

筋ジストロフィー病棟入院患者 データベース 1999-2013年

齊藤利雄[†]第70回国立病院総合医学会
(平成28年11月12日 於 沖縄)

IRYO Vol. 71 No. 10 (399-403) 2017

要旨

筋ジストロフィー（筋ジス）病棟入院患者データベースでは、毎年10月1日時点の全国26国立病院機構所属筋ジス専門施設と国立精神・神経医療研究センターの合計27施設約2,200床入院患者の臨床情報を収集している。1999年の入院患者は、Duchenne型筋ジストロフィー患者数が全体の40%、ついで筋強直性ジストロフィーで、入院患者の約80%が筋ジスであったが、非筋ジスの神経筋疾患患者の割合が徐々に増加し、2013年入院患者の30%弱が非筋ジス患者になった。1999年では運動機能障害7、8度の患者が全体の70%以上を占めていたが、年を経るごとにその割合が高くなり、2013年には90%弱となった。1999年40%以下であった人工呼吸療法施行率は経年的に上昇し、2013年には60%以上となった。経口摂取率は経年的に減少し、1999年で約90%あった経口摂取率は2013年には60%未満となった。胃瘻例数は経年的に増加し、2013年では、500例以上となった。1999年の入院患者全体の平均年齢は36.6歳であったが、2013年には47.7歳になった。都道府県別100万人あたりの患者入院例数は、専門施設のある都道府県で入院例数が多い傾向があるが、大都市圏を含まない都道府県での入院数が多かった。筋ジス専門施設の入院患者は高齢化、重症化している。

キーワード 筋ジストロフィー病棟入院患者データベース, 人工呼吸療法, 高齢化

緒言

筋ジストロフィー（筋ジス）病棟入院患者データベース（DB）研究は、平成11年度厚生省精神・神経疾患研究委託費「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」班のプロジェクト研究

として開始された¹⁾。

収集している情報は、毎年10月1日時点の全国26国立病院機構所属筋ジス専門施設と国立精神・神経医療研究センターの筋ジス病棟入院患者例数、年齢、診断名、運動機能障害度、呼吸状態、栄養管理状況、出身都道府県などである¹⁾。

国立病院機構刀根山病院 神経内科・小児神経内科 †医師
著者連絡先：齊藤利雄 国立病院機構刀根山病院 神経内科・小児神経内科 〒560-8552 豊中市刀根山5-1-1
e-mail: saitot@toneyama.go.jp

(平成29年3月6日受付, 平成29年9月8日受理)

Inpatients with Muscular Dystrophy Database: Review of Records from 1999 to 2013

Toshio Saito, NHO Toneyama National Hospital

(Received Mar. 6, 2017, Accepted Sep. 8, 2017)

Key Words: inpatients with muscular dystrophy database, mechanical ventilation therapy, aging

