

筋ジストロフィー成人期の 医療的支援

国立病院機構新潟病院

脳神経内科 医長

池田 哲彦



筋疾患の症状



- 病状の進行…筋力低下

- 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

- 精神面での支援

- 機器の導入
- 病状の進行
 - …環境・生活の変化ともない、心の変化を支えていく



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



医療的支援

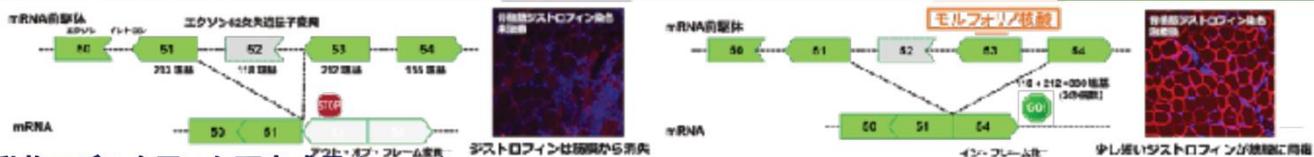
- 医師など…医薬面
 - 治療薬
 - 心機能
 - 栄養状態
 - 呼吸機能
 - 小児科から脳神経内科へ
- 看護師・リハビリ士など…生活面
 - 環境機器 意思疎通、PCなどスイッチ類、車椅子
- カウンセラーなど…心理面
 - 遺伝子カウンセリング、機器導入・病状進行の心理的支援



世界初、筋ジスの先駆け審査指定薬:エクソン53スキップ治療薬の開発

日本新薬(株)との共同開発
厚労省・AMEDの開発支援

① 世界初、エクソンスキップ治療の有効性と安全性を概念実証



動物モデルを用いた研究成果 (in vivo)

筋ジスマウス

Aoki et al., *Mol Ther*, 2010
Aoki et al., *PNAS*, 2012
Aoki et al., *Hum Mol Genet*, 2013
Aoki et al., *Nano Lett*, 2015
Aoki et al., *Brain*, 2017

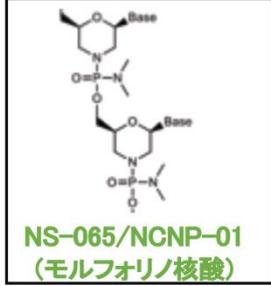
筋ジス犬

Yokota et al., *Ann Neurol*, 2009
Yokota et al., *Nucleic Acid Ther*, 2012
Echigoya et al., *PNAS*, 2017

ヒト資料を用いた研究成果 (in vitro)

患者由来細胞を対象にしたエクソン・スキップ効果検定系の確立

Saito et al., *PLoS One*, 2010



基礎研究
神経研究所:
基盤的研究成果を
世界に発信

橋渡し研究
TMC:
トランスレーショナル
メディカルセンター
橋渡し支援

NCNP病院:
医師主導治験の実施

臨床応用

② 患者登録システム (Remudy) ・ 臨床試験ネットワークの整備 (MDCTN) ・ 疾患自然歴研究



③ 医師主導FIH試験でエクソン53スキップ治療薬: NS-065/NCNP-01の効果と安全性を実証

2015年10月、NS-065/NCNP-01が厚労省の先駆け審査指定制度対象の一つに指定
医師主導FIH試験結果を世界的権威誌に報告 (Sci Transl Med. 2018;10:437)

④ 日・米でNS-065/NCNP-01の次相試験を開始 (2016年2月 国内第1/2相、2016年3月 米国第2相)

2016-2017年、米国FDAのファストトラック指定・希少疾患指定・小児希少疾患指定
2018年2月、NS-065/NCNP-01開発がAMED代表的成果事例1に選出
2018年6月、世界最高レベルのジストロフィン回復を確認、安全性に問題なし (プレスリリース)

⑤ 2018年度中の承認申請を目指す

NCNP 神経研究所 武田伸一先生 から



2020年日本新薬が開発した筋ジストロフィー治療薬 「ビルテプソ」(販売名ビルテプソ)販売開始



処方箋医薬品(注意—医師等の処方箋により使用すること)

エクソン53スキッピングにより
治療可能なジストロフィン遺伝
子の欠失

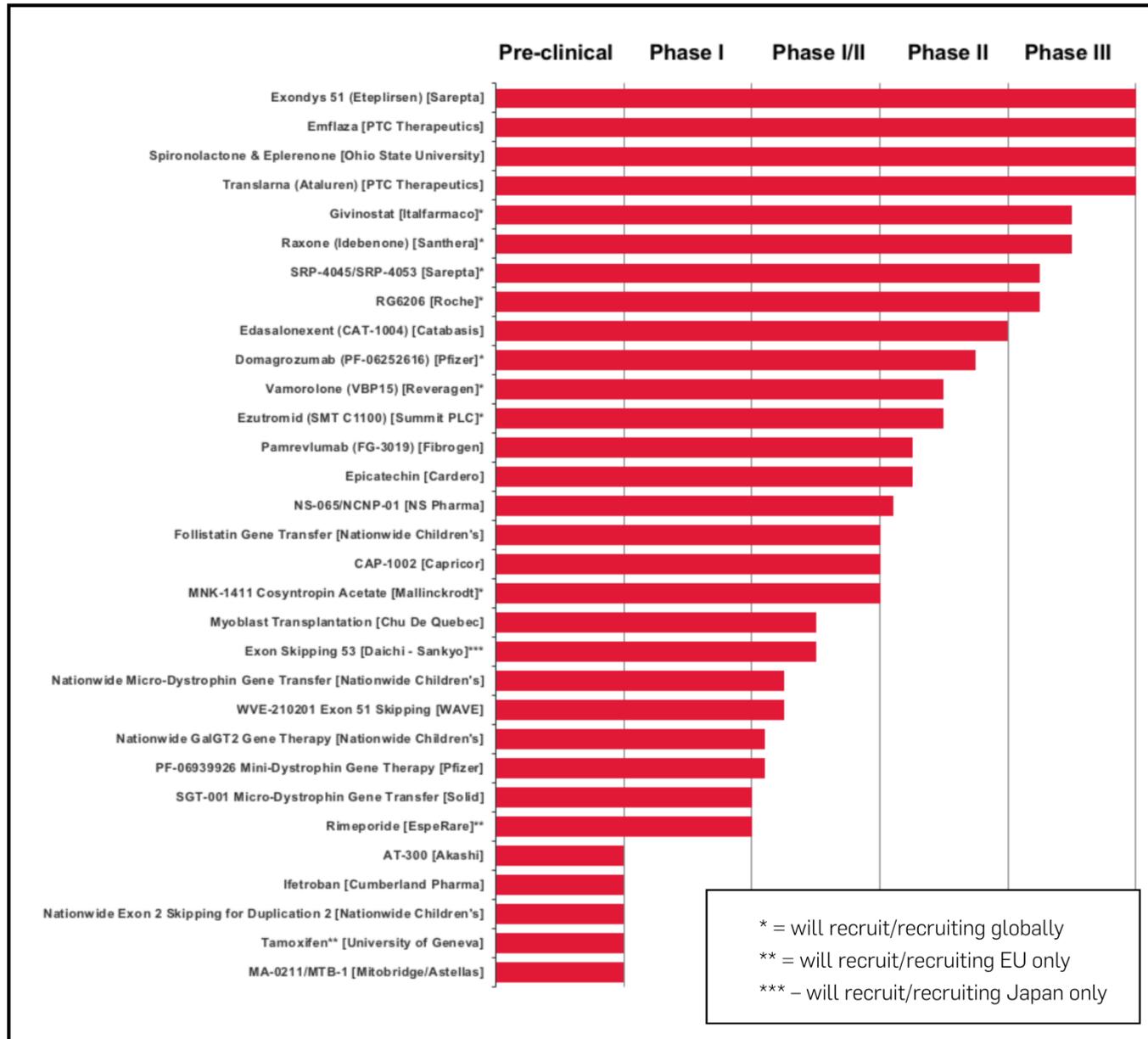
エクソン43-52、45-52、47-52、
48-52、49-52、50-52、52欠失
等が確認されている患者

