

筋ジストロフィー成人期の  
医療的支援  
～患者さんが自分らしい  
生活を送れるように～

国立病院機構新潟病院

脳神経内科 医長

池田 哲彦

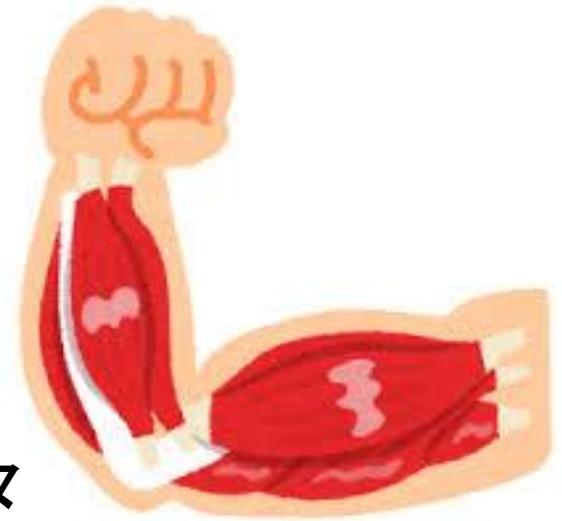
# 筋疾患のいろいろ①

- 筋ジストロフィー
  - デュシェンヌ型、ベッカー型
  - 肢体型
  - 顔面肩甲上腕型
  - 先天性筋ジストロフィー(福山型、ウールリツヒ型など)
- 遠位型ミオパチー
- 筋強直症候群
  - 筋強直性ジストロフィー
  - 先天性ミオトニー など

# 筋疾患のいろいろ②

- 先天性ミオパチー
  - ネマリンミオパチー
  - セントラルコア病
  - ミオチューブラーミオパチー
  - 先天性筋線維タイプ不均等症 など
- ミトコンドリア病 (MELAS、MERRF、CPEO など)
- 内分泌・代謝性
  - 糖原病 (Pompe病など)
  - 甲状腺ホルモン、カリウムなどに関連するもの
- 中毒性
  - アルコールなど
- 炎症性筋疾患
  - 多発筋炎・皮膚筋炎 など
- 神経原性筋疾患
  - 筋萎縮性側索硬化症 (ALS)
  - 脊髄性筋萎縮症 (SMA)
  - ニューロパチー

# 筋疾患の症状



## • 筋力

– 筋力低下の部位により症状は様々

- 下肢の筋力低下…歩行障害、移動能力の低下
- 顔面咽頭の筋力低下…咀嚼・嚥下障害、栄養の低下
- 呼吸筋の筋力低下…呼吸障害、呼吸機能低下
- 心筋の筋力低下…心機能障害、心機能低下

## • 精神発達・理解力

– 精神発達や理解力も様々

- 理解力に合わせ、精神的にも支えていく



# 筋疾患の症状

- 症状の進行…原因不明の難病・治療薬がない
- 例えば、**デュシェンヌ型筋ジストロフィー**では…  
「10歳前後で歩行不能…、20歳前後で死亡」
  - 1) Engel, AG, Yamamoto, M., Fischbeck, KH: Dystrophinopathies, Engel AG, and Franzini-Armstrong C, eds. Myology-Basic and Clinical (Second edition). Mc Graw-Hill, New York, **1994**, p 1133~1187.
  - 2) 高木昭夫: 進行性筋ジストロフィー. 杉本恒明, 小俣政男総編集, 内科学(第6班), 朝倉書店, 東京, **1995**, p 1916~1918.
- しかし現在当院では…
  - 様々な**医療的支援**が上手く行くと**40歳前後まで**

# 医療的支援

- 医療的支援の三本柱

- 心機能

- 心臓 …血液を送り出す働き、筋肉の塊なので、力が落ちていく
    - 脈・血圧 …頻脈・不整脈、血圧低下
    - **心保護薬**…頻脈を抑えて、心臓の力を守る

- 栄養状態

- 経口摂取…口から食べる、形態・量・嗜好・バランス・リハビリ
    - 体重 …筋肉量、摂取量、浮腫み
    - **胃瘻** …安全に体を維持する為の水分・栄養・薬剤の摂取

- 呼吸機能

- 換気能 …酸素を吸って、二酸化炭素を出す
    - 筋力 …舌・咽頭・体幹の筋力、嚥下・喀痰・呼吸のハリビリ
    - **呼吸器** …マスクによる呼吸の補助から、TPPVなど

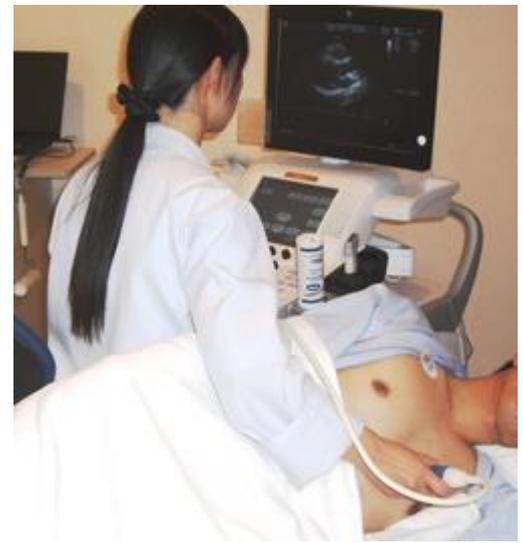
# 医療的支援

- 医師など…医薬面
  - 心機能
    - 栄養状態
    - 呼吸機能
    - 小児科から脳神経内科へ
- 看護師・リハビリ士など…生活面
  - 環境機器 意思疎通、PCなどスイッチ類、車椅子
- カウンセラーなど…心理面
  - 遺伝子カウンセリング、機器導入・病状進行の心理的支援

