

ご挨拶

みなさま、こんにちは。Remudy 患者情報登録部門の木村円です。川井充先生、中村治雅先生から Remudy を引き継いでから約1年が経ちました。患者・家族の皆様、筋ジストロフィー協会をはじめとする支援団体の皆様、全国の先生方、支えてくださる国立精神・神経医療研究センターの皆様、そして遺伝子解析部門・患者登録部門の皆様のご尽力のおかげで、DMD/BMD 患者登録は、この7月で丸3年になりました。8月末現在、974人の方から登録のご依頼をいただいております。当初の課題であった「安定した運営」を続けると同時に、みなさまへの情報発信に力を入れてまいりました。ウェブサイト、この Remudy 通信、ニュースレター (e-mail)、市民公開講座などを通して、新しい治療開発や医療、療養の情報を広くお伝えしています。特に紙面では、筋ジストロフィーの診療や研究に力を入れ頑張っている先生方の紹介や、皆様から頂いた質問に対するお答えを広くお伝えするなど、患者・家族の皆様と医療者・研究者との橋渡しに努めております。これからも筋ジストロフィー臨床試験ネットワークや患者団体の皆様とも協調し、鋭意努力して参ります。

また、DMD/BMD 患者情報登録を他の疾患に拡充する取り組みが進められています。2011年10月から神経・筋疾患医学情報登録・管理機構で福山型筋ジストロフィーの登録 (Remudy 通信第4号 井原千琴先生の記事・8月末現在90名) が、2012年6月から DMRV・縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーの登録 (Remudy 通信第5号 森まどか先生の記事・8月末現在38名) が Remudy 事務局で始まりました。また国際的な dysferlinopathy (肢帯型筋ジストロフィー2B型/三好型遠位型筋ジストロフィー) の自然歴研究に先立つ国際患者情報登録や、先天性筋ジストロフィー患者登録の相談もうけており、TREAT-NMD で先行している筋緊張性ジストロフィーや脊髄性筋萎縮症 (SMA) についても Remudy のシステムを有効活用していただけるよう日本を代表するエキスパートの先生方と相談しています。今後は、およそ7,500の稀少疾患の患者登録のプロトタイプとして拡充していくことが求められています。臨床開発研究を見据え国際的な組織との情報交換を進める過程で、病気の自然歴を明らかにし、臨床試験を行うための症状の評価方法を施設間で均一化すること、患者さんが現在できる最良の診療をどこでもうけることができる環境を整えることなど、多くの課題が見えて参りました。患者・ご家族の方や医療者が求める情報を早く正確に公平に届けることは、世界中を見渡しても大きな課題です。7月に開催された筋ジストロフィー臨床試験ネットワーク研修会 (本紙2ページ・清水玲子先生の記事) で強調して説明したのは、“Remudy は患者さんご自身が遺伝情報と臨床情報を含む情報を登録することに大きな特徴があります。臨床試験・治験の計画のために、研究者や製薬企業の請求に応じて、個人情報に完全に秘匿された上で必要な情報が開示される”点です。みなさんの登録情報を、臨床試験ネットワークを通じて円滑に有効に使うように、今まで以上に準備を進めて参ります。

最後に、私自身の取り組みを紹介します。私は長年研究していた筋ジストロフィーの根本治療研究を実現するために国立精神・神経医療研究センターに参りました。早期探索的臨床試験室長/クラスター病棟医長として、新規治療法を開発するための施設整備を急ピッチで進めています。今、この仕事を一緒に情熱を持って取り組んで頂ける方を求めています。医師に限らず、看護師、薬剤師、臨床研究コーディネーター他の医療職の方、ご興味のある方は是非ご連絡ください。一緒に新しい世界の扉を開きましょう。

