

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

1

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

2

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

3

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

ミオクローヌス

手足がぴくつく



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

トイレが近い（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

4

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

5

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

注意が続かない

同じ言葉や行動を繰り返してしまう

便秘

トイレが近い（頻尿）

夢を見て大声を出す

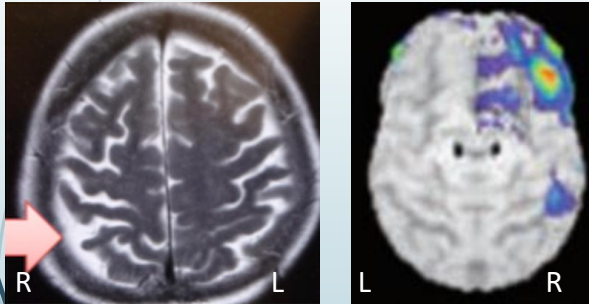
もの忘れ

怒りっぽくなる

6

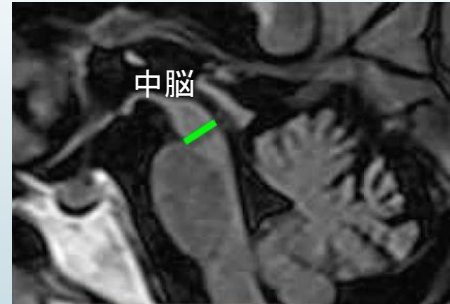
画像検査

大脳皮質基底核変性症



片側に優位な脳の萎縮や機能低下

進行性核上性麻痺



中脳の萎縮

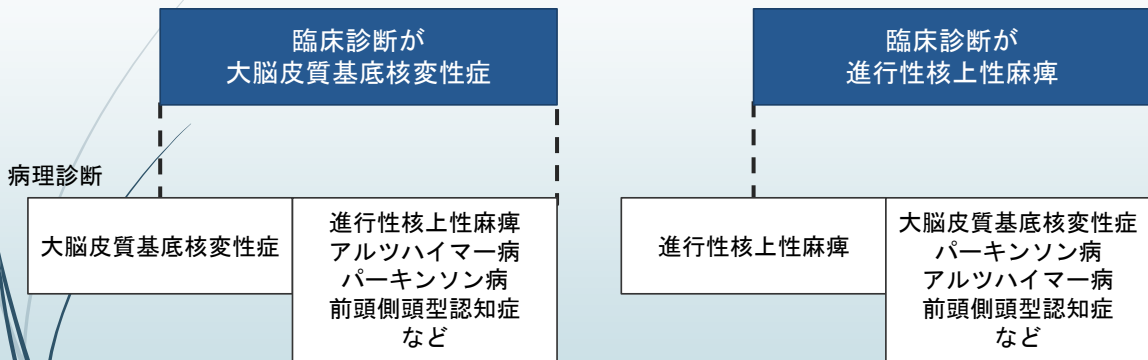
7

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

8

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

下畑ら. BRAIN and NERVE. 65: 31-40, 2013

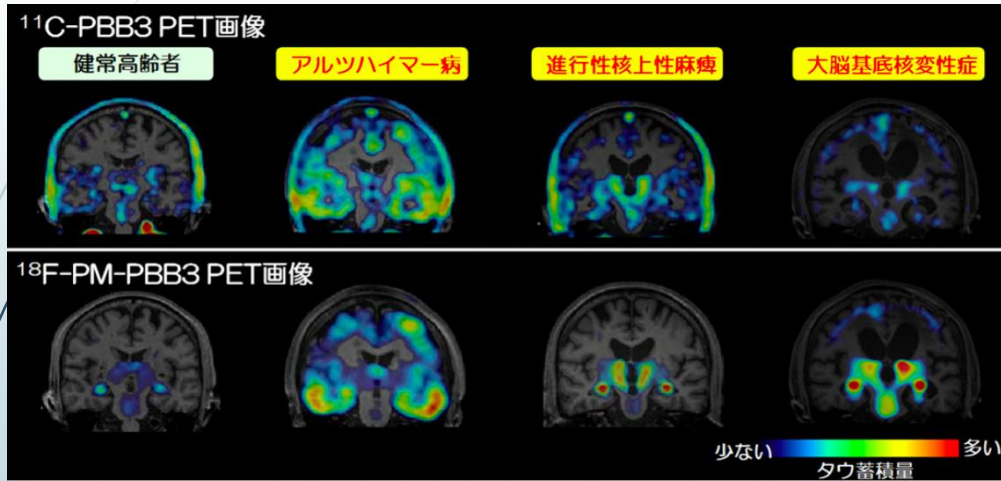
9

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-PSP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

