

## 国立病院機構における筋ジストロフィー医療の現状

多田羅勝義 福永秀敏\* 川井 充\*\*

**要旨** 全国27施設の筋ジストロフィー病棟入院患者および在宅人工呼吸例のデータについて、1999年から毎年1回実態調査をおこなってきた。その結果、毎年2,000名以上の患者が入院していることが判明した。各調査年度とも最も多い型はDuchenne型、次いで筋強直性であったが、2004年度調査ではおのおの817名、387名であった。入院患者のうち約20%が筋ジストロフィー以外の疾患であった。入院患者中人工呼吸実施者は、1999年度には810名(38%)であったが、2004年度には1,081名(50%)と、毎年増加傾向にあった。Duchenne型に限ると、その増加はさらに著しく、1999年度の59%から2004年度には75%に達していた。在宅人工呼吸例も年々増加しており、2004年度には481例であった。栄養方法をみると80%の患者で経口栄養が続けられていた。ただし今回の調査結果からは、栄養学的に充分であるか否かの評価はできなかった。Duchenne型の死亡例は195例(2000-2004年)であったが、最も多い死因は心不全、次いで呼吸不全であった。また死亡時年齢は27.5±6.3歳(M±SD)であった。筋強直性の死因においては、呼吸不全、呼吸器感染症が目立った。施設により、入院患者におけるDuchenne型、筋強直性の比率が著しく異なっていた。  
(キーワード:筋ジストロフィー, データベース, 実態調査, 死因, 人工呼吸)

### CLINICAL SURVEY OF MUSCULAR DYSTROPHY IN HOSPITALS OF NATIONAL HOSPITAL ORGANIZATION

Katsunori TATARA, Hidetoshi FUKUNAGA\* and Mitsuru KAWAI\*\*

#### 目 的

従来わが国では筋ジストロフィー医療の約80%を、旧国立療養所系施設が担ってきた。国立病院機構へと移行した現在もその責務は引き継がれている。したがって、これらの専門施設で実施されている医療はわが国における筋ジストロフィー医療そのものといっても過言ではない。厚生省(現厚生労働省)精神・神経疾患研究委託費による筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合研究班(1999-2001年度)および筋ジストロフィーのケアシステムとQOL向上に関する総合的研究班(2002-2004年度)では、筋ジストロフィー医療の現状を可能な限り正確に把握するためのデータベース構築を試みた。

このデータベースは、行政への情報提供、呼吸障害等の基本的病態を把握して治療に関する科学研究を行うこと等を目標とした。

#### 方 法

本研究は、1999年に政策医療として筋ジストロフィー医療を実践している全国27施設へのアンケート調査として開始された。対象は、毎年10月1日時点で各施設の筋ジストロフィー病棟へ入院中の患者とした。調査項目は、調査年度により若干の追加があったが、基本的に同じものを用いた。2004年度調査時の項目は、患者出身都道府県、性別、生年月日、入院年月日、診断名、診断の根拠、障害度、人工呼吸の有無(その方法)、気管切開の有無、

国立病院機構徳島病院 小児科

\*国立病院機構南九州病院 院長

\*\*国立病院機構東埼玉病院 副院長

別刷請求先:多田羅勝義 国立病院機構徳島病院 小児科

〒776-8585 徳島県吉野川市鴨島町敷地1354

(平成17年8月29日受付)

(平成17年11月18日受理)

酸素使用の有無，栄養方法，措置入院か否か，特殊疾患療養病棟か否か，であった。また，2000年度からは死亡者に関する調査を行った。調査項目は，診断名，死亡年月日，死因，剖検の有無とした。同じく2000年度より在宅人工呼吸実施者数の調査を実施した。

回答率は100%であった。

結 果

1. 入院患者

入院患者数の変遷を図1に示した。各年度とも最も多かったのはDuchenne型（以下DMD）で，第2位も毎年変わらず筋強直性（以下MD）であった。第3位以下は調査年度により多少の変更があったが，2004年度の場合は，肢帯型211名，Becker型103名，顔面肩甲骨腕型63名，福山型53名，非福山型7名，先天性とのみ診断されている例が21名，また筋ジストロフィー以外の疾患は計21.8%で，脊髓性筋萎縮症が61名，筋萎縮性側索硬化症40名等であった。DMD入院患者の年齢をみると， $26.8 \pm 7.0$ 歳（M±SD），最も多い年齢帯は25-30歳で，20歳以上が81.6%，10歳以下の入院はなかった。また，40歳以上のDMD34名の報告があった。MDの年齢は $52.6 \pm 10.3$ 歳であった。（若干の先天性が含まれている可能性がある）最高齢は81.9歳であった。

