紀伊半島、グアム島、西ニューギニアに多発する筋萎縮性側索硬化症/パーキンソン認知症複合（ALS/PDC）の横断的国際疫学調査

三重大学大学院医学系研究科腫瘍病理学　リサーチアソシエイト　**森本　　悟**

【研究の背景】

日本の紀伊半島、グアム島、そして西ニューギニアを含む西太平洋地域には、神経難病である筋萎縮性側索硬化症（ALS）およびパーキンソン認知症複合（PDC）の多発地域が存在することが古くから知られており、日本では1900年頃から患者さんの報告がなされています（図１）。

ALS/PDCという病気の特徴は、筋肉がやせる症状（ALS）、動きが遅くなったり・筋肉がかたくなるパーキンソン病症状（parkinsonism）、認知症（dementia）が組み合わさってあらわれます（図２）。

ALS/PDC患者さんの病理（脳や脊髄の特徴）は、タウタンパク、α-シヌクレインタンパク、TDP-43タンパクという病気に特異的な複数のタンパク質が異常にたまってしまうことです（図２）。

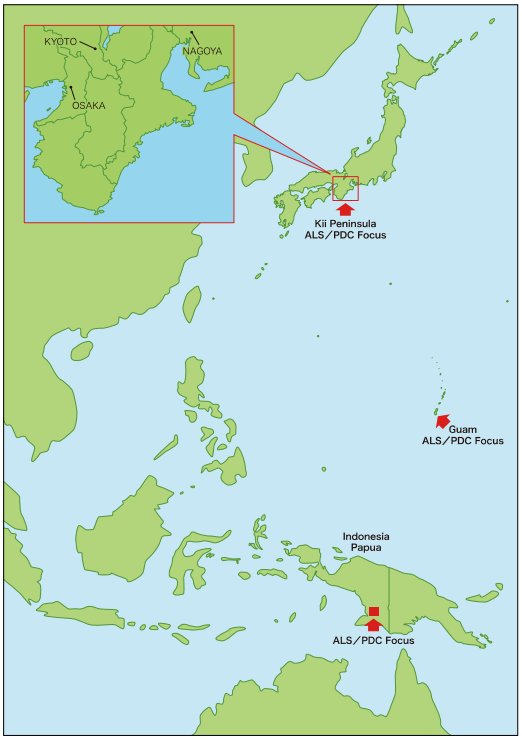


図１．ALS/PDC の世界３大多発地域

【研究の目的】

ALS/PDCの３大多発地域である紀伊半島、グアム島及び西ニューギニアにおける実態調査を行い、それらを比較することで、この病気の現状を捉え、３つの地域に共通する要因および病気の発症に関連する因子の探索を試みます。

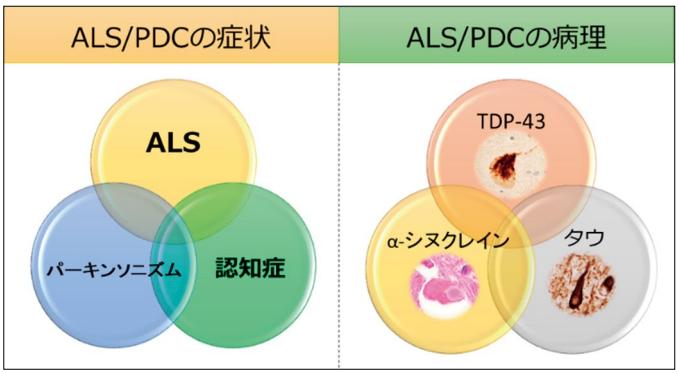


図２．ALS/PDC の症状および病理

【方　法】

紀伊半島、グアム島および西ニューギニアにおけるALS/PDCについての過去の報告を調べ、病気の現状を把握するために現地調査を行います。具体的には、紀伊半島多発地区、グアム島（ウマタック、その他周辺地域）、西ニューギニア（イア川、エデラ川沿いの村々、バデ、その他周辺地域）への現地調査（患者診察、疫学調査、環境調査）を現地および共同研究者と連携しつつ実施します。

＜研究協力体制＞　３つの地域において、以下の各調査グループと共同で研究を実施します。

① グアムグループ：Ramel医師（グアム島の神経内科医）、Galasko教授（UC San Diego）

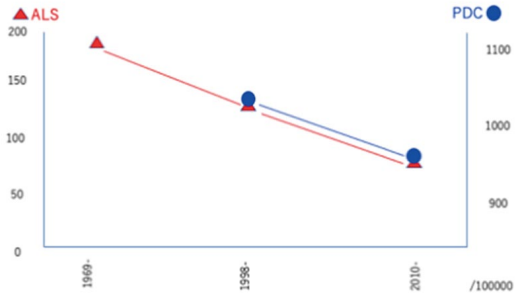
② 西ニューギニアグループ：Indrajaya医師（パプア州の神経内科医）、Pantedanpan教授（Chendarawashi大学）、奥宮清人教授（京都大学東南アジア研究所）

③ 紀伊半島グループ：小久保康昌教授（三重大学）

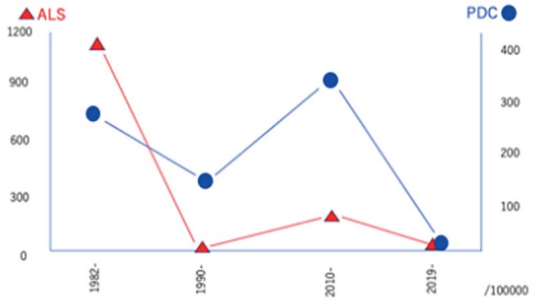
【結　果】

疫学調査：患者さんの数（有病率）の変化

（紀伊半島）



（西ニューギニア）



（グアム島）1980年以降統計的な疫学調査は行われていませんが、現地神経内科医による診察状況からALSは2007年以降新規患者はおらず、PDCは若干名存在します。

【考　察】

平均寿命の高齢化にもかかわらず３つの多発地域では、共通して特にALS患者の減少が認められました。ALSは、遺伝と環境の両方の影響により発症する多因子疾患と考えられています。３つの地域のALSが数十年の期間に劇的に減少するという現象は、環境要因が神経難病の発症や病気の経過に影響し変化させうるということを意味しています。これらの地域では、神経変性疾患に対して、時間の経過とともに受動な治療介入がなされたとも言え、３つの地域における疾患修飾因子をみつけることは、神経疾患の根治療法に向けた極めて重要な手がかりになる可能性を秘めています。