



第 16 号
令和 5 年 8 月 31 日 発行
編 集
日本 ALS 協会香川県支部
ホームページ
<https://als-kagawa.jpn.org>

令和 5 年度
オンライン支部総会・講演会 開催

令和 5 年 6 月 18 日 (日) 13:30~15:30

支 部 長 挨拶

岩 本 豊

失礼します。支部長の岩本豊です。
今年の 5 月 8 日に、新型コロナが感染症法上「5 類」に移行されてから、行動制限が大きく緩和され、以前の日常生活が取り戻されつつあります。支部活動の拠点である高松医療センターも、感染防止対策の緩和に向けて検討いただいているところです。


ところで、この 3 月のオンライン茶話会には北海道や大阪の患者・家族も参加いただき、今回の講演会にも県外の参加者や将来 ALS の研究をしたいという高校生からの参加申し込みがありました。今や、支部単位の活動が全国的な活動へと広がっています。近い内に、皆さまと高松医療センターの作業療法棟でお会いしたり、オンラインで県外の仲間と交流したりできることを楽しみにしております。

どうぞよろしく願いいたします。

目 次

令和 5 年度 オンライン支部総会・講演会開催	1
・ 支部長挨拶	
・ 日本 ALS 協会会長挨拶	
・ オンライン支部総会の結果について	
・ 事務局より	
・ 支部講演会	
オンライン茶話会(概要)	18
ひろば	20
事務局から	22
・ 日本 ALS 協会入会のお願い	
・ 年会費納入のお願い	
・ メーリングリスト入会のお願い	
・ 支部役員 (運営委員) 募集	
・ 協賛のお知らせと協賛・寄付のお願い	

日本 ALS 協会会長挨拶



日本 ALS 協会 香川県支部
2023 年度 支部総会開催にあたって

日頃から協会活動にご理解・ご協力を頂きありがとうございます。
またこの度は支部総会のご盛会誠にありがとうございます。

早いもので会長就任からあっという間に1年が経過してしまいました。
私は岐阜県支部の支部長兼事務局長であり、現在も会長職と支部運営を兼務しております。この1年で本部の大変さも痛いほどわかりました。しかし本部も支部も患者・家族の生活が少しでも改善するために動いています。そして患者・家族の日常生活を支えられるのは支部だと思えます。日常生活を支えるには土地勘や地域特有の支援者ネットワークを熟知することなどが不可欠です。それはその土地に住んでいなければ成し遂げられません。支部には日常生活を守るといふかけがえのない役割があります。

一方で本部はどちらかと言うと未来の全体利益に向けて活動しております。皆様の見えないところで本部事務局や理事会メンバーは本当に良くやってくれています。我々執行部は本部も支部も基本的にボランティアで活動しております。だからこそお互いの役割を理解して協力しなければならないと思えます。本部と支部の双方の立場を経験した身から切に思えます。けれども日常生活支援は全て支部に任せるといふのも違います。支部から本部への困りごとがあれば、本部は全力で対応します。本部と支部の架け橋を築ければ幸いです。

最後に機関誌 JALSA にも書きましたが、私の支援者「チーム恩田」はほぼみんな協会会員です。主治医、往診医、ケアマネさん、ヘルパー事業所、訪問看護、リハビリ、福祉用具、薬局など全て会員です。協会の会員減少問題は深刻です。数は全てのパワーの源です。皆様も是非仲間を増やすためにお声掛けをお願い致します。我々は仲間です。会員であることのメリットは誰かが創り出すのではなくみんなで創るものだと思います。そして仲間が増えれば多様性が高まり知恵が深まります。皆様で協会をメリットあるものに出来ると私は信じています。

令和5年5月吉日

一般社団法人日本 ALS 協会

会長 恩田聖敬（おんださとし）

オンライン支部総会の結果について

正会員 20 名中参加者 8 名、委任状 10 名で、総会が成立しました。
議案①・②共、賛成多数により承認されましたことを報告します。
ご協力、ありがとうございました。

令和 4 年度決算報告

1 収入の部

費目	予算	決算	増減	摘要
繰越金	961,675	961,675	0	
助成金	72,000	72,000	0	3,000 円×24 人 (本年度助成金)
その他	50,000	25,898	△24,102	「ALS ケアガイド」購入、寄付等
合計	1,083,675	1,059,573	△24,102	

単位：円

2 支出の部

費目	予算	決算	増減	摘要
活動費	200,000	36,730	△163,270	支部だより印刷・製本、事務用品等
通信費	100,000	34,312	△65,688	郵送料、切手等
研修費	50,000	0	△50,000	
旅費	50,000	0	△50,000	
予備費	683,675	0	△683,675	
次年度繰越金	0	988,531	988,531	
合計	1,083,675	1,059,573	△24,102	

単位：円

令和 4 年度決算について監査の結果、その内容は正確かつ適正であったことを認めます。



令和 5 年 4 月 30 日 監事 直井 友子

議案①

令和 4 年度事業報告

期日	活動	役員会	関係機関等
4/10 (日)		運営委員会① (オンライン) ・年間計画、支部総会・研修会等検討	
5/8 (日)		運営委員会② (オンライン) ・支部総会事前打ち合わせ	
5/28 (土)	定時社員総会 (オンライン)		
6/12 (日)	支部総会・研修会 (オンライン)		
7/3 (日)		運営委員会③ (オンライン) ・ミニコンサート、茶話会等検討	
7/24 (日)	オンライン茶話会①		
8/21 (日)		運営委員会④ (オンライン) ・支部研修会、茶話会等検討	
8/31 (水)	支部だより 「きぼう第 14 号」発行		
9 月 (水)	ミニコンサート (中止)		
9/11 (日)	オンライン茶話会②		
9/25 (日)		災害時要配慮者避難訓練	
10/9 (日)		運営委員会⑤ (オンライン) ・支部研修会、茶話会等検討	
11 月 (火)	中讃茶話会 (中止)		
11/13 (日)	支部研修会		
12/10 (土)	全国支部担当者会議 (オンライン)		
12/11 (日)	オンライン茶話会③		
1/22 (日)		運営委員会⑥ (オンライン) ・本年度のまとめと課題等検討	
1/26 (木)			香川県難病対策連絡協議会
2/12 (日)		運営委員会⑦ (オンライン) ・次年度の取り組み、茶話会等検討	
3/12 (日)	オンライン茶話会④		
3/24 (金)	支部だより 「きぼう第 15 号」発行		

議案②

令和5年度事業計画(案)

令和5年度予算計画(案)

1 収入の部

費目	予算	摘要
繰越金	988,531	
助成金	66,000	3,000円×22人
その他	50,000	寄付等
合計	1,104,531	

単位：円

2 支出の部

費目	予算	摘要
活動費	200,000	支部だより印刷・製本、文具等消耗品、総会・茶話会運営等
通信費	100,000	切手、郵送等
研修費	100,000	講師謝金・旅費等
旅費	50,000	役員交通費等
予備費	654,531	
合計	1,104,531	

単位：円

期日	活動	役員会	関係機関等
4/2(日)		運営委員会① ・年間計画、支部総会・講演会等	
5/7(日)		運営委員会② ・支部総会事前、茶話会①等	
5/27(土)	定時社員総会	香川県支部代議員参加	
6/18(日)	支部総会・講演会		
7/2(日)		運営委員会③ ・ミニコンサート、茶話会②等	
7/23(日)	茶話会①		
8/20(日)	支部だより発行	運営委員会④ ・支部研修会、中讃茶話会等	
8~9月	ミニコンサート		
9/10(日)	茶話会②		
10/8(日)		運営委員会⑤ ・支部研修会事前、茶話会③等	
11/2(木)	中讃茶話会		
11/19(日)	支部研修会		
12/10(日)	茶話会③		
1/21(日)		運営委員会⑥ ・本年度のまとめ、茶話会④等	
2/25(日)	支部だより発行	運営委員会⑦ ・次年度の取り組み等	
3/10(日)	茶話会④		

※新型コロナウイルスの感染状況等により、変更することがあります。

事務局より

- (1) 日本ALS協会本部から
 - 日本ALS協会定時社員総会」の報告
- (2) 支部事務局から
 - 支部だより「きぼう」への作品募集について
 - 会費納入のお願い

支部講演会

鎌田正紀先生 ご紹介

徳島大学医学部をご卒業。2012年度から香川大学医学部 神経難病講座 客員准教授。本年度より客員教授としてご活躍中。ALSなどの神経変性疾患がご専門で、附属病院だけでなく高松医療センターの入院患者など、香川県内のALS患者の医療及び療養生活に一番多くかかわっておられる先生の一人。また、県内のほとんどの保健所管内で神経変性疾患についてのご講演や助言者としてもご活躍され現在に至る。

ALS診療の現状と課題

香川大学医学部神経難病講座
鎌田正紀

それでは「ALS診療の現状と課題」というお話をさせていただきます。

今日のお話

- 神経変性疾患とは
- ALSの症状と診断について
- 現在のALSの治療について
- ALSの病態と今後の治療
- ALSと終末期

今日のお話の流れですが、最初に神経変性疾患とはどういうものを簡単にお話しして、続いてALSの症状と診断について、次に現在のALSの治療についてお話しします。その後まだ完全に病態はわかっていないですが、現在考えられているALSの病態と今後の治療について、あとはどうしても避けて通れないALSと終

