



進行性核上性麻痺(PSP) 診療とケアマニュアル

Ver. 2



厚生労働省精神・神経疾患研究委託費
「神経疾患の予防・診断・治療に関する臨床研究」班

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
「神経変性疾患に関する調査研究」班

目 次

1. 進行性核上性麻痺とはどんな病気ですか？（概念）	湯浅龍彦
2. どうして起こるのですか？（原因）	舟川 格
3. どんな人がなるのですか？（頻度・疫学）	西宮 仁
4. どんな症状があるのでしょうか？（症候・症状）	饗場郁子
5. どんな経過をたどるのでしょうか？（経過・予後）	饗場郁子
6. どのようにして診断されるのですか？（診断・画像）	川井 充
7. どんな治療がありますか？（薬物療法・リハビリ）	松尾秀徳
8. どんな合併症をおこしますか？	饗場郁子
9. 嚥下障害の特徴と対策は？	市原典子
10. 介護やケアの留意点は何ですか？（介護・ケア）	村井敦子・沼崎ゆき江
11. どんな制度が利用できますか？（福祉サービス）	飛田宗重
12. 参考資料	
13. 特定疾患PSP診断基準	
14. PSPの診療を行っている医師と所属施設	
厚生労働省 精神・神経疾患研究委託費（12指-1）	
「神経疾患の予防・診断・治療に関する臨床研究」班（主任研究者	湯浅龍彦）
厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）	
「神経変性疾患に関する調査研究」班	（研究代表者 中野今治）

イラスト 瀬戸浩子・村井敦子・山根 碧（国立病院機構東名古屋病院）
米井彩子（国立病院機構高松医療センター）

1. 進行性核上性麻痺とはどんな病気ですか？（概念）

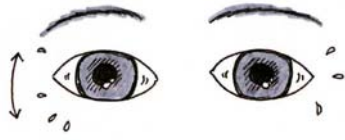
この病気の名前の由来を理解するには少し歴史的なことをお話しなければなりません。この病気を最初に記載したのは当時カナダ・トロント大学の医学生であったスティール先生です。それは1964年のことです。その時、先生はこの疾患の特徴として眼球（目）の動きに制限が現れることに注目されたのです。それも目を動かす神経に直接問題があるのではなくて、目の動きを調節するもっと上位の神経機構に問題があるということ、つまり目を動かす神経核より上位の機構の障害という意味で、進行性核上性麻痺（PSP）という名前をつけられたのです。スティール先生はこの病気の多彩な臨床症状の中から特に眼球運動麻痺、それも核上性運動麻痺が進行性に現れるという特徴をとらえてこのような病名を考案された訳です。

この疾患の原因は未だ特定されていませんが、亡くなった人の脳の詳細な検討から脳の特定位が障害されることが明らかにされていて、パーキンソン病、脊髄小脳変性症と同様に神経変性疾患の一つの形であることが分かっています。

さて、この進行性核上性麻痺の臨床症状は（この後の項でも詳しく述べられますが）、前述の核上性眼球運動麻痺に加えて一見してパーキンソン病に類似の症状やあるいは発語障害、嚥下障害、時には小脳症状を現すということです。男性と女性を比べますと一般的には男性にやや多いとされています。発病年齢は男性で50代後半、女性で60代前半が多いようです。発病から亡くなるまでの全経過はおよそ6年前後とされていますが、10年以上の長期の経過をとられる方もあります。

この病気の治療法については原因が分かかっていませんので、根本的な治療法は未だありません。しかし嚥下障害や転倒、肺炎など日常生活の不自由さを取るための試みや合併症に対する治療法は年々進歩しています。この病気の我が国における頻度については、本研究班（厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「神経疾患の予防・診断・治療に関する臨床研究」班（湯浅班））の調査では潜在的には3千人を超える患者数になると考えられますが、未だ十分なデータはありません。

本疾患は数の少ない疾患で、未だ治療法もなく、進行性の経過をとる神経難病です。「神経変性疾患に関する調査研究班」（葛原班）や本研究班（湯浅班）で国立病院機構の病院を中心に臨床研究が進められた結果、2003年に国による特定疾患治療研究事業対象疾患に認定されました。以下PSPに関する種々の疑問等について順次解説します。



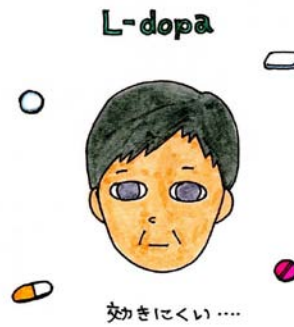
眼球運動麻痺



易転倒



すくみ足



仮面様顔貌, L-dopa が効きにくい

表 1 : どのような時に進行性核上性麻痺 (PSP) を疑うか？

だんだん目が動かしにくくなる
よく転ぶ
足が前に出にくくなる (すくみ足)
パーキンソン病に類似の症状が現れる (例えば仮面様顔貌、体の固さ)
パーキンソン病の薬が余り効かない

参考文献

- ・湯浅龍彦. 進行性核上性麻痺のかかえる臨床的問題点. 神経内科. 56,113-119,2002
- ・饗場郁子, 齋藤由扶子, 松岡幸彦. 進行性核上性麻痺とは. 医療. 59(9),467-470,2005

2. どうして起こるのですか？（原因）

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原因はわかっていません。一般的には遺伝はしません。ただし、非常にまれですが数年前に家族性に起こる進行性核上性麻痺があることが報告されました。進行性核上性麻痺になった患者さんの発症前の状態を調べたところ、「高血圧であった人が多かった」という報告があります。しかし、これは、高血圧の人が進行性核上性麻痺になりやすいという意味ではありません。一方、タバコと進行性核上性麻痺には関係はないようです。進行性核上性麻痺で亡くなった患者さんの脳を調べますと、神経原線維変化という正常では認められない変化が脳のあちこちに認められます。また脳細胞の中にある非常に細かい線維に含まれる蛋白質（タウ蛋白といいます）に異常があることがわかってきました。この異常は進行性核上性麻痺だけではなくアルツハイマー病などにも認められます。今後この神経原線維変化がどうして起こってくるのか、タウ蛋白質がどのようなメカニズムで異常になるのか、などの研究が進むにつれ進行性核上性麻痺の病気の本体、ひいては根本的な治療法が解明されるかもしれません。

