

小児がんの子どもたちを救おうと 全国から医療の専門家が結集しました



©かとーゆーこ

第 26 号
発行日 2023 年 4 月 25 日
NPO 法人
日本小児がん研究グループ
JCCG 発行

ものすごく珍しい
病気に立ち向かう！



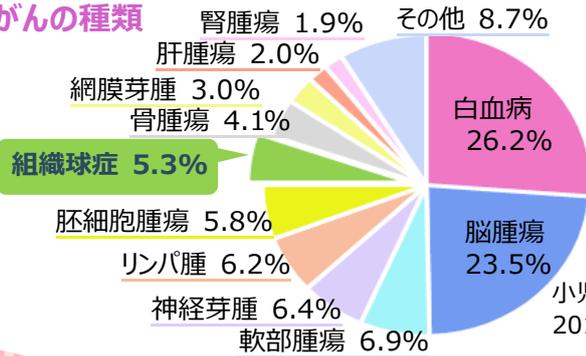
組織球症

...の中の EBV-HLH



今回注目するのは「組織球症」。もともと珍しい疾患の多い小児がんの中でも特に患者さんの数が少なく、みなしご病（※1）とも呼ばれる組織球症の臨床試験を、2回連続で解説します。

小児がんの種類



全国で組織球症にかかるとお子さんは、1年間に170人ほどです。

※1 みなしご病 (orphan disease) とは ...患者さんの数がきわめて少なく (rare disease = 希少疾患)、製薬企業などが治療法の開発に関心を示にくい病気のことです。

小児がん拠点病院情報公開
2018-2020集計より 3170人/年



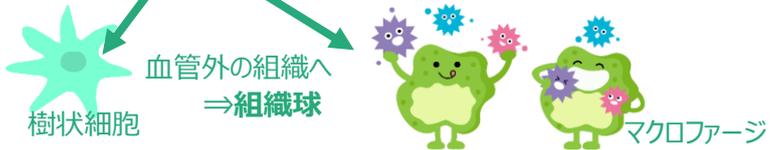
組織球とは？
組織球症とは？



造血幹細胞



組織球とは...白血球に分類される、免疫の役割を担う細胞で、血管の外の組織に出た樹状細胞やマクロファージのことをいいます。体に侵入してきたものを「悪い」と判断すると、自ら排除したり、異物情報を伝えたりして体内のトラブルを防ぎます。



組織球症とは...血液の中でも組織球と呼ばれる樹状細胞やマクロファージが、体じゅうの様々な臓器で増えてしまう病気。約100種類あり、5つのグループに分けられます。

第 26 号のコンテンツ

- ◆ シリーズ臨床試験
組織球症 (EBV-HLH-15)
- ◆ ゴールドリボンウォーキング in 京都



- ◆ LIVE EMPOWER CHILDREN 2023
- ◆ 読者投稿コーナー「あるある」
- ◆ JCCG ホームページリニューアル！





5つのグループに分けられる「組織球症」のうち、「血球貪食（どんじょく）性リンパ組織球症」（HLH）の臨床試験について、坂本謙一医師が解説します。最初に坂本医師のお人柄に迫ります。

データを集めたり、計画的にものごとを進めたり…

大阪府高槻市の出身です。子どもの頃は、外で活発に遊ぶより、家の中で本を読んだりゲームをしたりの方が好きでした。ものごとを計画的に進めることが得意だったため、宿題で苦労したことはありません。不思議に思うことがあると、順序だてて解決方法を考えたり、情報を集めたりするタイプでした。それは、臨床での疑問を解き明かすためにデータをとって解析する、今の研究姿勢につながっているかもしれません。



祖父を治療してくれた医療従事者らに心を打たれ

高槻市から電車で1時間30分ほどの、姫路市に住む祖父母とはよく交流していました。穏やかでいつも周りを和ませてくれる祖父のことは大好きでした。

高校2年生の時に祖父が突然体調を崩しました。最初にお見舞いに向かう道中ではさほど深刻にとらえていなかったのですが、ベッドの祖父の様子から、もう退院が難しいことを悟りました。祖父との別れとなった病院の夜のことは鮮明に覚えています。覚悟はあったものの「いよいよその時か」と動揺しました。そんな中で、真夜中でも駆けつけ祖父に精一杯の治療をしてくださる医師や看護師の方々の姿はとて心強く、救われる思いでした。ちょうど進路を考える時期でもあったため、こんな風に患者さんに寄り添える存在になりたい、と将来の道が決まりました。