神経・筋疾患に対する装着型ロボット HAL の開発と医療機器治験について

国立病院機構新潟病院 副院長 中島 孝

筑波大学工学部の山海嘉之教授は、サイバネティクス (Cybernetics)、ロボティクス (Robotics)、インフォマティクス (Informatics) の3つを融合したサイバニクス (Cybernetics) 技術を用いて、人の身体/脳とリアルタイムに情報を交換して人を支援する装着型ロボットすなわち、装着者が行おうとしている運動意図をデコード (暗号解読) し、必要なモータルクをを使って筋をアシストし、随意運動を増強する装着型ロボットを完成させ、HAL (Hybrid assistive limb) と命名しました。健康者用の完成モデルとして図の HAL-5 が 2005 年に完成しました。

HAL の技術は、神経・筋疾患 (SMA、筋ジストロフィー、遠位型ミオパチー、ALS など) 患者のあらゆる運動支援や運動学習に応用可能と考えられ、単関節運動から、手指機能、上肢機能、歩行機能といった複合した関節運動機能を HAL は、原理的に支援可能です。このためには、まず、障害された筋に対して使える HAL が必要です。

神経・筋疾患では全身の筋肉が一様に障害されていくわけではありません。障害の大きな筋群は、すでにかなる運動エネルギーも発生させることができない状態であり、HAL が 100% アシストする必要があります。障害の少ない筋群でも無理に使い続けると筋の障害が進行するという考えがあり、HAL の運動支援は筋に対する負荷を軽減することで、筋の障害を緩和できる可能性があります。また、日常生活動作が減少することで、比較的健全な筋群で廃用に陥った状態を治療する効果もあります。通常理学療法では、進行性の筋萎縮を来す病態に対しての「リハビリテーションプログラムは大変困難であるとされています。運動を行いながら、同時に筋でのエネルギー消費量を減らすような理学療法プログラムは HAL を使わない限り不可能と考えられるからです。

今回、厚生労働省の厚生科学研究費補助金により世界で初めて、多施設共同研究による新規医療機器の承認をめざした治験をおこなうことになりました。国際的な治験プログラムと連携をとれる様なデザインとなっています。HAL は今後あらゆる関節用に開発可能であるにしても、最初の治験は、現時点でもっとも有用性を証明できる対象にしばらくする必要があります。神経・筋疾患患者のために低電位、発火頻度のすくない生体電位 (筋電位) を検知でき、構造的に安全な神経筋難病用下肢モデル (HAL-HN01) を Cyberdyne 株式会社に新たに開発してもらいました。残念ながらこの小児用はまだ完成していません (文献1、2)。

今回の治験では、病気の進行によって、歩行不安定になった神経・筋疾患患者がこれを使った歩行練習を短期間行うことで歩行機能が有意に改

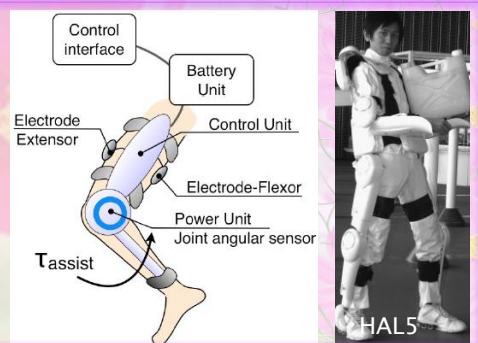
善するかどうか、有効性と安全性の評価をします。神経・筋疾患では小児期発症が多いにも関わらず、今回の治験では、18歳以上の患者さんに限定し、患者さんの成長・発達を除外して治験をおこなうことをご理解していただきたく思います。様々な希少性神経・筋疾患の患者が治験対象となるため、統計学的有意性を証明するため、組み入れ基準として、10m歩行は自立してできないが、歩行器や介助があればなんとか10m歩行できるレベルの患者さんに対象者を絞り込んだ事もご理解していただければ幸いです。

この治験実施計画は PMDA (独立行政法人 医薬品医療機器総合機構) の治験相談を終了しており、まもなく、開始できると思っています。皆様の関心が高い中でできる限り科学的で安全な治験を目指しますが、ご要望にもできるかぎり応じていきたいと思っています。また、一歩一歩この治験成功後に皆さんと協力して小児を対象とした治験もおこなえるような準備をすすめていきたいと思っています。将来、遺伝子治療や iPS 細胞を使った治療と HAL による治療をあわせれば、高い改善率を期待できると考えられており、是非、今後の発展も楽しみにしてください。