# 心機能

## ● 心臓…筋肉の塊

→病気が進むと心臓の力も弱くなる



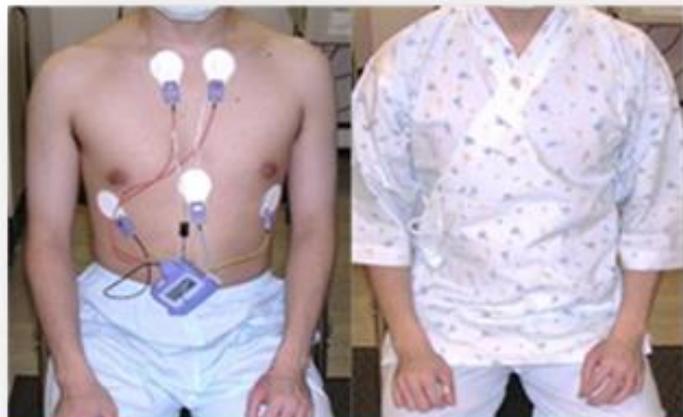
検査…心電図・心エコー・ホルター心電図で評価

**心エコー**…左室駆出率(EF)が特に大切

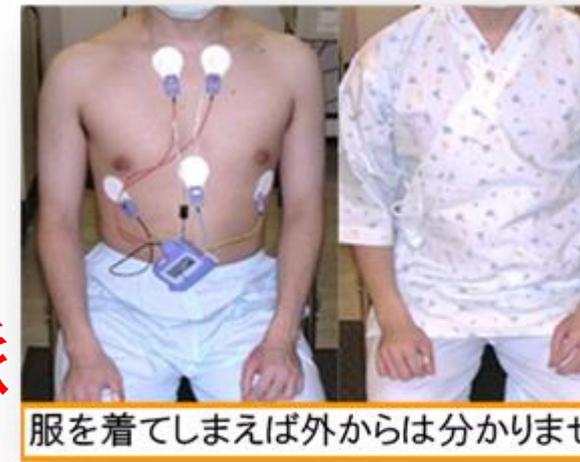
(全身に血液を送り出す力)

**ホルター心電図**…24時間連続して調べる心電図

→心臓の力が落ちてくると  
不整脈や**頻脈**が出てくる



# 心機能



- ホルター心電図…**不整脈や頻脈**

- 心室期外収縮100回/日以上、

- 平均心拍数110～75拍/分以上で治療開始

(押し出す力が弱くなると回数で稼ぐため脈が速くなり、働き過ぎて消耗)

→**心保護薬**の開始…

- カルベジロール・エナラプリルを少量から開始

- 15～20mg/dayを目標に**徐々に増量**

- 24時間血圧測定で収縮期血圧 $\geq 90$ mmHgを保てる範囲

(もともとは高血圧の薬なので、血圧が下がってしまう)

# 医療的支援

- 医師など…医薬面
  - 治療薬
  - 心機能
  - 栄養状態
  - 呼吸機能
  - 小児科から脳神経内科へ
- 看護師・リハビリ士など…生活面
  - 環境機器 意思疎通、PCなどスイッチ類、車椅子
- カウンセラーなど…心理面
  - 遺伝子カウンセリング、機器導入・病状進行の心理的支援

# 栄養状態

栄養状態が悪くなると病気が進行する



## 体重が目安

…排尿・排便の変動は1~2kg、それ以上は注意

筋力低下→噛み砕く・飲み込みで疲れて

食事に時間がかかり、食べる量が減り悪循環

…小さく切る・柔らかく調理する

栄養剤(エンシュア・ラコール等)

