

支部だより No. 29号

支部ホームページアドレス
<http://als-okayama.com/>

ALS 岡山

検索

『支部だより No. 29号 発行にあたって』

ある日の昼。ラジオを聞いていると、食料廃棄の問題が話題になっていました。聞くとところによると、日本では1年に約2000万トンの食糧が廃棄されており、その内600万トン超は「食べられる」状態で廃棄されているという。それらのうちの一部は家畜の餌となるが、殆どは焼却処分されているそうです。食べるのではなく、写真を撮ってネットに掲示するのが目的で、掲示したら食べずに捨てる例も多いとの事。クリスマス等のケーキ、恵方巻・廃棄処分される食品の情報は話題に尽きません。約2000万トンといっても桁が大き過ぎてピンとこないですが、1年間で日本で販売される新車の台数が約500万台ですから、1台あたりの平均重量が2トンとしても、1年間の販売重量は約1000万トン。新車の販売重量よりはるかに重い食べ物を廃棄焼却処分している事になります。

中国へ行き、地方の工場に立ち寄った際に、ある鉬石を約2000℃もの高熱で溶かしている現場を見た事があります。2000℃というのはアーク溶接のような眩しさで、とても直視できるものではないし、熱気は熱いというよりむしろ痛く感じます。凄まじいエネルギーを与え溶かし、その排ガスの量も凄まじかったです。溶かしていた鉬石とは高純度の二酸化ケイ素、いわゆる「石英」です。溶かして精製した金属シリコンは太陽電池に使用され、当時は日本向けに大量に売れるので、工場を増設し生産量をどんどん増やしていく途上にありました。太陽電池は、発電中は確かにクリーンなのですが、原料の採掘から精製、加工、製品化、そして耐用時間が経過したり、故障等で廃棄する時、電池に含まれるセレンや鉛、カドミウムなどといった有害資源の回収を含む廃棄リサイクル処理に至るまでの過程を考えると、実に膨大なエネルギーを必要としており、排気ガスを大量に排出しながら生産しているのを実際に見て感じると、トータルでみるとクリーンとは言えません。自国で「クリーンに」使う製品を、他国に生産依存しているのが現状なのに、「PM2.5をなんとかしろ」というのは、あまりに自分勝手な苦情であることに気付かされました。

食料廃棄の問題も同じで、田畑を耕し作物を育て収穫したり、家畜を飼育し大きく育て屠殺加工したり、漁に出て魚介類や海藻等を採ったりするといった生産現場

においても膨大なエネルギーを要しています。またそれらの物流や調理加工にも相当のエネルギーを要しています。そのように大変な労力、時間、エネルギーを費やして作られた食べ物が、残念ながら大量に廃棄されているという事です。

さらに廃棄焼却処理するのにも、燃やして灰にするだけではなく、体積を減らすために燃やした灰を更に高温で溶かす処理をするため、廃棄物が増えた事と相まって、益々膨大なエネルギーを消費しています。そういった生産現場や調理加工する過程、廃棄物処理現場の過程を自分の目で見ると、痛いほどの熱さを感じる機会が殆ど無くなってしまったので、かつての「もったいない」という意識が希薄になってきているように思います。

そのような過程で発生した想像を超える膨大なエネルギー消費は、地球温暖化の原因になっています。気温の上昇は南極等の陸地や高山の氷や雪を溶かし海水面が上昇しています。海水の温度は上がり、生態系が乱れ、今まで収穫できていた魚が採れなくなる地域がある一方で、収穫できなかった魚が採れるようになった地域があります。また海水温の上昇で水の蒸発量も増え、異常気象につながっています。熱帯化したかのような局地的な豪雨や竜巻、今までにない猛烈な勢力の台風の発生。気候が穏やかな岡山県においても、昨年は豪雨の被害が発生しました。要支援者にとって、間違いなく非常に厳しい現実となってきています。

これから確実に発生する想定外の自然災害にどう対処すれば良いのでしょうか？あらゆる対策を考えて防災の準備をしておくことは、勿論最も重要な事です。そして、根本的な改善策として、地球温暖化抑制のために、生産から廃棄までの過程に関心を持って、トータルで考えて、「もったいない」という意識を再認識するというのも、簡単に取り組める方法の一つではないでしょうか。

岡山県支部 支部長 河原 学



救助訓練でストレッチャーを搬送する岡山県防災ヘリコプター「ももたろう」
利用しなくて済むのなら、それに越したことはありませんが・・・。

<赤磐市消防フェスティバルにて 2018年11月11日>

『岡山県支部総会へ参加の皆様へ』

副支部長 横田与里

皆様 昨年の7月の総会へご参加いただきましてありがとうございました。
私も皆様といっしょに歌やお話を聴かせてもらって感動や思いを分かち合いたかったのですが、7月の災害（西日本豪雨災害）で、出席できなくて本当に申し訳ありません。この場をお借りして7月6日に私が体験して改めて感じたことをお伝えいたします。

洪水に見舞われた真備町川辺のある青年が、実家の父親を迎えに行って発した言葉「おとん、死んだら終わりで！みんなと違う行動をとるのが一番危ねんじゃ！」という言葉がテレビで何度も聞かれた方も多いと思います。ほんとにその通りで、これは非難の時の鉄則だと思います。

私も7月6日の夜中、近所の一人暮らしの女性（65歳）に、「いっしょに逃げようや」と電話をかけました。でも、彼女は「私は体調が悪いからここに残るわ。大勢の中に入ると、よけいしんどくなるんよ」と言いました。「いや、絶対逃げた方がいい。高梁川があと30分で決壊するかもしれんのだよ。待っとくけん」と言うと、やっと家から出て来てくれました。結果的には決壊もなく無事に私たちの家は（アルミ工場の爆発で）窓ガラスが割られただけで済みました。

真備では亡くなった方の9割が65歳以上の高齢者で、足腰が弱っていて2階に上る垂直避難ができない方が多かったようです。真備町在住のALSの患者さんが無事に救助されたという話をお聞きして本当にホッとしました。

非難をためらう一番の理由が「人に迷惑をかけるから大勢の中に入りたくない」です。この方々が「みんなと一緒にいれば安心して避難できる！」という意識に変わることができるよう、周囲の人々や自治体が災害弱者を支え、全ての住民が安心して避難できる体制をつくっていく必要性を痛感しました。

そのためにはお互いを知ることがまず必要だと思います。「一人暮らし」「夜中は一人の時がある」「体が不自由」「赤ちゃんがいる」「人工呼吸器装着」「人工透析」「電源が必要」・・・個人情報のため、それぞれの住民のしんどいところの情報を互いに共有することは難しいですが、できる範囲でその努力をしていくことは本当に必要だと思います。災害時には互いのしんどいところを支え合って具体的に行動できる住民でありたいと思いました。

豪雨災害について色々な思いを持たれながらも、総会に参加してくださった皆様に感謝します。皆様にとって少しでも元気が出る機会となれば嬉しく思います。ありがとうございました。

高齢者、障害者の避難救助

個別計画 作成進まず

大規模災害時に自力での避難が困難な高齢者、障害者といった要支援者の避難先や救助する人を事前に決めておく「個別計画」。西日本豪雨で大きな浸水被害が出た倉敷市真備町地区では、死者の約8割が要支援者だったが、個別計画は未策定だったとみられる。県内では大半の自治体で作成が進んでおらず、住民任せの状況となっている。（多田和代）

「どの人を誰が連れて逃げるのか、事前に決めておけばもっとスムーズに避難できたかもしれない」。倉敷市真備町箭田地区の自主防災組織に所属する守屋美雪さん（69）は振り返る。

同地区は7月6日午後10時、小田川の氾濫の恐れがあるとして避難勧告が出された。守屋さんはすぐに1人暮らしの高齢者宅など約20世帯に電話や戸別訪問で避難を呼び掛けて回った。地域で避難先は決めていたが「個別計画」は作っていない。そのため、隣人らが個々の判断で要支援者の避難

組織の負担

個別計画は、要支援者3～5の高齢者や1、2級の身体障害者らを

を介助した。「大きな災害は起きないという過信があった。担当区で犠牲者は出なかったが、普段の準備の大切さを思い知らされた」と守屋さんは振り返る。

住民任せ 真備の死者8割要支援

対象とし、健康状態や世帯構成、緊急連絡先、避難の介助者などを個別シートにまとめる。作るのは地域の自主防災組織や民生委員など。市町村から提供される要支援者の名簿を基に、本人や家族に面会して仕上げる。シートは地域で保管・共有し、災害時の避難に役立てる。

計画作りの前提となる要支援者名簿は2013年改正の災害対策基本法で、国が市町村に作成を義務付けた。個別計画の作成も求めているが、十分に進んでいないようだ。

倉敷市真備町地区では、今回の豪雨で死亡し身元確認された50人のうち、42人は要支援者名簿に登録。さらに34人は本人が自主防災組織などへの情報公開に同意し、個別計画が作れる状況にあった。

同市は、自主防災組織が個別計画を作ることにしている。市内には432団体、真備町地区には35団体あるが、作成するかどうかの判断は各組織に委ねられる。市担当者は「各組織の負担を考えると、強く求めることはできなかった。各地域でどれだけ作っているかも把握していない」

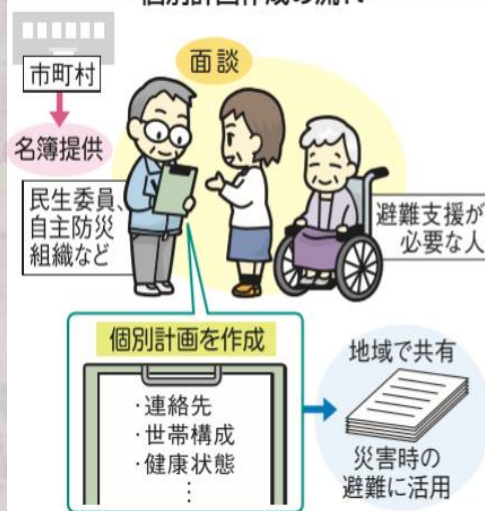
と打ち明ける。作成が進まない一因としては、自主防災組織が個人情報管理を敬遠し、要支援者名簿の受け取り自体を拒むケースもあるという。

