

筋萎縮性側索硬化症(ALS)の認知機能の評価スケール日本語版 Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen(ECAS)のバリデーション

渡辺 保裕<sup>1</sup>, 荻野美恵子<sup>2</sup>, 市川博雄<sup>3</sup>, 花島律子<sup>1</sup>

所属: <sup>1</sup>鳥取大学医学部医学科脳神経医科学講座 脳神経内科学分野

<sup>2</sup>国際医療福祉大学医学部 医学教育統括センター

<sup>3</sup>昭和大学藤が丘リハビリテーション病院

### 研究要旨

【目的】筋萎縮性側索硬化症(ALS)の認知障害の評価尺度 Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS screen(ECAS)の有用性を検討する。

【方法】ALSにおける認知障害, 行動異常, 運動障害, その他の要素の相互の相関を検討する。

【結果および考察】日本語版 ECAS は英語版と同程度の診断精度があることを本バリデーション研究で確認した。

【結論】多言語版が作られている ECAS に日本語版を追加した。

### A.研究目的

筋萎縮性側索硬化症(ALS)では前頭側頭型認知症(FTD)に類似した認知機能, 行動・性格変化がしばしば認められる。これらの非運動症状の評価に際して, 構音障害や書字障害によって評価困難となる項目が少なからずある。

Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS screen(ECAS)は被験者の運動障害に左右されず, ALS の認知機能, 行動異常を包括的に評価することが可能とされる。我々は ECAS の日本語版を作成しそのバリデーションを試みる。

### B.研究方法

ALS, ALS/FTD, 健常対照者に ECAS を実施し有用性を検討する。同時に Montreal Cognitive Assessment(MoCA), Frontal Assessment Battery(FAB), ALS Functional Rating Scale-Revised(ALSFRS-R)および呼吸機能検査を実施す

る。同時に臨床情報(年齢, 性別, 教育歴, 初発症状, 球麻痺の合併の有無, 病期)を取得する。

### C.研究結果および考察

合計 63 例(ALS 32 例, ALS-FTD 3 例, control 28 例)に実施した(表 1)。ALS および ALS-FTD 患者は, ECAS の得点の低下を認めた(Total ALS vs Control =  $87.5 \pm 22.6$  vs  $104.7 \pm 15.6$ ,  $r = 0.40$ ,  $p < 0.01$ )(表 2)。さらに遂行機能( $r = 0.48$ ,  $p < 0.0001$ ), 言語( $r = 0.38$ ,  $p < 0.01$ ), ALS-特異的項目( $r = 0.489$ ,  $p < 0.0001$ ), and ECAS 総得点( $r = 0.40$ ,  $p < 0.01$ )で有意に低下していた。ECAS は, MoCA よりも FAB との相関がより強く(MoCA:  $r_s = 0.58$ , FAB:  $r_s = 0.70$ )(表 3), 教育歴と強く相関した(教育歴が高いほど ECAS の得点が良いであった)( $r_s = 0.53$ )(表 4)。

表1 患者および対照

	ALS			Control
	without FTD	with FTD	Total	
Number of patients (M/F)	32 (19/13)	3 (1/2)	35 (20/15)	28 (16/12)
Age at examination (y)	68.0 (7.6)	70.7 (5.5)	68.2 (7.4)	63.8 (12.7)
School education (y)	12.2 (2.6)	9.0 (0.0) <sup>#</sup>	11.9 (2.7)	13.0 (2.4)
Disease duration (mo)	57.6 (7–593)	31.0 (6–47)	55.3 (6–593)	
Onset of disease				
Bulbar	7 (21.9%)	2 (66.7%)	9 (25.7%)	
Cervical	13 (40.6%)	0 (0%)	13 (37.1%)	
Thoracic	12 (37.5%)	1 (33.3%)	13 (37.1%)	
Lumbar	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	
Bulbar involvement <sup>*</sup>	20 (62.5%)	3 (100%)	23 (65.7%)	
ALSFRS-R	33.2 (10.2)	34.7 (11.7)	33.3 (10.1)	
%VCpred	71.7 (29.2)	61.9	71.4 (28.8)	
MoCA	23.9 (4.0)	16.0	23.6 (4.3)	
FAB	14.2 (2.9)	6.3 (1.5)	13.3 (3.7)	

ALSFRS-R: ALS Functional Rating Scale-Revised; %VCpred: Predicted Vital Capacity Percentage; MoCA: Montreal Cognitive Assessment; FAB: Frontal Assessment Battery.