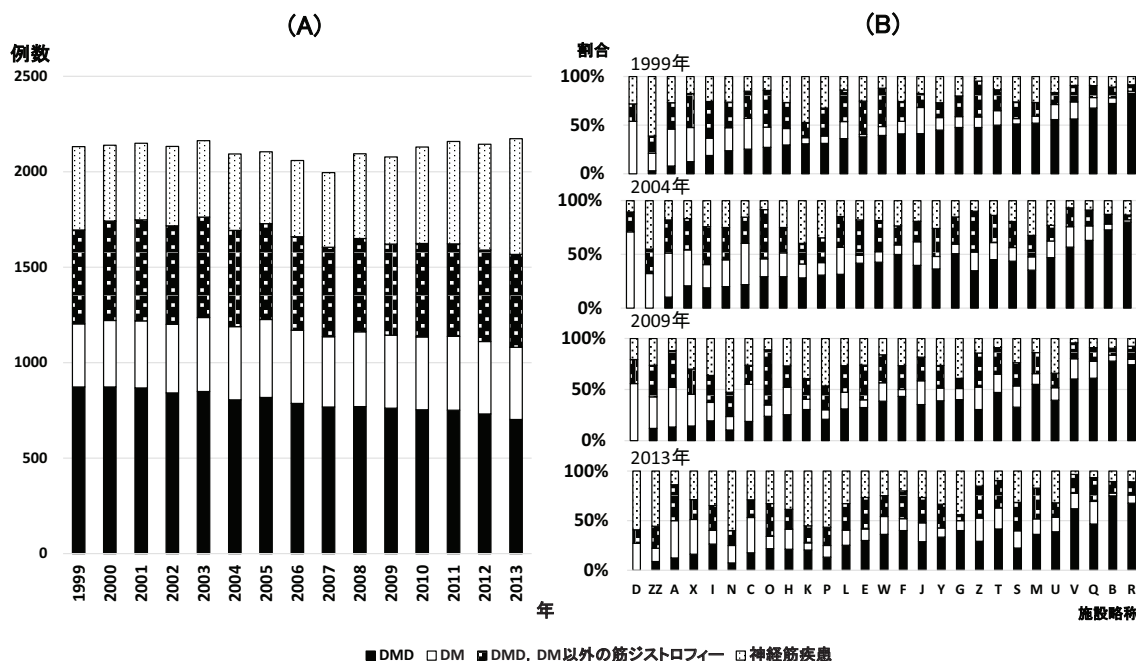


図1 国内筋ジストロフィー専門施設の入院例数と施設別疾患別入院比推移

(A) 入院例数の経年変化

(B) 施設別疾患別入院比推移

DMD：Duchenne型筋ジストロフィー，DM：筋強直性ジストロフィー

本報告は、このDBの情報を用いて、国内筋ジストロフィー専門施設入院患者の病状の経年変化を解析し、その医療の変化を把握することを目的とした。

対象と方法

平成11-25年度DB登録症例を対象とし、1)入院総数の推移と男女比、2)施設毎患者の割合の経年的変化、3)運動機能障害度推移、4)年齢層分布経年変化と患者平均年齢、5)人工呼吸療法施行例数、施行率、6)栄養管理方法推移、7)都道府県別の入院例数と100万人あたりの患者入院例数変化を検討した。

DB解析にあたり、国立病院機構刀根山病院臨床研究審査委員会の承認を得た。

結果

以下、年度は平成暦で、年は西暦で記載する。

1) 入院総数は約2,200名もしくは約2,200例で、ほぼ一定で推移した。図1(A)にDuchenne型筋ジストロフィー(DMD)、筋強直性ジストロフィー(DM)、その他筋ジストロフィー、筋ジストロフィー以外の神

経筋疾患の入院例数変化を示す。1999年には、DMDが40%を占め、約80%が筋ジストロフィーであったが、2013年には70%強になった。また、女性の割合は、1999年には25%程度であったが、2013年には30%になった。

2) 図1(B)に各施設(略称A-ZZ)の入院患者の割合の変化を示す。DMD、DM、他筋ジストロフィー、神経筋疾患入院患者の割合は、施設毎に大きく異なった。

3) 運動機能障害度推移を図2(A)に示す。障害度分類は、1:階段昇降可能、手すり不要、2:階段昇降可能、要手すり、3:いすからの起立可能、4:歩行可能、5:四つ這い可能、6:四つ這い不能、7:座位保持可能、8:座位保持不能、である。1999年でも運動機能障害7、8度が70%以上を占めたが、2013年には90%弱まで増加した。

4) 図2(B)に、年齢層分布の経年変化を示す。1999年にはDMD中心の20歳代とDM中心の50歳代の2つのピークがあったが、徐々に20歳代のピークは高齢側にシフトし、高さも低くなった。また、高齢側のピークはさらに高齢側にシフトした。1999年の入院患者平均年齢は