→フレーバー、シャーベットやゼリー等  
形態の工夫もする



# 栄養

## ・胃瘻の導入



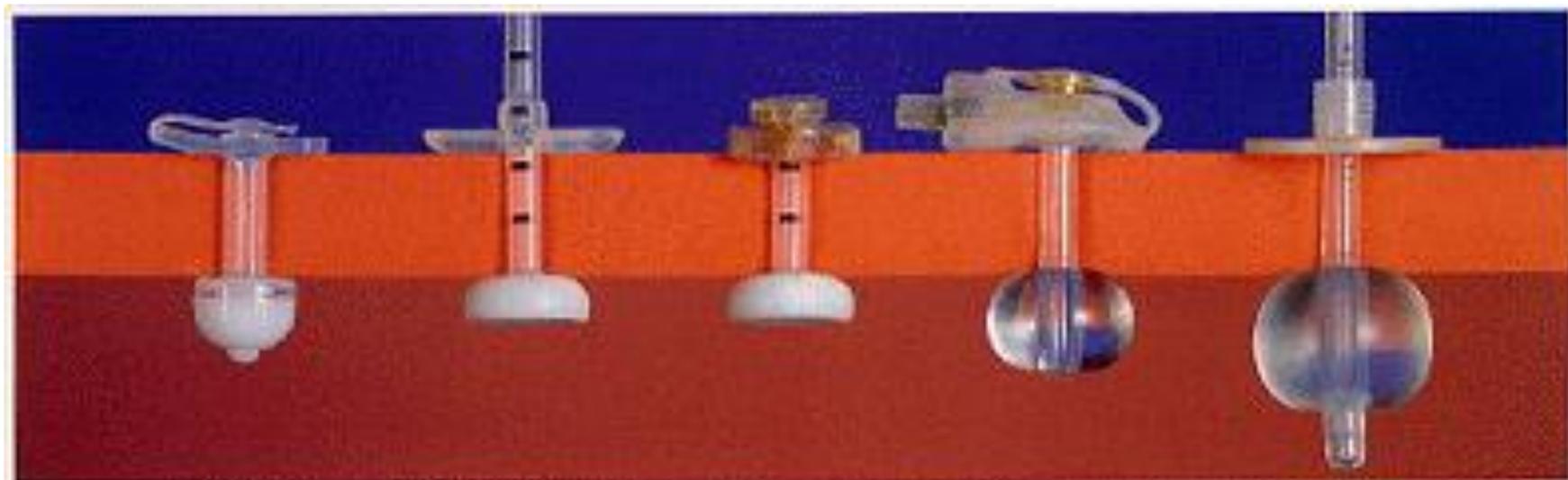
口から食べる量が減ったら**余裕をもって胃瘻へ**  
「限界が来たら胃瘻」は**ダメ**

痩せると褥瘡(床ずれ)、誤嚥性肺炎等で  
体調が一気に悪くなり手術の危険が増す

**手術**→飲み込みの検査(**嚥下造影検査**)等検査  
外科の先生と安全性を慎重に評価

## 胃瘻と経口摂取を併用

…胃瘻の後も、**口でも食べられます!!!**  
←**硬さ・大きさ**を慎重に評価



ガストロポン

ボンスキー&BRカテーテル

ボードジョニーステム

ボードガストロチューブ

ボードガストロコストミーチューブ



# 医療的支援

- 医師など…医薬面
  - 治療薬
  - 心機能
  - 栄養状態
  - **呼吸機能**
  - 小児科から脳神経内科へ
- 看護師・リハビリ士など…生活面
  - 環境機器 意思疎通、PCなどスイッチ類、車椅子
- カウンセラーなど…心理面
  - 遺伝子カウンセリング、機器導入・病状進行の心理的支援

## 呼吸機能

- ・呼吸筋の筋力低下…呼吸不全により  
心臓にも負担がかかり、病気が進行していく
- ・本人は気がつかない…夜間血中酸素飽和度低下・  
呼吸機能検査(努力性肺活量)  
→呼吸苦はかなり悪化してから
- ・非侵襲陽圧換気NPPVの導入  
NPPV : Non-invasive positive pressure ventilation  
…呼吸筋を負担を軽くして守る  
→2週間程度の入院  
他職種チームで使用時間を徐々に延長

**NPPV(noninvasive positive pressure ventilation)非侵襲的陽圧換気**  
**気管チューブを使わずマスクをフィットさせて行う陽圧換気**  
**基本的に自発呼吸がないと使えない**



**マスクの種類**



**鼻マスク**



**鼻口マスク**



**顔面マスク**

# 人間とは何か 機器・道具の利用

- 道具(機械)を使う人間
  - 遊び、楽しみ、発達、有用性
- 意味を紡ぎ出し、物語を作っていく人間
  - 期待、不安、達成感、挫折、振り返り、物語の書き換え、再生

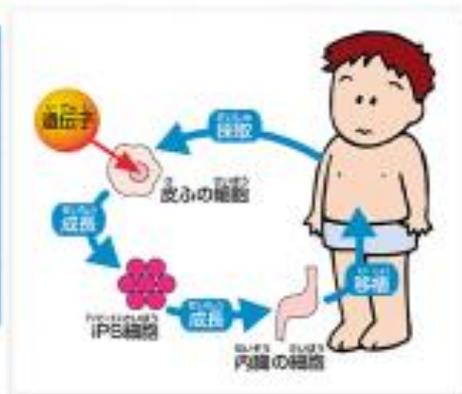


お風呂でアンパンマン



LEGO

人は小児期に、道具・おもちゃと共に神経・筋系が発達するが、病気になっても、大人になっても、神経・筋可塑性を賦活化させるために、機器を使うことができるだろう。



stem cell, iPS

# エジンバラ大学の哲学者

人は道具を使う動物である。  
道具がなければ、人は何もいないが、  
道具があれば、すべてである。1883

## Thomas Carlyle



Thomas Carlyle  
Sartor Resartus

OXFORD WORLD'S CLASSICS

私達は、すでに、生まれながらの  
サイボーグだ。

2003

## Andy Clark

現代哲学への招待  
Introduction to Contemporary Philosophy  
新刊治信巻 (Supervised by Notsharu Furu)  
Great Works

アンディ・クラーク  
Andy Clark  
奥野 真・久水田 誠 監修  
Translated by  
Makoto Kurita, Kenji Kuroki, and Hiroshi Nishii

生まれながらの  
サイボーグ  
心・テクノロジー・  
意識の未来

言語の登場以来、  
人間はサイボーグだった!

