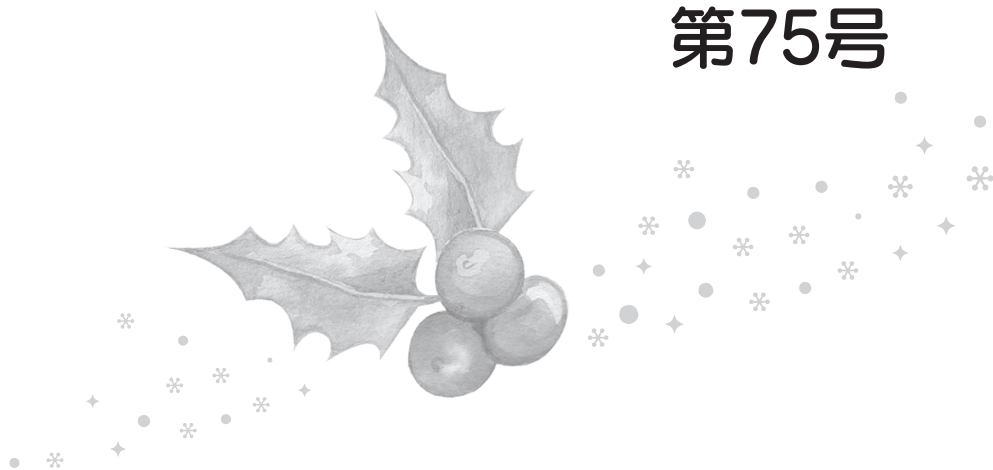


日本ALS協会

秋田県 支部だより

第75号



目 次

巻 頭 言.....	2
令和7年度 日本ALS協会秋田県支部総会・交流会.....	3
令和7年度 日本ALS協会秋田県支部総会・交流会報告.....	7
令和7年度 日本ALS協会秋田県支部総会・交流会アンケート結果.....	8
Report of PACTALS 2025 in Melbourne.....	9
日本ALS協会主催「支部担当者会議」に参加して	19
事務局からのお知らせ	
日本ALS協会秋田県支部 ボランティア募集	21
ALSケアガイドの注文について	22
ご寄付ありがとうございました.....	23
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

大変ご無沙汰しておりました。皆様、お元気でお過ごしのこととされます。

自分が入院した時は8月27日で、夏の真っ盛りでした。48日間の入院でしたが、また無事に戻ってきました。今回は胃瘻造設という初めての体験で、チョットだけ心配でしたがネットで多少の情報は得ていたもので、不安は無くゆったり構えていました。中で心配したのは食べ物の事でした。

不安は的中！ご飯にアリ付くのは、昼のみで朝夕はゼリーのみ・毎日腹が減ってどうしようもなかったです。妻の病院への見舞いは当てにならず、水を飲んで我慢していました。それ以上に大変だったのが、ある日突然スマホが壊れて通信不良になり、離れ小島にポツンと一人置かれた状態になりました・・・。

言葉はそれまでスマホで何とかしてしていたので、本当に困ってしまいました。ストレスでそれまで剥げていた頭が更に剥げて➡スッテンテンになってしまい、哀れです。

今のN病院は看護師さんが不足で大忙しです。ナースコールを押しても、暫く対応してもらえませんでした。自分の病棟は自分を含め、年配の方々が占めていて、殆ど患者同士での会話はなくて、自分が入院した時に挨拶したら返事無く、誰もが自分のように話が出来ないと思えました。

その方々は後で看護師さんと普通に話していました。

挨拶位しても良いのと思う・・・挨拶は心を開くのです。

2025年10月31日

日本ALS協会秋田県支部総会・交流会

難病診療連携コーディネーター 川村直子

令和7年度 日本ALS協会秋田県支部総会・交流会

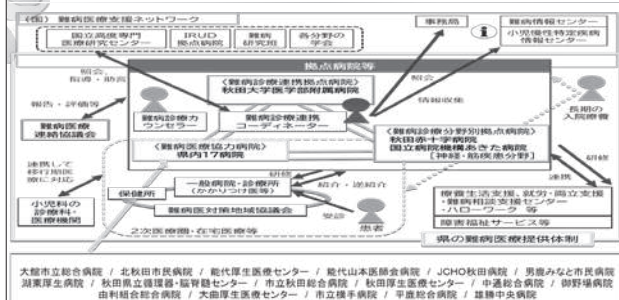
難病診療連携コーディネーター 川村直子

難病診療連携コーディネーターの役割

難病診療ネットワーク構築	・県内の難病医療提供体制に関する情報を収集し、その情報を関係機関で共有し、県内の診療ネットワークを構築するとともに、難病医療支援ネットワークを通じて、全国的な診療ネットワークに参加することで早期に正しい診断ができる体制を整えること。
医療相談	・電話、面談等により、難病にかかる医療に対する疑問や心理的不安、医療費助成等に関する相談に対応するほか、難病が疑われるが診断がつかない患者や医療機関等からの相談等に応じ、早期に正しい診断が可能な医療機関や難病医療支援ネットワーク等に相談・紹介すること。
レスパイト入院確保	・難病患者等の要請に応じ、一時的に在宅で介護等を受けることが困難になった在宅の難病患者等の一時入院先の確保のため、難病診療分野別拠点病院及び難病医療協力病院等に連絡調整を行うこと。
在宅難病患者支援	・難病の患者やその家族の意向を踏まえながら、関係機関との間で在宅療養のための情報提供や地域支援の連絡調整を行い、可能な限り身近な医療機関で治療が継続できるよう支援すること。
研修会の実施	・医療従事者等研修会の実施 ・就労支援関係者等研修会の実施

2

秋田県の難病診療連携体制



3

難病診療連携コーディネーターへの相談

面談（秋田大学医学部附属病院内での対面）、電話、FAX、メールでご相談いただけます。
面談をご希望の方は、下記問い合わせに、お申し出下さい。
相談は無料です。相談時間は原則30分とさせていただきます。

受付時間：月～金 8時30分～17時
※祝日・年末年始などの病院の休診日を除く

お問い合わせ先
TEL：018-884-6283 / 6229
FAX：018-801-7110
メールアドレス：nambyou-net@hos.akita-u.ac.jp



4

目次

- 在宅難病患者一時入院事業
- 在宅人工呼吸器使用難病患者災害時個別避難計画

5

在宅難病患者一時入院（レスパイト）事業とは

在宅で療養する難病患者が、在宅で介護者からの支援・介護等を受けることが困難になった場合の一時入院事業です。

介護者からの支援・介護等を受けることが困難になった場合とは？

- 介護者が…
- ・ 病気、ケガ
 - ・ 事故
 - ・ 冠婚葬祭
 - ・ ちょっとお休みしたい時もOK

※この事業は、難病特別推進事業（国）の一つで、東北では青森・岩手・山形・福島で既に事業化されています

6

事業利用対象者

1. 県から指定難病及び特定疾患の医療費受給者証の交付を受け、在宅で療養している方
2. 医学的管理下におく必要性がある方
(人工呼吸器装着、気管切開、胃瘻、喀痰吸引等)
3. 障害者総合支援法及び介護保険法による短期入所中でない方
4. 入院についてかかりつけ医の同意が得られ、病状が安定している方

7

費用

通常の入院と同じ料金で利用できます。

例：アメニティ

医療費は特定疾患医療費受給者証の
上限金額内に含まれます。
食費やアメニティ、差額ベット代は、
自己負担となります。

[illegible]

