

201415127A

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等克服研究事業
（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）））

スモンに関する調査研究

平成26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27（2015）年3月

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等克服研究事業
（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）））

スモンに関する調査研究

平成26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 26 年度検診からみたスモン患者の現況	小長谷正明	他	25
2. 平成 26 年度の北海道地区スモン検診結果	藤木 直人	他	47
3. 平成 26 年度東北地区におけるスモン検診結果	千田 圭二	他	51
4. 関東・甲越地区におけるスモン患者の検診 — 第 27 報 —	亀井 聡	他	55
5. 平成 26 年度中部地区スモン患者の実態	祖父江 元	他	59
6. 平成 26 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	63
7. 中国・四国地区におけるスモン患者の検診結果（平成 26 年度）	坂井 研一	他	67
8. 九州地区におけるスモン患者の現状調査（平成 26 年度）	藤井 直樹	他	72
9. 東京都における平成 26 年度のスモン患者検診	亀井 聡	他	76
10. 新潟県スモン患者の 10 年間の変化	小池 亮子	他	79
11. 石川県における平成 26 年度スモン患者の検診結果と支援	菊地 修一	他	82
12. 長野県における平成 26 年度スモン患者検診	池田 修一	他	85
13. 静岡県在住スモン患者の現状	溝口 功一	他	88
14. 奈良県におけるスモン患者の実態調査（平成 26 年度）	上野 聡	他	92
15. 山口県における平成 26 年度スモン患者検診	川井 元晴	他	96
16. 平成 26 年度山陰地区スモン患者の実態	下田光太郎	他	99
17. 長崎県における平成 26 年度スモン検診：5 年前との比較	松尾 秀徳	他	104
18. 平成 26 年度スモン患者集団検診における血液・尿検査	鷺見 幸彦	他	107
19. スモン患者検診データベースの追加・更新と解析 — 2013 年度データの追加および重症時と初診時の解析 —			
	橋本 修二	他	110
20. 全国スモン患者アンケートからみる検診の評価	小長谷正明	他	113
21. 東北地区スモン検診受診者における非受診に関する調査	千田 圭二	他	115

22. スモン患者における生活満足度		
— スモン現状調査個人票から —	藤井 直樹 他	118
23. 徳島県スモン検診の被検診者に対する満足度調査	三ッ井貴夫 他	121
24. スモン患者の不安に関する調査研究 第2報	長谷川一子 他	125
25. スモン患者の福祉・介護の受給状況		
— 今年度スモン患者検診データから —	田中千枝子 他	128
26. スモン患者の療養と生活に関する全国アンケート調査		
— 制度利用からみた生活障害と患者の声 —	田中千枝子 他	133
27. 独居スモン患者に対する行政の関わりについて		
: 保健所へのアンケート調査	高田 博仁 他	140
28. スモン総合対策と介護保険	藤木 直人 他	144
29. 京都府における「スモンを含む難病対策」の現状と今後について		
	小西 哲郎 他	149
30. 岡山県スモン患者の特定疾患治療研究事業に関するアンケート		
	坂井 研一 他	153
31. キノホルムによる細胞死関連蛋白の発現誘導	勝山 真人 他	156
32. 培養細胞を用いたキノホルムの神経障害機序の検討	三ッ井貴夫 他	160
33. キノホルムによる脊髄前角の興奮性シナプス伝達増強作用	吉田 宗平 他	164
34. Clioquinol の神経細胞に対する影響—7	武藤多津郎 他	167
35. スモン患者における認知症と MCI の合併について		
— 愛知県での調査結果 —	齋藤由扶子 他	170
36. スモン患者での認知機能障害に関する検討	松原 悦朗 他	174
37. スモン患者における非言語性認知機能の解析	吉良 潤一 他	177
38. スモンにおけるうつ状態の評価と啓発活動の試み	舟橋 龍秀 他	180
39. kinect を利用したスモン体操支援システムの開発	蜂須賀研二 他	184
40. 両側中殿筋の筋緊張低下を認めたスモン患者1症例		
— 片脚立位動作と歩行様式の関連性 —	吉田 宗平 他	187
41. スモン患者の骨・関節系の問題点とリハビリ対応について	高橋 光彦 他	190
42. スモン検診受診者の骨量および筋肉量・筋力の検討	平田 宏之 他	193
43. スモン検診受診者の骨格筋量の評価	犬塚 貴 他	196
44. スモン患者の摂食嚥下機能と食事に対する意識	久留 聡 他	198
45. 平成26年度スモン患者における嚥下機能評価の検討	花山 耕三 他	200

46. 熊本県におけるスモン患者の現状		
— 嚥下評価と舌圧測定 —	山下 賢 他	202
47. オノマトペ表現による主観的疼痛の評価と問診支援への応用	蜂須賀研二 他	206
48. スモン後遺症による大脳機能構築の変化		
— 慢性疼痛・感覚障害の脳磁計 (magneto-encephalography, MEG) による可視化 —	寶珠山 稔 他	210
49. スモン長期経過症例における電気生理学的検査所見の検討	廣田 伸之 他	214
50. 関東地区スモン患者におけるアンケート調査による自律神経症状の評価・解析	朝比奈正人 他	217
51. 錐体外路症状が見られない MIBG 心筋シンチ取り込み低下のスモン患者の 2 例	小西 哲郎 他	221
52. スモン患者の 30 秒間起立負荷試験時の経皮的二酸化炭素濃度測定	水落 和也 他	224
53. スモン患者の立体視能力についての調査 (第 2 報)	里宇 明元 他	227
54. スモンに関する調査研究班ホームページの立ち上げについて	久留 聡 他	231
55. 「第 3 回スモン研修会」岩手県開催の内容と結果	田中千枝子 他	233
56. 若手医師によるスモン患者訪問を試みて	狭間 敬憲 他	236
57. 鍼灸マッサージによるスモン患者のむくみ (浮腫) 治療	藤木 直人 他	239
III. 研究成果の刊行に関する一覧表		241
IV. 研究成果の刊行物・別刷		243

I. 総括研究報告

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等克服研究事業
（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）））

総括研究報告
スモンに関する調査研究

小長谷正明（国立病院機構鈴鹿病院）

研究要旨

平成 26 年度全国スモン検診で 645 名を診察し、642 名について解析した。男女比は 185 : 457、平均年齢は 79.1±8.8 歳であり、75 歳以上の後期高齢者が 70.3%であった。身体症状は指数弁以下の高度の視力障害 10.3%、杖歩行以下の歩行障害 58.6%、中等度以上の異常感覚 72.5%であり、何らかの身体的随伴症状（いわゆる合併症）は回答者の 99.0%にあり、54.9%に精神徴候を認め、認知症は 13.7%であった。加齢に伴うサルコペニアや嚥下障害、自律神経症状の悪化が重大な問題となって来ている。療養上の問題は医学上 83.2%、家族や介護 46.6%で、それぞれ 10 年前より 10%ほど高率であった。

スモン患者の高齢化のみならず、家庭内介護力の低下が指摘され、看護と介護の両面からの支援が重要である。独居患者をはじめとする、療養状況に問題が存在する可能性にあるスモン患者には、地域の行政機関や訪問看護ステーションなどとの協力も必要である。

検診率向上には、検診の意義の啓発や訪問検診や患者住所近傍での検診の充実が必要と考えられた。

1988～2012 年度データに 2013 年度と過去（1977～1987 年度で延べ人数 3,984 人）のデータを追加して更新した。データベース全体では、延べ人数 29,699 人と実人数 3,807 人となった。

キノホルムの神経毒性については、細胞死関連蛋白の発現誘導、酸化ストレス、神経成長因子受容体の NGF による自己リン酸化反応を抑制の観点から検討し、それぞれに神経毒性を確認した。それらの機序が、互いにどのような関係にあるのかが、今後の課題である。

