

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 ～

小長谷正明 (国立病院機構鈴鹿病院神経内科)
橋本 修二 (藤田保健衛生大学衛生学講座)
田中千枝子 (日本福祉大学福祉学部)
久留 聡 (国立病院機構鈴鹿病院神経内科)
藤木 直人 (国立病院機構北海道医療センター神経内科)
千田 圭二 (国立病院機構岩手病院)
亀井 聡 (日本大学神経内科)
小池 春樹 (名古屋大学神経内科)
小西 哲郎 (がくさい病院)
坂井 研一 (国立病院機構南岡山医療センター)
藤井 直樹 (国立病院機構大牟田病院)

研究要旨

目的

1970年にスモンは整腸剤キノホルムの薬害として確定した。スモンの後遺症、ADL、福祉介護状況、若年発症スモン患者の問題点などを明らかにする。

方法：2016年度全国スモン患者検診受診者620人(男女比174:446、平均年齢 80.3 ± 8.7 歳[M \pm SD]、平均罹病期間 48.9 ± 4.2 年)を対象とし、発症年齢が20歳以下の若年発症群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、各群間で比較した。

結果

歩行障害は、歩行不能ないしは車イスは発症時には全体の59.1%、2016年度検診時現在では21.2%であり、歩行障害の強い割合は、発症時は若年発症群の方が成年発症群より、2016年度検診では成年発症群有意に高かった。視力障害は、全盲あるいは高度障害は発症時に全体で25.2%、2016年度現在では8.6%で、いずれも若年発症群の方が視力障害の強い患者の割合が高かった。2016年度の異常知覚は、高度異常知覚は全体で20.8%であったが群間に有意差がなかった。

合併症のうち、ADLに影響を及ぼす脳血管障害、心疾患、認知症は成年発症群に有意に高かったが、関節疾患、脊椎疾患、抑うつは群間に有意差はなかった。

成年発症群は、ADL指標のBarthel Index低得点、1日の生活が屋内以下、病院・施設への長期入院所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。障害者手帳は全体の88.4%が取得しており、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、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。

今後の介護についての不安は、全体の 60.0%が訴え、各群間に差はなかった。自由記載では、介護者の高齢化、介護者の疲労や健康、身近に介護者がいない、などが多かった。

結論

スモンは治療効果が乏しい重篤な障害が後遺症として残っている。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。

キーワード

スモン、キノホルム、後遺症、福祉、介護、介護保険

A. 緒言

スモン (Subacute Myelo-Optico-Neuropathy : SMON) は 1950 年代から 70 年にかけて日本で多発した神経障害である¹⁻³⁾。典型例では腹部症状のあとに下肢の痙性麻痺や運動失調による歩行障害、異常な冷痛感やビリビリとした異常感覚があり、また視覚が障害され、失明する症例もあった。障害は上肢に波及することもあり、最重症例では脳幹が侵され、呼吸障害により死亡した。当初は感染症が疑われ、原因不明の難病として社会問題になったが、1970 年に疫学調査から整腸剤として使われていたキノホルムが原因であることが明らかになり⁴⁾、その後の動物実験でも確認された。そして、スモン患者による、国と製薬会社を相手にした集団訴訟が起こり、後日の厚生薬事行政に大きな影響と教訓を残した^{2,3)}。1980 年までに和解調停がなされ、恒久対策として、経済的保証や、原因追及と治療法の開発などともに、国は検診等で予後追跡と健康管理を行うことになった。スモン患者に対する検診事業は厚生省特定疾患「スモン調査研究班」、引き継いで厚生労働省難治性疾患対策事業「スモンに関する調査研究班」で行われて来ている⁵⁾。

スモン患者数は、最終的にはスモン調査研究班によって約 12,000 人とされたが、これ以上の患者が存在していたと推測されている。2016 年度のスモン検診を 620 人が受診したが、同年に 1,424 人が薬害救済基金からの健康管理手当を給付されており、これよりやや多いスモン患者が存在していると考えられる。症状は多少の変動はあるものの現在も続いており、高齢化や

