



日本ALS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

年4回：3月20日、6月20日、
9月20日、12月20日発行
発行人

一般社団法人
埼玉県障害難病団体協議会
鍛冶屋 勇

1部 50円

編集 日本ALS協会 埼玉県支部
支部長 田中 眞一
〒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 事務局
電話& FAX 048-857-4607
email: jalsa_saitama@yahoo.co.jp

令和元年9月20日発行 第19号



第18回 埼玉県支部総会 (R1.6.30)

も く じ

第 18 回 日本 ALS 協会 埼玉県支部総会のご報告

平成 30 年度事業報告	3
平成 30 年度決算	5
令和元年度事業計画	5
令和元年度予算	6
役員人事について	6
来賓紹介・祝辞	6
祝電	7
上田清司埼玉県知事のご挨拶	8
日本 ALS 協会 埼玉県支部 平成 30 年度 支部総会開催にあたって	8
講演 「ALS の治療法開発の時代へ：レジストリ研究 (JaCALS) から病態解明・創薬に向けて」 演者：名古屋大学大学院医学系研究科 特任教授 祖父江 元 先生	9
交流会	23
埼玉県内患者・家族会	32
ご寄付ありがとうございました	32
支部スタッフ	36

第 18 回 日本 ALS 協会埼玉県支部総会のご報告

第 18 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 18 回 埼玉県支部総会・講演会・交流会

日時 令和元年 6 月 30 日（土） 12:00～16:30

会場 大宮ソニックシティシティホール 4F 国際会議室

参加者数（患者・家族・遺族・専門職・一般来賓）102 名、スタッフ 42 名

第 1 部：総会 12：00～

支部長挨拶

議長選出

議事

第一号議案：2018 年度事業報告・決算

第二号議案：2019 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～

「ALS の治療法開発の時代へ：レジストリ研究（JaCALS）から病態解明・創薬に向けて」

演者：名古屋大学大学院医学系研究科 特任教授 祖父江 元 先生

第 3 部：患者様交流会 14：30～16：30

司会：青荊 歩

資料

支部長あいさつ（奥様代読）

こんにちは、支部長の田中眞一です。本日は、ご多忙中にもかかわらず多くの皆様にご出席いただき、誠にありがとうございます。また、ご来賓の皆様ならびに関係者の皆様には、日頃より多大なるご支援をいただき、厚く御礼申し上げます。

おかげさまをもちまして、支部設立から数えて 18 回目の総会を開催することができました。この 1 年の間にも ALS に関する明るいニュースがいくつかありました。今年 4 月には、京都大学 iPS 細胞研究所による ALS 治療薬の治験の開始が発表され、将来的に治療薬として認可されることがとても楽しみです。

本日は、名古屋大学大学院、特任教授であられる祖父江先生をお迎えし、貴重なご講演をいただく予定になっております。また、本日は日本 ALS 協会本部より、嶋守新会長にもお越しいただいております。

本日の「講演」と「交流会」が皆様の生活をより明るくすることを願ひまして、支部長の挨拶と代えさせていただきます。

平成 30 年度事業報告

第 17 回 日本 ALS 協会埼玉県支部総会 平成 30 年 6 月 30 日 (土)

講演①「ALS に対するはり治療で痛みの軽減と生活の質が向上した症例について」

埼玉精神神経センター・埼玉医科大学東洋医学科 鍼灸師 井瀬 美由季 先生

講演②「ALS のとらえ方」

柔道整復師、特定非営利活動法人ポジティブ・フロム・ジャパン講師

メンタルアドバイザー 倉又 弓枝 先生

参加者：109 名 (患者 18 名、家族・遺族：31 名、専門・一般 34 名、来賓：26 名)

スタッフ：65 名 (スタッフ含 合計 174 名)

- ・霊気 (東洋・西洋) についての講演 (看護師)
- ・月に 1 回患者会があるので情報交換でき先輩方に貴重な話を血と肉になり感謝です。(患者様)
- ・昨年 6 月に宣告され、まだ大きな変化は身体には見られません。しかしこの先どのような症状が進行していくのか不安はつづきます。西部地区のようにフリートーカー形式で、今後の話や現在までの介護経過など直接患者さん介護者からお話が伺える時間があつたらよいと思いました。年に一回の交流会は貴重な時間となっています。(患者様・ご家族)
- ・大変参考になりました。ありがとうございました。(患者様)
- ・総会の企画、運営、本当にありがとうございました。今日参加させていただき自分にできることを考えて母を支えていきたいです。(ご家族)
- ・たいへん勉強になりました。(専門職)
- ・災害時の備え、レスパイト入院などの情報は支部でまとめているのでしょうか？ (ご家族)
- ・患者家族も希望を持って前へ前へと歩んでいます。まとめる支部役員や専門職も難病をとりまく医療福祉について学ぶことが大切と痛感しています。(ボランティア)

北部ブロック交流会 平成 30 年 9 月 15 日 (土)

「理学療法士、訪問看護師、医療相談員による療養生活上のポイント等についての話」

座長 埼玉精神神経センター センター長

日本 ALS 協会埼玉県支部 事務局長 丸木 雄一 先生

秩父市福祉女性会館 (熊谷保健所・本庄保健所・秩父保健所)

参加者：28 名 (患者：3 名、家族・遺族：7 名、専門職・一般：18 名)

- ・今後聞きたい講演：コミュニケーションツールの種類やその助成について、在宅での使用の流れ (理学療法士)
- ・リハビリの説明の内容が専門用語が多く、せっかく患者様が参加されているのに残念でした。もっと簡単な内容でも良いので具体的なリハビリの方法等を講義していただ

きたかったです。誰を対象にお話をしているのかわからない。(専門職)

- ・各先生方の講義はスライドで実際の様子が変わりやすく理解しやすかったです。本日は ALS で家族様・ご本人様の直接なお言葉を聞くことができとても有意義な勉強をさせていただきました。(看護師)
- ・病院の医療ソーシャルワーカーです。入院患者様と関わらせていただくことが多いので、病院の外での ALS 患者様やご家族様のお話にとっても刺激を受けました。専門の先生方のご講義、ご回答についてもとても勉強になりました。患者様を理解し療養生活の質を改善できるよう活動の幅を広げられるよう、努めてまいりたいと思います。(医療相談員)
- ・先行の不安はありますが、この様な会に参加できて前向きに考えられる気がします。勇気づけられました。ありがとうございました(患者様・ご家族様)

東部ブロック交流会 平成 30 年 10 月 13 日(土)

「ALS (筋萎縮性側索硬化症) の治療と療養生活の注意点について」

講師 国立病院機構東埼玉病院 神経内科医長 鈴木 幹也 先生

加須市市民総合会館 市民プラザかぞ

(春日部保健所・草加保健所・加須保健所・幸手保健所、越谷市保健所)

参加者：38 名 (患者：9 名、家族・遺族：11 名、専門職・一般：18 名)

- ・今日はありがとうございました。(未記入)
- ・コミュニケーションに関すること (看護師)
- ・メンタルケアについて (看護師)
- ・ALS 協会埼玉県支部の活動内容をリストアップして、その情報を欲しい。(ご家族)
- ・良い機会を与您いただき参考になりました。(患者)
- ・胃ろうについての体験談等を伺うことができ大変参考になりました。ありがとうございました。(患者様)

西部ブロック交流会 平成 30 年 11 月 10 日(土)

フリートーキング形式にての情報交換

坂戸市入西地域交流センター

(朝霞保健所・東松山保健所・坂戸保健所・狭山保健所、川越市保健所)

参加者：49 名 (患者：3 名 家族・遺族：16 名 専門職・一般：30 名)

- ・お話の内容が聞き取りにくかったのが残念でした。(看護師)
- ・時間、進行共にちょうど良かったと思います。(理学療法士)

南部ブロック交流会 平成 31 年 1 月 26 日 (土)

「ALS 患者の合併症について」

講師 埼玉精神神経センター センター長

日本 ALS 協会埼玉県支部 事務局長 丸木 雄一 先生

埼玉精神神経センター 本館 7 階「シナプス」(さいたま市保健所)

参加者：56 名 (患者：18 名、家族・遺族：26 名、専門職・一般：12 名)

- ・草加保健所を中心とした地域のブロック、支部みたいなものを作りたい。(医師)
- ・少しお話ししたかったのですが、予想より家族や参加者の方が多く話せませんでした。(ケアマネージャー)
- ・ありがとうございました。(患者)

平成 30 年度決算

単位：円

収入の部		支出の部	
支部助成金	231,500	講演料	64,000
寄付金	324,300	会議費	146,720
協賛金	120,000	通信・運搬費	100,411
雑収入	81,400	手数料	3,910
		人件費	405,500
		旅費交通費	14,600
		会費	20,000
前期繰越金	12,346	次年度繰越金	14,405
合計	769,546	合計	769,546

令和元年度事業計画

令和元年

6 月 30 日 (日) 第 18 回日本 ALS 協会埼玉県支部総会 大宮ソニックシティ

9 月 7 日 (土) 北部ブロック交流会

場所：上里町男女共同参画センター 担当：本庄保健所

10 月 5 日 (土) 東部ブロック交流会

場所：吉川市民交流センター おあしす 担当：草加保健所

11 月 9 日 (土) 西部ブロック交流会

場所：川越市保健センター 担当：川越市保健所

令和 2 年

1 月 25 日 (土) 南部ブロック交流会

場所：埼玉精神神経センター 担当：さいたま市保健所

※令和 2 年 6 月 7 日 (日) 第 19 回日本 ALS 協会埼玉県支部総会 (大宮ソニックシティ)

令和元年度予算

単位：円

収入の部		支出の部	
支部助成金	250,000	講演料	100,000
共同募金助成金	285,000	会議費	150,000
寄附金	200,000	通信・運搬費	100,000
協賛金	120,000	消耗品費	10,000
雑収入	100,000	手数料	5,000
		人件費	400,000
		諸会負担金	20,000
		療養支援活動費	20,000
前期繰越金	14,405	次年度繰越金	164,405
合計	969,405	合計	969,405

役員人事について

支部長	田中 眞一（患者）		
副支部長	岡村 信栄（患者）	及川 清吾（患者）	中村 秀之（患者）
事務局長	丸木 雄一（医師）		
事務局員	佐藤 順子（事務員）	山本 薫（事務員）	小久保 雄一（事務員）
会計	清野 正樹（事務員）		
監事	岡田 浩一（事務）		
運営委員	青苺 歩（医療相談員）	武藤 陽子（医療相談員）	小倉 慶一（理学療法士）
	小山 紀子（理学療法士）	奥富 幸至（看護師）	村木 智子（看護師）
	千々和 香織（看護師）	須賀 直博（検査技師）	小林 真美（遺族）
	番場 順子（遺族）	菅野 リカ（遺族）	

