集談会記事

第1回北海道東北筋強直性ジストロフィー臨床研究会

2013年11月2日(土)
ホテルさっぽろ芸文館

プログラム

総合司会　高橋俊明（西多賀病院　神経内科）

13：00　開会の挨拶　箭原　修(旭川医療センター　院長)

13：05～13：45　一般演題1
座長　小林道雄（あきた病院　神経内科）

1．筋強直性ジストロフィー骨格筋CTの傾向
○小原講二，和田千鶴，小林道雄，阿部エリカ，豊島　至，間宮繁夫*
あきた病院　神経内科　＊内科

2．筋強直性ジストロフィーにおける消化管障害に関する検討
○石田稔人，佐藤千枝子，葛西里美，木村珠喜*，今　清覚*，小山慶信*，髙田博仁*
青森病院　看護部（南1病棟・南2病棟・外来）＊神経内科

3．筋強直性ジストロフィーにおける高次脳機能障害の検討　～第一報～
○齋藤裕美，加藤亜希子，田路智子，小原講二*，阿部エリカ*，小林道雄*，和田千鶴*，豊島　至*
あきた病院　リハビリテーション科　＊神経内科

4．当院の筋強直性ジストロフィー患者のCTGリピート数と認知機能に関する実情報告
○後藤健吾，高橋博則，神谷陽平，佐伯一成
旭川医療センター　リハビリテーション科

13：45～14：15　一般演題2
座長　相沢祐一（西多賀病院　医療福祉相談室）

5．筋強直性ジストロフィーtype1患者の受診動向について
○大平香織，髙田博仁*，田中　香，佐藤　渚，今　清覚*，小山慶信*，内山恵吏子**
青森病院　地域医療連携室（医療社会事業専門員）＊神経内科　＊＊看護部

6．筋強直性ジストロフィー患者の在宅訪問医療の現状
○大友裕美，相沢祐一[1]，鈴木茉耶[1]，中村一美[2]，今野秀彦[3]，髙橋俊明[3]，本良いよ子[4]，
西多賀病院　地域医療連携室（看護師），1）医療福祉相談室（医療社会事業専門員），2）看護部，3）神経内科，4）内科

7．在宅人工呼吸療法を導入した筋強直性ジストロフィー患者に対する経済的な支援の検証
○相沢祐一，鈴木茉耶，田中洋康*，髙橋俊明*，吉岡　勝*，今野秀彦*，
西多賀病院　医療福祉相談室（医療社会事業専門員）＊神経内科

14：15～14：25　休　憩

14：25～15：05　一般演題3
座長　亀屋初江（旭川医療センター　看護部）

8．筋強直性ジストロフィー患者の皮膚トラブル改善に向けた取り組み　～尿失禁の多い患者の関わりを通して～
○菅野美亨，高橋佑果，千葉洋子
西多賀病院　看護部（南3-2病棟）

9．筋強直性ジストロフィー患者に対するラジオ体操を実践しての身体的・精神的効果について
○計良亜矢，坂本奈名，亀屋初江，木村　隆*
旭川医療センター　看護部（神経内科1病棟）＊脳神経内科

10．筋強直性ジストロフィー患者の口腔ケアに関する研究
○斎藤のどか，花田幸之，中島　舞，小林由紀子，三上雅史[1]，今　清覚[2]，高屋博子[3]，髙田博仁[2]
青森病院　看護部（南2病棟），1）リハビリテーション科，2）神経内科，3）歯科

11．当院筋強直性ジストロフィー患者の車いす安全ベルト改良の取り組み
○後藤健吾，高橋博則，神谷陽平，佐伯一成
旭川医療センター　リハビリテーション科

15：05～15：35　一般演題4
座長　本間　拓（青森病院　療育指導室）

12．当院長期入院筋強直性ジストロフィー患者に対する健康関連QOLの調査報告
○小林裕輔，石橋　功，畑中紀世彦，木村　隆*
旭川医療センター　リハビリテーション科　＊脳神経内科

