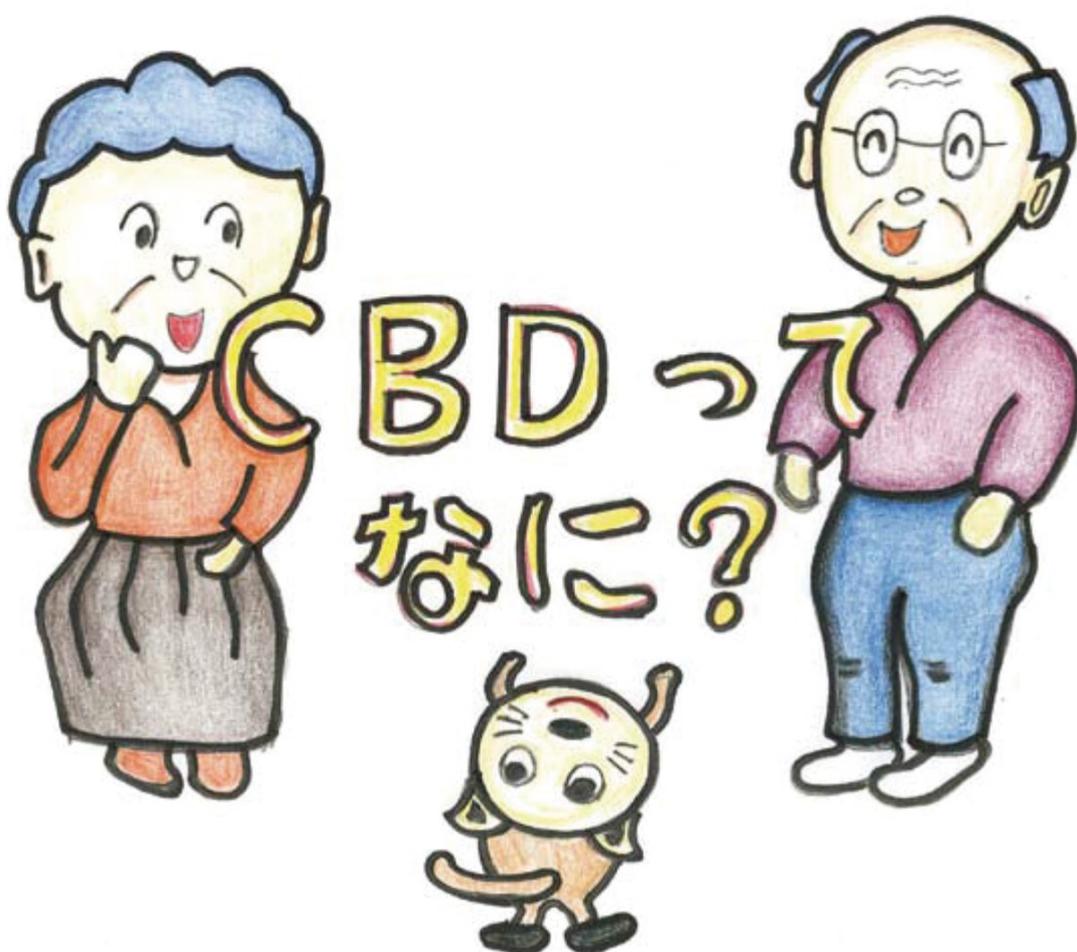

大脳皮質基底核変性症（CBD）

診療とケアマニュアル

Ver.2



はじめに

独立行政法人国立病院機構 松江医療センター 中島健二

指定難病の中には、大脳皮質基底核変性症（corticobasal degeneration：CBD）が含まれています。Parkinson病にも類似した症状を示しますが、Parkinson病には様々な治療薬や脳深部刺激療法などが有りますが、CBDには残念ながら効果の証明された治療法は有りません。しかしながら、CBDの研究は世界中で行われており、この病気における発症メカニズムなどを解き明かす研究も進められています。同時にその予防法、神経細胞が障害されるのを止める方法、さらには治療法の研究も進められています。また、このように研究が続いていきますと、治らないと思われていた病気の治療法がある時偶然発見されてそれをきっかけにその疾患の治療が大きく進むこともこれまでにありました。今後のCBD治療の発展も期待されます。

CBDの根本的な治療法が発見されるのを待っている間にも、対症療法として出来ることが数多くあります。対症療法とは、症状を若干でも改善したりして、医療者（医者、看護師、リハビリスタッフ等）の知識や技術を活用して、患者の苦痛や不便を出来るだけ少なくし、介護者（患者家族、介護士）の負担を軽くすることです。このことを目指して、2010年に「神経変性疾患に関する調査研究」班（研究代表者 中野今治）により、「CBDマニュアル」が作成され（<http://plaza.umin.ac.jp/neuro2/cbd.pdf>）、その増刷の要望も寄せられています。

2014年には難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）が成立し、特定疾患も指定難病となって制度もかわったところから、その変化した部分「12. どんな制度が利用できますか？（福祉サービス等）」の項を中心に改訂することにしました。他の多くの部分は旧版原稿のままとしています。今回は厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業「神経変性疾患領域における基盤的調査研究」班（研究代表者 中島健二）が中心になって行っています。

ところで、CBDの臨床症状は多彩であることが知られ、CBDの典型的な症状を示す例はCBDの病理所見を示すものの半数程度とされ、CBDの臨床症状を呈する例の中で神経病理学的にCBDである例も半数程度とされています。このような状況から、CBDを病理診断名として使い、CBDの典型的な臨床症候を示す臨床診断名として大脳皮質基底核症候群（corticobasal syndrome：CBS）を使用し、使い分けがされるようになってきています。本マニュアル改訂版においては、限定的な改訂としたところから、また、指定難病における病名に揃え、これまで通り臨床診断名としてもCBDを用いることとしました。

本マニュアルが有効に活用されることを願っています。

目次

1. CBDとはどんな病気ですか？（概念）	中野今治	1
2. どうして起こるのでしょうか？（原因・病理）	吉田眞理	2
3. どのくらいの頻度ですか？（疫学）	中島健二	3
4. どんな症状があるのでしょうか？（症候）	饗場郁子	3
5. どんな検査所見がありますか？（画像など）	高橋良輔	5
6. どのようにして診断されますか？	村田美穂	7
7. どんな合併症を起こしますか？	中川正法	8
8. どんな治療がありますか？	水澤英洋、渡邊陸房	9
9. 病状はどのように変わりますか？	長谷川一子	11
10. どんなりハビリテーションを行いますか？		
・ ・ ・ 渡邊潤子、久野華子、嵯峨守人、輿 登貴子、吉川由規、大見幸子		11
11. 介護の留意点はなんですか？	村井敦子	15
12. どんな制度が利用できますか？	長谷川一子	17
13. 参考資料		25
14. 指定難病CBD診断基準		27
15. 平成28年度 神経変性疾患領域における基盤的調査研究班名簿		29

表紙：川嶋竜名

イラスト：村井敦子（国立病院機構東名古屋病院 看護師）

大見幸子（国立病院機構東名古屋病院 言語聴覚士）

1. 大脳皮質基底核変性症（CBD）とはどんな病気ですか？

中野今治

60歳前後になって、脳のあちこちの場所の神経細胞が徐々に死んでいき、その部分が痩せていく（萎縮する）ために発症する病気です。大脳の表面に在る大脳皮質と脳の深いところにある基底核という構造、特に淡蒼球と黒質が必ず侵されます。この病気で神経細胞が死ぬ原因はわかっておらず、神経細胞が徐々に死んでいくために症状はゆっくり進行します。

多くの場合、最初は片手か片足のぎこちなさが出て来るのが特徴です。この時には、他の手足には症状はありません。代表的な症状は手足が硬くなることです。手の場合には、力はあるのに手指と腕が硬くなるために箸を使ったり、食器を持ったりすることが不自由になります。足の場合には足が上手く前に出せずに、びっこを引くようになります。これは、症状の有る手足と反対側の基底核が侵されたために出てくる症状です。

大脳は私たちの運動を意識的に行っている場所です。CBDではそこも侵されるために、手足の硬さによる使いにくさとは別の症状が出てきます。手足があまり硬くないのに自分の思うように動かない、あるいは侵された側の手がまだ侵されていない側の手の動きのじゃまをする、と言うような奇妙な症状が出てきます。

進行の仕方も特徴的です。片手（または片足）から始まり、次は同じ側の足（手）に症状が広がり、やがて反対側の手足も侵されるという進行の仕方をします。最後は歩けなくなり、話しが出来なくなり、口から食事を取ることも出来なくなります。

