

支部だより

支部ホームページ ; <http://www1.harenet.ne.jp/~yuzu-vi>

日本 ALS 協会岡山県支部 平成21年度定期総会

平成 21 年 7 月 5 日 南岡山医療センター王山荘

参加者 ; 患者・家族・役員 (14 名) 関係機関 (12 名)

一般会員・ボランティア (6 名)

計 32 名



21 年度支部総会

柚木美恵子支部長挨拶

本日は、お忙しい中、平成 21 年度日本 ALS 協会岡山県支部総会にご参加くださり、本当にありがとうございます。皆様のお力により、本日の会が有意義なものになりますよう、願っております。

さて現在、支部として ALS 患者をとりまく問題を県に陳情するため、陳情書作りを進めております。また来年支部設立 20 周年を迎えるということで、20 周年記念誌製作についての話し合いも重ねているところであります。会員の皆様と共に作りあげていきたいと思っておりますので、ご協力宜しくお願い申し上げます。

それから本日は、岡山県難病医療連絡協議会相談員の守屋さとみ様が「難病患者さんを地域で支えるために」という演題で、ご講演してくださいます。患者・ご家族の方々と密接にかかわりを持ち、難病医療相談支援活動に熱意を持って積極的に取り組まれている守屋様のご経験を通してのお話より、いろいろ学ばせていただけたらと思います。

守屋様、お忙しい中をご足労いただき、本当にありがとうございます。この場を借りて心よりお礼申し上げます。

最後になりましたが、医療・保健・福祉関係の皆様、患者・家族・遺族の皆様、ボランティアの皆様、一般の皆様のご協力に対し厚く感謝申し上げ、これからもより一層ご支援いただきますよう、よろしくお願い申し上げます。患者・家族の皆様も、あきらめることなく、心を強く持って、一日一日を大切に生活してってください。

これを持ちまして、開会の挨拶とさせていただきます。

平成21年度活動方針

- ・岡山県支部設立20周年を記念し、記念誌の発行に着手する。
- ・交流会の開催（患者・介護者）
- ・県への陳情
- ・支部だよりの発行
- ・関係機関との連携
- ・他の難病患者団体との交流、協力
- ・会員拡大

平成21年度会計予算

<収入の部>

項 目	20年度決算額	21年度予算額	備 考
寄付金	35,419	50,000	
助成金	181,500	180,000	本部より
繰入金	544,172	619,262	
合 計	761,091	849,262	

<支出の部>

項 目	20年度決算額	21年度予算額	備 考
総会費	50,086	100,000	会場費等
事業費	54,120	100,000	活動費・役員会等
事務費	27,623	100,000	通信費・コピー代等
予備費	10,000	549,262	慶弔費等
繰越金	619,262	0	
合 計	761,091	849,262	

平成21年度役員

支 部 長	柚木美恵子	患者	メール ; yuzu-vi@po.harenet.ne.jp
副支部長	入倉秀子	家族	TEL・Fax ; 086-943-6611
運営委員	難波玲子	医師	メール ; neuro-cl@cameo.plala.or.jp
	安田 雄	医師	メール ; t-yasuda@seiwakai-net.or.jp
	福高美鈴	一般	TEL ; 086-465-8799
	若林栄美	遺族	TEL ; 086-296-6266
	大西喜美枝	遺族	TEL ; 0865-44-8712
	村上里美	遺族	TEL ; 086-265-0796
	谷本悦子	家族	TEL ; 086-943-0806
	徳田佳子	家族	TEL ; 086-297-3913
	松野親靖	患者	TEL・Fax ; 0868-28-2247 メール ; maccyam@titan.ocn.ne.jp
事務局長	小原真紀	遺族	TEL・Fax ; 086-485-3706 メール ; ppthj565@ybb.ne.jp

書記 会計	加治谷悠紀子 定金司郎	一般 遺族	Tel・Fax ; 086-299-0606 メール ; tosu.tonton@ezweb.ne.jp (携帯) Tel・Fax ; 0865-44-6156 (携帯)090-8241-4316
会計監査	佐々木悦子 尾頃万喜	一般 遺族	Tel ; 0866-95-8098 Tel ; 086-243-0098

「難病患者さんを地域で支えるために」 (総会講演)

岡山県難病医療連絡協議会 守屋さとみ

岡山県難病医療連絡協議会は重症患者さんの入院施設確保を目的として平成11年に岡山県に設立されました。主な業務として ①難病医療の確保に関する関係機関との連絡調整 ②患者等からの各種相談に応じる ③患者等からの要請に応じて拠点病院および協力病院への入院調整を行う ④難病研修会の開催があります。協力病院は県内に11病院があり、年2回協議会を開催しています。

在宅で療養される難病患者さんを支えるために、19年度よりレスパイト入院の調整を行っています。レスパイトとは、介護者の休息、また用事に合わせて在宅療養中の難病患者さんの中に人工呼吸器を装着されていたり、気管切開、胃ろうを作っておられる方がおられます。こういう患者さんは、一般の介護保険施設での対応が困難です。そこで医療機関での短期入院という形をとっています。

レスパイト入院の調整の流れとしては、協議会へ相談をして下さった方とまず患者さんのお宅へ行き、患者さんの様子を聞き、レスパイト入院先について、期間、時期等を相談します。それから患者さんの主治医へ連絡して紹介状を依頼、同時に入院受け入れ先医療機関との調整をします。医療機関が決まったら患者さんの家族、訪問看護師ケアマネージャーと病院で情報交換をします。病院によっては在宅での様子を参考にしたいということで患者さんの家に来て下さることがあります。レスパイト入院が終わった後、またはレスパイト入院中に病院でカンファレンスを行います。それから次回について調整を行っています。

