

どが考えられる。

残食理由はどの献立も「量が多い」という回答が多く、「減らして欲しい」という要望が多かった。主菜、汁物ではその他に「偏食」や「美味しくない」という回答が多く、「味付けの改善」や「食べたくない」という回答が多くなっていった。残食量が多かった煮物、添野菜・小鉢・サラダでは「偏食」が最も多く、「食べたくない」という回答が多かった。「咀嚼・嚥下困難」は主菜、汁物、添野菜・小鉢・サラダで多少見られたが、予想より少ない結果であった。

咬合力 (kN) の測定結果では、肢体型の患者 1 名で両側、デュシェンヌ型の患者 2 名で片側が測定不能であり、測定可能な最小値未満であったとし、データ無しとした。左右どちらか大きい方の値を用い、献立別摂取量との関係を調査した。ただし、嗜好の影響を除くため献立別摂取量は「美味しくない」や「偏食」を理由に残食があった場合を除き検討を行った。主食、汁物、主菜、添野菜・小鉢・サラダ、果物・デザートで有意な相関が見られ、咬合力が低い患者ほど、咀嚼を要する献立を食べにくいことや、食事中に疲労してしまい、摂取量が少なくなったことが考えられる。

食意識に関する調査では、57%の患者が「栄養に興味がある」と答え、72%の患者で栄養バランスが不良であることを自覚していた。また、全員が栄養をバランス良く摂りたいと考えており、57%の患者が食事や補助食品でバランスを整えたいと回答した。

#### D. 考察

食事提供量と嗜好の問題が主な残食の原因であった。特に肢体型、デュシェンヌ型の患者では摂取量に限界があり、嗜好を優先するあまり食事内容に偏りが生じていた。患者の摂取量や嗜好に配慮した食事の提供が望まれるが、場合によっては、患者の意向を確認しながら栄養補助食品の利用を検討する必要があると思われる。

また、咬合力の測定結果では、肢体型、デュシェンヌ型の患者で低く、アンケートで「咀嚼・嚥下困難」という回答は少なかったが、咀嚼不良であることが「量が多い」や「偏

食」という回答につながっていることも考えられる。患者の咀嚼力に応じた食材の使用や調理の工夫によって、摂取量の増加につながる可能性がある。

患者は嗜好を優先したいが、栄養バランスも整えたいと考えており、患者個々の状況に応じた食育と栄養管理を行っていく必要がある。

#### E. 結論

本調査結果を踏まえ、調理師と協力し患者の嗜好や咀嚼機能に応じた献立作成及び、食材や調理方法について研究を行い、食事内容の改善を図ること、また患者個々の摂食状況について、患者自身に情報提供し、希望に沿った栄養管理が実施できるよう支援していくこと、病棟スタッフと情報共有し、多職種で共同して食育と栄養管理を行っていくことが、患者の栄養状態の維持やQOLの向上につながると考え、今後の取り組みとしたい。

#### F. 健康危険情報

なし

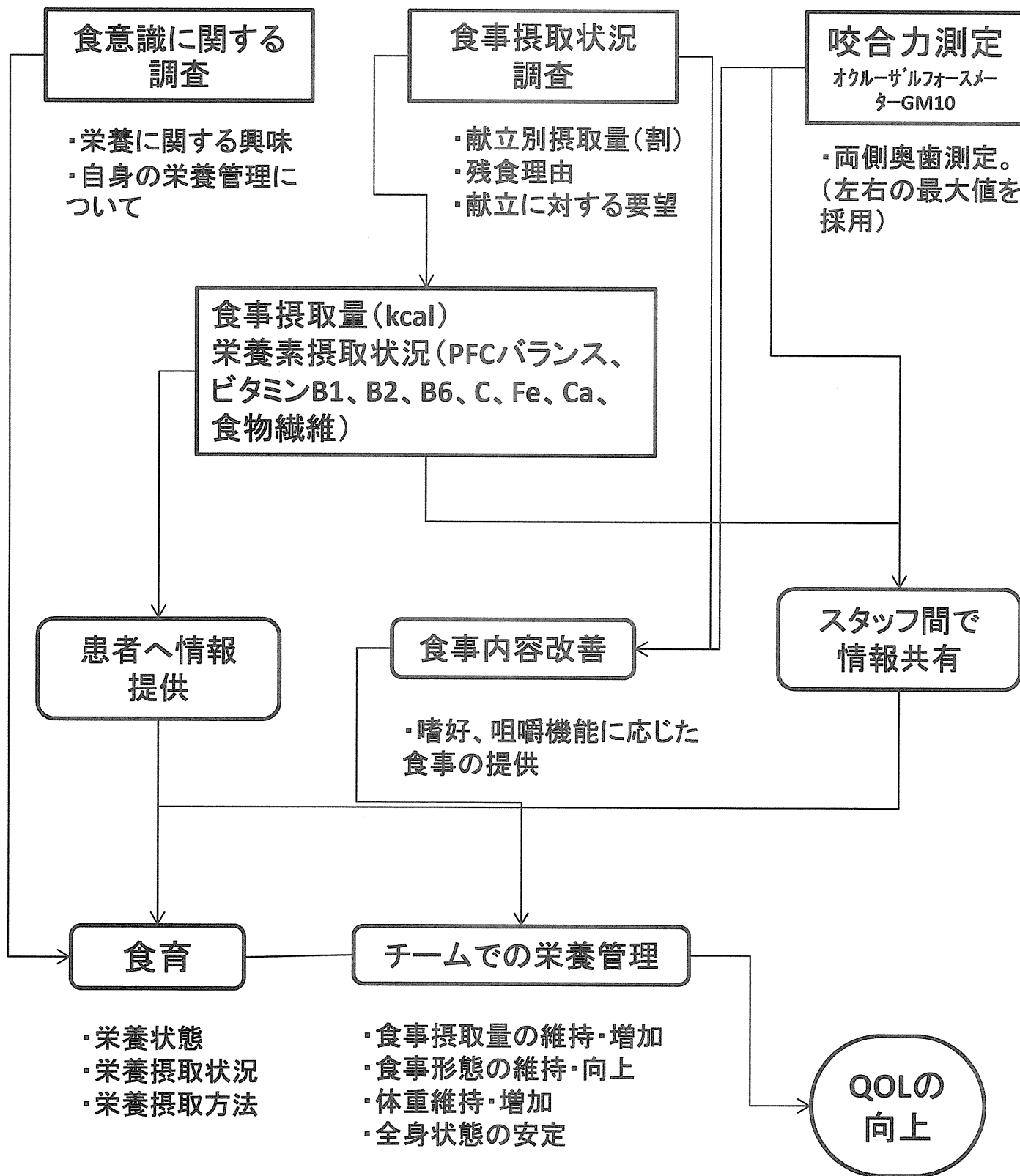
#### G. 研究発表

なし

#### H. 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

なし

対象：一般食を喫食している筋ジス病棟入院患者7名  
 (LG1名、DMD3名、顔面肩甲上腕型2名、MyD1名)



電動車椅子の安全な使用に向けての研究

分担研究者 三方 崇嗣 独立行政法人国立病院機構 下志津病院神経内科  
研究協力者 見波亮<sup>2)</sup> 内山安正<sup>2)</sup> 船越修<sup>2)</sup> 木明香子<sup>3)</sup> 阿部香識<sup>3)</sup> 木村早苗<sup>3)</sup> 稲澤淳一<sup>3)</sup> 杉山  
浩<sup>3)</sup> 廣岡春也<sup>4)</sup> 永岡友江<sup>4)</sup> 琴岡美幸<sup>4)</sup> 下田すみ子<sup>4)</sup> 松村由美<sup>4)</sup>  
指方明美<sup>4)</sup> 内田以大<sup>1)</sup> 本吉慶史<sup>1)</sup>  
1)独立行政法人国立病院機構 下志津病院神経内科 2)同リハビリテーション科  
3) 同療育指導室 4)同看護部

