

成人のDuchenne型筋ジストロフィー患者におけるエネルギー充足率と栄養指標との関係の検討

小原 仁[†] 富手保果¹⁾ 工藤真明²⁾ 土肥 守³⁾

IRYO Vol. 65 No. 10 (517-523) 2011

要旨

本研究は、成人の Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) 患者において、エネルギー充足率が各栄養指標に及ぼす影響を明らかにすることを目的に実施した。成人男性の DMD 患者84名 (平均年齢 29.1 ± 5.8 歳, 年齢範囲20-44歳) を対象として、エネルギー充足率と各栄養指標との相関関係を分析するとともに、対象患者をエネルギー充足率が異なる5つの群 (A群: 40-59%, B群: 60-79%, C群: 80-99%, D群: 100-119%, E群: 120-139%) に分類して、各群間の栄養指標を比較した。

Body mass index (BMI) は、エネルギー充足率との間に有意な正の相関が認められた。しかし、BMI は、すべての群において $15\text{kg}/\text{m}^2$ を下回っていた。上腕三頭筋皮下脂肪厚 (TSF) は、エネルギー充足率との間に有意な正の相関が認められた。TSF は、A群、B群、C群、D群、E群の順に高値を示しており、D群およびE群のTSFは10mmを上回っていた。A群のTSFはB群よりも有意に低値、A群およびB群のTSFは、C群、D群およびE群よりも有意に低値を示した。上腕筋囲 (AMC) および上腕筋面積 (AMA) は、エネルギー充足率との間に相関関係は認められなかった。アルブミン (Alb) は、エネルギー充足率との間に有意な正の相関が認められた。A群のAlbは、B群、C群、D群およびE群よりも有意に低値を示した。B群、C群、D群およびE群のAlbは、正常範囲内に維持されていたが、A群のAlbは、 $4.0\text{g}/\text{dl}$ を下回っていた。

成人DMD患者のAlbおよびTSFは、エネルギー充足率の影響を強く受けていたので、栄養状態を反映していた。また、低アルブミン血症でTSFが低値のDMD患者は、極端にエネルギーが不足しており、低栄養の危険性が高いと考えられた。成人DMD患者の栄養評価には、AlbおよびTSFが有用であることが示唆された。

キーワード Duchenne 型筋ジストロフィー, 栄養評価, エネルギー充足率, アルブミン, 上腕三頭筋皮下脂肪厚

国立病院機構山形病院 栄養管理室, 1) 国立病院機構釜石病院 栄養管理室, 2) 国立病院機構仙台医療センター 栄養管理室, 3) 国立病院機構釜石病院 リハビリテーション科 [†]管理栄養士

別刷請求先: 小原 仁 国立病院機構山形病院 栄養管理室 〒990-0876 山形市行才126-2

(平成22年8月30日受付, 平成22年12月10日受理)

Relationship between the Adequacy Rate of Energy Intake and the Nutritional Indices in the Adult Patients with Duchenne Muscular Dystrophy

Hitoshi Obara, Yasuka Tomite¹⁾, Masaaki Kudo²⁾ and Mamoru Doi³⁾, NHO Yamagata National Hospital, 1) Department of Nutrition Management, NHO Kamaishi National Hospital, 2) NHO Sendai Medical Center, 3) Department of Rehabilitation, NHO Kamaishi National Hospital

Key Words: Duchenne muscular dystrophy, nutritional assessment, adequacy rate of energy intake, serum albumin, triceps skinfold thickness (TSF)

表1 成人 DMD 患者の特徴

平均年齢(歳)	29.1±5.8
性別(%)	
男性	100.0
年齢の区分(%)	
20-24歳	23.8
25-29歳	29.8
30-34歳	32.1
35-39歳	8.3
40-44歳	6.0
寝たきり(%)	34.5
摂食・嚥下障害(%)	76.2
栄養補給方法(%)	
経口栄養	75.0
経腸栄養(経鼻胃管)	13.1
経腸栄養(胃瘻)	11.9