これまでレスパイト入院の調整を行ってきた、いくつかの問題点と課題を感じています。

一つは受け入れ先の医療機関での対応は基本的に空床利用であること。同じ医療機関で毎月利用することはできません。そこで、決まった時期に利用を希望される場合は最低3ヶ所の医療機関でのレスパイト入院をしていただきます。緊急時(介護者が病気になるとか)には特に必要となってきます。

2つ目は介護保険でのショートステイでは送迎も含まれますが、レスパイト入院は一般入院と同じなので、病院への送迎は自己負担ということです。人工呼吸器を装着されている患者さんでは、訪問看護師が同乗することがありますが、これも実費です。なるべく家から近い病院を捜すということを行っています。患者さんへの経済的な負担はあります。

3つ目に患者さんがレスパイト入院を拒否されることです。どの患者さんも家が一番いいことはわかりますが、介護者の疲れがピークに達している時にはこちらから入院を勧めることがあります。支援者、主治医と一緒に話し合いを何度もして患者さんに了解していただくようにしています。

最後に受け入れ先の医療機関に神経内科がなく、スタッフが患者さんの疾患に慣れていないということです。この場合は主治医からの診療情報提供はもちろんですが、訪問看護師との情報交換を念入りに行うことで対応しています。これまでのケースの中には、主治医による受け入れ先医療機関での院内研修会開催や人工呼吸器装着患者の入院を経験されてなかった病院の看護師さんたちが、神経内科のある病院へ入院を見学に行かれることもありました。今後もこういう対応を行ないながら、受け入れ医療機関の拡大をはかりたいと思います。

難病患者さん家族の方が安心して在宅療養が続けられるような支援を今後もして行きたいと思っています。

幹細胞の研究について =徳州会東京本部のとりくみ=

徳州会東京本部 事務担当者：内田啓子氏より岡山県支部長に届いた手紙(平成 21 年 6 月 13 日付け)

拝啓 向夏のみぎり、皆様いかがお過ごしでしょうか。

早速ですが、先月私どもグループホームページに宛に岐阜県の三島様の息子さんからメールでのご意見(別紙)を頂戴いたしました。

現在、私ども徳州会グループは湘南鎌倉総合病院において幹細胞の研究を開始しようと努力しております。

徳田より、ぜひ皆様にこのことをお伝えし、皆様に希望を持って毎日をお過ごしいただきたいと願いを込め、ここに三島様へお送りした文書を同封させていただきます。

各支部長におかれましては、会員の皆様にもお話しいただき、今後とも希望を持たれて、この幹細胞研究を見守っていただきたくお願い申し上げます。

末筆ながら、梅雨入りも近く、皆様くれぐれも体調管理に十分ご留意いただき、ご自愛下さいますよう心よりお祈り申し上げます。

敬具

岐阜県飛騨郡古川町三之町の三島よし子氏の息子さんが徳州会徳田虎雄理事長に宛てたご意見

母(三島よし子)は、ALS 患者です。現在アメリカでは神経幹細胞移植の治療が始まろうとしています(Neuralstem社= ALS 治験、ジェロン社=脊髄損傷治療)。どうか、日本の ALS 患者にも、そのような神経幹細胞移植が出来る環境を提供してください。お願いします。日本が無理なら ALS 協会全体でアメリカツアーに行くべきです。その為の組織づくりが必要だと思います。

一刻も早くこの ALS から、7700名の患者を救ってください。

先生のお体も案じております。

徳州会徳田虎雄理事長が三島よし子氏に宛てた手紙

拝啓 薫風の候、ますます御健勝のこととお喜び申し上げます。

この度は、神経幹細胞移植の治験についてご意見を頂き、誠に有難うございました。日本国内で私たちと同じく ALS で苦しむ患者さんを救う為に必死に考えて頂いていることに改めて感謝申し上げます。

実は、私共もその情報を得て、7日より徳州会グループの専務理事をアメリカのワシントンにある NIH(国立衛生研究所)とボルチモアのウイルス研究所に派遣して実際に施設を視察をしてきてもらいました。現在は末梢血から取り出した幹細胞を米国外に持ち出すことはできないが、日本でもつくれるはずとの事でした。

そこで、以前よりお付き合いのあった NIH で幹細胞研究をされている先生に、徳州会グループで神奈川県にある湘南鎌倉総合病院で講演をして頂きました。講演の中で先生は「末梢血から幹細胞を取り出し大量に培養することは、湘南鎌倉病院では可能だ。その為に必要な医療機器は75%は整っている。あとは幹細胞を培養する仕組みを整えればできるので、培養するノウハウを教えるから人を米国に派遣して欲しい」との言葉を頂いております。時間的な問題もあるとは思いますが、米国での治療費、滞在費を考えますと決して簡単ではございませんので、何とか国内でもこのような治療ができるように全力で準備に取り掛かっている所でございます。

湘南鎌倉病院は、現在移転新築の工事中で、その跡地を癌やオンコロジーを中心に、ALS などの難病に対しても治験ができるようなセンター構想を描いています。国内外で、幹細胞研究に携わっている教授らとも連携しながら、全力で取り組んでいきたいと考えています。

ALS やその他の難病、そして多くの癌などの病で苦しむ患者さんが、生きる希望を感じ、幸せな人生を過ごせるように、私にできることの全てを命懸けでやっていきたいと考えています。

天は私にもっと多くの患者さんに役立つ為に ALS を与えてくれたと感謝しています。おかげさまで、現在では国内外でそれぞれ10カ所以上の病院建設プロジェクトを同時進行するなど、元気な時よりも多くの仕事をこなしています。