DMD，MDの診断方法（2004年度調査で記載のあったそれぞれ808名，379名）を表1に示した。前述の40歳以上のDMDに関してみると，臨床症状のみ；7名，臨床情報と古典的病理組織学；7名，臨床情報と免疫組織化学検査；1名，臨床情報と遺伝子検査；13名，臨床情報，古典的病理組織学と遺伝子検査；6名という結果であった。

2. 人工呼吸

1) 入院例

人工呼吸実施者の経年変化を図2に示した。また2004年度の病棟別人工呼吸実施率を図3に示した。最も人工呼吸患者が多い病棟では

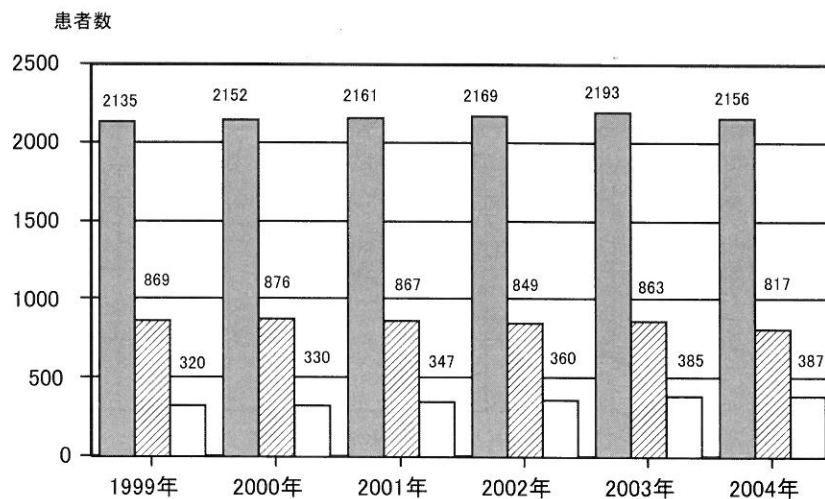


図1 入院患者数の変遷  
灰色は入院患者総数，斜線はDMD，白はMDを示す。

97%，半数の病棟で20名以上の人工呼吸患者を管理するという状況であった。

型別にみると，DMDでは人工呼吸実施者数（実施率）は，1999年度以降それぞれ，513（59%），548（63%），565（65%），584（69%），603（70%），617（76%）であった。MDの場合も，65（20%），82（25%），83（24%），101（28%），124（32%），133（34%）と，毎年増加傾向にあった。

人工呼吸法に関しては，2004年度の場合，非侵襲的陽圧人工呼吸が，DMDで71%，以下肢帯型66%，MD61%，Becker型53%，福山型50%で，筋ジストロフィー全体で60%であった。一方，筋萎縮性側索硬化症では

表1 診断の根拠

診断方法	DMD	%	MD	%
臨床情報	240	29.7	213	56.2
臨床情報，古典的病理組織学	144	17.8	29	7.7
臨床情報，免疫組織化学検査	54	6.7	2	0.5
臨床情報，遺伝子検査	266	32.9	125	33.0
臨床情報，古典的病理組織学，免疫組織化学検査	3	0.4		
臨床情報，古典的病理組織学，遺伝子検査	71	8.8	10	2.6
臨床情報，免疫組織化学検査，遺伝子検査	27	3.3		
臨床情報，古典的病理組織学，免疫組織化学検査，遺伝子検査	3	0.4		
合計	808	100	379	100