スモンの風化防止策として、患者、患者家族や行政関係者を対象とした『スモンの集い』を行った。スモン患者対象に『2013 年スモンの集い講演集』『スモン・ソーシャルワーク・ハンドブック』『よりよいメンタルヘルスに向けて』『スモン患者さんのためのリハビリテーション、鍼灸、マッサージー後遺症軽減のための留意点ー』を配布した。また『スモンに関する調査研究班』のホームページを以下の URL で開設した。（<http://www.hosp.go.jp/~suzukaww/smon/index.html>）。

＜研究分担者＞

藤木 直人 国立病院機構北海道医療センター 神経内科医長
千田 圭二 国立病院機構岩手病院 院長
亀井 聡 日本大学医学部内科学系神経内科学分野 主任教授
小西 哲郎 京都地域医療学際研究所がくさい病院 院長

坂井 研一 国立病院機構南岡山医療センター統括診療部 神経内科医長
 藤井 直樹 国立病院機構大牟田病院 院長
 橋本 修二 藤田保健衛生大学医学部衛生学講座 教授
 青木 正志 東北大学大学院医学系研究科神経内科 教授
 朝比奈正人 千葉大学大学院医学研究院総合医科学講座 特任教授
 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
 粟井 是臣 北海道保健福祉部健康安全局 地域保健課長
 池田 修一 信州大学医学部内科学 教授
 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 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（副学長）
 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
 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
 越智 博文 愛媛大学大学院医学系研究科老年・神経・総合診療内科学 講師
 勝山 真人 京都府立医科大学医学研究科 准教授（研究教授）
 川井 元晴 山口大学大学院医学系研究科神経内科学 准教授
 菊地 修一 石川県健康福祉部 次長
 吉良 潤一 九州大学大学院医学研究院 教授
 楠 進 近畿大学医学部神経内科 教授
 久留 聡 国立病院機構鈴鹿病院神経内科 臨床研究部長
 小池 春樹 名古屋大学医学部附属病院神経内科 講師
 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
 近藤 良伸 愛知県健康福祉部保健医療局健康対策課 課長
 齋藤由扶子 国立病院機構東名古屋病院診療部 第二神経内科医長
 鹿間 幸弘 山形県立河北病院神経内科 第二診療部長
 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
 高嶋 博 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科神経内科・老年病学 教授
 高田 博仁 国立病院機構青森病院 副院長
 高橋 美枝 高田会高知記念病院神経内科 神経内科部長
 高橋 光彦 北海道大学保健科学研究所 准教授
 瀧山 嘉久 山梨大学大学院医学工学総合研究部 教授
 田中千枝子 日本福祉大学社会福祉学部 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
 峠 哲男 香川大学医学部看護学科健康科学 教授
 豊島 至 国立病院機構あきた病院 副院長

鳥居 剛 国立病院機構呉医療センター神経内科 神経内科科長
 中野 智 大阪市立総合医療センター神経内科 部長
 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 名誉教授
 花山 耕三 川崎医科大学リハビリテーション医学教室 教授
 濱野 忠則 福井大学医学部附属病院神経内科 准教授
 平田 宏之 名古屋市衛生研究所 所長
 廣田 伸之 大津市民病院神経内科 神経内科部長
 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 副院長
 舟橋 龍秀 国立病院機構東尾張病院 院長
 寶珠 山稔 名古屋大学脳とこころの研究センター 教授
 牧岡 幸樹 群馬大学医学部附属病院神経内科 助教
 松尾 秀徳 国立病院機構長崎川棚医療センター 副院長
 松永 秀典 大阪府立病院機構大阪府立急性期・総合医療センター精神科 主任部長
 松原 悦朗 大分大学医学部神経内科学講座 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 部長
 溝口 功一 国立病院機構静岡富士病院 院長
 三ッ井貴夫 国立病院機構徳島病院臨床研究部 臨床研究部長
 撫井 賀代 大阪府健康医療部保健医療室健康づくり課 課長
 武藤多津郎 藤田保健衛生大学医学部脳神経内科学 教授
 森田 光哉 自治医科大学医学部内科学講座神経内科部門 講師
 森若 文雄 北祐会 北祐会神経内科病院 院長
 矢部 一郎 北海道大学大学院医学研究科 准教授
 山下 賢 熊本大学大学院生命科学研究部神経内科学分野 講師
 雪竹 基弘 地域医療機能推進機構佐賀中部病院神経内科 部長
 吉田 宗平 関西医療学園関西医療大学 教授
 里宇 明元 慶應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 国立長寿医療研究センター病院 副院長
 <<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
 服部 直樹 豊田厚生病院神経内科 神経内科部長
 本間 甲一 千葉県循環器病センター神経内科部長

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、1970年に同剤の禁止により新規患者発生はなくなったが、既発患者は発症後40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。さらに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、医学的福祉の状況を把握し、対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 25 年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、福祉の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、および被害についての啓発を行うための市民公開講座を開催する。患者・家族も参加した形で行う。

研究成果を、患者の療養に資するために冊子を作成配布し、スモン患者に還元する。

(倫理面の配慮)

検診に当たっては、事前に診療やインタビュー内容について十分なインフォームド・コンセントを行い、患者の同意を確認した上で、『スモン現状調査個人票』に記録する。『スモン現状調査個人票』は重要な個人情報であるので、関係者は知りえた情報の守秘義務を必ず遵守するように徹底し、個人情報を保護した。

情報は統計処理に用いるのみとし、個人が特定できるような形では公表しないとす。

個人情報保護は具体的には、研究班事務局では、「スモン現状調査個人票」から連結可能匿名化（個人情報を削除、ID を付与）を行い、「個人情報と ID の対応表」とそのデータ、および、「スモン現状調査個人票（写し）」（個人情報なし）を作成する。「個人情報と ID の対応表」のデータは、研究班事務局にて外部ネットワークと切り離された状態のコンピュータで作成される。「スモン現状調査個人票」および「個人情報と ID の対応表」とそのデータは、研究班事務局の部屋で鍵のかかる書庫で、厳重に保管される。保管責任者は「スモンに関する調査研究班」研究代表者である。これらの資料とデータは、研究班事務局の部屋

で、入出者を制限して作成・利用される。

研究には「スモン現状調査個人票（写し）」（個人情報なし）のみが使用される。「スモン現状調査個人票（写し）」は、研究班事務局から、研究分担者の藤田保健衛生大学医学部衛生学講座の橋本修二班員へ移送され、集計・解析される。「個人情報と ID の対応表」とそのデータは移送されない。

C. 研究結果

1. 検診

本年度検診での（小長谷、藤木、千田、亀井、小池、小西、坂井、藤井、田中、橋本、寶珠山ら）検診総数は 645 例で、うち 642 例がデータ解析に同意し、新規検診受診者は 6 例である。男女比は 185:457、平均年齢は 79.1±8.8 歳であり、年齢構成は 49 歳以下 0.3%、50-64 歳 4.8%、65-74 歳 24.6%、75-84 歳 41.3%、85 歳以上 29.0%であった。身体症状は指数 5 以下の高度の視力障害 10.3%、杖歩行以下の歩行障害 58.6%、中等度以上の異常感覚 72.5%であった。何らかの身体的随伴症状（いわゆる合併症）は、回答者の 99.0%にあり、白内障 61.0%、高血圧 56.5%、四肢関節疾患 36.0%、脊椎疾患 40.5%などの内訳である。54.9%に精神徴候を認め、認知症は 13.7%であった。診察時の障害度は極めて重度 6.1%、重度 21.2%、中等度 44.3%であり、障害要因はスモン＋併発症が 68.0%を占めていた。介護保険は 642 人中 348 人 54.3%が申請しており、要介護 4 と 5 は計 53 名で、受診者全体の 8.3%であった。療養上の問題は医学上 83.2%、家族や介護 46.6%、福祉サービス 23.8%、住居経済 20.9%であった。

