

最新関係者向け

ALS特集
Dr.インタビュー1

エビデンスに基づくALSのケア
前編

エビデンスに基づくALSのケア
後編

学会情報
第51回日本神経学会
ランチョンセミナー2

Dr. インタビュー1



ALS、その早期診断と QOLの高い患者ケアのために

東京大学医学部附属病院 神経内科 准教授
郭 伸 先生

<< 1 2 3 4 >>

◆ALSの早期診断のために

整形外科におけるALS診断の問題点

ALSは、運動ニューロンの障害による骨格筋の萎縮を主訴として受診する患者さんが多いため、整形外科は患者さんが最初に受診することの最も多い診療科です。整形外科においてALSとの鑑別が重要となるありふれた疾患の代表は頸椎症で、ALSによる上肢の筋萎縮が頸椎症によると誤診される例があります。そのほか、肘部管症候群と診断される例もあります。

頸椎症に限らず、上肢・下肢の筋萎縮や筋力低下が認められた場合、それが整形外科的な疾患なのか、神経性の疾患によるものかの判断が求められます。簡単なスクリーニングの指標としては、痛みがあったり、関節の可動域制限があり、髄節性ないし神経性の感覚障害がみられたりする場合、整形外科の領域に属することがあると考えられます。もし判断に迷うようであれば、早期診断のためにも一度、神経内科に紹介してほしいと思います。

他科におけるALS診断の問題点

言葉がうまく出せない言語障害(失語、構音障害)や、ものが飲み込みづらい嚥下障害などが認められる場合、脳血管障害(脳卒中)との鑑別が必要になることがあります。また、上位運動ニューロン障害の症状が先行して出現した場合、その症状は脳卒中中の症状に似てことがあります。脳卒中中に典型的な、急激な発症や階段状の進行のエピソードなど、病歴を詳しく聴取して判断することが必要です。ALSでは画像的に特異的な所見はみられないので、CTやMRIによる脳の画像検査は有力な補助診断法になります。

早期診断のためのポイント

家庭医の先生方としては、どこの部位であれ、進行性に筋肉が萎縮する、あるいは筋萎縮がなくても進行性に運動機能が悪化する場合には、ALSを疑う必要があります。ALSは、初発症状が多様な分、鑑別すべき疾患も多く、症状が典型的でないケースでは診断に苦慮することが少なくありません。

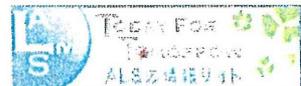
ALSでは患者さんが症状の進行を自覚している場合が多いので、自覚的であれ、他覚的であれ、進行が認められる場合には、ALSの存在を念頭において欲しいと思います。特に年齢が40歳以上であれば、ALSを鑑別の候補に入れるべきです。そして、ALSが頭に浮かんだら、すぐに専門医に相談して欲しいと思います。

<< 1 2 3 4 >>

- ▶ HOME
- ▶ ALS特集
Dr.インタビュー1
- ▶ ALS特集
Dr.インタビュー2
- ▶ エビデンスに基づく
ALSのケア
前編
- ▶ エビデンスに基づく
ALSのケア
後編
- ▶ 学会情報
第51回日本神経学会
ランチョンセミナー2

Information

リルテック50の詳細は
こちらをご覧ください。



リルテック50の最新情報はこちら

医療関係者向け

ALS特集
Dr.インタビュー2

エビデンスに基づくALSケア
前編

エビデンスに基づくALSケア
後編

学会情報
第51回日本神経学会
シンポジウム

Dr. インタビュー1



ALS、その早期診断と QOLの高い患者ケアのために

東京大学医学部附属病院 神経内科 准教授
郭 伸 先生

<< 1 2 3 4 >>

◆早期診断の重要性と、それによる患者さんのためのALSケアの充実

ALSにおいて、早期診断が求められる理由はいくつかあります。

1つは、例えば整形外科においては、手指・前腕の筋萎縮の原因が頸椎症や肘部管狭窄症にあるとして、無用な外科手術が施されてしまうという問題があります。多くの場合、ALSの患者さんの手術成績は悪く、むしろALSの症状を悪化させることが多いため、これは重大な問題です。