一方、脳を病理学的に調べて、最終的にCBDと診断（病理診断と言います）された患者の症状を振り返ってみますと、左右差のない例、認知症で始まった例、PSPの症状を示した例など様々な症状を示すことがわかり、CBDの症状はきわめて多彩であることが明らかになりました。つまり、典型的でない症状のCBDでは、生前には正しい診断（臨床診断と言います）が付いていないことが考えられます。

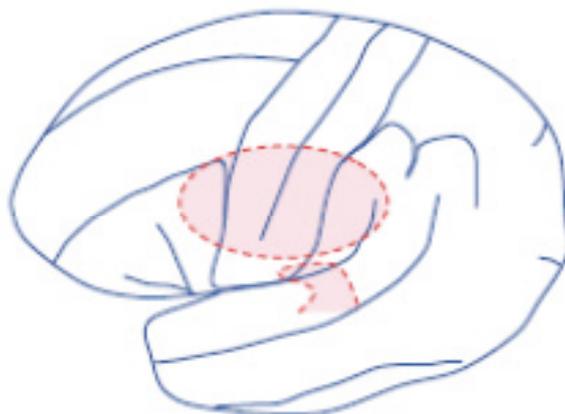


図 青い線の構造が脳の表面に在る大脳皮質、赤い構造がその奥にある基底核

2. どうして起こるのでしょうか？（原因、病理）

吉田眞理

Q 2-1 どのような原因でおこるのでしょうか？

残念ながらこれまでのところ、他の多くの神経難病と同様に根本的な原因はよくわかっていません。一般的には遺伝はしません。非常にまれですが、家族性CBDと考えられる少数の報告例があります。高血圧や糖尿病などの病気とは直接の関係はありません。

一方、少しずつわかってきている部分もあります。CBDで亡くなった患者さんの脳をくわしく調べてみると、脳の中にタウとよばれる蛋白質がたまってきていることがわかっています。タウという蛋白質は、正常な状態では神経細胞の中の骨格となる線維をつなぎ止める役目（柱を支える梁や蝶つがいのようなもの）をはたして、安定した構造を保てるようにしています。CBDではこの蛋白質に異常がおきていて、正常な状態ではたまってこないタウ蛋白が溶けにくい状態になって、神経組織にたまっていくことがわかってきました。

このようなタウ蛋白がたまりやすい病気には、アルツハイマー病やピック病、PSPなどが知られていますが、どうしてタウ蛋白がたまりやすくなるのかは、よくわかっていません。まれにはタウ蛋白の遺伝子に異常があるとタウ蛋白がたまりやすくなることがわかっています。

Q 2-2 脳にはどのようなことがおきているのでしょうか？

CBDでは大脳皮質と、基底核とよばれる黒質、青斑核、視床下核という部位の神経細胞にタウ蛋白がたまりやすいのが特徴です。その結果神経細胞の機能が障害されて、正常な役割をはたせなくなり、最終的には細胞は死んで消えてしまうこととなります。

もう一つ特徴があります。脳の中には神経細胞以外にグリア細胞という細胞がありますが、このグリア細胞の中にもタウ蛋白がたまりやすくなっています。グリア細胞は、神経細胞やその突起をとりまいて構造を保ち、神経細胞周囲の微小な環境を適切に維持する役割を果たしていますが、この細胞にもタウ蛋白がたまっているのです。このように神経細胞とグリア細胞にタウ蛋白がたまるために、脳内の正常な活動が障害されてさまざまな症状が出現することとなります。

CBDはPSPと似た症状や病理像を示すことがときどきあり、このふたつの疾患は親戚のような関係にあると考えられています。

3.どのくらいの頻度ですか？（疫学）

中島健二

CBDは臨床的に非典型例も多く、臨床診断が困難な例が少なくないため、正確な頻度は不明です。CBDとPSPの全国調査では、CBDとPSP患者の比は1：2.6と報告されています。日本で行われたPSPの有病率調査は多くありませんが、人口10万人あたり5～20と考えられています。これらの値から推定しますと、CBDは人口10万人あたり2～8人程度となります。海外からは10万人あたり4.9～7.3とする報告もあります。CBDの臨床診断にはいくつかの課題があり、見逃している可能性や、他の疾患をCBDと診断している可能性もあり、正確な疫学調査を行うためには、臨床診断のための診断マーカーなども必要であろうと考えられています。

4.どんな症状があるのでしょうか？

饗場郁子

Q 4-1 主な症状とはどんなものですか？

やり方や手順がわからなくなり、それまで使っていた電化製品や道具が使えなくなり動作がぎこちなくなったり（失行）、言葉が思うように出なくなったり（失語）、片方の空間に在る物を見落としてしまう（半側空間無視）症状が出現します。



失行

道具の使い方が
わからなくなる



失語

言葉が思うように
出なくなる

また‘左手がまるで他人の手のように無目的に勝手に動いたり(他人の手徴候)、‘物を触ったときに何かがわからない(立体的な形の感覚障害)’などの症状や、手に触れたものをつかむ反射的な運動(把握反射)や認知症が現れる場合があります。



他人の手徴候

左手がまるで他人のように動く
(右手から奪うように左手が紙を握ってしまう)



把握反射

目に着くものをつかもうとする
(テーブルのティッシュを
つかもうとしている)



立体的な形の感覚障害

物を触ったときに、何かわからない
(目を閉じてふれて、カメラがわからない)

手足に勝手に持続的な力が入ってしまう症状(ジストニア)は、左右どちらかに強く、特に腕でよくみられます。‘動作が遅く、少なくなる’などパーキンソン病に似た症状が出現します。ふるえ(振戦)が生じる場合がありますが、パーキンソン病のふるえ(比較的ゆっくりで規則正しいリズムのふるえ)と異なり、早く不規則で衝動的にびくっと動くような特徴があります。手や足のピクツキ(ミオクローヌス)もしばしば出現します。進行するとバランスが悪くなり、転倒しやすくなります(姿勢保持障害)。



ジストニア

手足に勝手に持続的な
力が入ってしまう

Q 4-2 その他の症状とは？

病気が進むと呂律がまわらなくなったり（構音障害）、飲み込みの障害（嚥下障害）が出現しますが、手足の障害に比べ軽い傾向が見られます。目の動きが悪くなる場合もあります。

Q 4-3 症状の左右差とは？

左右どちらかに症状が強いことも大きな特徴です。特に初期の症状は左右どちらか片方のみの場合が多く、‘片方の手の動きがぎこちなくなったり、勝手に力が入ってしまう’のが最初に気づく症状であることが多いようです。進行とともに症状は反対側の手足にも広がります。

Q 4-4 典型的な症状がない場合の特徴は？

CBDであると確実に診断するには、病理解剖して脳を顕微鏡で調べる必要があります（病理診断）。近年になり、そのようにして確定診断した方の生前の症状を解析すると、従来考えられていたよりも非常に多彩であることがわかってきました。たとえば、‘左右差がない例’、‘認知症が目立つ例’、‘PSPの特徴を呈した例’などが報告されています。PSPでは、初期から‘よく転倒する’‘上下方向への眼の動きが悪くなる’などの特徴がありますが、CBDでもこのような症状を示す例が報告されています。

5.どんな検査所見がありますか？（画像など）

高橋良輔

CBDは、血液や脳脊髄髄液の検査では診断できません。診断の役に立つのは脳のCTやMRI、そして脳の機能を表す画像である脳血流SPECTです。CT、MRIでは神経病理学的な変化を反映して、通常は前頭葉（脳の前の部分）や頭頂葉（脳の中央の部分）を中心に左右非対称的な大脳皮質の萎縮が認められます（図）。また、MRIでは大脳基底核、大脳白質に異常信号がみられることもあります。