参考文献:

1. 脊髄性筋萎縮症診療マニュアル (SMA 診療マニュアル編集委員会)、2012年、金芳堂
2. 中島孝「神経・筋難病患者が装着するロボットスーツ HAL の医学応用に向けた進捗、期待される臨床効果、保健医療科学」60(2)、130-137、2011

図) 膝関節をモデルにした HAL の基本構成 (左)、健康者の四肢用モデルである HAL5 (右) (文献1)



平成24年度厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業希少性難治性疾患-神経・筋、難病疾患の進行抑制治療効果を得るための新たな医療機器、生体電位等で随意コントロールされた下肢装着型補助ロボット (HAL-HN01) に関する医師主導治験の実施研究・研究代表者/中島孝

筋ジストロフィー患者登録が順調に進んでいる現在、臨床試験を実施する医療機関の体制整備や組織づくりが筋ジストロフィー治療開発の発展へ向けた次の課題です。筋ジストロフィーをはじめとする希少疾患の治療開発では、臨床試験に必要な数の患者さまの確保が難しいという苦労があります。医療機関を連携し、治療開発へ向けた準備や臨床試験を実施する体制の整備を進め、筋ジストロフィーの治療開発を推進することを目的として、筋ジストロフィー臨床試験ネットワークの設立を計画しております。7月28～29日に研修会を開催いたしました。医師・研究者71人、理学療法士・作業療法士・臨床研究コーディネーター65人、製薬企業関係者22人、患者家族会4人と、さまざまな職種にわたる合計162人もの方々に全国各地からご参加いただき、二日間にわたって講演と討論が行なわれました。一日目は現在計画されているネットワークの概要や欧米での筋ジストロフィーを対象とする同様の試み、治験や臨床研究についての講義が行われ、二日目の午前には、理学療法士と臨床研究コーディネーターが筋ジストロフィーの臨床試験に向けた課題をまとめ、また製薬企業の方から希少疾患の治療開発に関する現在の問題点と臨床試験ネットワークの活動に対する



提案をご講演いただきました。二日目の午後は3つのグループに分かれ、医師グループは今後の各施設の参加のあり方、理学療法士グループは今後の治験や臨床研究の評価にあたって非常に重要な筋力等の評価について、臨床研究コーディネーターグループは治験や臨床研究等での支援のあり方について活発な討論が行われました。各施設からは日常の業務が多忙であるため協力する時間や人が見つけられない、といった現状の問題点や、企業との連携の在り方といった今後の発展性について様々な意見も頂き大変有意義な研修会となりました。

その後、患者登録との効率的、即時的な連携によるネットワーク構築を実現させ、筋ジストロフィーの医療の向上を目指し、希少疾患の研究推進モデルとなることを目標とした活動を行う予定です。



筋ジストロフィー臨床試験ネットワークのホームページ

<http://www.mdctn.jp/>

Q & A

『ベッカー型筋ジストロフィーの患者情報登録』をお願いする理由

Remudy患者情報登録は、8月末現在126人のベッカー型患者様に登録を頂いております。今回ご協力頂いている先生から頂きました「ベッカー型の患者さんを登録して何かいいことがあるのか?」という質問に対するお答えです。

もともと患者情報登録は、特に希少疾患(日本では患者数5万人以下)の臨床開発研究を円滑に進める目的で世界的に整備が進んでいます。ベッカー型を対象にした治療薬の開発が行われることを想定した場合に必要な情報として

- 1) 自然歴
- 2) 遺伝子変異によって症状がどのくらい違うのか?
- 3) 開発中の治療薬の対象になる患者さんがどのくらいいるのか?
- 4) どういった病院にどのくらいの頻度で通院されているか?

