



日本 A L S 協会

— 筋萎縮性側索硬化症と共に闘い、歩む会 —

埼玉県支部だより

毎月 1・10・20 日発行

1 部 50 円

発行人

編集 日本 A L S 協会 埼玉県支部

支部長 田中 眞一

社団法人

〒 338-8577

埼玉県障害難病団体協議会

さいたま市中央区本町東 6-11-1

森 繁樹

埼玉精神神経センター内 事務局

電話 & FAX 048-857-4607

email: jalsa_saitama@yahoo.co.jp

平成 19 年 11 月 1 日発行

第 7 号



第 6 回 埼玉県支部総会 (H19.6.9)

も く じ

各ブロック交流会のご案内・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 2

第 6 回 日本 ALS 協会 埼玉県支部総会のご報告

平成 18 年度事業報告・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 3
平成 18 年度決算・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 4
平成 19 年度事業計画・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 5
平成 19 年度予算・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 5
役員人事について・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 6
来賓紹介・祝辞・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 6
記念講演・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 7
交流会・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 37

各ブロック交流会のご報告

西部ブロック交流会・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 39
北部ブロック交流会・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 43
南部ブロック交流会・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 49
東部ブロック交流会・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 54
すみれの会、よつばの会のご紹介・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 67
ご寄付ありがとうございました・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 67
支部スタッフ・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 68

各ブロック交流会のご案内

今年度の埼玉県内各ブロック交流会は以下の予定で開催いたします。

北部ブロック：9月29日(土) 本庄市中央公民館ホールにて開催いたしました。

西部ブロック：11月11日(日) 成恵ケアセンターにて開催いたしました。

北部・西部ブロック交流会の様子は、次号の支部だよりにてご報告予定です。

南部ブロック：平成20年2月2日(土) 開催予定

場所：埼玉精神神経センター(さいたま市)

ご案内、詳細につきましては平成19年12月に会員様へ発送予定です。

東部ブロック：平成20年2月下旬 開催予定

ご案内、詳細につきましては平成20年1月に会員様へ発送予定です。

第6回 日本 ALS 協会埼玉県支部総会のご報告

第6回日本 ALS 協会埼玉県支部総会は下記の通り開催いたしました。

第6回 埼玉県支部総会・講演会・交流会

日時 平成19年6月9日(土) 12:30～16:30

会場 大宮ソニックシティ 国際会議室

参加者222名(患者22家族・遺族56 専門職・一般91 来賓15 スタッフ40)

第1部：総会 12：30～

第一号議案：平成18年度事業報告・決算・監査報告

第二号議案：平成19年度事業計画・予算

第三号議案：役員的人事について

*三案とも賛成総員での承認が得られました。

第2部：講演会 13：30～

「ALSの治療 - ビタミンB12大量療法も含めて - 」

演者：徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部

感覚情報医学講座神経情報医学分野(神経内科) 梶龍児 教授

第3部：交流会 15：00～

資料

平成18年度事業報告

- | | |
|-----------------|---|
| 18年6月10日(土) | 第5回日本 ALS 協会埼玉県支部総会
ソニックシティ国際会議室にて 参加者 233 名 |
| 18年9月9日(土) | 西部ブロック交流会
朝霞保健所にて 参加者 63 名 |
| 18年11月11日(土) | 北部ブロック交流会
秩父保健所にて 参加者 47 名 |
| 18年11月26日～12月2日 | ALS/MND 国際シンポジウム
埼玉県支部より患者3名の参加 |
| 19年1月17日(土) | 南部ブロック交流会
埼玉精神神経センターにて 参加者 119 名 |
| 19年3月31日(土) | 東部ブロック交流会
東埼玉病院にて 参加者 52 名 |

資料

平成 18 年度決算

単位：円

収入の部		
支部助成金	256,500	日本 ALS 協会
寄付金	149,326	8 名様 + 1 団体 + 募金箱
協賛金	160,000	総会 9 社
預金利息	737	銀行・郵便局
雑収入	209,100	ケアブック、カレンダー
前期繰越金	3,243,349	
合計	4,019,012	

支出の部		
援助費	80,000	すみれ会、ALS 協会 20 周年記念寄付
講演料	90,000	総会
印刷製本費	369,150	支部だより・封筒・コピー代等
会議費	167,375	総会会場費等
通信運搬費	156,230	切手代・機関紙送料等
消耗品費	26,333	用紙・インク・文房具等
旅費交通費	27,920	事務局ガソリン代
什器備品費	11,540	伝の心、部品等
謝金	403,500	ボランティア事務業務他
諸会負担金	29,200	埼玉県障害難病団体協議会
療養支援活動費	177,000	ケアブック、カレンダー購入
翌期現預金残高	2,480,764	
合計	4,019,012	- 762,585

資料

平成19年度事業計画

平成19年

- 6月9日(土) 総会 ソニックシティ
- 9月29日(土) 北部ブロック交流会 本庄保健所共催
- 11月11日(日) 西部ブロック交流会 東松山保健所共催

平成20年

- 1月26日(土) 南部ブロック交流会
埼玉精神神経センター さいたま市保健所共催
- 2月下旬 東部ブロック交流会 春日部保健所共催
- 地域ミニ集会(すみれ会、四つ葉会)へのサポート

平成19年度予算

単位：円

収入の部		支出の部	
繰越金	2,480,764	援助費	100,000
会員会費	261,000	講演料	200,000
寄付金	400,000	印刷製本費	300,000
協賛金	160,000	会議費	150,000
その他	200,000	通信費	150,000
		交通費	50,000
		消耗品費	50,000
		人件費	400,000
		諸会負担金	30,000
		療養支援活動費	200,000
		次年度繰越金	1,871,764
合計	3,501,764		3,501,764

資料

役員人事について

支部長	田中眞一（患者）	運営委員	小倉慶一（理学療法士）
副支部長	岡村信栄（患者）		小山紀子（理学療法士）
	及川清吾（患者）		斉藤七生（相談員）
	菅原光雄（患者）		千々和香織（看護師）
事務局長	丸木雄一（医師）		富田リカ（遺族）
事務局員	山本 薫（事務員）		番場純子（家族）
会計	清野正樹（事務員）		松村茂雄（遺族）
監事	染井 進（遺族）		松村幸正（遺族）
運営委員	秋山 愛（相談員）		武藤陽子（MSW*）
	大竹 隆（患者）		村木智子（看護師）
	奥富幸至（看護師）		柳田憲佑（遺族）

来賓紹介・祝辞：

埼玉県保健医療部 副部長：	大村 外志隆 様
衆議院議員：	枝野 幸男 様
衆議院議員：	牧原 秀樹 様
参議院議員：	西田 実仁 様
埼玉県議会議員：	逢澤 義朗 様
衆議院議員（代理出席）：	三ツ林 隆志 様
埼玉県議会議員：	宮崎 栄治郎 様
埼玉県議会議員：	新井 格 様
埼玉県議会議員：	石渡 豊 様
埼玉県議会議員：	梅澤 佳一 様
埼玉県議会議員：	森岡 洋一郎 様
ALS 協会東京都支部長：	塚田 宏 様
埼玉県立大学教授：	細川 武 様
埼玉医大神経内科医：	荒木 信夫 様

記念講演

「ALSの治療ービタミンB12大量療法の治験も含めてー」

徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部
神経情報医学（神経内科） 梶 龍児 先生

梶先生ご紹介

1954年兵庫県生まれ。1979年京都大学医学部卒業。東京都養育院にて研修。85年から87年までは米国ペンシルバニア大学のフェロー客員教授。88年にはルイジアナ州のメディカルセンターの助教授。88年から京都大学。2000年から徳島大学神経内科学教授。



ALSの治療という言葉は「この薬を使ったらぱっと全部元通り良くなるよ」という意味の治療ではなくて、もう少し拡大解釈をさせていただけたらと思います。ALSのケアというものも含めてお話させていただきたいと思います。

ビタミンB12の超大量療法というのは我々の大学で行いました臨床研究では若干効果はあるのですが、完璧に元に戻すもしくは進行を止めるという作用はまだ認められておりません。ただ、色々な知恵がございまして、今日の話の前半では、ALSはどうやって診断をして、ALSをみていて治る病気があるのか、という話をさせていただきます。

後半では我々の教室でマニュアル的に用いています、英国神経学会で用いている診療ガイドラインをご紹介します。

症例 OH 49才男 高校教師

主訴 歩行障害 手足の脱力 言語障害

H11/12月 左下肢のツツパリ感出現・歩行障害

H12/4月 左上肢の脱力 5月 筋のピクツキ／下肢のこむらがり自覚 7月言語障害／右上下肢脱力 自力歩行不可 両手の筋萎縮

これは、実は国家試験に載っていた症例です。

49歳の男の方で高校教師をされている。発症の2年後くらいにこられているらしいですが左足のツツパリ感が出現している。そして歩行がしにくい。左腕の脱力があり、筋肉がぴくぴくしている。足がつり痛むことが何回かあって、そして7月には言葉がしゃべりにくい。舌がやせてきた。右の手足が力が抜けて、歩行がしづらい。手も萎縮してきた。

ここで特徴的なのは、足がつっぱって思うように曲げられないというところから始まっております。そして筋肉がピクピクするというところに気づいていらっしゃってやはり筋肉がやせてくる、という風な特徴があります。

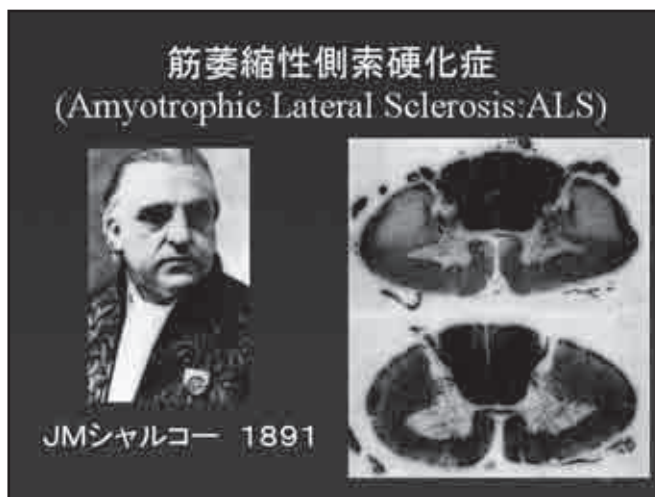


その国家試験の問題に載っていた写真で、舌が少しやせています。そして右手が特にやせています、という写真です。これについて質問がいろいろあり答えられないと医師として認められないという問題でありました。それくらい非常に大切な病気と医学教育の中でもなっているのですが、医学はなんのためにあるかという患者さんを治すためにあります。何のために診断するかという治療するために診断するのです。ですから、診断するからには治療するのが我々の務めなのです。ただ残念なことに十分な治療ができていない。これは我々の大きな怠慢でありまして、これを何とかしなくちゃいかんというところからお話が始まるのであります。

私は神経内科をやりはじめて25、6年になりますが私の2人目の患者様が実はALSでした。非常に人格的にも素晴らしい方でした。本当に尊敬してしまって、自分自身が患者さんから教えられていると本当によく体験させていただいた、そういう方でした。



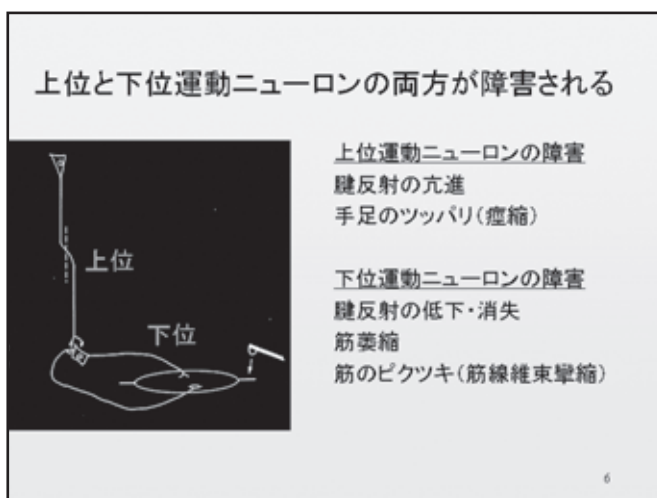
また別の方ですが、55歳男性で農業をされていて、3ヶ月前から右手の筋肉が特に萎縮して力が入らない。筋肉がぴくついてきたということです。感覚は大丈夫なんですね、先ほどの方も感覚は大丈夫ということです。この方も右手から始まったわけですが、やはり両手、舌の筋肉、飲み込みが悪い等の症状が出て来られました。結局は筋萎縮性側索硬化症であったわけです。



この病気の名前は長くて、ALS というのが一般的だと思いますが、なぜこんなに長い病名がついたのかみなさんご存知だとは思いますが、ちょっと復習いたしましょう。病気を初めて見つけたシャルコーという人がいました。神経内科の生みの親みたいな人です。この人は観察眼が優れている人です。神経内科のお医者さんには二通りあります。鋭い観察をして非常にいろんなことによく気がつく新しい病気をみつけ新しい治療、新しいケアを見つけていくというタイプの方と、

理論派で分子的な異常、遺伝子的な異常に対しこんな治療はどうだろうと治療を分析的に考える先生と分かりますが、このシャルコーという人は非常に観察眼が鋭く患者さんから新しい病気を見つけたと思います。

不幸にしてなくなられた方の脊髄を脊髄の横断面、ちょうど水平に切ったところですが、白く抜けているところがあります。黒い染め方は髄鞘（神経線維）を染め上げる方法なのですが、横のところは白く抜けている。つまり神経線維がここにはないのです。上位運動ニューロンといって頭のとっぺんから脊髄まで運動の指令を伝える神経が通っているところです。下が正常な方ですが違いがわかると思いますが、もう少し細かい目で見てみると、ここに前角といわれるところがありまして、実はここにある小さい点々が筋肉へいく運動神経を出している神経細胞なのです。これが下位運動ニューロンですが、よく見てみますと数が非常に減っている。ですからこの病気は頭のとっぺんから脊髄までと脊髄から筋肉へ行く二つの種類の運動神経が同時に障害される病気だということを表したのが、このような長い病名なのです。脊髄の運動神経がやられると筋肉が萎縮してしまうのです。ですから筋萎縮性。側索というのはこの横のところ、昔はこのようにきれいに染め分ける方法がなかったので、ここを手で触ったときに硬いということで、ここが悪いんだということを観察で見つけた、ということで硬化症とつけた。脊髄及び頭のとっぺんから脊髄までの上位運動ニューロンが両方やられるという意味合いであります。



頭のとっぺん大脳皮質というところに上位運動ニューロンがあり上位といいます。下位というのは脊髄から筋肉へ、この部分をさします。下位、上位運動ニューロンの診察をするのですが、神経内科の診察を受けられた方は良くわかると思

ますが、我々ハンマーというのを持っております。筋肉がついているところをぼんと叩くと、筋肉の中に伸びたら伸びたという情報を伝える神経がありまして、伸びたという感覚が伝わると今度は縮んでくださいという指令が筋肉に行きます。その伸びた、縮めという単純な反射があり、それが亢進（非常に活発に出る）するか、なくなってしまうかによって、上の方の神経がやられると亢進しますし、下の方の神経がやられると消失してしまうということで、どちらが悪いんだろうということを見るんです。上位運動ニューロンの障害ではツツパリ感が出てきます。痙縮といいます。下位運動ニューロンの障害では筋肉が非常にやせてきます。そして筋肉がびくびくしてきます。こういった特徴があります。ですから、両方ともやっぱり具合が悪いというのは、こういった症状が重なって出てくるということが特徴です。

