

# 筋萎縮性側索硬化症

7G 出津稀渚 須田ひなた 広瀬天稟 山田瑞姫

## 《原因・病態生理①》

運動ニューロン **減少**

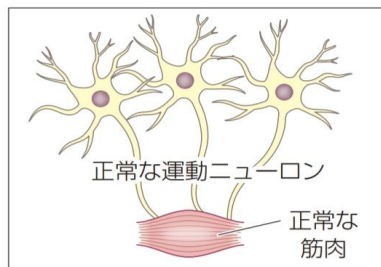
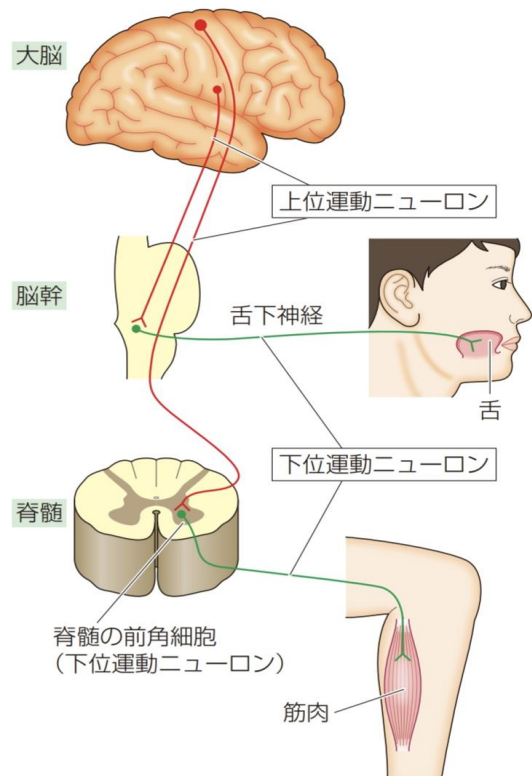
→全身の骨格筋の筋力低下・筋萎縮をきたす

**進行性の疾患**

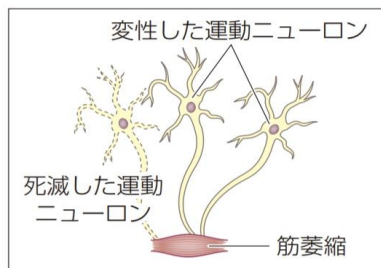
筋肉を支配している運動神経が障害を受ける疾患

筋肉そのものの  
病気ではない

# 《原因・病態生理②》



a. 正常な運動ニューロンと筋肉



b. ALS 患者の運動ニューロンと筋肉

上位・下位運動ニューロンの細胞**減少**

→四肢の筋力が進行性に**低下**

⇒筋肉が**萎縮**

※視力・聴力にかかわる神経系、感覚神経、自律神経系 **維持**

好発年齢：40歳以降 とくに60～70歳代

性別：**男性**にやや多い(1.33～1.44:1)

頻度：**約1.1～2.6人／10万人**(1年)が罹患 ※日本：1万人弱

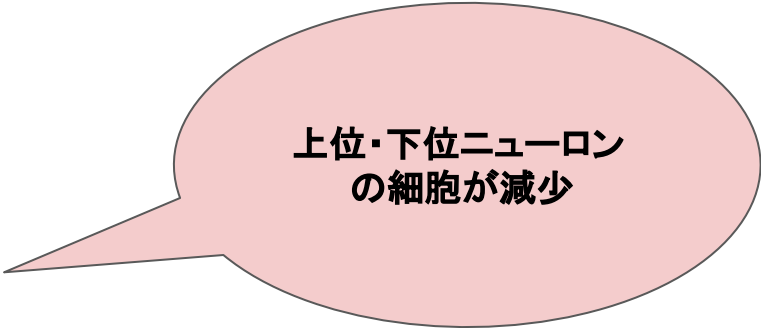
※多くの症例＝孤発性 5～10%程度：家族性(遺伝子異常)

うち約2割

→**スーパーオキシド・ジスムターゼ1**  
(フリーラジカルを処理する酵素)の  
遺伝子異常

# 《症状》

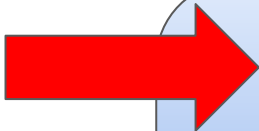
- ・四肢の筋力低下
- ・嚥下障害
- ・構音障害
- ・呼吸筋障害により自発呼吸を失う



