

— 神経 —

## 筋萎縮性側索硬化症〈ALS〉

授業用テキスト



# テキストご利用ガイド

## A. テキストの構成

### ①ポイント解説部

- ・テーマの重要知識を網羅したパート。医療系国家試験の重要知識を1ページに凝縮しています。オレンジにて強調された Keyword は、国家試験の問題を解く際に特に重要となる知識です。
- ・Keyword 左上には Keyword No. が割り当てられ、「②チェックアップ〈Checkup〉」と対応します。
- ・さらに、Keyword No. に紐付けられたプライオリティタグ〈Priority tag〉は重要度を示します。  
(→「D. テキスト記法」)

### ②チェックアップ〈Checkup〉

- ・ポイント解説部の Keyword と一対一対応になった、一問一答形式の問題集パート。"Checkup"は「健康診断、総点検」を意味し、文字通りすべての Keyword を確認できます。
- ・ポイント解説部では、しばしば前後の文脈・書き込みが Keyword を予測するヒントとなります。一問一答形式は、これらヒントを介入させない高負荷アウトプット〈Heavy output〉を実現します。
- ・各設問には Check Box を付しました。誤答時チェック方式によって周回すれば、覚えられない Keyword に多くのチェックが付くため弱点が定量化されます。チェックの多い設問のみを復習に充てることにより、圧倒的に効率の良い復習となるでしょう。  
(間違えた際にチェックを付ける)

### ③問題演習

- ・医療系国家試験にて実際に出题された過去問から、演習効果の高い良問を厳選しました。
- ・講義動画視聴の際は、講師の解説が始まる前に一旦動画を停止し、自力で解いてみましょう。

### ④基準値一覧

- ・記憶すべき基準値を一覧にしています。無秩序な数字の羅列を正確に記憶することは至難の技。繰り返し何度も何度も見返すことによって、アタマに数値を刻み込みましょう。

## B. テキストの種類

- ・目的の用途に機能を特化させた、授業用、記入用、暗記用の3種のテキストをご用意しています。
- ・テキストごとにポイント解説部の仕様がわずかに異なります。その他の内容・構成は同じです。各自の好みや利用目的に応じて使い分けてください。

### ①授業用テキスト

- ・ベーシックなテキスト。Keyword 部分は既に記入された状態です。
- ・講義動画視聴の際は、本テキストまたは「②記入用テキスト」のいずれかをお使いください。

### ②記入用テキスト

- ・穴埋め書き込み形式のアウトプットに特化したテキスト。Keyword 部分が空欄になっています。
- ・「講義動画を視聴しつつ、本テキストの空欄を埋めていく」といった受講スタイルも効果的です。Keyword を目で見ても(≡インプット)書き込む(≡アウトプット)作業が加わるためです。

### ③暗記用テキスト

- ・赤シート併用形式のアウトプットに特化したテキスト。「①授業用テキスト」と比べて Keyword の色が薄いため、赤シートを併用した際により消えやすくなっています。
- ・本テキストにはポイント解説部の Keyword 自体にも Check Box を付しました。

## C. 学習の流れ

- ・3つの段階からなる効果的な学習方法を以下に示しました。むろん、以下は一例に過ぎません。最適な学習方法には個人差があります。適宜カスタマイズし、自身の最適解に近づけてください。

### ①インプット期〈Input phase〉

- ・予習は必要ありません。まずは講義動画を視聴し、ポイント解説部の理解に努めます。その際、板書や講師の発言を適宜書き込んでいきましょう。復習時に理解の助けとなるはずです。
- ・初めから枝葉末節まで理解するのは困難です。大まかな全体像の把握を優先してください。

### ②低負荷アウトプット期〈Light output phase〉

- ・記入用テキスト（穴埋め）や暗記用テキスト（赤シート併用）によるアウトプットに移行します。  
Keyword 前後の文脈・書き込み等をヒントにしながらアウトプットに取り組みましょう。  
（または授業用テキスト）

### ③高負荷アウトプット期〈Heavy output phase〉

- ・チェックアップ〈Checkup〉によるアウトプットに移行します。ここでは一問一答形式により、Keyword 前後の文脈・書き込み等のヒントを介入させずにアウトプットに取り組みましょう。
- ※②と③における下線部の差異を明確に意識して取り組むと効果的です。

