

厚生労働行政推進調査事業費補助金
(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)

平成 29 年度全国スモン検診で 568 名を診察し、男女比は 163 : 405、平均年齢は 80.5 ± 8.4 歳であった。解析しえた 560 名での結果は、75 歳以上の後期高齢者が 77.3% であった。身体症状は指数弁以下の高度の視力障害 8.7%、杖歩行以下の高度歩行障害 63.6%、中等度以上の異常感覚 71.2% 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 98.3% に、62.8% に精神徴候を認め、認知症は 15.8% であった。検診動向から、スモン患者の現状は、昨年度同様に次のように要約される。

高齢化と併発症の増加・累積による身体状況の悪化。

身体状況の悪化による、日常生活動作および介護度の重症化。

長期入院・入所と一人暮らしの増加。

介護度は高まった一方で、介護に関する不安は減少しつつある。

若年発症スモン患者は、高齢化による家族の少人数化や独居患者の増加、経済力が乏しく、高い未婚率などが明らかになった。

1977~2015 年度データに 2016 年度データを追加して更新した。1977~2016 年度のデータ・ベース全体では延べ人数 31,620 人と実人数 3,827 人となった。

スモン患者の神経障害に対する反復性経頭蓋磁気刺激の試みでは、異常感覚の改善・変化が認められた。スモン患者の運動機能の長期的観察では、回転移動と歩行の運動障害に特徴付けられ、クラスター分析では 3 群に分けられ、運動障害が顕著なクラスターは高年齢帯に分布していた。2 次元動作計測ソフトでの解析で、進行しているスモン患者では動揺拡大と遂行時間延長を認めた。痙性麻痺に対する鍼灸マッサージの検討では、治療回数の増加により症状の改善がみられた。

アポトーシス、軸索輸送、インターロイキン 8 (IL-8) の発現誘導、脊髄全角細胞の興奮性の観点から検討された。また、昨年度に引き続き、スモン患者と抗酸化酵素の NQ1 遺伝子多型との相関性についても研究が行われ、結論を得るには、発症時の臨床症候と合わせて、さらに症例数を増やして詳細に検討する必要がある。

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』を行い、若年発症スモン患者を取り上げた。社会的・経済的基盤が乏しい若年発症が高齢期を迎えており、今後の支援策が課題である。『市民公開講座平成 29 年度スモンの集い：講演集』及び DVD を作成し、各スモン患者などに配布した。

班員を対象に、神経毒性、転倒、NQ1 をテーマにワークショップを開催した。『スモンに関する調査研究班平成 29 年度ワークショップ報告書』を作成した。

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 主任教授
小池 春樹 名古屋大学大学院医学系研究科神経内科 准教授
坂井 研一 国立病院機構南岡山医療センター臨床研究部 臨床研究部長
笹ヶ迫直一 国立病院機構大牟田病院 副院長
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
浅田留美子 大阪府健康医療部保健医療室地域保健課 参事
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 教授
池田 修一 信州大学医学部附属病院神経内科 特任教授
井上 学 大阪市民病院機構大阪市立総合医療センター神経内科 部長 (7/1 から)
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 東京都医学総合研究所運動・感覚システム研究分野 客員研究員
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
神吉 理枝 大阪市民病院機構大阪市立総合医療センター神経内科 副部長 (6/30 まで)
菊地 修一 石川県健康福祉部 次長
木村 暁夫 岐阜大学大学院医学系研究科神経内科統御学講座神経内科・老年学分野 准教授
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 院長
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 産業医科大学医学部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 (医学) 教授
下田光太郎 国立病院機構鳥取医療センター 院長
軸丸 美香 大分大学医学部神経内科学講座 助教
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
杉江 和馬 奈良県立医科大学神経内科 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
杉山 博 国立病院機構宇多野病院 院長
鈴木 義広 日本海総合病院神経内科 神経内科部長
関口 兼司 神戸大学大学院医学研究科 准教授 (8/1 から)
高嶋 博 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 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リハビリテーション学科 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 北海道福祉部健康安全局地域保健課 課長
 田中千枝子 日本福祉大学社会福祉学部 教授
 谷口 亘 和歌山県立医科大学整形外科教室 助教
 津坂 和文 労働者健康安全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 (7/31 まで)
 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
 中村 健 横浜市立大学医学部リハビリテーション科学 教授
 長嶋 和明 群馬大学医学部附属病院脳神経内科 助教
 西岡 和郎 国立病院機構東尾張病院 院長
 狭間 敬憲 国立病院機構大阪南医療センター診療部 神経内科部長
 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
 原 英夫 佐賀大学医学部内科学講座神経内科 教授
 坂野 英男 名古屋市衛生研究所 疫学情報部長
 廣田 伸之 市立大津市民病院神経内科 診療部長
 深尾 敏幸 岐阜大学大学院医学系研究科 教授
 藤村 晴俊 国立病院機構刀根山病院 副院長
 舟川 格 国立病院機構兵庫中央病院 副院長
 寶珠山 稔 名古屋大学脳とこころの研究センター 教授
 松尾 秀徳 国立病院機構長崎川棚医療センター 副院長
 眞野 智生 大阪大学大学院医学系研究科脳神経機能再生学 特任助教
 溝口 功一 国立病院機構静岡富士病院 院長 (9/30 まで)
 国立病院機構静岡医療センター 副院長 (10/1 から)
 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 准教授
 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院神経病態学分野神経内科学教室 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 准教授
 山中 義崇 千葉大学神経内科 特任教授 (4/30 まで)
 千葉大学大学院医学研究院神経内科学 助教 (5/1 から)
 吉田 宗平 関西医療大学神経病研究センター保健医療学部 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

鷲見 幸彦 国立長寿医療研究センター病院 副院長

研究協力者

小西 哲郎 京都地域医療学際研究所がくさい病院 院長

服部 直樹 豊田厚生病院神経内科 神経内科部長

A. 研究目的

「スモンに関する調査研究班」はキノホルムによる薬害であるスモン患者の恒久対策の一環として設けられ、患者の健康管理、原因追及、治療法の開発を目的としている。本症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、既発患者は発症後半世紀近く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通じて患者の医学的および医療・福祉の実態把握を行い、同時に一人一人のスモン患者にコンサルテーションやアドバイスを行う。また、スモンの神経学的および全身的病態、療養や福祉サービス状況を調査し、その成果を治療や療養に反映し、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

検診は、各県に一人以上配置した班員によって、十分なインフォームド・コンセントの上で行った。検診内容は『スモン現状調査個人票』に記録した。検診内容は、病歴(5項目)、現在の身体状況(26項目)、現在の医療(4項目)、日常生活とADL(5項目)、家族(4項目)、介護と介護保険(21項目)である。

各地区及び全国のデータを集積・解析して、医学的福祉的状况を把握し、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30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、福祉状況と推移を明らかにする。異常感覚などの主要症状の治療の可能性も検討する。また、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

検討を行うとともに、スモン患者のキノホルム感受性についての分子生物学的検討も昨年度に引き続き行う。

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した。

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568例で、全例がデータ解析に同意された。男女比は163:405、平均年齢は 80.47 ± 8.39 歳であり昨年同様80歳を超えている。なお、8人分の個人調査票の提出が集計までに間に合わなかったため、以下の解析結果は560人分による。年齢構成は50~64歳3.4%、65~74歳19.3%、75~84歳45.0%、85~94歳以上28.9%、95歳以上3.4%であった。身体症状は、指数弁以下の高度の視力障害8.7%、杖歩行以下の歩行障害63.6%、中等度以上の異常感覚71.2%であった。何らかの身体随伴症状は、回答者の98.7%にみられ、その内訳は白内障63.4%、高血圧55.8%、脊椎疾患40.9%、四肢関節疾患37.1%であった。精神徴候は62.8%に認められ、認知症は15.8%であった。診察時の障害度は極めて重度6.1%、重度21.9%、中等度43.9%であり、障害要因はスモン20.8%、スモン+併発症69.0%、併発症3.0%、スモン+加齢7.2%であった。介護保険は55.6%が申請し、要介護4と5は合わせて55名で、17.6%を占めた。療養上の問題は、医学上81.2%、家族や介護52.2%、福祉サービス22.4%、住居経済20.3%であった。

藤木直人班員らは、平成29年度の北海道地区スモン検診結果を報告した。北海道内のスモン患者は53名であり、検診受診者は49名、検診率は92%である。検診場所は病院受診検診が19名、集団検診が16名、訪問検診が14名（入院中の病院または入所中の施設：9名、在宅：5名）である。検診患者数がはじめて50名以下となり、10年前の約半数に減少した。集団検診数、訪問検診数ともに減少しているが、高齢者、歩行不能者、極めて重度の患者数が減少していることから長期入院あるいは入所中の重症患者の死亡が主たる原因と思われる。一方で重症度が中等度の患者も昨年より急速に減少しており、全般的な重症化傾向の反映と考えられる。介護保険は49名中30名が判定を受けており、判定結果とBarthel Indexにはある程度相関関係があると思われる。

