

中四国の若年発症スモン患者についての検討

坂井 研一（国立病院機構南岡山医療センター神経内科）
麓 直浩（国立病院機構南岡山医療センター神経内科）
河合 元子（国立病院機構南岡山医療センター臨床研究部）
川端 宏樹（国立病院機構南岡山医療センター地域医療連携室）
田邊 康之（国立病院機構南岡山医療センター神経内科）

研究要旨

中四国地域における若年発症スモン患者についてはこれまでまとまった報告がない。そこで今回、中四国における若年発症スモン患者の特徴を、スモン現状調査個人票集計データから調査した。

A. 研究目的

スモン患者のうち、発症時 20 歳未満であった若年発症患者への関心が集まっている。しかし、そうした中で中四国地域における若年発症スモン患者についてはまとまった報告がない。今回は、中四国における若年発症スモン患者の特徴を、調査し明らかにするのが目的である。

B. 研究方法

中四国における若年発症スモン患者を対象に、平成元年以降のスモン現状調査個人票集計データを後ろ向きに解析した。

その上で、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¹⁾²⁾と比較した。

（倫理面への配慮）

本研究では、患者個人の情報については無記名で行い、集積データとして扱う。個人にかかわる情報漏出の可能性は低いものと考えられる。

C. 研究結果

該当する症例は 18 人。うち女性が 13 人、男性が 5 人であった。出身地は岡山県が 8 人、広島県・鳥根県・愛媛県・徳島県がそれぞれ 2 人、鳥取県・香川県がそれぞれ 1 人だった（図 1）。

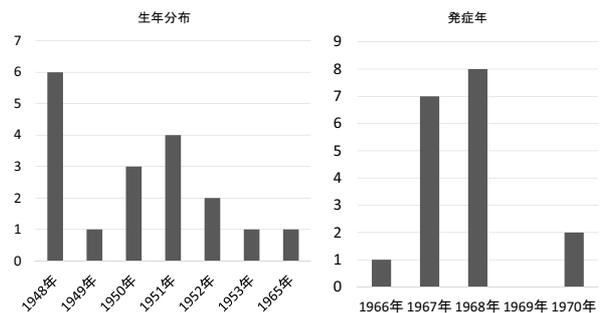
- ・ 該当する患者は 18 人
- ・ 女性 13 人、男性 5 人



素材Library.comより

図 1 患者の分布

表 1 生年、発症年齢



生年は 1948 年が 6 人、1949 年が 1 人、1950 年が 3 人、1951 年が 4 人、1952 年が 2 人、1953 年が 1 人、1965 年が 1 人であった。発症年は 1966 が 1 人、1967 年が 7 人、1968 年が 8 人、1970 年が 2 人（表 1）。発症年齢は多くが 15-19 歳、2 歳が 1 人、14 歳が 1 人で

