

200926042A

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21年度総括・分担研究報告書

研究代表者 小長谷 正明 (国立病院機構鈴鹿病院)

平成22(2010)年3月

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21年度総括・分担研究報告書

# 目 次

I. 総括研究報告 スモンに関する調査研究	研究代表者	小長谷正明	7
II. 分担研究報告			
1. 平成 21 年度の全国スモン検診結果	小長谷正明	他	25
2. スモン検診を受けていない患者への全国アンケート調査	久留 聡	他	30
3. 北海道地区のスモン検診 (平成 21 年度)			
— 集団検診例と訪問検診例での療養現状の比較 —	松本 昭久	他	33
4. 平成 21 年度東北地区におけるスモン患者の検診結果	千田 圭二	他	37
5. 関東・甲越地区におけるスモン患者の検診 — 第 22 報 —	鈴木 裕	他	40
6. 平成 21 年度中部地区スモン患者の実態	祖父江 元	他	45
7. 平成 21 年度近畿地区におけるスモン患者の検診結果	小西 哲郎	他	48
8. 中国・四国地区におけるスモン患者の検診結果 (平成 21 年度)	井原 雄悦	他	52
9. 九州地区におけるスモン患者の現状調査 (平成 21 年度)	藤井 直樹	他	56
10. 東北地区におけるスモン検診率の向上を目指して	千田 圭二	他	59
11. 東京都における平成 21 年度のスモン患者検診	鈴木 裕	他	62
12. 新潟県における平成 21 年度スモン患者検診	小池 亮子	他	64
13. 京都府におけるスモン検診率の現状と課題			
～アンケート調査を実施して～	小西 哲郎	他	67
14. 奈良県におけるスモン患者の 12 年間の変遷	上野 聡	他	70
15. 滋賀県における平成 21 年度のスモン患者検診	園部 正信	他	73
16. 山陰地区における平成 21 年度スモン患者検診	下田光太郎	他	76
17. 山口県におけるスモン患者の検診	川井 元晴	他	80
18. 徳島県におけるスモン検診	乾 俊夫	他	83
19. 佐賀県のスモン検診 — 10 年間の推移 —	雪竹 基弘	他	87
20. 平成 21 年度スモン患者集団検診における血液・尿検査	鷲見 幸彦	他	89

21. スモン患者検診データベースの追加・更新と解析			
— 2008年度データの追加と生活満足度の推移の解析 —	橋本 修二	他	92
22. Clioquinol の神経細胞に対する影響-2	武藤多津郎	他	96
23. キノホルムにより発現変動を示す遺伝子の網羅的解析	矢部 千尋	他	99
24. 全国スモン患者におけるパーキンソン病の発病頻度調査 (第一報)			
— 全国集計状況と和歌山県における再調査について	吉田 宗平	他	105
25. MRI を用いて評価した			
スモン患者の視覚路病変と障害特性の関連	蜂須賀研二	他	109
26. 脳磁図による高次脳機能解析 (2)	吉良 潤一	他	113
27. スモン患者における嚥下機能の検討			
(QOL 調査における嚥下機能評価および嚥下造影検査の特徴)	椿原 彰夫	他	116
28. スモン患者における			
脳性ナトリウム利尿ペプチドとカテコラミン	朝比奈正人	他	117
29. スモン患者における認知・			
神経行動機能と自由行動下血圧の検討	熊本 俊秀	他	121
30. 異常感覚に対してクロナゼパムが長期有効なスモンの一例	池田 修一	他	125
31. スモン患者への音楽を中心としたリラクゼーションの試み	松本 昭久	他	127
32. スモンと疼痛性障害 (2)			
— フェイス・スケールによる痛みの評価と訪問検診の役割 —	井原 雄悦	他	130
33. スモン患者における抑うつ状態の検討			
— 神経難病患者との比較 —	小西 哲郎	他	134
34. 香川県スモン患者の疲労に関する調査・研究	峠 哲男	他	138
35. スモン患者のうつ病への支援の試み	狭間 敬憲	他	142
36. スモン患者の歩行能力に関する検討 第2報			
— 検診データベースに基づく予備解析 —	齋藤由扶子	他	144
37. スモン患者の大腿骨頸部骨折前後における変化	小長谷正明	他	147
38. スモン患者による転倒チェックリストからみた転倒要因	寶珠山 稔	他	151
39. スモン患者において視覚代償がバランス機能に与える影響			
— 開閉眼足踏み試験による検討 —	里宇 明元	他	154
40. スモン検診におけるバランス評価と転倒イベントとの関連	水落 和也	他	158
41. ダイナミック重心動揺計によるスモンのバランス機能評価	溝口 功一	他	160

42. 和歌山県スモン患者における座位、立位の前方移動能力と バランス能力、歩行機能との関係	吉田 宗平 他 ……………	165
43. 北海道スモン患者の療育相談会における リハビリの方略 (21年度)	松本 昭久 他 ……………	168
44. 山陽地区神経難病ネットワークにおけるスモンの診療支援に関するアンケート 調査 2. 他の難病患者との比較	阿部 康二 他 ……………	171
45. スモン患者の服薬状況	舟川 格 他 ……………	175
46. 「スモン現状調査票」からみる生活満足度の検討	藤井 直樹 他 ……………	177
47. スモン検診受診者における療養支援ニーズに関する検討	大竹 敏之 他 ……………	180
48. 自立生活を試みる重症スモン患者：自立生活センター活用例	高田 博仁 他 ……………	184
49. 在宅医療・療養支援職を対象とした スモンに関するアンケート調査	尾方 克久 他 ……………	186
50. スモン患者の介護問題の全国的概況 (その 2)	宮田 和明 ……………	189
51. スモン患者の被援助状況と 介護者の心身状態との関連についての一考察	長谷川一子 他 ……………	191
52. スモン患者における介護保険認定	井原 雄悦 他 ……………	194
Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表	……………	197
Ⅳ. 研究成果の刊行物・別刷	……………	201

# I. 總括研究報告

---

---

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
総括研究報告  
スモンに関する調査研究

研究代表者 小長谷正明（国立病院機構鈴鹿病院長）

研究要旨

1. 全国で 870 例の検診を行い、データ解析に同意した 867 例について解析を行った。男女比は 240 : 627、平均年齢は  $76.4 \pm 8.9$  歳であり、年齢構成は 64 歳以下 9.3%、65-74 歳 30.1%、75-84 歳 42.4%、85 歳以上 18.1%であった。身体症状は高度の視力障害 7.9%、杖歩行以下の歩行障害 60.5%、中等度以上の異常感覚 75.4%であった。何らかの身体症状（合併症）は、回答者の 97.5%にあり、白内障 62.2%、高血圧 50.1%、四肢関節疾患 33.1%、脊椎疾患 38.7%などの内訳である。54.1%に精神徴候を認め、認知症は 6.6%であった。障害度が極めて重度 5.1%、重度 24.0%であり、障害要因はスモン＋合併症が 60.2%と半数以上を占めていた。介護保険は 862 名中 394 名 45.7%が申請しており、要介護度 4 と 5 は合計 50 名で、受診者全体の 5.8%であった。療養上の問題は医学上 79.7%、生活と家族 45.4%、福祉サービス 20.9%、住居経済 18.3%であった。  
過去 3 年間スモン検診を受けていない全国の患者を対象にアンケート調査を施行した。1277 例中 626 例の回答が得られた（回収率 49%）。平均年齢は  $77.7 \pm 9.8$  歳、男女比は 164 : 462 であった。平成 21 年度の検診結果と比較すると、視力、歩行障害ともにより重症であった。療養状況は在宅が少なく、長期入所・入院が多かった。一日の生活は活動度が低く、生活満足度も低かった。検診率を向上させるためには、検診の意義や必要性をアピールすることや訪問検診の拡充などの対策が必要であると考えられた。
2. データベース化は 1992～2007 年度データに 2008 年度 919 人分のデータを追加して更新し、1992～2008 年度の 17 年間の受診者は、実人数 2,801 人、延べ人数 17,724 人となった。さらに、1988～1991 年度のデータ、延べ 4,242 件について確認をし、データベースに追加するための準備を行った。
3. Clioquinol（キノホルム）によるスモン発症機構を解明するための、同剤の神経毒性についての基礎的検討では、培養神経細胞を用いた研究ではアポトーシスの誘導によって起こることが示唆された。また、DNA チップを用い、キノホルムにより発現変動を示す遺伝子の網羅的解析では、UP Gene が多く含まれるのは「アポトーシス」「酸化ストレス」など 23 経路、DOWN Gene が多く含まれるのは「細胞周期」など 15 経路であった。網羅的解析により、キノホルムにより発現変動を示す遺伝子群が同定された。キノホルムによる細胞毒性に関与すると考えられるアポトーシス関連遺伝子の発現増加や、細胞周期関連遺伝子の発現減少が認められた。
4. SMON 患者におけるパーキンソン病の発症率は、和歌山県では一般人口より高い可能性が示唆され、clioquinol の中枢神経毒性を考え合わせて、今後さらに検討する必要がある。

