

ヤコブ・ネット

— Creutzfeldt-Jakob Disease Support Network News —

No.
39

2022年
3月15日(火)

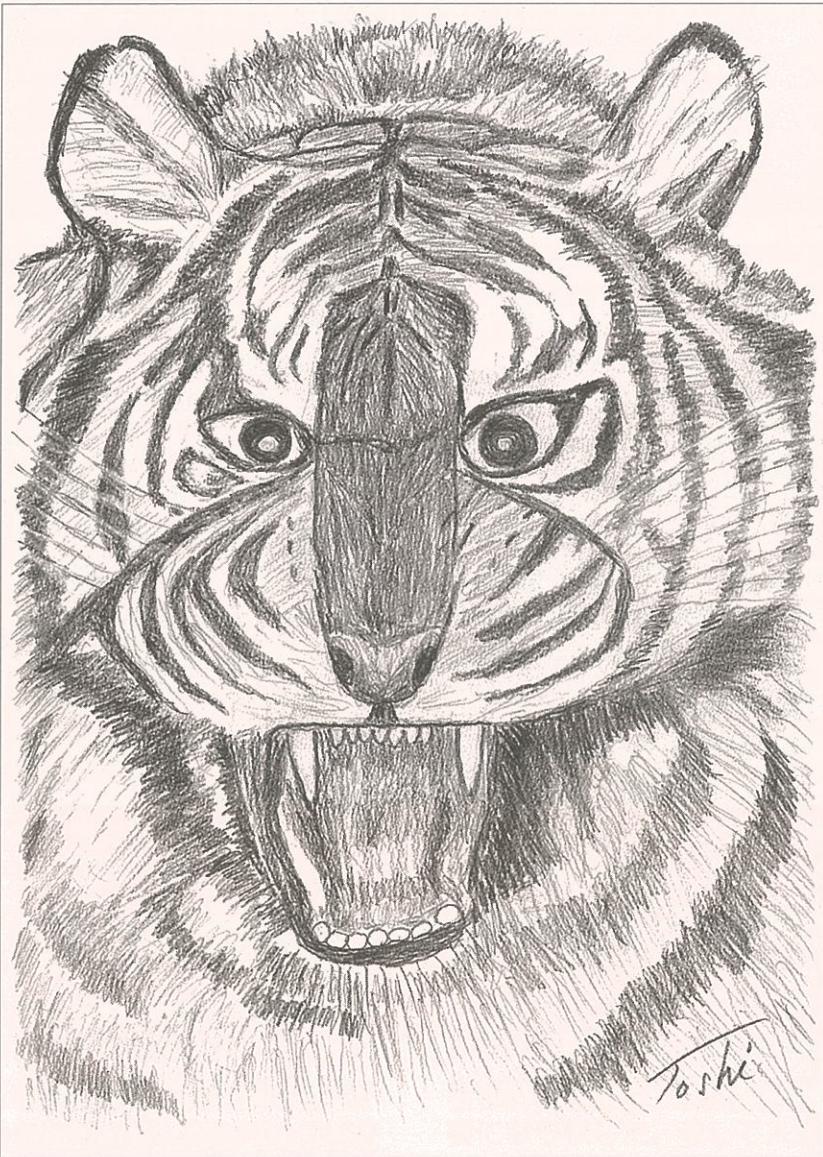


News

発行
本部

郵便振替

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
HP: http://www.cjdnet.jp
00130-5-702430
加入者名: ヤコブ病サポートネットワーク



今号の内容

- ◇ 表紙・目次
- ◇ コロナ禍での薬害根絶の活動
～2021年薬害根絶フォーラム……………P2
- ◇ 2021年厚生労働省との交渉について……………P5
- ◇ 2022年2月4日 プリオントリニティのサーベイランスと
対策に関する全国担当者会議……………P8
- ◇ お知らせ
東京事務局・相談窓口……………P10

コロナ禍での薬害根絶の活動

2021年薬害根絶フォーラム

2020年からの新型コロナウイルス問題によって、多くの活動が中止になり、あるいは規模を縮小してウェビナーなどインターネットを併用した活動になるなどの影響が出ています。薬害根絶の活動については、薬害エイズの和解に基づき毎年8月24日の薬害根絶デー行動のほか、毎年秋には薬害根絶フォーラムの集会が続けられてきました。これらの活動についても、昨年と今年は、参加者を最小限にしてウェビナー併用の方法で行われました。