三島さんも、どうか希望をもってお過ごし頂ければと思います。

時節柄、お体ご自愛の上、益々ご活躍されますことを祈念申し上げ、略儀ながら書中をもってお礼を申し上げます。

平成二十一年五月十四日

徳田 虎雄

三島 よし子様

* ご意見を頂いた御子息様にくれぐれもよろしくお伝えください。

★

★

★

★

★

二つの曲

誰にも忘れられない曲がある。

ここ5年、私にも二つの曲が加わった。ラフマニノフのピアノ協奏曲2番とヘイリーのアメイジング・グレイスである。

2003年3月妻のがん告知を家族全員と病院で聞いての帰り道の車の中で聴いたラフマニノフである。だんだん暗くなっていく私の心の中にしみいるように入ってきた。あれ以来この曲を聴く度パブロフの犬のように涙が吹き出る。

3年後の2006年3月妻は緩和病棟にいた。細く小さくなった命の火を必死で燃やしていた。当時たまたまTVで、ある病院の権力闘争のドラマの再放送がおこなわれていた。このドラマの主題歌がアメイジング・グレイスであった。

彼女の人間としての尊厳を保ったまま優雅に逝ってほしいと思っていたし、そういう扱いを受けてほしいと願っていた。ただ彼女の答えはわからなかった。

私の病ALSはこの数ヶ月かなり進行し、自力では何も出来ない体になってしまった。おまけにしゃべることも出来なくなってしまった。このような状態なら一患者の気持ちとして書いてもうそではないだろうと思う。

正直に言えば、患者はいきながらえるために普通の人間とは程遠い生活を強いられることである。ALS患者がじっと耐えた先に何があるのだろう。祈るだけで天国にいけると友はいうけど。じっと忍耐を続け、笑顔をかえし、全てを許せばいいのだろう。まだまだ私にはできないが。

大森 進



大森 進さんとの思い出

入倉秀子

大森さんとは不思議なご縁でした。

同じ西大寺に住み、私の息子大作（ALS 呼吸器装着して在宅で13年）の内科の先生とご親戚、そして大森さんのお嬢様大作が小学校の同級生で彼女は大作のことを良く覚えて下さっていました。よくお宅の方へも顔をのぞかせていただきました。

大森さんは奥様を3年前に病気で亡くされておられお一人でお住まいでした。大きな会社を退職され、さあこれから残りの人生を楽しもうと思っていた時ALSになられとても残念だった事と思います。呼吸器は装着なされないとのお話は伺っていました。治験も岡大で受けられ、いろいろ情報も入手さ

れとてもがんばっておられました。大森さんの「二つの曲」の原稿はぜひ支部だよりにのせて欲しいとお嬢様に生前おっしゃられていたそうです。

本当に患者様の切ない心情が伝わり涙が止まりませんでした。心よりご冥福をお祈り致します。



初めての外出

心光満子（患者） 心光政秀（家族）

平成19年8月 ALS と診断、10日後気管切開、胃ろう造設、65日間入院、退院以後在宅での生活始まる。

平成20年はじめ優しくしてくれていた姪の結婚が決まり10月全日空ホテルで結婚披露宴が行われる通知を受け取る。

どうせ移動はじめ LTV、吸引器、車椅子ほか色々の準備など考えると結婚、披露宴参加は到底無理と思い欠席の通知をだしました。でも家内は出来ることなら出席したい気持ちは十分ありました。移動には多くの問題があり、問題を一つずつ出席に向けクリアー、LTV の車椅子に装着、予備のバッテリー、車椅子に吸引器の設置場所、他多くの所持品も準備 OK、訪問看護師様にも要請したところ全面的に参加協力の承諾を得ました。最後はフリー参加と言うことで準備を進めました。

早朝より訪問看護師様に来ていただき、いざ結婚式出席準備 OK。福祉タクシーにて会場へ、ホテルにはバリアフリーの部屋をエントリーしていたので其処に落ち着き、見計らって披露宴会場に向かう。

新郎新婦と同等の歓迎を受け又多くの人にも逢え感激の結婚式参加でした。出発から帰宅まで約5時間の「初めての外出」は体調の変化もなく無事終わり楽しい思い出になりました。



平成21年度筋萎縮性側索硬化症医療相談会に参加して

入倉秀子

日時 平成21年11月10日(火) 13:30～15:30

場所 岡山市保険福祉会館4階こころの健康相談室

講話 「筋萎縮性側索硬化症について」

講師 神経内科クリニックなんば 医師 難波玲子先生

今回の相談会は最高に有意義な会となりました。

参加されたのは2家族(ご本人と奥様・奥様のみ)でしたが、患者様・ご家族の方にとっても我が意を得たりと思われた事でしょう。どちらの患者様もALSの告知を受けられて間のない方で同じ状況で不安一杯の毎日を手探りで過ごされており、病院でドクターとゆっくり会話することも出来ないままの生活で、このような相談会にぜひ参加していろいろお聞きしたかった喜んでおられました。今回は初めから難波先生とご家族との直接の会話から始まりました。

難波先生もいろいろ状況をたずねられ、それに対して本当に親切に又きびしい状況をもお知らせされ日々の生活の指導もこまやかにされました。

ご家族・患者様の思いを十分汲み取られている様子にとっても心が和み、かつ真剣に拝聴させていただきまし。あつと言う間に2時間が過ぎ先生の資料の説明の時間はなくなってしまいました。

先生は「いいよ、いいよ、だいたい説明の中に入っているから家に帰ってゆっくり読んで下さい」と笑顔で話されました。このような相談会に参加される方は望んでおられると思いました。会のお世話下さった方々に心より感謝致します。難波先生よりいただいた資料はALSについてくわしく説明されておりますので支部だよりに掲載させていただきました。

