



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

佐藤 喜代子

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 25 年 1 月 25 日発行 第 12 号



第 11 回 埼玉県支部総会 (H24.6.16)

# も く じ

## 第 11 回 日本 ALS 協会 埼玉県支部総会のご報告

平成 23 年度事業報告	2
平成 23 年度決算	3
平成 24 年度事業計画	3
平成 24 年度予算	4
役員人事について	4
来賓紹介・祝辞	5
祝電	5
講演	8
交流会	27
埼玉県への要望書提出について	37
各ブロック交流会のご報告	
北部ブロック交流会	38
東部ブロック交流会	48
西部ブロック交流会	58
南部ブロック交流会	64
ご寄付ありがとうございました	83
支部スタッフ	83

# 第 11 回 日本 ALS 協会埼玉県支部総会のご報告

第 11 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。

(この事業は「NHK 歳末たすけあい募金」配分金の交付を受けて運営しています。)

第 11 回 埼玉県支部総会・講演会・交流会

日時 平成 24 年 6 月 16 日 (土) 12:00 ~ 16:30

会場 大宮ソニックシティホール 4F 国際会議室

参加者 202 名 (患者 19 家族・遺族 40 専門職・一般 66 来賓 19)、スタッフ 58 名

**第 1 部：総会 12：00 ~** 司会：武藤 陽子

支部長挨拶

議長選出

議事

第一号議案：平成 23 年度事業報告・決算

第二号議案：平成 24 年度事業計画・予算

第三号議案：役員人事

来賓挨拶・来賓紹介・祝電の披露

**第 2 部：講演会 13：00 ~**

筋萎縮性側索硬化症に対する地域医療ネットワークの構築と新規治療法の開発

演者：東北大学大学院医学系研究科 神経内科 教授 青木 正志 先生

座長：埼玉精神神経センター 神経内科 丸木 雄一

**第 3 部：患者様交流会 14：30 ~ 16：30** 司会：上谷 歩

**\* 資料 \***

**支部長挨拶 (奥様代読)**

今年は ALS 患者・家族にとってうれしいニュースが一つありました。

長年の懸案であったヘルパーによる吸引問題が一応の解決をみました。日本 ALS 協会前会長の橋本操さんが介護職員による痰の吸引実施のための検討会という厚労省の会議に構成員として加わり身を挺して取り組まれ、また多くの関係者の方々のご尽力により今年の 4 月からヘルパーによる痰の吸引が業務として法律で正式に認められました。まだ不十分な点はありますが、2007 年 7 月に当面のやむを得ない必要な措置として特例的に認められてから約 5 年、ようやくこ

ここまでこぎ着けることができました。まだまだ課題はありますが、今回のように当事者団体による要望が法律を変える力を信じ、これからも一步一步進んでいきたいと思っております。今後とも、共に協力し団結し、様々な問題を解決していきましょう。

### 平成 23 年度事業報告

- 23 年 6 月 18 日 (土) 第 10 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 219 名
- 23 年 9 月 17 日 (土) 北部ブロック交流会  
深谷市花園文化会館アドニスにて  
熊谷保健所共催 参加者 61 名
- 23 年 10 月 15 日 (土) 東部ブロック交流会  
総合福祉センター「あしすと春日部」にて  
春日部保健所共催 参加者 28 名
- 23 年 12 月 17 日 (土) 西部ブロック交流会  
朝霞保健所 2 階大会議室にて  
朝霞保健所共催 参加者 20 名
- 24 年 1 月 28 日 (土) 南部ブロック交流会  
さいたま市保健所 2 階研修室にて  
さいたま市後援 参加者 77 名

### 平成 23 年度決算

単位：円

収入の部		支出の部	
会員会費	265,000	講演料	80,000
寄付金	295,758	印刷製本費	0
協賛金	80,000	会議費	165,434
雑収入	133,750	通信費	130,469
預金利子	96	交通費	14,405
繰越金	518,719	消耗品費	47,497
		人件費	647,000
		諸会負担金	29,100
		雑費	104,590
		次年度繰越金	74,828
合計	1,293,323	合計	1,293,323

## 平成 24 年度事業計画

平成 24 年

- 6 月 16 日 (土) 総会 大宮ソニックシティ
- 9 月 15 日 (土) 北部ブロック交流会 埼玉県立長瀨げんきプラザ
- 10 月 20 日 (土) 西部ブロック交流会 東松山市民文化センター
- 11 月 24 日 (土) 東部ブロック交流会 国立病院機構 東埼玉病院

平成 25 年

- 1 月 26 日 (土) 南部ブロック交流会 さいたま市保健所

その他

- 地域ミニ集会へのサポート
- ヘルパー吸引講習会 (日程未定)

## 平成 24 年度予算

単位：円

収入の部		支出の部	
繰越金	74,828	講演料	100,000
会員会費	265,000	印刷製本費	0
寄付金	300,000	会議費	170,000
協賛金	120,000	通信費	150,000
雑収入	150,000	交通費	20,000
預金利子	100	消耗品費	50,000
		人件費	650,000
		諸会負担金	30,000
		雑費	80,000
		次年度繰越金	-340,072
合計	909,928	合計	909,928

## 役員人事について

支部長	田中 眞一 (患者)	運営委員	小林 真美 (遺族)
副支部長	岡村 信栄 (患者)		富田 リカ (遺族)
	及川 清吾 (患者)		秋山 愛 (MSW)
	福田 好巳 (患者)		上谷 歩 (MSW)
事務局長	丸木 雄一 (医師)		川口 沙織 (MSW)
事務局員	榎本 圭子 (事務員)		武藤 陽子 (MSW)

佐藤 順子 (事務員)  
後藤 恵里 (事務員)  
会計監事 染井 進 (遺族)  
運営委員 大竹 隆 (患者)  
松村 茂雄 (遺族)  
松村 幸正 (遺族)  
番場 順子 (遺族)

小山 紀子 (理学療法士)  
小倉 慶一 (理学療法士)  
千々和香織 (看護師)  
奥富 幸至 (看護師)  
村木 智子 (看護師)  
須賀 直博 (検査技師)

※ MSW=医療ソーシャルワーカー

### 来賓紹介・祝辞

奥野 立 様 (埼玉県保健医療部長)  
武正 公一 様  
西田 実仁 様  
本田 平直 様  
小宮山 泰子 様  
枝野 幸男 様 (代理)  
佐藤 敏行 様 (秘書)  
桑原 聖 様 (秘書)  
大野 元裕 様  
高木 まり 様  
伊藤 雅俊 様  
松本 恒夫 様  
藤林 富美雄 様  
権守 幸男 様  
澤田 力 様  
浅野目 義英 様  
木村 勇夫 様  
井上 将勝 様  
加藤 裕康 様  
石渡 豊 様  
齋藤 邦明 様  
江野 幸一 様  
柳下 礼子 様  
鈴木 弘 様

埼玉県知事 上田 清司 様 代理  
衆議院議員  
参議院議員  
衆議院議員  
衆議院議員  
衆議院議員  
参議院議員 関口 昌一 様 代理  
参議院議員 古川 俊治 様 代理  
参議院議員  
埼玉県議会議員  
埼玉県議会議員

宮崎 栄治郎 様  
谷藤 誠司 様  
富沢 峰雄 様

埼玉県議会議員  
狭山神経内科病院 院長  
富沢医院

## 祝電

清水 勇人 様  
柴山 昌彦 様  
小野塚 勝俊 様  
神風 英男 様  
新藤 喜孝 様  
細川 律夫 様  
塩川 鉄也 様  
柴山 昌彦 様  
小宮山 泰子 様  
古川 俊治 様  
関口 昌一 様  
大野 元裕 様  
行田 邦子 様  
鈴木 正人 様  
山口 泰明 様  
長尾 義明 様

さいたま市長  
衆議院議員  
衆議院議員  
衆議院議員  
衆議院議員  
衆議院議員  
衆議院議員  
衆議院議員  
衆議院議員  
衆議院議員  
参議院議員  
参議院議員  
参議院議員  
参議院議員  
埼玉県議会議員  
元内閣副大臣、埼玉医科大学顧問  
日本 ALS 協会 会長

## 上田 清司 埼玉県知事のご挨拶

本日ここに、第 11 回日本 ALS 協会埼玉県支部総会が、多くの皆様の御出席のもと、盛大に開催されますことを心からお祝い申し上げます。田中 眞一 支部長、丸木 雄一 事務局長をはじめ、会員の皆様には、日頃から ALS 患者の療育環境を改善するため熱心に活動されていることに対しまして、心から感謝申し上げます。また、患者を支えるボランティアの皆様、医療や介護に携わる皆様の御尽力に敬意を表します。今後も会員の皆様が活動の輪を広げられ、患者様を支援する取組がより一層充実していくことを期待しております。

さて、昨年、東日本大震災では、災害時における要援護者への救援体制が課題となりました。このため県では平成 23 年 11 月に「埼玉県地域防災計画」を改正し、避難所における要援護者へ提供すべき物資を例示するなど、災害時要援護者に対

する取組をさらに強化することといたしました。

また、平成 24 年 3 月に作成した新たな「埼玉県 5 カ年計画」においても、「大規模災害への備え」を 12 の戦略の一つに据えて、様々な施策に取り組むことといたしました。

現在、県内には ALS の患者様を含め 177 人の難病患者の方々が在宅で人工呼吸器を使用しており、在宅難病患者の災害時の安全確保は重要な課題であり、県でも力を入れて取り組んでいるところです。そのため県内の難病医療拠点・協力病院である 15 の病院のネットワークを構築し、緊急時の支援体制を整えております。昨年度はこれらの病院を対象に停電時の非常事態発生時に患者に貸出を行う発電機整備への支援を行いました。本年は平成 25 年度から 29 年度を対象とする「第 6 次埼玉県地域保健医療計画」を策定いたします。この中で、難病患者の方々を含め、県民の皆様の医療に対する安心、信頼の確保と良質な医療を効率的に提供する体制の確保を実現してまいります。

本日は、東北大学大学院 青木 正志 教授の新規治療法に関する講演が行われます。これまでの有効な治療法がなかった ALS の新薬の治験が始まったとのことです。私も一日も早く ALS の治療法が確立されることを期待しております。

結びに、日本 ALS 協会埼玉県支部のますますの御発展と皆様の御多幸を心からお祈り申し上げ、お祝いの言葉とさせていただきます。

平成 24 年 6 月 16 日  
埼玉県知事 上田 清司

## 日本 ALS 協会 埼玉県支部 平成 24 年度 年次総会を祝す

新緑眩しい季節となりました。元気な人は頑張り、頑張りと言って励ましてくれませんが、自分に言って、自分自身にも頑張る気ですよ。そう、私達の病気は人のためにもなっている事を誇りに思いましょ。

難病患者は自分の事を中心に考えがちですが、自分よりもっと過酷な人がいる事を、常に頭において考えると、視野が広がりますよ。それには人との交流が必要で、人の為に何かをしてあげて下さい。私も約 11 年間で千枚の絵を描き上げました。下手な絵ですが、何人かの人の役に立ちました。お礼を言われると、また描く意欲が沸くものです。

ALS は、確かに過酷で残酷な病気です。人間には、皆持って生まれた欲望がありますが、例えば世の中が自分の思うようになったとしたら、どうでしょうか。

お金は何千億あり、恋人は何百人もおり、欲しい物はトラックで運んで来て、こんな待遇になれば、心貧しい人になりませんか。いまの日本は裕福と違いますか。戦争に負け、焼け野が原の日本をここまで築いた日本人魂に感謝します。ALS患者も同じです。いまは病気を憎み、苦しんでいます。いまにきっと笑える日が来ると、私は信じています。いま、尊厳死等の問題が起きていますが、常に自分の意思をしっかりと持ち、みんなで力を合わせて行く時です。豊かさとはどこにもありません。自分自身の心の中にあるものです。

日本 ALS 協会は会員を募集しています。本部は常に厚生労働省等へ出向き働きかけており、患者の声を行政に届ける為に会員の増強が必要ですので、自分達の問題として取り組んで欲しいと思います。

末筆ながら、皆様のご健勝をお祈りし挨拶に代えさせていただきます。

平成 24 年 6 月 16 日

日本 ALS 協会会長 長尾 義明

## 講演

筋萎縮性側索硬化症に対する地域医療ネットワークの構築と新規治療法の開発

演者：東北大学大学院医学系研究科 神経内科 教授 青木 正志 先生

座長：埼玉精神神経センター センター長 丸木 雄一



こんにちは。東北大学神経内科の青木と申します。本日はお招きいただき、ありがとうございます。

実は仙台から大宮はすごく近くて、一時間ちょっとで来ました。あっという間でした。それに私は東京に来る用事が多くて、大宮はよく通っています。でも、降りたのは久しぶりでした。それで、すごく皆さんに親しみを感じています。

今日は、筋萎縮性側索硬化症に対する地域ネットワークの構築と新規治療法の開発というタイトルでお話をさせていただきます。前半に神経難病医療ネット

ワークの構築と、去年ありました大震災への対応についてお話しさせていただきます。後半は、ALS に対する新規治療法の開発についてお話をさせていただきます。



まず、ALS という病気のことからお話しさせていただきます。ALS は上位および下位運動ニューロンのみが選択的に冒される慢性進行性の変性疾患です。頻度はそれほど高くなく、人口 10 万人あたり 1 ～ 1.5 人位といわれていて、これは日本でもアメリカでもあるいはヨーロッパでも人種間の頻度の差が少ないといわれています。

全国では 8,500 人位です。そんなに多くはありません。なので、希少疾病といわれています。有名なところではクイズダービーの篠沢教授が ALS になってこの間テレビに出ておられましたし、徳州会理事長の徳田虎雄先生は ALS になっても医者やを辞めずに頑張っておられます。日本では 8,500 人で結構少ないといわれますが、世界的に見ると 35 万人の方がいまこの病気と闘っています。世界で 35 万人もいるわけです。これは決して少ない数字だとは私は思いません。

この病気は、基本的に運動を司る神経、運動ニューロンだけが障害を受けます。そうしますと、私はいま喋っていますが、喋るといのは、脳の神経が興奮して脳幹部を通して筋肉に伝わる、この経路だけがうまく働かなくなるということです。さらには、私がいま歩こうとする時には足の筋肉を動かす。これは脳の命令が腰の脊髄まで行って、脊髄の運動ニューロンを伝わって、足の筋肉を動かすという命令を出します。この経路だけがこの病気では冒されるとされています。

運動を司る神経（運動ニューロン）が障害を受けると、脳から「手足を動かせ」という命令が伝わらなくなります。そうすると、それに伴って筋肉が痩せてきてしまう。これを筋萎縮といいますが、これが進行してきて構音障害（うまく喋れなくなる）、嚥下困難（食事がうまく摂れない）、喉の筋肉が弱ってしまう。一番

困るのは、呼吸筋が麻痺し、呼吸不全が起きてしまう。つまり、呼吸が弱くなってしまうことです。その一方で、身体の感覚や視力・聴力、内臓などは基本的には全て保たれます。運動だけができなくなる。これは、私達にとっては、神経難病という神経の難しい病気は色々ありますが、最も過酷、大変な病気の一つだと考えて良いと思います。

この病気にどうやって対応していくか、これほどこの都道府県の患者様もご家族もお医者さんも一緒だと思いますが、できるだけチームを作って対応した方が良いのではないかということで、宮城県では比較的この動きが速く、1994年にはまず神経内科医のグループが立ち上がって、1996年に宮城県の保健福祉部というところがこのネットワークに参加してくれました。それから1997年には日本ALS協会の宮城県支部がぜひ一緒にやりましょうと、この三者、医療・行政・患者の三者が手を取り合う形で1999年に宮城県神経難病医療連絡協議会というものができ、私の前の教授であります糸山先生が会長となって、この三者が集まるネットワークが始まりました。

これを私達は勝手に宮城システムと呼んでいます。宮城県の神経難病ネットワークというのは、ALSだけを対象としているわけではなく重症筋無力症やパーキンソン病の人達も対象になっていますが、ALSに一番力を入れています。

宮城県下のALSの患者様は、震災前に148名おられました。そのうち、人工呼吸器を着けた方が66名いらして、そのうち在宅で生活されている方が42名おられるという状況です。

一番の要は、神経難病専門員というコーディネーターの方2名が宮城県では県から配属されていて、この2人が中心となって4つの拠点病院、たくさんの協力病院、また在宅診療を支えてくださっている先生も含めてたくさんの病医院とネットワークを作り、なんとかその地域で患者様が生活・療養をしていけるようにという体制作りを始めました。もちろん、うまくいっているところといていないところがありますが、宮城県は非常に医者が少ない。郡部に行けば行くほど医療施設が少ないということで、特に神経内科医は少ないです。少ないですが、その中でネットワークを作りお互いに助け合っていくことによって患者様の療養を支えていこうではないかというネットワークを始めました。これが認められて、平成17年から厚生労働省に「重傷難病患者の地域医療体制の構築に関する研究」というのができました。これは、できるだけ各地の取り組みが全国に広がっていくようにということです。

この中には大きなテーマが2つあり、一つ目は医療の提供をきちっとやってい

くこと、特に在宅療養の体制を整えていくことです。この事業の中には、例えばいざという時に入院確保をどのようにやっていくのかということも含まれています。私達がこの研究班で一番強調してきたことは、二人主治医制です。専門医の先生だけでは ALS の在宅医療は絶対に支えられません。専門医の先生と地元の先生、二人が同じような立場で主治医となって、これを私達は勝手に二人主治医制と呼んでいるのですが、二人主治医制をとることによってその地元で医療をやっていくこと、これはまだ国の施策の方には反映されていないのですが、なんとかこれを実現できるように、両方の先生がちゃんと診療報酬をとれるように、頑張っていきたいと思っています。

また、これは実現できたことですが、全国での難病相談・支援センターを設置しよう、こういう窓口を作って患者会活動を支援していこうということで、これは埼玉県もちゃんとできているはずですよ。在宅療養が支えるところに、大規模災害時の対応があります。つまり、在宅で患者様・ご家族がやっていくためには、災害が起きた時には必ず対応できるということを含めて準備をやっていこうということですよ。

私は宮城県仙台から来ていますが、宮城県は災害が結構多いということで、宮城県沖地震というのを皆さん聞いたことがあるかもしれませんが、宮城県沖地震というのが 30 年に 1 回は必ず来るといわれています。最近の確率ですと、10 年以内に 100% 来るという状況でしたので、宮城県は地震に対しては準備をしてきたつもりでした。

ところが、皆さんご存じの通り、昨年 3 月 11 日には本当に大変な地震と、本当に考えてもみなかったような大津波が来てしまいました。私も家族と一緒に小学校に避難していて、翌日の朝に新聞が届いてびっくりしました。新聞を印刷するところもやられてしまいましたが、ちゃんと新聞は届いたのです。河北新報というのですが、これがどうやって届いたのか分かる人はいますか？仙台のローカル新聞で、印刷は仙台でやっています。その輪転機はまるで使えなくなってしまいました。ところが、記者は全部取材をして原稿を書いた。新潟の新聞社ともともと協定を結んでいて、その原稿を全部新潟に送って、新潟で全部印刷したものを夜通しトラックで運んで、この新聞を各避難所に全部配ってみんなこれを見て驚いたのですね。テレビもつかなかったし、何が起きたのか分からなかったのです、最初は。でも、すごいと思ったのですね。河北新報という新聞社は自分達の印刷機が回せない時にどうするかということをして用意していて、新潟で印刷をして全ての人にこの情報を届けた。これはすごいなと本当に思いました。それ

で、本当にびっくりしました。これを見て（翌日の新聞の一面）。こんな大変なことが起きたのかと。

私達は病院の隣の研究棟にいて、本当に大きな揺れが長時間続きました。2階は本棚が倒れる程度で済みましたが、8階の外科の実験室では冷蔵庫をはじめ全ての機材が使えなくなるほど滅茶苦茶になりました。こんなひどい状況でした。

そうすると、ライフラインは全て停止します。電気・水道・ガスは全て止まってしまう。でも、非常時の訓練は普段から色々やっていたので、電気は非常電源にすぐに切り替わり、これで大丈夫だなと思ったのですが、まず一つはエレベーターが全て止まってしまう。これは大変です。東北大学病院は17階建てですから、エレベーターが止まってしまうと1階から上まで全部人力で上げなければいけないのです。もう一つ、これは皆さんも覚えておいていただきたいのですが、なぜか吸引も止まってしまったのです。吸引は電気で動いているとばかり思っていたのですが、病院によっては、ガスを使っているのです。ですから、ガスが止まってしまったら吸引も止まってしまうことになり、この時は足踏み式の吸引器がありましたので、それが大活躍しました。逆にこれがなかったら吸引ができなくて亡くなった患者様が出たかもしれません。大変な状況です。

17階の上にはヘリポートがあります。格好良いのですが、エレベーターでしかいけないのです。なので、震災の時にエレベーターが止まってしまうと、この肝心のヘリポートはしばらく使えなかったということもありました。

津波の被害が一番ひどかった南三陸町では、町のほとんどがこの津波で流されてしまいました。

これは最も私達にとって残念だったことですが、読売新聞に載った記事の中に、宮城県の仙台市のすぐ近くでALSで療養されていた患者様の話があります。地震が来てからその患者様の所へ向かった准看護師さん、訪問看護師さんだったのですが、患者様自身はご家族とその看護師さんの二人がかりで2階へ引き上げて患者様は大丈夫だったのです。ところが、引き上げている途中で、救援に行った看護師さんだけが津波に流されてしまって、残念ながら亡くなってしまったという本当に痛ましいこともありました。