そのうち、2021年10月24日にウェビナーで開催された薬害根絶フォーラムについてご報告します。

例年どおり、第1部は各団体から被害実態の報告が行われ、第2部は各薬害被害者による討論が行われました。

第1部では、主催者である全国薬害被害者団体連絡協議会に加盟している各薬害被害者団体のうち都合で欠席された方を除き、サリドマイド、MMR三種混合ワクチン、HIV、スモン、ヤコブ病、陣痛促進剤、筋短縮症、C型肝炎の各被害実態の報告、そして、HPV（子宮頸がん）ワクチンについては、特集として時間をとって被害実態の訴えがありました。それらの報告から、今も薬害に苦しむ被害者が多くいること、裁判は判決や和解で終了しても残されている課題が今もあること、薬害被害者の高齢化によって新たな問題も起こっていることなどが浮き彫りになりました。

第2部では、過去の薬害事件で専門家がどのような役割を果たしたか、専門家が発信する情報の功罪などに関する様々な意見が出され、新たな被害が起こって未知の事柄を多く含むときには、専門家だけでなく、当事者などその問題に関係する人々で十分な議論を行って対応を決めていくことの重要性などが議論されました。

当日の進行のうち、薬害ヤコブ病訴訟原告の報告内容をご紹介します。

<薬害ヤコブ病事件に関する原告からの報告>

薬害ヤコブ病訴訟東京原告 中野 裕子

薬害ヤコブ病の被害にあったのは、私の主人になります。

ヤコブ病は、普通にかかる病気ですが人口100万人に1人から2人の割合で発病する希少な病気です。私もこの被害にあうまではこの病名も知りませんでしたし、回りの人もほとんど知りませんでした。珍しい病気ですし、このヤコブ病の怖い所は今も治療法が無く薬も無い所です。そしてヤコブ病になりますとだいたい1年から2年の間に亡くなってしま

う本当に怖い病気です。進行もとても早くて本当に少し具合が悪いと本人が言ってから3ヶ月も経つと意思の疎通が出来なくなります。周りの私達もそれについていかれないようなスピードで、あっという間に植物人間のような状態になってしまいます。私の主人もそうでした。

なので周りの人も患者本人も気持ちが追い付かないまま亡くなってしまう余り、他の病気で考えられない病状なので後からもずっと

心に傷をおってしまいます。ヤコブ病になつた家族の皆さんもそう言っています。

私の主人がこの薬害になったのは、ヤコブ病に汚染されたヒト乾燥硬膜ライオデュラを使われたからでした。

このヒト乾燥硬膜ライオデュラが日本で使用することになったのは厚生省が輸入承認したからですが、数々の問題点がありました。製造元のドイツのBブラウン社はドナー管理もせず闇取引で集めた物もあり、その中にヤコブ病で亡くなった人の硬膜がまぎれていって汚染が広がりました。そしてその硬膜をガーゼなどと同じような医療用具としてわずか3ヶ月で承認してしまいました。

その後アメリカでは、この硬膜移植からのヤコブ病第一症例が出た時に輸入禁止を全世界に発信したにもかかわらず、日本ではそれから10年間使い続けていたのです。日本の硬膜移植の発症例は世界の6割強を占めています。そのぐらいの多さが日本にはありました。色々な問題があったにもかかわらずアメリカの輸入禁止から10年もたって1997年に日本でも禁止されましたが、その間放置されたヒト乾燥硬膜ライオデュラを使われて、主人がこの薬害にあいました。

被害にあう前の生活ですが、主人は元々アウトドアが好きで海やキャンプ、スキーやダイビングを特に良くやっている活発な人でした。

結婚してしばらくしてから脳腫瘍が見つかり、初めは手術が難しい所だったので放射線治療をしましたが、その後手術ができるようだとの事で、喜んで手術を受けました。その開頭手術の時に汚染されたヒト乾燥硬膜ライオデュラを使われたのです。その時はライオデュラを使われた説明も無く、無事に手術出来たことを喜んでいました。

