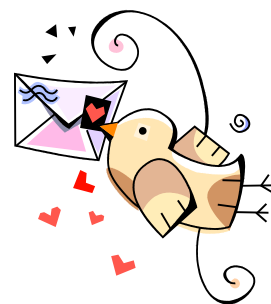


# 日本 ALS 協会 長崎県支部ニュース



2018年10月号



第13回日本 ALS 協会長崎県支部総会が6月30日に開催されました。

会員総数	45名	このうち	ご本人出席	17名
			委任状	7名
			計	24名

総会は、過半数に達し、成立しました。



## 【長崎北病院 佐藤 院長様からご挨拶】

定例の「役員会」や「総会」、「つどい」でいつもお世話になっている長崎北病院の佐藤院長様からご挨拶をいただきました。

『長崎北病院では、4階建ての別館を建てる予定です。1階には地域の交流サロンをつくる計画があります。平日も利用可能で、キッチンなども整備しています。少人数で集まるときなどご利用ください。』

今後も役員会や個別相談など必要時にぜひ利用させていただきたいと思います。患者さんやご家族にとりましても通院時に立ち寄れる場所であり、ご提供に感謝します。



## 【日本 ALS 協会長崎県支部長 熊脇 幾子の挨拶】

6月21日は、世界ALSデーでした。テクノロジーで不可能を可能にし、ALSは必ず治せる病気となることを目標に31歳のALS患者が音楽活動やいろいろな行事に積極的に出演し、もっと多くの方々にALSを知ってもらおうと可能な限り活動を継続して頑張りたいと前向きな姿勢に私も勇気もらいました。

ALS研究の現状では、メディアや大学の研究機構などからいくつもの情報は出ていますが、未だ研究中の情報ばかりで、創薬や治療方法の確立には至っていないのが現状です。早期に創薬の完成や治療方法の確立が本当に待ち遠しいです。

私は、日ごろはデイサービスとベッド上の生活を行き来していますが、時としてコンサートや四季折々の花の鑑賞などに出かけています。今はこのような状態でも目や耳で感じる感動を肌で感じることができます。私も多くの人の支援を受けながらALSは治せる病気となるまで頑張りたいと思っています。



## 【一般社団法人日本ALS協会会長 嶋守 恵之 様からの祝辞】

支部長、支部会員の皆さま、並びに本日参加されている皆さまへ

5月26日の定時社員総会の臨時理事会で会長に選任された嶋守恵之（しまもりしげゆき）と申します。支部総会の開催にあたり一言ご挨拶のメッセージを送らせていただきます。

私たちの共通の願いはこの世からALSをなくすことではないでしょうか。本部では治験研究

に関する最新情報を JALSA に掲載したり、治験勉強会を企画してネットで中継したりしているので、ぜひご覧ください。

今のところ、患者や家族は ALS と闘い、病状と付き合いながら生きていくしかありません。そのために、適切な医療・介護・福祉体制が必要です。国は地域包括ケアシステムを構築すべく社会保障の見直しを進めていますが、地域間格差は厳しく存在しています。東京在住の私はヘルパー不足に苦しみながら何とか療養体制を維持できているものの、地域によっては生活そのものの成立が脅かされるところもあると承知しています。支部と力を合わせて地域間格差を少しでも改善できるように取り組んでいきたいと考えています。

そのためにも皆さまにお願いがあります。皆さまの生活上の悩みや協会への期待をありのままにぜひお知らせください。具体的には何もできないかもしれませんが、でも、真剣に耳を傾けて、協会の活動にどう反映させるか懸命に考えることだけはお約束します。それから、ALS の応援団を増やすのに力をお貸しください。そのためにも皆さまの生活の思いを語るのが一番だと思います。もちろん、マスコミの取材に答えたり、講演会で話したりすることもあるでしょうが、決してそれだけではないはずです。身近な支援者に話し、共感してもらうだけでも十分に応援団作りになると思います。

今日の会が皆さまにとって楽しいものとなることを祈念して挨拶とさせていただきます。いつの日か皆さまにお目にかかれるのを楽しみにしています。

## 【総会内容】

立川副支部長の議事進行で以下のすべての議案が無事可決されました。

- 第 1 号議案 日本 ALS 協会長崎県支部規約改正
- 第 2 号議案 平成 29 年度事業活動報告
- 第 3 号議案 平成 29 年度事業決算及び監査報告
- 第 4 号議案 平成 30 年度事業活動計画
- 第 5 号議案 平成 30 年度事業活動予算
- 第 6 号議案 その他 新役員加入報告

※事前に郵送しました総会資料をご参照ください。



## 【松尾先生のご講演】

支部設立当初からお世話になっている国立病院機構長崎病院特命副院長 松尾秀徳先生にご講演をお願いしました。

難病医療体制を整えるために 20 数年ぶりに長崎に帰ってきたと語られました。今後の長崎県における難病医療体制づくりにぜひご尽力賜りたいと思います。

今回のご講演では、11 年前（2007 年 9 月 13 日）の支部総会でご講演いただいた内容を振り返り、「この 11 年間の進歩；新たな展開」というテーマでご講演いただきました。