コンピューターや人工知能、  
スマートフォンやタブレット端末、  
脳や身体に直接電極が通る、  
植えられるデバイスなど、  
デジタル・サイボーグが社会を席巻し、  
「心とは何か?」人間とは何か?を問う必要が、  
現代人のための哲学

春秋社  
定価 ¥3,500 (税別)

# 呼吸機能

- ・非侵襲陽圧換気NPPVの導入

NPPV : Non-invasive positive pressure ventilation

…呼吸筋の負担を軽くして守る

→2週間程度の入院

他職種チームで使用時間を徐々に延長

- ・2種類以上のマスク…皮膚障害予防

- ・機器の操作を本人と家族が習得…食事・睡眠・日中

# 呼吸機能

- ・カフアシスト…呼吸リハビリテーション

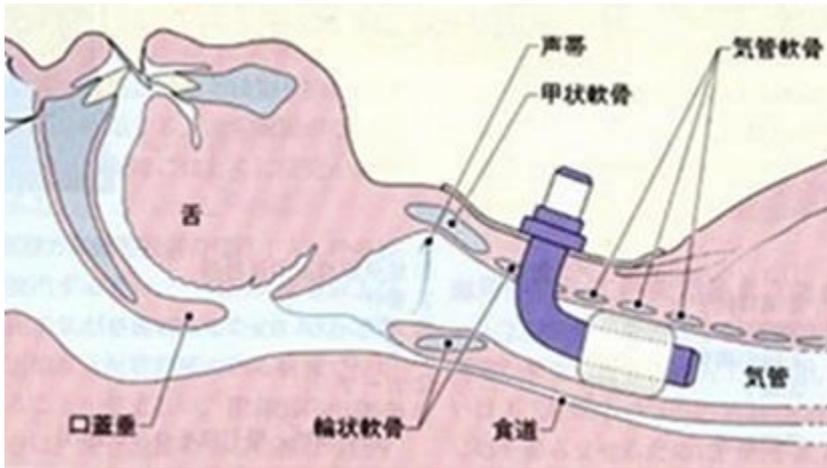
咳ピークフロー値を目安開始

機械的排痰…呼吸に合わせて咳をする練習



- ・気管切開…①痰の落ち込みを防ぐ

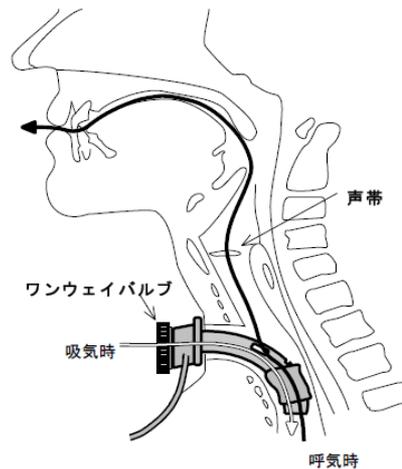
②NPPV以上の呼吸サポート

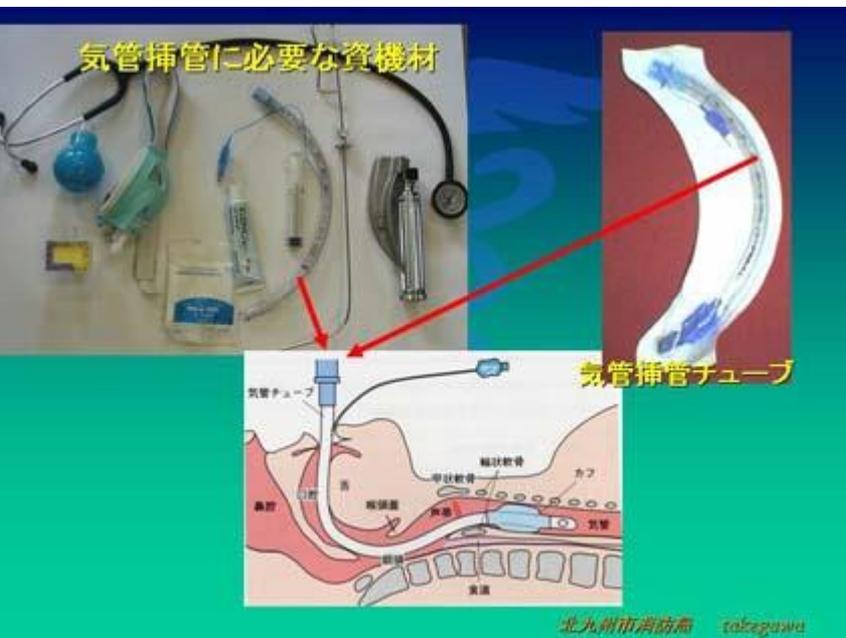


唾液による誤嚥性肺炎を繰り返す場合は、気管切開を行い、簡便に吸痰ができるようにします。

カニューレというシリコンの管を入れて風船で上からくる唾液をせき止め、肺から上がってくる痰を吸痰できます。

気管切開をすると声を出すことができなくなります。(声が出せるスピーチカニューレもありますが、状態によっては使えないことがあります)





気管内挿管と人工呼吸器  
 自発呼吸がない場合使用、2週間以上経ったら  
 気管切開が必要

# 挿管人工呼吸とNPPVとの相違点

	挿管人工呼吸	NPPV
気管内チューブ	必要	不要
鎮静	必要	不要
飲水、食事	不可能	可能
会話	不可能	可能
吸入気の加湿	必要	不要（ときに必要）
回路のリーク	ないことが前提	ある程度保証できる
呼気側蛇管および呼気弁	あり	なし
気管内吸引	可能	不可能

