PSP 進行性核上性麻痺 診断とケアマニュアル Ver.4



PSP 進行性核上性麻痺 ケアマニュアル 第4版

「神経変性疾患領域における基盤的調査研究」班 難治性疾患等政策研究事業 (難治性疾患政策研究事業)

進行性核上性麻痺(progressive supranuclear palsy: PSP)の典型的な症状は、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(構音障害)といったものです。このほかに PSP の大きな特徴的症状として頻繁にみられる転倒があります。 PSP は、リチャードソンが記載した症状だけでなく、様々な症状を示したり、逆に典型的な症状が揃わない場合も少なくないことが知られてきました。パーキンソン病と区別できない症状であったり、動けない・歩けないという症状だけがみられる場合もあります。このため、典型的な例を除いては PSP と診断できない場合も少なくないことが分かってきました。このような状況から、PSPの自然歴調査・生体試料収集研究を行う全国共同研究組織である Japanese Longitudinal Biomarker Study in PSP and CBD: JALPAC が構築され、現在、41 施設が参加した all Japan での研究組織による PSP の治療薬開発を目指した研究の基盤的な整備が進められています。

一方、神経難病の医療は大きく変化しています。それまで特定疾患としての研究事業として行われていましたが、平成 26 年に「難病の患者に対する医療等に関する法律」(難病法)が制定され、平成 27 年 1 月 1 日から施行されました。難病法による医療費助成の対象となる疾患は指定難病と呼ばれることになりました。

「進行性核上性麻痺 (PSP) マニュアル」第 3 版が出版されてから 3 年が経過しました。丁度、PSP ののぞみの会から本マニュアルの予備がなくなってきたとの連絡を受け、第 3 版の増刷も検討されました。上記のような PSP を取り巻く環境が変化していることもあり、第 3 版の記載をより良いものにしようと、今回 PSP マニュアル第 4 版を出すことに致しました。

新たになりました PSP マニュアル第 4 版が、PSP の理解を深め、介護やケア に生かされることを祈ります。

平成 29 年 1 月 1 日

目 次

序文	中島健二(国立病院機構松江医療センター)
1.	進行性核上性麻痺とはどんな病気ですか ? (概念)
	湯浅龍彦(鎌ヶ谷総合病院千葉神経難病医療センター)・・・・ 1
2.	どうして起こるのですか?(原因)
	下畑享良(新潟大学脳研究所神経内科) · · · 3
3.	どのくらいの人がなるのですか?(頻度・疫学)
	中島健二(国立病院機構松江医療センター)・・・・ 4
4 .	どんな症状があるのでしょうか?(症候・症状)
	饗場郁子(国立病院機構東名古屋病院) · · · 4
5.	どんな経過をたどるのでしょうか?(経過・予後)
	饗場郁子(国立病院機構東名古屋病院) · · · · 8
6.	どのようにして診断されるのですか?(診断・画像)
	瀧川洋史(鳥取大学医学部附属病院神経内科)10
7.	どんな合併症をおこしますか?
	大﨑康史(高知大学医学部附属病院神経内科) · · · 12
8.	どんな治療がありますか?(薬物療法)
	和田健二(鳥取大学医学部附属病院神経内科) · · · · 12
9.	どのようなリハビリテーションがありますか?
	松田直美、表 頼子、松原 健、山田剛史、吉川由規、大見幸子(国立病院機構東名古屋病院)… 13
10.	嚥下障害の特徴と対策は?
	山本敏之、村田美穂(国立精神・神経医療研究センター病院) · · · 22
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(国立病院機構東名古屋病院) ··· 27
12.	利用可能な公的支援制度(福祉サービス)
	長谷川一子(国立病院機構相模原病院) · · · · 31
	参考資料
14.	指定難病 進行性核上性麻痺 診断基準40
15.	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

 $\verb| xd| | | xd| | xd$

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)班員名簿 ……42

イラスト:瀬戸浩子、村井敦子、山根みどり、表 頼子、山田剛史、大見幸子(国立病院機構東名古屋病院)

1. 進行性核上性麻痺 (PSP) とはどんな病気ですか? (概念)

進行性核上性麻痺 (PSP) は、1960 年代初頭にカナダのトロント大学で討論され報告された疾患です (リチャードソン・スティール・オルゼウスキー:1963、1964)。当時大変な熱気であったとのこと。核上性麻痺とは眼球運動障害の特徴に対して命名されたもので、脳幹の眼運動神経諸核 (動眼、外転、滑車)の障害によらず、それらを制御する上位システムの異常と考えられたのです。

PSP の基本症候は、姿勢反射障害であり、初発症状は易転倒性です。そして運動症状として、動作緩慢、体軸優位の固縮、姿勢時震顫(時に安静時震顫)を呈しますが、抗パーキンソン病薬の効果は限定的です。初期から人格変化の印象を与え、思考緩慢、無感情、会話迂遠が見られます(記憶障害は軽微)。歩行障害の特徴は、第一歩が出にくく、広い場所では歩幅もスピードも普通に歩けるのに、狭いところやターンではすくみ足を呈します。病気の進行に伴って歩行障害、思考緩慢、眼球運動障害、嚥下障害、構音障害、姿勢反射障害、項部後屈が目立ってきます。

本疾患を疑うきかっけは、殆どの場合が易転倒性です。これといった理由もなく転倒します。それより数年前から霧視やうつ的傾向などが現れることもあります。項部後屈は初期には見られません。PSPの早期診断は経験を要しますし困難を伴います。近年の画像診断技術の進歩は診断の一助となります。MRI、MIBG心筋シンチグラフィ、ドパミントランスポーターシンチグラフィ、脳血流 SPECT画像などを組み合わせて用います。将来的にはタウ PET も期待できます。鑑別疾患にはパーキンソン病、レヴィ小体病、多系統萎縮症、大脳皮質基底核症候群、ビンスワンガー病、正常圧水頭症などがあります。そして、近年、PSPには幾つかの臨床病型が提唱されていて、典型例をリチャードソン症候群、更にパーキンソン型、純粋無動症型、小脳性運動失調型、非流暢性失語症型、前頭側頭型認知症型などがあります。これらの亜型は、臨床経過や予後、出現する症候の違いによります。

神経病理学的には PSP は一種の多系統変性疾患で、大脳皮質、大脳基底核、 視床、視床下核、黒質、中脳被蓋、小脳歯状核、橋核、下オリーブ核などが侵 されます。更にニューロピルスレッド、コイル小体、房状アストロサイト、グ ルモース変性など様々な特徴的な形態異常を呈します。こうした PSP の背景を なす病態はタウパチーです。タウとは神経細胞の骨格をなす微小管を構成する 蛋白の一つですが(遺伝子は 17 染色体上)、PSP と大脳皮質基底核変性症におい ては 4 つのリピート (4R) からなる異常タウが沈着します。