合併症による重症化、また、高齢者集団に入りつつある若年発症スモン患者など、医療のみならず介護・福祉面でも問題となっている⁵⁾。

本論文では、スモン患者の症状や療養状況の現況について明らかにすると共に、若年発症患者の問題点も検討した。

B. 研究方法

(1) 検診

検診は「スモンに関する調査研究班」班員並びに研究協力者によって行われ、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) であり、今回解析した項目は、4) 解析の項に列挙した。

(2) 倫理的配慮⁵⁾

検診時に受診したスモン患者から検診データの解析・発表に関する同意を得た。『スモン現状調査個人票』の情報は統計処理に用いるのみで、個人が特定できるような形では公表しない。研究班事務局では、『スモン現状調査個人票』に連結可能匿名化 (個人情報削除、ID を付与) を行い、匿名化した「スモン現状調査個人票 (写し)」を、研究班事務局から集計担当の共同研究者 (橋本修二) へ移送し、集計した。調査に先立ち、国立病院機構鈴鹿病院研究倫理審査委員会の

承認を得て（平成 26 年 7 月 23 日承認）行った。

(3) 対象

対象は 2016 年度全国スモン患者検診受診者 620 人（男女比 174 : 446、平均年齢 80.3 ± 8.7 歳 [M \pm SD]、平均罹病期間 48.9 ± 4.2 年）であり、発症年齢によって 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（表 1）。20 歳以下の若年発症群は 75 人で、成長期で社会的には未成熟な時期にスモンに罹患した群であり、21 歳以上の成年発症群は 545 人で、成人となり社会生活を営んでいる時期に発症した群である。

また、若年発症群の中には 10 歳以下の幼年期発症の患者も少数ながら含まれており、身体的に未成熟な時期にキノホルムを服薬していることと、幼少時から両親などに庇護されて生育されてきた患者群であるので、別個に検討した。

(4) 解析

スモン後遺症の主要症状である、歩行障害、視覚障害、異常知覚について各群における障害程度の割合を、発症時と調査時点との間、および各群間で比較した。また、合併症、重症度、現在の療養の場、ADL の指標である Barthel Index、家族数、配偶者の有無、主な家計支持者、主な介護者、介護保険の申請と判定度、今後の介護不安の内容と見通しの各項目について、各群間で比較した。

群間の有意差検定は、 $1 \times m$ 分割表（² 独立性の検定）で行い⁶⁾、有意水準を 5% とした。

C. 研究結果

検診では、無記載あるいは無回答は欠損値として処理し、結果の記載においては、表 1 の症例数と異なる時は解析症例数を表示した。

(1) 主要症状

歩行障害は、発症時（表 2A）には全体で 59.1% が歩行不能ないしは車イスであり、若年発症群は 76.0% で、成年発症群は 56.5% と群間に有意差があり ($p < 0.01$)、若年発症群の方が歩行障害の強い割合が高かった。2016 年度検診時現在（表 2B）では、全体では 21.2% が歩行不能ないしは車イスであり、若年発症群は 8.0% で成年発症群は 23.0% で群間に有意差が

あり ($p < 0.01$)、若年発症群の方が歩行障害の強い割合が低かった。

視力障害（表 2C）は、発症時には全体で 25.2% が全盲（4.9%）あるいは眼前指数弁以下の高度障害（20.3%）であり、若年発症群は 41.3% で成年発症群は 22.7% で群間に有意差があり ($p < 0.005$)、若年発症群の方が視力障害の強い割合が高かった。2016 年度現在（表 2D）では、全体で 8.6% が全盲あるいは眼前指数弁以下の高度障害であり、若年発症群は 20.0%、成年発症群は 7.0% で群間に有意差があり ($p < 0.001$)、若年発症群の方が視力障害の強い割合が高かった。