# 呼吸機能

・気管切開・・・①痰の落ち込みを防ぐ

②NPPV以上の呼吸サポート

気管切開で呼吸器を使用



体重が増加する

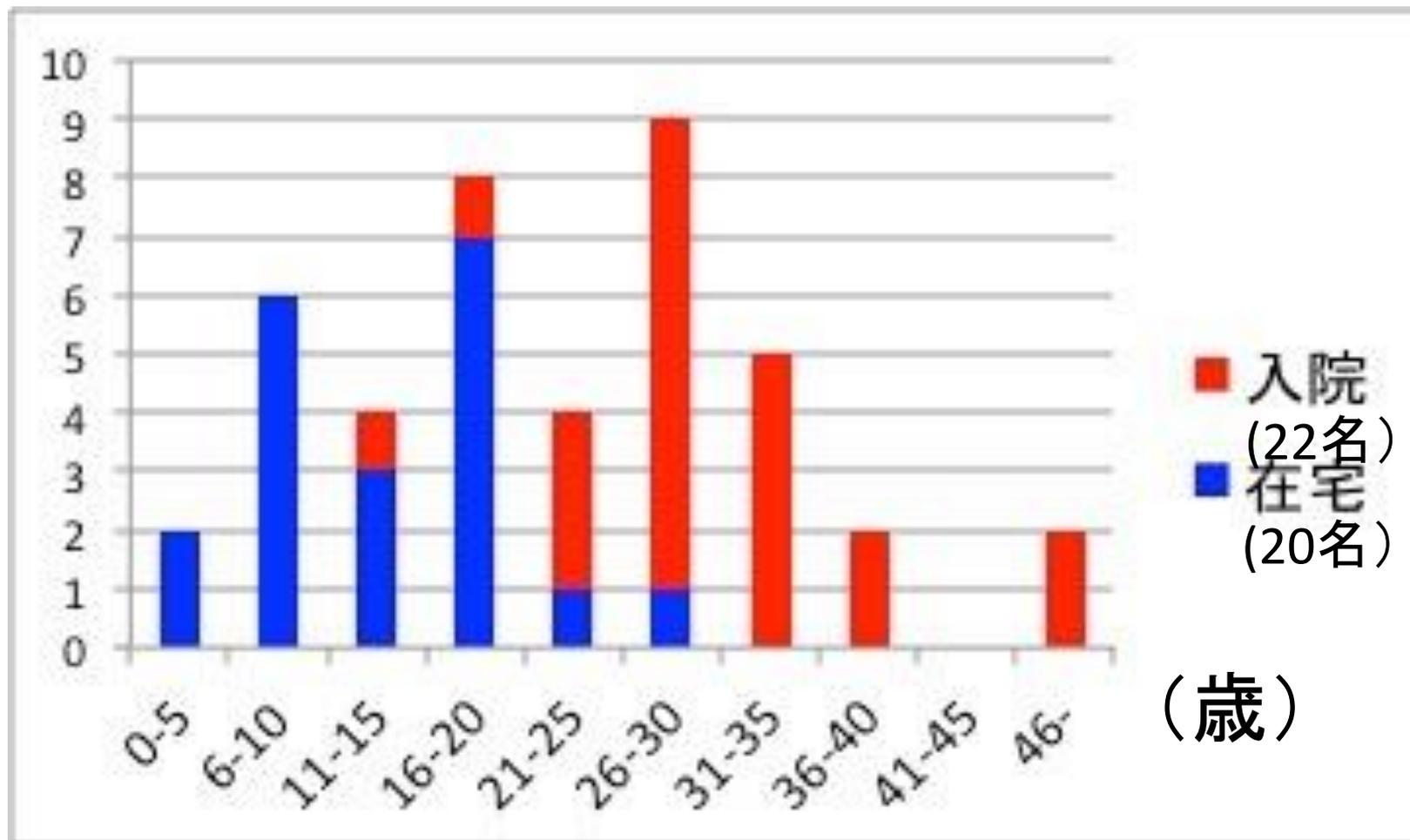
肥満・糖尿病に注意

# 医療的支援

- 医師など…医薬面
  - 治療薬
  - 心機能
  - 栄養状態
  - 呼吸機能
  - 小児科から脳神経内科へ
- 看護師・リハビリ士など…生活面
  - 環境機器 意思疎通、PCなどスイッチ類、車椅子
- カウンセラーなど…心理面
  - 遺伝子カウンセリング、機器導入・病状進行の心理的支援

# 当院のDMD患者年齢分布

(n=42)