筋萎縮性側索硬化症

(Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALS)



神経内科クリニックなんば
難波玲子

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

運動ニューロン(Motor Neuron)疾患とは？

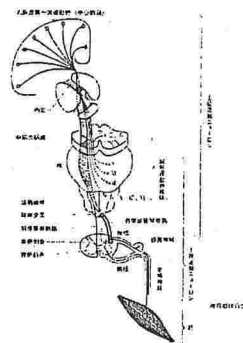
運動ニューロンは、随意運動に関与し、2つのneuron(神経元)によって構成されている。

①上位(第一次)運動ニューロン

大脳皮質運動野の大錐体細胞から発し、軸索突起は皮質延髄路を経て脳幹の脳神経運動核、あるいは皮質脊髄路を経て脊髄前角細胞に情報を伝達する。

②下位(第二次)運動ニューロン

脊髄前角細胞や脳幹(中脳・橋・髄)の運動神経細胞とその軸索突起で、神経筋接合部を介して筋肉に情報を伝達する。



11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

運動ニューロン疾患(Motor neuron disease, MND)の概念

運動ニューロンが選択的に障害される神経変性疾患(neurodegenerative disease)をいう。

→ 例外あり

上位運動ニューロンと下位運動ニューロンの障害の程度は、疾患によって、また同疾患でも個人によって異なる。

代表的な運動ニューロン疾患は、筋萎縮性側索硬化症(Amyotrophic lateral sclerosis, ALS)で、通常両方の運動ニューロンが障害される。

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

運動ニューロン疾患(MND)の分類

狭義:

筋萎縮性側索硬化症(ALS)

広義:ALSの他に

球脊髄性筋萎縮症

(Bulbospinal muscular atrophy, Kennedy-Alter-Sung 病)

脊髄性筋萎縮症:

Werdnig-Hoffmann病(WHD)/Kugelberg-Welander病(KWD)

遺伝性(家族性)痙攣性対麻痺→脊髄小脳変性症に分類(Hereditary(Familal) spastic paraplegia)

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの疫学

- 有病率: 人口10万人に 2-6人。
 - 日本の患者数 推定 7,200人
 - 岡山県では 120人前後(特定疾患受給者数より)
- 発生率: 人口10万人に 1.4人余。
- 地域差・人種差はないが、多発地帯が存在。
 - グアム島
 - 西部ニューギニア、グレートアイランド
 - 紀伊半島南部
- 性 差: 男性: 女性=1.3-1.8: 1
- 発症年齢: 20歳代~70歳代(平均 53.4歳)

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの病型

■ 古典的ALS

- * 気管切開下人工呼吸患者の中に、装着後3,4年以上を経て眼球運動障害、自律神経症状(排尿障害、体温調節障害、血圧変動・発作性頻拍など)を伴う例がある(頻度は不明だが2-3割前後あるいはそれ以上)

■ 認知症を伴うALS

■ 家族性(遺伝性)ALS: ALSの5~13%

- 常染色体優性遺伝
 - 21番染色体のSOD1遺伝子変異によるもの(遺伝性のなかの約20-25%)
 - 9番染色体に遺伝子変異のある若年型
 - 9番染色体に遺伝子変異のある前頭側頭認知症を伴う型
- 常染色体劣性遺伝
 - 2番染色体に遺伝子変異のある小児発症型
 - 15番染色体に遺伝子変異のある若年発症型

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの臨床一症候一

- 上位運動ニューロンの症候
 - 痙性(spasticity)
 - 筋緊張の亢進、飛び出しナイフ現象。
 - 反射の異常
 - 深部腱反射の亢進、病的反射
 - 強迫笑、強迫泣: 感情を伴わない、笑ったり泣く表情
- 下位運動ニューロンの症候
 - 筋力低下と筋萎縮
 - 筋緊張の低下(弛緩性)
 - 深部腱反射の低下~消失
 - 筋線維束性攣縮、筋痙攣

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの臨床一症状一

- 四肢・体幹筋の障害
 - 運動障害→ADL障害→介助が必要
 - 球部筋の障害
 - 構音障害→コミュニケーション障害→意思伝達の工夫
 - 嚥下障害→経口摂取障害、流涎過多、唾液貯留→食事の工夫→経管栄養(PEG、経鼻経管栄養)
 - 顔面筋の障害
 - 閉眼困難→瞬目困難、流涙過多
 - 長期人工呼吸器装着例で眼球運動障害の出現(2-3割?)
 - 呼吸筋の障害
 - 呼吸筋麻痺→肺活量低下・咳の力↓、炭酸ガスの上昇(CO2ナルコーシス)、呼吸困難
- * 呼吸困難を自覚しないことが多い: 2-3割
- * 睡眠中の呼吸停止の危険性

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの臨床一二次的問題一

- 四肢・体幹の運動障害により
 - 関節拘縮、身体各所の痛み
- 球部筋の障害により
 - 誤嚥による肺炎、唾液の流れ込み、流涎
- 顔面筋の障害により
 - 結膜炎
- 呼吸筋の障害により
 - 大きい息ができないため無気肺・微小無気肺、咳力低下のため痰の咯出困難・窒息
- その他
 - 便秘、滲出性中耳炎(人工呼吸器装着中)