古典的病理組織学；HE染色体による壊死および再生をともなう病理変化  
免疫組織化学検査；ジストロフィン免疫染色による所見

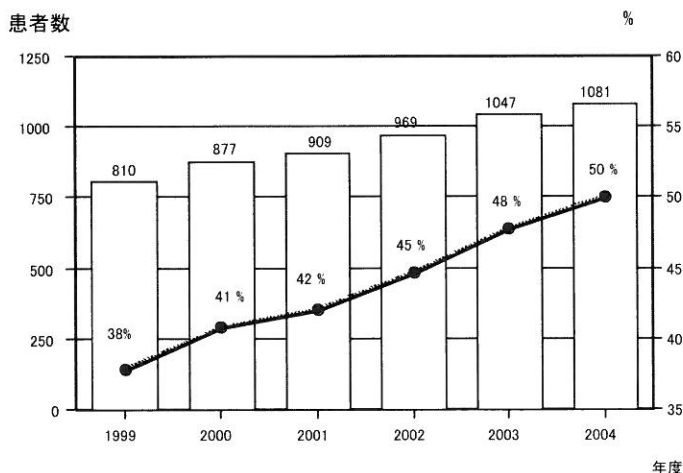


図 2 人工呼吸実施患者数の推移  
棒グラフは人工呼吸実施者数，折れ線グラフは人工呼吸実施率を示す。

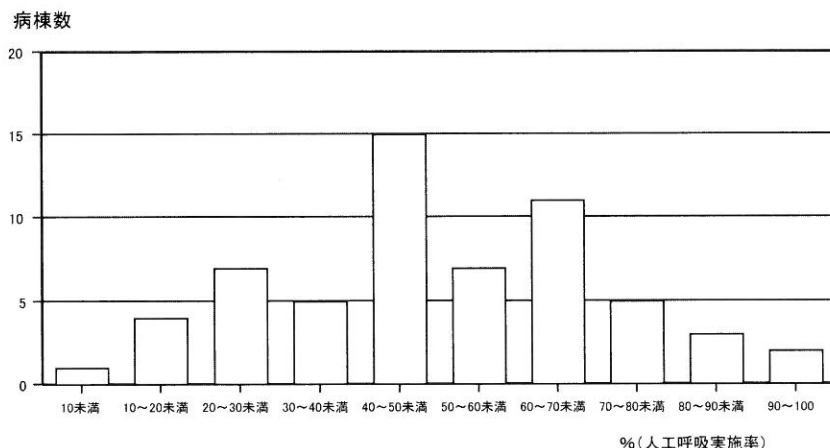


図 3 病棟別人工呼吸実施率

5.6%に過ぎず，大部分の症例が気管切開下での人工呼吸であった。

2004年度に新たに酸素使用の有無を調査項目に加えた。入院中の筋ジストロフィー患者のうち，233名（他疾患も加えると288名）が酸素投与を受けていた。人工呼吸との併用が207名，酸素のみ投与が26名であった。筋ジストロフィーの型別にみると，DMDでは121名（14.8%），MDでは62名（16.0%），福山型9名（17.0%），また酸素のみ投与の26名中19名はMDであった。

2) 在宅人工呼吸

在宅人工呼吸患者数を図4に示した。在宅人工呼吸をまったく実施していない施設は，2000-2002年度に各5施設，2003年度が4施設，そして2004年度は2施設であった。

2004年度調査では，疾患は，DMD 265名，その他の筋ジストロフィー117名，その他81名であった。なお，そ

の他81名に神経筋疾患以外の疾患は含まれていない。実施例のうち終日人工呼吸が必要な重症例は189名（39%）であった。人工呼吸法については，非侵襲的陽圧人工呼吸が364名，気管切開法が101名，体外式人工呼吸法が16名であった。また自施設で毎月の管理を行っている例は481名中309名（64%）で，他は地域医療機関に依頼しているケースであった。管理方法については，全例自施設で管理している施設が7施設ある一方，自施設ではまったく管理していない施設も2施設あった。アンビューバッグの装備について，2004年度回答が得られた394名について解析した。装備率は48%であった（2003年調査では63%）。緊急時電源に関しては，46.5%（2003年度は45.1%）で準備されていた。

3. 栄養摂取状況

栄養摂取の状況を表2に示した。経口栄養が続けられている患者の頻度は，2001年度が87%で，以後85%，83%，80%であった。DMDに限ってみると，92%，91%，88%，87%，一方MDでは，84%，81%，80%，76%であった。その

分，経管栄養（経鼻），胃瘻栄養が増加していたが，中心静脈栄養例はやや減少していた。これらの現象はDMD，MDで共通に確認されたが，その程度には差がみられ，DMDの方に経口栄養実施例が多かった。