千田圭二班員らは、平成29年度東北地区におけるスモン検診結果を報告した。検診受診者は57（男13、女44；来所39、訪問18）人であり、平均年齢は79.4歳であった。28年度よりも来所受診者が4人増加し、その結果、検診率（61.3%）は過去最大となった。平成20年以降10年間の検診結果の動向をみると、平成26年以降では受診者数、平均年齢、転倒者率、一人暮らしの比率などに大きな変化はみられず、それまで徐々に進行してきた障害度や介護状況の重症化が3~4年で鈍化してきた。また、将来の介護に不安を抱く割合は減少し、施設への期待/依存度が増大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第30報を報告した。平成29年度の検診受診者数は87名（平均年齢79.6歳、男性33名、女性54名）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、昨年の103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32.2%、家族以外の者は32.2%と、配偶者の高齢化に伴い、配偶者の頻度が減少していた。また介護者不在も2.3%であり、問題と考えた。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3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49.4%で認めた。介護関連の支援・サービスはこの5年間で訪問リハ・福祉用具貸与・住宅改修・通所リハの利用率が増加し、介護関連よりもリハビリ関連の利用率が向上していた。

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。今年度中部地区検診で調査を受けたスモン患者の総数は96名（男性34名、女性62名）であった。入院中あるいは施設入所中患者への検診は17名であった。年齢階層別では、75歳以上の後期高齢者が77名（80%）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72%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加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。

小西哲郎班員らは、平成 29 年度近畿地区におけるスモン患者の検診結果を報告した。検診患者 102 名の平均年齢は 81.1+8.2 才 (56~97 才) (男 79.2 才、女 81.6 才) で、81 才以上の高齢者が 54 名 (男/女: 10/44) と全体の過半数を占め、91 歳以上の超高齢者は 15 名 (15%、男/女: 2/13) であった。近畿地区の検診率は 4 割であるが、患者数が多く検診率の低い府県での在宅療養状況の把握が課題であった。81 歳以上の高齢者の死因では肺炎が多く誤嚥性肺炎に注意が必要である。悪性腫瘍経験者は約 1/4 で見られ、がんの罹患部位では、男性では大腸がん、女性では乳がんと大腸がんの罹患者が多く、頻度の高い悪性腫瘍に注意すべきである。検診受診者の在宅療養状況では独居者が約 4 割を占め、多くは女性独居者であり、自立度が低下した独居者の在宅療養環境調査や在宅支援体制を整備する必要がある。

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 (平成 29 年度) を報告した。面接検診受診者は 129 人 (岡山 45 人、広島 16 人、山口 4 人、鳥取 4 人、島根 11 人、徳島 25 人、愛媛 9 人、香川 8 人、高知 7 人)、検診率は 41.2% で、昨年から引き続き検診率が 4 割を越えた。訪問検診率は 19.4%。患者の平均年齢は 80.5 歳で、全体の 98.6% が 65 歳以上の高齢者である。独歩可能な患者の割合は、6 年前より 50% を切っている。障害度も重症化しており、中等度以上は約 7 割を占める。患者の高齢化により障害要因としては、スモン単独は 2 割を切っており、スモンと併発症が 7 割を越えている。分野別には、医学的な問題が低下傾向にあり 3 年前から 7 割を切っている。福祉サービスの問題と住居や経済の問題は約 2 割で、平成 9 年度当時から大きな変動はない。家族や介護の問題は、近年は 4~5 割程度を占めている。Barthel Index は緩徐に低下傾向にあり平成 15 年度には平均

85.6 点だったのが平成 29 年度は平均 79.0 点となった。歩行は、平成 12 年度は歩行不能と車椅子移動を加えたものが 7.4% だったが、平成 29 年度には 19.4% まで増加した。外出については外出不能と介助で可を合わせて、平成 12 年度は 17.2% だったが平成 29 年度には 33.4% に増加した。異常知覚高度が平成 12 年度では 9.7% だったのが平成 29 年度には 19.4% となっている。自律神経障害では、尿失禁が常にある患者は平成 12 年度では 4.6% だったのが平成 29 年度には 13.2% となっている。スモン患者の尿失禁の頻度は一般高齢者の数倍である。また便失禁が常にある患者は平成 12 年度では 2.3% だったのが平成 29 年度には 7.8% と増加している。排尿や排便は日常生活に及ぼす影響が大きい問題であり、今後掘り下げていく必要があると考えられた。精神面でも悪化がみられており不安・焦燥が有る患者は平成 12 年度では 24.5% だったのが平成 29 年度には 34.1% へ、抑うつが有る患者は平成 12 年度では 17.1% だったのが平成 29 年度には 25.8% と増加した。平均年齢の上昇もあってか記憶力の低下があると答えた患者は平成 12 年度では 25.9% だったのが平成 29 年度には 41.1% と増えた。生活面では一人暮らしが増加しており平成 12 年度では 18.1% だったのが平成 29 年度には 34.1% となっている。それに伴い主な介護者が配偶者である比率が減少し、ヘルパーや施設職員という回答が増加している。今後の療養や介護に問題がないか注意する必要がある。

笹ヶ迫直一班員らは、九州地区におけるスモン患者の現状調査を報告した。今年度の検診受診率は対象者 102 名の内 49 名 (48%) であった。検診受診者の平均年齢は 81.0 歳で年々上昇して来ている。検診時の臨床的重症度では極めて重度および重度に相当する人数は 15 名 (31.2%) で、H19 年、H24 年と比べて割合が増加していた。原因をスモン単独とするケースは 4 名で、残り 11 名は併発症合併が併発症そのものによるとされていた。併発症は脳血管障害、認知症、パーキンソン病関連疾患、変形性関節症や脊椎疾患などが大半であった。介護保険申請率も 63.3% へと増加していた。栄養状態の指標である BMI を検討すると、やせとされる BMI 18.5 未満の検診受診者が国民健康栄養調査データと比べると多かった。

小池亮子班員らは、新潟県におけるスモン患者の身体機能・療養状況の推移を報告した。県内在住スモン患者 35 名中検診希望者は 17 名で、昨年度まで 20 人以上を維持していたのに比べて減少し、新規受診患者はいなかった。全受診者が 70 歳を超え、平均年齢は 83.2 歳と高齢化が進んだ。全員が併発症に対して継続的な医療を受けていた。介護状況や介護に対する不安に関しては大きな変化はみられなかった。平成 23 年度以降毎年継続して受診している患者が 14 名いたが、Barthel Index の推移をみると、平成 23 年度が平均 91.1 点であったのに対して 25 年度：90.3 点、27 年度：75.2 点、29 年度：70.4 点と最近 3 年間の低下が顕著であった。低下の要因としては脳血管障害の合併と認知症の悪化があげられた。平成 21 年度から検診終了後にスモン患者懇談会を開催し、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。また訪問検診の実施により通院困難な重症患者の経過を追うことができた。高齢スモン患者では併発症により身体機能がここ数年で著しく低下した例も多くみられ、状況に応じた適切な医療や介護サービスが受けられるよう現状を把握して支援していくことが重要である。

小西哲郎班員らは、京都府在住スモン患者全員の最近の療養状況を報告した。41 名の平均年齢は 80.6 歳 (52~98) (誕生日から計算された平均年齢は 81.1 歳) であった。日常生活状況の指標であるパーセル指数が、85 点以下は 21 名 (51%)、そのうち 60 点以下の独居困難と思われる患者は 11 名 (27%) であった。在宅療養状況では、独居者は 1/4 の 10 名 (男性 2 名、女性 8 名) で、夫婦あるいは家族と二人暮らしは 16 名 (39%) であった。施設入所中の 4 名の平均年齢は 91.3 歳で、独居者や夫婦など二人暮らしの患者より約 10 歳高齢であった。15 名 (37%) は介護保険の申請は行っておらず、介護保険を利用する必要がないことがその理由であった。介護認定度は要支援 1 から要介護 5 まで広く分布していた。

下田光太郎班員らは、山陰地区スモン患者検診 16 年を振り返ってを報告した。スモン患者の高齢化が進んでいるが、パーキンソン病、脳血管障害等の方は認められなかった。スモンの後遺障害は末梢神経障害と脊髄障害が中心であった。終末期には認知障害も認め

られたことは加齢現象の一部として捉えられた。医療費の支払いに関しては今後とも注意していきたい。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。

