

# ヤコブ・ネット

— Creutzfeldt-Jakob Disease Support Network News —

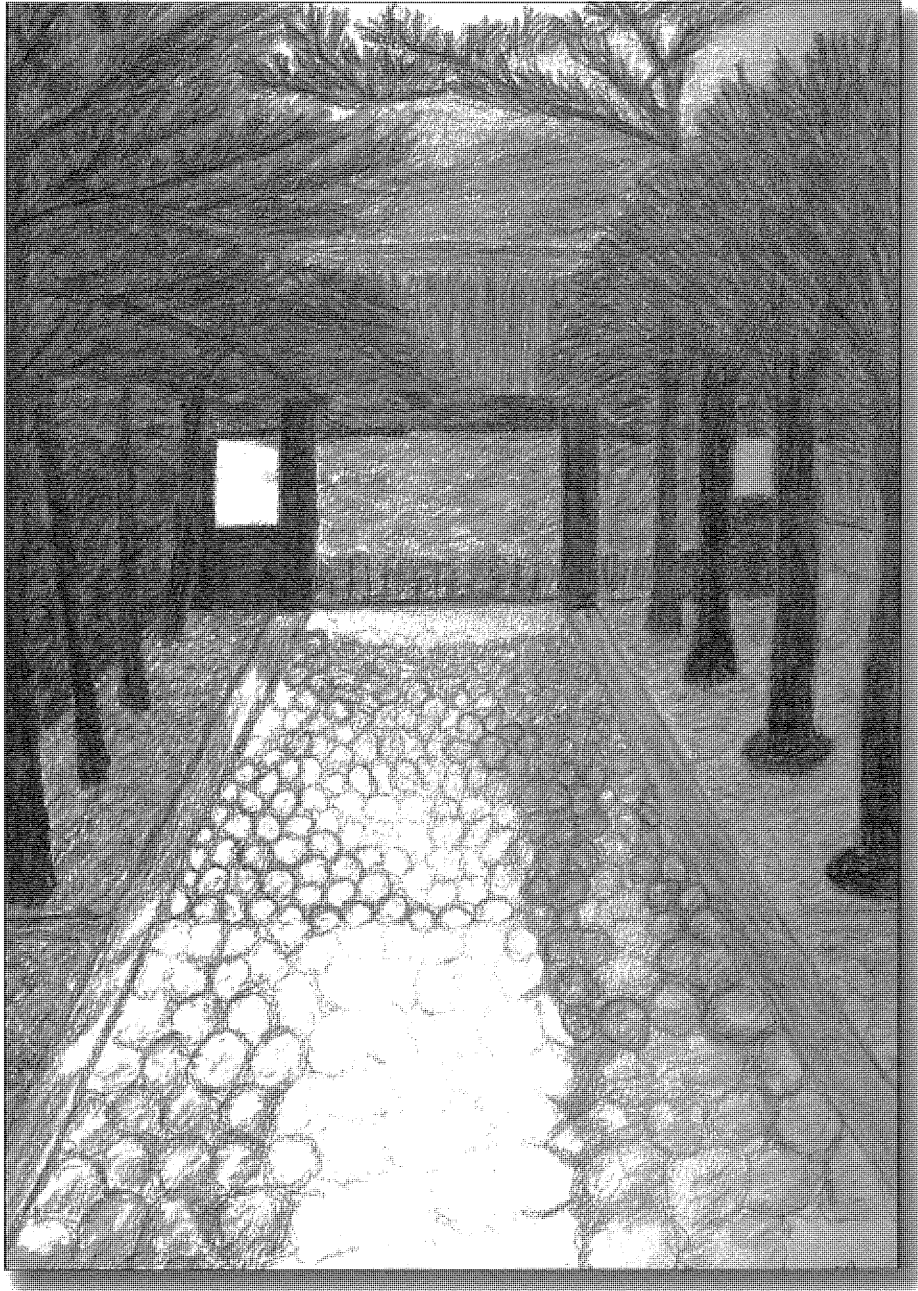
No.  
34

2016年  
9月1日(木)



# News

発行 ヤコブ病サポートネットワーク  
本部 〒171-0021  
東京都豊島区西池袋 1-17-10  
エキニア池袋6階 城北法律事務所内  
TEL: 03(5952)1808 FAX: 03(3986)9018  
e-mail: cs-net@takenet.or.jp  
H P: <http://www.cjdnet.jp>  
郵便振替 00130-5-702430  
加入者名: ヤコブ病サポートネットワーク



