



北海道神経難病研究センター  
平成23年度活動報告

第1号

(平成23年7月～平成24年3月)

北海道神経難病研究センター

刊行にあたり

北海道における神経難病医療は、昭和 49 年、北海道大学脳神経外科都留美都雄教授の下、田代邦雄先生（後の北海道大学神経内科初代教授）が、志を同じくした濱田毅先生（北祐会神経内科病院創設者）とともに立ち上げた北海道大学脳神経外科神経内科部門から始まり、現在に至る発展を遂げました。神経難病患者が適切な診断、治療を受けられる医療体制も整いつつあり、神経難病患者を取り巻く環境も徐々に改善されてきました。

しかしながら、神経難病の多くは依然として、その病態が解明されておらず、神経難病患者をとりまく環境においても広大な北海道においては必ずしも全て行き届いていません。

研究、治療に関しては遺伝子科学など基礎科学的分野での発展は目覚ましいものの、実際の患者を主体とした臨床研究の遅れは否めません。我々は、原点に立ち戻り、神経難病患者を中心に総合的かつ包括的に神経難病医療を見つめ直す時期にあると考えております。そのためには、医師、看護部、検査部、薬局、総務部、リハビリテーション部、医療福祉部など病院関係者および在宅医療、地域医療に関連するスタッフ、および患者会を含めた社会が、一人の患者さんを中心として各々の立場から関わる必要があります。

北海道神経難病研究センターは、平成23年7月に神経難病に関する病態解明および学術的治療研究、看護をはじめとしたコメディカルによる多角的臨床研究、神経難病患者を中心とした医療環境に対する調査・研究を行い、これら神経難病に対する総合的かつ包括的な研究を推進し、北海道における神経難病医療と環境の発展を図ることを目的に設立されました。

われわれは、神経難病患者の医療に係る皆様の力を集結し、新しい神経難病医療社会の構築をめざし真摯に研究に邁進したいと考えております。

平成 24 年 3 月

専務理事・センター長 森若文雄  
代表理事 濱田晋輔



(4) 平成 23 年度活動状況：

1) 神経難病臨床研究部門（武井麻子、相馬広幸）

国内学会での発表を中心に、国際学会（European Federation of Neurological Societies, Sep 10-13, 2011、Budapest, Hungary、the 1<sup>st</sup> Korea-Japan Neuro-Rehabilitation Conference, March 17, 2012, Seoul, Korea）に神経難病に関する臨床研究、リハビリテーション研究結果を報告している。

自主研究として、厚労労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する研究班」の補助金による「プリオン病：北海道における発症状況について」を発表している（資料 1）。

学会発表

(1) 全国・国際学会発表

23 年 9 月 10 日～13 日	Takei A, Fujita K, Asano Y, et al	New proposal of protocol for the speech-voice assessment of ataxic dysarthria associated with spinocerebellar ataxias,	15TH CONGRESS OF THE EUROPEAN FEDERATION OF NEUROLOGICAL SOCIETIES, Hungary
23 年 10 月 6 日～8 日	本間早苗、菊地誠志、 相馬広幸、ほか	パーキンソン病（PD）における発声 Multi-Dimensional Voice Program (MDVP) を用いた検討	第 5 回運動障害疾患コンgres、東京
=	中城雄一、濱田晋輔、 田上裕子、ほか	トイレ床面の視覚的 cue がパーキンソン病患者の歩行に与える影響	第 5 回運動障害疾患コンgres、東京
23 年 11 月 17-18 日	武井麻子、相馬広幸、 濱田晋輔、ほか	Tandospirone の drug holiday が長期間奏効した Machado-Joseph 病の 1 例	第 29 回日本神経治療学会、福井
=	浅野有希、藤田賢一、 中城雄一、ほか	脊髄小脳変性症の音響分析プロトコールによる治療効果の評価	第 29 回日本神経治療学会、福井
24 年 2 月 25 日	中城雄一、泉達弥、 田上裕子、ほか	市松模様床面がパーキンソン病患者の歩行に与える影響～Timed up and Go test を用いて～	第 3 回日本ニューロリハビリテーション学会学術集会、横浜
24 年 3 月 17 日	Hamada S, Nakashiro Y, Tagami Y, et al	Use of checkered flooring to improve the gait of Parkinson's disease patient – Using the Timed up and Go test-	The 1 <sup>st</sup> Korea-Japan NeuroRehabilitation Conference, Korea

## (2) 地方会

23年9月3日	濱田晋輔、相馬広幸、 本間早苗、ほか	神経疾患における鏡像書字の検討	第89回日本神経学会北海道地方会、札幌
24年2月19日	濱田晋輔、佐藤美和、 下川満智子、ほか	神経難病患者の生活の質に関する研究 ー SF-8 を中心に ー	第37回札幌市医師会医学会、札幌
24年3月3日	濱田晋輔、相馬広幸、 本間早苗、ほか	手足口病罹患後に Primary position upbeat nystagmus (PPUN) を認めた1成人例	第90回日本神経学会北海道地方会、札幌
24年3月3日	武井麻子、相馬広幸、 濱田晋輔、ほか	同時期に対側の筋萎縮を呈したマシャド・ジョセフ病の双生児の兄弟例	第90回日本神経学会北海道地方会、札幌

## 論文・書籍

総説	森若文雄、 田代邦雄	Guillain-Barré 症候群	Medicina 48:388-390, 2011
総説	田代邦雄	日本人の発見した神経症候 ー逆 Chaddock 徴候ー	脳神経 64:839-850. 2011
総説	田代邦雄	ALS オーバービュー	第2回 ALS フェアラム記録集、p4-7, 2011
総説	森若文雄	プリオン病：北海道における発症の状況について	老年期認知症研究会誌： 19:24-28, 2012
学位論文	武井麻子	脊髄小脳変性症の serotonin 受容体刺激剤による治療	北海道大学第6801号医学博士学位論文
英文論文	Sudo K, Mito Y, Tajima Y, ..., Tashiro K	An episode of cerebrospinal fluid leak syndrome involving a marathon runner.	BMJ Case Reports 10:1136, 2011
英文論文	Sudo K, Mito Y, Tajima Y, ..., Tashiro K	Neck rigidity as a physical manifestation of higher brain hypo-function/dysfunction.	In Vivo 25:821-824, 2011
和文論文	羽野秀明、 東 琢哉、 新保和賢、 ...、 田代邦雄	項部刺激により頤反射が誘発された外傷性脳挫傷例	神経内科 74:516-518, 2011

和文論文	田村 至、 濱田晋輔、 武井麻子、 …、 田代邦雄	パーキンソン病における展望記憶の評価 ーリバミード行動記憶検査を用いた検討ー	老年精神医学雑誌 22:853-840. 2011
和文雑誌	須藤和昌、 田代邦雄	てんかんにおける自律神経症候	自律神経 48:377-381, 2011
書評	田代邦雄	多発性硬化症ガイドライン 2010	週間医学界新聞 第 2939 号、2011 年 8 月 1 日
著書	武井麻子、 藤田賢一	神経筋疾患に伴う発声発語障害、言語聴覚療法シ リーズ 14 改訂音声障害（菊安誠、城本修編）	建帛社（東京）、 pp244-260, 2012
著書	田代邦雄	脊髄疾患、脊椎疾患	標準神経病学 第 2 版、 p112-144、医学書院、 東京、2012
著書	濱田晋輔、 森若文雄	無機水銀中毒	今日の神経疾患治療指針 第 2 版、医学書院、東京 (印刷中)
著書	森若文雄	運動ニューロン疾患	今日のリハビリテーション 指針、医学書院、東京 (印刷中)

### 社会活動（検診等）

23 年 7 月 6-8 日	本間早苗	利尻・礼文 3 町在宅難病患者訪問検診、(稚内保健所)	利尻
23 年 8 月 6-7 日	武井麻子	第 38 回難病患者・障害者と家族の全道集会（札幌大会） (難病連)	札幌
23 年 10 月 16 日	武井麻子	2011 年度檜山北部地区難病医療・福祉相談会においての 診療、(北海道難病連、せたな町立国保病院)	せたな町
23 年 10 月 18 日～20 日	森若文雄	平成 23 年度網走保健所主催神経難病検診・相談会 (網走保健所)	網走市、斜里町、 清里町
23 年 12 月 18 日	武井麻子	北海道難病連札幌支部 2011 年度チャリティークリスマス パーティー（診療担当）	札幌
24 年 2 月 17 日	本間早苗	在宅療養支援計画策定・評価事業、(北海道浦河保健所)	浦河

## 講演

23年7月12日	森若文雄	神経難病患者さんへの災害時支援 「緊急時連絡カード」	第151回西区在宅ケア連絡会議、札幌
23年8月27日	田代邦雄	【基調講演】ALS オーバービュー	第2回 ALS フォーラム、東京
23年9月9日	濱田晋輔	パーキンソン病に対する「スケート歩行」の有効性	第12回北海道神経変性疾患治療研究会、札幌
23年10月15日	田代邦雄	神経症候学 ～不随意運動・姿勢異常をめぐって～	KING2011(慶応義塾大学神経内科関連病院会)、東京
23年10月19日	森若文雄	プリオン病：北海道における発病の状況について	第19回北海道地区老年期認知症研究会、札幌
23年10月29日	田代邦雄	神経内科とは ～ その役割と病気いろいろ ～	第15回勉仁会・小樽北勉会、小樽
24年2月14日	森若文雄	病の特性を考慮した災害時支援体制	平成23年度災害時要援護者対策に係る研修会(網走保健所・北見保健所主催)、北見
24年2月25日	森若文雄	プリオン病：北海道における発病状況について	平成23年度「神経・筋疾患」研修会(北海道医療センター主催)、札幌

