

厚生科学研究研究費補助金

長寿科学総合研究事業

高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に
関する研究－情報ネットワークを利用した
介護保険特定疾病の症例データベースによる
病態解析・治療法・介護技術についての研究

平成12年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 福原信義

平成13（2001）年3月

目 次

I. 総括研究報告

高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究－情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病の症例データベースによる病態解析・治療法・介護技術についての研究

福原 信義 国立療養所犀潟病院副院長・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 1

II. 分担研究報告

1. 情報ネットワークを利用したALSの症例データベースと当院のデータの比較

島 功二 国立療養所札幌南病院副院長・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 5

2. 当院における筋萎縮性側索硬化症患者の転帰に関する研究

今井 尚志 国立療養所千葉東病院神経内科医長・・・・・・・・・・・・ 6

3. パーキンソン病における要介護認定結果

川井 充 国立精神・神経センター武蔵病院部長・・・・・・・・・・・・ 7

4. 高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究－情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病の症例データベースによる病態解析・治療法・介護技術についての研究

加知 輝彦 国立療養所中部病院神経内科医長・・・・・・・・・・・・・・ 9

5. 高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究－情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病の症例データベースによる病態解析・治療法・介護技術についての研究

高田 裕 国立療養所南岡山病院神経内科・臨床研究部・・・・・・・・・・ 11

6. 当施設のALS症例診療状況

－より多数のALS症例を登録するためのシステムの構築－

後藤 公文 国立療養所川棚病院神経内科医長・・・・・・・・・・・・・・ 12

7. 症例データベースによる筋萎縮性側索硬化症患者の症状経過に関する研究

宇都 止 国立療養所南九州病院神経内科・・・・・・・・・・・・・・ 13

8. ALS介護負担軽減のためのNIPPVを利用した人工呼吸療法のデータベース作成に関する情報

吉野 英 国立精神・神経センター国府台病院神経内科医長・・・・・・・・ 14

9.	当院の筋萎縮性側索硬化症の臨床的検討	
	酒井 徹雄 国立療養所筑後病院神経内科医長	15
10.	特定疾病の脊髄小脳変性症日本語版 ICARS の作成	
	中島 孝 国立療養所犀潟病院神経内科医長	
	(資料) International Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS)	16
11.	筋萎縮性側索硬化症の疫学に関する研究	
	橋本 和季 国立療養所道北病院神経内科医長	20
12.	高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究ー情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病の症例データベースによる病態解析・治療法・介護技術についての研究	
	乾 俊夫 国立療養所徳島病院神経内科医長	21
13.	筋萎縮性側索硬化症での心機能	
	田中 正美 国立療養所西新潟中央病院神経内科医長・臨床研究部	22
14.	インターネットを介した神経難病医療相談	
	望月 廣 国立療養所宮城病院副院長	23
15.	介護保険の施行下における神経難病系特定疾病の介護支援の妥当性に関する研究	
	木村 格 国立療養所山形病院院長	26
16.	Machado-Joseph 病の心血管系自立神経障害に関する研究	
	小牟禮 修 国立療養所宇多野病院神経内科医長	27
17.	当院における筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の入院状況と問題点	
	齋藤 由扶子 国立療養所東名古屋病院第二神経内科医長	29
18.	パーキンソン病患者に対する心理的リハビリテーション	
	春原 経彦 国立療養所箱根病院副院長	30
Ⅲ.	研究成果に関する刊行一覧表〔書籍〕	31
	研究成果に関する刊行一覧表〔雑誌〕	32

高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究— 情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病の症例データベースによる 病態解析・治療法・介護技術についての研究

主任研究者 福原 信義 国立療養所犀潟病院副院長

研究要旨

介護保険の特定疾病は15疾患が分類されておりそのうちの神経系特定疾病（パーキンソン病、脊髄小脳変性症、筋萎縮性側索硬化症など）は原因不明で重篤な身体機能障害を呈するため早期に寝たきりになる特徴がある。これらは加齢に伴って発症し、高齢になるにつれてさらに重篤になり治療や介護・看護が難しくなる特徴がある。これらの特定疾病の寝たきりを予防するための、原因、治療法、ケア技術などは十分に解明されていず、医学データの情報と共に、日常生活動作やQOLの低下や寝たきりの要因などが社会医学的データとして十分に収集解析されていないことが大きな問題となっている。本研究で、これらの特定疾病の病歴、症状、所見、検査データ、遺伝子情報、画像データなどの医学データと臨床的重症度、日常生活動作自立度を国立療養所・病院・センターの情報ネットワーク網（HOSPnet）を利用し、インフォームドコンセントをガイドラインに基づき得た後、患者情報の保全を行いながらデータベース化を行い解析することを目的とした。すでにH9年からH11年の長寿科学研究事業、「情報ネットワークを利用した高齢者神経筋難病の症例データベースによる病態解析・治療法・ケア技術についての研究」のもとで事前に横断的調査をおこなった。全国の17施設に専用HOSPnet端末が整備した。特定疾病のうち脊髄小脳変性症と筋萎縮性側索硬化症の横断的および縦断的症例データベースを情報ネットワーク上で構築した。症例データを情報ネットワーク中で扱うため暗号化症例データベースのHOSPnet内（イントラネット内）運用により情報ネットワーク環境での情報の保全に留意していたが、種々のガイドラインなどとの整合性を高め、さらに厳しい個人情報の保護をおこなった。臨床データから患者の同意と個人情報の保護のもとで症例データベースが作成できることをしめした。また、HOSPnetを利用することで全国的な症例データベースがセキュリティを配慮して構築可能であることを示した。対象疾患として、介護保険の特定疾病である脊髄小脳変性症と筋萎縮性側索硬化症という加齢にともない症状が増悪する疾患群で横断的にまたは評価尺度とエンドポイントを利用した縦断的分析が可能であることを示した。高齢化による症状などの縦断的解析はなされておらず、H12年度からの3年間で症例を継続収集し加齢による病態変化を縦断的に分析すると同時に他の介護保険特定疾病を順次データベース化を行い寝たきり予防の原因解明と予防をおこなう予定である。

[研究組織]

○福原 信義 国立療養所犀潟病院副院長
島 功二 国立療養所札幌南病院神経内科医長
今井 尚志 国立療養所千葉東病院神経内科医長
川井 充 国立精神・神経センター武蔵病院部長
加知 輝彦 国立療養所中部病院神経内科医長
高田 裕 国立療養所南岡山病院神経内科医師
後藤 公文 国立療養所川棚病院神経内科医長
宇都 正 国立療養所南九州病院神経内科医師
吉野 英 国立精神・神経センター国府台病院神経内科医長
酒井 徹雄 国立療養所筑後病院神経内科医長
中島 孝 国立療養所犀潟病院神経内科医長
橋本 和季 国立療養所道北病院神経内科医長
乾 俊夫 国立療養所徳島病院神経内科医長
田中 正美 国立療養所西新潟中央病院
神経内科医長、臨床研究室長
望月 廣 国立療養所宮城病院副院長
木村 格 国立療養所山形病院院長
小牟禮 修 国立療養所宇多野病院神経内科医長

齋藤 由扶子 国立療養所東名古屋病院
神経内科医長
春原 経彦 国立療養所箱根病院副院長

A. 研究目的

介護保険における特定疾病は15疾患が分類されているがそのうちの神経系特定疾病（パーキンソン病、脊髄小脳変性症、筋萎縮性側索硬化症など）は原因不明で重篤な身体機能障害を呈するため早期に寝たきりになる特徴がある。治療法、介護・看護技術なども十分に解明されていない。これらの疾患は加齢に伴って発症するが、高齢になるにつれてさらに治療・介護法、在宅療養などの寝たきり予防が難しくなる特徴がある。これら特定疾病患者のQOL向上と寝たきり予防を目指した、医療、在宅療養のためには、医学データの情報だけでなく、日常生活動作やQOLなどの低下を社会医学的データとして十分に収集し解析することが必要である。そのために特定疾病患者の病歴、症状、所見、検査データ、画像データなどの医学データを患者情報の保全を行いながら十分なデータのデータベース化を行うことが必要だが、医学