「先生、治りたい」子どもたちの生きる意欲を胸に

医学部に進み、臨床研修を受けた病院の小児科でも、素晴らしい医療従事者との出会いがありました。医師らは忙しい中でも常に子どもたちの目線に立ち、子どもたちを見守るスタッフにも優しく接していました。そうした和気あいあいとした雰囲気の中で元気になっていく子たちを見て、このように子どもたちを診て治すことが自分のやりがいだと感じました。

初めて専攻医（初期研修後に専門医取得を目指し、各病院の専門研修プログラムで学ぶ3年目以降の医師）として診ていたお子さんは12歳で、夜中に腫瘍が破裂し意識を失うなど厳しい状況でした。その子が「先生、治りたい」と言って、自分の手を握ってきた力の強さを今も忘れられません。とても子どもの力とは信じられず、生きることへの気持ちの強さに圧倒されました。子どもたちの「生きたい！」という思いに応えたいと医師を続けています。



珍しい病気のお子さんにも治療の選択肢を

組織球症はとても珍しいのですが、初めて造血幹細胞移植をしたのも、次に移植に携わったのもこの病気の患者さんでした。尊敬する医師から引き継ぐ形で、研究は組織球症一筋です。仲間にも恵まれ続け、組織球症を専門とする医師らは皆まわりや後輩を大切にすると心優しいメンバーです。

この数十年、子どもたちのがんばりと医師らの研究とで、小児がんの治療が進んでいく様を目の当たりにしてきました。組織球症には、「再発を防ぐ」などこの病気特有の課題があります。こうした珍しい病気の子どもたちにも「こんな治し方もあるよ」「こんなお薬もあるよ」とさまざまな治療を提供できるよう、今後も力を尽くしていきたいと考えています。



滋賀医科大学小児科
坂本 謙一 医師

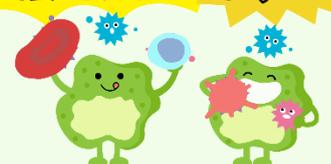


「血球貪食性リンパ組織球症」(HLH)について説明します。

マクロファージが
正常な赤血球や血小板
まで食べちゃうよ



血球貪食性リンパ組織球症（HLH）は、血液中にある赤血球、白血球、血小板などの血球を、組織球（マクロファージ）が攻撃してしまう病気です。活発になったマクロファージが異常に増えて、正常な血液細胞をパクパク食べてしまう（⇒血球貪食といえます）ので、白血球・赤血球・血小板が少なくなります。また、高熱が続き、臓器障害をきたすことがあります。



組織球症は、先天性・遺伝性のこともあります。ウイルス感染症やリンパ腫などの他の病気が原因となるものが多く、日本では感染症に伴うもの、特にEBウイルスに伴う血球貪食性リンパ組織球症（EBV-HLH）が多いのが特徴です。



それでは今回の臨床試験 **EBウイルスに伴う血球貪食性リンパ組織球症 (EBV-HLH)** について解説します。まず、HLHの分布や、世界の中でのEBV-HLHに注目します。

～EBV-HLH-15

Epstein-Barr Virus

⇒エプスタイン・バル ウイルス

hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH)

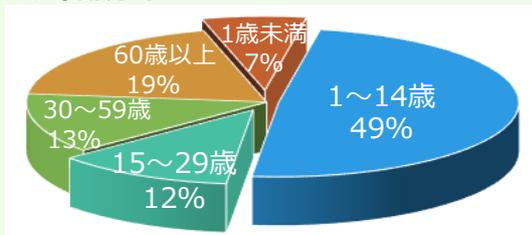
⇒血球貪食性リンパ組織球症

15

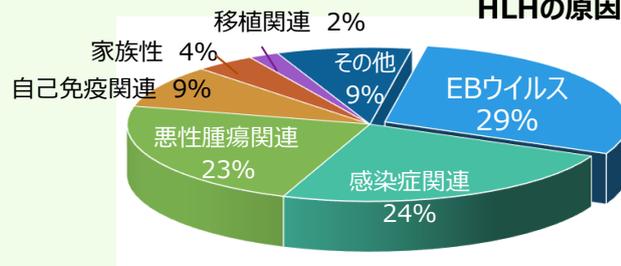
⇒2015年に計画作成

日本におけるHLH全国調査 (2001～2005年) 567人

HLHの年齢分布



HLHの原因分布



日本のHLHは、年齢別では小児・若年成人 (0～29歳) が全体の約7割を占め、原因別ではEBウイルスが全体の約3割を占めます。日本では、EBウイルスによるHLHは小児・若年成人に発症するHLHの主な原因で、年間25～50人がこの病気にかかっています。HLHは世界中で発症しますが、原因はさまざまです。EBV-HLHは、日本・韓国・中国など東アジアに多く、欧米では少ないことが知られています。



