

それって レビー小体型認知症？
ちょっと待って
大脳皮質基底核変性症候群（CBS）
進行性核上性麻痺症候群（PSPS）
は考えてみた？

中京区認知症連携の会

杉本医院 杉本英造



今日知ってほしい**認知症**には どのような種類がありますか？

脳の神経細胞がゆっくり死んでいく**変性疾患**

アルツハイマー型認知症

レビー小体型認知症

前頭・側頭型認知症

大脳皮質基底核変性症

進行性核上性麻痺

脳梗塞・脳出血・脳動脈硬化のため神経細胞に
栄養や酸素が行かなくなる

脳血管性認知症

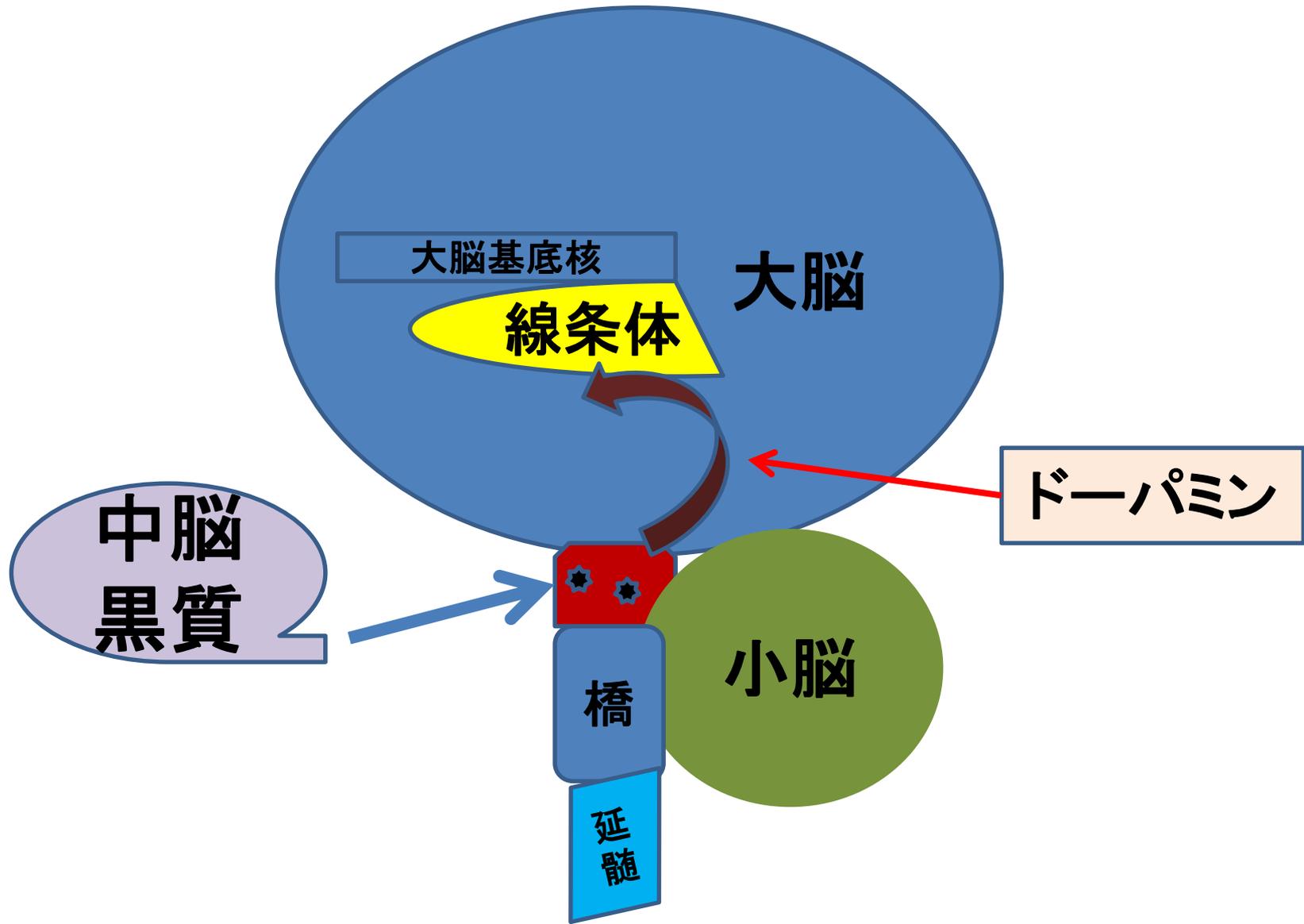
『歯車様筋固縮』の調べ方 パーキンソニズムの存在を知る最も確実な方法

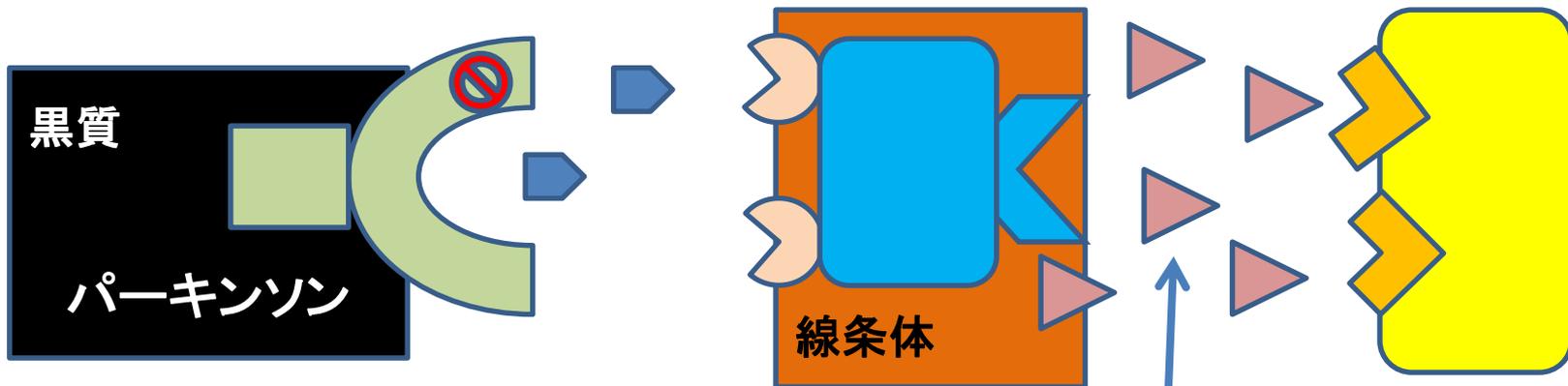
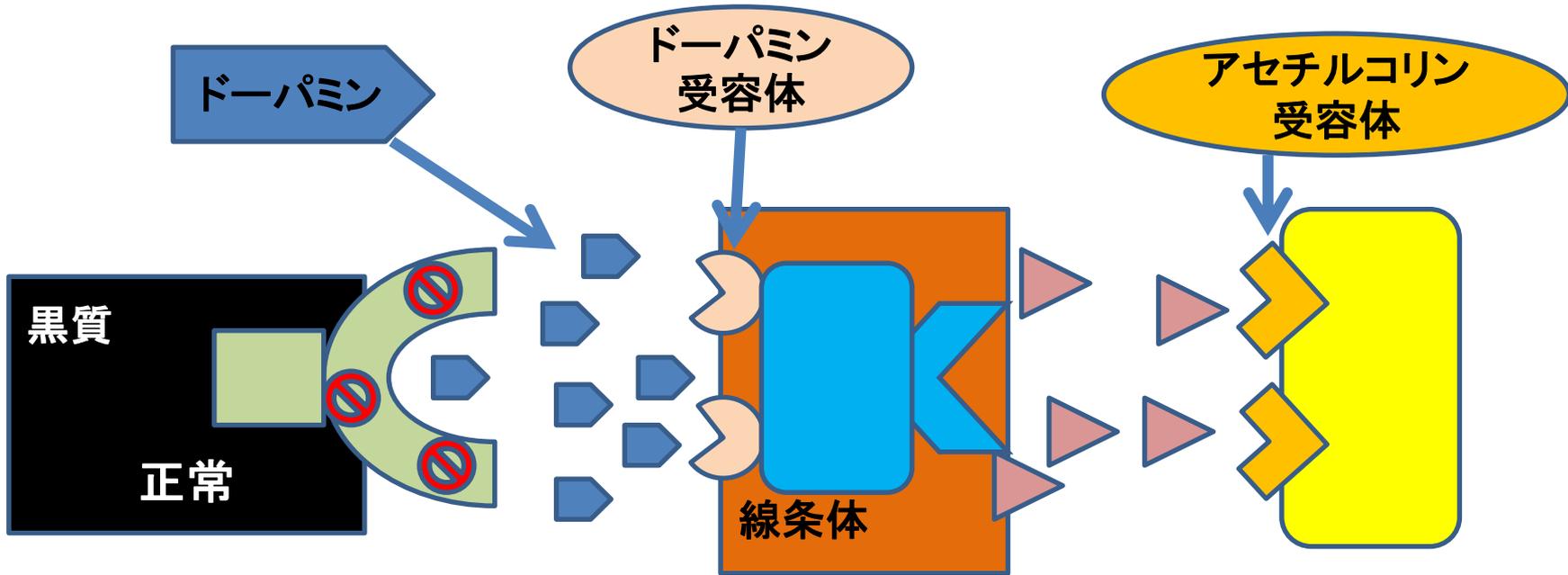