などが挙げられます。

自然歴は、開発中の治療薬でどのくらいよくなるか、進行が抑えられるかを予想するために必要で、治療開発研究を計画する際の基礎になる情報です。さらに、一口にベッカー型といっても患者さんの臨床症状は大変幅が広いことが知られています。比較的早期に歩行不能となる方、60歳を過ぎてでも肉体力労働をされている方、中には心筋症だけをお持ちの方がいることも知られています。これは不完全なdystrophinタンパク質の「質」と「量」に左右されると想定されています。現在、どのくらいの数のベッカー型の患者さんがいるのかは不明です。患者数を知ることは将来的な治療薬のマーケットを把握することにつながります。また病院に通院している方や治療を待ち望んでいる(治療研究に参加する可能性がある)患者さんがどのくらいいるのかは、臨床開発企業や研究者にとって治療薬開発をするためのモチベーションにつながります。さらに疾患の自然歴は、普段の生活や診療に役立つ情報です。特に気をつけたい心筋症や不整脈の検査(無症状の方も1年に1-2回程度の定期的な検診が奨められます)や、治療薬の開始時期などを、推定するために大変役に立ちます。またベッカー型の患者さんの情報は、現在研究が進んでいるエクソスキッピング治療などにも役に立つかもしれません。一部の患者さんは、エクソスキッピング治療の結果でできてくる短いdystrophinを生まれつきもっておられる場合があり、特定の治療の長期的な結果を予測する情報を与えてくれます。Remudyの患者情報登録が、新たに遺伝子検査を受けた、また専門の先生に定期的に受診するきっかけになった、という患者さん達の声をたくさん伺っています。希少疾患の臨床開発研究を進めていくためには、お一人お一人の参加が大切です。皆さんの力を合わせると大きな力になります。

Remudy患者情報登録は、そのお手伝いをさせていただきます。約1年前にRemudy通信第2号でお伝えしました30歳代の患者さんの声、「自分と同じ病気で苦しむ患者さん“みんな”のために、一日も早く新しい治療法を開発して欲しい」、その気持ちを大切にして、Remudy患者情報登録をもっともっと有効に使うように努力を惜しみません。

以上の理由で、ベッカー型筋ジストロフィーの患者さまも、ぜひ登録をお願いいたします。

Remudy患者情報登録部門 木村 円

中国訪問

「DMDリハビリテーション国際研究会 第一回 DMD 医患交流会」の報告



(独) 国立精神・神経医療研究センター病院

リハビリテーション科理学療法士長 丸山 昭彦

皆様、まだ暑い日が続いていますがお元気でお過ごしでしょうか。今回、8月10・11日に中国北京に参りました。中国武警总医院と中国筋ジストロフィー患者家族会のお招きで、「DMDリハビリテーション国際研究会・第一回 DMD 医患交流会」に参加しましたのでご報告します。ご一緒したのは、塾中名誉院長、小牧筋疾患センター長、木村 Remudy 患者登録部門責任者とリハビリテーション科スタッフです。塾中先生は筋ジストロフィーの総括、小牧先生は日本の治療の現状と新しい治療法開発、筋ジストロフィー臨床試験ネットワークのお話、木村先生は、患者情報登録の意義と Remudy の現状、リハビリテーションスタッフは筋ジストロフィー患者さまのリハビリ全般の講義と、特にストレッチや呼吸リハビリテーションを中心に実技指導を行いました。2日間にわたり非常に多くの医療関係者とご家族さまのご参加を頂き、活発な質疑応答が行われ、休憩時間にも、質問者の多くの列ができるほどの盛況ぶりでした。

現在の中国のリハビリテーションは、正確な数の把握は難しいそうですが理学療法士の数が約2万人で、都市部と地方との格差も大きく、ほとんど筋ジストロフィー患者さまのリハビリは行われていない状況だそうです。ちなみに日本の理学療法士の数は、約8万人で中国の現在の人口が13億人と日本の10倍なのに比較して明らかにリハビリスタッフの数が不足しているようです。