2016 年度現在の異常知覚（表 3）の検討では、高度異常知覚は全体で 20.8% であり、若年発症群は 14.7% で成年発症群は 21.7% で、群間に有意差がなかった。異常知覚の程度についての発症時との比較では、全体の 16.3% が悪化、軽快とやや軽快併せて 63.1% であり、両群ともほぼ同様の割合で群間に有意差はなかった。

10 歳以下の幼年期発症患者（表 4）は 10 人いて、全員が発症時に歩行不能であり、現在は 20% が歩行不能ないしは車イスである。視力障害は、発症時は 7 人が全盲ないしは高度障害で、現在は 4 人であり、中等度障害は 5 人である。

合併症は全体の 98% にみられ、このうち、スモン患者の ADL に強く関わる脳血管障害、心疾患、脊椎疾患、関節疾患、抑うつ、認知症について検討した（表 5）。脳血管障害は成年発症群の 14.7% のみに認められた。心疾患は成年発症群 26.5%、若年発症群 8.0% にあり、成年発症群に多かった ($p < 0.001$)。脊椎疾患は全体の 39.8% にあり、関節疾患は全体で 36.0% にあり、抑うつ（は全体の 13.3% にあり、それぞれ群間に有意差はなかった。認知症は成年発症群のみに認め、16.3% であった。

(2) 日常生活動作（ADL）

ADL の指標である Barthel Index（表 6A）は、20 点以下の全面介助、25~40 点の介助量多し、45~60 点の介助必要、65~95 点の不自由はあるが介助の必要なし、100 点の問題なしに分けて、それぞれの群での割合を検討した結果、群間に有意差がみられ ($p < 0.02$)、若年発症群の低得点者の割合が低かった。

一日の生活（表6B）は、群間に有意差があり（ $p < 0.001$ ）、時々外出やほとんど毎日外出を併せた患者の割合は若年発症群で88.0%で、成年発症群は53.2%であった。

(3) 療養・家族・介護

施設・病院での療養患者は全体（ $N = 612$ ）では13.7%で、若年発症群では2.4%、成年発症群では15.3%と、群間に有意差がみられた（ $p < 0.001$ ）。

同居家族数（表7A）は、群間に有意差がみられなかったが、若年発症群に家族数が多い傾向が見られた。婚姻状況（表7B）では群間に有意差があり（ $p < 0.001$ ）、若年発症群に未婚の割合が高く、成年発症群に死別の割合が高かった。

主に家計を支える人（表7C）は群間に有意差があり（ $p < 0.001$ ）、若年発症群で配偶者と両親の割合が高かった。

主な介護者（表7D）は両群とも配偶者の割合が44%前後とともに高かったが、両群間には有意差があり（ $p < 0.001$ ）、若年発症群では両親や兄弟などの割合が高く、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。

10歳以下で発症した幼年期発症患者（表8）では、10人中7人は同居家族数が3人以上であり、一方で、未婚は9人中5人と半数より多かった。主に家計を支える人が本人であるのは10人中3人のみで、他は配偶者や両親であり、主な介護者は配偶者と両親、他の家族が同数であった。

障害者手帳（表9A）は全体の88.4%が取得しており、群間に有意差はなく、認定等級にも群間に有意差はなかった。

介護保険の申請（表9B）は、全体の55.8%が行い、群間に有意差あり（ $p < 0.001$ ）、成年発症群に高かった。申請者の要介護認定（表9B）は、申請者全体では「要支援2」が22.1%と最も多く、ついで「要介護2」が20.6%であった。認定度別の割合には若年発症群と成年発症群との間には有意差はなかった。認定の妥当性（表9C）については、認定者全体の49.1%が妥当と答え、33.3%が低いと答えた。若年発症群と成人期発症群との間には有意差はなかった。また、幼年期発症患者は全員申請していなかった。申請しなかつ

た理由（表9D）は群間に有意差があり、不申請者全体の85.9%では「必要がない」だったが、若年発症群にのみ「利用条件に合わない」が18.5%あった。

今後の介護についての不安は、全体（609）の60.0%が訴え、各群間に差はなかった。自由記載による不安の内容は、全体で、介護者の高齢化22.2%、介護者の疲労や健康23.3%、身近に介護者がいない12.9%、介護費用負担9.0%、近くに介護サービス提供機関がないが3.1%であった。

