

支部だより

No.21号

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

平成23年度定期総会

平成23年7月9日

独立行政法人 国立病院機構 南岡山医療センター 王山荘

支部長挨拶

柚木美恵子

本日は、お忙しい中、平成23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、本日の会が有意義になりますよう、願っております。

さて、3/11の東日本大震災について、JALSA大震災支援委員会委員長の金沢公明本部事務局長からの報告によりますと、安否および被害状況は、岩手県では釜石市の岩手県支部長夫妻と患者さん1名が依然として行方不明であり、内陸部病院への避難。宮城県では患者さん2名と家族の死亡、関係するケアマネと看護師各1名の殉職、自宅流失3名、呼吸器等患者の山形・東京・神奈川・新潟など他県病院への避難。福島では、第一原発付近在住患者の他県への避難。茨城県日立港病院では、22時間停電で医師がアンビュ対応したが、4月5日に患者さんが肺炎で亡くなられているということです。多大なる被害を受けられた患者・ご家族・関係者の皆様には、心よりお見舞い申し上げますと共に、お亡くなりになられた方々のご冥福をお祈り申し上げたいと思います。また、義援金等の皆様からの温かいお気持ちに対しお礼を申し上げ、これからも引き続き被災された会員の方々へのご支援ご協力をよろしくお願い申し上げます。

それから本日は、岡山県保健福祉部医薬安全課総括副参事の片山圭子様と主任の河合晶子様が、『岡山県の難病対策のあり方～災害時における難病患者支援の充実に向けて～』という演題で、ご講演していただきますので、いろいろと学ばせていただけたらと思います。またアトラクションにおいては、合唱団《こぶ》の皆様が素敵な歌声を聴かせて下さいますので、楽しいお時間をお過ごしいただけたらと思います。片山圭子様、河合晶子様、合唱団《こぶ》の皆様、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・保険・福祉関係の皆様・ご家族・ご遺族の皆様、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ます、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。

これをもちまして、開会の挨拶とさせていただきます。

定期総会報告

患者・家族・遺族の方々16名、専門職・医師・関係機関の方々13名、一般会員・ボランティアの方々7名、合計36名のご参加がありました。
ありがとうございました。

◎総会議事

平成22年度活動報告

会計報告・会計監査報告

平成23年度役員選出

平成23年度活動方針・予算

◎合唱団『こぶ』の合唱

・ふるさと・世界に一つだけの花

・ジュピター・五段活用・ワンモアデイ

・野ばら・君は君だよ

・ありがとう ~ Thank you for the music ~



◎講演

『岡山県の難病対策のあり方』～災害時における難病患者支援の充実に向けて～

講演者 岡山県保健福祉部医薬安全課

総括副参事 片山圭子 氏

主任 河合晶子 氏



河合晶子氏(写真左) 片山圭子氏(写真右)



ためになるお話を有難うございました

◎総会后



講演者の片山氏と河合氏と
柚木支部長と河原副支部長と。



患者どうして。

会員のお便り

これからの自分

入倉秀子

昨年 16年間のALSとの闘病生活ののち 自宅で安らかに 41年の命をそつと終えた長男。

彼は自分の体をはって家族の為に長男としての役目を 16年間ベッドの上の身ではあっても 立派に果たしてくれたと 母親として感謝しています。

彼の介護の為に難波先生、十川先生、西大寺訪問介護ステーションの方々、西大寺保健センターの方々、その他 大作の友人等 多くの人々の支えの内 彼だけでなく私自身も一緒にお世話になってきたのだと つくづく思います。いろいろ話を聞いてもらったりして苦しい時期も乗り越えられたと思います。

彼も41年の人生を終えた今、自由を得て好きな絵をいっぱい書いて楽しんでいる事でしょう。良くがんばってくれました。

26年前 43歳で主人を送り、又 41歳の長男を送りました。
私の人生 多くの人を見送りました。

でも 二男は妻、子供3人 、三男は妻、子供2人と 長男、主人の分もがんばってくれており 私自身は三男と同居しておりますので 孫の成長を楽しみに 主人と長男の分まで長生きをしようと 朝ウォーキング30分、食事もう気を付けて体重オーバーにならないよう努力しています。

私の人生、最終章に突入しますが これからが私の青春です。
今年小学1年生になる孫の勉強を見ながら私も勉強できると楽しみにしています。

1%の世間様への奉仕も忘れずに、すべてに感謝して笑顔、笑顔で美しく(?)歳を重ねて行ければ最高です。

一人ではない、孤独ではない、皆の輪の中に居られる事に幸せを感じ、いかに最後を “ありがとう” と言っていけるかが勝負です。



『在宅難病患者・家族の集い』に参加して

入倉秀子

日時 平成23年11月25日(金)

場所 岡山県備中保健所井笠支所（笠岡市六番町2-5）

在宅介護者の方、ヘルパーの方、井笠支所保健所の方、岡山県難病医療連絡協議会より守屋さとみさん、日本ALS協会岡山県支部より定金司郎さん、加治谷悠紀子さん、入倉より体験談、会の活動等の紹介等をさせていただきました。

14名位の参加者の方々と難病中の難病ALSについて本音で話し合いました。

今回、私は息子をH22. 11. 29に送ったので遺族の立場で16年間の在宅介護においての思いを話させていただきました。

私はいつも8割介護、2割は私の自分の為の楽しみを見つけて生活してきました。それが長い介護生活を元気で最後までやり通す秘訣だと思います。

参加されたご家族の方の大変な毎日の生活のお話しをお伺いしながら、今でこそこんな話も出来るようになったけれど、本当にこれからどうなるのだろうと不安で一杯の日々がありました。山あり谷ありの介護生活でしたが、ヘルパーさん保健所の方々の力を一杯借りてがんばってこれたと思います。一人で悩まないで、一人で抱え込まないで周りの人に力を借りて欲しいと思います。

