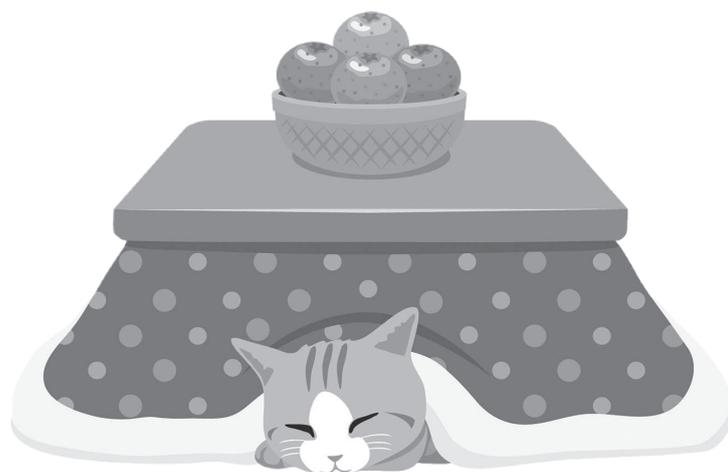


日本ALS協会

# 秋田県 支部だより

第72号



# 目

# 次

巻頭言 .....	2
「日本ALS協会秋田県支部総会・交流会」開催を振りかえって .....	3
支部総会で母の自薦在宅暮らしをご紹介しました .....	4
訪問インタビュー 早坂恵美さん .....	8
自薦ヘルパーを利用して .....	9
アンケート結果 .....	10
重度障害者用意思伝達装置について .....	11
「JPA北海道東北ブロック交流会in秋田」に参加して .....	13
PACTALS2023参加報告 .....	14
事務局からのお知らせ	
ALSケアガイドの注文について .....	26
ボランティアの募集について .....	27
ご寄付ありがとうございました .....	28
入会申込書	



# 巻 頭 言

日本ALS協会 秋田県支部  
支部長 中 村 朝 夫

「ひこばえ」・あんまり聞きなれない言葉ですが、20年位前に両親が健在の時、その言葉を聞いても意味が分かりませんでした。

本当の意味が分かったのは最近の事です。

随分前に稲刈りが終わり暫くして、また苗が出て田圃が青々としていてびっくりした事がありました。

「ひこばえ」の意味は・・・伐った木の切り株や根元から新たに生える芽のことで、根は地中に根付いているので水分や養分の吸収力があり、成長が速いのが特徴で、太い幹に対して、孫(ひこ)に見立てて「ひこばえ(孫生え)」と言います。

この辺りでは稲刈りが終わり暫くすると見られます。今年は特に夏に暑かったので、青々と伸びて長くなった「ひこばえ」が見られました。

眠っていた芽(休眠芽)が起きだしたものであり、成長力が旺盛なため幹の肥大が悪くなるので、伸びだしたらすぐに切るのが望ましい。

我々も「ひこばえ」にあやかり、再生できたらと思います。



## 令和5年(第37回)

# 「日本ALS協会秋田県支部 総会・交流会」開催を振りかえって

事務局 星 佳子

令和5年7月1日(土)14時から秋田市遊学舎(会議棟)に於いて、ハイブリット開催で行なった。数年ぶりの会場には、患者様・ご家族・介護者や医師・看護師・ケースワーカーなどの専門職の方々が集い、顔を合わせる事ができた。また、オンラインでは、自宅から参加できとても便利であり、双方のメリットを取り込んで開催することができた。

また、この度は、日本ALS協会理事である山田 洋平氏が北海道からサプライズで参加して下さいました。感謝申し上げます。

さて、交流会ですが、テーマは「ALS患者それぞれの暮らしの工夫」とし、秋田県内で暮らす3名のALS患者とそのご家族の暮らしを映像や発表でお伝えする事ができた。

### 「母と愛犬ののんびり暮らし」 加納(齊藤) 康子さん(能代市)

「ナラティブブック秋田」の仕組みとその取り組み・活用についての報告だった。加納(齊藤)さんは、主治医の勧めで始めてからかなり役立っているという。ナラティブブック秋田では患者一人一人の掲示板を作り、情報共有や連携がスムーズにできる仕組みをもつ。その掲示板は、タイムリーに情報提供ができる事や、日々の記録などが残っていく。

### 「私の暮らし」 早坂 <sup>めぐみ</sup> 恵美さん(秋田市)

コミュニケーション手段として、口文字を使ったヘルパーさんとのやり取りが絶妙であった。自分の意志をしっかりと伝える事は生活する上でとても大切であり思いを沢山伝えてほしい。また現在の趣味が「キンプリ」で部屋中がキンプリでした。「好きな事を見つけてイキイキと生きる」というメッセージがとても印象的だった。

### 「自薦ヘルパーについて」 松田 <sup>しょうこ</sup> 生子さん(秋田市)

自宅で介護をと決めた時に「普通に暮らしたい」という望みがあった。その望みの実現の為に、自薦ヘルパーを介護の助けとしてチームを作る事から開始した。最初に「全国ホームヘルパー広域自薦登録協会」へ相談しアドバイスをもらう。自薦ヘルパーは、利用者一人の為に専任ヘルパーとして介護を担う。松田さん宅でも利用者を中心に、同じメンバーがチームワーク良く在宅生活を支える頼もしい仲間になっている。

様々な意見の中で、過疎地域での厳しさについても述べられている。過疎地ではサービスが少なく、介護スタッフもいない現状がある事を知ってほしい。選択肢が狭まるのが現状でそこで無理だと諦める場合も多い。しかし「前向きに諦めない事がとても大切」との意見を頂いた。生活の場所でそれぞれに工夫し自宅での暮らしを行なっている事を改めて考える事が出来たとても良い時間を過ごさせて頂いた。皆さまお疲れ様でした。

支部総会で  
母の自薦在宅暮らしを  
ご紹介しました



事務局 加納(齊藤) 康子

今年の支部総会は『会場＋リモート＝ハイブリッド形式』で、初めて母とヘルパーさんと一緒にリモート参加できました。

コロナ禍より前の話になりますが、事務局の皆様が患者宅訪問で母に会いに来て下さったことがあり、その時に皆さまから頂いた文字盤等のアドバイスは今も我が家で生きています。母が元気でやっている様子を総会でご報告できたこと、逆に総会の雰囲気を見てもらうことができたのが嬉しかったです。

今回の交流会のテーマは、母を含めた在宅患者さん3人のご自宅での暮らしぶりをご紹介するものでした。参加者の皆様からも自薦への関心が年々高まっていることを感じます。ですのでこの機会に、自薦の始め方と自薦当事者側の役割について私なりの解釈でお話ししたいと思います。

自薦関係者としてこのような質問をいただくことがあります。

- ・そもそも自薦って何？
- ・自薦を始めるにはまず何のアクションを起こせばいいの？
- ・自治体への交渉って何？何のため？
- ・チーム立ち上げにどれくらいの時間と労力が必要？
- ・ヘルパーさんの募集は誰がどのように行う？
- ・ヘルパーさんに必要な資格は？未経験の人は？
- ・介護チーム内や家族間でトラブルが発生した時の対処は？
- ・入院や災害時やコロナ等、緊急時／非常事態への対応は？
- ・自分で自薦の活動が出来ない時は誰かが支援代行してくれる？

などなど。自薦は大々的に知られている訳ではないので、初めての人には分からないことばかりですよ。

まず、自薦ってそもそも何ぞ？というご質問。当家が9年間お世話になっている「全国ホームヘルパー広域自薦登録協会(以下、広域)」は、皆様ご存じの在宅介護支援おがた事業所の母体となる障害者支援団体です。広域の定義によると、自薦とは「民間団体が作る社会インフラで、過疎地などで地域に24h 365日介護派遣できる事業所がない障害者が、自分でヘルパーを育てる等のマネジメントして介護を受けられるように作られたシステム」とあり

ます。初めての人にはピンとこないと思うので、私の自薦活動のおおざっぱな流れをご説明します。

まず自治体へ障害者申請→自宅訪問→障害者区分認定→重度訪問制度の支給時間確定。(ここまでは他の在宅患者さんと同じですね)

自治体から頂いた支給時間に合わせて、募集人数と募集要項を決め、広告作成→人材募集→面接採用→未経験者の資格取得→事業所登録(広域)と進みます。

採用後は、自宅を小さな介護事業所に見立て、チームの運営に尽力しています。

ここから先は各々の家の方針に任されるので、以下はあくまで当家の例となりますが、私は

- ・介護指導、各種マニュアル作成
- ・家庭内ルールの作成と周知(トラブル回避)
- ・勤務管理の手伝い

(シフト作成、有給取得/交通費/健診/研修等の事務ルーチンの定型化支援など)