4. 死亡例

1) DMD

各調査年度の死亡例は，それぞれ2000年；36例，2001年；36例，2002年；33例，2003年；39例で，2004年には51例であった。死因第1位はいずれの年度も心不全で，その推移を図5に示した。第2位は呼吸不全で，その数は2000年；7例（19.4%），以降，7例（19.4%），6例（18.2%），7例（17.9%），12例（23.5%）であった。その他突然死が5年間で10例（5.1%），また気道出血が9例（4.6%）あったがいずれも気管切開例であった。呼吸不全・心不全併記例は7例（3.6%）であった。血栓症は1例あったが，同症例で剖検は行われていなかった。

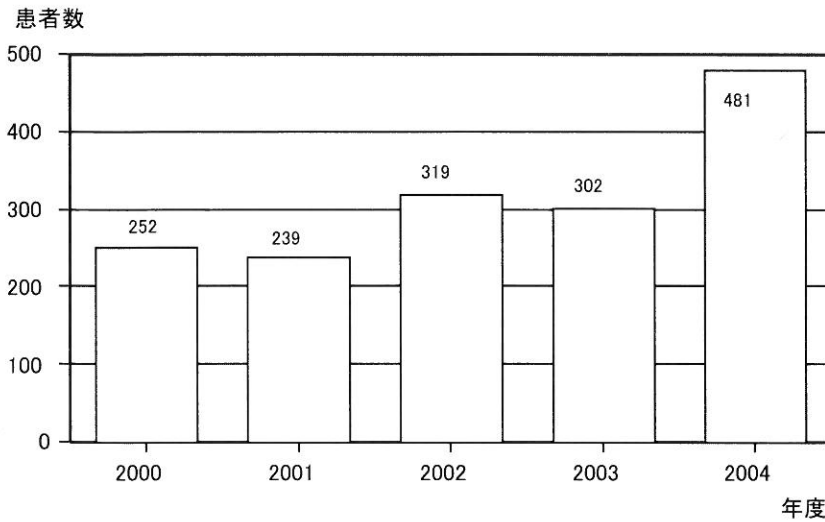


図 4 在宅人工呼吸実施患者数の推移

表 2. 栄養方法

年度	患者	経口	経管	腎瘻	中心静脈栄養
2001	ALL	86.6	8.2	2.4	1.3
	DMD	92.0	4.7	0.5	1.0
	MD	83.5	10.1	3.5	1.2
2002	ALL	85.1	8.4	3.5	1.7
	DMD	90.6	5.5	0.6	1.5
	MD	81.4	10.8	4.2	2.2
2003	ALL	82.6	10.2	4.4	1.3
	DMD	87.7	8.2	1.0	1.4
	MD	80.0	11.2	6.5	0.8
2004	ALL	80.0	11.7	5.6	1.2
	DMD	86.9	8.4	1.5	1.7
	MD	76.0	13.2	9.0	1.3

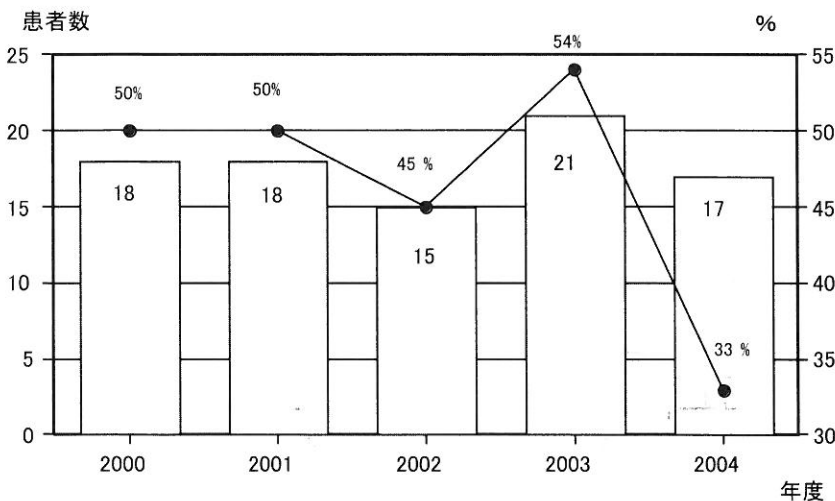


図 5 DMDにおける心不全死

全195例中死亡時人工呼吸実施例は150例であったが、死因別にみると実施率は、心不全で72.4%、呼吸不全で87.2%であった。気管切開が行われていたが、人工呼吸器がつけられなかった例が1例あった。