支部としても微力ですが少しでもお役に立つことが出来ればと思います。いつでも声を掛けて欲しいと思います。

『平成23年度 筋委縮性側索硬化症 医療相談会』に参加して

入倉秀子

日時 平成23年11月1日(火) 13:30～15:30

場所 岡山市保健福祉会館4階 こころの健康相談室

講師 神経内科クリニックなんば 難波玲子 医師

私事で恐縮ですが、今年は遺族の立場で、日本ALS協会岡山県支部 副支部長として相談会に参加させていただきました。介護者の一人として昨年まで参加していた自分と、今年の自分とが違う事に気がつきました。

今回 参加された6組の患者・家族の方々はALSの告知を受けられて間がなく、ALSを受け入れる事はとてもではないが無理な状況の皆様でした。本当に辛く切ない思いの事でしょう。どうしてもなく毎日の介護に不安と焦りを感じておられる事でしょう。

最初から最後を知った今年の自分としては、患者・家族の方のお話をお伺いするにつけて、涙が出そうになるのを堪えるのに一生懸命でした。

10万人に1人か2人がALSにかかる。その1人か2人に なぜ選ばれたのか 誰にも分かりません。でも選ばれてしまったのです。

私の息子も！！。そして今日来られている患者さんも！！。そう思うしかなく、肯定してこれからの人生を元気？生き抜いて欲しいと思いました。

その人その人に合った方法で、自分自身で選択した生き方を選んでいく事が大切なのではないかと思います。後悔しない為に！！。

何か夢見るワクワクするもの。ドキドキするものを患者の方も介護する方も見つけられて最後まで生き抜いて欲しいと思いました。本当に大変だと思いますけれども！！。

難波玲子先生の講演資料を掲載させていただきました。ALSについて詳しく説明されてありますので とても参考になるとおもいました。

ALS医療福祉相談会

於 岡山市保健所(2011年11月1日)

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

1. 運動ニューロン(Motor Neuron)疾患とは？

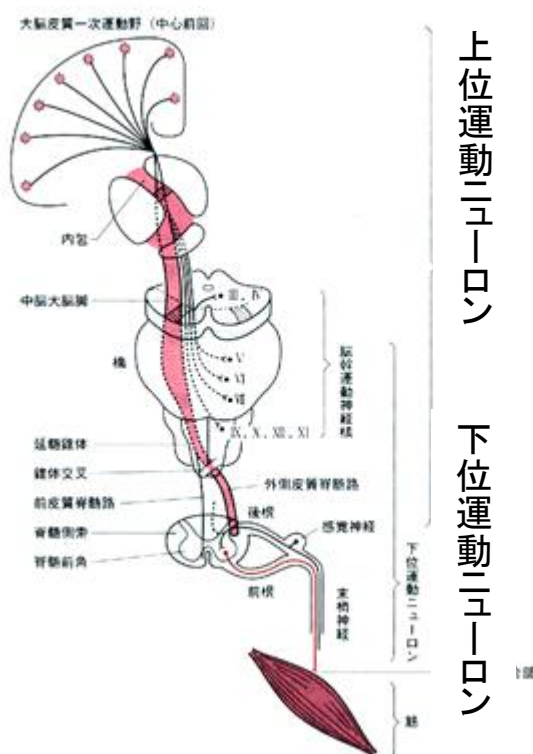
運動ニューロンは、随意運動に関与し、2つのneuron(神経元)によって構成されている。

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、あるいは皮質脊髓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・延髄)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。



2. 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。

3. 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)痙性対麻痺→脊髄小脳変性症に分類 (Hereditary (Familal) spastic paraplegia)

4. ALSの疫学

- 有病率: 人口10万人に 2-7人。
 - 日本の患者数 推定 7,200人
- 発 生 率: 人口10万人に 1.4人前後。
 - 世界中で年間約10万人。
- 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)

5. ALSの病因

- 非遺伝性ALS(大部分)の原因は不明
- 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

6. ALSの病型

- 古典的ALS
 - 始まる部位、進行の仕方・速さは個人差が非常に大きい。
 - **TLS(Totally locked-in state 、閉じ込め状態)の問題** :
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割前後と考えられている)
- 前頭側頭型認知症(性格変化が主体)を伴うALS
 - 多くは、経管栄養や人工呼吸器装着の後に出現する。
 - 特定の症状の型に出現する傾向がある。
- 家族性(遺伝性)ALS: ALSの5～13%

7. ALSの臨床一症候一

- **上位運動ニューロンの症候**
 - 痙性(筋肉に力がいりすぎて、動きにくかったり、勝手に動いてしまう状態)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(けいれん)

8. ALSの臨床－二次的問題－

- 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喀出困難・窒息
- その他
 - 便秘、滲出性中耳炎（人工呼吸器装着中）

9. ALSの臨床－陰性徴候－

- 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。（例外あり）
 - 長期人工呼吸器装着患者の2割前後？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。（例外あり）
 - 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割前後？に出現。
- 褥瘡（じよくそう <床ずれ>）ができない。（→誤り）
 - 長期臥床状態になるとできる。

10. ALSの検査－筋電図異常－



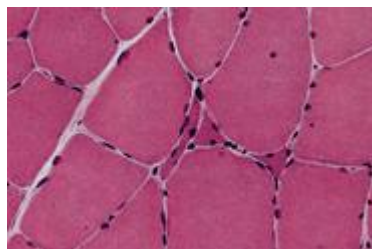
- 左上：安静時、筋線維性攣縮
- 左下：弱収縮時のlong duration（収縮時の1個の波の幅が広い。運動神経障害時の所見の一つ）
- 上：強収縮時の干渉波の減少と高振幅