来賓紹介・祝辞

番場 宏 様（埼玉県疾病対策課課長）	埼玉県知事 上田 清司 様 代理
牧原 秀樹 様	衆議院議員
黄川田 仁志 様	衆議院議員
神山 佐市 様	衆議院議員
小宮山 泰子 様	衆議院議員
三吉 弘人様（秘書）	衆議院議員 枝野 幸男様代理
村井 英樹様	衆議院議員
三ツ林 裕己様	衆議院議員
大場 隆三郎様（秘書）	衆議院議員 大塚 拓様代理
田中 良生 様	衆議院議員

響庭 陵 様 (秘書)	参議院議員 行田 邦子 様 代理
西田 実仁 様	参議院議員
掛川 信一 様 (秘書)	参議院議員 矢倉 克夫 様 代理
宮崎 栄治郎 様	埼玉県議会議員
宮崎 吾一 様	埼玉県議会議員
高木 まり 様	埼玉県議会議員
石渡 豊 様	埼玉県議会議員
藤井 健志 様	埼玉県議会議員
橋詰 昌児 様	埼玉県議会議員
秋山 もえ 様	埼玉県議会議員
江原 くみ子 様	埼玉県議会議員
木村 勇夫 様	埼玉県議会議員
深谷 顕史 様	埼玉県議会議員
山本 正乃 様	埼玉県議会議員
田並 尚明 様	埼玉県議会議員
崎山 快夫 様	自治医大付属さいたま医療センター 脳神経内科科長、埼玉精神神経センター
井瀬 美由季 様	埼玉精神神経センター、埼玉医科大学 東洋医学科 鍼灸師
嶋守 恵之 様	日本 ALS 協会会長

祝電

清水 勇人 様	さいたま市長
柴山 昌彦 様	衆議院議員
土屋 品子 様	衆議院議員
穂坂 泰 様	衆議院議員
森田 俊和 様	衆議院議員
山口 泰明 様	衆議院議員
山川 百合子 様	衆議院議員
中根 かずゆき 様	衆議院議員
大島 敦 様	衆議院議員
野中 厚 様	衆議院議員
石川 ただよし 様	埼玉県議会議員
日下部 伸三 様	埼玉県議会議員
鈴木 正人 様	埼玉県議会議員
田村 たくみ 様	埼玉県議会議員
嶋守 恵之 様	一般社団法人日本 ALS 協会会長

上田 清司 埼玉県知事のご挨拶

第 18 回日本 ALS 協会埼玉県支部総会の開催に際し一言ご挨拶を申し上げます。

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 ALS 患者の方々の療養環境改善のため日夜ご努力されていることに心から敬意を表します。また患者の皆様を支えるご家族の方々をはじめ医療介護関係の皆様などの献身的なご努力に深く感謝申し上げます。

さて、難病の患者に対する良質かつ適切な医療の確保などを図る難病の患者に対する医療等に関する法律、通称難病法が施行されてから本年で 5 年が経過することになります。対象になる疾患は年々増加し、当初の 110 が今年の 7 月には 3 倍以上の 333 疾患となります。行政による医療費負担軽減等の支援の間口が確実に広がってきております。本県では医療費助成制度の適切な運用のほか、難病患者の療養環境整備の一環として難病患者を支える訪問看護師やホームヘルパーの育成、一時的入院が可能な医療機関の拡充に向けているところでございます。また貴支部とも共催しておりますブロック交流会などを通じて、患者の皆様はもとよりそのご家族や療養に携わるの方々への支援に引き続き務めてまいります。

本日はこのあと、名古屋大学大学院医学系研究科客員教授祖父江元先生による ALS の治療法に関するご講演が行われると伺っています。ALS 治療の研究にご尽力されている祖父江先生のお話が、本日お越しの皆様をおおいに元気づける大変有意義な時間になることをご期待申し上げます。

結びに日本 ALS 協会埼玉県支部の益々のご発展とご参会の皆様のご多幸を心からお祈り申し上げます。私からの挨拶とさせていただきます。

令和元年 6 月 30 日
埼玉県知事 上田 清司

日本 ALS 協会 埼玉県支部 令和元年度 支部総会開催にあたって

支部総会の開催にあたり一言ご挨拶申し上げます。この支部総会を準備された支部長と事務局長始め運営委員のみなさまに感謝いたします。そして参加して下さったみなさま、ありがとうございます。

支部の集まりで一番いいところは笑顔と勇気が得られることだと思います。ここには同病仲間や同じような環境にある家族がいます。経験豊かな支援者も集まっています。そんな方々と療養上の悩みや工夫などを話し合い、自分は一人ではないと実感できるのではないのでしょうか。ふと肩の力が抜け、笑顔を作る余裕が生まれれば何よりです。

そして、その笑顔が病気に立ち向かう勇気につながることを願っています。

勇気を持った患者と家族が集まれば世の中の仕組みを変える原動力になります。

みなさまの声を集めて協会は国や自治体など関係機関に働きかけていきます。

協会はみなさまの要望や期待にいつも真剣に耳を傾けていることをお約束します。

患者会はどこも会員の減少に悩んでいます。

インターネットの普及などにより病気に関する情報が比較的容易に入手できるようになったことが一因と言われています。ALS 協会も例外ではありません。でも、ALS は厳しい病気あることに変わりはありません。根本的な治療法は未だ開発されていませんし、医療や介護の地域間格差

は厳然として存在します。ALS に対する社会の理解は進んできたとはいえ、みなさまの中に一度も不快な経験をしたことがない方はいらっしゃるのではないのでしょうか。そうした中で笑顔になり勇気が出る支部の集まりは引き続き有意義だと思います。

協会としては患者と家族のみなさまが交流する場を用意し、そこで出された意見を協会の運営に反映させることに今後とも努めてまいります。

今日の総会がみなさまにとって実り多きものとなることを心から願ひまして、ご挨拶とさせていただきます。ありがとうございました。

2019年5月吉日

一般社団法人日本 ALS 協会

会長 嶋守 恵之 (しまもり しげゆき)

講演

「ALS の治療法開発の時代へ：レジストリ研究 (JaCALS) から病態解明・創薬に向けて」

演者：名古屋大学大学院医学系研究科 特任教授 祖父江 元 先生



皆さんこんにちは。この素晴らしい会にお招きいただきましてありがとうございます。

ALS を1つの柱にして色々なことをやっております。どこまで分かり易くできるか不安ではありますがお話し申し上げたいと思います。

「ALS の治療法開発の時代へ」というタイトルをつけさせていただきました。

ALS が発見されてから大体 150 年位経ちます。その中で2つしかお薬は出ていません。治験は 100 以上やられてきました、その中で2しか成功しなかった。これは何故かという時代がずっと続きました。

ところが、今日本で治験をやっている、あるいはこれからやろうというお薬は 10 位です。

こんな時代は ALS の中ではなく、おそらく今後もっと活発化されるのではないかと思います。

ALS の治療開発は、実は日本が世界をリードしています。例えばパーキンソン病は毎年1つ位新しいお薬が開発されているような、非常に活況のある状況ですが、ALS は今まで長い歴史の中で2つしかお薬が承認されなかったわけです。このようなバックグラウンドで聞いていただけたらと思います。

今日お話しするのは、JaCALS（ジャッカルス）と聞いたことがあるかもしれませんが、ALSの患者さんのレジストリ、それから薬を作る道が見えてきたという話とか、治験をうまくやる方法、治験デザインというのは非常に大事なのですが、このデザインが見えて来たということです。

このレジストリという意味をまずお話しします。

筋萎縮性側索硬化症（ALS）

- ・ 進行性の運動ニューロン変性、平均3～5年で死亡・呼吸器装着
- ・ 5～10%は家族性、新規原因遺伝子の発見が相次いでいる
- ・ 我が国の患者数 約1万人、新規発症 約2,000人/年
- ・ 代表的な神経難病、神経変性疾患

孤発性が90%を占め、病態・病因の解明は遅れている

↓

孤発性ALSの病態解明・治療法開発が大きな課題

例えば脊髄性変性症やパーキンソン病、アルツハイマー病に比べると少なく、希少疾患です。病気の内容は非常に厳しいということで、マスコミなどでも頻繁に取り上げられている疾患です。

この中で孤発性、家族歴がない患者さんは90%から95%くらいで、その他はご家族もしくはご両親のどちらかがALSだというもので、30を超えるくらいの遺伝子が見つかってきています。

この遺伝子をターゲットにした治療法というのがアメリカを中心に出来て来ています。孤発性の原因遺伝子が見つからない患者さんはどう治療したら良いかと言うことは非常に遅れていました。

孤発性ALS体規模レジストリから見えるもの 創薬促進に結びつく利活用について

- 1) ALSの経過、予後、病型などに影響する遺伝子（modifier gene）
創薬シーズ探索・測定
- 2) 経過や予後を占う臨床マーカー
治験デザイン策定に重要
- 3) 創薬を成功させる治験の方法・デザイン
- 4) わが国で実施・予定されているALS治験

今日は4つのお話をします。特に孤発性の患者さんの大規模なレジストリから見えるものはどういうものか、一つはALSの経過、予後、病型などこれを決めている影響する遺伝子、modifier gene（モディファイア・ジーン）と言いますが、予後のいい人、予後の悪い人に絡んでいる遺伝子がたくさん見つかってきています。これは薬のシーズになります。

それから臨床マーカーとあって、経過はどうか予後はどうかというものが少しずつ分かって来ています。また、治験の方法デザイン、どういうデザインだと治験を成功させられるのかということが少しずつ分かってきています。

それから4番目に、現在わが国で実施されている、予定されている治験はどのようなものがあるのかということをお話します。

筋萎縮性側索硬化症（ALS）に対する治療開発の状況

150年くらい前にフランスのシャルコーという人が記載して、それから最初の遺伝子が発見されたのが1993年です。そのあと1年後くらいにリルゾールが承認されています。

その後は100近い臨床試験が世界中で行われましたがことごとく失敗でした。他の領域では考えられないくらい、なぜこんなに失敗が続いたのか。これは、最近になり、治験のデザインが悪かったということが分って来たんです。

2015年に日本でエダラボンが承認されて、アメリカ、韓国、スイス、カナダ、それからアジア諸国に少しずつ承認されようとしています。エダラボンは注射薬が承認されており、2週間注射薬を使い2週間休むという大変な治療なのですが、飲み薬が開発されてきております。今までは動物モデルを作り、動物モデルで効くかどうかを見て、それを臨床試験に持っていくという流れが原理だったんです。

ところが今世紀に入り、大規模な患者さんのレジストリというのが、レジストリというのは発症間もないころに患者さんを登録させていただきその患者さんをずっとフォローしていく、JaCALSは電話で今の状態をお聞きしながら最後まで10年以上フォローアップさせていただいているのですが、データとしてアメリカやヨーロッパに非常に大きなものがあり、日本はJaCALSがあり、非常にいいデータを出しつつあります。

