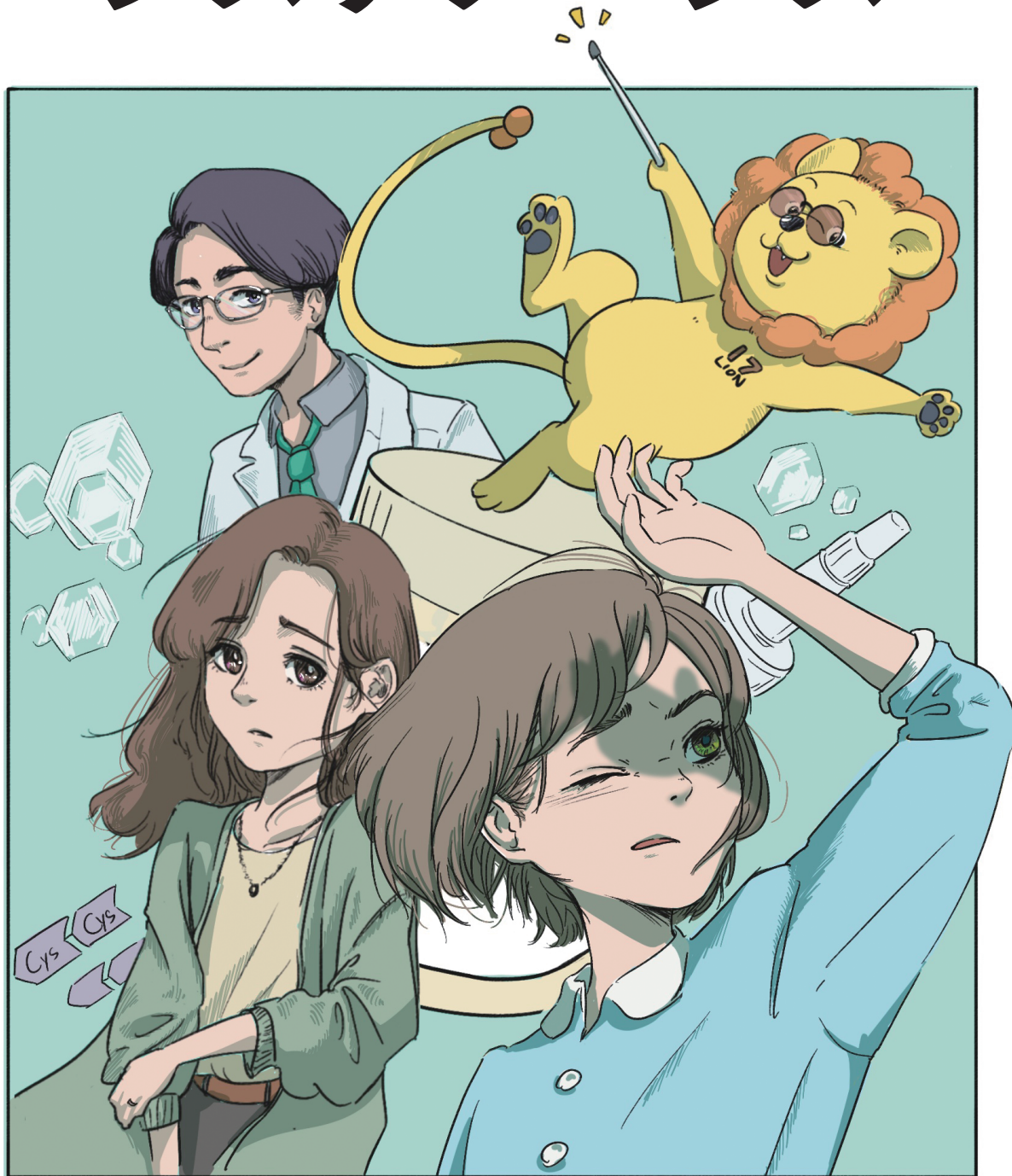


マンガでわかる シスチノーシス



監 修

国立健康危機管理研究機構 (JIHS)