PSP の根本治療法は今はなく、これからの課題です。今後、異常タウの排除、複数のニューロトランスミッターの補充、そしてニューラルネットワークの再

構築などが論議されるでしょう。勿論、対症療法も重要です。嚥下障害や栄養障害への対応、誤嚥防止策、転倒防止策が工夫されています。また PSP のリハビリテーション理論の構築と実践、コミュニケーションや介護機器の開発を進める必要があります。

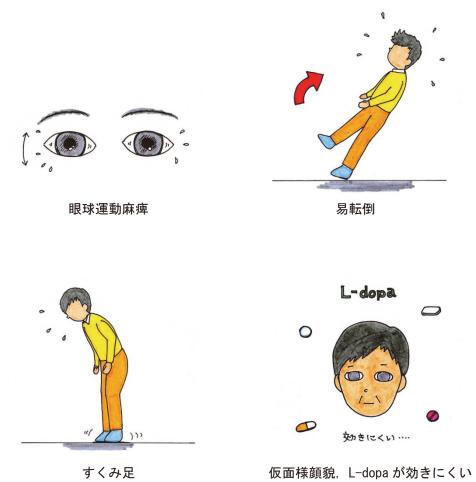


表 1: どのような時に進行性核上性麻痺 (PSP) を疑うか?

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)

脳の中の特定の部位(黒質、中脳、淡蒼球、視床下核、小脳歯状核など)に おいて、タウというタンパク質の性質が変化し、蓄積することが原因であると 考えられています。その結果、その部位の神経細胞が減少して、神経症状があ らわれます。

細胞のなかには微小管という、細胞の骨格を作っている管状の構造物があります。この微小管は細胞内の物質を輸送するレールとして働いています。前述のタウというタンパク質は、この微小管に結合して、その安定化や物質の輸送に関わります。しかしこのタウというタンパク質に、リン酸が過剰に結合すると(異常リン酸化と言います)、タウが凝集しやすくなり、神経細胞やグリア細胞内に蓄積するようになります。この結果、これらの細胞の働きがおかしくなったり、数が減ったりして、さまざまな神経症状を引き起こすと考えられています。このため、現在、タウの異常なリン酸化や凝集を抑える治療薬の開発が進められ、臨床試験が行われています。

なぜタウに異常なリン酸化や凝集が生じるかは十分には分かっていません。 しかし、複数の体質要因と、何らかの環境要因が相互に作用して発病するので はないかと考えられるようになりました。ここでいう体質要因は、30個から50 個程度の遺伝子(疾患感受性遺伝子と言います)が組み合わさることによって 発症しやすくなるという意味です。ある一つの遺伝子の変異を持っていると、 親子代々、この病気が遺伝するという意味ではありません。

また、環境要因としては、アメリカにおける検討で、井戸水を長期間にわたって飲水している人が発病しやすいことが報告されました。ただし、井戸水の中のどの物質が原因なのかは特定されていません。また北フランスの一部の地域で、通常の10倍以上の高い確率で患者さんが多発したことが報告されました。この地域は、産業廃棄物が問題になっており、そのなかで、クロム酸塩や金属が発病に関わったのではないかと推測されています。しかしまだ環境要因が特定されたわけではありません。発病の原因についてはさらなる研究が必要と考えられます。

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、17 ~20 人程度とする報告もあります。従って、10 万人あたり 5~20 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)。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?

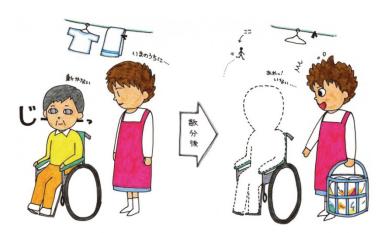
転びやすいというのは PSP の最大の特徴です。PSP では初期からとにかくよく転ぶのが特徴で、研究班の調査によりますと、半数以上の患者さんが発病の1 年以内に転倒を繰り返しています。また1 日に何回も転ぶというように転倒の頻度が多いことも特徴です。そして、バランスを失った時に手を出して防御するという反応が起きないために、そのまま倒れてしまって顔面や頭部に外傷を負うこともしばしばです。

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 Q 11-1 参照)。

Q4-4. PSP にみられるパーキンソン症状の特徴とは?

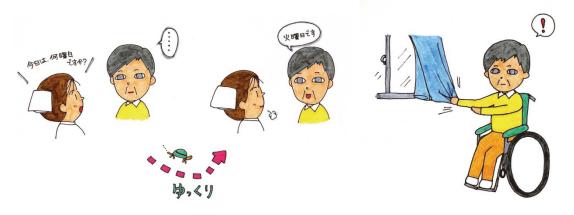
パーキンソン病と違って、PSPでは初期には動きが鈍くても、関節が固くて動かしにくいということはないのが一般的です。また、動かないように見える患者さんでも突然立ち上がったり、急に行動を起こすことがありますので、注意が必要です。PSPの患者さんが、突然立ち上がって転倒することを'PSPのロケットサイン'と呼びます。進行すると手足よりも体幹の固さがより強くなり、頸部が後屈してきます。臥床状態の患者さんであっても手足が活発に動くことがあります。パーキンソン病によく見られる振戦(ふるえ)は PSPでは少ないのが一般的です。



動かないように見えても突発的に行動する

Q 4-5. 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。

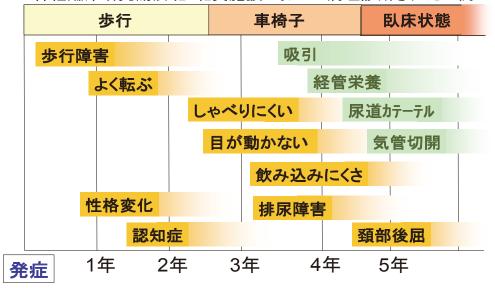
Q5-1. PSP(リチャードソン症候群)の平均的な経過は?

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)

進行性核上性麻痺の経過

神経臨床研究湯浅班・班員施設において病理診断された17例



* 各項目の左端は平均出現時期を示す

*各項目の左端は平均出現時期を示す

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)

PSPは、パーキンソン病に似た症状を示す病気であるパーキンソン症候群のひとつですが、症状にあまり左右差がめだたない、筋強剛(診察したときに関節がかたく動かしにくい症状)が体幹や頸部に強く、動作がゆっくり、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、認知症を伴う、パーキンソン病の特効薬であるL-dopa 製剤が効きにくいなどの特徴があります。典型的な症状がそろっている場合には、PSP という病気を診断することは難しくありませんが、病気の初期からすべての特徴がそろっているわけではなく、初期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。PSPのようなパーキンソン病様症状を示す患者さんを診察した場合には、他の病気との区別のためにCTやMRI、ドパミントランスポーターシンチグラフィ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、パーキンソン症候群のひとつであり、パーキンソン病との区別が重要となります。それ以外にも大脳皮質基底核変性症、多系統萎縮症などパーキンソン病様症状を呈する病気との区別が、PSPの診断においては必要となってきます。また、PSPでは認知症の症状が先行する場合もあり、病初期にはアルツハイマー型認知症や前頭側頭葉型認知症との区別が困難な場合もあります。

Q6-2. これらの疾患との鑑別に画像診断は役立ちますか?