石巻の赤十字病院と気仙沼市立病院というのは少し高台にあり、海から離れたところであって、この2つは大丈夫だったのですが、石巻市立病院という石巻の医療を支えているような市立病院を含めて周辺の公立病院が全部、この辺はリアス式海岸で街が全部海に面しています。海に近いところにこういった病院があるので、これが全く機能しなくなって壊滅的な状況に追い込まれました。この地

域だけで7病院、723床が壊滅的被害を受けました。大変な状況です。

東北大学も、770億円という考えられないような被害を受けました。28棟、7,000機器が損壊しました。また、学生の一人が津波に飲まれてしまって、その後自力で避難所まで到達したのですが、水中で受けた傷からの出血が止まらず、救急病院に搬送されましたが間に合わなかったということがあって本当に痛しかったです。

私達の研究棟は幸い倒れなかったのですが、結局1週間、立ち入りや通電（電気を通すこと）ができませんでした。つまり、中途半端に電気を通すとそれによって火事を起こすことがあるということで、検査ができず通電ができませんでした。冷凍庫には色々な貴重な血清や髄液、筋肉など、20年も30年もかけて保存してきた検体がありましたが、全てだめになってしまい、これは本当に研究にとっては大変な被害を受けました。

どのような状況なのかといいますと、皆さん覚えておいて欲しいのですが、有線電話あるいは携帯電話はこういう時は通じなくなります。多分、この辺でもそうだったと思うのですが、電話・携帯電話はつながらなくなります。そうなると、衛星電話か災害用無線、この辺を使っていくのです。宮城県は、宮城県沖地震が起きることが想定されていたので、衛星携帯と災害用無線を必ず医療機関は備えていました。ところが、いざ使ってみると衛星電話というのは、回線が非常に細くて、震災直後は回線が混んでいて自分の声しか聞こえないような状況になってしまいました。それから、災害用無線は病院にあったはずですが、無線と無線だったら絶対通じたはずです。実は何でもお金をけちってはいけないというのがよく分かりました。災害用無線を整備する時に、一部お金を節約して有線を使っていたのです。この有線を使った部分、つまり中継局が被災した地域ではこの無線が使えませんでした。情けない話です。つまり、本当の無線ではなかったという話です。ということもあって、全然通信がとれないのです。

これは、ぜひ皆さんに覚えておいていただきたいことなのですが、通信のダウンがこういう時には起きます。つまり連絡が取れないということが一番困る。なので、ぜひ災害のことを考えて、常に電話が使えるとかあるいは携帯電話が使えるとか思わないでください。携帯電話や電話が使えない時にどうやって連絡を取り合うのか、それは常日頃から私達が考えておかなければなりません。ネットもつながらなくなります。DMATという災害救助隊が飛び込んでくれたのですが、DMATもどこへ行って良いのか分からなかった。つまり通信が混乱して。そういった状況がありました。

もう一つは、広域医療搬送ということです。これはどういうことかという、災害が起きた時にけが人とか患者様は被災地からできるだけ遠いところへ避難させなければいけないのです。今回のように宮城県で全体が被災に遭ったという時には、宮城県の中に患者様をとどめさせるのではなくて、宮城県から関東地方などの外へ外へと患者様を逃がしてやる、もしくはけが人を運んでいかななくてはならない。これを広域医療搬送といいます。当初の目標は、仙台も被災地だったので、最初は域外、関東地方とか新潟県とかそういった所に搬送しましょうということでしたが、これがなかなか、今回はどこがそれをコントロールするかということで、宮城県も大変だったでしょうし、官邸も官邸で原発のこともあって色々なことがあってそれどころではないというような状況もあって、この広域医療搬送というのはなかなかできませんでした。

まず情報が無いということに対してどう対応したかという、ガソリンも無くなってきます。ですので、大学のバスにできるだけ食料とお医者さん・看護師さんを乗せて県内各地へ行ったわけです。

東北大学病院を拠点として色々なチームを組んで各地の病院へ行って、人が行って帰ってくると確実な情報がとれます。そういったことを積み重ねていって県内のそれぞれの状況を把握することにしました。

神経内科はどういう状況だったかといいますと、一言でいうと大繁盛というか大変な状況でした。一つは被災地の最前線の病院（石巻赤十字病院・気仙沼市立病院）から、東北大学病院は無条件に患者様を受け入れることにしましたので、一日に最大 100 名の患者様がヘリコプター最大 20 台でどンドン石巻の方からやってきました。それから、私達が考えなければいけないのはバッテリーです。バッテリーを普段使っている患者様は、停電が長くなりましたから、人工呼吸器を使っている患者様が病院に殺到してきました。それから、仙台市内の中核病院も結構被害に遭って、病棟を空けなければいけない、避難しなければいけないということもあって、東北大学病院は無事でしたから、東北大学病院に向かってたくさん患者様が来たわけです。あっという間にパンク寸前で、完全に野戦病院となりました。

石巻赤十字病院では、3月11日に全病床数約 400 床の 1.5 倍の 600 名の方が新規で入院されました。救急車で搬送されたのは 1,251 名、こんなに多くの方が一気にこの病院に押し寄せました。これは大変だと思います。

そこからさらに患者様を東北大学病院へ移さなければいけないということになりまして、これはあっという間にパンク寸前にパンクしてしまうということで、

すぐに我々は SOS を出した。何とか患者様を安全なところへ避難させてもらいたい、特に人工呼吸器を使っている ALS の患者様などは電気があるところまでできるだけ早く避難させたいということで、広域医療搬送をお願いしました。つまり、関東とか新潟に避難させてもらえないかということです。この時に、日本神経学会という神経内科の先生の集まりの学会、難病医療専門員のネットワークの病院等たくさんの病院に手を挙げていただいて本当に感謝しております。これを厚生労働省の疾病対策課が窓口になって官邸と交渉してくれて、何とか患者様を安全なところへ移動したいと、ここまでは良かったのです。ところが、そうは簡単ではないということが分かりました。

一番始めに患者様 2 名に隣の山形大学へ避難していただきました。この時に、2 台のヘリコプターがばらばらに来ました。そして、家族一人と一緒に乗ってくださいというのは良いのですが、必ずお医者さんがお一人乗ってくださいとのことでした。実はこの時、我々もギリギリの状況です。3 人で当直をまわして。しかも、当時は震災直後ですから鉄道なども何も動いていなくて、自衛隊の方から行きは一緒に行きますが帰りは自分で帰ってきてくださいと言われて、もう帰ってこれるかどうか分かりません。病院からはタクシーを使っても良いと言われましたが、果たして山形県のタクシーが仙台まで来てくれるかどうか分からないという不安を抱えながらも、当直明けの先生 2 人をお願いして山形大学病院へ患者様 2 人を送り届けたわけです。けれど心配することはなくて、山形大学病院へは結構仙台市内から救急車が行っていて、救急車がちゃんとその先生方を乗せて帰ってきてくれました。

その後に宮城病院という病院がありますが、そのすぐ近くまで津波が来ました。この病院もギリギリ一杯だったので、東京大学、東京医科歯科大学、新潟病院などへ避難させています。それから、いわき市も津波の被害を受けて一度いわき共立病院という所へ一度避難しましたが、ここもギリギリ一杯になって、これは北里大学という神奈川県 of 病院へ避難しました。いずれも、付き添いの人をどうするかという問題が一番大変だったようです。医師あるいは看護師が付き添っていかなければいけない。それもそうですが、一番困ったのはヘリは天候によって飛べないのです。つまり天気が悪いとヘリコプターは飛ばないのです。だからこういうギリギリ一杯の時には、なかなかうまく働いてくれないということです。

ヘリでの搬送に同乗して気づいたことというのは、送り出す方も酸素ボンベとか外部バッテリーとかいうものは全く枯渇している状況でした。さらには、上空は気圧が下がります。だから条件とかを変えなければいけないのです。そういっ

たことが起こります。また、ヘリに乗ったら気圧の関係で痰が多くなります。でするので、常に吸引をしなければいけない状況になります。それから、ヘリというのは、相当な爆音です。なので、隣の人と会話ができません。目で合図するしかない。また、アラームが聞こえません。ですから、呼吸器と酸素飽和度などの視覚情報に頼るしかないといった状況です。電気はありません。

また、これも大変らしいのですが、ヘリの中は狭くて揺れも大きい。患者様はすぐに慣れてしまうようですが、中で文字盤をやった人はずいぶん吐いたようです。それから、被災地では病院での物品が不足しているので、他病院から迎えに来てもらえる状況であれば、酸素ボンベ、外部バッテリー、吸引器などがあると助かります。

実はヘリコプターというのは案外良いものではないというのは私達も分かっているわけです。実は患者様を安全に運ぶためには飛行機の方が絶対に良い。輸送機といいます。輸送機の方がはるかに安全に入間基地とかあるいは小牧基地とかそういう所へ運べばはるかに快適に、電気もありますし、運べるということが分かっている。さらに、自衛官の中にも医者・看護師のユニットもあります。これは空飛ぶICUといわれています。これは初めて知りました。

この空飛ぶICUが飛ぶはずでしたが、残念ながら今回の震災では一度も飛びませんでした。それは、これを飛ばすという練習というか備えがありませんでした。もともと、自衛隊としてけがをした人などを運ぶためにこういった装備を持っているわけです。ところが、災害時にこれを動かすという想定をあまりしていなかったのです。なので、私達が官邸にこれを動かしてくださいといくら言ってもなかなかその気持ちは届かなかったということで、ちょっと残念です。

宮城県の患者様の和川さんが私に書いてくれた手紙で、感銘を受けました。こう書いてくれました。「私達は在宅を始めた時から、地域で生きて行く為には、自分に起こること全ては、自分の責任で生きるという覚悟で生きてきました。備えも覚悟もそれなりにありましたから、入院するという事は考えませんでした。どの命にも差はないと思いますが、私達が救急車や病室を使うために、誰かの命が助けられなかったら…と思い自宅でベストを尽くすのみでした」。決してここまで考えていただく必要はないわけです。ですが、そういう思いで自宅で頑張っていた方も非常に多かったということです。

また、和川さんが書いてくれたことですが、「2日目になっても停電していた時点で長期戦になると覚悟を決めた。結果的には今回の地震では77時間の停電があった。もともと、72時間分は対応できるよう準備していた。呼吸器が2台、

外部バッテリーが2つ、シガーライターケーブル+インバーター（21時間使用。12時間充電すると外部バッテリーに12時間充電できた）で対応できた。車は外部バッテリー充電のためだけに使用した。ガソリンの量をチェックし、一日に減る量と充電時間を計算したところ1週間は持つと分かった。1週間あったら何とかかなと思っていた」。これ位の準備がされていたわけです。

それから、震災時に宮城県では155名の患者様のうち気管切開下による人工呼吸器装着者が62名おられました。仙台市が33名、それ以外の宮城県が29名です。そのうち在宅であった方は49名です。

宮城県では、宮城県沖地震が来るということが分かっていました。災害時に必要な3つの助けというのを皆さんはご存じですか。自助・共助・公助です。この中で最も当てにならないのは公助です。今回の震災も、何かあっても普通72時間頑張ればきっと公的な助けが来るから72時間は頑張らましようといってみんな頑張りますが、今回は72時間経っても誰も助けに来てくれなかったという状況がありました。なので、一番大切なのは自助です。自分で自らを助ける。ということもあって、私達は災害時対応作成指針というものを作りまして、患者様全てに災害時対応ハンドブックというものを患者様自身で作ってもらおう。自分自身で災害時にどういうふうに避難していくかということをやちゃんと計画していってもらおうということを進めてもらいました。

和川さんがまた出てきますが、和川さん自身が講習会の講師になって、ALS協会の患者・家族に対して自らのこういった備えをした方が良いといった勉強会を開いたりしてやって参りました。

それで、どうだったのかというアンケート調査を5月から8月にかけて行っております。調査項目としては震災時の状況や困ったことなどを調べたわけですが、細かいことは省きますが、協力してくれたのは13名の方でした。呼吸器を着けて1年以内の方が1名、その他の方は3年以上でした。

日頃の準備（装備）としてどのようなものがあったかということ、アンビューバッグは全員ですね。外部バッテリーは8時間から9時間持つものは意外に少なく、13人中5人しかありませんでした。それから、シガーライターケーブル+インバーターを持っていた方は4人しかいませんでした。だから、後で考えてみれば結構装備としては必ずしも十分ではなかったかなということだと思います。

また、13名が日頃どのように準備をしていたかということですが、災害時対応ハンドブックを作成済の方は震災時に自宅に対応できたという方が多い傾向にありました。

さらにその後、今度は受け入れた病院がどうだったかというアンケート調査を行いました。13名のうち10名が入院されました。どんな理由で在宅療養が困難になったかという点、自宅の停電や断水、あるいは津波で家そのものが流されてしまったという患者様もおられました。それから、医療に関してどういう不満があったかという点、やはり医薬品等の在庫不足です。こういったこともありました。それで、入院期間は比較的長くなり、家へは帰れませんでした。それで何が困ったかという点、本人は早く帰りたい、でも電気が安定していないことにはなかなか帰れませんということと、ガソリンがなくなってしまうと訪問看護師さんが来られない、こういった状況もありました。それで、どんなことが困ったかあるいは良かったかということもありますが、病院も大変な状況でしたから、病院としては人工呼吸器の電気だけを供給することを最初に納得いただいて、あとは家族に泊まっていたいただいて吸引・胃ろう注入等の協力をしてもらわざるを得なかった、こういった状況でありました。また、コミュニケーションもいつもの看護師さんなどは慣れていますが、いきなり普段ALSの患者様を診ていないような地域の病院へ行くと、全くコミュニケーションがとれなくなってしまうのです。家族がどうしても付き添わざるを得なかったというような状況がありました。それから、直接訪問で安否確認にまわったため、ガソリンを確保するのが大変だったということもありました。

普段は専門病院と患者様のご自宅、あとかかりつけ医がいます。これらが連携して医療を行っています。ところが、その中にできるだけ地域病院が入ってきてくれると良いのかなというのが、今回本当に身にしみて分かりました。つまり、何か災害が発生すると専門病院と地域の間が寸断されてしまうわけです。そうであっても、地域である程度患者様を支えることができれば良いのです。ぜひ皆さん、このかかりつけの先生の他に地域の病院とも仲良くしていただきたいのです。いざとなったら、自分の専門の主治医、神経内科の専門医の場合は遠くにいる先生よりは近くの救急病院などを確保しておいていただきたい。地域で完結できるような形にしておくのが、災害時には重要であるということです。ここまでが、地域医療ネットワークの構築と災害時にどうするのかという話になります。残りの時間でALSに対する新規治療法の開発という話をさせていただきます。

ALSというのは、先ほども申しましたとおり絶望的な治療状況で、難病中の難病といわれております。私は、神経内科医だから言うわけではありませんが、この病気に対する治療法の開発は、看護師さんや薬剤師さんも含めた全ての医療関係者の悲願だと思っています。

実は、医薬品というのは開発に非常に手間暇がかかります。そう簡単にできない。なぜかというと、基礎研究があって、非臨床試験という安全試験を行って、実際に患者様に臨床試験という形でこれが本当に効くかどうかを確かめてもらわないといけない。そこから承認まではすごく時間とお金がかかります。ある統計を取った時に、基礎研究を一生懸命行って、その基礎研究の成果で56万の新しいお薬が治療に使えるのではないかというものがあつた時に、最後の承認まで行ったのはわずか26で、2万1千分の1というデータがあります。たくさんの研究が出てきたとしても、本当にお薬まで到達するのは非常に狭き門だということが分かります。治験までたどり着いたものは4分の1以上の確率で治療薬として認可されるという計算になります。さらに、治験という段階は患者様、つまり人に対する臨床試験なのです。本当に試してみなければ分からないのです。ただ、いきなり試すわけにはいかなくて、第Ⅰ段階・第Ⅱ段階・第Ⅲ段階と大きく三つの段階に分けて、第Ⅰ相試験・第Ⅱ相試験・第Ⅲ相試験と呼んでいます。第Ⅰ相試験というのは一番最初の安全性を主に確かめる試験、第Ⅱ相試験というのは少数の患者様で行ってもらって手応えを感じる試験、第Ⅲ相試験はたくさんの人数の患者様に試してもらって、本当に効くかどうかを確認する、その三段階が必要になります。

今日は2つのお話をさせていただきます。一つは、皆さんもご存じの方も多いかと思いますが、かなり承認に近づいているラジカットの試験です。ラジカットというのはMCI-186という開発名ですが、実は脳梗塞でたくさん使われているお薬です。これはフリーラジカルを消去するということで脳梗塞には良いのですが、これがALSに効くのではないかということですのでいぶん前から開発が進んでいて、2001年から第Ⅱ相試験が実施されて効果があるということで、2006年から第Ⅲ相試験が始まりました。第Ⅲ相試験というのは全国のたくさんの施設で、このラジカットの効果を確かめる。効果があれば承認ということになります。ところが、惜しくも、患者様全体でみるとラジカット投与群と非投与群で有意差はありませんでした。しかし、軽症患者様に限ってみれば、有意差はあつたのです。つまり、効果があつたわけです。しかし、この研究のデザインは全体を想定していたので、有意差がでるには患者様の数が足りませんでした。いまは軽症患者様のみに限ってまた試験をやり直しています。軽症の患者様にぜひこの試験に参加していただいて、その効果を確かめ、承認をとりたいのです。対象患者様というのは限られていまして、ALSを発症して2年以内の方、日常生活において介助が基本的には不要な方、呼吸機能がある程度保たれている方、つまり比較的軽症

の方に限られます。ぜひ今日パンフレットを持って帰っていただいて、そういう患者様にはラジカットの治験を受けてみたら良いのではないかというふうにお話しただけたらと思います。

さらには、私達は大学発の創薬という挑戦を行っています。これは、基礎研究を、先ほどのラジカットの場合は前臨床試験という安全試験、臨床研究というところを製薬会社が行っています。ただ、このALSというのは治療がなかなか難しい、あるいは患者様の数がそれほど多くないということで、どんどん製薬会社が入ってきてくれるという領域ではないのです。そうであれば、我々のような大学病院などが前臨床試験や臨床研究に参入して行って、製薬会社が「これだったらいけるだろう」というところまで大学病院が先行して研究を行っていきたい、そういう思いで研究を行っています。ALSの治療法の開発というのは様々な段階がありますが、まずALSがどういうふうな病態になっているかということを知明しなければいけません。それから、動物モデル、私達はHGFによる再生医療の開発というのを行って、いままさに臨床に近づいているというこの流れでお話しさせていただきます。

これはALSのごく一部なのですが、家族性のALSというのがあります。ALSというのはいままで全く原因も分からなくて治療法もないといわれた時代もありましたが、家族性ALSというところから新たな原因が分かって参りました。あるALSの家系の人からSOD1という遺伝子の異常が見られることが発見されたわけです。そのことを利用して、私達はモデル動物を作ることに成功しました。患者様で発見された遺伝子をマウスに入れるとマウスには申し訳ないのですが、足が完全に麻痺して引きずって、しっぽも麻痺しています。硬くなって。こういった状況を作ると、患者様とそっくりな状況になります。つまり、このモデルを使って治療する。この治療がうまくいけば人のALSの患者様の治療もできるはずだ、という考えです。特に、ラットというのはマウスの20倍の大きさがあって、ネズミといってもかなり大きい。ドブネズミともいうのですが、かなり大型のネズミです。この大きなラットでモデルを作ったのは、東北大学が世界で初めてです。ラットは大きいので、時々凶暴でひっかいたりするので要注意ですが、普段はおとなしいです。このモデル動物に治療ができれば、治療は成功です。

私達が使っているのは、肝細胞増殖因子といいます。なんで肝臓なんだというと、実は肝臓というのはすごく再生能力があります。肝臓というのは半分近く取ってしまっても、同じ大きさに伸びてきます。つまり、再生能力があって、そういう意味ではすごくタフな臓器とすることができます。その源、なんで肝臓は再生

できるのかというのを研究した人がいて、これは肝細胞増殖因子（HGF）というのを持っているからということが分かりました。じゃあ、この HGF というのは再生医療に使えるということが分かってきたわけです。実は、肝細胞増殖因子というのは最初は肝臓で分かったのです。その後で神経の栄養因子にもなることが分かりました。それで、受容体があるのですが、受け手の運動ニューロンにたくさん出ている。つまり、肝細胞増殖因子は運動ニューロンを守るために必須であることが分かってきました。HGF を治療法として使うことは色々なところで考えられていて、腎臓であるとか、もちろん肝臓、肝炎などの治療に使えないかと考えられています。でも、私達が一番注目しているのはもちろん ALS です。それと同じ位、脊髄損傷です。治療法が全くないので、そういった本当に重症で治療法がないものに関しては、この HGF がすごく期待されています。先ほどのラットの背中に手術をして、背中に穴をあけてそこからカニューレという細い管を伸ばして、そこからポンプをつないでラットにポンプを背負わせて HGF を背中の所へ供給していく。なぜ背中に供給するかというと、ALS で一番困るのは脊髄です。脊髄の運動ニューロンが動かなくなってしまうと、手足が麻痺してしまう。それをできるだけ抑え込むことを期待するためには、脊髄に一番近いところへこの HGF を供給してあげることが良いわけです。