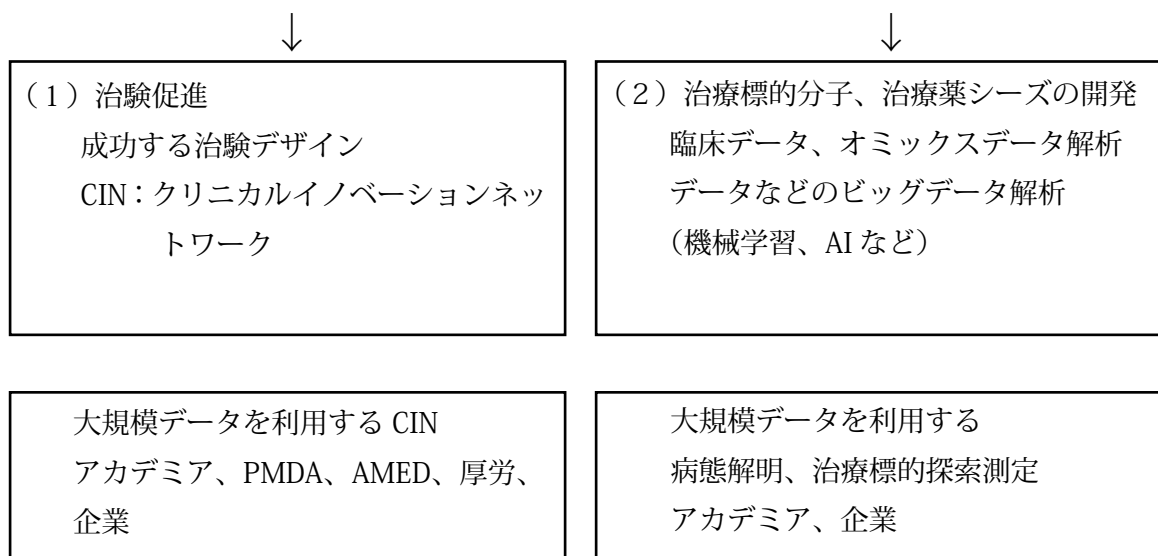
オミックスと言いますが、遺伝子、血清、臨床情報、iPSとかそういうものが蓄積されていくと、そういうものを使い治療薬を開発していくことができるということがだんだん分って来たんです。

分子生物学的研究から動物モデルを作り、薬を作るということもずっと昔からやっているメインの方法ですのでこれももちろん重要です。

神経変性疾患の前向きレジストリ・コホートの利活用（代表的な2点）

筋萎縮性側索硬化症（ALS）の前向きレジストリ・コホート（JaCALS）

臨床情報、ゲノム、不死化細胞、血清、iPSC など



ALS の患者さんの前向きレジストリ、患者さんの登録・フォローアップを全国的に今やっています。その中で臨床情報、ゲノム、遺伝子、不活化胞、iPS、それから血清、そういうものが蓄積されてくると、一つは成功しやすい治験デザインを薬によって組むことができる。

もう一つはデータから治療標的分子だろうというのがとれてきます。そこから治療薬のシーズが開発されてくる、この大きな流れが二つです。今までシーズは 100 近く試されたわけですがほとんど失敗したのは何故かという、治験のデザインが悪かったと今は考えられつつあります。効く薬もかなりあったのではないかと。なんと言っても薬のシーズ、薬の元を見つけていくということ、この二つが両輪です。

JaCALS Japanese Consortium for ALS Research

- ・多施設共同孤発性 ALS 患者レジストリ・コホート
- ・前向き臨床を 3 か月ごとに把握。92%の経過試算率
- ・遺伝子・不活化細胞 (iPS)・生体試料リソースを蓄積
- ・全国 34 施設が参加
- ・ALS 患者 1,690 例、コントロール 424 例登録

JaCALS のこれまでの成果

- ①経過・予後を測定する臨床的、遺伝子的因子の測定
- ②不活化細胞由来の iPS 細胞による創薬シーズ
- ③治療薬の長期効果の PMS での検証 (エダラボンの true endpoint の検証)

これは 2006 年位から始めています。今は 1,700 名以上の患者さんにご協力いただいております。3 か月ごとに電話で調査をします。どれくらいフォローアップできているかというのが、このレジストリの価値を決めているのですが、92%の患者さんのフォローに成功しています。

これは世界で一番高いフォローアップ率です。それから遺伝子、iPS、生体試料を蓄積します。北は北海道大学から南は九州大学まで全国の 34 施設、事務局は名古屋にあります。

JaCALS の flow up システム (臨床情報の取得)

ALS 患者の登録後の転院状況・・・これをどうカバーするか

なぜ電話でやることにしたのかというと、レジストリというのは経時的なデータがずっときちんとあって、薬がどう効いたか、どういう効果を及ぼすかを見なければなりません。

例えば名古屋大学で ALS と診断されるとします。すると 1 年以内に近くの病院に転院することが多いです。そして更にそこからその病院に通うことが難しくなり、近くのクリニックに転院あるいは長期療養型の施設、または在宅療養に移られるようになり、一人の患者さんが亡くなられるまでに何回かクリニックを変えるということが普通です。

通える間は、家から名古屋大学など基幹病院に 3 か月に 1 回、半年に 1 回お見えになる方もいますが、だんだん離れていきます。それをきちんとフォローアップさせていただくために患者さんのところに、主に看護師さんが電話で調査をするということをやっておられます。

今は全国の 4 人位の方々に電話をさせていただいています。この図を見ていただくと横軸は神経の専門医が、例えば ALSFRS-R というどのくらいの運動能力があるかを見るスコアですが、縦軸は CRC さんが電話で聞いたスコアで、非常に良い相関図で、専門医が聞いたスコアと CRC

さんが聞いたスコアとほとんど相関します。医者がいちいちいなくても患者さんと電話で状態を把握できるということになります。

順番に先ほどの4つのことをお話します。

1) ALSの経過、予後、病型などに影響する遺伝子 (modifier gene) 修飾遺伝子 創薬シーズ探索・測定 治験のデザイン策定

孤発性 ALS の進行経過は極めて多様である

疑問点は この経過の多様性を modify する遺伝子は存在するか？

これが3か月ごとの ALSFRS-R スコア運動のスコア、どのくらい動けるか話せるか食事ができるかということのスコアです。トータルは48点になります。これを5年目までするとALSの患者さんの中でこれだけ差があります。進行の早い方は1年くらいの中に寝たきりのような状態になってしまい、ゆっくりの人は5年たってもまだ普通にしゃべりにくいなど一つ二つはあっても全体としては動ける。

これ位バラエティがあるとなると経過の多様性を決めている遺伝的な背景、糖尿病だと糖尿病になりやすい遺伝的背景というのが知られているわけです。非常に悪くなる人とゆっくり悪くなる人は遺伝子である程度分かるようになって来ています。ガンでもそうです。ガンも経過を見る遺伝子が色んな所で分って来ています。それが治療や薬の展開に結び付くと分って来ました。

1. 孤発性 ALS の臨床経過と関連した遺伝子の探索

孤発性 ALS 患者の臨床経過を混合モデルを用いて類型化 (生物統計専門家の関与)

⇒ゲノムワイド関連解析 (GWAS) により臨床経過パターンと関連する遺伝子を探索

数学の先生に経過のパターンに分けられないかとお願ひして、4つのパターンになりました。非常にゆっくり進行する形。急速に進行してしまう形、その二つの間の形。すると遺伝子は、この形を決定している遺伝的背景がないかどうかということを見てみたわけです。

すると、10 - 8 くらいの確率で関連があるという結果になりました。何と関連するかというと、先程の急速進行パターンの人と連関する遺伝子が7つあります。SNPS といいます、急速な進行パターンと連鎖するこの7つのスニプスが見つかって来ています。どういう遺伝子の発現レベルと相関するかという eQTL というデータベースでみると Titin (タイチン、チチンとも呼びます) という分子、筋肉に非常によく発現していて筋肉の構造とか機能を司る遺伝子だということが分ったんです。このタイチンの発現が低い人は非常に急速に進行する、タイチンの発現の高い人はゆっくり進行するということが分って来たんです。ですから、いま動物実験でタイチンの薬ができないかということをやっているのですが、タイチンの発現がたまたま低い人は ALS になると非常に進行が速いということなので、タイチンを発現させる色々なお薬があるので、できるだけ発現をあげてあげれば、進行がゆっくり型に変換できるのではないかと、こういうことをやっているわけです。

2. 孤発性 ALS の予後 (発症・死亡を決定する modifier gene の同定)

生存期間を修飾する SNPs/gene の同定

他にもいくつかの遺伝子が生存期間や経過や色々なことに関連して見つかって来ています。こ

こには遺伝子の X と Y と書いてありますが、この二つの遺伝子も、沢山発現している人としていない人では予後が全然違います。これも何かお薬にならないかと研究を進めています。

3. 動物モデルから見出した ALS modifier gene の同定

マウス FUS-ALS モデル超早期変化 spine の変性、その中心分子が SynGAPa2 であることを解明

それから動物モデルから色々な ALS の遺伝子、病態の分子というのが見つかって来ているのですが、それが本当に ALS と関係するのかどうかというのは今まで良く分っていませんでした。例えばこれは私共の ALS のマウスのモデルですが、SynGAPa2 という分子が見つかり、これが機能しているうちは神経の小さい突起がシナプスというところを作っているのですが、非常にたくさんあります。ところがこの SynGAPa2 が減ってくるとへたっぺりしてしまったりぼろぼろになってしまいます。では、この SynGAPa2 が ALS とどう関係しているかということは、動物実験では分かりませんでした。

(1) 孤発性 ALS での SynGAP 結合部位変異の同定と spine の消失

今の JaCALS のデータベースで、この SynGAPa2 の変異がある人はどの位いるか見てみると、5 人の方に変異があったんです。この SynGAPa2 の中に突然変異がありました。この 5 つ変異を今 iPS の中に無理やり入れた形にしてみると、神経の突起が消えてしまいました。ALS とどうも関係している変異なのだという事です。

4. ALS 以外の疾患の原因遺伝子が孤発性 ALS の modifier gene になっている

(1) SMN 2 (SMA (進行性脊髄性筋萎縮症) の原因遺伝子) copy number が孤発性 ALS の生存に影響する

それから ALS 以外の遺伝子性疾患の遺伝子が孤発性の ALS の修飾遺伝子となっているいくつかの例が見つかって来ました。これは子供の病気で進行性脊髄性筋萎縮症という病気ですが、その SMN 2 という遺伝子がない人は経過が悪く、3 歳ある人は予後が非常に良いのです。これは新潟大学の小野寺先生が共同研究でやっておられますが、他の疾患の原因の遺伝子が ALS の経過などに影響しているということが徐々に分って来ました。