これらの疾患の区別には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には異常はみられません。他方、PSP、大脳皮質基底核変性症、多系統萎縮症ではそれぞれの病気に特徴的な画像所見がみられます。PSPではCTや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。MRIの正中矢状断像(正中で前後方向の断面を横から見た像)では、中脳の最上部に"ハミングバードサイン"と呼ばれる蜂鳥の嘴状の萎縮がみられます(図1)。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あり、多系統萎縮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、被殻の萎縮が特徴的とされています。一方、黒質線条体ドパミン神経の変性・脱落を評価するドパミントランスポーターシンチグラフィにおいて、健常対照者では線条体の部分が左右対称性に"オタマジャクシ"、あるいは、"まが玉"の形のようにみえますが、パーキンソン病やPSPでは、線条体の形がオタマジャクシの尾の部分がなくなった丸形や左右非対称の形になり、更に病状が進行すると形が判別できなくなります(図2)。これらの所見がみられれば、病気の診断は比較的容易にできますが、初期には特徴的な所見がみられないことが多く、注意が必要です。

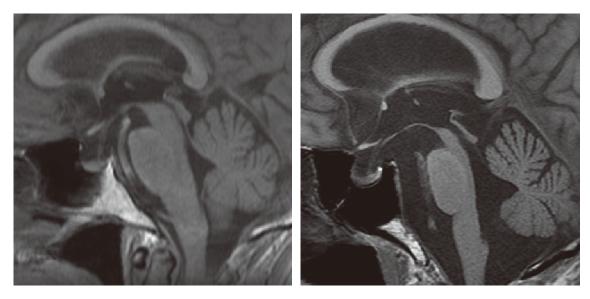


図1. MRI正中矢状断(正中で前後方向の断面を横から見た像)

左:健常対照者、右:PSP患者

PSPでは、中脳の最上部に"ハミングバードサイン"と呼ばれる蜂鳥の嘴状の萎縮がみられます。

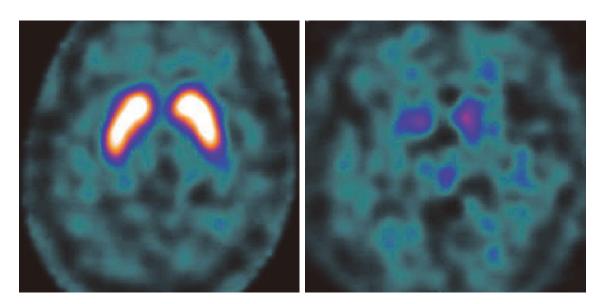


図2. ドパミントランスポーターシンチグラフィ

左:健常対照者、右:PSP患者

PSP では線条体の形がオタマジャクシの尾の部分がなくなった丸形や左右非対称の形になり、更に病状が進行すると形が判別できなくなります。

7. どんな合併症をおこしますか?

合併症のなかで頻度の高いものとして、肺炎、窒息、転倒、頭部を含む外傷、 骨折、慢性硬膜下血腫、睡眠障害、昼間の過度の眠気、排尿障害、機能的盲、 角結膜炎があげられます。必要な医療処置としては、吸引、胃瘻、経鼻栄養、 尿道カテーテル留置、気管切開、意思伝達装置の使用などとなります。

8. どんな治療がありますか? (薬物療法)

これまでに種々の治療薬が検討されましたが、現在のところ PSP を根本的に 治療する有効な薬物治療法は確立していません。しかしながら、症例報告ある いは少数例の研究のなかで、個別の症状に対して効果を認めた薬剤が報告され ています。薬物療法を開始する際には、主治医とともに治療の益と害のバラン スを考えて治療方針を決定していくことが重要です。

Q8-1抗パーキンソン病薬は効果がありますか?

レボドパ製剤、ドパミン受容体作動薬(ロチゴチン、プラミペキソール、ロピニロール、ペルゴリドなど)やアマンタジンなどの抗パーキンソン病薬は、無動(動作が緩慢でおそくなる)や筋強剛(筋肉の緊張が高まっている状態)などの運動症状の緩和に効果的な場合があります。とくに病気の初期段階の軽度から中等度の運動症状に対して有効なようですが、効果は一過性で長続きしないことが多いようです。「上方が見にくい」とか「食べ物がのどを通りにくい、むせる」などの症状にはあまり効果はないようです。一部の症例ではドロキシドパが歩行や姿勢の障害などに有効との報告があります。

Q8-2抗パーキンソン病薬以外にも効果がある薬剤はありますか?

睡眠導入薬であるゾルピデムが、表情、言語障害(しゃべりにくい)、嚥下障害(飲み込みにくい)、無動、筋強剛および眼球運動障害に一時的に効果的であったという症例が報告されています。抗不安薬であるタンドスピロンや、抗うつ薬のイミプラミンやアミトリプチンが運動症状の改善をもたらしたと報告されています。これらの薬は、脳の神経伝達物質に対する作用を期待して使われますが、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。また、傾眠やふらつきの増悪に注意が必要です。

認知症症状に対して、抗認知症薬であるドネペジルやリバスチグミンの効果が報告されています。しかし、治療により日常生活動作や運動機能が悪化する場合もあります。

Q8-3内服薬以外の治療についても教えてください。

局所のジストニアとして眼瞼攣縮や開眼失行があり、「まぶたがあけにくい」と感じることがあります。これらの症状に対してボツリヌス毒素の局所注射が効果的な場合があります。また、眼の表面が乾いてしまい「目の疲れ、ゴロゴロする、目の痛み」があるドライアイには点眼薬を使用します。

「おしっこがでにくくなる」と尿道カテーテルが必要になります。さらに、「食べ物がのどを通らない、むせる」などの嚥下障害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)

身体の運動機能や日常生活での動作能力をできるだけ維持できるように、リハビリテーションを行います。ここでは、身体を維持するための基本的な運動、ご自宅での環境整備や具体的支援のポイント、飲み込み(嚥下)の体操について紹介します。おひとりおひとりに適した指導については、理学療法士・作業療法士・言語聴覚士にご相談ください。

Q9-1. 身体の動きに関するリハビリは ?

