

令和2年度中部地区スモン患者の実態

小池 春樹 (名古屋大学神経内科)
深見 祐樹 (名古屋大学神経内科)
飯島 正博 (名古屋大学神経内科)
勝野 雅央 (名古屋大学神経内科)
関島 良樹 (信州大学医学部)
嶋田 豊 (富山大学学術研究部医学系)
菊地 修一 (石川県健康福祉部)
濱野 忠則 (福井大学医学部附属病院脳神経内科)
木村 暁夫 (東海国立大学機構神経統御学講座脳神経内科学分野)
溝口 功一 (国立病院機構静岡医療センター)
橋本 修二 (藤田医科大学医学部衛生学講座)
鷲見 幸彦 (国立長寿医療研究センター)
寶珠山 稔 (名古屋大学大学院医学系研究科)
古川 大祐 (愛知県保健医療局健康医務部)
田中千枝子 (日本福祉大学社会福祉学部)
齋藤由扶子 (国立病院機構東名古屋病院脳神経内科)
西岡 和郎 (国立病院機構東尾張病院)
服部 直樹 (豊田厚生病院)
南山 誠 (国立病院機構鈴鹿病院)
久留 聡 (国立病院機構鈴鹿病院)

研究要旨

令和2年度の中部地区スモン患者の現状を検診結果およびスモン現状調査個人票をもとに、調査・分析し、その実態を検討した。中部地区検診で調査を受けたスモン患者の総数は59名(男性23名、女性36名)であり(図1)、昨年(81名)と比較して減少した。16名は保健所または病院で検診を受けたのに対し、18名は往診、25名は電話による検診を受けた。年齢階層別では、65歳以上が57名(97%)、75歳以上が45名(76%)、85歳以上が45名(37%)であり(図2)、85歳以上の割合は昨年(42%)より減少した。障害度は極めて重度および重度が26%を占め、障害要因ではスモン+スモンに関連した併発症としたものが71%であった。スモンの症状以外に何らかの身体的合併症を全例に認め、白内障、高血圧、脊椎疾患、四肢関節疾患の順に多かったが、特に日常生活に対しては白内障と脊椎疾患と四肢関節疾患が大きな影響を及ぼしていた。本年度は検診を受けた患者数と検診の形態に大きな変化が見られた。身体的併発症は例年と同様高頻度に見られ、スモン自体の診療と一体となった対策の必要性が示唆された。

