PSP 進行性核上性麻痺
診療とケアマニュアル
Ver.3

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

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

PSP マニュアル　第 3 版序

典型的な PSP の症状は、1963 年に J.C.リチャードソンがアメリカの神経学会で報告したように、眼が動かない（核上性眼筋麻痺）、頸の後方へのそりかえり（頸部ジストニア）、飲み込みの悪さ（偽性球麻痺）、ろれつが回らないこと（構音障害）、そして軽い認知症です。このほかに PSP の非常に特徴的な症状として頻繁の転倒が挙げられます。

「進行性核上性麻痺（PSP）マニュアル」第 2 版が出版されてから 4 年が経過しました。この間、この病気は、リチャードソンが記載した症状だけでなく、様々の症状を出すことが広く知られるようになりました。たとえば、パーキンソン病と区別できない症状で発病することもあります。また、動けない・歩けないという症状のみの場合もあります。さらには、左側あるいは右側にだけ症状があることがあり、大脳皮質基底核変性症と間違われます（このマニュアルの姉妹編「大脳皮質基底核変性症マニュアル」をご覧下さい）。つまり、典型的な例を除いては、症状や検査からは PSP と診断できない場合が多いことが分かってきたのです。

上のような、PSP の症状に対する考え方の変化を踏まえ、そして第 2 版の記載をよりよいものにするために、PSP のぞみの会からの要望も取り入れて今回 PSP マニュアル第 3 版を出すことにしました。

書き直した主なところは以下の通りです。

1. 病気の頻度･疫学：新しいデータで記載しました（中島健二）
2. 症状、経過、予後：新しい症状例を記載し、文章をわかりやすくしました（饗場郁子）
3. 診断･画像：実際の MRI 写真を載せました（川井　充･饗場郁子）
4. リハビリテーション：新たに理学療法、作業療法、言語聴覚療法について加えました（泉名伸昭･柗下紗矢佳･貝谷峰子･吉川由規）
5. 嚥下障害と対策：嚥下性肺炎の防止策や胃ろうについて絵を加えて解説しました（山本敏之・村田美穂）
6. 介護とケアの注意点：便秘の対策を加え、転倒防止については全面的に書き直しました（村井敦子･饗場郁子･小林慶子）

装いを新たにした PSP マニュアル第 3 版が、この病気の理解を深め、介護やケアに生かされることを祈ります。

（文中の敬称は略しました）

中野今治

****

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）　中島健二
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. 饗場郁子
７．どんな合併症をおこしますか？　饗場郁子
８．どんな治療がありますか？（薬物療法）　松尾秀徳
９．どのようなリハビリテーションがありますか？
泉名伸昭. 松下紗矢佳. 貝谷峰子. 吉川由規
１０．嚥下障害の特徴と対策は？　山本敏之. 村田美穂
１１．介護やケアの留意点は何ですか？(介護･ケア)村井敦子. 饗場郁子. 小林慶子
１２．どんな制度が利用できますか？（福祉サービス）　飛田宗重
１３．参考資料
１４．特定疾患PSP診断基準
１５．厚生労働科学研究費補助金　難治性疾患等克服研究事業
（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　班員名簿
研究代表者　中野今治
１６．発行研究班

****

イラスト　瀬戸浩子・村井敦子・山根　碧・松下紗矢佳・貝谷峰子
（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部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 PSP 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

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 PSP があることが報告されました。PSP 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 PSP になりやすいという意味ではありません。一方、タバコと PSP には関係はないようです。PSP 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 PSP 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 PSP 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）

この病気の頻度についてはいくつか報告があります。10 万人あたり 5 人前後とする報告が多いようですが、高齢者の増加と共に頻度も増え、最近では、18 人程度とする報告もあります。この報告は高知県内における調査で、高齢者の多い地域における調査であったため、我が国の全国人口に置き換えて計算すると 10 人程度となります。従って、10 万人あたり 5 人から 10 人程度がこの病気の頻度と考えられ、かなり稀な疾患と言えます。
この病気は中年以降の方がなります。多くの文献・診断基準では 40 歳以降に発症するとされていますが、殆どの方は 50 歳以降に発病します。高齢になるほど発症頻度は高くなり、50 歳代に比べて、80 歳以降の病気になりやすさは 10 倍近くになるとする報告もあります)。しかし、10 倍になったとしてもその数は、人口 10 万人あたり年に 20 人程度です。

