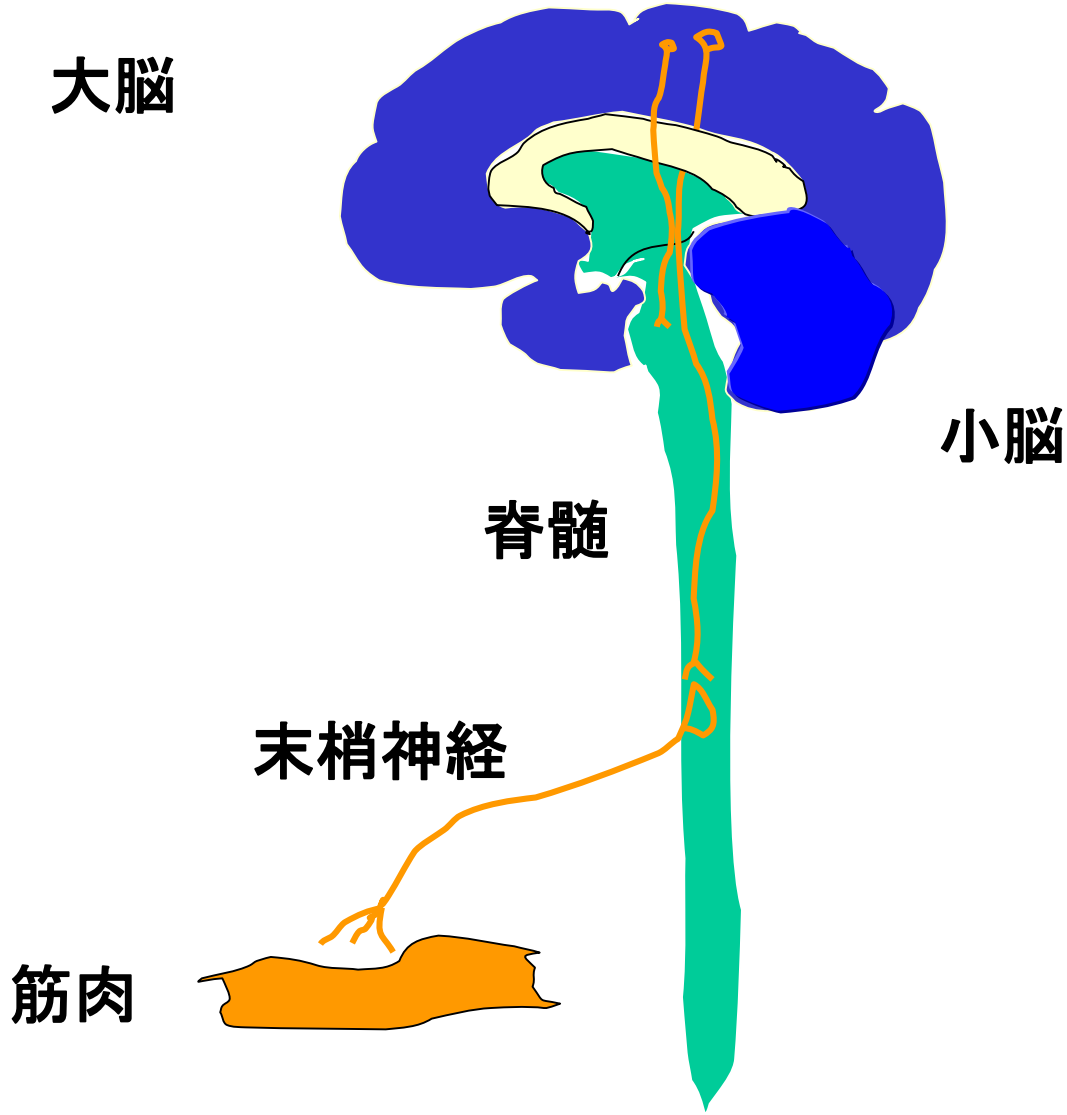
多系統萎縮症の基礎知識

ー病気の基本的特徴とつきあい方についてー

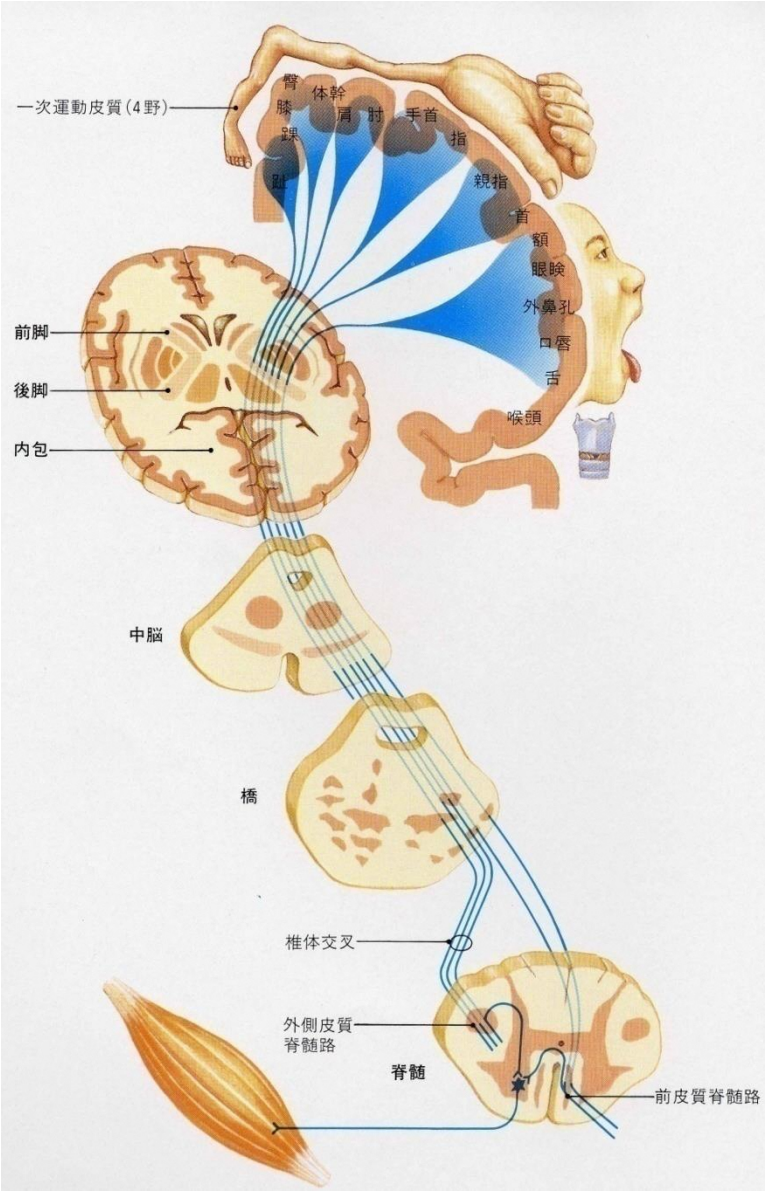
