

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

原発性側索硬化症に関する研究

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<sup>1</sup>、柳橋 優<sup>2</sup>、平山 剛久<sup>2</sup>、狩野 修<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 自治医科大学附属病院リハビリテーションセンター

<sup>2</sup> 東邦大学医学部内科学講座神経内科学分野

**研究要旨**

PLS の臨床像について臨床個人調査票を用いて解析を行う一方、臨床調査個人票の問題についても検証を行った。また PLS の新たな診断基準および重症度を評価するスケールについても検証を行い、今後の指定難病の認定基準および情報収集のための改善を実施する予定である。

**A. 研究目的**

原発性側索硬化症（primary lateral sclerosis: PLS）の病態、臨床像を明らかにし、有効な治療法の開発を目指す。

**B. 研究方法**

1年目に PLS の重症度を評価するスケールとして提唱された PLSFRS の邦訳を行い、その有効性について検証する共同研究体制を構築した。また 2年目には臨床調査個人票を用いて PLS の臨床像の解析を実施した。3年目は今後の研究を見据えて、PLS の新たな診断基準、また臨床調査個人票の問題点について考察し、今後、指定難病の認定基準および臨床調査個人票の改訂を行う予定である。

**(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、個人情報は保護されている。

**C. 研究結果・考察**

2020年に発表された PLS の臨床評価スケール(PLSFRS) (Mitsumoto, et al. Muscle Nerve. 2020; 61:163-172.) を日本人の生活様式に考慮した修正を行い、邦訳を行った。この日本語版を用いた評価の妥当性を検証すべく共同研究体制を構築し、各倫理委員会の承認を経て研究を進めているところである。

また、2020年に発表された PLS の診断基準 (Turner MR, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2020; 91:373-377) 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 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東邦大学を主管として実施されているが、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 (2020/4/1～2023/3/31 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**

邦訳した PLSFRS については、今後、学校法人東邦大学に帰属する知的財産権の申請予定となっている。

##### **2. 実用新案登録**

なし

##### **3. その他**

なし