- ・定例会議主催(毎月ケア内容の見直し)
- ・非常時対策会議や避難訓練実施
- ・資格(介護福祉士等)や喀痰吸引研修の手伝い

などを行ってきました。

当家の場合は9年前にネットで広域の存在を知って支援をお願いしたのが始まりです。東京本部の方から電話で人材募集のノウハウを教えてもらって新聞広告を出し、地元公民館を借りてドキドキの面接にも臨みました。初のヘルパーさん採用後は近隣患者さん宅からベテランヘルパーさんをお借りして勤務労務人事管理と介護のアドバイスも受けました。諸事情で勤務シフトがうまく組めなくて頭を抱えたこともありましたが、ヘルパーさんの人数が足りない時期に私が2連続徹夜で体調を崩し母に風邪を移して肺炎にさせてしまったこともあります。でも、何だかんだしているうちに24時間介護を達成していました。

自薦ではなぜ我々当事者側がこのように沢山の活動をしなければいけないのかという質問もいただきます。まず大前提として、当家のような過疎地域では、介護事業所は沢山あっても『重度訪問介護』に対応してくれる事業所が極端に少ないことがあります(制度的な問題です)。私もかつて片っ端から地元事業所に電話して全部断られました。せっかく自治体から24時間支給を獲得できても現実には誰も訪問してくれない。ならば自力で不足分を埋めなくてはなりません。それはひたすら家族介護するという意味ではなく、自力でヘルパーさんを募って介護してもらおうということです。

ではそのヘルパーさん達はどこの事業所に所属するのか?、給与や福利厚生はどうなるのか、その人たちの勤務労務人事管理は誰がやるのか。自分で新しい介護事業所を法人設立しヘルパーさんを直接雇用できるなら理想的ですが、それが実現できる人はほんの一握りしか

いません。ですが広域の助けを借りて自薦体制を作ることでその願いが叶います。

我々当事者はまず、自宅の中に(バーチャル)事業所を立ち上げたつもりになり、ヘルパー採用から介護指導から緊急事態対応まで自分達で責任を持って(バーチャル)事業所を運営する！という決意を固めます。←ここ大事です。その意識で広域のアドバイスを受けながら募集活動を行いつつ、採用決定したヘルパーさんを広域に登録します。すると、給与・福利厚生・資格登録・その他法的な問題や難しい事務仕事は全て広域にお任せすることができます。

それ以外の業務全般を我々当事者が自分で行うこととなります。勤務時間(勤務交代時間)を決め、毎月のシフトを組み、介護内容を決めてマニュアル作り、医療看護事業所や自治体の助けを借りて体調急変時や災害非難用のマニュアルを作る。困りごとの相談には誠意を持って解決にあたる。時折介護内容や動線を見直し、必要なら介護保険の住宅改修制度等を使ってより暮らしやすい環境を作る、等々…これらはほんの一例です。決めることは山ほどありますが、自分たちの暮らしに関することを他の誰かに決めてもらうこともできません。

広域は全国で多くの障害者・難病患者さんを支援する少数精鋭の組織です。事務仕事と法律関連と困りごと相談はもちろん親身にサポートしてくれますが、基本的には自薦イコール自分で作った(バーチャル)事業所であり、自分たちが主体となってこの(バーチャル)事業所を運営していくのだという意識を常に持つ必要があります。(実際に、我々当事者は広域から「理念上の雇用主」と呼ばれています)

私が自薦を選んだ理由と、自薦にかかる労力について改めてまとめます。

両親を自宅で暮らせるようにしたい。しかし地元事業所では1時間すら埋まらないから自力で不足分を埋めなくてはならない。手にした選択肢は家族介護か自薦の二つ。そして私は自薦を選び、自分の持てる力と時間を、介護ではなく介護チームの運営に充てることにしました。

チームの運営にどれだけ手間と時間をかけるかは各々の家の考え方により、当家は長めの時間をかけた方だと思いますが、各々の状況や工夫次第でもっとシンプルな運営にできるかと思っています。

ここまでハードルの高いことばかり書きましたが、実際には私が自薦を立ち上げてから軌道に乗せるまでは多くの人の助けをお借りし、現在も助けてもらっています。

立ち上げから数年間は、近隣患者さん宅から来て下さったベテランヘルパーさんが、当家の介護とチーム運営全般のまとめ役をして下さいました。母の介護にも直接携わりながら多くの問題点改善点を指摘いただいたおかげで、当家の自薦体制を軌道に乗せることができたと言っても過言ではありません。地域内にこういうハイレベルのヘルパーさんがいて下さる有難みをひしひしと感じます。

現在当家はヘルパー5人体制です。初年度に加入した3人は9年目の大ベテランさん、その後加入した2人もそれぞれの得意分野を生かして活躍してくれています。皆さんの介護事

務スキルが高くなったおかげで私の負担は激減しています。

コロナ禍前で父が生きていた頃は、私は県外にある自宅で暮らして遠隔で秋田とやり取りできていましたし、今は(まだコロナから脱し切れてはいないものの)、在宅仕事を復活し、家族にも比較的自由に会いに行けるまでになりました。

今私が願うことは、この5人のヘルパーさん方に、かつて当家のまとめ役をしてくれた方のようにハイレベルヘルパーさんになってもらうことです。高いスキルと判断力(※必要に応じて家族や医療関係者に助けを求めることも含めた判断力)を備え、もし近隣で過去の私のような右も左も分からない新規患者さんが出たら頼りになる助っ人として活躍して欲しいと思っています。

### 〈追記1〉

突然ですが、母の座右の銘は「みんな仲良く」です。小学校の卒業文集に人生の目標として書いてから何十年経っても変わらない、私の人生のよりどころだと母は常々申しています。そんな母は人見知りでもあり、入れ代わり立ち代わり初対面の人と会わなければならない暮らしは苦痛だ、できれば顔見知りの慣れた人に囲まれてゆったりした気持ちでケアを受けたいと一番最初に言っていました。

だから私が自薦体制を立ち上げた時、ヘルパーさん達が皆仲良く長く働きやすいよう、①職場と家庭内の環境改善に努めること、②困り事や心配事があればよく話を聞いて一緒に解決すること、の2つの目標を立てました。紆余曲折ありましたが、自分なりに何とか守ってきたつもりでいます。

これからも母が望む穏やかで優しい暮らしができるよう、縁あって加入してくれたヘルパーさん達にとって当家が良い職場であり続けるよう、邁進していきます。

### 〈追記2〉

よくいただくご質問に『自薦の立ち上げにはどのくらいの時間や労力が必要なの?』もあります。それに対する私の答えは『家ごとに全然違います』。本人の置かれた状況(ALS以外の持病・家族親族の介護リソース・近隣在宅患者さんの有無・自治体の理解と支給時間・地元事業所の重度訪問対応など)により、かかる労力が本当に全然違うのです。私が自薦を始めてから9年で難病患者を取り巻く法律や状況もどんどん変わっているので、私の持つ情報では古かったり間違っているものが沢山ありそうです。ですから私が自薦についてご質問をいただいた時は、あくまで当家だけのケースとしてお話ししたうえで広域にコンタクトを取るようおすすめしています。自薦に興味をお持ちの方はぜひご検討ください。m(\_\_)m

以上

# 訪問インタビュー

## 生活の工夫

早坂 恵美さん



秋田市内で呼吸器を装着し、一人暮らしをしている早坂 恵美さんを訪問してインタビューと動画、写真の撮影をしました。総会当日会場にも参加してくれ、内容としましては以下の内容でした。

◎恵美さんは眼球の動きと瞬きでコミュニケーションをとっています。

ヘルパーさんが読み取りしています。

◎最近の恵美さんの趣味、お楽しみは King & Prince (キンプリ) です。と部屋いっぱいベッド周囲や壁一面は、写真やグッズで満載です。

◎お一人暮らしをしている早坂さんが工夫していることは入院および非常持ち出し用のバッグを準備しています。

◎中身の点検は定期的にヘルパーさんに点検してもらっています。

### 《恵美さんからのメッセージ》

私はKing & Prince (キンプリ) に救われましたが、何か好きなことを見つけて生き生きと、生きましょう。

インタビュー、撮影に協力していただいた早坂 恵美さん ありがとうございます。

# 自薦ヘルパーを利用して

## 自薦ヘルパーを利用して

秋田市在住 ALS患者妻 松田さん

### 自薦ヘルパー利用までの経過

- ▶ 夫 ALSで気管切開、人工呼吸器装着
- ▶ 令和2年8月より在宅介護開始
- ▶ 24時間重度訪問介護の会社よりヘルパー派遣
- ▶ 病状が安定せず、何度か短期の入院

