

表1 検診受診者数

	検診総数	女	男	新規受診者	平均年齢(歳)
2002	1035	759	276	33	72.9 ± 9.6
2003	1041	722	269	28	73.3 ± 9.2
2004	1041	769	272	55	74.0 ± 9.4
2005	944	680	264	19	74.4 ± 9.3
2006	912	659	253	15	75.1 ± 9.3
2007	890	640	250	21	75.7 ± 8.9

表2 地域別検診患者数

	北海道	東北	関東・甲越	中部	近畿	中国・四国	九州
2002	110	88	193	164	170	207	103
2003	105	86	189	163	163	196	87
2004	102	83	183	150	221	202	100
2005	102	82	160	134	177	195	92
2006	97	81	140	156	158	192	88
2007	94	71	151	143	153	197	81

944例、19年度891例と、減少傾向を認めた(表1)。この6年間に薬害救済基金より健康管理手当を受けている国内のスモン患者数も2936人から2375人に減少している。例年、手当受給者の35%から38%が検診を受けていた。表2に各地域別の検診受診者数を示す。

男女比は全体を通して、ほぼ1:2.5のままである。受診者の平均年齢は平成14年度が72.9 ± 9.6歳(男71.5 ± 9.0歳、女73.3 ± 9.8歳)、19年度が75.7 ± 8.9歳(男74.6 ± 8.3歳、女76.1 ± 9.1歳)である。年齢構成は49歳以下が平成14年度1.1%から19年度0.3%に、50-64歳は16.8%から10.9%に、65-74歳は38.7%から31.7%に、75-84歳は32.36%から41.5%に、85歳以上は11.01%から15.5%に変化し、高齢者の割合が徐々に増加した(図1)。

主な症状のうち、検診時点での視覚障害の変化は、全盲の比率が平成14年度1.55%から19年度1.46%、指数弁以下は5.9%から5.7%、新聞の大見出し程度は32.3%から29.0%で、著変はなかった(図2)。歩行障害の変化は、歩行不能の比率が6.1%から7.0%、掴まり歩き以下は17.1%から23.4%と漸増した(図3)。異

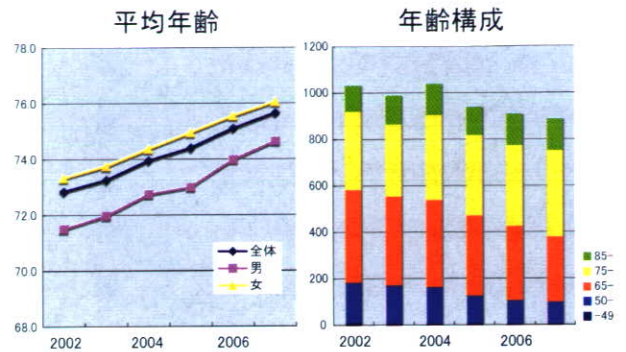


図1 平均年齢と年齢構成(2002~2007)

平均年齢の単位は歳。年齢構成の単位は人

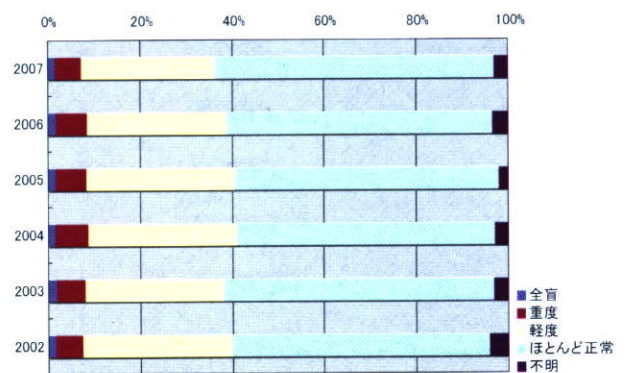


図2 視力障害の比率の推移(2002~2007)

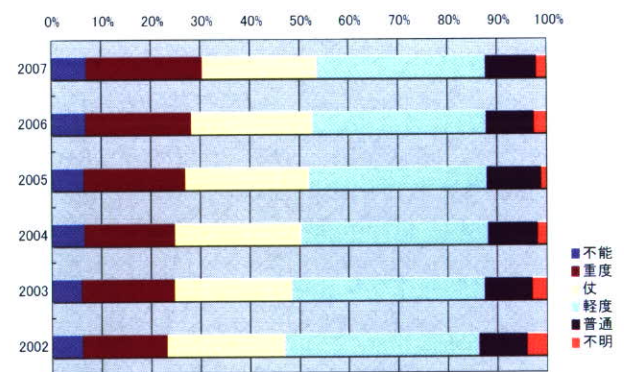


図3 歩行障害の比率の推移(2002~2007)

常感覚の変化は、高度の比率が22.4%から19.7%、中等度が56.5%から54.7%であった(図4)。

身体的合併症ありとされた患者の比率は、平成14年度は93.0%、19年度は96.5%と増加しており、特

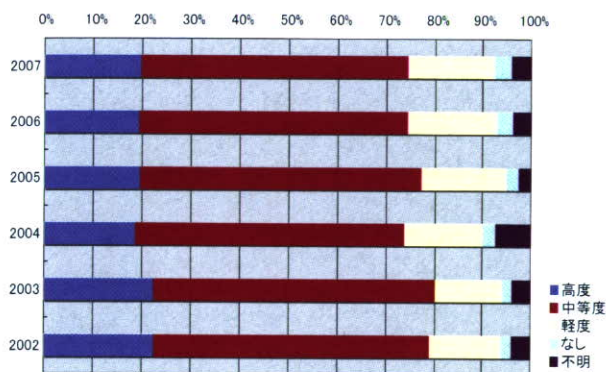


図4 異常感覚の比率の推移 (2002～2007)

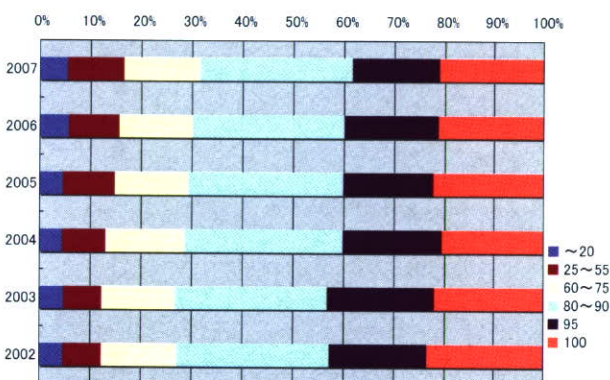


図5 Barthel Index 得点比率の推移 (2002～2007)

に白内障が増加していた。精神症状がありと判定された比率は、平成14年度51.8%、19年度51.6%で変化はなかった。身体的合併症および精神症候の変化についての詳細な検討結果は、別報告に詳述する。

ADL指標であるBarthel Indexの変化は、20点以下の比率が平成14年度4.6%から19年度5.4%、25～55が4.6%から10.9%と、著しいADL低下例が増加した(図5)。障害度の変化は、極めて重度の比率が4.5%から4.5%、重度が19.7%から22.2%、中等度が43.0%から41.3%で、わずかながら重症化の傾向がみられた(表3)。障害要因の変化は、スモンの比率が36.3%から30.9%、スモン+合併症が52.7%から56.4%、合併症が1.1%から1.9%、スモン+加齢が2.8%から2.7%であった(表4)。

検診時の過去5年間の療養状況は、在宅の比率が平成14年度72.6%から19年度74.9%、ときどき入院／

表3 障害度

	極めて重度	重度	中等度	軽度	極めて軽度	不明
2002	4.5	19.7	43.0	24.8	5.1	2.8
2003	4.6	20.8	42.3	24.7	4.3	3.3
2004	4.9	19.2	43.8	24.9	4.2	3.0
2005	5.2	20.0	41.8	27.1	4.1	1.8
2006	4.9	19.7	41.7	25.4	4.7	4.7
2007	4.5	22.0	41.3	24.7	4.7	2.7

表4 障害の要因

	スモン	S+合併	合併	S+加齢	不明
2002	36.3	52.7	1.1	7.2	2.8
2003	33.9	53.5	1.7	7.4	3.5
2004	33.4	53.4	1.5	9.1	2.5
2005	33.0	56.5	1.5	7.5	1.5
2006	34.1	52.4	2.3	7.9	3.3
2007	30.9	56.4	1.9	8.1	2.7

表5 療養状況

	在宅	時々入院	長期入院	不明
2002	72.6	18.6	6.3	2.6
2003	73.5	17.7	6.0	2.8
2004	74.1	17.3	6.9	1.7
2005	77.8	14.5	6.4	1.3
2006	75.9	15.2	6.6	2.3
2007	74.9	15.2	7.9	2.0

表6 平成19年度受診者介護度認定状況

	男	女	計	推定数
自立	0	2	2	5
要支援1	10	29	39	104
要支援2	10	60	70	187
要介護1	14	66	80	214
要介護2	17	76	93	248
要介護3	13	39	52	139
要介護4	6	24	30	80
要介護5	3	14	17	45