データのみならず、地域の保健所、診療所から日常生活状況など在宅医療での社会医学データを収集することも必要である。HOSPnetは全国に張り巡らした唯一の医療専用国立イントラネット網であり、プライバシーなども含めた患者情報の情報保全上適しており、この既存のネットワークに特定疾病データベースを構築することで、全国の国立病院療養所センターの神経系特定疾病を診療している専門医のデータを容易に集め解析することが可能となる。これにより、各疾患の症例に対する検査(遺伝子診断データ)、治療、リハビリテーション、臨床的評価尺度(ataxia rating scale, parkinson disease rating scale, ALS functional rating scale)、日常生活障害度(Barthel index)在宅介護・看護技術などを総合的に収集、評価、分析することが可能である。効率的、即時的、正確な情報をもとに、介護保険制度のなかで介護・看護法を標準化し、寝たきり予防とQOLの向上を目指したケアシステムの確立に寄与可能である。オーファンドラッグ開発や薬剤臨床試験の対象となる症例を明確化し効率よい臨床試験を促進することが可能である。また、公開可能な疫学データを情報ネットワーク上での情報提供をおこなうのみならず、実際の特定疾病に対する特殊な介護・看護技術についてはインターネットビデオによる情報提供をおこなう。H12年度からの3年間で症例を継続収集し加齢による病態変化を縦断的に分析すると同時にまだデータベース化していない介護保険特定疾病について扱う予定だが、本年度は研究領域における個人情報の保護の観点からデータベースセキュリティの再検討をおこなうと同時に、高齢化による症状などの縦断的解析のためのデータベース再構築をおこなった。

B. 研究方法

1. 情報ネットワークシステムの構築

神経筋難病患者の医学・医療データ、および在宅医療データの収集と解析のために、情報システムを構築した。H9年3月から運用されている国立病院、療養所、ナショナルセンター、厚生省をむすぶ全国で唯一の医療専用の情報ネットワーク網であるHOSP netを利用した。症例情報を入力解析できる情報システムを構築した。WindowsNTサーバ上にLotus noesを構築し、RSA方式の暗号化メールとデータベースの暗号化をおこないイントラネット内で情報セキュリティ管理ができるデータ収集を行った。班員の国立17施設に専用端末を設置した。

2. 情報管理における個人情報保護・管理

個々の臨床情報を収集するために患者から書面でインフォームドコンセントを得ることを原則とした。ロータスノートデータベースとして脊髄小脳変性症のデータベースを作成した。個人情報保護の立場から、データベース本体には患者名、住所などの基本情報は入力せず匿名化し、登録時の番号のみを入力した。生年月日、性別、出身県については症例データとともにサーバに保存し分析できるようにした。しかし、当該施設ないでは経過観察など

の臨床的な利用も同時に必要なため、各班員の施設内にある端末にその施設の患者の個人識別ファイルを作成し、班員のみが自分のIDファイル、ユーザ名、パスワードの三者を一致させて作動させた時のみ、データベース上の情報のその施設内の個人識別が可能な状態にした。他の施設の患者情報は番号のみで個人情報をデータベース上に物理的にもたないこととした。

3. 臨床遺伝子診断方法の確立

脊髄小脳変性症の臨床診断を可能にするために、遺伝子診断技術をPCR・キャピラリー電気泳動法などを利用し、臨床的に容易な技術として確立した。現在、常染色体優性遺伝性を示す脊髄小脳変性症はSpinocerebellar ataxia 1(SCA1), SCA2, Machado-Joseph病(SCA3), SCA6, SCA7, SCA8, SCA17, DRPLAが高速に遺伝子診断可能で、異常なCAG反復配列などを認めた場合には容易に臨床的な遺伝子診断が可能になった。遺伝子診断の施行目的は当研究班の研究目的ではなく各施設担当医が臨床的な必要性に基づき施行した。

4. 症例データベースの縦断的調査方法の確立

脊髄小脳変性症、筋萎縮性側索硬化症について、歩行不能、嚥下不能、人口呼吸器装着などの各種のエンドポイントが登録できるようにした。また、介護保険の介護度、それぞれの臨床的評価尺度とADLの評価尺度を縦断的に評価可能とした。表計算ソフトデータを転送可能にし、相関解析や Kaplan-Meier 法などの解析が可能になるようにした。地域差と臨床症状、臨床的重症度、上記のエンドポイント、日常生活動作の依存度、福祉的な処遇を横断的のみならず、時系列として縦断的に比較検討することが可能にした。

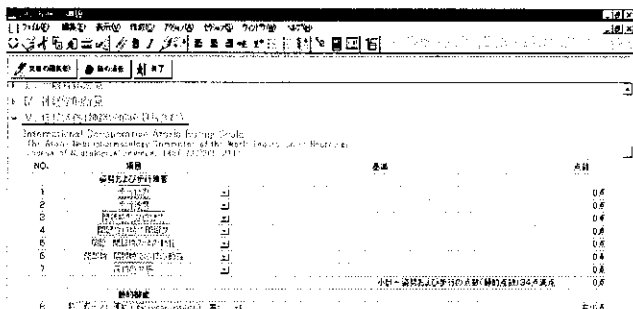
C. 研究結果

1. 脊髄症小脳変性症の症例データベース

臨床診断名と遺伝子診断名をポップアップとして入力を容易にした。図1のようにICARS(international Co-operative Ataxia Rating Scale)を日本語訳(分担研究者報告書参照)し、入力を容易にして、自動的に評価値が計算されるようにした。これにより、脊髄小脳変性症の臨床的重症度を数値的に評価可能とした。また、身体障害の自立度を数値的に評価する目的でBarthelインデックスを入力と自動計算が可能ないように作成した。

図1. International Co-operative Ataxia Rating Scale

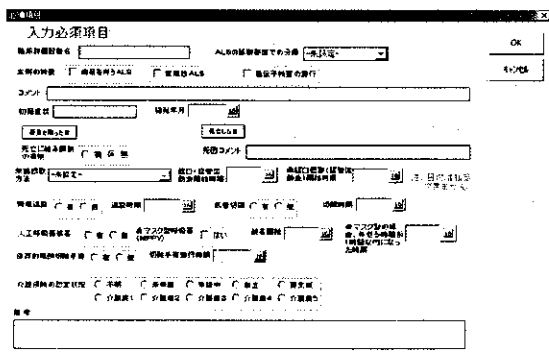
(The Ataxia Neuropharmacology Committee of the World Federation of Neurology, Journal of Neurological Sciences 145(1997)205-211)の日本語入力画面



2.筋萎縮性側索硬化症の症例データベース

筋萎縮性側索硬化症のデータベースを作成した。将来臨床試験を行う際にエンドポイント分析が可能になるように臨床診断名のほか、データベースの必須項目として、非経口摂取開始日、気管切開日、人工呼吸器装着日などを記載できるようにした。図2に必須項目の入力画面をしめす。このように入力しやすい環境を整えた。

図2



次に、ALSの機能スケールとしてALSFRS (The ALS CNTF Treatment Study Phase I-II study group, The amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale, Arch. Neurol.1996;53:141-147)の日本語版 (住友製薬「脳と神経」4月号(第53巻第4号)in press)を採用しALSの臨床的重症度を評価する項目を作成した。

