



多系統萎縮症

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

多系統萎縮症とは (Multiple System Atrophy:MSA)

大部分は単独での発症ですが、ごく一部で家族内発症が報告されています。元々はオリブ橋小脳萎縮症、線条体黒質変性症、シャイドレガー症候群として知られていましたが、病気の特徴的な側面をそれぞれ示したもので、病理組織学的に3病型に共通した脳の封入体 (glial cytoplasmic inclusion : GCI) が発見されたことから、単一疾患として多系統萎縮症とされています。GCIの構成蛋白質の主体はパーキンソン病と同様、 α -シヌクレインが異常蓄積する変性疾患群に分類されています。しかしこの α -シヌクレインの蓄積が細胞にどのような影響を及ぼしているのかに関しては未解明です。

有病率は人口10万人あたり約13名で、男性にやや多いとされています。

II

症 状

錐体外路系、小脳系、自律神経系と多系統にわたる症状を呈します。主な症状として、口顔面ジストニア、過度の頸部前屈、Camptocormia (体幹屈曲-高度の脊柱前屈) かつ／ないしはPisa症候群 (高度の脊柱側屈)、手または足の拘縮、吸気性ため息、重度の発声障害、重度の構音障害、いびきの新規発現あるいは増強、手足の冷感、病的笑いあるいは病的泣き、ジャーク様・ミオクロニー姿勢時／動作時振戦があります。

III

診 断

自律神経障害に加えて、パーキンソン症状を主徴とするものをMSA-P (PはパーキンソニズムのP)、小脳症状を主徴とするタイプをMSA-C (Cは小脳の頭文字) の二つに区分し、診断確実性について、3つの水準 (①確実例 ②ほぼ確実例 ③疑い例) が規定されました。

日本ではMSA-CがMSA全体の67%を占め、MSA-Pより多いことが指摘されていますが、欧米の報告では、逆にMSA-PがMSA全体の82%を占め、MSA-Cより多いことが報告されています。

【MSAの新診断基準（2008年）】

（1）MSA確実例

線条体黒質またはオリブ橋小脳構造の神経変性を伴い、広範囲で大量の中樞神経系 α -シヌクレイン陽性GCIを神経病理学的に確認したもの

（2）ほぼ確実例

孤発性、進行性、成人発症（30歳以上）の疾患で自律神経不全（尿失禁または起立性血圧低下）に加えレボドパ反応性が不良のパーキンソン症状または小脳症候群を示す

（3）疑い例

孤発性、進行性、成人発症（30歳以上）の疾患でパーキンソン症状または小脳症候群に加え、少なくとも一つの自律神経機能障害の特徴かつ少なくとも一つの補足的特徴を呈する

※頭部MRI検査では被殻外側のシグナル変化（図1）や脳幹の十字サイン（図2）が認められることがあります。

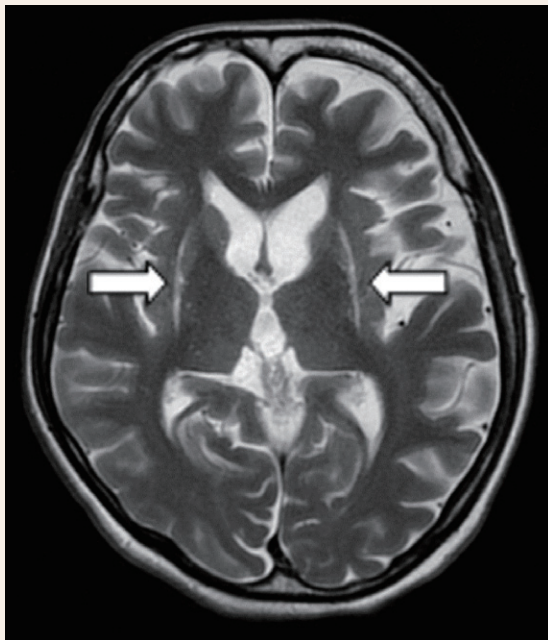


図 1

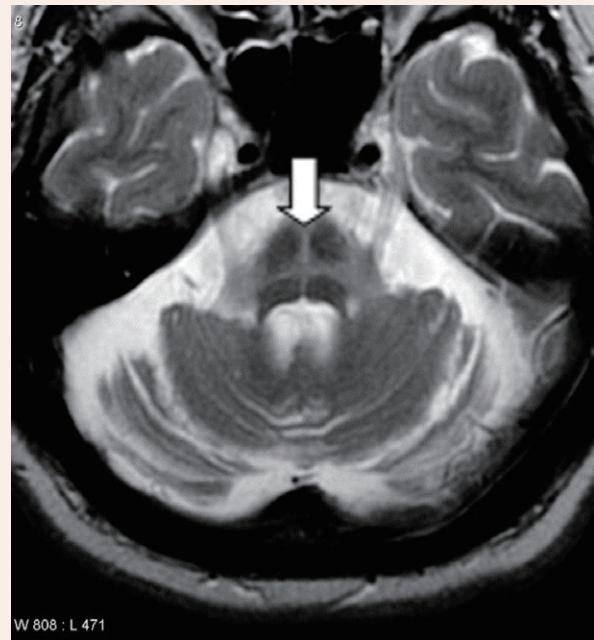


図 2

IV

治療

小脳症状

セレジストの内服、リハビリテーション（フレンケルの訓練法、重り負荷法など）

パーキンソン症状

抗パーキンソン病薬の内服、リハビリテーション（パーキンソン病に準じたプログラムを適用）

起立性低血圧

塩分付加食、弾性ストッキング使用、昇圧剤内服

神経因性膀胱

頻尿に対して抗コリン薬の内服、残尿に対して間欠導尿とナイトバルーンの併用

睡眠時無呼吸

簡易呼吸補助器の使用

V

経過・予後

発症から運動機能異常と自律神経不全が揃うまでは2年とされ、揃うまでの期間が短いほど日常生活動作の悪化速度が速く、生存期間が短くなると報告されています。

睡眠時無呼吸はMSAにとって予後に関わる所見です。睡眠時無呼吸の分類としては閉塞性と中枢性がありますが、閉塞性無呼吸の原因となる声帯外転麻痺があると吸気性の喘鳴が生じ、睡眠中の高いいびきとして気づかれることが多いです。進行すると突然の声帯固定による窒息が起こるため、窒息の可能性が高い症例では気管切開術を検討します。早期に気管切開を施行した症例では、生存期間は長い傾向にあるとされています。

患者さんのみならず、患者さんを支えるご家族は、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（介護保険制度や特定疾患医療費助成制度、身体障害者手帳など）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、上田恵美、遠藤友美、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