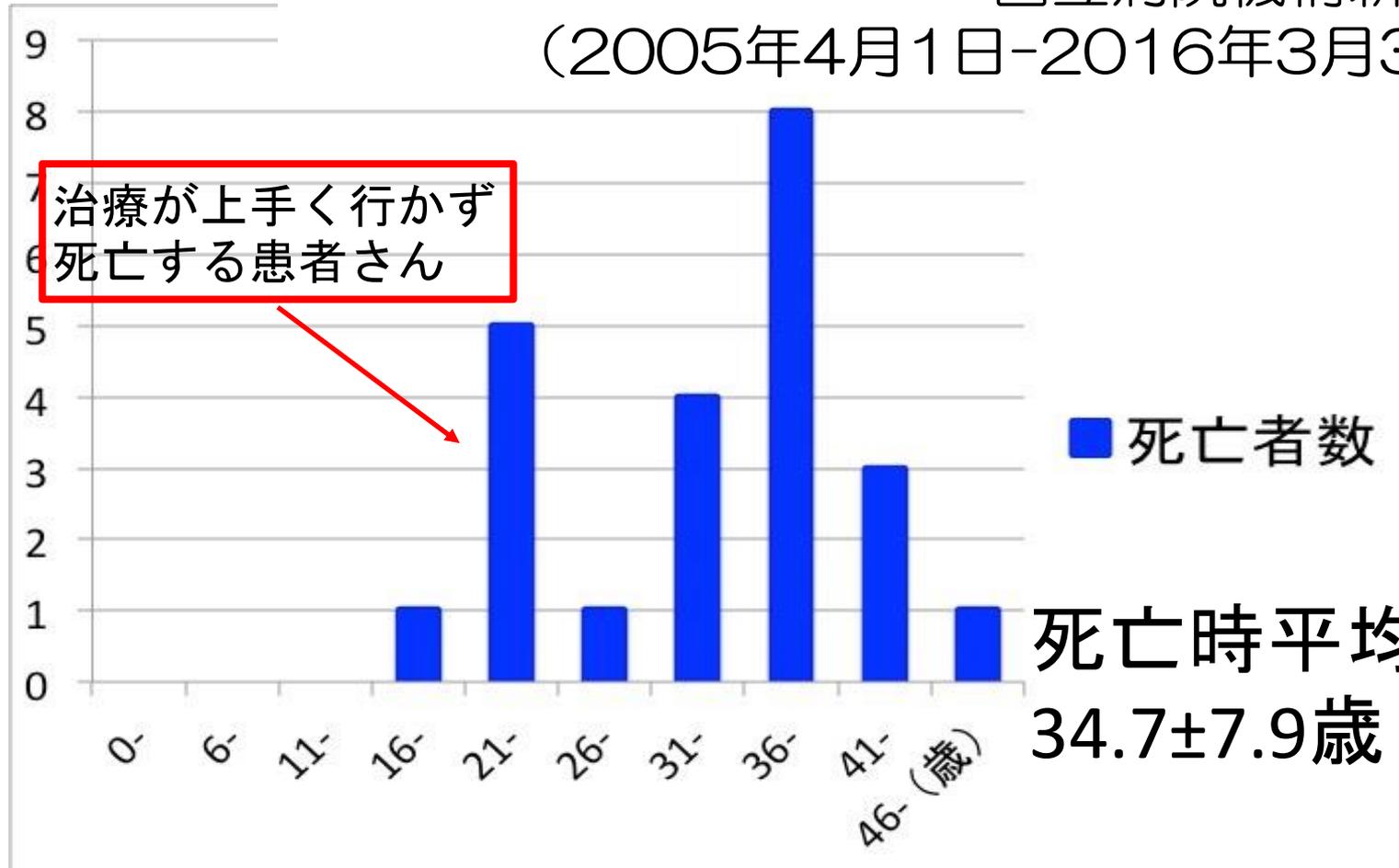
国立病院機構新潟病院 (2016年6月30日現在) 小澤哲夫

# DMD患者死亡時年齢分布

(n=23)

国立病院機構新潟病院

(2005年4月1日-2016年3月31日)



国立病院機構全体では 1990年：20.4歳、2000年 26.7歳、2012年 32.4歳

(齊藤利雄先生による)

# 筋疾患の症状

- 症状の進行…原因不明の難病・治療薬がない
- 例えば、**デュシェンヌ型筋ジストロフィー**では…  
「10歳前後で歩行不能…、20歳前後で死亡」
  - 1) Engel, AG, Yamamoto, M., Fischbeck, KH: Dystrophinopathies, Engel AG, and Franzini-Armstrong C, eds. Myology-Basic and Clinical (Second edition). Mc Graw-Hill, New York, **1994**, p 1133~1187.
  - 2) 高木昭夫: 進行性筋ジストロフィー. 杉本恒明, 小俣政男総編集, 内科学(第6班), 朝倉書店, 東京, **1995**, p 1916~1918.
- しかし現在当院では…
  - 様々な**医療的支援**が**上手く行くと40歳前後まで**

# 医療的支援

- 医療的支援の三本柱
  - 栄養状態
  - 呼吸機能
  - 心機能
- 患者さんが自分らしい生活を送る、とは・・・
- 適切な時期に余裕を持った医療的支援、とは・・・

# 医療的支援

- 医療的支援の三本柱

…栄養状態、呼吸機能、心機能

– 患者さんが自分らしい生活を送る、とは…

車椅子、胃瘻、呼吸器、在宅支援、入院病棟

- ・情報…病気が進んだら、どのような生活になるのか？
- ・不安…症状進行、生活環境、機器使用、うまくいくのか…？
- ・方法…誰と何をどのように考えて進めていけばいいのか…？

