

支部だより No.35号

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

ALS 岡山

検索

『支部だより No.35号 発行にあたって』

岡山県支部 支部長 河原 学

去年は元旦から能登半島地震が発生し、皆様も驚きとともに大変ご心配されたことと思います。気象庁の震度データベース検索で調べると、2024年1月から12月迄の1年間で、震度5強以上の地震は14回発生していました。

内訳は石川県能登地方で1月1～6日の間に震度5強～震度7が11回、6月3日に石川県能登地方で震度5強が1回、4月17日に愛媛県の豊後水道で震度6弱が1回、8月8日に宮崎県沖の日向灘で震度6弱が1回でした。

また、去年は一昨年よりも更に暑い年でもありました。国際連合広報センターのホームページで調べると、世界気象機関(WMO)に所属する国連の気象専門家は、2024年が観測史上最も暑い1年であり、世界全体の気温が産業革命以前と比べて1.55℃上昇したことを確認したそうです。

国連気候変動枠組条約(UNFCCC)事務局によると、2030年までに温室効果ガスの排出量を大幅に削減する必要があるが、現在の各国の削減目標では不十分であり、その結果世界の温室効果ガス排出量は増加傾向にあり、地球温暖化対策が急務となっているとの事。

気温が上昇すると、地表上の水の蒸発量が増え、大気中に含まれる水蒸気量が増加し、降水量や降雪量の増加につながります。さらに地球温暖化と地震の関係については、流行りのAIのGemini(ジェミニはGoogleの生成AIモデルでPCやスマホ等で簡単に使えます)に尋ねてみたところ、即座に回答がありました。そのままコピー＆ペーストします(下記『』内はAI回答)。

『地球温暖化と地震の関係については、まだ完全には解明されていない部分が多いものの、いくつかの研究や観測データから、両者の間には何らかの関連性がある可能性が指摘されています。』

1. 氷床の融解と地殻の変動: 地球温暖化によって氷床が融解すると、その質量が変化し、地殻にかかる圧力が変動します。この圧力変動が、断層の活動を刺激し、地震を引き起こす可能性があると考えられています。特に、氷床の融解が著しい地域や、過去に大きな地震が発生したことがある地域では、この影響を受けやすい可能性があります。

2. 海面上昇と断層への影響: 海面上昇は、沿岸部の地盤に影響を与え、断層の活動を変化させる可能性があります。また、海水の浸透によって、地下水の圧力が変化し、断層の滑りを促進する可能性も指摘されています。

3. 気候変動と地震活動: 気候変動によって、降水量や気温が変化すると、地盤の水分量や温度が変化し、断層の強度や滑りやすさに影響を与える可能性があります。また、台風や豪雨などの異常気象が多発すると、地すべりや土砂災害を引き起こし、地震を誘発する可能性も指摘されています。』

上記のような回答でした。

地震は目で見て確認できない地中深くの現象なので、そのメカニズムもはっきりとわかっていない部分がありますが、どうも温暖化と地震は関係がありそうな雰囲気です。実際のところ気温や降水量、地震はどうなっているのか? 気象庁の統計データから検証してみることにしました。

去年の支部だよりでも気象庁の気象データをダウンロードして集計していましたが、去年は1ヶ月ごとのデータしかダウンロードできなかったので毎月のデータを12回繋ぎ合わせて365日にして数年分を集計していました。今年再度確認してみたら、数年単位でダウンロードできるようになっていたので、数年分を繋ぎ合わせながら1980年1月1日から2024年12月31日までトータル45年間分(16437日分)の気温(最高、平均、最低)と降水量のデータを集計してみることにしました。

図1は1年毎の気温(最高、平均、最低)の推移です。多少の上下はありますが、近似曲線を加えると3指数とも上昇傾向にあることは明らかです。最高気温の1年間の平均値については、2024年は1980年と比べると3.5℃上昇しました。過去最高でもあったし、確かに暑過ぎました。

次に図2は日々の降水量を5年毎に合計した45年間の推移です。地域特性があって変動が大きくなっていますが、気温と同様に近似曲線を加えると増加傾向になっていました。降水量についてはより広いエリアのトータルの降水量を調査したほうが傾向が分かり易いと思います。

最後に日本全国で発生した地震の発生回数状況ですが、図3は震度5強以上の5年毎の発生回数の推移です。近似曲線を加えると経過とともに地震の回数が増える傾向にあることがわかりました。できることならばこれ以上増えて欲しくないです。そんな願いも空しく増え続けるのが恐ろしい現実だと思います。因みに震度7は過去に合計7回発生しています。