主人の手術後は色々大変でしたが、少しずつ良くなり4年後には長男も生まれ平和な日々をすごしていました。

ですが、7年後今までとは違う感じで具合が悪くなっていました。

初めは誰もいないのに誰かがいると言う

ようになったのですが、私達は気にすることもなく生活をしていました。その時は誰もこんな大変な病気だとまだ分かりません。その当時の具合が悪くなってきているメモが今も残っています。目が見えにくいと言うので眼鏡を作りに行ったりとか、だんだんトイレの失敗が増えたりで、今思うと認知症のような感じでした。それでも日々子供の成長に喜んで、将来の話や子供の習い事の話などをしていました。本当に普通の毎日を送っていたんです。ある時子供と実家に帰つてると主人が風邪を引いたようだと連絡が来て帰つてみると、1週間会わなかつただけなのに椅子にすわるのもやっとでコップの持つ手も震えているという姿を見てびっくりしてしまいました。すぐに病院に行つたら入院となり、そこからは日に日に病状が悪くなるばかりでした。その時もまたすぐ帰つて来られると思っていましたが、1週間たつた頃にはあまりしゃべらなくなりました。色々な検査をしましたが脳腫瘍では無い事は分かりましたが、原因は分かりません。一人で食事が出来ていたのに、次の日行って見ると食べる事も難しくなり、また起きて座つている事も出来なくなり、2か月たつた頃には意思の疎通も出来なくなるようになり、坂道を転がるようになつた間に植物人間のようになつてしましました。その時の私は現実の出来事に気持ちがついていかなくてどうしていいか分からない毎日でした。付き添いの人が辞めてしまう事もありました。毎日痙攣や高熱の繰り返しで、手足をぶつからないように縛られてしまつたり、本当に見つてもかわいそうでした。短期間で四肢麻痺と意識障害になり、生命維持の為に気管切開、経管栄養などが必要になりました。そして入院からわずか10か月で亡くなりました。つい何か月前は元気だったのに、何がおきているのか不安ばかり、なんで・どうしてと、その時の症状は普通ではなく原因究明のために解剖をお願いしました。連絡を待つていましたが、連絡はありませんでした。

提訴のきっかけは9年後になります。

9年経つたときに病院の先生と弁護士から

突然連絡が来ました。主人が薬害ヤコブ病の被害者と分かったのです。そんな事が現実にあるのだと思いました。ずっと分からなかつた原因が分かり気持ちがほつとました。その後裁判に加わり、集まりにも参加するようになりました。その時に原因となつた汚染されたヒト乾燥硬膜ライオデュラがどのような流れで使われたかを知り、憤りを感じました。アメリカでは1人の硬膜移植の患者がヤコブ病を発症した時に使用禁止令が出ていたのに、日本は10年も遅れたために被害が拡大したことでした。この話を聞くと、なんでどこかで止められなかつたんだろうと悔しいです。アメリカのような対処をしていたら感染

しなかったのにと思います。本当に残念で仕方ありません。この事実が分かり裁判で訴える事で主人の無念が晴らされればと、それからは積極的にかかわるようになりました。私はその6年後に和解しました。

今の訴訟件数は140名、和解患者137名で、今もまだ新しい被害者がでています。治すために受けた手術で病気の元を使われたことは本当に残念でなりません。私のような思いをする人が無くなるよう、いつ自分の身になるか分からぬ薬害を自分事ととらえてこの薬害の数々を知って頂き、二度と薬害が起こらない社会になることを願っています。



2021年

厚生労働省との交渉について

ヤコブ病サポートネットワークは、薬害ヤコブ病訴訟の原告団と弁護団とで結成されている薬害ヤコブ病被害者・弁護団全国連絡会議とともに、毎年、厚生労働省に対して要望事項を提出するとともに面談での交渉を続けてきました。

しかし、新型コロナウイルス問題によって、毎年6月に行われていた厚生労働省担当部署との面談による交渉は中断しており、要望事項についてメールや電話などによるやり取りを行うに留まりました。本年には、新型コロナウイルス問題の状況を見ながら人数を絞ってでも面談による交渉を再開することを検討しています。その結果については、おってご報告いたします。本年度に提出した要望事項については、以下のとおりでした。

<2021年4月28日 厚生労働省への要望事項>

要望事項 1

薬害ヤコブ病被害について

(1) 訴訟の和解手続の迅速化

現時点の薬害ヤコブ病訴訟の提訴被害者数は139人、うち2人が未和解です。これは薬害ヤコブ病被害の深刻さを物語るものであり、被害者とその家族の苦難と悲しみを少しでも和らげるために早期和解が必要です。