ポイント1 世界初の臨床試験！



日本では、HLHの中でもEBウイルスが原因となるHLH (EBV-HLH) が多いです。東アジアではEBV-HLHが多くみられるのですが欧米では少なく、国全体でこの臨床試験に取り組むのは世界で初です。



EBV-HLH15臨床試験の狙いは…？

HLHにはいろいろな原因がありますが、これまでは原因にかかわらずひとくりにされ、同じ治療がされていました。欧米では遺伝子の異常に伴うHLHが多く、日本や東アジアではEBV-HLHが多いのですが、どのHLHに対しても最初から抗がん剤の「エトポシド」を使う治療が標準治療でした。しかし、EBV-HLHは抗がん剤を使わなくても、解熱剤やステロイド剤で治るケースがあります。そこで、今回の臨床試験では①とても治りやすい、②治りやすい、③少し手ごわい…と、EBV-HLHの患者さんを3つにグループ分けし、それぞれに一番よい治療方法を検討することにしました。HLHの原因がEBウイルスによるものかどうかは血液検査で確かめます。病気の治りやすさはステロイドで熱が下がるかどうか、エトポシドでEBウイルスが減るかどうか…と段階的に確かめていきます。

①とても治りやすいタイプ



⇒ステロイド「デキサメタゾン」だけで治療

②治りやすいタイプ



⇒①の治療に加えて
免疫抑制剤「シクロスポリン」
抗がん剤「エトポシド」で治療
(エトポシドの量はこれまでの60%に)

③やや手ごわいタイプ



⇒②の治療に加えて
分子標的薬「リツキシマブ」を使う

ポイント2 それぞれの患者さんにベストな治療を！



それぞれの患者さんの治りやすさを見極め、一律の治療ではなく、患者さんによって治療方法を変えていきます。治りやすい場合は治療の負担も少なくし、手ごわい場合は新しい薬も使ってしっかり治療していきます。



EBウイルスに伴う血球貪食性リンパ組織球症（EBV-HLH）臨床試験の意義は…？

EBV-HLHは、東アジアでは困っている患者さんが多いのですが欧米では少なく、欧米リードの臨床試験では治療研究が進みませんでした。日本がこの研究に取り組むことにより、アジア特有の病気の治療も注目されていくかもしれません。

患者さんの治りやすさによってグループ分けすることを「リスク分類」と言い、この考え方は白血病の治療で大きな成果をもたらしています。今回のEBV-HLHの臨床試験では、アジア特有のこの病気に「リスク分類」による治療を試みて、よい効果をあげることができるか検討します。

アジア特有の病気はほかにもあります。患者さんにより適した治療が届けられるよう、ほかの病気の治療方法も一緒に考えていければと思います。

ポイント3 アジア特有の病気に対し、日本がはじめてグループ分け治療を試みています



オールジャパンで小児がんを研究しているJCCGでは、治療をよりよくする考え方や臨床試験の方法を情報共有しています。EBV-HLHでも白血病などで治療の効果を上げている「リスク分類」というグループ分けをする臨床試験を行い、日本をはじめアジアで困っている患者さんによりよい治療を届けます。

～ 正式名称 ～

小児および若年成人の EBウイルス関連血球貪食性リンパ組織球症（EBV-HLH） に対するリスク別多施設共同第Ⅱ相臨床試験



EBV-HLH臨床試験のまとめ

一人ひとりに寄り添う治療を

EBウイルス関連血球貪食性リンパ組織球症（EBV-HLH）は、初期症状として発熱が長引くことが多いです。抗生剤を飲んでも高熱が続く場合にこの病気が疑われます。

EBV-HLHは時に急激な経過をたどり、多臓器不全から深刻な状態になることもあります。再発しやすいというのもこの病気のやっかいなところ。一方で、さほど強い治療をしなくても治っていく場合も少なくありません。