多くの報告で男性の方が女性より若干多いとされていますが、その差は大きなものではなく、また近年の高齢人口の増加にも伴って女性患者の増加がみられるとの指摘もあります。

前項にも書かれていますように、この病気の原因は不明で、発症しやすくなる理由や、逆に病気を予防する方法についてもまだ明らかではありません。この病気になった人について、高血圧や、教育期間、頭部外傷などと関連する可能性を指摘する報告もありますが、関連はないとする報告もあり、調査結果は

一定していません。ただし、この病気に脳卒中などを発症すると運動機能障害がよけいに悪くなったりしますので、食事に気をつけたり、運動を心がけたりして、生活習慣病の予防に配慮することは大事だと思われます。

４．どんな症状があるのでしょうか？　（症候・症状）

PSP 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。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）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。

Ｑ４-１．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 PSP 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が最初の症状であった方もいるとされています。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。進行すると目の位置が異常になる（外側へずれる）ことがあります。

Ｑ４-２．易転倒性の特徴は？

転びやすいというのは PSP の最大の特徴です。PSP 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。

Ｑ４-３．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、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よります。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（→11．介護･ケア　Q1 参照）。

Ｑ４−４．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、PSP 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、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。PSP の患者さんが、突然立ち上がって転倒することを‘PSP のロケットサイン’と呼びます。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

Ｑ４−５．PSP の認知症の特徴は？

PSP では、認知機能障害が出現し問題になることがあります。研究班の調査によりますと、認知症が出現するのは発症 1～2 年目からが多いようです。PSP では前頭葉が障害されますが、前頭葉には動作の開始や終了したりする、いわばスイッチを入れたり切ったりする役目があります。スイッチが入らないと、動かなくなったりしゃべらなくなったりしますし，スイッチが切れないと、動作が終わらず同じ動作を続けるという症状が出る場合があります。また「食べると危ないから食べないでね」と説明した時の返事はよくても、いざ食物が目の前にあると口に入れてしまったり、「危ないから一人で動かないでね」と説明しておいても，一人で動いて転んでしまうというようなことがしばしばあります。わかってはいてもその場になると状況判断ができず、環境依存的に行動してしまう傾向があります。記憶や失見当識（場所や時間などがわからなくなる）は軽いことが多いのですが、正解を得るまでに時間がかかるのが特徴です。また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

Ｑ４−６．その他の臨床症候は？

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（→10．嚥下障害の特徴と対策参照）。

嚥下障害＆言語障害＆性格変化

Ｑ４−７．PSP の新しい臨床病型は？

近年、亡くなられた患者さんの脳を調べることにより、上記のような典型的な症状を示さないタイプが明らかになってきました。

（１） パーキンソン病と似た症状が長く経過するタイプ（パーキンソン病型 PSP：PSP-P）

左右どちらかに強い手足の硬さやふるえなどパーキンソン病と区別がつかないような症状ではじまり、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）の効果が認められ、しばしばパ

ーキンソン病と間違って診断されます。このような時期が長く続いた後、PSP の症状が現れてきます。通常の PSP の経過に比べ、ゆっくりした経過をたどります。

（２） 歩行や言葉のすくみ症状が長期間先行するタイプ（純粋無動症型 PSP:PSP-PAGF）

歩き始めに一歩目が出ず足が地面にはりついてしまったり、言葉を話そうとすると、どもってしまい、一言目が出にくかったりする症状で始まるタイプです。パーキンソン病の症状と似ていますが、L-dopa 製剤の効果はないと言われています。このタイプも進行がゆっくりで PSP の症状が現れてくるのは、数年たってからであることが多いようです。

（３） 小脳失調で始まるタイプ（小脳型 PSP:PSP-C）

初期には、小脳失調と言いまして、「目的とした所へ手足をスムーズに持って行けず、ずれてしまったり、座っていても体が安定しない、歩くとふらつく」ような症状で始まるタイプがあります。初期には脊髄小脳変性症と診断されることがあります。