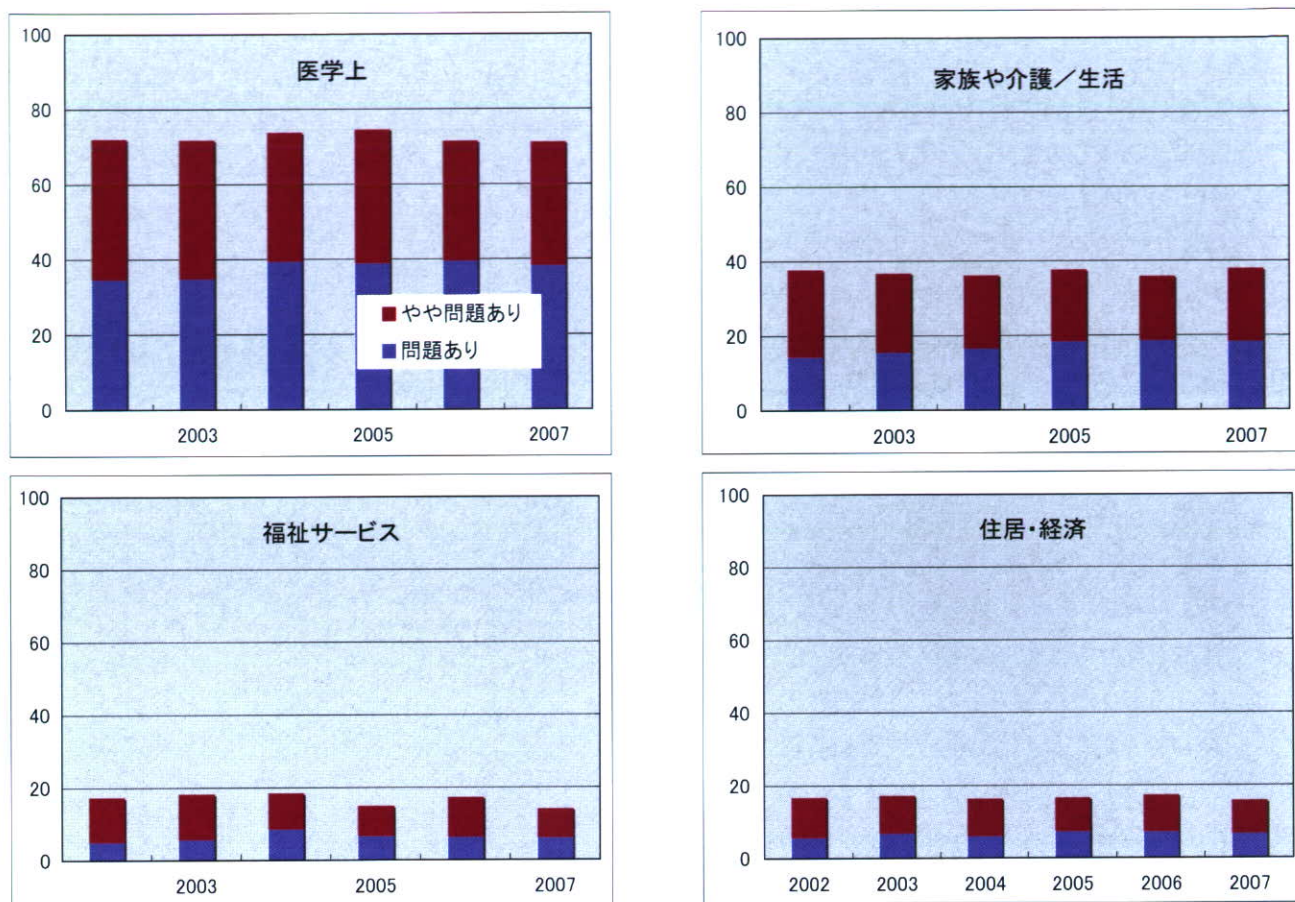


図6 療養上の問題点の変遷

所は18.6%から15.2%、長期入院/所は6.3%から7.9%に推移していた(表5)。介護保険については、平成19年度受診者890名中399名45%が申請していた(表6)。申請者の内訳は要支援1が9.8%、要支援2が17.5%、要介護1が20.1%と、約半数が軽い障害度に判定されていた。

療養上問題ありとされた患者の比率の変化は、医学上が平成14年度72.1%から19年度71.1%、生活と家族が37.8%から38%、福祉サービスが16.8%から15.8%、住居経済が17.4%から9.7%であった(図6)。

考察

スモン患者は高齢化しており、平成14年度から19年度までの間に、平均年齢は3歳上昇し、65歳以上の高齢化率は82%から89%、とりわけ85歳以上の後期高齢者の占める割合は11.0%から15.5%に増加している。

したがって、臨床症状の悪化も見られ、スモンの3

大徴候のうち、視力障害と異常感覚については顕著な差は見られなかったが、歩行能力においては、歩行不能例や掴まり歩き以下の高度の障害例の割合が経年的に増加した。歩行能力の低下はADLの低下にも反映しており、Barthel Indexの低得点症例も、ほぼ同様のパターンで増加している。したがって、診察時に障害度が極めて重症および重症とされる例の比率が、徐々に増加している。

検診者が判定した療養上の問題点としては、年度の差はなく、70%以上が医学上の問題を指摘している。患者の障害要因としては、スモン単独は年々減少し、スモン+合併症と判定される例がこの6年間を通じて50%以上を占めており、さらに増加傾向にもある。合併症の推移についての報告書でも述べた通り、極めて重症とされた群および重症とされた症例群のいずれにおいても約70%の障害要因がスモン+合併症であった。スモン本来の臨床症状の上に、加齢に伴う合併症

である脊椎疾患や四肢関節疾患、あるいは種々の疾患が重畳するためと考えられる。

しかしながら、患者の療養に当たっての介護保険制度の利用率は必ずしも高くはなく、申請率は平成19年度において45%に留まっている。これは、スモンが非進行性の薬害疾患であること、生存例では重度の運動障害患者がそれほど多くはないこと、長期間にわたる闘病生活で不自由なりにある程度の日常生活動作能力を獲得して来たこと、および概して痴呆症状を呈する患者が多くはないこと等が理由として考えられる。19年度申請者で判定された介護度は、自律や要支援、要介護1の軽度の人約半数であり、主要症状である異常知覚が、この制度下では判定されにくいためとも考えられる。一方、要介護4あるいは要介護5と重く判定された人は併せて47人であり、検診で極めて重度と判定された40人とほぼ近い人数となっている。本年度の検診受診者数890人と健康管理手当受給者数2375人から計算すると、1022人のスモン患者が介護保険を申請し、要介護度は80人、要介護5は45人と推定される。しかしながら、検診非受診者に重症者が多いと考えられることから、これらの数字より若干多い可能性がある(表6)。患者の過去5年間の療養状況をみると、徐々にではあるが長期入院・所が増えており、高齢化と家庭における介護力の減少の結果と考えられる。

この6年間を通じて、検診受診患者数は減少傾向が見られた。薬害救済基金より健康管理手当受給者数も561人19.1%減少しており、高齢化による自然現象と考えられる。しかしながら、受給者の4割弱の検診率であり、身体的重症者や療養状況の悪い患者が受診していない可能性が考えられる。今後、何らかの調査および検診受診者増加策を構じる必要がある。

結 論

スモン患者群は、時間の経過とともに高齢化しており、徐々にではあるが、確実に歩行能力やADLが低下している。長期的には受診患者数の減少傾向があり、高齢化や身体症状の悪化によるとも考えられ、医療と福祉の恒久対策のために患者群の全体像の把握が必要と考えられる。

スモン患者の血液・尿検査所見(6年間のまとめ)

鷺見 幸彦	(国立長寿医療センター外来診療部)
岩井 克成	(〃 神経内科)
河合多喜子	(〃 看護部)
山岡 朗子	(〃 神経内科)
加知 輝彦	(〃 神経内科)
武田 章敬	(〃 アルツハイマー型認知症科)
新畑 豊	(〃 アルツハイマー型認知症科)

要 旨

平成14年度から平成19年度まで愛知県スモン患者集団検診を受診した延125名(男性18名、女性107名)に対し血液・尿検査を試行し、現在の健康状態や合併症の発見など患者の健康管理に資する情報を得た。何らかの形で医師の経過観察が必要と考えられる状態である要観察者の全受診者に対する比率(異常診断率)の変化を地域毎に見ると、異常診断率は経年的にはやや減少傾向がみられる。重症例は検診に参加できなくなっている可能性が考えられるが、個々の例では改善例も多い。検診を受診する方は健康に対する意識が高く、検診結果の改善につながっている可能性がある。今後は検診会場に受診困難な患者で十分に医療としての評価を受けられていない患者を掘り起こし、どのようにフォローしていくかが問題となる。

目 的

愛知県スモン検診受診者に対し血液・尿検査を試行し、現在の健康状態や合併症の発見など患者の健康管理に有用な情報を得ることを目的とした。

対象と方法

対象は平成14年(2002年)度から平成19年(2007年)度まで愛知県スモン患者集団検診を受診した延125名(男性18名、女性107名)。対象地区は尾張地区(一宮市、春日井市、江南市、津島市、瀬戸市、小牧市)、名古屋・知多地区(名古屋市、半田市、東海市、知多市、常滑市)、三河地区(豊橋市、豊川市、蒲郡市、安城市、岡崎市)である。血液検査(血算、電解質、肝機能、腎機能、

表1

血 算	白血球数、赤血球数、ヘモグロビン、ヘマトクリット、血小板数
電解質	Na、K、Cl
肝機能	AST(GOT)、ALT(GPT)、ALP、LDH、ChE、総蛋白、アルブミン、総ビリルビン、アミラーゼ
腎機能	尿素窒素、クレアチニン、尿酸
脂 質	総コレステロール、中性脂肪
血 糖	HbA1c