## <ALS の歴史について>

1874 年フランスのシャルコーが ALS と命名した（シャルコー病ともよばれた）

1939 年アメリカのヤンキーズのルーゲーリックが ALS に罹患（ルーゲーリック病ともよばれた）120 年間治療法がなかった。

1994 年グルタミン酸拮抗薬（リルゾール、リルテック）開発。生存期間が延長できる薬として初めて出てきた。その後は、薬が開発されていない。

## <ALS 患者の療養環境の変化と支援のあり方>

### • 難病患者の病床の確保事業

長期に入院できる施設があれば、いつでもどこでも、いつまでも入院できるところがある。療養については、今を生きることが大事。共に病気に立ち向かうことができる。

### • ALS 患者さんとの関わり

初めて出会った患者さんは研修医のころ。血漿交換をしている時代。大学院のころは非常に重症な ALS の患者さんに家族が献身的な介護をするのを見てなんとかこの病気が治せないものかと思っていた。ALS の患者さんにどう接すればいいのかわからなかった時もあったが、通常の人と同じように接するのがいいだろうと考えるようになった。

### • 告知と受容の問題、人工呼吸器も小型化し、外出もできるようになった。マスクによる非侵襲的補助呼吸器の利用、意思伝達装置の改良。胃ろう、経腸栄養などの普及に伴い、どれだけのカロリーが必要か、どういう微量元素が必要かなど栄養の見直しが進んできた。

### • 誤嚥防止の喉頭分離術、療養環境の整備、在宅支援ネットワークの構築、QOL の改善の取組みとしてコミュニケーションの問題の取組みについての紹介を行った。

### • 病気の受容と物語の書きかえ。難病の患者さんは告知を受けると非常に絶望してしまうけれどそこから新しい物語を構築できるか、病気になって全てが終わるわけではなく、そこから新しい人生が始まる。自分なりに新しい人生を構築することでその後の人生が大きく変わっていく。ひとたび大きな病気をしてしまうとなかなかそこから立ち上がって、新しい人生を思い描くということとは難しいことだが、そうしていくことで、その後の人生が大きく変わっていくという話をした。

### • 遺伝子の問題、病気を早く見つけるためにバイオマーカーといって血液中の何らかの物質を調べたら、すぐに診断できるとか、あるいはある画像を撮ったらすぐ診断できるとか、そういうものがないかどうか研究が行われていた。

### • コミュニケーションの確保が非常に重要といわれ、コミュニケーションの確保に努めてきた。コミュニケーション機器、IT 機器の積極的な活用は QOL を改善する可能性が高い。メール上では健常者とのやり取りも可能である。IT 機器をうまく活用して、2007 年は 아이폰 が発売になったころ。IT 機器の進歩を療養の中にうまく取り入れていく必要がある。

### • 唾液の自動吸引装置もそのころに開発が始まり、現在は実用化されたたくさんの方が使用している。

### • 臨床治験についての話、終末期医療のあり方について話をした。そのころ遺伝子のことで患者さんやご家族にご協力をいただき、病気がどういう風に進んでどういう風になっていくのか調べ、同時に血液を採って遺伝子を調べることをスタートした。これについては現在も進行中であり、徐々に結果が出てきている。

### • 遠隔医療、離島なども遠隔医療で、わざわざ島まで行かなくとも画像を視て相談にのれるのではないかとそういうことも今後、検討していきたい。

### <ALS 治療薬の開発状況>

- リルゾール（グルタミン酸の作用の抑制）
- 神経栄養因子製剤：11年であまりうまくいっていないものはあまりない。  
抗酸化作用（Co-Q10enzyme）：うまくいかなかった。多系統萎縮症という変性疾患に効くかもしれないといわれている。
- VitB12の大量投与：治験中、一回目の治験はうまく結果がでなかった。
- エダラボン：脳卒中の急性期に使っていた薬は、多少いいのではないかと、最初の治験はうまくいかなかったが、その後、患者さんの希望もあり、もう一回やってほしいということで、診断されて間もない、症状の軽い人たちに行ったところ、いい結果がでて、現在使われている。現在、この薬は、アメリカ、ヨーロッパでも使えるようにしようということで、申請をして一部承認をされ、世界的に使われる薬になるかもしれない。その他は、まだうまくいっていない。
- 治験は、薬の評価をするために科学的に評価しなければならないので、いろいろな制限があるのも事実である。