図3

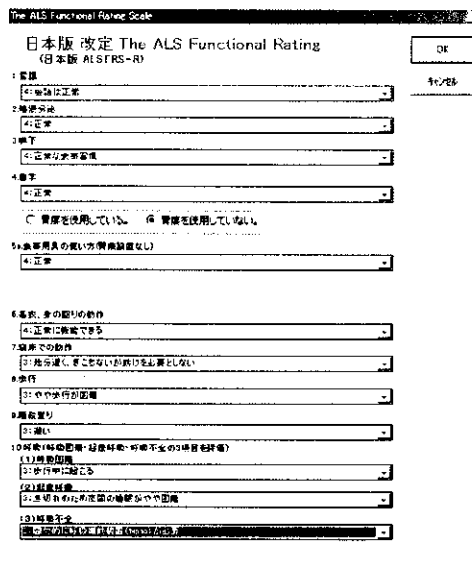


図4. Barthel Indexの入力画面

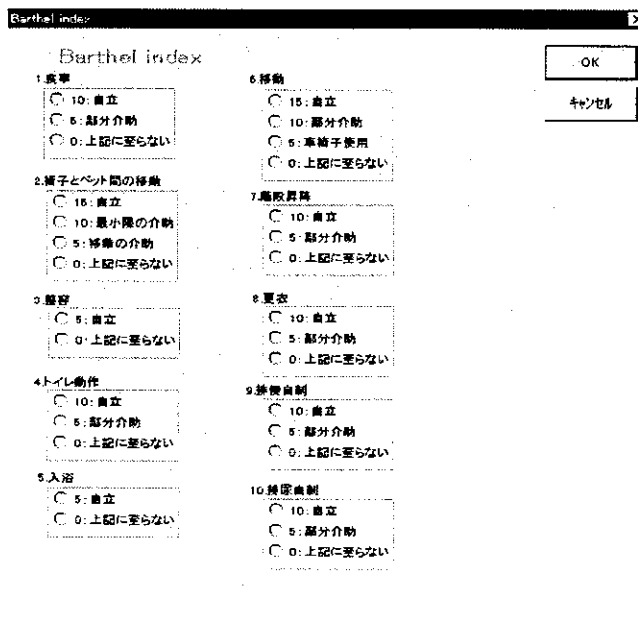


図3のようにALSの総合的な身体機能を評価する目的で、発話、唾液分泌、嚥下、書字、食事、セルフケア、歩行、階段昇降、呼吸などを評価する入力画面を作成した。日本語版ALSFRSとは別に、ADLを評価することができ世界的に使用されているBarthel indexを入力集計可能にした(図4)。症例データベースの構築は終了したが、症例の入力・分析は報告書の提出時点では間に合わず、データの公表は事後となる見込みである。

D. 考察

介護保険特定疾病についての詳細を調査する目的で臨床データから患者の同意のもとで個人情報保護のもとで症例データベースが作成できることを示した。また、HOSPnetを利用することで全国的な症例データベースがセキュリティを配慮して構築可能であることを示した。対象疾患として、介護保険の特定疾病である脊髄小脳変性症と筋萎縮性側索硬化症という加齢にともない症状が増悪する疾患群で横断的にまたは縦断的に分析可能であることを示した。

脊髄小脳変性症については医学生物学的な評価として遺伝子診断とCAGrepeat数の算出を行い、その上で臨床的評価の評価スケールとしての日本語版International Co-operative Ataxia Rating Scale (ICARS)と日常生活動作の評価尺度であるBarthel indexに着目し、今回の研究を行った。臨床的な有意性の評価を行う場合rating scaleによる有意差検定とend pointによる生存曲線の一般化ウイルクソン検定などの手法がある。今後、本研究において縦断的なデータ収集によりII群間の差の検定とエンドポイント解析をおこなう予定である。脊髄小脳変性症では根治的な薬物治療法がなく、対症療法やリハビリテーションによるアプローチが主体であるが、疾患や患者ごとの自然経過を客観的に評価し対症療法やリハビリテーションをおこなうことによりおきる症状や機能的な変化・経過を客観的に有意差検定する方法が必要である。将来に向けてのポリグルタミン病に対する薬剤の臨床的有効性の評価についても同様である。筋萎縮性側索硬化症についてもエンドポイント解析と臨床評価尺度の両者を利用し、横断的、縦断的な調査を開始した。介護保険の介護度とそれぞれの臨床的評価尺度との相関も評価した。

E. まとめ

介護保険特定疾病についての詳細を調査する目的で臨床データから患者の同意のもとで個人情報保護のもとで症例データベースが作成できることを示した。また、HOSPnetを利用することで全国的な症例データベースがセキュリティを配慮して構築可能であることを示した。対象疾患として、介護保険の特定疾病である脊髄小脳変性症と筋萎縮性側索硬化症という加齢にともない症状が増悪する疾患群で横断的にまたは縦断的に分析可能であることを示した。

情報ネットワークを利用した ALS の症例データベースと当院のデータとの比較

分担研究者 島 功二 国立療養所札幌南病院副院長

研究要旨

情報ネットワークを利用し ALS の症例につき当院での経皮内視鏡的胃瘻増設術(PEG) 施行例を他府県のデータと比較検討した。当院での PEG 施行例は、6 例(46-73 歳)(男 2、女 4、平均 63.6 歳)であった。うち初発症状が球症状なのが 4 例と多かった。経鼻胃管栄養からの切り替え理由として、頻回の自己抜去、在宅療養への準備、経鼻胃管の挿入困難、頻回の嚥下性肺炎の順に多かった。PEG 導入の効果としては、1)在宅療養可能になった 2) 呻吟・自己抜去等の問題行動消失 3) 嚥下性肺炎の減少の順であった。当院の ALS 症例の PEG 施行例と他府県のそれとの比較で明らかになったことは、PEG 導入年齢や、球症状で初発した例が多かったのは同じ傾向と考えられた。PEG 導入の時期決定に必要な呼吸障害のレベルや延命効果との関連は、データベースの充実を待って再検討が必要であった。

A. 研究目的

情報ネットワークを利用し ALS の症例のデータベースによる病態解析を試み療養支援につなげる。

B. 研究方法

本疾患の症例データベースを蓄積し北海道での療養状況が他府県とどう違うかを検討し道内の患者の療養援助につなげる。本年度は、当院での経皮内視鏡的胃瘻増設術(PEG) 施行例を他府県のデータと比較し検討した。

C. 研究結果

昭和 56 年より現在まで 20 年間に経験した当院入院症例は、58 症例(男 25、女 33)、死亡 45 例、生存 13 例、発症年齢 41-85 歳(男 43-82、女 41-85)、痴呆合併例 2 例。PEG 施行例は、6 例(46-73 歳)(男 2、女 4、平均 63.6 歳)であった。うち初発が球症状 4 例と多かった。経鼻胃管栄養からの切り替え理由として、頻回の自己抜去、在宅療養への準備、経鼻胃管の挿入困難、頻回の嚥下性肺炎、長期胃管留置による食道炎の順に多かった。PEG 導入の効果としては、1) 在宅療養可能になった 2) 呻吟・自己抜去等の問題行動消失 3) 嚥下性肺炎の減少の順であった。

造設術の合併症としては、術中鎮静剤過量投与による循環、呼吸抑制、刺入部痛の遷延、嚥下性肺炎、自己抜去による腹膜炎、麻痺性イレウス、ガストロボタン交換時胃組織損傷、十二指腸出血時の内視鏡的止血術困難等を認めた。北海道をのぞく他府県のアップされたデータベースは ALS89 例でこのうち胃瘻使用中 51 例(42-89 歳)(男 26 例、平均 63.7 歳、女 25 例、平均 67.4 歳)であった。初発症状との関連を検索しえたのは 23 例で球症状で初発が 12 例(49-80 歳、平均 69 歳)とやはり多く、次いで下肢初発が 6 例(51-70 歳、平均 60.8 歳)、上肢初発が 5 例(50-69 歳、平均 56.4 歳)であった。呼吸機能のデータは少なく、それと PEG の関係は、今回検討できなかった。PEG と延命効果との関係も分析できなかった。