（４） 大脳皮質基底核変性症のような症状を呈するタイプ（大脳皮質基底核変性症型 PSP）

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ったり（失行）、言葉が思うように出なくなったり（失語）、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）などが、左右どちらかに強く現れます。これらの症状は大脳皮質基底核変性症という病気の症状と区別がつかない場合も少なくありません。

（５） その他のタイプ

言葉がうまく出てこない症状ではじまるタイプや、認知症のみが目立つタイプも報告されています。

さまざま臨床病型が知られるようになったため、典型的な PSP の症状・経過をとるタイプに対して、初めて PSP を記載した著者にちなみ、‘リチャードソン症候群：PSP-RS’と呼ぶことが多くなりました。

５．どんな経過をたどるのでしょうか？　（経過･予後）

患者さんにより大きなバラツキが有り、一概に述べることはできないのが現状です。とは言いましても大凡の目安は必要と思われますので、平均的な経過をたどった場合の状況を次に述べます。

Ｑ５－１．PSP（リチャードソン症候群）の平均的な経過は？

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（リチャードソン症候群）の経過

Ｑ５－２．そのほかの病型の経過は？

パーキンソン病型 PSP や純粋無動症型 PSP では、リチャードソン症候群に比べ､眼球運動障害や､転びやすさがかなり経過してから出現する場合が多く、初期には、PSP と診断するのは難しい場合も少なくありません。ゆっくりとした経過をたどり、10 年以上の経過をとる場合も珍しくありません。

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、PSP 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。

Ｑ６−１．どのような疾患が間違いやすいのでしょうか？

PSP 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、線条体黒質変性症、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。

Ｑ６−２．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、PSP、線条体黒質変性症、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。

PSP では CT･MRI 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ます。とくに、MRI の正中矢状断像（脳を正中で前後に切って、横から見た像）で、中脳の最上部が蜂鳥の嘴状に萎縮し、‘ハミングバードサイン’と呼ばれています。

線条体黒質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 高信号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。

MRI 水平断像（中脳のレベル）　左：正常対照者　右：PSP 患者
PSP では、中脳（矢印）の萎縮が認められます

MRI 正中矢状断像（脳を正中で前後に切って、横から見たところ）
左：正常対照者　右：PSP 患者
PSP では、正常対照者と比べ、矢印で示した中脳の最上部が蜂鳥の嘴のように萎縮しています。これを‘ハミングバードサイン’と呼びます。

7．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。

８．どんな治療がありますか？　（薬物療法）

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 PSP 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 PSP 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。

Ｑ８－１．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。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。

Ｑ８－２．内服薬以外の治療法はないのですか？

内服薬以外に「まぶたがあけにくい」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。

「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。

９．どのよう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）

体の機能や日常生活能力ができるだけ良い状態で、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・言語聴覚療法士にご相談ください。ここでは PSP 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。

Ｑ９－１．身体の動きに関するリハビリは ？

PSP では身体を支える筋肉（体幹筋）、特に首の筋肉の緊張が高まり、バランスが悪くなるため、後方へ転倒しやすくなります。

（１）筋緊張の緩和目的に首・体幹・手足のストレッチ運動など

頸部の運動

首をねじる運動

首を横に倒す運動

タオルを使った運動

腕を挙げる

体をねじる運動

注）倒れないように介護者が、背中を支えて行ってください。

背臥位あおむけで足の屈曲

あおむけでの運動
（バンザイをする）

うつぶせ寝

（２）筋力維持

筋力の維持は重要です。まずは安全に行える範囲で生活の中で体を動かしましょう。進行に応じて筋力維持の運動を行いましょう。

膝を伸ばして脚を持ち上げる運動

お尻上げ

バランスが悪くなり、姿勢も悪くなります。ご自分でも姿勢を正すよう意識しましょう。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、手すりや歩行器などを使用）をしましょう。

手引き歩行

（３）バランス訓練

バランス訓練は頸部、体幹の運動を重点的に行います。バランス訓練は理学療法士の指導のもと行ってください。

Ｑ９－２．日常生活に関するリハビリは？

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、症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。

