

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

筋ジストロフィー患者の食事改善と栄養管理に向けた取り組み（第2報）

分担研究者 国立病院機構 奈良医療センター 松村隆介(医)  
研究協力者 国立病院機構 奈良医療センター  
表 順子(栄) 山浦新太郎(看) 豊川有紀(看) 錦 利佳(看)  
井上千佳代(看) 平島由絵(栄) 野尻由子(栄)

研究要旨

第1報では、筋ジストロフィー患者の食事摂取状況と食意識に関する調査及び咬合力の測定結果から、現状の問題点と課題について報告した。今回は、医師、看護師と情報共有を行い、多職種による栄養管理システムの構築に取り組んだ。また、患者の咀嚼機能と嗜好に配慮した新食種の立ち上げを行い、提供を開始したので報告する。

A. 研究目的

多職種での栄養管理システムの構築及び、患者の咀嚼機能と嗜好に配慮した新食種の立ち上げ。

B. 研究方法

【対象】

経口摂取可能な筋ジストロフィー患者 12名（嚥下訓練食喫食者は除く）。男性 11名、女性 1名（DMD：5名、BMD：2名、FSH：2名、MyD：1名、LG：1名、遠位型ミオパチー：1名）。平均年齢：44.4±17.6歳。

【方法】

平成24年7月9日～15日に看護師の協力のもと食事摂取状況を調査した。調査結果より献立別の摂取状況、補助食品の利用状況、栄養充足率、1年間の体重推移について個別に栄養情報提供書を作成し、患者への栄養指導時の媒体、多職種間の情報共有ツールとして利用した。

医師、看護師とのカンファレンスによって、特別な栄養管理が必要な患者を抽出し、患者毎に計画を立案した。

新食種はスプーンの背でつぶせる程度のやわらかさを目安とし、メニューや食材の制限を最小限にするため、使用食材や調理方法について検討を行った。

（倫理面への配慮）

研究への参加について口頭と文書にて説明し、同意を得られた患者を対象とした。また研究で知り得た情報についてはプライバシーの保持を厳守した。

C. 研究結果

食事摂取状況調査の結果から、特別な栄養管理が必要な患者6名（栄養充足率80%未満の患者2名、体重減少1名、体重増加1名、咀嚼不良2名）が抽出された。栄養充足率80%未満であった2名では、栄養指導時に補助食品の必要性について説明し、多職種で摂取を促していくことにした。体重減少があった1名ではBMI23.7 kg/m<sup>2</sup>、栄養充足率86.1%であったため、今後の摂取状況と体重について経過観察とした。体重増加のあった1名では、調査後まもなく自己にて減量を開始されたため、栄養指導時に適正量の摂取について説明を行い、経過観察とした。咀嚼不良であった2名は、一般食から新食種への変更を提案した。

献立別の平均摂取量は、主食8.3割、乳製品9.0割と良好であったが、煮物や汁物6.4割、小鉢・添え野菜・サラダ4.8割、肉、魚等の主菜7.6割と少なく、第1報と同様の結果であった。栄養指導時には「野菜は苦手であるが、肉、魚などは好きなので食べたい」という声が聞かれた。

新食種の調理において、肉類、魚介類の下処理にはパインを主原料とした蛋白質分解酵素を利用した。3%濃度の溶液に食材を一晩浸漬することで蛋白質が分解され、肉質をやわらかくすることが可能となった。厚みを薄く均一になるよう「そぎ切り」や「観音開き」にするなどの工夫で、酵素の作用効率を高めることができた。肉の部位によっては筋切りも重要であった。豚肉のロースや肩ロース、バラ肉は酵素処理では十分にやわらかくならなかった。バラ肉は酵素処理後に圧力鍋で加圧することで使用可能となった。

野菜・芋類は長時間の煮込み、又は圧力鍋の利用で軟らかく調理できた。ブロッコリー、葉物野菜、いんげん等は、蛋白質分解酵素の利用が有効であり、未使用の場合より彩り良く仕上げることができた。

麺類や揚げ物等のメニューも取り入れ、42日サイクルの献立を作成し、咀嚼困難であった2名の患者で提供を開始できた。

#### D. 考察

栄養情報提供書を用いた栄養指導では、食事摂取状況や栄養バランス、体重の推移についてグラフ化することにより、患者に分かりやすく説明することができた。自分自身の栄養管理に関心を持っている患者は多く、食欲低下や体重の増減、栄養バランス不良について自覚し、その改善方法について何らかの提案を希望する患者もいた。

多職種での情報共有ツールとして栄養情報提供書を活用し、カンファレンスを実施することで、患者の意向を踏まえた個別の計画を立案することができた。今後も定期的に評価し、計画を見直していく必要がある。

カンファレンスでは75%の患者で咀嚼機能に問題があり、新食種の提供が望ましいと考えられたが、メニューが豊富で選択可能な一般食を希望する患者が多かった。新食種におけるメニューの充実や選択食の実施を検討する必要がある。また、減塩食等の各種制限食での対応も課題である。

新食種において、食材レベルの検討は未だ不十分である。特に肉類は患者の期待も大きいため調理師と協力し、使用部位、下処理方法、加熱方法についてさらに研究を重ねる必

要がある。

咀嚼が容易な食事は、食事摂取にかかる時間短縮や疲労の軽減が期待でき、摂取量の増加や栄養バランスの改善につながると思われる。対象患者を増やし、栄養管理に役立てたい。

