

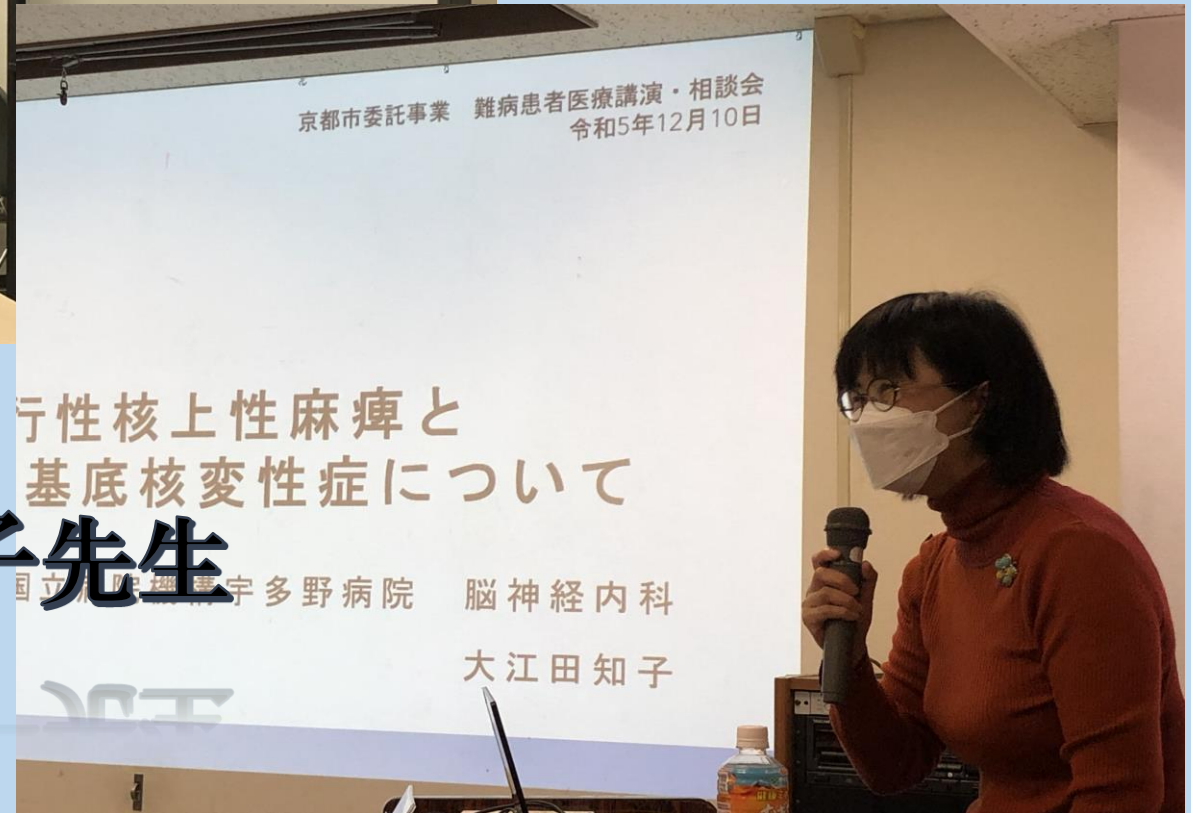
## 難病連代表より開催の挨拶



## 講師の大江田 知子先生

行性核上性麻痺と  
基底核変性症について

国立病院機構宇多野病院 脳神経内科  
大江田知子



# 進行性核上性麻痺



☆核上性麻痺 = 眼球運動の麻痺

- ・眼の動きを調節する脳神経核よりもっと上位の障害（核上性）

## ※脳変性疾患

- ・異常型タンパク質が脳に蓄積し、神経細胞を痛めてしまう。
- ・神経変性疾患患者脳に蓄積する、異常型タンパク質の構造的特徴。

## ※パーキンソニズム

- ・動きが遅く小さくなる
- ・突発的に立ち上がったり、急に行動を起こす
- ・パーキンソンによく見られる大きな震え（振戦）は稀（まれ）
- ・筋強剛は手足より頸部・体幹に強い

パーキンソン症状の原因となる疾患

→パーキンソン症候群

パーキンソン病とパーキンソン症候群の診断

- ・ドパミントラストポーターシンチグラフィ（脳の画像）  
→ パーキンソン病とパーキンソン症候群の違い
- ・MIBG心筋シンチグラフィ  
→ 進行性核上性麻痺とパーキンソン病との違い

## ※眼球運動障害の特徴

- ・初期よりは数年してから現れる症状。
- ・上下方向の動きが悪くなる → 縦書き文章が読みにくい。手前にあるものが見えづらい。  
→ 進行すると全方向動かなくなる。（視力そのものが低下することは無い）

## ※易転倒性

- ・早期より転びやすい。・1年以内に半数以上の人転倒を繰り返す。・防御反応が鈍い。・注意力、状況判断も低下。

## ※思考緩慢・認知機能の低下

- ・記憶の低下や場所、時間が分からなくなることはあまり目立たない。・応答に時間が掛かる（思考緩慢）
- ・病気に対する深刻感が乏しい。・情動、性格が変化。無気力、無関心。

# 特徴と症状

## ◎ 進行性核上性麻痺とパーキンソン病

- ・パーキンソン症候群の一つ（はじめは区別が付きにくい）
- ・60歳くらいで発症。男性に比較的多い。
- ・10万人に10人から15人（パーキンソン病は10万人に100人から150人）
- ・遺伝性は無い。
- ・発症に影響を及ぼすライフスタイルなどは分かっていない。