また、部屋や家に閉じこもりがちにならないように、家庭や社会の一員としてできる範囲で家族など周りがサポートしていきましょう。

環境整備や日常生活の具体的支援のポイント

【玄関】

開き戸ー扉の正面に立って開くと、身体を後方向に動かす動作が必要となり転倒の危険性が増します。扉の端に立ち腕の動きで開閉するようにしましょう。手すりを付けるとより安全です。

引き戸ー扉の端に立って開くと、重心が大きく移動し転倒の危険性が増します。とびらの真ん中に立って、重心の移動が最小限(体が横に傾かない)で済むようにしましょう。

車椅子を使用している場合は、段差解消機やスロープの設置を検討しましょう。

開き戸

引き戸

【廊下】

廊下から部屋に入る際、敷居に足を引っかけ転倒することがあります。敷居の手前にテープを貼るなどして段差が目立つようにしましょう。ミニスロープは、登る時に爪先で躓いて危険な場合もありますので、充分な注意が必要です。

【トイレ】

トイレのように入口が狭く壁が近い空間ではすくみ足が出やすくなります。便器に座るため体の向きを変える時、スムーズに足が動かず時間がかかります。床面に、足の動きを示すような印を付けたり、手すりを持つ位置に印を付けたりして注意を促すと、動きやすくなる場合があります。

床に足跡の目印、行きと帰りで色を変えて表示

【浴室】
入浴動作は様々の動きを含むため、浴室は転倒の危険性が高い場所です。浴室内・浴槽内とも、手すりの他、状態に合わせて滑り止めマットなど福祉用具を活用しましょう。

【水回り】
台所や洗面所は立位で動作を行うため、バランスを崩して転倒する危険性が高い場所です。手首や指先が動かしにくくなると、動作時の姿勢が悪くなりバランスが崩れやすくなります。水道の蛇口はレバー式にすると操作が楽です。

【リビング】
よく使用する椅子は、折りたたみ式椅子等の不安定なものは避け、安定性が良いものを選択しましょう。肘かけが付いているとより安全です。ソファーの場合、座面が低く沈み込むタイプは立ち上がりが困難になります。クッションや座布団などで座面の高さや背もたれの角度を調整しましょう。
座った状態で体の向きを変えることが難しい場合､座面に回転盤を置くなど、福祉用具の使用も検討しましょう。

【寝室】
寝ている間にトイレに行きたくなっても、自分で掛け布団をはずすことが難しくなると、起き上がりに時間がかかり失禁してしまう場合があります。掛け布団は軽いものを選びましょう。
ベッドに向かって真っすぐ進むと、直前ですくみ足が出現し倒れこむようにベッドに手を付くことがあります。また、ベッドに座るために回転して体の向きを変える際、スムーズに足が動かず時間がかかります。ベッドは、斜めから近づき回転せずに座れるように設置すると安全です。

Ｑ９－３．嚥下障害のリハビリは？

「飲み込み」について心配なことがあれば、早めに医療機関を受診し、専門的なリハビリを受けましょう。

ここでは、身近なご家族やスタッフにも、「飲みこみの状態（嚥下機能）を維持する」ために行っていただけるリハビリの方法をご紹介します。「嚥下障害」は、時期によって変わってきます。患者さんの状態に合わせて行ってください。

【自分で食べられる・口を動かせる】時期は…
―しっかりお口を動かしましょう！―

○「嚥下体操」食べる準備体操です。唾液も出て、お口の準備が整います。（図を参照）
○「腹式呼吸」鼻から息を吸って口から吐きます。ろうそくを吹き消すように口をすぼめて、ゆっくりと息を吐きます。
○「発声訓練」大きく口を開けて、しっかり声を出しましょう。歌を歌うのもいいですね。

【自分で食べたり、口を動かしたりすることが難しくなってきた】時期は…
―お口の状態を整えてあげましょう！―

○「口腔ケア」が、ますます重要になってきます。お口の天井や舌の上は見落としがち。また、歯磨きの時に頬・唇・舌を優しくストレッチしましょう。義歯を持っていらっしゃったら、日中はつけるようにしましょう。
○「頸部のストレッチ」首から肩にかけて動かすよう促したり、さすってあげたりしてほぐしてあげましょう。
○「声掛け・コミュニケーション」…積極的に声かけしてコミュニケーションしましょう。