## 2) 神経難病リハビリテーション部門 (中城雄一)

月日	氏名	種類	名称
23年7月9日	中城雄一	口述発表	第11回北海道病院学会
7月6-8日	中城雄一	検診	宗谷地区利尻礼文難病検診
7月14日	中城雄一	講師	北海道千歳リハビリテーション学院
7月21日	中城雄一	講師	北海道千歳リハビリテーション学院
8月7日	加藤恵子	講師	第38回難病患者・障害者と家族の全道集会
=	神原美里	講師	第38回難病患者・障害者と家族の全道集会

=	加藤恵子	ボランティア	第 38 回難病患者・障害者と家族の全道集会
=	神原美里	ボランティア	第 38 回難病患者・障害者と家族の全道集会
=	畑中茉紀	ボランティア	第 38 回難病患者・障害者と家族の全道集会
=	西村日和	ボランティア	第 38 回難病患者・障害者と家族の全道集会
=	桑原拓己	ボランティア	第 38 回難病患者・障害者と家族の全道集会
10月8日	中城雄一	ポスター発表	第 5 回パーキンソン病・運動障害コンgres
10月26-27日	藤田賢一	検 診	苫前町リハビリテーション支援事業
11月12-13日	田上裕子	ポスター発表	第 62 回北海道理学療法学会
10月16日	中城雄一	検 診	せたな地区難病医療・福祉相談会
11月16日	中城雄一	講 師	北海道リハビリテーション大学校
11月17日	浅野有希	口述発表	第 29 回日本神経治療学会
11月22日	中城雄一	講 師	北海道リハビリテーション大学校
12月18日	加藤恵子	ボランティア	2011 年度難病連チャリティークリスマスパーティ
=	神原美里	ボランティア	2011 年度難病連チャリティークリスマスパーティ
=	小室祐子	ボランティア	2011 年度難病連チャリティークリスマスパーティ
=	坂野康介	ボランティア	2011 年度難病連チャリティークリスマスパーティ
=	相馬大介	ボランティア	2011 年度難病連チャリティークリスマスパーティ
=	神原美里	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	木村祥子	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	桑原拓己	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	小室祐子	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	西海顕一郎	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	坂野康介	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	新藤和季	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	菅原由衣	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	高橋美博	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	田上裕子	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	中城雄一	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	西村日和	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	畑中茉紀	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
=	山崎詩織	ボランティア	第 29 回難病センターチャリティーバザー
24年2月4日	中城雄一	座 長	第 23 回札幌市病院学会

=	加藤恵子	座 長	第 23 回札幌市病院学会
=	神原美里	口述発表	第 23 回札幌市病院学会
=	桑原拓己	口述発表	第 23 回札幌市病院学会
=	坂野康介	口述発表	第 23 回札幌市病院学会
=	菅原由衣	口述発表	第 23 回札幌市病院学会
=	高橋美博	口述発表	第 23 回札幌市病院学会
2月18日	中城雄一	講 師	第 156 回北海道理学療法士会技術講習会
2月25日	中城雄一	ポスター発表	第 3 回日本ニューロリハビリテーション学会

### 3) 神経難病看護・ケア部門（斎藤由美子、佐藤美和、下川満智子）

入院患者を対象にQOLに関するアンケート調査を実施し、平成24年2月4日開催の札幌医師会学会で「神経難病患者の生活の質に関する研究」として発表した（資料2）。

また、看護業務の改善、教育、看護管理の充実及び自己啓発を目的に各種研修に参加している（資料3）。

平成 23 年度は、業務改善のメインとして看護記録の見直しに取り組みフォーカスチャータリング方式に基づく看護記録になるよう、記録の形式、運用マニュアルを検討した。JFC 主催の「フォーカスチャータリングの実際」に記録委員・フォーカスチャータリング検討委員が参加し記録改善の足場を築くことができた。当初は、1年間で看護師に周知し、記録監査まで進む予定であったが、記録方式の周知と監査については平成 24 年度に課題として残した。平成 24 年度に再度フォーカスチャータリングについての学習の機会を得て残された課題達成を目指す。

また、感染管理、医療安全に関する研修は当院のそれぞれの分野への知識の伝達、病院としての取り組みに寄与できた。

### 4) 神経難病医療相談・福祉支援部門（黒田 清）

北海道内各地で検診・相談会業務を担当し、医療相談・福祉支援事業を展開した。

### ① 検診

23年7月 6-8日	黒田 清	平成23年度神経難病患者訪問検診～礼文町・利尻町・利尻富士町 (稚内保健所)
11月3日	黒田 清	平成23年度リハビリ福祉相談会 (北海道難病連・北海道であいの会/SCD・MSA)

### ② 研修会

23年7月29日	小林陽子	平成23年度 ワークショップ～スモンの療養と福祉・名古屋市 (難治性疾患克服研究事業)
8月28日	黒田 清	ワークショップ 東日本大震災と難病～今何をすべきか・東京都 (難治性疾患克服研究事業)
10月14日	小林陽子	たん吸引等の実施に関する説明会 (日本ALS協会北海道支部)
10月15日	木村 愛	平成23年度 中堅者研修 (北海道MSW協会)
10月15日	黒田 清	神経難病の緩和ケアとQOL向上 (神経難病の在宅医療を考える会)
10月25日	木村 愛	安心・快適 住まいるアップ事業～高齢者共同住宅セミナー (NPO法人シーズネット)
24年2月3日	黒田 清	道内の意思伝達支援普及プロジェクト情報交換会 (NPO法人札幌チャレンジド)
2月25日	黒田 清	平成23年度国立病院機構北海道医療センター「神経・筋疾患」研修会 (国立病院機構北海道医療センター)
2月25日	木村 愛	平成23年度 フォローアップ研修会 (北海道MSW協会)
3月17日	木村 愛	平成23年度支部研修～診療報酬・介護報酬改定骨子他 (北海道MSW協会)

### ③ ボランティア

23年8月6日	木村 愛	難病患者・障害者と家族の全道集会 (北海道難病連)
---------	------	------------------------------

資料 1

- ① Takei A, Fujita K, Asano Y, et al: New Proposal of Protocol f for the speech-voice assessment of ataxic dysarthria associated with spino – cerebellar ataxia, A protocol of acoustic analysis, representing the severity of ataxic dysarthria, European Federation of Neurological Societies, Sep 10-13, 2011、 Budapest, Hungary
  
- ② Hamada S, Nakashiro Y, Tagami Y, et al : Use of Checkered Flooring to Improve the Gait of Parkinson’s disease Patients — Using the Timed Up and Go Test —, the 1<sup>st</sup> Korea-Japan NeuroRehabilitation Conference, March 17, 2012, Seoul, Korea
  
- ③ 森若文雄：プリオン病：北海道における発症の状況について、  
第 19 回北海道老年期認知症研究会、10 月 23 日 2011 年、札幌

# New Proposal of Protocol for the speech-voice assessment of ataxic dysarthria associated with spinocerebellar ataxia

## A protocol of acoustic analysis, representing the severity of ataxic dysarthria

A Takei<sup>1</sup>, K Fujita<sup>1</sup>, Y Asano<sup>1</sup>, S Hamada<sup>1</sup>, H Soma<sup>1</sup>, S Homma<sup>1</sup>, Y Nakashiro<sup>1</sup>, K Hamada<sup>1</sup>, M Kariyasu<sup>2</sup>, K Tashiro<sup>1</sup>, and F Moriwaka<sup>1</sup>

### BACKGROUND AND AIM

#### I BACKGROUND

1. There is a limit of clinical scales for assessment of ataxic dysarthria (Table 1).

2. We found few reports on the acoustic analysis of speech in spinocerebellar ataxia(SCA) dysarthria shown in Table 2. Besides, it is unclear which measurements reflect the severity of ataxic dysarthria.

#### II AIM

To propose a protocol of acoustic analysis for the assessment of ataxic dysarthria associated with SCA, representing the severity judging from unintelligibility of ataxic dysarthria.

### Table 1. Limit of ICARS and SARA

① A lack of precise definition for fluency and clarity gives rise to judge-dependent score of ICARS.

② A basis for the assessment of SARA is intelligibility which is not specific to speech features of ataxic dysarthria

ICARS: International Cooperative Ataxia Rating Scale  
fluency of speech

- 0: Normal
- 1: Mild modification of fluency
- 2: Moderate modification of fluency
- 3: Considerably slow and dysarthric speech
- 4: No speech

clarity of speech

- 0: Normal
- 1: Suggestion of slurring
- 2: Definite slurring, most words understandable
- 3: Severe slurring, speech not understandable
- 4: No speech

SARA: Scale for the assessment and rating of ataxia

- 0: Normal
- 1: Suggestion of speech disturbance
- 2: Impaired speech, but easy to understand
- 3: Occasional words difficult to understand
- 4: Many words difficult to understand
- 5: Only single words understandable
- 6: Speech unintelligible/anarthria

### Table 2. Acoustic Analysis of Patients with SCA (previous reports)

Tasks	Measurements	Perceptual correlates
Sustained vowel 'a'	f0 *mean f0 CV(%)	voice pitch variability of f0 = f0 SD/mean
DDK**	AMR (alternating motion rate) Mean period (syllable+silence) and SD mean syllable duration and SD	Number of syllable per second Duration of sound
/pa/	mean silence duration and SD	Duration of absence of sound
/ta/	VOT(voice onset time)	Interval between stop consonant release and onset of voicing
/ka/	amplitude CV%	Variability of loudness
Paragraph reading	Speech rate and SD Number of pause	speed Pause= silence interval>250msec

\*f0: fundamental frequency  
\*\*DDK:disdiadochokinesis = syllable repetition

Ellis Shaugh, 2007; Lena Horstius, Barreto, J, et al., 2009; Singh, et al. 2010; Ishida, et al. 1999; Tachibana, 2009

### METHODS

#### I Patients (Table 3)

Speech samples from 24 subjects with SCA and 6 matched control subjects were analyzed.

