

鈴鹿の風

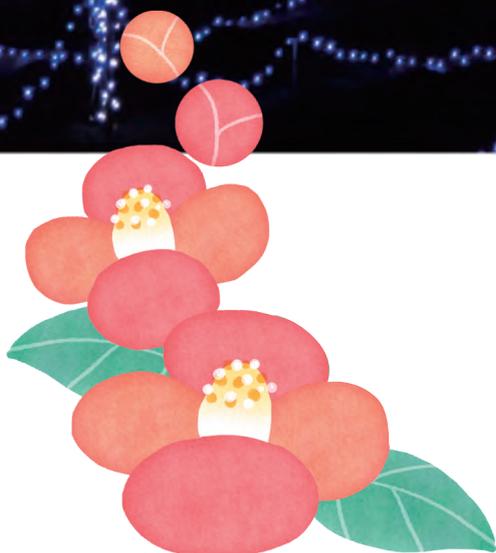
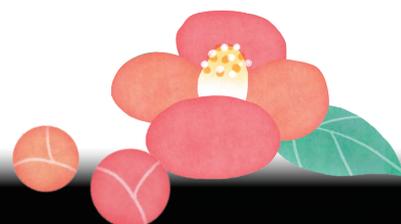
すずかのかせ

ALSの新しい治療

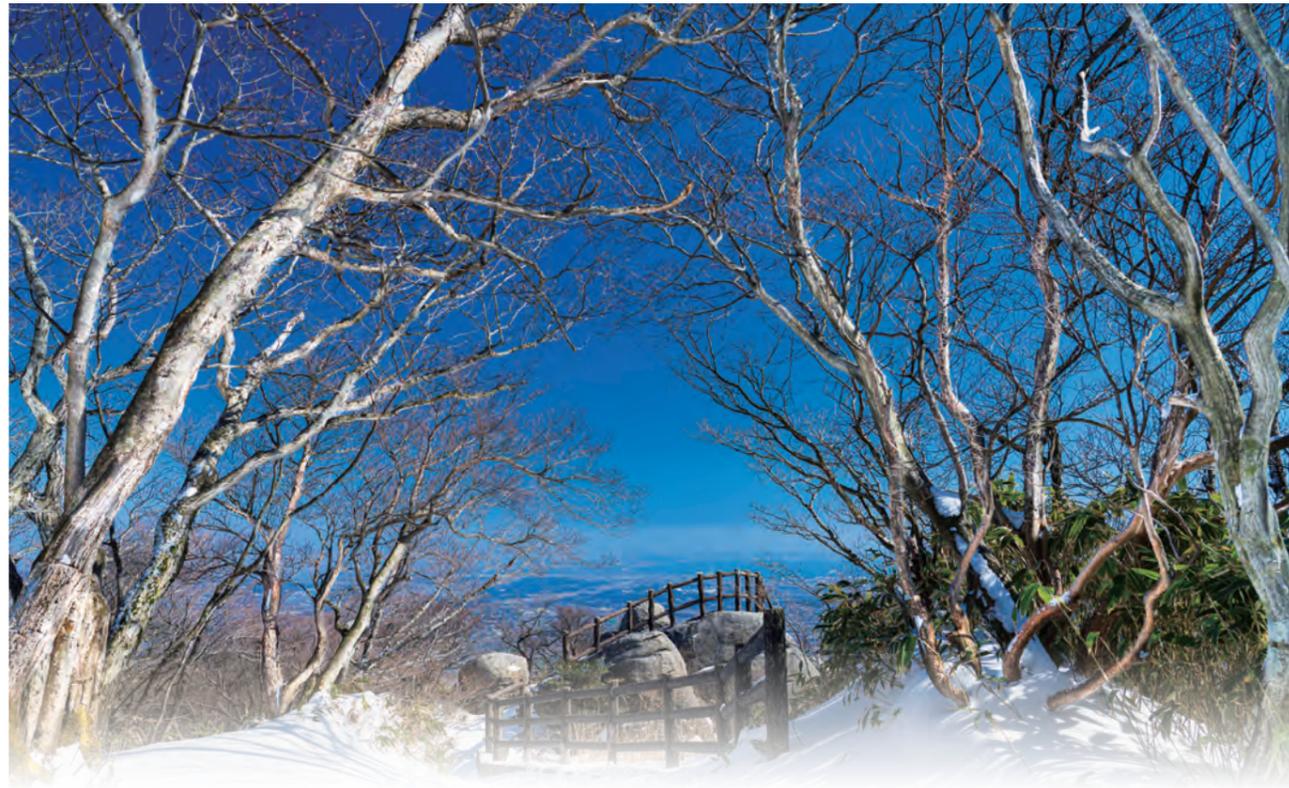
院長 久留 聡

VOL.
53

独立行政法人国立病院機構鈴鹿病院広報誌



第3回生き生き健康フェア
療育指導室からのお知らせ
名誉院長の部屋



ALSの新しい治療

独立行政法人国立病院機構鈴鹿病院 院長 ^く久留 ^{さとし}聡



筋委縮性側索硬化症（ALS）に対する新しい治療薬が出ました。メコバラミンというビタミンB12の注射薬です。ALSに対しては長らく有効な治療薬が無い時代が続いていましたが、1990年代にリルゾールが承認され、つづいてエダラボン（注射、内服）が世に出て、ようやく3種類目ということになります。来年には遺伝性ALSに対する新しい治療薬が出るようです。

ALSは診断も治療も難しい難病中の難病です。新しく薬が認可されるには治験というプロセスを経る必要があります。ALSに対してもこれまでにいくつもの候補薬が試さ

れたのですがなかなか認可にまではたどりつきませんでした。今回の新薬も一度治験で涙を呑んだ経緯があるのですが、対象を発症早期の患者に限定した試験でようやく良い結果が得られたのです。どんな疾患にも当てはまることですが早期発見早期治療が成功のカギです。ただALSに関しては初発の症状も、進行の速さも様々で、鑑別すべき疾患も多いので早期に診断を確定するのは容易ではありません。頸椎症が疑われて手術しましたが良ならず、その後にALSを診断されたようなケースもあります。また手足の症状より先に嚥下や呼吸が悪くなるようなタイプ

もあります。ALSの診断は脳神経内科の専門病院での診察や検査が必須です。

上述した3種類の薬の作用するメカニズムはそれぞれ異なります。いまだALSが発症する原因や機序は不明な点が多いと言わざるを得ません。しかしながら2001年にTDP-43という「重要参考人」が捜査線上に浮上し一気に研究が進みました。基礎研究の分野ではiPS細胞やシングルセル解析といった最新鋭の強力な武器を手に入れたことでALS研究のさらなる進展が期待されます。難病界のラスボスともいべきALSを倒すべくまだまだ闘いは続きます。