死亡時の栄養法についてみると、記載のあった128例中87名(68%)で経口栄養が続けられていた。

死亡時年齢(確認できた184例)は27.5±6.3歳(M±SD)で、最年少は12.2歳、最年長は44.8歳であった。なお、最年長例は、臨床情報と遺伝子検査で診断されていた。剖検は29例で実施されていた。

2) MD

死亡例は、2000年に30例、2001年は34例、2002年29例、2003年31例、2004年41例であった。調査年度により死因順位に多少の変動がみられたが、5年間の累計でみると、呼吸不全が46例(27.9%)、次いで呼吸器感染症;36例(21.8%)、呼吸不全と呼吸器感染症併記が9例(5.5%)と呼吸器系の関与が目立った。以下心不全が24例(14.5%)、心不全・呼吸不全と記載された例が5例(3.0%)であった。また突然死は18例(10.9%)あり、さらに死因が不整脈と確定できた例が3例(1.8%)報告されていた。一方、気道出血は1例(気管切開例)のみであった。

死亡時人工呼吸が実施されていた例は33.3%、また死因を呼吸不全に限定した場合も31.3%であった。気管切開実施例は48例で、うち人工呼吸未実施が11例であった。

死亡時年齢(確認できた162例)は56.8±7.7歳(平均±標準偏差)で、最年少は20.4歳、最年長は74.6歳であった。剖検実施例は39例であった。

5. 筋ジストロフィー医療における地域性

筋ジストロフィー病棟入院患者を出身県別に示した。(表3)対人口当たりの入院患者数をみると、入院患者の多い上位10県はいずれも県内に専門施設がある地域で、

表 3 出身県別入院患者数 灰色は専門施設がある県を示す。

No.	都道府県	入院患者数	対人口10万	No.	都道府県	入院患者数	対人口10万
1	大分	67	5.43	25	岐阜	35	1.66
2	徳島	44	5.29	26	福岡	80	1.61
3	島根	40	5.25	27	富山	18	1.60
4	沖縄	67	5.02	28	山口	24	1.57
5	青森	74	4.94	29	高知	12	1.47
6	長崎	72	4.71	30	愛媛	20	1.33
7	熊本	83	4.44	31	佐賀	11	1.25
8	鹿児島	76	4.26	32	兵庫	66	1.19
9	石川	46	3.91	33	滋賀	15	1.12
10	宮崎	45	3.80	34	埼玉	75	1.09
11	秋田	39	3.26	35	大阪	92	1.07
12	鳥取	19	3.08	36	長野	22	1.00
13	広島	85	2.96	37	東京	117	0.99
14	新潟	73	2.95	38	千葉	53	0.90
15	三重	53	2.85	39	静岡	29	0.77
16	北海道	151	2.66	40	神奈川	63	0.75
17	香川	25	2.42	41	茨城	21	0.70
18	京都	62	2.42	42	愛知	48	0.69
19	宮城	55	2.34	43	岡山	13	0.66
20	岩手	32	2.25	44	栃木	12	0.60
21	山形	26	2.09	45	群馬	6	0.30
22	奈良	30	2.07	46	和歌山	2	0.18
23	福井	16	1.93	47	山梨	0	0
24	福島	37	1.73				