図1. 瀬戸内市虫明 気温の推移

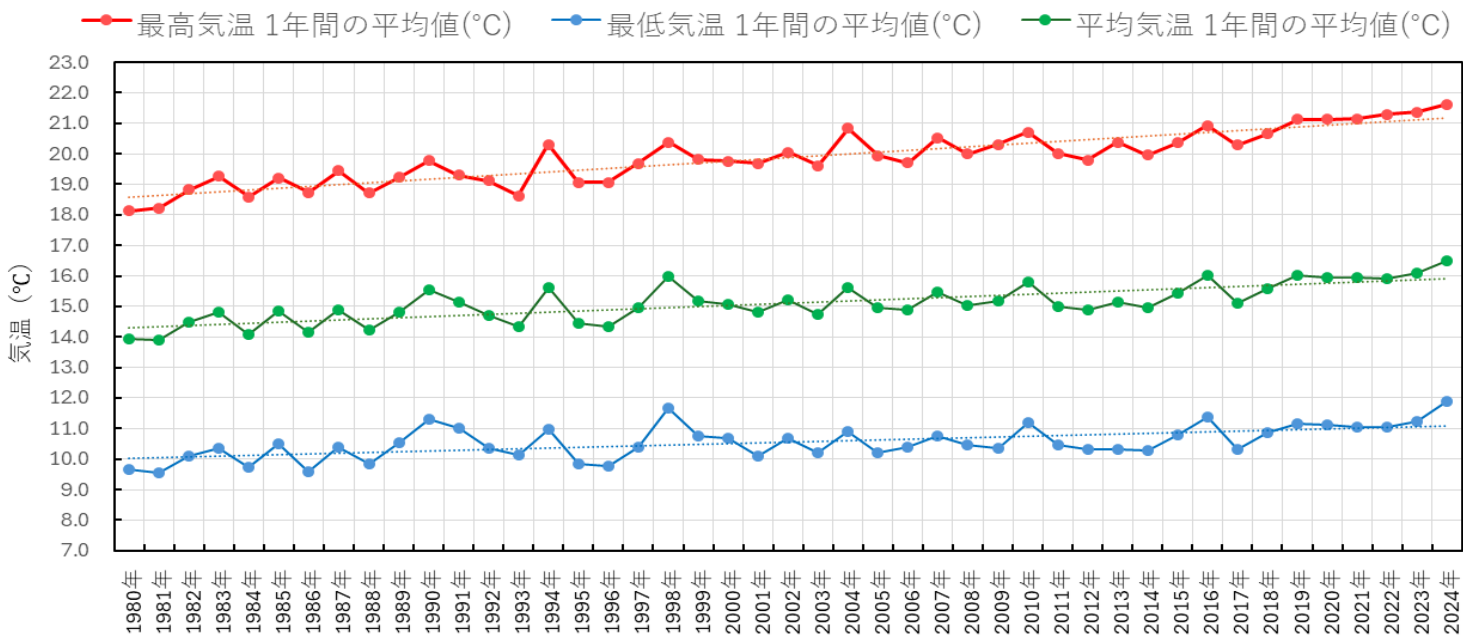


図2. 瀬戸内市虫明 降水量の推移

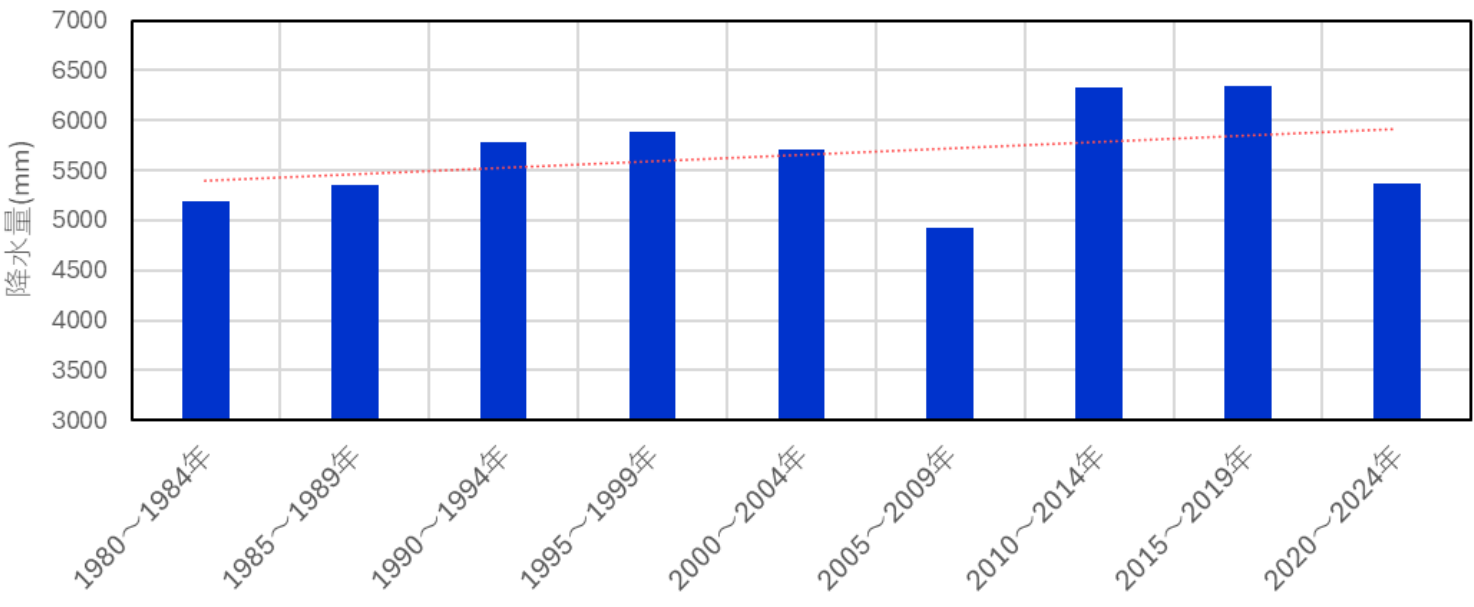
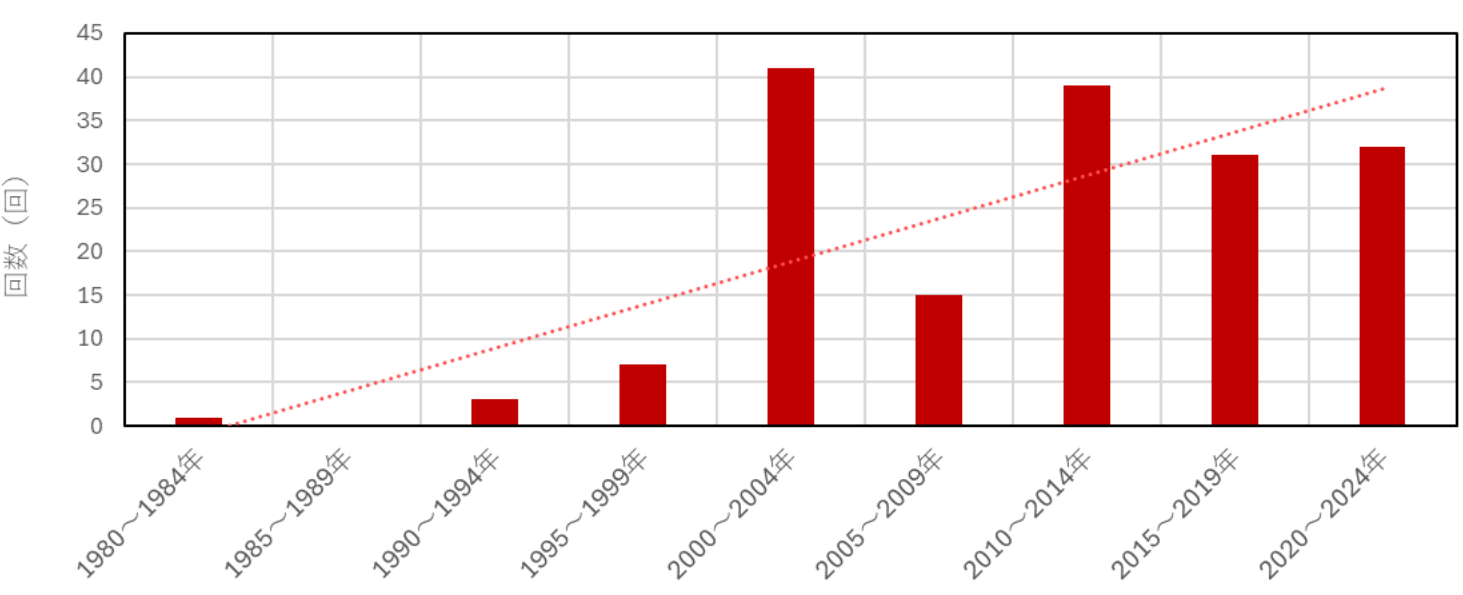


図3. 日本全国 震度5強以上の地震回数



1995年1月17日 大阪湾(阪神・淡路大震災)、
2004年10月23日 新潟県中越地方、
2011年3月11日 三陸沖(東日本大震災)、
2016年4月14日 熊本県熊本地方、
2016年4月16日 熊本県熊本地方、
2018年9月6日 北海道胆振地方中東部、
2024年1月1日 石川県能登地方

気温、降水量、地震 調べてみると、結果論的にはアナウンス通り増加していることは明白でした。気温が高くなり野菜をはじめ作物が獲れなくなり販売価格が高騰、生態系も大きく変化しています。気温の上昇に伴い水の蒸発量が増え、降水降雪量が増え、各地で水害雪害が多発するようになっていきます。2018年7月には岡山県倉敷市でも大きな水害が発生したのは記憶に新しいです。気温と地震の相関関係は科学的には未だ良く判っていないようですが、大地震も頻発するようになってきています。因みに、岡山県下で発生した震度5強以上の地震は、1946年12月21日午前4時19分に発生した昭和南海地震で、東区西大寺などで震度6を記録しています。この地震により倉敷市を含む岡山県南部で大規模な地盤の液状化が発生し、広範囲で浸水被害が発生し、岡山県内で死者51人、家屋全壊478棟の甚大な被害が出ています。

これだけ年々暑くなり、降水降雪量が増え、更に地震も増えてくると、災害弱者には負担が更に大きくなってきます。温暖化傾向が改善しない限り、そういった自然災害を止めることはできません。やはり減災、防災のための準備が欠かせないと痛感します。2019年11月に岡山県保健福祉部医薬安全課主催の避難訓練に参加させていただきました。大規模災害の発災時に人工呼吸器を装着した難病患者が、一般の避難所を利用する事を想定したものでした。訓練の内容は支部だより30号にレポートを掲載しておりますが、自然災害が頻発するようになってきましたので、今回の支部だより35号でもレポートを5年ぶりに再掲載いたしますので、ご参考にしていただければと思います。

さて、去年の支部だより34号のお話の続きになりますが、「ブレインフード」という単語でネット検索した結果、「MCTオイル」や「ホスファチジルセリン」を挙げました。「MCTオイル」を試したところ、筋肉量の増減に変化はありませんでしたが、2週間ごとに大さじ1杯を増やして1日3回毎食後に大さじ1杯を摂ると、体重が減少傾向になりました。ALSの症状的には体重減少はあまり良くない傾向でもあるので中止しましたが、運動できない患者的には、食事をしっかり摂ると体重が確実に増える傾向になりやすいので、体重コントロールに活用可能性があります。

「ホスファチジルセリン」は認知機能対策のサプリメントなどで販売されていますが、3ヶ月間摂り続けると筋肉量が4%程度増えました。摂る量を2倍にして更に3ヶ月間摂り続けましたがそれ以上は増えませんでした。筋肉量が増加するというのは、一聞すると良いイメージはありますが、自身の体感的には全く反対で、脚は更に前に出にくく、腕は更に上がりにくく、頭は更に重く項垂れる事になりました。

これはどうしたものか???考える毎日でした。体感的に全く良くなかったので、摂取を止めたところ、筋肉量の値も下がることもわかりました。

一昨年11月に、今まで使用していた腕・脚・胴体の5箇所の筋肉量をそれぞれに測定できる体組成計が壊れてしまい、最新のものに買い替えました。新しい体組成計はスマートフォンにBluetooth接続できてデータを簡単に取り込めて便利になっていますが、数値解析までは出来ないのも、毎日測定したデータをパソコン上でエクセル表に手入力して分析できるようにしていました。

このデータを見ていると筋肉量の増加と反比例するデータ項目があることに気付きました。それが「筋質点数」という項目です。サプリメント摂取前は25～30点だったものが1ケタ台(5～10点程度)に低下していました。更新した体組成計に新しく追加されていた項目だったので全く見落としていました。

「筋質点数」は株式会社タニタの日本国での登録商標で、タニタ製品の一部の体組成計で測定できる項目です。メーカーのホームページによると、筋肉の質、すなわち筋質とは筋繊維の密度に関連する指標で、筋繊維の密度を0～100点で評価した指標の事で、平均的な健常者では60点位、アスリートの方で80点位だそうです。

筋繊維が密な状態だと点数が高く、炎症やむくみなどを含め筋繊維以外の割合が増えた場合には点数が低くなります。「筋肉量」の数値は筋繊維以外もすべて含む“筋肉の総量”を示すもので筋肉の状態や筋繊維の変化を捉える数値ではなく、筋肉量が増えても筋繊維が細く、筋繊維以外の割合が多くなってくると筋質点数は下がってきますとの事でした。

私の場合、恐らく、筋肉量が増えたといっても細い筋繊維が増えただけ?の状態なんだろうと推察しました。そこで筋質を向上させるために、筋肉に良いと思われる食材やサプリメントを色々と考えました。具体的にはタンパク質を多く摂取するために鶏肉やプロテインを摂る。筋肉のエネルギー源としてクレアチンモノハイドレードを摂取する。代謝を良くするといわれる5-ALAのサプリメントやポリアミンを含有する食材(大豆や米胚芽等の製品)やサプリメントを摂取する事などです。

クレアチンモノハイドレートは、スポーツサプリメントとして広く利用されている成分です。5-ALA(5-アラ)は、ミトコンドリアで生合成されるアミノ酸です。ポリアミンとは「プトレッシン」「スペルミジン」「スペルミン」などの総称で、その分子構造内に2つ以上のアミノ基を持つ炭化水素化合物です。5-ALA、ポリアミンともに体内で生合成できる能力は概ね20歳がピークで、加齢に伴って衰退し続ける化合物です。

ホスファチジルセリンの摂取を再開すると共に、そういった筋質アップのための方策を実行していると、2ヶ月程で筋質点数が10点程度は向上してきました。まだまだ健常者並みの数値には程遠いですが、筋質点数が10点程度でも上がると体感的

には少しですが楽になります。継続すると筋質点数がどうなるか？は 今のところ未知数です。現在は支部だより33号に記載しているような生活習慣を継続しつつ、筋質点数アップのために更に良い策は無いか？模索しているところです。

地震は地中深くまで見えないので、解明されていない事は多々ありますが、人間の体もそれと同じで、体内まで簡単に見えないので判らないことが多々あります。逆に言えば思いもつかなかったことも無限にあるという事です。そういった状況下では、細かい事象を見落とさないように観察しつつ、何度でも繰り返し実践して、悪い事も良い事も受け入れながら自分に合う方法を見つけていくしかありません。

