

・ 国の難病対策

・ 病気の解説

・ お知らせ

・ 患者団体一覧

・ お問い合わせ

## 筋萎縮性側索硬化症

きんいしゆくせいそくさくこうかしょう

### 筋萎縮性側索硬化症 = amyotrophic lateral sclerosis 略称：ALS

#### 1. 筋萎縮性側索硬化症とは

筋萎縮性側索硬化症(ALS)とは、手足・のど・舌の筋肉や呼吸に必要な筋肉がだんだんやせて力がなくなっていく病気です。しかし、筋肉そのものの病気ではなく、筋肉を動かし、かつ運動をつかさどる神経(運動ニューロン)だけが障害をうけます。その結果、脳から「手足を動かせ」という命令が伝わらなくなることにより、力が弱くなり、筋肉がやせていきます。その一方で、体の感覚、視力や聴力、内臓機能などはすべて保たれることが普通です。

#### 2. この病気の患者さんはどのくらいいるのですか

1年間で新たにこの病気にかかる人は人口10万人当たり約1-2.5人です。全国では、平成25年度の特定疾患医療受給者数によると約9,200人がこの病気を患っています。

#### 3. この病気はどのような人に多いのですか

男女比は男性が女性に比べて1.2-1.3倍であり、男性に多く認めます。この病気は中年以降いずれの年齢の人でもかかることがありますが、最もかかりやすい年齢層は60~70歳台です。まれにもっと若い世代での発症もあります。特定の職業の人に多いということはありません。

#### 4. この病気の原因はわかっているのですか

原因は不明ですが、神経の老化と関連があるといわれています。さらには興奮性アミノ酸の代謝に異常があるとの学説やフリーラジカルの関与があるとの様々な学説がありますが、結論は出ていません。次の項目で説明をいたしますが、家族性ALSの約2割ではスーパーオキシド・ジスムターゼ(SOD1)という酵素の遺伝子に異常が見つかっています。最近になりTDP43, FUS, optineurin, C9ORF72, SQSTM1, TUBA4Aと呼ばれる遺伝子にも異常が見つかってきており、次々に原因遺伝子が明らかになっています。

#### 5. この病気は遺伝するのですか

多くの場合は遺伝しません。両親のいずれかあるいはその兄弟、祖父母などに同じ病気のひとがいなければまず遺伝の心配をする必要はありません。その一方で、全体のなかの約5%は家族内で発症することが分かっており、家族性ALSと呼ばれています。この場合は両親のいずれかあるいはその兄弟、祖父母などに同じ病気のひとがいることがほとんどです。そのうちの約2割は上で触れたスーパーオキシド・ジスムターゼ(SOD1)の遺伝子異常が原因となっています。

## 6. この病気ではどのような症状がおきますか

多くの場合は、手指の使いにくさや肘から先の力が弱くなり、筋肉がやせることで始まります。話しにくい、食べ物がのみ込みにくいという症状が始まることもあります。いずれの場合でも、やがては呼吸の筋肉を含めて全身の筋肉がやせて力がはいらなくなり、歩けなくなります。のどの筋肉の力が入らなくなると声が出しにくくなり(構音障害)、水や食べ物ののみこみもできなくなります(嚥下障害)。またよだれや痰(たん)が増えることがあります。呼吸筋が弱まると呼吸も十分にできなくなります。進行しても通常は視力や聴力、体の感覚などは問題なく、眼球運動障害や失禁もみられにくい病気です。

## 7. この病気にはどのような治療法がありますか

1. ALSの進行を遅らせる作用のある薬:リルゾール(商品名 リルテック)という薬が使われます。

2. 対症療法(様々の症状を軽くする方法)

1) ALSにともなって起こる筋肉や関節の痛みに対しては毎日のリハビリテーションがととても大切です。リハビリを行う方法については、主治医の先生や地域の保健師さん、介護保険のケアマネージャーさんあるいは各都道府県にある難病医療連絡協議会の専門員(難病医療連絡協議会・難病医療拠点病院)と相談してください。

2) 体の自由が効かないことや、病気に対する不安等から起こる不眠には睡眠薬や安定剤を使います。

3) 呼吸困難に対しては、鼻マスクによる非侵襲的な呼吸の補助と気管切開による侵襲的な呼吸の補助があります。一般的には気管切開が必要な時期になると定期的に痰(たん)の吸引が必要になりますので、そのやり方など医療従事者との相談が必要です。人工呼吸器を使用する場合であっても基本的には在宅での生活になります。人工呼吸器や吸引器には電気が欠かせませんので、地震や台風などの災害時におこる停電に備えて予めの準備も必要です。

4) のみ込みにくさがある場合には、後に述べるような食物の形態を工夫(原則として柔らかく水気の多いもの、味の淡泊なもの、冷たいものが嚥下しやすい)する、少量ずつ口に入れて嚥下する、顎を引いて嚥下するなど摂食・嚥下の仕方に注意することが有用です。飲み込みにくさがさらに進行した場合には、お腹の皮膚から胃に管を通したり(胃ろう)、鼻から食道を経て胃に管をいれて流動食を補給したり、点滴による栄養補給などの方法があります。現在は「胃ろう」(PEGとも云います) <http://www.pegnet.jp/index.html> あるいは <http://www.bostonscientific.com/jp-JP/health-conditions/peg/peg-01.html> で栄養補給する方法が一般的です。呼吸機能が悪くなったからの「胃ろう」の造設はより危険が伴いますので、早めに主治医の先生と相談をお願いします。