藤木直人班員らによる北海道内のスモン患者の検診受診者は 62 名、検診率は 90%であり、検診場所での内訳は病院受診検診が 22 名、集団検診が 20 名、訪問検診が 20 名である。訪問検診群では病院・集団検診群と比べて高齢者・歩行不能例が多く、重症度はほとんどが重度以上であった。歩行状態については、一本杖または独歩が 62 名中 29 名であったが、外出が一人で可能と答えたのは 17 名のみで、一本杖で歩行、と答えた患者 16 名中、一人で外出が可能なのは 5 名のみであった。外出可能な患者が年々減少しており、今後の検診においては訪問検診の比重が増していくと思

われる。介護保険は40名が判定を受けているが、そのうち8名が自身の状態に比べて判定結果が低いと訴えている。

千田圭二班員らによる東北地区スモン患者検診では受診者は58人（男15、女43；来所41、訪問17）であり、平均年齢は79.3歳であった。検診率（55.2%）、訪問検診率（29.3%）とも過去最大であった。23年度（検診率54.6%）と比較すると、3年間で受診者は13人減少し、平均年齢は2.7歳増加し、訪問検診率が3.9%増大した。障害度は軽度と極めて重度の比率が減少し、介護度が重症化し、平均 Barthel Index 値は2.9減少した。将来の介護について不安を抱いている人の割合は8.0ポイント減少した。東北地区スモン患者群の全体的な傾向として、①高齢化、②圧倒的に大きかった女性の比率の減少、③障害度・介護度の重症以上の減少、④障害要因に占める併発症と加齢の増大、および⑤独居者と長期入院・入所者の増加が進行する一方で、⑥介護環境は改善しつつある可能性が示唆された。

亀井聡班員らによる関東・甲越地区におけるスモン患者を検診受診者数は107名（平均年齢78.5歳、男性39人、女性68人）であった。受診患者数は、患者の高齢化を反映し、平成16年度の183名以後、徐々に減少し、昨年より118名よりも減少した。受診者の約7割が75歳以上であった。受療では在宅で外来受診が最も多いが、主たる介護者は配偶者が減少し、家族以外が増加し、また介護者不在も4.8%と増加し、今後の問題と考えられた。視力障害・異常感覚・歩行障害の主たる症状を背景に、高齢化もあり、転倒が多く、整形外科疾患の併発が高かった。生活の満足度は、受診者の1/4で不満をみとめた。身障手帳保有率は高く、介護保険申請も4割以上で認めた。介護関連の支援・サービスはこの2年間で全般的に利用頻度が大きく増加し、支援内容周知向上が寄与した可能性も考えられた。

祖父江元研究協力者らの、中部地区スモン患者検診の総数は109名（男性31名、女性78名）であった。入院中あるいは施設入所中への検診は13名であった。年齢階層別では、75歳以上の後期高齢者が80名（73%）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27%を占め、障害要因ではスモン+スモンに関連した併発症としたものが75%であった。スモンの症状以外に何らかの身体的合併症を全例に認め、白内障、高血圧、脊椎疾患、四肢関節疾患の順に多かったが、特に日常生活に対しては白内障と脊椎疾患と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平成26年度近畿地区において、107名（男24名、22%、女83名、78%）が検診を受けた。平均年齢は79.1±8.6才（53-107才）（男77.6才、女79.6才）で、81才以上の超高齢者が52名（49%、男/女：12/40）を占め、91歳以上は8名（男2名、女6名、8%）と昨年度の3名から増加し、特に高齢女性の検診が多かった。今年度も検診率が4割を切ったが、滋賀県は受給者全員の検診が行われた。以外の府県の受診者は減少し、兵庫県と京都府の検診率が低かった。スモン患者の96%（103/107）が身体的併発症を有し、高血圧・心疾患・脳血管障害・糖尿病が加齢化に伴う罹患頻度の増加傾向を示した。悪性腫瘍の併発経験者は全体で23%（25/107）（男性33%、女20%）にみられ、81歳以上の高齢者では33%（17/52）に増加した。部位別では、男性は大腸がん、前立腺がん、女性は大腸がん、乳がんが多くみられ、二つ以上の複数がんが4名に見られ、うち3名は81歳以上であった。81才以上の高齢スモン患者の約3割が外出に際して介助を要し、71歳以上の約1/3（30/92）の患者で骨折の既往があり、骨折部位では腰椎、大腿骨、上肢、胸椎や手足が多く見られた。男性では腰椎圧迫骨折の罹患者が多かった。介護保険の認定内容では、要介護度3以下が82%を占め、妥当な認定結果と思っていた頻度は41%であったが、26%が軽い判定と感じ、重く判定されたと感じた方は2%だった。今年度の介護認定結果では、要介護2が減少し、要介護1が増加していた。

坂井研一班員らによる、中国・四国地区におけるスモン患者の検診受診者は137人、検診率は36%、全

体の中での訪問検診率は18%であった。平均年齢は79.0歳で年齢構成は高齢者に偏っている。独歩可能な患者は、ここ数年50%を切っている。障害度も重症化する一方であり、障害度が中等度以上は70%程度を占める。患者の高齢化により障害要因は、スモンと併発症によるものが7割を越えている。療養上の問題では家族や介護の問題はやや増加しており、近年は4-5割程度を占めている。スモン患者の介護者には介護ストレスがかかり、介護者をうつ傾向に向かわせる。岡山県の患者介護者にGDS-15の質問票を送付したところ回答者は全体で92名、回収率は56%であった。男性患者の介護者36名の平均点数は4.69点、女性患者の介護者56名の平均点数は5.61点。6点以上を抑うつ傾向ありとした場合、男性患者の介護者の31%、女性患者の介護者の47%に抑うつ傾向があると考えられた。うつ傾向のある介護者の割合は一般高齢者に比べて有意に高い。スモンは患者を直接障害するだけでなく、間接的に患者の介護者にも影響を及ぼしていると思われる。

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、スモン患者数は経年的に減少してきていて、重症者の割合が減ってきている。重症のため検診受診が難しくなったことや、高齢の重症者の死亡が増えてきた影響が考えられる。介護保険制度の利用は半数にとどまっているが、療養の場が在宅という方の割合が8割を超え、長期入院・入所の方の割合が漸減してきている。

亀井聡班員らによる東京都における平成26年度のスモン検診患者は23人（男性；11人、女性；12人）で、21人が65歳以上の高齢者であった。来所が22人で、1人は在宅訪問であった。冷感5人にみられた。軽度の下肢皮膚温低下が15人に観察された。尿失禁は16人にみられた。初期からの経過では、軽減と不変がそれぞれ10人で悪化は2人のみであったが、10年前からの経過では悪化は6人になっていた。現在、治療は22人で受けていたが、スモンの治療を受けている患者数は6人で、合併症治療を受けている患者が14人であった。治療内容は内服加療が14人で、注射を受けている人はなかった。他に機能訓練・ハリ灸・マッサージなどがそれぞれ少数みられた。現在では、

診察時の重症度では重症例は少なかったが、多くの例で感覚障害や歩行障害、自律神経障害がみられており、スモンによる後遺症が多くの例にみられた。一方で、合併症による障害も多くなってきており、スモンによる後遺症に加え加齢に伴う併発症が障害要因になっている現状がみられていた。

