山口県スモン患者の経年変化

川井　元晴（山口大学大学院医学系研究科神経内科学）
神田　　隆（山口大学大学院医学系研究科神経内科学）
野垣　　宏（山口大学大学院医学系研究科保健学科）
森松　光紀（徳山医師会病院）

研究要旨

山口県における平成 28 年度のスモン患者検診の現状を検討し、継続して受診した者の臨床症状を平成 18 年と平成 23 年と比較し経年変化を検討した。山口県に在住のスモン患者で検診に応じた 5 名（男性 2 名、女性 3 名。平均年齢 81.0 歳）について、臨床症状、ADL、併発症および介護状況等についてスモン現状調査個人票をもとに検討した。検診場所は病院 3 名、自宅 1 名であった。今年度の新規患者はなく、全例が昨年度から継続して検診を受けた方であり、平成 18 年と平成 23 年にも検診を受けていた。検診者 5 名の平均罹病年数は約 50.6 年であった。平均的な臨床症状は、視力が新聞の細かい字が読める程度、下肢表在覚障害がそけい部以下であり歩行は松葉杖程度と昨年とほぼ同様であった。一方、Barthel index は 2 名に悪化がみられたため平均 57.0 と悪化した。併発症の数は平均 6.8 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 障害に加え認知症の進行がみられた。介護を受けている方は 2 名であり、介護保険の認定結果は要介護 2 と 3 が各 1 名であった。パーキンソン病を併発した例は入院加療されていた。5 名の経年的変化では、スモンの症状としての視力障害や下肢表在覚障害が悪化した患者はいなかったが、Barthel index は 3 名で悪化し、そのうち 1 名はパーキンソン病の進行と共に臥床状態となっていた。併発症が経年的に増加した患者は 3 名であった。歩行以外に悪化した ADL は、入浴、更衣、用便であった。一方、ADL、IADL の低下がなく介護申請もしていない患者が 2 名みられ、歩行障害が軽度であることがその要因として考えられた。継続して検診を受診している患者であっても、主として併発症により歩行だけでなく更衣や入浴のような ADL の悪化が見られた。スモンによる症状よりも併発症の加療や管理がより重要であると考えられた。

A．研究目的

山口県における平成 28 年度のスモン患者検診の現状を検討した。また、継続して受診した者の臨床症状を平成 18 年と平成 23 年と比較し経年変化を検討した。

B．研究方法

山口県に在住のスモン患者で検診に応じた 5 名（男性 2 名、女性 3 名。平均年齢 81.0 歳）について、臨床症状、ADL、併発症および介護状況等についてスモン現状調査個人票をもとに検討した。検診場所は病院 4 名、自宅 1 名であった。なお病院で検診した患者のうち 1 名は入院中であった。今年度の新規患者はなく、全例が昨年度から継続して検診を受けた方であり、平成 18 年と平成 23 年にも検診を受けていた。なお、昨年まで継続して検診を受けていた 1 名が死亡していた。

表 1　今年度の検診結果

症例	年齢	性別	視力障害	表在覚障害	歩行	Barthel Index	併発症数
1	76	F	正常	なし	ふつう	100	4
2	85	M	大見出し	膝以下	やや不安定独歩	100	6
3	85	F	大見出し	膝以下	つかまり歩き	55	5
4	81	M	細かい字	乳以下	車椅子	30	12
5	78	F	細かい字	膝以下	不能	0	7

