

る。中枢神経系では多くは脳軟膜、特に脳底部と後頭蓋下部、または漏斗部や第三脳室壁の底部や前部に病変を認める<sup>18)</sup>。最初に脳軟膜に炎症性病変が起こり、くも膜下腔からVirchow-Robin腔に沿って脳実質に伸展する<sup>10,18)</sup>。Virchow-Robin腔は脳底部でとくに大きく、そこに髄膜炎を起こしやすい<sup>10)</sup>。そのため高頻度に視床下部、第三脳室、脈絡膜、視神経や視交叉部、脳幹から出る脳神経を侵す。脳軟膜は肥厚し、脈絡膜炎、脳室上衣炎、また、Virchow-Robin腔内やくも膜にはリンパ球の浸潤と類上皮性肉芽腫を認める<sup>10,18)</sup>。

末梢神経では、局所性、ないし多巣性の神経内鞘の肉芽腫や肉芽腫性血管炎がみられ、変性パターンは節性脱髄および軸索変性をともに認める<sup>19)</sup>。

### III. 筋サ症

#### 1. 分類と頻度

筋サ症は、無症候性と症候性に大別され、症候性は、さらに腫瘤型、急性・亜急性筋炎型、慢性ミオパチー型に分類される<sup>20,21)</sup>。

筋サ症の十分な疫学調査はない。無症候性はサ症の50~80%<sup>20)</sup>にみられるが、症候性は1.4~2.3%<sup>22)</sup>ときわめて少ない。本邦における肺外病変の全国調査では、筋サ症130例のうち腫瘤型78例、ミオパチー型29例、無症候性23例である<sup>23)</sup>。

#### 2. 臨床症状

症候性では、前述の病型パターンをとるが、これらが混在したり、末梢性ニューロパチーを合併することもある。急性・亜急性筋炎型では、近位筋優位の筋力低下、筋肉痛（自発痛、把握痛）、発熱、ときに有痛性痙攣を認める。慢性ミオパチー型では、両側性の緩徐進行性の近位筋優位、またはびまん性の筋力低下および筋萎縮がみられ、ときに仮性肥大を認める。これは閉経後の女性に多い。筋ジストロフィーや多発筋炎、皮膚筋炎に類似し、筋肉内に腫瘤を触知する以外に本症に特異的な所見はない。腫瘤型では筋肉内腫瘤を触知する。筋肉痛、筋力低下や筋萎縮は比較的まれである<sup>11,12,21~24)</sup>。

### 3. 検査所見

#### a. 血液検査

血清クレアチンキナーゼ（CK）などの筋原性酵素やACEの上昇がみられるが、正常のこともある<sup>24,25)</sup>。ときに血清Caが増加する<sup>21)</sup>。

#### b. 筋電図

特異所見はない。筋炎型やミオパチー型では、針筋電図で筋原性変化を示す<sup>11,12,24,25)</sup>。しかし、肉芽腫性病変は主に間質に形成されるため、筋壊死の少ない腫瘤型では針筋電図は正常である。末梢神経伝導速度は正常であるが、ニューロパチー合併例では遅延する。

#### c. 画像診断

骨格筋CTでも病変を描出できるが、MRIが望ましい。筋腫瘤は特徴のある所見を示し、診断に有用である。MRIではT1強調、T2強調、プロトン密度の各画像で周辺が高信号域、内部が低信号域を示す。腫瘤は筋線維に沿った帯状の病変で、冠状断では腫瘤は、しばしばthree stripesと呼ばれる3層構造を示し、中心部は低信号域、両端は高信号域を示す。中心部の低信号域は、星形を示すことからdark starと呼ばれる。Gd造影では、両端の高信号域は強く造影されるが、中心部は造影されない<sup>25)</sup>。ステロイド治療後は、この造影効果が消失する。

急性・亜急性筋炎型や慢性ミオパチー型では、びまん性の高信号域や多数の小結節を描出することがあるが、非特異的である<sup>27,28)</sup>。

Gaシンチは筋の肉芽腫性病変に取り込まれ、びまん性、または結節性の集積像を示す。診断確定の特異性に欠くが、筋や全身臓器病変の検出、筋生検時の摘出部位の決定やステロイド療法などの治療効果判定に有用である<sup>26~28)</sup>。

#### 4. 筋病理所見

筋生検により組織診断は比較的容易である。MRIやGaシンチ像を参考にすることにより病巣生検が確実となる。深部の病変や小児の場合は吸引生検法が有用である<sup>29)</sup>。

筋組織ではendomysium（筋内鞘）やperimysium（筋周鞘）に非乾酪性類上皮性肉芽腫を認めるが、病巣の病勢に応じてearly/premature, mature, healingの各ステージの肉芽腫がみられる<sup>20,25,30)</sup>。最初は筋内鞘や筋周鞘の血管周囲に肉

芽腫が形成され、筋束内では肉芽腫は既存の筋線維内に形成され、その増大とともに筋線維を崩壊していく。肉芽腫の周囲はしばしば筋線維の基底膜蛋白であるメロシンや形質膜関連蛋白であるジストロフィン蛋白によって囲まれていることからもうかがえるが、診断の参考になる<sup>25)</sup>。肉芽腫は、類上皮細胞、マクロファージ、Langhans型巨細胞、リンパ球より成り、全身臓器でみられる肉芽腫と同様に多数のCD68およびCD4+ T細胞が中心部に存在し、周辺部にCD8+ T細胞が散在する<sup>25,30)</sup>。

#### IV. 治療

神経および筋サ症ともにステロイド（経口、パルス療法）を投与する。効果がないときは、methotrexateやazathioprineなどの免疫抑制薬投与や放射線療法を考慮する<sup>10-13,15)</sup>。ステロイド投与により多くは改善し、診断の参考になるが、改善しないからといって本症を否定する根拠にはならない。

#### おわりに

サ症は基本的に全身性疾患であり、臨床症状や画像検査で神経・筋に病変がみられた場合、肺、皮膚、リンパ節などの好発臓器でサ症の組織診断が得られ、ほかに原因疾患が特定できなければ、従来、神経・筋サ症と診断してきたきらいがある。しかし、他臓器でサ症と診断されても神経・筋病変が必ずしもサ症という根拠にはならない。一方、画像診断の発展により、無症候性や孤発性の神経・筋サ症の存在が明らかになった。特に頭蓋内病変では、そうした孤発例がしばしばみられる。診断基準作成にはこの点がクリアされる必要がある。現在、画像診断を含め種々の検査のレベルが向上したとはいえ、確定はやはり組織診断である。したがって、組織所見がない限り、疑い群として腫瘍など他の鑑別疾患を念頭に置きながらサ症の治療を行い、患者をフォローしていくことが重要である。