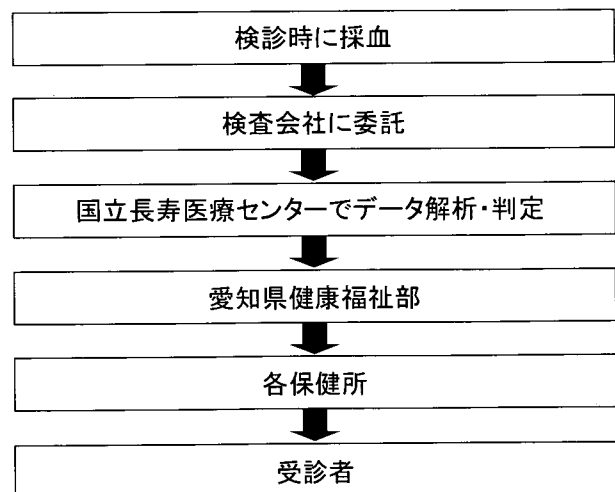


図1 検診結果報告までの流れ

脂質、血糖、HbA1c)、尿検査(定性)を実施した(表1)。検診時に採血された検体は委託した検査会社に送られ、約1週間後に長寿医療センターに結果が送ら

表2 各地域での軽度以上受診者の率 経年的変化(%)

	名古屋・知多	三河	尾張
1993	50		
1994		46.2	
1997			50
1998	44		
1999		50	
2000	45		
2001			34
2002		62.5	
2003	36.4		
2004			55.6
2005		54.1	
2006	36.8		
2007			27.8

表3 各地域の3年間の個別の変化

	改善	不変	1段階の悪化	2段階以上の悪化
三河	6	5	5 (2例は正常内での悪化)	2
名古屋・知多	7	11	0	1
尾張	6	9	1	0

れる。この結果を下記のように判定し、コメントやアドバイスをつけて愛知県健康福祉部健康担当健康対策課へ発送。その後各保健所に送られ約1ヶ月後に受診者の手に渡ることになる(図1)。

結果

結果は正常(1)、数値の異常はみられるが放置してよい軽微な異常(2)、機会があれば経過をみていく軽度の異常(3)、定期的な主治医の観察を必要とする中等度の異常(4)、治療を含む介入を必要とする高度の異常(5)の5段階で評価した。(3)以上が何らかの形で医師の経過観察が必要と考えられる状態であり、要観察者とした。要観察者の全受診者に対する比率(異常診断率)の変化を地域毎に見ると、三河地区62.5%(2002)→54.1%(2005)、名古屋・知多地区36.4%(2003)→36.8%(2006)、尾張地区55.6%(2004)→27.8%(2007)と全体に低下傾向にある(表2)。これは重症例が検診

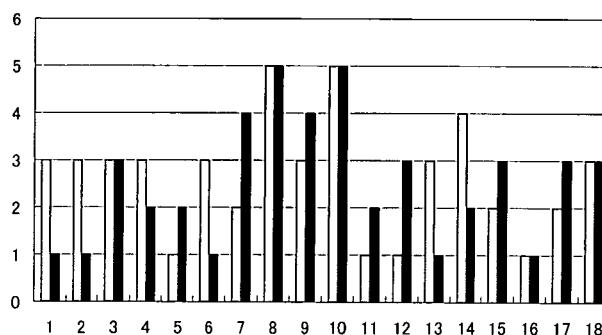


図2 三河地区における個々の受診者の経年的重症度変化

X軸は症例番号 Y軸は重症度評価
グレーは2002年、黒は2005年

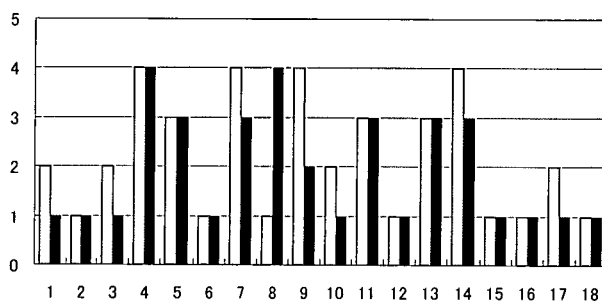


図3 名古屋・知多地区における個々の受診者の経年的重症度変化

X軸は症例番号 Y軸は重症度評価
グレーは2003年、黒は2006年

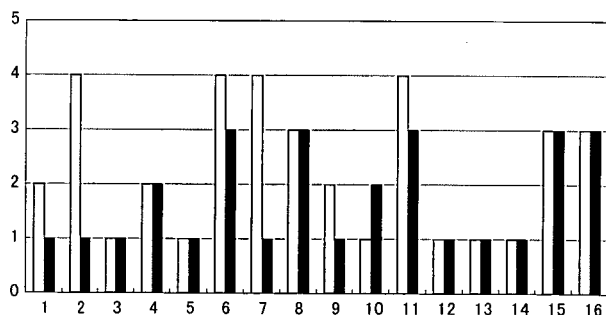


図4 尾張地区における個々の受診者の経年的重症度変化

X軸は症例番号 Y軸は重症度評価
グレーは2004年、黒は2007年

に参加できなくなることによる影響も否定できないが、2回連続受診している個々の患者の変化をみると、改善している例が多くなっていった(表3、図2-4)。

これはことに尾張地区で顕著であった。

考 察

6年間の検診をふりかえると、在宅訪問対象者が採血を望まれなかったため、検診に参加できる方は比較的軽症で合併症の少ない患者であり、検診に来られない方に重症が多い可能性はある。しかし重症になれば何らかの医療をうけており、本検診の趣旨からははずれている。検診という性格上難しい点はあるが、今後は検診会場に受診困難な患者で十分に医療としての評価を受けられていない患者を掘り起こし、どのようにフォローしていくかが問題となる。個々の例では改善例も多い。検診を受診する方は健康に対する意識が高く、検診結果の改善につながっている可能性がある。

結 論

1. 愛知県のスモン患者を対象とした検診を行い血液・尿検査の異常について検討した。
2. 異常診断率は経年的にはやや減少傾向がみられる。重症例は検診に参加できなくなっている可能性が考えられる。
3. 個々の例では改善例も多い。
4. 検診を受診する方は健康に対する意識が高く、検診結果の改善につながっている可能性がある。

文 献

- 1) 鷺見幸彦ら：平成14年度スモン患者集団検診における血液・尿検査，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年度総括・分担研究報告書，77-78，2003
- 2) 鷺見幸彦ら：平成15年度スモン患者集団検診における血液・尿検査，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15年度総括・分担研究報告書，76-77，2004
- 3) 鷺見幸彦ら：平成16年度スモン患者集団検診における血液・尿検査，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16年度総括・分担研究報告書，74-76，2005
- 4) 鷺見幸彦ら：平成17年度スモン患者集団検診における血液・尿検査，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17年度総括・分担研究報告書，62-63，2006
- 5) 鷺見幸彦ら：平成18年度スモン患者集団検診にお

- ける血液・尿検査，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，87-88，2007
- 6) 鷺見幸彦ら：平成19年度スモン患者集団検診における血液・尿検査，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19年度総括・分担研究報告書，57-58，2008
- 7) 鷺見幸彦：愛知県スモン患者集団検診における血液・尿検査。スモンの過去・現在・未来IV，－平成17年度スモンの集いから－，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，79-85，2006

スモン患者の合併症

小長谷正明（国立病院機構鈴鹿病院）

橋本 修二（藤田保健衛生大学衛生学）

松岡 幸彦（国立病院機構東名古屋病院）

要 旨

平成14年度から19年度のスモン患者検診において、受診者の合併症状況の変化を検討した。合併症ありとされた患者の比率は、平成14年度は93%、19年度は96.5%であった。白内障は14年度56.2%、19年度63.6%に増加した。循環器系では、高血圧が40.2%から45.6%、心疾患が22.8%から24.8%に増加傾向がみられたが、脳血管障害には著変はなかった。骨折は14.9%から18.6%、脊椎疾患は35.5%から38.6%、四肢関節疾患は31.5%から34.6%、パーキンソン症状は1.1%から2.5%、悪性腫瘍は5.3%から7.8%へと合併率は増加した。一方、肝胆系疾患や他の消化器系疾患、呼吸器系疾患、腎泌尿器系疾患は、この6年間では顕著な変化はなかった。精神症状がありと判定された比率は、平成14年度51.8%、19年度51.6%で変化はなかった。不安焦燥、抑うつ、心気症の比率も著変はなかったが、記憶力障害は24.8%から28.7%、痴呆は4.3%から6.4%に増加していた。

高齢化に伴う身体的、精神的合併症が増加している。特に、脊椎疾患や四肢関節疾患はADLと深く関係していると考えられる。また、精神症状のうち、痴呆の率が徐々に増加している点も、今後注意を払う必要がある。

目 的

スモン患者は高齢化とともに、ADLや障害度が悪化しており、障害の要因として合併症の関与が大きい。平成14年度から19年度の検診において、合併症の状況の変化を検討した。

方 法

「スモン現状調査個人票」に記載されている、障害要因の変化、および合併症の各項目について、過去6

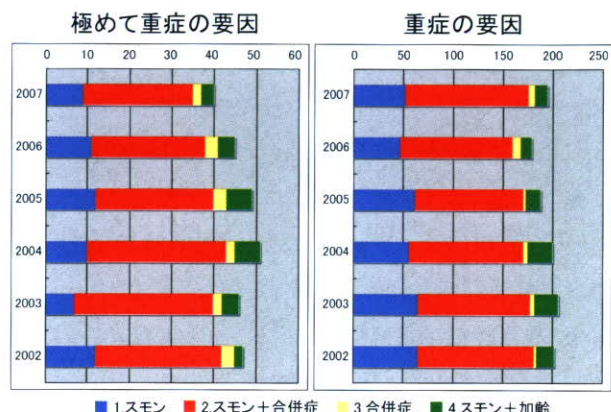


図1 障害度が極めて重症、及び重症の要因の推移

年間の変化を検討した。

結 果

障害要因の変化は、スモンの比率が36.3%から30.9%、スモン+合併症が52.7%から56.4%、合併症が1.1%から1.9%、スモン+加齢が2.8%から2.7%であった。障害度が極めて重症とされた群では、平成14年度はスモン+合併症が63.8%、合併症単独が6.4%、19年度はそれぞれ57.9%と5%であった。