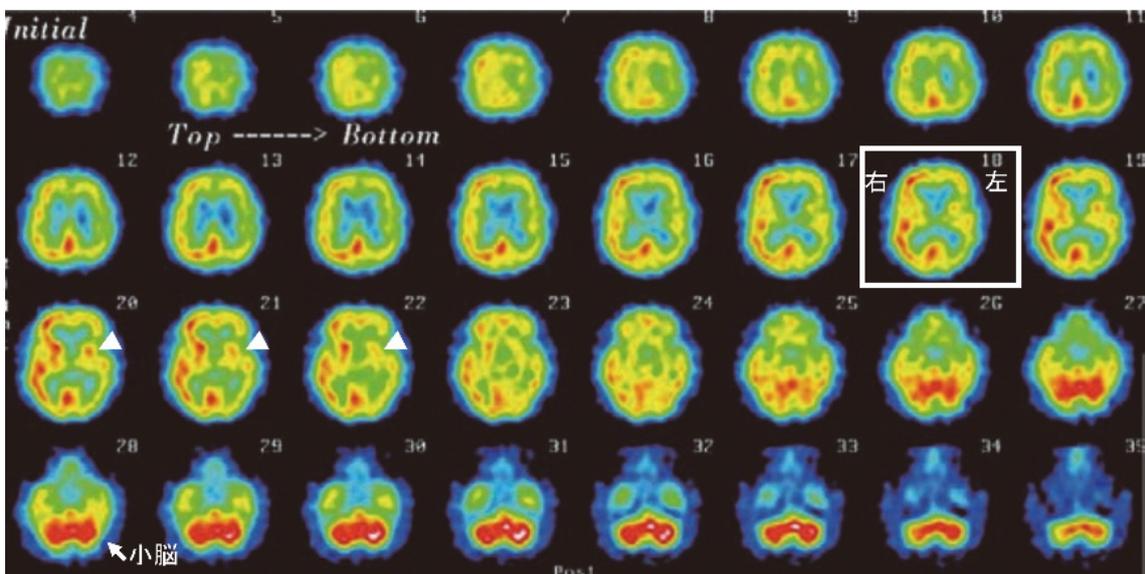


図CBDの脳のMRI

中心溝という構造を黄色の矢印で示してあります。

左側の中心溝周囲の前頭葉皮質と頭頂葉皮質に軽い萎縮が見られます。

CTやMRIで、大脳の明らかな萎縮が認められない場合や萎縮の程度が軽い場合でも、脳血流SPECTで大脳の血流が明らかに左右非対称性に落ちていることが見出されて、診断の助けになることがあります。



図CBDの脳血流SPECT： MRIと同じ症例

左大脳半球全体の血流が著明に低下しています(白ワク)。左基底核、視床(矢尻)の血流低下も認めます。小脳(矢印)と比較すると右大脳半球も全体に血流が低下しており、変化は右側にも及んでいることがわかります。

6.どのようにして診断されますか？

村田美穂

CBDは、その名のとおり、大脳皮質症状（失行、失語など、症状の項を参照してください）と基底核症状（パーキンソン病で見られるような震えや体の動かしにくさや、手足が突っ張るなどの姿勢異常（ジストニア）など）の2つの症状が強い左右差をもって見られることが特徴です。中年以降に上のような症状が現れて、徐々に進行する場合には、脳MRIで大脳萎縮の左右差を、脳血流SPECTで脳血流の左右差を確認することで、臨床的に診断します。しかし、この病気の最終診断は、病理診断（死亡した後の脳を調べること）で、大脳や脳幹の神経細胞の減少と、残っている神経細胞やグリア細胞内に異常なタウ蛋白（異常リン酸化タウ）がたまっていることを確認することで行います。

CBDとよく似た症状を示す病気にPSPがあります。この病気は、上下方向に目が動かしにくくなって、上下が見にくくなることが特徴ですが、CBDでも同様のことがしばしば認められます。基底核症状が中心で、左右差や大脳皮質の症状が目立たない場合は、臨床的にPSPが疑われますが、病理診断でCBDであることがわかる場合もあります。そのほか、特に病気の初期にはパーキンソン病や多系統萎縮症との区別が必要です。パーキンソン病とCBDの区別は、パーキンソン病薬がパーキンソン病ではよく効くのにCBDでは効かないこと、MRIでパーキンソン病では特別な異常が無いのにCBDでは上に述べた変化が見られることから区別します。また、多系統萎縮症のMRIでは小脳の萎縮が見られるなど、CBDと異なる像をしめすことで鑑別します。

また、大脳皮質の症状が主で基底核症状が目立たない場合は、認知症との区別が難しい場合もあります。

7.どんな合併症を起こしますか？

中川正法

Q 7-1 どんな合併症を起こしますか？

CBDだけに起こる合併症はありませんが、症状の進行に伴い「転倒による骨折」、「誤嚥による肺炎」、「臥床に伴う褥瘡」などの合併症が起こります。

Q 7-2 「転倒による骨折」を防ぐにはどうしたらよいのですか？

「転倒による骨折」を防ぐには、廊下、トイレ、洗面所、風呂場などに手すりを付ける、屋内・屋外の段差をなくすなどの工夫が必要です。また、1人での外出は出来るだけ避けた方がよいでしょう。下肢筋力低下予防やバランス機能維持のリハビリテーションも重要です。転倒が頻繁にみられる場合はヘッドギア、膝当てなどの防具も必要になります。必要に応じて車いすを利用するのもよいでしょう。目の前のものが不安定でもすぐにつかもうとすることが多いので、室内に体重がかかると不安定なものをできるだけ置かないようにすることも必要です。骨粗鬆症の予防も重要です。骨粗鬆症がある場合には、医師の指示を受けて内服治療、食事療法を行いましょう。

Q 7-3 「誤嚥による肺炎」を防ぐにはどうしたらよいのですか？

まず、飲み込む能力を調べましょう。簡便なテストとして、唾液反復嚥下試験という方法があります（30秒で何回「ごっくん」ができるかを測定し、3回以下の場合は嚥下に異常があるとされています）。また、水飲み試験というのもあります。

「誤嚥による肺炎」を防ぐには落ち着いて食事をし、食事を飲み込む際にしっかり飲み込むことです（例えば、ゴックンを2回するなど）。食事の内容も、飲み込みやすい大きさ、適切な柔らかさ、とろみを付けるなどの工夫が大切です。食事の介助をする際には、座位または半座位（上半身を半分起こした姿勢）の姿勢になり、口の中の食べ物を完全に飲み込んだことを確認して、次の食べ物を口に入れるようにしましょう。胃瘦や経管栄養をしている場合にも、ある程度ベッドを起こして注入食を入れるようにしましょう。注入食が口の中や食道に逆流することがありますので注意しましょう。痰や唾液を誤嚥する場合がありますので、口の中を清潔に保つことが大切です。吸引器も必要に応じて使いましょう。最近、ACE阻害薬という降圧薬が誤嚥による肺炎を予防するという報告があります。

Q 7-4 「臥床に伴う褥瘡」を防ぐにはどうしたらよいのですか？

「臥床に伴う褥瘡」を予防するには、寝たきりにならないようにすることはもちろんですが、臥床する時間が長くなった場合には、入浴、清拭、体位交換、栄養管理に注意することが大切です。リハビリテーションを続けることも欠かせません。褥瘡発生の危険度を評価する方法がいくつか提案されています。そのひとつに「ブレイデンスケール」というスケールがあり、病院では14点以下、施設では17点以下の場合に褥瘡発生リスクが高いとされています。在宅の場合はさらに高得点でも褥瘡の危険性があると考えてもよいでしょう。詳しいことは次のホームページをご覧ください (http://www.tabira-home.or.jp/jyohou/jyokusou_bre.pdf)