目次

- ◇表紙
- ◇2015年5月10日: プリオン2016 東京 ..... P2
- ◇2016年6月2日: 厚生労働省交渉議事概要 ..... P3
- ◇手術カルテの長期保存を(医療機関の皆様へ) ..... P5
- ◇厚生労働省の通知—ヒト乾燥硬膜を使用した患者に係る診療録等の長期保存について(依頼) ..... P6
- ◇お知らせ
- ◇東京事務局・相談窓口 ..... P6

2016年5月10日

## プリオン2016東京

2016年5月10日から13日にかけて、東京の一橋講堂にてプリオン病の国際学術会議である「プリオン2016東京」が開催されました。本会議は、各国の持ち回りで開催されているプリオン病に関する最大の国際会議であり、今回は欧米以外では初めて日本がホスト国となって開催されたものです。5月10日にはオープニングセレモニーがあり、日本のヤコブ病サポートネットワークからも代表らが参加しました。

オープニングセレモニーは、プリオン2016会長の水澤英洋教授のあいさつに始まり、各国の研究者からの話、安倍晋三首相のメッセージ紹介、各国の患者家族団体代表らの話へと続きました。

患者家族団体の国際組織からはディアナ・シンブソン氏(アメリカ)、スーザン・ソルヴィン氏(オーストラリア)、

デビー・ヨブス氏(アメリカ)が、それぞれ、ご家族をヤコブ病で失った経験や国際的なサポート活動について話しました。日本からは、当ネットワークの元代表である上田さんが、ヒト乾燥硬膜の移植による薬害ヤコブ病でお父様を失った経験を話しました。

そして、ホスト国の患者家族団体を代表して、当ネットワークの共同代表の一人である袖野さんが歓迎のあいさつをしました。

その後、「プリオン2016東京宣言」が採択され、各国の研究者や患者家族団体の代表らが署名しました。当ネットワークからは、袖野・高原共同代表がそれぞれ署名しました。

オープニングセレモニーの終了後、場所をかえて歓迎パーティが開かれ、各国の参加者からは懇親を深めました。

### 【プリオン2016東京宣言】

ヒトのクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)などプリオン病あるいは伝達性海綿状脳症(TSE)は、重篤で破壊的なそして難治性の疾患である。CJDは急速進行性の脳の変性疾患で、認知症や様々な神経症状を呈して通常数ヶ月で死に至る。原因となる病態を治療する薬物はなく死亡率は100%である。多くのCJDは由来が不明で孤発性であるが、家族性CJD、ゲルストマン・シュトロイスラー・シャインカー症候群、致死性家族性不眠症など遺伝性病型もあり、稀にはヒト硬膜移植やヒト下垂体由来ホルモンによる医原性のものである。プリオン病は感染因子により生じ、ヒト以外にも羊、牛、鹿、猫など多くの動物に見られる。

プリオン病は正常プリオン蛋白が伝達性(感染性)のある異常プリオン蛋白すなわちプリオンに変換して、神経細胞を破壊することで生じるとされている。この科学の狭い領域でこれまで3つものノーベル賞が1975年DC Gajdusek、1997年S Prusiner、2002年K Wüthrichに贈られているが、どのように宿主の正常プリオン蛋白が異常型に変換するのか、どのように伝達するのか、どのように神経細胞を変性させるのかなど、プリオン病の多くの側面は

よくわかっていない。

プリオンは食品を介して伝達することができる。1996年、変異型CJDの若い第1例が報告されたが、それは数年前に牛海綿状脳症(BSE)あるいは狂牛病のプリオンに汚染された食品を食べたことによるとされ、世界は震撼した。科学界の強力な動員にもかかわらず、BSEプリオンの詳細な由来、食品を介して若いヒトが感染した機序、他の動物のプリオン病の人類への危険性など多くの課題が不明のままである。後者には非定型的BSE、鹿の慢性消耗病などが含まれる。何故ならば、これらの動物のプリオンは実験的に霊長類やヒト化マウスに伝達可能であり、定型的BSEと異なり、これらの疾患を除去する手立てはまだ確立していないからである。

加えて、アルツハイマー病やパーキンソン病など主な神経変性疾患に関連し



た蛋白、すなわち順に Aβ 蛋白、Tau 蛋白、α-synuclein 蛋白に関する最近の研究によれば、これらは全てプリオン蛋白とその特徴、すなわち自己凝集性、自己伝達性、動物への病変の誘導を共有している。これらの所見はこれらの神経変性疾患が何時の日か伝達可能と判明するかもしれないということを示している。これらはまた、プリオン機序についての研究が、人類にとってよく見かける、他の破壊的な疾患に対するユニークな洞察をもたらし得ることをも示している。