入院中の食事代

一般の方は1食あたり490円ですが、難病の方は280円となります。

8

利用手順とポイント



9

1. 入院申し込み

- ① 申込者：患者、家族、支援者（患者・家族の同意があれば、医師・看護師・MSW・ケアマネなども申し込みできます）
- ② 申し込み先：秋田県庁健康福祉部保健疾病対策課（本人等⇒県庁）
かかりつけ病院（本人等⇒かかりつけ医⇒県庁）
- ③ 申し込み期日：原則20日前まで
※緊急時はこの限りではありません（即日利用も可）

19

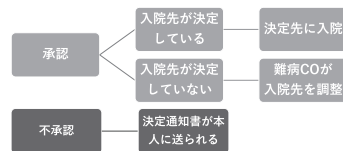
- ④申し込み方法：申請書と医療状況等情報提供書を記載し、県へ提出

[illegible]

申請書等の書式は秋田県公式ウェブサイト「美の国あきたネット」からダウンロードできます

2. 審査 ～ 3. 入院調整

申し込み後、県で審査が入ります



- ★ 「入院先が決定している」とは、申し込み時にかかりつけ病院に入院できることが確約できている場合を指します
- ★ かかりつけ医に空床がなくても、難病COが調整し、他院に入院可能となります

12

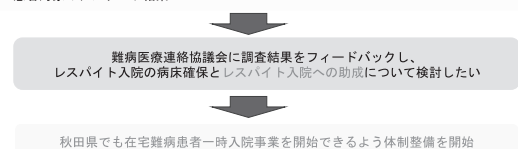
4. 入院決定

- 県より入院決定通知が本人と入院先の医療機関に電話と書面で届きます
- 入院医療機関への来院時間・入院病棟・持参物などは、入院先の医療機関より本人に連絡があります

13

在宅難病患者一時入院事業開始の経緯

1. レスパイト入院に関する相談で分かったこと
 - * 緊急のレスパイト希望には対応困難
 - * 個室料金がかかる場合がある
 - * 県外通院中の方もレスパイト先は秋田県(助成がある県では県民以外は利用できないケースがある)
2. 協力病院が療養診療連携コーディネーターに期待すること、望むこと、依頼したい内容
 - * 秋田県内のレスパイト受け入れ可能病院・病床の情報把握と提供
3. 患者対象のアンケート結果



14

アンケート結果（レスパイト入院を利用しなかった患者・家族の声）

- ・ 通院している医療機関には制度はないと言われている
- ・ 病院自体が前向きではない
- ・ 病院側の許可がでなかった（ベッド数が空いていなくて断られました）
- ・ 入院させて欲しいと思ったが医師は積極的な対応ではなかった
- ・ 医療者からの元気のなにんでいるの？という圧に耐えられない
- ・ 本人がかわいそうで踏み切れない。罪悪感も多少ある。
主治医から気軽にレスパイト入院を勧めてもらえれば気が楽。

15

アンケート結果（レスパイト入院を利用した患者・家族の声）

- ・ 家族の急病のため急に利用させていただきましたが、丁寧に対応していただき助かりました。
- ・ 介護から解放される時間をもつことができました。
- ・ レスパイト入院をきっかけに自宅以外の介護を考えるようになった。
- ・ 同じ障害者同士、気持ちが分かり和んだ。
- ・ 医療依存度が高くショートステイの利用ができなかったが、入院時の病院で受け入れてくれ、安心して預けることができた。
- ・ ショートステイを利用していたが介護保険内で賄いきれない部分（金額）もあり、なかなか難しい面もある。
- ・ なかなかお願いするまでの壁が高い気がする。もっと気楽にできるとうれしい。

16

利用実績

令和6年度（8月1日～3月末）

10件

17

これまで利用された方の事例

身内の結婚式に出席したい
ちょっと疲れたので、休みたい



それぞれの予定に合わせて病床確保しています

18

これまで利用された方の事例

介護者がケガをして介護ができない
介護者が病気で入院することになった
介護者が感染症にかかってしまい、施設利用ができない
身内の葬儀に出席したい



緊急の場合にも利用できます。
かかりつけ病院が満床の場合は、他院へ入院することもありますが、
その点はご了承ください。

19

レスパイト入院に関する問い合わせ先

県または難病診療連携コーディネーターに御相談ください

県：秋田県庁 健康福祉部 保健・疾病対策課
TEL 018-860-1424

20

難病ガイドブック

難病ガイドブック



1. 難病とは	1-1
2. 難病の種類	2-1
3. 難病の診断	3-1
4. 難病の治療	4-1
5. 難病の生活	5-1
6. 難病の支援	6-1
7. 難病の相談	7-1
8. 難病の予防	8-1
9. 難病の啓発	9-1
10. 難病の未来	10-1

秋田県では、難病患者さんやそのご家族等が、
必要なサービスに、必要な時にアクセスできることを目
指して、ガイドブックを作成しました。
ガイドブックは、このウェブサイトで公開しています。

秋田県公式ウェブサイト「笑の国あきたネット」
<https://www.pref.akita.lg.jp/pages/archive/67959>
秋田大学医学部附属病院
地域医療非営利支援センター・がん相談支援センター
<https://www.hos.akita-u.ac.jp/soudan/intractable-disease.html>

冊子をご希望の方は、かかりつけ医、保健所、
秋田県保健・疾病対策課に御相談ください。

21

在宅人工呼吸器使用難病患者 災害時個別避難計画

災害時に避難に支援が必要な方一人ひとりについて、災害が発生したときにスムーズに避難支援が行えるよう、
「どこで避難所に避難するか」「誰が避難支援をするか」などをあらかじめ決めておくものです。

背景：近年の風水害の死者のうち、台風第19号では約65%、令和2年7月豪雨では約79%が
65歳以上の高齢者だった。障害者の被害も多くあった。

⇒ 令和3年 災害対策基本法の一部改訂
優先度の高い避難行動要支援者についての個別避難計画を市町村が主体となり、
地域の実情に応じておおむね5年程度で作成に取り組む

秋田県では、在宅で人工呼吸器を使用している難病患者（常時、夜間・間欠も含めて）に対して
保健所主導で災害時個別避難計画を策定している

22

災害時個別避難計画策定前の状況

秋田市豪雨水害時

- 訪問診療医より「人工呼吸器のバッテリーがもたない」と連絡あり。
⇒ 病院へ来るよう促すも「辿りつけない。発電機を購入する。」と返事あり。
- 保健所の担当者が1件1件安否確認し、その場で病院と避難入院調整を実施。
- 水害が落ち着いた頃、「被害はなかったが、今後、このようなことがあった場合は、どこに避難したらよいのか?」と難病診療連携コーディネーターへ問い合わせあり。

23

[illegible]

災害時個別避難計画 作成過程（新規）

【秋田県版】在宅人工呼吸器使用難病患者の災害時個別避難計画 作成フロー①（計画立案の意思）

	患者・家族	区保健機関	保健所	診療科・マニション	ケアマネ	市町村	介護ヘルパー等
① 状況調査	問題 ↓ 計画	計画立案					
② 避難場所の候補		計画	共有	共有	共有	共有	共有
③ 避難方針・ポリシー	立案	策定	立案	立案	立案		
④ 避難決定	決定	決定	決定	決定	決定	決定	決定
⑤ 市町村（自治体等）	策定	策定	策定	策定	策定	策定	策定
⑥ 計画立案	策定	策定	策定	策定	策定	策定	策定
⑦ 実行計画	共有	共有	共有	共有	共有	共有	共有
⑧ 計画実行	共有	共有	共有	共有	共有	共有	共有