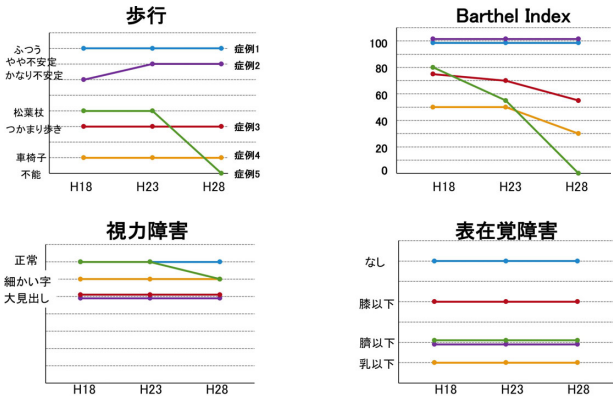

図 1　検診者 5 名の経年的変化（身体状況・日常生活動作）
症例番号は表 1 に示したものと同様である

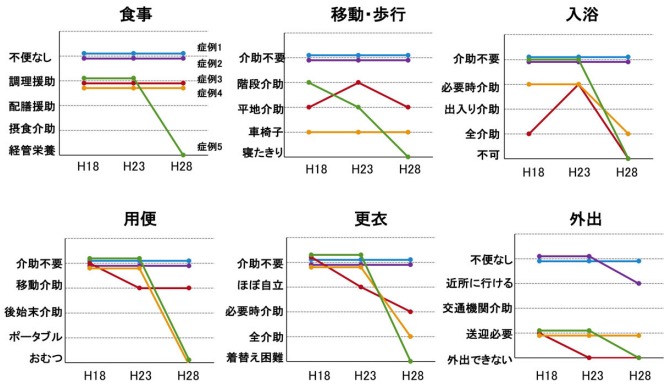

図 2　検診者 5 名の経年的変化（介護状況）
症例番号は表 1 に示したものと同様である

1966年（28歳時）にスモン発症
最重症時には歩行不能であり，3年間の入院の後在宅療養を継続された．
視力障害は明らかな低下なし．スモン障害度は重症．

2009年から動作緩慢，左優位の筋強剛がみられ，
Hoehn&Yahr II のパーキンソン病と診断された．
L-dopaの効果はみられたが，次第にADLが低下した．
2011年には転倒し右肩関節骨折．
2014年には Hoehn&Yahr IV となった．その後，認知症を伴うようになった．
2015年12月から神経内科専門医が常勤の病院に入院中．
2016年3月に胃瘻造設，気管切開術を施行．
最近はパーキンソン病と肺炎の治療が主体となっている．

今年度は入院中の身体状況を往診で評価

図 3　症例 5（78 歳女性）の臨床経過
（身体状況・介護状況の著明悪化例）
症例番号は表 1 に示したものと同様である

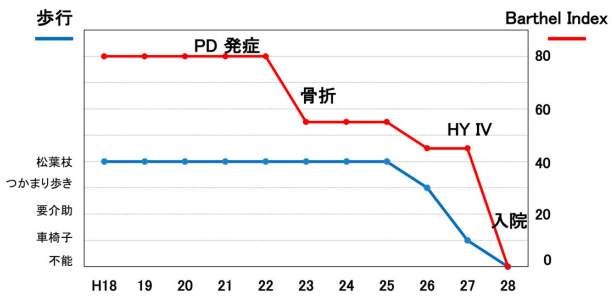

図 4　症例 5（78 歳女性）の臨床経過
（歩行、Barthel index の経年的変化）
PD：パーキンソン病、HY：Hoehn & Yahr 分類
症例番号は表 1 に示したものと同様である

C．研究結果

検診者 5 名の平均罹病年数は約 50.6 年であった。5 名の今年度の検診結果を**表 1** に示したが、平均的な臨床症状は、視力が新聞の細かい字が読める程度、下肢表在覚障害がそけい部以下であり歩行は各患者でばらつきが大きかった。一方、Barthel index は昨年と比較して 2 名に悪化がみられたため平均 57.0 と悪化した[1)]。併発症の数は平均 6.8 疾患で昨年に比べ増加した。介護を受けている方は 2 名であり、介護保険の認定結果は要介護 2 と 3 が各 1 名であった。5 名の経年的変化では、スモンの症状としての視力障害や下肢表在覚障害が悪化した患者はいなかったが、Barthel index は 3 名で悪化していた（**図 1**）。この 3 名の ADL 低下の主な要因としては、各々血液透析、膝関節症、パーキンソン病などの併発症が係わっていると考えられた。介護状況に関する経年的変化では、移動・歩行の悪化が 1 名、外出の悪化が 2 名にみられた。それ以外に悪化した ADL は、入浴、更衣、用便であり、やはり ADL が低下した患者について介助を要する状況となっていた（**図 2**）。一方、ADL、IADL の低下がなく介護申請もしていない患者が 2 名みられ、歩行障害が軽度であることがその要因として考えられた。特にパーキンソン病を併発した患者については症状、介護状況の悪化が著明であったため、臨床経過を**図 3** および **4** に示した。パーキンソン病発症後に ADL 障害が次第に悪化し、今回の検診では神経内科専門医が常勤の病院に入院中で気管切開、胃瘻造設が施行されており Barthel index は 0 となっていた。また、それに加えて認知症の進行がみられた。併発症が経年的に増