2市町のみ

県の調べでは、全27市町村で個別計画作りが完了しているのは浅口市と久米南町のみ（5月末現在）。両市町は要支援者名簿の作成段階で緊急連絡先や避難介助者なども記入してもらい、個別計画を同時に作っている。他の25市町村では、個別計画は未作成か作成中という。

関西大の山崎栄一教授（災害法制）は「個別計画は要支援者の避難を円滑にするだけでなく、作業を通じてコミュニケーションが密でない地域でも要支援者の存在を意識し、防災について話し合うきっかけになる。自治体は意義を十分理解し、住民に説明していく必要がある」と話す。

個別計画作成の流れ



『昨年からのALSの研究等に関するニュース』

『USAGI コミュニティー』でメール配信されたものの中から、ALSに関する研究等に関するニュースを抜粋しました。『USAGI コミュニティー』では役立つ情報やニュース、支部の活動などを随時発信しております。

登録方法は28～30ページに記載していますので是非ご活用ください。

※支部のホームページに掲載している「支部だより」では、文中のURLをクリックするとインターネット上で詳細を閲覧可能です。

2018/4/11

名古屋大学は4月6日、ALSにおいて、自然免疫分子TRIFが、異常化したグリア細胞を取り除き、神経保護機能を持つことを発見したと発表した。ALSでは運動神経細胞の異常以外に、グリア細胞の異常や、病巣に侵入した免疫細胞も病態に関与することが知られている。免疫反応は、先天性の自然免疫反応と、リンパ球が関与する後天性の獲得免疫反応の2つに大別されるが、自然免疫反応のALS病態への関与はよくわかっていない。研究グループは、自然免疫反応の役割を明らかにするため、TRIFを欠損したALSマウスを作成し解析した結果、ALSマウスの生存期間が著しく短縮し、グリア細胞の一種であるアストロサイトが異常化して病巣に蓄積したという。今回の研究成果により、自然免疫分子TRIFの機能を活性化することで異常アストロサイトを取り除く新たな治療法の開発につながる事が期待される。

詳細は名古屋大学Press Release（下記URL）にてご覧ください。（PDFファイルが開きます）

https://www.med.nagoya-u.ac.jp/medical_J/research/pdf/Cell_D_20180406.pdf

2018/4/15

メコバラミン製剤のメーカーであるエーザイは、10年かけて大規模な臨床試験を実施したが、プラセボ（治療効果のない薬）と実薬の有意差が得られなかった。しかし、データの中から発症後1年以内の患者を対象として部分解析をした結果、人工呼吸器装着までの期間を600日以上も延ばせることが示唆された。メコバラミンは活性型のビタミンB12で、日本では1回0.5ミリグラムの用量で末梢神経障害などの治療薬として保険承認されている。今回の臨床試験は、その100倍にあたる50ミリグラムのメコバラミン製剤を週に2回、筋肉注射してALSの進行の抑制効果を診る。今回の医師主導の臨床研究では発症後1年以内のALS患者128人を2群に分け、プラセボと実薬を投与する。発症後1年以内の患者の臨床試験エントリーは現在も行なわれている。詳細はLivedoor NEWS（下記URL）にてご覧ください。

<http://news.livedoor.com/article/detail/14580905/>

2018/4/27

メディシノバ<東証JQ 4875>は、現地時間2018年4月27日にロサンゼルスで開催中の米国神経学会第70回年次総会において、主任治験医師がMN-166（イブジラスト）のALSを適応とする臨床治験の追加臨床データを発表する。治療反応者の比率はMN-166群が32.4%およびプラセボ群が11.8%と、MN-166群は、プラセボ群と比較し高かった。また、治療反応者は、MN-166治療後30ヶ月における生命表法生存率が有意に改善された。加えて治験完遂者、6ヶ月または12ヶ月のMN-166治療を完遂した患者は治療後30ヶ月における生命表法生存率が有意に改善されたという。代表取締役社長兼CEOの岩城氏は「この研究のポジティブな結果を受け、米国食品医薬品局（FDA）と開発計画の次のステップについて話し合う予定です。」とコメントしている。詳細は下記URL（メディシノバNEWS）にてご覧ください。（PDFファイルが開きます）

https://medicinova.jp/wp/wp-content/uploads/2018/05/04272018_1.pdf

2018/5/28

東京工業大学の研究グループは、ストレス顆粒の消失を促す酵素を発見したことを発表した。ストレス顆粒は、細胞が熱などのストレスを受けると形成される。何らかの原因でストレス顆粒が消失せず過剰に蓄積すると、ALSなどの神経変性疾患発症の一因になる。研究グループは、ストレス顆粒を詳細に解析したところ、脱ユビキチン化酵素であるUSP5とUSP13のふたつが引き寄せられていることがわかった。USP5やUSP13の働きを人為的に抑えると、ストレス顆粒が消失しにくくなったことから、ふたつの脱ユビキチン化酵素がストレス顆粒の消失を促す働きをもつことが明らかになった。最近の研究で、ALSをはじめとする様々な神経変性疾患でストレス顆粒の構成タンパク質の遺伝子変異が見つかっている。過剰に形成されたストレス顆粒を効率的に消失させる手法を開発できれば、神経変性疾患の新しい治療法の開発につながる可能性がある。詳細は下記URL（マイナビニュース）にてご覧ください。

<https://news.mynavi.jp/article/20180528-637300/>

2018/5/31

滋賀医科大学のグループらは、ALSの原因といわれる物質を除去する抗体を開発した。ALSは患者の神経細胞に異常なたんぱく質の塊（TDP-43）が蓄積することが原因の一つといわれている。研究グループは異常な塊にくっつく抗体を作り、分解を促す機能を持たせた。遺伝子導入の技術を使い、マウス胎児の脳内に異常な塊と抗体を作らせるようにすると、異常な塊の量が減った。抗体がない培養細胞は2日間で4割が死んだが、抗体の遺伝子を導入するとほぼ全てが生き残った。研究チームは今後、ALSのモデル動物を作製し、ウイルスで神経細胞に抗体の遺伝子を導入する遺伝子治療の効果を確かめる。サルを用いた安全性試験も進める。安全性を慎重に確認し、10年以内に臨床応用の予定。

詳細は下記URL（朝日新聞DIGITAL）にてご覧ください。

<https://www.asahi.com/articles/ASL5Y5T5PL5YPLBJ003.html>

2018/7/10

メディシノバ<東証JQ 4875>は10日、米カロライナ・ヘルスケアシステムの神経科学研究所、神経筋／ALS・MDAセンターで実施されたMN-166のALSを適応とする臨床試験のサブグループ解析データを発表した。発表によると、ALSに対して、MN-166が症状を改善しうる可能性があるという。同社の代表取締役社長兼CEOである岩城裕一氏は、以下のようにコメントしている。「我々は、このサブグループ解析結果から、重篤で致死的な疾患であるALSに対して、MN-166が症状を改善しうる可能性を得て、大変喜ばしく思います。この解析結果は、MN-166の神経成長因子を含む神経栄養因子の産生を増強するメカニズムの直接的な結果であると考えられます。我々は、FDAとのミーティングを楽しみにしています。」

詳細は下記URL（メディシノバ NEWS）にてご覧ください（PDFファイルが開きます）

https://medicinova.jp/wp/wp-content/uploads/2018/07/07102018_1.pdf

2018/7/15

ALSの患者に、正常な遺伝子を投与する遺伝子治療の臨床試験（治験）を、来年にも自治医科大などのチームがそれぞれ始める。1回の治療で長期間、症状改善や病気の進行を抑えられる可能性があり、数年後の治療薬の実用化を目指している。

遺伝子治療は、人工的に作った正常な遺伝子を患者の細胞に組み入れ、病気を治療する。遺伝子を細胞に送り込む「運び役」として、安全性の高い医療用ウイルスなどが使われる。ALSは特定の酵素の減少が筋肉の萎縮にかかわっているとされ、治験ではこの酵素を作る遺伝子を入れた治療薬を脊髄周辺に注入。世界初の試みだが、マウスでは、病気の進行を抑える効果が確認されたという。チームの村松慎一・自治医科大特命教授は「遺伝子治療薬はまだなく、なるべく早く実用化したい」と話す。詳細は下記URL（YomiDr）にてご覧ください。

<https://yomidr.yomiuri.co.jp/article/20180713-OYTET50004/>

2018/7/24

東京大学大学院薬学系研究科・薬学部は、約16万種類の化合物の中から抗酸化酵素「SOD1」と小胞体膜タンパク質「Derlin-1」の結合を阻害する化合物を見出し、改良した化合物がALSの病態改善効果を示すことを明らかにしたと発表した。この結果は、変異型SOD1とDerlin-1の結合を阻害することがALS病態の改善に繋がることを示唆している。また、今回見出した化合物が100種類を超える変異型SOD1とDerlin-1の結合を全て阻害できたことから、非常に多くの変異型SOD1の毒性を抑えることができると考えられる。今後は、この化合物をさらに改良していくことにて、発症機構に基づいたALS治療薬の開発に繋がることが期待される。詳細は下記URL（医療NEWS）にてご覧ください。

<http://www.qlifepro.com/news/20180724/therapeutic-drug-base-based-on-onset-mechanism-of-als.html>

2018/7/27

京都大学は7月25日、ALSの治療には、これまでのように脊髄の中に移植細胞を直接注入するよりも「表面に置くだけ」の方が、害も少なくより効果的である可能性が高いことを提唱したと発表した。神経難病の治療として、細胞移植の試みは有望な治療方法のひとつとして広く研究が行われてきた。しかし、従来の「移植細胞を神経組織の中に注射器で直接注入する」という方法は、本当にベストな移植方法であるのかはよくわかっていなかった。これまでにALS患者の脊髄内に細胞を直接注入したところ、両下肢が麻痺したという報告があるが、表面移植法ではこのような事態を避けて筋肉の機能回復を図ることができる可能性があるという。