色々な条件で行っていますが、患者様は病気になってから病院へ来ますから、病気になった後でもこの治療法の効果がないといけないので、ラットが病気を発症してから HGF を投与し始めてもある程度進行の抑制になることを確かめるためにこういった実験を行っています。

その結果、ラットでは発症から死亡までの、つまり病気の進行をずっと遅らせられることが分かってきました。ラットは寿命も短くて病気も早く進むので、あっという間に病気が進んでしまいます。そう換算して良いのかは分かりませんが、人でいえば3年位で進行するところを5年位に引き延ばせるのではないかと、本当にそうかどうかもやってみなければ分かりませんが、それ位の手応えを感じました。では、これは絶対患者様に応用したいという思いで、次の研究になりました。いくらマウスやラットなどの小さい動物で抜群の結果が出たからといって、すぐに人に応用するわけにはいきません。その間に必ず猿とかあるいは犬とかいった大きな動物で確かめることを要求されます。私達はマーモセットという小さい猿を利用して、ALS のモデルは作れないので脊髄損傷のモデルを作って、脊髄損傷に本当に効くかどうか、量はこれで良いかどうか、あるいは安全であると想定される10倍量を投与して安全であるかどうかをみています。その結果、脊髄損

傷をした後、何もしなくてもある程度は回復してきますが、HGF を投与しているとももの見事に回復してくるのが分かります。MRI でみても、障害の中心径が狭くなっていくのが分かりますし、なんとといっても重篤な副作用がないという安全性も確認しています。

私達の研究の流れをまとめますと、1993 年に SOD1 という原因にたどり着きました。そこから 2001 年に新しいモデル動物である ALS ラットの開発に成功して、2007 年に HGF 蛋白の有効性をこのラットで確認しました。2008 年から安全性を猿で確認し始めて、2011 年にいよいよ臨床試験というところまで来ました。この間 20 年近くかかっています。

私がこういう講演会や学会などで発表をすると、すごく問い合わせが多くなります。去年の春頃ですが、こちらは震災後で非常に忙しいのに全国からどうなりましたかという問い合わせが来て、だんだん外来の看護師さんが冷たくなって、先生自分で全部電話を取ってくださいというようになりました。にっちもさっちもいなくなっていて、記者会見をやったらみんなが理解してくれるだろうと思って、仙台でやってもローカル紙しか取り上げてくれないので、東京でやると良いのではということで、東北大学の東京オフィスというのが東京駅の近くにありますが、そこに行って記者会見をやりました。それで、NHK が全国ニュースで取り上げてくれましたが、朝 6 時に放送されて、次に 8 時位にまた放送される予定だったのですが、その間になでしこジャパンが勝ってしまって、このニュースは蹴り出されて拾い読みだったのです。一部の新聞では取り上げてもらえましたが、新聞等では治験が始まるから問い合わせる位にしか書いてくれなくて、ますます逆に問い合わせが多くなってしまって、火に油を注ぐような状況になってしまいました。

本当はどんなことを行っているかということをお皆さんに伝えたくて記者会見をやりましたが、実はいま HGF は安全性試験の段階です。細かいところは省略しますが、まず 3 名の患者様に本当に少ない量を 1 回ずつ投与して安全かどうかということを一歩一歩確かめている段階です。そのために投与用の小さいポートを埋め込んで、このポートからきちんと薬が入っていくかどうか、こういう安全性も一緒に確かめながら慎重に進めているところです。

問い合わせは全国各地から参りました。電話はきりがないので、主治医の先生から FAX のみで受け付けるということにさせていただいたのですが、適格の可能性のある人は 1 割程度です、残念ながら。ほとんどの方は、自分はどんな状況になっても参加したいと言ってくさるのですが、やはりこれは安全性試験な

ので、本当にある程度軽い方にしか投与できない。これはどういった試験でもそうなのですが、まず的確性という所をクリアされた方はぜひ連絡をいただければと思います。最初はすごく問い合わせがあったのですが、みるみるうちに少なくなっています。うれしいことに、私が色々と話しているせいもあって、適格の可能性のある方がちょっとずつ増えてきたといったような状況です。

この HGF の試験も基本的にはいま発症から 3 年以内で、ADL は自分の生活を全て自分でまかなえる人、それである程度症状が軽い人ということになります。そういった人で、安全性試験でも良いから参加したいという方はぜひ FAX にて申し込みいただければと思います。私達はエダラボン（ラジカット）も頑張って治験などを行っていますが、根本的に直せるような薬を何とか大学発で行っていけないか、なぜかという ALS のような難病あるいは希少疾病の場合には製薬会社だけではなかなか突破できないようなところがあると思います。それも分かっておりますので、大学と製薬会社が力を合わせてそれを突破できたらと思います。

今日のまとめです。初めは、今回の震災の経験を生かして次の震災に対応する準備を急ぐべきです。これから必ず何かやってきます。次に「病院に行きさえすれば何とかなる」では対応できません。病院も大変な状況になりました。大変な状況の病院は当てにならないので、自分自身が自分の身を守るように準備していただけたらと思います。後半でお話した、現在進行中の治験としてラジカット（MCI186）、これは第Ⅲ段階まで行ってますので、ぜひ成功させたいと思います。それから HGF も始まっていますが、まだ第Ⅰ相試験で安全性の確認になります。

最後に、震災に際して ALS 協会の方などから本当にたくさんの物を送っていただき、本当に感謝しております。関東から九州まで全国から色々な物を送っていただき、本当にありがとうございました。ご清聴ありがとうございました。

## 質疑応答

### 座長

まだ軽症の患者様がこの HGF の治験を受けたとして、症状の改善を期待できないのでしょうか？

### 青木先生

そうですね。いまの量は本当に安全性を少しずつ確かめている量なので、本当

に少ない量なのです。だから、効いたとしてもほんのちょっとで、長続きしません。ですから、必ずしもご本人のためにはならないという状況ですが、その段階を乗り越えていかないと次の効く量の段階までいけないわけです。ですから、ぜひご協力いただいて、その量を乗り越えて安全性を確かめていって、最後に高用量でしかも連続して投与できるという所までたどり着きたいと、それが皆様のご協力がないとなかなか到達しないということです、その辺をご理解の上ご協力をいただきたいと思います。

座長

私の患者様も意識の高い方が多くて、次の方のためになるなら、言い方は悪いのですがモルモットになっても良いとおっしゃる方もいらっしゃいますので、そういうお気持ちがある方は主治医の方に言っていただければ青木先生に紹介状を書いていただけるということだと思います。

青木先生

やっぱりそういう意識が出てくるには患者様自身もある程度病気を受け容れて時間が経たないとなかなかそういうお気持ちになれないと思います。ALSの場合は平均して診断に1年位かかりますので、その後で色々説明を受けても自分の病気は本当にそうなのかという葛藤する時期もあります。そうなるがこの2年以内というのはあつという間に過ぎてしまつという方も残念ながらいらっしゃいますので、いまそういう意味でHGFは2年を3年に伸ばして、3年以内である程度症状が保たれているという方であれば参加できますので、そういった方がいらっしゃいましたらお声かけいただければと思います。

座長

ここは全く素人の考えなのですが、安全性の試験であれば重度の方ではだめなのですか？

青木先生

当局は全く逆の考えなのですね。安全性の試験であればこそ、何かあった時にすぐに対応できるように軽症の人を対象にしてくださいと、これはいままでの色々な経緯もあるかと思いますが、そこだけは私達がいくら言っても変えられません。

会場より

私の家内は神経内科の病院に丸5年入院しておりまして、かろうじて文字盤で

コミュニケーションができるというような状況です。私は夫として妻がそういった病気になっていくのを気がつかなかったのです。本人も気がついた時には本当にAかBかどちらかの本当に大変な難病なのですぐに検査をしないといけないと、検査入院をしましょうというようなところで初めてALSという病気が私どもに伝わってきました。

ですから、いまの2～3年というわずかな期間に、素人である私どもが進行を自覚して病院へ行ってさらにその病院の先生がALSという告知をされればきっと青木先生のご期待に沿えるような患者様の一人になるのではないかと思います。その辺の見分け方というか自覚の持ち方というか、それから途方もない難病であるALSというのを自分自身が受け容れなければいけないわけですが、家族を含めてですが、それをどういうふうに初期の段階で自分は少しでも助かりたい、この病気を克服して逃れたいというような気持ちになれるのかというようなことのきっかけをずっと考えていました。

残念ながら私の場合は見落としてしまった悪い夫であって、妻も「そんなはずはない、そんなはずはない」ということをずっと傍らに考えて5年から7年という時間が初期の段階で過ぎました。いまは完璧に動きません。動くのは眼球・まぶた・あと舌の筋肉が残っていて舌もちょっと動くというような状況なのですが、そのへんについてどうしたらよいのかお尋ねしたいです。

#### 青木先生

ALSは全国で8,500人位、数としては少ないですね。ですから診断法を知っていても仕方ないというか、ほとんどの人はALSにならないわけです。珍しい病気ですので診断は本当に難しく、本当に早く診断をつけようとかいうことはこういう疾病については難しいと思います。せめて神経内科の先生が多くなって、神経内科の先生にどんどん相談できるようになると良いなどは思うのですが、でも医療というのは神経内科だけで行っているわけではなくて、整形外科の先生、内科の先生みんなで行っているわけですから、それはいま質問された方だけではなくて皆さん診断に至るまでには相当な時間がかかっていると思います。それが普通であって、分からなかったからどうこうということはないと思います。ただ、リルテックや今度のエダラボンなどが出てくると、早くどんだんした方が良いわけですね。

そうなってきますと、早期診断ということをおもひで考えていかなければいけないのですが、そういった時には個人の力ではなくて、やはりALS協会とかそういう団体で、こういう病気が世の中にあって、こんな症状があったら早

めに神経内科に行きましょうとかそういうことを行っていかなければいけないのかなと思います。希少疾病というのは、一つ一つの病気はそんなに患者様がいるわけではないのですが、でも希少疾病そのものの数はたくさんあるので、そういった研究をいかに落とさずに行っていくかというのは今後の大事なテーマだと思います。

#### 座長

治験に加わるということは前向きな治療に入れるということをおっしゃっていたので、逆にまだ診断が早く、2年以内でも早期で見つかった時には、何か人間ってやることがあると前向きになりやすくなるのですね。ですから、診断された直後でも、こういう治験があるけどやってみないかという形で医療関係者の方でお勧めすると、意外に早くALSに対する前向きな姿勢が出てくるということは、確かに現場では感じるがあります。

#### 会場より

先ほど先生のお話の中で、HGFのお話がありました。以前に雑誌で見たことがあります。私の妻は3年半前に脳幹梗塞、延髄を冒されて全身麻痺で寝たきりです。人工呼吸器も着けています。食事は流しっぱなしで入れて何とか命を保っているのですが、先ほどHGFの治験に入るとのお話がありましたので、妻にこれを受けさせてみたいのですが可能でしょうか。

#### 青木先生

私はALSでこの治験を行っておりますので、今回の対象はALSの方だけです。



## 交流会

司会：上谷 歩

### 患者様

私は去年、誕生日のプレゼントに ALS という病気だと判明しまして、残念なことになってしまったなと思ったのですが、まだ仕事も続けたいので頑張っています。それともう一つお知らせがございまして、ALS 患者・家族の会が鴻巣保健所内にできました。

この会はまだ作って今度 2 回目が 6 月 19 日火曜日 2 時から交流会を、鴻巣保健所の大会議室で行います。2 回目なので、今後どうやっていくかみんなで自分の話をしながら自分達の悩みとかあるいは希望とかそういったものをまとめていきたいなど。鴻巣ではありますが、どなたでも参加できますので、興味のある方は是非とも参加していただければと思います。詳しい連絡先は、鴻巣保健所の中根さんまでお問い合わせいただければ参加いただけるのでよろしくお願ひします。他の患者会とかで「こんなことやってるよ」とか色々な情報でも良いですから、できたての我々の会も良いものにしたいので、参加をよろしくお願ひします。

### 鴻巣保健所中根さん

鴻巣保健所で保健師をしております。難病の担当ということで、管内の ALS の患者様のところへ訪問に行ったり、いまお話があったように患者様・ご家族が自発的に患者・家族の会を作りましたので、私もこれからは一緒に参加しながらやっていきたいと思っております。皆さんどうぞお出かけになってください。よろしくお願ひします。

### 司会

ありがとうございました。保健所での交流会は坂戸と川越と狭山で始まっているのですが、今度鴻巣でも始まるとのことですので、お近くの方は 6 月 19 日にあるそうなので、ぜひ参加されてください。では、患者様にマイクをまわしますので、よろしくお願ひします。

### 看護師さん

代読させていただきます。こんにちは、みなさんお世話になります。発病して 8 年になります。体重も 71kg あったのが、いまは 41kg です。がりがりです。食事も何とかがんばって食べています。だんだんだめになってきたので、入院して療養しております。皆様もがんばってください。

看護師さん

患者様をご紹介します。入院して5年位経っています。よろしくお願いします。

看護師さん

代読させていただきます。皆さんこんにちは。3回目かな。今日も外の空気を吸えるということで、人の手を借りて参加いたしました。ベッドの上での生活も2年半位になるかな。何となく過ぎたように思います。これからも時に痛みを耐え、動かない身体にからだちを覚えながら神経質な私にとってはストレスがあっ  
てはいけず。皆さんはどうですか？頑張りましょう、お互いに。自己紹介とは  
ちょっとかけ離れた文章になりすみません。またお会いしましょう。good luck  
優しい看護師さん。

看護師さん

代読させていただきます。こんにちは。入院してもう12年になります。ALS  
と告知を受けた先生の言葉からは、こんなに長く頑張れるとは思っていません  
でした。これもひとえに主治医の先生、スタッフの皆さん、リハビリの先生のお  
かげと感謝しております。ありがとうございます。

ご家族

入院して7年になりました。昨年春頃から喋る言葉がはっきりしなくなり、看  
護師さんに大変ご迷惑をかけております。好きなコーヒーなども、春頃までは飲  
めていたのですが、この頃ちょっと飲み込みがあやしくなってきました。日頃、  
毎日テレビを楽しみに見えています。特に野球放送、ジャイアンツの試合を見て今  
年こそ原ジャイアンツが優勝するように応援しています。一日一日を大事に過ご  
しておりますので、よろしくお願いします。

田中支部長（奥様）

69歳、発症して16年経ちました。進行がとても早かったので、すぐにどこも  
動かなくなって、一年で呼吸器が着きました。でも、いまでも最初の頃と変わら  
ない生活をするように心がけて、旅行に行ったり、日々楽しいことを作り出すよ  
うな、そんな生活をしております。

ご家族

皆さんこんにちは。現在52歳で、ALSを発症して8年位になるのですが、4  
年前に治験を受けまして、気管切開をして1年半位になってしまいましたが、  
だんだん自分の腕の力もなくなり、以前は自分でナースコールとかは押せていた

のですが、押せなくなってしまいました。いまは自分の息を吹きかけて操作する機械を協会の方から紹介されました。今回は初めて参加させていただきました。皆様よろしく申し上げます。

#### 患者様

私は去年の12月の発症でございまして、それ以前から、右手に力が入らなくなってですね、それで前から一応あちこちの病院を回ったのですが、それがはっきり分からなくて、で去年の12月に大学病院で認定されました。それまでは症状がでないとなにも言われぬのです。で、本当に必死で、先ほど先生も言われましたが、1年かかりました。この先、もっと早くそれを調べる方法がないのかな、という思いです。

#### 患者様

私はこのALSという宣告をされてホヤホヤなのです。先月の28日に家族を呼んでくださいと言われて、その場でALSと言われたのですが、その名前さえ知らなかったのです。そして、その病院からは地域の病院に行きなさいという紹介状をもらって、私は蓮田なのですが、蓮田の東埼玉病院の紹介状をもらってききましたが、ところが、5月29日に電話したら7月6日しか外来は受け付けないというのが、こちらの地域の病院の時間待ちの状況です。どうも足に力が入らなくて、杖を使わないと歩けないような状況です。前までは毎日テニスをやったり、毎月山へ登ったり、人一倍健康を誇っていた位なのですが、ある日突然こんなことになって、自分でも本当に納得がいかないで、どうしようもなく落ち込んでいます。

#### 患者様

発症して13年になります。胃ろう（口から食べられなくなった患者様の栄養を補強する方法の一つとして、胃に穴を開けて管で直接流動食を流し込む方法）と気管切開をして5年になります。呼吸器は1日のうち7割方着けていますが、胃ろうはほとんど使っておりません。先生は胃ろうを作ったのが早かったねっておっしゃってましたが、胃ろうと気管切開をしたことで、病気の進行が怖くなくなりました。先生に感謝しています。一日中座椅子に座って腕をテーブルにあげて上体を保って座っています。

#### ご家族

発症して2年半です。実際に病院で宣告されたのは去年の3月です。いまの状

態としては、右足から麻痺が始まって、両足がいま動きづらい状態で、トイレへ行行って立ち上がるのも苦しくなっています。呂律が少し回りづらくなっていて、家族の私達でもちょっと何を言っているのか分かりづらくなっているのですが、食事は毎晩自分でしているような状態です。今後のことを考えて胃ろうをするかしないかということで悩んでいるのですが、実際に胃ろうをするとどういいうことが起こるのかということがわからないので、決めかねているところです。今日ははじめてこの総会に参加させていただきました。色々とお話をお聞かせいただきたいと思いますので、よろしくお願ひいたします。

#### 丸木事務局長

さきほど、胃ろうを造ったのが早かったというお話がありましたが、胃ろうについては早くても造った方が良くと思います。呂律が回らないというのは嚥下ができなくなっているということで、どうしても食べる量が少なくなってくる。そして、栄養が減ってくると体重が落ちてくる。そして、体重が下がる率が高いと進行が早くなるというデータがありますので、栄養をしっかり入れてなるべく太ったままの状態を長く保つということが良いといわれています。それから、実際に胃ろうを造る時にはかなり太い内視鏡を飲みます。それで、そういう時に造りますと胃ろうを造る時に呼吸困難が起きたりしてなかなか造りにくいことがあります。ですから、そろそろ食べにくいということが起きた場合には、積極的に胃ろうは考えてください。これは、医療費がたくさんかかるアメリカでも胃ろうは必ず着けなさいということをおいっておりますし、私も胃ろうはほぼ 100% 強制的に勧めます。あまり後悔されたことはないと思っております。

#### ご家族

私の家内は、ALS という診断をいただいた時にはすでに肺が動かないということで、気管切開をしてからこの診断をいただいて ALS ということになってしまいました。まだ 2 年ですが、その間にもうほとんど全身が動かなくて、まぶたが眼の開け閉めと、若干口を開けることができるくらいです。まだ 1 年半前位の時には右手左手がある程度できて、まだ筆談もできていた状況ですが、現在は全くそれもできないということで、正直言って私自身がまだこの病気を受け容れることができおりません。私の妻もいまもってなお、表情その他からいっても、受け容れができなくて日々過ごしているというような状況だと思ひます。

#### ご家族

去年の 3 月に入院いたしました。その前、5 年ほど在宅で療養しておりました。

今日私がぜひ聞きたいなと思ったのが、入院させていただいて何から何まで病棟の看護師さんや先生方に診ていただいているので、家族として私が何か ALS の支部でも日本 ALS 協会でも何でも良いですが、この病気に少し何かお役に立てることがないのかと日頃思っております。全くの素人で何がどうなっているのか分かりませんし、支部長の田中さんはもう 13 年もやっていますので。そんなえらいことはできませんので、なにかもし患者・家族としてこういうことをして欲しいということがあったら、ぜひお聞かせ願いたいと思います。

#### 田中支部長（奥様）

私もあまりたいしたことをしてなくて、ここに主人を連れてくるのが第一の仕事だと思っております。あと、いま法律が変わって、吸引がヘルパーさんでもできるようになりました。それをクリアするヘルパーさんを育てるのが一番大変で、県と話し合っただけでどういうふうにやっていくのが良いのか考え中です。総会が終わったらそれに向けて動き出そうと思います。コンピュータがすごく苦手なのですが、せめて支部長夫人という立場で県の方と話し合いたいと思います。ぜひ一緒に来ていただけたらうれしいと思います。よろしく願います。

#### 丸木事務局長

事務局で電話番をしていただけるだけで大分違います。いまはどうしても留守電にならざるを得ないので、そこにいていただけるだけで、電話を取っていただけるだけで助かります。吸引講習会などで患者・家族の立場で参加していただけることでも大変助かります。

#### ご家族

うちの主人は、気がついたのは左手が動かしにくいということで、それが半年位あって、あまりにも痩せてきたので整形外科へ行って、これはちょっとおかしいということで、うちの方は幸いに早く診断をもらって、治療に早く入ることができたので、本当に周りの方に感謝しています。

また、本人も当初は本当に落ち込んでいたのですが、仕事はまだ 51 歳で、子供もまだ学生が一人いるので、やめるわけにはいかないということで、なんとか治験のエダラボンを、治験で偽薬だとその期間が惜しいので、お金がかかっても仕方がないので、そのためにがんばって稼いで、続けていきたいということで自費でいま半年位やっています。なんとか維持しているというか、そんなに進行せずに仕事もやっています。本当にまだ治験ではなくてもそういう治療はできるので、絶対効果はあると思います。早期の人は。信じて、そのために自分でも筋