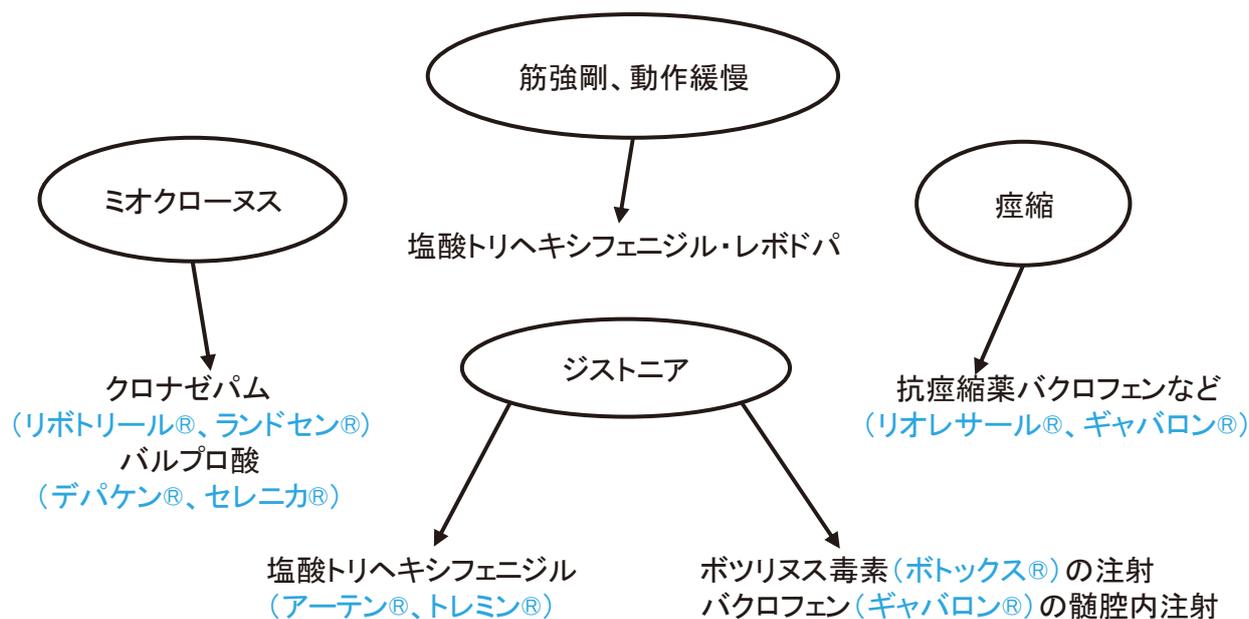
8.どんな治療がありますか？

水澤英洋、渡邊睦房

この病気を治す治療は見つかっていないのですが、症状を緩和させる治療がいくつかあります。この病気では、体の片側が動かしにくいという症状の他、認知症や失語症など多彩な症状があり、まれにそれらが最初から目立つこともありますので、まずは専門家のいるところで診断をつけることが大切です。一部の症状の治療はまだまだ試験的なレベルにあります。

Q 8-1 どのような内服薬がありますか？

よく見られる体や手足のこわばり（筋強剛）や動作が遅くなる（動作緩慢）などのパーキンソン病のような症状には、塩酸トリヘキシフェニジル（アーテン®、トレミン®）が有効なことがあります。レボドパもよく使われますが、パーキンソン病ほどの効果は得られません。手のふるえ（振戦）や体のピクツキ（ミオクローヌス）に対しては、クロナゼパム（リボトリール®、ランドセン®）やバルプロ酸（デパケン®、セレニカ®）が有効とされます。また、体のつっぱり（痙縮）に対しては、バクロフェン（リオレサル®、ギャバロン®）などの抗痙縮薬が有効です。塩酸トリヘキシフェニジルは、手足や体幹に無意識のうちに力が入ってしまったときや手足や体幹の異常な姿勢（ジストニア）に対しても用いられます。効果には個人差があり、副作用が出現することもありますので、いろいろ工夫してみるのが大切です。



CBDの主な症状の薬物治療

注: 括弧内は商品名です。

Q 8-2 内服薬の他にはどのような治療がありますか？

ジストニアにより手足に無意識に力が入ってしまい、異常な姿勢をとってしまう場合やつっぱり（痙縮）が強い場合に、ボツリヌス毒素の注射が有用なことがあります。つっぱりが強い時はバクロフェンを背中から脳脊髄液の中に持続的に注入する方法も有効です。

また、現在の体の機能を維持し、寝込んでしまうことを遅らせるために、専門家に指導してもらい、日常生活の中でできるだけリハビリテーションを続けることも大切です。

Q 8-3 食事が食べられなくなったらどうしたらよいですか？

飲み込みが悪くなったりあるいは認知症の進行によって、食事が十分食べられなくなることがあります。その場合、お腹の外から直接、胃に食物を入れる（胃瘻といいます）などの方法もありますので、主治医とよく相談しましょう。

9.病状はどのように変わりますか？

長谷川一子

体の硬さ・動きにくさ、体のぴくつき、手足が思うように動かない、障害された手足の感覚障害などの自覚症状で発症します。始めはこれらの症状が様々な組み合わせで、体の片側だけにみられます。進行しますと症状は次第に体の両側に広がります。両側に症状が広がった時期になると、体を動かすことが困難で、同じ姿勢を続けていることが多くなります。同時に食物の飲み込みが悪く、呂律がまわらず、歩行などがしにくくなってきます。眼が動かず、一点を見つめるような症状が出ることもあります。また、認知症が加わり、日常生活全般に介護が必要となります。発病から死亡までは個人差が大きく6～8年とされています。肺炎や動けないことによる合併症（肺塞栓や褥瘡感染など）が死亡の原因となることが多いようです。

最近、予期せず皮質基底核変性症でなくなった人の脳を検査したところ、病気の広がり個人個人で様々であることや、他の稀な疾患（進行性核上性麻痺や Pick 病、前頭側頭型認知症、その他様々な疾患）との合併などがあることも明らかとなり、この病気の成り立ちや治療法について、さらに研究が進められています。

10.どんなリハビリテーションを行いますか？

（理学療法・作業療法・言語聴覚療法）

渡邊潤子、久野華子、嵯峨守人、輿登貴子、吉川由規、大見幸子

体の機能や日常生活の能力ができるだけ良く、そして長く維持できるように、リハビリテーションを行います。お一人お一人に適した指導は理学療法士・作業療法士・言語聴覚士にご相談ください。ここでは、CBDで行う基本的なリハビリテーションについて解説します。

1.身体に関すること

病気が進行するにつれて、からだが固くなり柔軟性が低下します。柔軟性を維持する為にストレッチを行います。…手足の関節運動、棒体操（腕を上げる、体を捻る）、うつぶせ寝など。



手足の運動(バンザイをする)



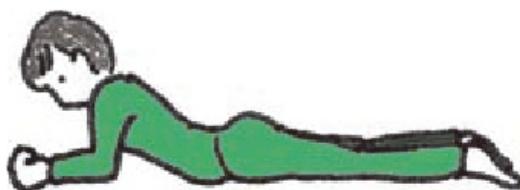
(足の屈伸)



棒体操(腕を挙げる)

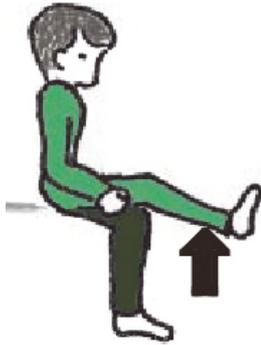


(体をねじる運動)

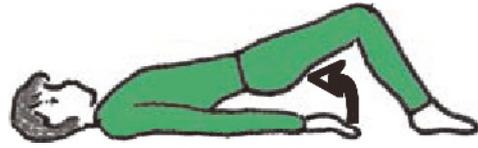


うつぶせ寝

日常生活を維持するためにも、筋力の維持は欠かせません。まずは安全に動ける範囲で生活の中で体を動かしましょう。…進行具合に応じた筋力維持の運動（お尻上げ、膝を伸ばして脚を持ち上げる、自転車エルゴメーター）など。

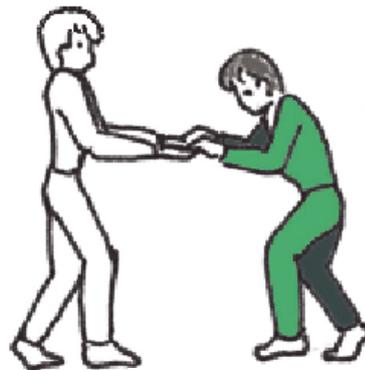


膝を伸ばして脚を持ち上げる運動



お尻上げ

動作がぎこちなく、バランスが悪くなり、姿勢も悪くなります。自分でも姿勢を正すように意識しましょう。…鏡を使用した姿勢矯正の練習や歩行練習（必要に応じて手引き歩行をしたり、手すりや歩行器などを使用しましょう）。



手引き歩行

2.日常生活に関すること

筋力が十分であっても多様な症状のため、動きのコントロールが難しくなり日常の動作がぎこちなくなります。そこで日常生活に関する注意点として、病状の進行により転倒に留意し生活環境を整えることが必要になります。

介護が大変になってきた場合には、無理せず介護保険サービスの利用などについて相談しましょう。

3.声を出したり飲み込みに関すること

病状の進行と共に声を出したり、食べ物・飲み物の飲み込みがしづらくなったりします。声を出す練習（「アー」と長くのばして言う練習や大きな声で「ア」「イ」「ウ」などと言う練習）や飲食の前に口を大きく開けたり舌を前後左右に動かす練習（図 嚥下体操参照）をするのがよいでしょう。食べ物の形態や姿勢も病状に合ったものに変えていきましょう。