令和6年12月1日（日）　京都難病連講演会・交流会

京都府立医科大学　名誉教授
京都府参与
中川正法

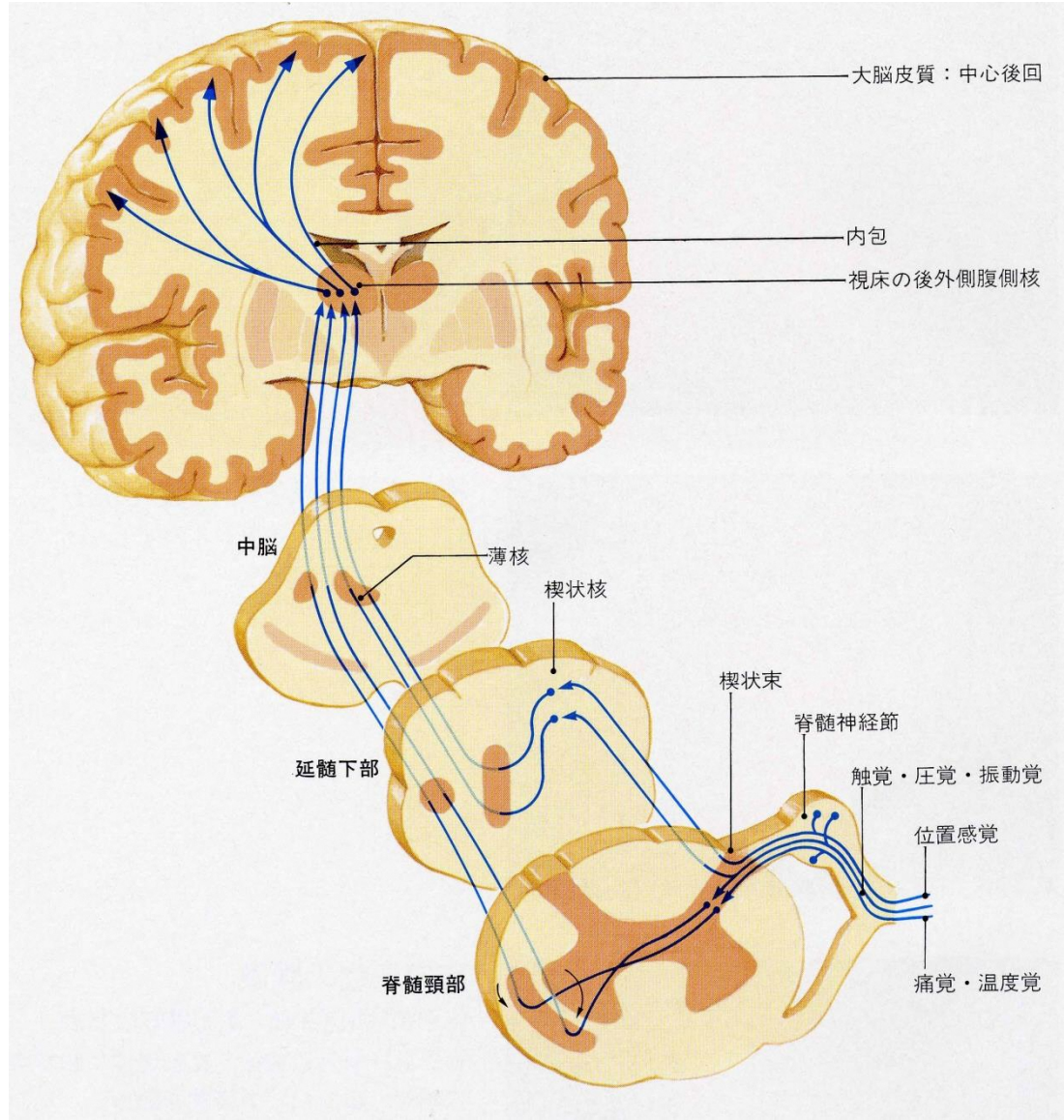
神経の構造



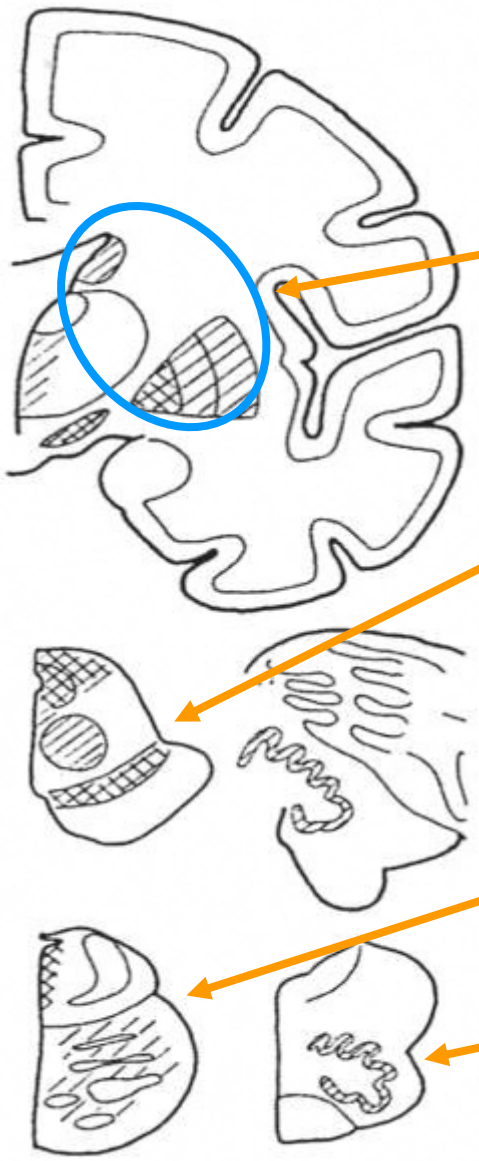
運動の神経


一次運動皮質（4野）
臀
体幹
膝
肩
肘
手首
踝
指
足
親指
首
額
眼瞼
外鼻孔
口唇
舌
喉頭
前脚
後脚
内包
中脳
橋
椎体交叉
外側皮質
脊髄路
脊髄
前皮質脊髄路