二刀流の剣術家 宮本武蔵は「我、神仏を尊びて、神仏を頼らず」と説いています。他に依存するのではなく、自分自身の内にある力を見つけ、磨いていくことが重要であるという事ですが、今は正にそういう時なんだと思います。

最後にALSという病気は個人差が大きく、最終的に体が動かなくなるまでのプロセスは個人ごとに異なるので、私個人の症例が他の方にも当てはまるか？というとそうではないと思います。あくまでも参考程度に留めていただければと思います。

※「昭和南海地震」の記録は、倉敷市のホームページの中にある「倉敷市域の災害に関する歴史資料」や、海上保安庁のホームページの中にある「過去の地震調査報告等」で見ることができます。

また、過去の地震情報については、気象庁のホームページの中にある「震度データベース検索」で条件を色々と設定して検索できます。

ご参考までにご案内します。

倉敷市ホームページ

<https://www.city.kurashiki.okayama.jp/culture/art/1002869/1002984/1003021/index.html>

海上保安庁ホームページ

<https://www.l.kaiho.mlit.go.jp/KAN5/siryouko/suiro-youhou/suiro-youhou.html>

気象庁 震度データベース検索(検索条件設定は画面右上)

<https://www.data.jma.go.jp/eqdb/data/shindo/index.html>

『人工呼吸器使用患者 避難訓練に参加』

－ 支部だより 30号より再掲載 －

2019年11月30日 岡山県の災害時における難病患者サポート事業として、大規模災害の発災時に人工呼吸器を装着した難病患者が、一般の避難所を利用する事を想定した、岡山県保健福祉部医薬安全課主催の避難訓練があり、参加させていただきました。

今回の避難訓練は、患者・家族が行う「自助」、近隣の方々の力を合わせる「共助」、県・市町村ならびに防災関係機関が行う「公助」のうち、特に自助・公助の面での課題を明確にし、防災・減災への意識向上と対応能力の向上を目的としています。

訓練にあたっては、瀬戸内市で在宅療養されている日本ALS協会岡山県支部の会員である赤木浩司様、ご家族様と支援スタッフ様のご協力をいただきました。

また、瀬戸内市危機管理課様、瀬戸内市健康づくり推進課様、瀬戸内市消防本部様、株式会社フィリップス・ジャパン様にもご協力をいただきました。

あらためて感謝申し上げます。

赤木浩司様は、気管切開及び気管食道分離術を行い、人工呼吸器を装着して在宅療養されています。意志を伝える手段として、頬に付けたピエゾスイッチでパソコンの「伝の心」に入力を行っています。1～2時間おきに痰の吸引を行う必要があります。

訪問看護、訪問介護サービスを利用して、サービス利用中に奥様がお仕事や買い物などに外出をされておられます。

訓練の想定

- ・午前10時に岡山県南部を震源域とする地震が発生。
- ・県内の震度は、岡山県南部で震度6強、岡山県北部で震度5強。
- ・揺れが激しく、赤木様宅では家具等の転倒はあったものの、怪我等はなかった。
- ・発災直後に周辺一帯で停電が発生。人工呼吸器はバッテリー稼働モードに自動的に切り替わり、早期に電源の確保された場所への移動が必要になった。
- ・県、市の災害対策本部が設置され、瀬戸内市災害対策本部は、被害が甚大な地区に対し、避難情報を発令。公民館等に避難所を設営し、住民が避難を開始。
- ・「個別支援計画」では、患者家族から消防本部、もしくはかかりつけ医等に連絡し、医療機関への受入れ依頼を行う事となっているので、赤木様が瀬戸内市消防本部へ救急要請した。
- ・消防本部が赤木様に状況等を聞き取り、医療機関に受け入れ要請を行ったところ、今すぐに避難受入れを行うことはできないとの回答があったので、消防本部は瀬戸内市災害対策本部に受入れを要請した。
- ・瀬戸内市対策本部は、開設した避難所状況を確認。自家発電装置等を備え、電源が確保されている「ゆめトピア長船」を避難先として選び、医療機関の受入れが可能になるまでの間、赤木様を避難させる事を消防本部へ回答。
- ・消防本部は、救急要請を受け瀬戸内市消防署を出発していた救急車両に対して移動先の連絡を入れ、赤木様を「ゆめとぴあ長船」に搬送する事になった。
- ・「ゆめとぴあ長船」では、人工呼吸器を利用する患者を受け入れるため、受入れスペースの検討を行い、電源や仮設ベッド等の準備を進めた。

避難訓練の様子

1. 救急車到着



2. 搬送機材の搬入



3. スcoopストレッチャー（2分割）の準備



4. 赤木様の搬送開始



5. 車両搭載ストレッチャーに搬送中



6. 赤木様を救急車に搬送中



7. 避難用物品（持ち出し物品）の搬入



8. 救急車内の様子



実際の発災時にはそのまま赤木様を避難所まで搬送を行いますが、今回の訓練では赤木浩司様の体調面での安全を考慮して、河原支部長が搬送役として赤木様と交代しました。

河原支部長は通常はマスク型の呼吸器を使用していますが、呼吸器回路の中に気管切開用のカニューレ等の回路を組み込み、赤木様の状態に限りなく近い状態で避難訓練に参加しました。

訓練の想定

- ・赤木様（河原支部長が代役）が、救急車へ運ばれて訓練続行。
- ・救急車内に入ったところで、呼吸器回路が引っ掛かり、呼吸器トラブル（カニューレが抜けた）が発生。呼吸器の回路外れアラーム音が鳴る。
- ・トラブルを解消し、救急車両は移動を開始。ゆめとぴあ長船で待機中の瀬戸内市職員へ移動開始の連絡を入れる。
- ・「ゆめとぴあ長船」は非常用電源設備を備えており、避難所として活用する際には和室を一般避難者向けに開放していたが、今回赤木様を受け入れるにあたり、別室を使用する事にした。
- ・別室にはコンセントがなかったため、他の部屋から延長コードを使って電源を供給する事にした。
- ・救急車両が避難所である「ゆめとぴあ長船」に到着し、ストレッチャーで用意されていた部屋まで赤木様を搬送する。
- ・用意されていた仮設ベッドに移乗し、呼吸器や加湿器の回路設置を終え、呼吸器が電源を受けて安定して動作する事を確認する。
- ・カニューレから痰の吸引、胃瘻への経管栄養注入を試みて、資材などに不足が無いのか？を確認する。
- ・避難所責任者から、瀬戸内市対策本部に対し人工呼吸器装着患者を受け入れた事、また可能な限り早期に医療機関への移動が必要であることが報告された。
- ・瀬戸内市災害対策本部を通じて、県内外の人工呼吸器装着患者を受け入れ可能な医療機関への移動の調整が行われる。

9.救急車内でカニューレアクシデント対応中



10.「ゆめとぴあ長船」に到着



11. 避難部屋に到着



12. 仮設ベッドに移乗



13. 呼吸器・加湿器等の設置



14. 栄養剤容器を吊るすハンガーも設置



【避難訓練に参加した感想 支部長 河原 学】

テレビやラジオのコマーシャルで「やってみよう!防災散歩」などと呼ばけられていますが、健康な人でも災害を想定した避難訓練は殆どしていないと思います。いざとなれば、避難すればいい、持ち出し物品を揃えておけば大丈夫 と簡単に思っています。

しかし、実際に避難をやってみると、想定外の事が多々あって、色々な壁にあたってしまう、その度にどうすれば良いのか?困ってしまいます。困っている間にも状況は変化し、容赦なく事態が悪化していきます。思っているほど現実は簡単ではありません。健康な人でもそうなのだから、ましてや医療依存度の高い患者・家族の場合は更に壁が高くなってきます。

今回の避難訓練に参加させていただいて実際にやってみる事で、多くの「気付き」がありました。自動車や自転車を運転中に「路地を走行していたら飛び出しがあるかもしれないから、カーブミラーなどを確認しながらゆっくり走行しよう」など、危険を予測しながら運転しています。それと同じように、普段から状況を想定して、予め準備をしておくことで、想定外を少しでも想定内にできるようにしたいものです。色々な状況に対応のパターンもその都度変わってきます。緊急避難時においても冷静に対処できるようにしたいものですね。特に在宅療養の方におかれましては、柔軟に対応できるように、ご家族でお話をする事も大事ですが、訪問系のサービス事業所や保健師さんなどとお話をする機会を作ることもお勧めします。

今回の訓練に参加して思った事を次にご報告します。

1. 家から出る際の搬送経路の確保の検討

部屋の床と外の地面との落差が50cm位と低く、出入りがやり易く感じた。窓から駐車場に停車中の救急車までの距離も近いので、搬送はスムーズだった。
窓から外へ出る際に家族用の避難用靴を室内に準備しておくと思い。一方で自宅がマンション等という方もおられるので、停電等でエレベーターが使えない場合の搬送手段や、階段等を使う際の搬送手段も検討が必要と感じた。

2. 地震の場合に家族が外出していた時の対応

訪問介護、看護サービスなどを受けている間に、家族が買い物や仕事などに外出しているケースが多い。また通所サービスの送迎時なども含めて、そんな時に災害が起きた時を想定する必要があると思った。

サービス提供事業所の担当者も被災して動けなくなっている事も想定されるので、関係部署間での連絡が重要と思った。

※台風等の水害時には、事前に気象情報などで判断できるので、家族は不要不急な外出を控えて災害に備えられる。

①. 搬送するものの保管場所の共有

搬送する荷物を1～3袋程度(救急車に載せられる範囲)にまとめて、訪問サービスなど、家族以外の方でも、どんな搬送物が何処にあるのか?情報を共有しておく。

②. 患者容態を救急隊に情報を伝える家族側の工夫

日常落ち着いている時の状態を第3者に知ってもらう工夫が大事だと思った。

例: ・ 1分間の呼吸数 13～18、
・ 1回換気量 350～450ml、
・ 分時換気量 6～7L、
・ 脈拍数、血圧、SpO₂
・ カフエアー量(もしくは圧力)、
・ 体調の状態(痰が詰まり易い、吸痰の頻度、気管/食道分離術をしている、導尿している、コミュニケーション方法、経管栄養の入れ方(1回200ccを2時間かけて、8時、13時、18時に各1回とか)・・・など)
・ その他処置が必要な点など