n=84, Mean±SDまたは%

緒 言

筋ジストロフィーは、進行性の骨格筋の筋力低下と筋繊維の壊死によって特徴づけられる遺伝病の総称である¹⁾。筋ジストロフィーの代表的な病型である Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) は、小児で最も発症率が高い病型であり、男性の出生 3,500人に1人の割合で発症する²⁾。DMD は、多くの患者が2-5歳で歩行障害によって発症して、その後、筋力低下が進行して、呼吸不全や心不全を発症する³⁾。平均死亡年齢は、1970年代では17-18歳であったが、近年、呼吸管理等の進歩によって、寿命が10年以上も延びるようになった⁴⁾。そのため、長期間の療養生活では、呼吸管理以外にも、摂食・嚥下障害対策や栄養管理の重要性が指摘されるようになった⁵⁾⁶⁾。

DMD 患者の栄養状態については、肥満と低体重の危険性があり、DMD を発症して10年未満の患者では、肥満の危険性が高く、約半数の DMD 患者で肥満が認められたと報告されている⁷⁾。一方、低体重については、14歳以降から発症して、18歳では約半数の DMD 患者で認められたと報告されている⁸⁾。成人の DMD 患者においては、長期間にわたる筋萎縮の進行によって骨格筋が大幅に減少しているために、低体重が非常に高い割合で発生している⁹⁾。そのため、DMD 患者の栄養評価に関しては、Body Mass Index (BMI) が正確に栄養状態を反映していないことが指摘されている¹⁰⁾¹¹⁾。また、低体重が

高率で発生しているにもかかわらず、血清アルブミン (Alb) による栄養評価では、低アルブミン血症はほとんど認められなかったと報告されている⁹⁾。さらには、エネルギー摂取量が不足していても、Alb は正常範囲内であったという報告もある⁶⁾。

このように、成人の DMD 患者におけるエネルギー摂取状況と BMI および Alb 等の栄養指標との関係は、まだ明らかにされていない点が多くあり、これらを検討することは、今後の DMD 患者の栄養管理に必要であると考えた。本研究は、エネルギー充足率が各栄養指標に及ぼす影響を明らかにする目的で実施した。

方 法

1. 対象

国立病院機構の3病院 (国立病院機構西多賀病院、国立病院機構秋田病院、国立病院機構道北病院) に入院している成人男性の DMD 患者84名 (平均年齢 29.1±5.8歳、年齢範囲20-44歳) を対象とした。成人 DMD 患者の特徴を表1に示した。年齢区分は、30-34歳が最も多く32.1%であった。寝たきりは34.5%、摂食・嚥下障害は76.2%で認められた。栄養補給方法は、経口栄養、経腸栄養 (経鼻胃管、胃瘻) であり、経口栄養が最も多く75.0%であった。なお、本研究において、腎機能障害、肝機能障害、浮腫および脱水が認められた患者は対象外とした。

本研究は、ヘルシンキ宣言に基づく倫理的原則を遵守して実施した。本研究の実施については、各病院において倫理審査委員会の承認を得ると同時に、インフォームドコンセントを実施した。なお、本研究は、平成19年度財団法人政策医療振興財団助成研究「筋ジストロフィーおよび重症心身障害児 (者) を対象とした NST (栄養サポートチーム) 活動のあり方に関する研究」の症例を用いており、本研究の実施にあたり、研究班および対象施設の担当者の了解を得ている。

2. 研究方法

DMD 患者の栄養状態については、身体状況、臨床検査および栄養摂取状況の栄養指標を測定して、低体重、肥満および低アルブミン血症等の栄養障害の発生率やエネルギー充足率を検討した。エネルギー摂取状況と各栄養指標の関係については、エネルギー充足率と BMI および Alb 等の栄養指標の相関