国は、和解手続で受け身の姿勢に終始することなく、被告ビー・ブラウン社にも働きかけ、被害者家族との和解手続を迅速に進め、一日も早い解決を図ることを要望します。

(注: 2021年9月に新たに生存被害者1名について東京地裁に提訴したことにより、全国の提訴被害者数は140人、うち3人が未和解となっています。)

(2) 未提訴の被害者家族に対する告知

私たちは、これまで硬膜移植後のヤコブ病患者のうち未提訴者の家族に対する、国としての積極的な告知の対応を求めてきました。この間に一定の進展があったものの、多くはいまだに家族への告知が適切になされていない状況で

す。適切な告知が遅れるほど、カルテの廃棄等によって救済が困難になります。

とりわけ、これまで指摘してきたように、ここ数年のサーベイランス委員会で確認された硬膜移植例のうち、いまだに被害者家族からサポートネットワークに相談がなく、新たな被害者への補償がなされていないという問題があります。サポートネットワークのリーフレットやQ&A資料を患者家族に渡していただくこと、家族への告知について、被害者の死後を含めて複数回にわたって丁寧に行っていただくことなど、告知の工夫も要望してきました。

改めて、この点の積極的な対応を求めるとともに、前回の交渉以降、国としての具体策の検討と対応についてご回答ください。

(3) カルテの長期保存策

以上に関連して、今後、不幸にして発症した被害者に対する円滑な補償がなしえない事態を防ぐため、硬膜移植を伴った脳神経外科手術のカルテの長期保存策を国の責任で講じるべきです。この点、2002年4月15日付けで通知が出されているものの、それから長い時間が経過している一方で、2021年2月のサーベイランス委

員会でも新たな硬膜移植後のヤコブ病患者が確認されています。これらをふまえ、カルテの長期保存策について上記通知の再伝達を含めて、さらなる積極的対応をとるよう求めます。

なお、以前の交渉では、都道府県の担当者に医療機関への周知徹底を求め、その結果のフィードバックを求めるべきと意見を述べ、ご検討いただくこととなっていました。そのご検討状況も含めてご回答下さい。

要望事項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

ヤコブ病患者の受け入れ病院の確保が困難である問題について、「重症者等療養環境特別加算」と「特殊疾患病棟入院料」が算定されること、2回にわたって通知を出していることに関して、貴省より説明と資料の提供を受け、ヤコブ病サポートネットワークでも相談への対応に活用しているところです。しかし、入院先の確保や差額ベッド代に関する相談がいまだに寄せられており、この問題は解消されていないのが現状です。

改めて、厚生労働省として、ヤコブ病患者の受け入れ病院の確保への積極的な取り組みや、ヤコブ病患者が利用できる諸制度の円滑な利用に向けての周知徹底を求めます。前回の交渉以降の対応状況についてご回答下さい。併せて、全国の担当医リスト及び受け入れ可能病院のリストそれぞれの最新版の提供を求めます。

(2) 指定難病にかかる診断基準の改訂等

ヤコブ病患者について、硬膜移植例は特定疾患治療研究事業の対象とされ、それ以外のヤコブ病は難病法の指定難病（プリオント病）とされています。ところが、先般、患者家族から、難病法の特定医療費の支給が受けられなかったという相談があり、確認したところ、プリオント病の診断基準として診断確実例（Definite）と臨床的確実例（Probable）のみに限定され、疑い例（Possible）が除外されていることが分かりました。

しかし、診断基準上で疑い例に留まっても、

丁寧な鑑別診断を行うことによりヤコブ病であると十分に診断できることは、2002年に和解が成立した薬害ヤコブ病訴訟で決着済みの論点であり、現在の専門家の間でもそれが常識と認識されています。このたび取りまとめられた「プリオント病診療ガイドライン2020」の内容もふまえ、疑い例を除外している上記診断基準は直ちに改めるよう求めます。

なお、上記相談事例では、14-3-3蛋白検出のための髄液検査結果の確認が未了であったことも分かりました。14-3-3蛋白陽性は臨床的確実例の診断基準に含まれており、少なくともこれが陽性の場合には特定医療費の支給対象とする取り扱いを直ちに徹底するよう求めます。

要望事項3

剖検を行う病院の設置について

私たちは、以前の厚労省交渉での情報提供を受けて、「神経難病患者在宅医療支援事業」が実施されていない県に対して直接の要望を行うとともに、国として、援助制度の周知、剖検施設の拡充（少なくとも各都道府県に1か所）、剖検可能施設リストの提供を行うことなど、上記の問題解消に向けた対応を求めてきました。

