

## 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<sup>†</sup>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った時点で、悲

惨な状況に置き忘れら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 <sup>†</sup>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, konagayamasaki@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