### 令和3年

- ▶ 病状が安定
- ▶ 非営利団体 全国ホームヘルパー広域自薦登録協会へ相談
- ▶ 広域自薦登録協会：利用方法の説明、手続き方法の丁寧な説明
- ▶ 提携事業所（在宅介護支援 おおがた）：  
秋田県内へ自薦ヘルパーを派遣する事業所
- ▶ 利用者（家族）：広域自薦登録協会がアドバイスにより  
ヘルパー募集、面接、雇用決定

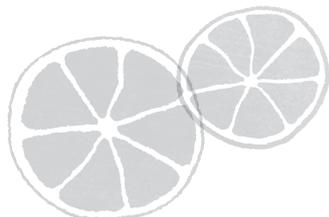
### それぞれの役割

- ▶ 利用者は全国ホームヘルパー広域自薦登録協会のオンライン研修受講後登録
- ▶ 事業所：業務全般の実施（シフトに沿っての介護の実施）
  - ・ヘルパーは在宅介護支援 おおがたに所属し、社会保険待遇は一般の会社と同等
  - ・登録制 資格保有者 すぐに登録
  - ・無資格者：2日間の重度訪問介護研修受講後登録
- ▶ 募集：ハローワーク等に出しますがアドバイスあり

### ヘルパー：利用者一人の専用ヘルパー

- ▶ 可能であれば知人や紹介のヘルパーにより8人確保
  - ▶ 令和3年11月1日より自薦ヘルパー スタート
  - ▶ 同じメンバーでチームワークも良く、頼もしい仲間
- 「普通に暮らしたいという望みが叶いました。」

- ▶ 何処に住んでいても利用できる制度です。



ア

ン

ケ

ー

ト

結

果

## 1. 参加人数

- 1) 対面 県：2名 医師：2名 看護師：2名 ソーシャルワーカー：1名  
患者：3名 ヘルパー：6名 家族(遺族含む)：5名 他：1名  
事務局：9名 メーカー：3名 等34名
- 2) オンライン  
事務局：2名(操作：2名) 患者：1名 他：2名 等7名

## 2. 本日の企画・運営に関して、ご意見ご感想などありましたら、 ご自由にお書きください。

- 薬剤師：手作り感があってとても良いと思います。
- ボランティア：自薦ヘルパーのことをもっと知りたい。
- 医師：概ねスムーズに進行していたと思います。
- 看護師：初めての参加でした。ALSの患者さん自身が参加されて、  
支援の方、Dr.のお話が聞けて良かった。  
ナラティブにも興味を持ちました。
- 学生：とても勉強になりました。

## 3. 日本ALS協会秋田県支部に関して、日頃の活動にご意見・ご希望などありましたら らお聞かせください。

- 介護福祉士：関係ない内容でスミマセン。こうなればいいなという希望です。  
自薦ヘルパーの制度は活用できれば本当に良い制度だと思います。  
ですが、(本人や家族が)難病と診断されただけでも日常が大きく  
崩れるほど大変な出来事なのに、さらにその上いちから自薦の手  
続きに取り掛かるのはとてもハードルが高く、精神的にも相当し  
んどい事で…制度を知っていても動き出せずにいる人も沢山いる  
と思います。難病の本人なら尚更行動することが困難だと想像し  
ます。なので、自薦の橋渡しや、代行してくれる機関があればど  
んなに心強くどんなに良いだろう…と考えます。
- ボランティア：いつもありがとうございます。
- 医師：今後ともご指導の程、よろしくお願いします。
- 看護師：いつも支えていただき、ありがとうございます。
- 学生：ありがとうございました。

# 重度障害者用意思伝達装置についてのご紹介です。

株式会社ライフサポート 高橋 修



こんにちは、私 ライフサポートの高橋と申します。今回、日本ALS協会秋田県支部の機関紙秋田県支部だよりのページをお借りしまして、意思伝達装置のご紹介をさせていただきますので宜しくお願い致します。

皆様も意思伝達装置について基本的な内容をご存じかと思いますが、ここにきて操作方法や新しい機能などが充実してきましたので、

その点を中心にご説明させていただきます。

今までは入力スイッチを使用して画面上にご自分の意思を表示し、相手とコミュニケーションを図ることが通常の方法でしたが、最近では視線検出式入力装置、いわゆるカメラを利用して視線で画面の文字を一語一語選択し、語句や文章を作成することもできるようになりました。

その視線操作も入力スイッチ操作と同じように文字盤の操作、Windows画面でのYoutubeの動画再生、LINEの送受信など、ご興味のある内容の操作が短時間の練習で可能になります。

視線操作の原理は角膜反射方式を採用していて、カメラから近赤外光が照査され角膜上で反射します。その時に反射したところが直径数mmの小さい丸状に形成され、その部分が目の表面の中心点になります。その中心点を中心に瞳孔がどこにあるかで視線を検出しています。

この視線操作も今から6年ほど前にmiyasuku EyeConSWとOriHime eyeの2機種の登場で徐々に世の中に浸透していき、続いて2年ほど前にeeyesが販売されたことにより、さらに視線操作の注目度が高まりました。現在では、意思伝達装置の公費申請の6割を視線操作が占める状況です。

このように操作系の充実もさることながら、面白い機能も利用できるようになり、その一つとしてコエステーションがあります。コエステーションとはiPhoneやAndroidスマホで無料利用できる音声合成アプリです。「よろしくお願ひします」や「ありがとうございます」などの定型文をご自分の声で保存し、意思伝達装置の機能であるコエステーション接続を決定すると画面上で表示されている文章を、ご自分の声に近い声で読み上げます。以前はOriHime eye専用の機能でしたが、最近では全機種で対応しています。

コエステーション自体は保存する文章の数でレベルが決まり、レベルは1～5までで数

字が大きいほど本人の声に近づきます。50文章保存によりレベル2,200文章保存によりレベル5です。ただしご本人様のお体の状況では、自らの声を録音できない場合もあります。その時にはご自分の声の代わりに登録されている有名人60名の声を設定したり、既に保存されている低い男性の声やアニメ少女、ロボットなどのいろいろな声を利用することも可能です。ご利用方法は簡単ですので、まずはご自分のスマホ、あるいはご家族のスマホでアカウント設定して、遊んでみてはいかがでしょうか。

それと忘れてはならないもう一つの機能があり、それは環境制御機能です。意思伝達装置で環境制御の画面があり、赤外線リモコンが付属した機器であれば、その環境制御画面でテレビの電源のon/off、番組の切り替え、音量の上げ下げやエアコンの温度設定なども可能です。

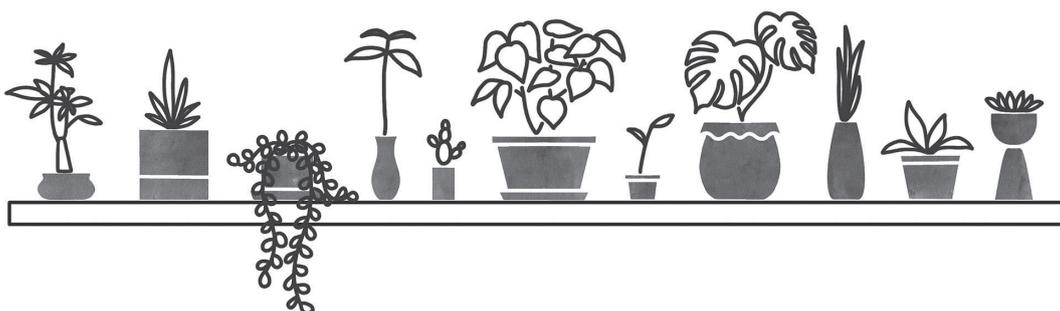
最近よく依頼されるのが、お部屋の照明の明るさや扇風機の風量風向の設定です。

意思伝達装置の付属品に「なんでもIR」という装置があり、その装置に向けてリモコンから信号を送ると信号が登録されて、その登録された信号を利用してテレビなどをコントロールします。ただし、最近電波を利用したりリモコンが増えていて、電波タイプだと利用ができないのでご注意ください。

