

# 人工呼吸器で療養環境改善

## シリーズ 地域医療を考える

### 筋ジストロフィー

筋力が衰縮する難病「筋ジストロフィー」の四国で唯一の専門療養施設が独立行政法人国立病院機構・徳島病院(徳島県吉野川市)です。筋ジストロフィーの療養環境や原因解明、遺伝子治療の取り組みなどについて足立克仁院長に聞きました。

【聞き手は毎日新聞徳島支局長・松井士郎】



筋ジストロフィーとは、筋肉をつくる設計図(遺伝子配列)に異常があり、筋細胞が壊れやすくなり、やがては壊死し、融解して無くなってしまふ病気です。一番多い病型がデュシェンヌ型で、ほぼ半数を占めています。この病型は2、3歳から発症し、10年後に歩行ができなくなって車椅子生活となり、やがて呼吸もできなくなり、30歳前後までしか生きられないことが多い、難病の中の難病といわれています。

近年の医療技術の向上や療養環境は、以前はデュシェンヌ型の筋ジストロフィーという20歳前後までしか生きられない病気でしたが、人工呼吸器が適応されて10年くらい寿命が延長しています。また、これまで気管切開した後の人工呼吸器療法とは異なり、鼻マスクを使用した人工呼吸の導入により、歌ったり、電動車椅子サッカーを楽しむことができるようになり、生活の質が大きく改善されました。当院でもF0Cレボリューションというチームで活動する患者さんがいます。

さらに、当院の外資では人工呼吸器使用の患者さんに在宅支援も行っています。鼻マスクの導入で人工呼吸器が在宅でも使えるようになりました。いま四国4県でデュシェンヌ型の筋ジストロフィー患者さん二十数人が在宅で人工呼吸器を使っています。人工呼吸器をつけても安心して在宅療養ができるよう、小児科専門医を配し、加えて人工呼吸器を専門に取り扱う臨床工学士の増員も計画しています。

患者さんへの療養の場であり、生活の場でもあります。成人式や夏祭り、文化祭などの行事があります。患者会の会長さんはいつも次はなにをしようかと考えています。

筋ジストロフィーの患者数は、当院では1964年8月、全国に先駆けて筋ジストロフィーの病棟が10床整備されました。翌月に厚生省は、筋ジストロフィー患者の入院療養について徳島市で最初の打ち合わせ会を開きました。当院はその会場施設であったことから、筋ジストロフィー療養のメッカといわれています。

80年までは徐々に当院の入院患者数は増加しましたが、その後はほぼ1000人で一定しています。一番多いデュシェンヌ型の患者さん、子ども全体の数の減少や、ノーマライゼーションの普及で入院しないことが増えるなどして、入院数が減っています。

原因解明はごまかして進んでいますか？

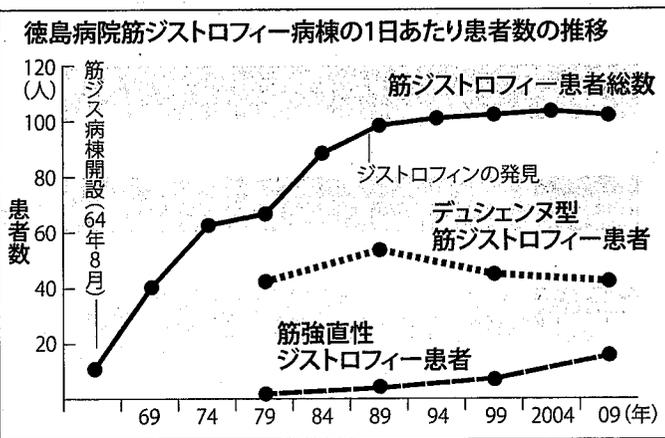
# 原因解明の取り組み続く

デュシェンヌ型では、正常な筋細胞膜の機能が果たせなくなり、筋細胞が壊れやすくなって壊死に陥り、やがて融解してしまふ病気で、最初は走ることができなくなり、意識障害を起さなくなります。また、骨格を構成する筋のみならず心臓の筋も障害されるため心筋症を起すことも増えてきます。

根本治療への研究の現状は、今一番早いと期待されているのは、進行を遅らせる、広い意味での遺伝子治療であるエクソ・スキップ療法です。これは筋ジストロフィーの発現を促進させるものです。ただ、この療法はデュシェンヌ型に対するもので、特定の遺伝子異常をもつ患者さんに限って使用するものです。すべての患者さんに使用できるものではありません。

## 期待集める遺伝子治療

この療法・薬剤の臨床試験・治験は、筋ジストロフィーの犬では立派な精神・神経医療研究センターで成功しています。それまでできなかったのが薬剤の注射で走れるようになってきます。また、ヒトでは、イギリス・フランスで、十数人のデュシェンヌ型の患者さんに投与したところ、一定の効果を得たと報告がありました。



## 在宅患者ともつながる病院



国立病院機構・徳島病院の新病棟完成予想図 (13年3月完成予定)

筋センター」という名称も付けて運営しています。医師スタッフは、5人の神経内科専門医をはじめ、小児科医、内科医、整形外科医の各専門医が患者さんのニーズに応えています。

また、昨年の暮れから、患者さんが長期入院を余儀なくされている状況に配慮し、ゆっくり安心して入院生活を送ってもらおうと、30年来の大規模工事に切り掛かりました。5階建ての病棟がゆったりとした病室を計画しています。最上階の5階には、エレベーター4台を配し、総合リハビリテーション棟を計画しています。見晴らしのよい広々とした部屋もリハビリをしてもらえます。13年春に完成予定です。ソフト面、ハード面ともに充実した当院をこれまで以上にできるだけ多くの患者さんにご利用してほしいと願っています。

はもうすぐ日本でも広く開始されるまで来ています。また、筋ジストロフィーの研究は多種の遺伝性の難治性疾患の研究の中で最も進んでいる研究の一つといわれています。筋ジストロフィーの治療が開発されると、他の遺伝性の疾患も次々と解決されるといわれており、期待が広がっています。

課題はありますか？

現在日本で積極的に進められているのは、遺伝子の一部の部分が欠失しているかを患者さん一人一人が調べ、国立精神・神経医療研究センターに登録をすることで、インターネッ卜上でも呼称されている筋ジストロフィー登録(REMUDY)を見ていただきます。一刻も早く治療を受けられることに向けてのものです。現在日本では900人近くの患者さんが登録しています。当院でもこの登録を推進しています。

この登録事業は広く知られているとは限りませんが、現在、四国の筋ジストロフィー患者さんには徳島病院につながりをもっており、いろいろな知識をもちたいとき、早く治療、治療に移れるようにしたいと思っています。このため、当院では毎年夏に医療研修会を開いて、治療の現状を話しています。また、年一回俳句を募集し、俳句集を発行しています。これらにより医療情報の発信や医療レベルの向上、並びに社会的活動の活性化も図りたいと思っています。電話(089833・24・2161)ファクス(089833・24・8661)でも連絡をとりをお願いします。

今後果たすべき役割は、

当院は徳島県のみならず四国4県の筋ジストロフィー医療を視野に入れて、「四国神経