D. 考察

1970年のキノホルム禁止後、スモンの新規発症患者は殆どないが、後遺症は残っており、46年を経て患者は高齢化し、障害の状態や日常生活能力、療養状況が変化してきている。検診が現在のスタイルで行われるようになった直後の1989年度のスモン検診受診者1,125名の平均年齢は 65.5 ± 10.8 歳であり、年齢分布は75~84歳19.1%、85歳以上2.3%であった⁷⁾。これに対し、2016年度検診受診者の平均年齢は 80.3 ± 8.7 歳で、75~84歳42.6%、85歳以上32.6%で、受診患者の高齢化は一目瞭然である。なお、従来から女性患者数は男性の2.5から3倍とされているが^{7,8)}、その理由は明らかではない。また、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、これらの人が高齢期を迎えるにあたっての対応の参考にするために、成年発症群と対比しながら現状の把握を行った。

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、発症当初に比べて、2016年現在では重症患者の割合は大幅に減少しており、2002年に行った検討でも⁹⁾同様の結果であり、全体としては急性期を過ぎるとある程度は回復する疾患と考えられる。しかし、後遺症の程度は人によって差があり、重度の人は歩行不能や全盲のままである。発症年齢別群での検討では、視覚障害と歩行障害は若い群ほど発症時の重度障害の割合が高く、2016年度現在での視覚障害も同様の結果であった。一方、2016年度現在の歩行障害は成年発症群で障害程度が高い割合が多かった。しかし、10歳以下で発症した幼年期発症患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、異常知覚は軽かった。幼少時のキノホルム服薬は、視神経と運動神経系により重篤な障害をもたらし、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ことを示している。成年発症群では治療やリハビリテーション、自然経過などである程度は障害も回復したが、その後、合併症や加齢による運動能力低下によって高度障害の割合が高くなったものと推定される。この成年発症群に障害が強い傾向は、ADL の指標である Barthel Index の得点割合でも示されている。また、成年発症群では、ベッド上生活や室内・屋内で一日を過ごす人が多く、行動範囲が狭かった。

合併症のうち、歩行能力や ADL に対する影響が大きいと考えられる脳血管障害や心疾患は成年発症群に高頻度であり、高齢化に伴う現象と考えられる。一方で、脊椎疾患と関節疾患は発症年代にかかわらず高率にみられ、加齢によるとは言いがたい。おそらくは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。

これらの身体的合併症とともに ADL に大きな影響を及ぼす抑うつと認知症の検討では、抑うつは発症年齢にかかわらず、13~14%にみられ、認知症は成年発症群のみにみられた。従来は、スモンには認知症が少ないと指摘されていたが^{7,8)}、近年は患者全体の高齢化に伴って増加してきている⁵⁾。斎藤らによる 65 歳以上での認知症の有病率の検討では、地域住民での既報告 15%に比べて、2012 年から 3 年間のスモン検診受診者では 10.9%と若干低い⁹⁾。スモンの原因物質であるキノホルムの持つキレート作用がアルツハイマー病患者の脳に多数出現するアミロイドの沈着を抑制するので¹⁰⁾、これに関連した事象である可能性も否定できない。しかし、50 年以上も前に服薬したキノホルムの薬理学的効果が持続しているとは断定はできない。また、在宅療養中あるいは施設入所中で、検診を受けなかった患者は、より重症である可能性があり、スモンでは認知症が少ないとするには慎重を要する。

2016 年度のスモン検診受診者の身体障害者手帳保有率は全体で 88.4%であり、発症年齢による差はなかった。スモンは特定疾患ではあるが、介護保険の対象とはなっておらず、65 歳未満の患者は障害者総合支援法に基づく障害者福祉サービスを利用することになる。