末期について、この順番でお話をしていきます。

= 神経変性疾患とは =

神経変性疾患とは

- 脳や脊髄にある神経細胞のなかで、ある特定の神経細胞群が徐々に障害を受け脱落してしまう病気
- 障害をうける細胞によって症状が異なる

病名	症状
アルツハイマー病	物忘れ
パーキンソン病	手の振え・歩きにくい・動きにくい
筋萎縮性側索硬化症	力が入らない・筋肉がやせる・しゃべりにくい
脊髄小脳変性症	ふらつく・しゃべりにくい

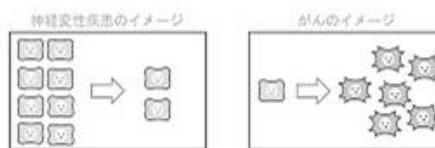
それでは神経変性疾患とはどういうものかということ、脳や脊髄にある神経細胞の中で、ある特定の神経細胞群が徐々に障害を受けて脱落してしまう病気のことを神経変性疾患と言います。

障害を受ける細胞によって症状が異なってきます。

最も多い神経変性疾患はアルツハイマー病ですが、アルツハイマー病の特徴としては物忘れという形で現れます。その次に多い変性疾患がパーキンソン病で、手の震えとか歩きにくい、動きにくいといった症状が出てきます。今日のテーマである筋萎縮性側索硬化症、ALSと言われる病気です。運動神経が障害されて力が入らない、筋肉が痩せる、喋りにくいという症状が出てきます。もう一つ、脊髄小脳変性症というのは、主に小脳というところが障害されて、ふらつく、喋りにくい。こういった病気ごとに障害される部位が変わっていて、それぞれ症状が違うことになります。

神経変性疾患と癌の違い

- 細胞が段々少なくなってくる
→ 神経変性疾患
- 異常な細胞が段々多くなっていく
→ がん



癌(がん)との違いを簡単な漫画で表しています。

神経変性疾患は必要な細胞がだんだん少なくなっていくというイメージです。

癌は正常な細胞が異常な細胞になって、それがだんだん増える。こういったイメージの違いがあります。

異常蓄積蛋白	疾患例
α -シヌクレイン	レビー小体空室症 パーキンソン病 多系統萎縮症
アミロイド β	アルツハイマー病
タウ蛋白	アルツハイマー病 ピック病 進行性核上性白内障 大脳皮質基底核変性症
プリオン蛋白	クロイツフェルト-ヤコブ病
TDP-43	筋萎縮性側索硬化症 前頭側頭型認知症
FUS	筋萎縮性側索硬化症 前頭側頭型認知症
ポリグルタミン	ハンチントン病

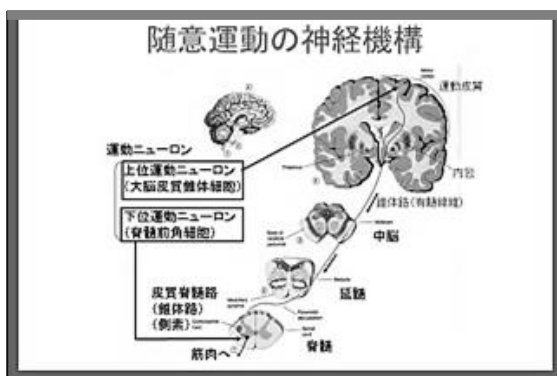
現在、神経変性疾患についてどういうことがわかっているかということ、脳の中とか神経細胞の中にこういうタンパク質が溜まっているということがわかっています。

例えば一番多いアルツハイマー病は、アミロイド β (ベータ)、他タウ蛋白という異常なタンパク質が蓄積している。病理学的に細胞を見ると溜まっているのが右の写真のように映ってきます。

パーキンソン病だと α (アルファ) - シヌクレインが溜まっているということがわかっています。

ALSに関して言うと、後で出てきますが、TDP-43 というタンパク質が溜まっている。特殊なところで FUS が溜まっているタイプもあります。

このように神経細胞の中に異常なタンパク質が溜まっているということがわかっています。



それでは、体を動かすということがどういう神経を使って体が動いているかと

いう図になります。運動神経は2種類あって、上と下に分かれています。上の方を上位運動ニューロンと言って脳の中にあります。それが下に降りてきて、脊髄のところで下位運動ニューロン、下の運動神経に繋がっています。そしてこの下位運動ニューロンが最終的に筋肉に繋がっていて、体を動かそうとすると筋肉が動くという神経機構をしています。

筋萎縮性側索硬化症

Amyotrophic lateral sclerosis: ALS

- 上位運動ニューロンと下位運動ニューロンが障害
- 1869年に、フランスの脳神経内科医のシャルコー (1825~1893) によって初めて報告
- ヨーロッパ: シャルコー病
- アメリカ: ルー・ゲーリック病



それでは ALS というのはどういうものかということ、上と下に分かれている運動神経、上位運動ニューロンと下位運動ニューロンが障害されるというのが ALS に起こっていることです。

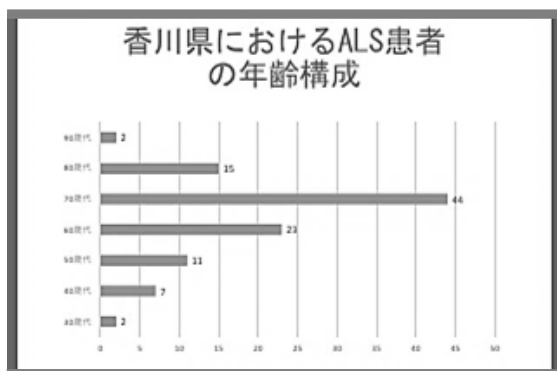
かなり昔からこのALSは知られていて、1869年にフランスのシャルコー先生が最初に報告した病気です。ヨーロッパではこのシャルコー先生にちなみシャルコー病と言われます。アメリカの場合はこの写真にあるようにルー・ゲーリックというベーブルースと同じ時代に活躍した野球選手がこの病気にかかったということで、ルー・ゲーリック病と言われることがあります。

疫学

- 発症率: 2.2人/10万人/年 (男性>女性)
- 有病率: 9.9人/10万人
- 60歳~70歳がピーク
- 家族性の割合: 5.1%

それでは ALS はどれぐらいの頻度で患者さんがいるかというデータです。発症率ですね。1年間10万人あたりどれぐらいの人が発症するかということ、2.2人。若

干男性の方が多いとされています。有病率ですが10万人あたり9.9人。香川県だったら100人弱という計算になります。一番発症しやすい年齢というのが60歳から70歳がピークとされています。ALSですが基本的には孤発性といって、家族歴とかがなく発症するタイプが多いですが、中には家族性のタイプがあつて5.1%ぐらい患者さんがいると考えられています。



実際に香川県におけるALS患者さんの年齢構成ですが、これは難病の特定疾患のデータから記載しているものです。やはり60代70代の方が多く70代が44名となっています。30代で発症されている方もいて、90代の方も数名いらっしゃいます。

=ALSの症状と診断について=

ALSの症状

- 進行性の筋力低下・筋萎縮
- 初発症状および進展は多様
- 嚥下障害・呼吸障害
- 非運動症状も注目されている
 - ✓ 認知機能低下（行動障害・意欲低下・言語機能低下）
 - ✓ 情動調節障害
 - ✓ 疼痛
 - ✓ 気分障害
 - ✓ 睡眠障害
 - ✓ 流涎

それではALSの症状についてお話をしていきます。

ALSの症状は進行性の筋力低下・筋萎縮です。

ただ発症の仕方は患者さんによってかなり違ってきます。手足の筋肉だけでなく舌・飲み込みの筋肉だとか呼吸の神経が障害され、喋りにくいか飲み込みにくい、息苦しいという症状が出てきます。

先ほどからALSは運動神経の病気と言っていますが、最近は運動の症状以外にも患者さんにとってはかなり困っている症状ということで再認識されている状況があります。例えば認知機能障害です。ただ認知機能障害と言っても、いわゆるアルツハイマー病のように物忘れがひどいというより、行動の障害、意欲が低下、言語機能が低下、等が障害されてきます。情動調節障害。疼痛（とうつう）痛み、これは体が動かしにくくなることによる痛みが多い。気分障害、睡眠障害。流涎（りゅうぜん）唾液ですね。こういった症状が注目されてきています。

ALSの診断の流れ

- 病歴が重要：進行性の筋萎縮・筋力低下
- 診察
 - ① 上位運動ニューロン徴候
 - ・ 痙縮・腱反射亢進・巧緻運動障害・病的反射誘性
 - ② 下位運動ニューロン徴候
 - ・ 筋萎縮・筋力低下・線維束性収縮
- 検査
 - ① 神経生理検査
 - ② 画像検査

続いてALSの診断の流れです。やはり一番重要なのは、病歴が重要になってきます。少しずつ悪くなっていく進行性の筋萎縮・筋力低下が重要になってきます。

病院にかかると、神経学的な診察をうけます。上の神経が障害された時に出る症状と、下の方の神経が障害された場合に出る症状を医療者は確認しています。

上位運動ニューロン、上の運動神経が障害されると、痙縮（けいしゆく）・腱反射亢進・巧緻（こうち）運動障害：細かい運動がしにくくなる・病的反射を確認しています。

下の運動神経が障害された場合には、筋肉が萎縮していないかどうか、実際力が低下していないかどうか、線維束性収縮といって、後でビデオに出てきますが、筋肉がピクピクなるのを確認しています。

ALSという病気が疑われると、検査を行います。神経生理検査（神経伝導検査・針筋電図）とか、その他の整形的な病気がないかを確認するために、画像検査を行うことが多いです。