感覚の神経


大脳皮質：中心後回
内包
視床の後外側腹側核
中脳
薄核
楔状核
楔状束
脊髄神経節
延髄下部
触覚・圧覚・振動覚
位置感覚
脊髄頸部
痛覚・温度覚

脳神経の神経機能系



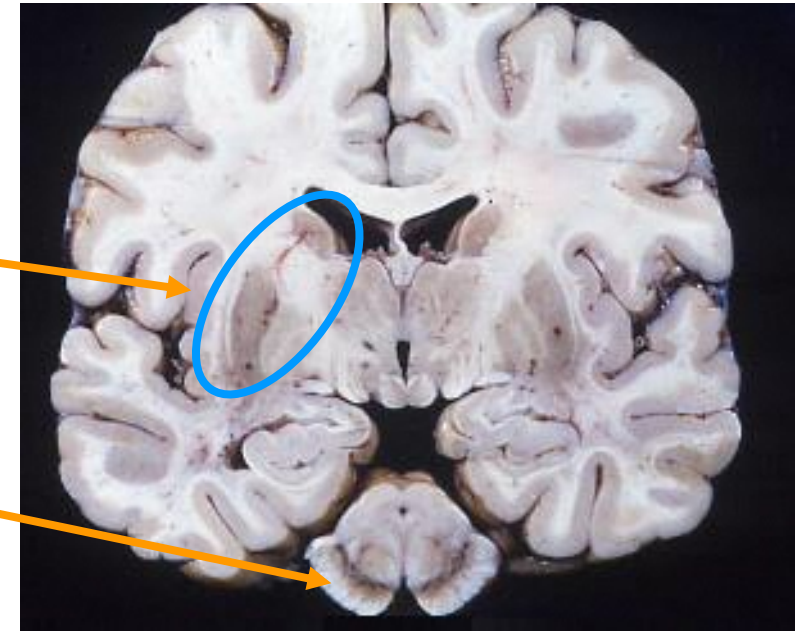
線条体

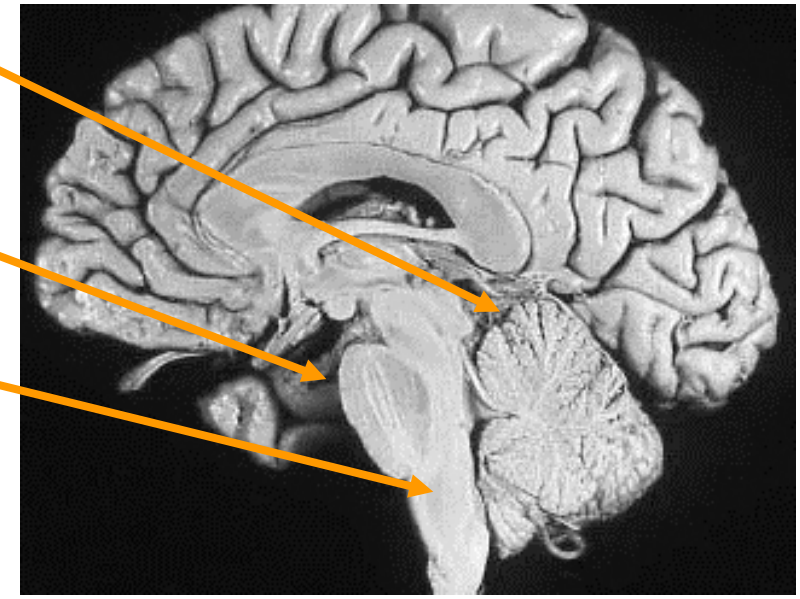
黒質

小脳

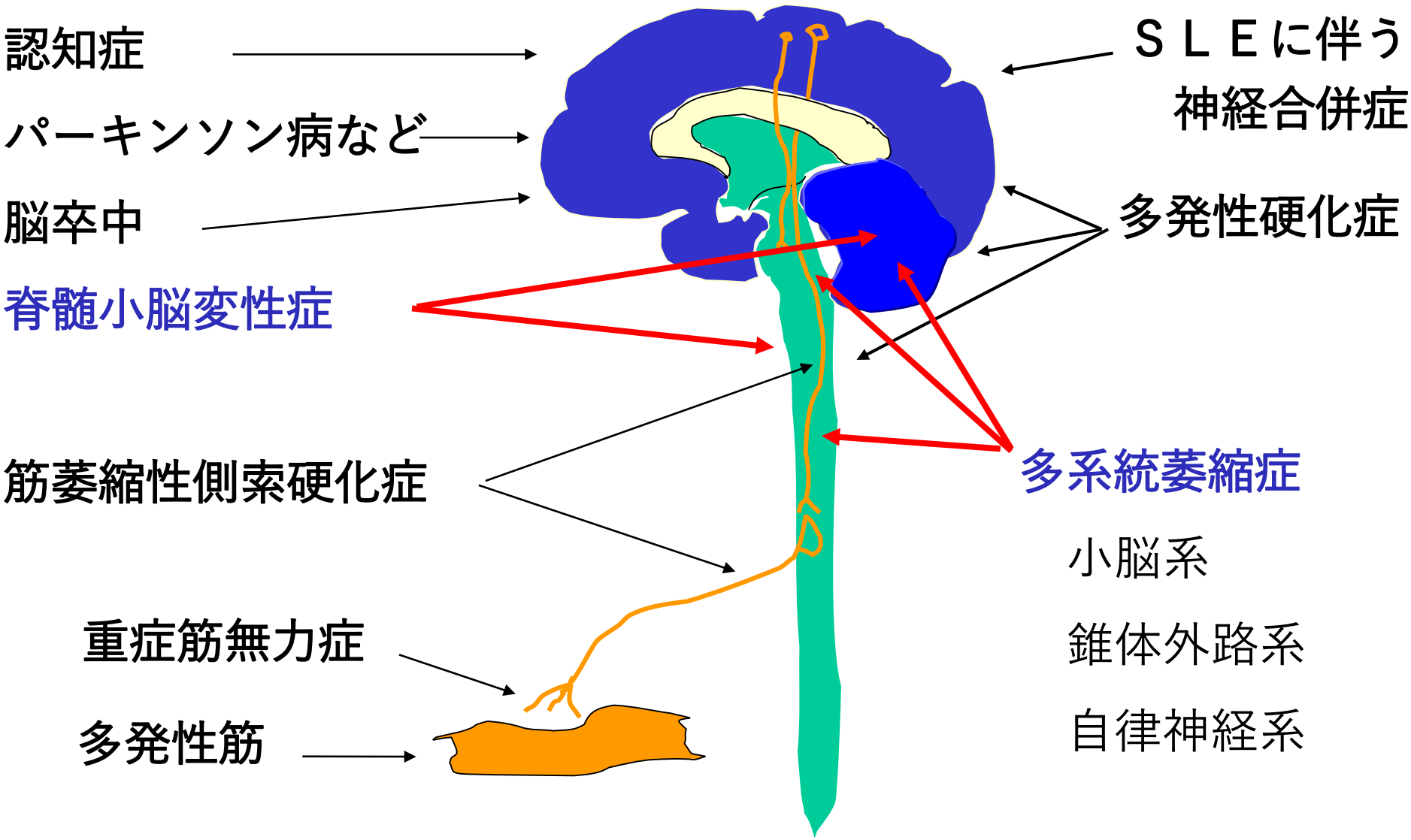
橋

オリーブ核





神経難病で異常が起こる部位



多系統萎縮症 multiple system atrophy (MSA)

指定難病　17

・小脳系、錐体外路系、自律神経系などの複数の機能系が、同時に変性病変を示す疾患.

・臨床症状（運動失調、パーキンソン症状、立ちくらみ、便秘、排尿障害など）と頭部ＭＲＩによる画像所見から診断する.

