

## 令和4年度中部地区スモン患者の実態

小池 春樹 (東海国立大学機構名古屋大学大学)  
八木 覚 (東海国立大学機構名古屋大学大学)  
古川 宗磨 (東海国立大学機構名古屋大学大学)  
深見 祐樹 (東海国立大学機構名古屋大学大学)  
勝野 雅央 (東海国立大学機構名古屋大学大学)  
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 (東海国立大学機構岐阜大学大学院医学系研究科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)  
川戸美由紀 (藤田医科大学医学部衛生学講座)  
山岡 朗子 (国立長寿医療研究センター在宅医療・地域医療連携推進部地域医療連携室)  
寶珠山 稔 (東海国立大学機構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 (日本福祉大学福祉社会開発研究所)  
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4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、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51名(男性17名、女性34名)であり(図1)、昨年(67名)と比較して減少した。内訳は訪問検診が17名から32名に増加したのに対し、電話検診は39名から15名に減少していた。年齢階層別では、65歳以上が50名(98%)、75歳以上が43名(84%)、85歳以上が23名(45%)に達しており(図2)、さらに高齢化がみられた。障害度は極めて重度および重度が28%を占め、障害要因ではスモン単独とするものが14%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%と大きく上回っていた。スモンの症状以外に何らかの身体的合併症を全患者に認め、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withコロナの時代に向けて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。

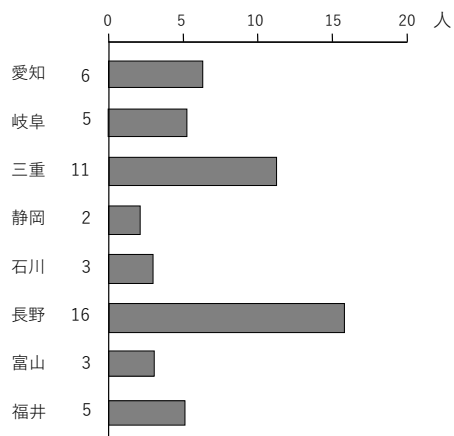


図1 県別の受診者数

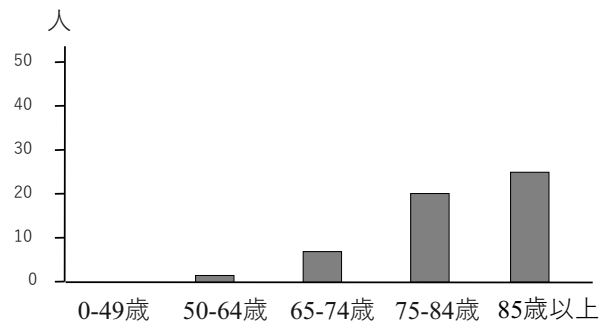


図2 検診スモン患者の年齢構成

#### A. 研究目的

令和4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4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51名（男性17名、女性34名）であり、昨年（67名）と比較して減少した。内訳は訪問検診が17名から32名に増加したのに対し、電話検診は39名から15名に減少していた。
- (2) 県別では富山県3名、石川県3名、福井県5名、長野県16名、岐阜県5名、静岡県2名、愛知県6名、三重県11名であった。
- (3) 年齢階層別では、65歳以上が50名（98%）、75歳以上が43名（84%）、85歳以上が23名（45%）に達しており、さらに高齢化がみられた。
- (4) スモン障害度では極めて重度および重度が28%を占め、障害要因ではスモン単独とするものが14%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%と大きく上回っていた。
- (5) スモンに関連した何らかの身体的併発症を全患者に認めた。内訳としては白内障を75%に、高血圧を56%に認めた。脳出血・脳梗塞をはじめとす

る脳血管障害を14%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12%に、胃炎・大腸ポリープ等を含めたその他の消化器疾患を22%に認めた。糖尿病は18%、肺気腫・喘息等の呼吸器疾患は18%、腎結石等の腎・泌尿器疾患を28%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33%に認めた。錐体外路症状であるパーキンソン症候を8%に、胃癌等の悪性腫瘍の既往を10%に認めた。

#### D. 考察

本年度は、往診の増加や電話健診の減少など、withコロナの時代に向けて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, Nishi R, Yagi S, Furukawa S, Fukami Y, Iijima M, Katsuno M: A review of anti-IL-5 therapies for eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Adv Ther*, in press.
- 2) Koike H, Furukawa S, Mouri N, Fukami Y, Iijima M, Katsuno M: Early ultrastructural lesions of anti-neutrophil cytoplasmic antibody- versus complement-associated vasculitis. *Neuropathology* 42 (5): 420-429, 2022.

