

長野県筋ジストロフィー診療 ネットワークの活動について



中村昭則

国立病院機構まつもと医療センター
臨床研究部、脳神経内科

DMDの医療状況の変化への対応

1. 寿命の延長

小児科から神経内科への診療移行の問題
→ 幼小児期から**神経内科**が関与する

2. 早期診断例の増加

自然経過を追い、適切な治療時期を判断
→ **小児科/遺伝科**によるカウンセリング

家族計画が可能
→ **遺伝科**による遺伝カウンセリング

女性ジストロフィン異常症の健康管理
→ **神経内科/循環器科**でのフォロー

3. 治療法の開発導入

小児科、神経内科、リハビリ科、CRCの
評価とフォローが必要

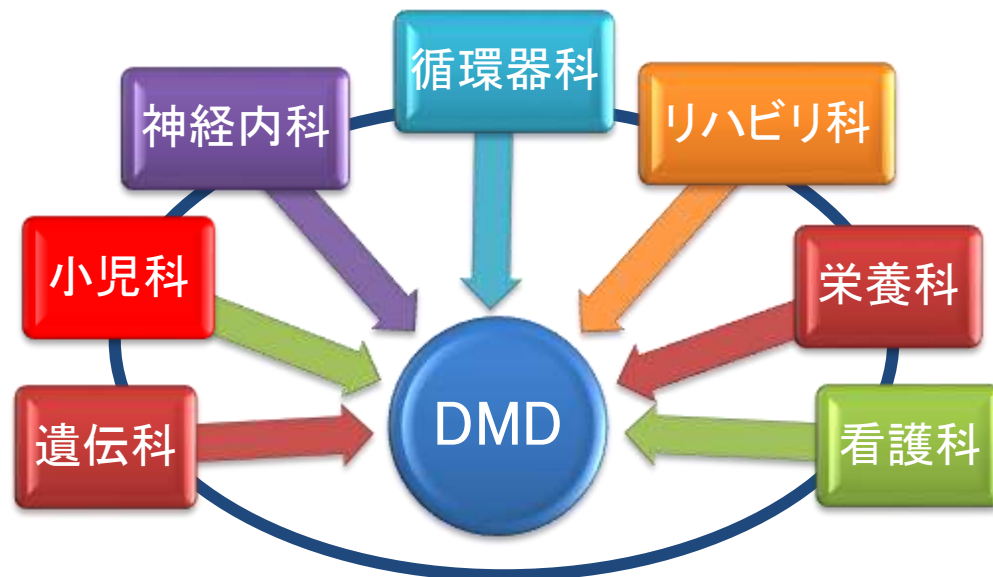
治療の導入により予後・管理は大きく変わる！

	これまで	これから
予後	予後不良の難病	予後が大きく改善
患者の把握	各施設ごと	地域、医療圏、 全国レベル (Remudy)
診断	発症後	発症前 (積極的な診断と介入)
乳幼児期	親が病気を受容できる までの猶予期間	治療に向けて医療・心理・ 社会的支援の準備期間