●●嚥下体操●●

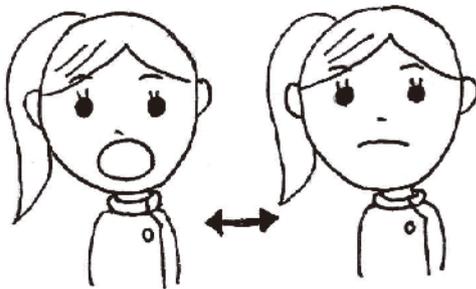
① 首を前後、左右にゆっくり倒す。

② 肩をゆっくりあげてストンと落とす。



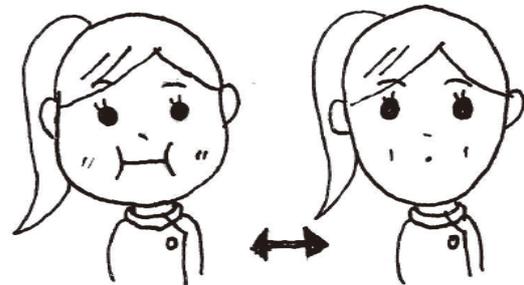
③ 口を大きく開けたり閉じたりする。

④ 舌を出したり引っ込めたりする。



⑤ 左右の口角に舌の先を付ける。

⑥ 頬を膨らませたり引っ込めたりする。



⑦ パパパ、タタタ、カカカ、パタカを
ゆっくり、はっきり繰り返す。

⑧ ゆっくり深呼吸する。



11.介護の留意点はなんですか？

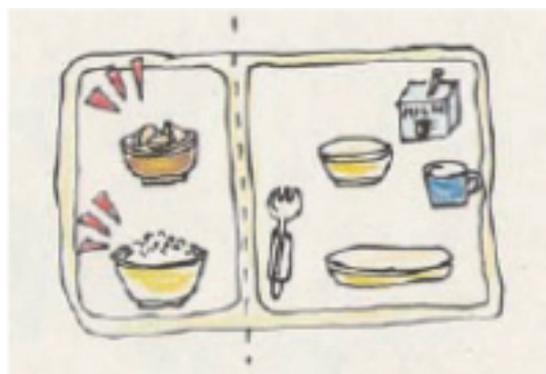
村井敦子

Q 11-1 日常生活で気をつける点はどんなことですか？

麻痺などが無いにもかかわらず、今まで使っていた電化製品をどうやって使えばいいのかわからなくなったり、服のボタンの留めはずしや字を書くなどの細かい作業が上手くできなくなるため、介助が必要になります。また、言葉が思うように出なくなる場合があります。このような時は患者本人の動揺を受け止めるように、大らかな態度で接してください。「慌てなくて大丈夫、ゆっくり、ゆっくりね。」と少しずつ

できるように待ってあげてください。

世話の焼き過ぎも逆効果です。自分でできることはやってもらいながら見守りをしてください。半側空間無視により左側のお膳の食べ物に気が付かない場合があります。「まだ残っているわよ」と左側に注意を向けるようにすることが大切です。食べこぼしを気にしなくてすむように、エプロンやランチョンマット、お手拭きを用意しましょう。



半側空間無視

片方に空間にあるものを見落としてしまう

(左側のお膳を見落としている)

Q 11-2 転倒などの事故を防ぐ方法はありますか？

移動の動作時に、意味もなく周りの目に付いたものや、触れた物をつかんでしまう行動がみられます。しっかりとつかんでしまい、そのまま転倒する場合があります。目につきそうな物は片付けたり、近づかないように気をつけたり、手の動きに注意してください。足の引きずりや踏み出しにくさなどの歩行障害も徐々に出現し、立ち上がりや移動の際に体のバランスを崩しやすくなり、日常生活の中で頻回に転倒を起こす原因になります。家族の方がまず、「転びやすいのだ」「転びたくて転ぶのではない」という認識をもって接してあげてください。転倒した場合は、「何をしようとしたの？」と聞いてあげてください。そうすれば、転倒を予防するポイントがわかります。

〈転倒を防ぐための介護のポイント〉

① 排泄・入浴時は目を離さない。

危険ゾーンの浴室・トイレでは安全対策をしっかりと。床が濡れていたり、狭い場所でありバランスを崩しやすいため、付き添うようにしてください。

② 排泄はあらかじめ時間で誘導する。

御本人の排泄のパターン（起床・食前後・就寝時）などに合わせ、前もってトイレへ誘導することで見守りができます。

③ 声かけは念入りにする。

トイレなどは必ず呼ぶように、毎回声かけを忘れずにすることが大切です。

④ 物は整理してひとつにまとめる。

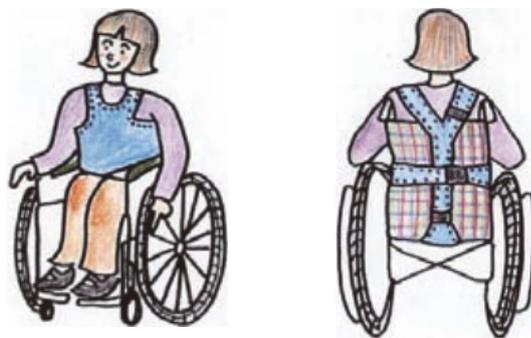
物を落とした時に、拾うことに集中してしまい、頭から転倒する場合があります。物が落ちないようにリモコンなどは紐で結んでおく、よく使う眼鏡や点眼などの小物は手の届く所に箱ごと固定してまとめたり、逆に気を引くものは見えない場所に片付けておきましょう。

④ ケガを和らげる対策を取る。

どのように転倒するかは予測できません。前もって保護をしておくことでケガを最小限に抑えることができます。家具の角には保護クッションをあて、転倒やケガが頻回であれば、保護帽（素材やデザイン、色柄などたくさん種類があるので好みの物を選べます）の着用をします。車椅子からの転落予防に安全ベルト（シートベルト）も考慮しましょう。



保護帽



車椅子用安全ベルト

Q 11-3 飲み込みの障害で注意することはありますか？

嚥下障害の始まりは、むせる回数が増えたり、飲みこめずいつまでもモグモグしていることが多くなります。無理に食べさせようとすると窒息や肺炎につながってしまいます。「小さく切る」「少しずつ飲み込む」「軟らかくする」「トロミをつける」などの工夫が必要です。また、誤嚥防止対策の1つとして、「ながら嚥下」をしないことが挙げられます。テレビを見ながらの食事はしないで、集中できる環境を整えてあげることが大切です。そして、時間がかかっても食事は家族と一緒に食べましょう。見守りながら食べることで、どのようなものでむせやすいかが分かりますし、家族と一緒に食事をするのは本人の励みにもなります。

12.どんな制度が利用できますか？（福祉サービス等）

長谷川一子

利用可能な公的支援制度

1) 医療費

● 難病医療費助成制度

- 難病医療費助成制度は疾患の効果的な治療法が確立するまでの間、長期療養の経済的な負担を支援すると共に医療費助成を通じて病状や治療状況を把握し、研究を推進する制度

申請時の手続きに必要な書類

- 認定申請書
- 診断書(旧:臨床調査個人票)
- 患者さんと同じ医療保険に加入している
全員(世帯)の所得を確認できる書類
- 住民票
- 世帯全員分の保険証 など