マンガ

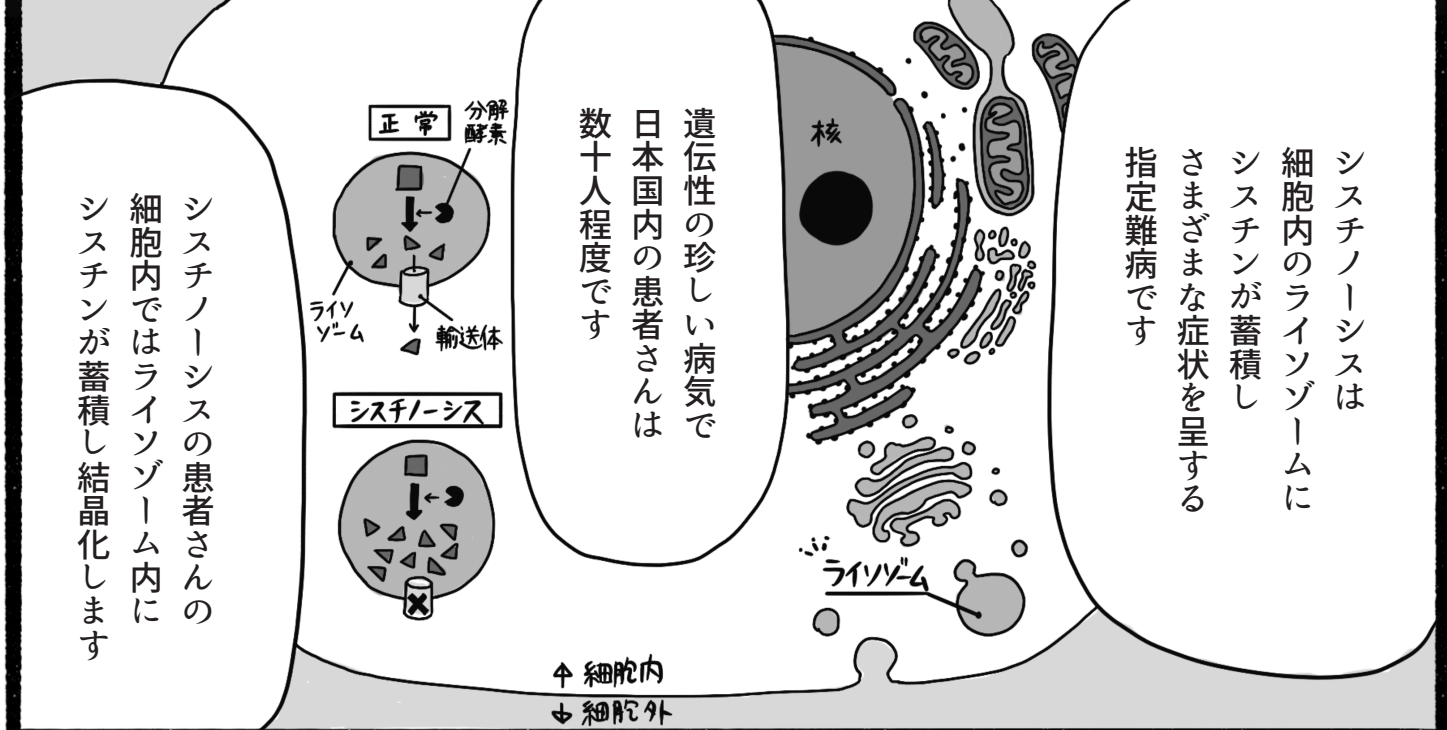
ノーチのしっぽ研究所

第1話

シスチノーシスって何なんだ…？

第2話

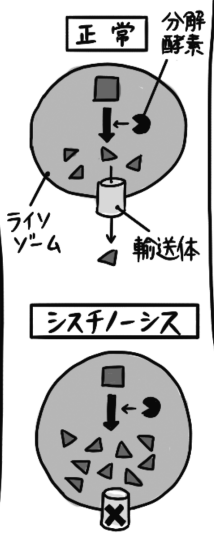
羞明（しゅうめい）と点眼薬



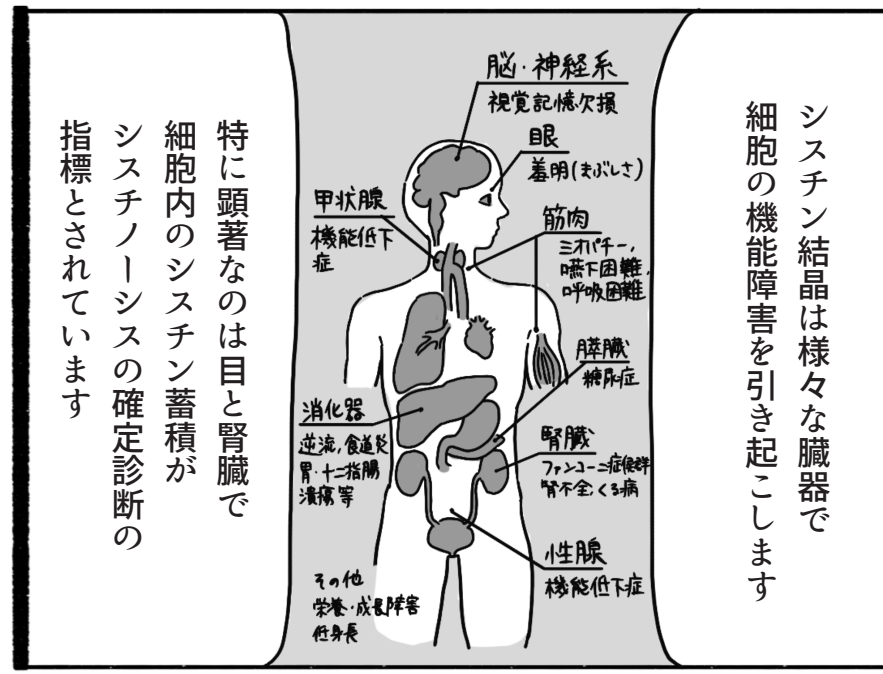
シスチノーシスは細胞内のライソゾームにシスチンが蓄積しさまざまな症状を呈する指定難病です

