

# ヤコブ・ネット NEWS NO.11

2006年12月15日(金)

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・お知らせ	
◇福岡研修会・相談会(2006年1月・福岡市)	2
（今） *記念講演 坪井 義夫 氏	
（号） *薬害肝炎裁判から	
（の） ◇2006年総会(2006年5月・名古屋市) ..... 5	
（内） *2005年度事業報告と2006年度事業計画	
（容） ◇CJD 家族のための国際会議(2006年7月) ..... 6	
（書） ◇書籍紹介 ..... 10	
（原） ◇原告の手記より ..... 11	
（弁） ◇弁護団の横顔 ..... 12	



「人民の人民による人民のための政治」を唱えた第16代大統領リンカーンの座像



アメリカ合衆国の国会議事堂(キャピトル) いずれも、CJD 家族のための国際会議(2006年7月)へ参加の際、ワシントンDCにて撮影

## （ヤコブ病サポートネットワーク 岡山地方相談会のお知らせ）

〈とき〉 1月14日(日)13:30~16:00

〈ところ〉 岡山県立図書館 多目的ホール 〒700-0823 岡山市丸の内2丁目6-30 TEL 086-224-1286

（内容） ◇記念講演（質疑応答）

\* 講師 黒田重利先生（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科教授）

\* 演題 ○プリオント病とは ○ヤコブ病と間違われる可能性のある精神科の病気

◇全体相談会・個別相談会（※個別面談をご希望の方は、下記まで事前にご連絡ください）

◆参加費無料。どなたでも参加できます。

◆連絡先 \*TEL・FAX 0573-62-4970 \*eメール cs-net@takenet.or.jp

## 福岡研修会・相談会

2006年1月15日 博多グリーンホテル

### 記念講演



## 「クロイツフェルト・ヤコブ病～新しいペントサン・ポリサルフェート脳室内投与法の現状～」

福岡大学医学部第5内科助教授 坪井 義夫 氏

### クロイツフェルト・ヤコブ病の現状



クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)のアウトラインですが、孤発性CJD 80~85%、家族性CJD 10%、後天性CJD(医原性として成長ホルモン・角膜移植・ヒト硬膜移植、ほかに変異型) 5~10%という割合です。

### ヤコブ病の症状

典型的な症状としては、明らかな発病に先行して、ゆっくりと性格変化や不安感あるいはうつ症状が認められることが多いですが、その時点では診断を疑うことすら難しい状況です。その後に、多い症状として失調性歩行(ふらつき)や、視野異常(小さく見える・ゆがみ)などがあります。それらの症状が出始めると引き続き急激に、認知症が進行して2ヶ月くらいで無動性無言になります。特徴的な症状ではミオクローヌスという筋肉のピクつき・痙攣が起きます。病理学的には、脳の神経細胞(皮質レベル)が深刻に痩せて、海綿状(スポンジ状)になり、別名海綿状脳症と言われています。海馬は比較的保たれます。アルツハイマー病は海馬がやられますので、この点が大きく異なります。

### ヤコブ病の診断

診断確定のために、脳生検が必要とされていますが、多くの場合は必要ありません。上記の特徴的な臨床経過に加えて、ヤコブ病に特徴的のは脳波です。PSD(周期性同調性放電)が見られます。さらに診断精度を上げるために脳脊髄液の検査で、14-3-3蛋白等の数値が上がっていることも診断の参考となります。さらに最近一番信頼を置いているのはMRIです。進行性認知症・ミオクローヌス・

脳波異常・14-3-3等で典型的であればよいのですが、これらのすべてがそろいのではなく、この疾患がすでに進行期に入ったことをあらわしており、早期診断には今までの診断基準は不十分といわざるを得ません。より早期に診断するため非常に優れたツールとしてMRIがあります。初期の、あるいはおそらく発病以前から、その変化が拡散強調画像で捉えられます。一般的には基底核の尾状核と被殻、それに皮質に変化がみられます。ごくまれに尾状核・被殻の病変を欠いた皮質型というタイプもあります。典型的脳波やミオクローヌスが出ないケースでもMRIで診断することが可能になり、診断精度が高くなかったのは明らかです。問題になった変異型のヤコブ病は、視床枕部という脳室に接した部分が被殻・尾状核より強く出ます。ホッケーのステイック状に曲がったような形のところが高信号で白くなるのが変異型の特徴です。MRI拡散強調像の病変は、病初期に非常に強く出るのが特徴です。これは発症3ヶ月の映像ですがもう少し前から出ていると考えられます。発症後1年もするとこの特徴的な信号は消えてしまいますが、診断の時期を逃してしまうと、寝たきりになってからMRIで調べても診断の役に立たないことになってしまいます。早期の診断には強力なツールです。

### 医原性ヤコブ病と変異型ヤコブ病

硬膜移植後のヤコブ病は、これまで我が国で118例発生しています。汚染されたヒト硬膜を使ったことが原因で、ある時期に手術をした人の約1000人に1人が発症しています。潜伏期間は平均10年ですが、最長で25年ですから、まだ潜在的にリスクを持った人がいらっしゃる状況です。

変異型ヤコブ病については、英国で150例以上、我が国で1例の報告があります。特徴としては患者さんの年齢が非常に若く英国では平均28歳です。平均罹病期間は平均14ヶ月で短いですが、通常の孤発性ヤコブ病より進行がやや遅いようです。診断では扁桃腺の生検で異常プリオンの蓄積が見られるのが特徴です。

## 治療法の開発

基本的にヤコブ病に、有効な治療法はない状況ですが病態の解明は確かに進んでいます。いずれのヤコブ病も脳に異常プリオント蛋白が蓄積するという共通点があります。いかに脳にこの異常プリオントを蓄積させないようにするか、というのが病気を治す糸口となっています。新しい治療法の開発は、全く未知の物質を治療に応用するには非常に時間がかかりますが、従来、いろんな病気の治療に使われていた薬物は、作用や副作用がよく検討されているので、治療に応用しやすいのです。これらの中からキナクリン、キニーネは、実験的に異常プリオント蛋白を減らす効果の確認された薬物です。英国でプロジェクトが進行形なので結論を出すのはまだ早いのですが、仏国や本邦からの報告では、効果が確認されていません。一過性に症状が改善するのですが、その後は治療を継続しても進行しました。現在でも希望される方には限定して使用します。