事実、幼年期発症者では介護保険の申請者はなく、他の若年発症群でも成年発症群よりも低かった。まだ年齢が若く、ADL が保たれていることもあるだろうが、障害者福祉サービスを受けているので、介護保険申請の必要はないと考えたり、制度が自分に合わなかったり、知らなかったという理由で申請しなかった人が存在していると考えられる。

一方、介護保険利用については、2016 年度のスモン検診受診者の平均年齢は 80.3 歳であり、55.8%が介護保険を申請しており、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。田中によると¹¹⁾、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、2016 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 18.0%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という¹¹⁾。

今回の検討では、スモン患者の家族数は、発症年齢が高い群ほど少なく、成年発症群では独居と二人だけがそれぞれ 37.1%と 36.2%という状況であった。主な介護者は、いずれの発症年齢の群でも 4 割強が配偶者であるが、成年発症群では介護専門職の割合が 53.8%と高率になり、家庭内介護が少なくなっている。高田ら^{12,13)}は、独居スモン患者と非独居患者では身体症状には明らかな差はなかったものの、独居患者は外出頻度が少なく生活の満足感が乏しいが、都市部での医療・福祉サービスおよび介護サービスの利用率は高いと報告している。今後、地方の独居スモン患者についての行政機関や介護サービス事業所による把握と支援が必要である。

若年発症群は現在の年齢も比較的若く、成年発症群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、2016 年度検診の

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。幼年期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、薬害であることをかんがみ、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。

スモンは、整腸剤キノホルムによる薬害であり、治療効果が乏しい重篤な障害が後遺症として残っている。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、全検診受診者の3分の2が介護不安を訴えている。具体的には介護者の高齢化や介護者の健康問題などが多い。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。

G. 研究発表

1. 論文発表

小長谷正明, 橋本修二, 田中千枝子, 久留 聡, 藤木直人, 千田圭二, 亀井 聡, 祖父江元, 小西哲郎, 坂井研一, 藤井直樹: 薬害スモン患者の現状と課題, 発症年齢による比較. 厚生指標 印刷中

2. 学会発表

M Konagaya, S Kuru, S Hashimoto, SMON Research Committee, Japan : Clinical analysis of juvenile onset SMON, a clioquinol intoxication. 18th World Congress of Neurology, 2017.9.16-21, Kyoto

I. 文献

1) Sobue I. Clinical aspects of subacute myelo-optico-neuropathy (SMON). In Vinken PJ, Bruyn GW, Cohen MM, Klawans H, eds. Intoxications of the nervous system Part 2. Handbook of clinical

neurology, vol 37. Amsterdam, North-Holland, 1979; 115-139.

2) 松岡幸彦, 小長谷正明. スモン - over view. 神経内科 2005 ; 63 (2) : 141-148.

3) 小長谷正明. スモン, Brain & Nerve 2015 ; 67 (1) : 49-62.

4) 椿忠雄, 本間義章, 星充. SMONの原因 キノホルムとの関連について. 臨床神経 1971 ; 11 (1) : 126.

5) 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.

6) 市原清志. 計数値データの検定. バイオサイエンスの統計学. 南江堂, 東京, 1990 ; 116-146.

7) 安藤一也. 医療システム分科会平成元年度調査スモン患者の現状. 厚生省特定疾患スモン調査研究班平成元年度研究報告書. 1990 ; 425-431.

8) Konagaya M, Matsumoto A, Takase S, et al. Clinical analysis of longstanding subacute myelo-optico-neuropathy: Sequelae of clioquinol at 32 years after its ban. Journal of the Neurological Sciences 2004; 218 (1-2): 85-90.

9) 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.

10) Regland B, Lehmann W, Abedini I, et al. Treatment of Alzheimer's disease with clioquinol. Dement Geriatr Cogn Disord 2001; 12 (6): 408-414.

11) 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.

12) 高田博仁, 大平香織, 橋本修二. 独居スモン患者に関する検討. 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平成 25 年度総合報告書. 2013 ; 132-136.