もう1つは、病名がわかれば、その後の対応を決めることができるという点です。ALSには、厚生労働省が認可している唯一の治療薬としてリルゾールがあります。リルゾールは、神経毒性を有するグルタミン酸の神経系における放出抑制などによる神経細胞保護作用があり、病状の進行を遅らせる作用があるとされている薬剤です。リルゾールが登場する以前は、患者さんには「治療薬はありません」としか言うことができませんでした。現在は治療薬の存在を伝えることができ、それは患者さんの希望につながっていると思います。ただ、この薬には症状を改善したり進行を完全に止めたりする作用はなく、服用しても症状は進行するので、服用によるメリットを実感しづらい場合があります。

また、ALSにおいては、進行に伴って、重大な決断を求められる場面がいくつかあります。仕事を含めて、今後の人生設計をどうたてるか、栄養管理のための胃瘻を造設するかどうか、呼吸管理のための人工呼吸器を装着するかどうか、などです。それらの場面においては、患者さん自身への問題だけでなく、患者さんを取り巻く家族環境や、社会環境までも考えなくてはなりません。それには、時間が必要です。進行の速いALSにおいては、早期に診断されたとしても、決して十分な時間があるとはいえません。患者さんと家族介護者が十分に心の準備をし、環境を整え、よりよい選択を可能にいくためにも、早期の診断が必要なのです。

これまで述べたように、ALSの早期診断のためには、家庭医と神経内科医の連携が必須です。家庭医は日常の診察でALSを念頭におき、ALSが疑われた場合には、神経内科医に紹介して診断を確定してほしいと思います。ALSと診断された後、病気の進行のために日常生活動作に問題が生じ、介護量が増え、胃瘻造設、呼吸器管理となった段階でも、在宅療養を望む患者さんは少なくありません。ALSのケアは特別な医療設備を必要としないので、このような状態の患者さんであっても、適切な介護により、栄養・水分摂取が保たれ、感染の予防措置がとられれば、在宅で療養することが可能です。そのためにも、ALSと診断された後にも、家庭医と神経内科医とが連携していくことが、患者さんのためによいのではないかと、私は考えています。ALSにおいては、診断後は治療よりも介護という側面が大きくなります。患者さんの日常ケアについては、家庭医にこそ一日の長がありますので、家庭医の先生方にはALSの病態をよく理解していただき、われわれ神経内科医はそれに対して専門的なアドバイスをします。日本の医療環境においては、そのような形で訪問看護ステーションを含めたチームを組み、それぞれが行うべき領域をお互いに補い合いながらケアにあたっていく必要があるのではないかと考えています。

欧米諸国では、神経内科医をはじめとした医師だけでなく、ALS専門看護師や理学療法士などによるチーム医療が行われています。日常のケアにおいて患者さんの不自由をサポートし、リハビリを行うには、看護師や理学療法士の関与が必要です。また、難病ケアにおいて

- HOME
- ALS特集 Dr.インタビュー1
- ALS特集 Dr.インタビュー2
- エビデンスに基づくALSケア 前編
- エビデンスに基づくALSケア 後編
- 学会情報 第51回日本神経学会シンポジウム

Information

リルテック製50の詳細はこちらをご覧ください。



は、患者さんご本人だけでなく、とぎれることのない介護を、社会生活・家事を行うなかで続けていかなければならない家族介護者への精神的なケアも重要です。それには、精神科医や患者会によるサポートが有効となるでしょう。

このように、神経内科医は専門医ではありますが、ALSのケアには、多部門の医療関係者の関与が必要です。そのことを理解するコメディカルの方も増えてきており、専門医以外の医療従事者を対象とした勉強会としてわれわれが毎年行っている「神経難病とケアを考える会」への参加者は年々増加の一途を辿っています。残念ながら本邦では遅れている、そうしたチーム医療システムが、今後、日本でもできてくるよう、草の根的な活動が少しずつでも根付いていくことを期待しています。

ALSは、運動機能にこそ障害がありますが、その他の臓器機能や高次脳機能（認知機能）、感覚機能には問題がありません。したがって、日常生活における快適さ(QOL)をサポートすることが、ALSケアにおいては最も重要なことです。例えば、食事に問題があるのであれば、飲み込みやすい形態に変更すればよいのか、それとも誤嚥性肺炎の危険があるから胃瘻を造設するのか、あるいは声を犠牲にしても食道と気管を分離する手術を行うのか。患者さんの希望によって、とるべき処置も変わってきます。有効な治療法のない現状では、医療者においては、常に患者さんのQOLをどのように維持するかを主眼とした対処が重要であろうと思います。

<< 1 2 3 4 >>



日経BP社 | 株式会社日経BP | 〒100-0001 東京都千代田区千代田1-1-1
TEL: 03-5561-3111 | FAX: 03-5561-3112 | E-MAIL: info@nikkeibp.co.jp
www.nikkeibp.co.jp

© 2006-2009 Nikkei Business Publications, Inc. All Rights Reserved.