中枢神経系の検索では、視覚路障害が強い場合は、ADL 障害が強く、また、下肢体性感覚誘発磁界の脳磁図解析の結果では、スモンにおける神経機能回復にも皮質再構成が関与している可能性が考えられた。

自律神経系の検討では、スモン患者のノルアドレナリンと脳性利尿ペプチド（BNP）が高値であり、加齢による影響およびスモン患者における自律神経異常を反映している可能性が考えられた。また、高齢化がみられるスモン患者では、高血圧および non-dipper, riser といった夜間血圧の異常が活動能力の低下に関与しており、ABPM を用いた血圧のコントロールが QOL や ADL を維持する上で重要であることが示唆された。

5. 難治性の痛みや異常感覚に対し、クロナゼパム投与や音楽療法による心理的緩和が試みられた。
6. スモン患者の抑うつ状態は、他の神経難病患者に較べて高く、とくに抑うつ状態の日内変動と将来への希望のなさが、際立っていた。また、生理的疲労感と精神的疲労感には関連性があり、居住環境と身体状況、疲労感との関連性が認められた。うつのは要因は多岐にわたっており、患者個人にそった支援が必要であり、入院による多方面からのアプローチは有用であると考えられた。
7. 検診データベースを利用した解析で白内障、脊椎疾患、四肢関節疾患、高度な下肢筋力低下、高度な下肢振動覚障害がそれぞれ歩行能力に関連していた。2006 年のデータのロジスティック回帰分析では、歩行能力障害には高度な下肢筋力低下が最も関与していた。次に年齢、高度な下肢振動覚障害、合併症の四肢関節疾患の関与があった。スモン患者の大腿骨頸部骨折前後における変化の検討では、高齢群ほど、大腿骨頸部骨折後に移動能力、ADL、療養状況の悪化比率が高かった。スモン患者のバランス障害と転倒との関係が明らかにされ、体性感覚障害の上に、視覚入力が損なわれると転倒リスクが上昇する。スモンにおいては視覚代償を考慮した転倒予防リハと同時に、物理的要因に配慮して大腿骨頸部骨折の原因となる転倒予防が重要と考えられた。
8. 療養上の課題は、(1) スモンの症状の理解が得られにくく、適切なサービスが得られない、(2) 介護保険では支援サービスがたりない、(3) 症状のスモンとの関連および他合併症との鑑別、などであり、検診時の専門医療機関への紹介、ケアプラン作成への助言、制度利用窓口の紹介等に加えて、日常生活動作方法への助言、等の療養相談対応が必要であった。以上のことから、1) 本検診事業と療養相談継続の重要性、2) 医療従事者への疾患の理解と対応法の普及、3) 介護保険等関係者への疾患の理解と支援方法の普及、4) 保健所保健師との連携による継続支援と難病事業の利用の推進、等の重要性が示唆された。
9. 検診受診者の約 4 分の 1 が毎日介護してもらっており、さらに約 3 分の 2 が何らかの介護を必要としている。日常生活の面では「外出」の面での介助の必要度が高く 55.1% にもなり、独力での外出が困難な者の比率が少しずつ高まる傾向が続いている。介護保険制度発足時の 2000 年度の申請者数は 237 名で、申請率は 22.8% であったが、申請率は 2004 年度には 40% を超え、2009 年度の 45.4% となっている。年齢階層が高いほど申請率が高かった。介護保険制度の利用は一定の定着を示しているが、主たる介護者が家族であるのは併せて 72.6% に及んだ。介護の必要度は今後さらに高まり、家族介護者の負担はますます重くなるものと予測される。介護保険制度の適切な利用が可能となるような専門的な援助を行うことと合わせて、家族介護者の負担軽減を図る必要がある。



10. 広報とスモンの風化対策として講演会を二つ催した。スモン患者の QOL 維持や高齢化に伴う ADL 低下には転倒の予防やリハビリテーションが重要なことから、班員を対象にしたワークショップでこれらの問題を取り上げた。スモン患者と医療福祉従事者対象には『スモンの集い』を設け、スモン患者の現状や医療福祉問題の講演会を行った。本年度行ったワークショップ、および『スモンの集い』の講演集は夫々冊子にまとめて、スモンの啓発や風化防止に供する。

《研究分担者》

松本 昭久 市立札幌病院神経内科 神経内科部長  
千田 圭二 国立病院機構岩手病院 副院長  
鈴木 裕 日本大学医学部神経内科 専任講師  
小西 哲郎 国立病院機構宇多野病院 院長  
井原 雄悦 国立病院機構南岡山医療センター臨床研究部 臨床研究部長  
藤井 直樹 国立病院機構大牟田病院診療部 神経内科部長  
橋本 修二 藤田保健衛生大学医学部衛生学講座 教授  
朝比奈正人 千葉大学医学部附属病院神経内科 講師  
阿部 康二 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科脳神経内科学 教授  
池田 修一 信州大学医学部内科学 教授  
糸山 泰人 東北大学大学院医学系研究科神経内科 教授  
乾 俊夫 国立病院機構徳島病院診療部 診療部長  
犬塚 貴 岐阜大学大学院医学系研究科神経統御学講座神経内科・老年学分野 教授  
上坂 義和 虎の門病院神経内科 神経内科部長  
上野 聡 奈良県立医科大学神経内科 教授  
大井 清文 いわてリハビリテーションセンター 副センター長  
大越 教夫 筑波技術大学保健科学部保健学科 教授  
大竹 敏之 東京都保健医療公社荏原病院神経内科 神経内科医長  
大沼 歩 広南会広南病院神経内科 診療部長  
尾方 克久 国立病院機構東埼玉病院臨床研究部 臨床研究部長  
岡本 幸市 群馬大学大学院医学系研究科 教授  
階堂三砂子 市立堺病院脳脊髄神経センター神経内科 神経内科部長  
片桐 忠 山形県立河北病院 院長  
川井 元晴 山口大学大学院医学系研究科神経内科 講師  
木村 円 熊本大学医学部附属病院神経内科 助教  
吉良 潤一 九州大学大学院医学研究院脳神経病研究施設神経内科学分野 教授  
楠 進 近畿大学医学部神経内科 教授  
熊本 俊秀 大分大学医学部総合内科学第三講座 教授  
栗山 勝 福井大学医学部附属病院神経内科 教授  
久留 聡 国立病院機構鈴鹿病院神経内科 神経内科部長  
小池 春樹 名古屋大学医学部附属病院神経内科 助教  
小池 亮子 国立病院機構西新潟中央病院統括診療部神経部 神経部長