研究要旨

筋ジストロフィー患者が電動車椅子を安全に使用するために身体機能、認知機能、走行テストを組み合わせた評価スケールを作成した。大多数は妥当な評価となったが、課題遂行能力の低さをとらえ切れていない症例もあり、今後も精度を上げるべく評価スケールを改訂していく必要がある。

A. 研究目的

操作デバイスの向上により、筋力低下の進行した筋ジストロフィー患者(以下筋ジス患者)でも電動車椅子の操作が可能となっている。一方で電動車椅子の誤操作による事故も増加している。当院では車椅子検討委員会を設置し、安全に電動車椅子を利用することを目的として、評価基準を作成してきた。評価スケールは身体能力(座位保持能力・前腕保持能力など)、走行テスト、Continuous Performance Test(CPT)の下位項目である X 課題とし、各患者の事故歴・性格等を総合的に考慮し「院内フリー走行」群(以下院内群)・「病棟内フリー走行」群(以下病棟内群)とに分類した。多数例を評価し評価基準の妥当性を検討することを目的とした。

B. 研究方法

対象は当院入院中の電動車椅子を使用している筋ジス患者 46 名(DMD14 名, MyD10 名, BMD9 名, LGMD8 名, FSHD3 名, SMA2 名)

電動車椅子利用者 46 名に紙面上での教育、走行テスト、CPT の下位項目である X 課題(正答率、的中率、反応時間)を実施し、院内群と

病棟内群とで比較した。

(倫理面への配慮)

書面にて患者より同意を取得し、評価した。

C. 研究結果

46 名のうち 39 名が院内群(DMD11 名, MyD8 名, BMD8 名, LGMD8 名, FSHD2 名, SMA2 名), 7 名が病棟内群(DMD3 名, MyD2 名, BMD1 名, FSHD1 名)となった。また、昨年までの先行研究の結果からカットオフ値を走行テスト 70 点、X 課題正答率を 95%以下、的中率を 93%以下、反応時間を 600msec 以上とした。院内群と病棟内群の比較では、走行テスト(87.9±7.5vs84.7±6.9 点)、正答率(99.4±1.2%vs84.8±26.1%)、的中率(97.1±4.0%vs75.0±28.4%)、反応時間(489.4±84.9msec vs660.4±120.8msec)であった。各テストのうち感度、特異度が高かったのが X 課題正答率・反応時間であった。

D. 考察

筋ジス患者にとっては電動車椅子が重要な移動手段であり、乗車の可否判定には客観的指標

が求められる。また全例が施行可能でありかつ継続性を考慮した判定基準が求められる。当院にて作成した評価基準は電動車椅子乗車可能な筋ジス患者全例が施行可能であり、多職種の間担によりそれぞれの負担も多くなき継続して行うことも可能であった。それにより従来担当者の主観だけであった電動車椅子乗車の判定に、一定の客観的指標を導入することが可能となった。

検査結果より、全ての評価スケールで院内群と病棟内群で一定の差がみられるが、実際には得点が高くても事故歴などから病棟内群に留まる症例も存在した。これは入院患者の高齢化や、疾患特性などによる認知面の低下が要因と考えられる。

これらの症例は、多職種による意見交換で総合的に判断してきたが、客観性を増すためには、新たに狭路での走行テストや、二重課題など遂行能力検査に準じた評価導入を検討する必要がある。

また、車椅子委員会発足後は電動車椅子操作ミスによる事故は発生しておらず、一定の事故抑制効果があったと考える。

## E. 結論

身体能力、認知機能評価としての Continuous Performance Test (CPT) の下位項目である X 課題、走行テストを総合した評価スケールは筋ジス患者の電動車椅子の安全な使用に有用であった。

## F. 健康危険情報

健康に危険を及ぼすことは無い

(国民の生命・健康に重大な影響を及ぼす情報として厚生労働省に報告すべきものについて把握した過程、内容、理由を記載する。またその情報源の詳細。)

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

### 2. 学会発表

(発表誌名・巻号・頁・発行年等も記入)

## H. 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

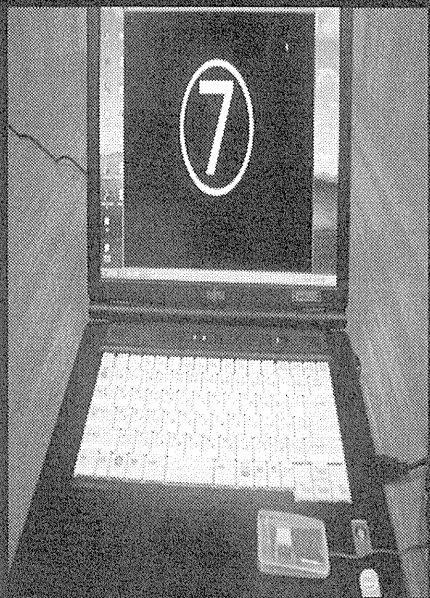
### 1. 特許取得

### 2. 実用新案登録

### 3. その他

いずれも予定無し

# CPT: X課題



①～⑨の数字が400回ランダムに呈示される。

ターゲットは⑦で、出現したとき、できるだけ早くキーを押す。

正答率 = 正反応 ÷ ターゲットの総回数 × 100

カットオフ値 95%

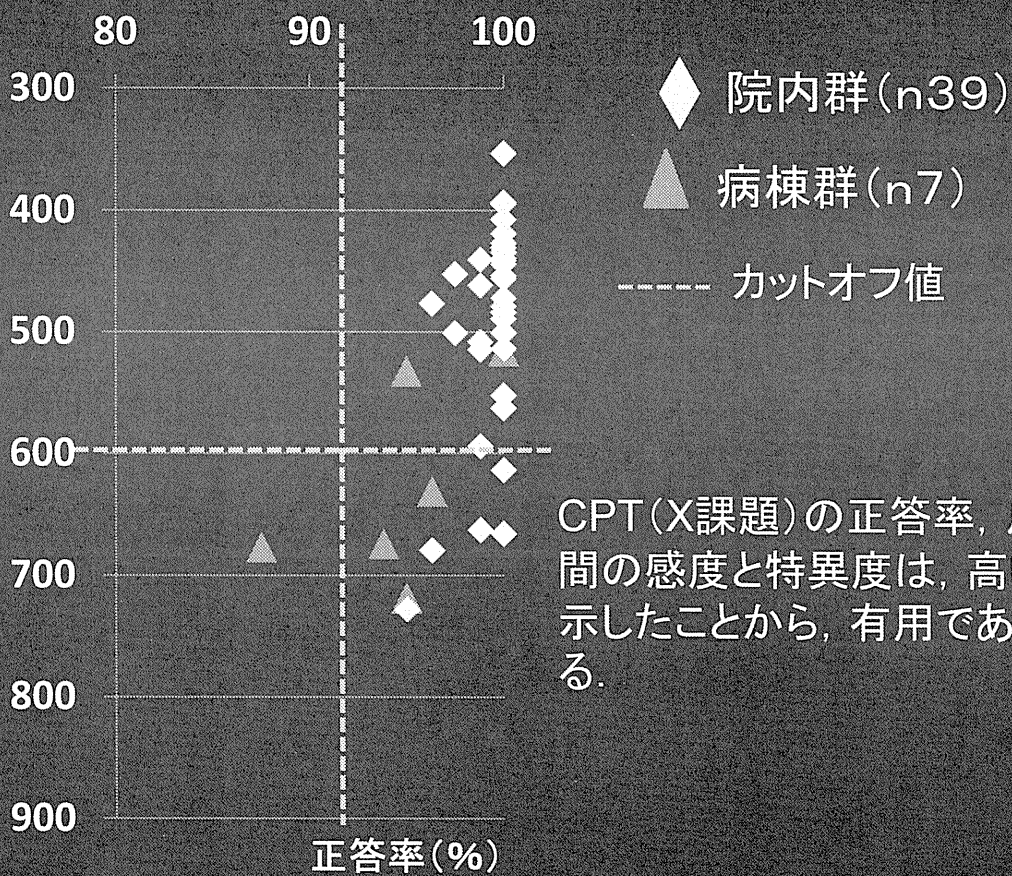
的中率 = 正反応 ÷ 全反応数 × 100

カットオフ値 93%

平均反応時間 = ⑦提示からキーを押すまでの反応時間

カットオフ値 600msec

反応時間 (msec)