(2) 他の疾患 (脊髄小脳変性症 2 型) の原因遺伝子 (ataxin 2) が、孤発性 ALS の modifier gene になっている

これも脊髄症変性症 2 型の遺伝子が ALS の進行や発症の頻度に影響しているとわかってきています。

5. 孤発性 ALS 患者由来 iPS 細胞を用いた Modifier gene ・薬剤シーズの探索 ・同定 孤発性 ALS 不死化リンパ球を用いた患者 iPS 細胞パネルの作成

それから 5 番目に JaCALS のデータリソース、特に不死化リンパ球を使ってどのように薬を開発するかということですが、一つのやり方は患者さん由来のリンパ球を不死化して凍結保存しています。それを iPS パネルにしていけます。これは 2, 3 か月かかるプロセスになります。順次こ

ういう形にしています。では、iPS パネルからどのように薬にするのかというと、iPS パネルからさらに運動ニューロンに分化させます。

孤発性 ALS 患者 iPS 細胞パネルから運動ニューロンへの分化誘導と病態再現（フェノタイプ評価指標解析）

iPS パネルでは、まだマルチポテンシャルな細胞ですので分化させ、成熟ニューロンに色々なお薬の元をかけて、その中でフェノタイプというのですが、患者さんのフェノタイプと非常に相関するフェノタイプが iPS 細胞あるいは分化成熟ニューロンにした場合に出て来んです。

例えば神経細胞死、神経細胞突起伸長、タンパク質凝集、電気活動ということが出てきます。例えば突起伸長を促進するようなお薬は効く可能性がある訳です。神経細胞死を抑える薬は効く可能性があるわけです。こういうものを試料にしてお薬のライブラリ、元に、例えば千とか2千のお薬を運動ニューロンにかけてどういう効果があるかということ、iPS さらに iPS から分化した運動ニューロンのレベルで選択していくということが今日本で特にやられています。

孤発性 ALS の臨床フェノタイプと iPS 細胞由来運動ニューロンフェノタイプの相関

例えば先程、申し上げたゆっくり型と急速型とその間の二つ、この進行のパターンと、それぞれの患者さんから得られた iPS の細胞の色々なフェノタイプとの相関が、患者さんのフェノタイプ、経過と iPS の経過が非常にマッチしていれば、iPS で創薬研究をやることによって、予後などに相関すると、短い時間で、大規模な治験に行く前に、薬を効率的に選択することができるということになります。

iPSC / 運動神経の変性マーカーの進行が元の ALS 症例の進行フェノタイプと相関する

先程4つのパターンが色分けされていて、この上の図は iPS 運動ニューロンの右側がゆっくり型、左側が急速型で、どうもゆっくりな人は個体もゆっくりであると完全に一致ではありませんが、個体の患者さんのフェノタイプ経過などの特徴が iPS の中に保存されている可能性があるということが分かって来ました。

これは今後の治療薬開発の中で非常に重要なことが分かって来たということです。iPS というのは今までは遺伝性の患者さんから iPS を作って研究するということが行われて来たのですが、孤発性の患者さんからとった iPS がある程度相関があるということを示した最初の研究です。

孤発性 ALS 由来の iPSC / MN に対する Ropinirole の効果（慶応岡野研）

その中で何が一番良かったかというと Ropinirole ロピニロールというパーキンソン病に使っていた薬が非常に効いていたということで、今ロピニロールを治験で20例くらいの患者さんで慶応大学だけで行っています。

JaCALS のような色々な蓄積データを解析することによって薬の元が徐々に始まってきているということです。

2) 経過や予後を占う臨床マーカー

治験デザイン確定に重要

3) レジストリを利活用する 創薬を成功させる治験の方法

ALS Clinical Trials Guidelines 2016 Workshop 2016年3月17～19日 アメリカ Airlie Houseにて開催、現在の標準的なALS診断基準が策定された地で、これからのALSに対する臨床試験の在り方を議論し、ガイドラインを策定する会議が開催された。

アメリカで今までの治験が100位トライされたのになぜ失敗の連続であったのかという反省をもとに、今後の治験のガイドラインを作る会が開かれました。

最近出版されました。この中には良い指摘があります。

ALS Clinical Trials Guidelines 2016 Workshop

2016年3月、国際的なALS臨床試験ガイドラインを17年振りに改定する国際会議が開催された

100近いALS治験の失敗の反省から

- ・病態・病状経過の多様性を踏まえた臨床試験ガイドライン、層別化など
 - ・治療効果の測り方、特に長期効果
 - ・臨床試験への患者リクルート、レスポンス／エンリッチメント
 - ・病態を反映するバイオマーカー
 - ・第I～第III相さらにその先への臨床試験の進め方、長期効果検証
 - ・治療開発の基軸としての患者レジストリ（疾患登録システム）
- わが国初の考え方が多く取り入れられている。

世界からALSの専門家が100人以上集まり議論をした所であります。

ALS Clinical Trials Guidelines 2016 議論されている内容

適切な層別化の必要性：治験対象患者層別化

- ・進行抑制効果を検出するためには、進行パターンに影響する因子を用いて、臨床試験参加患者を層別化する必要がある。
- ・進行・予後に影響する臨床的因子、遺伝子等を明らかにしておく必要がある。

まず3つ位、重要な指摘がされています。経過を一つ見てもこんなに幅があります。急に悪くなる人とゆっくり進行する人と。その層別化をしたところで、治験をそれぞれの群に行うか決めることが重要です。ガンの薬が多く出てきているのですが、ガンも非常にゆっくりの人と速い人があり、層別化することによって効率よく薬が出て来たということがあります。それとよく似ています。

臨床マーカー、予後マーカーと、例えば ALSFRS-R という全身運動能力のスコアの低下率と予後は非常に相関します。髄液のメチルアルギニンの量の比率が高い人は予後が悪く、低い人は予後が良いというデータです。それから発症年齢、病型、栄養状態も予後の重要な決定因子です。

臨床指標による予後予測・差別化（グラフ）

そういうものをコンバインして、グループ分けがどの位できるかということ、これはヨーロッパで、去年あるジャーナルに出したもので、治験を遂行させてくる非常に重要な提言になったの

ですが、これを JaCALS で同じことをやってみたんです。非常によく似ている。彼らの提言とほぼ同じ関係で日本の患者さんも治験に参加できるのではないかということです。

ALS Clinical Trails Guidelines 2016 議論されている内容

Responder analysis について

二番目に Responder analysis レスポンダーアナリシス、その薬に対して効く人と効かない人がいるのは殆どです。どんな薬でもそうです。特に抗がん剤などは、効く人があれば、場合によっては副作用が出てしまう人もいます。Responder analysis (enrichment) これが非常に大事だということです。

Responder analysis エダラボン (ラジカット) 治験

検証的試験 1 回目 結果 (グラフ)

これのきっかけになったのがエダラボンの治験です。エダラボンの治験というのは世界において、治験のやり方の提言をしたことになっています。第 1 回目の 3 相試験です。プラセボ群とラジカット群との差は 0.4 でこれは全然差がないということです。エダラボンを使っても使わなくても差がないという結果なのですが、そこから始まりました。

Responder analysis エダラボン (ラジカット) 治験

検証的試験 1 回目結果を踏まえた対象患者の enrichment

最初のトライアルは完全に失敗でした。普通はそこで諦めます。これは患者さんのエントリー基準で、参加していただくための枠組です。第 2 回目は診断基準を非常に厳しくしました。はっきりと ALS とわかり、ALS 以外の人紛れ込まないようにしました。努力性の肺活量が 80% 以上にしました。発症 2 年以内にし、ALSFRS-R のスコア 12 項目、全項目 2 点以上としました。

Responder analysis エダラボン (ラジカット) 治験

検証的試験 2 回目 結果 (グラフ)

すると何が起こったかという、エンリッチメントした後でトライアルやったところ、プラセボ群が半年でここまで悪くなる、ラジカット群は 3 割進行を遅らせることができました。

Responder analysis エダラボン (ラジカット) 治験

検証的試験 2 回目 結果 (グラフ 2)

ラジカットを使った群とプラセボの群で、差は小さいですが、48 点の中の 2.5 点です。半年でこれ位の差です。ここからはプラセボを使っていた方も実薬を使っています。だんだん傾きが平行になって進行を遅くする働きが確実にあることを示しています。

Responder analysis エダラボン (ラジカット) 治験

長期の薬効検証の必要性

背景

- ・ランダム化比較試験は半年～1 年など、疾患の全経過に比して短い期間で実施される。長期的な経過や予後に与える影響、安全性は別に検証を要する。
- ・換気補助療法、ロボットリハビリ、Brain machine interface などランダム化比較試験は困

難な治療介入を検証していく必要がある。

- ・長期的に患者情報を follow up するレジストリデータが必要

長期の検証の必要性が言われています。

患者レジストリの利活用の一つ

神経変性疾患の Disease-modifying therapy (根本治療) 開発への治験デザインの新たな考え方

プラセボ薬、形は似ているけど偽物の薬を使っている人はだんだん悪くなっています。実薬を使っている人は比べると大変ゆっくりで進行が抑えられています。例えばこういうものがあつたとします。すると、1年間でみると、この少しの差しかありません。4、5、6年とみると段々この差が大きくなります。

これが重要な治験の考え方ではありますが、この5年、6年の治験というのは倫理的に問題がありできません。もし6年プラセボで我慢してくれたとして、この差を取り返すことはできないからです。ですから、この小さい差でも有意差があつた場合は仮の承認をしてくれるということです。仮の承認をし世の中に薬を出して、製販後調査をする。本当に死亡、呼吸器装着を遅らせることができるのか見ていこうと、こういう提案をエダラボンの時にしました。すると、当局から宿題が出てしまいました。本当にこの差が出るのか、自然源の JaCALS の比べたデータを7年間かけて作りなさいと。

このような2段階の調査は、再生医療では条件付き承認として取り入れられようとしています。まず iPS を使い良いことが起こり有意差が出るとそこで承認、ところがガンなど色々な副作用が出る可能性があるので、製販後調査で長期にわたり検証します。それを ALS の患者さんにも使つて欲しい、すると薬が早く世の中に出るわけです。そのようなことをやっていたら、うちは球脊髄性筋萎縮症というのにリューブリンというのをやって承認ができましたが、やはり差が小さいので製販後調査をなさいと宿題が出ました。これは8年です。2段階のやり方でこのように薬を承認していくということが少しずつ認められるようになって来ました。これは非常に良いことだと思っています。欧米ではまだ認められていません。日本では精力的にやっています。このやり方が本当に良いかどうかデータを出さなければいけないと思います。