筋ジス診療には多職種・多施設連携が必要

1. 多職種間の連携

逐次の情報共有



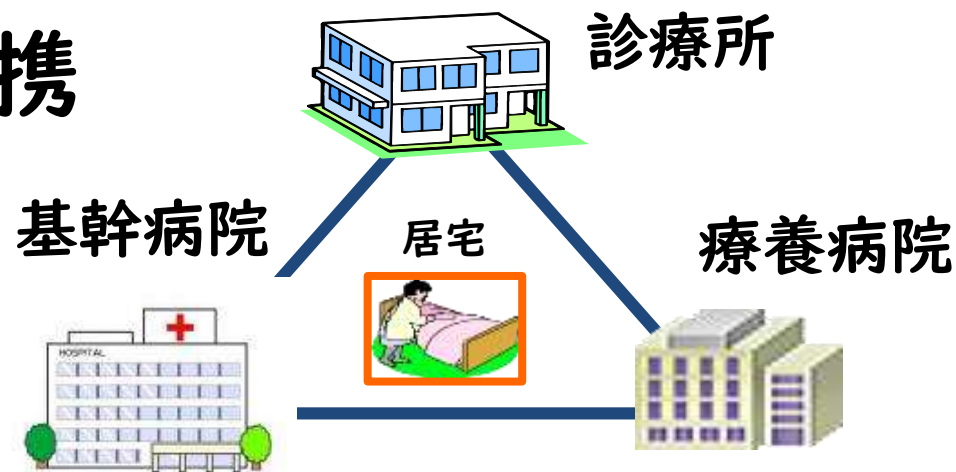
2. 居宅と多施設間の連携

居宅（療養）

診療所（在宅療養支援）

療養病院（療養・リハ入院）

基幹病院（診断・救急入院）



長野県における筋ジス診療の課題

- ◆ 医療機関が都市に集中、医療過疎地域が多い
- ◆ 施設間や主治医間の診療格差
リハビリ、治療・ケアが一定していない
- ◆ 小児科⇒神経内科の診療移行が進まない
医育機関での診療機会が少ない
診療面での神経内科の関与が少ない
- ◆ 筋ジス、遺伝専門医へのアクセスが困難
社会資源についての情報提供が不足
→ 在宅療養者が地域社会から孤立