肉を使わないとやっぱり衰えるので、最初は怖くて、いつも元気な時は1時間以上ウォーキングをしていたのですが、診断されたとたんにもう息切れがするとか、ちょっと歩いただけでもう足が痛いとか言い出したのですが、でも、だんだんエダラボンをやりながら、リハビリも病院の方でやっていただいて、筋肉の部位別に出る体重計を毎日記録していたら、筋肉を動かした時やエダラボンを打った時などにもちょっとずつ上がっていくのですね。だから、やっぱり動けば違うんだなって、分かって、信じていま一時間、ちょこちょこ休みながらですが、一時間は歩けます。駅の階段も、通勤電車で神奈川の方まで行っているのですが、上り下りも階段を使って鞆を背負って半日は外で過ごしています。

### 患者様

こちらでは以前に講演もさせていただいております。初めましての方もいらっしゃるかと思います、何はともあれまたこちらの会場へ来ることができまして、また皆様にお目にかかれることがなによりもうれしく思います。ありがとうございます。本日は入り口のブースのところで私の書いた本を販売させていただいております。とくかく、何を持ってしてもやはりメンタルが重要であるということをお伝えたくて、書籍を販売させていただきました。

その中でも、メンタルのケアの部分、すなわち心のお手入れの部分は何よりも大切であるということを皆様にぜひ知って欲しいと思います。ここの部分をしっかりと土台を築き上げたうえでリハビリをやるなり、社会生活もそうですし、日常生活もそうですし、何を持ってしてもとにかくここがぐらついては上に何を持ってきても長続きしないという心が折れてしまうと思うのです。これはALSだけではなくて、障害者・介護者・健常者、万人に等しく同じことが言えるのではないかと思います。3.11後、本当に自殺者とかひきこもり、それから職場をなくした方とかがすごく増えてしまって、不安が日本中に繁殖してしまいましたが、皆さんの心の痛みが少しでも減ってくれば何よりだと思っております。

### ご家族

夫は神経内科の病院に入院中です。診断されてから約1年ほどになりますが、この病気を夫も私も受け容れて前向きに生きていこうという気持ちで現在入院生活をしております。夫は日頃ALS患者の方と交流したいと、同じ病気を持っている方とどうにか交わることができないかということで病院の方にも提案したことがあるのですが、なかなか難しいという中ではありますが、この場に来ることができるのですね。それは、病院のほうにお願いすればこの場所に来られるのか

どうか、そして皆さんとこうして患者様の意見を聞いた時にとっても励ましになると思うのです。それと、この病気でも積極的にこんなに外に出ている方も大勢おられるということも知ったらとっても喜ぶのではとっております。いまは手がやっと動かせるような状態まで落ちてしまって「僕はただ生きているだけかな」ってつぶやくこともあります。でもいま伝の心を申請しております、それによってもう少し幅広く、残された時間を有意義に生きることができるのではないかなという期待を持って生活しております。

#### ご家族

家内が神経内科の病院に入院しております。発病してから5年目です。この病気のことは全く知りませんでした。ところが、私が昨年駅の階段を降りている時に転んで頭を打ちまして、2ヶ月ほど入院しまして、脳出血を起こしたのですが、出血量がそれほど多くないから様子を見ようということで、その後退院したのですがその後遺症が残ってしまして、先生からはうちの病院へは来なくて良いといわれているのですが、二人暮らしで二人がこういった状況ですので先が心配です。いまもここへ来る前に妻の病室へ行ってきたのですが、目は動きます、まぶたは多少動きます、私がバイバイと手を振ると右肩がよく見ているとちょっと動きます。いまのところそんな状態です。私がこれから先、どれだけ見てあげられるか、私も妻も81歳です。そんなわけで、皆さんのお世話でなんとかやっております。

#### ご家族

妻がALSなのですが、色々な方のお話をうかがって、色々思い出しました。やっぱり、不安だったことだとか、たまたま私には福祉用具とか福祉関係のことの知識があったのですが、そういったことがなかったらどれほど不安だっただろうと、皆さんのお話をうかがって胸を打たれるというか。でも、先ほどの東北大学の先生ではないですが、先生方は色々頑張っておられるのですね。治らない病気も治す方向に努力していることを頭の隅に置きながら、ぜひ皆さんもめげないで頑張っていたいただければと思います。

#### ご家族

私の女房は13年前に亡くなっています。青木先生のお話にもあったような家族性のALSです。うちの女房が4番目、その後5番目、6番目、7番目の人が発症しています。家族が亡くなって13年も経っているのにこうした会に関わっているのはおかしいかとも思うのですが、これは人ごとではないのです。まだ、家族性あるいは遺伝性という言葉を使っている先生もおられますが、こういう

ものだと家族や親戚の中に少しは ALS について専門的な知識とはいわなくても、自分にできることで少しでも手伝ったりできたらと思っております。

#### ご家族

私も ALS という病気は母が発症する前には知らなかったのですが、発症してから私も他の家族も信じられなくて、恐ろしい病気であると初めて気づかされました。病気になってしまったのものは仕方ないと思い、それを乗り越えていくためには家族の支えが一番大切だと思っています。それで、ちょうど 1 年前に呼吸器を着けたのですが、まだ介護をしたことがないので、病院や訪問看護ステーションのおかげで毎日充実した日々を過ごせています。

私と母はゆずというアーティストが好きなのですが、1 年前にさいたまスーパーアリーナでゆずのライブがあり、2 日間行くことができました。呼吸器を使うとやっぱり乗り越えなければいけない壁が色々あると思うのですが、色々な知恵を看護師さんや家族で出し合って毎日楽しい日々を送れています。今年の春も訪問看護師さん達と一緒にお花見に行ってきました。その日はすごく寒かったのですが、とてもきれいな桜が見られたし、外で一緒にお弁当を食べることができて本当に良い思い出となりました。まだ治療法は研究段階ですが、強気で生活していくしかないと思っています。日常の中で楽しみなことが色々あると思います。例えば、好きなテレビや好きな音楽。身体がどんどん不自由になってしまうとやっぱり聴覚・視覚位しか楽しみがなくなってしまうのかなと思っているのですが、そういう小さな楽しみとか幸せを通して、辛いことを乗り越えていけたら良いと思っています。

#### ご家族

この病気に関しましては 10 数年前から私は知っておりました。それで、主人がこの病気の診断を受けてもうびっくりしまして、何で主人がと思ってもうショックでした。最初は頸椎症ではとのことで色々な病院をまわって治療を受けていましたが、ある時、番組で頸椎症と ALS で同じような症状が出るということを見て、すぐに他の病院で詳しく検査した方が良いということで行き、はっきりした病名をもらった訳です。それはやはり前向きに受け止めていくしかないです。患者の会があるということを知り入会して、皆さんがどのようにされているのか不安でした。今日はこうして参加できてうれしく思っております。主人も筋肉が硬くなることが一番良くないとのことで、リハビリをやりながら、また鍼治療を受けながら日々頑張っております。

## ご家族

妻が発症して丸三年になります。いまは経管栄養です。飲み込みは一日のうちに2～3回、とろみをつけたものを飲ませるのですが、ほとんど喉を通らないような状態です。手はほとんど動かない。首もここ2～3週間の間に前に垂れ下がってなかなか起きていられない、というような状況です。歩行は両腕を支えながら歩かせるのですが、このところ1～2ヶ月で急にももの肉が痩せてきて、力がなくなってきたのです。いままではなんとか起きていられたのですが、寒くなってから床に入り始めて、入り始めましたらなかなか起きていられなくなりまして、いまは椅子へ腰掛けていてもすぐに疲れてしまうような状態です。これも進行したせいではと思っております。吸引なんかも私がやっていますが、なかなかうまくいかない。これから皆さんのやり方を参考にしていきたいと思っております。

## ご家族

5月に父が告知を受けまして、その時は「難病です。治療法がありません。進行が速いです」と伺いまして、いまはまだ不安と恐怖の真っ只中にあり、毎朝起きると「ああ夢ではなかったんだな」と思う毎日が続いていますが、ここに来て皆様のお話をうかがっていると、受け止めた時から前に踏み出せそうだということが分かって参りました。

## ご家族

私の妹が去年の3月に診断されまして、去年の会に初めて参加させていただきました。ラジカットを治験で受けることにしたのですが、条件がちょっとだめでしたので、エダラボンに切り替えて週に2回受けています。段々と自覚症状が出てきて、脚の方はまだ元気で歩いていますが、両手が全然使えないのですね。ですから、着替えだとかお手洗いに行っても私が手伝ったりとか、全て誰かが介助してあげないとだめなものですから、介護保険も使ってヘルパーさんに入っていて、その間に私が行ってお料理をしておかずなどを作ったりして、とにかく一人の人をサポートするということですかね。いずれは私が同居して看なければいけないのかなと思うのですが、とにかく本人がもっとこの病気を自覚してくれることを願っています。それには私も色々知識を得て彼女に色々話をし、いずれどうなるかということも含めて話をしないといけないと思っております。

## ご家族

主人が71歳なのですが、症状が出ましてから8年になります。たまたま行った病院が良かったのか、2～3回通院しただけで告知されました。告知されてから7年になります。治験は2年弱参加しました。そのお陰か症状の出方がゆっくりで、いまでも食事も普通にできますし、お話もできます。ただ、手足が自由に動かない状態です。ですから、家の中では日中ずっと車椅子に座っているようにしてテレビを見たりしながらそれなりに楽しくしていますので、ラッキーだったなという感謝する気持ちも有りながら過ごしております。

## ご家族

母親が75歳になります。発症して4年目位になると思うのですが、神経内科の病院に入院しております。進行が速くていまはほぼ全身が動かなくて、最後の眼球もほぼ動かない状態です。私も母も前向きで、次の症状が出てもそれを受け止めようと思っていたら、また次の症状が出てきてしまい、伝の心も覚えてメールも返せるようになったのですが、またすぐに動かなくなってしまうという状態です。最近意思の疎通もちょっとできない状態で、本人も死にたいとか言い出して、でもその割には、いまラジオしか聞いていないのですが、多分ラジオの情報だと思うのですが、聞いてみたらヒト細胞の話だと思いますが、リハの先生なんかには慶應大学に行きたいとか言っています。ただそのヒト細胞はあるのかもしれないのですが、まだ一般的には試していないと思いますが、もし何かそういうものがあるなら聞きたいなと思います。治験にしても症状がもう進んでいるので無理かと思っていますが、チームがあってそこに入院できるとして1年位で研究が終わった後も入院ができるのかどうかも聞きたいです。

## 閉会の挨拶（岡村副支部長）

今日はお足元の悪い中大勢の方にご参加いただきましてありがとうございます。ALSは重度になるにしたがって在宅で療養していますと段々孤独になりがちです。ALS協会でも年に4回、交流会を開催しております。各地区でそれぞれ患者・家族の会ができてきていますので、ぜひ孤独にならずそういった場に出てご家族とご本人が患者仲間と交流し合いながら楽しく生きるすべを語って欲しいと思います。



## 埼玉県への要望書提出について

今年度、埼玉県支部として以下の要望書を提出し、回答をいただきましたので、報告いたします。

平成 25 年度埼玉県予算に対する要望書

日本 ALS 協会埼玉県支部

介護職員等によるたんの吸引・経管栄養の実施のための研修について、県主催の研修を増やすと共に、研修実施機関が増えるようにして下さい。

(特にさいたま市をはじめ北部、東部、西部、秩父等で実施)

また、介護職員等が、たんの吸引の経過措置対象者である場合、経管栄養の研修のみ選択受講ができるようご配慮ください。

回答 県主催の研修の場合は経管栄養のみの受講は難しい。  
平成 24 年度は研修を 2 回実施となっておりますが、  
平成 25 年度については未定です。

# 各ブロック交流会のご報告

## 北部ブロック交流会

日時 平成 23 年 9 月 17 日  
会場 深谷市花園文化会館アドニス  
共催 熊谷保健所  
参加者 61 名

### 講演

「ALS との付き合い方」

日本 ALS 協会 埼玉県支部事務局長  
社会福祉法人シナプス 理事長  
埼玉精神神経センター センター長 丸木雄一



### 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) とは？

悲惨な疾患です、治療も期待が持てないような厳しい病気ですが、考え方を変わると筋肉の代わりになるようなものがあれば、例えば歩けなければ車椅子を使うように、補助のものがあれば人間として尊厳をもった生き方が送れる病気です。

少数ですが認知症を呈する ALS もあります。ですが、ほとんどの患者様は認知機能が保たれます。

#### ①病名の由来

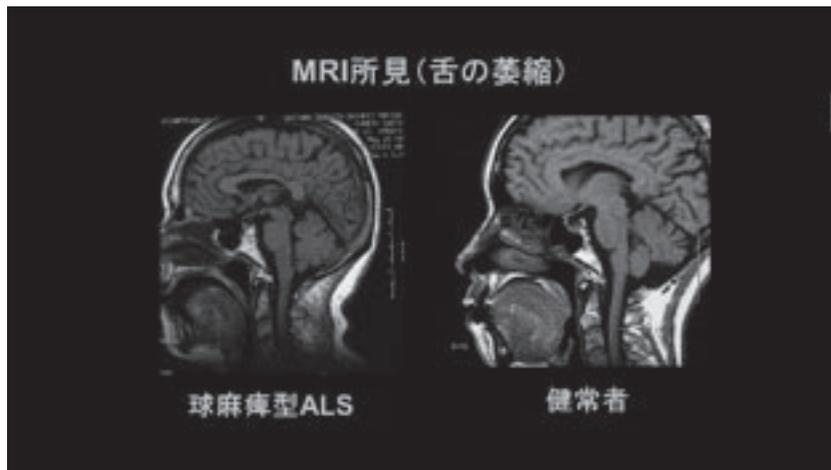
100 年以上前に病理学で亡くなった方を見た学者が、筋肉が細い、筋萎縮があり。脊髓の横が細くなって、固くなっている。筋肉が痩せていて脊髓の外側が変性して固くなっている病気ということ。英語名を訳したのが「筋萎縮性側索硬化症」日本の病名です。病名が長いので ALS とかアミトロと呼ばれます。

脊髓レベルでは、脳の方からの神経が側索というところを通ります。ここが障害されるために上位運動ニューロンに障害が起きて、そこから出る下位運動

ニューロンが障害されると筋肉が萎縮する。ALS という病気の病巣はここにあるのです。脊髄の病気です。末梢神経の病気ではありません。

症状としては、上肢（手）の力が落ちてくる、患者様は親指のふくらみの母指丘筋、小指丘筋といって小指の下のふくらみが萎縮します。典型的な症状が舌の痩せです。舌が痩せてくるという病気は、神経内科医の我々にとってこの病気しかありません。患者様を診た時に色々な所見をみますが、お口を開いて舌を見せていただいてこの病気をしっかりと診断できます。

MRI でみると舌の様子はよく分かります。通常は口いっぱい舌があるはずが、舌が萎縮すると隙間ができます。この所見があると舌の萎縮があるということで ALS を疑います。



## ②疫学

昔からほとんど変わっていません。埼玉県は 700 万人位の人口なので毎年 70 名位の新しい患者様が出現します。埼玉県では 300 名位の ALS の方がいるだろうと予測できます。埼玉県で難病の申請をしている方は 360 ～ 370 名ほどいるのもっと多いようです。申請をしていない方を含めると埼玉県には 400 名を超える方がいるだろうと予測されます。

原因は全く不明ですが 5 ～ 10% に遺伝歴があります。この遺伝子は 1980 年代に遺伝が分かりましてそれからこの病気の病態が解明されてきました。日本でも三重県の志摩地方に ALS が多く、江戸時代から「志摩のすね折り病」といわれていました。いまでも調べてみるとこの地域の発現率は高いことが三重大学の研究で報告されています。

グアム島のチャモロ族にも多く、これの原因は環境の因子が強いことが分かりました。この民族はソテツの実を食べる。それだけでは ALS にはならず、ソ

テツの実を食べているコウモリを食べるという習慣がありました。コウモリを食べなくなったら ALS 患者様はほとんどいなくなりました。外的な環境因子がものもあると報告されています。

## ALS 診療の流れ

最初に神経内科に行くという人は少なく、ほとんどの方が整形外科に行きます。そこですぐ整形外科の病気じゃないから神経内科に行きなさいといわれることはほとんどなく、変形性の頸椎症か腰椎症が疑われ、手術を受ける人も多くいます。しかし、良くならないのでもしかしたら、と神経内科を紹介されます。診断は神経所見と筋電図の所見で診断がつきます。続いて病状説明を致します。

以前は患者様もご家族も治りにくい病気じゃないかとうすうす感じながらも初めて神経内科医が説明することが多かったのですが、最近は病状説明の前にインターネットでこの病気について調べてくる方が非常に多くなってきました。ただ、この病気であるということを説明する時には、時間を取ってしっかり説明する、ということが必要になります。

病状説明をして、こういう病気ですから、この病気と向き合って前を向いてしっかり対応していきましょうとお話します。通常の方は告知後、頭が真っ白になって自暴自棄になり、どうでも良いやと、一時的になります。ところが人間というものは強いもので、徐々にこの疾患に立ち向かおうとなってきます。時間がかかりますが、ほとんどの方が前向きになっていただけます。なるべく説明の時間を取ればよいのですが、その時間を取る前に、飲み込みが悪くなるだとか、痰がとれないとなると何らかの処置をしなければならないこともあります。筋肉の代わりになるものを利用することです。

## 嚥下困難に関して

物が食べにくくなるとどういう処置をするか、球麻痺が進むと、飲み込みが難しくなります。さらさらしたお水が一番むせます。とろみのあるものや、パンを食べるのはむせずに食べられる方もいます。水が飲めないと脱水になる、脱水になると痰が出しにくくなって肺炎になりやすい。この病気に関しては将来的に進行することが予測されますので、原則として経管栄養といって胃ろうを造るだとか、管から栄養、水分をしっかり入れていただくことを説明します。

ALS の場合には飲み込むという喉の機能が落ちてしましますが、胃から下はほぼ正常に働きます。栄養状態を維持するためには胃まで何とか水分や栄養物が運

べばよいのです。栄養がなぜ必要か、食べられないと痩せてきます。痩せてくる率が高ければ高いほど、病気の進行が速いということがわかってきました。体重が減ってきてしまうようであれば栄養状態を維持するということを考えましょう。痩せてくる患者様と体重が維持される患者様では体重が維持される患者様の方が日常生活動作はしっかり維持されます。

飲み込みが悪くなってむせると、一部の食べたものが肺に入って肺炎を起こしますので、肺炎を予防目的でも管を使用する必要があります。水分が行き渡らなくなるとただでさえ痰が出しにくくなってくるところへ痰が固くなる、もっと出なくなる。痰の排出ができなくなるのを未然に防ぐために水分を十分にとる。

このように胃ろうは良いことだらけですが、胃ろうを造ろうとご説明すると、ぜひやってくれという人はほとんどいません。まず 100%断られます。体に傷をつけるのは嫌ですし、胃ろうを造るとか鼻から管を入れると、自分で病状が進行したことを認めるような印象を持っているようです、初期は胃ろうを造ることに対して二の足を踏んだり、否定するということが多いと思います。

ただ、我々胃ろうを造る立場からは、呼吸の機能が落ちる前に胃ろうを造らないと実際に胃ろうを造る時に呼吸困難になって冷や汗をかいた経験が何回もあります。いずれ造るものであれば、元気なうちに造っておいた方が、造設も楽です。造っておいて使わなくたって構わない。使わないで、お口から食べて補助的にお薬だとかお水を胃ろうから入れる、というようにすると非常に食べるということにストレスが減ります。

早い時期に胃ろうを造りたいということをおっしゃる人は少ないですが、我々神経内科医は胃ろうを造ることをしっかり勧める。そのためにも胃ろうをすでに造っている患者様にご協力をいただいて胃ろうを見せていただきたいとお願いすると、皆さんどうぞ見てくださいますとおっしゃいますので、直接説明していただきます。迷っている患者様は実際に見て「こんなちっちゃな傷なんだ」と感じるようです。直接胃ろうを造った方に聞くとやっぱり良かったですという答えがほとんどです。実際に説明して理解してもらうことが大事だと思います。胃ろうをしてもお風呂に入ることは問題なくできます。胃ろうができれば栄養に関してはほぼ 100%問題が無くなったといっても良いです。

## 呼吸困難に関して

### ①呼吸困難の原因

次に命にかかわる問題として呼吸がしにくくなります。呼吸困難は ALS の場

合には2種類の原因で起こります。1つは球麻痺タイプといって飲み込む時にむせる。つばを飲み込むことができないということとなおかつ痰を肺から外に出すことができない。分泌物が喉の周りに貯まって起こる呼吸困難、球麻痺タイプの呼吸困難です。

もう一つの呼吸困難は、呼吸というのは横隔膜を下げて肋間を開けて肺の中を陰圧にすると自然に空気がすうーっと入る。逆に横隔膜を上げて胸郭を閉めると息が吐ける。その二つで呼吸しています。ALSの場合には横隔膜の筋肉、肋間筋の動きが悪くなってくる。そのために1回の呼吸の量が減ってきて起こる呼吸困難です。