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの臨床一陰性徴候一

- 感覚障害がない。
 - あっても痛み、ジンジン感などの自覚症状。
 - 他覚的感覚障害があれば他の疾患を考慮。(遺伝性の中には深部感覚障害を伴うものがあり)
- 眼球運動障害がない。
 - 長期人工呼吸器装着患者の2-3割?に出現。その場合、装着後3,4年あるいはそれ以降に出現。
- 膀胱直腸障害がない。
 - 動けない・飲食内容の変化・気張れないことなどによる便秘はあり。
 - 長期人工呼吸器装着患者の2-3割?に出現。
- 褥瘡ができない。(→誤り)
 - 長期臥床状態になるとできる。

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

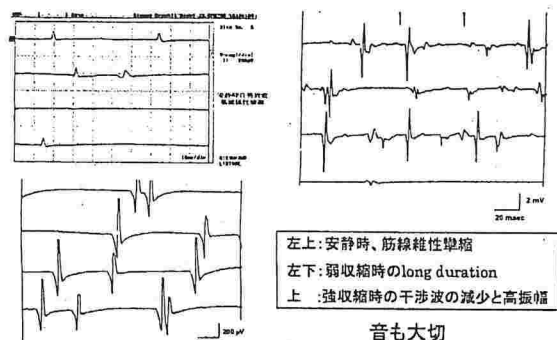
ALSの臨床一経過と生命に関わる問題一

- 経 過
 - 上肢遠位筋(手の筋肉)から始まる例が多く(約5割強)、他は下肢や球部に初発する。稀に呼吸筋障害から始まる例もある。
 - 常に進行性で、全経過は3-5年が多いが幅がある。今までの経験では7ヶ月~20数年、平均3年4.5ヶ月。
- 生命に関する問題
 - 呼吸筋麻痺(咳力も低下)による問題
 - 呼吸筋麻痺による呼吸不全、肺炎等の呼吸器感染症、痰による窒息など。
 - 嚥下障害による問題
 - 誤嚥性肺炎、(食べ物による窒息)。

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの検査一筋電図異常一



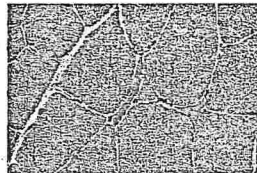
11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの検査－筋生検－

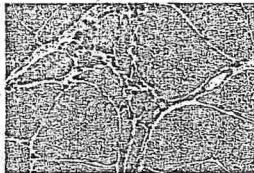
- 筋線維の萎縮
 - － 散在性の萎縮(三角形の萎縮した筋肉)→萎縮線維の集族。
- それ以外の所見は見られない。
- 臨床症候・経過・筋電図検査等で確定診断ができるため、疑問のある場合にのみ施行。

Triangulated fibers



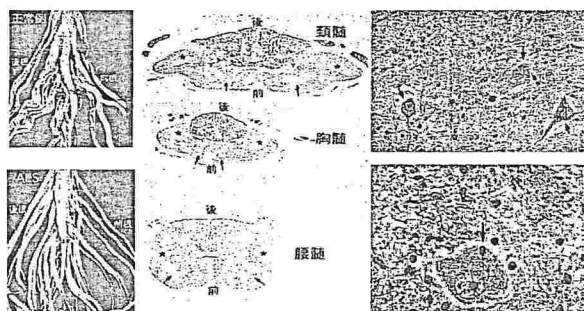
11/10/2009

Group atrophy



ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの病理 (左・中国は国立療養所神経難病情報サービスより)



11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの治療

- 現在のところ、根本的治療法は確立されていない
 - 患者さんへの病気の告知、病状の進行に応じた助言と情報提供、ケア、そしてどこまでの医療処置を選択するか(特に気管切開下人工呼吸)を患者さんが自己決定することが重要。
- リルゾール(商品名リルテック)
 - － グルタミン酸拮抗薬の一つで、日本では1999年4月に承認された。
 - － 多少の延命効果??
- 治験終了薬剤:
 - － エダラボン(活性酸素を減らす)、ビタミンB12大量療法
- 研究中的のもの
 - － 再生医療:神経幹細胞などの細胞移植
 - － 細胞死(アポトーシス)の抑制 など

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの治療－対症療法－

- 痙縮に対して
 - － 抗痙縮薬、筋弛緩薬
- 疼痛に対して
 - － 鎮痛薬:非ステロイド性鎮痛消炎薬、モルヒネ
 - － 抗うつ薬
- 不安・不眠に対して
 - － 抗不安薬、睡眠薬→呼吸抑制の可能性を理解して
- 呼吸困難に対して(呼吸器を着けない場合)
 - － 酸素投与:CO2ナルコーシスを助長することを理解して
 - * '緩和医療'が必要であり重要
- 合併症に対する治療
 - － 特に呼吸器感染症

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ケア・リハビリテーション

- 在宅ケア上の重要な点
 - － 患者・家族の自立とQOL(quality of life)。
 - － 症状の進行に応じた生活の工夫、福祉機器の利用、地域支援体制などの活用(社会資源の活用)。
 - 特定疾患の申請、身体障害者手帳の作成、介護認定など
 - － 病院・診療所、訪問看護、ホームヘルパー、ケアマネジャー、福祉関係者、医療福祉機器業者など患者・家族に関わる多職種間の連携。
- 個々の障害への対処
 - － ADL障害に対して
 - － コミュニケーション障害に対して
 - － 嚥下障害に対して
 - － 呼吸筋障害に対して

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ケア－ADL障害に対して－

- 日常生活上留意点
 - － できる間はできるだけ普通に生活を
 - － 症状に応じて各種日常生活用具の利用、環境整備:患者さん・家族のQOLの維持、ケア者の負担軽減を重視
- リハビリテーション
 - － 目的は、廃用性の筋力低下や拘縮を防止することで、関節可動域訓練(ROM)が主体となる
 - － 過度の運動は避ける(翌日に疲労が残らない程度)
 - － リハビリが悪影響を及ぼすことがある
 - 呼吸筋麻痺があるとき、運動訓練はすべきでない(呼吸筋疲労↑)
 - 筋力が3以下(重力に抗して動かない)のとき、負荷をかける運動は行わない