うち5県は九州であった。一方、下位7県はすべて専門施設のない県で、ついで首都圏（東京、埼玉、千葉、神奈川）および大阪出身者の入院が少なかった。

入院患者におけるDMDとMDの比率を施設別に検

討した。(図6)入院患者の80%がDMDである施設がある一方で、DMDの入院患者がまったくない施設が2箇所あった。

#### 6. 措置入院その他

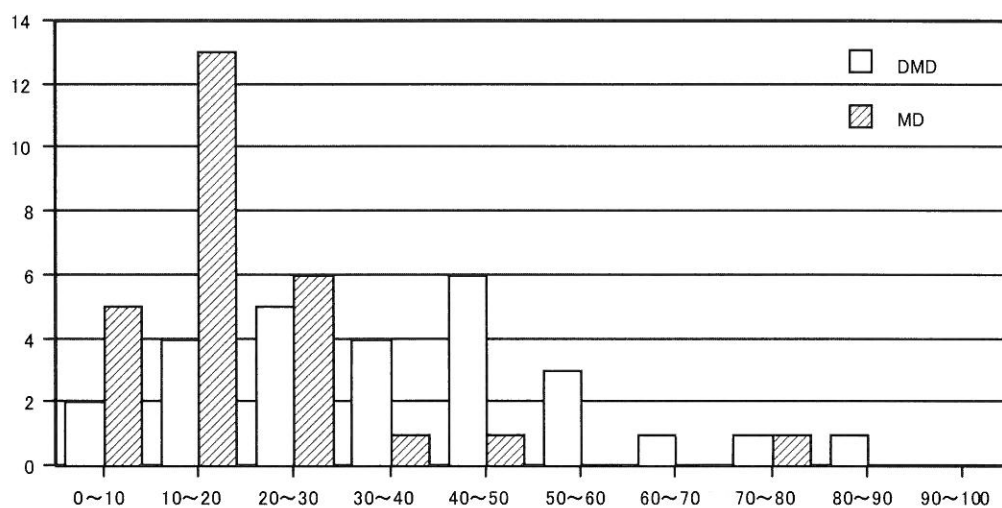
入院患者のうち措置入院の数は、各調査年度ではほぼ一定しており90%弱であった。出来高病棟入院患者数は、1999年度には32名(1.5%)にすぎなかったが、毎年増加し、2004年度には335名(15.5%)となっていた。

#### 考 察

政策医療として筋ジストロフィー医療を中心に担ってきた専門施設が参加し、また一部項目については未記入があるものの、調査表回収率100%であったデータベースは、わが国の筋ジストロフィー医療の現状を相当正確に反映するものと言えよう。一方、このデータベースは入院患者から得たもの

であることは留意しておかねばならない。近年筋ジストロフィー、とくにDMD若年者の場合はほとんどが在宅療養<sup>1)</sup>であり、当然入院患者のデータのみで日本における筋ジストロフィー医療のすべてを語ることはできな

施設数



%

図 6 施設別DMD, MD比率

い。

筋ジストロフィー病棟において最も特徴的なことは人工呼吸実施例が急増している事実である。周知の通り筋ジストロフィーの人工呼吸では原則として離脱が望めず、したがって人工呼吸は長期になる。国立病院機構における長期人工呼吸調査<sup>2)</sup>では、10年以上人工呼吸を続けている患者が200名以上いることが判明している。また新規導入数は年々増加しており、患者数の増加は当然の結果と考えられる。今後どの程度まで増加するかを予測し、その対応策を講じておくことが重要な課題と思われる。Mechanical Ventilation Beyond the Intensive Care Unit<sup>3)</sup>は、このような長期人工呼吸患者をいかに退院させるか(在宅人工呼吸に移行させるか)を目的に作成されたアメリカのガイドラインである。わが国においても在宅人工呼吸実施例が増加しているが、その支援システムの不備等問題は多い。また今回の調査でも、在宅人工呼吸例のアンビューバッグ装備状況をみると、先の調査<sup>4)</sup>よりもさらに装備率が低下していた。2004年度の在宅人工呼吸急増は、十分な準備のないまま開始された例があったことを示唆している。したがって、現状では筋ジストロフィー長期人工呼吸患者を施設でみるという選択肢も欠くことのできないものと考えられる。

人工呼吸は集中治療室で実施すべきとの指針<sup>5)</sup>は、当然長期人工呼吸の場合には当てはまらない。長期人工呼吸の場合、多数の患者を集中治療室ではない一般病棟で、しかも非常に限られた人数のスタッフで管理しなければならない。適切なモニタリングシステム導入は今後の筋ジストロフィー病棟に不可欠な条件となろう。さらに安全とは相容れない一面をも持つQOLの向上という問題も解決しなければならない。この問題は、とくにさまざまな病態の患者が同じ病棟に入院している場合に顕著となる。あまりに病態の異なる患者の、多岐にわたる要求を同一の病棟で実現しようとするのは所詮不可能と考えるべきであろう。「旧療養所型病院の活性化方策に関する検討会」の報告書に述べられているように、機能分担を効率的に実施できるような病棟構成の採用をぜひ考慮すべきである。