そのほかの各都道府県での検診状況は、亀井聡班員らによって『東京都における平成 29 年度のスモン患者検診』、菊地修一班員らによって『石川県における平成 29 年度スモン患者の検診結果と支援』、池田修一班員らによって『長野県におけるスモン検診の現状』、溝口功一班員らによって『静岡県在住スモン患者の現状調査』、川井元晴班員らによって『山口県スモン患者の現況』として報告された。

患者検診率向上の取り組みとしては、鈴木義広班員らによって『検診率向上のために～山形県におけるスモン検診』、廣田伸之班員らによって『滋賀県におけるスモン検診を補完する看護師・保健師による全例面接調査の取り組みについて』、笹ヶ迫直一班員らによって『看護師による電話での検診調整を継続して』として、それぞれの実践工夫が報告された。

鷲見幸彦班員らは、平成 29 年度愛知県スモン患者検診における血液・尿検査を報告した。愛知県スモン検診受診者に対し、患者の健康管理に有用な情報を得ることを目的として血液・尿検査を試行した。対象は平成 29 年度愛知県スモン患者集団検診を受診した 13 名 (男性 4 名、女性 9 名)。年齢は 63 歳から 96 歳 (平均 80.8 歳)。10 名は検診会場で 3 名は自宅で採血を行った。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 13 名全員に実施した。本年度は別研究の遺伝子用採血を同時に採血したため、採血量を増やさないよう骨粗鬆症検査は行わなかった。平成 29 年度の結果は正常 2 名、軽微な異常 5 名、軽度の異常 3 名で、中等度の異常 1 名および高度の異常 2 名であり、医師の経過観察が必要と考えられる受診者の全体に対する比率は 38% であった。11 名が平成 27 年度に受診しており、経過を観察できたため前回との比較を行った。個々の患者の経年的変化では改善が 1 名、不変が 10 名であった。

坂井研一班員らは、中四国の若年発症スモン患者に

についての検討を報告した。平成元年以降の中四国における若年発症スモン患者 18 人の現状調査個人票集計データを後ろ向きに解析し、若年発症スモン患者および患者全体の全国平均（いずれも 1993～1995 年）と比較した。その結果、女性が多数（18 人中の 13 人）であった。最重症時の視力・歩行障害や調査時点の痙縮・異常知覚は、若年発症者全国平均より軽度であった。一方、調査時点の視力・歩行障害は若年発症者全国平均より重く、合併症を有する症例も多かった。全体的に、加齢による症状増悪が示唆される結果であった。配偶者が存在しない事例や家計を患者が支えている事例も多く、今後は介護上の問題が大きくなると予測された。

小長谷正明研究代表者らは、平成 28 年度検診からみるスモン患者の現状と課題 発症年齢による比較を報告した。2016 年度全国スモン患者検診受診者 620 人を対象とし、発症年齢が 20 歳下の若年発症群 75 人と、21 歳以上の成年発症群 645 人の 2 群に分けて、臨床症状・障害程度や福祉状況について検討した。視力障害は発症時と 2016 年度検診時に、歩行障害は発症時に、若年発症群が有意に障害の強い割合が高かった。2016 年度の異常知覚は両群間に有意差はなかった。ADL に影響を及ぼす脳卒中、心疾患、認知症の合併は成年発症群に有意に高かったが、四肢関節疾患、脊椎疾患、抑うつは高頻度であったが、群間に有意差はなかった。成年発症群は、ADL 指標の Birtheil Index 低得点、1 日の生活が屋内以下、病院・施設への長期入院の割合が有意に高く、同居家族数、未婚の割合が有意に低かった。介護保険は成年発症者を中心に 55.8% が認定を受けていた。主に家計を支える人は、若年発症群で配偶者と両親の割合が有意に高かった。主な介護者は両群とも配偶者の割合が 44% 前後だったが、両群間には若年発症群では両親や兄弟、成年発症群では子供とその配偶者、介護専門職の割合が高かった。スモンの恒久対策として医療費の全額負担など医療面での対応はなされてきているが、福祉・介護面での患者の不安や要望は少なくない。高齢化による家族の少人数化や独居患者の増加、社会体験や経済力が乏しく、未婚率の高い若年発症患者群の今後の療養支援が課題である。円滑な公的サービスの受給、就労支援

など、適切な対応が必要である。

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、1977～2015 年度データに 2016 年度データを追加して更新した。1977～2016 年度のデータベース全体では延べ人数 31,620 人と実人数 3,827 人であった。同データベースに基づいて、ADL、生活機能と生活満足度の個人の経年変化、および、視力と歩行の個人の経年変化を観察し、両者の経年変化の関連性を解析した。その結果、ADL、生活機能と生活満足度は経年的に低下しており、また、その経年低下に対して、歩行の経年的な低下が視力の経年的な低下よりも強く関連していることが示唆された。

3. 医学的研究

齋藤由扶子班員らは、スモン検診における MCI（軽度認知障害）診断の試み 愛知県における結果を報告した。昨年に引き続き、愛知県スモン検診において、MMSE とタブレット型 PC のアプリ NCGG-FAT を用いて、MCI（軽度認知障害）の診断を試みた。対象は 9 名（男性 3 名女性 6 名。年齢 80.1 ± 5.2 歳）だった。MMSE は全員 24 点以上で、平均 28.7 点だった。9 名中 5 名（56%）が MCI と診断された。内訳は健忘型 MCI 複数領域が 2 名、非健忘型 MCI 単一領域 2 名、非健忘型 MCI 複数領域 1 名であった。MCI は、高齢地域住民において認知症の予防を勧める上で重要な段階とされる。「脳の健康」に関心のある高齢スモン患者においては、検診でのアプリ使用は有用と思われる。また障害のある高齢者における老年症候群としての MCI の特徴を明らかにするために、今後は複数地区での調査協力を得て症例数を増やす必要がある。

軸丸美香班員らは、スモン患者における認知機能の検討を報告した。大分県でスモン患者登録をしている患者 13 名のうち、認知症検診希望者 2 名に、MMSE、ADAS-cog、CDR、WMS-R、IADL、MOCA-J の高次機能検査を行った。1 名は、72 歳男性で、17 歳で、明暗のみ判別可能な視神経炎と歩行不能の対麻痺で発

症していた。MMSE 29/30 (減点項目; 遅延再生)、ADAS-cog 7.9/70 (減点項目; 単語再生、単語認識)、CDR 0、WMS-R 倫理的記憶 19 17、IADL 5/5、MOCA-J 24/30 (減点項目; 遅延再生) と明らかな認知機能低下を認めなかった。もう1名の81歳女性は、32歳で全盲を呈する視神経炎と歩行不能の対麻痺で発症していた。検診時 Barthel Index は50点で、持続する全盲の影響が強かった。認知機能検査では、MMSE 27/30 (全盲のため書字、自発書字、図形模写は施行せず)、ADAS-cog 13.6 (単語再生、単語再認の障害、全盲のため、口頭命令後半および構成行為は施行せず)、CDR 0.5、WMS-R 倫理的記憶 11 2、IADL 5/5、MOCA-J (語想起、遅延再生の障害、全盲のため、視空間実行系、命名は施行せず) は視力障害のため評価できなかった。採血では、貧血、血小板減少、腎機能障害を認めた。骨塩は年齢補正した結果は正常範囲内であった。2名ともに明らかな認知機能障害はなかったものの、遅延再生、単語認識、単語再生での減点が共通しており、既知の障害部位として、視床、前脳基底部、側頭葉内側面などの障害を認めた。これらよりアルツハイマー病的であることが示唆された。

西岡和郎班員らは、スモンにおけるうつ状態を予防する保護要因についての検討を報告した。平成29年度の愛知県スモン検診に参加したスモン患者は罹病期間が約50年で、軽症者が多く、うつ傾向も例年に比べて低かった。不眠や感情コントロールの主訴は認められるものの、向精神薬の利用に加え、家族や周囲の理解がうつを予防する保護要因となっている可能性が示唆された。スモンの原因がキノホルムであると示されたことは、多くのスモン患者にとって、適応的な認知に修正される大きな要因となっている可能性が示唆された。また、スモンに関する研究班の成果は、研究に協力したスモン患者にとって自身の価値を高め、うつ状態を予防する保護要因のひとつとして機能する可能性もあることが考察された。今後は、保護要因をさらに検討しつつ、本研究の知見をスモン患者の健康維持増進のための支援に活かしていくことが課題である。