● 第3回生き生き健康フェア開催しました ●

令和6年11月27日（水）、イオンモール鈴鹿において、生き生き健康フェアを開催しました。当日は健康チェック、相談コーナー等のブースを設け、多くの方にお立ち寄りいただきました。



成人式（二十歳のつどい）

1月15日（水）に成人式（二十歳のつどい）を開催しました。今年度は1名の患者さんが20歳を迎えられました。同じ病棟の患者さんも「一緒にお祝いしたい!」と駆けつけてくれ、とても温かい祝福ムードの中で執り行われました。

式典では、「新成人の誓いの言葉」「病院長式辞」「来賓祝辞」「記念品・花束贈呈」等が行われました。「新成人の誓いの言葉」では、患者さん自身が「お父さんとお母さんが私を産んでくれたおかげで、私はいろんなことに会えることができました」と話され、感動の一場面になりました。

今年度、20歳を迎えられた患者さんは1名でしたが、鈴鹿市役所の皆さん（成人式ご担当のスポーツ部文化振興課の皆さん）、三重県立杉の子特別支援学校の皆さん（教頭先生やメッセージを寄せてくださった元担任の先生方）、鈴鹿病院の職員（院長・副院長・看護部長・事務部長等をはじめ、たくさんの職員）、そして、保護者の皆さんと一緒に「20歳」をお祝いできたことは、とても嬉しく、素敵な1日となりました。

療育指導室 丸澤由美子

療育指導室からの
お知らせ



しまじろう病院訪問プロジェクト2024 いっしょに笑おう☆オンラインキャラバン

12月10日に「しまじろう病院訪問プロジェクト2024いっしょに笑おう☆キャラバン」の「しまじろうオンラインクリスマス会」が開催されました。(ソニー生命保険株式会社と株式会社ベネッセコーポレーション〈こどもちゃれんじ〉の共同企画)

この企画は、皆さんお馴染みの?！しまじろうとおねえさんが東京からオンラインで各施設や病院(十数か所)とつながり、クリスマス会をしよう!!…というものです。

鈴鹿病院もこの企画に参加できる券を手に入れることができたので、全病棟に参加者を募り、当日は各病棟のダイナーやお部屋、3階のプレイルーム等を集まり、総勢50名以上の患者さんが参加されました。とても賑やかで楽しいクリスマス会になりました(アーカイブ配信も大活躍しました!)