※市町村は一部市町村、計画は避難の要請を受ける状況に合わせて作成して、共有。

災害時個別避難計画 作成過程（装着済みの方）

【秋田県】在宅人工呼吸器使用難病患者の災害時個別避難計画 作成フロー②（※図はあくまで理解のためのイメージ）

患者・家族	医療機関	保健所	診療支援センター	ケアマネ	市町村	かかりつけ医
①避難場所について	関係	説明				
②対策案の検討	必要に応じて連携	検討	【市署】	【市署】	市署	【市署】
③計画策定	確認	作成	確認	確認	確認	確認
④避難訓練（自宅内）	記入	訪問	訪問	訪問	訪問	
⑤計画策定	確認	修正	確認	確認	確認	確認
⑥完成計画	市署	市署	健診	市署	市署	市署
⑦計画見直し	市署	市署	修正	市署	市署	市署

※フロー①は一部です。計画は地域の実情や患者の状況に合わせて作成しています。

26

最後に…

何かお困りごとがございましたら、下記に御相談ください。

- 難病診療連携コーディネーター
- 秋田県難病相談支援センター
- 各病院の患者サポートセンター・医療相談室
- 保健所（難病担当）
- 秋田県庁 健康福祉部 保健疾病対策課

27

ご清聴ありがとうございました

令和7年度 日本ALS協会秋田県支部総会・交流会報告

事務局 木 下 彩 子

【総会開会】

令和7年6月15日(日)13時から秋田県ゆとり生活創造センター遊学舎会議棟において、日本ALS協会 秋田県支部 総会を開催しました。

本年度は、昨年度に引き続き対面での開催でした。例年土曜日開催でしたが、会場が確保できず、今年度は日曜日の開催となりました。コロナ禍以降、患者さんの参加はめっきり減ってしまいましたが、開催日の影響か、医師など関係者の参加も少ないものの、地域世話人の方や患者のご家族、保健師の方等、久々にお会いすることができました。

総会開始前に、皆で物故者への黙とうを捧げました。

秋田県支部 中村朝夫支部長からは、会員の増員の課題と目標としている患者訪問について、継続して取り組んでいくことなど挨拶がありました。その後、来賓あいさつは、秋田県健康福祉部保健・疾病対策課課長清野穰様よりご挨拶をいただきました。また、一般社団法人日本ALS協会会長恩田氏からは、協会の重点課題として後継者の育成や協力者の増員を掲げていることなどメッセージが届きました。

【議事】

議事は、議長の下速やかに進行され、以下の議案は承認されました。

第1号議案：令和6年度活動経過報告及び令和6年度会計報告・会計監査報告

第2号議案：令和7年度活動方針及び令和7年度会計予算

第3号議案：役員改選

【講話】

難病診療連携コーディネーターの川村直子氏をお招きし、コーディネーターの活動や役割の他、秋田県が実施している「在宅難病患者一時入院事業」「在宅人工呼吸器使用難病患者災害時個別避難計画」等の事業について、事業開始の経緯やこれまで利用された方の事例等お話しいただきました。また、難病ガイドブックの紹介もありました。

【交流会】

今年度はゴスペルグループwelina(ウェリナ)さんより、素敵な歌声をご披露いただきました。ウェリナはハワイ語で、「愛をこめて」という意味だそうです。相手に敬意や愛情を伝える言葉です。ゴスペルはキリスト教の福音音楽であり、ウェリナさんの力強くリズムカルな歌声には、希望や勇気を与えるメッセージが込められていました。

ウェリナさんのご友人、ALSとなり亡くなったそのご友人が作詞した曲も披露され、「八方塞がりでも…上には希望があり…」という歌詞が、情景が目に残り印象に残りました。

たった30分程の時間でしたが、心が洗われた気分でした。

引き続きの交流会では、支部相談役の和田千鶴先生が、治療薬投与後は、腎機能低下に留意していることや、認知機能や血糖などの栄養管理等、ALSだけでなく加齢に伴う合併症にも目を向けて診ていきたいと、自分が担当するALSの方の状況や治療方針等について紹介されました。また、講話をいただいた難病診療連携コーディネーターの川村様からは、患者会がない難病もある中、患者会があるということは頼もしいことであり、これからも連携して支援していきたいとお話しいただきました。

令和7年度 日本ALS協会秋田県支部総会・交流会アンケート結果

アンケート回収：5名（家族1 保健師2 その他2 内1名医療ソーシャルワーカー（MSW））

●企画・運営に関して

- ・今日は、参加者は少なかったのですが、皆さまにお会いできて良かったです。今後ともよろしく願いいたします。ゴスペル、力でした。
- ・ALS協会の役割について、学びました。
- ・患者さんに会えなくて残念でした。
- ・患者数は減少しているのか知りたい!!
- ・久しぶりに皆さまにお会いできてうれしかったです！ゴスペルも良かったです！
- ・参加者は少ないとの声が多かったのですが、私の周りでも新しい患者さんとの交流（訪問看護師やケアマネジャーから紹介されての、見学したりされたり）がコロナ以降ぱったりと途絶えて、患者さんの数が減ったならよいことなのか？減ってないとしたら、どちらで暮らしていらっしゃるのか疑問です???
- ・交流会の皆様のお話より、「難病のなかには患者会がないものもある。」心に刺さりました。交流会への参加者が少ないのは事実ですが、このような会を開いていただいて、参加させていただいて、いろんな職業、立場の方の貴重なお話が聞けるということは、どれだけ恵まれているんだろうとつくづく思いました。川村様、気づかせてくれてありがとうございました。

●日本ALS協会秋田県支部に関して

- ・患者家族と交流の機会をぜひ増やしていけたらと思います。
- ・総会・交流会⇒来られない方に自宅へ届けられているのか？ZoomでもYouTubeなど

Report of PACTALS 2025 in Melbourne

愛知県支部 玉 木 克 志
秋田県支部 長谷部 ひとみ

9月7日(日) 患者会セッション(午前)



最初に自己紹介の後、テーマ別ディスカッションが行われた。

介護システムの話になり、日本の介護保険について説明した。更に家族による介護についての話に進んだ。オーストラリアの参加者からは患者への食事のとり方など、子供への教育を含めた介護の重要性について非常に気を遣っていることが話された。マレーシアはどのような介護が有効かのビデオ教育プログラムが国から提供される。ニュージーランドでは介護者に対する十分なトレーニングと報酬が支払われている。インドネシアでは公的な介護者はいなくて近親者がその役割を負うことが長かった。その後、各地から専門職が集まりディスカッ

ションが行われるようになった。東邦大学狩野先生からは、日本ではスマートフォンによるコミュニケーション支援が進んでいることが説明された。また各国がそれぞれの取組をしているが、総じて日本の介護保険システムが評価されている。ただ日本の特色としてALS患者の30%が呼吸器を付けての介護となっているので、その点では各国の事情とは違うことを認識する必要があると感じた。

神経難病における呼吸ケアのワークショップ(午後)

PACTALS 2025


Respiratory care in Motor Neurone Disease

Vinod Aiyappan, Marnie Graco, Janet Hough, Osamu Kano,
Peter Allcroft, Nicole Sheers