波の出現時には音がする。音も大切

11. ALSの筋肉

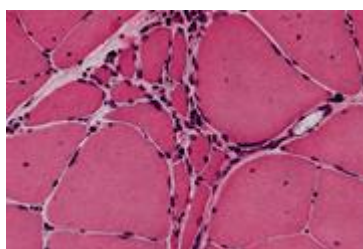
- 筋繊維の萎縮
 - 散在性の萎縮(三角形状の萎縮した筋肉)→萎縮繊維の集族。
- それ以外の所見は見られない。
- 臨床症候・経過・筋電図検査等で確定診断ができるため、疑問のある場合にのみ施行。

Triangulated fibers



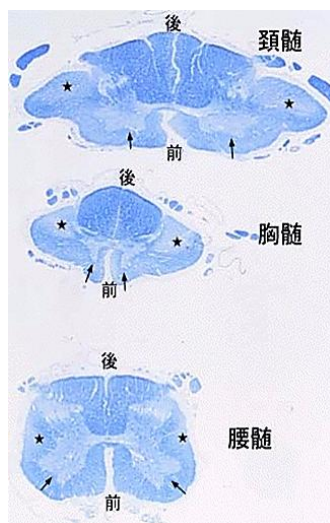
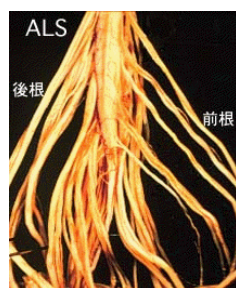
萎縮した筋繊維が三角形状を呈する

Group atrophy



萎縮した筋繊維がいくつか集団状態を呈する。

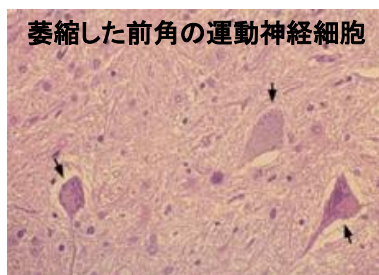
12. ALSの病理 (左・中図は国立療養所神経難病情報サービスより)



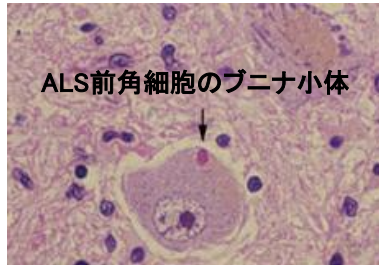
↑は脊髄の前角 ★は側索(上位運動ニューロンの突起が走る部位)の淡明化

ALSの特徴的な所見

萎縮した前角の運動神経細胞



ALS前角細胞のフニナ小体



13. 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??
- 治験中の薬剤:
 - HGF(肝細胞増殖因子)の髄腔内投与第1相試験
- 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

14. 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（意識障害など）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

15. ケア上の重要なこと

- 患者・家族の自立・自律とQOL（生活の質）の維持・向上を目指す。
- 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、身体障害者手帳の申請、状況に応じて介護認定更新など
- 病院・診療所、訪問看護、ホームヘルパー、ケアマネージャー、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。

16. リハビリの目的と注意点

- 目的
 - 生活しやすい工夫、介助や移動法などの指導を行い、患者・家族のQOLをできるだけ維持、向上させること。
 - 廃用性の筋力低下、二次的に生じる拘縮、痛み、浮腫などをできるだけ防止すること。
- 注意点
 - 過度の運動は避ける（翌日に疲労が残らない程度）。
 - 進行性疾患でMMT 3/5未満の場合、筋力強化運動はすべきでない。（筋崩壊を加速する可能性） ※MMT：徒手筋力テスト（5段階評価する）
 - 呼吸筋麻痺が進行した段階では運動負荷は禁。（筋力強化・歩行訓練で呼吸筋疲労、全身の筋力低下を加速する危険あり）

17. 在宅療養中の問題点

- 専門医療機関への受診が困難となる
 - 患者・家族の病状への不安
 - 適切な時期に適切な対応が不十分となりがち
 - 各種合併症

- 家族の介護負担
- 長期的療養方針の決定
 - 在宅療養を継続できるのか？
 - 施設などへの入所を考慮するのか？
 - どこまで在宅療養を希望するのか？

18. ALSで問題となる症状

- 四肢・体幹の麻痺→運動障害→ADL(日動生活動作能力)の低下
- 球麻痺
 - 嚥下障害→経口摂取困難、流涎・分泌物貯留
 - 構音障害→コミュニケーション障害
- 顔面筋の麻痺→流涙、結膜炎
- 呼吸筋麻痺→咳力低下、呼吸不全
- 二次的問題
 - 関節拘縮、痛み・しびれ感、誤嚥性肺炎、微小無気肺、風邪や軽度の肺炎でも痰が絡んで苦しくなる
- 心理的問題