三ッ井貴夫班員らは、スモン検診対象者への臨床心理的アプローチの必要性を報告した。平成29年度徳

島県スモン検診を受けた21名に対し、「悩み事相談」の希望の有無をアンケート調査した。相談希望の内容を調査するとともにカウンセリングを行い、最後に満足度調査を行った。その結果、悩みの有る患者は11名、無い患者は10名であった。また「悩み事相談」の希望者は9名で、対話を通して相談者の視野が広がり、自身を肯定的に位置づけしようとする様子を認識することができた。相談を希望しない者は2名で、理由は相談内容のパターン化や精神的不調による家族の制止であった。悩み事のない患者は、悩みがあるものの周囲に支えられ適応できている者もいたが、現状に対する諦めによる消極的な態度が認められた。以上のように、心理士による「悩み事相談会」の開催により、スモン患者の心理の把握と分析、さらには患者自身による精神的ストレスの認識と受容を促すことが可能であった。

久留聡班員らは、平成29年度愛知県スモン検診における摂食嚥下機能検査の結果についてを報告した。名古屋地区集団検診参加者10名に対して、問診、嚥下機能検査として30ml水飲み検査、反復唾液検査、口腔機能検査として下顎の下制、反復発声検査を実施した。問診で飲み込みに関して悩みが「ない」は2名、「ある」は8名で、「喉に引っかかる感じがすることがある」「時々むせることがある」などの軽症の訴えが7名、「毎食のようにむせる」が1名いた。30ml水飲み検査、反復唾液検査において規定値以下はみられなかった。下顎の下制では8名が正常で、2名が軽度低下を示した。反復発声検査の/pa/は正常8名と軽度低下2名、/ta/は正常7名と軽度低下3名が、/ka/は正常6名と軽度低下3名、中等度低1名であった。問診での重症者は口腔機能検査でも問題点が多かった。すべてが正常と判定されたのは5名であった。これらの結果とスモンの重症度との関連はなかった。嚥下機能検査では全員に異常はなかったが、口腔機能検査で5名が異常を認め、うち4名は自覚症状もあった。今回の結果から嚥下の咽頭期より準備期、口腔期に問題点を示す患者が多く潜在していることが疑われ、新たな問題点を抽出することができた。今後のスモン患者の高齢化により誤嚥や窒息のリスクの増加が予想されることから、この検診で摂食嚥下機能を

知ること QOL の維持に役立てることが可能と考える。

花山耕三班員らは、平成 29 年度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 196 名に、SMON 患者の栄養状態 (BMI) と年齢・嚥下機能・肺炎、SMON 患者の胃瘻に対する意識についてアンケート調査を解析した。希望者には嚥下造影検査 (以下 VF) を行った。100 名から回答を得られた (男性 35 名、女性 65 名、平均年齢 81.2 歳)。アンケートの質問項目の各期に、1 つでも A (頻繁) がある患者を「不良」、それ以外の患者を「良好」とした群分けをした。46 名 (46.0%) が嚥下状態不良であり、加齢に伴って BMI の低下傾向が見られた。アンケート上の嚥下機能が良いほど、また食事に対する満足度が高いほど、BMI が高かった。家族と同じものを食べているものは一部違うものより BMI が高かった。BMI と胃瘻に対する意識を比較したところ有意差は見られなかったが胃瘻反対・胃瘻容認では BMI が低く、どちらともいえないものは BMI が高い傾向にあった。検査を希望した 8 名に VF を施行した。岡山県下スモン認定患者に対し摂食・嚥下に関するアンケート調査及び希望者には VF・VE を行った。スモン患者も高齢化が進んでおり、嚥下機能の低下を示す患者も増えている。嚥下機能の低下した患者は食事内容の変更に伴って低栄養状態になっている傾向があり、栄養補助を行うことにより低栄養の防止をはかる必要性があると考えた。

山中義崇班員らは、スモン後遺症患者における心臓交感神経節後機能を報告した。スモン患者の約半数に精神性発汗が障害される一方で、定量的軸索反射性発汗試験は発症時重症度の高かった例を除き保たれることを報告してきており、スモン後遺症患者における皮膚交感神経節後線維は基本的には障害されないことを示すと考えられる。今回我々は皮膚交感神経以外の自律神経節後障害の有無を調べることを目的として、¹²³I-MIBG 心筋シンチグラフィ (MIBG) を用いて心筋に分布する交感神経節後線維の機能を評価した。対象はスモン患者 3 例で、症例 1 の H/M 比 (早期相/後期相) は 2.71/3.05、症例 2 では 2.76/2.87、症例 3 では 3.24/3.25 であり、全症例で正常であった。今回

検査を実施したスモン後遺症患者では心臓交感神経節後線維機能に異常は認めなかった。スモン後遺症患者における自律神経節後線維は基本的には保たれると思われる。

里宇明元班員らは、スモン患者における四肢感覚障害の定量的評価の試みを報告した。スモン患者 2 例において、体性感覚誘発電位 (Somatosensory Evoked Potential ; SEP) SEP での所見と振動覚閾値との比較検討を行った。2 例とも N19 の SEP 潜時延長と振動覚閾値の上昇がみられ、Th12 レベルまでの障害が推察されたが、それらの変化の程度には一定した関連性は見いだせなかった。スモン患者での SEP 所見や Force choice method での振動覚閾値を用いた四肢感覚障害の定量的評価には、より多数例での検討に加え、神経伝導検査など他の検査との比較検討が必要である。

吉良潤一班員らは、スモン患者におけるニューログラフィを用いた末梢神経の解析を報告した。スモン患者の末梢神経障害を解析するため、腰髄の MR ニューログラフィを用いた神経根と神経節の評価を行い、本検査が潜在的な末梢神経異常の有用な画像検査となりうるか調べた。女性 6 名の健診受診患者に対し、腰髄の MR ニューログラフィの撮影を行い、腰髄神経根と神経節のサイズを測定した。それぞれの患者において、神経根と神経節のサイズの平均値を算出し、コントロール群との比較を行った。患者はいずれも明らかな下肢の感覚障害を認めていたが、MR ニューログラフィで解析した神経根と神経節のサイズはコントロール群と明らかな差を認めなかった。

眞野智生班員は、スモン患者の神経障害に対する反復性経頭蓋磁気刺激の試みを報告した。スモン患者の異常感覚に対して、両側一次運動野への反復経頭蓋磁気刺激 (repetitive transcranial magnetic stimulation ; rTMS) を施行し、異常感覚の改善・変化を認めた。スモン患者の異常感覚のメカニズムは明らかにされていないが、皮質下神経回路の異常が原因である可能性が示唆された。

4. リハビリテーションなど

高橋光彦班員らは、スモン患者のリハビリテーション評価と対応を報告した。平成 29 年度に北海道地区

で行われた集団検診、訪問検診でのリハビリテーションを行ったスモン患者 21 名（女性 17 名、男性 4 名）（ 82.6 ± 7.4 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、腰部、肩に多い。また、動作能力に関する主訴も目立ってきたが、肩痛が軽減した例は 2 例あった。また、足部の動きが低下した例では、運動促進を行い改善が見られた。個々のケースに対応し継続したリハビリテーションが望まれる。

中村健班員らは、2次元動作計測ソフトを用いた身体機能評価の試みを報告した。スモン患者の移動能力の経年変化についての報告は散見される。このため、運動機能に関する立位、歩行による評価が難しくなる患者が増加する可能性が高い。今回、身体活動の研究に用いられることが増えている「二次元動画計測システム」にて、立位、歩行が困難な症例でも可能な座位動作によるバランス能力評価を試みた。神奈川県内の患者 7 名（平均年齢 79.0 ± 7.4 歳）と歩行自立の同年代対照群 7 名について、デジタルビデオカメラにて椅子座位での足踏み運動を正面から撮影し、2次元動画計測ソフトにて被検者に貼付した前額部正中マーカーの軌跡と運動遂行時間を計測、比較した。患者群と対照群、および患者群間の比較において、歩行能力低下に伴い動揺拡大と遂行時間延長を認めた。下肢筋力低下や痙縮が強い患者群でも同様の傾向を認めた。筋力低下や痙縮が進行しているスモン患者では、座位でのバランス能力や運動遂行評価を通し、移動能力や転倒リスクについて検討することが可能であると考えられる。

賣珠山稔班員らは、運動機能におけるスモン後遺症の長期経過 統計モデルによる解析を報告した。愛知県内のスモン患者を対象にして 2001 年より蓄積された運動機能（移動動作能力）のデータを機械学習による統計モデル解析を行い、長期間経過した後遺症を有するスモン患者の運動機能の現状を明らかにした。のべ 280 名（男性 47 名、女性 233 名、平均年齢 73.1 ± 9.7 (SD) 歳、35~93 歳）と健常対照者 104 名（男性 15 名、女性 89 名、平均年齢 60.2 ± 11.3 (SD) 歳、39~91 歳）について、左右の横移動、体軸回転移動、10 m 歩行に要する時間を測定・蓄積した。患者および

