



かえる倶楽部タイムズ

脳神経内科

特集

「多系統萎縮症」

今回は、多系統萎縮症について取り上げようと思います。
筋強剛、動作緩慢、振戦、小刻みすり足歩行、姿勢反射障害
といった運動症状の総称としてパーキンソン症候群という言葉
が使われます。

パーキンソン症候群の原因として一番有名な疾患はもちろん
パーキンソン病ですが、パーキンソン病以外にもパーキンソン
症候群をきたす疾患があり、多系統萎縮症もその一つです(表1)。

変性疾患	パーキンソン病	
	レビー小体型認知症	
	<u>多系統萎縮症</u>	
	進行性核上性麻痺	
	大脳皮質基底核変性症	
二次性	薬剤性	抗精神病薬、メトクロプラミド、バルプロ酸
	血管性	血管性パーキンソン症候群
	代謝性	副甲状腺機能低下症、慢性肝不全
	構造的	正常圧水頭症、慢性硬膜下血腫
	感染性	神経梅毒、プリオン病

表1 パーキンソン症候群の代表的な鑑別疾患
(Tolosa E, et al. Lancet Neurol. 2006; 5: 75-86より改変)
(Ahlskog JE, et al. Parkinsonism Relat Disord. 2000; 7: 63-70より改変)

多系統萎縮症はパーキンソン症候群以外にも、自律神経障害、小脳症状をきたし、発症年齢はパーキンソン
病よりも若く50歳後半とされています。
進行も早く、3.5～5年で車椅子生活、5～8年で寝たきり状態になることが多いです(表2)。

小脳症候	・歩行失調、四肢の運動失調 ・構音障害 ・眼球運動障害
パーキンソニズム	・筋強剛を伴う動作緩慢、姿勢反射障害 ・レボドパへの反応に乏しい ・進行が早い（3年以内に姿勢保持障害、5年以内に嚥下障害を きたす場合はMSAの可能性が高い。）
自律神経障害	・排尿障害、尿失禁、頑固な便秘 ・勃起障害（男性の場合） ・起立性低血圧

表2 多系統萎縮症の主要徴候
孤発性で進行性かつ成人発症（30歳以降）の疾患
(特定疾患臨床個人調査票より一部改変)
(Gilman S, et al. Neurology 2008; 71: 670-6より改変)

関西電力病院
脳神経内科
部長 津崎 光司

日本神経学会(専門医・指導医)
日本内科学会
(総合内科専門医・指導医)
日本認知症学会(専門医・指導医)
日本脳卒中学会(専門医)
日本臨床神経生理学会
(専門医・指導医)
日本感染症学会(専門医)



診断時の主な症状がパーキンソン症候群 (MSA-P) なのか、小脳症状 (MSA-C) なのかによってサブタイプに分けられますが、初期の段階ではMSA-Pではパーキンソン病と、MSA-Cでは脊髄小脳変性症との見分けが難しいケースも多く、経過を見ていく必要があります。具体的には起立性低血圧による立ちくらみや失神が強くなってこないか、尿失禁や残尿などの神経因性膀胱が出現してこないか、歩行障害の進行がパーキンソン病にしては早くないか、L-DOPAの反応性が乏しくないかなどが多系統萎縮症を疑うポイントになるかと思ひます(表3)。

- 多系統萎縮症では
- ・ L-DOPAへの反応は悪い
 - ・ 進行が早い
 - ・ 自律神経障害が強くなる
 - ・ 運動失調が出現
 - ・ 錐体路徴候（腱反射亢進、Babinski陽性）



表3 多系統萎縮症とパーキンソン病との見分けのポイント
(Batla A, et al. Mov Disord. 2018; 33: 1099-107より改変)
(Miki Y, et al. Brain. 2021; 144: 1138-51より改変)

脳MRIでもパーキンソン病では異常所見をきたさないことに対して、多系統萎縮症では特徴的な所見が出てきます(図1,2)。細かな所見ですので、多系統萎縮症の可能性を念頭に置きながら画像を見なければ見落とすことも多いですので、ご注意ください。