表1 対象スモン患者

	患者数	男性	女性	平均発症年齢 (歳)	平均現在年齢 (歳)	平均罹病期間 (年)
若年発症群	75	24	51	15.9 ± 4.9	65.2 ± 5.0	49.3 ± 2.8
成年発症群	545	150	395	33.3 ± 7.1	82.2 ± 6.8	48.8 ± 4.3
全 体	620	174	446	31.2 ± 6.9	80.3 ± 8.7	48.9 ± 4.2

表2 発症年齢別による障害程度～歩行障害、視力障害～

	人数 (%)		
	若年発症群	成年発症群	全 体
A. 発症時歩行* : 対象者数	75	480	555
不能・車イス	57 (76.0)	271 (56.5)	328 (59.1)
つかまり歩き	13 (17.3)	101 (21.0)	114 (20.5)
杖歩行	1 (1.3)	27 (5.6)	28 (5.0)
動揺歩行	4 (5.39)	72 (15.0)	76 (13.7)
正常	0 (0.0)	9 (1.9)	9 (1.6)
B. 調査時歩行** : 対象者数	75	538	613
不能・車イス	6 (8.0)	124 (23.0)	130 (21.2)
つかまり歩き	10 (13.3)	86 (16.0)	96 (15.7)
杖歩行	15 (20.0)	127 (23.6)	142 (23.2)
動揺歩行	37 (49.3)	157 (29.2)	194 (31.6)
正常	7 (9.3)	44 (8.2)	51 (8.3)
C. 発症時視力† : 対象者数	75	472	547
全盲	8 (10.7)	19 (4.0)	27 (4.9)
高度障害	23 (30.7)	88 (18.6)	111 (20.3)
全盲 + 高度障害	31 (41.3)	107 (22.7)	138 (25.2)
中等度障害	23 (30.7)	169 (35.8)	192 (35.1)
軽度・正常	21 (28.0)	196 (41.5)	217 (39.7)
D. 調査時視力** : 対象者数	75	528	603
全盲	3 (4.0)	4 (0.8)	7 (1.2)
高度障害	12 (16.0)	33 (6.3)	45 (7.5)
全盲 + 高度障害	15 (20.0)	37 (7.0)	52 (8.6)
中等度障害	26 (34.7)	171 (32.4)	197 (32.7)
軽度・正常	34 (45.3)	320 (60.6)	354 (58.7)

若年発症群 vs 成年発症群 (² 独立性の検定) : * : p < 0.01, ** : p < 0.001, † : p < 0.005

表3 発症年齢別による障害程度の変化～異常知覚～

	人数 (%)		
	若年発症群	成年発症群	全 体
A. 調査時異常知覚 : 対象数	75	516	591
高度	11 (14.7)	112 (21.7)	123 (20.8)
中等度	45 (60.0)	256 (49.6)	301 (50.9)
軽度	13 (17.3)	123 (23.8)	136 (23.0)
なし	6 (8.0)	25 (4.8)	31 (5.2)
B. 発症時からの変化 : 対象数	72	498	570
悪化	8 (11.1)	85 (17.1)	93 (16.3)
不変	19 (26.4)	98 (19.7)	117 (20.5)
やや軽快	19 (26.4)	159 (31.9)	178 (31.2)
著明軽快	26 (36.1)	146 (29.3)	182 (31.9)

若年発症群 vs 成年発症群 (² 独立性の検定) : いずれも NS

表4 幼年期発症患者の障害程度

	人数 (%)		人数 (%)
A. 発症時歩行：対象者数	10	発症時視力：対象者数	10
不能・車イス	10 (100.0)	全盲	2 (20.0)
つかまり歩き	0 (0.0)	高度障害	5 (50.0)
杖歩行	0 (0.0)	中等度障害	2 (20.0)
動揺歩行	0 (0.0)	軽度・正常	1 (10.0)
正常	0 (0.0)		
B. 調査時歩行：対象者数	10	調査時視力：対象者数	10
不能・車イス	2 (20.0)	全盲	1 (10.0)
つかまり歩き	0 (0.0)	高度障害	3 (30.0)
杖歩行	3 (30.0)	中等度障害	5 (50.0)
動揺歩行	4 (40.0)	軽度・正常	1 (10.0)
正常	1 (10.0)		