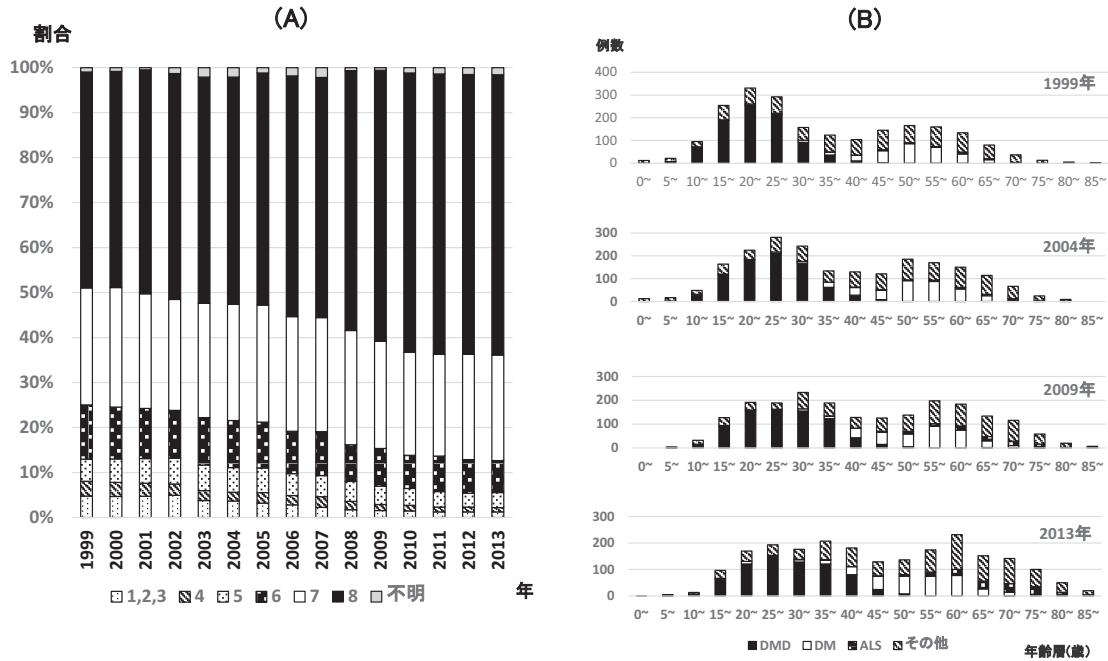


図2 国内筋ジストロフィー専門施設入院患者の運動機能障害度の推移と年齢分布の変化
 (A) 運動機能障害度の経年変化 運動機能障害度 本文3) 参照
 (B) 年齢分布の経年変化
 ALS: 筋萎縮性側索硬化症, DMD: Duchenne型筋ジストロフィー,
 DM: 筋強直性ジストロフィー

- 36.6歳であったが、2013年には47.7歳になった。
- 5) 図3(A)に、人工呼吸療法施行例数、施行率を示す。1999年40%以下であった人工呼吸療法施行率は、2013年には60%以上となった。2013年では、自発呼吸、非侵襲的人工呼吸療法(non-invasive ventilation: NIV)、気管切開下人工呼吸療法(tracheostomy and invasive ventilation: TIV)例数はほぼ3分の1ずつであった。
- 6) 図3(B)に、経口摂取、経鼻あるいは経口経管栄養、胃瘻栄養、中心静脈栄養の管理方法別例数と経口摂取率の変化を示す。1999年で約90%あった経口摂取率は2013年には60%未満となった。胃瘻例数は経年的に増加し、2013年では500例以上になった。
- 7) 図4(A)に、2000年、2005年、2010年での都道府県別入院例数を、図4(B)に、100万人あたりの入院例数を示す。都道府県別人口は総務省統計局によった。*は、筋ジス専門施設がある都道府県である。専門施設のある都道府県で入院例数が多いが、100万人あたりでみた場合、大都市圏での例数は少なくなった。また、1999年から2013年を通して、山梨県での入院例数は1

例のみであった。

考 察

筋ジス病棟は、「進行性筋萎縮症対策要綱」に基づき、筋萎縮症児への教育と医療の提供のため、1964年に国立療養所西多賀病院、下志津病院に筋萎縮症病棟が設置されたことに始まり、1979年までに全国27国立療養所に約2,500床が整備された²⁾³⁾。当初の医療はリハビリテーションが中心であり、患児は、関節可動域訓練や起立歩行訓練などを継続しながら、隣接する病弱養護学校に通学していた。

1980年代に入ると、人工呼吸療法の積極的導入が²⁾、1990年代以降には心不全に対する積極的介入が行われた⁴⁾。さらに、胃瘻などの栄養管理が行われるようになった⁵⁾。一方、教育や医療の提供は外来通院、在宅生活でも十分可能となり、就学のための入院はほとんどみられなくなった。