患者様が呼吸が苦しくなった場合にはどちらのタイプの呼吸困難なのかということ判断し、球麻痺の方は気管切開をすると痰や分泌物はしっかり吸引器で取れたりします。胸の動きはしっかりしていますので気管切開をするだけで人工呼吸器を着けずとも生活ができる方が多いです。逆に呼吸筋が動かないが飲み込みだとか分泌物はうまく出せるという方はバイパップという鼻マスクを着けることによって呼吸を補助することです。どちらの呼吸困難かというタイプ別でどういう対応をするかということに分かれてくる。

## ②神様の最大の設計ミス

飲み込みと呼吸は繊細かつ複雑にできています。ALSのケアブックによると、空気は鼻から入って気管に入る。食物は口から入って食道に入る。途中でこれが交叉する。本当は交叉しないで、象のように息は鼻から、物は口から運ばればむせることはないのですが、人間の場合は交叉する部位があるために細かな神経の動きが必要なのです。これが設計のミスでこの構造のため、筋肉が動かなかったり舌が動かなかったりするとむせてしまう。

人間は食べる時以外は食道は閉まっています。いざ何かを食べるという時に食道がぱかっと開く、飲み込む時には圧力をかけないと物は下へ落ちていきません。舌で喉の奥に蓋をして、圧力をかけて物を下へ送らないといけないので、鼻の軟口蓋を閉じる、喉頭蓋を閉じる、ぐっと圧力をかけて胃に運ぶ、嚥下時には無意識にこの動作を繰り返しています。このため、食べている時に笑っちゃうと、しっかり蓋ができないために、鼻からお米や牛乳が出てくることがあります。飲み込む時に笑うと閉まるべきところが開いてしまう。ちょっと油断するとこのようなことが起きます。細かな人間の生理的な機能で飲み込みをしています。ALSの患者様は舌が萎縮したり筋肉の動きが悪くなるために飲み込みが悪くなるということです。

### ③呼吸補助の実際

呼吸が苦しくなった時にはどのような補助をするか。ALSの病態に関しては、患者様がどういう治療、医療を希望をするかということに我々医療・介護者は対応します。中には呼吸困難が出現しても、私にはしないで下さいという方もいる。そのような方に対して、我々はなるべく呼吸がしやすいような環境を作る。そのためには痰が出しにくい方に関しては加湿し、湿度を上げて痰を出しやすくする。水分を取る、体位を交換して痰を出しやすくする。背中を軽くたたくなどして細かなところに入った痰を出しやすくする。呼吸リハといって胸が動きにくくなるということでは肋間筋が固くなる、固くなると余計に動きが悪くなる、固くしないようにするリハビリテーションが必要です。それから呼吸の補助はいらないといっても、詰まった物などを取るための吸引器は準備しましょうと説明する。

この病気の進行によって呼吸困難が進んできた場合にはどうするか、根本的に呼吸を良くするということはできません。その場合には本人の苦しみ、辛さを和らげるため痛み止め、沈静剤、麻薬を使います。在宅でも麻薬を使います。麻薬使用は中毒になるのではと心配する方もいますが、医療で使うレベルの麻薬では麻薬中毒になることは一切ありません。緩和医療を望む方には、麻薬使用への抵抗は必要ないと思いますし、麻薬を使うとすぐに意識が無くなることもありません。鎮痛剤も非常に効果の高い良いお薬があり、そういうものをうまく使用します。

### ④意思確認書の取り交わし

これ以上の医療は行わないで欲しい場合、患者様ご家族の同意の下に医療を行なうことに関して意思確認書を取り交わすということはとても大切です。

### ⑤気管切開を希望する場合

気管切開はとても合理的な方法です。喉に管を入れます。すると吸った息は口を介さずに直接肺の近くから吸った空気が肺に入る。生理的に呼吸をしてきた状態以上に呼吸はしやすくなりますし、楽になります。痰も肺から出た痰を直接吸うことができる。もう一つの大きなメリットは唾液です。多くのALS患者様はよだれが増えましたと訴えることが多いです。ALSになったからといってよだれが増えることは決してありません。よだれは1日で1升瓶1本(約1.8L)位は出ています。無意識のうちに我々はよだれを飲み込んでいます。ところが飲み込みが下手になると飲み込まなくなるためによだれが増えたように

感じます。よだれもむせる原因になります。よだれによるむせや嚥下性肺炎が起ります。気管切開を行うとそのようなことが回避されます。

デメリットはほとんどありません。言葉を失うと言われますが、厳密には失いません。気管切開をする直前まで喋れた方は喋ることができます。球麻痺や呼吸困難があっても、ちょっと声のトーンは落ちるかもしれませんが喋ることができます。もともと喋るのが難しくなってきた方が、気管切開をしても良くなることは決してありません。神経内科医は気管切開がどういう病態で適応かというのを先輩から教わります。多くの医局員の中で、そろそろ必要かなと誰か一人でも医師が思ったらその時が適応なのです。その位メリットは多いがデメリットは少ないということです。患者様には相当抵抗がありますが、いままで辛かったことが相当元に戻ると考えてください。手術も非常に簡単で、気管内挿管をして切開する。10分位の手術です。

絶対に口から入ったものを肺に入れたくないという人には、喉から気管の断端を塞いでしまうという気管分離術というものもあります。これは全身麻酔が必要で外科が行います。

#### ⑥鼻マスク（バイパップ）を選択する

バイパップといった鼻マスクがあります。呼吸補助の機械でメカニズムは、ちょっと息を吸うと機械がそれを感知して機械が空気を押して呼吸の補助を手伝ってくれる。本人の力が5から10あるとすると20にしてくれる、といった補助をします。いま着けようと思ったらすぐにでも着けられます、簡便です。脱着も自分でできる。メリットは気管切開がいらないこと。また、気管切開をした上での人工呼吸器の導入に対して少し似たような経験が出来る。デメリットは、着ける時間が長くなると着けているところに湿疹や圧迫によって潰瘍ができることがあります。口腔内が乾いてしまうことや空気が胃の方にも入ってしまい胃が膨らんでしまうということもあります。痰や唾液の分泌物の多い人はうまく空気を送れないので、鼻マスクは使う期間が短くなる可能性があります。鼻マスクを24時間着けるようになるのご飯が食べ辛くなるので、そのような方には早めに胃ろうを造っておくと、栄養は胃ろうから呼吸は鼻からと対応できます。

鼻マスクは呼吸機能が軽いうちから、夜は着けましょうと言われていています。夜は呼吸機能が落ちるためです。酸素飽和度が昼間90%台でも寝るとALSの方は80%台まで落ちてしまう。そういう方はALS自体の進行を早めてしまう。夜だけ鼻マスクを着けると病気を進行させない。肺を楽な状態にしておくこと日

中の呼吸が楽になるということが言われています。

#### ⑦人工呼吸器装着について

自分で行う呼吸が弱くなってくるとバイパップだけでは対応できなくなります。そういう時期が必ず来ます。人工呼吸器とは気管切開をした上で装着します。人工呼吸器装着により、いままでの呼吸苦から一切開放されます。うまく呼吸ができない時に二酸化炭素が溜まってきて頭が痛かったり、いつもぼーっとしたり、肩で呼吸をしたりということ、そのようなことから開放されます。呼吸器を着けてもどこにでも行けます。バイパップよりも人工呼吸器を着けた方が圧倒的に介護は楽になります。

デメリットは、現在の日本では着ける自由はありますが外す自由はない。家族でも医療関係者でもいかに本人が希望しても外すことは法的にはできません。また人工呼吸器を着けると長期で療養できるようになります。その時に、家族の介護負担がすごく多くなってしまふことを危惧して人工呼吸器を装着しないことを選択する患者様が多いです。

### ALS の最新の治療

進歩していますが、現実としていま使えるものはあまり変化していません。治療で一番有効なのは人工呼吸器を着けることで、天寿を全うすることができます。

#### ①エダラボン

SOD 関連ではエダラボンという脳卒中の急性期に使うお薬があります。エダラボンに関しては、ALS で発病して2年以内で呼吸障害がまだ出現していないような患者様に関してはエダラボンを積極的に打っていけば、ある程度進行を遅らせることができるという結果が出ました。厚生労働省からはそれだけでは十分ではないということでもう一度治験が始まりました、何年後かには認められるのではないかと思います。幸いにはエダラボンというものは脳卒中には使って良いということで安全性は認められています。ですからご希望すれば、自費で使うことは可能です。

#### ②メチコバル

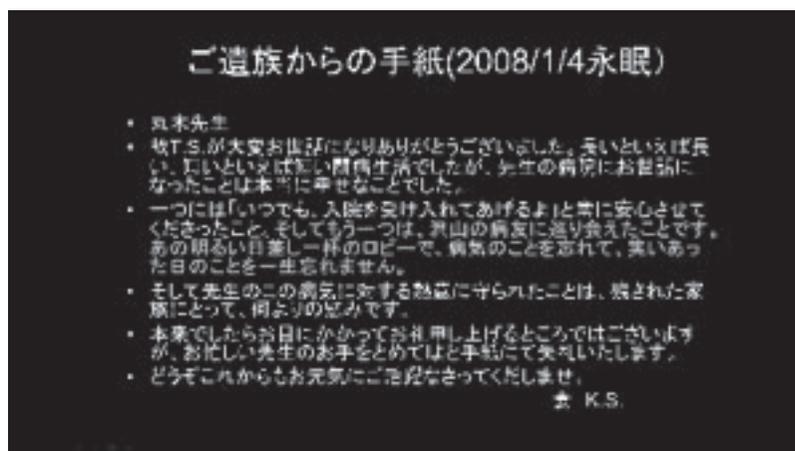
メチルコバラミンのことでビタミン B12 を大量に使うと ALS の方の進行を抑制できる。大きな差がないようにも見えますが、実際に生存率でみると差が出ました。現在臨床で使用されている注射薬の 50 ~ 100 倍の量を打ち治験で経過をみています

### ③肝細胞増殖因子

東北大学で行われている肝細胞の成長因子を髄液中に打つと、ALSのラットが1年で進行したものが1年6か月になりました。安全性をみる治験が新聞紙上で賑わいまして、人間に対してはどうなのかという安全性の治験が始まったというところですよ。

### ④患者・家族の集い

ご遺族様からの手紙：患者様同士でお会いして情報交換をしたり一緒に悩んでいることを話したりしたことが一番励みになった、そして前向きにこの病気と闘っていく気持ちをしっかり持つことができたと書いてありました。交流会などもそういう出会いの一つとして進められたら良いのかなと思っています。



アメリカの偉い先生が言っていた言葉ですが、ALSの頭文字をとって、A：always、anywhere、anybody いつでもどこでもだれでも、L：love 愛と、S：sympathy 思いやりを持って接するべき疾患であると、とても良い言葉だなと思うので紹介して終わります。

### 交流会

### 患者様

発病して2年になります。日に日に字が書けなくなり、碁石もとても持てない。喋るしかないのかな。何か変わるようなものはないか色々考えてはいる。自分自身にどこで妥協するのか、良い方法があったら教えてほしいと思う。

### 患者様

昨年の6月告知され、呼吸が苦しくなって呼吸停止のような状態になって肺炎になってそこで診断を受けました。最初から人工呼吸器を着けている。日中は人

工呼吸器を着けなくても過ごせます。手や足は筋肉も落ちてきてしまったのでこれがどのようにしていったらよいか。

ご家族

母が昨年 11 月診断されました。球麻痺が進んで呼吸困難がある。詳しい説明が聞きたいと思っても病院は忙しくてなかなか相談に乗ってもらえないのが現状。

Q：意思確認書について、胃ろうやバイパップについても記載しておいた方が良いでしょうか。

A：(丸木事務局長) 意思確認書を取り交わす大きな目的というのは、これから先のことをご家族と一緒に考える機会を持つということです。その中に胃ろうやバイパップを使うということを盛り込んでいるところもありますし、裁判で使うとかそういうものではないので、胃ろうだとかそういうことに対して丸を付ける、付けないということになるとご家族とご本人、介護の方も含めて主治医とが話し合いができるということが大事です。あまり細かいことを書いちゃうのも厄介ですし、あんまり早いうちから書くのも難しいと思います。タイミングを図ることも大事です。そう遠くない時期に何らかの処置をしなければならないという時には意思確認書に沿って相談する。今日ご紹介したもの以外にも訪問看護師が独自に作っているものもあります。将来のことを考える、話し合う、そういうものです。

Q：口の中から粘るものが出る。痰ではないと本人は言う。これが詰まって大変な思いをすることもあった。この粘っこいものはなんでしょう。対処方法はありますか。

A：(丸木事務局長) 人間は色々な分泌物が出る。泣くと鼻が出る、鼻が出れば口に入って飲み込んだり、耳からも色んな分泌物が出る。人工呼吸器を着けている患者様はほとんどの方が難聴になります。耳の中に溜まった分泌物が落ちずに溜まってしまうからです。健康であれば無意識のうちに胃の方に入って、落ちる。そういう物が例えば鼻の一部だとか、涙の一部だとかかもしれません。薬を飲むとなんだか喉に引っかかっているような気がするという感覚がある時がありますが、調べてみても何にもない。不安の要素が痰もどきのように感じるのかもしれませんが。呼吸困難というのは非常に本人にとっては不安なものです。訪問看護婦さんが来ていれば呼吸をみてもらうと

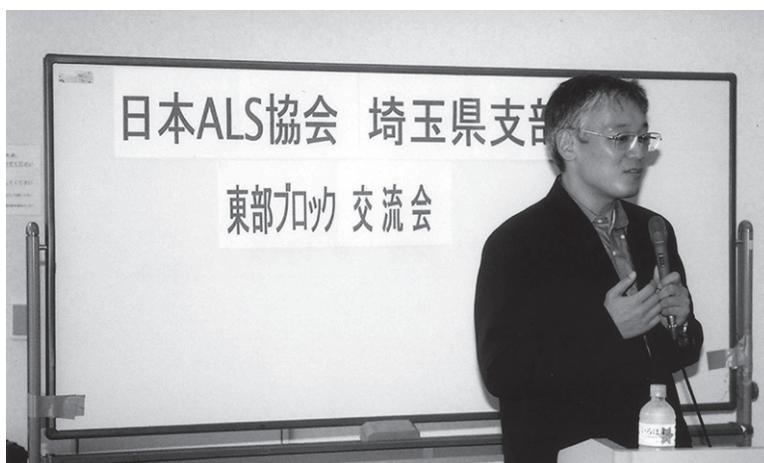
か、ご本人へはもし気管切開をしたらそういうものはどうなるか、という説明をしたら、それだったら気管切開ぐらいはしたいわ、と言うかもしれません。知らず知らずのうちに唾は1升瓶1本分位は出ていると申し上げましたが、それ以外にもずいぶん分泌物は出ています。

## 東部ブロック交流会

日時 平成23年10月15日(土)  
会場 総合福祉センター「あしすと春日部」  
共催 春日部保健所  
参加者 28名

講演「ALSの症状の特徴と療養で気をつけること」

国立病院機構 東埼玉病院  
神経内科医長 鈴木 幹也 先生



今日は、① ALSはどんな病気か ②どんな症状か ③どんなことに気をつければ良いのかということをお話させていただきたいと思います。

まず、神経は体の至るところにあり、頭から足の先まで色々なところに分布しています。大脳から脊髄を通過して、末梢神経の手足の先まで行っている長い神経がずっと伸びています。ALSは、たくさんある神経の中の運動神経が少なくなる病気です。それに伴って症状が出てきます。よく運動神経が良いという言葉を使いますが、神経は運動神経、感覚神経、自律神経に分けられ、この中の手足や筋肉を動かす運動神経が少なくなるということです。それ以外に触っ

たものが熱いとか冷たいとか、硬い、痛いとか、そういうものを頭に伝える感覚神経やお腹や心臓を動かすなどの自律神経は基本的には問題ありません。

ALS で出づらい症状としては、感覚障害（感覚の鈍さ）、外眼筋麻痺（眼を動かす）、膀胱直腸障害（排尿や排便）、褥瘡（床ずれ）があります。運動神経を図で表すと、まず頭の先のところから神経が出て、そこから2つに分かれて、一番長いものだと足の指を動かす先まであります。長い手のようになっています。運動神経は筋肉に最終的にはつながっていて筋肉を動かしています。色々な例えがありますが、頭のところから出ている神経は、発電所で例えると、電線が張りめぐらせて変電所を通過して、最終的には明かりが点くところまで行きますが、それと同じように刺激が伝わっていきます。頭で動かそうと思ったら、そんなに時間がかからず筋肉を動かすことができます。

ALS は、どこまで伸びている運動神経が少なくなっているか、どの種類の運動神経が少なくなっているかということですが、患者様により、程度、早さ、出現時期が異なりますが、色々な領域（顔や手足に伸びるもの）の、色々な種類（中枢神経、末梢神経）の運動神経が少なくなる病気です。どのような症状が出てくるかというと、中枢神経（一次ニューロン、上位ニューロン）では、力が入らない、つっぱる、細かい動作がしづらいなどの症状が出てきます。また、末梢神経（二次ニューロン、下位ニューロン）では、力が入らない、筋肉が痩せる、ピクピクするなどの症状が出てきます。また、筋肉は体の色々なところにありますので、筋肉が小さくなってくると、力が入らなくなってくるという症状が出てきますが、脳神経領域だと、呂律が回らない、舌が動かしづらい、むせるなどの症状が出てきます。脊髄神経領域では、手足に力が入りづらい、手足がつっぱる、筋肉が痩せるとか中には筋肉がピクピクするという方もいらっしゃいます。

ではなぜ、運動神経が少なくなるのかということですが、色々な細かいことがわかってきてはいますが、最も根本的なところまではまだわかっていません。そのため、根本的な治療薬の開発にはまだ至っていないのが現状です。

進行を遅らせる薬としてはリルゾール（リルテック）が出ています。患者様の方が実はよく勉強して調べられているのですが、色々な治験も行われていますし、これからも行われようとしています。ただ、薬がないということは、決して何もできないということではなく、医学的にも福祉的にも一人一人の患者様に介入できることはたくさんあります。

ALS の症状の問題点と注意点ですが、手足を動かす筋肉の問題としては、顔

の筋肉に力が入らなくなると、口から食べ物がこぼれたりするとおっしやる患者様がおられます。首の筋肉だと頭が重く、首が前に垂れるような感じになるため、ネックカラーが必要になることがあります。上肢の症状が出てくると、食事がしづらくなったり、字が書きづらくなったりすることがあります。足の症状になると、歩くことが大変になったりします。筋肉は曲げ伸ばしするのですが、固くなると関節が十分に動かなくなるような可動域の制限とか、おしりの筋肉が少なくなって骨が出てくることによる痛みなどの症状が出てきます。

次に、嚥下（飲み込み）の筋肉ですが、ごくんと飲み込むのは、普段私達が意識しなくてもやっていることはなかなか自覚できないところです。ここの調節ができないと、誤嚥という肺の中にむせてしまうことがあり、注意をしなければならぬところです。一般的な注意としては、水分にトロミをつけること、固形と液体が混ざっているものは非常にむせることが多いです。コーンポタージュやお味噌汁などは避けなければなりません。また、口の中に一度にたくさんものを入れてしまうとむせやすいので、一回の量は少しずつにすることが大切です。食事の形態を工夫しても十分にカロリーや水分が摂れない場合は、経管栄養を考えなければなりません。栄養状態が悪くなることは避けなければなりません。また誤嚥は、空気の通り道をふさぎ、息が吸えなくなると肺炎にもなりますので、このようなことに気をつけなければなりません。

胃ろうを造る場合は、肺活量が少なくなると危険が高くなります。昔は、胃ろうはお腹を開腹して造っていたのですが、最近は胃カメラ（内視鏡）を使って胃ろうを造ることができるようになりました。皆さんの中には、実際に胃カメラを飲んだことがある方もいると思いますが、口や鼻から入れると、息がしづらくなると思います。喉に麻酔もしますが、感覚もよくわかりませんし、むせる原因にもなります。ですから、検査自体で肺活量が落ちてくると危険です。特に、マスク式の人工呼吸器を使われている方はさらに使いづらくなってきます。普段、口の中に唾液がたまるということは、自覚しないことが多いと思いますが、飲み込みが遅くなったり、悪くなったりする病気の方は、口の中に唾液がたまります。それがむせる原因になりますので、持続的に唾液を吸引するチューブや抗コリン剤というお薬を使って唾液を少なくすることを考えていきます。

嚥下ですが、鼻から口は喉の奥の方でつながっています。喉の前の方が、肺に行く気道になっていて、後ろの方が、食道に行く気道です。普段、食道は閉じています。食べ物をごくんとすると、絶妙なタイミングで食道に入るのです

が、ご覧の通り、途中まで通リ道は一緒なので、そのタイミングがうまくいかないとむせることになります。

次に、会話をする筋肉の問題ですが、コミュニケーションが困難になると、患者様だけではなく介護されている方も非常にストレスになります。例えば、手の筋力が保たれていれば、筆談や携帯電話のボタンを使ってコミュニケーションをされている方もいます。入院をされている方だと、ナースコールを工夫するのも必要です。また、残っている筋肉で、文字盤やレッツチャット、伝の心などのコミュニケーションツールを使う方法もあります。最近では、脳波でコミュニケーションをとる方法も考えられています。