日経BP社



トップ | 医療関係者向け | ALSの病態・機序トップ | 遺伝子異常仮説

▶ 医療関係者向けトップ

ALS BASIC INFO

- ▶ ALS治療薬/リハビリテーション製品情報
- ▶ 診療指標 (AAN)
- ▶ 座談会: ALSの早期確定診断
- ▶ 認知症を伴うALS、最近の知見

ALSの病態・機序

- ▶ ALSを見逃さないために
- ▶ ALSと褥瘡
- ▶ 患者向け資料の紹介
- ▶ 支援制度について
- ▶ リンク集
- ▶ フリーイラスト集

UP TO DATE INFO

- ▶ ALS/MND国際シンポジウム
- ▶ 学会セミナー(国内)
- ▶ 海外文献

CARE

- ▶ ヘルパ 募る 技の吸引
- ▶ 海外ALSケア施設訪問レポート
- ▶ 米国のメンタルサポート実情
- ▶ 患者さん/ご家族向けトップ

▶ フライバーリリー

ALSの病態・機序

東京大学医学部附属病院 神経内科 准教授 郭 伸

1 遺伝子異常仮説

ALS患者の1割程度には、血縁者のなかに発症者がみられます(家族性ALS)が、残る9割にはみられません(孤発性ALS)。家族性ALS家系の検討から、遺伝子の異常によりALSを発症することが示されており、これまでに10種類以上の責任遺伝子が同定されています。

これらの遺伝子異常は、家族性ALS患者の1/4~1/2、孤発性ALSの1%程度(総ALS患者の4~5%)に出現すると言われています。残念ながらいずれの責任遺伝子についても、遺伝子異常がどのようにして運動ニューロン死を引き起こし、ALSを発症するか分子機構は解明されていません。今後も家族性ALSに関する新たな遺伝子の探索は必要ですが、それだけでは治療法の開発に繋がらないので、発症に至る分子機構の解析が望まれます。

孤発性ALSの発症にも遺伝子異常が関与しているという仮説がありますが、家族性ALSでみられる単一遺伝子の変異によるものではなく、単独では病気を発症しない、影響の少ない遺伝子変化がいくつか加わってALSが発症するという考え方です(多因子遺伝)。全ての遺伝子につき孤発性ALS患者と健常者の違いを調べることでそのような遺伝子群を見つけようとする研究が行われていますが、今のところ再現性のある結果は得られていません。

以上のように、さまざまな遺伝子変異によりALSが発症することから、運動ニューロン死を引き起こす原因は1つではないことは明らかです。しかし、こうした遺伝子変異によるALSは臨床病理像がさまざまなに対し、ALSの大多数を占める孤発性ALSではきわめて類似しています。

このような臨床病理像の観察と遺伝子変異の有無の検討により、孤発性ALSの発症には単なる遺伝子変異ではとらえられない、しかし共通のメカニズムが働いていると考えられるようになってきています。そのような、孤発性ALSに関する病因仮説を次頁以降に紹介します。

- 1) 病態・機序に共通する分子機構の存在を仮定し、必ずしも責任遺伝子異常によるものではないが、ほとんどの患者が自覚している運動ニューロン死の発症メカニズムは、遺伝子異常による発症の場合、遺伝子異常が引き起こす分子機構に由来するものと考えられる。遺伝子異常が引き起こす分子機構は、発症メカニズムに共通している。遺伝子異常による分子機構は、発症メカニズムに共通している。遺伝子異常による分子機構は、発症メカニズムに共通している。
- 2) 家族性ALSの発症メカニズムは、その発症メカニズムに共通する遺伝子(超常的リピート)である。ALSは、7つの遺伝子(超常的リピート)による発症メカニズムに共通する分子機構によるものと考えられる。ALSは、7つの遺伝子(超常的リピート)による発症メカニズムに共通する分子機構によるものと考えられる。ALSは、7つの遺伝子(超常的リピート)による発症メカニズムに共通する分子機構によるものと考えられる。
- 3) 病態・機序に共通する分子機構がALSの発症メカニズムに共通していることは、ほとんどの患者が自覚している運動ニューロン死の発症メカニズムに共通している。病態・機序に共通する分子機構がALSの発症メカニズムに共通していることは、ほとんどの患者が自覚している運動ニューロン死の発症メカニズムに共通している。
- 4) ALSの発症メカニズムに共通する分子機構は、遺伝子異常による発症メカニズムに共通している。ALSの発症メカニズムに共通する分子機構は、遺伝子異常による発症メカニズムに共通している。ALSの発症メカニズムに共通する分子機構は、遺伝子異常による発症メカニズムに共通している。

