

ヤコブ・ネット

— Creutzfeldt-Jakob Disease Support Network News —

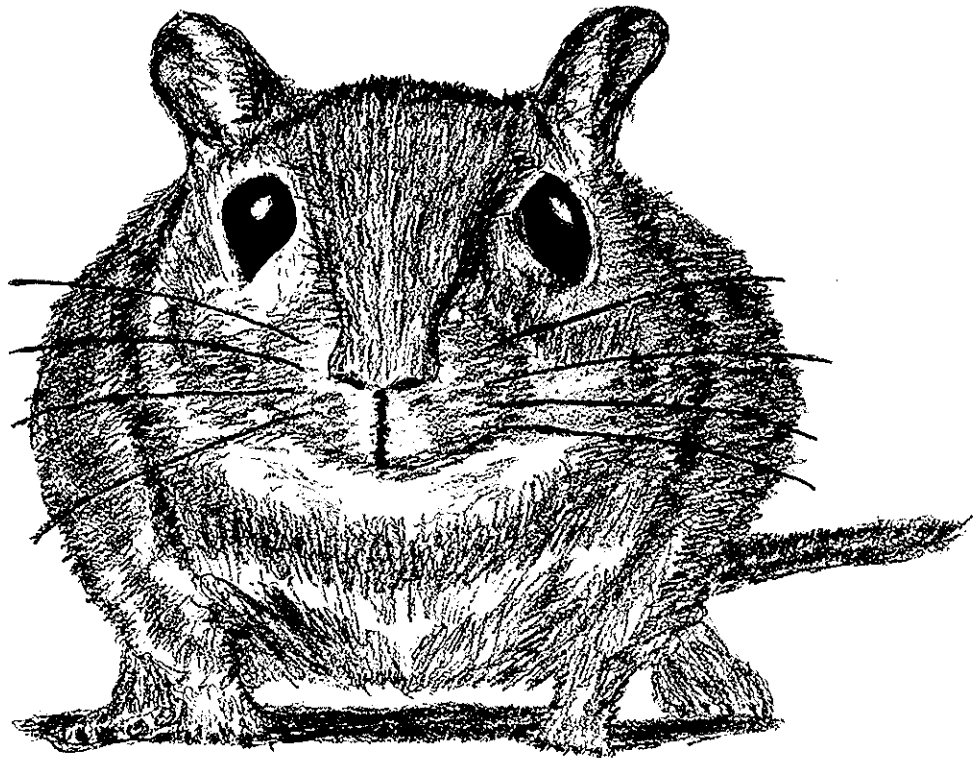
No.
38

2020年
3月1日(日)



News

発行部
ヤコブ病サポートネットワーク
〒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



◇表紙

◇2019年6月6日 厚生労働省交渉議事概要……………P2

◇2019年10月20日 薬害根絶フォーラム……………P4

◇2020年2月7日 プリオン病のサーベイランスと

対策に関する全国担当者会議……………P6

◇お知らせ

東京事務局・相談窓口……………P8

2019年6月6日

厚生労働省交渉議事概要

ヤコブ病サポートネットワークおよび薬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：阿部氏（医薬生活衛生局・医薬品副作用被害対策室）、林氏・結城氏・福田氏（健康局・難病対策課）、
鶴岡氏（年金局・事業管理課）

（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しだい順次和解を成立させている。和解協議中の被害者は大津地裁で2名、東京地裁で1名である。厚労省としても、裁判所の訴訟指揮に従って当事者間で和解合意が可能となるように努めたい（従来どおりの回答）。

【質疑・意見】

- 訴訟手続の中で、被告会社がこれまで言ってこなかったような細かな点を主張して和解成立が遅延している。被告会社に働きかけるなど、被告国として早期和解成立のために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、サーベイランス委員会を通じて主治医に対し、患者家族への情報提供（訴訟やヤコブネットの存在）をお願いしている。ヤコブネットのパンフレットも渡してもらおうようにしている。一昨年以降、ヤコブネット作成の家族向けQ&Aも同封してもらおうよう対応した。サーベイランス委員会と協力して、必要かつ適切な対応をしていきたい。