小脳系：体のバランス・言葉の流暢性

錐体外路系：パーキンソン症状、姿勢異常、不随意運動

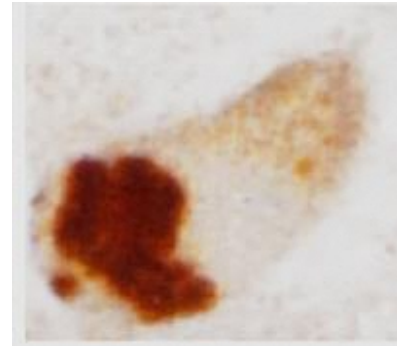
自律神経系：排尿障害、便秘、立ち眩み、発汗障害

1) オリーブ橋小脳萎縮症　OPCA（MSA-C）
2) 線条体黒質変性症　SND（MSA-P）
3) シャイ・ドレーガー症候群　SDS

多系統萎縮症の歴史

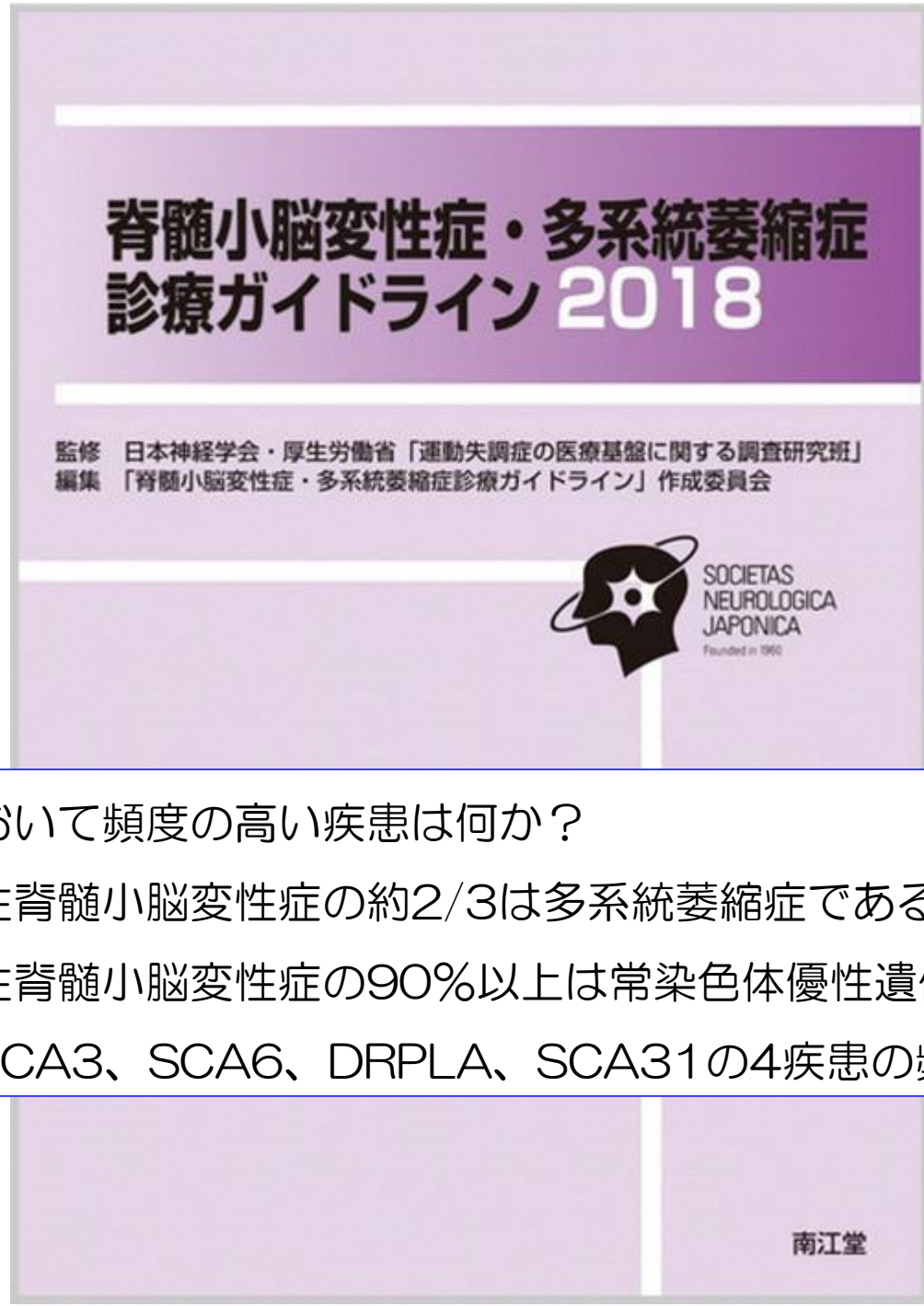
1969年　グレーアムとオッペンハイマーによって提唱された概念

1989年　パップらは多系統萎縮症のオリゴデンドログリア細胞質内に封入体（**グリア細胞質内封入体：GCI**）を認めることを報告した．このGCIは**αシヌクレイン**で構成され、多系統萎縮症に特異的でOPCA，SND，SDSが単一疾患であることを示唆された．



