

筋萎縮性側索硬化症

Amyotrophic Lateral Sclerosis: ALS

＜疫学＞ 45歳～60歳に好発する神経変性疾患

有病率は7～11人/10万人

日本で約8400名の特定疾患医療の受給者(2010年)

＜症状＞ 上位運動ニューロン症状: 痙縮、腱反射亢進、病的反射

下位運動ニューロン症状: 筋力低下、筋萎縮、線維束性収縮

＜治療・予後＞

リルゾール(グルタミン酸阻害薬)が生存期間を2～3ヶ月延長
3年～5年で呼吸筋麻痺により死

＜病因＞

大部分(95%)は孤発性、約5%は家族性
残存ニューロンに異常蛋白凝集あり