#### II Study design (Figure 1)

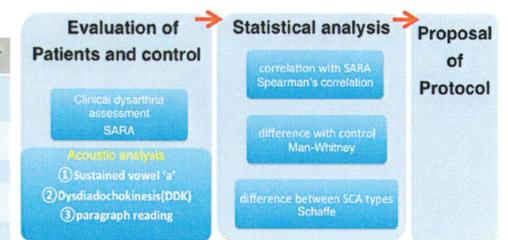
1. Clinical scales for assessment of dysarthria : SARA
2. Analogue voice signal was digitized with Multi-speed 3700.
3. All of reported tasks and measurements shown in Table 2 were included, and further, we added paragraph reading by fastest speed.
4. A statistics analysis enforced three items described in Figure 1.

### Table 3. Patients

Speech samples obtained from 24 subjects with SCA and 6 matched control subjects were analyzed.

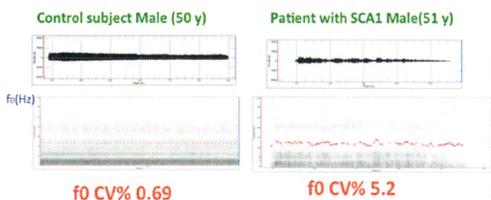
TYPE (n)	SCA1 (4)	SCA2 (3)	MJD (9)	SCA6 (8)	TOTAL (24)	CONTROL (6)
Age, mean (SD),y	44.5 (5.1)	52.6 (14.8)	48.3 (11.5)	56.5 (6.0)	49.8 (10.3)	48.2 (7.2)
Onset, mean(SD),y	37.4 (18.1)	33.8 (8.0)	41.5 (15.6)	49.6 (9.0)	42.4(3.5)	
male/female	2/2	2/1	4/5	4/4	12/12	3/3
SARA total score mean(SD)	17.5 (3.2)	14.2 (3.5)	14.2(3.5)	16.2 (4.2)	16.2(7.2)	0
Spasticity (n)	4	0	2	0	6	0
Rigidity (n)	0	2	2	0	4	0

### Figure 1. Study Design



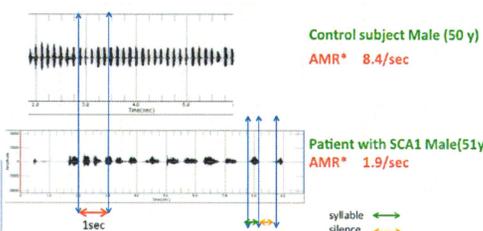
### Examples of Acoustic Analysis

Figure 2. sustained vowel /a/  
Subject with SCA1 exhibited variability of f0.



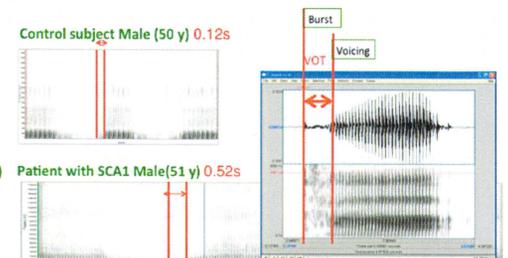
### Figure 3. DDK

Patient with SCA1 showed lower AMR and displayed variability of syllable and silence durations.



\*AMR (alternating motion rate)=number of syllable /pa/per second.

### Figure 4. Patient with SCA1 produced longer VOT\*

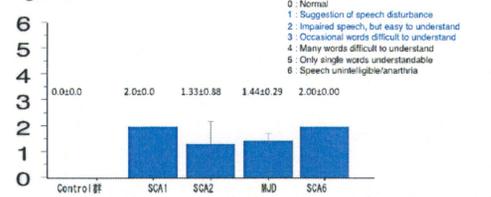


\*Voice onset time(VOT) is shown as red arrows, interval between stop consonant release and onset of voicing.

### RESULT 1. SARA speech disturbance score(Figure 5)

All SCA types presented from 1 to 3 points, indicating no difference between the four types.

#### Figure 5



- 0: Normal
- 1: Suggestion of speech disturbance
- 2: Impaired speech, but easy to understand
- 3: Occasional words difficult to understand
- 4: Many words difficult to understand
- 5: Only single words understandable
- 6: Speech unintelligible/anarthria

### RESULT 2. Statistical Analysis

I Significant differences with the control group and high positive correlation with SARA were found in the following acoustic measurements 1-7. (Table 4)

II Among them, significant difference among SCA types were found in the measurements shown in red letters 2-5(●)

Task	Measurements
DDK /pa/	1. AMR ● 2. mean syllable duration ● 3. mean silence duration ● 4. VOT
Paragraph reading	● 5. speech rate ( normal speed) ● 6. speech rate ( fastest speed) 7. number of pause(normal speed)

### Table 4. Statistical Result

Tasks	Temporal measurements	Significance between SCA and control t-test	Correlations between measurements and SARA Spearman's	difference between the types Schaffe
sustained 'a'	F0 mean F0 CV(%)	0.6488 0.0576	0.8405 0.0060	
Paragraph reading	Speech rate ●normal speed fastest speed Number of pause normal speed fastest speed	0.0006 <0.0001	0.0001 <0.0001	SCA1 MJD
DDK/pa/	AMR Mean period and SD ●mean syllable duration and SD ●mean silence duration and SD VOT amplitude CV%	<0.0001 0.062 0.0011 0.1272 0.3233 0.0252 0.012	<0.0001 0.056 <0.0001 0.0037 0.0861 <0.0001 0.645	SCA1 SCA6 SCA1

### DISCUSSION 1. Correlation with Clinical scale

Table 5. Measurements shown in blue letters are consistent with previous reports, and these shown in red letters are new results.

Task	Measurements	Previous reports		Results	
		yes	no	yes	no
Sustained/a/	f0 CV%	not tested		●	
DDK /pa/	AMR	●		●	
	Mean Period(syllable + silence)		●		●
	Period CV%		●		●
	Amplitude CV%		●		●
	Mean syllable duration	not tested		●	
	Mean syllable (SD)	not tested		●	
	Mean silence duration	not tested		●	
	VOT			●	
Paragraph reading	Speech rate	●		●	
	Number of pause	●		●	

Ellis Shaugh, 2007; Ishida, et al. 1999

### DISCUSSION 2. Difference between SCA subtype

The reason why patients with SCA1 or MJD revealed significant difference in increase of syllable duration, VOT, and decreased speech rate may be spasticity.

Task	Measurements	Report		Results Difference between SCA types
		Ataxic dysarthria	Aspartic dysarthria	
DDK /pa/	Syllable duration	increase	increase	SCA1
	Silence duration		increase	SCA6
	VOT	increase	increase	SCA1
Paragraph reading	speech rate	decrease	decrease	SCA1 MJD

\*Motor Speech Disorders. Joseph R. Duffy, 1995

### CONCLUSIONS

I We proposed a protocol for acoustic analysis for assessment of ataxic dysarthria SCA, which reflect the severity of dysarthria regardless of subtypes.

1. f0 CV% of sustained vowel /a/
2. number of pause(normal speed) of paragraph reading
3. AMR of DDK /pa/

II Measurements with significant difference between types may be useful for the evaluation of therapy effectiveness for each of the SCA types.

1. speech rate (SCA1<MJD) of paragraph reading
2. mean syllable duration(SCA1) of DDK /pa/
3. VOT(SCA1) of DDK /pa/
4. mean silence duration (SCA6) of DDK /pa

# Use of Checkered Flooring to Improve the Gait of Parkinson's Disease Patients

## —Using the Timed Up and Go Test—

Hokuyukai Neurological Hospital, Sapporo, Japan

Shinsuke Hamada, MD, Yuichi Nakashiro, PT, Yuko Tagami, PT, Tatsuya Izumi, PT, Hiroyuki Soma, MD, PhD, Sanae Homma, MD, Keiko Hamada, MD, Asako Takei, MD, PhD, Fumio Moriwaka, MD, PhD, Kunio Tashiro, MD, PhD



### [Purpose]

Visual cues are considered effective in treating the gait abnormalities in Parkinson's Disease (PD) patients such as frozen gait and short-stepped gait. We studied the effect of checkered flooring in the bathroom and it was clearly effective as a visual cue. In this study, we used the Timed Up and Go Test (TUG) to assess the effects of checkered flooring on the stability of gait and strength in PD patients.

### [Methods①]

- TUG was conducted on normal flooring (NF) and checkered flooring (CF).
- Measurable gait abilities (walking cycle, converted steps, speed, stride, strength) were recorded with a portable motion recorder (PMR).
- The normality of the results was confirmed with the Shapiro-Wilk Test. The Wilcoxon signed-rank test and the t test were used to calculate significance.
- A 10-question survey about gait and ease of movement on CF was conducted.

### [Methods②]

- P tiles (304.8 mm x 304.8 mm) of two colors were used for the checkered flooring.
- Subjects could turn in any direction. The time from beginning to stand up to sitting down was measured.
- TUG was measured three times consecutively starting with NF. Those with good results were used.
- PMR was fixed to the center of the abdominal region.
- PMR analysis was performed with specialized analysis software.
- Questionnaires were read aloud directly after gait tests were measured and answers were obtained from subjects. Results were assessed in 5 levels (-2, -1, 0, 1, 2).