## ◎ 進行性核上性麻痺の特徴的症状

- ・よく転ぶ、すくみ足（はじめの一步が出にくい）
- ・見たい方向に目が動かない。
- ・パーキンソン病と類似症状、すくみ言葉（吃音）、小声。
- ・瞼が開けにくい。
- ・パーキンソン病特効薬のレボドバがあまり効かない。

## ◎ 進行性核上性麻痺の予後

- ・パーキンソン病に比べると進行が速い（PDは治療法が確立しているということもある）
- ・2～3年で車イス、生命予後5～10年 → 進行の個人差は大きいので一概には言えない。
- ・死因は誤嚥性肺炎・窒息。

## ◎ 治療とケア

- ・薬物治療 → レボドバを中心に抗PD薬 → 初期には効果がある。
- ・リハビリテーション
- ・転倒予防と誤嚥予防



# 治療・リハビリ



リハビリは重要です！



## 大脳皮質基底核 変性症

### ☆大脳皮質基底核変性症の疫学

- ・40歳以降で発症。ピークは60歳代前半。
- ・男女比はほぼ同じ。10万人に3.5人程。
- ・発症に影響を及ぼすライフスタイルなどは分かっていない。
- ・遺伝性は無い。

### ☆症状に幅があるため初期では専門家にとっても診断が難しい

- ・パーキンソン症状のみ発症 → パキンソン？
- ・すくみ足や転びやすい → 進行性核上性麻痺？
- ・失語症 → アルツハイマー？

### ☆大脳皮質基底核変性症の特徴

- ・大脳皮質症状  
皮質性感覚麻痺 → 麻痺がないのに動きがぎこちない。  
(運動失行)  
言葉が出にくい。  
目を閉じて手で物に触れる時その形が  
分かりにくい。
- ・パーキンソン症状  
パーキンソン病に類似した手足の硬さ、歩行障害。
- ・症状に左右差が大きい。左右どちらかに症状が強くなる。

特徴と症状

## ☆他にどんな症状が出るか

- ・「他人の手」兆候 → 片方の手がまるで他人の手のように勝手に動く。
- ・ジストニア → 手足に勝手に持続的な力が入ってしまう。
- ・痙縮 → 手足のツッパリ。
- ・失語 → 言葉が思うように出なくなる。
- ・ミオクローヌス → 手足の素早いピクつき。
- ・パーキンソニズム → 筋強剛、動作緩慢。 → 進行：転倒しやすい（姿勢反射障害）、誤嚥性肺炎（嚥下障害）
- ・認知症が目立つ。核上性眼球運動麻痺。

# 症状と診断

## ☆どのように診断するか

- ・特徴的な症状があるのかどうか。
- ・手の動きがぎこちないのは？麻痺か筋強剛か、失行か。
- ・歩きにくいのは？麻痺か、歩行失行か、つっぱりか、バランス不良か。
- ・しゃべりにくいのは？失語か、顔面失行か、舌や唇の麻痺か
- ・左右差が目立つか？

## ☆どんな治療法があるか

- ・治療法は見つかっていない。
- ・症状緩和をめざした治療を試みる。
  - パーキンソン症状（筋強剛や動作緩慢）；レボドパ
  - ミオクローヌス；クロナビパム（リボトリール®、ランドセン®）
  - ジストニア；トリヘキシフェニジル（アーテン®）
  - つっぱり（痙縮）；バクロフェン（リオレサール®、ギャバロン®）
  - ジストニアと痙縮；ポツリヌストキシンの注射（ボトックス®）※効果は不十分であっても副作用に注意し工夫してみる。
- ・将来への期待  
抗タウ交代治療薬の開発。 → アルツハイマー治療では始まっている。他のタウオパチーへの拡大を期待。

# 治療・リハビリ

## ☆どんなリハビリがあるか

- ・理学療法 → 身体が硬くなるため柔軟性を維持する運動 → 筋力低下を防ぐ → 歩行練習
- ・作業療法 → 日常生活動作の練習
- ・言語聴覚療法 → 発生や飲食に使う筋肉のトレーニング

※ある程度、進行した場合は「日常生活は安全優先」、「トレーニングはリハビリ」と頭を切り替える事。

### ☆大脳皮質基底核変性症の予後

- 転倒による骨折 → 杖や歩行車の使用 → リハビリで練習、手すり・ヘッドギア・膝宛等の防御グッズ。
- 誤嚥による肺炎 → 口の衛星、嚥下造影検査 → 飲み込み評価、食形態を選ぶ。
- 臥床に伴う床づれ → 予防マットレス、皮膚のマッサージ。

# 予後

### ☆誤嚥予防について

- 神経難病患者の死因原因最多

※誤嚥 = 声門を超えて食物などが気管内へ侵入する事

### ☆誤嚥対策

- 誤嚥性肺炎予防 → 口腔内を清潔に → 歯科医、歯科衛生士による治療・ケア
- 大きな声を出すリハビリテーション
- 適切な食形態の選択と「トロミ」の利用
- 嚥下造影検査の評価を参考に
- 誤嚥性肺炎の予後は栄養状態で決まる
- 胃瘻をつくるかどうかは難しい判断。患者さんの人生観

# 難病患者・家族交流会



治療法はいつできるかわからないが、  
決してあきらめないこと！  
悔やまないで前を向くこと！