嚥下体操

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．嚥下障害の特徴と対策は？

Ｑ１０−１．嚥下障害とはどのような障害ですか？

嚥下とは食べ物を口からのどへ送り、食道に運ぶ運動、すなわち飲み込みのことをいいます（図 2)。そして、嚥下障害とはその飲み込みの障害です。嚥下障害が現れると、誤嚥して肺炎になったり、窒息したり、命に関わる合併症が起こります。また、十分に食べ物が食べられず、栄養失調になることがあります。

図 2　嚥下のしくみ

Ｑ１０−２．誤嚥とはなんですか？

誤嚥とは呼吸の通り道、すなわち気管に食べ物が入ってしまうことです。誤嚥すると激しくむせこみ、咳の勢いで気管から食べ物を吐き出します。食事中や食後に激しくむせる、いつものどがゴロゴロしている、唸り続けている、ときどき微熱がでるなどの症状があれば誤嚥している可能性があります。また、誤嚥は食べ物だけではなく、唾液でも起こります。

Ｑ１０−３．誤嚥性肺炎とはなんですか？

誤嚥したとき、気管に入る食べ物の量が多かったり、それを吐き出すためのむせや咳の力が弱かったりすると、食べ物は肺に到達し、そこで炎症を起こします。これを誤嚥性肺炎といいます（図 3)。

図 3　誤嚥性肺炎の発生機序

胃に入るはずの食べ物が呼吸の通り道（気管）に入り、肺の中で炎症を起こすことを誤嚥性肺炎と言います。

誤嚥性肺炎になると、熱が出る、汚れた痰がでる、呼吸が荒く、苦しそうになるなどの症状が現れます。このような症状が現れたら主治医に相談するようにしましょう。抗生剤での治療が必要な場合があります。また、汚れた唾液が誤嚥性肺炎の原因にならないように口腔ケアを行うことが大事です。

Ｑ１０−４．嚥下障害はいつから起こり、どのような症状が出ますか？

嚥下障害が現れる時期は個人差があります。しかし、進行とともに嚥下障害の頻度は増え、最終的にほぼすべての患者に嚥下障害が現れます。PSP の嚥下障害には次のような症状が現れることがあります。

① 自分で食べられている時期

器の中の食べ物をかき込むように食べ、ときおり激しいむせとともに口の中の食べ物を吐き出してしまうことがあります。

② むせが目立つ時期

食事中や水分を飲んだ時にむせが多くなる時期です。むせが辛(つら)いために途中で食事をやめてしまったりすることがあります。そして、食後もの・どがゴロゴロしたり、唸(うな)り続けたりすることがあります。

③ 自分で食べられなくなった時期

食事に介助が必要になります。噛む動作（咀(そ)しゃく）が途中で止まったり、食べ物を噛み続けてなかなか飲み込まなくなったりします。食事に時間がかかります。むせる力は弱くなり、誤嚥性肺炎を起こすことがあります。

④ 口からの・どに送り込めない時期

口の中に食べ物を入れても飲み込めなくなります。食事を十分に摂れなくなり、体重が激減します。首が後ろに傾き、いつも口が開いた状態で、しばしば口の中に食べ物のか・すが残ります。

Ｑ１０−５．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治す方法はまだありません。しかし、嚥下障害への対処法はあります。Q10-4 の時期の番号に対応させ、具体的な対処法を示します。

① かき込むように食べてむせているのであれば、ゆっくりと食べ物を口に運ぶように食事中に声掛けすることで、むせる回数を減らせることがあります。ご家族は患者が食べ物を口に入れるスピードと飲み込むスピードのバランスを調整するように気を付けましょう。

② むせが目立ち始めたら、食物形態の調整が必要です。とろろご飯やあんかけご飯のような一塊(かたまり)で飲み込めるような食べ物にするとむせる回数を減らせることがあります。ただし、餅や芋、カボチャなど、まとまりやすいけれどもの・どに残りやすい食べ物は窒息する危険性があります。
また、水分は「とろみ剤」でとろみをつけるとの・どを流れるスピードがゆ

っくりになり、むせなくなることがあります。とろみはとろみ剤を水分に混ぜることで簡単につけることができます。とろみをつけても、元の味はほとんど変わりません。とろみ剤は薬局で購入できます。