ALSの特徴

<p>3大陰性徴候</p> <ul style="list-style-type: none">• 感覚神経はおかされない• 眼球運動は正常• 直腸・膀胱障害がない	<ul style="list-style-type: none">• 疫学調査では各民族・国ではほぼ等しい発症率• ヒトの進化の途上で一番新しい神経経路: 直接皮質脊髓路の異常?
---	---

7

ALSの特徴、非常に不思議なのですが3大陰性徴候というものがあります。感覚神経はおかされない。目の動きが正常に保たれる。そして直腸・膀胱障害がない。これが非常に重要な点で、感覚神経がおかされないのは、もともと運動神経の病気なので当然といえば当然なのですが、同じ運動神経でどうして目を動かす筋肉と直腸や膀胱の括約筋、出したり止めたりコントロールする筋肉は障害されないのか、非常に不思議であります。

色々な疫学調査を見ても各民族・国ではほぼ等しい発症率です。大きな民族的な差はなくて、どのような人であっても同じような確率で発症するだろうといわれています。どうして目を動かす筋肉、直腸・膀胱の筋肉がやられないのか。ひとつの考え方が最近注目されています。ヒトの進化の途上で人間と猿にしかない非常に高等な神経の経路があるんです。上位運動ニューロンと下位運動ニュー

ロンを直接結びつける直接皮質脊髄路というのがあります。これはヒトと猿にしかないんです。これは何のためにできたかという、道具を使う・色々な器用な動作をする、そのためにできたものであります。一番最後に完成する経路です。10歳くらいまでかかって初めて完成する経路なのです。一番最後までかかって完成する経路は一番先にやられやすいという特徴があります。例えば脳卒中でやられやすい場所というのはいっぱいあります。例えば大脳皮質、人間の随意の運動をつかさどったりするところでは失語症になったりしますが、例えば脳血管障害・脳卒中で視床下部という生命維持中枢に近いところではありますが、そこが障害されるのは非常に稀です。つまり人間として古くから持っている場所というのは非常にやられにくい、逆に新しく人間が進化して発達したところほど先にやられやすいということがあります。

実はこの眼球運動、直腸・膀胱を支配している神経というのは直接皮質脊髄路がない唯一の神経なんです。そのことを逆に言えば、今この病気で悩んでいらっしゃる患者さんたちを我々が進化の途上で文明を築いたこの手とか足の随意運動そういったもの、我々非常に便利をしているそういったものの代償を担っているという見方をすべきだと考えております。ですからこれは我々が一定の割合でなるどうしても仕方がない病気であれば、それだけに我々みんなが助けてさしあげないと我々築いている文明そのもの、誰のおかげでこれが便利な生活が送れているかということになるわけです。

本当にALS？

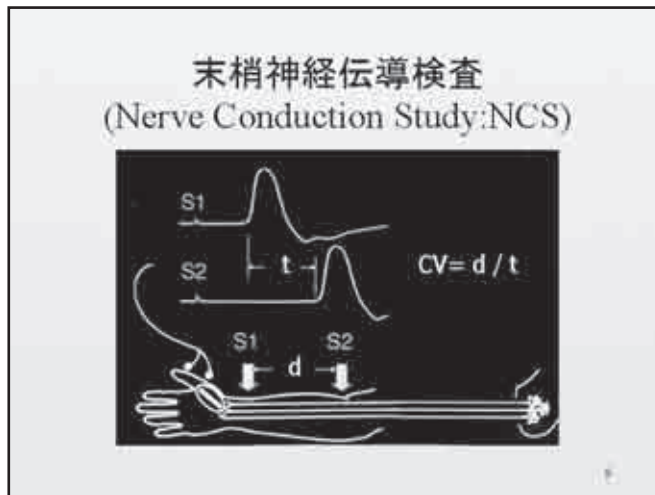
- 似ていても治る病気がある
 - 多巣性運動ニューロパチー
 - 封入体筋炎
 - 多発性硬化症

- 大切な筋電図検査

8

不幸にしてALSじゃないかといわれたらどうしましょう。私自身がALSといわれたら非常にショックを受けるかもわかりません。ただし、非常にALSに似ている病気でも治ってしまう病気があります。これは私自身の失敗談から学んだ

ことでありますが、例えば ALS だなど思っていたとしても実は治ってしまったという病気が多々あります。失敗から学んだ色々な例ですが、多巣性運動ニューロパチー、末梢神経の病気で非常に似てくる場合があります。封入体筋炎、例えば指を曲げる筋肉が特に対照的に右も左も弱いという場合は考えられて筋炎などで似てくる場合があります。足がつっぱるなど上位運動ニューロンの障害がずっと出て進行してくるように見える場合があります。そういうものでもよくよくみたら多発性硬化症で、ステロイドでかなり良くなったという病気の場合もあります。今の時代セカンドオピニオンが非常に一般化していますので、もしやっぱり納得がいけないということであれば色々な先生のご意見を伺うことも必要になります。そして一番大切なのは筋電図の検査で、痛い検査なのですがやはりこれは避けて通れません。この検査で治る病気はないのだろうかと検討していかないといけません。



神経の伝わり方をみる検査です。末梢の正中神経といいますがここで刺激をします。そうするとここで筋肉の活動を電気で拾って、筋の活動電位といいますがそれが作る電気現象を捉えます。そしてもう少しひじの近くでもう一度刺激します。そうしますと少し遅れて波が出てきます。この間の時間差 (t) と距離の差 (d) を割り算しますと、神経伝導速度というのが計算できます。これは非常に大切な検査でありまして、いま言いました治る筋萎縮症をこれで見わけることができるわけです。

症例 MD 49才 男性 設計技師

主訴 右上肢脱力

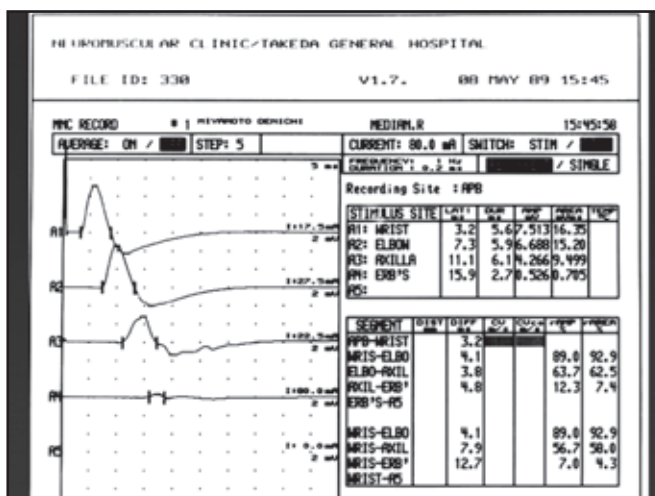
2年前より次第に右上肢の挙上困難が出現、次第に設計のためにペンを持つのも困難になってきた。同時に、右上肢の筋萎縮も出現、某大学病院でALSの診断を受ける。知覚障害はなく、fasciculation(筋線維束攣縮)を右上肢に認める。腱反射は右二頭筋反射が低下、他は正常。Babinski徴候(一)。

11

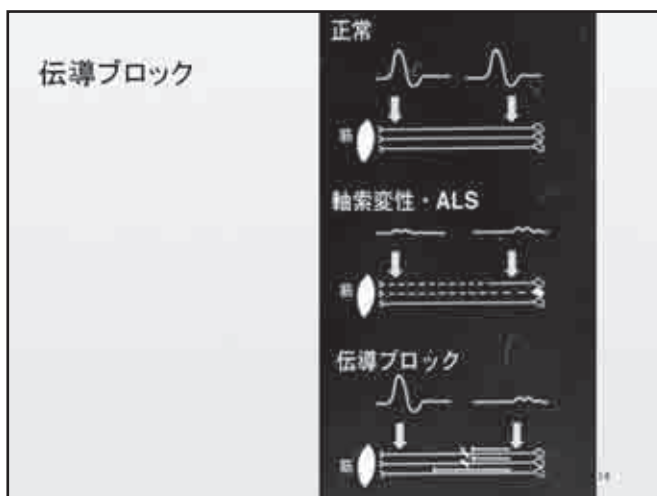
この方は右上肢の脱力がみられ設計技師さんですのでペンを持てないと生活も困ってきているとのことでした。ALSの診断を受けておられたが、この方は私もALSだろうなと思いました。というのは筋肉がやせていてぴくぴくしているわけですね。しかも感覚神経はまったく大丈夫なんです。



実はこの筋電図の検査をしてみますと、さっきと違い反応が大きいんですね。けど力があんまりない。反応が肩の辺りを刺激すると波が小さくなってしまいうんです。これは何かおかしいなと思っておりました。



そうしたところ、20年前なんですけど、だんだんと神経伝導検査で異常はどうやって解釈したらいいかということがわかってきつつあったんですね。正常ですと、例えば手首で刺激して肩で刺激しても両方とも同じような大きな波が得られるんです。それが例えば運動ニューロン病ですと、3つあった運動ニューロンのうち1つしかちゃんと機能していない場合があります、どこで刺激をしてもももとの3分の1しか波が得られません。ところがこの方の場合には、伝導ブロックという所見があったんです。先ほどのように手先で刺激をすると非常に波が大きいけど肩のところで刺激をすると小さい波しか得られない、これはどうしてだろう。つまり手先で刺激すると正常な波が得られるということは一応神経は3本とも正常に残っている、肩のところで刺激して小さい波が得られるのは、ここで一旦は刺激してもこの刺激でずーっと伝導して興奮が伝わるといのがどこかでストップしてしまっているに違いないと考えました。これは伝導ブロックといって、神経の炎症で起こるといことが当時知られていたんです。



そこで、神経の炎症で使われ始めていたガンマグロブリンを大量に静脈注射したところ、例えばやせていた手がだんだんと太ってきてまたペンが持てるようになったということでした。非常に勉強になった症例でした。

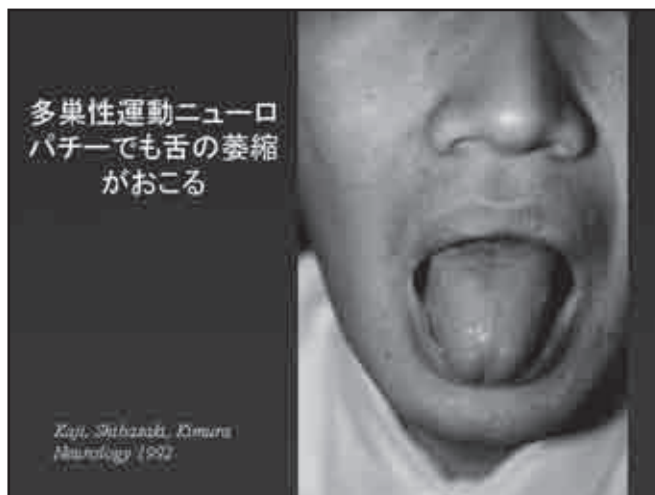


こういう治る筋萎縮症があります。ALS 類似の筋萎縮・筋のびくつきがありますが、伝導ブロックで診断できる。大量ガンマグロブリン静脈注射で治療可能です。抗 GMI 抗体が上昇する場合があります。やはり筋電図の検査は、一回は受ける必要があります。筋電図の検査なしに ALS と診断するのは難しい場合があります。

多巣性運動ニューロパチー：
Multifocal Motor Neuropathy or MMN

- ALS類似の筋萎縮・筋のピクツキ (fasciculation)
- 伝導ブロックで診断
- 大量ガンマグロブリン静注で治療可
- 抗GM1抗体が上昇

16



稀ですが、多巣性運動ニューロパチーで舌が萎縮することもあります。

家族性ALS(筋萎縮性側索硬化症)

- Cu/Zn SOD1 (Superoxide Dismutase 1)遺伝子の点変異が約10%の例で見られる。
- ヒト異常Cu/Zn SODのトランスジェニックマウスで運動ニューロンが変性
- Cu/Zn SODノックアウトマウスでは運動ニューロン死はおこらない。

18

1991年にこのALSの遺伝子が見つかったということで、当時アメリカと日本を行ったりきたりしていましたが、ボストンでありました会で帰りがけにタクシーの中でALSの遺伝子が見つかったというニュースが流れているのをラジオで聞きました。びっくりしました。よく聞いてみると家族性のALSのしかもその10%くらい、100人に1人くらい見られるような稀な病態なんですけど、このSOD1という酵素の遺伝子に異常があるとこの病気が起こるということがわかりました。稀な病気ではありますが、非常に重要な最初の一步なんです。これでモデル動物ができるんです。ヒトで変異した遺伝子、病気の遺伝子をマウスに入れる技術があります。それで実際病気が再現できたのです。これは非常に大きなことです。薬を開発する際にこのモデルの動物でまず試せるんです。非常に大きな一歩です。ただし、この酵素の遺伝子の機能が悪くなって運動神経がなくなるといふことがあるんだろうと最初は考えられていたんです。実はこのSOD1というのは細胞の中の色々な酸化した代謝産物を処理する酵素であったわけです。ですから色々なタンパクがずっと固まらずに酸化されずにすむようにする大切な機能を持っている遺伝子だったのです。実はこの遺伝子を発現させなくするそういう操作があり、これをまったくゼロにしたところがぜんぜん運動神経はやられないんです。これはどうしたものかということで次の研究が始まったわけがあります。

神経変性疾患

- 神経細胞は細胞分裂をしないため、体内で最も長い寿命を持つ細胞である。
- 従って、遺伝子の発現やタンパクの品質管理が最も重要になる。
- 酸化ストレスや異常な部位での切断がおこると蛋白は凝集しやすくなる。
- 蛋白のコンフォメーション病としての側面を持つ。
- グルタミン酸による興奮性神経細胞死が関与する。
- 治療としてこのプロセスの色々なステップでの阻害が考えられている。

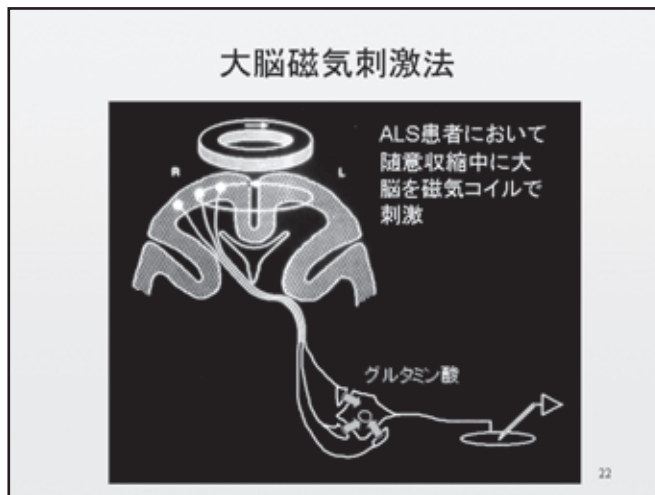
19

神経変性疾患といわれていますが、日本で一番大切な病気でありますアルツハイマー病、非常に数の多いパーキンソン病と同じ根っこをもっているのがALSなんです。神経細胞がわけもわからずどんどんなくなっていく、そういう病態を神経変性疾患といいます。なぜこれが神経細胞だけにおこるのか非常に疑問なのですが、だいたいのところがわかってきました。神経細胞は一回できると分裂しません。ひとつの細胞ができたとしましょう、それが80歳まで生きるとしたら、80年間くらいひとつの細胞が死なないように保っていなければならないのです。例えば生活しているとゴミが出ます。ゴミだしをしなければゴミの家になってしまいます。それだけで住めなくなります。これと同じようなことが神経細胞にも言えるんです。細胞分裂がないと色々な異常なタンパクがたまってきます。それをきちんと処理しないと神経細胞が死んでしまうことになります。どういう異常がおきるかというと、このALSのモデル動物の場合、異常なタンパク、SOD1というタンパクがたまってきてしまって、いわゆるゴミだしができないというメカニズムで神経細胞がなくなるということが言われております。