### [Subjects & Research period]

subjects: 9 PD patients that are currently admitted to our hospital (3 men and 6 women)  
 average age: 67.4 years (±8.3 S.D.)  
 average Hoehn-Yahr stage: 2.9 (±0.6 S.D.)  
 average disease duration: 8.3 years (±3.8 S.D.)  
 Research period: 2011/10/11~31  
 Subjects were patients with cerebrovascular disease or advanced spine deformation not associated with an orthopedic disease who could stand and walk independently.

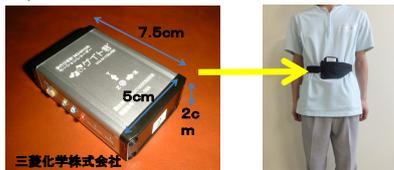
### <Floor Face>



Checkered flooring (CF)  
(length:4267mm, width1524mm)

Normal flooring (NF)

### <a portable motion recorder (MIMAMORI-Gait)>



見守りゲイト  
<http://www.ssearchgait.com/en/index.html>

"MIMAMORI-Gait" is a daily activity analysis service that uses Mitsubishi Chemical's proprietary analysis engine, "SEARCHGAIT™".

### <a questionnaire>

[Please answer by comparing normal flooring with checkered flooring]

Q	1	2	3	4	5	
1	Did I feel different to stand up?	It was difficult to stand up	It was a little difficult to stand up	No change	It was a little easier to stand up	It was easier to stand up
2	Did you feel a change in the ease of the first step?	It felt easier	It was a little easier	No change	It felt a little difficult	It was difficult
3	Was there a change in your walking gait?	It was difficult to walk	It was a little difficult to walk	No change	It was a little easier to walk	It was easier to walk
4	How was your sense of stability when walking?	I felt easier	I felt somewhat stable	No change	I felt somewhat unstable	I felt unstable
5	Did you experience fear while walking?	I had a strong sense of fear	I felt some fear	No change	I had little fear	I had no fear
6	Did you feel dizzy to fall?	I felt unable to fall	I felt somewhat unable to fall	No change	I felt somewhat able to fall	I felt able to fall
7	Did walking feel different?	It was difficult	It was a little difficult	No change	It was a little easier	It was easier
8	Was there a change in the length of your steps?	It was shorter	It was a little shorter	No change	It was a little wider	It was wider
9	Did you experience change in the motion of walking down?	It was difficult to sit down	It was a little difficult to sit down	No change	It was a little easier to sit down	It was easier to sit down
10	Could you apply the checkered pattern to your own home?	Yes	Yes, to some extent	No change	It would be difficult to apply	It could not be applied

Use of Checkered Flooring to Improve the Gait of Parkinson's Disease Patients  
 —Using the Timed Up and Go Test—  
 Shinsuke Hamada, M.D., Yuichi Nakashiro, PT, Yuko Tagami, PT, Tatsuya Izumi, PT, Hiroyuki Soma, M.D., Ph.D., Sanae Homma, M.D., Asako Takei, M.D., Ph.D., Keiko Hamada, M.D., Kunio Tashiro, M.D., Ph.D., Fumio Moriwaka, M.D., Ph.D.  
 Hokuyukai Neurological Hospital, Sapporo, Japan  
 [Purpose] Visual cues are considered effective in treating the gait abnormalities in Parkinson's Disease (PD) patients such as frozen gait and short-stepped gait. We studied the effect of checkered flooring in the bathroom and it was clearly effective as a visual cue. In this study, we used the Timed Up and Go Test (TUG) to assess the effects of checkered flooring on the stability of gait and strength in PD patients.  
 [Methods] The subjects were 9 PD patients that are currently admitted to our hospital (3 men and 6 women) with an average Hoehn & Yahr stage of 2.9 (±0.6 S.D.), average age of 67.4 years (±8.3 S.D.), and average disease duration of 8.3 years (±3.8 S.D.). TUG was conducted on normal flooring (NF) and checkered flooring (CF). Measurable gait abilities (walking cycle, converted steps, speed, stride, strength) were recorded with a portable gait rhythmogram and a 10-question survey about gait and ease of movement on CF was conducted.  
 [Results] Compared to NF, the TUG time of CF was reduced by an average of 2.8 seconds (±2.3 S.D.) and cleared the TUG cut-off time of 13 seconds. Converted steps were reduced by 4.2 steps (±4.3 S.D.) and stride increased by 7.2 cm (±6.4 S.D.). In the survey, the ease of 1st step and ease of direction change items received positive responses.  
 [Conclusion] Use of CF to treat gait abnormalities in PD patients produced the following results: 1) improved TUG time with values faster than the cut-off time, 2) reduction of converted steps, 3) improved stride, and 4) ease of direction change. This suggests the possibility that checkered flooring as a visual cue is effective in improving gait stability of PD patients.

[Table ①]

Case	Sex	Age	MHW (kg)	MHT (cm)	TUG (s)	NF				CF							
						walking cycle (s)	converted steps (steps)	stride (cm)	strength (G)	walking cycle (s)	converted steps (steps)	stride (cm)	strength (G)				
1	F	74	3	15	ST	15.1	1.1	26.9	37	0.25	107	12.5	1.0	26.0	39	0.27	125
2	F	81	3	12	1	15.3	1.4	22.6	44	0.16	89	13.4	1.3	20.1	50	0.16	90
3	F	75	3	9	ST	13.3	1.3	20.7	48	0.24	99	11.9	1.2	19.6	51	0.23	101
4	F	68	4	8	ST	30.0	1.4	43.2	23	0.13	86	21.8	1.4	30.7	33	0.14	84
5	M	59	3	5	1	15.8	1.2	27.1	37	0.24	103	11.0	1.3	17.1	59	0.29	104
6	F	70	3	9	ST	15.0	1.2	25.1	40	0.17	101	13.9	1.4	19.7	51	0.17	85
7	M	57	2	6	0	10.4	1.2	17.3	58	0.29	100	9.0	1.1	16.4	61	0.29	109
8	M	64	2	9	0	10.0	1.3	15.1	66	0.29	91	7.8	1.1	14.4	69	0.32	103
9	F	59	2	2	1	16.9	1.2	29.1	34	0.22	78	14.4	1.1	25.4	39	0.2	98

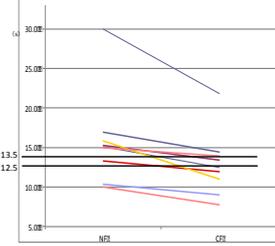
ST: several times  
 TUG value decreased in all cases. The 2 cases with no experience of falling also exhibited low values on NF. Improved strength (acceleration) was observed in 3 cases.

### [Result ① Comparison of Mean Values of Gait Elements]

	NF	CF
TUG (s) avg	15.7±5.8	12.9±4.0
walking cycle (s) avg	1.2±0.1	1.2±0.2
converted steps (steps) avg	25.2±8.2	21.0±5.3
stride (cm) avg	43.0±13.0	50.2±11.7
strength (G) avg	0.22±0.1	0.23±0.1
Cadence (steps/min.) avg	94.9±9.4	99.9±12.8

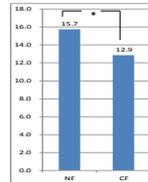
The Shapiro-Wilk test indicated normality in values other than TUG on NF.

### [Result ② Comparison of TUG Values]



Previous studies have shown that TUG values exceeding 12.5 to 13.5 seconds indicated an increased risk of falling in PD patients. The results of this study showed that TUG on NF was less than 12.5 seconds in the 2 cases with no experience of falling. When TUG was performed on CF, 5 cases (shown in yellow on Table 2) measured less than 12.5 seconds; an increase of 3 cases.

### [Result ③ Avg TUG Values]

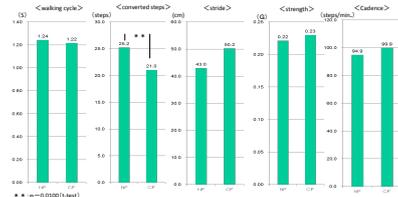


\* p=0.0045 Wilcoxon signed rank sum test

Mean TUG value on NF was 15.7±5.8 – within a range with a high risk for falling. Compared to NF, the TUG time of CF was reduced by an average of 2.8 seconds (±2.3 S.D.) and cleared the TUG cut-off time of 13 seconds.

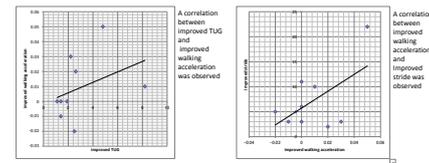
(3)

### [Result ④ Comparison of Mean Values of Gait Elements]



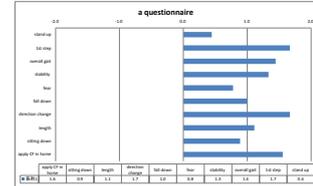
Significant differences due to different flooring were observed in 'TUG value' and 'converted steps'. Converted steps decreased on CF and a significant difference was observed. \* p<0.05 (t-test)

### [Result ⑤ Correlation between Improvement in TUG and Each Element]



Walking acceleration\* constitutes walking strength\*. Thus, it can be said that visual navigation increased strength and lengthened stride, reducing TUG. [Advised by Hiroshi Mitoma, MD, PhD (Department of Medical Education, Tokyo Medical University)]

### [Result ⑥ a questionnaire]



the "ease of 1st step" and "ease of direction change" items received positive responses.

The question is application within your home a possibility? received positive answers.