重症とされた群では、平成14年度はスモン+合併症が65%、合併症単独が1%、19年度はそれぞれ63.6%と3.1%であった(図1)。

合併症ありとされた患者の比率は、平成14年度は93%、19年度は96.5%であった。各調査項目の、6年間の変化を表1に示す。合併率が著しく高かったのは白内障であり(図2)、14年度は56.2%、19年度は63.6%に増加したが、現在影響があるとされたのは、約15%のままで推移していた。

循環器系では(図3)、高血圧で増加傾向が見られたが、影響ありとされたのは10%内外の変動であり、

表1 身体的合併症の推移

	2002	2003	2004	2005	2006	2007
	%					
あり	93.0	94.4	96.7	96.9	95.4	96.5
白内障	56.2	56.5	56.9	60.8	58.8	63.6
高血圧	40.2	41.7	42.4	44.7	44.8	45.6
CVD	11.0	9.6	11.3	11.6	11.2	11.5
心疾患	22.8	22.8	23.5	23.0	24.9	24.8
肝胆	15.0	14.7	13.6	15.7	14.3	15.0
他消化器	27.6	25.2	25.6	26.8	26.6	29.7
DM	11.2	11.0	10.1	11.7	11.1	11.5
呼吸器	10.0	9.9	9.9	10.4	9.6	9.2
骨折	14.9	14.2	17.4	14.6	16.6	18.6
脊椎	35.5	33.1	35.4	36.8	37.8	38.6
四肢関節	31.5	31.4	31.8	34.5	29.1	34.6
腎泌尿器	17.3	17.3	17.0	20.4	18.9	17.7
パーキン	1.1	1.3	1.3	2.0	2.1	2.5
dyskinesia	0.4	0.6	1.1	1.1	0.5	1.0
姿勢振戦	2.6	3.2	2.8	2.5	3.0	2.3
悪性腫瘍	5.3	6.1	6.6	6.5	6.3	7.8
その他	45.7	47.7	47.0	52.9	51.5	52.2

白内障

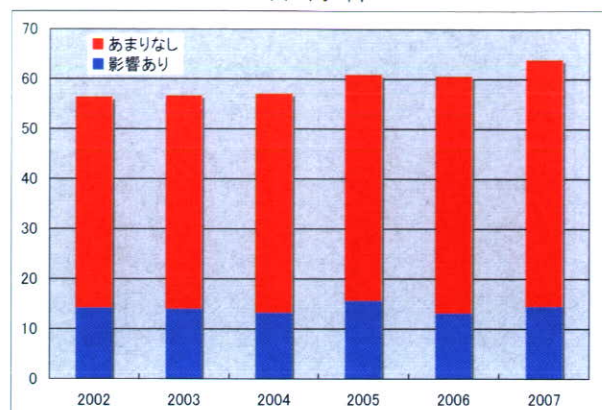


図2 白内障合併率の推移

高血圧

CVD

心疾患

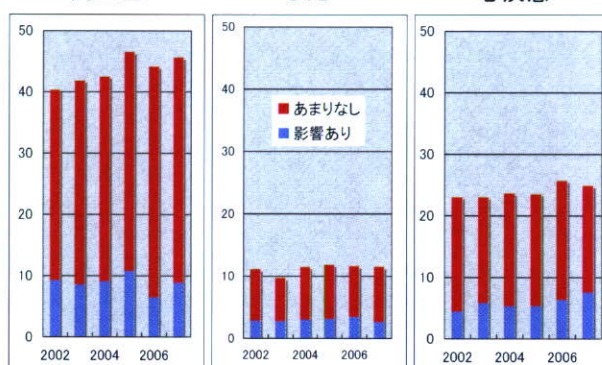


図3 循環器系疾患合併率の推移

表2 精神症状の推移

	2002	2003	2004	2005	2006	2007
	%					
あり	51.8	52.0	54.9	54.6	52.3	51.6
不安・焦燥	27.8	28.7	29.7	28.8	28.2	29.2
抑うつ	19.8	20.2	20.8	22.0	19.6	20.7
心氣的	13.6	13.4	13.5	14.4	12.7	14.0
記憶力低下	24.8	24.4	27.0	29.6	29.4	28.7
痴呆	4.3	4.0	4.9	5.1	6.2	6.4
その他	3.6	3.3	4.9	5.4	4.8	3.7

骨折

脊椎疾患

四肢関節疾

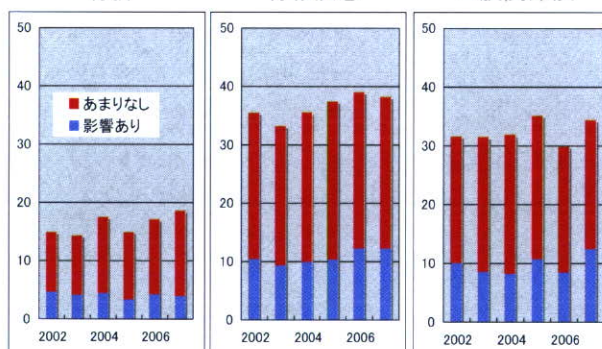


図4 整形外科的疾患合併率の推移

増減に一定の傾向はなかった。心疾患も増え、影響ありとされたのも4.4%から7.5%に増加している。脳血管障害は10%内外の変動で著変はなかった。

肝胆のう疾患は15%前後、その他の消化器疾患25%から30%に合併が6年間を通じて見られた。糖尿

病と呼吸器疾患は、いずれも10%前後にあるが、増加傾向ははっきりしなかった。腎泌尿器疾患は20%弱で、ほぼ同一の比率で推移していた。

整形外科的疾患では(図4)、骨折は15%から20%の間で、脊椎疾患と四肢関節疾患は30%台で、い

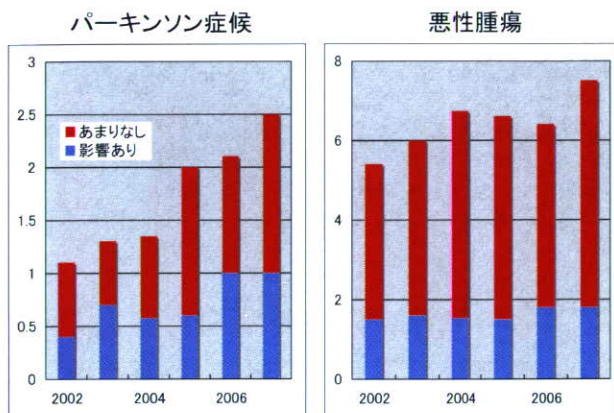


図5 パーキンソン症候と悪性腫瘍合併率の推移

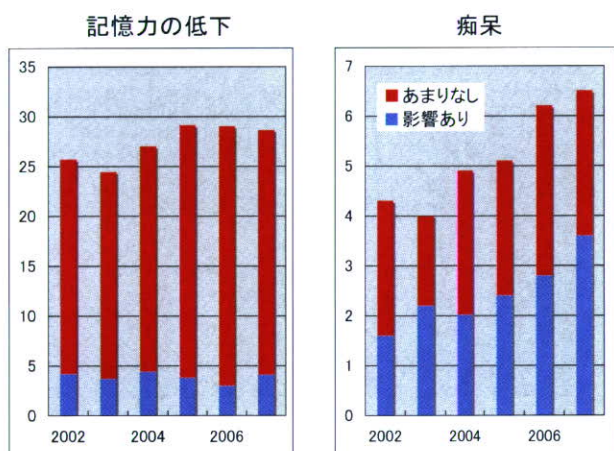


図6 記憶力の低下と痴呆の合併率の推移

れも変動をみせながらも斬増傾向が認められた。影響ありとされたのは、骨折は5%前後で増加はなかったが、脊椎疾患と四肢関節疾患は10%前後の変動をみせながらも斬増傾向が認められた。

神経症状のうち錐体外路徴候であるパーキンソン症状、振戦、ジスキネジーはいずれも低い合併率であった。しかし、パーキンソン症状を呈する患者は確実に増加しており、平成14年度は1.1%であったのが19年度は2.5%となっている(図5)。影響がある人の比率も0.4%から1.0%に増加した。

悪性腫瘍は5.3%から7.8%と低頻度ながらも合併率は著しく増加していた。また、その他の疾患の合併も、45.7%から52.2%と増加していた。

精神症状がありと判定された比率は、平成14年度51.8%、19年度51.6%で変化はなかった。不安焦燥は

30%弱、心気的は10%から15%、抑うつは20%前後の比率で変動していたが、著変はなかった。記憶力障害は24.8%から28.7%、痴呆は4.3%から6.4%に増加していた(図6)。影響ありとされた痴呆は、1.6%から3.6%に増加していた。

考 察

本班医療システム委員会による検診を受診したスモン患者の7割位が、療養する上の問題点として医学上の問題を指摘されてきている。また、障害の要因としては、半数以上に合併症の存在があり、極めて重症あるいは重症とされた患者群ではスモン+合併症あるいは合併症単独が要因となっている人の率は併せて70%前後となっており、この6年間はほぼ同じ状況で推移した。すなわち、スモン患者の療養生活に対して、スモン本来の症状に合併症が重畳していることが、極めて悪影響を及ぼしていると言える。

