

進行性核上性麻痺に目を向けることの重要性

湯 浅 龍 彦

(キーワード：進行性核上性麻痺)

IMPORTANCE OF PAY ATTENTION TO PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY

Tatsuhiko YUASA

(Key Words : progressive supranuclear palsy)

進行性核上性麻痺 (PSP) といって直ちに了解される読者は少ないかもしれない。しかし、病棟でしばしば転倒する患者さんの中で PSP の頻度が最高であるといえは病棟を管理する立場の方々の関心を引くであろう。事実本特集号に示されるように PSP は疾病自体本質的に転びやすい疾患である。

さて、幾多の神経難病の中にあつてこの PSP はある意味では最も難解な疾患である。なぜなら原因も治療も不明で、時には診断自体が未だに難しく、正確な疾患頻度すら分からないという段階にあるからである。発病の時期に関しても初発症状として人格の変化やうつ症状などから始まるものもあつて、いつをもって発症とするかはっきりしないことも多い。一般的には最初に気付かれる症状は、パーキンソン病に類似の錐体外路症状であるが、患者はしばしば、すくみ足を呈したり、動作緩慢を呈す。体が固くなるが、四肢遠位部の固さは寧ろ目立たず、頸部や体幹に近づくほどに筋強剛が強まる傾向を示す。PSP 患者の中にはすくみ足や動作緩慢のみを呈し、いわゆる純粹アキネジアで発症するものがあつたり、転びやすいという症状のみを呈す純粹易転倒症候群で発症するものもある。

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 (主任研究員湯浅龍彦) では平成12年度から平成14年度に亘つて PSP の臨床研究を実施した。そこでは PSP 小委員会 (西宮、饗場、松尾、飛田、舟川、川井、中島、市原)

を組織し、班独自の診断基準を設定し、病理診断の明らかな症例を用いて診断基準の精度を検証した。その結果を平成14年度厚生科学研究費特定疾患対策研究事業「神経変性班疾患に関する調査研究班」(葛原茂樹班長) に報告し、同班の成果として PSP がパーキンソン関連疾患として特定疾患として登録される運びとなった。これを契機に PSP に対する社会の関心が高まり、患者や家族の抱える多様な問題 (本誌有馬論文) にも理解と関心が寄せられることを期待するものである。

わが国では PSP を支援する活動は未だ十分には根づいていない。海外では米国に PSP 患者協会があつて、様々な情報の提供、患者家族支援事業を展開している。これに連携する形で、本特集号に記事をお寄せ頂いた有馬靖子氏を中心に米国 PSP 協会のニューズレターを翻訳し、わが国の PSP 患者や関係者に提供している (PSP 翻訳プロジェクト <http://www.geocities.jp/togarasi2003/index.html>)。湯浅班 PSP 小委員会の面々が、その活動をバックアップしている。一方、PSP 小委員会では、PSP 診療マニュアルを作成し、PSP に関する情報やケアのこつなどを公開 (国立精神・神経センター運営局政策医療企画科 精神神経疾患委託研究研究成果「進行性核上性麻痺 (PSP) 診療とケアマニュアル」http://www.ncnp.go.jp/uneikyoku/PSPmanual_Ver_1.pdf) している。平成17年2月5日厚生労働省支援、精神神経疾患委託研究事業に基づく神経疾患7班合同班会議が行われたが、同日「政策医療ネットワーク

国立精神・神経センター国府台病院神経内科

別刷請求先：湯浅龍彦 国立精神・神経センター国府台病院神経内科部長

〒272-8516 千葉県市川市国府台1-7-1

e-mail : yuasaryu@bekkoame.ne.jp

(平成17年7月5日受付)

(平成17年9月16日受理)

を基盤にした神経疾患の総合的研究」班の PSP 小委員会を中心に「進行性核上性麻痺 (PSP) とその関連疾患：その理解と支援」として一般公開講座が開催された。この公開講座には日本全国から患者家族を含め80余名の参加者があり、難しいテーマであったにも関わらず国民の関心の高さが伺い知れた。

本特集号は、概ねその時の公開講座を骨格として企画されたものである。PSP の診断、鑑別診断、看護のこつ、PSP 社会参加支援、患者家族の抱える問題点など PSP に関わる幅広い問題が一挙に取り上げられている。治療法についても年々少しずつ新発見が加わって新たな治療戦略も建てられつつある (本誌松尾論文)。本特集号が、専門の神経内科医のみならず、看護師、保健師、介護師、リハビリスタッフ、行政スタッフ、実際に介護に当たる家族のための解説書としても役立つことを期待する。

最後に本号では、2月5日の一般公開講座のもう一方の柱であった大脳皮質基底核変性症 cortico-basal degeneration (CBD) に関して森松光紀先生 (前山口大学医学部神経内科教授) から総説 (Invited Review) のご寄稿を頂いている。この疾患は PSP よりやや頻度

は下がるが、PSP とほぼ同時期に発見報告され、そしてわが国では PSP と同様に平成16年度から厚生労働省の特定疾患に組み入れられている。PSP とともに理解を深めて頂ければ有り難い。本誌ではさらに PSP の分子遺伝学的研究の最先端について新潟大学脳研究者神経内科高野弘基先生から一文をご寄稿頂いている。このように本誌は PSP と CBD など関連疾患を網羅し、分子遺伝学的な最先端から臨床の隅々まで非常に幅広く問題を掘り下げた企画になっている。とくに本誌会員以外から快くご執筆賜りました森松先生、高野先生、有馬さんには紙面を借りて心より深謝いたします。

本誌を手にした読者が PSP や CBD に関心を払われ目を向けて頂くきっかけになりますならばこれを企画しました編集委員会一同の望外の喜びである。

文 献

- 1) 特集「進行性核上性麻痺 (PSP) その I」. 神経内科 56 : 131-168, 2002
- 2) 特集「進行性核上性麻痺 (PSP) その II : 短報集」. 神経内科 56 : 209-250, 2002