- Respiratory Physiology & evidence for NIV
- Respiratory care across MND
- Models of Care
- End of life care & withdrawal of NIV
- Airway clearance & complementary respiratory care

PACTALS 2025

Pulmonary Function Tests



FVC or VC
SNIP & MIP
PFT's not recommended & possible in bulbar MND

SaO2 - If <92 % in patients with known lung disease or <94 % then

Blood Gas

- Even if SaO2 adequate if there are sleep related symptoms refer
- If ABG shows **PCO2 > 45 mm Hg** - **urgent referral**
- Even if PCO2 < 45 mm Hg, if symptoms (esp. Orthopnea) - refer



NIV uptake in ALS/MND national databases

Study	Year	Sample size	% NIV (Yes)	Notes
US (ALS CARE database) (Miller et al 2009)	2004	N=5600	21%	Increased from 9% in 1997. Higher in males. Higher survival in NIV users.
Australia (AMNDA Registry) (Tolman et al 2016)	2005-2015	N=1507	19%	No analysis by state. Lowest in bulbar-onset MND.
US National ALS Registry (Raymond et al 2015)	2010-2015	N=1758	30% (had NIV equipment)	Patient reported survey within national registry
Canada (CNDP) (Hodgkinson et al 2018)	2010-2017	N=1006	32%	No differences between provinces.
Pooled Resource Open-Access ALS Clinical Trials database (Thakore 2019)	2002-2018	N=1784	34%	Higher in males.

PACTALS 2025

PACTALS 2025

*Once NIV is introduced, patients will have to visit the hospital every month due to insurance reasons.

→ Patients with mild symptoms and those who have jobs do not want to increase the frequency of their hospital visits.

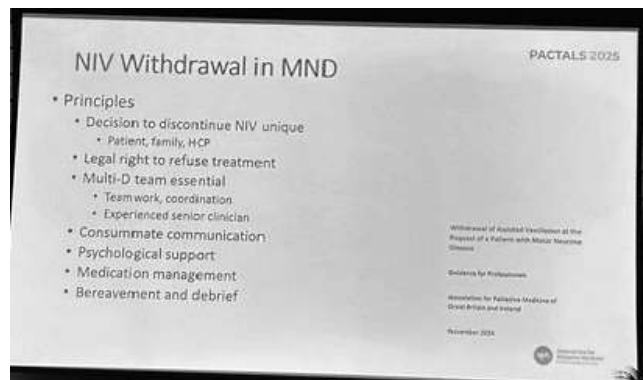
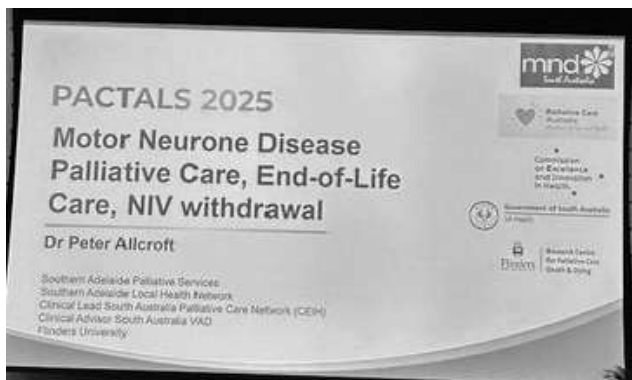
ALS clinic system is **NOT** well developed in Japan; it is necessary to visit the respiratory clinic on a different day. In addition, respiratory physicians are not familiar with NIV.

Induction of NIV is difficult for ALS patients living alone.

→ NIV is only used during the day when a nurse visits using the nursing care insurance system.

So2(動脈血のパルスオキシメーターの数値)が92%以下の人は肺の疾患がある。一般的なSo2は動脈血酸素飽和度を示している。非侵襲的呼吸器にはマウスピース型もある。また、非侵襲的呼吸器の装着割合がオーストラリアでは19%で低いことが報告された。アメリカは21%でカナダが32%である。これを考えると日本の侵襲的呼吸器の装着率が30%なのは非常に高いと言える。

東邦大学の狩野先生から日本人がNIVを選択しない理由を説明した。一つには症状がマイルドな人は仕事をしていて病院に何度も行きたくない。日本のALSクリニックシステムは進んでない上に、呼吸科の医師はNIVに詳しくない。一人で暮らしている患者にはNIVは紹介しにくいことが挙げられた。看護師が来ないとなかなかしないのが現状である。会場の海外の参加者からも患者が呼吸機能の検査を嫌がるなど、まだまだNIVの導入にはバリアがあることが報告された一方で生存のために必要なもので、少なくともQOLは向上されると報告された。



このセッションの後半はチャレンジな話題であった。

NIVを外す上での重要事項の説明がアイルランドのスピーカーからあった。アイルランドでは延命治療を拒否したり、中止したりする権利は認められているが安楽死や自殺ほう助は合法化されていない。患者・家族・医療従事者間のディスカッションが重要なことや治療拒否の法的な権利もあることが述べられた。ケースにもよるが、ホスピスの選択肢もある。セラピストとも相談してリスクを最小限にすることが重要である。

この発表を聴いているとNIV(非侵襲的人工呼吸器)の装着がALSケアの最終ステージにあるように感じた。やはり、国によってALSケアの考え方が全く違うことを感じた。

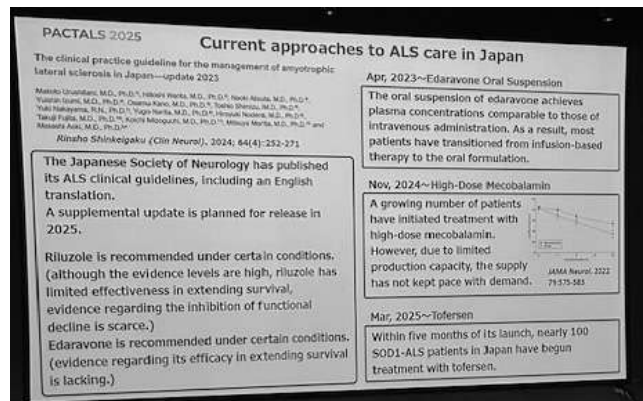
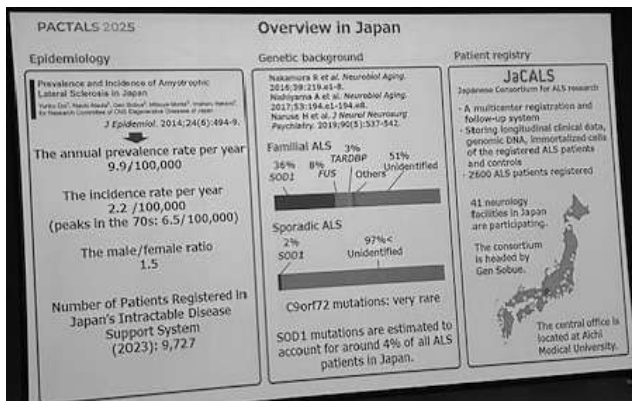
この日の最後はオーストラリアのMND協会のMs. Jessica Cookとコミュニケーション支援について会場近くで夕食を取りながら話をした。JessicaはOTで現在22人で構成されるオーストラリアMND協会の支部の一つに所属している。オーストラリアには同じような規模の支部が8か所あり、医師・OT・PT・セラピスト等の専門職がその構成委員となっている。こちらからは、障害者自立支援法に基づく「補装具」と「日常生活用具」についての制度説明を最初に行ない、今まで経験したコミュニケーション支援の事例紹介を行なった。その中で赤外線による自作スイッチの説明を行なったが、彼女自身はそうした機会はなく、市販のスイッチを活用しているとのことである。日本のコミュニケーション機器の冊子を渡した。支援PCはオーストラリアでも視線入力が主力となっているとのこと。日本では少し前までは、家族とのコミュニケーション支援が中心だった機器使用が、ECS(環境制御)機能を搭載し患者のQOLが向上したことや、FacebookやX等のSNSが患者の情報収集に寄与している経過は両国とも共通した認識であった。最後にオリィ研究所のOrihimeの紹介ビデオを当該ホームページで紹介し、障がい者の就労支援に役立っていることを説明すると非常に興味を示していた。オーストラリアのMND協会は各構成員が専門性が高く、それぞれの得意分野で活躍している様であった。

