

脊髄小脳変性症患者における 病型別の栄養状態の検討

伊藤菜津貴[†] 小原 仁 亀谷 剛* 津田丈秀** 永野 功*

IRYO Vol. 70 No. 3 (135-141) 2016

要 旨

本研究は、脊髄小脳変性症における病型別の栄養状態の特徴を明らかにすることを目的に実施した。対象は、国立病院機構山形病院に初回入院した脊髄小脳変性症患者86名とし、病型別に脊髄小脳失調症 (spinocerebellar ataxia: SCA) 1型群 (SCA-1群): 12名、脊髄小脳失調症3型/Machado-Joseph病群 (SCA-3/MJD群): 14名、脊髄小脳失調症6型群 (SCA-6群): 14名、歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症群 (dentatorubral-pallidoluysian atrophy: DRPLA群): 11名および多系統萎縮症群 (multiple system atrophy: MSA群): 35名に分類した。各群において、栄養状態を評価するとともに、栄養指標に関連する因子を検討した。

各栄養指標間の相関では、body mass index (BMI)、血清アルブミン値 (Alb) およびヘモグロビン値 (Hb) の各栄養指標間に有意な正の相関が認められた。各群の栄養状態については、SCA-6群のBMIは標準値であったが、SCA-1群およびDRPLA群では低体重の基準値を下回っていた。BMIの多重比較において、SCA-6群は、SCA-1群およびDRPLA群の間に有意差が認められた。Albに関しては、DRPLA群は基準範囲を下回っていたが、その他の群では基準範囲内であった。5群間の差の比較ではAlbおよびHbに有意差は認められなかった。各群の栄養障害については、低体重の割合は、DRPLA群が高く、SCA-6群が低値であった。低アルブミン血症の割合は、DRPLA群が高く、SCA-6群が低値であった。貧血の割合は、DRPLA群が高く、SCA-6群が低値であった。脊髄小脳変性症患者における低栄養の危険因子の分析では、嚥下障害を有する患者群のBMI、AlbおよびHbは、嚥下障害がない患者群よりも有意に低値を示した。

脊髄小脳変性症患者の栄養状態は、病型毎に異なっており、SCA-6は良好であったが、DRPLAではBMIの低下が著しく、他の病型よりも低体重、低アルブミン血症および貧血の発症率が高いことが明らかになった。さらに、嚥下障害を有する脊髄小脳変性症患者の栄養状態は、嚥下障害がない患者よりも悪化していたことから、誤嚥や低栄養を防止することを中心とした栄養管理の実施が必要であることが示唆された。

キーワード 脊髄小脳変性症, 栄養評価, 低体重, 低アルブミン血症, 嚥下障害

国立病院機構宮城病院 栄養管理室, *国立病院機構山形病院 神経内科
**東北文化学園大学医療福祉学部 リハビリテーション学科 †管理栄養士
著者連絡先: 伊藤菜津貴 国立病院機構宮城病院 栄養管理室 〒989-2202 宮城県亶理郡山元町高瀬字合戦原100
e-mail: natsuki@mnh.go.jp

(平成26年8月5日受付, 平成27年12月11日受理)

Assessment of Nutritional Status among the Different Types of Spinocerebellar Degeneration Patients

Natsuki Ito, Hitoshi Obara, Takeshi Kameya*, Takehide Tsuda** and Isao Nagano*, NHO Miyagi National Hospital,

*NHO Yamagata National Hospital, **Faculty of Medical Science and Welfare, Tohoku Bunka Gakuen University

(Received Aug. 5, 2014, Accepted Dec. 11, 2015)

Key Words: spinocerebellar degeneration, nutritional assessment, underweight, hypoalbuminemia, dysphagia

緒 言

脊髄小脳変性症 (spinocerebellar degeneration: SCD) とは、小脳あるいはその連絡線維の変性による運動失調を主症状とする疾患の総称である¹⁾。日本における有病率は、人口10万人あたり4.5-11.6人と報告されている²⁾³⁾。脊髄小脳変性症は、遺伝性と孤発性(非遺伝性)に大別され、代表的な病型としては、遺伝性には、脊髄小脳失調症1型 (spinocerebellar ataxia type 1: SCA-1)、脊髄小脳失調症3型 (spinocerebellar ataxia type 3: SCA-3) または Machado-Joseph 病 (Machado-Joseph disease: MJD)、脊髄小脳失調症6型 (spinocerebellar ataxia type 6: SCA-6) および歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 (dentatorubral-pallidolusian atrophy: DRPLA) などがある⁴⁾。一方、孤発性脊髄小脳変性症の代表的な病型としては、多系統萎縮症 (multiple system atrophy: MSA) があげられる⁵⁾。

