

医学的研究

南山 誠 (国立病院機構鈴鹿病院脳神経内科)

感覚障害

里宇らは、スモン患者の四肢感覚障害の評価を体性感覚誘発電位 (SSEP) や振動覚閾値測定、神経伝導検査を用いて行った。症例の蓄積、研究手法のさらなる検討は必要であるが、中枢伝導時間よりも末梢神経障害の方が影響を受けている可能性が示唆された。

眞野らは、QOL の大きな障害因子である痛みや異常感覚に対する神経難病の診療実態に関し日本神経学会専門医にアンケート調査を実施し、スモン患者からは 8 名の回答を得た。神経難病全体の回答では治療の満足度は平均 35.6% と低く、不満足の数値は満足の数値の 4 倍以上であった。医師が治療に最も難渋した症例としてスモンは 5 例の回答があり、うち 4 例で運動障害を認め感覚障害出現後平均 11.2 ヶ月後に運動障害が出現していた。スモン患者の痛みや感覚障害の頻度は低くなく、治療が困難なケースが多いことがあらためて確認された。新規治療法の開発として、神経疾患の痛みや異常感覚の原因として提唱されている中枢神経感作をターゲットに 2 例の患者に対し反復経頭蓋磁気刺激を行い異常感覚の改善を認めた。

吉良らは、下肢感覚障害を認めるスモン患者女性 6 名に対し腰髄の MR ニューログラフィーを用いての神経根と神経節のサイズについて検討を行ったが、コントロール群と明らかな差を認めなかった。

藤木らのグループは痙性麻痺を主症状とするスモン患者に対し鍼灸マッサージの治療回数増加による疼痛の緩和を示した 2 例を平成 29 年度に報告した。30 年度には土井らが、下肢の痛み、しびれ、筋緊張などの異常知覚を呈するスモン患者に対し鍼通電治療の反復を行い 1 症例ではあるが有効な結果を得た。歩行時の疼痛に改善が見られ、特に繰り返すこむら返りの改善が著しかった。また、令和元年度に新野らは下肢の浮腫、冷感のある若年発症の患者 1 症例に対し灸施術を

行い症状の改善を得た。

谷口らは、キノホルムが下肢痛などの知覚異常を形成するメカニズムを明らかにするため、ラット脊髄後角におけるシナプス伝達へのキノホルムの影響についてホールセル・パッチクランプ法を用いて検討を行った。キノホルムは脊髄後角細胞に入力する末梢神経線維の中枢端終末部に作用し、興奮性神経伝達物質のグルタミン酸放出を促進することが判明した。異常感覚との関連についてさらなる研究が予定されている。

軸丸らは、スモン患者における嗅覚について一般高齢者との比較検討を行った。大分県スモン検診の 7 名の患者ににおいスティックを用いたにおい検査を施行し、年齢につれて嗅覚が低下する傾向は認められなかった。スモンの病変と嗅覚経路とは関係がないことが示唆された。

自律神経障害

山中らは、スモン患者の下肢冷感、便秘などの自律神経機能異常の解剖学的責任病巣について考察した。定量的軸索反射性発汗試験 (QSART)、MIBG 心筋シンチグラフィ、胃電図を用いて検査しいずれも有意な障害を認めなかった。MIBG の結果から自律神経節後線維が保たれており、スモン患者の自律神経障害の責任病巣は錐体路の障害同様、中部胸髄以下の脊髄であると推測された。

峠、高田らのグループは、スモン患者の神経障害後遺症として血管性自律神経障害が存在することから、心拍変動と患者の身体機能との関係性について検討を行った。年齢と VLF (周波数領域の心拍変動パラメータ)、高血圧と障害度、Barthel Index (BI)、pNN50 (時間領域の心拍変動パラメータ) の間で有意な相関を認めた。また、身体状況に関するアンケートからは足のしびれは他の身体状況の項目と相関性が高く、交

感神経活動の変化を強調する LFnorm に有意な正の相関を認めた。しびれによる交感神経賦活化を反映した可能性がある。

嚥下機能

久留らは、平成 29 年度の愛知県スモン検診における摂食嚥下機能検査の結果を報告した。10 名の参加者に対し嚥下機能検査では異常は見られなかったが、5 名で口腔機能検査に異常を認め、うち 4 名には自覚症状もあった。嚥下の咽頭期よりも準備期、口腔期にかけて問題点を示す患者が多く潜在していることが疑われ、今後の QOL 維持に役立つ可能性が示された。また、平成 30 年度においては、8 年間に検診にて延 112 人にわたる嚥下機能検査を実施したこと、検査結果と問診にて食事形態や環境調整、自主訓練を指導し誤嚥のリスク回避を行ってきたことを報告した。

花山らのグループは、平成 29 年度に岡山県でスモン患者の摂食嚥下に関するアンケート調査を実施し、100 名の回答から嚥下・栄養状態の推測がアンケートからでも一定程度可能であることを示した。平成 30 年度には、同年度と平成 23 年度のアンケート双方に回答の得られた 51 名を対象に患者における嚥下機能の経過を報告し有意な嚥下機能の低下は見られなかったことを報告した。また、令和元年度報告では、検査希望者に嚥下造影検査および舌圧測定を実施し、嚥下機能低下には舌圧低下も影響している可能性が示唆された。