#### E. 結論

多職種での情報共有や患者の咀嚼機能、嗜好に配慮した食事の提供は、適切な栄養管理やQOLの向上につながると思われる。

今後も継続して実施し、患者の栄養状態も含めて評価していく必要がある。

#### 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

## 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

入院及び在宅筋ジストロフィー患者の機能維持と QOL 向上に関する研究

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 杉山聡<sup>2)</sup> 船越修<sup>2)</sup> 内山安正<sup>2)</sup> 勝見有紀子<sup>2)</sup> 見波亮<sup>2)</sup> 松本奈々<sup>2)</sup>  
布川昇平<sup>2)</sup> 菅晋太郎<sup>2)</sup> 木下雄介<sup>2)</sup> 河野純愛<sup>2)</sup> 小野澤 源<sup>3)</sup> 横井 絵美<sup>3)</sup>  
向井 優美子<sup>3)</sup> 溝口 あゆみ<sup>3)</sup> 佐竹 弘美<sup>3)</sup> 木明 香子<sup>3)</sup> 木村 早希<sup>3)</sup>  
山崎 利紘<sup>3)</sup> 杉山 浩志<sup>3)</sup> 琴岡美幸<sup>4)</sup> 伊藤節子<sup>4)</sup> 川村富美子<sup>4)</sup>  
佐藤志津子<sup>4)</sup> 市川公一<sup>4)</sup> 一條博志<sup>4)</sup> 中村智子<sup>4)</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

日常生活に関連して以下の3点の研究を行った。1.脊柱側彎に関し Spinal Mouse を用いて検討した。簡便で被爆の危険が無いのが利点であるが、脊柱変形の強い筋ジス患者でも有用であるかは今後の検討が必要である。2.Skype を用いた他院との交流会を行った。利用者は積極的に交流を望んでおり社会性の向上に有用であった。3.車椅子生活をしている患者の下肢の浮腫に関し、自覚症状の乏しさや知識不足が目立ち今後の患者教育が必要と考えた。一方症状を訴えている患者も半数近くおり不使用方法による浮腫のみで良いか今後の検討が必要と考えた

### A. 研究目的

呼吸器等の医療技術の進歩により入院、在宅を問わず重度化した患者が増加しており、これらの患者の機能維持とQOL向上を目的に、我々医療従事者が行うのに必要欠くべからざる看護、治療のガイドラインを作成していくことを目的とした。

### B. 研究方法

1.脊柱側彎の簡便な測定方法として Spinal mouse を用いて DMD 患者 9 名の第一胸椎から第一仙椎までの傾きを測定し、呼吸機能との関係を検討した。

2.社会性が乏しいことを補うために Skype を利用し他院との交流会を行った。アンケートを実施し、評価した。

3.車椅子生活の成人筋ジス患者 9 名の下肢の浮腫の程度を測定した。及びそれに対する

意識調査を行い評価した

(倫理面への配慮)

書面にて患者より同意を取得した。

### C. 研究結果

1.呼吸機能と各椎体の傾きはおおむね負の相関(-0.008~-0.638)を示し、胸腰椎移行部に最も強い負の相関(-0.638)を認めた。

2.Skype を用いての交流会に参加した殆どの患者が今後の交流に積極的であった。

3.浮腫を認めた 9 名の中自覚症状のない患者が 5 名一方 4 名が症状を有していた。

### D. 考察

1.Spinal Mouse は X 線を用いず簡便に測定できる装置で、安全で且つ経過観察も容易で

ある。健常者においては cobb 角との相関も証明されている。DMD 患者においても座位での測定は可能で呼吸機能との負の相関も示した。臥位での測定に関しては X 線との比較データが無く、今後相関が示されれば測定に有用と考える。今回 VC と胸腰椎移行部が最も強い負の相関を示したのは胸椎と腰椎という2つの異なる動的特性の中間に位置していること、上下椎体の変形と連動し横隔膜や胸郭の可動性を妨げたことが原因と考える。今後経時的にまた横断的に症例を増やすことで更に検討を進めていきたい。

2.入院患者の重症化に伴い院外他者との交流が途絶えがちになり、院内の病棟会や自治会活動も縮小傾向にあった。Skype を用いて TV 電話での交流を他院の筋ジス患者と行うことで、参加者の積極性を引き出すことに成功した。今後も活動を継続することで社会性の向上に役立てていきたい。

3.下肢浮腫は不使用によるものと判断されていたが、症状のある患者が半数近くおり、今後他の要因の有無に関して検討が必要である。一方で知識不足の患者も目立ち、患者教育も必要である。

## E. 結論

Spinal Mouse は筋ジス患者においても脊柱側彎の有用な測定デバイスとなり得る。Skype は重症化した筋ジス患者にとって他者との関わりに有用であった。

## F. 健康危険情報

特になし

(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

未発表

### 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

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対策  
～計画停電を経験して～

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  
共同研究者 大杉律子<sup>1)</sup> 西村京子<sup>1)</sup> 岡島治美<sup>1)</sup> 高須朝恵<sup>1)</sup> 姫野めぐみ<sup>1)</sup>  
田中知子<sup>1)</sup> 木透みさお<sup>1)</sup> 古澤優子<sup>1)</sup> 勝田房代<sup>1)</sup> 南洋子<sup>1)</sup>  
吉田義明<sup>2)</sup> 澤田知美<sup>3)</sup> 松本浩幸<sup>3)</sup> 宗清大祐<sup>4)</sup>  
国立病院機構兵庫中央病院 1)看護部 2)臨床工学士 3)療育指導室  
4)庶務

### 研究要旨

入院患者が年々重症化する筋ジストロフィー病棟においても、災害時に適切な対応ができるように、昨年度病棟災害時マニュアルを作成した。今年度は二度の計画停電の経験から非常時対応の問題点を検証した。同時に病棟災害時マニュアルの浸透度を調査し、災害時の初動体制に関して意識向上を図った。今後は定期的にマニュアルの更新、スタッフの再教育、災害時対応の避難訓練などを行っていく。

#### A. 研究目的

二度の計画停電の経験から非常時対応の問題点を検証した。同時に病棟災害時マニュアルの浸透度を調査し、災害時の初動体制に関して意識向上を図ることを目的とした。

#### B. 研究方法

①バッテリーが長もちする呼吸器への切り替えを進め、非常時マップの更新をした。②3時間停電（5月、非常用電源への切り替えあり）後、問題点を聞き取り調査した。③看護師、療養介助員、指導員、保育士に10月の計画停電前にマニュアルについてアンケートを実施した。④8時間停電に向けての

話し合いを持ち、マニュアルについて再度説明し、非常時フローチャートとマップをコール盤の横に掲示した。⑤8時間停電（10月、非常用電源使用不能、臨時の発電機電源への切り替えあり）への対応後、アンケートを再度実施した。