長野県筋ジストロフィー診療ネットワーク

長野県立こども病院

- ・神経小児科
- ・リハビリテーション科



信州大学医学部附属病院

- ・小児科
- ・遺伝子診療部
- ・脳神経内科、難病診療センター
- ・保健学科理学療法学専攻
- ・附属病院理学療法科



NHOまつもと医療センター

- ・脳神経内科、神経難病センター
- ・リハビリテーション科



北信総合病院

長野赤十字病院

稲荷山医療福祉センター

- ・小児科
- ・理学療法科



鹿教湯三才山リハビリテーションセンター三才山病院

- ・内科
- ・神経内科
- ・リハビリテーション科



信濃医療福祉センター

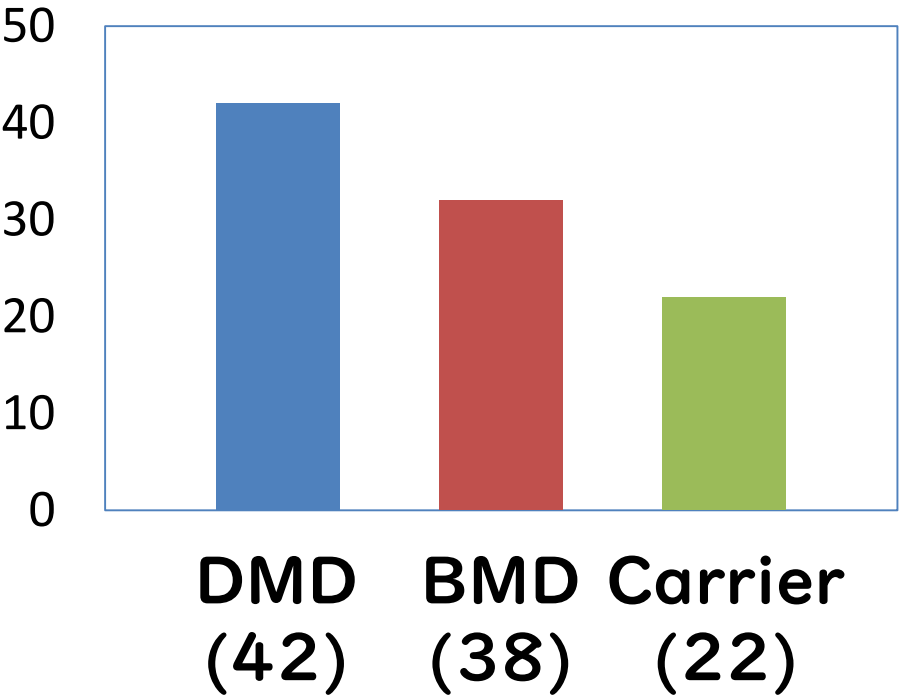
- ・小児科
- ・理学療法科



飯田市立病院

2011年5月～

長野県のジストロフィン異常症の現状



	有病率	長野県（統計的に）
DMD	2.9人/10万人	29人/～100万人
BMD	1.2人/10万人	12人/～100万人

Peletin B, et al. Clinical Genetics 51:94-97, 1997

	乳幼児 (0-2)	小児 (3-11)	青年 (12-17)	成年 (18-45)	老壮年 (>45)	計
DMD	1	13	11	17	0	42
BMD	0	6	13	16	3	38

長野県ネットワーク主な活動内容

- ◆ 県内のDMD患者の状態把握、小児科から神経内科へのスムーズな診療移行
- ◆ 遺伝カウンセリングの充実と社会支援
- ◆ リハビリテーションやステロイド剤の導入時期の検討と実践
- ◆ 筋ジス診療にあたる人材の育成
- ◆ BMD、女性ジストロフィン異常症の診断、定期フォロー、早期治療介入