1995年（1998改訂、2007年再改訂）

多系統萎縮症に関するコンセンサスが発表され，
「中年発症の孤発性・進行性疾患であり，自律神経症候，パーキンソン症状，小脳失調がさまざまな組み合わせで生じてくるものである」と定義された．



日本において頻度の高い疾患は何か？

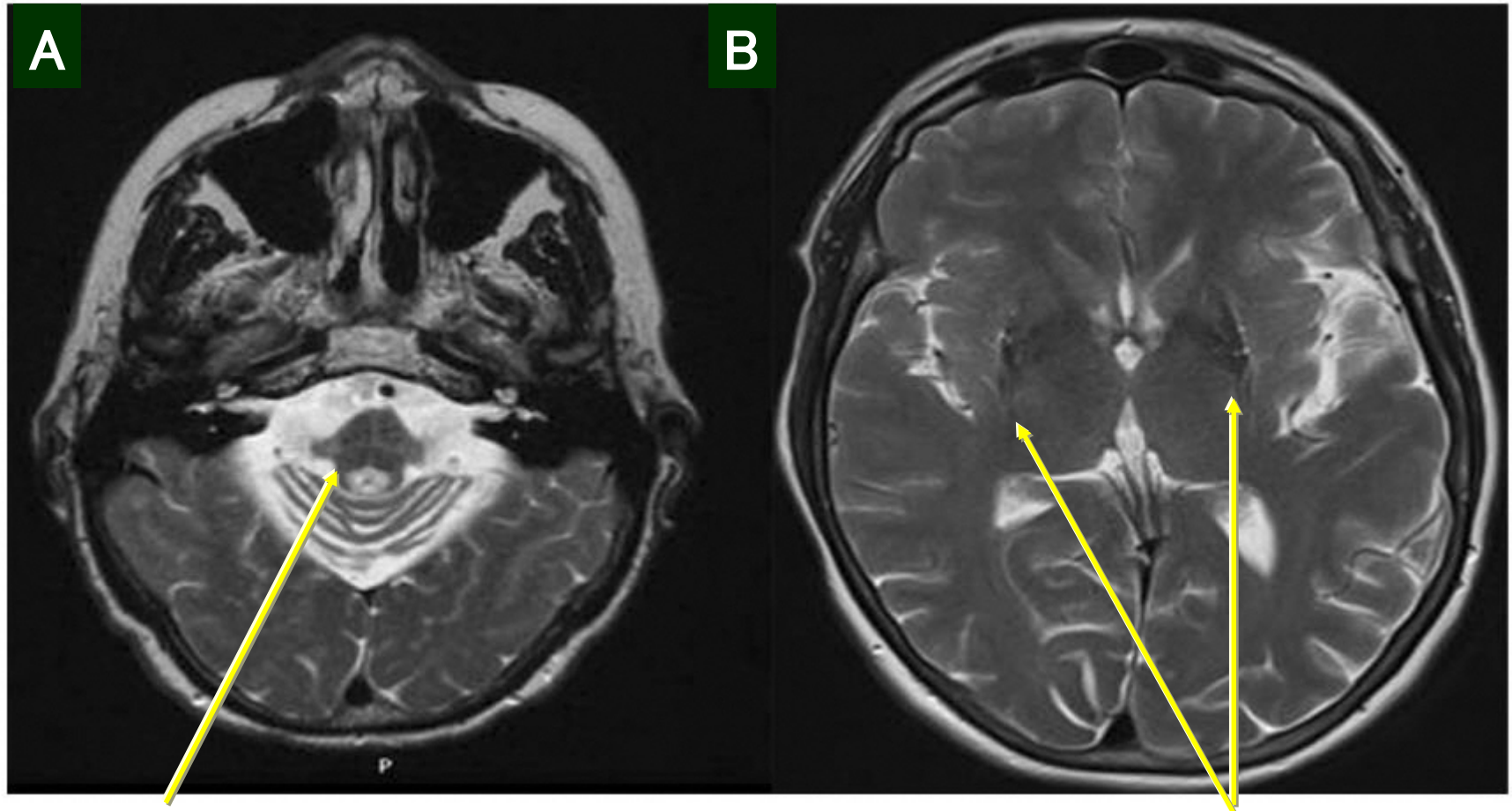
孤発性脊髄小脳変性症の約2/3は多系統萎縮症である.

家族性脊髄小脳変性症の90%以上は常染色体優性遺伝である.

SCA3、SCA6、DRPLA、SCA31の4疾患の頻度が高い.