詳細は下記URL（医療NEWS）にてご覧ください。

<http://www.qlifepro.com/news/20180727/recovery-of-muscle-function-by-surface-implantation-method.html>

2018/9/20

遺伝子治療研究所（GTRI）とアステラス製薬は9月14日、孤発性ALSを対象とした遺伝子治療プログラムGT0001Xの開発および商業化に関する全世界における独占交渉のオプション契約を締結したと発表した。日本、アメリカ、ヨーロッパ5国でのALS患者数は約5万5千人と言われているが、全体の9割以上を占める孤発性ALSでは、RNA編集酵素であるADAR2の活性低下が、発症原因の仮説の1つとして報告されている。GT0001Xは、改変型アデノ随伴ウイルスベクターにADAR2遺伝子を組み込んだ遺伝子治療用ベクター。病態モデルマウスにおいて、ADAR2遺伝子を組み込んだ改変型AAVベクターの投与により、神経変性と運動機能障害の抑制が報告されている。孤発性ALSを対象とした治験を実施し、難病に苦しむ患者のためにも開発を加速させていきたい、と同社は述べている。

詳細は下記URL（医療NEWS）にてご覧ください。

<http://www.qlifepro.com/news/20180919/gt0001x.html>

2018/10/13

ALSの治療薬として、パーキンソン病で用いられている錠剤「レキップ」（ロピニロール塩酸塩）が使える可能性が高いと、慶応大の岡野栄之らのチームが13日、東京都内であった医療シンポジウムで明らかにした。患者由来のiPS細胞を使い、効果を確認したという。岡野教授らは、1人の患者由来のiPS細胞から運動神経細胞を作製し、ALSの病態を再現。既存薬を含め、治療に使えるような1232種の化合物を加えたところ、レキップに細胞死を抑える効果が認められた。さらに別の患者22人の細胞でもレキップを試すと、16人の細胞で同様の結果が得られた。岡野教授は「治療につながるよう研究を進めたい」と話した。

詳細は下記URL（朝日新聞DIGITAL）にてご覧ください。

<https://www.asahi.com/articles/ASLBF71V4LBFUBQU00K.html>

2018/11/6

筑波大発ベンチャー企業「サイバーダイン」は、装着型ロボットスーツ「HAL」の技術を応用し、重度障害者らの意思の伝達を支援する新装置「Cyin（サイン）福祉用」の販売を始めた。Cyinはセンサーを腕などに装着する。パソコンと接続すれば、画面上のカーソルを動かして文字を打ち込むことができる。病院のナースコールなども接続によって操作が可能になる。患者15人にCyinを使ってもらい検証したところ、全員が意思を伝えられ、体への負担も少なかったという。14x9x3cmと小型で持ち運んで使うこともできる。価格は60万円。問い合わせなどは、ダブル技研 電話 046(206)5611。

詳細は下記URL（東京新聞）にてご覧ください。

<http://www.tokyo-np.co.jp/article/ibaraki/list/201811/CK2018110602000147.html>

2018/11/19

田辺三菱製薬(株)はエダラボンの新投与経路製剤の薬物動態データを12月7～9日に英国で開催される第29回ALS/MND国際シンポジウムで公表すると発表した。エダラボンは、同社が創製したフリーラジカル消去剤。日本では2015年6月にALS適応となった。現在エダラボンの投与経路は点滴静注に限られており、患者などへの治療の負担が大幅に軽減できる経口剤の開発を同社は検討してきた。ALSでは嚥下障害のある患者が少なくない状況を考慮し、服用しやすい経口懸濁剤の第1相臨床試験を進めている。第1相臨床試験では、エダラボン経口懸濁剤の単回投与で、エダラボン注射剤と比較して類似のPKデータを期待できることが確認できたという。また、静注製剤と比較して、新たな安全性の問題は認められていないとしている。

詳細は下記URL（田辺三菱製薬ニュースリリース）にてご覧ください。

<https://www.mt-pharma.co.jp/shared/show.php?url=../release/nr/2018/MTPC181115.html>

2018/12/3

iPS細胞を使ってALSの治療薬候補を見つけ、医師主導の臨床試験（治験）を始めた、慶応大チームが3日付で発表した。iPS細胞を使った創薬を目指す治験は、国内3例目。慶応大チームは患者の血液からiPS細胞を作り、病気の状態の神経細胞を作製し、1232種の化合物を添加したところ、パーキンソン病治療薬のロピニロール塩酸塩に、細胞の死を抑えるなどの効果があることが分かった。治験では15人に薬の候補、5人に偽の薬を約半年間投与して比較し、安全性と有効性を検証する。いずれも通常の治療薬を併用する。

詳細は下記URL（時事ドットコム）にてご覧ください。

<https://www.jiji.com/jc/article?k=2018120300002&g=soc>

2018/12/5

今月3日にお知らせしましたニュースの詳細について、日本医療研究開発機構のホームページに詳細内容が掲載されていますので、ご案内いたします。

国立研究開発法人 日本医療研究開発機構（AMED） 12月3日付 プレスリリース
「筋萎縮性側索硬化症（ALS）に対するiPS細胞創薬に基づいた医師主導治験を開始」
詳細内容は下記URLにてご確認をお願いします。

https://www.amed.go.jp/news/release_20181203.html

2018/12/10

田辺三菱製薬は10日、ALSの病態進行に関するバイオマーカーを特定する研究をアメリカの子会社が始めたと発表した。対象は全米30施設のALS成人患者 約200名で、エダラボンの処方前および処方後のあらかじめ決められた時期に、バイオマーカーの測定と臨床評価が実施される。評価するバイオマーカーとしては、酸化ストレス、炎症、神経細胞障害・神経細胞死、筋損傷などに関連するものを用いる。12月7日から9日にイギリスで開催された第29回ALS/MND国際シンポジウムにおいて、本件に関する発表を行った。同社はALSの病態進行とエダラボンの治療効果をさらに理解し、患者さんにより適切な治療の選択肢を提供できるよう努めるとしている。詳細は田辺三菱製薬ニュースリリース(下記URL)にてご覧ください。

https://www.mt-pharma.co.jp/shared/show.php?url=../release/nr/2018/MTPC181210_2.html

2018/12/16

本日、18時から放送の【真相報道バンキシャ!】で、11月下旬～12月初旬の期間限定で開かれた「分身ロボットカフェ」の様子が放送される予定です。どうぞご覧ください。

「分身ロボットカフェ」・・・ALS患者や脊椎損傷者など、これまでは就労の対象として考えられなかった重度障がい者が、株式会社オリイ研究所が開発している分身ロボット「OriHime-D(オリヒメ・ディー)」を遠隔操作することで働く実験カフェです。

2019/1/22

メディシノバ<東証JQ 4875>は22日、MN-166とリルゾール併用療法に関して、ALS等の神経変性疾患を適応として出願中の特許に対し、米国特許庁から承認の通知があったことを発表。本特許はMN-166とリルゾールの併用療法によるALSおよび、その他の神経変性疾患の治療法に対するもので、少なくとも2035年11月までをカバーする。MN-166はファースト・イン・クラスの経口摂取可能な小分子化合物で、炎症促進作用のあるサイトカインなどを阻害する働きを有しており、また、反炎症性の神経栄養因子などを活性化する働きも認められている。詳細は下記URL(メディシノバ IR NEWS)にてご覧ください(PDFファイルが開きます)

https://medicinova.jp/wp/wp-content/uploads/2019/01/01222019_1.pdf

USAGIコミュニティーは、有限会社インフォメーション・ネット様が運用している配信サービスです。当支部は、有限会社インフォメーション・ネット様のご厚意にて、このサービスを利用させていただいております。
この場をお借りして有限会社インフォメーション・ネット様にお礼申し上げます。

有限会社インフォメーション・ネット

〒769-2101 香川県さぬき市志度 5006-63



電話、FAX、メールで、できなかったことを可能にする新しい情報ネットワークツール

USAGI
Unit System And Good Item

お問合せ 0120-34-4152

PATP

『看護学科での講演と文字盤実習』

支部長 河原 学

今年度は2018年6月30日に吉備国際大学にて、2019年1月30日に岡山大学の2つの大学の看護学科にて講演と透明文字盤実習をする機会をいただきました。

大学関係者の皆様方に、この場をお借りして感謝申し上げます。

講演時間の前半を「患者から見たALS療養生活」という題目で講演し、後半を「患者とのコミュニケーション」という事で、透明文字盤の説明と実習を行いました。その後で、近年普及が進んでいる視線入力の実験実習を行いました。

医療・看護技術や医療機器の飛躍的な進歩がある一方で、療養する地域や看護・介護資源等の格差の問題については大きく変化がありません。それらを身をもって一番感じている当事者がお伝えすることで、少しでも療養生活に変化があればと願うばかりです。今回、学生さんの感想をいただきましたので、抜粋してご紹介いたします。



吉備国際大学 （文字盤実習の様子）



岡山大学 （講演の様子）

◇難病の恐ろしさや難病を抱えながら生きる人の心境を聞くことができた。難病になり悲嘆するのではなく、難病である自分を受け入れ、人生を生きてきた姿に感銘を受けた。そして将来看護職として様々な不安や苦悩、葛藤を傍で支えられるようになりたいと強く思うようになった。

◇ALSと聞くと、とても重度な病気で介護者も大変というようなイメージを持っていました。今回の講義を受けてイメージが変わりました。患者さんが難病を抱えながらも、その人が今できる事を一生懸命し、その人らしく生きているのだという事が良くわかりました。

◇今回初めて透明文字盤を使用してみて難しかった。今回は相手が友達であったため、考えていることや好きな事を伝えてくれた。相手の事を良くわかっていなければ、文字盤のコミュニケーションも難しいと感じた。患者さんと日々の関わりを通して相手の事を知っていく事が大切であるように思った。

◇文字盤の体験をしてみて、相手がどの文字を示しているのか当てるのに苦労しました。しかし相手は自分の意思が伝わらないことに辛さやもどかしさがあると思うので、相手の言葉を理解しようとする姿勢は重要だと学びました。