4) 現在、わが国で走っている ALS 治験

若干の予定のもの含めて

今だいたいこのくらいの治験が走っています。

ロピニロールです。ライブラリーを用いて 1500 位のケミカルコンパウンドを iPS のモーターニューロンにかけてサバイバルとか突起伸長程度など見るとロピニロールが一番良かったということです。慶応大学で第2相に入り 20 例近くなっています。

次はメコバラミン、これも参加されている方いらっしゃると思います。B12 の大量投与で、これは徳島大学が中心になり第3相やっています。JETALS という名前がついていて、この治験はまだエントリーが可能です。今年の9月末までです。

もう一つは HGF 髄注療法です。これは東北大学と大阪大学でやっています。第2相です。

これは遺伝性の SOD1 の遺伝子変異をもった患者さんに対する Antisense oligonucleotide (ASO) アンチセンスオリゴニュークロタイドという核酸治療です。これはまだ今年の7月位アメリカで

始まり、日本もほぼ同時進行で始まるようです。

それから、ペランパネルというのがあり、AMPA 受容体の拮抗薬です。東京医大中心にやっています。第2相です。変わった形のAMPA受容体がALSの患者さんに出て来てしまい、それはカルシウムイオンが細胞の中に入ることによって運動ニューロンが変性するという仮説です。そこでAMPA受容体をブロックしてやるとカルシウムイオンが入らなくなる、これはてんかんで使っているお薬です

それから、編集酵素 Edar2 の遺伝子治療があります。この Edar2 が ALS の患者さんは弱い、減っていることがありこの遺伝子治療が自治医大を中心に予定されています。

ボスチニブ、これは京都大学で第1相ですので始まったばかりです。白血病の治療薬を使おうと4つ位の限定した施設でこれから予定しています。

先ほど申し上げたエダラボンの経口薬、具体的で非常にパワフルな薬になるだろうと、今第2相第3相とやろうとしています。

その他抗酸化剤とかSOD1そのものの遺伝子治療なども予定されていますが、まだこの後にも幾つかあるんですね。これだけあると、治験に参加する患者さんが足りなくなってしまうので、ずらして行うとかどうやってやるか考えなければいけない時代に入っています。

肝細胞増殖因子 (HGF) (第2相)

- HGFは神経栄養因子として運動神経細胞の粗鋼振興課を示している。
- マウスでの投与では生存期間を平均で63%伸ばした。
- 脊髄腔へのカテーテル・皮下ポート埋め込みを行い、以降ポートから2週間に1回投与する。
- 20 - 70歳で発症30か月以内、歩行可能で日常生活が自力で可能な患者が対象。
- 東北大学・大阪大学で2021年8月まで治験実施予定。

マウスのデータですが63%生存期間を伸ばしたということです。今東北大学と大阪大学に限って第相です。これは第3相になれば全国でスタートします。ちょっとまだ先になると思います。

ペランパネル (第2相)

- 孤発性ALSで、運動ニューロンが変性する機序としてAMPA受容体を介したCa²⁺の細胞内流入増加が関係している。
- ペランパネルは非競合型選択的AMPA受容体拮抗薬で、抗てんかん薬(フィコンパ®)として開発された薬剤である。
- ペランパネルをマウスでの投与にしたところ優位に進行が抑制された。
- 現在新規受け入れは終了している。

抗てんかん薬でフィコンパというものがあり、AMPA受容体拮抗薬で、マウスでは非常に進行を抑えたということで、第2相は終わっています。これで良い結果が出れば第3相を全国の施設でやるということです。

メコバラミン (第3相)

- ビタミンB12(®メチコバル)として内服や注射薬など製販されている。
- メチルコバラミンバラミンが神経細胞をグルタミン酸神経毒性から保護し、神経再生を促進することが報告されている。

- ・以前の高容量の治験では、発症1年以内の患者では投与された患者で生存中央値を600日以上延長した。
 - ・20歳以上で発症1年以内、歩行可能で日常生活が独力で可能な患者が対象。
- 2019年9月まで受け入れ予定

これは第3相で、なかなか難しい治験です。発症してから短い人しか受け付けないとか制限が非常に強くかかっており登録が遅れている状況です。2019年9月まで受け入れ予定です。もう少し延長があるかもしれません。

ロピニロール（第1、2相）

- ・抗パーキンソン病薬（ドパミン受容体拮抗薬）の（レキップ）として製販されている。
- ALS患者由来の血液細胞から作ったiPS細胞から脊髄運動ニューロンを作製。そこに様々な薬剤を試し、ロピニロールをALS治療候補薬として同定した。
- ・家族性ALSの患者さん（一部の遺伝子異常を除く）のみならず、孤発性ALS患者さんのうち約70%にも効果がある可能性が示された。
- ・ロピニロールは①抗酸化作用、②神経栄養因子産生促進作用、③神経幹細胞の増殖促進作用といった神経保護効果が示されている。
- ・現在新規受け入れは終了している。

ボスチヌブ（第1相）

- ・慢性骨髄性白血病の治療薬（ボシユリフ®）として製販されている。
- ・ALS患者由来のiPS細胞から生んで王ニューロンを作り、様々な既存の薬剤を試し、治療薬の候補としてボスチヌブが同定された。
- ・細胞内の異常たんぱく質蓄積を抑制する働きと運動ニューロンの細胞死を抑制する働きを示すことが、ALS患者さんのiPS細胞モデルとALSモデルマウスで認められている。
- ・20-80歳で発症2年以内、歩行可能で日常生活が独力で可能な患者が対象。
- ・京都大学・徳島大学・北里大学・鳥取大学で治験が行われている。

BIIB067（第2相）（ビーアイアイビーゼロクナナ）

- ・SOD1遺伝子異常は家族性ALSの患者の中で最も多く（家族性ALSの20%程）みられる遺伝子異常である。
- ・BIIB067は変異型SOD1遺伝子の発現を阻害する核酸医薬（ASO）であり、ALSの進行を止めることが期待されている。
- ・第I層試験では投与群でALSの進行が緩徐になる傾向
- ・SOD1遺伝子異常があり、B型肝炎/C型肝炎の既往のない方が対象。（細かいプロトコールは今後発表予定）
- ・7月から開始予定

エダラボン、経口薬（第2、3相）

- ・現在ALSの治療として認められているのは内服薬のリルテックと点滴薬のエダラボンである。
- ・エダラボンの内服薬を現在開発中である。

- ・第1相は終了、現在第2相、第3相の準備中。

JaCALS 参加施設（一覧）

<https://www.jacals.jp/jacals/hospitals/>

全国に 34 施設あり、もっと増える可能性があります。

世界であるいは日本でどのような薬や治療の開発が行われているのか、それから日本は非常にリードしてしまっていて、おそらく日本で一番治験が行われようとしています。お薬が良い効果を示すとしっかり証明され、かつ立証的に使える時代はもう直ぐそこまで来ていると私は感じているところです。

来年の秋、オリンピックが終わった後9月、アジア、オセアニア、アメリカ、ヨーロッパから人を呼ぶことになっていますが ALS の国際会議をやることになっています。名古屋でやります。

PACTALS というアジアオセアニアの会で、そこにアジアオセアニアの患者会の方もいらっやると聞いています。皆さんもぜひ参加していただき、更に来年また進んだデータが出ている可能性があります。ぜひ来ていただきたいと思います。以上です。ご清聴ありがとうございました。



<質疑応答>

丸木先生

祖父江先生ありがとうございます。確か 10 年以上前だったと思いますが、アメリカの ALS センター長の三本先生が神経学会で発表された際、「治験は積極的に受けなさい」と、それから神経内科医に対して、「前向きな病状説明をなさい」と、盛んにおっしゃっていて、まさに今日の先生のお話でした。私も神経内科医をしていて京都大学からハイチオール C が効くと言われて、やたら皆さんにハイチオール C を飲ませたことがあり、それはあまり効果がなかったとか、でもちょっとした気づきから梶先生がメチコバルを始めた、吉野先生がエダラボンを始めた、青木先生が HGF をやったりということが始まっています。今話した先生方は皆さん埼玉県支部に来てお話してもらっています。

ドクター始動の治験も始まっています。患者様の一つ一つの訴えというのがとっても大事になるなと思いました。何かご質問ございますか？

僕から少しよろしいでしょうか。今進んでいる治験はみんなが使えるようになるには 5 年、10 年かかるものが多い、でも実際に今俺は病気に罹っているんだ、だからレキップを飲ませろ、フィ

コンパを飲ませてくれという方がいて、ただ細胞レベルで効果があったけれども臨床レベルの効果はまだ分らないお薬に関して、それからどのくらいの量を飲ませて良いか判らないケースに関して、なかなか良い答えが出ないのですが、どうしたらよろしいでしょうか。

祖父江先生

治験をやっている時は、まだ安全性、量、使い方を決めている段階ですので……。ただ今まで販売されているお薬ですので、例えばてんかんという名前をつけて使うことは可能なんですけど、どこかで出していただくという可能性も患者さんには否定できません。難しいところです。

外国などではそういうことがものすごく敏感でして、ちょっと良い治験に入ったというお薬があると自己購入してご自分で使われる方も見えます。

僕は個人的にはむげにはシャットダウンはできないんじゃないかなと思っています。

一般化してどんどん使われて事故でも起こると困ります。これは答えにならないのですが。

丸木先生

昔はリルゾールが発売される前はアメリカや韓国から直接輸入して飲んでいた患者さんは沢山います。月 30 万円位かかったと言っていました。

ご質問者

アメリカの方の治験で MN-166 というイブジラストの治験がフェーズ 3 まで来ているのですが、この薬についてどう思われますか。

祖父江先生

そのお薬は先ほどのシャコブスさんのところでやっています。実際にやっているのはうちのところからシャコブスさんのところに留学していた先ほど写真の左側に写っていたのがやっています。まだ本当の意味で最終までいっていません。そこのところは何とも言えませんが、良い可能性が出ると私はふんできます。結局長い目で見てみないと、少し差が出たものが実際にどのくらい進行を止める力があるのかとはちょっと違うんです。

例えば ALSFRS-R のスコアを 2, 5 伸ばしたということが、では、その人の予後とか呼吸器装着までの時間、あるいは日常生活の活動度がどの位まで維持できるかというデータは、そのあと長く使ってみるということをやらないと本当のデータは出てきません。実際エビデンスとしてこの薬は力がある、あるいはこの薬は P1 は出たけど実際は力がない、それをこれから峻別していかなければならない。

だから第 3 相でこういう結果が出てそれが認められたというのは、その薬の価値の第 1 歩であるという考え方になります。使えるようになるというのは大きいことですので、実際に使ってみてどうかということが大事になってくると思います。5 年も 10 年も待ってれんというのが実感だと思いますので。今までのマーケットスタディという市販の薬の調査は副作用調査だけでしたが、今後はどれだけの力があるかを見ていく調査になります。