呼吸障害

久留らのグループは、平成 30 年度の愛知県スモン検診において 6 名の下肢筋力、最大咳嗽流量および呼気筋力について評価した。下肢筋力と最大咳嗽流量 (CPF) の間には強い相関を認めた。また、下肢筋力と呼気筋力の間にも有意な相関が見られた。スモンの神経症状である下肢筋力低下が咳嗽能力の低下につながったと考えられ、下肢筋力、呼気筋力、CPF は互いに関連することが示唆された。誤嚥のリスクを軽減するには、直接的な呼吸訓練や咳嗽訓練だけでなく下肢筋力を維持させるリハビリテーションの介入も重要と考えられた。さらに南山らは令和元年に症例を蓄積し

13 名を対象に検討し、上記を強く支持する結果を得た。活動性や歩行能力の低下が脊柱の変化を引き起こし、腹筋群の短縮から呼気筋力・咳嗽能力の低下を惹起するものと考察した。

パーキンソン病との関連

小西らは、自律神経障害を有するスモン患者 15 名について、パーキンソン病の診断に用いられる MIBG 心筋シンチグラムの有用性について検討を行った。パーキンソン症状を示さない症例と示す症例に分けて H/M 比を比較し、パーキンソン症状を示す症例において有意に低値を示すことが判明した。スモン患者における MIBG 心筋シンチは、パーキンソン病診断の補助検査として有用と考えられた。

Body Mass Index (BMI)

笹ヶ迫らは、九州地区のスモン患者について栄養状態の指標である BMI を厚生労働省の国民健康栄養調査を対照に比較すると、「やせ」とされる検診受診者が多いことを報告した。さらに、平成 29 年度の国民調査と同年度・19 年度のスモン患者現況調査票を用いて BMI と Barthel Index (BI) との関連の検討を試みたが、これらの関連は得られなかった。また、BMI が低値でも必ずしも将来 BI が低下するわけではなかった。認知症の合併がスモン患者の BI を大きく低下させている所見が見られた。

骨折・骨量

千田らは 10 年間にスモン検診に参加した東北地区患者 103 名を対象に転倒骨折の発生件数、骨折による日常生活・療養環境の変化などについて検討を行い、骨折は 39 件/32 人で大腿骨骨折は 1 件であった。転倒骨折が歩行や日常生活に与える影響は限定的で、大腿骨骨折が少ないことが一因であることが考えられた。さらに、25 年間の全国のスモン検診調査個人票を用いて解析を進め、全骨折の発生率は全国と同等だが大腿骨近位部骨折については東北地区では低率であることがあらためて検証された。要因について検討がなされ、地域特性に加えて、80 歳以上の比率が小さいことと立位不安定者の比率が小さいことが示唆された。

坂野らは、愛知県スモン検診にて実 14 名の 10 年にわたる骨量検査結果を得ることができており、経年的な骨量の低下を追跡した。QOL 維持の対策として有用と考えられ、骨折のリスクについて保健指導の基礎になると思われる。浅井らは、平成 30、令和元年の検診に参加した女性 13 名と地域の一般高齢者について骨量や簡易栄養評価表を用いた栄養状態などについて比較を行い、骨量が低く「栄養状態良好」の割合が低いことが判明した。また、若年スモン患者についても同様の検討を行ったところ、若年スモン患者のほうが骨量・簡易栄養評価ともに低く低栄養を示唆するものであった。4 名の調査で個別的な課題を抱えており、症例の蓄積が必要である。

待たれる。

筋量

佐伯らは、筋超音波で神経筋疾患患者および健常者に対し大腿四頭筋の筋厚を計測しスモン患者への臨床応用の可能性を探索した。神経筋疾患患者においては、筋厚と徒手筋力やハンドヘルドダイナモメーターによる筋力とにそれぞれ相関を認め、疾患重症度を反映する可能性が示唆され、スモン患者においても有用な可能性がある。

フレイル

斎藤らは、スモン患者のフレイルの長期予後を明らかにするため、2007 年のスモン検診データを用いてフレイルの診断を行い、2012 年検診と比較を行った。フレイル有症率は 31% で 2012 年とほぼ同様で、地域高齢者より高率であった。フレイルは下肢深部覚障害が高度な群で多く、非フレイルに比べ 5 年後の介護保険申請、転倒、10 年後の歩行不能、検診未受診の頻度が高いことが判明した。今後、フレイルが非フレイルに回復する可能性を調査する必要性を指摘した。

腰痛

佐伯らは神経筋疾患患者 53 名の腰痛に関する調査を行い、その中でスモン患者 2 名に対し評価を行った。腰痛有訴率は他疾患で 71.2%、スモン患者は 50% であった。予備調査の段階であるが、腰痛は QOL 低下に関連しており疾患以外の要因を含めた今後の研究が