

201510/0A

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27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28（2016）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27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27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27年度の北海道地区スモン検診結果	藤木 直人	他	48
3. 平成27年度東北地区におけるスモン検診結果	千田 圭二	他	52
4. 関東・甲越地区におけるスモン患者の検診 ー第28報ー	亀井 聡	他	56
5. 平成27年度中部地区スモン患者の実態	祖父江 元	他	61
6. 平成27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	64
7. 中国・四国地区におけるスモン患者の検診結果(平成27年度)	坂井 研一	他	69
8. 九州地区におけるスモン患者の現状調査(平成27年度)	藤井 直樹	他	75
9. 行政と連携したスモン患者へのアプローチの可能性： 保健所へのアンケート調査結果から	高田 博仁	他	79
10. 東京都における平成27年度のスモン患者検診	亀井 聡	他	83
11. 新潟県スモン患者の10年間の変化	小池 亮子	他	86
12. 石川県における平成27年度スモン患者の検診結果と支援	菊地 修一	他	90
13. 長野県のスモン患者検診	池田 修一	他	93
14. 静岡県在住スモン患者の現状調査	溝口 功一	他	96
15. 奈良県におけるスモン患者の実態調査(平成27年度)	上野 聡	他	99
16. 山口県における平成27年度スモン患者検診	川井 元晴	他	103
17. 栃木県におけるスモン検診の現状	森田 光哉	他	106
18. 滋賀県におけるスモン検診の現状について	廣田 伸之	他	108
19. 大阪府のスモン患者の全数調査 ー療養と支援における課題ー	狭間 敬憲	他	111
20. 平成27年度山陰地区スモン患者の実態	下田光太郎	他	114
21. アンケート調査による香川県スモン患者の近年の推移	峠 哲男	他	118
22. 佐賀県のスモン検診 ー16年間の推移ー	雪竹 基弘	他	121
23. 東北地区スモン検診の検診率向上への再考	千田 圭二	他	123

24. スモン検診率向上のための取り組み		
－看護師による電話での検診調整を試みて－	藤井 直樹 他	126
25. 平成 27 年度愛知県スモン患者検診における血液・尿検査	鷺見 幸彦 他	129
26. スモン患者検診データベースの追加・更新と解析		
－2014 年度データの追加および視力と歩行の経年変化－	橋本 修二 他	132
27. スモン検診患者におけるフレイル (frailty) 診断の試み		
－検診データベースに基づく検討－	齋藤由扶子 他	135
28. Clioquinol の神経細胞に対する影響 -8	武藤多津郎 他	138
29. Clioquinol の神経細胞に対する傷害作用 (2)	豊島 至 他	141
30. キノホルムによる HIF-1 $\alpha$ の安定化はキノホルムの細胞毒性に対して保護的に作用する	勝山 真人 他	143
31. スモン患者における呼吸機能評価 徒手呼吸助中の経皮的二酸化炭素分圧測定	水落 和也 他	148
32. スモン患者の呼吸機能に関する検討	久留 聡 他	151
33. スモン患者における嚥下機能評価	花山 耕三 他	153
34. 平成 27 年度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	156
35. スモン患者における発汗節後交感神経機能	朝比奈正人 他	159
36. 全国スモン患者におけるパーキンソン病発症頻度前向き調査の経過報告		
－平成 20 年から平成 27 年度まで (第 1 報)－	吉田 宗平 他	163
37. 89 歳で脳梗塞にて死亡したスモン患者の臨床病理学的検討	久留 聡 他	168
38. スモン病患者の認知機能評価	濱野 忠則 他	171
39. スモン患者の QOL について SEIQoL-DW を用いた検討	松原 悦朗 他	174
40. スモンにおけるうつ症状の評価と関連要因の検討	舟橋 龍秀 他	178
41. スモン患者の抑うつ状態の経年変化	小西 哲郎 他	181
42. 超高齢社会における SMON 患者の認知・情動機能と血管内皮機能	阿部 康二 他	185
43. 北海道スモン患者に対するリハビリテーション評価とその対策 (平成 27 年度)	高橋 光彦 他	189
44. スモン患者の後遺症における移動動作能力		
－15 年間の推移－	寶珠山 稔 他	191
45. スモン患者の立体視能力と転倒リスクについての調査	里宇 明元 他	196

46. スモン患者における運動機能の解析	吉良 潤一 他	201
47. スモン患者の歩行能力改善には下腿三頭筋の筋力トレーニングが必要である	吉田 宗平 他	204
48. スモン患者の転倒予防に関する予備的検討	佐伯 覚 他	208
49. スモン検診受診者の筋肉量と握力等の検討	山田 敬一 他	212
50. スモン検診時に開催した医療福祉講演会 ～スモン患者のニーズ分析の一考察～	三ッ井貴夫 他	217
51. スモン患者の医療・介護・福祉サービスに関するアンケート	小長谷正明 他	221
52. スモン総合対策が担う介護への役割	藤木 直人 他	225
53. スモン患者に行う鍼灸マッサージによる継続治療の必要性	藤木 直人 他	231
54. 今年度の福祉・介護の受給状況	田中千枝子 他	234
55. スモン患者の闘病と社会生活との関係 －ライフストーリーによる TEM 分析－	田中千枝子 他	239
56. スモン患者の抱える不安と療養生活 ～自由記述分析と聞き取り調査より～	田中千枝子 他	241
57. 東北地方におけるスモン患者さんの闘病生活と社会サービスに関する調査研究	田中千枝子 他	246
58. 岡山県におけるスモン患者さんの闘病生活と社会サービスとの関係性の調査研究	田中千枝子 他	250
Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表		255
Ⅳ. 研究成果の刊行物・別刷		259

# 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 27 年度全国スモン検診で 660 名を診察し、全員について解析した。男女比は 186 : 474、平均年齢は 79.9±8.6 歳であり、75 歳以上の後期高齢者が 74.4%であった。身体症状は指数弁以下の高度の視力障害 8.8%、杖歩行以下の高度歩行障害 61.2%、中等度以上の異常感覚 73.6%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 99.2%に、59.5%に精神徴候を認め、認知症は 14.3%であったと増加したが、抑うつは 17.6%と減少した。同年齢の健常人と比較して筋力と筋量の低下や骨粗鬆症が指摘され、データ・ベースを用いたフレイル（脆弱性）診断では優位に脆弱性のある人が多かった。療養上の問題は、医学上 83.0%、家族や介護 49.0%で高率であった。受診者の介護保険の利用率は 56.4%で過去最高となり、また、社会資源利用率の向上が見られ、福祉支援内容の周知が進んできたものと思われた。スモン患者の実態把握と、療養への適切な助言のために、検診とともに、福祉系研究者による対面聞き取り調査を 21 名に行った。患者情報やニーズについて保健所や医療・福祉施設との情報共有化の方法を探っていく必要がある。