小池亮子班員らは新潟県のスモン患者において、訪問検診実施前の平成16、17年度と実施後の平成25、26年度の受診結果を基に、10年間の変化を検討した。10年間で歩行、外出、日常生活動作といった身体状況は悪化していたが、スモン固有の症状と思われる異常知覚の項目には変化は見られなかった。高齢化の影響と、平成20年から希望者に訪問検診を実施したことによってより身体状況の低下した患者が検診を受診したためと考えられた。一方、生活満足度や介護不安といったQOLに影響する項目に関しては不変か改善傾向が認められた。この意義付けは不明ながら、介護体制の整備や担当者の積極的な働きかけが良い影響をもたらしている可能性がある。

菊池修一班員による石川県のスモン患者の検診結果と支援では、スモン検診受診者7名について昨年度の状況と比較し、支援体制を検討した。年齢は、61歳～88歳（平均76.7歳）で、居所は自宅が4名、入所が3名であった。介護保険や障害福祉サービスを利用している方は5名であった。「今受けている介護やこれから先に必要となる介護について不安に思うことがある」は4名であった。医療受給者証の継続申請時や検診時等定期的な面接の実施や随時の相談対応等により、問題を早期に把握し必要な支援を適切かつ迅速に提供していくことが必要であるとともに、すでにサービスを利用している方については、保健師が必要時、市町や介護支援専門員等の支援者と連絡をとりながら、状況を把握し支援していくことが必要である。

池田修一班員らによる長野県における平成26年度スモン患者検診は平成24年度から毎年を行うこととし、希望者には訪問検診を実施してきた。今年度で毎年検診を開始して3年を経過するため、検診の動向（受診者の平均年齢、受診率、訪問検診率）について検討した。受診者の平均年齢は各年度とも79歳前後で推移していた。一方、検診の受診率は新規受診者も

加わり3年間で10%増加、訪問検診率は4.7%増加していた。増加の背景として、毎年検診や訪問検診によりスモン病を理解する医師と会えることで安心が得られるなどが難病担当保健師にも周知、理解されるようになり受診を促されたこと、医療過疎地域に居住している高齢患者の身体機能の低下や併発症に加え、老々介護となるなど将来への不安の増大があると考えられた。一方、県土が広く交通の利便性が低い長野県では、増加する訪問検診により検診者の移動にかかる距離や時間が長くなることから、スケジュール調整も容易ではなくなっている。スモン患者の要望に沿いながらも、効率の良い検診の在り方の検討、かかりつけ医のスモン病に対する理解が必要になっていると考えている。

溝口功一班員らは静岡県スモン患者の現状を、地区検診、在宅訪問検診の結果を基に報告した。地区検診受診者は15名、在宅訪問検診受診者は3名であった。Barthel Indexでみると、地区検診受診者は90点以上で、在宅訪問検診受診者は45点2名、0点1名と日常生活の障害が明確に分かれた。併発症の中で、骨関節系の疾病が多く、中でも、骨折は介護が必要になる大きな要因であった。独居・二人暮らしで不安を持つ患者が多かった一方で、介護が必要になった場合、「介護サービスを使い、自宅で生活」と考えている患者が多かった。介護保険申請者は7名おり、要支援1から要介護5まで、各段階に1名ずついた。高齢化に伴い、生活・介護の問題の比重が大きくなってきており、検診時に、十分な相談を受けられる体制が必要であると考えられた。

上野聡班員らは、奈良県におけるスモン患者の実態調査を、スモン患者検診と、検診不参加の患者にはアンケート調査を実施し、より多くの患者の療養実態の把握に努めた。奈良県在住のスモン患者28名に対して、郵送にて検診参加の希望を調査し、アンケート調査を希望された患者に対しては、「スモン現状調査個人票」の簡易版を送付した。検診参加は8名で、検診の受診率は29%であったが、アンケート調査参加10名であった。検診参加8名の平均年齢は79.5±9.5歳で、Barthel indexは平均84.3±16.6点で、5名(63%)が独歩可能だった。一方、アンケート調査参加10名の平均年齢は84.1±10.2歳で、Barthel index

平均63.5±22.9点、3名(30%)が独歩可能だった。特に検診不参加の患者はより高齢で日常生活動作の低下が高度で、検診参加者と顕著な相違がみられた。検診率の低さから、検診不参加の患者へ郵送でのアンケート調査を実施して3年目であるが、約1/3の患者の実態が依然不明である。今後、全体把握のためにも、検診方法や在り方、個別の連絡方法なども含め検討が必要である。

川井元晴班員らの山口県におけるスモン患者検診では、受診者7名の平均罹病年数は約49年であった。視力、下肢表在覚障害は昨年同様であったが、歩行は2名に悪化がみられ、Barthel indexは平均68.6と悪化した。併発症の数は平均6.3疾患で昨年に比べ増加し、特にパーキンソン病を併発している1名ではADL悪化が顕著であった。介護保険申請者は4名で、認定結果は全員が要介護22名であった。主な介護内容では、入浴をはじめ外出、移動・歩行、更衣にも介護を要する方が増加した。訪問看護の利用者が著明に増加し、さらには訪問リハビリおよび福祉用具貸与、住宅改修を利用が増加していた。主な介護者として介護ヘルパー利用者が2名増加して3名となった。介護上の不安があるとの回答は5名と増加し、要因として介護者の高齢化や、適当な介護者が身近にいない、介護の増大、介護力が乏しいことだった。家族の介護力が充分でない状況が深刻化している一方で、患者の高齢化および併発症の増悪が目立っている。このため介護サービスに加え訪問看護師の利用者が増加し、看護と介護の両面からの支援が重要である。

下田光太郎班員らの、山陰地区スモン患者の実態調査は、アンケートと検診で患者の現在の健康状態や日常生活状況を把握するとともに、経時的な変化、特にスモンの症状、精神身体機能を把握した。今までの訪問並びに検診により患者との信頼関係は強固なものとなっており、毎年恒例のスモン検診によりお互いの無事を確認しあう場となっている。患者が徐々に少なくなり、さらに高齢になり、年齢に伴う多くの合併症を考えると、スモン検診の今後の在り方を再検討する時期に来ているのでは思える。

松尾秀徳班員らは、長崎県における平成26年度スモン検診結果の5年前との比較を報告した。長崎県の

スモン患者の平均年齢は 86.0 歳と全国平均年齢より高齢化が進んでいる。訪問検診をした 11 名を、5 年前と比較すると、配偶者または子供と 2 人暮らしの世帯が増え、介護に対する「不安がある」との回答も増えた。「不安がある」との回答者の約 4 割が「介護者の高齢化」および「介護者の疲労や健康状態」を不安理由に挙げており、問題点の特記事項からも、「家族や介護についての問題」において「問題あり～やや問題あり」とされていたのは 5 年前の 16.7% から 54.6% と増え、「家族や介護についての問題」が増加していた。患者本人のみならず介護者（スモン患者家族）の高齢化も進んでおり、介護者への支援体制も必要となってきた。また、長崎県のスモン患者の療養上の課題として、福祉サービスの地域格差や医療機関における特定疾患治療研究事業の適用の判断の差があることが明らかとなった。

鷺見幸彦班員らによる平成 26 年度愛知県スモン検診受診者に対し、血液・尿検査を試行した。対象は 13 名（男性 1 名、女性 12 名）で年齢は 48 歳から 93 歳（平均 73.2 歳）であり、血液検査（血算、電解質、肝機能、腎機能、脂質、血糖、HbA1c）、尿検査（定性）、骨粗鬆症関連検査を 13 名全員に実施した。何らかの経過観察が必要と考えられる受診者は 61.5% であった。改善は 2 名、悪化は 3 名であった。他の 7 名は変化なしであり安定していた。女性検診者の 91.7% で骨吸収マーカーである TRACP-5b が上昇しており 8 例では前回よりもさらに上昇していた。TRACP-5b の高値はあらゆる部位の骨折と椎体骨折のリスクとなることが知られており、この結果は検診者の高齢化とあわせ、骨折に対する注意がより必要であることを喚起している。