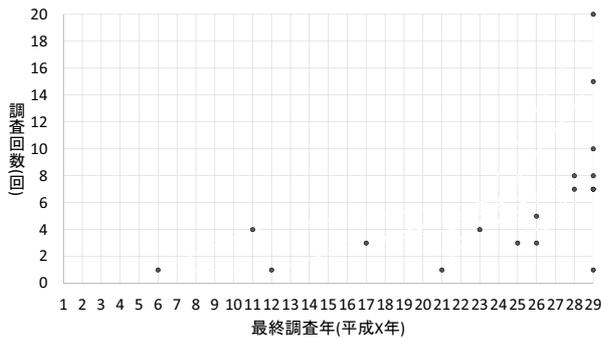


図2 調査回数と最終調査年

表2 最重症時の視力

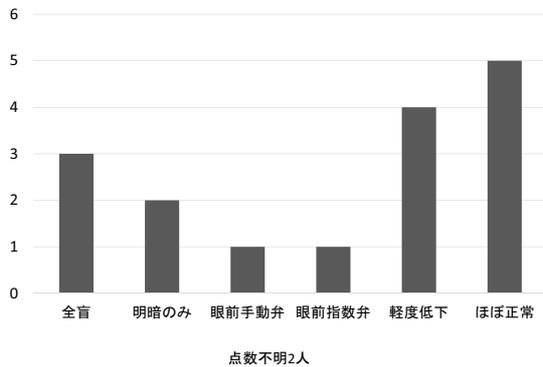
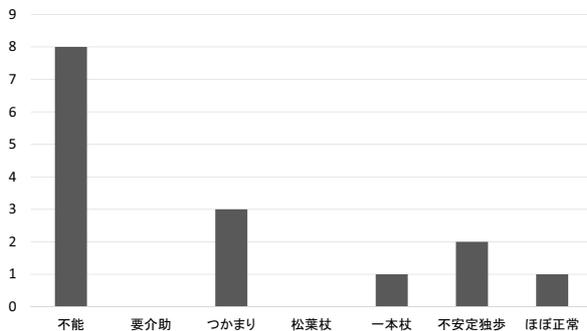


表3 最重症時の歩行



あった。

調査回数・調査最終年はいずれも個人差が大きい結果となった(図2)。調査回数1回のみが4人。一方、15回・20回も1人ずつ存在した。一方で11年・20年の間隔を空けて再度応じた事例もあり、調査を呼びかけ続ける事の重要性が示唆される。最終調査年の個人差から、我々の検討は「現在の状況」というより「平成年間における概観」という性格が強くなっている。

最重症時の視力はほぼ正常が5人、軽度低下が4人、眼前指数弁・眼前手動弁がそれぞれ1人、明暗のみが2人、全盲が3人、点数不明が2人であった(表2)。

表4 調査時の視力

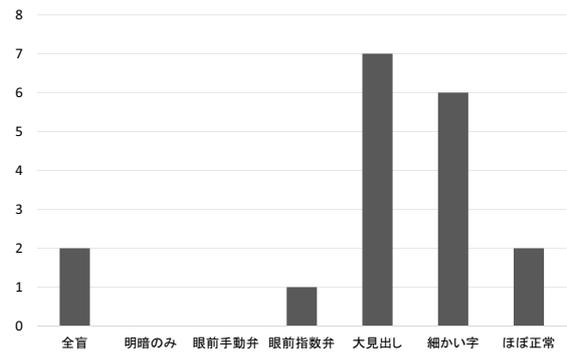
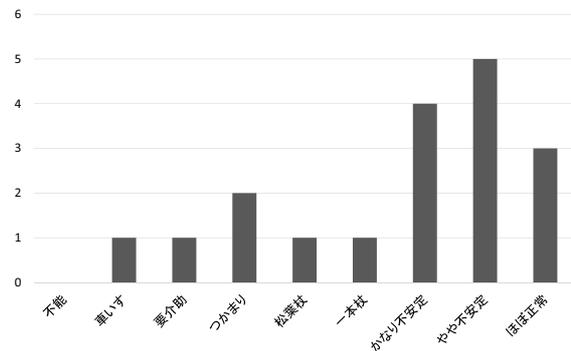


表5 調査時歩行



重症(眼前指数弁以下)は38.9%であり、若年発症スモン患者全国平均では50%以上²⁾が重症であったのと比較すると症状が軽度の印象であった。

最重症時の歩行はほぼ正常が1人、不安定独歩が2人、一本杖が1人、つかまり歩行が3人、歩行不能が8人であった(表3)。重症(松葉杖以下)は61.1%であり、若年発症スモン患者全国平均で70%²⁾が高度障害だったのと比較すると、やや軽症の割合が高かった。

調査時の視力はほぼ正常が2人、新聞の細かい字がなんとか見えるのが6人、新聞の大見出しが読めるのは7人、眼前指数弁は1人、全盲は2人であった(表4)。「新聞の細かい字が見えない」症例は55.5%であり、10代発症スモン患者全国平均において同様の症例が29.4%²⁾であったのと比較すると、調査段階の視力障害は強い印象であった。

調査時の歩行はほぼ正常が3人、やや不安定が5人、かなり不安定が4人、一本杖・松葉杖がそれぞれ1人、つかまり歩きが2人、要介助・車いすがそれぞれ1人であった(表5)。「一本杖では不十分」な歩行状態の症例は27.8%で、若年発症スモン患者全国平均で銅賞

表6 下肢運動障害 (直近)