水分が多く含まれた食べ物は噛んでいる間に水分が気管に流れ込み、誤嚥することがあります。汁気（しるけ）の多い食べ物やお味噌汁の具などは誤嚥しやすい食べ物なので注意しましょう。

眼をつむったまま黙々と食べ物を口に運び続けているような場合は、口に食べ物を入れる動作はゆっくりでも飲み込む速さが追い付かず、むせてしまいます。ゆっくり食べるように声掛けしましょう。

③ 食事介助では口の中に食べ物を入れるペースに気を付けましょう。首が後ろに傾いている場合、水分を口に入れると、飲み込む準備ができていなくても重力で口からのどに水分が流れしまいます。飲み込むタイミングが遅れ、誤嚥することがあります。前述のとろみ剤を使用したり、首の傾きを元に戻すように首や上体の位置を調整したりしましょう。

④ 食べ物を口からのどに送り込めなくなった場合の対処法も③とほとんど同じです。食事の時は体を起こし、口からのどに食物を送りやすい姿勢にしましょう。また、首が後ろに傾き、口が開いたままになっていると口の中は乾燥します。定期的に口腔ケアを行い、口の中の清潔を保つようにしましょう。のどの奥に唾液が溜まるようであれば吸引が必要です。

Ｑ１０−６．いつもむせています。止める方法はありませんか？

むせは食べ物を誤嚥したときに起こることが多く、間違って気管に入った食べ物を吐き出すための大切な反射です。激しくむせている時期には、咳の勢いで気管の中の食べ物を吐き出せるため、誤嚥性肺炎にならずにすむことが多いです。しかし、むせや咳の力が弱かったり、むせなくなったりすると誤嚥性肺炎になる危険性が高くなります。

食事中のむせを止めるのではなく、むしろしっかりむせて気管に入った食べ物を出すように促しましょう。患者が唸っている場合も咳ばらいをするように促しましょう。口やのどに残った食べ物のかす、唾液や痰はときどき吸引する必要があります。吸引器の使用法については主治医と相談してください。

Ｑ１０−７．胃瘻とはなんですか？

胃瘻とは皮膚の表面と胃の中をつなぐトンネルです。胃瘻を通して、外から胃の中に栄養（濃厚流動食）や水分、薬を入れることができます(図 4)。胃瘻は入院して内視鏡手術で作ります。

図４　胃瘻のしくみ

皮膚と胃の間にトンネル（胃瘻）を作り、胃瘻を通して体の外から栄養や水分、薬を入れるようにします。

いろいろな手を尽くしても飲み込むことが難しい場合、栄養状態が悪化します。食べられないためにどんどん体重が減る、あるいは、水分を取れず脱水になるようなとき、胃瘻から栄養や水分を入れることで体調が改善することがあります。胃瘻から入れる濃厚流動食は、医薬品から食品までさまざまな種類があります。

ただし胃瘻は嚥下障害を改善したり、誤嚥を予防したりする手術ではありません。胃瘻を作る場合、主治医とよく相談しましょう。

Ｑ１０−８．誤嚥防止術とはなんですか？

誤嚥防止術とは外科的に気管への通り道を閉鎖し、誤嚥性肺炎を予防する手術のことです。誤嚥防止術を行うことで吸引の回数や肺炎発症の頻度を減らすことができます。しかし、誤嚥防止術はのどに穴をあける気管切開が必要で、術後はしゃべることができなくなります。手術によるメリット、デメリットを主治医とよく相談しましょう。

１１．介護やケアの留意点は何ですか？　（介護・ケア）

Ｑ１１－１．転倒などの事故を防ぐ方法はありますか？

厚生労働省精神・神経疾患研究委託費（15 指-3）「政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究」班の結果より、PSP では 1 ヶ月の間に約 6 割の方が転んでおり、また約 2 割の方が毎日何度も転んでいました。この病気はとにかくよく転び、病気が進行して歩行できなくなっても車椅子やベッドから転落が生じます。