### ペントサン・ポリサルフェート(PPS) 脳室内持続投与法

最近はペントサン・ポリサルフェート(PPS)脳室内持続投与法に研究はシフトしています。PPSに関しては、ペパリンという物質に類似したもので、抗炎症作用が知られていて欧米で関節炎や膀胱炎などに使用されていました。副作用は少なく、安全な薬です。経口や点滴で使用しても、血液中から脳に移行しないので、直接脳室へ入れる方法を考えました。マウスを使った実験では発症や症状の進行を遅らせること、より早い時期に高い濃度で投与すると効果があることがわかりました。マウスの脳の病理検査では、PPSを投与したほうには異常プリオント蛋白が蓄積せず、反対側には蓄積していることがわかる貴重なデータです。これらは東北大学の堂浦教授の研究ですが、共同研究としてPPSの投与による治療を2001年頃から準備を進めていました。2003年に英国で1例目の手術が行われました。変異型ヤコブ病の患者さんのご家族が、インターネットで堂浦先生の研究の成果を知り、ぜひ試したいという熱意から行われました。私たち現地に出向いて治療を実際に見学し、経験交流をしてきました。そこで我々のプロトコールを一部変更しました。その変更とは、脳室内持続投与するために、ポンプをお腹の皮下に埋め込み、カテーテルで皮下を通じて脳室とポンプをつなぎます。ポンプのタンクに20ccの薬を入れると、1日に0.5cc、40日間連続でポンプから自動的にPPSが投与されます。月に1回注入だけすればいいことになります。実際に患者さんの中には外来に通いながら月1回注入している方がおられます。PPSは日本で作っていないのでドイツのBene社から輸入しています。そして今は医大薬学部で患者さんの体重に合わせた濃

度を製剤化しています。

最初の症例は66歳女性です。1月にふらつき、1月下旬には物忘れが出現し、3月にはミオクロースが出現し歩けなくなりました。4月に入院され、ご家族から治療を受けさせたいとの相談を受けて紹介されました。自分の声は出ないし、ほとんど寝たきりでミオクロースもありました。音や光にはビクッと驚きのような反応を示しました。脳室に入れた管を首・胸の皮下を通して、お腹に埋め込んだ持続注入ポンプに接続しています。このような手術の1週間後にCTを取って、脳内に出血などの合併症がないことを確認します。PPSの濃度は、最初1μg/kg/dayから始めていましたが、最近は20μg/kg/dayから始め、様子を見ながら60μg/kg/dayまで濃度を上げます。

これまで福岡大学で治療をした5症例ですが、たまたま全員が女性です。最初の2症例は孤発性です。2例目の方は発症から3ヶ月ころで、比較的早く治療を開始し、手術後に無言無動になりました。10ヶ月たちますが、脳と頭蓋骨の間に水がたまつたため、現在治療を中断しています。3例目の方も孤発性ですが、非常に進行がゆっくりです。ミオクロースも脳波も異常が出なくて、MRIで皮質だけが異常信号を示しました。診断を確定するために脳生検を行いました。診断確定の後、6月から治療を開始して、7ヶ月になります。今でもようやく歩ける程度です。4例目の方はプリオント遺伝子に異常がある家族性の方です。発症してから6ヶ月目に治療を開始しました。現在も歩いていて、治療開始後症状は安定しています。ご家族からは「もっと良くならないだろうか」と言われています。5例目の方は孤発性です。入院した時は話せたのですが、手術の準備をしている間にほとんど話せなくなってしまいました。孤発性の方は進行が早く難しい状況がありますが、現在は維持している状態です。

効果的な治療法については、2番目の症例を除いては副作用がなく安全に治療を続けています。心配されていた血小板減少症とか出血傾向・抗血栓などの副作用はなく、現在の濃度では全身的な影響は少ないだろうと考えています。今後もう少し濃度を増やして効果を高めたほうがいいと考えています。欧州の2年前に出された13例の報告でも、治療は安全に行われております。今まで話せなかつた人が話せるようになるとか、歩けなかつた人が歩けるようになったとか劇的な効果はありませんが、飲み込みが良くなつたとか熱を出さなくなったという全身的な安定性が出てきた方はおられます。英国では最大110μg/kg/dayを投与しており、それも手探りの状態です。我々は今のところ60μg/kg/dayでやっています。今後どうするかは相談しながらやって行きたいと思います。

## まとめ

ペントサン・ポリサルフェート(PPS)脳室内持続投与法はこれまで明らかな効果は示していませんが、全身的な副作用も認められず、安全性は高いといえます。今年はぜひ濃度の設定を考えたいと思っています。治療適応が一番問題で、残念ながら悪くなつたところから立ち上げる治療ではないので、なるべくお元気なうちに治療できる方が適応になると考えています。効果の判断は進行性の病気なので、進行が遅くなっているのか、変わらないのかは、ある程度の症例を積み重ねないと比較・判定できないので、有効性の判断はまだまだ先になるかと思います。今年もこれまでの方のフォローアップをして、長期的な経過を観察しながら判断をしたいと考えています。

効く薬だったけれども非常に危険性が高かったのを見逃し、有効性と危険性のバランスを天秤にかけて、危険性が高いのに国が認可したことによる問題があつたのです。肝炎の場合、この薬自体は1998年になって効かない薬であったということで承認が取り消されました。ですが、実は1970年代の最初に再評価の制度で本当は取り消されなければならぬ薬でした。米国では1977年12月にFDAがこれは効かないしむしろ肝炎の危険性が高いということで取り消しになりました。この情報が日本にも入ってきましたが、ヤコブやエイズと同じような構造で使われ続けました。これがこの裁判の特徴です。