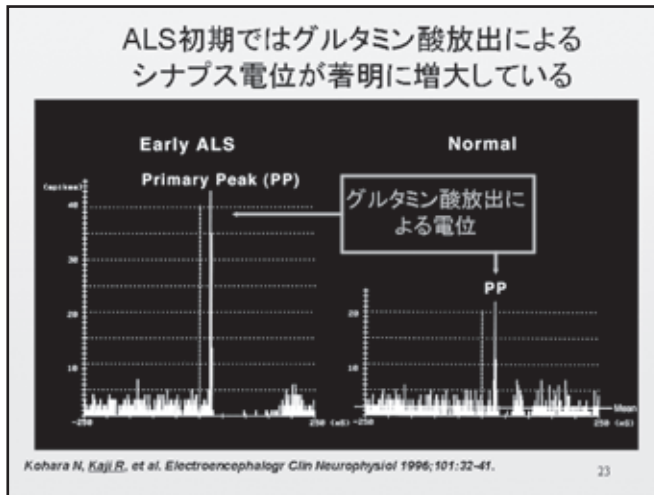
異常なタンパクがたまって蓄積をするというのが色々な神経難病の原因であります。

もうひとつ新しいことがわかってきました。グルタミン酸というのは味の素ですね。私の小さいころは栄養不足の子供がいっぱいおまして1950年代ですが、ご飯だけ食べておしまいというのがありました。そういうときにうちの親がこれでは栄養が悪いということで味の素をご飯にふりかけて、グルタミン酸だらけにしてご飯を食べたことがあります。おいしいんだかなんだかわからずに栄養になるんだなと思って食べてたんですが、実はグルタミン酸は摂り過ぎると具合が

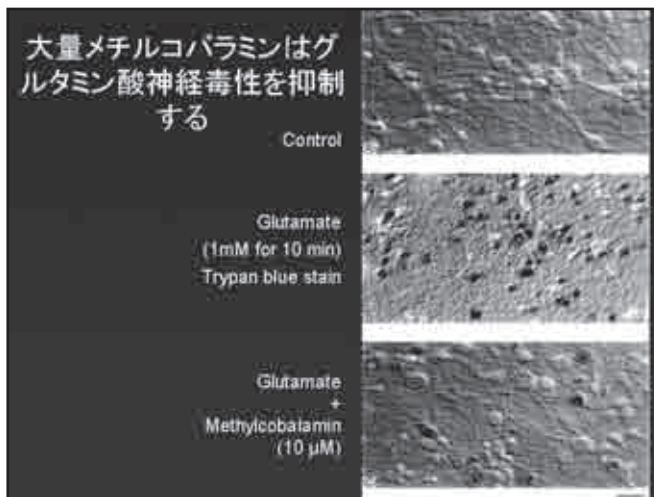
悪いんです。摂り過ぎると、中華料理店症候群というんですが困った病態になるんです。さっき言いました上位運動ニューロンと下位運動ニューロンの間の神経の情報を伝える物質がグルタミン酸なんです。グルタミン酸が出たら上の神経から下の神経へ神経を動かしてという情報が伝わるわけです。神経の情報を伝えたグルタミン酸は普通はそこにとまらずにどんどんなくなるのですが、なかなかなくならない。どうも ALS ではそういうことが起こっているらしい。ということがわかってきました。グルタミン酸の処理をするトランスポーターがあってこれがだんだん少なくなっていく。これは神経の周りの神経細胞というところにあるんですが、神経膠細胞でなかなか処理ができない。グルタミン酸がこの周りで非常に増えている。グルタミン酸が増えすぎるとどうなるかというと、だんだん神経が興奮してくる、興奮した上で興奮性細胞死といって死んでしまうのです。非常に早期に起こるこの筋のぴくつきのいくらかは、どうも興奮性が上昇した状態を反映しているだろうといわれています。日本でも認可されているリルテックは、グルタミン酸の放出を抑えるお薬なんです。理にかなっているし実際臨床試験でも若干ですが効果があるのですね。



これは大脳磁気刺激法といって変な方法ですが、磁気を頭に当ててこの上位運動ニューロンを頭の上から脊髄に行くニューロンをぱちぱち刺激する方法があるんです。痛みはありません。そうすると上位運動ニューロンから下位運動ニューロンへグルタミン酸が出るのです。グルタミン酸の出る量をコンピュータを使って推測する方法があるのです。



そうしますと実際に磁気刺激を使ったグルタミン酸放出量の指標なのですが、早期では非常に大量のグルタミン酸が出ているわけです。これはだんだん小さくなって正常以下になってしまうのですが、ものすごいたくさん最初は放出されます。ですからやはりグルタミン酸の出すぎはいけないだろう、ということがわかってきています。



京大の赤池先生、薬学部の教授をなさっていますが面白い論文を発表されました。これが（写真上）ラットの神経細胞を特別な方法で生きたまま観察する方法で顕微鏡で見えています。このでこぼこしたのが神経細胞です。そこにグルタミン酸をかけます。（写真中）そうすると、特別な染色をしています黒くなった部分が死んでしまった細胞です。これを大量のメチルコバラミンを前もって入れておくと非常にこの細胞死が少なくなっていることが発表されました。（写真下）

この様なデータから、臨床試験をしようということになりました。

TAさん 53歳 女性 主婦

- 2年前から、右手の力がはりにくい
- 1年前から左手も弱く、右手はやせてきた
- 筋のピクツキは全身におよび、足もツッパルと同時に力がなくなってきた
- 筋電図でALSの診断
- 大量B12の静脈注射、引き続いて筋肉注射でピクツキがすくなくなる
- 生理がもどる??

25

もうひとつの理由は、神経内科の医者になりたてのころ、一番最初のお師匠さんであります亀山先生という非常に怖い先生ですがいい先生で、この先生から臨床の色々なことを教えてもらったのですが、ALSの患者さんに大量のビタミンB12を静脈注射するとぴくつきがなくなるよと回診のたびにおっしゃっていたんです。そういうことも頭にあり、まず一番最初の取っ掛かりだったのがこの方です。今でもよく覚えていますし、亡くなられた後もお家族の方とお付き合いがあるのですが、1990年くらいに我々のところにかかりました。

2年前から右手の力がはりにくい。1年前から左手も弱く、右手はやせてきた。筋のぴくつきは全身におよび、足もつっぱると同時に力がなくなってきた。ALSの診断に至ったのですが、亀山先生がやれやれとおっしゃるので大量のメチルコバラミンの静脈注射をして、静脈注射がなくなったら筋肉注射ということで、実際にぴくつきが少なくなったんです。やっぱり大先生の言うとおりがなと、もうひとつびっくりしたのは生理がいったん終わったとおっしゃっていたのが生理が戻ってきた。顔が生き生きしてこられて、ものすごい効果だと思って、この方についてずっと大量のメチルコバラミンを投与していたところ、発症2年でかなり力もなくなってこられていたのですがそのあと1年間生きられました。人工呼吸器はかたくなに拒否されまして使いませんでした。これは単なる一例です。

臨床試験では10例そんな少ない数でものを言っているの？30例まだまだ少ない。100例まあ普通だね。そんなことになるのですが私にとっては一人ひとりの患者さんが教科書なんですね。これは何かあるに違いないと思いました。B12の大量投与をしてみたらどうかと考えていたところ厚生省の神経難病特に神経変

性疾患の班会議の班長をやられた先生がやっでござんとこのプロジェクトを支えてくださいました。

臨床研究成績
-ALS患者を対象とした検討-

厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業
神経変性疾患に関する研究班等の報告により、
高用量のメチルコバラミンが、ALS患者に対して
有効性を示す可能性が示唆された。

- 短期試験(14日間筋肉内投与)
- 長期試験(週2回筋肉内投与)

26

この事業でグルタミン酸の放出をたぶん軽くするのだろうなということにはわかっているのですが最新のハイテクを使ったものではありません。

短期試験
—1997年度 神経変性疾患に関する研究班報告書—

対 象 : 呼吸不全を来していないALS患者

投 与 群 : 0.5 mg群(0.5 mg/日, 筋注, 14日間投与) 12例
15 mg群(15 mg/日, 筋注, 14日間投与) 19例
25 mg群(25 mg/日, 筋注, 14日間投与) 12例

評 価 項 目 : 複合筋活動電位(CMAP)振幅, 自覚症状

結 果 : 25 mg群では、投与前値と比較して投与開始4週後のCMAP振幅が有意に増大した($p=0.028$)
。 15 mg群のCMAP振幅は増大したが、有意ではなかった。
各群共に自覚症状の変化は認められなかった
。 27

短期試験というものがありまして、少し投与する例、中くらい投与する例、大量に投与する例と量を分けたわけです。先ほど説明した波の大きさ、自覚症状を評価しました。

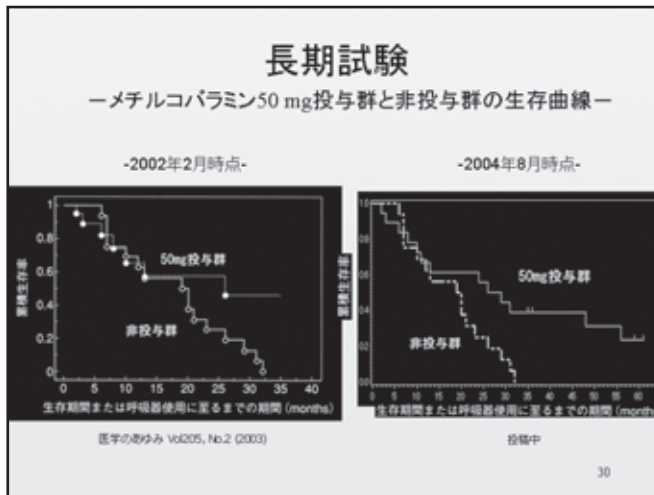
そうしますと、まったく投与しなかった例では少しずつ落ちてくるわけです。中くらいと大量投与は増える傾向にありまして超大量は4週間後増えており、わずかながら有意差がつかしました。

ただし、この研究に入っていた方は非常に早期の方ばかりです。グルタミン酸がものすごく活発に出ているときの早期の方ばかりです。これは長期試験で、実際呼吸器装着までの時間はどれだけかということの評価しました。

長期試験
 -医学のあゆみ Vol205, No.2(2003)-

対象 : 呼吸不全を来していないALS患者
 試験デザイン : オープン非ランダム化対照試験
 投与群 : 50 mg群(50 mg, 筋注, 2回/週投与) 18例
 非投与群 16例
 評価項目 : 死亡または呼吸器装着までの期間
 結果 : 非投与群の患者全員が死亡したのに対し、
 (2002年2月時点) 50 mg群では11例が生きていた。
 Kaplan-Meierの生存曲線では、50 mg群の方が予後良好である傾向であった(Logrank, $p=0.0858$)。

29



これは人工呼吸器を装着していない方の割合なのですが、中ごろまではそれほど差はないのですが、大量投与された方は人工呼吸器を装着しない、もしくは亡くならない方が増えていて、今でもお二人の方が呼吸器をつけずに生存されています。そういうこともあり、やはりこれは何らかの効果があるのではないかと、エーザイという製薬会社と今臨床試験を始めたという状況です。

根拠となる色々な試験

第 I 相検査といいますが、実際に人に投与するためには安全かどうかということを知る、正常な人に対する安全性のテストをします。

臨床第I相単回投与試験	
目的	健康成人男女（日本人及び白人）に対して、E0302を筋肉内に単回投与した際の安全性及び忍容性を検討する
被験者数	日本人24例、白人24例(各群6例)
投与量	プラセボ、E0302 25、50、75mg
投与方法	筋肉内単回投与
治験期間	2004.10.29～2004.12.16
結論	日本人及び白人の健康成人男女における、E0302 25、50、75 mg単回投与時の安全性及び忍容性が確認された。 E0302 25、50、75 mg単回投与時の薬物動態学的パラメーターは線形性を示し、日本人と白人は同程度であった。

	25 mg		50 mg		75 mg	
	日本人 (n=6)	白人 (n=6)	日本人 (n=6)	白人 (n=6)	日本人 (n=6)	白人 (n=6)
C_{max} ng/mL	834.33	796.47	1662.33	1384.35	2311.80	2016.83
T_{max} hr	1.63	1.67	1.29	1.83	1.83	1.84
$t_{1/2}$ hr	3.07	2.47	2.85	3.38	3.03	3.55
$AUC_{0-\infty}$ hr·ng/mL	4216.86	3598.02	8449.37	7920.71	12556.62	11497.96

日本人白人と両方に投与して、結果まったく副作用はありませんでした。

臨床第I相反復投与試験

目的 : 健康成人男女(日本人及び白人)に対して, E0302を筋肉内に反復投与した際の安全性及び忍容性を検討する

被験者数 : 日本人18例, 白人18例(各群6例)

投与量 : プラセボ, E0302 25, 50mg

投与方法 : 筋肉内反復投与(1回/日, 7日間連続投与)

治験期間 : 2005.8.22~2005.9.22

結論 : 日本人及び白人の健康成人男女における, E0302 25, 50mg反復投与時の安全性及び忍容性が確認された。

E0302 25, 50mg反復投与時の薬物動態学的パラメーターは線形性を示し, 日本人と白人は同程度であった。

35

反復投与もやり、非常に安全性は非常に高いということがわかっています、というのが今までの B12 に関する話であります。

英国神経学会の ALS ケアガイドラインというものがあり、後半はその話をさせていただきたいと思います。まず一番最初に出てくる診断の現状というのがありまして、今の診断基準はおかしいのではということが書いてあります。こういった臨床試験に入るためにはエル・エスコリアル基準というのがあります。スペインにあります非常に立派な王宮の名前です。立派なところで立派な先生が集まって立派な基準を作られたんですが、はっきり申し上げてこの診断基準で確定的という基準を満たした場合運動神経の 50%くらいがもうすでになくなっているという研究結果があります。

英国神経学会の ALSケアガイドライン

**GUIDELINES FOR THE MANAGEMENT OF
MOTOR NEURONE DISEASE (MND)
PREPARED BY THE EXCERPTA MEDICA
MND ADVISORY GROUP AND ENDORSED
BY COUNCIL OF THE ASSOCIATION OF
BRITISH NEUROLOGISTS**

ON 23 JUNE 1999

36

それではもう遅いんじゃないか。グルタミン酸がどんどん出て活発に悪いことをしている時は通り過ぎてしているのではということが疑われたわけです。

今度淡路基準というのが出るところでして、もっと早期の患者さんから実際に臨床試験に入っていたらこうということで基準を作り変えました。又別の国際学会 IFCN がスポンサーになり、実は私がオーガナイズさせていただきまして淡路島でやったんです。ですから淡路基準といっているのですが、一応英語でも淡路基準となりそうです。ですからもっと早くから臨床試験に関わっていただけるような方法を使わなくてはいけないということで、エル・エスコリアル基準だけでは具合が悪いということがまず書かれています。

診断の現状

- エル・エスコリアル基準 World Federation of Neurology (WFN) Research Group on Neuromuscular Diseases
 - 臨床試験で用いられるが、これで確定した場合すでに運動神経細胞の50%はなくなっているという報告がある
 - 淡路基準 (IFCN)