当院でもほとんどいない



DMDの治験進行中、Phase IIIに到達した化合物

Drug Development Pipeline - Parent Project Muscular Dystrophy



神経・筋疾患の治療薬の問題

運動機能改善、臨床症状改善をえることが困難。できても悪化予防程度。バイオマーカが改善していれば、とりあえず迅速承認（accelerated approval）そのご臨床症状の改善または悪化抑制を検証

米国/FDA

The FDA instituted its **Accelerated Approval Program** to allow for **earlier approval** of drugs that treat serious conditions, and that fill an unmet medical need based on a **surrogate endpoint**. A surrogate endpoint is a **marker, such as a laboratory measurement, radiographic image, physical sign or other measure** that is thought to predict clinical benefit, but is not itself a measure of clinical benefit. **The use of a surrogate endpoint can considerably shorten the time required prior to receiving FDA approval.**

<https://www.fda.gov/Drugs/ResourcesForYou/HealthProfessionals/ucm313768.htm>

日本/PMDA

医薬品の条件付き早期承認制度について

平成29年11月15日
第3回医薬品医療機器
制度部会 資料2

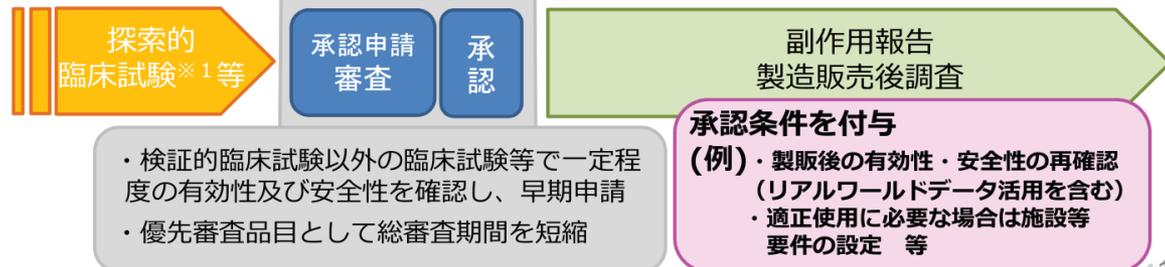
重篤で有効な治療方法が乏しい疾患の医薬品で、患者数が少ない等の理由で検証的臨床試験の実施が困難なものや、長期間を要するものについて、承認申請時に検証的臨床試験以外の臨床試験等で一定程度の有効性及び安全性を確認した上で、製販後に有効性・安全性の再確認等のために必要な調査等を実施すること等を承認条件により付与する取扱いを整理・明確化し、重篤な疾患に対して医療上の有用性が高い医薬品を早期に実用化する。 **平成29年10月20日付け通知発出**

通常の承認審査



- ※1 少数の患者に医薬品を投与し、医薬品の有効性、安全性を検査し、用法・用量等を設定するための試験
- ※2 多数の患者に医薬品を投与し、設定した用法・用量等での医薬品の有効性・安全性を検査する試験

条件付き早期承認制度



承認条件を付与
(例)・製販後の有効性・安全性の再確認 (リアルワールドデータ活用を含む)
・適正使用に必要な場合は施設等要件の設定 等

患者登録システム

遺伝子の検査をして登録、治療薬・治験に備える

● Remudy (Registry of Muscular Dystrophy)

- デュシェンヌ型筋ジストロフィー
- ベッカー型筋ジストロフィー
- 縁取り空砲型遠位型ミオパチー
- 筋強直性ジストロフィー
- 福山型先天性筋ジストロフィー
- 脊髄性筋萎縮症
- 先天性筋疾患
 - 先天性筋ジストロフィー(福山型を除く)
 - 先天性ミオパチー
 - 筋原線維性ミオパチー
 - 先天性筋無力症 など



医療的支援

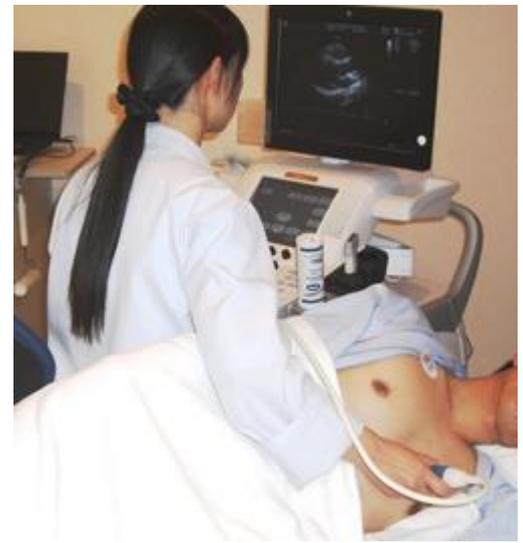
- 医師など…医薬面
 - 治療薬
 - **心機能**
 - 栄養状態
 - 呼吸機能
 - 小児科から脳神経内科へ
- 看護師・リハビリ士など…生活面
 - 環境機器 意思疎通、PCなどスイッチ類、車椅子
- カウンセラーなど…心理面
 - 遺伝子カウンセリング、機器導入・病状進行の心理的支援