CPT (X課題) の正答率, 反応時間の感度と特異度は, 高い値を示したことから, 有用であると考えられる。

厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分野）  
分担研究報告書

筋ジストロフィー病棟災害時マニュアル作成～呼吸器装着患者中心に～

分担研究者 三谷真紀 国立病院機構兵庫中央病院 神経内科  
研究協力者 姫野めぐみ<sup>1)</sup> 田中知子<sup>1)</sup> 木透みさお<sup>1)</sup> 富田裕子<sup>1)</sup> 古澤優子<sup>1)</sup> 大杉律子<sup>1)</sup>  
永濱末美<sup>1)</sup> 勝田房代<sup>1)</sup> 木付博美<sup>1)</sup> 南洋子<sup>1)</sup> 吉田義明<sup>2)</sup> 大野幸司<sup>3)</sup> 澤田知美<sup>4)</sup>  
松本浩幸<sup>4)</sup> 国立病院機構兵庫中央病院 <sup>1)</sup>看護部 <sup>2)</sup>臨床工学士 <sup>3)</sup>庶務 <sup>4)</sup>療育指導室

## 研究要旨

筋ジストロフィー病棟の現状を把握し、震災などの災害非常時に起こりうる問題をあげて、最善の対応ができるよう災害時マニュアルとして、人工呼吸器装着患者の非常時マップと非常時初動フローチャートを作成した。これによってスタッフの災害時の患者対応に対する意識が高まった。今後これを生かして災害時に備えるために、病棟内環境チェック、勉強会、避難訓練などを継続して行っていく。

### A. 研究目的

昨年3月の東日本大震災を契機に各医療機関でも災害時の対応が見直されている。当院は阪神淡路大震災の際に人工呼吸器が作動せず、バックバルブマスクで換気をした経験がある。当時は直接大きな被害はなかったが、現在は患者の重症化が進み、呼吸器の台数も激増している。災害時には混乱が予測されるために、まず病棟の現状を把握し、災害時に起こりうる問題をあげて、それに最善の対応ができるよう、災害時のマニュアルを作成して日頃から備えることを目的とした。

種が連携できるように日勤・夜間別の非常時フローチャートを作成する。

④非常用物品を確認する。

⑤④をもとにスタッフステーションに非常時コーナーを設置する。

⑥病棟・訓練棟の危険箇所を点検し、定期的な環境チェックをする。

#### （倫理面への配慮）

マップやフローチャート作成時、個人情報が入り漏れいしないように守る。倫理に対する配慮は最大限に行い、問題が生じる可能性のあるものは院内倫理委員会に諮問した上で修正して慎重に行う。

### B. 研究方法

①呼吸器装着患者44名（うちウイニング不可能な患者37名）を呼吸器の種類・病態別に分類する。

②①をもとに人工呼吸器装着患者の非常時マップを作成する。

③スタッフの役割分担を明確にして、多職

### C. 研究結果

病棟内の呼吸器装着患者のウイニングの可否、気管切開の有無、呼吸器の種類やバッテリー量などを視点にリストアップした。このリストをもとに各病棟の人工呼吸器装着患者の非常時マ

ップを作成した。一目でわかるよう赤・黄・青で色分けをし、赤はバッテリー寿命の短い呼吸器または中央配管で作動している呼吸器装着患者、黄色はバッテリー寿命の長い呼吸器を装着中の気管切開患者、青はバッテリー寿命の長い呼吸器を装着中の鼻マスク患者とした。

このマップから、中央配管が機能しなくなった時に停止する呼吸器が14台、自家発電が止まると停止する可能性がある呼吸器が先の14台プラス4台あることがわかった。このことから非常時バグバルブマスクによる換気に最低18人の応援が必要であることが明らかになった。このような事態に迅速な対応をするために、各スタッフの役割を明確にし、非常時フローチャートを作成した。当院の耐震性は震度6強で、耐火建築であるため災害時病棟内待機が前提である。日勤・夜間別の対応ができ、多職種が連携してスムーズに動けるものになるよう考慮した。これらの人工呼吸器装着患者の非常時マップと非常時フローチャート、連絡網を災害時マニュアルとして病棟に備えた。

また災害時必要な物品を確認し、非常時コーナーを設置した。その他に人工呼吸器、バッテリー、非常用コンセントなどの点検、患者のベッドサイドや療育訓練棟の環境を確認・整備し、今後も継続していく予定である。

#### D. 考察

呼吸器装着患者中心に非常時マップと非常時フローチャートを作成することで、職員の災害時の患者対応に対する意識が高まった。今後は全スタッフが災害時に迅速に行動できるよう病棟内・院内で災害時マニュアルを周知徹底していくことが必要である。

今後の課題としては、マニュアルに基づいた病棟での勉強会、災害時訓練の実施、病院

全体のマニュアルの更新の一部分担、応援体制の整備、病院全体の災害時訓練の実施、中央配管が不要で停電時対応可能な呼吸器への早期移行、在宅療養中患者の災害時受け入れ態勢の整備などがあり、順次取り組んでいく予定である。

#### E. 結論

筋ジストロフィー病棟の災害時マニュアルとして呼吸器装着患者の非常時マップと非常時初動フローチャートを作成した。

#### F. 健康危険情報

特になし。

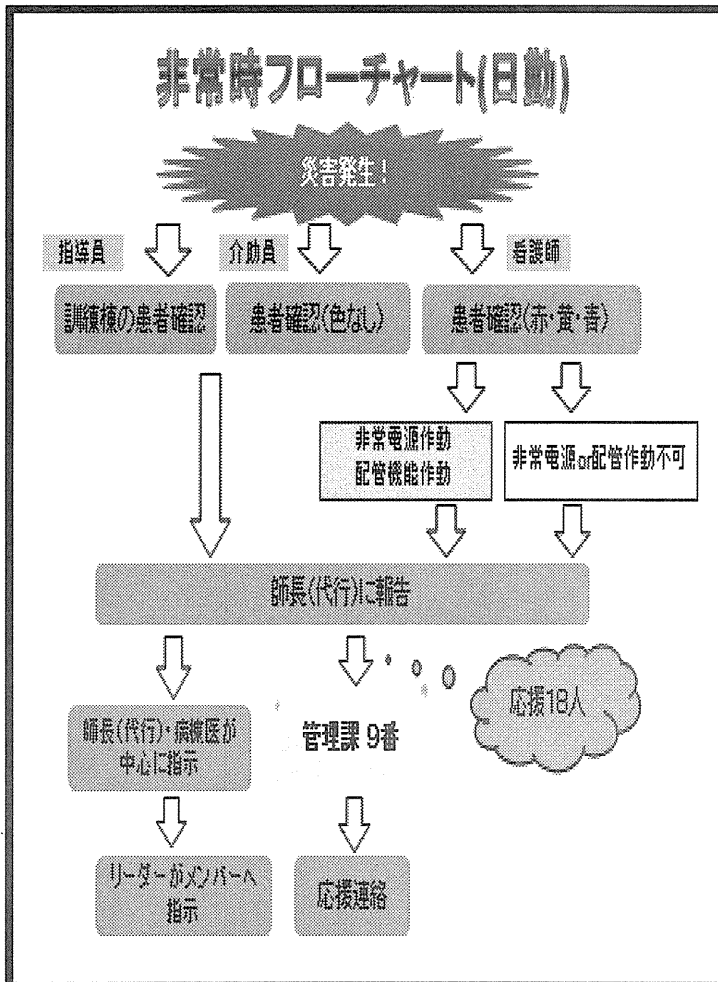
#### G. 研究発表

「筋ジストロフィー診療における医療の質の多職種共同研究班」平成23年度班会議(平成23年12月15、16日)にて発表。

#### H. 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

特になし。

# 筋ジストロフィー病棟災害時マニュアル作成 ～呼吸器装着患者中心に～



非常時の初動フローチャートを作成した(日勤・夜間別)。病棟内待機を前提として、各スタッフの役割分担を明確にし、多職種が連携してスムーズに動けるように考慮した。具体的な動きが明確で簡易な図を作成した。人工呼吸器装着患者の非常時マップ、非常時フローチャート、連絡網を災害時マニュアルとして病棟に備えた。今後勉強会、避難訓練などを通してマニュアルの内容を周知徹底し、病院全体としても非常時に迅速に最善の対応ができるように備えていく予定である。



