

スモン患者に潜在する認知機能障害：MoCA-J を用いた検討

(平成 25 年度研究報告)

平野 照之 (大分大学医学部神経内科学講座)

中村憲一郎 (大分大学医学部神経内科学講座)

麻生 泰弘 (大分大学医学部神経内科学講座)

竹丸 誠 (大分大学医学部神経内科学講座)

石橋 正人 (大分大学医学部神経内科学講座)

近澤 亮 (大分大学医学部神経内科学講座)

天野 優子 (大分大学医学部神経内科学講座)

松原 悦朗 (大分大学医学部神経内科学講座)

研究要旨

Montreal Cognitive Assessment 日本語版 (MoCA-J) を用い、スモン患者に潜在する認知機能障害の実態を検討した。対象は、大分県スモン患者 7 名 (男性 3 名、女性 4 名、年齢 78.7 ± 8.2 歳)。Mini-mental State Examination (MMSE) と MoCA-J を実施し、スモン患者の認知機能障害の特徴を検討した。全 7 例のうち MMSE < 23 は 1 例 (14.3%) であったが、MoCA-J < 25 点は 5 例 (71.4%) であった。MoCA-J の視空間・実行機能といった前頭葉機能を反映する項目で誤りが目立ち、記憶障害は比較的軽度であった。スモン患者の易転倒性には、前頭葉機能低下に起因する注意・判断力の低下も関与している可能性を考察した。

A. 研究目的

高齢化が著しいスモン患者にとって、今後の ADL 維持は重要な課題である¹⁾。我々は平成 24 年度に大分県のべ 279 人・年の追跡データを解析し、転倒・骨折、廃用症候群、認知症の合併の 3 つがスモン患者の ADL 低下に大きく関わることを明らかにした²⁾。

軽度認知機能低下のスクリーニング・ツールとして開発された Montreal Cognitive Assessment の日本語版 (MoCA-J)³⁾ を用い、スモン患者に潜在する認知機能障害の実態を明らかにする。

B. 研究方法

対象は、平成 25 年度検診に同意の得られた大分県スモン患者 7 名 (男性 3 名、女性 4 名、年齢 78.7 ± 8.2 歳、罹病期間 48.1 ± 3.8 年)。平成 25 年 9 月～10 月の検診時に ADL を Barthel Index (BI) で判定し、認知機能を Mini-mental State Examination (MMSE) と

MoCA-J で評価し、その相違点から潜在する認知機能障害の実態を検討した。

(倫理面への配慮)

本研究はスモン検診時に同意の得られた協力者を対象とし、解析は個人情報伏せて行った。

C. 研究結果

全 7 例の ADL は BI 中央値 70 (四分位範囲 30～82.5) で、2 例は生活に介助を要していた (図 1)。MMSE は中央値 26 (23～26.5) であり、23 点未満は 1 例のみであった [89 歳女性、BI 5、MMSE 16/25]。MoCA-J は中央値 22 (14.5～23.5) であり、5 例が 25 点未満であった [77～89 歳、男性 2 名、女性 3 名、BI 5～95]。認知機能低下例の頻度は MMSE で 14.3%、MoCA-J で 71.4% と差を認めた。MMSE で正常範囲内と判定された 6 例のうち、MoCA-J では新たに 4 例が認知機能低下ありと判定された (図 2)。

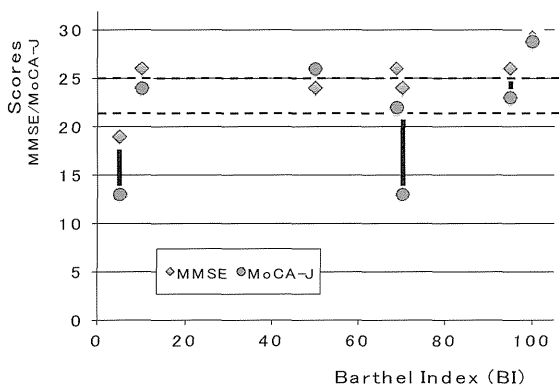


図1 MMSE/MoCA-JとBarthel Index

全症例のADLと認知機能評価スコアの分布。生活に介助を有する例は2例であり、うち1例は高度の認知機能低下を認めた。ADLが自立している例でもMoCA-J評価では低スコアである。

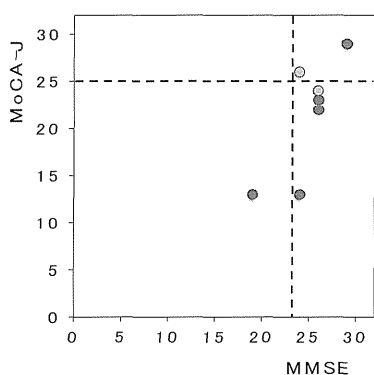


図2 MMSEとMoCA-Jの関係

MMSEとMoCA-Jのスコアは相関する。MMSE>23であってもMoCA-Jでは、新たに4例が認知機能低下と判定される。

スモン後遺症の視覚障害によって、MMSE、MoCA-Jいずれにおいても欠測項目が生じていた(MMSEでは文章構成、図形模写、MoCA-Jでは視空間認知、実行機能)。記憶や見当識に関する項目は、両検査とも問題なく評価可能であった。

MoCA-Jによる評価では、視空間/実行系に問題を認める症例が目立った(図3)。配点5点の平均得点は3.20であり、この値は軽度認知機能障害(mild cognitive impairment, MCI)における値(3.18)とほぼ同等であった。

MoCA-Jを項目別に解析すると、言語(物品呼称、復唱)4.17点[6点満点、参考スコア:正常コントロール5.58/MCI4.84/アルツハイマー病3.88]、注意4.71点[6, 5.68/5.41/3.98]、見当識4.71点[6, 5.99/5.52/3.92]と低スコアであった。主に前頭葉機能を反映する項目で誤答が目立っていた。一方、記憶(遅

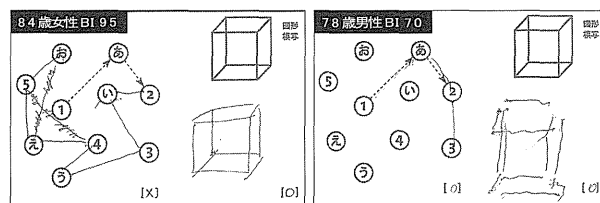


図3 視空間・実行系(Trail Making Testおよび立方体模写)評価の実例

左の例(MMSE 26, MoCA-J 23)はADLに問題なかったが、TMTで誤答がみられた。認知症がADL低下の主因となっていた右例(MMSE 24, MoCA-J 13)では、本項目の異常は明らかであった。

