

開催日 | 2024年8月24日(土)
会場 | 静岡県コンベンションアーツセンター
「グランシップ」9階「904」
共催 | Alnylam Japan株式会社

第29回日本難病看護学会学術集会
ランチョンセミナー3
記録集



励まして そして 励まされ



座長

熊本大学大学院 生命科学研究部
看護師・認定遺伝カウンセラー®

柊中 智恵子 先生

北海道の小学校で28年間、教員を務めた森内剛さん。遺伝性ATTRアミロイドーシス*であることがわかり、混乱の中にあった森内さんを支えたのは、担当医と看護師の方々、遺伝カウンセラーの柊中智恵子先生、そして森内さんが「30年以上の夫婦生活で一度もけんかしたことがない」と語る妻・利佳さんでした。

診断から2年後、森内さんは生体肝移植を受けます。術後の経過が思わしくなく、苦しい日々を送っていましたが、術前に教え子たちと交わした「必ず生きて帰る」という約束を守るために壮絶なりハビリを乗り越え、職場への復帰を果たしました。

現在、森内さんは治療継続のために転居した九州の地を中心に、ご自身の経験を伝える活動に励んでおられます。「今が一番幸せ」と言えるようになるまでの道のりをお話いただきました。

*「トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチー」とも呼ばれています。

シロクマセンセイの 難病と生きる日々



演者

遺伝性ATTRアミロイドーシス患者

森内 剛 様



励まし、
そして
励まされ

シロクマセンセイの 難病と生きる日々



森内 剛 様

遺伝性ATTRアミロイドーシス患者



体重120kgの

「シロクマセンセイ」と呼ばれて

みなさん、こんにちは！ シロクマセンセイです。

僕は以前、北海道の小学校で教員をしていました。当時の体重は120kg。何人もの子どもたちが「先生は遊園地だ!」と、僕の体にぶら下がって遊んだものです。旭山動物園にシロクマ（ホッキョクグマ）を見に行くと、いつも「ウォウウォウウォウ!」と吠えられました。「仲間だ!」とでも思われていたのかもしれませんが。そんな僕のことを、子どもたちは親しみを込めて「シロクマセンセイ」と呼んでくれていました。



現在、僕の体重は半分の60kg。原因は遺伝性ATTRアミロイドーシス（トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチー）という難病です。

2012年に妹がこの病に倒れたとき、父から「遺伝性の病気らしい」と伝えられました。妹の症状は、20年以上前に他界した母と同じものでした。当時、母の症状は「原因不明」とされていたが、妹が診断されたことにより、母も同じ病気であったことがわかりました。「遺伝性ということは、自分も?」と思ったものの、教員として忙しく働いていた時期であったため、すぐには受け入れられませんでした。

妹は2014年に亡くなりました。診断された時点で、既に手術は難しい状態でした。妹の主治医と話した際、僕にも思い当たる症状がないかたずねられました。実は僕も2013年ごろから「立ちくらみ」と「筋肉のつり」に見舞われ、授業の進行に支障をきたすようになっていました。いずれもアミロイドーシスの代表的な症状です。そのことを妹の主治医に伝えると「すぐに血液検査を受けることをお勧めします」と言われました。

地元の病院で血液を採取し、検体を大学病院で調べてもらいました。結果は陽性。僕もまた、遺伝性ATTRアミロイドーシスの因子をもっているということです。検査結果を聞きに訪れた地元の病院の医師からは「できるだけ早く、大学病院を受診してください」と言われました。

しかし、それから約2年間、僕は大学病院に連絡をしませんでした。仕事が忙しいことを言い訳にしていたが、実のところ、ただ怖かったのです。母と妹を襲った病気が自分にも潜んでいることを認めたくありませんでした。

とはいえ、病気の進行は待ってくれません。立ちくらみがひどくなり、授業をすることも、脚立に上がって掲示物を貼ることも、休み時間に子どもたちと遊ぶこともできなくなりました。たびたび気を失っては、目覚めたときには自分がどこで何をしているのかがわからない、短期の記憶喪失のようになっていました。恐怖を覚えた僕は大学病院に連絡し、診察を受けることにしました。2016年3月のことでした。



遺伝性ATTRアミロイドーシスの 診断を受ける

その日、僕は午前9時に大学病院神経内科の待合にいました。診察室入口の電光掲示板に示されていたのは、僕を含め数人の番号です。次に来た患者の番号は、僕の番号の右横に表示されます。前の患者が診察室から出てきて「いよいよ自分の番だ」と身構えていると、呼ばれたのは僕の次に来た患者でした。