体幹傾斜と歩行障害



パーキンソン病は中脳の黒質で作られるドーパミンが減少して起きる病気です





パーキンソンは

ドーパミンが減少し
アセチルコリンが相対的増加
バランスが崩れた状態

アセチルコリン

運動系の症状

ふるえ
固縮
無動
姿勢反射異常

自律神経系の症状

便秘
排尿障害
たちくらみ
発汗異常

精神系の症状

抑うつ

その他

仮面様顔貌
脱力感
手足の変形

パーキンソン病の主な症状

パーキンソン症状を呈する認知症

(分類上は 前頭側頭型)

大脳皮質基底核変性症候群: CBS

corticobasal (degeneration) syndrome

進行性核上性麻痺症候群: PSPS

progressive supranuclear palsy syndrome

動作歩行障害と認知症があれば パーキンソン病・レビー小体型認知症と診断されやすく 治療によって悪化する可能性あり注意を要する

**パーキンソンの薬で効果がみられない時、
ドネペジル処方して 逆に運動機能が悪化したら まず疑ってみる**

厚労省指定の特定疾患(難病指定)
タウ蛋白が脳神経細胞に蓄積するタウオパチー

前頭側頭葉変性症
FTLD
Frontotemporal
Lobar degeneration

前頭側頭型認知症
FTD
Frontotemporal dementia

進行性非流暢性失語症
PNFA
Progressive non-fluent
aphasia

意味性(語義)認知症
SD
Semantic dementia

前頭葉変性型
Frontal lobe degeneration type

ピック型
Pick type

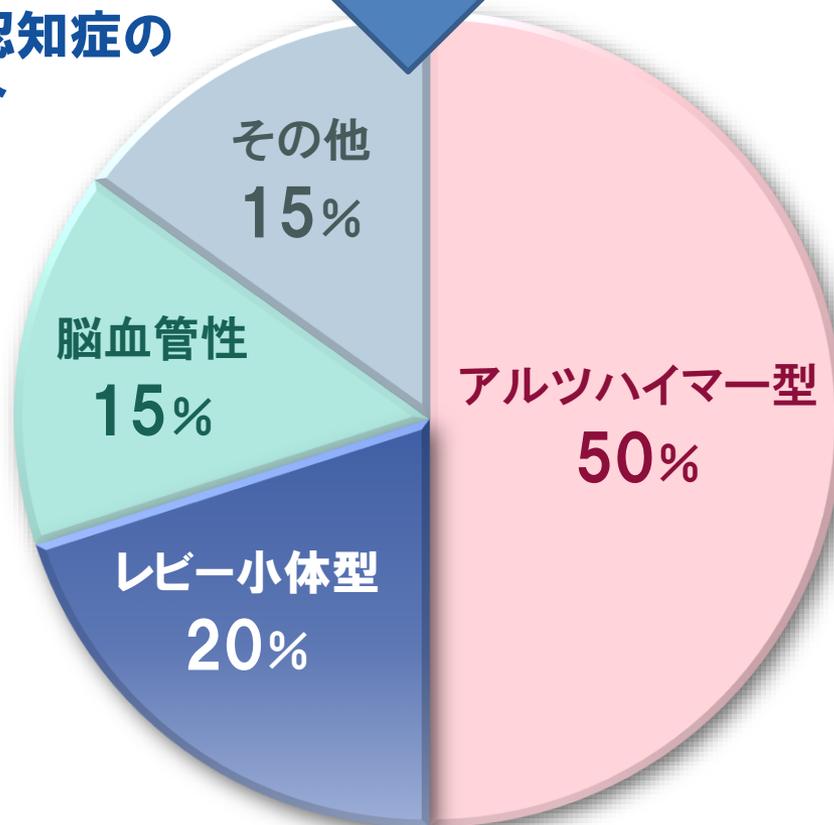
運動ニューロン疾患型
Motor neuron disease type

大脳皮質基底核変性症
進行性核上性麻痺

**CBS・PSPは 変性疾患認知症のうち
アルツハイマー・レビー・前頭側頭型認知症に続く「第4の認知症」**

CBS・PSPはタウ蛋白が大脳皮質(前頭葉・側頭葉・頭頂葉)・基底核・脳幹・小脳と広範囲に蓄積。進行性にADLを阻害し、動作歩行困難に至る。画像診断でなく症候学的特徴を正しく認識する。薬でなく 環境調整・ケア・リハビリが大事。

