

編集委員長

大島 久二 国立病院機構東京医療センター

編集幹事

伊藤 澄信 国立病院機構本部

國光 文乃 国立病院機構本部

編集委員

明城 光三 国立病院機構仙台医療センター

榎本 哲郎 国立国際医療研究センター国府台病院

藤本純一郎 国立成育医療研究センター

服部 正治 国立病院機構さいがた中央病院

池田 恭治 国立長寿医療研究センター研究所

鎌倉 史郎 国立循環器病研究センター

河内 正治 国立国際医療研究センター

川井 充 国立病院機構東埼玉病院

小林 信や 国立病院機構東長野病院

是恒 之宏 国立病院機構大阪医療センター

増田 政久 国立病院機構千葉医療センター

松橋 綾子 国立病院機構横浜医療センター附属看護学校

三浦 隆雄 国立がん研究センター中央病院

溝口 功一 国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター

野中 廣志 国立病院機構東京医療センター

小笠原 哲 国立病院機構災害医療センター

岡田 靖 国立病院機構九州医療センター

清水 利夫 国立国際医療研究センター病院

庄司 俊輔 国立病院機構東京病院

鈴木 義彦 国立病院機構東京医療センター

泰地 秀信 国立成育医療研究センター

田中 寛 国立国際医療研究センター病院

谷山 清己 国立病院機構呉医療センター
中国がんセンター

角田 晃一 国立病院機構東京医療センター

臼井 宏 国立病院機構村山医療センター

柳下 芳寛 国立病院機構熊本南病院

山口 克子 国立病院機構横浜医療センター

編集協力者 鈴木 紘一

湯浅 龍彦

山内 豊明

野崎 園子

歴代編集委員長

(昭和60年以降)

[在任期間]

昭和60年-昭和62年 高橋 隆一

昭和62年-平成7年 東條 毅

平成7年-平成12年 田中 靖彦

平成12年-平成17年 鈴木 紘一

平成17年-平成20年 湯浅 龍彦

平成20年-平成22年 臼井 宏

医療 第65巻 第11号

定価 850円

発行日 平成23年11月20日

編集室 〒152-8902 東京都目黒区東が丘2-5-1
独立行政法人国立病院機構東京医療センター内
TEL 03-3411-0111(内2117) FAX 03-3411-9421

e-mail: iryo@kankakuki.go.jp
発行者 国立医療学会 理事長 矢崎義雄
発行所 〒231-0023 神奈川県横浜市中区山下町 194-502
学協会サポートセンター内

TEL 045-671-1525
FAX 045-671-1935
e-mail: iryo@gakkyokai.jp
URL: https://www.nhocrc.jp/iryo/gakkai.htm

印刷所 第一資料印刷株式会社
〒162-0818 東京都新宿区築地町8番地7
TEL 03-3267-8211 FAX 03-3267-8222

投稿規定は奇数月号に掲載しています。

特集

症候性dementia

筋ジストロフィー・
筋強直性ジストロフィーに
伴う知的機能障害*小長谷正明**
酒井素子**
久留聡**

Key Words : progressive muscular dystrophy, myotonic dystrophy, intellectual disorder

はじめに

筋ジストロフィー(PMD)の主症状は筋肉の障害であるが、それに伴う心筋障害や呼吸機能低下や脳血管障害により、二次的にdementiaをきたすことは稀ではない。しかし、それらとは別に、当初より知的機能が精神発達遅滞(MR)をきたすことも少なくなく、しばしば一次的と考えられる知的機能障害を呈する。Dementiaの定義は、獲得した高次機能(知的機能)の喪失であるが、本稿では、dementiaに限らずに、PMDの知的機能障害について概説する。

PMDは、元来は筋異栄養症、すなわち筋肉の発達障害の意味であったが、筋肉の崩壊像と再生像が共存する病理像を呈する進行性の一群の筋疾患をさす病名となってきた。近年の分子生物学的研究の発展により、Duchenne型(DMD)は元より、他のPMDとされる疾患の多くに、筋鞘膜直下のジストロフィンあるいは筋鞘膜や基底膜でのジストロフィン結合蛋白の異常が明らかになってきている。さらに、ジストロフィンは脳にも分布していることから、遺伝的に規定されるジストロフィン異常がPMDの知的機能や中枢神経系の障害に及ぼす影響は未解明である

が、密着な関係を持っているであろうことは、十分推察される。

各種PMDにおける知的機能障害

1. Dystrophinopathy

X染色体短腕上Xp21にあるジストロフィン遺伝子の異常で起こるPMDは最も古典的であり、重症型はDMD、軽症型はBecker型(BMD)であるが、近年はdystrophinopathyと総称されることも多い。

PMDでの知的機能障害は、Duchenneによる原記載の初例においてすでに記載されている¹⁾が、長らく注目されてこなかった。

DMDでは症例によって程度が異なるものの、認知機能障害やMRが認められ^{2)~4)}、重度であったり、逆にかなり高度の知的能力を有していたりと、筋症状のようにほぼ均等の症状と経過をたどっているわけではない。

WAISやWISCを用いたDMD多数例での知能指数(IQ)の検討では、多くの報告者が30%内外の割合で、75以下の低得点であったとしている²⁾。IQの知能構造は、重度な四肢機能障害があるにもかかわらず、動作性IQの方が言語性IQより高かった²⁾⁵⁾。すなわち、図形や記号の処理能力に比べて、理解や計算、記憶能力が劣る傾向がみられている。さらに、描画能力も劣っており、物体の描画は比較的よいが、人物像が稚拙であ

* Intellectual disorders in progressive muscular dystrophy and myotonic dystrophy.

** Masaaki KONAGAYA, M.D., Ph.D., Motoko SAKAI, M.D., Ph.D. & Satoshi KURU, M.D., Ph.D.: 国立病院機構鈴鹿病院神経内科[☎513-8501 三重県鈴鹿市加佐登3-2-1]; Department of Neurology, National Hospital Organization, Suzuka National Hospital, Suzuka, Mie 513-8501, Japan.

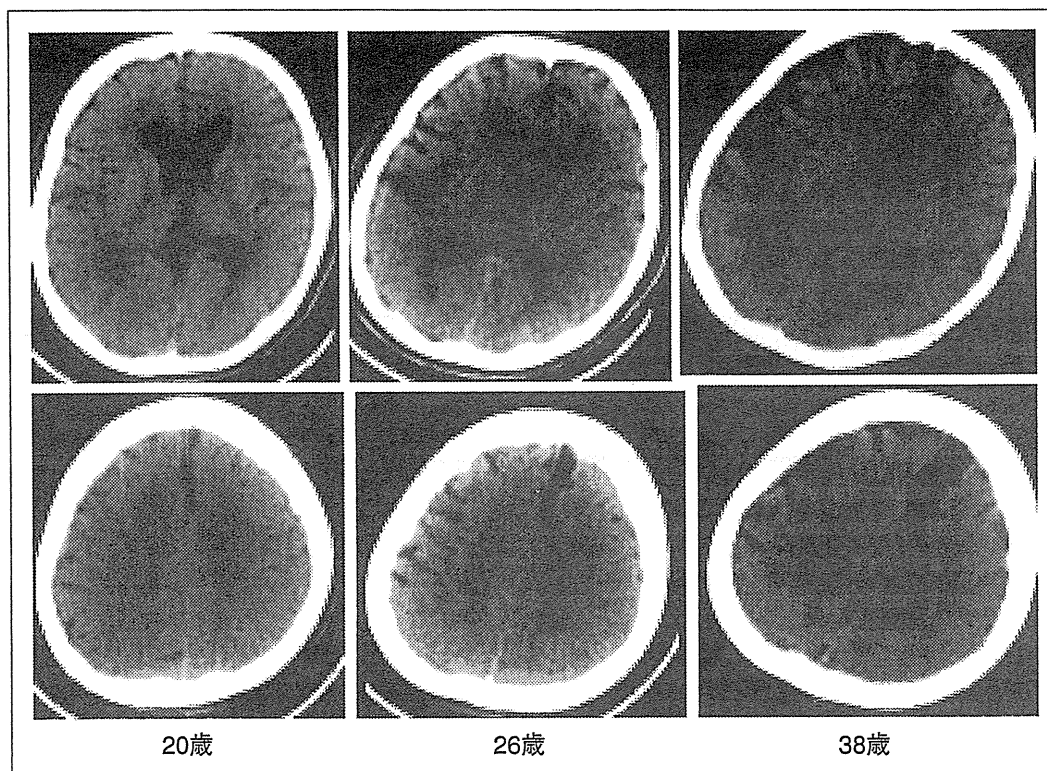


図1 Duchenne型ジストロフィーでみられる大脳萎縮
前頭葉中心に萎縮が経時的に進行している。

る特徴があるという²⁾。また、IQレベルにかかわらずに、言語性working memoryなど前頭葉機能の低下も指摘されている⁵⁾。

DMD患者のIQの同胞間の検討では、発症したDMD兄弟は発症していない兄弟より有意に類似性が高いと報告されている⁶⁾。個々の症例でのIQの変動はあまりなく、筋症状の進行とは無関係である。また、DMDと同様に幼少期に発症して筋症状が急速に進む脊髄性筋萎縮症(SMA)との比較では、SMAのIQは健常者と同じであって、有意にDMDが低かった⁷⁾。これらのことより、DMDでみられる知的機能障害は、生活歴によるものではなく遺伝的な一次的要因によるものと推定される。

なお、足立⁸⁾はDMDの女性保因者での検討で、21例中5例でIQが80以下であったが、母子のIQには統計的に優位な相関は認めていない。しかし、うち2例では子どものDMD患者のIQが著しく低かったとしている。

Dystrophinopathyでの知的機能障害以外の中枢神経障害としては、自閉症などの発達障害やてんかんなども高率にみられており、中村ら⁹⁾の検

討では、自閉症は、DMDでは9.3%、BMDでは4.2%、dystrophinopathy全体では7.5%あり、てんかんはそれぞれ4.7%、8.3%、6.9%であった。また、統合失調症や幻覚/妄想などのその関連症状も高率であるとする報告もある。

DMDの中枢神経系の画像所見としては、前頭葉を中心とする大脳萎縮が経時的に進行することが認められているが¹⁰⁾(図1)、IQとの関連は明らかになっていない。上記の前頭葉機能、長期間の臥床による重力の影響、運動野や捕捉運動野などの廃用性萎縮などの可能性が考えられるが、遺伝子異常を含め、今後の検討課題である。

病理学的には、明らかな異常はないとされているが、樹状突起の長さや枝分かれの状況などの、微細な変化が報告されてきている¹¹⁾。

上記のような中枢神経症状と、dystrophinopathyの原因であるジストロフィン異常との関連性は注目される。ジストロフィンのisoformは8種類知られており、そのうち4種類は、それぞれのexon 1のみが異なり、残りの78個のexonは共通で、exon数79の全長型のもので、筋肉に存