肩透かしを食らった思いでしたが、病院で診察の順番が前後するのは珍しいことではありません。ですが、次も、その次も、呼び出されるのは僕よりも後に来た患者でした。「僕を診察すると時間がかかるから後まわしなのか」。どんどん大きくなる不安と戦いながら、自分の番号が呼ばれるのを待っていました。

そのときの僕には、何の情報もありません。漠然とした不安に苛まれるだけ。思考はどうしても悪いほう、悪いほうへと傾いてしまいます。病院側にもさまざまな事情があるのかもしれませんが、ただ待つしかない患者はこんな心境に陥ってしまうものだとことを知っていただきたいと思います。

ようやく僕の番がめぐってきて、診察室に入ります。自分の状態を医師に話すと、2年前の血液検査の結果もあつてのことでしょう、すぐに「アミロイドーシスを発症していると思われます」と伝えられました。

診断を確定させるために、さまざまな診察・検査が行われました。立ちくらみの原因である起立性低血圧の状態を調べるために血圧を測定する際には、医学生と思われる青年が何人も診察室内に控えていました。その理由を、僕はすぐ知ることになります。まず横たわって血圧を測り、次に立って血圧を測るのですが、僕は立ち上がろうとしたとたんに気を失いそうになります。そんな僕を、立ったまま血圧を測れるように支えることが、彼らの役目だったのです。

立ったときの僕の最低血圧は、40mmHgを下回っていました。まさに起立性低血圧です。これらいくつもの診察・検査を経て、遺伝性ATTRアミロイドーシスの診断が確定しました。

実はこの日、僕は杖をついて大学病院を訪れていました。当時はまだ、杖なしでも歩くことはできていましたが、突然立ちくらみを起こして、歩けなくなることがあるかもしれません。そのときに備えての杖であり、また、そのような危険があることを周りに知らせるための杖でもありました。

ところが、診断が確定した後に立ち上がろうとすると、張り詰めていた心の糸が切れてしまったのでしょうか、全身に力が入らないのです。杖なしで歩くどころか、立ち上がることもすままなりません。人間、気持ちで生きているんだと思い知らされました。

逆に言うと、気持ちを和らげてくれる人がいると、ぜんぜん違います。診断後、僕は別室で一人の先生から、病気のこと、これからの生活のことについて説明を受けました。先生は「どんなに些細なことでもお話してください。私たちは24時間、あなたを支えますから」と言ってくださいました。診断直後の気持ちの整理がつかない状態のままでは、その言葉すらも耳に届かないところでした。

でも、病気について説明されている冊子をいただき、その表紙に監修者名として、今、目の前にいる先生の名前があるのを見て、僕は不思議と安堵しました。このような先生が支えてくださるのであれば安心できる、と思えたのです。その先生こそ、今回座長を務めてくださっている柗中先生です。今につながる、柗中先生とのご縁の始まりでした。

病院における医療スタッフも、僕が勤めていた小学校における教員も、「人を支える」という意味では同じだと思っています。支えてくれる人がそばにいて、どれだけ心強いのか。平穏な日々の中で、差し伸べられる救いの手はいつしか「当たり前」になってしまうかもしれません。でも後々ありがたさに気づき感謝する日がくる、そのようなものだと思います。



「最高の人」からの肝臓提供で 命をつなぐ

遺伝性ATTRアミロイドーシスの診断を受け、2週間の検査入院を終えた後、僕は生体肝移植を受けることになりました。手術を決意したのは、今でさえ耐えがたい痛みと苦しみが続いているのに、このままではもっと症状が進行する可能性があるかと告げられたためです。

発症したこと、そして手術を受けることを、僕は父に伝えられずにいました。父は妻と娘を、この病気で失っているわけです。手術を受ける3日前、覚悟を決めて電話で父に伝えました。一呼吸おいて、父は言いました。「お前まで奪われるのか」と。僕は医師から「手術の成功確率は95%以上」と聞いていたこともあって手術に関しては楽観的でしたが、この一言で身が引き締められました。

僕に肝臓を提供してくれたのは、妻です。

彼女との出会いは1987年4月、とある大学のキャンパスでした。新入生の勧誘活動をしていた僕の目は、一人の女性に釘付けになりました。その人の目が、信じられないくらい美しかったのです。透明で存在感があつて、