表2 成人DMD患者の栄養評価

身体状況	
身長 (cm)	155.9 ± 8.7
体重 (kg)	32.1 ± 8.2
BMI (kg/m ²)	13.2 ± 3.1
AC (cm)	16.6 ± 3.0
TSF (mm)	8.9 ± 4.1
AMC (cm)	13.9 ± 2.4
AMA (cm ²)	15.8 ± 5.5
肥満 (%)	0.0
低体重 (%)	91.7
血液生化学検査	
TP (g/dl)	7.0 ± 0.5
Alb (g/dl)	4.1 ± 0.4
TC (mg/dl)	148.3 ± 25.5
Hb (g/dl)	13.2 ± 1.3
低アルブミン血症 (%)	8.3
低コレステロール血症 (%)	11.9
貧血 (%)	38.1
栄養摂取状況	
エネルギー摂取量 (kcal/day)	1,049 ± 243
エネルギー必要量 (kcal/day)	1,247 ± 146
エネルギー充足率 (%)	85.1 ± 21.5

n=84, Mean±SDまたは%

関係を分析した。さらには、エネルギー充足率が異なる患者群の栄養状態を検討した。エネルギー充足率が異なる患者群の栄養状態の比較では、対象患者をエネルギー充足率が40%以上60%未満の患者群 (A群: 9名, 平均年齢29.4±4.1歳), 60%以上80%未満の患者群 (B群: 27名, 平均年齢27.9±5.1歳), 80%以上100%未満の患者群 (C群: 29名, 平均年齢30.6±6.2歳), 100%以上120%未満の患者群 (D群: 12名, 平均年齢28.6±6.4歳), 120%以上140%未満の患者群 (E群: 7名, 平均年齢27.6±7.0歳) の5つの群に分類して、各群間の栄養指標を比較した。

3. 栄養指標

身体状況については、身長、体重、上腕周囲 (AC)、上腕三頭筋皮下脂肪厚 (TSF) を測定するとともに、BMI、上腕筋囲 (AMC)、上腕筋面積 (AMA) を算出した¹²⁾¹³⁾。ACの測定はインサーテープ、TSFの測定はアディポメーター (アボット

ジャパン株式会社製) を使用した。低体重および肥満は、日本肥満学会の判定基準に従って分類し、BMIが18.5kg/m²未満を低体重、25.0kg/m²以上を肥満とした¹⁴⁾。

血液生化学検査については、総蛋白 (TP)、アルブミン (Alb)、総コレステロール (TC)、ヘモグロビン (Hb) を測定した。総蛋白はBiuret法、AlbはBCG法、TCはコレステロール酸化酵素法、Hbは多項目自動血球計測装置を用いて測定した。採血は、栄養素摂取状況調査終了日の翌日の朝食前空腹時に実施した。低アルブミン血症は、Albが3.5g/dl以下、低コレステロール血症は、TCが120mg/dl以下、貧血は、Hbが13g/dl以下とした¹⁵⁾¹⁷⁾。

エネルギー摂取状況については、エネルギー摂取量は、3日間の食事毎の摂取量を基に、1日平均摂取量として算出した。エネルギー摂取量の算出は、五訂日本食品標準成分表を用いた¹⁸⁾。エネルギー必要量については、残存筋肉量より算出する方法を用い¹⁹⁾、標準体重での基礎代謝量に筋萎縮分のエネルギー割合を乗じた値に、活動係数を乗じて算出した。健常人の筋肉における安静時消費エネルギーは全体の18%を占めており、残りの82%は脳や臓器等の筋肉以外の安静時消費エネルギーとなる。筋ジストロフィー患者では、筋萎縮によって筋肉量が減少しているため、筋肉における安静時消費エネルギーは健常人よりも低下している。筋ジストロフィー患者の残存筋肉量は、血液検査および筋肉の画像から、階段歩行が困難な状態で健常時の50%、何とか歩いている状態では20%、歩行が不能な状態では10%、寝たきり状態では5%とされており、障害度に応じて筋萎縮分のエネルギー割合が異なっている。寝たきり状態では、筋肉における安静時消費エネルギーが全体の安静時消費エネルギーに占める割合が0.9% (筋肉における安静時消費エネルギー18%に残存筋肉量の割合0.05を乗じた値) となり、脳や臓器等の筋肉以外の安静時消費エネルギーの82%との和である82.9% (0.829) が筋萎縮分のエネルギー割合となる。筋萎縮分のエネルギー割合は、階段歩行が困難な状態は0.91、何とか歩いている状態は0.856、歩行が不能な状態は0.838、寝たきり状態は0.829となり、活動係数については、階段歩行が困難な状態は1.4、何とか歩いている状態は1.3、歩行が不能な状態および寝たきり状態は1.2としている。エネルギー充足率は、必要量に対する摂取量の割合として示した。