呼吸状態の急激な悪化

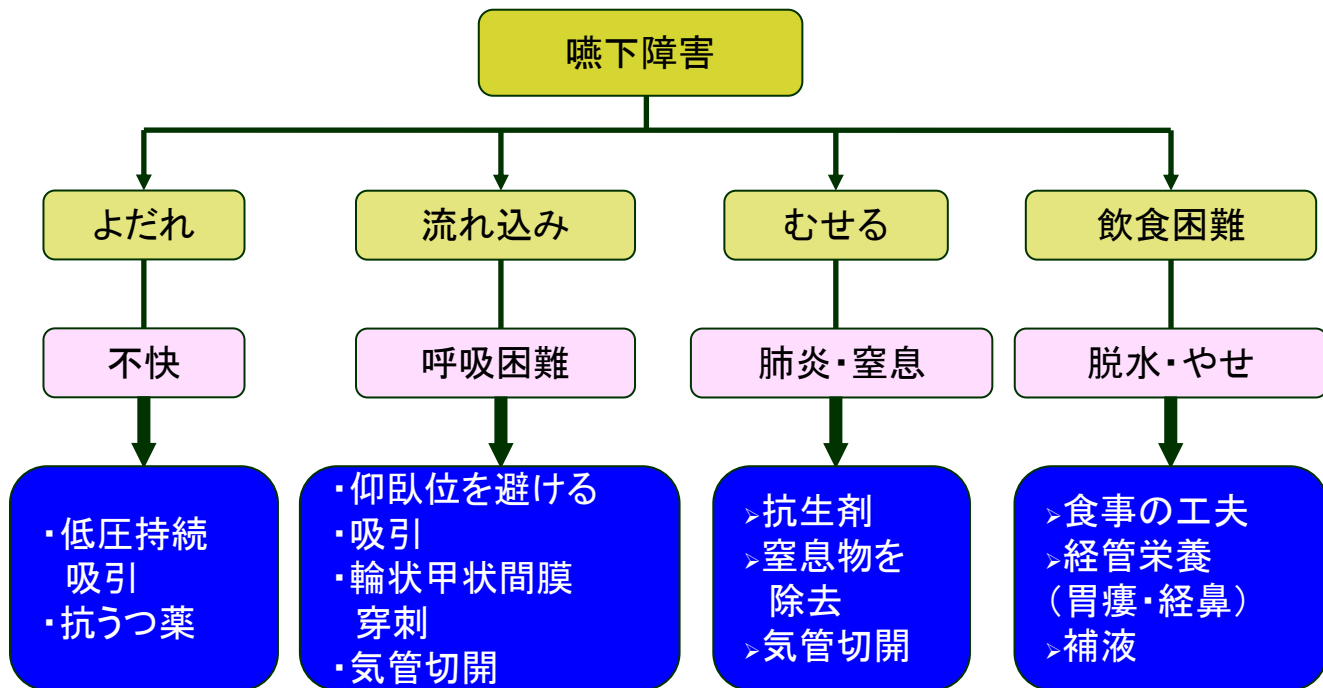
* 通院が困難になったとき往診をしてもらえるかかりつけ医を持つこと、在宅中各種在宅サービスを活用することが必要

19. 運動障害－ADL低下に対して－

- 日常生活上留意点
 - できる間はできるだけ普通に生活を
 - 各種日常生活用具の利用、環境整備：症状に応じて日常生活上の援助、福祉の活用
 - 特定疾患申請、介護認定、身体障害者手帳(肢体不自由用、嚥下・言語障害用)の作成。
 - ケアマネージャーと連携を行いながら各種サービスを活用する。患者さん・家族のQOLの維持、ケア者の負担軽減を重視することが大切。
- 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、運動訓練は止めて他動運動に(呼吸筋疲労↑)
 - 筋力が3以下(重力に抗して動かせない)のとき

20. 各種機器の導入・環境整備に際して

- 患者さんの進行度に合わせて長期的に活用できるものを選択する。
- 各種サービスをどう利用するのか、どこまで在宅療養を行うのか、などを良く考えて。
- 患者さんが使用する能力や意思があるかどうか、どのような目的で使用するのかを評価して導入する(特にコミュニケーション機器)。



21. 嚥下障害 ー分泌物の貯留、流涎への対処法ー

- 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・据え置き型)
流涎には低圧持続吸引器が有用



ポータブル携帯用吸引器
(トートキューブバック)

- 手術的方法:選択するかどうか
 - 輪状甲状間膜穿刺
 - 気管切開
 呼吸筋麻痺が強く、人工呼吸器を選択しない場合はメリットは少ない。



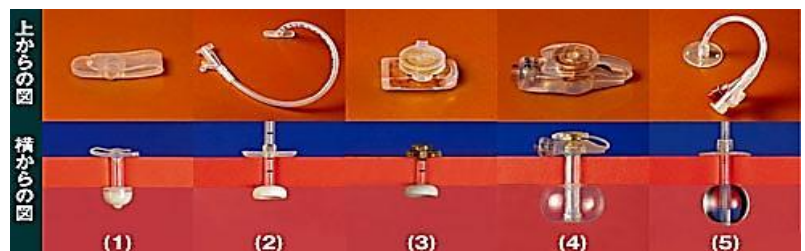
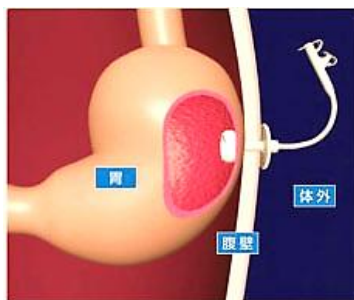
ミニトラック

22. 嚥下障害 ー経口摂取困難への対処法ー

- 食事の工夫(食材、調理法、姿勢など)

- 経管栄養:経鼻か、胃瘻か、(経静脈栄養か)、
 - 時期
 - 誤嚥による肺炎の危険性(微小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(太さ(外径mm)=Fr÷3)のチューブ
 - 胃瘻(PEG)の注意
- 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