戻る

次へ

▶ このページのトップへ

Copyright © 2012 東京大学医学部附属病院 神経内科 郭 伸

ソフィアベンティス株式会社



トップ > 医療関係者向け > ALSの病態・機序トップ > 2. 興奮性細胞死仮説

医療関係者向けトップ

ALS BASIC INFO

- ▶ ALS治療薬/リハビリテーション製品情報
- ▶ 診療指標 (AAN)
- ▶ 座談会:ALSの早期確定診断
- ▶ 認知症を伴うALS、最近の知見

ALSの病態・機序

- ▶ ALSを見逃さないために
- ▶ ALSと褥瘡
- ▶ 患者向け資料の紹介
- ▶ 支援制度について
- ▶ リンク集
- ▶ フリーイラスト集

UP TO DATE INFO

- ▶ ALS/MND国際シンポジウム
- ▶ 学会セミナー(国内)
- ▶ 海外又訪

CARE

- ▶ ヘルパ になる後の吸引
- ▶ 海外ALSケア施設訪問レポート
- ▶ 米国のメンタルサポート実情
- ▶ 患者さん/ご家族向けトップ

ALSの病態・機序

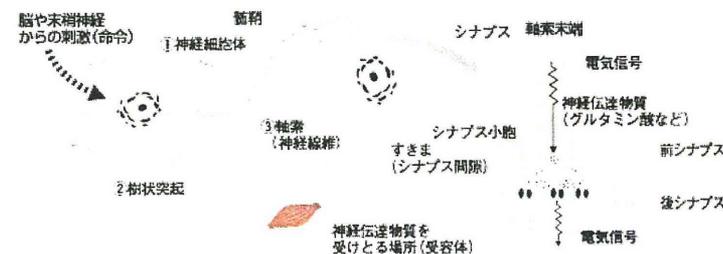
東京大学医学部附属病院 神経内科 准教授 郭 伸

2. 興奮性細胞死仮説

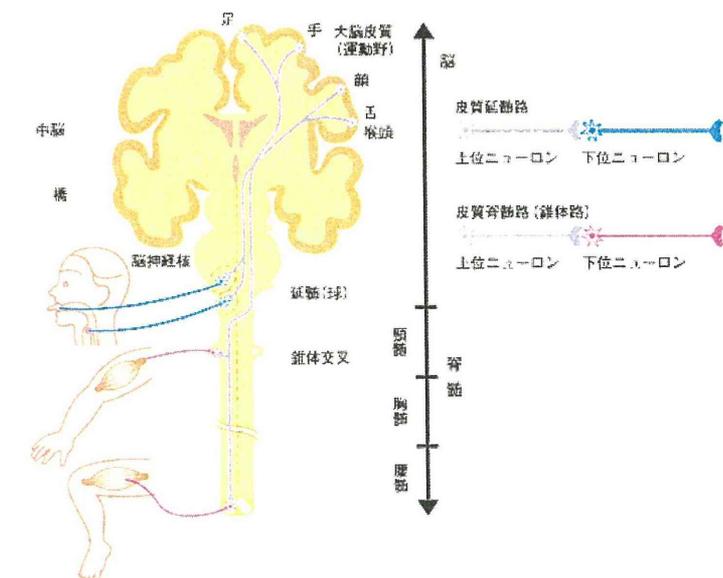
身体のだこかを動かしたいという意思は、運動ニューロンを介して筋肉(骨格筋)に伝えられます。ニューロンは神経細胞体、1本の軸索、多数の樹状突起、の3つの部分から形成されています(図1)。

運動ニューロンには上位運動ニューロンと下位運動ニューロンがあり、大脳皮質の一次運動野にある上位運動ニューロンは軸索を通じて、脳幹や脊髄前角の下位運動ニューロンに信号を送り、下位運動ニューロンは軸索を骨格筋に送って筋肉を収縮させます(図2)。