健常対照者のデータについて、1) 患者群と健常者群でのロジスティック解析、2) 3 動作による全対象者のクラスター分析、および 3) 多変量解析による動作能力と年齢との相関分析、を行った。全対象者のロジスティック解析により、スモン患者の運動機能障害は、回転移動 ($p=0.00013$) と 10m 歩行の遅れ ($p=0.00093$) に有意に特徴づけられた。運動機能測定結果のクラスター分析により、スモン患者は 3 クラスターに分かれ、運動機能障害が顕著なクラスターは高齢者に分布し加齢性変化の様相を呈した。しかし、患者群内の多変量解析では、各運動機能は年齢に相関は無く、健常者を含めた解析で年齢との相関を認めた。スモンの運動機能障害については、回転移動と歩行の運動障害に特徴付けられ、特に回転移動の障害に着目すべきものを考えられた。クラスター分析により、スモン患者群は、運動機能障害における分布は単一ではなかった。運動障害が顕著なクラスターは高年齢帯に分布するため、スモンによる運動障害の悪化と加齢性変化とが紛らわしくなるものと考えられた。

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と腓骨筋群の筋力トレーニングを同時におこなうことが効果的であるを報告した。歩行の立脚期の改善に重要である足関節底屈筋である下腿三頭筋と足部回内筋である腓骨筋群を同時にトレーニングした前後の前方へのファンクショナルリーチテストのリーチ距離と 10m 歩行時間を比較検討した。症例 A、B の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としている。症例 C は屋内での歩行は支えを用いて可能な状態であり、安定性、スピードの低下をみとめている。立位での前方へのファンクショナルリーチテストおよび 10m 歩行時間を 3 症例に実施した。次に、両上肢で壁を支持して、立位で両踵部拳上運動（足関節最大底屈位）した状態で、母趾を下に押し付けて 5 秒間保持するように指示し、その後、ゆっくり立位にさせた。このトレーニングを 3 回連続して実施した。その後に再度、立位での前方へのファンクショナルリーチテスト、10m 歩行時間を計測した。前方へのファンクショナルリーチテストのリーチ距離は、3 症例ともにトレーニング後にトレーニング前と比較して軽度の改善を認めた。

10m 歩行時間は、症例 A、B は軽度改善したが、症例 C は著明な改善を認め、安定性も改善した。歩行の実用性が低下している症例への本トレーニングの適応が示唆された。

千田圭二班員らは、過去 10 年間における東北地区スモン患者の転倒骨折を報告した。平成 20～29 年度にスモン検診に参加した東北地区患者 103 人の現状調査個人票 638 冊を対象とし、転倒骨折の発生件数、骨折による日常生活・療養環境の変化などを検討した。骨折は 32 人に 39 件発生し、大腿骨骨折は 1 件であった。転倒骨折が歩行や日常生活におよぼす影響は限定的であった。最近 10 年間の東北地区スモン患者では大腿骨骨折が低頻度であり、障害度や介護状況の重症化における転倒骨折の寄与が小さい一因となっている可能性がある。

坂野英男班員らは、スモン検診受診者における骨量推移及び日常生活状況についてを報告した。2008 年（平成 20 年度）から 2017 年（平成 29 年度）までの間における、愛知県のスモン検診受診者のうち、骨量検査を受けた延べ 135 名のうち 14 名の経年的な経過を見た。骨評価装置による骨量測定により、スモン検診受診者において骨量の低下が経年的にみられた。また体成分分析装置については、比較が可能な平成 27 年度以降では個々の事例についても、低下がみられた。握力については、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。経年的な骨量の減少データをもとに、骨折のリスクについて保健指導の必要がある。

藤木直人班員らは、スモンの主症状である痙性麻痺に対する鍼灸マッサージ治療回数増減の比較を報告した。スモン患者の多くが抱える痙性麻痺による疼痛に対して鍼灸マッサージ治療の有効性を報告してきたが今までの治療回数では症状の緩和が一時的であり、治療回数を増やした場合治療効果が上がるのか、左下腿外側の夜間痛が原因の睡眠障害が主訴の患者 症例 1 と頸部後側、背腰部の強い痛みが主訴の 症例 2 を報告する。症例 1 の患者は週 1 回の治療を 2 回に増やし、症例 2 の患者は週 2 回の治療を週 5 回に増やした。結果、症例 1 の患者は週 1 回の治療に比べ夜間の強い筋緊張が改善し連続睡眠時間が長くなった。

症例 2 の患者は回数を重ねることで症状に改善が見られた。スモンの主症状である痙性麻痺による筋緊張は、症状の重い患者だと 1 回の治療では緩和は難しく緩和してもすぐ戻るため改善を図るために治療回数の増加が望ましい。

小長谷正明研究代表者らは、スモン患者の鍼灸マッサージ受療回数のアンケート調査について報告した。

5. 福祉・療養

田中千枝子班員らは、スモン患者さんの社会生活における本年度の動向を報告した。今年度の患者調査介護票より、公表の許可を得られたスモン患者 560 名の生活と福祉・介護状況について把握した。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 8 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 2 割から 3 割に増加した。また今年度では在宅 7 割は変わらなかったが、あと 3 割のうち時々入院が 0.4 ポイントの減となり、その分が長期入院に移行した。この傾向は生活の場を長期入院で充足する傾向をあらわしている可能性がある。また介護保険の申請率は当初の 2～3 割からここ 15 年間は 5 割前半をキープしていたが、今年は 56.6% と漸増している。要介護度については 4～5 の重度が 17.7% であり、介護保険全体では 21.7% である。またスモン患者の要支援 1～2 は 34.5% に対して、全体では 28.2% と、スモン患者の障害程度が軽く認定される傾向が続いている。このことは今後介護保険での要支援での施設入所が制限される中で、改善に向けて注目していく必要がある。実態として福祉・介護サービス利用が必要とされる状況は増加しているが、実際のサービスのうち居宅や特養などの公的施設利用に結びつきがたい状況が推察された。

狭間敬憲班員らは、スモン患者の今後の支援の在り方を考える 特定疾患医療費助成制度下で新たにスモン申請が受理された一例を通してを報告した。何らかの理由で初期には申請しなかったスモン患者への、保健、公衆衛生的手段による周知活動が重要と考えられ

る。スモン研究班員とかかりつけ医との基金事業などによる連携、教育が重要であり、さらに、過去にスモン班員であった医師への再依頼による検診システム再構築も必要かもしれない。昭和47年厚生省の難病対策のきっかけになったスモンであるが、難病は日本独特の発想で出現した、公共の医療福祉政策であり、医療及び社会的支援が難病支援の基礎であるという初心に帰り、新たな行政的支援システムを考える必要がある。

高田博仁班員らは、スモン患者の療養費用に関する検討を行った。スモン患者には、医療費自己負担分の公費負担、介護保険法・障害者総合支援法に基づくサービスの利用が認められているが、施設入所や介護保険によるサービスの利用等に関わる費用は考慮されていない。スモン患者の療養に関わる経済的負担を明らかにすることを目的として、青森県在住のスモン患者における療養費用に関する調査を試みた。平成29年度に長期入所中の3例における介護保険自己負担額を含んだ月々の施設入所に関わる費用は平均92,734円、ショートステイ利用中の1例の介護保険自己負担額を含む費用は30,806円だった。アパートで独居している例では、障害年金・特別障害者手当・スモン給付金等から捻出している月々の生活に関わる費用とサービスの自己負担額が平均160,000円程度であった。配偶者との同居例は、介護保険によるサービスを利用しておらず、福祉サービスに関わる費用負担はなかった。介護保険によるサービス利用負担や施設入所に関わる費用は、誰にでも生じ得る経済的問題であるが、スモン患者では、薬害の結果として生じた障害が根本にあり、高齢化や身体随伴症状の重症化に伴い、福祉サービスや施設入所による介護費用を負担せざるを得なくなった場合が少なくない。薬害スモンの風化が懸念される今日、凄惨な病状のみならず、経済的負担も抱えなければならないスモン患者の現状を考慮する必要がある。

佐伯覚班員らは、スモン患者の介護保険の利用状況についてを報告した。スモン患者の介護保険の利用状況とSDLやFAIとの関連性について調査した。介護保険の再申請では前回よりも低い認定区分となることがあり、主治医意見書に感覚障害について記入する必要があると考えた。また、利用している介護サービス

にはリハビリの内容が含まれていないことが多く、介護者の高齢化による老老介護の予防のために訪問リハビリテーションやデイケアの利用を勧めることや介護者の状況を把握することが必要と考えられた。