脊髄小脳変性症の症状には、歩行時のふらつき、構音障害および嚥下障害などの小脳性運動失調、動作緩慢や筋強剛などのパーキンソニズム、起立性低血圧や排尿障害などの自律神経症状があげられる⁶⁾。臨床症状の進行にともない、嚥下障害が重症化する症例も多く認められることから、栄養補給および誤嚥防止などの嚥下障害対策を含めた栄養管理が必要とされている⁷⁾。

神経変性疾患の栄養状態については、パーキンソン病では、症状の進行が緩やかなために、栄養状態は良好であることが報告されている⁸⁾⁻¹²⁾。また、筋萎縮性側索硬化症では、症状が急速に進行するために、栄養状態は悪化しやすく、低栄養が高率で発生していることが報告されている¹³⁾¹⁴⁾。一方、脊髄小脳変性症の栄養状態については、孤発性脊髄小脳変性症である多系統萎縮症の body mass index (BMI) に関する報告が少数あるだけで¹⁵⁾¹⁶⁾、とくに遺伝性脊髄小脳変性症の栄養状態に関しては明らかにされていない部分が多い。さらに、脊髄小脳変性症における低栄養の危険因子について検討した報告もほとんどない。

そこでわれわれは、脊髄小脳変性症患者に対する病型別の栄養状態の評価や臨床症状と栄養指標との関係の調査など、脊髄小脳変性症の栄養状態を多角的に検討することは、今後の脊髄小脳変性症患者の栄養管理に役立つと考えた。本研究は、脊髄小脳変性症における病型別の栄養状態の特徴や栄養指標に

関連する因子を明らかにすることを目的に実施した。

方 法

1. 対象

1992年10月から2013年9月までに国立病院機構山形病院神経内科へ初回入院した脊髄小脳変性症患者のうち、遺伝性および孤発性の代表的な病型である SCA-1 (SCA-1 群)、SCA-3 (SCA-3/MJD 群)、SCA-6 (SCA-6 群)、DRPLA (DRPLA 群)、および MSA (MSA 群) 患者86名を対象とした。本研究は、患者情報を過去の診療録から収集した後ろ向き研究であり、国立病院機構山形病院倫理委員会の承認を得て実施した。

2. 研究方法

対象患者の特徴については、各群における発症年齢、罹病期間、歩行障害、寝たきり、嚥下障害および栄養補給方法を調査した。歩行障害、寝たきり、嚥下障害の有無の判定については、入院診療録における主治医による神経学的所見等の患者情報を基に、以下の基準で行った。歩行障害は、失調性歩行やパーキンソニズム等による歩行異常の有無によって判定した。寝たきりの有無は、障害高齢者の日常生活自立度 (寝たきり度) 判定基準 (厚生省大臣官房老人保健福祉部長通知:平成3年11月18日老健第102-2号) の結果によって判定した。嚥下障害は、水飲みテストおよび嚥下障害の症状の有無によって判定した¹⁷⁾。

対象患者の栄養状態の評価については、各群における栄養指標および栄養障害の割合を調査して、各群間の栄養指標および栄養障害の割合を比較した。栄養評価の指標は、BMI、血清アルブミン値 (Alb)、ヘモグロビン値 (Hb) および総リンパ球数 (TLC) を用いた。栄養障害の判定については、低体重および肥満は、日本肥満学会の判定基準に従って分類し、BMIが 18.5 kg/m^2 未満を低体重、 25.0 kg/m^2 以上を肥満とした¹⁸⁾。低アルブミン血症は、Albが 3.5 g/dl 以下、貧血は、男性は 13.0 g/dl 以下、女性は 12.0 g/dl 以下、65歳以上の高齢者は 11.0 g/dl 以下とした¹⁹⁾²⁰⁾。リンパ球減少は、中等度栄養障害の基準である TLCが $1,200/\mu\text{l}$ 未満とした²¹⁾。

脊髄小脳変性症患者における栄養指標に関連する因子の分析については、年齢および罹病期間と各栄養指標 (BMI, Alb, Hb および TLC) との相関関係を検討するとともに、歩行障害および嚥下障害の