1977～2013 年度のデータに 2014 年度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 30,341 人と実人数 3,808 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『2014 年スモンの集い講演集』を配布した。スモン流行時に診療と原因追及に当たった医師の証言集「スモン研究の回顧講演集」を発行した。

《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 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神経内科 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  
 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 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神経内科学分野 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臨床研究部 臨床研究部長  
 近藤 良伸 愛知県健康福祉部保健医療局健康対策課 健康対策課長  
 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  
 佐伯 覚 産業医科大学リハビリテーション医学 教授  
 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  
 鈴木 義広 日本海総合病院神経内科 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 日本医療大学保健医療学部 教授  
 瀧山 嘉久 山梨大学大学院総合研究部医学域 教授  
 竹内 徳男 北海道保健福祉部健康安全局地域保健課 医療参事  
 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  
 戸田 達史 神戸大学大学院医学研究科 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  
 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  
 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  
 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  
 諸富 伸夫 大阪府健康医療部保健医療室健康づくり課 課長  
 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 准教授  
 山田 敬一 名古屋市健康福祉局 参事  
 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附属医学教育支援センター 特任教授  
 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45年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、福祉的状況が悪化している。本研究では、

全国のスモン患者の検診を行い、神経学的および全身の病態、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、さらに希望者には対面インタビュー調査を行い、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 28 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

スモン調査研究班による、本年度検診総数は 660 例で、うち 660 例がデータ解析に同意し、新規検診受診者は 11 例である。男女比は 186 : 474、平均年齢は 79.9 ± 8.6 歳であり、年齢構成は 49 歳以下 0.0%、50-64 歳 4.1%、65-74 歳 21.5%、75-84 歳 43.0%、85 歳以上 31.4%であった。身体症状は指数 5 以下の高度の視力障害 8.8%、杖歩行以下の歩行障害 61.2%、中等度以上の異常感覚 73.6%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 99.2%にあり、白内障 64.8%、高血圧 56.4%、四肢関節疾患 37.2%、脊椎疾患 41.7%などの内訳である。59.5%に精神徴候を認め、認知症は 14.3%であった。診察時の障害度は極めて重度 5.6%、重度 22.6%、中等度 43.7%であり、障害要因はスモン+併発症が 67.9%と 2/3 を占めていた。介護保険は 372 人 56.4%が申請しており、要介護 4 と 5 は併せて 58 名で、受診者全体の 8.8%であった。福祉サービス 23.4%、住居経済 18.4%であった。

藤木直人班員らは、平成 27 年度の北海道地区スモン検診結果を報告した。平成 27 年度検診開始時点での道内患者は 67 名であり、検診受診者は 58 名、検診率は 87%である。58 名の検診場所内訳は病院受診検診が 20 名、集団検診が 20 名、訪問検診が 18 名（入院中の病院または入所中の施設：11 名、在宅：7 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 58 名中 27 名と約半数であったが、外出が一人で可能と答えたのは、58 名中 16 名のみで、一本杖で歩行と答えた患者 15 名中、一人で外出が可能なのは 4 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。

千田圭二班員らは、平成 27 年度東北地区におけるスモン検診結果を報告した。受診者は 61 人（男 14、女 47；来所 44、訪問 17）で、平均年齢 79.5 歳であった。来所受診者の増加により検診率（60.4%）は過去最大となった。26 年度よりも受診者が 3 人増加し、平均年齢が 0.2 歳増加した。23 年度、26 年度の結果と比較すると、診察時障害度の各項の割合はほぼ同じだが、平均 Barthel インデックスが漸減し、介護状況では毎日介護の割合が漸増した。将来の介護に不安を抱く割合や、将来の見通しにおける施設入所の割合は漸減した。東北地区スモン患者の現状として、加齢に伴う併発症が増加し、生活動作障害や介護度の重症化が進行しているものの、将来の介護に関する不安は減少しつつある傾向が示唆された。

亀井聡班員らは、関東・甲越地区におけるスモン患者の検診一第 28 報一を報告した。検診受診者数は 103 名（平均年齢 79.1 歳、男性 37、女性 66）であった。受診患者数は、平成 16 年度の 183 名以後、徐々に減少し、昨年の 107 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 31.3% あり、また介護者不在も 3.9% あり、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、受診者の約 4 割で不満をみとめた。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 3 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と小池春樹班員らは、中部地区スモン患者の実態を報告した。検診総数は 125 名（男性 40 名、女性 85 名）で、入院中あるいは施設入所中への検診は 16 名であった。75 歳以上の後期高齢者が 97 名（78%）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 26% 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 77% 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。

小西哲郎班員らは、近畿地区におけるスモン患者の検診結果を報告した。近畿地区において、113 名（男／女：24／89）が検診を受けた。平均年齢は 80.0＋9.0 才（52-108 才）で、81 才以上の超高齢者が 56 名（50%、男／女：13／43）と全体の過半数を占め、91 歳以上はこれまでで一番多い 11 名（10%、男／女：4／7）であり最高齢は 108 歳の女性であった。兵庫県の班員が 1 名増えて 2 名になり、同県の検診率が 28% に増え、近畿地区全体の検診率も 41% に増加した。しかし、近畿地区の 91 歳以上の高齢者の受給者数は 41 名であり、11 名（27%）が検診を受けたが、検診受診率の低い超高齢者年代の実態把握が課題である。スモン患者の 99% が身体的併発症を有し、高血圧・心疾患・脳血管障害・糖尿病が加齢に伴って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 21% にみられ、81 歳以上の高齢者では 27% に増加した。男女で頻度の多いがんの種類は、男性では前立腺がん（3 名）、大腸がん（2 名）、喉頭がん（2 名）が、女性では乳がん（6 名）、大腸がん（5 名）、子宮がん（3 名）が多く見られた。同一患者で複数がんが 5 名に見られ、うち 4 名は 81 歳以上で、最多は 4 つのがんを罹患していた。介護保険の認定内容は、要介護度 3 以下の軽症に認定された患者が 82% を占め、認定結果を妥当であると思った患者は 53% で、33% が軽く判定されたと感じ、重く判定されたと感じた患者はいなかった。今年度は 2/3 の患者が介護保険の申請を行った。認定介護度の経年推移結果では、一時期減少した要介護 1 の頻度が以前のレベルに増え、3 年前から要介護 4 の頻度が増加傾向を示した。在宅療養環境では、施設入所を含めた独居患者の割合が 12 年前より増加し、独居スモン患者の経済的な支援の必要度が増えてきていることをうかがわせた。高齢化に伴う、悪性腫瘍の併発頻度の増加、自立度の低下を表す要介護 4 の

