

特発性小脳失調症 (IDCA) の全国実態調査 — 第2報 —

研究分担者: 吉田邦広, 桑原 聡, 高橋祐二, 佐々木秀直, 水澤英洋

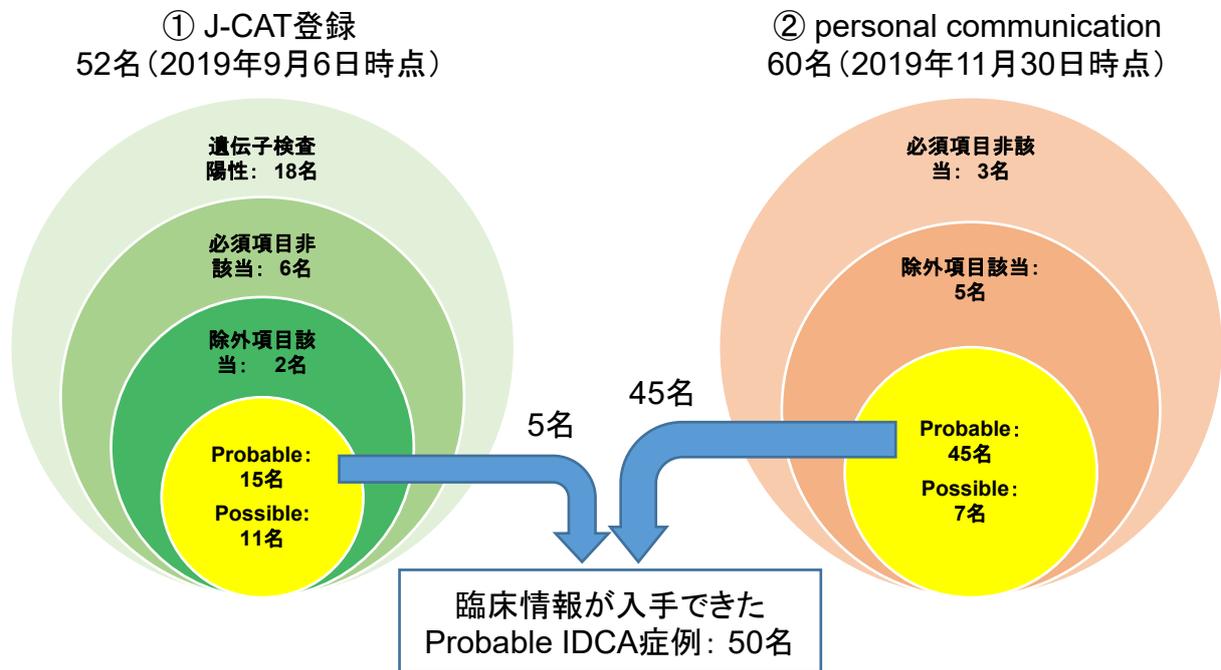
【目的】 特発性小脳失調症 (idiopathic cerebellar ataxia, IDCA) の臨床診断基準に基づいた, 全国的な実態調査

【方法】

● 2018年度に引き続き, ①J-CAT登録症例の活用, および②personal communication (吉田邦広) を通して, 全国からIDCA候補患者に関する臨床情報を集積した.

● 情報提供には所定の臨床調査シートを用いた.

【成果】 2019年12月時点で, 全国から112例 (J-CAT由来52名) がリストアップされた. このうちpossible IDCAと判断されたのは60名、罹病期間5年未満に該当し, possibleと判断されたのが18例であった.



