

筋萎縮性側索硬化症および前頭側頭型認知症における ALS-FTD-Q 調査研究

渡辺保裕¹⁾，足立芳樹²⁾，西山和利³⁾，花島律子³⁾，荻野美恵子³⁾，清水俊夫⁴⁾，木村英紀⁴⁾，祖父江元⁵⁾，
渡辺宏久⁵⁾，熱田直樹⁵⁾，榊田道人⁵⁾，饗場郁子⁶⁾，市川博雄⁷⁾，吉野英⁸⁾，横田修⁹⁾，池田学¹⁰⁾，和泉唯信¹¹⁾，
野元正弘¹²⁾，青木正志¹³⁾，長谷川一子¹⁴⁾，織田雅也¹⁵⁾，中島健二¹⁾

1 鳥取大学医学部医学科脳神経医科学講座脳神経内科学分野，2 独立行政法人国立病院機構松江医療センター
神経内科，3 北里大学医学部神経内科学，4 東京都立神経病院，5 名古屋大学大学院医学系研究科神経内科学，
6 独立行政法人国立病院機構東名古屋病院神経内科，7 昭和大学藤が丘病院脳神経内科，8 吉野内科・神経内
科医院，9 きこのエスポール病院，10 熊本大学神経精神医学分野，11 徳島大学病院神経内科，12 愛媛大学
大学院医学系研究科薬物療法・神経内科，13 東北大学大学院医学系研究科神経内科学，14 独立行政法人国立
病院機構相模原病院神経内科，15 ビハーラ花の里病院

研究要旨

筋萎縮性側索硬化症（ALS）と前頭側頭型認知症（FTD）の行動・性格変化の評価尺度を確立する．ALS と
FTD の精神症状の評価尺度 ALS-FTD-Q の日本語版を作成し，戻し翻訳で原文（英語）と整合性の検討を行っ
た．全国 15 施設で，FTD を合併しない ALS 症例（100 例），FTD 例（35 例，ALS の合併の有無は問わず），健
常者（35 名）を目標とする調査を実施中である．現在当院では患者と健常者を合わせて約 40 例に ALS-FTD-Q
調査を実施し，共同研究施設の 2 施設で各 4 例，2 例の調査を実施している．現時点で，FTD 症例における
本スコアが原著よりも低い傾向にあること，FTD の合併のない ALS と考えていた症例中にも本スコア高値例
が存在することが判明した．ALS-FTD-Q 調査の実施を通して，ALS / FTD 例の精神症状の日本人における特
徴が明らかになることが期待される．

A. 研究目的

筋萎縮側索硬化症（ALS）と前頭側頭型認知症（特に
behavioral variant 型（bvFTD））の合併や相互への
伸張が注目されている．ALS による運動症状と bvFTD
の認知障害のため，患者本人からの認知・行動・性
格変化の詳細な評価は困難であり家族や介護者から
の聴取が重要となる．本研究では，ALS および bvFTD
症例の精神・神経症状の評価法の確立を目的とする．

B. 研究方法

ALS および bvFTD 症例の認知・行動・性格変化の
評価の目的でオランダから報告された
amyotrophic lateral sclerosis-frontotemporal
dementia-questionnaire（ALS-FTD-Q，Neurology
2012;79:1377-1383）の日本語化と原文との整合

性の検討を行う．全国 15 施設にて，bvFTD を合併
しない ALS 症例（100 例），bvFTD 例（35 例，ALS
の合併の有無は問わない），健常者（35 名）を目
標として他施設共同調査を行う．匿名化の上，遺
伝情報を含めた臨床情報を得る．ALS 症状を有す
る例には ALS-FTD-Q 調査に加え frontal
behavioral inventory（FBI），ALS functional
rating scale（ALSFRS），frontal assessment
battery（FAB），Montreal cognitive assessment
（MOCA），hospital anxiety and depression scale
（HAD），単語想起課題を実施する．日本版
ALS-FTD-Q の妥当性の検討とオランダと日本での
ALS，FTD/ALS-FTD 症例の国際比較を行う．
今回は鳥取大学の 46 例と徳島大学の 4 例の解析
を行った．内訳は ALS 26 例，bv-FTD（ALS の合併