【質疑・意見】

- これまで問題の実情をふまえて繰り返し具体的な要求をしてきた。具体的な相談事例から、ヤコブ病と診断された時点で家族に訴訟の情報を伝えても、家族は看病に

精一杯であり受け止める余裕がないことも把握している。

そこで、昨年の交渉では、患者が亡くなった後に改めて情報提供をするといった複数回の告知を要求して検討を求めた。検討状況はどうなっているか。

- 前年以降の検討状況を確認し、おって連絡する。

(3) 手術カルテの長期保存

【回答】

- 医師法でカルテは5年保存とされているが、硬膜移植例の手術カルテについては、裁判の和解が成立した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。毎年、全国の担当者が集まる会議でも、通知をふまえて配慮するよう要請している。今後も周知に努めたい。

【質疑・意見】

- 最近の相談事例でもすでにカルテが廃棄されていた。これ以上の廃棄を防止するための喫緊の課題と考えてほしい。
- 昨年、法改正が必要ではないかとの意見を述べたが、医政局の所管であるとの回答で終わった。同局に要求するなど働きかけが必要ではないか。
- 昨年、全国の会議（薬務関係主管課長会議）で周知を要請した結果のフィードバックを求めているかどうか意見を述べたことに対し、検討するということがあったが、どうなったか。
- 全ての都道府県に対してフィードバックを求めることは難しいかもしれないが、幾つかの都道府県について個別にヒアリングすることは可能かもしれない。また、アンケートをとるといった方法を行っているか確認してみる。

要求事項 2

ヤコブ病患者の入院療養等の環境整備について

(1) 入院先の確保

【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、全国担当者会議で周知を進めたい。また、難病法の施行により平成 30 年 4 月から、早期に正しい診断を行い身近な医療機関で治療が継続できる体制整備を進めている。

【質疑・意見】

- 転院先が見つからないという相談、差額ベッド代を取られるという相談は最近も続いている。地方厚生局の理解が間違っていると思われた相談もあった。周知が不十分であり、本気で取り組んでいただきたい。
- プリオン病の全国担当者会議には当組織からも出席している。出席者の多くは専門家であって各都道府県の担当者の出席は多くない。また、説明もごく簡単に行うだけであって、周知としては不十分である。
- 昨年は、「特定疾患医療従事者研修」などでの周知を進めたいという説明だったが、その点はどうなったのか。
- 確認して連絡する。

(2) 指定難病にかかる診断基準の改訂等

【回答】

- 難病法の指定難病の診断基準については、厚生科学審議会疾病対策部会の指定難病検討委員会で専門家により検討していただき、それをふまえて決定している。診断基準を変更すべき新たな情報があれば、同委員会で議論がなされることになると思う。

指定難病のうち、ヤコブ病は確実例と診断確実例としており、疑い例（ポシブル）は外れているが、疑い例には他の疾患も混在しているとされていることからである。

【質疑・意見】

- それは難病法の指定難病に関する回答と思うが、その前提として、研究班ではプリオン病（ヤコブ病）の診療マニュアルの改訂が検討されている。当組織にも照会が来て意見を述べた。同マニュアルはいつ改訂されるのか。
- 研究班が取りまとめて報告されることにより改訂となると思う、確認する。
- ちなみに、ヤコブ病と診断した医師は、感染症法に基づいて保健所に届出をすることになっている。感染症法では、ヤコブ病の疑い例は届け出なくて良いなど線引きがされているのか。
- 手元に資料がないので確認する。

(3) 障害年金の認定実務

【回答】

- 要望書記載のとおり、それまで全国で行われていた障害年金の認定実務を東京の障害年金センターに集約し、専門家の人材を確保して一体的に判断できる体制を整えた。これは事務体制の変更であり、認定実務に変更はない。よって、ヤコブ病患者の障害年金の請求に影響が出るものではないと考えている。

要求事項 3

剖検を行う病院の設置について

【回答】

- 剖検費用の補助に関する制度については、全国の担当者が集まる会議等での周知を進めたい。また、厚労省のホームページで情報提供する他、国立病院などに申請資料を送付するなどして周知を図っている。都道府県のうち、平成 30 年度は 23 か所で申請があった。平成 29 年度は 21 か所だったので増加している。