難病認定の申請は、最寄りの申請窓口で行う。

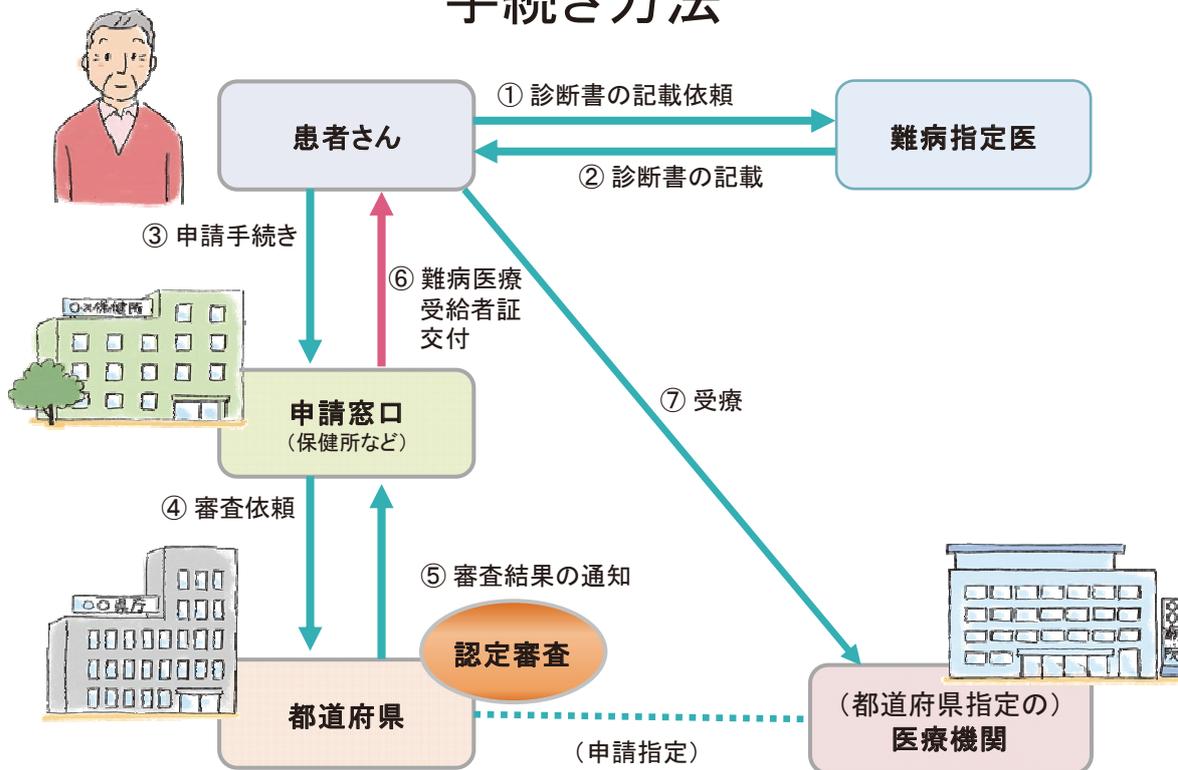


平成26/2014年以内に申請し、認定された患者は
平成27/2015～29/2017年まで重度認定を受けることができます。

重度認定を申請する場合は……

- 重症患者認定申請書
- 診断書
- 障害年金証明書の写し、あるいは身体障害者手帳の写し など

手続き方法



世帯の所得に応じて自己負担額が決定される。

■自己負担限度額（月額／自己負担割合2割）

	既に認定されている患者 ¹⁾ 経過措置 (平成27/2015～29/2017年) 外来+入院+薬代+介護給付費 など			既に認定されている患者経過措置後 (平成30/2018年～) 平成27年以降に認定された患者 (平成27/2015年～) 外来+入院+薬代+介護給付費 など		
	一般	現行の 重症患者	人工呼吸器等 装着者	一般	高額な医療が 長期的に継続 ²⁾	人工呼吸器等 装着者
生活保護	0	0	0	0	0	0
低所得Ⅰ 住民税非課税 本人年収 80万以内	2,500	2,500		2,500	2,500	
低所得Ⅱ 住民税非課税 本人年収 80万超	5,000			5,000	5,000	
一般所得Ⅰ 住民税課税7.1万未満	5,000	5,000	1,000	10,000	5,000	1,000
一般所得Ⅱ 住民税課税7.1～25.1万 未満	10,000			20,000	10,000	
上位所得 住民税課税25.1万以上	20,000			30,000	20,000	
入院時の食費	1/2自己負担			全額自己負担		

1) 平成26/2014年以内に申請し、認定された患者

2) 月ごとの医療費総額が50,000円（自己負担2割で10,000円）を超える月が年間6回以上の患者



● 医療保険制度

- 通常使用している病気や怪我をしたときに医療費を保険料から給付して経済的な負担を軽減させる制度

制度のしくみ

- ✓ 病気やケガをしたときなどの医療費を保険料から給付して、経済的な負担を軽減することを目的とした制度。
- ✓ 医療費の3割負担で治療が受けられる。

* 70～75歳未満の方の自己負担は2割（ただし平成26/2014年4月1日までに70歳となる方は1割）。
現役並み所得者（標準報酬月額28万円以上）は3割負担。
医療機関窓口で、医療保険の被保険者証と一緒に高齢受給者証を提示する必要がある。

対象者

- 各医療保険に加入している方とその家族



指定難病の患者さんは難病医療費助成制度などによって医療費の助成を受けられる制度がありますが、適応にならない以下のような方は医療保険制度を有効に活用しましょう。

- 難病の受給者証を持たない方
- 1、2級の身体障害者手帳をお持ちでない方
- 75歳未満の方

● 身体障害者福祉法

制度のしくみ

- ✓ 身体をうまく動かすことが困難になったときに、身体障害者手帳の交付によりさまざまな支援を受けることができる。

対象者



身体障害者手帳の交付対象となる障害は以下のとおりです。
神経難病の患者さんは、肢体不自由に該当します。

- 視覚障害
- 聴覚または平衡機能の障害
- 音声機能、言語機能または咀嚼機能の障害
- **肢体不自由**
- 心臓、腎臓、呼吸器、膀胱、直腸、小腸、または肝臓の機能障害、もしくはヒト免疫不全ウイルスによる免疫機能障害

* 身体障害者手帳は1級から6級の障害（1級が最も重い障害）のある方に交付され、等級によって受けられるサービスの内容が異なる。

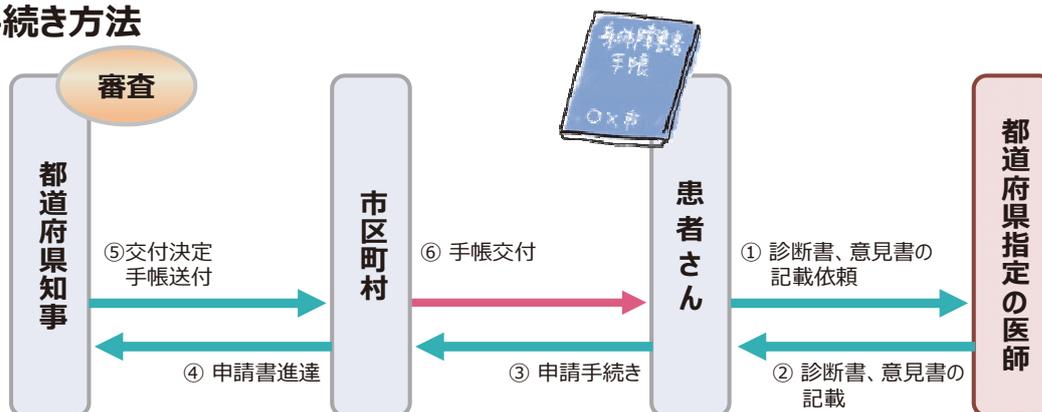
手続きに必要な書類

- 申請書
- 診断書、意見書（都道府県の指定する医師が記載したもの）
- 証明写真



身体障害者手帳交付の申請は、市区町村の担当窓口で行う。

手続き方法



注：申請時の必要書類および申請手続きの詳細は自治体によって異なる場合があります。詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

身体障害者手帳で利用できる支援

医療費

■ 重度心身障害者医療費助成制度

指定難病以外での医療費（風邪、歯科治療など）が高額で一定額を超えてしまう場合は、この制度により医療費の助成を受けることができる。

サービス

■ 経済的支援

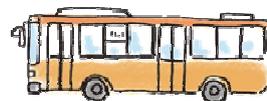
- ・ 特別障害者手当
- ・ 障害基礎年金

この他にも地域によって自治体独自の手当や制度が受けられる場合がある。



■ 交通

- ・ JR、私鉄、バス、飛行機などの運賃の割引
- ・ 有料道路通行料の割引
- ・ 自動車運転免許取得・改造費補助
- ・ 駐車禁止等除外標章の交付



■ 税金の減免

- ・ 所得税の障害者控除
- ・ 相続税の障害者控除
- ・ 贈与税の非課税
- ・ 住民税の控除
(前年所得125万円以下の場合
は非課税となります。)
- ・ 事業税の非課税
- ・ 自動車税などの減免
- ・ 少額貯蓄の利子の非課税



■ 住居

- ・ 公共住宅などへの優先入居
- ・ 住宅の建築、購入などへの融資制度

■ その他

- ・ 公共、私立施設（映画館、劇場、美術館など）などの利用料の割引
- ・ NHK放送受信料の減免



注：障害の等級や年齢などによって、受けられる支援の有無・内容は異なります。また、自治体によっても受けられる支援内容が異なる場合がありますので、詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