3. どんな人がなるのですか？（頻度・疫学）

この病気は若い人はなりません。中年以降の方が病気になります。殆どの文献・診断基準には40歳以降に発症すると書かれています。ただし、40歳代もまれで、殆どの方は50歳以降に発病します。そして高齢になるほど発病頻度は高くなり、Bower JH等の報告によりますと、50歳代に比べて、80歳以降の病気になりやすさは10倍近くになるとされています。しかし、10倍になったとしてもその数は、年に1万人に2人位ですので、けっして多い病気ではなく、あまり見かけることはない、まれな病気に属します。殆どの報告で、男性の方が女性より若干多いとされています。しかし、その差は1.2倍程度で女性は全くならない病気というわけではありません。

前項にも書かれていましたように、この病気の原因はまだわかっていません。この病気を起こしやすくする機序や、逆に病気を予防する方法についてもまだまだ十分には解明されていません。ただ、この病気になった人について、血圧が高かった人や小さな血管障害のエピソード（例えば一過性脳虚血発作）のあった方に多いという報告もあります。ですから、血圧を上げたり動脈硬化を促進しないように、カロリーや塩分の取り過ぎに注意したり、運動を心掛けたりすることは脳卒中や心筋梗塞と言った重大な病気を減らすと言った点でも悪い

ことではありません。この進行性核上性麻痺というまれではあるものの、発病したら重大な障害を起こす病気の可能性を減らすという点でも、心掛けてみるべき価値はあると思います。

参考文献

- 1) 西宮仁. 進行性核上性麻痺の疫学. 神経内科. 56,120-124,2002
- 2) Bower, J. H., Maraganore, D. M., McDonnell, S. K., et al: Incidence for progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy in Olmsted County, Minnesota, 1976 to 1990. Neurology 49,1284-1288,1997
- 3) Litvan, I., Mangone, C. A., McKee, A., et al: Natural history of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome) and clinical predictors of survival: a clinicopathological study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 61,615-620,1996
- 4) 大野良之. 特定疾患治療研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究班. 平成 11 年度研究業績集-最終報告書-

4. どんな症状があるのでしょうか？（症候・症状）

進行性核上性麻痺はパーキンソン病に似た症状をあらわす神経難病です。その他に転びやすい（易転倒性）、目の動きの障害、認知症などいろいろな症状が出現します。当研究班では病理診断にて診断が確定したPSP症例の臨床症状を調べました。

Q 4-1. 眼球運動障害の特徴は？

目の動きについては最初に上下方向の動きが悪くなります。上の方へ動きが悪くなることは加齢でも起こりますし、PSP以外の他の疾患でも現れることが多いのですが、下の方を見づらいというのは本疾患の特徴です。日本語の縦書きの本が読みづらくなったということで発病された方もあるとされています。目の動きの障害は発病初期にはないことが多く、発症2-3年してから出現します。進行すると水平方向の動きにも制限が出て、最終的には全方向へ動かなくなります。

Q 4-2. 易転倒性の特徴は？

転びやすいというのは本症の最大の特徴です。進行性核上性麻痺では初期からとにかくよく転ぶのが特徴で、研究班の調査によりますと、半数以上の患者さんが発病の1年以内に転倒を繰り返しています。また1日に何回も転ぶというように転倒の頻度が多いことも特徴です。そして、バランスを失った時に手を

出して防御するという反応が起きないために、そのまま倒れてしまって顔面や頭部に外傷を負うこともしばしばです。

Q 4-3. PSP ではなぜ頻回に転ぶのでしょうか？

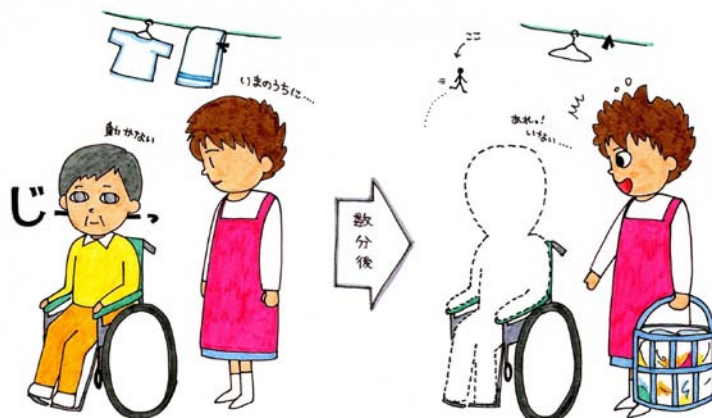
姿勢が非常に不安定であることに加え、注意力が落ちたり、危険に対して危ないと状況判断する力が低下していることに起因します。介護者が注意を促しても、いざその時になると転倒や転落を起こしてしまうのです。これは歩行できる患者さんだけでなく、車いすに乗っている時、更には臥床状態の方でも車椅子やベッドから転倒や転落の危険があります（→10. 介護・ケア Q1参照）。

参考文献

- ・饗場郁子. 神経疾患における転倒・転落の特徴. 医療. 60(1),15-18,2006
- ・饗場郁子. 進行性核上性麻痺における転倒・転落の特徴. 医療. 60 (1),19-22,2006
- ・村井敦子, 饗場郁子, 齋藤由扶子, 沼崎ゆき江, 外尾英樹, 松下 剛, 松岡幸彦, 湯浅龍彦. 進行性核上性麻痺患者の転倒・転落-多施設共同研究. 医療. 58(4),216-221, 2004
- ・饗場郁子, 松下 剛, 齋藤由扶子, 沼崎ゆき江, 河合多喜子, 楯 澄子, 伊藤信二, 松岡幸彦. 進行性核上性麻痺患者の転倒・転落 -パーキンソン病との比較検討-. 医療. 57 (3),177-180,2003