#### （倫理面への配慮）

災害時マニュアル作成時には、個人情報情報が漏えいしないように守る。マニュアル浸透度調査においては、個人が特定できないように配慮する。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うえで修正して慎重に行

う。

### C. 研究結果

3 時間停電後の聞き取り調査では、個人に合わせた特殊ナースコールや生体モニターが使用できなかったため、巡回人員の確保が必要だったこと、またエアマットの空気が 15 分で抜けて体位調整の時間が増えたことなどが問題点としてあがってきた。マニュアルについてのアンケート結果では、非常時マップについてもフローチャートについても 1 回目は知らないという回答が半数近くあったが、2 回目では 10% 台に減少した。災害発生時に最初に何をするかという問いには、看護師では、1 回目のアンケートで呼吸器装着患者の確認という回答が多かったが、2 回目には患者の優先順位を明確に意識した回答が得られた。療養介助員では、2 回目には非常時マップの色のついていない患者（呼吸器装着・気管切開以外の患者）の確認や物品搬送という、マニュアルに沿った具体的な回答が増えた。

### D. 考察

計画停電の経験からエアマットから電源不要の体圧分散マットへの切り替えを進めることができた。また生体モニターの非常用電源は確保されたが、特殊ナースコールは停電時には使用不能のままで、個々の患者対応が不十分になると考えられた。非常時に巡回人員の確保は困難であるため、別の対策を考える必要がある。災害時マニュアルの職員への浸透度が低かった原因として、本年職員の異動が多く、オリエ

ンテーションが不十分だったことがあげられた。今回計画停電に合わせて、職員全員にマニュアルについての理解を促し、アンケートを実施することで、災害時対応の意識が向上したが、今後は異動者に対するオリエンテーションの中でもきちんと説明していく必要がある。

### E. 結論

二度の計画停電を経験し、その前後でアンケートを実施し、対策の話し合いをもつことで、マニュアルへの理解が進み、災害時対応の意識が向上した。災害時に適切な初動体制をとれるように、定期的にマニュアルの見直し、スタッフの再教育、災害時対応の訓練を行うことが大切である。

### F. 健康危険情報

特になし。

### G. 研究発表

#### 1. 論文発表

「災害に備えた筋ジストロフィー病棟整備～呼吸器装着患者を中心に～」

三谷真紀 難病と在宅ケア

18:60-62 2012

#### 2. 学会発表

「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 24 年度班会議（平成 24 年 12 月 12、13 日）にて発表。

### H. 知的財産権の出願・登録状況

特になし。

### Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表

## 書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
Saito T, Tatara K.	Database of Wards for Patients with Muscular Dystrophy in Japan.	Madhuri Hegde, Arunkanth Ankala	Muscular Dystrophy	InTech	Croatia	2012年	247-260
Saito T, Tatara K.	Comparison Between Courses of Home and Inpatient Mechanical Ventilation in Patients with Muscular Dystrophy in Japan	Ashraf Zaheer	Neuromuscular Disorders	InTech	Croatia	2012年	105-116

## 雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
大矢 寧	筋ジストロフィーの人工呼吸の現状と問題点	難病と在宅ケア	18 (4)	9-13	2012年
藤野陽生, 齊藤利雄, 井村 修, 松村 剛, 神野進.	Duchenne型筋ジストロフィー児への病気の説明に関する調査	脳と発達	45	11-16	2013年
藤寄孝次	刀根山病院における人工呼吸器のリスクマネジメントについて	医薬品医療機器レギュラトリーサイエンス	43	801-807	2012年
齊藤利雄, 畠田羅勝義	長期人工呼吸用器機トラブル対応ネットワークシステムの試み	医療	67 (3)	128-131	2013年
阿部真世, 島崎里恵, 唐原和秀	筋ジス患者に対する栄養支援の効果～NST/褥瘡対策委員会の介入による～	難病と在宅ケア	18 (5)	35-37	2012年
藤村晴俊, 松村剛, 藤本沙季, 河島猛	筋ジストロフィー患者に対する有効な体位ドレナージ	難病と在宅ケア	18 (9)	51-54	2012年



発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
三谷 真紀	災害に備えた筋ジストロフィー病棟整備 ～呼吸器装着患者を中心に～	難病と在宅ケア	18 (3)	60-62	2012年
大橋昌子、佐藤育子、吉岡 勝、今野秀彦	チーム医療で支える呼吸リハビリテーション、看護師の呼吸リハビリ院内認定制度の構築計画	難病と在宅ケア	18 (4)	23-25	2012年
吉岡恭一、市川裕智、有吉博史	デザイン制作グループ “DESIGN CLOSET”	難病と在宅ケア	18 (3)	4-7	2012年

#### IV. 研究成果の刊行物・別刷

## Database of Wards for Patients with Muscular Dystrophy in Japan

Toshio Saito<sup>1</sup> and Katsunori Tatara<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Division of Neurology, National Hospital Organization Toneyama National Hospital,*

<sup>2</sup>*Division of Pediatrics, National Hospital Organization Tokushima National Hospital,  
Japan*

### 1. Introduction

Twenty-seven hospitals in Japan specialize in treatment of muscular dystrophy patients, including inpatient care, of which 26 belong to the National Hospital Organization, and the other is the National Center of Neurology and Psychiatry. Since 1999, Japanese muscular dystrophy research groups investigating nervous and mental disorder have been developing a database of cases treated at these 27 institutions. In that regard, we conducted a survey of inpatients with muscular dystrophy and other neuromuscular disorders based on data collected by the National Hospital Organization and National Center of Neurology and Psychiatry. Herein, we examined data obtained between 1999 and 2010 in order to evaluate the medical condition of inpatients with muscular dystrophy in Japan.