- 医療保険制度
 - 通常使用している病気や怪我をしたときに医療費を保険料から給付して経済的な負担を軽減させる制度
 - 後期高齢者医療制度
 - 75歳以上、もしくは一定の障害のある65~74歳までを対象とした医療保険制度
2. 介護・福祉
- 介護保険制度

介護保険制度

制度のしくみ

- ✓ 高齢者の介護を社会全体で支える制度。
- ✓ 40歳以上の介護保険加入者が何らかの支援や介護が必要と認定されたとき、費用の1割¹⁾を支払って介護サービスを受けることができる。

1) ただし、平成27/2015年8月より、高所得の方は2割の自己負担になる予定

対象者

- 65歳以上の方（第1号被保険者）



- 40~65歳未満で各医療保険に加入している介護保険指定疾患患者（第2号被保険者）



40~65歳未満の方では、**老化が原因となって起こる法で定められた特定の病気（特定疾病）が原因で介護が必要となった場合**にサービスを受けることができます。

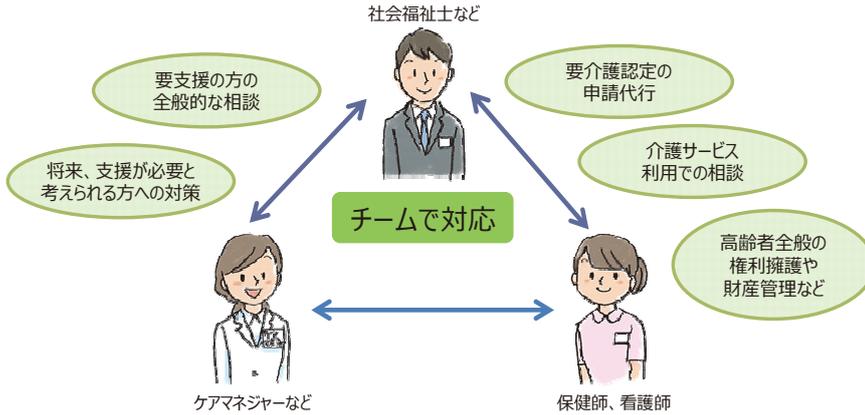
* 難病に認定された方は、訪問看護など介護サービスの一部に自己負担なしで受けられるものがあります。

介護保険制度の有効期間

- ✓ 初めて要介護認定を受けた場合は原則として6カ月。
- ✓ 更新認定の有効期間は原則12カ月。
- ✓ 引き続きサービスを利用する場合は、有効期間が終了するまでに更新手続きをする必要がある。

介護保険について分からないときは・・・

介護保険の利用について不安があるときは、まず**地域包括支援センター**に相談する。ケアマネジャー、保健師、看護師、社会福祉士などが配置され、それぞれ連携して相談や支援、関係機関との調整を行う機関として全国の市区町村に設置されている。



注：詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

要支援・要介護の目安

- ✓ 介護の必要な度合いにより、非該当（自立）、要支援1～2、要介護1～5の区分に分けられる。
- ✓ 要支援・要介護の場合は、その区分に応じた介護サービスを利用することができる。

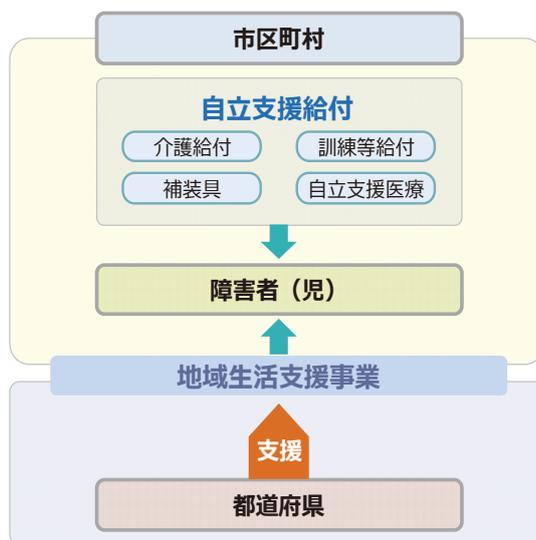
<p>要支援 1</p>  <p>日常生活はほぼ自分でできるが、現状を改善し、要介護状態予防のために少し支援が必要</p> <p>要支援 2</p>  <p>日常生活に支援が必要だが、要介護に至らず、改善する可能性が高い</p>	<p>要介護 1</p>  <p>立ち上がりや歩行などに不安定さがみられることが多く、日常生活に部分的な介助が必要</p>	<p>要介護 2</p>  <p>立ち上がりや歩行などが自力でできない場合が多く、排泄や入浴などにも一部または全介助が必要</p>	<p>要介護 3</p>  <p>立ち上がりや歩行、排泄や入浴、衣服の着脱などに、ほぼ全面的な介助が必要</p>
	<p>要介護 4</p>  <p>日常の生活全般にわたり、さらに動作能力が低下し、介護なしでは日常生活が困難</p>	<p>要介護 5</p>  <p>生活全般に全面的な介助が必要で、介護なしでは日常生活がほとんど不可能</p>	

- 障害者総合支援法

障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律(障害者総合支援法)

制度のしくみ

この制度では、介護給付、訓練等給付、補装具、自立支援医療、地域による支援を受けることができる。



対象者

- 神経難病の患者など

* 介護保険制度の対象となっている方は介護保険制度が優先される。

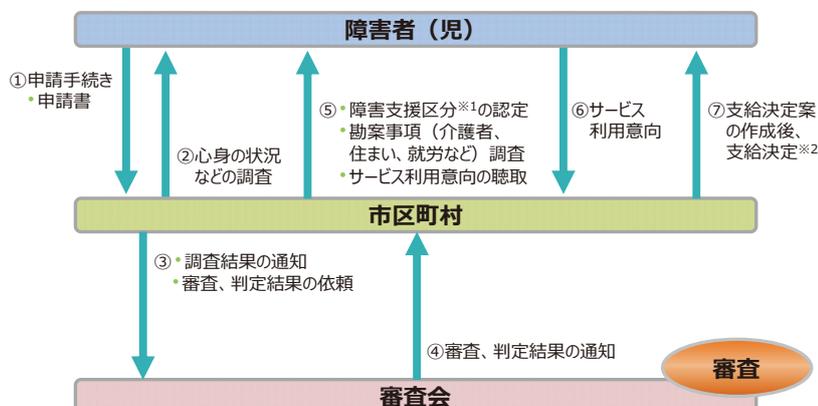


介護給付の申請から給付までの流れ

- ✓ 自立支援給付のそれぞれのサービス内容、手続き方法は異なる。
- ✓ 介護給付の申請は、市区町村の担当窓口で行います。



介護給付の手続き方法



※1：障害支援区分とは、申請者にどの程度の介護給付が必要かを表す6段階の区分です。

※2：個別のサービス利用計画書が作られ、必要に応じ審議会の意見を聞いた上で、正式に支給が決定されます。

注：詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

利用できるサービス

利用者へ給付されるサービスは自立支援給付とよばれ、**利用した費用の一部を支給**してもらえます。

自立支援給付

介護給付

- ・ 居宅介護（ホームヘルプ）
- ・ 短期入所（ショートステイ）
- ・ 重度訪問介護
- ・ 療養介護
- ・ 行動援護
- ・ 生活介護
- ・ 重度障害者等包括支援
- ・ 施設入所支援
- ・ 同行援護
- ・ 経過的施設入所支援



訓練等給付

- ・ 自立訓練
- ・ 就労移行支援
- ・ 就労継続支援
- ・ 共同生活援助（グループホーム）
- ・ 宿泊型自立訓練



補装具

- ・ 義肢
- ・ 車いす
- ・ 歩行器
- ・ 歩行補助の杖など



自立支援医療

地域生活支援事業

この事業では利用者の相談支援や移動支援、コミュニケーション支援などのサービスが行われている。
詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