小長谷正明研究代表者らは、平成 25 年度に行った、全薬害救済年金受給者へのアンケート〔スモン患者現況調査票〕での、「研究班および検診についての御意見・御要望」欄への記載内容について、分析した。1738 人に調査用紙を配布し、1027 人より回答があり、「御意見・御要望」欄には有意な意見・要望は 345 人が書いていた。「研究班」および検診に肯定的な評価は 148 件であり、患者に寄り添ってくれて、有り難いというのが多かった。また、検診受診での安心感や、療

養や福祉についての情報提供に感謝する声も多かった。否定的な評価は 40 件であり、検診そのものが無意味だ、治療法がないなどが記載されていた。また、検診医、検診会場についての不満も記載されていた。検診に対する要望は、訪問検診や近くでの検診が多く、また、情報提供やアドバイスを求めている。当班による検診は、スモン患者からは一定の評価を得ていると推察された。アンケートの自由記載にあった、具体的な要望、希望に添った班の活動、検診が重要であると考えられた。

千田圭二班員らは東北地区スモン検診受診者における非受診に関する調査を行った。平成 20～25 年度にスモン検診を受診した 96 人のうち、この期間に受診しない年度があった 61（男 12、女 49）人を対象として、非受診年度に受診を希望していたかどうか、受診しなかった理由、および受診しやすくする方法について調査した。回答した 28 人のうち 20 人が非受診年度にも受診を希望していた。既受診者の継続的受診を維持することは検診率向上の有力な戦略である。具体的方策として、検診日程の早期で確実な通知、参加意思の事前確認、検診会場数や検診日数の増加、および訪問検診の併用とその周知などが挙げられる。

藤井直樹班員らは、スモン検診受診時に作成される「現状調査票」のうち、平成 5 年、平成 15 年、平成 25 年、と 10 年ごとの全国の検診受診者の「生活の満足度」に対する回答を、大きく『満足』と『不満』に分け解析した。全患者をまとめると、各年度の『満足』の割合は 45～50%、『不満』の割合は 20～30% であり、20 年間で経年的な変化はほとんどなかった。年齢階層別による違いもほとんどなかったが、平成 25 年の 60 歳未満の階層のみ、他の年齢層に比し『満足』の割合が低く、『不満』の割合が高かった。

三ッ井貴夫班員らは徳島県スモン検診の被検診者に対する満足度調査を行った。徳島県のスモン検診では、これまで個々の被検診者の思いを知る機会はなかった。そこで、H26 年度徳島県スモン検診では今後役に立てるために、被検診者 28 名に対し、満足度・感想など 9 項目についてアンケート調査した。その結果、それぞれの項目について、満足が得られていることが明らかになった。さらにスモン検診は被検診者にとって医療

相談を受けるだけでなく、介護・福祉サービスの情報を得る場として、また被検診者同士の交友の場として活用されていることが示唆された。

2. データベース

橋本修二班員らは、スモン患者検診データベースについて、1977~2012年度データに2013年度データを追加して更新した。2013年度の受診者数は683人であった。1977~2013年度データベース全体では、延べ人数29,699人と実人数3,807人であった。また、同データベースを用いて、スモン患者の特徴的な症状である視力と歩行について、重症時と受診時の状況を解析した。

3. Clioquinol (キノホルム) の神経毒性の検討

勝山真人班員らは、キノホルムによる細胞死関連蛋白の発現誘導を検討した。DNAチップを用い、培養神経系細胞株においてキノホルムにより発現が変動する遺伝子を網羅的に解析した。これまでにキノホルムがDNA二本鎖切断によるATM-p53経路の活性化を引き起こすこと、また転写因子c-Fosの発現誘導を介して、痛み反応に関与する神経ペプチドの前駆体・VGFの発現を誘導することを見出した。今回DNAチップの解析結果から、神経細胞死に関与することが報告されているBNIP3の発現がキノホルムにより誘導されることを新たに見出し、その発現調節機構を解析した。ヒト神経芽細胞腫SH-SY5Y細胞およびIMR-32細胞を定法により培養した。RNAを単離して逆転写を行い、定量PCRによりキノホルム刺激によるBNIP3 mRNA量の変化を測定した。ヒトBNIP3遺伝子のプロモーター領域（翻訳開始点の上流-1 kbまで）を単離し、ルシフェラーゼベクターに挿入し、SH-SY5Y細胞に導入して転写活性を測定した。SH-SY5Y細胞およびIMR-32細胞において、50 μMのキノホルムはBNIP3 mRNAの発現量を増加させた。刺激3時間の時点で既に有意な発現誘導が認められた。ヒトBNIP3遺伝子の翻訳開始点の上流-1 kbまでを含むプロモーター領域で、キノホルムに反応して転写活性を示す配列は、翻訳開始点の上流-259塩基から-245塩基の間に存在した。キノホルムは神経細胞死に関与することが報告されているBNIP3の転写を促進することが明らかとなった。

三ッ井貴夫班員らは、培養細胞を用いて、キノホル

ム(CQ)の培養神経細胞に対する細胞毒性機序を、酸化ストレスの関与の観点から検討し、また、CQが二価金属イオンと形成する錯体の神経毒性について、予備的実験をおこなった。CQは濃度依存性に、培養神経細胞株SH-SY5Yのアポトーシスを誘導した。この過程は活性酸素種の産生亢進を伴っていた。CQはウシ赤血球精製SOD1とSH-SY5Y細胞の細胞質分画のSOD活性と直接阻害した。CQで前処置されたSH-SY5Y細胞の細胞質分画においても、SOD活性は低下していた。ウシ赤血球精製SOD1を同時に添加することで、CQによるSH-SY5Y細胞の細胞死と活性酸素種の産生亢進はともに抑制された。以上の結果から、CQの神経細胞毒性には酸化ストレスの増大が関与し、それはCQによるSOD1活性阻害に起因することが示唆された。二価金属イオン(Cu²⁺、Zn²⁺、Fe²⁺)を同時に添加することで、CQの神経細胞毒性が増強した。3種類のイオンの中では、Cu²⁺イオンの作用が最も強かった。CQが神経毒性を発揮しない濃度では、Cu²⁺イオンの増強作用は認めなかった。CQがイオノフォアとして作用して細胞質の金属イオン濃度を上昇させることが、CQの神経細胞毒性の発現に関与している可能性が示唆された。

吉田宗平班員らは、キノホルムによる脊髄前角の興奮性シナプス伝達増強作用を検討した。キノホルムが脊髄前角における興奮性シナプス伝達に対して、どのような影響を与えるかをwhole-cell patch-clamp法を用いて電気生理学的な解析を行い、キノホルムは脊髄前角細胞に入力する神経線維終末部に作用し、興奮性神経伝達物質グルタミン酸の放出を増強した。その作用は濃度依存性でキレート化により増強した。この作用機序はROSやTRPA1受容体とは関連しない機序である可能性が示唆された。

武藤多津郎班員らは、Clioquinolの神経細胞に対する影響⁷を報告した。これまで武藤班員らは、神経成長因子(NGF)受容体(Trk)を高発現する培養神経系細胞を用いて、clioquinolはTrkのNGFによる自己リン酸化反応を抑制し、この抑制により神経障害をきたしている可能性を示してきた。今回、このclioquinolによる神経障害の機序をさらに明らかにするため、遺伝子発現の制御に関わっているヒストンの