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ケア－コミュニケーション障害に対して－

- 身体障害者手帳の作成(言語障害用)
- コミュニケーションの工夫

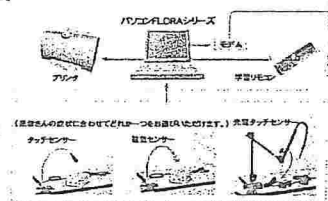
－ 対面の場

- 文字盤
- トーキング・エイド、ミニメッセージなど
- 高度障害者用パソコン
 - 手帳の四肢機能全廃1級
 - 言語障害3級 が必要

－ 離れた場(コール)

- コール用の機器
- 高度障害者用パソコン
- 緊急通報システムなど

* パソコン申請は患者さんのやる意欲と使用可能期間をえて

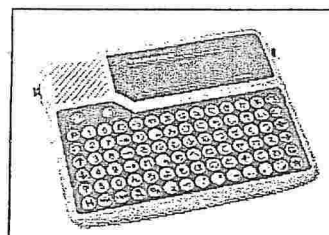


日立「伝の心」と各種センサー

11/10/2009

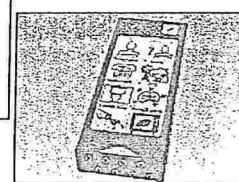
ALS相談会(岡山市保健所)

コミュニケーション・エイド



トーキングエイド

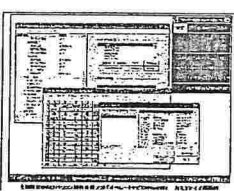
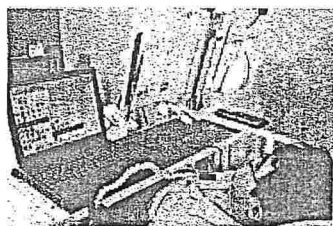
ミニメッセージ



11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

高度障害者用パソコン



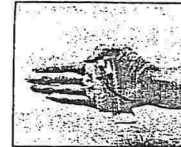
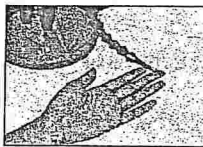
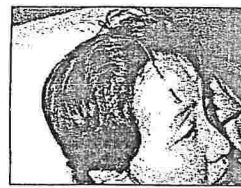
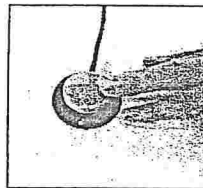
画面

- ・パソコンで文章作成、インターネット、Eメール操作可能
- ・パソコンから各種電気製品を制御可能

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

各種スイッチ



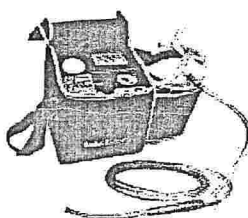
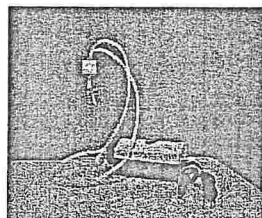
11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ケアー嚥下障害:分泌物の貯留に対してー

- 薬物療法(気道粘液溶解剤、抗コリン作用の薬等)
- 吸引器の導入、使用方法の指導

吸引器は内臓バッテリー付、携帯用(外出を考慮して)涎には持続吸引器を



11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

分泌物除去の手術的方法

- 気管切開
 - 分泌物除去と同時に気道を確保し、閉塞性呼吸障害(多系統萎縮症など)に有効
 - 人工呼吸器装着を希望している場合
 - 呼吸筋麻痺が高度で、人工呼吸器装着を希望せず予後が限定された状況ではメリットは少ない
 - 咳反射が強い場合は苦痛が少なくない
 - 交換時の痛み・肉芽による痛みや出血がある場合があること、発声がしにくくなることを理解してもらう必要あり
- 輪状甲状間膜切開(ミニトラックなど)
 - 発声への影響・気管切開に比し違和感は少なく、呼吸器を希望しない場合に適する
 - 球麻痺が強く唾液の流れ込みの多い場合は効果が乏しいことがある

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ケアー嚥下障害:経口摂取困難に対してー

- 食事の工夫(食材、調理法、姿勢など)
- 最終的には経管栄養:経鼻か、胃瘻か、
 - 時期
 - 誤嚥による肺炎の危険性(微少誤嚥にも注意が必要)
 - 経口的に飲食量が不十分
 - 食事に時間がかかり疲労困憊
 - 経鼻か、胃瘻か
 - 経鼻経管:8-6Frの細い胃チューブを使用
 - 胃瘻(PEG):呼吸筋麻痺をきちんと評価して行う必要
- * 人工呼吸器装着を希望せず予後が半年~1年以内と考えられる場合は経鼻のほうが良いと考えている
- 外科的手術:誤嚥・嚥下性肺炎の危険減少
喉頭気管分離術、気管食道吻合術、喉頭摘出術

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

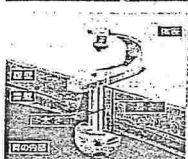
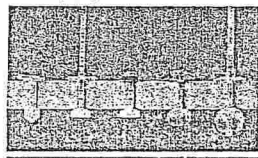
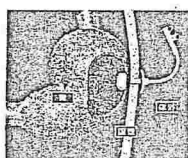
経皮内視鏡的胃瘻増設術(PEG)の注意点

