

厚生労働科学研究費補助金 (難治性疾患政策研究事業)
神経変性疾患領域の基盤的調査研究 分担研究報告書

原発性側索硬化症 -診断基準・重症度・臨床調査個人票の改訂について-

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

研究協力者：直井 為任

自治医科大学附属病院リハビリテーションセンター

研究要旨

原発性側索硬化症(primary lateral sclerosis: PLS)の新たな診断基準についてその妥当性を検証し、また臨床調査個人票の記載事項に関して今後の改善点を検討した。

A. 研究目的

原発性側索硬化症(primary lateral sclerosis: PLS)の新たな診断基準、重症度評価について検討し、臨床調査個人票の改訂について考察する。

B. 研究方法

2020年に発表された PLS の新たな診断基準について検討するとともに、昨年度実施した臨床調査個人票のデータ解析を通じて問題点をみだし、今後の研究に利用しやすくなるように改善点を検討する。

(倫理面への配慮)

今回解析した医療情報は匿名化されており、個人情報保護されている。

C. 研究結果・考察

2020年に発表された PLS の診断基準 (Turner MR, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2020; 91:373-7) はより早期に PLS の診断をし、進行抑制や治療薬の開発へ利用

できるよう提唱されたものである。筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の上位運動ニューロン障害優位症例や遺伝性痙攣性対麻痺の除外が問題となるが、いわゆる “upper motor neuron syndrome” のエントリー、またその後の再分類という工程を行うことで研究の進展が期待できる。

臨床調査個人票の解析では、一般に実施困難な検査法および回答に偏りが出ざるを得ない項目もあることが伺われ、実際に即した診断法や記載項目を検討すべきと思われた。また、現在 PLS の重症度を評価する PLS Functional Rating Scale (PLSFRS)や ALS の有痛性筋痙攣を評価する Columbia Muscle Cramp Scale (CMCS)の妥当性を検討する共同研究が実施されているが、これらを PLS の臨床調査個人票の改訂に反映させることも検討している。

D. 結論

今後の研究の方向性および方策を含めて検討し、その目的に合致した症例および有意義なデータ収集ができるよう診断基準およ

び臨床調査個人票の改訂を行う必要がある。

E. 健康危険情報

特になし

F. 研究発表 (2022/4/1～2023/3/31 発表)

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

(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