人工呼吸導入と密接に関連した現象として死因の変遷が挙げられる。かつてDMDの死因の第1位であった呼吸不全は6年間を通じて20%前後に低下した。代わって第1位となったのが心不全である。当初死因の50%前後が心不全という結果が続いたが、2004年には33%であった。American Thoracic Societyは2004年にDMDの呼吸管理に関するConsensus Statement<sup>6)</sup>を発表した。その中で、心不全死に関しては、呼吸不全に次ぐ死因と

して10-20%程度との数字を紹介している。またDuchenne muscular dystrophy (3<sup>rd</sup> Ed)<sup>7)</sup>にも心不全死は10-15%と記載されている。死因に関してはとくに基準等設けず担当医の判断に任せた。呼吸不全・心不全と併記されていた例もあり、原疾患の病態を考慮すると、どちらかに限定することは困難な場合もある。したがって心不全死の頻度に関してはさらに検討を続ける必要があろう。DMDにおける気管切開に関連した気道出血が重要であることも再確認された。非侵襲的陽圧人工呼吸の導入のみならず、その適切な維持方法の検討をすすめることがこの問題のひとつの解決策となろう。またMDの突然死対策も、その頻度からも無視できない。

大多数の例、とくにDMDで経口栄養が続けられていることが判明した。しかし進行したDMDでは嚥下障害による低栄養が重大な問題となっている。また食事に関連した誤嚥も少なくない<sup>7)</sup>。したがって今後は、経口摂取で栄養学的に問題が無いかどうか、また誤嚥の問題等を評価する必要があろう。

今回の調査により、入院患者の構成、在宅人工呼吸実施状況等、施設間の差異がはっきり証明された。前述の通りDMDの場合、患者・家族に在宅医療志向が強くなってきているが、とくに呼吸不全等病状が進行した場合の在宅医療は困難な場合も少なくない。DMDの入院比率に施設間の差があることは、その支援体制に地域差があることの裏付けではなかろうか。したがって筋ジストロフィー専門といっても各施設に求められている役割は一律ではなく、今後ますます地域性をも考慮した対応が求められていくことになろう。

最後に、この調査にご協力いただきました各施設担当者(2004年度)のお名前を列記させていただき、あらためてお礼申し上げます。(敬称略)

石川悠加(八雲病院)、黒田健司(道北病院)、高田博仁(青森病院)、今井尚志(西多賀病院)、工藤重幸(あきた病院)、中山可奈(東埼玉病院)、宮崎 泰(下志津病院)、中島 孝(新潟病院)、大矢 寧(国立精神・神経センター武蔵病院)、石原傳幸(箱根病院)、大野一郎(医王病院)、二村敦朗(長良病院)、小長谷正明(鈴鹿病院)、小西哲郎(宇多野病院)、神野 進(刀根山病院)、松村隆介(奈良医療センター)、陣内研二(兵庫中央病院)、河原仁志(松江病院)、石瓶紘一(原病院)、藤井直樹(大牟田病院)、渋谷統寿(長崎神経医療センター)、杉本峯晴(熊本再春荘病院)、島崎里恵(西別府病院)、齊田和子(宮崎東病院)、中武孝二(南九州病院)、石川清司(沖縄病院)

本研究は厚生労働省精神・神経疾患研究委託費により実施された。

#### 文 献

- 1) 多田羅勝義, 里村茂子, 澤口順子ほか: 筋ジストロフィー在宅療養の問題点—入院例からの検討—. 小児保健研 58: 501-505, 1999
- 2) 多田羅勝義, 石川悠加, 今井尚志ほか: 国立病院機構における長期人工呼吸の実態. 医療 59: 427-432, 2005
- 3) Make BJ, Hill NS, Goldberg AI et al: Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. Chest 113 (5 Suppl): 289S, 1998
- 4) 多田羅勝義, 川井 充, 福永秀敏: 筋ジストロフィーの在宅人工呼吸療法における危機管理の現状. 医療 55: 338, 2001
- 5) 日本呼吸療法医学会人工呼吸安全管理対策委員会: 人工呼吸器安全使用のための指針. 人工呼吸 18: 39-45, 2001
- 6) ATS Consensus Statement: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 170: 456, 2004
- 7) Emery A, Muntoni F. Cardiac problems, In: Duchenne Muscular Dystrophy 3rd Ed. Oxford, New York, p.223-224, 2004
- 8) Willing T, Paulus J, Saint Guily J et al: Swallowing problems in neuromuscular disorders. Arch Phys Med Rehabil 75: 1175, 1994