五島 明 名古屋市衛生研究所疫学情報部 疫学情報部長  
 齋藤由扶子 国立病院機構名古屋病院診療部 第二神経内科部長  
 嶋田 豊 富山大学大学院医学薬学研究部 教授  
 下田光太郎 国立病院機構鳥取医療センター 院長  
 杉浦 嘉泰 福島県立医科大学医学部神経内科学講座 准教授  
 杉本精一郎 国立病院機構宮崎東病院神経内科 神経内科部長  
 園部 正信 大津市民病院神経内科 神経内科部長  
 高田 博仁 国立病院機構青森病院診療部神経内科 副院長  
 瀧山 嘉久 山梨大学医学部神経内科 教授  
 津坂 和文 労働者健康福祉機構釧路労災病院神経内科 神経内科部長  
 椿原 彰夫 川崎医科大学リハビリテーション医学教室 教授  
 峠 哲男 香川大学医学部看護学科健康科学 教授  
 豊島 至 秋田大学医学部医学科医学教育センター 教授  
 中野 今治 自治医科大学医学部内科学講座神経内科学部門 教授  
 狭間 敬憲 大阪府立病院機構大阪府立急性期・総合医療センター神経内科 主任部長  
 長谷川一子 国立病院機構相模原病院臨床研究センター神経内科 神経内科医長  
 蜂須賀研二 産業医科大学リハビリテーション医学 教授  
 林 正男 石川県健康福祉部 健康福祉部次長  
 水室 公秀 大阪市立総合医療センター神経内科 神経内科部長  
 藤木 直人 国立病院機構札幌南病院神経内科 神経内科医長  
 藤村 晴俊 国立病院機構刀根山病院臨床研究部 臨床研究部長  
 舟川 格 国立病院機構兵庫中央病院神経内科 統括診療部長  
 寶珠山 稔 名古屋大学医学部保健学科 教授  
 松尾 秀徳 国立病院機構長崎川棚医療センター 副院長  
 松下 彰宏 大阪府健康医療部 副理事兼健康づくり課課長  
 丸山 征郎 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 教授  
 水落 和也 横浜市立大学附属病院リハビリテーション科 准教授  
 溝口 功一 国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター診療部 統括診療部長  
 武藤多津郎 藤田保健衛生大学医学部神経内科 教授  
 森若 文雄 北海道医療大学心理科学部言語聴覚療法学科 教授  
 矢部 一郎 北海道大学大学院医学研究科神経病態学講座神経内科学分野 准教授  
 矢部 千尋 京都府立医科大学医学研究科 教授  
 山口 亮 北海道保健福祉部健康安全室 医療参事  
 山下 元司 高知県立芸陽病院 院長  
 山下 順章 松山赤十字病院神経内科 神経内科部長  
 山田 淳夫 国立病院機構呉医療センター神経内科 神経内科医長  
 雪竹 基弘 佐賀大学医学部内科 講師  
 吉田 宗平 関西医療学園関西医療大学 教授  
 吉田 宏 愛知県健康福祉部健康対策局健康対策課 健康対策課長  
 里宇 明元 慶応義塾大学医学部リハビリテーション医学教室 教授

鷺見 幸彦 国立長寿医療センター外来診療部 外来診療部長

〈研究協力者〉

祖父江 元 名古屋大学大学院医学系研究科神経内科 教授

宮田 和明 日本福祉大学 名誉教授

服部 直樹 豊田厚生病院神経内科 神経内科部長

## A. 研究目的

キノホルムによる薬害であるスモンは視覚障害や下肢の感覚障害と運動障害を主症状とし、発症後35年以上経過した現在においてもこれらの症状は持続している。また高齢化と合併症により、患者の医学的、福祉的状况が悪化している。本研究では、全国のスモン患者の検診を行い、神経学のおよび全身的病態、療養や福祉サービス状況を調査し、その実態を明らかにし、恒久対策の一環として寄与することを目的とする。また、キノホルムの神経毒性について検討する。

## B. 研究方法

原則として各都道府県に一人以上配置された班員により、患者の検診を毎年行い、各地区及び全国のデータを集積・解析して、医学的福祉的状况を把握し、对症療法の開発や療養状況の悪化予防を行う。

また、スモン患者に対する検診は過去20年以上にわたって行われており、これをデータベース化し、時系列的解析を行うことにより、障害者の身体的、機能的、福祉的予後を明らかにする。さらに、近年の基礎医学的知見の発達を基に、キノホルムの神経毒性についても、検討を行う。

医療・福祉関係者に、スモンなどの難病、および薬害についての啓発を行うためのセミナーを開催する。患者・家族も参加した形で行う。

## C. 研究結果

### 1. スモン患者検診

小長谷正明研究代表者のもとで870例の検診を全国で行い、新規検診受診者は34例であり、データ解析に同意した867例について解析を行った。男女比は240:627、平均年齢は76.4±8.9歳であり、年齢構成は64歳以下9.3%、65-74歳30.1%、75-84歳42.4%、85歳以上18.1%であった。身体症状は指数弁以下の

高度の視力障害7.9%、杖歩行以下の歩行障害60.5%、中等度以上の異常感覚75.4%であった。何らかの身体症状（合併症）は、回答者の97.5%にあり、白内障62.2%、高血圧50.1%、四肢関節疾患33.1%、脊椎疾患38.7%などの内訳である。54.1%に精神徴候を認め、認知症は6.6%であった。障害度が極めて重度5.1%、重度24.0%であり、障害要因はスモン+合併症が60.2%と半数以上を占めていた。介護保険は862名中394名45.7%が申請しており、要介護度4と5は合計50名で、受診者全体の5.8%であった。療養上の問題は医学上79.7%、生活と家族45.4%、福祉サービス20.9%、住居経済18.3%であった。

久留聡班員と小長谷正明研究代表者は、スモン患者全体の現状把握および検診率向上を目的に、過去3年間スモン検診を受けていない患者に対する全国アンケート調査を施行した。調査用紙を1277通発送し626通の回答が得られた（回収率49%）。平均年齢は77.7±9.8歳、男女比は164:462であった。結果を平成21年度の検診者データと比較すると、症状は視力、歩行障害ともにより重症であった。療養状況は在宅が少なく、長期入所・入院が多かった。一日の生活は活動度が低く、生活満足度も低かった。受診しない理由は‘なおらない’が21%で最も多く、以下‘他の機関へ’、‘案内がない’‘会場が遠い’‘付き添いが無い’であった。約4割が今後の受診を希望していた。検診率を向上させるためには、検診の意義や必要性をアピールすることや訪問検診の拡充などの対策が必要であると考えられた。

松本昭久班員らによる北海道地区での検診数は82名（検診率:87%）で、25名は病院での検診、32名は集団検診、3名は在宅での訪問検診、14名は入所施設での訪問検診、8名は入院加療中の病院での訪問をおこなった。訪問検診例では集団検診例に比べ、高齢化・移動能力の低下・Barthel Indexの低下が認めら

れた。その傾向は長期療養群でより明らかであった。患者の高齢化とともに、長期療養型施設への入所あるいは在宅訪問必要例が増加すると考えられ、スモン患者の訪問検診での療養実態調査の重要性が示唆された。

千田圭二班員らによる東北地区におけるスモン患者の検診では、受診者 75 人、平均年齢 76.4 歳だった。重度以上の障害度が 28.4% を占め、障害要因はスモン 24 人、スモン+合併症 42 人、合併症 0 人、スモン+加齢 8 人だった。65% が日常生活で介護を受けていたが、介護保険申請は 44% にとどまった。82.7% が将来の介護に不安を抱いており、主な理由は介護者の高齢化と介護者の疲労・健康状態だった。障害度の重症化、要介護者の高比率、将来の介護への不安などがさらに顕著となった。スモン患者の高齢化に加え、検診率の上昇によって全体像がより実情に近く反映された結果と考えられた。また、東北地区の地区班員対象のアンケート調査では、検診率は班員一人当たりの少ない患者数、訪問検診者数、および訪問患者率でそれぞれ有意な相関を示した。検診の連絡法は、電話連絡または複数の連絡法の併用している県で検診率が高い傾向があった。検診の阻害因子としては、検診への低い関心、急な入院、検診の連絡法の不備、身体的障害などが挙げられた。検診率向上の方策としては、患者数や地域事情に見合った班員の配置・増員や協力者の確保、事前連絡の確実な実施、訪問検診の効率的推進、検診の付加価値を高める工夫などが有効と考えられた。

