

# 日経健康セミナー21 「これからのALS治療とケア」

手足の動きや発声の乱れなどを初期症状とし、進行すると呼吸不全などに陥る神経系の難病「筋萎縮性側索硬化症(ALS)」。発症原因には結論が出ておらず、根本的な治療薬もまだ存在しません。しかし、世界中で治療薬の研究開発が進められており、患者とその家族を取り巻く環境や制度なども整いつつあります。セミナーでは、ALSを取り巻く最新の動向などを専門家たちが視聴者に伝えました。

# 必要なケアを 必要な患者さんに

東邦大学医学部 内科学講座  
神経内科学分野 教授  
**狩野 修氏**



ALSの平均発症年齢は60歳前後で、約1割が遺伝性といわれています。有病率は10万人当たり9.9人、日本では1万人、世界では40万人の患者さんがいると推計されています。予後が3年ないし5年で、症状が出てから診断までに1年以上を要することが多い病です。ただし、個人差が非常に大きく、発症して1年以内に亡くなる人が1割いる一方、10年以上経っても気管切開を伴う人工呼吸器なしで過ごしてられる人も1割ほどいます。

治療薬の現状ですが、日本で保険適用があるのは「リハビテーション」のみで、進行を遅らせる薬剤です。ただ、開発中や試験実施中の薬剤は多数あります。まず家族性(遺伝性)ALSでは、約半数の30種類ほどの原因遺伝子が既に同定されています。変異した遺伝子をターゲットとするのが核酸療法で、異常構造を持つタンパク質を分解、除去するのが免疫療法です。遺伝子治療のアプローチでは、抗体は直接細胞内に入り込めないため、抗体をつくる遺伝子をはめ込んだウイルスベクターを介して細胞内で抗体を合成し、その抗体が異常タンパク質を分解、除去します。

iPS細胞技術を用いた創薬では、新たな薬剤をよりスピーディーに、より効率的に見つけ出す技術が進んでいます。ALSは脊髄などの運動ニューロンが壊れていく病気ですが、ALS患者由来のiPS細胞を作製し、それを運動ニューロンへ分化させた細胞を使って多くの薬剤・化合物でスクリーニングすることで、効果的な薬剤を見つけ出す方法です。

治療のアプローチでは、従来はALS患者さんすべてに対する効果の有無を測定していましたが、現在では採血や尿などから得られたデータをもとに、効果の有無を見分けて薬剤適応を判断するバイオマーカーを用いた個別化治療が計画されると予想しています。

新薬開発を世界的に見ると、2018年のレポートでは神経筋疾患の治療数においてALSが1位で、50以上の治療が世界で行われており、新薬の開発が非常に活発に行われていることがわかります。

ただ、国別で日本は世界10位以内にも入っていません。世界で認められた薬が遅れて入ってくるドラッグラグや、国内で治療が行われず日本では使えない国内未承認薬の増加つまりドラッグロスが懸念されています。近年では新興企業による新薬開発が増加しており、日本における治療の組み入れの低下が背景にはあ

## 基調講演

### 「ALSの近未来展望」

# 患者と支援者による集団ケア重要

ると思います。

NEALSという米国の団体が実施しているプラットフォーム治療では、薬剤を選定した上で全米54のALSクリニックで同時に治療を行ったりしています。一度に複数の治療薬の効果比較が可能で、治療期間も従来の約半分、コストもプラセボ対象者も3割以上減少しています。今後はこうした効率のよい方法が主流になると思います。

日本においてもNEALS加盟の条件であるALSクリニックが17年に開設され、脳神経内科医のみならずリハビリ療法士、呼吸ケア、ソーシャルワーカー、栄養指導、治療コーディネーターなどに協力してもらいながら、ALS患者さん、そして介護者が抱える問題を解決する外来診療システムを構築されている施設もあります。20年12月にはNEALSがアジア・オセアニア地区で初めて公式なALSクリニックを認可しました。こういったNEALSへの参加などを通じて、将来の国際的な治療も見据え、大学、政府、製薬会社と協力して、患者参加型の臨床試験や研究プログラムを構築する事が今後重要になると思います。

次に、ALS治療では新薬に関心が向きがちですが、栄養療法、呼吸療法、リハビリテーション、患者さんの療養生活支援まで、非常に多岐にわたる支援が必要です。現在、ロボットスーツを使った治療が行われています。動きたいという意思を持った際に発する微弱な生体信号を察知し、ロボットスーツの内蔵センサー情報を基に、装着者の意図に合わせて動作させるスーツです。

ロボットスーツの治療効果は、これまで脳卒中や脊髄損傷、脳性まひで報告されてきました。神経筋疾患に関しては、ALSを含む8疾患で効果が検証され、16年に医療用下肢タイプが日本でも保険適用となりました。治療以外にも、歩行機能の改善とまではいきませんが維持効果を検証したデータが報告されています。