心機能

● 心臓…筋肉の塊

→病気が進むと心臓の力も弱くなる



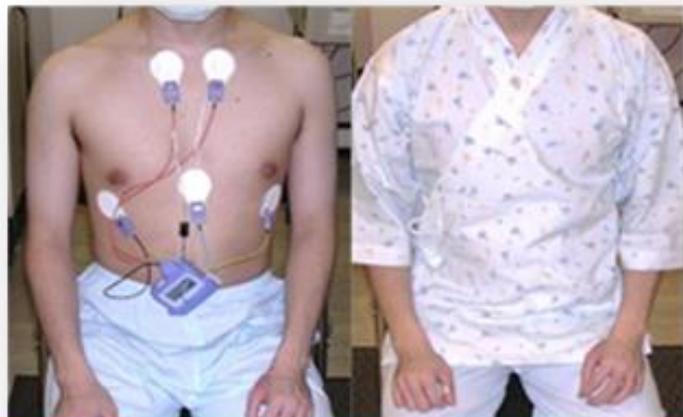
検査…心電図・心エコー・ホルター心電図で評価

心エコー…左室駆出率(EF)が特に大切

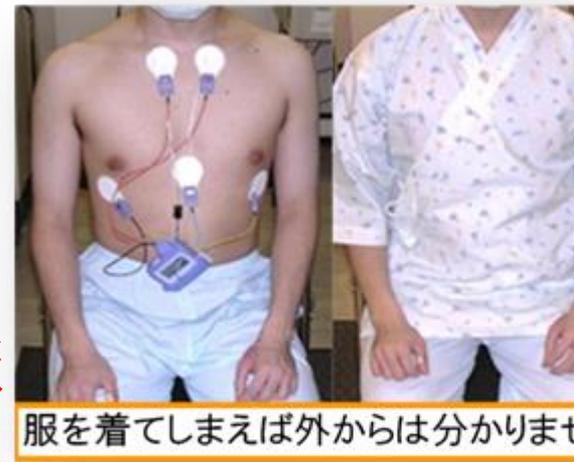
(全身に血液を送り出す力)

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 ≥ 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**

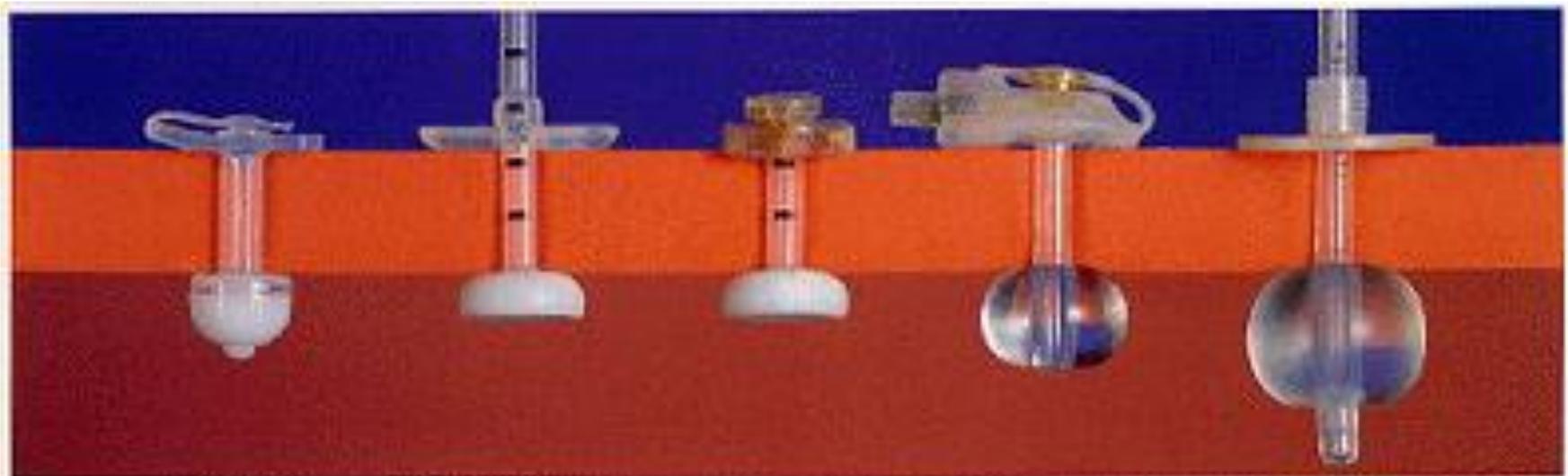
痩せると褥瘡(床ずれ)、誤嚥性肺炎等で
体調が一気に悪くなり手術の危険が増す

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、口で食べられます!!!
←**硬さ・大きさ**を慎重に評価





ガストロボケン

ボンスキーム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



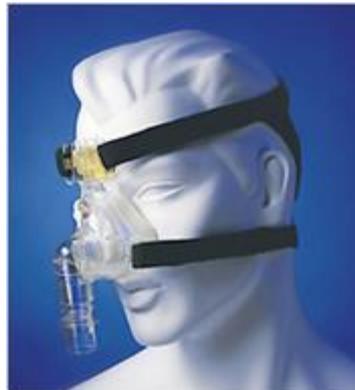
呼吸機能

- ・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

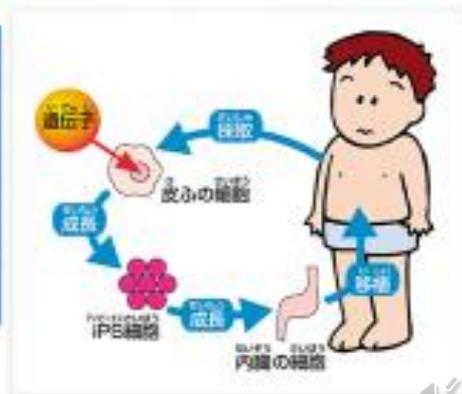


お風呂でアンパンマン



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, Masahiro Kudo, and Masahito 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され、
接続されるデバイスなど、
デジタル技術の進歩が驚異的な速度で、
我々を何かに変えていく。それは何なのか、
我々とは何か、を問う。現代人のための哲学。