要求事項 4

プリオン病の治療予防開発研究の促進について

【回答】

- 現在、厚生労働省と AMED（国立研究開発法人日本医療研究開発機構）の補助金により各研究班が動いている。AMED では、長崎大学の佐藤克也教授のプリオン病早期診断基準作成をめざした研究に補助している。

【質疑・意見】

- AMED が補助金を出していた岐阜大学の桑田一夫教授らのシャペロン治療法開発研究について、動物実験で成果が出たことが報道されたが、補助金が打ち切られたために臨床試験に入れていない。全国担当者会議でも桑田教授が話していた。他省庁から人が入っている AMED は、短期に成果が出るような研究への補助に偏っているのではないかと。稀少難病の治療法開発を企業が行うことには困難があり、国として研究を進める必要性が高いことは厚労省が最も分かっているはずである。研究補助の必要性を AMED に理解させ、研究が進むようにして欲しい。

【全体についての意見】

- 厚労省からのアンケートひとつで全国の現場は動く。厚労省には末端の実務を変える大きな権限があることを認識して、積極的な対応をして欲しい。

2019年10月20日

薬害根絶フォーラム

2019年10月20日、名古屋市で第21回薬害根絶フォーラムが開催されました。当日は、第1部として、肝炎、サリドマイド、HIV、イレッサ、陣痛促進剤、筋短縮症、ヤコブの各薬害被害者から、それぞれ被害実態の報告がありました。また、最近発見されたという薬害スモンに関する記録映像が上映されました。

さらに、第1部の特集として、HPVワクチン薬害訴訟を現在闘っている名古屋訴訟原告からの訴えがありました。

休憩をはさんだ第2部では、「薬害被害者は何と闘ってきたのか」と題して、薬害被害者による討論が行われました。薬害やその発生構造をふまえて、薬害被害者が副作用や裁判だけでなく、社会の差別・偏見とも闘っていることが確認され、今後の薬害防止に向けて、医薬品をめぐる状況の監視、教育も含めた多方面の取り組みを続けていくことが大切であることが明らかにされました。

第1部での薬害ヤコブ病訴訟原告からの訴えの文章を、以下に掲載します。

<薬害ヤコブ病訴訟提訴へのみちのり>

薬害ヤコブ病訴訟大津原告

私の母は、発症すれば1・2年で必ず死に至るというクロイツフェルト・ヤコブ病という病気を植え付けられ殺されました。

1996年4月、母が41歳の事です。

仕事から帰ってきた父に母は「今日大変だったの」と言うのです。家から歩いて3分の郵便局へ行こうと家を出たのに、郵便局を通り過ぎてずーっと歩いていたらしいのです。自分が何の目的で歩いているのかわからなくなると…。ハッと正気に戻り、不安になりながらなんとか家にたどり着いたと。母自身は相当ショックを受けていた様子で、父は母の身に何が起こったのかわからず不思議そうでした。

その1か月ほど前から体調がおかしいと自身で気づいていたようですが、家族に心配をかけまいと、母は普段通りの生活を送ってくれていました。

様子がおかしくなる7年前、母が34歳の時「キアリ奇形脊髄空洞症」という病気にかかり脳外科手術を受けていました。一日がかりの大手術でしたが、無事に成功し、多少の後遺症は残ったものの、日常生活には支障なく、三人の娘の母親として私たちを育ててくれていました。

そして手術から7年、母は父につき添われてその病院を受診しました。手術を受けた病院なら何か手掛かりが得られるかもしれないと考えたからです。しかし「どこ

も悪いところはない」との検査結果で、原因がわからないまま、不安な日々を過ごしました。家の中でも方向がわからなく迷子ようになり、私たちは母の手をとってトイレやお風呂に連れて行き、着替えを手伝い、身の回りの世話をしていました。母の病状は明らかに悪くなる一方でしたので、2週間後再び入院させることにしました。

入院2日目の深夜、看護婦さんから自宅に電話があり、母が廊下で泣き叫んでいたというのです。「こわい、こわい」と言い、とても不安な気持ちになっていたと…。看護婦さんや他の患者さんに迷惑をかけては申し訳ないと思ひ、その翌日から日中も夜も、父と二人の姉、私の4人で交代して母のそばにつき添うことにしました。