頻度の増加、独居患者の割合の増加などで見られる療養環境から、在宅療養スモン患者にとっては、医療面のみならず経済的な在宅療養環境支援の必要度が毎年増大していることを示唆していた。

坂井研一班員らは、中国・四国地区におけるスモン患者の検診結果を報告した。検診受診者は135人（岡山48人、広島23人、山口6人、鳥取4人、島根9人、徳島26人、愛媛6人、香川7人、高知6人）、検診率は37%、訪問検診率は19%で、平均年齢は80.1歳である。独歩可能な患者は4割程度であった。障害度は重症化する一方であり、障害度が中等度以上は7割程度を占める。障害要因としては、スモン単独は減少傾向にあり、スモンと併発症によるものが7割を越えている。分野別に何が問題であるかでは家族や介護の問題が平成23年には5割を超えていたが近年はやや低下して4割程度となっている。スモン患者の介護者には介護ストレスがかかり、ストレスは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とSMQの質問票を送付したところ両者への回答は全体で88名、回収率は51%であった。GDS-15で6点以上の抑うつ傾向ありは、介護者が配偶者の場合は34%、子供の場合は25%あった。また患者のSMQが低い、つまり認知機能が悪いと介護者のGDS-15が高い傾向がみられた。スモンは患者を直接障害するだけでなく、間接的に患者の家族にも影響を及ぼしている。

藤井直樹班員らは、九州地区におけるスモン患者の現状調査を報告した。九州地区におけるスモン患者数は経年的に減少してきていて、今年度は対前年度比の減少率が10.2%で、これまでで最大だった。一方で、今年度は検診受診率をアップすることができた（前年度44.5%→52.0%）。検診受診患者の高齢化がかなり進んだ（平均年齢80.7歳；前年度より1.5歳上昇）。障害の程度では、身体的障害の重症者の割合が相対的に増え、日常生活での介護の必要性は70%で「毎日必要」であり、多くの方が「在宅」で療養されている。合併症等も加わり障害度が全体的に悪化したことに伴い、介護保険制度の利用率が上昇してきている（59%）。

高田博仁班員らは、行政と連携したスモン患者へのアプローチの可能性：保健所へのアンケート調査結果から、を報告した。スモン患者の独居・高齢者世帯問

題への対策には、行政の協力が不可欠である。今回は、保健所の協力を得て訪問看護ステーションとモデルのネットワークを形成することを目標に、難病患者の療養状況に関する調査や療養上の問題への対策に積極的な姿勢を示している保健所の調査した。スモン等難病患者の独居・高齢等の問題への対策を既に実施している保健所は少ないものの、今後の療養状況調査や独居・高齢問題への対策実施については肯定的な保健所が少なくなった。地域によっては、スモン患者へのアプローチとして、積極的な保健所の協力を得て訪問看護ステーションを加えたモデルケースを構築できる可能性がある。

亀井聡班員らは、東京都における平成27年度のスモン患者検診を報告した。受診患者数は21人（男性；9人、女性；12人）で、全例が65歳以上の高齢者であった。来所が20人で、1人は在宅訪問であった。発症年は昭和40～44年が13人であった。20～39歳（11人）に多く発症していた。現在では、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、中等度以上の異常感覚が未だ残存していた。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た。

小池亮子班員らは、新潟県におけるスモン患者の現状を報告した。受診困難な患者に対して訪問診療を実施し、また「スモン患者懇談会」を行って情報提供、医療・福祉相談を実施した。検診受診者は20名で、平均年齢は80.6歳と高齢化していた。平成21年度以降20名を超える検診患者数を維持してきたが、継続受診してきた高齢・重症患者の死亡により、本年度は参加者が減少した。多くの患者がスモンの他に複数の身体併発症を有し、定期的な診療を必要としていた。平成17年度と本年度の両方に参加した14名での10年間の変化は、視力や表在覚範囲には著変はなかったが、歩行機能、下肢筋力低下、Barthelインデックスで悪化がみられた。平成21年度から開催しているスモン患者懇談会には毎年10名前後の参加があり、直接意見交換をすることにより検診の継続につながっていると思われた。患者懇談会などで情報提供を十分に行うことで多くの患者が継続的に検診を受けており、

経過観察に有用であった。さらに検診率を向上させるためにはかかりつけ医療機関や、保健所と連携をする等の検討が必要と考えられた。

菊地修一班員らは、石川県における平成27年度スモン患者の検診結果と支援を報告した。スモン検診受診者7名の年齢は、62歳～89歳（平均77.7歳）、発症年齢は15歳～45歳（平均32.0歳）、発症後の経過年数は、44年～47年（平均45.7年）であった。居所は自宅が4名、入所が3名であった。在宅のうち介護保険や障害福祉サービスを利用していない方は2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3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。

池田修一班員らは、長野県のスモン患者検診を報告した。スモン患者数の減少やスモン病に対する関心・認知度の低下から、医療機関における医療費上のトラブルが相次いで起こっている。平成26年度のスモン検診時に患者および保健師に対して、医療費等上の問題が生じた際には、検診担当者が窓口になることを通知した。今回は、平成27年度1年間に発生した医療費上の問題に関する電話問い合わせ及びスモン検診時の聴取により把握して、今後の方針について検討することを目的とした。結果、医療費上の問題が把握できた27名中12名（48.1%）に計19件生じていた。電話での相談があった4名（4件）では、スモン検診担当者の介入により解決を見たが、検診時に把握したその他8名（15件）は、医療機関の窓口での交渉に負担を感じ、検診担当者への連絡も躊躇、遠慮していた。スモン検診担当医が相談窓口となり対応することで問題解決がスムーズになると思われ、今後も患者家族、保健師からの情報提供を促し、より適切な診療の提供がなされるように医療機関に助言を行いたいと考えている。

溝口功一班員らは、静岡県在住スモン患者の現状調

査を報告した。

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報告した。スモン患者23名（男性9名、女性14名）に対して、郵送で検診参加の希望を調査した。検診不参加でアンケート調査希望の患者には、「スモン現状調査個人票」の簡易版を送付した。さらに、電話調査希望患者には、電話で療養状況について回答を得た。検診6名、アンケート調査12名、電話調査3名の計21名（91%）の療養実態を明らかにした。検診の平均年齢は84.0±10.2歳で、Barthel index（BI）は平均83.3±16.3点で、5名（83%）が独歩可能だった。アンケート調査は、平均年齢83.3±9.8歳で、BI平均69.2±25.3点で、4名（33%）が独歩可能だった。電話調査では、平均年齢86.7±11.7歳で、BI平均15.0±10.0点、3名とも臥床状態だった。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4年目であるが、今年度は、電話調査を追加することで、より多くの患者の実態を明らかにできた。今後、さらに詳細な実態把握に向けて、検診参加への方策や検診方法の検討が必要である。