## 厚生労働省障害者対策総合研究事業(神経・筋疾患分野)

### 分担研究報告書

当院における筋ジストロフィーの診療状況について(2009年～2011年)

分担研究者	田中 義人	独立行政法人国立病院機構南岡山医療センター神経内科
研究協力者	信國 圭吾	独立行政法人国立病院機構南岡山医療センター神経内科
	坂井 研一	独立行政法人国立病院機構南岡山医療センター神経内科
	井原 雄悦	独立行政法人国立病院機構南岡山医療センター神経内科

### 研究要旨

当院は中国・四国地方の政策医療としての神経・筋疾患の基幹病院となっており、筋萎縮性側索硬化症をはじめとする慢性神経疾患の診療が主体となっている。当院は従来より筋ジストロフィー専門病棟を有しておらず、筋ジストロフィー患者が入院する際にも従来の神経・筋疾患病棟あるいは若年であれば重度心身障害者病棟で対応を行っている。外来診療においても、神経内科・小児神経科双方が筋ジストロフィー患者の診療を行い、その後の方針については各主治医の判断に任されている。今回 2009 年 1 月から 2011 年 12 月末日までの当院での筋ジストロフィーの診療状況を調査し、当院の傾向・問題点について考察した。

#### A. 研究目的

2009年1月1日から2011年12月末日まで、当院(神経内科・小児科・小児神経科・他科)を外来受診した患者ならびに入院歴のある患者も含め、当院での筋ジストロフィーの診療状況を調査した。疾患としては、Duchenne型筋ジストロフィー(以下 DMD)、Becker型筋ジストロフィー(以下 BMD)、筋強直性筋ジストロフィー(以下 MyD)、顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー(以下 FSHD)、福山型筋ジストロフィー(以下 FCMD)、肢帯型筋ジストロフィー(以下 LGMD)、その他遠位型筋ジストロフィーや診断不明の筋ジストロフィーも含めた。

#### B. 研究方法

2009年1月から2011年12月末日まで、当院全科で外来受診・入院歴がある筋ジストロフィー患者について、診療録を中心に調査した。定期的に通院しているか、他に主たる医療機関があるか、入院の内容などでもできるかぎり調べた。また、今回の調査では、当院と筋ジストロフィー患者団体とで主催する筋ジストロフィー健診のみ受診している患者も含めた。

#### C. 研究結果

調査期間中に、いかなる形にせよ当院で外来受診・入院を行った患者は 65 名であった。調査期間中に死亡した患者は 5 名であった。疾患別では DMB 22 名(33.8%)、MyD 20 名(30.8%)、FSHD 5 名(7.7%)、FCMD 4 名(6.2%)、BMD 2 名(3.1%)、その他 LGMD など 12 名(18.5%)であった。以上の患者のうち、当院を主たる医療機関として定期的に外来通院(必要に応じ当院入院)している患者は、期間中の死亡例も含めて 28 名(43.1%)であり、そのうち 2009 年以前より当院入院加療中であった患者は 2 名、調査期間中に他院もしくは施設から直接転院してきた患者は 8 名であった。他の 18 名は、呼吸器感染症やレスパイトなどでの入院はあるものの、基本的には外来通院が主であった。当院を主たる医療機関としている患者の疾患別内訳は、DMD 5 名、MyD 10 名、FSHD 3 名、FCMD 3 名、BMD 2 名、その他 5 名であった。定期受診をしていない患者で多かったのは筋ジストロフィー健診のみ受診が 9 名、他院からの紹介で検査、入院加療、ST 評価などを行った患者が 19 名などであった。

#### D. 考察

元々当院では筋ジストロフィー専門病棟がなく、神経内科・小児科・小児神経科いずれにも筋ジストロフィーを専門とする医師が不在であったため、特に小児期～青年期に発症するDMDを筆頭にした進行性筋ジストロフィーの患者が多く集まらなかったことが考えられる。実際に、岡山県在住でありながら、他県の医療機関での治療継続を希望し、当院より紹介したDMD患者が複数認められる。調査期間中に何らかの形で当院に関わったDMD患者が22名いるのに対し、その後当院を主たる医療機関としている患者が死亡例も含め5名しかいないことも上記の考察を支持すると思われる。一方で、MyD・BMDあるいは一部の診断未定の筋ジストロフィーでは、成人発症で進行が比較的緩徐なことから、当院でも比較的多く診療している。この点については、成人の筋ジストロフィー患者の受け皿が少なく、他の医療機関から当院へ治療継続目的に紹介される例が多いからと考えられる。

#### E. 結論

前述したとおり、当院は特に小児期～青年期発症のDMDをはじめとする進行性筋ジストロフィーの診療については不十分と言わざるを得ない。岡山県には、旭川荘療育センターのように、筋ジストロフィーも含めた重度心身障害者を診療する施設があり、また川崎医科大学神経内科学教室のように筋疾患を研究・診療のテーマの一つとして掲げる施設もある。今後他の医療機関とも連携し、岡山県全体の筋ジストロフィー診療のあり方を模索し、改善すべきことを検討していく必要がある。