延再生)のスコアは、2.00点[5, 3.73/1.17/0.52]で比較的良好であった。

D. 考察

昨年度の大分県スモン患者の長期追跡結果の解析から、認知症の合併はスモン患者におけるADL低下の重要な要因であると考えられた。今回、少数例ではあるが同意の得られた7名でMoCA-Jによる認知機能障害の評価を行ったところ、MMSEでは陰性とされた6例のうち4例で認知機能低下が認められた。ADLが保たれ、MMSEでは問題を認めなかった症例においても、前頭葉機能低下が潜在していることが示唆され、今後、症例を増やすとともに慎重に経過を追う必要があると考えられた。

今回得られた所見の一因に、MoCA-JがMMSEに比べて軽度の認知機能障害の検出感度に優れることがある。MoCAには視空間認知や遂行機能を評価する項目が含まれており、MMSEより難易度が高く、MCIのスクリーニングに対する感度、特異度ともに高いことが知られている⁴⁾。MMSEと同様に10分程度を要する30点満点の検査であり、その日本語版MoCA-Jは物忘れ外来受診者³⁾や通所リハビリテーション(デイケア)利用者⁵⁾での検討から日本でも有効性が確認されている。Iharaら⁶⁾は、血管性認知症12例(76.0±8.7歳)での検討から、MMSEとMoCA-Jの間には高い相関($r=0.90, p<0.0001$)があるもののMMSEは高得点域に偏在しており軽度MCIの検出は難しかったと述べている。これに対しMoCA-Jの結果は正規分布に近く、MCIのスクリーニング・ツールとしてMMSEより優れることを指摘している。今

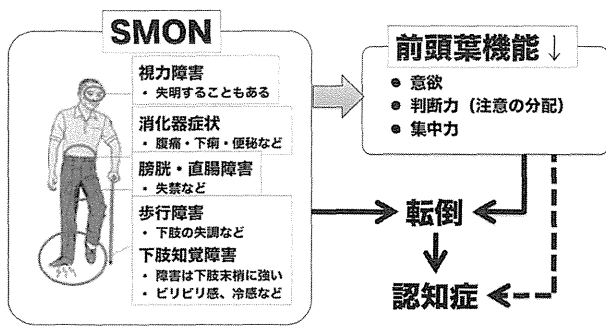


図4 スモン患者の前頭葉機能低下が転倒～認知症発症に及ぼす影響（私案）

回の結果も文書または口頭で検査の同意の得られたスモン患者7名を対象としており、高度の認知症合併例は含まなかったことを反映しているかもしれない。

MoCA-Jを項目別に解析すると、前頭葉機能を反映する項目に問題を認めた。視力障害のない例でも視空間認知は正常と言えない例もあり、trail making test、digit span、target tapping、serial 7といった項目での誤答が目立っていた。個々の評価において、前頭葉機能に関する項目が全て同様に低下しているわけではない⁷⁾が、前頭葉機能障害の先行はスモン患者に合併する認知症の特徴と言えるかもしれない。

スモン患者における転倒は、ADL低下の最も重要な要因である。スモンの症状は末梢神経障害と脊髄障害による感覚性失調であり、これに視力障害が加わり転倒が頻発する（図4）。転倒を契機に臥床生活を強いられ、これが認知機能低下の誘因となることもしばしばである。一方、前頭葉機能の障害は、判断力の低下、歩行のプログラミングに問題を生じ、それ自体が転倒の要因となる⁸⁾。高齢化とともに増加するスモン患者の転倒には、サルコペニアや廃用に加え、前頭葉機能の低下も一因となっているかもしれない。さらに、スモン患者の認知症には、前頭葉機能障害（注意・判断力の低下）に起因した易転倒性から、廃用を介して発症する可能性も指摘されよう。

E. 結論

MoCA-Jを用いた評価の結果、多くのスモン患者に認知機能低下が潜在していた。ADLが保たれている例においても前頭葉機能の低下が示唆された。

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

I. 文献

- 1) 藤井直樹ほか：九州地区におけるスモン患者の現状調査（平成23年度）. 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23年度総括・分担研究報告書, p. 53-55, 2012.
- 2) 熊本俊秀, 平野照之ほか：スモン患者の長期間追跡中に生じたADL低下の要因分析. 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24年度総括・分担研究報告書, p. 157-160, 2013.
- 3) 鈴木宏幸, 藤原佳典：Montreal Cognitive Assessment (MoCA) の日本語版作成とその有効性について. 老年精神医学雑誌 21: 198-202, 2010.
- 4) Nasreddine ZS, Phillips NA, Bedirian V, et al: The Montreal Cognitive Assessment, MoCA; A brief screening tool for mild cognitive impairment. Journal of American Geriatric Society 53: 695-699, 2005.
- 5) 打和華子ほか：軽度認知障害における経時的アセスメントツールとしての日本語版 Montreal Cognitive Assessment-Mini-mental State Examination と比較して～. 久留米大学心理学研究 10: 95-103, 2011.
- 6) Ihara M, et al: Suitability of the Montreal Cognitive Assessment versus the Mini-Mental State Examination in Detecting Vascular Cognitive Impairment. J Stroke Cerebrovasc Dis 22: 737-741, 2013.
- 7) 太田晃一ほか：Parkinson病の認知機能障害をMMSEとMoCAにより評価した多施設共同研究：慶應PDデータベース. 老年期認知症研究会誌 20: 1-5, 2013.
- 8) 長谷川幸祐ほか：パーキンソン病の予後に関わる因子についての検討. 昭医学会誌 57: 69-78, 1997.

看護・介護専門職を対象としたスモンに関するアンケート調査

(平成 23 年度研究報告)

小池 亮子 (国立病院機構西新潟中央病院)

松原 奈絵 (国立病院機構西新潟中央病院)

野水 伸子 (新潟県難病相談支援センター)

毛原のり子 (新潟県難病相談支援センター)

研究要旨

スモン患者は高齢化しており、一部の患者では合併症等によって重症度や要介護度が高くなってきているが、患者の在宅療養を支える専門職はスモンをどの程度知っているかを調べ、今後の支援に役立てる目的でアンケート調査を実施した。新潟県内で実施された難病に関する講習会に参加し、アンケートに回答した介護、看護専門職でスモン患者を担当した経験のあるものは 264 名中 4 名 (1.5%) と少なく、スモンという疾患を知らなかったものも 38 名 (14.3%) いた。スモンに関する理解度は各職種間で差はみられなかった。また年代が若いほどを知らなかったとの回答が多かった。看護職では他の神経難病と比べてスモンの理解度はきわめて低かった。神経難病患者を担当する機会の多い専門職においても、スモンに関する理解度、認知度は低いことが明らかとなった。今後は難病従事者を対象とする研修会等において、スモンについても重点的に取り上げ理解を深めていく機会を作っていく必要がある。

