

筋ジストロフィー医療のスタートとその後の発展

小長谷正明[†]第77回国立病院総合医学会
2023年10月20日 於 広島

IRYO Vol. 78 No. 5 (301-305) 2024

要旨

筋ジストロフィー（筋ジス）は200年前には認識されたが、長らく患者の治療、介護にはなす術がない状態が続いた。第二次大戦敗戦後の日本は社会的混乱のため、当時の患者家族や医師の手記からは、厳しい医療・福祉制度の壁などがうかがわれる。この状況下で国は1964年に進行性筋萎縮症対策要綱を発表し、8国立療養所に100床の筋ジス病床を整備し、1979年には27療養所計2,500床とした。当初の想定は若年患者だったが、1969年には成人型も対象とした。スタート直後は、先行研究皆無の中で病態把握と治療・看護・療養に当たっていたが、厚生省は筋ジス研究班を組織し、臨床研究の第3班とコメディカル研究の第4班は筋ジス医療を担う全国立療養所が参加した。臨床現場から持ち寄られた研究成果を討論して持ち帰って共有化し、筋ジス医療のボトムアップを護送船団式に行った。

当面の研究テーマは、症例経験の蓄積で、病態把握、病理学的検討と死因分析、さらにはデータベース化された。最大死因の呼吸不全への人工呼吸器療法は、DMDにおいては10年以上もの生存期間が延長し、その成果は他病型の筋ジスやALSなどにも導入され、2013年には、筋ジス病棟入院患者の64%に遂行され、現在はさらに増加していると考えられる。その結果、他の死因となる疾患への新たな臨床対応が必要となっている。

また機械工学、電子工学面の進歩したテクノロジーを筋ジス医療に導入・定着させてきた。人工呼吸器搭載で患者操縦の電動車いすや、パソコンやインターネットを駆使して、彼らの生命時間、能動的行動空間、精神空間を格段に広げ、QOLを著明に向上させた。

今後、さらなる新しい医学やテクノロジーを取り入れた筋ジス医療の発展が期待される。

キーワード 筋ジストロフィー、筋ジス病棟、国立療養所、研究班、QOL

筋ジストロフィー（筋ジス）医療は国立病院機構の使命であるセーフティーネット系医療の大きな柱であり、そのスタートは1964年（昭和39年）で55年の歴史がある。第二次世界大戦敗戦後の混乱からの復興が進み、高度成長期に差しかかった時点での悲

惨な状況に置き忘れていた筋ジス患者にやっと手が差し伸べられた。が、医療体制はまだ不十分であり、福祉制度も十分機能しておらず、おざなりで不毛なままであった。とりわけ、男子に幼少時発症し、10歳前後で歩行不能となり、全面的介護を要し

国立病院機構鈴鹿病院 脳神経内科 [†]医師

著者連絡先：小長谷正明 国立病院機構鈴鹿病院 脳神経内科 〒513-8501 三重県鈴鹿市加佐登3-2-1

e-mail : konagaya.masaaki.ad@mail.hosp.go.jp, konagayamaasaki@gmail.com

(2024年2月22日受付 2024年4月19日受理)

The Start of Medical Service for Muscular Dystrophy and Thereafter

Masaaki Konagaya NHO Suzuka Hospital

(Received Feb. 22, 2024, Accepted Apr. 19, 2024)

Key Words : muscular dystrophy, muscular dystrophy ward, National sanatorium, research group, QOL

て予後不良なDuchenne型（DMD）患者の状況は厳しく、暴言やネグレクト、放置など、今日では虐待とされる悲惨な状況に置かれる例もあった。

当時の筋ジス患者の置かれた状況¹⁾

昭和30年代に若手医師であった近藤喜代太郎先生（後に新潟大学神経内科助教授、北海道大学衛生学教授）は次のように書いている。

著者（近藤）が医師になった頃、DMDに罹った可愛い男の子が1年ほど受診しないで往診したとき、受けた衝撃は今も忘れられない。わずか1年で萎縮が進み、背骨は曲がりくねり、強い尿臭のこもるフトンから、細い、垢まみれの手を出して、ラジオの選局をしていた姿は直視できなかった。この姿はDMDの教科書的記述をはるかに超え、病院では決してみられない本症の真の姿であると思われた。このように、当時の本症の患児は通学、通院ができなくなると、自宅での看護、ケアが充分出来ないまま、急激に荒廃し、無為な生活に陥り合併症で弊れるのが普通であった。患家は互いに孤立し、共通の話題を語り合う機会さえ乏しかった。