値や内容をメモに書いて呼吸器に貼っておくと、誰が来ても把握しやすい。

救急車にある呼吸器を代替で使用する場合、設定値が判らない場合がある。

→人工呼吸器に関しては、設定値は呼吸器会社の点検一覧表に記載されている。

直近で点検を行った点検記録表を用意しておけば設定しやすい。

③. カニューレアクシデントへの対応

自発呼吸がない場合は緊急を要する。カニューレが抜けたらどうするか?緊急時には第3者であっても何らかの処置を求められるので、知識は必要です。

家族不在で気管カニューレが抜けた時、例えばヘルパーさんしかいなかったらどうするか?平常時から対応を考えておかないと緊急時には冷静に対応出来ません。

心臓マッサージ等と同じですが、緊急避難対応の場合は、刑法37条 違法性阻却事由等により、民事上あるいは刑事上の責任を問われることはありません。

④. 搬送中の痰の吸引の対応について

救急車の走行中の振動は意外と大きく感じた。振動により痰が上がってきやすい状況にある。

→救急隊は痰吸引は気管までは出来ないが、口鼻からの吸引は可能との事。

※唾液や鼻汁の気管内への垂れ込みにも十分な注意と配慮が必要。

家族不在の場合は、第3者でも対応する必要性が出てくることを想定する。

⑤. 患者とのコミュニケーションについて

搬送中にその都度、声掛けをしていただき大変心強かった。平常時のコミュニケーション方法を共有しておくことが大事だと思う。コミュニケーション方法は具体的に伝える。コミュニケーションが難しい方の場合も不安解消に声掛けが大事と思った。

⑥. 訪問系サービス担当者の対応

訪問系サービスを利用中の場合は、訪問系サービスの担当者は患者家族と連絡を取るとともに、避難が必要な場合は移動手段を講じる必要がある。家族不在時の対応について、事業所内、事業所間で事前に想定しておくことが必要。

3. 救急隊が現場に来れない状況になっている時は？

救急車の台数は限られているし、必ず救急車が来れるとは限らない。道路が水没、橋が落ちて渡れなかったりなど自動車が通行できない場合もある。

①. 家族の車で搬送できる状態の場合は、近隣の住民の方の協力を得て、車への移乗と搬送先での下車を手伝ってもらうことも必要。

②. 訪問系サービスを利用中の場合は、訪問系サービスの方の協力をいただいて車への移乗と、避難所での下車を手伝ってもらう。

③. 介護タクシーの利用が可能かどうか？利用できるとしても非常に高額になる場合があるので、避難の障壁になっているケースがあり、課題がある。

④. 場合によっては2階への垂直避難も考えられる。但し一人では無理。応援が必要。

⑤. 避難方法については、平常時から消防署や主治医、保健所と相談しておく。

⑥. ケア会議の際に災害時にどうするか？というテーマでも話し合いができると良い。家族も支援スタッフも情報を共有しておく事が大切と思った。

【避難訓練に参加した感想 事務局 加治谷 悠紀子】

今回は「避難訓練」に見学者として参加する機会を頂き、貴重な体験をすることができました。以下、「避難訓練」後の12月21日(土)に、瀬戸内市の市役所で行われた「避難訓練の振り返りの会」の発言や意見の中から、患者会として会員の皆さんにお伝えしたいと感じたポイントを報告します。

1. 救急車の到着前にしておく事

①. 吸引や排尿を済ませておく。

②. 本人のベッド周囲の機器を移動させ、コード類を整理してベッド周辺のスペースを確保する。

→搬送のためベッドの両サイドに救急隊員が入り、バックボード等を使用する。

→この時隊員に、本人とのコミュニケーション方法や体を動かせる範囲等を伝える。

→機器のコード類については日頃からテープ等で目印を付け分かりやすくしておく。

③. 人工呼吸器のバッテリー時間の確認と予備（充電済み）を持参

→救急車の電源は有るが、出来ればバッテリーを使用する。

→人工呼吸器設定値等は呼吸器会社のチェック表をコピーして渡す等工夫する。

→酸素使用中であれば、使用中のボンベも繋いだままで持参(救急車の酸素が繋げない事もある?)。

④. 気管カニューレ部に接続している回路チューブが体動により引っ張られないように、また呼気の排出口が塞がれないようにする為に、チューブを上腹部辺りで固定する必要がある事を伝えて、本人がボードに乗り安全ベルトで保持された時点で、チューブをクリップや紐で結んで固定する。

→救急隊の家の出入りは基本的に靴のまま(カバーを着ける)

出入口は出来るだけ広い所からしたいが家族によっては縁側から出る事を嫌う方もある。安全でスムーズな搬送のためになるべく協力してほしい。

2. 救急車に乗ったら

①. 行き先が決まっていない場合は、停車したままバイタルチェックをし、その間、他のメンバーが電話で行き先を交渉する。

②. ベッドからの移動で動いた痰があれば吸引する。

③. 走行中は揺れが大きく、痰が上がってくる事もあり、適宜吸引する。

→ずっと天井しか見えていないので、今どの辺りとか声かけをしてもらえると安心。

→付き添う家族は本人の表情や人工呼吸器の画面表示をチェックする。

3. 搬送先で

①. 到着したら先ず痰吸引。

②. 搬送先のベッドへ移動、健診用の物でクッション性もほとんど無くフラット。

→毛布を敷くだけでは不十分、ギャジアップ出来ないので栄養注入時の安全確保も難しいため、出来れば中古の手動式でも良いのでギャジアップ可能なベッドを確保しておいてもらえたら助かる。

→早めにエアーマットを持参する必要あり。

→せめてベッドパットごと搬送できないか？

→上半身を起こすために、毛布等を丸めて背中に入れる方法も有るが不安定。

- ③. 人工呼吸器を置く台や胃瘻栄養の容器を吊り下げるためのスタンドも必要。
栄養剤を温めるためのカセットコンロも有ればベスト。部屋が広いので間仕切りがあると良い。
- ④. 照明が天井の蛍光灯だけなので、ケア時の視界確保や夜間消灯時の備えとしてランタンやヘッドランプが有れば役立つ。

****瀬戸内市、ゆめトピアより****

今回の電源は、他の部屋の蓄電池用コンセントからコードリールで引き込んだ。
使用した室内には自家発電用のコンセントも有り、停電時に切り替わるようになっている。これは実際に使ったことが無いので図面での確認も必要だ。
今後実際に使ってみる必要を感じた。
電気自動車の貸し出しもあるので活用してください。

****救急隊より****

救急隊としては『気管カニューレの挿入は救急隊員にはできない』という認識です。今回の訓練では、予告なく『気管カニューレが抜けた!!』というアクシデントへの対処を求められた。訓練のための想定だったが、付き添っていた赤木さんの奥さんは実際に出来ない(息子さんは出来る)との事だった。
今回は対応として、3分以内の時間でDrと電話で相談する事にした。気切口をガーゼで塞いで口鼻マスクでアンビューバックを使用するのが一般的対応だが、その場で赤木さんは分離術をしていると聞き、その方法はとれなかった。
やはり家族にお願いしたい。

****患者会より****

気管カニューレアクシデントの時 有れば、新生児用のマスクを気切口に当てて、アンビューを使う事も可能。道具を使っても方法がない時に、胸押しをする事で少しでも換気は出来る。ボランティアによる胸押しだけで数年間生活したALS患者さんもおられた。とお伝えした。

<<まとめ>>

今回の訓練は急病やケガでの緊急搬送ではなく、災害発生後の避難搬送であり『救急隊が来たら全てお任せ』ではありませんでした。在宅で人工呼吸器を身体の一部として暮らしている方の場合、本人と家族はもちろん支援スタッフがその方に対する個別支援のプロです。本人の日常の様子、コミュニケーションの取り方(コミュニケーションできない方の場合は様子の察知)、身体の動かし方や体位の決め方、人工呼吸器の設定や作動状況、吸引のタイミング等々沢山のことを共有しています。

その情報を救急隊員に伝えたり、避難先でも伝えて環境を整えたりすることが本人のスムーズな搬送、安全安楽安心な避難に繋がるのだと感じました。

そのために日頃から準備や工夫をしておくことが大切です。保健所が中心になって進めている『個別支援計画』にも参加していけるように支部としても呼びかけて協力していきます。

2024年 みなさんの声(アンケート)より

患者さんより

うれしかったよ・楽しかったよ

- *花火を観に行きました。
- *総社吉備路マラソンに参加しました。
- *JALT語学教育学会(静岡にて)へ参加し発表もできました。
- *岩手で舟下りをしたこと。
- *孫二人含め一族10人で、伊勢神宮に参拝してきました。とても楽しい旅でした。

がんばってるよ・がんばったよ・自慢させて！

- *意思伝達装置のパソコンに入っていた動画編集ソフトで、スライドショーや動画を作って、家族やスタッフさんに観てもらって、承認欲求を満たしています。足が動く間は作っていきたいです。
- *カレーライスのオリジナルレシピ作り
- *発表や講義の資料作り
- *吉備路マラソンの練習
- *日々の体調管理

困ってるよ・悔しかったよ・つらいなあ…

- *ALSの病気の進行です。去年の1月は少し歩いていたのに、現在は、リフトを使って車椅子に乗車。
6月に気管切開し人工呼吸器装着。
できていた昨日を奪われる。
本当に心が折れます。
- *岡山城に行くため事前に電話でOKをもらっていたのに、石段を上がる手段がなく、中に入れなかったこと。
- *愛犬とドッグランがしたかったのに、「芝生が傷む。車椅子は場所を占領する」と言われ、入場を拒否されたこと。

おすすめスポット

- *伊勢神宮の夜の内宮参りは荘厳美麗！
みなさん一度は経験されてみて下さい。
- *森の音ミュージアム(神戸)
- *中尊寺金色堂(岩手)
- *静岡の日本平ホテル
- *箱根ガラスの森美術館