※古賀弁護士の報告の後、全国で最初に実名を公表した九州原告の山口美智子さんが自らの経験と思いをお話されました。内容については、次号でご紹介いたします。

## 薬害肝炎弁護団より報告

### 「効かない・危険な薬」 が使われ続けた薬害

薬害肝炎訴訟 九州弁護団  
古賀 克重 弁護士



薬害肝炎裁判は、提訴から2年が経ちまして終盤を迎えていきます。全国5地裁でやっているのですが、大阪が2月20日、九州が2月22日に結審し、いずれも夏ごろに判決が出るだろうと言われています。東京が年末に結審を向かえ、今年は薬害肝炎裁判にとって大きな1年になります。福岡・大阪で勝って、さらに東京で勝って全面解決に結びつけて行きたいと考えています。

この裁判自体は血液製剤で肝炎になってしまった方の裁判です。主に出産のときの止血剤で使われていた薬なのでお母さん方に被害者がたくさん出ました。それ以外にも脳外科手術・心臓手術などの止血剤で使われ、被告の三菱ウエルファーマーの少なめの試算でも1980年以降で50万本以上が29万人に使われて、少なくとも1万人以上の方が感染被害を受けているといわれています。1964年以降使われていた薬で、資料が残っている1980年以降で1万人ですから相当な数の被害者になるだろうといわれています。スモンのときが戦後最大の薬害といわれ1万人でしたが、そのスモンに匹敵する薬害といわれています。

この裁判の大きな特徴の一つは、実は効かなかつた薬だということです。過去の薬害の場合は、例えばエイズでは

#### 〈追加情報〉

薬害肝炎訴訟は、大阪で2006年6月21日、福岡で8月31日、いずれもフィブリノゲン製剤の安全性確保に関し、製薬会社と国を厳しく批判した原告勝訴の判決が下されました。しかし原告全員の救済までは至っておらず、課題も残されています。全国で128名(8月25日時点)の原告が提訴しており、東京地裁での判決(2007年2月頃予定)に期待が寄せられています。

## 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

信・公開に努めます。

この他にも、研究委託事業、研究助成事業、国際交流、他団体との協力・連携等を行うことが確認されました。

#### 6. 2006年度予算

収入の部では、厚労省からの補助金（14,916,000円）、全国連からの補助金（5,000,000円）、賛助会費・寄付等を

見込み、21,554,091円が計上されました。

支出の部では、生活支援相談事業（7,350,000円）、研修事業（2,000,000円）、地方相談会事業（3,200,000円）、遺族・患者家族支援事業（500,000円）、啓発・広報事業（2,000,000円）、研究委託・助成事業（2,000,000円）、国際交流（1,000,000円）等となっています。

# CJD 家族のための国際会議

CJD Foundation Family Conference 2006  
2006年7月7~10日 米国ワシントンDC

上田宗、片平冽彦、椿園江、長塚美代子、浅川身奈栄



7月7日から10日の間、米国ワシントンDCのワシントン・コートホテルにおいて、CJD（クロイツフェルト・ヤコブ病）の患者家族の国際会議が開かれました。世界各国から、患者家族、医師・医療関係者・研究者、支援者等112人（登録名簿掲載数）が参加しました。

初日の7日は、登録と歓迎レセプションが行われ、実質的な会議は8・9日の両日でした。会議は、ホテル内の会議室を使い、テーブルに分散して座るというくつろいだ形で進められました。

8日は冒頭にCJDで亡くなられた人々を偲んで、名前を読み上げ花を捧げる儀式が行われた後、主にCJDの医学的な面について、医師・研究者等による報告と討論が行われました。

米国国立プリオントン病病理学調査監視センターのPierluigi Gambettiセンター長は、米国において病理検査を受けプリオントン病と判定されたのは、1996年から2006年6月

までに1270人で、その内訳は、孤発性1002人、家族性179人、医原性5人、変異型1人でした。しかし、米国でCJDが疑われた時に報告義務があるのは51州中35州に留まっており、上記の数値は米国のCJDの一部と考えられます。

英国CJD調査監視ユニットの神経学者Robert Will医師は、英国を中心に、変異型CJD(vCJD)の疫学について報告しました。英国で1994年から2005年の間にvCJDとして報告されたのは159人で、その死亡率を年齢別に見ると、20歳台がピークを示していました。そして、食事摂取頻度調査からも、牛肉摂取との関連を示すデータが提示されました。最近問題になっているのは、輸血との関連が否定できない3人の患者が出たことで、その根拠となるデータが示されました。

同じく英国の疫学者Richard Knight医師は、CJDの疫学的データを示しました。孤発性CJDの患者・対照研究では、1973—2004年に8報が出されており、そのうち豪州では手術歴に有意な差があったというデータが出されていますが、フランスではこれを否定するデータも出されているとのことです。医原性CJDは、下垂体ホルモン162人(+)、脳硬膜136人(+)、脳手術5人、ゴナドトロビン4人、角膜3人、電極2人が報告されていて、英國の脳硬膜例は1970—2003年に7人（手術は1969年から1988年）報告されているとのことです。

米国NIHの研究者David Kocisko氏は、スクレイピー病原体を感染させたマウスでの実験では、ペントサンとポルフィリンの併用群が生存期間を最も延長させ、感染後早く使用した群ほど長かったと報告しました。

米国カリフォルニア大学のMichael Geschwind博士は、CJDの診断と治療に関する最新の知見をレビューし、

信・公開に努めます。

この他にも、研究委託事業、研究助成事業、国際交流、他団体との協力・連携等を行うことが確認されました。

#### 6. 2006年度予算

収入の部では、厚労省からの補助金（14,916,000円）、全国連からの補助金（5,000,000円）、賛助会費・寄付等を

見込み、21,554,091円が計上されました。

支出の部では、生活支援相談事業（7,350,000円）、研修事業（2,000,000円）、地方相談会事業（3,200,000円）、遺族・患者家族支援事業（500,000円）、啓発・広報事業（2,000,000円）、研究委託・助成事業（2,000,000円）、国際交流（1,000,000円）等となっています。

## CJD 家族のための国際会議

CJD Foundation Family Conference 2006  
2006年7月7～10日 米国ワシントンDC

上田宗、片平冽彦、椿園江、長塚美代子、浅川身奈栄



7月7日から10日の間、米国ワシントンDCのワシントン・コートホテルにおいて、CJD（クロイツフェルト・ヤコブ病）の患者家族の国際会議が開かれました。世界各国から、患者家族、医師・医療関係者・研究者、支援者等112人（登録名簿掲載数）が参加しました。