**■ 高齢者の認知症の
種類と割合**



出典:レビー小体型認知症家族を支える会ホームページ
<http://www.dlbf.jp/> (2014年8月8日現在)

動作系歩行障害の認知症

大脳皮質基底核症候群

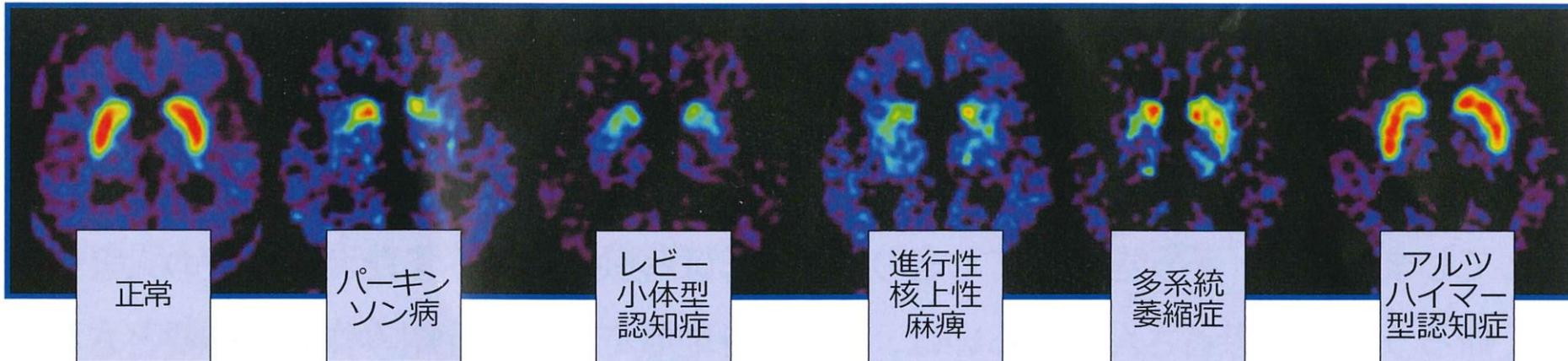
進行性核上性麻痺症候群

- ・高齢者の増加に伴い急増している(75才以上)
パーキンソン関連疾患と一括りにされているが
ピック(前頭側頭葉型)関連疾患である
- ・動作歩行障害と認知症があればレビーと診断されてドネペジルを処方され、悪化する危険
- ・ドパミントランスporterシンチで両側基底核の集積低下し 誤認されやすい

ダットスキャン

松田博史先生
朝田 隆先生

★ ドパミントランスポーターの集積による鑑別



ドパミントランスポーターは、黒質線条体の終末部にあり シナプス間隙に放出されたドパミンを再利用するために取り込む働きを持つ。
正常・アルツハイマーでは、正常の取り込みを示すが、パーキンソン・レビーでは低下がみられ、鑑別診断に役立つ。

