



## 1. 疾患について

### ・髄芽腫

- 主に小児に発生する悪性脳腫瘍。
- 日本での発生率は年間80名程度と思われる。
- WHOでグレード4に分類されており、予後不良の疾患
- 1980年代には20～30%程度の生存率であったが、放射線、化学療法の進展著しく、特にアメリカではこの10年間で劇的に成績が向上し、80%を超える生存率が報告されている。
- 標準治療が確立されていなかったが、昨年秋、アメリカで、標準リスク群に対して、日本でも可能な標準治療が確立された。
- 症状としては腫瘍の圧迫による頭蓋内圧亢進症、小脳失調、斜視、顔面神経麻痺などであるが、症状が発現し診断された時点ではかなり深刻な水頭症で緊急に手術を要することが多い。

### ・PNET

髄芽腫と類似の腫瘍として、原始神経外胚葉腫瘍(PNET; primitive neuroectodermal tumor)がある。小脳と大脳を分けている膜を小脳テントと呼び、PNETはテントより上の部分に発生することが多く、このようなものをテント上PNETと呼び、松果体や大脳などに発生することが多い。一方、髄芽腫はテント下に位置する小脳に発生し、特に小脳の中央に存在する小脳虫部に多く見られる。PNETは髄芽腫よりもさらに発症数は少なく、年間20名程度と思われる。

PNETと小脳に発生する髄芽腫は、病理学的には極めて類似しており、一時は発生部位が異なるだけで同一の腫瘍と考えられたこともあるが、異常を起している遺伝子が異なり、またPNETは髄芽腫より予後が悪いなどの相違点も明らかとなり、現在では異なる腫瘍と考えられている。しかし、治療法などには大きな相違がない。

### 日本での問題点

- 希少疾患であるがゆえ、各医療施設でノウハウの蓄積に大きく格差がある。
- 脳外科・小児科・放射線科その他 各科連携による集学的医療が必要であるが、縦割りの弊害によって、連携が取れていない医療施設が多い。
- アメリカとは最低でも20%以上の生存率の差があると言われている。
- 患者に対しても情報が殆ど提供されていない。

このような中で、どのような医療施設を選択するのか、患者自身が情報を得ることは子供の生存を大きく左右することに直結する問題である。

### 疾患別コミュニティのメリット

- 希少疾患であるが故、経験のある患者には並の医師を超える知識を得ることも可能である。そうして得られた知識を提供・共有できる意義は大きい。
- 希少疾患であるがゆえの孤独感や不安感を、同じ立場にある者同士が情報交換す

ることによって解消することができる。

### 運営上の問題点

- 提供する医療情報の信頼性の確保
  - ・出典を明確にする。
  - ・主治医に確認することを求める注意書きを置いている。
  - ・公開情報とすることで外部の批判にさらすことで、客観性を保つ。
  - ・医師にも見てもらって、意見をもらっている。
    - 他方で患者としての自主性・独立性を失わないように配慮する必要
- 治療方法の革新著しい疾患であるので、最新の医療情報を知ることは、他方で既に受け終わった治療に対する後悔を引き起こすことになる。
- 顔を合わせないネット上での情報交換という問題をどう解消するのか
  - オフ会の開催も必要
- 経過が順調でない事例への対処方法
  - 患者家族間の立場の変化時の相互ケア

### メンバーの声1

メリット、デメリットは発表者の内容と同じようなことですが、段階的に

1. 発病～初期治療選択
2. 治療中
3. 治療後～復学
4. 治療後年数経過

というような感じで求めるものも微妙に違ってくるのではないかと考えます。

最終的な目標というか目指すところは、4. で間違いないのですが、1. の段階のときになかなかそこまでは見えませんから。。

まだ、治療中のうちがえらそうにいうことではないとは思いますが。。

それからフォーラムという形式にたいへん有意義なものを感じます。

掲示板＝書きっぱなしでもOK

フォーラム＝相互

という感覚です(あくまで私の主観ですが。)