初日の7日は、登録と歓迎レセプションが行われ、実質的な会議は8・9日の両日でした。会議は、ホテル内の会議室を使い、テーブルに分散して座るというくつろいだ形で進められました。

8日は冒頭にCJDで亡くなられた人々を偲んで、名前を読み上げ花を捧げる儀式が行われた後、主にCJDの医学的な面について、医師・研究者等による報告と討論が行われました。

米国国立プリオントン病病理学調査監視センターのPierluigi Gambettiセンター長は、米国において病理検査を受けプリオントン病と判定されたのは、1996年から2006年6月

までに1270人で、その内訳は、孤発性1002人、家族性179人、医原性5人、変異型1人でした。しかし、米国でCJDが疑われた時に報告義務があるのは51州中35州に留まっており、上記の数値は米国のCJDの一部と考えられます。

英国CJD調査監視ユニットの神経学者Robert Will医師は、英国を中心に、変異型CJD(vCJD)の疫学について報告しました。英国で1994年から2005年の間にvCJDとして報告されたのは159人で、その死亡率を年齢別に見ると、20歳台がピークを示していました。そして、食事摂取頻度調査からも、牛肉摂取との関連を示すデータが提示されました。最近問題になっているのは、輸血との関連が否定できない3人の患者が出たことで、その根拠となるデータが示されました。

同じく英国の疫学者Richard Knight医師は、CJDの疫学的データを示しました。孤発性CJDの患者・対照研究では、1973—2004年に8報が出されており、そのうち豪州では手術歴に有意な差があったというデータが出されていますが、フランスではこれを否定するデータも出されているとのことです。医原性CJDは、下垂体ホルモン162人(+)、脳硬膜136人(+)、脳手術5人、ゴナドトロビン4人、角膜3人、電極2人が報告されていて、英国の脳硬膜例は1970—2003年に7人（手術は1969年から1988年）報告されているとのことです。

米国NIHの研究者David Kocisko氏は、スクレイピ一病原体を感染させたマウスでの実験では、ペントサンとポルフィリンの併用群が生存期間を最も延長させ、感染後早く使用した群ほど長かったと報告しました。

米国カリフォルニア大学のMichael Geschwind博士は、CJDの診断と治療に関する最新の知見をレビューし、

CJDは多様な臨床症状を示すこと、早期診断が重要であること、他の疾患との鑑別が必要なこと、試験管内実験ではキナクリンの有効性が示唆されたことから、治験が試みられていること等を報告しました。

これらの報告の後、前記の Gambetti、Will、Knight、Kocisko ら 6 氏によるパネル討論が行われ、CJD の研究態勢、疫学、診断・検査・治療、予防等に関する問題についての意見交換が行われ、その後これら 6 氏が各テーブルに分かれて、参加者からの質問を受けました。

こうして、第 1 日の学術的な討議は終り、夜はレセプション・夕食会が行われました。

第 3 日の 9 日も、早朝から夕方まで、濃密な報告・討論が行われました。この日は、患者家族の報告が中心で、日本からは、患者遺族の上田医師が報告しました。

冒頭、CJD で逝去された方々の遺族へのインタビュー や、CJD に関する基本事項の解説がされている『教育用 DVD』(60分) が上映されました。

CJD Foundation の Tracie Kedzierski さんは、会員の患者家族を対象に行ったアンケート調査の結果を報告しました。この調査は、米国の患者家族200人を対象に行つたもので、男性52%、女性48%、年齢は26歳から88歳まで。70%は白人。約 7 割が検死解剖により CJD と確認されていました。アメリカのこれまでの CJD の発生は概して北西部に多く見られ、またペンシルバニア州の小さな町に多発しているのも気になる点だと Tracie さんは提起しました。また、テキサス州は中心部に多く見られ、アリゾナではここ 1 年半の間に 3 件の報告があったとのことです。アンケートは対象者の、CJD になる前の病気、たとえば、糖尿病、甲状腺歴などから、海外渡航歴 (80% の人が海外に行っていた)、ライフスタイル一般、ストレス度、手術歴(33% の人が外科、もしくは神経系の手術を受けていた)などを調べています。患者さんの食物摂取も聞いており、牛肉は90%、鹿肉は26%が摂取していました。動物の肉を食べないベジタリアンだったとの回答はわずか 2 % でした。(片平注：これらの比率が高いかどうかは、対照群との比較が必要です)。

当事者団体 CJD Insight の Deana Simpson さんは、「CJD と共に生きる：過去・現在・未来」と題し、家族性 CJD の患者家族として、その検査・診断・医療・ケア等に関する報告をしました。"Hate less, Love more Fear less, Hope more"(憎しみを減らし、愛を増やそう。恐れを減らし、希望を増やそう) というスライドが印象的でした。

英国北アイルランドの Donn Simms さんは、サッカーが好きだった息子のジョナサン君が CJD を発症し、ペントサンによる治療（臨床試験）を求めて裁判を起こし、認められたので治療を受けた結果、手や眼が動く状態が起

きるようになった経過を、ダニーボーイの音楽が流れるビデオを映して報告しました。会場には涙を流して見る人たちが見られました。



この後、日本のヤコブ病サポートネット代表の上田宗医師が報告しました。上田さんは、変異型 CJD を含む日本の CJD 患者の発生状況、薬害ヤコブ病の訴訟の和解とその確認事項、ヤコブ病サポートネットワークの設立とその活動、今後の課題などを、片平と連名で11枚のスライドにまとめ、日本のヒロ君など 5 人の薬害ヤコブ病被害者の映像を見せて報告しました。この映像は、前のジョナサン君の映像などと共に、参加者に強い印象を与えたようでした。終了後、米国ピクトリア州の女性が、「夫が1979年に脳硬膜移植を受け、2004年、52歳で CJD で死亡した」と申し出られ、今後連絡を取り合うことになりました。