次に、呼吸をする筋肉の問題について、お話させていただきます。呼吸をする筋肉に力が入らないということは、肺の中に空気が入ってきづらいいということになります。呼吸をする筋肉は横隔膜などの筋肉で呼吸をしています。これらが動いて、肺の中に空気を入れるような感じになります。換気（肺の中に空気を入れる）がしづらくなると、咳が弱くなります。咳は普段意識をしないとしますが、咳は大きく空気を吸わないとできません。肺の中に空気を入れて咳をすることが重要です。呼吸が弱くなるということは、1回の呼吸で吸える量が少なくなるということです。1回の量が少なくなると、私達の体はそれをカバーしようとします。普段使わない筋肉を使って頑張ろうとします。しかし、なかなかしんどくなってきて、疲労が出てきます。これを呼吸筋疲労と言います。さらに、肺の中に入る空気の量が減ってくると、頑張るだけでは支えきれなくなります。そうすると、体の中の二酸化炭素が多くなって、酸素は少なくなります。よく、指に酸素モニターを着けて、酸素が多いか少ないか見ていきますが、体の中では、色々なことが起こって、最終的に酸素が少なくなっていますので、その前に医師は、何かをしていかなければなりません。

あと、呼吸に関して気をつけなければならないことは、徐々に悪くなる場合は最初は症状がよくわからないことが多いです。例えば、朝起きた時にすっきりしないとか、ボーっとする、朝食が食べられない、体重が減った、日中眠いとか夜中に覚醒することが多いなどがあげられます。これだけみると何の症状かなと思うような症状で、気をつけなければなりません。ただ、例外があり、歩いて、手足の筋肉が保たれている方はより多くの酸素が必要となり呼吸に負担がかかるので息苦しいという症状はでてきます。特に、外からみて歩ける方は歩いていない方より軽くみられてしまうことがあり、見逃されることも少なからずあるので、呼吸のことは常に頭において診療しています。もう1つ呼吸

に関することで大切なのは、食事をする時も呼吸と密接に関連しています。

皆さんご飯を食べる時は、噛んで、ごくんとしますよね。ごくんとする時は、基本的には息を止めています。そのぐらいの短い時間なのですが、呼吸が弱くなっている方は、短い時間でも息を止めることは非常に体に負担がかかっています。食事中わからないうちに酸素が下がって、食事の量が減ってくるということも出てきます。

夜間の酸素飽和度の変化を調べると、おおよそ次のようになります。大体21時に寝たとします。サチュレーションはしばらくの時間は90%台半ばぐらいで安定しているのですが、夜中の1時頃に80%ぐらいに落ちています。また、明け方に伴って、4回ぐらい酸素が大きく落ちているところがあります。これは、睡眠の話になるのですが、レム睡眠という夢をみたり金縛りにあう睡眠の時間にあたっています。筋肉の緊張が落ちる時間で、それは明け方に重なってきます。脈拍もあわせて計ると、酸素が下がっている時は脈拍が上がっています。脈拍が上がる時はどんな時かというと、緊張した時とか体が頑張る時に上がります。酸素が下がっているところで私達の体は頑張っています。本来なら、体を休めなければいけない時間に、体が頑張らなくてはいけない状態になっています。このようなことが続くと、悪循環になり疲れてきてしまうことになります。例えば、呼吸器を導入する時は、最初は、夜寝ている時に使いましょうというお話をしています。夜はしっかり休ませてあげて、日中はいつもと同じような生活をできるようにすることが目的です。

先ほども少しお話しましたが、咳が弱くなると、痰が出しづらくなったり、間違っって気管の中に入ってしまったものが出せないということがでできます。そうすると、咳の介助をしてあげる必要があります。色々な方法がありますが、1つに呼吸リハビリテーションがあります。手足のリハビリテーションもありますが、呼吸にもリハビリテーションがあります。例えば、肺の中に空気をたくさん入れる練習や、また、胸やお腹を押ししたり、体の向きを変えて重力を使って痰を出しやすくしてあげたり、カフアシストを使って、強い咳を出してあげる排痰介助が必要です。

あとは、よくお話することなのですが、たかが風邪と甘くみてはいけない、早めの治療をしてくださいといつもお話しています。風邪はお薬を飲まなくても、十分な休息をとることができれば基本的には充分です。呼吸が弱くなってくる方や、痰が出しづらいということがどうしてもありますので、肺炎になる前に早めに治療をしていただくことが必要です。また、すごく咳が出て体力を

消耗したり、呼吸が弱くない方は別ですが、咳止めは安易に使わない方が良いと思います。これから風邪のシーズンになりますが、患者様ご本人がどれだけ気をつけていても、もらったりするものですから、周囲の方も気をつけないといけません。

痰を出しやすくする機械としてカフアシストとパーカッションがあります。カフアシストは、自宅で人工呼吸器を使っている方は保険適応で使えるようになりました。カフアシストはイメージでいうと掃除機で痰を引くような感じですが、最初に空気を肺の中に入れてあげて、即座に陰圧で痰を口の方に出していく機械です。

次に、人工呼吸器の話ですが、肺の中に空気を入れることができなくなると、それをサポートしてあげる必要が出てきます。神経学会のガイドラインでも、まずは非侵襲的人工呼吸器を使っていきます。これは、鼻または口鼻マスク、バイパップ、NIPPV、NIV、NPPVなど色々な言われ方があります。そういうものがうまくいかない時や次の選択肢として、侵襲的人工呼吸器を使っていきます。侵襲的というのは、気管切開を行う人工呼吸のことです。それと比較して、気管切開を行わないものを非侵襲的と言います。それぞれ利点、欠点がありますが、一番大きなところは、吸引がしやすいか、しづらいかということだと思います。気管切開の場合だと、肺に近いところから吸引できますので、鼻や口からよりも吸引しやすく、効率が良いと思います。非侵襲的の場合は、痰をできるだけ口の近くに持ってきてあげることが重要になってきます。先ほどお話ししたように、呼吸リハビリテーションやカフアシストなどで口の方に持ってきてあげると吸引しやすくなります。うまく使うためには、日頃からご家族や介護者の方や主治医とよく話をしておくことが必要だと思います。

その他の問題として、体の痛みがあります。筋肉や関節が固くなると痛みがでやすくなるので、関節を常に動かしてあげたり、ずっと同じ体の動きは避けたり、マットやクッションの工夫してあげることが必要です。もう1つは在宅療養のサポートも必ずしも充分ではないのが現実だと思いますが、自分達だけで考えてしまうと難しいですし、色々な人とお話をして決めていく必要があると思います。

最後になりますが、神経の病気の方は、ご家族の方なしではなかなか難しいと思いますが、その中でも、患者様の意思を確認しながらサポートしていくことが必要です。また、周りには決して1つの業種の方だけではないこと伝えられればと思います。お一人お一人違いますが、誰一人欠けてもうまくいかない

と思います。患者、家族、神経内科医師、家庭医、看護師、ホームヘルパー、訪問看護師、ケアマネジャー、行政、ソーシャルワーカーなど、それぞれの役割で、皆でサポートし、環境を整えていくことが神経・筋肉の難病の診療や療養において重要になってくると思います。最終的なところは患者様のQOL(生活の質)の向上を目指して、日頃からコミュニケーションを大切にして行っていくことが重要だと思っています。

これで今日は終わりにしたいと思います。皆様、ご清聴ありがとうございました。



## 交流会

### 田中支部長

ALSになって14年目です。ほとんど最初から人工呼吸器が着いていまして、胃ろうは着いていません。鼻からのチューブです。呼吸器は、初めの年に着き、14年在宅で生活しています。胃の手術をしていまして胃ろうが造設できない状態で、最初は口から食べていましたが、鼻チューブで10年ぐらい生活しています。いまは、みんなが食べているものをミキサーにかけて、そして管に通る位の大き

さにして1日2食、食べています。1食はラコールという栄養食を使っています。普通の人のような生活をして、良い状態を保っていると思います。

マクトスは1度試したことがあります。中にはうまく使いこなせている方もいますが、なかなか調整が難しく、うまくいかなくてマクトスはやめまして、いまは心語りという、脳血流でイエス・ノーをはかる装置があり、4年ぐらい使っています。外がうるさいとか、本人が疲れていたり熱があるとか微妙な変化でイエス・ノーが出せなくなりますが、静かな状態で脈拍が落ちついている時は、イエス・ノーが出せます。毎日行っています。3年使っていますが、調子が良い時は100%、だめな時は早めにやめています。

生活の一部だと思って、市の給付してくださる方にはそのように言っています。確率が70%ないから出せないという市の意見はおかしいといつも思います。これは使いこなして行って、どんどん確率があがっていくものですから、1ヶ月やって、判定が良いということはありません。使いたい方がいらっしゃったら、保健所の方、市の職員の方、病院の先生等にご相談してみてください。

#### 患者様

発症してから、5年になります。始めは、足がもつれる感じがありまして、なかなか良くならないので、色々な病院に行きました。大学病院で徹底的に調べてもらい、分かりました。しばらく通院していましたが、遠いので、近くの病院に行くようになり、半年すぎました。いまは、自立呼吸が60%ぐらいで、60%を割ったら、胃ろうを造りましょうと言われていています。いまはそんな状況で過ごしています。

#### 患者様

2年近く前に言われました。今年の2月に大学病院に入院しました。非常に進行が進んでいるなどと思います。この病気を自分で受け止められなくて、でも家族もいるし、支えあって頑張らないといけないなどと思っています。皆さんどうなさっているのか聞きたいです。

#### ご家族

平成19年の1月頃に事故にあい、それをきっかけにして少しずつ呂律が回らなくなったり、飲み込みが悪くなってきたりしました。平成20年の9月に戸惑いもありましたが、生きて欲しいという思いで人工呼吸器を着けました。それから3年経ちます。現在は病院でお世話になって2年ぐらい経ちました。

前は文字盤も使えましたが、いまはナースコールも難しくなっています。1日

おきに通っていますが、いまは意思疎通がとれません。しかし、私が帰る時に手を振ると、右の肩が少し動きます。多分わかっているのかなと思いますが、いまは意思疎通がとれないことが悩みです。

#### ご家族

私の妻がこの病気です。現在 75 歳です。平成 21 年の 7 月頃、話すのが少しおかしいと思い、かかりつけの病院に行きました。1 ヶ月後、神経内科を紹介されまして、色々調べていただいたところ、ALS だと言われました。その頃はこの病気がどういうものかわからなくて、気にしていなかったのですが、そのうちに保健所の紹介で ALS 協会の紹介があり、色々な教科書を読んで大変な病気だと分かりました。受け容れざるを得ないと思い、去年、胃ろうの手術を受けました。

色々迷いましたが、保健所の看護師さんからもアドバイスを受けたり、神経内科の先生からも使わなくても良いから、体力があるうちにやったほうが良いというお話もあり、去年の 9 月に造設しました。2～3 ヶ月は使わなかったのですが、だんだんと食べるのが困難になりまして、経口栄養剤をずっと使っています。薬も錠剤もむせたりするので、粉にしています。食べる方は、皆が食事をしている中から少し摂り、それをハンドミキサーでかけて、必要なものはとろみをつけて口から入れています。

まだ歩けるのですが、手は効かないので着替えは手伝っています。風邪をひいてから急激に進んだので気をつけています。会話はわかりません。筆談をやっています。文字盤も使っていますが、なかなか慣れず困っています。色々な道具や機械も紹介されていますが、持って歩くわけにはいかないし、ちょっとしたところの会話に困っています。皆様の参考になるお話があれば参考にしたいと思います。

#### ご家族

保健所でこの会を教えてもらいました。妻は一昨年春先にぎっくり腰で整形外科に通うようになりました。硬性コルセットを作ったり色々しましたが思うようにいきませんでした。そうこうするうちに歩くのがだんだん辛くなって、杖を使って歩くようになりました。家事をやっている、物を持つ力が弱くなったり、食べるのが遅くなったりしました。腰の痛みはとれたのに、思うように歩けないことは続いたりしました。

その後、呼吸不全を 2 回ほど繰り返し、神経内科の先生に診てもらって、この診断がつかしました。現在は人工呼吸器がついて、病院に入院しています。病院と

も色々と相談しながら、リハビリのことなど考えていければと思っています。

ご家族

いまのところは家の中だけ歩いています。食事でむせたり腕の筋力が落ちていたりしますが、なんとかやっています。アメリカの大学の研究チームが、ALSの原因を特定したという記事を見たのですが、何か情報があれば教えてください。

鈴木先生

内容の細かいところに関してはお話できないのですが、原因に近いところがわかっています。ただ、実際に患者様に治療にできるようになるには、少し時間が必要です。

ご家族

母がこの病気です。色々な情報を見していますが、我々家族もどうサポートしていけば良いのかよくわからないのが現状です。まだ1人で歩いて、話もできますが、この先のケアをどうしたら良いか考えていけたらと思います。

ご家族

家族がこの病気です。これから色々勉強していきながら、やっていきたいと思っています。

鈴木先生

私は東埼玉病院で診療をさせていただいていますが、患者様ご自身やご家族それぞれで本当に違いますし、1つの決められたことだけで診療をするのが難しいと日頃から思っています。外来でも、患者様やご家族の方がご存知のことが多いです。色々な工夫をして、思いもよらないようなアイデアを出してくれる患者様もいらっしゃいます。病気を持っていて、一言では表せない大変なこともあると思いますが、日々の生活を有意義に過ごすことも大事だと思います。お一人で考えては先も見えないこともあると思いますので、このような会を通して皆で問題を解決できればと思います。今日はありがとうございました。

## 西部ブロック交流会

日時 平成 23 年 12 月 17 日 (土)

会場 朝霞保健所 2 階大会議室

共催 朝霞保健所

参加者 20 名



### 司会

これから交流会を開催したいと思います。本日は、事前申し込みの方、当日参加の方合わせて 19 名の方にご出席いただいています。

まずは田中支部長のほうからご挨拶をかねて一言いただきたいと思います。

### 田中支部長奥様

人工呼吸器を着けて 14 年目になります。介護者に囲まれて在宅で毎日楽しい生活をしております。

### 司会

続きまして、岡村副支部長からも一言お願いします。

### 岡村副支部長

私は発症して 13 年になります。4 年前に胃ろうと気管切開をしました。でも胃ろうはいまでも全然使っておりません。昼間は呼吸器を着けたり着けなかったりですが、夜はずっと着けています。食事は家族と同じものを食べています。普段は滑車の着いた座イスを利用しながら過ごします。この姿勢が保てる限りは、ベッド上ではなく座って過ごしていきたいと思います。

## 司会

この会場の中には病気の色々な段階にいる方がいらっしゃると思いますので、まだ病気の初期の段階にいらっしゃる方は、経験の長い方から色々な情報を得ていただければと思います。それでは、こちらの方からお願いします。

## ご家族

夫は平成18年の10月に確定診断を受けました。いま、4年半位在宅で見ておりましたが、現在は神経センターに入院をしています。先生にお聞きしたいと思っていたのですが、この病気は10万人に一人の病気だよと言われたのですが、感覚ですが、それより多くいるように思います。それと、大震災の時に在宅で療養されていた方がどの位いたのかというお話を、そのご苦勞をお聞かせいただければと思います。一番願うことは、何かあった時に受け入れてくださる病院があればわれわれ家族にとっても病人にとっても安心だと思います。

## 丸木事務局長

統計的にというのは、年間10万人に一人発症するという事なので、平均この病気を発症してからの生存期間というのが4～5年と言われているので、10万人に4～5人はいらっしゃるということになります。埼玉県で特定疾患の認定を受けられている方は370名位います。埼玉県で人口が700万人位ですから、10万人に5人強。特定疾患の中には生活保護を受けられている方は入りませんので、もう少しいるかもしれません。運動ニューロン疾患で言うともっと数は多くなります。また、高齢で球麻痺から発症する症例が増えてきています。人口の高齢化により病態、発症頻度なども少し変わってきているため、少し増えている印象はあります。

## ご家族

患者は主人です。年齢は54歳になります。現在は在宅で見ています。呼吸器が着き、四肢麻痺です。親戚の中で3名がALSだということが分かり驚いています。皆50代で発症しています。子どもが小学生の時から自宅で見ていて、よく手伝ってくれていたのですが、中学生になった頃からヘルパーさんをお願いするようになり、子供もだんだん悪くなっていく姿を見て精神的に不安定になってしまうのを見ているのが一番辛いです。主人は外出をしたいと願っています。震災時は主人と二人で過ごしていましたが、呼吸器が倒れないように必死でした。そのうちにヘルパーさんや皆さんが来てくださり助かりました。

## ご家族

患者は母ですが、いま一人で住んでいます。呂律が回らないなどを感じ、近くの医院にかかっても分からず、埼玉医大に行ったところ ALS ではないかということになりました。先生から本人にも余命がどの位というような話がありましたが、本人も含め驚いています。まだこの病気をどう受け止めたら良いか、これからどうしていったら良いか正直分からない段階です。

## 丸木事務局長

ALS は発症のタイプにより進行の度合いというのは全く異なります。お母様は呂律が回らないということのようなので、球麻痺タイプかと思います。球麻痺タイプで問題になってくるのは、食事が摂れないということ、痰が吐き出せないということです。まずは症状に合わせて先生とご相談をしながら、たとえばいまむせるということがあれば早めに胃ろうを造るなど進行に合わせて検討してください。患者様にはこの病気のことをよく分かっていただかないといけないですが、最初から余命が何年というような病状説明はするべきではなくて、この病気は人によって違うということ、また、状況により補うこと、目が悪くなったら眼鏡をかけるのと同じように、車椅子を使ったり、食べられなければ胃ろうを造るというように、失われる機能があってもそれを補うと考え、できるだけ希望をもてるような対応ができると良いと思います。

## ご家族

先ほど説明しそびれましたが、2年ほど前からうつを併発しています。本人に状況を説明しようと思っても、悪いほうにとられてしまう。胃ろうもそろそろ考えなければいけない段階に来ていると思いますが、この時期（冬にかけて）うつが悪化するため、本人に説明し分かってもらわなければいけないと思いつつ、なかなかそれができない。

## 丸木事務局長

悩ましい問題ではありますが、ご家族がご本人と話し合う時間というのは早めに作らなければいけないと思います。この病気の方は反応性のうつになる方が多く、抗うつ薬などもよく使います。抗うつ薬は痛みもとります。うちの病院では ALS の患者様には精神科の対応もしなければいけない位精神的にまいってしまいます。うつがあるならば、お薬でしっかり治療しながら対応していくと良いと思います。

#### ご家族

患者は私の父です。告知があったのが今年の11月です。先ほど先生からお話しがあった球麻痺タイプで、声が出ないというところから始まりました。その後いくつか病院を転々とし、色々と調べてもらいましたが分からず、そうこうしている間に胃潰瘍になり、その検査をしている時にALSと分かりました。現在は母と家で看っていますが、本人の意向により呼吸器は着けない方針で考えています。いま困っていることは、この病気で音声言語の身体障害者手帳の診断書を書いて下さる先生がなかなかいないということです。

#### 丸木事務局長

ALSの場合、嚥下・咀嚼機能、呼吸機能、肢体不自由この3つの手帳が取れます。それぞれに、嚥下・咀嚼機能が認められると伝の心の申請、呼吸機能があれば吸引器、肢体不自由があれば車椅子などが申請できます。嚥下・咀嚼機能は基本的には耳鼻科の先生が指定医になっているので、当院では近くの耳鼻科の先生にお願いをしています。

#### ご家族

患者は母です。発症して4年目ですが、進行はとても早いです。いま状態としては手足が動きません。ここ3～4ヶ月で目の動きも悪くなり、文字盤も難しくなっていて、読みとりにとっても時間がかかります。目が動かなくなり、意思の疎通ができなくなった時にどのように接してあげたら良いか、どなたかにお聞きしたいです。

#### 田中支部長奥様

うちも進行が早かったので、意思の疎通が取れなくなりましたが、いまでも臉を開けて、挨拶する側が主人の眼の中に顔を見せるようにして来たことを伝えています。それと声かけと触れることはとても大事なことです。1日の流れを決めて、時間で動いていますが、本人の様子に合わせて寝ていたら静かにしてあげたり、起きていれば少したくさん話しかけたりという波はつけています。正直、押しつけのような介護になっているかもしれませんが、いままでやって本人が喜んだことを続けていくことで良いのではないかと思います。

#### ご家族

平成20年ころからおかしいということで色々なところに行きましたが、分か

らず、最終的には昨年の10月にALSという診断を受けました。しばらく通院していましたが5月に食事中に詰まらせ、救急車で運ばれ、10月まで入院生活をしていました。入院後鼻マスクの呼吸器を着け、現在自宅で生活をしています。いずれ気管切開をして呼吸器を着ける選択をしなければいけない時期がくると思いますが、自分としては着けたくないという気持ちでいます。これから患者に対してどんな言葉を残しておいてあげたら良いか皆さんにお聞きしたいです。

#### 丸木事務局長

最近はずっとバイパップ（鼻マスク）を着けるようにとされています。ただ、鼻マスクの限界として、痰をうまく出すことができない、呼吸機能が落ちてくるとバイパップでは間に合わないということになります。私の経験で一番長くバイパップを着けている方で1年6カ月位着けている方がいますが、それはとてもうまくいったケースです。通常はそんなに長くは使えず、1年が目処と考えていただければと思います。いま、バイパップ以上はやらないという患者様は多いです。そういう方に関しては、最近痛み止めの中でもとても良いものが出てきているので、今後は緩和ケア的な苦痛を取り除くケアが中心になっていくということを考えておいていただくと良いと思います。