D. 考察と結論

当院の ALS 症例の PEG 施行例と他府県のそれとの比較で明らかになったことは、PEG 導入年齢や、球症状で初発した例に PEG 導入が多かったことは同じ傾向と考えられた。PEG 導入の時期を決める呼吸不全の進み具合との関連や延命効果との関連は、データベースの充実を待って再検討が必要と思われた。

当院における筋萎縮性側索硬化症患者の転帰に関する研究

分担研究者 今井 尚志 国立療養所千葉東病院神経内科

研究要旨

2000年に当院に入院した筋萎縮性側索硬化症患者は57例で、16例が死亡し、その原因は呼吸不全が62.5%を占めていた。IPPV装着例も5例含まれていた。2000年に新規で受診した患者は25例で、そのうち1年未満に呼吸不全に陥ったものは11例であった。

A. 研究目的

当院に入院した筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）患者の転帰から、ALS診療における問題点を検討した。

B. 研究方法

2000年1月1日から1年間に、当院神経内科病棟に入院した筋萎縮性側索硬化症患者の転帰を調査した。

C. 研究結果

結果1. 2000年1年間に当院神経内科病棟に入院した全患者延べ290例中、ALSは延べ98例で33.8%に相当した。うちレスパイトケアなどで複数回入院した例もあり、実患者総数は57例であった。そのうち16例が死亡しており、死亡原因の内訳は呼吸不全11例(69%)、感染症2例(12.5%)、在宅療養中の人工呼吸器事故2例(12.5%)、悪性腫瘍1例(0.6%)であった。侵襲性人工呼吸器(IPPV)を使用した患者は18例で、そのうち2000年に新たにIPPVを装着した例は4例であった。

結果2. 死亡した例の平均罹病期間は34.7±15.3月であった。IPPVを装着せずに死亡した11例の平均罹病期間は32.9±17.3月で、全員が呼吸不全で死亡した。IPPVを使用している死亡した5例の平均罹病期間は43.8±3.0月で、その死亡原因は人工呼吸器事故(40%)・悪性腫瘍(20%)・感染症(20%)であった。

結果3. 57例中2000年に当院を初診で訪れた患者は25例で、そのうち11例(44%)がその年のうちに呼吸不全に陥った。そのうちIPPVを新たに使用したものは3例で、残る8例は全員呼吸不全で死亡した。

D. 考察

2000年1年間のALS死亡例はIPPV非装着39例中11例(28%)、装着18例中5例(28%)であり、装着・非装着に差を認めなかった。非装着例の死亡原因はすべて呼吸筋萎縮による呼吸不全であった。装着例での死亡原因は在宅療養中の人工呼吸器事故と感染症が多く、患者の地域ケア体制の問題を示唆するものと思われる。今後レスパイトケアの充実を含めた介護者支援の一層の充実が必要である。2000年に新規で受診した患者のうち、1年未満で呼吸不全を来したものは11例(44%)に及んだ。その11例のほぼ全員が紹介患者であり、ALS専門病院に依頼する遅さを示唆するものと思われ、今後神経内科専門医同志の連携も重要であると考えられる。

F. 結論

ALS患者の転帰の検討から、レスパイトケアの充実を含めた介護者支援の充実の必要性と、神経内科専門医同志の連携の重要性が示唆された。

パーキンソン病における要介護認定結果

〔分担研究者〕 川井 充 国立精神・神経センター武蔵病院部長

目 的

2000年4月に介護保険制度が実施され、多くの神経難病患者が介護保険による保健福祉サービスを受けるようになった。主な神経難病は特定疾病に指定され、40歳以上65歳未満のいわゆる第2号保険者も要介護認定を受けることができる。本制度がスタートして間もなく1年が経過しようとしているが、神経難病における介護保険利用の実態についての報告はない。本研究では、神経難病の中で最も頻度の高い、パーキンソン病患者が要介護要支援認定においてどのように判断されているかについて、Hoehn-Yahr(HY)の重症度やその他の指標との関連づけながら検討を加えた。

対 象

対象は当院通院中で、当院にて介護保険主治医意見書を記入したパーキンソン病患者50名のうち、患者から要介護要支援認定の結果の報告のあった34名を対象とした。HY重症度ではIが1名、IIが5名、IIIが15名、IVが8名、Vが5名。男9名、女25名であった。

方 法

患者より報告のあった認定結果と、Hoehn-Yahr重症度、Barthel Indx、老研式活動能力指標、日本語版SDSとの関係を検討した。

結 果

(1) 認定結果とHoehn-Yahr重症度

HY	非対象	要支援	要介護1	2	3	4	5
I	1						
II		1	2	2			
III			1	7	5	2	
IV			1	2	2	3	
V				2		1	2

当然ながらHYが高いものに要介護度の高いものが多いが、かなりばらつきが大きい。とくにHY IIIおよびIVでは要介護1から4まで広く分布していた。

(2) Hoehn-Yahr 障害度および判定結果と障害老人自立度と痴呆性老人自立度との関係

HY	N	J	A	B	C
I		1			
II		2	1		
III		2	7	5	1
IV		1	3	3	1
V				3	2

HY	N	I	II	III	IV	M
I	1					
II	4	1				
III	9	4	2			
IV	4	2	2			
V			2		2	1

介護度	N	J	A	B	C
非対象	1				
要支援				1	
要介護1		4			
	2	1	6	5	
	3	1	3	3	
	4		1	3	2
	5			1	1

介護度	N	I	II	III	IV	M
非対象	1					
要支援		1				
要介護1	4					
要介護2	8	1	3			
要介護3	2	3	2			
要介護4	2	2	1		1	
要介護5					1	1