Q 4-4. PSP にみられるパーキンソン症状の特徴とは？

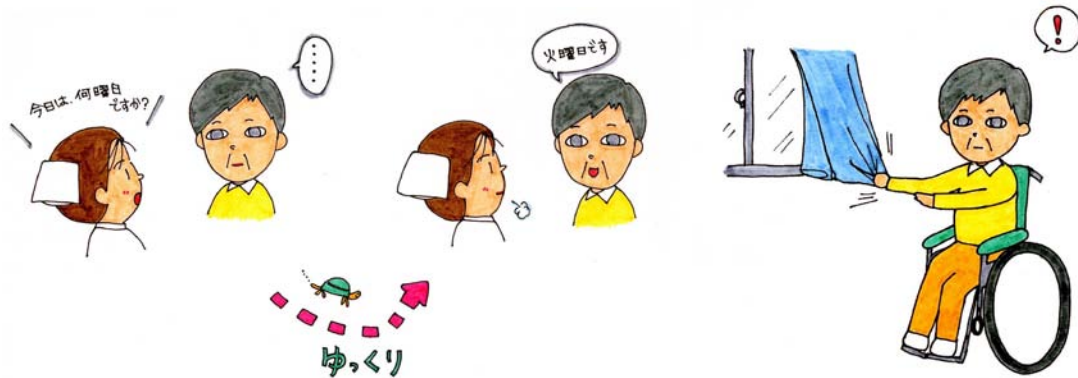
パーキンソン病と違って、進行性核上性麻痺では初期には動きが鈍くても、関節が固くて動かしにくいということはないのが一般的です。また、一見動かないように見える患者さんでも突然立ち上がったり、急に行動を起こすことがありますので、注意が必要です。進行すると手足よりも体幹の固さがより強くなり、頸部が後屈してきます。臥床状態の患者さんであっても手足が活発に動くことがあります。パーキンソン病によく見られる振戦（ふるえ）はPSPでは少ないのが一般的です。



動かないように見えても突発的に行動する

Q 4-5. PSP の認知症の特徴は？

PSPでは、認知症は軽度です。目立った記憶障害や失見当識（場所や時間などがわからなくなる）はきたしません。ただし、正解を得るまでに時間がかかるのが特徴で、時間を掛ければコミュニケーションがとれる場合が多く、進行期でたとえ一見して無動無言状態であっても理解力は保たれていると考えて下さい。PSPでは病気の初期から手に触れた物をつかむ反射的な運動や、目の前にある物に手を伸ばしつかむ動作、指示されないのに相手の動作をまねる動作などを高頻度に示すことがあります。



時間を掛ければコミュニケーションがとれる

目の前にある物に手を伸ばしつかむ

Q 4-6. その他の臨床症候は？

当研究班の調査では嚥下障害、言語障害は90%以上に出現し、その他に排尿障害や性格変化などが60%以上にみられました。



嚥下障害 & 言語障害 & 性格変化

参考文献

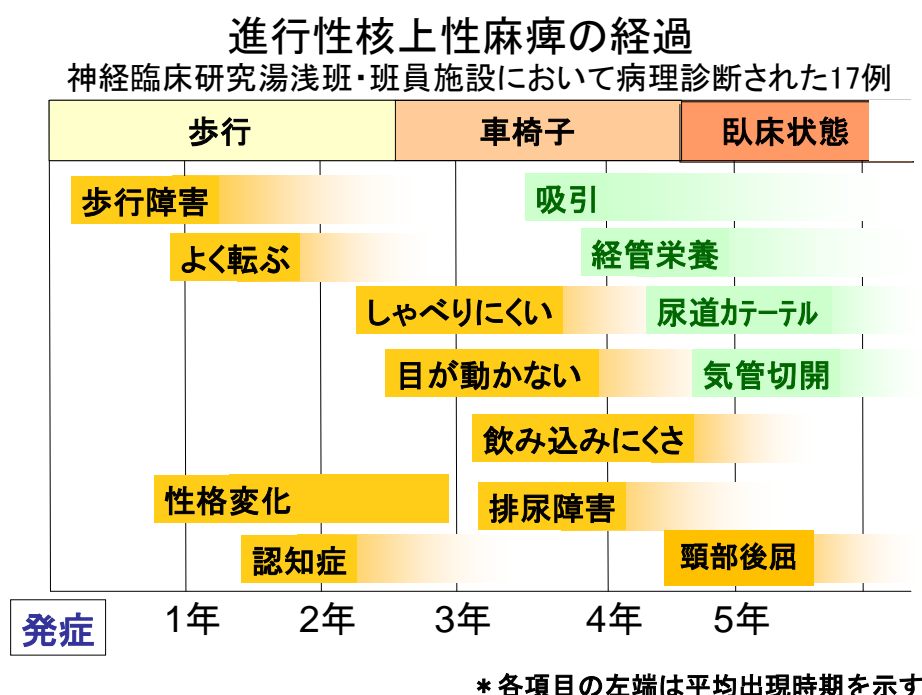
・ 饗場郁子ら. 剖検例からみた進行性核上性麻痺臨床像. 神経内科. 56,143-149,2002

5. どんな経過をたどるのでしょうか？（経過・予後）

症状はゆるやかに進行し、平均2.7年で車椅子が必要となり、およそ5年で臥床状態になります。発症からの全経過は平均で5-6年ですが、経過には個人差が大きく1年以内で亡くなる人もあれば、進行が非常にゆっくりで10数年の経過をとる場合もあります。

死因の中で最も多いのは肺炎（65%）でした。発病して1年以内に飲み込みの障害が出現する場合にはその後の経過が早い傾向があります。（図1）

図1 PSPの経過



参考文献

- ・ 饗場郁子, 齋藤由扶子, 玉腰暁子, 松岡幸彦. 進行性核上性麻痺の生命予後. 臨床神経学. 45(8),565-570, 2005

6. どのようにして診断されるのですか？（診断・画像）

典型的な症状がそろっている場合、進行性核上性麻痺という病気を診断することはむずかしくありません。症状にあまり左右差がめだたないパーキンソン症候群（パーキンソン病に似た症状を示す病気）で、筋強剛（診察したときに関節がかたく動かしにくい状態）が体幹や頸部に強く、発症後1ないし2年で後

へ転倒しやすく、垂直方向の眼球運動障害がめだち、パーキンソン病の特効薬であるL-dopa製剤が効きにくい等の特徴があれば容易にこの疾患を診断することができます。しかし、初期からすべての特徴がそろっているわけではなく、はじめのうちはパーキンソン病との区別が困難であることも少なくありません。

筋強剛、運動緩慢などパーキンソン病様症状を示す患者さんを診察した場合、他の疾患との鑑別のためには、CTやMRIなどの画像診断が役に立つ場合があります。

Q 6-1. どのような疾患が間違いやすいのでしょうか？

進行性核上性麻痺は、一見してパーキンソン病に似ています。専門的にはそれ以外にも鑑別しなければならない疾患があります。名前だけ紹介しておきますと、それらは、黒質線条体変性症、大脳皮質基底核変性症などです。これらはいずれもパーキンソン病様症状を呈することで共通性があります。