川井元晴班員らは、山口県における平成27年度スモン患者検診を報告した。検診者6名の平均罹病年数は約50年であった。視力、下肢表在障障害、歩行は昨年同様であったが、Barthel indexは2名で悪化した。併発症の数は平均6.5疾患で昨年比増加し、特にパーキンソン病を併発している1名ではADL悪化に加え認知症の悪化がみられた。介護を受けているのは4名で、入浴、更衣に関して介護がより必要になった方が各々2名にみられた。利用しているサービスでは、訪問介護、訪問看護、訪問リハビリが多く、2名で負担額が増加していた。主な介護者を2名以上挙げた方は2名であり、他の2名は介護ヘルパーのみを主な介護者として挙げており介護サービス抜きには在宅療養が困難な方が増加した。一方、配偶者を介護者に含めた方は1名のみであった。介護上の不安があると回答した方は3名で、その要因は適当な介護者が身近にいない、介護負担額の増大、介護力が乏しいことであった。患者の高齢化および併発症の増悪が目立ち

ADL 障害の要因となっている。介護負担額に配慮しながら介護・看護・リハビリの複合的な訪問サービスを有効に活用することが重要である。

森田光哉班員らは、栃木県におけるスモン検診の現状を報告した。栃木県のスモン検診の現状について精査し、受診率の向上を図るためアンケート調査を行った。その結果、かかりつけ医との連携や往診による検診、検診日の柔軟的な設定が必要と思われた。

廣田伸之班員らは、滋賀県におけるスモン検診の現状について、を報告した。平成 23 年度以降、県内の検診対象者 15 名に対して各所轄保健所職員の家庭訪問による直接面接にてスモン現状調査個人票のうち可能な項目についての調査を行ってきた。調査票回収率は 22 年度のアンケート回収方式の 53% から、27 年度の直接面接方式では 93% に向上したが、病院での検診の希望者は固定して、病院検診受診率は 22 年度の 27% から 27 年度の 40% への増加にとどまっていた。他病院へ入院中または施設入所中の患者の病院検診の受診はなく、受診群の方が非受診群に比較してより若年で ADL が良く、全員が在宅療養中だった。病院検診の受診がないと調査票の前半部の記載が不十分で、「スモン検診結果報告書」も作成できなかった。スモン調査票の回収率および精度の向上のためには、調査票の前半部は病院での検診またはかかりつけ医に記入してもらい、後半部の「ADL および介護に関する現状調査」は保健所職員の直接面接で記入してもらいのが現実的な方法ではないかと考える。

狭間敬憲班員らは、大阪府のスモン患者の全数調査—療養と支援における課題を報告した。大阪府下のスモン患者全数 122 名に郵送調査を行った。回答は 117 名 (96%) で 77 名 (64%) から本研究の同意を得た。相談希望有と回答した患者・家族には電話で相談に当たった。相談内容を検討すると医療費を支払っている、利用できる福祉サービスを活用していない患者がみられた。また、困ったことが有ると回答した患者は 63%、相談相手がいない患者は 25% であった。困ったことはあるが相談相手はいない患者は 16% であった。そこで本研究班が特定疾患医療受給者証のスモン患者に都道府県を通して定期的に情報提供をし、相談希望者には本研究班班員が電話相談を行ってはどうかと考え

た。

下田光太郎班員らは、平成 27 年度山陰地区スモン患者の実態を報告した。今回の検診とアンケートの結果からは大きな変化は認められなかった。20 名の患者からだけでは結論めいた事はいえないが、高齢で頻度の高いパーキンソン病ならびに脳梗塞はほとんど認められなかった。一方で認知機能の明らかな低下がある人もいた。医療費の支払いに関しては改善されたが、さらに周知すべき努力が必要と感じられた。訪問診療では一人暮らしの高齢老人の生活状況をフォローでき、懇親会では患者さんと共に思いを共有できたことは大きな収穫であった。今後も何らかの形でこの検診を継続することの必要性を感じた。

峠哲男班員らは、アンケート調査による香川県スモン患者の近年の推移を報告した。平成 23 年度と平成 25 年度に、スモン検診調査票から抜粋した 12 項目と、自由記述 1 項目からなるアンケート調査を行ない、それぞれ 12 名より回答を得た。平成 23 年度と比較して、平成 25 年度では、「足のしびれ」、「転倒頻度」「視力」の悪化を認めた。平成 19 年度と平成 25 年度を比較すると、「運動能力」「転倒頻度」の悪化を認めた。今回の調査結果により、加齢によるスモン症状の増悪傾向および ADL の低下が示唆された。加えて患者からの要望により、スモンの二次被害に関する調査も必要と考えられた。

雪竹基弘班員らは、佐賀県のスモン検診—16 年間の推移—を報告した。スモン検診を継続受診したスモン患者について、検診結果・療養状況等の 10 年および 16 年での変化を検討した。平成 12 年度において検診対象者は 24 名、平成 21 年度は 14 名、平成 27 年度は 9 名となっていた。27 年度の対象者のうち、検診希望者は 4 名であった。検診希望者の減少（主に死亡による）は訪問検診の方に目立った。検診対象者および受診者の平均年齢はこの 10 年、16 年で検診対象者：77.7 歳→83.6 歳→88.4 歳、検診受診者：77.1 歳→82.2 歳→87.0 歳であった。訪問検診希望者に減少傾向が強いことは、身体的自立度や社会との関わりなどとも関わりがあると考えられる。また、訪問検診は当初は検診率向上に有用であったが、長期にわたっては超高齢化のため行き詰まってきた。

千田圭二班員らは、東北地区スモン検診の検診率向上への再考を報告した。東北地区の本研究班研究分担者を対象として平成27年度スモン検診の実施状況についてアンケート調査を行い、平成21年度に実施した同様の調査結果と比較した。この6年間に研究分担者が把握していた患者の減少に比し、検診受診者の減少が小さかったため、検診率は48.6%から61.0%へと向上した。検診率向上の主因は訪問検診の併用であることが示唆された。検診率をさらに向上させるには、検診効率を高めながら訪問検診を積極的に導入するとともに、検診体制の強化、検診の付加価値、検診に関する確実な事前通知、および行政との連携などが有用と期待される。