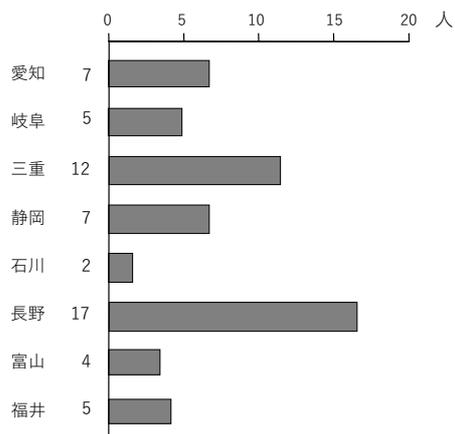


図1 県別の受診者数

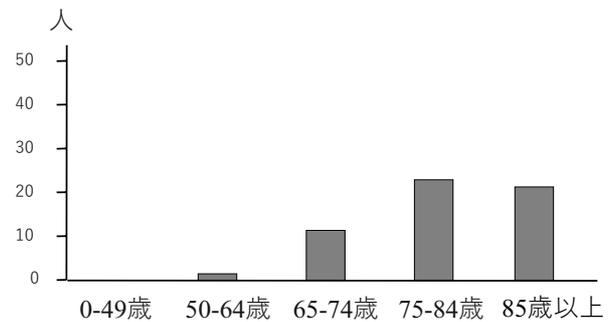


図2 検診スモン患者の年齢構成

A. 研究目的

令和2年度の中中部地区スモン患者の現状を調査・分析し、その実態を検討して把握する。

B. 研究方法

令和元年度の中中部地区スモン患者の現状を検診結果およびスモン現状調査個人票をもとに、中中部地区におけるスモン患者の現状の検討を行った。

C. 研究結果

- (1) 中中部地区検診で調査を受けたスモン患者の総数は59名（男性23名、女性36名）であり、昨年（81名）と比較して減少した。16名は保健所または病院で検診を受けたのに対し、18名は往診、25名は電話による検診を受けた。
- (2) 県別では富山県4名、石川県2名、福井県5名、長野県17名、岐阜県5名、静岡県7名、愛知県7名、三重県12名であった。
- (3) 年齢階層別では、65歳以上が57名（97%）、75歳以上が45名（76%）、85歳以上が45名（37%）であり、85歳以上の割合は昨年（42%）より減少した。
- (4) スモン障害度では極めて重度および重度が26%を占め、障害要因ではスモン単独とするものが20%であったのに対し、スモン+スモンに関連した併発症としたものが71%と大きく上回っており、昨年と同様の傾向を認めた。
- (5) スモンに関連した何らかの身体的併発症を100

%に認めた。内訳としては白内障を72%に、高血圧を50%に認めた。脳出血・脳梗塞をはじめとする脳血管障害を19%に、不整脈・狭心症をはじめとした心疾患を24%に認めた。また、胆石症・肝炎等の肝・胆嚢疾患を5%に、胃炎・大腸ポリープ等を含めたその他の消化器疾患を24%に認めた。糖尿病は17%、肺気腫・喘息等の呼吸器疾患は19%、腎結石等の腎・泌尿器疾患を34%に認めた。転倒により骨折を起こした患者を24%に認めた。また、腰椎症を始めとした脊椎疾患を有する患者が多く、全体の43%に認めた。膝関節の変形性関節症を始めとした何らかの四肢関節疾患を36%に認めた。錐体外路症状であるパーキンソン症候を3%に、姿勢・動作振戦を3%に認めた。また、胃癌等の悪性腫瘍の既往を7%に認めた。

D. 考察

本年度は検診を受けた患者数と検診の形態に大きな変化が見られた。身体的併発症は例年と同様高頻度に見られ、スモン自体の診療と一体となった対策の必要性が示唆された。

G. 研究発表

- 1) Koike H, Mouri N, Fukami Y, Iijima M, Matsuo K, Yagi N, Saito A, Nakamura H, Takahashi K, Nakae Y, Okada Y, Tanaka F, Sobue G, Katsuno M. Two distinct mechanisms of neuropathy in immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis. *J Neurol Sci.* 2021; 421: 117305.
- 2) Koike H, Fukami Y, Nishi R, Kawagashira Y, Iijima M, Katsuno M, Sobue G. Ultrastructural