豪州の Suzanne Solvyns, Carol Wilson さんは、豪州では、これまでに成長ホルモン製剤により 5 人、医薬品ゴナドトロピンにより 4 人、脳硬膜により 5 人の CJD 患者が発生していること、成長ホルモン被害で政府が責任を認め1994年に 1 千万ドルの基金が作られ、2010年までの間支給が予定されていること、Support Network は現在他の原因による CJD 患者家族を含めて支援活動をしていることなどを報告しました。

CJD Foundation の事務局を担当している Linda Gregson さんは、患者家族の嘆きを癒すグリーフ・ケアについて報告しました。

2 日間の討論終了後、米・英・豪・日の主要メンバーがラウンジに集まり、今後国際的に連絡を取り合い活動を進めていくための方策を話し合いました。

10日は、米国のメンバーを中心に、CJD 対策の強化を求めての米国議会への要請が行われました。

### 〈参加者の感想〉

片平 利彦……◆



今回の国際会議は、国際学会ではなく、当事者団体である米国 CJD Foundation の主催で行われたものですが、上記のように、その内容は、CJD に関する世界最新の医学的知識を踏まえて今後の当事者としての活動方針を明らかにしようというもので、学術的にも高いレベルの会議

でした。

CJD がまさに「難病中の難病」であることから、関心が医学的知識に集中するのは当然と言えます。しかし、私たちは、それらにとどまらず、CJD をめぐる社会の問題(患者・家族以外の人々の知識・意識・医療・福祉政策や教育・啓発等のあり方など)にも、もっと光を当てるべきと思いました。この会議は、来年は再度米国で、その翌年は豪州で、(3年後は日本で、との声があります!)開催されることがあります。病原体が「プリオントリオ(異常プリオントリオ蛋白)」とされている、人類にとりまだ未知の多い CJD という難病との闘いにおいて、この会議による国際的ネットワークが、大きな役割を果たすことを心から願う次第です。

### 椿 園江……◆

この度、患者遺族代表の一人として、CJD のファミリー・コンフェレンスに出席させていただきました。主催国アメリカらしく、参加者には、初日に名札と資料の一杯詰まったバインダーが手渡され、会場自体も円テーブルが並び大変和やかな雰囲気でした。正面には CJD で亡くなった人たちの写真が星型にコラージュされたタペストリーがありました。



コンフェレンスの中でも印象的だったのは、主催国のアメリカでの CJD 協会の率先した活動報告、確立された家族へのサポート、また教育資料の発表と多彩で、そして最終日は、政府へのロビー活動でしめくくられていた事でした。

各国からの学者さん達からは、現時点で、どの国の CJD がどんな状況で、どんな事を取り組んでこられかという、詳細な最新研究情報が主に伝えられました。概して共通して受けた印象は、進んでいる研究はあるけれども、CJD がまだ他のプリオントリオ病と同じようにわからないことが多い、血液判定方法の発見が待ちにされ研究されている事、また国によって、どのくらいのお金が政府から支給されていて、どんな違いが出ているかなど、報告書を読むだけではわからない生きた情報が、フルに飛び交っていたように思われます。また休憩時間も有意義に、コーヒーを飲みながら、先生方やゲストスピーカーと直接交わる時間、また、研究者が家族のテーブルを廻って直接対話できる場も別途持たれて大変有意義でした。

わたし個人としては、アメリカのペンタゴンから来られたメイジャー(軍曹)さんの「アメリカ政府が割り当てた CJD を初めとするプリオントリオ科学研究への資金が、もう今年で底をついてしまう」という報告が大変印象的でした。つい2・3年前に BSE や日本のアメリカ牛肉輸入問題がか

なり毎日メディアを賑わし、牛肉の安全試験方法が問われなおした頃、アメリカ政府は「プリオントリオ・サイエンス」と掲げて、それぞれ「検視的監査」を CDC(Center for Disease Control and Prevention)、「安全確保」を FDA(Food and Drug Administration)、「研究」を NIH(National Institutes of Health)に、そしてこの「プリオントリオ・サイエンス」基金の全ての「監督」を Office of Secretary に託したそうです。かなりの額のお金を、それぞれが担当し、ここ近年で研究を推し進めてきたようですが、もう今年で資金が底をついてしまい、新しく予算が組まれるかどうかは全く未定という事です。現地の友人にこの件について話しをしましたが、このようなケースはプリオントリオ・サイエンスに限った事ではなく、現在のアメリカではブッシュ政権の下、戦争やテロ防止に投資されるお金の比重が高く、とかく難病やその他の研究において、資金繰りが苦しい事が多いため、アメリカの科学者は個々に働きやすい環境を求めて海外の科学者やビジネス出資者達と組んでいる事が多いのが普通なようです。

CDC が機関の体裁上、このコンフェレンスのスポンサーに名を掲げバインダーの後ろにも掲載されているのにもかかわらず、パネル・ディスカッションでは、学者さんや、患者遺族に質問を振られても、適当にしか答えていなかつたこと、休憩が終わったら次のセッションには彼の姿が見えなくなっていた事も印象的でした。概して、実際普通のアメリカ人は、そんな事も知らずに毎日ビーフを消費し続けているなんてちょっと怖い感じがしました。日本人のコメ問題と同様、アメリカ人と牛肉は大変感情的トピックだとは思いますが、アメリカ CJD 協会の人の話では、アメリカのメディアには、かなり圧力で政府の制御が入る事はまれではなく、実際知らされていない事実も多くあるそうです。そんな事を考えると、未恐ろしい感じがしました。アメリカの人、個人が、医療関係や、自分の仕事がこの種の問題に触れていない限り、多くみられる弧発生の CJD または、最近アメリカ国内で目立って多発が報告される、クロニック・ウェイスティング病(鹿由来によって広がっていると思われる病気)などの発生や、その地域性はまだまだ一般の人が知るほどの国内ニュースにはなっていないような感じです。

アメリカの弧発生の CJD は日本の弧発生や医源性のものとは違って、発生してからの致死期間がかなり短い感じがしましたが、最も心配なのは、その人たちが元気な時に通っていた歯医者、目医者、外科的手術で使用した医療器具からの二次感染危惧は勿論、また献血や臓器提供をしていた場合、その血液や臓器が市場に出回っているかもしれないこと、それを追跡する術やコントロールする秩序がいまだ何も確立されていない事等、かなり心配な報告が一杯ありました。これで浮き彫りになって立ちふさがった問題