鈴木裕班員らによる平成 21 年度の関東・甲越地区の検診受診者は、145 人（平均年齢 74.8 歳、男性 47 人、女性 98 人）であった。また非受診者に対してスモン事務局からアンケートに対し 181 人（平均年齢 78 歳、男性 50 人、女性 131 人）から回答が得られた。アンケート回答者は検診受診者に比較して高齢で入院または入所している方が多く、外出する頻度が少なく、介護者は家族以外の方が多く、ADL が低下しており、生活に不満を持っている方が多かった。スモン検診を受診しない理由としては、体調、距離、通院補助の人、スモン検診自体などの問題があり、その対策が重要である。

祖父江元研究協力者と小池春樹班員らによる中部地区スモン患者の実態調査では、検診受診者は 132 名

（男性 39 名、女性 93 名）であり、入院中あるいは施設入所中への検診は 4 名であった。年齢階層別では、75 歳以上の後期高齢者が 85 名（64%）に達しており、さらに高齢化がみられた。スモン障害度では極めて重度および重度が 28% を占め、障害要因ではスモン+合併症としたものが 62% であった。スモンの症状以外に何らかの身体的合併症を 97% に認め、白内障、高血圧、脊椎疾患、四肢関節疾患の順に多く、特に日常生活に対しては脊椎疾患および四肢関節疾患が大きな影響を及ぼしていた。転倒による骨折、脊椎疾患、四肢関節疾患などを合併する例が多いことが明らかになった。これらは患者の高齢化に伴い増悪していくことが推測され、スモン自体の診療と一体となって対策を講じていくことが重要と考えられた。

小西哲郎班員らによる近畿地区におけるスモン患者の検診結果では、140 名（男 30 名、21%、女 110 名、79%）が検診を受け、平均年齢は 76.6+ 8.5 才（51-102 才）で、81 才以上の超高齢者が 46 名（32.8%）を占めた。スモン患者の 97.9% が身体的合併症を有したが、高血圧・心疾患・脳血管障害・糖尿病は高齢化に伴う罹患頻度には変化がみられなかった。81 才以上の高齢スモン患者の約 1/4 が歩行不能で、70 代から外出に際して介助を要する患者の割合が増大した。在宅現況調査に協力したスモン患者は 121 名で、うち 12 名が今年度の検診に参加した。在宅調査のみの 109 名の平均年齢は 76.1±10.7 才（44-101 才）で、81 才以上の超高齢者が 39 名（36%、男/女：5/34）であった。在宅と検診で近畿地区の受給者票を持つスモン患者のうち 61%（249/405）の患者の実態が把握できた。在宅と検診のスモン患者では、平均年齢、男女比には差がなかったが、在宅の方に Barthel Index や認定介護度で推定される軽度と重度スモン患者の割合が多かった。

井原雄悦班員らによる、中国・四国地区における平成 21 年度の検診者数は 218 人で、面接検診率は 44%、訪問検診率は 28% であった。面接検診者数、面接検診率、訪問検診率は、過去 13 年間で最高となった。また愛媛県では面接検診に加えて、電話アンケート調査を 3 人に実施した。面接検診率の向上は、中国・四国地区の班員が訪問検診やアンケート調査など各地域

の実情に応じた検診を毎年着実に推進した結果と考えられた。平成9年度から平成21年度の面接検診結果の検討では、高齢化、重症化、障害要因としてのスモン+合併症の増加を認め、医学上の問題と家族や介護の問題を有する割合が高かった。次に、中国・四国地区の面接検診受信者218人とアンケートに回答した面接検診未受診者126人（研究代表者が実施した検診未受診者への全国アンケートを利用）を比較した。アンケートでは、女性（面接75%、アンケート78%）、平均年齢（面接77.0歳、アンケート78.4歳）、配偶者不在（面接41%、アンケート53%）、独居（面接19%、アンケート23%）、歩行不可能（不能+車いす、面接15%、アンケート26%）、家の中で生活（一日中寝床+寝具の上+座位+家の中の移動、面接38%、アンケート60%）、毎日介護が必要（面接23%、アンケート38%）、長期入院または入所（面接9%、アンケート19%）などの割合が面接に比べて高く、満足度（満足+どちらかという満足、面接44%、アンケート31%）は面接に比べて低かった。以上から、面接検診受診者への医療・介護の支援を充実するとともに、面接検診未受診者への対策が重要と考えられた。

藤井直樹班員らによる九州地区におけるスモン患者の現状調査では、スモン検診受診者と非受診（アンケート回答）者との現状を各々「スモン現状調査個人票」、アンケート調査の「スモン患者現状調査票」を用い比較検討した。非受診者で年齢がより高齢であり、身体状況、日常生活動作、介護の必要性いずれもより障害が高度な傾向であった。また非受診者は生活の満足度も低かった。

小西哲郎班員による京都府におけるスモン検診率の現状と課題の検討では、スモン患者にとって、検診は精神的支えとなる場であることがわかった。スモン検診の認知度と受診状況把握のためにアンケート調査の結果では、高齢化により受診できない状況が増えてきており、また、検診の利点をあまり感じていない等が明らかになった。

上野聡班員による奈良県におけるスモン患者の12年間の変遷では、平成9年～21年に実施した奈良県スモン検診（計13回）の参加者のべ243名の個々のBIは年々低下を示した。平成9年と21年の両方の参

加者7名は、いずれも12年間で日常生活動作の増悪、特に歩行能力の低下、握力低下を認め、患者個々の身体的障害度の進行は明らかであった。一方で、年度毎の検診参加者の平均BIが横這いであるのは、検診対象が主に来院可能な患者のためと考えられた。今後、日常生活の質を改善および維持するためには、年々進行する合併症のみならず、加齢による身体状況の変化への対応も重要である。

鷺見幸彦班員は、愛知県スモン検診受診者の健康管理を目的として血液（血算、電解質、肝機能、腎機能、脂質、血糖、HbA1c）・尿検査を19名に行った。結果は正常10名、軽微な異常3名、軽度異常6名、中等度異常、高度異常の受診者は0名であり、医師の経過観察が必要と考えられる軽度異常から高度異常の全体に対する比率は32%であった。経年的に異常者の割合が減少する傾向にあった。軽度異常の原因は、赤血球数減少、高コレステロール血症、アミラーゼ高値、BUN高値、コリンエステラーゼ低値、AST上昇、高血糖、HbA1c高値であった。個々の患者の経年的変化では改善が4名、不変が12名、一段階の悪化が1名であった。この3年間で検査値が悪化した患者は1名であり、指摘された異常はアミラーゼの上昇であった。患者会からの要望があったHCV抗体測定を12名に行ったが、全員が陰性であった。

その他、各都道府県や地区からの報告としては、東京都（鈴木裕班員）新潟県（小池亮子）、滋賀県（園部正信班員）山陰地区（下田光太郎班員）、山口県（川井元晴班員）、徳島県（乾俊夫班員）、佐賀県（雪竹基弘班員）から、検診結果と、患者および検診事業の実態が示された。高齢化とそれによる合併症、ADLや療養状況の低下、並びに検診活動の困難さが指摘された。個々の都道府県による地理的気候的特性、患者数、医療機関や患者会・行政の関与度も異なっており、実情に応じた検診体制の構築が重要である。

## 2. データベース

橋本修二班員はスモン患者検診データベースの追加・更新と解析を行った。スモン患者検診データベースについて、1992～2007年度データに2008年度データを追加して更新し、データベースに1991年度以前の検診データを追加するための準備を行うとともに、スモ