### [Conclusion]

- Measurement of TUG values on NF and CF in 9 PD patients revealed a significant difference, with low values exhibited on CF. p=0.0045 (Wilcoxon signed rank sum test)
- Mean TUG value on NF was 15.7±5.8 – within a range with a high risk for falling. Compared to NF, the TUG time of CF was reduced by an average of 2.8 seconds (±2.3 S.D.) and cleared the TUG cut-off time of 13 seconds. Cases 1, 3 and 5 in exhibited particular improvement on CF, moving into 11 or 12-second ranges.
- In the survey, These results suggested that using CF may give PD patients who cannot easily increase their acceleration the necessary acceleration for walking and turning.
- This study suggested that CF is an effective visual cue that offers greater stability during walking and turning than NF in small areas (such as the kitchen or toilet) in the homes of PD patients who often fall, reducing the risk of falling.
- It was also suggested that in addition to houses, CF could become a choice for arranging living environments in facilities and hospitals as well.

### <reference>

- Mitoma H, Yoneyama M, Orimo S: 24-hour recording of parkinsonian gait using a portable gait rhythmogram. Intem Med.49(22):2401-8 2010
- 岩本 啓彦: バランス・歩行機能の総合的評価法—Timed Up-and-Go test— Geriatric Medicine 49(1):108-109 2011
- 中谷 龍昭, 他: 一般在宅高齢者を対象としたアップアンドゴー テストの有用性. 日本運動生理学雑誌 15(1):1-10 2008
- 橋本 洋平, 内山 靖: 虚勢高齢者におけるTimed Up and Go Testの臨床的意義. 理学療法学 32(2):59-65 2005
- 文久 保彦, 他: Hoehn & Yahrステージ2-3, 4のパーキンソン病患者におけるTimed Up & Go Testの検査項目転換との関係. 着良理学療法学 2:6-9
- 岡田 洋平, 他: 視覚刺激の種類によるparkinsonian gaitに対する効果の差異の解明. 着良理学療法学 3:63-64

# プリオン病：北海道における発症の状況について

## Prion Disease: The surveillance in the district of Hokkaido

北祐会神経内科病院／病院長

森若文雄\*

### はじめに

プリオン病は、異常プリオン蛋白が中枢神経系に蓄積する致死性神経疾患で、ヒトと動物で種々の疾患、病型が知られている。ヒトのプリオン病では、プリオン蛋白遺伝子に異常がなく、感染原因が特定できない孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 (Creutzfeldt-Jakob disease、以下 CJD)、プリオン蛋白遺伝子の異常によるゲルストマン・シュトロスラー・シャインカー病 (Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease、以下 GSS)、致死性家族性不眠症 (fatal familial insomnia) や家族性 CJD (familial CJD) を含む遺伝性 CJD (genetic CJD) と、感染原因が特定できる獲得性 CJD (environmentally-acquired CJD) に分けられる。獲得性 CJD には、医療行為による硬膜移植後 CJD (dura mater graft-associated CJD) や英国を中心に若年者にみられる変異型 CJD (variant CJD) がある。

孤発性 CJD はヒトプリオン病の大多数を占め、プリオン蛋白遺伝子のコドン 129 の methionine/methionine (MM)、methionine/valine (MV)、valine/valine (VV) の正常多型と異常プリオン蛋白の Western blot 法のバンドパターンの型 (1 型と 2 型) との組合せにより MM1 型、MM2 型、MV1 型、MV2 型、VV1 型、VV2 型の 6 型に分けられる (表 1、2) <sup>1-3)</sup>。

今回、北海道地区におけるプリオン病サーベイランス調査とその発症状況を報告する。

CJD サーベイランス調査は、平成 11 年度よりの全国を 10 ブロックに分け、特徴的な病理所見、神経学的所見、臨床経過、画像診断、特に脳 MRI 拡散強調画像 (DWI) での大脳皮質、基底核部等の高信号所見、脳波での周期性同期性放電 (PSD)、髄液 14-3-3 蛋白陽性所見の有無により、CJD 確実例、ほぼ確実

表 1 ヒトプリオン病：主な病型と臨床的特徴 (1)

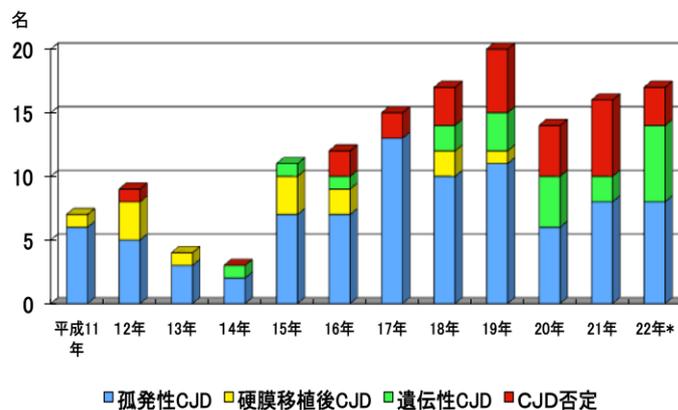
病型	孤発性						
	MM1 古典型	MM2		MV1 古典型	MV2 失調型	VV1 痴呆型	VV2 失調型
		皮質型	視床型				
発症年齢	60歳代 平均67歳	60歳代以降 60歳	30~70 平均52歳	60歳代	60歳代	44歳	60歳代 40~80歳
発症様式	亜急性	緩徐	緩徐	亜急性	緩徐	緩徐	亜急性
初発症状	視覚症状 認知症	認知症	認知症 睡眠障害 歩行障害	認知症	失調症 認知症	認知症 性格変化	失調症 認知症
罹病期間	15.2ヵ月	長い	やや長い		長期間	長期間	7.5ヵ月
頻度*	70%	2%					

(\* Nozakil, 2010)

\* Fumio Moriwaka, Director: Hokuyukai Neurological Hospital.

表3 北海道地区におけるCJD119例

	孤発性CJD	硬膜移植後CJD	遺伝性CJD			
			GSS	FFI	180変異	232変異
例数	86	13	3	1	13	3
男:女	32:54	6:7	2:1	1:0	1:12	2:1
%	72%	11%	16%			
平均年齢(歳)	69.6±10.1 (35~90)	56.2±15.9 (19~72)	73.2±11.2			
			60.6±5.0 (50~66)	47	79.1±6.0 (69~89)	69.1±10.8 (60~81)
無動性無言 までの期間 (月)	3.3±1.9ヵ月 (2~9ヵ月) (69名)	3.5±2.4ヵ月 (1~8ヵ月) (11名)				
死亡までの 期間(月)	12.4±11.7 (1~69ヵ月) (33名)	26.3ヵ月 (5~93ヵ月) (7名)				
硬膜移植から 発症までの期 間(年)		14.2±3.7年 (9~30年)				



(\*平成22年12月末現在)

図2 年度別CJDサーベイランス病型別患者数

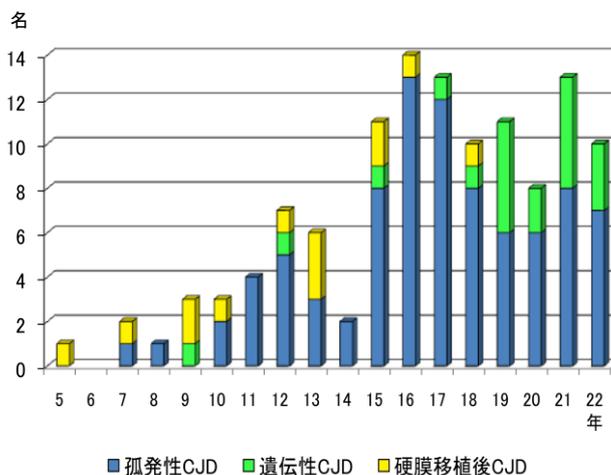


図3 発症年度別患者数

表4 初発症状

	孤発性(%)	遺伝性(%)	硬膜移植後
認知症	39 (45)	9 (45)	4
歩行時のふらつき	13 (15)	3	4
視覚異常	14 (16)		3
不随意運動	3		
めまい、ふらつき	2		
歩行障害	2	1	
構音障害	2		
失読・失書	1		
精神症状	2		2
失語症	1	3	
左右弁別困難		1	(25)
失見当識		1	
不眠		2	

表5 CJD 否定例 26 名の最終診断名

男:女	13:13
平均年齢(歳)	69.4±11.7歳(46~90)
最終診断名	
脳症	5
認知症	5
脳梗塞	4
てんかん	4
変性疾患	2
髄膜脳炎	1
不随意運動	1
統合失調症	1
静脈洞血栓症	1
傍腫瘍症候群	1
慢性硬膜下血腫	1

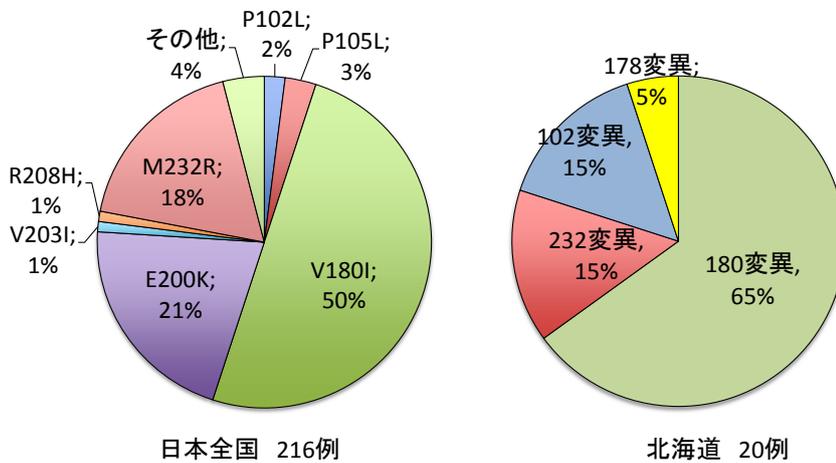


図4 CJD：日本全国と北海道地区

CJD 否定例 26 名の原因疾患は、脳症、認知症、脳梗塞、てんかんなどが多かった（表5）。

遺伝性 CJD 20 名中、180 変異 13 名（65%）、232 変異 3 名（15%）、102 変異（GSS）3 名（15%）、178 変異（FFI）1 名であり、日本全国の遺伝性 CJD 216 名<sup>4)</sup> の病型構成とほぼ同一であった（図4）。