#### 文 献

- 1) Eishi Y, Suga M, Ishige I et al : Quantitative analysis of mycobacterial and propionibacterial DNA in lymph nodes of Japanese and European patients with sarcoidosis. *J Clin Microbiol* 40 : 198-204, 2002
- 2) Cariski AT : Isolated CNS Sarcoidosis. *JAMA* 245 : 62-63, 1981
- 3) Patel N, Krasnow A, Sebastian JL et al : Isolated muscular sarcoidosis causing fever of unknown origin : the value of gallium-67 imaging. *J Nucl Med* 32 : 319-321, 1991
- 4) 山本正彦 : サルコイドーシスの概念、定義と診断基準. *日本臨牀* 52 : 1426-1432, 1994
- 5) びまん性肺疾患調査研究班 : サルコイドーシス、難病の診断と治療指針, 難病医学研究財団企画委員会編, 六法出版社, 東京, p62-71, 1997
- 6) 作田 学 : 神経サルコイドーシス. *日本臨牀* 52 : 1590-1594, 1994
- 7) Zajicek JP, Scolding NJ, Foster O et al : Central nervous system sarcoidosis—diagnosis and management. *QJM* 92 : 103-117, 1999
- 8) 作田 学, 熊本俊秀, 飯塚高浩ほか : 神経サルコイドーシスの診断基準案. *臨床神経* 45 : 837-840, 2005
- 9) 飯塚高浩, 坂井文彦 : 神経サルコイドーシス. *日本臨牀* 60 : 1785-1793, 2002
- 10) Nowak DA, Widenka DC : Neurosarcoidosis : a review of its intracranial manifestation. *J Neurol* 248 : 363-372, 2001
- 11) Scott TF : Neurosarcoidosis : progress and clinical aspects. *Neurology* 43 : 8-12, 1993
- 12) Hoitsma E, Faber CG, Drent M et al : Neurosarcoidosis : a clinical dilemma. *Lancet Neurol* 3 : 397-407, 2004
- 13) Vinas FC, Rengachary S : Diagnosis and management of neurosarcoidosis. *J Clin Neurosci* 8 : 505-513, 2001
- 14) Markovic M, Trajkovic V, Drulovic J et al : Antibodies against myelin oligodendrocyte glycoprotein in the cerebrospinal fluid of multiple sclerosis patients. *J Neurol Sci* 211 : 67-73, 2003
- 15) Christoforidis GA, Spickler EM, Recio MV et al : MR of CNS sarcoidosis : correlation of imaging features to clinical symptoms and response to treatment. *AJNR Am J Neuroradiol* 20 : 655-669, 1999
- 16) Lexa FJ, Grossman RI : MR of sarcoidosis in the head and spine : spectrum of manifestations and radiographic response to steroid therapy. *AJNR Am J Neuroradiol* 15 : 973-982, 1994
- 17) Junger SS, Stern BJ, Levine SR et al : Intramedullary spinal sarcoidosis : clinical and magnetic resonance imaging characteristics. *Neurology* 43 :

- 333-337, 1993
- 18) Harriman DGF : Bacterial infections of the central nervous system. Greenfield's Neuropathology, Adams JH, Corsellis JAN, Duchen LW eds, Edward Arnold, London, p236-259, 1984
  - 19) Said G, Lacroix C, Plante-Bordeneuve V et al : Nerve granulomas and vasculitis in sarcoid peripheral neuropathy : a clinicopathological study of 11 patients. *Brain* 125 : 264-275, 2002
  - 20) Silverstein A, Siltzbach LE : Muscle involvement in sarcoidosis. Asymptomatic, myositis, and myopathy. *Arch Neurol* 21 : 235-241, 1969
  - 21) Banker BQ : Other inflammatory myopathies. *Myology*, 2nd ed, Engel AG, Franzini-Armstrong C eds, McGraw-Hill, New York, p1461-1486, 1994
  - 22) Jamal MM, Cilursu AM, Hoffman EL : Sarcoidosis presenting as acute myositis. Report and review of the literature. *J Rheumatol* 15 : 1868-1871, 1988
  - 23) 立花暉夫 : サルコイドーシスの全国臨床統計. *日本臨牀* 52 : 1508-1515, 1994
  - 24) Wolfe SM, Pinals RS, Aelion JA et al : Myopathy in sarcoidosis : clinical and pathologic study of four cases and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 16 : 300-306, 1987
  - 25) Kumamoto T, Yukishige K, Ito T et al : Cellular distribution of proteolytic enzymes in the skeletal muscle of sarcoid myopathy. *Acta Neuropathol (Berl)* 104 : 38-44, 2002
  - 26) Otake S : Sarcoidosis involving skeletal muscle : imaging findings and relative value of imaging procedures. *AJR Am J Roentgenol* 162 : 369-375, 1994
  - 27) Liem IH, Drent M, Antevska E et al : Intense muscle uptake of gallium-67 in a patient with sarcoidosis. *J Nucl Med* 39 : 1605-1607, 1998
  - 28) Sohn HS, Kim EN, Park JM et al : Muscular sarcoidosis : Ga-67 scintigraphy and magnetic resonance imaging. *Clin Nucl Med* 26 : 29-32, 2001
  - 29) Yamamoto T, Nagira K, Akisue T et al : Aspiration biopsy of nodular sarcoidosis of the muscle. *Diagn Cytopathol* 26 : 109-112, 2002
  - 30) Takanashi T, Suzuki Y, Yoshino Y et al : Granulomatous myositis : pathologic re-evaluation by immunohistochemical analysis of infiltrating mononuclear cells. *J Neurol Sci* 145 : 41-47, 1997

## Diagnosis of Neurosarcoidosis and Muscular Sarcoidosis

Toshihide KUMAMOTO

Department of Neurology and Neuromuscular Disorders, Oita University Faculty of Medicine