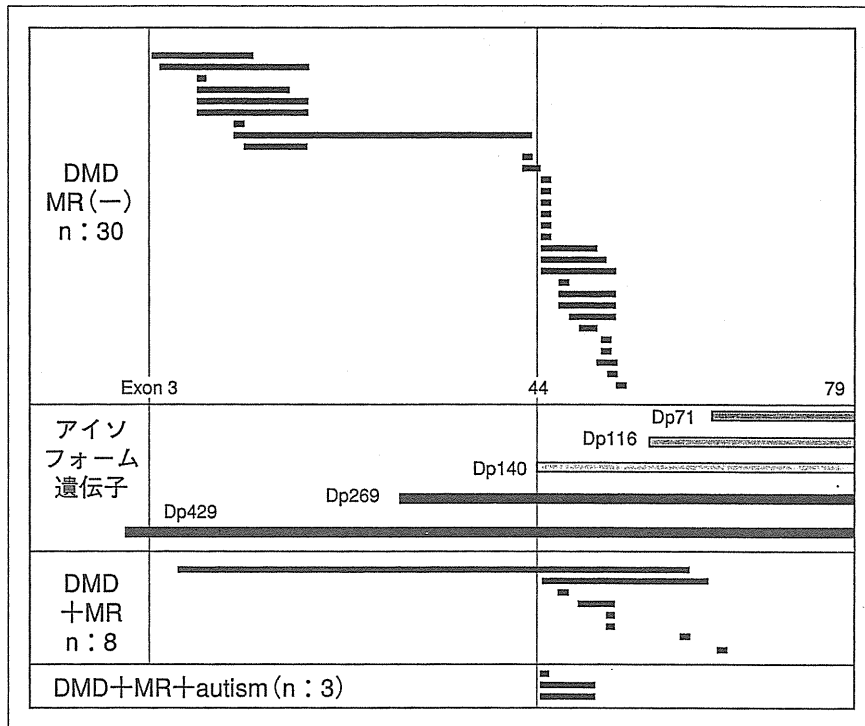


図2 知能低下(MR)の有無と、ジストロフィン遺伝子欠損部位との関係
MR(+)の患者および自閉症(autism)を伴う患者はexon 44より末端側に欠損を有している。ただし、逆は真ではない。(文献¹²⁾より改変引用)

在するDp427M, 大脳皮質に存在するDp427C, Purkinje細胞に存在するDp427P, それに未解明のDp427Lがある。また、全長型ジストロフィンの下流側のexonからなる短いisoformがあり, exon 30以降のDp260は網膜に, exon 45以降のDp140は脳や脊髄に, exon 56以降のDp116はSchwann細胞に, exon 63以降のDp71は歯状核, 嗅球, 大脳皮質, 網膜に存在している。このように, ジストロフィンは種々のisoformが神経系に分布しており, なんらかの機能を果たしていることは確かである。

ヒトのdystrophinopathyでの知能とジストロフィン欠失との関係は, Dp140の下流側の異常に多いと報告されている¹²⁾¹³⁾(図2)。Exon 63より下流のすべてのisoformが障害されると, 学習能力とIQの著しい低下がみられ, exon 30より上流の全長型のisoformのみが障害される場合は知的障害の報告は少ないという。てんかんや熱性痙攣では, exon 44以降の下流に異常を示す例が多いと報告されている⁹⁾。

ジストロフィンが欠損しているmdxマウスでは記憶障害や恐怖反応の異常亢進などがみられて

おり, GABAニューロンの異常が推察されてきた。ジストロフィンC末端に近いDp40は, GABA受容体クラスター形成などにかかわっている可能性がある¹⁴⁾。ジストロフィンは細胞内骨格と細胞膜を結合する蛋白質であり, 神経系におけるシナプス形成や神経伝達に重要な働きをしていることが類推される。今後, ジストロフィンの神経系での働きや, ヒトのdystrophinopathyでの中枢神経異常の解明が期待される。

2. 福山型先天性筋ジストロフィー(Fukuyama congenital muscular dystrophy: FCMD)

FCMDは, muscle-eye-brain病(MEB)やWalker-Warburg症候群(WWS)などとともに脳の形成障害, 眼症状を伴う先天性筋疾患である。常染色体劣性遺伝を示し, 9番染色体9q31-33領域に原因遺伝子fukutinが同定されている¹⁵⁾。日本人では, 約90人に1人がfukutin遺伝子の3'非翻訳領域にレトロトランスポゾン挿入変異をヘテロで有しており, FCMDはこの変異のホモ結合か, 他の機能喪失型変異との複合ヘテロ接合である。FCMDの骨格筋ではα-ジストログリカンの糖鎖に異常があり, MEBやWWSなどとともにα-ジストログリカノパ

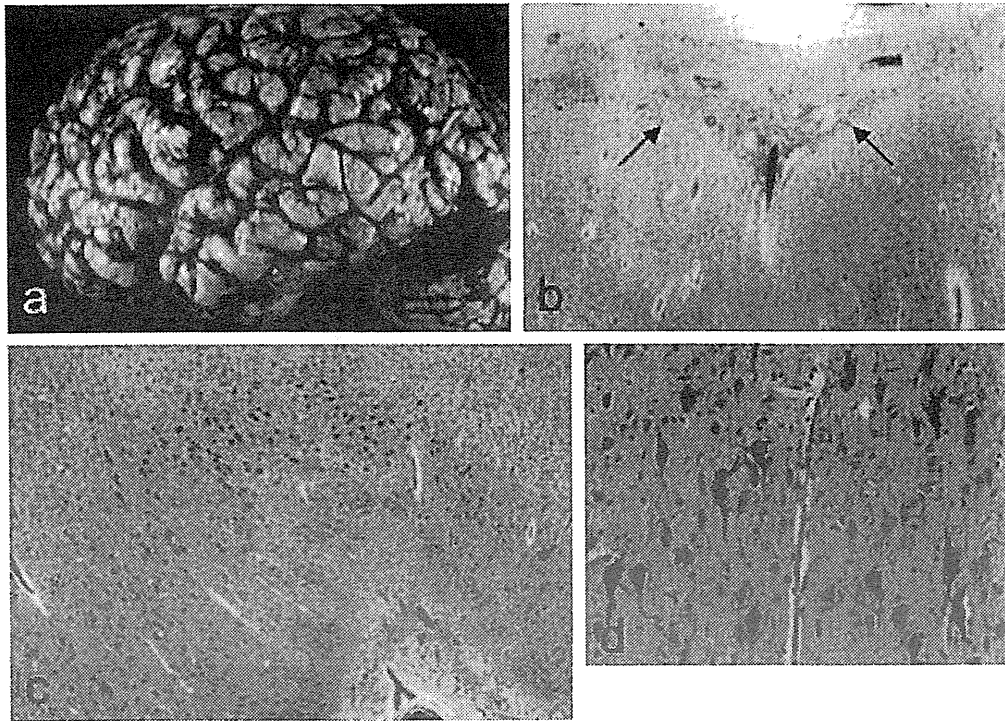


図3 福山型筋ジストロフィーの神経病理所見

40歳，女性．a：特に前頭葉に目立つ多小脳回．b：大脳皮質くも膜下腔への神経組織の迷出(矢印)．c, d：海馬傍回の多数の神経原線維変化．

チー(α -ジストログリカン異常症)という疾患概念が位置づけられている。

FCMDでの脳の形成障害は，神経細胞移動障害による多小脳回を基本とする2型(敷石)滑脳症であり，神経組織のくも膜下腔などへの迷出がみられ，長期経過例では神経原線維変化(NFT)が認められる(図3)．臨床的にはFCMDではMRが全例に認められ，IQは大部分が30~60であり，単語をしゃべることができて文章を話せるものは少ない¹⁵⁾．3~10歳のFCMD 7例による言語発達の検討では，言語の発達年齢が平均1歳3カ月と低く，言語理解力よりも言語表現に重篤な遅滞が認められている¹⁶⁾．一方，近年*fukutin*遺伝子異常において，軽度の筋力低下と心筋症を示す複合ヘテロ症例や肢帯型の点変異ホモ症例が報告されLGMD2Mと分類されているが¹⁷⁾，これらでは知能は正常である．

3. 顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー (facio-scapulohumeral dystrophy : FSHD)

FSHDは常染色体優性遺伝性疾患で，原因遺伝子は同定されていない．FSHDではサザンブロット解析において，4番染色体長腕テロメア(4q35-qter)の欠失に由来する35 kb以下の短いEcoRI断

片(健常者 ≥ 41)が認められる．そのEcoRI断片にはD4Z4とよばれる3.3 kbの繰り返し配列が存在し，FSHDではそれがランダムに欠失している．繰り返し配列のリピート数が少なく欠失が大きいほど臨床症状が重症で発症も早い傾向がある．

FSHDの知能に関する報告は少ないが，成人発症のFSHDでの平均IQは正常範囲内であるとされている¹⁸⁾．一方，小児期発症のFSHD(early-onset FSHD)では，痙攣とともに知能障害が，より重症の患者(特にEcoRI断片が11 kb以下と小さい場合)で認められ¹⁹⁾²⁰⁾，EcoRI断片が13 kb以上の場合は小児期発症例でも知能障害は認められない¹⁹⁾．

4. 肢帯型筋ジストロフィー (limb-girdle muscular dystrophy : LGMD)

LGMDは，四肢近位筋優位の筋萎縮と筋力低下を示す，臨床的・遺伝学的に多様なPMDの総称であり，常染色体優性遺伝形式のLGMD1と常染色体劣性遺伝形式のLGMD2に約20種類に分類されている．LGMD2に含まれるLGMD2Iと，前述のWWSのallelic diseaseであるLGMD2Kのみに，軽度の知能障害合併の報告がある²¹⁾²²⁾．Sarcoglycanopathy (LGMD2C~2F)やLGMD2M (FCMDのallelic disease)，LGMD2N (MEBのal-

lelic disease), LGMD20では知能障害は認められないとされ²³⁾²⁴⁾, それ以外のタイプでは知能に関する報告はない。

筋強直性ジストロフィー (myotonic dystrophy : MyD)における知能障害

MyDは、ミオトニア、進行性の筋萎縮・筋力低下を主徴とする常染色体優性の遺伝性筋疾患である。成人のPMDでは最も頻度が高く、10万人に2~5人の割合で発症する。骨格筋症状に加え、知能障害、過眠、白内障、心伝導障害、糖尿病、内分泌異常など多臓器にわたる症状がみられる。連鎖する遺伝子座によりDM1, DM2に分類されるが、本邦ではほとんどがDM1である。以下DM1について述べる。第19染色体長腕に位置するDMPK遺伝子の3'非翻訳領域におけるCTGリピートの異常伸長が原因で、健常者ではリピート回数が38回以下であるが、患者では数百~数千に及ぶ。リピート数は代を重ねるごとに増大し(anticipation), 発症年齢と反比例し、重症度と比例する。発症年齢により先天型、若年型、成人型の3型に分けられる。