# 医療的支援

- 医療的支援の三本柱

  - …栄養状態、呼吸機能、心機能

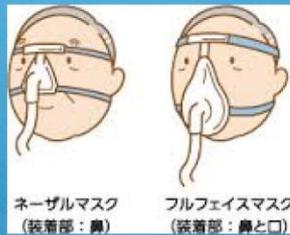
  - 患者さんが自分らしい生活を送る、とは…

    - 車椅子、胃瘻、呼吸器、在宅支援、入院病棟

    - ・情報…理解力に合わせ、どのような方法・選択肢があるのか
    - ・不安…カウンセラーによる心理的サポート等、多職種での支援
    - ・方法…紙芝居・動画・人形劇・手術室の見学等

# NPPV（非侵襲的陽圧換気療法）ってなあに？

1. 非侵襲的に（気管内挿管や気管切開をしないで）
2. 鼻もしくは鼻・口に装着するマスクを使用して、
3. 陽圧換気（空気を送り込み、呼吸を助ける）



## NPPVの良い点・悪い点

### ○ 良いところ

- 呼吸が楽になる
- 呼吸筋の疲れがとれる
- 呼吸筋のストレッチができる
- つけたまま会話ができる
- つけたまま食事ができる

### ○ 悪いところ

- マスクや空気の送り込みによる 圧迫感や不快感がある
- 空気がおなかの中にたまりやすい
- マスクの圧迫による皮膚のトラブルが起きることがある
- 空気の通り道である気道の痰が出せない場合、続けることが難しい

手足の筋肉と同じように呼吸筋もストレッチをすることで、やわらかく保つことができるわ♡



痰を出すのを助ける機械のカファシストがあるよ！

おかあさん ありがとう！！



さっそく つけよう！！

ムムム  
なんだなんだ



オレンジのいいかおり！！  
これでパワーアップだ！！



このかぜはすごい！！  
パワーがついちゃうぞ！！

よーし  
わるもの  
くらええー！！



# お腹に栄養の通り道を作るんだよ。



☀️ どうして栄養の通り道をつくるの？ 🏥



〇〇君が、元気に毎日を過ごせるように足りない栄養を送るために作るよ。

☀️ お昼にお部屋を移動するよ。

◆ 嵐の曲を持って行こうね。



嵐も応援してるよ！

看護婦さんも一緒に行くよ

# 医療的支援

- 医療的支援の三本柱
  - 栄養状態
  - 呼吸機能
  - 心機能
- 患者さんが自分らしい生活を送る、とは・・・
- 適切な**時期**に**余裕**を持った医療的支援、とは・・・

# 医療的支援

- 医療的支援の三本柱

- ←適切な時期に余裕を持った医療的支援

- 栄養状態…体重減少、貧血

- 呼吸機能…酸素濃度の低下・二酸化炭素濃度の上昇、  
(呼吸苦)

- 心機能…不整脈(胸部不快感)、(頻脈)

「限界を超えたら始める、手術する…」の前に、  
手術をする体力・予備力、低下する前に早めに開始

- ←定期的な各種検査、評価。  
自覚症状はないことが多い

# 難病のケア

- 難病…4ない

- 分らない、治らない、薬がない、患者数少ない

- (「難病の患者に対する医療等に関する法律(難病法)」)

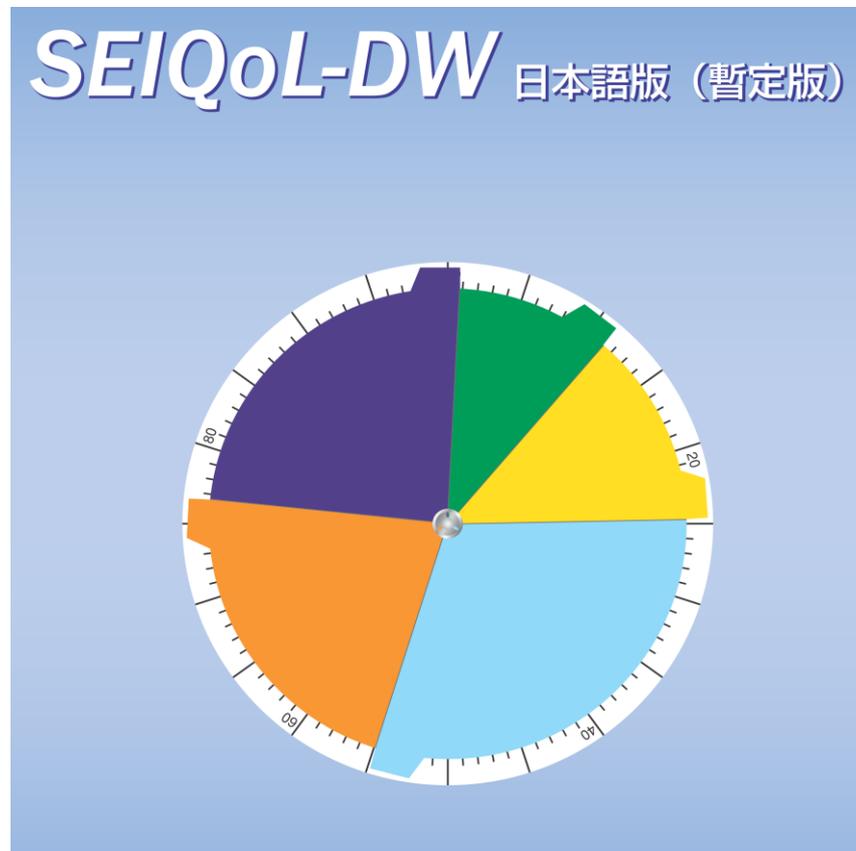
- 何を目標にケアをしているのか…??



