこの難病と闘っている中で、亡くなられた後の病理解剖を考えていただくことは、大変つらいことかと思えます。しかし、病理解剖を行うことには、多くの意義があります。

確定診断を得ることができます。

本当にプリオン病だったのか、ほかの病気ではなかったのかの確定です。また、我が国に多い、硬膜移植後のプリオン病（かつて脳外科の手術時に、死体から採取された硬膜を使い、それが原因で何年もたってから発症したプリオン病）では、解剖による診断があると、国からの補償がスムーズになされます。

将来の医学研究に役立てることができます。

プリオン病を克服するための研究には、病理解剖で得られた脳を含む、様々な組織が必要です。きちんと決められたルールに従って、適切に保存された組織が、多くの研究者に提供されます。この病気が克服されれば、次世代の人類にとって、大きな福音となります。

もしご家族が病理解剖を希望されているにも関わらず、担当医から、病理解剖が難しいと説明があった場合は、

「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」研究代表者 水澤英洋

（国立精神・神経医療研究センター）へご連絡ください [prion-ncnp@ncnp.go.jp、電話 042-341-2712 (ダイヤルイン 3131)]。担当医と相談し、病理解剖が可能な施設を探すお手伝いをいたします。