23. 経管栄養 —胃瘻(PEG)—



24. PEGの問題点

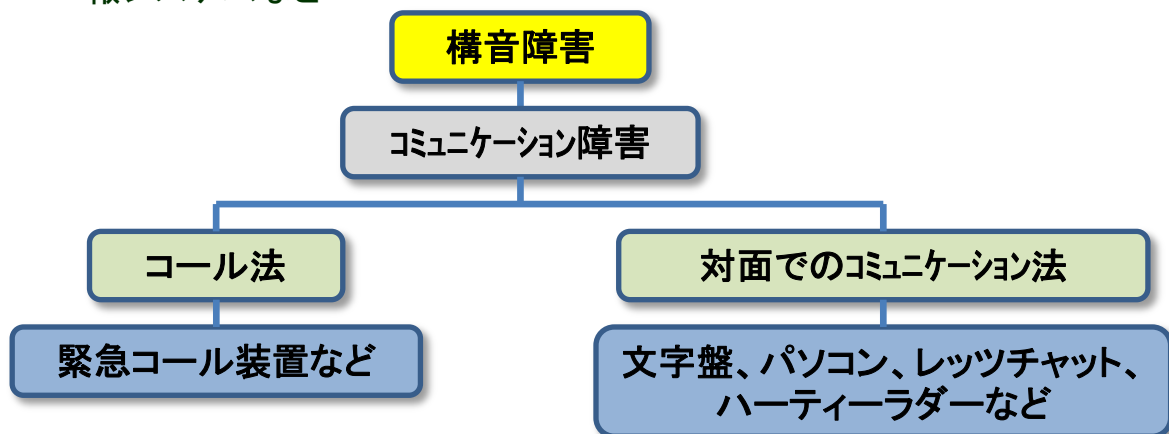
- 呼吸筋麻痺が進行した場合、術後に**急性呼吸不全**を招く危険性がある
 - 痛みと筋断裂により、呼吸筋である腹筋の動きが制限されるため。
 - # 非侵襲的人工呼吸(NPPV)中の場合、胃カメラの通る穴を開けたマスクを使用して行くと危険性は減少。
- ‘呼吸筋麻痺が進行すると危険なため’嚥下障害がない、あるいは軽度の段階で行われる問題
 - 使用しないままで経過された患者さんの存在。
 - 呼吸筋障害への対処もよく考えて行う必要があるのでは？

25. 構音障害 —コミュニケーションに関して—

- 身体障害者手帳の作成(肢体不自由+言語障害用)
- コミュニケーションの工夫
 - 言語でのコミュニケーション:口語なら、ゆっくり時間をかけて聞いてあげる。筆談なら、ゆっくり書き終わるのを待つ。
 - 非言語のコミュニケーション:表情、眉・目・口などの動き、手の握り方、足の動かし方などで。

■ コミュニケーション機器の使用

- 対面の場合：文字盤、トーキング・エイド、高度障害者用パソコン、レッツチャット、ハーティラダー（フリーソフト）
- 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



26. コミュニケーション機器

携帯用会話装置



↑ペチャラ

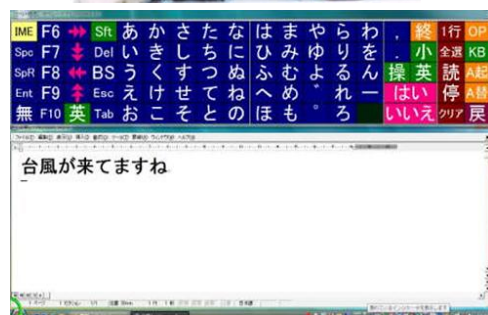


←トーキングエイド



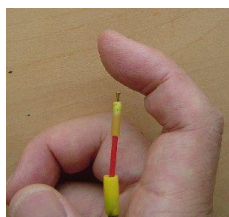
↑レッツチャット

パソコン



ハーティラダー（パソコン用）

27. 各種スイッチ



タッチスイッチ



光ファイバースイッチ

（光の反射を感知し、眼球移動や瞬きなどを感知する）



大型バネ弱スイッチ



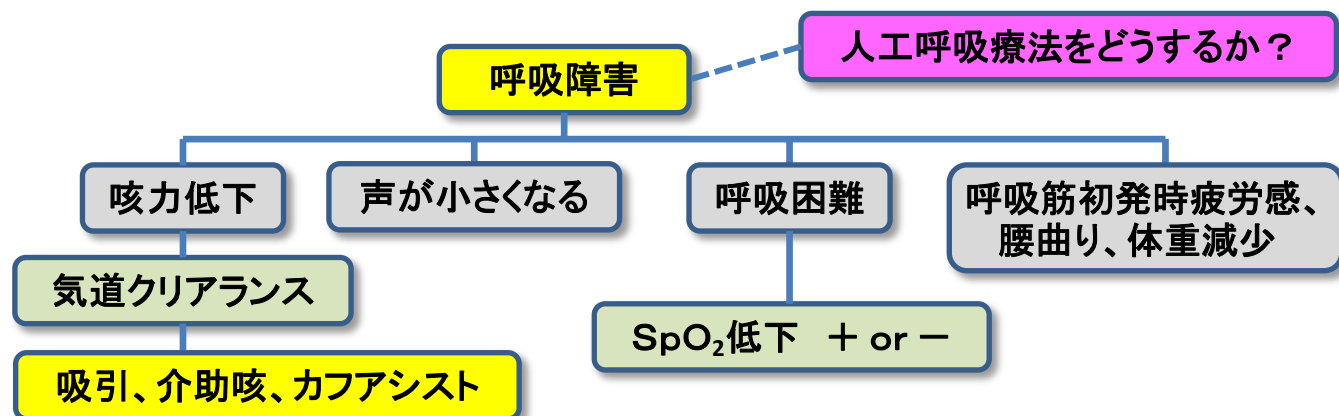
PPSスイッチ

ピエゾ ニューマチック センサー

（歪みを感知したり、僅かな接触を感知する）

28. 呼吸筋麻痺の症状・特徴

- 強い咳ができない→弱い咳もできない
- 大きい声が出ない→声が小さくなる→続けて喋れない→声が出なくなる
- 呼吸筋から始まる場合、全身の疲労感・倦怠感、腰曲がり、急激な体重減少（食べれていても）
- 動ける場合、労作性呼吸困難→安静時の呼吸困難
- 進行すると、球麻痺がなくても呼吸障害のため口から飲食できない
- 夜間の中途覚醒・不眠（かなり進行して）
- CO₂ナルコーシス:特に睡眠後の頭痛、意識の混濁→意識消失



