



# ヤコブ・ネット

## NEWS No.4

2004年11月25日(木)

発行 ヤコブ病サポートネットワーク  
 本部 〒508-0041 岐阜県中津川市本町4丁目2-28  
 TEL・FAX (0573) 62-4970  
 e-mail cs-net@takenet.or.jp  
 HP http://www.cjd-net.jp  
 郵便振替 00130-5-702430  
 加入者名 サポートネットワーク

- ◇ 表紙 (イラストと詩)
- ◇ ヤコブ・ネット相談会  
(2004年1月・福岡市) ..... 2
- ◇ 和解2周年記念式典・「薬害根絶の碑」建  
立1周年 (2004年3月・大津市) ..... 3
- ◇ ヤコブ病サポートネットワーク第3回総会  
・2003年度事業報告・2004年度事業計画  
(2004年6月・東京都) ..... 4~6
- ◇ ノーモア・ヤコブコンサート (2004年7月  
・札幌市) ..... 7
- ◇ 厚生労働省大臣「薬害根絶の碑」訪問  
(2004年7月・大津市) ..... 8
- ◇ 賛助会員のみなさまへ ..... 8
- ◇ 編集後記 ..... 8



画／林 琢巳 (故人・大津原告)

未来につながる明日を見つめて

川上 じゅん

つないだ 手と手  
 離さないで 歩いていこう  
 ゆっくりと 一歩ずつ

頬 つたう 涙  
 ぬぐって 顔をあげよう  
 ゆっくりと 瞳こらして

薬害 許せない  
 繰り返しては ならない  
 私たちの人生 奪っていった

薬害 許さない  
 繰り返しては ならない  
 愛する家族の命 奪っていった

うつむいた顔をあげて  
 未来につながる明日を見つめる  
 誰か 真実(ほんとう)のことを  
 教えてほしい

うつむいた顔をあげて  
 未来につながる明日を見つめる  
 なぜ? を見つけるために  
 私は ここから 歩き始める  
 あなたと

# クロイツフェルト・ヤコブ病～早期診断と治療法の確立が待たれる

ヤコブ・ネット相談会 in 福岡 2004.1.24

坪井義夫先生（福岡大学医学部）を招き、「クロイツフェルト・ヤコブ病」と題してご講演いただきました。お話をうかがう中で、CJD（クロイツフェルト・ヤコブ病）の病状や治療開発に関して理解を深めました。

## 坪井義夫先生のお話・要約

### 1. CJDの発症と種類

CJDの初期症状としては、性格変化・失調性歩行・視覚異常などがある。急激に痴呆が進み、2ヶ月位で無言無動となる。患者さんの脳波には特徴的なものが見られる（PSD）。また脳髄液検査でCJDの診断を下すことができる。脳のMRI（拡散強調画像）で発症の初期には白く光る画像が見られる（かなり時間がたっていると消えてしまう）。

患者さんの発症の原因は次のように分類される。

- (1) 弧発性 85% 何の原因もなく突然発症
- (2) 家族性 10% プリオン遺伝子に異常、ある程度の年齢で発症
- (3) 後天性（感染性） 5%

① 医原性 成長ホルモンの投与、硬膜移植が原因で発症

② 変異性 牛（BSE）からの感染で発症

この中で、硬膜移植の患者さんについては、厚生労働省で102例を把握しているが、80例以上についてわかっていることとして、①1979～1991年にライオデュラを移植された、②1000～1500人に1人の割合で発症（1983～1985年の移植）ということ。また、現在も10万人に1人の潜在患者がいるとみられている。

変異型の患者さんでは、英国で142例が報告され現在4名が生存している。平均28歳という若年で発症し、発症後の生存期間は平均14ヶ月。また、変異型の特徴として、脳以外に扁桃腺にも異常プリオンの蓄積がみられる。

### 2. CJDの治療開発

今後、さらに新たな発症者が出てくる可能性が残されているが、まだ有効な治療法が確立していない。治療薬として現在研究されているのが、キナクリンやペントサンである。以下治験より報告されている内容。

- (1) キナクリン：弧発性・医原性など合わせて31例の患者さんに12週間連続投与。効果ありは10例で意識レベルや表情の改善が見られたが、平均3.2週間でまた元のレベルに戻ってしまった。さらに副作用として肝機能障害が顕著に