上位運動ニューロン徴候のビデオです。「病的反射」左側ですね。足の裏を擦って親指が上がるかどうかを確認します。

正常なら親指が上に上がらないですが、上の運動神経が障害されると、足の裏を擦ると、親指が上がる反応があります。

右の方は「クローヌス」という症状になります。

足を上に上げると、カクカクとなって止まらなくなります。これも上の運動神経が障害されると症状が出ることがあります。



続いて、下位運動ニューロン障害。下の方の運動神経が障害されると出てくる症状についてのビデオです。

「舌の萎縮・線維束性収縮」左の方です。舌が痩せて細かく動いているのがわかると思います。これは線維束性収縮と言われる症状です。

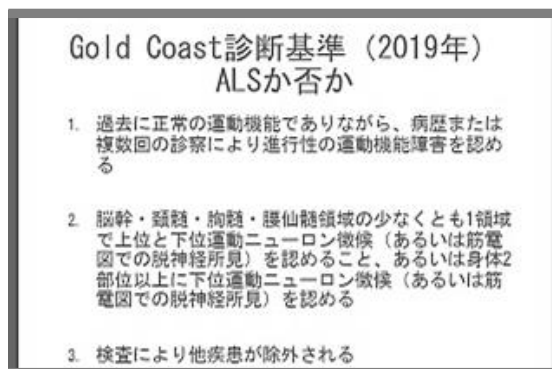
右の「線維束性収縮」こういう症状が手足の方にも出てきます。筋肉が動いているのがわかると思います。



こういった症状を確認して、ALSに当てはまるかどうかと考えます。

ALSの診断基準というものがあります。どれぐらいALSと診断していいかという確実度ですね。それに沿って診断していきますが、Definite(明らか)、Probable(70%くらい)、Possible(30%くらい)、Suspected(疑い)の確実度があります。

1994年に初めてこのALSの診断基準が作られて、それが改定されて、2008年にAwaji基準が作られます。これは淡路島に世界のALS診療に携わっている人たちが集まって筋電図の所見が重要視された基準です。2016年にその改定版が出ています。ただこの診断の確実度も、人によって評価がばらつくこともあるので問題点とされています。



2019年にGold Coast診断基準が作られて、ALSの可能性がどうかというよりALSか否かを診断するための基準がゴールドコーストで議論されています。

基準の1つ目として、過去に正常の運動機能でありながら、病歴または複数回の診察により進行性の運動機能障害を認めるという条件です。

2つ目は、脳幹・頸髄(けいずい)・胸髄(きょうずい)・腰仙髄(ようせんずい)領域の少なくとも1領域で、先ほどからお話している上位と下位運動ニューロン障害を認めること、あるいは身体2部位以上に下位運動ニューロン徴候を認める。これらは筋電図所見を含めます。

3つ目として他の病気がないかどうかを調べてALSか否かを考えていきましょうとなりつつあります。

重要なこと

- 初診時の症状は多種多様である
- 病歴と診察だけで診断出来るくらい進んでいる人もいれば、診断をつけるのが難しいくらい症状が軽い人もいます
- 進み方も人によって異なる
- 呼吸機能が保たれていれば、今後についてゆっくり決めていくことが可能

重要なことですが、ALS の患者さんは初診の時は本当に人それぞれです。力が弱くなっている所も程度もいろんな方がいます。

これまでの病歴と診察だけで ALS と診断できるほど進んでいる人から、この状況で ALS と診断していいのか悩む程度の軽い人もいます。

診断をつけた後の進み方も人によってだいぶ違っていて、実際診ている患者さんでも 10 年近くなるのに呼吸状態も保たれている方もいます。

人によってだいぶ違いますので、呼吸状態がそんなに悪くなければ相談しながらやっていくことが可能だと思います。

予後不良因子

- 高齢発症
- 球麻痺・呼吸障害で発症
- 診断基準に十分合致
- 前頭側頭型認知症
- 体重減少

そういった中でも悪くなりやすいタイプがあります。予後不良因子ですね。悪くなる条件としては高齢発症。年齢がいつて発症する場合はわりと進みが早い。あとは球麻痺、飲み込みが悪くなるとかです。呼吸障害で発症している場合。診断基準に十分当てはまるようなもの。認知機能障害がある場合。体重がすごく減っている場合。こういったタイプの方は進みが速いという印象があります。

=現在の ALS の治療(について)=

ALS の薬物療法

リルゾール	<ul style="list-style-type: none"> ・ グルタミン酸の放出を抑制 ・ 気管切開をせずに生存する期間のみ延長 ・ 運動機能の改善はなし ・ 副作用：肝機能障害・間質性肺炎
エダラボン	<ul style="list-style-type: none"> ・ 抗酸化作用 ・ 運動機能低下抑制 ・ 副作用：肝機能障害・腎機能障害 ・ 経口薬が使用可能になって使用しやすくなった

現在 ALS の薬物治療に関しては 2 種類使用することができます。

1 つはリルゾール、リルテックと呼ばれるものです。これはグルタミン酸の放出を抑制する効果があると言われていています。効果としては限定的ですが気管切開をせずに生存する期間が延長する。この薬を飲むことで現在低下している運動機能が良くなるわけではありません。副作用として肝機能障害・間質性肺炎などが注意点として挙げられます。

もう一つはエダラボンです。これはもともと脳梗塞の患者さんに使われていたお薬ですが抗酸化作用があり、これを使っている人と使っていない人を比べると運動機能低下の抑制ができ、副作用としては肝機能障害・腎機能障害などが報告されています。この薬剤はこれまで点滴しかなかったのですが、つい最近経口薬飲み薬のタイプが使えるようになりかなり使いやすくなっています。点滴の場合だと（病院で）2 週間のうち 10 日間ずっと点滴しないとイケなかったのですが、経口薬だとお家で飲んで過ごすことができるので使いやすくなったと思います。

対症療法①

認知機能障害	<ul style="list-style-type: none"> ・ 約半数に認知機能障害があるとされる ・ 進行性認知障害・興味関心の低下・脱抑制など ・ 有効性・安全性が確立された薬剤はなし
精神症状	<ul style="list-style-type: none"> ・ 不安・鬱状態になりやすい ・ 多種薬による心理ケア・サポートが重要 ・ 抗不安薬・抗うつ薬の使用
情動調節障害	<ul style="list-style-type: none"> ・ 感情と関係なく制御できない突発的な泣き・笑い ・ 抗うつ薬に使用（保険適応外）
不眠	<ul style="list-style-type: none"> ・ 睡眠の質の低下 ・ 原因は様々 ・ 呼吸障害・神経末梢伝導・有痛性筋痙攣・虚脱や不整による痛み・嚥下障害・下肢静止不能症候群・気分障害
疲れやすさ	<ul style="list-style-type: none"> ・ 労作後に生じる可逆的な筋力低下 ・ 全身の疲労感・倦怠感 ・ 初期の呼吸障害の可能性 ・ 確立された対症療法はなし

その他の対症療法について少しずつ見ていきます。

認知機能障害に関しては先ほども紹介したように、ALS 患者さんは運動神経だけではなくて認知機能障害が大体半分ぐらいの人には出ていると言われています。遂行機能障害、何か物事を順序立てて計画していくのが苦手になるとか興味関心がなくなる。脱抑制、抑制が効かなくなる。このような症状が出てきます。効果や安全性が確立されたお薬はありませんが、認知症のお薬とかを使う場合があります。

続いて精神症状、病気に対する不安から鬱状態になりやすいことがあります。お薬を使う場合もありますが眠気が出ることもありますので、いろんな人と連携しながら心理的なケアとかサポートが重要と考えます。

情動調節障害、感情と関係なく制御できない突発的な泣きや笑いが出てくることがあります。抗うつ薬が使用されることもあります。保険適応外です。

不眠、睡眠の質が低下しますが原因は様々です。病気に対する不安や体の痛み、体の症状から出ることもあります。呼吸が苦しいから寝られないこともあります。

疲れやすさ、労作後に生じる可逆的な筋力低下、全身の疲労感・倦怠感などが出てきます。呼吸障害の初期の可能性があるので呼吸状態を確認することが重要です。確立された対症療法は今のところありません。

対症療法②	
痛み	<ul style="list-style-type: none"> 15から85%で痛みの経験 非ステロイド性抗炎症薬・オピオイド・抗痙攣薬・神経障害性疼痛 リハビリテーション
呼吸苦	<ul style="list-style-type: none"> 呼吸器疾患の鑑別 人工呼吸器導入・少量の酸素吸入・オピオイド導入 心理ケア・サポート
痙攣	<ul style="list-style-type: none"> 理学療法 抗痙攣薬 バクロフェン鎮痛療法（長期的な安全性・有効性は不明） ボツリヌス治療は禁忌
流涎	<ul style="list-style-type: none"> 三環系抗うつ薬の抗コリン作用 低圧持続吸引器 唾液腺に対する放射線治療・ボツリヌス治療
便秘	<ul style="list-style-type: none"> 頻度は多い（ドイツの報告では46%） 運動量の低下・腹圧の低下・食事内容の変化・量の減少・薬剤の影響
褥瘡	<ul style="list-style-type: none"> 積極的な予防が重要（除圧・スキンケア・栄養管理） リスク因子：生活習慣病・虚血性心疾患・喫煙・飲酒

対症療法②です。

痛み。15 から 85%の患者さんで痛みを経験していると言われています。治療方法（対症療法）は普通の痛み止め鎮痛薬、それが効果なければオピオイド（麻薬性鎮痛薬）が使われます。抗痙攣（こうけいしゆく）薬、体が突っ張るのを抑える薬、