PSPでは、体(体幹)や首(頸部)が硬くなります。また、身体のバランスをとることが難しく、とても転倒しやすくなります。体の硬さは、さらに転倒しやすくさせ、転倒によるケガも起きやすくなってしまいます。病気が進行し、身体を動かしづらくなると、筋力が落ちてしまいます。リハビリでは、できるだけ身体の運動機能を維持できるように、ストレッチや筋力トレーニング、バランストレーニング、歩行練習や日常生活に関連する動作練習を行います。運動する際は、ご家族の見守りのもとで転倒しないように注意して行いましょう。

(1) ストレッチ

体幹を曲げることが難しくなったり、頸部は後方に反ったり(頸部後屈)、足首が硬くなる症状がみられるため、筋肉や関節が硬くなるのを予防するためにストレッチを行います。ゆっくりとストレッチする方向に身体を動かし、最大まで伸ばした姿勢を10秒程度保ち、ゆっくりと元の状態に戻しましょう。

<頸部のストレッチ>









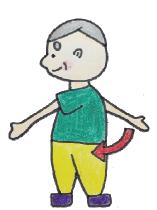
前方向へのストレッチ

左右への回旋ストレッチ

<体幹のストレッチ>







体を回旋する

<足首のストレッチ>



アキレス腱を伸ばす

(2) 筋カトレーニング

病気の進行とともに身体を動かしにくくなると、二次的に筋力低下が生じてきます。姿勢を保つために必要な筋肉が落ちないように、筋力トレーニングを行います。イラストの姿勢を 5~10 秒程度保ち、ゆっくりと運動を行いましょう。



膝を伸ばす運動



お尻上げる運動



足を上げる運動



頭を上げる運動

(3) バランストレーニング

姿勢を保つ能力が低下し、バランスを保つことが難しくなるため、バランストレーニングを行います。運動により転倒することがないよう、手すりを持ちながら安全に運動しましょう。イラストの姿勢を 5~10 秒程度保つようにしましょう。



スクワット



片足立ち



つま先上げ



かかと上げ

(4) 歩行

できるだけ身体の機能を維持できるように、歩行練習を行います。ふらつきが強い場合は介助をしましょう。また、介助だけでは不安定な場合は、歩行補助具を使用して歩行するようにしましょう。本人に適した歩行補助具に関しては、リハビリの担当者に相談してください。



側方介助



歩行補助具

注意) 転倒しないように、介助者は側方か後方から介助しましょう。

Q9-2. 日常生活に関するリハビリは?

歩行補助具を使用する、手すりを設置するなどの環境整備を行い、安全に動ける環境を作りましょう(Q9-3を参照)。見守りや介助のもと、ご自身でできる動作はご自身で行っていただくことが、身体の機能を維持するために重要です。

訪問リハビリテーションを利用し、実際に生活されている環境で日常生活の動作や歩行の練習を行うとよいでしょう。また、どのような方法で動作を行うと安全にできるかを指導してもらいましょう。

家に閉じこもりがちにならないように、通所リハビリ (デイケア) や通所介護 (デイサービス) などの社会的な場で、他者とのコミュニケーションを図りながら、リハビリを行っていくのもよいでしょう。



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:扉の正面に立って開くと、身体を後ろ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。また、身体を支えるための手すりを付けるとより安全です。

引き戸: 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。扉の真ん中に立って、重心の移動が最小限(身体が横に傾かない)で済むようにしましょう。

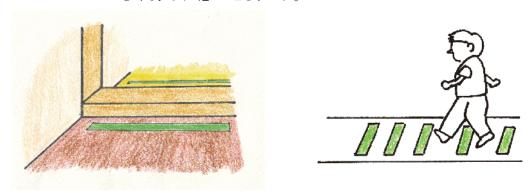
車椅子を使用している場合は、段差解消機やスロープの設置を検討しましょう。



【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と段差が目立ち、分かりやすくなります。また、歩幅に合わせて横断歩道の様にテープを貼っていくと一歩が出やすくなります。テープはガムテープより粘着力が少し弱く、はがした際、床にテープの跡が残りにくい「養生テープ」を使うと便利です。養生テープはホームセンター等に売っています。

また、ミニスロープは登る際につま先が引っかかり躓くことがあります。そのためスロープでも十分な注意が必要です。



敷居の手前や、廊下に歩幅に合わせてテープを貼るとよい

【トイレ】

入り口が狭く両壁が近い空間ではすくみ足が出現しやすくなります。便座に座るため身体の向きを変える際、スムーズに足が出ず時間がかかることがあります。廊下と同じように歩幅に合わせてテープを貼ったり、手すりの握りやすい位置に印をつけるなど、注意を促すとスムーズに身体の向きを変えることが出来る場合があります。



手すりの持つ位置に印をつけ、床に歩幅に合わせてテープを貼る

【浴室】

入浴動作は様々な動きを含むため、転倒の危険性が高くなります。浴室内・ 浴槽内とも手すりやシャワーチェア、滑り止めマットなど、身体の状態に合わ せて福祉用具を活用しましょう。

【水回り】

台所や洗面所は一般的に立って動作を行うため、バランスを崩して転倒する 危険性が高い場所です。また、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。出来るだけ安定した椅子に座っ て動作をするように心がけましょう。また、水道の蛇口はレバー式にすると操 作が楽になります。

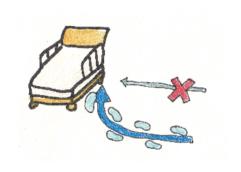
【リビング】

よく使用する椅子は、折りたたみ式の椅子などは避け、安定性が良いものを 選択しましょう。肘掛けが付いているとより安全です。ソファーは沈み込むタ イプの物であると立ち上がりが困難になるので座面が沈み込みにくい硬めのも のにしましょう。座面が低い場合はクッションや座布団などで座面の高さを調 整しましょう。座った状態で身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】

寝起きや寝返りが行いやすいよう、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直ぐ進むと、直前ですくみ足が出現しやすくなる事があります。また、ベッドに座るために身体を方向転換させる際スムーズに足が出ず、時間がかかる事があります。ベッドは斜めから近づいていくと、身体を大きく方向転換することが少なくなるのでスムーズ且つ安全にベッドに座ることができます。



ベッドには斜めから近づいて

Q 9 - 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、「飲み込みの状態(嚥下機能)を維持する」ために、身近なご家族やスタッフにも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、病気の進行によって症状が変わってきます。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… 一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。唾液も出てきて食べる準備が整います。 (次項の絵を参照ください)
- □「腹式呼吸」口から息を吐いて、鼻から息を吸います。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 良いですね。