は、二次感染の恐れを防ぐ為に度々高価な手術器具の入れ替えや消毒が簡単にできない事です。アメリカでは病院でのアンケートで、家族の病歴にCJDはまだ載っていないようです。CDCは現在いくつかの州、たとえばNYなどでの検死解剖のスポンサーをしているようですが、まだ全州規模ではなく、それも全て先に述べた予算との関係なのかと思うと、政治に話が戻ってしまうのが何だか複雑な心境でした。

オーストラリアは、既に歯医者に行くとアンケートで「CJDで亡くなった家族がいるか」という項目が設けてあって、国をあげてなるべく瀬戸際でも止めようとする努力が見られること等、本当に国によってばらばらなのだとわかりました。わたし個人は、34カ国を旅行しましたが、オーストラリアは普通の空港の検疫でも、何処の国よりも厳しい管理がされているように思いますので、とっさの危険危機管理が他の国よりも飛びぬけて高いような気がします。

カナダではプリオンネットというものが既に7年前に設立されていて、特にアルバータ州サスカチュアン州は研究熱心だそうです。BSE、CJDとも先進国であるイギリスでは引き続き、精力的な研究が行われていることがわかり、長年携わっている研究者の先生方は家族への口調も大変穏やかで、献身的な態度が親近感を感じさせました。

オハイオ州にあるアメリカCJD協会には平均月100件の電話がかかり、国が頼りにならないのならキリスト教が多い国ならではのチャリティ精神旺盛さを持って取り掛かろうといわんばかりに、ゴールド、シルバー、コッパー、パープルと金額別に差別化したスポンサーシップが設けられ、その資本を持って、CJDの正しい知識を一人でも多くの人に広めようと、教育ビデオやパンフレット配布等が活発に行われている事も大変アメリカらしい印象的でした。今現在、そしてこれからCJDに立ち向かう人たちへの心のケアに関しても、とてつけたようなものではなく、十分な時間と、視聴覚資料をフル用いた心に響くプレゼンテーションも数多くあり、これからのコンフェレンスのお手本を目の当たりにしたようでした。

最後に、この3日間で明らかになった事は、弧発性、医源性など、CJDの発生方法に關係なく全てのプリオン病が、何らかの形で絡み合ってきてしまっている事、それぞれの病気の特徴も手伝つてまだ、治療法が見つかっていない事等を始め、全ての国の共通の問題、また個々にそれぞれの国が直面する問題がテーブルに山積みにされた感じでしたが、「出席国、それぞれの家族、サポート・ネットワーク、研究者の枠を超えたチームワークがこれからその問題を、それぞれの国が得意とするところを生かして、解決していくければいいなあ」と、いう感じの印象を強く受けた帰国でした。今回のコンフェレンスでは、出席者の国

は、アメリカ、イギリス、オーストラリア、カナダ、イタリア、そして日本と国際色は高かったのですが、Bブラウン社訴訟の件もあり、フランス、スペイン、ドイツがなぜ参加していないかったのか、ちょっと意外でした。が、まだ開催が4回目だという事で、実際アメリカのCJD協会の方は、いろいろな国に参加して欲しいと働きかけているとおっしゃっていましたので来年は更に参加国が増えているでしょう。

### 長塚 美代子◆



7月7日からのCJD国際家族会議に患者家族として、参加させていただきました。

趣味の関係で、アメリカの友人とメールでの交流は有るもの、英文は辞書を引き引きやっと、市民英会話で、耳を慣らした程度の語学力でコミュニケーションがとれるかどうか心配でした。

暗記していく余裕も無かったので、前もって母のことを、英作文して持っていました。初めての参加でしたので、いつどんな感じで、紹介できるのか分からなかったのも有るのですが、初日の夜、せっかく自己紹介をして多くの方とお知り合いになるチャンスだったのに体調不良になってしまい、ゆっくり語り合う余裕が無く、(そもそも語学力がなかったか… ) 残念でした。

次の日の会議の始まりに、MEMORIAL SERVICEがあり、英語は、あまり聞き取る事が出来ませんでしたが、すすり泣く御家族に気持ちが同調てきて、言葉は通じなくてもヤコブ病という、辛い病を見てきた家族の想いは通じ合えると、感じました。

また、娘さんが発症した後、お父様が…というケースを見て、看る立場が看られる立場になって、症状を目の当たりにしているだけに自分の行く末がはっきり分かっているというのはどんなにか辛いことだろうと、また、2人目のヤコブ病患者を見るお母様の想いを思うと、何ともやりきれなくなりました。

アメリカでは、家族性が、多いという事ですので、こういう御家族が多く、発症の不安を抱えた人も多いのだと知りました。私自身、母の発症時には、サポートネットの前身から、精神的に助けられ、集会で同じ想いをしてきた皆さんと、お会いすることで癒されています。

子供達も手を離れつつあり、これからは自分自身の時間が、取れるようになって来ましたので、経験を生かしつつ、出来る事からサポートしていく側になろうと、思いを新たにした旅でした。この会議で、各国のネットワークが出来、

プリオント病の治療方法発見も加速していく事と思います。

### 浅川 身奈栄◆



この国際会議は今年で4回目の開催ですが、日本のサポートネットからは今回が初めての参加でした。私の英語力は観光旅行をボディランゲージとともにやっと乗り切れる程度なので、発表内容を理解するのは非常に困難でした。それでも、大方の内容は手元の資料にも記載されていましたため、電子辞書を駆使し、また休憩時間に通訳を兼ねて参加してくださった椿さんや田村先生に時々概要を教えてもらしながら、想像力をフル稼働しての参加となりました。

上田代表による日本における硬膜移植由来のヤコブ病の発生についての報告は、多くの参加者に大変衝撃を与えました。薬害ヤコブ病の被害を伝える映像を9分間に編集したビデオを持参し、椿さんの英訳ナレーションで各国からの参加者に見てもらいました。硬膜移植による被害は世界的に見ても日本が飛びぬけて多く、他国ではそれほど一般的ではありません。そのため、詳しい内容を知るのは初めての人も多かったようで、とても反響が大きく、発表後各参加者の方々から「驚いたけれどいいビデオでした」と感想が寄せられました。出発の直前まで夫の協力を得ながら四苦八苦して編集したので、苦労した甲斐があり、胸をなでおろしました。