### 2. Subjects and methods

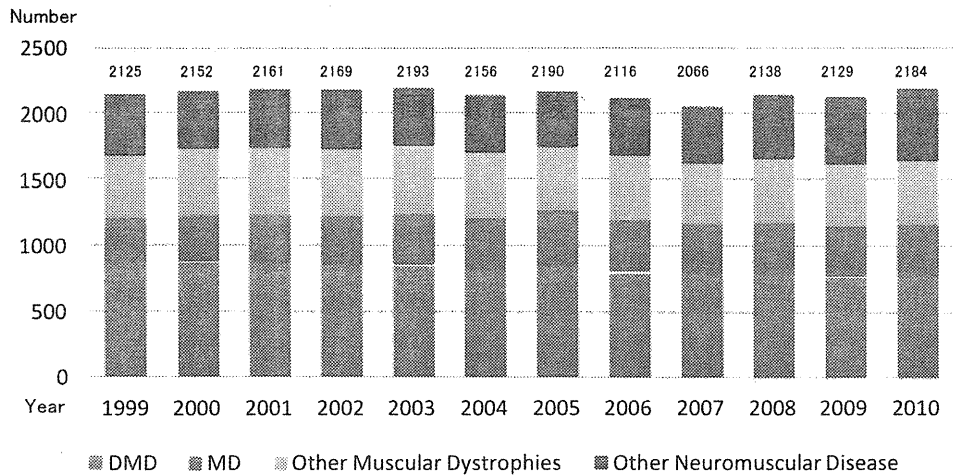
The database includes numbers of inpatients, gender, age, diagnosis, respiratory condition, nutritional state, number of death cases, causes of death, and other relevant findings from data collected annually on October 1 every year since 1999. We examined these data using longitudinal and horizontal analyses.

### 3. Sequential changes in total numbers of inpatients treated at muscular dystrophy wards of National Hospital Organization and National Center of Neurology and Psychiatry

The total numbers of inpatients treated at the muscular dystrophy wards of the National Hospital Organization and National Center of Neurology and Psychiatry were quite consistent during the examination period. The lowest number of inpatients was 2066 in 2007 and the highest was 2193 in 2003 (Fig. 1).

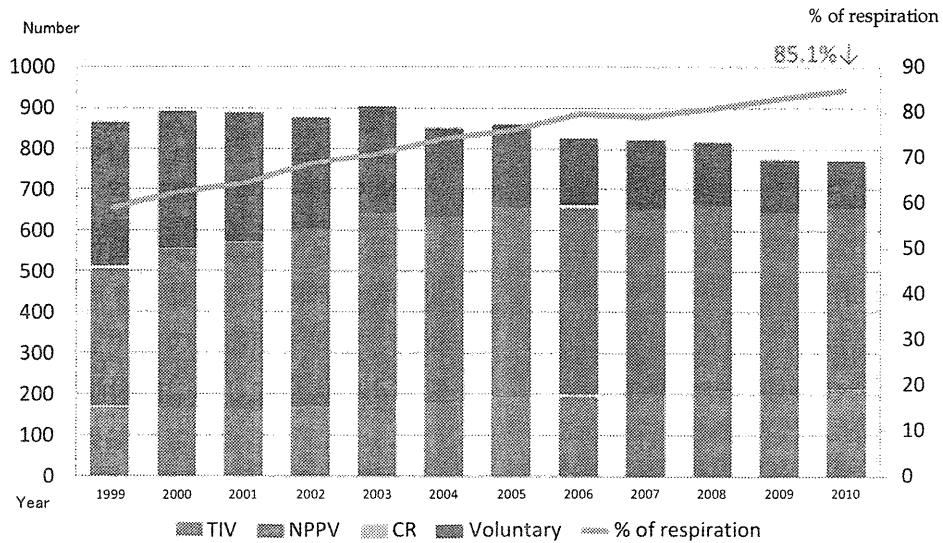
#### 3.1 Details regarding number of inpatients

The number of inpatients with Duchenne muscular dystrophy gradually decreased (882~770) every year (Fig. 2), whereas that of those with myotonic dystrophy gradually increased (327~411) (Fig. 3). The numbers of inpatients with other types of muscular dystrophy, such



“Other muscular dystrophies” includes Becker muscular dystrophy, Fukuyama congenital muscular dystrophy, limb-girdle muscular dystrophy, facio-scapulo-humeral muscular dystrophy, Ullrich muscular dystrophy, and others.  
 “Other neuromuscular disease” includes amyotrophic lateral sclerosis, spinal muscular atrophy, hereditary sensory motor neuropathy, congenital myopathy, and others.  
 DMD, Duchenne muscular dystrophy; MD, myotonic dystrophy

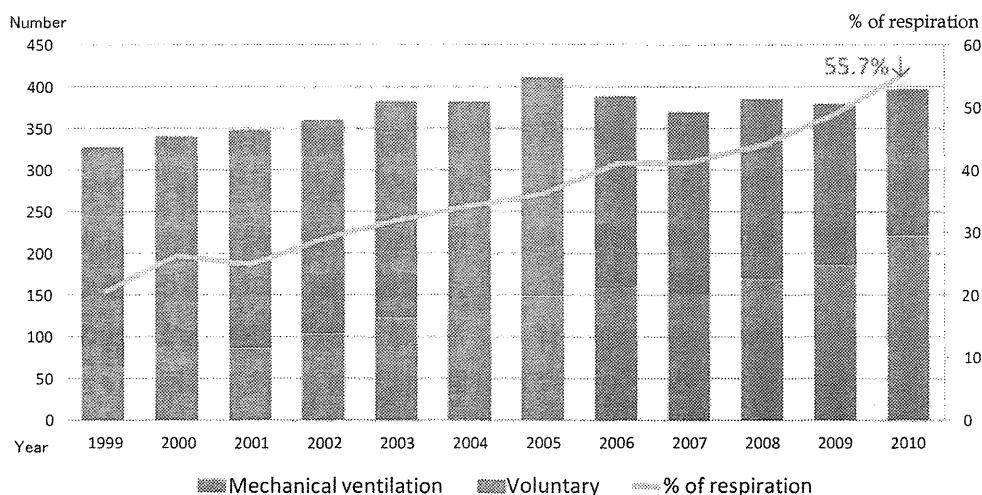
Fig. 1. Total numbers of inpatients in muscular dystrophy wards of National Hospital Organization and National Center of Neurology and Psychiatry.