● 図1



● 図2



監修:郭 伸 先生

ニューロン間の信号伝達はシナプス(8)を介して行われ、下位運動ニューロンと筋肉との信号伝達はシナプスに類似した構造の神経筋接合部を介して行われます。運動ニューロンの場合、上位運動ニューロンの指令が軸索を伝わると、前シナプスから神経伝達物質(グルタミン酸:アミノ酸の1つ)がシナプス間隙に放出され、後シナプスのシナプス間隙側に顔を出しているグルタミン酸受容体に結合すると受容体が活性化されるとい仕組みです。グルタミン酸受容体の活性化により、イオン(ナトリウム、カルシウムなど)が後シナプス側に入力し、下位運動ニューロンを興奮させ、それにより筋肉が収縮します(9)。

ほとんどの興奮性神経伝達はグルタミン酸がつかさどっていますが、興奮伝達が過剰になると、グルタミン酸受容体から細胞内にイオンが過剰に流入し、ニューロンを傷め、神経細胞死を引き起こします。このような、神経細胞の過剰興奮に起因する神経細胞死のことを興奮性細胞死と呼びます。よく知られているのは、脳梗塞や、脳外傷、てんかんなどに伴う急性脳障害に働くメカニズムで、グルタミン酸受容体からのナトリウムイオンの急激な細胞内流入が原因だと考えられています。

ALSの病態・機序トップ

ALSの原因は?

1. 遺伝子異常仮説

2. 興奮性細胞死仮説

3. RNA調節機構異常仮説

4. その他の仮説

一方で、興奮性神経細胞死には緩徐な経過を辿るものがあります。このような神経細胞死にはグルタミン酸受容体のなかでもAMPA受容体サブタイプ(10)が関与しており、カルシウムイオンの過剰な流入が問題であることが分かってきました。特に運動ニューロンは他のニューロン種に比べてAMPA受容体の過剰興奮に脆弱なのでALSの病因と関連するのではないかと以前から考えられていました。

研究の進歩により、AMPA受容体のカルシウムイオン透過性の制御機構が明らかになりALSの運動ニューロンにはカルシウムイオンを過剰に透過してしまう、通常は発現しないAMPA受容体(GluR2のRNA編集異常による)(11)が発現していることが突き止められました。さらに最近、この分子異常が運動ニューロン死の直接原因になることが動物実験で証明され、孤発性ALS運動ニューロンでは正常には発現していないタイプのカルシウム透過性AMPA受容体が発現することが発症原因であることが示されています。

すなわち、通常の神経伝達のために放出されたグルタミン酸が同時にカルシウムイオンを過剰に流入させるために細胞を傷めてしまう、というメカニズムです。この分子異常は、ALSの大多数を占める孤発性ALS患者に共通してみられるのに対し、家族性ALSを含め、孤発性ALS以外のさまざまな疾患ではみられません。

したがって、孤発性ALSの大多数は単一の疾患であり、家族性ALSとは異なる疾患であることを意味しています。この仮説が正しければ、この疾患特異的な分子異常を標的とした孤発性ALSの治療は有効性が期待できます。

- (8) シナプスは、あるニューロンの軸索の末端(前シナプス)と別のニューロンの樹状突起(後シナプス)とがむすかぬ期間(シナプス間隙)で面對している構造を指す。前シナプス側から放出された神経伝達物質が後シナプス側の受容体に結合して後シナプス側の細胞に信号を伝える。神経細胞により神経伝達物質の種類が異なり、後シナプス側の神経を興奮ないし抑制する。神経両側各側では後シナプス側は終板という筋肉の特殊部分であり、アセチルコリンを神経伝達物質として使い、同様のメカニズムで筋肉を興奮させる。
- (9) こうした運動を行うメカニズムのため、ALSでは、同じ筋肉を支える運動ニューロンの興奮でも、上位・下位運動ニューロンのどちらかより強く侵されるかによって症状が異なる。
- (10) グルタミン酸受容体にはこの他、NMDA受容体、カイニン酸受容体、代謝調節型受容体と呼ばれるサブタイプがあり、グルタミン酸による神経伝達を微妙に調節している。
- (11) AMPA受容体は4個のサブユニットから構成されており、サブユニットには4種類ある(GluR1~GluR4)。GluR2がサブユニットに含まれるAMPA受容体はカルシウムイオン非透過性であり、これは、GluR2遺伝子が転写された後EPHA編集によりアミノ酸構成が変わることによる。すなわち、GluR2遺伝子には変異がない。ニューロンに発現する大多数のAMPA受容体はGluR2を含み、全てのGluR2はEPHA編集されるので、カルシウムイオンを透過しない。ところが、EPHA編集がうまく起こらないままGluR2蛋白が発現すると(未編集型GluR2)、AMPA受容体はGluR2をサブユニットにもついてもカルシウムイオン透過性になる。カルシウムの過剰な細胞内流入は細胞を傷めるので、緩徐な経過の運動ニューロン死を引き起こす。このEPHA編集異常は、孤発性ALSの運動ニューロンの一部に始まり、徐々に周囲の運動ニューロンに及ぶことで病気が進行すると考えられる。