伊勢神宮内宮



おいしかったよ (好きな食べ物)

- *半固形流動食
- *ラザニア
- *ティラミス(手作り)
- *高知で食べた中華料理
- *香川で食べたうどん

ご家族のみなさんより

うれしかったよ・楽しかったよ

＊昨年初めて1回、今年は4回もコンサート（ライブ）に行けました。長時間入ってもらえる事業所に出会えて、少し、いえ、たくさん息抜きをさせて頂けるようになりました。どのコンサートも大興奮でした。ヘルパーさんに感謝です。

大のクラシックファンであるAさん、ヴァイオリンの葉加瀬太郎さんをはじめ、あこがれのピアニストの生演奏に、心ときめかれたそうです。介護生活9年目より、このような介護支援体制ができたことが、うれしいですね。

＊夫が編集してくれた動画や孫の動画を観るのが楽しいですね。歌や音楽を聴くのも好きです。

Bさんのご主人は以前からYouTuber級の動画を作られる方です（笑）。Bさんが一番のフォロワーですね。

ちなみにBさんの好きな歌は懐メロとMrs.GREEN APPLE。この音楽を入れた御主人作の動画、いつかお願いします。

困ってるよ・悔しかったよ・つらいなあ

＊昨年9月頃、別のことで整形外科に行ったらレントゲンを撮ったら「腰椎圧迫骨折が3箇所もありますよ！骨粗鬆症ですね」と言われました。腰痛はいつもあるのでいつのかなあ。父が骨粗鬆症なので、遺伝ですね。気をつけなくちゃ！

つついご自分の体のことは後回しになってしまいがちですね。介護者の方がご自分をケアできる時間もとれるような支援が欲しいですね。

＊昨年8月から在宅介護が始まりました。退院と同時に意思伝達装置の購入申請をし、県から障害の審査に来てくださったのですが、その方々の温かみのない言葉に心が折れました。

在宅介護が始まったばかりのご家族が、どれだけ大変で切迫した状況にあるか、想像する力をこのお仕事に携わる方々はもっていて欲しいですね。

おすすめスポット

＊3年前から妹と秋に旅行をしています
今年は東京へ！
はとバスに乗って皇居、浅草寺見学。
今年はどこに行こうかなあ！

＊出雲大社

＊香川の栗林公園



栗林公園

がんばってるよ・がんばったよ・自慢させて！

＊最近、夫に本の朗読をしています。私が読みたい本なので、夫はどうでもよいなあって思っているかも。でも私は読書はきれいなので、自分の為にもなるかなあと思い、タイミングが合う時に少しずつ朗読しています。4冊目に入りました。

読まれた本は、「星の王子様」

「風と共にゆとりぬ」（朝井リョウ）

「マリーアントワネット」

「蜜蜂と遠雷」（恩田陸） だそうです。

少しずつ日にちをかけて読まれているそうです。

＊車の運転です。町内でも道を間違えるような私が夫に替わって、夫を乗せて遠くまで運転するようになりました。車のナビと夫のナビで、出雲大社に行ったり、香川にうどんを食べに行ったりしました。一か八かで行って本当にがんばりました。その分思い出いっぱい楽しかったです。

うどんツアーの道中、茶話会にリモートで参加してくださいました。お二人のとっても嬉しそうなお顔を覚えています。ドキドキ運転で海を渡られたのですね。

優しくて美味しい香川のうどん

夫と香川に行ったのはちょうど一年前です。

あの頃は、だんだんと食べる事が難しくなっていて、うどんを食べに行くのもどうしようかなと思っていました。でも、「ドライブも兼ねて行こう」と思い、お椀とはさみを持って行きました。

お店に着いたら行列で、小雨も降っていて、車椅子は難しいなあとと思ったのですが、駐車場の警備の方が、お店の前に停めるように誘導してくださいました。

「皆さん並んでいるから私が並びます」とお話ししたのですが、「(並ばなくても)いいことにしてもらおう」とお店の方に言われ、待っていると、お店の方が車までうどんを持って来てくださったんです。

並んでおられる皆さんには本当に悪かったのですが、お店の方の優しさに涙が出そうになりました。
食べることが難しかったのに、はさみで切りながら美味しいうどんを完食しました。

食べれた～🥰

と二人で喜びました。

皆さんの優しさにも触れ、また元気をいただいたようで感謝の気持ちでいっぱいでした。

この後、栗林公園で日本ALS協会 岡山県支部の茶話会にZoom参加してさあ！ 2件目のうどん屋さんを目指して行ったのですが、品切れで時間より早く閉まっていた、うどんにはたどり着けませんでした。
残念♥でした。

これもいい思い出です。(^^♪)

アンケートにすてきなおまけエピソードを寄せていただきました。
Bさんありがとうございます。



『昨年からのALSの研究等に関するニュース』

『USAGIメール』でメール配信されたものの中から、ALSに関する研究や治験等に関するニュースを抜粋しました。『USAGI メール』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。登録方法は支部ホームページの情報広場の中に掲載していますので是非ご活用ください。

USAGIメールは、株式会社USAGI様が運用している配信サービスです。

当支部のUSAGIメール配信は、株式会社USAGI様のご厚意により、サービス提供をいただいております。

この場をお借りして株式会社USAGI様にお礼を申し上げます。

2024/2/5

近畿大学医学部らの研究グループは、神経難病であるALSと前頭側頭型認知症(FTD)の原因となるタンパク質TDP-43の異常凝集が、細胞内の物質輸送の障害により引き起こされることを明らかにしました。さらに、細胞内の物質輸送の障害がALSやFTDを悪化させることを、疾患モデル動物を用いて証明しました。

近年、ほぼ全てのALS患者と半数程度のFTD患者において、TDP-43というタンパク質が神経細胞内で異常に凝集・蓄積することが明らかとなりました。そのため、TDP-43が神経細胞内で異常凝集・蓄積することが、ALSやFTDを引き起こすのではないかと考えられています。しかし、TDP-43がどのようにして異常凝集・蓄積するのかは、ほとんど分かっていませんでした。

研究グループは、TDP-43の異常凝集や蓄積のメカニズムを明らかにすることが、ALSやFTDの治療法開発への道を拓くと考え、疾患モデル細胞とモデルショウジョウバエを用いて実験を行いました。その結果、細胞内の物質輸送に重要な働きをする微小管モータータンパク質の機能が低下すると、TDP-43の細胞内挙動が異常となって、ALSとFTD患者で見られるようなTDP-43の異常凝集が引き起こされ、神経変性が悪化することが分かりました。

本研究によって、細胞内の物質輸送の障害がTDP-43の異常凝集を引き起こす可能性が初めて明らかとなりました。

これにより、今後、ALSやFTDに対し、細胞内の物質輸送、特に微小管を介した輸送を標的とした新たな治療法の開発が期待されます。

詳しくは近畿大学NEWS/PR(下記URL)にてご覧ください。

<https://newscast.jp/news/5611410>

2024/5/22

ALS患者の約2%が該当すると言われている遺伝性のSOD1-ALSについて、バイオジェン・ジャパン株式会社は、日本における製造販売承認申請を行いましたのでお知らせします。

承認されれば、トフェルセンは、運動ニューロン疾患としても知られるALSの中のSOD1遺伝子変異を有するSOD1-ALSに対し、遺伝的原因を標的とする日本で初の治療薬となります。

トフェルセンはアンチセンスオリゴヌクレオチド(ASO)で、SOD1タンパク質の生成を抑制するためにSOD1 mRNAに結合するように設計されています。米国食品医薬品局はスーパーオキシドジスムターゼ1(SOD1)遺伝子変異を有する成人のALS治療薬としてのトフェルセンについて、トフェルセンの治療を受けた被験者群で血漿ニューロフィラメント軽鎖(NfL)の減少が認められたことに基づいて、迅速承認制度の下で承認しました。

詳細については、バイオジェン社のプレスリリース(下記URL)にてご確認ください。

<https://www.biogen.co.jp/news/2024-05-21-news.html>

2024/5/30

東邦大学医療センター大森病院 脳神経内科は、2024年6月より、FUS変異によるALS患者さんに対する核酸医薬の治験（FUSION試験 第1-3相）を実施します。

米国アイオニス・ファーマシューティカルズ社が開発している治験薬（ION363）を脊髄内に定期的に投与することで変異型FUSタンパク質が減少し、運動ニューロンの障害を防ぐとされています。今回の治験が開始されることにより、FUS変異によるALS患者さんに対して大きな福音がもたられることが期待されます。

詳細については、東邦大学プレスリリース(下記URL)にてご確認ください。

https://www.toho-u.ac.jp/press/2024_index/20240529-1368.html

2024/6/12

京都大学iPS細胞研究所（CiRA）らの研究チームは、「ALS患者さんを対象としたボスチニブ第2相試験」を行い、ボスチニブの有効性と安全性を評価しました。

同チームはこれまでALS患者さんのiPS細胞を用いて、病態再現と薬剤スクリーニングを実施し、慢性骨髄性白血病の治療薬であるボスチニブが強い抗ALS病態作用を有することを見出し、この薬をALS治療薬として開発するために、医師主導治験を実施してきました。

2019年から2021年まで実施した第1相試験では、ボスチニブにALS特有の有害事象は認められなかったこと、ボスチニブの投与期間に一部の患者さんでALSの進行の抑制が認められたこと、その目印となる可能性のある指標があったことが明らかになりました。

2022年より、第1相試験よりもボスチニブの投与期間を長くし、患者さんの数を増やして第2相試験を行いました。その結果、過去のALS試験の結果に基づき事前に設定した有効性に関する基準（主要評価項目、副次評価項目）において、主要評価項目2つを達成し、副次評価項目の2つのうち1つは満たさなかったものの、1つは達成しました。以上より、ボスチニブの有効性が示唆されました。また、安全性に関してはALS特有の有害事象は認められませんでした。