ン患者の ADL、生活機能と生活満足度の各々の推移、および生活満足度の変化に対する年齢、ADL、生活機能の関連性について検討した。2008 年度受診者 919 人を追加した 1992~2008 年度の 17 年間の受診者は、実人数 2,801 人、延べ人数 17,724 人であった。事務局により入力された 1988~1991 年度のデータ、延べ 4,242 件について確認をした。ADL、生活機能と生活満足度について継続的な低下が観測され、生活機能の上昇が生活満足度の向上につながる可能性が示唆された。

### 3. 基礎的研究

武藤多津郎班員は昨年度に引き続き、Clioquinol の神経細胞に対する影響を検討した。昨年度の検討では clioquinol による神経毒性は、神経細胞の生存・分化に必須の因子である NGF のシグナル伝達系を抑制することにより発現している可能性が示唆されたので、今年度は、さらに細かく検討するため、神経細胞株を NGF と clioquinol を加えた後、異なる濃度 ( $1\mu\text{M}$ ~ $20\mu\text{M}$ ) の亜鉛 ( $\text{ZnCl}_2$ ) を加えて培養した。 $1\mu\text{M}$  濃度の clioquinol では、 $5\mu\text{M}$ ~ $20\mu\text{M}$  の  $\text{ZnCl}_2$  により非常に強い細胞障害が認められ、いずれの  $\text{ZnCl}_2$  濃度でも 24 時間後 95% 異常の細胞死が認められた。また、DNA laddering による検討では、clioquinol  $1\mu\text{M}$  添加で DNA laddering が認められ、clioquinol に  $\text{ZnCl}_2$  を添加した場合も DNA laddering が認められたが、 $\text{ZnCl}_2$  単独ではいずれの濃度でも DNA laddering は認められなかった。clioquinol による神経細胞株の細胞死は、アポトーシスの誘導によって起こることが示唆され、その細胞死は生理的濃度である  $5\mu\text{M}$  以上の濃度の亜鉛によって強く増強されることが示された。

矢部千尋班員は DNA チップを用い、キノホルムにより発現変動を示す遺伝子を網羅的に解析し、スモン発症への関与が考えられる遺伝子の探索を試みた。ヒト神経芽細胞腫 SH-SY5Y 細胞を定法により培養し、キノホルム ( $50\mu\text{M}$ ) 存在下で 24 時間培養した細胞とコントロールの細胞から total RNA を抽出し、RNA 増幅、CyDye 標識、DNA チップへのハイブリダイズを行った。チップは東レ社のヒト全遺伝子型 DNA チップ 3D-Gene Human Oligo chip 25k を用いた。チップを洗浄後、スキャナーで画像を取得し、数値化

ソフトで数値化した。キノホルム処理により発現が 2 倍以上増加した遺伝子 (UP Gene) は 2429 個、0.5 倍以下に減少した遺伝子 (DOWN Gene) は 2727 個であった。キーワードを指定して遺伝子を抽出したところ、「アポトーシス」「炎症」「Copper」「Metallothionein」関連の遺伝子に UP Gene が、「細胞周期」関連の遺伝子に DOWN Gene が多かった。Pathway 解析の結果、UP Gene が多く含まれる Pathway は「アポトーシス」「酸化ストレス」など 23 経路、DOWN Gene が多く含まれる Pathway は「細胞周期」など 15 経路であった。網羅的解析により、キノホルムにより発現変動を示す遺伝子群が同定された。キノホルムによる細胞毒性に関与すると考えられるアポトーシス関連遺伝子の発現増加や、細胞周期関連遺伝子の発現減少が認められた。

### 4. 病態

吉田宗平班員は、スモン患者におけるパーキンソン病の発病頻度調査を行った。1992~2007 年における全国 SMON 患者現状調査票データベースからパーキンソン症候が抽出された SMON 患者 110 名中 28 名 (25.5%) から有用な情報を得た。P 病と確定診断されたもの 5 名、P 病の可能性の高いもの 6 名、症候性 parkinsonism 5 名、その他 essential tremor など P 症候が否定されたもの 12 名であった。一方、1997 年和歌山県における population based study<sup>9)</sup> から得られた年齢別性別発症頻度からの期待罹患数は 0.4321 であったが、同県下のスモン患者で P 病罹患患者数は 2 人 (疑い例を含めると 3 人) であり、過去 20 年間の SMON 患者における P 病発病率は、一般人口におけるよりも高い可能性がある。今後も、その確証のため、更に大きな全国的な母集団で、プロスペクティブな方法も含め観察を続ける必要がある。

蜂須賀研二班員は MRI を用いてスモン患者の視覚路病変を評価し、障害特性の関連を検討した。スモン患者の応用的 ADL および主観的 QOL は健常コントロールより低下しており、スモン患者は視力障害が強いほど MRI 画像上視神経に異常所見を認め、基本的 ADL、応用的 ADL、主観的 QOL は低下傾向であった。

吉良潤一班員は、スモン患者における中枢感覚経路の機能変化について、下肢体性感覚誘発磁界の脳磁図

解析を行い、異常が見られた例では両下肢振動覚障害が高度であり、また錐体路徴候や歩行障害も高度であった。一方、神経症状が軽度で誘発磁界潜時正常の患者では、左大脳皮質の推定電流源位置の外方シフトが観察された。脳卒中や末梢神経障害患者における感覚障害の改善に大脳皮質再構成の関与が報告されており、スモンにおける神経機能回復にも皮質再構成が関与している可能性があるとした。

椿原彰夫班員はスモン患者における嚥下機能を、QOL 調査における嚥下機能評価および嚥下造影検査 (VF) の特徴で検討した。152 名のスモン患者にアンケート調査を行い、10% 前後の患者が先行期、および準備期・口腔期に症状ありとしたが、咽頭期、食道期の異常は数%に留まった。アンケートで嚥下機能障害が A と答えた 6 名に VF を行い、1 例で訴えの内容と所見が一致した。F で実際にみられた所見と比較してアンケート結果で偽陽性が多くみられた。また、VF 所見では準備期・口腔期および咽頭期に異常の見られる症例が多かった。

自律神経系の検討は熊本俊秀班員らと朝比奈正人班員によってなされた。朝比奈正人班員は、スモン患者における脳性ナトリウム利尿ペプチドとカテコラミンを検討した。対象はスモン患者 14 名 (男 3 例、女 11 例、年齢  $76 \pm 10$  歳) を座位にて採血を行い、脳性利尿ペプチド (BNP)、ノルアドレナリン、アドレナリン、ドパミン、レニン活性を測定した。また、採血結果と年齢、罹病期間、臨床重症度、Barthel Index、臥位血圧との関連をスピアマンの順位相関係数を用いて解析した。各採血項目の結果はノルアドレナリン高値 10 例、アドレナリン高値 2 例、ドパミン高値 4 例、BNP 高値 9 例であった。レニン活性の異常を呈したものはなかった。ノルアドレナリン値、BNP 値およびそのほかの採血項目と罹病期間、臨床重症度、Barthel index、臥位血圧との間に有意な相関を認めなかったが、年齢とノルアドレナリン、BNP 値との間に有意な正の相関関係を認めた。カテコラミンと BNP は加齢に伴い上昇する事が知られ、ノルアドレナリンは立位などの負荷により上昇する。今回の検討で特にノルアドレナリンと BNP 値が高値であったことは座位での採血および加齢による影響を考慮する必要がある。

一方、ノルアドレナリンや BNP 分泌は交感神経過活動と関連していることが知られており、今回の結果がスモン患者における自律神経異常を反映している可能性も否定できない。