#### F. 健康危険情報

特になし

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

なし

#### H. 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

##### 1. 特許取得

なし

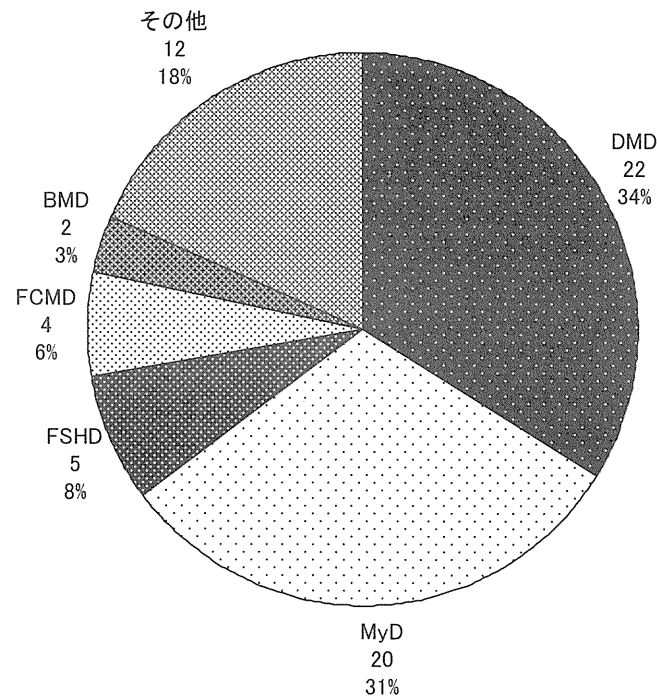
##### 2. 実用新案登録

なし

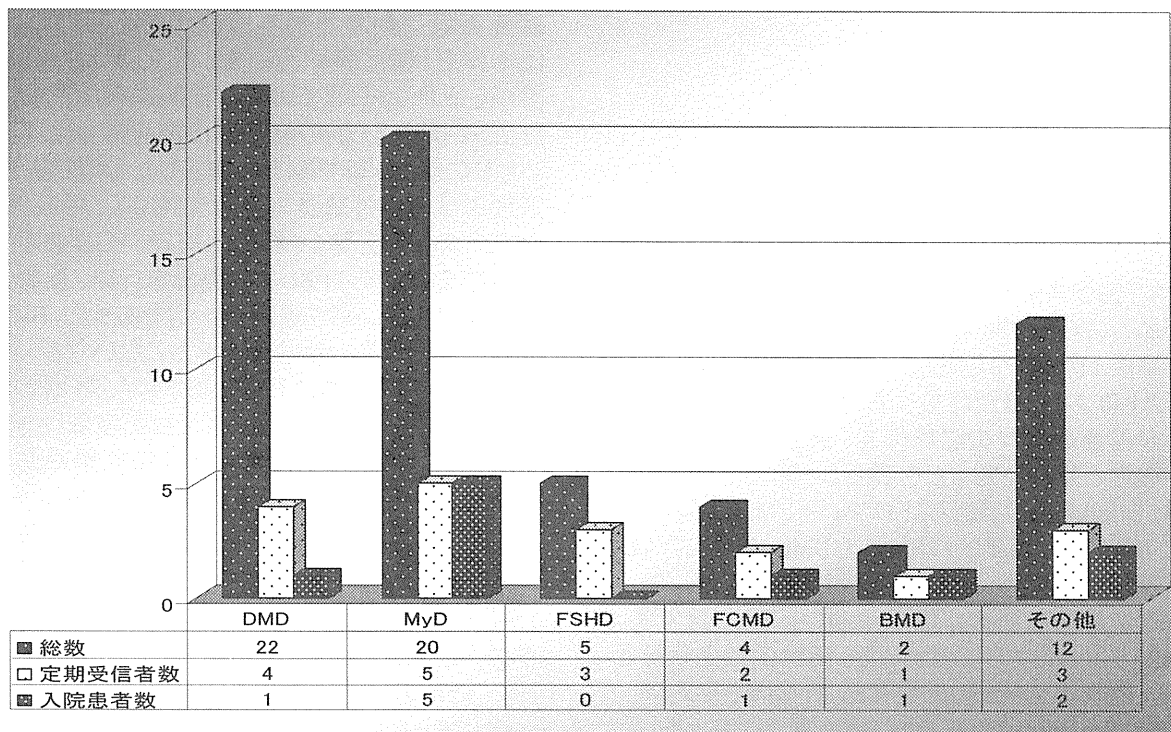
##### 3. その他

なし

# 調査期間中の疾患別内訳



# 調査期間中の疾患別の診療実態



分担研究報告書

筋ジストロフィー診療における医療の質の向上のための多職種共同研究

分担研究者 藤村晴俊 国立病院機構刀根山病院  
研究協力者 松村 剛、齊藤利雄、松本智恵美、小笹良栄、山本洋史、  
梅本沙希、藤本沙季、北川冬華、藤澤真莉 国立病院機構刀根山病院  
井村 修、柴田早紀 大阪大学大学院人間科学研究科

研究要旨

筋ジストロフィー診療における医療の質の向上のための多職種共同研究として、筋ジスデータベースの現状報告、人工呼吸器トラブル対応ネットワークの意義(以上医師)、呼吸器集中治療室における理学療法(理学療法士)、体位ドレナージの有効性(看護師)、新たな栄養評価法(栄養士)、味覚・嗅覚調査(看護師)、DMD患者の心理発達障害に関する検討(心理職)など5職種、のべ7題を研究発表した。

A. 研究目的

当院では従来より筋ジストロフィー診療に関わる種々の職種による共同研究を行い、診療の質を向上させる試みを続けてきた。それらの知見をもとに、さらに多面的、網羅的にDMD診療の質の向上につながる研究を行った。

B. 研究内容

以下に今年度の研究を紹介する。倫理面の配慮は、いずれの研究においても、個人情報特定できないよう配慮し、写真等は本人の同意を得、マスクしたうえで使用した。

まず「筋ジストロフィー病棟データベース」の報告がある(齊藤利雄;医)。これは従来より筋ジス4班で平成11年度から継続してきたもので、全国27筋ジストロフィー専門施設における、平成23年10月1日時点の種々の臨床情報、過去1年間の死亡例の数と死亡原因などを調査したものである。結果、Duchenne型筋ジストロフィー(DMD)入院総数は733例で、経年的に減少し、DMDの人工呼吸器装着率は、85.2%と経年的に増加していた。栄養管理では経口摂取率は70.9%に低下し、経管栄養例が114例とさらに増加した。死亡例は全病棟で139例あり、DMDの死亡数は41例で、平均年齢30.9歳、死因は心不全が50%と最多であった。

筋ジス病棟における人工呼吸器使用は着実に増加しており、トラブル管理が欠かせないが、平成21年度より運営している「長期人工呼吸用機器ト

ラブル対応ネットワークシステム」について、存続の意義を述べた(齊藤利雄;医)。

人工呼吸器使用中の筋ジス患者が重症化した際、集中治療室での対応が望ましいが、リハビリの立場から(「呼吸器集中治療室(RICU)での筋萎縮症患者に対する理学療法の関わりについて」山本洋史;理)、実情を報告した。これはRICU開設から9月30日までの241日間にRICUに入室した全92例中11例の筋萎縮症患者につき、呼吸リハビリの関与、転帰などを調査したものである。入室理由は感染性肺炎5例が最も多く、呼吸停止と心不全の2例を除く9例は入室後から排痰や無気肺予防のための呼吸理学療法を行い、転帰は軽快転帰が7例、死亡退院が2例であった。RICUにおいて、多職種と情報交換をおこないながら呼吸理学療法を積極的に行うことにより、早期の病状安定化に繋がった。また、感染などの急性増悪を予防するためには、日頃から排痰や誤嚥防止の指導が重要であることを指摘した。

一方、病棟においては、無気肺の予防が何より重要であり、今年度は安楽枕やクッションを用いての座位保持の可能性を検討した。長期臥床、人工呼吸器管理の心不全を合併している重症患者に対し、理学療法士を含めた専門的対応により座位訓練を行ったところ、4例中3例が座位保持可能となったことを報告した(「筋ジストロフィー患者に対する有効な体位ドレナージの検討」藤本沙季;看)。

次に、筋ジストロフィー患者の栄養管理について、骨塩量測定に用いる2重エネルギーX線吸収測定法(DXA法)によって、DMD患者の推定体組成比率を調べた(「筋ジストロフィーにおける栄養評価の検討」北川冬華;栄)。DMD患者48名を、呼吸不全の進行度により、呼吸器なし群、夜間NIV群、終日NIV群、TIV群の4群に分けて分析した結果、骨格筋は呼吸不全の進行とともに減少、体脂肪率・BMIはともに夜間NIV装着から終日装着に移行する間で急激に減少していた。栄養指標の変動として、コリンエステラーゼ、中性脂肪が体脂肪の減少を反映しており、有用であった。DMDでは夜間NIV装着から終日装着の時期に急激に体脂肪を喪失し、各種栄養指標も低下することから、この時期での栄養介入が最も必要であることを述べた。

病棟での患者の楽しみの一つは食事であるが、昨年度、気管切開施行筋ジス患者を対象とし、味覚・嗅覚に関する調査を行ったところ、嗅覚の著明な低下が分かった。そこで、今年度は気管切開施行患者と自発呼吸が維持された患者を比較した(「筋ジストロフィー患者における味覚・嗅覚に関する調査報告」梅本沙希;看)。その結果、気管切開施行患者では味覚について低下はなかったが、嗅覚については明らかに低下していた。気管切開のために、鼻呼吸の低下もしくは消失により、においを感知しにくくなっていると推測された。食事を楽しむためには、味覚・嗅覚に加え、食感を統合して“風味”が重要である。気管切開施行患者では、においを感知しにくくなっていることを念頭に、食事の味や食感、食べやすさを重点的に考慮した調理方法が推奨される、とした。

また、心理学的研究として、今年度はDMD患者の社会心理的発達について調査した(「筋ジストロフィー患者の発達障害傾向に関する検討」柴田早紀;心)。当院に外来通院中のDMD患者の保護者27名に汎性発達障害日本自閉症協会評定尺度(PARS)を実施し、4割の患者で汎性発達障害の傾向が示された。また保護者記入の対人応答性尺度(SRS)を23名に実施し、1名の自閉症児を含む、4名の患者で自閉傾向が見られた。筋ジス患者の予後は長期化し、QOLの質が重要とされる中、入院場面などでDMD患者の持つこうした社会性の問題は、対応を考えるべき困難さとして、配慮していく必要があることを指摘した。