長野県筋ジス患者の診療の流れ

乳児、幼児の高CK血症、歩行異常



長野県立こども病院
信大病院小児科



遺伝子診療部紹介（**神経内科の対診**）
遺伝カウンセリング（含保因者診断）



ネットワーク施設でリハの指導・評価



小児科で定期診察・
ステロイド治療の開始

DMD (>20歳)、BMD、
女性ジストロフィン異常症



まつもと医療センター
信大病院



循環器科紹介（心機能評価）
保因者診断と遺伝カウンセリング

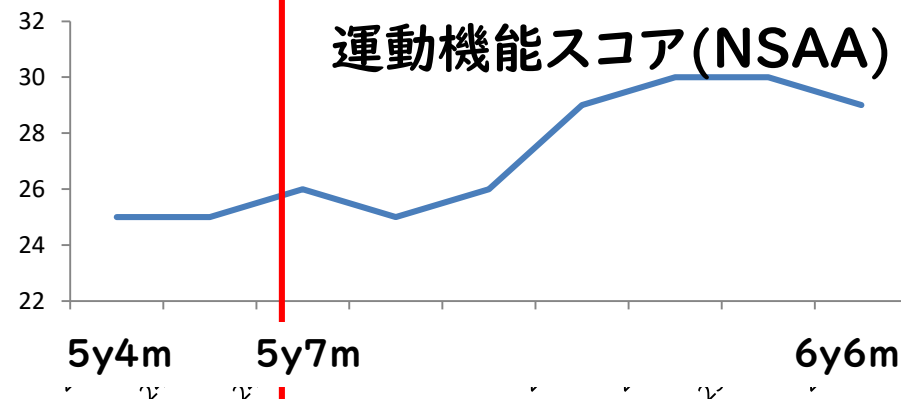
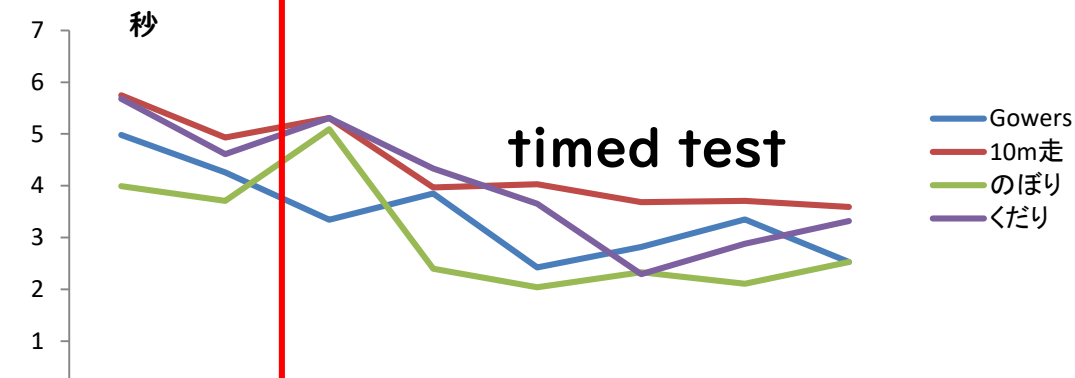
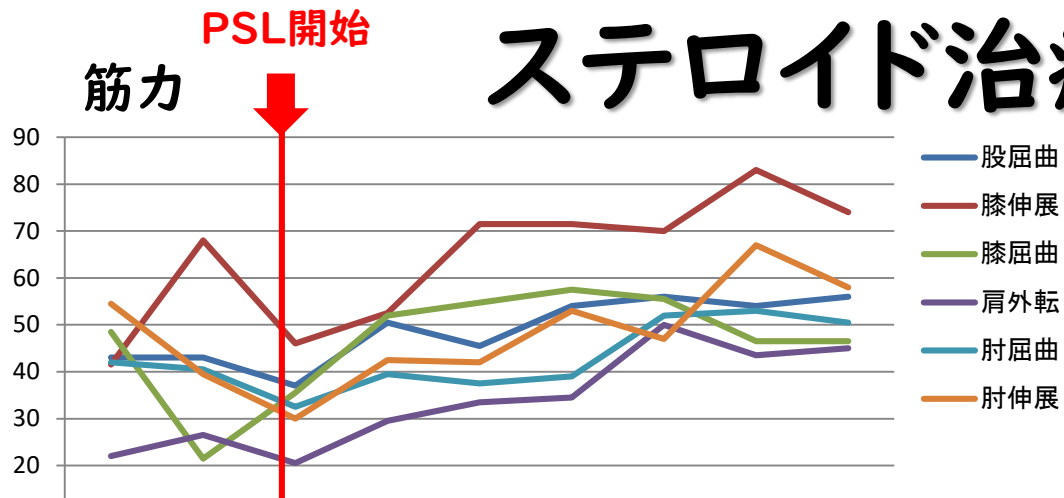


ネットワーク施設でリハの継続



定期診察
急変時の対応

ステロイド治療の介入例



- 運動発達が再び伸びた
- 動きが活発になった
- 下腿肥大部が軟化した
- 心肺機能に明かな異常なし
- 肥満度 13.7% → 16.2%



定期カンファレンス DMDチーム医療勉強会



三 信州DMD診療ネットワーク

年齢	性別	病期	治療方針	PSL	備考
57歳	男性	1期	予服薬性肥満、肥満なし、32歳発症から50歳発症に大発作発作発作発作発作、治療後2年、再発なし。	5mg/10日/月	運動制限なし
57歳	女性	1期	予服薬性肥満、肥満なし、32歳発症から50歳発症に大発作発作発作発作、治療後2年、再発なし。	5mg/10日/月	運動制限なし
57歳	女性	1期	予服薬性肥満、肥満なし、32歳発症から50歳発症に大発作発作発作発作、治療後2年、再発なし。	5mg/10日/月	運動制限なし
57歳	女性	1期	予服薬性肥満、肥満なし、32歳発症から50歳発症に大発作発作発作発作、治療後2年、再発なし。	5mg/10日/月	運動制限なし
57歳	女性	1期	予服薬性肥満、肥満なし、32歳発症から50歳発症に大発作発作発作発作、治療後2年、再発なし。	5mg/10日/月	運動制限なし

定期カンファレンスの検討課題

- 各患者の問題点の共有
- ステロイド剤の導入時期や評価
- リハビリの介入方法
- 呼吸・循環・栄養管理
- 保因者診断と健康管理
- 社会的資源の活用状況の把握
- 治験の実施状況など
- Remudy登録の推進

