大脳皮質基底核変性症

順天堂大学脳神経内科教授
服　部　信　孝
（聞き手　池脇克則）

大脳皮質基底核変性症についてご教示ください。

75歳男性、約２年前から転倒することが多くなり、左肩打撲、頭部打撲などで救急搬送を反復しておりましたが、その都度、頭部CT検査にて異常を指摘されませんでした。今回、神経内科を受診し、上記疾患を疑われ、進行性核上性麻痺も鑑別に挙がっています。

＜大阪府開業医＞

池脇　質問は転倒ということなのですけれども、私も時々、患者さんから転倒するという訴えを聞いて、さあどうしたものかと思っております。疾患として、まず転倒を起こす疾患、どういうものを考えたらいいのでしょうか。

服部　転倒を起こすということは、いわゆる歩行障害ということにつながりますので、歩行障害をきたす神経内科系疾患ということをまず最初に鑑別しなければいけないだろうと思います。この男性の場合、75歳で、２年前から転倒が多くなったということですので、転倒を頻繁に起こしているということを考えると、ここから推定される神経学的な徴候というのは、姿勢反射が悪いということが考えられると思うのです。姿勢反射が悪い病気というのは、つまりパーキンソニズムをきたす疾患をまず念頭に置くべきであろうと考えています。

池脇　姿勢反射障害というのは、脱力ではなくて、筋肉のトーンの異常、錐体外路的な問題と考えてよろしいのですか。

服部　おっしゃるとおりで、いわゆる筋力低下はないにもかかわらず、バランスがうまく取れない。その結果、転倒というところにつながるというふうに考えていいと思います。

質問の転倒ということで考えたときに、通常、頭部CTで異常がないとい

うことを考えると、神経内科の先生がどのように判断されたか、ちょっとわかりませんが、大脳皮質基底核変性症（corticobasal degeneration、略してCBD）はよく見ると左右差があるということを特徴としていますので、大まかな見方をすれば、確かにCT上は異常がないという言い方もできるかもしれませんけれども、あくまでもCBDという診断にたどり着くためには、ある程度右とか左とか、皮質病変の左右差というのが重要なポイントになるのです。そういう意味で、CT検査で異常が指摘されないというのはちょっと疑問を感じるところはあります。

池脇　打撲のあと、CTを撮るとなると、むしろ注目点が血腫があるかどうかというところで、脳実質に問題があったかどうかについては、本当に異常がなかったかどうかというのはちょっとはっきりしませんけれども、一般的には先生の言われるCBDの場合には、そういった大脳皮質の萎縮、左右差が特徴的というふうに考えてよろしいのですか。

服部　今の先生のご指摘で、もう一度質問書を見てみると、今回、神経内科を受診し、CBDが疑われたというふうに書いてありますので、最初のCTでは異常がないというのは、先生のご指摘のとおりかもしれないですね。救急搬送していますので、いわゆる頭部外傷がないということだけ注目されている可能性がありますね。

そのうえで、神経内科を受診して、なぜこんなに頻繁に転倒するのかということに関して検索をした。その結果、多分MRIあるいはCTで基底核、いわゆるパーキンソニズムがある。それから皮質病変がある。この皮質病変というのは、いわゆる失行と呼ばれているような高次脳機能障害を示すような症状があったのでしょう。つまり、皮質もある程度左右差があって、それから基底核、パーキンソンの症状があって、総合的に考えると、皮質プラス基底核、それぞれが変性しているということから、CBDというふうに診断をつけた可能性があると思います。

池脇　CBDは、比較的まれな疾患なのでしょうか。

服部　かなり少ないと思います。パーキンソン病が10万人当たり150人前後というふうに考えた場合、この病気はおそらく２人、せいぜい３人と、極めて少ない病気であることは間違いないですね。

池脇　そうすると、質問は、転倒を繰り返すというところで、神経内科の先生に診てもらって、まだ診断というところまでいっていませんけれども、そういった疾患の疑いがあるところまでこぎ着けたというのは、きちんとした判断をされているというふうに考えてよろしいでしょうか。