A. 研究目的

新潟県においてもスモン患者の高齢化が進んでおり、昨年度までの調査において年々医療や介護面での問題が増大していることが明らかになっている。本年度のスモン検診を通して患者の要介護度がどう変化したかを調べ、さらに在宅療養を支える看護・介護専門職はどの程度スモンや他の神経難病を理解しているのかを知ることによって、今後の支援に役立てることを目的に、アンケート調査を実施した。

B. 研究方法

1) 新潟県在住のスモン患者の要介護度の調査

平成 23 年度のスモン検診に参加を希望した新潟県在住スモン患者について現況を調査し、介護保険申請の有無と要介護度について、平成 20 年度と比較検討した。

2) 専門職へのアンケート調査

平成 23 年度に実施した訪問看護師養成講習会や、

ヘルパー等を対象とした難病従事者講習会、新潟県難病相談支援センターが主催する難病事例研修会に参加した専門職を対象に、スモンや他の神経難病について担当経験や理解度に関して、

A：患者を担当したことがある

B：担当したことはないが疾患について知っている

C：病名は知っているが疾患の事はよくわからない

D：知らなかった、

のいずれかを選択してもらう形式でアンケート調査を実施した。

(倫理面への配慮)

患者のデータに関しては検診時データ解析・発表について口頭または署名で同意を得た。また専門職に対するアンケート調査は匿名化で実施しており、個人が特定できないようにしている。またアンケートへの回答は任意としている。

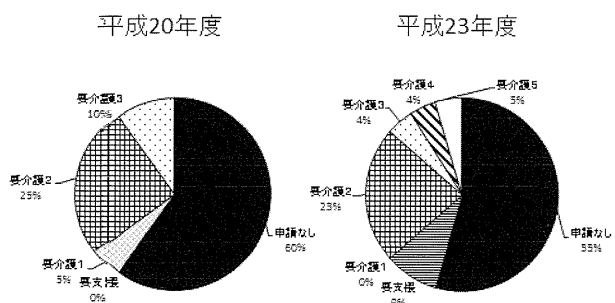


図1 平成20年度と23年度の要介護認定結果

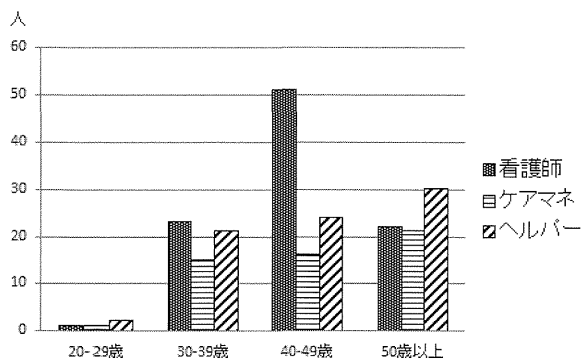


図2 アンケート回答者の年齢

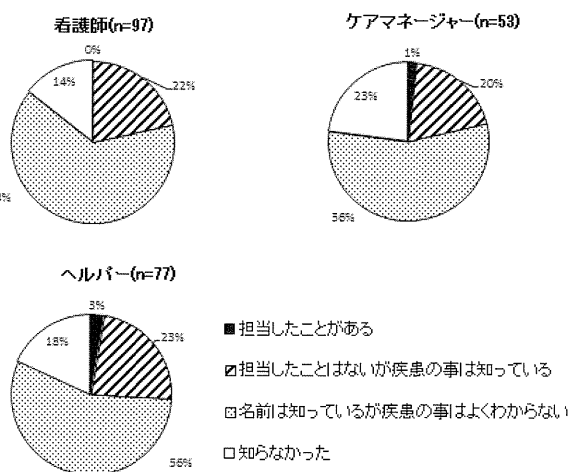


図3 スモンの職種別理解度

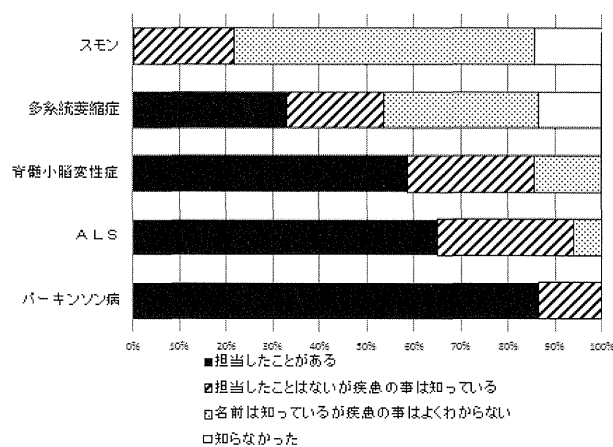


図4 看護師における各難病の理解度

C. 研究結果

1) 本年度の新潟県におけるスモン患者の検診結果

平成23年度に検診を受けたスモン患者は新潟県在住スモン患者50名中22名で、受診率は44%であった。受診者数は平成16年度から8年間は20~23人で推移している。性別は男性8名、女性14名で、平均年齢は77.9歳(65~94歳)であった。生活状況は在宅19名、施設入所2名、療養型病床入院1名であった。17名が外来受診で検診を受け、訪問検診は自宅訪問2名、施設への訪問2名、入院先への訪問1名の計5名であった。要介護認定は45%が受けており、平成20年の40%と大きな変化はなかったが、要介護4、5とより重度に移行する例がみられた(図1)。

2) 看護・介護専門職を対象としたアンケート調査結果

アンケートの有効回答数は264で、内訳は看護師が97、ケアマネージャーが53、ヘルパーが77、介護保険認定調査員が14、保健師6、医療ソーシャルワーカー5、その他7、職種未記載が5であった。このうちスモン患者を担当した経験のあるものはケアマネージャー1名、ヘルパー2名、認定調査員1名の計4名

(1.5%)であった。回答者の年齢構成では訪問看護師は40歳台が最も多く、ケアマネージャー、ヘルパーは50歳以上が多かった(図2)。

「スモン患者を担当した」、あるいは「担当したことはないが疾患について知っている」と回答した割合は看護師22%、ケアマネージャー21%、ヘルパーが28%であった(図3)。看護師では他の神経難病において「患者を担当した」、または「担当したことはないが疾患について知っている」と回答した割合がパーキンソン病で100%、筋萎縮性側索硬化症94%、脊髄小脳変性症86%、多系統萎縮症53%であったのに比べてスモン患者の担当経験は極めて少なく、疾患そのものの理解度も低かった(図4)。