### <この11年の進歩；新たな展開>

2006年：ALSの神経内の蓄積物ユビキチン陽性封入体でユビキチンが結合している蛋白はTDP-43であることが報告

2006-07年：iPS細胞が樹立

2008年：家族性ALSの原因遺伝子として、TDP-43遺伝子変異が同定 グリア細胞がALS発症に関与することが報告。ALSは、神経細胞が弱る。運動神経そのものが原因ではなく、その神経の周りをサポートするグリア細胞が弱っていることが原因で発症するのではないかという説が出てきた。

2011-14年：東北大学で肝細胞増殖因子（HGF）の投与治験中

2012年：ノーベル生理学・医学賞…iPS細胞 TDP-43タンパク質の安定化がALSの発症と関連

2014年：難病法制定 対象難病の拡大

2016年：ノーベル生理学・医学賞…オートファジー（細胞の中で不要になったたんぱく質を処理する機構）ALSにも深く関わっている。2つのノーベル賞がALS研究の進歩の突破口を開いたといえる。ALSを対象とした肝細胞増殖因子（HGF）の第Ⅱ相試験が開始され、現在も続いている。（東北大学、大阪大学で行われている。）

2017年：脊髄のグリア細胞の機能異常がALSに似た進行性の筋力低下や脊髄運動ニューロンの脱落を引き起こすと発表。

2018年5~6月：TDP-43異常凝集体を除去する新たな治療抗体に成功したという報告があった。

### <神経変性疾患について>

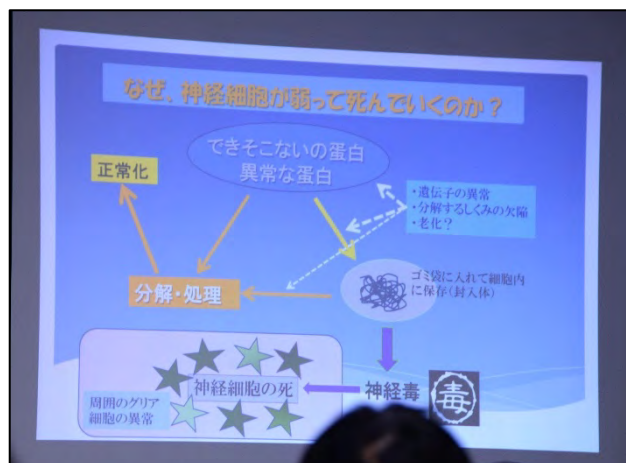
ALS（運動神経）、パーキンソン病（大脳基底核黒質）、アルツハイマー病（脳の神経）は、神経変性疾患と言われている。これは、神経細胞が早く弱って死んでいく状態である。

## <神経細胞とグリア細胞>

神経細胞＝ニューロンに栄養物を渡したり、掃除したり、サポートする細胞をグリア細胞 という。グリア細胞については、よくわかっていなかったが、培養することができるよう になって細胞の機能がわかるようになり、神経細胞が弱っていくことに関係があることがわかってきた。完全にわかったわけではないが、10年後、グリア細胞についてもっとわかってくると、ALS の治療に貢献するだろうと考えられている。

## <なぜ、神経細胞が弱って死んでいくのか？>

細胞内のできそこないの蛋白や異常な蛋白を分解・処理して正常化する過程をオートファジーという。しかし、遺伝子の異常や老化で分解する処理能力が低下してくる。このような蛋白が細胞内で増えてしまうとゴミ袋に入れて細胞内に保存しようとする。これを封入体という。神経変性疾患には、この封入体がでてくる。できそこないの蛋白を閉じ込めているのが封入体で、通常は分解・処理すればよいが、蓄積していくとこれが、神経毒となり、グリア細胞や神経細胞を障害するのではないかと考えられている。ALS の場合のできそこない蛋白は、TDP-43 だろうといわれている。



ALS の場合のできそこない蛋白は、TDP-43 だろうといわれている。

## <ALS の治療>

- 根本的な治療はまだ確立していない。
- リルゾール（内服薬）とエダラボン（点滴）が使われている。
- ALS を対象とした肝細胞増殖因子（HGF）、メコバラミン、ペランパネル（抗てんかん薬）の治療が行われている。
- HGF の第Ⅱ相臨床試験が東北大学病院、大阪大学病院で実施されている。
- 高用量メコバラミンの第Ⅲ相臨床試験は、2017年11月に徳島大学で開始、全国18施設で行われる予定。
- ペランパネルの臨床試験は、2017年4月から東京医科大学病院をはじめ、全国12施設で実施。

## <再生医療とは>

主な肝細胞であるES細胞、iPS細胞、体性幹細胞であり、これらの細胞は分化し、個体ができるようなもので、倫理的問題もある。このような細胞を誘導してやることで、例えば神経細胞を使って移植するなど行われてきたが、動物実験ではうまくいったが、移植は、ほとんどうまくいっていない。その原因は、移植した先でがん（奇形種）ができやすい。神経系で移植した場合は、腫瘍化の問題と周辺の神経とうまく神経ネットワークが作れるかどうかが鍵になっているが、今のところあまりうまくいっていない。