



# 進行性核上性麻痺

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

# 進行性核上性麻痺とは (Progressive Supranuclear Palsy:PSP)

脳の神経細胞内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、大脳皮質基底核変性症、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。アストロサイトにタウが蓄積したものはtufted astrocyteと呼ばれ、PSP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10名です。発症年齢は平均60歳前後で、男性に多く発症します。

## II

## 症 状

初発症状は過半数が易転倒性を始めとする歩行障害です。また上下方向への眼球運動障害が起こり、特に初期は下方視が強く制限されます。固縮は四肢よりも頸部や体幹に著明です。姿勢はパーキンソン病の前屈姿勢とは対照的に反り返っています。

## III

## 診 断

### 【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、立ち直り反射障害、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、想起障害、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ことが多い。

#### (5) 除外項目

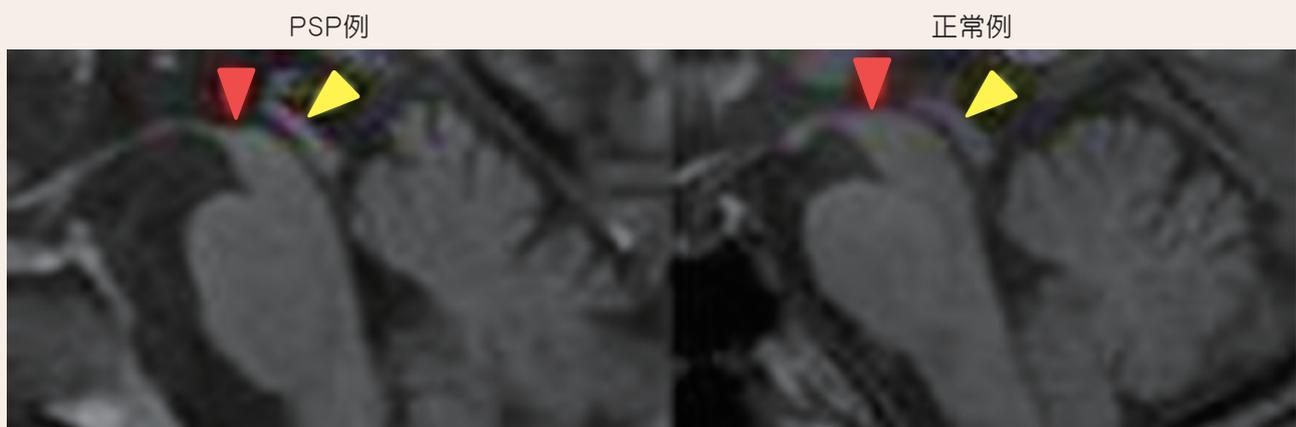
- ①L-ドーパが著効(パーキンソン病の除外)
- ②初期から高度の自律神経障害の存在(多系統萎縮症の除外)
- ③顕著な多発ニューロパチー(末梢神経障害による運動障害や眼球運動障害の除外)
- ④肢節運動失行、皮質性感覚障害、他人の手徴候、神経症状の著しい左右差の存在(大脳皮質基底核変性症の除外)
- ⑤脳血管障害、脳炎、外傷など明らかな原因による疾患

#### (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項目および(3)の1項目以上がある。
- ③他の疾患を除外できる。

※頭部MRI検査では中脳被蓋の萎縮(赤矢印)や四丘体上丘の萎縮(黄色矢印)が確認されます。



※近年、PSPの臨床診断は難しいものになっています。臨床症状としてはPSPと診断されていた症例の病理診断がPSPと違っていたり、PSPと病理診断した症例の臨床像が多様であったりするためです。特にPSPと大脳皮質基底核変性症は臨床、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。

混乱を避けるため、PSPという名称は病理診断名として使用し、PSP-like syndrome (PSPS)という名称を臨床診断名として使用するようになっていきます。

## IV

# 分類

PSPは以下の亜型に分類されます。

### 1) PSP-RS (RSはリチャードソン症候群の略)

古典的PSPともいえるもので、姿勢不安定や転倒で発症し、上下方向への眼球運動障害や認知障害を呈します。予後はPSP-Pよりも悪いとされています。

### 2) PSP-P (Pはパーキンソニズムの略)

片側性の発症で、振戦を呈し、初期には抗パーキンソン病薬が有効で、パーキンソン病との臨床的鑑別が問題となります。

### 3) Pure Akinesia (純粹無動症)

固縮がなく、すくみ足と動作緩慢を主症状とし、進行は遅いタイプです。

## V

# 治療

根本的なものではなく対処療法が中心です。運動症状には抗パーキンソン病薬や抗うつ剤(セロトニン受容体の5HT<sub>1A</sub>作動薬)が有効な場合があります。リハビリテーションは廃用を防ぐためにも重要です。

## VI

# 経過

PSPは、経過が早く予後不良の疾患と考えられていましたが、必ずしもそうではなく、特に純粹無動症は進行が遅いとされています。

## VII

## 社会支援

患者さんのみならず、患者さんを支えるご家族は、病気の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