年度別プリオン蛋白遺伝子検索、髄液 14-3-3 蛋白解析は、サーベイランス対象者 145 名中 106 名（73%）で実施され、プリオン蛋白の遺伝子多型が MM/GG 型が 86 名（91%）であることや遺伝性 CJD や CJD 否定例の診断に寄与している（図5）。

北海道地区での地域別 CJD 発症時の居住地は、医療機関の多い札幌地区（42 名）、旭川地区（16 名）を始めとして、道内の中核都市である函館地区（6 名）、釧路・根室地区（8 名）、帯広地区（10 名）、北見・網走地区（7 名）のほぼ全道の地区で発症がみられているが、道北地区で未だ CJD 症例がみられていない（図6）。

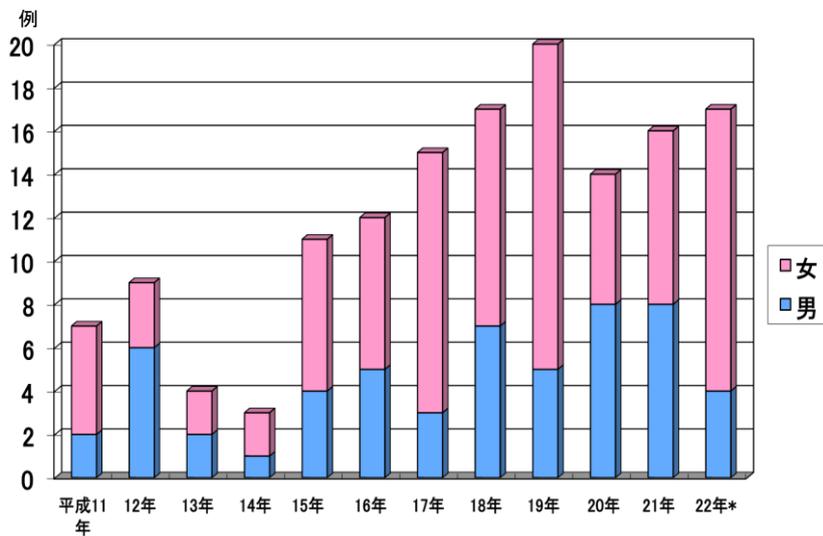
### 結語

1. 北海道地区におけるプリオン病の発症状況を報告した。
2. 平成 11 年から平成 22 年の 12 年間に 145 名のサーベイランス調査を実施し、119 名の CJD 症例を診断・確定した。CJD 119 名中、孤発性 CJD 86 例（72%）、遺伝性 CJD 20 例（16%）、硬膜移植後 CJD が 13 例（11%）で、CJD が否定されたのは 26 名であった。
3. プリオン蛋白遺伝子解析、髄液 14-3-3 蛋白検査が実施されたのは、サーベイランス対象者 145 名中 106 名（73%）で、CJD のより正確な診断に寄与していると思われる。
4. プリオン病診断における各種検査の感度、特異度を報告したが、剖検率の改善が望まれている。
5. CJD の臨床像は、古典的な孤発性 CJD のほかに、若年発症または高齢発症を特徴とする病型や緩

表2 ヒトプリオン病：主な病型と臨床的特徴（2）

病型	遺伝性				感染性		
	V180I変異	E200K変異	M232R変異	P102L変異 GSS	硬膜移植型	変異型	
発症年齢	高齢者 65～79歳	平均57歳	平均60歳	54.6歳	56.2歳	26歳 (12-74歳)	
発症様式	緩徐進行	亜急性	亜急性 緩徐性	緩徐	亜急性	緩徐	緩徐
初発症状	認知症 高次脳機能障害	認知症 精神症状	認知障害 視覚症状	歩行障害	古典型に類似歩行障害	種々の症候	精神症状 痛みを伴う 感覚障害 頭痛
罹病期間	長期間			62.5ヵ月	20ヵ月		長い
頻度*	50%	21%	18%	2%	6.1%	0.1%	

(\* Nozakil, 2010)



(\*平成22年12月末現在)

図1 年度別 CJD サーベイランス男女別患者数（145 例）

例、疑い例に分け、CJD サーベイランス委員会で検討し、登録されている。

北海道地区では、平成11年度から22年12月末までの12年間に145名（男性55名、女性90名）CJDサーベイランス調査を実施した（図1）。

北海道地区のサーベイランス調査では、145名中119名がCJDと診断確定され、26例がCJD否定された。CJD119名の内訳は、孤発性CJD86名（ほぼ確実例69名、疑い例17名、男性32名、女性54名）（72%）、硬膜移植後CJD13例（男性6名、女性7名）（11%）と遺伝性CJD20名（男性6名、女性14名）（16%）であり、変異型CJDは認められていない（表3）。

年度別サーベイランス調査では年次とともにCJD

否定例と遺伝性CJD症例が多くなり、硬膜移植後CJD症例が徐々に少なくなってきた（図2）。年度別サーベイランス調査対象者数は年間3名～20名と年度により変動がみられる。発症年度別患者数（図3）は平成5年から平成14年まで0～7名であったが、平成15年以降には8～14名/年で、人口100万人当たり1.3～2.4人の発病率であるが、12年間全調査期間でのCJD発病率は1.8人/100万人/年であった。

CJD症例の初発症状では認知症が多く、続いて視覚異常、歩行時のふらつきがみられ、孤発性CJD、家族性CJDおよび硬膜移植後CJDの神経症候は同様であったが、失語症、左右弁別不能などの高次脳機能障害を初発症状とする発症は遺伝性CJDで多くみられた（表4）。

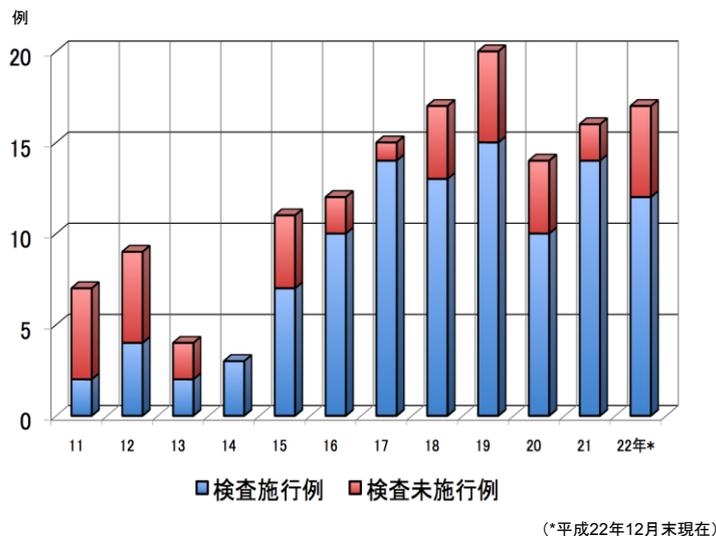


図5 年度別プリオン遺伝子・髄液 14-3-3 蛋白解析患者数  
(145 例中 106 例、73%)

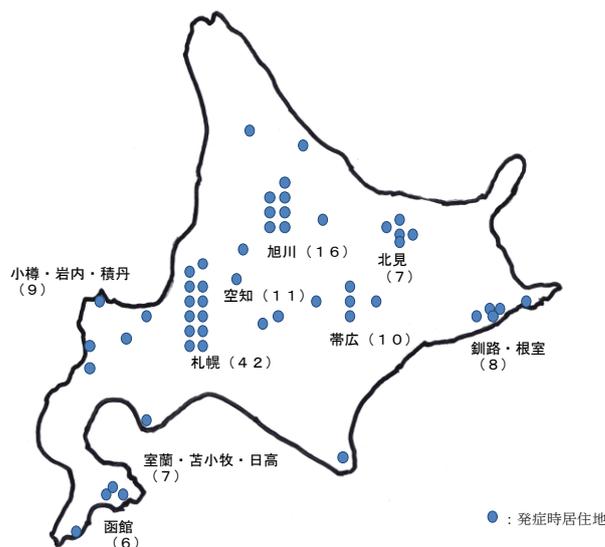


図6 北海道地区でのCJD発症時居住地

徐進行性の臨床経過を示す病型があり、また、CJD の症状・徴候は多彩で、かつ、幅広い臨床スペクトラムがみられ、認知症の診療では CJD の可能性を常に考慮することが重要と思われる。

文 献

- 1) Parchi P, Giese A, Capellari S, et al: Classification of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease based on molecular and phenotypic analysis of 300 subjects, Ann Neurol 46: 224-233, 1999
- 2) 森若文雄: 症状と徴候, 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「プリオン病及び遅

発性ウイルス感染症に関する調査研究班」編集, プリオン病と遅発性ウイルス感染症, 金原出版株式会社, pp81-87, 2010

- 3) 森若文雄: 孤発性古典型 CJD, Brain Medical 18: 333-338, 2006
- 4) Nozaki I, Hamaguchi T, Sanjo N, et al: Prospective 10-year surveillance of human prion diseases in Japan, Brain, 133:3043-3057, 2010

この論文は、平成 23 年 10 月 22 日 (土) 第 19 回北海道老年期認知症研究会で発表された内容です。

## 18 神経難病患者の生活の質に関する研究

～SF-8™ を用いた調査～

北祐会神経内科病院

○佐藤美和 下川満智子 齊藤由美子 濱田晋輔  
相馬広幸 本間早苗 武井麻子 森若文雄  
田代邦雄 佐々木栄子 (北海道医療大学)