1. 知能障害

先天型では高度のMRを呈し、母親からの遺伝が95%であるとされる。遺伝子異常に関係した脳発生異常が基礎にあり、周産期の脳障害のそれへの重量が考えられている²⁵⁾。

若年型や成人型では知能障害の程度はさまざま、若年型では知能障害が前景に立ち骨格筋症状が遅れて出現する症例があり、診断が遅れることもある。逆に成人型では高学歴を有し、社会生活を営んでいる例も少なくない。このような重症度のばらつきはCTGリピート数に依存している可能性がある。多くの場合、知能障害は進行する。

Wechsler成人知能評価尺度・改訂版(WAIS-R)によるIQは60~80に分布し、下位項目では組み合わせ、積み木模様、符号の項目が低値である²⁶⁾。関谷らはWisconsin Card sorting testを施行し、MyDでは保続数が多いがIQの高低にはよらないことを報告し、本症における前頭葉機能障害の存在を指摘している²⁷⁾。

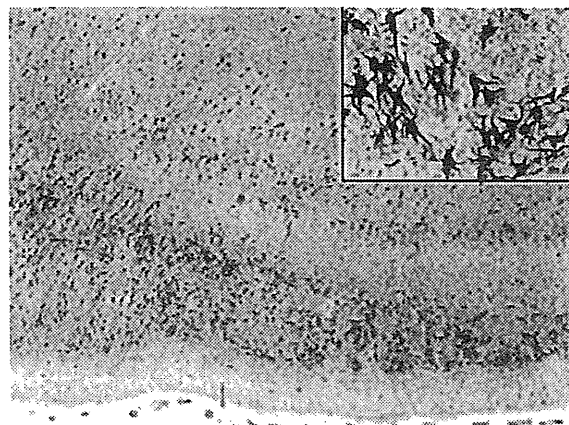


図4 筋強直性ジストロフィーの神経病理所見
63歳, 男性. 海馬傍回に多数の神経原線維変化が認められるが, 老人斑はみられない。

2. 性格傾向

MyDは独特の性格傾向を有し、自主性の低下、無気力・無関心、非活動性が大きな特徴である。多幸的な印象を受ける一方、こだわりが強く頑固な側面もある。日常診療や療養においては、このような性格傾向を十分に理解し、それに見合った治療やケアを心掛けることが重要である。

3. 画像所見

先天型の中枢画像は頭蓋骨の肥厚、脳室の拡大が特徴的である。成人型ではMRIにおける大脳白質にT2高信号を示す異常信号領域が認められる。白質異常信号域は広範にみられ多巣性であり、経過とともに増加する。なかでも側頭葉先端部の異常信号が注目されており、知能障害と相関するとの報告もある²⁸⁾。海馬の萎縮も認められる。脳血流シンチグラフィではびまん性に血流が低下する。IQの低下と脳血流低下の間に相関がみられるとの報告もある²⁹⁾。

4. 病理所見

比較的若年からNFTの出現がみられ(図4), その分布はAlzheimer病(AD)と類似しており、海馬傍回に最も多く、海馬、帯状回、島皮質、外側後頭側頭回などの大脳皮質やMeynert核、扁桃核、黒質、青斑核、上丘、中脳中心灰白質にも認められる。ただし、神経細胞脱落は比較的軽度であり老人斑は伴わない点でADの病理と異なる。大脳深部白質では小血管周囲腔の拡大、血管周囲の軸索と髄鞘の脱落、血管壁の硝子化が高頻度に行われることが報告されている³⁰⁾。視床

の好酸性封入体, 黒質のMarinesco小体が高頻度に認められる。また縫線核の神経細胞脱落がみられ, これが過眠と関係するとされる³¹⁾。先天型では脳室拡大, 小脳回, 大脳皮質分子層や皮質下白質, 脊髄後・側索における異所性神経細胞などの所見がみられるとされる³²⁾。

5. 病態機序

本症の病態機序にスプライシング異常が関与するとする説が有力になっている。CUGが異常に伸長したRNAは核内に凝集し, ここにmuscle blindやCELFといった転写に関係する因子がトラップされる。そのためさまざまな蛋白のスプライシング異常が起こり, それが症状発現につながるものとするのである。脳に発現する蛋白では, タウ, アミロイド前駆性蛋白, NMDA受容体などのスプライシング異常の報告がある³³⁾。

また本症は呼吸機能障害をきたすが, 特に睡眠時夜間低酸素を高率に合併する。一般に睡眠時無呼吸症候群と中枢神経障害の合併が知られており, MyDにおいても睡眠時呼吸障害が中枢神経系へ影響を及ぼす可能性は考慮すべきであろう。米山らは, 中枢神経障害の指標の神経組織特異蛋白の検討を行い, neuron-specific enolase (NSE)値と動脈血炭酸ガス分圧の間に有意な正の相関がみられることを報告し, 本症における呼吸障害が中枢神経障害の病態の一因であると考察している³⁴⁾。

上述したように, 本症の中枢神経障害に関しては臨床, 分子生物学, 画像, 病理などの面から研究がなされ知見が蓄積されつつあるが, それらが相互にどのような関係を有するかについてはまだまだ不明な点が多く, 今後の研究の進展が期待される。

文 献

- 1) Duchenne GBA. Recherches sur la paralysie musculaire pseudo-hypertrophique, ou paralysie myosclerosique. Arch Gen Med 1868 ; 11 : 2-25, 179-209, 305-21, 421-43, 552-88.
- 2) 河野慶三. 知的行動障害. 祖父江逸朗, 西谷 裕・編. 筋ジストロフィー症の臨床. 東京: 医歯薬出版 ; 1985. p. 180-9.
- 3) D'Angelo MG, Bresolin N. Cognitive impairment in neuromuscular disorders. Muscle Nerve 2006 ; 34 : 16-33.
- 4) Poysky J. Behavior patterns in Duchenne muscular dystrophy : Report on the parent project muscular dystrophy behavior workshop 8-9 of December 2006, Philadelphia, USA. Neuromuscul Disord 2007 ; 17 : 986-94.
- 5) Hinton VJ, De Vivo DC, Nereo NE, et al. Poor verbal working memory across intellectual level in boys with Duchenne dystrophy. Neurology 2000 ; 54 : 2127-32.
- 6) 小笠原昭彦, 野尻久雄, 宮崎光弘, ほか. Duchenne型筋ジストロフィー症患者の知能障害—同胞例のIQの検討. 医療 1984 ; 38 : 282-5.
- 7) 小笠原昭彦, 野尻久雄, 宮崎光弘, 陸 重雄. Duchenne型筋ジストロフィー症患者の知能障害—脊髄性筋萎縮症患者との比較検討. 医療 1983 ; 37 : 499-501.
- 8) 足立克仁. Duchenne型筋ジストロフィー女性保因者の症状発現—骨格筋, 心筋と中枢神経. 医療 2006 ; 60 : 603-9.
- 9) 中村有里, 宮崎良樹, 熊谷俊幸, ほか. ジストロフィノパチーの多彩な中枢神経症状について—臨床的および遺伝子学的検討. 脳と発達 2008 ; 40 : 10-4.
- 10) 久留 聡, 酒井素子, 小長谷正明. Dystrophinopathyの頭部CT画像の検討. 平成20-22年度精神・神経疾患研究開発費筋ジストロフィーの臨床試験実施体制構築に関する研究総括研究報告書. 2011. p. 149.
- 11) Jagadha V, Becker LE. Brain morphology in Duchenne muscular dystrophy : a Golgi study. Pediatr Neurol 1988 ; 4 : 87-92.
- 12) 熊谷俊幸, 三浦清邦, 大木隆史, ほか. Duchenne型およびBecker型筋ジストロフィーの中枢神経症状. 脳と発達 2001 ; 33 : 480-6.
- 13) Pane M, Lombardo ME, Alfieri P, et al. Attention deficit hyperactivity disorder and cognitive function in Duchenne muscular dystrophy : phenotype-genotype correlation. J Pediatr 2012 ; 161 : 705-9.
- 14) Tozawa T, Itoh K, Yaoi T, et al. The shortest isoform of dystrophin (Dp40) interacts with a group of presynaptic proteins to form presumptive novel complex in the mouse brain. Mol Neurobiol 2012 ; 45 :