表 1 脊髄小脳変性症患者における病型別の特徴

	SCA-1群 (n=12)	SCA-3/MJD群 (n=14)	SCA-6群 (n=14)	DRPLA群 (n=11)	MSA群 (n=35)
性別：男性 (%)	42	57	50	46	63
発症年齢 (歳)	38.2± 8.7	37.6± 8.7	48.5± 9.5	41.1± 13.7	56.8± 14.6
罹病期間 (年)	8.2± 3.6	11.1± 5.5	11.4± 8.9	9.6± 5.6	5.9± 6.2
歩行障害 (%)	83	86	86	91	91
寝たきり (%)	17	14	0	46	20
嚥下障害 (%)	50	21	0	82	49
栄養補給方法 (%)					
経口栄養	92	100	100	73	86
経管栄養 (経鼻胃管)	8	0	0	18	3
経管栄養 (胃瘻)	0	0	0	9	11

Mean ± SD or %

(注) 5群間の差の比較 (Kruskal-Wallis検定) では発症年齢 ($p < 0.001$) および罹病期間 ($p < 0.001$), 5群間の発症頻度等の比較 (クロス集計表の χ^2 検定およびFisher直接法) では嚥下障害 ($p < 0.001$) について有意差が認められた。

有無による各栄養指標の比較を行い解析した。

3. 統計処理

各栄養指標等の統計処理については、データは平均値±標準偏差で示した。5群間の差の比較はKruskal-Wallis検定を行い、その後の検定としてGames-Howellの方法による多重比較を行った。5群間の発症頻度等の比較にはクロス集計表による χ^2 検定およびFisher直接法を行い、その後の検定として、Bonferroniの不等式に基づく多重比較を行った。2群間の平均値の比較には、Mann-Whitney U-testを用いた。統計的有意水準は $p < 0.05$ とした。統計解析ソフトは、SPSS (ver. 20) を使用した。

結 果

1. 脊髄小脳変性症患者における病型別の特徴

脊髄小脳変性症患者における病型別の特徴を表1に示した。発症年齢は、SCA-3/MJD群が低く、MSA群が高かった。罹病期間は、SCA-6群が長く、MSA群が短かった。嚥下障害および寝たきりの割合は、DRPLA群が高く、SCA-6群では認められなかった。5群間の特徴の比較では、発症年齢、罹病期間および嚥下障害について、有意差が認められた。多重比較において、発症年齢はSCA-1群とMSA群 ($p < 0.001$)、SCA-3群とSCA-6群 ($p < 0.05$)、SCA-3群とMSA群 ($p < 0.001$) およびDRPLA群とMSA群 ($p < 0.05$)、罹病期間は、SCA-3群とMSA群 ($p < 0.05$)、嚥下障害はSCA-1群と

SCA-6群 ($p < 0.05$)、SCA-3群とDRPLA群 ($p < 0.01$)、SCA-6群とDRPLA群 ($p < 0.001$) およびSCA-6群とMSA群 ($p < 0.01$) の間に有意差が認められた。

2. 脊髄小脳変性症患者における病型別の栄養評価

各群における栄養指標および栄養障害の割合を表2に示した。BMIおよびAlbは、DRPLA群が低く、SCA-6群が高かった。低体重の割合は、SCA-6群が低く、DRPLA群が高かった。5群間の栄養指標および栄養障害の割合の比較では、BMIおよび低体重について、有意差が認められた。多重比較において、BMIはSCA-1群とSCA-6群 ($p < 0.05$)、SCA-3群とDRPLA群 ($p < 0.05$)、SCA-6群とDRPLA群 ($p < 0.001$) およびDRPLA群とMSA群 ($p < 0.05$)、低体重はSCA-1群とSCA-6群 ($p < 0.01$)、SCA-3群とDRPLA群 ($p < 0.01$)、SCA-6群とDRPLA群 ($p < 0.001$) およびDRPLA群とMSA群 ($p < 0.001$) の間に有意差が認められた。

3. 脊髄小脳変性症患者における栄養指標に関連する因子の分析

脊髄小脳変性症患者における年齢および罹病期間と各栄養指標との相関を表3に示した。年齢とTLCとの間に有意な負の相関、BMIとAlb、BMIとHb、AlbとHb、AlbとTLCおよびHbとTLCとの間に有意な負の相関が認められた。脊髄小脳変性症患者における嚥下障害の有無による各栄養指標の比較を表4に示した。嚥下障害を有する患者群のBMI、AlbおよびHbは、嚥下障害がない患者群よりも有