## C. 総合的考察

従来の筋ジス病棟は療養介護病棟として、より高齢化・重症化した患者への医療を行っており、依然として筋ジストロフィー患者の占める比率は高く、需要も大きい。今年度行った7研究では、データベース、リスク管理、リハビリテーション、栄養と食事、心理発達など、多方面から問題を取り上げたが、これ以外にも療養環境の向上・患者のQOL向上のためにベッドサイドにおいて取り組むべき課題は多い。筋ジスを中核とする、高度に医療的必要度の高い重症疾患患者の医療現場において、多職種が連携しつつ研究的取り組みを続けていく必要とその意義を強調したい。

## D. 結論

筋ジス医療における関連多職種の活発な意欲、研究力が示された。この取り組みを有意義なものとして共有できるよう、筋ジス臨床研究の場の継続が望まれる。

## F. 健康危険情報

なし

(国民の生命・健康に重大な影響を及ぼす情報として厚生労働省に報告すべきものについて把握した過程、内容、理由を記載する。またその情報源の詳細。)

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

なし

### 2. 学会発表

なし

(発表誌名・巻号・頁・発行年等も記入)

## H. 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

### 1. 特許取得

なし

### 2. 実用新案登録

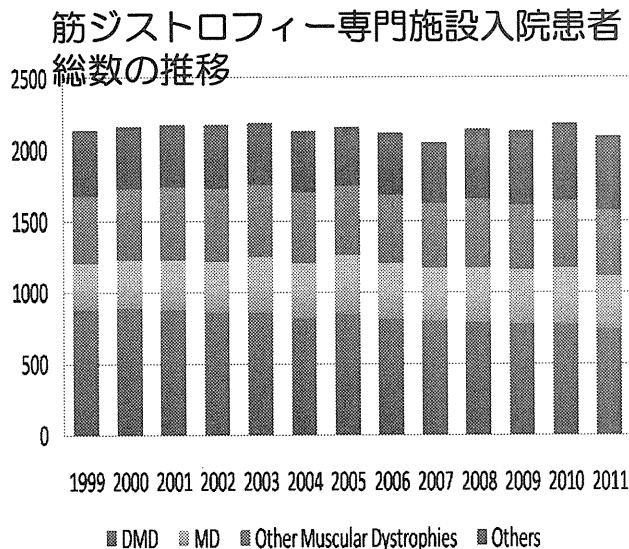
なし

### 3. その他

なし

# 筋ジストロフィデータベース 2011

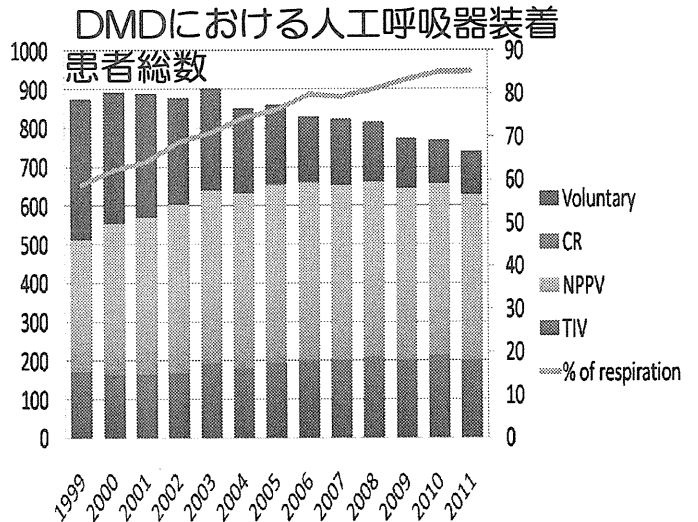
独立行政法人国立病院機構刀根山病院； 徳島文理大； 多田羅勝義  
齊藤利雄、藤村晴俊



1999 2000 2001 2002 2003 2004 2005 2006 2007 2008 2009 2010 2011

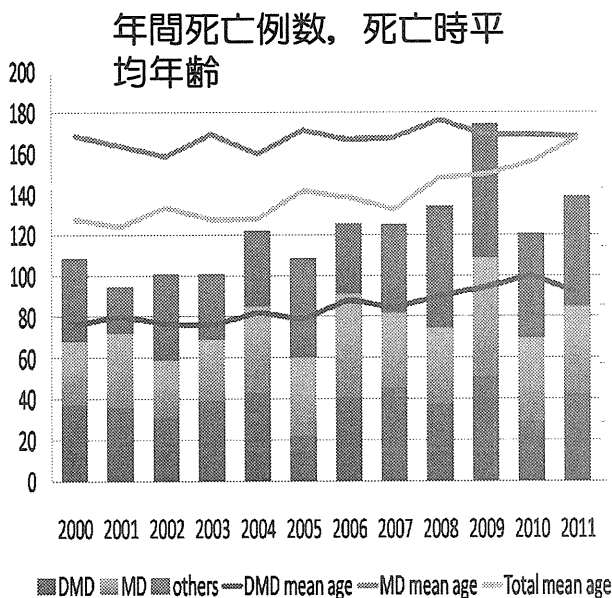
■ DMD ■ MD ■ Other Muscular Dystrophies ■ Others

過去13年間の筋ジス病棟の入院患者数の推移は、ほぼ2100人前後で一定している。最下段がDMD患者で、900人から750人程度に年々減少、下から2つ目は筋強直性ジストロフィーで、ほぼ250~300人となっている。



1999 2000 2001 2002 2003 2004 2005 2006 2007 2008 2009 2010 2011

最上段の自発呼吸者が年々減少する一方、最下段のTIV、すなわち気管切開による人工呼吸療法者が増加している。折れ線は人工呼吸療法を受けている患者の割合を示し、年々増加、最近では85%となっている。

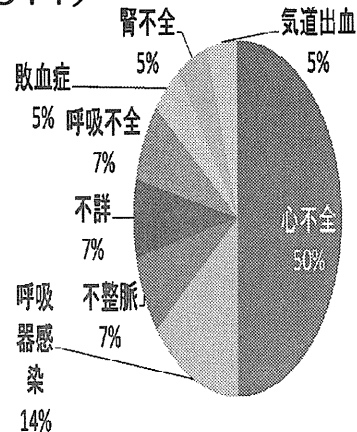


2000 2001 2002 2003 2004 2005 2006 2007 2008 2009 2010 2011

■ DMD ■ MD ■ others — DMD mean age — MD mean age — Total mean age

DMD（最下段）は、年間30~40名の方が亡くなっている（左軸）。死亡時平均年齢（右軸）は、DMDは最下段の折れ線で、過去10年以上にわたり、ゆっくり高齢化しており、最近では30歳代前半から中半になっている。

### DMD患者の死亡原因 (2011)



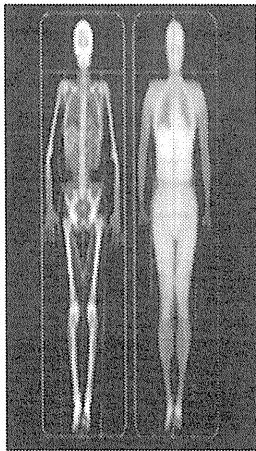
人工呼吸療法の普及と相まって、呼吸不全は現在ではほとんどなくなった。最大の要因は心不全で50%、次いで呼吸器感染症14%などとなっており、死亡時の平均年齢は30.9歳。

