

# 月刊 難病と在宅ケア

2018

# 3

Vol.23 No.12

Home Health Care for the People with Intractable Diseases



## 特集1 筋ジストロフィーに対する治療開発の現状

巻頭言 武田 伸一 (国立精神・神経医療研究センター)

第1部 デュシェンヌ型筋ジストロフィーのエクソン・スキップ治療法  
青木 吉嗣 (国立精神・神経医療研究センター)

第2部 肢帯型筋ジストロフィーに対する治療開発  
砂田 芳秀 (川崎医科大学)

第3部 福山型筋ジストロフィー  
戸田 達史 (東京大学)

第4部 筋強直性ジストロフィーに対する治療開発の現状  
高橋 正紀 (大阪大学)

第5部 顔面肩甲上腕型筋ジストロフィーの治療法開発の現状  
三橋 弘明 (東海大学)



## 特集2 各種難病の最新治療情報

第1部 頸椎OPLLに伴う神経症候  
三原 久範 (横浜南共済病院)

第2部 急性呼吸窮迫症候群~ARDS~  
花岡 正幸 (信州大学)

第3部 COPDの病態と治療の展望  
市川 朋宏 (東北大学)

第4部 高齢発症てんかんの診断と治療  
赤松 直樹 (国際医療福祉大学)

### 【編集委員】

- 水澤 英洋 国立精神・神経センター理事長
- 横倉 義武 日本医師会会長
- 福井トシ子 日本看護協会会長
- 山本 信夫 日本薬剤師会会長
- 猪口 雄二 全日本病院協会会長
- 川村佐和子 聖隷クリストファー大学教授



写真紹介 与えられた道をしっかり生きて行こう ..... 増田 靖子 2

## 特集1 筋ジストロフィーに対する治療開発の現状

巻頭言 .....	武田 伸一 他	5
第1部 デュシェンヌ型筋ジストロフィーのエクソン・スキップ治療法 ..	青木 吉嗣	6
第2部 肢帯型筋ジストロフィーに対する治療開発 .....	砂田 芳秀	10
第3部 福山型筋ジストロフィー .....	戸田 達史	14
第4部 筋強直性ジストロフィーに対する治療開発の現状 .....	高橋 正紀	18
第5部 顔面肩甲骨上腕型筋ジストロフィーの治療法開発の現状 .....	三橋 弘明	23

## 特集2 各種難病の最新治療情報

第1部 頚椎 OPLL に伴う神経症候 .....	三原 久範	28
第2部 急性呼吸窮迫症候群～ ARDS ～ .....	花岡 正幸	33
第3部 COPD の病態と治療の展望 .....	市川 朋宏 他	37
第4部 高齢発症てんかんの診断と治療 .....	赤松 直樹	42

人工呼吸 急性期人工呼吸の基本 .....	宮本 恭兵	46
筋ジストロフィー HAL 医療用下肢タイプの保険治療を有効に活用する ..	中島 孝	50
筋ジストロフィー HAL 医療用下肢タイプによる治療を体験して .....	佐藤美奈子	51
脊髄小脳変性症 新しい ALS/SCA 病 (Asidan) の臨床 .....	太田 康之 他	55
在宅医療 在宅医療の今と明日への課題～訪問診療の現場から～ .....	宮崎 之男	60

ニュース／書評 ..... 13 / 36 / 45 / 59

表紙の写真  
 写真上 『いのち』と『笑顔』の発表会 後縦靭帯骨化症患者の増田靖子さんがたくさんの笑顔が咲きますようにと準備している (2頁参照)  
 写真下 増田靖子さんがこどもレク「ミュージカルを見に行こう！」を開催 子どもたちの輪が広がり、病気の枠を越えた交流の場に! (2頁参照)

2016年度よりスタートした『いのち』と『笑顔』の発表会（知ってほしい、病気と生きる子どもたちに必要なこと）での挨拶



北海道難病連 札幌地区研修会「防災対策を考えよう」をテーマにグループ討議



こどもレク「ミュージカルを見に行こう！」を開催 子どもたちの輪が広がり、病気の枠を越えた交流の場に！



北海道難病連 チャリティクリスマスパーティー 年末の一大イベント。患者さん、ご家族 200名が集まりました。

## 平成 16 年、44 歳の時に発症

仕事大好き、スポーツ大好きでした。とりわけスノーボードが大好きでした。25 年ほどバトミントンも続けていました。そんな私に平成 16 年、突然、足の痛み・しびれ。こわばり、歩行障害が襲いかかり、立つと転ぶ、転ぶと全く動けなくなる日々が続きました。