春秋社
定価 3,500円(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



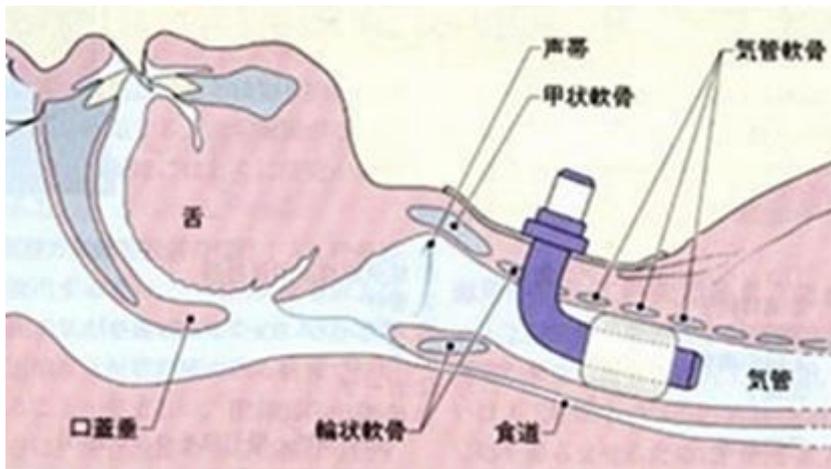
呼吸機能

- ・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

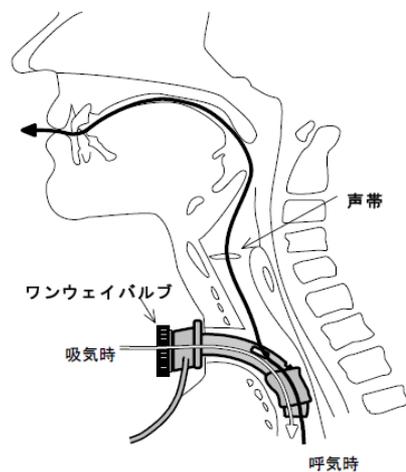




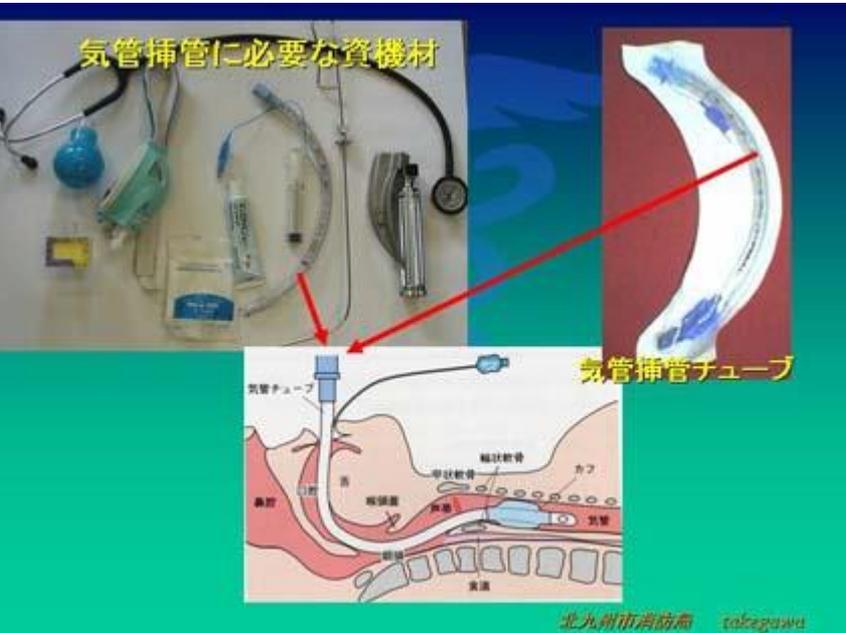
唾液による誤嚥性肺炎を繰り返す場合は、気管切開を行い、簡便に吸痰ができるようにします。

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)



気管挿管に必要な資機材



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



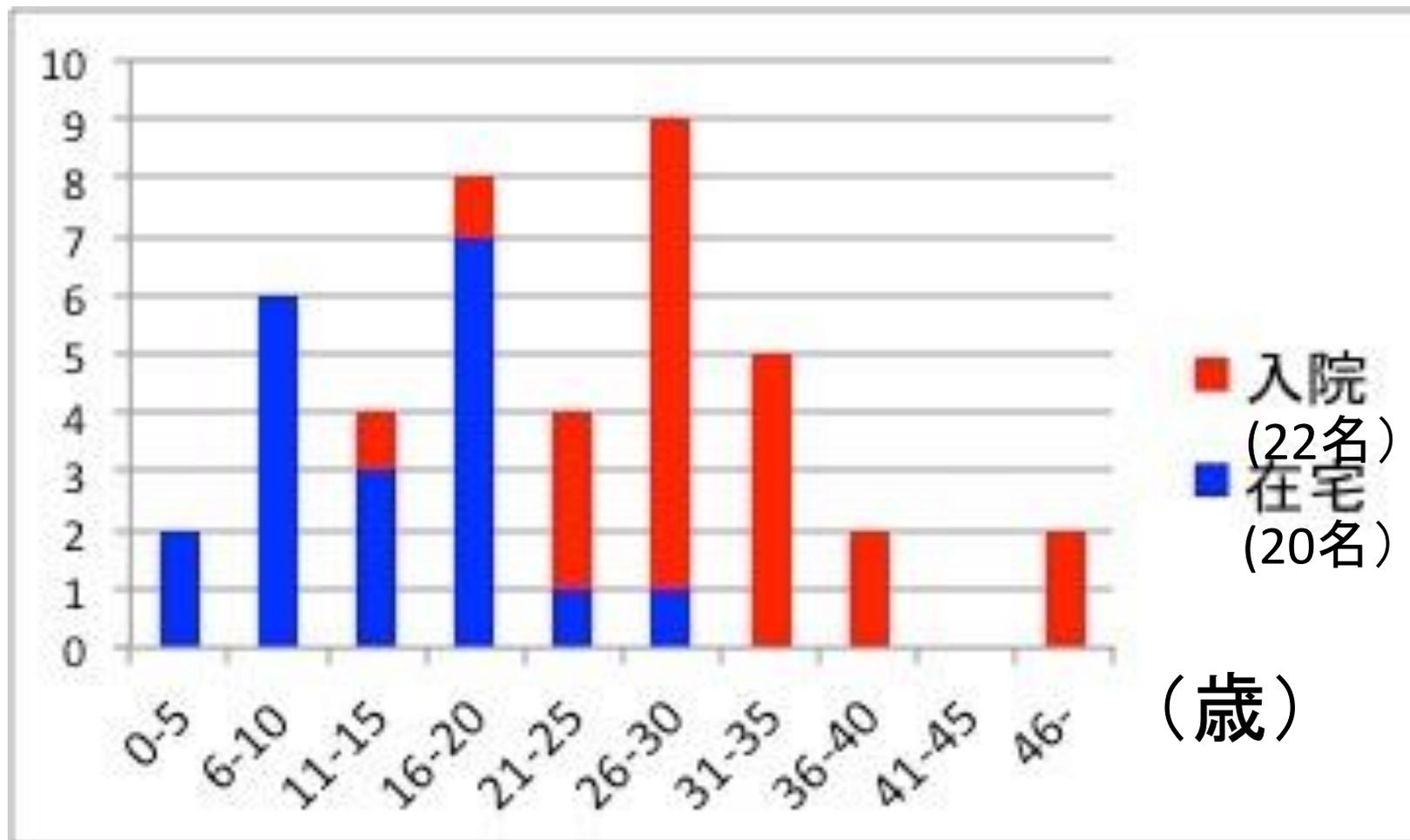
医療的支援

- 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)