熊本俊秀班員らはスモン患者における認知・神経行動機能と自由行動下血圧の検討をした。スモン患者 10 名 (男性 4 名、女性 6 名。平均年齢  $75.6 \pm 7.0$  歳) を対象に、Mini-Mental State Examination (MMSE)、Barthel index (BI)、老研式活動能力指標 (Tokyo metropolitan Institute of Gerontology? Index of Competence; TMIG-IC) を調査し、通常の血圧測定および 24 時間自由行動下血圧測定 (24-hour ambulatory blood pressure monitoring; ABPM) を行い、統計学的に検討した。その結果、1) 高血圧の既往：高血圧の既往がある患者 7 名のうち 6 名 (86%) に ABPM で高血圧が認められた。2) 24 時間自由行動下血圧測定と通常血圧測定：ABPM および通常の血圧測定にて高血圧と診断された患者群で、MMSE, BI および TMIG-IC に有意差はみられなかった。3) 24 時間自由行動下血圧測定：ABPM にて高血圧と診断された患者群では正常血圧群に比して、BI と知的 ADL が低値であった。4) 夜間血圧：異常群 (non-dipper, riser) では、正常群 (dipper) に比して、手段的 ADL が有意に低値 ( $p=0.048$ ) で、BI と TMIG-IC 合計得点・知的 ADL が低値であった。高齢化がみられるスモン患者では、高血圧および non-dipper, riser といった夜間血圧の異常が活動能力の低下に関与しており、ABPM を用いた血圧のコントロールが QOL や ADL を維持する上で重要であることが示唆された。

#### 5. 痛み・異常感覚

スモンの痛みや異常感覚は難治性的のものであるが、治療経験や臨床尺度の開発が報告された。

池田修一班員らは難治性的の異常感覚に対してクロナゼパムが長期有効なスモンの一例を報告した。症例は 60 歳代女性で、52 歳時から薬剤による異常痛覚の軽減が試みられた。カルバマゼピン、バルプロ酸、フェニトイン、ガバペンチンは無効であったが、クロナゼパムにより下肢の自覚的異常痛覚は継続的に軽減した。他疾患の治療に際して同剤の服薬を中断した際には痛覚が増悪した。クロナゼパムの再開後は再度、異常痛

覚が軽減し、クロナゼパムによりスモンの異常痛覚が軽減する可能性が示唆された。

松本昭久班員はスモン患者の抱える異常感覚や痛み  
の感覚の軽減、そして気分の向上を促すことを目的に、  
小集団での音楽を中心としたリラクゼーションを試み  
た。即興的な音楽を中心としたリラクゼーションは、  
スモン患者の気分肯定的な影響を与える可能性があ  
ることが示唆された。尚、スモン患者が抱える痛みは  
様々で個別的であるため、用いる評価スケールの検討  
の必要性が示唆された

井原雄悦班員は、スモン患者の疼痛性障害の把握の  
ためにフェイススケール (FS)、GDS-15 (Geriatric  
Depression Scale)、スモン現状調査個人票の精神症候  
の不安・焦燥、心氣的、抑うつ  
の三項目を用いて検討した。検診による他覚的な方法では疼痛性障害を正確  
に捉えきれない可能性があり評価スケールの再考や検  
診精度の向上が必要であると考えられた。自覚的な抑  
うつ症状の把握が疼痛性障害の発見に役立つ可能性が  
あるが、女性では FS4 以上の重度の痛みを訴えている  
中の半数が検診に参加しておらず検診率向上のため  
にはスモン検診をより治療の場に近づける必要性があ  
ると考えられた。検診とケアカンファレンスを組み合  
わせ、同一の医師が継続して診ていくことが疼痛の緩  
和とスモンの風化防止に役立つことがあることを経験  
した。

#### 6. 精神徴候

小西哲郎班員はスモン患者における抑うつ状態を、  
神経難病患者と比較検討した。簡易知能検査  
(MMSE) で健常レベルとされる総得点 24 点以上を認  
めた各種神経難病患者 (スモン 23 名、多発性硬化症  
37 名、多系統萎縮症 28 例、筋萎縮性側索硬化症 12 名、  
パーキンソン病 100 名) において、日本版自己評価式  
抑うつ性尺度 (SDS) を実施し、スモン患者と他の神  
経難病患者との比較検討を行った。対照として、健常  
老人 25 名に SDS を施行した。スモンは、SDS 総得点  
および SDS 総得点 40 点以上を示す割合が最も高く、  
SDS で示される抑うつ状態が最も高いことが認めら  
れた。また、SDS 検査項目に示される抑うつ状態像  
因子の【日内変動 (朝方の気分不良)】【希望のなさ  
(将来への希望のなさ)】において、他の神経難病より

有意に高かった。スモンは、神経難病の中でも特にメ  
ンタルケアが必要とされる疾患であると考えられた。

峠哲男班員は香川県スモン患者の身体的および精神  
的疲労感に関する調査・研究をした。Chalder T らに  
より開発された身体的及び精神的疲労感に関する評価  
スケールと居住環境および身体状況の自己記入式調査  
票を郵送してアンケート調査を行った。疲労項目間では、  
自覚的精力減退と、休息が必要、何かを始める苦  
労、続けることが困難、自覚的エネルギー欠如、集中  
することの困難感などの間で有意な関連を認めた。居  
住環境・身体状況の項目間では、居住環境と運動能力、  
外出の程度、視力、尿失禁、転倒、特定疾患の申請状  
況の間で有意な関連があった。居住環境、身体状況の  
項目と疲労項目との関連性では、居住環境と会話の言  
い損ない、言葉を思いつくことの困難感、おもしろく  
なくなった感じに有意な関連を認めた。以上より、生  
理的疲労感と精神的疲労感には関連性があり、居住環  
境と身体状況、疲労感との関連性が認められた。スモ  
ン患者の疲労感に関して、大規模な検討が望まれると  
結論づけた。

狭間敬憲班員らは、スモン患者は一般人と比べうつ  
病の有病率が高いことから、スモン患者のうつ病への  
支援として、患者が入院の上、医師、看護師、臨床心  
理士、理学療法士等の多方面からのアプローチを試み  
た。その結果、患者個人の背景に様々な問題点が発見  
された。うつ病の要因は多岐にわたっており、患者個  
人にそった支援が必要であり、入院による多方面から  
のアプローチは有用であると考えられた。

#### 7. 運動機能・リハビリテーション

齋藤由扶子班員は 1992 年、1999 年、2006 年の検診  
データベースを利用して、合併症や身体状況がスモン  
患者の歩行能力に關与しているか検討した。各合併症  
(影響のあるもののみ) と高度下肢筋力低下、高度下  
肢振動覚障害の頻度は経年的に増加した。カイ 2 乗独  
立性検定の結果、白内障、脊椎疾患、四肢関節疾患、  
高度な下肢筋力低下、高度な下肢振動覚障害がそれぞ  
れ歩行能力に關連していた。さらに 2006 年のデータ  
を用い、歩行能力に影響を及ぼす要因のロジスティッ  
ク回帰分析で検討した結果、歩行能力障害には高度な  
下肢筋力低下が最も關与していた。次に年齢、高度な



下肢振動覚障害、合併症の四肢関節疾患の関与があり、脊椎疾患はわずかに関与していた。これらの要因が経年的に増加すれば、今後も歩行障害群の割合が増加すると推察された。

小長谷正明と久留聡班員はスモン患者の大腿骨頸部骨折前後における変化を大腿骨頸部骨折受傷前1年以内、および受傷後1年以上2年以内に検診を受けた73例で検討した。受傷時の年齢階層ごとに視力、歩行能力、外出、立位、下肢筋力、下肢痙縮、下肢振動覚、異常感覚の程度、障害度、Barthel Index、療養状況の各項目における重症度の変化を調べた。歩行能力は81歳以上の群、外出は80歳以下の群および81歳以上の群、起立位は80歳以下の群および81歳以上の群、障害度は81歳以上の群、療養状況は80歳以下の群で、有意に比率の差が見られた。Barthel Indexの変化は、70歳以下の群で骨折前に84.4±12.6から骨折後は84.4±11.2に(N.S.)、80歳以下の群では84.8±15.6から72.0±23.1に(p<0.005)、81歳以上の群では77.4±26.0から61.4±29.7に(p<0.01)であった。高齢群ほど、大腿骨頸部骨折後に移動能力、ADL、療養状況の悪化比率が高く、スモンにおいては大腿骨頸部骨折の原因となる転倒予防が必要と考えられた。

