

山口県スモン患者の現況

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 29 年度のスモン患者検診の現状を検討した。山口県に在住のスモン患者で検診に応じた 4 名（男性 2 名、女性 2 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。検診場所は全例病院であった（1 名は入院中）。今年度の新規患者はなく、全員が昨年度から継続して検診を受けていた。検診者 4 名の平均罹病年数は約 50.6 年であった。検診者 4 名の平均罹病年数は約 51 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。しかしながら、歩行不能または車椅子が 2 名、独歩が 2 名と ADL が 2 極化しており、それを反映して Barthel index は 2 名で 0、30 と著明に低下した一方で、2 名が 100 を維持していた。併発症の数は平均 7.8 疾患で昨年に比べさらに増加した。パーキンソン病を併発した入院中の 1 名を除き、介護を受けている方は Barthel index が低下した 1 名であり介護保険の認定結果は要介護 3 であった。この患者はスモンによる肢体不自由のため身障者手帳 2 級を取得しており電動車椅子を操作して移動しているが、昨年に比べ歩行以外に悪化した ADL は、入浴、更衣、用便であり、スモンによる後遺症に加えて併発症の増加および悪化がその要因であると考えられた。一方、Barthel index が維持できていた 2 名は IADL の低下もなく日常生活は自立しており、スモンによる後遺症のうち歩行が維持できていることが特徴的であった。

A. 研究目的

山口県における平成 29 年度のスモン患者検診の現状を検討した。

B. 研究方法

山口県に在住のスモン患者で検診に応じた 4 名（男性 2 名、女性 2 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。検診場所は全例病院であった（1 名は入院中）。今年度の新規患者はなく、全員が昨年度から継続して検診を受けていた。

C. 研究結果

検診者 4 名の平均罹病年数は約 51 年であった。4 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松葉杖程度と昨年とほぼ同様であった¹⁾。しかしながら、歩行不能または車椅子が 2 名、独歩が 2 名と ADL が 2 極化しており、それを反映して Barthel index は 2 名で 0、30 と著明に低下した一方で、2 名が 100 を維持していた。併発症の数は平均 7.8 疾患で昨年に比べさらに増加した。パーキンソン病を併発した入院中の 1 名を除き、介護を受けている方は Barthel index が低下した 1 名

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	77	F	正常	なし	ふつう	100	3
2	88	M	大見出し	表以下	やや不安定歩	100	5
3	82	M	細かい字	乳以下	車椅子	30	11
4	79	F	細かい字	表以下	不能	0	3(PD)

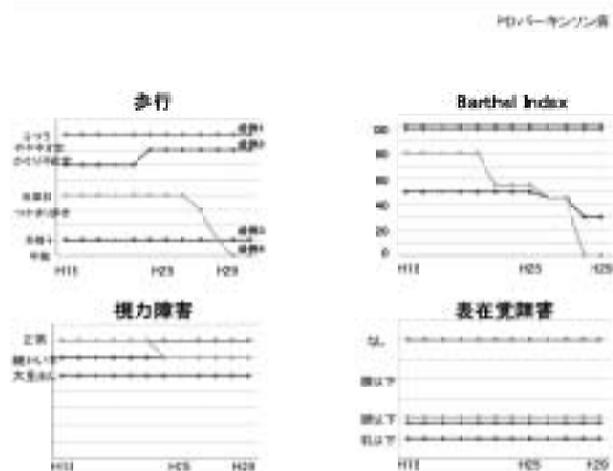


図 1 検診者 4 名の経年的変化 (身体状況・日常生活動作)
症例番号は表 1 に示したものと同様である

であり介護保険の認定結果は要介護 3 であった。この患者はスモンによる肢体不自由のため身障者手帳 2 級を取得しており電動車椅子を操作して移動しているが、昨年に比べ歩行以外に悪化した ADL は、入浴、更衣、用便であり、スモンによる後遺症に加えて併発症の増加および悪化がその要因であると考えられた。一方、Barthel index が維持できていた 2 名は IADL の低下もなく日常生活は自立しており、スモンによる後遺症のうち歩行が維持できていることが特徴的であった。4 名の検診者の 10 年間の経年的変化を検討したところ、身体状況・日常生活動作については視力障害、表在覚障害が大きな変化がなかったのに比べ、歩行と Barthel Index については症例 1 と 2 で 10 年間維持できているのに対し、パーキンソン病を併発症に持つ症例 4 ではパーキンソン症状の進行に伴い悪化していた。また症例 3 では歩行は維持できていたものの Barthel Index が最近 5 年間で悪化していた (図 1)。介護状況の経年変化では、症例 1 では良好に維持できていたが、Barthel Index が維持できていた症例 2 で外出が 1 段階悪化していた (図 2)。さらに、パーキンソン病を併発した症例 4 では昨年の報告と同様に症状の進行とともにすべての介護状況が悪化していた¹⁾ (図 3)。