担当医は母に日記を書くように勧めました。しかし母は2日でペンを握れなくなりました。母の最期の日記です。

15月26日 はれ
とくにあつくない
ゆうべはこわいゆめをみた
わたしのゆめをぜんぶけそうとしている
まっくらになってこわかった

文字はゆがみ、意識が混乱する中、それはやっとの思いで書き記した様でした。

入院中の検査では、異常がない、原因は不明という診断で、母も家に帰りたいたうので入院から6日後に病院を出ました。自らの足で歩いて病院に入った母は、たった6日で車椅子が必要な身体となりました。

自宅に帰った母は嬉しそうで、体調が良かったようにもみえましたが、得体の知れない病魔は母の身体を確実に蝕んでいました。

この時期の自宅での介護はとても大変で、幻覚が見えて恐怖に怯えるという激しい発作が一日に数回起こるようになりました。母は力の入らない足で急に立ち上がりフラフラしながら大声で叫ぶのです。母には何か恐ろしい物がみえて、怯えながら泣いて叫び大きく両手でそれを振り払い暴れるのです。私たちは母を抱きしめて「大丈夫やで、大丈夫やで」となだめて落ち着かせていました。発作の時には感情が高ぶり、おしっこを漏らすようになりました。

最初の入院からたった10日の間に、母は日々別人のように変わっていきました。明るく朗らかで控えめな性格だった母。母の顔の中が訳も分からずおかしくなっていること、病気の進行の速さに、これから起こりうる事に家族全員が不安と恐怖を感じていました。

4日間自宅で介護をしましたが、食事や排せつの問題などで限界がありました。そして地元の大学付属病院の精神科を受診し、そのまま入院することになりました。ここでヤコブ病の可能性があると診断され、母の命はあと1年程だと宣告をされました。

6月20日、親戚が慌てた様子で新聞を持って家にやってきました。見出しには「硬膜移植の9人にヤコブ病感染疑い、厚生省研究班が発表」と、それは見落としそうなくらいの小さな記事でした。「これだ！」と父は思いました。この時、退院して他県の大学付属病院に入院する準備をすすめており、紹介状を書いてもらっていました。通常ならそのまま病院へ持っていくはずでしたが、その紹介状の中身を確認すると……7年前の手術で硬膜が使用されていたこと、またクロイツフェルト・ヤコブ病の疑いがあると書かれていました。

父はすぐに、この研究班の班長である佐藤先生に連絡をし、母がこの9人に入っているかと尋ねましたが、母の病気の報告は受けていないとおっしゃいました。

厚生省は、この頃イギリスで流行していた狂牛病の調

査をしていました。そして全国のヤコブ病患者の実態と、牛から感染したと疑われるヤコブ病患者はいないかと……。結果、牛から感染したヤコブ病患者はいませんでした。脳外科手術でヒト乾燥硬膜を使用した経歴のあるヤコブ病患者が見つかったというものでした。

翌日の6月21日、今までで一番激しい発作がおきました。母は既に話ができない状態でしたが、言葉にならないような必死な声を絞り出して「お・と・う・さ・ん・た・す・け・て」と……。これが母の最後の言葉でした。

入院して間もない頃、母は「私の記憶が消される可能性があるからメモにとっておいて」と何度も私たちに言っていました。自分の記憶が消えていく恐怖、どんなに辛かったことかと。たった1か月で現実になり、母の記憶も人生もこの病気によって消されました。

7月に入り、7年前の手術の執刀医と会いヒト乾燥硬膜を使用したと認めました。

しかし、その執刀医は7年前の手術とは関係ないと言いき、狂牛病と関連付けて牛からの感染ではないかと言ったのです。「近江牛からヤコブ病が感染したことが明らかになれば、近江牛は売れなくなる。マスコミに知られたら大変なことになりますよ。あなただけの問題ではない。県全体の畜産業の大きな問題になるから絶対に内密にしなければ。」と言いき、ひとの弱みに付け込んだ脅しともえらられる言葉でした。父は二十代のうちに近江牛を肥育する牧場を築き、県の畜産農家では名が知れている人でした。