その他に、ご依頼を受けるのがLINEの設定です。PC用のLINEをインストールして、スマホのアカウント設定で使用したアドレスとパスワードを用意して頂ければ、直ぐに利用できます。さらに意思伝達装置の各機種でLINE用の文字盤があるので、簡単に文章を作成し送受信を行うことが可能です。

このように意思伝達装置は、いろいろな機能や機種ごとに特徴があります。そのため弊社では患者様のご希望をお聞きし、機種ごとの内容と照らし合わせて、ご本人様に最良の機種を選択できるようにお手伝いさせていただきます。

以上が最近の意思伝達装置の状況になります。これらの内容に、ご興味のある方あるいは導入を検討されている方のご連絡を心よりお待ちしておりますので、今後ともライフサポートを宜しくお願い申し上げます。



# 一般社団法人日本難病・疾病団体協議会(JPA) 北海道東北ブロック交流会in秋田に参加して

事務局 佐藤 夕子

10月7日・8日に秋田市内で開催されたJPA北海道・東北ブロック交流会に参加する機会を得た。

参加者約70名。講師は群馬大学難病支援センター相談支援員の川尻氏を迎え、「難病相談における専門職と患者会との連携」のタイトルでのお話でした。短期間ですが、支援センターに関して患者さんの声を聴く機会を得た私には相談員の役割と必要な信頼関係を得ること、相手を尊重して意見交換・情報交換が必要なことが話されました。

シンポジウムは「難病と生きる・患者の生の声」として、パーキンソン病・筋ジストロフィー・成人スチル病・網膜色素変性症と4人の患者さんが登壇され、それぞれの現在の病状をお話してくれました。今までできたことができない・人と同じようにできない。それぞれが鈍くなり工夫でそれを乗り越え「死ぬまで生きる」という言葉は、高齢者の年代になり「体力の低下」を自覚している私にとっては、耳の痛い発言でした。自分自身がいつその状況にならないとは限らないと思い、患者さんにただただ尊敬の思いでした。

それぞれが今後もお互いの情報交換ができ、患者さんにとって一つでも有意義な状態になることを祈るばかりです。



# PACTALS2023 参加報告

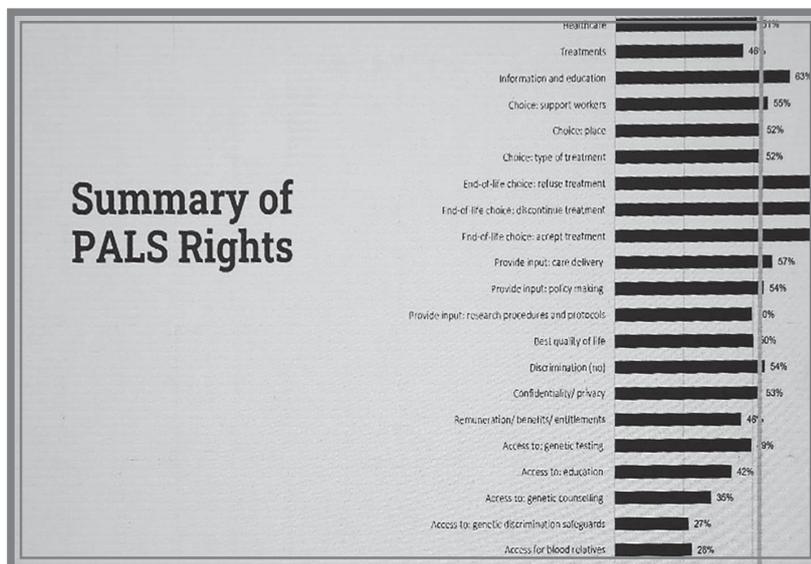
1. 開催期間 2023年9月14日（木）～9月16日（土）
2. 開催場所 マレーシア Royale Chulan Kuala Lumpur
3. 報告者 日本ALS協会愛知県支部 玉木克志/秋田県支部 長谷部ひとみ



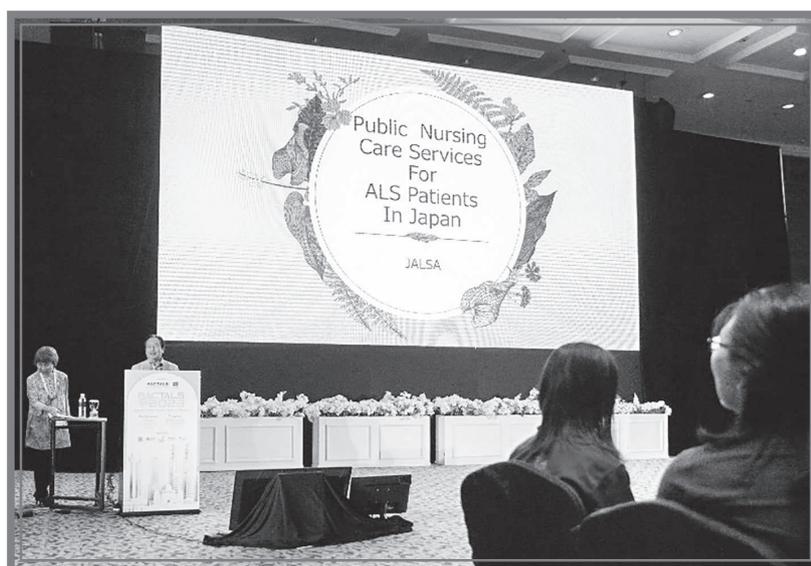
9月14日（木）MS.Calaneet Balasによるウェルカムトークに始まる。



最初のプレゼンテーションはALS/MND患者の権利についてグローバルなアンケート調査の結果について発表された。英語圏の患者と非英語圏の患者の違いでは、特に非英語圏の患者や介護者には経済的な問題を抱えていることが発表された。左の棒グラフにあるように患者の興味のある権利は、①ヘルスケア②治療③情報と教育④場所の選択⑤治療の選択等となっている。

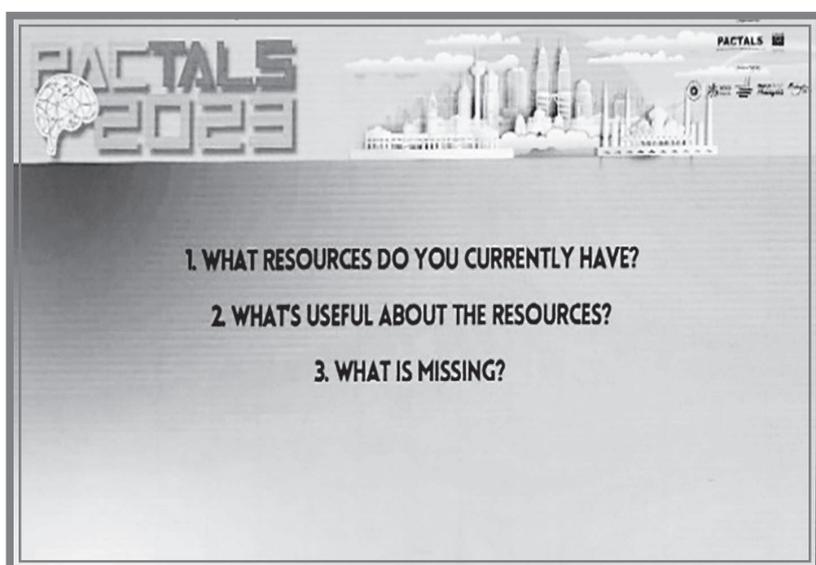
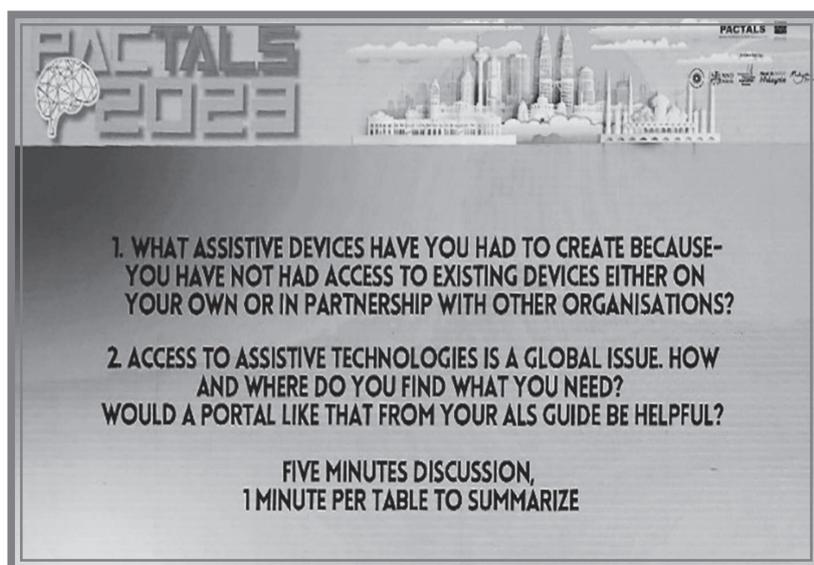