37

病名の告知について

診断名は年長の医師により、いつまでに来てくださいと再診の予約をきちんととれる状態ですべきである。

患者にはこれからすぐサポートできる家族もしくは医療関係者がつきそった状態で告知する必要がある。

定期的な意思疎通が非常に重要で、与えられた診断名が正確に本当に理解されていて、もしこういう心配事があるこのことはどうなんだなど質問などあったら、つとめて聞いてあげられる体制を築く。

病気についての説明文書、これは日本 ALS 協会が出している ALS ケアブックこれは世界に冠たる名著だと思います。私のところでも使わせていただいていますし、すばらしい本ですね。ああいった説明文書や本患者団体の連絡先を教える。我々のいる徳島では長尾さんという非常に立派な方が会長をなさっていて、レスピレーターを使っておられますが非常にアクティブで活躍されています。

診断名についてかかりつけ医にすぐに連絡する。

病名の告知について

- ・診断名は年長の医師により、再診の予約をきちんととれる状態で！
- ・患者にはこれからすぐにサポートできる家族もしくは医療関係者がつきそう。
- ・定期的な意思の疎通が重要で、与えられた診断名が正確に理解され、心配事をつとめて聞いてあげられる状態をつくる
- ・病気についての説明文書や患者団体の連絡先を教える
- ・診断名についてかかりつけ医にすぐに連絡する

38

チーム医療、グループ医療というのが非常に重要です。最良の生活の質を提供しなければいけないのがまず第一です。心理的なサポートが重要、イギリスの場合は日本における心理療法士さんがたくさんいましてそういうサポートを十分に得られる状況にあります。患者さんと周囲の人を包括的にサポートすることが重要。QOLを重視して対症療法をいち早く考えていく。

とにもかくにも患者さんが自立できることを最大に尊んで選択もできるそういうこともきちんと考えていく必要がある。開かれた、配慮の行き届いた意思疎通を知恵の中で語る必要がある。

ALSケア:総論

- ・チーム医療により最良の生活の質(QOL)を提供
- ・心理的なサポートが重要
- ・患者とその周囲の人を包括的に
- ・QOLを重視し症状をコントロールするため対症療法をいち早く考えていく
- ・患者の自立と選択
- ・開かれた、配慮の行き届いた意思疎通

39

対症療法（1）

なぜよだれがたれてしまうかというと、唾液腺が出すよだれの量というのは一日に何リットルもあるのですが普通は意識しないうちに飲み込んでしまっているのです。飲み込みにくければ、口からあふれるのは当然です。これは、適切な薬剤でコントロールしましょう。

嚥下障害

言語療法士と栄養士が常に関与してほしい。

いろんな臨床研究がありましてPEG：経皮内視鏡的胃ろう造設術とありますが、要するにおなかに管を入れるという手術ですが、これは統計的にはいい結果が出ていますが、これひとつにしても口から食べる喜びが減るデメリットがありますので、十分に考えて行う必要があります。

対症療法（1）

よだれがたれてしまう

- 薬剤（抗コリン剤、三環系抗うつ剤など）で適切にコントロール

嚥下障害

- 言語療法士と栄養士の関与
- 進行すれば患者および看病している人の同意を得てPEG（経皮内視鏡的胃ろう造成術）を検討

40

対症療法（2）

言語障害や意志の疎通に関して言語療法士が早期から関与する必要があります。筋の痙攣は抗痙攣薬で治療。痙縮（手足のつっぱり）は抗痙縮薬で治療。四肢の気力低下に対しては、種々の装具や頸部カラー、コンピュータを駆使した種々のデバイスを利用する。

対症療法(2)

- 言語障害や意思の疎通に関して言語療法士が早期から関与する
- 筋の痙攣は抗痙攣薬で治療する
- 痙縮(手足のつっぱり)は抗痙縮薬で治療する
- 四肢の筋力低下に対しては、種々の装具や頸部カラー、コンピュータを駆使した種々のデバイスを利用する (POSSUM)

41

対症療法(3)

呼吸の障害は非常に大きな問題です。

夜間の呼吸不全は、朝起きてから頭が痛かったり、ボーっとしたりすることがありそういう場合は、実は進行を早める可能性があります。夜間酸素が足りないのであれば呼吸のサポート (NIPPV) など、呼吸器を早期からつけたほうが、進行をゆっくりするには大きな効果があります。

対症療法(3)

呼吸の障害は大きな問題である

- 夜間の呼吸不全は早朝の頭痛や意識障害を来すだけでなく進行を早める可能性がある。非侵襲的な呼吸のサポート(NIPPVなど)は、専門家の指導のもと、家族と本人に十分に相談の上なるべく早期に導入すべきである。
- ほかの対症療法である麻薬(オピオイド)は呼吸困難や、咳、窒息感を抑える。
- 気管切開など侵襲的な方法は、しばしば難しい問題であり患者と家族に十分な相談をするべきである。

42

気管切開など侵略的な方法は、しばしば難しい問題であり患者と家族に十分な相談をするべきである。これは非常に重要な問題です。大半の方は私はレスピレータをつけたほうがいいと思います。ただ、そうでない方も若干ながらいらっしゃる、それは何かといいますと意思の伝達が結局何にもできなくなってしまう例がまれながらあります。先ほど話しました3大陰性徴候のひとつである眼球運動

が保たれるというのが、実はレスピレータで管理しているとできなくなってしまうという場合があります。そうするとまったく意思疎通ができない。ただし脳波の検査などすると意識はまったく鮮明だということがわかる。なのに何一つ意思の伝達ができないということになったなら、これは非常に大変です。家族の方の負担も増えるという場合もあります。

気管切開による終日レスピレータ管理の功罪

- 意思の伝達
 - 眼球運動も傷害される例がある
- 家族の負担

- 尊厳死の問題

- 米国では

43

尊厳死の問題で、私自身は尊厳死は反対なのですが、まったく動かなくなってしまった方が、動くうちにコンピュータで一日何十行か書いておられたんですね。回診に行くたびにを見せてもらいました。その方は、大半の方はそうではないですが、その方だけに関してですが、レスピレータのスイッチを止めてくださいと、何十行にもわたって書いておられます。尊厳死を認めてくださいとおっしゃる。しかし、今の日本の法律で誰もできません。それはまったく無理な話です。翻って英国と米国の状況をいいますと尊厳死は認められています。きちんとそういう制度があります。ただし乱用されるべきではないと思いますが。実際に困った方もわずかながらいらっしゃいます。米国ではよっぽどのお金持ちでないと、レスピレータの管理ができないということがありまして、米国では色々とトラブルになることがあります。医者がレスピレータの管理をしてあげたい、まだ意思の疎通もできるしくリエイティブなことも実際なさっているし、ところが医療費がものすごく高いわけです。先日私がアメリカの学会にいておりまして下痢をして一泊入院で点滴をしてもらいました。請求書を見てびっくりしました。一晩点滴して入院ただけで83万円なんです。ものすごい請求書が出てきまして、たまたま保険に入っていたのでほっとしましたけど、そういう世の中ですから、まず米国ではよほどのお金持ちでないと無理なんです。

対症療法（4）

対症療法（4）

うつ状態は当然ともなう障害にともなう悲しみとは区別されるべきだが、純粹に存在するときには適切な抗うつ薬（アミトリプチリンやSSRI）で治療されるべきである。このような薬剤は感情的な動揺や不安を軽減する。精神科的な指導も必要になることがある。

44

対症療法（6）

- 痛みはよくみられるが、どの時期でも抗痙縮剤、非ステロイド性消炎鎮痛剤、さらにはオピオイド（経口モルヒネまたはフェンタニル経皮剤）の使用を考える。
- PTやOTの関与も重要。

45

コクランライブラリーというのがありまして、世界中の色々なお薬、色々な治療法を科学的な根拠があるのだからと綺麗に分類してまとめてある文献なんです。効果有り無しなど書かれていてもコストに関しては何も考えられていない。

リルテック

確かに効果があるのですが、効果を自覚できるものではありません。また副作用もあるということで、十分相談をしてきちんと考えてからはじめるべきと書かれています。

リルテックを使うにしても早期から使ったほうがいいのではと思います。皆さ

ん ALS という診断名をつけられるのを抵抗があるのはわかります。ですが、同じ使うのであれば早期がいい。エルエスコリアル基準でなく、筋電図の結果でその可能性が大であればやはり使うのであれば早期からがいいと思います。

リルテック Riluzole

- リルテックは病気の経過を変える治療として用いられている唯一の薬であるが、効果を自覚できる治療ではない。患者やその家族は臨床試験の結果を十分に理解したうえで始めるべきである
- これらの臨床試験の結果はエル・エスコリアル分類で、確定または確実例における結果であり、かなり進行した例での所見であることに留意すべきである

47

リルテック Riluzole

- 全身倦怠や吐き気などの副作用で使用を中断せざるを得ない例がある
- 臨床試験では18か月までの経過しか見ていないが、それ以上の期間の投与については医師・患者・家族が相談して決める
- しかし、進行例については始めるべきではなく、また末期まで用いるべきではない

48

他の治療

- **insulin-like nerve growth factor (rhIGF-1)** は1つの二重盲検で効果があったが2つめでは認められていないため認可はされていない。
- その他の薬剤については二重盲検で効果は認められていない

49

これからの研究

- SOD1遺伝子による動物モデル(抗体?)
- その他の遺伝子の検索
- グルタミン酸による毒性を防ぐ
- 神経栄養因子(VEGFなど)
- 遺伝子治療(IGF1の強制発現)
- ES細胞

50

これから、5年10年で非常に画期的な治療法が出るに違いないと思っています。もちろんメチルコバラミンもそのうちのひとつになればと期待はしているのですが、残念ながら進行を完璧にストップするという作用はありません。

Day-tight Compartment

- ・ 昨日を悔やむことなく、明日を憂うことなく、今日という日を精一杯生きる。



これはまったく科学とは関係ない話ですが、私自身日ごろこれはい言葉だと思って、皆さんに伝えたいメッセージとお考えください。

医師として非常に尊敬する人にオスラーという人がいるんですね。100年以上前に活躍した人なんですが、日野原重明さんの本読まれた方いらっしゃいますか？日野原さんは私の大学の先輩であって、日本オスラー協会のオスラーの著作を勉強する会の会長をずっと長くしておられて「生き方上手」などいろんな名著がありますがかなりオスラーの考え方に影響された本です。

オスラー先生非常に有名な先生でカナダで生まれてアメリカのペンシルバニア大学というところで内科の教授になりました。私がペンシルバニア大学にメーカーの臨床医師としていったものですからこの方の書いたカルテや著作などいっぱいあってすごい人だなと思ってそれから色々勉強し始めたんです。この方非常に有名で最後はオックスフォード大学の教授で亡くなられたんです。すばらしい人なんです。神経の病気もオスラー病というのを見つけ有名な人なんです、非常に落ち込んだ時代があったんです。一人息子、晩年になってやっとできたかわいい息子が兵隊にとられてしまった。17人か18人の小隊の中で唯一オスラーの息子だけなかなか帰ってこない。毎日ニューヨークの帰還兵が戻ってくる港でうろうろし今日こそ帰ってくると思いながら1年ぐらいいまっていた。結局戦死したという知らせが届きました。めちゃくちゃ落ち込んだんですね。生きていく価値がない。そういったときにたまたま英国に呼ばれて、船に乗るときにはたと気がついたんです。そのころの船から防水隔壁というのがあるんですね。例えば前が壊れて水が入っても防水隔壁があるので船は動いている。真ん中に穴があいてもほかが大丈夫なら動いている。おしりの方に穴があいてもほかが大丈夫なら

沈まずにちゃんと目的地にいける。自分でこういう船に乗りながらはたと思いついたわけです。

Water-tight Compartment (防水隔壁) を Day-tight Compartment (防日隔壁) に。

この水を日に変えたらどうだろう。防日隔壁とはこういうことです、昨日を悔やむことなく、明日を憂うことなく、今日という日を精一杯生きる。こうして私は息子の死から立ち直りました。あなたはどうですかと。

私自身も非常に辛い目にあったことがあります、言葉に救われたことが多々あります。私は今 52 歳ですが、父親が 60 歳で亡くなっています。同じ病気で亡くなるとしたらあと 8 年しかないんですが、がんで亡くなっているんです。父親が言うんです。後余命は一ヶ月もないだろう。非常に落ち込んでいるんです。そういうときに私はどんな言葉を言ってあげたらいいのかをよくよく考えてみたら、結局言えなかったんです、あとで気づいてみたら、私の父親は熱烈な横浜ベイスターズファンでして、私は阪神タイガースファンなんです。たまたまそういう話になって明日試合があるねという話をしたとしましょう。明日どっちが勝つんだ？ 親父はベイスターズだろうという。私はタイガースだろうという。それだけで十分なんです。余命が 1 ヶ月だったとしても明日という日は必ず来ます。ですから今日一日そして明日の話をしましょう。私の父にそういうことを言ってあげられたら良かっただろうなと悔やんでいます、オスラーの考え方はこのようなものです。

まとめ

我々神経内科医は皆様方に対して仕事をきちんとできていない。いろんな病気がある、それに対して治すのが医者のお勤めでありますので、完璧に元通りに治すということは現状ではできません。また原因がわかりません。治らないといわれてしまっている。でもあきらめないというスタンスで我々も思っております。そして皆様方もあきらめないという我々の心意気をふまえていただいて温かく研究を見守っていただけたらと思います。どうもご清聴ありがとうございました。

交流会

総会後交流会を行い、自己紹介や近況報告や情報交換、励まし合いの場となりました。

患者様

発症して約4年になります。最近では、両手の筋肉の低下と舌が衰えてなかなかうまく話せません。パソコンで色々と治療法を調べてエダラボンを打っていたでいて、現在も続けています。今日の梶先生の話聞いて、ビタミン剤が打てるなら使ってみたいと思っています。今後治療法が一日も早く確立してほしいと思っています。

梶先生

実は臨床試験で使っている量を普通のビタミンB12のアンブルで打つと一回に100本くらいわけて、しかも相当な量を筋肉注射することになるので難しいのです。臨床試験は今売られているものを100倍近く濃くしたものを特別に開発してもらっていますので、治験と同じものは自費では難しいです。

ご家族

昨年の10月にALSと診断されました。今は在宅で介護しています。私は最初から主人に呼吸器をつけて一日でも長く生きてほしいと思っていますし、主人もつけるつもりでいたのですが、本当に呼吸器をつけるのがいいことなのか少し不安に思っていました。医師から、ご本人と家族の選択だからと言われても、私には選択の余地がない、つけなければ終わってしまう命であれば絶対つけて生きてほしいと思います。つけることによって、本人が精神的にダメージを受けたり、もう嫌だと思ったらどうしようと不安になりました。

今は2ヶ月ほどリハビリ入院させてもらい、本人も楽になったと思いますし、痛みがなくなって私もケアが楽になりました。やはりリハビリの効果はすごいと思っています。訪問リハビリも毎日受けたいと思い探していますが、難しいです。

同居家族が私一人なので、どこまで自分の精神力と体力が持つのか不安になります。言っはいけないと思ってもつい「もう疲れた。お父さん少し寝かせて」といっしてしまい、本人にとっては聞きづらい言葉だとわかっていてもつい言っしてしまいます。そこらへんが在宅介護の苦しさかと思っします。痰の吸引も苦しいからと最初は嫌がっていたのですが、私は強引にやるんです。すると「楽になった」と、今では痰がつまりそうだからやっしてくれといっします。浣腸もできなかったの