遺伝性の珍しい病気で日本国内の患者さんは数十人程度です

シスチノーシスの患者さんの細胞内ではライソゾーム内にシスチンが蓄積し結晶化します

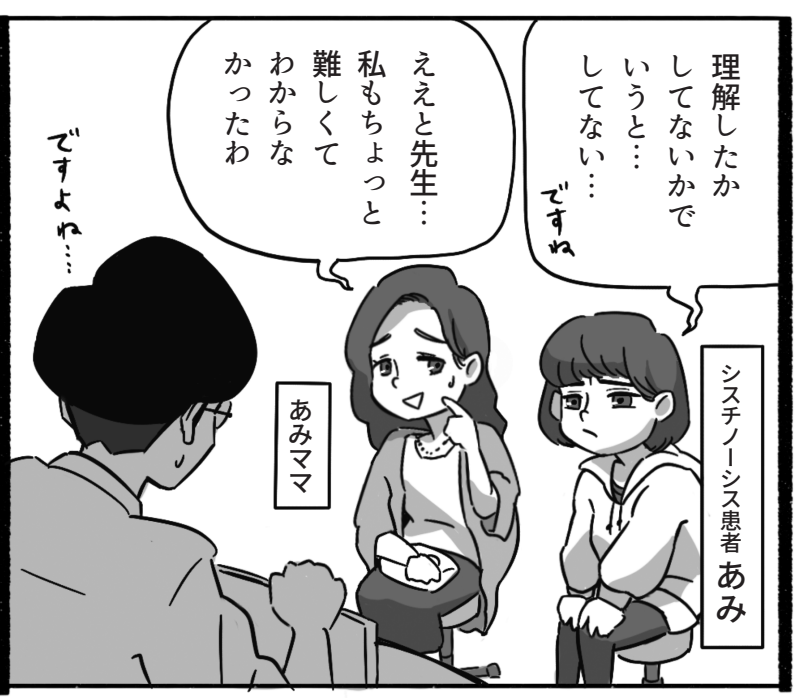


↑ 細胞内
↓ 細胞外



特に顕著なのは目と腎臓で細胞内のシスチン蓄積がシスチノーシスの確定診断の指標とされています

シスチン結晶は様々な臓器で細胞の機能障害を引き起こします





うん

もう

まったく

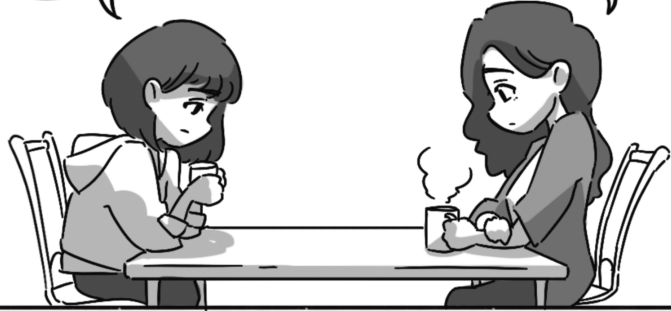
第1話

シスチノーシスって
何なんだ...?

帰宅後…

シスチノーシス：
何だか思った以上に
難しい病気
みたいね

須知野先生だったっけ
やさしく教えて
くれたけど
正直ちんぷんかんぷん
だった…



そういえば須知野先生
患者と家族の会が
あるって言うってたね

ああ

帰り際に
もらったこれね



へえ



ん？



やあ

ぽっ



うわああああ



ちっ
とびやぶやぶ

なんか
出てきた…



まったく
乱暴だ
なあ…

スマホ
割れるぞっ…



せっかく
出てきて
あげたの
に…

ボクは
らいなおん



妖精みたいな
もんさ

シスチノーシス
について
わからないことが
あるんでしょ？

ボクはキミみたいな人を
助けるために
こうして出てくるってワケ

ちなみにライオンの姿なのは
シスチノーシスの原因となる
CTNS遺伝子が
17番染色体にあるからだよ



NO17を
ひっくりかえすと
ライオンになるでしょ

ママあいつ何!?
急に出てきたと
思ったら
ペラペラ一方的に
しゃべりだして...
新車の
スマホウイルス
かな!?

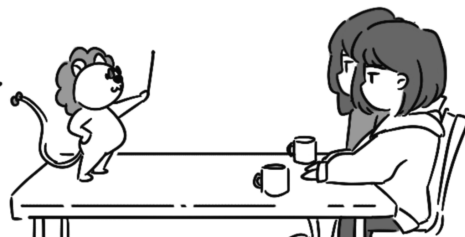
ウイルスって...



ボク
シスチノーシス
おしえる!
キミたち
そこにすわって
きく!

すわった

よろしい



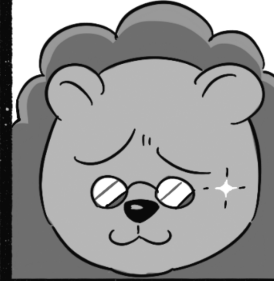
まずさ
シスチノーシスって
そもそもなんなのよ

カタカナ
ばっかで
意味わかんない
んですけど

そうよ
そうよ



フツフツフツ
よくぞ
聞いてくれた



シスチノーシスは
シスチン蓄積症
ともいって
全身に「シスチン」
という物質が
溜まってしまふ
病気なんだ

シスチ
ノーシス
||
「シスチン」が
溜まってしまふ病気



だからさ
その「シスチン」
ってなんなのさ
毒?
なんで
溜まるのよ?
溜まると
何が悪いのよ?

ぶつこさ

まあまあ

そう
あせり
なさるな

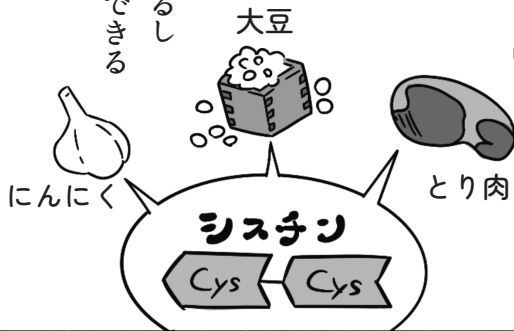
そうよ
そうよ



まず問題の「シスチン」
なんだけど:
これは

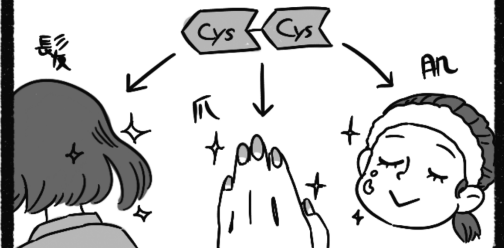
「システイン」
というアミノ酸が
2こくっついた
ものだ

食べ物にも入ってるし
体の中でも代謝できる
ごくありふれた
物質だよ



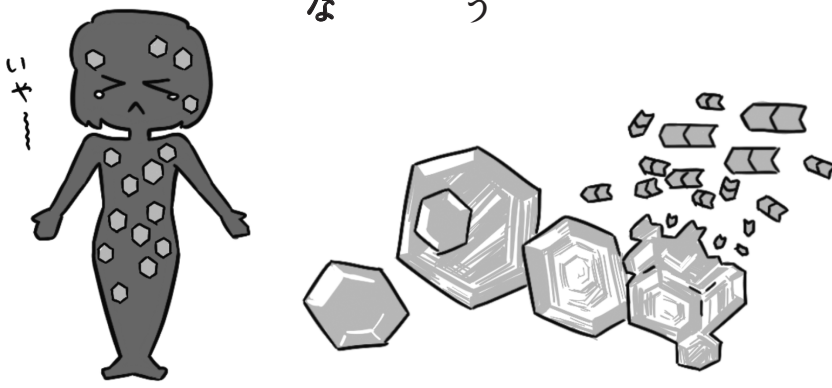
じゃあ
毒でも
なんでもないって
ことね?