表2 病型別の栄養指標および栄養障害の割合

	SCA-1群 (n=12)	SCA-3/MJD群 (n=14)	SCA-6群 (n=14)	DRPLA群 (n=11)	MSA群 (n=35)
身長 (cm)	161.5 ± 8.0	160.6 ± 8.9	160.2 ± 10.6	163.8 ± 10.4	157.8 ± 9.1
体重 (kg)	47.5 ± 12.7	54.5 ± 13.8	58.1 ± 13.1	45.4 ± 10.6	50.5 ± 10.4
BMI (kg/m ²)	18.1 ± 3.9	21.0 ± 4.5	22.4 ± 3.0	16.7 ± 2.6	20.2 ± 3.3
Alb (g/dl)	3.98 ± 0.53	3.98 ± 0.63	4.29 ± 0.40	3.76 ± 0.61	3.96 ± 0.43
WBC (/μl)	5,758 ± 1,370	5,186 ± 1,113	5,243 ± 2,494	5,182 ± 1,196	5,760 ± 1,988
Hb (g/dl)	13.1 ± 1.2	13.2 ± 1.9	14.0 ± 1.2	13.0 ± 1.3	13.1 ± 1.3
TLC (/μl)	1,905 ± 808	2,056 ± 607	1,783 ± 574	1,918 ± 675	1,741 ± 756
低体重 (%)	58	29	14	91	29
肥満 (%)	8	24	24	0	9
低アルブミン血症 (%)	17	21	0	27	14
貧血 (%)	33	36	14	36	20
リンパ球減少 (%)	8	14	7	9	29

Mean ± SD or 1%

(注) 5群間の差の比較 (Kruskal-Wallis検定) ではBMI (p<0.001), 5群間の発症頻度等の比較 (クロス集計表のχ²検定およびFisher直接法) では低体重 (p<0.001) について有意差が認められた。

表3 脊髄小脳変性症患者における年齢および罹病期間と各栄養指標との相関

	年齢	罹病期間	BMI	Alb	Hb	TLC
年齢	—	-0.069	0.055	-0.141	-0.134	-0.319**
罹病期間		—	-0.084	-0.071	0.142	0.119
BMI			—	0.400**	0.482**	0.010
Alb				—	0.478**	0.217*
Hb					—	0.218*
TLC						—

Pearsonの相関係数 (*p<0.05, **p<0.01)

意に低値を示した。脊髄小脳変性症患者における歩行障害の有無による各栄養指標の比較を表5に示した。歩行障害を有する患者群のAlbは、歩行障害がない患者群よりも有意に低値を示した。

考 察

脊髄小脳変性症の発症年齢については、病型毎に特徴があることが報告されている²²⁾⁻²⁷⁾。本研究における病型別の発症年齢は、これまでの報告と同様の結果であった。神経変性疾患における栄養状態は、臨床症状の進行とともに悪化する。栄養評価の指標では、AlbおよびHb等の血液生化学検査の低値よりも、体重の減少およびBMIの低下が認められることも指摘されており²⁸⁾²⁹⁾、本研究でも、同様の結果であった。BMIの低値や体重減少に関しては、神経変性疾患患者において生命予後に悪影響を及ぼすことが報告されていることから³⁰⁾⁻³²⁾、栄養指標と

して有用であると考えられる。本研究では、栄養評価の指標として、BMI、Alb、HbおよびTLCを用いた。各栄養指標間の相関では、BMIとTLCの間以外は、すべての栄養指標間で有意な正の相関が認められたことから、BMI、AlbおよびHbに関しては対象患者の栄養状態を反映していたと考えられた。本研究において、SCA-6群のBMIは標準値である22 kg/m²であったが、SCA-1群およびDRPLA群では低体重の基準となる18.5 kg/m²を下回っており、BMIの多重比較において、SCA-6群は、SCA-1群およびDRPLA群の間に有意差が認められた。一方、Albに関しては、基準範囲は3.8-5.2 g/dlであり³³⁾、DRPLA群は基準範囲を下回っていたが、その他の群では基準範囲内であり、SCA-6群では4.0 g/dlを上回っていた。5群間の差の比較ではAlbに有意差は認められなかった。HbもAlbと同様の結果であった。臨床症状の進行にともなう筋力の低下は骨格筋の減少に繋がっており、BMIを低下させる要因と