白内障や高血圧、心疾患は一般的に高齢になるに従って増加するが、以前の我々の検討では、スモン患者により高率であった。さらなる高齢化により、一層の増加がみられている。消化器疾患の合併は増加傾向はないものの、20%近くと、かなりの人に見られている。元来、スモン患者は基礎疾患として消化器症状があったことを反映していると同時に、今なお便通障害などの腸管症状を有する人が多いことによると考えられる。

整形外科的疾患の増加は、障害の重症化やADLの低下、療養状況の悪化を招いているのは論をまたない。本来の病態による下肢の痙縮や脱力、深部感覚の障害等により、下半身の骨格や関節に変形や損傷を来しやすかったと考えられ、また、これら神経症状による易転倒性は骨折をもたらしやすい。さらに、運動不足、高齢化、あるいは別の何らかのスモン本来の理由による骨粗鬆症が、より一層整形外科的疾患の増加をもたらしていると考えられる。

腎泌尿器疾患は、この6年間では著変していないものの、平成13年度以前の15%前後よりは明らかに増加しており、自律神経症状による神経因性膀胱や、男性にあっては前立腺肥大の増加等が考えられる。また、その他の疾患の合併率も30%から40%の間と、少なからぬ人に認められている。調査票に記載されない、

婦人科疾患や皮膚科疾患等の存在が疑われ、今後、検討を要する。悪性腫瘍も数%ながらも存在し、これも増加傾向がうかがわれ、注意を要する。

パーキンソン症状を呈する人は、低い率ながら経年的に確実に増加している。また、従来はスモンでは低率とされていた痴呆を呈する人も同様に増加しており、後期高齢者増加と軌を一にしていることから、アルツハイマー病が増加していると推定される。高齢化に伴い、スモン患者においても神経変性疾患が増加していることを示している。

これら、合併症の動向からみると、スモンの恒久対策の医学面は、高齢化による疾患への対策という色彩がより鮮明になって来ており、老年医学的な視点でのフォローが重要になっていくと考えられる。

結 論

スモン患者の障害要因となっている、高齢化に伴う身体的、精神的合併症が増加している。特に、脊椎疾患や四肢関節疾患はADLと深く関係していると考えられる。また、精神症状のうち、痴呆の率が徐々に増加している点も、今後注意を払う必要がある。

スモン患者の死因の検討

松本 昭久（市立札幌病院神経内科）
 矢部 一郎（北海道大学医学部神経内科）
 佐々木秀直（ ” ” ）
 森若 文雄（北海道医療大学心理科学部）
 大槻 美佳（ ” ” ）
 津坂 和文（釧路労災病院神経内科）
 藤木 直人（国立病院機構札幌南病院神経内科）
 丸尾 泰則（市立函館病院神経内科）
 水戸 泰紀（苫小牧市立病院神経内科）

要 旨

北海道内のスモン患者は、検診開始以前の昭和56年度までに284名中38名が亡くなり、その後の26年間に高齢化とともに、さらに138名が亡くなっている。昭和56年度の検診開始以前の時点で亡くなった38名(100%)中、29名(76%)は死因不明で、残りの9名については、自殺が4名(11%)、スモン死が2名(5%)、腎不全、消化器疾患、事故死が各々1名であった。昭和57年度以降では、138名が亡くなっていた。死亡原因については、脳血管障害が29名(21%)、心疾患が26名(19%)、悪性腫瘍が22名(16%)と、一般高齢者における3大成人病死因が多く占められた。ただ自殺例も2名(2%)と死亡率としては高い値を示していた。

目 的

北海道内のスモン患者は検診開始以前の昭和56年度までにすでに284名中38名が亡くなり、その後の26年間に高齢化とともに、138名が死亡している。それらの症例について、スモン患者の死亡原因に、日本の人口動態統計における死因と比較して異なる特徴が認められるのかどうかを検討した。

方 法

昭和56年度以前の北海道スモンの会で把握していたスモン患者の284名中、すでに亡くなった38名のスモン患者の死因については、遺族からの聞き取りと北海道スモン基金の資料より、昭和57年度以降の138

	患者数	死因確定	死因不明
昭和56年以前	38名	9名	29名
57-58年	18名	7名	11名
59-60年	5名	3名	2名
61-62年	12名	10名	2名
昭和63年-平成1年	8名	6名	2名
2-3年	8名	7名	1名
4-5年	15名	12名	3名
6-7年	21名	20名	1名
8-9年	10名	9名	1名
10-11年	9名	8名	1名
12-13年	7名	7名	0名
14-15年	10名	10名	0名
16-17年	8名	8名	0名
18-19年	7名	7名	0名
合計	176名	123名	53名

昭和56年以前 死因確定：9名 死因不明：29名
 昭和57年以降 死因確定：114名 死因不明：24名

図1 北海道内のスモン患者死亡者数の推移

名の死亡した患者については、遺族から聞き取り調査した死亡診断書により検討した。

結 果

スモン検診を開始する昭和56年度以前に、すでに北海道内の284名のスモン患者中38名が亡くなっていた(図1)。死亡時の年齢は、男性(18名)では36歳～83歳(平均：59.8歳、標準偏差：13.0歳)、女性(20名)では34歳～84歳(平均：67.2歳、標準偏差：12.5歳)

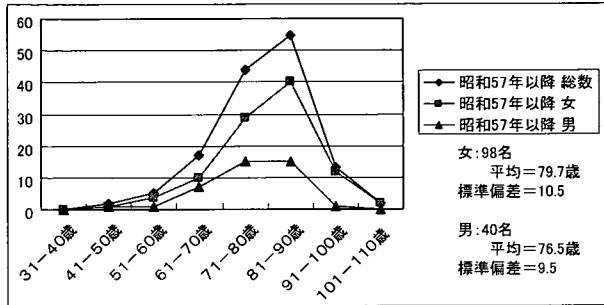
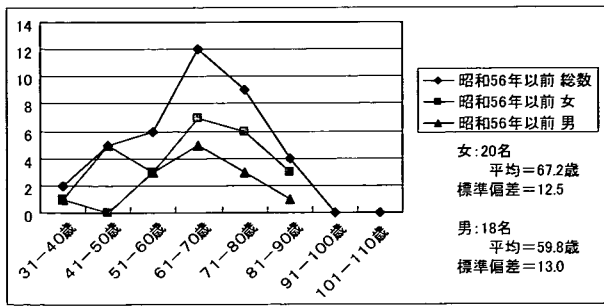


図2 スモン患者の死亡時年齢(男女別)

	脳梗塞	悪性腫瘍	心疾患	呼吸器疾患	腎不全	肝疾患	消化器疾患	外傷	老衰	スモン死	自殺	死因不明
昭和56年以前	0名	0名	0名	0名	1名	0名	1名	1名	0名	2名	4名	29名
昭和57年以降	29名	22名	26名	12名	5名	2名	5名	5名	4名	1名	2名	24名
総計	29名	22名	26名	12名	6名	2名	6名	6名	4名	3名	6名	53名

図3 スモンの死因の内訳
(昭和56年以前と昭和57年以降の比較)

であった(図2)。死因については、38名中29名(76%)については当時の資料がなく、死亡原因は明らかにできなかった。残りの9名については、自殺が4名(11%)と最も多く、次ぎにスモン死が2名(5%)、その他は、腎不全、消化器疾患、事故死が各々1名であった。スモンの自殺例は昭和36年より昭和50年度までの期間に集中していた(図3、4)。

昭和57年度から平成19年度までの26年間では、高齢化に伴い138名が亡くなっていた(図1)。死亡時の年齢は、男性(40名)では48歳~91歳(平均:76.5歳、標準偏差:9.5歳)、女性(98名)では50歳~102歳(平均:

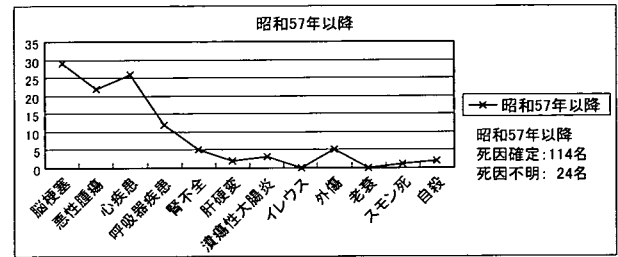
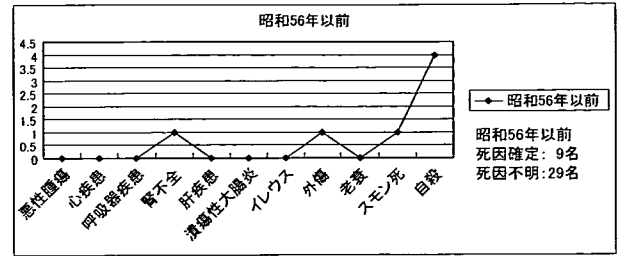
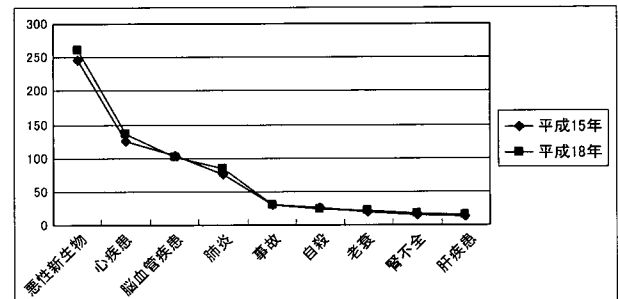


図4 各疾患の死亡原因の比較
(昭和56年以前と昭和57年以降の関連)



	悪性新生物	心疾患	脳血管障害	肺炎	事故	自殺
平成15年	245	126	104	75	31	25
平成18年	262	137	101	85	30	24

人口10万人対

図5 厚生労働省統計情報部(人口動態統計)の
平成15・18年度月報年計概況の死因別死亡率
(人口10万人対)

