

スモン患者における認知機能の検討

軸丸 美香 (大分大学 神経内科)
岩尾慎太郎 (大分大学 神経内科)
角 華織 (大分大学 神経内科)
中道 淳仁 (大分大学 神経内科)
藤岡 秀康 (大分大学 神経内科)
佐々木雄基 (大分大学 神経内科)
堀 大滋 (大分大学 神経内科)
天野 優子 (大分大学 神経内科)
石橋 正人 (大分大学 神経内科)
藪内 健一 (大分大学 神経内科)
麻生 泰弘 (大分大学 神経内科)
木村 成志 (大分大学 神経内科)
松原 悦朗 (大分大学 神経内科)

研究要旨

スモン患者における認知機能の検討を行った。

対象は大分県でスモン患者登録をしている患者 13 名のうち、2 名に認知症検診の希望があり、来院の上、高次機能検査を行った。項目は、MMSE, ADAS-J cog., CDR, WMS-R, IADL, MOCA-J 検査を行った。対象 2 名のうち 1 名は、17 歳からのスモン罹患歴のある 72 歳男性であり、17 歳でスモンに罹患し、その際には、明暗のみ判別可能な視神経炎と歩行不能の対麻痺を発症していた。認知機能検査では MMSE 29/30 (減点項目; 遅延再生)、ADAS-J 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 名の対象者である 81 歳女性は、32 歳でスモンに罹患し、その際には全盲を呈する視神経炎と歩行不能の対麻痺を発症していた。検診時の Barthel Index は 50 点であり、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-J 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。よりアルツハイマー病的であることが示唆された。

症 例 1

検査項目	得点	減点項目
MMSE	29	遅延再生
ADAS-J cog.	7.9/70	単語再生、単語認識
CDR	0	
WMS-R	19 17	
IADL	5/5	
MOCA-J	24/30	遅延再生

症 例 2

検査項目	得点	減点項目
MMSE	27	全盲のため、書字、自発書字、図形模写は施行せず
ADAS-J cog.	13.6/70	単語再生、単語再認 (全盲のため、口頭命令後半、構成行為施行せず)
CDR	0.5	
WMS-R	11 2	
IADL	5/5	
MOCA-J	19/30	語想起、遅延再生、全盲のため、視空間実行系、命名は施行せず

A. 研究目的

スモンの原因物質である clioquinol がアルツハイマー病をはじめとする認知症に対し有効である可能性が示唆されている。大分県におけるスモン患者を対象に、認知症検診を施行し、大分県在住のスモン患者における認知症発症に関して検討した。

B. 研究方法

大分県在住で本年度のスモン検診を希望した7名の患者のうち、認知症検診を希望した2名(72歳男性および81歳女性)を対象に、神経心理学的検査として、MMSE (Mini mental state examination)、アルツハイマー型認知症評価尺度 (ADAS-J cog.)、臨床認知症評価尺度 (CDR)、日本語版ウェクスラー記憶検査法 (WMS-R)、日本語版 Instrumental Activity of Daily Living Scale (IADL)、MoCA-J (Instruction manual of Japanese version of Montreal Cognitive Assessment) を評価した。血液生化学的検討も同時に行った。更に、加齢によるADL低下の影響を検討するため、骨塩定量も行った。

(上述の内容は、大分大学 IRB の承認を得て、文書でのインフォームドコンセントを取得した上で検査を行った。)

C. 研究結果

大分県における受給者登録は平成29年度、13名であった。これは、平成28年度から3名減少した。全員に往復はがきによる検診希望(来院、在宅、本年度のみの認知症検診)の有無を尋ねたところ、返信があったのは、9名で、4名は返信がなかった。返信があったもののうち、認知症検診を希望したものは2名、在宅検診を希望したものは5名、検診を希望しなかったものは2名であった。

認知症検診を希望した2名の内訳は、72歳男性(症例1)と81歳女性(症例2)であった。68歳男性は、17歳でスモンに罹患し、その際には、明暗のみ判別可能な視神経炎と歩行不能の対麻痺を発症していた。検診時の Barthel Index は100点であった。既往歴としては、35歳からの痛風、40歳からの高血圧および脂質異常症があり、発症時期不明だが、慢性腎機能障害があった。

認知機能検査では MMSE 29/30 (減点項目; 遅延再生)、ADAS-J 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。採血では、貧血、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。81歳女性は、32歳でスモンに

罹患し、その際には全盲を呈する視神経炎と歩行不能の対麻痺を発症していた。検診時の Barthel Index は 50 点であり、持続する全盲の影響が強かった。既往症として、46 歳からの脂質異常症、55 歳からの高血圧、60 歳からの貧血、65 歳からの不眠があった。認知機能検査では、MMSE 27/30、ADAS-J cog. 13.6、CDR 0.5、WMS-R 倫理的記憶 11 2、IADL 5/5、MOCA-J 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。ADL 低下の原因と関連する骨塩低下傾向は認められなかった。

採血検査では、貧血および慢性腎機能障害の合併が共通していた。

D, E. 考察および結論

今回参加した 2 名のスモン患者においては、68 歳男性で、認知機能は特に異常を認めなかった。81 歳女性では、認知機能は軽度認知障害相当であった。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が示唆された。これらの部位の障害は、認知症の病型では、アルツハイマー病的であることが示唆された。

G. 論文発表

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) 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