「スモンという疾患名は知っているが疾患の事はよ

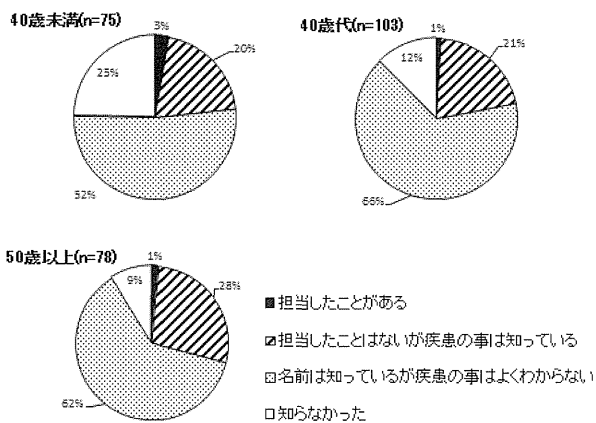


図5 スモンの年代別理解度

くわからない」、との回答は看護師 64%、ケアマネージャー 55%、ヘルパー 56%、「知らなかった」は看護師 14%、ケアマネージャー 23%、ヘルパー 18%であった。スモンを「知らなかった」と回答したものを年代別にみると、50歳以上では9%、40歳台で12%、39歳以下で25%と、若い年代ほどスモンを知らないことが明らかとなった(図5)。

D. 考察

最近の新潟県におけるスモン検診受診率は40%前後で推移している。検診を受診した多くのスモン患者は障害を抱えながらも比較的安定した状態を保って生活をしているが、高齢化や合併症により医療依存度、要介護度が高くなる例が増加しつつある。一方スモン等の難病患者が安心して生活するためには在宅療養を支える医療・介護専門職が疾患の特性を理解して適切に対応していく必要がある。今回のアンケート調査では、医療や介護依存度の高い筋萎縮性側索硬化症やパーキンソン病に対する理解度が比較的高い専門職においてもスモンの認知度、理解度は低かった。この事は今まで重度障害のスモン患者の割合が比較的低く、在宅サービスを利用する患者が少なかったことも影響しているものと考えられる。また理解度は職種間に明らかな差は見られなかったが、どの職種においても若い世代ほど認知度は低かった。これは実務経験年数の違いによることその他、スモンの発生から長期経過したことによる、社会全体での認知度の低下が影響しているものと考えられた。

E. 結論

神経難病患者を担当する機会の多い医療・介護専門職においても、スモンに関する理解度、認知度は低いことが明らかとなった。従来難病従事者を対象とする研修会においては医療依存度の高い疾患を中心に研修を実施してきたが、今後はスモン患者についても重点的に取り上げ、理解を深めていく機会を作っていく必要があると思われる。

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

I. 文献

- 1) 小池亮子ほか：新潟県地区スモン患者の現況。厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服事業)スモンに関する調査研究班。平成20年度総括・分担報告書 P 49-50, 2009.

異常感覚を主症状とするスモン患者に対する鍼・灸・マッサージ治療

(平成24年度研究報告)

藤木 直人 (独立行政法人国立病院機構北海道医療センター神経内科)

栗井 是臣 (北海道保健福祉部健康安全局)

高橋 光彦 (北海道大学大学院保健科学研究院)

藤本 定義 (中央鍼・マッサージ治療室)

藤本 定則 (中央鍼・マッサージ治療室)

芳住 敏秀 (中央鍼・マッサージ治療室)

青山 敏宏 (つるかめ治療院)

稲垣 恵子 (公益財団法人北海道スモン基金)

高橋 敦子 (公益財団法人北海道スモン基金)

研究要旨

スモン患者の抱える異常感覚の中で、特に冷感に着目し、鍼・灸・マッサージでの経穴刺激の反応や、血液循環の促進を行い、症状が軽減することにより患者の苦痛が和らぎ、快適な生活が送れることを目的とする。現在当院では、きゅう、マッサージ治療を受けているスモン患者17名(男性1名、女性16名)のうち、特に重度の冷感を主訴とする患者<症例1>と、下肢の痛みと冷感が強く、ここ数十年歩行不能である患者<症例2>に対して治療を行った。症例1の50代女性では、スモンにより頸肩背腰部、膝、下腿の痛みや冷えなどの異常知覚が非常に強く、夏の暑い時期でも、常に懐炉を貼っていないと、すぐに痛みが強く出現する。また便秘の症状もかなり強い。治療は側頸部、背腰部、胸部、下肢の辛い部位を中心に全身按摩を行い、鍼は、頸肩背部の硬結部位、便秘に対して、腰部経穴の大腸俞、胞背に置鍼し、腹部は、水分、天枢、大巨と硬結部位に刺鍼した。下腿の冷感には、クリームを用いてマッサージを行った。症例2の80代女性では、下肢痛が特に強く、下肢を下げると痛みが強まるので下ろすことが出来ない。患者は下肢を触れられることに抵抗を感じており、最初は撫でる程度の力から徐々に慣らしていき、後半はクリームを使いマッサージが出来るようになった。鍼は下肢痛に対し三陰交、陽陵泉、足三里、腰痛には、委中、大腸俞、志室の経穴使って治療をおこなった。今回二つの症例を治療した結果、スモン特有の症状である下肢の冷え、痛みなどの異常感覚や、筋緊張については、すべて取り除くことは出来ないが、ある程度抑えることは出来た。一昨年の治療時に症例1の患者では、夏の暑い時期でも特に下肢が冷え、それに伴い強い痛みがあったが、昨年から継続して治療をおこなった結果、それらの症状がある程度改善された。腰部では、以前は治療時に汗をかくことはなかったが、回数を重ねるうちに、背腰部に汗がにじむようになった。便秘に関しても、治療を行った日は便が出やすいようである。症例2では、腰下肢の鍼施術により、治療当日の痛みを治療前より抑えることが出来た。また、以前は触れなかった下肢にマッサージを施せるようになり、治療後は、むくみと皮膚の色に改善がみられた。

A. 研究目的

スモン患者の抱える異常感覚の中で、特に冷感に着目し、鍼・灸・マッサージでの経穴刺激の反応や、血液循環の促進を行い、症状が軽減することにより患者の苦痛が和らぎ、快適な生活が送れることを目的とし、治療を行う。