自治医大 崎山先生

今日は勉強になるお話をありがとうございました。私が聞いても分かり易い内容でした。よく、エダラボンを使っていると、患者様にご負担が大きいので、この薬はどのくらい効くのですかという質問をされて説明に困るのですが、どんなふうにお話しされているかお聞きしたいです。私

の実感ですと、何十人使っていると一人くらい、本来より進行が遅かったかなという風に感じているのですが。

祖父江先生

そこは非常に悩ましいところです。例えばパーキンソン病の薬は、使うと2週間や3週間たつと元気モリモリで使って良かったと直ぐに判りますよね。今出ているALSのお薬はおそらくそういう薬はほとんどないかもしれない。

先程、申し上げたように差は小さくともこれが1年たち2年たち3年たち5年たちという、使っていない人に比べると非常に差があるという質のお薬がぞろぞろ出てきています。そのうちに本当に寝たきりの人が立ち上がるまでいくかどうかなののですが、パーキンソン病なども補充療法なんですね、遺伝子が足りない部分を補充することでぱっと良くなる。

今ALSで出つつあるお薬は、今使って明日から元気モリモリという風にはならないので長く使ってみるとこんないいケースもありますということなので、そこはご理解いただいて説明を良くしないとイケないです。これだけの結果が出ているとまだはっきりとはしていないので、今後大事なことだと思えます。答えになっていないかもしれませんが。

丸木先生

今の治験の中で、個人的には、メチコバルは効いたなという印象を持ってしまっていて、エダラボンとメチコバルを同時にやっているときにはメチコバルをやっている方は進みが遅いかなという気がしたりしました。ただ第1回目の治験で認められなかったので会社の方ではやめてドクター始動でやっているのですが、あれが世に出ると結構良いのではないかなと感じております。

祖父江先生にまた色々と教えていただくこともあると思います。来年国際学会があるということですのでご興味がある方はぜひご参加ください。先生、今日はどうもありがとうございました。

交流会

副支部長 中村秀之様（患者様）

身体に異変を感じたのは2012年の6月でちょうど7年になります。毎年開催されているこの総会にも7年連続7回の出席となりました。以前はこの交流会の場で質問や相談をしていましたが、今はこの場で聞きたいこともなくなりました。

なぜかという先輩患者の知り合いも増え普段から相談ができるようになったからです。ALSと診断されたとき、体が動かなくなるということよりももっと怖いのは何の情報も得られず相談もできずに家族だけで思い悩んで孤独になってしまうことです。

動けるうちになるべく多くの交流会や患者会に出向いて相談できるお友達を作っておくことをお勧めします。また今日はヘルパーさんと一緒に来ているのですが、ヘルパーさんや訪問看護師さんについても早いうちに来てもらうようにした方が良いと思います。早いうちに来てもらうことで患者や家族に慣れてもらうと同時に、こちら側も来てもらうことに慣れる必要があるからです。

他人が家に来ることに抵抗があるかもしれませんが、よっぽどの大家族でない限り、家族だけで介護をするのは無理になっていきますので、本人の意思の疎通が容易にできるうちに、また、

容易にコミュニケーションが取れるうちにヘルパーさんに来てもらうようにした方がいいと思います。そして来てくれたヘルパーさんには感謝の気持ちを持って接すればよい関係を築けると思います。

この度副支部長という大役をさせていただくことになりました中村です。私自身まだまだ ALS に対しての知識も乏しいので、色々と勉強させていただきながら患者や家族の知らないわからないといった悩みや問題が一つでも多く解決できるように取り組んでいきたいと思っています。どうぞよろしく願いいたします。

患者様（代読）

口を動かすことでコミュニケーションが可能ですので、文章を作成していただいたので、私の方から代わりに読ませていただきます。

以前はタクシーの運転手をしていました。ところが急に手が動かなくなって運転できなくなってしまい、昨年9月に ALS と診断されました。今年の3月から入院中ですが、前向きに治療しています。本日は皆様よろしく願います。

患者様（代読）

4月から埼玉精神神経センターの長期療養病棟でお世話になっています。それまで在宅で治療してきました。病院の方では看護師さん皆さん優しくしてくださいませし、伝の心のセットなどもしてくださいませ。大変感謝しております。ここまでが本人の自己紹介です。

先ほど DVD（人生会議）を見せていただきまして、やはり我が家でも呼吸器を着けるか着けないかというのは一番の問題で悩みました。私としては家族としては、呼吸器を着けて欲しいということを行いました。なぜかということ子供がいて、やはり子供が問いかけたりあるいは手を触ったときにその手がちゃんと母親の温かみのある手であってほしい。

私はそのように伝えて、本人は最終的には呼吸器を着けるという選択をしてくれました。やはり家族や周りの人間といろんな話をして呼吸器を着けるか着けないか考えて欲しいです。

患者様

こんにちは。私は茨城県出身ですが、ご縁があり埼玉精神神経センターにお世話になっております。この病気の告知を受けた時、余命5年と宣告されました。おかげさまで入院生活21年目を迎えます。丸木先生をはじめスタッフの皆さんのおかげと感謝の気持ちでいっぱいです。皆さん本日はどうぞよろしくお願い申し上げます。

ご家族

主人が発症したのは4年位前で自宅ですと療養しておりましたが、昨年8月に気管切開を受けたのをきっかけに埼玉精神神経センターの療養病棟の方でお世話になっております。

これから本人が書いた文章を読ませていただきます。

私は昨年8月に気管切開を受けました。現在パソコンの伝の心を足で操作して俳句誌「街」に俳句を発表しています。俳句の仲間の句会にもメールで月に一度参加しています。大学の友人とも年に4回、メールによる句会なども行っております。また毎月私の一句に埼玉精神神経センターのリハビリ科の加藤さんが絵をかいて下さり、リハビリ科に展示してくださっています。

また日頃より伝の心のセッティングなど色々とお手伝いをしていただいております療養病棟の

スタッフの方々にも大変感謝しております。7月には俳句仲間の協力を得まして句集を発行いたしました。大変嬉しく、友人たちに感謝をしております。

患者様（代読）

本人がしゃべりにくいので代読させていただきます。過ぎてみれば早いものでALSを発症して8年が経ちます。5年前、ここで初めて総会に参加して自己紹介で泣いてしまったことを今でも覚えています。あの頃よりだいぶ進行してしまっただけですが今の方が心は元気です。

娘二人も大きくなり今では私を外に連れ出してくれるようになりました。こんな日が来るなんて思いもしませんでした。娘のことばかりいうと寂しがる人もいるのでここで言うておきます。

夫の頑張りがなければここまで来られませんでした。感謝しています。

ご家族

ちょうどこの夏で丸4年たちました。去年の9月に急遽気管切開をして呼吸器が着きました。人工呼吸器を使うことは一番最初に話し合っていました。というのも主人は、ALSは何年後かわからないけど絶対薬ができるという気持ちでいて、今日のお話を聞いてそういう気持ちが強くなりました。薬ができて治ってもう一度馬に乗るという望みがあります。

そのために最初から人工呼吸器を着けると決めて頑張ってきました。でもやはり大変は大変です。病院に入院して1か月くらいで、退院前に看護師さんが私に痰吸引の話とか機械のケアとかレクチャーしてくれたのですが、自分にできるのかと思いながら帰りました。家に帰ってみて、重度訪問介護のヘルパーさん、センターの訪看さん、近所の訪看さん、いろんな方が来てくださり、1週間のうち何も無いのが日曜だけという状態にまでなりました。

これからも色々な方の力をお借りして頑張っていきたいと思えます。

患者様

年齢は86歳です。2017年の春ごろにペットボトルのキャップが回せなくなり、おかしいと思い、整形外科に行き診察を受けました。その先生はわからず、越谷市立病院の神経内科を紹介されそこに行きました。越谷市立病院というのは順天堂大学の系列で、そこから来ている女医さんに診察を受け、とにかく一度精密検査をしたいから入院しましょうと、3週間入院しました。結論が出ず、ギランバレーかALSかパーキンソンかと3種類くらい病名を言われ、効くか効かないかわからないが免疫グロブリンを打ってみたらどうでしょうかと、一日500ccを4日間受けました。

先生が言うには効く人は直ぐに効くんだと、私の場合はやってみても全然効かなかったもので、その年の12月まで経過観察、薬としてはメコバラミンB12を飲んでいました。12月になり順天堂大学に紹介するからと、そこで検査を受け2018年の1月に主治医からALSということを言われました。ALSに関する病状の説明を受けました。

治験があるということで問診を受けましたが対象ではなく治験は受けられませんでした。ラジカットという点滴を打ってみてはどうかというのでやりました。手の握力、腕の筋力がなく、腕が上がりません。物をしっかりつかむこともできない状況です。それ程効いてないような感じです。

ご家族

家族としては、このわからない病気ALSにどう接して良いか迷ったのですが、食べ物はどう

いうものが悪いのか、どういったリハビリをさせたら良いのかなど、色々インターネットなどで検索しても、出てくる項目と出てこない項目があり、それが正しいものなのか分からないので、患者さんのブログなど見て少しでも健康的になるようビタミン剤や健康食品を取り寄せて頑張っているのですが、効くか効かないか見た目判別できないので、その辺が難しいなと思っています。

ご家族

去年の2月に発症しました。引っ越しをしてその時にけっこう無理をして、顔が胸にくっついてしまいひどい状態になってしまいました。かちんこちに曲がってしまいました。最初分からず、近くの整形外科に飛び込んで、そこで8か月半、首の病気だということで治療を続けておりました。毎日タクシーで通っていたのですが、タクシー代がもったいないので、歩くのもきつかったのですが、朝早く行っていたのですが、あまりにも様子がひどくて、妖怪のようで皆さんぎょっとされていました。8か月ずっと通っていたのですが、母としても治療に納得がいかない感じでしたので。先生にセカンドオピニオンをと相談したら、もうあなたは良くならないから勝手にしなさいということを言われました。色々調べたら、首垂れ症候群という言葉がスマホに出てきて、それは隠された病気があるから神経内科で診てもらおうといいという情報を得ましたので、それで神経内科にたどり着くことができました。

神経内科に行き検査を受け、ALSということがわかり、自分には縁のない病気だと思っていたので、最初は受け入れることが難しかったのですが今は落ち着きました。これから先どうなっていくか不安な面もありますが、やるだけのことはやろうと思っています。

田中支部長（奥様）

こんにちは田中眞一です。今話を聞いていますと20年以上の方が大勢いらっしゃいますので、うちも20年ちょっと超えた位でものすごく長いんだと思っていたのですが、そうでもないのかなと思える感じです。

呼吸器を着けるか着けないかという判断は、先日心語りでイエスノーしか聞けないのですが、呼吸器を着けて生きていて良かったですか？と聞いてもらったら「良かった」と言ってくれて今すごくほっとしているところです。