79.7歳、標準偏差:10.5歳)であった(図2)。

死因については、138名中24名(18%)については死亡時の資料がなく、死亡原因は明らかにできなかった。残りの114名については、死亡原因は、脳血管障害が29名(21%)、心疾患が26名(19%)、悪性腫瘍が22名(16%)と、日本における3大死因が多く占められた。ただ昭和57年度以降のスモン患者でも自殺が2名(2%)であった(図3、4)。

考 察

今回の調査した北海道内のスモン患者の死亡者数は昭和56年度以前も含めて、176名と少数ではあるが、スモンの死因については昭和56年度以前の患者では自殺例がもっとも多かった。過去の自殺死亡率の高かった平成15年度の厚生労働省統計情報部(人口動態統計)の月報年計概況と比較すると、同年度は一般人口における自殺の死亡率は人口10万人あたり25人(0.023%)である(図5)。一方、スモン患者では、昭和56年度以前では死因不明の症例を除くと、自殺の死亡率は11%にもなっていた。また自殺例は昭和36年より昭和50年度までのスモン多発時期から原因解明後のスモン訴訟時の昭和50年度にかけて集中的に認められた¹⁾。昭和56年度以前のスモン自殺率の高さについては、裁判訴訟時の裁判記録内容を参照すると、スモンに罹患した後、ウイルス原因説によって家族からの隔離された精神的苦痛、投薬証明が得られなかったなどの要因もあり、それらがスモンによる耐えがたい疼痛などと共に複合要因として関与していたのではないかと考える¹⁾。

スモン検診を開始した昭和56年度以降は、脳血管障害、心疾患、悪性腫瘍、などの3大死因が主体であるが、自殺例が2例認められ、今後もスモンの療養上の問題に対する在宅療養支援の継続が必要と考える。

結 論

昭和56年度以前と昭和57年度以降の北海道内のスモン患者さんの死因について検討した。その結果、昭和56年度以前では自殺例が多く、昭和57年度以降でも一般人と比較して、自殺の割合が高くなっている傾向が認められた。

ただ昭和57年度以降では、主たる死因は、一般高齢者と同様の3大成人病が占めていた。

文 献

- 1) 松本昭久ほか：北海道地区のスモン患者の死因についての検討(昭和56年度以降の症例)，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16年度総括・分担研究報告書 P95-96, 2005

スモン患者における自律神経機能

服部 孝道 (千葉大学医学研究院神経内科学)
朝比奈正人 (”)
山中 義崇 (”)
赤荻 悠一 (”)
小松幹一郎 (”)
児山 遊 (”)
本間 甲一 (千葉県循環器病センター神経内科)

要 旨

スモン患者では手足の冷感、消化管症状、排尿障害などの自律神経症状が高頻度にみられる。我々はスモンの自律神経機能障害の特徴を明らかにするため、スモン患者の心循環系自律神経機能と皮膚自律神経機能を評価した。

スモン患者を対象に心循環系機能検査として起立時超早期脈拍変動および加速度脈波、皮膚自律神経機能検査として局所皮膚加温に対する皮膚血管拡張反応を評価した。起立時超早期脈拍変動検査と加速度脈波検査に関しては経年的評価も行った。

起立時超早期脈拍変動検査では、脈拍を調節する交感神経の亢進所見が得られた。加速度脈波検査では、軽度ではあるが血管の緊張低下を示唆する所見が得られた。局所皮膚加温に対する皮膚血管拡張反応はスモン患者では顕著に障害されていた。経年的変化に関しては、起立時超早期脈拍変動検査ではスモン患者では健常者と同様に加齢に伴い副交感神経機能が低下し、交感神経機能が亢進した。一方、加速度脈波検査に関しては、健常者でみられる加齢に伴う器質的血管壁硬度と機能的血管壁緊張の上昇が、スモン患者では不明瞭であった。

加速度脈波の結果は、スモンで重度ではないが血管支配の交感神経機能低下を示唆し、起立時超早期脈拍変動の結果は、末梢血管の収縮機能低下に対する脈拍を調整する心交感神経機能の代償性亢進を示唆した。スモン患者でみられた皮膚血管拡張反応の顕著な障害

に関しては、この反射の発現に必要な末梢感覚神経と皮膚血管支配の交感神経が障害されているためと考えられた。

目 的

スモンでは下痢が初発症状としてとらえられていたこともあり、自律神経障害は注目されてきた¹⁾。スモン患者では手足の冷感が高頻度にみられ、この症状も自律神経症状である可能性がある。しかし、スモンの自律神経障害に関してはいまだ不明な点も多い。我々はスモンの自律神経機能障害の特徴を明らかにするため、スモン患者の心循環系自律神経機能として超早期脈拍変動と加速度脈波を評価し、皮膚自律神経機能として局所皮膚加温に対する皮膚血管拡張反応を評価した。

方 法

1) 起立時超早期脈拍変動に関する研究。対象はスモン患者8例(平均年齢 64 ± 9 歳)と健常対照171例(61 ± 9 歳)。全例において起立時超早期脈拍変動を評価した^{2, 3)}。評価方法は、臥位の状態で被検者に心電図電極を装着し、十分な安静をとった後、臥位から能動的に立ち上がる際の心電図を心電計(FCP-2155、フクダ電子)にて記録した。健常者での脈拍変化の模式図を図1Aに示す。安静臥位の脈拍(HR_{base})は起立により2峰性(第1頂点; HR_{1st} 、第2頂点; HR_{2nd})に増加した後に低下し(HR_{min})、その後若干増加し、二分後には定常状態になる(HR_{2min})。今回の検討では、心副交感神経機能の指標として $\Delta HR_{1st}(=HR_{1st} - HR_{base})$ 、圧受容器反射の指標として HR_{2nd}/HR_{base} 、起

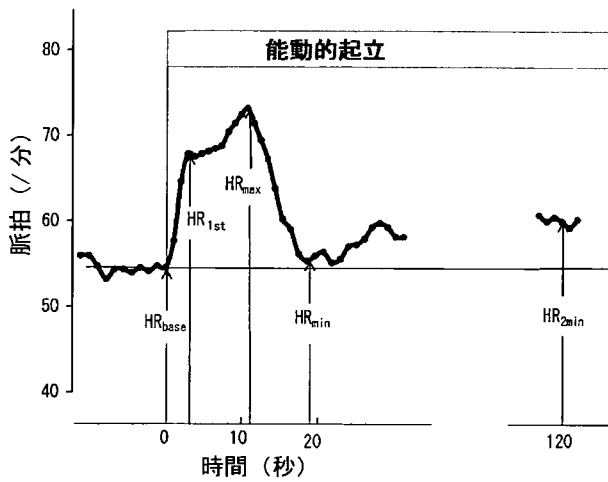


図1A 健常者における起立時超早期脈拍変動

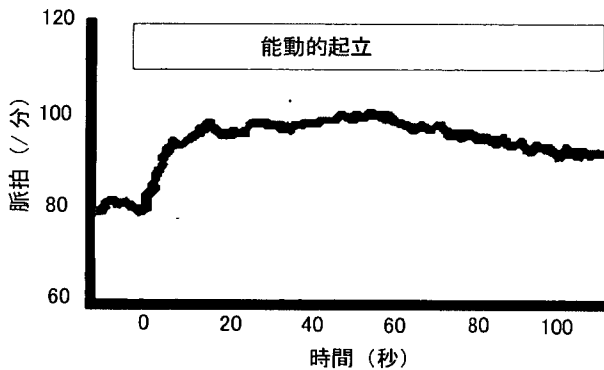


図1B スモン患者における起立時超早期脈拍変動

立時の交感神経基礎活動の指標として HR_{2nd}/HR_{min} を用いた。さらに一部の症例は10年間にわたり経過を観察し、経年的変化に関する評価も行った。

2) 加速度脈波に関する研究。対象はスモン患者16例(74±9歳)、健常対照65例(64±9歳)。加速度脈波計(SDP-100、フクダ電子)を用いて左第2指で脈波を記録した。SDP-100の内蔵プログラムを用いて脈波を2回微分し、加速度脈波を求めた。加速度脈波は収縮初期陽性波(a波)、収縮初期陰性波(b波)、収縮中期再上昇波(c波)、収縮後期再下降波(d波)、拡張初期陽性波(e波)の5相からなり(図2)、この各波の振幅を測定し、SDP-100の内蔵プログラムを用いてa波に対するb波の波高比(b/a比)、a波に対するd波の波高比(d/a比)、(b-c-d-e)/aの式で求められる加速度脈波加齢指数(the second derivative of the plethysmogram

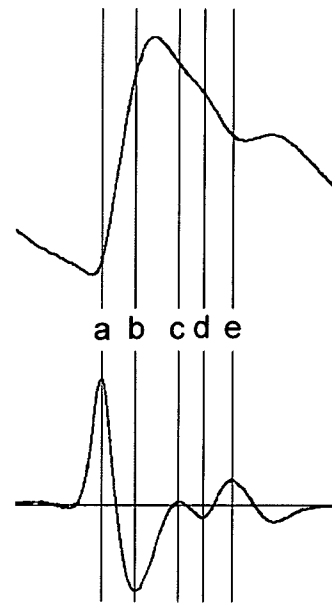


図2 健常者における脈波(A)とその加速度脈波(B)

aging index: SDPTG-AI)を算出した^{4,5)}。さらに一部の症例は平均4±2年にわたり経過を観察し、経年的変化に関する評価も行った。

3) 皮膚血管拡張反応に関する研究。対象はスモン患者7例(67±10歳)、健常対照6例(63±8歳)。局所皮膚加温に対する皮膚血管拡張反応を評価するためにレーザー血流測定装置(ALF21D、アドバンス社)を用い、安静臥位とした被検者の主背部に測定プローブを装着し、基礎値としてプローブ周囲を32°Cで5分間加温しながら皮膚血流を測定した後、温度を42°Cに上げて30分間測定した^{6,7)}。通常、健常者では2峰性の血流増加反応がみられる。第1相(P1)は皮膚加温開始数分後にみられる一過性の血流増加反応で、第2相(P2)はP1後に徐々に血流が上昇し、定常に達する反応である(図3A)。