その医師の心のない言葉に父はとても悔しい気持ちになり、ただ真実を知りたい!という思いで…裁判をすることを決意しました。

最初の入院から6か月後の1996年11月20日、大津地裁に提訴しました。

2001年1月23日、母は4年9か月の闘病生活の末、46歳の命でこの世を去りました。

母が亡くなってから約1年後、国は責任を認め和解することができました。

母の命があるうちに解決を、と訴えていましたが、叶わなかったことは残念でした。

2020年2月7日

プリオン病のサーベイランスと対策に関する全国担当者会議

2020年2月7日、「プリオン病のサーベイランスと対策に関する全国担当者会議」が東京で開催され、ヤコブネットからも相談員らが参加しました。プリオン病のサーベイランスや研究に関して様々な角度からの報告と意見交換が行われました。当日の会議の概要を報告します。

◆◆◆ プリオン病のサーベイランス ◆◆◆ (2019年7月まで)に関する報告

① 全般

- ・この1年間でプリオン病患者の登録は223例増えた。
- ・発病年齢の上昇傾向、男性より女性の患者が多い傾向は続いている(全体の57%が女性)。
- ・世界的にプリオン病は100万人に1人の病気とされるが、日本では、2011年以降2人のレベルになっている。これは、日本での人口の高齢化やサーベイランス体制の整備などが考えられる。
- ・硬膜移植例は昨年から増加なし(本委員会での登録91人、前組織からの累計で154人)。
- ・硬膜移植例の発病年齢の中央値は62歳である。

② サーベイランスの課題と対策

- ・調査票の未回収率は減少しているが、数としては多いことが問題。
- ・サーベイランスと自然歴調査の調査票の統合と電子化を行っている。登録数も増えているが、患者の転院によりフォローできなくなることが問題。
- ・全体の剖検率が約13%と相変わらず低い(硬膜移植例は45%)。

③ インシデント委員会(二次感染)

- ・発症前(孤発性は発症1年前、遺伝性は発症2年前以降)のプリオン病患者に使用された脳神経外科手術器械の滅菌対策が正しく行われなかった事例への対策。2008年ガイドラインを遵守していない場合をインシデント事例として、その後に同器具で手術を受けた最初の10名程度の患者を少なくとも10年間フォローアップする。
- ・2019年度に新規インシデント事例が1例発生(可能性事例3例は調査の結果、インシデント事例ではないと判断)。ほぼガイドラインに合致した滅菌法がとられていたが、

バイポーラセッシのステラッド滅菌についてガイドラインを充たしていなかった。フォロー対象者は20人程度と想定している。

- ・これまでインシデント18例についてフォローアップしているが、二次感染の発生はない。今年度で7例のフォローアップが終了する。

◆◆◆ 厚労省の対応 ◆◆◆

- ・国の難病対策については、スモン事件を契機とした研究事業(患者の医療費負担の軽減を含む)に始まった。
- ・難病法の施行後も、プリオン病は指定難病として医療費助成の対象である(2018年度末の支給認定者数は418人)。
- ・硬膜移植後のヤコブ病は上記の制度ではなく、特定疾患治療研究事業として医療費助成の対象となっている。
- ・難病法は、施行5年目で見直しについて議論している段階にある。
- ・2018年度から「難病医療提供体制整備事業」を開始。医療機関のネットワークにより全国で支えるイメージ。各都道府県が原則1か所以上の拠点病院の指定をめざし、2019年7月現在、35都道府県で61施設の指定となっている。
- ・プリオン病に適用される医療提供体制の整備策の一つとして、「神経難病患者在宅医療支援事業」がある。都道府県が事業を行い国が半額を補助するものであり、国立病院や国立大学法人には国が100%補助する。そのうち、支援チーム派遣事業は56.5万円が上限、確定診断(剖検等)経費は47.1万円が上限である。
- ・現在、厚労科研費での研究班(サーベイランスと感染予防)と日本医療開発研究機構(AMED)で事業採択された研究とが、プリオン病に関する調査研究を推進している(2018年度から「プリオン病の早期診断基準の作成を目指した新たなエビデンス創出とその検証に用いる遺伝性プリオン病未発症例の臨床調査と画像・生体材料の取