これからも頑張って在宅で続けていきたいと思います。皆さんよろしく願いいたします。

患者様（口文字盤）

呼吸器を選んで27年になりました。丸木先生には東京都支部の設立前から大変わがまを言っています。これからもわがまま言いますのでよろしくお願いいたします。

丸木先生

余りわがまを言われた記憶はないのですが、療養をされている色々な体制を見て、初めて私が、田中眞一さんの在宅療養を始めた時、大変参考になりました。

ですから、こちらこそこれからもよろしくお願い致します。

ご家族

私は患者の娘で、私は埼玉で母は日光に住んでいます。父も要介護5がついていますので、去年から向こうに半分は住んでいるといったくらい実家に通っています。

こんなに難しい病名を言われ、弟と2人で聞いたときに、いつ降りるか分からない飛行機ジェッ

ト機に乗ってしまったような気分です。

そして弟は独身なのですが仕事を辞めると言い出すし、父も脳梗塞で入院しちゃうし、母は既に生きる気力を失っちゃったような認知症でもはじまっちゃったかしらという状態です。

訪問看護師さんやヘルパーさんなどにも関わってもらっていますが、温度差を感じる事があって、今日は患者会の皆さんの話を直接聞きたくて参加しました。

母は78歳で、色々ある中で目の前のやらなくてはならない手続きなどがあるのでそれに奔走していますが、気が付くと、電車の中で自分で息を止めるというのをやっていて、頭の中に隙間ができると人工呼吸器のことばかりよぎってしまいます。その話を進めて行かなければいけないと考えると胸がどきどきしてしまうのですが、息を止めているとやはりこんな思いを母にはさせたくないと思います。

先生のお話を雑談の中で色々話を導き出していけば良いとアドバイスをいただいたと思って何とか我が家の進むべき道を模索して頑張っていきたいと思います。

日本 ALS 協会会長 嶋守さん

代読します。先程のビデオを見て診断を受けた10年前を思い出しました。

私の場合は妻がずっと呼吸器を勧めたのと、呼吸苦でこのまま死ぬまで待てないと思って着ける決断をしました。

今年の目標は入院している母親の見舞いに北海道に行くことです。

ご家族

初めてこの会に参加しました。色々な話を聞いてとても参考になりました。私は埼玉におりますが姉は秋田にありまして63歳の時2013年に発病しました。

半年後に呼吸困難になり入院生活をはじめて今も病院で療養中です。進行し球麻痺ということで他の方に比べて速いか遅いかわからないのですが、最近になりだいぶ進行していると感じます。手が少し動くくらいで耳もあまり聞こえなくなってきています。ずっと手は握っているのですが色々なことを一方的に私が話すだけで、それで良いのかどうかちょっと迷ってきましてどう接して良いのか分からなくなってしまったので教えていただきたいと思ってここに来ました。

支部長奥様

家族として私はあまり介護に携わっていないです。同じ家に住んでいるというスタンスで妻をやっています、介護はヘルパーさんと学生さんのグループが居て有難い状況で過ごしています。

主人とけんかすることもありません。なるべく家族の方が考え過ぎないような体制を作っていくのが長く続けられるのかと思います。

自分が家で生活をするために入院させないで家に帰って来て、そのためにヘルパーさんを家で育てるという気持ちでやってきました。他人が家に入ることを嫌がるかもいらっしゃるので、なかなか難しいかもしれないのですが、療養を長く続けるためには自分の生活と上手に分けて考えると良いのではないかと思います。

ご家族

呂律が回りに難しいところがあるのですが、口元をみれば言葉がわかる状態で、私自身今年からALSの患者さんを診ている病院に就職させていただいて理学療法士として働かせていただい

るのですが、寝たきりの患者様にも自分の話でも良いのでどんどん話しかけていくことで覚醒状態が上がることもあると思うので、話をしていくことは重要なことだと思います。

ご家族

患者は長男で40代なのですが、30代の時に発病し呼吸器を着けて12年在宅でみえています。一番嬉しかったのは、病気になったときに呼吸器を着けるか着けないかで選択したときに3歳と5歳だった孫が18歳になりました。呼吸器を着けるとそういう良いこともあります。オリンピックが今度あるから頑張ろうねって言ったのが7年前です。

7年前に言ったことがもうじき現実になる。オリンピックが見られる。これは本当に素晴らしいことだと思います。呼吸器を着けるか着けないかで家族とのこともあるし住まいのこともあるし色々あると思いますが、呼吸器を着けてよかったなど今思っています。

ご家族

昨年初めてこの会に来まして今年で2回目です。患者は私の妻で3月で68歳になります。はじめに脊柱管狭窄症ではないかと手術をしたのですが違うようで今年の2月にALSという診断を受けました。

主治医もびっくりするくらい進行が早くて8月に気管切開、その前は胃ろうを造ったり、本人は嫌だと言っていたのですが人工呼吸器も否応なくつけられて今に至っています。

本人は船旅がしたいと太平洋が良いというようなことを言っているんですが、今は24時間介護付きの老人ホームにいて、私は2～3日に1回訪ねて行っています。できるだけ本人の船旅がしたいとか車で出かけたいという希望を叶えてあげたいと思っています。

そういう状態で可能なのか経験がある方がいらっしゃったら教えていただきたいと思っています。

患者様

新幹線、飛行機をよく使っています。船も長崎の離島に訪問したことがあります。人工呼吸器は車椅子の下に積んでいます。できないことはないと思います。

訪問介護事業所のヘルパーが必ず2名はついて安全確保をしています。都内は行ってないところがなくらい出掛けて、海外は台湾、韓国、イタリア、カナダに行きました。台湾が好きです。

田中支部長奥様

私の主人も同じようにとても進行が速かったですね。診断を受けて半年くらいで呼吸器が着きました。なので、最初から呼吸器が着いているという感覚で、退院して丸木先生に北海道に行きたいと話す、ちょっと近場で練習してから行ってくれと言われてまして、1年目は近場の車で行けるところに手伝ってくれている学生さんたちと行きました。

その次に、北海道にはヘルパーさんと9人位で、飛行機に呼吸器を着けて乗れるか？とそういうのをすべてしつこく色々な所に電話して自分で考えたのですが、今は飛行機に乗っていている呼吸器のメーカーがいっぱいありますので、メーカーでわかると思います。あとどの飛行機会社でも乗れると思います。うちの場合はどうしても寝てたいと言いましたから座席の上にストレッチャーを乗せて、そこに寝て北海道に行きました。その時は家族も一緒に行きました。

次は新幹線に乗りました。多目的ルームという椅子をリクライニングできる個室がついている車両がありますので、新幹線も難しくないのではないかと思います。船は明石で短時間乗っただ

けなので長時間乗ったことはないのですが船も大丈夫ではないかと思います。色々経験していますが、年と共にこの頃動けなくなりまして全て近場で1泊旅行をしています。人件費に関しては事業所と話して自費の部分があるかもしれません。

嶋守会長

しっかり計画すれば大丈夫だと思います。旅行の経験があるヘルパーさんか看護師さんが同行してくれると安心だと思います。

ご家族

4月に義理の兄がALSと診断され認知症も一緒に患って、今後どのようにして行ったら良いか全く分からない状況で、今回参加させていただきました。

丸木先生

認知症を伴うALSがあります。三山型と言われています。やはりそうなってくると一般のALSの患者様と進行度合い医療の選択肢が変わってきます。三山型のケースを診ている先生の助言をいただきながらやるべきだと思います。

ただ認知症の治療をしてもダメですし、ただALSの診療をしてもダメです。今の程度によって今後どのような対応をすべきかを専門の先生に聞きながらやらないと難しいと思います。

ご遺族

患者の遺族です。父がALSで2011年に発症し神経センターの5階病棟で長期療養していました。病院関係者の皆様にずいぶん長い間お世話になりました。

残念ながら2年前に父が他界し、父に何もしてあげられなかったものですから、何かできることはないかと思いうような場に参加させてもらっています。

さいたま市でエスペランサというミニ患者会が3年間続けたのですが代表の米田さんの体調の問題などあり今年の3月に一時的に休止しています。何とか繋がられないかと保健所の方ではなくて患者の方だけで毎月土曜日に新都心にある埼玉県障害者交流センターにて学ぶALSの会というのを始めました。始めたのですがそのとたんにメンバーの体調が悪くなっておりまして今どういう方向性で行こうか模索しています。色々考えておりますので決まり次第お知らせしたいと思います。

ご家族

夫がALSで2005年頃発症したと思います。色んな検査をしても分からないときにはトライアスロンにも出ていたなと思います。待っているとすごく遅く自転車もよたよた乗りづらそうでした。急激に老化が来たのかなと思ったのですがALSになっていたんだと思います。

2006年の夏休みに、私は知人のALSの方を知っており、どうも夫の様子がおかしいので神経内科に行った方がいいと勧め、すぐそこで80～90%ALSだという風に言われました。その時私は勤めていたのものですごく葛藤がありました。

夫も進みがものすごく早く、診断されてから半年くらいの中にどんどん呂律が回らなくなり、手も不自由になり半年後には人工呼吸器になりました。

私の方はそれについていけなくて、フルタイムで働いていたので、そういう夫を前にして自分の仕事とか生活とかをどうやりくりするのか半狂乱になり、とても仕事をできるような状態では

なくなり一度辞表を出しました。

周りの同僚が辞表なんか出さずに辞めずに介護休暇で乗り切れと助言をくれて、辞表を取り下げて介護休暇を3か月とりました。それくらい、まともに普通に何かを考えられる状態ではなくなっていました。

3か月介護休暇をとれたことにより、事態はどんどん進むのですが、少しずつどうにかしていくとか一日一日を工夫していくというように世界が開けるといことが分かりました。

ALSの患者家族会に出ていて思うのは、家族が病気になるとショックのあまり息子さんや娘さんが介護しなくてはならないとお仕事をやめるとかいうのを聞いたりすると、その気持ちはすごくわかるんだけど、できたら工夫をしてつないで両方をみていく可能性を探った方がいいと思います。

田中さんもおっしゃっていましたが、全部自分がやらなきゃと思うと長続きしないと思います。冷静でないときは追い込まれてしまうと思いますが、特に私は妻という立場で女がみるのが当たり前というのはあるんですよね、それによって自分を責めてしまうことがあったのですが、両方をやりながら在宅を始めたりそのあと病院に入りましたが、夫はそうやって10年近くを生きて亡くなりました。

夫も私も色々なことを経験することができましたので、一気にこうしなければという考えだけでなく、沢山の意見を聞いて余力を残して選択していくといいかと思います。今日はありがとうございました。