【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… 一お口の状態を整えてあげましょう—

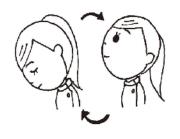
□「口腔ケア」が、ますます重要になってきます。お口の天井や舌の上は見落 としがち。歯磨きの時に、頬・唇・舌を優しくストレッチしましょう。



- □「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。
- □「声かけ・コミュニケーション」積極的に声かけをして、コミュニケーションしましょう。

▶●嚥下体操●●



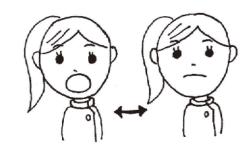






③ 口を大きく開けたり閉じたりする。



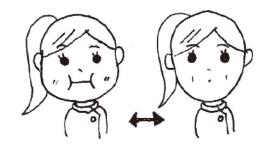




⑤ 左右の口角に舌の先を付ける。

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 ⑧ ゆっくり深呼吸する。 ゆっくり、はっきり繰り返す。





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(えんげ)とは食べ物を口からのどへ送り、食道を通して胃に運ぶ運動、 すなわち飲み込みのことをいいます(図1)。

嚥下障害とは飲み込みの障害のことで、食べ物を胃に送り込むことや食べ物 を気管に入れないようにすることが障害されます。嚥下障害は、肺炎や窒息、 栄養失調など、命に関わる合併症の原因になります。

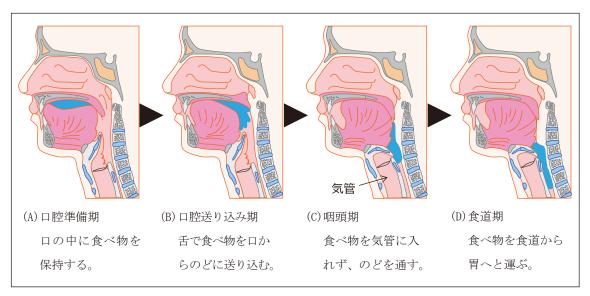


図1 嚥下のしくみ。嚥下では食べ物を口から胃に運ぶだけでなく、気管に入れないようにしています。

Q10-2. 誤嚥とはなんですか?

誤嚥(ごえん)とは、嚥下がうまくできず、間違って食べ物や唾液が気管に入ることをいいます(図 2)。誤嚥している患者は、食事中にむせる、咳こむなどの症状が現れます。むせが弱い患者やうまく咳払いができない患者は、いつものどがゴロゴロし、うがいをしているような声になります。また、唸り続けることがあります。

Q10-3. 誤嚥性肺炎とはなんですか?

誤嚥の量が多かったり、むせや咳の力で気管から取り除けなかったりすると、誤嚥したものは肺に到達し、炎症を起こします。これを誤嚥性肺炎といいます(図2)。

誤嚥性肺炎を起こすと、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。誤嚥性肺炎はしばしば繰り返します。誤嚥性肺炎を疑う症状が現れたら主治医に相談するようにしましょう。

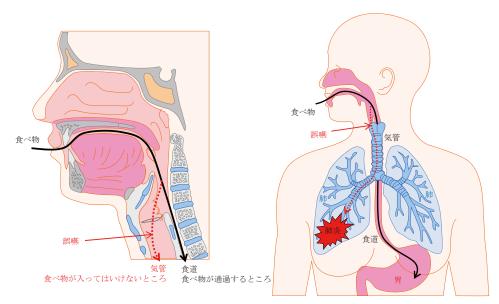


図2 誤嚥性肺炎の発生機序。胃に入る(実線)はずの食べ物や唾液が気管に入ること(破線)を誤嚥と言います。誤嚥したものが原因で肺炎を起こすことを誤嚥性肺炎と言います。

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?

進行性核上性麻痺では、嚥下障害が現れる時期に個人差があります。歩いている時期から嚥下障害が現れる患者もいれば、体を起こすことができなくなってから嚥下障害が現れる患者もいます。一般には病気の進行とともに嚥下障害を合併する頻度が高くなり、やがてほとんどの患者に嚥下障害が現れます。嚥下障害では次のような異常に注意しましょう。

① 食べ方の異常

食べ方の異常が現れることがあります。器の中の食べ物をかき込むように食べる、まだ口の中に食べ物が残っているのに、黙々と口の中に食べ物を詰め込むなど、窒息の危険がある食べ方になることがあります。

② むせ

誤嚥している患者は、食べたり飲んだりした時にむせます。激しいむせとともに口の中の食べ物を吐き出すこともあります。食事中だけでなく、食後にのどに残っていた食べ物を誤嚥し、むせることもあります。誤嚥した時にむせないと誤嚥性肺炎を起こす危険が高くなります。症状が進むと、むせが続いて辛いため、水分を摂ることを嫌がったり、途中で食事をやめたりすることがあります。

③ 噛む動作(咀しゃく)の異常

食べ物を噛む動作(咀しゃく)が途中で止まったり、噛み続けてなかなか飲み込まなくなったりすることがあります。咀しゃくの異常があると、食事に時間がかかります。症状が進むと口が開いたままになり、食べ物を咀しゃく

して飲み込むことができなくなります。十分に食べることができなくなり、 体重が減ります。

Q10-5. 嚥下障害の治療法はありますか?

進行性核上性麻痺の嚥下障害を完全に治す方法はまだありません。患者に合った対処法を試みてください。

① 声掛けをしましょう

かき込むように食べていたり、黙々と食べ物を口に運び続けていたりすれば、早くなりすぎないように、「もう少しゆっくり食べて」と声掛けしましょう。

② 食形態を調整しましょう

むせが目立ち始めたら、食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、柔らかく、まとまって飲み込める食べ物にすると食べやすくなります。ただし、餅や芋、カボチャなど、のどに詰まりやすい食べ物は避けましょう。また、水分が多く含まれた食べ物は、噛んでいる間に水分が出てきてのどに流れ込み、誤嚥することがあります。汁気の多い果物やお味噌汁の具などは、避けましょう。最近は嚥下障害がある患者のための、嚥下調整食が販売されています。調理の参考にしてください。

とろみ剤で水分にとろみをつけると、まとまりができ、のどを流れるスピードが遅くなるため、飲み込みやすくなることがあります。むせの多い患者にはとろみをつけて飲むことを試してください。とろみ剤は薬局などで購入できます。

③ 患者のペースで食事介助しましょう

症状が進むと自分で食事をすることが難しくなります。食事を介助する場合、食べ物をごっくんと飲みこんだことを確認してから、次の食べ物を口に入れましょう。口の中に食べ物を入れるペースを、患者の飲み込むタイミングに合わせることが大切です。

いつもよりも反応が鈍く、ボーっとしている時は、無理に食べさせず、はっきりとしているときに食事をしましょう。

首が後ろに傾いている患者の口に水分を入れると、水分がのどに流れこみ、 誤嚥することがあります。とろみ剤を使用し、流れるスピードを遅くしましょう。また、飲み込む時の姿勢を調整しましょう。

④ 口腔ケアしましょう

口が開いた状態では、口の中は乾燥し、食べ物のかすや唾液、痰が付着します。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して唾液を取り除きましょう。口腔ケアは誤嚥性肺炎の予防になります。

Q10-6. いつもむせています。止める方法はありませんか?