ふつうの量ならね
むしろ
美容効果もある
栄養素だよ



でもこのシスチン
1ヶ所に溜まって
濃くなりすぎると
塩と同じで
結晶ができてしまふ

この結晶が
体の中のいろいろな
ところにできて
悪さをするのが
シスチノーシスだ



健康な人の体だと
シスチンは
溜まらないん
でしょ？
どうして私の体は
シスチンを
溜め込んでしまうの？



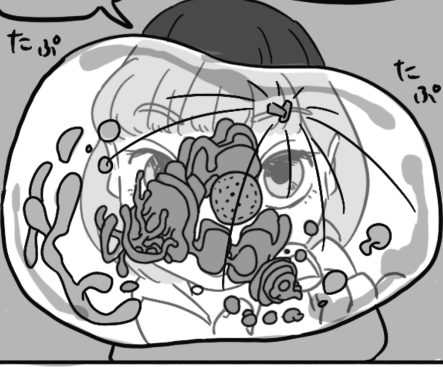
それはね

細胞のしくみと
関係があるんだ



すべての生き物は
細胞からできて
いるっていうのは
知ってるよね？

まあ
なんとなく…



当然、
あみちゃんも
細胞の集まりで
できている

それで

細胞の1つひとつに

「核」という

玉みたいなのがあって…

核の中には遺伝子情報
がしまわれているんだ

ここまでOK？

なんとか…

細胞の中には

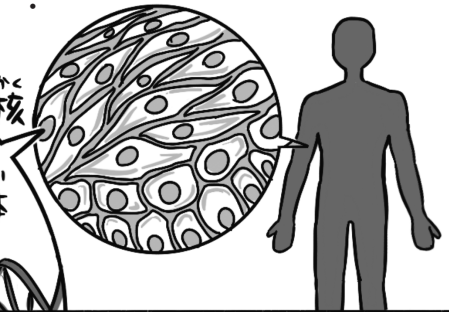
核以外にも

いろんな働きをする
器官がある

いわば

細胞の内臓

みたいなもの
だね



らいなおん
大変よ！
あみが
パンク寸前！

ムズカシク
ヤッテキタ…

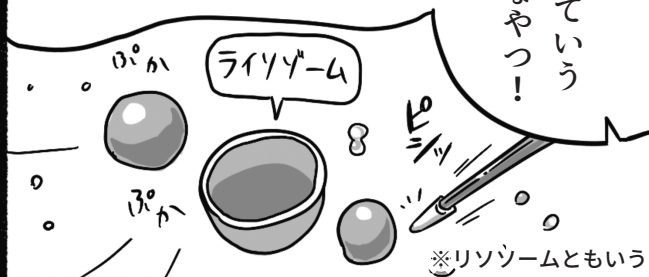


まってまって！
別にこれを
全部覚えるって
いうんじや
ないんだ



問題はコレ！
※ライソゾームっていう
まるい袋みたいなやつ！

これ、
細胞のゴミ処理場
みたいなところ
なんだけど…
シスチノーシス
ではここに
シスチンが溜まる



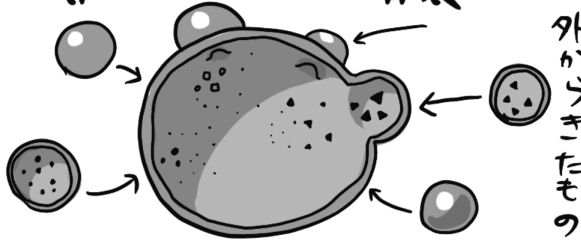
ただの泡みたいに
見えるけど
こんな
ちっちゃい
ところに
シスチンが
溜まるから
なんなのさ