「物事を深く探求する人の目だ」と思いました。一瞬で恋に落ちた僕はその人と知り合いになり、お付き合いを始め、1年後には結婚していました。学生結婚です。

かれこれ30年以上の夫婦生活で、けんかをしたことは一度もありません。そもそも夫婦げんかって、僕には意味がわからない。自分にとって最高の女性と一緒にいられるのですから、それで十分ではないですか。

肝移植を受ける必要があるとわかったとき、妻は何のためらいもなく「私の肝臓を使ってください」と言ってくれました。ですが逆に、僕はためらいました。なぜって、僕にとっては世界で最高の、かけがえのない人です。そんな妻の体を傷つけるなんて、とても許せないと思いました。

その時点で、僕の症状は20～30分に1回は気を失ってしまうくらいに悪化していました。僕は「もういい、このまま死んでもいい」と言いましたが、肝臓を提供するという妻の意思が変わることはありませんでした。

こうしたやりとりが続く中、「もしも逆の立場だったとしたら、僕も必ず自分の肝臓を提供するだろう」と思い至りました。駄々をこねていても仕方がない。「申し訳ない」と頭を下げ、妻からの肝臓の提供を受け入れることにしました。

子どもたちとの約束が 心の支えに

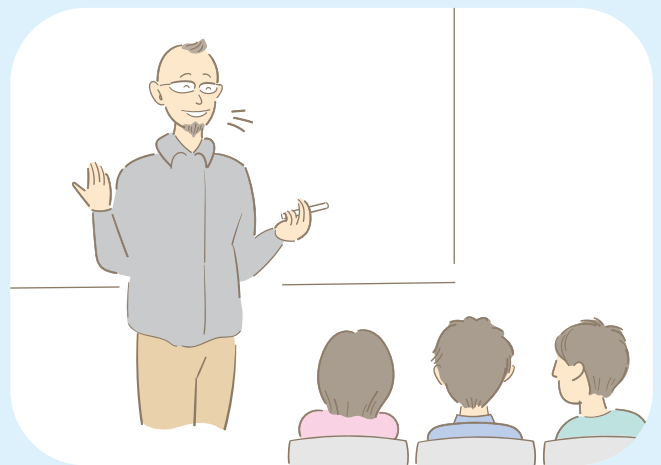
手術は成功しましたが、大変だったのはその後です。尿路感染を防ぐために尿道のチューブを1日に何回も抜き挿ししたり、口からの栄養摂取が困難なため鼻から腸まで続くチューブですりつぶした食物を入れたり。痛みそのものよりも、この状態がいつまで続くのかわからないことにつらさを感じました。当初、2カ月程度と聞いていた入院期間は、最終的に10カ月にも及びました。死にたいと思ったことは、一度や二度ではありません。この時期を乗り越えられたのは、子どもたちとの約束があったからです。

検査入院と手術を控えて休職に入る前、学校の子どもたちに向けて、しばしのお別れの挨拶をする機会がありました。その場で僕は子どもたちに、「先生はがんばって手術を受けて、必ず生きて帰ってくるから、みんなもがんばって勉強をするんだよ」と約束していたのです。「わかった、がんばる」と送り出してくれた子どもたちを裏切るわけにはいきません。小学校の教員が、子どもたちに嘘をついてはならないのです。死への気持ちが頭をよぎったら、子どもたちの顔を思い出して耐えました。あの約束が、僕を救ったと言っていいでしょう。

リハビリにも懸命に取り組んで、僕は2017年6月に退院しました。さらに数カ月の療養を経て、10月に復職

を果たします。しかし、九州にある大学病院への通院は継続しなければならないため、利便性も考えて北海道から転居することを決めました。半年後、2018年春に九州への転居を予定し、同時に教員の職も辞します。そのため復職してからの半年間は、支えになってくれた子どもたちに「ありがとう」と感謝の気持ちを伝えると同時に、きちんとお別れをするための期間となりました。

子どもたちと話しているうちに、気づいたことがあります。病気の体験を伝えると、子どもたちの顔がはつきりと変わります。「僕の体験を伝えることが、誰かの励みになるのかもしれない」。後に僕は九州の地を中心に自分の体験を伝える講演活動に励むこととなりますが、それを思い立ったのは、まさにこのときでした。