（1）転倒の特徴と転倒予防

1 日の大半を過ごす『居間』で転ぶことが最も多く、歩き出し・歩行中・向きを変える時・立ち上がる時・何かをしようとした時に転びやすいため、普段から身の回りの整理をして周囲につまずきそうなものがないか、家具の角をカバーやクッションテープで覆うなど転びにくく、ケガをしない環境づくりを心がけましょう。また、よく使うメガネやリモコンなどは手の届く場所や取りやすい位置に整理しておきましょう。また落ちた物を拾おうとして、転落がおきます。ティッシュなどは落ちないよう滑り止めマットを敷いたり、リモコンなどは紐でつないでおきましょう。手が伸びそうな物は目に入らないように片付けてしまうのもひとつの方法です。

ティシュの下に
滑り止めマット

紐でつなげて
落とさない工夫

落とした物を
拾おうとして転落

いつもは付き添いの人と一緒にトイレに行くのに『トイレに行きたくなって慌てて 1 人で行こうとして』、『オムツが汚れて気持ち悪くなり自分で交換しようとして』など、排泄に関連して転ばれる方が多くみえます。排泄のパターン（起床・食前後・就寝時）に合わせ早めに余裕をもってトイレへ誘導し、転ばないように付き添い、あらかじめ「トイレは大丈夫？」と声掛けをすることが大切です。

支えて歩く

見守り歩行

動かないように見えても突然動きだして転んでしまう場合があるため、できるだけ目の届く範囲で一緒に過ごしましょう。また、寝たきりに近い状態になっても手足はよく動く場合が多いため、そばにあるものを掴もうとして車椅子やベッドから転び落ちてしまいます。一時も目が離せないほど危険がある場合は、ベッドでは『体幹ベルト』(手足は自由に動き、寝返りもできるがベッドからの転落を防止できるベルト)、車椅子では『安全ベルト』の装着をお勧めします。

体幹ベルト

車いす用安全ベルト

（２）転倒によるケガの予防

玄関・風呂場・ベッド周囲で転んだ際に、頭を打つなどのケガがおきます。転んだ時にとっさに身を守るという行動ができなくなるのが特徴で、バランスを崩して前方あるいは後方に転びやすく、床や窓ガラスに頭を打ち付けてしまうような激しい転び方を繰り返す場合があります。頭を保護する帽子をかぶり、家具の角にクッションテープを貼り、転んだ際のケガを最小限にとどめられるようにしておくことをお勧めします。

保護帽

帽子の内側にクッション

家具の角にクッションテープ

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勧めます。ベッドから柵を乗り越えて転落することがあれば、ベッドの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。

入浴用安全ベルト

何度も呼びかけが大切

Ｑ１１－２．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。

Ｑ１１－３．便秘を予防するには？

便秘の原因には、

① 食事量の不足（腸内環境のバランス異常）

② 腸管運動機能障害（大腸での便の停滞時間が長く、水分が吸収されてしまう）

③ 運動不足

④ 排便のタイミング

などが考えられます。

① 食事量の不足（腸内環境のバランス異常）

食事量が減ると当然ながら、便の量も減ります。バランスの良い食事摂取が必要です。例えば、食物繊維やヨーグルトなどの腸内細菌の摂取が便通の改善によいと言われています。ヨーグルトなどは１種類に固執せず、調子が良くなければ他の種類を摂取してみるのもよいでしょう。

② 腸管運動機能障害（大腸での便の停滞時間が長く、水分が吸収されてしまう）

１日の水分摂取量が便秘にも影響します。適切な量の水分摂取を心掛けてください。また、水分摂取で便通を促すとしたら、食事と食事の間隔が長い起床時に冷水を飲むと、腸の蠕動が促進するために、排便が促されやすくなります。

③ 運動不足

便を体外に運び出すためには運動が必要です。じっと同じ姿勢で動かないでいることは便秘の原因となります。歩行が可能であれば歩行を、困難であれば足踏みや寝返りが効果的です。お腹のマッサージも有効ですが、医師や看護師に直接指導を受けた上で行ってください。