見られた。キナクリンの有効率は約40%とされている。

- (2) ペントサン：体内にポンプを埋め込んで、脳室内投与される場合と、経口投与の場合の2通りがある。報告されている効果としては、①ミオクローヌス（不随運動）の減少、②人や物を凝視するなど開眼時間の増加、③簡単な指示・単語の発語、④唾液の誤飲減少などがある。

### 3. 今後の歩み

いち早く、ペントサンやキナクリンなど治療を開始することが、症状を進ませないために重要である。そのためには早期発見が必要であり、MRIと髄液検査の組み合わせによる診断が考えられる。

### <質疑応答より抜粋して紹介>

1. ナースが怖がって患者に触れないなどが報告されているが？——全く普通の患者さんと同様に取り扱い扱って大丈夫。感染については、脳・脊髄液は細心の注意が必要だが、そのほかはC型肝炎などと同じ対応である。
2. 2例がキナクリン投与中に亡くなっており、やめた方がいいという意見もある。ペントサンも効くかどうかまだわかっていない段階。プリオンの蓄積を抑えるのは、薬の興奮という作用かもしれない。これらの薬は、薬物スクリーニングでどれが効くか、何千種類という中から抗プリオン効果ということで選択されたものである。
3. CJD患者の入院先については、神経内科医がいなくても、寝たきりや痴呆老人への看護のように、普通に内科的管理ができる場所なら可能である。
4. 病気の特定をするための髄液検査の費用は？——費用はそんなに高価ではない。MRIについては15000円くらい。危険性は全くない。

# 「薬害根絶」を胸に刻んで

## ～和解2周年記念式典・「薬害根絶の碑」建立1周年～

2004. 3. 20 大津市

琵琶湖のほとりに建立された「薬害根絶の碑」の前に、全国から原告・弁護団・支援者等が集い、和解2周年記念式典が開催されました。建立から1周年を迎える「薬害根絶の碑」を囲み、薬害ヤコブ病で命を落とした被害者のありし日の姿を偲び、薬害根絶の決意を固めました。



開会のあいさつでは、大津原告団長の谷三一さんが「ヤコブ病の悲惨さ、大切な家族と永遠の別れをしなければならなかった苦しみは大きい。現在もなお発症者が続き100名を超える被害者の報告がある。また未解決の原告がまだ存在しており、この被害の重大さは計り知れない。患者本人は原因がわからぬまま無言無動の植物状態となり哀れでならなかった。その無念さを思うと二度と繰り返してはならない。この碑に集い、天国から妻たちが私たちを見守ってくれることが心の支えとなる。大地に根づいた大きな石碑、訴え見守り続けていく。多くのみなさんに感謝したい」と語りました。

来賓の方々のあいさつの後、薬被連（正式名称：全国薬害被害者団体連絡協議会）からは、この1年余りの中での「薬害教育」について急速な動きがあったことが報告されました。薬害ヤコブ病訴訟の和解条項に「薬害教育の充実」が盛り込まれたことで、文部科学省との交渉の

場などで大きな力となり、医学系国公立大学からの講演依頼などが具体的に進んできたとのことでした。

各方面から寄せられたメッセージ紹介の後、『薬害ヤコブ病の軌跡・全2巻』（薬害ヤコブ病被害者・弁護団全国連絡会議／編）の出版にあたり目録の贈呈が行なわれました。

尾藤廣喜弁護士（大津弁護団）の演奏による尺八の音色に乗せて、尾崎俊之弁護士（東京弁護団）から、大津原告団谷さん・東京原告団吉村さんへ目録が手渡されました。

東京原告の山村さんから「今なお、患者が発生し、満足な治療や病院での受け入れがなされないという相談が寄せられている。亡くなった家族には安らかに眠ってほしい。『薬害を二度と起こさないで』と込められた願いを生涯忘れない」と誓いの言葉が述べられました。

最後に、東京原告の吉村さんの「この薬害を絶対風化させてはならない」という閉会のあいさつに、参加者一同「薬害根絶」の思いを胸に刻みました。



# 即戦力的なヤコブ病治療法の開発

ヤコブ病サポートネットワーク 第3回総会 2004.6.6 名古屋市



2002年3月25日の和解調印後、同年6月の結成より丸2年を迎えるヤコブ・ネットは、2003年度より厚生労働省から相談事業への予算がつけられるようになり相談活動が整備されてきました。この1年間の活動を総括し、今後の活動の方針と計画を話し合うために、第3回総会が開かれました。

総会に先立って行なわれた記念講演会(研修会)では、東北大学大学院の堂浦克美先生に「即戦力的なヤコブ病治療法の開発」と題し、プリオン病に関する研究について報告していただきました。