アセチル化とヒストン脱アセチル化酵素（HDAC）阻害剤の神経細胞に対する影響を検討した。その結果、NGFにより分化した培養神経細胞に clioquinol を加えると、アセチル化ヒストンは経時的に減少し、HDAC 阻害剤添加によりこの減少は消失した。また、HDAC 阻害剤添加により clioquinol による細胞死も抑制され、NGF による Trk の自己リン酸化反応の抑制も減弱した。このことから、HDAC 阻害剤は clioquinol の神経毒性を軽減させる可能性があると考えられた。

4. 福祉・療養

田中千枝子班員らは、今年度スモン患者検診データからスモン患者の福祉・介護の受給状況を検討した。例年と同様、高齢化の進行とともに ADL や介護している程度等、日常生活場面の緩やかな低下はあるものの、生活の満足度に著しい変化は見られていない。一方家族形態は単身および 2 人世帯が 7 割に迫るようになり、ここ 10 年間で主な介護者のうちヘルパーなどのフォーマルな支援者の割合が 12% から 30% に増加した。福祉・介護サービス受給との関係では、身体障害者手帳の取得率が 9 割、介護保険申請者比率が 5 割となっているが、健康管理手当以外の福祉サービスは利用が 3 割前後で、以前に利用したことのあるものも含めても 5 割に満たない。また介護保険では今年度は在宅率が通常 5 割の所 7 割 5 分在ることが特筆されるが、在宅サービスの利用経験は通常と変わらない。訪問介護と福祉用具貸与を除けば、そのほかは以前に利用したことがあるものを含んでも 2 割はない。今後多様な対人系サービスの利用促進策が必要と考えられる。

田中千枝子班員らは、スモン患者の療養と生活に関する全国アンケート調査を行い、制度利用からみた生活障害と患者の声を調査した。スモン患者全体のサービス利用状況から、65 歳以上になると介護保険が優先されるために障害福祉サービスの利用が抑制されているのではないかという仮説をもとに、質問紙による全国調査をおこなった。事務局から 1,631 名発送し、942 名の回答が得られた（回収率 57.8%）。今年度のスモン患者検診受診者群と比較すると、同様の男女比であり、年齢はアンケート調査の方が高齢で在宅患者

が多く ADL はやや高い人たちであった。アンケートの記入は本人 67.3%、本人以外 30.5% であった。社会的な関係を見ると暮らしを支えているキーパーソンは約 65% の人が 1~2 人と回答した。サービス利用の不都合については、障害福祉サービスは 322 名（34.5%）に利用歴があった。さらに、より詳しい声を聞き取ることが重要と考え、二次調査への協力を聞いたところ協力可能と回答した人は 541 名で全体の 58% であり、訪問調査への協力可能と回答した人が 219 名（23.5%）、電話であれば協力可能と回答した人が 322 名（34.5%）であった。スモン患者の生活を支えるサービスのあり方について検討し、スモン患者の人生におけるサービスに応えるために次年度は訪問の調査をしたいと考えている。

高田博仁班員らは、独居スモン患者に対する行政の関わりについて保健所へのアンケート調査を行った。独居スモン患者への行政の関わりについての現状を調査する目的で、全国の保健所に対してアンケート調査を実施した。保健所による独居・高齢世帯スモン患者への取り組みに関しては、施設による差が大きいことがわかった。具体的な対策を講じている施設がある一方で、今後何らかの対策に取り組む予定はないと回答した施設も多かった。スモン患者に特化した対策を実施するのではなく、難病全体の枠組みの一つとしてとらえる立場にある施設が多いものと考えられた。

藤木直人班員らは、スモン総合対策と介護保険について検討した。薬害スモンに対する国の法的責任が認められた昭和 53 年に、国は国会の決議を経て厚生省 6 局長通知で「スモン総合対策」を施行し、予算処置がとられたが、平成 12 年の介護保険法を施行後は、スモン患者も 65 歳を過ぎると介護保険優先対象者となった。若年発症の重度障害の低額年金患者 2 名が今年度 65 歳に達して介護保険に移行されたが、これまでの全額公費負担や通院介助等の支援が打ち切られた。重度障害者に対する全額公費負担やその他の障害福祉施策等は、スモン総合対策で約束されており、問題点を把握して障害福祉で介護を継続することが必要である。

小西哲郎班員らは、京都府における「スモンを含む難病対策」の現状と今後について報告した。1) 京都

府における難病対策事業は、医療費助成を契機に、幅広い支援活動を実施している。特に、スモン検診は医療体制の地域モデルとして、他の難病患者の療養支援を進める基盤となった。2) 介護保険や障害者福祉制度などの施策により、京都府保健所での難病患者支援は、重症度・医療依存度が高く、支援困難な患者が中心になっている。3) スモン患者の平均年齢は、特定疾患受給者全体や他の主な神経難病と比べ、81.0歳と高齢化が進んでおり、疾患の影響に限らず、高齢化に伴う日常生活動作の低下が予想される。4) 社会福祉制度の充実により、直接的なサービスは一元的に提供されるようになったが、今後もスモン患者や家族からのニーズを適切に把握し、必要な支援につなげる難病保健活動を継続することが重要である。

坂井研一班員らは、岡山県スモン患者の特定疾患治療研究事業に関するアンケートを行った。10名の特定疾患医療受給未申請患者がおり、大きな要因としては制度自体を知らないことであった。年齢的にも体力的にも手続きが大変なことや、現状の生活に関して制度利用していなくても困っていないことなどから希望されない患者が大半であった。また特定疾患医療受給者証を所持患者からは、制度に対する感謝の言葉がある一方で、医療機関での受診における支払いでの苦慮や、毎年の更新手続きについて緩和してほしいといった意見が聞かれた。今後としては受給者証を所持していない患者に対してはもちろん、受給者証を所持している方も利用に関して理解が不十分の患者もおり引き続き情報提供を行っていく事や必要に応じて個別対応していく必要があると思われた。

長谷川一子班員らはスモン患者の不安に関する調査研究第2報を報告した。平成24年度のスモン患者の生活状況と不安についての事例調査の結果、検診に参加した半数の人が不安を感じていると答えていたが、それ以外の「不安はない」と回答した患者の中にも、内在された不安が存在することが示唆され、経年的に調査した結果、半数以上の患者が慢性的な不安を抱えていることが明らかになった。一般的な高齢者でも、7割以上が何らかの不安を抱えているが、スモン患者は、高齢者として抱く不安とスモン病への不安の両者を内包している。また、具体的な不安の内容について、

自分の病気を理解してもらえないことが挙げられた。そのため、スモンという病気を理解し、人的サポートを受けられる福祉施設の情報提供の重要性が示唆された。そのためスモン検診では、そのような患者の不安を傾聴し、適切な情報提供を行う場としても有用であると考えられる。