### はじめに

神経難病は、原因が不明で治療法が確立されていないものが多く、慢性進行性疾患である。患者は喪失と受容の体験を繰り返し、身体的だけではなく、精神的・社会的な困難を抱えながらの生活を余儀なくされる。そのため、患者の主観的満足感・健康感、いわゆる生活の質 (Quality Of Life、以下 QOL と略す) を向上することが重要視されている<sup>1)</sup>。

このような状況にある患者の QOL 評価法として、患者の主観的視点に立脚した健康関連 QOL (Health Related Quality Of Life、HRQOL) が注目されている<sup>2)</sup>。HRQOL は従来の身体機能を中心とした日常生活動作の客観的評価にとどまらず、患者の主観的指標である点が特徴である。代表的な HRQOL 評価法には SF-36™ (The MOS 36-item Short-Form Health Survey) が用いられている。しかし近年、短縮版として SF-8™ (The MOS 8-item Short-Form Health Survey) が開発され、対象者の負担を最小限に抑えたいというので、HRQOL にふくまれる様々な領域を評価できるようになった<sup>3)</sup>。

SF-8™ を用いた研究ではスモン患者のみを対象とした調査<sup>4)</sup>があるが、他の神経難病患者を対象とした調査は見当たらない。

そこで、本研究では神経内科専門病院に入院中の患者を対象に、SF-8™ を用いて QOL の特徴を明らかにし、看護への示唆を得たいと考えた。

### I. 研究目的

入院中の神経難病患者の QOL の特徴を SF-8™ を用いて明らかにする。

### II. 研究方法

1. 研究デザイン：量的研究
2. 対象者：当院入院中の神経難病患者
3. 調査期間：2012年1月5日～11日
4. データ収集方法：無記名自己記入式質問紙調査法  
ただし、研究協力の意思があるにも関わらず、自己記入が困難な場合は、回答を代筆した。
5. 調査内容
  - 1) 基本属性：年齢、性別、入院月日、家族構成、職業、

教育歴。

- 2) 疾患関連：日常生活自立度、神経変性診断名、診断された年齢、特定疾患受給者証の有無、身体障害者手帳交付の有無と障害の種類及び等級、神経変性疾患以外で治療中の疾患
- 3) SF-8™:SF-36V2™ と同様に健康の 8 領域(身体機能、身体的日常役割機能、体の痛み、全体的健康感、活力、社会的な生活機能、精神的日常役割機能、心の健康)と 2 サマリースコアを測定することができる<sup>5)</sup>。また、健康関連 QOL の共通概念で構成されているため、様々な疾患の健康関連 QOL を測定することができる<sup>5) 6)</sup>。

各領域は過去 1 ヶ月の健康状態を問う内容である。回答は 5～6 件法で、各回答を 1～5 または 1～6、でスコア化できる。スコアが高い程、QOL が良い状態を示す。また、日本人の国民標準値を平均 50 とし、この値より低い場合は QOL が低いと評価できる<sup>5)</sup>。

### 6. 分析方法

8 領域と 2 サマリースコアの平均スコアを算出し、以下を分析する。統計解析には SPSS 16.0J for Windows を用いた。

- 1) 8 領域間および 2 サマリースコア間のスコアを比較し、傾向を検討した。
- 2) 各スコアと国民標準値との有意性を検定した。検定には 1 サンプルの T 検定を行い、有意水準は  $p < 0.01$  とした。
- 3) 診断名別に各スコアを比較し傾向を検討した。

### 7. 倫理的配慮

本研究は北祐会神経内科病院倫理審査会で承認を得て行った。調査対象者には、口頭および文書を用いて、研究目的および方法、個人情報保護の方法、自由意思による回答であることなどを具体的に説明し、口頭およびアンケートの回収をもって同意を得た。

### III. 結果

調査対象者 75 名、うち回答者は 65 名 (回収率 86.3%) であった。そのうち欠損回答を除き、有効回答は 63 名 (有効回答率 96.9%) であった。

#### 1. 対象者の属性 (表 1)

対象者は、男性が 26 名 (41.3%) 女性が 37 名 (58.7%) であった。年齢は 30～85 歳、平均年齢は 67.6 ± 11.7 歳であった。年齢構成は 70 歳代が 58.8% で最も多く、約半数を占めていた。診断年齢の平均は 60.8 ± 13.5 歳、病歴は 0～27 年で平均 6.5 ± 13.5 年であった。入院期間は 1～157 日で平均 44.3 ± 33.1 日であった。診断別はパーキンソン病 (Parkinson's Disease、以下 PD と略す) が最も多く

表1 対象者の属性

項目	N (%)
性別	男性 26 41.3 女性 37 58.7
年齢	20~29歳 0 0 30~39歳 2 3.2 40~49歳 4 6.3 50~59歳 7 11.1 60~69歳 13 20.6 70~79歳 32 50.8 80~85歳 5 7.9
職業	あり 4 6.3 なし 59 93.7
婚姻状況	既婚 37 58.7 離婚または別居 6 9.5 死別 15 23.8 未婚 5 7.9
家族構成	一人暮らし 14 22.2 夫婦のみ 22 34.9 その他 27 42.8
最終学歴	中学校 15 23.8 高校 28 44.4 専門学校 15 23.8 短大 1 1.6 大学 1 1.6 その他 3 4.8
特定疾患	あり 44 69.8 なし 19 30.2
身障手帳	あり 40 63.5 なし 23 36.5
診断名	パーキンソン病 20 31.7 パーキンソン症候群 10 15.9 脊髄小脳変性症 11 17.5 筋萎縮性側索硬化症 3 4.7 多発性硬化症 1 1.6 多系統萎縮症 1 1.6 末梢神経障害 7 11.1 その他 10 15.9
▶平均値	
年齢 (歳)	67.6±11.7 (30~85歳)
病歴 (年)	6.6±13.59 (0~27年)
診断年齢 (歳)	69.8±13.59 (22~80歳)
入院期間 (日)	44.3±33.15 (0~29日)

20名(31.7%)、次いでパーキンソン症候群(Parkinsonism、以下PNと略す)で10名(15.9%)、脊髄小脳変性症(Spinocerebellar Degeneration、以下SCDと略す)11名(17.5%)、筋萎縮性側索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis、以下ALSと略す)3名(4.7%)であった。

表2 日常生活自立度

日常生活自立度	n (%)
1. 何らかの障害等を有するが、日常生活は自立し一人で交通機関利用の外出可能	14 22.2
2. 何らかの障害等を有するが、日常生活は自立し一人で近所の外出可能	8 12.7
3. 屋内生活は自立、介助無しでは外出できない(離床時間長い)	21 33.3
4. 屋内生活は自立、介助無しでは外出できない(離床時間短い)	4 6.3
5. 屋内生活は介助を要し、ベッド上での生活が主体(車椅子への移動ができ、食事や排泄は車椅子で行う)	5 7.9
6. 屋内生活は介助を要し、ベッド上での生活が主体(車椅子への移動は介助を受ける必要がある)	5 7.9
7. 一日中ベッド上で過ごし、排泄・食事・着替えを介助(搬送りをうてる)	2 3.2
8. 一日中ベッド上で過ごし、排泄・食事・着替えを介助(自力では搬送りがうてない)	4 6.3

日常生活自立度(表2)では、自立度1または2の障害等を有するが日常生活が自立している患者が22名(34.9%)、自立度3~8の介助を要する患者は41名(65.1%)で6割以上の患者が食事、排泄、移動等に介助を要する患者であった。

## 2. SF-8™の各尺度および2サマリースコア

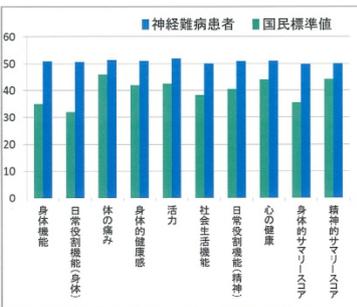


図1 SF-8 各尺度スコア

(図1、表3) SF-8™の下位尺度および身体的サマリースコア、精神的サマリースコアは、全てが国民標準値より低値であった。最も低いスコアは「身体的日常役割機能」(31.95±11.64)で、過去1ヵ月間に仕事や普段の活動をした時に身体的な理由

で問題がある状態であった。国民標準値(50.65±5.22)とは18以上低いスコアであった。次に低いスコアは「身体機能」(34.88±10.54)で、健康上の理由により、入浴または着替えなどの活動を自力で行うことがとても難しい状態であった。3番目に低いスコアは、「社会生活機能」(38.31±10.38)で過去1ヵ月間に家族、友人、近所の人、その他の仲間との普段の付き合いが、身体的あるいは心理的な理由で非常に妨げられていた。4番目は「精神的日常役割機能」(40.45±11.75)で、過去1ヵ月に仕事や普段の活動をしたときに心理的な理由で問題があった。他の4下位尺度はスコアが低い順に「身体的健康感」(41.91±7.07)、「活力」(42.48±8.03)、「心の健康」(44.08±7.47)「体の痛み」(45.97±9.94)であった。