13．重度心身障害者病棟で療養しQOLの向上がみられた先天性筋強直性ジストロフィーの1例
○鈴木大介，今野聡子，佐藤和子
あきた病院　看護部（南2病棟）

14．内向的な筋強直性ジストロフィー患者が主体的で質の高い生活を送るための取り組み
佐藤陽美，○本間　拓，八木康隆

青森病院　療育指導室（保育士・児童指導員）
15：35～15：45　休　憩
15：45～15：55　発起人から
会設立の経緯と運営・世話人会について
髙田博仁（青森病院　神経内科）
15：55～16：05　話題提供
座長　木村　隆（旭川医療センター　脳神経内科）
筋強直性ジストロフィーをめぐる最近の動向
髙田博仁（青森病院　神経内科）
16：05～16：50　教育講演
座長　木村　隆（旭川医療センター　脳神経内科）
筋強直性ジストロフィー医療におけるNHOの役割
松村　剛（刀根山病院　神経内科）
16：50～　閉会の挨拶
今野秀彦（西多賀病院　神経内科）

一般演題

1．筋強直性ジストロフィー骨格筋CTの傾向

あきた病院
○小原講二[1]，和田千鶴[1]，小林道雄[1]
間宮繁夫[2]
1）神経内科，2）内科

【はじめに】筋強直性ジストロフィーtype 1（DM 1）の筋障害の好発部位として，顔面筋，上眼瞼挙筋，側頭筋，胸鎖乳突筋，四肢遠位筋，とくに前脛骨筋があげられる．一方，殿筋や大腰筋，大腿屈筋群，下腿屈筋群は比較的保たれる報告がある．今回，DM 1の骨格筋CTで個々の筋を評価し，障害の分布と移動能力について男女差を中心に検討した．

【方法】39名のDM 1患者を対象とした．骨格筋CTを施行し，胸鎖乳突筋と四肢筋を消失から肥大まで5段階のスコアで評価した．移動能力は上田の分類改変を用いた．筋評価スコアと移動能力の相関を調べ，男女差を検定した．男女の筋力低下出現時期，歩行不能期間，CTGn，意欲(やる気スコア)，BMI，就労期間を比較した．

【結果】移動能力は有意な男女差があった．各筋の評価スコアは男性で全体に高かった．大腰筋，大殿筋は保たれ，その評価スコアは移動能力と強く相関した．女性ではやく歩行不能になる可能性が示唆されたが，CTGn，やる気スコア，BMI，就労期間で男女差はなかった．

【結論】DM 1では筋障害に一定のパターンを認めた．大腰筋と大殿筋は保たれ，移動能力によく相関した．男女差の原因は不明であった．これら筋の訓練が移動能力の維持に寄与するか今後の課題である．

2．筋強直性ジストロフィー患者における消化管障害に関する検討

青森病院
○石田稔人[1]，佐藤千枝子[1]，葛西里美[1]，
木村珠喜[2]，今　清覚[2]，小山慶信[2]，
髙田博仁[2]
1）看護部，2）神経内科

【目的】筋強直性ジストロフィーtype 1（DM 1）では，従来から，咽頭や食道の拡張，胃拡張，巨大結腸等の消化管障害が指摘されていたが，まとまった症例数での報告はない．この度，DM 1患者92例の胸腹部X-P所見から消化管障害について検討したので報告する．

【研究方法】対象は，当院を受診したDM 1患者92例．胸部および腹部X-P所見から消化管障害の有無について調査，さらにカルテの記載より，浣腸の使用や下剤など腸に作用する薬の服用状況について検討した．

【結果】DM 1患者92例中，18例（20%）にX-P上の異常所見が認められた（小腸ガス6例，巨大結腸4例，胃の拡張6例，Chilaiditi症候群（CS）5例）．このうち2例（2%）では，複数の異常所見が認められた．また，X-Pにて消化管障害の認められた18例全員が浣腸や下剤など腸に作用する薬で排便コントロールをしていた．

【考察および結論】腹部症状のある患者，排便コントロールの必要な患者ほど，画像診断上，消化管障害を呈する可能性が高いことが考えられた．また，排便コントロールを要する過程において，完全に排出しきれず腸内に便やガスが停滞するようになることが，小腸ガスや巨大結腸，胃の拡張，CSといった消化管障害の誘因となる可能性があると考えられた．

3．筋強直性ジストロフィーにおける高次脳機能障害の検討　～第一報～

あきた病院
○齋藤裕美[1]，加藤亜希子[1]，田路智子[1]
小原講二[2]，阿部エリカ[2]，小林道雄[2]，
和田千鶴[2]，豊島　至[2]
1）リハビリテーション科，2）神経内科