神経痛の薬とリハビリテーションも有効とされています。

呼吸苦。ALS の病気自体の呼吸障害か、他の呼吸器の病気が合併しているのか確認する必要があります。人工呼吸器の導入や少量の酸素吸入、オピオイドの導入、心理的なケア・サポートも重要になっています。

痙攣（けいしゆく）に対しては理学療法や抗痙攣薬が使われます。抗痙攣薬を髄注する方法もありますが長期的な安全性・有効性は不明です。筋肉を緩める注射ボツリヌス注射がありますが、日本においては ALS の患者さんには使えません。

流涎（りゅうぜん）。唾液が多くなることには抗うつ薬の中に唾液を抑える副作用があるお薬がありますので使い、低圧持続吸引器も使います。唾液腺に対する放射線治療やボツリヌス治療が考えられている状況ですがボツリヌス治療については日本では使うのが難しい状況です。

便秘。ドイツの報告では約半数弱の人に便秘があると考えられています。原因としては運動量が少なくなったり腹圧が低下したり食事内容の変化だったり量が少なくなったり薬剤の影響もあると思われるています。

褥瘡（じょくそう）。予防第一です。除圧とかスキンケア・栄養管理が大事。生活習慣病や虚血性心疾患・喫煙・飲酒などが危険因子と考えられています。

リハビリテーションの目的
□心身機能・日常生活活動を可能な限り維持
□補助具などを用いて能力を発揮できるように改善
□社会参加を促す
□最終的に患者と家族の生活の質を維持・向上させる

薬物治療とか対症療法に加えて重要なのがリハビリになってきます。

リハビリテーションの目的ですが、所謂整形外科的な病気とか脳梗塞をおこした後のリハビリとは違い、心身機能・日常生活活動を可能な限り維持していきまし

よう。補助具などを用いてできるだけ今の能力が発揮できるように改善させる。なるべく引き込もったりせず社会生活・社会参加もできる範囲でやっていきましょう。最終的な目標は、患者と家族の生活の質を維持・向上させることがリハビリテーションの目的になります。

四肢体幹に対する リハビリテーション

- 病期に適したリハビリテーションを行う
- 可動域エクセサイズは全病期に有効
- 過剰な運動負荷は逆効果
- ロボットリハビリテーションの普及に期待

四肢体幹に対するリハビリテーション。ALS の症状・病期に適したリハビリテーションを行う必要があります。可動域エクセサイズは全病期に有効なので、初期の人からかなり進行している人まで有効だと思います。ただやりすぎ、過剰な運動負荷は逆効果と言われています。最近ではロボットスーツを着用してのリハビリテーションも検討されていますので今後の普及に期待したいと思います。

=ALS の病態と今後の治療=

ALSの病理

何が起きているのかわかる

- ①上位運動ニューロンの障害
 - ・ 大脳皮質運動野（中心前回）のベッツ細胞が変性・脱落
 - ・ 周辺はマクローファージが集積し、神経貪食現象がみられる
 - ・ 病変が強い場合グリア細胞の増殖（グリオシス）を呈する
- ②下位運動ニューロンの障害
 - ・ 脳幹の運動核（迷走神経背核、顔面神経核）の変性・脱落
 - ・ 脊髄前角の運動神経細胞の変性・脱落
 - ・ 仙髄オヌフ核は通常保たれる
- ③異常構造物
 - ・ プニナ小体 (Bunina body)
 - ・ スケイン様封入体 (skein-like inclusion)
 - ・ TDP-43封入体

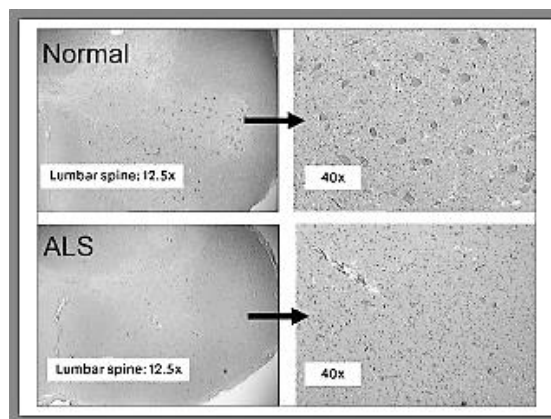
ここから ALS の少し詳しい病態を見ていきます。まず ALS の病理です。運動神経の中で何が起きているかを見るのが病理というものです。

①上位運動ニューロンが障害されていることを確認できます。上位運動ニューロンの障害というのは脳に運動や体を動かす中枢がありますが、その神経細胞が少なくなって脱落しています。その運

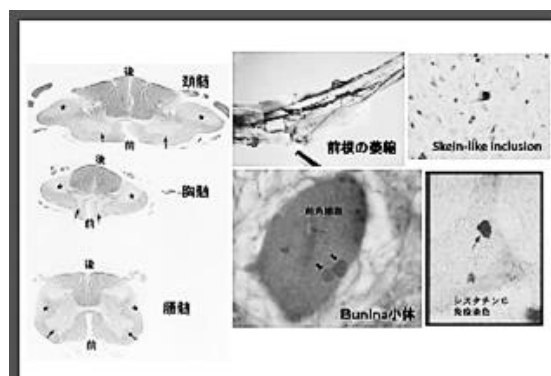
動神経が少なくなってマクローファージという神経を食べてしまうような細胞が増えている症状が見られる。

②下位運動ニューロンの障害として、脳幹という顔とか舌を動かす運動神経がありますがその細胞が減っている。脊髄の前角というところに運動神経がありますがその細胞が減っている。仙髄オヌフ核は通常保たれるとか言いますが、膀胱とかの機能の中枢は保たれます。

③先ほど少し紹介した異常な構造物が見られました。

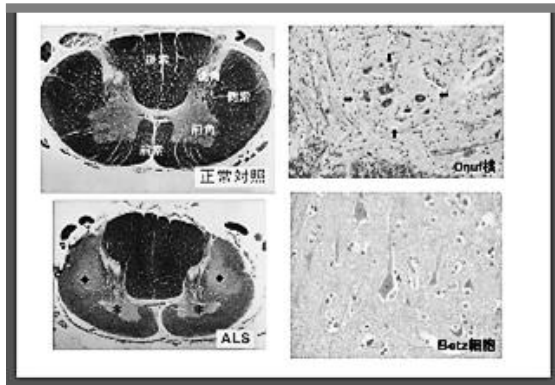


実際に顕微鏡で見ると上は正常な人の脊髄になります。右側に比較的大きな細胞が見えると思います。これが運動神経の細胞になります。上と下を見比べてみますと目立つ細胞が下の ALS の患者さんでは少なくなっているのが分かります。

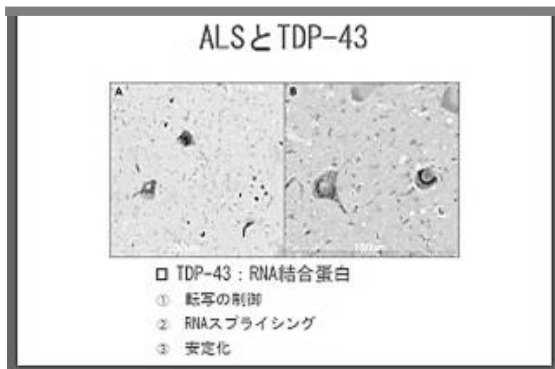


続いて脊髄です。(左上写真) 星のマークです。色が薄くなっています。矢印のところは脊髄の前角というところで萎縮しています。(中上写真) 脊髄の前の方から神経根が出ていますが、そこが細くなっている。(右上写真) Skein-like inclusion とか (中下写真) Bunina 小体といった異常な構造物が見られます。

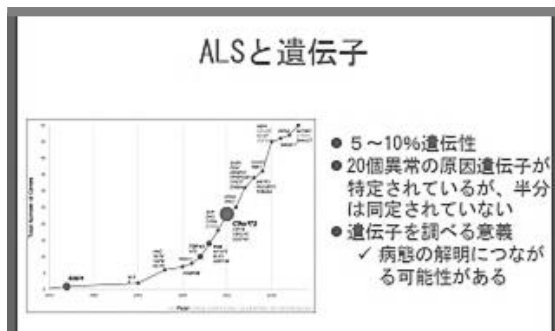
Bunina 小体は（右下写真）主にシスタチン C からできていると言われています。免疫染色をすると見ることができます。



続いて脊髄の断面図です。これも上と下で比べると分かると思いますが、前角が ALS の患者さんは小さくなり側索の青くなっている所が薄くなっているのが分かります。Onuf 核は細胞が保たれています。Betz 細胞は大型の運動神経の細胞が少なくなり小さくなっているということです。



最初に ALS の患者さんで溜まっているものを紹介しました。TDP-43 というタンパク質が細胞の中に異常に蓄積しています。この茶色に見えるのが TDP-43 を染色したものになります。TDP-43 は RNA が結合するタンパク質で転写の制御とか RNA のスプライシング、RNA の安定化、こういった細胞にとって重要な働きをしているタンパク質ということが分かっています。



最初に ALS の患者さんは基本的には孤発性といって家族歴がなく発症する人がほとんどとで、5%ぐらいの人は遺伝性とお話ししました。現在では ALS の原因遺伝子としては20個以上特定されています。最初に ALS の原因遺伝子が分かったのが 1990 年代 SOD1 が発見され 10 年後 2001 年に 2 つ目が発見されました。それ以降いろんな技術が発展して加速度的にたくさん遺伝子が同定されています。実際に自分自身が経験したものと FUS 遺伝子や VCP 遺伝子は異常があった患者さんで実際に診ています。日本で発見されたのが optineurin (OPTN) という遺伝子です。

