

進行性核上性麻痺：患者の社会参加と支援制度の活用

飛 田 宗 重

要旨 進行性核上性麻痺 (PSP) をはじめとする神経難病患者の社会参加支援の方策は、換言すれば、社会参加可能な療養環境を整備、活用することに等しい。そのためには、早期診断、疾患の理解、利用可能な医療・福祉資源の熟知が重要である。PSP の早期診断には、「神経疾患の予防・診断・治療に関する臨床研究班」(湯浅班)において提唱された疫学調査のためのPSP登録基準が有用である。同様に、疾患についてより良く理解するためには同班編集の「PSP診療とケアマニュアル」が一助となる。診断が確定したならば、病状に応じて適正な福祉・社会資源を活用できるよう、早目の準備が望ましい。本稿では、PSP患者が利用出来る医療・福祉資源を概説するとともに、国立米沢病院で患者・家族と共に参加した「山形花笠まつり」の事例を紹介した。

(キーワード：進行性核上性麻痺，医療・福祉資源，療養環境)

PRACTICAL USE OF MEDICAL CARE SYSTEMS AND SOCIAL SERVICES TO
KEEP THE DAILY ACTIVITIES OF PATIENTS WITH PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY

Muneshige TOBITA

(Key Words : progressive supranuclear palsy, medical care, social service and support system)

進行性核上性麻痺 (PSP) は、主に40歳以降に発症し、緩徐進行性のパーキンソニズムを呈する疾患で、垂直性核上性眼球運動障害と体幹部や項部に強い対称性の無動・筋強剛を特徴とする¹⁾²⁾。病初期から姿勢の不安定性や易転倒性が出現してくるため、医療・福祉資源の活用いかんによってADLが大きく左右される。本稿では、平成17年2月5日に開催された、厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「神経疾患7班合同研究班」一般公開シンポジウムで発表した内容を中心に、全国共通に利用できる医療・福祉サービスについて概説する。なお自治体によっては独自に上乘せサービスを施行しており、その内容については随時各自自治体への確認が必要となる。

医療・福祉資源の活用

PSP患者は、病初期から姿勢の不安定性や易転倒性を呈することが多くADLが障害されやすいのに加え、

有効な治療法が未だ確立されておらず、比較的早く重症化するため、医療・福祉サービスがより早期から必要となる。病初期では、いくつかの薬剤の有効性も報告されていて³⁾、早期から治療が開始されれば、予後が改善される可能性がある。早期診断には、「神経疾患の予防・診断・治療に関する臨床研究班」(湯浅班)において提唱された疫学調査のためのPSP登録基準⁴⁾(表1)が有用である。

ちなみに東北ブロック政策医療神経筋疾患ネットワーク参加施設等での共同研究結果や、剖検例の検討からこのPSP登録基準が感度・特異性ともに優れていることが示されたため⁵⁾、東北ブロック政策医療神経筋疾患ネットワーク参加施設(国立医療機関10施設)では、本PSP登録基準を用いた患者登録および療養環境調査を随時施行している。

PSP患者が利用できる医療・福祉サービスを表2に

国立病院機構米沢病院
別刷請求先：飛田宗重 国立病院機構米沢病院神経内科
〒992-1202 山形県米沢市大字三沢26100-1
e-mail : tobitam@yonezawa.hosp.go.jp
(平成17年7月21日受付)
(平成17年9月16日受理)

表 1 疫学調査のための PSP 1 次登録基準

(精神・神経疾患委託「神経疾患の予防・診断・治療に関する臨床研究」研究班；2001)

大前提：40歳以降の発症で、緩徐進行性であること

(I) 主要症候：

- a. 垂直性核上性眼球運動障害
- b. 発症早期（概ね 1-2 年以内）からの姿勢の不安定さや易転倒性
- c. 体幹部や頸部に優位の対称性の無動と強剛

(II) 副症候，検査所見：

- d. 進行性の構音障害や嚥下障害
- e. 前頭葉性の特徴*を有す進行性の認知機能障害（*思考の緩慢，抽象化や概念化の障害，人格の変化，把握反射，探索反応，模倣行動，使用行動，語彙の流暢性低下など）
- f. 画像所見（CT あるいは MRI）：中脳被蓋部の萎縮，脳幹部の萎縮，第 3 脳室の拡大，のうち 1 項目以上