29. 人工呼吸器選択に関して

- 病気をよく理解したうえで、人工呼吸器などの医療処置を行うかどうかを、患者さん自身に**自己決定**をしてもらうことが大切。
- 装着する場合は、**時機を失しない**ように呼吸状態の評価を行うことが重要。
- 非侵襲的陽圧人工換気(NPPV)は、希望者には在宅で導入可能、定期的に訪問し設定を調整。
- **社会的状況についての情報**を十分に知っておくこと
 - 気管切開下人工換気(TPPV)は装着すると外せないこと
 - 在宅療養が基本となること
 - 地域の在宅サービス、緊急時などの入院可能な病院、ショートやレスパイト先の確保について など

人工呼吸(器)の種類

- 非侵襲的人工換気(NIV)

1)陽圧式(NPPV、NIV、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)

- 侵襲的人工換気(IV)

- 挿管
- 気管切開(TPPV、TIV)

(図はメーカーのパフレットより)



BiPAP



トリロジー



LTV



スピーキングバルブ

NPPV用ネーザルマスク



NPPV用フルフェイスマスク



30. 呼吸機能評価と呼吸器の適応基準

■ NPPVの適応基準

(National Association for Medical Direction of Respiratory Care, 1999)

- PaCO_2 (動脈血二酸化炭素分圧) $> 45\text{mmHg}$
- %FVC (努力肺活量) $< 50\%$ 、または最大吸気圧 $< 60\text{cmH}_2\text{O}$
- 睡眠中酸素飽和度モニター: 88%以下が5分以上持続

以上のいずれかを満たす場合、睡眠中装着から

■ TPPVの適応 (希望する場合)

- NPPVの困難な場合: 球麻痺が高度 (唾液を押し込み苦しくなる)、マスクや送気などの違和感が高度 など
- NPPVが限界になったとき

31. ALSにおけるNPPVの利点と問題点

- 利点
 - 操作・着脱が簡単、発声を妨げない
 - 延命効果も明らか(多くは2～3年以内に限界)
- 問題点
 - 着脱を介助する人が必要(装着できる介助者がいないのに装着すると使用できなくなる)
 - マスクや送気が気になり使用できない場合もある。
 - 必ず限界がくる:TPPVを行わない場合、ほとんどの人で呼吸困難、しんどくてじっとしておれない、身体各所の痛みなどの苦痛を生じる。
→ ‘**苦痛緩和**’を図ることが絶対に必要。

32. ALSにおけるTPPVの利点と問題点

- 利点
 - 延命効果は大(7, 8年は多数、10年以上も少なくない)
- 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
 - 一旦着けると(日本では)外せない
#千葉の照川さんの問題提起:賛同患者さんも少なくない。
- 症状の問題
 - **Totally locked-in state(閉じ込め状態)**の問題
 - 眼球運動も障害されコミュニケーションが全くとれなくなる
 - 神経因性膀胱(排尿困難・残尿・尿閉)、体温調節障害、
血圧変動・発作性頻拍・皮膚紅潮などの自律神経症状
 - 認知症(前頭側頭型)をきたす一群もあり

33. 呼吸補助を希望しない患者の緩和ケア

— 2002年日本神経学会ALS治療ガイドラインより—

- 患者さんの**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、医療用麻薬(オピオイド)の投与、鎮静薬(ジアゼパム)や麻酔前投薬(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)。
 - 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。

34. ALSの苦痛症状

- 文献から(O'Brien T,1992、Oliver D,1993)
 - 疼痛(とうつう) 40～73%
関節拘縮、不動による圧迫、筋痙攣などによる
 - 呼吸困難 50～60数%
- 当院の例から(TPPV例を除いた53名)
 - 呼吸困難 27名(51.0 %)
 - 疲労感 16名(30.2 %)
 - 疼痛 22名(41.5 %)
 - 不穏状態 16名(30.2 %)

35. 麻薬の問題

- 麻薬への偏見
 - 呼吸苦や痛みの症状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。

36. 現代の病気

近代医学が進歩して

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

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

37. 適切な情報入手と活用

- 医療面は、医師に、
- 看護・ケアのことは、看護師、PT・OT・ST、保健師、ケアマネージャーに、
- 福祉・社会資源のことは、ソーシャルワーカー、ケアマネージャー、保健師、福祉関係者などに、聞くことが重要
- 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。

38. 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みつけてやっていくこと、ALSという病気とともに人生をどう過ごすかを ご家族とともに考えていくことが大切だと思います。



日生諸島の夜明けと竜雲(笹尾山より)

撮影：患者会員 河原 学

1. ロボットスーツの体験

H23年4月23日の新聞朝刊にロボットスーツの展示拠点HAL SPOTの記事が出ていたので、早速体験をしてきました。HAL SPOTとは岡山県出身のサイバーダイナミクス株式会社代表取締役社長／筑波大学大学院山海嘉之教授が開発したロボットスーツHAL®を実際に見て体験できる西日本で初めての展示拠点です。岡山県と県産業振興財団が開設し、県民に体験してもらいながら活用できる分野を探り、将来的にはHALの開発拠点や量産工場の誘致を目指しています。

