

神経症状の合併症に関する医療実態調査ならびに予防的訓練法の創出 に関する研究

研究分担者 宮田 理英

公益社団法人地域医療振興協会（地域医療研究所）・東京北医療センター部長

研究要旨

色素性乾皮症（XP）患者では、神経症状の進行が患者QOLと生命予後を左右してきた。進行性の神経症状に関連した歯科・口腔衛生分野、栄養管理の調査研究とともに、心臓、肝臓に関する合併症についても検討を行い、XP患者の健康管理に関するガイドライン作成を目指している。脂肪沈着と不整脈、酸化ストレスと心臓の合併症の関与が示唆された。栄養面に関し、アンケート調査も施行中である。

A. 研究目的

A 群色素性乾皮症（XP-A）患者では、神経症状の進行が患者 QOL と生命予後を左右する。色素性乾皮症（XP）患者において、神経症状に関連した歯科・口腔衛生分野、栄養管理の調査研究とともに、年長化するにあたって問題となってきた心臓、肝臓に関する合併症についても検討を行い、XP 患者の健康管理に関するガイドライン作成を目指す。

B. 研究方法

XP-A 剖検例における、免疫組織学的検討を含めた、病理学的検討を継続して行った。

全国色素性乾皮症家族会を通して、栄養面におけるアンケート調査を行った。

（倫理面への配慮）

地域医療研究所においてアンケート調査における倫理審査を行い承認を得た。研究の趣旨・協力を同意を得られた方のみ返送していただいた。

C. 研究結果

剖検例において、心筋細胞の変性や心筋間の線維化はほとんど認めなかったが、心内膜の線維性肥厚を軽度に認めた。また、ヒス束への脂肪細胞混在、房室結節周囲の心房壁に脂肪沈着を認めた。酸化ストレスマーカーによる免疫組織学的検討では、老化の指標である心筋内の消耗色素（リポフスチン）の 4-HNE 陽性所見を認めた。

栄養面におけるアンケート調査は、現時点で 98 件中 49 件の返送があり、今後解析予定である。

D. 考察

解剖結果から、不整脈と心臓への脂肪沈着と関連も予想された。XP 患者の進行性の神経症状に酸化ストレスマーカーの報告が行われてきている。免疫組織学的検討で老化の指標である消耗色素を 4-HNE 陽性に認め、XP 患者において酸化ストレスが心臓にも影響を与えている可能性が示唆された。

E. 結論

XP 患者において、心合併症も起こりうる可能性が示唆された。今後、啓蒙し定期検査を行うことでさらにどのようなことが起こっているか検討していきたい。また、栄養面との関連も含めて検討していく予定である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

Kanako Yoshimi, Kazuharu Nakagawa, Kohei Yamaguchi, Ayako, Nakane, Masaharu Hayashi, **Rie Miyata**, Yumi Chiba, Haruka Tohara. Factors related to oral problems in patients with prolonged disorders of consciousness in long-term care: a cross-sectional study. *Healthcare (Basel)* 2023; 11(11).

DOI: [10.3390/healthcare11111622](https://doi.org/10.3390/healthcare11111622)

H. 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 |