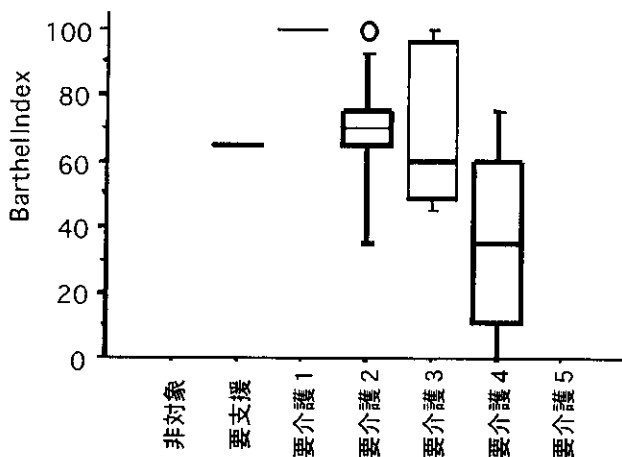
(3) 幻覚妄想状態の有無

介護度が高くなると（とくに介護度 4 以上）、幻覚妄想状態の出現率が高くなる傾向がある。

	あり	総数
非対象	0	1
要支援	1	1
要介護 1	0	4
要介護 2	4	12
要介護 3	2	7
要介護 4	4	6
要介護 5	2	2

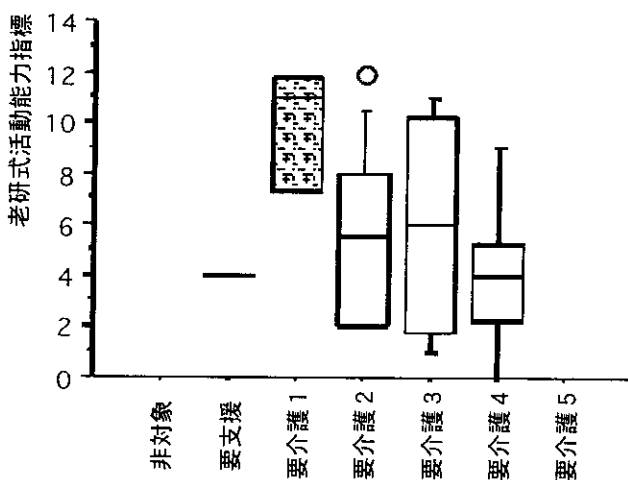
(4) 要介護度と Barthel Index

介護度が高くなると Barthel Index は低下するが、相当の重なりあいが見られる。



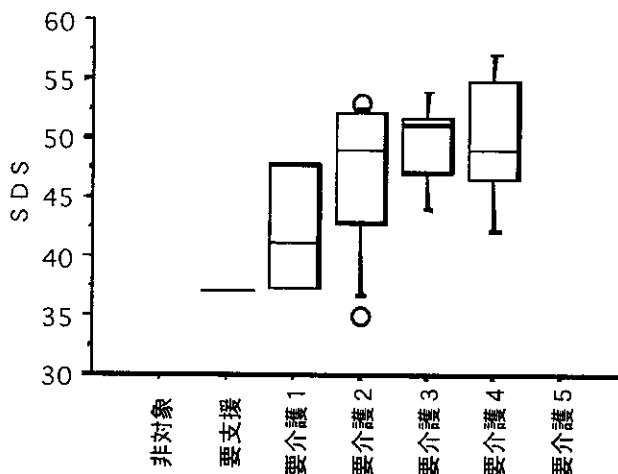
(5) 要介護度と老研式活動能力指標

介護度が高くなると活動能力指標は低下するが相当の重なりあいが見られる。



(6) 要介護度と SDS

介護度が高いと SDS の得点は高くなる。



考 察

介護認定の結果は、HY重症度分類やその他の ADL 指標と関連がみられるものの、パーキンソン病としての重症度やこれに伴う ADL を必ずしも強く反映しているとはいえない結果がえられた。同程度の障害で、ADL であっても、介護度は 4 ランクぐらいの幅をもって認定されるのが現実である。ある患者がどの程度「手がかかるか」はその個人が家族の中でどのような位置をしめ、どのように扱われてきたかを反映していると考えられる。今後、診療中のすべてのパーキンソン病患者の介護保険申請状況と認定結果を把握し、年齢や男女による差もあわせて検討する予定である。

結 論

パーキンソン病 患者の要介護要支援認定は同程度の機能障害で同じ ADL であっても、著しい幅をもって認定されていることが明らかとなった。

高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究
—情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病の症例データベース
による病態解析・治療法・介護技術についての研究

分担研究者 加知 輝彦 国立療養所中部病院神経内科

研究要旨

国立療養所中部病院通院あるいは入院中の脊髄小脳変性症、および筋萎縮性側索硬化症患者の臨床データをHOSPnetを利用したデータベースに入力し、その臨床的重症度、罹病期間と日常生活活動と関連、さらに加齢の影響について検討した。SCDでは検査時60歳未満の若年群では罹病期間と重症度、罹病期間と日常生活活動との間に関連があり、罹病期間が長いほどまた、重症度が高いほど、日常生活活動の障害は強かった。一方、60歳以上の高齢群では必ずしも、3者の間に明瞭な関係はなかった。

ALSについても今後同様の検討を加える予定である。

キーワード：情報ネットワーク、加齢、脊髄小脳変性症、筋萎縮性側索硬化症

A. 研究目的

脊髄小脳変性症（SCD）は中年に発症し、進行性である。また、病型によっては長期生存が不可能であることもあり、高齢者での本疾患患者の実態はよく理解されていない。また、筋萎縮性側索硬化症（ALS）も中年期以降に発症し、SCDと比べても予後不良であり、治療、介護を考える上で重要な疾患である。このような観点から、両疾患は、平成12年4月に施行された介護保険法の「第2号被保険者」として位置付けられている。現在、こういった疾患の診療は多くの国立医療機関で対応されており、疾患の病態解析、治療、介護方法の統一化をはかる意味では、各医療機関共通の基準をつくるのが望ましい。一方、厚生省にはHOSPnetというLANがあり、これを駆使して疾患のデータベースを構築することは前述の意図にかない、また、実用的でもある。本研究はHOSPnetを利用してデータベースを構築することにより、SCD、ALS患者の実態を把握すると

ともに、本疾患患者の治療法、介護技術を構築することを目的とする。

B. 研究方法

本年度は国立療養所神経内科通院あるいは入院中のSCDおよびALS患者について、本人の同意のもとで、患者の基本背景とともに病歴、家族歴、臨床症候、重症度、日常生活活動（ADL）などを入力した。そのデータをもとに、本年度は特にADLが加齢によってどのように変化するかを検討した。ADLはBarthel Index（BI）で評価し、100点（自立）から0点（全介助）とした。これらのデータ相互の関係と評価時年齢との関連について検討した。

（倫理面への配慮）

患者には本研究の主旨を説明し、研究参加への同意を得た。

C. 研究結果

本年度対象 SCD 患者は男 5 例、女 5 例の 10 例であったが、ALS はデータベース構築がやや遅れたため、解析に至らなかった。

SCD 患者の調査時年齢は 41～76 歳、病型はオリブ橋小脳萎縮症を含む多系統変性症 5 例、Machado-Joseph 病 3 例、病型不確定の常染色体性優性遺伝を示す SCD2 例であった。罹病期間は 2～21 年と幅があった。

症状の重症度は 17 から 98 であり、検査時 60 歳未満の患者 6 例（若年群）では罹病期間と重症度、罹病期間と BI との間に関連があった。

一方、検査時 65 歳以上の 4 例（高齢群）では必ずしも罹病期間と重症度、ADL とは関連していなかった。

また、重症度と ADL との関係を見ると、若年群では重症度が高くなるにつれ、BI は低下（悪化）するが、高齢群では必ずしも両者間に関連が明らかでなかった。

D. 考察

SCD では罹病期間が長くなるに従い、重症度が高くなり、日常生活活動の指標である BI は低下することが予想され、若年群ではその通りであった。高齢者では BI と罹病期間との関連が明らかでなかったが、SCD に罹患しながら高齢化する期間に徐々に症状に適応してきた可能性もある。しかし、真の要因についてはまだ不明であり、今後症例を増やし、また他施設のデータとも比較しつつ検討されなければならない。

また、ALS についても今後データを増やし解析していく予定である。

E. 結論

高齢者の脊髄小脳変性症では罹病期間と疾患の重症度、日常生活活動とはあまり関連を有しなくなる傾向があり、その要因には加齢に伴って生

じる疾患への適応も考えられた。

F. 研究発表

1. 論文発表

Nagaya M, Kachi T, Yamada T: Effect of swallowing training on swallowing disorders in Parkinsons disease. Scand J Rehab Med 2000; 32: 11-15

Nagano AS, Ito K, Kato T, Arahata Y, Kachi T, Hatano K, Kawasumi, Nakamura A, Yamada T, Abe Y, Ishigaki T: Extrastriatal mean regional uptake of flurine-18-FDOPA in the normal aged brain-an approach using MRI-aided spatial normalization. NeuroImage 2000; 11: 760-766

加知輝彦：頸部の症候学 頸部のふるえ. Clin Neurosci 2000; 18: 678

加知輝彦：不随意運動の診断基準・病型分類. 内科 2000; 85: 1554-1555

加知輝彦：難治性パーキンソン病患者の治療；有痛性ジストニア、ジスキネジアを呈する症例. GERONTOLOGY 2001; 13: 75-78

加知輝彦：神経疾患の薬物療法—現状と将来；疾患と薬物療法，不随意運動. Clinical Neuroscience 2001; 19: 202-204

加知輝彦：脳画像検査. パーキンソン病—診断と治療—（柳澤信夫 編），金原出版，東京，2000（7月10日），p.45-52

高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究—情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病の症例データベースによる病態解析・治療法・介護技術についての研究

