

【Remudy ニュースター第 103 号】

配信日：2017 年 3 月 03 日

論文紹介・成人のデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の認知機能の特徴

論文の紹介です。

Brain & Development に、成人のデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の認知機能の特徴に関する論文が報告されました。

著者の上田幸彦先生に紹介記事を頂きました。上田先生お忙しい中ありがとうございます。

+--+--+--+--+--+--+--+--+--+

論文の紹介：

成人のデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の認知機能の特徴

Profile of cognitive function in adults with duchenne muscular dystrophy Yukihiro Ueda, Shugo Suwazono, Sino Maedo, Itsuro Higuchi Brain & Development 39 2017:225-230

デュシェンヌ型筋ジストロフィーの原因であるジストロフィン糖タンパク質複合体の欠陥は認知機能の異常と関連があることが以前から言われており、先行研究をまとめた結果では小児のデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の IQ の平均は 80.2 であり、健常者平均より 1 標準偏差低いことが報告されていました。本邦においても小児のデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者において認知機能のアンバランスが障害早期から生じており、このアンバランスは情報を継時的に処理する能力の弱さに関連していることが明らかにされていました。そこで本研究では成人のジストロフィン異常症患者においても認知機能のアンバランスがあるのかどうかを確認することを目的としました。

対象者は、成人で外来・入院中のデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者で本研究の主旨に同意が得られた方 15 名（平均年齢 30.4 歳）です。

方法としては各種認知機能を測定する神経心理学的評価法：ウェクスラー成人知能検査(WAIS-III)、標準注意検査法(CAT)、ウェクスラー記憶検査(WMS-R)を用いました。

結果は WAIS-III の課題の中では、絵画完成、算数、行列推理、記号探し、符号が健常平均値より低く、CAT では記号数字モダリティ検査、聴覚性検出、記憶更新、連続聴覚加算、上中下検査が、WMS-R では論理的記憶が健常平均値より低いことがわかりました。しかし WAIS-III の単語、類似、知識、理解、WMS-R の視覚性対連合記憶、言語性地連合記憶、図形記憶は健常平均値と差がありませんでした。これらの結果は認知機能の中でも情報を処理するスピードと情報を継続的に処理して記憶する力は弱いけれど、情報を同時に処理して記憶する力は弱くないことを示しています。今回の研究からデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者は小児でも成人でも情報を継時的に処理する力が弱いことがわかりました。このため言葉だけでそれも早口で長く説明されると理解が難しく、また記憶にも残りにくいということが起こります。

今回の結果から、デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者とコミュニケーションをとる時や情報を伝える時には、短い文章で話す、ゆっくり話す、図や書面を示しながら話すことが、患者さんの理解と判断を促すために必要であるといえます。