表4 脊髄小脳変性症患者における嚥下障害の有無による各栄養指標の比較

	嚥下障害あり (n=35)	嚥下障害なし (n=51)
BMI (kg/m ²)	17.7 ± 3.2***	21.5 ± 3.4
Alb (g/dl)	3.7 ± 0.6***	4.2 ± 0.4
Hb (g/dl)	12.8 ± 1.3**	13.5 ± 1.4
TLC (/μl)	1,756 ± 710	1,906 ± 690

Mean ± SD, Mann-WhitneyU-test (**p<0.01, ***p<0.001)

表5 脊髄小脳変性症患者における歩行障害の有無による各栄養指標の比較

	歩行障害あり (n=76)	歩行障害なし (n=10)
BMI (kg/m ²)	19.7 ± 3.8	22.1 ± 3.1
Alb (g/dl)	4.0 ± 0.5*	4.3 ± 0.3
Hb (g/dl)	13.2 ± 1.4	13.3 ± 1.8
TLC (/μl)	1,835 ± 714	1,918 ± 588

Mean ± SD, Mann-WhitneyU-test (*p<0.05)

なることから、本研究においても、血液生化学検査よりも、BMIに病型間の差が認められたと考えられた。TLCに関しては、本研究では、5群間の差の比較では有意差は認められなかった。TLCは、加齢とともに低下する傾向があると報告されており³⁴⁾、本研究においても、TLCは年齢との間に有意な負の相関が認められたことから、TLCは加齢の影響を受けていたために、病型間で有意差が認められなかったと考えられた。

本研究における病型毎の栄養評価では、SCA-6群はBMI、AlbおよびHbは正常範囲内であった。低アルブミン血症は認められず、低体重の割合も低率であった。SCA-6群の罹病期間は他の4群よりも長かったが、嚥下障害や寝たきりは認められなかった。SCA-6群では、臨床症状の進行は緩やかであることが良好な栄養状態に繋がったと考えられた。一方、DRPLA群では、BMIおよびAlbは低値を示しており、栄養障害の発症率も高かった。DRPLA群は、臨床症状の進行による嚥下障害や寝たきりの発症率が高かったことが栄養状態に影響を及ぼしていたと考えられた。

脊髄小脳変性症において栄養指標に関連すると考えられる因子としては、罹病期間、運動障害および嚥下障害などがあげられる。脊髄小脳変性症において、嚥下障害は栄養補給の障害に繋がることが指摘されており³⁵⁾、パーキンソン病および筋萎縮性側索硬化症では、嚥下障害が低栄養の危険因子であるこ

とが報告されている³⁶⁾。また、MSAでは、嚥下障害の発症期間は予後に関連するという報告もある³⁷⁾。嚥下障害は、食事時の咳嗽反射や食事摂取時間の延長にともなう疲労により食事摂取量を減少させて、摂取エネルギー量および各栄養素の不足に繋がる。さらには、誤嚥性肺炎を発症させて、炎症による消費エネルギー量の増大や肝臓におけるアルブミン合成の低下等によって栄養状態を悪化させる³⁸⁾³⁹⁾。本研究において、嚥下障害を有する患者群のBMI、AlbおよびHbは、嚥下障害がない患者群よりも有意に低値を示したことから、嚥下障害は脊髄小脳変性症においても、栄養状態を悪化させる要因の一つであると考えられた。嚥下障害を有する脊髄小脳変性症患者では、嚥下障害の進行を考慮しながら、誤嚥や低栄養を防止することを中心とした栄養管理の実施が必要であると考えられた。

結 語

初回入院時における脊髄小脳変性症患者の栄養状態は、病型毎に異なっており、SCA-6は良好であったが、DRPLAではBMIの低下が著しく、他の病型よりも低体重、低アルブミン血症および貧血の発症率が高いことが明らかになった。

著者の利益相反：本論文発表内容に関連して申告なし。

[文献]

