



ヤコブ・ネット

NEWS No.10

2006年8月24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 絵手紙



◇北海道集会 (2005年9月・函館市) ……2



*記念講演 森若文雄氏

*リレートーク

の

◇原告の手記から……………8



◇お知らせ・編集後記……………10



絵手紙：稲田 友子 氏

北海道集会2005 in 函館

～薬害の根絶を願って～

2005年 9月10日 函館市保健センター

「北海道難病連函館支部」と「薬害オンブズパーソン・タイアップグループ函館」との共催で集会を行いました。会場には、地元函館や北海道内、そして全国各地から参加者が集いました。共催2団体の働きかけで、渡島支庁・函館市・市立函館保健所・函館市医師会・函館薬剤師会・北海道看護協会道南支部からご後援をいただきました。

上田宗代表の挨拶の後、第1部は北海道医療大学教授の森若文雄先生による記念講演が行われました。続く第2部は「ノーモア・ヤコブコンサート」として、弁護団の報告と薬害ヤコブ病被害者家族によるリレートークの後、シンガーソングライター山本さとしさんの歌声に、命の尊さを確かめ合うひと時となりました。最後に現地実行委員から北海道難病連函館支部長の佐藤秀臣さんが閉会の挨拶に立たれ、無事集会を終えることができました。

記念講演



プリオン病:北海道における発症の状況と今後の展望

北海道医療大学心理科学部言語聴覚療法学科 教授 森若文雄氏



私は平成7年より北海道地区のクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)サーベイランス委員を担当しています。本日は、ヤコブ病のお話と、北海道での患者さんの状況、最近の新しい治療についてお話しさせていただきます。

1973年以降明らかになった新しい感染症には、エボラ出血熱、レジオネラ、成人T細胞白血病、O157などがあります。プリオン病は1986年に新しい感染症として報告されました。新しい感染症には、SARSや鳥インフルエンザなどのようにウイルスが進化したものもありますが、プリオン病は従来と異なった病気として注目されており、牛のプリオン病として狂牛病、または牛海綿状脳症、略してBSEと新聞などにもよく報道されています。

狂牛病、BSEの存在は、英国では1985年に中央獣医研究所で提言され、直ちに英国で疫学調査が行われました。飼料として使われていた羊の肉や骨粉が原因と考えられ、BSE牛を屠殺するという対策を英国政府は直ちに取りました。1988年にはその餌の使用を禁止しましたが、1990年まではBSEの発生が多く、月に3,500頭位のBSE発生がみられました。その後、アイルランド・スイス・フランスなどのヨーロッパ全体にBSEが広がりました。英国では

BSEが確認、餌の規制後、BSEの発生頭数が減少しました。現在まで、英国で18万頭のBSE発生が報告されていますが、公式認識の4～5倍いるのではないかというお話もあります。

牛やヒトの体にはもともと正常なプリオン蛋白がありますが、BSEもヤコブ病も異常な形をしたプリオン蛋白がたまることから起こることが判明しています。そのプリオン蛋白が感染性または伝染性を持つ物質で、これによる病気は、まとめて伝染性の海綿状脳症、またはプリオン病と称されます。元々、山羊や羊などにスクレイピーという病気があり、BSEはスクレイピーの羊が飼料になって牛に海綿状脳症を起こしたというのが今の考え方です。スクレイピーは本邦では1980年以降62頭が確認されています。野生の鹿には慢性消耗性疾患、ミンクでは伝達性脳症が米国やカナダで動物のプリオン病として知られていますが、本邦では認められておりません。蛋白を作るアミノ酸の配列は動物の種類によって異なります。動物の種が異なると動物から動物へ病気は感染しないと考えられていますが、羊から牛にうつったのは異常プリオンを持っているものを飼料として使ったことが考えられています。

牛の異常プリオンが人間に感染したと考えられる変異型ヤコブ病が今世界中で注目されています。本邦では狂牛病が20頭確認されていますが、英国やイタリアからの牛骨粉が感染源ではないかと推測されました。しかし、2001年の

段階ではBSEの感染源を特定できないと農水省の検討会で報告されています。

ヒトのプリオン病、クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)については、ご家族に同じような病気がなく、感染性でないものが弧発性CJDです。ご家族に同じような病気があるのが遺伝性CJDで、家族性ともいわれ、その中にはGSSや致死性家族性不眠症などが知られています。感染性プリオン病に関しては、クールーという病気がニューギニアで風土病として知られていました。その他には、硬膜移植を含めた医原性CJDが知られています。

「プリオン」という用語は「感染性を持つ蛋白の粒子」から作られた造語です。この言葉を作られたのはスタンレイ・プルスナー博士で、1997年にノーベル医学生理学を受賞されました。普通は感染力というのはウイルス・細菌の核酸分画と相関しますが、プリオン病では、蛋白量と相関します。また、蛋白質を不活性化することによってその感染力がなくなるので、感染に蛋白質のみが関係する前例のない疾患概念をプルスナー先生は発表されました。