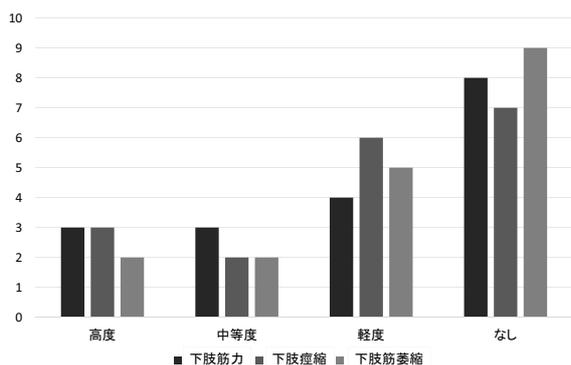
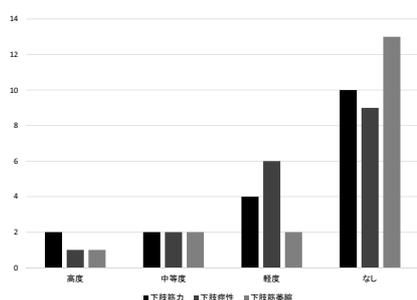


表7 下肢運動障害 (最軽症の時)



- ・ 直近の評価と比較すると、中等度以上の障害は少ない傾向。
- ・ 我々の検討中、加齢に伴い障害の増悪傾向があった。

の症例が17.7%²⁾だったのと比較すると、調査段階の歩行障害は重い印象である。

下肢運動障害は、筋力低下が高度・中等度それぞれ3人、軽度4人、なし8人。痙縮が高度3人、中等度2人、軽度6人、なし7人。筋萎縮が高度・中等度それぞれ2人、軽度5人、なし9人(表6)。中等度以上の下肢運動障害を呈した割合は筋力低下が33.3%、痙縮が27.8%、筋萎縮が22.2%であった。若年発症スモン患者の全国平均で痙縮の強さ(中等度以上54.2%)が報告されている¹⁾が、我々の検討では成人期発症者の全国平均(中等度以上28.0%¹⁾)と同様であった。なお、最軽症の時の下肢運動障害は、筋力低下が高度・中等度それぞれ2人、軽度4人、なし10人。痙縮は高度1人、中等度2人、軽度6人、なし9人。筋萎縮は高度1人、中等度2人、軽度2人、なし13人(表7)。全体的に、加齢に伴って症状が増悪している印象であった。

表在覚異常の範囲は、直近で乳以下3人、へそ以下6人、鼠径部以下2人、膝以下4人、足首以下2人、なし1人。最も軽症の時には、乳以下2人、へそ以下3人、鼠径部以下3人、非財貨6人、足首以下1人、

表8 表在覚異常の範囲

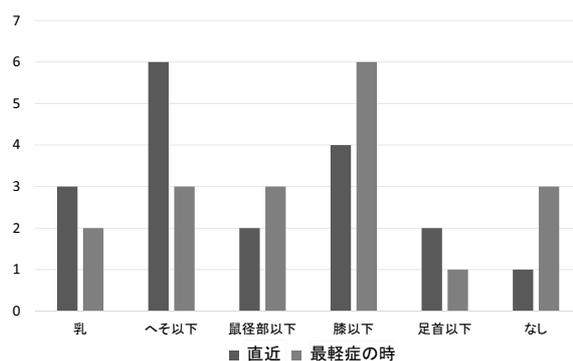


表9 触覚の程度

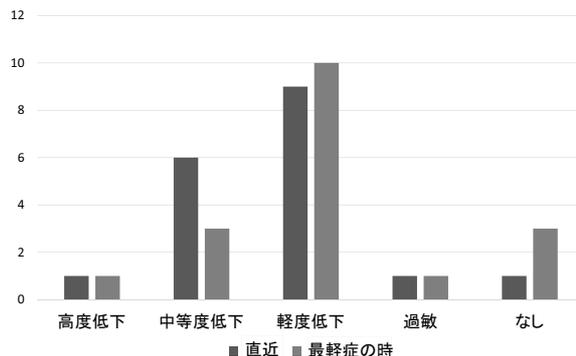
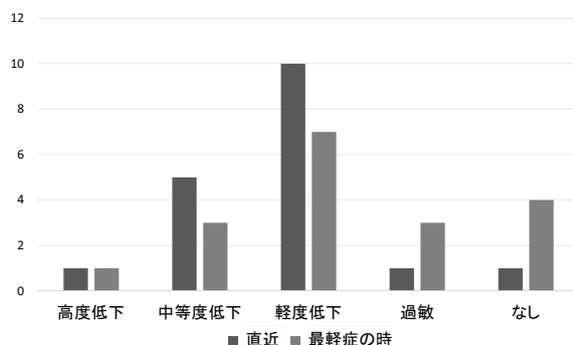