の有無を問わない) 2 例, 進行性非流暢性失語 (PNFA) または意味性認知症 (SD) の 4 例, 正常対照 例の解析を行った。

(倫理面への配慮)

主研究施設である鳥取大学で倫理審査申請を行う。研究協力施設それぞれでも倫理申請し, 倫理委員会を有さない施設は主研究施設で一括して倫理申請を行う。

C. 研究結果および考察

ALS-FTD-Q は翻訳と(英語への)逆翻訳を完了し日本版 ALS-FTD-Q を作成した。当施設を含めた全国 14 施設の共同研究チームを立ち上げ平成 26 年 7 月 25 日にキックオフミーティングを実施した。現在当院では患者と健常者を合わせて約 40 例に ALS-FTD-Q 調査を施行した。他施設ではそれぞれ倫理委員会の申請準備, 申請終了, 調査に着手している状況にある。

ALS-FTD-Q スコアは ALS 症例に比べ bvFTD 症例で高い傾向に有り, ALS 症例も control に比して高値を呈する例が見られた(図 1)。ALS-FTD-Q と他の項目 (ALSFRS, FAB, MoCA, FBI) との相関の検討では ALS-FTD-Q は FBI と相関する傾向を認めた(図 2)。今後症例数の追加により, 更に詳細な検討を行う。

D. 結論

今後 ALS-FTD-Q 調査の実施を通して, 日本人において ALS および bvFTD 症例の認知・行動・性格変化の特徴が明らかになることが期待される。

E. 健康危険情報

なし

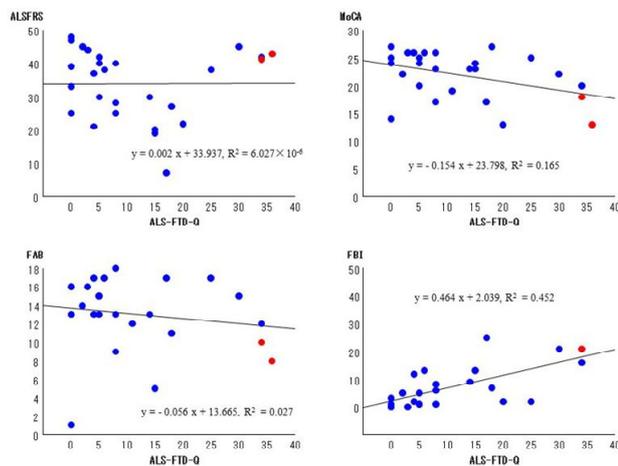


図 1 ALS-FTD-Q のスコア分布

左より ALS (26 例), bvFTD with or without (w/wo) ALS (2 例), PNFA および SD (5 例), control (17 例)。

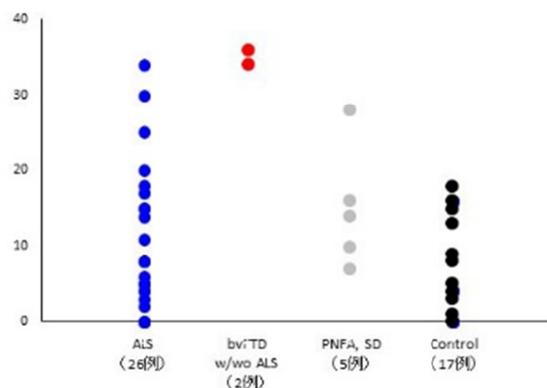


図 2 ALS-FTD-Q と ALSFRS, FAB, MoCA, FBI との相関

ALS-FTD-Q は FBI と相関する傾向を認めた。

F. 研究発表

(発表雑誌名巻号・頁・発行年なども記入)

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

G. 知的所有権の取得状況 (予定を含む)

1. 特許取得

「家族性筋萎縮性側索硬化症 (FALS) 発症するトラ

ンスジェニックマウス」中島健二ら(特許第4590638号).

2.実用新案登録

なし

3.その他

なし