

トランスサイレチン型家族性アミロイド ポリニューロパチー*患者さんが

ご自身でできる 日常生活での工夫



くきなか
監修: **柁中 智恵子** 先生

熊本大学大学院生命科学研究部環境社会医学部門看護学分野 准教授／
認定遺伝カウンセラー®・日本難病看護学会認定 難病看護師

*「遺伝性ATTR (ATTRv) アミロイドーシス」、
「FAP (Familial Amyloid Polyneuropathy)」
とも呼ばれています。

 **Alylam**[®]
PHARMACEUTICALS

目次

はじめに	3
活 動 (1)手足がしびれる、動かしにくい	4
(2)めまいや立ちくらみを起こしやすい	5
(3)温度や痛みを感じにくい	6
(4)目が見えにくい	7
食 食欲がない	8
排 せ つ 下痢や便秘が気になる.....	9
睡眠・休息 よく眠れない.....	10
清潔の保持 唾液が出にくい	11

はじめに

トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチー (FAP)*では、全身に分布する末梢神経※をはじめ、心臓、消化管、目など様々な部位にアミロイドが沈着することで、手足のしびれや感覚の異常、立ちくらみ、下痢、便秘、睡眠の異常など、日常生活に影響を及ぼす様々な症状が現れます。ここでは、この病気に伴う症状を抱えながらも、少しでも快適な生活を送ることができるように、代表的な症状に対して、患者さんご自身でできる日常生活での工夫についてご紹介します。

*:「遺伝性ATTR (ATTRv) アミロイドーシス」、「FAP (Familial Amyloid Polyneuropathy)」とも呼ばれています。
※:全身に分布する神経で、運動神経(全身の筋肉を動かす神経)、感覚神経(痛み、冷・温感、触れた感覚を感じる神経)、自律神経(血圧・体温の調節や心臓・腸など内臓の働きを調整する神経)に分けられます。

ここでご紹介した内容をご自身で試されても症状が改善しない場合や対処法がわからず困ったりした時は、我慢することなく、担当医や看護師、薬剤師に相談しましょう。



(1) 手足がしびれる、動かしにくい

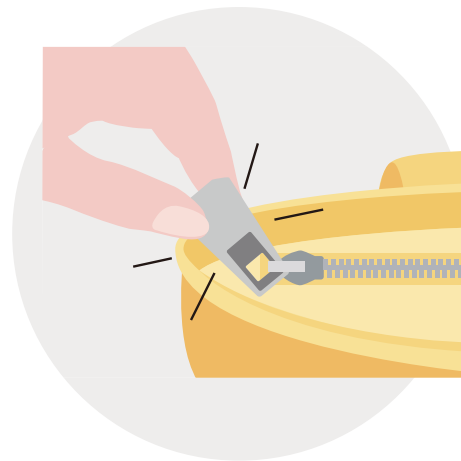
手足の神経が障害されることで現れる症状です。手足にしびれなどの異常な感覚があったり、動かしにくかったりすると、特に危険なのが、転倒してケガをすることです。

以下のことに注意しましょう。

- 少しの段差でもつまずいて転倒しやすいので、家の中で段差のある所(玄関や階段、絨毯や畳の縁など)を把握しておく
- 転倒しやすい履物(かかとの高い靴、サンダル、スリッパなど)は避ける
- 転倒した時大ケガにつながらないように、手足の露出が少ない服装を選び、手袋や靴下なども利用して、手足を保護する

など

また、ボタンをかける、ファスナーを開閉するなどの手先の細かい作業がしにくくなり、衣類の着脱に支障をきたすこともあります。ファスナーのつまみが大きいタイプの服やカバンを選んだり、可能であれば紐を付けたりして、つまみやすくする工夫をするのもよいでしょう。



(2) めまいや立ちくらみを起こしやすい

自律神経が障害されると血圧の調節がうまくできなくなり、ベッドから起き上がった時や、いすから立ち上がった時などに、めまいや立ちくらみを起こしやすくなります(起立性低血圧といいます)。

転倒しないように、以下のことに注意しましょう。

- 寝ている状態から急に起き上がらない(上半身だけ起こして少し待つ、足を動かしてから立ちます)
- いすなどに長時間座っていた場合、立ち上がる時はゆっくりと立つ
- トイレの後、立ち上がる時に転倒しないよう気を付ける(特に下痢が激しい時は立ち上がりに注意します)
- 入浴時は、浴槽に長時間つかからないようにして、出る時は手すりなどにつかまる
- 立ち上がった時にめまいやふらつきを感じた場合は、いったん座ってからゆっくり立ち上がる

など



(3) 温度や痛みを感じにくい

手足の神経が障害されて働きが悪くなると、温度や痛みを感じにくくなります。気づかないうちに、やけどやケガをしてしまうことがあるので、以下のことに注意しましょう。

- 温風ヒーターやこたつの電熱線に足や手を近づけ過ぎない
- 電気あんかや湯たんぽなど局所を温めるものは使用せず電気毛布を使用する
- 手足に傷ややけどの跡がないか、定期的にチェックする
- 手洗いや洗面、入浴時は、感覚がわかる部位でお湯の温度を確認する
- はさみや包丁を使う時は、手元をよく見てケガをしないように注意する