- 287-97.
- 15) 大澤真木子, 舟塚 真. 先天性筋ジストロフィー (福山型を中心に). *J Clin Rehabilitation* 2010 ; 19 : 89-93.
 - 16) 村上慶郎, 三宅孝子. 福山型筋ジストロフィー症の言語障害について. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー症の臨床病態および疫学的研究」昭和53年度研究成果報告書. 東京 : 厚生省 ; 1980. p. 219-24.
 - 17) 久我 敦, 金川 基, 戸田達史. α ジストログリカン異常症. *Brain Nerve* 2011 ; 63 : 1189-95.
 - 18) 小笠原昭彦. 筋ジストロフィー患者の知能に関する研究動向. 陣内研二, 筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究班・編. 筋ジストロフィーの心理評価と学習・療育指導への応用. 東京 : 厚生労働省 ; 2002. p. 79-96.
 - 19) 山中 岳, 後藤加奈子, 林 由起子, ほか. 早期発症の顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー (early-onset FSHD) の臨床的および分子遺伝学的検討. *脳と発達* 2002 ; 34 : 318-24.
 - 20) Saito Y, Miyashita S, Yokoyama A, et al. Facio-scapulohumeral muscular dystrophy with severe mental retardation and epilepsy. *Brain Dev* 2007 ; 29 : 231-3.
 - 21) Bourteel H, Vermersch P, Cuisser JM, et al. Clinical and mutational spectrum of limb-girdle muscular dystrophy type 2I in 11 French patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009 ; 80 : 1405-8.
 - 22) Godfrey C, Clement E, Mein R, et al. Refining genotype phenotype correlations in muscular dystrophies with defective glycosylation of dystroglycan. *Brain* 2007 ; 130 : 2725-35.
 - 23) Kirschner J, Lochmüller H. Sarcoglycanopathies. In : Griggs R, Amato AA, editors. *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam : North-Holland ; 2011. vol 101. p. 41-6.
 - 24) Amato AA. Other limb-girdle muscular dystrophies. In : Griggs R, Amato AA, editors. *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam : North-Holland ; 2011. vol 101. p.119-24.
 - 25) 原中美矢子, 遠藤晃彦, 小平隆太郎, ほか. 先天性筋緊張性ジストロフィー乳幼児例の中枢神経障害. *脳と発達* 2000 ; 32 : 268-73.
 - 26) 吉岡恭一, 黒田憲二, 小笠原昭彦, 陣内研二. WAISRによる筋強直性ジストロフィー患者の知的能力に関する研究. *医療* 2005 ; 59 : 295-9.
 - 27) 関谷智子, 稲永光幸. 知能と性格. 川井 充・編. 筋強直性ジストロフィーの治療とケア. 東京 : 医学書院 ; 2000. p. 160-7.
 - 28) Ogata A, Terae S, Fujita M, Tashiro K. Anterior temporal white matter lesions in myotonic dystrophy with intellectual impairment : an MRI and neuropathological study. *Neuroradiology* 1998 ; 40 : 411-5.
 - 29) Chang L, Anderson T, Migneco OA, et al. Cerebral abnormalities in myotonic dystrophy. Cerebral blood flow, magnetic resonance imaging, and neuropsychological tests. *Arch Neurol* 1993 ; 50 : 917-23.
 - 30) Itoh K, Mitani M, Kawamoto K, et al. Neuropathology does not correlate with regional differences in the extent of expansion of CTG repeats in the brain with myotonic dystrophy type 1. *Acta Histochem Cytochem* 2010 ; 43 : 149-56.
 - 31) Ono S, Kanda F, Takahashi K, et al. Neuronal cell loss in the dorsal raphe nucleus and the superior central nucleus in myotonic dystrophy : a clinicopathological correlation. *Acta Neuropathol* 1995 ; 89 : 122-5.
 - 32) 川合 充, 酒井素子. 中枢神経病変. 川合 充・編. 筋強直性ジストロフィーの治療とケア. 東京 : 医学書院 ; 2000. p. 160-7.
 - 33) 中森雅之, 高橋正紀. 筋強直性ジストロフィー—異常RNAによる病態機序と新たな治療法の探索. *Brain Nerve* 2011 ; 63 : 1161-8.
 - 34) 米山 栄, 本田 仁, 清沢和弘. Myotonic dystrophyにおける中枢神経障害の臨床的検討 : 呼吸障害との関連性について. *臨床神経* 1992 ; 32 : 583-7.

* * *

人工呼吸器落下アクシデントの要因分析

独立行政法人国立病院機構鈴鹿病院 臨床工学室 臨床工学技士 村田 武
 同 臨床工学技士 名越 貴子
 同 医療安全対策室 医療安全対策係長 小林 孝子
 同 院長 小長谷 正明



近年は神経筋疾患などで人工呼吸器療法を在宅で行っている患者さんも増えておりますが、一方でアクシデントやトラブルがそのような患者さんでも起こることが考えられます。そこで、当院での人工呼吸器落下アクシデントについて紹介し、参考にしていただきたいと思います。鈴鹿病院は1964年より筋ジストロフィー患者が入院し始め、1990年頃より人工呼吸器療法を積極的に導入、約10年間の延命効果が得られています。現在は筋ジストロフィー120床、重症心身障害者120床、神経難病36床の計276床で運営されています。

現在、当院では毎日約100台の人工呼吸器が稼働していますが、患者のQOL向上と看護師の業務負担軽減を目的に、2006年から機種変更を行ってきました。図1に当院にて使用している人工呼吸器を示します。機種変更前はPLV（フィリップスレスピロニクス社製）人工呼吸器を主に使用しており、13.6kgとかなりの重量がありました。機種変更後のレジェンドエア（IMI社製）人工呼吸器は4.5kgで、1/3に軽量化されました。現在では約7割以上が軽量化で車椅子搭載可能な人工呼吸器を使用しています。しかし軽量化人工呼吸器増加と2010年3月の新病棟開棟に伴い、人工呼吸器落下アクシデントが増加しており、本稿ではその要因分析と安全対策を検討しました。

検討方法

鈴鹿病院において2005年3月～2011年8月までの6年5ヶ月間に提出された人工呼吸器落下アクシデントに関するヒヤリハット報告の要因分析を行いました。落下アクシデントは合計7件で、2007年以前が0件、2008年1件、2010年2件、2011年4件であり、2010年3月の新病棟開棟以降は6件と増加していま

す。全ての落下アクシデントのうち5件が軽量化人工呼吸器でした。また入浴前後の作業中に発生した事例が5件、ストレッチャーや装置台より落下した事例が3件、保持した腕や手から落下した事例が4件あり、その中で呼吸回路や固定ベルトが絡む事例が3件ありました。中には患者さんが呼吸回路を引っ張ったために装置台から落下した事例もありました。

落下アクシデント事例と対策

落下アクシデント(1) (図2)

2008年8月26日の事例は入浴後、病室に帰室する際の廊下で発生しました。患者さんはストレッチャーで移動して、PLV人工呼吸器はその後を付いていくようにしてワゴンに載せて移送している際に、ワゴンが傾き落下しました。重量の重い人工呼吸器をワゴンで運んでいたために重心が高くなり、少しの段差等で傾いたためと考えられます。落下後、人工呼吸器は正常に作動しており異常はありませんでした。対策として、移動はゆっくり行うこと、移動に使用するワゴンは安定した物を使用すること、患者さんと同時に移動できない場合は、人工呼吸器を外し、アンビュバッグで換気を行いながら、人工呼吸器と患者さんを別々に移動するという対策をとりました。

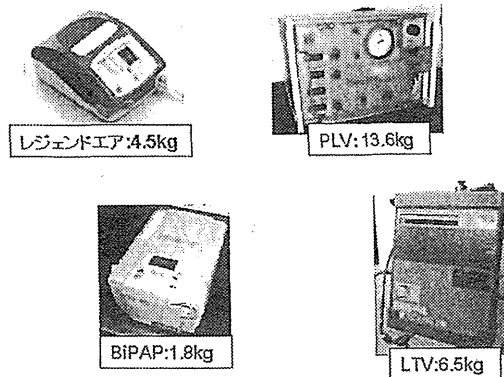


図1 鈴鹿病院で使用の人工呼吸器

落下アクシデント(2) (図3)

2010年5月28日の事例は、廊下においてストレッチャーに患者さんとLTV人工呼吸器を載せ、ストレッチャー横に停車していた車椅子の荷台（図では車椅子では無く、装置台になっています）に積んでいた外部バッテリーで呼吸器を作動させていた時に起こりました。ストレッチャーを浴室へ移動する際に電源コードを抜き忘れ、電源コードが外部バッテリーに引っ掛かり人工呼吸器が落下しました。人工呼吸器は正常に作動していましたが、呼吸回路が破損したので呼吸回路交換を行いました。電源コンセントを壁側のコンセントに差し込んだまま、電源コードを抜き忘れて人工呼吸器を移動させ、電源コードが引っ掛かり人工呼吸器を破損させるといったトラブルが起こることも考えられます。

対策として短時間ならば内部バッテリーで作動させ、電源確保が必要な場合は「充電中」というプラカードにて掲示を行い、誰でも電源コードを使用していることを認識しやすくする対策を行いました。最近の人工呼吸器はバッテリー性能が大幅に向上しており、内部バッテリーで長時間の作動が可能であるので、このようなトラブルは起こりにくくなっています。

落下アクシデント(3) (図4)

2010年12月12日の事例は就寝中に病室にて発生しました。患者さんが呼吸回路を手繰り寄せたために、呼吸器が引っ張られ装置台より落下しました。この事例では人工呼吸器がバイパップシンクロニーという1.8kgと軽量の機種だったので、回路を引っ張った際に回路接続部が外れずに人工呼吸器が引っ張られ落下しました。軽量の人工呼吸器は大きな力が加わらなくても容易に機体が移動する危険性が高いといえます。例えば人工呼吸器の横を人が通過した際に呼吸器回路を引っ掛け、人工呼吸器が動いてしまうことも考えられます。対策として呼吸器装置台に滑り止めマットを敷き使用しています。滑り止めマットは横方向へ引っ張る力に対して有効です。

落下アクシデント(4)(5) (図5、6)

落下アクシデント(4)2011年1月4日の事例は、レジェンドエア人工呼吸器を使用中に、車椅子からベッドへ患者さんを移乗する際に発生しました。電動車椅子より装置台へ人工呼吸器を移動させる最中に呼吸回路が手に絡まり、それを外そうとした時に



図2 落下アクシデント1 2008年8月26日

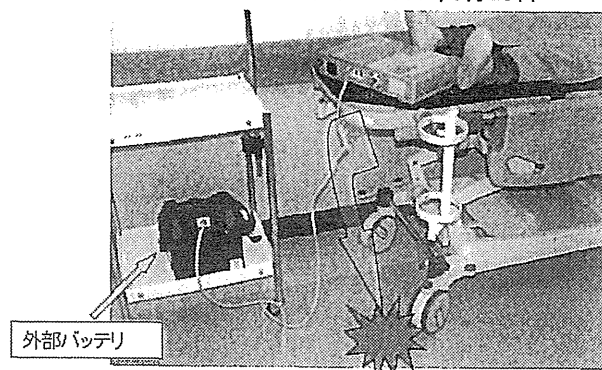


図3 落下アクシデント2 2010年5月28日

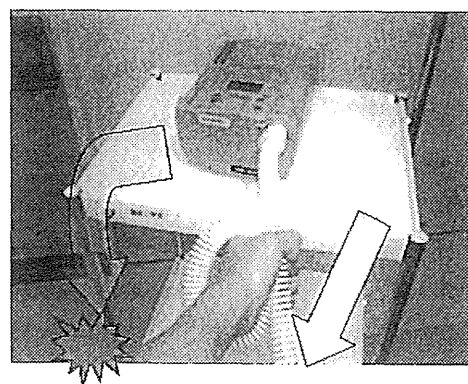


図4 落下アクシデント3.2010年12月12日

バランスを崩し、人工呼吸器が落下しました。落下アクシデント(5)2011年1月6日の事例は、レジェンドエア使用中、入浴後に浴室にて発生しました。人工呼吸器を装置台からストレッチャーに移動させる時に呼吸回路が装置台に絡まり落下しました。2事例とも、落下後も人工呼吸器は正常に作動していました。人工呼吸器を移動する際に回路の確認を行うこと、両手で確実に人工呼吸器を保持することを対策としました。

落下アクシデント(6) (図7)

2011年6月28日の事例では、レジェンドエアを装置台よりストレッチャーへ移動時に、モバイルバッグのベルトがストレッチャーに引っ掛かり落下しました。落下アクシデント(4)(5)(6)の事例では呼吸器