【目的】筋強直性ジストロフィー（以下MyD）は視空間認知障害や前頭葉機能障害などの高次脳機能障害を高頻度でともなうが，経時的変化についての報告は少ない．今回，MyDの進行にともなう高次脳機能障害の経時的変化について検討するために，複数の認知機能バッテリーで評価を行い，それらの相関についても検討したので初回検査結果を報告する．

【対象・方法】先天性MyD患者を除いたMyD患者15名（男性9名，女性6名，平均年齢53歳，全員右利き）に対し，ADAS-jcog, FAB，やる気スコア，SDSを行った．4検査の相関，各総点と下位項目との相関についてはPearsonの相関係数を用いた．

【結果・考察】MyD患者では，FABの結果から，前頭前野の障害，とくに運動プログラミングや行動抑制に障害を認めた．さらにADAS-jcogの結果から，前頭前野のみならず見当識障害や構成能力低下等，他の脳領域の障害も示唆された．ADAS-jcog，FAB，やる気スコア，SDSの各総点に相関はなく，広範な高次脳機能障害が示唆された．また，予想以上にうつの患者（86%）が多かったが，これはMyDの特徴的顔貌や身体能力低下による動作緩慢によって気付かれにくいためと思われた．

【結論】MyD患者の高次脳機能評価は，精神機能評価も含めて広範囲に経時的変化を捉えていく必要があると思われた．

4．当院の筋強直性ジストロフィー患者のCTGリピート数と認知機能に関する実情報告

旭川医療センター　リハビリテーション科
○後藤健吾，高橋博則，神谷陽平，
佐伯一成

【はじめに】当院療養介護病棟には筋強直性ジストロフィー患者（以下MyD）が多く，リハビリテーション科（以下リハ科）の対象患者も多い．MyDには骨格筋の病変に限らず多彩な症候を呈することが知られている．私たちが適切なリハビリやケアを提供する上で認知（高次脳）機能等ＭｙＤ固有の知的特性を理解する必要があり，当院の実情を分析してみた．

【方法】対象は10例のMyDである．平均年齢52.7±7.5歳だった．10名に対しミニメンタルステート（以下MMSE）検査を行い，その特徴とCTGリピート数の相関関係を調べた．

【結果】MMSEで24点以上の正常群が２例と20点未満の認知症の疑いの群が８例に分かれた．４項の計算が平均0.2±0.4点と低く，11項と12項は手指運動機能も加味するので低い結果であり，６項の物品呼称は平均２±０点と10人ともできた．次いで７項の文理解（聴覚）平均2.8±0.4点と高かった．MMSE総得点とCTGリピートの間には，相関はなかった．

【まとめ】MyDでは，認知機能障害を呈する例が多く，それに対してのリハビリテーションの評価や治療法が大切になると考える．個々人の得点だけでなく障害が明らかな項目に注意を払い病態を理解することが大切と感じた．

5．筋強直性ジストロフィーtype１患者の受診動向について

青森病院　地域医療連携室
○大平香織[1]，田中　香[1]，佐藤　渚[1]
髙田博仁[2]，今　清覚[2]，小山慶信[2]
内山恵吏子[3]
１）地域医療連携室，２）神経内科，３）看護部

【目的】筋強直性ジストロフィーtype１（DM１）患者は，病識のない例が多く受診中断例が少なくない．患者follow upの充実を目的として，受診中断例の追跡調査を行った．

【対象および方法】2002年４月～2013年３月に当院を受診したDM１を対象とし，①２年以上受診も連絡もなかった例，②このうち２年以上の空白期間をおいて再受診した例，についてカルテの後ろ向き調査とインタビューを実施した．

【結果】調査対象148例，①29名（20%），②10名（７%），死亡例44名（30%）．受診中断理由は「必要性を感じない」「面倒」という回答が多く，再受診の理由は「日常生活や仕事への影響」「紹介」等だった．受診中断期間中の医療機関受診はほとんどが「無し」と回答し，「有り」と回答した例もDM１以外の理由で受診していた．「今後医療機関からの広報誌や受診案内を希望するか」との質問に半数以上が希望すると回答した．