また、我が子が徐々に歩行能力を失われ、診断と治療法を求めて病院を巡り歩き、その度に失望する筋ジス患者の親の姿と思いを、大手商社の社員であった徳田篤俊氏が文藝春秋に、次のような内容の手記を寄せている。

戦後の混乱期から脱出できた頃とはいえ、障害児に対する世の中の風は温かくはなく、小学校の運動会で、必死になって走ろうとする姿を、見物席のおとな達の間からゲラゲラとあざ笑う声が聞こえ、動物園や遊園地などの外出先で好奇の目でジロジロみられ、侮蔑の笑いを投げかけられて、親子とも傷ついていた。二つほどの大学病院に入院したが、診断がついても有効な治療法はなく、失望の連続である。はつきりと予後は告げられずに、「ほら、良くなっているでしょう」という、口先だけの対応の医者に憤りもした。小学6年生で歩行不能となり、小学校の卒業式には出られず、中学は就学猶予となった。父親自身も体調を崩し、障害児施設に相談しても、「児童福祉法では、公立の施設に入れるのは将来社会に復帰できる見込みのある子どもとされていて、

進行性筋萎縮症は対象とされていません。」とすぐなくいわれ、途方に暮れてしまった。こんな矛盾が「福祉国家日本」において果たしてあっていいものだろうかとの思いで、同じ病気の子の親たちを一人一人探し集めて“全国進行性筋萎縮症親の会”（後に日本筋ジストロフィー協会）を設立し、リハビリと教育が合わせて受けられる専門施設の設立を、厚生省へ陳情し、衆参両院への請願を行っていった。

一方、1960年（昭和35年）には、仙台の国立療養所西多賀病院が筋ジストロフィーの患者を入院させていた。元国立療養所西多賀病院長近藤文雄先生は書き残している²⁾。

……（肢体不自由施設の）園長から電話があった。筋ジスで困っている一家があるから引き受けてくれないか、と言うのである。私は筋ジスのことは何も知識はなかったが、治療法もなく、全身の筋肉がやせ衰えて死を待つだけの病気だとは知っていた。

そこで、治療法もない患者を入院させても意味はない。それこそ肢体不自由施設に収容すべきではないかと答えた。園長は、もっともだが、肢体不自由施設は収容力が不足していて、厚生省からは筋ジスよりも治療効果の期待できる他の疾患を優先するように指示されている、と知らされた。

私は困った。……両親に会ってみて驚いた。この夫婦には三人の男の子があり、その三人とも筋ジスだった。……どこの病院も学校も受け入れてくれない。その上、当時の保険制度では3年以上同じ病気で保険医療は受けられない。もし、私が断つたら一家心中でもしかねないような状況であった。

私は考えた。治療法のない病気の子を入院させるのは、医療の面だけを考えるなら無意味である。しかし、国立の病院は国民の幸せを守る仕事の一翼を担っているのだ。治療はできなくても、入院させるだけで、この一家には大きな光明を与えられるのだ。……

偏狭な理屈にこだわって断るより、入院させる方がはるかに国民のためになる。私は肚を決めた。

よろしい、入院しなさい。……

西多賀病院は筋ジスの子を入院させるという噂が伝わると、各地から同病の人の入院申し込みが増え続け、最終的には140人にも膨れ上がったという。

これらの手記からは、治療効果があり将来社会復

帰の可能性がある障害児のみを対象とせよという厚生省の指示で、児童福祉法から取り残され、教育の機会も閉ざされ、スタートしたばかりの国民皆保険制度下にあっても、同一疾患での3年以上の医療を認めないと、筋ジスへの厳しい医療・福祉制度の壁があったことがうかがわれる。おそらく、これらの状況は、重症心身障害児や、慢性経過で治療法のない、いわゆる難病とされる疾患一般も同様だったことは、想像に難くない。今日では考えられないような状況である。

筋ジス医療のスタート

親の会の運動や社会の声に押されて、昭和39年(1964年)5月6日、厚生省は以下のような進行性筋萎縮症対策要綱を発表した²⁾。

- 1) 収容及び治療について、各担当施設は協力大学と連絡を密にして収容患者の選定、治療方針の確立に遺憾なきようになるとともに学齢期にあるものに対しては教育の機会を与えることとする。
- 2) 本病は病期、病勢によってはリハビリテーションの対象となるので該当患者には積極的にリハビリテーションサービスを行うこととする。
- 3) 研究は治療と同様に大学と協力して積極的に推進することとする。
- 4) 医療費は国立療養所入所費等取扱細則により保険診療費の100分の80とし、療育医療の適応については今後検討すること。
- 5) 親の会とは連絡を密にしてこれを育成すること。