分担研究者 高田 裕 国立療養所南岡山病院神経内科・臨床研究部

研究要旨

介護保険特定疾病である筋萎縮性側索硬化症 (ALS) および脊髄小脳変性症 (SCD) を対象に、当院外来および入院加療中の患者のデータベース登録を行った。登録内容・方法に関しては昨年度厚生省長寿科学総合研究「情報ネットワークを利用した高齢者神経筋難病の症例データベースによる病態解析・治療法・ケア技術についての研究」において使用したデータベースの内容を土台として改良されており、介護保険の介護度が追加項目として新設となった。当院で加療を行っている ALS および SCD の患者の動向をデータベース化することで新たな視点で再検討する機会を得るとともに、その中から病態・病因の解析、治療法の開発、介護技術の進歩に結びつく新たな糸口を見いだしたいと考えている。

A. 研究目的

全国規模のネットワークにて高齢者神経難病の症例データベースを構築することによって現在のところ不明な点を多くかかえる高齢者の神経難病の病態・病因の解明、治療法の開発、介護技術の工夫等に貢献すると考えられる。その一環として当院に関係する症例のデータベース作成を目指し、筋萎縮性側索硬化症 (ALS) および脊髄小脳変性症 (SCD) を対象として登録を行った。またこれらの神経難病の病因・病態を解明し治療法および介護技術の開発をすることは、高齢者の寝たきりに至る原因の解明および予防にも多大な貢献があるものとする。

B. 研究方法

厚生労働省 HOSPnet に接続したコンピュータ端末にてデータベースソフトを用いて登録作業を行った。各種解析

も同コンピュータ上にて行う予定である。

(倫理面への配慮)

当院に於ける症例の登録に際しては所定の様式により患者及びその家族にその主旨を説明し同意を得て行われた。

C. 研究結果

本年度は症例登録環境の整備および実際のデータ入力を行った。その解析等については次年度以降行う予定である。

D. 考察・結論

当院で診療している ALS および SCD 患者はこの 1 年間で新たに 20 名前後増加し、新たな治療への取り組みも始まっている。経過の追跡をデータベースを用いることにより効率化し、かつ新たな視点による解析も可能になると考えられる。また他施設とのネットワーク研究にも利用したいと考えている。

当施設の ALS 症例診療状況

— より多数の ALS 症例を登録するためのシステムの構築 —

分担研究者 後藤 公文 国立療養所川棚病院神経内科

研究要旨

当施設における筋萎縮性側索硬化症（ALS）症例のデータベース登録を行った。過去 10 年間当施設を受診した ALS 症例は 35 例であるが、現時点でデータベースに登録可能な症例は 5 例であった。データベース事業が有効に稼働するためには、より多数の症例が登録されることが望まれる。当施設において、ALS 症例の登録数を確保する方策について考察した。

A. 研究目的

平成 12 年度より、「高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究-情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病の症例データベースによる病態解析・治療法・介護技術についての研究」班において ALS 症例のデータベース事業が開始された。当施設における ALS 症例の診療状況の総括と症例登録を行い、有効な症例登録システムについて考察する。

B. 研究方法

診療録に基づき、過去 10 年間に当施設を受診した ALS 症例の、性別、発症年齢、初発症状、転帰をまとめた。そのうち文書による承諾書を得ることができた症例をデータベースへ登録した。次に ALS 症例の登録数を確保する方法を検討した。

C. 結果

過去 10 年間に当施設を受診した ALS 症例は 35 例（男性 25 例、女性 10 例）であった。発症年齢は 38～72 歳で、8 例の初発症状が球症状であった。17 例は他施設で、18 例は当施設で診療を継続した。当施設で診療を継続した 18 例の内 13 例は既に死亡している（4 例は気管切開と人工呼吸器管理を行った）。胃瘻増設は 4 例に行った。尚、当施設と他施設が連携し、3 例が気管切開・人工呼吸管理を行いながら在宅療養へ移行した。また、3 例が TV 電話を利用して当施設から療養支援を受けている。以上 35 例の ALS 症例の中で、文書による承諾書を得た 5 例をデータベースへ登録した。

長崎県では平成 13 年度より「長崎県重症難病患者入院施設確保事業」が始まる。これは、重症

難病患者が入院治療を必要とする時に遅滞なく県内で入院施設を確保することを目的としており、ALS やパーキンソン病（PD）などの神経難病患者を対象とする。そのため政策医療を担当する当施設に難病医療専門員を配属し、長崎県下の神経内科専門施設を受診する ALS、PD 症例の情報を集約し、入院受け入れが可能な施設への紹介・調整を行うこととなっている。この事業と連携により、長崎県下の ALS 症例の多くを把握することが可能となり、当データベース登録事業への登録症例の確保が期待される。

D. 考察

介護保険制度が始まり、重症難病患者の在宅療養が推進されている。人工呼吸器管理を導入した ALS 症例が在宅療養を行う際には、複数の医療施設の連携が重要である。また療養支援のために TV 電話などの環境整備も必要と思われる。

過去 10 年間で当施設を受診した ALS 症例の中でデータベース登録を行えたのは 15% 弱であった。ALS 症例データベース事業において意義のある症例解析を行うためには、より多数の症例登録が必要である。しかし、一施設の診療圏には限界があり、しかも承諾書を得て経過観察が可能な症例を多数登録することは困難である。複数の施設間で ALS 症例の情報を共有できるシステムの構築が望まれる。

E. 結論

当施設を受診している ALS 症例のデータベース登録を行った。一施設のみで多数の登録症例を確保することは容易ではなく、各都道府県の保健・行政事業との連携が重要になると思われる。

「症例データベースによる筋萎縮性側索硬化症患者の症状経過に関する研究」

分担研究者 宇都 正 国立療養所南九州病院・神経内科

共同研究者 児玉 知子、中江 めぐみ、園田 至人、福永 秀敏

(国立療養所南九州病院・神経内科)

研究要旨：筋萎縮性側索硬化症の症例データベースを利用して、当院入院・在宅療養中の患者における発症年齢と経管栄養導入、気管切開、人工呼吸器開始の時期等の臨床経過の指標との関連を検討した。

A.研究目的

筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis : ALS) は進行が急速な変性疾患で進行性に全身骨格筋を侵し、発症から2~3年で球麻痺・呼吸筋麻痺をきたして死の転帰をとる。介護保険では65歳以上の高齢者が主対象であるが、加齢との関連が認められる特定疾病ということで40歳からその対象となっており、病態の解析や治療法・介護技術の確立が切望されている。今回我々は症例データベースを利用することで、臨床経過や予後についての検討をおこなうこととした。

B.研究方法

症例データの収集と解析などの研究内容と個人情報保護についての説明を行なった上で了承を得ることができた当院入院・在宅療養中のALS患者6名に関し、経管栄養導入、気管切開、人工呼吸器開始の時期といった指標を設定し、発症年齢や性、初期症状との関連を検討した。

C.研究結果

対象患者は男性4名、女性2名で、発症年齢は前者でそれぞれ49歳、50歳、61歳、67歳、後者でそれぞれ53歳、61歳であった。初期症状は構語障害が1名、上肢脱力が1名、下肢脱力が4名であった。経管栄養導入、気管切開、人工呼吸器開始の時期は表1に示した。患者のうち胃瘻造設を行なったものは2名であった

D.考察

発症年齢と経管栄養導入、気管切開、人工呼吸器開始の時期といった臨床経過上の指標との関連を検討したが、症例数が少ないこともあってか、明らかな相関を確認するに至らなかった。性別や初期症状との関連もそこに有意な傾向を指摘するに至らなかった。

(表1)

発症年齢	性	初期症状	経管栄養開始	気管切開施行	人工呼吸管理
49	男	左下肢脱力	8か月	8か月	8か月
50	男	左下肢脱力	未施行	29か月	29か月
61	男	両下肢脱力	未施行	125か月	127か月
67	男	構語障害	22か月	29か月	35か月
53	女	両下肢脱力	103か月	103か月	108か月
61	女	上肢脱力	43か月	55か月	55か月

