

長野県における筋ジストロフィーに対する チーム医療と遠隔医療の試み

中村 昭 則[†]

IRYO Vol. 70 No. 7 (323-328) 2016

要 旨

長野県では筋ジストロフィーに対する医療機関の診療に大きな格差があったために、保護者の疾患に対する正しい理解や受容ができず、受診が途絶えてしまうことや成人患者の小児科から神経内科への移行が十分できないなどの課題が生じていた。そこで、患者の診療情報を施設、診療科を超えて共有し、医療機関に寄らずに最新かつ標準的な診療の提供、患者・家族の教育と心理的サポート、および保因者の健康管理などを行うことを目的に信州大学医学部附属病院と県内の複数の医療機関の医師、理学療法士、遺伝カウンセラーによるチーム医療を平成23年5月より実施している。また、医療者と療養支援者間で患者の状態を把握して在宅ケアの質的向上をはかるための電子情報共有システム、意志伝達機器を利用した遠隔コミュニケーション、在宅用人工呼吸器の遠隔監視システムの開発にも取り組んでいる。

キーワード 筋ジストロフィー、チーム医療、遠隔医療

はじめに

筋ジストロフィーに対する医療技術の進歩や治療法の開発が進み、診療の状況が大きく変わってきている。これらの変化に対応すべく長野県では多施設・多職種による筋ジストロフィー診療ネットワークを展開し、チーム医療を進めている。また、同ネットワークの構築により、急変時の迅速な対応、治療の実施、および臨床研究を進めることが可能となった。筋ジストロフィーの診療に地域格差が生じている地域におけるチーム医療の構築と在宅療養支援

の取り組みについて紹介する。

筋ジストロフィーを取り巻く 診療状況の変化

筋ジストロフィーは筋線維の変性・壊死を主病変とし、臨床的には進行性の筋力低下を示す遺伝性疾患である。筋ジストロフィーの中でも Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) は、発症頻度が最も高く、重篤な経過を示す X 連鎖性疾患である。臨床的には 2-5 歳で歩行障害により発症し、全身の筋

信州大学医学部附属病院 難病診療センター 脳神経内科、リウマチ・膠原病内科 †医師
著者連絡先：中村昭則 信州大学医学部附属病院 難病診療センター 脳神経内科、リウマチ・膠原病内科
〒390-8621 長野県松本市旭 3-1-1
e-mail: anakamu@shinshu-u.ac.jp

(平成28年1月4日受付、平成28年5月13日受理)

Team Medical Care and Telemedicine for Patients with Muscular Dystrophy in Nagano Prefecture
Akinori Nakamura, Intractable Disease Care Center, Shinshu University Hospital

(Received Jan. 4, 2016, Accepted May13, 2016)

Key Words: muscular dystrophy, team medical care, telemedicine

力低下が徐々に進行して13歳頃までに歩行不能となる。さらに呼吸筋障害や心筋障害を併発し、30歳前後で呼吸不全または心不全で死亡する。根本的治療法ははまだ確立していないが、医療関係者の努力によりその診療の状況にいくつかの変化がみられてきた。

1つは寿命の延長である。DMD患者の平均寿命は最近20年間で10年以上も延長した。主な要因として非侵襲的換気療法による呼吸器管理の進歩により呼吸不全死が減少したことが挙げられる¹⁾。また、心筋症に対してもアンギオテンシン変換酵素阻害薬(ACE-I)や β 遮断薬により心筋障害の進展抑制、リハビリテーションや側弯症に対する整形外科治療によりQOLが大きく改善したことも寿命延長に寄与している¹⁾²⁾。

一方、若年期では目立たなかった胃拡張、麻痺性イレウスなどの消化管機能障害や嚥下障害が認められるようになり対応策が必要である。また成人期DMDの患者数の増加により小児科診療の負担増大から神経内科への診療移行が必要になるが、患者および家族の不安は生じやすいなど、診療の移行は容易ではないことも課題である。

2つめは診断の早期化である。新生児や乳幼児期の血液検査で高クレアチンキナーゼ(CK)血症が判明したことを機に診断に至るケースが増えている。DMDの原因遺伝子であるDMD遺伝子の欠失や重複変異に限れば、変異検出率が100%に近いMLPA(multiplex ligation-dependent probe amplification)法が保険適応となったことも診断の早期化につながっている。従来、乳幼児期は、親が子の病気を受容できる猶予期間になっていたが、発症前に診断されることで、小児科や遺伝科による遺伝カウンセリングを通した両親の疾患受容や心理面でのサポートが重要である。また、定期的診察、リハビリテーション、ステロイド治療の導入に向けたワクチン接種、社会資源に関する情報提供も計画的に行わなければならない。一方で、早期診断により次子の妊娠前に家族計画、保因者診断と健康管理指導も早期から可能となることから、早期診断をポジティブに捉えていくことも必要と思われる。