同日、仙台の西多賀病院と千葉の下志津病院に筋ジス病床がそれぞれ20床整備され、年末までに八雲(現北海道医療センター)、鈴鹿、刀根山、原(現広島西医療センター)、徳島、石垣原(現西別府)の各国立療養所に10床ずつが整備され、計100床となり、我が国独自の国立医療機関における筋ジス医療がスタートした。背景には、戦後日本の公衆衛生上の大問題であった結核患者が治療法の普及により入院患者が減少し、国立療養所の病床に余裕ができていたことがある。その後、徐々に筋ジス病床は増えていき、最終的には1979年には各地の国立療養所27病院に計2,500床が整備された。また、当初はDMDなど若年の患者を想定していたが、1969年には、肢体型や筋強直性ジストロフィーなどの、いわゆる成

人型も対象とされた。

筋ジス研究班と成果

しかし、病床が整備されても、筋ジスの病態や治療方法については、教科書には実践的な記載はほとんどなく、先行研究も皆無に等しかった。それでも、療養環境の整備は一応の効果があり、DMDの人工呼吸器療法普及前の昭和50年代(1977~86年)での刀根山病院において約2年半の延命効果を認めている。

筋ジス医療は国の事業という位置付けにより、1968年に厚生省は研究班を組織し、1973年には臨床研究班(班長:山田憲吾[徳島大学])がスタートし、

1978年には臨床医学研究を主とする、いわゆる筋ジス第3班(歴代班長:祖父江逸郎[名古屋大学]、西谷 裕[宇多野]、高橋桂一[兵庫中央]、石原傳幸[東埼玉]、川井 充[東埼玉])とコメディカル研究の第4班(歴代班長:井上 満[東埼玉]、青柳昭雄[東埼玉]、飯田光男[鈴鹿]、岩下 宏[筑後]、福永英敏[南九州]、神野 進[刀根山])となつた。これらには筋ジス医療を担う全国立療養所が参加して、2010年度まで続いた。

実際には、筋ジス医療の当初の主対象だったDMDは知的機能が保たれていても20歳前後にして生命の終焉を迎えており、患者に密着度が大きい看護職は、身体的にも心理的にも負担が大きく、厳しい状況であった。したがって、筋ジス医療と銘打っていたものの、現場の医療従事者は五里霧中の手探り状態で個々に診療やケアに当たらざるをえず、まさに群盲が象を撫でる状態であった。そこで、それぞれの臨床現場からの事例報告、研究成果、臨床対応などを筋ジス3班と4班の場で発表し、討論を重ねてその内容を各国立療養所に持ち帰り、成果を共有化した。また、毎年ワークショップを開き、本症関連の知見や医療・看護上のノウハウを外部の研究者や識者からレクチャーを受け、最新の知識を更新し続けることなどによって、筋ジス医療の質のボトムアップを、いわば護送船団式に行ってきた。最後の4班の正式名称「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」がこれらの研究班の性格を最もよく表しているといえよう。

当面の研究テーマとしては、臨床医および看護職など各コメディカル分野での症例経験の蓄積であり、病態の把握、画像、病理学的検討と死因分析、

表1 筋ジス3・4班の主な研究テーマ

臨床医学分野
症例蓄積：病理、画像、死因分析、データベース
呼吸不全：人工呼吸器療法
心不全：薬物療法 β -ブロッカー etc.
血栓症：肺・腎・脳梗塞、深部静脈血栓症、凝固障害
精神症状・知能障害・心理
整形外科分野：リハビリ、装具、アキレス腱延長術、脊椎変形対策（脊椎矯正手術）
遺伝子：診断、治療、倫理
薬物治療：プロテアーゼ阻害剤、ステロイド etc.
看護分野
昭和40年代：筋ジスの看護経験の蓄積、排泄、入浴介護、重症化予防、変形予防 病棟運営・看護基準・勤務態勢、衣服、環境 など
昭和50年代：末期看護ケア（バイタルサイン、ドレナージ）、排泄の看護、機器、設備 合併症（変形、肥満対策、呼吸器合併症）
昭和60年代～平成：医療安全、人工呼吸器療法への対応、心不全対策
環境整備・病棟建て替え、災害対応
教育：就学猶予児の解消、養護学校、通信教育
療育活動：レクレーション、作業療法、就労支援・在宅復帰支援
栄養管理
医療工学（人工呼吸器など）、装具（含電動車いす）、パソコン・インターネット対応支援 筋ジス病棟職員の健康対策（腰痛、メンタルヘルス etc.）