など



(4) 目が見えにくい

アミロイドの沈着によって目にも次のような症状が現れ、日常生活の中で動きづらさを感じる場合があります。

- 涙が出にくくなって目が乾燥する:ドライアイ
- 視界に蚊が飛んでいるように見える(飛蚊症):硝子体混濁
- 目の症状が進行すると、視野が狭くなる:緑内障

以下のことに注意しましょう。

- 視力や視界に違和感がある時は、すぐに眼科を受診する
- 眼科は継続して受診する
- 点眼薬は忘れずにさすようにする
- 手の筋力が低下して点眼薬をさしにくい時は、家族に協力を得たり、医療関係者に相談したりする

など



食欲がない

自律神経が障害されることにより、吐き気や嘔吐が現れ、思うように食事ができなったり、食欲が低下したりすることがあります。また、唾液の分泌が減少するとパサついた食べ物(パンなど)は飲み込みにくくなります。

無理に食べようとせず、食べられる時に食べられるもので栄養を摂るようにしましょう。

ご自身の状態に合わせて、以下を試してみるのもよいでしょう。

- ゼリー状の高カロリー栄養補助食品を利用して栄養を補う
- 飲み込みにくい時は、スープや汁物と一緒に食べる
- 一度にたくさん食べられない時は、1日5～6回に分けて食べる

など



下痢や便秘が気になる

自律神経が障害されると、胃腸の働きが乱れて、下痢や便秘になることがあります。食事の内容を見直したり、介護用品を利用したりして、ご自身の状態に合わせて工夫しましょう。

日常生活に支障をきたしている時は、薬の使用が必要な場合もあるので、担当医に相談しましょう。

【下痢をコントロールするためのヒント】

- 脂質を多く含む食品や乳製品を食べ過ぎないように注意する
- 脱水をさけるため、水分を多く摂るように心がける(「心臓が大きくなって動きが悪い(心肥大がある)」とされている場合は、担当医に相談してください)
- 食事の一回量を減らし、回数を増やす
- 下痢がひどく、外出時など不安な場合は、介護用オムツなどを使用する
- 下痢がひどい時は、トイレでめまいを起こすことがあるので、意識してゆっくり立ち上がる

など

【便秘をコントロールするためのヒント】

- 食物繊維を多く含む食品(たけのこ、イモ類、こんにゃくなど)を、積極的に摂る
- 水分を多く摂るよう心がける(「心臓が大きくなって動きが悪い(心肥大がある)」とされている場合は、担当医に相談してください)
- 腹部を腹巻などで温める、入浴時にマッサージする
- 無理のない範囲で軽い運動を取り入れる(体を動かすと血流がよくなり、腸の働きが活発になります)

など



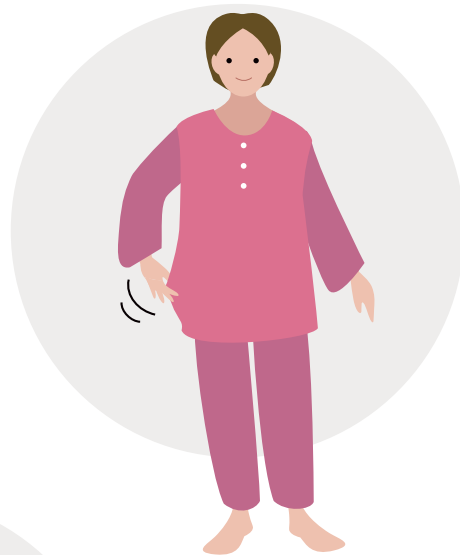
よく眠れない

自律神経が障害されると、背中が痛くてよく眠れない、寝汗がひどくて途中で目が覚めてしまうなど、睡眠にも影響することがあります。

以下のような対策の中から、ご自身に合ったものを取り入れてみましょう。

- 部屋の温度や湿度を快適に保つ
- パジャマは、しめつけの少ない、肌触りのよいものにする
- 背中など汗をかきやすい部位に、タオルなどを当てておく
- 無理のない範囲で軽い運動を取り入れる(適度に体を動かすことで、睡眠の質を高めることができます)

など

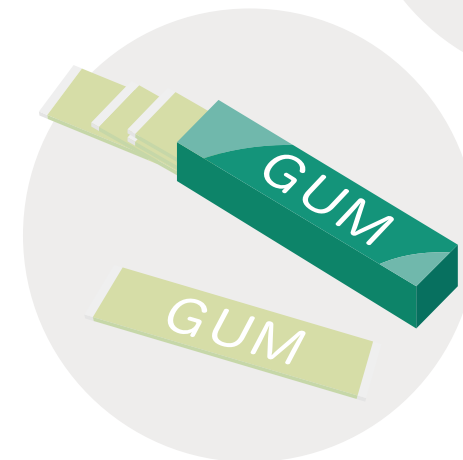


唾液が出にくい

この病気では、唾液が出にくくなることがあります。唾液の分泌量が少なくなると、口の中が乾燥する、食べ物をかみにくい、味を感じにくいなどの不快感が現れたり、細菌が繁殖して虫歯になりやすくなったりします。

以下のことに注意して、日ごろから口腔ケアを行うようにしましょう。

- 歯磨きやうがいなどで、口の中を清潔にする
- 食事の時は、よくかんで、ゆっくり食べる
- レモンやミカンなどの柑橘類や梅干しなどを食べたり、ガムをかんだりして、唾液の分泌を促すなど





the 
BRIDGE[®]

むすぶ想い、つなぐ願い

トランスサイレチン型
家族性アミロイドポリニューロパチー (FAP)
患者さんご家族のためのサイト

<https://hatrbridge.jp/>



医療機関名

Alnylam Japan株式会社