詳細については、京都大学iPS細胞研究所（CiRA）研究成果(下記URL)にてご確認ください。

<https://www.cira.kyoto-u.ac.jp/j/research/finding/240612-120000.html>

2024/7/31

オンコリスバイオファーマ株式会社（4588 Growth）とTransposon Therapeutics, Inc.（以下、「Transposon 社」）が実施したLINE-1 阻害剤 OBP-601 (censavudine, TPN-101) に関し、C-9 ALS (C9orf72 変異型 筋萎縮性側索硬化症) 及び C-9 FTD (同 前頭側頭型認知症) を対象とした Phase2a 臨床試験に関して、試験結果が発表されました。

1. OBP-601 投与群は、C-9 ALS患者 の死亡率と相関する呼吸機能の 客観的な 指標である肺活量の低下率を 投与開始後24週時点で プラセボ投与群と比較して約50%減少させました。
2. ALS機能評価スケール (ALSFRS-R) を用いた評価では病勢進行の抑制効果を示しました。
3. OBP-601 投与群では、NfL (神経フィラメント軽鎖)、NfH (同重鎖)、IL-6 (インターロイキン-6) を含む神経変性及び神経炎症の主要バイオマーカーを低下させました。
4. C9 ALS/FTD 及び PSP (進行性核上性麻痺) における第 2 相試験を総合的に解析したメタアナリシスにおいて、OBP-601 投与群で有意な NfL 値の低下を示しました。
5. Transposon社は、OBP-601 をC-9 ALSを対象とした第3相臨床試験に進める計画です。

詳細については、オンコリスバイオファーマ株式会社のIRニュース (下記URL) にてご確認ください。PDFファイルが開きます。

<https://ssl4.eir-parts.net/doc/4588/tdnet/2477311/00.pdf>

2024/9/24

厚生労働省は9月24日、ALSの新薬「メコバラミン」の製造販売を承認した。発症後1年以内の患者を対象とした医師主導の治験では、既存薬を大きく上回る500日以上生存期間の延長を確認した。

メコバラミンはビタミンB12の一種で、末梢神経障害などの治療薬として販売。エーザイ社が治験を実施し一定の効果を認めたことから、2015年に治療薬の承認を申請した。ただ、追加試験が必要とされ申請を取り下げたため、徳島大などの研究チームが医師主導で治験を実施していた。

治験は罹病期間1年以内のALS患者に対する高用量メチルコバラミン（メコバラミン）の有効性、安全性を検証する目的で実施された。努力性肺活量が60%を超える患者130人を対象に、メコバラミン50mg又はプラセボを週2回、16週間筋肉内投与した。主要評価項目である観察期終了時から治療期16週時のALSFRS-R合計点数の変化量は、メコバラミン50mg群で-2.7、プラセボ群で-4.6であり、変化量の差は2.0となり、メコバラミン50mgのプラセボに対する優越性が検証された。

詳細は、エーザイ社ニュースリリース(下記URL)にてご確認ください。PDFファイルが開きます。

<https://www.eisai.co.jp/news/2024/pdf/news202469pdf.pdf>

2024/9/25

慶應義塾大学再生医療リサーチセンターの岡野栄之教授らの研究グループは、ALSの新規モデルマウスをゲノム編集技術CRISPR-Cas9システムを用いて作成することに成功した。

このモデルマウスには、本邦の家族性ALSにおいてSOD1遺伝子の異常に次いで多いFUS (fused-in-sarcoma) 遺伝子の異常 (FUS-H517D) に相当する点変異を導入した。従来のトランスジェニックマウスとは異なり、ゲノム編集技術を用いて内在性のFUS遺伝子の遺伝子変異を加えることで、より生理的な条件で、患者に近い疾患モデルとして病態解析や治療薬開発への応用が可能となった。

ゲノム編集マウス、iPS細胞と患者病理検体を組み合わせることで、ALSの病態理解を深め、治療薬開発が飛躍的に推進される。研究グループでは患者iPS細胞を用いてALS治療薬候補としてロピニロール塩酸塩を同定しており、次の研究としてロピニロール塩酸塩による核膜障害抑制作用を検討するとしている。

詳細は、慶應義塾大学プレスリリース(下記URL)にてご確認ください。PDFファイルが開きます。

<https://www.keio.ac.jp/ja/press-releases/files/2024/9/24/240924-2.pdf>

2024/10/9

岐阜大学大学院の本田諒准教授らのグループは、神経変性疾患の発症に関わるTDP-43およびアミロイドB凝集体の超高感度検出技術を開発しました。この技術は、新たに発見された「Brij-58」という特異な性質をもつ界面活性剤を使用することによって、従来のシード増幅アッセイ法 (SAA法) の検出感度を飛躍的に向上させたものです。この技術により、最小5フェムトグラム (1グラム=1,000,000,000,000,000フェムトグラム) という超微量の凝集体の検出が実現し、実際の患者の脳組織に蓄積した病的凝集体を検出することも可能となりました。本技術は、将来的にはALSなどの神経変性疾患の早期診断や早期治療介入に貢献することが期待されます。

詳細は、岐阜大学プレスリリース(下記URL)にてご確認ください。PDFファイルが開きます。

<https://www.gifu-u.ac.jp/about/publication/press/20241009.pdf>

2024/11/20

エーザイ株式会社は、2024年11月20日、筋萎縮性側索硬化症用剤「ロゼバラミン筋注用25mg」（一般名：メコバラミン）について、日本において「ALSにおける機能障害の進行抑制」の効能・効果で、新発売したことをお知らせします。本剤は、2024年9月24日に製造販売承認を取得し、本日（2024年11月20日）薬価収載されました。

本剤の承認は、徳島大学らの研究チームが医師主導治験として実施した多施設共同、プラセボ対照、二重盲検、無作為化臨床第Ⅲ相試験の結果に基づいています。

エーザイ株式会社は、神経領域を重点疾患領域と位置づけており、ヒューマン・ヘルスケア企業として、ALS患者様へ「ロゼバラミン」を新たな治療の選択肢としてお届けすることで、患者様とご家族の多様なニーズの充足とベネフィット向上に、より一層貢献してまいります。

詳細は、エーザイ社プレスリリース(下記URL)にてご確認ください。PDFファイルが開きます。

<https://www.eisai.co.jp/news/2024/pdf/news202487pdf.pdf>

2024/11/22

大塚製薬株式会社は、Ionis Pharmaceuticals, Inc.（本社：米国カリフォルニア州、CEO：Brett P. Monia, Ph.D.、以下「アイオニス社」）がFUS（Fused in sarcoma）変異によるALSの治療薬として開発中の「ウレフネルセン」について、全世界を対象とした独占的製造販売権をアイオニス社から取得するライセンス契約を締結しましたので、お知らせします。全世界のALS患者数は増加傾向にあり、2040年までには30万人を超えると推測されています。発病の原因はまだ十分に解明されていませんが、これまでに30を超える、ALSを引き起こす遺伝子が見つっています。

FUSは、日本では2番目に多いALSの原因遺伝子として知られています。FUSの遺伝子変異によって引き起こされる「FUS-ALS」は、一般的なALSと異なり、発症年齢が40歳前後と若い方に多く、病状の進行が非常に早いことが特徴です。

本剤は、アイオニス社が創製したアンチセンスオリゴヌクレオチドという核酸医薬です。遺伝子変異により毒性を持った異常なFUSタンパク質が神経に蓄積することで神経変性が生じる「FUS-ALS」に対して、12週間ごとに脊髄注射することで異常なFUSタンパク質の生成を阻害します。現在、日本を含む各国においてアイオニス社がグローバルフェーズ3試験を実施中で、開発に成功すれば、本剤は「FUS-ALS」における世界で初めての治療薬になる可能性があります。詳細は、大塚製薬社ニュースリリース(下記URL)にてご確認ください。

https://www.otsuka.co.jp/company/newsreleases/2024/20241122_1.html

2024/12/3

厚生労働省の専門部会は12月2日、米製薬企業バイオジェンが開発したALS治療薬「トフェルセン」について、製造販売を承認することを了承した。SOD1と呼ばれる遺伝子に変異がある患者が対象で、全体の約2%が該当する。

トフェルセンにはSOD1遺伝子が神経に有害なタンパク質を作るのを防ぎ、症状の進行を抑制する効果が期待されている。米食品医薬品局（FDA）は2023年4月に迅速承認した。

詳細は下記NHKニュースをご参照下さい。

<https://www3.nhk.or.jp/news/html/2024/1203/k10014656431000.html>

2024/12/13

山口大学らの研究チームは、慶應義塾大学、東北大学との共同研究で家族性ALS患者由来のiPS細胞を使った新しいヒト血液脳関門（Blood-brain barrier：BBB）実験モデルを確立し、このバリア機能が家族性ALS患者のもつ遺伝的背景から影響を受ける可能性を明らかにしました。

- ・ iPS細胞技術を活用して、家族性ALS患者由来の脳微小血管内皮様細胞を作製し、バリア機能を詳細に検討しました。
- ・ 家族性ALS患者が有する遺伝的背景が血液脳関門の異常につながることをヒトのモデルで初めて示し、ALSの進行にBBB破綻が関与する可能性を提示しました。
- ・ ALSの病態に関する新しい知見として、この脳血管内皮細胞のバリア機能異常が炎症や神経細胞の損傷とは独立して起こっていることを証明しました。
- ・ バリア機能異常の背景にBBBの発達・維持に重要なシグナル伝達経路の低下があることを突き止め、同シグナル経路の活性化でバリアが修復されることを確認しました。

詳細は、慶應義塾大学プレスリリース(下記URL)にてご確認ください。PDFファイルが開きます。

<https://www.keio.ac.jp/ja/press-releases/files/2024/12/13/241213-2.pdf>

2025/1/28

徳島大学は、1月28日 ALSの進行に関する免疫細胞とタンパク質の特定に成功したと発表しました。

ALSは、運動ニューロンが変性することで筋力低下や呼吸困難を引き起こす重篤な神経難病です。ALSの進行速度には患者ごとに大きな違いがありますが、その要因はこれまで十分に解明されていませんでした。

今回、ALS患者30名（急速に進行する患者7名とそうでない患者23名）、健常者10名を対象に解析を行ったところ、急速に進行する患者では、そうでない患者に比べて、炎症に関わる細胞やタンパク質が増加していました。