藤井直樹班員らは、スモン検診率向上のための取り組み～看護師による電話での検診調整を試みて、を報告した。福岡県筑後地区におけるスモン患者の検診率向上を図ることを目的として、看護師による電話での検診受診の調整を試みた。検診希望の有無を確認する一次調査の郵送はがきに、可能な限りの検診調整や、状況に応じた相談が可能であることを意図して、電話してよいかという回答欄を設けた。郵送した16名中、7名の患者からの返信があった。そのうち6名が当院での検診を受診、1名が自宅への往診となった。電話での調整希望の返信はなかった。返信がなかった9名の患者に電話調整を図り、1名を往診につなぐことができた。今年度は合計8名の検診受診者となり、前年度を1名上回った。電話調整で明らかになった受診困難な理由が多様であることから、できるかぎり患者の個々の理由に対して調整を図ることが重要である。電話調整にて検診につながった患者は検診受診歴があり、受診を受け入れやすい素地を醸すことになると考えられる。往診では、自宅だけでなく、さまざまな療養の場所を検診の場所とすることが必要であると考えられる。

鷲見幸彦班員らは、平成27年度スモン患者検診における血液・尿検査を報告した。愛知県スモン患者集団検診を受診した25名。年齢は61歳から87歳（平均78.2歳）。対象地区は今年度は名古屋・知多地区と尾張地区で、22名は検診会場で3名は自宅で採血を行い、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）を実施した。結

果は正常7名、軽微な異常9名、軽度の異常3名、中等度の異常4名、高度の異常の受診者は2名であった。医師の経過観察が必要と考えられるのは32%であった。19名が平成24年度にも受診しており、改善が2名、不変が15名、一段階の悪化が1名、一段階以上の悪化が1名であった。骨粗鬆症関連検査は希望した13名に対し、骨粗鬆症のマーカーである骨型アルカリフォスファターゼ：BAPと骨型酒石酸抵抗性酸性フォスファターゼ：TRACP-5bについて検討を行った。異常は女性検診者に多いが、男性検診者においても骨吸収マーカーであるTRACP-5bが上昇する例があった。

## 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の追加・更新と解析を報告した。スモン患者検診データベースについて、1977～2013年度のデータに2014年度データを追加して更新した。1977～2014年度データベース全体では、延べ人数30,341人と実人数3,808人であった。同データベースの解析により、視力と歩行の個人の経年変化をみると、年次とともに有意に低下し、その低下は年齢が高いほど大きい傾向であった。

齋藤由扶子班員らは、スモン検診患者におけるフレイル（frailty）診断の試み－検診データベースに基づく検討を報告した。スモン検診患者におけるフレイルの有病率を明らかにするため、Friedの概念に基づき、検診データベースを用いて診断を試みた。2012年の時点で65歳以上で介護保険を利用していない歩行可能な患者256例を対象とした。結果は27%で、Shimadaの報告した地域高齢者における有病率11%より高値であった。有病率は年齢、スモン検診時の障害度と関連した。データベースを用いた診断の妥当性を明らかにするには今後、縦断的な調査が必要である。

## 3. 神経毒性

武藤多津郎班員らは、Clioquinolの神経細胞に対する影響－8を報告した。clioquinol（キノホルム）はSMONの原因物質と考えられており、clioquinolによる神経細胞死の機序をより明確にする目的で、clioquinolによるapoptosisの細胞内シグナル伝達系へ及ぼす影響を調べた。その結果、clioquinolによりcaspase 9の活性化に続いてcaspase 3の活性化が惹起

されることを見出した。また、HDAC 阻害剤は caspase 9 と caspase 3 の活性化を抑制していることが明らかとなった。

豊島至班員らは、Clioquinol の神経細胞に対する傷害作用 (2) を報告した。ニワトリ後根神経節の初代培養神経細胞で clioquinol の細胞傷害作用を検討した。今回は速い軸索輸送について検討した。デジタル微分干渉顕微鏡／ビデオ増強法を確立し観察に用いた。clioquinol が 20  $\mu$ M 程度で一部の神経細胞は残存し、軸索も保たれているので、計測した。その結果、形態的には保たれている軸索でも速い軸索輸送機能は障害されていることが明らかになった。

勝山真人班員らは、キノホルムによる HIF-1 $\alpha$  の安定化はキノホルムの細胞毒性に対して保護的に作用する、を報告した。今回 DNA チップの解析結果から、キノホルムにより低酸素応答が活性化されることを見出し、その意義について解析した。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低酸素応答遺伝子群の mRNA 量の変化を測定した。蛋白を単離し、ウエスタンブロット法により転写因子 HIF-1 $\alpha$  の発現量を測定した。HIF-1 $\alpha$  に対する RNA 干渉を行い、キノホルム刺激時の細胞増殖に対する影響を、発光試薬を用いて解析した。SH-SY5Y 細胞および IMR-32 細胞において、50  $\mu$ M のキノホルムは BNIP3、NIX、Rab20 といった低酸素応答遺伝子群の mRNA の発現量を増加させた。キノホルム刺激 3 時間の時点で既に有意な発現誘導が認められた。転写因子 HIF-1 $\alpha$  の発現は、キノホルム刺激 1 時間でウエスタンブロットにおいて検出されるレベルに増加した。RNA 干渉により HIF-1 $\alpha$  の発現を抑制したところ、キノホルム刺激による細胞増殖の抑制が有意に増強された。キノホルムによる HIF-1 $\alpha$  の安定化は、キノホルムの神経毒性に対して保護的にはたらくことが明らかとなった。

#### 4. 病態

水落和也班員らは、スモン患者における呼吸機能評価：徒手呼吸介助中の経皮的二酸化炭素分圧測定を報告した。前回の研究において、スモン患者の運動負荷中における呼吸変化を調査し、呼吸リハビリテーシ

ョンの必要性を発表した。今回実際の呼吸リハビリテーションを行い経皮的二酸化炭素濃度測定を行う事で効果を示した。同時に血圧や心拍数の変化が大きく、少量頻回のリハビリテーションが望ましいと思われた。

久留聡班員らは、スモン患者の呼吸機能に関する検討を報告した。スモン患者の呼吸機能を測定し、呼吸機能に影響を与えると考えられる年齢及び歩行能力との関係を検討した。対象は、平成 27 年度愛知県スモン集団検診にて、同意の得られた 22 名 (61~87 歳、男性 6 名、女性 16 名)。呼吸機能と年齢及び歩行能力の 3 項目をそれぞれスピアマンの順位相関係数を用いて行った。呼吸機能評価において、正常と判定されたのは 12 名、拘束性換気障害 (%VC <80%) と判定されたのは 9 名、また閉塞性換気障害 (1 秒率 <70%) と判定されたのは 1 名であり、閉塞性換気障害と判定された症例は喘息を有していた。また呼吸機能と年齢、歩行能力に有意な相関が認められた。スモン患者では原疾患による歩行障害に加えて、脊柱の変形などの整形外科的疾患のために、さらに歩行能力が低下する患者が増加してきている。これらのことから、今後さらに高齢化とともに活動性の低下による呼吸機能の低下が深刻化する可能性があると考えられる。