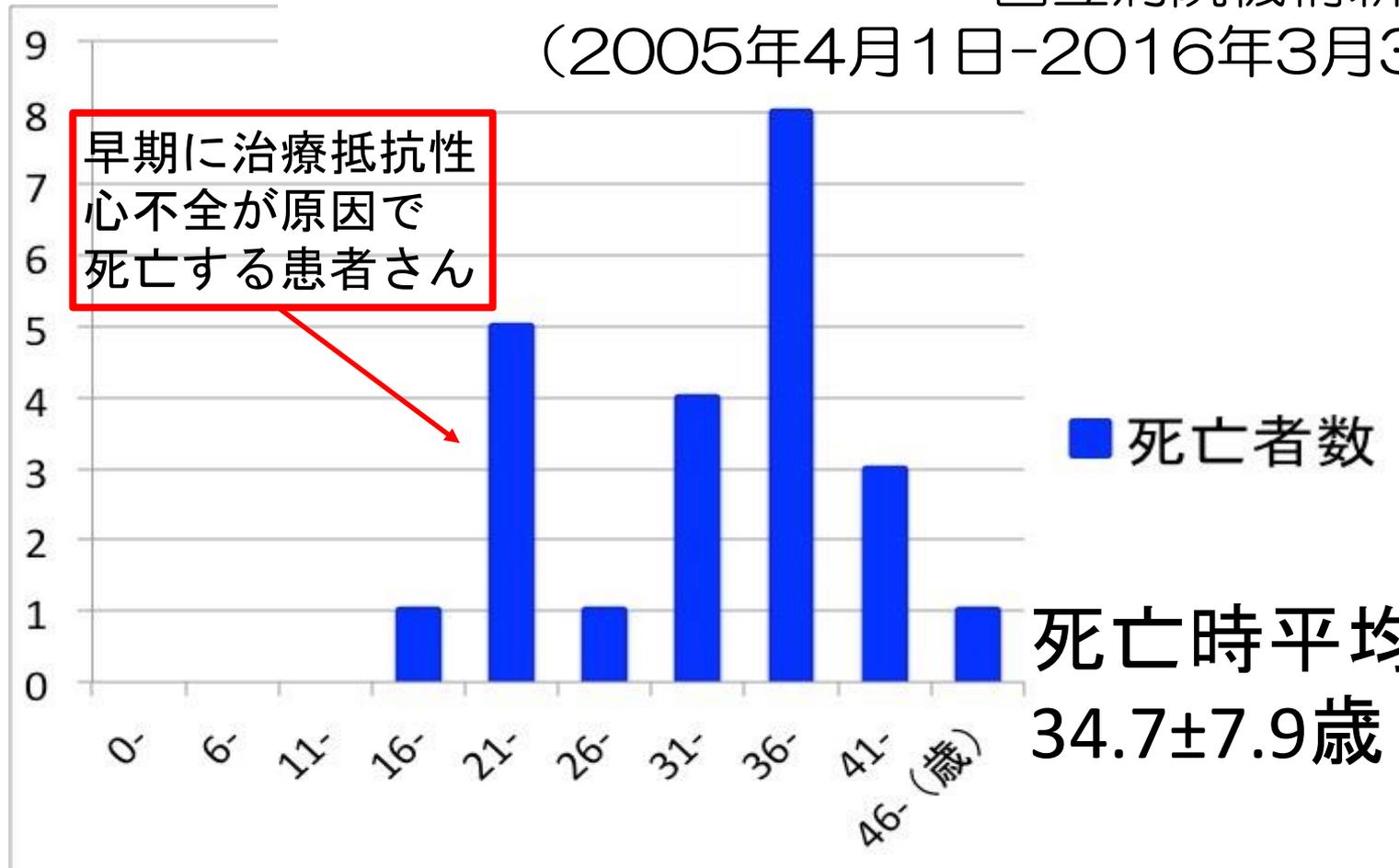


DMD患者死亡時年齢分布

(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)



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



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



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



機器導入・病状進行の心理的

- **病院に慣れる**…日帰り、1泊2日から始めて3週間のリハビリ検査入院の繰り返し、そして療養介護入院(生活するための入院)へ
- **胃瘻・NPPVの導入…プリパレーション。**
胃瘻→手術室の見学、ぬいぐるみでご説明、
シミュレーション
NPPV→マクス、アンビューバッグ、カフアシスト
を**遊びながら**触って使ってみる。
時間をかける…必要なら**年単位**。🔊

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。



それは、お腹に栄養の通り道を作ることだよ。



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



- 今まで通り、ご飯も食べれるよ！
- 車いすも乗れるよ！
- 外泊もできるよ！
- お風呂も入れるよ！



Review

Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management

Prof David J Birnkrant, MD  , Prof Katharine Bushby, MD, Carla M Bann, PhD, Prof Benjamin A Alman, MD, Prof Susan D Apkon, MD, Angela Blackwell, MPH, Laura E Case, DPT, Prof Linda Cripe, MD, Stasia Hadjiyannakis, MD, Aaron K Olson, MD, Daniel W Sheehan, MD, Julie Bolen, PhD, David R Weber, MD, Leanne M Ward, MD for the DMD Care Considerations Working Group[†]

[†] Members listed at the end of part 1 of this Review

Published: 23 January 2018

[Summary](#)[Full Text](#)[Tables and Figures](#)[References](#)[Supplementary Material](#)

Summary

A coordinated, multidisciplinary approach to care is essential for optimum management of the primary manifestations and secondary complications of Duchenne muscular dystrophy (DMD). Contemporary care has been shaped by the availability of more sensitive diagnostic techniques and the earlier use of therapeutic interventions, which have the potential to improve patients' duration and quality of life. In part 2 of this update of the DMD care considerations, we present the latest recommendations for respiratory, cardiac, bone health and osteoporosis, and orthopaedic and surgical management for boys and men with DMD. Additionally, we provide guidance on cardiac management for female carriers of a disease-causing mutation. The new care considerations acknowledge the effects of long-term glucocorticoid use on the natural history of DMD, and the need for care guidance across the lifespan as patients live longer. The management of DMD looks set to change substantially as new genetic and molecular therapies become available.