本研究の成果は、ALSの病気のメカニズムの理解を深める成果です。

詳細は、徳島大学プレスリリース(下記URL)にてご確認ください。PDFファイルが開きます。

https://www.tokushima-u.ac.jp/fs/4/6/8/2/4/1/_/pressrelease012801.pdf

2025/2/12

岡山県難病相談支援センターが定期的に市町村別の支援制度をまとめてくださっていますが、この度、最新版に更新されましたので、ご案内いたします。

難病のある人のための参考資料

「障害のある人の外出・移動支援制度（市町村別一覧）」

「障害のある人への支援制度（市町村別一覧）」

必要な際に、ご参考にしてください。

なお、支部ホームページに岡山県難病相談支援センターのリンクを貼り付けております。

<https://als-okayama.com/nannbyousienseido.html>

ギャビン風カレーレシピ

<材料>

- ・ 鶏肩肉2パック(生協で購入)
- ・ 赤パプリカ1個
- ・ 玉ねぎ1個
- ・ にんじん1本
- ・ ジャガイモ2個
- ・ ニンニク1片
- ・ 創健社グルメカレー中辛1箱
(付属のスパイスの粉は使いません)
- ・ バーモントカレー中辛半分



<作り方>

1. 大きいフライパンに小さじ1の油を入れて鶏肩肉を炒める。
両面オレンジ色になるまでしっかり炒めて焼きあがったら
ステンレスのボウルに移す。
2. ニンニクは2mmのみじん切りにし、玉ねぎを1cmのくし切りにする。
パプリカは芯をとり1cm×2cmの角切りにする。
ジャガイモとにんじんの太い部分は1cm幅の半月切り、にんじんの
細い部分は1cm幅の輪切りにする。
3. 油を少量入れニンニクを20秒炒める。
続けて、玉ねぎを入れ、あめ色になるまでしっかり炒める。
4. その間に、ジャガイモ、にんじんを耐熱皿に入れ、
ラップをしてレンジに2分かける。
つまようじで刺し、硬ければ追加でレンジにかける。
5. 玉ねぎがあめ色になったら、パプリカ、レンジにかけたにんじん、
ジャガイモ、鶏肉を入れ、水を具材がひたひたに浸かるまで
入れる。煮込みながら、あくを取る。
6. グルメカレー1箱とバーモントカレー半分を入れて、3分弱火で
煮込んだら完成!!!!

ギャビン風カレーを作ってみた！の記事絶賛募集中！



ギャビン風カレーを作ってみた

小原 真紀

前ページで、ギャビン風カレーを作ってみた の記事募集と書いてあったので、この支部だよりが出る前に、実際に作ってみました！

私にとっての現在のカレーの立ち位置は出張前に家族のために作り置きするもの。したがって家族が飽きてる可能性はありますが、私は全然食べれてないんです。好きは好きなんだけど、カレーって、私の中の何番だろう？

でもきっと上位なんです。皆さん、古賀及子さんというエッセイストをご存じでしょうか。彼女の作品の中に「好きな食べものが見つからない」というものがあります。よくプロフィールに書くようなアレです。それを自身の子供の頃から振り返り、一番好きな食べ物はこれですと言えるものが何なのか、を考える脳内の旅です。すごく面白いのでおすすめです。

それはさておき、作るにあたっての材料集めです。

レシピ通りに絶対に作らないというか材料を絶対にあるもので済ませる私。

でもカレーのルーは同じにしないともうギャビン風カレーにならないと、帰りのスーパーで探すも見つからず。その前に鶏の肩肉はとうに諦めて、ももかむねにしてやろうと思っていました。ここまでが数日前のはなし。

ですがあったんです、今日。いつものスーパーに。あんなに帰りがけにコープを覗いたりしてなかった肩肉が！

これはもうルーを探さないと。もちろんバーモントはありますが、創健社のものはそこにはなく、ギャビンさんの妻千秋さんにLINEで聞きました。

やはり自然食品店かと、最寄りを探したら、隣町にありそう。早速行ってみたら、ありました！

しかも初めて行ったその店は、息子と中学受験説明会に行った学校の近所で、学校がどこかわからなくなって場所を尋ねに入った店でした。私が通った高校ですが家が建ち過ぎて迷ってしまったのでした(笑)。あれからもう15年くらいたったのかと感慨深い気持ちになったのと、おいしそうな食材がたくさんあってまた近いうちにここに来ようと思ったのでした。

さてさて、レシピに頑張っって沿ってできました！

千秋さんのいう通りやさしい味です。まろやかで非常においしい。

私の一番好きな食べ物は、やはりカレーかもしれないです。





本年度も会員患者さんやご寄付をお寄せくださった方々等へカレンダーを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。

「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』

2024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。

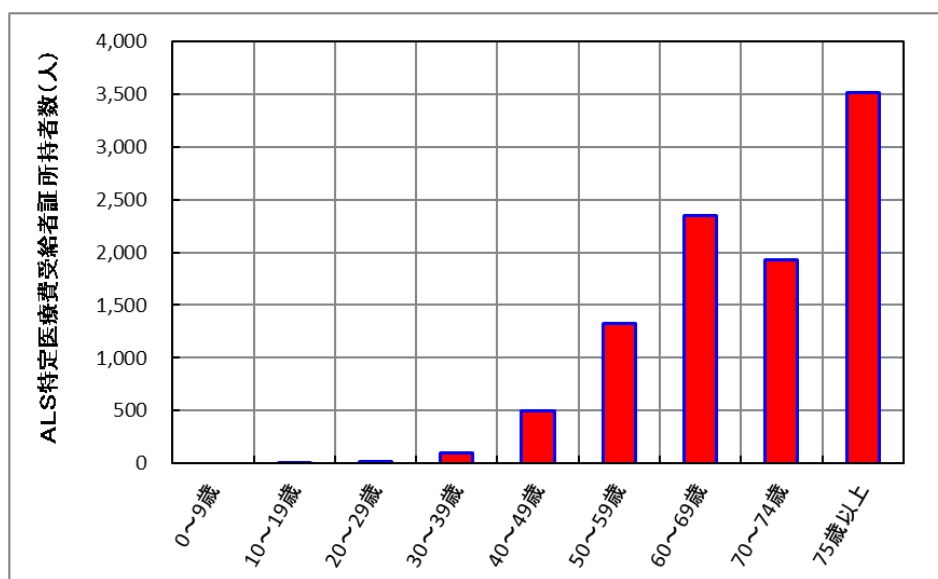
都道府県別／人口／60歳以上人口比率／ALS特定医療費受給者証 所持者数

	人口 (単位 人) 2024.4.1現在 ※北海道は 2024.3.31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) 2024.3.31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	123,925,720	34.9	9,727	0.78
北海道	5,065,106	39.6	415	0.82
青森県	1,170,621	42.4	114	0.97
岩手県	1,150,784	42.1	139	1.21
宮城県	2,248,772	35.4	200	0.89
秋田県	902,060	47.1	76	0.84
山形県	1,016,262	42.6	124	1.22
福島県	1,750,349	40.0	170	0.97
茨城県	2,812,901	36.4	227	0.81
栃木県	1,885,491	36.1	130	0.69
群馬県	1,891,455	37.2	151	0.80
埼玉県	7,326,804	32.8	461	0.63
千葉県	6,270,470	33.6	447	0.71
東京都	14,133,086	27.7	920	0.65
神奈川県	9,218,071	31.4	603	0.65
新潟県	2,107,490	40.2	193	0.92
富山県	999,476	39.0	80	0.80
石川県	1,102,959	36.2	113	1.02
福井県	740,232	37.8	49	0.66
山梨県	790,368	38.8	69	0.87
長野県	1,991,977	38.7	174	0.87
岐阜県	1,917,872	37.0	175	0.91
静岡県	3,533,214	37.1	252	0.71
愛知県	7,460,648	31.5	458	0.61
三重県	1,716,617	36.5	151	0.88
滋賀県	1,400,910	32.4	125	0.89
京都府	2,522,835	34.9	197	0.78
大阪府	8,761,190	32.8	686	0.78
兵庫県	5,344,834	35.8	405	0.76
奈良県	1,288,599	39.1	101	0.78
和歌山県	884,627	41.5	76	0.86
鳥取県	532,899	39.7	58	1.09
島根県	643,316	41.7	101	1.57
岡山県	1,835,093	35.9	132	0.72
広島県	2,722,352	35.7	248	0.91
山口県	1,284,626	41.9	156	1.21
徳島県	688,373	40.5	78	1.13
香川県	919,513	38.0	105	1.14
愛媛県	1,280,377	41.0	81	0.63
高知県	659,592	43.1	94	1.43
福岡県	5,091,224	33.3	368	0.72
佐賀県	789,232	37.9	72	0.91
長崎県	1,254,499	41.3	119	0.95
熊本県	1,698,070	39.0	160	0.94
大分県	1,087,257	40.8	128	1.18
宮崎県	1,034,230	40.6	123	1.19
鹿児島県	1,536,941	40.0	130	0.85
沖縄県	1,462,046	29.7	93	0.64