表10 痛覚の程度



なし3人であった(表8)。加齢に伴い、表在覚異常の範囲が拡大している事が示唆された。

触覚異常は、直近で高度低下1人、中等度低下6人、軽度低下9人、感覚過敏1人、なし1人。最も軽症な時には高度低下1人、中等度低下3人、軽度低下10人、感覚過敏は1人、なし3人(表9)。痛覚異常は直近で高度低下1人、中等度低下5人、軽度低下10人、感覚過敏1人、無し1人。最も軽症な時には高度低下1人、中等度低下は3人、軽度低下は7人、感覚過敏は3人、なしは4人であった(表10)。中等度以

表 11 末端優位性

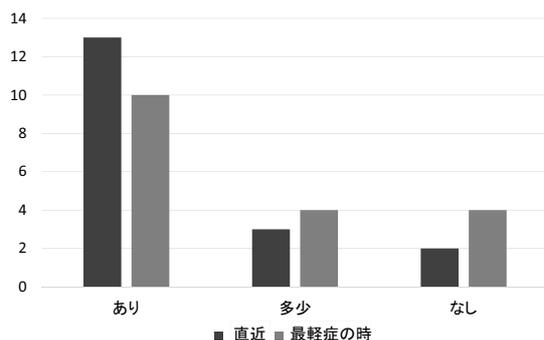


表 14 異常知覚の内容

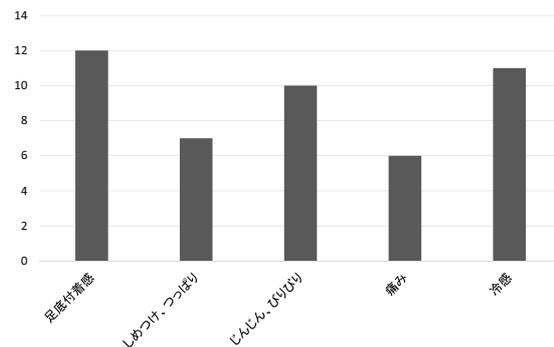


表 12 振動覚障害

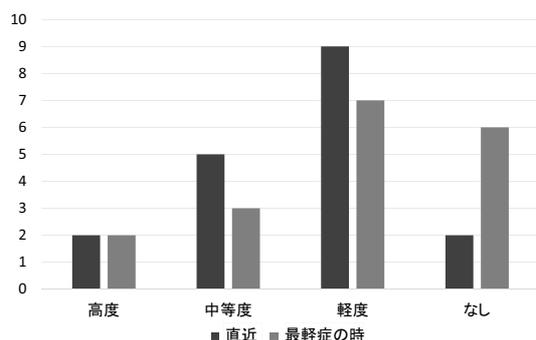


表 15 日常生活

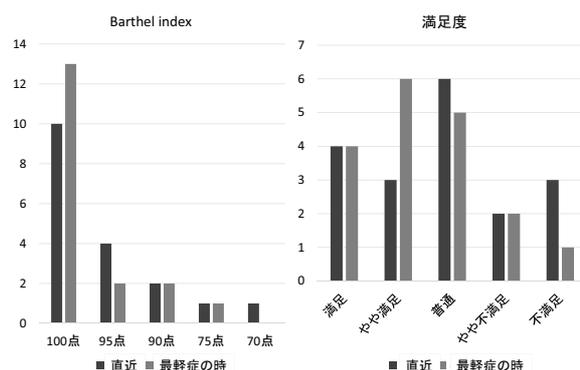
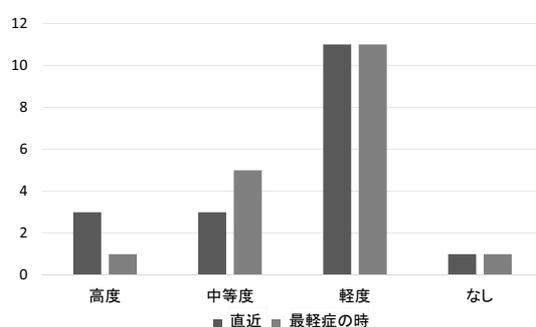


