

もっと知りたい!ALS

～～進行期の病態と当院での取り組み～～

2025
OCTOBER
10

狭山神経内科病院

1. ALSとは、どんな病気ですか

ALS（筋萎縮性側索硬化症）は、脳や脊髄にある運動神経が徐々に障害されていく難病です。この病気により、手足や体、そして話す、飲み込む、呼吸するといった機能に関わる筋肉が次第に弱くなっていきます。病気の進行の速さには個人差が大きいですが、現在のところ根本的な治療法は確立されていません。そのため、症状を和らげる治療や、生活の質（QOL）を維持・向上させるためのさまざまな支援が重要となります。



2. わかりつつある病態～原因も治療も様々

ALSの病態はまだ不明な点が多いですが、研究により少しずつ解明が進んでいます。現在までに、原因となる遺伝子変異は30種類以上見つかっており、ALS患者様の5～10%を占める「家族性ALS」の原因となっています。この遺伝子の種類によって、病気の進行の速さや現れる症状に違いがあることがわかっています。

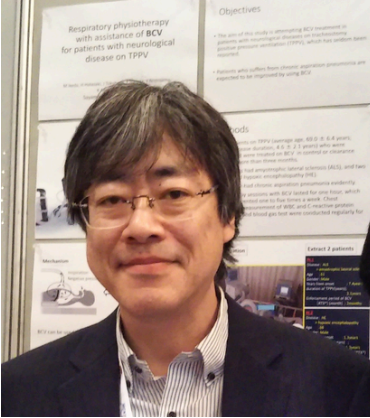
また、遺伝子とは関係なく発症する「孤発性ALS」でも、最初に症状が出る部位によって、手足の筋力低下から始まる「脊髄発症型」や、話しにくさや飲み込みにくさから始まる「球麻痺型」など、様々なタイプがあることがわかっています。

これまでの治療薬は、障害された神経を保護する作用に限られ、効果は限定的でした。近年では、特にSOD1という特定の遺伝子変異が原因の患者様を対象に、その遺伝子から作られる異常なタンパク質の合成を抑える「核酸医薬（トフェルセン）」という新しい治療法も開発されました。このように原因の解明と治療法の開発は着実に進められています。

ただし、新たな薬剤を開発するための臨床試験では、被験者は人工呼吸器装着前の軽症の患者様に絞ることがほとんどです。臨床試験を成功させるためにはやむを得ないことですが、そのために、厚生労働省は新しい薬剤を認可しても、ある程度進行した患者様には適応がないと判断するので、当院の患者様はなかなかその恩恵にあずかることができないという事情があります。



3. 進行期は全身管理が重要



ALSが進行し、気管切開をして人工呼吸器を装着するようになると、肺炎のリスクが高まるため、肺炎の予防が非常に大切になります。第一に、日々のケアによって適切に吸引し、口腔や咽頭を清潔に保つことが、誤嚥性肺炎の予防につながります。さらに当院では、痰を自動で吸引する装置「アモレ」を沼山院長のリーダーシップのもとで積極的に導入してきました。加湿器を併用する場合があるなど患者様それぞれに調整が必要ですが、特に痰の多い方にはこの装置は威力を発揮しており、肺炎予防に成果を上げています。

また、進行期には肺炎以外にも、様々な合併症が多くなることがわかってきています。中耳炎、尿路感染症や胆石・胆嚢炎の報告があり、特に長期間にわたって人工呼吸器を装着している患者様では、排尿困難から尿路カテーテルを留置する方が半数以上にのぼるとされています。

さらにALSの病状が進行すると、脈拍や血圧が不安定になるなど自律神経の働きに異常が出たり、心臓の疾患（たこつぼ型心筋症）が合併したりするケースも報告されています。その他にも、舌が大きくなる巨舌（きよぜつ）や、血圧が不安定になったり、低体温症になったりするなどの症状が見られることがあります。



持続痰吸引器「アモレ」

これらの合併症を予防し、患者様の健康を維持するためには、適切な栄養管理が非常に重要です。人工呼吸器を装着すると、呼吸に使うエネルギーが減り、筋肉も衰えていくため、体全体のエネルギー消費量が低下する「低代謝状態」になります。この状態でエネルギーを摂りすぎると、体重が増えすぎたり、脂肪が蓄積したり、血糖値が高くなったりすることがあります。この問題については、当院からの報告（西山副院長らの報告）が2023年のALSガイドラインに引用されています。人工呼吸器装着下のALS患者様におけるメタボリックシンドロームについて示唆されており、このような低代謝状態を踏まえて、適切な摂取エネルギー量の調整が求められています。