【考察】受診中断および再受診には，患者本人の日常生活に即した「困り感」が大きく影響していた．「困り感」がない場合は，約30%が自主的な定期受診を中断していた．一方で「医療機関からの広報誌や受診案内を希望する」例は多かった．DM１患者のfollow upには，定期受診にとどまらない医療機関側からの積極的なアプローチが有効である可能性が示唆された．

6．筋強直性ジストロフィー患者の在宅訪問医療の現状

西多賀病院
○大友裕美[1]
相沢祐一[2]，鈴木茉耶[2]
中村一美[3]
今野秀彦[4]，髙橋俊明[4]
本良いよ子[5]
１）地域医療連携室，２）医療福祉相談室，３）看護部，
４）神経内科，５）内科

【はじめに】父と長男が筋強直性ジストロフィー（MyD）患者で，在宅訪問医療を通して医療的・経済的支援を受け，在宅で安定した生活を継続している．その事例を報告する．

【事例紹介】父，母，長男，次男の４人暮らし．主介護者の母は，週３回のパート就労ができている．父・53歳・ＭｙＤ・糖尿病．２週間に１回自宅訪問し血糖管理・食事指導，転倒防止を実施．社会資源は，障害者厚生年金，特別障害者手当受給，週３回の訪問看護とヘルパー支援を調整．長男・27歳・MyD・脳挫傷・急性硬膜下血腫術後．終日寝たきり状態で，週１回自宅訪問．24時間在宅酸素使用し，気管カニューレ交換を２週に１回実施．厚生相談所との連携も図り，嚥下訓練の継続．現在は，意思伝達装置を試行中．社会資源は，身体障害者１級，障害者基礎年金，特別障害者手当受給，重度訪問介護の支援を調整．胃瘻ボタンの交換を兼ねて計画的にレスパイト入院の実施．

【考察】在宅で過ごすためには，疾患や患者の特徴を理解した適切な支援が必要であり，本事例を通し，患者・家族，多職種の在宅療養支援者との連携および病院としてフォロー体制の確立が必要不可欠であると学んだ．

【結論】MyD患者の在宅医療を継続していくためには，医師・看護師・社会福祉士・病院と訪問看護師等地域の在宅療養支援者のチーム連携が重要である．

7．在宅人工呼吸療法を導入した筋強直性ジストロフィー患者に対する経済的な支援の検証

西多賀病院
○相沢祐一[1]，鈴木茉耶[1]，田中洋康[2]，
髙橋俊明[2]，吉岡　勝[2]，今野秀彦[2]
１）医療福祉相談室，２）神経内科

【背景】筋強直性ジストロフィー（MyD）患者は重度の肢体不自由をともなわない者でも呼吸不全により在宅人工呼吸療法を導入することがある．その場合毎月の病院への支払いが高額（28,000円程度）となり，経済的に困窮し，場合によっては治療が継続困難となる．

MyD患者はALSやMSA患者とは違い特定疾患（難病）の対象となっていない．そのため肢体不自由が重度でない場合は医療費を軽減する制度を利用できない．重度の障害がない場合は障害年金等の所得補償も受けられない．

【事例紹介】女性（37歳）．平成16年８月当院初診．当時，結婚していたがその後に離婚し母親と２人暮らし．現在は無職．ADLは杖歩行であるが自立．平成24年12月在宅人

工呼吸療法導入となる．導入後初回の自己負担が発生する外来通院時に医療相談となる．
【支援内容】身体障害者手帳と障害基礎年金の申請．身体障害者手帳は肢体不自由，障害基礎年金は肢体障害用と呼吸器障害用で申請を行う．
【結果】身体障害者手帳は５級（上肢６下肢６）を取得．医療費助成の対象とはならなかったが，障害年金基礎年金は１級を取得することができた（月額約81,000円を受給）．肢体不自由障害用の単独で申請した場合は２級が限度であった（月額約65,000円）．
【結論】在宅人工呼吸療法を導入のMyD患者は肢体不自由の障害だけでなく，呼吸機能障害も評価した福祉的な支援が必要である．