E.結論

一般的にALS発症率は加齢に伴い増加し発症年齢が高いほど罹病期間が短くなる傾向にあることが指摘されている。このことよりALSの変性過程は老化と密接に関係することが示唆されている。情報ネットワークを介して症例データベースを構築し解析することにより、ALSの病態解析を行なうことは予後予測を含めた治療・介護方針の判断に有用であると考えられ、また寝たきりの原因となるような高齢者神経難病の原因解明・予防などの面においても意義あるものと考えられる。当院は鹿児島県におけるALS医療福祉ネットワークの基幹病院としての役割も担っており、外来患者なども含め今後更なるデータベースの蓄積を図ることや、情報ネットワークを利用した他施設とのデータ比較を行うことで検討を重ねていきたい。

ALS 介護負担軽減のための NIPPV を利用した 人工呼吸療法のデータベース作成に関する情報

分担研究者 吉野 英 国立精神・神経センター国府台病院神経内科

研究要旨

当院 ALS 相談室は平成 6 年 1 月開設以来平成 13 年 1 月まで 171 名の受診者を数えた。このうち確認できた範囲で気管切開、人工呼吸器を装着した患者は 48 名で、一方、非侵襲的人工呼吸療法（NIPPV）を施行した患者は 9 名であった。ALS 患者は高齢者が多いため、伴侶である介護者も高齢者であることが多く、介護の負担を少なくすることはきわめて重要である。NIPPV は介護者の負担の増加を少なくしつつ ALS 患者の QOL を改善することが示唆され、療養基盤の改善のために重要な治療手段と考えられた。

A. 研究目的

高齢神経難病患者の療養環境整備にあたって、患者の QOL の向上を図ることは重要なことである。ALS は発病後約 3 年で呼吸不全に陥るため、人工呼吸療法が必要になる。しかし多くの患者は高齢者であり、気管切開による人工呼吸療養では、夜間も通じて 2 時間ごとの喀痰吸引が必要になるなど、介護者の身体的負担が極めて大きくなる。非侵襲的人工呼吸法（NIPPV）は気管切開に伴う医療処置・看護・介護を必要としないため、ALS 医療の重要な手段であり、気管切開した呼吸器装着患者よりも患者の満足度が高いこと¹⁾、患者の Survival を延長させることが知られている²⁾。

しかしながら本邦においては ALS 患者に対する NIPPV の使用報告は少なく、適切な NIPPV 導入開始時期については未だに確立されていない³⁾。今回は国府台病院にて気管切開を施行した患者を分析し、NIPPV 適応可能と考えられる患者を検討した。また末期呼吸不全 ALS 患者に NIPPV を適応した症例を検討し、NIPPV の有用性と限界について考察した。

B. 研究方法・対象

平成 6 年 1 月より平成 13 年 1 月までに国府台病院 ALS 相談室を受診した ALS 患者 171 名。気管切開施行し、当院診療圏外の遠隔地で療養している患者については電話により現況を確認した。

（倫理面への配慮）データベース作成にあたっては、個人名はあるいは個人を特定できる情報は含まれないものの、インフォームドコンセントが必要と考えられ、入力にあたっては文書同意を行う予定である。

C. 研究結果

平成 6 年 1 月より平成 13 年 1 月まで 171 名の ALS 患者が受診、このうち 48 名が気管切開を受けていた。16 名は死亡した。生存者のうち 5 名は気管切開後 2 年以上経っても経口摂取可能、発声可能で、球麻痺が著明でなかった。これらの症例は NIPPV の良い適応と考えられ、気管切開を受ける ALS 患者の 5 人に 1 人は呼吸不全後も球麻痺が進展しない患者が存在すると考えられた。

平成 11 年 1 月より NIPPV を球麻痺の少ない患者、あるいは呼吸不全になってからも気管切開の選択に踏み切れない ALS 患者に適応を開始した。導入開始時期の PCO₂ は 61.3±14.4mmHg で、1 例が導入後 24 ヶ月を経て、四肢は全廃になり、自発呼吸はほとんど消失しているが、球麻痺症状はわずかであり、現在にいたるまで NIPPV を使用している。1 例は NIPPV 使用し 8 ヶ月経たがほとんど介護を受けず自宅療養中、1 例は 15 ヶ月 NIPPV 使用したが気管切開せず死亡、1 例は 6 ヶ月 NIPPV 使用した後気管切開に移行した。以上の 4 例は導入時球麻痺を伴っていなかった。他の 5 例は NIPPV 開始時既に球麻痺を伴っており、いずれも 1～2 ヶ月で気管切開（1 例）ないし死亡した（4 例）。

D. 考察

今回呼吸不全末期に NIPPV を装着したが、球麻痺を伴う症例では有効性は示せなかった。一方いったん NIPPV を開始すると、球麻痺がない限り、四肢機能が全廃、自発呼吸が消失しても継続することが可能であった。運動によって呼吸苦が生じる ALS 患者に、NIPPV を装着しながら運動負荷をかけると、対照群に比して呼吸機能やいくつかの運動機能が良好であったことが報告されている⁴⁾。今後 NIPPV の開始時期による有用性をデータベースを用い検討し、介護負担の軽減につながるか定量的に評価する必要がある。

E. 結論

NIPPV は球麻痺のみられない ALS 患者の呼吸不全に有用であった。今後介護負担の軽減につながるかさらに検討する必要がある。

文献

- 1) Cazzolli PA, Oppenheimer EA. J Neurol Sci 139(suppl):123-128, 1996.
- 2) Aboussouan LS, et al. Ann Intern Med 127:450-453, 1997.
- 3) Melo J, et al. J Neurol Sci 169:114-117, 1999. Pinto AC, et al. J Neurol Sci 169:69-75, 1999

当院の筋萎縮性側索硬化症の臨床的検討

分担研究者 酒井 徹雄 国立療養所筑後病院神経内科医長

研究要旨

当院の筋萎縮性側索硬化症の2例の臨床事項を検討した結果、1例目は脳出血を併発したために、その後の病状進行を速めた可能性が示唆された。別の1例では bulbar type と考えられたが、発症後1年たっても未だ、肺活量が1000ml以上あり進行がやや遅い可能性も疑われた。

A. 研究目的

当院で経験した筋萎縮性側索硬化症 amyotrophic lateral sclerosis (ALS) の2例の詳細を分析する。

B. 方法

当院入院中のALS患者さんと通院中の患者さんを、その臨床記録と神経学的検査により詳細を明らかにする。

（倫理面への配慮）

研究目的を十分に説明後、患者さんより informed consent を得た。

C. 研究結果

〈症例1.〉56才、男性。初発症状は1998年4月、上肢筋力低下。以後、同年9月左脳出血、10月呼吸筋麻痺のため気管切開、人工呼吸器装着。99年8月病名告知。2000年3月胃瘻造設。同年8月当院へ転院。神経学的には全眼筋麻痺、わずかに眼輪筋を動かせる（PCによる意志伝達に、この閉眼運動を利用）。四肢は完全に微動だに動かせない。深部反射：すべて消失。

〈症例2.〉65才、女性。初発症状は2000年1月、

転倒しやすくなった。以降、1月下旬より飲み込みにくい、喋りにくい。3カ月後、当院受診しALS (bulbar type) と診断。神経学的には、明らかな球麻痺、jaw jerk亢進、四肢の fasciculation、Babinski 徴候陽性。2001年1月の検査では、時折むせは認めるが経口摂取可能、肺活量1030ml。

D. 考察

今回ALS2例の臨床を詳細に分析した。1例目の男性はALS発症後に左脳出血を併発したために、右半身不随を急速にきたした上に、ALSの病状が加わり発症わずか半年後に人工呼吸器装着、胃瘻造設まで施行せざるをえなかった。本例の病状進行に脳出血が加担した可能性は充分にあると思われた。2例目の女性は発症して1年経過しているが、未だ杖無しで歩行している。bulbar type にしては、未だ肺活量も1000mlあり、進行がやや遅い印象である。