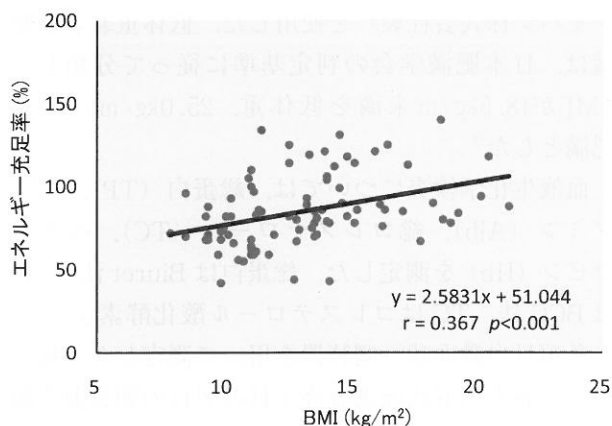


図1 成人DMD患者におけるエネルギー充足率とBMIの関係

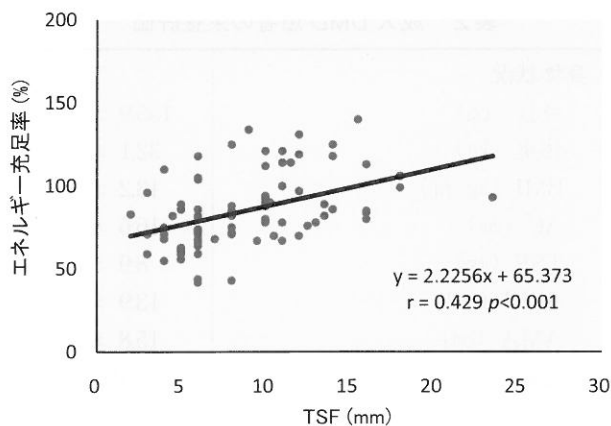


図2 成人DMD患者におけるエネルギー充足率とTSFの関係

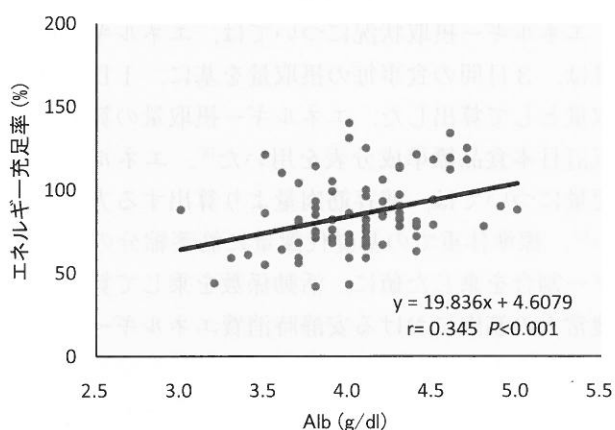


図3 成人DMD患者におけるエネルギー充足率とAlbの関係

4. 統計処理

各栄養指標の統計処理等については、データは平均値±標準偏差で示した。統計処理については、エネルギー充足率と各栄養指標の相関の有意性は、Pearson'sの相関係数を用いて解析した。各群間の栄養指標の比較では、対応のない2群の比較(Unpaired t-test)を用いた。統計的有意水準は $p < 0.05$ とした。統計解析ソフトSPSS (version14.0J)を使用した。

結 果

1. 成人DMD患者の栄養評価

全対象患者の栄養状態の評価を表2に示した。成人DMD患者の栄養状態については、BMIは $13.2 \pm 3.1 \text{ kg/m}^2$ 、TSFは $8.9 \pm 4.1 \text{ mm}$ 、AMAは $15.8 \pm 5.5 \text{ cm}^2$ であった。低体重は91.7%で認められたが、肥満はまったく認められなかった。Albは 4.1 ± 0.4

g/dlであり、正常範囲内であった。低アルブミン血症は8.3%で認められた。TCは $148.3 \pm 25.5 \text{ mg/dl}$ であり、低コレステロール血症は11.9%で認められた。Hbは $13.2 \pm 1.3 \text{ g/dl}$ であり、貧血は38.1%で認められた。エネルギー摂取量は $1,049 \pm 243 \text{ kcal/day}$ 、エネルギー充足率は $85.1 \pm 21.5\%$ であり、エネルギー充足率は100%を下回っていた。

