



大脳皮質基底核変性症

パンフレット

兵庫県立リハビリテーション中央病院
神経内科

I

大脳皮質基底核変性症とは (Cerebral Basal Degeneration:CBD)

病理組織学的に脳の神経細胞およびグリア細胞内にタウ蛋白の異常蓄積を認めることから、進行性核上性麻痺、嗜銀顆粒性認知症とともにタウオパチーに分類される神経変性疾患です。大脳皮質におけるグリア病変 (astrocytic plaque) はCBDに特異的な所見とされています。病因は不明です。

有病率は人口10万人あたり約6名とされています。発症年齢は平均60歳代です。

II

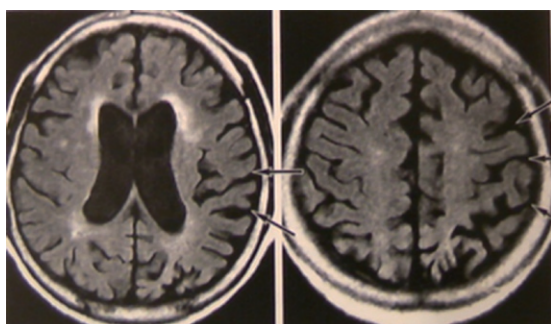
症 状

片方の手の動きにくさで発症することが多いです。これは大脳皮質に由来する症候(失行や皮質性感覚障害など)と捉えられています。症状の明瞭な左右差が特徴で、固縮や動作緩慢も片方に強くみられます。固縮は症状の進行とともにジストニーと呼ばれる固定された異常肢位を示すようになります。

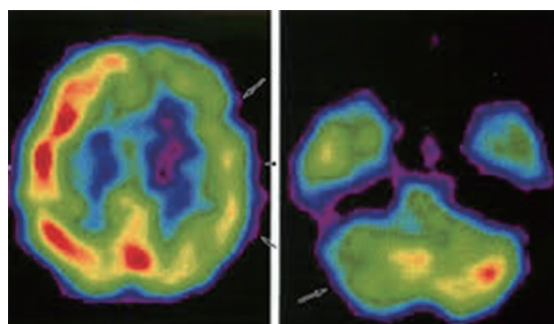
III

診 断

頭部MRI検査で片側の脳萎縮やSPECT検査で片側の血流低下を認めます。



頭部MRI



SPECT検査

IV 治療

根本的な治療法はなく、全て対症療法です。運動症状には抗パーキンソン病薬が有効な場合もあります。リハビリテーションは廃用を防ぐためにも重要です。

☆ CBDの臨床像は多彩であり、CBD以外のさまざまな疾患がCBDの臨床を呈することがわかってきました。特に進行性核上性麻痺とは、臨床、病理学的にかなり近く重なり合う疾患であることが明らかになっています。最近では、CBDは病理診断名として用い、臨床診断名としては大脳皮質基底核症候群(corticobasal syndrome: CBS)を使用するようになっていきます。

V 社会支援

患者様のみならず、患者様を支えるご家族は、病気によってもたらされる症状によるさまざまな不利益の他に、医療機関にかかるための費用や薬代、交通機関の利用代金、障害にあわせた自宅の修繕費用、車いすや歩行器の費用、短期的な施設の利用といった社会的・経済的な不利益を被ると思います。このような不利益を補償するものとしていくつかの福祉サービスが存在します。居住区の自治体によってサービスの内容や、受けるための条件・資格が異なる場合がありますので、行政（市区町村）の福祉関係・保健所の窓口にご相談してください。

ご不明な点は当院の**医療福祉相談室**で相談可能です。



制作監修

看護部：羽淵佐和、遠藤恵美、金子友美、前田あずさ、美濃谷宏美、大野由香
神経内科：高野真、奥田志保、上野正夫、一角朋子



社会福祉法人 兵庫県社会福祉事業団

兵庫県立リハビリテーション中央病院