正常なプリオン蛋白はヒトの体の中にありますが、異常プリオン蛋白とどこが違うのか？ アミノ酸の一次的な構造には違いがなく、アミノ酸の二次構造としてらせん状のものができ、三次構造としてβシートという膜構造を作ります。正常なプリオン蛋白はβシートの構造が3%以下に対して、異常プリオンは40%以上と増えています。蛋白質の高次構造の変化がこの異常プリオン蛋白の働きを作っているのではないかと考えられています。どのように異常プリオン蛋白が産生されるのか？ 異常プリオンが鋳型となるという「鋳型説」、また正常プリオン蛋白と異常プリオン蛋白がドッキングして異常プリオン蛋白が増えていくという仮説がありますが、まだ現在のところ解明されておりません。蛋白質の構造が病気と関係するのはアルツハイマー病や脊髄小脳神経症など他の神経難病でも想定されています。蛋白質が凝集物を作り、新たな異常機能を獲得して、病気が起きるものはコンフォメーション病とまとめられます。

弧発性CJDは、プリオン病全体の80~85%を占め、人口100万人当たり1人という、稀な病気です。物忘れ、めまい、ふらつきなどで発症され、2週間後には、これらの症状が更に強まり、入院の上、精査を受けられる4週間後には、場所、人、時間がわからない、歩行時にふらつく、時に視覚の異常として、ものがゆがんで見える、色が異常を訴えられるようになります。入院後に次第に不随意的な運動としてミオクローヌスが出現してきます。ミオクローヌスは正常でもうたた寝している時などピクッと体が動くのと同じ不随意運動です。ミオクローヌスが常にみられるようになり、発症から3~7カ月には、全く動けない、全く話せない状態になります。現在のところ、CJDの診断は、これらの臨床症状と脳波で前頭葉から後頭葉まで同期する周期性の脳波(周期性同期性放電、PSD)がみられること、画像では脳の萎縮がみられ、拡散強調画像では高信

号がみられること、髄液検査である種の蛋白が増えること、などで診断されます。

臨床的な特徴がいくつか揃えば、ほぼ確実なヤコブ病と診断されます。PSDなど脳波異常は別の病気でもみられることがあるので、確実な診断にはプリオン蛋白が脳の中に沈着しているという組織学的な証明が必要です。病理学的に確認されると、確実なヤコブ病と診断されます。

検査所見を提示しますが、特徴的な脳波の所見は放電が1秒間に1回前後くらいで起こります。脳CTでは、発症初期の脳CTには脳の萎縮像はみられません、発症6カ月後の無言無動の状態時には、脳室が拡大し、脳のしわ、脳溝が深く、脳全体が萎縮している所見がみられます。

剖検させていただいた患者さんの脳は、肉眼的には脳室・脳溝が広がって、脳重量は690gでした。正常の脳重量が1,200~1,400g前後ですが、約半分の脳重量まで、脳が萎縮しておりました。顕微鏡的には、海綿状状態、泡のような空泡が多数みられます。これらの病理所見が特徴的とされます。

感染性CJDの中で、医原性のヤコブ病として、ヒト由来の硬膜や角膜で報告されています。日本では報告はみられませんが、ヒト由来の脳下垂体の成長ホルモン、ゴナドトロピンなどが米国などで報告されています。脳神経外科の手術用の器具、または深部脳波の電極によるという報告もあります。輸血、血液から作ったアルブミン製剤、母乳とか哺乳、針先事故、内視鏡検査、剖検などによる感染の可能性については、調査段階で、明確な因果関係は未確定です。

硬膜に関しては、1973年からドイツのBブラウン社からヒトの硬膜「ライオデュラ」が輸入され、1987年からはアルカリ処理をされたものが輸入されました。ヒト硬膜移植によるCJDの最初の報告は米国で1987年に発表され、米国では直ちに「ライオデュラ」使用禁止の対策が取られました。本邦では1991年に硬膜移植CJDが報告されています。1996年にヒト硬膜移植CJDの全国調査が行われ、多発の硬膜移植CJD例が確認されました。その翌年にヒト硬膜の使用は禁止になり、その後、脳神経外科の先生の調査でも硬膜移植の患者さんが多いことが判明しました。

1985年から2001年間の間の全国調査、一部サーベイランス調査が入っている966例の患者さんを病型別に分けました。疑い例を含めると、弧発性は約7割、遺伝性は約1割、医原性も92例ありますからこの段階で10%くらいでした。英国のデータでは5%くらいですから、本邦では硬膜移植CJD例が多いです。

「プリオン病及び遅発性ウイルス感染に関する研究班」では、平成11年より全国を10のブロックに分けてサーベイランス委員を配置しました。その後、都道府県に各県の担当者の専門医を置いて、毎年のように全国担当者の専門医の会議を行っています。今年2月の全国担当者会議に、上田さんが来て下さってサポートネットの話をいただきました。サーベイランス調査は、疫学動態の解明、感染防

止策の確立、病因・病態の解明、早期診断・治療法の確立をめざして調査を行なっております。ただ、我々に患者情報、調査依頼が届くのは、特定疾患が申請されて、都道府県庁を経由して来ます。また、感染予防法により、この病気をみた先生からの届け出、その他、知り合いの医師から情報に基づき、訪問診察します。

硬膜移植による CJD ですが、1996年の全国調査で43名の方が確認されました。1997～1999年の調査で17名、その後判明した方が1名、私どもが行っているサーベイランスでは51名の患者さんを確認して、現在のところ112名、男性が41名で女性が71名の患者さんがおられます。112名のうちの100名の使用硬膜が全てライオデュラです。2名に関して不明ですが、チュトプラスト使用のケースは今のところありません。