Sarcoidosis is multisystem granulomatous disease of etiology unknown, and is associated with bilateral hilar lymphadenopathy, pulmonary, skin, eyes, nervous system and muscles. Clinically recognizable nervous system and muscles involved in 5~16% and 1.4~2.3%, respectively, of patients with sarcoidosis. The incidence of subclinical neurosarcoidosis and muscular sarcoidosis, however, may be higher. Neuroradiological studies such as gallium scanning, fluoro-deoxyglucose-PET scanning, MRI and CT scans are useful, and especially MRI is the most sensitive diagnostic tools for the detection and localization of neurological lesions. MRI before and after administration of gadolinium-DTPA can detect frequently subclinical or isolated sarcoidosis in the nerve system and muscles. However, MRI findings as well as serum and cerebrospinal fluid findings including angiotensin converting enzyme (ACE) level and neurophysiological find-

ings are not specific for neurosarcoidosis and muscular sarcoidosis. Therefore, isolated sarcoidosis in the nerve system and muscles remain a very difficult diagnosis, particularly in the absence of systemic signs of sarcoidosis. Biopsy of nerve or muscle tissue is required to make a definite diagnosis of neurosarcoidosis or muscular sarcoidosis. Histopathological findings show characteristically reveals noncaseating granulomatous lesions, consisting of epithelioid cells, macrophages, Langhans-type giant cells, and lymphocytes, which show phenotypic cellular distribution : CD68<sup>+</sup> and CD4<sup>+</sup> cell in the center and to some extent, CD8<sup>+</sup> cells at the periphery. Ad hoc committee of Japanese Society of Neurology have collaborated with Japanese Sarcoidosis Society and Japanese Society of Respiratory disease to make a new diagnostic criteria of neurosarcoidosis including muscular sarcoidosis.

## 《短 報》

## 高齢障害者の健康関連 QOL (HRQOL) 調査 — スモン患者における SF-8™ の利用 —

補 永 薫\*<sup>1</sup> 山 田 深\*<sup>2</sup> 里 宇 明 元\*<sup>1</sup>

### Use of the SF-8 to assess Health-Related Quality of Life (HRQOL) in Elderly Patients with SMON (Subacute Myelo-Optico-Neuropathy)

Kaoru HONAGA,\*<sup>1</sup> Shin YAMADA,\*<sup>2</sup> Meigen LIU\*<sup>1</sup>

**Abstract** : The aim of this study was to evaluate the health-related quality of life (HRQOL) in elderly persons with disabilities living in the community using the SF-8™. Their subjective HRQOL is one of the most important outcome measures for rehabilitation medicine. However, it is difficult to evaluate HRQOL in elderly people who have many chronic diseases and disorders. The SF-8™ was developed as a short version of the SF-36™ to lessen the burden on the respondents. The SF-8™ was administered to seven patients with SMON (average age 78.0 years, range 69 to 84 years ; 5 women) suffering from peripheral neuropathy. The average length of illness was 39.8 years. Functional limitations in ADL was also assessed with the Barthel Index (BI). Their SF-8™ scores were significantly lower in all domains ( $p < 0.05$ ) in comparison with the age matched reference population, indicating their impaired HRQOL. Their physical satisfaction was low even if they had better ADL status (BI 90). In addition, the questionnaire response had no defect value. Feasibility of the SF-8™ measurement in SMON patients with disabilities was demonstrated. In conclusion, the SF-8™ is a useful instrument in the management of SMON patients. In future studies, the measure should be tested on a larger scale, and its longitudinal responsiveness also needs to be examined. (*Jpn J Rehabil Med* 2006 ; 43 : 762-766)

**要 旨** : 主観的視点に立脚する健康関連 QOL (Health Related QOL ; HRQOL) はリハ医療における重要なアウトカム指標の一つであるが、客観的に評価できる ADL 等とは異なり、地域で生活する高齢障害者の HRQOL を評価することは容易ではない。標準的な包括的 HRQOL 評価尺度である SF-36™ と高い互換性を有する短縮版として開発された SF-8™ を用い、近年、高齢化が著しいスモン患者 7 名 (平均年齢 78.0 ± 5.8 歳, 平均罹病期間 39.8 ± 2.1 年) を対象として HRQOL の評価を試みた。スモン患者の HRQOL は同年代の高齢者と比べすべての下位項目で低下がみられ ( $p < 0.05$ )、ADL の自立が保たれている場合でも身体面での不満が大きい傾向が認められた。SF-8™ は SMON 患者への有効な適用の可能性が示され、今後の幅広い応用が期待される。(リハ医学 2006 ; 43 : 762-766)

**Key words** : 健康関連 QOL (Health-Related QOL ; HRQOL), SF-8 (Short Form 36), SMON (subacute myelo-optico-neuropathy)

#### 目 的

患克服から健康維持、増進へのパラダイムシフト、医療資源の有限性に対する認識などを背景として、高齢化社会を迎えた日本では、疾病構造の変化や患者の主観的視点に立脚した健康関連 QOL (Health-

2006年6月13日受付, 2006年9月16日受理

\*<sup>1</sup> 慶應義塾大学医学部リハビリテーション医学教室/〒160-8583 東京都新宿区信濃町35  
Department of Rehabilitation Medicine, Keio University School of Medicine

\*<sup>2</sup> 杏林大学医学部リハビリテーション医学教室/〒181-8611 東京都三鷹市新川6-20-2  
Department of Rehabilitation Medicine, Kyorin University School of Medicine  
E-mail : rh\_fortune@hotmail.com

Related Quality of Life ; HRQOL) が注目されるようになった<sup>1)</sup>。リハビリテーション (以下, リハ) 医療の分野においても, 従来の身体機能を中心とした ADL (activities of daily living) の客観的評価にとどまらず, アウトカム指標としての HRQOL の重要性は高まりつつある。

SF-36™ (The MOS 36 item Short-Form Health Survey)<sup>2)</sup> は代表的な HRQOL 評価法として現在広く用いられている評価法の一つである。HRQOL に含まれるさまざまな領域を多元的に評価することができるプロフィール型の評価尺度であるが, 質問数が多いために障害を有する高齢者への適用は容易ではなかった。われわれは SF-36™ の 8 つの下位尺度をもとに短縮版として開発された SF-8™ (Short Form-8)<sup>3)</sup> を用い, 慢性的な障害を有する高齢患者としてスモン患者を対象に HRQOL を評価し, その障害像を同年代の高齢者と比較して評価の有用性について検討した。

スモンとは, その臨床経過および症状を示す subacute myelo-optico-neuropathy (亜急性脊髄・視神経・末梢神経障害) の頭文字 SMON に由来する病態を示し, 胃腸症状に対する整腸剤であるキノホルムが原因の薬剤中毒である。脊髄障害, 末梢神経障害に伴う麻痺症状とともに, 特に強い異常体性感覚を呈し, 全盲に近い視力障害を合併することもある。キノホルムの販売停止 (1970 年 9 月 8 日) より 30 年以上が経過した現在, 新たな患者の発生はなくなったものの, 症状が慢性固定化した多くの患者が後遺症に苦しんでいる<sup>4,5)</sup>。

2005 年 4 月の時点で健康管理手帳を受給しているスモン患者数は 2,598 名であるが, 平均年齢は 76 歳, 患者の 8 割は 65 歳以上と高齢化の一途をたどっている。発症から長期間を経たスモン患者においては, 特有の神経症状に加え, 加齢による身体機能の低下によって障害の全体像を把握することが困難となってきた<sup>6,7)</sup>。