- 3) Koike H, Nishi R, Ohyama K, Morozumi S, Kawagashira Y, Furukawa S, Mouri N, Fukami Y, Iijima M, Sobue G, Katsuno M: ANCA-Associated Vasculitic Neuropathies: A Review. *Neurol Ther* 11 (1): 21-38, 2022.
- 4) Koike H, Nishi R, Furukawa S, Mouri N, Fukami Y, Iijima M, Katsuno M: In vivo visualization of eosinophil secretion in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: An ultrastructural study. *Allergol Int* 71 (3): 373-382, 2022.
- 5) Koike H, Furukawa S, Mouri N, Fukami Y, Iijima M, Katsuno M: Dosage effects of PMP22 on nonmyelinating Schwann cells in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Neuromuscul Disord* 32 (6): 503-511, 2022.
- 6) Adams D, Tournev IL, Taylor MS, Coelho T, Planté-Bordeneuve V, Berk JL, González-Duarte A, Gillmore JD, Low SC, Sekijima Y, Obici L, Chen C, Badri P, Arum SM, Vest J, Polydefkis M; HELIOS-A Collaborators (including Koike H): Efficacy and safety of vutrisiran for patients with hereditary transthyretin-mediated amyloidosis with polyneuropathy: a randomized clinical trial. *Amyloid*, in press.
- 7) Ohyama K, Koike H, Tanaka M, Nosaki Y, Yokoi T, Iwai K, Katsuno M: A Bioelectrical Impedance Analysis for the Assessment of Muscle Atrophy in Patients with Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *Intern Med*, in press.
- 8) Fukushima T, Ikeda S, Tomita M, Mori Y, Fukami Y, Koike H, Katsuno M, Ogata H, Isobe N, Hattori N: A Case of Demyelinating Neuropathy with Markedly Elevated Serum IgG4 Levels and Anti-Contactin 1 IgG4 Antibody. *Intern Med*, in press.
- 9) Ando T, Watanabe H, Riku Y, Yoshida M, Goto Y, Ando R, Fujino M, Ito M, Koike H, Katsuno M, Iwasaki Y: Neurogenic intermittent claudication caused by vasculitis in the cauda equina: an autopsy case report. *Eur Spine J*, in press.
- 10) Murakami A, Noda S, Kazuta T, Hirano S, Kimura S, Nakanishi H, Matsuo K, Tsujikawa K, Iida M, Koike H, Sakamoto K, Hara Y, Kuru S, Kadomatsu K, Shimamura T, Ogi T, Katsuno M: Metabolome and transcriptome analysis on muscle of sporadic inclusion body myositis. *Ann Clin Transl Neurol* 9 (10): 1602-1615, 2022.
- 11) Noda S, Murakami A, Kazuta T, Hirano S, Kimura S, Nakanishi H, Matsuo K, Tsujikawa K, Yamada S, Iida M, Koike H, Kuru S, Katsuno M: Clinical implication of denervation in sporadic inclusion body myositis. *J Neurol Sci* 439: 120317, 2022.
- 12) Fukami Y, Koike H, Iijima M, Mouri N, Nishi R, Katsuno M: Role of complement components in vasculitic neuropathy associated with systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis. *Muscle Nerve* 66 (2): 175-182, 2022.
- 13) Tsujikawa K, Hamanaka K, Riku Y, Hattori Y, Hara N, Iguchi Y, Ishigaki S, Hashizume A, Miyatake S, Mitsuhashi S, Miyazaki Y, Kataoka M, Jiayi L, Yasui K, Kuru S, Koike H, Kobayashi K, Sahara N, Ozaki N, Yoshida M, Kakita A, Saito Y, Iwasaki Y, Miyashita A, Iwatsubo T; Japanese Alzheimer's Disease Neuroimaging Initiative (J-ADNI), Ikeuchi T; Japanese Longitudinal Biomarker Study in PSP and CBD (JALPAC) Consortium, Miyata T, Sobue G, Matsumoto N, Sahashi K, Katsuno M: Actin-binding protein filamin-A drives tau aggregation and contributes to progressive supranuclear palsy pathology. *Sci Adv* 8 (21): eabm5029, 2022.
- 14) Hsueh HW, Chao CC, Chang K, Jeng YM, Katsuno M, Koike H, Hsieh ST: Unique Phenotypes With Corresponding Pathology in Late-Onset Hereditary Transthyretin Amyloidosis of A97S vs. V30M. *Front Aging Neurosci* 13: 786322, 2022.
- 15) Jozuka R, Kimura H, Uematsu T, Fujigaki H, Yamamoto Y, Kobayashi M, Kawabata K, Koike H, Inada T, Saito K, Katsuno M, Ozaki N: Severe and long-lasting neuropsychiatric symptoms after mild

respiratory symptoms caused by COVID-19: A case report. Neuropsychopharmacol Rep 42 (1): 114-119, 2022.

#### 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3年度中部地区スモン患者の実態，厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）スモンに関する調査研究班・令和3年度統括・分担研究報告書，P62-65, 2022.
- 2) 小池春樹ほか：令和2年度中部地区スモン患者の実態，厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）スモンに関する調査研究班・令和2年度統括・分担研究報告書，P60-63, 2021.
- 3) 小池春樹ほか：令和元年度中部地区スモン患者の実態，厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）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，P63-66, 2020.
- 4) 小池春樹ほか：平成30年度中部地区スモン患者の実態，厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）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，P65-68, 2019.
- 5) 小池春樹ほか：平成29年度中部地区スモン患者の実態，厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）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，P63-65, 2018.