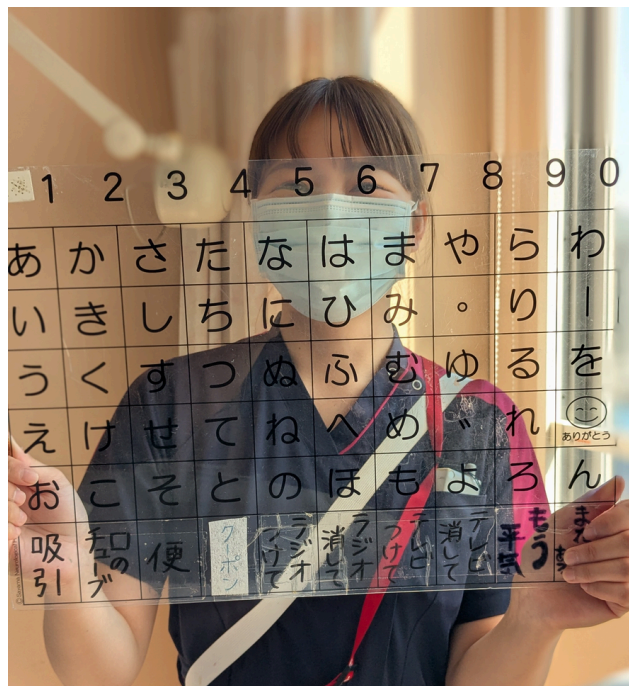
このように、ALSの進行期には、多岐にわたる体の変化に対応するための総合的な全身管理が必要となります。



4. 認知機能障害の合併も

ALSはかつて、手足の運動機能の障害が主で、認知機能は保たれると考えられていました。しかし、最近の研究から、脳の前頭葉と側頭葉という部分の働きが低下することで認知機能障害が合併することが分かってきました。これは「前頭側頭型認知症（FTD）」と呼ばれるもので、日本の調査ではALS患者様の約5～10%で診断されると報告されており、欧米ではもう少し高い割合で見られます。何らかの認知機能の異常は、約半数にみられるとされます。

この認知機能障害の症状は、患者様によって様々です。具体的には、計画を立てたり、物事を順序良く進めたりすることが難しくなる「遂行機能障害」、興味や意欲が低下する「アパシー（無関心）」、感情のコントロールが難しくなり、状況に合わない言動が見られる「行動の脱抑制」、同じ行動を繰り返す「常同行動」、人の気持ちや状況を理解しにくくなる、言葉が出にくくなったり、文字を間違えたりするといった症状が現れることがあります。アルツハイマー型認知症のように、もの忘れが主で記憶力が著しく低下することはまれです。これらの症状は、病気の進行とともに現れることが多く、運動機能の低下とは必ずしも同じ速さで進行するわけではありません。そのため、進行期になってから認知機能障害が目立つようになる方もいらっしゃるなど、症状の出現時期には個人差が大きいのが特徴です。



認知機能障害が合併すると、ご本人が病気やその症状に気づきにくい（病識に乏しい）ことがあります。そのため、医療者やご家族との間で安心できる関係を築き、同じ話を繰り返しても根気強く耳を傾け、ご本人が混乱しないよう、落ち着いて過ごせる環境を整えることが大切です。特定のことにこだわりすぎてしまう（常同行動）と、ご本人にとって大きな苦痛になることもあるため、そのような兆候には配慮が必要です。

このような認知機能障害への対応は非常に難しいのですが、当院のスタッフは、こうしたALS患者様の状態や心の変化を深く理解し、一人ひとりの患者様に合ったケアを提供できるよう、常に学びを深めながら日々の診療に当たっています。



5. 「進行停止」も！

段落ALSの病気の進み方は、患者様によって非常に多様です。一般的には進行性の病気とされていますが、長期的に見ると、ALSの症状を評価する代表的な指標である、改訂ALS機能評価尺度（ALSFRS-R）でみた身体機能の進行が、25%の患者様で6ヶ月以上止まったかのように評価されるという報告もあります。

病気がさらに進行すると、手足だけでなく、言葉を話すことや字を書くことも難しくなり、コミュニケーションが大きな課題となることがあります。この状態が「閉じ込め（LOCKED-IN）症候群と呼ばれることもありますが、この言葉の定義は、医学的にはまだ完全に確立されているわけではありません。わずかながら眼の動き、額の動きなどは保たれていて、工夫次第でコミュニケーションが可能な場合も多いです。発症から30年以上経ってもコミュニケーションが保たれている例が報告されていますが、当院の患者様にもそのような方が多くいらっしゃいます。そのため、たとえ身体の動きが非常に限られていても、コミュニケーションをとるための工夫や努力次第で、患者様の意思を読み取れる可能性は十分にあります。文字盤を使ったり、わずかな眼の動きや合図を読み取ったり、あるいは専用の機器を利用したりするなど、さまざまな方法があります。コミュニケーションが確保されることは、患者様の自律性を高め、精神的な苦痛を和らげ、生活の質（QOL）を向上させるために非常に重要です。

当院では、患者様の病状が進行し、コミュニケーションが難しくなったとしても、病棟スタッフやリハビリテーションスタッフが力を合わせて、それぞれの患者様に合ったコミュニケーション方法を探し、意思疎通の努力を継続します。患者様が安心して、その人らしい生活を送れるよう、常に学びを深めながら、一人ひとりに寄り添ったケアを提供してまいります。



6. 当院では研究にも力を入れています

栄養管理の項で紹介させて頂いた西山副院長をはじめ、長期の人工呼吸器管理において重要な、肺の硬さ、気管への負荷など呼吸生理について報告したリハビリ科芝崎係長、認知症患者様への関わり方の倫理を検討した徳永副院長など、当院でも医学研究を続け、論文や学会発表を通じて発信しています。今後も、研究へのご協力をお願いすることもあるかと思えます。説明を受け、研究に参加しなくても、何らかの不利な扱いを受けないことを十分ご理解頂いたうえで、ご協力頂くことができましたら幸いです。