結 果

1) 起立時超早期脈拍変動検査に関しては、スモン患者では起立直後の脈拍増加は認められたが、その後の脈拍減少が不明瞭であった(図1B)。 ΔHR_{1st} はスモン患者群で18±10/分、対照群で15±5/分で、2群間で有意な差を認めなかった。 HR_{2nd}/HR_{base} は、スモン患者群で1.33±0.14、対照群で1.33±0.14と有意な違いを認めなかった。 HR_{2nd}/HR_{min} は、スモン患者群で1.11±0.08、対照群で1.19±0.12と、スモン患者

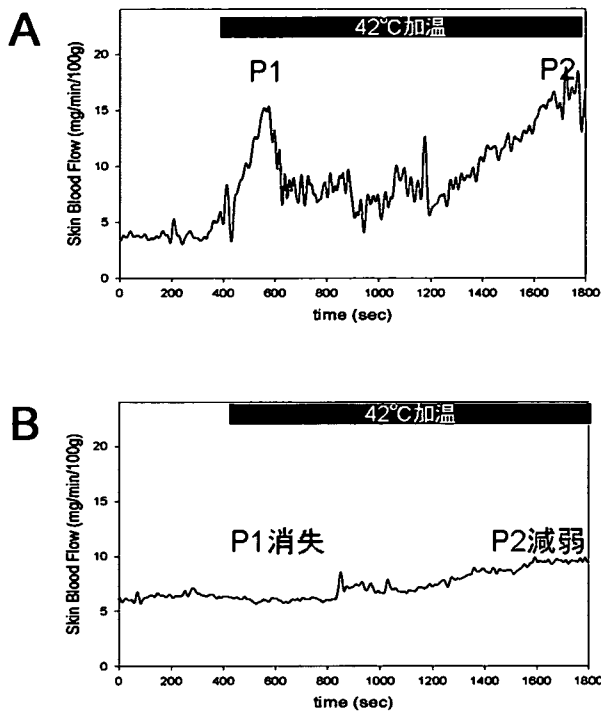


図3 健常者 (A) とスモン患者 (B) の局所皮膚加温に対する皮膚血流反応

群で有意に低値であった ($p < 0.05$)。経年的変化に関しては、スモン患者では健常者と同様に加齢に伴い ΔHR_{1st} と HR_{2nd}/HR_{min} が低下した。

2) 加速度脈波検査では、 b/a はスモン患者群では -0.50 ± 0.12 、対照群では -0.43 ± 0.14 と有意な差を認めなかった。 d/a は、スモン患者群では -0.35 ± 0.12 、対照群では -0.42 ± 0.11 とスモン患者群で有意に大きかった ($p < 0.05$)。SDPTG-AI はスモン患者群では -0.14 ± 0.30 、対照群では 0.05 ± 0.28 と有意な差を認めなかった。スモン患者群では経年的変化に関しては、観察期間内 (平均4年 \pm 2年) には明らかな変化は確認されなかった。

3) 局所皮膚加温に対する皮膚血管拡張反応に関しては、スモン患者ではP1は減弱または消失し、P2は減弱していた (図3B)。スモン患者では、P1が認められたのは1例のみであり、その1例のP1における血流値は 6.6 (ml/min/100g) と健常者に比べ低値であった。P2における平均血流値は対照群で 16.4 ± 2.6 (ml/min/100g)、スモン患者群で 9.7 ± 0.8 (ml/min/100g) であり、スモン患者群で低値であった。

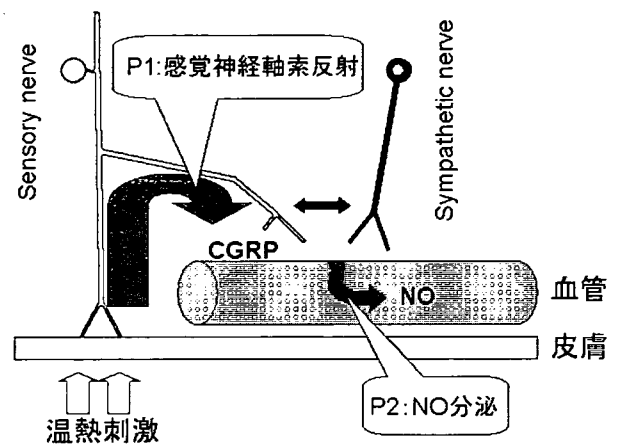


図4 局所皮膚加温に対する皮膚血管拡張の機序についての模式図

考察

起立時超早期脈拍変動の結果は、スモン患者において心副交感神経機能を反映する ΔHR_{1st} は正常であった。この結果は、スモン患者では心副交感神経機能に顕著な障害がないことを意味する。また、スモン患者では HR_{2nd}/HR_{base} も正常であった。 HR_{2nd}/HR_{base} は、圧受容器からの情報を受けて賦活される心交感神経活動を反映しており、スモン患者では圧受容器からの求心路およびそれにより賦活される心交感機能は保たれていると推測される。一方、スモン患者でみられた HR_{2nd}/HR_{min} の低下は、起立時の心交感神経機能の亢進を意味する。この亢進が一次的なものなのか、あるいは末梢血管運動神経の障害に伴う代償的反応であるかは、起立時超早期脈拍変動の結果からは断定できない。しかしながら、加速度脈波の指標のひとつである d/a はスモン患者群で有意に大きかった。加速度脈波の指標である b/a 、 d/a 、STDPTG-AI は動脈壁の硬度・緊張を反映する。動脈壁の硬度・緊張が高まると b/a と STDPTG-AI は上昇し、 d/a は低下する。 b/a は主に動脈硬化などの器質的硬化を、 b/a は交感神経による収縮などの機能的緊張を、STDPTG-AI は総合的な血管壁の硬化を反映すると考えられている⁴⁾。スモン患者でみられた b/a の上昇は、交感神経により調節される血管収縮機能の障害を示唆する。起立時超早期脈拍変動と加速度脈波の結果を総合的に考えると、スモン患者でみられた立位時の交感神経活動亢進は、下肢末

梢血管を支配する交感神経の障害に伴う代償的なものであったと推測される。

皮膚加温に対する皮膚血管拡張反応はスモン患者で顕著に障害されていた。この皮膚血管拡張反応のP1相(第1相)は感覚神経軸索反射により発現すると考えられている(図4)⁸⁾。このためP1は、末梢感覚神経の障害により減弱すると考えられる。また、この反応の調節には自律神経が重要な働きをしており、自律神経不全がある場合も反応が低下する⁷⁾。スモンでは末梢神経および自律神経系のいずれにも病変を持つため⁹⁾、この反応が強く障害されたと考えられた。また、P2(第2相)の発現機序に関しては、加温による直接の物理刺激により血管内皮からNOが分泌され血管が拡張すると考えられている(図4)⁸⁾。血管内皮からのNOの分泌には第1相の感覚神経軸索反射により分泌されるCGRPや自律神経が関与していると推測されている⁶⁾。このため、スモンでは第2相も障害されたと考えられた。今回スモンで認められた皮膚血管拡張反応の障害は、スモン患者でよくみられる四肢の冷感とも関係しているかもしれない。

スモン患者での加速度脈波の結果は、血管を支配する交感神経機能の低下を示唆し、起立時超早期脈拍変動の結果は、末梢血管の収縮機能低下に対する脈拍を調整する心交感神経機能の代償性亢進を示唆した。スモン患者でみられた皮膚血管拡張反応の顕著な障害に関しては、この反射の発現に必要な末梢感覚神経と皮膚血管支配の交感神経が障害されているためと考えられた。

なお、スモンにおける加速度脈波の検討は文献5)に、スモンにおける局所皮膚加温に対する皮膚血管拡張反応の検討は文献6)に詳細を報告した。

結 論

スモン患者の自律神経障害に関しては、顕著な皮膚血管拡張障害と軽度の末梢血管収縮機能障害がみられるが、心副交感機能および心交感機能は比較的保たれていると考えられた。

文 献

1) Sobue I. Clinical aspects of subacute myelo-optico-neuropathy (SMON). In Handbook of Clinical Neurology. Vol.37; Intoxication of the nervous

system; part2. Vinken PJ, Bruyn GW, Cohen MM, Klawans HL, eds, Amsterdam, Elsevier Science Publishers, pp115-139, 1979