あなどるなかれ
このライソゾーム
いろんなものを
分解する超大事な
小器官なんだ
胃袋みたいに
なんでもかんでも
消化するよ

さつきは
ゴミ処理場って
いったじゃない
どっちなのよ

細胞のスーパ-胃袋



外からきたもの

老廃物

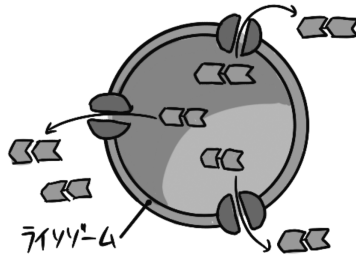
どっちも！
とにかく大事なこと！

えーオホン!!
そんでき、
さつき
「シスチンは
代謝でもできる
ごくありふれた物資」
っていったじゃない？

こんなの
Cys Cys
シスチン

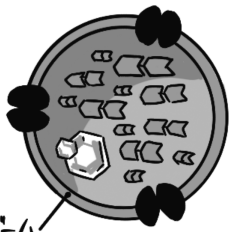
うん

ごく
ありふれているから
ライソゾームでも
いっぱいできるワケ
普通ならシスチンは
外に出されるから
溜まることはないんだけど…



ライソゾーム

シスチノーシスでは
シスチンの
通り道が壊れてて
ライソゾームの中に
どんどん溜まって
いつちゃうんだ



ライソゾーム

シスチンの
通り道が壊れてる？

なんで
そんなことに

原因はこっち！

核の中にある※遺伝子、
つまり設計図のほうに
問題があるんだ

17番
染色体



※CTNS遺伝子

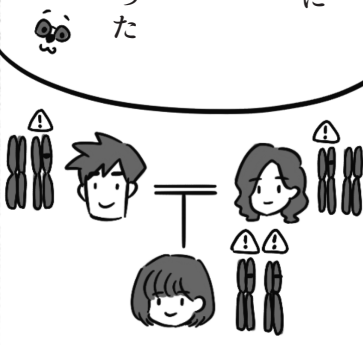
遺伝子が原因ってことは
遺伝するんでしょ？

でもママもパパも
シスチノーシス
じゃないよ？

シスチノーシス

シスチノーシスじゃない

遺伝子は2つセットに
なっていて、
片方だけにエラーが
あっても発症しない
両方にエラーがそろうた
ときに発症するんだ



このシスチンの通り道の
設計図のエラーが
全身の細胞にあるから
体のいろんなところで
シスチンの結晶が溜まる

眼に溜まれば
結晶がキラキラ
光って見えて

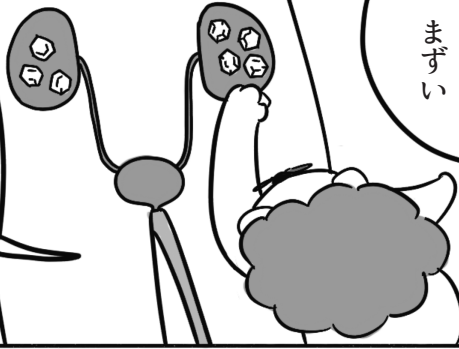
まぶしさ(羞明)
や痛み
の原因になるし



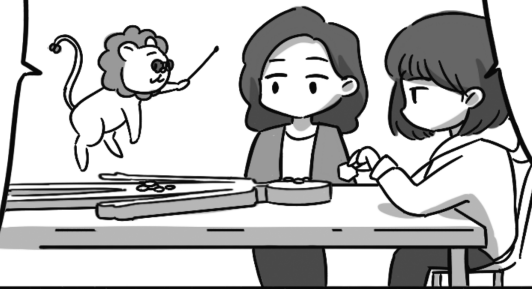
腎臓に溜まれば
ファンコーニ症候群を
発症するんだけど
これが
まずい

ファンコーニ：
つていうのは？

実際は目に
見えないくらい
小さいけどね



ほっとくと
病気が進行して
命にかかわるキケンな
状態につながる



必要な栄養を
腎臓で回収できなくて、
おしっこで体の外に
出してしまふ状態のことだよ

他にも
体のあちこちに
症状は現れる

あみの場合はまだ
腎臓と目だけだけど
これから
出てくるのかしら



おそろくね：
シスチノースにも
いろいろあるから
個人差はあるけど

- ①腎障害型
生後6ヶ月
ころ発症
- ②中間型
発症が遅い
- ③非腎型
羞明の
症状だけ

治療を続けなければ
遅かれ早かれ発症
する可能性が高い

ほとんどは赤ちゃんの
ころから
ファンコーニ症候群の
症状が出るよ

- ①腎障害型
生後6ヶ月ころ
発症
- ②中間型
発症が遅い
- ③非腎型
明の

あみちゃんは
10代で発症だから
中間型だね

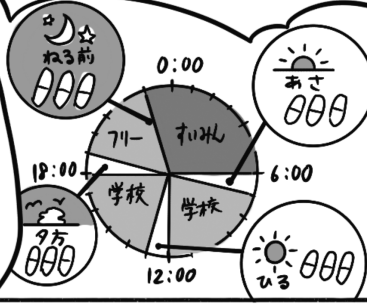
仕組みは
なんとなくしか
わかんないけど…
要は体に
溜まってる
シスチンを
外に出せるって
ことね？

