

チームごっくんニュースレター

筋萎縮性側索硬化症

筋萎縮性側索硬化症(ALS)とは

運動ニューロンが選択的に侵される変性疾患で、上位運動ニューロンと下位運動ニューロンがともに障害される。摂食嚥下障害は筋萎縮性側索硬化症(ALS)の経過中ほとんど必発であり、呼吸不全と摂食・嚥下障害は並行して進行する。

症状

上位運動ニューロン障害症状として痙縮、腱反射亢進、病的反射、手指の巧緻運動障害、偽性球麻痺、下位運動ニューロン障害の症状として高度の筋力低下、筋萎縮、筋弛緩、腱反射低下、繊維拘束性収縮、有痛性筋痙攣がある。病型は、古典型。錐体路型、疑神経炎型いずれも最終的に球麻痺、四肢麻痺となる。高齢発症の方が球症状の初発が多く、進行が早いとの報告もある。

嚥下障害の特徴

嚥下障害はALSの経過中はほとんど必発、呼吸不全が存在すれば嚥下障害は必発であり嚥下機能と呼吸機能は並行して相互に悪化する特徴がある。症状が進行すると口腔期と咽頭期がともに重度に障害される。

診断と検査所見

VF所見では口腔期では食塊形成不全、奥舌への移動不良など、咽頭期では咽頭挙上不全、鼻咽腔閉鎖不全、梨状窩の残留、食道入口部開大不全などを認める。食道期ではVF上比較的末期まで保たれる。

治療について

呼吸管理しなければ発症から死亡までの平均期間は約3.5年。進行は球麻痺型が最も早く発症から3か月以内に死亡する例もあるが呼吸補助無しで数十年経過するなど個人差が大きい。治療薬はグルタミン酸拮抗薬リルゾールがある。不安には抗不安薬、痙縮には抗痙縮薬を用いる。有痛性痙縮にはバクロフェン、鎮痛剤を使用。呼吸障害は非侵襲的な呼吸補助と侵襲的な気管切開などの呼吸補助などの対処療法がある。

参考文献：藤島一郎、疾患別に診る嚥下障害、医歯薬出版株式会社、2012、p201～207