

難病患者医療講演・相談会

講演内容 『大脳皮質基底核変性症』
『進行性核上性麻痺』

日時 2025年 12月 7日(日) 13:30～16:30 (受付 13:00～)

講師 おもかげ在宅 神部クリニック
梅村 敦史先生

交流会 講演終了後 14:20～16:30

個別相談 個別相談はありません。

定員 60名 要予約 申込受付は11月17日(月)～11月28日(金)

各種感染症等拡大防止のため、定員を設けております。
参加ご希望の方は、必ず京都難病連へ電話でお申し込みください。
疾病を抱える患者さんの集まりです、マスクの着用をお願いいたします。

会場 ハートピア京都 3階 大会議室
京都府立総合社会福祉会館
〒604-0874 京都市中京区竹屋町通烏丸東入る清水町375番地

主催 NPO法人京都難病連

申込み・お問合せ TEL 075-822-2691(平日10:00～16:00)



京都市委託事業

難病患者医療講演・相談会



講師： 梅村 敦史先生

【略歴】

岡山大学医学部平成17年卒業 医学博士
国立病院機構 宇多野病院 脳神経内科
総心会長岡京病院／脳神経内科部長
おもかげ在宅 神部クリニック

【資格】

日本神経学会／専門医
日本神経学会／指導医
日本内科学会／総合内科専門医

【専門分野】

脳神経内科

2025年12月7日 難病医療講演会

大脳皮質基底核変性症と進行性核上性麻痺

～病気の理解から生まれる「今」を支える対策～

おもかげ在宅神部クリニック
梅村 敦史

本日のアウトライン

- 大脳皮質基底核変性症とはどのような病気ですか
- 進行性核上性麻痺とはどのような病気ですか
- 初めはパーキンソン病と言われていたのですが、、、
- どのような治療がありますか
 - お薬
 - リハビリテーション

難病患者医療講演・相談会

▶ 13:35~14:15 72名参加

大脳皮質基底核変性症

- 大脳皮質や基底核にタウ蛋白が蓄積して、神経が徐々に減少する
- パーキンソン症候群のひとつ
- 有病率：10万人に3.5人
- 発症年齢：40歳以降
- 1968年にRebeizらが報告

進行性核上性麻痺

- 脳幹や基底核にタウ蛋白が蓄積して、神経が徐々に減少する
- パーキンソン症候群のひとつ
- 有病率：10万人に10~20人
- 発症年齢：40歳以降
- 1964年にRichardson, Steele, Olszewskiが垂直性眼球運動障害と頸部の筋緊張が亢進する疾患として報告

大脳皮質基底核変性症の症状

パーキンソン症状

動作が遅くなる
転びやすくなる
ジストニア
手足や体がこわばる
ミオクロナス
手足がびくつく



失行

スマホやリモコンを操作できない
服をうまく着替えられない
皮質性感覚障害
ポケットの中の小銭を数えられない
他人の手徴候
ボタンを留める時に反対の手が邪魔をする

便秘
トイレに近い（頻尿）
夢を見て大声を出す
もの忘れ

怒りっぽくなる
言葉が出てこない
縦書きの文章を読みにくい
唾や痰が増える

進行性核上性麻痺の症状

体幹に強いパーキンソン症状

動作が遅くなる
転びやすくなる
足や言葉がすくむ
唾や痰が増える
ジストニア
首がこわばって後ろに反る



垂直性眼球運動障害

縦書きの文章を読みにくい
下を見にくい
認知症
答え始めるのに時間がかかる
注意が持続しない
同じ言葉や行動を繰り返してしまう

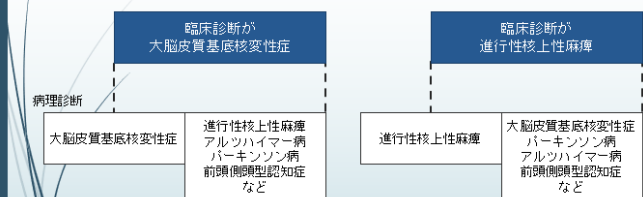
便秘
トイレに近い（頻尿）
夢を見て大声を出す

もの忘れ
怒りっぽくなる

大脳皮質基底核変性症と進行性核上性麻痺、パーキンソン病の特徴

	大脳皮質基底核変性症 進行性核上性麻痺	パーキンソン病
脳にたまる異常蛋白	タウ蛋白	α シヌクレイン蛋白
運動症状に対する薬効	なし〜軽度で続かない	あり
脳MRI / 頭部CTの異常	あり〜初期にはないこともある	なし
MIBG心筋シンチの異常	なし	あり〜ないこともある
ダットスキャンの異常	あり	あり