服部　これだけ転倒を繰り返すとい

うのは、通常の老化という現象では説明できないだろうということだと思うのです。そのうえで、何か基礎疾患が存在していそうだと。そこで神経内科受診を勧めたというふうに考えていいと思います。

池脇　改めて大脳皮質基底核変性症、その言葉どおりに、大脳皮質と基底核が変性するということなのですけれども、具体的にはどういう変性で、どういう症状なのかというところを教えてください。

服部　いわゆる皮質性病変ということになってきますので、alien hand、他人の手徴候、自分の手を他人の手のように取り扱ってしまったり、あるいは肢節運動失行とか、例えば手でキツネの形をまねしてくださいとか、おいでおいでをしてくださいとか言ったときに、まねができないとか、そういった皮質性の症状があるというのが一つの特徴であろうと思います。

池脇　皮質と基底核は離れていますが、変性が一般的にどちらから始まるとか、そういうことはわかっているのでしょうか。

服部　それは全くわかっていないです。実は、パーキンソン病においても皮質病変をきたすということが最近わかっていますので、脳の病気というのは何らかのかたちで基底核が障害されたり、皮質が障害される。どちらが先に障害されるかというのはよくわかっていないのだろうと思います。

池脇　一般的にはこの病気の初発というのは、片方の手、足のぎごちなさで始まって、だんだんとそれが両側に広がってくるというふうに聞いていますけれども、そういう理解でよろしいでしょうか。

服部　通常のパーキンソン病と違って、かなり左右差が顕著にあるというのが特徴なのだろうと思います。一見すると麻痺はないのですけれども、脳の梗塞によって起こったような片麻痺のような感じに見えなくもないので、よく脳梗塞というかたちで診断がついているケースもあります。

池脇　今回、進行性核上性麻痺（PSP）も鑑別に挙がっていますが、この２つの疾患は比較的近い疾患という理解でよろしいでしょうか。

服部　先生のご指摘のとおりで、進行性核上性麻痺というのは垂直眼球運動障害をきたすのですけれども、CBDも垂直眼球運動障害をきたしますし、やはりパーキンソニズムもある。

さらに、最近非常にトピックスになっている皮質基底核変性症であるCBDは最終的には病理的に確認する必要性があります。臨床的にCBDという診断がついても、実際に病理を見てみると、病理の実態は進行性核上性麻痺であったり、アルツハイマー病であったりということがわかってきました。ですので、CBDというのはなかなか臨床診断

をつけること自体が難しいだろうということから、臨床的にはもっと広くとらえて、皮質と基底核が障害される症候群ということで、そこをCBSというふうにとらえようと。

そのうえで、患者さんたちの進行の度合い、あるいはもの忘れが前面に出ているとか、ミオクローヌスという不随意運動があるのですけれども、ミオクローヌスをきたしやすいのはむしろアルツハイマー病であろうというようなことがいわれていますので、経過を見ながら、CBSという臨床診断に基づいて、時間の経過とともに、その患者さんが持つ臨床症状を見ていく。最終的には進行性核上性麻痺の可能性もありますし、アルツハイマー病の可能性もありますし、さらには、もう少し頻度は少ないですけれども、前頭側頭型認知症という状態もありますので、そういったことを全部、総合的に見る必要性がある。

さらに病理的にも、進行性核上性麻痺とCBDというのはかなりオーバーラップします。タウがたまりますし、グリア細胞にタウが蓄積しやすいということも共通していますので、そういう意味では、この質問にあるように、進行性核上性麻痺との鑑別というのは重要なポイントになるかと思います。

池脇　今、先生がおっしゃったように、CBDと進行性核上性麻痺、それを含んだかたちでCBSという概念が今注目されていて、実際、いずれの疾患であっても、基本的には対症療法ということなのでしょうか。

服部　まずはパーキンソニズムがありますので、パーキンソン病に準じた治療を行う。当然のことながら、パーキンソン病と異なって、薬に対する反応性はありませんので、その点、なかなか難しいと思います。

池脇　どうもありがとうございました。