CBSの特徴

手袋をはめさせてみる

左右差のある肢節運動失行（麻痺がないのに）

片手が使いにくい・道具が使えない

把握反応：手に触れたものを反射的につかむ

視空間失認・半側無視：片方を見落とす

他人の手徴候：片方が目的なしに勝手に動く

不随運動：ミオクローヌス、ジストニア、姿勢異常

無動・筋強直・歩行障害

構音障害・嚥下障害

典型的には最初に片方の腕が思うように使えない(失行)や運動ののろさを自覚することが多いようです。

続いて同じ側の足も重くなり歩行が不自由になります。

やがて反対側の腕と足にも運動障害が起こり、転びやすいなどの症状が現れます。言葉が出にくくなったり(失語症)、

片方の空間を見落としてしまったり(半側空間無視)します。

認知症が現れることも少なくありません。腕を持ち上げたり

動かすときに素早いびくつき(ミオクローヌス)や

手足に持続的に力が入ってしまう(ジストニア)症状が現れる

人もいます。これらの症状には初期から左右どちらかに

症状が強いがみられることが特徴です。

CTやMRIで大脳の萎縮にも左右差があることが特徴

明確に萎縮左右差有り



PSPの特徴

垂直核上性眼球運動障害 上下転できない

早期から姿勢不安定・易転倒性・突進現象

立ち直り反射障害、椅子からの起立・着座困難

顔からつっこむように転倒・ドスンと座る

体幹～頸部の対称性筋強剛・無動 >四肢

首が硬く前後に動きにくく 首後屈

進行性の構音・嚥下障害

前頭葉機能障害

自発性低下・思考緩慢・アパシー

歩行障害：歩き出しが困難・開脚步行

PSPの転び方



大木が倒れるように完全に相手に体重を預けてしまう転び方

1) 転びやすさと歩行障害・動作障害

転びやすいということによって最初に気づかれることが多い疾患です。半数以上の人は、発症して1年以内に繰り返す転倒がみられるとされています。姿勢が不安定になると共に、危ないと判断する力が低下し、注意してもその場になると転倒してしまったりします。バランスを崩したときに手で防御するという反応が起きず、顔面や頭部に外傷を負ったりします。足がすくんで前に出にくくなったり(すくみ足)、歩行がだんだん速くなって止まれなくなる(加速歩行)といった歩行異常もみられます。一見動かないようにみえても急に立ち上がったたりすることもあります。徐々に動作がゆっくりとして手足の関節が固くなり、進行すると寝たきりになります。

2) 眼球運動障害

上下、特に下向きの随意的眼球運動が障害され、下方をみるのが困難になります。眼球運動障害は初期には認めないことも多く、多くの例で発症して2～3年経た後に出現します。進行すると左右方向にも目を動かしにくくなり、やがて眼球は正中位で固定して動かなくなってきました。

3) 構音障害、嚥下障害

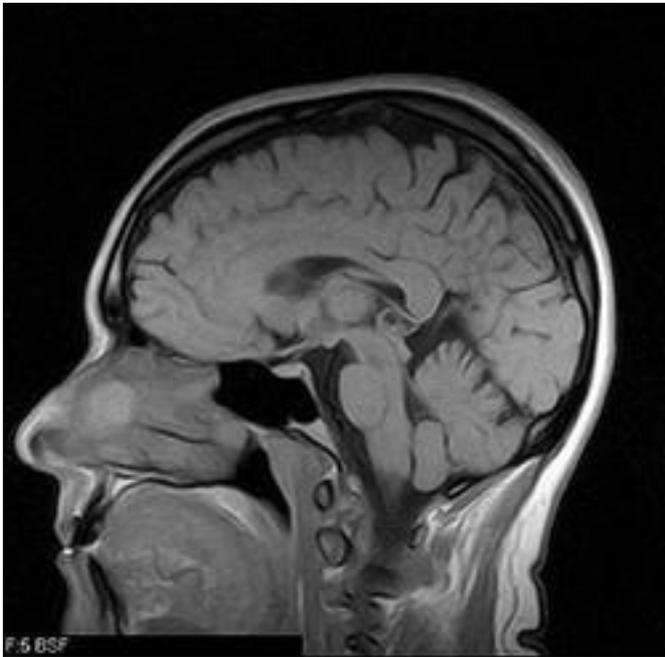
聞き取りにくい話し方(構音障害)、飲み込みにくくなったりむせたりする(嚥下障害)といった症状が徐々に出現します。中期以降には誤嚥性肺炎がしばしば合併します。口からの食物摂取が困難になってくると経管栄養や胃瘻が必要となってきたりします。

4) 認知症

認知症も合併しますが程度は比較的軽い傾向を示し、判断力は低下しますが、アルツハイマー型認知症と異なり見当識障害や物忘れはあっても軽い傾向がみられます。質問に対してすぐに言葉が出ず、答え始めるまでに時間がかかったりします。

病気に対する深刻感が乏しく、多幸的であることも多くみられます。

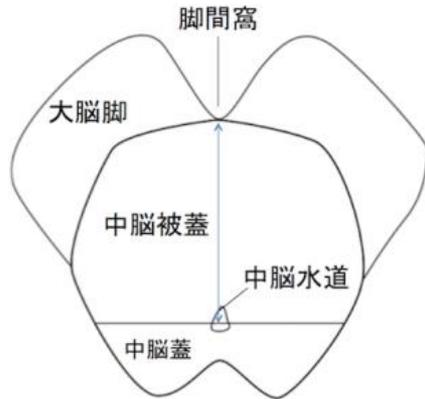
正常



PSP



矢状断像における**中脳被蓋の萎縮**が唯一の所見であることが多く、ペンギンシルエットサイン・ハチドリサイン(penguin silhouettesign、hummingbird sign)はPSPに特徴的な形態学的



中脳被蓋とは中脳水道から脚間窩までを言う。