<sup>\*</sup> Bulbar involvement was defined as a score  $\leq$  11 on the 3 bulbar items of the ALSFRS-R.

Disease duration was expressed median month (range), other factors are expressed mean (SD).

<sup>#</sup>  $p < 0.05$  ALS with FTD vs ALS without FTD.

表2 ECAS 評価

	ALS			Total	Control	(Total ALS vs Control)
	without FTD	with FTD	(without vs with FTD)			
Total ECAS score	92.2(17.0)	37.7(8.5)	$r = 0.69^{****}$	87.5(22.6)	104.7(15.6)	$r = 0.40^{**}$
ALS-specific functions	67.9(12.8)	28.7(6.4)	$r = 0.67^{****}$	64.5(16.6)	80.5(10.7)	$r = 0.49^{****}$
Executive	30.3(7.7)	11.0(5.3)	$r = 0.59^{***}$	28.6(9.3)	37.3(6.5)	$r = 0.48^{****}$
Language	23.7(2.7)	13.0(2.0)	$r = 0.76^{****}$	22.7(4.0)	25.4(2.3)	$r = 0.38^{**}$
Fluency	14.0(6.3)	4.7(4.2)	$r = 0.76^*$	13.2(6.7)	16.1(6.2)	$r = 0.22$
ALS non-specific functions	24.3(6.6)	9.0(3.6)	$r = 0.56^{***}$	23.0(7.7)	24.3(6.9)	$r = 0.09$
Memory	12.7(6.4)	2.0(2.0)	$r = 0.45^{**}$	11.8(6.8)	12.4(6.8)	$r = 0.05$
Visuospatial	11.6(0.7)	7.0(1.7)	$r = 0.52^{****}$	11.2(1.5)	11.9(0.4)	$r = 0.26^*$
ECAS time	32.4(6.9)	33.3(13.3)		32.5(7.4)	25.6(5.9)	$r = 0.45^{***}$

<sup>\*</sup>  $p < 0.05$ , <sup>\*\*</sup>  $p < 0.01$ , <sup>\*\*\*</sup>  $p < 0.001$ , <sup>\*\*\*\*</sup>  $p < 0.0001$ .

## E.健康危険情報

なし

表3 MoCA および FAB と ECAS 比較

Characteristics	rs	p
Total ECAS and MoCA	0.58	0.0038**
Total ECAS and FAB	0.70	0.0003***
ALS specific ECAS and MoCA	0.55	0.0064**
ALS specific ECAS and FAB	0.62	0.0013**
ALS non-specific ECAS and MoCA	0.38	0.0574
ALS non-specific ECAS and FAB	0.61	0.0014*

MoCA: Montreal Cognitive Assessment; FAB: Frontal Assessment Battery.

\* p<0.05, \*\* p<0.01, \*\*\* p<0.001.

表4 ECAS の臨床パラメータとの相関

Characteristics	rs	p
Onset age	-0.35	0.0434*
Disease duration	-0.12	0.4782
Education year	0.53	0.0019**
ALSFRS-R	0.01	0.9505
%VC	0.26	0.1436

ALSFRS-R: ALS Functional Rating Scale-Revised; %VCpred: Predicted Vital Capacity Percentage.

\* p<0.05, \*\* p<0.01.

## D.結論

現在 ECAS は 20 種類以上の言語に翻訳されている。本検討で、日本語版 ECAS は英語版と同程度の診断精度であることが示された。ECAS は今後 ALS および FTD の国際比較に応用が期待されるが、日本もその比較に加わることができる。

## F.研究発表

### 1.論文発表

Watanabe Y, et al: Japanese version of the ALS-FTD-Questionnaire (ALS-FTD-Q-J). J Neurol Sci 367: 51-55, 2016.

Watanabe Y, et al: ALS-FTD-Q-J research group. Cognitive and behavioral status in Japanese ALS

patients: a multicenter study. J Neurol. 2020.

## 2.学会発表

日本語版 Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS), 渡辺保裕ほか, 第 59 回神経学会学術大会, 札幌, 2018 .

日筋萎縮性側索硬化症における認知障害と行動異常の関連性, 渡辺保裕ほか, 第 60 回神経学会学術大会, 大阪, 2019 .

Cognition and behavior in Japanese ALS patients. Watanabe Y, et al. 30th International Symposium on ALS/MND, Perth, December, 2019.

## 3.著書その他

なし

## G.知的所有権の取得状況(予定を含む)

### 1.特許取得

なし

### 2.実用新案登録

なし

### 3.その他

なし