患者さんがどのようなケースかを判断して原因や症状に則した治療方法を選び、患者さんの治療負担を減らしたり、治療後も困った症状が出ないように検討したりするなど、一人ひとりに丁寧に寄り添っていく必要があります。

珍しい病気の研究からひろがる可能性

EBV-HLHは、みなしご病とも呼ばれるHLHの中でも原因が東アジア特有のもので、世界的にも珍しい病気です。日本がこの臨床試験を行うことは、「グループ分けをして治療していく考え方を導入して、一人ひとりに合った治療の可能性を調べる」、「ほかの、地域特有の病気も注目されるきっかけとなる」…など、よりよい治療の推進に結びつくと思います。患者さんの人数が少ない病気だからこそ、その研究は病気の珍しさゆえに困っている患者さんや、地域性ゆえに困っている患者さんを救う大切な一歩になると考えています。

この病気のこと・臨床試験のことを多くの方に知ってほしい

EBV-HLHは、一般小児科の医師も、感染症専門の医師も診る可能性がある病気です。小児がん専門医以外の医師にもこの病気に興味を持っていただき、適切な治療につなげていただけたらと思います。

主に医師に向けた情報をまとめているので、QRコードからぜひご覧ください。

EBV-HLH臨床試験情報



坂本 謙一 医師



～京都府立医科大学創立150周年記念～

ゴールドリボン 小児がんチャリティウオーキング



京都府立医科大学は昨年11月3日に創立150周年記念イベントとして、「ゴールドリボン小児がんチャリティウオーキング」（認定NPO法人ゴールドリボン・ネットワーク協賛）を開催しました。「小児がんについて知り、みんなで京都の鴨川を歩こう！」を合言葉に、参加した約850人が河川敷のウオーキングを楽しみました。



色づき始めた紅葉や鴨川のせせらぎを楽しみながら歩く参加者。右奥に見えるのが京都府立医科大学。



小児がんの現状だけでなく、子どもたちの思いやメッセージも届けたいと、子どもたちの作品展を同時開催。小児がん経験者や入院しているお子さんらの力作が並びました。



初の病院構内開催「すぐそばにいるよ」



ゴールドリボン・ネットワーク 松井 秀文理事長

ゴールドリボンウオーキングは2007年に始まった小児がんの子どもたちとそのご家族を応援するチャリティイベントで、日比谷公園（東京都千代田区）、シンボルプロムナード公園（東京都江東区）、大阪城公園（大阪市）などで開催されてきました。今回のように、大学病院の敷地内がスタート・ゴール地点となるのは初めてです。

ウオーキングの発案者で長年このイベントを支えてきたゴールドリボン・ネットワークの松井秀文理事長は、「病院の建物のすぐそばから小児病棟のある5階を見上げ、治療をがんばっている子どもたちの姿を思い浮かべました。すぐそばで『みんなで応援するという気持ちがひとつになった』という感覚を持ち、今までにないウオーキングのよさを感じました。」と語りました。

京都府立医科大学小児医療センターマスコット「フレフレちゃん」も参加！



子どもたちも、大学生も、病院の職員も、みんなでひとつのイベントに参加



準備や当日の運営には、多くの大学生・病院職員が協力しました。ウオーキングには参加できない病院のスタッフらも、記念に残す動画撮影で子どもたちに応援メッセージを送りました。

今回のウオーキングを企画した同大学医学部小児科学教室の家原知子医師は、「作品展には『子どもたちにも自分の作品を通してウオーキングに参加してほしい』との思いがありました。病院が見える場所での展示だったため、皆さんより身近に、そしてリアルに子どもたちのことを感じてくださったようです。これだけたくさんの方に集ってもらい、子どもたちのために心をひとつにできたことを本当に嬉しく思っています。」と話しました。



京都府立医科大学医学部小児科学教室 家原知子医師



京都ウオーキングの様子や多くの方々の応援メッセージが伝わる動画



ゴールドリボン・ネットワークのホームページ

ゴールドリボンウオーキング（東京）は毎年開催！

小児がんの理解と支援の輪の広がりを目的に、東京でのゴールドリボンウオーキングは定期開催されています。今年の参加申し込みは終了しましたが、ご興味のある方はゴールドリボン・ネットワークのホームページの情報をご確認ください。

～小児がん治療支援チャリティーライブ～ LIVE EMPOWER CHILDREN 2023 Supported by 第一生命保険

国際小児がんデーの2月15日、NHKホール（東京都渋谷区）で、小児がん治療支援チャリティーライブ「LIVE EMPOWER CHILDREN 2023 supported by 第一生命保険」（一般社団法人 Empower Children主催）が開催されました。