今伝えたい、 看護師への感謝

子どもたちと同じように、感謝を伝えたいのが看護師のみなさんです。記憶は定かでないのですが、手術を受けた日の夜、僕は荒れに荒れて「痛いて言ってるだろ！何もしてくれないのか！」と、看護師さんに悪態をついていたそうです。後で聞いて恥ずかしくなり、謝罪に回ったところ「大丈夫ですよ。普通の状態ではなかったことはわかっていますから」と、やさしく接してくれて。その言葉にも救われました。

看護師のみなさんは、自分では感じられない患者の痛み、苦しみに、寄り添わなくてはならない。うわべだけの言葉を並べては、患者に見透かされてしまう。本当に大変で、難しい仕事だと思います。僕はまだ、感謝の意を伝えきれていません。

昨年、僕は骨折で入院したのですが、そのとき、視力の低下にも見舞われてしまいました。アミロイドーシスの症状の一つで、たとえ肝移植が成功したとしても、目に症状があらわれる場合があるそうです。僕がそうでした。硝子体が混濁し、どんどん目が見えなくなっていくのです。

これはすごい恐怖でした。次の日、目覚めたら何も見えなくなっているのではないかと。そう考えたら、眠るのさえ怖くなってしまいます。相部屋の病室で僕はベッドに横たわり、おぼろげな視界のまま、中空を見つめるばかりありませんでした。

そんなある日、一人の看護師さんが「森内さん、今、別の病室を用意できます。少しの時間なら、そこで歌を歌うことができますが、気晴らしにどうですか?」と言ってくれました。

その瞬間、全ての恐怖がなくなりました。僕は歌を歌うことが大好きですが、その看護師さんに話したことはありませんでした。でも、趣味について話したことがある別の看護師さんとの間で情報が共有されていたのでしょう。「この患者は歌うことが好きだけれど、相部屋では歌えない。ほんのひととき部屋を移って、歌ってもらったらどうだろう」。そんな心配りに心が救われ、嬉しくなると、目が見えないことへの恐怖が消えたのだと思います。看護師さんには、ただ感謝です。

硝子体の混濁については、その後、アミロイドを取り除く手術を受けて、幸い視力は回復しました。眼内レンズも入れて、今はもう支障ありません。

長期にわたった入院生活の中で、看護師さんとはさまざまな話をしてきました。不登校の子どもをもつ看護師さんに、教員の経験からアドバイスを送ったこともあります。また、あるとき僕がパソコンに「今が一番幸せです」と入力しているのを見た看護師さんとは、こんなやりとりがありました。

「森内さん、『今』って、『今』のこと?」

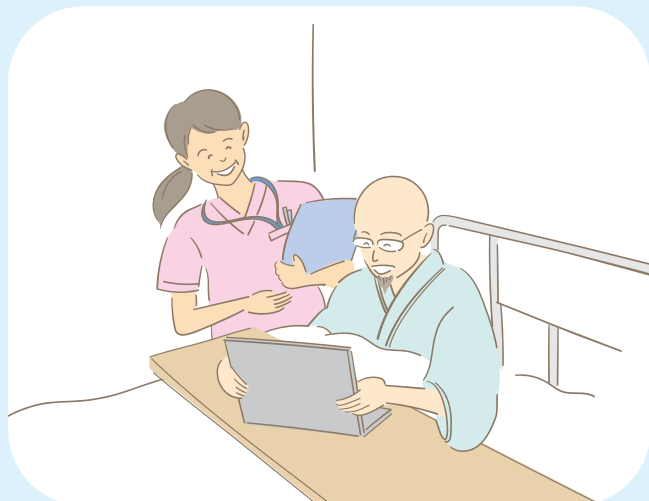
「そうですよ」

「痛いんでしょう?」

「痛いです」

「……なのに、どうして?」

看護師さんがこう思うのも無理はありません。僕は答えました。



「僕は病気になったことで、一人では生きていけないこと、多くの人に支えられていることに気づき、感謝の心をもつことができるようになりました。そして痛みは、僕が今、生きていることを教えてくれるものでもあるんです」
そう、僕は今も、今が一番幸せだと思っています。



歌い、話し、 体験を伝えていきたい

僕は「過去は変えられる」と思っています。「変えられない」と思っている人が大半だと思いますが、現在の自分を形作ってくれたのが過去だって思うと、過去の意味が変わるんです。たとえば僕は昔、すごく短気でした。捨て去りたい過去だけど、今の僕はあの頃よりもよい自分になれていると思えたなら、変えてくれたのは短気だった過去の僕です。過去がプラスになる。過去に価値が生まれる。見方によってがらりと変わるんです。