今回、2日間という短い期間ではありましたが、患者情報登録の重要性(※)とリハビリテーションの必要性のお話ができ、中国における筋ジストロフィーの活動に新しい種をまけたのではないかと考えています。今後、この種を育てていくための連携が重要になってくると思われます。また、中国だけではなくアジア諸国においてもこういった連携協力の重要性が今後増えてくるものと思われます。

※詳しくは、Remudy のホームページ <http://www.remudy.jp/>

9月4日の記事「9月1日より、中国でもDMD/BMD患者情報登録がはじまりました」をご参照ください。



2012年8月12日 2102国際DMD治療と康复研討会暨第一屆DMD医患交流大会

皆様こんにちは、青森病院の高田と申します。本州の北、リンゴと地吹雪で有名な津軽地方に、我らの青森病院があります。筋ジストロフィー病棟 80 床の他、神経難病、重心、結核等 240 床、全部で 320 床からなる田舎の小さな病院です。残念ながら、限られた施設で行われている筋ジストロフィーの治験のような最新の医療技術を提供できる病院ではありませんが、先の筋ジストロフィー臨床研究班長を務められた東埼玉病院長の川井先生がおっしゃっていた「今できることを今できる手段で、目の前の患者様の役に立つように」を実践しようとして日々努力しています。

臨床の現場において、とても大切な役割を果たすのが、看護師や理学療法士、臨床工学士などの事務職を含めた様々な職種からなるいわゆるコメディカルの方々です。医療全体の現場からすると、筋ジストロフィー等の神経筋疾患慢性期診療に携わる関係者は、少数派に属するのですが、それだけに他に類をみない特別な知識や技術を必要とされます。私は、神経内科医ではあったものの筋ジストロフィー診療とは直接関係のない臨床神経生理学を専攻していたのですが、機会があって平成 10 年にこの世界に入らせてもらいました。見るもの聞くものが新しく驚かされることの連続でしたが、とりわけ筋ジストロフィー診療に従事するコメディカルの熱き姿には感銘を受け、己を律する手本としてきました。今日の筋ジストロフィー診療があるのは、もちろん偉大な臨床医や研究者である諸先輩方の努力に加えて、患者様やご家族、筋ジストロフィー協会のご協力を頂いたおかげなのですが、個人的には、医療の現場を支えてきたコメディカルのメンバーの頑張りがあったということを感じたいと思っています。残念ながら、こうしたコメディカルの熱意を支え、知識や技術の普及に重要な役割を果たしてきた厚労省筋ジストロフィー研究通称第 4 班がなくなってしまうことです。

コメディカルの方々も勉強し、研究成果を発表し、多職種の方々とコミュニケーションを取れる場が、復活されることを願ってやみません(現在、松尾班が健闘していますので、期待しましょう。ただ、体制の変化に伴う規模の縮小は否めず、長く引き継がれてきたデータベースや各種システムの存続が心配されています)。

国立病院機構 青森病院 のホームページ
<http://www.hosp.go.jp/~aomori/>



当院では、先日、筋ジストロフィー患者様が「遠野旅行」に出かけてきました。これは、職員やボランティアの協力を得ながら患者様が中心となって企画し、昭和 53 年から概ね年に一回の頻度で実施されている患者旅行の写真です。私も 6 回ほど参加させて頂きましたが、その都度、普段なかなかみられないような患者様の素敵な表情を目にして心が洗われる思いをしました。このような企画も、患者様の熱意が一番の原動力であるとはいえ、コメディカルやボランティアの協力なくしては実現できないことです。

折角の機会ですから、私の気に入っている写真を一葉、紹介させて下さい。

もう 8 年にもなるでしょうか、当院に勤務していた看護師が師長となって転勤していったときの仲間内での送別会の写真です。



当時、しばしば宴会をしていたメンバーの集まりなのですが、この写真に写っている仲間内で病院が一つ造れます。医師、看護師、薬剤師、放射線技師、理学療法士、事務員、およそ診療に必要なと考えられる職種の間がそろっているのです。良い絵でしょう。我々の医療もかくありたいと思っています。医者だけでは何もできません。多くの職種の人達が力を合わせて診療にあたる、そういった筋ジストロフィー診療を続けていきたいと考えています。