ALSでは心理ケアサポーターも重要です。「ALS Care」など、講演会と交流会をセットにしたケア活動も行なわれています。例えば、手が不自由な女性の患者さんはトイレの悩みを抱えています。男性の主治医に相談するのは難しい問題でも、他の患者さんから知恵やアイデアをもらうことができます。

また、ALS協会の遺族ボランティアにも協力してもらっています。避けて通れない呼吸の問題に対して、気管切開をした人、しないことを選択した人、両方の遺族から苦労した点、よかった点を聞くことで、より客観的に判断できるよじになります。交流することで患者さん、介護者が少しでも明るく前向きに生活を送っていたらいいと思っています。

## パネルディスカッション

# 「ALS患者さん ALSケア 患者さんの音 プロセスを大

好本 中山さん、川口さん、ALSとの関わりについて教えてください。

中山 看護学生時代に、在宅人工呼吸療法中のALS患者さんの夜間有償ボランティアをしたのがきっかけです。大病院の脳神経センターで看護士を経験後、大学院で看護士を経て、2007年から今の研究所で病態生理に基づく看護ケア技術の開発や療養環境整備、地域ケアシステム開発を柱に研究しています。20年から日本神経学会の「診療ガイドライン」の作成委員として狩野先生と一緒に活動しています。川口 介護保険が始まる前

中山氏



川口氏



パネリスト

東邦大学 教授

東京都市大学総合研究所  
社会健康医学研究センター  
難病ケア看護ユニットユニバー

NPO法人 ALS/MNDサ

「ファシリテーター」  
元NHKアナウンサー/十

狩野 川口 好



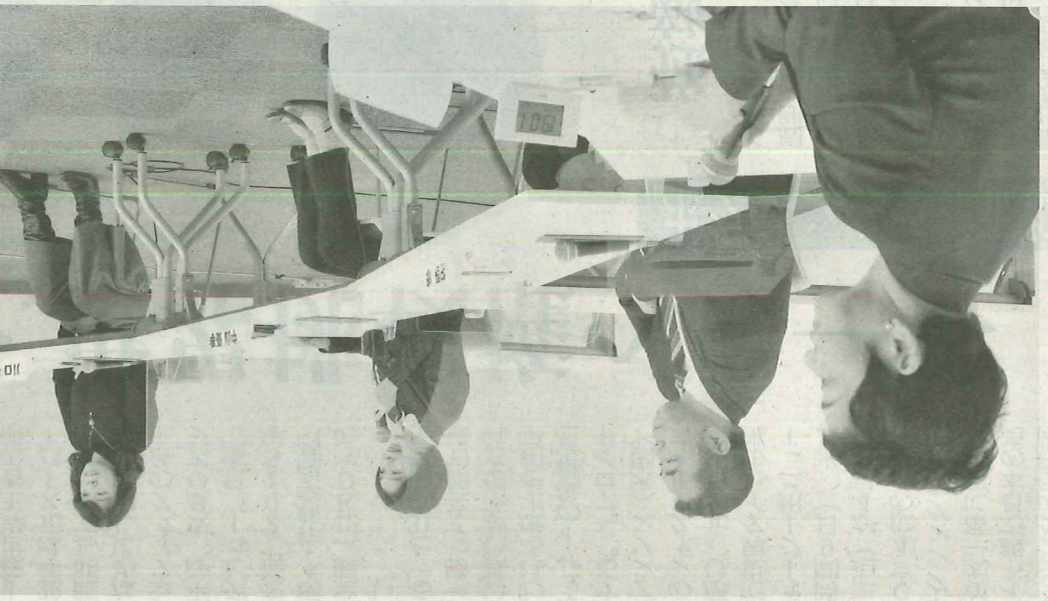
。その中でも、この3冊は、読者の心に響くものがある。その中でも、この3冊は、読者の心に響くものがある。その中でも、この3冊は、読者の心に響くものがある。

### 「日本の未来を」

。その中でも、この3冊は、読者の心に響くものがある。その中でも、この3冊は、読者の心に響くものがある。その中でも、この3冊は、読者の心に響くものがある。

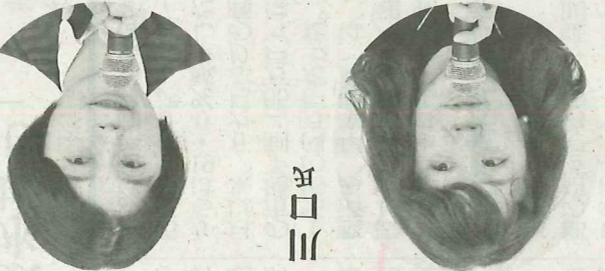


日本株



好本  
三有美三  
修野符  
大木清

「日本の未来を」



日本株

「日本の未来を」

「日本の未来を」