こうして話していると、今の僕は常に明るくポジティブだと思われるようですが、実は陰でメソメソすることもよくあります。24時間ずっと体は痛いし、気絶することもあり泣き叫ぶこともあります。それでも、生きていられること、人と関わりをもてることがどれだけありがたいか、今はよくわかっています。

大事なものはモチベーションです。今、僕のモチベーションになっているのは、歌うこと。合唱団に入って、毎週練習しています。昔は3オクターブ半くらいの音域で歌えたのですが、今は1オクターブ半。病気のせいで腹筋が弱くなり、喉が渇きやすくなっているため、以前のように歌えません。リハビリの先生に「どうすれば歌が上達するでしょうか?」と聞いたら「歌うことですね」と当たり前の答えが返ってきて、気づかされました。歌えばいいんだ! それからは咳が出ようが多少苦しくなろうが、気にせず歌い続けるようにしました。すると、1カ月ほどで半音、もう2カ月ほどでさらに半音、音域を広げることができました。合わせて1音。亀の歩みのようですが、これからも歌い続けて、音域を広げていきたい。それが今、大きなモチベーションになっています。

モチベーションの源をもう一つ挙げるなら、話すこと。講演活動も含めて、僕はお話することが大好きです。今日も体調はよくありませんでしたが、こうしてみなさんの前でお話することを最大のモチベーションにして、会場に来たのです。このような機会をいただけることを、大変ありがたく思っています。

これからもたくさん歌って、話して、モチベーションを保ちながら多くの人に体験を伝えていきたいと思っています。体験しているからこそ伝えられる事実は、聞く人の心に響くはず。そう信じています。

柊中 智恵子 先生

熊本大学大学院 生命科学研究部
看護師・認定遺伝カウンセラー®

遺伝性ATTRアミロイドーシスは、トランスサイレチン(TTR)遺伝子の変異を原因とする常染色体顕性遺伝(優性遺伝)の全身性疾患であり、「全身性アミロイドーシス」の一つとして指定難病に指定されています。

本疾患の臨床症状はさまざまです。末梢神経障害に伴う感覚障害を初発症状とすることが多く、特に下肢の感覚障害が多くみられるのが特徴です。症状が全身に及ぶため診療科は脳神経内科だけでなく循環器内科や整形外科、眼科、泌尿器科、消化器内科など多岐にわたり、チーム医療の重要性が高い疾患と言えます。

森内さんが受けた肝移植は、疾患修飾療法が登場する前まで、本疾患に対する第一選択として施行されてきた治療法でした。しかし、変異型TTRは肝臓だけでなく眼の網膜などからも産生されているため眼に沈着するアミロイドを抑制することはできず、森内さんのように肝移植後に硝子体混濁が進行する患者さんもおられます。

近年では、疾患修飾療法として本疾患の原因となる蛋白質の産生を抑えるsiRNA製剤や、TTRを安定化させてアミロイド化を防ぐTTR四量体安定化剤が登場しました。治療環境は大きく様変わりしてきましたが、肝移植の経験から学んできたことは多く、早期診断・早期治療開始はよりいっそう重要になっていくと思われます。

本日、森内さんには、座っているだけでも大変な状況の中、本講演のために遠方からお越しいただきました。心より感謝申し上げます。講演のテーマである「励まし、そして励まされ」は森内さんのご経験から発せられた言葉ですが、私たち看護職のこともであると感じました。また、森内さんが大切にしておられる「モチベーション」は、私たちの仕事にも相通ずるものだと思います。病気とともに生きる患者さんに私たちが看護職としてどのように関わっていくべきか、森内さんのお話から感じ取っていただけたのではないのでしょうか。

トランスサイレチン型
家族性アミロイドポリニューロパチー
疾患情報ステーションthe
BRIDGE®
むすぶ想い、つなぐ願い

the BRIDGEのご紹介

『the BRIDGE』は、トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチー患者さんご家族、そして気になる症状がある方のための疾患情報 Web サイトです。病気の概要だけでなく、日常生活にお役立ていただける情報、患者さんの体験談や医療関係者のインタビュー記事、疑問や悩みに答える Q&A などを紹介しています。ぜひ、患者さんとそのご家族に、本サイトをご紹介します。

アクセスはこちらから

<https://hattbridge.jp>

Alnylam Japan株式会社