むせは誤嚥した食べ物を気管の外に吐き出すための大切な反射です。激しくむせて、気管の中から誤嚥したものを取り除けられれば、誤嚥性肺炎を予防できます。逆にむせや咳の力が弱かったり、誤嚥してもむせなくなったりすると誤嚥性肺炎を起こす危険が高まります。

食事中にむせ始めたら、一度、食事を中断し、しっかり咳をするように促しましょう。我慢させてはいけません。また、患者が唸っている場合は咳ばらいをするように声掛けしましょう。

口やのどに残った食べ物のかすや唾液はむせの原因になります。食事の後の口腔ケアだけでなく、のどがゴロゴロしている時には唾液を吸引しましょう。 吸引器が必要かどうか、主治医とよく相談して決めてください。

Q10-7. 胃瘻とはなんですか?

いろいろな手を尽くしても飲み込むことが難しい場合、体重が減り、栄養失調になります。また、脱水になる危険もあります。胃瘻は皮膚の表面と胃の中をつなぐトンネルで、胃瘻から胃の中に栄養(濃厚流動食)や水分、薬を入れることができます(図3)。胃瘻は内視鏡手術で作ります。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。

胃瘻を作ることで栄養失調や脱水を予防できますが、嚥下障害を改善することはできません。胃瘻が必要かどうか、主治医とよく相談して決めてください。

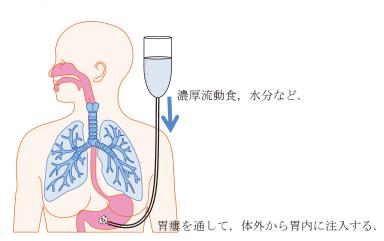


図3 胃瘻のしくみ。皮膚と胃の間にトンネル(胃瘻)を作り、胃瘻を通して体の外から栄養や水分、薬を入れます。

Q10-8. 誤嚥防止術とはなんですか?

誤嚥防止術とは口から気管への通り道を閉鎖する手術です。この手術では、 呼吸のためにのどに穴を開けること(気管切開)が必要になります。また、手 術の後はしゃべることができなくなります。誤嚥防止術のメリットは、吸引の 回数を減らせることと誤嚥性肺炎を予防できることです。手術が必要かどうか は主治医とよく相談して決めてください。

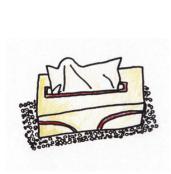
11. 介護やケアの留意点は何ですか? (介護・ケア)

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



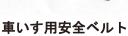
見守り歩行

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



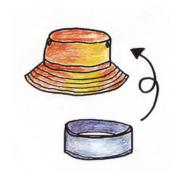


(2) 転倒によるケガの予防

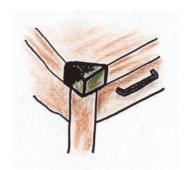
玄関・風呂場・ベッド周囲で転んだ際に、頭を打つなどのケガがおきます。転んだ時にとっさに身を守るという行動ができなくなるのが特徴で、バランスを崩して前方あるいは後方に転びやすく、床や窓ガラスに頭を打ち付けてしまうような激しい転び方を繰り返す場合があります。頭を保護する帽子をかぶり、家具の角にクッションテープを貼り、転んだ際のケガを最小限にとどめられるようにしておくことをお勧めします。







帽子の中にクッション



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<u>排泄・入浴時は目を離さない</u>: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<u>排泄はあらかじめ時間で誘導する</u>: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<u>声かけは念入りにする</u>: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<u>物は整理してひとつにまとめる</u>: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<u>外傷を和らげる対策を取る</u>: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. 利用可能な公的支援制度

Q 1 2 - 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 は指定難病です。次にお示ししますような医療制度、介 護・福祉制度を利用することができます。

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

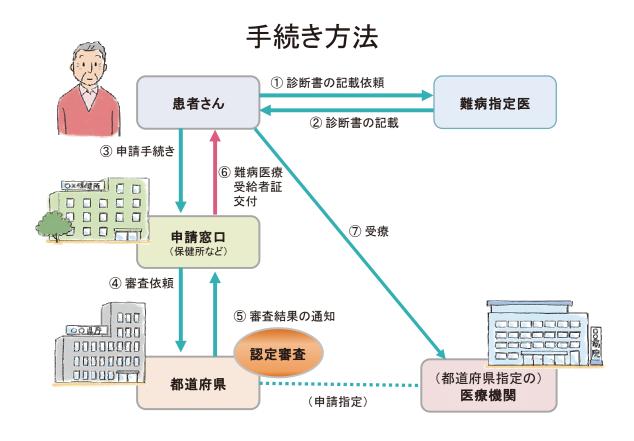
- 認定申請書
- 診断書(旧:臨床調査個人票)
- 患者さんと同じ医療保険に加入している 全員(世帯)の所得を確認できる書類
- 住民票
- 世帯全員分の保険証 など

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



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	1,000	2,500	2,500		
低所得 II 住民税非課税 本人年収 80万超	5,000	2,500		5,000	5,000		
一般所得 I 住民税課税7.1万未満	5,000			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	5,000		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
- 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

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

Q 1 2 - 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。

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。



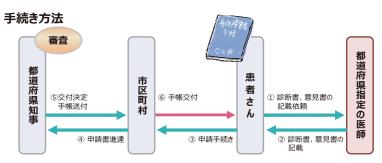
- 視覚障害
- ・聴覚または平衡機能の障害
- 音声機能、言語機能または咀嚼機能の障害
- 肢体不自由
- 心臓、腎臓、呼吸器、膀胱、直腸、小腸、または肝臓の機能障害、 もしくはヒト免疫不全ウイルスによる免疫機能障害
- *身体障害者手帳は1級から6級の障害(1級が最も重い障害)のある方に交付され、等級によって受けられる サービスの内容が異なる。

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。





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

- 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
- 有料道路通行料の割り 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

- 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。

- 2. 介護·福祉
 - 介護保険制度

介護保険制度

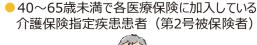
制度のしくみ

- ✓ 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)