The number with Duchenne muscular dystrophy has gradually decreased every year.  
 TIV, tracheostomy intermittent ventilation; NPPV, non-invasive positive pressure ventilation

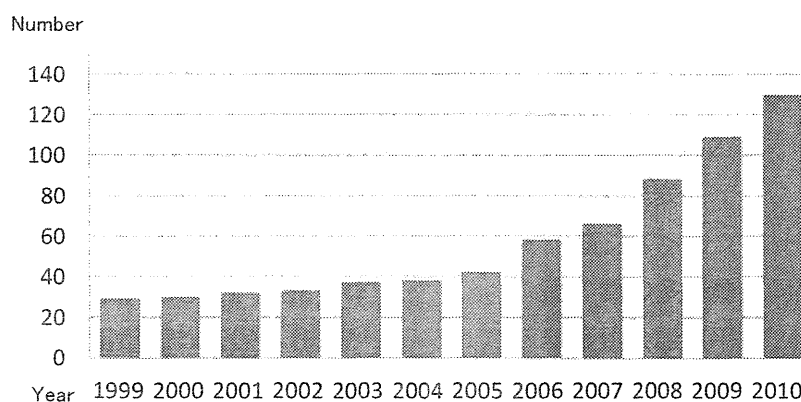
Fig. 2. Sequential changes in number of inpatients with Duchenne muscular dystrophy and rate of mechanical ventilation dependence.

as Becker muscular dystrophy (94~105), Fukuyama congenital muscular dystrophy (50~64), limb-girdle type muscular dystrophy (185~216), and facio-scapulo-humeral muscular dystrophy (64~72) showed some fluctuations. Inpatients with spinal muscular atrophy showed a gradual decreasing tendency from 73 in 1999 to 56 in 2010, while those with amyotrophic lateral sclerosis increased every year from 29 to 132 (Fig. 4). Other diseases encountered in these patients included congenital metabolic disease, mitochondrial disease, various types of myopathy, peripheral nerve disease, bone disease, chromosomal abnormalities, spinocerebellar ataxia, neonatal period disease sequelae, infectious diseases, and others, though their numbers were small and equalled around 10% of all diseases.



The number with myotonic dystrophy has gradually increased every year.

Fig. 3. Sequential changes in number of inpatients with myotonic dystrophy and rate of mechanical ventilation dependence.

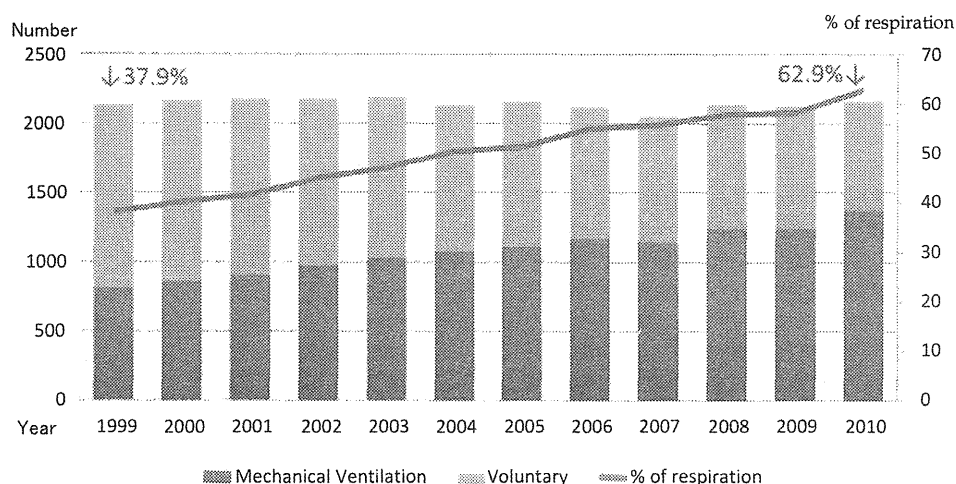


The number with amyotrophic lateral sclerosis has gradually increased every year.

Fig. 4. Sequential changes in number of inpatients with amyotrophic lateral sclerosis.

### 3.2 Sequential changes in respiratory care for inpatients and rate of mechanical ventilation dependence

The rate of mechanical ventilation use in 1999 was 37.9%, which gradually increased to 62.9% in 2010 (Fig. 5), while that for Duchenne muscular dystrophy patients in 1999 was 58.7% and gradually increased to 85.1% in 2010 (Fig. 2). Although the total number of inpatients with Duchenne muscular dystrophy gradually decreased, cases of non-invasive ventilation gradually increased and tracheostomy cases were also slightly increased. The rate of mechanical ventilation use for myotonic dystrophy patients in 1999 was 20.3%, which gradually increased to 55.7% in 2010 (Fig. 3).



The rate of mechanical ventilation use in 1999 was 37.9%, which gradually increased to 62.9% in 2010.

Fig. 5. Sequential changes in respiratory care for inpatients and rate of mechanical ventilation dependence.

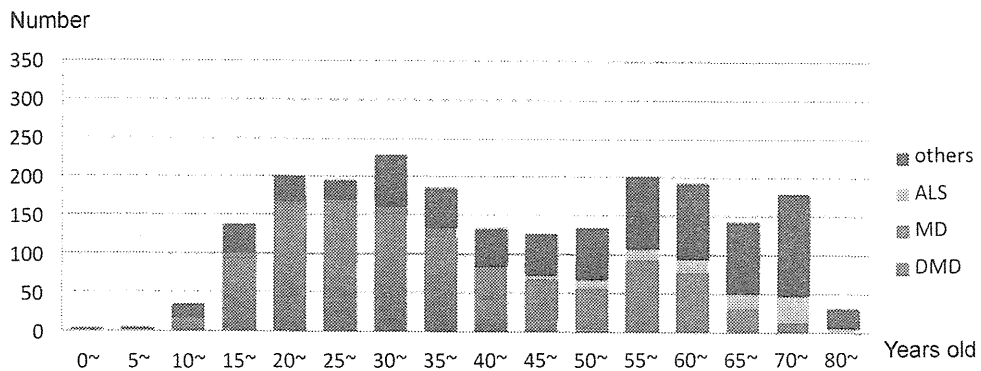
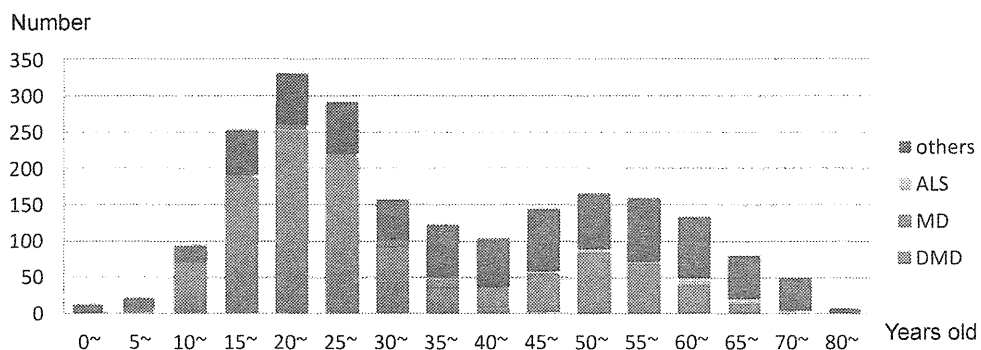
### 3.3 Analysis of mean age of inpatients