SCD/MSA GL 2018

多系統萎縮症の頭部MRI初見



A：Hot cross-burn sign　　B：被殻の低信号と被殻縁の高信号

Journal of Neurology (2019) 266:1036–1045から引用

多系統萎縮症の治療　ー薬物療法ー

1）運動失調症状　　甲状腺刺激ホルモン放出ホルモン（TRH）
・酒石酸プロチレリン（ヒルトニン®など）
TRH誘導体
・タルチレリン水和物（セレジスト®）

2）パーキンソン症状　抗パーキンソン病薬

3）錐体路症状　　筋弛緩薬　（筋肉の突っ張りを和らげる薬）

4）自律神経症状　　自律神経調整薬
（起立性低血圧　排尿障害などに対する薬）

多系統萎縮症の治療　リハビリテーション

① 廃用症候群の回復および予防

② 筋力増強による協調運動やバランス改善

③ 活動による覚醒レベルの改善

④ 反復訓練による協調運動の改善

⑤ 弾力帯やおもり負荷による協調運動やバランスの改善

⑥ 低周波刺激などの物理療法による筋の収縮能の改善

⑦ 後頭部への経頭蓋磁気刺激による失調症状の改善
（非保険適応）

⑧ 足底板を使用した歩行時のバランス能の向上

Ⅲ 協調運動やバランス能へのリハビリテーション

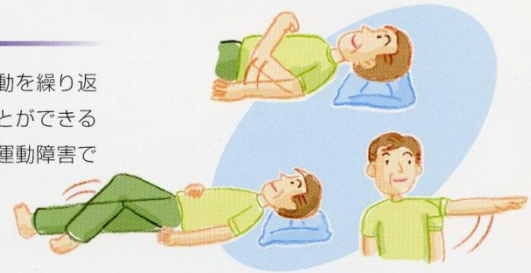
1 筋力増強

仮に筋力が正常であってもさらに増強訓練をすることにより、筋の共同収縮能力の向上をはかることができ、ふらついた時のふんばりがきくようになり、バランス能力の改善がみられます。

四つん這い姿勢でのバランス訓練

2 反復訓練

四肢では、抵抗が少ない反復運動を繰り返すことで、細かい運動を行なうことができるようになります。反復訓練は協調運動障害でも効果が期待されます。



反復訓練

3 弾力帯やおもり負荷

運動するとき、四肢に弾力帯[*A]を巻いたり、おもり負荷をすると、筋・腱・関節などにある固有受容覚[*B]を刺激し、協調運動の改善がみられることがあります。とくに、小脳からの刺激出力部分の失調に、効果があるとされています。

＊A…**弾力帯**：弾力性のある布製の帯（緊縛帯）。
＊B…**固有受容覚**：手や足を動かしたときに、直接認知することができる筋肉内にある筋紡錘などの感覚装置。

おもり負荷法
両足首におもり負荷をし、腰部には弾力帯も装着

4 活動による覚醒レベルの低下の改善

小脳からの情報と大脳辺縁系[*A]が関連して機能を活発にさせるといわれており、小脳の活動を活発にすることで低下ぎみだった覚醒レベルが上がります。そして、運動を遂行するのに必要な注意力や集中力が出てくると推測されています。

＊A…**大脳辺縁系**：本能的行動・情動・自律機能・臭覚をつかさどる部分。

軽い運動をしている

5 低周波刺激

下肢の筋へ20Hz位で痛みを感じない程度の低周波刺激を与えると、歩行のばらつきが一時的に改善されることがあります。正常な人の例ですが、3ヶ月間にわたり間歇的に低周波刺激を筋に与えると、筋力と筋量が20～30%増加したという報告もあります。この方法は、筋力を増強するとともにバランス能の改善にも役立つと考えられています。

低周波刺激

6 反復経頭蓋磁気刺激

磁気刺激装置で後頭部に繰り返し磁気を与えると、小脳から大脳への連絡路を刺激して、運動失調症状を改善するといわれています。また覚醒レベルを上げているのではないかという報告もあります。

（全国レベルで只今確認中）

反復経頭蓋磁気刺激

機能回復運動

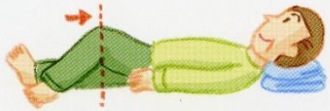
ここでは、家庭でも安全に行なうことができるリハビリテーションの一部をご紹介します。毎日続けて行なうことが大切です。

－厚生省（現厚生労働省）特定疾患「難病のケア・システム」調査研究班の編集による脊髄小脳変性症から一部改訂－

基本姿勢

足の動きを見やすくするため、頭を高くする。

運動１



① 膝を曲げながら、思うところで止める。
２～３度同じところでとめる練習をする。

② 膝を伸ばす。（左右交代）

運動２

① 膝を深く曲げて立てる。

② 膝を外へ倒す。

③ 膝を起こす。

④ 膝を伸ばす。（左右交代）

※しっかりとした支えの横棒をセットしておく

運動３

①椅子に腰かけ、両手を伸ばして支えにつかまる。

② 両足をできるだけ手前（椅子の下）に引く。

③体を前に倒し、足に重心をかける。

④膝を伸ばし、支えを引き下げて立ち上がる。

⑤ 上体を上に曲げる。

⑥ゆっくりと膝と腰を曲げて腰かける。

⑦ 上体を起こす。

⑧ 足を前に出す。

運動４

床の上にいくつかの点を書き、かかとでその点を次々に指す。（左右交代）

もっと身近なリハビリテーション

できるだけ座ったり立ったりする時間を増やしましょう。座ったり立ったりするときには鏡を利用して、身体の位置や動きを目で確認しながら意識して行なってください。また立ち上がるときは、手すりを使わないようにしましょう。手すりを使用したとしてもあまり力をかけないようにしたいものです。

鏡の前で立ち上がる
立ち上がったら、片方の脚から片方の脚へ体重を移動させるバランスの練習を行ないましょう。

立ち上がってバランス訓練
片方の下肢をゆっくりと前後に踏み出す練習。

支えを使って片方の脚だけで立ってみましょう。

文字を書いたり、食事動作の練習もしましょう。

POINT

脊髄小脳変性症のリハビリテーションでは、自分がどのような姿勢でその動作を行なっているのかをつねに意識することが重要です。また、これらの練習を一日数回に分けて毎日行なうことも大切です。姿勢や位置関係など、自分の持っている感覚のす