5) 話しにくい、手の力が入らないなどの症状が進行すると家族や他のヒトとのコミュニケーションが大変になります。早めに新たなコミュニケーション手段の習得を行うことが大切です。文字盤とよばれるコミュニケーションボードを使用するには最初に練習が必要です(日本 ALS協会新潟県支部のホームページに文字盤入門があります) <http://www.jalsa-niigata.com/>。体や目の動きが一部でも残存していれば、適切なコンピューター・マルチメディア(意思伝達装置)および入力スイッチの選択により、コミュニケーションが可能です。主治医の先生や地域の保健師さん、介護保険のケアマネージャーさんあるいは各都道府県にある難病医療連絡協議会の専門員(難病医療連絡協議会・難病医療拠点病院)等と相談してください。

## 8. この病気はどのような経過をたどるのですか

この病気は常に進行性で、一度この病気にかかりますと症状が軽くなるということはありません。体のどの部分の筋肉から始まってもやがては全身の筋肉が侵され、最後は呼吸の筋肉(呼吸筋)も働かなくなって大多数の方は呼吸不全で死亡します。人工呼吸器を使わない場合、病気になってから死亡までの期間はおおよそ2~5年ですが、中には人工呼吸器を使わないでも10数年の長期間にわたって非常にゆっくりした経過をたどる例もあります。その一方で、もっと早い経過で呼吸不全をきたす例もあります。特に高齢者で、話しにくい、食べ物がのみ込みにくいという症状で始まるタイプは進行が早いことが多いとされています。重要な点は患者さんごとに経過が大きく異なることであり、個々の患者さんに即した対応が必要となります。最近では認知症を合併する患者さんが増えていると云われています。

## 9. 今後の治療法の開発に必要なこと

わが国ではALS患者さんの自然経過(自然歴)をきちんと調査したデータが少なく、今後限られた患者数の中で有効な臨床研究あるいは治験をデザインしていく上でとても重要な課題となっています。この問題の解決を目的の一つとしたALS患者さんの JaCALSとよばれる全国調査が厚生労働省「神経変性疾患に関する調査研究」班(研究者代表者 東京都立神経病院長 中野今治先生)で開始されました(<http://www.jacals.jp> 中央事務局は名古屋大学神経内科になります)。現在、JaCALSでは、ALS研究で今まで世界的にもあまり行われてこなかった、さまざまな臨床情報と遺伝子を併せた大規模な調査研究を行っています。この研究により、新しい知見が生まれつつあり、これらは病態の解明、将来の新規治療法につながる可能性があります。2015年1月現在でALS患者さんの登録症例

は 1041名となり、1000名を超えました。ALSと診断され告知されているすべての患者さんが対象となっており、JaCALSの理念にご賛同いただけるALS患者さんはぜひご協力ください。

## 筋萎縮性側索硬化症(ALS)の食事・栄養について

私たちは毎日炭水化物、脂肪、タンパク質、ビタミンなどの栄養素と水分を十分にとる必要があります。ALS患者さんの場合、次のようなことがもとでこれらの栄養や水分が不足しがちになります。第1には、のみ込む働きそのものが悪くなること(嚥下障害と言います)です。そうなりますと食事に時間がかかって疲れてしまい、食べ物が気管に入ってむせて苦しむ(誤嚥と言います)ようになります。そのために食事の楽しみは失われ、逆に患者さんは食事をいやがるようになり、その結果、十分な量の食べ物や水分がとれなくなります。第2には、手や腕の力が弱くなるためにすぐ疲れてしまい、十分な量の食べ物や水分を口に運べなくなります。3番目には、手足の力が弱くなってトイレに介助が必要になりますと、トイレの回数を減らそうとして飲水量を意識的に減らしがちになります。

ここでは、栄養不足・水分不足の最大の原因である嚥下障害の対策について述べます。その目標は十分なカロリー、栄養、水分をとることと誤嚥を防ぐことです。栄養をとるためには少量で必要な栄養がまかなえるように高カロリー、高蛋白の食べ物をとることで。同時にビタミンやミネラルもとるように注意します。

誤嚥を防ぐには食事の仕方を工夫する方法と、食べ物の形態を工夫する方法とがあります。

### (1)食事の仕方

食事時にはできるだけ体を起こし、食事を終えた後も1時間位その姿勢でいることが望まれます。一度に口に入れる食べ物や汁物は少なくし、固形物と汁物を交互にとるのが大切です。あごを引いて呑み込むとむせが少なくなります。座れない人はあおむけで上体を30～40度起こし、頭の下に枕をして頭が少し持ち上がるようにすると良いでしょう。飲み込むときには「さあー、飲み込むぞ」と飲み込むことに意識を集中することが大事です。テレビを観たり、話をしながら飲み込みますと、むせやすくなります。食事回数を増やして1回の食事を減らすのも良い方法です。特に呼吸困難のある場合は、食べ物で胃が張りますと呼吸が苦しくなりますので、食事回数を増やすことで息苦しさが軽くなります。

### (2)食べ物の形態

最も良いのは柔らかくて水気があり、かつつぶつぶしたものが入っていない滑らかな食べ物です。肉や果物はピューレにして柔らかくします。パンはミルクその他の適当な飲み物に浸してから食べるようにします。缶詰は柔らかくて水分が多いため良い食品です。さらさらした液よりもとろみのある液の方がのみ込みやすいので、すり潰したじゃがいもを加えるなどして汁物にはとろみを持たせるのが良い方法です。また、増粘剤(とろみをつける食材)が薬局等で手に入ります。液体は熱いとのみにくいので、冷やすことを勧めます。

治験情報の検索: [国立保健医療科学院](#)

※外部のサイトに飛びます。

### 情報提供者

研究班名	神経・筋疾患調査研究班(神経変性疾患) <a href="#">研究班名簿</a> <a href="#">研究班ホームページ</a>
情報更新日	平成27年3月2日

本件資料は、公益財団法人難病医学研究財団 難病支援センター様の  
WEBサイトより引用させていただきました。