ピコ太郎、Da-iCE、大黒摩季ら豪華13アーティストが出演。4回目の今年は、2020年の初回以来待望の有観客で行われ、満員の会場は大きく盛り上がりました。入院中などで会場に足を運ぶことが難しい子どもたちも楽しめるよう、YouTube・LINE LIVE等による生配信（+期間限定アーカイブ配信）もあり、約33万人が動画でライブを楽しみました。

TRF & コドモダンサーズ スペシャルステージ



今年は初の試みとして、小児がんを克服した5歳から18歳までの25人が「LECコドモダンサーズ」を結成、TRFとのコラボレーションで「FUNKY M」のダンスを披露しました。ダンス未経験者も多い中、動画を頼りに自主練習を重ね、元気いっぱいのダンスを仕上げました。

少し心配しながら見守ったお母様方からは、「子どもたちが舞台上に登場しただけでもう涙目」、「キラキラしたステージでいのちいっぱい輝ける喜びを感じました」、「楽しかったと心からの笑顔の息子、新しい一歩を踏み出せのではないかと思います」、「この先困難なことがあってもLIVEを思い立ち向かっていきます」などの声が寄せられました。

13組のアーティスト、動画出演、MC… 圧巻のパフォーマンス

相川七瀬、ゴスペラーズ、超ときめき♡宣伝部、MONKEY MAJIK、つくみ♫（動画出演）ら活躍中のアーティストがずらり。中でも4年連続出演のピコ太郎さんはサンリオキャラクター「ぐでたま」と楽しいやりとりを展開、moumoonは16歳で旅立った少年の作曲作品をモチーフにした「にじ」を歌い、初回から貫かれる「子どもたちに生きる力を」「小児がん治療支援」のテーマを温かく届けました。

エンタメで子どもたちに生きる力を

国際小児がんデー
2023.2.15
OPEN 17:00 START 18:00
LIVE & ONLINE

小児がん治療支援チャリティーライブ supported by 第一生命

Artists featured: 相川七瀬, 大黒摩季, Girls*, ゴスペラーズ, SAM-ETSU-CHI HARU-DJ KOO from TRF, Da-iCE, 超ときめき♡宣伝部, Novelbright, BUDDiS, moumoon, May'n, つくみ♫ (特別出演), MC: 相川七瀬 (サンリオ), 黒田舞 (ニッポン放送アナウンサー), MONKEY MAJIK.

坂本龍一さん作曲 つくみ♫さん作詞のテーマソングを会場みんなで



エンディングでは、このライブおなじみとなったテーマソングで、坂本龍一さん作曲・つくみ♫さん作詞による「My Hero ～奇跡の唄～」が出演者全員で歌われました。

「困らせていいよ 怒っていいよ 休んでいいよ 続けていいよ」と優しく語りかける歌詞とメロディーに、会場全体が感動で包まれました。

このイベントで得られた収益は、小児がんの子どもたちの支援や小児がん治療充実のための支援に活用されます。



「My Hero ～奇跡の唄～」

Amazon、iTunes Storeなど各配信サービスよりストリーミング視聴や購入が可能。200円（税別）※収益はチャリティーとして寄付。



あるある!

みんなの歩いてきた道 歩く道

第5回

難病の子どもと家族が教えてくれたこと 中嶋 弓子 著 (クリエイツかもがわ)

～ご投稿者～

山本 佳子さん

認定 NPO 法人 パンダハウスを育てる会理事長

パンダハウス： 小児がんなどの難病と闘う子ども
や家族の方のための滞在施設



～投稿メッセージ～

広い視野や理想を掲げ、私たちに大いなる刺激を与えてくれていた中嶋さんが、「難病の子どもと家族が教えてくれたこと」という本を出されたのは、びっくりでした。私たちは彼女に背中を押し、伴走していただきながらどうにか成長できたと感じていたのに、彼女自身も現在進行形で成長進歩している最中だったとは。

初対面の彼女は、若く明るく都会的でおしゃれな方で、病気とか障害とは真逆にいるように思われました。日本財団のお仕事であったとはいえ、闘病中の子どもを持った深刻な状況にいる親たちのもとに入り込んでいくことは簡単ではないでしょうが、彼女の「真摯に理解しよう」という熱意に、当事者の方たちも心開かれていったのだらうと思われまます。この本からも、共に伴走しながら関わる方々と戦友のようになっていったプロセスがうかがえます。