Q 6-2. これらの疾患との鑑別に画像診断は役立ちますか？

はい、これらの疾患の区別にも画像診断が役立ちます。一般的にパーキンソン病ではCTやMRIには異常は見られません。他方、進行性核上性麻痺、黒質線条体変性症、大脳皮質基底核変性症ではそれぞれの病気に特徴的な所見があります。

内容は専門的であり、詳しい説明は避けませんが、進行性核上性麻痺ではCTでは中脳や橋の萎縮、第3脳室の拡大、進行すると大脳の萎縮がみられ、MRIでは中脳被蓋と橋被蓋の萎縮が特徴的です。黒質線条体変性症では橋や小脳の萎縮を伴うことが多く、MRIで橋の十字サイン、被殻の萎縮とT2延長が特徴的とされています。大脳皮質基底核変性症では大脳皮質の非対称的な萎縮が重要です。これらの所見が見られたときは、かなりの自信をもってそれぞれの病気を診断することができます。しかし、初期には特徴的な所見がみられないことが多いことにも注意が必要です。

7. どんな治療がありますか？（薬物療法・リハビリ）

世界中で種々の治療薬の検討がなされてきましたが、現在までのところ進行性核上性麻痺に対する根本的に有効な治療法は確立されていません。しかし進行性核上性麻痺に随伴するそれぞれの個別症状に対して、例えば「動作の鈍さ」、「からだの硬さ」、「ふらつき」などに対しては、パーキンソン病治療薬が用いられることがあります。その中にはL-dopa製剤（メネシット、マドパー、ネオ

ドパストン、イーシードパールなど）やドパミン受容体刺激薬（パーロデル、ペルマックスなど）があります。これらの薬は病気の初期段階では有効な場合があります。しかし、効果は一過性で長続きしないことが多いようです。「上方が見づらい」、「食べ物がのどを通らない、むせる」などの症状にはあまりよい薬がありません。一部の症例ではパーキンソン病の治療にも用いられることのあるドロキシドパ（ドプス）が歩行や姿勢の障害などに有効との報告があります。

Q 7-1. うつ病の薬が効くのですか？

抗うつ薬がしばしば有効であることが報告されており、アミトリプチリン（トリプタノール）が処方されることがあります。その他、抗うつ薬トラゾドン（レスリン、デジレル）や抗不安薬・抗うつ薬として用いられるタンドスピロン（セディール）が使われることがあります。外国では、他の抗うつ薬も使用されています。また、認知症の薬である塩酸ドネペジル（アリセプト、アリセプトD）も使われることがあるかもしれません。いずれの場合もうつ状態や認知症の改善を目的に使っているのではなく、これらの薬の脳の神経伝達物質に対する作用を期待して使われています。しかし、これまでのところ多数の症例での有効性の確認はできていません。

Q 7-2. 内服薬以外の治療法はないのですか？

内服薬以外に「まぶたがあげにくい」などの症状にボツリヌス毒素の局所注射を行う場合があります。リハビリテーションは関節が固まってしまうこと（拘縮）の予防には有用ですが症状の進行を止める効果はありません。

「食べ物がのどを通らない、むせる」などの症状が進行すると栄養が不十分となるため胃瘻を造ることが必要となることがあります。

Q 7-3. どのようなリハビリテーションがありますか？

進行性核上性麻痺では、身体を支える筋肉（体幹筋）とくに首の筋肉（項筋）の緊張が高まったり、下方視の障害により後方へ転倒しやすくなります。リハビリテーションは、筋緊張の緩和目的に、頸部、体幹、四肢のストレッチ運動と平衡障害に対するバランス訓練が中心になります。バランス訓練は、頸部、体幹の運動を重点的に行ないます。

参考文献

- ・松尾秀徳. 進行性核上性麻痺の治療. 神経内科. 56,138-142,2002
- ・松尾秀徳. 進行性核上性麻痺の治療. up-to-date 2005. 医療. 59,506-512,2005

8. どんな合併症をおこしますか？

合併症の中で頻度の高いものは肺炎（100％）で、次いで転倒（88％）、頭部外傷（60％）、骨折（33％）、慢性硬膜下血腫（27％）がみられました。医療処置については吸引87％、経管栄養82％、尿道カテーテル80％、気管切開は38％で施行されていました。

9. 嚥下障害の特徴と対策は？

Q 9-1 嚥下（えんげ）障害とはどのような障害ですか？

嚥下障害とは食物が口・のど・食道と通過していく過程（図2）の障害で、命に関わる合併症に窒息や誤嚥（ごえん）性肺炎があります。

Q 9-2. 誤嚥とはなんですか？

誤嚥とは、飲み込んだものが食道に入らず、気管の方に入ってしまう状態をいいます。

Q 9-3. 嚥下障害はいつ、どの位の頻度でおこるのですか？

発症後2年で2割、5年で5割近い患者さんにおこるといわれています。なかには嚥下障害が初発症状の方もおられます。当研究班の剖検例（亡くなってから病理解剖で診断が確認された患者さん）での調査では、嚥下障害はほぼ100％に起こっており、平均3.1年で出現していました。

Q 9-4. どのような症状がでますか？

食事に関係した症状として、食物が口のなかに溜まったまま飲み込めない、食事中むせる、食物を吹き出す、食事中や食後にうがいをする時の様なガラガラという音が声に混ざるなどがあります。また、食事に関係なく咳や痰が出る、微熱が出る、よく風邪をひくなどの症状がでることもあります。

Q 9-5. 嚥下障害の治療法はありますか？

残念ながら、嚥下障害を完全になおす治療法はまだありません。ただし、食事形態や体位、食べ方を工夫すれば危険を軽減できます（→10. 介護・ケア Q 2参照）。障害が重篤な場合は胃瘻の造設などの外科的治療を要することもあります。

図2 嚥下のしくみ



A: まず、舌と口蓋の間で食塊が作られ、奥舌に送られます。(口腔期)



B: 食塊が咽頭へ送り込まれます。その時、軟口蓋が挙上して鼻腔への道が塞がれることによって、鼻への逆流を防ぎます。(口腔-咽頭)