3つめは治療の導入である。すでに欧米諸国ではDMDに対するステロイド剤の投与が標準治療となっているが、本邦では2013年2月より保険適応になった。ステロイド剤は筋機能のみならず呼吸機能、側弯症、心筋症に対しても有効であることが報告さ

れている¹⁾²⁾。さらに、筋壊死を抑制する薬剤、ナンセンス変異に対するリード・スルー治療、アミノ酸の読み枠を修正するエクソンスキッピング治療、ウイルスベクターを用いた遺伝子治療、およびiPS細胞などによる再生治療の開発研究が進み、一部では治験が行われている。DMDに対する治療の導入が現実的になってきたことから、本邦では筋ジストロフィー患者登録システム『Registry of Muscular Dystrophy: REMUDY』(<http://www.remudy.jp/>)が構築され、治療や治験などについての最新情報が提供されている。また、治験や臨床研究を推進するための『筋ジストロフィーの臨床試験ネットワーク(MDCTN)』も構築されている。以上のように筋ジストロフィーを取り巻く診療状況は大きく変化しており、地域や医療機関による診療に格差が生じないような配慮や工夫が必要になってきた。

長野県筋ジストロフィー診療 ネットワークの構築

長野県在住の筋ジストロフィー患者においても、医療機関や医師による診療格差の是正や療養先確保などのニーズが高まっていた。一方で、早期に診断されたケースでは、親の疾患に対する正しい理解や受容ができずに両親が離別してしまったり、リハビリテーション・治療・社会資源の情報提供が不十分であるなどの問題が指摘されたりしていた。また、寿命の延長により小児科でのキャリーオーバーが多く、神経内科医へのスムーズな診療移行ができていなかった。このような状況に対し、居住地域や受診する医療機関に関係なく最新かつ標準的な医療を提供するためには患者の診療情報を施設や診療科を超えて共有することが必要であった。

そこで、平成23年5月に長野県の筋ジストロフィー診療の標準化を目標に掲げて信州大学医学部附属病院および筋ジストロフィーの診療に携わる医療機関で診療ネットワークを構築し、小児科医、神経内科医、リハビリテーション医、臨床遺伝専門医、臨床遺伝カウンセラー、理学療法士、看護師で構成されるチーム医療を開始した³⁾。具体的な取り組みは、DMD患者の定期的診察、患者・家族の教育、心理的サポート、遺伝カウンセリング、保因者診断と保因者の健康管理、社会的資源の情報提供などを行っている。また、合同カンファレンス(遠隔会議)を1-2カ月に1度開催して、各患者における診療・

合同カンファレンスの様子



遠隔会議@信州大学病院遠隔診療室

検討課題

- 各患者の問題点の共有
- ステロイド剤の導入時期や評価
- リハビリの介入方法
- 呼吸・循環・栄養管理
- 保因者診断と健康管理
- 社会的資源の活用状況の把握
- 治験の実施状況など
- Remudy登録の推進