我々 PRION2016 の全ての参加者、すなわち医師、獣医師、研究者、科学者、患者、患者の家族、産業界、行政などの関係者は、今こそプリオン病を克服するために我々の努力をさらに増加させる好機であるとの認識に賛同する。

この目的のためには、本疾患の希少性、感染性の証拠そしていかなる治療法も存在しないなど多くの理由から世

界的かつ緊密な協力が必須である。プリオン病の研究者、医師、専門家の数は限られている。加えて、変異型 CJD 患者数と牛での BSE 例数の減少が人々にプリオン病は過去の病気であると誤解させ間違えて信じさせる可能性がある。しかし、プリオン機序は実際に神経変性疾患に対する新しい戦略を開発する上で重要な標的である。

ここに、我々は PRION2016 東京宣言の名の下に以下の声明を宣言する。

第一、我々は一般の人々のプリオン病に対する理解を増加させ改善させることをめざさなければならない。

第二、我々はプリオン機序の解明、新しい治療の開発、そして最終的にはプリオン病を克服するためにさらなる研究を活性化させなければならない。

第三、我々はこれらの目的の希求のためにより一層国際協力を推進しなければならない。

2016年6月2日

## 厚生労働省交渉議事概要



ヤコブ病サポーターネットワークおよび被害ヤコブ病全国連は、被害者家族との和解促進や患者のおかれた環境改善などを求めて、毎年の総会の日にあわせて、厚生労働省と交渉を行っています。今年の交渉内容について概要をご報告します。

### 厚生労働省出席者：

山本氏（医薬生活衛生局・医薬品副作用被害対策室）

村松氏（年金局・事業管理課）

神田氏・長原氏・山口氏（健康局・難病対策課）

冒頭、大津訴訟でまだ和解が成立していない被害者の孫の方から、早期解決に向けた訴えがあり、その後に個別の事項について協議を行った。

### <原告からの訴え>

私は、生まれてからずっと祖父が亡くなるまで同居してきました。

祖父は 85 歳で亡くなりましたが、それまでは元気で趣味の陶芸をしたり、友人と囲碁をしたりして日々を過ごしていました。

病院に入院してから数日後に無言、無動となり、その後、医師からヤコブ病と告げられました。くも膜下出血手術後 28 年経ってからの発症でした。

その4ヶ月後に祖父は亡くなりました。

自分がどのような状況に置かれたかさえ分からずに、亡くなっていった祖父がかわいそうでなりません。

本当のことが分かっていたら、祖父はさぞ悔しかったらと思うと思います。

私たち家族も同じ思いです。

今もって、和解に至っておりません。

どうか早期に和解出来ますように、よろしく願い致します。

(以下、○=厚労省担当者発言、●=ヤコブネット側発言)

## 要求事項1

### 薬害ヤコブ被害について

#### (1) 和解手続の迅速化

##### 【回答】

- 2002年の確認書和解を前提として、訴訟当事者間で事実関係の確認ができ次第、順次和解を成立させている。裁判所の訴訟指揮をふまえて国として適切に対応したい。

##### 【質疑・意見】

- この要求は毎回出している。訴訟で被告企業はこれまで以上に細かく争うなど不当な態度である。国として、被告企業とは違う積極的な対応をすべき。

#### (2) 未提訴の被害者家族に対する告知

##### 【回答】

- サーベイランス委員会で硬膜移植例と確認された患者については、厚労省から主治医に対して、患者家族に情報提供(訴訟やヤコブネットの存在)するようお願いしている。2012年までの検討により、未提訴と思われる患者家族の状況を整理し、最後に残った7人に改めて手紙を送っている(1人は連絡先不明)。現時点でできることはしたという認識である。

##### 【質疑・意見】

- 最近サーベイランス委員会で硬膜移植例と確認された被害者でも、いまだに家族からヤコブネットへの相談がないと思われる例がある。また、以前にも主治医から裁判に関する情報提供が不適切だったという実例があった。以前には、ヤコブネットの手紙を同封してもらったこともある。今後のことを考えても、告知の方法は検討する必要がある。
- これまでの方法では適切に情報が患者家族に届かないということを理解すべき。和解をした国として被害者を孤立させない責任がある。
- 自分の場合、両親から引き継いで裁判をして和解が成立したが、自分たちには情報は伝わっていなかった。遺族がそろっているところできちんとした説明をしてもら