患者背景 (50名)		神経所見	名 (%)	検査実施	名 (%)
男:女	29:21	小脳失調性歩行	49 (98)	甲状腺ホルモン	35 (70)
発症年齢(歳)	53.0 ± 12.8	構音障害	39 (78)	抗甲状腺抗体	30 (60)
評価時年齢(歳)	66.4 ± 13.5	眼球運動障害	28 (56)	抗神経細胞抗体	3 (6)
罹病期間(年)	13.4 ± 6.9	眼振	22 (44)	抗GAD抗体*	18 (36)
		アキレス腱反射低下~消失	14 (28)	抗グリアジン抗体	1 (2)
		深部感覚障害	9 (18)	血中ビタミン	19 (38)
		不随意運動	7 (14)	一般髄液	16 (32)
		認知症	5 (10)	髄液乳酸・ピルビン酸	6 (12)
		嚥下障害	5 (10)		
		Babinski徴候陽性	3 (6)		
		Schellong試験実施	13 (26)		

*GAD: glutamic acid decarboxylase

歩行機能の変化を中心としたSCA6・SCA31・MSA-Cの自然史

研究分担者: 吉田邦広, 松嶋 聡, 中村勝哉, 関島良樹

【目的】SCA/MSA-C患者群を対象に、3軸加速度計による失調性歩行の加速度データを縦断的に解析し、歩行機能の変化を中心とした自然史を明らかにする。

【方法】SCA/MSA-C患者に対し、腰部に3軸加速度計を装着し、10m歩行における加速度データを得た。パラメータとして歩行速度、ステップ長、Cadence、歩行規則性、対称性、動揺性を加速度データから算出した。おおむね6ヶ月ごとに同一患者を計測することで得られた時系列データは線形混合効果モデルを用いて解析し、年次の変化量を推定した。さらに、各病型の初回計測データの罹病期間と計測パラメータとの関係を非線形モデルを用いて解析し、罹病期間に応じたパラメータの変化量を推定した。

【成果】2019年11月時点で、95名の患者に初回計測を終了、うち54名に対して複数回の計測を行った(表1)。SCA6、SCA31、MSA-Cでは、歩行速度はそれぞれ1年当たり平均して-0.02m/s、-0.04m/s、-0.17m/sの低下を認めた(図1)。罹病期間に対して、SCA6、SCA31はいずれも歩行速度は非線形(2次関数的)に変化するが、SCA6では病初期に比較的悪化スピードが早い一方、SCA31では病初期の変化量はわずかで、発症後10年前後から悪化スピードが加速した(図2)。3軸加速度計を用いることで、簡便に直接的な歩行機能の変化を定量化できる。

表1 計測対象者の内訳

疾患名	初回計測 (n = 95)		複数回計測 (n = 54)	
	人数	罹病期間 (年)	人数	計測期間 (月)
SCA6	19	14.3 ± 10.3	11	5.4 ~ 57.9
SCA31	24	7.1 ± 4.0	15	5.4 ~ 58.5
MSA-C	18	1.5 ± 1.1	16	6.0 ~ 27.6
IDCA	19	7.4 ± 6.8	7	6.1 ~ 53.6
その他	15		5	

図1 初回計測時からの歩行速度の変化

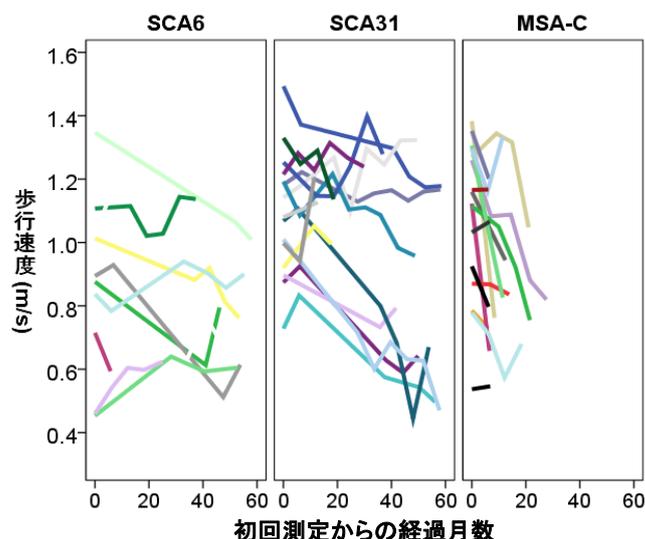


図2 罹病期間と歩行速度の関係 (SCA6, SCA31)