2. エネルギー充足率と各栄養指標との関係

各栄養指標の相関係数については、BMIは $r = 0.367$ 、ACは $r = 0.276$ 、TSFは $r = 0.429$ 、AMCは $r = 0.114$ 、AMAは $r = 0.115$ 、TPは $r = 0.190$ 、Albは $r = 0.345$ 、TCは $r = 0.288$ 、Hbは $r = 0.303$ であった。身体状況における栄養指標では、BMI、ACおよびTSFは、エネルギー充足率との間に、有意な正の相関が認められた(BMI: $p < 0.001$ 、AC: $p < 0.05$ 、TSF: $p < 0.001$)。一方、血液生化学検査における栄養指標では、Alb、TCおよびHbは、エネルギー充足率との間に、有意な正の相関が認められた(Alb: $p < 0.001$ 、TC: $p < 0.01$ 、Hb: $p < 0.01$)。なお、BMI、ACおよびAlbについては、散布図を図1から3に示した。

3. エネルギー充足率が異なる患者群間の栄養指標の比較

5群間の栄養指標の比較を表3に示した。身体状況における栄養指標では、BMIは、A群 $11.4 \pm 1.4 \text{ kg/m}^2$ 、B群 $12.2 \pm 2.8 \text{ kg/m}^2$ 、C群 $13.9 \pm 3.5 \text{ kg/m}^2$ 、D群 $14.2 \pm 2.8 \text{ kg/m}^2$ 、E群 $14.8 \pm 2.4 \text{ kg/m}^2$ であり、A群は、C群、D群およびE群よりも有意に低値、B群は、C群、D群およびE群よりも有意に低値を示した。TSFについては、A群は、B群、C群、D群

表3 エネルギー充足率が異なる患者群間の栄養指標の比較

	A 群 (n=9)	B 群 (n=27)	C 群 (n=29)	D 群 (n=12)	E 群 (n=7)
身体状況					
BMI(kg/m ²)	11.4±1.4 ^{*A,B,*C}	12.2±2.8 ^{*D,E*F}	13.9±3.5 ^{*A*D}	14.2±2.8 ^{*B*E}	14.8±2.4 ^{**C*F}
AC (cm)	15.2±2.0 ^{*G,H}	15.9±2.7	17.1±3.5	17.6±2.9 ^{*G}	17.9±2.8 ^{*H}
TSF (mm)	5.4±1.4 ^{*I,J,*K***L}	7.6±3.0 ^{*L*M,N**O}	9.8±4.9 ^{*J*M}	10.5±4.3 ^{**K*N}	11.4±2.7 ^{**L**O}
AMC (cm)	13.5±1.9	13.5±2.3	14.0±2.9	14.3±2.2	14.4±2.0
AMA (cm ²)	14.7±4.2	14.9±5.1	16.3±6.4	16.7±5.3	16.7±4.5
血液生化学検査					
TP (g/dl)	6.7±0.4 ^{*a,b,*c}	7.0±0.4 ^{*a}	7.1±0.6 ^{*b}	7.0±0.3	7.2±0.4 ^{*c}
Alb (g/dl)	3.7±0.3 ^{**d,e,*f,g}	4.1±0.3 ^{**d}	4.1±0.4 ^{*e}	4.2±0.4 ^{*f}	4.2±0.4 ^{*g}
TC (mg/dl)	130.2±19.1 ^{*h,i,*j}	145.8±22.2	151.8±29.6 ^{*h}	151.4±21.5 ^{*i}	160.9±25.1 ^{*j}
Hb (g/dl)	12.1±1.4 ^{*k,l,*m}	13.2±1.4	13.4±1.3 ^{*k}	13.4±1.3 ^{*l}	13.8±0.8 ^{*m}