一般的には、1979年～1991年に硬膜を使用した手術が行われ、特に1983年～1987年に使用頻度が多かったといわれています。硬膜移植 CJD では、脳外科の疾患での使用例が大多数ですが、頸髄・後縦靭帯骨化症などの患者さんもおられます。発症年齢が53歳で、弧発性 CJD に比べますと10歳くらい若く、移植から発症までの平均期間は10年±4.5年で、最短14カ月、最長22.9年でした。神経医学的には弧発性 CJD と同様の症状と経過を取る患者さん、それからゆっくりと進行して発症1年たっても簡単な応答ができ、脳波で PSD が見られない患者さんもいらっしゃいます。

移植から発症までの期間が10年前後の方が多くようです。98名の方でその硬膜移植を行った原因手術は脳腫瘍・脳出血・動脈瘤・髄膜腫でした。顔面痙攣や三叉神経痛に対するジャネット手術もみられます。

全国のサーベイランス調査、これは平成11年からの集計ですが、弧発性の場合は456名で女性が多く、家族性46名、硬膜51名の患者さんがいらっしゃいます。年齢的には60代が弧発性には多いのですが、硬膜の方は10歳くらい若いのです。1999年にサーベイランス委員会が立ち上がり、この6

年間の調査では、おそらく全国で年間100名前後の患者さんが発症しています。その8割は弧発性、家族性が5%、他は硬膜移植例、日本独特の緩徐進行性の病型もあります。

北海道の状況ですが、7年間で57名の患者さんを訪問診察させて頂きました。男性22名・女性35名、発症時の年齢は平均が62.5歳です。年間4から12名、7名前後となります。57名の中、3例の患者さんは症状が良くなった、症状が変わらない、または、臨床経過が異なる、ということで CJD でないと判断致しました。硬膜移植後の患者さんの人数はサーベイランス初期に多くみられました。

全体では54名の患者さんが、臨床的にほぼ確定されたヤコブ病です。弧発性の患者さんは41名で男性16名・女性25名でした。平均年齢は68.5歳でした。疑いのある患者さん、または脳波に PSD がみられない、発症から8～9カ月経過しているが会話が可能である、画像診断や髄液検査でヤコブ病を疑わせる、いわゆる緩徐進行例などを含めた患者さん3名が含まれ、臨床的にほぼ確実なのが38名です。家族性の患者さんは3名で、GSS 2名、FFI 1名です。医原性は10名です。平成11年から私が調査させていただいた患者さんのみですので、何名かの方は調査されておりません。原因手術としてはくも膜下出血3名・脳腫瘍3名・脳動脈瘤2名・顔面痙攣1名です。

弧発性の平均年間発症率は、2000年の国勢調査での北海道の人口が568万人、7年間で41名の患者さんですので、100万人当たり1.03人、従来からいわれている100万人に1人という発症頻度です。

弧発性の患者さんの居住地は、医療機関の所在などの問題がありますが、札幌と旭川に多くみられました。釧路は数年間患者さんの発症がみられませんが、去年・今年と2例の患者さんを診察いたしました。オホーツク圏(北見・網走)と稚内地区にはまだ患者さんを認めておりません。

初発症状は痴呆症状、妄想・幻覚・物忘れなどの精神症状が大多数です。そのほか、ふらつきなどの小脳性運動失調症、物が歪んで見えるなどの視覚障害もみられます。

最近注目されている脳 MRI での「拡散強調画像」は、脳梗塞などの急性期の診断に用いられます。CJD の患者さんの脳 MRI 所見では、従来、「T2強調画像」でも異常信号域が認められていましたが、拡散強調画像で脳の皮質や基底各部の病変部位が高信号に描写されます。この所見は病初期でもみられ、高信号域が少しずつ変化します。東北大学の志賀裕正先生の研究では病初期から診断に有用な検査法と発表されております。

弧発性 CJD の41名の患者さんの検査所見では、脳波で周期性同期生放電(PSD)が90%陽性でした。脳波でα波が消失し、徐派化する所見も同じ頻度でした。脳萎縮像は63%



でみられ、高信号域は66%に認められました。ただ、検査の陽性率は、検査が発病後いつの時点でされるかにより変わります。脳萎縮像は診断初期より、発症1年後の時点での検査結果を利用するともっと高頻度となります。脳波でのPSDは、ミオクローヌス(不随意運動)を呈し、無言無動で、ほとんど100%みられます。

病型や将来の予測を考えるため、プリオン蛋白遺伝子の検査に、約6割の方々にご協力頂きました。遺伝子解析を行い、コドン129の正常多型(メチオニン・メチオニン)の配列と病状の進行との関連を考える重要な情報になります。

弧発性CJDの41名のうち、無動性無言状態になられていた39名の平均期間は、3カ月±2カ月でした。肺炎などでお亡くなりになるまでの期間は、12カ月±11.6カ月です。英国では4カ月というデータがありますが、日本では保存的な治療が行われ、日本と英国に数値の違いに反映していると思われる。

