

国立病院機構 青森病院

筋ジストロフィー検査入院のご案内

国立病院機構青森病院は、「筋ジストロフィー」に関する専門部門を持つ青森県で唯一の施設です。筋ジストロフィーの患者さんの入院施設であると同時に、在宅療養中の筋ジストロフィー患者さんや家族の方のお役に立てるよう日々努力しております。

〔目次〕

- ・筋ジストロフィーについて
- ・検査入院（2泊3日）のすすめ
- ・長期療養に関するご相談
- ・患者家族会について
- ・患者登録事業について
- ・筋ジストロフィーに関する相談窓口

独立行政法人国立病院機構青森病院

〒038-1331 青森県青森市浪岡大字女鹿沢字平野 155-1

TEL : 0172-62-4055 / FAX : 0172-62-7289

〔筋ジストロフィーとは〕

筋ジストロフィーとは、全身の筋肉の力が次第に弱くなっていく病気です。筋肉を作る設計図の一部に問題があるため、筋肉が非常に壊れやすくなっていることが原因です。いくつかのタイプに分かれますが、小児期に発症するデュシェンヌ型が代表的です。成人で最も多いのは、筋強直性ジストロフィーです。筋ジストロフィーと診断されてお困りの方も、筋ジストロフィーが疑われる方も、遠慮されることなく、当院までご連絡下さい。

筋ジストロフィーでは、手足だけではなく、呼吸や心臓、飲み込みやお喋りに関わる筋肉も障害されることが多いため、定期的なチェックを行って、問題が生じているようであれば、それに適宜対処していくことが大切です。当院では、筋ジストロフィーの患者さんが短期入院をして、全身の状態を一通り検査する機会を用意しています。これにより、病気のタイプや時期、重症度に基づいた適切な治療やケアを行うことが目的です。人工呼吸器療法の専門家である臨床工学士や呼吸療法認定士、摂食・嚥下に関するエキスパートである言語療法士、リハビリテーションのみならず各種装具やコミュニケーションエイドなど幅広い対応が可能な理学療法士・作業療法士、医療・福祉の情報提供を行いより安心でより快適な入院・在宅生活をお送りいただくための支援の提供を目指す生活指導員やソーシャルワーカーが、専門の医師・看護師とともに、皆様のサポートをさせて戴きます。

〔検査入院(2泊3日)のすすめ〕

筋ジストロフィーのように、慢性進行性の経過をたどり、四肢の筋力低下のみならず、飲み込みや呼吸などの全身に関わる症状を呈する疾患においては、定期的なチェックを行い、病状に合わせた対応をしていくことが、非常に大切です。当院では、在宅療養中の筋ジストロフィー患者さんに対して、年に一度、2泊3日の短期入院を実施し、心循環系・呼吸・摂食嚥下などを中心とした検査一通り行うことを、お勧めしています。疾患特有の合併症が知られている病型の方には、基本メニューに加えて合併症の検索も行います。頻繁なチェックを要する状態の方には、3～6ヶ月毎の外来検査を行い、病状に合わせたフォローアップを心がけています。また、人工呼吸器の導入や設定調整のための短期入院も実施していますので、お気軽にお問い合わせ下さい。

検査入院の内容(例)

| | 入院1日目 | 入院2日目 | 入院3日目(退院) |
|-----|--|--|--|
| 検査 | <input type="checkbox"/> X線写真、心電図 <input type="checkbox"/> CT検査 <input type="checkbox"/> 動脈硬化の検査、肺活量、その他呼吸に関する検査、心臓超音波。 <input type="checkbox"/> 24時間装着の心電図検査 <input type="checkbox"/> 夜間(21時～6時)モニターを装着し酸素飽和濃度の検査・記録。 | <input type="checkbox"/> 血液、尿、便の検査 <input type="checkbox"/> 朝・昼・夕食前後血糖の採血 <input type="checkbox"/> 動脈血の採血 <input type="checkbox"/> 筋電図等検査 | <input type="checkbox"/> CT検査 <input type="checkbox"/> 医師より検査結果説明 |
| その他 | <input type="checkbox"/> リハビリ定期評価 | | <input type="checkbox"/> 次回外来日の確認と説明 |