図1 長野県筋ジストロフィー診療ネットワークの遠隔カンファレンスの様子と主な検討課題

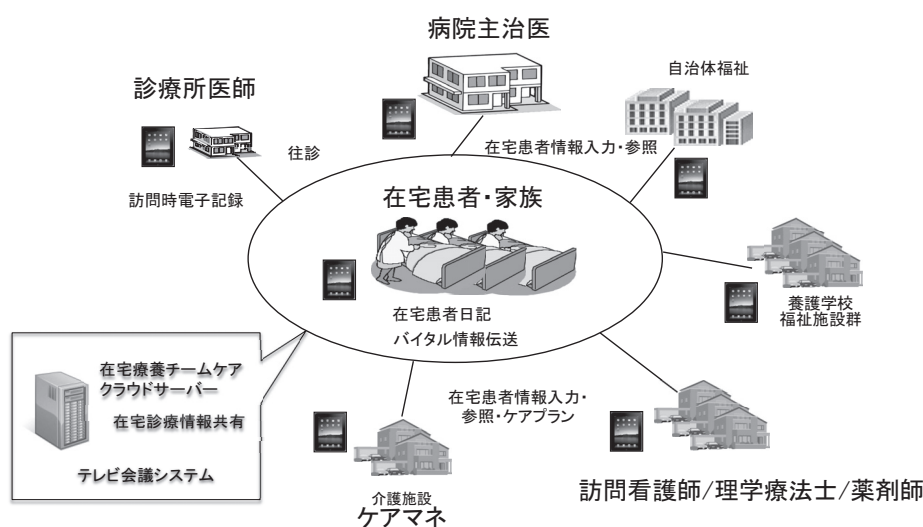


図2 ICTを利用した在宅電子チームケアの概念図

療育における問題点の把握，ステロイド治療の導入時期や治療効果の検討，リハビリテーションの介入時期や方法の検討，診療に関わる最新の情報提供などを行っている（図1）。

筋ジストロフィーは希少性疾患であるために，地域の患者情報の把握は比較的容易である上，チーム医療やケア体制の構築の重要性，必要性に対する理解は得られやすかった。さらにチーム医療では，運動筋機能評価を担う理学療法士が非常に多く参加していた。これは日常の理学療法で接する筋ジストロフィー患者についてさまざまな情報が得られることや，新規治療の導入が間近になっていることから，理学療法士の意欲向上につながった結果と思われる。ステロイド治療の開始時期の決定や治験には客観的かつ標準化された筋機能評価法が必要であり，理学療法士の役割はさらに重要になることから，理学療

法士に対する最新の情報提供や学会・研修会への参加を勧めている。

筋ジストロフィー患者に対する在宅療養支援

筋ジストロフィー患者・家族の在宅療養支援も重要な課題である。患者の状態や診療情報を病院一療養施設一在宅で一元化かつシームレスにすることで，患者の状態変化に迅速に対応することが可能となる。そこで，信州大学医学部附属病院総合遠隔診療室と難病診療センターでは，在宅療養中の患者・家族および療養支援のためにICT（情報通信）技術を用いた電子情報共有ケアシステムを開発し，平成23年の8月から成人の神経難病患者・家族に対して導入を開始した（図2）⁴⁾。これは，モバイル電子端末を