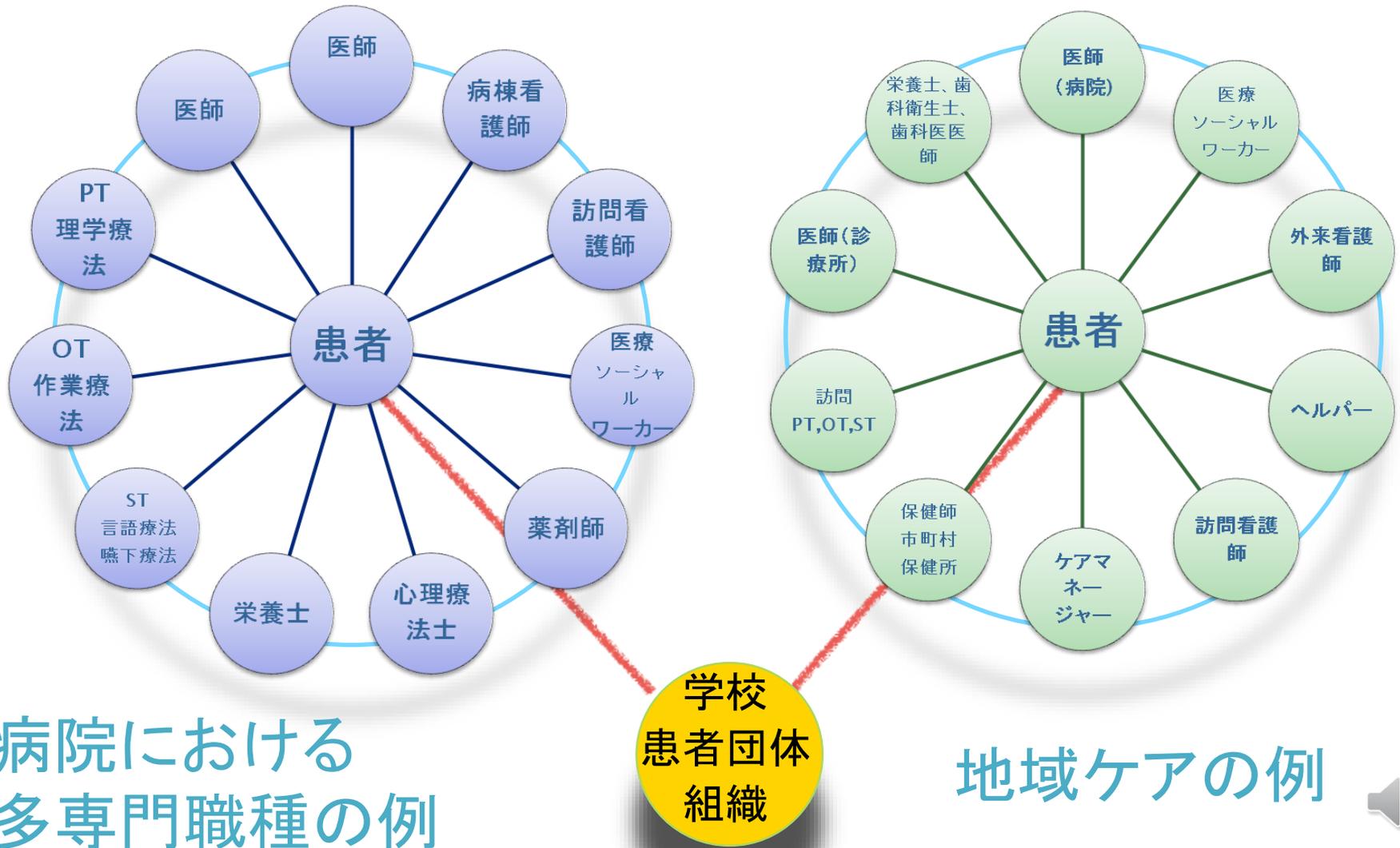
* multidisciplinary
=集学的という翻訳
では意味不十分。
=多専門職種
(多職種)が良い。

* multidisciplinary
approach
=多専門職種による
アプローチ

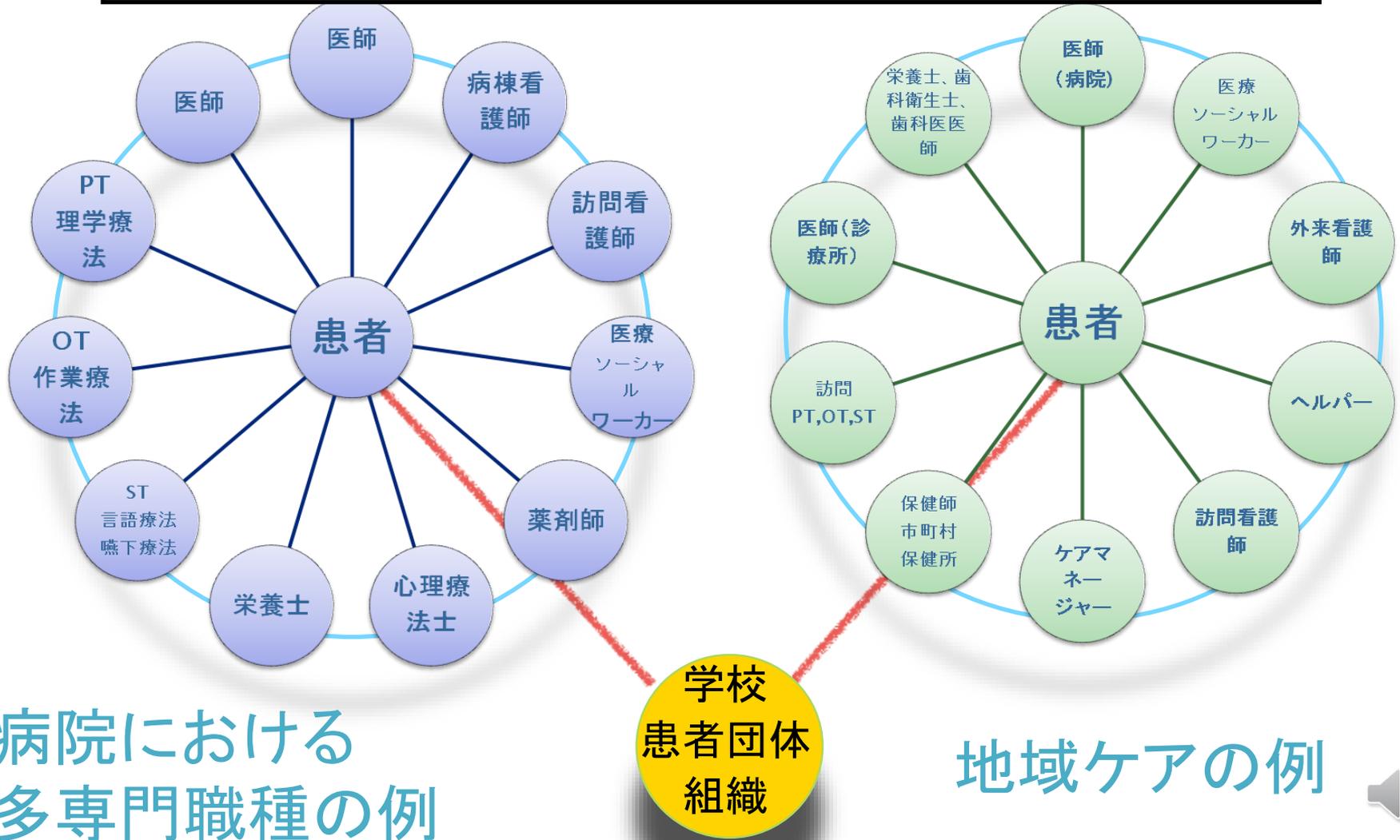


多専門職種チーム

Multi-disciplinary and Inter-disciplinary team
Multi-professional team



Sharing knowledge, skills and value
知識、技術、価値（観）を共有する
グループ、共同体を形成できるか



機能再生治療に向けて

運動プログラム理論～HAL使用のサイバニクス治療

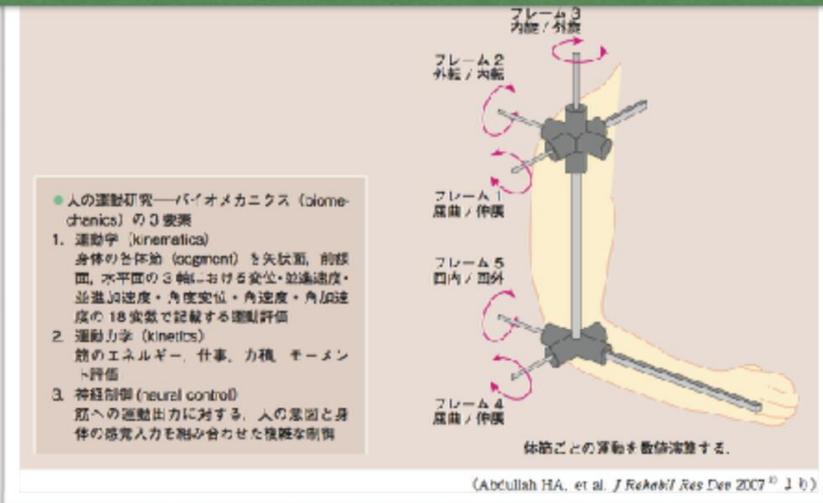
1. 古くからある方法

- 脳卒中モデルを基にした反射階層理論 (Brunstrom,1970)
- ポリオモデルを基にしたPNF (固有受容性神経筋促通法)
- 脳性麻痺モデルから導かれたBobath法