(III) 除外項目：

1. 著しく且つ初期からの自律神経障害
2. 著明な多発ニューロパチー
3. 皮質性感覚障害や alien hand 徴候
4. 著しい非対称性

(IV) 「特別経過観察例」（診断未定あるいは非定型例であっても主治医が PSP を強く疑う症例）：

- g. 純粹無動症に属すもの
- h. ほぼ純粹に易転倒性を呈するもの
- i. レボドパが著効するも PSP が疑われる例
- j. 小脳症状で発症しその後 PSP が疑われる例
- k. その他非典型的な徴候を伴うが主治医が PSP と判断する例

判定：PSP への登録：除外項目に抵触せず，大前提を満たすもので，

- (1) 上記 a, b, c のうち 3 項目を満たすもの。
- (2) 上記 a, b, c のうち 2 項目と，d, e, f のうちの 1 項目以上を有すもの。
- (3) 以上の (1) (2) に該当しないものの，「特別経過観察例」に属す症例は PSP 同等として登録し経過観察する。

表 2 PSP における医療・福祉資源の活用

医療費自己負担の軽減

- ・特定疾患医療受給
- ・重度心身障害者医療費助成制度（身体障害者手帳等取得による）

居宅生活支援

- ・介護保険（65歳以上）
ただし「初老期における痴呆」に該当する場合は40歳以上
- ・身体障害者福祉法による福祉サービス（支援費制度）
- ・難病患者等居宅生活支援事業
「難病患者等ホームヘルプサービス事業」「難病患者等短期入所事業」
- *日常生活用具給付については，介護保険，身体障害者福祉法，難病患者等日常生活用具給付事業を利用
- ・介護予防・地域支え合い事業（自治体で異なるので問い合わせが必要）
- ・高齢者等の生活支援事業（外出支援や寝具類の洗濯乾燥消毒等）
- ・介護予防・生きがい活動支援事業（配食サービス等）
- ・家族介護支援事業（介護用品支給等）
- ・在宅介護支援事業など

記した。

原因不明で治療法が未確立な疾患（いわゆる難病）のうち厚生労働省により特定疾患治療研究対象に指定されている疾患については，申請により治療費の扶助を受けることができる。PSP も，パーキンソン病関連疾患として，特定疾患治療研究事業による公費負担制度を利用できるように制度が改善され今日に至っている。

診断未確定の場合は，身体障害者手帳取得による重度心身障害者（児）の医療費助成制度を利用することができる。身体障害者手帳 1 級および 2 級（一部の自治体は 3 級も可）を交付されている方が対象となる。身体障害者手帳を取得すると医療費の助成制度に加えて，補装具の給付（修理），日常生活用具の給付・貸与等を利用できる。また，障害者手当・見舞金制度，自動車利用援助制度，公営住宅優先入居・住宅整備援助制度，公共料金割引制度，税金減免制度等のサービスがあり，詳細については各自治体の障害福祉課へ問い合わせする。なお，身体障害者手帳の等級・障害名によって利用できるサービスが異なるので，重症化した時は等級変更のための再申請が必要となる。

在宅で利用できる制度については，65歳以上の方は，介護保険を利用できる。40歳以上で「初老期痴呆」に該当する方は，介護保険の適用となる。介護保険対象外の方でも，身障者手帳の交付を受けている方は，身体障害者福祉法による補装具および日常生活用具の給付（貸与）制度を利用でき，いずれにも該当しない方は，難病患者等日常生活用具給付事業により，補装具や日常生活用具の給付を受けることができる。なお，身障者

手帳所持者が介護保険を利用する場合、重複する項目については、原則として介護保険を優先して活用することになる（生活保護等例外もある）。

また、日常生活を営むのに支障がある患者の家庭を訪問し、食事・洗濯など身の回りの世話等を行うホームヘルプサービス「難病患者等ホームヘルプサービス事業」「身体障害者ホームヘルプサービス事業」、家庭において患者を介護している方の疾病等によって、その患者の療養が困難となった場合、独立行政法人国立病院機構に所属する病院および民間病院等の医療提供施設に一時的に入院するショートステイ「難病患者等短期入所事業」、身体障害者短期入所事業も利用できる。

介護予防・地域支え合い事業でもさまざまな制度・サービスがあり、利用にあたっては関係機関に相談し、より良いサービスを選択することで、QOL向上が期待される。そのためにはPSPの臨床症状や臨床経過について知識を深めておくことが重要である。PSPについての情報は国立精神・神経センターのホームページからも入手できる。

(http://www.ncnp.go.jp/uneikyoku/research_01.html)
ここでは「進行性核上性麻痺（PSP）診療とケアマニュアル」が公開されているので、病状や経過についての情報を入手し、早期から福祉サービス利用の準備をしておくが良い。

