

多系統萎縮症

原因

- ・脊髄と小脳が徐々に萎縮して徐々に体が不自由になる病気です。
- ・シヌクレインという異常なたんぱく質が脳内に蓄積することが原因であると考えられています。

症状

- ・以下の症状が徐々に進行して、平均5年ほどで歩けなくなったり、食事を取れなくなります。
 - **小脳性運動失調**:舌のもつれ、むせ込み、足のふらつき
 - **パーキンソン症状**:手足のふるえ、筋肉のこわばり
 - **自律神経障害**:便秘、排尿困難、頻尿、立ちくらみ、失神、床ずれ、突然死(声帯閉鎖、呼吸不全、不整脈)、体温調節と発汗の障害

検査

- ・多くの場合、**頭部MRI**で小脳*と脳幹*と被殻*が縮んでいます。
- ・脳梗塞、脳腫瘍、パーキンソン病などを見分けるために**頭部MRI**の検査を行います。
- ・**CT**や**脳脊髄液検査**で悪性腫瘍による小脳失調症を診断します。
- ・**遺伝子検査**を実施することがあります。
- ・不整脈や無呼吸などで突然死をすることもありますので**自律神経の検査**を定期的に行います。



治療法

- ・症状を緩和する治療と体力を維持するリハビリテーションを行います。
- ・**薬物療法**:タルチレリンが手足のふらつきに有効なことがあります。パーキンソン病の薬も初期は有効なことがあります。便秘がひどいときには便秘薬を使います。立ちくらみがひどいときには弾性包帯や昇圧剤を使ったり、寝るときには頭を上げて寝るなどの処置をします。
- ・**リハビリ**:嚥下やバランス感覚を維持します。**指定難病**と**介護保険**の申請をお勧めします。
- ・**手術**:むせ込みや呼吸困難が悪化すれば気管切開(喉に穴を開ける)が必要です。食事が取れなければ鼻からのチューブや胃瘻(胃に穴を開ける)や高カロリー輸液(点滴)が必要です。不整脈が出るようなら心臓ペースメーカーが必要です。無呼吸があれば人工呼吸器が必要です。

さいごにひとこと

- ・ころんでケガをしたり、お水や食事をむせこんで肺炎にならないように注意して下さい。
- ・肺炎、腎盂腎炎、体温調節障害などによる発熱に注意してください。
- ・床ずれが起こりやすいので2時間おきからだの向きを変えるようにしてください。
- ・ヒューと高い音のイビキがあるときは呼吸不全の徴候であることがありますのでご報告ください。

注. 小脳、脳幹、被殻=いずれも身体の運動を調節する脳の一部分です

みやさきクリニック 宮崎秀健

2021/05/01 版