さらにはデータベース化された（表1）。そして、最大の死因として明らかになった呼吸不全に対する人工呼吸器療法は、国立療養所間での医療技術の共有と均てん化の結果として、DMDにおいては10年以上もの生存期間の延長がもたらされた³⁾。人工呼吸器療法はDMDだけに限らず、他の病型の筋ジスや筋萎縮性側索硬化症などの神経変性疾患にも導入され、2013年の時点では、全国の筋ジス病棟入院患者2,452人中1,572人（64%）に遂行されており⁴⁾、現在ではさらに増加していると考えられる。その結果、筋ジスの死因は呼吸不全が激減した代わりに、心不全、呼吸器感染症や他の呼吸器障害、消化器疾患が増え、これらへの予防と治療法などの、新たな臨床対応が必要となり、試みられてきている。また、国立病院機構の約2,500床に及ぶ筋ジス病床は、DMDをはじめとする神経筋疾患患者の巨大なリソースであり、ジストロフィンに始まる分子生物学的解析のフィールドとしての役割をも果たしてきた。

筋ジス医療が開始されてからのこの半世紀余の間の機械工学、電子工学の技術的発展は目覚ましく、コメディカル各職種の努力により、進歩したテクノロジーを筋ジス医療に導入・定着させてきた。タッチパネルやわずかな力で操縦できる電動車いすに小型の人工呼吸器を搭載し、パソコンやインターネットを駆使して、彼らの生命時間、能動的行動空間、

精神空間を、かつて徳田氏が途方に暮れた頃よりは格段に広がっている。人工知能技術の応用や脳波などで直接機器やコンピュータを操作するBrain Machine Interfaceの実用化など、今後のさらなる発展が期待される。

このような、筋ジス3・4班の研究活動に裏打ちされた国療の筋ジス病棟では、人工呼吸器療法による生命時間延長やQOLの拡大は、筋ジス医療開始当初の挫折感・無力感を徐々に薄めてゆき、また、人的資源の質的向上ももたらし、医師や看護師、コメディカルの筋ジス医療にとりくむ姿勢や内容にもポジティブな変化がみられている。旧国療時代からの筋ジス医療での経験が、その後の国立病院機構病院への神経難病医療の受け入れと普及を容易にしたこととはいうまでもない。

それなりに充実した筋ジス医療を行えている背景として、2004年に国療などの国立医療機関が独立行政法人国立病院機構に移行したことがある。厚生（労働）省直轄時代には、職員定数や予算面が厳しく制限されており、必要な職種・職員の充足は容易ではなく、物理的にも予算の壁が立ちはだかっていた。独立行政法人化により、以前よりは合理的な職種拡充と人員配置や、準独立採算制により必要な機器や施設整備も可能となり、安心で安全な筋ジス医療を提供できるようになった。移行期の病院長として、

国直轄病院と国立病院機構病院の変化を身をもって経験した身として、そう実感している。

おわりに

生命科学の進歩に伴って、筋ジスの病因・病態解明、それに基づく先端的治療法は確実な足取りで日々刻々と進歩している。すでに、DMD に対して国立精神・神経医療研究センターが中心として開発された、ジストロフィン遺伝子のエキソンスキップ療法（®ビルトラセン）など、遺伝子療法も臨床現場に入ってきてている。今後さらに、DMD のみならず他の病型の筋ジスや神経筋疾患にも分子生物学的知見に基づいた治療法が考え出されてくるであろう。また、工学面でも、さらなる IT 技術の発展や Brain Machine Interface の開発などが進み、筋ジス病棟での風景も変わっていくのかもしれない。筋ジス医療に携わる医療職は常に技術革新に対応していく心構えが必要であろう。

〈本論文は第77回国立病院総合医学会シンポジウム「変わりつつある筋ジストロフィー医療」において「筋ジストロフィー医療のスタートとその後の発展」として発表した内容に加筆したものである。〉

利益相反自己申告：申告すべきものなし

【文献】

- 1) 近藤喜代太郎. Duchenne 型筋ジストロフィー症の遺伝と日本における実態. 神經進歩 1980 ; 24 : 693-701.
- 2) あゆみ編集委員会編. 国立療養所における重心・筋ジス病棟のあゆみ：東京. 第一法規. 1993.
- 3) 小長谷正明, 酒井素子, 若山忠士, ほか. Duchenne 型筋ジストロフィーに対する間欠的陽圧人工呼吸器療法の延命効果と死因の変遷. 臨床神経 2005 ; 45 : 643-6.
- 4) 斎藤利雄, 藤村晴俊, 梅本沙希, ほか. 筋ジストロフィー診療のデータベース構築. 厚生労働省科学研究補助金・障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分野）筋ジストロフィー診療における医療の質向上のための多職種協働研究班平成23～25年度総合研究報告書 2014. pp. 34-37.