- mechanisms of macrophage-induced demyelination in Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2020; 91: 650-659.
- 3) Koike H, Katsuno M. Pathophysiology of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy: Insights into Classification and Therapeutic Strategy. *Neurol Ther*. 2020; 9: 213-227.
- 4) Koike H, Katsuno M. Transthyretin Amyloidosis: Update on the Clinical Spectrum, Pathogenesis, and Disease-Modifying Therapies. *Neurol Ther*. 2020; 9: 317-333.
- 5) Koike H, Ikeda S, Fukami Y, Nishi R, Kawagashira Y, Iijima M, Nakamura T, Kuwahara M, Kusunoki S, Katsuno M, Sobue G. Complement deposition and macrophage-induced demyelination in CIDP with anti-LM1 antibodies. *J Neurol Sci*. 2020; 408: 116509.
- 6) Koike H, Katsuno M. Expanding the spectrum of transthyretin amyloidosis. *Muscle Nerve*. 2020; 61: 3-4.
- 7) Nishi R, Koike H, Ohyama K, Fukami Y, Iijima M, Sobue G, Katsuno M. Association Between IL-5 Levels and the Clinicopathologic Features of Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis. *Neurology*. 2021; 96: 226-229.
- 8) Nishi R, Koike H, Ohyama K, Fukami Y, Ikeda S, Kawagashira Y, Iijima M, Katsuno M, Sobue G. Differential clinicopathologic features of EGPA-associated neuropathy with and without ANCA. *Neurology*. 2020; 94: e1726-e1737.
- 9) Kawagashira Y, Koike H, Takahashi M, Ohyama K, Iijima M, Katsuno M, Niwa JI, Doyu M, Sobue G. Aberrant Expression of Nodal and Paranodal Molecules in Neuropathy Associated With IgM Monoclonal Gammopathy With Anti-Myelin-Associated Glycoprotein Antibodies. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2020; 79: 1303-1312.
- 10) Fukami Y, Koike H, Iijima M, Hagita J, Niwa H, Nishi R, Kawagashira Y, Katsuno M. Demyelinating Neuropathy Due to Intravascular Large B-cell Lymphoma. *Intern Med*. 2020; 59: 435-438.
- 11) Ueda M, Sekijima Y, Koike H, Yamashita T, Yoshinaga T, Ishii T, Ando Y. Monitoring of asymptomatic family members at risk of hereditary transthyretin amyloidosis for early intervention with disease-modifying therapies. *J Neurol Sci*. 2020; 414: 116813.
- 12) Yamashita T, Ueda M, Koike H, Sekijima Y, Yoshinaga T, Kodaira M, Katsuno M, Sobue G, Zhang X, White MT, Wang JJ, Ando Y. Patisiran, an RNAi therapeutic for patients with hereditary transthyretin-mediated amyloidosis: Sub-analysis in Japanese patients from the APOLLO study. *Neurol Clin Neurosci*. 2020; 8: 251-260.
- 13) Ando T, Nakamura R, Kuru S, Yokoi D, Atsuta N, Koike H, Suzuki M, Hara K, Iguchi Y, Harada Y, Yoshida Y, Hattori M, Murakami A, Noda S, Kimura S, Sone J, Nakamura T, Goto Y, Mano K, Okada H, Okuda S, Nishino I, Ogi T, Sobue G, Katsuno M. The wide-ranging clinical and genetic features in Japanese families with valosin-containing protein proteinopathy. *Neurobiol Aging*, in press.
- 14) Kusama K, Nakae Y, Tada M, Higashiyama Y, Miyaji Y, Yamaura G, Kunii M, Tanaka K, Ohyama K, Koike H, Joki H, Doi H, Koyano S, Tanaka F. Hepatitis B Virus-related Vasculitic Neuropathy in an Inactive Virus Carrier Treated with Intravenous Immunoglobulin. *Intern Med*. 2020; 59: 3075-3078.
- 15) Shimizu S, Iijima M, Fukami Y, Tamura N, Nakatochi M, Ando M, Nishi R, Koike H, Kaida K, Koga M, Kanda T, Ogata H, Kira JI, Mori M, Kuwabara S, Katsuno M. Efficacy and Safety of Rituximab in Refractory CIDP With or Without IgG4 Autoantibodies (RECIPE) : Protocol for a Double-Blind, Randomized, Placebo-Controlled Clinical Trial. *JMIR Res Protoc*. 2020; 9: e17117.
- H. 知的財産権の出願・登録状況
なし

I. 文献

- 1) 小池春樹ほか：令和元年度中部地区スモン患者の実態，厚生労働行政推進調査事業費補助金（難治性疾患政策研究事業）スモンに関する調査研究班・令和元年度統括・分担研究報告書，P 63-66, 2020.
- 2) 小池春樹ほか：平成 30 年度中部地区スモン患者の実態，厚生労働行政推進調査事業費補助金（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班・平成 30 年度統括・分担研究報告書，P 65-68, 2019.
- 3) 小池春樹ほか：平成 29 年度中部地区スモン患者の実態，厚生労働行政推進調査事業費補助金（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班・平成 29 年度統括・分担研究報告書，P 63-65, 2018.
- 4) 祖父江元ほか：平成 28 年度中部地区スモン患者の実態，厚生労働行政推進調査事業費補助金（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班・平成 28 年度統括・分担研究報告書，P 64-67, 2017.
- 5) 祖父江元ほか：平成 27 年度中部地区スモン患者の実態，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班・平成 27 年度統括・分担研究報告書，P 61-63, 2016.