C: 嚥下反射が起こり、喉頭蓋が喉頭を塞ぐことによって、誤嚥を防ぎます。(咽頭期)



D: 食道の入り口がゆるんで、食塊が食道に送り込まれます。(咽頭-食道)



E: 食塊が胃の方へ送られます。(食道期)



F: 安静位にもどります。(安静位)

Q 9-6. どのような形態がよいのですか？

水分でむせたり吹き出したりする場合は、誤嚥が起こっている危険性があります。市販の増粘剤を使用すれば誤嚥の危険性をかなり軽減させることが可能です。増粘剤とは水分に混ぜるだけで、火を通さずに簡単にトロミをつけることができる物で、多くの種類があり薬局で手に入ります。病院によっては売店や栄養課で扱っている場合もありますのでお尋ね下さい。

口の中に食物がたまって動きが止まってしまうような時は、歯ごたえのあるもの、味や温度のはっきりしたものが効果を示す場合があります。

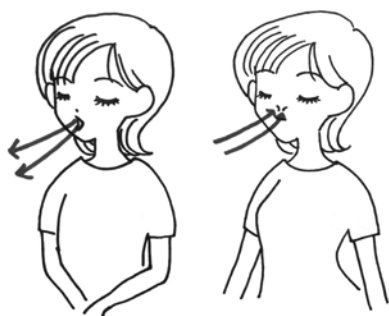
Q 9-7. 誤嚥を防ぐリハビリや食べ方を教えてください。

まず食事をする前に、首、口の周り、舌などの筋肉をほぐすために、嚥下体操（図3）をしましょう。次に、テレビは消して食事に集中できる環境を整えましょう。食事中むせる場合はできるだけ顎を引いて飲み込みましょう。一口を飲み込んでから次の一口を入れるようにして、ゆっくり食べましょう。

参考文献

- ・市原典子ら. 進行性核上性麻痺の嚥下障害の評価と治療. 神経内科. 56,156-163,2002

図3 嚙下体操



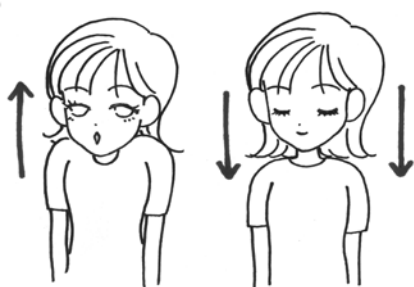
1

ゆっくりと深呼吸する
口から息を吐く(腹部はへこむように)
鼻から息を吸う(腹部が膨らむように)



2

左右に首を回して後ろを見る
正面を向き左右に首を回す
ぐるっ、と首を回す



3

両肩をすぼめてすっと力を抜く



4

肩を中心に前後にゆっくり回す
両手を挙げて背筋を伸ばす
手を挙げたまま軽く前後左右に傾ける



5

舌を出したり引っ込めたりする
左右の口角をなめる



6

パパパパ、タタタタ、カカカカを繰り返す

7

最後に深呼吸をもう1度行う

10. 介護やケアの留意点は何ですか？（介護・ケア）

Q10-1. 転倒などの事故を防ぐ方法がありますか？

初期の段階（転びながらも一人で移動できる）では、立ち上がりや移動の際にバランスをなくしてフラフラとする症状がみられます。家族の方がズボンの腰まわりや肘を軽くつかんであげて行き先まで支えてあげると、バランスを崩した時に激しい転倒にまで至らないでしょう。また、転倒のようなとっさの場合でも手を出して身を守るという行動ができなくなるのが特徴でもあり、床や窓ガラスに頭を打ち付けてしまうような激しい転倒を繰り返す方も多いのが特徴です。その為に、転倒時の外傷から頭部を守るための保護帽をかぶることをお勧めします。これは歩ける方だけでなく、車椅子や臥床状態の方にもいえます。保護帽は形や色、デザイン、素材も様々なものがあり、季節や好みに合わせて選べ、介護用品店などで購入できます。また、介護する方がどんなに気をつけていても、ベッドから柵につかまったまま転落を繰り返し外傷が絶えない場合は、体幹ベルトを使用することも検討に入れてください。

進行性核上性麻痺は症状が進行して車椅子や臥床状態になっても転倒の頻度が高く、介護上大きな問題でもあります。転倒につながる行動として最も多いのが、トイレ動作や、物を取ろうとすることです。これらのことから分かるように、排泄・移動・食事・談話中でも注意を引くものや、気になるものが目の前に飛び込んでくると、突然に立ち上がったたり、振り返って手を伸ばしたりしてそのまま転倒につながります。このように転倒を無くすことは極めて困難であるため、個々の状況に合わせた転倒予防策をたてる必要があります。

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。そうすれば、転倒を予防する介護のポイントがわかります。



支えて歩く



保護帽



体幹ベルト

転倒を防ぐための介護のポイント

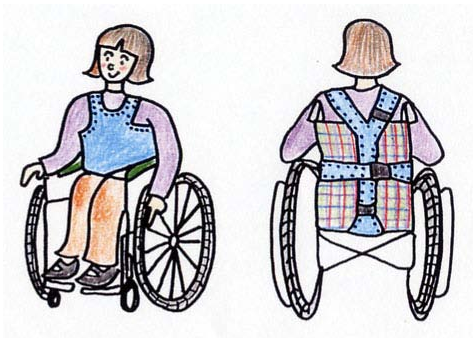
①排泄・入浴時は目を離さない：浴室では床が濡れていて滑りやすく、トイレでは排泄が済んだら立ち上がろうとして、バランスを崩す場合があります。できるだけ付き添うか、もしくは安全ベルトを装着することが大切です。

②排泄はあらかじめ時間で誘導する：多くの方は排泄のパターン（起床・食前後・就寝時）があるので、それに合わせ、あらかじめトイレへ誘導することで転倒しないように付き添うことができます。

③声かけは念入りにする：姿勢が不安定であるにもかかわらず、目に付くものや気になるものがあるとそのまま行動に移してしまうような、周りの環境に依存的なところがあります。トイレに行きたい時には必ず呼ぶように、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：ものを落とした時に、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。リモコンなどは紐で結んでおき、気を引くものは見えない場所に片付けるようにすることが大切です。