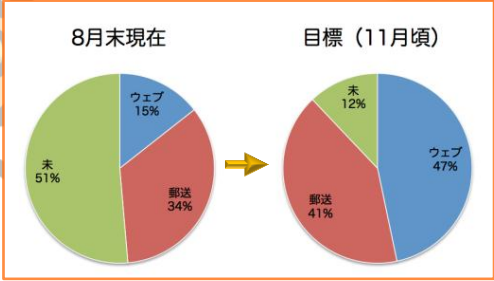
デュシェンヌ型筋ジストロフィーの患者さん/ご家族に対するアンケート調査をはじめ

(独)国立精神・神経医療研究センター病院 小児神経科臨床研究生 竹内 芙実

みなさん、こんにちは。デュシェンヌ型筋ジストロフィーの患者さん/ご家族に対するアンケート調査(以下DMDアンケート)を担当している竹内です。前回 Remedy 通信でご案内した調査を始めて3か月が経ちます。今回はその経過を少しご報告します。

紫陽花が目に見え鮮やかな6月初旬、Remedy登録をされている患者さん、約730人にアンケートを郵送しました。未だ猛暑日の続く8月下旬の時点で354人(アンケート回収率49%)、約半数近くの方から回答を頂きました。アンケートに答えて下さった患者さん、御家族の皆さん、そして回答のお手伝いをして下さった皆様方に、この場を借りて深くお礼を申し上げます。まだご回答頂いていない登録者の皆さんに再度お願いします。どうぞご回答をお寄せください。特に、「いくつかの項目は、担当の先生に相談しないとわかりません」と、お問い合わせをいただきました。是非、受診されるときに、検査結果を訪ねる材料にしてください。アンケートは9月以降も受け付けております。ちなみに、同じアンケート調査が行われたヨーロッパでは、80%の患者さんから回答があった国もあるようです。できれば日本もそれに並びたい...あともう一息です！ウェブ上でご回答頂いた途中結果は郵送頂いた分とあわせて(私がウェブサイト上で入力しています)、現在集計中です。

今回のアンケートには自由記載欄があります。治療やケアについて、日頃感じていること、ご意見、ご質問など、皆さんから頂いた「生の声」をいくつかご紹介いたします。DMDの新たな治療薬が開発されつつあることは大変面白いニュースですが、皆さんの手に届くまでにはもう少し時間がかかりそうです。



- ◆このまま、息子の病状がどんどん進むのを見ているのは親として、大変辛い。ほんの少しでも効果のある薬があるのなら息子達にも治験のチャンスが欲しい。息子には時間がないので、いつまでも待ってられない
- ◆この病気の治療法がどこまで進んでいるのか？治験はどうなっているのか？あまりにも見えない
- ◆医療面から日常生活まで、あらゆる面での、より当事者が情報交換できる場が欲しい。もしくは、あるならばより触れやすい距離まで押し出してほしい
- ◆病気の詳しい情報が全くと言っていいほど少ない。現在公開されている内容も一般の人にはわかりにくい
- ◆現在の医療や生活面についての解りやすい情報が少なく、大変困っている

私が皆さんのコメントを読んで一番感じたのは、患者さんと医療・社会との間に、予想を遥かに超えた「隔たり」があることでした。皆さんが綴って下さったコメントの一つ一つに、私はとても胸が締めつけられる思いがしました。皆さんのこの心の叫びを真摯に受け止め、より解りやすい情報を、患者さんのより近い距離まで押し出していく責務を、改めて感じています。

また、治療やケアに対しても数々の質問を頂き、その中には私自身も分からなくて知りたいと思っていることが数多くありました。それらの質問に対して、諸先生方に尋ねたり調べたりして、Remedy 通信を通じてお返事していければと思っています。そして、全国の患者さんと、情報発信の場である Remedy との距離を縮めながら、少しでも皆さんのお役に立ちたいと思います。皆さんが希望を持って、笑顔で暮らせるようになるための課題は山のようにあります。けれども、力を合わせれば、一つ一つ解決していけることも沢山あると信じています。