◇透明文字盤を使用しコミュニケーションをとって見たのは、とても貴重な体験でした。最初はとても読みとるのが難しかったですが、回数を重ねるごとに少しずつ読みとることができました。患者さんとの息が合わない、なかなか言いたいことが読み取れないため、本当に信頼関係も大切であると感じました。

◇難病を抱えた患者さんが全国で100万人近くいらっしゃる事を初めて知って驚きました。軽症の方や今も明確な診断結果が得られずにいる方々を含めると、難病患者さんの数はより増えるので、病院での支援に限らず、在宅でその人らしく今まで過ごしてきた生活の場で一日一日を大切に過ごせるような支援の方法を、多くの人と連携し、協力しながら考えて支えていく事が大切だと思いました。

◇「楽しむことが重要」と仰っていたのがとても印象的でした。自分とALSのことをとても客観的に捉えておられるように感じ、今までの様々な経験などを通して病との向き合い方を見つけられたのだらうと感じました。とても貴重なお話を聞くことができ、勉強になりました。

◇視線入力の機械があることは、数年前にテレビで見知っていましたが、「こんなに大きな機械、高そうだし使える人は一部だろう」と思った記憶がありました。多くの人が使えるツールになったのは、技術の進歩だけでなく、ALS等の病気が広く知られるようになったからなのだろうと思いました。

◇看護師として、これは難病だから、治らないから、と事務的な処置を行うのではなく、患者さんが何を感じているかに向き合うことが大切だと感じた。

◇(身近な人がALSと診断され)ALSに対して恐怖心がありました。しかしお話を聴く中で、患者の方がどのように思い、考え、工夫し、暮らしているか 知ることができて、自分の中のALSに対する苦しさなどが少しずつ消えていきました。今後医療者になる身として、今日のお話を生かし患者の方が生きやすい世の中を作りたいと思いました。

◇病気が進行していることを感じたり、うまくいかないことがあって落ち込むこともあると思いますが、その時にどのように対処するのかということも患者さんそれぞれであり、それを把握し見守る、時には支援することも看護師の大切な仕事であると思いました。

◇文字盤で伝えたいことを読み取ることは難しかったけど、慣れてくると分るようになってきたし、思いを伝えたい、読み取りたいという2人の思いが大事であると思いました。

◇(Windows10の)パソコンに視線入力の機能があることを知らなかったです。「誰かが教えてくれるまで知らなかった」ではなく、自分から積極的に情報を集めていくことが大切だと思いました。

『2018年JALSA全国支部担当者会議に参加して』

事務局長 小原真紀

2018年年10月6日(土)、東京田町の会議場で全国の日本ALS協会の支部が集まる会議がありました。ここ数年はブロック(岡山は中国地方5県の中国ブロックです)での会議だったのですが、数年ぶりに全国の支部が集う会議となりました。台風25号の動きが心配でしたが(実際、九州方面の方は欠席されることになった支部もありました)私は無事出席することができました。

席は決まっていて、岡山県支部は、青森・群馬・新潟・熊本の各県代表者と同じテーブルに座りました。

開始の10時からお昼までは、嶋守会長や、青木事務局長のご挨拶があり、その後事務局長よりJALSA設立の経緯や、基本方針、理念、スローガンなどのJALSAの現在までの経緯というか、歴史のようなものを改めて認識し共有しましょう、という時間がありました。その後、各支部の会員管理システムについて現状のものをどうするか、という課題がありましたので、その検討を皆で行いました。

昼からは予め決められた課題に沿っての研修とグループワーク(話しあい)を行い、それぞれのテーブルごとに発表をしました。

「入会率拡大」、「活動資金づくり」、「運営委員確保」、「制度について」、「災害時について」、この課題について話し合いました。各支部それぞれ苦労されているなあと、あらためて感じました。それぞれの課題は7年前までの全国会議も中国ブロック会議も変わらずありましたが(ずっと課題なのも問題ですが・・・)、やはり、ここ数年の課題は「災害時」です。どこの県もどのような災害に見舞われるか、わからないようになってきました。この災害の少ない岡山県も夏の豪雨がありました。我々岡山県支部も、いざという時の患者様のよりよい避難体制を県や、保健師等関係各方面の方々と考えていきたいと思います。病気を持つ者だけでなく、皆個人個人が自覚し準備しないといけない時代だなと感じています。

たっぷりの内容の濃い時間でした。今後の支部活動にいかしていきたいと思います。本部の事務の方にもお会いできてよかったです。参加させていただき、ありがとうございました。

2018年12月22日に神戸市で難病医療ネットワークの研修会が開催されました。参加者は兵庫県内の難病医療に関わる医療職、ケアマネージャーなど200人でした。「意思決定」というテーマについて、神戸市在住の佐々木様が講演をされました。その時に発表された想いを寄せていただきましたので、ご紹介させていただきます。

体験報告「ALS患者・家族からのメッセージ ～自分らしい生き方を目指して～」

佐々木正子
佐々木茂生

最初に私のALSの経過についてお話しします。
看護師として現役で働いていた2015年5月にALSと診断されました。
当初は少し話しにくいなーというだけで、それ以外に症状は全くありませんでした。
同年10月からラジカットの点滴を始めました。
話しにくい、飲み込みにくいという症状が徐々に進み2016年11月で退職し、翌月の12月に胃瘻を造設しました。胃瘻になっても、水分補給に使うぐらいで食事は工夫して口から食べていました。
やがて、首がグラグラして、頤椎カラーを使い始めました。それ以外の症状は、指先に少し力が入りにくくなった程度で、普通に日常生活を楽しんでいました。
2017年12月には、のど周囲の筋力低下により、いきなり気道が閉塞することを繰り返すようになったため喉頭分離術を受けました。
今の状態は両手はほぼ動かず、更衣、整容、トイレ、食事、入浴の動作全てに介助が必要です。移動は自宅内は見守りで歩行していますが、外出時は車椅子を使っています。食事は三食注入食ですが、合間にゼリー、スープ、味噌汁などを口から食べて楽しんでいます。また、声が出ないので、コミュニケーションは足で文字盤を指しています。

ALSは残酷な病気です。
障害は固定しません。次々と容赦なく身体が動かなくなっていくます。そのたびに動かなくなった身体を受け入れる心の作業をする。そして、それに伴う様々な処置についての意思決定を求められるのです。
患者という立場になり、たくさんの同じ病気の方々と出会い、苦しみを分かち合いながら、病気と向き合えるようになっていきました。このことは意思決定だけでなく、より良い療養生活のためにも大切だと思いました。

私自身が病気と向き合うために大事だったことをまとめてみました。

①家族の理解と協力

今は夫と86才の母との3人暮らしですが、ALSと診断されたときは、まだ息子たちも一緒に5人暮らしでした。我が家の家族は夫が検査技師、長男は理学療法士、次男は義肢装具士で私も含めてみんながたずさわっていて、少し特殊かもしれません。そのおかげでしょうか、この病気についても、病状の変化に対しても、とても理解がありました。『お母さんはどうしたいの？足が弱ってきたら、これからどうする？』などと、診断後も家族の中で気負いなく話し合いができましたし、笑い声も絶えることはありませんでした。また、この時期には2人の息子たちの結婚式という大きなイベントが有り、生きていく大きな目標になりました。

②仕事を続けることができた。

看護師として働くことは私の生きがいの1つでした。しかし、診断が出た時点で退職を覚悟し「看護師を続けるのは無理ですね。」と上司に伝えました。ところが、実際は部署異動もなく、診断から1年半仕事が継続できました。『頑張っただけで仕事においでー』と言ってくれた同僚。『病気が進行しても、仕事が継続できるように考えるのが私の仕事』と言ってくれた上司。

本当にありがたかった。感謝しかありません。①と②がクリア出来たお陰で、私の生活環境が診断前と変わらず維持出来たことは精神的にとっても救われました。

③医師の説明

私の主治医は診断後の早い時期から、今後の病状について診察のたびに説明してくださいました。

呼吸機能が落ちる前に、誤嚥性肺炎あるいは、のど周囲の筋力低下から閉塞を起こし、気管切開を先にする必要が生じることも説明されました。

たくさんの説明と質問へのお返事を聞きながら、いろんな覚悟をしなければという思いになっていきました。

④同病の方々との出会い

診断後は不安で不安で仕方ありませんでした。進行していくことは分かっている、でもその先にどんな生活があるのだろう、同じ病気の患者さんのリアルな体験を聞いてみたいと切実に思っていました。保健所が中心となって患者交流会がある地域もあるようですが、私の住む神戸市にはそれどころか保健師の面談、電話すらありませんでした。また、当時はセカンドオピニオンの立場を引き受けてくださった先生も含めて2つの大きな総合病院で診ていただいていた。しかし、どちらの病院に聞いても「がんの患者会はありますが、難病はありません。」というお返事が返ってきました。

藁にもすがる思いで日本ALS協会近畿ブロックに電話をしましたが「あなたの球麻痺型は進行が早いです。意味のない治療に無駄な時間を使うより、有効な時間を過ごしなさい。呼吸器をつけば生きていけるのですから。」と言われ、とても違和感を感じました。患者交流会を探しましたが、ほとんどが関東方面での開催でした。

そんな時、日本ALS協会岡山県支部が毎月茶話会を開いていることを知り、参加しました。暖かく迎えてもらい、制度のこと、日々の生活のことなどを教えてもらい、心強く、安心できるようになりました。また、ブログを通じて知り合った、たくさんの同じ病気の方々との出会いで勇気をもらいました。これらの出会いがなければ、生活者としての自分の姿を思い描くことができず、不安な日々が続いたと思います。