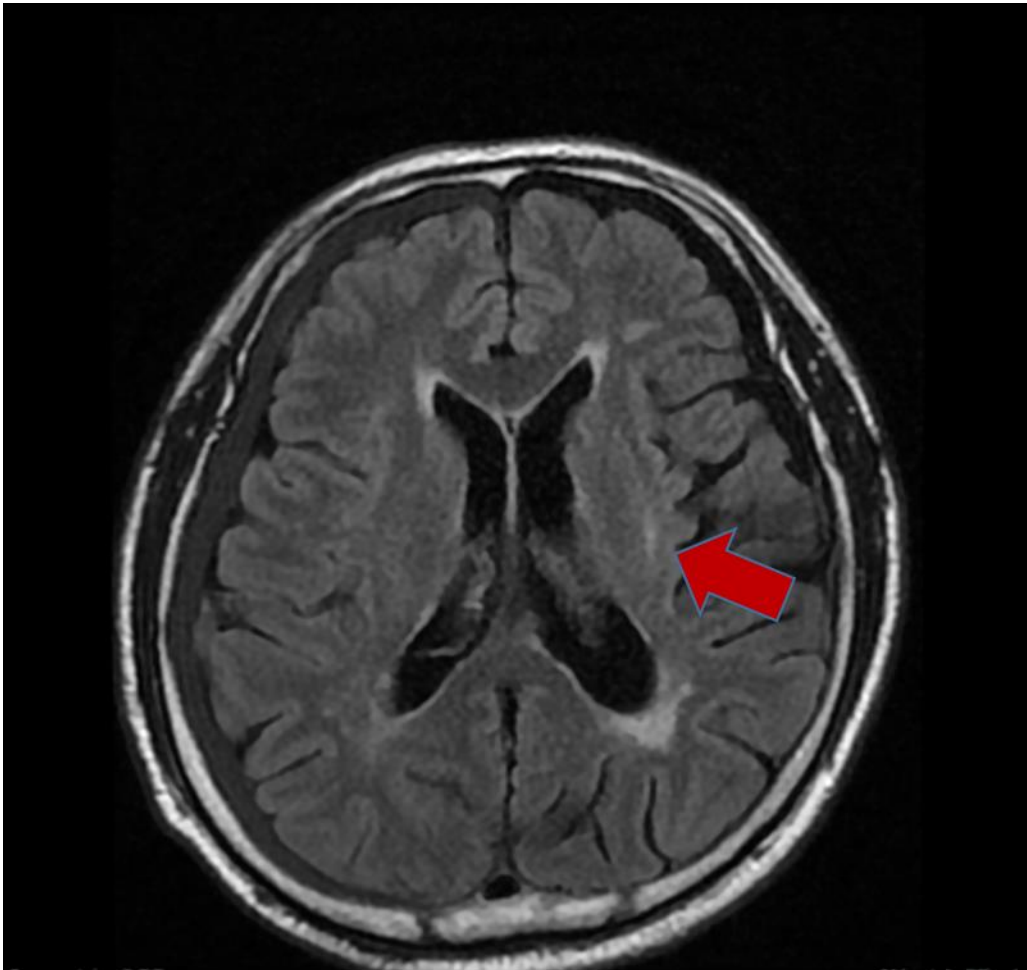


図1 MSA-Pの脳MRI, FLAIR
矢印：被殻外側に線状高信号

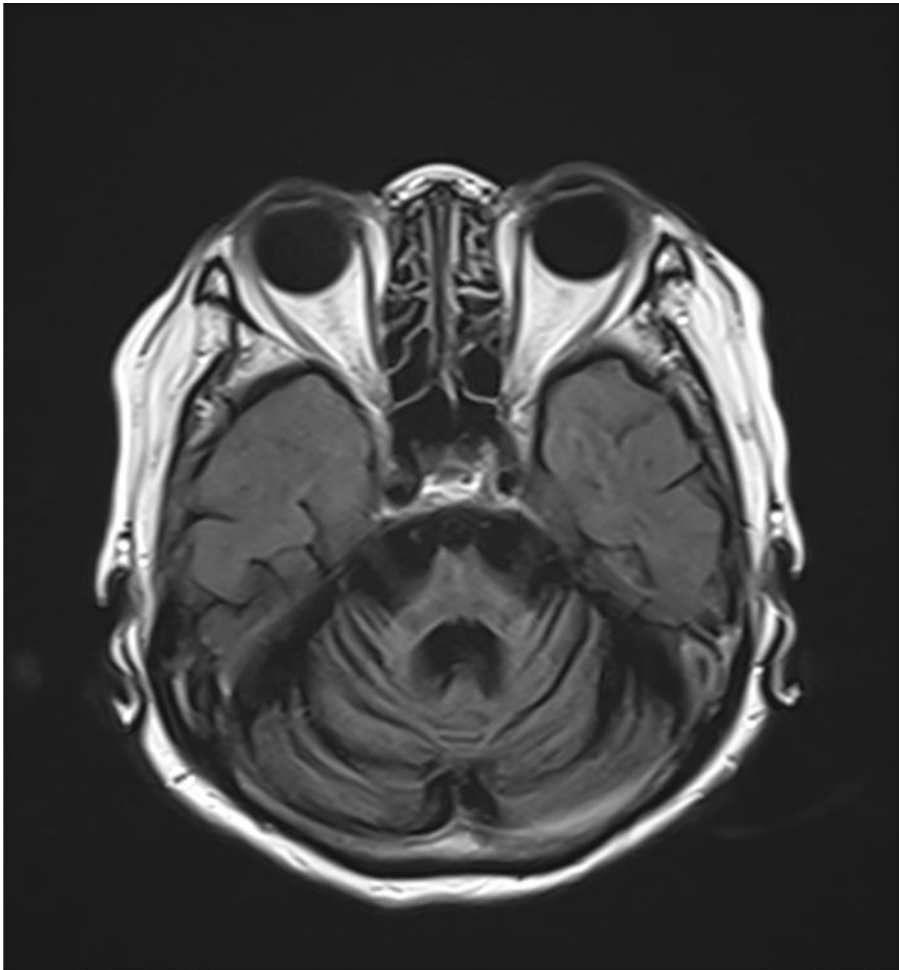


図2 MSA-Cの脳MRI, FLAIR
橋にhot cross bun sign
橋、中小脳脚、小脳の萎縮も目立つ

地域の先生方がフォローされていますパーキンソン症候群の患者さんの中で、原因疾患の診断にお困りのケース、上記のようなパーキンソン病としては非典型的なポイントがございましたら、当科にご紹介いただきますようによろしくお願ひします。また多系統萎縮症の患者さんの治療では社会環境調整も重要です。地域の先生方との連携も特に重要です。今後ともご協力いただければ幸いです。

【診療日程】

月曜日～金曜日(午前・午後)

【地域医療連携室】

平日 8:30～19:00、土曜日 8:30～12:00

TEL 06-7501-1406 FAX 06-6458-0347