筋ジスに対するチーム医療の**効果**

- 各施設、各職種の事情、問題点、考え方を
知ることができる
- 問題を抱えている症例の情報を共有し、解決の
道筋を検討することができる
- 連携の促進により緊急時の対応が迅速となる
- 診療計画の立案、実施を円滑に実践できる

臨床研究の推進も可能に

- 国内・国際共同治験への参画
- 運動機能の評価法の開発
 - ・ メトロノームを用いた新たな6分間歩行の開発
Nishizawa et al., J Phys Ther Sci 2015
 - ・ 活動量計を用いたステロイド剤の評価
 - ・ 補装具装着が関節可動域・筋力に及ぼす影響
 - ・ MDCTNアウトカムメジャー研究へ参加
- 症例報告



筋ジストロフィー臨床試験ネットワーク

Muscular Dystrophy Clinical Trial Network MDCTN

臨床研究・治験の推進

【東海・北陸・近畿】

NHO鈴鹿病院神経内科
名古屋市立大学病院小児科
NHO長良医療センター小児科
岐阜大学医学部附属病院小児科
NHO医王病院神経内科/小児科
大阪大学医学部附属病院神経内科・脳卒中科
NHO刀根山病院神経内科
NHO宇多野病院小児科
京都市立病院小児科
神戸大学医学部附属病院小児科
兵庫医科大学病院小児科
滋賀県立小児保健医療センター
奈良県立医科大学神経内科

【北海道】

NHO旭川医療センター脳神経内科
NHO八雲病院小児科

NHO＝国立病院機構

2011年12月～



【東北】

NHO青森病院神経内科
NHOあきた病院神経内科
NHO仙台西多賀病院神経内科

【関東・信越】

東京女子医科大学医学部小児科/神経内科
東京女子医科大学附属遺伝子医療センター
国立精神・神経医療研究センター病院
神経内科/小児神経科
北里大学整形外科
NHO箱根病院神経内科
NHO東埼玉病院神経内科
NHO下志津病院神経内科
NHO新潟病院神経内科/小児科
信州大学医学部附属病院神経内科
信濃医療福祉センター
三才山リハビリテーションセンター三才山病院
信濃整肢療護園稲荷山医療福祉センター
長野県立こども病院
NHOまつもと医療センター

【九州】

NHO大牟田病院神経内科
医療法人文佑会原病院神経内科
長崎大学病院小児科
熊本大学附属病院小児科
NHO熊本再春荘病院神経内科

長野県ネットワーク

本ネットワークで実施した**治験・臨床研究**

7件の治験相談の中で、**2件は実施完了**、**2件は実施中**

1. cGMP特異的PDE5阻害剤タダラフィル第III相国際共同治験（イーライリリー）（**4名に実施・完了**）
2. プロスタグランディンD合成酵素阻害薬TAS205第II相治験（大鵬薬品）（**3名に実施・完了**）
3. マイオスタチン抗体治療薬国際共同治験（Roche）（**2名に実施中**）
4. 筋ジストロフィー心筋障害に対するTRPV2阻害薬の多施設共同非盲検単群試験（**2名に実施中**）

移行医療の推進

- ・ 小児医学が進歩し、**成人期を超える患者数が増加している**
- ・ 患者・家族への安心感を与え、多職種連携も進む
- ・ 臨床研究、医学教育の発展・充実に資する

長野県筋ジスネットワーク内で、小児科 ⇒ 神経内科へ移行（中）した患者	患者数
DMD	13
BMD	18
筋強直性ジストロフィー	9
福山型筋ジストロフィー	4
非福山型筋ジストロフィー、先天性ミオパチー	6
肢帯型筋ジストロフィー	5