5. 病態

平田宏之班員らは、スモン検診受診者の骨量および筋肉量・筋力の検討を行った。平成26年度愛知県のスモン集団検診女性受診者11人を対象とした。骨量検査は定量的超音波法を用い、右踵骨にて骨量を評価し、音響的骨評価値(OSI)を測定し、%YAM(被検者のOSI/OSIの若年成人平均値)×100を算出した。QUS検査は超音波式踵骨骨評価装置AOS-100NW(アロカ社製)により行った。また、対象のうち平成23年度または平成20年度にもQUS検査を受けている者(平成23年度11人、平成20年度10人)について、平成26年度の骨量指標と比較した。体成分測定については、立位保持可能な10人に行った。体成分測定は体成分分析装置InBody430(株式会社インボディ・ジャパン)により行った。筋力については、スモン現状調査個人票に握力の記載のあった5人について、平成25年度文部科学省体力・運動能力調査1)による同年代女性または、75-79歳女性の握力と比較した。OSIは、平成20年度 2.17 ± 0.16 ($M \pm SD$)、平成23年度 2.11 ± 0.16 、平成26年度 2.07 ± 0.13 と経年的な骨量の減少が認められた。体成分分析装置による筋肉量は、右脚筋肉量および左脚筋肉量が低下している可能性が示唆された。握力については、スモン現状調査個人票に握力の記載のあった5人について、いずれも同年代女性または75-79歳女性と比較して低い値であった。骨評価装置および体成分分析装置による測定の結果、スモン検診受診者の骨量の低下が認められ、下肢筋肉量の低下が示唆された。握力については、今回評価を行った5人について同年代または75-79歳女性と比較して低い値であった。今後の高齢化に伴い、骨粗しょう症の予防や筋肉量・筋力の維持が重要であることが示唆された。

犬塚貴班員らは、スモン検診受診者の骨格筋量の評価を行った。高齢者における筋肉量の減少は、近年サ

ルコペニアとして提唱され、必然的に筋力の低下を伴い、転倒・骨折の原因となる重要な問題である。スモン患者においては、後遺症としての下肢筋力低下・感覚失調に加え、加齢やその他の慢性疾患の合併など複数の要因に伴う筋肉量の減少が、筋力のさらなる低下と生活機能障害の悪化につながる事が予想される。今回、4名のスモン検診受診者に対し生体電気インピーダンス法を用いた部位別骨格筋量測定を行った。結果、1名の患者で参考値ではあるが同性・同年齢の標準値と比較して右大腿筋肉量の低下を認めた。

久留監班員らは、スモン患者の摂食嚥下機能と食事に対する意識を調査した。平成26年度愛知県スモン検診参加者12名に対し、摂食嚥下機能と食事に対する意識と環境の把握を目的に摂食嚥下機能検査を実施した。問診で食事や飲み込みに関して悩みを訴えた患者は3名であった。20ml水飲みテストで異常を認めた患者はいなかった。反復唾液検査で異常を認めた患者は4名であった。悩みを訴えた患者、反復唾液検査で注意が必要とされた患者で、食事摂取への対策を行っている患者はいなかった。医療、福祉施設に入院や入所している患者はスタッフが個々に適した対応が可能であるが、在宅患者においては対応ができていないのが現状であった。不適切な食事形態は誤嚥や窒息を招きやすく、高齢化や体調の変化によりこのリスクは年々増加してゆくことが予想される。その為、検診を通じて摂食嚥下機能を把握し、適切な食事の形態や摂取方法を説明することが重要であると考えた。

山下賢班員らは、熊本県におけるスモン患者の現状を嚥下評価と舌圧測定で評価した。

平成26年度に検診を行った熊本県在住のスモン患者10名について、大熊らの摂食・嚥下障害のスクリーニングテストとJMS舌圧計による最大舌圧測定を施行し、筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者や封入体筋炎(IBM)患者と比較した。摂食・嚥下障害のスクリーニングテストでは、15項目各3段階(0, 1, 2)の評価のうち、平均7.2ポイント(2~17)の異常を自覚した。また先行期および準備・口腔期、咽頭期、食道期の各項目についてそれぞれ10%、27.5%、25%、26.7%の異常を認めた。最大舌圧は、球麻痺を自覚するALS患者および球麻痺の自覚のないALS患者、

IBM患者ではそれぞれ 7.9 ± 2.9 kPa および 34.4 ± 5.7 kPa、 26.7 ± 5.7 kPa であるのに対して、スモン患者では 12.2 ± 5.0 kPa と中等度の低下が見られた。最大舌圧は年齢とともに低下することが知られているが、各疾患群で年齢に有意差は見られなかった。スモン患者の嚥下障害の要因として、最大舌圧の低下が関与していることが示された。スモンの後遺症に加齢の影響が加わり、今後ますます嚥下障害に対する認識と対策が必要と考えられる。

蜂須賀研二班員らは、オノマトペ表現による主観的疼痛の評価と問診支援への応用を検討した。スモンの疼痛を客観的数値によって表現するために、スモン患者が疼痛の表現に用いるオノマトペ表現に注目する。オノマトペが表現する疼痛の強さや種類を数値表現する既存の手法は存在するが、その手法では音韻の組み合わせによる相互作用が表現できていない。そのため、本研究ではフェジィ測度を用いて相互作用を含めて表現できるよう検討した。さらに被験者をスモン患者の年代と合わせることで、スモン患者にとって有用な疼痛評価の実現を目指す。

寶珠山稔班員らは、スモン後遺症による大脳機能構築の変化を検討した。異常感覚とともに慢性疼痛が持続するスモンでは、その自覚的症候を他覚的に評価することが難しい。近年、安静時の脳活動を脳磁計(MEG)で計測することにより、皮質各部位の接続性や皮質活動の異常について検出が試みられている。PAC法(Phase-amplitude coupling)を用いて感覚関連野の皮質活動を、スモン患者スモンの後遺症としての異常感覚や慢性痛によって生じている脳活動変化を可視化し、後遺症緩和の指標となる脳内反応について明らかにすることを目的とした。スモン患者(SMON群)2名、同年代の健常成人対照者15名(Control群)、CTSにより手部に疼痛やしびれを有する同年代の患者対照者8名(CTS群)、について全頭型脳磁計を用いて安静時脳磁図を記録した。解析は、体性感覚皮質および痛み関連皮質である、一次および二次体性感覚皮質、島皮質、前部帯状回、後部頭頂皮質、および前頭前野背外側の各部について θ - γ 帯域間のPAC値を計測し、慢性疼痛・感覚障害による皮質活動の変化の有無について観察した。健常人に比較し、10-30Hzと

100-150Hzの周波数帯間において各皮質間のPACは、スモン患者およびCTS群で島皮質と前部帯状回間で低下していた。島皮質および帯状回での局所脳活動のパワースペクトラムには差は認められなかった。慢性疼痛を含めた慢性感覚障害は、感覚野および感覚関連野での γ 帯域の脳活動が持続していることが推察されている。本研究結果から、スモンによる慢性疼痛患者では、前部帯状回の活動が他皮質との関連をせず自律的に活動していることが示唆された。これらの結果は、自覚的状態である慢性痛を数値化、可視化する上で有用な指標であり、患者の訴えの的確な把握に寄与するものと考えた。

廣田伸之班員らは、スモン長期経過症例における電気生理学的検査所見を検討した。スモン患者7名（平均74.9歳、平均罹病期間47.9年）で上下肢の神経伝導検査を行い、現状の感覚障害・ADLとの関係を検討した。上肢では手根管症候群を呈した1例以外はほぼ正常であった。下肢については脛骨神経・腓腹神経とも軸索障害の所見を呈する症例があったが、腓腹神経のSNAPの振幅の低下の程度は、残存する感覚障害の程度に比べると軽微であった。下肢の表在覚障害のレベルと腓腹神経のSNAP振幅の比較では相関を認めたが、歩行障害の程度と脛骨神経のCMAP振幅の比較では相関を認めなかった。スモン長期経過例の神経伝導検査所見は既報告と同様に、感覚障害の程度に比べると軽度であり解離が見られ、現在も残存する感覚障害の責任部位としては、central distal axonopathyとしての感覚神経の中核側の軸索遠位が想定される。発症当初にスモンによる傷害が感覚神経に加わったとしても、後根神経節より遠位の軸索の機能に関しては加齢変化に与える影響は小さいと考えられ、スモンにはポリオ後症候群に相当するような発症後数十年して二次的な増悪を惹起するような病態はないと言える。