イベント中は、普段であれば職員はイベントの進行(運営)をしながら、患者さんたちの体調管理や様子を見守り…とバタバタしています。しかし、今回は企画していただいたクリスマス会なので、職員も患者さんと「一緒に」イベントを楽しみながら、ゆったりと患者さんにかかわる時間ができ、患者さんの細かな行動、言葉、表情を見ることができる、素敵な機会になりました。

患者さんたちは、しまじろうが出てくると不思議そうな表情をしたり、すぐそこにいるのかと思って手を伸



©Benesse Corporation 1988-2025/しまじろう

ばしたり、職員に“あれは???”と指をさしたり、一緒にクイズを考えたり、歌ったり…と、さまざまな姿を見せてくれました。患者さんにとっては、職員と一緒にクイズを考えたり、一緒に手遊びしたりして、“楽しい”“嬉しい”気持ちを共有でき、笑顔いっぱい、楽しそうに過ごしていました。

年末年始は、インフルエンザや新型コロナウイルス感染症等、感染症の流行する時期。そのような中では、なかなか東京からゲストをお迎えすることはできませんが、それでも、「いろいろな取り組みがしたい!」という気持ちが届き、東京と三重(鈴鹿市)をオンラインでつなぎ、いつもとは違ったクリスマス会を開催することができました。

鈴鹿病院は入院生活が長い患者さんたちも多くいらっしゃいます。それでも、患者さんたちに少しでも楽しい・有意義な時間を提供できれば…と思い、職員はいろいろなイベントを企画したり、今回のような企画に応募したりしています。2~3月は大きなイベントはありませんが、春から院外レクレーションを企画しています。患者さんたちの思いを少しでも汲み取り、かなえるべく、今後もさまざまな取り組みを行いたいと思っています。またその時の様子も、今後お伝えできればと思っています。

療育指導室 丸澤由美子



昨年5月に報道されました当院で起きた一連の虐待事案につきまして、皆様にご心配とご迷惑をおかけしていることをお詫び申し上げます。

掲載致しました写真は、改善の一環として行っている虐待防止のための院内研修の様子です。職員一同が一気に受講することが難しいため、複数回に分けて進行中です。

現在、三重県にご指導いただいております改善計画書を修正中で、次号に虐待について掲載しあらためてお詫び申し上げます予定です。

副院長 南山 誠



名誉院長の部屋

味わいのDNA異常 パンダの場合、ヒトの場合

名誉院長 小長谷 正明



5本の指に、手首の親指のような突起で竹を握っている。

パンダは可愛いね。子供の頃、図鑑で大熊貓（パンダ）の絵を見て、“ウソだろう、こんなに愛嬌のある動物が本当にいるのか”と驚きながら感心した。大学生の時には東京の上野動物園に中国からやって来た時はミーハーになり、従妹と一緒に長い列に並んで観に行ったものだ。風太君のようなレッサー（小）パンダともども竹がご馳走で、肉を食べることはない。かといって、姿や顔つきはクマにそっくりだ。そして、大小のパンダは、竹を持つために手首に他の動物にはない独特の骨があり、学問的にこれらの分類が長らく議論になっていた。近年のDNA分析で、パンダはクマ、レッサーパンダはアライグマの仲間だということやと落ち着いた。きっと、大昔の黒クマの遺伝子が変化し、耳と目の周り、手足を残して体毛が白くなってファニーフェイスになったにちがいない。

そして、食べ物の変化も進化に伴ったはずで、最近読んだ『進化生物学』という本にはパンダの味覚変化はDNAの“フレームシフト”に因ると書いてあった。“フレームシフト”という言葉に一瞬アレッと思った。筋ジストロフィーの勉強でさんざん目にした言葉