## 堂浦克美先生のお話・要約

### 1. プリオン病とは

- 病原体(プリオン)は通常感染因子と異なる。
- 治療法はない。
- 早期診断が困難(異常型プリオンたんぱく質以外に特異マーカーなし)。
- 通常消毒滅菌処理は無効。

### 2. 感染因子の特徴

- 潜伏期間長い。炎症反応・免疫反応みられず。種の壁現象(異種動物間)。
- 高熱・紫外線・放射線で死活しない。
- 分子量小さい。6万~15万ダルトン。

35~15nmのフィルターでブロック。

- ホルマリンなど無効。

プリオンの不活化法⇒次亜塩素酸ナトリウム(キッチンハイターなど)濃度5%に1時間以上浸す。

### 3. プリオン病の分類

- 弧発性:原因不明
- 家族性:プリオン蛋白遺伝子の変異(10~15%)
- 感染性:ヒトまたは動物
  - ヒトから~食人、臓器・硬膜・角膜移植、成長ホルモン
  - 動物から~BSE(牛)など

### 4. 感染のしやすさ

- 脳内投与 > 血管内 > 腹腔内・皮下 > 経口
  - 大 ← ← ← ← → → → → 小
- 血液中の感染力価はきわめて低い(脳の1千万分の1)

### 5. 「即戦力的CJD治療法の確立に関する研究」 (2001.4~2004.3)

- 1) 他の目的使用の臨床薬・化合物の中で抗プリオン作用を持つものを探索
  - 2) 臨床への応用
  - 3) より良い医薬分子を合理的医薬分子設計技術を駆使して開発
- 31症例でキナクリン(経口)~12例で一過



性(持続1~4週間)の効果あり。21例で副作用(肝機能障害)あり中止。

- 6症例でキニーネ(経口)~2例効果あり(投与後1週間で効果見られ持続3週間)。3例副作用(肝機能障害)あり中止。
- イギリスでペントサンポリサルフェート1症例(埋め込みポンプで脳室内へ持続投与)~効果として、ミオクローヌス(細かい不随運動)の減少・固視・リズム回復(睡眠時間の延長)・簡単な指示に反応・病状の進行が止まった。副作用報告なし。

## 6. まとめ

- プリオン病治療薬としてアミロイド結合化合物が応用できる。
- 具体例として、ペントサン硫酸の脳室内投与は極めて有効で期待できる。
- キナクリンなどにも有効性があるが、臨床試験では一過性の結果。

○有効な化合物はプリオン蛋白のSポケットに結合し立体構造変換を阻害することが示唆される。

○アミロイド結合能を有する脳移行性化合物はプリオン病治療薬だけでなく、その診断にも応用できる。

○治療薬が功を奏するためには、早期診断が極めて重要である。

堂浦先生のご講演の後、参加者から質疑応答などが活発に行なわれ、最新の研究に対する興味・関心の高さが伺えました。

研修終了後、行なわれた相談会では、最愛の家族を失った思いをそれぞれが語り、近況などを交流しました。また、相談員からは最近寄せられている相談状況について報告等がなされました。

## 〈ヤコブ病サポートネットワーク2003年度事業報告〉

### 1. 生活支援相談事業

岐阜に本部を、札幌・東京・大津の3ヵ所に支部を設置し、各2名までの相談員を週5日配置して、電話および面接によりヤコブ病患者家族からの相談に応じるとともに、2003年9月会報を発行して患者家族の生活支援活動を行なった(\*相談実績日数 247日 \*相談件数 122件)。

### 2. 研修事業

2003年6月8日(名古屋)、同年7月27日(札幌)、同年11月12日(東京)、2004年1月24日(福岡)の4回、相談員・運営委員が一堂に会し、相談事例の報告・検討・研究を行なった。

### 3. 地方相談事業

2003年6月8日(名古屋)、同年7月26日(札幌)、同年9月28日(大津)、同年11月12日(東京)、2004年1月24日(福岡)、同年3月20日(大津)でそれぞれ地方相談会を開催し、うち4回には講師を招聘し講演会を開催した。

### 4. 決算報告

(1)収入 14,948,141円(全国連より、年会費、寄付など)

⇒厚生労働省からの委託費は、実績に応じて翌年度に入るため、この時点では入金されていなかった。

(2)支出 11,649,403円(生活支援事業2,185,200円、研修事業520,224円、地方相談事業566,390円、旅費等3,085,120円、通信費855,949円、人件費2,327,095円、借料・損料1,653,244円など)