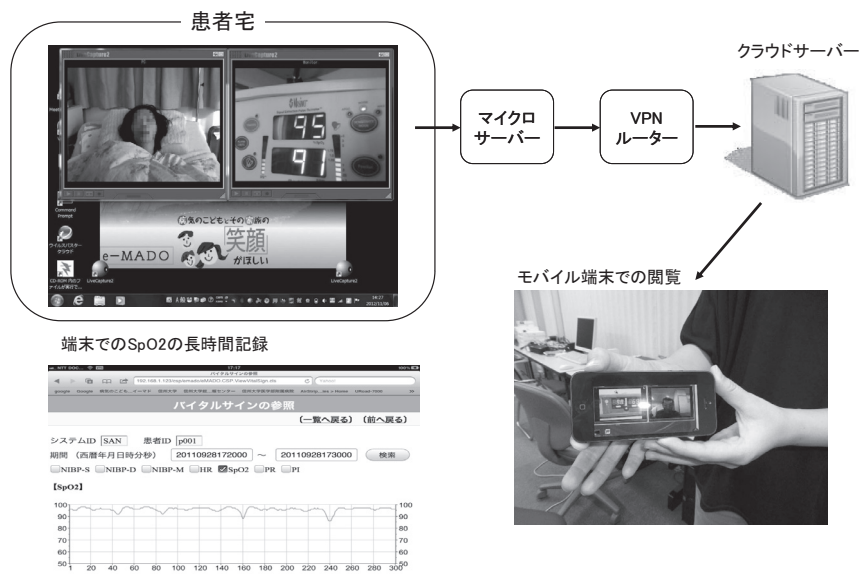


図3 バイタルサインの遠隔モニタリングの開発

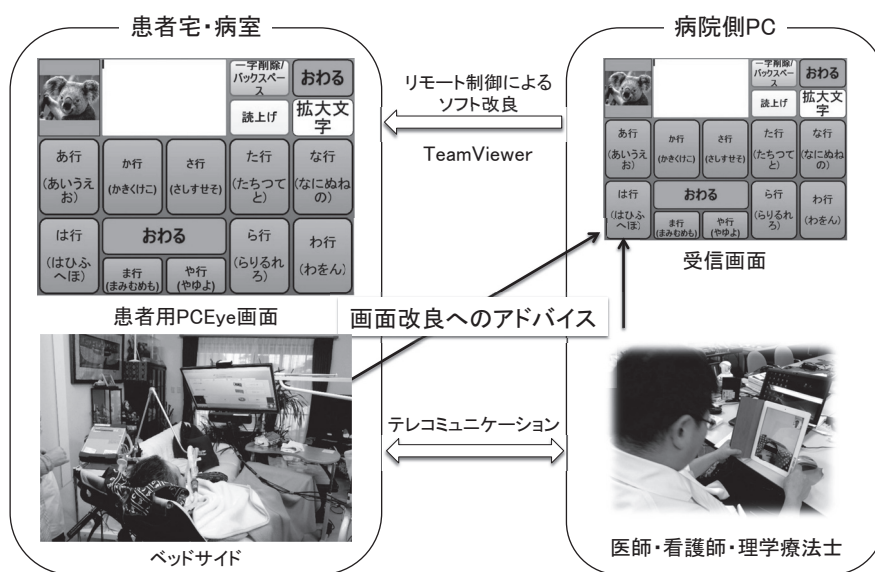


図4 遠隔コミュニケーションの開発

用いて在宅療養患者・家族、主治医、在宅療養支援者（訪問看護師、理学療法士、薬剤師）間で情報共有を行う在宅療養支援システムである。また、在宅患者のバイタルサイン（血圧、脈拍数、SpO₂）をモバイル端末に転送して遠隔モニタリングを行うことも可能としている（図3）。本システムの利用により多職種間の情報共有が容易になり、患者・家族が安心して在宅療養を続けられることを実証した⁵⁾⁶⁾。

また、在宅療養中の患者と医療者の直接コミュニケーションを可能とするシステムの開発を行って

る。筋ジストロフィーなどの神経難病患者では進行により発話機能や四肢の運動筋機能が失われることにより人との対話が困難になるが、従来のスキャン型のコミュニケーション機器では入力に時間がかかり、外部にいる主治医などの医療者との直接対話は困難である。この課題を解決にすることは患者の心理状態を随時把握・理解し、安心を与えられる可能性があることから、在宅難病患者に対し文字などの入力が容易な視線入力センサー（PCEye Tobii社）を用いて患者のニーズに合わせたモニター画面のデザ

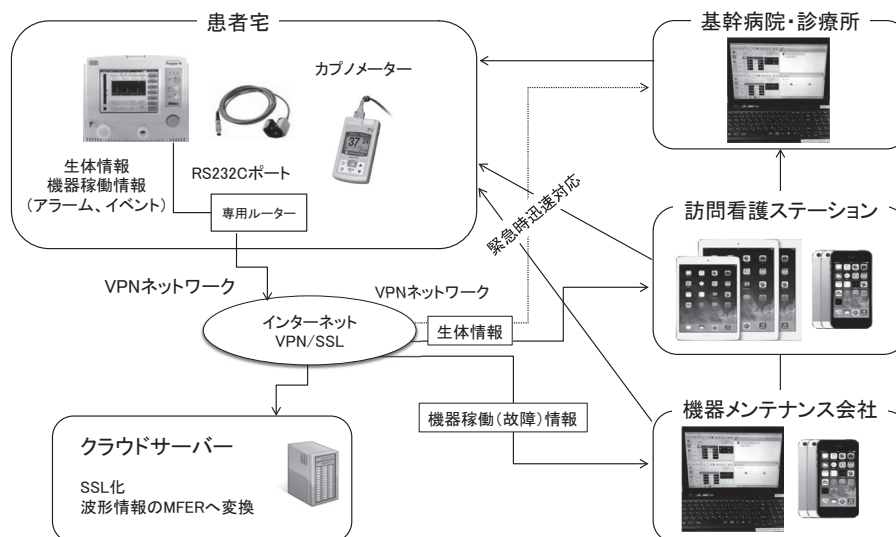


図5 人工呼吸器の遠隔監視, アラーム通報システムの開発

インを行った (図4). 本機器の導入後に患者・家族, 療法士, 主治医の意見を参考にしながらリモート操作 (Team Viewer) によりモニター画面を改良した. 利用後の聞き取り調査では, 意志伝達, 操作性, 心的ケアにおいて患者の満足度は非常に高かった⁷⁾. 技術の進歩により視線入力センサーが徐々に安価になってきており, 普及が期待される. 患者の心理状況を遠隔においても知ることができるようになった意義は大きい, 一方, 利用者が増えた場合に機器設定からリモートデザインを行う人材の確保や育成が課題となる.