ほとんどの人が遺伝は関係ないのに、どうして遺伝子を調べるかという、こういった特殊なタイプの遺伝子の働きを調べることによって病態を解明する可能性がありますので重要になってきます。

ALSの発症機序

- 老化
- AMPA型グルタミン酸受容体のRNA編集異常
- 軸索輸送障害
- 酸化ストレス
- 非細胞自律性神経変性
- オートファジー
- その他
 - ミトコンドリア異常・神経栄養因子機能障害
 - 性ホルモン・コレステロール代謝・血管新生障害

ALS の発症機序（きじょ：仕組み、メカニズム）ですが、いろんなことが言われています。ここに挙げた老化、AMPA 型グルタミン酸受容体の RNA 編集異常、軸索輸送障害、酸化ストレス、非細胞自律性神経変性、オートファジー、その他、いろいろあります。

①老化

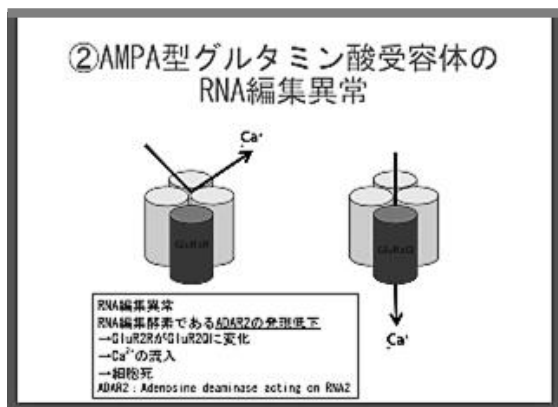
- 加齢とともに発症率増加
- 病理学的に加齢により運動ニューロンが脱落
- 加齢による運動ニューロンの脆弱性亢進？

主なものから見ていきます。1 つ目は老化です。人間は歳をとってくると運動神

経だけではなくいろんな細胞が障害されてきます。加齢とともに ALS の患者さんは増えてきますが、それは運動神経が少なくなるから。実際、病理学的に加齢により運動神経が少なくなっていることが確認されています。はっきりとした機序は分かっていませんが加齢により運動神経が脆弱になっていると考えられています。

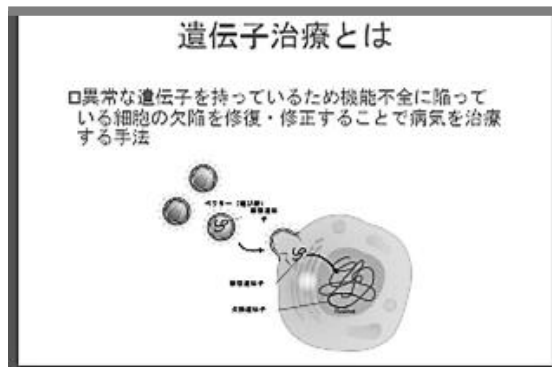


2 つ目です。AMPA 型グルタミン酸受容体。この受容体は何かというと、体において、外界や体内からの何らかの刺激を受け取り、情報として利用できるように変換する仕組みを持った構造のことです。この漫画で示すようにキャッチボールでボールを投げられてそれを受け取ることと想像してください。その受容体の中で AMPA 型グルタミン酸受容体というのがあります。構造としては 4 種類のものでできております。受容体は中枢神経に広く分布していると言われております。

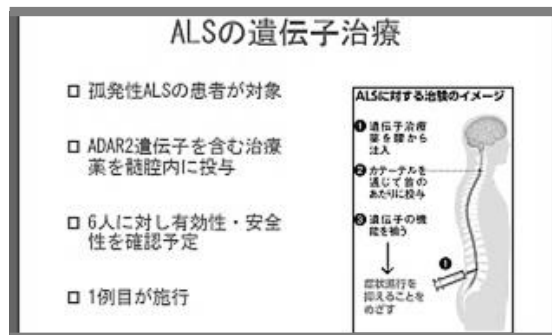


この受容体の RNA 編集異常がこの病態に関係していると考えられています。RNA 編集酵素である ADAR2 の発現低下が原因と言われております。図左の GluR2R が図右の GluR2Q に変化することで、本来カルシウムが通らないようにブロックしているものがブロックできなくなり、カ

ルシウムがどんどん細胞の中に入ってしまうことが起こります。カルシウムは必要なものなのですが、沢山ありすぎると細胞自身に障害要素になり運動神経が死んでしまう要因と考えられています。

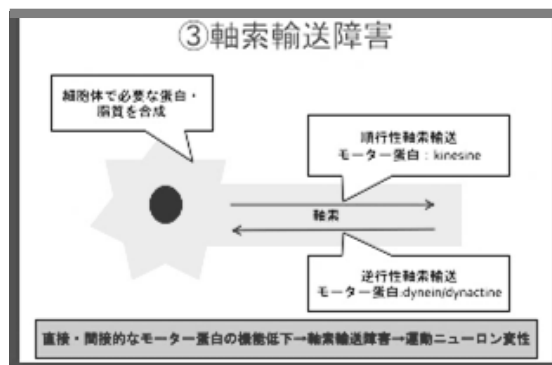


そこで遺伝子治療があります。異常な遺伝子を持っているため機能不全に陥っている細胞の欠陥を修正することで病気を治療するのが遺伝子治療という治療方法です。



最近皆さんニュースで見られたかも知れません。ALS の遺伝子治療が実際に行われるようになりました。

孤発性、遺伝性ではない ALS の患者さんが対象で、ADAR2 遺伝子を含む治療薬を髄腔内、背中からカテーテルを通して投与する方法です。現在自治医科大学で行われて 6 人に対して有効性・安全性を確認する予定で 1 例目が行われています。



3 つ目です。軸索輸送障害。

神経細胞は細胞体でいろんなタンパク質や脂質を合成して軸索に運んで運動神経は保たれています。輸送障害があり必要なものが運べなくなることで運動神経が死滅していくと病態として考えられています。実際に輸送蛋白、必要なものを運ぶタンパク質の遺伝子異常が確認されています。物が運べなくなることによって神経細胞が障害されています。モーター蛋白の機能低下により、物が運べなくなり、運動神経が変性している病態も考えられています。

④酸化ストレス

□活性酸素が産生され障害作用を発現する生体作用と（酸化作用）、生体システムが活性酸素を直接解毒したり、生じた障害を修復したりする生体作用（抗酸化作用）との間で、均衡が崩れた状態

□脳神経・運動神経は酸素消費量が高く、酸化ストレスに脆弱

4つ目です。酸化ストレス。

体の中では活性酸素が産生され、それを防ぐ生体機構があります。左下の図のように健康な状態だと酸化と抗酸化でバランスが取れています。何らかの原因でバランスが崩れるとさまざまな病気になると考えられています。特に脳神経や運動神経は酸素の消費量が多く酸化ストレスに弱いと考えられています。このバランスが崩れることにより ALS の病態に関わっていると考えられています。

⑤非細胞自律性神経変性

□グリア細胞：神経系を構成する神経細胞以外の細胞

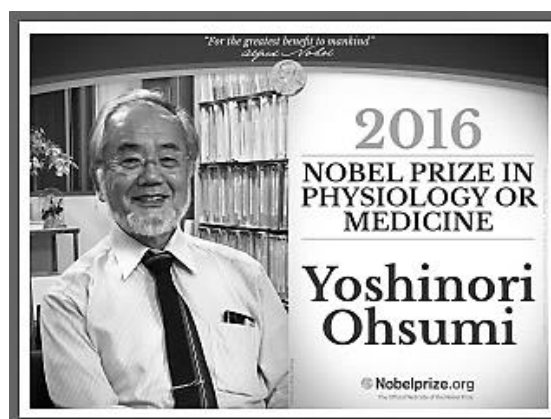
↓
活性化

炎症性サイトカイン上昇
神経保護機能の低下
自然免疫系
酸化ストレス

⑤非細胞自律性神経変性

運動神経の他に中枢神経にはいろんな細胞があります。それをグリア細胞と言います。図にあるようにアストロサイト、

ミクログリア、オリゴデンドロサイト等神経の細胞を助ける細胞がありますが、その神経細胞の周りの細胞が異常になることが ALS の病態に関与していると考えられています。炎症が起こったり神経を守る機能が低下したり免疫系の異常だったり酸化ストレスが悪さをしたり神経細胞以外が問題になっていると考えられています。



2016 年日本人で大隅さんがノーベル賞を獲りましたが、この人の研究していたことも ALS の病態に関わっていると考えられています。

なぜ異常蛋白の蓄積が起こるか？

□細胞の恒常性維持ー蛋白質の品質管理が必要

□蛋白質分解経路の破綻

①ユビキチンープロテアソーム系
②オートファジーーライソソーム系

タグをつけて処理場に輸送し分解 生ごみ処理機でごみを処理

先ほどから異常なタンパク質が溜まるお話ししましたが、異常なタンパク質はどうして溜まるのか、それが問題です。

細胞が生きていくためには良い状態を保たないといけません、うまく保てなくなるのに関わるタンパク質を分解する経路が考えられています。①ユビキチンープロテアソーム系、②オートファジーーライソソーム系。