ですが、誰もいないときは私がやるしかない、がんばって、私って何でもできるだって、このごろ自分で感心しています。

本人が在宅がいいというので、周りに助けられながら、私もできる限り頑張っていて、どうしてもだめなときは病院にお願いしながらやっっていこうと思っています。

丸木先生

人工呼吸器をつけるつけないというのはとっても難しい問題です。我々医療関係者がつけるつけないを決めることはできません。情報はたくさんこちらから提供しますので、ご家族とご本人がそのことに関して真正面から考えていただきたい。人生の中で大きな選択のひとつになると思います。悩みに悩んでこれ以上勉強することはないというくらい考えて決めていただければ、その決断はみんなで尊重すればいいと思います。

塚田東京支部長奥様

うちは支部長なのでいろんな方の相談にのります。そして、今の話で奥様が何をしてでも生きてほしいというのは素晴らしいと思います。そして、夫婦喧嘩はやればやるほどいいの。病院だと遠慮があるの。昔彼は13年神経病院に入院していたので、まだ若かったのでカーテンを閉めて夫婦喧嘩をしますと、いじめないでという言葉が出てきました。ですが在宅では何やってもいい。夫婦喧嘩はがんがんでいいですよ。

25年前というのは何もない時代でした。退院したくても退院できない。人工呼吸器を350万円を買わなくてはいけない時代、全部自費でした。それでは退院できないと、彼や仲間が陳情してレンタルにしてほしいと嘆願していたのです。ALSの仲間が勝ち取ったものです。この病気は人工呼吸器をつければ、ともに生きられるのです。夫婦親子が仲良く何十年も生きられるのは素晴らしいことです。

悩むことは一人で悩まず、患者も頭はしっかりしているわけですから、よく話し合ってください。今は、介護保険もあり、医療保険もあり、学生のボランティアもあり、いくらか夜も眠れます。一人であっても、必ずそういうところには最高の援助がきますから、それを信じて夫婦仲良く親子仲良く検討してほしいと思います。

ご家族

先日、病院でシーツ交換のときに時間がかかってしまい2分ほど呼吸がとまってしまいました。他の人から呼吸がとまると頭がおかしくなるという話を聞きました。今はパソコンで先生とやり取りもできるようになったので、頭は大丈夫だ

と思ったのですが、どうですか。

丸木先生

2分くらいであったということであれば、大丈夫だと思います。

各ブロック交流会のご報告

西部ブロック交流会

日時 平成18年9月9日(土)

会場 朝霞保健所

参加者 63名

司会進行 秋山

朝霞保健所所長 田辺様 ごあいさつ

支部長あいさつ

はじめまして田中真一と申します。在宅で9年目に入っています。大勢のボランティアの方に支えられて今まで続けてこれました。これからもがんばっていきたいと思います。

何かありましたらいつでもお電話なりかけていただければ私でわかることでしたら話したいと思います。今日は大勢集まっていただきありがとうございました。



交流会

患者様

胃ろうの設置の時期について患者の病状等個人差があるかとは思いますがどの程度の時期に設置したらよいですか？設置器具のボタン型かチューブ型があるそうだがどちらがよいですか？本日参加している方の中で胃ろうを設置している方がいれば参考にお話をききたいです。

また、リハビリについてご指導いただきたいと思います。保健医療法の改正で6ヶ月間しかリハビリができないと聞かされましたがみなさんはどのように対応しているか聞きたいです。

国府台病院で吉野先生にかかり、エダラボンを平成16年からはじめ、現在も打っています。打ったときは体中の動きがぜんぜん違います。毎日3～40分歩けるし、そういう点で良かったと思います。今のところ副作用も出ていません。

丸木先生

やはり我々胃ろうを造る側、医療の診る側から考えるとなるべく早く作るのがベターだと思います。なぜかというと、胃ろうの手術は胃カメラを飲み胃に1センチ切開を加えて、手術自体は15分で終わってしまうものです。それ自体は呼吸困難がきている状態でもできます。しかし、その後の体力の回復についても考えると早いほうが良いですし、胃カメラを飲む行為は健常者でも辛い飲み込みが難しくなった方はもっと辛いのです。胃ろうの痛みよりも胃カメラを飲む方が辛かったという方がいます。嚥下障害があまりひどくない時期にやるほうが良いです。どちらにしても胃ろうは便利なものですし、造った後でも口から食べられます。口から摂取したくないもの水や飲みたくない薬など胃ろうから入れられます。入浴も可能です。ボタン型、チューブ型はその都度変えられます。やってみて変えることもできます。ただ、在宅の場合、抜けにくさや抜けた後の処置など考慮して主治医が選ぶのではと思います。

リハビリの件は、特定疾患、難病の方はリハビリに関しては6ヶ月の制限はありません。今までALSは筋肉が落ちていくだけだからリハビリはやっても無駄だと言われていたりしていましたが、決してそうではなくてリハビリのメリットがあります。筋肉が落ちていくと関節が動かさずすぐに硬くなっていきます。関節可動域を維持するということはとても重要です。また将来でてくるかもしれない呼吸筋麻痺についても呼吸筋のリハをしておくことで胸郭がやわらかく保たれます。それも重要です。それから、リハビリに通うと病気の進行にあわせ補装具やスイッ

チなどいろんな形で対応してもらえます。また患者さんが何もやらないよりは何かやりたいという闘病意欲があると思うがそれも大事です。アメリカのALSの第一人者、日本人で三本先生という方の学会の話では、とにかくリハビリが絶対必要、治験も絶対必要、あと一番必要なのは明るく過ごしてもらうこと。ですのでこういう交流会も必要だということです。コロンビア大学で年に一度ALSフェスタというのがあるそうです。とにかくリハビリは大事ですので続けていってください。

患者様ご友人

先日胃ろうを造ったばかりです。本人は胃に穴を開けることにすごく抵抗があったようです。他の患者さんに見せていただいたり奥様から話をきいたりして決心して思い切ってやってみたのですが、結果は安心しました。傷なんてどこにあるのかわからないくらい腫れません。ちくちくする痛みも3日くらいで治ってしまい、本人も良かったといっています。

患者様

ALSを発症して8年目になります。今は首から上はまあまあ動いていますが手と足はほとんど機能していません。私も早めに胃ろうを造って半年位になります。私もどうってことなく痛みもほとんどありません。先日初めてとろみのついた総合栄養剤を胃ろうから入れてみました。そのあとの食事にかなりひびいたので、入れる時間帯を考えなければと思いました。もし今から造るとするとやはりきついと思います。先ほど先生がおっしゃっていたように呼吸や飲み込みが正常のうちに造るほうが楽じゃないかと思っています。

ご遺族様

主人が4月に入院し100日目に亡くなりました。本人の希望で呼吸器はつけないでできるだけ自然に、痛みと呼吸苦だけはなるべくないようにしてくれということで、一日でも長く家に居たいということで本当にぎりぎりまで家にいました。亡くなる1ヶ月前まで口からものを食べられましたが最後の1ヶ月は点滴だけになりました。本人の希望そのままだったかどうかはわかりませんがそれほど苦しむ様子はなくて最後の3日間は眠るような状態でした。家族みんなが間に合って最期を見送ってあげることができました。家族としてはこれでいいということはないのですが、何とかできる限りのことはしてあげられたかなと思っています。

坂戸保健所ですみれの会（交流会）を保健師の古川さんが力を尽くしてくださ

り主人も代表としてずっとやっていたので、主人が亡くなる時にすごく心配しておりまして、このすみれの会を続けていってほしいということをしていました。

すみれの会のご紹介（詳細は 67 ページ）

坂戸保健所にて、患者と家族の会を、第 2 水曜日開催しています。

テーマが決まっているときもあるが、だいたいフリートークでそれぞれ困っていることなど一番身近な情報交換の場になっています。

よつばの会のご紹介（詳細は 67 ページ）

川越保健所で圏内の患者様ご家族の方対象で交流会をしています。最近では川越市以外の方の参加もあります。情報交換をしたり勉強会もやっています。リハビリについてコミュニケーションやその機器について、食事の工夫点など。第 3 火曜日、午後 2 時から 4 時です。参加希望の方は初めての方は事前に連絡をいただきたいと思います。

運営委員

できれば皆さんお住まいの地域でこういう交流の場が広がっていけばよいと思います。

患者様

発症して 4 年になります。足だけが不自由になってきています。主治医にリハビリについて聞いても、疲れが残らない、翌日に筋肉痛にならない程度にやるといっくらいで、具体的に自分に合うリハビリが知りたいのですが。自分の体に対してどういったリハビリが一番いいのかという指導がないのだが、ただ歩くとかそういうので良いのでしょうか？

丸木先生

この病気に対して「積極的にリハビリをなささい」とまだ思っていない神経内科医は半分以上、もっといるかもしれません。ただ本来は決してそうではないということがわかっています。絶対リハビリは必要なものであると皆さんに理解していただきたい。主治医の先生がおっしゃるとおりで、リハビリの基本は翌日に疲れが残らない程度といわれております。色々なところをストレッチする、手足の関節を伸ばすということができると思います。神経内科医に聞くよりは、現場の PT：理学療法士に聞くほうがより現実的に教えてもらえると思います。今不自由な下肢だけでなく上半身についてもストレッチをしたり、呼吸筋のリハビリ

りなども習っておいてやると思います。

北部ブロック交流会

日時 平成 18 年 11 月 11 日 (土)

会場 秩父保健所

参加者 47 名

交流会

患者様、ご家族

今後生きていくのに、私はパソコンなどをして必要な知識を勉強したらと思うのですが、母は趣味が美容師の仕事なので、やめて空いた時間どのようにすごしたらいいか、どのように皆さんは過ごしていらっしゃるのか、一番聞きたいところです。母の一番の悩みは言葉が通じないこと、これが一番辛いところのようです。

患者様

発症は6年前で、指先が動きにくいということを感じました。おかげ様で進行はゆっくりで、歩くのは難しいですが、かろうじてトイレに立ったり壁づたいにつたい歩きをしたりは何とかできます。後はヘルパーさんに来て頂いて手伝ってもらっています。今も、これからどういう風になっていくのか不安です。今日は主人と一緒に来てもらいましたが、子供たちにも参加してもらって病気を理解してもらいたいです。

ご家族

母は発症して8年目になります。気管切開し呼吸器をつけて4年目になります。母の場合は、「歩けない、歩けない。」と足からきました。でも声が出るものだから、ご近所の人とおしゃべりしたり、父と一緒にいますので父とけんかをしながら毎日を過ごしていました。最初のうちは、足がだめでも手は良く動いていましたので、編み物などをして、車椅子の生活になってもざぶとんカバーを編んだり、刺し子をしたり、プレゼントしたり自分でできることを見つけ毎日のようにやっていました。食事のしたくは私がするようになったのですが、このごろの季節になると家でサトイモが良く取れるので、「サトイモをむいとくね」なんていってよく調理の手伝いなどもしてくれて、できることを毎日何かしらしていました。

今は入院中で、私たちも毎日病院にいています。母は呼吸器をつけてもまだ声が出るので、話をしています。話す呼吸器と自発呼吸がけんかしてしまいアラームがなるので、私たちが行かないときはあまり声を出さないようにしています。父が2時から夕食が終わる時間まで病院にいて、母とおしゃべりをしたり、車椅子に乗って病院のまわりを散歩したりしています。私が仕事が終わった後5時過ぎに向かい、3人で色々な話をしている状況です。家にいるときはお風呂が好きなので、ヘルパーさんと訪看さんとで毎日入っていました。とても楽しみにしていました。ですから、何ができなくなったではなくて、本人があれができる、これができると見つけて生活をしていました。なるべくできるだけおしゃべりができればいいと思ってそういう時間を多くとっています。

ご家族

病院は治療を進めながら、気管切開をするかどうか早く決めてくださいとすごく聞いてきました。確かに病院側はその決断がないと命に関わることだから困るのはわかるのですが、私一人でどうしてもお母さんのその先の人生を決められなくて、私の一言で気管切開をしてお母さんが生きてそれで幸せなのか、それとも今のままでそこまでして生きたくない本人が言うのかそこがわからず、すごく悩みました。保健所に申請など出しにいったときに、保健師さんが、それはご本人に決めさせなさいと、自分のことだから娘さんが決めるのではなくて本人が決めたほうがいいですよとアドバイスを受け、兄も呼んで母に病気のこと全てを話しました。今のところ母は、「私はそこまで生きたくない。今まで一人でずっと生きてきたから気管切開を試してみんなの迷惑になりたくない」と、今は延命を希望していません。救急センターなので長くは置いてもらえないので退院先を決めるよういわれまた悩みました。悩みに悩んで今は一人暮らしをしており、私は週に3回通っています。週末は泊まっています。

皆さんに聞きたかったのは気管切開をみんな望んでいるのか、それともどんなに苦しくてももうそこまでして生きたくないと思っているのか、母だけがそう思っているのかどうしてもわかりません。今は、バイパップ（鼻マスクの人工呼吸器）を夜寝るときと昼間の数時間つけてある程度は生活できています。皆さんはどんな考えをもっているのか聞けたらと思いました。

ご家族

主人の一番の悩みは、肩が落ちてしまい、手が挙がらないことで、食事はかぶりついて食べています。手を添えてあげたいが、先生に気の毒なようだけどでき

る限り自分でやるようにそうしないと手がぜんぜんだめになるといわれて、見ているのも辛いけどそうしています。どこが悪くても辛いものですね。皆さん頑張りましょう。

田中支部長の奥様

初めてお目にかかる方もいるかと思います。埼玉県支部長をしております。田中眞一と申します。主人は今63歳になります。呼吸器をつけて8年間在宅療養をして、毎年のように旅行に行くこともできています。進行はしているのですが、今の生活を維持できるように、福祉の制度のあらゆるものを駆使して在宅で生活しています。

呼吸器をつけるという判断を悩んでいるというお話があったのですが、呼吸器をつけることと気管切開をするというのは2段階あって、まず呼吸器をつける前に気管に穴を開けて痰が取れるようにするというのがまず第1段階だと思うのです。それから苦しくなって呼吸器をつける判断をする。それで、うちの場合はその判断を、言われてはいてもそれが現実になるまでがとても早かったので、なかなか相談する時間がもてずにいました。命の選択をするというのは難しいですよ。それでうやむやなうちに急に呼吸器つけなければならない状態になり、なんとなくお互いにはっきり話し合ったわけではないけれど、私も呼吸器をつけてこれから介護するという覚悟があったし、本人もまだ若かったのでつけようと思っていたようで、それは暗黙の了解でつけました。ですから、このように呼吸器をつけるかどうかやって決めたかと聞かれると、前からわかってはいてもその時が明日来るのか、一週間先に来るのかわからないので、それまでにたくさん話し合うといいと思います。やっぱりそれは本人が決めるのが一番なのですが、介護体制を整えなくてはならないし家族との相談も必要だと思います。なかなかそれはこういう形がいいという、ベストな答えはないと思います。患者さん100人いれば100人の考え方があるので、自分のところで考えていかなくてはいけないことなのだと思います。

ご家族

デイサービスなどみんなで集まってレクリエーションをするなど、こういう病気で障害を持っていて受け入れてくれる施設や、通えたりまたは教えに来てくれるようなものはあるのですか？