続いて、日本ALS協会から玉木と長谷部で日本におけるALS患者を取り巻く各種制度について説明を行った。医療保険制度、難病法、介護保険、障害者総合支援法等である。各種制度へのアクセスやサービス提供する人達の教育の機会、患者数についての質問があった。同会場に参加された国際医療福祉大学の萩野美恵子先生からは、他国にない日本の各種制度の紹介は有意義であったとの話を頂いた。



次にディスカッションプログラムに移り、各テーブルの各国の参加者によるディスカッションが行われた。テーマはアシスティブテクノロジーに関するものであった。オーストラリアの参加者からはどんどん新しいWEBテクノロジーを使用したコミュニケーションシステム等、様々なアシスティブデバイスがあることがあると報告された。日本からは、視線

入力のコミュニケーションツールが普及しつつあるが、それらを患者が実際に使えるようになるには、ハイテクだけではカバー出来ない人の手が必要であると伝えた。



さらに、次のディスカッションプログラムはALS患者を支えるリソースについて行われた。

多くのグループでSNSからの情報提供が重要な情報源となっていることが報告された。マレーシアからの参加者はドクターやセラピストが患者に寄り添うリソースになっているとのことであった。その一方で家族にALS患者を持つ参加者からは、患者を中心とした周囲の精神的支えこそがリソースそのものとの発言もあった。日本からはリソースの入口は患者・家族会で行われる情報交換が重要なリソースとなっていると報告した。マレーシアの参加者からは介護者のレスパイトがリソースを保つために重要であるとの質問があった。派遣する介護者については、その会社の資質に帰することを説明した。



その後のプレゼンテーションで、マレーシアのALS患者Albert Koo氏がALSを人生の旅に例えて語った。

続くプレゼンテーションでは、地球温暖化による災害や地震と言った災害に対する準備の中で、災害時の中でもリハビリテーションの継続の重要性を訴えた。また、家族にALS患者がいる場合に子供たちにどう接していいかの発表があった。ネットから情報がいつも得られる環境の中で、親としてはいかに正直に子供たちと会話していくかということや、セラピスト等の専門家と子供が情報を共有する機会を作ることも重要であることが伝えられた。YOUTH CAREGIVING, ADVOCACY, RESOURCES AND EDUCATIONはALSを両親に持つ子供たちに寄り添うプログラムを模索している。ALSで影響を受けるのは両親だけではなく、子供も含まれる。「illness affects the whole family」が結びの言葉であった。

初日のプログラムで感じられたのは、アライアンスメンバーが今回のPACTALSの運営に大きく関わっていて、支援団体としての役割を各国の参加者に再認識させるものになっていたことである。

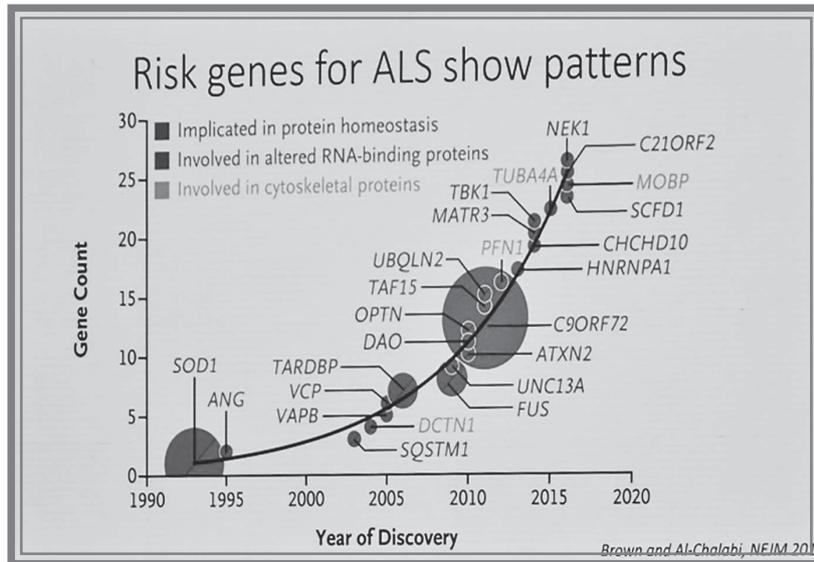


9月15日（金）

各国のALSに関する統計的データについての発表があった。エダラボンやリルゾールの使用はアジア各国では価格の高さから進んでいない国もあるが、主要な薬剤として関心は強い。

また、韓国のキム先生からALS研究の進歩に関するプレゼンテーションがあった。主にALS発症に影響を及ぼすタンパク質と遺伝子についての説明であった。カナダの研究者のプレゼンでは、ALS治療薬開発に関する治験デザインについての発表があった。その中で最近アメリカのFDAで承認されたTofersenに関する研究を進めている。Tofersenに関しては2023年定時社員総会で滋賀医科大学の漆谷先生の講演された内容がJALSA120号に掲載されていますので参照下さい。

イギリスの研究者からは加齢や環境によりALSのリスクが高まることが示された。今日までの研究の進歩と共にALSに関与するリスク遺伝子が多く発見されていることが紹介された。これは何度も国際会議で紹介されている。



また、遺伝子・環境・時間との関係がALSのミステリーと紹介している。ALSの発症は癌の発症と同じような環境や習慣因子で発症するとの仮説が興味深く、ALS発症に導くステップを微積分の数学モデルのように紹介していた。観点が違うプレゼンとして面白いプレゼンであった。

### ALS mysteries

- Genes
  - ALS genes also cause other diseases
    - Exact steps differ at one or more points
  - Not all gene carriers develop ALS
    - Need to experience all 6 steps
- Environment
  - Causes difficult to find
    - Different factors can trigger the same molecular step
- Time
  - Increasing risk with age
    - Takes time to accumulate all steps
  - No single cause
    - Different factors can trigger the same molecular step
  - Age-dependent gene penetrance
    - Takes time to accumulate all steps

## Is ALS a multistep process?

- $\ln(\text{incidence}) = [n-1][\ln(t)] + \text{“stuff”}$
- Remember,  $t = \text{age}$
  
- If ALS is a multistep process then:  
 $\ln(\text{incidence})$  vs  $\ln(\text{age})$ 
  - is a straight line
  - has gradient  $n-1$  where  $n$  is the number of steps



Al-Chalabi A. Lancet Neurology 2014

次にアメリカのプレゼンターはALS患者を取り巻くstakeholderの共同研究について説明された。アメリカの組織の壁を超えた協力体制にはいつも感心する。

Worked with multiple stakeholders to launch the trial efficiently

ALS Platform Trial Industry Workshop

"Platform trials may possibly be the best thing I have seen since diagnosis!"