⑤外傷を和らげる対策を取る：いつ、どのように転倒するかは予測できませんが、前もって保護をしておくことで外傷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、転倒や受傷が頻回であれば、普段から保護帽の着用をします。ベッドから柵を乗り越えて転落があれば、高さを一番低くして、衝撃を吸収するために床にマットを敷いておきます。



車椅子用安全ベルト



入浴用安全ベルト



何度も呼びかけが大切



紐でつなげて落とさない工夫

Q10-2. 体位で気をつけることは？

車椅子の方は、リクライニング車椅子（背もたれが頭の所まである）で頭部の後屈を防ぎ、唾液が気道へ流れないように体勢を整えます。臥床の方は、背中と腰の辺りに安楽枕（クッションや抱き枕）を用意して、横向きの姿勢が保てるようにしたり、上向きでベッドの頭をアップし、両膝の下に枕を入れて膝を屈曲させる体位をとったりして、誤嚥予防をします。

参考文献

- ・村井敦子，上田一乃，勇田絵里子，羽賀真琴，饗場郁子，齋藤由扶子，松岡幸彦．進行性核上性麻痺における転倒・転落防止の為の介護のポイント．医療．59(9),486-490,2005
- ・羽賀真琴，村井敦子，上田一乃，勇田絵里子，饗場郁子，齋藤由扶子，松岡幸彦．神経疾患患者の転倒・転落防止対策．医療．60(1),50-53,2006

1.1. どんな制度が利用できますか？（福祉サービス等）

Q11-1. 医療費助成制度は利用できますか？

医療費減免制度を利用できます。

進行性核上性麻痺は医療費公費負担制度の対象疾患です。進行性核上性麻痺と診断されたら保健所で必要書類を入手の上、書類を揃えて保健所等最寄りの受付機関に申請して下さい。

認定されると「特定疾患医療受給者証」が発行されます。

生計中心者の所得に応じて医療費自己負担が減免され、自己負担限度額を超える分については都道府県が助成します。症状が進行し重症認定を受けた場合は、全額公費負担となり自己負担は発生しません。

ただし、受給者証に記載されている医療機関等以外を利用した場合や、特定疾患以外の疾患でかかった医療費は助成の対象となりませんので注意して下さい。

医療費負担（月額）

* 一般認定の場合は所得によって負担額が異なります。

	入院	外来
一般認定	0～23,100円	0～11,550円
重症認定	自己負担なし	自己負担なし

Q 1 1-2. 身体障害者手帳を取得すると、どんなサービスを利用できますか？

医療費の助成制度に加えて、補装具の給付（修理）、日常生活用具の給付・貸与等を利用できます。また、障害者手当・見舞金制度、自動車利用援助制度、公営住宅優先入所・住宅整備援助制度、公共料金割引制度、税金減免制度等各種サービスを利用できますので、自治体にお問い合わせ下さい。なお、身体障害者手帳の等級・障害名によって利用できるサービスが異なりますので、重症化した時は再申請が必要です。

Q 1 1-3. 在宅で利用できる制度を教えてください

在宅療養サービスは年齢によって異なります。

①40歳以上の場合：介護保険の対象です。

ホームヘルプサービス、訪問看護、訪問リハビリ等を利用できます。介護保険は原則1割負担ですが、訪問看護・訪問リハビリについては例外的に自己負担はありません（交通費のみ負担）。介護保険サービスで不十分な場合は、障害者自立支援法によるサービスを利用できます。市町村独自のサービスについても情報を入手しておくとい良いでしょう。

②40歳未満の場合：介護保険の対象ではありません。

身体障害者手帳を取得し、障害者自立支援法利用を申請します。身体障害者手帳に該当しない方は、難病患者等居宅支援事業を利用します。市町村独自のサービスの内容についても熟知しておきましょう。

	介護保険	障害者自立支援法 (障害者手帳)	難病患者等居宅 生活支援事業
40歳以上	○	○	(○)
40歳未満	×	○	(○)

12. 参考資料

* 関連サイト

- 1) PSPについてのホームページ (外国)
<http://www.pspeur.org/>
- 2) 全国進行性核上性麻痺の患者・家族会 (PSPのぞみの会)
<http://www.pspjapan.org/>
- 3) 難病情報センターのホームページ
<http://www.nanbyou.or.jp/top.html>
- 4) 嚥下障害支援サイト「Swallow」
山部歯科医院のホームページで、嚥下の基礎から嚥下障害食の作り方、評価や治療、文献や関連病院紹介と幅広い情報を紹介している。
<http://www.swallow-web.com/index.html>
- 5) 摂食・嚥下へのアプローチ ―在宅・施設における歯科の対応―
日本歯科医師会のホームページで、具体的な訓練方法や各食材別の介助法についても紹介している。
<http://www.jda.or.jp/>
- 6) 神経疾患患者と介護者のための転倒防止マニュアル
<http://www.hosp.go.jp/~tomei/ikyoku/topikkusu.html>
- 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・自宅でできる転ばないためのリハビリ・転んだときの起こし方などを紹介している。
<http://www.hosp.go.jp/~tomei/oshirase/index.html>

13. 【特定疾患 PSP 診断基準】

【主要項目】

- (1) 40歳以降で発症することが多く、また、緩徐進行性である。
- (2) 主要症候
 - ① 垂直性核上性眼球運動障害（初期には垂直性眼球運動の緩徐化であるが、進行するにつれ上下方向への注視麻痺が顕著になってくる）
 - ② 発症早期（概ね1-2年以内）から姿勢の不安定さや易転倒性（すくみ足、立直り反射障害、突進現象）が目立つ。
 - ③ ほぼ対称性の無動あるいは筋強剛があり、四肢末梢よりも体幹部や頸部に目立つ。
- (3) その他の症候
 - ① 進行性の構音障害や嚥下障害
 - ② 前頭葉性の進行性認知障害（思考の緩慢化、想記障害、意欲低下などを特徴とする）
- (4) 画像所見（CTあるいはMRI）

進行例では、中脳被蓋部の萎縮、脳幹部の萎縮、第三脳室の拡大を認める事が多い。
- (5) 除外項目
 - ① L-ドーパが著効（パーキンソン病の除外）
 - ② 初期から高度の自律神経障害の存在（多系統萎縮症の除外）
 - ③ 顕著な多発ニューロパチー（末梢神経障害による運動障害や眼球運動障害の除外）
 - ④ 肢節運動失行、皮質性感覚障害、他人の手徴候、神経症状の著しい左右差の存在（大脳皮質基底核変性症の除外）
 - ⑤ 脳血管障害、脳炎、外傷など明らかな原因による疾患
- (6) 判定