そゆこと！

ただろし！

注意点がある

ニスタゴン®は
朝・昼・夕・
寝る前の
1日に4回
6時間ごとに
服用しなければ
ならないんだ！



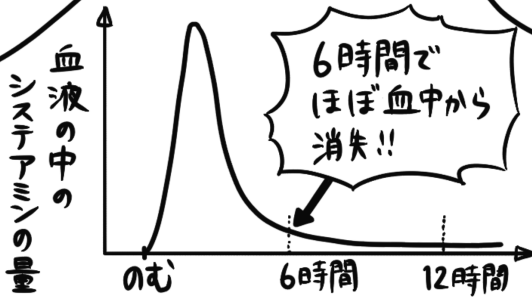
えーなんでよ
めんどくさ

朝夜2回とかじゃ
ダメなの？

それが
ダメなんだ

ニスタゴン®の
効果が続くのは
6時間

放っておけば
シスチンは
ライソゾーム内に
溜まり続ける
ゴミ出しを忘れた日の
ゴミ箱みたいだね
これを防ぐためには
6時間ごとに薬を飲む
必要があるんだ



硫黄っぽい
独特の臭気があったり、
1回に飲む量も多くて
結構大変だけど…
他の患者の皆さんも
いろいろ工夫しながら
飲み続けているみたい

全身にシスチンが溜まって
臓器の働きが悪くなれば
それに対処するための
治療も必要になる
甲状腺なら甲状腺薬
糖尿病ならインスリン…
という感じだね

早めに手を打てばそれだけ
合併症の発症リスクを減らせる
忘れずに服薬を続けることが
大事だよ



- しょうがい 羞明 → 目薬
- 甲状腺機能低下 → 甲状腺薬
- 糖尿病 → インスリン治療



第2話 羞明 (しゅうめい) と点眼薬



アンタ
病院にまで
ついてくる
ワケ？

シスチノーシス
患者 あみ



らいなおんの
おかげで
勉強に
なったわね

次の通院の日…

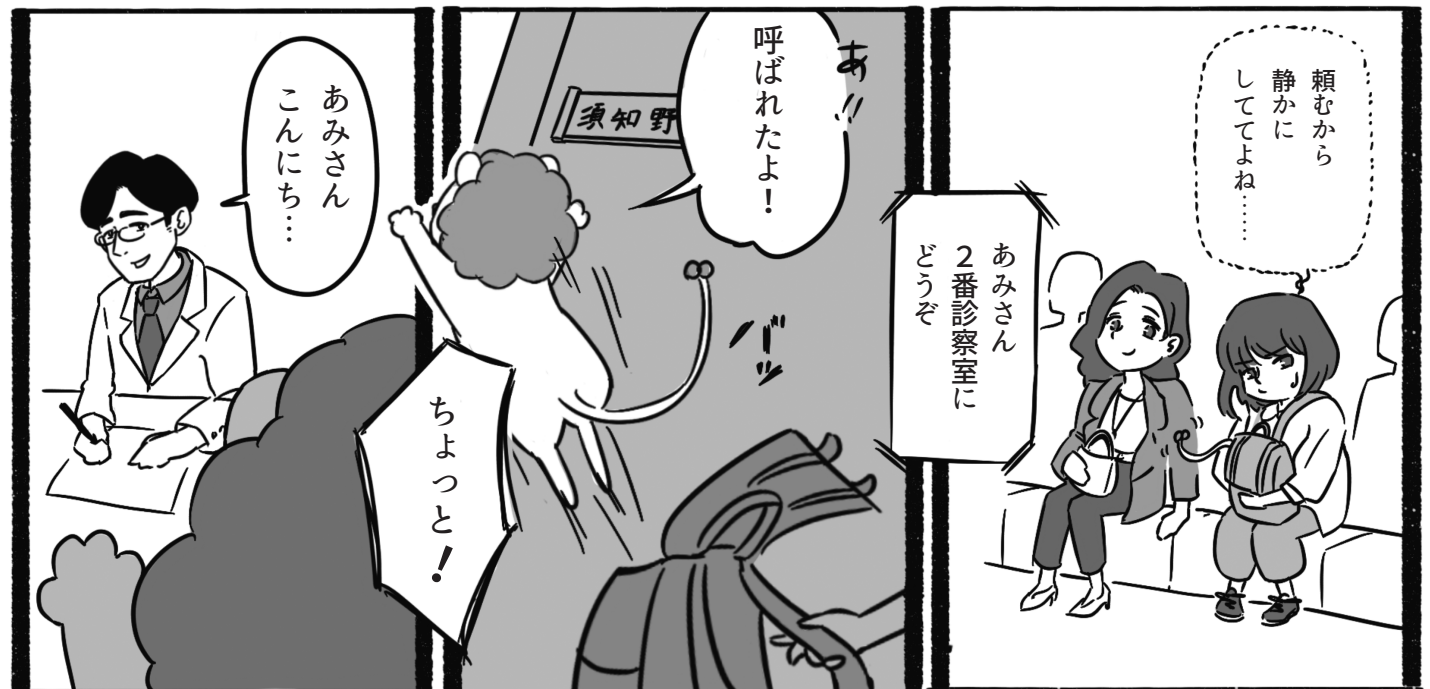


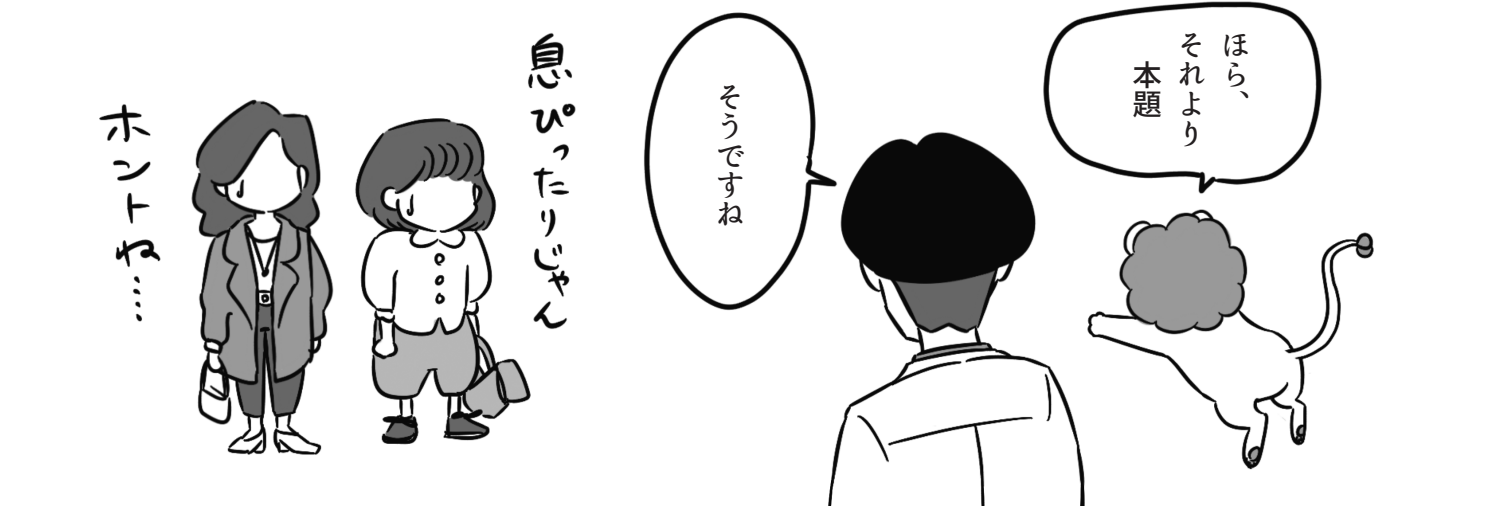
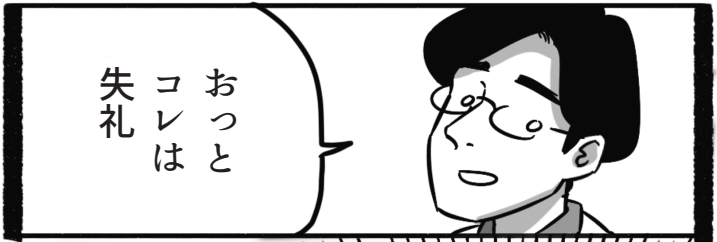
あみちゃんが先生の
お話をちゃんと聞けるか
チェックするのも
ボクの役目さ