が、趣味の暇つぶし本に出てきたのだ。考えてみれば、進化も遺伝病と同じくDNA変異の結果だから、当たり前かもしれないが・・・。

このDNA、正式にはデオキシリボ核酸で舌を噛みそうだが、20世紀の終わり頃から、誰もが口にするようになった。生命の設計図と言われるように、細胞を造る情報が書き込まれている。もちろんペン書きではなく、パソコンのような電気信号でもなく、4種類の核酸塩基という化学物質の組み合わせでタンパク質を造るアミノ酸を表している。3個の核酸塩基で一つのアミノ酸を表しており、言葉で例えるならば、“リ”と“ン”と“ゴ”という3文字で“リンゴ”を表すように。

ところが、親から子への遺伝情報の受け渡しや、細胞分裂などでのDNA変異、いわば書き写しミスが起こることがある。点変異といって一文字だけが変わってしまうと、“リンゴ”が“ダンゴ”になったり“メロ

ン”が“マロン（クリ）”になって別のタンパク質ができたり、時には“トマト”が“トマレ”に変わってタンパク質ができなくなってしまう。“フレームシフト”というのは、文字が吹っ飛んでしまって3文字ずつの枠組みが狂い、“リンゴミカン・・・?”が“リンゴカンイ”になって言葉にならない。細胞レベルではタンパク質ができない。ほかにもいろいろパターンで、DNA変異による遺伝子変化は起こる。

鈴鹿病院に多いデュシェンヌ型筋ジストロフィーは、ジストロフィンという筋細胞を衝撃から守るタンパク質の遺伝子異常である。異常DNA文字列前後の正常部分を繋げて、短いけれども機能はあるジストロフィンに変える治療法もある。また、“トマレ”の部分を読み飛ばす治療法も開発されている。現段階では特定部位異常の薬しかないようだが、もっと多くの患者さんに有効な薬ができるのが待たれている。

では、パンダの進化とDNAはどうなんだろう。パンダはクマの一種なのだが、肉を食べない。肉を味わえないの

遺伝子変異とタンパク質異常

正しい配列 **リンゴミカンイチゴメロントマトレモン** 正常タンパク質

ミスセンス置換 **ダンゴミカンイチゴマロントマトレモン** 変異タンパク質

ナンセンス置換 **リンゴミカンイチゴメロントマレレモン** 設計図読取り中止 タンパク質欠損or変異

フレームシフト

1文字抜け **リンゴカンイチゴメロントマトレモン** 設計図が読めない タンパク質欠損

3文字抜け **リンゴイチゴメロントマトレモン** ミカンが抜ける 変異タンパク質

さらに、トマトの2番目のトが抜けるとトマレになってしまう（ナンセンスシフト）



ネコに饅頭？

かもしれない。そこで、先ほどの本の著者の佐藤淳先生がパンダの味覚センサーのDNAを調べてみた。

その前に味覚についておさらいしてみよう。味覚には甘味、塩味、酸味、苦味それに旨味があり、甘味は基本エネルギー源の炭水化物、塩味は塩化ナトリウム、旨味は肉や魚、キノコなどに含まれるある種のアミノ酸や核酸と、生命に必要な物質への反応である。食べ物の腐敗や毒への警報が酸味と苦味だ。この五つの基本的な味覚に、触覚や温冷覚などの普通感覚がミックスして、タルタル・ステーキやひつまぶしのような複雑で美味しい味わいを脳にもたらしてくれている。味覚センサーは（受容体）、舌の奥や縁にある味蕾という組織の中にあり、それぞれの味覚ごとのDNA情報も明らかになっている。

佐藤先生の研究では、パンダの旨味センサーのDNAにフレームシフトやトマレが起こっていて機能していなかった。つまり、ご先祖様のクマが持っていた肉を味わう能力が失われ、竹に特化した植物食に変わったのだ。だから、中国四川省の山奥を彷徨っていてもパンダに食べられてしまう心配はなさそうだ。これを退化というのか進化というのは言葉の綾だが・・・。

先生はほかの動物の味覚DNAも調べた。クマやイヌは食肉類といっても果物などの植物も食べる雑食で、味覚はそろっている。友達のゴールデンリトルヴァーはケーキが好物で、ついには丸々と太った羊のようになってしまっ