### 対象および方法

当院においてスモン定期健診を受診した在宅スモン患者 7 名 (男性 2 名, 女性 5 名, 平均年齢 78.0±5.8 歳 (69~84 歳), 平均罹病期間 39.8±2.1 年) を対象とし, 感覚障害をはじめとした症状の有無, ADL の状況を面接により聴取した。対象とした 7 名のうち, 4 名が独居であり, 2 名が配偶者と同居, 1 名が娘と同居であった。また, 対象患者全例において臍部以下に異常知覚が認められたが (高度・中等度・軽度感覚障害で聴取した結果, 高度 2 名・中等度 4 名・軽度 1 名), 杖歩行もしくは独歩が可能であった。ADL の評価尺度には Barthel Index (BI) を用いた<sup>8)</sup>。さらに, HRQOL について SF-8™ (日本語版) スタンダード版 (振り返り期間 1 カ月) を自己記入した<sup>9)</sup>。質問用紙は NPO 法人健康医療評価研究機構により指定された標準形式のものを利用した。研究の目的, 方法については文章を用いた説明を行い, 同意を得た上で調査を行った。SF-8™ は SF-36™ と共通する 8 つの下位尺度 (表 1) を有し, それぞれの項目に対する質問に, 5~

表 1 SF-8 スタンダード版 (文献 9 より引用)

1. 全体的健康感 (SF8GH : General Health)
2. 身体機能 (SF8PF : Physical Function)
3. 日常役割機能 (身体) (SF8RP : Role Physical)
4. 体の痛み (SF8BP : Bodily Pain)
5. 活力 (SF8VT : Vitality)
6. 社会生活機能 (SF8SF : Social Functioning)
7. 心の健康 (SF8MH : Mental Health)
8. 日常役割機能 (精神) (SF8RE : Role Emotional)

身体的サマリースコア (Physical Component Summary : PCS-8)  
 $PCS-8 = 0.230 \times SF8GH + 0.406 \times SF8PF + 0.383 \times SF8RP + 0.333 \times SF8BP + 0.075 \times SF8VT - 0.012 \times SF8SF - 0.304 \times SF8MH - 0.148 \times SF8RE + 0.674$

精神的サマリースコア (Mental Component Summary : MCS-8)  
 $MCS-8 = -0.020 \times SF8GH - 0.199 \times SF8PF - 0.166 \times SF8RP - 0.160 \times SF8BP + 0.167 \times SF8VT + 0.273 \times SF8SF + 0.576 \times SF8MH + 0.429 \times SF8RE + 4.347$

(小数点第 4 位以下四捨五入)

6段階の選択肢で回答する形式をとる。各質問に対する回答は、一般国民における得点分布から算出された国民標準値（平均 50、標準偏差 10）に基づいたスコアリング（norm-based scoring：NBS）法によって得点化され、下位尺度スコアに変換される。また、各項目の重み付けによる回帰式により、身体的 QOL、精神的 QOL を表すサマリースコアである PCS（physical component summary）、および MCS（mental component summary）が算出される（表 1）。

SF-8™ の下位尺度スコアについては日本国民標準値算出の元となった各個データが公開されている<sup>9)</sup>ため、Mann-Whitney 検定<sup>10)</sup>を用いて標準値との差を検定した。PCS、MCS に関しては平均値と標準偏差のみが公開されているため、スモン患者 7 名から得られた値と高齢者標準値（70～75 歳）、および国民標準値との差が 0 であるという帰無仮説を one sample T 検定<sup>10)</sup>を用いて検定した。統計処理ソフトウェアは SPSS 12.0（SPSS Japan Inc.）を使用した。

## 結 果

各スモン患者における下位尺度スコア、サマリースコアと BI スコアの詳細を表 2 に示す。調査項目に欠損値は認められなかった。PCS はすべての症例で 50 未満に低下していたが、MCS にはばらつきがみられた。症例 2 以外の BI は 90 以上であり、ADL はほぼ自立していた。スモン患者の下位尺度スコアはすべての項目において国民標準値、高齢者標準値と比べ低値を示した（ $p < 0.05$ ）（図 a）。また、サマリースコアの平均値もスモン患者群では他の群に比べて低値を示し（PCS：スモン患者  $39.06 \pm 5.15$ 、高齢者標準値  $46.61 \pm 7.23$ 、国民標準値  $49.86 \pm 5.99$ 、MCS：スモン患者  $43.61 \pm 13.16$ 、高齢者標準値  $51.25 \pm 5.63$ 、国民標準値  $50.09 \pm 6.04$ ）、特に PCS では有意な低下を示した（ $p < 0.01$ ）（図 b）。

## 考 察

高齢者や慢性疾患患者を対象とした医療効果を評価する手段として HRQOL は近年大きく取り上げられるようになった<sup>11)</sup>。SF-36™ は北米を中心に普及が進んだ HRQOL 評価尺度であるが、評価項目が 36 項目と多く、回答者の身体的精神的状況によっては評価が困難である。Hayes らは 75 歳以上の高齢者を対象とした SF-36 による HRQOL 調査において、26% の対象者が少なくとも 1 つ以上の欠損項目が出たと報告している<sup>12)</sup>。一方、SF-36™ とともに多く用いられる HRQOL 評価法に EuroQoL-5D（European Quality of Life Scale）がある。EuroQoL-5D は 5 項目の質問に対し 3 段階で回答するもので、回答の組み合わせにより健康状態を 245 段階に評価し、死亡を 0、完全な健康を 1 とした間隔尺度上で表された効用値に換算するものである<sup>13)</sup>。質問項目は少ないが、EuroQoL-5D はいわゆる選好にもとづく評価尺度であり、QOL に含まれるさまざまな領域を総合した一つの指標として数値化するため、費用対効果などの分析には適しているが、プロフィール型の評価尺度である SF-36™ のように障害の質的な評価を行うことはできない。

スモン患者の生活満足度については、これまでに高橋ら<sup>14)</sup>が Frenchay Activities Index を用いた調査を報告している。また、HRQOL の評価尺度である SF-36™ に関しては、これまで栗山らや藤井らがスモン患者では健常高齢者に比べ全ての下位尺度において有意に低下しているとの報告をしている<sup>15,16)</sup>。しかし、SF-8™ による報告はこれまでにない。われわれは SF-8™ を使い、スモン患者の HRQOL が SF-8™ の規定するすべての側面で同年代の高齢者と比べて有意に低下していることを示した。SF-8 のプロフィールをみることで介入目標が明らかとなり、その変化を追うことで医療効果を明らかにすることが可能となる。