最後に研究段階であるが, 在宅人工呼吸器の遠隔モニタリングの開発にも着手している. 人工呼吸器を装着した難病患者の在宅療養では, 機器異常やアラーム発生時には迅速な対応が求められる. しかし, 緊急時の連絡先については訪問看護ステーション, 医療機器メンテナンス会社, または医療機関など複数カ所に跨るために混乱を招きやすく, また患者宅まで行かなければ状況が把握できない場合がある. とくに, 交通の利便性が低い山間地や豪雪地, また災害時の対応には困難を極める. しかしながら, 在宅人工呼吸器はアラームの遠隔通報や遠隔監視を行うことを前提に開発されていない上, 出力データのフォーマットは一般に公開されていない. そこで, 在宅人工呼吸器が抱える上述の課題に対して機器稼働状況, 生体情報をアラーム通報, 遠隔監視システムを開発する必要があると考え, 国内企業の協力を得て機器データ出力ポートからのデータ信号の取得, 専用ルーターおよびVPN(virtual private network)ネ

ットワークを介して専用クラウドサーバーにデータを伝送・保存, 複数の箇所で同時かつリアルタイムにモバイル端末へのアラーム通報・閲覧を行うソフトウェアの開発を進めている (図5)⁸⁾. 療養病床数の削減と難病患者の在宅療養が推し進められているなかで, 安心・安全に在宅療養できるような仕組みづくりが必要である.

ま と め

長野県で展開している筋ジストロフィー診療ネットワークについて紹介した. DMD患者の身体状態や療養状況に合わせて, 最新かつ標準的な診療・ケアを提供できる多施設・多職種の連携によるチーム医療は, 今後ますます重要になってくると思われる. このようなチーム医療は, 医療の質の向上と臨床研究を実践することができるが, なによりも継続が重要である. 入院から在宅療養へのシームレスな診療・療養支援の構築に対して積極的に取り組んでいきたいと考えている.

〈本論文は, 第29回日本医学会総会2015関西 (京都) 学術講演柱20-4 「筋ジストロフィーの長期の医療と教育: 地域での支援」として発表した. また, 在宅電子情報共有システム, 遠隔コミュニケーション, 在宅人工呼吸器の遠隔監視システムの開発にご尽力いただきました信州大学医学部附属病院総合遠隔診療室の滝沢正臣先生に感謝いたします.〉

〈本論文は第29回日本医学会総会2015 関西 学術講演
柱20-4 筋ジストロフィーの長期の医療と教育 で発表
した内容に加筆したものである。〉

著者の利益相反：本論文発表内容に関連して申告なし。

[文献]

- 1) 埜中征哉監修, 小牧宏文編集. 小児科筋疾患診療
ハンドブック. 診断と治療者; 東京: 2009.
- 2) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ et al. DMD care
considerations working group. diagnosis and man-
agement of Duchenne muscular dystrophy, part
1: diagnosis, and pharmacological and psychoso-
cial management. Lancet Neurol 2010; 9 : 77-93.
- 3) 柴直子, 稲葉雄二, 古庄知己ほか. 長野県におけ
るデュシェンヌ型筋ジストロフィーに対するチー
ム医療. 難病と在宅ケア 2013; 19 : 24-6.
- 4) 滝沢正臣, 小池健一, 中村昭則. タブレット端末
による在宅医療情報電子共有システム. 日遠隔医
療会誌 2012; 8 : 25-8.
- 5) 中村昭則, 滝沢正臣. 難病患者に対するモバイル
電子端末を用いたチームケアシステムの効果. 日
遠隔医療会誌 2012; 8 : 106-8.
- 6) 滝沢正臣, 中村昭則, 武井洋一. 在宅難病患者家
族への総合在宅遠隔医療システムの開発. 日遠隔
医療会誌 2013; 9 : 74-8.
- 7) 滝沢正臣, 中村昭則, 日根野晃代. 在宅難病患者
と医師との高度テレコミュニケーションシステム
(2). 日遠隔医療会誌 2015; 11 : 139-41.
- 8) 中村昭則, 滝沢正臣, 宮崎大吾ほか. 在宅人工呼
吸器の遠隔監視, アラーム通報の試み. 日遠隔医療
会誌 2015; 11 : 142-5.