まだアンケートに答えていない皆さん、どんなご意見やご質問でも構いません。このアンケートを通じて、ぜひ皆さんの声をお聞かせください。9月以降も引き続き受け付けています。また、みなさんがお答えしやすいように、間違いなく集計作業ができるように、できるだけウェブサイトからお答えいただけるかと非常に助かります。どうぞよろしくお願ひいたします。

筋ジスの開咬と成長発育

国立精神・神経医療研究センター病院 歯科
福本 裕

筋ジストロフィー（以下、筋ジス）の患者さんには、開咬（かいこう）による不正咬合（ふせいこうごう）（歯科的に噛み合わせが良くないと診断される状態）が多くみられます。

開咬とは、上と下の歯を最もよく噛（か）み合わせても、歯が当たることなく上下的に空隙（すきま）ができる状態をいいます（図）。

筋ジスの患者さんの開咬が現れやすい時期は、9歳から11歳と言われています。この時期は、子供の歯が大人の歯に生え変わるために歯槽骨（しそうこつ）（あごの歯が植わっている部分）が発育します。この時期に、舌の筋肉と口腔周囲筋（こうくうしゅういきん）（口をつぼめたり、笑ったりするときに使われる筋肉）の力がアンバランスだと、大人の歯が生える方向が外側に傾いてしまいます。その後、14歳ごろまでは、あご、顔、および頭の骨は、比較的正常に近い状態で成長発育をしていきます。しかし、16歳から18歳にかけて急激に成長発育を示すようになると、顔に対する下あごの位置や、下あごの形に変化が現れます。このため、開咬を示す患者さんでは、下あごが上あごに対して前下方に位置し、開咬を悪化させます。

開咬の治療には、通常、歯列矯正治療と外科的矯正治療があります。筋ジスの患者さんは、先に述べた舌の筋肉と口腔周囲筋のアンバランスが進行しやすいため、これらの矯正治療を行っても、再び元の開咬の状態になる、いわゆる「後戻り（あともとどり）」が生じやすいと報告されており、長期的には必ずしも有効とは言えません。

他の治療方法として「咬合床（こうごうしょう）」による方法があります。これは、義歯に似た「咬合床」を歯列に装着することで、開咬によって生じる隙間を埋めて、噛み合わせを回復する方法です。この「咬合床」の装着は、そしゃく障害の改善に有効と言われています。しかし、20歳以上の筋ジスの患者さんが、「咬合床」を装着する時は注意が必要です。筋ジスの患者さんは20歳を過ぎると、食べ物のどを通過しにくくなる場合があります。このような場合には、「咬合床」の装着によって、食べ物の飲み込める量よりも、噛み砕ける量が多くなってしまい、食べ物をのどにつまらせる恐れがあるからです。

図)
デュシェンヌ型筋ジス患者さんの開咬閉じてても、奥歯まで空隙があり、舌が見える。



参考文献)
荒川忠博ら：Duchenne 型筋ジストロフィー症患者に対する歯科矯正治療。障歯誌 27：163-168, 2006。
有田憲司：筋ジストロフィーの歯列・咬合異常による咀嚼障害に対する咬合床を用いた治療法。医療 61：811-818, 2007。

第9回日仏筋ジストロフィーシンポジウム

平成24年9月7日(金)・8日(土)の2日間、東京のJAカンファレンスホール(永田町)におきまして「第9回日仏筋ジストロフィーシンポジウム」が開催されました。このシンポジウムは第一線で活躍する日仏の筋ジストロフィー研究者が研究成果を発表し、最新の情報交換と討論ならびに共同研究を推進する目的で、1994年よりほぼ隔年で開催されています。今回、日仏両国の研究者から、最新の研究成果が報告されました。Remudyからは現在の登録状況や新薬開発を促進するための役割についてご説明しました。今後フランスでも重点的に患者登録を含めたトランスレーショナルリサーチが進んでまいります。今まで以上に両国の協力関係を強くし、国際協調による臨床開発研究が加速するように力を入れてまいります。