この2日間の報告の中で印象的だった報告のひとつに、軍服を着た国防省の女性担当官の発表がありました。米国におけるプリオント病(CJDを代表とする病気の総称)の対

策として、野生の鹿から感染するプリオント病について報告していました。現在米国では、ハンターとその家族の間に、鹿からの感染によるプリオント病が発生しており、それに対する対策を国として大きく位置づけているようでした。現在、日本国内では米国からの牛肉輸入再開が大きな問題となっており、米国内でのBSEやvCJDの発生について私たちの関心が大きい状況です。ところが、米国では「自国の牛肉は安全」との考え方が一般的で、これらの問題についてはほとんど取り上げられていないようでした。隣国英國ではBSEによる変異型ヤコブ病(vCJD)の発生が大きな社会問題となっており、当然今回の国際会議にもvCJD患者の家族の方々が多く参加されました。米国でも肉骨粉を飼料に使用していたことを考えると、同じようなBSE牛そしてvCJD発生の危険性は十分考えられるのに、このことにはほとんど触れられていないのが不思議でした。政府による情報操作が行われている印象を受けました。

会議の最終版に行われた「Lessons of Grief (悲しみのレッスン)」は、カウンセラーの方のレクチャーを聞き、患者家族・遺族が思いを出し合う内容でした。日本での地方相談会と似ている部分もあると感じましたが、同じように実施するにはカウンセラーの方のような専門的なスキルも必要になってくると思いました。

会議終了後、国際的なネットワーク作りについて話し合が持たれました。プリオント病は、「人類最後で最大の敵」と言われるよう、今後国際的な協力と共同がますます必要になっていくと感じています。医療情報の提供や、闘病中の家族や遺族への精神的なサポートなど、求められる活動は世界的にも共通していることを強く感じました。

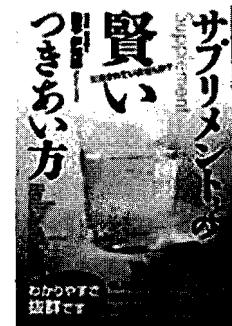
#### 〈書籍紹介〉

### 『サプリメントとの賢いつきあい方』

著／藤竿 伊知郎

ヤコブ病サポートネットワークの運営委員で、薬剤師でもある著者が、主要な20種類のサプリメントについて、有効性、安全性、経済性の三つの観点から分析・評価し、上手なつきあい方を解説しています。薬害被害者の支援活動に長年取り組んできた著者は、消費者一人ひとりが正しい知識を得て判断することが必要だとして、サプリメントの効果判定は医療従事者とともにを行うこと、副作用が出たら保健所や消費生活センターに伝えるなどを提案しています。ぜひ、お買い求めの上、ご一読ください。

(2006年6月 あけび書房 1470円)



# 原 告 の 手 記 から

シリーズ⑥

## ■意見陳述より

(2001年3月19日の裁判にて)

大津訴訟原告 W・E

### 1. 夫がヤコブ病を発症するまでの生活

私が夫と知り合ったのは、1985（昭和60）年のことでした。その前の年に、夫は脳動静脈奇形という病気で脳外科手術を受けていて、ライオデュラを移植されていました。しかし、私が夫の手術のことを知ったのは、結婚することでした。夫は「ええ先生に手術してもらって今はなんともない」と言いましたので、そのときは安心しました。

7年間の交際の末、1992（平成4）年12月に結婚式を挙げて、大阪の新居で生活するようになりました。1994（平成6）年9月には、長男が生まれました。夫は、子どもをすごくかわいがって、世話をよくしてくれました。子どものアルバムの写真なども全部夫が整理していました。私たちは、親子3人で本当に幸せでした。

### 2. 夫がヤコブ病を発症しはじめたころのこと

そのような私たちの生活に異変が起つたのは、1995（平成7）年8月、結婚して2年半、子どもがまだ10か月のときでした。このときから、夫に異常な行動ができるようになつたのです。「家がいがんで（ゆがんで）見える」などと言つて、家の中で体育座りをしたり、「人がエイリアンのように見える」「ワープロの字が横に流れていく」とも言い出しました。そして、家の中を手探りで歩くようにもなり、外を歩くとだんだん右にずれていって壁にぶつかるようになつてしまひました。

夫はコンピューター関係の仕事をしていましたので、疲れがたまっているからではないかと思い、気分転換させようと子どもを両親にあずけて夫を散歩に連れ出したりもしましたが、夫の様子は一向によくなりませんでした。

原因が分からなかつたので、近所の病院、総合病院など、本当に沢山の病院を回りました。余りに沢山で、全部でいくつの病院に行ったか覚えていません。私は子どもを前だっこで抱え、ふらつく夫を支えながら歩きました。しかし、どの病院でも原因は分かりませんでした。夫が若いこともあり「怠け病だ」などとひどいことを言われることも少なくありませんでした。

### 3. 夫の仕事のこと

夫は、仕事一筋の人でしたので、そんな状態になつても出勤を続けていました。私が休むように言つても聞きいれではもらえませんでした。私は、毎日、駅まで帰宅する夫を迎えていました。でも、私に気づかずにフラフラ

と素通りして行くことすらありました。「コーヒーを渡しても手探りで探している」と、職場の知り合いから心配して電話をもらつたこともあります。派遣先の会社に行くこともできず、別の人気が代わって行ったときは、親会社の人から「目の見えない人間をよこすな」などとひどく怒られたそうです。

発病してから2か月くらいして、ついに、夫は働き続けることができなくなりました。10月21日、私が駅に迎えに行くと、夫は「上の人にからしばらく休めと言われた」と、本当に、がっくり、しおげて帰ってきました。