表 13 異常知覚の程度



上の感覚低下は触覚が 38.9%、痛覚 33.3%。最軽症の時には、中等度以上の感覚低下は触覚・痛覚とも 22.2%であり、加齢に伴い増悪傾向であった。

末端優位性は直近であり 13 人、多少あり 3 人、なし 2 人。最も軽症な時はあり 10 人、多少有り 4 人、なし 4 人であり (表 11)、加齢に伴う増悪傾向を認めた。

振動覚障害は、直近で高度 2 人、中等度 5 人、軽度 9 人、なし 2 人。最も軽症な時は高度 2 人、中等度 3 人、軽度 7 人、なし 6 人 (表 12)。加齢に伴う増悪傾向を呈していた。

異常知覚は直近で高度・中等度がそれぞれ 3 人、軽度 11 人、なし 1 人。最も軽症な時には高度 1 人、中等度 5 人、軽度 11 人、なし 1 人である (表 13)。加齢に伴い、中等度異常のうち 2 人が高度以上となっていた。中程度以上の異常知覚を呈したのは 33.3%で、10 代発症スモン患者の全国平均 (78.4%) やスモン患者全体の全国平均 (78.1%) と比較して軽度であった²⁾。異常知覚の内容は、足底付着感が 12 人、しめつけ・つっぱりが 7 人、じんじん・びりびりが 10 人、痛みが 6 人、冷感が 11 人であった (重複あり) (表 14)。

Barthel index および満足度で日常生活を評価した (表 15)。Barthel index は直近で 100 点 10 人、95 点 4 人、90 点 2 人、75 点 1 人、70 点 1 人。最も軽症な時は 100 点 13 人、95 点 2 人、90 点 2 人、75 点 1 人であった。Barthel index で 70 点未満の症例は存在せず、95 点以上は 77.8%で 10 代発症スモン患者の全国平均 (66.7%)¹⁾ より高得点の比が高かった。満足度は、直近で満足 4 人、どちらかといえば満足 3 人、普通 6 人、どちらかといえば不満足 2 人、不満足 3 人。最も軽症の時は満足 4 人、どちらかといえば満足 6 人、普通 5