しかし、都道府県での事業実施は進んでいないと考えられます。サポートネットワークに対し、剖検施設の確保に関する相談が最近も寄せられています。

前回の交渉以降の各地の事業実施状況、国としての対応の状況について具体的にご回答下さい。また、剖検の確保のための予算拡充策について対応状況をご回答下さい。

要望事項4

プリオント病の治療予防開発研究の促進について

プリオント病は解明されていない点が多く、いまだに有効な治療法が開発されていません。

国は、現在の多角的な研究に対する十分な補助を行い、治療法や予防法などの開発に向けた研究を促進させることが必要と考えます。治療法の確立は私たちの願いであり、プリオント病の研究に関する現状を御説明いただくとともに、

十分な補助金を確保するよう求めます。

特に、国立研究開発法人日本医療研究開発機構（AMED）の補助金で行われていた岐阜大学桑田一夫教授らの治療法開発研究の継続申請が採択されないという事態も起こっています。希

少難病の治療法開発の研究は、国が主導しなければ進展が図れないであり、厚労省として責任をもって研究の重要性を AMED に認知させ、必要な研究が継続できるよう取り組みを求めます。

<2021年5月31日 厚生労働省への要望事項（補足）>

私たちは、本年4月28日付けで要望事項を取りまとめて提出していますが、その第1項で、薬害ヤコブ病訴訟の和解手続の迅速化に向けた国の積極的対応を求めている点について、下記のとおり補足します。

現在、大津地裁では、被害者2名についての和解協議が進められていますが、提訴からすでに3年ないし3年半が経過しています。

薬害ヤコブ病訴訟では、2002年3月25日の第一陣原告らの全面和解をふまえて、追加提

訴原告についての和解が順次進められてきました。ところが、上記2名の被害者に関しては、被告ビー・ブラウン社が微細な点を問題として和解に応じようとしないために、和解手続が大きく遅延しています。

改めて、国は、和解手続で受け身の姿勢に終始することなく、被告ビー・ブラウン社にも働きかけ、被害者家族との和解手続を迅速に進め、一日も早い解決を図るよう求めます。



2022年2月4日

プリオント病のサーベイランスと対策に関する全国担当者会議

2022年2月4日、「プリオント病のサーベイランスと対策に関する全国担当者会議」が開催され、ヤコブネットからも相談員らがウェビナーで参加しました。プリオント病のサーベイランスや研究について様々な角度からの報告と意見交換が行われました。また、プリオント病患者家族会から、2018年にプリオント病を発症した御父様の在宅介護を経験された方のお話もありました。

当日の会議の概要を報告します。

◇◆◇ プリオント病のサーベイランス ◇◆◇ (2021年9月まで)に関する報告

① 全般

- ・1999年からのプリオント病登録例は合計4166例(新規191例追加)。
- ・GSS以外は、孤発性、遺伝性、硬膜移植例とも男性より女性が多い傾向。
- ・遺伝子検査の実施率は各都道府県で50～70%程度。
- ・硬膜移植例は、2021年に新たに2人登録(本委員会での登録93人、前組織からの累計156人)。最新の登録例は1987年の手術から32年後に発症。
- ・他に硬膜移植の可能性がある症例が13例、現在も情報収集中。
- ・詳細は、自治医科大学・公衆衛生学部門のホームページに掲載している。

② サーベイランス・自然歴調査の課題と対策

- ・患者情報が提供されるルートは複数あるが、一番多いのは、遺伝子・髄液検査のルートである。
- ・サーベイランスと自然歴調査の調査票の統合と電子化により登録数も増えているが、患者の転院・施設入所などの環境変化によって調査が中断となってしまう問題。初めに調査の参加証を手渡すなど工夫が必要。
- ・剖検率は2020年で12.8%。関係者の努力でやや上昇傾向にあるが不十分。県をまたいだ

剖検可能施設のセンター化など環境整備も必要。

- ・発症から患者の登録まで時間がかかり、すでに患者の状態が悪くなっていることが多い。今後の治療薬の治験で比較対象となるデータを得る上で問題。
- ・患者の観察期間を1～3ヶ月ごとではなく隨時できるように、拠点病院体制の整備なども検討する必要がある。
- ・調査票の未回収率は減少しているが、数としては多い。特に2015年頃以降の回収を強化することが必要。