## 〈ヤコブ病サポートネットワーク 2004年度 事業計画〉

### 1. 生活支援相談事業

- (1)岐阜県中津川市に本部を置き、常駐の専任生活相談員を配置して、電話相談を中心にして相談活動に取り組みます。
- (2)全国に3ヶ所（札幌・東京・大津）の支部を置き、生活相談員を配置して、電話相談等に取り組みます。
- (3)本部・支部の相談に当たっては、専門家相談員の協力も得るものとします。
- (4)このような相談事業を行なっていることを知らせるために、リーフレット・会報を作成配布するほか、開設したホームページを更新して行きます。
- (5)生活相談員の相談活動を円滑に行なうために「相談マニュアル」を作成するとともに、これを一般にも配布することとします。

### 2. 研修事業

生活支援相談にかかわった相談員・専門家相談員などが、年4回相談事例を持ち寄るなどして、研修交流を行い、相談活動の充実強化を図ります。

### 3. 地方相談会事業

電話による生活支援相談活動で対応しきれない相談につき、生活相談員が共同して、患者・遺族のいる北海道・関東・中部・関西・九州の各地域において年6回地方相談会を開催し、外部講師を招聘して講演をしてもらうなどして生活支援相談活動の充実強化を図ります。

### 4. 遺族支援事業

遺族に対し、被害者の命日に花を贈る、あるいは遺族の交流会に交通費などの費用を支出するなどの遺族支援事業に取り組みます。

### 5. 研究委託事業

ヤコブ病または薬害に関する必要な研究を、しかるべき人または機関に委託して行なう事業に取り組みます。

### 6. 研究助成事業

ヤコブ病または薬害に関する研究テーマを公募し、審理により選定したテーマにつき研究を行う人または機関に対し、助成金を交付する事業に取り組みます。

### 7. 啓発広報事業

薬害ヤコブ病に関して、広く一般市民に正しい情報を伝えるために、集会・講演会の開催や、リーフレット・会報を作成配布するほか、ホームページなどで情報提供を行います。

### 8. 事業予算

- (1)収入 16,247,713円（厚生労働省より10,915,000円、年会費・寄付・前年度繰越金など）
- (2)支出 14,700,000円（生活支援・遺族支援事業8,000,000円、研修事業1,500,000円、地方相談会事業2,200,000円、研究委託事業1,500,000円、研究助成事業1,500,000円、啓発広報事業1,000,000円）
- (3)予備費 547,713円

### 9. その他

役員・運営委員・相談員は前年度からの継続となりましたが、運営委員に北海道から新しく2名の原告の方が加わりました。

#### 相談窓口

\*札幌市 011-813-7049

\*東京都 03-5391-2100

\*中津川市（本部） 0573-62-4970

\*大津市 0748-72-1478

\*eメール cs-net@takenet.or.jp

\*ホームページ <http://www.cjd-net.jp>

# 心を寄せて、響け！「ノーモア・ヤコブ」

ノーモア・ヤコブ コンサート2004 in 札幌 2004. 7. 25

昨年に引き続き2年連続で、シンガー&ソング・ライターの山本さとしさんを招きコンサートを開催しました。全国から参加した原告・弁護団・支援者のほかに、地元札幌の一般市民あわせて約70名が集いました。弁護士・原告によるリレートークに耳を傾け、いまだ新たな発症者や提訴者が続いている現状を知り、また薬害

の悲惨さ・家族を失った悲しみを共有しました。

薬害ヤコブ病訴訟の闘いを応援してくれた「ノーモア・ヤコブ～心は一つ」を山本さんとともに歌い、文字通りみんなの心をつなぐことができました。山本さんの歌声に、しっかりと心が洗われた参加者も多かったことでしょう。



参加して良かったです。理解が深まりました。原告の方々には人前でお話できるまでにどれだけつらい思いをしてこられたか……。具体的に何かすることはできなくても、原告のみなさんに心を寄せることはできます。(40代・女性)

皆さんと楽しく、悲しさを忘れて歌わせていただきました。(50代・女性)

## ヒロ君、待ち遠しい「自宅での介護」～総勢約30名でお見舞いへ！

コンサートの前日には、「地方相談会」と「懇親会」が行われました。相談会に先立って、有志により札幌市内の病院に入院中のヒロ君を見舞いました。大津・東京の各原告の方々と弁護団・支援者が参加してのお見舞いは、昨年・一

