

PLS 型症例の臨床像：JaCALS 登録例を中心に

研究分担者 森田光哉

自治医科大学 内科学講座 神経内科学部門 / 附属病院 リハビリテーションセンター

〔共同研究者〕 氏名：熱田直樹 1、中村亮一 1、林直毅 1、和泉唯信 2、梶龍兒 2、3、祖父江元 4

所属： 1 名古屋大学脳神経内科

2 徳島大学神経内科

3 国立病院機構宇多野病院脳神経内科

4 名古屋大学大学院医学系研究科

研究要旨

本邦では原発性側索硬化症(PLS)を筋萎縮性側索硬化症(ALS)の一亜型と考える神経内科医も多く、本邦の ALS 患者レジストリである JaCALS にも PLS 型と診断された症例が登録されている。これらの症例について解析を行い、本邦 PLS 患者の臨床像について検討を行った。

A 研究目的

原発性側索硬化症(primary lateral sclerosis:PLS)を筋萎縮性側索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis:ALS)の一亜型と考える神経内科医も多く、その臨床像、病因・病態についても未だ議論があるのが現状である。

今回、多施設共同 ALS 患者レジストリ(Japanese Consortium ALS Research: JaCALS)に登録され、PLS 型とされた症例の臨床像、経過を調査し、本邦における PLS 症例の臨床像について明らかとすることを目的とした。

B 研究方法・対象

2006 年 2 月から 2018 年 7 月までに JaCALS に登録された 1521 例のうち、登録時に PLS 型と判断された 28 症例を対象とした。

登録時および経時的に記載された調査票および電話調査の結果から経過および臨床症状の解析を行った。

C 研究結果

登録時に PLS 型と判断された 28 例のうち以下に該当する 14 症例は解析から除外した。

- 発症から 3 年未満
- 発症 5 年以内に呼吸不全をきたし死亡
- 発症 7-8 年で四肢の筋力が MMT 0 となり呼吸不全で死亡
- その他、ALS と診断した症例

解析対象とした 14 例の臨床像を表にまとめた。性別は、男性 4 例、女性 10 例で、発症年齢は平均 54 歳 5 ヶ月、初発症状は下肢発症が 5 例、上肢発症 3 例、上下肢発症 1 例、さらに痙性構音障害で発症した 4 例のうち 1 例は上肢障害を併発し、1 例は痙性歩行を伴っていた。その他腰痛にて発症した例も 1 例あった。最終確認時には発症から 5-25 年の経過を示し、1 例のみ発症後 10 年 3 か月で死亡していた。

所見上下位運動ニューロン障害が合併した症例

も 12 例あり、筋電図が施行された 13 例では全例で慢性脱神経所見が認められ、5 例ではさらに進行性脱神経所見も認められた。

表

発症年齢	性別	初発症状	初回登録	最終確認	下位運動ニューロン障害	進行性脱神経	慢性脱神経	
1	44才6ヶ月	M	構音障害 右上肢遠位	11年10ヶ月	24年7ヶ月	11年10ヶ月	なし	あり
2	65才6ヶ月	M	両下肢	7年6ヶ月	11年9ヶ月	7年6ヶ月	なし	あり
3	67才8ヶ月	F	構音障害	5年	10年3ヶ月	5年	なし	あり
4	44才5ヶ月	M	左上下肢	13年5ヶ月	16年11ヶ月	13年5ヶ月	なし	あり
5	37才	F	両下肢	18年3ヶ月	18年9ヶ月	18年3ヶ月	あり	あり
6	58才6ヶ月	F	下肢痲痺性	16年5ヶ月	25年9ヶ月	16年5ヶ月	あり	あり
7	64才10ヶ月	M	構音障害 痲痺性歩行	1年7ヶ月	9年7ヶ月	1年7ヶ月	あり	あり
8	39才1ヶ月	F	右上肢遠位	4年9ヶ月	14年	4年9ヶ月	あり	あり
9	60才6ヶ月	F	右上肢遠位	2年2ヶ月	9年8ヶ月	2年2ヶ月	なし	あり
10	55才7ヶ月	F	左下肢近位	11年1ヶ月	19年3ヶ月	11年1ヶ月	なし	あり
11	36才9ヶ月	F	両上肢遠位	5年6ヶ月	12年1ヶ月	5年6ヶ月	あり	あり
12	63才9ヶ月	F	腰の重さ	3年8ヶ月	8年11ヶ月	3年8ヶ月	なし	あり
13	69才	F	構音障害	10ヶ月	6年1ヶ月	なし	なし	あり
14	52才2ヶ月	F	痲痺性歩行	4年9ヶ月	5年1ヶ月	なし	NE	NE

なし

2. 論文発表

なし

H 知的所有権の取得状況

特になし

D 考察

PLS 型して登録された症例のうち半数が PLS の診断基準を満たさなかったり、ALS と診断される症例であった。解析対象とした 14 症例も、臨床症状ないし筋電図検査で下位運動ニューロン障害を併発してくることが多く、上位運動ニューロン障害のみを呈する症例は経過 5 年 1 ヶ月の 1 例のみであった。

これらの結果は PLS が ALS の一亜型との考えを支持しているが、本レジストリが ALS を対象としたレジストリであり、筋電図にて慢性脱神経所見が確認された症例が大多数であったというバイアスも考慮すべき必要がある。

E 結論

さらなる PLS の臨床像の解析には、診断基準を満たしてレジストリした PLS 症例群を対象として検討すべきと思われる。

F 健康危険情報

特になし。

G 研究発表

1. 学会発表