5-stars Patient-Centric Trial Design (PaCTD) Rating

INDUSTRY FDA

PATIENTS

FOUNDATIONS SITES/ INVESTIGATORS

NEALS

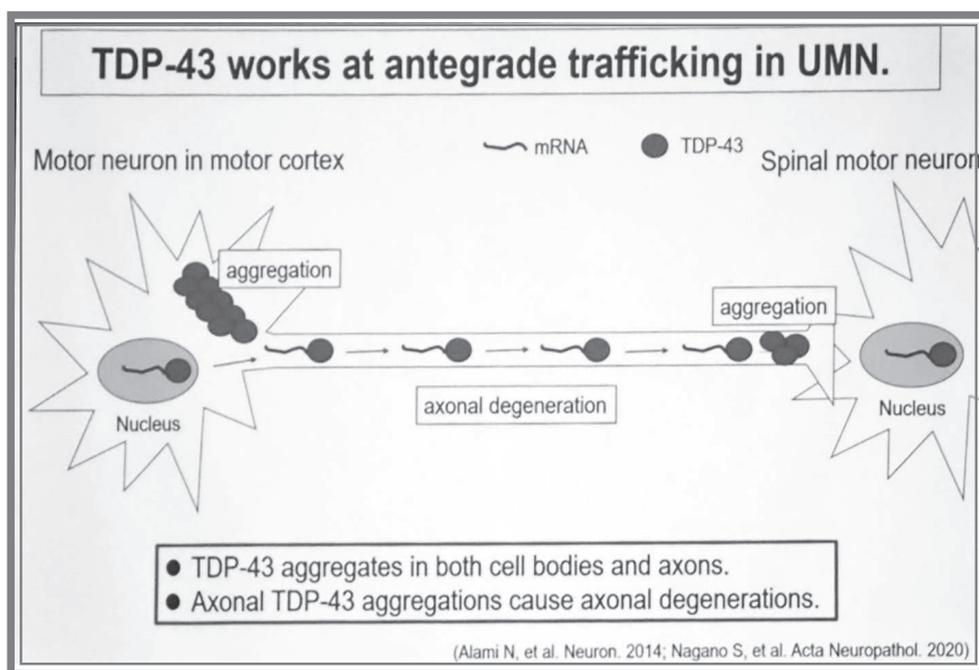
"I have not seen this level of patient interest since the 90's"  
(Darah Heitzman, Texas Neurology site PI)

ランチョンセミナーでは韓国の医薬品メーカーのCORESTEMCHEMON社のプレゼンがあった。

呉医療センターの倉重先生のプレゼンをセッション3で聞いた。

ALS患者は筋肉内にタンパク質TDP-43が異常蓄積する。非ALSの人にはTDP-43を見つけることは出来なかった。TDP-43陽性の筋内神経束はALS患者に極めて特異的に認められ、ALSの病的特徴と考えられる。ALSの早期発見診断のための有用な臨床的バイオマーカーと考えられる。また、将来的にはTDP-43凝集による障害を阻害するALSの新しい治療法開発につながる可能性がある。会場通路で倉重先生と立ち話をしたが、治せない病気ならば、早く備えるために早期発見が重要なポイントでリルゾール等の薬で進行を遅らせること

が重要との話であった。下図がTDP-43の集合体が筋肉内の運動神経に蓄積されていく様子を示している。



メーカーブースで田辺三菱製薬の開発したRadicavaをFDAで承認された薬剤として説明を行っていた。Radicavaを投与された患者は疑似薬の患者よりALSFRS-R scoresが24週で33%減少することが有意に認められたとのことで、ALS患者の身体機能の低下を遅らせることが出来るとのことである。

本日の最後のプレゼンテーションは熱田先生と狩野先生であった。

#### ◎熱田先生（愛知医科大学）のプレゼンテーション

日本のALS患者は高齢化のため増加している。リルゾールとエダラボンは勧められる治療薬である。エダラボンの早期投与は有効である。HALによる歩行リハビリテーションも有効である。気管切開を受けたほうが7年から10年生存期間が長い。祖父江先生のJaCALSのデータベースシステムの分析結果の説明も行われた。

#### ◎狩野先生（東邦大学）のプレゼンテーション

ALSの医療的トライアルは失敗の連続であった。患者の特徴に合わせたに適切な治療が出来なかった為である。ALS研究に関するプラットフォームがアメリカで作られている一方で、日本では新薬の承認が非常に遅く、Drug lossが生じている。ALS専門のクリニックは日本では少ないが、アメリカでは一般的になりつつある。一般的な神経病院よりALSクリニックの患者は生存期間が長い。これはALSクリニックの方が一般的な精神科より、エダラボンの投与といった専門的な治療に取り組んでいるためである。誰一人取り残されない、人にやさしいデジタル化が重要との説明があった。また、国際的なコラボレーションでDrug lossを無くして行きたいと最後に加えられた。

9月16日（土）

PACTALS最終日を迎える。

ALSアライアンスメンバー Cathy Cummingsを中心にBREAKING THE NEWSのプログラムが行なわれた。



診断を受けた患者の将来についてはBAD NEWSが中心となる。これを打開していくにはヘルスケアのプロによる挑戦的な情報提供とカウンセリングが重要となる。診断後の初期段階では感情的なトラウマを取り除く努力が必要である。次に医療的な情報提供や患者とのコミュニケーションやカウンセリングスキルが医療者や介護者には求められる。これらを象徴的なイニシャルでまとめたものが以下のものである。事前の準備が必要であることが強調された。

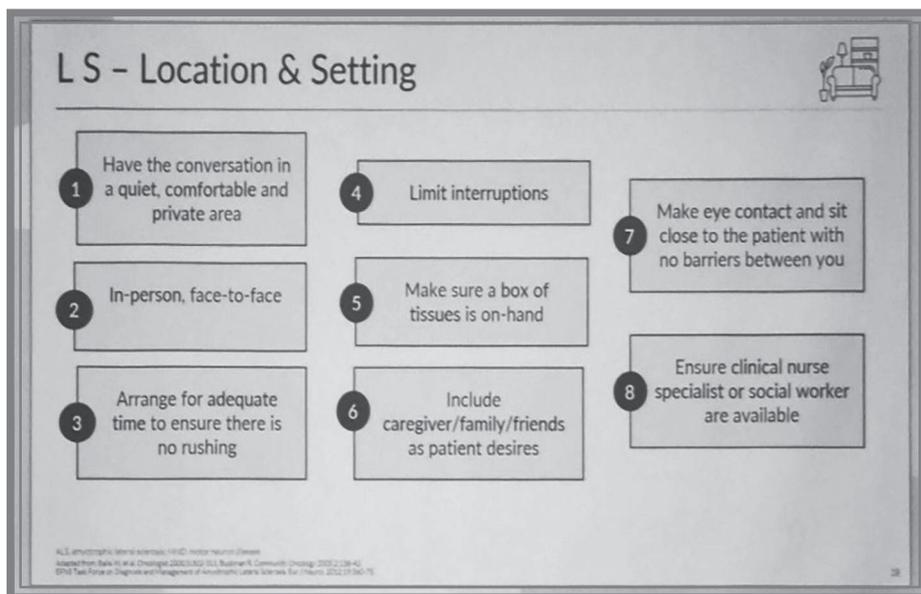
**A-L S-PIKES Protocol for Delivering News in ALS/MND**  
(at diagnosis and throughout the disease course)

<b>A</b> Advance Preparation	This program will focus on delivering news in the early stage of ALS/MND (i.e., delivery of diagnosis and "aftermath" period). However, these communication skills can be used at other time points throughout the disease trajectory by all ALS/MND team members.
<b>LS</b> Location & Setting	
<b>P</b> Patient's Perceptions	<b>What needs to be communicated at different stages differs, but the skills for communicating are essentially the same.</b>
<b>I</b> Invitation	
<b>K</b> Knowledge	<b>This protocol has been adapted from the SPIKES protocol developed for delivering oncologic diagnoses.</b>
<b>E</b> Empathy/Emotions	
<b>S</b> Strategy & Summary	

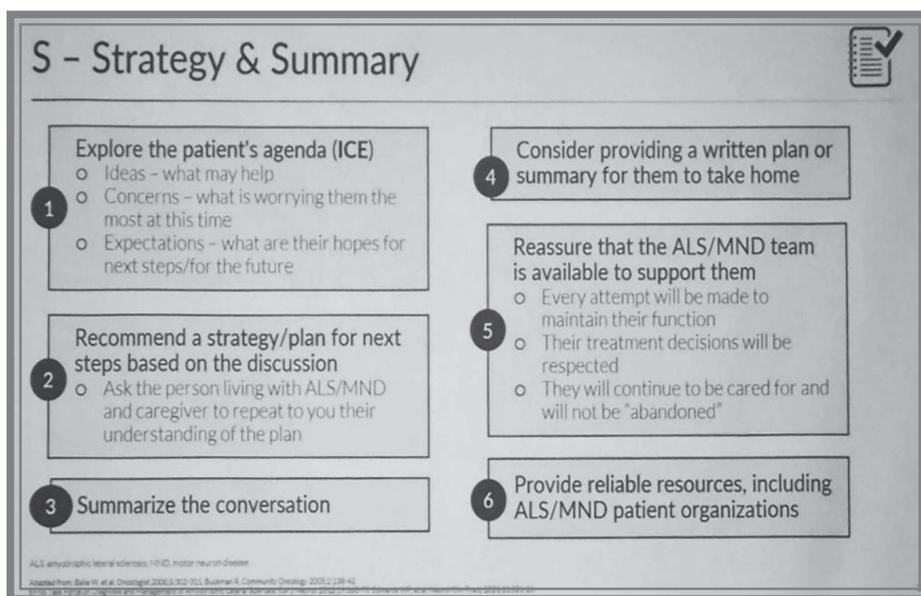
ALS, amyotrophic lateral sclerosis; MND, motor neuron disease.  
Adapted from: Barkin H, et al. *Orthopedics* 2000;33(3):32-33; Barkin H & Commins C. *Orthopedics* 2005;28(1):42.  
EPNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Eur J Neurol* 2012;25:260-75.