藤木直人班員らは、スモンによる身体・視力重複障害者の実態を通して生命の尊厳、倫理を考えるを報告した。北海道スモン基金が把握してきた274名中、重度の視神経障害を伴った重複障害者は38名(14%)である。スモンの原因が判明する前にキノホルムの継続投与の中で死亡したと考えられる患者が5名いた。投薬総量と一日量を記載した投薬証明書を取得できたのは22名であったが、19名が1日量1.5g以上という長期大量投与であった。スモンの原因が薬害と判明してから判決を得る日まで5名が死亡しているが、カルテ保存期限5年の壁は厚く、2名は死亡してからの取得で、そのうちの1名は自殺している。現在の生存数は9名で、骨折、四肢関節症により、下肢の筋力低下、下肢筋萎縮などが更に高度化し、室内程度介助で可から歩行不能に繋がった患者が4名いる。発症以来続いている異常知覚に、こむら返り、痙攣などの更なる苦痛が加重しており、体力低下と共に明暗から失明へと至った患者が2名いる。治療もなく、見えない、歩けない、限りない異常知覚、下肢筋の廃用性萎縮による更なる苦痛、そして国の責任の基に約束されたスモン対策が新法によって切り捨てられるという厳しい現実の中で、精神的負担はつのり、心氣的、不安・焦燥感等に苦しむ患者が増えている。冒された生命、健康だった人生は取り戻しようもなく、国の法的責任の基に約束された恒久対策は、被害者の人生の最後までを守るのは当然でなければならない。新法で被害者対策の切り捨てなどと言うことは、社会的倫理の上において許されることではないと考える。

田中千枝子班員らは、介護を必要とするスモン患者の生活実態及び課題に関する調査研究を報告した。本研究は、スモン患者の生活実態及び福祉サービス等の利用状況について把握するとともに、要介護度が高まる中、居場所がどのように選択されるのか、その決定プロセスを明らかにすることを目的として実施した。その結果、全体的に要介護度が低いことから、今後高齢化に伴う要介護度が高まった際の情報提供体制整備

の必要性が伺えた。また、生活場所の希望などにおいてスモン患者と家族との間で思いの相違が見受けられることから、本人への支援とともに、家族に対する支援体制の必要性が示された。また、実際に自宅での生活が困難となったケースから、老老介護による配偶者への負担や、生活拠点以外の場所へ入所せざるを得ない状況、入所までの待機期間の課題が示された。

田中千枝子班員と坂井研一班員らは、スモン患者が受けられる支援についての相談に関わる可能性がある関係職種へアンケートを実施した。MSW、介護支援専門員、施設相談員等から 698 通の回答が得られた (回収率 49.1%)。アンケート結果のうち、支援するスタッフは、「スモン」の病名は知っていても、「薬害であること、どのような後遺症があるのか、どのような制度が利用できるのか」といった実践に即したところまでの理解は不十分で、とくに介護支援専門員、施設相談員は進んでいなかった。訪問看護など介護保険に関することについても、介護支援専門員、施設相談員の理解が不十分であることもわかった。しかし今回の調査で「患者はどれくらいいるのか」「無知だった」「勉強になった」「勉強したい」などの意見も聞かれ、スモン患者の現状や制度を知るきっかけにつながった。

6. 基礎的研究

武藤多津郎班員らは、Clioquinol の培養 astrocyte に及ぼす作用の解明を報告した。今年度は、近年注目を集めているグリア細胞において Clioquinol (CQ) がどのような影響を及ぼすのかを培養 astrocyte の系 (KT-5 細胞) を用いて、主に autophagy-lysosome 系への作用を中心に解析した。その結果、CQ は astrocyte に対して dose and time-dependent に細胞死を誘導した。また CQ は KT-5 細胞に対して autophagy を誘導したが、時間経過において本来 autolysosome の形成に伴い細胞内で著減するはずの p62 が減少しなかった事から、autolysosome 形成過程に障害を与える可能性が示唆された。一方、lysosomal acid hydrolase 活性の結果から、これら水解酵素の細胞内 trafficking が CQ により障害される可能性を示唆しており、autophagy-lysosome 系に CQ が甚大な影響を与える可能性が示唆された。

豊島至班員らは、Clioquinol の神経細胞に対する傷害作用 (4) を報告した。昨年に引き続き、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。デジタル微分干渉顕微鏡 / ビデオ増強法により、clioquinol の 1-20 μ M で、速い軸索輸送を順行性と逆行性に分けて観察した。その結果、clioquinol 濃度にかかわらず軸索輸送速度はほぼ一定に保たれること、逆行性では 15 μ M で速度増加が見られるが順行性ではこの増加は見られないこと、20 μ M では速度の減少、輸送の消失が見られることが示された。神経細胞における clioquinol の細胞傷害は、一般体細胞、腫瘍細胞の細胞傷害濃度である 20 μ M と同様であることが明らかとなった。

勝山真人班員らは、キノホルムによるインターロイキン 8 の発現誘導を報告した。

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、キノホルムが好中球走化因子であるインターロイキン 8 (IL-8) の発現誘導を引き起こすことを見出し、そのメカニズムについて解析した。培養ヒト神経芽細胞腫 SH-SY5Y 細胞において、50 μ M、24 時間のキノホルム刺激で IL-8 mRNA 量および IL-8 分泌量は有意に増加した。ヒト IL-8 遺伝子の転写開始点の上流約 -1.5 kb までを含むプロモーター領域で、キノホルムに応答して転写活性を示す配列は、転写開始点の上流 -152 塩基から -144 塩基の間に存在した。詳細な検討の結果、-152/-147 の GATA 結合配列と、-126/-120 の AP-1 サイトがキノホルムによる転写活性化に重要であることが判明した。以上より、キノホルムが IL-8 の発現誘導を引き起こすことが明らかとなった。IL-8 は好中球の遊走による炎症惹起や痛み反応に関わることで、キノホルムの神経毒性の一端を担う可能性が示唆された。

谷口亘班員らは、脊髄前角におけるカルシウムチャネルを介したキノホルムの興奮性シナプス伝達メカニズムを報告した。脊髄前角細胞に Clioquinol を灌流投与し、whole-cell patch-clamp 法を用いて電気生理学的解析を行ない、Clioquinol が脊髄前角細胞に投射するシナプス前終末部に作用して、興奮性神経伝達物質であるグルタミン酸の放出を増強し、興奮性シナプス

伝達増強作用を明らかにした。今回、は Clioquinol による興奮性シナプス伝達増強作用のメカニズムを検討し、Clioquinol の単独灌流投与は s EPSC の振幅の程度を変化させず、発生頻度を有意に増加させるが、カルシウムイオンを含まない人工脳脊髄液中における Clioquinol の灌流投与は sEPSC の振幅の程度ならびに発生頻度に影響を及ぼさなかった。また電位依存性 N 型カルシウムチャネルのブロッカーである - Conotoxin 存在下においても Clioquinol は s EPSC の振幅の程度ならびに発生頻度に影響を及ぼさなかった。以上のことから Clioquinol は脊髄前角細胞に入力するシナプス前終末部の膜上に存在する電位依存性 N 型カルシウムチャネルに作用し、カルシウムイオンを流入させることによってグルタミン酸の放出を増強させることが示唆された。

深尾敏幸班員らは、スモン患者における NQO1 多型の解析を報告した。昨年より NQO1 (NADH quinone acceptor oxidoreductase 1) という多機能な抗酸化酵素の機能喪失型 C609T 遺伝子多型について、この機能喪失多型を持つ方が SMON に易罹患で、重症化しやすかったという仮説のもとに、SMON 患者の本遺伝子多型の解析を進めている。昨年度は東海 4 県で 45 件、今年は全国的な協力体制の 1 年目で 18 件の検体追加があり、SMON 患者において、変異アレルのヘテロが多い傾向が見られている、症例を追加して検討することが重要である。

7. 広報・啓発活動

市民公開講座『スモンの集い』は平成 29 年 10 月 21 日に札幌市で開催され、116 名が参加した。プログラムは、午前に『若年スモンの集い』、午後に例年通りの『スモンの集い』の 2 部構成とした。プログラムは以下の如くである。

第一部『若年スモンの集い』

1. 「若年発症スモン患者さんについて」
国立病院機構鈴鹿病院 久留 聡
2. 若年発症スモン患者の声
・「薬害スモンを背負って 50 年」(DVD 上映)
井上 明

- ・「8 歳で薬害スモンに侵されて
人生の最後までを守る恒久対策の継続施行を！」
近谷ひろみ
- ・「18 歳でスモンに侵されて」
峯松雄三郎
- ・「苦しみ、悲しみを超えて 54 年 そして失明……」
片岸ひろみ