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)のプリオント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だ事例への対策。2008年の感染予防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。
- ・2020年に新規インシデント事例が3例発生。うち1例は、一部に貸出し機器が使用されたものであり、当該手術後にも複数の施設で使用。2020年10月9日に厚労省宛に健康危険情報通報(グレードA)を行った。厚労省の担当課との協議や施設の訪問調査も行った。その後の貸出先医療機関の調査もを行い、二次感染リスクはなかったことを確認した。厚労

省に対し、手術前の洗浄・滅菌の徹底などを要望した。

- ・インシデント 20 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。今年度末で 11 例のフォローアップが終了。

◇◆◇ 厚労省の対応 ◇◆◇

- ・プリオント病は、感染症法の 5 類感染症に位置付けられており届出義務がある。
- ・プリオント病は、指定難病として医療費助成の対象である（2020 年度の受給者証の所持者数は 481 人。なお、硬膜移植後のヤコブ病は、それとは別に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）。
- ・プリオント病に適用される医療提供体制の整備策として、「神経難病患者在宅医療支援事業」、「重症難病患者拠点・協力病院設備整備事業」がある。
- ・前記貸出し事例に関する通報を受けて協議し、2021 年 7 月に「手術器具を回するプリオント病の二次感染予防策の遵守について」を通知した。貸出医療機器の利用の留意事項を整理したもの。
- ・「プリオント病感染予防ガイドライン 2020 年版」も通知した。

◇◆◇ 孤発性 CJD 早期診断における ◇◆◇

脳波検査の重要性

(東京医科歯科大学脳神経内科・
三條伸夫特任教授)

- ・古典型の孤発性 CJD は、急速進行性の認知症とミオクロースを含む種々の神経症状を特徴とし、診断は比較的容易であるが、罹病期間が非常に短く、診断後に治験に参加するのは難しい。
- ・治療薬開発のために、より早期に「ほぼ確実」の診断をする可能性に関して、脳波に注目して、14 例の患者の臨床情報を検討した。
- ・脳波上で PSD（周期性同期性放電）が確認されることは、臨床診断基準の一つとされており、特異度が高い（90~98%）、髄液検査よりも非侵襲的で安全性が高い、早期の脳波変

化を知ることで早期診断が可能というメリットがある。他方、感度が低く（45~65%）、PSD が出にくいタイプがあるなどの問題もある。

- ・古典型 CJD の脳波において、約 1/3 が PLEDS（周期性一側性てんかん型放電）から PSD へ、約 2/3 が正中矢状面の鋭波や棘徐波から PSD へ移行する。これを意識することで、より早期に「ほぼ確実」と診断できる可能性があり、治験薬の開発において古典型 CJD も対象に含められる可能性がある。

◇◆◇ サーベイランス調査における ◇◆◇

遺伝子解析とウエスタンプロットの重要性

(東北大学医学系研究科病態神経学・
北本哲之教授)

- ・遺伝子解析は、サーベイランス調査に必須の情報であり、それなしに孤発性 CJD と科学的に証明できない。遺伝子情報が明らかな症例に限って、はじめて諸検査の比較が科学的に可能になる。
- ・ウエスタンプロット解析は、病理所見だけでは分からぬ情報が得られる点で重要。解析結果をふまえて、サーベイランス委員会での診断が、家族性から孤発性に変更された例もある。他方、解析にはある程度の量の凍結脳が必要であること、その部位での情報しか得られず、複合的なプリオントを持つ症例をこの解析だけでは判断できないという弱点もある。

◇◆◇ プリオント病サーベイランスの ◇◆◇

新しい診断基準に適応した調査票

- ・サーベイランス委員会では、これまで 1998 年 WHO 診断基準にしたがって診断を行ってきた。
- ・他方で、この間、新しい病型についての知見が蓄積され、MRI 検査での DWI（拡散強調画像）や髄液検査での RT-QuIC（プリオント高感度增幅法）など新しい検査方法によるプリオント病の診断についての研究成果が報告され、欧州や米国ではこれらを取り入れた新し

い診断基準を用いるようになっている(ユーロCJD、米国CDC)。
・調査研究班では、現在の調査票の改訂作業を行っている。MRI所見でDWIの高信号部位を詳細にするなど、ユーロCJD基準や米国

CDC基準との比較ができるように工夫している。また、日米欧の専門家が参加した国際コンソーシアムで新しい診断基準が提案されたが、これについても対応可能としている。



◆◆◆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。