花山耕三班員らは、スモン患者における嚥下機能評価を報告した。岡山県下のスモン患者 174 名にアンケート調査を行い、また希望者には嚥下造影検査 (以下 VF) と嚥下内視鏡検査 (以下 VE) を行った。114 名から回答を得られ、103 名のアンケート結果を解析し、53 名 (51.4%) に何らかの自覚的異常を認めた。毎年、自覚症状を有する患者が徐々に増加している。VF は 6 名に、VE は 1 名に施行した。1 名を除いては VF/VE 上全例で誤嚥は認められなかったものの、準備期・口腔期・咽頭期に何らかの異常を認めた。1 名においては、脳梗塞の既往があり、誤嚥を認めた。加齢性変化や脳血管障害による嚥下機能の問題なのかスモンの影響なのか詳細に検討する必要がある。また自覚症状と実際の嚥下機能に乖離の可能性があり、この点についても引き続き注意し経過観察する必要があると考えた。

久留聡班員らは、スモン患者の摂食嚥下機能と食事に対する意識を報告した。愛知県名古屋地区のスモン



検診受診者 22 名に対して、摂食嚥下機能と食事に対する意識と環境の把握を行った。問診で食事や飲み込みに関して悩みを訴えた患者は 7 名であった。30ml 水飲みテストでは、1 名に注意が必要であると判断された。反復唾液検査で異常を認めた患者は 3 名であった。前回の平成 26 年度の三河地区検診の結果と同じく、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。年に 1 度のスモン患者検診は、直接患者の意見を聞き、検査を行うことで摂食嚥下機能を把握し対応を伝えることができる場として有用であると考えられる。

朝比奈正人班員らは、スモン患者における発汗節後交感神経機能を報告した。スモン患者 7 例（男 1 例、女 6 例、平均年齢  $76.3 \pm 9.34$  歳）と健常対照 3 例（男 3 例、平均年齢  $66.3 \pm 11.6$  歳）に定量的軸索反射性発汗試験（quantative sudomotor axon reflex test; QSART）で、交感神経節後線維の機能を評価した。スモン群では潜時  $101 \pm 43.6$  秒、最大発汗速度  $0.329 \pm 0.230 \text{mg}/\text{min}/\text{cm}^2$ 、AUC  $1.36 \pm 1.17 \text{mg}/\text{cm}^2$ 、健常対照群では潜時 121 秒、最大発汗速度  $0.487 \text{mg}/\text{min}/\text{cm}^2$ 、AUC  $1.43 \text{mg}/\text{cm}^2$  であり、2 群間で顕著な差はなかった。しかし、スモン患者 1 例では発汗反応は消失しており。この例では発症時重症度が高かったが、発汗障害を来す合併症を認めなかった。スモン患者における交感神経節後線維機能は概ね保たれていたが、重症例では障害を来す可能性がある。

吉田宗平班員らは、全国スモン患者におけるパーキンソン病発症頻度前向き調査の経過報告—平成 20 年から平成 27 年度まで（第 1 報）を報告した。平成 20 年から平成 26 年までの観察 SMON 患者総数（母集団）が集計され、確定している 7 年間において、パーキンソン病を併発した SMON 患者の頻度につき、一般人口（和歌山県、1998 年）の発病頻度と比較検討した。その結果、SMON 患者のパーキンソン病併発頻度は、同世代一般人口の好発年齢における発病頻度より高く、特に 70 歳代で著明で、特に女性では約 3 倍の危険度（odds 比）を示した。加齢に伴い好発年齢に達した SMON 患者においては、過去のキノホルム暴露が、遺伝的脆弱性と相まってパーキンソン病発症のリスク

因子として強く関与していると推定された。

久留聡班員らは、89 歳で脳梗塞にて死亡したスモン患者の臨床病理学的検討を報告した。昭和 42 年（42 歳）近医からキノホルム製剤を処方され、一晩のうちに両足の異常感覚で発症した。視力障害はなく、下肢に強い知覚症状があり、膝より遠位に異常知覚、表在覚・深部覚障害を認めた。軽度の下肢筋力低下あり。膝蓋腱、アキレス腱反射は亢進し、Babinski 徴候は陽性であった。89 歳で左大脳半球広範梗塞発症し永眠し、一般病理所見としては広範な左脳梗塞、両側肺炎、肺うっ血、大動脈弁石灰化、後壁心筋梗塞、感染脾がみられ、直接死因は肺炎、敗血症と考えられた。神経病理所見は脳重 1025g で、脊髓薄束の上位優位の変性、脊髓錐体路の下位優位の変性があり、視神経・視索には異常を認めなかった。末梢神経は軽度の髄鞘脱落がみられた。神経原線維変化（NFT）は Braak stage III だが、老人斑や  $\alpha$ -synuclein 陽性構造物は認められなかった。本例は臨床的には認知症がみられず、病理では海馬領域を中心に NFT がみられるのに対し老人斑が全くないことが特徴である。キノホルム内服が SD-NFT あるいは類似する病態の形成に影響を及ぼし得るか否かは注目すべき問題である。

##### 5. 認知症・精神兆候

濱野忠則班員らは、スモン病患者の認知機能評価を報告した。近年クリオキノールがアルツハイマー病（AD）をはじめとする認知機能障害に対し有効である可能性を示唆する臨床・基礎研究がみられ、関心を持たれている。今回スモン病検診に参加した 5 例（男性 2 例、女性 3 例）、平均年齢  $79.8 + 10.4$  歳に対し、MMSE、MOCA-J、ADAS-J Cog を施行した。MMSE の平均値は  $26.0 \pm 3.3$ 、MOCA-J の平均値は  $21.4 \pm 4.6$ 、ADAS-J Cog の平均値は  $8.6 \pm 7.0$  であった。なお、ADAS-J Cog と最も相関が強かった検査は MMSE であった（Spearman の相関係数  $-0.986$ （ $P < 0.001$ ））。スモン病患者も高齢化により AD をはじめとする認知症を合併しうる。今回の検討ではクリオキノールが認知機能低下を予防しうるかについては症例数も少なく結論には至らなかった。