運営委員

障害者の自立支援法で重度包括支援というものがあるのですが、まだ国のモデ

ルプランなどが地域に伝わっていない状況です。重度障害者の方がその方住んでいる地域でデイサービスやショートステイなども含めて施設を選び、色々なサービスを受けられるというのが国の理想としているところだと思います。患者様自身が住んでいる地域でどういう施設が利用できるのか探して、どんどんこちらからアタックしていかないと、施設側がなかなか理解せずに受け入れてもらえないと思います。最初は見学からはじめて徐々に理解してもらいたいと思います。ただ、高齢者のところに難病の方を連れて行った場合は、辛いのがご本人になってしまいます。高齢者と同じ扱いをうけてショックをもたれた方もいらっしゃいます。住んでいる地域、例えば保健所などにどんどん相談し動かして欲しいです。自分たちだけで悩むのではなくて地域の福祉、ケアマネージャー、往診医、訪問看護ステーション、などチームカンファレンスをしましょう。また、行政が何かしてくれるのを待つのではなくて、こちらからどんどん働きかけて欲しいです。そういう勇気を持っていただきたいと思います。

秩父保健所

難病患者さんの集いというのがあります。病気を限定しているわけではないので、ALSの方も参加されています。隔月でやっています。歌を歌ったり、ゲームをしたり、料理をしたりしています。

運営委員

保健所には難病担当の係りの保健師さんがいらっしゃるの、秩父のように活動が始まる場合もあるのでご自身が住んでいる地域で相談を持ちかけてみてください。

岡村副支部長

私は発症して8年になります。私がこの病気を受け入れた時に、将来何もできなくなって他人に自分の世話を100%任せながらでないと生きていけないと言われた時に、私はそれでも生きていきたい死にたくないと思いました。58歳のときでした。そこで人に世話になりながら自分は何もできないで世話になりっぱなしはいやだと、少しでも家族や誰かにそのお世話させてる分の何十分の一でもいいから役に立てないかと、そんな風に考えました。今までこの病気で死ぬということを受け入れて死と直面したときの怖さ辛さを、誰にでも話して健康と命の大切さをわかってもらって、今すぐ人を殺してしまう事件が多いこの世の中に、話をしていきたいと思いました。

辛いことに市役所や社会福祉協議会の方が、ちょうど総合学習などの中に組

み込んでいただいて、小学生や大学生、ボランティアさんの前で話す機会を作っていただくことができ、そんな活動をずっと続けてきました。家族だけでなく地域の方にも、私の生きる手伝いをしていただいて、私も地域に役立ちながら生きていけたらいいなと思っています。

もしできることならば支部長さんのように呼吸器をつけても、皆さんに支えられながら文字盤や道具を使っても、今生きていることの喜びや命の大切さを訴えていけたら私の生きていくことが役に立っていると思っています。

私の呼吸器をつけて生きる選択はこういうところから決めました。何か少しでもお役に立てたら幸せです。

私の住んでいるところは川越のそばですが、保健師の働きかけもあり坂戸保健所で患者家族の会を月に1回、第2水曜日2時間くらい開いています（よつばの会、詳細は67ページ）。はじめに音頭をとってくださった方が、遊びや愚痴を言う場ではなく、生活の知恵とか何か生きていくうえでプラスになる話し合いをしようということでこの会が始まりました。

でも彼ははじめから呼吸器をつけないと決めており、今年の5月、発症して6年で自分で決めたとおり、立派な一途な気持ちで亡くなりました。私たちはその生き様とか考え方に多くのものを学ばせてもらいました。それもひとつの生き方であり、私のようにみんなに世話になりながら生きていくというのもひとつの生き方であり、それはそれぞれの人が選択する自分の生き方だと思います。十分に考えて選んでいくのがいいと思います。

ただし世話になりながらというのは、自分ひとりで決めても家族や周りの者に世話をかけるということがなかなか決めづらい大変難しい問題だと思いますので、やはり地域とか行政とかもう少し理解を持って協力してもらって、手がないだけで生きることをあきらめないですむような社会になってくれたなら、もう少し生きたいという人が増えるのではないかと思います。

運営委員

このように保健所で患者家族の交流を持てる場もありますので、ご自身のお住まいの保健所に声をかけていただけたらと思います。また、地域をうまく使うということだと、訪問看護に関しては医療保険でお願いできます。社会資源の諸制度の活用方法があることを知って療養生活を少しでも快適なものにしていく方策を考えることは大切です。

患者様

だんだん歩行困難になりまして最初は1キロくらい歩けたが、現在は自宅のベッドに腰掛けていますが立つのはやっとです。うちの中は何も使わないで壁などつかまりながら日常生活を送れています。外は杖をつけてやっと歩ける状態です。この先どうなっていくのかという不安と、受け入れてくれる施設があるのかということ、リハビリをやったほうがいいのか悪いのかということも聞きたいと思いました。

リハビリについて

小山先生

これはほとんどの交流会で出る質問だと思います。文献によってはやらないほうがいい、やったほうがいいというものもあります。ただ言えることはやりすぎは良くないということです。やらなければその筋肉の刺激がなくなりますから、進行を早める一因になると確実に言えます。ろれつが回らない、手が動かない、足が動かないなど大きく分けると3つのパターンになります。まず大事なことというのは、どこの部分から発症してきているかをまず認識することで、それによってリハビリのやり方が変わってきます。リハビリはやりすぎは良くないのですが、特に口から来た方はろれつが回らないだけでなく、喉の周りの筋肉や、肺活量にも反映してきます。すると、胸の動きもわるくなりますので、リハビリをしないことで呼吸苦を進める場合もあると思います。自分で力を発揮できなくても、その部分の筋肉をトレーニングすることと、ストレッチやある一定の可動域を保つという2種類のリハビリが必要になってきます。

寝たきりになったらリハビリは必要かときかされると、皆さん疑問に感じると思います。その人が生きると決めたからには維持をしていく、介護する側の負担を減らしていくという両面からやっていく必要があると思います。胸が硬くなってくると、痰の流動も悪くなります。すると、本人も苦しいし、介護する方も痰を吸引する回数が増え負担が増えます。関節を動かすことも本人の力では無理ですが、リハビリによって生きるうえで衛生面を保つことができます。関節が硬いと例えばわきの下や手のひら指の間など雑菌がたまりやすくなります。また、清拭や着替えなどもある一定の関節の動きがなければケアするのも本人も大変です。快適に生きていくためには他動的になろうとリハビリは必要です。

比較的状态の良い方に関しても、今自分がどういう状態かによって、例えば、まず足の装具を早めにつけたほうが良いとか、ろれつが回らなければ口の周り

の運動をしっかりしていかなければいけないとか、それと同時に手帳の申請、それも音声言語や手、足、体幹と大きく分けると4種類ありますが、自分のタイプがどれかによって手帳の申請も先手先手を打って行う必要があります。それと平行してどういう援助を受けていくか、どういうリハビリを受けていくかというのを包括的に考えていく必要があります。ですからやはり神経内科があり、リハビリができる病院の選択をしていただいて、今の状況というのを神経内科医とリハビリの両面から見極めて、維持もそうですが病気の進行を遅らせるというアプローチ方法を仰いでいただきたいと思います。医療機関や自治体の支援課に声をかけて、先手先手で色々な情報を集めていくことが重要になってきます。

南部ブロック交流会

日時 平成19年1月17日(土)

会場 埼玉精神神経センター

参加者 119名

交流会

患者様

私は嚥下障害が進む前に国府台病院の吉野先生を頼って約3年エダラポンを現在打っています。現在このように両手と口の進行がちょっと進んで何とか日常生活はできています。先ほどビタミンの併用などができるか今後の参考にさせていただければと思います。

丸木先生

ビタミン剤に関しては実際に一般でも売られているお薬で飲み薬もあるんですが、今回の治験はその50本分100本分のもので濃度を高めたもので、まだ発売されていないのです。どうしてもビタミンB12を希望するということであれば、今あるビタミンB12を筋肉注射ではあまりにも痛いので静脈内投与を試みるということになるのですがそれでも50本打つというのは難しいと思います。ということで、今あるにはあるが少ない量しか使えないのです。今のところエダラポンのように同じ量を自費だけ払えば使えるという形にはなっていません。

ご家族様

夫がALSと診断されたのは去年の10月です。たぶん発症は5月くらいからで

す。ずっと自宅介護しているのですが、すごく進行が早くて今もう介護度5で身体障害者手帳が1級です。看護師さんも週2回、ヘルパーさんも週2回、近所のお医者さんにも来ていただいています。今すごく一番大変なのは排便で、トイレに行けないのでオムツにするのですが、肩の痛み腕の痛みをすごく訴え、処置するのに横に倒すとすごく痛がります。いい方法はないかと思っています。本人は意識的には落ち込みはまだないので、なるべく私が介護してやりたいと思うのですが、自分一人の力で重い男の人のおむつ交換が大変です。訪問介護の人にも相談したところ、前日に下剤を飲んで、あとは浣腸で処理しましょうかという話になったのですが、やはりそうはいつでもタイミングよく出るわけでもなくて一番の悩みです。下剤を処方して持っているのですが、それを飲むとすごい量で処理が大変だし飲まないと出ないで難しいです。

田中支部長

やはりうちも排便は最初から苦労しました。一日3回も4回も浣腸をしていました。今は一日に2回の排便で、一回はポータブルトイレに介護者二人でおろして、浣腸して排便してます。硬いですが少しずつ出るので、そんなに本人は苦しくないと思います。ただ体があちこち痛い、ポータブルトイレにおろすのは無理かもしれません。うちは、2回目は差込便器というものを使って、同じように浣腸して排便しています。朝出なかったら午後に出たりという感じで毎日、この浣腸一日2回は8年間毎日やっていますが、特別体に悪いようなことは今までないです。排便が非常にスムーズにできています。

食べるもののせいかも知れないのですが、経管栄養ではありますが、うちはほとんどミキサー食で自分たちが食べるものをミキサーにかけて、シリンジで入るくらいの濃度に薄めて鼻から注入してます。これが体にいいようで固めの便ですが毎日出ています。

差込便器はベットに上向きに寝たままできるので本人に負担が少ないですし、時間がかかってもできるので介護しやすい、一人でもできると思います。差し込み便器はプラスチックのもので、手製のカバーをつけて使っています。良かったら見に来てください。

ご家族様

私の弟なんですが発症して5年目になります。去年の4月に検査入院の予定だったが救急で入りALSと認定されました。去年の10月までは歩いていたのですが、今は進行して歩くのが困難になりました。体が骨だらけなので寝ていると

痛いのでベッドからいすに移ってまたベッドに戻ってという生活しています。

今一番心配なのは鼻マスクで生活しているが、本人は人工呼吸器をつけたくないといって子供たちも納得しています。ですが、私は人工呼吸器をつけて子供たちのためにも長生きしてほしいと思っています。最近は鼻マスクをつけていても苦しくなってしまうのでずっとかけっぱなしになっています。

それと飲み込みも悪くなってきていて、注射器の中にとろみのある液体を入れてそれを口から注入しているのですが、先日も先生に呼ばれて嚥下障害も出てきて呼吸困難になる恐れがあるので覚悟してください言われました。

鼻からの経管栄養をすると良いのですが、本人の意思が強く先生に絶対に嫌だといっているのも、先生も困って一応覚悟しておいてくださいといわれています。鼻から入れるのが苦痛になるのかそれから人工呼吸器をつけてご家族や患者さんはどういう気持ちでいるのかそこを知りたいところです。

以前、先生から日本では割と延命で人工呼吸器をつける方が多いのですが、外国では10%くらいだといわれて、再三悩んだ結果、本人は「絶対に嫌だ、すぐに死にたい」と言っていて、子供たちもお父さんが言うとおりにしなくちゃいけないかなと納得しています。

気管を切開するのは本人の意思もすごく大事なものでといわれているので、今もうあと短い気がするので、選択を迫られている状態なのに子供たちも忙しくて話し合えないので、患者さんやご家族にここで話を聞きたいです。

ご家族様

先生から胃ろうを造ることを勧められてずいぶん考えて悩んだのですが、喉に穴があいているのでこれ以上自分の体を傷つけないということで、鼻からチューブを入れています。最初は今の3倍くらい太いチューブを入れていて、チューブを交換するときにもものすごく苦痛を伴います。というのは鼻の中の奥のほうが非常に細いので、当たったときにすごく痛くて、入れていられなかったのも先生にご相談したら、かなり細いチューブで本来十二指腸まで入れるタイプのものを胃のところにぶら下げている状態で使っています。これだと苦痛が減って、バナナジュースとかミキサーにかけたものも入れることができます。(患者様)

私の家内は胃ろうです。胃ろうをすることによって食事が減ります。きちんと栄養が摂れるので大変結構なことだと思っています。家内の場合はまだ嚥下障害がございませんのでヨーグルトとプリン、ゼリー、ジュースなどを口から摂っています。

ご家族様

うちの主人がいよいよ喉が苦しくなって入院するときに、私の判断で神経内科がなくても近い病院がいいと思い入院したところ、そこからの転院ができなくて困りました。この話は胃ろうと関係ないのですが、救急で入院するという場合は、ちゃんと神経内科のあるところへ運んでもらうといいと思います。今現在、人工呼吸器と胃ろうをつけています。最初は便秘が大変でしたが、解消して少しずつ出てます。先生はジュースやヨーグルトを口からとってでもいいですので、本人も口から飲みたがって飲むと、痰が増えるので、看護婦さんからは口から飲まないでくださいといわれています。胃ろうはとってもいいと思います。本人も体調もいいし、呼吸器をつけても顔色もいいし、言いたいことも手にかいて伝えられるので、胃ろうも呼吸器もいいと思います。

患者様

去年の7月の末に胃ろうの手術をしたんですが、夏は水分が不足すると危ないというので急いで手術をしたのですが、手術も5分から10分程度で苦痛ではなく、注入も苦痛ではありません。栄養剤は1本200キロカロリーで一日1200キロカロリー入れています。ジュースでも何でも液体であれば注入できるのでいいと思います。喉からとればそれに越したことはないのですが、食べれないのであれば胃ろうが良いと思います。

ご家族様

胃ろうの手術をすることになり、私は見たことがなかったので心配でした。15分くらいですぐに終わりました。手術後痛くないというし、夏持つかないといわれていたのがその後6ヶ月過ぎているしお正月には帰宅できました。胃ろうといってもわからない方がいると思いますが、点滴みたいな容器で栄養を直接胃に入れるものです。栄養がしっかりとれていると体力がきます。お昼と夕飯に口からとろみのあるものを食べています。

ご家族様

主人は、飲み込みは大丈夫なのですが手が口まであがらないので食事が自分でとれません。小さいおにぎりを作って手づかみで食べられるようにして、何か工夫されていることがあればどなたか教えてほしい。噛むこと飲むことは自分でできるが、手があがらないので首をさげていき食事に口を近づけています。

ご家族様

うちの主人も最初に手が動かなくなって、はじめははさむ形のスプーンを使っていて、右利き左利きのがあるのでいいと思います。最後はやはり、介助者が口へ食べ物を運んであげました。

ご家族様

筋肉が落ちていて背中が痛いといいます。

ご家族様

うちも背中から首にかけて痛いといいます。さすったり、痛み止めをうったりしています。

ご家族様

うちは十何年と療養していて長いです。全介助なのですが、一人になることが多いのでやはり痛みを訴えることがあります。体位交換をしたり、ヘルパーさんや訪問看護師さんに入るときにマッサージをしたり、リハというのをやってもらえないので、マッサージということをお願いしています。うちはだいぶ長くて進行しているのですが、できるだけ普通の生活をさせるようにしています。