表5 発症年齢別の調査時合併症の割合

	人数 (%)		
	若年発症群	成年発症群	全体
A. 脳血管障害*			
対象者数	75	536	611
あり	0 (0.0)	79 (14.7)	79 (12.9)
なし	75 (100.0)	457 (85.3)	532 (87.1)
B. 心疾患*			
対象者数	75	536	611
あり	6 (8.0)	142 (26.5)	148 (24.2)
なし	69 (92.0)	394 (73.5)	463 (75.8)
C. 脊椎疾患			
対象者数	75	541	616
あり	24 (32.0)	221 (40.9)	245 (39.8)
なし	51 (68.0)	320 (59.1)	371 (60.2)
D. 関節疾患			
対象者数	75	541	616
あり	30 (40.0)	192 (35.5)	222 (36.0)
なし	45 (60.0)	349 (64.5)	394 (64.0)
E. 抑うつ			
対象者数	75	533	608
あり	11 (14.7)	70 (13.1)	81 (13.3)
なし	64 (85.3)	463 (86.9)	527 (86.7)
F. 認知症*			
対象者数	75	533	608
あり	0 (0.0)	87 (16.3)	87 (14.3)
なし	75 (100.0)	446 (83.7)	521 (85.7)

若年発症群 vs 成年発症群 (χ^2 独立性の検定) : * : $p < 0.001$

表6 発症年齢別による日常生活動作と1日の生活状況

人数 (%)

	若年発症群	成年発症群	全 体
A. Barthel Index*			
対象者数	74	545	619
20点以下	1 (1.4)	53 (9.7)	54 (8.7)
25~40点	2 (2.7)	32 (5.9)	34 (5.5)
45~60点	4 (5.4)	61 (11.2)	65 (10.5)
65~95点	47 (63.5)	302 (55.4)	349 (56.4)
100点	20 (27.0)	97 (17.8)	220 (18.9)
B. 1日の生活**			
対象者数	75	543	618
寝たきり	2 (2.7)	44 (8.1)	46 (7.4)
ベッド上生活	1 (1.3)	30 (5.5)	31 (5.0)
居室・病室内	5 (6.7)	120 (22.1)	125 (20.2)
家・施設内移動	1 (1.3)	60 (11.0)	61 (9.9)
時々外出	35 (46.7)	193 (35.5)	228 (36.9)
ほとんど毎日外出	31 (41.3)	96 (17.7)	127 (20.6)

若年発症群 vs 成年発症群 (χ^2 独立性の検定) : * : $p < 0.02$, ** : $p < 0.001$

表7 発症年齢別による家族と家計状況

人数 (%)

	若年発症群	成年発症群	全 体
A. 同居家族数 (本人含む)			
対象者数	75	531	606
1人	23 (30.7)	197 (37.1)	220 (36.3)
2人	22 (29.3)	192 (36.2)	214 (35.3)
3~5人	28 (37.3)	127 (23.9)	155 (25.6)
5人以上	2 (2.7)	15 (2.8)	17 (2.8)
B. 婚姻状況*			
対象者数	74	532	606
未婚	24 (32.4)	50 (9.4)	74 (12.2)
死別	5 (6.8)	217 (40.9)	222 (36.6)
離婚・別居	6 (8.1)	39 (7.4)	45 (7.4)
配偶者あり	39 (52.7)	226 (42.6)	265 (43.7)
C. 家計負担者*			
対象者数	74	471	545
本人	41 (55.4)	293 (62.2)	334 (61.3)
配偶者	23 (31.1)	83 (17.6)	106 (19.4)
子供とその配偶者	2 (2.7)	88 (18.7)	90 (16.5)
両親	5 (6.8)	0 (0.0)	5 (0.9)
兄弟など	3 (4.1)	7 (1.5)	10 (1.8)
D. 介護者 (複数回答)			
対象者数	30	262	292
配偶者	13 (43.3)	117 (44.7)	130 (44.5)
子供とその配偶者	7 (23.3)	124 (47.3)	131 (44.9)
両親	5 (16.7)	1 (0.4)	6 (2.1)
兄弟など	5 (16.7)	20 (7.6)	25 (8.6)
介護専門職など	11 (36.7)	141 (53.8)	152 (52.1)