から出ている電源コードや固定ベルト、呼吸回路等の絡まりや引っ掛かりを起こしやすい物が原因で発生しているため、呼吸器を移動する際はそれらに対しての注意が必要です（図8）。電源コードや固定ベルトなどが地面に垂れ下がっていた場合、介助者がそれらを踏んだり、引っ掛けたりすることで、転倒や落下の原因になる場合も考えられるので、移動する際は一つにまとめるなどの工夫が必要です。



図5 落下アクシデント4.2011年1月4日

落下アクシデント(7)

2011年8月26日の事例では、ストレッチャーから装置台へレジェンドエア人工呼吸器を移動させる際に手が滑り、機体後部より地面に落下しました。落下後も人工呼吸器は正常に作動していましたが、機体後部酸素ポート部分が破損したため、メーカーにて修理となりました。移動する際に、患者さんに早く人工呼吸器を装着させたいという気持ちが働き、作業を急いでしまう傾向があり、落ち着いて作業を行うこと、両手で確実に保持することが大事です。



図6 落下アクシデント5.2011年1月6日

全7例の落下アクシデント事例を表1にまとめました。入浴前後の場面で落下アクシデントが多く起こり、軽量の人工呼吸器で頻発しています。付属品コードや呼吸回路等が絡むアクシデントも多く発生しています。またストレッチャーが関係する落下アクシデントは5件と、約7割を占めています。

考察とまとめ

人工呼吸器の落下アクシデントは、移動時や入浴前後の作業中、ストレッチャーでの移動作業中に多く発生しています。それらの要因として、軽量化により設置が不安定になることや、片手での持ち運び等が考えられます。軽量化による移動労力の軽減は、移動頻度の増加につながり、一方で落下アクシデントの危険性も増加すると考えられます。また新病棟開棟による入浴設備、場所、病棟の業務環境の変化があり、人工呼吸器の回路、電源コード、固定ベルトなどが関係した事例も多く発生しています。対策として両手で確実に人工呼吸器を保持すること、呼吸器周りや回路の確認をすること、またストレッチャーにて移動する際は安定して安全に呼吸器を設置できる移動ツールが必要です。軽量の人工呼吸器は装置台やストレッチャーから少しの外力で滑り落ちやすく、滑り止めマットや固定ベルトの使用が有



図7 落下アクシデント6.2011年6月28日

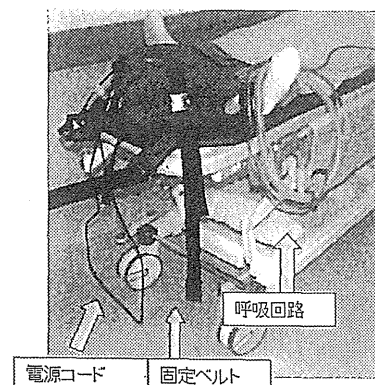


図8 呼吸器から出ている回路やベルト等

効といえるでしょう。

結語

今後、人工呼吸器落下アクシデントは、どの施設や在宅でも起こりえます。また、実際に落下アクシデントに遭遇すると、人工呼吸器ばかりを注視しがちですが、患者さんの状態確認を最優先にしなければ

表1 落下アクシデント一覧

	日付	機種	いつ	場所	状況	患者
1	2008年8月26日	PLV	入浴後	廊下	ワゴンで呼吸器を移送中にワゴンが傾き落下	ストレッチャー
2	2010年5月28日	LTV	入浴前	廊下	電源コードに引っ張られて落下	ストレッチャー
3	2010年12月12日	BiPAP	就寝中	病室	患者が回路を手繰り寄せて落下	ベッド
4	2010年1月4日	レジェンド エア	移動時	病室	回路が手に絡まり落下	車椅子
5	2010年1月6日	レジェンド エア	入浴後	浴室	ストレッチャーに移動する際に回路がワゴンに絡まり落下	ストレッチャー
6	2011年6月28日	レジェンド エア	入浴前	病室	モバイルバッグのベルトが引っ掛かり落下	ストレッチャー
7	2011年8月26日	レジェンド エア	入浴後	病室	手がすべり落下	ストレッチャー

ばいけません。最近では内部バッテリーにて数時間作動できる機種が殆どなので、電源の確保よりも機器が正常に作動しているかの確認、回路接続部の外れ、回路の裂けや破れが無いか、呼気弁の破損が無いか等の確認も必ず行ってください。移動時はアンビュバッグの携行は必ず行い、アンビュバッグは定期的な点検をしておきます。また、落下アクシデント場面に遭遇した患者自身の精神的ショックも大きく不

安や恐怖を感じます。気持ちを落ち着かせるような声かけ等の精神的ケアも必要になります。

緊急時のメーカーや病院への連絡体制も事前に確認をしておく等、アクシデント時に適切に対応できる準備がされているかが重要です。技術進歩により軽量化、高機能化した人工呼吸器は筋ジス患者のQOL向上につながっていますが、一方で新たなリスクを発生しうるので、常に適切な対応が必要です。

デュシエンヌ型筋ジストロフィーの 呼吸リハビリテーション

国立病院機構東名古屋病院 附属リハビリテ
ーション学院 理学療法学科 教員 理学療法士

国立病院機構鈴鹿病院 神経内科 病院長

しらishi ひろき
白石 弘樹
こながや まさあき
小長谷 正明



デュシエンヌ型筋ジストロフィー(DMD)の呼吸リハビリテーション(呼吸リハ)は、全国の筋ジストロフィー入院施設で構成される筋ジストロフィーの療養と自立支援システム構築に関する研究班の活動により、広く普及するようになりました。

本稿では、同班での研究結果に基づいてDMD患者の呼吸機能障害と評価、その呼吸リハとケアについて述べます。

筋ジストロフィーの病態

筋ジストロフィーとは、進行性の筋力低下と筋萎縮を来とし、病的には、筋線維の変性・壊死・再生を主とする遺伝性疾患の総称です。DMDは最も頻度が高く、X染色体劣性遺伝で、男子約3500人に1人の割合で罹患します。X染色体短腕にあるジストロフィン遺伝子の異常が特徴的で、診断は遺伝子検査や骨格筋生検でのジストロフィン蛋白欠損で確認します。血清クレアチンキナーゼ(CK)値の異常高値を示します。DMD患者は、乳幼児期には正常児とほとんど変わらない運動能力ですが、4~5歳頃から筋力低下が目立ち始め、おしりをふるような動揺性歩行などの歩行障害や、ものにつかまったり自分の体で支えながら立ち上がる登はん性起立などが出現します。年齢を重ねるに従い筋力低下は徐々に進行し、だいたい12歳頃までに歩行不能となり、車椅子生活となります。この頃より脊柱の側弯・四肢関節拘縮が進行し、呼吸機能障害も出現します。

呼吸機能障害

DMDでは、四肢・頸・体幹などの各筋力が徒手筋力測定でレベル2以下になる頃には、横隔膜などの呼吸筋の変性による筋力低下と、脊柱側弯による胸郭変形による慢性低換気状態とがあいまって呼吸機能が低下します。呼吸病態としては、肺と胸郭のコンプライアンス(膨らみやすさ)の低下による 深呼

吸とあくびの減弱が原因で肺気量は減少します。これにより、無気肺や微小無気肺がおきて、高二酸化炭素血症がみられるようになります¹⁾。そして、咽頭・喉頭機能の低下や咳の能力低下などによる誤嚥性肺炎、排痰困難、睡眠呼吸障害などがみられます。なお、小児では無気肺や微小無気肺により肺や胸郭の発達障害を招きます²⁾。DMDの呼吸障害は進行性であり、最終的には人工呼吸器療法を必要としますが、その導入時期をなるべく遅らせてQOL維持を企てるためと、同時に導入をスムーズにするために呼吸リハが大切です。

呼吸機能評価

現在我国では、American thoracic society (ATS)によるDMD呼吸ケアガイドラインの流れに基づいてDMD患者の呼吸器療法が行われており、それは① 気道クリアランス(気道内分泌物の除去)、② 呼吸筋トレーニング、③、睡眠時のNIPPVの使用、④ 終日NIPPVの使用、⑤ 気管切開人工呼吸(NIPPVの使用が行えない場合)の5項目からなっています³⁾。

DMD患者の呼吸機能障害の早期把握が重要なとは言うまでもありません。内容としては、肺活量をはじめパルスオキシメーターによる動脈血酸素飽和度(SpO₂)・最大強制吸気量(maximum insufflation capacity:MIC)・咳嗽時最大呼気流量(peak cough flow:PCF)の計測で、呼吸器リハに携わる理学療法士は、1~3ヶ月毎に定期的に計測するようにしています。同時に脊椎・胸郭変形、異常呼吸運動、痩せなどの身体的変化も記録します。特に年に1~2回、できれば呼気終末PCO₂・睡眠時呼吸モニターの計測なども、年1~2回はする必要があります。

肺活量は、呼吸障害を直接把握できる指標で、成人では2,000mlを下回ってきたら最大強制吸気量(MIC)を測定します⁴⁾。これは、声門を閉じた状態で、息溜めによって肺に保持することが可能な空気量のことをいいます。測定は、救急蘇生バッグ・非

侵襲的人工呼吸器(Non-invasive positive pressure ventilation:NIPPV)・舌咽頭呼吸などを用い、強制的あるいは自発的に最大に肺内へ空気を送り込み、舌咽頭で息溜め (air stacking) を行い、一気に吐き出した呼気量を簡易流量計で計測します。最大強制吸気量の値が大きくなればなる程、咳の流速が上がり、排痰が容易になります。

舌咽頭呼吸 (Glossopharyngeal breathing ;GPB) とは、カエル呼吸ともいわれ、下顎と咽頭を使い、この間に空気を溜めて舌で奥へ押し込む呼吸運動です(図1)。これを10~20回行うことで1回分の最大強制吸気量が得られます。DMD患者は、舌咽頭呼吸を練習し習得すれば、呼吸器トラブル等の緊急事態に対応ができます。

咳嗽力の簡易的評価は、咳嗽時最大呼気流量(PCF)を用います。ピークフローメーターを口で啜ることが困難な場合は、フェイスマスクを接続して計測します。始めに、自力咳嗽時のPCFを測定します(図2)。この値が、270L/minを下回るときは、自力での喀痰困難の指標、そして、160L/minを下回るときは、自力で喉頭進入してくる唾液の喀出することが困難の指標となります。ちなみに、健常成人の咳嗽では、360~960L/minのスピードで2~3Lの呼気が一気に排出されます。