④ 排便のタイミング

これはとても大切です。排便がしたいときにトイレに行くように心がけ、トイレを我慢することはなるべく避けましょう。

いずれも、ひとつの方法のみを行うのではなく、いつくかを組み合わせた方法がより便秘の予防に効果が得られます。

１２．どんな制度が利用できますか？　（福祉サービス等）

Ｑ１２−１．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。

PSP は医療費公費負担制度の対象疾患です。PSP 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

Ｑ１２−２．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。

Ｑ１２−３．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。

① 40 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良いでしょう。

② 40 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	×	○	（○）

１３．参考資料

＊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
パーキンソン病関連疾患(1)進行性核上性麻痺（公費対象）
http://www.nanbyou.or.jp/entry/124

４）日本神経筋疾患　摂食・嚥下・栄養研究会のホームページ
http://www.huhs.ac.jp/studygroup/jsdnnm/

５）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

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/hosp/shinnai/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/common/topics/pdf/dvdkoro.pdf

８）神経変性班のホームページ
http://plaza.umin.ac.jp/neuro2/

１４．【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「純粋無動症」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。

１５．　厚生労働科学研究費補助金　難治性疾患等克服研究事業
（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　班員名簿
（研究代表者　中野今治）

平成 23 年度～平成 24 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	東北大学大学院医学系研究科　神経内科学	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
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	027-220-7111
小　野　寺　理	新潟大学脳研究所　分子神経疾患資源解析	新潟県新潟市中央区旭町通 1 番町 757	025-227-0684
郭　　伸	東京大学大学院医学系研究科　附属疾患生命 工学センター臨床医工学部門	東京都文京区本郷 7-3-1	03-5841-3566
柏　原　健　一	財団法人操風会　岡山旭東病院　神経内科	岡山県岡山市中区倉田 567-1	086-276-3231
梶　　龍　兒	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
吉 良　　潤 一	九州大学大学院医学研究院　神経内科学分野	福岡県福岡市東区馬出 3 丁目 1-1	092-642-5340
葛　原　茂　樹	鈴鹿医療科学大学保健衛生学部 医療福祉学科	三重県鈴鹿市岸岡町 1001-1	059-383-9208
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 神経病態内科学分野	三重県津市江戸橋 2-174	059-231-5107

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内科学分野 神経内科学	北海道札幌市北区北 15 条西 7 丁目	011-706-6028
佐　野　輝	鹿児島大学大学院医歯学総合研究科　社会・行動医学講座　精神機能病学分野	鹿児島県鹿児島市桜ケ丘 8 丁目 35-1	099-275-5346
清 水　俊 夫	東京都立神経病院　脳神経内科	東京都府中市武蔵台 2-6-1	042-323-5110
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 （神経内科学）	京都府京都市左京区聖護院川原町 54	075-751-4397
瀧 山　嘉 久	山梨大学医学部　神経内科学講座	山梨県中央市下河東 1110	055-273-9896
辻　省 次	東京大学医学部附属病院　神経内科学	東京都文京区本郷 7-3-1	03-5800-6542
徳 田　隆 彦	京都府立医科大学大学院　医学研究科 分子脳病態解析学（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
戸 田　達 史	神戸大学大学院医学研究科　神経内科学	兵庫県神戸市中央区楠町 7-5-1	078-382-5885
中 島　健 二	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	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
三 輪　英 人	順天堂大学医学部附属練馬病院　脳神経内科	東京都練馬区高野台 3-1-10	03-5923-3111

村　田　美　穂	独立行政法人国立精神・神経医療研究センター病院　神経内科診療部	東京都小平市小川東町 4-1-1	042-341-2711
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	東京都健康長寿医療センター　神経内科（兼務）	東京都板橋区栄町 35-2	03-3964-1141
望　月　秀　樹	大阪大学大学院医学系研究科　神経内科学	大阪府吹田市山田丘 2-2	042-778-8111

*50 音順
*臨床医のみ

PSP の診療を行っている施設につきましては、日本神経学会ホームページの専門医制度→教育研修施設一覧（https://www.kktcs.co.jp/jsn-senmon/secure/sisetsu.aspx）をご覧ください。

１６．発行研究班

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
（主任研究者　湯浅龍彦）

厚生労働科学研究費補助金　難治性疾患等克服研究事業
（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）

進行性核上性麻痺（ＰＳＰ）診療とケアマニュアル　Ver.３

発行日　平成 25 年 1 月 1 日
発行者　平成 24 年度　厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業(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