9月8日(月)

今日からはALS/MNDのClinical trialのセッションとなる。

最初に各国のスピーカーからALSへの取組の概要が紹介された。

中国ではALS関連のTVドラマから国民にALSが周知されつつあるとのことであった。また、日本のケアブックのようなガイドラインが作られている。それに対しインドではまだ、診断後のケアやガイドラインがまだ行き届いていない。男性の患者が女性の2倍ほどいる。インドネシアでは言語が多いがケアガイドライン作りに取り組んで無料で配布されている。この組でも映画やブックレットでALSの啓発活動が行われている。遺伝子テストは行われていない。



愛知医科大学の熱田先生から日本の取組を紹介された。遺伝子アプローチやJaCALSについて述べられた。日本でのエダラボン・リルゾール・メコバラミン・トフェルセンの導入の時間軸の紹介もあった。韓国ではKoCALSと呼ばれるコンソーシアムがALSの研究や患者サポートを行ない、各国の研究者とコラボしている。マレーシアでは人口3500万人の人口で国民の収入は低い、2014年にMNDマレーシアが設立された。2018年にALS協会が設立された。家族性ALSは5%で日本よりは低い。トフェルセンはまだ承認が降りていない。ミャンマーでは神経科医の人数が十分ではない。エダラボンは導入されていない。ALS協会はない。ALSの人的資源は限られていて政府のALSの認識は低い。フィリピンではまだまだ研究成果の論文の発表は少ない。最近の動きでは政府への調査研究への要請を行なっている。公的なサポート体制はない。エダラボン・リルゾールは承認されているがトフェルセンはまだである。シンガポールは60%が男性患者で、ALS診断確定までの平均的期間は7ヶ月である。リルゾール・エダラボン・トフェルセンが認められている。台湾では男性患者が女性に対し約50%多い。家族性ALS患者が多い。トフェルセンが認められている。また、エダラボンが日本から輸入されている。台湾NMD協会は、様々な活動でファンドレイジングを行なっている。タイではALSを診断できる病院が極めて少ない。ALSのサポートグループもない。ALS患者の登録は今始めつつある。ベトナムでは中核となるALSセンターがホーチミン市にある。エダ

最後に世界的なALSに関する問題点が紹介された。診断の遅れ、神経科医師の不足、医薬品の価格の高さ、呼吸器へのアクセスの困難性等が挙げられた。期待されることとして遠隔医療や各国の協会のパートナーシップの構築、ケアの向上、多方面からのALSの理解を深めること等が挙げられた。世界的なファンドレイジングも重要である。先進国と後進国のALS治療のガイドラインの共有も各国の事情を知る上で有効である。国際アライアンスとしてもファンドレイジングや患者データベースの共有や国際的な話し合いの必要を感じている。

[illegible]

Conflicting results... unexpected?

Study 1

Result: Superior

Study 2

Result: Futile

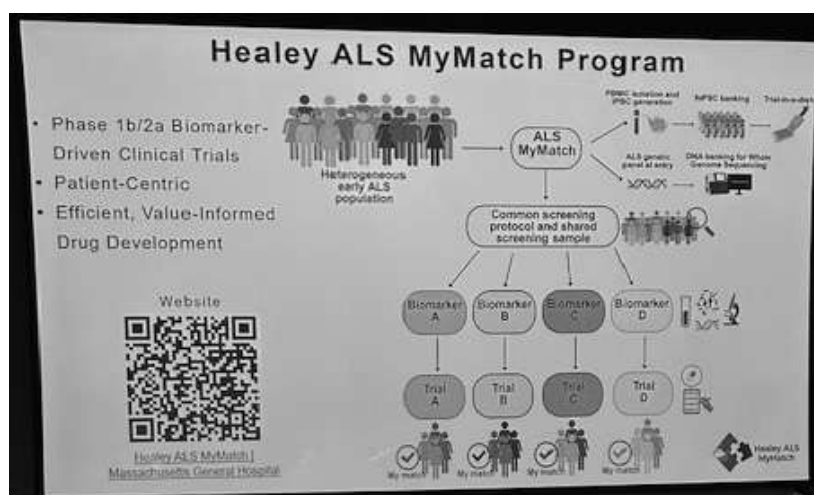
Months since start treatment

rooks BR, et al. (2022) EClinicalMedicine; Witzel S, et al. (2022) JAMA Neurol; Takahashi F, et al. (2025) Muscle Nerve

uben P.A. van Eijk | r.p.a.vaneijk-2@umcutrecht.nl

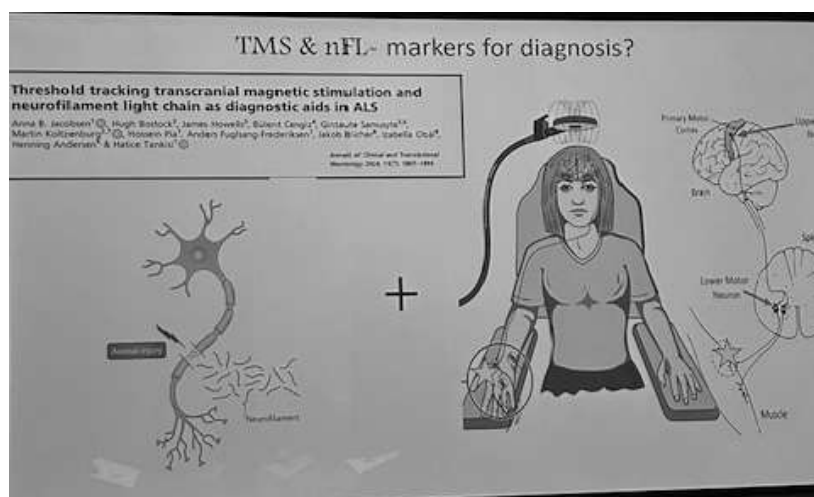
PACTALS 2025

– 13 –



初期のALS患者の母集団からALSを誘発するバイオマーカーを見つけようとするALSMYMatch Programが米国で始まっている。目的は新たなALS治療法の開発を加速させることである。ALSMYMatchは遺伝子マーカーと体液マーカーを用いて母集団から参加者を選択し実験薬や、細胞ベースの治療法、遺伝子標的療法、医

療機器など、様々な試験薬を評価する。早期段階のALS試験は試験薬を用いた治療における重要な第一歩であり、医薬品開発プログラム全体の基盤となる。今年から始まったプログラムで今後に期待ができるが、日本の参加は不明である。