測定は、数値結果が低下した値にあわせ、測定方法に呼吸介助を加えながら変更していきます。例えば、自力咳嗽時のPCFが270L/min以下の場合は介助による咳嗽時最大呼気流量 (assisted PCF) を計測します。咳嗽時最大呼気流量には、最大強制吸気量からの徒手吸気介助を行ってからの自力咳嗽、肺活量位からの徒手呼気介助による上腹部圧迫、徒手吸気介助と併用した最大強制吸気量からの徒手呼気介助による胸郭・上腹部圧迫などを行い、数値結果をPCFが270L/min以上になるかどうか確認します(図3)。この数値結果がPCFが270L/min以上になれば、介助による咳嗽時最大呼気流量を普段からの日常生活においての排痰方法に用いることができます。また、介助による咳嗽時最大呼気流量が必要となる時期には、機器による排痰介助などの呼吸リハを行う目安ともなります。

呼吸リハビリテーション

DMDの呼吸リハビリテーションでは、まず肺活量を目安とします。12才以上のDMD患者で、肺活

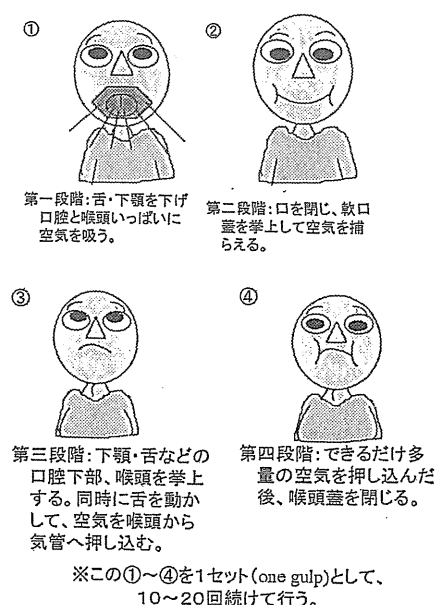


図1 舌咽頭呼吸

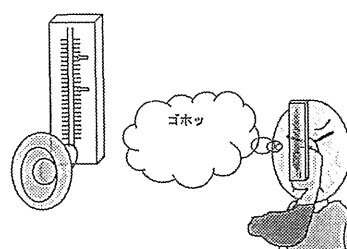


図2 ピークフローメーターにフェイスマスクを装着し、PCFを行っている様子

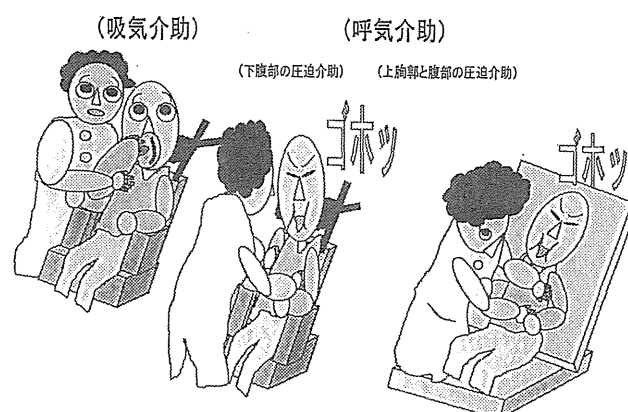


図3 吸気介助と呼気介助の方法

量が2,000mLを下回ってきたら、胸郭のコンプライアンス向上の為に、呼吸筋ストレッチや肩関節・胸郭・脊椎の可動域訓練が必要となります。この時期のDMD患者の胸郭は硬く、呼吸筋ストレッチなどの呼吸リハ時に疼痛を訴える事があるので、リラクゼーションが必要となります。

リラクゼーションとして、温熱療法などの物理療法やマッサージを行うと、疼痛が和らぎ、ストレッチや可動域訓練が行い易くなります。当院では、物

理療法として、超音波治療器や極超短波治療器を用いて胸郭のリラクゼーションを行い、肺活量や咳嗽時最大呼気流量等の各呼吸機能が改善したことを報告しています。又、ストレッチを行う際に、胸骨と肋骨、脊柱と肋骨のそれぞれの関節に微小な外力を加えて、関節に緩みをつくる胸郭モビライゼーションにより、胸郭可動域が改善し、胸郭拡張差と肺活量の増大を得られます。

この他に、最大強制吸気を使った方法もあります。最大強制吸気は1日に2～3回行うことで肺と胸郭の可動性維持に役立つ側面を持ち、呼吸リハとして利用できます。また、呼吸筋トレーニングに使用されるTHRESHOLD®の呼気用と吸気用を用いて、呼気時と吸気時それぞれに抵抗閾値を低値に設定し、数回実施することによって呼吸筋の神経筋促通手技となり、呼吸筋のトレーニングを行うことができます(図4)。

気道クリアランス

気道クリアランスとは、気道内の痰や誤嚥物の排出のことです。DMD患者は、咳嗽能力が低下しており、介助を必要とします。介助方法は、徒手にて胸部・胸腹部を押す方法と、救急蘇生バッグ等による最大強制吸気量と徒手の併用する方法があります。又、これらの咳嗽介助だけでは十分に排出できない時は、器機を用いた咳嗽介助(Mechanically assisted coughing; MAC)を行います。方法は、気道に+40 cmH₂Oの陽圧を加えた後に急速に-40 cmH₂Oへと陰圧に移行することにより、気管支や肺に貯留した痰や誤嚥物を除去します。

徒手による咳嗽介助を行っても咳嗽時最大呼気流量が160L/min以下の患者は、日常的に上気道へ分泌物が貯留しやすい為、器機を用いた咳嗽介助を1日に数回実施することで気道がきれいな状態に保つことができます。又、270L/min以上の患者でも、疲労や胸の痛みが強い時、咳の介助量が多い時、感染時の排痰が困難な時も、適応となります。

人工呼吸器の導入によりDMD患者の平均寿命はかなり延び、国立病院機構鈴鹿病院でのデータでは、20歳から31歳と10年以上も延びました。今では40歳以上のDMD患者も珍しくありません。そして、マスクやマウスピースを用いたNIPPVの導入が、ファーストステップとして勧められています。しかし、DMD患者はNIPPV導入に抵抗があることもあ

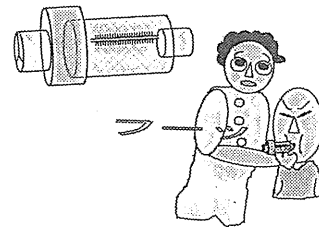


図4 THRESHOLD®の呼気用と吸気用を用いた、呼吸器のトレーニングの様子

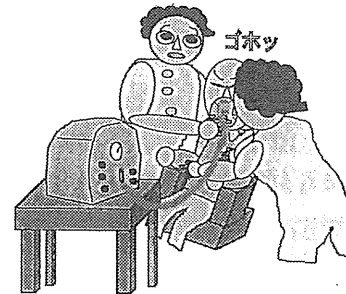


図5 器機的咳嗽介助の様子

り、事前に呼吸リハを取り入れる事で、導入がスムーズになり、QOLを維持し易くなります。

体位ドレナージ

体位ドレナージとは、分泌物の貯留した肺区域が上となるように体位を保持させ、重力によって末梢気道から気管・鼻腔・口腔へ分泌物の移動を促す、気道クリアランス法のことです。目的とする肺区域に排痰手技を加え、手動的あるいは器機を用いて咳嗽を促すなど、他の排痰法と組み合わせが、より効果的です。実施時間は10分から15分程度です。これにより、肺胞における換気血流比の改善と、機能的残気量の減少があり、また、口腔鼻腔・梨状窩・咽頭内に貯留した食物残渣・唾液や鼻汁のドレナージにより、誤嚥予防が期待できます。

排痰介助法

排痰法は、分泌物の肺胞内や中枢側気道から口腔までの移動を促す気道クリアランス法のことです。徒手排痰介助には、スクイーピング法、すなわち患者の胸部下部や腹部に介助者が手を置き、最大吸気位から咳嗽するタイミングに併せ圧迫を加える徒手胸部圧迫法を通常行います。また、DMD患者の四肢体幹の骨格筋筋力がある程度保たれている場合は、頸部・四肢体幹の自動運動を利用した咳嗽法を家庭でも行えるよう指導します。この他に、排痰機能の改善効果を持つ呼気陽圧器であるアカペラ®は(図6)、排痰促進効果があることから、進行

したDMD患者でも家庭で使用できます。

姿勢管理

車椅子座位や臥床時の不良姿勢が胸郭を圧迫して拘束性換気障害を引き起こし、咳嗽力が低下します。これに対しては、正常な姿位に保つように形取りをしたウレタンクッションで、車イス乗車時や臥床時の姿勢矯正を行い、あるいは体幹装具を用いた矯正などで姿勢管理を行います。例えば、頸部枕を挿入で気道確保ができ、呼吸し易い状態になります。また、体幹装具は、拘束性換気障害を増悪させますが、体幹装具は側弯症の重症化予防効果があり、長期的観察では呼吸不全が増悪しなかったという報告があります。

当院での取組み

当院では、筋ジス患者やその家族の、DMD患者の呼吸リハの評価方法や対応方法などの理解のために、呼吸リハのクリティカル・パスを作製し、運営しています。パスは、Excelで作製し、伸長、性別、年齢を入力すると安静時や運動時の標準呼吸数や脈拍数、予測肺活量などが算出し、表示されます。そして、救急蘇生バッグを持っているかなどを記入する項目も設けてあります。咳の最大流量検査値結果を入力することで、徒手や機器による咳の練習の呼吸リハビリが必要か、または、カフ・アシストを行った方がよいかどうかという指示が出ます。肺活量・一秒量・身長や体重と年齢を入力することで、残気量、予測肺活量、%肺活量、換気機能指数が算出され、閉塞性障害や拘束性障害のどちらの呼吸機能障害を呈しているかの表示と、換気機能指数のデータ結果に対するコメントが表示するようになっています。

また、最大強制吸気量の計測が必要かどうかの指示が表示されます。これは、毎月行うPCF、 S_pO_2 、 P_tCO_2 、肺活量、%肺活量、最大強制吸気量などの各呼吸機能検査のデータの結果をグラフ化にすることで、月ごとの変化を視覚的に捉えられる様にして、変化がわかりやすくなるようにしています(図7)。これにより、患者やその家族が多種にわたる呼吸リハの導入時期を把握可能で、理解を深められます。今後は、院内LANにより院内スタッフ共同でパスを作成できるようにすれば、医師や看護師との他職種スタッフとの連携を図れるようになり、ま