表 2 SF-8, Barthel Index の得点

症例	年齢 (歳)	性別	PF	RP	BP	GH	VT	SF	RE	MH	PCS	MCS	BI
1	69	女	36.68	32.76	46.19	30.36	28.26	54.74	32.20	38.46	36.06	39.21	90
2	76	男	41.93	53.90	46.19	50.71	45.27	54.74	54.30	57.45	43.61	57.52	60
3	83	男	36.68	32.76	30.70	41.11	28.26	29.86	32.20	38.46	33.69	34.69	95
4	83	女	41.93	48.47	37.91	41.11	28.26	54.74	54.30	57.45	35.29	57.09	90
5	84	女	48.52	48.47	46.19	50.71	45.27	54.74	54.30	57.45	44.22	57.10	95
6	73	女	36.68	32.76	30.70	30.36	39.78	29.86	32.20	28.83	35.02	31.29	100
7	81	女	48.52	42.58	46.19	33.37	28.26	29.86	32.20	38.46	45.63	28.38	100

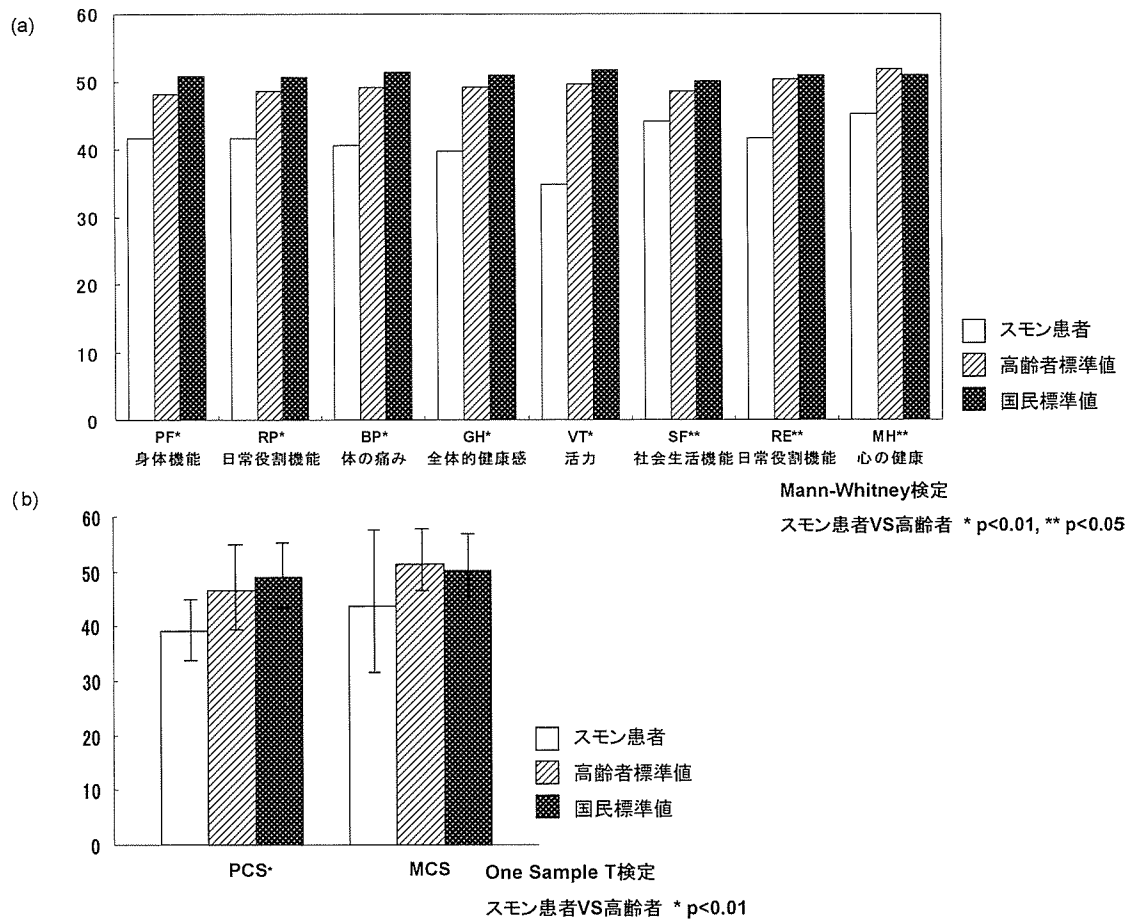


図 SF-8 各尺度の得点分布 (スモン患者・高齢者標準値・国民標準値)

(a) 下位尺度得点分布, (b) サマリースコアの得点. PCS : Physical Component Summary, MCS : Mental Component Summary

SF-8™ のスコアと BI スコアには乖離がみられ、ADL が比較的保たれているにもかかわらず HRQOL は低下がみられた。サマリースコアにおいては特に PCS で表される身体的な健康に関する不満が大きかった。PCS のばらつきは健常高齢群に比べ小さかったが、これは対象が外来面接が可能であるというバイアスがかかったものと考えられる。それにもかかわらずスモン患者の PCS の値が低下していたことは、能力低下としての ADL には直接反映されない機能障害でも、社会的不利の側面には影響を及ぼしていることが示唆される。一方、精神面での HRQOL に関しては MCS スコアにばらつきがみられた。スモン患者の 64.1% が将来の不安を感じているという報告<sup>15)</sup> もあり、長期の罹病により通常の高齢者より様々な外的要因による精神的 HRQOL のばらつきが大きくなる傾向

も考えられる。MCS の低い症例に関してはうつ病等のスクリーニングを併用し、メンタルケアに十分な配慮を払っていかなければならない。

今回の調査対象は外来面接が可能である比較的 ADL の高い症例への偏りがみられたが、身体機能や、ADL がより低下している場合は、一層の HRQOL 低下をきたすことが予想される。全国調査によるスモン患者の ADL の分布は、BI 20 点以下が 4.4%、25~55 点は 8.5%、60~75 点は 15.6%、80~90 点は 31.2%、95 点は 19.6%、100 点は 20.7%であったと報告されているが<sup>17)</sup>、スモン患者全体における ADL と HRQOL の関連については今後の検討が必要である。

スモン患者の障害は加齢や合併症の出現の影響で改善が非常に困難であるといわれ<sup>14,18)</sup>、後遺症そのものに対するアプローチ手段は限られているが、介護保険