- 1) 西澤正豊. 脊髄小脳変性症の概念と分類. *Clin Neurosci* 2009 ; 27 : 18-19.
- 2) 北 耕平. 本邦脊髄小脳性症 (SCD) の疫学調査からみた特徴. *臨神経* 1993 ; 33 : 1279-84.
- 3) 原田英昭, 高橋和郎. 鳥取県における脊髄小脳変性症 (SCD) の疫学. *臨神経* 1989 ; 29 : 164-6.
- 4) 辻 省次. 脊髄小脳変性症の病因と病態. *日内会誌* 2001 ; 90 : 264-8.
- 5) 佐々木秀直. 多系統萎縮症の臨床と将来展望. *日内会誌* 2005 ; 94 : 139-45.
- 6) 磯崎英治. 臨床症候. *Clin Neurosci* 2009 ; 27 : 28-32.
- 7) 長屋政博, 加藤輝彦, 山田孝子. 神経難病患者の嚥下障害に対する誤嚥予防法の検討. 高齢者の嚥下に及ぼす影響とその障害に関する研究. *厚生科学研究報告書* 1998 : p20-2.
- 8) Gilman S, Low PA, Quinn N et al. Consensus statement on the diagnosis of multiplesystem atrophy. *J Neurol Sci* 1999 ; 163 : 94-8.
- 9) Barichella M, Marczevska A, Vairo A et al. Is underweightness still a major problem in Parkinson's disease patients? *Eur J Clin Nutr* 2003 ; 57 : 543-7.
- 10) Petroni ML, Albani G, Bicchiega V et al. Body composition in advanced-stage Parkinson's disease. *Acta Diabetol* 2003 ; 40 (Suppl) : S187-90.
- 11) 野崎園子, 斉藤利雄, 松村 剛ほか. パーキンソン病患者の痩せと下障害の関連. *臨神経* 1999 ; 39 : 1010-4.
- 12) Coates C, Bakheit AM. Dysphagia in Parkinson's disease. *Eur Neurol* 1997 ; 38 : 49-52.
- 13) 市原典子. 筋萎縮性側索硬化症の栄養障害の特徴. *臨栄* 2011 ; 119 : 256-61.
- 14) Mazzini L, Corra T, Zaccala M et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1995 ; 242 : 695-8.
- 15) 長岡詩子, 清水俊夫, 松倉時子ほか. 多系統萎縮症の栄養障害早期の経管栄養導入と進行期のカロリー制限の必要性. *臨神経* 2010 ; 50 : 141-6.
- 16) Shibao C, Garland EM, Gamboa A et al. PRNP M129 V homozygosity in multiple system atrophy vs. Parkinson's disease. *Clin Auton Res* 2008 ; 18 : 13-9.
- 17) 窪田俊夫, 三島博信, 花田 実ほか. 脳血管障害における麻痺性嚥下障害-スクリーニングテストとその臨床応用について-. *総合リハ* 1982 ; 10 : 271-6.
- 18) 徳永勝人. 肥満の判定と診断. *臨栄* 2000 ; 96 : 476-81.
- 19) 須藤加代子. 血液生化学検査. *臨栄 (臨増)* 2001 ; 99 : 532-7.
- 20) 辻岡貴之, 通山 薫. 我が国における貧血の疫学. *日臨* 2008 ; 66 : 429-32.
- 21) 小越章平, 岩佐正人. 栄養管理と栄養評価. *日医師会誌* 2001 ; 126 : 811-5.
- 22) Schols L, Bauer P, Schmidt T et al. Autosomal dominant cerebellar ataxias: clinical features, genetics, and pathogenesis. *Lancet Neurol* 2004 ; 3 : 291-304.
- 23) Sasaki H, Fukazawa T, Yanagihara T et al. Clinical features and natural history of spinocerebellar ataxia type 1. *Acta Neurol Scand* 1996 ; 93 : 64-71.
- 24) 滝山嘉久, 田中康文, 水野美邦ほか. Machado-Joseph 病と思われる 1 家系 12 例の臨床的検討. *臨神経* 1987 ; 27 : 569-78.
- 25) 陸 重雄, 杉村公也, 武藤多津郎ほか. いわゆる Machado-Joseph 病の臨床病理学的検討-本邦例と欧米例の比較-. *臨神経* 1987 ; 27 : 1203-10.
- 26) 鈴木純子, 小出玲爾. DRPLA. *Clin Neurosci* 2009 ; 27 : 74-5.
- 27) 渡辺宏久, 伊藤瑞規, 祖父江元. 日本の MSA. *Clin Neurosci* 2013 ; 31 : 292-4.
- 28) 鈴木ちひろ, 平野郁子, 渡邊美鈴ほか. 筋萎縮性側索硬化症の適切な栄養評価. *臨栄* 2011 ; 119 : 263-67.
- 29) 松倉時子. パーキンソン病の栄養障害の特徴とその対策. *臨栄* 2011 ; 119 : 274-78.
- 30) Paganoni S, Deng J, Jaffa M et al. Body mass index, not dyslipidemia, is an independent predictor of survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2011 ; 44 : 20-4.
- 31) Marin B I, Desport JC, Kajeu P et al. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011 ; 82 : 628-34.
- 32) Desport JC I, Preux PM, Truong TC et al. Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology* 1999 ; 53 : 1059-63.
- 33) メ谷直人. 血漿蛋白とその分画. *日臨* 2008 ; 67 : 223-30.