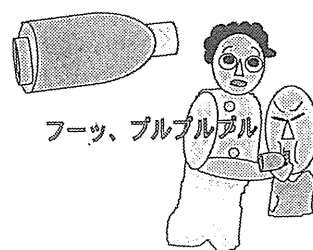


図6 アカペラ®を用いた排痰方法の様子

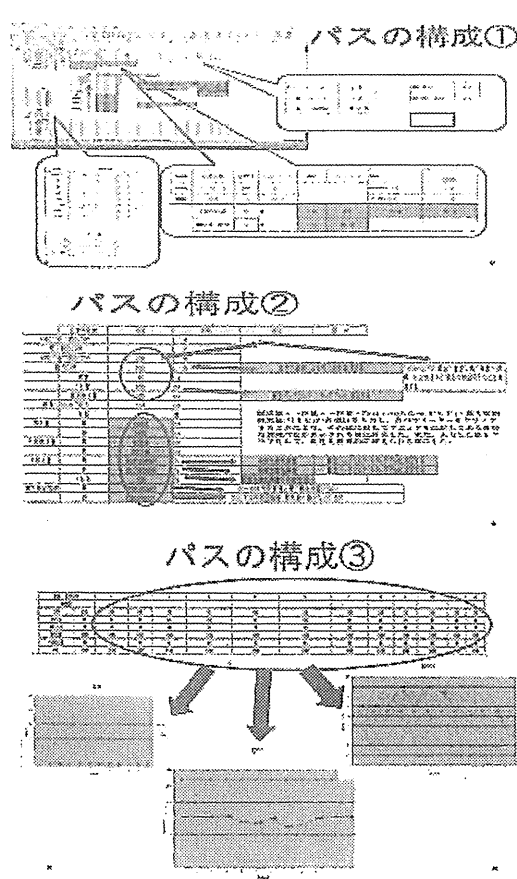


図7 DMD呼吸リハビリテーションのクリティカル・パスの構成

た、このパスが患者に関わる他施設との連携の手段となるようにしたいと考えています。

まとめ

本稿では、DMD患者の進行にあわせた呼吸リハについて紹介した。しかし、疾患の進行度合と呼吸機能障害が必ず一致しているのではなく、気づかぬうちに呼吸機能が進行していることがあるので、臨床症状の細かなチェックが必要である。例えば、あくびが多い、授業中の居眠りが多い、痩せてきたなどの細かな身体的変化を聴取し、対応してゆくことを、普段の臨床やケアに取り入れる事で、呼吸機能障害が発見でき、より効果的な呼吸リハが行えるものと考えます。

「国立病院機構病院での 筋ジストロフィー医療について」

～ 鈴鹿病院と在宅患者とのかかわりについて

国立病院機構 鈴鹿病院

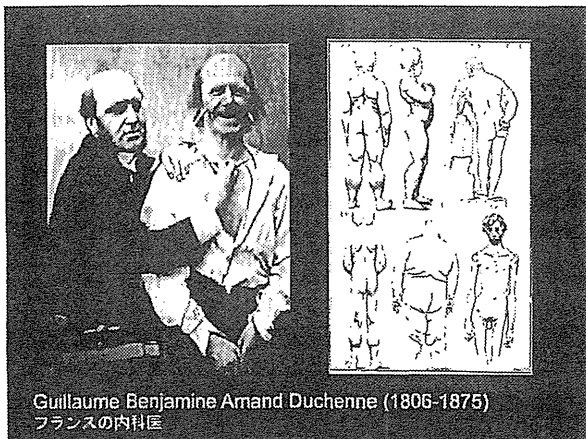
院長 小長谷 正明 先生

(全国筋ジストロフィー施設長協議会会長)

神経内科医長 酒井 素子 先生

小長谷院長:

今回は筋ジストロフィー（以下筋ジス）医療、医療技術や知識をどうやって全国に広く均てん化しているかということをお話させていただきます。



Guillaume Benjamin Armand Duchenne (1806-1875)
フランスの内科医

デュシェンヌ型(以下D型)という筋ジスの病型がありますが、左の方がデュシェンヌさんで、今から150年ぐらい前にこういう病気があることを発表された方です。右の絵はデュシェンヌさんが描かれた患者さんの絵です。当時の先端医療で顔に針金に電流を流して、その顔の表情を作るかで病状を判断した。現在の医療はのちほど武田先生からお話があると思いますが、分子生物学的なことに基づいた医療あるいはIPSC細胞の話などになっております。筋肉の病気ですから体の全ての動きに障害が出てきて、手足が動けなくなるだけでなく、呼吸ができない、心臓が冒されるなど、生活のすべての面で医療・ケアが必要となります。

40～50年前の日本がそれほど豊かではなかったころ、筋ジスの患者さんは「神経研究の進歩」に近藤喜代太郎先生が書かれているように悲惨な状況にありました。

次に私たちの筋ジスの国立病院の話ですが、1960年に西多賀病院に最初の筋ジスの患者さんが入院され、1964年に筋ジス協会の前身である「全国進行性筋萎縮症親の会」が当時の厚生省に要望書を提出し、厚生省は進行性筋萎縮症対策要綱を出して、同年末までに鈴鹿病院を含む8病院100

国立病院機構筋ジス病棟

1960年	国立療養所西多賀病院に筋ジス患者入院
1964年	「全国進行性筋萎縮症親の会」要望 厚生省 進行性筋萎縮症対策要綱 西多賀療養所と下志津病院に試験入院 同年末までに8病院100床の整備(含鈴鹿病院)
1968年	筋ジス研究班(沖中班)発足
1969年	成人型も対象とする 成人病床の整備開始 臨床社会学的研究を目的に筋ジス山田班発足
1979年	国立療養所27施設2500床の整備
1990年頃	人工呼吸器療法開始 以降 普及一般化
2004年	国立療養所の独立行政法人国立病院機構への移行
2006年	障害者自立支援法施行

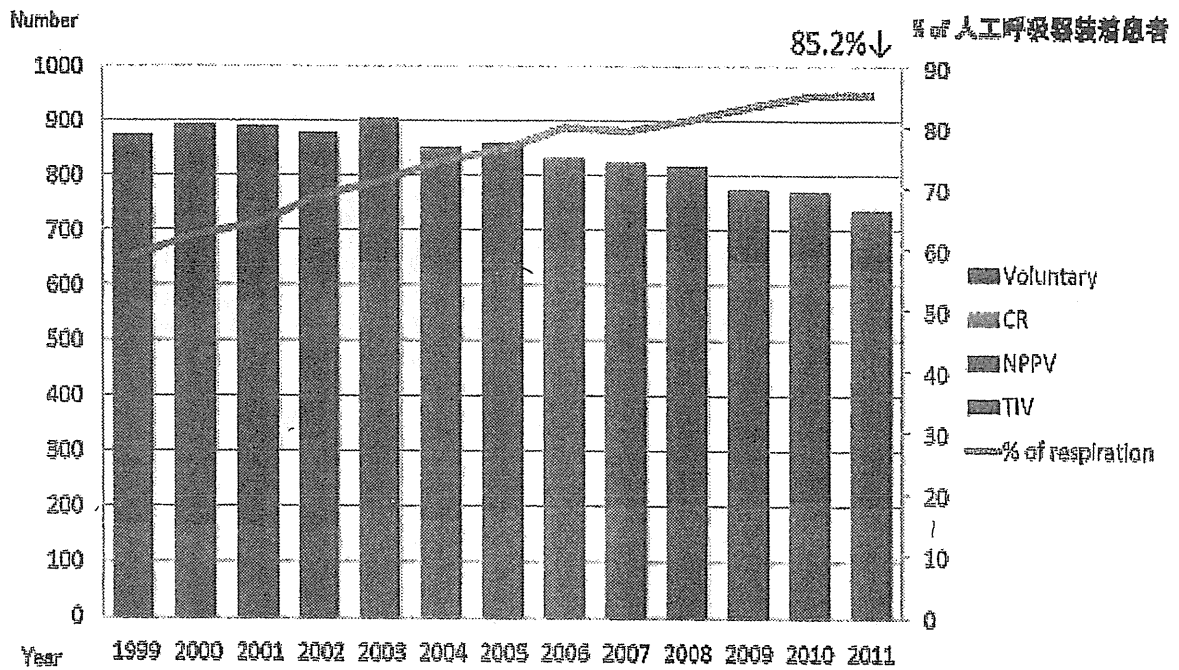
床の整備をしました。1968年に筋ジス研究班(沖中班)が発足し、1979年までに国立療養所27施設2500床の整備をしました。1990年頃に人工呼吸器療法が開始され、以降国立療養所を中心に普及一般化しました。東海北陸地区には金沢にあります医王病院、岐阜の長良医療センターと鈴鹿病院があります。筋ジス専門施設入院患者数の推移をみますと総数としては2,200前後で変わっていませんが、D型は900から800だったのが700で、徐々に減っている状況です。MDと書いてある筋強直性の患者さんはそんなに変化はありません。

D型の患者さんの数は1999年以降900人が最高で、昨年度(2011年度)は730人で、その中の85.2%が人工呼吸器を装着されています。現在の段階で国立病院機構の病院で、NPPVを知らない、人工呼吸器療法をやらない医者や病院は皆無であると思っています。

筋強直性筋ジスが以前に比べ徐々に増えていて、現在は400人弱でその半数が人工呼吸器療法を受けております。

D型、筋強直性以外の患者さんでは、大きな差があるのはALS(筋萎縮性側索硬化症)の患者さんが増えていることです。ご存じかと思いますが、運動細胞が侵されることで手足の筋肉および呼吸が麻痺する病気です。しかも、中高年の方で働き盛りの方に発症します。非常にシビアな病気ですので、こういう方も会のセーフティネットの医療として積極的に診ていかなければならないと思っ