シスチノーシス
の精(?)
らいなおん

それは
いいんだけどサ…

あみママ





あみさん、
シスチノーシス
とはどんな病気か
らいなおんから
ひととおり
聞いていますね？

ボクが
説明したんだから
そりゃあもう
カンペキに
理解したよねえ？

今日は
シスチノーシスの
症状の中でも
特徴的な
「羞明」
について
ご説明します

めい...？
しゅう

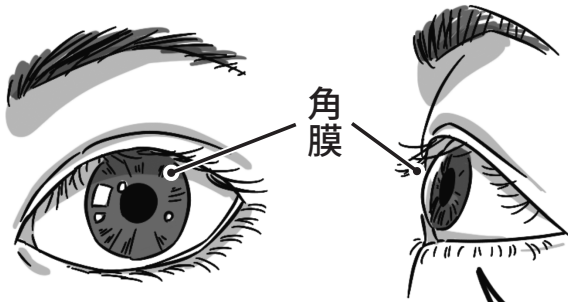
羞明
しゅうめい

聞き慣れない
言葉ですが

要はまぶしその
ことです

シスチノーシスでは
角膜：つまり
黒目の表面にも
シスチン結晶が
溜まります

これが光を
乱反射するので
まぶしく感じる
症状が出るのです



目の中

角膜

光

光
結晶にがっかり
あいちこち

光
まっすぐ

シスチノーシスの
患者さんの眼
健康な人の眼

つまりこゆコート
結晶がキラキラして
黒目自体が
照明のフードみたいはに
光をボワツと
広げちゃうんだ





それに

放置すれば
まぶしいだけでは
済まなくなつて
しまうんだ

石灰化

びらん(キズ)

痛みが出る
だけでなく

失明
痛み
他の
眼の病気

結晶が育ち
角膜に傷を
つけたり

眼感染症にかかりやすくなり
最悪の場合失明の恐れだつて
あるんだよ

あー
ごめんなさい
そろそろ...

あみが
まぶしそうに
しているのは
よく見てきたんだけど

私まだ
羞明がどんな
感じなのか
イメージが
わかないのよね

家族として
つらさを
わかつて
あげたくても
いまいち実感が...

あくまで説明用の
イメージですが...

通常

羞明の見え方

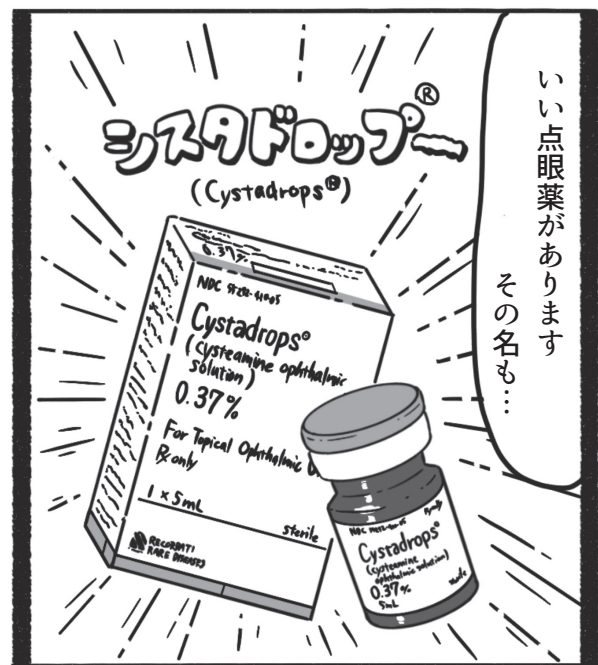
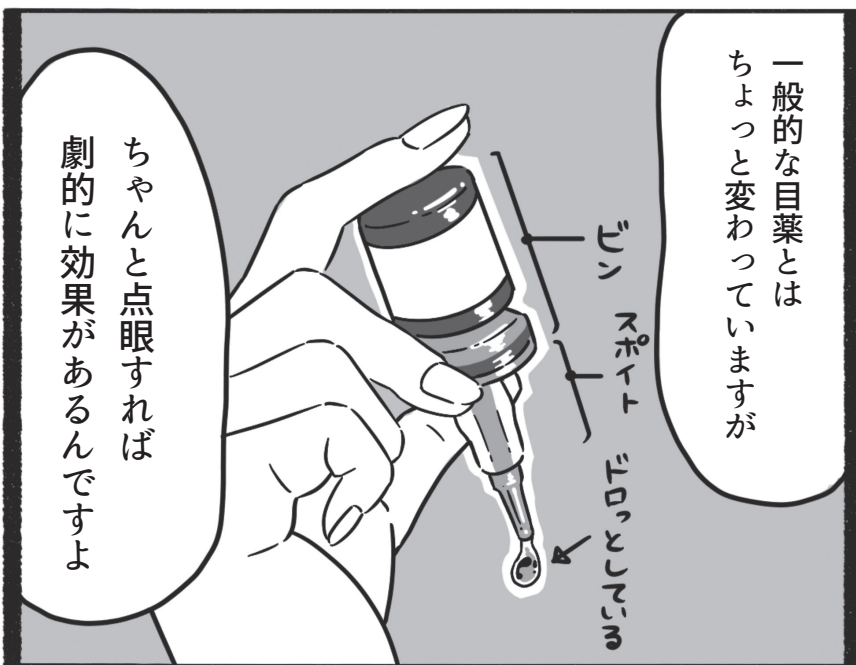
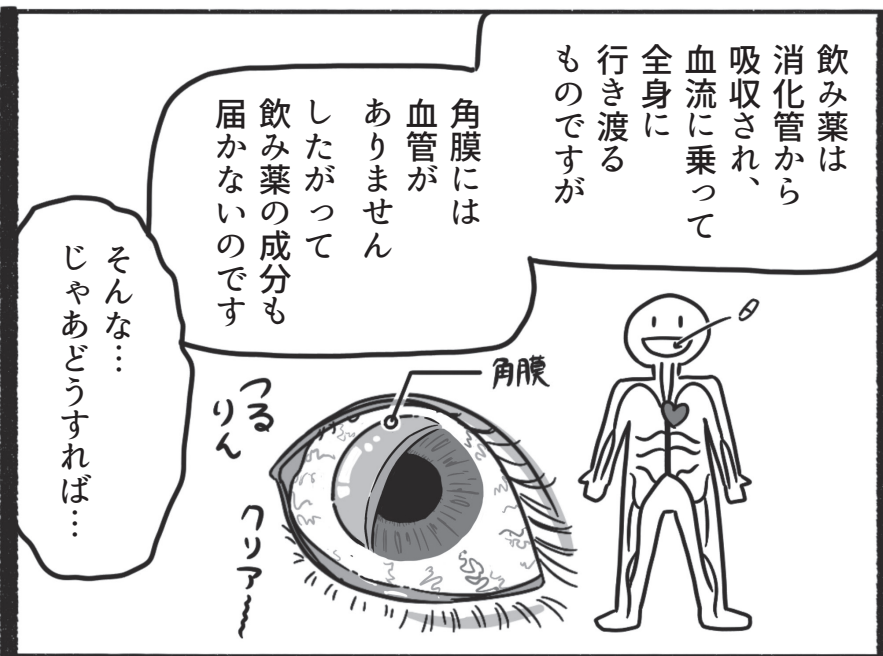
こんな画像が
よく使われますね