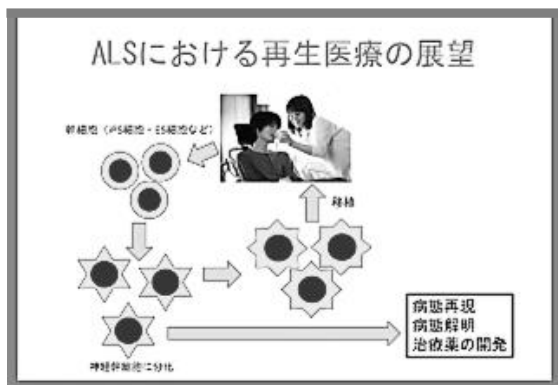
先ほどの大隅さんはオートファジーを研究している人です。

ユビキチンープロテアソーム系は図①に示すように異常タンパク質ができると

ユビキチンが沢山付いてプロテアソームに運ばれて異常タンパク質を分解する機構です。例えていうと、ゴミに対してタグを着けてゴミ処理場まで運びそこで燃やす機能です。

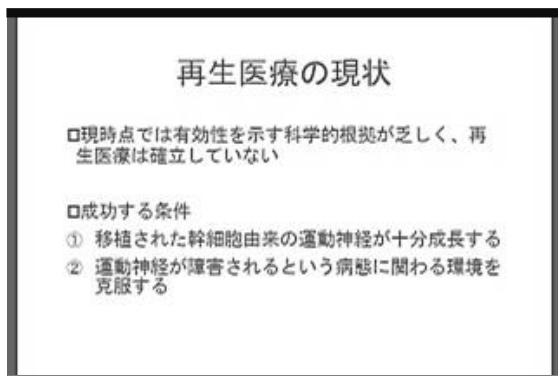
図②オートファジー。いらぬものにオートファゴソームが取り囲んでその中で分解する機構をオートファジーと言います。これも例えて言うと生ゴミ処理器です。自宅で生ゴミを処理するイメージ。

これらいらぬタンパク質を処理する機構が何らかの形で破綻していることも病態の一つと考えられています。



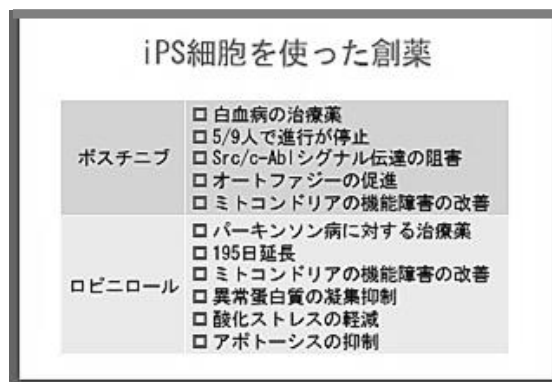
ALS における再生医療です。

パーキンソン病に関しては実際に再生医療の治験が行われています。移植する利用の他に iPS 細胞とか幹細胞は、細胞レベルで病態を解明したりお薬を見つけたりしています。



再生医療の現状ですが、現時点で運動神経に分化させて移植するのは難しいと考えられています。

なぜなら神経細胞を移植したとしても運動神経は成長しないとイケない。元々の病態に関わることを何とかしないと細胞を埋め込んだだけではまた障害される可能性があるからです。

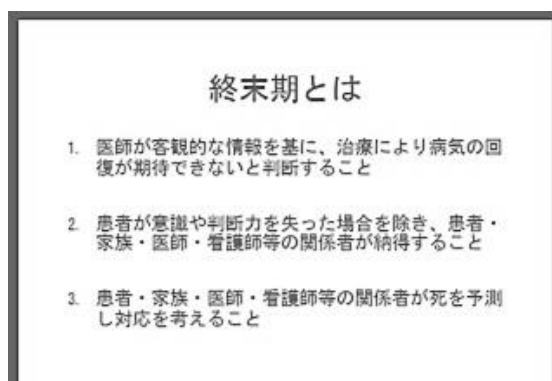


iPS 細胞の利用法として創薬があります。iPS 細胞を使って網羅的に薬を調べていき候補となるお薬が見つかり治験が始まっています。

1 つ目はボスチニブという元々白血病で使われている薬です。治験が行われていて 5/9 人で進行が停止、機序として Src/c-Ab1 シグナル伝達の阻害、オートファジーの促進、ミトコンドリアの機能障害の改善が考えられています。

もう一つはロピニロール。これはパーキンソン病のお薬です。効果は 195 日間延長、ミトコンドリアの機能障害の改善、異常蛋白質の凝集抑制、酸化ストレスの軽減、アポトーシス（細胞が自動的に無くなる現象）の抑制が考えられています。

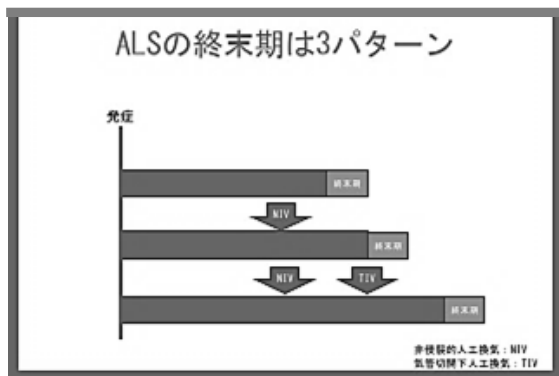
=ALS の終末期=



こういった新しい治療も少しずつ進んでいます。現状では皆さんに行き届く状態ではありません。どうしても問題になるのは終末期です。

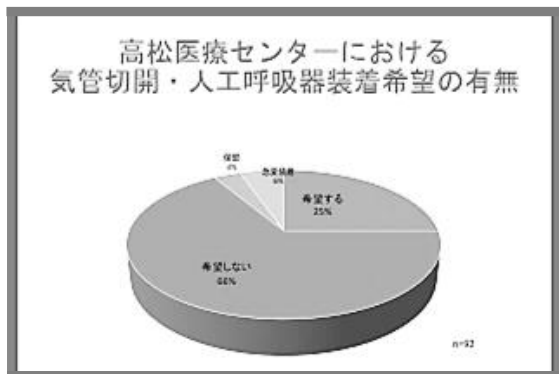
終末期とは、医師が客観的な情報を基に、治療により病気の回復が期待できないと判断すること。患者が意識や判断力を失った場合を除き、患者・家族・医師・看護師等の関係者が納得すること。患者・家族・医師・看護師等の関係者が死を予測

し対応を考えることです。

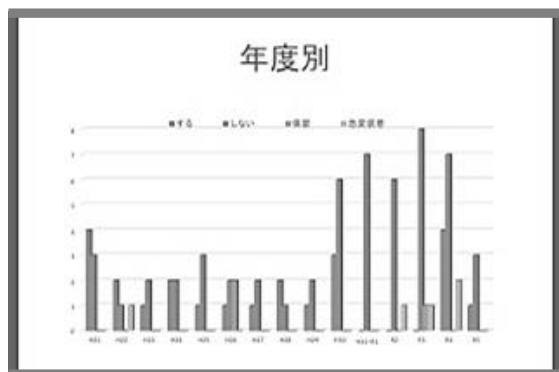


ALS の場合は選択肢により 3 パターン考えられます。

胃ろうや人工呼吸器を使用しない場合、マスクの人工呼吸器を使う場合、気管切開をして人工呼吸器を使う場合の 3 パターンあります。ALS の患者さんはこれを徐々に考えねばならない状況にあります。



実際に ALS の患者さんがどういう選択肢をしているかを高松医療センターでデータを取っています。気管切開し人工呼吸器を希望しているのが 25%、66%の人は希望していない。決め切れない人もいますし、決め切れないまま救急で人工呼吸器を付けた人も 6%います。患者数は 92 人です。



年度別データですが数が多いわけではありませので、時代の変化を評価するのは難しいようですがこのような状態に

なっています。



＝ま と め＝

まとめですが、この写真に載っているのは徳島大学の教授で私の指導医だった和泉先生です。先生がよく言っている言葉が「繋ぐ」です。

香川県においては神経内科医同士の繋がりは良く、ALS 患者さんは比較的その人にあつた療養環境を選ぶことができます。例えば高松医療センターで療養したり、家の近くの病院で通院したり、他の県ではできないことができるようになっていると思います。

ただ、ALS の患者さんが大学病院に来るまでに結構時間がかかり、初診で来られた時にもう人工呼吸器の話をしていない状態に来られる患者さんもいます。これを早く診断をして早く治療に取り掛からねばなりません。何らかの方法で早く神経内科を受診できるような繋がりが重要なと思います。

後は香川県においてなかなか研究をしていく土壌がまだ育っていない印象です。例えば遺伝子を採取して病態解明に役立っていると、残念ながら亡くなった人の病理解剖がなかなかできていない状況なので、こういうところは香川県における今後の課題かなと思っています。

以上で終わります。

【 質 疑 応 答 】

(患者) ALS の告知を受けた患者は誰しも大きなショックと不安に襲われます。当事者のショックと不安や悩みを軽減するための心のケアについては、どのようにお考えでしょうか。何かいいアドバイスがあれば？

(鎌田先生) 実際に患者さんが診断されてかなりショックを受けられると思います。患者さんの本当の気持ちはなかなか分からないと思うので、いろんな人と関わることがおそらく重要だと思います。例えばリハビリに通うようにするとか、いろんな所に出向きいろんな人と話をするとか、病気のことだけに囚われないといいかたと私自身は思っています。外来に来られてもあまり暗い話題にならないように、いろんなことに目を向けて欲しいと思い診療しています。

(家族) 先生のお話の中で病気だけに目を向けることなく、いろんなことに目を向けたら良いというお話をされました。主人が ALS になって「あまり心配しすぎないようにしましょうね」と他の方から言われた記憶があります。あまり狭く考えすぎると辛い状況が続くので、少しでも気持ちを明るく持てるような形で対応できたら良いと思いました。