13.参考資料

1. 難病情報センターのCBDのページ

http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/052_2.htm

2. 神経変性班のホームページ

<http://plaza.umin.ac.jp/neuro2/>

3. CBD患者・家族会のホームページ（日本）

★全国進行性核上性麻痺の患者・家族会（PSPのぞみの会）

PSPが対象疾患だが、CBDの患者家族も人会可能。

<http://www.pspjapan.org/>

4. CBDについてのホームページ（外国）

★Cure PSP+（Society for Progressive Supranuclear Palsy）（米国）

PSPのほか、CBDとさらに5疾患も対象疾患にしている、愛称をCure PSPからCure PSP+に変更。

<http://www.psp.org/>

★The PSP Association（英国）

PSPのほか、CBDも対象疾患としている。

<http://www.pspeur.org>

★WE MOVE

運動障害に関するインターネット上の包括的情報資源サイトで、CBDに関する情報や患者家族のためのフォーラムもある。

<http://www.wemove.org/>

<http://www.wemove.org/cbd/>

5. 摂食・嚥下障害・胃ろう関連サイト

★摂食・嚥下へのアプローチ在宅・施設における歯科の対応

日本歯科医師会作成のものだが、永木歯科医院のサイトに掲載されている

<http://www2u.biglobe.ne.jp/~nagaki/engeshougai/engel.htm>

永木歯科医院のトップページ

<http://www2u.biglobe.ne.jp/~nagaki/index.htm>

★NPO法人PEGドクターズネットワーク（PDN）

一胃瘦（いろう・PEG）に関する情報を提供するNPO法人

<http://www.peg.or.jp/>

6. 神経疾患患者と介護者のための転倒予防マニュアル

難病情報センターのホームページ

http://www.nanbyou.or.jp/pdf/psp2009_2.pdf

国立病院機構東名古屋病院のホームページ

<http://www.tomei-nho.jp/wp-content/uploads/2014/07/tentoumanyu.pdf>

7. 神経難病患者さん・介護者のための「転ばない生活講座」DVD

自宅での転倒の特徴や転ばないためのポイントを詳しく解説。転倒・ケガ 予防のための安価なグッズ・自宅で安全に行える転ばないためのリハビリ・ 転んだ時の起こし方などを紹介している。

<http://www.tomei-nho.jp/wp-content/uploads/2014/07/dvdkoro.pdf>

14.指定難病C B D診断基準

1 主要項目

- (1) 中年期以降に発症し緩徐に進行し、罹病期間が1年以上である。
- (2) 錐体外路徴候
- ① 非対称性の四肢の筋強剛ないし無動
 - ② 非対称性の四肢のジストニア
 - ③ 非対称性の四肢のミオクローヌス
- (3) 大脳皮質徴候
- ① 口腔ないし四肢の失行
 - ② 皮質性感覚障害
 - ③ 他人の手徴候（単に挙上したり、頭頂部をさまようような動きは、他人の手現象としては不十分である。）
- (4) 除外すべき疾患および検査所見
- ① パーキンソン病、レビー小体病
 - ② 進行性核上性麻痺
 - ③ 多系統萎縮症（特に線条体黒質変性症）
 - ④ アルツハイマー病
 - ⑤ 筋萎縮性側索硬化症
 - ⑥ 意味型失語（他の認知機能や、語の流暢性のような言語機能が保たれているにもかかわらず、意味記憶としての、単語（特に名詞）、事物、顔の認知ができない。）あるいはロゴペニック型原発性進行性失語（短期記憶障害により復唱ができない。）
 - ⑦ 局所性の器質的病変（局所症状を説明しうる限局性病変）
 - ⑧ グラニューリン遺伝子変異ないし血漿プログラニューリン低下
 - ⑨ TDP-43 及びFUS 遺伝子変異
- (5)判定

次の4条件を満たすものを大脳皮質基底核変性症と診断する。

- ① (1)を満たす。
- ② (2)の2項目以上がある。
- ③ (3)の2項目以上がある。
- ④ (4)を満たす。(他疾患を除外できる)

2 参考所見

大脳皮質基底核変性症（CBD：corticobasal degeneration）は、特有の大脳皮質徴候と運動障害を呈するCBSを呈するが、これ以外にも認知症、失語、進行性核上性麻痺様の症候を呈することが、病理学的検討の結果からわかっている。

(1) 臨床的には、以下の所見がみられる。

- ① 98%以上が50歳以降に発病し緩徐に進行する。
- ② 大脳皮質徴候として、前頭・頭頂葉の徴候が見られる。最も頻度が高く特徴的な症状は認知機能障害で、この他に四肢の失行、行動異常、失語、皮質性感覚障害、他人の手徴候などが出現する。
- ③ 錐体外路徴候として、パーキンソニズム（無動、筋強剛、振戦、姿勢保持障害）、ジストニア、ミオクローヌス、転倒などが出現する。
- ④ 上記神経所見は、病初期から顕著な一側優位性がみられることが多い。

(2) 画像所見

CT、MRI、SPECTで、一側優位性の大脳半球萎縮または血流低下を認めた場合には、重要な支持的所見である。しかし、両側性あるいはび漫性の異常を認める例もあるので、診断上必須所見とはしない。

(3) 薬物等への反応

レボドパや他の抗パーキンソン病薬への反応は不良である。抗うつ薬、ドロキシドパ、経頭蓋磁気刺激などが試みられているが、効果はあっても一時的である。

(4) 病理学的所見

前頭・頭頂葉に目立つ大脳皮質萎縮が認められ、黒質の色素は減少している。顕微鏡的には皮質、皮質下、脳幹の諸核（視床、淡蒼球、線条体、視床下核、黒質、中脳被蓋など）に神経細胞減少とグリオシスが認められる。ピック細胞と同様の腫大した神経細胞が大脳皮質および皮質下諸核に認められる。黒質細胞には神経原線維変化がみられる。ガリアス染色やタウ染色ではグリア細胞にも広範な変性が認められ、特にastrocytic plaqueは本症に特徴的である。

15.平成28年度 神経変性疾患領域における基盤的調査研究班名簿

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
研究代表者	中島 健二	独立行政法人国立病院機構松江医療センター	院長
研究分担者	祖父江 元	名古屋大学大学院医学系研究科・神経変性・認知症制御研究部	特任教授
	長谷川 一子	独立行政法人国立病院機構相模原病院・神経内科	神経内科医長/ 神経難病研究室室長
	饗場 郁子	独立行政法人国立病院機構東名古屋病院・神経内科	リハビリテーション部長/第1神経内科医長
	青木 正志	東北大学大学院医学系研究科/神経・感覚器病態学講座/神経内科学分野	教授
	阿部 康二	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科/脳神経内科学	教授
	池内 健	新潟大学 脳研究所・遺伝子機能解析学	教授
	小野寺 理	国立大学法人新潟大学 脳研究所脳神経内科学分野	教授
	梶 龍児	徳島大学大学院医歯薬学研究部 医科学部門 内科系臨床神経科学分野	教授
	吉良潤一	国立大学法人九州大学大学院医学研究院 神経内科学分野	教授
	桑原 聡	千葉大学大学院医学研究院 神経内科学	教授
	小久保 康昌	三重大学大学院地域イノベーション学研究科	招聘教授
	斎藤 加代子	東京女子医科大学附属遺伝子医療センター	所長・教授
	佐々木 秀直	北海道大学大学院医学研究科・神経病態学講座・神経内科学分野	教授
	佐野 輝	鹿児島大学学術研究院医歯学域/医学系社会・行動医学講座/精神機能病学分野	教授
	高橋良輔	京都大学大学院・医学研究科・臨床神経学	教授
辻 省次	東京大学医学部附属病院 神経内科	教授	
戸田 達史	神戸大学大学院医学研究科 神経内科	教授	

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
研究分担者	野元 正弘	愛媛大学大学院医学系研究科 薬物療法・神経内科	教授
	村田 美穂	国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター病院神経内科診療部	理事・病院長
	村山 繁雄	地方独立行政法人東京都健康長寿医療センター 神経内科 バイオリソースセンター 神経病理学研究(高齢者ブレインバンク)	部長
	望月 秀樹	国立大学法人大阪大学大学院 医学系研究科 神経内科学	教授
	森田 光哉	自治医科大学医学部 内科学講座 神経内科学部門	講師
	横田 隆徳	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 脳神経病態学分野	教授
	吉田 眞理	愛知医科大学加齢医科学研究所 神経病理部門	教授
	渡辺 保裕	鳥取大学医学部医学科脳神経医科学講座・脳神経内科学分野	講師
	保住 功	岐阜薬科大学 薬物治療学	教授

大脳皮質基底核変性症（CBD）診療とケアマニュアル Ver. 2

発行日 平成29年3月1日

発行者 平成28年度厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

「神経変性疾患領域における基盤的調査研究」班

研究代表者 中島 健二 独立行政法人国立病院機構松江医療センター

〒690-8556 島根県松江市上乃木5丁目8-31

TEL 0852(21)6131 FAX 0852(27)1019