患者さんの満足度

# 難病のケア

- 患者さんの満足度…満足度を数値化



# 難病のケア

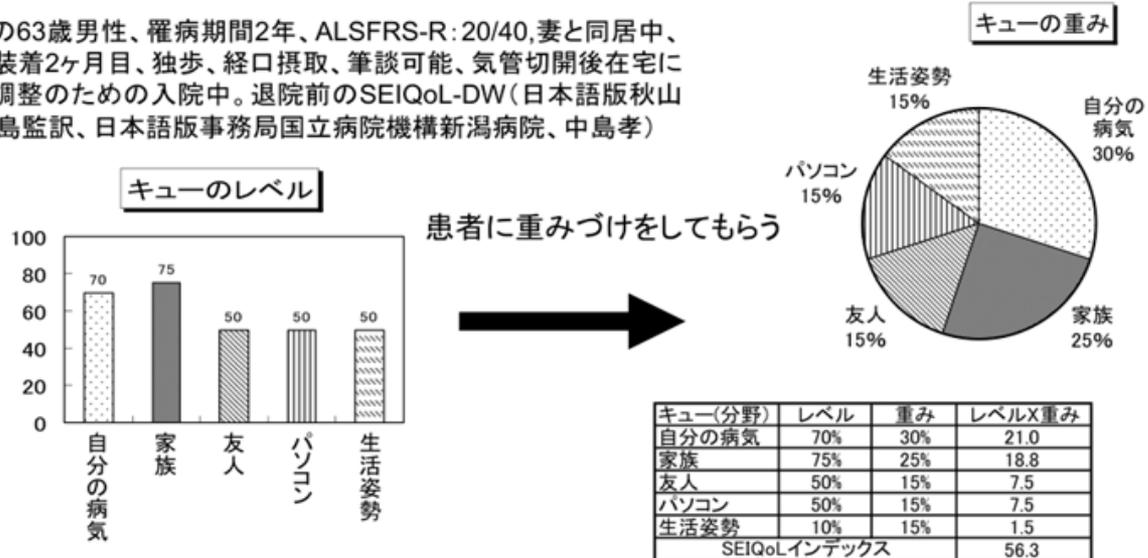
## 患者さんの満足度…満足度を数値化

難病と緩和ケアのQOL評価 SEIQoL-DW

生活の質ドメインを直接的に重み付けする個人の生活の質評価法

The Schedule for the Evaluation of Individual QoL-Direct Weighting (SEIQoL-DW)  
 難病ケアの質、慢性疾患ケア評価に大変有用と思われるQOL評価尺度(WHO推奨)

症例はALSの63歳男性、罹病期間2年、ALSFRS-R:20/40,妻と同居中、  
 人口呼吸器装着2ヶ月目、独歩、経口摂取、筆談可能、気管切開後在宅に  
 むけて在宅調整のための入院中。退院前のSEIQoL-DW(日本語版秋山  
 訳、大生・中島監訳、日本語版事務局国立病院機構新潟病院、中島孝)



患者と面接し、5項目(Cue)を定義し、  
 選んでもらうその満足度を主観的に  
 (VAS)評価する

それぞれを掛け算し足してSEIQoL indexを算出

国際共同研究中

# 難病のケア

・患者さんの満足度…満足度を数値化

～患者さんが自分らしい

生活を送れるように～

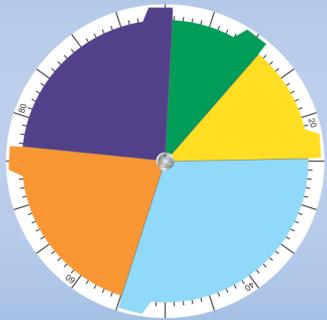
どの様な選択肢を選んでも、

当院スタッフ一同

全力で支援して

いきます!!

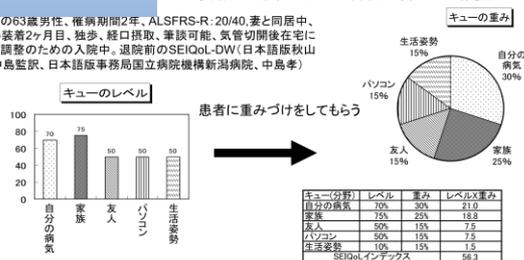
SEIQoL-DW 日本語版 (暫定版)



ケアのQOL評価 SEIQoL-DW  
 客的に重み付けする個人の生活の質評価法

Method of Individual QoL-Direct Weighting (SEIQoL-DW)  
 面に大変有用と思われるQOL評価尺度 (WHO推奨)

症例はALSの63歳男性、罹病期間2年、ALSFRR-R: 20/40、妻と同居中、  
 人口呼吸器装着2ヶ月目、独歩、軽口摂取、筆談可能、気管切開後在宅に  
 かけて在宅調整のための入院中。退院前のSEIQoL-DW(日本語版秋山  
 駅、大生・中島監訳、日本語版事務局国立病院機構新潟病院、中島孝)



患者と面話し、5項目(Cue)を定義し、  
 選んでもらうその満足度を主観的に  
 (VAS)評価する

それぞれを掛け算し足してSEIQoL indexを算出

国際共同研究中

ご清聴ありがとうございました