Mean±SD, 同文字間 (A-O, a-m) に有意差あり, *p < 0.05, **p < 0.01, ***p < 0.001 (Unpaired t-test による)

およびE群よりも有意に低値, B群は, C群, D群およびE群よりも有意に低値を示した. AMCおよびAMAについては, 各群間に有意差は認められなかった. 一方, 血液生化学検査における栄養指標では, Albは, A群3.7±0.3g/dl, B群4.1±0.3g/dl, C群4.1±0.4g/dl, D群4.2±0.4g/dl, E群4.2±0.4g/dlであり, A群は, B群, C群, D群およびE群よりも有意に低値を示した. TCおよびHbについては, A群は, C群, D群およびE群よりも有意に低値を示した. 各群におけるエネルギー摂取量および充足率については, A群は675±117kcal/day, 52.8±7.7%, B群は916±79kcal/day, 71.1±5.0%, C群は1,077±104kcal/day, 87.0±5.3%, D群は1,301±153kcal/day, 111.2±6.2%, E群は1,494±157kcal/day, 128.2±7.2%であった.

考 察

筋ジストロフィーは筋萎縮が徐々に進行する病態であり, 発病してから10年以上が経過している成人のDMD患者では, 骨格筋が大幅に減少していると考えられる. DMD患者の体重については, 肥満の危険性が高い発症初期を除いて, 加齢に従って低体重の危険性が高くなることが指摘されている⁸⁾²⁰⁾. また, 成人DMD患者のBMIは14kg/m²であったと報告されている²¹⁾. 本研究でも, 対象患者のBMIは14kg/m²を下回っており, 低体重は91.2%と非常に高い割合で認められた. 一方, 成人DMD患者の

低アルブミン血症の発生率は低く, 約5%であったと報告されている⁹⁾. 本研究では, エネルギー充足率は85.1%であったが, Albは正常範囲内であり, 低アルブミン血症は低い発生率であった. 本研究における成人DMD患者の栄養状態は, 低体重で骨格筋が減少していたが, AlbおよびHb等の血液生化学検査における栄養指標は正常範囲内であり, 先行研究と同様の結果であった.

エネルギー摂取状況と栄養指標の関係については, エネルギー不足が体重の減少に繋がる^{つな}ことが指摘されている¹⁰⁾. 本研究では, BMIとエネルギー充足率との間に有意な正の相関が認められた. また, エネルギー充足率が低いA群およびB群のBMIは, C群, D群およびE群よりも有意に低値を示したことから, エネルギー充足率はBMIに影響を及ぼしていると考えられた. しかし, 成人のDMD患者では, BMIによって低体重と判定されても, AlbおよびHb等の血液生化学検査における栄養指標には異常が認められないことから, 必ずしも低体重が低栄養には結びつかないことが指摘されている¹⁰⁾¹¹⁾. 本研究においても, エネルギー充足率が120%以上の最も高い群でも, BMIは15kg/m²を下回っていたことから, 健常人と同様のBMIの基準は, 成人DMD患者には適用できないことが示唆された.

エネルギー摂取状況とAlbの関係については, エネルギー摂取量とAlbとの間に有意な正の相関が認められたという報告がある¹⁰⁾. 本研究では, Albとエネルギー充足率との間に有意な正の相関が認め

られており、Albは、エネルギー充足率の影響を受けていた。一方、エネルギー充足率が異なる患者群間におけるAlbの比較では、エネルギー充足率が最も低いA群は、B群、C群、D群およびE群よりも有意に低値を示したが、B群、C群、D群およびE群の各群間には有意差が認められなかった。さらには、B群およびC群は、エネルギー充足率が100%を下回っていたが、Albは正常範囲内であった。成人DMD患者の安静時エネルギー消費量は、骨格筋の減少によって健常人の約50%まで低下していることが報告されている²²⁾。成人DMD患者では、骨格筋の減少によって安静時エネルギー消費量が低下しており、安静時エネルギー消費量の低下は、エネルギー必要量の減少にも繋がる。したがって、B群およびC群では、Albを正常範囲内に維持するためのエネルギー量は確保されている可能性があると考えられた。成人のDMD患者において、Albはエネルギー充足率の影響を受けるが、低アルブミン血症がほとんど認められないことから、低アルブミン血症を発症した場合は、極端なエネルギー不足の状態であり、低栄養の危険性が高いことが示唆された。

