

にゅうずれたあ

公益財団法人ヘルスサイエンスセンター島根

患者・家族からのメッセージ

～LAM（リンパ脈管筋腫症）と闘って～

大谷真由美

－LAM（リンパ脈管筋腫症）－ 私がこの病名を聞いたのは、結婚する前でした。「①21歳頃から何度も気胸（肺に穴があく）を繰り返す ②レントゲンは真っ白で微慢性の気泡が確認できる。おそらくこの症例に限りなく似ている」－当時、その疾患の症例確認が無く、腎臓には血管腫を確認し摘出、その後、気胸を繰り返していた際に、県立中央病院の先生が、病理学の専門誌を広げて見せながら言われました。この病理学の冊子のページをめくると、肺の形すらない状態の写真が飛び込んできました。先生から「この病気の最終形はこんな感じだが、こうならない報告もあります」と言われ、続けて「失礼ですが、貴方たちは今後、子どもをつくる気はありますか？」と聞かれました。先生からは「この病気は女性ホルモンが働くとこの症例は悪化し、この写真のような末路を辿ることもあるが、出産後生存している例もある」と説明がありました。私は言われた際に、彼（現夫）と顔を見合わせました。私は、泣きだしてしまいました。先生は「あくまで、リンパ脈管筋腫症(以下LAMと表記)の症例に近似していると申し上げただけで、今後の判断は二人で相談してください」と言われました。私たちはこの時のことは鮮明に覚えています。とてもショックでしたから…。

即ち、妊娠、出産は患者にとって重要な課題であるが、病状が悪化する可能性がある。必ずしも禁忌とは言えないが、妊娠、出産がLAMの病勢へ及ぼす影響と、その時点での

LAMによる呼吸機能障害の程度などを総合的に考慮し慎重に考える必要があると…。その結果、現在私たちには、子どもはいません。欲しいとか云々ではなく、その当時、彼（現夫）が「万が一、私がいなくなったら、自分が困る、どんな結末があろうと、この病気と向き合っていこう」と言いました。

それからの病気の進行は、何度か気胸を右肺・左肺と何度も交互に繰り返し、最後は胸腔ドレーンでは追い付かず、胸膜のカバーリング術をしました。術後、先生から「今度気胸が起きたら危ない。肺移植への登録をしておいたほうが賢明だと思います。」と説明されたそうです。当時「移植」「臓器移植」などという単語は、SF小説か、テレビドラマの中でのことでしか認識できませんでした。私は「移植？なにそれ？そこまでして生きていたくない」と言って拒否し続けました。しかし、先生からの臓器移植の説明なども受け、必要な資料に印鑑やサインなどを行い、退院後すぐに移植登録の問診のために自家用車で京都医大付属病院（現京大病院）へ行きました。更に、日を改めて移植登録をクリアすべく検査入院へ再び京都へ向かいました。

検査入院後、半年後に臓器移植ネットワークから移植登録完了の通知が届きました。待機後6年、片肺移植での登録でしたが、血液型の順番の差異があり、急遽両肺移植に移行しました。これも、あらためて先生から説明を受けましたが躊躇する理由もなく了としました。
(次ページへ続く)

肺移植（脳死ドナー待機後6年）、現在移植後5年が過ぎました。この間、長かったようで、あっという間でした。移植適応となったら2年～4年位でドナーが見つかる可能性が高いと聞いていたので、当時の私たちは諦めていたこともありました。

私たちがそうだった様に、ドナー待機中は辛い日々だと思いますが希望を持ち移植医療に向き合っていて欲しいと思います。移植後は、酸素ボンベ無しで今を過ごしていること、何よりも臓器（両肺）を提供していただいたドナー、ご家族さまへの感謝でしかありません。

私の病気、リンパ脈管筋腫症はLAM細胞と呼ばれる異常細胞が、肺、リンパ節、腎臓などで増える難病で、妊娠可能な年齢の女性に発症するそうです。肺では、小さな肺の穴が複数生じ、進行した場合は息切れなどが生じます。前述したとおり私は、腎臓血管腫で腎臓の摘出、肺移植待機中6年間は自宅で在宅

酸素、会社ではポータブル酸素吸入機からカニューラをしていました。呼吸不全が進行した場合、私のように肺移植が行われます。

LAMは現在も稀な疾患であるため、専門的な診断、治療を行うことができる施設は限られています。今は、原疾患は異なっても、私と同じ肺移植後の方々や、肺移植待機の方々と様々なかたちで通じながら、臓器移植について、移植待機中の様々な悩み、心配事、移植後の近況など情報交換しています。