2. 新しい理論と方法：現代の脳神経科学を基礎にする

- 促通反復療法 (川平法)
- 機器を使った方法
 - TES/FES、rTMS
 - **サイバニクス治療(Cybernic treatment)**

運動プログラム理論 (Bernstein,1967)
理想的な脳・神経・筋系における、(細胞間) ネットワークのreprogramingをどうすれば可能か？



機能再生 (functional regeneration)

=ニューロリハビリテーションの原則

1. 必須条件：正しい動作の施行・反復 - 成功感覚-報酬・報酬の予想
2. 対応する複数の脳領域が正確な随意運動により活性化する



HAL医療用下肢タイプ(HAL-HN01, HAL-ML05)の構造と主な動作原理-1

- CVC : cybernic voluntary control (サイバニック随意制御):皮膚表面の運動単位電位をリアルタイムに分析し、HALの脚を随意的に動かす制御

膝関節用電極: 屈曲側はハムストリング(大腿二頭筋, 半腱様筋, 伸展側は外側広筋または内側広筋等

股関節用電極: 屈曲側は大腿直筋、伸展側は大臀筋



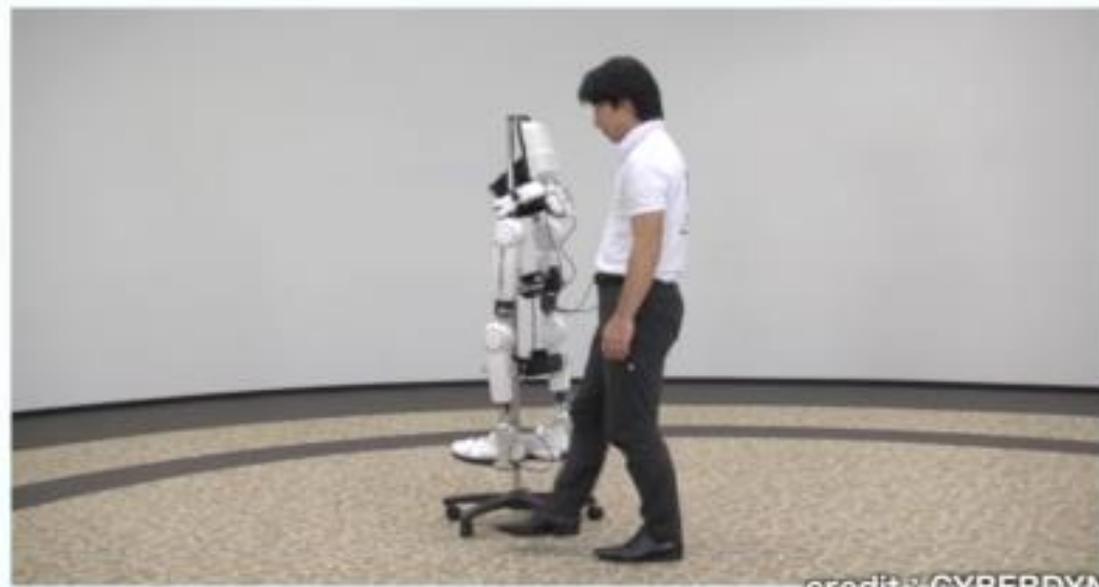
膝関節伸展筋群

膝関節屈曲筋群

股関節屈曲筋群

股関節伸展筋群

基準電極を入れ片脚で合計9個



credit: CYBERDYNE

Cybernetics
サイバニクス=Cybernetics
+ Mechatronics
+ Informatics

機器を操作するのではなく
機器を装着し
人と電線で結び
機械と信号交換を
リアルタイムでおこない
自分の意思通りに
機器と体を動かす



サイバニクス治療 (Cybernic treatment) Cybernic functional regeneration (サイバニック機能再生)

CVC: サイバニック随意制御
CAC: サイバニック自律制御
CIC: サイバニックインピーダンス制御

HAL
生体電位、関節角度、床
反力センサーetc
(CVC+CAC)

運動出力

装着者の運動意図
(振り出し、Step 毎)

脳・脊
髄の可
塑性

繰り返す。疲
労少なく
運動学習

意図した通りの
エラーのない運動現
象

感覚入力

意図した運動を成功し
たという感覚 (CIC)

運動現象

interactive BioFeedback



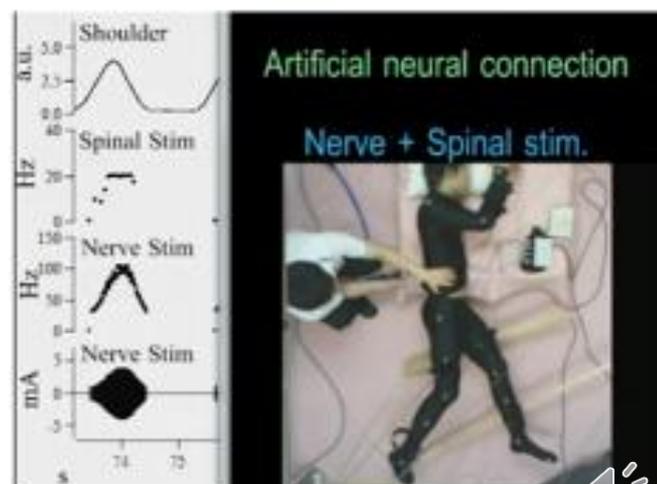
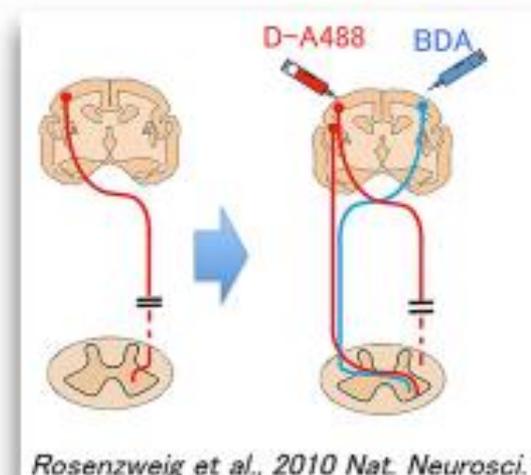
錐体路の可塑性と歩行運動中枢に関する研究 (霊長類以上における)

運動学習 (Motor learning) と機能回復 (Recovery) が同じメカニズムと考える。大脳皮質のマップが変わること=ニューロンと神経回路の可塑性に関係している。
総説: Hosp, J.A. and A.R. Luft, *Cortical plasticity during motor learning and recovery after ischemic stroke. Neural Plast.*, 2011. 2011: p. 871296.