硬膜移植CJDでは、病初期には弧発性と思われ、後に調査で硬膜移植の手術をしたことが判明された患者さんもおられます。硬膜移植CJDの初発症状は、全国的には小脳性運動失調のふらつきが多いといわれていますが、北海道の10例の患者さんではふらつきと物忘れがほぼ半数でした。また、移植を受けてから発症までの期間では9年～22年で、平均は14.9年で、全国調査112名の10年±4年と同一でした。無動性無言へ至る期間は3.6±2.5カ月で、亡くなられた4名の患者さんの生存期間は発症から11～32カ月でした。

変異型CJDは、英国では18万頭の狂牛病がみられ、変異型CJDの患者さんが現在157名です。アイルランドでは感染牛が1524頭で、変異型の患者さんが2名。アメリカでは正確かどうかわかりませんが、感染牛が2頭、変異型患者さんが1名です。カナダでは感染牛が5頭で患者さんは1人。フランスでは多く変異型患者さんが13名で感染牛は945頭です。イタリアは感染牛127頭、患者さんは1人。香港では感染牛はいませんが患者さんは1人おられ、この患者さんは英国に何年間か滞在していました。日本では今のところBSE牛が20頭で、変異型患者さんは今年の2月に1人報告されました。

英国における変異型CJDの推移ですが、1995年に変異型CJD患者さんが3名みられ、2000年に28名の患者さんを認めました。2000年以降、徐々に変異型患者さんの発症数が少なくなってきております。英国では、CJD疑い患者さんを含めて1990～2005年までで2,000人の患者さんが登録されております。弧発性が788名で、医原性の硬膜移植などが50名で、英国では医原性CJDは2～3%を占めるのみです。英国で特記すべきことは変異型CJDが多いことです。現在、変異型の患者さんで生存されているのは7名で、150名の患者さんが既に亡くなっています。剖検させていただいたのは107名です。英国の弧発性ヤコブ病の発症時年齢は60～65歳ですが、変異型CJD患者さん

は20～30代にピークがみられます。最高年齢は74歳です。この患者さんは初め脳血管性痴呆と診断され、剖検で変異型CJDと判明しました。74歳の患者さんに変異型CJDがみられるということは、今までは若い方に多い病気だと考えられていますが、もっと高齢の患者さんもみられる可能性も示唆されるかもしれません。



変異型CJDの臨床症状の特徴は、イライラなどの不安神経症や精神症状、手足・関節の疼痛を訴える方が比較的多く、ふらつきや痴呆症状が少ないようです。病気が進んでも動けない、話せなくなることが少ないことが特徴です。精神症状としては鬱・ひきこもり・攻撃性を示すこともあります。四肢の疼痛・冷感・異常感覚などが多く、リウマチと間違えられたり、整形外科を受診したりすることもよくみられます。脳波の所見としては変異型CJDの100名の患者さんでは典型的なPSDが認められませんでした。非特異的な脳波が遅くなる徐波はみられますが、進行期でも多くの患者さんが正常な脳波を示すのが特徴です。MRIは拡散強調画像で視床の後ろの視床枕が高信号にみられます。これは変異型CJDの患者さんでは90%以上認められます所見です。

40歳以下の若年発症でゆっくりと進行する、精神病様の症状、痛みを伴う持続性の痺れなどを訴える、MRIで両側視床枕に高信号が見られる、そして脳波は異常なことが少ないこと、などが変異型CJDの特徴です。

本邦で判明した変異型CJDの患者さんは50歳、男性です。症状としてはふらつきが出現し、1年くらいたって物忘れを呈しました。脳MRIで視床枕に高信号域が認められました。脳MRI所見などから変異型CJDの疑いがサーベイランス委員会で検討され、発症から2年後、ほとんど寝たきり状態、無言性無動の状態となり、脳波では弧発性にみられるようなPSDが認められました。全経過3年で昨年11月に亡くなられましたが、ご家族の同意を得て解剖させて頂き、解剖所見に基づき、本年2月になって変異型CJDと報告されました。

従来、考えられていた変異型CJDの病像と異なり、発症時40代後半で、脳波で異常所見PSDが認められる、無言無動性にも至ることがわかりました。英国の医療制度から脳MRIを頻回に検査することができません。英国の変異型CJD患者さんが全経過中で1回のみ脳MRI検査を受けられることが多く、脳MRI情報としては限られたも

のかもしれませんが。今後、世界中から変異型 CJD に関するデータが集まってくると、もっと違った病状、経過も判明してくるかもしれません。

治療法に関しては、マラリアに使うキナクリンは福岡大学を中心に全国で30数名の患者さんに試みられました。私どもも一人の患者さんに試みさせて頂きましたが、最終的には目に見える治療効果は認められませんでした。現在、主に行われているのはペントサンポリ硫酸カルシウムの脳室内持続投与方法です。これは膀胱炎に対する薬、血液の抗凝固薬としてドイツでは市販されている薬です。脳室内に入れるのは脳と血液の間には防御幕があり、分子量の大きいものは通っていけないので、脳室内にチューブを入れて持続的に投与方法が行われています。最初は英国の変異型 CJD の患者さんで行われました。その患者さんの脳 MRI 所見では、投与後3カ月・6カ月・15カ月で脳室は少しずつ拡大し、脳の萎縮は進んでいますが、まだ会話が可能で症状の進行が少し緩徐になったと報告されました。