肺移植に限らず臓器移植は、私のように体の機能が低下し、移植でしか治療法のない患者の方と、誰かの命を救いたいという第三者の方の善意に基づくもので、その提供がなければ成り立たない医療だと思います。臓器移植が命の贈り物と言われるように移植医療への正しい理解、啓発に努めていただきたいと思います。

薬局のサポートをご紹介します！

ファーマシー薬局 薬剤師 山下貴弘

薬局では処方せん調剤のみならず、疾患や身体状態などを考慮した個別対応、様々なサポートと一緒に考えていきたいと思っています。市販薬や介護用商品、医療・衛生材料のサポートもできます。気軽にご相談ください。

（1）調剤の工夫、個別対応の事例

神経の痛みや痺れで困る、筋肉に力が入りづらいなど何かしらの事情でヒートから薬剤を取り出しづらい場合に一包化調剤の支援(写真1)があります。お薬の種類が多い、服用タイミングが複雑で飲み違いの可能性があって困る場合にも有用です。ケースによっては一包化調剤の上お薬カレンダー(写真2)や簡易な箱の工夫によって服用時点ごとに整理する(写真3)こともあります。お薬の飲み込み(嚥下)にお困りがある場合は多職種と連携して、とろみをつける商品提案やサポートを実施できる場合があります。

(写真1)



(写真2)



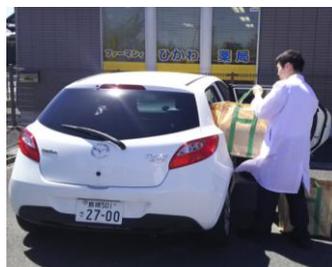
(写真3)



（2）薬剤師による訪問業務の事例

通院困難なケース、お薬の管理が上手くできなくなったケースなどでは、お住まいに薬剤師が訪問(写真4)して薬の確認や整理をおこなえます。高度な医療やケアが必要なケース、無菌調剤(写真5)が必要なケースにも対応しております。

(写真4)



(写真5)





学生ボランティア団体「ぱらていみ」のご紹介

ぱらていみって? ?

Q1. ぱらていみってどんな団体なの?

ぱらていみは希少疾患を患っている方を対象にしたオンラインコミュニティを作り、病氣により孤独を感じている人を一人でも減らすことを目的にした団体です!

Q3. スタッフって何人いるの?

スタッフは8人います! みんな僕の高校のときの同級生で、現在は全国各地の大学に進学しています。そのため活動はオンラインがメインです!

Q2. ぱらていみの名前の由来ってあるの?

スペイン語の「Para ti y Para mí」という言葉がもとになっているんです。日本語では「あなたと私のために」という意味が込められています。参加者の皆様はもろろん、私達スタッフ自身も心から楽しめるコミュニティを作ろうという思いが込められています!

Q4. 参加者はどんな人があるの?

あまり名前が知られていない希少疾患や難病など様々な疾患をお持ちの方にご参加していただくことができます。ぱらていみは、様々な疾患の方が、違う疾患の方と交流したり、同じ疾患の方を見つける窓口になれたらいいなと思っています! お気軽にご参加ください!

ぱらていみの 2 つのコミュニティ

Zoomでつながろう!

ぱらトーク

日時 : 毎週土曜 13:00~14:00
参加費 : 無料
会場 : Zoom



聞いてほしい相談をする
なんともない日常会話で笑う
お題を出してみんなで考える
などなど **何でも自由!**
お話ししましょう!

いつでもどこでも!

ぱらチャット

Discordを使った
オンライン交流です!
チャット形式で話しやすく、
日頃の悩みやなんともない
つぶやきなど、
コミュニティの中で
発信、交流することで
日々のちよっとした楽しみ
を見つけましょう!



地元島根での活動

RDDしまね

RDD (Rare Disease Day) は毎年2月末に世界的に行われるイベントです。地元島根で初のRDDのイベントを開催!




マルシェ 図書展示

他団体との交流や意見交換

スタッフも様々な交流を通して
知見を深めたり、
たくさんの方の考え方
や価値観を
学んでいます!