×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*

(患者) ALS の治療薬の開発について、今後の見通しについては？

(鎌田先生) 今後の治療方法に関しては、すぐに使える薬はまだありませんが着実に進歩していますので全く絶望的になることはない状況だと思います。治験も何種類か進んでいます。

×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*

(遺族) エダラボンが点滴から経口薬にというお話がありましたが、既存の患者さんにも使えるということですか？

(鎌田先生) 今は使えます。ただ、呼吸状態が悪い人には効果が認められておりません(ので使用しないこともあります)。

(遺族) 呼吸がまだ正常かそれなりに保たれている人は一般的に使えるのですか？うちも経口薬だったので家族の負担も少なく助かりました。

(鎌田先生) 使えます。点滴だと病院通いになってしまうので、使うことを悩むこともありましたが、経口薬だとお家で内服できますので本当に良くなったと思います。

(遺族) 実際の治療の現場ではもう導入していますか？

(鎌田先生) はい、導入しています。

×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*

(患者) リルゾールとエダラボン、その使い分けはどうなっていますか？

(鎌田先生) 効果としてはどちらかがすごく効くというわけではないと思いますし、両方使うことも可能です。あとは副作用とかが出るかどうかと思います。どちらかを使った方が良いというのは基本的にはないと思います。

×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*×❁+*

(患者) 患者本人が遺伝子調査に同意した場合や、亡くなった後の献体を希望する場合は、どこにどのような行動をすればいいですか。

(鎌田先生) 遺伝検査については、今は広島大学に送って解析をしてもらっています。手続きは同意書をいただいて採血をするだけです。つい最近、ALS の新たな遺伝子の発表がありました。その解析をしたのが香川大学の卒業生である久米先生で、数年前まで一緒に働いていました。献体を希望される場合は、東京の健康長寿医療センターにブレインバンクというシステムがあり、そこに前もって登録しておくといいと思います。病理診断と今後の病態解明に利用すべく脳および脊髄が保存されます。手続きに関しては主治医に相談してみてください。

第1回 オンライン茶話会(概要)

R3. 7. 23(日)開催

参加者 23 名

(患者 4 家族・親族・遺族 11 関係機関等 5 学生ボランティア 3)

(本年度から四国各支部に案内
今回、愛媛・徳島県支部が参加)

○災害時における避難場所への移動について

- ・妻が人工呼吸器を装着。2km 離れた病院が避難所。緊急時はデいの送迎車は使えないため救急車で避難するしかない。また、5 年前に救急隊員と担架での避難について打ち合わせをしたが、メンバーが変わっているので再度行いたい。
- ・大規模災害時に人の移送ができるよう、県と香川県タクシー協同組合が協定を結んでいるが、介護タクシーは限られていることもあり、不安が拭えない。
- ・近所の安全な避難場所を確保する動きをすることも必要ではないか。
(他県では)・個別避難計画の策定自体がまだ進んでいない。
 - ・常日頃から消防署にお願いしているが、確実ではない。

○療養生活について

重度訪問介護

- ・重度訪問介護(週 1h)を去年から。ヘルパーがいなくなり 4 月からなくなった。代わりに日曜日に訪問看護を増やし対応中。これから介護者が年を取り一人では大変なので助けてもらいたいと思い、重度訪問介護を受けるようにした。
- ・昨年の 8 月から 2 事業所でスタート。内、1 事業所がヘルパーの離職が続き外出支援等が受けられなくなった。現在、月・木に夕食介助から就寝準備まで 3~4 時間の支援。ヘルパー養成には長期間かかり、見通しが見つからない。
- ・重度訪問介護事業所の立ち上げを計画中。地理的に難しかったり条件面で合わなかったりして支援が受けられていない方等、幅広く対応したい。
(他県では)・事例紹介:独居。介護保険を入れて 24h 介護状態。2ヶ所の事業所が協力し合い支援。自立生活センターが入っているところもある。
 - ・地方ではヘルパーさんがいない。支援をうけるためにわざわざ松山に移住する患者もいる。
 - ・ヘルパーの家族がコロナで入れないことがあり、所属事業所に代替りのヘルパーを育ててほしいと言うと、これから吸引の研修をして難しい ALS 患者のところに入るヘルパーはいないと断られた。現在、昼をメインにヘルパー 3 人が回しており、夜までは難しい。

入院生活

- ・妹が入院。平日は面会できる日があるが、仕事の関係で日曜日しか面会に行けない。日曜日はスタッフが少ないため面会はまだできない。Line は毎日ぐらいしており、Line をしている限りでは、調子は悪くなっていない。

○支部会員の減少

- ・設立当初 80 名ぐらいの会員が半減。力が抜けてしまう。役員が少なくなったら力が弱くなる。石川県支部や近畿ブロックが休眠状態。強い協会にしたい。
- ・事務局は同じ人が継続。会員は 55~56 名とあまり変わっていない。相談はあるが、会員に、とはすぐに進まない。患者が 100 名ぐらいの中、10 名ぐらいが会員。90 名はどこにいるか分からないという部分がある。不安が強い。
- ・罹患初期患者の交流会参加者が会員になった事例あり。初期患者に支部につ

いて知らせる手立てとして、顧問が中心に作成のパンフレット「入会のご案内」を、附属病院・県立中央病院・日赤の神経内科に置かせてもらっている。

○学生から(茶話会参加理由・感想等)

- ・心理学の学生。3年間ぐらい参加。ALS患者・家族に直接話を聞く貴重な会。レスパイトの必要性、心理職のニーズを感じていることから関わりを考えたりするなど、勉強になっている。今日の話聞き、重度訪問介護でヘルパー不足が課題。人数や休日出勤等の課題が重なっており、いろいろな職種が連携し、話し合う機会を設けることが大切ではないか。
- ・ALS患者・家族と話ができる機会がなく、実際に話を聞けることで興味をもった。重度訪問介護でヘルパー不足が問題点。事業所同士の関わりを増やしたり、情報を広めたりすることが大切だと感じた。
- ・保健師、在宅で医療をされている方に興味。その方たちが生きている世界を知りたいと思い茶話会に参加。ヘルパーの人数が少ない問題点においては、できることを自分で調べて情報発信ができればと思っている。

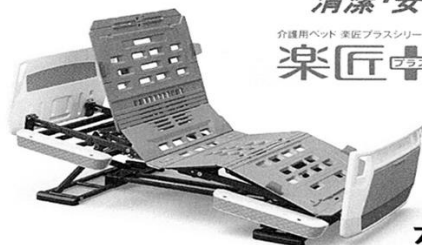
○その他

- ・ALS授業・・・大学からの依頼で話をさせていただいたことがある。
- ・レスパイト入院・・・今月実施。家族が病院内に入ることができた。
- ・訪問ボランティアの内容・・・外出補助、誕生会等。直接介護はなし。
- ・災害時の電源確保・・・予備のバッテリーや発電機、蓄電池で対応。リチウム電池を購入している在宅患者・家族もある。会員以外の患者・家族の状況は把握できていない。電源確保について、県・市にお願いしている。

医療機器／車椅子・姿勢保持機器／移乗用具
コミュニケーション機器・リハビリ器具

福祉用具レンタル及び販売・住宅改修
清潔・安心・信頼のサポート

介護用ベッド 楽匠プラスシリーズ
楽匠 




介護保険事業者番号 3770100588

有限会社 ゴトー商事高松

〒761-0446 高松市東植田町812番地3

TEL 087-840-4030 FAX 087-840-4020

介護用品・福祉機器の専門店

 **福祉プラザ**

福祉用具レンタル・販売・住宅改修

福祉プラザ坂出
坂出市川津町3921-1
TEL：0877-44-0006
FAX：0877-44-0018

福祉プラザ高松
高松市鶴市町977-3
TEL：087-802-2866
FAX：087-802-2867

【通話料無料】0120-440-294

【通話料無料】0120-652-540

ひろば

若冲の桜満開山笑い
遺族 島田 章平
どの山もみんなおむすび風薫る
追ひかけて遍路に渡す塩むすび

小さいなあ遊んだ川も坂道も 縮図となったふるさと辿る
遺族 直井 友子
みつしりと鉢の形に根は張りぬ姉亡き時をしずかに溜めて
「無」農薬と添加物「不」使用をたしかめて不と無を食へんふむフムふむと



みんなが大好きな
ヒマワリ。
心まで晴ればれ！

親族 矢野 ひろ子



情報交換ができ、仲間との
つながりを感じる支部だよ
り「きぼう」や茶話会など。
とても心強い！

【病院だより一一三】入院九年目

奇跡のひとりめ・・・を待つ

待ちに待った二十一日、東京の佐々木さんはあの雷と大雨をもともせず来て下さいました。佐々木さんは車椅子の王さま。奥さま、ヘルパーさん、運転手さんらに守られて・・・。

ビッグニュースは二ヶ月前。九月に坂出の病院に伺いますと。ええっ！、あの佐々木さんが？

私が氏を知ったのは〇六年の春、「ALSの患者の思いを一冊の本にした」そんなことを考える人がいるの！心が動いた。でも夫はどういうだろう。妹夫婦が来たので要綱をみせ、次の日から書き始めた。

三十才の頃から左手に力が入らず、医大へ検査入院、ALSと告知されたこと。難病に負けたくなくて、倉庫を先生にお貸しして書道教室を始めたこと、図書館へ行き、知った「子どもの本を楽しむ会」や「文庫連」へ入会、なかよし文庫（松崎さん主催）を見て「ふるさと文庫」を始め、子どもと本と手作りあそびが好きな不思議な魅力を持った大人たちを知ったこと。その後、車の運転が出来なくなり訪問看護から入院生活へ、リハビリでたくさん絵を描いた事など、病気の中で夢中に暮らした三十年を綴った。妹の後押しもあり、夫も了解、三十六人の仲間と一冊の本『生きる力』（岩波書店）が発行された。