皮質脊髄路 (CST) が傷害 (部分的な脊髄損傷) されると網様体脊髄路、赤核脊髄路が代償的に働き機能が回復する。
Isa, T., M. Kinoshita, and Y. Nishimura, *Role of Direct vs. Indirect Pathways from the Motor Cortex to Spinal Motoneurons in the Control of Hand Dexterity. Front Neurol.*, 2013. 4: p. 191.

脊髄損傷による非損傷側由来の軸索の伸長および活性化により巧緻性・歩行運動機能回復。左右の脳に異なる神経トレーサー (D-A488, BDA) を注入した組織学的解析。
Rosenzweig, E.S., et al., *Extensive spinal decussation and bilateral termination of cervical corticospinal projections in rhesus monkeys. J Comp Neurol.*, 2009. 513(2): p. 151-63.1.

人の脊髄歩行運動中枢は随意的な磁気刺激により活性化可能。足の感覚刺激でさらに増強。
Sasada, S., et al., *Volitional walking via upper limb muscle-controlled stimulation of the lumbar locomotor center in man. J Neurosci.*, 2014. 34(33): p. 11131-42.



サイバニックインタフェースの実用研究開発目標

- 情報機器、環境制御装置、家電、ロボットなどに対する入力インタフェース(キーボード、ダイヤル、操縦装置、プッシュボタン、音声入力装置等)は、進行したALS患者等完全四肢麻痺患者では操作は不能であり新たなコミュニケーション支援機器の実用化が必要。その様な技術は健常者にも有用。
- 本研究は、H28年(2016年)度末までに、社会的要請としてこの様な重度障害者のコミュニケーション支援および環境制御装置の操作支援・技術を実用化(商品化モデルの完成)により障害者のノーマライゼーションおよび社会参加を目指す:企業だけでは不可能、医学研究者だけでも不可能であり、患者団体を含め3者が連携して国際的な競争力があるイノベーションを障害者分野でおこなう。
- 国内外で開催される学会などでの展示会および患者団体・患者支援団体等の主催・共催・後援する会で成果物を出展し、意見を聴取しつつ、開発した支援機器の普及の促進をはかる
- 四肢の運動が無くても、運動意図に依存した微小な生体電位を皮膚表面からノイズの中から検出し、リアルタイムに分析する技術などを総合したサイバニクス技術で実用的なインタフェースを研究開発する=進行したALS等四肢麻痺患者用サイバニックインタフェースの実用化研究 :2017年中に商品化モデル完成一販売予定(障害者総合支援法の補装具費支給制度「重度障害者用意思伝達装置」でサポートされるようにCYBERDYNEと厚労省の担当部局と相談)。



Cybernic Interface, Cyin™ (サイン)
臨床評価はAI02を使用



運動現象が消失し既存のメカニカルスイッチは
使用不能のALS患者に対する生体现象方式意思伝達装置
Cybernic Interfaceの臨床試験器AI02 HS-100試験へ



66歳男性、発症から8年後



HS-100試験(JMA-IIA00280)→成功

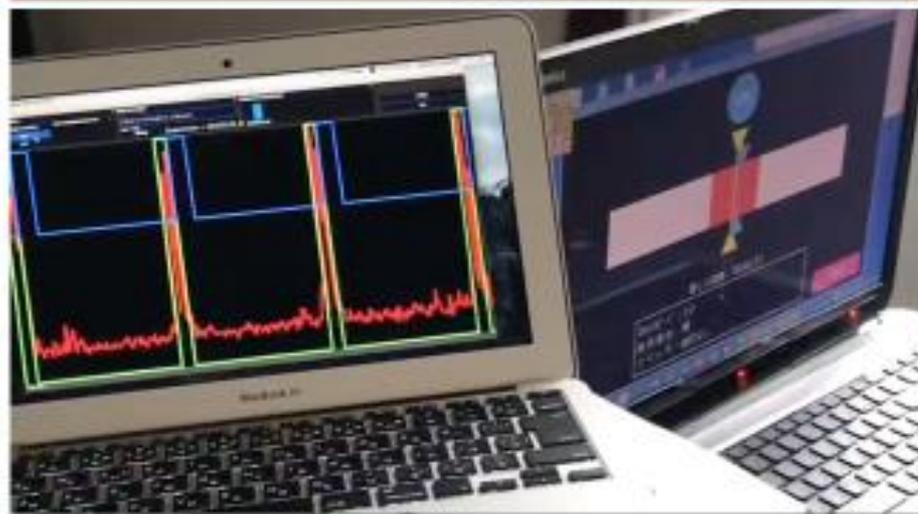
進行した筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者等の障害者を対象としたサイバニックインタフェースAI02の有用性に関する多施設共同非盲検自己対照比較試験(HS-100試験)

H27~28年度 AMED 障害者対策総合研究開発事業「進行したALS患者等を含む障害者のコミュニケーション支援機器開発」研究開発代表者 中島孝

試験に参加した神経・筋疾患患者15人全員がメカニカルスイッチが使えない新たな部位で使用可能

Demographic and clinical characteristics HS-100試験

	全体	ALS	備考
対象患者数(人)	15	12	3人はDMD
性別	男性14:女性1	男性11:女性1	
年齢(年)	56.2±13.6	60.6±11.3	同意取得日の満年齢
罹病期間(年)	12.3±9.7	8.8±5.3	発症から同意取得日まで
発話不能(人)	10	9	
ADL: Barthel Index(0-100)	6.0±4.9	5.8±5.1	0-100(依存-自立)
ALSFRS-Rスコア(0-48)	6.3±4.0	5.8±4.4	0-48(重症-軽症)
ALSFRS-R言語(0-4)	0.5±0.6	0.3±0.5	0-4(重症-軽症)
ALSFRS-R書字(0-4)	0.0±0.0	0.0±0.0	0-4(重症-軽症)



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

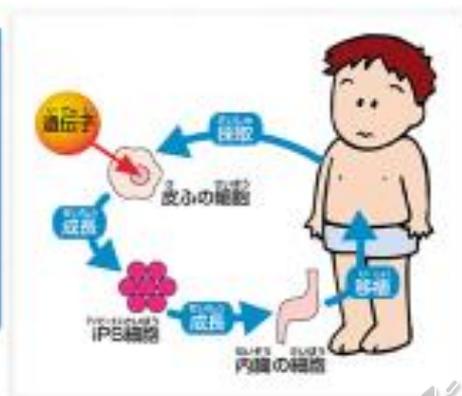


お風呂でアンパンマン



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, Masahiro Inoue, and Kenta 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され、
接続されるデバイスなど、
デジタル・サイボーグが社会を席巻し、
「心とは何か?」「脳とは何か?」を問う必要が
現代人のための哲学

春秋社
定価 3,500円(税別)



多専門職種チーム

Multi-disciplinary and Inter-disciplinary team
Multi-professional team