変異型3例、家族性2例、弧発性も含めて現在10例の患者さんでの治療が報告がされました。その後、日本では福岡大学で弧発性の患者さん1名が治療を受けられております。緩徐に病状が変化する患者さんには、試みて頂ける治療法ではないかと思えます。また、治験のできる施設が全国に何力所かに設置されればと思えます。

以上をまとめますと、北海道でのプリオン病発症53名の患者さんの状況をお話しました。80%は弧発性 CJD です。発病頻度は人口100万人当たり1人です。硬膜の医原性 CJD は10名で、脳神経外科での手術例でした。新しい治療法の開発の状況、ペントサンポリ硫酸の治療状況をお話致しました。最終的には早期診断が可能な、簡単・効果的な検査法の確立が望まれます。この病気は B 型肝炎と同じように対応していただければ、うつることの心配のない病気であることを、ご家族の方や介護している医療機関の方にもお話しています。ご家族には、患者さんの手を触って話しかけてくださいとお話しています。以上です。

原告の 訴え

リレートーク

リレートーク

田川美貴恵さん (大津原告)



主人のことを思い出すのは辛いのですが、思い出しながら語ってやりたいと思います。主人は1987年2月に頸髄腫瘍の手術をしました。その時に「良かったね、命あって」と言っていたのですが、2カ月位して「手術したところの頭が痛い」と抱え込んでいました。それと「右腕が震える」と手首にいつも包帯をしていました。それを見て「それはあなたの友達だから」とずっと言って聞かせていたんです。

手術の13年後、定年の1年前に、「今年の夏は手術したところがすごく暑い」と、いつもタオルに氷を包んで首にまいて散歩をしていました。人が二重に見えたり、ふらふ

らしたり、物事を忘れてたり、そういうことが続いて先生に診てもらい、初めは「どうもない」と言われたんですが、トイレへ行っても私がいる所に帰って来られなくなったので、奈良の天理病院に行きました。3回目から歩けなくなり、4回目はそのまま入院し、それと同時にもうベッドから離れられなくなったんです。

入院して1カ月後くらいに「わしゃ、もう…」と言って涙を流して、それからは一言も言葉らしいことは話してくれませんでした。私が話すことに、首で「うん」とか「いや」とか言うだけでした。一番かわいそうだと思ったのは痙攣が顔に2カ所くらいいっぺんに来た時に、私は思わず主人の顔をタオルで伏せてやりました。見たことのないくらいひどい痙攣で、主人の顔が変わっていました。それが一番ひどかったと思います。

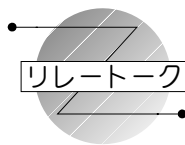
奈良の病院に4カ月付き添い、それから三重の病院へ移りました。2年6カ月、毎日往復110kmを通い、朝9時には病院へ行っていました。雪が降っても電車で行きました。楽しみは私がいると主人が笑顔を見せてくれることでした。先生は「もうわからんのと違うか」と言われたのですが、私は「いや、わかってます」と言うと、「家族の方が言うなら間違いなくわかってますよ」と言ってくれました。私のほうを向いて微笑んでいてくれるといつも胸に思って、「元気になろうね」と言っていました。入院した時は「あと1年ですよ」と言われたけど、「絶対1年では死なさない」と自分で確信を思っていました。結局は2年10カ月頑張ってくれました。

それからその間に、楽しいこともありました。大勢の先生方と会えたこと、原告の人たちと友達になれたこと。主人はその間に花見もさせてもらいました。そしてキナクリンをする時に、「福岡に来るように」と言われましたが、「福岡には行けませんから薬を早く送ってください」と堂浦先

生にお願いし実現しました。

とうとう別れの朝がやってきました。7時ごろ脈拍がおかしいと言われた時に、「絶対子ども達には会わせてやりたい」と思い、朝の7時頃から4時間ほども、主人の耳を引っ張って名前を呼び続けました。お陰で子どもが11時過ぎに来てくれて、やっと主人を解放してやりました。後から「耳が1mも伸びたんじゃないかな？」と思ったほどです。最期の時に、私だけに笑顔を見せてくれたと、その思いは今でも残っています。

今年三回忌を迎えました。主人もあの世で私に背を向けて走り出したのではないかなと思うんです。私もこの世で楽しい日を過ごして行きたいと思っています。主人の思い出一つひとつが私の心に残っていて、「これは誰にも盗まれない」と、それだけは嬉しく思っています。



☞ Eさん (東京原告)

私の母がヒトの硬膜移植によりヤコブ病で亡くなりました。母は1986年の夏に聴神経腫瘍の手術を行いました。左右両側の聴神経腫瘍でしたので、手術後は仕事をすることができなくなり、その後は手話サークルや孫たちに囲まれて平穏な日々を送っていました。

母は2003年の夏に発症しました。最初3～4カ月は足元がふらつく、記憶がなくなってしまうなどがあり、家族がその異変に気づいて、病院へ連れて行ったんですが、その時点では「過労性の加齢による痴呆でないだろうか」と言われていました。そのうちに自分で食事を取ることもできなくなり、それまではずっと自宅で私が面倒を見ていたのですが、脱水症状を起こし、病院に入院しました。その時に先生から「ヤコブ病の疑いがある」と言われました。その時点で17年前に手術を受けた病院のカルテ開示をお願いし、Bブラウン社のライオデュラを移植されていたことがわかりました。それが発症してから約半年後です。