次の3条件を満たすものを進行性核上性麻痺と診断する。

 - ① (1)を満たす。
 - ② (2)の2項目以上がある、あるいは(2)の1項目及び(3)の1項目以上がある。
 - ③ 他の疾患を除外できる。

【参考事項】

進行性核上性麻痺は、核上性注視障害、姿勢反射障害による易転倒性が目立つパーキンソンニズム、及び認知症を主症状とする慢性進行性の神経変性疾患である。神経病理学的には、中脳と大脳基底核に萎縮、神経細胞脱落、神経原線維変化、グリア細胞内封入体が出現する。

初発症状はパーキンソン病に似るが、安静時振戦は稀で、歩行時の易転倒性、すくみ足、姿勢反射障害が目立つ。進行するにつれて、頸部の後屈と反り返った姿勢、垂直性核上性眼球運動障害（初期には眼球運動の随意的上下方向運動が遅くなり、ついには下方視ができなくなる）、構音障害や嚥下障害、想記障害と思考の緩慢を特徴とする認知症や注意力低下が出現する。徐々に、歩行不能、立位保持不能となって、寝たきりになる。抗パーキンソン病薬への反応は不良である。一時的に抗うつ薬やドロキシドーパで症状が改善することがある。

非定型例としても「純粹無動症」と呼ばれる病型があり、パーキンソン病に似て、歩行障害、すくみ足、易転倒性を特徴とするが、筋強剛や振戦を欠く。眼球運動障害も末期になるまで出現しないことが多い。

14. PSPの診療を行っている医師と所属施設

厚生労働省 精神・神経疾患研究委託費（12指-1） 「神経疾患の予防・診断・治療に関する臨床研究」班 （主任研究者 湯浅龍彦）平成12年度～平成14年度

氏名	所属施設	所在地	電話番号
湯浅 龍彦	鎌ヶ谷総合病院 千葉神経難病医療センター	千葉県鎌ヶ谷市初富 929-6	047-498-8111
土井 静樹	国立病院機構 札幌南病院	北海道札幌市南区白川 1814	011-596-2211
木村 隆	国立病院機構 道北病院	北海道旭川市花咲町 7-4048	0166-51-3161
高田 博仁	国立病院機構 青森病院	青森県青森市浪岡大字女鹿沢字平野 155	0172-62-4055
今 清覚	国立病院機構 青森病院	青森県青森市浪岡大字女鹿沢字平野 155	0172-62-4055
千田 圭二	国立病院機構 岩手病院	岩手県一関市山目字泥田山下 48	0191-25-2221
永野 功	国立病院機構 山形病院	山形県山形市行才 126 番地 2	023-684-5566
飛田 宗重	国立病院機構 米沢病院	山形県米沢市大字三沢 26100-1	0238-22-3210
木村 格	国立病院機構 宮城病院	宮城県亶理郡山元町高瀬字合戦原 100	0223-37-1131
今井 尚志	国立病院機構 宮城病院	宮城県亶理郡山元町高瀬字合戦原 100	0223-37-1131
吉岡 勝	国立病院機構 西多賀病院	宮城県仙台市太白区鉤取本町 2-11-11	022-245-2111
中島 孝	国立病院機構 新潟病院	新潟県柏崎市赤坂町 3-52	0257-22-2126
関 晴朗	国立病院機構 いわき病院	福島県いわき市豊間字兔渡路 291	0246-55-8261
西宮 仁	行徳総合病院	千葉県市川市行徳駅前 1-12-6	047-395-1151
本吉 慶史	国立病院機構 下志津病院	千葉県四街道市鹿渡 9354	043-422-2511
小川 雅文	国立精神・神経センター病院	東京都小平市小川東町 4-1-1	042-341-2711
川井 充	国立病院機構 東埼玉病院	埼玉県蓮田市大字黒浜 4147	048-768-1161
尾方 克久	国立病院機構 東埼玉病院	埼玉県蓮田市大字黒浜 4147	048-768-1161
鈴木 幹也	国立病院機構 東埼玉病院	埼玉県蓮田市大字黒浜 4147	048-768-1161
小尾 智一	国立病院機構 静岡神経医療センター	静岡県静岡市葵区漆山 886	054-245-5446
溝口 功一	国立病院機構 静岡神経医療センター	静岡県静岡市葵区漆山 886	054-245-5446
饗場 郁子	国立病院機構 東名古屋病院	愛知県名古屋市名東区梅森坂 5-101	052-801-1151
齋藤 由扶子	国立病院機構 東名古屋病院	愛知県名古屋市名東区梅森坂 5-101	052-801-1151
小長谷 正明	国立病院機構 鈴鹿病院	三重県鈴鹿市加佐登 3-2-1	059-378-1321
酒井 素子	国立病院機構 鈴鹿病院	三重県鈴鹿市加佐登 3-2-1	059-378-1321
沖野 惣一	おきの内科医院	石川県かほく市遠塚口 54-9	076-285-2552
松井 真	金沢医科大学病院	石川県河北郡内灘町大学 1-1	076-286-2211
長山 成美	金沢医科大学病院	石川県河北郡内灘町大学 1-1	076-286-2211