次にTMSによるALS治療について紹介があった。TMS(反復経頭蓋磁気刺激法)治療は磁気を使って脳の特定領域を刺激し、脳機能の異常を改善する方法である。うつ病等に使われる治療法であるが、ALSの治療にも広がっている。また、この技術が他のスピーカーからALS診断方法の一つになることも紹

介された。SICIがキーとなっている。

SICI(短間隔皮質内抑制)は、皮質運動ニューロンの興奮性を測定する経頭蓋磁気刺激(TMS)法であり、筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者では皮質の過興奮性を示すSICIが低下することが多いため、ALSのバイオマーカーとしての可能性を示唆している。このSICIの低下は、ALSの初期段階、特に家族性症例では臨床症状の発症前においても現れることがあり、疾患進行の長期モニタリングや、ALSと他の神経疾患との鑑別診断ツールとしても有用と考えられる。

この日の最後のプレゼンテーションは新薬PrimeCについてであった。

PrimeCは、筋萎縮性側索硬化症(ALS)の試験段階にある経口併用療法薬で、FDA承認済みの2つの薬剤、シプロフロキサシンとセレコキシブを配合している。NeuroSense

Therapeutics社が開発したPrimeCは、炎症、鉄蓄積、RNA調節異常など、複数の主要なALS経路を標的とし、臨床試験において疾患の進行を遅らせ、生活の質を向上させる効果が期待される。

NeuroSense Therapeutics社は、第2b相PARADIGM試験の結果を発表した。

疾患進行の抑制：本試験では、PrimeC投与により、ALS機能評価尺度改訂版(ALSFRS-R)で測定した機能低下の速度が有意に抑制されることが示された。

生存率の改善：PrimeCは、プラセボと比較して、生存率および無合併症生存率の改善と関連していた。

バイオマーカー活性：本治療は、神経細胞損傷のマーカーであるニューロフィラメント軽鎖(NfL)の減少など、ALS関連バイオマーカーに影響を及ぼす生物学的活性も示した。

安全性および忍容性：PrimeCは、本試験において安全かつ良好であった。

希少疾病用医薬品指定：PrimeCは、米国食品医薬品局(FDA)および欧州医薬品庁(EMA)の両方から希少疾病用医薬品指定を受けている。

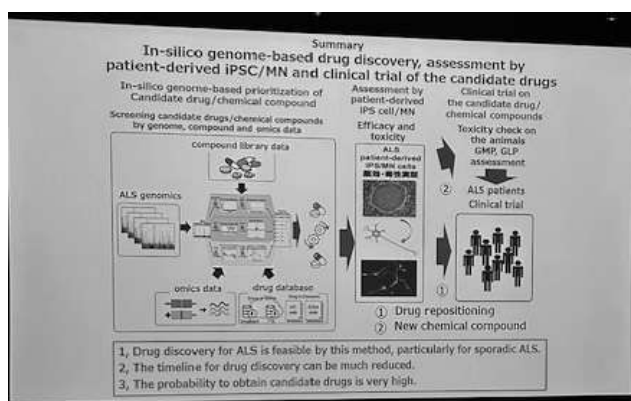
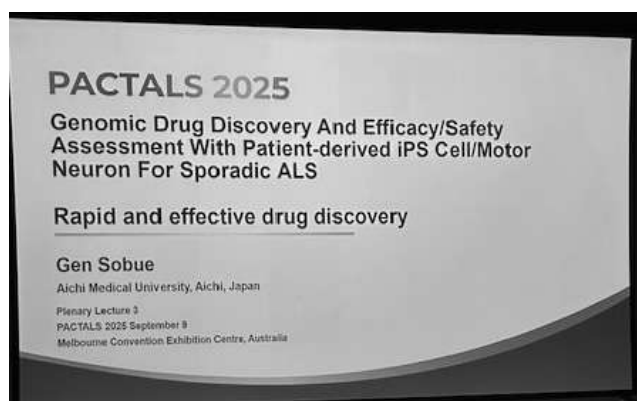
次のステップ：第2b相臨床試験の良好な結果を受け、NeuroSense Therapeutics社は、ALS治療におけるPrimeCのさらなる評価を目的として、第3相臨床試験へと移行している。

この日のプレゼンでは新しい治療法の開発としてALSMYMatch、TMS、PrimeCの情報を得ることができた。

9月9日(火)

PACTALS2025は3日目に入った。祖父江先生が進行役となってプレゼンが始まった。バイオマーカー等クリニカルトライアルが主たる話題となった。

祖父江先生のプレゼンがあった。数種の薬剤がどの遺伝子に影響を及ぼすかの発表でJaCALSのデータが利用されている。



Hypermetabolism(代謝亢進)がALSに及ぼす影響についてのプレゼンがあった。

代謝亢進(たいしゃこうしん)とは、体内でエネルギーを産生・消費する化学反応が通常よりも活発になる状態を指す。発熱や感染症、甲状腺機能亢進症(バセドウ病)などが原因となり、体温上昇、発汗、心拍数の増加、食欲不振などの症状が現れることがある。ALS患者の約半数に代謝亢進が見られ、病初期から体重減少を招き、生命予後不良因子とされている。この代謝亢進は、病状に伴う活動量の低下にもかかわらず、エネルギー代謝が高く維持される状態で、細胞内のエネルギー産生異常やミトコンドリア機能異常が関与していると考えられている。治療には、高カロリー食による栄養療法が重要であり、脂質代謝中心にエネルギー源が変化する「Fuel switch」も認められる。

中国の研究者からTBN治療の報告があった。エダラボンより効果があったとのことであった。

TBN treatment reduced the proportion of endpoint events and delayed the time of occurrence of the event (FAS)

		Placebo (n=50)	TBN 600 mg (n=46)	TBN 1200 mg (n=52)	P value
*Event No. (%)		7 (14)	9 (19.6)	5 (9.6)	0.354
Time occurrence (month)	Mean	3.56	4.49	4.74	
	Median	3.30	5.00	6.10	
	Min, Max	0, 5.9	1.4, 6.3	0.1, 6.2	

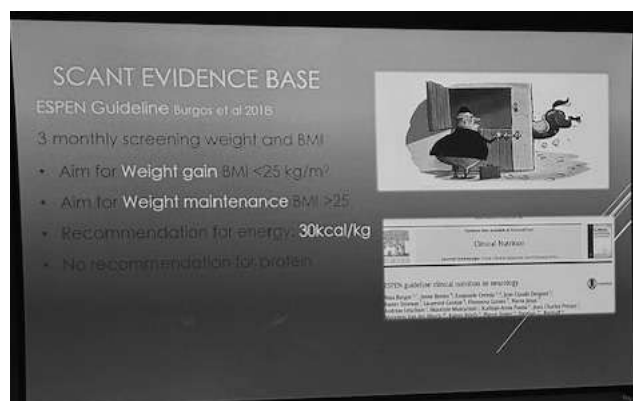
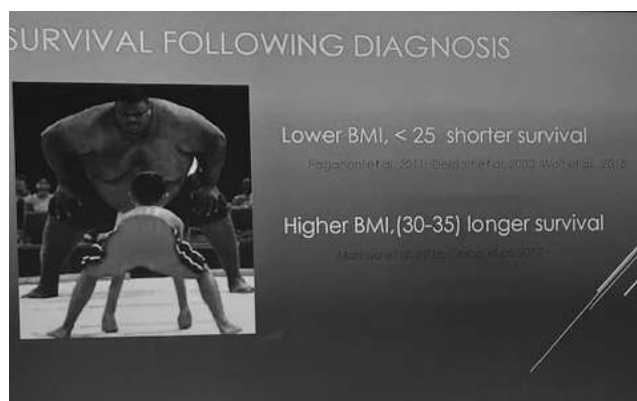
*Time to endpoint events: During this phase 2 trial, no deaths or tracheostomies occurred. The events described here are the usage of ventilation.