自力歩行ができなくなりすぐ車椅子になりましたが、その車椅子も汚れることもなく、ベッドに横たわったまま起きられないという状態になりました。そして発症してから約1年弱で亡くなりました。母の場合も移植から発症まで17年間、約200カ月あったようです。

今、思いますと苦しかったことは疑いを持たれた後の医療関係・福祉関係の方の対応でした。この病気には治療法がなく、感染症で移る可能性があることはみなさん認知されているが、どのように取り扱ったらいいかはあまり知られていないようです。実際に私が関係してきた医療関係・福祉関係の方には「事例がありません」と、数多くのお断りを受けてきました。例えば、昨日まで来ていたヘルパー

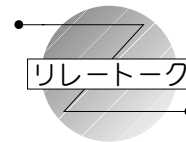
さんが一部来なくなるということがありました。

発症してから亡くなるまでの1年の多くを自宅で介護しました。自分で食事が取れなくなってから、経管栄養とか吸引の作業が始まり、妻と2人で対応していたんですが、子どもが幼なかったの



で、なかなか大変でした。医療関係の方でも善意ある方が色々情報を伝えてくださいましたが、整理されていない情報が多くて、病状が毎日のように悪化していく中でその多くの情報を整理すること自体が自分達にはできなくて、かなり切羽詰った状態になりました。その時にサポートネットワークの方にも何度かご相談しまして、医療関係のアドバイスを受けたり、メンタル面でのご支援をいただいたことはとてもありがたく思っています。

母が亡くなってから約1年たち、家庭内の方もやっと落ち着いて来たと思います。今思うことは、薬害の怖さに対する再認識、それと薬害の再発防止・薬害の根絶を心から願っております。



☞ Tさん (東京原告)

昭和62年10月16日早朝、私の母はくも膜下出血で倒れました。ちょうど私が高校の修学旅行に出かける日の朝でした。母親は病気を治すために受けた手術でこの病気にかかってしまいました。手術をした結果、母は言葉を失い、左手も動かない状態でした。長い間闘病生活を過ごし、家に戻ってきました。本当に嬉しかったです。

少しずつ家事をやりながら、父と買い物をしなが、一緒に昔の充実感を味わっていたようでした。しかし母が亡くなる前に先に父が逝ってしまい、母は言葉をほとんど失っていましたが、黙って涙を流していました。

私達兄弟は男ばかり4人いましたが、父親が亡くなった時、地元には誰もおらず、私が会社に願い出、転勤させてもらいました。母は父が死んでも息子達の元へは絶対に来ようとはしませんでした。私が戻ってきた時、本当に喜んでくれました。

そのうち母は意味もなく笑い出したり、黙ったり、意味のわからないことを言い出したり、部屋の中に閉じこもっ

たり、何かにおびえたり、異常な行動をし出すようになりました。しかし私は母のこのような行動が信じられなかったというか、頭の手術をしたから、仕方がないと思う気持ちが強かったと思います。今思えばなぜこの時気づいてやれなかったと後悔の念がありますが、当時は仕方がなかったと自分に納得させていました。

病院の先生から「ヤコブ病の疑いがある」と言われた時は、ただただ母を見守るしかなく、その後すぐに無言無動になり、自分がやれることは母の衣服の交換、パジャマの洗濯しかなく、ただただ死を待つ感じの日々でした。このような母に私達兄弟は何もしてやれなかった悔しさが多々あります。こんな病気を今後なくしてもらいたいです。

最後に今まで支援をしてくださった方々初め、ネットワークの人達のお力添えには本当に勇気づけられ感謝しています。本当にありがとうございました。今後私たちと同じような悲しい思いをする葉書をなくして行ってもらいたいです。

原告の手記から シリーズ④

■意見陳述より

(2000年 7月 3日の裁判)

東京訴訟原告 ヒロ君の母親

息子は1歳半の時、何万人に1人という脳腫瘍になり、なぜ我が子が…。その時は、目の前が真っ暗になりました。

腫瘍は悪性で難しい手術だと聞かされ主人と私は、とても不安な気持ちでいっぱいでした。しかし、その時手術をしていただいた先生がとても腕がよく、腫瘍は全て摘出し手術は大成功に終わりました。そして再発さえしなければ大丈夫と言われ私達はほっとしました。あとは、1年に1回検査を受けるようにと言われ、大事な息子を助けていただいた高橋先生に感謝し、この恩は生涯忘れてはならないと、心に誓いました。

その後も体質が弱くアトピー性気管支喘息になり、6歳頃まで入退院のくりかえしでした。体力づくりに空手や水

泳を習わせて私達は一生懸命息子を育ててきました。その後は脳腫瘍の再発もなく身体も丈夫になり、中学校は無遅刻無欠席で卒業しました。私から口にするのも変ですが、息子はとてもまじめで気持ちのやさしい良い子でした。卒業後、自分は将来保父さんになりたいと言って体験学習のできる高校に進学しました。入学後息子は私に学校はすごく楽しく、高校でも無遅刻無欠席で頑張り、学校から賞状をもらうんだとはりきっていました。