(木村 円)

飲み込み外来インタビュー

国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科
山本 敏之



木村：今日はお忙しい中、ありがとうございます。さっそくですが山本先生の「飲み込み外来」の記事を掲載後に、たくさんの反響がありました。

山本：ありがとうございます。嚥下に困っている筋ジスの患者さんが、何人も外来を受診されました。在宅の患者さんは自分と同じ病気の人が周りにおらず「いったいどうなるんだろうか?」「どうしたら良いのか?」と不安に思っていることも、よくわかりました。病気の進行を考えると、現時点でどれだけ食べられるか、どんな物が危険なのかがわかっていただ方が、食べる側も料理する側も良いのではないかと思います。

木村：病院によって嚥下のことを気軽に相談ができる先生がいない場合もあります。

山本：(筋ジストロフィーの)重要な症状の一つなので正確な情報を得た方がよいと思います。もし病院で検査ができて検査の所見をどう解釈したら良いかわからない場合は、患者さんご本人がいなくても、検査のビデオだけでもみせて頂ければそれを読むことはできると思います。またセンター病院の歯科の先生は、筋ジストロフィーの噛み合わせについてもよく診てくれます。飲み込みだけでなく「噛む」「飲む」ところで困っていることがあれば、ご相談ください。

木村：最近も、噛み合わせのことで困っているというお問い合わせを頂きました。

山本：あごの骨は普通の方と同じように大きくなっていくので、形が変わってしまうと噛み合わせが悪くなる場合があります(注:福本先生の記事参照)。

木村：料理を作ってくれる方に、分かりやすいおすすめの本がありますか?

山本：筋ジストロフィーの患者様向けの料理レシピ本があります。筋ジス班で作られたものもありますので、参考にして頂ければと思います(参考文献)。ただ同じ病気であっても症状は皆さん違いますので、まずは食べやすい物を選んでください。好き嫌いの意味ではなくて、筋ジスの患者さんは食べにくいものや喉に残るものを良くわかっているのです。患者さん本人が食べ易いものを選んでいただくのが良いと思います。

木村：先生の現在の取り組みや今後の抱負をご紹介下さい。

山本：筋ジストロフィーの診療ガイドラインを作成中で嚥下の部分を担当しています。福本先生、栄養士の鷹羽先生、高田先生(国立健康・栄養研究所)と協力して作業中です。また、この分野において嚥下障害というのがなかなか認識されていないので講演などを行っています。

先日は札幌で行われた日本摂食・嚥下リハビリテーション学会学術大会で筋疾患について話をさせていただきました。かなり反響があって脳血管障害の嚥下障害とは、全然違うことがよくわかったという声をたくさん頂きました。医師だけでなく言語聴覚士や栄養士、歯科の先生など多職種が関わっています。そういう人たちに情報発信していきたいと思っています。

木村：すばらしいですね!これからも先生のご活躍に期待しています。今日はお忙しい中、本当にありがとうございました。

山本：ありがとうございました。

- 参考文献:
1) 「食育とレシピ」厚生労働省精神・神経疾患研究委託費 筋ジストロフィーの療養と自立支援システム構築に関する研究 栄養・体力分科会 2007
2) 「筋ジストロフィー患者さんのための楽しい食事」福永秀敏、河原仁志・編 株式会社 診断と治療社 2002
3) 「嚥下障害のはなし」野崎園子、藤原育代、石川就一、松本綾、坂口充弘、米田隆・編 テルモ株式会社 2006



独立行政法人 国立精神・神経医療研究センターTMC 発行
神経・筋疾患患者登録センター(Remudy)患者情報登録部門
責任者：木村 円
〒187-8551 東京都小平市小川東町 4-1-1 Tel/Fax:042-346-2309(直通)
E-mail : remudy@ncnp.go.jp
HP(ホームページ) : <http://www.remudy.jp>