

ALS について知ってほしいこと

ALS という病気については、著名人が罹患した事を告白し、米国で 2014 年から始まったアイス・バケット・チャレンジとよばれる募金運動の影響などで社会の関心が高くなりました。

しかし実際の ALS 患者様の生の声を聴くことは、ほとんどありません。それは医療に携わる人にとっても同じです。ALS の人たちは、本当はどんなことを考えているのでしょうか。

2019 年 12 月、私たちは ALS に対して世界で初めて培養上清治療を実施しました。幸い経過が良好だったため、その後、多くの患者様の治療を担当してお話を聞く機会を得ました。

患者様がはじめて体の異常に気付いた自覚症状はどのようなものだったのか、ご自身が ALS であることを知った時どのように感じたのか、主治医、介護者そして行政の方などに何をもとめるか、患者さんの率直なお話はとても衝撃的で言葉に窮することも度々でした。

そうした患者様の生の声をそのまま、ここでご紹介したいと思います。

【ALS とは】

はじめに ALS という病気についてごく簡単にまとめてみました。それらを頭に入れたうえで患者様の声を聴いていただければ、より彼らの本音が理解していただけると思います。

1. ALS は正式には筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis）という運動神経が変性する病気です。
2. 10 万人に 2.2 名というとても稀な疾患です。
3. おもに 60 才から 70 才の中年以降に発症します。
4. 脳と脊髄を結ぶ神経（一次ニューロン）と脊髄と筋肉をつなぐ神経（二次ニューロン）が変性するので、その支配領域でさまざまな運動障害がおきます。
5. 一次ニューロンが障害されると手足のつっぱり、腱反射、筋硬直がでます。また二次運動神経の障害は手、足、口のどこかに力が入らない、話しにくいなどの異常があらわれます。
6. 病気の進行は早く、2 年で車いす、人工呼吸器が必要になるケースもありま

- す。意識は最後まではっきりしています。
7. 一度病気が発症するととまりません。
 8. 60～70才の中年以降の人に多い病気です。
 9. 患者様の数は日本で約1万人（令和2年）、世界では約40万人（令和元年）といわれていますが、年々増える傾向にあります。
 10. 約5%は家族性ALS、残りが家族歴のない孤発性ALSです。
 11. 病気の原因はほとんどわかっていません。

【病院でおこなわれること】

身体に異常を感じた患者様は、はじめに近くのクリニックを受診し、つぎに地域の基幹病院、そして最後にALS専門病院を紹介されることが多いようです。そしてその病院で検査と治療が始まります。専門病院にたどりつくまでに数ヶ月かかることも少なくありません。症状を自覚してから専門病院で診断がつくまでの平均期間は13ヶ月といわれています。

1. 専門病院では針筋電図、神経伝導検査はかならず行われます。MRI、髄液検査、血液検査も鑑別診断に必要です。これらと臨床所見をもとに診断がくだされます。
2. ALSの診断がつくと薬を使った治療が始まります。日本で承認されているALSの薬はフリーラジカルを中和するラジカット□、グルタミン酸過剰を中和するリルテック□があります。アメリカではトフェルセン□という薬が最近承認されましたが、いずれも効果は限定的です。

【われわれの治療】

1. 乳歯の幹細胞が分泌する生理活性物質を投与することで神経細胞の変性を防ぎ神経の再生を促します。この生理活性物質を培養上清（ばいようじょうせい）とよびます。
2. 現状では培養上清は未承認薬ですから、保険適応はされず自由診療の枠内で治療が行われました。承認薬をめざして臨床治験がおこなわれる予定です。
3. これまで（2023年9月時点）の治療で15例中10例に症状の改善、進行の停止、鈍化という効果がでています。
4. 重症度（参考資料）が低い軽症（重症度分類が2、3）の方で改善例が多く見られる傾向がありました。