# 筋ジストロフィーにおける栄養評価の検討

独立行政法人国立病院機構 刀根山病院  
(栄)、藤村晴俊 (医) ら

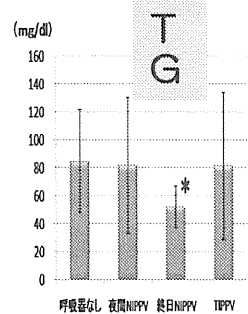
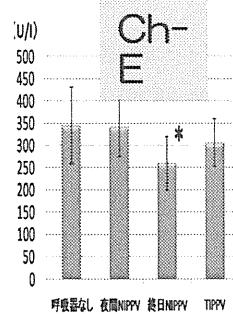
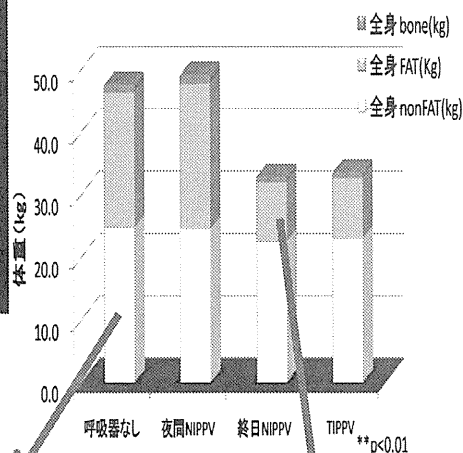
○北川冬華

GE社製「PRODIGY」を使用



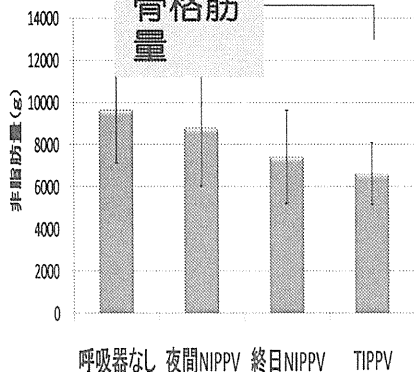
ボディコンポジション

骨塩量測定に用いる2重エネルギーX線吸収測定法(以下DXA法)によって、48名のデュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)患者を①呼吸器なし、②夜間のみNIV、③終日NIV、④TIVの4群に分け、推定体組成比率を調べた。

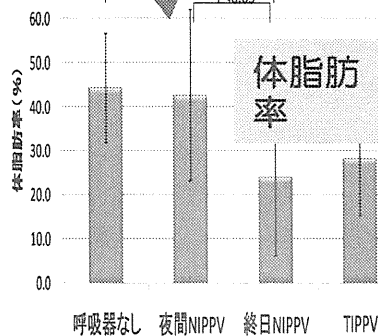


種々の栄養指標のうち、Ch-EとTGは③での体脂肪の急減に良く対応していた。

骨格筋量



体脂肪率



## 【結論】

1. DMDにおいてBMI、体脂肪率に大きな変化が見られる夜間のみNIV装着から終日装着に移行する時期にNST介入の必要性が最も高いと考えられる。
2. 栄養指標としてChE、TGに注目し、呼吸不全の進行段階に応じた栄養介入の内容を考案していく必要がある。

骨格筋量(推定)は①から④にかけて漸減しているが、体脂肪率は②から③で急激に減少している。

厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・疾患分野）  
分担研究報告書

筋ジストロフィー患者の在宅医療に対する課題アンケート

研究協力者	貝谷 久宣（医、患家）	社団法人日本筋ジストロフィー協会
共同研究者	矢澤 健司（患家）	社団法人日本筋ジストロフィー協会
	石原 傳幸（医）	社団法人日本筋ジストロフィー協会専属医
	佐藤 隆雄（患家）	社団法人日本筋ジストロフィー協会
	新宮 武徳（患家）	社団法人日本筋ジストロフィー協会
	上 良夫（患家）	社団法人日本筋ジストロフィー協会

研究要旨

日本筋ジストロフィー協会では平成 23 年 4 月から筋ジストロフィー専門医の協力により、毎週 1 回の訪問検診を始めた。訪問患者 9 名にアンケートを行い訪問診療に対する意見を調査し、筋ジストロフィー訪問診療のガイドライン及び今後の方向性を示した。

A. 研究目的

筋ジストロフィーの在宅患者は、従来、専門の在宅医療へのアクセスがかなり制限されていた。理由は、筋ジストロフィー専門医療の提供が圧倒的に少ない中、在宅医療を担う専門医師がほとんどいたためだった。社団法人日本筋ジストロフィー協会は、平成 23 年度から、前独立行政法人国立病院機構箱根病院院長、石原傳幸氏を協会専属医に招聘し、週に一度、東京都内で、筋ジストロフィー専門の在宅医療（往診）をスタートさせた。そこで、現在の受診患者すべてを対象に、在宅医療とりわけ、筋ジストロフィーの在宅医療に対する課題を探ることとした。

B. 研究方法

アンケート方式。2010 年 10 月末に、すべての受診患者へ郵送で、質問票を送り、記入と返送を依頼した。発送数は 9。

質問票は全 12 ページで、質問総数は、71 問（小問を含む）。属性のほか、在宅医療（訪問看護を含む）への認知度、利用状況、感想などについて、従前と今回の時期を分類してそれぞれ質問し、在宅医療に関する意識の変化とともに、今日の課題、問題点を浮き彫りにする。併せて、福祉サービスの利用についても質問し、医療と福祉の連携について課題を調べた。

（倫理面への配慮）

なお、アンケートの実施にあたり、社団法人日本筋ジストロフィー協会倫理委員会で、質問票、調査方法について研究倫理審査を実施し、承認を得た。

C. 研究結果

アンケートの回答は 8 名で回収率は 89%であった。病型はデュシェンヌ型 4 名、ベッカー型 1 名、筋強直性型 3 名



で、筋強直性の1名は検査入院の結果II型の筋強直性で日本では2家系目の症例であることが判明した。ほとんどの患者は主治医により定期的に診察を受けているが、筋ジストロフィー専門医に診てもらおうことが少なく、外来に比べ十分な時間を取って医療相談や遺伝子カウンセリングが受けられることから満足度が高く出ている。また、遠距離で待ち時間も長い外来に比べ、予定されて時間に訪問を受けることができるメリットをあげている。

#### D. 考察

訪問診療の内容として次の項目を行って定期的な観察が必要と考えている。

- (ア) 呼吸（ピークフロー）、  
酸素飽和度 毎回
- (イ) 体温、血圧、脈拍、握力 毎回
- (ウ) ADL(川井班筋ジストロフィー-QOL  
評価尺度) 年1回
- (エ) 嚥下機能(日本語版嚥下障害質問  
票 SDQ-J) 年2回
- (オ) 心臓機能(血液検査 BNP, 簡易心  
電計) 年2回

- (カ) 成人病検査(糖尿病、高脂血症等) 年2回
- (キ) 医療相談 随時
- (ク) 生活相談(福祉サービス、ピアカウンセリング) 随時

#### E. 結論

筋ジストロフィー患者の訪問診療について今後検討すべき項目は以下のとおりである。

- (ア) 在宅患者の訪問診療からみえる問題  
点の抽出
- (イ) 医療的ケアに必要な家族・スタッフ  
のスキル向上
- (ウ) 訪問診療と地域医療、福祉サービスの  
連携
- (エ) リハビリスタッフ、ピアカウンセラ  
ー、栄養士等の参加
- (オ) 訪問診療のガイドライン検討が必要

#### F. 研究発表

矢澤健司他、DMD筋ジストロフィー診療  
ガイドライン作成の調査・研究、平成  
23年12月3日、小牧班班会議

表1 アンケート結果

No	性別	年齢	病型	入浴	主たる 介助者	呼吸器 の使用	掛付医	筋ジス 専門医	往診頻度	往診の 満足度
1	男	38	デュシェンヌ	全面介助	母、ヘルパー	24時間	有	有	1回/月	普通
2	男	30	デュシェンヌ	全面介助	父、兄	休憩時	有	なし	1回/月	満足
3	男	21	デュシェンヌ	全面介助	父母	夜間 休憩時	有	有	1回/月	満足
4	男	2	デュシェンヌ	一部介助 (中程度)	母		有	有	1回のみ	満足
5	男	53	ベッカー	全面介助	ヘルパー	夜間	有	有	1回/月	普通
6	女	35	筋強直性	自立	父母		有	なし	1回/月	満足
7	女	42	筋強直性2型	一部介助 (軽度)	主人、子供		なし	なし	1回のみ	非常に満足
8	男	48	筋強直性	見守り	母		有	なし	1回/月	非常に満足