## D. テキスト記法

### ①プライオリティタグ〈Priority tag〉

- ・Keyword にはプライオリティタグ〈Priority tag〉を紐付け、重要度の指標としました。

黒タグ	<b>1</b>	最重要	テーマの理解に必須の知識 複数の医療系国家試験にて問われやすい
白タグ	<b>2</b>	重要	テーマの理解を深める知識 一部の医療系国家試験にて問われやすい

### ②括弧類

- ・括弧類は以下のルールに基づいて使用します（医師国家試験ガイドライン表記に一部準拠）。

< >	直前の語の同義語・略語	e.g. 世界保健機関〈WHO〉
( )	直前の語の説明・限定	e.g. 外耳（耳介、外耳道、鼓膜）
{ }	省略しても意味が同じ語	e.g. タンパク {質}
[ ]	同一括弧類の入れ子表記	e.g. 薬剤耐性〈antimicrobial resistance [AMR]〉

### ③略語

- ・テキストおよび講義内にて使用頻度の高い略語を以下にまとめました。

cf.	confer	～を参照せよ	CC	chief complaint	主訴
e.g.	exempli gratia	例えば～	n.p.	nothing particular	異常なし (特記事項なし)
i.e.	id est	すなわち～	f/u	follow up	経過観察
Dr	doctor	医師	s/o	suspect of	～の疑い
Ph	pharmacist	薬剤師	r/o	rule out	～を除外
Ns	nurse	看護師	d/d	differential diagnosis	鑑別診断
A, V, N	artery, vein, nerve	動/静脈, 神経	Sx.	syndrome	～症候群

## 筋萎縮性側索硬化症〈ALS〉

----- 【Point!】 -----

**筋萎縮性側索硬化症〈ALS〉の病態**

- ① 上位および下位の運動ニューロン〈MN〉が障害される病態。中高年に発症し、やや男性に多い。
- ② 脊髄 <sup>1</sup>前角と <sup>2</sup>側索に変性がみられる。

**筋萎縮性側索硬化症〈ALS〉の症候**

- ③ 上位・下位 MN 障害に加え、延髄障害として球麻痺を呈する。陰性症状も併せて押さえない。

筋萎縮性側索硬化症〈ALS〉の症候・陰性症状

上位 MN 障害	腱反射亢進*、病的反射陽性（Babinski 徴候など）、痙性麻痺
下位 MN 障害	筋力低下・筋萎縮（遠位筋優位）、線維束性収縮、呼吸不全
延髄障害	球麻痺（構音障害、嚥下障害、舌運動障害、舌萎縮・線維束性収縮）
陰性症状	<sup>3</sup> 感覚障害、 <sup>4</sup> 膀胱直腸障害、褥瘡、小脳症状、錐体外路症状

\* 病型や部位によっては下位 MN 障害が顕著となり、低下する場合もある。

※人工呼吸器による長期延命により、かつての陰性症状の眼球運動障害もみられうる。

**筋萎縮性側索硬化症〈ALS〉の検査**

- ④ 針筋電図にて神経原性変化（安静時の <sup>5</sup>脱神経電位 [線維自発電位・陽性鋭波]、収縮時の <sup>6</sup>高振幅長持続電位〈giant spike〉）を認める。  
※末梢神経伝導検査や筋生検は正常となる。

**筋萎縮性側索硬化症〈ALS〉の治療**

- ⑤ 根本治療は存在せず、対症療法（人工呼吸器など）を行う。
- ⑥ 進行抑制薬としてリルゾールやエダラボンをを用いる。

チェックアップ 〈Checkup〉

Keyword No.	Question	Check Box
筋萎縮性側索硬化症 〈ALS〉 の病態		
<b>1</b>	筋萎縮性側索硬化症 〈ALS〉 にて変性がみられる脊髄の部位を2	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
<b>2</b>	つ挙げよ。	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
筋萎縮性側索硬化症 〈ALS〉 の症候		
<b>3</b>	筋萎縮性側索硬化症 〈ALS〉 の代表的な陰性症状を2つ挙げよ。	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
<b>4</b>		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
筋萎縮性側索硬化症 〈ALS〉 の検査		
<b>5</b>	筋萎縮性側索硬化症 〈ALS〉 の針筋電図にて安静時に何を認めるか。	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
<b>6</b>	筋萎縮性側索硬化症 〈ALS〉 の針筋電図にて収縮時に何を認めるか。	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
筋萎縮性側索硬化症 〈ALS〉 の治療		
—		