⑤たくさんの方に助けられて

診断後1年経った頃、通い始めた切り絵教室での講師の横山先生との出会いは私の宝物になりました。入会のときに病気のことなども全て伝えてお願いした私を先生は笑顔で暖かく迎えてくださいました。毎月教室に通い作品が仕上がるたびに喜びと希望が湧きました。もともと手先の事に興味があり、切り絵もあまり考えずに始めましたが、不思議なことに字が書けなくなっても切り絵は可能で、去年の12月まで楽しみました。料理をすることも好きでした。手の力が弱くなれば使いやすい包丁やトングを探し、家族などの助けも借りながら、自分や家族の食事作りを続けていました。「家族のためにできるだけ料理を作り続けたい。」この私の思いを察したケアマネさんやヘルパーさんたちのお陰で今もメニューを決めて、材料の買出しをしてレシピを作ってヘルパーさんに料理をお願いするという役割を続けています。

「お母さんの料理を教えてもらって、引き継ぐ。」長男は私に習ったあとで私を楽しませるために「おかんのレシピ」と題して「クックパッド」に投稿までしてくれました。

訪問看護師さん、吸引ヘルパーさん、デイケアのスタッフの皆様による自宅やデイの場における支援のお陰で、私にとっては楽しく心地よい時間、家族にとっては安心して休める時間を頂き感謝しています。

③④の支援のお陰で、病気が進んだ時の心配が軽減されました。

⑤の支援のお陰で、毎日の生活に目的と役割を持ち続けることが出来、生活者として日々を送ることが出来ています。

たくさんの支援のお陰で、病気になった事を悔やむ日々を過ごすのではなく、今出来ることを楽しもうと思えるようになりました。また、様々な意思決定も大きな不安なく決めることが出来ました。

ALS患者は病気の進行に伴い様々な意思決定をしなくてははいけません。その中でも問題になるのが胃瘻造設と人工呼吸器の装着だと思っています。

胃瘻造設は近年話題になった『胃瘻は悪』という風潮のために受け入れ難いという患者さんも少なくないようです。

私自身も出来るだけ口から食べたいと思っていました。しかし、実際は誤嚥を恐れながら水分を摂ることに疲れ、食事形態の制限の進行から外食はもとより、旅行も楽しめなくなりました。「これでは何も出来ない、楽しめない。」意地を張らずに胃瘻をうまく利用して、毎日を楽しみたいと思い、造設を決めました。

造設後、胃瘻のお陰で海外、国内色んな所へ出かけることが出来ました。今や胃瘻は私の大切なパートナーです。



佐々木様 ご夫妻

次に呼吸器の装着ですが、私は自分の看護師としての体験から「どんなことがあっても呼吸器の装着は拒否する。もし、代わりに同意して着けたら絶対許さない!」と、いつも家族に言っていました。そういう訳で、ALSと診断されたあとも呼吸器の装着はしませんという私の決定に対して「今までずっと言い続けてきたこと。治療もできない病気、せめて死に方、死ぬ場所くらい選ばせてあげよう。」と家族は思ったようです。しかし、本当は自分がその立場になった時、決断することはそんなに簡単なことではありませんでした。

私が一番悩んだことは、高齢の母を残して先に逝くという最大の親不孝をする事でした。そんな時、主治医から「佐々木さんは気管切開をどうしたいか、呼吸器をどうしたいか教えてください。」と言われました。最初はショックを受けましたが、落ち着いてみると「これはある意味ラッキーかもしれない。呼吸器は着けなくても、最後まで手は尽くしたと母も私も納得できるかも知れないと思い、「気管切開は受ける、でも呼吸器は装着しない。」と家族と主治医に伝えました。自分が意思決定をしないといけない立場になったとき、自分自身にとって何が大切なのか、家族の思いは大丈夫か、いろんな確認が必要だったのです。

正直、私は自分本意な意思決定をする患者でした。なので、私の意志を踏まえて常に主治医や在宅医から家族への説明や確認をしていただき、とても助かりました。

反対に家族本位で意思決定がされる場合もあると思います。どうぞ、患者、家族双方の思いに耳を傾けてください。それが、より良い意思決定に繋がると思います。そして、同病の方達と話をする中で強く感じている事は、意思決定に正解はない。患者、家族が決めたことが正解だと思います。

皆様には、患者が意思決定するために必要な正しい情報の提供と、意思決定がより良い形で達成されるようご支援をお願いします。また、色々と人の気持ちは揺らくものです。どうぞ見守り、寄り添ってください。

最後に、私の個人的な思いですが、よく呼吸器を装着せずに死を選ぶといいます。そうでしょうか？呼吸器を装着する処置をするのか、しないのか。呼吸器をつけて生きていくのか、呼吸器をつけずに生きていくのか、ただそれだけの事ではないでしょうか。全ての人にとって、時の長さだけが絶対的な目標でしょうか？私は呼吸器をつけずに、しっかり生きていきたいと思います。

『第6回介護者・遺族交流会に参加して』

副支部長 入倉秀子

2018年11月4日 日曜日 第6回介護者・遺族交流会を西大寺グランドホテルにおいて、介護者の方3名、遺族の方4名、事務局1名、合計8名の方が参加して下さり開催することができました。

お互いの顔がはっきり見える位置関係で約3時間おいしい料理をいただきながら、ALSという難病との戦い方について、熱く語り合いました。

遺族にとって長い介護生活をいろいろ折り合いをつけてくぐり抜け、思い出の中に患者を思い、少し反省もし、自分自身を「よくがんばった!!」と改めて感じる一時でした。

そして今、介護されている方は入院生活での悩み、介護者自身の健康をいかに気をつけているか等、日々の生活についても大変であること等、話されました。

今年も参加された方の手作りの和菓子をいただき、おいしかったです。

何事も最後まで諦めず、でも無理はしないで、自然体で患者さんを思い、介護者の方も自身に楽しみを心の中で見つけて「ちょっとドキッ!」とする幸せを感じながら生活できるといいなあ、と思いました。

又来年も楽しみです。皆様ぜひ参加してくださいね。



『第6回 日本難病医療ネットワーク学会学術集会に参加して』

事務局 書記 加治谷悠紀子

2018年11月16日(金)～17日(土)

岡山コンベンションセンターにて開催

学会長:阿部康二氏

岡山での開催、せっかくの機会なので、支部事務局からは加治谷が両日、小原事務局長が2日目に参加しました。支部会員の方(家族、遺族)もお二人参加されていました。

1日目はJALSA本部 嶋守恵之会長が発表。会長一行は前日に南岡山医療センターに入院中の患者さんと来院中のご家族を訪問され交流を深められました。また、前会長の岡部さんも参加されていて、嶋守さんは「口文字」で、岡部さんは「透明文字盤」で、お二人ともヘルパーさんとの息もピッタリでとても素早い読み取り、流石!!。「かわはらさんによろしく!」「がんばりましょう!」と励ましの言葉を頂きました。

抄録によれば今回の学会全体の発表数63件の内24件はALSに関する様々な視点からのものでした。

(ALS協会本部と支部からは計6件、演題はJALSA106号25ページに)

コミュニケーションの工夫、地域の連携、在宅支援など。意思決定やQOLでは、病気への理解や患者さん一人一人と向き合い、解ろうと努力している取り組みが多くありました。しかし、こういった取り組みは学会に参加する方々だからこそ、であって、まだまだ専門外の医療者や介護、福祉関係者、一般の方達への啓蒙の必要性を改めて感じました。以下に印象に残った発表、講演について、抄録や発表内容のメモ、感想等を報告します。

★『災害シンポジウムⅠ「災害と(神経)難病」平成30年7月豪雨で罹災した神経難病患者に関する考察』 国立病院機構呉医療センター脳神経内科 鳥居剛氏

【目的】2018年7月、西日本を襲った豪雨により、呉地域では多数の土砂災害が発生した。当院に来院した神経難病患者の状況を知ること。

【方法】2018年7月7日～23日までに当院を受診した脳神経内科患者212名に聞き取り調査を行った。

【結果】床上下浸水1名。入院3名。来院困難8名。

<症例1>: 82才女性。重症筋無力症、再発胸腺腫。自宅が床上浸水、薬が流され疼痛が強く四肢脱力を来し救急要請。7月15日東京の甥のもとに移住。

<症例2>：43才男性。遺伝性脊髄小脳変性症（SCA3）。歩行不能、胃瘻栄養管理。7月4日から発熱があり近医で抗菌薬処方されていたが、災害当日に避難所に行けず、発熱が改善しないため介護タクシーで来院。聴診、胸部CTで肺炎と診断し入院。自宅が断水だったため呉市医師会病院に転院。

<症例3>：70才男性。大脳皮質基底核変性症。発語なし、歩行不能、右上肢屈曲拘縮、左下肢は伸展、両足首尖足。胃瘻の希望は無く、妻がなんとか経口摂取させていた。尿道カテーテル留置、オムツ排便。避難勧告が出たため避難したが、避難所では食事・排泄、介助量が多いことから滞在出来なかった。かかりつけ医から呉市医師会病院に連絡され入院。

【考察】難病患者、特に神経難病患者は運動機能、嚥下機能の低下のため避難が困難であり、また避難所での滞在が困難になりやすい。（人工呼吸器をつけている患者は避難所では難しい）有事の際は当院に相談するよう伝えていたので災害そのもので状態が悪化した方はいなかった。呉市医師会病院・当院では普段から難病患者のレスパイト入院を行なっているため、連携の重要性を改めて認識した。今回の災害では交通が寸断されたため食料、物資、医薬品の不足が心配された。水食料備蓄も2日程度というところまで逼迫していたが、自衛隊はじめ関係機関のご尽力でことなきを得た。

🌸お話の中で、呉市の場合は、6日7時45分に避難準備情報、同日18時20分に避難勧告、19時40分に大雨特別警報が出され、7日の朝には呉市内の住宅の道路も泥水が激しく流れて避難できる状況ではなかったそうです。日頃から避難入院の声かけをしていたので、早めに行動した患者さんもいたが、一方で動けない患者さんもいたそうです。避難勧告が出てからの避難は、夜に向かう時間帯でもあり、大雨特別警報までの間隔も短かった事を考えると、雨も激しかったでしょうし、避難行動を起こす事を躊躇した方もいるのではないのでしょうか。かといって、避難準備情報が出た時点では移動にかかる労力とリスクや、避難先での処遇を心配する気持ちが強く、それ以上に差し迫った『危険』を実感した方が少なかったのかもしれませんが。完璧な対策はありませんが、有事に備えて、避難時の移動手段と、避難の受け入れ先（病院）を確保しておく事が大切であり、その事が早めの避難入院に繋がると思います。そのためには、かかりつけ医と病院が日常的に連携できる様なシステム作りが必要と感じました。