第二部「スモンの集い」

1. 「北海道におけるスモン検診の原点をふりかえる
～スモン検診がどのように神経難病医療に寄
したのか～」
松本 昭久
(浜仁会定山溪病院神経内科)
2. 「薬害多発と日本 スモン運動 45 年の軌跡」
稲垣 恵子
(公益財団法人北海道スモン基金)
3. リハビリ指導
高橋 光彦
(日本医療大学保健医療学部
リハビリテーション学科)
4. 「スモンの現況と今後の課題」
小長谷正明
(国立病院機構鈴鹿病院)
5. 「様々なスモン症状に対する鍼灸マッサージ治療
と経過」
藤本 定義
(中央鍼灸マッサージ治療室)

班員および研究者、医療従事者を対象とするワーク
ショップは平成 29 年 7 月 28 日に名古屋市で行い、77 名
が参加した。プログラムは以下の如くである。

1. 「キノホルムの神経毒性
解明できたこと、解明すべきこと」
京都府立医科大学医学研究科
勝山 真人
2. 「クリオキノールとアルツハイマー病」
福井大学医学部第二内科
濱野 忠則
3. 「スモンと NQO1 多型についての研究」
岐阜大学大学院医学系研究科小児科学
深尾 敏幸
4. 「難治性疼痛に対する一次運動野刺激療法」
大阪大学医学系研究科
脳神経機能再生学・脳神経内科
細見 晃一

5. 「スモン患者さんの闘病と社会生活との関係について

患者家族へのインタビューにより学んだこと」
日本福祉大学社会福祉学部

田中千枝子

また、スモン患者の療養に資するために冊子『市民公開講座平成29年度スモンの集い：講演集』及びDVDを各スモン患者、患者団体、医療・福祉・行政機関に配布した。

さらに、『スモンに関する調査研究班平成29年度ワークショップ報告書』を発売した。

D. 考察

今年度は568人を検診し、年度初頭の薬害被害者救済基金受給者数1316人の43.2%である。最近のデータ解析に同意した検診者の推移は、27年度640人、28年度620人で、各年度の受診者の年度当初の健康管理手当受給者数に対する割合はそれぞれ41.9%、43.5%である。この3年間の受診者の実人数は803人で、平成27年度当初の健康管理手当受給者1529人の52.5%となる。しかし、重症患者や過疎地の居住者、生活状況の困難な患者は検診を受けない事が危惧され、スモン患者の全体像を解明するためには検診率向上の努力が必要である。また、かつて行ったスモン患者へのアンケートでは、当班や検診に対して肯定的な評価をする人がいる一方で、検診を希望しないあるいは受ける必要がないとする人もいるのは事実である。受診しやすい検診体制として、検診日程の早期連絡、検診直前の参加意思再確認、検診会場数・回数を増やす、交通手段の確保、訪問検診の併用、検診の付加価値を高めることが千田圭二班員によって提唱されてきている。各地域の検診においても、概ねこのような努力の積み重ねで、検診がなされている。今後、検診を受けなかった人の個別の阻害因子を把握してそれに対応するなどの働きかけが重要である。

今年度のスモン検診受診者の569人の平均年齢は80.7歳と昨年に引き続き80歳を超えた。うち、560人での解析では、年齢構成別にはみると85歳以上が32.3%であり、さらに95歳以上の超超高齢者が3.4%を締めている。また年齢層が高いほど女性の占める割

合がさらに高くなっており、一般人口同様、スモン患者においても女性のほうがより長寿である。

このようなスモン患者全体の高齢化は、昨年度¹⁾に示したように以下のように要約される。

- 1) 高齢化と併発症の増加・累積による身体状況の悪化。
- 2) 身体状況の悪化による、日常生活動作および介護度の重症化。
- 3) 長期入院・入所と一人暮らしの増加。
- 4) 介護度は高まった一方で、介護に関する不安は減少しつつある。

高齢化に伴って身体状況が悪化することについては論を待たず、高齢者一般に見られる様々な併発症が現れている。さらに、発症以来すくなくとも50年近くにわたって下肢の運動機能が損なわれているスモン患者では、関節や脊椎骨の異常がもたらされ、それによる歩行障害の悪化がみられる。当班が行ってきた検診では、Barthel Indexの低得点者と重度歩行障害者の割合はほぼ平行であり、下肢・歩行機能がADLに強く影響している事は明らかである。また、坂井班員によれば、尿失禁はスモン患者の60%に見られ、一般高齢者の約3倍にもおよび、なおかつ一般高齢者では、歩行障害のある人に尿失禁があるという。デリケートな問題でもあり相談がためらわれている可能性もあるため今後掘り下げていく必要があると考えられる。また、深部覚障害や筋力低下などによる不安定歩行は転倒をもたらす、この一年間における転倒経験者は全国集計では51%にも及んでおり、骨折などの外傷や心因的な閉じこもりの予防の意味で、転倒予防も今後の課題である。

介護保険利用については、申請率は年々増加しており、相当数の患者が公的制度による介護を受けなければならない状況に陥っていることを示している。

今年度のスモン検診受診者の平均年齢は80.7歳であり、56.6%が介護保険を申請していた。田中千枝子班員によると²⁾、日本における全高齢者での要介護度判定率は、5歳刻みで65歳以上2.2%、70歳以上4.4%、75歳以上8.0%、80歳以上26.9%、85歳以上45.9%、90歳以上68.0%であり、スモン患者の介護保険申請率は年齢を考慮しても高い。一方、今年度検診で

のスモン患者の要介護度は要介護4～5度の最重症は18.1%であり、日本の要介護度判定を受けた高齢者での24.3%より低く、また、スモン患者での要支援1～2の割合が31.1%であるのに対して、要介護度判定を受けた高齢者では26.3%であり、スモン患者での要介護度は低く判定されている傾向がある¹¹⁾。スモン患者の介護保険利用状況を調査した佐伯覚班員は、スモンの主要症状である感覚障害が主治医意見書に取り入れられてないことを指摘し、意見書作成時の備考欄での感覚障害記載の必要性を述べている。

介護度判定の妥当さについては、約半数が概ね立とうとしている一方31.4%が低いと回答している。田中千枝子班員らによるサービスの満足度についてのアンケート調査において、満足していると答えた家族等の割合が、本人による回答に比べ20%弱高い結果となった。また不満を感じる点の記入率を見ても、家族等より本人が高く出ている。サービスが本人主体でなく家族主体によるものになっている可能性が見受けられる。

スモン患者の家族数は、一人が38.2%にも及び、平成27年の全国での高齢者における単独世帯が26.3%であったのに比べて高い。これに伴って、主介護者が家族ではなく、介護職員とする率も年々増加してきている。家族があっても、本人が在宅療養継続を望んでも家族は施設での生活を希望する傾向がある。今後、施設入所や介護サービスを受けるスモン患者がますます増えることが予想され、福祉・介護に携わる行政や施設職員へのスモンについての啓発が重要である。

スモン患者はキノホルムによる薬害被害者であり、患者救済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）とされている。近年になって特定疾患スモンとしての認定を求めてくる患者がしばしばある。キノホルムの投薬証明がされていたり、過去に裁判所の鑑定を受けてスモンと認定されている人は問題がない。それらではない場合、臨床調査個人票を記入する医師は、臨床症状や発症時期に矛盾がないかを十分考慮した上で判定しなければならない。小西哲郎班員の調査では、全国ではスモンの特定疾患受給証交付数は健康管理手当受給者数より100名あまり少なかったのに対し、大阪府が突出して交付数が受給者数より多く30名を超えて

いた。なぜ大阪府だけ突出して交付数が多いかの理由は不明であるが、今後の検討が待たれる。

スモン患者の大部分は青年期に発症し、現在は後期高齢者に属しており、上記のようなスモン本来の障害と高齢による種々の問題を抱えている。一方で、少人数ではあるが、幼年時や少年期にスモンに罹患した若年発症群があり、医学的にも福祉的にも、高齢患者とは異なった様相や問題を抱えている。スモンの主要障害である歩行障害と視覚障害、異常感覚については、発症時の視覚障害と歩行障害は若年発症者は高度であり、現在でも、10歳以下で発症した幼年期発症者では発症時も調査時点でも歩行障害と視力障害が強い人が多く、幼少時のキノホルム暴露は、視神経と運動神経系により重篤な障害をもたらす、それが発症後50年近く経った時点でも強く影響している。若年発症者では、脊椎疾患と四肢関節疾患が成年発症者とはほぼ同じ比率で合併しており、加齢によるものではなく、長期間に亘る不安定な歩行が股関節や膝関節などに影響を及ぼして、障害をより重篤化させてきたと推定される。