結果、筋ジス病棟入院患者平均年齢は上昇し、人工呼吸管理、経管栄養管理例数は増加した。DMD入院患者数は減少し、筋ジス以外の神経筋疾患の割合が増加した。2006年からの自立支援法に基づく契

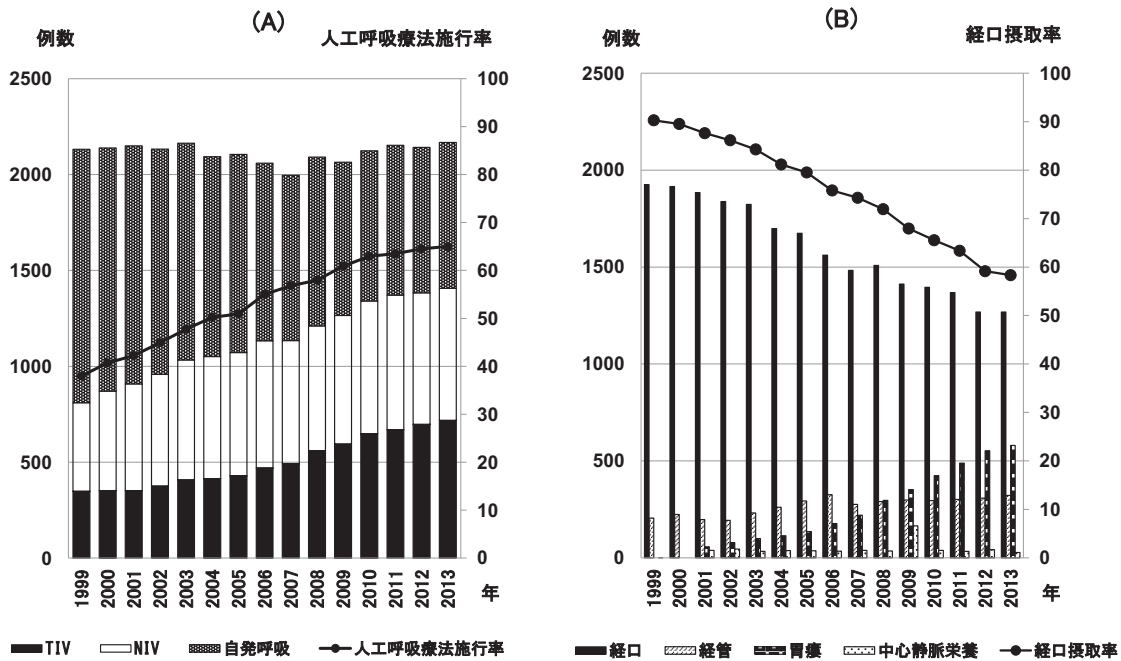


図3 国内筋ジストロフィー専門施設入院患者の呼吸状態と栄養管理

(A) 呼吸状態, 人工呼吸器装着率の経年変化

NIV: 非侵襲的人工呼吸療法, TIV: 気管切開下人工呼吸療法

(B) 栄養管理, 経口摂取率の経年変化

同一患者で複数の栄養摂取方法をとることがあるので, 延べ件数で処理。

経口: 経口摂取, 経管: 経鼻あるいは経口経管栄養 (胃瘻を含まない)