若年発症群 vs 成年発症群 (χ^2 独立性の検定) : * : $p < 0.001$

表 8 幼年期発症患者の家庭状況

	人数 (%)
A. 同居家族数 (本人含む) : 対象者数	10
1人	2 (20.0)
2人	1 (10.0)
3~5人	6 (60.0)
5人以上	1 (10.0)
B. 婚姻状況 : 対象者数	9
未婚	5 (55.6)
死別	0 (0.0)
離婚・別居	0 (0.0)
配偶者あり	4 (44.4)
C. 家計負担者 : 対象者数	10
本人	3 (30.0)
配偶者	4 (40.0)
子供とその配偶者	0 (0.0)
両親	3 (30.0)
兄弟など	0 (0.0)
D. 介護者 : 対象者数	6
配偶者	2 (33.3)
子供とその配偶者	2 (33.3)
両親	2 (33.3)
兄弟など	0 (0.0)
介護専門職など	0 (0.0)

13) 高田博仁, 大平香織, 橋本修二, 他. 独居スモン患者の都会と地方における療養状況. 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平成 25 年度総合報告書. 2014 ; 130-133.

表9 発症年齢別による障害・介護サービスの利用状況等

人数 (%)

	若年発症群	成年発症群	全体
A. 障害者手帳：対象者数	75	544	619
取得あり	63 (84.0)	484 (89.0)	547 (88.4)
1級	16 (21.3)	78 (14.3)	94 (15.2)
2級	29 (38.7)	186 (34.2)	215 (34.7)
3級	8 (10.7)	103 (18.9)	111 (17.9)
4級以下	10 (13.3)	117 (21.5)	127 (20.5)
取得なし	12 (16.0)	60 (11.0)	72 (11.6)
B. 介護保険：対象者数	75	545	620
申請あり*	14 (18.7)	332 (60.9)	346 (55.8)
認定結果：対象者数	15	329	344
自立	0 (0.0)	2 (0.6)	2 (0.6)
要支援1	6 (40.0)	25 (7.6)	31 (9.0)
要支援2	1 (6.7)	75 (22.8)	76 (22.1)
要介護1	1 (6.7)	46 (14.0)	47 (13.7)
要介護2	3 (20.0)	68 (20.7)	71 (20.6)
要介護3	1 (6.7)	44 (13.4)	45 (13.1)
要介護4	1 (6.7)	39 (11.9)	40 (11.6)
要介護5	0 (0.0)	22 (6.7)	22 (6.4)
未認定	0 (0.0)	3 (0.9)	3 (0.9)
不明	2 (13.3)	5 (1.5)	7 (2.0)
C. 結果評価：対象者数	15	321	336
妥当性あり	8 (53.3)	157 (48.9)	165 (49.1)
低い	4 (26.7)	108 (33.6)	112 (33.3)
高い	0 (0.0)	8 (2.5)	8 (2.4)
不明	0 (0.0)	48 (15.0)	51 (15.2)
D. 申請なし	60 (80.0)	205 (37.6)	265 (42.7)
不申請理由*	54	187	241
対象者数	42 (77.8)	165 (88.2)	207 (85.9)
必要なし	10 (18.5)	0 (0.0)	10 (4.1)
利用条件に合わない	1 (1.9)	3 (1.6)	4 (1.7)
知らなかった	1 (1.9)	19 (10.2)	20 (8.3)
不明	1 (1.3)	8 (1.5)	9 (1.5)
不明			

若年発症群 vs 成年発症群 (χ^2 独立性の検定) : * : $p < 0.001$