昨年に続き3回目となります。誕生日が来たら22歳になるヒロ君は、昨年よりも顔つきが大人っぽくなり青年らしくなっていました。ご両親が「一日も早く自宅へ連れて行きたい」と話されていたのが印象的でした。

## 「同じ思いをわかちあえて、心が安らぐ」～地方相談会・懇親会

弁護団から提訴・和解の最新状況（大津・東京あわせて、提訴93ケース・和解64ケース～7月24日現在）について報告がなされました。参加者の自己紹介の後、3つのグループに分かれて相談会を行い、家族がヤコブ病を発症した時の戸惑い、闘病の苦しみ、家族を失った悲しみなど、それぞれに思いを語り合いました。

昨年発症し死亡した被害者のご家族（提訴準備中）が今回はじめて参加し、その胸の内を話されました。その訴えを聞いて、誰もが「まだまだ終わっていない」「一日も早く全面解決を」の思いを強めました。

相談会終了後、場所を居酒屋に移し「懇親会」が行なわれ、大いに盛り上がりました。全国的な猛暑に札幌の夏も例外でなく、居酒屋も満員御礼！のぎゅうぎゅう詰めでしたが、生ビール片手に肩を寄せ合い膝を交えての交流に、心が安らぐひと時を過ごすことができました。被害者家族の方々の「家族をヤコブ病で亡くしたこの思いを、同じように分かり合える人達に会えるとホッとします。このような場に参加していつも元気ももらっている」との言葉に、ヤコブ・ネットの役割を再認識させられた取り組みとなりました。

## 厚生労働省大臣「薬害根絶の碑」初の訪問！ 大臣の書による「薬害根絶」～この地より医療行政を見つめる

薬害ヤコブ病大津訴訟原告団長 谷 三一



去る7月25日、「薬害根絶の碑」に坂口厚労大臣（当時）がお参りされ、その慰霊にユリの花を供え、薬害で犠牲と

なった人々のご冥福をお祈りして下さい。

この碑は私たち、薬害ヤコブ病で大切な家族を亡くした者が二度とこのような悲惨な苦しみがおこらないようにと、滋賀県の大津の地に建てた。この場所の10メートル横には琵琶湖があり、その公園の一角に大きな石碑がある。坂口大臣が自ら書かれた「薬害根絶の碑」の文字、それは大きな意味があると思う。又今後の厚労省などの医療行政などを大津のこの地から見つめるであろう。

又天国から見ていると思う、その被害者自身、その無念さは、今も消えることがないだろう。

う。私たち家族はこのことを十分に頭において、今後の薬害に対して今後も決意を新たにしていきたい。

薬害ヤコブ病、和解成立後2年4ヶ月、この問題も世間から少しずつ忘れられようとしていた。その中での現職大臣の突然の碑へのお参りは、テレビ、新聞のニュースで大きく報道された。私も周りの人々から報道について聞かれ、その反響は意義の深いものであったと思う。私の心や思いも少し癒された思いである。これも、私たちを支えて下さった多くの人々のおかげだと思い感謝したい。(2004年7月記)



### 賛助会員のみなさまへ

◇ 2004年度の賛助会費の納入をお願い致します。年会費1,000円です。大変お手数ですが、同封の振込用紙にて郵便局でお振込みください。よろしくお願い致します。

郵便振替 00130-5-702430 加入者名 サポートネットワーク

◇ 『ヤコブ・ネットNEWS』へのご意見・ご感想をお寄せください。また、日頃から考えていることや、薬害等に関するご意見など、ぜひ原稿をお寄せください。絵手紙・イラスト・詩なども募集しています。

### 編集後記

- ◇ 前任者の高原さん（福岡）から引継ぎ、今年度より浅川（札幌）が会報編集担当となりました。ヤコブ病に関する情報や、ヤコブ・ネットの活動状況などをお伝えし、薬害ヤコブ病被害者家族・弁護団・支援者・医療者などの関係者の方々、そして孤発で苦しむ患者・家族のみなさまにとっても「かけはし」となれるように、努力していきたいと思ひます。どうぞよろしくお願い致します。
- ◇ 引継ぎに時間がかかり（!?）第4号の発行が大変遅れましたことをお詫び致します。今後は、あまり間を空けず、行事予定などのお知らせも随時できるようにしていきたいと思ひます。めげせ、隔月発行！
- ◇ 次号は、8月にオーストラリア・ブリスベンで行われた国際学会と、10月に仙台で行われた「市民講座～ヤコブ病の対策と克服に向けての歩み」の特集を予定しています。どうぞご期待ください。