ただ、だれかに受けた恩はだれかに返すのが基本だと思っているので、そういうスタンスで参加したいなと考えています。

## メンバーの声2

子供が大変な病気だと分かったとき、親は何をしてやれるか。

発病直後、医師に「自分が代わってやりたいと親御さんの誰もがおっしゃるが、それは不可能です。だから、その代わりに出来るだけたくさんの情報を集めてください。病気のことを勉強してください。」と言われました。

だけど「脳腫瘍」ってあまりにも括りが大きいんですね。

検索をかけてみれば膨大な情報数。有益か無益か、その情報が新しいのか古いのか。その判断は素人には、ほんとに難しい。

更に、専門用語や難しい薬名・検査名の羅列。

治療を終えた今では、こうやってゆっくりパソコンを開くことも出来ますけど「病気が分かった、さてこれから治療に入ります」という状態の時には「脳腫瘍とはなんぞや・・・」なんていうところから検索している時間も余裕もないです。

そういうときに、こんなフォーラムがあったら助けになると思うんです。

いま、その時点での、患者(患者家族)自身の声を聞くことができますから。

最終的に判断するのは自分自身でも、「足跡」がすごく役に立つんだと思います。

## 文献検索・翻訳担当者のメッセージ

髄芽腫の闘病をするにあたって、インターネットで「髄芽腫」のキーワードで検索されるホームページを全て調べました。また、有料のサイトに登録して国内の医学文献も過去からのものすべてを出来る限り入手し、また、書店で医学専門書なども読みあさりました。しかし、そこで知ったのは、稀少疾患であることが災いしてか、日本国内の論文は症例報告に止まるものが多く、きちんとした臨床試験を行ったものは皆無ということでした。また、医学専門書に記載されている情報も10年以上も前のものをベースにしているものが多く、かつ、重要な事項はすべて海外の臨床試験結果に基づいているという事実でした。日本の治療成績は 欧米に比べて大きく劣っていることも知りました。

髄芽腫のような成績の改善著しい病気において、患者が知りたいのは、今、この時点での世界レベルでの最先端医療は何か、そしてそれは日本国内で受けうるものなのか、それはどこで受けることができるのかということです。

ネット上で医療者から提供されている比較的詳しく新しい情報もいくつかありましたが、それも自己の提供している医療の正当性を訴えるものであり、それぞれが見解を異にしていました。主治医に聞けば一定のことは教えてくれますが、それも当然のことながら、自己の治療を正当化するバイアスがかかっていますので、本当にそれを鵜呑みにしてよいのか疑問がありました。セカンドオピニオンを受けるにも、髄芽腫のような稀少疾患ではその先が殆どなく、かつ、それぞれが見解を異にしていることも判っていました。

真に価値がある情報は海外にある、そしてそれはインターネットを通じて入手できる、と思

い、「medulloblastoma」のキーワードで検索した時、その情報量に圧倒されました。第一線級の複数の医師の共同執筆による総合的・体系的な質・量ともに充実した解説ページ、無料で入手できる権威の高い医学雑誌の論文……。学生時代以来さび付いてしまった英語力を、翻訳ソフトの力で補いながら読み進んでいくことによって、子どもに受けさせるべき治療の方向性を確信することができました。

しかし、そこで知り得た情報を自分のものだけにしておくのは余りにももったいない。多くの仲間が、情報不足でさまよっている。医療分野の専門用語を正確に翻訳することは、それはそれは大変な作業でしたが、誰もやってくれないのなら、自分がやるしかない、と思い、こつこつと翻訳し、それを仲間を紹介していきました。

日本の医療に望むことの一つは、欧米に劣らないレベルの情報提供です。患者がこのような努力をしなければならないことは全くおかしいことですが、当面は、患者自身が努力を積み重ねるしかないのかもしれないかもしれません。