特定疾病の脊髄小脳変性症日本語版ICARSの作成

分担研究者 中島 孝 国立療養所犀潟病院神経内科医長

研究要旨

介護保険における特定疾病は15疾患が分類されているがそのうちの神経系特定疾病（パーキンソン病、脊髄小脳変性症、筋萎縮性側索硬化症など）は原因不明で重篤な身体機能障害を呈するため早期に寝たきりになる特徴がある。治療法、介護・看護技術などの有意差検定のためには、症状の評価尺度により縦断的、横断的に統計することが必要である。このために今回脊髄小脳変性症において臨床的重症度をあらかず評価尺度の日本語版の作成を検討した。介護保険の特定疾病である脊髄小脳変性症という加齢にともない症状が増悪する疾患群で横断的にまたは縦断的に分析可能な日本語版の評価尺度を作成し検討した。

A. 研究目的

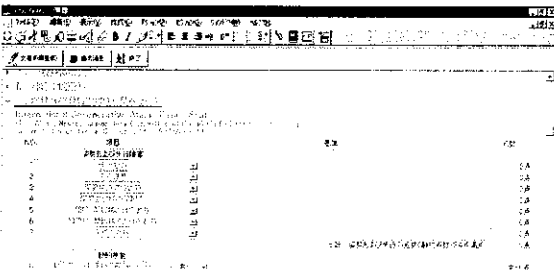
介護保険における特定疾病は15疾患が分類されているがそのうちの神経系特定疾病（パーキンソン病、脊髄小脳変性症、筋萎縮性側索硬化症など）は原因不明で重篤な身体機能障害を呈するため早期に寝たきりになる特徴がある。治療法、介護・看護技術などの評価のためには、評価尺度により縦断的、横断的に有意差検定することが必要である。このために今回脊髄小脳変性症において臨床的重症度をあらかず評価尺度の日本語版の作成を検討した。

B. 研究方法

臨床診断名と遺伝子診断名をポップアップとして入力を容易にした。図1のようにICARS(International Co-operative Ataxia Rating Scale)を日本語訳し(表1)、入力を容易にして、自動的に評価値が計算されるようにした。これにより、脊髄小脳変性症の臨床的重症度を数値的に評価可能とした。また、身体障害の自立度を数値的に評価する目的でBarthelインデックスを入力と自動計算が可能ないように作成した。

図1. International Co-operative Ataxia Rating Scale

(The Ataxia Neuropharmacology Committee of the World Federation of Neurology, Journal of Neurological Sciences 145(1997)205-211)の日本語入力画面



C. 研究結果

図2のように遺伝性脊髄小脳変性症のMachado-Joseph病についてはBarthel indexと日本語版ICARSとの相関を有意にみとめた。

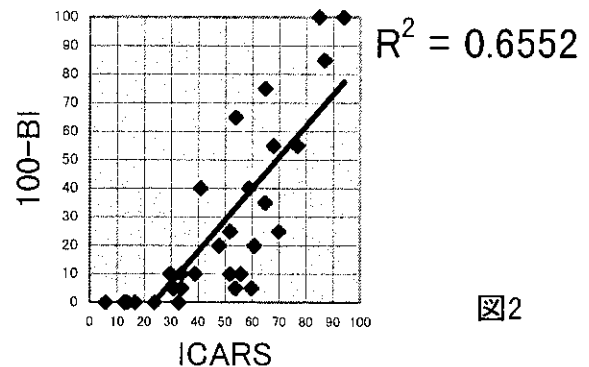


図2

D. 考察

脊髄小脳変性症については医学生物学的な評価として遺伝子診断とCAGrepeat数が重要だが、臨床的評価の評価尺度としてのInternational Co-operative Ataxia Rating Scale (ICARS)と日常生活動作の評価尺度であるBarthel indexに着目し、今回の研究を行った。日本語版の評価尺度の妥当性の検討方法はいろいろあるが、今回のように、既に評価の定まったBarthel indexと大変よい相関をしめすことから、日本語版ICARSは臨床的に利用可能と考えられた。今後、治療法などの臨床的な有意性の評価を行う場合rating scaleによる有意差検定とend pointによる生存曲線の一般化ウイルクソン検定などの手法がある。本研究においても縦断的なデータ収集により評価尺度による検定とエンドポイント解析で日本語版ICARSを利用しおこなう予定である。脊髄小脳変性症では根治的な薬物治療法がなく、対症療法やリハビリテーションによるアプローチが主体であり、今後も、疾患や患者ごとの自然経過を客観的に評価し対症療法やリハビリテーションをおこなうことによりおきる症状や機能的な変化・経過を客観的に有意差検定する方法が必要である。

E. まとめ

介護保険の特定疾病である脊髄小脳変性症という加齢にともない症状が増悪する疾患群で横断的にまたは縦断的に分析可能な日本語版の評価尺度を作成し妥当性の一側面を評価した。

International Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS)

World Federation of Neurology (長寿科学研究事業記)

P.Trouillas et al., International cooperative ataxia rating scale for pharmacological assessment of the cerebellar syndrome, Journal of the Neurological Sciences 145 (1997)205-211

番号	項目	点数	基準
姿勢および歩行障害			
1	歩行能力	0	正常(壁・手すりから約1.5mのところを方向転換を含め往復10mを歩けるかどうか観察する)
		1	ほぼ正常で自然に歩ける。ただし、つぎ足歩行はできない。
		2	支持なく自立して歩ける。しかし、明らかに異常で、不規則。
		3	著しい動揺があり、方向転換は困難を伴うが、支持なく歩ける。
		4	壁、手すりなどを使えば10mのあいだ自分で歩ける
		5	一本杖を使い歩ける
		6	二本杖や歩行器、手押し車などにより歩ける
		7	介助にて歩ける
		8	介助にても歩けない。
2	歩行速度	0	正常(前項のテストで4点以上の場合はこのテストでは自動的に4点となる。前項で4点未満の場合のみ検査する。)
		1	わずかに遅い
		2	かなり遅い
		3	著しく遅い
		4	壁・手すり・杖など・介助なければ歩けない
3	開眼時の立位能力	0	正常:10秒以上片足立ちが(まず、片足立ちで立っていられるか試す。できなければつぎ足(マンテストのやり方)で立っていられるか試す。できなければ、足をそろえて立てるかどうか試す。それでもできなければうまく立てるように足を自然に広げて立てるかどうか試す。)
		1	足をそろえて立っていられるが、片足立ちは10秒未満しかできない
		2	足をそろえて立っていられるが、つぎ足(マンテストのやり方)では立ってられない
		3	足をひろげれば支持なく立っていられる。動揺はなく、もはや足をそろえては立っていられない
		4	かなり動揺を補正しながら足を広げればで支持なく立っていられる
		5	一上肢を強くささえれば立っていられる
		6	二上肢をつよくささえてもまったく立ってられない
4	開眼立位時の開脚度	0	正常(10cm未満)(うまく立っていられるように自然に左右に開脚させ、内果間の距離を測定す)
		1	10cm以上25cm未満
		2	25cm以上35cm未満
		3	35cm以上
		4	支持なければ立ってられない
5	開眼、閉脚時の体の動揺	0	正常
		1	わずかに動揺
		2	中程度に動揺(頭部で10cmまでの動き)
		3	高度に動揺(頭部で10cm以上の動きでうまく立位保持できなくなりそう)
		4	すぐに転倒
6	閉眼時、閉脚時での体の動揺	0	正常
		1	わずかに動揺
		2	中程度に動揺(頭部で10cmまでの動き)
		3	高度に動揺(頭部で10cm以上の動きでうまく立位保持できなくなりそう)
		4	すぐに転倒
7	座位の状態		大腿部をあわせて、両腕を組ませて、硬い表面に座らせる。
		0	正常
		1	体幹のわずかな動揺
		2	体幹と両脚の中程度の動揺
		3	強い動揺
		4	座位不能
	姿勢と歩行(静的機能)	小計34点	