朝比奈正人班員らは、関東地区スモン患者におけるアンケート調査による自律神経症状の評価・解析を行った。関東地区在住のスモン患者に対して自律神経症状に関する質問用紙を配布し、スモン患者に記載してもらった。質問用紙にはthe Scale for Outcomes of Parkinson's diseaseの自律神経障害項目(SCOPA-

AUT)日本語版を用いた。質問用紙は72例のスモン後遺症患者(男30例、女42例、平均年齢77.3 \pm 9.3歳、平均経過年数46.9 \pm 2.7年)から回収できた。自律神経症候の頻度(括弧内は過去の報告における同年齢健常者での頻度)は、嚥下障害44%(19%)、流涎27%(25%)、誤嚥56%(22%)、胃運動症状34%(22%)、便秘36%(31%)、排便困難50%(53%)、便失禁34%(15%)、尿意切迫感61%(52%)、尿失禁49%(50%)、残尿感49%(42%)、排尿困難感52%(47%)、頻尿75%(76%)、夜間尿90%(93%)、起立直後立ちくらみ35%(20%)、起立中立ちくらみ32%(14%)、失神7%(2%)、発汗過多25%(22%)、寝汗26%(23%)、暑熱不耐症61%(33%)、寒冷不耐症58%(33%)、羞明41%(46%)であった。

小西哲郎班員らは、錐体外路症状が見られないMIBG心筋シンチ取り込み低下のスモン患者の2例を報告した。その要旨は次の如くである。1)パーキンソン症状を有するスモン患者6名とパーキンソン症状を有しないスモン患者13名にMIBG心筋シンチグラム(MIBG検査と略)を施行した。2)パーキンソン症状のない2名のスモン患者において、MIBG検査で心筋への顕著なアイソトープの集積低下を認めた。3)6名のパーキンソン症状を有するスモン患者の心臓と縦郭のカウント(H/M)比は、初期1.48 \pm 0.18、後期1.20 \pm 0.13であり、この集積低下を示した2名はパーキンソン症状を有する患者群と同程度のH/M比を示した。この2名を除いたパーキンソン症状を認めないスモン患者11名は、パーキンソン症状を示した患者群と比べると、年齢差はなく、MIBG検査結果の初期は3.18 \pm 0.49、後期は3.12 \pm 0.73と有意な高値を示し、全例正常範囲内であった。4)MIBG検査異常のあるパーキンソン症状のないスモン患者は、今後パーキンソン症状が出現する可能性があるため、今後の経過観察が必要であるが、今後のスモン患者のMIBG検査結果の集積により、スモン患者のMIBG検査の意義が明確になることが期待される。

水落和也班員らは、スモン患者の30秒間起立負荷試験時の経皮的二酸化炭素濃度測定を行った。対象は活動性の高いスモン患者、男女1例ずつ(男性72歳、女性74歳)と、比較対照として神経・骨関節疾患・

循環器系疾患・呼吸器系疾患のない成人男女 10 名（男性 2 名、女性 8 名、平均年齢 30±10）とした。その結果、1) 心拍数は、スモン患者平均 28%、コントロール群 32% 上昇し、運動負荷がかけられた。2) 心拍数の回復はスモン患者群平均 4.5 分必要だった。コントロール群は平均 3.2 分必要だった。3) 全症例ともに、酸素飽和度（%）は運動負荷にかかわらず 98～100% を示した。4) 経皮的二酸化炭素濃度（mmHg）は、コントロール群は平均濃度 36.5 で開始し、運動負荷中より負荷後上昇（平均 38.5）し平均 5.5 分で回復（平均 36.2）する。スモン患者では開始時二酸化炭素濃度（mmHg）は 37.7（症例 1）51（症例 2）開始し、負荷時 38.6（症例 1）54（症例 2）まで上昇し、運動負荷後の上昇はなく、2 症例ともに安静 9 分 40 秒時点 36.3（症例 1）47（症例 2）まで低下し回復し始めた。運動負荷中の呼吸換気の低下と、負荷後の呼吸回復の遅延を認めた。スモン患者の普段の運動量低下及び疾患特徴により運動時の呼吸換気の低下が予想され、胸郭ストレッチや呼吸法等のリハビリテーションの必要性を感じた。

里宇明元班員らは、スモン患者の立体視能力についての調査（第 2 報）を報告した。検診のため来院したスモン患者のべ 8 名（3 名は 1 年をおいて 2 度施行）に対し、ランドルフ環による視力検査、両眼立体視検査として TNO ステレオテスト（TNO）及びランダム・ドット・ステレオテスト（RD）を施行した。日常生活での転倒歴を聴取し、立体視能力との関連を検討した。重度の視力障害により施行不能であった 2 例を除いたのべ 6 例で両眼立体視検査を行った。TNO、RD ともにほぼ正常であった 3 例では日常生活上転倒やふらつきは認めず、TNO、RD いずれかの低下を認めた患者 4 例では、日常生活上で転倒、ふらつきを認めた。両眼立体視の異常と転倒・ふらつきの間には有意な関連性を認めた（Fisher の正確確立検定、 $p < 0.05$ ）。立体視能力の低下と転倒リスクの間に有意な関連性が示唆された。スモン患者の生活管理において立体視能力の評価が有用である可能性が示唆された。

6. リハビリテーション

峰須賀研二班員らは、Kinect を利用したスモン体操支援システムの開発を行った。スモン患者は加齢に

伴い筋力低下や歩行障害が進行し、これらの身体障害を予防する方法としてスモン・リフレッシュ体操が考案されているが、患者にとってモチベーションを維持して日常的に体操を継続することは必ずしも容易ではない。そこで本研究の目的は、コンピュータとセンサーカメラを用いてスモン・リフレッシュ体操を継続するモチベーションを維持できるような支援システムを開発することである。実施者の動きを認識して適切な指示を行い、また日々の運動記録や適切なメニュー考案といったトレーナーの役割を代替する機能が搭載されていれば、継続のモチベーション維持に役立つ可能性がある。まずは準備研究として、健常者向けの筋力トレーニング支援システムのプロトタイプを開発し、人体の姿勢の認識が可能であるか否かを確認し、今後、高齢であるスモン患者への展開を検討することにした。

吉田宗平班員らは、両側中殿筋の筋緊張低下を認めたスモン患者 1 症例（片脚立位動作と歩行様式の関連性を報告した。対象は、本研究に同意を得たスモン患者 1 症例（女性、76 歳）である。症例の歩行の特徴は、右立脚中期から左立脚初期に体幹左傾斜を認め、歩行での側方安定機能の低下を生じていた。このような、歩行動作における体幹左傾斜の原因は、右立脚中期での右中殿筋の筋緊張低下による右股関節内転と左立脚初期での左中殿筋の筋緊張低下による左股関節外転にともなう骨盤左下制によるものと考えた。片脚立位動作は、両側とも不安定であった。運動療法として、立位で両側中殿筋を促通させる目的で側方体重移動練習を行った。運動療法後には、歩行における体幹左傾斜は軽減し、歩行の安定性の向上を認めただけでなく、歩行スピードも軽度ではあるが改善を認めた。スモン患者における、体幹傾斜が原因である歩行機能の安定性低下には、両側の中殿筋のトレーニングが重要であることがわかった。

高橋光彦班員らは、スモン患者の骨・関節系の問題点とリハビリ対応について報告した。26 年度に北海道で実施されたスモン検診におけるリハビリテーション関連の評価と問題点に対する対応について特に骨関節疾患に焦点を当てた分析を行った。リハビリテーション検診を行った対象患者 38 名中、15 名が関節痛を訴えた。対応はリラクゼーション、肩甲骨運動、ストレッチ