- 呼吸筋麻痺が中等度以上の場合、PEGにより急性呼吸不全を招き死にいたる危険性がある。
 - 痛みと筋断裂により、呼吸筋である腹筋の動きが制限されるため。
- 行う時期:%FVCが50%未満になる前に行うべきである。
 - 50%未満:人工呼吸器を準備して行うことが必要。
 - 30%未満:禁忌(人工呼吸器装着していない場合)

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

PEGーキットと各種チューブー



図は益子病院HPより引用

バンパー型で挿入・抜去が容易

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

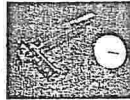
ケアー呼吸障害に対してー

- 人工呼吸器装着を選択するかどうか
 - 気管切開下人工呼吸(TPPV)は一旦開始すると外せないこと。
 - 病気は確実に進行し、介護度は高くなること。
 - 現状では、在宅が原則であること。
- をよく理解したうえで、患者さん自身が自己決定するのが原則
- 人工呼吸器を選択しない場合
 - 緩和医療が重要
- 人工呼吸器を選択する場合
 - 非侵襲的陽圧人工呼吸(NPPV)までか
 - 気管切開下人工呼吸(TPPV)を行うか

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALSの呼吸障害



- 強い咳ができない→弱い咳もできない
 - 緊急挿管・呼吸器装着の問題
 - 軽い上気道炎・肺炎でも痰を出せないために急性呼吸不全に陥る
 - TPPVを希望していない場合、呼吸器装着は慎重を要する
- 大きい声が出ない→声が出なくなる、呼吸困難のため嚥下能力があっても食事を摂れない
- 夜間の中途覚醒・不眠(かなり進行してから)
- 労作時の呼吸困難→安静時も呼吸困難
- 全身の疲労感(特に呼吸筋から始まる場合)
- 炭酸ガスの上昇→酸素の低下(末期)
 - CO2ナルコーシス
 - (特に睡眠後の頭痛、意識の混濁(ボーとしている、トンチンカンなどをいう等)→意識消失→呼吸停止
 - 睡眠中に呼吸停止の危険:周囲が良く理解し覚悟しておくこと

11/10/2009

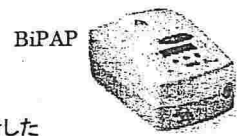
ALS相談会(岡山市保健所)

人工呼吸の種類

- 非侵襲的人工呼吸(NIV) (図はメーカーのパンフレットより)

1)陽圧式(NPPV, BiPAP)

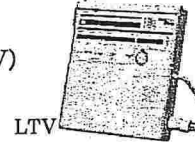
- 気管切開が不要。
- 言語機能が維持できる。
- 操作・着脱が簡単。
- 球麻痺、呼吸筋麻痺が進行した場合は限界。



2)陰圧式(体外型)

- 侵襲的人工呼吸(IV)

- 挿管
- 気管切開(TPPV)



11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

NPPVの利点と問題点

利点

- 気管切開が不要。
- 言語機能が維持できる。
- 操作・着脱が簡単。
- 明らかな延命効果あり。

(注意点)

- ・ IPAP圧(12-15cmH2Oくらい)に耐えられなくなり、呼吸困難を自覚し、不安・不眠も加わることが多い。
- ・ BiPAP呼吸器は内臓バッテリーがないため、必ず外部バッテリーを準備しておく

問題点

- 装着ができない場合がある。
 - 球麻痺の強い場合
 - IPAP圧に耐えられない:子供よりも大人(特にALS)に多い
- 呼吸筋麻痺が進行した場合は使用を続けることが困難。
 - ALSでは数ヶ月~1年数ヶ月で
 - 筋ジストロフィーでは長期(5,6年~10年以上)
- TPPVをしない場合、呼吸困難を増す可能性がある。
 - 緩和ケアが重要となる

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

TPPVの利点と問題点

■ 利点

- 延命効果は大:ALSでは多くは5,6年以上、10年以上も稀ではない。
- *しかし、その間症状は進行し介護度も大きくなるため、患者自身の強い「生きる意志」と家族の協力が必要。

■ 問題点

- 多大な介護力が必要
 - 現状では、在宅療養が原則
 - 本人の強い意思、家族の協力、介護負担の軽減のための家族への支援体制が必要
- ALSではTLS(Totally locked-in state)の問題
 - * 呼吸器離脱の問題

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

呼吸補助を希望しない患者の苦痛緩和

ー日本神経学会ALS治療ガイドラインよりー

- 患者の苦痛の緩和を最優先する
- 薬物療法は、基本的には癌に準ずるが、麻薬の使用量は癌に比しはるかに少量でよい(30-170mg/日)
- 具体的には、
 - 呼吸困難(感)に対し、オピオイドの投与、ジアゼパムやミダゾラムの非経口投与
 - 低酸素を伴う場合、低用量の酸素(0.5l/m)から開始し症状に応じて増量(CO2ナルコーシスを怖れないで)
 - 疼痛に対して、鎮痛消炎剤、弱オピオイド、強オピオイド、抗鬱薬の投与
 - 不安や末期の落ち着きのなさなどに、抗不安薬、抗鬱薬、抗精神病薬、ジアゼパムやミダゾラムの非経口投与など