表3 SF-8国民標準値との比較

下位尺度	神経難病患者 (N=63)		国民標準値 (N=1,000)		tサンプル P<0.01
	平均値	標準偏差	平均値	標準偏差	
身体機能	34.88 ± 10.54	50.58 ± 4.79	0.000		
日常役割機能(身体)	31.95 ± 11.64	50.65 ± 5.22	0.000		
体の痛み	45.97 ± 10.87	51.42 ± 8.39	0.000		
身体的健康感	41.91 ± 7.07	50.99 ± 7.03	0.000		
活力	42.48 ± 8.03	51.79 ± 6.02	0.000		
社会生活機能	38.31 ± 10.38	50.09 ± 6.93	0.000		
日常役割機能(精神)	40.45 ± 11.74	50.89 ± 5.12	0.000		
心の健康	44.08 ± 7.47	50.96 ± 6.51	0.000		
サマリースコア					
身体的サマリースコア	35.35 ± 8.92	49.84 ± 5.99	0.000		
精神的サマリースコア	44.19 ± 9.94	50.09 ± 6.04	0.000		

また、身体的サマリースコア(38.35±8.92)は、精神的サマリースコア(44.19±9.94)より低値であった。8下位尺度と2サマリースコアそれぞれを、国民標準値と比較したところ(1サンプルのT検定)、すべての項目で、神経難病患者が有意(p=0.000)に低値であった(p<0.01)。

## 3. 診断名によるSF-8™特徴 (図2)

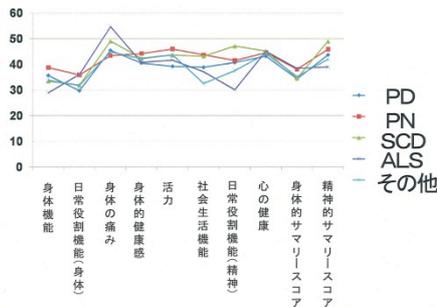


図2 SF-8 診断名別平均値

対象者の診断名をPD、PN、SCD、ALS、その他の5グループに分類し、SF-8™スコアを比較した。その結果、ALS患者の「身体機能」(28.95±13.38)と「精神的日常役割機能」(30.07±15.58)が、他の患者との比較し最も低かった。また「体の痛み」(54.57±4.89)が最も高かった。

PD患者は、「身体的日常役割機能」(29.67±12.48)と「社会生活機能」(38.78±10.78)のスコアが他の患者と比較し低かった。

8領域の全体的な傾向として、「身体機能」「身体的日常役割機能」が低く、「体の痛み」のスコアが高い傾向にあった。また、「身体的サマリースコア」が「精神的サマリースコア」より低いという特徴があった。

#### IV. 考察

##### 1. 入院中の神経難病患者の特徴

疾患の特徴から高齢者が多く 70 歳台が半数を占めていることや、障害者施設等一般病院であることから、入院期間に制限がなく、平均入院期間が 44 日以上であるという特徴がみられた。入院期間が長期であるということは、時間をかけて患者と関わり、身体状況のみならず、自宅での生活状況、家族との関係、心に抱えている苦悩や希望など、健康関連 QOL に関わる情報を収集し、向上するための方略をとともに考え実践することができる可能性を秘めている。そのため、今回得られた、QOL の特徴をふまえ、今後の看護を検討していく必要性が示唆された。

##### 2. 入院中の神経難病患者の QOL の特徴

入院中の神経難病患者は、SF-8™ の全ての下位尺度および身体的・精神的サマリースコアが国民標準値より有意に低値であった。この結果は、SF-36V2™ を用いた神経難病患者の調査結果<sup>7)</sup>、および SF-8™ を用いたスモン患者の調査結果<sup>4)</sup>と同様であり、当院の特徴ということだけではなく、神経難病患者の特徴とも考えられる。この点は、今後も研究を続け、神経難病以外の他疾患と比較することで明らかにしていく必要がある。

下位尺度別にみると、患者は身体的機能に関する問題を抱えており、運動機能に障害が大きく、介助を要する患者が 65%であったことを反映していると考えられる。

仕事や家庭での役割、家族や友人・仲間との付き合いなど生きがいや楽しみなどの大切な部分に問題を感じていることも明らかになった。これらのことは、孤独感や孤立感にもつながることが推察されるため、患者の価値観を尊重した関わりが必要である。

神経難病の中でも、ALS 患者が最も身体的・心理的な理由で生活に問題を感じている。これは、疾患の進行のスピードが他疾患よりも早く、それに合った QOL の変化が必要とされる。

「心の健康」は、他の下位尺度より高値ではあるが、いつも神経質で憂鬱な気分であることは明らかであり、ベッドサイドでゆっくり話を聴くなどの精神活動に充分満足する看護が求められている。

「体の痛み」が、他の下位尺度より高値であったのは、体の痛みがある患者の割合が少なかったためと推測するが、今回は痛みの調査をしていないため、明確には出来ない。

#### V. 結論

1. 当院入院中の神経難病患者の SF-8™ の結果は、8 下位尺度、2 サマリースコアが国民標準値に比較し、有意に低値であり、SF-36V2™ を用いた先行研究<sup>6)</sup>の結果と同様であった。
2. 「身体機能」・「日常役割機能(身体)」・「社会生活機能」が国民標準値を 10 以上、下回っていた。

3. 最も低いスコアは「身体機能」、最も高いスコアは「体の痛み」であった。

4. 診断名では ALS 患者の「身体機能」が最も低値で、「体の痛み」が最も高値であった。

#### VI. 今後の展望

今後も調査を継続し、神経難病疾患および他疾患との比較などから、さらに詳しく患者の主観的健康関連 QOL の特徴について明らかにしていきたい。それをもとに患者の理解を深め、QOL 向上に向けて看護の質を向上させていきたいと考える。

#### 文献

- 1) 三徳和子, 松田智大, 新城正紀, 眞崎直子, 平良セツ子, 丹野高三, 坂田清美(2008): 難病疾患看護における包括的 QOL の特徴と類似点, 川崎医療福祉学会誌, 17(2), 333-341.
- 2) 池上直己, 福原俊一, 下妻晃二郎, 池田(2001): 臨床のための QOL ハンドブック. 医学書院, 2-7.
- 3) 福原俊一, 鈴鴨よしみ(2005): 健康関連 QOL 尺度—SF-8 と SF-36, 医学のあゆみ, 213(2), 133-136.
- 4) 補永薫, 山田深, 里宇明元(2006): 高齢障害者の健康関連 QOL (HRQOL) 調査—スモン患者における SF-8™ の利用一, リハビリテーション医学, 43, 762-766.
- 5) 福原俊一, 鈴鴨よしみ(2004): SF-8™ 日本語版マニュアル, NPO 健康医療評価研究機構.
- 6) 福原俊一, 鈴鴨よしみ(2009): SF-36v2™ 日本語版マニュアル, NPO 健康医療評価研究機構.
- 7) Miyashita Mitsunori, Narita Yugo, Sakamoto Aki, Kawada Norikazu, Akiyama Miki, Kayama Mami, Suzukamo Yoshimi, Fukuhara Shunichi, (2011): 日本における難治性神経疾患の地域在住患者およびその介護者の健康関連 QOL (Health-related quality of life among community-dwelling patients with intractable neurological diseases and their caregivers in Japan), Psychiatry and Clinical Neurosciences, 65(1), 30-38.

資料3 平成23年度 看護部研修参加状況

開催期間	研修テーマ	主催	参加者数
7月15日	リンパ浮腫ケアの基本研修会	北看協	1
8月9日～10日	認知症ケア・高齢者ケアの視点で考える転倒・転落研修会	北看協	2
8月22日～23日	今こそベテランナースの力を活かすとき！ストレスを力に変えよう	北看協	1
8月24日～25日	慢性呼吸不全患者の呼吸管理	北看協	1
H24年2月20日～21日	慢性呼吸不全患者の呼吸管理	北看協	1
10月3日	看護倫理-看護で大切なことは何か	北看協	1
10月18日～20日	魅力ある施設内教育	北看協	2
10月24日～26日	組織で行う感染管理	北看協	1
10月28日	看護補助者は看護チームの一員	北看協	1
11月1日～2日	目指せ排泄ケアの達人	北看協	1
11月11日～12日	生活をつなぐ退院支援	北看協	1
12月3日	退院にむけて地域ネットワークを活用しよう-地域連携パスの実践例から学ぶ	北看協	2
12月13日～14日	心のケア-自殺・うつ病等の現状とその支援	北看協	2
9月10日	H23年度看護管理者懇談会	札幌第2支部	1
9月17日	リッツカールトンが大切にするサービスを超える瞬間	札幌第2支部	1
11月	急変時のフィジカルアセスメントと対応	札幌第2支部	1
11月5日	「自分力向上、実力発揮！」	札幌第2支部	2
11月8日	診療報酬における看護職配置	北看協	1
11月19日	看護のナレッジマネジメント	札幌第4支部	1
5月	フォーカスチャーティングの実際(第1回目)	JFC協会	12
9月17日	フォーカスチャーティングの実際(第2回目)	JFC協会	2
4月27日 5月24日 6月22日 7月26日	感染管理セミナー(集中講座)	NPO 日本感染管理 支援協会	2
H23年12月17日	スミス・アンド・ネフュー 北海道クリスマスセミナー	スミス・アンド・ ネフュー・ マネジメントKK	2
H23年10月28日～29日	第8回日本難病医療ネットワーク研究会	同左事務局	1
H23年8月5日～9月16日	認定看護管理者制度セカンドレベル	北看協	1
H23年10月26日 ～H23年12月2日	認定看護管理者制度 ファーストレベル	北看協	2

H24年1月13日 ～H24年2月17日	認定看護管理者制度 ファーストレベル	北看協	1
H23年10月21日～22日 H12年12月9日～10日 H24年1月7日～8日 H24年1月21日～22日	H23年度医療安全管理者養成講習会	北海道病院協会	1
H23年11月15日	医療安全に関するワークショップ	厚労省 北海道厚生局	1
H23年11月17日	院内暴力・クレーム対策	札幌市保健所	1
H24年2月25日	組織における暴力対策のすすめ方	北看協	1