息子は予約して買った本を読み、ホームページの佐々木さんの「週刊／ALS患者のひとりごと」を沢山読めるようにフロッピーに入れてくれた。毎日何回も読んだ。佐々木さんはなんと前向きな人だ。佐々木さんにメールをした。その縁で実家が香川と言う事も知り、今回、法事後、私に会いに来てくれることになった。

また、氏は昨年より往復4時間かけて東海大学大学院で保健福祉学を学ばれています。

手も声も出ないから、佐々木さんが文字盤を目で追いヘルパーさんが読上げ、奥さんが書く。「チーム佐々木」は十運転手さんです。

二十一日は、私方はリハビリの先生、夫、妹、長男と大勢で、楽しく有意義な時間を持ちました。

看護師さんありがとうございます

坂出市ふるさと文庫 松川容子



甥の 孫内薇・画

事務局から

日本 ALS 協会入会のお願い

日本 ALS 協会に入会すると、自動的に香川県支部の会員になります。
香川県支部は、日本 ALS 協会からの助成金（本会員一人あたり会費 4,000 円の内、3,000 円）とご寄付等によって運営しております。
活動等の充実のためにも、是非入会くださいますようお願いいたします。

<申込みについて>

- ・香川県支部事務局宛て連絡（メール、電話、FAX等）
 - ・支部総会、交流会、茶話会等の活動時にお申し出
 - ・日本 ALS 協会ホームページからも申込可能
- 入会申込書お渡し
又は送付

<年会費> 4,000 円

入会は随時可能。入会手順等の詳細は、香川県支部 HP「入会案内」を参照

<入会后>

- ・本部より、多彩な情報が盛り込まれた機関誌「JALSA」（年3回発行）等送付
- ・香川県支部からは、活動案内、支部だより「きぼう」、資料等を送付

年会費納入のお願い

令和5年度年会費が未納の会員の方は、納入をお願いいたします。機関誌「JALSA119号」に挟みこまれている振込書をお使いください。

メーリングリスト入会のお願い

会員の情報交換の場として、メーリングリスト（ML）を立ち上げています。令和4年度より、スマホやパソコン等を使用されている皆様には、支部行事等をペーパーからメーリングリストでの案内に変更しております。未入会の方はメーリングリストへの入会をお願いいたします。入会手続きは、下記支部ホームページの「香川県支部ML入会案内」からお入りください。

※支部ホームページ <https://als-kagawa.jpn.org>

支部役員（運営委員）募集

運営委員とは、支部活動を企画・立案し推進するための役員のことです。現在、運営委員は7名ですが、今後の支部活動の発展を図るために、支部活動に関心がある方、ALSの知識・理解を深めたい方、患者・家族の安心と楽しみづくりを応援したい方等、お待ちしております。

協賛のお知らせと、協賛・寄付のお願い

協賛くださり、ありがとうございました(五十音順)

自立ケアシステム香川
 総合福祉サービス株式会社 福祉プラザ高松
 有限会社 ゴトー商事高松
 有限会社 はれ工房

支部の運営、活動等に大切にに使わせていただきます。
 皆様からのご支援をお待ちしております。

【振込先】 ゆうちょ銀行

郵便局から (記号) 16300 (番号) 18005911
 フリガナ ニホンエイエルエスキョウカイカガワケンシブ
 (口座名) 日本A L S 協会 香川県支部

他金融機関から (店名) 六三八 (店番) 638
 (口座の種類・番号) 普通 1800591
 フリガナ ニホンエイエルエスキョウカイカガワケンシブ
 (口座名) 日本A L S 協会 香川県支部

有限会社 **はれ工房**



体にあつたものづくり

クッション材・木材・金属等の加工技術とシーティングノウハウを基礎として、ハンディのある方の椅子(座位保持装置)や、訓練のための道具等を作っています。

フルオーダー 座位保持装置

既製品の車いすでは座れない、使用環境に合わない等の悩みを解決する車いすを一から設計、製作できます。

採型クッション

3次元データに基づきトータルコンタクトの立体的なモールドクッションの製作が可能です。

電動車いす

体の状態や使用環境に合わせた電動車いす選定をお手伝いします。カットアウトテーブル等必要部品の個別製作も承ります。

座位保持装置、車いす、立位保持装置、カーシート歩行器、電動車いすなど各種取り扱っております。お気軽にご相談ください!

有限会社 **はれ工房**

〒761-0902 香川県高松市大川町2182-1
 TEL/FAX 0879-43-6567 haren@koubo.co.jp



重度身体障害者の 地域生活を お手伝いしませんか!!

無資格でもOK!!
 ※要研修受講

内容

重度な肢体不自由な方の自宅を訪問し、排泄、調理、掃除、入浴など生活全般の支援や外出中の介護を実施します。また、医療的ケアが必要な方への吸引や経管栄養等の実施することもあります。

魅力

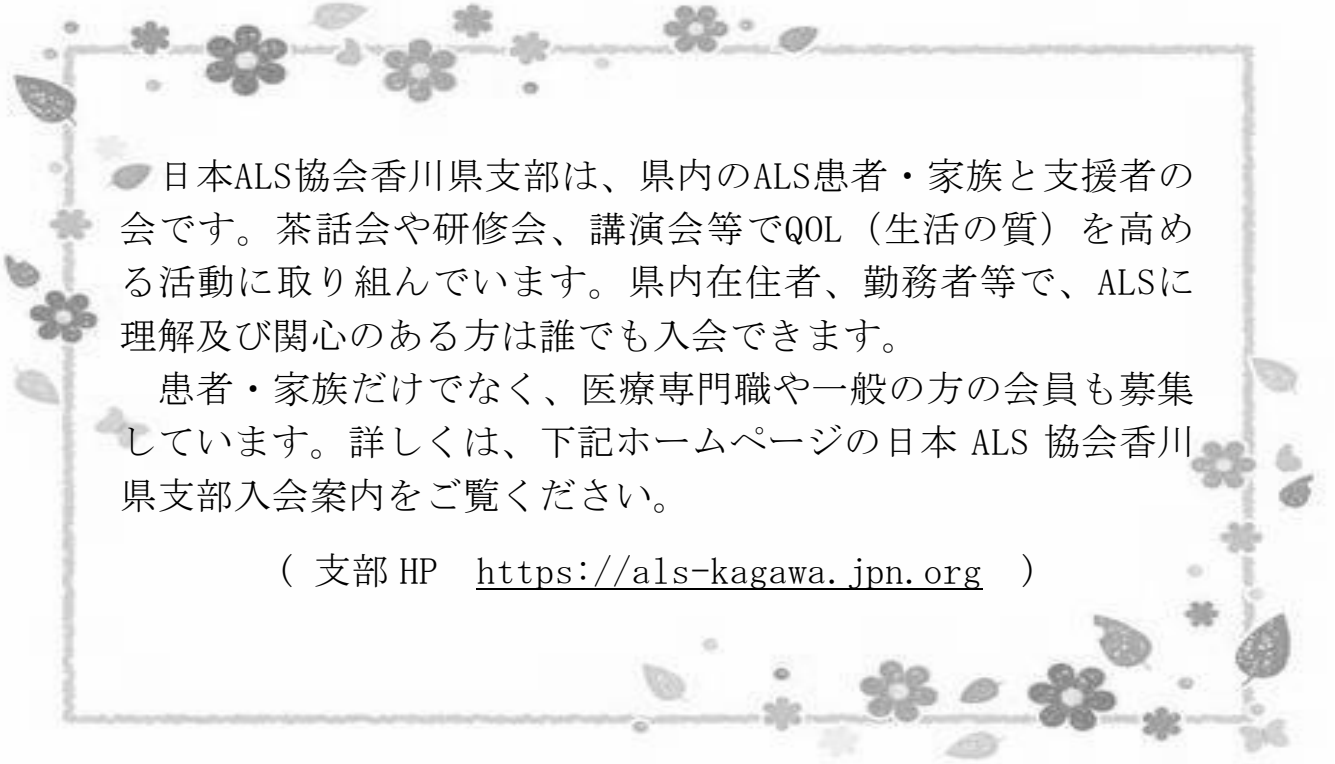
- ・医療的ケアが必要な方の在宅生活を支援できます
- ・人間の可能性が広がります
- ・自分自身が成長できます
- ・柔軟に働けます
- ・看護師等の専門職から助言をもらえます
- ※訪問看護ステーション併設

興味・関心がある方は当事業所までお問い合わせください。

自立ケアシステム香川

住所: 高松市田村町1200-1
 TEL: 087-866-6317





日本ALS協会香川県支部は、県内のALS患者・家族と支援者の会です。茶話会や研修会、講演会等でQOL（生活の質）を高める活動に取り組んでいます。県内在住者、勤務者等で、ALSに理解及び関心のある方は誰でも入会できます。

患者・家族だけでなく、医療専門職や一般の方の会員も募集しています。詳しくは、下記ホームページの日本ALS協会香川県支部入会案内をご覧ください。

（支部HP <https://als-kagawa.jp>）



支部だより 「きぼう 第16号」

編集 日本ALS協会香川県支部

（事務局）〒761-8014 香川県高松市香西南町4-38

TEL(FAX) 087-881-1666

E-mail ganalskagawa42@ma.pikara.ne.jp

U R L <https://als-kagawa.jp>



印刷 石田印刷有限会社