- 2) Wieling W, Karemaker JM. Measurement of heart rate and blood pressure to evaluate disturbances in neurocardiovascular control. In Autonomic Failure, Fourth Edition. Mathias CJ, Bannister R eds. Oxford, Oxford university press, pp196-210, 1999
- 3) Yamanaka Y, Honma K. Cardiovascular autonomic nervous response to postural change in 610 healthy Japanese subjects in relation to age. Auton Neurosci. 124: 125-131, 2006
- 4) Takazawa K, Tanaka N, Fujita M, et al. Assessment of vasoactive agents and vascular aging by the second derivative of photoplethysmogram waveform. Hypertension 32: 365-370, 1998
- 5) 朝比奈正人, 小松幹一郎, 福武敏夫, 服部孝道: スモン後遺症患者における加速度脈波波形の特徴. 自律神経 42: 148-152, 2005
- 6) Yamanaka Y, Asahina M, Akaogi Y, Koyama Y, Hattori T. Diminished skin vasodilator response to local heating in patients with long-standing subacute myelo-optico-neuropathy. J Neurol Sci 260: 214-218, 2007
- 7) Yamanaka Y, Asahina M, Mathias CJ, Akaogi Y, Koyama Y, Hattori T. Skin vasodilator response to local heating in multiple system atrophy. Mov Disord 22: 2405-2408, 2007
- 8) Minson CT, Latoya TB, Michel JJ. Nitric oxide and neurally mediated regulation of skin blood flow during local heating. J appl Physiol 91: 1619-1626, 2001
- 9) Shiraki H. Neuropathological aspects of the etiopathogenesis of subacute myelo-optico-neuropathy (SMON). In Handbook of Clinical Neurology. Vol.37; Intoxication of the nervous system; part2. Vinken PJ, Bruyn GW, Cohen MM, Klawans HL, eds, Amsterdam, Elsevier Science Publishers, pp141-98, 1979

スモン長期生存例における脊髄病理所見

今野 秀彦 (国立病院機構西多賀病院神経内科)

高瀬 貞夫 (東北電力株式会社健康管理室)

野村 宏 (財団法人広南会広南病院)

目 的

1970年(昭和45年)にclioquinolの製造・販売が禁止され、その後の発症者はなくなったとされているが、その後も多くの方々が後遺症に悩まされ続けている。このような方々の、即ち長期生存例における病理組織像はどのように変化しているのか。これまでも長期生存例としての報告例は散見されるが、集約されたものは見られていない。今回、既報告例と2自験例を基に長期生存例に見られる脊髄病理所見の特徴像について検討した。

方 法

これまでに報告されているスモン長期生存例の剖検例を収集し、記載されている臨床像と脊髄の病理組織所見について検討する^{1, 2)}。自験例の2症例につい

ては、一般的な染色標本に加えて、部位によっては Glial fibrillary acidic protein (GFAP) や synaptophysin などの抗体を用いた免疫染色標本による光顕的観察を行った。更に第4腰髄節の後根神経節(dorsal root ganglion: DRG)については、横断面のBodian染色標本で計測ソフト(MacScope:Mitani社製)を用いて、断面積の測定、核小体を目安に行った神経細胞数の実測、神経細胞のヒストグラムを作成し、更にこれらから細胞密度を求めた。対象疾患および症例数は、スモンの2自験例、運動ニューロン疾患(MND):5例(男性2例、女性3例、年齢60~74歳)、筋強直性ジストロフィー:1例、Creutzfeld-Jacob disease (CJD):2例、Machado-Joseph病:1例の5疾患の11例である。スモン2自験例のうち1例では第5腰髄節のDRGも検討

表1 SMON長期症例の12剖検例
(うち自験例No.11, No.12)

Case No.	Age/sex (yr)	Disease duration(yr)	Disability scale	Pyramidal sign	Sensory impairment	Tract degeneration		Cause of death
						lateral	dorsal	
1	76/F	16	3	+	+	+	+	Resp. insuf.
2	80/F	18	3	+	+	-	+	Bacteremia
3	54/M	20	3	+	+	-	+	Colon cancer
4	92/F	20	2	-	+	-	+	Coronary insuf.
5	71/F	22	2	ND	ND	-	-	Renal failure
6	72/F	22	3	+	+		+	Liver cancer
7	64/F	21	2	+	+	+	+	Lung cancer
8	88/F	33	3	+	+	-	+	Pneumonia
9	75/F	23	ND	-	+	-	+	Duodenal cancer
10	89/F	28	ND	-	+	-	+	Renal failure
11	78/F	28	2	+	+	-	-	Cerebral hemorrhage
12	75/F	43	2	+	+	+	+	Cerebral infarction

ND : not described. Resp. insuf. : respiratory insufficiency. yr : year

表2 後根神経節細胞の定量結果

	DRG断面積 (mm ²)	神経細胞数 (個)	細胞密度 (個/mm ²)	細胞面積 (μs)	
SMON 1	78/F	6.718	464	74.6	3280.0 ± 1987.6
SMON 2	75/F (LV)	13.630	709	52.0	3258.6 ± 1633.6
MND 1	71/M	11.470	619	54.0	2859.5 ± 1464.0
2	74/F	16.685	968	58.0	2679.2 ± 1914.7
3	71/F	10.023	557	55.7	4151.9 ± 2050.2
4	60/M	9.255	620	67.2	2810.7 ± 1663.4
5	68/F	10.134	407	40.2	3152.9 ± 1931.7
MyD	63/F	9.485	769	81.1	1652.5 ± 787.5
CJD 1	74/F	10.568	916	86.7	3125.5 ± 1703.6
2	64/M	12.283	884	72.0	2975.9 ± 1164.8
MJD	60/M	16.978	503	29.7	4257.0 ± 1927.1

SMON: subacute myelo-optico-neuropathy
MND: motor neuron disease
MyD: myotonic dystrophy
CJD: Creutzfeldt Jacob disease
MJD: Machado-Joseph disease

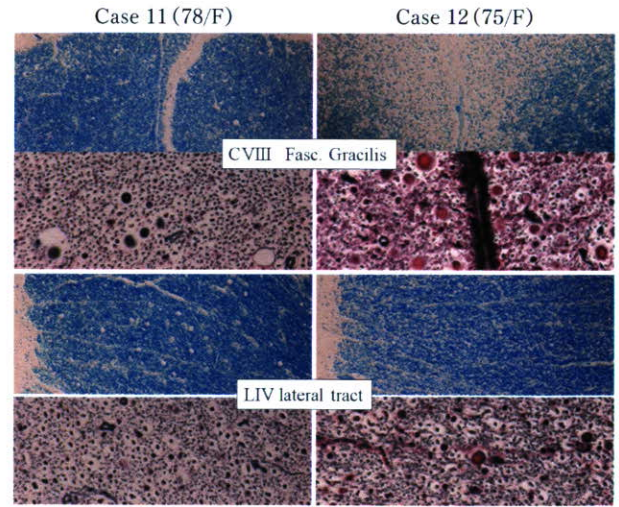


図2

Case12の後索では軸索の減少も見られ、腰髄側索でも髄鞘染色で淡明化を示し軸索の減少もうかがわれる。限局性のグリオーシスはない。一方case11ではRomberg徴候や病的反射の見られたものの、後索や側索の変性像は明らかではない。

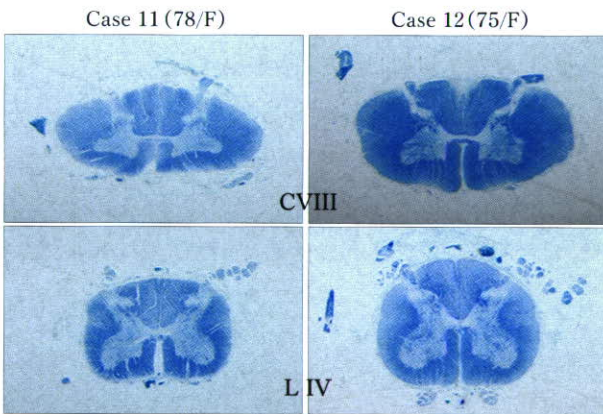


図1

Case12では頸髄後索fasc. Gracilis(薄束)、腰髄後索に淡明化が明らかであり、側索もやや淡くなっている。一方、錐体路徴候陽性と記載のあったcase11では、いずれも不明瞭であった。

対象とした。

結果

罹病期間の明らかな既報告例の10例と2自験例を含めた12症例を対象とした(表1)。年齢は54~92歳(平均76.2歳)、男女比は1:11、罹病期間は16~43年(平均24.5年)。Disability scaleはいずれも2~3であった。臨床像の記載のあった11例中8例で錐体路徴候の陽性所見が認められていたが、脊髄の側索変性像が観察された例は3例のみであった。感覚障害は11例すべてで

Nucl. Gracilis(薄束核): Synaptophysin免疫染色

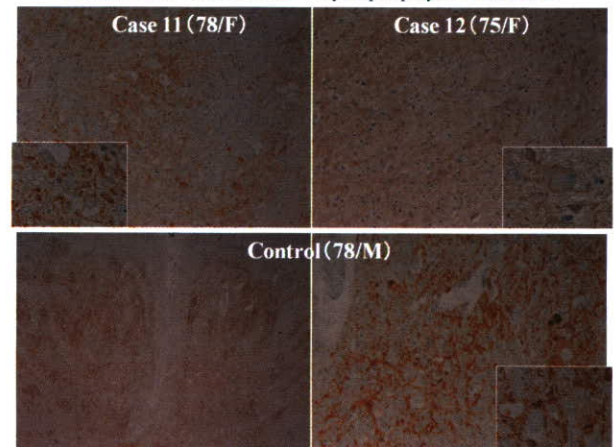


図3 synaptophysin抗体での免疫染色標本

後索変性のあったcase12では明らかに陽性顆粒は乏しく、後索に変性の見られなかったcase11でも対照に比較して陽性顆粒の減少が観察された。

みられおり、脊髄の後索変性も10例と高頻度で確認されていた。これらの病理所見と disability scaleあるいは罹病期間との間に、明らか関連性はみられなかった。自験例のcase11は78歳の女性で、罹病期間は28年、深部腱反射亢進や病的反射陽性などの錐体路徴候、しびれ感や自発痛、Romberg徴候陽性などの感覚障害も認められていたが、側索および後索に索変性像は確認されなかった(図1, 2)。しかし、延髄後索核のシナプトフィジン免疫染色標本で見ると、Goll束核で明ら