B. 研究方法

現在当院では、きゅう、マッサージ治療を受けているスモン患者13名（男性1名、女性12名）のうち、特に重度の冷感を主訴とする患者<症例1>と、下肢の痛みと冷感が強く、ここ十数年歩行不能である患者<症例2>に対してその治療内容と結果を報告する。<症例1>50歳代女性 発症時16歳。スモンにより頸肩背腰部、膝、下腿の痛みや冷えなどの異常知覚が非常に強く、気温が30度を超す夏の暑い時期でもダウンコートを着用し、一本杖を使い足、腰、腹部などに約8個の懐炉を貼り来院する。この程度の防寒をしなければ、すぐに痛みが強く出現し、体が硬くなり、動くことが困難になる。当院で治療の際、肌を露出する時は、ホットパックで足部を温め、赤外線治療器を背腰部に照射し、電気ストーブで部屋を暖めながら約1時間の治療を行っている。また便秘の症状もかなり強い。治療は側頸部、背腰部、胸部、下肢の辛い部位を中心に全身按摩を行い、鍼は、頸肩背部の硬結部位、便秘に対して、腰部経穴の大腸兪、胞背に置鍼し、腹部は、水分、天枢、大巨と硬結部位に刺鍼した。下腿の冷感には、クリームを用いてマッサージを行った。クリームは最初馬油配合のものを使用していたが、より治療効果の高いものを探し、ウォーミングマッサージジェルと、ピワエキスジェルを試した結果、ピワエキスジェルの方がより冷感を抑えることが出来たため、途中からこちらに切り替えた。<症例2>80代女性 発症時32歳。下肢痛、冷感が特に強く、下肢を下げると痛みが強まるので下ろすことが出来ない。患者は下肢を触られることに抵抗を感じており、最初は撫でる程度の力から徐々に慣らしていき、後半はクリームを使いマッサージが出来るようになった。鍼は下肢痛に対し三陰交、陽陵泉、足三里、腰痛には、委中、大腸兪、志室などの経穴使って治療をし、その他下肢

の運動療法を軽めにおこなった。

C. 研究結果

今回二つの症例を治療し、スモン特有の症状である下肢の冷え、痛みなどの異常感覚や、筋緊張については、すべて取り除くことは出来ないが、ある程度抑えることは出来た。症例1の患者では、以前からの便秘、全身の冷感、痛みの治療に加え、足部の強い冷感に対し集中的に治療を施した。超音波治療機や、近赤外線治療器（スーパーライザー）なども使用した結果、症例1の患者では、これらの治療の中で手技療法（求心性マッサージ、ストレッチ）が最も短時間で効果があった。腰部では、以前は治療時に汗をかくことはなかったが、回数を重ねるうちに、背腰部に汗がにじむようになった。便秘に関しても、治療を行った日は便が出やすいようである。患者には、症例としての約半年の治療期間に、週2、3回治療効果や今の気持などのコメントを書いてもらった。その内容は、初めのうち苦痛を訴えるコメントが多かったのが、徐々に治療効果が現れてきたことで、前向きなコメントが多くなっていった。症例2では、腰下肢の鍼施術により、治療当日の痛みを治療前より抑えることが出来た。また、以前は触れなかった下肢にマッサージを施せるようになり、治療後は、むくみと皮膚の色に改善がみられた。

D, E. 考察と結論

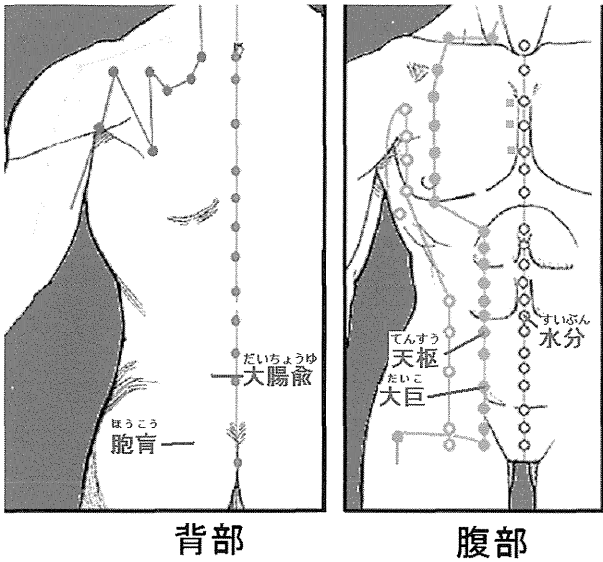
治療結果から、症例1では鍼、灸、マッサージ治療を継続することにより、スモンによる疼痛や冷感などの苦痛を和らげることが出来、患者の表情が以前より明るくなった。症例2では、遠方の為二日間という短い治療期間だったが、痛みで下ろせなかった下肢が短時間であるが下ろせるようになり、患者が驚いていた。継続治療が出来れば、より治療の効果が期待できると思われる。今回スモン患者の抱える異常感覚の中で、冷感に着目した治療を報告したが、神経痛や、筋拘縮などの症状にも鍼、灸、マッサージの治療の有効性が認められた。現在これらの治療を受けられている道内のスモン患者は札幌、函館、室蘭、釧路に限られ、遠方の患者は、なかなかこのような治療が出来ないのが現状で、希望があれば、全国どの地域に住む患者にも、

症例 1
50代女性 (発症時16歳)

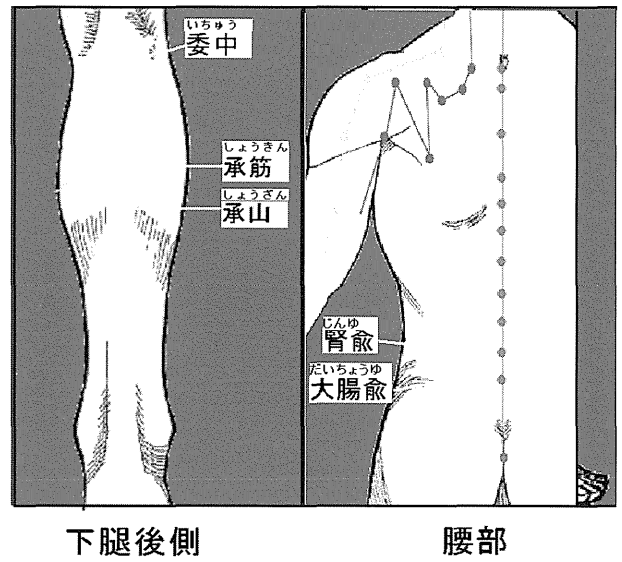
スモン症度 (個人調査票)	身体的合併症
歩行: 一本杖 下肢筋力低下: 中等度 下肢痙縮: 軽度 下肢筋萎縮: 中等度 下肢表在感覚障害: 範囲 乳以下 痛覚 中等度低下 蝕覚 中等度低下 異常知覚: 高度 自律神経症状: 下肢皮膚温低下 高度 胃腸症状: 程度 ひどくて悩んでいる 内容 常に便秘	<ul style="list-style-type: none"> ・左黄斑前膜 ・白内障

症例 2
80代女性 (発症時32歳)

スモン症度 (個人調査票)	身体的合併症
歩行: 不能 下肢筋力低下: 中等度 下肢痙縮: 中等度 下肢筋萎縮: 軽度 下肢表在感覚障害: 範囲 乳 痛覚 軽度低下 蝕覚 軽度低下 異常知覚: 高度 自律神経症状: 下肢皮膚温低下 軽度 尿失禁 常により(カテーテル) 胃腸症状: 程度 ひどくて悩んでいる 内容 常に便秘	<ul style="list-style-type: none"> ・白内障 ・心疾患 ・帯状発疹