## 筋強直性ジストロフィー患者の口腔内状況と口腔ケアマニュアルの効果

分担研究者	黒田健司	国立病院機構旭川医療センター 脳神経内科
研究協力者	浅田道幸	国立病院機構旭川医療センター 看護師
	斉藤照子	国立病院機構旭川医療センター 看護師
	田中紀子	国立病院機構旭川医療センター 看護師
	佐藤涼子	国立病院機構旭川医療センター 看護師
	近藤 愛	国立病院機構旭川医療センター 看護師
	藤村聡美	国立病院機構旭川医療センター 看護師長

### 研究要旨

筋強直性ジストロフィー（以降 MyD とする）患者の口腔内状況を把握し、口腔ケアマニュアルを使用してその改善効果を評価した。対象は男性 5 名、女性 1 名、計 6 名で平均年齢 50.66 歳。方法は、まず口腔ケアシートを用いて口腔内状況を評価、次に手動と超音波電動歯ブラシの効果を比較するため、歯垢染色液を用いた PCR (plaque control record) で評価した。歯列不正がある患者は 5 名、歯石がある患者は 6 名いた。PCR の評価結果では介入前の平均は 55.16%で、介入後の平均は 33.6%と明らかに改善が認められたが、個々の改善の程度には差があり、介入前後での改善度が高い患者 3 名と改善度が低い患者 3 名に分かれた。口腔ケアシートやブラッシング手順など口腔ケアマニュアルを参考にし、改善効果の指標となった。

### A. 研究目的

MyD は筋力低下と筋強直を特徴とし、多臓器障害を伴う遺伝性筋疾患である。筋強直と筋力低下は日常生活や移動を困難にするだけでなく、咀嚼や嚥下障害、呼吸不全の原因となる。MyD の死因は過去の報告から肺炎が最も多いと言われている。当院における過去 18 年間の MyD の死因調査からも、およそ 40% の患者が肺炎で死亡しており最も多い結果であった。筋ジストロフィー患者の口腔内環境の悪化は、摂食嚥下障害や誤嚥性肺炎などの合併症に繋がり、QOL を低下させる。筋ジストロフィー患者の口腔環境維持は重要な課題であり、平成 22 年前研究班の研究成果から筋ジストロフィー口腔ケアマニュアルが作成された。今回、当病棟に入院中の MyD 患者の口腔内状況を把握し、口腔ケアマニュアルを使用してその改善効果を評価することを研究の目的とした。

### B. 研究方法

自力で口腔ケアを行っている当病棟入院中の MyD 患者 10 名の内、文書にて同意を得た男性 5 名、女性 1 名、計 6 名で平均年齢 50.66 歳。方法は、①普段の患者の手動歯磨き後、歯垢染色液を用いて口腔内の残存歯垢の付着を PCR (plaque control record) と口腔ケアシートを使用し、口腔内状況を評価した。②後日、看護師による指導の上、超音波電動歯ブラシと液状歯磨き剤を使用した歯磨き方法に変更し、同様の評価を行った。指導内容は含嗽 4 回、液状歯磨き剤 10ml を 20 秒間含嗽、超音波電動歯ブラシを 2 分 30 秒間当て、その後、含嗽 4 回の手順で実施した。

### C. 研究結果

口腔ケアシートの運動機能、歯の状態、清潔の大きな項目についてチェックした。含嗽が出来る患者は 6 名、開口障害のある患者は 1 名、閉口障害

のある患者は 2 名、歯列不正がある患者は 5 名、歯石がある患者は 6 名いた。PCR の評価結果では介入前の平均は 55.16%で、介入後の平均は 33.6%と明らかに改善が認められたが、個々の改善の程度には差があり、介入前後での改善度が高い患者 3 名と改善度が低い患者 3 名に分かれた。

なし

#### D. 考察

MyD 患者の身体的特徴として上肢機能低下や歯並びの悪さがあり、その点で超音波電動歯ブラシは力をあまり必要とせず、細かな操作が不要であるため有用であったと思われる。また、MyD 患者の自掃意識の低下や認知機能障害に対しては、ブラッシング手順を明記したポスターの張り出し、含嗽回数、液状歯磨き剤の使用、超音波電動歯ブラシの当て方、時間などを統一して看護師が指導することで、効果的にブラッシングでき、歯垢除去につながったのではないかとと思われる。改善度の低い 3 名の患者は改善度の高い患者に比べて、特に歯列不正や歯石が多く、上肢の動きの悪さや握力低下の程度が強いなどの共通点が認められた。改善度の低かった患者に対する今後の課題としては、磨き残しがないように個別の声掛けや介助が必要であると思われた。また、歯ブラシの形状や大きさも患者に合わせた物を選択していく必要があると思われた。

#### E. 結論

①口腔内状況の評価をした結果、歯石、歯列不正がほとんどの患者にみられた。②超音波電動歯ブラシ、液状歯磨き剤を使用し PCR 上の改善度が高い患者は 3 名いた。③改善度が低い 3 名に対しては、個別に合わせた歯ブラシの選択とブラッシング方法や声掛け、看護師の介助が必要である。④今後、歯科と連携し、より効果的な口腔ケアを目指していく。⑤口腔ケアシートやブラッシング手順など口腔ケアマニュアルを参考にし、改善効果の指標となった。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

なし

#### H. 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

分担研究報告書

四国における筋ジストロフィー患者のデータベースの構築に向けて：

とくに施設入所の成人例に対するアプローチ方法

**研究協力者** 橋口修二 国立病院機構徳島病院・四国神経筋センター神経内科  
**共同研究者** 足立克仁、柏木節子、齋藤美穂、木村成昭、川井尚臣  
国立病院機構徳島病院・四国神経筋センター内科  
河野 誠 同 療育指導室  
田野芳博 日本筋ジストロフィー協会四国地方本部

**研究要旨**

四国における筋ジストロフィー症例のデータベースの構築に向けて、その把握が比較的困難な肢帯型、筋強直性等の主として成人発症の病型に焦点をあて検討した。四国の成人発症病型症例は施設入所例と当院入院・外来例を総合すると117例みられた。現住所分布では徳島県が一番多く、病型別では筋強直性が最も多かった。

これらの例には、研修会を案内し最新情報を提供し、当院で編集している俳句集への投句も募った。これらにより、医療情報の発信や社会的活動の活発化も図りたいと考えている。

**A. 研究目的**

四国で唯一の筋ジストロフィー療養施設として、四国における全ての筋ジストロフィー症例のデータベースの構築は今後開発が期待される分子治療の適応の面から重要と考えられる。

今回我々はこの構築に向けて、Duchenne型、先天性等の小児発症の病型に比べ、その把握が比較的困難な肢帯型、筋強直性等の主として成人発症の病型に焦点をあて検討した。

**B. 研究方法**

四国4県の指定障害福祉サービス事業所及び指定障害者支援施設等を選び出し、調査表を送付し、成人発症病型の筋ジストロフィー症例を集計した。加えて、当院入院例(平成23年10月1日現在)と外来例(平成22年10月1日～23年9月30日)も検討し、四国の成人発症病型の筋ジストロフィー症例の現状

を解析した。

**(倫理面への配慮)**

調査内容は個人情報保護に努めるとともに目的外に使用しないことを調査表に明記した。

**C. 研究結果**

調査表を送付した73施設中、返答が得られた施設は23施設であった。内訳は徳島県8施設、香川県3施設、愛媛県6施設、高知県6施設であった。集計した成人発症病型24例の内訳は徳島7例、香川4例、愛媛7例、高知6例であった。病型別ではBecker型(BMD)2例(46,62歳)、肢帯型(LGMD)4例(32～62歳)、顔面肩甲上腕型(FSHMD)1例(31歳)、遠位型3例(38～60歳)、筋強直性(MyD)8例(21～61歳)等であった。

当院入院の成人発症病型での検討では53例で、内訳は徳島36例、香川7例、愛媛6例、