TBN(テトラメチルピラジニトロン)は、神経変性疾患である筋萎縮性側索硬化症(ALS)の治療薬としての可能性を示唆する試験薬である。ランダム化臨床試験では、TBNは安全で忍容性が高く、進行の遅いALSの若年患者の一部において握力の低下を遅らせることが示されたが、試験の主要評価項目には有意な改善は見られなかった。前臨床モデルでは、TBNは運動機能の改善、生存期間の延長、運動ニューロンを保護する経路の活性化

といった効果を実証している。

台湾の研究者からTamoxifenのALSへの投与の説明があった。この薬剤は抗悪性腫瘍剤である。タモキシフェンは、この小規模試験において、進行抑制にわずかな効果しか示さなかった。

オーストラリアの研究者からALSの栄養についてのプレゼンがあった。



BMIが25以下は生存期間が短く、30～35は長くなる。体重管理はBMIを25以上に保つ。体重1キロ当たり30キロカロリーのエネルギー供給を奨励する。

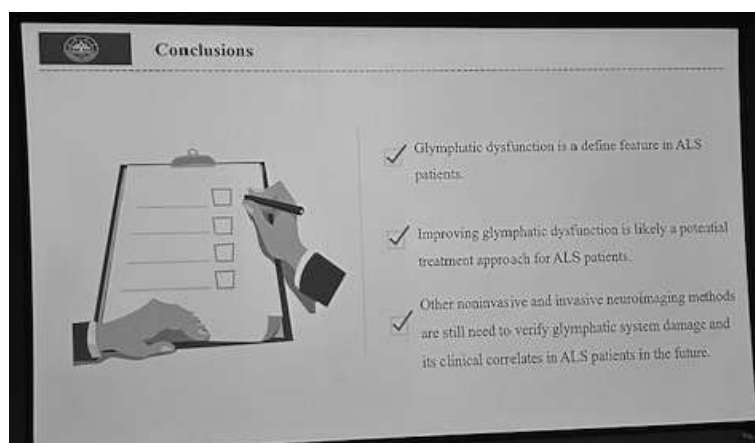
午前中のプレゼンはHypermetabolism、TBNと言った治療に関するキーワードがあった。また、栄養管理も重要である。

午後のプレゼンはオーストラリアの研究者からAMII Studyについての説明があった。AIとMIを使ったALS研究である。

「AMII ALS研究」は、筋萎縮性側索硬化症(ALS)の研究において人工知能(AI)と機械知能(MI)を用いた研究を指す。特に、創薬、患者の層別化、複雑な疾患データの理解といった分野に焦点を当てている。AIを用いた研究は、ALSに関する膨大なデータを分析し、神経変性疾患の新たな治療標的や潜在的な治療法の特定に役立てるために、ますます重要になっている。

中国の研究者のプレゼンでGlymphatic dysfunctionの説明があった。

Glymphatic dysfunction(グリンパティック機能不全)は、脳の老廃物除去経路であるグリンパティック系が毒性タンパク質や代謝副産物を効果的に除去できず、蓄積につながる状態



です。この機能障害は、加齢、睡眠障害、心血管疾患と関連することが多く、アルツハイマー病やパーキンソン病、ALSなどの神経疾患にも関与しており、認知機能の低下、神経炎症、そして病気の進行に寄与する可能性がある。グリンパティック機能不全は、脳の老廃物除去経路であるグリンパティック系が毒性タンパク質や代謝副産物を効果的に

除去できず、蓄積につながる状態である。この機能障害は、加齢、睡眠障害、心血管疾患と関連することが多く、アルツハイマー病やパーキンソン病,ALSなどの神経疾患にも関与しており、認知機能の低下、神経炎症、そして病気の進行に寄与する可能性がある。Glymphatic dysfunctionはALS患者の将来を決めるものになる可能性があることや、治療アプローチのポテンシャルを持っている。

日本の研究者から18F-THK5351と言うPETイメージトレーサーでALSのバイオマーカーの検出の可能性について述べられた。」

18F-THK5351(f-thk5351)は、ALSを含む、脳の神経変性変化を検出できるPETイメージングトレーサーである。神経変性時に反応性を示すアストロサイト(グリア細胞の一種)に高く出現する酵素であるモノアミン酸化酵素B(MAO-B)に結合する様子をトレースする。18F-THK5351はこのMAO-Bを可視化することで、ALSなどの疾患の影響を受ける脳領域を

特定するのに役立つ。これは、ALSにおける上位運動ニューロン(UMN)の関与を検出するためのバイオマーカーとしての可能性を示している。

前日のALSMYMatch Programに関連する米国のALSプラットフォームトライアルの説明があった。



The Healey ALS Platform Trial (ヒーレーALSプラットフォーム試験)とは、ALSに対する複数の有望な実験的治療法を、複数の施設で同時に評価する画期的な臨床試験アプローチ。マサチューセッツ総合病院(Mass General)のヒーレー・AMGセンターと、Tackle ALSの主導で行われ、ALS治療薬の早期開発と患者へのアクセス拡大を目指す。

午後のキーワードは、AMII Study、Glymphatic dysfunction、The Healey ALS Platform Trialであった。

最後にプレゼンの表彰が行われた後に祖父江先生の挨拶があり、狩野先生から2027年のPACTALS2027は日本開催の報告があった。



日本ALS協会主催

「支部担当者会議」に参加して

事務局 鈴木光子

開催趣旨は、各県支部活動の情報交換、基本的な活動方針の確認であり、直面している会員減少や後継者問題、活動資金等の問題を解決する道筋を探る為に、話し合い、課題、解決に向けた目標を共有して今後の支部活動の一助にする目的で会場参加させていただきました。

41支部中26支部の参加、リモート11支部4支部欠席でした。「持続可能な支部運営のヒント」として本部から提示された①支部財務と活動一覧②その分析③支部支援の考え方の説明後、サブテーマ毎のグループワークを行いました。

1回目のグループワークには、秋田県支部も直面している後継者作りについて長崎県、福島県、熊本県の方々と討議しました。現状について各県からの報告し合い、問題点を探り、今後解決策としてアクション出来る取り組みについて話し合い、付箋に記入しながら壁新聞を作りました。問題は何処も役員の高齢化、後継者不足でした。患者、家族、遺族、専門職が



バランスよく配置できればベストですが、何処も偏りのある構成でした。患者・家族・遺族が中心メンバーであること、医療・介護の専門職で構成されていることが、各県の実情でした。また5人のメンバーは10年以上新規メンバーが居ないなど、今後継続に不安を抱えている県もありました。まさに秋田県支部も新規事務局員メンバー、若手の育成が直面している課題でもあります。これまでの支部運営方法を見直し、誰でも気軽に参加できる支部作りにシフトしていければと思いました。負担感を感じながらの参加ではなく、出来ることから役割分担をしながらの支部運営ができればと感じました。