#### 3.3.1 Changes in age distribution of inpatients in muscular dystrophy wards

The age distribution of inpatients in muscular dystrophy wards in 1999 showed 2 peaks. Those with Duchenne muscular dystrophy largely constituted the younger age peak in the 20s, while those with myotonic dystrophy larger constituted the older age peak in the 50s. These age peaks shifted to a higher range and became slightly flattened in 2009 (Fig. 6).

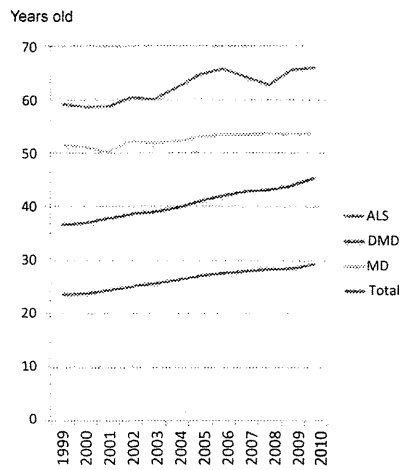
#### 3.3.2 Sequential changes in mean age of inpatients

The mean age of the inpatients in 1999 was 36.6 years old, which gradually increased to 45.3 years old in 2010. That of Duchenne muscular dystrophy patients in 1999 was 23.6 years old, which gradually increased to 29.4 years old in 2010, while that of myotonic dystrophy patients changed only slightly from 51.4 years old in 1999 to 53.6 years old in 2010 (Fig. 7).



Upper: 1999. Lower: 2009. The age distribution of inpatients in muscular dystrophy wards shifted to a higher range over time.

Fig. 6. Changes in age distribution of inpatients in muscular dystrophy wards.



The mean age of the inpatients was gradually increased. DMD, Duchenne muscular dystrophy; MD, myotonic dystrophy; ALS, amyotrophic lateral sclerosis

Fig. 7. Sequential changes in mean age of inpatients.

Gradual changes in age distribution of inpatients with Duchenne muscular dystrophy was observed. The age peak in 1999 shifted to a higher range and became slightly flattened in 2009 (Fig. 8).

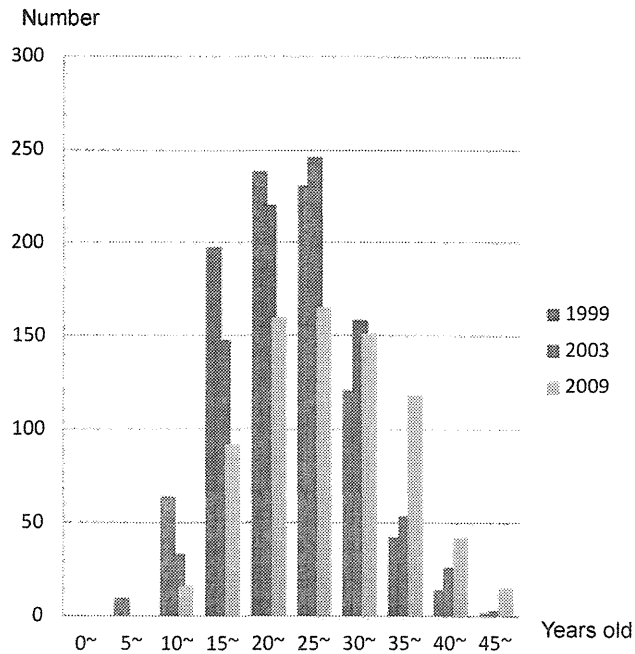
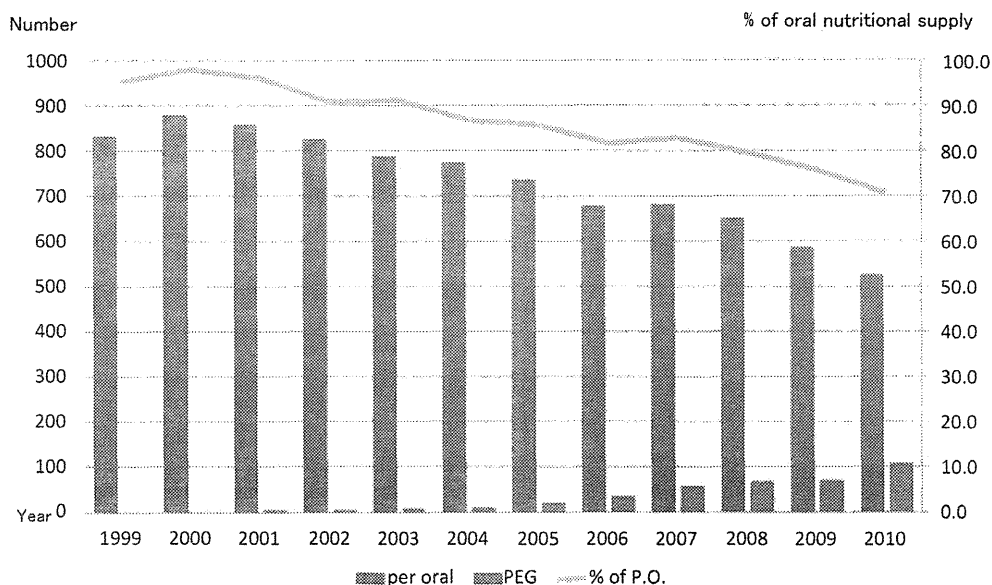


Fig. 8. Changes in age distribution of inpatients with Duchenne muscular dystrophy.