食べることは、ある程度進行して筋肉が落ちてしまったら、やはり介助が必要ではないかと思います。

運営委員

マッサージというご意見があったのですが、近所の鍼灸院ですとかあと指圧マッサージの先生が主治医の先生の許可があれば訪問、往診してマッサージをしていただくことができます。それを使ってマッサージを受けている方もいますし、もしご近所にありましたら利用してみてください。

ご家族様

首が下がってきて痛いということはやはり父も言っていました、はじめは整形にいついていて、筋肉がおちて頸椎を圧迫してヘルニアになってしまっていました。痛みの原因はそれでした。やはり針をやった後は調子がいいといいます。

ケアマネージャー

体の関節が硬くなってきても痛みが来ますし、動かないことによる痛みもあると思うのですが、もちろんリハビリとかマッサージもすごく重要なことです。あとそれでもどうしても痛みが取れない場合は、筋肉の萎縮による痛みもあると思

うのでその辺をやわらげてくれるようなお薬もあるので相談してみるというのもいいかと思います。

ご家族様

気持ちが前向きでないときにどのように接してあげたらいいのか今一番の悩みです。午前はまだ前向きなのですが午後から落ち込むことが多くて、男性と女性の違いもあると思うのですが、元気付ける言葉も意味があまりない気がして、どうい会話をしたらいいのかどうコミュニケーションをとったらいいか話が聞けたらと思います。

ご家族様

うちの主人は子供が好きで山や神社仏閣も好きで、写真を見せたり、孫が元気にしてる様子を話したり、孫の顔を見せるようにしています。私に接するよりも孫に見せる顔がとてもニコニコしていいので、それくらいしかできないのですが和やかになるので、いいと思います。伝の心を頼んでいるところですが、これからパソコンで意思が伝えられたらいいのかと思います。

埼玉県リハビリテーションセンター河合先生

言いたいことがいっぱいある方には意思伝達装置を使用してもらうことができるので、ご相談ください。家族のコミュニケーションは病気が重くなってから改善することは難しいので、障害が重くなる以前に家族の関係をしっかりと築くことが大事だと思います。

東部ブロック交流会

日時 平成 19 年 3 月 31 日 (土)

会場 東埼玉病院

参加者 52 名

支部長あいさつ

田中眞一です。4 回目にして桜の満開にあたりよかったと思います。年度末の忙しい時期にもうしわけありません。今日は身になる話も聞けると思いますので、ぜひ参考にしていただいてよりいい生活ができるように、会がそのように意味のあるものになると嬉しく思います。

在宅で 9 年目になります。うちは家も開放しておりますので、来て見てみてください。少しでも参考になればと思っております。

副院長 川井先生 ごあいさつ

空が真っ青で桜が薄いピンクというのはすごくきれいです。よくごらんにいただきますと、うちの桜は老齢です。老木も本当にきれいな花をつけています。木によってまた色々様子が違いまして、花も少しずつ違うようです。・・・。

平成 18 年度から埼玉県難病医療連絡協議会という事業が、県の事業として立ち上がりました。東埼玉病院が事務局を支度しております。難病特に在宅でお世話をする訪問看護事業所や居宅介護事業所をサポートしていくという仕事をしております。残念ながら、「難病はみたことがないから、私たちは怖くてみられない」実際にそういう事業所の方がたくさんいますし、人工呼吸器があると不安だとか吸引はどうしたらいいかわからないとかそういうことで悩んでいる事業所のスタッフが大量にいます。昨年痰の吸引の講習会を募集したら、またたく間に定員いっぱいになりました。実技を県内 5 箇所で行いました。このように皆さんを支える基礎を少しずつ作っていこうと一生懸命やっています。それからもうひとつ難病の ALS のお薬が今現在リルテックひとつしかありませんが、治験が二つ今進行しております。私ども東埼玉病院でもメチコバルの治験とラジカットの治験がまもなくスタートします。メチコバルのほうは重症度分類の 2 の方、だいたい ADL が自立している方、ラジカットはうちの病院では何らかの介助を要するが痰の吸引とか呼吸の問題のない方が対象になっています。そのようにして、難病の治療について一步一步とにかく前進していくということがございますので、毎日病気と闘うのは大変だと思いますが、毎日の生活が有意義なものになりますように、治療と QOL の両面から支援していきたいという風に考えております。ぜひ、今日実りある一日となってほしいと思います。

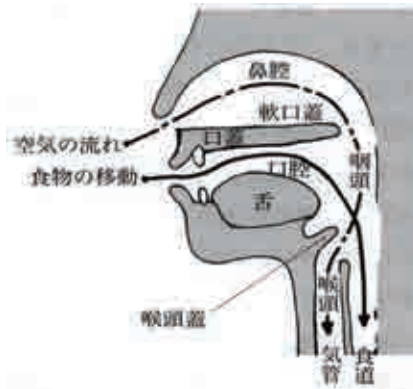
講演

ALS 嚥下リハビリテーション

演者：国立病院機構東埼玉病院 機能回復部長 大塚 友吉 先生

嚥下というと飲み込むことだけを思われますが、ここでは広くまず口に入れるところから考えて飲み込み胃に到達するまでの食べることを考えていきます。

嚥下	嚥下障害
「外部から水分や食物を	
口に取り込み、	←
咽頭と食堂を経て	← どこかでの障害
胃へ送り込む一連の運動」	←



口腔～下咽頭の解剖図（横顔）

人の体を横に切ったものです。

口と鼻とが奥でつながっていてそこが咽頭といいます。

べろの根元のところにちょうど気管にふたをするようなものがあり、これを喉頭蓋といいます。食べ物は後ろの食道を通り、空気は前のほうにある気管を通ります。

普通食べていないときは鼻からあるいは口から吸った空気は、咽頭、喉頭を通過して、喉頭のふた（喉頭蓋）が開いていますので気管のほうに入っていきます。その時食道の入り口というのは、普通は閉じています。これが食べる時にどうなるかというと、口の中の食べ物が奥のほうへ押し込まれていってその重みもあってこの喉頭のふたというのが、今これは上向きの絵ですが、下向きになって、気管の入り口を閉じるふたの役目をし、食べ物は前の気管に入らず、後ろのほうへ行って食道が開いて、食べ物が流れ込むというのが、嚥下の運動です。

	嚥下
認知期 (先行期)	食物認知
↓	口への取り込み
口腔期	咀嚼（食塊形成）
↓	咽頭への送り込み
咽頭期	嚥下反射
↓	
食道期	蠕動運動

認知期（先行期）：食べ物かどうか判断ここに障害があり、食べ物じゃないの

に食べてしまうという方もいる。特に認知症の方など。これも含めて嚥下という。

食塊形成：嚥んで口の中でひとかたまりにする

嚥下反射：飲み込み、ごっくんするはじめは反射でおきる。食べ物の塊が喉のある地点まで達すると、そこに食べ物が来たと感じるのが引き金になってごっくんという運動が起こる。ALSの方は感覚障害がないかあっても軽度といわれているので、喉のところに食べ物が来たというのは感じてらっしゃると思いますが、そこから反射して起こる運動（ごっくん）がしにくい、ということで飲み込みにくい。という症状になります。

食道自体は人間が動けと思って動く臓器ではない、胃も同じです。蠕動運動、自律神経による運動が食道とそれ以下の消化管で行われています。随意的な筋肉の動きが障害されても食道の動き自体は悪くない、という方はALSの方には多くみられます。

どうしても口の部分と喉の部分の障害が目立つというのがALSの特徴です。

嚥下障害がなぜ問題なのか？

- | | |
|-------------------|--------------------|
| 1. 栄養不良・脱水症 | QOLの低下 |
| 2. 誤嚥による呼吸器合併症・窒息 | → 誤嚥：食べ物が気管に入ってしまう |
| 3. 食べる楽しみの喪失 | 呼吸器合併症：肺炎など |

嚥下障害？

1. むせる
2. 咳嗽・喀痰がある。
3. のどに違和感がある。
4. 声質が変化した。
5. 食欲が低下した（食べにくいので食べるのに労力を要し面倒になる）。
6. 食事内容が変化した（飲み込みやすい食べ物ばかり）。
7. 食事時間が長くなった。
8. 食べ方が変化した（顔を下や横に向けないと飲み込めないなど）。
9. 食事をすると疲れる。
10. 口腔内が汚れている（口の中に食べ残しがたくさんあるので）。
11. 体重が減少した。
12. 構音障害がある（ろれつが回らないということは口や喉の動きが悪いということを示唆するので）。

→ 摂食場面の観察が重要

いずれにしても、食べている場面を見ないとわからないので、家族や入院中なら看護師さんなどが、嚥下障害を発見する。

嚥下障害への対応（リハビリテーション）

〈口腔期〉

開口障害（口をあける練習）

閉口障害（口を閉じる練習：にらめっこ）

咀嚼障害（食べ物の工夫）

口腔内保持不良

（口や舌の運動：あっかんべー）

口腔内移送不良

（べろでほっぺの内側を押すなど）

〈咽頭期〉

反射遅延

鼻腔への逆流（食べる姿勢を調整）

喉頭挙上不良（経管栄養など）

食道入口部弛緩不全（経管栄養など）

咽頭違和感（食べ物の残りを吸引）

→障害に応じた対応（リハビリテーション）を！

口の問題なのか喉の問題なのか、両方か、それぞれの対応を

演者：栄養士 長谷川美穂先生

飲み込みの状態に合わせて食事を調節しながら楽しんで食事をしていただくことが日ごろの生活の中で大事なことになってくると思います。

誰にでも必ずこれが一番いいという方法はないと思いますので、今日の話が何かのヒントになればと思います。

安全に楽しく食事をするために

飲み込みというと難しく考えてしまいますが、私たちが食事をする上で、あともう少し味が濃ければおいしいのにと考えたときに、例えばしょうゆをかけて食べればおいしい。最近少し飲み込みづらくて食事が憂鬱と思ったら、飲み込みやすくして食べる。

どんなことに気をつけたらいいでしょうか？

どんなものをどのくらい食べたらいいか

主食（茶碗いっぱいのごはん）、主菜（たんぱく質）、野菜、乳製品（カルシウム）、果物（ビタミン）、汁物、水分

飲み込みにくいものは？

ぱさぱさしたもの・・・パン、ゆで卵のきみなど

ぼろぼろしたもの・・・ひき肉のぼろぼろ炒めたものや生野菜のみじん切り
ぺらぺらしたもの・・・のり
さらさらしたもの・・・水
酸味がきついもの

どんなものがのみこみやすいか

一口の量が少なめ

料理の硬さが均一・・・口の中に一度にやわらかいものと硬いものが入ると
食べにくい

口の中でまとまりやすい

困ったときの工夫

好きなものを食べる

味付けのはっきりしたものを食べる・・・食べる意欲がわく、
好きなものだと唾液が出やすく食べやすい。

脂ののった魚、肉を選ぶ

やわらかく調理しやすい食事を選ぶ・・・ほうれん草なら葉先を使う、
ごぼうではなくにんじんを使うなど

少し飲み込みづらそうだけど家族と同じものが食べたいという場合

→出来上がった料理を食べやすくする

さらにやわらかく煮る・・・とんかつは卵とじにして軟らかく煮て食べやすく
切る

とろみをつける・・・焼き魚にあんかけを

きざむ・・・硬いものや大きいもの

(一口大、あら刻み、刻み、ペースト) その時の状態によって調節

噛む時間を短縮し食事時間を短くする

簡単に食べやすく加工ができるもの

ミキサーやフードプロセッサーを使う。

バーミキサーなどは容器を入れ替えずに済み、洗うのも楽

通信販売や店頭でもミキサーにかかっているものも売っているので時々利用
することも

ちょっと食欲がないとき

疲れたり、体調が悪くて食事がとれないときには、食事するということから

体を休めてあげることも大切です。飲み込みづらい方にとっては、嚙んだり飲んだりすることがひとつの大きな仕事になってしまう。40分50分かけて食べ続ける、一日にそれを3回もとなると負担になってしまいます栄養があって、食べやすいもので栄養をとって体調を整えることが大切です。

補助食品

一本125cc くらいの飲み物で200キロカロリー摂取できるものがあります。

ご飯130グラム、おかゆ280グラムと同じカロリーになります。このようなもので補ってあげると良いです。ただカロリーを摂るだけでなく、栄養のバランスが摂れます。一時的にはプリンをとるとかお菓子を食べるのも良いですが、長い目で見ていかなければいけないときにはしっかり栄養が摂れるものを利用して、体調を整えることが大事です。

いのちをささえているもの

お食事は毎日の生活の一部として、家族と一緒に食べたり、おいしいと感じたりする大切な楽しみです。

食事：栄養をとること

体に必要な栄養を摂ることが、私たちのいのちをささえているものでもあるのです。

食べるのが難しい方で流動食などをとられている方でも、体重の変化や顔色などで、しっかり栄養がとれているか観察してください。

人それぞれ違いますし、体調によっても変化します。

心配なことがあったら、先生や栄養士に遠慮せずに相談してください。

交流会

ご家族様

75歳になります。3年前にALSと診断を受けました。現在の病状は、最初に発症した足の不自由、次に喉に影響が出て、嚥下能力の低下、発音の不自由などがあります。また、ここ数日は背中や四肢に痛みが出始め湿布と痛み止めを使っています。どなたか吸引装置のミニックW、あるいは会話補助装置レッツチャットについてご経験からご使用上の注意点などアドバイスいただけたらと思います。

レッツチャットは、昨年10月1日より自立支援の方で重度身体障害者の意思伝達装置としても使うことができるようになりましたが、できれば地域支援の市町村の判断で出していただいたほうがよろしいかと思えます。ALSの方はほとんどスイッチを変えていかななくてはなりませんので、そのスイッチを変えることについては重度身体障害者の意思伝達装置で対応していただけると自己負担が一番少なくていいと思えます。肝心なお金のことですが、症状が変わればそのたびごとに保健所、それから市町村の窓口早めに言ってください。ALSと確定されていれば、書類さえ整えば問題はすくないと思えます。業者さんでスイッチの対応ができない場合は、さいたま市を除いて（政令指定都市のため独自に支援部がある）我々リハビリセンターのスタッフが訪問することが可能ですので、その旨を市町村のワーカーさんにお伝えください。現在訪問数が少なく今年度は12回しか訪問していません。訪問が少ないと予算が削られるというのが常でして、来年度必要があればぜひ申請していただきたいと思えます。ちなみに待ちケース0という状態です。とにかく状況が変わる、あやしいなということがなかなかご家族だと気づかない場合が多いと思えますのでケアマネさんや訪問看護のかたなど、時々うかがう方のほうが、変化は気づきやすいのでそういう方とコミュニケーションをとって対応してください。

ご家族様

吸引機について、購入時に細かい説明については在宅の訪問看護などに聞いていただければいいと思えます。ただ、在宅で必要な機器については2つくらいそろえてほしいと思えます。故障したときに変わりになるものがないと困ります。色々なメーカーがありますし、買うときには3電源（家庭の電源、車のバッテリー、内蔵バッテリー）が使えるものを購入していただきたいと思えます。（運営委員）

2番目の姉が昨年3月にALSと診断されまして、栃木県で在宅療養しております。栃木県それから足利市自体が非常に閉ざされたところで、ALS協会に入っている人も他にもいるらしいのですが、どこにALSの方がいるのかわからなまま、孤立した状況で自宅療養しています。昨年の3月に過酷な状況で地元の赤十字からあなたはALSだ治療の方法はない死を待つだけだと本人だけに宣告されました。神経質な姉だったので非常に落ち込みました。昨年の秋まではどうか聞き取りにくかったけど口頭でコミュニケーションができました。それに筆談を加えていたのですが、11月くらいからほとんど言葉がわからなくなり、ただ書くほうはマジックだと力が要らないので1月くらいまでは筆談でコミュニケーショ