10

タウ蛋白を検出するための画像検査（研究段階）



量子科学技術研究開発機構HP

11

タウ蛋白を除去するための治療開発

nature medicine

Explore content ▾ About the journal ▾ Publish with us ▾ Subscribe

[nature](#) > [nature medicine](#) > [articles](#) > [article](#)

Article | Published: 12 August 2021

抗タウ抗体

Safety and efficacy of anti-tau monoclonal antibody gosuranemab in progressive supranuclear palsy: a phase 2, randomized, placebo-controlled trial



Safety and efficacy of tilavonemab in progressive supranuclear palsy: a phase 2, randomised, placebo-controlled trial

Günter U Höglinger, Irene Litvan, Nuno Mendonça, Deli Wang, Hui Zheng, Beatrice Rendenbach-Mueller, Hoi-Kei Lon, Ziyi Jin, Nahome Fisseha, Kumar Budur, Michael Gold, Davis Ryman, Hana Florian, on behalf of the Arise Investigators*

12

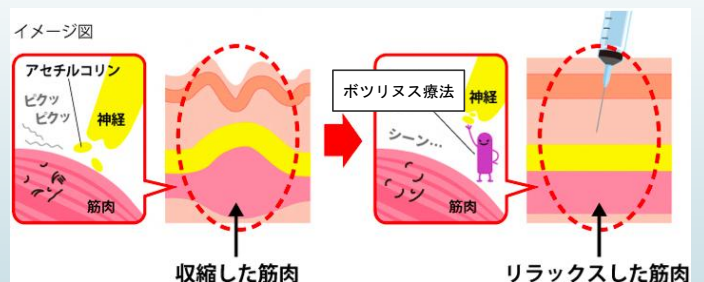
薬が効かないと言われました

- 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

13

薬が有効な症状①：こわばり、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
- バクロフェン
- 芍薬甘草湯
- ボツリヌス療法



手足のつっぱり(痙縮) リハビリサポート 医療機関検索

<https://keishuku-reha.com/clinics/>

14



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

15



薬が有効な症状③：トイレが近い

- 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、ビベグロン
- 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

16

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）
体を動かす基礎に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



17

音楽療法

- 音リズムを取り入れたり音楽とダンスを組み合わせたりリハビリで、効果を高めます。

Parkinsounds アプリ

自分のテンポで歩行を楽しむ

Parkinsoundsはパーキンソン病患者さんのスムーズな歩行をサポートするアプリです。



Takeda Pharmaceuticals International AG

18

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	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
介護 保 険 で 行 う	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

19

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

20

さまざまな嚥下困難食



21

訪問栄養食事指導

- 適切な摂取量や栄養バランスを考慮して、
嚥下機能に合わせた調理方法を提案します

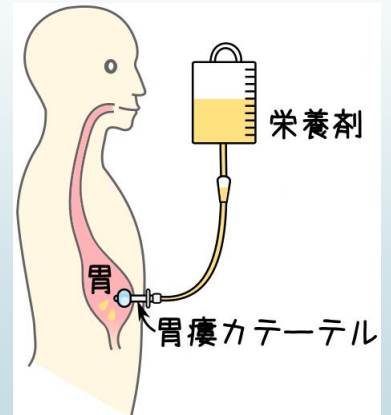


実際の調理例
おもかげ在宅神部クリニック
管理栄養士撮影

22

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



23

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
身体の負担は少ないが、栄養量が少ない
長期間続けてい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、腸管免疫の低下のリスク



24

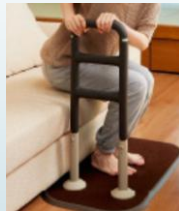
胃瘻をすると口から食べられなくなりますか？

- 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

25

転倒・骨折予防

- 手すりの活用



- 保護帽子、ヒップガード



26

転倒対策の一例



施設撮影

27

ご清聴ありがとうございました

訪問診療・往診に関するお問い合わせ

おもかげ在宅クリニック

〒617-0833 京都府長岡京市神足3丁目4-8 神部整形外科2F

TEL:075-950-1850

FAX:075-950-1851

<https://www.omokage-zaitaku.com/>



対象エリア

京都市南区・西京区・右京区・伏見区・長岡京市・向日市・大山崎町・久御山町・宇治市・八幡市・島本町

28