## なかなか原因がわからなかった

最初、坐骨神経痛と診断されました。低周波、牽引、足浴を続けていました。そのうちに靴下は履けない、ズボンが思うように履けない、階段を踏み外すなどから A 病院を紹介してもらいましたが、よく分かりませんでした。とても歩きづらくなっていました。

B 病院で多くの医師の診察を受けました。やはり坐骨神経痛と言われ、なんだか不思議な感じがしながら痛

み止めの薬を飲み、リハビリを続けていました。この時 44 歳、一番輝く人生を歩き始めるはずでした。自力では歩くことも出来ず、倒れたら何時間もそのまま動くことが出来ませんでした。お風呂場で倒れて出れなくなったこともあり。出勤する主人にオムツをはかせられ「倒れたら汚れても構わない、そのままになっていなさい」と言われていました。

## 胸椎 6 番の肋骨をはずし内臓を避けて行う手術

冬になった頃には本当に動けなくなり、C 病院の H 先生の紹介で S 医大に入院して検査の結果、「頸椎、胸椎、腰椎の後縦靭帯骨化症」と診断されました。「重症です。即手術しますが車椅子生活になります。難病手続きと障害者手帳の申請をします」と言われました。自分に何が起きているのか、自分がどうなってい

くのか理解する余裕もないまま、平成 17 年 1 月、K 先生の執刀により胸椎 6 番の肋骨をはずし内臓を避けて行う「胸椎前方固定術」を受けました。輸血を 1000cc、8 時間かかりました。術後 2 週間、動くことも出来ず足も動きませんでした。寝たきりの私は泣くことが日課になりました。でも、「歩きたい・・・トイレは自分で行きたい。必ず歩く・・・」とあきらめることはありませんでした。（病気は脊柱管の中の靭帯が骨になり脊髄を圧迫して手足、体幹のマヒや痛み、痺れを起こす難病です）

## 壮絶なりハビリ

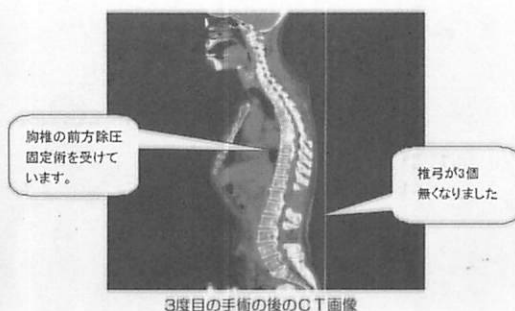
E 先生による壮絶なりハビリが始まり、必死で頑張りました。AKA 博田法により、6 カ月後には杖歩行ができるようになり、1 年後、車椅子から杖歩行に達しました。平成 17 年 10 月に同じ K 先生の執刀により、腰椎 3 番の椎弓を切除しました。



北海道難病連の専務理事としても道内各地の患者会のみなさんの力をおかりしながら活動をつづけています。



入院、手術を繰り返し、気持ちが空回りする日々



椎弓が無くなった



リハビリを「友」として、与えられた道をしっかり生きていく



ヘルシーソサエティ賞を受賞。ともに歩んできた皆様に感謝です。

## 3回目の手術。胸椎12番、腰椎1番の椎弓も無くなった

平成21年7月、激痛のために寝ることも食べることもできなくなり、腰椎の手術をすることになりました。T先生により、胸椎12番、腰椎1番の椎弓の切除をしました。この3度の手術により脊髄への圧迫はとれましたが、いずれの椎弓も金具で固定していないので体幹の筋肉を鍛える必要があり、筋肉増強トレーニング、リハビリが始まりました。それは過酷を極めました。

### 衝撃の宣告

頑張ったおかげで、少し笑顔を取り戻していましたが、医師が異変に気づき、泌尿器科で検査しました。「OPLLのため排尿障害。薬でも良くなりません。腎臓機能も低下したら困るので今日から自己導尿をして下さい。治ると思わないほうがいい

ですよ。一生。」診察を出て椅子に座ったままだけの時間が経っていたのでしょうか、夫や友人も呼ばれ説明を聞きました。私はこの日から笑うことは無くなり、拒食症になり、退院まで3ヶ月かかりました。自己導尿、受けとめたら楽になるのか… 苦悩の日々を過ごしました。