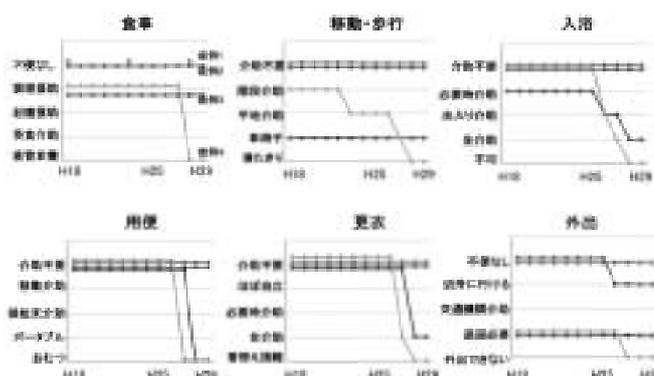


図 2 検診者 4 名の経年的変化 (介護状況)
症例番号は表 1 に示したものと同様である

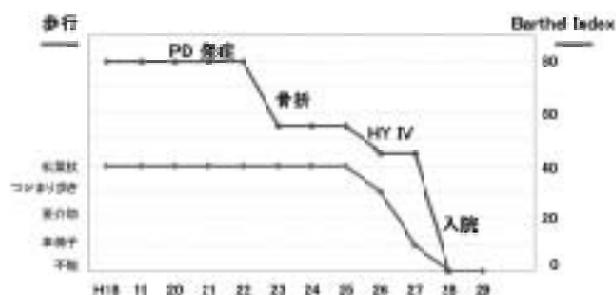


図 3 症例 4 (79 歳女性) の臨床経過
(歩行、Barthel index の経年的変化)
PD : パーキンソン病、HY : Hoehn & Yahr 分類
症例番号は表 1 に示したものと同様である

1959年(24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。
視力障害は明らかにならず、スモン障害度は重症。
1978年(43歳時)スモンによる肢体不自由2級取得。
現在電動車椅子を自分で操作して移動、病院受診時に杖歩。

併発症の数と推移

平成25年	9	白内症、緑内障、膝関節痛や肩痛、腰痛、頸椎骨粗鬆症、左足浮腫、両側肩関節炎、両側手根管症、約立目肥大、約減に伴う片頭痛	
平成26年	9	左足関節以外の上記十併発症	入浴介護
平成27年	10	上記+片頭痛	
平成28年	11	上記+心不全	用便、更衣、入浴全介護
平成29年	11	上記と同様	

図 4 症例 3 (82 歳男性) 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

症例 3 は、昭和 54 年にスモンによる肢体不自由のため身体障害者手帳 2 級を取得していたが、電動車椅子を自分で操作し日常生活動作に介助を要することが少なかった。しかし、平成 26 年以降入浴、用便、更衣について最近 3 年間で悪化が目立っており、この変化と併発症の増加、特に心不全や膝関節の偽痛風併発の時期とが一致しており日常生活動作や介護状況には併

発症の影響が高いと考えられた (図 4)。

D. 考察

山口県のスモン患者の罹患歴は平均が 51 年、平均年齢が 81 歳と昨年と比較して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 84 歳女性) が検診を希望されなかっ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、2 名では ADL 悪化や介護状況の悪化が目立っており 2 極化が著明であった。4 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かった。歩行や Barthel Index の悪化がみられた 2 例のうち、症例 4 がパーキンソン病の併発および進行に伴い日常生活動作が低下した状況については昨年報告した¹⁾。今年度もその傾向は変化がなかった。また、症例 3 では昭和 54 年にスモンによる肢体不自由のため身体障害者手帳 2 級を取得されており、すでに電動車椅子での移動であったが外出や通院および自宅内の生活は軽度の介助が必要な程度であった。しかし経年的に併発症数が増加しており、特に膝関節の偽痛風や心不全の併発と Barthel Index や日常生活動作が低下した時期が一致していた。スモン患者ではスモンの後遺症による日常生活動作の障害が併発症の増加や悪化によりさらに著明になることがこれらの症例を通じて明らかになったと考えられた。介護に関する状況に関しても、これらの 2 例は身体状況・日常生活動作の悪化に伴い介護状況が経年的に悪化した。特にこの 1 年では、入浴、更衣、用便での悪化が顕著であった。症例 4 ではパーキンソン病の進行に伴い入院療養を余儀なくされており、その状況は昨年から著変はなかった。一方、症例 3 では、心不全および膝関節の偽痛風の併発が要因となり特に移動および心血管への負荷を伴うと考えられる入浴や用便について介助を要することが多くなったと考えられた。

今回の検診では、2 例が身体状況・日常生活動作および介護状況に大きな悪化がなく、経年的に評価しても自宅療養を維持できていた。これらの症例について

は、スモンの最重症時の身体状況が比較的軽度であったことや重篤な併発症を呈していない事などが考えられたが、介護サポートや家族サポートの状況などに関する要因についても関連していることが考えられたが、併発症の出現や加齢に伴う変化が加わる可能性はこの 2 例に関しても例外ではないため、留意しながら検診を継続することが必要であると考えられた。

E. 結論

検診を継続受診している患者のうち、スモンによる歩行障害が著明な 1 名については併発症の増加および悪化により ADL がさらに悪化していた。検診者の高齢化がさらに進み併発症への対応がますます重要となると考えられた。

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：山口県スモン患者の経年変化，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 28 年度総括・分担研究報告書，pp 103-105
- 2) 小長谷正明ほか：平成 28 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 28 年度総括・分担研究報告書，pp 23-49