〔長期療養に関するご相談〕

筋ジストロフィーなどの神経・筋疾患の方で、医療的に在宅療養・在宅介護・施設での対応が難しくなってきた場合、療養介護病棟での長期療養のご相談をお受けしておりますので、ご相談ください。

療養介護病棟では、医療的ケアを必要とする障害のある方のうち常に介護を必要とする方に対して、主に昼間において病院で行われる機能訓練、療養上の管理、看護、医学的管理の下における介護及び日常生活上の世話をを行います。医療機関において医療的ケアと福祉サービスを併せて提供する、障害者総合支援法に基づいた入院(入所)形態です。

対象となる方

- (1) 筋萎縮性側索硬化症(A L S)患者等、気管切開を伴う人工呼吸器管理を行っている者であって、障害支援区分6の方。
- (2) 筋ジストロフィー症患者又は重症心身障害者で、障害支援区分5以上の方。



〔患者家族会について〕

筋ジストロフィーの患者さんおよびご家族の援護と福祉の増進に寄与することを目的として、昭和39年に「一般社団法人 日本筋ジストロフィー協会」が発足されています。全国の都道府県に支部を持つ福祉団体です。

筋ジストロフィー専門の相談対応や、会報・指導誌などによるいち早い情報の入手、患者同士の交流や国・県・市町村への筋ジストロフィーに対する施策推進の要求などの活動をしています。

青森県には青森県支部があり、そちらが窓口となり活動をしています。

| | | |
|-----------------------------|---------------------------------------|--------------------------------------|
| 一般社団法人 日本筋ジストロフィー協会 | 〒170-0005 東京都豊島区南大塚 3-43-11 福祉財団ビル | TEL 03-6907-3521 FAX 03-6907-3529 |
| 一般社団法人日本筋ジストロフィー協会 青森県支部 | 青森県青森市浪岡大字女鹿沢字平野 155-1 岩木憩の家内 | 0172-62-5507 |

TOPCS_Vol.1 2014年10月

〔患者登録事業について〕

筋ジストロフィーは、まだ根本原因の全てが解明されるまでには到っていませんが、近年の著しい研究の成果により、治療研究が臨床試験の段階に入りました。現在、世界各国で、臨床試験・治験を円滑に進めることを目的として、患者さんと製薬関連企業・研究者との橋渡しをする患者情報登録システムが構築されています。我が国でも、ジストロフィノパチー（デュシェンヌ型・ベッカー型筋ジストロフィー）と縁取り空砲を伴う遠位型ミオパチー（GNE ミオパチー）の患者さんの登録事業が REMUDY により、福山型筋ジストロフィーの患者さんの登録事業が神経・筋疾患医学情報登録・管理機構（JDMA）により運営されており、多くの患者さんが登録されています。

2014年の10月からは、大阪大学医学部の神経内科学教室を窓口として、筋強直性ジストロフィー患者さんの登録事業が開始される予定になっています。さらに、国内における臨床試験を実施できるように、日本全国の28施設からなる筋ジストロフィー臨床試験ネットワーク（MDCTN）が設立されています。当院もこのMDCTNに所属しており、筋ジストロフィーの皆様が一刻も早く治療が受けられるよう、体制を整えています。また、筋ジストロフィー研究班に所属して、筋ジストロフィー研究の一端を担うとともに、医療情報の発信や医療レベルの向上に努めたいと思っています。皆様、お気軽にご相談下さい。

〔ご相談窓口〕

独立行政法人国立病院機構青森病院 神経内科

青森県青森市浪岡大字女鹿沢字平野
155-1

0172-62-4055