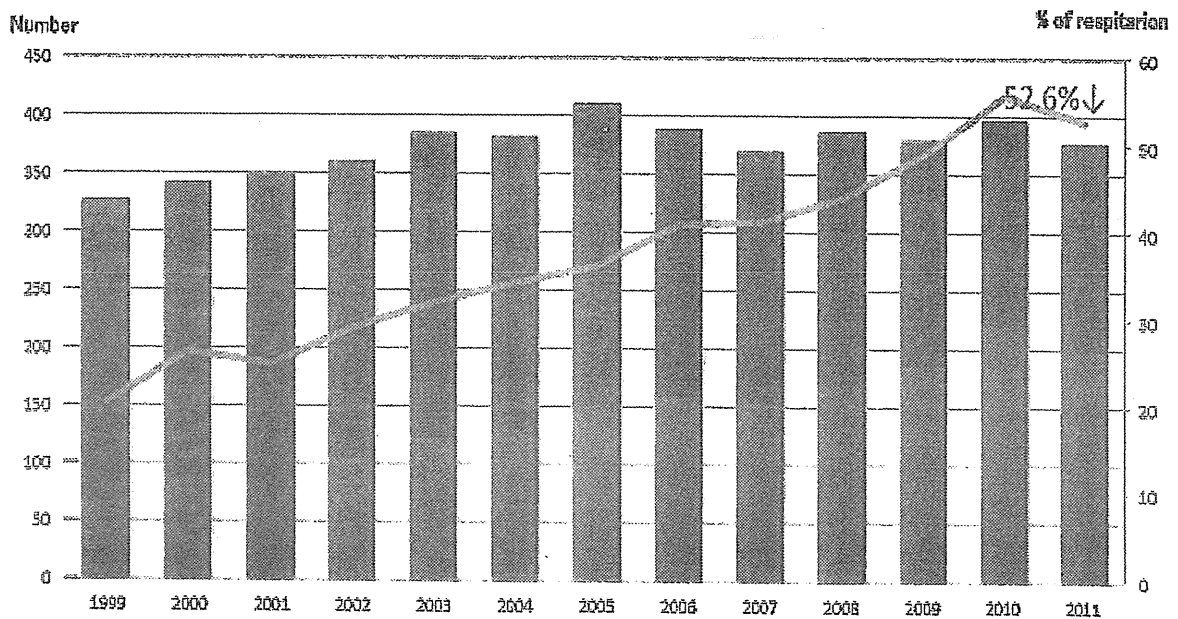
人工呼吸器装着患者総数・装着率の経年的変化 Duchenne型筋ジストロフィー



DMDの入院患者総数は徐々に減少,

■ 自発呼吸が維持された患者数も減少

人工呼吸器装着患者総数・装着率の経年的変化 筋強直性ジストロフィー



Year

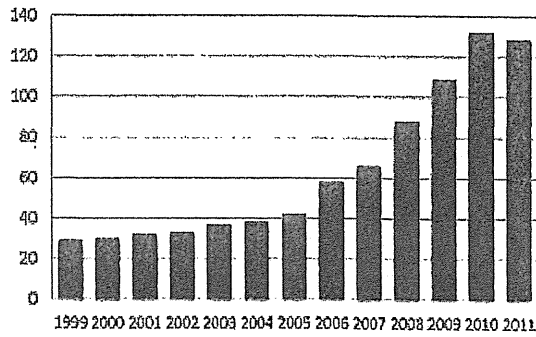
■ 自発呼吸

■ 人工呼吸器

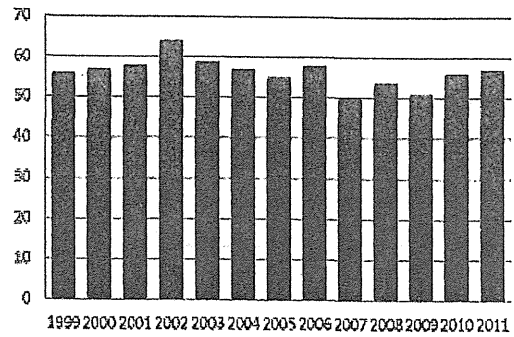
—— % of 人工呼吸器装着

疾患ごとの入院総数経年的変化

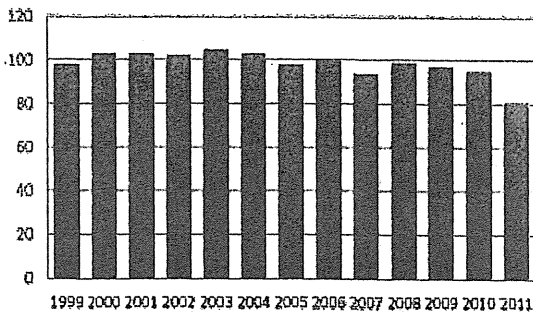
ALS



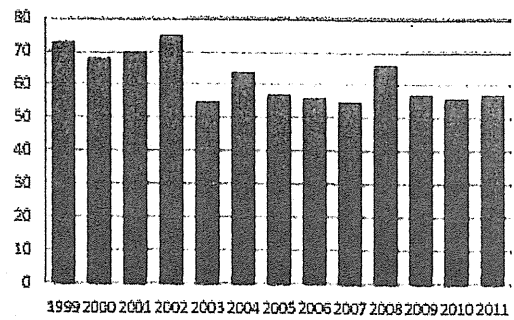
FCMD



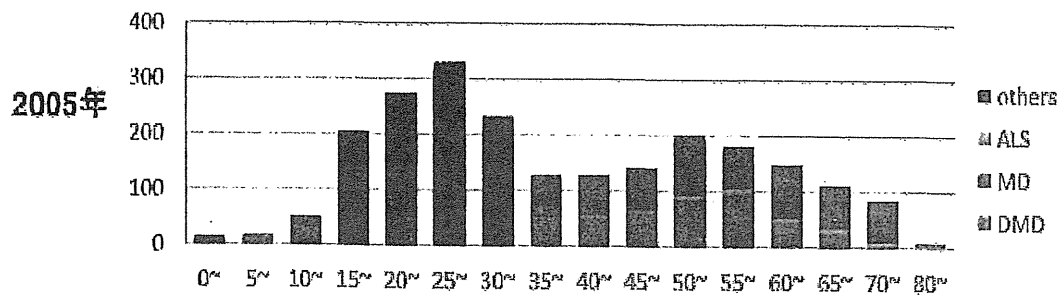
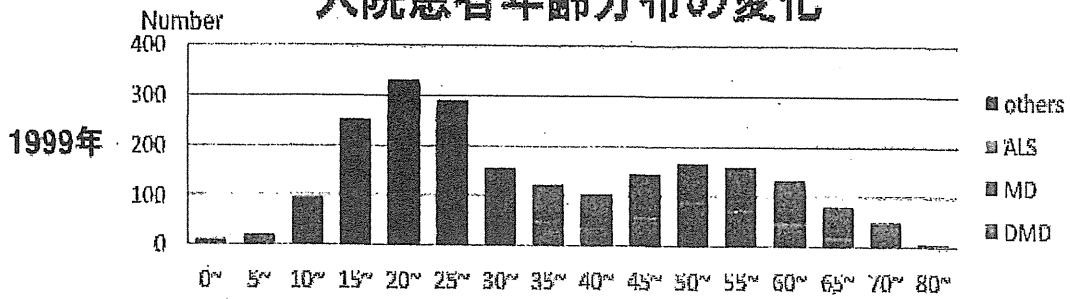
BMD



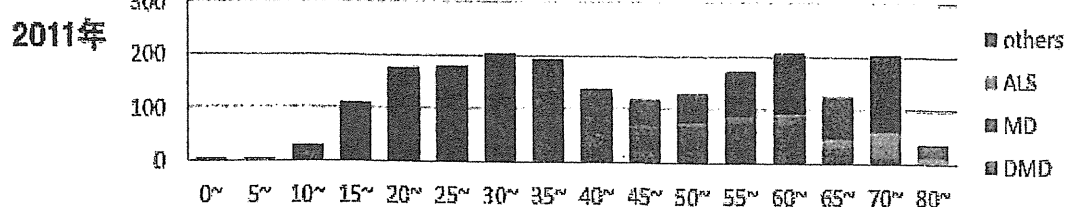
SMA



入院患者年齢分布の変化



DMDのピーク消失, 全体に高齢側にシフト



ています。

この病気の患者さんは、国立病院機構の病院の筋ジス患者さんが入院されている病棟だけではなく、一般病棟あるいは神経難病病棟の方にも入院されていますので、150人ぐらいではなくて500人ぐらいになると思います。

以上のことでありまして先ほど石川先生のお話があったように、入院しているD型の患者さんは延命化しております。中高年、成人の患者さんが社会である程度働いていて、どうしても入院せざるをえなくなった方が入ってきますので、入院している疾病構造も変わってくるし、年齢も高くなっていくのが現状であります。

筋ジス4班: 療養やQOL向上を目指すコメディカル中心の研究組織
1969年 筋ジストロフィーの病因と治療に関する研究班 (沖中重雄) 臨床班 (山田憲吾)
1978年 臨床班を医学研究の3班 (祖父江逸郎) と療養研究の4班に分離。
筋ジストロフィーの療養に関する社会学的研究班 (中島敏夫、井上 清)
1981年 筋ジストロフィーの療養に関する総合的研究班 (井上 清)
1984年 筋ジストロフィーの療養に関する臨床および心理学的研究班 (青柳昭雄)
1987年 筋ジストロフィーの療養と看護に関する研究班 (青柳昭雄)
1990年 筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究班 (飯田光男)
1993年 筋ジストロフィーの療養と看護に関する臨床的、心理学的研究班(岩下 宏)
1996年 筋ジストロフィー患者のQOLの向上に関する総合的研究班 (岩下 宏)
1999年 筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究班 (福永秀敏)
2002年 筋ジストロフィーのケアシステムとQOLの向上に関する総合的研究班 (福永)
2005年 筋ジストロフィーの自立支援構築に関する研究班 (神野 道)
2008年 筋ジストロフィーの集学的治療と均てん化に関する研究班 (神野 道)
2011年 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協働研究班 (松尾秀徳)

先ほど病院間の格差、医者との格差、医療や看護に携わるものの知識の問題というのを問題提議していただきましたが、これに書きました1969年から筋ジスの病因と治療に関する研究班を国の方で組織し、東大の沖中重雄先生が班長になりました。その中に基礎的なことと臨床班があり、山田憲吾先生が班長を務めておられました。1978年になりまして臨床班を医学研究の第3班、これは本日お見えの祖父江逸郎先生を班長と致しまして、私もそこで勉強や研究をし、筋ジスに対する理解を深めました。それと療養研究の4班の二つに分けました。そして中島先生、井上先生を班長として筋ジスの療養に関する社会学的研究班が組織され、これがいわゆる、療養やQOL向上を目指す看護師さんやPT、指導員などを中心とする研究組織として全国の筋ジス病棟を持っている当時の国立療養所や周辺大学を組織して研究組織ができました。そこで各病院が研究をし、各病院での経験事例を持ち寄って、それを基にしてそれぞれの病院に持ち帰り、過去30数年間にわたり、各療養所間

でいろいろディスカッションを繰り返してきました。護送船団方式という言葉がありますが、これは護送船団でなくてはいけないと思います。やはりレベルが低い病院がありましたので。筋ジス4班の班長、特に前鈴鹿病院院長飯田先生がレベルの低い病院を引き上げるように努力されました。筋ジス4班の主なコンセプトは療養と看護、QOLの向上、ケアシステムで、こういう研究をいろいろやったものを全部集めて、均てん化、各病院に広がるようなことをこの研究組織は大きな目的としてやっております。残念ながら神野先生の神野班までは国立精神・神経センターの方が面倒を見ていただいたんですが、独立行政法人化やその他のことなどで国立精神・神経センターの面倒見がなくなって、今困っている状態です。細々と厚生労働省にお願いして、現在は長崎川棚医療センターの松尾先生を班長として筋ジス診療における医療の質の向上のための多職種協働研究班でやっております。名前が長くてややわかりにくいと思います。筋ジスを看るのは医者だけでなく、看護師さんも療育担当の人もMEもいろいろ集まって見ていくのだという表れでこのような班の名前になっていると思います。