手すりや平行棒などを使った歩行訓練。

しゃがみこみ立ち上がり
手にあまり体重をかけずに、ゆっくりと膝の曲げ伸ばしを行ないましょう。

爪先立ち
姿勢をまっすぐにして背伸びをしましょう。

嚥下訓練

食事の前に、首や肩、舌・口などを動かすことで飲み込みやすくします。

首を回す
ゆっくりと左右に首を回したり、前後に首を曲げましょう。

肩の上げ下げ
両肩をすぼめるようにして上げてから、すっと力を抜いてみましょう。

喉の訓練
手で喉仏を触りながら、ゴクンと飲み込みを行ない、喉仏が一番上がったところで数秒間止めてみましょう。

舌を動かす
舌を出したり、引っ込めたり、左右の口角をさわってみましょう。

押し運動
机や壁などを強く押しながら一瞬息を止めた後に「ア」「エ」「ウ」など声を出してみましょう。

のどのアイスマッサージ
氷で先を冷やしたスプーンや割りばしの先にガーゼや綿花を巻いて、水をひたして冷蔵庫で凍らせたものを口の中に入れ、舌根部や奥舌などを軽くなでるように刺激してみましょう。

多系統萎縮症の病状の見通し（予後）

1）各病型で異なり一概にはいえない。

・皮質性小脳萎縮

進行は非常に遅く、生命予後も極めて良好

・MSA：とくにOPCA

進行が著しく速く、数年で寝たきりになることもある。

起立性低血圧（立位・坐位で血圧低下）

呼吸器感染症・排尿障害による尿路感染症

睡眠時無呼吸・突然死：NPPVの導入

2）一般的に失調性歩行のため転倒しやすい。

転倒・骨折を契機にベッド上安静となり、病像の悪化を見ることがある.

コミュニケーション障害支援機器

神経・筋疾患のコミュニケーション障害に対応する

支援機器を 障害の状態や生活にあわせて選択する

障害者総合支援法の対象

保健師、言語療法士、作業療法士、看護師、医師との連携

意思伝達装置一覧

（価格は目安です）

種　別	製品名・発売元・価格	概　要	備　考
文字等走査入力方式	製品名：OriHime eye+Switch（オリヒメアイ プラス スイッチ） 発売元：株式会社オリィ研究所 価格：480,600 円（非課税）	ALS（筋萎縮性側索硬化症）や多系統萎縮症、筋ジストロフィーなどの病気によりコミュニケーションが困難な方のための重度障害者用意思伝達装置です。	
文字等走査入力方式	製品名：トーキングエイド プラス 発売元：U-PLUS Corporation 価格：198,000 円（非課税）	福祉向け専用機として開発された新しい携帯用会話補助装置です。 ひらがな・カタカナ・英数・画像キーボードを利用して文章を作成し、合成音声で発声させます。	
文字等走査入力方式	製品名：miyasukuEyeConSW 発売元： unicon 価格：480,600 円（非課税）	視線＆スイッチコントロールで意思伝達．視線を動かすことによって、マウスが移動します。	
文字等走査入力方式	製品名：重度障害者用意思伝達装置 TC スキャン 発売元：株式会社クレアクト 価格：450,000 円（非課税）	画面上を自動で動くスキャン枠が目的の所へきた時に、ほんの少し身体を動かすだけです。	

日常生活のちょっとした工夫

- 出来るだけ今まで通りの生活スタイルを保つ
- 家族内での役割の大切にする
- 家族内での会話を大切にする（病状についても話し合う）
- 家の中で転倒しないように廊下などを広く使えるようにする
- 廊下などに歩幅に合わせて横線を引いておく
- 廊下、トイレ、お風呂に手すりをつける
- 食事の時は、ゆっくりと楽しく食べる
- お箸が使いにくい時はスプーンなどを早めに使用する
- 衣類は着脱しやすいものにする
- 病状日記をつけて自分の調子の良い時間帯を知っておく
- 体が動きやすい時間帯に体操などをする
- 主治医とのコミュニケーションを充分に

介護者の対応の基本

- 多系統萎縮症の病気の特徴を充分に理解して頂く

  早く動きたくても動けない

  急に身体が動かなくなる

  精神的なストレスが身体の動きを悪くする
- 常に時間と気持ちと余裕をもって患者さんと接する
- 出来るだけ患者さん本人にしてもらうように“見守る”

  着替え、食事、入浴など
- ただし、患者さん本人が“しんどそう”な時は手助けする
- 介護を１人で背負い込まないようにする

  介護保険などの活用、保健所への相談

特定非営利活動法人(NPO)、全国脊髄小脳変性症・多系統萎縮症

友の会(全国SCD・MSA友の会)

〒170-0004　東京都豊島区北大塚2-7-2
電話:03-3949-4036　FAX:03-3949-4112
http://homepage3.nifty.com/jscda/page01-scd.htm

多系統萎縮症の研究は

世界中で精力的に行われています。

希望を持って毎日の療養に努めましょう！