### 大阪のY先生によるセカンドオピニオン

痛みがひどいときはステロイドの点滴などもしてもらっていました。

平成22年、大阪の会に相談して大阪のY先生のセカンドオピニオンを受けました。先生は今までの経緯をしっかりと聞いてくださり、丁寧な触診もされ、私の思いにも耳を傾け、「大変でしたね。頑張りましたね。手術はきちんとなされています。膀胱機能に関しては、腰の神経の影響なので難しいでしょう。痛みに関しては、オピオイドがいいでしょう。

来てくれたらいつでも診ますよ」と言ってくださいました。優しいお言葉に泣き崩れてしまいました。このセカンドオピニオンにより、私の人生が大きく変わりました。

### 与えられた道をしっかり生きて行こう

「与えられた道をしっかり生きて行こう」と思いを改めました。リハビリに励みながら、闘病中に支えとなった北海道脊柱靭帯骨化症友の会や北海道難病連などの活動に以前にも増して参加しました。

2011年4月には北海道の会の副会長兼事務局長に選任されました。大きな役目をになってしまったが全うしなければと思っていたら、新会長が突然辞任されました。会がピンチになり、会長の代行と事務局をしなければならぬ事になりました。毎日の業務をこなすのに痛みを抑えるためのステロイドの点滴を続けた



難病対策の充実を求める請願署名を毎年、国会へ届けています。

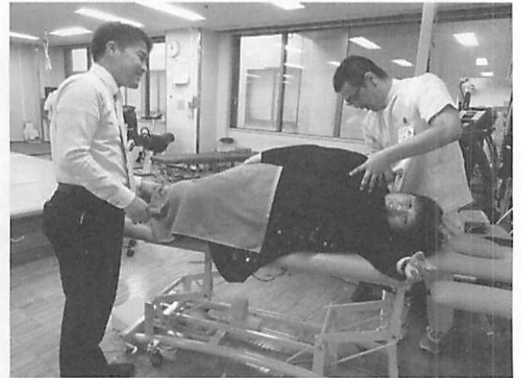


北海道難病連  
チャリティ  
バザー たく  
さんのバザー  
品を看板娘た  
ちが売り切り  
ました！



医療講演・相談会  
(高畑先生、池川先生、増田)

担当の理学療法士の先生、いつもありがとう！



ため、20キロも体重が増えてしまいました。その後、全脊柱連（全国脊柱靭帯骨化症患者家族連絡協議会）の副会長にも選任されました。2010年には会長に選任されました。北海道の会、今では次の時代を担う方々に活躍していただけるようになってきました。懇意にしていた理学療法士さんの協力を得て「家庭でできるリハビリキャラバン」、北海道全土の医療過疎地域に赴いてリハビリの会を開催でき、皆さんに喜んでいただきました。

北海道難病連は専務理事になりました。道難病センター内に気軽に立ち寄れる相談ブースを開設しました。患者さんや患者団体間のオープンな交流がいつそう進むようになったように思います。先生とともに子供さんの難病支援にも取り組み、従来の子ども難病支援の枠を破って、小児・成人の別無く対応できるようにできたかと思っています。

全脊柱連では、脊椎・脊髄専門の

整形外科医・脳神経外科医と連携・協力し、脊柱靭帯骨化症に関する情報収集や情報発信、医療講演会などを通して啓蒙活動も行っています。特に病気の原因や治療法の究明には研究側と患者団体が「車の両輪」となって進めていくことが必要と考え、厚生労働省が行う調査研究活動に積極的なかわりを続けています。結果として、病気の原因遺伝子を世界に先駆けて特定していただきました。

### ヘルシーソサエティ賞受賞

平成29年3月、より健全は社会作りを目指し、献身的に素晴らしい活動を行っている人に授賞されるヘルシーソサエティ賞という賞をいただきました。私がいただくことで、多くの方が力づけられると。私にはとても大きすぎる賞です。この賞は、私と同じように活動されている方々、いろんな面から支えてくださってきた方々に対する賞だと思い

ます。私が代表していただけたと心から思え、いろんな想いも去来して、涙が止まりませんでした。

### 幸せ

間断なく襲ってくる痛み、痺れ、ステロイドの副作用、思うように物事が進まない悩みはありますが、自分が頑張ろうと定めた道、この道を一生懸命歩いていくしかありません。車いす、杖、それらに頼らないといけない状態も繰り返しています。自分の時間はもちろん休みもなかなか取れず、毎日とても忙しいです。都合4回の手術と懸命のリハビリとステロイドにより、何とか杖にも頼らず自力で歩いています。皆さんと一緒に自力で歩いていく、これにすぐる幸せはありません。