#### 岡村副支部長

本人の意思が一番大切だと思います。家族としてはもう少し生きてほしいと思うだろうが、本人が人の助けを借りたくないという気持ちがあるのだと思う。私だったら…難しい選択ですね。本人の気持ちが一番大切だから、そうなることを周りで支えて差し上げるのが一番良いのかしらと思います。



#### ご家族

今日先生にお聞きしたいのは、最後に本人が何を望んでいるのか、どうしてほ

しいのかということはどうコミュニケーションをとったら良いか医学的な面でなにか方法があるか教えていただけたらと思います。

#### 丸木事務局長

なかなか難しい問題ですが、トータルロックドインシンドロームという状態になりやすい人となりにくい人がいます。なりやすい人というのは発症から呼吸器装着までの時間が短い人はなりやすいです。ゆっくりの人はあまりなりません。全くコミュニケーションがとれなくなった方の脳波を調べてみると、ほとんど正常の脳波になっているので、植物状態とは違います。そういう方には早くから心語りなどを使って練習しておく方が良いのですが、そういう状態になってから使っても、イエスなのかノーなのか分からないのですね。ALSの患者様で最後まで残る機能は括約筋の機能です。田中さんもおトイレに行って座って排便ができる。排便ができるということは、肛門の括約筋がしっかりしているということです。私はやったことはありませんが、どうしてもコミュニケーションがとりたいということで、手袋をして肛門に指を入れてイエスの時は肛門を締めてくださいという方法でコミュニケーションをとる方法もあります。脳の機能はしっかりしているので、声をかけるだとか、そういうことは患者様はしっかりと分かっています。

そして、今日の中でいくつか質問なったことの中では、病気になると神経質になります。これは患者様の言葉ですが、運動機能が失われ、動けなくなることによって感覚がより研ぎ澄まされるのですとおっしゃっていました。これは正しいと思います。

また、アメリカコロンビア大学の三元教授がALSの患者様には3つのことを勧めなさいと言っています。一つはリハビリをしなさい。それから、胃ろうを造りなさい。痩せてくる人と痩せない人では進行の度合いが明らかに違う。もう一つは治験に参加しなさい。治験をすることでこの病気に対して期待を持てるし、前向きになれる。病院に行く機会も増えることで色々なところを診てもらえる。それと、夜間のサチュレーションが落ちている方は夜間バイパップを使うことで、夜呼吸筋が休めて、昼間の呼吸がしっかり動くということが認められています。

それから、言い忘れたのが、バイパップを着けて療養している時が一番介護に手がかかります。ですから、もし気管切開をして人工呼吸器を着けると、こんなに管理が楽なんだということになります。バイパップを着けて自宅で療養している時が一番手がかかる状況とお考えください。あとは、身体の痛みがある方には、いま新しいお薬でいままでの消炎鎮痛剤とは違ったタイプ、でも麻薬ではないと

いうものがこの1年でしっかり出ましたので、そういうものを夜使うととても楽になります。そして、やはり身体を動かすことが大事ですね。マッサージやリハビリを積極的に導入することで痛みの緩和ということが可能になります。

司会

今日はみなさんありがとうございました。今後、この会を通してお互いの交流を深め、それぞれお住まいの地域での交流の輪が広がっていくことを願っています。

## 南部ブロック交流会

日時 平成24年1月28日(土)

会場 さいたま市保健所 2階研修室

後援 さいたま市

参加者 77名

講演

講師：埼玉精神神経センター センター長 丸木 雄一

ALSはコミュニケーションをとることがとても大事な病気です。病状に合わせてコミュニケーションの方法がだんだん変わっていきます。

基本的にALSという病気は動かそうとする筋肉は全て動かなくなってしまう病気です。その他の知能感覚は冒されない。だんだん進行していった根本的な治療法はないという病気なのですが、裏を返せば動かなくなる筋肉の代わりになるものがあれば、いままでに近い生活ができるというのがこの病気の一つの特徴です。

ですから感覚だとか知能が劣るわけではないということになりますので、筋肉の代わりになるもの、例えば喋れなくなった時には、喋る、コミュニケーションするツールを使うことによって、うまくコミュニケーションとることができるということです。

神経センターに入院されている患者様ですが、コミュニケーションだけではないのですが、何がぶら下がっているかという、ナースコールです。この方はナースコールを指で押すことはできませんが、首を動かすことができるので、少し首を傾けるという動作でナースコールをならしています。

そしてもうひとつかたですが、コミュニケーションというか生活の質をあげるもので、師長が考えた方法ですばらしいと思っているのですが、長期療養でテレビ

を楽しんでいらっしゃいます。テレビというのは僕らもそうですがチャンネルをよく替えます。このように寝たきりの方ですとなかなかチャンネルを替えられないので、この患者様は息を吹き出すことができるということに病棟のスタッフが気づきそれを利用しました。

この空気の管がリモコンに通っていて、ちょうどチャンネルを替えるボタンにいき、空気を吹くとボタンが押される。そうすると自分の好きなチャンネルを人に頼らずに自由に替えることができます。

これも空気を出すという機能が残っているので、これを使ってうまく自分の生活の質を上げています。

基本的に言葉が出なくなる原因は何かと言うと二つあります。呼吸がうまくできないこと。喋るというのは吸い込んだ息の出し入れで声を出しています。ですから呼吸がうまくできなくなると声がでない。それからもう一つは喉の周り、この辺に声門がありますが声門や舌や咽頭筋、こういうものの動きが悪くなるために声が出なくなる。この二つのタイプがあります。通常はこちらのタイプの方が多いのですが、呼吸筋麻痺だけで、喉の機能は残っているが空気がうまく吐けないという患者様にとってはどうするかというと、治療法としては気管切開します。人工呼吸器で空気を送る。そして空気を出す。この空気は本来声門を通りませんから声は出ません。ですが10年か15年ほど前だと思いますが、スピーキングバルブというものが考え出されました。何かと言うと、空気は人工呼吸器で肺に入ります。ところがこの管を使って空気が出ないというシステムを作ったのです。

この空気はどこに行くかと言うと、気管カニューレの風船を膨らまないようにし、風船の脇から空気が出るのですね。そうするともらえる空気、人工呼吸器で空気は入り、出て行く空気で作るということが出来るシステムがスピーキングバルブというものです。一時スピーキングバルブを使うとどんな方でも喋れるようになるのではという誤解もあったのですが、実はこれができるというのは気管切開する前に喋ることができる方だけです。ただ呼吸の量が減ってきてそれを補わなければいけないという方に関してはスピーキングバルブを使うと気管切開する前よりも後の方が喋れるようになる方もいらっしゃいます。

面白いことに気管カニューレをつけている方やご家族は慣れ親しんでいるかと思うのですが、ここにたまった痰を引くというような管があるのですが、逆にここから空気を送ると喋ることができます。基本的には球麻痺（喉周辺の機能の麻痺）がない患者様に対してはスピーキングバルブが使えるということになります。

一番多いタイプ球麻痺は、舌の動きが悪くなったり声帯の動きが悪くなったり

して声が出なくなる、そのような最近の ALS の患者様は高齢で発症される方も多くなっていて、高齢発症の患者様は、球麻痺で喋れなくなるとか飲み込みが悪くなるとか、むせることのみで発症する方が多くなっている。そういう方に関しては、やはりこの球麻痺によるこの喋れないということが特に大きな問題になります。

話す時や飲み込む時に喉の周りは非常に複雑な動きをします。脳神経の 9 番から 12 番が支配してうまくコントロールしているのですが、ALS は残念なことこの舌の動きだとか喉頭の動きがうまくいかなくなって声にならないという形になります。

では、話し難くなったらどうするか。まず球麻痺だけで声が出ないという患者様にとって一番簡単にコミュニケーションをとる方法は筆談です。飲み込みだとかはできないが、ちゃんと歩いて手も動く。多少鉛筆を持つ手の力が弱くなったとしても読める字を書ける方は多いです。そういう段階では筆談でしっかりコミュニケーションをとることができます。次の段階では、筆談といってもちよこちよこ書くのは大変です。また長い文章や定例の文章を作っておくのは難しいですが、指が動く場合は 50 音があり一つ一つ押して声が出るレッツチャットという機械があります。これもコミュニケーションエイドでこれは市町村からの補助金が下りることになっています。

#### 小山運営委員 (PT)

指で押すと 50 音が音で出ると言っていたのはトーキングエイドというものです。トーキングエイドというのは、小さいお子さんが 50 音表を指で押すとあいいうおと音が鳴るおもちゃを想像していただければ良いと思います。

レッツチャットも市からの補助金ですが、トーキングエイドとレッツチャットは会話補助装置というカテゴリの中で補助金が出るようになっています。さいたま市は ALS と診断されていれば音声言語の手帳は要らないですが、他の市町村は音声言語咀嚼機能 4 級があって初めて補助として認められるものです。

これ自体も指で押して操作ができ、スピード調節もできます。音声も出るし、画面に表示も出ます。わずかな力でスイッチングができ、脇ではさむこともできるし指でもできます。また押して反応し、離して反応するという反転機能もついていますので、ほんとにわずかな力の方でも使えます。伝の心というパソコンがありますが、とにかく言葉を伝えるということだけを考えれば操作回数が少ないので、患者様自体にも疲労感が少ないものかと思います。メールとかしたいとなると伝の心でないといけません、いま言いたいことを伝えたいという場合には

簡易的でお勧めです。

レッツチャットの補足ですが、「あいうえお」だけの文字盤が取り外しができるようになっていて、挨拶機能とか体調というカテゴリーがあって、差し込むとさっきまで「あいうえお」だったのが「寒い」「暑い」「お願いします」「ごめんね」など色々な言葉が入っていて選択できます。またオリジナルの言葉を作ることもできるようになっています。印刷もできます。

#### 丸木事務局長

このように筆談が難しくなってきた方はトーキングエイドやレッツチャットを使うことによって、こういうものを嫌わなければ、食わず嫌いではなくこういうものをやってみようという気持ちがあればできるのですね。

続いて透明文字盤（文字盤）です。

文字盤というものはどういうものかというと、こういうアクリル板できていて、「あいうえお」から「わをん」まで書いてある、非常にアナログ的なものです。でもこれも大変効果があります。実際に使っているところを見ていただくのが良いと思うので、今日はプレゼンターをお二人にお願いしています。まずはお一人目の方にやっていただきます。

最初の患者様は入院して12年、発病して16～7年位になり、かなり筋肉の状態が悪くなっているけどコミュニケーションがとれます。アシスタントはお姉さまです。（文字盤での読み取り・・・車椅子に座っている患者様の顔の前にお姉様が文字盤を持って向かい合い、棒を文字盤にあてて一字一字読み取っている）

患者様「わたしはセンターからきました」

（文字盤で読み取り・・・患者様の目の動きでリズム良く読み取っている）

「どうぞよろしくおねがいたします」（会場から拍手）

#### ご家族

最初は「あ」の段からいきます。本人は「せ」という文字を言いたいのですが、私は分かりませんので、「あ」「か」「さ」・・・といきます。すると「さ」のところで目をパチッと瞬きさせるので、続いて「さ」「し」「す」「せ」「そ」とやります。すると「せ」のところで目をパチッとさせるので、言いたい最初の文字は「せ」だと分かります。同じように次の文字を読み取って文章が伝わります。

#### 丸木事務局長

では、お二人目をお願いします。文字盤を使わずに文字盤をやるという方です。僕はエア文字盤と呼んでいます。文字盤と同じ理論のようです。

(エア文字盤での読み取り・・・患者様は車椅子に座りその前に介助者が顔を合わせ目を見ながら口頭で「あの段、いの段、うの段・・・」と話している)

「わたしは にじゅうねんまえに はっしょうして じゅうごねんまえに しんけいせんたーに にゅういんしました。よろしくおねがいます」(会場から拍手)



#### 介助者

仕組みは全く一緒なのですが、私達の頭の中に同じ文字盤が入っているのです。通常ならば、例えば「あつい」なら、あ行の「あ」た行の「つ」あ行の「い」といくのですが、この方は先に母音でいきます。なので、私は「あの段、いの段、うの段・・・」と聞いています。さらに濁音と半濁音を言うてしまうことで、は？ば？と聞かなくて済むので全て言っています。これの利点としては、先に母音で言っていくので先読みがしやすい点です。

#### 丸木事務局長

患者様本人の能力プラスいま付き添いの方の能力もあると思います。僕ですと前に拾った言葉を忘れてしまいます。

#### (エア文字盤の読み取り)

「さいきんわたしは せんりゅうをつくっているのですが このぼをおかりして いくつかごひろうします」

「人生は意気と力と熱情と」「芸者に年と本名聞くはやば」「ALS これも神様のおぼし召し」「三日月のふしが落ちてる四畳半」(会場から拍手)

## 丸木事務局長

このように文字盤は、アクリル盤でなくてもやることができます。なかなか達人になるのは難しいかもしれませんが、こういうこともできるということです。

続きまして伝の心です。伝の心はパソコンで一文字一文字ひろっていくものですが、これは開発に意味がありまして日立製作所の社員が ALS になったのです。それでその責任者の方が、我々がそういうものを作って助けなければいけないということで、パソコンを使った日立のシステムでコミュニケーションエイドを作れという命題があって作ったのが伝の心です。そういういきさつがあるもので、はっきり言って ALS の患者様のために作られたようなコミュニケーションエイドと考えて良いと思います。

患者様のおでこのスイッチでまゆをちょっと動かすことでスイッチを作動し文章を一文字一文字ひろいます。長い文章も作れるので、以前入院していた患者様で料理が好きで、働いている看護師が料理が下手なものが多いので一生懸命レシピを教えてくれた患者様もいらっしゃいました。

ALS の患者様にとって、コミュニケーションエイドだけでなく人工呼吸器も車椅子も眼鏡と同じようなもので、うまく動かなくなった部分を補助するものであるという考え方があっても良いのではないかとおっしゃっていて、今日のテーマとぴったりなので披露させていただきました。

続きまして視線入力です。これは一人私が在宅で診ている患者様がずっと長年使っているので、訪問看護師から説明させます。

## 看護師

こちらがギデクト社のアイタッチデジタルシステムを使っている様子です。この二個のパソコンの上の赤外線と本人の目の前にあるカメラを使って目の動きをとらえています。3 個のカメラを使って目の状態をとらえています。これがポインタを設置している状況になります。

普通のパソコンでいうポインタですね、矢印を動かしますが、その動きと黒目の動きが連動してしまっていて、ポインタを動かすことができ、そこで選択したい時クリックしたい時は瞬きをすると入力ということになります。普通のパソコンでいうワードやインターネットやメールがそのままの画面でできます。そのインターネットとワードを使って、文章を打ってくれました。また、インターネットから無料のイラストを引っ張ってきてお手紙をくれたりします。普段パソコンを使い慣れている方でしたら普通に使っただけだと思います。文字を入力する時には、パソコンのキーボードの画面がそのまま画面に出てくるので、あ・か・

さ・た・な・・・と待っている時がなく入力できます。入力する時間は普通の方の3倍位の時間だと思います。



#### 丸木事務局長

最後に ALS の場合、不幸にも進行が急で瞬きもできない、まったく自分の意思表示ができなくなった方に関して、運動機能が全て落ちることをトータルロックドインや閉じ込め症候群というのですが、そういう時にどうやってコミュニケーションをとるかということですが、そういう方の脳波をとった時にはちゃんと正常な方と同じように出ています。つまり頭の中ははっきりわかっているがそれを出すことができない、それを何とかするもので、この心語りというものがあります。これは脳波の変動や、何かを考えると血のめぐりが変わるので、血のめぐりの変化をみてイエスかノーを読み取るというものです。これは会長の田中さんが披露して下さいます。ただそうとう集中力を必要とするのでなかなか難しいと思いますが、どのようにやるかをお見せいただきたいと思います。

#### 田中支部長奥様

機械をこのスクリーンで見せるという用意ができていないのでどんな形のものかというのを見ていただくしかできないのですが、車椅子の上にセットしてみたいと思います。この心語りを使っているところを、今年の元旦に毎日新聞に取材を受け、恥ずかしい位大きな写真で載りました。その時の記事を見ていただくとよくわかると思います。

コンピューターに波型の画面が出て、本人が頭の中の血流を激しく流す、ゆっくり流す、大まかに言うとそんな感じで、機械にイエスかノーを表すというもの

になります。前もって数値が登録されていて、日によってとても微妙なものなのでイエス・ノーが変わってきます。人によっては毎日イエス・ノーの数値を入れ直してやる方もいます。うちは毎日入れ直さずにその日のイエス・ノーを一応出してもらって、今日はいつもよりイエスがこっちよりだというふうにアバウトな感じでイエス・ノーを自分達の中で決めて使いこなしていると思っております。調子の良い時は100%、調子の悪い時は0という位、差が激しいものです。またとても神経質なものなので静かな状態で30分位しかできません。自分の中でイエスを出そうと強く思ったりあるいはノーにするから穏やかな気持ちになろうとか、そういうことを自分の中で調節できるのは30分位だと私達も思っています。

そして、どうしてイエス・ノーがはっきりでたかと分かるかという、例えば、昨日よく眠れましたか？と聞く時に眠れたらイエス、眠れなかったらノーというふうに質問します。例えばイエスが出たとします。これだけでイエスだというふうには思わずに、今度は眠れたらノー、眠れなかったらイエスを出してくださいと反対にします。そこで逆の答えが出れば、昨日は眠れたんだという判断になります。実際には私はやっていなくて学生さんがやってくれているので、学生さんにやってみてもらいます。おでこにセンサーの板をはります。(実演)



学生さん

田中さん、昨日はよく眠れましたか？眠れたらイエス、眠れなかったらノーにしてください。田中さん繰り返しお願いします。(測定中)

田中さん測定終了しました。ありがとうございます。お疲れ様です。

田中支部長奥様

いまはノーが出ました。たぶんこれはあっていると思います、昨日は眠れなかったのですね、というのはこういう状態ではだいたいイエスが出るのです、興奮してる状態なので。(笑)

学生さん

田中さん今度は逆で質問させてください。先ほどと逆の質問です。昨日よく眠れたらノーです、よく眠れたらノー、眠れなかったらイエスをお願いします。(測定中) 田中さんありがとうございました。リラックスしてください。

田中支部長奥様

ちゃんと答えがでたから昨日は眠れなかったのね。これがうちの判定基準で左だとイエス右だとノーと測定をもう決めちゃっているのですね。これはだいたい前に日立の機械の担当者がいらしてその時にやって数値をとってるのです。自分達ができる人もいるのですが、なかなか難しくてできない人も多いのでこの判定でやっています。これはその時に変えることができる人もいるのでその方が機械の状態を良い方に持っていくこともできます。これはとても根気が要ります。うちはこのを使って4年です。4年もやっていたら上手になりますね。

丸木事務局長

ありがとうございました。このような形で従来はトータルロックドインという状態でほとんどコミュニケーションが取れなかった方もイエスかノーかがある程度わかるようになる。以前はこれよりも少し古い機械でそれを使いこなしている山形のALSの患者様がいらっしゃいましたね。イエスかノーをぴびぴびっと出すような方でした。

今日は筆談から脳血流の違いでイエスかノーを判断してコミュニケーションをとるというものまでありましたが、コミュニケーションをとるというのは重要なことです。このように色々なシステムがあります。それから心語りについても田中さんはトータルロックドインになってかなり経ってからやっているのだからなかなか導入が難しいのですが、もう少しはじめからイエスかノーか伝えられる段階の時にちょっと練習しておくともっと導入しやすいのではないかと思います。僕らでも前頭葉の脳血流を上げてくださと言われても難しいですよ、ところがどうやると脳血流が上がるのかというコツさえ覚えればできるわけです。どの段階でも、少し元気なうちから少し先取りをして導入していくことが望ましいと思います。今日はたくさんの患者様にご協力いただきまして、実際のコミュニケーション

ンの方法を見ていただきまして大変参考になったのではないかと思います。

ALSというのは、アメリカのとても有名な教授が Always Anyway Anybody Love and Sympathy と ALS の頭文字をとって、いつでもどこでも誰でも愛と共感をもって接してください。と言っています。特にコミュニケーションはいま見ても分かりますように時間がかかります。でも、時間がかかっても周りの者が腰を落ち着けて聞いてあげるといことをすればコミュニケーションがとれます。ひとつでもイエスかノーかがわかれば患者様にとってみればそれは嬉しいことです。コミュニケーションは大事です。いまは色々なツールがでてきています。そういうものを駆使してコミュニケーションを上手にとっていただきたいと思います。

それから患者様に前向きになってなんとかコミュニケーションをとろう、がんばろうという気持ちをもってもらいたいと思います。今日ご紹介するのは、2年前にリハビリの講義をしていただいた、御自身が ALS の患者様の倉又さんが新しい本を出しました。とにかくポジティブシンキング、とにかく前向きに考えようという本で、僕も読みましたが 15 分位で読めるものです。全部彼女が感じた、前向きにやろうということが書いてある本です。我々 ALS をみるものにとってもご家族にとっても、患者様が前向きになっているほどやりやすいものはないです。後ろ向きでいつも死にたい死にたいといっているらどうやってサポートしたら良いのかわからないということもあります。患者様自身も前向きになっていただいて、我々もそのシンパシーをもってみることを心掛ければ良いのかなと思います。今日は皆さんにご協力いただきましてどうもありがとうございました。