日本 ALS 協会副会長 金澤さん

今日は皆さんの貴重なお話を聞いて大変参考になりました。私は兄をALSで亡くして、その関係でALS協会に関わっています。今は本部の副会長をしています。丸木先生の「人生会議」ということも大事だと思います。気持ちは色んな条件で変わっていきます。変わっていく中で最終的には本人の気持ちが大事だと思います。

私どもとすれば、そこの意思決定するにあたって、あまり負担にならず意思決定ができるような療養環境を作っていきたいと今までずっとやってきました。その中で一番大事なのはこのようにぎっくばらんに話せる人がいて力になれる人、何でも話せる人がいることなんだと思います。そのうえで社会的な制度も作っていく、そのようなことも頑張っていきたいと思っています。

今年は難病法もできて4年たって見直しが始まっています。レスパイトなども含めて要望等ありましたら、丸木先生経由でも構いませんし、田中さん経由でも構いませんので本部にあげてください。

さいたま市で今年の4月から就労支援でヘルパーさんがサポートしても良いと、重度訪問介護で埼玉県が独自で支援することを始めました。国のヘルパーはまだないです。ALSの患者さんにとっては就労なんてのは手の届かない存在のような気がするのですが、今はコンピュータが進化してできる形の仕事も出てきています。先進的な取り組みだということも紹介したいと思っています。

副支部長 岡村さん

代読します。本日祖父江先生のお話を伺いまして患者の一人として感じていることを皆さん聞いてください。長い間ALSは難病中の難病と言われ治す薬も治療方法もないと言われてきました。

時折、新聞やテレビで原因や進行を遅らせる薬が見つかったと知らされると、やっと薬ができ

るか希望に胸を弾ませそのあとを待ちますが、遠くに見えた明かりは大きくなるようにはなりませんでした。

でも今日お話を伺った祖父江先生や慶応大学の岡野先生のお話を聞くと、遠くにあった小さい明かりが大きく見えてきたように思います。どのくらい多くの人が薬や治療法を待ち望みながら亡くなっていったことでしょうか。今度こそは強く強くこの難病中の難病患者が希望を持って生きていける日が来ることを念じ見守っていきたいと思います。

そして誰でもが治療を受けられるように安価になることを希望してやみません。

閉会の言葉

本日はお忙しいところようこそおいでいただきました。

ALSは進行してきますとなかなか外に出づらくなり孤立しがちです。仲間の集まりや勉強会に参加し、同じ仲間の状況を聞いたり悩みの話をする中で、生きていく術や考え方の多様性が学べるのかもしれませんが。

本人が出かけていくのが無理であれば介護している人どなたでもよいでしょう。そして本人に情報を伝えてください。辛く苦しい中にも生きるという希望を見つけることが、進行を遅らすことに結びつくかもしれません。

進行はそれぞれの状態は似ています。辛さは共有できます。体は何一つ自由になりませんが頭脳は明晰です。頭の中まで病人になる必要はありません。

なってしまったこと、ご自分のこれからを、あきらめないでください。安全に気を配って何事にもチャレンジです。何をするのに周りの人の力を借りないと難しい私たち、普通に生きていくのにも多くの理解者が必要です。

みなさまどうぞお力をお貸しください。本日はありがとうございました。

埼玉県内患者・家族会

ひまわりの会（南部保健所）

開催日：奇数月（1・3・5・7・9・11月）
第2水曜日 13時半～15時半
開催場所：南部保健所
お問合せ先：南部保健所保健予防推進担当
048-262-6111

かたくりの会（狭山保健所）

開催日：毎月第3木曜日 14～16時
開催場所：狭山保健所 小会議室
お問合せ先：狭山保健所保健予防推進担当
04-2954-6212

モンブランの会（鴻巣保健所）

開催日：奇数月（1・3・5・7・9・11月）
第3火曜日 14～16時
開催場所：鴻巣保健所 大会議室
お問合せ先：鴻巣保健所保健予防推進担当
048-541-0249

すみれの会（坂戸保健所）

開催日：毎月第2水曜日 14～16時
開催場所：坂戸保健所
お問合せ先：坂戸保健所保健予防推進担当
049-283-7815
小幡（おばた）049-283-3421

よつばの会（川越市保健所）

開催日：毎月第3火曜日 14～16時
（8月を除く）
開催場所：川越市総合保健センター
お問合せ先：川越市保健所健康管理課
管理給付担当 049-229-4124

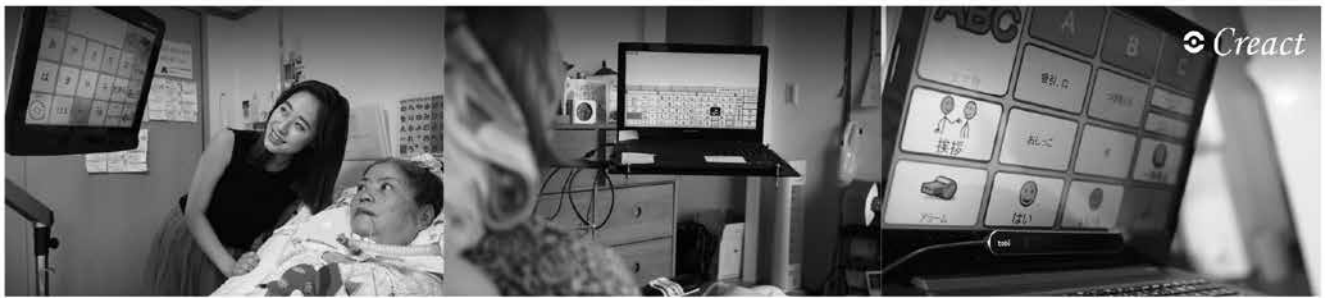
ご寄付ありがとうございました

株式会社クレアクト
田辺三菱製薬株式会社
株式会社東機貿
(50音順)

サノフィ株式会社
チェスト会社

※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
ニホン ALS キョウカイサイタマシブ 事務局長 丸木 雄一



Creact

マイトビー-I15



TCスキャン



PCEYEMini



トビー視線入力装置

伝えたい思いがそこにある

ただ見るだけで、文字入力・読み上げが可能です。

視線だけ、スイッチだけ、または視線とスイッチの併用と入力方法を選択できます。

公費取得実績あり

デモのご希望は、トビー総輸入販売元(株)クレアクトまでお気軽に

☎ 03-3442-5401

✉ info@creact.co.jp



© Cultural RM Exclusive / Ewvin Jimenez / Getty Images

Empowering Life

サノフィは、ヘルスジャーニー・パートナーとして、
私たちが必要とする人々に寄り添い支えます。

サノフィ株式会社

〒163-1488 東京都新宿区西新宿三丁目 20 番 2 号 東京オペラシティタワー www.sanofi.co.jp



SANOFI

この手で、
未来を。

感じる 描く 動かす
創る 育てる 届ける
そして 抱きしめる

健康で長生きできる未来を
病とその不安を乗り越える未来を
理想のその先にある未来を

一人ひとりの手で
みんなの手で
希望を信じるこの手で



田辺三菱製薬のシンボルマークは手のひらをモチーフにしています。

www.mt-pharma.co.jp

NEXT STAGE 在宅医療の未来へ

呼吸不全に対して多角的なアプローチをご提供し、
在宅を中心に呼吸療法をきめ細かくサポートいたします。

院内から在宅までをサポート
豊富な機能で多様なニーズに応えます。

人工呼吸器

VIVO 50/60



- 小児・成人モード搭載 (Vivo60のみ)
- デュアルリム呼吸弁式回路 (Vivo60のみ)・シングルリム呼吸弁式回路・リークポート式回路対応
- TPPV・NPPV・MPV対応
- 3波形を表示できる大画面カラー液晶パネル
- 充実したモニタリング機能
- 多彩なオプションセンサ (CO₂、FiO₂、SpO₂)
- 内部バッテリーは最大約4時間、着脱式バッテリーは最大約8時間の作動が可能
- ロック時でも設定調整可能な範囲を決められる在宅調整限界機能
- 3種類の保存した設定を使い分けられるプロファイル機能

先進の医療機器で健やかな呼吸をサポート
 **チェスト株式会社**

本社 / 〒113-0033 東京都文京区本郷3-25-11 TEL. (03) 3813-7200 (代) www.chest-mi.co.jp
ベンチレータ事業部 / 事業本部 (東京)・札幌VC・秋田VC・仙台VC・さいたまVC・東京VC・西東京VC・千葉VC・横浜VC
静岡VC・名古屋VC・金沢VC・大阪VC・広島VC・岡山VC・松江VC・松山VC・高松VC・福岡VC

(さいたまベンチレータセンター) 〒330-0061 埼玉県さいたま市浦和区常盤5-8-41 読売浦和ビル5F TEL. (048) 762-9934

smartvest®

AIRWAY CLEARANCE SYSTEM

スマートベスト



高頻度振動

(HFCWO:High Frequency Chest Wall Oscillation) により、
気道のクリアランスを高め、
気管支ドレナージを改善します。(排痰の補助をします)

- ベストを装着し、HFCWO処置をより静かに、より穏やかに、よりリラックスして受けられます。
- ベストは、胸部、背中、体側の胸周り全体にパルスを与えます。
- ベストのサイズは幼児から体格のがっしりした大人まで、各種サイズが揃っています。
- ジェネレーターにはタイマーが内蔵されており、あらかじめ設定した時間と振動数で処置が行えます。
- ジェネレーターは縦置き、横置きのどちらでも可能で、設置場所を選びません。また、専用カートで院内どこでもすばい移動が可能です。

販売元



TOKIBO
CO., LTD.
株式会社 東機貿

資料請求は当社までご連絡ください

〒140-0012
東京都品川区勝島1-5-21 (東神ビル内)
TEL: 03-5762-7252

<http://www.tokibo.co.jp>

メーカー: ELECTROMED社 (製造国: 米国)

販売名: スマートベスト
届出番号: 13B1X00074000038
製造販売元: 株式会社TKB

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	加須市	
〃	岡村 信栄	患者	鶴ヶ島市	
〃	中村 秀之	患者	さいたま市	
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
	小久保 雄一	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	岡田 浩一	事務	埼玉精神神経センター	
運営委員	奥富 幸至	看護師	越谷市	kojio550@gmail.com
〃	青苺 歩	MSW	狭山神経内科病院	a_kamiya@tmg.or.jp
〃	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	
〃	千々和 香織	看護師		
〃	番場 順子	遺族	比企郡嵐山町	
〃	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	
〃	小林 真美	遺族	戸田市	
〃	須賀 直博	検査技師	参天製薬株式会社	hcgng0530302@gmail.com
〃	菅野 リカ	遺族		

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(年4回3月20日・6月20日・9月20日・12月20日発行)
令和元年9月20日発行 埼玉「1288」号 号外

発行人 一般社団法人埼玉県障害難病団体協議会 鍛冶屋 勇
編集人 日本ALS協会埼玉県支部 支部長 田中真一 頒価 50円