よりよい療養環境実現に向けて

難病患者の療養にあたっては、医療費自己負担の軽減（特定疾患治療研究事業）、地域における保健医療福祉の充実・連携（難病特別対策推進事業）、QOLの向上を目指した福祉施策の推進（難病患者等居宅生活支援事業）等国家的政策や介護保険の導入により、療養環境改善がはかられてきた。他方、特定疾患治療研究事業未対象あるいは介護保険適応外の難病患者では、高額な自己負担や居宅サービスの利用制限により、必要な医療・福祉資源を活用できず状態が悪化する症例がある等課題を残している。

PSPは、特定疾患治療研究事業の対象疾患となり、医療費自己負担の軽減が図られるようになったが、介護保険対象の15疾患（表3）には含まれないため、64

歳以下の患者では十分な在宅支援が得られないケースが生じる。この場合、保健所と医療機関が密接な連絡をとり、重度心身障害者医療費助成制度や難病特別対策推進事業、難病患者等居宅生活支援事業を有効にいかした在宅療養援助が求められる。現行制度による医療・福祉資源の有効利用はもちろん、患者の療養状況に即した制度上の改善が求められている。患者のよりよい療養環境実現に向けて、保健・医療・福祉を含む他方面からのネットワーク構築が必要である⁶⁾。

障害者にサービス費用の原則1割の自己負担を求める障害者自立支援法案は、2005年8月、衆議院解散をうけて廃案となったが、受益者負担を求める法案の復活は確実視されている。この方策が障害者の社会参加への流れをせき止めることがないように一層の環境整備が急がれる。

「踊る米沢病院」

一患者・家族とともに参加した山形花笠まつり

みちのく東北の短い夏は、夏祭りで最高潮を迎える。なかでも、青森ねぶた（8月2日－8月7日）、秋田竿灯（8月3日－8月6日）、仙台七夕（8月6日－8月8日）、山形花笠まつり（8月5日－8月7日）は東北四大まつりと称され大勢の観光客を集めている。平成16年夏、国立病院機構米沢病院の病院行事として2組の患者・家族とともに山形花笠まつりに参加した。平成17年には患者・家族の参加は7組に増加した。山形市内のメインストリート約1.2kmを花笠音頭にあわせ山形の花である紅花（べにばな）をあしらった笠を手に踊りながらのパレードである。患者さんは車椅子での参加ながら花笠の回し方が絶妙で、沿道の観客から大喝采を浴びていた。パレー

表3 介護保険制度における特定疾患15疾患

1. 筋萎縮性側索硬化症
2. 後縦靭帯骨化症
3. 骨折を伴う骨粗鬆症
4. シャイ・ドレーガー病
5. 初老期の痴呆
6. 脊髄小脳変性症
7. 脊柱管狭窄症
8. 早老症
9. 糖尿病性神経障害、糖尿病性腎症および糖尿病性網膜症
10. 脳血管疾患
11. パーキンソン病
12. 閉塞性動脈硬化症
13. 慢性関節リウマチ
14. 慢性閉塞性肺疾患
15. 両側の膝関節又は股関節に著しい変形をともなう変形性関節症

ド終了後、患者・家族・職員ともに喜びはひとしおで、「生涯最高の体験」と感想を述べながら感激の余韻にひたっていた。

環境を整えば、いかなる療養形態をとっていても社会参加は可能である。社会参加は、患者・家族はもちろん、援助者そして社会に幸福をもたらすことを強調しておきたい。

文 献

- 1) Steele JC, Richardson JC & Olszewski J : Progressive supranuclear palsy : A heterogeneous degeneration involving the brain stem, basal ganglia and cerebellum with vertical gaze and pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia. Arch Neurol 10 : 333-359, 1964
- 2) 湯浅龍彦：進行性核上性麻痺－臨床像の展望. Annual Review 神経 1988, (後藤文男, 萬年徹, 高倉公朋ほか・編), 中外医学社, 東京, p. 238-250, 1988
- 3) 松尾秀徳：進行性核上性麻痺の治療. 神経内科 56 : 138-142, 2002
- 4) 舟川 格, 西宮 仁, 湯浅龍彦：進行性核上性麻痺の診断基準と重症度分類. 神経内科 56 : 125-130, 2002
- 5) 飛田宗重, 高田博仁, 土肥 守ほか：進行性核上性麻痺の療養環境整備－東北ブロック共同研究から－. 医療 57 : 503-507, 2003
- 6) 飛田宗重：進行性核上性麻痺における医療・福祉資源の活用. 神経内科 56 : 131-137, 2002