症例 1a

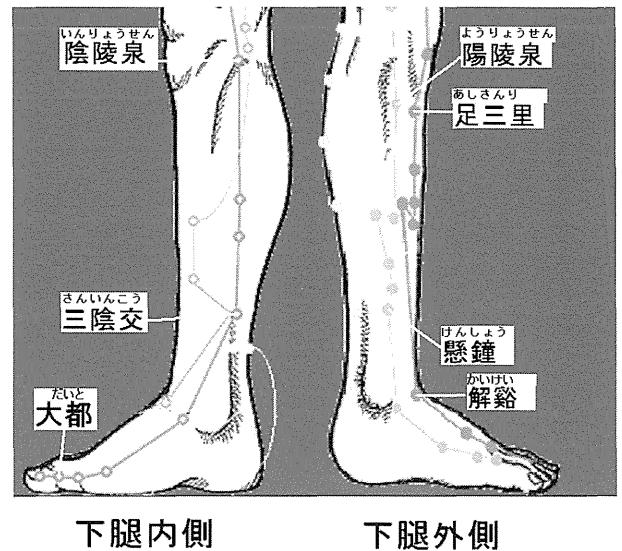


症例 2a

その患者の症状にあった治療が出来るような対策が必要である。

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし



症例 2b

Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表

平成 23～25 年度研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
小長谷正明	スモン	井村裕夫, 福井次矢, 辻 省次	症候群ハンド ブック	中山書店	東京	2011	77-78
小長谷正明	スモン	水澤英洋, 鈴木則宏, 梶 龍兒, 吉良潤一, 神田 隆, 齊藤延人	今日の神経 疾患治療指針 (第 2 版)	医学書院	東京	2013.3	876-878

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
田中千枝子	日本におけるスモン患者調査 －高齢化に伴う医療福祉問題－	Proceeding of 21 st Asia-Pacific Social Work Conference Crossing Borders: Interdependent Living and Solidarity		CD-ROM	2011
Yamanaka Katsumi, Ujihira Takatoshi, Inaba Shizuyo, Fujiwara Nakako	亜急性脊髄視束神経症 (SMON) 患者における超音 波骨評価の変化 4～8 年の長期的研究結果	Osteoporosis Japan	19 (3)	519-526	2011

坂井研一, 田邊康之	老年スモン患者の冷え性に関する研究	日本老年医学会雑誌	49 (5)	122	2012
Katsuyama M, Iwata K, Ibi M, Matsuno K, Matsumoto M, Yabe-Nishimura C.	Clioquinol induces DNA double-strand breaks, activation of ATM, and subsequent activation of p53 signaling.	Toxicology	299	55-59	2012
田中千枝子	宮田和明先生とスモン研究	日本福祉大学社会福祉論集 宮田和明先生追悼号		105-108	2012
井上 愛, 目谷浩通, 吉原大貴, 杉山岳史, 石井雅之, 椿原彰夫	SMON 患者の嚥下後咽頭残留の検討	The Japanese Journal of Rehabilitation Medicine	49 (5)	S234	2012
高橋真紀, 加藤徳明, 蜂須賀研二	MRI で評価したスモンの視覚路病変と障害との関連	The Japanese Journal of Rehabilitation Medicine	49 (5)	S234	2012
加藤徳明, 高橋真紀, 蜂須賀研二	スモン患者の日常生活満足度 全国調査 (第2報)	The Japanese Journal of Rehabilitation Medicine	49 (5)	S234	2012

Mitsui Takao, Inui Toshio, Matsuka Yutaka, Matsumoto Masako, Inoue Yukiko, Taichi Yasuo, Ssito Yasunori, Morita Kaori, Tokunaga Aiko, Sato Hiromi	徳島県におけるスモン検診 (SMON examination in Tokushima: Results of 2011)	Journal of Tokushima National Hospital	3	3-5	2012
松本昭久	神経難病のリハビリテーショ ン—症例を通して学ぶ(第 2章) 症例を通して学ぶ神経難病 のリハビリテーション スモン 感覚障害、運動障 害が強い症例	Journal of Clinical Rehabili- tation		160-164	2012
千田圭二, 大井清文, 阿部憲男	岩手県における現行のスモ ン検診システムの有効性	岩手県公衆衛生学 会誌	24 (2)	1-5	2013
江副亜理紗, 豊田夏希, 石坂昌子, 藤井直樹	スモン患者への心理社会的 支援の試み	医療	67 (7)	284-288	2013

Katsuyama M, Ibi M, Matsumoto M, Iwata K, Ohshima Y, Yabe-Nishimura C	Clioquinol increases the Expression of VGF, a Neuropeptide precursor, Through Induction of c-Fos Expression	Journal of Pharmacological Sciences	124	427-432	2014
田中千枝子	スモン患者における介護福 祉サービス利用抑制要因の 構造	日本医療社会福祉 学会 医療社会福祉研究		投稿中	
三ツ井貴夫	2012 SMON examination in Tokushima	Journal of Tokushima National Hospital	4	1-3	2013
川上途行, 里宇明元, 堀江温子, 辻川将弘, 前島早代, 大高洋平, 藤原俊之, 辻 哲也, 木村彰男	スモン患者の咳嗽力に関す る検討	The Japanese Journal of Rehabilitation Medicine	50 (8)	654-657	2013

IV. 研究成果の刊行物・別刷

スモン subacute myelo-optico-neuropathy (SMON)

【ICD-10】G62.0

【特記事項】厚生労働省難治性疾患克服研究の対象疾患

■疫学 国内推定患者数／2,500 人

年齢／2009 年現在の平均年齢 76.4±8.9 歳

男女比／1:3

■病因 整腸薬キノホルム (clioquinol) による薬物中毒。

■診断 神経症状発現前のキノホルム服用歴

必発症状／(1) 腹部症状 (腹痛, 下痢など) : おおむね神経症状に先立って起こる。

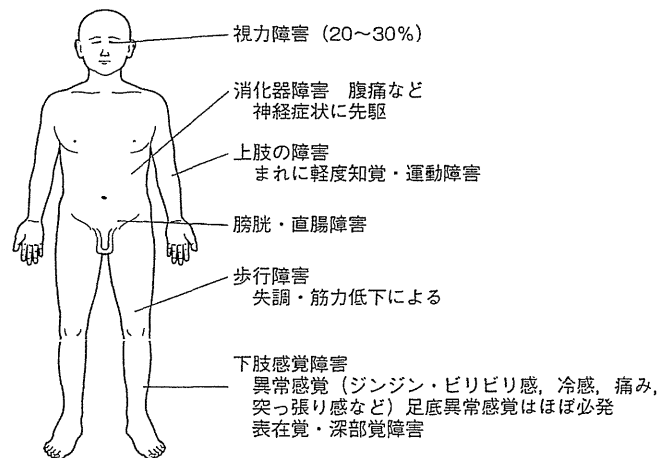
(2) 神経症状

- a. 急性または亜急性の発現 b. 知覚症状が前景に立つ (両側性で, 下半身, ことに下肢末端に強く, 上界は不鮮明である。特に異常感覚を伴い, これをもって初発することが多い)