表 16 精神症候

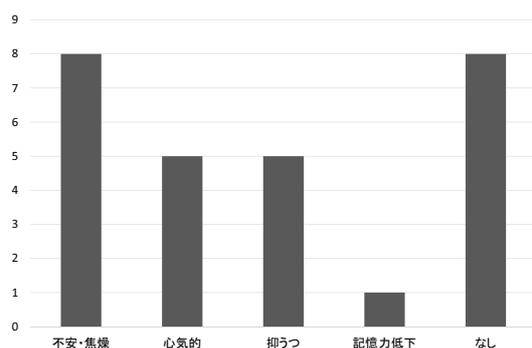


表 18 婚姻歴

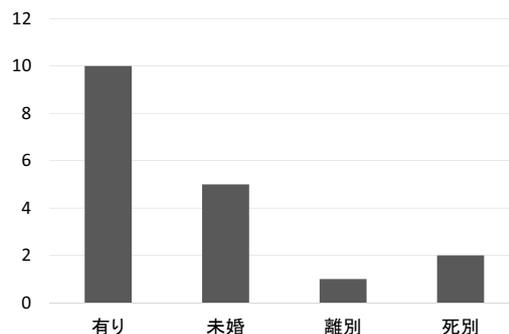


表 17 合併症

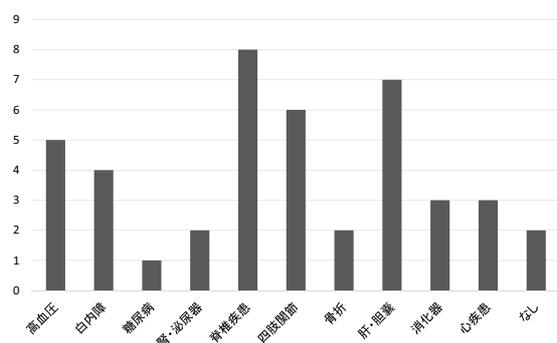
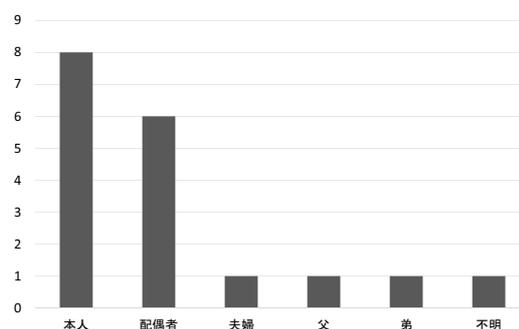


表 19 家計を支える人



人、どちらかといえば不満足 2 人、不満足 1 人であった。直近は「どちらかといえば満足」以上は 38.9%、「どちらかといえば不満足」以下は 27.8%。10 代発症スモン患者の全国平均はそれぞれ 40.6%、33.3%¹⁾、我々の検討では満足の比がやや高かった。ただし、いずれも加齢に伴って増悪傾向を呈した。

精神症候は不安・焦燥が 8 人、心氣的・抑うつがそれぞれ 5 人、記憶力低下が 1 人、なしが 8 人であった(重複あり)(表 16)。何らかの精神症候を呈していたのは 55.6%。10 代発症スモン患者の全国平均が 34%²⁾、スモン患者全体の全国平均が 42%²⁾であったのと比較すると多い印象だった。

合併症の内訳は高血圧が 5 人、白内障が 4 人、糖尿病が 1 人、腎・泌尿器疾患が 2 人、脊椎疾患が 8 人、四肢関節疾患が 6 人、骨折が 2 人、肝・胆嚢疾患が 7 人、消化器疾患が 3 人、心疾患が 3 人、なしが 2 人(表 17)。何らかの合併症を有する症例は 88.9%であった。10 代発症スモン患者の全国平均が 78%²⁾であるのと比較すると高く、成年発症スモン患者の全国平均が 90%である²⁾のとはほぼ同様であった。

婚姻歴は、最終調査時で配偶者ありが 10 人、未婚が 5 人、離別が 1 人、死別が 1 人(表 18)。何らかの理由で配偶者が存在しない患者は 44.4%であった。10 代発症スモン患者の全国平均が 51%²⁾であるのと比較すると低いが、スモン患者全体の全国平均が 41%である²⁾のと比較するとやや高い結果であった。

家計を支えている人は、本人が 8 人、配偶者が 6 人、夫婦が 1 人、父が 1 人、弟が 1 人、不明が 1 人(表 19)。当初は夫婦で支えていたが配偶者が支えるようになり、離別に伴い本人が支えるようになった症例が 1 例あった。また、当初は配偶者であったが夫婦で支えるようになった症例も 1 例あった。夫婦で家計を支える事例も含めると、半数が患者本人により家計が支えられている事がわかった。

D. 考察

我々の検討は全国調査より後の調査も含んでいる。そのため、全国平均より重症な部分については、加齢による影響の可能性も考慮する必要がある。事実、今回の調査でも運動・感覚障害が加齢に伴い増悪する傾

向を示していた。

また、配偶者が存在しない事例、家計を患者が支えている事例がそれぞれ約半数であった。今後、介助を誰が行うか、が大きな問題となると予測される。

E. 結論

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る。

G. 研究発表

1. 論文発表：なし
2. 学会発表：なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

I. 文献

- 1) 飯田光男, 小長谷正明: 若年発症スモン患者の分析 医療 53 (1), p 56-60, 1999
- 2) 蟹江匡, 飯田光男, 小長谷正明: 若年発症スモン患者の問題点 岐阜医療技術短期大学紀要 13, p 1-7, 1997