これも例え話
ですが...

暗い部屋で明るさが
最大の画面を見たら
誰だって
まぶしいですよ

羞明はそのまぶしさを
1日のうちに何回も
感じるようなものです

うん、



有効期限が切れていないかボトルの表記をチェック!

まず、この目薬は開封前は冷蔵庫で保管します初めて使うときは室温に戻しておきましょう

たしかにコレはヘンな形かも

使い方を説明するので今ここで試してみましようか

シールを剥がしボトルを開封します

手をよく洗って

箱に使い始めた日の日付を書きます

開封から7日が使用期限です

これを毎日朝・昼・夕・寝る30分前の4回両眼に点眼します

飲み薬と同じタイミングでもかまいません

22:30 6:00 18:00 12:00

これで準備完了です

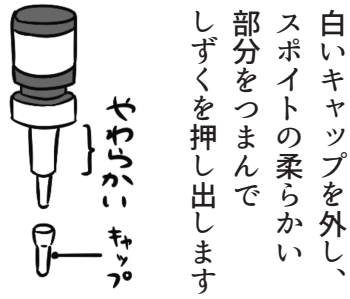
付属のスポイトをセットします

ボトルのフチを触らないように!

カポ

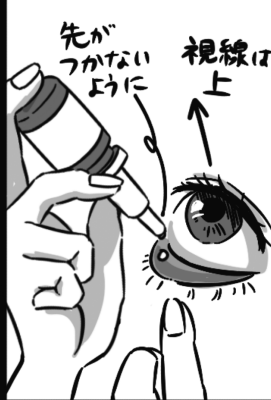
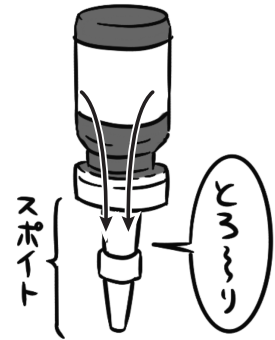
ココ

点眼するときには、
ボトルを
ひっくり返し
スポイト部を
点眼薬で
満たします



中指と親指で
スポイト部を
つまむようにして
持ちやすい方の
手で持ち、
1滴だけ点眼します

あつかんべーして
できるポケットに
垂らすのが
おすすめですが、
普通のやり方でも
大丈夫です



鼻に流れないように
目頭をおさえます

なんか目が
熱いんですけど…

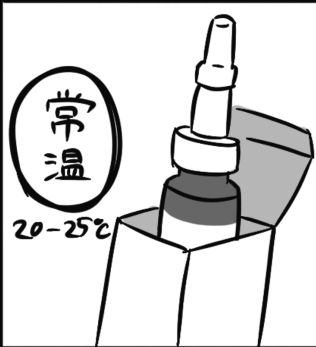


少しヒリヒリした
感じがしますが
これは
薬の特性に
よるものです
私も使ってみた
ことがありますが…

痛み等がひどかったら
我慢せずにすぐに
おっしゃってくださいね



点眼が
終わったら、
キャップをして
箱に戻して
常温保存です



この3点は
要注意だね！

- ① 開封前は冷蔵
- ② 開封後は常温
- ③ 使用期限は
開封してから7日

特に③

4回×7日の正しい量を
使っても結構余りますが
7日を過ぎたものは
つけても効果が
薄れてしまいます

まだ
イケまう…

もったい
なくても
古い方は
捨てて
ください







一緒に
乗り越えて
行きましょう



あなたを
孤独にはさせません

シスチノーシスについてもっと知りたい方へ

患者と家族の会



診療ガイドライン



シスチノーシスと診断された方への情報



お問い合わせ・ご相談： cystinosis.jpn@gmail.com

◆ 監 修 ◆



国立健康危機管理研究機構

JIHS

Japan Institute for Health Security

国立国際医療センター／国立国際医療研究所

眼科 山本 裕香
腎臓内科 片桐 大輔
川村万里子
研究所 岡村 匡史
清水有紀子

◆ 協 力 ◆

シスチノーシス患者と家族の会
<https://www.japan-cystinosis.com/>

◆ キャラクター(らいなおん)原案 ◆

木村 雛乃

◆ マンガ ◆



ノーチのしっぽ研究所
E-mail : nautisshippolab@gmail.com
X / Instagram : @nautis_shippo



HP

マンガでわかるシスチノーシス

令和5年8月 初 版発行
令和8年7月 第2版発行

発 行 国立健康危機管理研究機構
〒162-8655 東京都新宿区戸山1-21-1
TEL : 03-3202-7181 (代表)
<https://www.jihs.go.jp/index.html>

印 刷 株式会社 正文社
〒260-0001 千葉県千葉市中央区都町1-10-6
TEL : 043-233-2235 FAX : 043-231-5562



この作品はクリエイティブ・コモンズ表示 4.0 国際ライセンスの下に提供されています。

この作品は国際医療研究開発費22A1006の助成を受けて制作されたものです。

この印刷物は、シスチノーシス患者と家族の会が疾患啓発の為に「田辺ファーマ手のひらパートナープログラム」の協力を基に印刷したものです。