■参考条項 (必発症状と併せて, 診断上極めて大切である)

- (1) 下肢の深部知覚障害を呈することが多い。
- (2) 運動障害 / a. 下肢の筋力低下がみられる。 b. 錐体路徴候 (下肢腱反射の亢進, Babinski 現象など) を呈することが多い。
- (3) 上肢に軽度の知覚・運動障害を起こすことがある。
- (4) 次の症状を伴うことがある / a. 両側性視力障害 b. 脳症状, 精神症状 c. 緑色舌苔, 緑便 d. 膀胱・直腸障害
- (5) 経過はおおむね遷延し, 再燃することがある。
- (6) 小児にはまれである。

■所見



■**治療** スモン患者は発症後 40 年以上経過し症状は固定化しており，また高齢化に伴う種々疾患の併発などにより根本的治療は困難で，対症療法が主である．異常感覚にはノイロトロピンやメキシレチンが有効の報告がある．リハビリテーション，はり治療など．

■**関連語・同義語** キノホルム中毒，亜急性視神経脊髄神経症

■**EBM・診療ガイドライン** スモン臨床診断指針

■**関連団体・学会** スモン連絡協議会／スモンの会全国連絡協議会／スモン全国会議

■**解説** 1950 年代から 70 年まで，日本各地でしばしば集団発症した，薬物中毒性神経障害である．激しい腹痛などの腹部症状が先行して，亜急性に下肢からの上向性異常感覚（ジンジン，ビリビリ，自発痛），痙性麻痺などが発症し，20～30%に視力障害が出現し，失明例もみられた．また，重症例では脳幹や中枢神経症状も呈した．当初は感染症が疑われたが，1970 年になって整腸薬キノホルムによる薬害であることが明らかになった．同薬の使用禁止により，新規発症患者はほぼなくなった．発症患者は約 11,000 人が把握されている．社会問題化し訴訟となったが，損害賠償などとともに健康管理などの恒久対策を条件に，患者団体と国および製薬会社との間で和解した．（小長谷正明）

【文献】 1) 松岡幸彦, 小長谷正明: スモン— Overview. 神経内科 2005; 63: 136-140.

スモン

subacute myelo-optico-neuropathy (SMON)

小長谷正明 国立病院機構鈴鹿病院・病院長

発症の背景

スモン(亜急性脊髄視神経ニューロパチー; SMON)は腹痛・下痢などの腹部症状に引き続いて、特有のしびれ感が足先より始まり、下肢全体あるいは胸・腹部にまで上行する神経疾患である。このような感覚障害に加えて、下肢の痙縮や脱力をきたし、重症例では視力障害による失明、さらには脳幹障害による球麻痺での死亡例もあった。1960年代にわが国で多発し、これまでになかった疾患であり、同時に各地で集団発生したことから新しい感染症が疑われ、深刻な社会問題となった。

1970年9月に整腸剤キノホルム(chiniform, clioquinol)の副作用が原因とする説が提唱され、中央薬事審議会によって同剤の使用が禁止されてから新たな患者の発生はなくなった。患者のキノホルム服用歴などより、疫学的にはスモンの原因は本剤であるのは明らかであり、1972年末までの患者数は9,249人で、12,000人以上に達したと推定されている。2011年春現在、約2,000人がスモン患者として認定されており、それよりも若干上回る数の患者の存在が推定される。

症候

スモンは30-60歳代に発症することが多く、男女比は約1:2で女性に多くみられた。

腹部症状は神経症状発症に先行するが、これには2種類の病態が考えられ、キノホルム投与のきっかけとなる本来の消化器疾患によ

るもの、およびキノホルム服用中に神経症状発現直前になって出現する激しい自律神経症状である。

神経症状(図1)は、急性あるいは亜急性の下肢先端からの上行性のしびれ感で出現し、軽症例では足首や膝のレベルでとどまるが、重症例では乳頭レベルあるいはそれ以上にも及ぶ。触・痛覚は低下することもあるが、しばしば過敏あるいは錯感覚を呈する。振動覚は低下する。特徴的なのは異常感覚であり、ジンジン・ビリビリ感や冷感のほかに、足底に何かが貼り付いているような付着感、足首などの締めつけ感、常に鋭い砂利あるいはガラス片を踏んでいるような疼痛感などであり、スモン以外の神経疾患ではまれな独特の内容が多い。上肢の感覚障害は少ない。

下肢の筋力低下、失調性歩行、痙縮などによる運動障害が出現し、発症直後に歩行不能となる例も多い。錐体路症状で膝蓋腱反射は亢進するが、アキレス腱反射は低下ないしは消失する。病的反射を認めることもある。

視覚障害は必発ではないが、発症当初は約60%で視力が低下し、全盲は約5%、眼前指数弁以下の高度低下が20%であった。

経過・予後

脳幹障害をきたした劇症型以外の生命予後はよい。

歩行障害や視覚障害は、数か月から数年以内に改善する例が少なくないが、それでも重篤な後遺症として障害が残存している。感覚障害、特に異常感覚が持続し、寒冷やほかの疼痛要因で悪化する。

慢性例では、長期にわたる歩行障害や易転倒性のため、骨・関節障害あるいは骨折を起こすことが多い。また、錯感覚や自発的異常感覚のため、心理的に不安定になることもある。