うなど工夫してもらいたい。医師は細かく説明をすることは面倒に思っているの、医師に任せるだけではだめだと思う。

- 医師から家族がヤコブ病だと告知されれば、家族は混乱して理解できないことが多い。型通りの1回の告知ではなく、何度か情報提供をするなど、家族が理解できるような告知の工夫を考えるべき。
- 各意見をふまえて具体的に何が出来るかを検討したい。

#### (3) 手術カルテの長期保存

##### 【回答】

- 和解が成立した2002年4月に医師会などに対し、カルテの長期保存を求める局長通知を出した(編集者注:通知を後に掲載します)。毎年の全国担当課長会議でも配慮を要請している。

##### 【質疑・意見】

- すべての医療機関に伝わっているか不明。最近の被告会社の和解に対する抵抗を考えても、手術時のカルテが破棄されたら取り返しがつかない。ヤコブネットとしても情報提供を検討するので、2002年の通知の写しをいただきたい。
- 自分のケースでは、医師が解剖の資料を病院に残し、病院の建て替えて資料がなくなってしまったことが分かった。カルテの保存は徹底してほしい。

## 要求事項2

### 障害年金の早期受給の確保

##### 【回答】

- 認定基準の改正もふまえて、年金機構では、担当者会議などの機会を通じて制度の周知に努めている。本年度も5月の認定担当者の会議や6月の認定医の会議で周知することになる。窓口で不適切な対応があったら連絡してほしい。

##### 【質疑・意見】

- 年金手続の問題に関する相談はなくなっていないので

あり、今後も何かあったら連絡するので対応してもらいたい。

### 要求事項 3

#### ヤコブ病の剖検施設の整備

##### 【回答】

- 剖検費用の補助に関する制度について所管課長会議等での周知を進めたい。半額を負担する都道府県の予算措置が行われているのは7県、必要に応じて補正予算等で対応すると回答している県もある。大学病院や国立病院には書類も送付しており、制度の申請件数は増加している（2014年度9件、2015年度13件、2016年度19件）。

##### 【質疑・意見】

- かつては年度末になると予算が不足すると聞いていたが、改善されたのか。
- 特段予算が増えたということはない。
- ヤコブネットとしても対応を検討しており、かつて予算措置のない都道府県に直接要請したこともあるので、対応している都道府県名を具体的に教えられたい。

### 要求事項 4

#### ヤコブ病患者の入院・療養環境の改善

##### 【回答】

- ヤコブ病患者の入院確保にかかわる通達の制度につい

て、特定疾患医療従事者研修などの機会でも周知を進めたい。また、ヤコブ病に限らないが難病医療体制整備事業も進めており、これは全都道府県で実施されている。

##### 【質疑・意見】

- ヤコブネットへの相談のうち、受け入れ病院が見つからないという相談がいまでも一番多い。受け入れ可能病院のリストはもらっているが、病院数が少ない。拡充を進めてほしい。
- 以前に研修で、薬害ヤコブ病被害に関するビデオを活用してもらったことがある。この方法もまた検討してもらいたい。
- 受け入れ可能病院などのリストは、最新版を提供してもらいたい。ヤコブネットのホームページに掲載して情報提供したい。

### 要求事項 5

#### プリオン病の治療予防開発研究の促進

##### 【回答】

- 2015年度はAMED（国立研究開発法人日本医療研究開発機構）の委託事業としてプリオン病に関して5つの研究班が動いている。AMEDと連携し、効率的な予算活用という点もふまえて研究を推進させていきたい。

##### 【質疑・意見】

- 被害者家族としては、一日も早く治療薬ができることを望んでいる。できるだけ予算措置をしてもらいたい。

## 手術カルテの長期保存を（医療機関の皆様へ）

脳神経外科手術で、病原体に汚染されたヒト乾燥硬膜（ドイツ・Bブラウン社製「ライオアユラ」）を使用されたことにより、その後にクロイツフェルト・ヤコブ病を発症した薬害事件、いわゆる「薬害ヤコブ病」事件では、裁判上の和解が成立した年である平成14年4月15日付で、厚生労働省からカルテの長期保存を要請する通知が出されています。

当時から、薬害ヤコブ病被害者の手術から発症までの潜伏期間が非常に長くなる可能性があると言われており、その後の被害者に対する補償が困難にならないように上記の通知が出されたものです。

その後、新たな被害者は増え、平成28年現在でも新たに発症された被害者が確認されています。潜伏期間が30年を超える被害者も確認されています。

各医療機関におかれては、脳神経外科手術を受けた患者のカルテ、とりわけヒト乾燥硬膜を使用した可能性が否定できない患者のカルテについては、引き続き長期保存していただきますようお願いいたします。