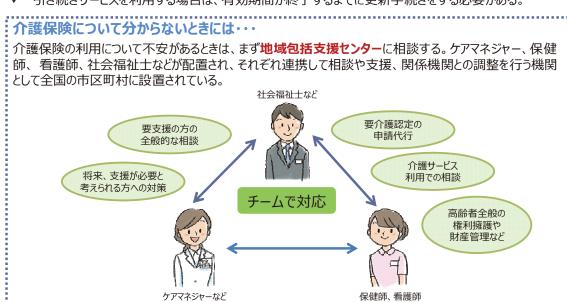


40~65歳未満の方では、**老化が原因となって起こる法で定められた特定の病気** (特定疾病)が原因で介護が必要となった場合にサービスを受けることができます。

* 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

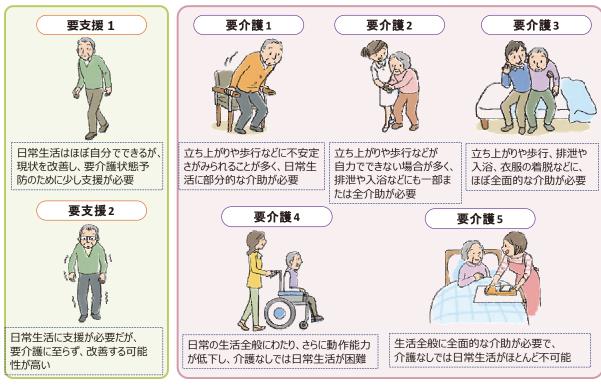
- ✓ 初めて要介護認定を受けた場合は原則として6カ月。
- ✓ 更新認定の有効期間は原則12カ月。
- ✓ 引き続きサービスを利用する場合は、有効期間が終了するまでに更新手続きをする必要がある。



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。



• 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。

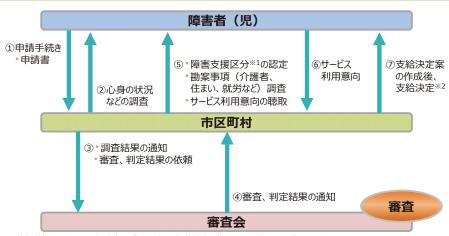


介護給付の申請から給付までの流れ

- ✓ 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る。

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

グルーナホーム

• 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。

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	0	0	()	
40歳未満	×	0	()	

13. 参考資料

関連サイト

- 1) 難病情報センターのホームページ http://www.nanbyou.or.jp
- 2) 神経変性班のホームページ http://plaza.umin.ac.jp/neuro2/
- 3) 自宅で転ばないために-神経疾患患者さんと介護者のための転倒防止マニュアルー http://www.nanbyou.or.jp/pdf/psp2009_2.pdf
- 4) 日本神経筋疾患 摂食・嚥下・栄養研究会(JSDNNM)のホームページ https://www.jsdnnm.com/
- 5) PSPのぞみの会:全国進行性核上性麻痺・大脳皮質基底核変性症の患者・家族会 http://pspcbdjapan.org/index.htm/

14. 指定難病 PSP診断基準

(難病情報センターより

http://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-10900000-Kenkoukyoku/0000089918.pdf)

<診断基準>

1 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(初期には垂直性衝動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)除外項目
 - ① レボドパが著効 (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
- (4) 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。
- ③ (3) を満たす(他の疾患を除外できる)。

2 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側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、安静時振戦はまれで、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、想起 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。

その他の症候として、進行性の構音障害や嚥下障害、前頭葉性の進行性認知 障害(思考の緩慢化、想起障害、意欲低下などを特徴とする)もみられる。

画像所見(CT あるいは MRI)として、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ことが多い。

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パで症状が改善することがある。

非定型例として「パーキンソン病型」、「純粋無動症」、「小脳型」と呼ばれる病型がある。「パーキンソン病型」では、パーキンソン病に似て、左右差が明らかで初期にはレボドパが中等度有効である。「純粋無動症型」は言葉あるいは歩行のすくみを主徴とし、筋強剛や振戦を欠く。眼球運動障害は末期になるまで出現しないことが多い。「小脳型」は、初期に小脳性運動失調が明らかである。