８．筋強直性ジストロフィー患者の皮膚トラブル改善に向けた取り組み

西多賀病院　看護部
○菅野美亨，高橋佑果，千葉洋子

【はじめに】筋強直性ジストロフィー（以下MyD）患者の尿失禁による皮膚トラブルに対して，排泄誘導と余暇活動支援の調整を行った結果，皮膚トラブルが改善されたのでその経過を報告する．
【事例および看護介入】57歳，女性．44歳，MyDの診断を受ける．中学卒業後より就労経験はあるが，長続きしなかった．53歳の時当院に入院し，趣味は刺し子や塗り絵であった．余暇活動時も自分が納得のいかないことは，話の途中で自室にもどり看護師の説明を聞き入れてもらえないことが多かった．患者は長期間の尿失禁により，殿部が出血をともなうびらんになった．①排泄時間・失禁の有無をチェック表を用いて把握．②失禁を防止するために排泄誘導時間と余暇活動時間の調整をする．③軟膏塗布前後の皮膚状態の観察について実施した．
【結果】びらんした殿部は乾燥し症状消失，４カ月後治癒に至った．
【考察】排泄誘導を患者の余暇活動に合わせて実施したことにより排泄誘導に応じ，自ら尿意を訴えるようになった．患者がなぜ排泄誘導を拒否しているか患者と話し合い，患者と共に排泄誘導時間を検討したことが患者の自主性を引き出し皮膚トラブル改善に至ったと考える．
【おわりに】患者の意思を尊重し，患者の持てる力を活かした関わりが充実した療養生活支援につながった．

９．筋強直性ジストロフィー患者に対するラジオ体操を実施しての身体的・精神的効果について

旭川医療センター
○計良亜矢[1]，坂本菜名[1]，亀屋初江[1]，
木村　隆[2]
１）看護部，２）脳神経内科

【はじめに】当病棟には，12名の筋強直性ジストロフィー（以下MyD），４名の肢体型ジストロフィー（以下LGD），１名の顔面肩甲上腕型ジストロフィー（以下FSD）が入院している．入院生活では，気分転換をする機会も少なく，精神的に抑うつやストレスを生じやすい．昨年よりラジオ体操を開始し，ラジオ体操の効果を客観的に評価することにした．
【方法】当病棟のMyD，FSD，LGD患者17名中ラジオ体操に参加している15名のうち同意のとれた14名を対象に，アンケートを実施．簡易版抑うつ症状尺度を用いてうつ尺度を評価．COCORO METERを使用し唾液からのストレスマーカーを評価した．
【結果】ラジオ体操を始めてよかったと答えた方は14名中10名だった．ラジオ体操を始めて体に変化があったと答えた方は６名で，そのうち，体の痛みがとれたが３名，手や足が上がるようになったが２名だった．簡易版抑うつ症状尺度では，軽度のうつ病２名，重度のうつ病１名だった．唾液でのストレス測定では，ストレスがややあるが１名，あるが２名，大分あるが５名であった．
【結論】楽しいと結果が出たので気分転換の一つになっていると考えられるが，現時点ではっきりとした効果の評価はできていない．ラジオ体操は継続してこそ成果が上がるという性質を持つ運動であるため，引き続き調査しラジオ体操の効果を検証していきたい．

10．筋強直性ジストロフィー患者の口腔ケアにおける研究

青森病院
○齋藤のどか[1]，中島　舞[1]，花田幸之[1]，
小林由紀子[1]，三上雅史[2]，今　清覚[3]，
髙田博仁[3]，高屋博子[4]
１）看護部，２）リハビリテーション科，３）神経内科，
４）歯科

【目的】われわれはこれまで，筋強直性ジストロフィー（DM）患者の口腔ケアに関して報告してきた．今回は，磨き残しの多かった症例を対象として電動歯ブラシを用いた口腔ケアについて，上肢の動かし方に注目して検討した．
【対象・研究方法】「食事を自力摂取」「自力で上着のボタンをはめることができない」の２つの条件を満たすDM患者４例を対象に，手動と電動歯ブラシの比較を実施した．評価はプラーク・コントロール・レコード（PCR）を用い，口腔内を６区画に分類して行った．
【結果】PCR値は電動歯ブラシで減少した．前歯に関しては，歯ブラシの種類に関係なく高値だった．上肢とくに前腕の一部を支点にすることと体幹を傾けることの２点に絞り，ブラッシング方法の指導を行ったところ，PCR値は低下した．
【考察】前歯の磨き残しがあったものの，電動歯ブラシの効果はある程度認められた．DMに対する電動歯ブラシの指導では，ある点を指摘すると他の事が疎かになる傾向がみられ，精神的な問題が大きく関与していると考えられた．
【結論】
１．歯ブラシの種類に関係なく，前歯に磨き残しが多い．
２．前歯の磨き残しは，上肢の支点を増やすことによって減少する．
３．精神的な要素も考慮して，指導方法を考えていく必要がある．