【厚生労働省の通知】

医療発第 0415006 号  
平成 14 年 4 月 15 日

各都道府県知事 殿

厚生労働省医薬局長

### ヒト乾燥硬膜を使用された患者に係る診療録等の長期保存について（依頼）

医薬行政につきましては、日頃より御協力を賜り、厚く御礼申し上げます。

さて、本年3月25日、大津地方裁判所及び東京地方裁判所におきまして、医療用具であるヒト乾燥硬膜「ライオデュラ」の移植によりクロイツフェルト・ヤコブ病を発症したとして提起されていた損害賠償請求訴訟について、国、被告企業と原告との間で和解が成立し、同日、別添の内容の確認書が締結されました。

本和解の対象となった患者数は20名ですが、現在までに厚生労働省に報告があった、ヒト乾燥硬膜の移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病患者（既に死亡した者を含む。）として確認された者は76名となっており、なお増加した患者については今後証拠調べを行って順次和解の対象とすることとされており、その際には各患者にヒト乾燥硬膜が移植されたか否かの確認が必要となります。

また、ヒト乾燥硬膜は、わが国においては、昭和48年(1973年)に承認されて以来、平成9年(1997年)3月に薬事法に基づく回収等の命令が発せられるまで使用が継続されており、裁判で問題となった「ライオデュラ」だけでも、約40～50万枚が使用されたものと推計されています。したがって、クロイツフェルト・ヤコブ病を発症するのではないかという不安から、かなりの数の脳外科手術等を受けた患者やその家族が医療機関に対し当該患者にヒト乾燥硬膜が使用されたか否かについての確認を求めていくことが予想されます。

他方、前述の76名の患者がヒト乾燥硬膜の移植を受け

た時期は、昭和54年(1979年)から平成3年(1991年)の間ですが、ヒト乾燥硬膜の移植を受けてからクロイツフェルト・ヤコブ病を発症するまでの期間は、最長18年であり、最近になって発症したという例も報告されています。

ヒト乾燥硬膜の回収命令が発せられた平成9年(1997年)3月時点から起算しても既に5年を経過しており、ヒト乾燥硬膜を使用した患者に係る診療録や手術記録を始めとした診療に関する諸記録（以下、「診療録」という。）の保存年限は経過していることから、一部は既に廃棄されていると考えられます。しかしながら、ヒト乾燥硬膜に関しては、上記のような事情にありますことから、保存年限を経過していても、まだ廃棄されていない診療録等がある場合には、なお当分の間、これらが保存されていることが必要と考えています。

そこで、当職といたしましては、ヒト乾燥硬膜を使用された患者に係る診療録等であって現に保存されているものにつきましては、引き続き保存していただくよう関係方面に依頼させていただくことといたしました。つきましては、貴職におかれましても、この事情を十分に御斟酌のうえ、貴管下関係医療機関に対しまして、ヒト乾燥硬膜を使用された患者に係る診療録等の保存につきまして配慮がなされるよう要請していただきたく、よろしくお願い申し上げます。

なお、本日付で、日本医師会、日本歯科医師会、日本病院会、日本医療法人協会、全日本病院協会、全国自治体病院協議会、日本精神科病院協会あてにも同旨の依頼をいたしましたので、申し添えます。

## ◆◇◆ お知らせ ◆◇◆

### ヤコブ病サポートネットワーク東京事務局

〒171-0021 東京都豊島区西池袋1-17-10  
エキニア池袋6階 城北法律事務所内  
電話：03-5952-1808 FAX：03-3986-9018  
Eメール：cs-net@takenet.or.jp

- ◇会報へのご意見・ご感想をお寄せください。手記・短歌・俳句・イラスト・写真なども募集しています。
- ◇住所が変更になった方はお手数ですが、東京事務局へご連絡ください。

## ヤコブ病 サポートネットワーク相談窓口

相談用フリーダイヤル / 0120-852-952

☆平日 10:00～17:00  
クロイツフェルト・ヤコブ病や薬害ヤコブ病訴訟に関するご相談を受付けております。

- ◇東京事務所 03-5952-1808
- ◆Eメール : cs-net@takenet.or.jp
- ◆ホームページ : http://www.cjdnet.jp

- ★ご希望の方にリーフレット・会報バックナンバーをお送りいたします。  
東京事務局 (TEL 03-5952-1808) に専任相談員が常駐していますので、ご連絡ください。