★『シンポジウムⅠ-Ⅰ「栄養・摂食嚥下への対応」』
「筋萎縮性側索硬化症の栄養障害とその対策」

東京都立神経病院脳神経内科 清水俊夫氏

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は、病初期に急激な体重減少を呈することが知られている。

＊体重減少の原因は、骨格筋の萎縮、嚥下障害による食事量の減少、呼吸筋麻痺による呼吸仕事量の増大などの他に、疾患特異的なエネルギー代謝の亢進状態があると考えられている。また、ALSにおける体重減少は生命予後を予測する独立した因子であり、診断時の体格指数（BMI）が18.5未満、病前体重の10%以上の体重減少、また年間BMIの減少率が2.5以上は生命予後が悪いと報告されてきた。

＊この体重減少をいかにくい止めるかが栄養療法のポイントであり、いかにエネルギー摂取量を増やすかが重要である。消費エネルギー以上のエネルギー摂取が必要だが、ALSでは健常人の1.2倍～1.75倍のカロリーを消費している。

＊ALS患者の消費エネルギー量の簡単な推定式が米国と本邦から報告されている。改定ALS重症度スコアを用いた簡易な式で、今後臨床応用が期待される。この式から算出したエネルギー消費量が摂取エネルギー量よりも常に大きい場合は胃瘻造設（PEG）を考慮すべきかもしれない。米国神経学会（2009）によるガイドラインでは、PEGは体重の安定化と生命予後の改善を目的とすることが明記されている。

＊高エネルギー療法が生命予後に影響を与えるかどうかはまだ不明であるが、2014年に第2相試験の結果が報告された。それによると高炭水化物高エネルギー食が生存期間を改善させる可能性があるとしており、生命予後を改善させる最も安価な治療手段となりうる。診断後に体重が増える（脂肪は貯金!）症例は予後が良いことはしばしば経験する事であり、今後の栄養療法の確立に期待が集まっている。

★シンポジウム1—2『栄養・摂食嚥下への対応』

「栄養・摂食嚥下への対処～栄養士の立場から～」 梅花女子大学 井戸由美子氏

エネルギー摂取量を増やす、高カロリーにする工夫には、治療用特殊食品を取り入れて。

＊粉飴—マルトデキストリン26gで100kcal 食品に振りかけたり、白湯等で溶かして飲む事も、胃瘻から入れても。甘さが少なく食品の味を損ねにくい、トロツとするので飲み込みやすい。

＊中鎖脂肪酸（MCT）オイル 15gで135kcal 短時間で吸収される。

＊ニュートリコンク2.5 100mlで250kcal 料理に混ぜて。

＊ラクトスクロース（乳果オリゴ糖）腸内フローラを整えて排便コントロールが改善する。

 岡山県支部長 河原さんは、まさにこの「脂肪は貯金」を体現しています。

健康時に68キロあった体重が発病後は55キロまで減少、現在では66キロに回復!。茶話会ではいつも「とにかく食べて、高脂血症の薬を飲みながらも食べている。どんどん痩せていた時は調子も悪く、進行も速かった。なんとかせんといけんと思って色々調べて少しでも良い事があればやってみた。幸い会話や飲み込みの症状は

ひどくないので、頑張ってとにかく食べている。との事。飲み込みの症状が強い方にとっては食べる事が難しいので、胃瘻や鼻からのチューブを使って栄養補給できるので、医師には早めに選択肢を示して貰えたら良いですね。

✿ 一方、気管切開で人工呼吸器装着して殆どをベッドで臥床して暮らしている場合は低カロリーにする方が良いでしょう。脂肪の蓄積による「高脂血症」・「胆道トラブル（胆石等による炎症発熱、重症では手術も必要になる）」・「舌の肥大（舌が脂肪蓄積のために分厚く大きくなって唇からはみ出して乾燥したり、自分の歯で傷ついたりする）」などを防ぐ事が快適な療養生活につながります。

✿ 清水俊夫氏の講演内容について詳しく知りたい方は、ネットで「NPO法人ほっかいどう2017活動報告書」を検索してみてください。

★特別講演 『ALSに取り組んだ30年：脳と心と魂の姿を求めて』

鎌ヶ谷総合病院 千葉神経難病医療センター

センター長 湯浅 龍彦（ゆあさ たつひこ）氏

＊背景：新潟脳研時代の恩師、椿 忠雄 教授は常々「ALSは治る」とお話しになっていた。

＊ALS医療相談室：当医療相談室は国府台病院から始まり20数年が過ぎた。この間に500人近い患者や家族との出会いがあり、別れがあった。そこでは、なぜ私がこのような病気になったのか？ 死ぬ時は苦しいのか？ 診断は間違っていないのか？ 治る方法はないのか？ 家族はどうなるのか？ などの質問を頂いた。互いに心が通じ合えるまで話し合い、自然と死についての感慨を伺うことにもなった。長期化する療養の中で離脱できない人工呼吸器という話から装着を断念し、死を選択されたケースも少なくなかった（こうした事は本音をお聞きできる場がなければ分からない）。患者の慟哭に耳を傾け、受け止め、支え、死を自覚した患者と向き合う。脳と心のメカニズムの理解が必須である。

＊先人はこころをどう語ったか：中村元は慈悲とは絶対の愛といい、中田瑞穂は「脳即心」と解き、小池上春芳は大脳辺縁系に心の本質、即ち、生きる仕掛けを見た。そこで思うに、悲とは共感であり、共感とは他人のこころに思い致す事であり、医療の根本である。

＊分子病態研究：過去30年間、ALSに関する研究は進歩した。神経病理学が示す病変の広がり、関連分子の同定、iPS細胞を用いた研究などALS学は発展した。しかし、こころの理解には新たな手法が必要であった。脳のネットワーク論と機能的ネットワーク画像がそれである。

＊脳ネットワーク病としてのALS：脳の機能的3大ネットワークを、Salience Network (SN)、Central Executive Network (CEN)、という。DMN(内側前頭前野、後帯状皮質、楔前部、そして下頭頂小葉などから成る脳回路)の主要Hubは後部帯状回(PCC)、楔状束そして前頭前野腹内側部である。ALSではDMNに機能低下が見られる。又、ALSでは、一次感覚運動野、運動前野、前帯状回、帯状皮質運動野、前・中央弁蓋部、視床などに過剰な機能的結合性(FC)を来たす。ALSでは運動機能障害以外にも、Apathy、脱抑制症状、実行障害など前頭葉症状を来たすが、これらの背景に過剰なFCがある。その背景には、抑制性GABAergicニューロンの機能低下があると推測される。背外側前頭前野(DLPFC)はCENの主要なHubであって、ワーキングメモリーや意味記憶を担うが、ALSではこの部位が萎縮する。ALSの初期とALSキャリアに於いて、PCCのFC過剰が示され、ALSの早期診断と治療の指標になると考えられる。こうした過剰なFCに平行して、Glutamatergic Neuron活性の増強があり細胞死へ繋がると思なされる。

＊早期診断から早期治療への展望：ALSの治療には3つのステージがある。第一は分子標的治療(関連遺伝子や分子)。第二が局所の病態の修復、そして第三はネットワーク病として捉える立場である。脳全体を機能性ネットワークと見立てて治療するという考え方である。そこでは過剰に興奮したGlutamatergic活性を抑えるばかりでなく、GABAergicニューロンの調整を同時に図るとの考えが成り立つ。更に感覚系に関してもALSでは運動に伴う身体感覚が障害されるという。こうしたことはALSのリハビリテーションの考え方に大きな影響を与える可能性がある。

＊おわりに：30年が経過した今、恩師の言葉通り「ALSは治る」時代に入った。しかし、一方で人々は老い、制度の改革は未だ道遠しである。ALS医療には知と情と意のバランスの良い結合が欠かせない。

🌸湯浅医師の人間としての懐の深さ、長い間神経内科医として研究者として多くの患者さんと、精神面も含めて正面から謙虚に向き合ってきた経験からの洞察力、人間への温かい眼差しが感じられました。椿 忠雄 教授のお名前も懐かしく、ALS協会本部、支部設立前後の頃を思い出しました。「心と魂」のお話しは、哲学的宗教的アプローチが不可欠です。一般的に医療の現場では、『魂』という言葉に出会うことはありませんが、湯浅医師が多くの患者さんの慟哭や別れと真摯に向かい合う深い体験を通して得られた、「生死を超えた存在」なのだろうと感じました。私自身看護の現場で、医師から「意識がなく植物状態」「認知症」と診断された患者さんの看護の中で、何度も「あ、今分かって下さった、通じ合えた」と手応えを感じる時が有りました。また、いろんな看護場面で、お別れした患者さんのお顔や、やり取りを思い出して、今日の前にいる患者さんと向き合うという事もしばしばです。それは単に私が仕事上で学んだテクニックではなく、お別れした患者さんのひとりの人間としての存在が私に語りかけているのかも知れません。

 分子病態研究、脳ネットワーク病としてのALSのお話しは専門用語も多くて分かりにくいかな、と思いましたが、私なりに分かった事が2つあります。

①ALSで筋萎縮のために様々な日常生活動作が出来なくなると、『動く』という事から脳にフィードバックされる刺激が減り、そのために脳のある部分が萎縮するという事が分かっている。それは脱力感、無関心無気力、思い遣り欠如、固執、固定観念…などとして現れる。という事です。これは個人差はありますが（変わらない人もいる）看護や介護の場面で日常的に経験されます。その時、周囲の者は「大変な病気で落ち込んでいるんだろう」とか「病気を受け止められなくて混乱して怒りをぶつけるのだろう」と解釈している場合が多いと思います。それも間違いではないと思います。初めはそうして思いやりを持って対応していても、度重なると疲れてきます。そして感情的に対応するようになり、互いにエスカレートしてしまう事も有ります。