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

麻薬の問題

■ 麻薬への偏見

- 呼吸苦や痛みのある人への使用では、中毒にはならないことをよく理解してもらうことが必要。

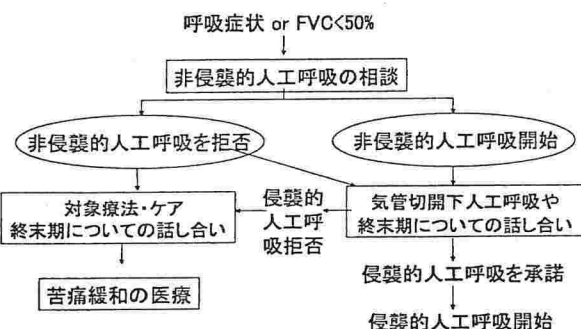
■ 副作用の問題

- 呼吸抑制:少量から開始すれば通常臨床的に重篤な問題となることはない。
- 嘔気:鎮吐剤の併用、しばらく使用すると減少。
- 便秘:薬剤の調整などで対処可能。
- # 全身状態が比較的良好で呼吸困難がさほど強くない段階から開始しておく増量の調整がスムーズ。
- # 経口摂取が可能な場合、呼吸筋麻痺が高度になると食事摂取ができなくなる。しかし呼吸苦が緩和されると摂取が可能となりむしろ延命することが報告されている。

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

ALS呼吸障害の管理(日本のガイドライン)



11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

現代の病氣

近代医学が進歩して

- 原因治療が可能な病氣(完全に治すことができる病氣):少ない
- コントロールが可能になった病氣:増加
 - 病氣と「共に生きる」ことに
- コントロールも困難な病氣:不変
 - 生活をしやすい工夫が大切

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

患者さん・家族ともに 病気について知ること

- 知ること から始まる
- 受け止め方、受け止めるまでの時間は人によって非常に異なる

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

適切な情報入手と活用

- 医療面は医師に、
- ケアや福祉のことは保健師、ケアマネジャー、ソーシャルワーカー、福祉関係者などに聞くこと
- 患者会やインターネットなどからの情報も
 - ただし、同じ病気でも病気の時期によって症状は違うこと、家庭環境・生活環境や病気の受け止め方・性格などによって対処法が違うので、他者の方法はあくまでも参考にすること

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

主治医、医療機関との関わり方

- 専門医か、かかりつけ医(専門医以外)か
- 医師とのかかわり方
- セカンドオピニオン

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

専門医か、かかりつけ医(専門医以外)か — 専門医が近くにいない場合 —

- 症状が悪化したとき、何か問題が起きたとき、薬の調整が必要になったときは、専門医に診てもらい、きちんと対策をとるのがいいでしょう。
- 病状が安定している場合は、近くのかかりつけ医にかかって、専門医の判断が必要ときには紹介してもらって専門医のところに行くのがいいでしょう。
- 受診が困難になった場合は、気軽に住診をもらえるかかりつけ医をもって普段は診てもらい、必要時に適切な医療機関を紹介してもらうのがいいでしょう。

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

病院・医師の状況

- 現在、医療の機能分化が進んでいます。
 - 病院:急性期、回復期、慢性期
 - かかりつけ医
- 総合病院や救急病院などの多くの医師は、とても多忙なことが多く、外来でもゆっくり話を聞いてもらえないということをよく聞きます。
 - 話してあげたくても時間がなくて、ゆっくり話ができないという神経内科の先生の嘆きを聞いたこともあります。
- かかりつけ医や近くの専門以外の医師は病気のことを知らないで、相談しても適切な話を聞かせてもらえないということもよく聞きます。

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

忙しい病院の専門医に対して

- 聞きたいことをよく考えておいて(メモをしていくのもいいでしょう)、予約をとってもらって話す時間をとってもらうのがいいでしょう。
- よく主治医と相談することが必要です

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

専門以外の医師に対して

- かかりつけ医の先生が専門外のことを十分に知らないのは、ある程度は仕方ありません。
- 専門医に聞かなければいけないことと、身体管理などの日常的な問題やその医師の得意とする分野とをわけて考え、専門医とかかりつけ医の先生とに上手にかかることも必要です。

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

セカンドオピニオン

- どうしても相談しにくい、説明に納得がいけないなどの場合は、セカンドオピニオンを求めてはどうでしょうか。
- 現在は、医師はセカンドオピニオンの希望が患者さんからあれば、その希望に応じる義務が課せられています。
- セカンドオピニオンを求めるときは、きちんと紹介状をもらってから行くことが大切です。(それまでの治療経過や検査結果は相談される医師には必要ですし、必要でもない同じ検査を受けないようにするという意味でも大切)

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

療養生活をどう過ごすか

- いろんな場に出かけていきいろんな人と合う事が楽しみという人、患者さんの交流会などで話をすることがいいという人、逆に家のなかで好きなことをしている方がいいという人などさまざまです。
- 人それぞれですので、これがいいということは言い切れませんが、患者さん自身が、その時々にはできること、生きがいを持てるものを見つけてやっていくことが大切でしょう。

11/10/2009

ALS相談会(岡山市保健所)

☆

☆

☆

☆

☆

事務局より

- ★ 平成18年度の会費の納入はお済みですか。

会費、本部への寄付金等は本部の郵便振替口座へ振り込んでください。

「日本ALS協会」00170-2-9438です。

岡山県支部への寄付金等は岡山県支部の郵便振替口座に振り込んでください。

「日本ALS協会岡山県支部」01310-9-69588です。

- ★ 次の方から岡山県支部に寄付金をいただきました。ありがとうございました。

(敬称略・順不同)(平成22年1月20日現在)

山口嘉次; 10,000円 守屋さとみ; 30,000円 柚木美恵子; 5,000円 入倉秀子; 1,000円
岩割年子; 5,000円 若林栄美; 1,000円 谷本悦子; 1,000円 村上里見; 1,000円
池上千絵; 500円 谷友人; 500円 貝原三千代; 1,000円 吉田美希; 500円
ボランティア(3人); 300円 心光政秀; 50,000円 大森早英; 4,000円
大西喜美恵; 10,000円