【代表のゆいとか一言】
こんにちは、代表のゆいです!ぱらていみは、参加者の方すべてが安心して、楽しく交流できるようスタッフ全員がそれぞれのアイツい思いを持って全力でサポートします。そして、私達も皆様のとの交流を心から楽しんでいます!皆さんの参加をお待ちしています(*^^*)

お気軽にご連絡、ご相談ください!
e-mail: paratiymi.02@gmail.com

こんにちは! 私たちは出雲高校の卒業生8人で活動する「ぱらていみ」です。ぱらていみは希少疾患や難病により悩み、孤独を感じておられる方を少しでも減らすことを目標に活動しています。

具体的には、毎週土曜日13:00~「ぱらトーク」と題したオンライン交流会をzoom上で開催しています。ぱらトークに参加後には「ぱらチャット」というdiscord(LINEのようなメッセージアプリ)のコミュニティに参加していただき、24時間いつでも参加者の皆様と交流することが可能です!(もちろん参加は任意です!)

さらに、2月には難病・希少疾患についてより多くの人に知ってもらうために、松江市のスティックビルでマルシェを、ひかわ図書館、大田図書館で難病関連の図書展示を行いました(写真6)。詳しくは「RDDしまね」で検索ください!

このような活動をしていますので、是非SNS (Twitter、Instagram、Facebook) やホームページをご覧ください。そして、先に紹介した「ぱらトーク」のご参加をお待ちしております。お問い合わせはSNS、ホームページ、メール paratiymi.02@gmail.com のいずれかにお願いします!



(写真6)
松江市スティックビル
マルシェの様子



お知らせ 「難病法が一部改正されました」

(1) 指定難病の医療受給者証の指定医療機関の記載

2023年4月1日以降島根県が発行する医療受給者証には、「個別の指定医療機関の名称」ではなく「難病法に基づき都道府県などから指定された医療機関」と記載されます。新たに利用する指定医療機関の事前申請をしなくても受診できるようになりました。

(2) 特定医療費助成の支給開始日の変更

現在特定医療費助成申請日が支給開始日となっておりますが、2023年10月1日以降は支給開始日が「重症度分類を満たしていることを診断した日(重症化時点)」となります。ただし、申請日から遡って原則1か月、入院その他緊急の治療が必要であった場合等は最長3か月までとなります。

※詳しくは、お近くの保健所(難病担当課)にてご確認ください。

お知らせコーナー



難病相談

- ◆対応者：難病相談支援員、難病診療連携コーディネーター
- ◆日時：月曜日～金曜日 8:30～16:30
毎月第1土曜日（電話のみ）9:00～11:30
（土曜日開設日：9/2、10/7、11/4、12/2、1/6、2/3、3/2）
- ◆方法：来所、訪問、電話、メール

「土曜日相談」を実施しています。平日の相談が難しい方もお気軽にご相談ください。

医療相談

- ◆対応者：専門医（脳神経内科、膠原病内科）
- ◆日時等：下記のとおり

要予約



日時	時間	場所	相談の申込先	診療科
9月20日(水)	9:30-16:00	益田保健所	益田保健所 0856-31-9549	脳神経内科
9月28日(木)	10:00-16:00	江津市役所	浜田保健所 0855-29-5554	膠原病内科
9月28日(木)	13:00-17:00	しまね難病相談支援センター	しまね難病相談支援センター 0853-24-8510	脳神経内科
10月6日(金)	13:00-16:30	雲南保健所	雲南保健所 0854-42-9638	脳神経内科
10月12日(木)	13:00-16:00	しまね難病相談支援センター	しまね難病相談支援センター 0853-24-8510	膠原病内科
10月19日(木)	13:30-16:30	島前集合庁舎	隠岐保健所 08514-7-8121	脳神経内科
10月20日(金)	9:00-14:30	隠岐合同庁舎	隠岐保健所 08512-2-9710	脳神経内科
11月11日(土)	10:30-15:00	益田保健所	益田保健所 0856-31-9549	膠原病内科

ピア相談

- ◆患者・家族会支援員による相談日

潰瘍性大腸炎・クローン病……………第1火曜日14:00-16:00

重症筋無力症……………第3木曜日14:00-16:00

膠原病……………
網膜色素変性症……………
パーキンソン病……………

センターへご連絡いただければ支援員へおつなぎします

- ◆方法：来所、電話



就労相談

- ◆対応者：難病患者就職サポーター
- ◆日時：毎月第2水曜日 13:30～15:30
- ◆方法：来所、電話

要予約

難病サロン

※現在休止中
再開する際はホームページ等でお知らせします



問合せ先

☎ (0853)24-8510

受付：月曜日～金曜日 8:30～16:30 毎月第1土曜日(電話のみ) 9:00～11:30

しまね難病相談支援センター

〒693-0021 島根県出雲市塩冶町223-7

FAX (0853)22-9353

E-mail shimane-nanbyou@hsc-shimane.jp

🏠 ホームページ



📘 フェイスブック