[戻る](#)

[次へ](#)

[このページのトップへ](#)

[▶ フライバシーポリシー](#)

Copyright © ALS 研究会 2012. All Rights Reserved.

[サノフィアベンティス株式会社](#)



トップ > 医療関係者向け > ALSの病態・機序 > 3. RNA調節機構異常仮説

医療関係者向けトップ

ALS BASIC INFO

- ▶ ALS治療薬/リルテック製品情報
- ▶ 診療指標 (AAN)
- ▶ 研究会 ALSの早期確定診断
- ▶ 認知症を伴うALS、最近の知見

ALSの病態・機序

- ▶ ALSを見逃さないために
- ▶ ALSと介護
- ▶ 患者向け資料の紹介
- ▶ 支援制度について
- ▶ リンク集
- ▶ フリーイラスト集

UP TO DATE INFO

- ▶ ALS/MND国際シンポジウム
- ▶ 学会セミナー(国内)
- ▶ 海外文献

CARE

- ▶ ヘルパ による 痰の吸引
- ▶ 海外ALSケア施設訪問リポート
- ▶ 米国のメンタルリポート実情
- ▶ 患者さん/ご家族向けトップ

ALSの病態・機序

東京大学医学部附属病院 神経内科 准教授 郭 伸

3. RNA調節機構異常仮説

遺伝子情報はRNAに転写され、さらにさまざまな機能をもつ蛋白質に翻訳されます。遺伝子の数は限られており、ゲノム情報プロジェクトの成果により明らかにされた3万弱程度の総遺伝子数では、身体を構成する細胞が果たしているさまざまな機能にはとても対応できません。

したがって、細胞には、遺伝子情報をさまざまな方法で増やすメカニズムがあり、RNAの修飾 も重要な役割をもっています。これがうまくいかないと、遺伝子発現の微妙な調節が崩れ、急性の細胞死には至らないまでも、長い間には細胞の機能を落とし、細胞死に至ると考えられます。

ここ数年の研究の進展で、RNAの修飾機能をもつ蛋白質の異常がALSの発症に関わる可能性が注目されています。その候補蛋白はTDP-43やFUS、TLSなどで、遺伝子の変異によりALSが発症することが相次いで見だされています(ALS6、ALS10)。さらに重要なことは、これらの遺伝子に変異のないALSでも、蛋白質の代謝異常がみられることです。したがって、遺伝子変異や代謝機構の変化によりRNA修飾蛋白が本来の機能を果たせなくなることがALSの発症に深く関わる分子異常であろうと考えられています。

TDP-43蛋白質の代謝異常は、ALSの運動ニューロンだけでなく、前頭側頭葉変性症 (FTLD) の1つの病型 (FTLD-U) では大脳皮質のニューロンにもみられます。興味深いことに、FTLD-UはALSと合併することがあり(痴呆症状を伴うALSといわれます)、FTLD-UとALSは共通の病因で発症するという考え方があります (1)。両者ともに大多数の患者は孤発性なので、脊髄運動ニューロンと大脳皮質のある種のニューロンにはTDP-43蛋白質の代謝異常を引き起こす、共通のメカニズムがあると考えられ、それが明らかになれば、これらの疾患の原因の理解が進むと期待されます。

また、興奮性神経細胞死仮説で説明したGluR2 のRNA編集異常もRNAに結合する酵素 (2) の活性低下によるので、RNA代謝異常により引き起こされる異常といえます。実際、孤発性ALSの変性過程にある運動ニューロンにはRNA編集酵素活性低下とTDP-43蛋白質の代謝異常とが共存してみられており、RNA調節機構の異常による神経細胞死と興奮性神経細胞死が同一の原因を別の側面からとらえている可能性があります。