患者と介護者の情報交換は論理的かつ感情的ディスカッションの心構えをもとに用意さ

れるべきものである。「死は何を意味するか?」「宗教は?」「死への過程にあることの意味は?」これらの疑問に介護者が答えていくには心の訓練が必要になる。何が感情に影響するかを知る。悲しみや怒りのきっかけを観察する。感情に名を付ける。感情の原因は何か?を知る。これらの感情的プロセスを患者と共有できるスキルを身につける。その訓練のためには支援者の仲間とのロールプレイも良い。また、患者や家族と情報交換するには環境を整える必要がある。それが以下である。静かで快適なプライベートな場所であること、FACE to FACEであること、適切な時間に行なうこと、会話を遮らないこと、ティッシュの箱を用意すること、患者が望む介護者・家族・友人を含めること等である。

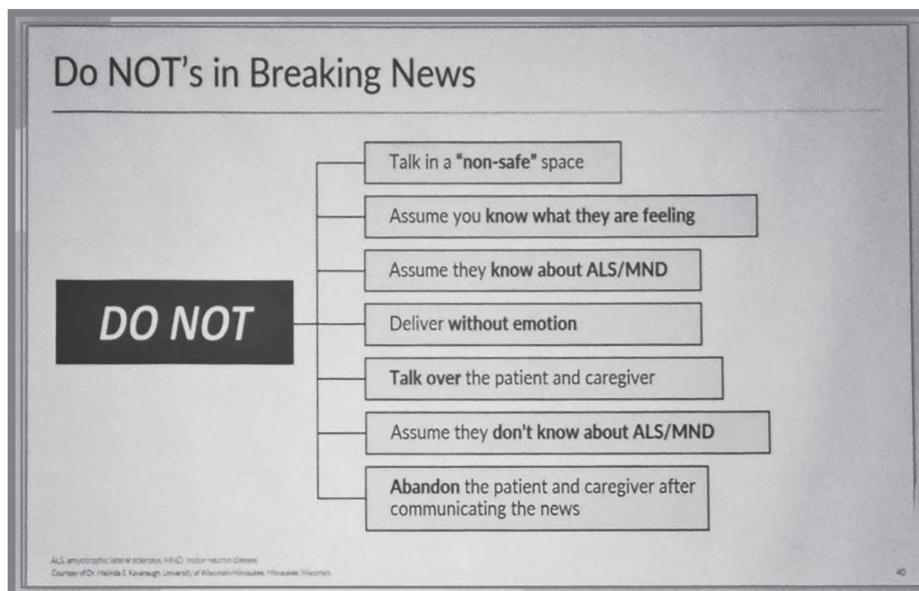


話し合いを進める上で孤発性のALSか家族性のALSかも重要な情報となる。家族性の場合には家族の経験の違いがすでに存在する。患者が何を知っていて、何を知らないかをシェアする。基本的には患者が何を知りたいかを中心にアプローチしていく。以下は話し合いを進める上での流れで、患者のアセスメントに始まり、今後の推奨される療養生活の計画の話や



診断後の患者の質問に答える準備が必要で、その質問の多くは「自分にはどのくらい時間があるか?」「どのように進行するか?」「どのように死を迎えるか?」これらに答えていく

にはスキルが必要になる。宗教的なバックグラウンドも考慮に必要である。とても深い感情のマネージメントを身につける必要がある。ディスカッションを進める上で気を付けることは以下である。患者家族がALSについて知っているとも、知らないとも思ってはいけない。患者や介護者を論破するようなことはしてはならない。情報交換後、患者も介護者も見捨ててはいけない等である。



そして、どのように診断を告げるか？診断後、何を話しあうか？次に何が起こるか？これらに答えるためにALS/MNDチームが存在することを通じて患者・家族を孤立させないことを理解してもらう。そのためには、プロフェッショナル集団の協働が必要になる。診断後はショック状態になるのは当たり前で、我々サポートチームの役割は大きい。患者・家族のニーズに答えられる技術の獲得が必要となる。国際的なアライアンスとしては、これらの教育的プログラムを用意している。日本において、患者に寄り添う支援団体や介護者に対するカウンセリングの教育的プログラムをどのように構築されるのかの課題を感じた。

続いて、井上先生（京都大学iPS細胞研究所）のiPS細胞を用いたALS治療薬の創薬についてのプレゼンを聴いた。

その後、セッション7に参加した。

荻野先生の「ALSにおける緩和ケアの役割」についてのプレゼンがあった。

終末期に向かう患者に対してのアプローチの調査が行われた。終末期を迎える患者の環境は呼吸器の使用等で変化しつつある。我々の行った日本の制度に関する紹介も再度行われた。QOLを維持しながら終末期を迎えるトライアルの紹介があった。喉の渇きに対する対処やカフの使用、コミュニケーション能力の維持、人工呼吸器の使用、NPPVの使用は有効ではあるが、長期間の栄養を含めた管理が必要である。また、終末期を迎える患者へのモルヒネの投与は生存期間を延ばす上で有効であった。

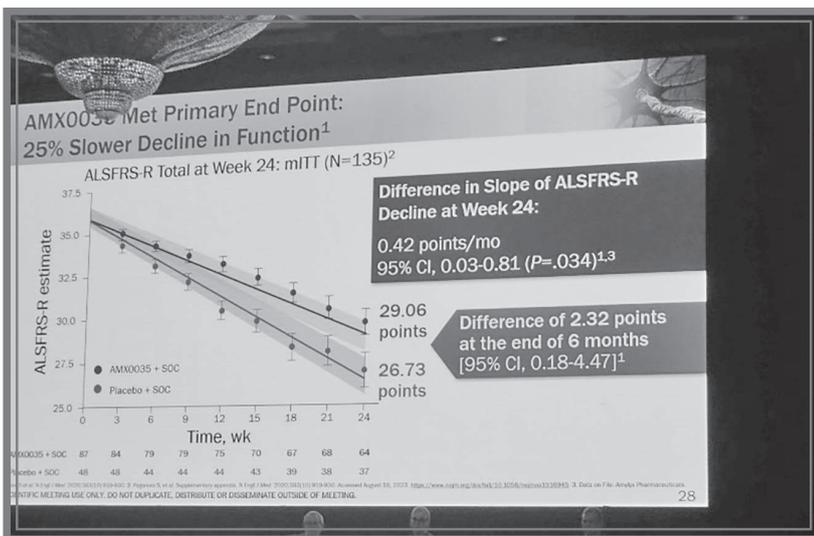
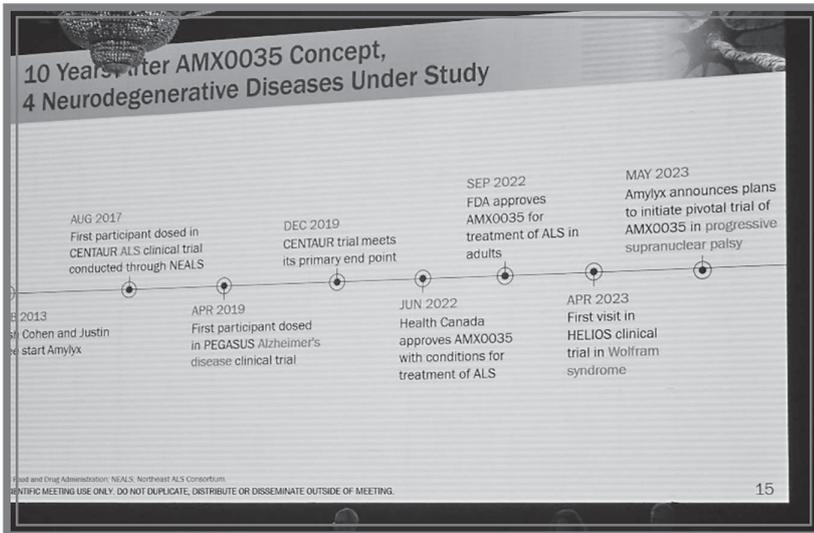
◎狩野先生の「ALSにおけるロボット技術の新たな役割」