どちらも診断が難しい病気です



臨床診断と病理診断が一致するのは約半分です

下廻ら. BRAIN and NERVE. 65: 31-40, 2013

現在の臨床診断

- 大脳皮質基底核変性症 Armstrong診断基準 Neurology 2013
従来の症状を呈するタイプは大脳皮質基底核症候群と診断
性格変化を呈するタイプや失語症、進行性核上性麻痺と類似の症状を呈するタイプなどさまざまな亜型があります
- 進行性核上性麻痺 MDS-PPS診断基準 Mov Disord. 2017
従来の症状を呈するタイプはRichardson症候群と診断
すくみ足が中心で進行が遅いタイプやパーキンソン病、大脳皮質基底核症候群と類似の症状を呈するタイプなどがあります

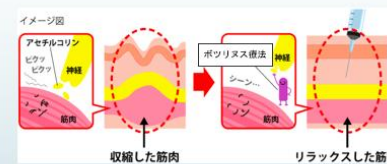
難病患者医療講演・相談会

薬が効かないと言われました

- 診断が難しい病気で、薬が効く病態が混ざっている場合もあります
- ✓ まずは薬をしっかりと内服して、効果を確認しましょう
- 治療には、パーキンソン病でも使われるレボドパを600mg/日程度使用します
- また、一部の症状には対症療法が有効です

薬が有効な症状① ✓ にわばり、つっぱり (ジストニア)

- 抗コリン薬
- クロナゼパム
- ゾルピデム
- パクロフェン
- 芍薬甘草湯
- ボツリヌス療法



手足のつっぱり(痙攣) リハビリサポート 医療機関検索
*** リハビリサポート ***
<https://keishuku-reha.com/clinics/>

薬が有効な症状② ✓ ピクつき (ミオクローヌス)

- クロナゼパム
- ジアゼパム

薬が有効な症状③ ✓ トイレに近い

- 膀胱に尿を溜めておけない場合
末梢性抗コリン薬
ミラベグロン、ピベグロン
- 尿をうまく出せない場合
ベタネコール
前立腺肥大症のお薬

難病患者医療講演・相談会

どのようなリハビリがありますか？

- 運動療法（理学療法士が担当）
体を動かす基礎となる筋力や体力を維持して、歩行や姿勢のバランスを訓練します
- 機能訓練（作業療法士が担当）
日常生活動作に必要な寝返りや起き上がり、手の動きなどを訓練します
- 言語訓練、嚥下訓練（言語聴覚士が担当）
声が小さくなる、唾が溜まりやすくなる、むせやすくなるなどの症状を緩和します



どうしたらリハビリできますか？

		メリット	デメリット
医療保険で行う 介護保険で行う	入院して行う	短期間に集中して行える 病院の設備を使うことができる	仕事を休む必要がある
	通院して行う	仕事しながらできる 病院の設備を使うことができる	短期間に集中させることが難しい
	自宅で行う訪問リハ ※通院・通所が困難な場合	自宅環境を直接利用して、日常生活に必要な動作を訓練できる	短期間に集中させることが難しい
	通所で行うデイケア	集団で他の患者さんと意思疎通しながら行える	個別リハビリの時間が短い

※医療保険で行うリハビリと介護保険で行うリハビリは同時に行うことができません

嚥下しにくくなった時

- 嚥下困難のサイン
食べると疲れる
食事量が減った
唾や痰が増える
- 誤嚥していてもむせずに、肺炎になるまで気づかれないこともあります

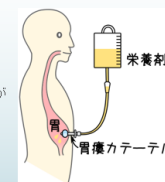
胃瘻以外の方法

- 経鼻胃管
胃瘻と同じ栄養剤を使用できる
鼻や喉の奥の不快感、唾液の増加
定期的なチューブ交換が必要
- 末梢静脈
身体への負担は少ないが、栄養量が少ない
長期間続けると点滴が入りづらくなる
- 中心静脈
胃瘻した場合と同程度の栄養を摂れる
カテーテル感染、膵管免疫の低下のリスク



食事摂取できなくなった時

- 胃瘻の特徴
食事と同等の栄養を摂れる
定期的なチューブ交換が必要
栄養剤の逆流や肺炎、瘻孔感染のリスク
自己抜去してしまう場合にはミトンなどが必要
- 胃瘻造設手術
胃カメラで位置確認しながら造設します
消化管の位置に個人差があり、できないこともあります



転倒・骨折予防

- 手すりの活用



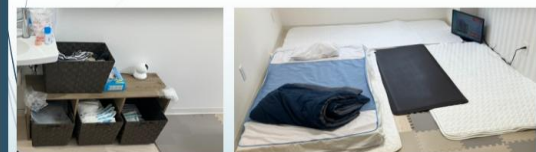
- 保護帽子、ヒップガード



胃瘻をすると口から食べられなくなりますか？

- 口から食べられるかどうかは、本人の嚥下機能によって決まります
- 嚥下機能が保たれていれば、胃瘻をしても口から食べられる場合もあります

転倒対策の一例



京都市委託事業

難病患者・家族交流会

▶ 14:10～15:40 45名参加

講師の先生を
交えて・・・

別室では家族
だけで・・・

心配事・苦労した
事・・・いろいろ