## 問題演習

## 【Dr】〈107B45〉

62歳の男性。呼吸困難のため搬入された。3年前から右下肢の筋力低下が出現し、階段を昇りにくくなった。2年前から左下肢の筋力低下も出現し、歩行が困難になった。1年前から両手の筋力低下も出現し、3か月前から食事摂取量が減少している。本日の夕方から呼吸困難が出現したため、同居する家族が救急車を要請した。意識は清明。身長165cm、体重55kg。体温36.2°C。脈拍112/分、整。血圧150/100mmHg。呼吸数22/分。神経学的診察では、構音障害、嚥下障害、四肢の筋力低下・筋萎縮および四肢腱反射亢進を認める。感覚障害と運動失調とを認めない。舌の写真を別に示す。

この患者で予想される検査所見はどれか。

- a 脳波での三相波
- b 感覚神経伝導速度の低下
- c 針筋電図での高振幅電位
- d エドロホニウムテスト陽性
- e 聴性脳幹反応〈ABR〉第I波の消失



## 【Dr】〈101A44〉

65歳の男性。筋力低下を主訴に来院した。1年前から上肢の筋がやせて筋力が低下してきた。5か月前から歩行に際して疲労が目立つようになり、階段を上るのが困難となった。2か月前から言語が不明瞭になった。意識は清明。身長170cm、体重53kg。呼吸数26/分、整。舌の萎縮を認める。四肢に筋萎縮と中等度の筋力低下とを認める。上下肢ともに深部腱反射は亢進し、Babinski徴候は両側で陽性。感覚は正常。排尿障害はない。

この疾患で病変がみられるのはどれか。2つ選べ。

- a 中脳黒質      b 舌下神経核      c 脊髄前角      d 脊髄側角      e 脊髄神経節

## 【Ph】〈98-187〉

50歳男性、徐々に筋力低下及び筋萎縮を認めた。検査の結果、萎縮は神経原性と判明した。以下の疾患のうち該当する疾患はどれか。1つ選べ。

- |               |               |             |
|---------------|---------------|-------------|
| 1 多発性筋炎       | 2 遠位型ミオパチー    | 3 筋萎縮性側索硬化症 |
| 4 筋強直性ジストロフィー | 5 進行性筋ジストロフィー |             |



基準値一覧

血液学検査		生化学検査	
赤沈	2 ~ 15 mm/1 時間	総蛋白	6.5~8.0 g/dL
赤血球	380 ~ 530 万	アルブミン	67 %
Hb	12 ~ 18 g/dL	$\alpha_1$ -グロブリン	2 %
Ht	36 ~ 48 %	$\alpha_2$ -グロブリン	7 %
MCV	80 ~ 100 fL	$\beta$ -グロブリン	9 %
網赤血球 (割合)	0.2 ~ 2.0 %	$\gamma$ -グロブリン	15 %
網赤血球 (絶対数)	5 ~ 10 万	アルブミン	4.0 ~ 5.0 g/dL
白血球	4,000 ~ 9,000	総ビリルビン	1.2 mg/dL 以下
桿状核好中球	2 ~ 10 %	直接ビリルビン	0.4 mg/dL 以下
分葉核好中球	40 ~ 60 %	間接ビリルビン	0.8 mg/dL 以下
好酸球	1 ~ 7 %	AST	10 ~ 40 U/L
好塩基球	0 ~ 1 %	ALT	5 ~ 40 U/L
単球	2 ~ 8 %	尿素窒素	8 ~ 20 mg/dL
リンパ球	25 ~ 45 %	クレアチニン	0.5 ~ 1.1 mg/dL
血小板	15 ~ 40 万	尿酸	2.5 ~ 7.0 mg/dL
免疫血清学検査		空腹時血糖	70 ~ 110 mg/dL
CRP	0.3 mg/dL 以下	HbA1c	4.6 ~ 6.2 %
動脈血ガス分析		総コレステロール	150 ~ 220 mg/dL
pH	7.35 ~ 7.45	トリグリセリド	50 ~ 150 mg/dL
PaO <sub>2</sub>	80 ~ 100 Torr	LDL コレステロール	60 ~ 139 mg/dL
PaCO <sub>2</sub>	35 ~ 45 Torr	HDL コレステロール	40 mg/dL 以上
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	22 ~ 26 mEq/L	Na	136 ~ 145 mEq/L
		K	3.6 ~ 4.8 mEq/L
		Cl	98 ~ 108 mEq/L
		Ca	8.5 ~ 10.0 mg/dL
		P	2.5 ~ 4.5 mg/dL
		Fe	60 ~ 160 $\mu$ g/dL