夫は単身で転勤し家にはおりませんでしたが、私は働きながら家庭を守り何事もなく幸せな日々を過ごしていました。

それからあの悪夢の日が少しずつ近づいてきたのです。息子の様子が少し変だと気づきはじめたのは1998(平成10年)5月の末頃でした。何かにつかまって立ったり座ったりし、歩く時も少しふらふらし学校の帰りに転んで帰ってくるようになりました。私は息子にどこか身体の調子が悪いのか聞くと息子は別にどこも悪くないよ、ちょっと疲れてたんだと言うのです。高校に入って少し慣れて緊張がとれ、疲れがでたのかなと最初は思っていました。4、5日経つとふらつきがひどくなり物につかまって歩くようになり、目つきも変になってきました。学校を休ませ、単身赴任の夫に連絡し、東京から札幌に帰ってきてもらいました。

夫は息子が自分の力で歩けないのを見て、脳腫瘍の再発ではないのかと思い、手術をしてもらった主治医の高橋先生に連絡しました。先生は検査してみないと分からないと言って、2週間間検入院するよう言われました。今思いおこしてみると、その頃息子は好きだったテレビゲームもしなくなり、学校から帰ってくるとすぐベッドで横になることが多くなり、最近怖い夢をよく見ると言っていました。私は怖い夢ってどんな夢なのと息子に聞くと、よく覚えていないけど僕が死んだ夢とか、暗いところに1人で閉じ込められてしまってとても怖かったと話してくれました。

検査入院している時は私とトランプをしたり、ふらふらしながらも歩いたり、食事も自分でしていました。検査の結果、脳腫瘍の再発はないと言われ神経内科で検査をしてみないと分からないが、考えられるとしたら風邪からくる小脳炎ではないかと言われ、神経内科を紹介されました。息子を家に連れて帰り、翌日、神経内科の病院に電話をすると、今連れてこられてもベッドが空かないから入院できないと言われ、病院の方から電話がかかってくるまで自宅で待っているようにと言われました。

息子は1日1日悪くなってきて、ぼおっとしていることが多くなり、「ヒロ君、今何時?」と聞くと、時計の針も読めず分からなくなっていました。手は小児麻痺のようにまがってしまって、昨日まで1人で食べていた食事でも食べられなくなり、トイレも1人で行けなくなっていました。心配でかけつけた私の母とでトイレに連れて行きました。お風呂も転んだりしたので、私が付き添ってシャワーだけ



ですませました。身体が大きいので本当に大変でした。

私はだんだん悪くなっていく息子が可哀相で見ていられなくなり病院に早く見てくれるようにと何度も電話をしました。病院はまだベッドが空かないので、できるだけ急いでいるとのことでした。たった2週間の間に、息子がこんなに悪くなるなんて、悪い夢でも見ているような気持ちでした。それでも、入院すれば息子の病気は治ると信じていました。

神経内科に入院したのは7月の6日頃でした。病院に連れていった時は息子はぼおとしていて、体をブルブル震わせても歩くこともできなくなるほど悪くなっていました。入院後、先生から話があり息子の病気は色々検査をしてみないと分からないがかなり悪くなっている状態で、神経の病気は難しい病気なので、悪くなくてもよくなることが多いと聞かされました。その時、私の頭は真っ白になり先生の話もだんだん聞こえなくなりました。

私は、何とか息子を助けたい一心で先生の前で、膝を折り、頭を床につけて泣きながら、先生に「どうか、息子を助けてください。息子を元通りにしてください」と、何度も頭をさげてお願いしました。その後、私は暫く放心状態で変わり果てた哀れな息子を見ているのが辛く、悲しく、息子と一緒に死のうとそんなことばかり考えていました。本当に辛く悲しかったです。夫も同じ思いだったと思います。

私は、息子の好きな食べ物を作って毎日病院に通いました。少しずつでも食べていた食事も、だんだん食べられなくなり、「お母さんよ。分る？」と、声をかけても無言状態で、寝たきりの患者さんばかりいる病室に移され鼻から管を入れられ、食事は流動食になりました。

ほんの一瞬、脳が正常に戻った時がたまにありました。そのとき、息子は悲しそうな顔をして、「僕はどうしてこんな病気になるの?」と「僕何も悪いことしてないよ」と、私達に訴えるのです。どうして、我が子だけがこんな目にあわなければならないのかと神様を恨みました。そして、奇跡でも起きて欲しいと願って、高級な漢方薬を買って飲ませたり神社に行ってお祓いもして先祖の供養もしたりしました。その後、色々検査をしたのですが、病名が分からず、もしかしたらクロイツフェルト・ヤコブ病かもしれないと言われました。私達は、はっきりした病名が知りたくて、医大病院にも検査してもらおうようお願いします。

そこでもベッド待ちで、入院したのは1998(平成10)年11月の始めでした。3カ月も待たされました。医大病院での検査の結果、手術の時に使われた硬膜感染によるクロイツフェルト・ヤコブ病と診断されました。クロイツフェルト・ヤコブ病は、脳がスポンジ状態に侵され痴呆症になり、無言、無動になって1年か2年で死んでしまう病気だと聞かされました。覚悟はしていましたが、なんて運の悪い子なんだろうと思いました。そのあと、息子の顔を見ていると可哀相で私は泣いてしまいました。

