

# うんどう にゅーろん 疾患

## 原因

- 筋肉を動かす運動ニューロンが侵される病気です。
- 筋萎縮性側索硬化症 ALS では運動ニューロンに TDP-43 という蛋白質が蓄積します。
- 脊髄性筋萎縮症 SMA と球脊髄性筋萎縮症 BSMA のほとんどは遺伝子の異常があります。
- 上の3疾患は筋肉が萎縮しますが原発性側索硬化症 PLS は筋肉がつっぱるようになります。

## 症状

- 原発性側索硬化症以外はいずれも徐々に筋肉のピクツキや筋萎縮が進行してゆきます。
- 筋萎縮性側索硬化症は5年ほどで病状が進行して、呼吸が困難なら人工呼吸器、食事が困難なら流動食、歩行が困難なら車椅子、会話が困難なら意思伝達装置が必要になります。
- 球脊髄性筋萎縮症 (Kennedy-Alter-Sung 病) は男性特有の疾患で舌と手の筋萎縮・ふるえ、性腺機能低下などが出現しますが進行はゆっくりです。
- 脊髄性筋萎縮症は乳児期に死亡する重症型と、進行が遅い中間型、軽症型、成人発症型の4タイプがあります。

## 似たような症状をおこす病気

- 頸椎症は頸椎 MRI や脊髄造影検査や筋電図などで診断できます。
- 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー(CIDP)という末梢神経炎、重症筋無力症という神経と筋肉のつなぎ目の部分の炎症の病気、炎症性筋疾患なども筋力低下をおこしますが、これらは血液検査、脳脊髄液検査、筋電図、筋生検などで診断できます。
- 肺癌などの悪性腫瘍で同様の症状をおこすことがあります

これらの病気ならいずれも治療可能なので慎重に検査いたします

## 治療法

- 筋萎縮性側索硬化症の根本的な治療法はありませんが、進行を遅らせる治療があります。
  - リルゾール錠
  - エダラボン注(毎月10日間点滴をする)
  - 大量ビタミン B12(メコバラミン注)療法
  - 筋萎縮が進行する前に、低負荷のリハビリをする、胃瘻から流動食を入れる、マスク式の人工呼吸器で呼吸を補助することで進行が遅くなるというデータがあります。
- 球脊髄性筋萎縮症にはリユープロレリン注が有効です。
- 脊髄性筋萎縮症には核酸医薬(ヌシネルセン注、オナセムノゲン・アベパルボベク注、リスジブラム)が開発されていますが、いずれも高額になりますので必ず指定難病を申請してください。
- 栄養を補助するための流動食、呼吸を補助するマスク式人工呼吸器などが必要になることがあります。その他に症状に応じて、痰をひくための吸引器

## さいごにひとこと

- すぐに納得できる病気ではないと思います。紹介状は作成いたしますので、ご家族とよく相談して、納得できるまでいくつかの病院の脳神経内科にかかるのがよいと思います。

みやさきクリニック 宮崎秀健