本研究において、エネルギー充足率の影響を強く受けていた栄養指標は、TSFであった。TSFは、エネルギー充足率との間に有意な正の相関が認められた。また、5群間におけるTSFの比較でも、A群はB群よりも有意に低値、A群およびB群は、C群、D群およびE群よりも有意に低値を示した。さらに、エネルギー充足率が最も高いE群のTSFは、日本人の健常人の平均値を上回っていた²³⁾。成人DMD患者において、TSFとエネルギー充足率の関係について検討した報告はほとんどないが、本研究の結果より、TSFは栄養状態を反映していると考えられた。TSFは、成人DMD患者の栄養評価に有用な指標であることが示唆された。一方、本研究において、AMCおよびAMAについては、日本人の健常人と比べると約60%であり²³⁾、骨格筋の減少が認められた。DMD患者の骨格筋量は、健常人よりも約30%減少しているという報告がある²⁴⁾²⁵⁾。また、DMD患者において、BMIの減少は、除脂肪体重の減少であると報告されている⁹⁾。本研究では、エネルギー充足率との間に相関関係は認められず、エネルギー充足率が異なる患者群間の比較でも、AMCおよびAMAは、各群間に有意差が認められなかった。したがって、成人DMD患者においては、

エネルギー充足率が骨格筋量に及ぼす影響は少なく、骨格筋量は、エネルギー充足率よりも、病気の進行による筋萎縮の影響を受けている可能性があると考えられた。

成人DMD患者におけるエネルギー充足率は、様々な栄養指標との間に相関関係が認められたが、AlbとTSFが最も影響を受けていた。一方で、成人DMD患者の栄養状態は、低体重で骨格筋が減少しているが、Albは正常範囲内に維持されており、健常人とは大きく異なっていた。成人のDMD患者に対しては、Alb、骨格筋量および体脂肪量等に着目した独自の栄養状態の評価基準が必要であると考えられた。

結 語

成人DMD患者の栄養指標については、AlbおよびTSFが最もエネルギー充足率の影響を受けており、栄養状態を反映していた。また、低アルブミン血症でTSFが低値のDMD患者は、極端にエネルギーが不足しており、低栄養の危険性が高いと考えられた。成人DMD患者の栄養評価には、AlbおよびTSFが有用であることが示唆された。

謝 辞

本研究の調査に当たり、ご協力いただきました入院患者の方々および国立病院機構道北病院の長澤真由美先生、国立病院機構あきた病院の伊藤裕美先生、国立病院機構帯広病院の石坂信子先生、国立病院機構福島病院の蛇口利章先生、国立病院機構東埼玉病院の落合由美先生、国立病院機構下志津病院の加土井桂子先生、国立病院機構岩手病院の北川博美先生、国立病院機構いわき病院の益田裕司先生、国立病院機構道北病院の國分美香先生、国立病院機構西多賀病院の柿沼順子先生、国立病院機構西多賀病院の三浦恭子先生、国立病院機構青森病院の大内瞳先生、国立病院機構花巻病院の多田睦美先生に深謝致します。また、本研究は、平成19年度財団法人政策医療振興財団助成研究「筋ジストロフィーおよび重症心身障害児(者)を対象としたNST(栄養サポートチーム)活動のあり方に関する研究」の症例を用いており、研究班および対象施設の担当者の了解を得て実施した。

[文献]