HAL SPOTはテクノサポート岡山(岡山市北区芳賀5301)にあります。



テクノサポート岡山前にて



HAL SPOT前にて

HAL SPOTに入ると、単脚型、両脚型ロボットスーツHAL福祉用が展示してありました。説明してくださったのは岡山県産業振興財団の方です。私はどちらかというと足が不自由なので、両脚型のロボットスーツを装着体験したかったのですが、体験できるのは腕の筋肉を利用したデモンストレーションだけということで、少し気落ちしましたが、早速体験をさせて頂く事にしました。

体験といっても、体に生体電位センサーを取り付け、傍にあるロボットスーツがどのような動作をするかを見るだけなので、実際に装着する訳ではありません。生体電位センサーは身体を動かそうとする時に皮膚表面に僅かに漏れ出てくる信号を測るもので、この信号に基づいてロボットスーツが体をアシスト(補助)してくれる仕組みです。電動アシスト自転車が、自転車を運転する人の力を補助して坂道でも楽々に上がってくれる様に、ロボットスーツが不自由な肢体を普通に動作ができるようにアシストしてくれるという訳です。

まずはセンサーの取付けです。上腕の表と裏側に2ヶ所づつと補助的な意味で基準電極1ヶ所の計5ヶ所に貼り付けます。貼ったり剥がす時に痛みなどは無く、取り付けた痕も残りませんでした。

ケーブルをセンサーに接続し、ケーブルの反対側をロボットスーツHALに接続します。ロボットスーツにはコントロールユニットが搭載されており、生体電位センサーからの信号を解析し、ロボットの動きを制御するようになっています。アシストする強さは、ロボットスーツについているインターフェイスユニットのスイッチでコントロールできるようになっており、装着する人の身体能力に合わせて設定できるようになっています。

さて、ロボットの電源を入れて、どの様に動作するか？ 実験です！。
腕を曲げ伸ばししてみると、ロボットも同じように動作します。なるほど上手く考えられたものです。ロボットが自分の腕の動きに合わせて動くところに、感心しました。



2. ロボットスーツとは

ロボットスーツの展示コーナーの隣の部屋には、ロボットスーツの解説などパネルで紹介してありました。パネルの内容(内閣府総合科学技術会議ホームページ参考)について以下に抜粋して紹介します。

障害者の自立を支えるロボット技術

日本は現在、世界で最も高齢化が進んでおり、2055年には65歳以上の高齢者が人口の40%を超えると予測されています。このような状況にあって、運動能力が低下した高齢者や障害者は家に閉じ籠もりがちになるため、精神的孤立を覚えたり生き甲斐を喪失したり、家族や介護者に負い目を感じるようになり、結果として一層社会参加の機会が減少することが懸念されています。

一方、高齢者や障害者を介護する側からすると、介護者の絶対数が不足するため介護労働の負担が増加したり、介護の質が低下したりするおそれがあります。介護をされる側とする側とが抱えるこのような問題を解決するため、現在「ロボットによる自立支援技術」への期待が高まりつつあります。たとえ運動能力が低下しても、ロボットの助けを借りて自立し自ら身体を動かすことができれば社会参加が可能となりますし、逆に介護する側の負担も減るのでより手厚い介護を提供できるようになると期待できます。

人間の動きを検知してロボットを思いのままに動かす技術として、まず人間が身体(筋肉)を動かそうとすると、その指令(信号)は脳から神経を通じて筋肉まで伝えられます。このとき、非常に僅かですが電気信号が身体の皮膚表面に漏れ出てくることが知られていて、この電気信号を「生体電位信号」と呼びます。

この生体電位信号をセンサーで測り、その時の身体の動きと合わせると、「どの筋肉が動くときにどういう信号が現れるか」という関係がわかるので、その関係を逆に使えば、「ある信号が現れた時にどの筋肉が動くか」を推測できるようになります。そこで、生体電位信号を高速に処理して筋肉の動きに合わせてロボットを動かすと、まさに「自らの思いのまま」にロボットを動かすことが可能になります。このサイボーグ技術の実用化に世界で初めて成功したロボットが、筑波大学大学院の山海(さんかい)教授が開発したロボットスーツHAL®(Hybrid Assistive Limb)です。

HAL®全身用は、肩・腕・腰・膝など、日常生活の中で特に大きな力がかかる部分をサポートするために開発されました。重さは23Kgありますが、HAL®が自分自身を支えるため装着しても負担になりません。バッテリーで約2時間40分動きます(バッテリーを交換すれば連続で動作します)。下半身用は主に腰と膝をサポートすることを目的としており、単関節用は肘や膝などに取り付けます。さらに、モーターなどを小型化した手・指先用のHAL®も開発されており、身体機能の低下や障害の状況に応じて様々なタイプのHAL®を利用することが可能となっています。

HAL®は現在、リハビリへの適用を見据え、医師などと共同で実証試験を行っています。これまでに、(1)2年間車椅子生活を余儀なくされていた脊髄損傷患者がHAL®を利用して歩行が可能になった、(2)脳卒中で片半身麻痺となった患者がHAL®のサポートにより脚を屈伸できるようになった、(3)生後11ヶ月でポリオに感染し、45年間歩行できなかった患者が生まれて初めて自らの脚を動かせたなど、数多くの成果が上がってきており、医師からも患者からも早期の実用化が期待されています。しかし、HAL®が今後製品化され、実用に供されていくためには、技術の開発だけでなく、関係する法律の整備や安全基準の整備、介護・医療保険などの適用による導入コストの低減など、多くの課題解決も必要です。