松原悦朗班員らは、スモン患者の QOL について SEIQoL-DW を用いた検討を報告した。大分県スモン

患者 10 名（男性 4 名、女性 6 名、平均 82.5 歳）を対象に QOL を規定する要因について SEIQoL-DW を用いて検討した。MMSE15 点以下の 3 例を除いて実施できた 7 例では SEIQoL-DW のスコア平均 59.9（33.5～87.5）であり、全例で重要な領域として「家族」「健康」が挙げられた。「家族」を挙げたものじゃ 5 例で、重要度も 42.5～50% と大きかった。その他に重要な領域として、経済面、新聞やインターネットなどの情報、友人、近所付き合い、住環境、余暇活動などが挙げられた。スモン患者の QOL を規定する要因として家族との関係が大きいこと、友人や近所付き合いなどひととの関わりが重要であることが判明し、よき支援者の存在が QOL 向上に重要と思われた。

舟橋龍秀班員らは、スモンにおけるうつ症状の評価と関連要因の検討を報告した。平成 27 年度愛知県スモン検診において自己記入式評価尺度と精神医学的面接を実施し、22 名の対象者（男性 6 名、女性 16 名）におけるうつ傾向は、これまでの調査と比較し極端に低く 4.6% であった。これは集団スモン検診におけるスモン症状の軽症者の割合が多くなりつつあることが想定され、今後は検診に参加できていない重症患者へのアプローチが課題となる。また、うつ症状に関連する要因として、服薬アドヒアランスの問題は昨年度も指摘したが、薬害患者であるために薬の副作用への不安が生じやすいという心情に配慮した対応が必要であることが今回の調査で再確認された。今後も心理教育資料（リーフレット）を活用した、うつ症状に関する啓発活動は有効かつ必要であると考えられる。

小西哲郎班員らは、スモン患者の抑うつ状態の経年変化を報告した。22 名のスモン患者、年齢  $77.9 \pm 6.7$  歳（平均 +SD）、において 3～11 年前（平均 6.4 年）と直近の抑うつ状態の評価から、抑うつ状態の経年変化と変化要因を明らかにした。19 名には半構造化面接を行った。22 名を抑うつ状態改善群（6 名）、SDS 総得点が 1 割以上増加した抑うつ状態悪化群（6 名）、以外の不変群（10 名）の 3 群に分けて検討した。SDS 調査票の各下位検査項目において、悪化群と改善群と不変群をあわせた非悪化群とで、直近の調査結果を比較検討すると、【朝方の気分不良】と【不眠】と【体重減少】において悪化群が有意に高度を示した。また

改善群 6 名の過去と直近に実施した SDS 調査票の SDS 下位項目の検討では、直近で【不眠】【疲労】【混乱】【精神運動性減退】【希望のなさ】【不決断】において有意な改善を示した。半構造化面接の内容は、1) 歩行状態、2) 疾患の受容（経過に伴う慣れや諦め、状況を受けとめて共に生きていこうとする心の構えなど）、3) がんを含めた併発症、4) 家族や介護の問題、5) 希望や対人交流の 5 項目に集約することができた。改善群は、全員車いすの使用者はなく、スモンの疾患受容ができて、社会活動への参加が見られる患者群であった。逆に、悪化群では有意に車椅子移動の割合が高く、疾患の受容が難しく、社会的対人交流の機会が乏しいことが示された。スモン患者の抑うつ状態の克服には、個々の患者のおかれた在宅療養環境を考慮した対人や社会との交流を増やす支援が必要と考えた。

阿部康二班員らは、超高齢社会における SMON 患者の認知・情動機能と血管内皮機能を報告した。現在の認知機能・情動機能、ADL および血管内皮機能について検討した。対象は SMON 患者 28 例と、正常コントロール 141 例。知的機能は MMSE、HDS-R、FAB、MoCA およびタッチパネル検査、情動機能は GDS、AS、ADL は ADCS-ADL、さらに血管内皮機能についてはエンドパットを用いて検討を行った。標準的知的機能評価では全てにおいて SMON 群とコントロール群で有意差を認めなかったが、タッチパネル検査では、判断力や関連思考力を必要とする課題において SMON 群で有意な低下がみられた。情動機能では GDS が SMON 群で有意に高く、うつ傾向であった。ADL（基本的 ADL、手段的 ADL）、血管内皮機能では両群で有意差はなかった。SMON 患者では、知的機能については判断力、関連思考力の低下が、情動機能についてはうつ傾向がみられ、薬害を受けた患者の複雑な感情が関連していると考えられた。また ADL については両群で差はなかったが、検診受診 SMON 患者は ADL が比較的良好である可能性が考えられた。さらに血管内皮機能は SMON 群で低下傾向であり、キノホルムによる酸化ストレスによる影響も考えられた。

## 6. リハビリテーション

高橋光彦班員らは、北海道スモン患者に対するリハ

ビリテーション評価とその対策を報告した。集団検診、訪問検診でのリハビリテーションを行ったスモン患者31名（女性26名、男性5名）（82.3±8.5歳）を対象に、患者の評価項目、対応について集計を行った。結果は運動器系では特に、下肢における経年的な異常な筋緊張と筋力低下、関節負担により、関節痛の訴えは、肩、腰、膝に多い。また、高齢化に伴い生活への不安に関する主訴も目立ってきた。そして、自宅から施設への入所により動作に影響を及ぼしていた。対策として、リハビリでは運動療法、ADL指導、環境整備を主に行い対応した。

寶珠山稔班員らは、スモン患者の後遺症における移動動作能力-15年間の推移を報告した。愛知県内で行われたスモン患者検診における2001~2015年の15年間における基本移動動作能力の推移から、スモン発症とその後の運動症状の変化を検討した。のべ259名のスモン患者を対象とした（男性42名、女性217名、平均年齢72.8±9.7（SD）歳）。基本移動動作能力を横移動、回転移動、膝立ち上がり、10m歩行、および椅子立ち上がりの5項目で、各運動の所要時間を3年ごとに比較し回帰曲線を計算した。椅子立ち上がり（ $p=0.343$ ）を除いて、すべての運動で経過年数が多くなるにつれて動作時間が延長した（ $p < 0.01$ 、Bartlett検定）。また、前半6年間では経過年数と動作時間は有意な相関を示したが（ $p < 0.01$ ）、後半の6年ではいずれの動作でも経過年数と動作時間には有意な相関は認められなかった。動作時間初回の計測を1として標準化し、年次と運動時間との相関係数は、横移動：0.03、回転移動：0.036、膝立ち上がり：0.0721、10m歩行：0.0486、であった。また、初回測定66名のうち、運動が不能となった脱落例数は、横移動：10、回転移動：16、膝立ち上がり：47、10m歩行：8、椅子立ち上がり：1（10年間）、であった。これまでの報告と同様に、スモン患者で困難となる運動は垂直方向の運動であった。各動作の測定が可能な場合には年次が経過するほどには悪化は目立たなかった。比較的運動が保たれる例が検診に参加していることが要因の一つと考えられた。