- 1) Emery AE. The muscular dystrophies. *BMJ* 1998 ; 317 : 991-5.
- 2) Emery AE. Population frequencies of inherited neuromuscular disease, a world survey. *Neuromuscul Disord* 1991 ; 1 : 19-29.
- 3) 小林正典, 武田伸一. 筋ジストロフィーの遺伝子治療. *総合リハビリテーション* 2008 ; 36 : 1043-9.
- 4) Yasuma F, Konagaya M, Sakai M et al. A new lease on life for patients with Duchenne muscular dystrophy in Japan. *Am J Med* 2004 ; 117 : 363.
- 5) 野崎園子. 筋ジストロフィーの摂食・嚥下障害. Duchenne型筋ジストロフィーと筋強直性ジストロフィー. *医療* 2007 ; 61 : 381-8.
- 6) 工藤真明, 小原 仁, 長澤真由美ほか. 筋ジストロフィーおよび重症心身障害児(者)を対象としたNST(栄養サポートチーム)活動のあり方に関する研究. 平成19年度財団法人政策医療振興財団助成研究. *研究報告書* 2007 : p3-24.
- 7) Mok E, Béghin L, Gachon P et al. Estimating body composition in children with Duchenne muscular dystrophy: comparison of bioelectrical impedance analysis and skinfold-thickness measurement. *Am J Clin Nutr* 2006 ; 83 : 65-9.
- 8) Willig TN, Carlier L, Legrand M et al. Nutritional assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1993 ; 35 : 1074-82.
- 9) Gonzalez-Bermejo J, Lofaso F, Falaize L et al. Resting energy expenditure in Duchenne patients using home mechanical ventilation. *Eur Respir J* 2005 ; 25 : 682-7.
- 10) 鷹羽智子, 望月仁志, 宮内眞弓ほか. Duchenne型筋ジストロフィー患者の栄養と評価. 筋ジストロフィーの療養と自立支援のシステム構築に関する研究. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費. 平成17-19年度総括研究報告書 2008 : p296-9.
- 11) Pessolano FA, Suárez AA, Monteiro SG et al. Nutritional assessment of patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2003 ; 82 : 182-5.
- 12) 足立香代子. 身体測定. *臨栄(増)* 2001 ; 99 : 522-7.
- 13) 青柳清治, 有澤正子. 計測機器と測定方法. *栄評治(増)* 2002 ; 17 : 12-9.
- 14) 徳永勝人. 肥満の判定と診断. *臨栄* 2000 ; 96 : 476-81.
- 15) 須藤加代子. 血液生化学検査. *臨栄(増)* 2001 ; 99 : 532-7.
- 16) 小越章平, 岩佐正人. 栄養管理と栄養評価. *日医師会誌* 2001 ; 126 : 811-5.
- 17) 辻岡貴之, 通山 薫. 我が国における貧血の疫学. *日臨* 2008 ; 66 : 429-32.
- 18) 科学技術庁資源調査会編. 五訂日本食品標準成分表. 東京:大蔵省印刷局;2000.
- 19) 小長谷正明, 宮崎とし子, 池田 薫ほか. 筋ジストロフィー(PMD)エネルギー所要量の一試案. 筋ジストロフィーの療養と自立支援のシステム構築に関する研究. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費. 平成17-19年度総括研究報告書 2008 : p293-5.
- 20) 木村 恒. PMDの至適体位に関する研究. 進行性筋ジストロフィー症の成因と治療に関する臨床的研究. 厚生省心身障害研究. 研究成果報告書 1977 : p395-6.
- 21) 清水三千代, 島崎里恵, 佐藤紀美子ほか. デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者に対する栄養管理の病状変化. *静脈経腸栄養* 2010 ; 25 : 411.
- 22) 清水満美, 小牧宏文, 富士川善直ほか. 筋ジストロフィーの安静時エネルギー消費量. 筋ジストロフィー治療のエビデンス構築に関する臨床研究. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費. 平成17-19年度総括研究報告書 2008 : p380-1.
- 23) 日本栄養アセスメント研究会編. 日本人の新身体計測基準値(2001). 大阪:メディカルレビュー社;2002.
- 24) Hogan SE. Body composition and resting energy expenditure of individuals with Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Can J Diet Pract Res* 2008 ; 69 : 208-12.
- 25) Gong QY, Phoenix J, Kemp GJ et al. Estimation of body composition in muscular dystrophy by MRI and stereology. *J Magn Reson Imaging* 2000 ; 12 : 467-75.