た。しかし、ネコはちがう。ライオンもトラもちがう。ネコは究極の肉食嗜好の偏食動物なので甘味センサーのDNAはフレームシフトで機能していないという。きっと、ティラノサウルスもネコと同じように旨味嗜好で甘味はいつでもよかったらう。化石動物の味覚DNAは調べようもないが、恐竜の子孫といわ

れている鳥類には甘味センサーDNAはない。例外的に蜜を吸うハチドリは、旨味センサーDNAが変化して甘味を感じるようになってきているという。

だが、お魚を啜えたドラネコは、饅頭に見向きもしないわけではない。ご主人様の食べる物に興味を持っているだけだというのが、本当だろうか？先日は僕の塩大福に鼻を寄せていたし、昨日はクリスマスシュトーレンを舐められてしまった。別の味がするのかもしれない。5種類の味覚に加えて、脂肪味や澱粉味、カルシウム味があるともいう。

海に棲むアザラシやアシカは、甘味だけでなく旨味センサーのDNAもフレームシフトやナンセンスシフトで壊れている。イルカやクジラも塩味以外の味覚センサーのDNAは働いていない。これらの動物は餌を丸呑みにするので、サカナやエビの旨味すら感じる必要は無いらしい。海の中の動物なので、食べ物を味わおうにも塩辛いだけなのだ。ならば、なぜ塩味だけを感じるのだろう？淡水の川の迷い込まないためだろうか？でも、肉食のシャチだけは旨味が分かりそうだが、シャチの味覚論文は見当たらなかった。

ヒトには味盲とよばれる味覚異常がある。全ての味ではな

く、フェニルチオカルバミド(PTC)という化学物質の苦味を感じないのだ。ある化学研究室で実験中に爆発が起こり、PTCが飛び散った。すると人によって強い苦味を感じたり感じなかったりして、味盲の存在が分った。頻度は、インドやヨーロッパでは40-50%にもなる民族もあるが、日本人は10%台という。遺伝性で、苦味センサーのDNA異常が分かっているが、フレームシフトではなく、点変異が3箇所できている。永年に亘って料理の腕を振るってきた夫が味盲だと分かって虚しいと離婚した女性もいた。が、ダメなのは苦味だけなので、その夫はそれなりに手料理の味わっていた苦だ。尤も、コーヒーの違いが分かる男ではなかったらうが・・・。

佐藤先生は、自分の研究が世の中にどんな役に立つのだろうかと、自嘲しながら研究をされておられたが、そんなことはない。きっと、味覚センサーのDNA異常も、ご自分が思っている以上に進化や感覚の働き、或いは病気の謎を解き明かす礎になるにちがいない。

150年前に膿を顕微鏡で覗いて、白血球にゴミのような物質を見つけた人や、100年前にそれを調べてデオキシリボ核酸と名付けた学者などは、それらのことが今日の分子生物学や遺伝子治療などという世界に発展するとは思いだにしないらう。科学研究にはそんな“かくし味”がある。



カンカン、ランランがやってきた。(1972.12.上野動物園にて)

■ 外来診察担当表 (2025年2月1日現在)

	月	火	水	木	金
脳神経内科	南山	小長谷	久留	小長谷	久留
	木村・野田	酒井			
内科	野口	野口	牧江	落合	
		落合			
小児科		予約			予約
整形外科		田中 (装具外来)			田中
リハビリテーション科		田中			田中
皮膚科		予約(午前)			予約(午後)
歯科	渡部(午前)	北村(午後)		永田(午後)	
禁煙外来	野口			落合	

- 外来受付は8:30~11:00、診療開始は9:00~です。
- 歯科は身体障害者の方に限ります。
- 装具外来は火曜日の午後1:30から整形外科で受付いたします(あらかじめ電話予約のうえお越しください)。
- 小児科外来は担当医とご相談のうえ、ご予約ください。
- スギ花粉症でお悩みの方を対象に舌下免疫療法を実施しています。(月曜日)
- 土曜日、日曜日、祝祭日は休診です。

■ 交通案内

- JR「加佐登」駅より徒歩15分
- 東名阪「鈴鹿」I.C.より車15分
- 近鉄「平田町」駅よりタクシー15分
- 鈴鹿市西部地域コミュニティバス
椿・平田線「26加佐登神社」下車すぐ



編集後記

新しい年が始まりました。
今年も、より良い広報誌をお届けできるよう、一生懸命取り組んでまいります。
どうぞよろしくお願いいたします。

庶務係 早川 真生