上位・下位ニューロンの細胞が減少

# 〈障害されない機能〉

- ・聴力や視力にかかわる神経系
- ・感覚神経
- ・自律神経



感覚障害・膀胱直腸障害はない  
人工呼吸器が必要とな時期にいたるまで  
褥瘡は発生しにくい。

# 《診断方法》

- ・筋電図検査 (EMG)
- ・画像検査 (MRI)
- ・筋生検による病理組織学的検査

# 検査所見

## 1. 筋電図

神経原性変化を認める

- 高振幅電位
- 多相性電位
- 繊維束性収縮
- 自発放電

→運動ニューロン障害を反映

## 2. 筋生検

神経原性委縮を認める

- 筋繊維の群集萎縮

筋原性疾患との鑑別目的で行われることがある

⚠ 診断に必須ではない

## 3. MRI検査

T2強調画像で錐体路に高信号を認めることがある

- 内包後脚
- 大脳脚

⚠ 確定診断所見ではない  
→主に鑑別診断目的で実施

## 4. その他の検査

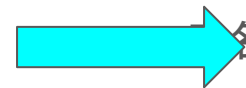
- CK軽度上昇
- 髄液検査
- 免疫電気泳動
- 遺伝子検査

→頸椎症、脊髄腫瘍、甲状腺機能亢進症などを除外

# 治療

## 1. 治療方針

ALSに有効な治療方法はない！



名を伝えるだけでなく、将来出現する症状についても説明

患者がどのように病気を受け止めているのかを把握する。

## 2. 薬物療法

**対症療法**で対応

流涎→アトロピン硫酸塩塩水和物、プチルスコポラミン臭化物、β遮断薬

筋硬直→筋弛緩薬

抑うつ傾向→抗うつ薬

四肢の痛み→非麻薬性鎮痛薬

オピオイドを使用する  
ことがある

### 3. 栄養管理

進行に伴う嚥下障害によって食事を考える

脱水、栄養不良→とろみ剤を用いて飲み込みやすくするとともに、少量でもタンパク質が豊富な食品、バランスの取れた栄養摂取

誤嚥の予防→経管栄養、胃瘻造設

## 4. 呼吸管理

呼吸困難→鼻マスクを用いた非侵襲的陽圧換気療法 (TPPV)

⚠️ 装着してしまうと日本の法律では外すことができない

→慎重な対応が求められる！

[欠点]

気管切開後は、発声ができないことがある

→球筋の働きが残っていれば、スピーキングカニューレを一時的に用いてコミュニケーションを測ることができる

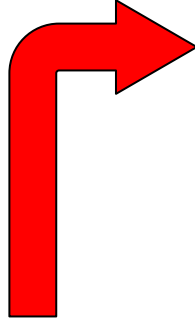
気管切開を希望しない

→オピオイドと酸素療法を組み合わせる

# 予後



発症から6～7年経過...



呼吸器を装着した患者では、10～20年生存する!!

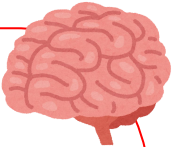
## ○ 病気が進行すると

全身のどこでもサインが送れない

→ 閉じ込め症候群 (totally locked-in syndrome)

一般に、呼吸器を装着しないと  
発症から平均3年程度で死に  
至る。

長期的に意思伝達装置を用いて、  
他者との交流を  
保ち続ける患者もおり  
病気の進行や進展様式にばらつきがある



# クイズ

## 第1問

筋萎縮性側索硬化症<ALS>の症状として正しいものは？

- ① 手足の痺れ
- ② 四肢の筋力低下
- ③ 激しい関節痛
- ④ 視力低下

## 第2問 (第103回国家試験より)

Aさん(45歳、女性)は、筋萎縮性側索硬化症<ALS>のため自宅で療養中である。Aさんは球麻痺症状が出現したため、経口摂取に加え、胃瘻による経管経腸栄養管理が開始された。訪問看護師が行うAさんとAさんの家族への指導で適切なのはどれか。

- ① 水分は経口による摂取を勧める。
- ② 注入時間に生活パターンを合わせる。
- ③ 経口摂取中の体位は頸部前屈位とする。
- ④ 胃瘻からの半固形化栄養剤の使用は禁止する。