ンができたのですが、今は持てなくなり伝の心を貸していただいて使い始めました。それを使うために障害認定を受けたのですが、足利市では障害者に伝の心を認めるといふわけにはいかないということで、甥が県と市にわたりあってまして、全国で認められているのに何で栃木県だけ認められないのかということで交渉しております。

体の方は言語に加えて四肢に痺れがでてきて、痛みが出てきています。お正月くらいまでは立つことを補助してもらおうと、補助の小さい車を使うとトイレまで行けたのですが、今は歩けなくなったので全部補助していかないといけません。補助は83歳の夫がしています。大正生まれの人で家庭のこともほとんどやったことがない人なのでそういう面では苦勞しております。ケアマネージャーがいて、看護も週に何度かきてもらっています。看護師の方が12名でまわしているのので今日はどなたが来るのかわからないという状況です。地元でもALSに対する理解が少ないために、看護師の方も一生懸命やってくれているのですが、痛みなどわかってくれなくて本人からすると非常に扱いが乱暴に思えてしまいます。痛みがあることをわかってもらえないでわがままととらえられてしまいます。看護師さんの中でも12名のうち2名だけはうまくいっていてやさしくしてもらえています。

今、唾液がすごく出るので、それを抑える薬をいただいたのですが、またたくさんですぎちゃうのでやめました。吸引機のほうも新しくして1リットルのペットボトルだとすぐにいっぱいになるので2リットルにしてみたところうまくいかないので、1リットルに戻して新しい機械でやっています。

話が前後しますが、嚥下から始まって話しにくい飲み込みにくいということで、病院へ行きこの病気がわかったのですが、ミキサーなど使って食事をしていたのですが、昨年11月ころからほとんど飲み込めなくなって行って、それで胃ろうの手術だけはどうしてもしてほしいと家族の願いで、胃ろうの手術をしました。

その器具は医者のお勧めで蒸留水を入れるバルーンのもので、3ヶ月たったらバルーンの水を取り替えなければならないということで、病院にいったら蒸留水を使わないタイプのものであったということが初めてわかりました。この器具を使うようにと指示されたものと違うものが本人につけられて、違っていたということをお3ヶ月間、医者が毎週往診に来るのにかかわらず認識していない、二重にも三重にも本人も家族もびっくりでした。ただ蒸留水のタイプでないと6ヶ月間交換しなくて大丈夫ということなので、6ヵ月後に取り替える手術をする予定なのですが、非常にそういう悪いことが重なってしまっていて、どのくらい83歳の夫

がみられるのかということもありますし、今日はこちらにご相談ということで参りました。

医師

意思伝達装置「伝の心」という機械でそれはパソコンなのですが、ALS 協会のほうで貸し出しをしております。患者様には3ヶ月の期限で貸し出ししています。ご承知のようにお体が動かなくなってから使用するのではなくて、早い段階から利用していきたいということなのですが、栃木県の足利では出せないということで、制度が今年の10月からかわり、意思伝達装置は補装具に移りましたので、市町村の窓口もかなり混乱しているのだと思います。厚生省の情報の中でも重度の障害者であれば、言語が1級出なければということはいってないのですが、その辺のところで現場もなかなか大変なんですね。(運営委員)

水球式のものとは1ヶ月や2ヶ月で変えたほうがいいのですが、バンパー式のは家庭で往診のドクターでは変えられないので、内視鏡で見ながら行うのが安全だといわれているので3ヶ月から6ヶ月はおいておけるので、変える必要がないので便利です。どこで間違えたかよくわからないのですが、患者さんにとってデメリットは少ないですし、あまり不信感を持つとお互いに良くないので、コミュニケーションをお互いに良くとっていただくといいのかと思います。

田中支部長

4月の13日に呼吸器がつかまして8年立ちます。在宅に入ってもう少しで9年目に入ります。その間、たいした事故もなくさいたま市の色々な福祉を使い、介護保険、看護医療保険、市の支援費この3つを使いまして、1日20時間くらいの他人介護ができています。それはみんな患者さんがそれぞれ市に掛け合って、勝ち取っていかないとなかなか増えないというタイプのものだと思いますので、ぜひ何回も市のほうに掛け合って市の福祉の担当の方と仲良くなって、少しでも多く時間を獲得していただきたいと思います。そして自分の周りを自分のやりやすい形に整えていく、それは家族の人が頑張らなければなかなかできないことかなと思うのですが、ぜひ周りに頼りになるスタッフを集めて獲得していただきたいなと思います。ぜひ市と仲良くけんかしないでやっていっていただきたいなと思います。よろしく願いいたします。

ご家族様

先ほど、伝の心については協会で貸し出ししているということを聞きましたが、レッツチャットなどそのレベルの意思伝達装置の貸し出しはあるのでしょうか？

運営委員

協会では貸し出しはしていないので、業者から1週間くらいの貸してもらえますと思います。伝の心やレッツチャットもそうですが、支援するご家族やヘルパーが患者さんに指導できるようにその操作技術をマスターしてほしいです。もちろん、故障などは業者に対応してもらってください。

埼玉県総合リハビリセンター相談部河合先生

意思伝達装置の支給は、まず、基準があり国で定めていて、全国一律です。それで特例があり、まずALSとはっきりしていないと受けられません。これがはっきりしているという根拠は各都道府県政令市で統一されていません。ただ、神経内科医の専門医に診てもらわないと少なくとも埼玉県はだめです。ALSというのは、患者さんが勝ち取ってきた権利というのがあります、とにかく障害者団体を引っ張ってきているということがありますので、それに乗っかって偽装する人が結構います。ALSでない人があたかもALSであるという申請をしてくる場合があるので、どうしても行政窓口としては一定の制限をせざるを得ません。きちんとした判断基準が県では更生相談所、さいたま市では更生相談センターに求められています。他の疾患の方は音声言語の障害者手帳が必要です。これは、しゃべれるから機械を出しても使わない。ひどい例では、患者本人でなく家族が使っていたという例も実際あったからです。

栃木県の場合も、まず神経内科専門医の確定診断が必要になると思います。

入院中で意思伝達装置が出るというのはALSの患者さんが勝ち取った権利なので、ほかの疾患で入院中の方には出ません。

地域支援、行政でレッツチャットを申請したほうがいいといったのは、重度身体障害者の意思伝達装置として申請してしまうと、伝の心が出なくなる市町村がほとんどだと思います。というのはもともとレッツチャットというのは、携帯型の会話補助装置なのでとにかく外出したときに使うイメージです。それを意思伝達装置として出してもらおうと、もう意思伝達装置を使っているということで伝の心が出なくなります。ALSの方は外に出なければ情報が入りませんから家にいるだけではだめなので、できれば地域支援のほうでとっていただいたほうが負担が少なくてすみます。スイッチはひとつでいいです。ひとつのスイッチで両方に対応できます。機能的には色々とソフトウェアがあります。20種類くらい入手可能なので、複雑なことをされたい方は県のリハビリセンターにご相談ください。

制度が複雑なので、困ったらとにかく市町村の窓口にご相談してください。

運営委員

意思伝達装置を使いたいという場合は、ケアマネが入っていればケアマネに、また役所の窓口相談してみてください。それでわからなければ、特定疾患の申請をした保健所の窓口聞いてみるのもいいと思います。

ご家族

今は点滴のように袋に入れて注入しているのですが、2時間半かかってしまいます。先日新聞で他の疾患の方が注射器で栄養を入れていて3,40分ですむというのをみたのですが、それは可能なのでしょうか。

医師

人によりけりです。急ぐと逆流してしまう人もいますし、膨満感を訴えたり穴からもれたりということもあるのでそういう方はゆっくり入れざるをえないし、そうでない方は早く入れても大丈夫だったり、また、チューブの先端が食道にあるか胃にあるか腸にあるかでも変わってくるので、はじめはゆっくりにして、慣れてきて特に支障がなければスピードを早めてもいいと思います。

運営委員

JALSAの機関紙67号にもものっていますし、日本プランニングセンターというところを出している難病と在宅ケアの今月号に、胃ろうのことや今のスピードのこととかも詳しくのっています。個人差で2時間半かかってもそうしなければいけない理由があるなら守らなければいけないし、一日中栄養をとる時間ばかりというのでは、他の楽しみもなくなりますし、主治医の先生に相談してみたいです。夏暑い時期などは注入の先に雑菌も増えてきますし、冬ですと栄養が冷えてしまい下痢をするなどの問題もあります。

川井副院長

先ほど田中さんがおっしゃっていたことはすごく大切なことだと思います。窓口の人の気持ちになって対応されるといいと思うのですが、またあの人が来たと思われちゃったら最悪だと思います。私たちの現状をまずわかってもらうこと、たぶんその連続だったのだらうと思います。ALSのみなさんが努力し社会に訴え行政に訴えマスコミにも訴えずとなさってきた結果が今日だと思うんです。きっと相手に戦ったのではなくて、味方につけたのでしょいうね。私はそういう風に思います。そして共感を得て、ALSの方をサポートしようとして現在があると思います。

在宅でうまくやってらっしゃる方には献身的なボランティアの方がいると思うのですが、ボランティアの方は決して献身するために来ているのではないと思います。ボランティアに来てああ良かったと思って帰っているのだと思います。ボランティアは無償といいますが無償ではないと思います。得るものがたくさんあると思います。その方のところで充実した時間を得ることができた。その魅力の根源は患者さんとご家族にあると思います。又そういう方に多くボランティアが集まるのではないかと思います。みんな私たちの味方なのだという考えを持ってやっていただけたらきっと前進するのでは感じています。

ご家族様

11人兄弟で2番目の姉がALSになりました。私のほうには告知されたことがなかなか伝わってこなくて、やっとわかったときにALSのことを何も知らなくて、色々パソコンで調べまくりこのジャルサというのを知り、ちょうど総会シーズンだったので全部出て色々調べたらとんでもない病気だということがわかりました。その中で実際に病気の方に出会って、とんでもない病気なのだけとお会いして私自身が「お前いったい何やっているんだ」と元気付けられている感じでこの一年間、病気にかかわってきたというのが実状です。姉は兄弟にもなかなか会わないといった状態なのですが、そのうち心を開いて話を聞いてくれるようになるだろうと思って、その準備ということもあって一生懸命調べて姉のために何とか力になろうと、兄弟力を合わせているところです。先ほど先生がおっしゃいましたが、看護してくださる方ボランティアの方は、確かに献身的に介護して下さり喜びを感じてくださっているような方ばかりでなんでそうなのかなと思ったときに、難病に対しても生きる気力があるというところを間近に見せていただくと普通の我々一老人が元気をもらえるというのが、難病の方を訪問したり話を聞いたりしながらそのように感じて、実はこの一年間で私自身が人にすごく優しくなれるそんな風になりました。ALSを知って私自身が少しずつ変わったということだけを申しあげたいと思いました。ありがとうございました。

すみれの会、よつばの会のご紹介

すみれの会（坂戸保健所圏内 ALS 患者家族遺族の会）

すみれの会は、第二水曜日 午後 2 時より 4 時まで二時間。平均 6～10 人位の参加者で身近な問題や生活するのに便利な情報などの話し合いの場を持っています。参加はどなたでもご自由ですので坂戸保健所に日時確認の上、ご参加ください。お待ちしております。

連絡先：坂戸保健所・難病担当保健師

電話 049-283-7815

よつばの会

ALS 患者様とそのご家族の会です。月 1 回集まり、お互いの療養生活や治療等についての情報交換、福祉サービスやコミュニケーション・食事等についての勉強会などを行っています。患者様やご家族、ALS 患者様の介護に関心をお持ちの方など、どうぞご参加ください。

日時：毎月第 3 火曜日 14 時～16 時 場所：川越市総合保健センター
(時間や場所の変更もありますので、初めてご参加の方は事前にご連絡ください)

連絡先：川越市保健所総合保健センター成人保健係

電話 049-229-4124 FAX 049-225-1291

E-mail hokencenter@city.kawagoe.saitama.jp

ご寄付ありがとうございました

佐藤きく代様 大杉幸男様 フジ・レスピロニクス（株） 東機賢（株）
NEC パーソナルソリューション 川村義肢（株） サノフィ・アベンティス（株）
明治乳業（株） キューピー（株）（株）クリニコ キッセイ薬品工業（株）
三ッ林隆志様 森岡洋一郎様 逢澤義朗様 村木智子様 加藤康夫様

※埼玉県支部は、皆様の会費（本部からの助成金）とご寄付にて運営しております。入会ご希望の方は、支部でのお取り扱いもできますので、事務局までお問い合わせください。また、ご寄付は随時受け付けておりますので、ご協力をお願いします。

ご寄付振込先：りそな銀行 目白出張所（メジロ） 普通預金 1175776

二ホンALSキョウカイサイタマシブ 事務局長 丸木 雄一

支部スタッフ

支部長	田中 眞一	患者	さいたま市南区	umi-tanaka@nifty.com
副支部長	及川 清吾	患者	北埼玉郡騎西町	
〃	岡村 信栄	患者	鶴ヶ島市	
〃	菅原 光雄	患者	蕨市	
事務局長	丸木 雄一	医師	埼玉精神神経センター	913maru@va.u-netsurf.jp
事務局員	山本 薫	事務員	埼玉精神神経センター	
会計	清野 正樹	事務員	埼玉精神神経センター	
監事	染井 進	遺族	志木市	
運営委員	秋山 愛	MSW*	狭山神経内科病院	m_akiyama@tmg.or.jp
〃	大竹 隆	患者	吉川市	mi-ko116@rapid.ocn.ne.jp
〃	奥富 幸至	看護師	越谷市	koji-o@boreas.dti.ne.jp
〃	小倉 慶一	P T	越谷市	k1ogura@k7.dion.ne.jp
〃	小山 紀子	P T	埼玉精神神経センター	
〃	斎藤 七生	MSW*		
〃	千々和 香織	看護師	埼玉精神神経センター	
〃	富田 リカ	遺族	新座市	ripi8754@hotmail.com
〃	番場 順子	家族	比企郡嵐山町	
〃	松村 茂雄	遺族	熊谷市	shigeo.m@mb.point.ne.jp
〃	松村 幸正	遺族	比企郡小川町	oioi@pearl.ocn.ne.jp
〃	武藤 陽子	MSW*	東埼玉病院	
〃	村木 智子	看護師	草加市	muratomo-0517@vega.ocn.ne.jp
〃	柳田 憲佑	遺族	狭山市	048-943-5490 (Tel & Fax) FZZ01704@nifty.com

*MSW：医療ソーシャルワーカー

※埼玉県支部では、支部運営にご協力いただける方を随時募集しています。

連絡先：日本 ALS 協会埼玉県支部 事務局 丸木雄一、山本 薫

〒338-8577 さいたま市中央区本町東 6-11-1 埼玉精神神経センター内

電話番号：048-857-4607（直通）048-857-6811（埼玉精神神経センター代表）

メール：jalsa_saitama@yahoo.co.jp

ホームページ：http://www6.ocn.ne.jp/~jalsaita

昭和51年7月19日 第三種郵便物認可（毎月1・10・20日発行）
平成19年11月1日発行 「埼玉」第86号



Day-tight Commpartment

昨日を悔やむことなく 明日を憂うことなく

今日という日を精一杯生きる

オスラー博士

発行人 社団法人埼玉県障害難病団体協議会 森 繁樹
編集人 日本ALS協会埼玉県支部 支部長 田中眞二

頒価

50円