

東京医療保健大学大学院 医療保健学研究科 医療保健学専攻
博士論文 要旨

プリオン病患者における日常生活動作と認知機能の経時的変化
ならびに特有症状と合併症の出現時期
～1施設における死亡退院の診療記録を用いた後方視的研究～

東京医療保健大学大学院
医療保健学研究科 医療保健学専攻
博士課程
領 域 名 看護学
学籍番号 HD120003
氏 名 高橋 陽子

背景

プリオン病は孤発性（sCJD）、遺伝性（IPD）、獲得性（vCJD）に病型が分類される稀少かつ致死的神経変性疾患で、治療法はなく対症療法とケアが中心である。診断には、MRI 拡散強調画像が有用とされているが、確定診断には病理解剖が必須である。プリオン病と診断（ほぼ確実例）された時には、すでに終末期であることが多く、家族は病状の急速な進行に対する戸惑いなどの困難を抱える。看護師はじめ医療者も病状の急速な進行のなかで、日常生活動作や認知機能がどのように変化していくのか、これらの変化に伴う特有症状や合併症の出現について理解できないため十分なケアが提供できないという困難がある。プリオン病患者の病型別の日常生活動作や認知機能の変化を含めた経時的変化が明らかになれば、どのタイミングでどのような看護ケアを提供してよいかといった先を見据えた看護ケアの提供が可能となる。

目的

プリオン病患者の日常生活動作と認知機能の経時的変化ならびに特有症状と合併症の出現時期を病型別に記述することにより、臨床経過の特徴を明らかにすることで、看護ケアへの示唆を得る。

方法

プリオン病の病理解剖および病理診断の体制が確立している研究協力1施設において死亡したプリオン病患者25名の基本属性、日常生活動作、認知機能、プリオン病の特有症状および合併症のデータを2次利用した。日常生活動作と認知機能を評価できるプリオン病重症度尺度（MRC Scale）を用いて、病型別に初発症状から死亡に至るまでの1日単位の日常生活動作と認知機能を点数化し、機能別の維持期間の比較ならびに特有症状および合併症の出現時のMRC Scaleの得点を記述した。なお、MRC Scale 点数範囲は0点（最重症）

から 20 点である。

結果

分析対象症例の男女数はほぼ同じで、発症年齢の中央値は 70 歳、病型は sCJD が 80%、IPD が 20% で、vCJD はいなかった。初発症状は、sCJD は認知機能障害、視覚異常が多く、IPD においても認知機能障害がみられたが視覚異常はなかった。罹病期間の中央値は sCJD で 542.5 日、IPD で 1021 日であった。日常生活動作と認知機能の各機能の維持期間は、全体として sCJD より IPD の方が長かった。各機能の維持期間が最も短かったのは、sCJD では入浴や階段の昇降、移動で、IPD では言語、判断と問題解決能力の認知機能であった。特有症状は、sCJD では MRC Scale 20～16 点以上で視覚異常、構音障害、小脳症状、認知機能障害、精神症状が、10～6 点で錐体外路徴候が、5～1 点で錐体路徴候、嚥下障害、ミオクローヌスが出現し、0 点ではじめて出現した症候はなかった。IPD では 20～16 点で小脳症状、認知機能障害、精神症状、錐体外路徴候が、15～11 点で構音障害、錐体路徴候が、10～6 点でミオクローヌスが、5～1 点で嚥下障害が出現し、0 点での出現はなかった。合併症は MRC Scale 4 点以上で sCJD では大腿骨転子部骨折が、IPD では便秘症が出現し、0 点になると両病型ともに尿路感染症や尿閉、肺炎、褥瘡が出現していた。

結論

本研究の結果、MRC Scale を用いて日常生活動作と認知機能をアセスメントすることにより、各機能の維持期間、特有症状や合併症出現時期が示された。患者と家族とともに先を見据えた看護ケアの提供についての検討を可能にするために MRC Scale による評価は有用である。なお、本研究は死亡したプリオン病患者の診療記録を対象とした 1 施設の研究であったため、今後対象施設および症例数も増やした前方視的研究が求められる。

キーワード

sCJD IPD 日常生活動作 認知機能 MRC Scale 特有症状 合併症 経時的变化