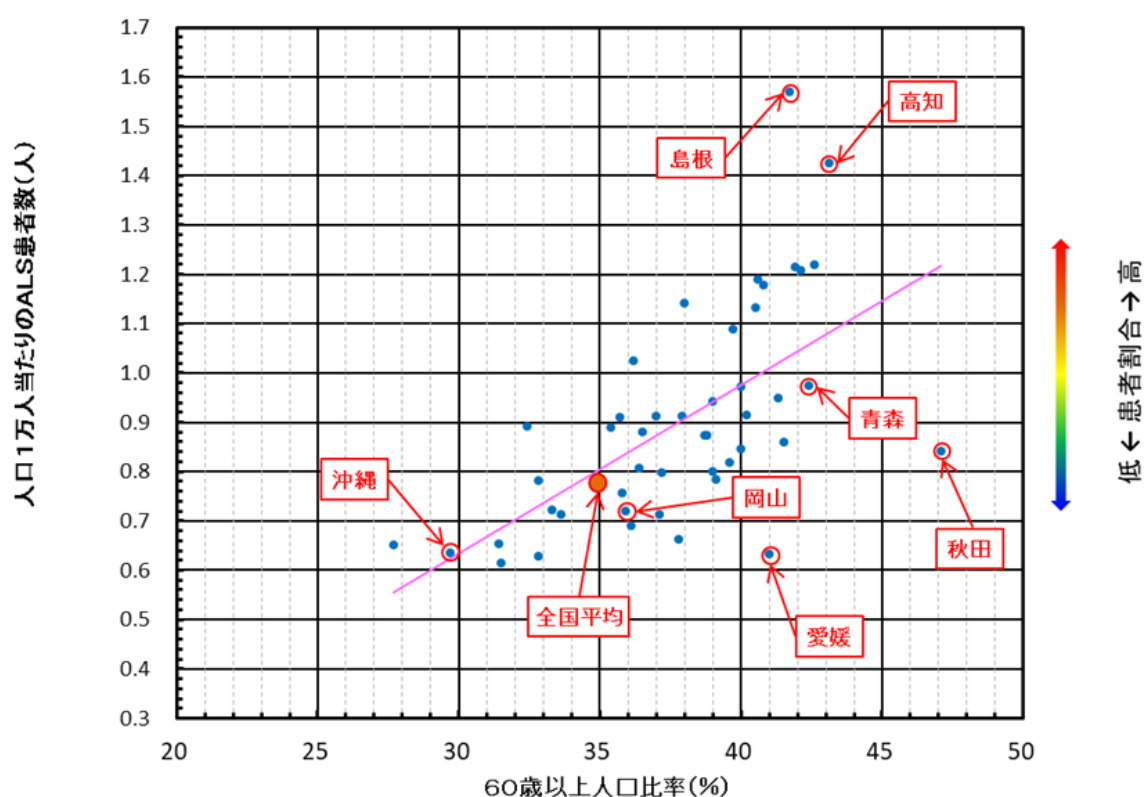
統計では軽症者の方が含まれていませんが、全国では前回より38名減少しています。
岡山県では、1万人に約0.7人の割合の方が受給者証を所持されています。

年齢別統計資料（ALS特定医療費受給者証 所持者数）

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	1	17	93	497	1330	2346	1928	3515



ALS患者の年齢構成は、60歳以上の方の割合は全体の約80%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。



昨年に引き続き2023年度もALS患者数が若干ですが減少しました。今回、岡山県は平均的なラインに近いですが、秋田県、島根県、愛媛県、高知県などは平均的なラインより大きく乖離する傾向が強く表れています。60歳以上の人口比率が高くても、ALS患者の割合が少ない地域では、何があるのでしょうか？大変気になるポイントです。

難病の妻 介護支えた連ドラ

(2025年 3月9日付け山陽新聞ちまた より)

水田 健一

今、NHKでは連続テレビ小説「カムカムエヴリバディ」が再放送されている。

3年前に亡くなった妻を介護していた時期に初放送されていた。

食べることと、おしゃべりが好きだった妻は、筋肉が徐々に動かなくなる難病を患い、当時どちらもできなくなっていた。

心の中では、病状の進行に大きな不安を抱いていたのだろうが、伝えるすべもなくなっていた。

テレビが唯一の楽しみで、中でも、「カムカム・・・」の登場人物たちのさまざまなつながり、それぞれの人生を支えていく展開に引き込まれ、日々の放送を楽しみにしていた。

自分自身も、ヘルパーさんら多くの人に支えられ介護中心の生活で、先々の介護に不安を抱える中、放送が日々の気力の支えとなっていた。

こうした生活がまだまだ続くと思っていたが、最終回の放送日、妻はそれを観ることなく旅立った。

当時のことを思い返すと、妻の大きな不安に寄り添えなかったという自責の念に駆られる。

もうすぐ3回目の命日。墓参りではそのことを謝り、最終回の結末を伝えなければと思う。

再放送でも、何度涙を流したことでしょう。私も大好きなドラマです。奥様にとって、健一さんと一緒にドラマの感動や笑い、涙を分かち合えたこの時間が、かけがえのない時間になったと思います。最終回の結末を聴いて、にっこり微笑まれる奥様の顔が目に浮かんできます。

(横田 与里)



耳より情報



厳しい冬が終わり、梅、河津桜、桜と一気に花ほころぶ春がやってきましたね。ある患者さんのご家族が「今度、お花見に行くんですよ!」とうれしそうに伝えてくれました。

呼吸器装着以来、ほとんど外出ができてなかったのですが、「Soda」さんにお世話になって、酒津公園に行けることになったそうです。

「Soda」さんは、総社市にあるデーサービスセンターですが、そのほかにも旅行業務サービスもされていて、申し込みをされたそうです。

(詳しくは下記のパンフレットをご覧ください)

介護が必要になっても
やりたいことに
挑戦できる未来を。

これが、Sodaさんの
ビジョンです。

もう歳だから、

危ないから、

無理だから、と

あきらめないで!

周囲の関わり方次第で、
やりたいことを
実現しながら
心も体も健康で暮らす
ことができると、私たちは
信じています。

えうだ、一緒に行ってみよう!

バリアフリー旅行
ユニバーサルツーリズム専門

Sodaの旅行

対象者

- ・旅行が好きな方
- ・お出掛けに不安がある方
- ・観光先のバリアフリー情報を知りたい方

あんしんポイント

- ①旅行中の付き添いサポート
- ②医療介護の専門スタッフ同行
- ③無料出張相談で事前に安心

ご利用シーン

- ・国内旅行
 - ご夫婦
 - 仲良しグループ
 - バスツアー
- ・冠婚葬祭、里帰り

思い出作りのお手伝い

- ・旅行プラン作成から手配・介助まですべてお任せ!
- ・移動、入浴、食事のサポート、リラックスできる旅先でのストレッチもサポート
- ・日本全国どこでも対応

ご利用の流れ

1. お問い合わせ
2. 出張相談
3. 旅程プラン提案・見積もり
4. お申込み
5. 旅行当日

お問合せ

合同会社28
岡山県総社市総社3丁目1-14
電話: 0866-33-0802
メール: 28llc.soja@gmail.com
営業時間: 9時-17時 (水・日曜日定休)

お手伝いできます



◆岡山大学 森本先生より

岡山大学看護学科の森本先生より学生ボランティアのお申し出をいただきました。

見守り、外出支援等できますとのことでありがたいお話です。

ちょっとしたことでもいいと思います。例えば、外出（お散歩）がしたい等お手伝いが必要な方はお気軽にお問い合わせください。

森本美智子

E-mail mmorimoto@cc.okayama-u.ac.jp

電話 086-235-6843（直通）

または、日本ALS協会 岡山県支部 事務局までご連絡ください。

事務局より

◆年末アンケート

2024年、年末に、患者会員さんにアンケートに答えていただきました。

近況を教えてください、ありがとうございました。

皆様の暮らしが、よりよく穏やかに過ごしていけますように、お手伝いをしていければと思います。

◆2024年の支部活動

- ・電話相談 定期的に電話をかけご様子をうかがいました。
- ・訪問 ご希望の方には、随時訪問をさせていただきました。
- ・ボランティア 見守り等 ご希望の方に行いました。
- ・茶話会 月に1回、対面とZoom（オンライン）で行いました。
- ・総会 対面とZoom（オンライン）で行いました。

茶話会は、毎月第2土曜日に、対面（難病相談支援センター）と、Zoom（オンライン）の両方で開催しています。

日程はホームページや、usagiメールでご案内させていただいています。



◆今年度(2024)の役員

支部長 河原学
副支部長 トーマス・ギャビン
横田与里

会計監査 佐々木悦子

事務局長 小原真紀
書記 加治谷悠紀子
会計 徳田佳子

運営委員 松野栄子
入倉秀子
野形幹子

※2025年度の運営役員や、お手伝いしていただけるボランティアを募集しています。事務局までご連絡ください。

◆岡山県支部 活動予定

●2025年総会(予定)

日時:2025年7月12日(土) 13時から

場所:岡山市ふれあい公社 南ふれあいセンター
岡山市南区福田690番地の1(県立岡山芳泉高校の近くです)

内容(予定)

講演: 難病受給者証からマイナンバーカード移行の案内(岡山県) 他
アトラクション: 合唱団こぶ様の合唱

- 役員会 月1回 第2土曜日 岡山県難病相談・支援センターで開催
- 交流会(オンラインと対面同時)月1回基本第2土曜日
- 電話相談
- 患者様宅訪問
- 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 メール』で随時ご案内します。

☆病気のこと、日本ALS協会の活動等をご理解いただき、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
〒710-0142 岡山県倉敷市林606-3
TEL・FAX 086-485-3706
メール info@als-okayama.com

☆2024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皆さまのご寄付によってまかなわれております。
ご支援の程を宜しくお願い致します。

『日本ALS協会』 00170-2-9438

会費の支払いがクレジット払いでも可能になりました
郵便局に振り込みに行くのが難しい方は是非ご利用ください。
その際の支払い手続きは日本ALS協会ホームページからお願い致します。
日本ALS協会ホームページアドレス
<https://alsjapan.org/>

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』

郵便局に行かれた場合 01310-9-69588

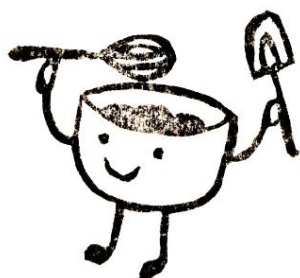
ゆうちょ銀行から振込の場合 01310-69588

他金融機関より振込の場合 当座 支店番号 139 口座番号 0069588

☆本年度も岡山県支部へのご寄付をありがとうございました。合計 ¥115,000円
この場をお借りし厚く御礼申し上げます。

(順不同 2024年4月1日～2025年3月9日現在)

松原正幸様、河原 学様、森本美智子様、徳田佳子様、野形幹子様、ロボケアセンター様



挿絵カット : 高田澄子さん