等の適切なサービス利用をすすめる、社会的なサポートによって身体面、精神面の不満を解消していくことでHRQOLの改善を得ることが可能であると考えられる。特に介護保険に関しては制度発足の2000年度のスモン患者の申請率は22.8%であったものが2004年には41.5%に増加しており、利用者も同じく133名から300名と高齢層を中心に増えている<sup>17)</sup>。介護保険の利用率は増加しており、リハを含めた適切なサービスの提供は今後の課題である。

SF-8™は本来、疫学的な視点から大規模研究においてデータの質を改善するために設計された経緯があり、集団としての特性を比較することに重点が置かれている。項目数を減じることで変化に対する感受性などが低下することは不可避であるが、標準値が明示されている点で健常者との比較が容易であり、個別の評価を行う上で臨床的にも利用価値は非常に高い。今回われわれはスモン患者におけるHRQOLの低下をあらためて具体的に示したが、SF-8™を用いることで必要十分な評価を行うことができたと考えられる。SF-8™は最小限の項目で効率よく評価を行うことが可能であり、HRQOLの改善を目指したリハアプローチを進める上での問題点の抽出や、アウトカム指標として非常に有用であると予想される。今後はスモン患者を対象とした健診事業での利用を進めるとともに、さまざまな高齢障害者のHRQOL評価への応用を検討していきたい。

本研究は厚生労働科学研究補助金（難治性疾患克服研究事業）（H17-難治一般-035）の援助を受けて実施した。

## 文 献

- 1) 池上直己, 福原俊一, 下妻晃二郎, 池田俊也 編: 臨床のためのQOLハンドブック. 医学書院, 東京, 2001; pp 2-7
- 2) Ware Jr JE, Sherbourne C: The MOS 36-items short-form health survey (SF-36). I. conceptual framework and item selection. *Med Care* 1992; **30**: 473-486
- 3) Ware JE, Kosinski M, Dewey JE, Gandek B: How to Score and Interpret Single-item Health Status Measures: A Manual for Users of the SF-8™ Health Survey. Quality-Metric Incorporated, Lincoln, RI, 2001
- 4) 高崎 浩: スモンとは, SMON. 医学書院, 東京, 1974; pp 1-8
- 5) 岩下 浩: スモン研究の歴史と現在. *医療* 2001; **55**: 510-515
- 6) 千田圭二, 阿部憲男, 大井清文: スモン検診から見た岩手県におけるスモン患者の医療・福祉の現状と問題点. *医療*; **59**: 3-7
- 7) 杉村公也, 清水英樹: スモン. *総合リハビリテーション* 2005; **33**: 713-720
- 8) Mahoney FI, Barthel DW: Functional evaluation: the Barthel Index. *Maryland State Med J* 1965; **14**: 61-65
- 9) 福原俊一, 鈴鴨よしみ: SF-8 日本語版マニュアル: NPO健康医療評価研究機構, 京都, 2004
- 10) Armitage P, Berry G: *Statistical Methods in Medical Research*, 3rd Ed, Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1994
- 11) 尾藤誠司, 福原俊一: Short Form 36 Health Survey (SF-36) 面接用バージョンの妥当性, および施設入所老人と一般在宅老人との比較を中心とした高齢者 Health-Related Quality of Life 測定の試み. *日本老年医学会雑誌* 1998; **35**: 458-463
- 12) Hayes V, Morris J, Wolfe C, Morgan M: The SF-36 health survey questionnaire: is it suitable for use with older adults? *Age Ageing* 1995; **24**: 120-125
- 13) Anonymous: EuroQol-a new facility for the measurement of health-related quality of life. The EuroQol Group. *Health Policy* 1990; **16**: 199-208
- 14) 高橋真紀, 渡辺哲郎, 千坂洋巳, 佐伯 覚, 蜂須賀研二: Barthel Index と Frenchay Activities Index を用いたスモン患者の障害とライフスタイルの評価. *総合リハビリテーション* 2002; **30**: 263-267
- 15) 栗山 勝, 藤山二郎, 山村 修, 林 浩嗣, 筒井広美, 野瀬恭代, 高井悦子, 杉本和恵, 斉藤智子, 宮越広美, 高嶋加代子, 常田美代子: 福井県におけるスモン患者の実態調査 (平成 14 年度) —健康関連 QOL 尺度: SF-36 による評価を中心に—. 厚生労働科学研究費補助金 (特定疾患対策研究事業), スモンに関する調査研究班・平成 14 年度報告書 2003; 136-138
- 16) 藤井直樹, 荒川健次: スモン患者の QOL 調査—SF-36 を用いて—. 厚生労働科学研究費補助金 (特定疾患対策研究事業), スモンに関する調査研究班・平成 15 年度報告書 2004; 150-152
- 17) 小長谷正明, 松岡幸彦: 全国スモン検診の総括. *神経内科* 2005; **63**: 141-148
- 18) 清水英樹: スモン患者の QOL について—障害意識調査による作業療法的援助の検討—. *愛知作業療法* 1977; **5**: 19-23

**T11.P07**  
**SOMATOSENSORY EVOKED POTENTIALS**  
**OF SUBACUTE MYELO-OPTICO-**  
**NEUROPATHY IN RELATION TO SPINAL**  
**CORD CONDUCTION VELOCITIES**

Matsumoto A<sup>1</sup>, Tajima T<sup>1</sup>, Sasaki H<sup>2</sup>

1)Department of Neurology, Sapporo City General Hospital,  
Sapporo, Japan

2)Department of Neurology, Hokkaido University, School of  
Medicine, Sapporo, Japan

**AIMS:** Subacute myelo-optico-neuropathy (SMON) is the disease elicited by intoxication of clinoquinol which affects mainly the dorsal column and peripheral nerves. The core symptom of SMON is the disturbance of sensory functions such as paresthesia of lower extremities. In order to investigate the neural mechanism of sensory disturbance, the spinal cord conduction velocity (SCCV) between lumbar-to cervical level and the conduction velocity of sensory nerve (SNCV) of sural nerve were examined in the patients with SMON.

**METHODS:** The spinal cord conduction velocity (SCCV) and the sensory nerve conduction velocity (SNCV) of sural nerve were electrophysiologically examined in 34 patients with SMON. The age of these patients were 48-74 years (median: 65 years) with the duration of illness was 37-48 years (median: 39 years). In order to investigate the SCCVs, the spinal somatosensory evoked potentials (SSEPs) were recorded from the surface electrodes at the level of T12 spine and C2 spine by the simultaneous stimulation of bilateral posterior tibial nerves. SCCV from the level of T12 spine to C2 spine was measured from the latency difference between both SSEPs elicited at the each position.