### 3.4 Sequential changes in numbers of patients receiving oral nutrition and those with Duchenne muscular dystrophy who underwent a percutaneous endoscopic gastrostomy

The proportion of patients with Duchenne muscular dystrophy receiving oral nutrition in 1999 was 95.1%, which gradually decreased to 70.6% in 2010. In contrast, the number who required tube feeding, including a nasal nutrition tube and undergoing a percutaneous endoscopic gastrostomy, gradually increased to 107 in 2010.



PEG, percutaneous endoscopic gastrostomy

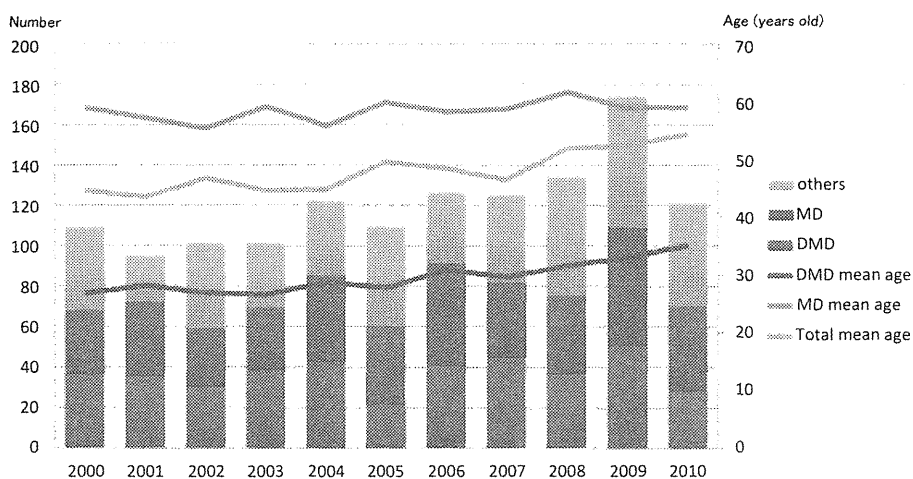
Fig. 9. Sequential changes in numbers of Duchenne muscular dystrophy patients and those who underwent an endoscopic gastrostomy patients receiving oral nutrition.

### 3.5 Death case analysis

The total number of deaths reported from 2000 to 2010 was 1307, which ranged from 95-174 annually in a variable pattern (Fig. 10). The number of Duchenne muscular dystrophy patients who died was 409, while that of myotonic dystrophy patients was 363.

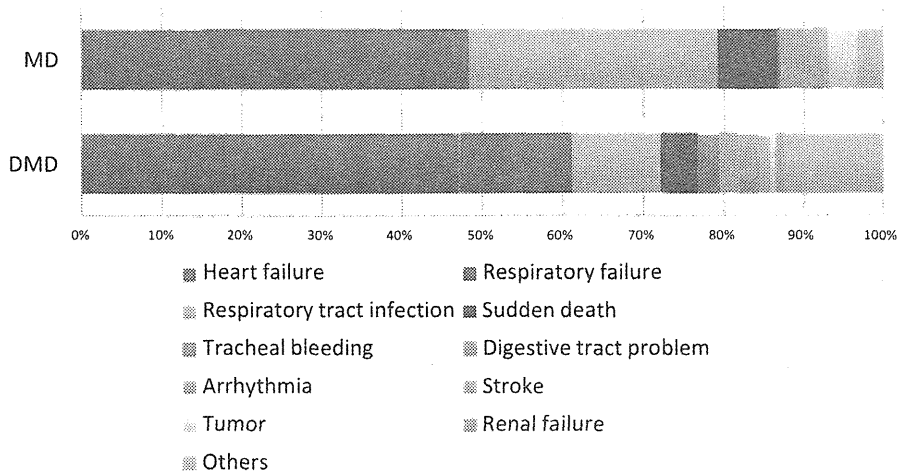
The mean age of death among Duchenne muscular dystrophy patients was 26.7 years old in 2000, which gradually increased to 35.1 years old by 2010. On the other hand, the mean age of death for myotonic dystrophy patients was 59.0 years old in 2000 and 59.1 years old in 2010, which was not significantly different (Fig. 10).

The most frequent cause of death among Duchenne muscular dystrophy patients was heart failure, accounting for 47%. As for myotonic dystrophy patients, the most frequent cause was respiratory disorders, such as respiratory failure and respiratory tract infection, which accounted for 64% (Fig. 11).



DMD, Duchenne muscular dystrophy; MD, myotonic dystrophy

Fig. 10. Sequential numbers of deaths and mean age at death reported to the database.



The most frequent cause of death among Duchenne muscular dystrophy patients was heart failure. In contrast, that of myotonic dystrophy patients was respiratory disorder.