田中 恵子	金沢医科大学病院	石川県河北郡内灘町大学 1-1	076-286-2211
駒井 清暢	国立病院機構 医王病院	石川県金沢市岩出町二 73-1	076-258-1180
石田 千穂	国立病院機構 医王病院	石川県金沢市岩出町二 73-1	076-258-1180
藤村 晴俊	国立病院機構 刀根山病院	大阪府豊中市刀根山 5-1-1	0883-24-2161
杉山 博	国立病院機構 南京都病院	京都府城陽市中芦原 11	0774-52-0065
田中 正美	国立病院機構 宇多野病院	京都市右京区鳴滝音戸山町 8	075-461-5121
平田 幸蔵	奈良西部病院	奈良県奈良市三碓町 2143-1	0742-51-8700
野崎 園子	兵庫医療大学 リハビリテーション学部	兵庫県神戸市中央区港島 1 丁目 3 番 6	078-304-3034
舟川 格	国立病院機構 兵庫中央病院	兵庫県三田市大原 1314	079-563-2121
乾 俊夫	国立病院機構 徳島病院	徳島県吉野川市麻植群鴨島町敷地 1354	0883-24-2161
藤井 正吾	国立病院機構 高松医療センター	香川県高松市新田町乙 8	087-841-2146
市原 典子	国立病院機構 高松医療センター	香川県高松市新田町乙 8	087-841-2146
信國 圭吾	国立病院機構 南岡山医療センター	岡山県都窪群早島町早島 4066	086-482-1121
下田 光太郎	国立病院機構 鳥取医療センター	鳥取県鳥取市三津 876	0857-59-1111
渡邊 千種	国立病院機構 広島西医療センター	広島県大竹市玖波町 4-1-1	0827-57-7151
檜垣 雅裕	国立病院機構 広島西医療センター	広島県大竹市玖波町 4-1-1	0827-57-7151
牧野 恭子	国立病院機構 広島西医療センター	広島県大竹市玖波町 4-1-1	0827-57-7151
三好 和雄	国立病院機構 広島西医療センター	広島県大竹市玖波町 4-1-1	0827-57-7151
片山 禎夫	国立病院機構 広島西医療センター	広島県大竹市玖波町 4-1-1	0827-57-7151
石田 玄	国立病院機構 松江病院	島根県松江市上乃木 5-8-31	0852-21-6131
塩屋 敬一	国立病院機構 宮崎東病院	宮崎県宮崎市大字田吉 4374-1	0985-56-2311
松尾 秀徳	国立病院機構 長崎神経医療センター	長崎県東彼杵群川棚町下組郷 2005-1	0956-82-3121
園田 至人	国立病院機構 南九州病院	鹿児島県始良群加治木町木田 1882	0995-62-2121
後藤 勝政	国立病院機構 西別府病院	大分県別府市大字鶴見 4548	0977-24-1221
今村 重洋	国立病院機構 熊本再春荘病院	熊本県合志市須屋 2659	096-242-1000
末原 雅人	国立病院機構 沖縄病院	沖縄県宜野湾市我如古 3-20-14	098-898-2121

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
「神経変性疾患に関する調査研究」班
（研究代表者 中野今治） 平成20年度～平成22年度

氏名	所属施設	所在地	電話番号
中野 今治	自治医科大学医学部内科学講座 神経内科学部門	栃木県下野市薬師寺 3311-1	0285-58-7352
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	愛知県名古屋市名東区梅森坂 5-101	052-801-1151
青木 正志	東北大学病院 神経内科	宮城県仙台市青葉区星陵町 1-1	022-717-7189
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	岡山県岡山市鹿田町 2-5-1	086-235-7365
内野 誠	熊本大学大学院医学薬学研究部 神経内科学分野	熊本県熊本市本荘 1-1-1	096-373-5893
岡本 幸市	群馬大学大学院医学系研究科 脳神経内科学	群馬県前橋市昭和町 3-39-22	027-220-8060
郭 伸	東京大学大学院医学系研究科 神経内科学	東京都文京区本郷 7-3-1	03-5800-8672
梶 龍児	徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 臨床神経科学分野	徳島県徳島市蔵本町 3-18-15	088-633-7207
葛原 茂樹	国立精神・神経センター病院	東京都小平市小川東町 4-1-1	042-341-2711
久野 貞子	国立精神・神経センター病院 神経内科	東京都小平市小川東町 4-1-1	042-341-2711
桑原 聡	千葉大学大学院医学研究院 神経内科学	千葉県千葉市中央区亥鼻 1-8-1	043-226-2129
小久保 康昌	三重大学大学院医学系研究科生命医科学専攻 神経感覚医学講座 神経病態内科学分野	三重県津市江戸橋 2-174	059-231-5107
近藤 智善	公立大学法人和歌山県立医科大学 神経内科	和歌山県和歌山市紀三井寺 811-1	073-441-0654
斎藤 加代子	東京女子医科大学附属遺伝子医療センター	東京都新宿区河田町 10-22	03-3353-8111

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	北海道札幌市北区北 15 条西 7 丁目	011-706-6028
園 生 雅 弘	帝京大学医学部 神経内科	東京都板橋区加賀 2-11-1	03-3964-1211
祖父江 元	名古屋大学大学院医学系研究科 神経内科学	愛知県名古屋市昭和区鶴舞町 65	052-741-2111
高 橋 良 輔	京都大学医学研究科 臨床神経学	京都府京都市左京区聖護院川原町 54	075-751-4397
中 川 正 法	京都府立医科大学 神経内科	京都府京都市上京区河原町通広小路 上ル梶井町 465	075-251-5793
中 島 健 二	鳥取大学医学部附属脳幹性疾患研究施設 脳神経内科部門	鳥取県米子市西町 36-1	0859-38-6757
野 元 正 弘	愛媛大学大学院医学系研究科 病態治療内科学	愛媛県東温市志津川 454	089-960-5095
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	神奈川県相模原市桜台 18-1	042-742-8311
服 部 信 孝	順天堂大学医学部 神経学講座	東京都文京区本郷 2-1-1	03-3813-3111
藤 本 健 一	自治医科大学医学部内科学講座 神経内科学部門	栃木県下野市薬師寺 3311-1	0285-58-7352
水 澤 英 洋	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	東京都文京区湯島 1-5-45	03-5803-5233
村 松 慎 一	自治医科大学医学部内科学講座 神経内科学部門	栃木県下野市薬師寺 3311-1	0285-58-7352
村 山 繁 雄	東京都老人医療センター 神経内科(兼務)	東京都板橋区栄町 35-2	03-3964-1141
望 月 秀 樹	順天堂大学医学部 老人性疾患病態治療研究 センター 神経学講座 併任	東京都文京区本郷 2-1-1	03-3813-3111
山 本 光 利	香川県立中央病院 神経内科	香川県高松市番町 5 丁目 4-16	087-835-2222

*50 音順
*臨床医のみ

進行性核上性麻痺（P S P）診療とケアマニュアル Ver. 2

発行日 平成 20 年 10 月 1 日

発行者 平成 20 年度 厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患克服研究事業

「神経変性疾患に関する調査研究」班

研究代表者 中野 今治

自治医科大学 医学部 内科学講座 神経内科学部門

〒329-0498 栃木県下野市薬師寺 3311-1

TEL : 0285-58-7352 FAX : 0285-44-5118