②これはALSによる脳の問題からの症状だと捉えれば、周囲の者の対応も自ずと変わってくるはずです。そして、何より大事なのは、ALSの患者さん本人が、自分の変化を分かっている事です。前会長の岡部さんは一昨年、岡山県支部総会へメッセージを送って下さいました。その中で、『子どもが怪我をして妻が病院に連れて行った。帰ってきた時に、自分の口から一番に出た言葉は、「足の位置を直して」という言葉だった。本来なら一番に子どもの怪我を心配すべき所なのに』と述べておられました。また『自分の場合は「怒り」が強く出る傾向がある』とも。状況によっては、自分の傾向を冷静に自覚する事が難しいかもしれませんが、本人も周囲も、脳に変化がある事を踏まえて今どんな傾向にあるかを分かっている事が大切で、それはより良いコミュニケーションをする上で大事な事だと思いました。

 上記の①②を踏まえて、リハビリテーションを考えてみると、その方の症状や病気の段階にもよりますが、動かして刺激をする事が大事かと思います。勿論やり過ぎはダメですが、他動運動をする時も、どこをどう動かしているか見てもらい、感じてもらう事。自分の手で自分の体に触って貰える様な動かし方。他動運動ではあるけれど、自分で動かしているつもりでイメージしてもらえる様な声かけなど。確証はありませんが、私が関わっている患者さんのマッサージや他動運動をする時には、心がけたいと思いました。

『2018年活動を振り返って』

事務局長 小原真紀

●茶話会

毎月第二土曜日に県の難病相談支援センターで行っています。お茶を飲みながらの雑談です。お気軽に遊びに来てください。年に2回ほどは、県北津山市でやっています。そのときには津山の介護用品の店『四つ葉』さんにお世話になっています。

●患者様訪問

会員様を定期的に訪問しています。ただ回りきれていないのが実情。皆様、何かありましたらぜひ連絡ください。訪問させていただきます。

●総会

年に一度、7月に総会をしています。アトラクションや、講演・最新機器のデモンストレーション等で皆様をお待ちしています。

●講師としての河原支部長

今年度は、吉備国際大学、岡山大学と、患者の立場からの先生として、未来の看護師に向け、教壇に立たれました。コミュニケーション講座では、加治谷さん、村上さん、河原さん（奥様）により透明文字盤の使い方を実際に学生さんとやってみました。学生さんからも好評で、本当に身になる授業だと我々自負しています。素敵なプロの看護者・介護者が増えていくのが楽しみで、有り難いばかりです。先生方には感謝の気持ちでいっぱいです。

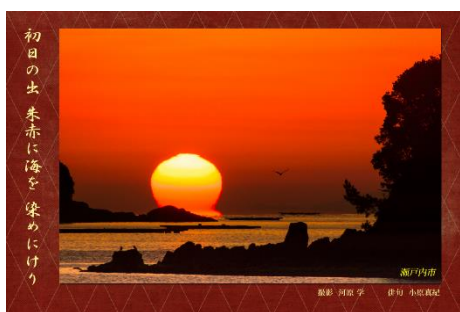
●河原さんの写真について

河原さんの興味関心は多岐に渡っているのですが、そのひとつに写真があります。見せてくれるものは本当に素晴らしく、いつも感動していました。撮るタイミングなどその瞬間しかチャンスのないものを待ち受けて撮っているのです。ホームページをリニューアルしてから、河原さんの写真を季節にあわせ、アップしています。河原さんをお願いされ、恥ずかしながら私が俳句を作っています。付け焼刃でどうしようもないものですが、それでも一生懸命ひねり出しています。そのような経緯で本年度は次ページの様な四季の歌画カレンダーを初めて製作して、会員患者さんやご寄附をお寄せくださった方々へお贈りさせていただきました。ホームページの季節の写真にあわせて俳句を詠もうという方、ぜひ俳句を事務局までお寄せください！お寄せいただいた俳句はホームページへの掲載やカレンダー製作に活用させていただきます。

また来年度もこのような感じで活動していけたらと思っています。皆様からの活動内容に関しての、ご意見・リクエストなどをご遠慮なくお知らせ下さい。今後とも、よろしくお願いします。

「四季の歌画」カレンダーに用いた支部ホームページの写真と俳句

1月



2月



3月



4月



5月



6月



7月



8月



9月



10月



11月



12月



『政府統計資料より』

2018年3月31日現在の政府統計資料が発表されましたので、抜粋して集計してみました。

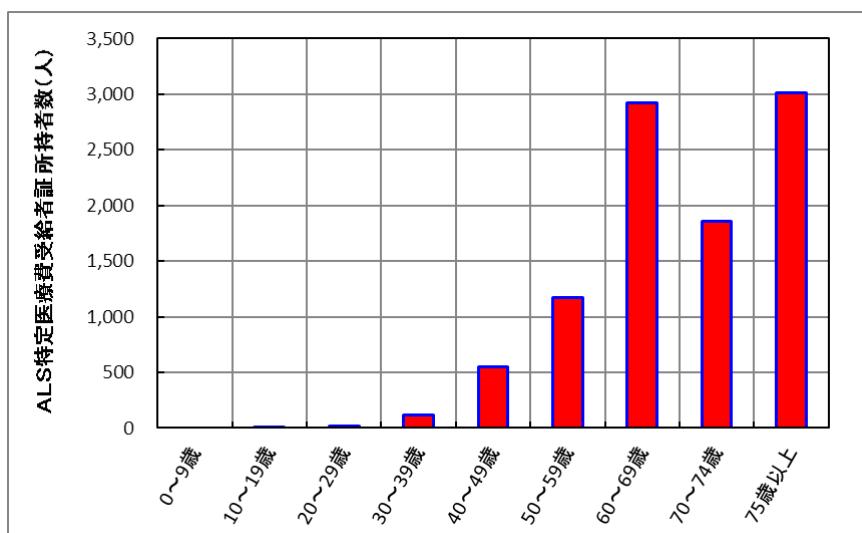
都道府県別／人口／60歳以上人口比率／ALS特定医療費受給者証 所持者数

	人口 (単位 人) 2018.4.1現在 ※北海道は 2018.3.31現在	60歳以上 人口比率 (%)	ALS 特定医療費 受給者証 所持者数 (単位 人) 2018.3.31現在 ※軽症者は含まれない	人口1万人あたり ALS患者数 (単位 人)
			総数	
全 国	126,412,501	33.9	9,636	0.76
北海道	5,285,267	37.7	416	0.79
青森県	1,266,893	39.5	143	1.13
岩手県	1,244,990	39.3	158	1.27
宮城県	2,311,251	34.0	222	0.96
秋田県	985,021	43.8	112	1.14
山形県	1,093,249	39.7	132	1.21
福島県	1,867,150	37.9	156	0.84
茨城県	2,885,625	35.2	231	0.80
栃木県	1,953,852	34.3	118	0.60
群馬県	1,951,183	35.5	176	0.90
埼玉県	7,310,878	31.9	485	0.66
千葉県	6,256,195	33.1	438	0.70
東京都	13,784,212	28.1	888	0.64
神奈川県	9,161,113	30.2	544	0.59
新潟県	2,251,256	38.4	241	1.07
富山県	1,051,289	38.0	95	0.90
石川県	1,142,603	35.0	109	0.95
福井県	774,407	36.5	46	0.59
山梨県	818,455	36.6	46	0.56
長野県	2,065,168	37.6	188	0.91
岐阜県	2,001,230	35.7	134	0.67
静岡県	3,658,696	35.5	267	0.73
愛知県	7,521,078	30.0	439	0.58
三重県	1,791,775	35.2	149	0.83
滋賀県	1,410,014	31.2	104	0.74
京都府	2,589,961	34.2	190	0.73
大阪府	8,819,416	32.6	579	0.66
兵庫県	5,484,981	34.4	396	0.72
奈良県	1,342,913	36.6	97	0.72
和歌山県	938,107	38.9	94	1.00
鳥取県	561,368	38.4	48	0.86
島根県	680,252	40.6	91	1.34
岡山県	1,900,689	35.9	144	0.76
広島県	2,819,906	34.7	234	0.83
山口県	1,371,019	40.1	160	1.17
徳島県	737,939	39.7	74	1.00
香川県	962,054	37.7	127	1.32
愛媛県	1,354,765	38.9	98	0.72
高知県	708,182	41.2	77	1.09
福岡県	5,099,604	33.5	376	0.74
佐賀県	818,865	36.4	60	0.73
長崎県	1,341,295	38.7	110	0.82
熊本県	1,756,944	37.2	147	0.84
大分県	1,143,976	38.9	128	1.12
宮崎県	1,081,413	38.5	138	1.28
鹿児島県	1,616,005	38.5	120	0.74
沖縄県	1,439,997	27.7	111	0.77