### 4. 夫の入院と私の生活

それから10日ほどして、それまで通院していた病院に行って診察を受けているときに、夫は立ち上がりがれなくなつてしまい、緊急入院することになりました。そのころは、夫はまだ伝い歩きをすることはでき、言葉も時々正気に戻つたりすることもありました。結局、入院するときに「ようなつたら、2人でまたどっか行こな」と言ってくれたのが、意味のわかる最後の言葉でした。そんな状態にもかかわらず、この病院の診断は「疲労」でした。

それから、別の病院に転院しましたが、それは精神科の病棟でした。しかも、看護婦さんからは暗に早く出て行ってほしいようなことも言われて、すぐに転院先を探さなければなりませんでした。

12月になって、ようやく、神経内科の病院に転院することができ、ここでヤコブ病の診断を受けました。自宅から2時間もかかるところだったので、朝6時に子どもを実家に預けて、病院に行き、食事の世話、入浴の世話、排泄の世話から洗濯までしてから帰宅していました。個室のお金も月30万円かかり、この病院に入院していた6か月間でそれまでの私たちの貯金は全てなくなつてしまいました。このままでは共倒れになつてしまふと担当の先生が見かねて、「夫の実家のほうに転院したらどうか」と言ってくれました。

そして、大阪から遠く離れた関東の病院に転院することになりました。私は夫を最後まで看病したいと思っていましたが、夫の両親に、私たちの面倒までは見られないと言われては、あきらめるしかありませんでした。

夫が関東の病院に移つてからは、子どももまだ小さく、費用の問題もあり、毎月1回看病に行くのが精一杯でした。土曜日朝早くの新幹線で向かい、夜は夫のベッドの下にベッドを敷いて寝て、日曜日の夕方の新幹線で帰っていました。普段は、パートで働いて送金をしていました。

そのような生活が2年近く続き、一昨年（1999・平成11年）の5月23日、夫は亡くなりました。夫の死に目には会えませんでした。

### 5. 子どものこと

子どもが夫の姿を見ているのは大阪の病院の頃の姿で

す。この頃は、まだ2歳でしたので、はっきりとした記憶はないと思います。しかし、子どもの心には強烈な傷が残っています。お医者さんに対する恐怖感が強く、保育園の先生から、けがをしても絶対に言わないと言われたこともあります。

夫が亡くなった後、子どもが「お父さんの写真が見たい」と言うので、アルバムを見せてあげると泣いていました。保育園の先生は「君のパパはお空に行ったのよ」と教えてくれたそうです。保育園のお友達で、他にもお父さんを亡くした子がいるようで、うちの子とその子と2人で空を見上げて「お空のあがれがお父さんかな。君のお父さんあれかな。僕のお父さんあれかな」と言っているときがあるそうです。そのような話を聞いたときの私の気持ちをわかつていただけるでしょうか。この子にとって、父親をヤコブ病で亡くしたことは一生の傷になるのです。

#### 6. 周りからの偏見

夫が入院していたころ、医者や看護婦は、宇宙服のような服を着て病室に来ていました。個室から別の個室に移るときには、亡くなった人の部屋をするような完全殺菌もされました。そのたび、私は、どうしてそこまでされなければならないのかという気持ちでした。

また、周りの人にきちんと伝えたいと思って、職場の人にも、夫が薬害ヤコブ病であることを話しました。しかし、職場の人からは、子どもが風邪をひいたりして体調が悪くなったときには、「ご主人の病気がうつったの」とか、「うちも社員抱えているからね」などと言われたこともありました。まるで、私たちが感染源であるかのような言い方でした。そのようなことは、しょっちゅうでした。「可哀相だから雇ってあげる」とまで言われましたので、もう分かってもらえないと思い、その職場は退職しました。

#### 7. 私が裁判に訴えた理由

私は、夫が薬害ヤコブ病であること、また、誰に責任があるかをはっきりさせたいと思って、この裁判に踏み切りました。夫も同じ思いであると思います。子どもが大きくなったら、父親がどうして亡くなったのかを私からきちんと話をしたいと思っています。

私と夫の子どもは、今年（2001・平成13年）4月に小学校に入学します。夫が生きていたら、3人で楽しくお祝いをしていたのだと思うと、本当に悔しいです。

私が子どもに、また、周りの人々に、夫がヤコブ病で死亡した原因をしっかりと説明できるように、私たち患者・家族の苦しみや悲しみをわかつていただき、公正な判決をお願いいたします。

（『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）

## 弁護団の 横顔ーその③

弁護士 深上 隆

### 薬害ヤコブ病訴訟は私の原点



私が薬害ヤコブ病訴訟と最初に関わりをもったのは司法修習生のときであった。そして、2000年4月に弁護士登録をすると同時に弁護団に加わった。以後、原告、支援者、弁護団のみなさんとお付き合いをさせていただいている。

この裁判に弁護士としてかかわり、原告のみなさんと接する中で、愛する人、大切な人を思う心の大切さを教えられ、また、この裁判を支える支援の方々からは他人の痛みを思いやる心を教えられた。その意味で、薬害ヤコブ病訴訟は私にとって弁護士としての原点である。

その後、いくつかの集団訴訟にもかかわってきており、この薬害ヤコブ病訴訟ほど、原告同士、また、原告と支援者と弁護士とが強い絆で結びついている裁判はないと思う。ある原告の方は、「ヤコブ病で大切な家族を奪われたけれども、その代わりに、同じ苦しみをした仲間同士、また、私たちを支えてくれた支援者、弁護士のみなさんと出会えた」とおっしゃっていた。

2007年3月には確認書調印5周年を迎えるが、未だ解決に至っていない原告の方もいる。また、残念ながら今後発症して新たに原告に加わる方もいるであろう。大切な家族をヤコブ病に奪われた方の悲しみ、苦しみの深さは私たちの想像を遥かに超えるものである。ただ、辛い思いをされた方々が、せめて、この裁判に加わってよかったと思っていただけるよう今後も最善の努力を尽くしたい。

## 編 集 後 記

◆2006年はみなさんにとてどんな年でしたか？景気が回復していると言われても、実感が伴わず、これも「格差社会」の象徴でしょうか。倒産した夕張市と同じような借金を背負う国に住む私たち。平和や自由が脅かされつつあり、不安もいっぱいですが、望みを捨てず2007年はもう少し明るい未来を語れる年にしたいものです。

（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