**RESULTS:** As the results, SCCVs were 50.6-66.7 (58.6±4.7: mean±SD) m/sec in normal age matched controls (18 adult volunteers, 46-63 years, median: 52.7 years). On the other hand, in SMON patients, SCCVs were in the range of 27.8-55.7 (39.4±9.4) m/sec, and these values in SMON patients were significantly lowered compared to those in normal subjects. These SCCVs in SMON patients were more decreased in the patients with severe disability compared to the values in the patients with mild disability, furthermore the degree of decrease in SCCVs was also correlated to the decrease of the Berthel Index in SMON patients. While the SNCVs in sural nerves were 39.5±8.7 m/sec in SMON patients, and 44.2±6.8 m/sec in normal subjects. These values of SNSVs in SMON patients were not significantly decreased compared to the values in normal subjects.

Since the SSEP impulses are transmitted in dorsal columns and dorsolateral fasciculus predominantly by large diameter and fast-conduction fibers, our results may suggest that, in SMON patients, the decrease in SCCVs reflects the disturbance of ascending fibers mediating the dorsal columns and dorsolateral fasciculus, and that the functional disturbance of those fibers play the important role for the core sensory symptoms in SMON such as the decreased deep sensibility and paresthesia.

**CONCLUSIONS:** In SMON patients with the core symptom of sensory disturbance such as decreased deep sensation and paresthesia, the spinal cord conduction velocities (SCCVs) from T12 spine to C2 spine level were decreased compared to the values in normal subjects.

XVI Congress of the International Society of  
Electrophysiology and Kinesiology

2006年6月28日-7月1日 (Torino)

P.61

**HIGHER BRAIN FUNCTIONS OF SMON PATIENTS  
AND AGING**

**Akihisa Matsumoto1), Mika Otsuki2), Kunio Tashiro2), Yasuyuki  
Tajima1), Kunio Tashiro, Hidenao Sasaki3)**

1) *Department of Neurology, Sapporo City Hospital* 2) *School of Psychological Sciences, Health Science University* 3) *Department of Neurology, School of Medicine, Hokkaido University*

*Introduction & purpose:* Subacute Myelo-Optico-Neuropathy (SMON) is a neurological intoxication of Clioquinol. About 10,000 patients were affected by SMON in Japan. Clioquinol has recently been noted as a drug for treating Alzheimer's disease. In the present study, we investigated higher functioning tests and effects of Clioquinol on cognitive functions along with aging in SMON patients. *Material&Methods:* 26 SMON patients (mean age : 72 years old) 37 years or more since the onset of disease were studied. Results: Regarding attention and working memory, counting numbers/counting backwards, visual memory range (WMSR9), and Trial Making Test were performed. We did not find any significant differences between SMON patients and normal standards for all tests. Regarding results of other tests including language functions, tests of Raven color matrix, construction ability, and audio-visual paired associative learning (WMS5,6), no significant differences were found between SMON patients and normal standards.

*Conclusion:* We could not find any results with the 26 SMON patients supporting the view that recognition functions at a higher level were maintained compared to healthy subjects of the same generation. We concluded that in SMON patients, Clioquinol does not have a function for maintaining better cognitive functions than healthy subjects.

IX World Congress of Psychosocial Rehabilitation

2006年10月12日-15日 (Athens)

市立堺病院 脳脊髄神経センター神経内科

階堂三砂子

【1.目的】薬害スモンの原因薬剤であるキノホルムが禁止されて36年が経過したが、今も約2500人の患者が後遺症と合併症を抱えて療養生活を送っている。スモン患者の多くは長期間の消化器症状および種々の合併症を有するため、吸収障害・食事制限や慢性疾病に基づく栄養不良の可能性について検討した。【2.方法】対象；平成14～17年度の当科スモン検診受診者16人（男性2人，女性14人，62～89歳，平均年齢76.1歳），うち12人は複数回の検査を実施。検討項目；1)身長，体重，2)便通状態，3)貧血，総リンパ球数，4)糖・脂質・尿酸代謝異常の有無，5)蛋白質・電解質，6)(12人のみ)ビタミンB群，微量元素【3.結果】1)嚥下障害による摂食障害を呈する例はなかったが，16人中低体重(BMI<18.5)が4人，うち重度栄養不良(BMI<16)が2人あり，肥満(BMI>25)も2人あった。2)便通は下痢3人，便秘5人，便秘・下痢交代4人，普通4人であった。低体重者は便秘・下痢交代1人，常に便秘2人，普通1人であった。3)貧血4人，LOM (Likelihood of Malnutrition) 基準の一つである総リンパ球数減少(<1500/mm<sup>3</sup>)を7人(668～1240/mm<sup>3</sup>)に認めた。4)耐糖能障害を4人に，高脂質血症を8人に，高尿酸血症を6人に認めた。5)ステロイド服用中の1人で軽度の低アルブミン血症，低K血症を認めた以外は低蛋白血症や電解質異常を認めなかった。6)鉄・亜鉛欠乏はなく，血清銅値は3人で高値を呈していた。ビタミンB群は内服している例が多かったが，B1欠乏1人，葉酸値正常下限が1人あった。【4.考察及び結論】低体重者4人のうち，複数回検診受診者では前年度よりさらに体重減少しており，栄養面での対策を講じる必要があった。低アルブミン血症はまれであったが，総リンパ球数減少を16人中7人(43.8%)と高率に認め，うち3人に低体重，4人に慢性下痢があった。低体重を伴わなくても免疫機能低下を有している例があり，スモン患者では感染予防にも注意を払う必要があると考えられた。微量元素欠乏症はなかったが，ビタミン剤投与を行っていない例ではB群欠乏症を来たさないよう食事内容に留意する必要がある。なお，総リンパ球数減少を示した症例に対して平成18年度検診で免疫機能(免疫グロブリン，サイトカイン等)の評価を行う予定である。

静脈経腸栄養 Vol.22 増刊号

第22回日本静脈経腸栄養学会抄録集

2007年2月8日-9日(愛媛)

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
スモンに関する調査研究班  
平成18年度総括・分担研究報告書

発行 平成19年3月  
発行所 厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
スモンに関する調査研究班  
主任研究者 松岡幸彦  
名古屋市名東区梅森坂5-101  
独立行政法人国立病院機構東名古屋病院  
印刷 名古屋大学消費生活協同組合 印刷部