## 質疑応答

### ご家族

丸木先生に病院のセンター長というお立場でお聞きしたいのですが、私の家内も狭山で入院生活を送っています。現在は文字盤でコミュニケーションを交わしておりますが、そろそろ文字盤が難しくなってきたなというところに、いま田中さんが実践していただいたような方向にシフトしていくことも考えてはいるのですが、もちろんタイミングなど難しいと思うのですが、一番お尋ねしたいのは、病院で入院しながらそういった機械を導入して、コミュニケーションを続けていくということに関してはたして可能なのでしょうか？

## 丸木事務局長

病院によって違うと思います。うちでは普段見ている看護スタッフとリハビリの方でコミュニケーションエイドのことは色々やっています。看護師だけだとそういうものを使いこなすのが難しい場合もありますし、申請する時の手続きなどリハビリが中に入って両方でやっています。伝の心なりなんなり皆さん使っていますし、ベッドサイドでテレビはあるはパソコンはあるはで、山のように荷物がある方もいます。ただ、そういうのは難しい病院もあると思います。狭山でそれを導入してくれるかというのは相談していただければと思います。うちの方ではそういう形でやっています。

## 交流会

### 司会

今日は患者様 16 名、ご家族様 28 名、ご遺族様 1 名、専門職 11 名、一般の方 4 名で 60 名の方に参加していただいています。まずは、患者様のほうから近況や最近悩んでいることや思いついたことなど何でもかまいませんので、マイクをまわしますので一言お話しいただければと思います。

### ご家族

初めて発症したのがちょうど震災の頃で呂律が回らなくなり、なかなか病名がわからなくて最終的に行き着いたところが丸木ドクターのところでした。

いまの状態は、言葉が話せなくなってから 2～3 ヶ月で、飲み込みが悪いですが口から全部食べているので、一食一食心配しながら料理を作っています。食事に関する仕事をずっとしていたので、いままで食べていたものの栄養を計算して作っているという状態で、食事はワンセット 5～6 種類出しますがそれを時間はかかりますが全部食べてくれるとほっとするという感じです。

ただ、いまもう喋れなくて、もともと口数が少ない人だったので、私が一方的に話して「うん」とか「ううん」とか言ったり、あとは筆談ができます。右手がだいぶ使うのが辛くなってきたので、いままで着ていた洋服の脱ぎ着が難しくなってきました。教えていただいた体操をやっています。

質問ですが、トーキングエイドとレッツチャットの違いを教えてください。

### 小山運営委員 (PT)

機械の違いを説明すると、トーキングエイドというのは 50 音のボタンがあり、指でそのボタンたとえば「あ」を押せば「あ」が出ます。トーキングエイドとペ

チャラという2種類の同じような機械がありますが、メールに接続可能な機能もついているものです。両方ともカテゴリーは会話補助装置というものになります。レッツチャットは、機械だけあくまでも会話補助装置なのですが、何が違うかという（機械の文字盤が、あ行さ行と一行ずつ光っている）ご自身がその文字を押すのではなくて、例えば「し」を選択したければ、さ行をまず選択し、すると今度は光がさしす・・・とおりてくるので「し」で選択する。

操作方法が文字一つ選択するとしても一回で済むか二回かかるかという労力の差があるのと、あとはスピードの変化も調節できますが、あくまでもそこをまたなければいけないということがあります。ただ会話補助装置の中でどちらかを選ぶか考えた場合にその時の症状によって先を見越してこちらを選ぶかということになるかと思います。

トーキングエイドもレッツチャットも会話補助装置というカテゴリーの中に入っている以上は手の動きを利用して操作するということになります。外部スイッチを着けることによって、直接ボタンを指で押すのではなく、額やわずかな指の動きなどでスイッチ操作できるのがレッツチャットのメリットです。補助は、会話補助装置は音声言語の手帳が4級、意思伝達装置で3級が必要になります。さいたま市の場合はALSと診断がついていれば、それだけで申請できます。



## 患者様

私は治療の一環であるリハビリを楽しみにしています。肩から足先まで動かしていただくと手足のこわばりがやわらぎ気持ちが良いです。また、近年日本でもiPS細胞の研究が前進していることを新聞で知りました。今後の研究成果に期待しつつ希望を持ち治療に励んでいきたいと思えます。

## 患者様

この交流会に参加させていただくのは2回目です。私の田舎は福島県で何かと大変なようです。この病気にならなかつたら、寝たきりの母のためにいますぐにでも帰ってあげたいです。しかしかなわず無念です。でもみんなに支えてもらいながら頑張ります。

## 患者様

去年の夏ごろ手の調子が悪くなって、年末に ALS ではないかと診断されました。これから病気と向き合っていくのですが皆さんのお話を聞いたり勉強させてもらいながら頑張りたいと思います。

## 患者様

私は昨年8月に ALS と診断を受けました。一番初めは右手の力がおかしいと思い、それが初期症状だったのですが、いまでは握力計が0になってしまいました。左もいまは30位です。人間いつかは逝くわけですが、人間のその終末の迎え方というのはそれぞれ皆さんの自由で、私は自分で事業をやりながら人一倍楽しい人生を送りましたので、自分が歩行できる間は好きなことを楽しんで、ベッドに入って亡くなりたくないというのが自分の思いで、患者様には申し訳ないですが・・・。それぞれ皆さんの考え方で頑張っていたきたいと思います。この病気は先ほどの患者様の川柳にもありましたが、一つの神の思し召しというか、それぞれの皆さんが担った運命だと思っています。勝手なこと言いました。ありがとうございました。

## ご家族

父は去年の5月から呂律が回らなくなり、8月に ALS と診断されました。喋れないだけだったのですが、どんどん進行していき2月1日に胃ろうの手術を受ける予定で、いまは体も徐々に動かなくなり食べるのも大変という状況になってきています。父は卓球とカラオケが趣味だったので、それがだんだんできなくなってきて、これから本人はどうしていかうかと、そういう悩みの最中です。この会に参加して、父が今後どうしていくか見つければ良いなと思っています。

## ご家族

母ですが一昨年の暮れ頃から呂律が回らなくなり、最初は歯医者に行ったり色々なところに行ってもわからなくて、去年の夏ころに帝京大学で ALS と診断を受けました。

現在は言語の方がかなり不自由になり、飲み込みも不自由になっている状態です。本人は非常に前向きで、自分で料理もしたり身の回りのことは全部自分でできていて、身体的には衰えは無い状況です。治療の方法も色々あると聞いていますので、頑張っていきたいと思っています。

#### ご家族

主人が2008年の暮れ位に調子がおかしくなって、2009年の暮れに確定診断をいただいたのですが、家族としてはありがたいことに、しっかり受け止めて過ぎてくれています。ただ話がだいふ聞き取りづらくなってきていたり、食事の面も固形物はなかなか食べられなかったりと色々出てきましたので、皆さん先輩方はどんなふうに工夫してこられたのか教えていただけたら良いなと思ってきました。いま実は食事もそうですが、一番大変に思っているのが睡眠です。筋肉が落ちてくると、肩の関節が圧迫されて痛いみたいで、仰向けで寝ると唾液が喉に落ちるのが怖いので横になって寝ると肩が痛い状態です。そういう経験をされた方がもしいらしたらどんなふうに工夫したかとか教えていただけたらありがたいです。

#### 田中支部長奥様

好きなものはやっぱり食べれるもんなのですよ。喉の通りが悪いのにウナギやサンドイッチなどくちやくちやにまると意外とコロントうまく入るようなのです。あとよく食べていたのはプリンとか喉ごしが良いものは食べる。嫌いなものは食べない。だめだと思えるものでも好きなものなら意外と食べてました。それと、胃ろうも考える時期なのではと思います。うちは胃の手術をしていたため胃ろうが無理だったので、いまは鼻からチューブで、普段私達が食べているものをミキサーにかけ裏ごししたものを注射器で管から入れています。普段食べているものが摂れているのでお通じも良い状態で保てています。

うちは進行が早かったので、昨日食べれたものが今日は無理という感じで、段階的に進行したので、ゆっくりの方とはまた違うと思います。あとはお好み焼きのようなしっとりとしたものも食べやすかったので、そこに色々なものを刻んで混ぜ込んで食べたりもしていました。どろっとしたやわらかめのもので、肺に入りにくいもの、そんな工夫をしていました。

寝ている時は、うちはエアマットを使い仰向けで寝て、完全な横向きというのはやっぱり肩が辛いですよね、あまりアドバイスができないです。

## ご家族

うちも前日は食べられたのに今日は食べられないという形で驚きましたが、先日家族の者が来た時に麻婆豆腐を出して、その時に豆板醤を入れる前のものをペースト状にして、それを別の鍋で豆腐を混ぜたら、美味しく食べてくれました。唐揚げなどは全然受け付けないので、一応から揚げにしてそれをペースト状にしてきゅうりの千切りとたれを混ぜると、懐かしいと思いながら食べてくれました。サンドイッチも卵をぼろぼろにするのではなく半熟のどろっとしたので作ると上手に飲み込んでくれました。最近トマトの種が気になるみたいで、種を取りみじん切りにして、たくさん圧力なべで茹でたじゃがいもをペーストにし小分けにしたものを混ぜて、そのじゃがいもはベースにしてスープにしたり色々なものに応用して手抜きもできるかなと思っています。

## 司会

お食事について皆さん努力されていて色々なアドバイスがあると思うのですが、やはり胃ろうの時期も考えられます。胃ろうは早めに開けた方が良いといつも言われています。胃ろうは開けた状態でも、お口からも食べられますので、好きなものはお口から摂っていただいて、飲みにくいお薬とか摂りづらい水分、足りない栄養は胃ろうから全部入れて、体力を保つためにも一番良いのではと思います。

## 介護士

寝る姿勢に関しては、確かに肩の筋肉が痩せ細って痛くて眠れないという時期があったのですが、バスタオルを折り曲げて肩の下に入れてみたりとか、おむつに水を吸わせてジェル状にしたものをラップかビニールに入れて布でくるんだものをクッションにして当ててみたり工夫はしてたのですが、段階段階によって変わってきます。腕の置き方など、いままで寝ていた姿勢が痛くて眠れなかったりと大変な時期がありました。その時に応じてご本人様に伺って対応していくしかないのかなと思います。

## ご家族

母が一昨年の秋位に呂律が回らないということで色々な病院にいき検査をしたのですがわからず、去年の春に ALS と診断を受けました。病院の方の勧めで去年の夏に胃ろうの手術をしました。母は呂律から症状が出て、まだ歩くことはできます。介護保険の要介護、要支援の判定基準というのは、下半身の方が点数がついて、呂律の方から進行しているのが損したような感じがしました。今日は連

れて来られればよかったですのですが、母が最近は出かけることも億劫になっていて、でも次回はぜひ連れてきたいなという会場の印象を受けました。

会話補助装置ですが、いま筆談も面倒がってコミュニケーションがなかなかうまく取れない状態なので、レッツチャットの見本はどこで見れるかとか入手するルートなど教えていただければと思います。

#### 小山運営委員（PT）

病院の相談室にワーカーさんがいらっしゃると思うのでまずは相談していただくことです。あと、確かに介護保険の認定というのは、歩ける立てるといってどうしても、介護度が軽くなってしまいます。身体障害者手帳というのは、腕、下肢、体幹、音声言語咀嚼機能と細かく分かれています。とにかく球麻痺がひどくて呂律が回らなくてというのであれば、音声言語咀嚼機能は取れると思います。その場合は耳鼻科のお医者さんで障害者手帳を書ける認定医に診てもらおうのですが、ワーカーさんに相談してください。球麻痺からきてるのだと、手足というよりも呼吸機能が落ちていてしんどくて座ってられないという可能性もあります。手の動きも悪いということでしたら、腕の動き、上肢といいますが、それでも手帳を取れる可能性があります。まず言えるのは早く身体障害者手帳を取得してください。そうすれば交通費とか補助も得られますし、もろもろ介護保険で賄えない部分も逆に手帳でフォローできます。早急に申請してください。それからレッツチャットなりの会話補助装置に移れます。

#### ご家族

母が2008年の春ごろ足の症状から始まり、その1年後に呂律が回らなくなり、その翌年に診断がつき、その半年後にはもう呼吸器を装着するという割と早く進行するケースでした。いまは在宅で父が中心になって療養生活を送っています。岐阜県の高山というところで医療過疎地と申しますか情報が少なく、この病気をよく知っている医療職の方も少なく大変な状況ですが、何とか前向きに頑張ってもらいたいと、こちらからもサポートしています。一番困ったのが情報が少ないことで、私はこちらにいたので、先生の話を伺ったりこういう会に参加して得られた情報を父や母に還元したり訪問看護師さんをお願いしたりしていますが、皆さんが療養されている中でどんな形で情報をとっていたか教えていただけたら嬉しいです。

#### 田中支部長奥様

まずALS協会の会員になりますと、協会のホームページで、仲間で情報交換も

できて、大事なことや例えば患者様自身がこんな目にあったとかあるいはこんなうれしいことがあったとかいう情報を個人が流してみんなが共有でき、またそこにコメントできたりします。私などは機械があまり得意でないので見ただけで満足して、これもためになる情報だと思います。このような会があることも、そこでお知らせがあったりします。

## ご家族

いまコミュニケーションで困っていて、この会に参加した動機もそこにあったのですが、もう少し元気な時から伝の心もとにかく練習してねと言っていたのですが、母がもう75になりますので、機械類にはとっつきがわるくて、結局こういう状況になるまで何もしていなくて、ここへきてようやく自分の気持ちを伝える方法がいまのところそれが良いのではないかと練習を始めたのですが、スイッチ一つをとってもナースコールのブザーが右手の親指で押せていたのが、付随運動が多くなって用の無い時も押してしまったりしてそれが使えなくなり、瞬きもできるのですがだんだん瞼が重くなってきて、非常に疲れると、いま一番確実なのが額を動かしてタッチセンサーを使うやり方ですが、それもきちんと固定をしていないと触っただけではできなくて、ある程度の力が必要だということではんとできる時とできない時とあって、もう少し楽にセンサーとして機能するものは無いか、やっぱりインターネットで調べたりしたのですが、思うようなものが見つからなくて、そういう具体的な情報を得たいと思いました。

## 小山運営委員 (PT)

ナースコールを押す時に誤作動があるとのことですが、一つはスイッチの回数を調整するとか時間を調整して押せる調整機があります。ナースコールのスイッチが病院にある市販のものだとそれができません。頬で押すものはマルチケアコールといって、ナースコールを作っている会社が出しているものですが、時間設定、どれ位の時間で反応してくれるか、感度、どれ位の感度かと二つの調整がついていて、それで誤作動をなくすという方法があります。

あと、額のタッチセンサーですが、金属ヘンプファイバーかポイントタッチかお使いのものがどれか分かりませんが、種類が3つ位あります。こちらの額の動きでやるのにすれば、さっき言った回数や時間を設定できる駐在できる機械を接続できるはずです。それを介在させれば誤作動が減ります。コミュニケーションのスイッチに関しては、一回一回押さなければいけないので、いま一番確実な額のセンサーで、光ファイバーのファイバースイッチというものがあり、何ミリ

で調節できて、タッチさせなくても良いので障害物に対しての距離で反応してくれるので、力の無い人でも大丈夫だと思います。



#### ご家族

昨年の夏ごろに右足に異常を感じ、そこから進行が早いねと言われていました。車椅子の生活になり、腹筋も弱ってきて立ち上がることができない状態で、姿勢も前傾してきました。呼吸の機能も1カ月単位で70%、60%というようにだいぶ落ちてきています。呼吸機能が低下してきたので、早めに胃ろうをつけましょうと、いま入院しています。普通に食べられるし、飲み込みはほとんど問題ないのですが、呼吸機能が低下してからだと、胃カメラを飲んだり処置の時に危険だということであさって手術を予定しています。ただ、混乱しているのですが、外科の先生が診察をした際に、何でこんなに普通に飲み込めるのに胃ろうをつけるの？って本人に言ったそうです。本人も大変な決意をしたところなのに、本人が迷うようなことを言われ、つけるのをやめようかといま揺れています。ちょうどこのような会に参加させてもらいましたので、それでも胃ろうをつける必要があるよという情報があれば教えていただければと思います。週単位で症状も変わるので激動の毎日です。

#### ご家族

私の家内もすでに胃ろうをつけております。お食事が食べられる飲み込めるという段階で胃ろうをつけないと大変です。苦しみます。私の家内はすでに嚥下障害がある時だったので大変でした。本来20分位で終わる手術がずいぶん時間がかかりました。痛い痛いと言っていました。早めにした方がご本人のためになると思います。胃ろうをつけても、口からたべることもできるし、入浴も普通にできます。

#### 運営委員

胃ろうの話ですが、もう一度、ご本人と主治医の先生とで話す時間をとり、説

明をしっかり受けて、ご本人とご家族がしっかり理解をした上で手術をする方が良いと思います。胃ろうは医療行為なので、在宅療養ですと、家族もきちんと理解しておかなければいけません。

#### ご家族

夫は去年の3月にALSと分かり、その数年間どこかがおかしいおかしいということでした。夫も最初肩が動かなくて、分かった時点から月ごとに肺活量が数値的にどんどんどんどん下がっていきました。そして、やはり胃ろうを早くした方が良いということと言われ、その時の先生は、胃ろう造設はそんなに大変なことではないけど、麻酔をかけたり胃に穴をあけるから肺活量がある程度ないと、50か60をきったらできませんといわれました。やはり、私も夫も、なんでまだ口から食べられるのに・・・という思いがありました。ただやはり、夫に長生きしてほしいと説得しました。ところが夫は一度勝手に手術をキャンセルしてしまいました。その後、説得を重ね、一ヶ月後に受けました。術後1カ月の間、痛み止めを飲んでも痛みが消えず出血もして苦労した時もありましたが、1ヶ月後の診察で交換したらそれからは全然痛みもなく、いまは毎日胃ろうから栄養を摂っています。苦労した時は後悔もしましたが、いまは栄養が摂れるのでつけてよかったと思っています。

それで、夫ですが、毎月毎月呼吸機能が低下していて、人工呼吸器は着けないと前から言っていたのですが、本人の希望に沿った方が良いのか、家族はやはりそう思いながらも何パーセントかはこれで良いのだろうかと考えます。今日の講演を聞いて、人工呼吸器は延命措置ではないという内容に心を動かされました。

実はいま寝てる時はいつ呼吸困難になってもおかしくないといわれています。が、足はしっかりしているのです。動けるので、色々なところに出かけたいなと思っています。ただ栄養が心配で、旅館に行っても同じようには食べられません。出かけた時に胃ろうから栄養がとれるのかということと、胃ろうではなくて栄養をとる方法が何かあれば聞きたいと思います。

#### 田中支部長奥様

毎年一回旅行に行っています。胃ろうではなく鼻チューブですが、ミキサーを持参して食事をミキサーにかけて入れて、みんなと同じものを味わってもらっています。チューブに通りやすくなるまで水分を足して、50cc位の大きなシリンジ（注射器）で入れています。家にいる時は2食をミキサー食、1食をラコール（経管栄養食）にしています。

## ご寄付ありがとうございました

キッセイ薬品工業株式会社

株式会社 クレアクト

サノフィ・アベンティス株式会社

ダブル技研株式会社

チェスト会社

株式会社東機賢

フィリップス・レスピロニクス合同会社

※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 048-839-4850 (Tel & Fax)
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	
〃	福田 好巳	患者	川口市	
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	佐藤 順子	事務員	埼玉精神神経センター	jalsa_saitama@yahoo.co.jp
	山本 薫	事務員	埼玉精神神経センター	jalsa_saitama@yahoo.co.jp
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	
〃	奥富 幸至	看護師	越谷市	kojio550@gmail.com
〃	小倉 慶一	PT	比企郡小川町	k1-ogura@nifty.com
〃	小山 紀子	PT	埼玉精神神経センター	
〃	須賀 直博	検査技師	参天製薬株式会社	hcgng0530302@gmail.com
〃	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	
〃	番場 順子	遺族	比企郡嵐山町	

//	松村 茂雄	遺族	熊谷市	
//	松村 幸正	遺族	比企郡小川町	
//	武藤 陽子	MSW	国立病院機構東埼玉病院	mutohmsw@nhs.hosp.go.jp
//	村木 智子	看護師	草加市	m.hana_mizuki8839@nifty.com 048-943-5490 (Tel & Fax)
//	小林 真美	遺族	戸田市	
//	川口 沙織	MSW	埼玉精神神経センター	sni-soudan@saitama-ni.com
//	上谷 歩	MSW	狭山神経内科病院	a_kamiya@tmg.or.jp

MSW= 医療ソーシャルワーカー、PT= 理学療法士

※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。

事務局のお手伝いや支部だよりのイラスト描きのボランティアも募集中です。  
 連絡先：日本 ALS 協会埼玉県支部 事務局 丸木 雄一、佐藤 順子、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://www5.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25年1月25日発行 「埼玉」号外

発行人 社団法人埼玉県障害難病団体協議会 佐藤喜代子  
編集人 日本ALS協会埼玉県支部 支部長 田中眞一 頒価 50円