11．当院筋強直性ジストロフィー患者の車いす安全ベルトの改良取り組み

旭川医療センター　リハビリテーション科

○後藤健吾，高橋博則，神谷陽平，
佐伯一成

【はじめに】当院療養介護病棟には筋強直性ジストロフィー患者（以下MyD）12名（独歩1名，ベッド1名，車いす10名）で病態上，概念の転換ができない保続の症状等や注意障害また病識の欠如などから，立ち上がり，転倒等の危険行為がみられるため，安全ベルトは必要不可欠となっている．自己管理が困難で，病棟が点検表で管理していたが，関連するヒヤリハットも報告されるようになった．今回問題の多かった安全ベルトの改良の取り組みを報告する．

【目的】安全な車いすの提供で事故防止と衛生面の改善を図り，生活環境をよりよいものにする．

【方法】

①点検項目に基づき，対象の車いすの現状を調査し安全ベルトの改良に取り組んだ．

②病棟およびリハ科スタッフを対象に，車いすについての認識をアンケート調査した．

【結果】安全ベルトは使用中のすべてに，ゴム劣化や裂け目，結び目等の不具合が生じていた．ゴムとバックルの長さ調節の仕組みと衝撃緩和のクッションを取り入れ衛生面では布製のカバーを掃除しやすいビニール製に改良したことでアンケート結果は取り組み後大きく改善がみられた．

【まとめ】MyD患者にとって車いすは単なる移動手段でなく食事や余暇を過ごす上で大切な役割があり，個々人の機能にあった安全が求められる．

12. 当院長期入院筋強直性ジストロフィー患者に対する健康関連QOLの調査報告

旭川医療センター
○小松裕輔[1)]，石橋　功[1)]，畑中紀世彦[1)]，
木村　隆[2)]
1）リハビリテーション科，2）脳神経内科

【目的】今回，筋強直性ジストロフィー患者（MyD）の健康関連QOL（Health Related QOL：HRQOL）について検討した．

【対象】当院入院中の調査研究に対して同意が得られたMyD11名（男性8名，女性3名）を対象とした．

【方法】HRQOL尺度としてThe medical outcome study Short-Form 36 Item Health Survey v2（SF-36v2）を用い面接法によって実施した．SF-36v2の8つの下位尺度について，国民標準値に基づいたスコアリング（norm-based Scoring：NBS）との比較検討を行った．

【結果】MyDのSF-36v2下位尺度得点は身体機能（Physical functioning：PF）33.6±28.6点，日常役割身体機能（Role physical：RP）58.5±34.7点であった．MyDのPFは他の7つの下位尺度と比較して優位に低かった．

【考察】今回の結果から，ミオトニア患者のHRQOLの特徴として，身体的健康度に関わるPFとRPの間に解離があるという特徴が得られた．

13. 重度心身障害児者病棟で療養し，QOLの向上がみられた先天性筋強直性ジストロフィーの1例

あきた病院　看護部
○鈴木大介，今野聡子，佐藤和子

【はじめに】先天性筋強直性ジストロフィーは心身に重度の障害がみられるケースが多く，知的障害の程度は患者個々により異なる．今回，先天性筋強直性ジストロフィーの疾患を持つ患者を，重症児者病棟にて療育活動を行ったところ，QOLの向上がみられたので報告する．

【対象と背景】対象は，年齢31歳・女性．診断名先天性筋強直性ジストロフィー．幼少期より特殊学校や養護学校といった環境で過ごしてきた患者である．入院にあたり精神発達遅滞もあり，筋ジス病棟の療育環境よりもK氏にとっては保育等の療育のある重症児（者）病棟が適当であると判断され病棟への入院が決まった．