加した患者は3名であった。

D．考察

山口県のスモン患者の罹患歴は平均が50年、平均年齢が81歳と昨年と比較してさらに高齢化の程度は同様であった[1,2]。高齢化の程度が同様であった理由としては、昨年まで検診を継続していた1名（昨年度現在で91歳女性）が死亡されたことが関連していた。検診者には、ADLが自立したまま良好な経過を辿っている患者が2名いる反面、3名ではADL悪化や介護状況の悪化が目立っており、これらの状況からBarthel indexが昨年よりさらに悪化したと考えられた。5名の検診者の経年的変化については、スモン自体の影響を捉えやすいと考えられる視力障害や感覚障害については明らかな経年的変化は見られないのに対して、加齢および骨関節疾患等の併発症の影響が出やすいと思われる歩行については悪化傾向が見られた点は、スモン患者ではスモンのみならず併発症の治療や管理について重点を置くべき方が多いことを示唆していると考えられた。

介護に関する状況では、歩行や移動、外出について経年的に悪化した患者が2名みられた。また、それ以外の項目については、入浴、更衣、用便で悪化した患者がみられたが、これらの評価項目には風呂場への出入りやトイレ移動等、移動に係わる評価項目が入っているため、歩行や移動能力と少なからず関連性があるものと考えられた。今回の経年的評価でADLや介護状況が著明に悪化した1名（症例5）について臨床経過を評価したところ、スモン発症の43年後にパーキンソン病を発症し、L-dopaの効果がみられたが次第に症状が進行していた。パーキンソン病発症後に転倒し、骨折しており、併発症がさらに他の疾患を併発させた結果となった。さらにパーキンソン病発症5年後に認知症を伴っていることから、この認知症についてもパーキンソン病との関連性が強く示唆されるものと考えられた。昨年3月に入院療養を余儀なくされ、さらに気管切開と胃瘻造設術を施行されていた。このような状況下では、通常のスモン検診では拾い上げることが困難であるが、パーキンソン病の通院先が班員の共同研究者の所属病院であったことやご家族の検診承諾が得られたため評価可能となった。山口県のスモン検診についても例年ADLの低下が徐々にみられていたが、その変化は比較的軽微であった。経年的に検診を行う中で、実はこのような患者が次第に脱落あるいは受診できない状態に陥っていることが判明した。スモン検診を受診する患者が年々減少していく中で、患者一人一人を可能な限り追跡調査することが大きな意味を持つのではないかと思われる。また、スモン患者のADLや介護状況の悪化についてはスモンそのものの症状の評価が必要なのは言うまでもないが、それ以上に併発症の出現に留意し、必要に応じて加療、管理していくことがより重要になってきていると考えられた。

E．結論

山口県スモン患者の経年的変化を評価した。継続して検診を受診している患者であっても、主として併発症により身体状況が変化し、介護状況では歩行だけでなく更衣や入浴のようなADLに関する悪化が見られた。今回検診した入院症例はスモンよりも併発症により生じていることが判明した。スモンによる症状よりも併発症の加療や管理がより重要であると考えられた。

G．研究発表

なし

H．知的財産権の出願・登録状況

なし

I．文献

1）川井元晴ほか：山口県における平成27年度スモン患者検診，厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業））スモンに関する調査研究班．平成27年度総括・分担研究報告書，pp 91-93

2）小長谷正明ほか：平成27年度検診からみたスモン患者の現況，厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等克服研究事業（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27年度総括・分担研究報告書，pp 23-43