寶珠山稔班員はスモン患者に転倒チェックリストを用いて、転倒要因を詳細に分析した。その結果、スモン患者は身体的精神的側面に転倒要因が多いこと、その一方で転倒を防ぐ方法を取っていることがわかった。しかしながら、物理的環境面においていくつか危険因子が残存していた。これらの結果よりスモン患者の転倒防止には、身体的精神的な機能の維持と、物理的環境面にいっそうの配慮をすることが重要であることが考えられた。

里宇明元班員はスモン患者において視覚代償がバランス機能に与える影響を開閉眼足踏み試験による検討した。その結果、下肢の異常感覚に左右差のある症例では、閉眼により、異常感覚が強く筋力が弱い側に荷重がシフトし、動揺が増加する現象がみられた。スモン患者は日常生活では視覚代償がバランス機能の維持に大きな役割を果たしており、その代償が働かなくなる暗所や夜間では、転倒リスクが増大することを示唆された。スモン患者においては視機能等を継続的に経

過観察することが重要であると考えられた。

水落和也班員はスモン検診におけるバランス評価と転倒イベントとの関連を検討し、動的バランス評価Get-up and Go Test (GUGT) と静的バランス評価Functional Reach Test (FRT) はともに、年度毎の変動があり、スモン患者のバランス能力は加齢とともに直線的に低下するのではなく、年単位で変化することを明らかにしてきた。バランス評価および経年的なバランス評価で、転倒域が設定され、GUGTでは2例に、FRTでは1例に転倒リスク域に低下した翌年に転倒が惹起した。この結果は、GUGT と FRT の変化を確認することで、検診時に転倒予防の指導に利用できる可能性を示唆している。また、集中的リハビリテーション介入を計画するなど、転倒予防の介入につながる可能性がある。

溝口功一班員はスモン患者のバランス機能障害の内的要因を検討する目的でダイナミック重心動揺計による客観的バランス機能評価を行った。平成21年度に静岡県下のスモン患者11名(男性2名、女性9名、平均年齢71.9±11.3歳)を対象とし、過去1年間の転倒と転倒による外傷の有無と頻度を聴取し、ダイナミック平衡機能装置を使用したEquitest(感覚統合機能テスト)を施行した。全般的なバランス機能を表すcomposite equilibrium scoreを算出し、年齢を合致させた正常群と比較するとともに、立位における体性感覚、視覚、前庭感覚の関与を評価した。スモン患者のほぼ全例に転倒を認め、正常群と比較してcomposite equilibrium scoreは有意に低下していたことから、ダイナミック重心動揺計はスモン患者の易転倒性を評価できていると考えられる。スモンでも、ある程度の視力が保たれていれば、バランスの低下を視覚で代償させる機能訓練は有効な可能性が考えられた。

吉田宗平班員はスモン患者における座位、立位の前方移動能力とバランス能力、歩行機能との関係を検討した。対象は患者4名(女性)、平均年齢79.3歳で、スモン検診個人票から抽出した10m歩行時間と、座位・立位での前方へのリーチテストからリーチ距離とリーチの際の戦略方法、TUG、BBSを検討した。10m歩行時間とBBS、TUG、座位・立位のリーチ距離との相関および10m歩行時間と座位・立位のリーチテ

ストのリーチ戦略との関係も検討した。10m歩行時間とBBS、TUG、座位、立位でのリーチ距離の各項目には有意な相関を認めなかった（BBS  $r=-0.87$ ； $p<0.33$ 、TUG  $r=0.82$ ； $p<0.39$ 、座位のリーチ距離  $r=-0.39$ ； $p<0.74$ 、立位のリーチ距離  $r=-0.87$ ； $p<0.32$ ）。また、座位でのリーチテストのリーチ戦略と10m歩行時間との関係は、股関節戦略の症例（3名）が骨盤戦略の症例（1名）と比較して10m歩行速度が速い傾向であった。立位でのリーチテストのリーチ戦略と10m歩行時間との関係は、股関節戦略の症例（3名）がテスト不可能の症例（1名）と比較して10m歩行速度が速い傾向であった。スモン患者の歩行機能には、BBS、TUG、座位・立位でのリーチ距離よりも座位・立位でのリーチテストにおける動作様式であるリーチ戦略が関与していることが示唆された。

松本昭久班員らは、北海道スモン患者43名を対象に、療育相談会におけるリハビリの方略を報告した。リハビリでの患者の主訴は、関節痛（17名）、動作困難（6名）、拘縮（2名）、痙性（2名）、クローヌス（1名）、その他であった。測定と評価は徒手筋力検査（MMT）、関節可動域（ROM）、動作分析、装具、家屋構造について行われた。方略は、運動療法（25名）、動作指導（14名）、装具チェック（2名）、筋収縮法の対応（2名）、家屋改善提案（1名）等であった。前年度と比較して改善例が4名、悪化例が8名であり、悪化群の平均年齢はより高かった。このため、年齢を含め個々の状態にあったリハ方略と、住環境、杖・装具を考慮し患者と共にスモン病に対応することが必要とされた。

#### 8. 療養・QOL

阿部康二班員は岡山県在住のスモン患者が希望している医療支援および生活支援のアンケート調査を行い、他の難病患者と比較した。平均年齢74.9歳、平均罹病期間40.4年で、回答率52.5%であった。「通院」および「在宅」の患者が88%と大半を占め、ALS、MSA患者と比べると「入院」患者は少なくSCD、MS患者と類似した分布であった。歩行状況に関しては「自立歩行」が52%、「杖歩行」も含めると70%が自力で移動可能で他の特定疾患患者よりも良好であった。現在の治療については「満足・やや満足」をあわ

せると53.1%で他の特定疾患患者の平均と同程度であった。医療支援に対する期待は他の特定疾患患者においては「新しい治療法の紹介」が41.9%で最も多かったがSMON患者では16.1%と少なかった。患者会の認知度は他の特定疾患患者と比較して高く、交通手段がない、などの理由で不参加であっても関心は高い傾向があった。SMONは発病初期に比べて症状が軽快することや長い経過から原病に対しての新しい治療が期待されない傾向にあるが、後遺症や加齢と共に増加している合併症への対応など積極的な主治医の関与が必要であると考えられた。

舟川 格班員はスモン患者の服薬状況を調査し、在宅スモン患者に多数の薬剤が処方されていることを明らかにした。中には禁忌薬剤も含まれていた。医療従事者のみでなく、患者側も処方薬剤に関しては敏感になるべきであるとしている。

藤井直樹班員はスモン現状調査票からみる生活満足度を検討した。「現状調査票」上での「生活の満足度」と各種因子（年齢、性別、視力障害の程度、歩行障害の程度、異常感覚の程度、障害度、日常生活動作（Barthel Index.）、介護の必要性、医学上の問題の有無、家族・介護についての問題の有無、福祉サービスについての問題の有無、住居・経済の問題の有無）との間で統計学的に有意な関連・相関を示したものはなかった。スモン患者で主観的QOLや精神的健康度が低いことの解析には「生活の満足度」の面以外の検討が必要であるとした。

大竹敏之班員はスモン検診新規受診者3名の身体状況、療養上の課題等に関する聞き取り調査を実施し、新規受診者における療養支援ニーズと今後のスモン療養者への支援体制のあり方について検討した。3名の受診理由は、「症状の変化があり家人等にすすめられた」が2名、「検診事業のことはじめてだった」1名であり、受診時の身体状況は、重度が1名、中等度が2名、介護保険の認定では要介護5が1名、要介護2が1名、要支援2が1名であった。療養上の課題は、(1) スモンの症状の理解が得られにくく、適切なサービスが得られない、(2) 介護保険では支援サービスがたりない、(3) 症状のスモンとの関連および他合併症との鑑別、などであり、検診時の専門医療機関への商