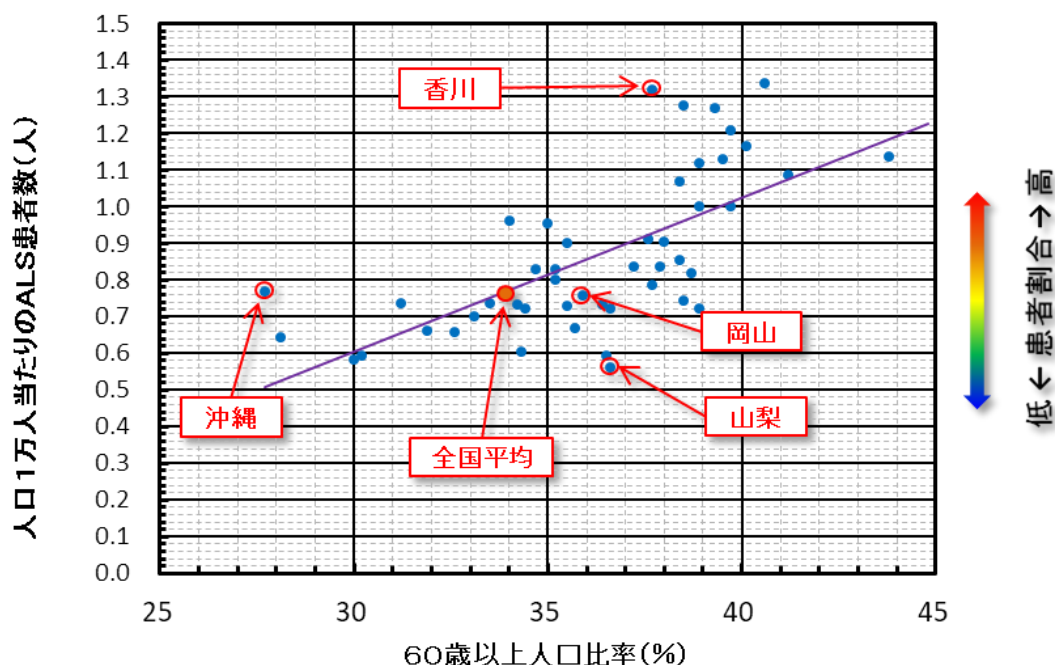
統計では軽症者の方が含まれていませんが、昨年より79名増加しています。岡山県では、1万人に0.76人の方が受給者証を所持されています。全国平均と同じです。難病法施行後の3年の経過措置を経て、軽症者の方が以前より増えていますが、軽症者の方を含めると当然ながら1万人あたりの患者数の割合は高くなります。

年齢別統計資料（ALS特定医療費受給者証 所持者数） 2018年3月末

0～9歳	10～19歳	20～29歳	30～39歳	40～49歳	50～59歳	60～69歳	70～74歳	75歳以上
0	2	18	113	549	1169	2924	1853	3008



ALS患者の年齢構成は、特に60歳以上の方の割合は全体の約81%になっており、特に高齢の方が多いたことが明らかです。このような背景を基に、60歳以上の方の人口統計に注目して、各都道府県別の人口に対する60歳以上の方の割合と、人口1万人あたりのALS患者数の関係をグラフにしてみました。



軽症者の方の統計が除かれていますが、例年と同じ傾向です。60歳以上の人口比率が高くなると、人口1万人あたりのALS患者数は増える傾向にありますが、例えば、沖縄県のように60歳以上の人口比率は低いですが、患者の割合は岡山県と同じ位のところ、山梨県のように60歳以上の人口比率は岡山県とほぼ同じですが、患者の割合が低い県もあります。ALSはそれだけ色々な多様性がある病気だと思います。その地域の文化や食習慣、嗜好などの要因もあるかもしれませんが、ALSという病気の形態は色々あって、百人百様だと実感します。

◆登録の方法◆

1. 登録希望メールの送信

※「バーコードリーダー」機能のあるスマホ、携帯電話で登録するには、ここから始めます。



「バーコードリーダー」の機能を利用できる携帯電話で、右側の**登録用QRコード**を読み込みます。
読み込んだデータ(usagi-bm-ctrl@usagi.co.jp)をメールの宛先に表示させ、タイトル、本文に何も入力せずに送信します。

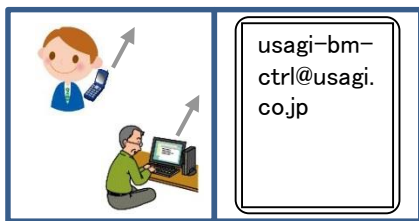


登録用QRコード

2. 登録希望メールの受信に進んでください。
※Softbank製で、タイトル、本文に1文字を入力しないと送信できない機種があります。その場合、任意の文字を入力して送信します。

QRコードは、(株)デンソーウェブの登録商標です。

※「バーコードリーダー」機能の無い携帯電話もしくはパソコンで登録するには、ここから始めます。



ドコモ(メール) AU(Eメール) ソフトバンク(メール)の新規メール作成画面を開きます。パソコンのメールソフトを起動します。

宛先に **usagi-bm-ctrl@usagi.co.jp** を入力します。タイトル、本文に何も入力せずに送信します。

※Softbank製で、タイトル、本文に1文字を入力しないと送信できない機種があります。その場合、任意の文字を入力して送信します。

2. 登録希望メールの受信



しばらくすると自動的にメールが返信されます。返信されたメールの所定のURLをクリックします。

※「登録希望メールを受け付けました」のメールが返信されない場合、メールアドレスの不適および迷惑メールの設定などが考えられます。6項の「USAGI コミュニティー」の登録障害について をご覧ください。

3. 申込みコードの入力



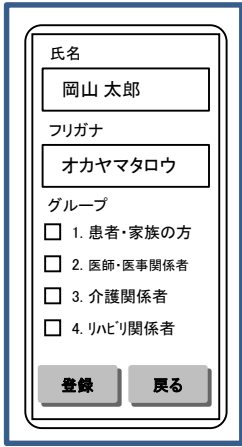
下記の「申込みコード」を入力して、「OK」ボタンを押します。

申込みコード

3	1	6	1	4	6	2
---	---	---	---	---	---	---

申込みコードは申込み者が登録するために必要とするものです。

4. 「氏名」・「フリガナ」の入力、およびグループの選択



「氏名」を入力します。

「フリガナ」を入力します。
※フリガナは、全角カタカナで入力します。

該当する「グループ」を選択します。

「登録」ボタンを押します。

5. 登録の完了



しばらくすると、自動的に「登録完了のお知らせ」メールが返信されます。

以上で登録作業は完了です。

岡山県支部より送信されてくるメールをお待ちください。
なお、送信されてきたメールアドレスに対しては返信はできませんので、ご注意ください。返信につきましては、メール内容の上部に掲載しております返信用の事務局アドレスまでご連絡をお願いします。

◎返信用メールアドレス info@als-okayama.com

※メールアドレスや登録内容は、他の登録者にはわからないシステムになっております。

6. 「USAGI コミュニティー」の登録障害について

登録の際、空メールを送信しても下記の理由で登録できない場合があります。

①メールアドレスに登録できない文字等を利用している場合は登録できません。

☆ご登録いただくアドレスに使える文字は、英数字の他に、「_」（アンダーバー）、
「.」（ドット）、「-」（ハイフン）です。

※登録できないアドレス

- (1) 例えば「/」（スラッシュ）、「?」（クエスチョンマーク）等がついているアドレス。
- (2) 先頭文字が英字でないアドレス、
- (3) @の直前に「.」（ドット）がついているアドレス。
- (4) 「..」（ドット）を連続使用したアドレス。

※RFC（通常のメールアドレスで使用できる文字列）に準拠していないメールアドレスは登録できない可能性があります。

※パソコンからの登録の場合、アカウントのユーザー氏名に全角スペースが用いられていると登録できない場合があります。アカウント設定の中でユーザー氏名の全角スペースを半角スペースに変更するか、半角英数字に変更すると登録できる場合があります。

（例 岡山 太郎…×、岡山 太郎…○、Tarou Okayama…○）

全角スペース

半角スペース

半角英文字+半角スペース

②スマホ、携帯電話やパソコンの設定により、登録ができない場合があります。

☆スマホ、携帯電話、パソコンに迷惑メール対策設定や受信拒否設定（アドレス指定・ドメイン指定・URLを含むメールを受信しない）がされている場合、登録はできません。この場合、事務局アドレス info@als-okayama.com まで登録希望メールを頂ければ、事務局側で登録することはできます。但し、迷惑メール対策設定や受信拒否設定をされている場合、事務局で登録してもメールの受信はできません。ご面倒ですが、携帯電話会社等の窓口にて受信できるように設定をご確認ください。

③同一の申込みコードで、同じメールアドレスを用いて2重に登録はできません。

④スマホ、携帯電話、パソコンでインターネットに接続できない場合は登録できません。

7. 登録内容の確認および修正や退会について



送信されてきたメールの下部に、登録内容の確認および修正や退会の画面に移動するURLが表示されています。URLをクリックします。

登録内容の確認および修正をする場合は「・登録の確認（修正）」を、退会する場合は「・退会」をクリックしてください。

【ご注意】

- ◆受信したメールアドレスに対しては返信をすることはできません。
- ◆スマホ、携帯電話の機種変更などでメールアドレスが変更した場合は、新しいメールアドレスで再度登録してください。

本システムは、有限会社インフォメーション・ネットのUSAGIコミュニティを活用しております。 <http://www.usagi.co.jp/index.html>

USAGIコミュニティの携帯メール連絡ツールの「よくあるご質問」については、右URLをご参照下さい。 <http://www.usagi.co.jp/school/faq.html>

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 info@als-okayama.com

岡山県支部 活動予定

- ◆支部総会 2019年7月20日(土) 予定
(詳細は判り次第、ホームページ等でご案内します)
- ◆役員会 月1回 第2土曜に開催
- ◆茶話会 毎月1回 第2土曜日 難病支援センター1F談話室 にて開催
※難病支援センター休館日の時(祭日)等は日程変更します。
※県北 津山市で開催する場合(春と秋)は別途お知らせします。
- ◆電話相談
- ◆患者様宅訪問 随時受け付けております。
- ◆ホームページ随時更新
- ◆行政機関(県庁等)や関係機関、業者との連絡・面談
- ◆支部行事やニュース等は『USAGI コミュニティー』で随時ご案内しています。

事務局より

☆病気のこと、ALS協会の活動等をご理解いただき、日本ALS協会へのご入会をお願い申し上げます。入会ご希望の方は、どなたでも入会できます。
患者・家族だけでなく、支援者、一般の方でも大歓迎です。希望される方は事務局までお問い合わせをお願い致します。

事務局 小原真紀
〒719-0142 岡山県倉敷市林606-3
TEL・FAX 086-485-3706
メール info@als-okayama.com

☆平成30年度の会費の納入はお済みですか?会費納入、本部へのご寄付は下記の本部の郵便振込口座へお振り込み下さい。当協会の運営資金は会員の方々の会費と、心ある方々のご寄付によってまかなわれております。
ご支援の程、宜しくお願い致します。

『日本ALS協会』 00170-2-9438

尚、岡山県支部へのご寄付等は岡山県支部の郵便振替口座までお願い致します。
『日本ALS協会 岡山県支部』 01310-9-69588