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

### ### ### ### ### ### ### ### ### ##	区分	Ţ	无	名	<i>†</i>	所 属 等	職	名
一	研究代表者	中	島	健		独立行政法人国立病院機構松江医療センター	院長	
要場 都 子 独立行政法人国立病院機構有模原病院、神経内科 第4 中	研究分担者	祖	父	江	元		特任教授	
## ## ## ## ## ## ## ## ## ## ## ## ##		長	谷川	-	子	独立行政法人国立病院機構相模原病院•神経内科		
一日 一部 神経内科学分野 神経内科学分野 神経内科学分野 神経内科学分野 瀬湯大学 脳研究所・遺伝子機能解析学 教授 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 電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 電底・神経科学分野 古 良 潤 国立大学法人九州大学大学院医学研究院 神経内科学 教授 不葉大学大学院医学研究院 神経内科学 小久保 康昌 三重大学大学院医学研究院 神経内科学 小久保 康昌 三重大学大学院医学研究院 神経内科学 小次保 康昌 三重大学大学院医学研究科 招聘教授 京藤 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 上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 原児島大学学術研究院医歯学域医学系社会・行動医学 教授 空児島大学学術研究院医歯学域医学系社会・行動医学 教授 東京大学医学部附属病院神経内科 教授 2 省 次 東京大学医学部附属病院神経内科 教授 政市 正 法 京都府立医科大学大学院医学研究科神経内科 教授 野元 正 弘 愛媛大学大学院医学研究科神経内科 教授 野元 正 弘 愛媛大学大学院医学研究科薬物療法・神経内科 教授 野元 正 弘 愛媛大学大学院医学研究科薬物療法・神経内科 教授 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 財工 東京 東京 新修長 東京 新修長 東京 新修長 東京 新修長 東京 新修 東京 新修長 東京 新修 東京 東京 新修 東京 東京 新修 東京 東京 東京 東京 東京 東京 東京 東		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		
 池 内 健 新潟大学 脳研究所・遺伝子機能解析学 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 龍 兄 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 吉 良 潤 一分野 桑 原 聡 千葉大学大学院医学研究院 神経内科学 分野 桑 原 聡 千葉大学大学院医学研究院 神経内科学 小久保 康昌 三重大学大学院医学研究院 神経内科学 小久保 康昌 三重大学大学院医学研究科神経内科学 小久保 康昌 三重大学大学院医学研究科神経病態学講座神経内科		青	木	正	志		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 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 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 教授 列		冏	部	康	_	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科脳神経内科学	教授	
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 古良		池	内		健	新潟大学 脳研究所・遺伝子機能解析学	教授	
臨床神経科学分野 数校 数校 公校 公校 公校 公野 公野 公野 公野 公		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	
章 民 個 一分野 教授 教授 小久保 康昌 三重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 東京女子医科大学附属遺伝子医療センター 所長・教授 東京女子医科大学附属遺伝子医療センター 所長・教授 学分野 歴 月月 大学学院医学研究科神経病態学講座神経内科 学授 講座精神機能病学分野 高 橋 良 輔 京都大学大学院・医学研究科臨床神経学 教授 道 省 次 東京大学医学部附属病院神経内科 教授 神戸大学大学院医学研究科神経内科 教授 中川 正法 京都府立医科大学大学院医学研究科 教授 野元 正弘 愛媛大学大学院医学研究科薬物療法・神経内科 教授 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 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 財田 美徳 神経内科診療部 地方独立行政法人東京都健康長寿医療センター病院 神経内科診療部 地方独立行政法人東京都健康長寿医療センター神経内 部長 本子がイオリソースセンター神経病理学研究(高齢者プレインバンク) 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 東京医科歯科大学医学部内科学講座神経内科学部門 講師 横田 隆徳 学分野 講郎科大学大学院医歯学総合研究科 脳神経病態 学分野 漫園医科大学加齢医科学研究所神経病理部門 教授 声田 眞理 愛知医科大学加齢医科学研究所神経病理部門 教授 湯取大学医学部医学科脳神経医科学講座脳神経内科学 講師		梶	i	龍	兒		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 半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 佐々木 秀直 東京男子学術研究院医歯学域医学系社会・行動医学 教授 京都大学大学院・医学研究科臨床神経学 教授 京都大学大学院・医学研究科臨床神経学 教授 東京大学医学部附属病院神経内科 教授 東京大学医学部附属病院神経内科 教授 東京 大学医学部附属病院神経内科 教授 東京 東京 大学大学院医学研究科 教授 東京 東京 大学大学院医学研究科 教授 東京 東京 大学大学院医学研究科 教授 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 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 財正 東京 東京 東京 東京 東京 都経 東京 東京 新藤 東京 東京 新藤 東京 大学大学院医学系研究科神経内科学 新藤 北方独立行政法人東京都健康長寿医療センター神経内 村山 繁雄 メイオリソースセンター神経病理学研究(高齢者ブレインパンク) 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 東京 東京 医科 黄和大学大学院医 黄本 東京 医科 黄和 大学 大学 大学 大学 大学 大学 大学 大		吉	良	潤	_		教授	
京藤 加代子 東京女子医科大学附属遺伝子医療センター		桑	原	ĺ	聡	千葉大学大学院医学研究院 神経内科学	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 鹿児島大学学術研究院医歯学域医学系社会・行動医学 教授 離 京都大学大学院・医学研究科臨床神経学 教授 東京大学医学部附属病院神経内科 教授 東京大学医学部附属病院神経内科 教授 神戸大学大学院医学研究科神経内科 教授 東京大学医学研究科神経内科 教授 東元 正弘 愛媛大学大学院医学研究科薬物療法・神経内科 教授 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 順天堂大学医学部神経学講座 教授 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 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) 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		小	久保	よ 康	冒	三重大学大学院地域イノベーション学研究科	招聘教持	受
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 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」野		佐	々木	: 秀	直		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 中川 正 法 京都府立医科大学大学院医学研究科 教授 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 服 部 信 孝 順天堂大学医学部神経学講座 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 病院長 地方独立行政法人東京都健康長寿医療センター神経内 地方独立行政法人東京都健康長寿医療センター神経内 部長 シバンク) 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 部長 選月 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 学分野 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 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 分野 鳥取大学医学部医学科脳神経医科学講座脳神経内科学 講師		佐	野	7	輝		教授	
戸田 達 史 神戸大学大学院医学研究科神経内科 教授 中川 正 法 京都府立医科大学大学院医学研究科 教授 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 服 部 信 孝 順天堂大学医学部神経学講座 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 病院長 地方独立行政法人東京都健康長寿医療センター神経内村山繁雄科バイオリソースセンター神経病理学研究(高齢者プレインバンク) 部長ンバンク) 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 新師 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 講師 古田 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 講師		高	橋	良	輔	京都大学大学院•医学研究科臨床神経学	教授	
中川 正法 京都府立医科大学大学院医学研究科 教授野元 正弘 愛媛大学大学院医学系研究科薬物療法・神経内科 教授服部 信孝 順天堂大学医学部神経学講座 教授 国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター病院 病院長 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 が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)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 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 電知 医和大学 大学院医歯学総合研究科 脳神経病態 教授 古田 眞理 愛知医科大学加齢医科学研究所神経病理部門 教授 19 日 1 日 1 日 1 日 1 日 1 日 1 日 1 日 1 日 1		辻	:	省	次	東京大学医学部附属病院神経内科	教授	
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 教授服部 信孝 順天堂大学医学部神経学講座 教授 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 地方独立行政法人東京都健康長寿医療センター神経内 がイオリソースセンター神経病理学研究(高齢者プレインバンク)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 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 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 温取大学医学部医学科脳神経医科学講座脳神経内科学 講師 3 現 現 要知医科大学加齢医科学研究所神経病理部門 教授 3 別 保裕 2 2 2 3 3 3 3 3 5 3 5 3 5 5 6 3 5 6 3 5 6 3 5 6 5 6		戸	田	達	史	神戸大学大学院医学研究科神経内科	教授	
服部 信孝 順天堂大学医学部神経学講座 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 地方独立行政法人東京都健康長寿医療センター神経内 部長 センバンク) 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 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 鳥取大学医学部医学科脳神経医科学講座脳神経内科学 講師 で 以 保裕 島取大学医学部医学科脳神経医科学講座脳神経内科学 講師		中	Ш	正	法	京都府立医科大学大学院医学研究科	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 地方独立行政法人東京都健康長寿医療センター神経内 部長 ガレインバンク) 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 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 鳥取大学医学部医学科脳神経医科学講座脳神経内科学 講師		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 美徳 神経内科診療部 地方独立行政法人東京都健康長寿医療センター神経内 村山 繁雄 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) 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 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 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 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 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 清師		服	部	信	孝	順天堂大学医学部神経学講座	教授	
村山繁雄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) 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 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 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 カー は 理 愛知医科大学加齢医科学研究所神経病理部門 教授 カー は 辺保 裕 は は は は は は は は は は は は は は は は は は		村	田	美			病院長	
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 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 浪取大学医学部医学科脳神経医科学講座脳神経内科学 清師		村	Щ	繁	雄	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	部長	
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 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		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	
世 四 隆 四 学分野		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	
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 計師		横	田	隆	徳		教授	
世 2 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1		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	
保 住 功 岐阜薬科大学 薬物治療学 教授		渡	辺	保	裕		講師	
		保	住	-	功	岐阜薬科大学 薬物治療学	教授	

進行性核上性麻痺 (PSP) ケアマニュアル Ver.4

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