# スモン患者さんへの 訪問リハビリテーションマニュアル

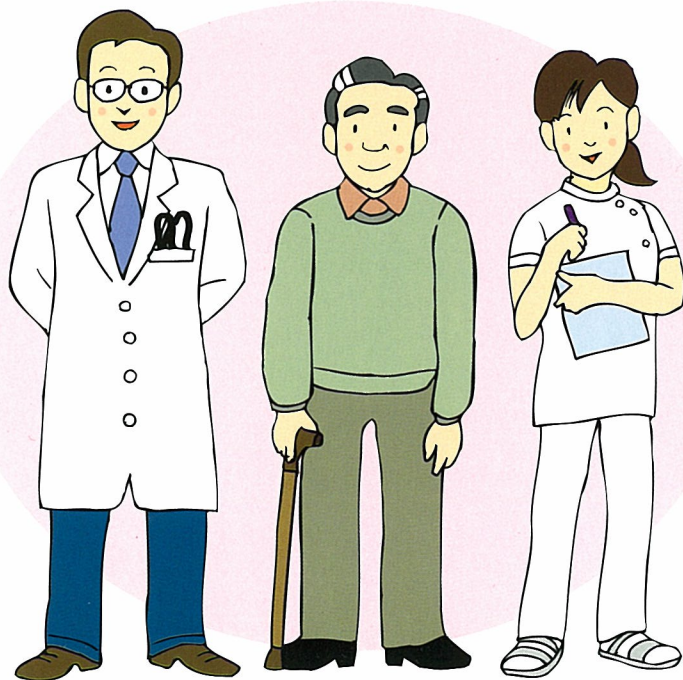
—スモン患者さんのかかりつけ医、リハスタッフのための手引き—

[改訂版]

名古屋大学医学部保健学科

杉村 公也・寶珠山 稔・美和 千尋・清水 英樹

伊藤 恵美・森 明子・後藤 真也



厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

スモンに関する調査研究班

班長 松岡 幸彦

スモン患者さんへの  
訪問リハビリテーションマニュアル

—スモン患者さんのかかりつけ医，リハスタッフのための手引き—

[改訂版]

## 改訂にあたって

本小冊子は、スモン患者さんの治療とリハビリテーションに関わる医師やリハスタッフのために平成17年に発刊された。この間にも医療や介護に関する制度が改正され、特に平成18年4月の介護保険制度の改正には介護予防を重視した福祉システムへの転換が盛り込まれた。本冊子の目的はそのままであるが、より利用しやすい冊子とするべく、改正された制度内容の記述を含めて主に第2章と第3章について改訂をおこなった。第2章は介護保険と訪問リハビリテーションの利用について、第3章は訪問リハビリテーションの実際について、それぞれ現行の制度に即した内容となっている。引き続きご批判やご指摘を頂きつつ、本冊子がより実用的なマニュアルとしてスモン患者さんの診療にあたる方々の役に立つものとなることを願っている。

平成19年 早春

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

スモンに関する調査研究班

班長 松岡 幸彦

班員 寶珠山 稔



## はじめに

スモンは1965年頃から1970年に整腸剤のキノホルムの中毒として発症した。地域によっては多数の患者さんが発生し、未知の感染症かと恐れられ、社会問題化した。当時の医学界挙げての原因究明の努力の結果、原因がキノホルムによることが判明し、1970年薬剤の販売停止措置により新たな患者さんの発症はなくなった。しかし1万人以上が重篤な感覚障害などの後遺症を遺すこととなった。

以来35年以上が経過したが、不快な感覚障害を消退させる治療法は発見できず、むしろ多くの患者さんが十分な歩行もできないまま高齢化し、長年の障害の結果による廃用状態に加齢の影響が加わり、転倒とそれによる骨折、関節障害、下肢筋力低下、全身機能の低下などを次々に生じ、寝たきりや準寝たきり、閉じこもり状態になりつつある。こうした寝たきり状態への高リスク患者さんに対して訪問リハビリテーションは患者さんひとり一人に個々にアプローチでき、個別性が高い点から現在のスモン患者さんにとって最良の治療法であると思われる。しかしその導入に関してはいくつかの問題点があることが判明した。まず第1に訪問リハビリテーションに関する制度やサービスが複雑に入り組んでおり理解しにくい状況となっていること、第2にスモン障害について十分理解している一般かかりつけ医師が少なく、スモン患者さんを見たことがない医師やリハスタッフも多くなって来ていることなどである。そのためスモン患者さんへの訪問リハビリテーションの方法をリハスタッフにアドバイスして欲しいという要望がリハビリテーション職種側からも患者さん側からも出ている。

そこでこれまでの経験と知識をまとめる形でスモン患者さんの治療に当たるかかりつけ医やリハスタッフのために訪問リハビリテーションマニュアルをまとめることにした。執筆に当たっては名古屋大学保健学科のスモン研究グループの研究者にそれぞれ得意な分野を分担執筆してもらった。そのため記述にやや統一性を欠くことになったのではと心配している。この小冊子が現場で利用されることになって、さまざまな批判や感想が寄せられ、それらを基にさらに良いものに改訂していくことができると願っている。

平成 17 年 盛夏

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

スモンに関する調査研究班

班長 松岡 幸彦

班員 杉村 公也

# 目 次

改訂にあたって	松岡幸彦・寶珠山稔 …… i
はじめに	松岡幸彦・杉村公也 …… ii

## 第1章 スモン患者さんの現状

---

1. スモンとは	寶珠山稔 …… 1
2. スモン患者さんの神経症状	寶珠山稔 …… 2
3. スモン患者さんの身体症状	杉村公也 …… 3
4. スモン患者さんの合併症	寶珠山稔 …… 4
5. スモン患者さんの運動機能	清水英樹 …… 5
6. スモン患者さんと転倒	美和千尋 …… 8
7. スモン患者さんの日常生活	伊藤恵美 …… 12

## 第2章 訪問リハビリテーション

---

1. 訪問リハビリテーションの現状と問題点 —3 症例の実例から—	杉村公也 …… 18
2. 介護保険における訪問リハビリテーションの制度について	後藤真也 …… 25
3. 医療保険での訪問リハビリテーション	伊藤恵美 …… 33

### 第3章 スモン患者さんへの訪問リハビリテーションの手引き

---

1. 訪問リハビリテーションの必要性の認識から指示書の作成まで  
—かかりつけ医のためのリハビリテーション医療の手引き—  
杉村公也 ..... 37
  2. リハスタッフによる初期評価と課題分析  
森 明子 ..... 40
  3. リハスタッフのための訪問リハビリテーション計画  
清水英樹 ..... 44
  4. リハスタッフのための訪問リハビリテーション手技  
清水英樹 ..... 49
  5. リハスタッフのための訪問リハビリテーションの効果判定  
森 明子 ..... 57
  6. リハスタッフのためのスモン患者さんへの訪問リハビリテーションの  
経済的側面 —介護保険と医療保険制度利用の手引き—  
伊藤恵美 ..... 58
- スモン・リフレッシュ体操 ..... 65