里宇明元班員らは、スモン患者の立体視能力と転倒リスクの調査を報告した。スモン患者の両眼立体視能

力と日常生活での転倒との関係について症例を重ねて検討した。スモン患者のべ6名に対し、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。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。

吉良潤一班員らは、スモン患者における運動機能の解析を報告した。高齢スモン患者女性3名に対し、MDS-UPDRS part IIIによる運動機能評価に加えて、黒質線条体ドパミン神経細胞終末のドパミントランスポーター（DAT）密度の評価を行った。このうち、MDS-UPDRS part IIIスコアが高い1名において黒質線条体ドパミン神経細胞終末のDAT密度低下がみられた。この患者はパーキンソン病症状の自覚はなかったが、MDS-UPDRS part IIIスコアの増加はパーキンソン病による症状と考えられた。今後、高齢スモン患者のパーキンソン病発症が予想されるが、高齢スモン患者は、スモン後遺症による運動機能障害により、パーキンソン病による症状が見逃される可能性があり、神経学的診察に加え黒質線条体ドパミン神経細胞終末のドパミントランスポーター（DAT）密度の評価が有用と考えられた。

吉田宗平班員らは、スモン患者の歩行能力改善には下腿三頭筋の筋力トレーニングが必要であることを報告した。立位で足関節背屈運動を用いたファンクショナルリーチテストのリーチ距離を下腿三頭筋の筋力トレーニング前後での変化も合わせて、スモン患者2症例で検討した。2例ともに歩行は補装具なしで可能であり、ADLでの問題はないが歩行スピードの向上を目標に日常生活では歩行トレーニングを行っている。その結果、歩行速度は2症例ともにトレーニング後で軽度ではあるが改善を認めた。スモン患者の歩行速度の改善

には、下腿三頭筋の筋力トレーニングにより円滑な立脚期での足関節背屈運動を促すことが大切であることがわかった。また、足関節背屈運動を用いた立位でのファンクショナルリーチテストは歩行能力とも関連があり、リハビリテーション評価にも用いることができる可能性が示唆された。

佐伯覚班員らは、スモン患者の転倒予防に関する予備的検討を報告した。非侵襲的大脳刺激法である経頭蓋直流電気刺激（tDCS）とWiiを用いたバーチャルリアリティ療法（VR）の併用（tDCS+VR）のスモン患者のバランス障害への適応を検討するため、前段階として健常者に対する予備的実験を実施した。健常男性5名を対象とし、tDCS+VRを1セッション実施し、その治療介入前後でバランスに関する評価（重心動揺検査）を行った。1セッションの治療介入プロトコルは、tDCS（2mA×15分間）併用による60分間のVR（Wii fit plusシステムを使用）を実施し、解析はtDCSの刺激条件の違いによる改善度の差を比較検討した。tDCS+VRは安全に実施でき脱落はなかった。tDCS+VRの高い実行可能性が示されたが、健常者での介入効果は小さく、また、tDCSの刺激条件による差はなく、今後とも症例数を増やして検討する必要がある。

山田敬一班員らは、スモン検診受診者の筋肉量と握力等の検討を報告した。平成27年度愛知県スモン検診受診者のうち21名を対象とし、筋肉量と握力、骨密度等について検討した。筋肉量の指標であるSMIはBIA法によるサルコペニア日本人基準値を100として比較すると、男性は100.6で、女性は95.4であった。検診受診者の男性と女性の握力（kg）は23.3±4.1、14.2±7.0で平成26年度文科省「体力・運動能力調査報告」での75～79歳の平均握力（kg）の、男性は66.6%で、女性は63.7%であった。骨密度は同年齢比で男性100.0（±7.4）、女性97.3（±8.2）であった。筋力（握力）は、女性では全身SMI、上肢SMI、下肢SMIすべてに有意な正の強い相関が見られた。男性では有意な相関はなかった。骨密度と握力（筋力）は男女とも相関性はなかった。骨密度は、男性ではSMIおよび下肢SMIで有意な正の強い相関を確認できたが、女性はすべてに相関がなかった。以上のように、スモン検診受診者の握力（筋力）は一般高齢者平均より大きく下回っており、筋力の維持へのアプローチが今後も重要である。スモン患者の高齢化がますます進行する中、筋力維持を目指した個別性の高い生活指導や栄養指導がさらに求められる。

に、スモン検診受診者の握力（筋力）は一般高齢者平均より大きく下回っており、筋力の維持へのアプローチが今後も重要である。スモン患者の高齢化がますます進行する中、筋力維持を目指した個別性の高い生活指導や栄養指導がさらに求められる。

## 7. 福祉・療養

三ッ井貴夫班員らは、スモン検診時に開催した医療福祉講演会を報告した。徳島県では毎年徳島保健所でスモンの集団検診を実施しており、平成27年度は集団検診参加者に行政・福祉・医療サイドから日常生活や社会生活に役立つのではないかと考えられる制度を、医療福祉講演会として実施した。医療福祉講演会終了後、訪問看護や福祉制度への関心や質問があり、個別での相談や情報提供は「役に立った」といった意見が聞かれた。一方講演での情報提供について「聞き取りづらい」「分かりにくい」といった意見もあった。また「難病や福祉、介護保険というがスモンは難病ではなく薬害である。」「福祉制度を使うとよいのは分かっているが制度を使うと本当に弱ってしまったことを感じて辛くなる。」といった心理的・社会的な不満や戸惑いの思いの表出もあった。医療福祉講演会を開催することによって被検診者の制度に対する情報不足と、情報に対してのニーズが明らかとなった。今後もスモン検診を有効活用し、行政・医療・社会資源と連携をとりながらスモン患者が日常生活を円滑に送ることが出来るよう情報提供や支援を継続していくことが必要であると考えられる。

小長谷正明研究代表者らは、スモン患者の医療・介護・福祉サービスに関するアンケートを報告した。健康管理手当給付受給全スモン患者1,523名に対して郵送によるアンケート調査で772名の回答があった。経済的問題を感じている人は344名（44.6%）で、ほとんどが現行の年金、各種手当額では不満足であり慢性的な経済的困窮が窺えた。スモンを知らない医師（医療機関）が多いという意見が目立った。人間関係に関する問題ではスモンが原因で近所及び親戚関係の付き合い等できないことがなかなか理解してもらえない、世の中から置いていかれるような不安があるという一方で、家族が支えてくれているので満足しているという意見もあり、回答者によって二極化している。介護