若年で発症者は現在の年齢も比較的若く、成人期発症者よりは介護保険への申請者が少なく、とりあえずは安定した療養状態にあると思われるが、今後については楽観できない。幼年期発症患者は、現在の検診受診者数から推計すると、25ないし30人存在していると推定され、他の年代の発症群より家族数が多く、主介護者が家族である比率が高い。しかし、未婚率は高く、主な家計支持者は患者本人以外が7割を占めている。幼少時にスモンに罹患して障害者となり、以後ずっと家族に庇護され、その間に社会経験や職業に就いて自らの経済力をつける機会が乏しかった人が多いと考えられ、庇護者である両親などの高齢化や死亡により、今後の療養・介護が深刻化することが懸念される。やや遅きに失しているが、薬害性疾患であることを鑑み、就労支援や健康管理手当増額などの経済面を含めてより手厚い施策が望まれる。円滑な公的サービスの受給や若年発症者問題を含めて、適切な対応が必要である。

患者数が減少し、また、各地に散在している傾向があるスモンでは、死因や終末期の病状についての検討はしにくい。小西班員は、かつてスモン専門の医療

機関と位置付けられていた国立療養所宇多野病院（現国立病院機構宇多野病院）の2008年までに死亡したスモン患者、および最近4年間の京都在住の死亡スモン患者の検討をした。いずれのスモン患者集団においても、男女共その時点での日本人の平均寿命を数年上回っていた。平均寿命はその年の出生児の平均余命であるので、単純にはスモンが長命だとは言えないが、少なくとも短命ではなく、スモン患者が後遺症に悩みながらも健康に留意して療養している結果である。その一端を本班による検診と啓発活動が担っていたとするならば、意義深いことである。死因は肺炎と悪性腫瘍が多かったが、特に高齢者での誤嚥性肺炎が目立ち、早期の段階での発見と治療が強調されている。同時に、愛知県や岡山県で行われているように、高齢のスモン患者に対する嚥下指導や誤嚥予防などの啓発活動が検診などの機会をとらえて積極的に行う必要がある。

身体症状と並んでADLや療養に深く影響する認知症に関しては、スモン患者ではやや少ないという結果がすでに得られている³⁾が、高齢化に伴って増加傾向は明らかであり、本年度は受診者の15.8%に及んだ。したがって、軽度認知障害（MCI）の段階の患者の把握と、適切な予防指導が必要であり、斎藤裕子班員はMMSEとタブレット型PCのアプリNCGG-FATを用いて、MCI（軽度認知障害）の診断を試みている。今後のデータの積み重ねと発展を見守りたい。

抑うつが存在もADLへの影響が大きく、本年度は20.6%で、このうち影響が強いものは5.5%しかなく、軽症者が多かった。西澤班員らは、不眠や感情コントロールの主訴は認められるものの、向精神薬の利用に加え、家族や周囲の理解、当班の検診や研究事業への参加がうつを予防する保護要因となっている可能性が示唆されたとしている。

ADLに最も影響が強いのは歩行やバランス能力であり、スモン患者へのリハビリテーションの重要性は言うまでもない。寶珠山班員は、17年間に亘るスモン患者の動作を解析し、10m歩行時間の遅れと回転移動の障害がスモン患者の運動障害の特徴であるとしている。また、運動機能測定結果のクラスター分析ではスモン患者は3クラスターに分かれ、運動機能障害が顕著なクラスターは高齢者に分布し、加齢性変化の

様相を呈したとしている。が、スモン患者では高齢時に生じる障害は大きいものの、その障害の程度と広がりには加齢性変化が生じるそれを大きく越えるものであり、よく使われる「年齢のせい」といった説明では、スモン患者の実感は伴わない。このように単一疾患を長期間にわたりコホート研究として観察している事例は世界的にみてもほとんど例がなく、疾患による障害が患者の高齢化によってどのような様相となるのかを今後も解明されなければならない。

また、高内裕史班員は、歩行・立位不能になったスモン患者の座位でのバランス身体活動を「二次元動画計測システム」で解析し、歩行能力低下に伴い動揺拡大と遂行時間延長を認めている。これらの多数例のスモン患者での検討結果は、リハビリテーションの現場で反映されるものである。歩行能力改善には下腿三頭筋と腓骨筋群の筋力トレーニングを同時に行うことの有効性など、実践活動が報告されている。

東北地方での検討では、スモン患者での転倒骨折の頻度はパーキンソン病とほとんど変わらなかったが、スモン患者の大腿骨頸部骨折は著しく低かった。非受診者の中に大腿骨骨患者の存在や高齢化により行動量の低下による可能性はあるものの、医療・福祉の進歩と啓発活動による効果も一因として考えられる。本研究班では、転倒や転倒骨折を主題とした研究報告が少なからずあり、「スモンの集い」での講演、リハビリテーションに関する冊子・DVDの作成なども行われてきた。これらの活動が大腿骨骨折の減少に寄与したことを期待したい。

スモン患者における異常感覚には、ビリビリ・ジンジン感や冷感、足底に何か張り付いたような付着感、足首などの締め付け感が特徴的である。このような異常感覚に関しては、従来の神経学で十分な説明ができず、対応が難しいケースが多く、有効な治療法も少ない。眞野智生班員は、スモン患者の異常感覚に対して、一次運動野への高頻度の反復性経頭蓋磁気刺激を試み、足底付着感や締め付け感などの異常感覚の軽減をみている。症例数を増やし、反復刺激の効果持続期間などを検討し、スモンの異常感覚への有効な治療手段の可能性を見極めたい。

鍼灸については、従来より筋緊張の低下や疼痛緩和

の効果があるとされ、藤木班員らは一回の鍼治療での効果時間は短く、頻回に施術する必要を認めている。スモン患者に対する鍼灸・マッサージ治療の公費負担が月7回まで認められてきた。当班が平成26年末に行った全患者1620人に対して行ったアンケート調査では891人55%から回答があり、回答者の38.8%345人が利用していた。7回の上限を超えて施術を受けている人は82人で、回答者の9.3%であり、ニーズは小さいとは言えない。

キノホルムに関する基礎的研究では、スーパーオキシドジスムターゼ(SOD1)の活性を阻害して酸化ストレスを増大させることが明らかになってきているが、今年度もアポトーシス、軸索輸送、インターロイキン8(IL-8)の発現誘導、脊髄全角細胞の興奮性の観点から検討された。それがスモンの病理学的分布とどう重なるかが問題である。勝山真人班員は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、キノホルムが好中球走化因子であるIL-8の発現誘導を引き起こすことを見出した。IL-8は好中球走化因子であるが、急性前部虚血性視神経症の患者において血中濃度増加、抗がん剤パクリタキセルの副作用である末梢神経障害関与などがいわれている。以前には、キノホルムが転写因子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が報告されてきている⁴⁾。スモンでは、視神経障害、末梢神経障害、異常感覚などが起こることから、興味深い知見である。

かつては、キノホルムは一般的に処方されていた整腸剤であり、多くの方が服薬していたはずで、キノホルムの感受性がある人がスモンを発症したと考えられる。本班では、昨年度より、NQO1(NADH quinone acceptor oxidoreductase 1)という多機能な抗酸化酵素のC609T遺伝子多型に注目し解析を行ってきた。本多型はキノンの還元活性がヘテロで正常の約30%、ホモでは数%にまで低下する機能喪失多型であることから、スモン発症患者での変化が注目される。今年度は18例を新規に解析し、昨年度と合わせて63例の結果では、変異アレルのヘテロが多い傾向が見られ、また発症時の重症度との関連性も伺われている。結論を

得るには、さらに症例数を増やした解析が必要である。

今年度の市民公開講座“スモンの集い”でも“若年スモンの集い”と銘打って、若年発症者の闘病を聞くとともに、問題点を考えた。保護者ないしは主介護者である両親や家族が高齢化あるいは死亡し、社会的・経済的基盤が乏しい若年発症患者が高齢期を迎えている。既存制度と合わせて支援策を講じるかが、問題となっている。

I. 文献

- 1) 小長谷正明. スモンに関する調査研究. 厚生労働行政調査事業費補助金(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28年度総括・分担研究報告書. 2017; 7-25.
- 2) 田中千枝子, 鈴木由美子. スモン患者の福祉・介護の需給状況 今年度スモン患者検診データから. 厚生労働行政調査事業費補助金(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28年度総括・分担研究報告書. 2017; 163-168.
- 3) 齋藤由扶子, 坂井研一, 小長谷正明. スモン検診患者における認知症有病率. 日本老年病学会雑誌. 2016; 53(2): 152-157.
- 4) Katsuyama M1, 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. J Pharmacol Sci. 2014; 124: 427-32.