当会にとっての彼女は、何気ない私たちの行動の意味に気づき、言葉にし、改善・発展させていくことを進めてくださったそんな存在でした。そしてそれは、全国？いや海外にまでも出ていき、様々な方々との出会いで、どんどん深化、進化していったように思われます。

この本を拝読し、彼女の想いの軌跡をたどることができます。それが多くの方々に難病の子どもと家族への当たり前の理解へとつながっていくと確信しています。

そして、常に前向きに活発に動きながら深く考えることができる彼女がこれからさらにどう発展していくのか、今後の展開も楽しみです。続編も楽しみにしています！

山本 佳子さん、
素敵な投稿をありがとうございました ♪

読者投稿コーナー

あるある!

みんなの歩いてきた道 歩く道

…では、随時投稿を
募集しています。

※読者投稿コーナー応募フォーム

難病の
子どもと家族が
教えてくれたこと

中嶋 弓子
Yumiko
Nakajima

全国30か所の「難病の子どもと家族を支える拠点」で私が出会ったのは「ふつう」の子どもと家族—
当事者や支援者の想いとアイデアが生まれた個性的な拠点づくりは、可能性を決めつけない関係性で、目の前の人のニーズに応えることだった。

相手のことも
自分のことも
決めつけない!

難病の子どもと家族が「第2のおうち」として過ごせる施設の整備に携わってきた著者が、子どもたちや支える人々との交流、社会的課題、アイデアと挑戦などを綴ったエッセイ。

パンダハウスは整備された全国30か所（出版当時）のひとつで最初に紹介されています。

紹介されているパンダハウスのおもてなし例



パンダハウスのスタッフは、お子さんの看病で張り詰めている親御さんを疲れさせないために「パンダハウスへ」とタクシーに乗ればスムーズに送り届けてもらえるよう、定期的にタクシー会社へお願いに行っていました。（その努力のかいあって、地域で徐々に周知され、今では「パンダハウス」がバス停名になっているそうです）

投稿が採用された方には、
JCCGオリジナルピンバッジを
プレゼントいたします♪



JCCG ホームページ リニューアル!



JCCGはこのほどホームページをリニューアルしました。

小児がんやJCCGの情報をわかりやすくお伝えできるよう、デザインを一新しました。

👉「患者さんやご家族のみなさまへ」からは、小児がんのそれぞれの疾患の説明や、医療施設の情報をご覧になれます。



👉「その他の活動」には、「長期フォローアップ」の詳しい情報や、「広報誌JCCGPress」の最新号・バックナンバーなどを掲載しています。ぜひご覧ください。



ご寄付のお願い



小児がんの子どもたちのサポートにご協力ください

1 月あたり 1000 円、年間 12000 円のご寄付で、
がんの子ども 1 人の治療支援が可能になります。

「未来の新治療開発」(バイオバンクへの細胞保存)、「正確な診断」(中央診断システムの維持)、「大人になるまで見届ける」(長期フォローアップ手帳の確実な配布と運用)。そのため、小児がんの患者さん 1 人に年間約 12000 円が必要です。

JCCG は、毎年新たに発症する 2500 人の子どもの命を守ろうと努力しています。

一人でも多くの子どもたちに、「治った！」
という明るい未来をプレゼントするために、
どうかご協力をお願い申し上げます。



ご寄付はこちらへお願いします

郵便局・ゆうちょ銀行 郵便振り込み
口座記号 00850-5 口座番号 153506
加入者名 NPO JCCG

JCCG HP より、クレジットカード寄付も可能です

JCCG ホームページ

ご寄付について詳しくはこちら



JCCG 事務局

〒460-0003 名古屋市中区錦 3 丁目 6 番 35 号 8 階

TEL : 052-734-2182 FAX : 052-734-2183 E-mail : friend@jccg.jp



Special Thanks!

イラスト：かーとーゆーこ (<http://katoyuko.sakura.ne.jp/>) コピーライティング：石黒 佐和子
JCCG 自動販売機デザイン：有限会社 Sadatomo Kawamura Design

JCCG ニュースレターは、ご寄付をいただいた皆様や以下の支援団体様のご協力のおかげで発行されております



認定NPO法人
ゴールドリボン・ネットワーク



レモネードスタンド
普及協会