【ALSの自覚症状】

はじめて身体に感じた異常はどのようなものだったかを、患者様にうかがってみました。ここで紹介された症状は誰にでも起きるものですが、ふつうは放置していれば自然に治ります。いつまでも続くようなら病院で検査を受けましょう。

1. 腕

- 筋肉がピクピク震える
- 腕が痩せた
- 手に力がはいらない
- 腕がだるく重く感じる
- 腕が上がらない
- 腕が振れない
- 中ジョッキが持ち上げられない

2. 指

- 指がうごかない
- ペットボトルのキャップがあげられない
- マグカップが持てない
- うまく文字が書けない
- 鍵を回せない
- 携帯電話を持っていた手が震える
- 割り箸がわれない
- うどんが挟めない
- 箸を重く感じる
- テニスのラケットを何度も落とす
- 手の親指と人差し指の間がくぼんで水かきのよう
- バイキングのトレイが運べない
- 握力が半分まで落ちた。右 20 キロ、左 13 キロ

3. 足

- 足が重くて歩けない
- 腰を下ろそうとして尻もちをついた
- 尻もちから上手く立てず地面に両手をついて立ち上がった
- 着替えの時、立っておれず座って着がえた

つま先が上がらず直ぐにつまずく
階段の一段とぼしがない
伸びをすると足がつる
荷物を運んでいたら腰砕けになった

4. 体幹

歩くと息切れがする
階段で息切れする
全身に筋肉痛のような痛みがる
肩甲骨付近に痛みがでて全身に広がる。
鎮痛剤が効かない
全身の体形が貧相になってきた
くしゃみも咳も出なくなる

【患者様の本音】

手、足、体幹部にはじまり、構音障害、嚥下障害から呼吸障害へと自覚症状は広がっていきます。患者様は、どのような気持ちでこれらを受け止められたのでしょうか。周囲の人は、患者さんの気持ちに寄り添ったメンタル・サポートが必要です。

1. 身体が動かないこと

着替え、身支度車の運転、階段、買い物、料理、入浴、排せつ一つ、また一つとできなくなっていく。あらゆる自由がなくなっていく。誰かの介助なしで暮らせない自分がとても切ない。

TLS（まったく動かない体に明瞭な意識が閉じ込められてしまう状態）になるのが怖い

2. 死の恐怖

ALSになって人生に限りがあると知らされた

1日、1日を大切にしてALSに支配されないで自分らしく生きたい
命はいつか尽きるもの。だから不可避な悲しみを温かく迎えたい。
告白した友人はみな涙した。そのことに罪悪感を感じた。

【わかってほしいこと】

1. 医師

病気の説明だけではなく、希望を与えるものでなくてはならない
主治医は淡々と病気の説明をするのではなく励ましてほしい
病める人に伴走できる医師であれ
落ち込んでいる家族のフォローもしてほしい
いつまでも診断が下らないことはとても不安だったが体調不良の原因がわかって安堵した。

介護保険、特定疾患医療受給者の説明を医師からしてほしい。

2. 介護士

胃瘻の手術をすると主たる栄養は胃ろうから摂取することになる。味の楽しみがなくなる。

呼吸が苦しいので人工呼吸器（NPPV）を装着してほしいが気管切開すると自由に死ねない。自分で気管切開の選択をするしかないのは残酷だ

3. 行政

役所は申請主義ではなく、患者に働きかけてほしい。

「困ったことがあったら教えてください」ではなく「困ったことはありませんか」というアプローチがほしい。

患者さんとの会話の中でニーズを掘り起こしてほしい

参考資料：ALS 重症度分類

2以上を治療対象とする。

1. 家事・就労はおおむね可能。
2. 家事・就労は困難だが、日常生活（身の回りのこと）はおおむね自立。
3. 自力で食事、排泄、移動のいずれか1つ以上ができず、日常生活に介助を要する。
4. 呼吸困難・痰の喀出困難あるいは嚥下障害がある。
5. 気管切開、非経口的栄養摂取（経管栄養、中心静脈栄養等）、人工呼吸器使用。