検査

血液・生化学検査では異常はない。尿中に緑色沈殿物を認めることがある。脳脊髄液所見では10-27%の患者に軽度の蛋白上昇をみ

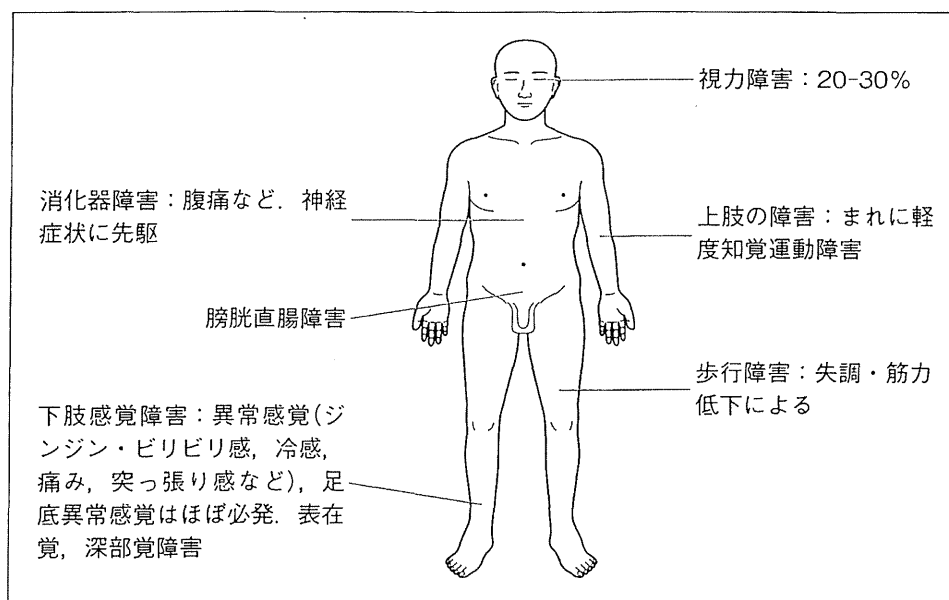


図1 神経症状

る以外、異常はない。筋電図では筋原性変化を、末梢神経伝導速度では遅延を、脳波では軽度の異常をしばしば認める。画像所見は急性期の報告はなく、慢性期には特異的所見はない。

診断

腹部症状(腹痛, 下痢など)と神経症状(急性または亜急性の感覚障害が前景に立ち, 両側性, 下半身, 特に下肢末端に強い)が最も重要である。腹部症状は神経症状に先立って起こる。神経症状は両下肢末端の異常感覚で初発することが多い。下肢深部知覚障害や下肢運動障害(筋力低下と痙攣)を呈することが多く, 両側の視神経障害による視覚障害をきたすことがある。

キノホルム服用(1日1.2g, 2週間以上)が神経症状発現前に証明されれば診断は確実である。キノホルム大量服用患者では緑色舌苔, 緑便, 尿中緑色沈殿物などを認める。

なお, 前記のように, わが国では1970年以来新規患者の発生はない。

治療方針

スモンの急性期治療については, 治療法のエビデンスが検討される前に, キノホルム原

因が明らかになり, 同剤の禁止により新規患者もいなくなり, 現在は問題となることはまずない。慢性期患者の治療は, 感覚障害に対する対症療法が主であるが, 本来が薬害性疾患であることから臨床試験実施に困難があり, エビデンスが確定しているものは少ない。また, 高齢化に伴う種々の合併症の予防や対策, ADL維持が重要となっている。

急性期の治療

急性期治療として, 副腎皮質ホルモンや副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)が使用されていた。また, ATP・ニコチン酸大量療法が行われ70%以上になんらかの有効性を認めたとされているが, 二重盲検試験は行われていない。ATPとニコチン酸をともに20mg/日の点滴静注(生理食塩液200-300mL)よりはじめ, 毎日10mgずつ増量し, 14日目に150mgに達したあと, 同量を続け17日で1クールとする。1-2週間おいて2クール行うこともある。感覚障害レベルの低下と異常感覚に効果例が多かったという。

その他, リドカインおよび副腎皮質ホルモンの硬膜外注入, 高圧酸素療法も行われていた。

B 慢性期治療

対症療法が主である。スモンの冷感に対しては、ノイロトロピン®特号 3 mL 静脈注射 (2 週間以上) の効果が確認されており、経口投与も効果がある。また、疼痛性異常感覚に対してはメキシチレンによる効果が報告されており、末梢神経性疼痛の伝達阻害という作用機序からプレガバリンも試みる価値はある。なお、スモン患者は薬物の有害事象に対して敏感であるので、副作用については十分説明し、少量からの漸増など慎重な投与を行ったほうがよい。

処方例 下記のいずれかを用いる。

- 1) ノイロトロピン注射液 1 回 7.2 単位 1 日
1 回 静脈内、筋肉内または皮下注射 6
週間を目安とする。2 週間で効果が認めら
れないときは、漫然と投薬を続けないこと
- 2) ノイロトロピン錠 (4 単位) 4 錠 分 2
保外
- 3) メキシチールカプセル (50 mg) 150-300
mg 分 3 **保外**
- 4) リリカカプセル (75 mg) 150-600 mg 分
2 **保外**

東洋医学の研究も行われてきた。

処方例

- 1) ツムラ補中益気湯エキス顆粒 7.5 g 分 3
- 2) 附子末 0.5-1.5 g 分 3

その他、鍼、灸も効果がある。

患者・家族への説明

- ・スモン患者の医療費は全額公費負担となっているが、医療機関に十分周知されてなく、窓口でトラブルとなることが少なくない。厚生労働省は 2010 年度に「医療機関のみなさまへ—特定疾患治療研究事業におけるスモンへの取り扱いについて」という以下の文章を配布している。

スモン (SMON) は整腸剤キノホルムの副作用による薬害で、「亜急性性脊髄・視神経・末梢神経障害」の略です。主症状は視覚、感覚、運動障害ですが、併発する疾患であることが認められています。

スモン患者に対する医療費については、スモンの患者救済対策の観点から、特定疾患治療研究事業の対象として、医療費の自己負担分を公費負担 (補助率 10/10) としています。

薬害の被害者であるスモン患者であることをご理解のうえ、スモン患者に対する特定疾患研究事業の適用をお願いします。

この件の紹介先は、厚生労働省医薬食品局総務課医薬品副作用被害対策室 (Tel : 03-3595-2400) となっている。

- ・スモン本来の症状である、痙性麻痺や深部感覚障害などにより、不安定歩行・起立であるので、転倒しやすく、骨折事故が多い。環境整備やリハビリを含め、転倒予防が大切である。
- ・絶え間ない、異常感覚や錯感覚、自発疼痛や冷感などで、しばしば患者の精神状態は不穏になり、心気的あるいは抑うつ状態となりやすい。受容的な対応が大事であり、同時に、時には精神科のコンサルテーションも必要である。

参考文献

- 1) Sobue I: Clinical aspects of subacutemyelo-optico-neuropathy (SMON). In: Vinken PJ, Bruyn GW, et al, eds. Intoxications of the nervous system Part 2. Handbook of clinical neurology, vol 37. Amsterdam: North-Holland; 1979. pp. 115-139.
- 2) 椿 忠雄: SMON とその治療. 京都医学会雑誌. 1975; 19: 1-7.
- 3) 高瀬 貞夫, 沖田 直, 大沼 歩, 他: SMON の疼痛性異常知覚に対する mexiletine の効果の検討. 平成 12 年度厚生科学研究補助金 (特定疾患対策研究) スモンに関する調査研究 (岩下 宏 主任研究者). 2001. pp. 97-94.