ロボットスーツHALについてのリハビリテーションの有効性についての説明が行われた。

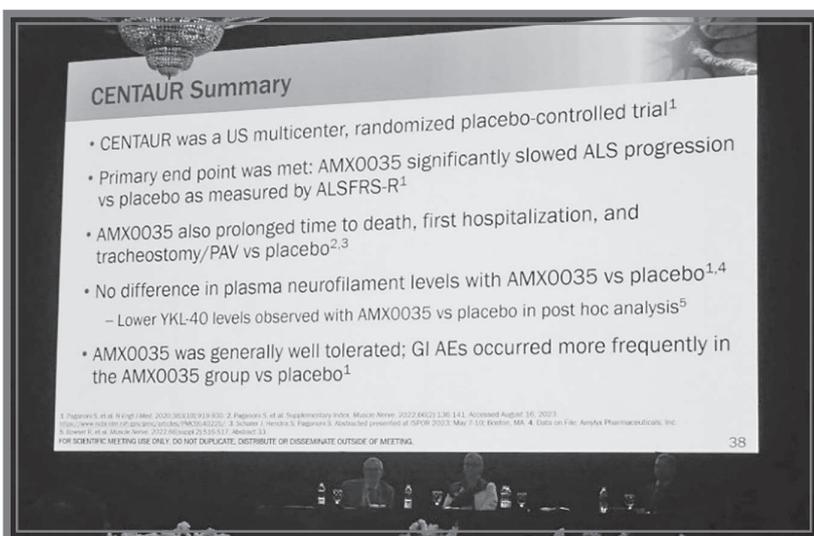
・ Amylyx社の開発したAMX0035の紹介があった。

AMX0035は2022年9月にFDAに承認されたパウダー状の経口医薬品である。最初の3週間は一日一回摂取し、その後は一日二回摂取する。

AMX0035 はALSFRS-R メジャーで機能の低下を25%遅くすることができた。



また、死に至る時間や最初の入院に至る時間を延ばすことが出来た。



- ・ ALSFRS-Rの有効性とグローバルな調和についてのプレゼンがあった。  
医療的トライアルには、それが効果であったかを示すメジャーが必要となる。ALSFRS-RはALSにエダラボン等の薬が効いたかを測る精度の高いメジャーである。各種の他のメジャーともマッチしている。また、ALSFRS-Rの変化はその後の生存期間を予測する。但しALSFRS-RはALS治療の終わりの時期を示すものではない。アメリカやヨーロッパでは使われるメジャーが違う。従って、各国で使用するメジャーの協調性が必要となっている。
- ・最後のプレゼンテーションとして祖父江先生（愛知医科大学）からJaCALSについての説明があった。
- ・クロージングではポスターやオーラルプレゼンテーションの表彰式が行われた。  
2025年の開催地はオーストラリアのメルボルンである。



※PACTALS初日後の主に支援団体の集合写真、（日本からは右下 左から玉木・長谷部）



2020年  
9月発行!

# ALS ケアガイド

**ALS と告知された患者・家族に最初に手に取ってほしい本**  
(筋萎縮性側索硬化症)

ALS患者や家族に最初に手に取ってもらえるように  
分かりやすく読みやすい内容となっています。  
各章ごとに患者や家族の体験談が掲載されていて、  
その時々課題もイメージしやすくなっています。  
患者、家族ばかりでなく、支援されている人たちにも  
是非読んでほしい一冊です。

「ALSケアガイド」の購入申し込みは、  
**秋田県支部**へお願いします。

## 目次

- [1] ALS とは
- [2] ALS と診断されたら
- [3] ALS の症状と治療
- [4] 治験について
- [5] 保険について ～民間保険における相談事例～
- [6] 生活支援
- [7] 運動障害が起こったら
- [8] 嚥下困難（むせこみ、飲みにくい）があったら
- [9] 呼吸が困難になってきたら
- [10] 呼吸リハビリテーション（カフアシスト、LICトレーナー）
- [11] コミュニケーション
- [12] レスパイト入院
- [13] 医療的ケア（痰吸引）について
- [14] 災害への備え
- [15] ALS と共に生きる

日本ALS 協会のあゆみ

[資料] 在宅療養を支える制度

B5版 110頁  
頒価 1,500円

**ALSの患者・家族の皆さんにとって欠かせない本!**  
この本はALSに対処するノウハウを専門家・患者・家族、それぞれの立場から  
詳しく教えてくれる。ALSの効果的な治療ができるまで、患者・家族は不屈の  
精神でこの病気と闘ってほしい。頑張ってください!  
コロンビア大学病院神経内科教授 前ALSセンター主任 三本 博

## お問い合わせ

一般社団法人 日本 ALS 協会

TEL03-3234-9155 FAX03-3234-9156

〒102-0073 東京都千代田区九段北1-1-7カーサ九段405

# 協力してくださる方を募集しています

秋田県支部では運営を手伝ってくださるボランティアを募集しています。

## □ 主 旨

支部の活動は、この厳しい ALS(筋萎縮性側索硬化症)で闘病されている方達と共に、日本 ALS 協会と連携をとりながら療養環境改善や社会への理解を深めることを基本にして、具体的には下記のような活動をしております。

## □ 具体的活動

- 1) 総会を開催して、会員互いの理解と交流を図っています。
- 2) 研修会を開催します。
- 3) 患者さんたちへ訪問します(慰問と話し合い・闘病の課題確認など)。
- 4) 患者さんの相談ごとを受けたり、関係行事や情報を発信したりします。
- 5) 支部だよりを年 2 回発行し、情報の基幹としています。
- 6) 事務局会議を月 1 回(土曜日)開催しています。
- 7) その他 ALS 患者を支援する事項に対応します。

## □ 現在の事務局

現在、事務局は医療関係者・患者家族・ALS 患者などさまざまです。どなたでも力を貸していただければ大変助かります。

## □ 募 集 対 象

年齢・性別・経験等は問いません。

自分の持つ能力を前向きに、他人のためにも生かそうと意欲をもっておられる方。

## □ 連 絡 先

住 所 : 〒010-0003 秋田市東通7-4-26 長谷部方

電 話 : 090-5838-3606 (事務局)

F A X : 018-832-8778 (事務局)

Email : als.akita2021@gmail.com

日本 ALS 協会 秋田県支部

# ご寄付ありがとうございました

2023年4月1日～2023年9月30日 敬称は省略させていただきます

阿部道一	鹿角市
櫻田美穂	能代市
中村朝夫	秋田市
坂内正男	秋田市
鎌田幸子	大仙市
和田千鶴	国立病院機構 あきた病院 神経内科
近藤秋津子	秋田市
藤岡勝	大湯村
合同会社Addcare 代表社員 藤沢武秀	由利本荘市
神馬歩	能代市
(株)ライフサポート 高橋修	山形県

皆様の心のこもるご寄付は、支部活動の源となっております。  
ご厚志に深く感謝申し上げます。

## 郵便振替

口座番号：02510-3-7658

加入者名：日本ALS協会秋田県支部

ご寄付のお振込みは、上記へお願いいたします。

\* 日本ALS協会へ入会希望の方は、巻末『入会申込書』をFAXしますと  
会費納入の振込票が送られてきます。



お願い

皆様、不要になったはがきやご自宅で眠っている  
切手等は、ございませんでしょうか？

もし、ございましたら、支部にご寄付いただければと思います。

ご寄付いただきましたはがきや切手等は、ご案内やお礼状、文書の郵送等、支部であり  
がたく活用させていただきたく存じます。ご協力よろしくお願いいたします。





## 編集後記

猛暑の後に急に秋が訪れ、秋が深まると思いきや、また気温が上がり・・・と落ち着かない日が続いておりますね。しかし、紅葉は日々鮮やかに、暦では立冬になろうとしています。皆様には、師走の中頃に、支部だよりをお届けしたいと思います。

今回の支部だよりは、ハイブリッドで行った総会・交流会の概要の他、国際会議や秋田で行われた日本難病・疾病団体協議会(JPA)北海道東北ブロック交流会等についてお届けします。

感染症対策を行いながら、できる範囲で皆様との交流を考えていきたいと思っております。引き続き、皆様のご支援とご協力をお願い致します。(あ)



NHK 歳末たすけあい



赤い羽根共同募金

この支部だよりは歳末助け合い共同募金の助成金で発行しています