HAL®は様々な場面での応用が可能です。例えば生体信号と制御信号を記録しておく、そのデータはその人が「どう身体を動かしたか」を示す一種の活動履歴を表します。そのため、このデータを見れば、リハビリでHAL®を身につけている人がどれだけ活動したのか、どれだけリハビリの効果が現れたかなどを医師が知ることができるのです。また記録した制御信号を使って「動き」だけを再現することもできますから、理学療法士などによるリハビリ・トレーニングの動きを記録しておき、後でそれを再生すると、理学療法士がそばにいなくても自分でトレーニングをすることができます。

もちろん、HAL®の応用は高齢者・障害者の自立支援だけに限りません。HAL®は健常者が装着した場合も自分の筋力以上の力が出せますから、普通では一人では持ち上げられないような重たい荷物も一人で楽々運べるようになります。さらに動きの記録・再生機能を使えば、イチロー選手のバッティングやタイガーウッズ選手のゴルフスイングの「動き」を体験することも可能になるかもしれません。

3. ALS患者への適用について

話を伺ったところでは、現在は個人向けとして販売またはレンタルはしておらず、施設向けにレンタルのみ行っているとの事でした。また現在のところ製品版としてレンタルしているのは、福祉用ロボットスーツのみだそうです。ロボットスーツHAL福祉用の

両脚用の場合はセンサーを片足だけで9ヶ所、両足で計18ヶ所に貼り付けます。センサーを内蔵した専用の靴を履いて、重心の動きを常にロボットスーツが測定しています。両脚モデルの重さは約12Kgでバッテリーの稼働時間は約60～90分。サイズがS/M/Lとあって身長145～185cmの方まで利用できるとの事。ちなみにレンタル料金は契約期間1年間の場合で月額約17万円と現在のところ未だ価格的に高いものがありますが、利用する施設の利用者が個人的に利用するのではないので、人数割すれば一人あたりの利用料は安くなるとの事。岡山県では病院含めて3施設が導入しているそうです。

HAL SPOTでの装着体験は、安全上の面を考慮して、岡山県産業振興財団では対応しかねるとの事で、残念ながら今回は実現できませんでした。今回テスト的にセンサーを取り付けてロボットが動く様子を見た結果、ある程度体が動けばロボットスーツは対応は出来ると感じましたが、病状が進行して筋肉量が更に低下した場合に、果たして対応できるかどうかは、製造元であるサイバーダイン社に確認をお願い致しました。今後さらに扱い易い安全な製品の開発に期待するとともに、利用する患者側、施設側にとっても経済的に負担にならない環境整備が必要と思いました。

※追伸

人工呼吸器装着患者を対象に上記と同様のデモのお願いをしたところ、メーカーに確認した結果、人工呼吸器やペースメーカー等を使用されている方への装着等は現在では不可能との事でした。HAL本体やパソコンから出ている電磁波、またペースメーカーや人工呼吸器自体から出ている電磁波が相互作用する可能性があるので、使用をご遠慮して頂いているとの報告がありました。(2011年9月末現在)

使用する環境が限定されていない為、電磁波の影響を様々な状況や対象物で実証実験を行っているとの事でした。追記ながら報告させていただきます。

★携帯メール連絡ツールのご案内★

昨年6月に県内のALS患者様を対象に療養生活状況に関するアンケートを実施しました。その結果、十分な情報が伝わっておらず、患者間に情報格差が存在するように見受けられました。情報不足からくる不安、社会資源の活用問題などについて、患者・家族をはじめ、行政・医療・福祉などの関係者を含めて、情報を共有することで、少しでも問題の解消に役立てればと企画し、このたび有限会社インフォメーションネットの携帯メール連絡ツール「USAGIコミュニティー」を導入する事となりました。

この「USAGIコミュニティー」は、既に学校・PTA・自治体組織・市町村等の公共機関でも広く活用されているものですが、今回は患者会版として構築したものです。

登録方法については岡山県支部ホームページに掲載しております。日本ALS協会に非入会の方でも登録できます。携帯電話は勿論、パソコンからでも登録できます。登録料や利用料は無料です。(携帯電話ではメール受信の際のポケット通信費が発生します) ALSや難病に関係した地域における役立つ情報や行事案内など有益な情報がありましたらご連絡頂きたく、ぜひ積極的なご利用・ご活用を宜しくお願い致します。なお、前述のアンケートの結果集計等については、次号『支部だよりNo. 22』でご報告させていただきます。

有限会社インフォメーションネットの情報は下記まで

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



ご不明な点などは岡山県支部 事務局までご連絡ください。

事務局 小原真紀

〒719-0142 岡山県倉敷市林606-3

TEL・FAX 086-485-3706 pptj565@ybb.ne.jp

ホームページでは、「患者・家族・関係者の広場」に、一般から寄せられたレポートや作品集など掲載しております。掲載をご希望の方は下記連絡先、アドレスまでご連絡をお願い致します。

als.okayama@gmail.com

柚木美恵子さん(患者会員)の歌画集(ホームページ掲載中)より



事務局より

☆平成23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下記の本部の郵便振込口座へ振り込んで下さい。

『日本ALS協会』 00170-2-9438 です。

なお、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下さい。『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御寄付を頂きました。この場をお借りし厚く御礼申し上げます。

(敬称略・順不同 平成24年2月11日現在)

岩割年子、片岡正恵、谷本悦子、入倉秀子、久保井美佐子、安井三知恵、山口嘉次、岡大同窓生、難波克子、定金司郎、河原 学