集（長崎大学佐藤克也教授）」が採択されている。全体として100億円規模の予算となっている。

◆◆◆ 感染予防ガイドライン ◆◆◆ の改訂について

- ・2018年度から日本神経学会と「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」との合同で、2008年感染予防ガイドラインの改訂作業を進め、原稿が確定した。関連学会へのパブリックコメントを経て、本年4、5月頃に発刊予定。
- ・改訂ガイドラインでは、医療関係者がプリオン病に適切に対応できるように、できるだけ具体的な記載に心がけた。また、プリオン病の診断および疾患克服のために必須である剖検に関してもまとめた。
- ・非侵襲的診療などでプリオン病が感染する科学的根拠はない。通常の診療、看護は、一般の患者と異なることはなく、標準予防策を行えば十分。
- ・入院患者の個室管理は不要で、病院や施設などへの入院、入所を拒むことのないようにする。
- ・プリオン病に関しては、医師だけではなく、患者と接触する機会が最も多い看護や介護関係者や、患者の家族にも正しい知識を持ってもらうことが重要であり、継続した啓発活動が必要である。

◆◆◆ ヤコブ病患者家族からのお話 ◆◆◆

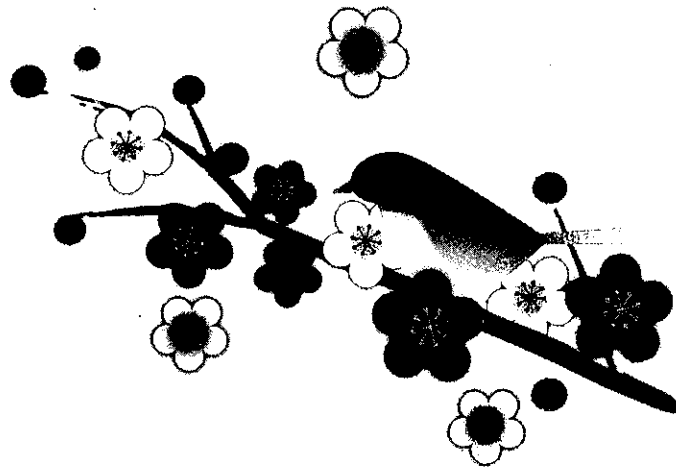
当日は、最近、ヤコブ病で妻を亡くされた遺族からの経験談も語られました。

- ・妻は3カ国語に堪能で、海外出張も多く精力的な活動をしていた。
- ・昨年8月、妻の運転に違和感を覚えたり、スープを何度もこぼしたりしたことから、大病院でCT、MRI検査を受けさせたところ、プリオン病だろうと言われた。その後、別の総合病院での検査によりヤコブ病と診断された。総合病院には2週間入院し、その後は自宅療養に切り替えた。
- ・前年の健康診断でも視床下部について指摘されていたので、すでに病気が進んでいたのかもしれない。
- ・発病34日目には夢と現実を混同することがあり、40日目からは歩行が困難になり、44日目にはてんかんのような発作が出た。この頃から一気に症状が進み、意思疎通が困難になっていった。
- ・63日目から固形物が食べられなくなった。

- ・72日目から39度台の高熱が続くようになり、肺炎を引き起こし、8月の発病から約3か月後の11月に亡くなった。
- ・介護保険制度のサービスや訪問看護では非常に良くしてもらった。
- ・肺炎を引き起こしたら終わりであることから、もっと口腔ケアを丁寧にやっておけばよかった、また、妻は入院を望んでいなかったが、意識がなくなってからは入院に切り替えたほうがよかったかと後悔している。
- ・総合病院での対応には失望がある。薬局レベルの薬の処方しかなく、看護師から心ない発言もされた。
- ・この病気には時間がないことを痛感した。家族が発病したときにどのようなオプションがあるかを示してもらおうとよい。

◆◆◆ プリオン病の患者と家族の思い ◆◆◆ (田村智恵子氏・遺伝カウンセリング)

- ・プリオン病の重篤で深刻な疾患という特徴から、患者、家族の苦しい心理的狀態に理解を寄せ、不安や心痛を当然のものとする。
- ・不安減少を目標とせず、患者・家族の思いにしっかり耳を傾け、否定せずに認める、共感的理解を示す。
- ・十分な情報提供や疑問に丁寧に答えることも大きな心理支援となる。事実を正直に隠さず誠実に伝えることが肝要である。
- ・院内外の様々な専門職、社会資源、当事者団体などを活用し、プリオン病患者・家族の支援につなげていくことも有意義である。



◆◇◆ 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。