2回目のグループワークは、①活動資金を増やすには②事務局長の負担を減らすには③支部独自の活動はどんなものかについて宮城県、広島県、長崎県、秋田県の4支部で話し合いました。秋田県支部はここ数年寄付が少なく、支部便りの発行も危ういことに直面しており、他県の現状をお聞きしました。基本は会員を増やし、会費収入を増やすことですが、そこが難しい現状です。助成金の申請、喀痰吸引研修、カレンダー作成販売、ALSケアガイドの販

売とそれぞれ工夫しながらの資金調達・支部独自の活動をしていました。会員拡大については、医療機関や保健所との協力、ALS協会会員のメリットについて、療養相談などの時に説明していければとアドバイスをもらいました。事務局長の負担軽減については、何処



も良いアイデアが出ませんでした。役割内容を整理して書出して、新規メンバーや他のメンバーが手伝える内容に変えていくのも工夫できる方策かと考えました。

今後の秋田県支部運営について、継続出来る支部組織作りに取り組む必要が迫っていることを自覚し、持続可能な事務局体制整備が必要と感じました。これを読んでもくださった皆様をお願いします。秋田県支部運営にご協力をよろしくお願い致します。連絡をお待ちしています。

als.akita2021@gmail.com

あなたの“少しの力”が、誰かの“大きな支え”になります



～日本 ALS 協会秋田県支部 ボランティア募集～

ALS(筋萎縮性側索硬化症)の方とご家族が、地域の中で安心して暮らせるように。秋田県支部では、患者・家族・医療・福祉関係者・学生など様々に協力し合い、支えあいの輪を広げています。

「何かできる事があれば」—その気持ちが力になります。

「活動内容」

- ・定期総会開催への準備などから開催
- ・事務局会議:月1回/土曜日 (zoom 会議)
- ・支部だより発行:年2回 情報の基幹としている
- ・その他:研修会開催 患者訪問 相談など



「対象」

医療・福祉関係者・学生・ご家族・一般の方々など ALS 支援に興味のある方なら、どなたでも参加できます。

「ボランティア活動内容」

事務局会議への参加やイベント・患者支援など自由です

◎ご希望相談・申し込みは、下記の連絡先までお問合せください

『ALS(筋萎縮性側索硬化症)で療養中の患者様を訪問します!』

ALS 協会患者訪問は、ALS 患者と家族の療養生活を支援するため、日本 ALS 協会・秋田県支部事務局スタッフが自宅などを訪問し、ALS 患者や家族からの相談へ対応、適宜アドバイスや精神的なサポート・情報提供を行います。

◎訪問の希望は下記の秋田県支部連絡先にご連絡ください

会員・非会員は問いません。日時等を調整し、ご自宅へ伺います。

連絡先 日本 ALS 協会 秋田県支部

住所:〒010-0003秋田市東通7-4-26 長谷部方

電話:090-5838-3606(事務局)

FAX:018-832-8778(事務局)

E mail:als.akita2021@gmail.com



2020年
9月発行!

ALS ケアガイド

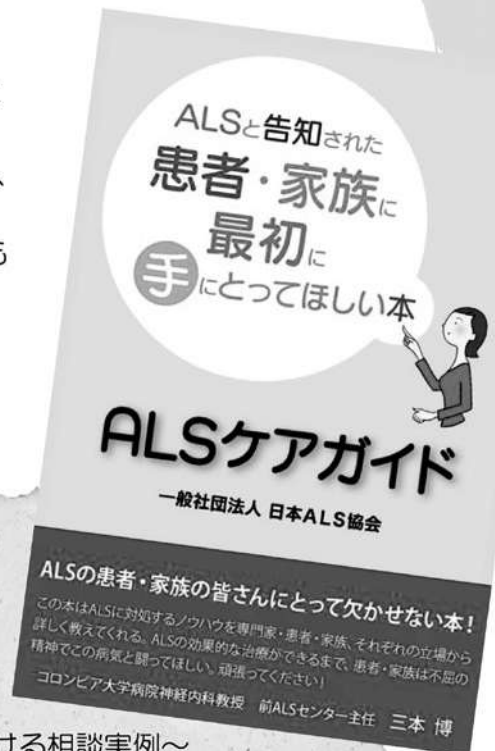
ALS と告知された患者・家族に最初に手に取ってほしい本
(筋萎縮性側索硬化症)

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、
その時々の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] 治療について
 - [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

お問合せ

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



ご寄付ありがとうございました

2024年10月1日～2025年9月30日(第74号で記載がなかったため、1年分を掲載しました。
前号でご紹介できなかった皆様、大変申し訳ございませんでした)

松 田 尚太郎 様	秋 田 市	神 馬 歩 様	能 代 市
片 桐 忠 様	山 形 市	佐 藤 夕 子 様	秋 田 市
和 田 千 鶴 様	由利本荘市	長谷部 ひとみ 様	秋 田 市
谷本 須美子・美穂 様	高 知 県	飯 塚 妙 子 様	秋 田 市
千 葉 憲 悦 様	大 潟 村	長 田 乾 様	横 浜 市
坂 内 正 男 様	秋 田 市	鈴 木 幹 様	大 仙 市
菅 原 トシエ 様	秋 田 市	木 村 真 澄 様	大 潟 村
大湯リハビリ温泉病院 様	鹿 角 市	松 田 生 子 様	秋 田 市
小 林 道 雄 様	秋 田 市	松 本 文 彦 様	高 知 市

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。ご寄付のお振込みは下記へお願いいたします。

*北都銀行 秋田東支店(126) 普通 8164701
*ゆうちょ銀行 868支店 普通 0071076
*郵便振替 02510-3-7658

口座名はいずれも「日本ALS協会秋田県支部」です。

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、ごさ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。



※(太ワク内の該当する部分をご記入ください)

入会申込書

年 月 日

フリガナ	
入会者氏名	性別（男・女） 昭和・平成 年 月 日生（ 才）

団体の場合	フリガナ
	団 体 名
	フリガナ
	代表者氏名

☐ 賛助会員(団体) 年会費5千円×口数 口

会員区分	<input type="checkbox"/> 患者本人	<input type="checkbox"/> 同居家族	<input type="checkbox"/> 別居家族
	<input type="checkbox"/> 親族	<input type="checkbox"/> 遺族	<input type="checkbox"/> その他一般
	<input type="checkbox"/> 医師	<input type="checkbox"/> 医療・保健・福祉関係	
	※専門職の場合、科目・職種（ ）		

住 所 (会報等 送付先)	1. 自宅	2. 勤務先	3. その他	〒 (-)
	TEL		FAX	
	Eメール			

<input type="checkbox"/> 患者本人である	⇒ 家族名	続柄
<input type="checkbox"/> 家族・親族である	⇒ 患者名	続柄

勤務先 (医療／福祉関係者はなるべくお書き下さい)

業 種	(団体会員の場合はお書き下さい)
-----	------------------

協 会 使 用 欄	(摘 要)	(会員番号)	入力日	担当者
--------------	-------	--------	-----	-----

き
り
と
り
線

編集後記

季節は立冬の次候、地始凍（ちはじめてこおる）です。例年より早く支部だよりの準備に取りかかりました。朝晩の冷え、霜が降りる等、冬がそこまで来ています。皆さんで、冬に備えましょう！

さて、今回の支部だよりは、6月に対面のみで開催した総会・交流会の内容の他、国際会議や全国支部担当者会議についてご紹介します。皆様には、師走下旬の慌ただしい時期に、お届けになると思います。

今後は、交流会や患者訪問等、患者様と直接交流できるような活動を少しずつでも再開したいと思います。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