会、ケアプラン作成への助言、制度利用窓口の紹介等などに加えて、日常生活動作方法への助言、等の療養相談対応が必要であった。以上のことから、1) 本検診事業と療養相談継続の重要性、2) 医療従事者への疾患の理解と対応法の普及、3) 介護保険等関係者への疾患の理解と支援方法の普及、4) 保健所保健師との連携による継続支援と難病事業の利用の推進、等の重要性が示唆された。

高田博仁班員は、「自立生活センター」の支援を受けて、自立生活を実現させた重症スモン患者例を報告した。在宅療養のインフラが不十分な地方では、介護者する家族が居ない重症スモン患者は、施設入所を余儀なくされる場合が少なくなく、また、障害のある方が、自立生活を希望しても、既存の福祉サービスのみを利用を考えた際には、実施困難な場合が少なくない。患者の療養生活を考慮する際の選択肢の一つとして、自立生活センターの利用が考えられた。

尾方克久班員は埼玉県で、在宅医療・療養支援職を対象に、スモンの認知と療養サービス提供に関するアンケートを実施し、180人から回答を得た。「スモン」という語を聞いたことがある人は151人（全体の84%）であったが、意味を何かしら知っている人は49人（全体の27%）で、そのうち15人には何らかの誤解があった。保健師の認知度は高かったが、在宅療養支援福祉職では比較的低かった。スモン患者の在宅療養支援のためには、在宅医療・療養支援職に対する情報提供や相談対応が必要ではないかと考えられた。

## 9. 介護

宮田和明研究協力者は、スモン患者の介護問題を検討し、検診受診者の約4分の1が毎日介護してもらっており、さらに約3分の2が何らかの介護を必要としていることを明らかにした。日常生活の面では「外出」の面での介助の必要度が高く55.1%にもなり、独力での外出が困難な者の比率が少しずつ高まる傾向が続いている。介護保険制度発足時の2000年度の申請者数は237名で、申請率は22.8%であったが、申請率は2004年度には40%を超え、2009年度の申請者数は394名（申請率45.4%）となっている。年齢階層が高いほど申請率が高いのは過年度と同様である。介護保険制度の利用は一定の定着を示しているが、主たる介

護者が家族であるのは併せて72.6%に及んだ。介護の必要度は今後さらに高まり、家族介護者の負担はいつそう重くなるものと予測される。介護保険制度の適切な利用が可能となるような専門的な援助を行うことと合わせて、家族介護者の負担軽減を図る必要があると結論した。

長谷川一子班員はスモン患者の被援助状況と介護者の心身状態との関連についての検討を行った。今年度はスモン患者の被援助状況と患者と介護者双方の心身状態との関連を検討するために、これまでの調査で得た研究結果を再度分析した。GDS得点が11点以上で「うつ状態」にあると考えられる者は、介護者で50.0%、患者で78.4%であった。介護者については、CMIでⅢ領域以上の者は44.0%であり、CMI、GDSともに高い値を示す者は「介護を代わりに引き受けてくれる人がいない」場合に多くみられた。同居家族が少なく主介護者のみという状況があり、また同居家族の健康状態も良いとは言えず、スモン患者及び介護者への心理的・社会的サポートの再検討が必要であると結論した。

井原雄悦班員は平成21年4月の介護保険判定基準等改変の前後のデータを利用して、スモン患者の介護認定について検討した。結果は、(1) 改変後に患者の認定された要介護度は軽度化しており、それに伴い自分の要介護度が低いと考える患者も増加した。(2) 改変後の要介護度の認定では、同じような状態像でも、より軽度に認定された患者がいることが示唆された。

## 10. 風化対策・広報

本年度は、スモンの風化対策と広報活動として、講演会を二つ催した。スモン患者のQOL維持や高齢化に伴うADL低下には、転倒の予防やリハビリテーションが重要なことから、ワークショップで班員を対象にこの問題を取り上げた。スモン患者と医療福祉従事者対象には『スモンの集い』を設け、スモン患者の現状や医療福祉問題の講演会を行った。

ワークショップは2009年7月24日に名古屋市・名古屋国際会議場で行われ、班員など67名が参加した。講演は以下の如くであった。

### 全国検診よりみたスモンの骨折

……………国立病院機構鈴鹿病院長 小長谷正明

## スモン運動機能の推移

……名古屋大学医学部保健学科教授 寶珠山 稔  
スモンのリハビリテーションと転倒予防

…産業医科大学リハビリテーション医学教授  
蜂須賀研二

## パーキンソン病と転倒

……国立病院機構岩手病院副院長 千田 圭二  
転倒による骨折と予防 一 大腿骨頸部骨折を中心に

……介護老人保健施設ルミナス大府施設長  
長屋 政博

『スモンの集い』は2009年11月7日に東京都・日本大学会館で行われ、患者、患者家族、医療、福祉従事者、班員等併せて157名が参加した。講演、特別講演の演題は以下の如くであった。

### 講演

#### 全国スモンの現状

国立病院機構鈴鹿病院長 小長谷正明

#### スモンと私、2009年

日本大学名誉教授 高須 俊明

#### スモンではどこがどのように侵されているか

自治医科大学医学部内科学講座  
神経内科学講座教授 中野 今治

#### 全身に及ぶ多種多様な症状の中で

東京スモン患者の会 辻川 郁子

#### スモンと私

東京スモン患者の会 尾藤 孝

#### スモン患者の苦しみを知っていますか！

#### もう終わりにしましょう

東京スモン患者の会 山田 英子

#### 関東甲越地区におけるスモン患者の現状

日本大学医学部内科学系  
神経内科学分野教授 水谷 智彦

#### 東京都におけるスモン検診の現状

日本大学医学部内科学系  
神経内科学分野専任講師 鈴木 裕

#### 茨城県におけるスモン患者検診時の鍼、

#### あん摩・マッサージ施術について

筑波技術大学保健科学部保健学科教授  
大越 教夫

## 転んでも大丈夫

—適切なリハビリテーションの必要性

横浜市立大学附属病院リハビリテーション科

部長・准教授 水落 和也

### 特別講演

転ばぬ先の杖と知恵—転倒、骨折を防ぐために

東京大学大学院教育学研究科

身体教育学講座教授 武藤 芳照

### iPS細胞による神経再生戦略

慶應義塾大学生理学教室教授 岡野 栄之

本年度行ったワークショップ、および『スモンの集い』の講演集は夫々冊子にまとめて、スモンの啓発や風化防止に供する。

### D. 考察

キノホルム禁止後39年を経て、「スモンに関する調査研究班」による検診を受けたスモン患者の平均年齢は76.1歳となり、65歳以上の高齢者は90%であり、とりわけ85歳以上のいわゆる後期高齢者は17%を占め、高齢化による医療および介護の対策が、スモンの恒久対策として重要となっている。スモン患者のADLやQOLは特に歩行能力との関連性が強いが、今年度の検診結果では昨年度より独立歩行をする患者の割合が5%も減少して40%となっている。患者の障害要因はスモン単独とするものは少なく、スモン+合併症ないしはスモン+加齢が併せて60%内外を占めるようになって来ており、その合併症も高齢化との関連性が強い。

昭和63年度より検診事業として、患者の医学的診察と実態調査し、同時に面接して医療や福祉面などの相談に応じてきた。それらのデータはスモン患者の病状や障害の変化を医学的に解析に供せられるとともに、スモンの恒久対策として、医療福祉制度の対応を厚生労働省等の行政機関が立てる際の資料として反映されてきた。しかしながら、集団検診への参加者や、訪問検診を受け入れるスモン患者は、病状や福祉の状況が比較的良好な人たちではないかという疑問があり、スモン患者全体の状況を完全に把握されているかの危惧があった。

従来より個々の班員によって電話などによるアンケート