翌日、手術をしてくれた高橋先生から大変申し訳ないと

電話があり、ヤコブ病の資料を送って下さいました。資料を読んだら、厚生省が認可したドイツのビー・ブラウンという会社が人の死体からつくった人工硬膜のせいで、息子が病気になったと分かった時は怒りと憎しみで一杯になり、腹のなかが煮えくりかえり、思わず悔しいと叫びました。



そして、同じ病気で苦しんでいる人は私達ばかりでないことも知りました。厚生省が、きちっと調査していれば、息子は元気でいられたのと思うと本当に悔しいです。目には目を、歯には歯をとということわざがありますが、もしできるものなら、厚生省の人達の家族に私達と同じ苦しみ、悲しみを与えてやりたいと思いました。息子の人生はたったの15歳で厚生省とビー・ブラウンの会社に、毒を頭に入れられ、めちゃくちゃにされてしまいました。そればかりか、厚生省の人達に息子はヤコブ病にされたのに、感染症患者として扱われ、厚生省のマニュアルによって差別されています。感染症の患者としてなので、どこの病院も入院を引き受けてくれません。今の病院も半年しかいられません。幸い、今の病院の先生は在宅介護に理解のある先生で、近々、息子を家に連れて帰りたいと思っています。

息子も、うちに帰りたいと望んでいると思います。息子は自分で呼吸できなくなり気管切開をして、人工呼吸器をつけているので家で看護するのは大変なことだと思っています。それに、家で看護すると息子は介護保険の対象とならないので、経済的な面でも大変なことです。

息子を元通りにしてください。

それができないのなら1日も早く罪を認めて息子に謝罪してください。そして、今、生存して苦しんでいる患者、家族に誠意を見せて協力していただきたいのです。裁判外の話し合いをしても、厚生省は裁判中なのでと全くこちらの要望に回答しようとしません。今、息子は苦しんで生きています。裁判の結果私達の要望がみとめられても、その時息子は生きている保証はありません。厚生省も認可したあと硬膜によって現実に被害が出ているのに、予測できなかったので責任がないと言っていますが、認可した結果このような被害がおきているのに、そんな馬鹿な話が許されるのでしょうか。あなた達は人の仮面をかぶった鬼なのでしょう。

息子は、あとどのくらい生きられるか分かりませんが、親としては1日でも長く生きて欲しいと願っています。私達は1日でも早く裁判の結論を出していただき、息子の無念を少しでもはらしてあげたいと思います。

最後に、息子の気持ちを親として代弁致します。

僕は、厚生省の人達によって一生直らない病気にされ、死と戦っています。僕の人生は貴方達により、たった15年で夢と青春を奪われました。

学校にも行きたかったし、保父にもなりたかった。習い始めたピアノも途中で終わり、パソコンを買うために貯金もしていたのに。それに祖母や家族皆で高校入学の合格祝いの旅行に行く予定だったのに。僕はまだやりたいことがたくさんあったのに悔いが残ってすごく悔しいです。僕は親に悪いことをしたらすぐ謝りなさいと言われて育ちました。

大人はずるい。僕の人生を奪いこんな病気にしたのに誰も謝りに来ないなんて。

どうか、僕の体を元通りにして下さい。そして二度とこのような悲しいことが起きないことを、心から望んでいます。

『薬害ヤコブ病の軌跡 第2巻 被害・運動編』 薬害ヤコブ病被害者・弁護団全国連絡会議：編 日本評論社 2004)

ヤコブ病 サポートネットワーク 相談窓口

◇本部・岐阜県中津川市 **0573-62-4970**

*eメール cs-net@takenet.or.jp

*ホームページ <http://www.cjd-net.jp>

◇西日本：滋賀県大津市 **0748-72-1478**

◇東日本：東京都 **03-5391-2100**

◇北海道：札幌市 **011-813-7049**

〈ヤコブ病サポートネットワーク〉

北海道集会2006 in 旭川 の お知らせ

〈と き〉 9月9日(土)15:00~18:30

〈と ころ〉 旭川市ときわ市民ホール

(北海道旭川市5条通4丁目

TEL0166-23-5577)

〈プログラム〉

1. 記念講演：中村 好一 氏
(東京自治医大 教授)
「わが国におけるプリオン病の疫学：
最新情報も含めて」
2. リレートーク (弁護団・原告団より)
3. ノーモア・ヤコブ コンサート
山本さとし氏と合唱団
「ベニ・ウン・クル」のジョイント

◆参加費無料。どなたでも参加できます。

◆個別面談をご希望の方は、事前にご連絡ください。

◆お申し込み・お問い合わせは、北海道相談窓口 (011-813-7049) または、eメール cs-net@takenet.or.jp まで。

編 集 後 記

- ◆会報担当者として、「定期発行」と「紙面改善」が今年度の目標です。今回は予定より大幅に遅れての発行になってしまいましたが、次号からはテンポ良く発行して行きたいと思えます。
- ◆7月に米国ワシントンDCで開かれた「ヤコブ病家族のための国際会議」に日本から初めて参加しました。次号での報告を予定しています。お楽しみに。
- ◆ご意見・ご感想をお寄せください。手記・イラスト・短歌・俳句等も募集しています。採用された方には薄謝(図書券)を進呈いたします。

〈ヤコブ・ネット NEWS への感想・原稿送付先〉

〒003-0806 札幌市白石区菊水6条3丁目3-5-201

ヤコブ病サポートネットワーク北海道相談窓口 浅川まで