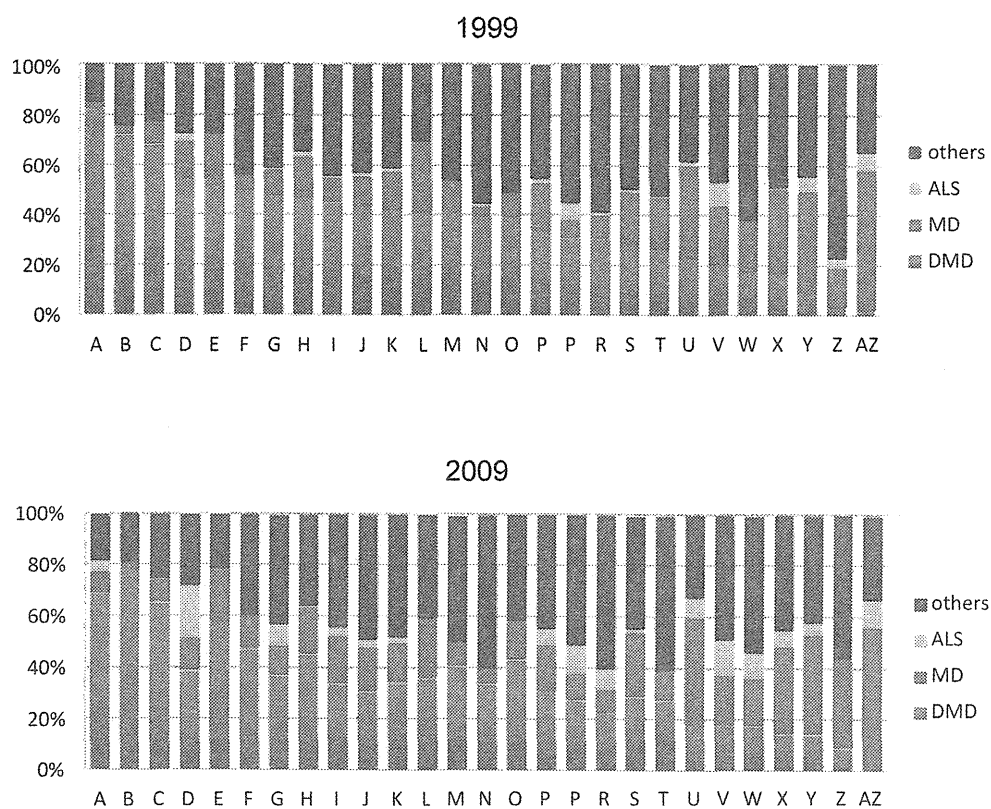
DMD, Duchenne muscular dystrophy; MD, myotonic dystrophy

Fig. 11. Causes of death among Duchenne muscular dystrophy and myotonic dystrophy patients (2000~2010).

### 3.6 Proportional changes in numbers of inpatients in muscular dystrophy wards of each institution

Twenty-seven hospitals in Japan specialize in treatment of muscular dystrophy patients are not same in terms of types of muscular dystrophy of inpatient, disease severity, and actual care. Fig. 12 shows the proportion of inpatients by each institution. The upper figure, which

shows the proportion in 1999, is arranged according to rate of Duchenne muscular dystrophy inpatients. There were significant differences in regard to the proportion of inpatients among the institutions in 1999, which changed over time. In 2009, the proportion of inpatients with amyotrophic lateral sclerosis was notable.



Upper: 1999. Lower: 2009. A~AZ represent the individual institution. Institute AZ, which had lowest rate of DMD patients among institutions in 1999, has no DMD patient in 2009.

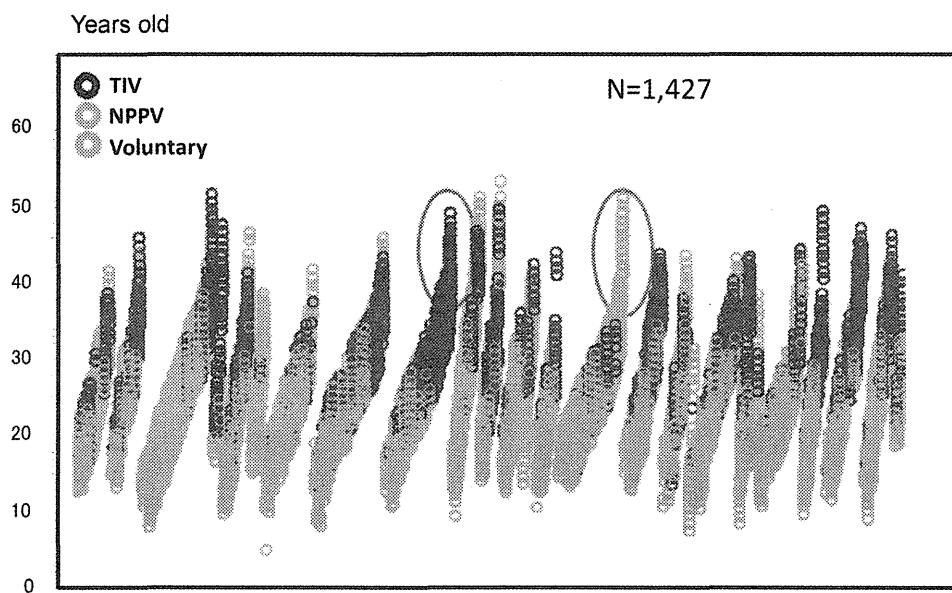
DMD, Duchenne muscular dystrophy; MD, myotonic dystrophy; ALS, amyotrophic lateral sclerosis

Fig. 12. Changes in proportions of inpatients in muscular dystrophy wards of each institution

### 3.7 Sequential changes in respiratory conditions of Duchenne muscular dystrophy patients at each institution (1999~2009).

The total number of Duchenne muscular dystrophy patients treated from 1999 to 2009 was 1427. The changes in motor function of the patients were nearly uniform, whereas the therapeutic respiratory conditions varied among the institutions.

Figure 13 presents the respiratory conditions of the patients for the 11-year period from 1999 to 2009. In the 10s, almost patients keep voluntary respiratory function. In the 20s, various respiratory patterns are observed, which seem not to be different among the institutions. In more than 30s, there were apparent differences among the institutions. Some institutes have no tracheostomy older patients, which generation is generally supposed not to be compensated by non-invasive positive pressure ventilation and use tracheotomy ventilation.



Each cluster indicates a single institution. The vertical axis indicates the course of a single Duchenne muscular dystrophy patient. The respiratory conditions of older patients differed among the institutions. For example, the left oval indicates a tracheostomy case and the right oval a non-invasive positive pressure ventilation case.

TIV, tracheostomy intermittent ventilation; NPPV, non-invasive positive pressure ventilation

Fig. 13. Sequential changes in respiratory conditions of Duchenne muscular dystrophy patients treated at each institution (1999~2009).