- 34) Kuzuya M, Kanda S, Koike T et al. Lack of correlation between total lymphocyte count and nutritional status in the elderly. *Clin Nutr* 2005 ; 24 : 427-32.
- 35) 伊藤裕之, 山口龍二, 部坂弘彦. 脊髄小脳変性症の嚥下障害の管理. *耳鼻と臨* 1990 ; 36 : 105-8.
- 36) 山本敏之. 筋萎縮性側索硬化症, パーキンソン病に対する嚥下障害の評価と対策. *臨神経* 2011 ; 51 : 1072-4.
- 37) Muller J, Wenning GK, Verny M et al. Progression of dysarthria and dysphagia in postmortem-confirmed parkinsonian disorders. *Arch Neurol* 2001 ; 58 : 259-64.
- 38) Rothschild MA, Oratz M, Schreiber SS. Serum albumin. *Hepatology* 1988 ; 8 : 385-401.
- 39) 野崎園子. 国立病院機構神経内科における摂食・嚥下障害対策の現状. *医療* 2007 ; 61 : 86-91.

Assessment of Nutritional Status among the Different Types of Spinocerebellar Degeneration Patients

Natsuki Ito, Hitoshi Obara, Takeshi Kameya,
Takehide Tsuda and Isao Nagano

Summary

This study aimed to clarify the characteristic of nutritional status in different type of spinocerebellar degeneration(SCD) patients. The study population comprised 86 patients with SCD. All subjects were admitted to the neurology ward of Yamagata National Hospital for the first time. We divided into five groups according to different type of SCD (spinocerebellar ataxia type 1 group : SCA-1 group, spinocerebellar ataxia type 3/Machado-Joseph disease group : SCA-3/MJD group, spinocerebellar ataxia type 6 group : SCA-6 group, dentatorubral-pallidoluyasian atrophy group : DRPLA group, multiple system atrophy group : MSA group). The SCA-1 group included 12 patients. The SCA-3/MJD group included 14 patients. The SCA-6 group included 14 patients. The DRPLA group included 11 patients. The MSA group included 35 patients. We assessed the nutritional status in the each groups and analyzed the factors associated with nutritional indices.

There was positively correlation among Body Mass Index(BMI), serum albumin(Alb)and hemoglobin(Hb)levels. BMI in the SCA-6 group showed normal value. BMI in the SCA-1 and DRPLA groups showed low body weight. In a multiple comparison, BMI in the SCA-1 and DRPLA groups were significantly lower than that in the SCA-6 groups. Serum albumin level in the SCA-1, SCA-3, SCA-6 and MSA groups showed normal range. However, serum albumin level in the DRPLA group was under normal range. In a multiple comparison, there were no significant difference of serum albumin and hemoglobin levels among 5 groups. Prevalence of underweight showed high rate in the DRPLA group, and showed low rate in the SCA-6 group. Prevalence of hypoalbuminemia showed high rate in the DRPLA group, and showed low rate in the SCA-6 group. Prevalence of anemia showed high rate in the DRPLA group, and showed low rate in the SCA-6 group. In analysis of the risk factors for malnutrition, Body Mass Index, serum albumin and hemoglobin levels in the SCD patients with dysphagia was significantly lower than that of the SCD patients with normal swallowing function.

In conclusion, nutritional status of the SCD patients was considerably different by the type of SCD. SCA-6 group was good nutritional status. Prevalence of low underweight, hypoalbuminemia and anemia in the DRPLA group was higher than other groups. Especially, DRPLA group showed high prevalence of low body weight. Nutritional status in the SCD patients with dysphagia was worse than the SCD patients with normal swallowing function. We recommend nutritional management including preventing aspiration and malnutrition for SCD patients with dysphagia.