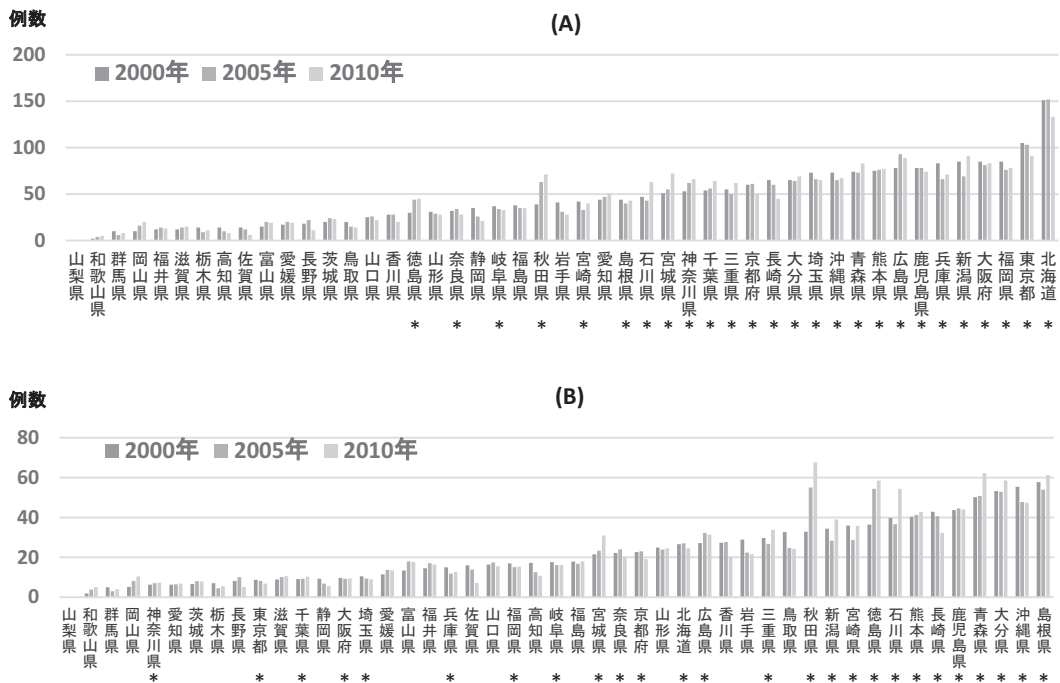


図4 都道府県別筋ジストロフィー専門施設入院例数

(A) 都道府県別入院例数の推移

(B) 都道府県別人口100万人あたりの入院例数の推移

*: 筋ジストロフィー専門施設がある都道府県

約入院への切り替えが行われ、全国的な療養介護病床への移行で、2013年には機能障害度7，8度の患者が90%弱を占めるようになった。

また、施設毎の入院患者内訳も異なり、DMDが入院患者の中心の施設がある一方、入院患者の半分以上が筋ジス以外の神経筋疾患の施設もあり、入院患者の疾患多様化が進んだ。

100万人あたり入院例数が多いのは、大都市圏を含まない都道府県であった。国立病院機構施設には、セーフティーネット医療の役割を求められており、在宅療養などの環境整備が十分ではない地域では、その受け皿としての役割を担っていると思われる³⁾。

本報告は、平成11-12年度厚生省精神・神経疾患研究委託費、平成13-21年度厚生労働省精神・神経疾患研究委託費、平成22，26-28年度厚生労働省精神・神経疾患研究開発費（11-2，14-6，17-9，20-11，26-7），平成23-25年度厚生労働科学研究費補助金の分担研究によった。

〈本論文は第70回国立病院総合医学会シンポジウム「筋ジストロフィー医療の今日と未来 -疾患解析・治療可能性・心理支援」において「筋ジストロフィー病棟データベース」として発表した内容に加筆したものである。〉

謝辞：情報収集にご協力くださった筋ジス研究班主任研究者，分担研究者，研究協力者の皆様に深謝いたします。

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) 川井 充，福永秀敏. 神経・筋政策医療ネットワークにおける筋ジストロフィー患者データベースの構築. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「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」平成11～13年度研究報告書 2002：263-73.
- 2) 松村 剛. Duchenne型筋ジストロフィー診療の変遷. 神経内科 2013；79：157-64.
- 3) 川井 充. シンポジウム：「セーフティーネット医療の10年後 そのために今何をすべきか」国立病院機構における筋ジストロフィー医療の将来展望：会議から医療へ，施設入院から在宅への流れにどう取り組む. 医療 2015；69：327-30.
- 4) Matsumura T. Beta-blockers in Children with Duchenne Cardiomyopathy. Rev Recent Clin Trials 2014；9：76-81.
- 5) Mizuno T, Komaki H, Sasaki M et al. Efficacy and tolerance of gastrostomy feeding in Japanese muscular dystrophy patients. Brain Dev 2012；34：756-62.