【実施と結果】入院前はテレビや絵本，一人遊びが中心の自閉的な生活を送っていたが，保育参加を促し，他の患者との交流が持てるよう支援した．当初，依存的姿勢がみられたK氏であったが，保育参加に関しては多くの患者の中に入り，積極的な活動がみられた．また，作業療法での創作活動を通して他患との交流やスタッフとの関わり等が増え，K氏に活動性や社会性の芽生えがみられた．

【考察】入院前は変化の乏しい生活を過ごしていたK氏に対し，療育環境を患者に合わせて整えたことが社会性・活動性の獲得につながったと考える．

14. 内向的な筋強直性ジストロフィー患者が主体的で質の高い生活を送るための取り組み

青森病院　療育指導室
佐藤陽美，○本間　拓，八木康隆

【問題と目的】療養介護病棟へ入院中である筋強直性ジストロフィー患者Kさん（24歳男性）は，内向的で周囲とのコミュニケーションに消極的な傾向がある．本研究では，1）個別／集団サークルの療育活動をとおして患者が主体的に活動するための支援の検討，2）他者との円滑なコミュニケーションを成立させるための方法の検討を目的とし，Kさんが主体的で質の高い充実した生活をおくることができるよう，療育指導室としての支援のあり方を考察する．

【方法】患者の現在の生活状況を調査した上で面談や個別／集団サークル活動を行い，患者自身の興味・関心を引き出すとともに，利用しやすいコミュニケーション方法を検討する．

【経過と今後の課題】保育士との交換ノートという形で，一人で考える時間を設けて記入してもらったところ，少しずつ自分の思いを発信するようになってきた．サークル活動では，当初は参加に消極的であったが，数回の見学から始め，本人が得意な工作やカードゲームを活動に盛り込むことによって意欲をみせ，現在では定期参加するに至っている．保育士との信頼関係は良好になったが，今後は他職員らにも意思をはっきり示すことができるようになること，サークル活動等において他患者との円滑なコミュニケーションを行うことを課題とし，引き続き取り組んでいく．

話題提供

筋強直性ジストロフィーをめぐる最近の動き

青森病院　神経内科
髙田博仁

近年，世界的に，希少疾患に関する登録事業を進める動きがみられている．登録事業の主目的は治験への橋渡しであり，国際共同試験を目標とした国際共同登録システムが，それぞれの疾患を対象として開発されてきている．筋ジストロフィーの分野でも，欧州のTREAT-NMDを中心としたGlobal Databaseが進められており，本邦ではREMUDYがデュシェンヌ型進行性筋ジストロフィーを中心とした登録システムとしてよく知られている．しかしながら，筋強直性ジストロフィー（DM）に関しては，フランスやカナダのように既にシステムが軌道に乗っている国もあるものの，本邦における登録事業はようやく準備段階に至ったところである．一方，患者登録システムには，臨床研究の基盤となる役割もあり，登録事業先進国からは，登録情報を元にした質の高い臨床研究が報告されている．欧州では，TREAT-NMDや他のネットワークが連結して，OPTIMICSというDM type 1に対する初めての国際的多施設共同研究が始められたところである．本稿では，このような流れを解説するとともに，本会のような機会を利用した多施設共同研究の可能性に言及する．

教育講演

筋強直性ジストロフィー医療におけるNHOの役割

刀根山病院　神経内科
松村　剛

筋強直性ジストロフィー（DM）は常染色体優性遺伝であるため，家系内に複数の発症者が存在し深刻な介護問題を抱える事例が多い．また，DMは様々な遺伝子のRNA調節に障害をきたすため，骨格筋障害に加え多臓器の機能障害が引き起こされ，その病態は複雑で未解明な部分が多い．このため，本症ではDuchenne型筋ジストロフィーなどと比べると，生命予後やQOLの改善に乏しいのが現実である．DMの医療レベル改善には，症例を集積し質の高いデータを基にエビデンスを構築していく地道な作業が不可欠である．現在，DMにおいても遺伝子治療を含む新規治療開発が進みつつあり，生命予後・機能予後の改善が期待されているが，臨床試験・治験を成功させるためには，患者登録などのインフラ整備に加え，詳細な自然歴の把握，合併症病態解明，感度の高い評価方法確立などが不可欠である．これらの点において，NHO施設が果たせる役割は大きいものがあり，協調して取り組むことが重要である．