このように、RNA調節蛋白の異常はALSの運動ニューロンに起こり、他の疾患にはみられない分子変化なので、ALSの病因仮説として有望視されています。しかし、GluR2 のRNA編集異常以外には、どのRNAにどのような調節異常が生じているのかは未だ明らかにされてはいません。現在精力的に行われていいるこれらの核蛋白に関する研究により、細胞死に至る分子経路が早晚解明されるものと期待されます。

1. 1876年にErich von Graefenberが「筋萎縮性側索硬化症」を「筋萎縮性側索硬化症」(ALS)と命名した。その後、1906年にJohn M. Wardが「筋萎縮性側索硬化症」(ALS)と命名した。1939年にLouis H. Soxhbyが「筋萎縮性側索硬化症」(ALS)と命名した。1956年にJohn M. Wardが「筋萎縮性側索硬化症」(ALS)と命名した。
2. 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の病因として、TDP-43蛋白質の異常が注目されている。TDP-43蛋白質は、RNAの代謝に重要な役割を果たしている。TDP-43蛋白質の異常は、RNAの代謝異常を引き起こす可能性がある。TDP-43蛋白質の異常は、RNAの代謝異常を引き起こす可能性がある。
3. ALSの病因として、TDP-43蛋白質の異常が注目されている。TDP-43蛋白質は、RNAの代謝に重要な役割を果たしている。TDP-43蛋白質の異常は、RNAの代謝異常を引き起こす可能性がある。TDP-43蛋白質の異常は、RNAの代謝異常を引き起こす可能性がある。
4. ALSの病因として、TDP-43蛋白質の異常が注目されている。TDP-43蛋白質は、RNAの代謝に重要な役割を果たしている。TDP-43蛋白質の異常は、RNAの代謝異常を引き起こす可能性がある。TDP-43蛋白質の異常は、RNAの代謝異常を引き起こす可能性がある。
5. ALSの病因として、TDP-43蛋白質の異常が注目されている。TDP-43蛋白質は、RNAの代謝に重要な役割を果たしている。TDP-43蛋白質の異常は、RNAの代謝異常を引き起こす可能性がある。TDP-43蛋白質の異常は、RNAの代謝異常を引き起こす可能性がある。

戻る

次へ

このページのトップへ



トップ > 医療関係者向け > ALSの病態・機序トップ > 4. その他の仮説

▶ [医療関係者向けトップ](#)

ALS BASIC INFO

- ▶ [ALS治療薬/リハビリグッズ製品情報](#)
- ▶ [診療指標 \(AAN\)](#)
- ▶ [座談会: ALSの早期確定診断](#)
- ▶ [認知症を伴うALS: 最近の知見](#)

ALSの原因・病態

- ▶ [ALSを見逃さないために](#)
- ▶ [ALSと病歴](#)
- ▶ [患者向け資料の紹介](#)
- ▶ [支援制度について](#)
- ▶ [リンク集](#)
- ▶ [フリーイラスト集](#)

UP TO DATE INFO

- ▶ [ALS/MND国際シンポジウム](#)
- ▶ [学会セミナー \(国内\)](#)
- ▶ [海外文献](#)

CARE

- ▶ [ヘルパ ねふる枝の吸引](#)
- ▶ [海外ALSケア施設訪問リポート](#)
- ▶ [米国のメンタルリポート実情](#)
- ▶ [患者さん/ご家族向けトップ](#)

▶ [プライバシーポリシー](#)

ALSの病態・機序

東京大学医学部附属病院 神経内科 准教授 郭 伸

4. その他の仮説

原因が未解明なため、さまざまな仮説が提唱されてきました。およそ考え得るあらゆる仮説が立てられているほどです。これらの仮説はALSにみられる一部の現象を説明することはできるのですが、反証があったり、ALS以外の疾患や非特異的病的ニューロンにもみられ疾患特異性に乏しかったりして、いずれも単独でALSの症状、病理、分子異常を説明する仮説ではありません。

4.1 遺伝子異常仮説
 4.2 固定性細胞死仮説
 4.3 RNA凝集機序異常仮説
 4.4 その他の仮説

[戻る](#)

[このページのトップへ](#)

Copyright © 2012 ALS Association of Japan. All rights reserved.

ソノフィアヘンティス株式会社