これからの取り組みについて

- ◆ HAL治療の導入と連携
- ◆ 電子連携と遠隔モニタリング

HAL治療の導入と病院間連携

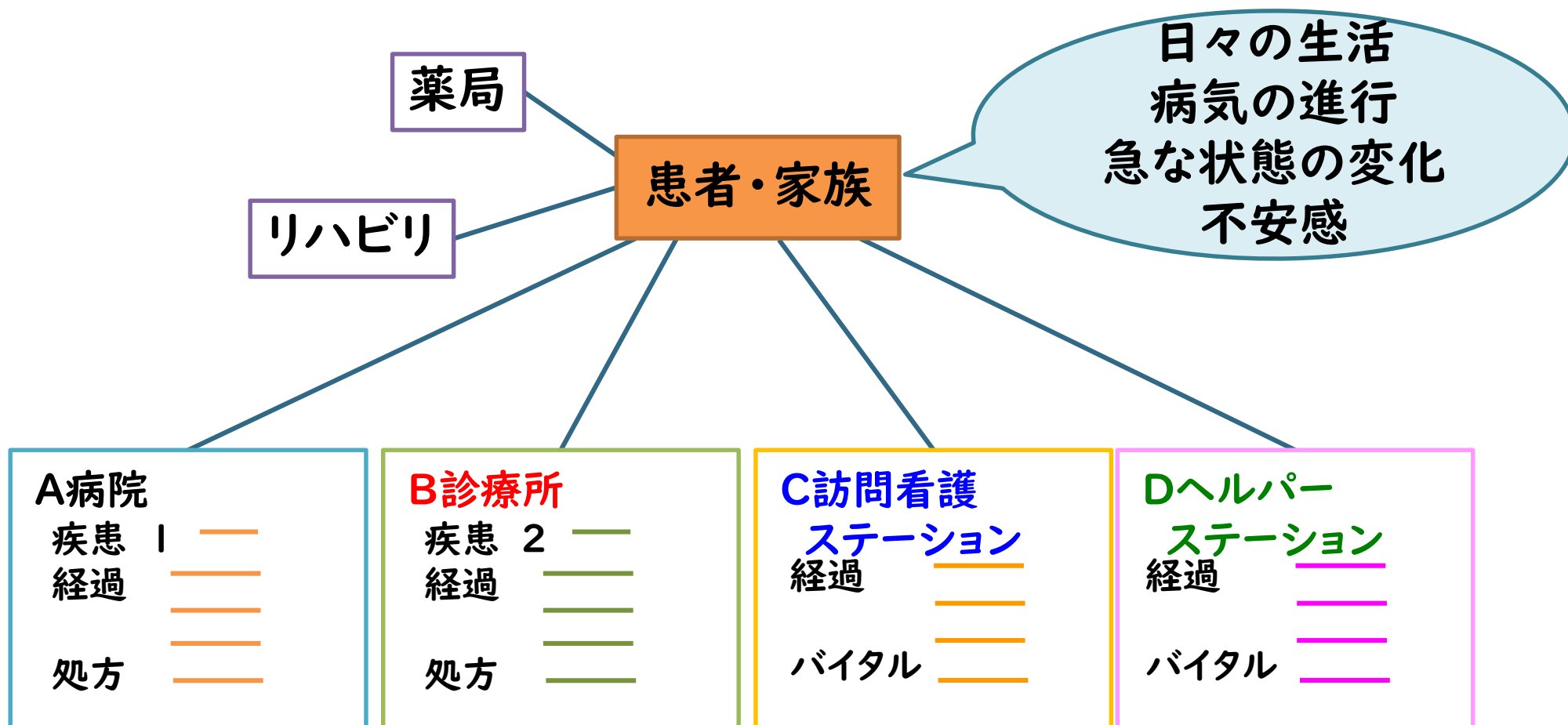


小児患者は長野県立こども病院で導入
(2019年～)



まつもと医療センターで治療継続
(成人は最初からまつもと医療センターで対応)
(2016年～)

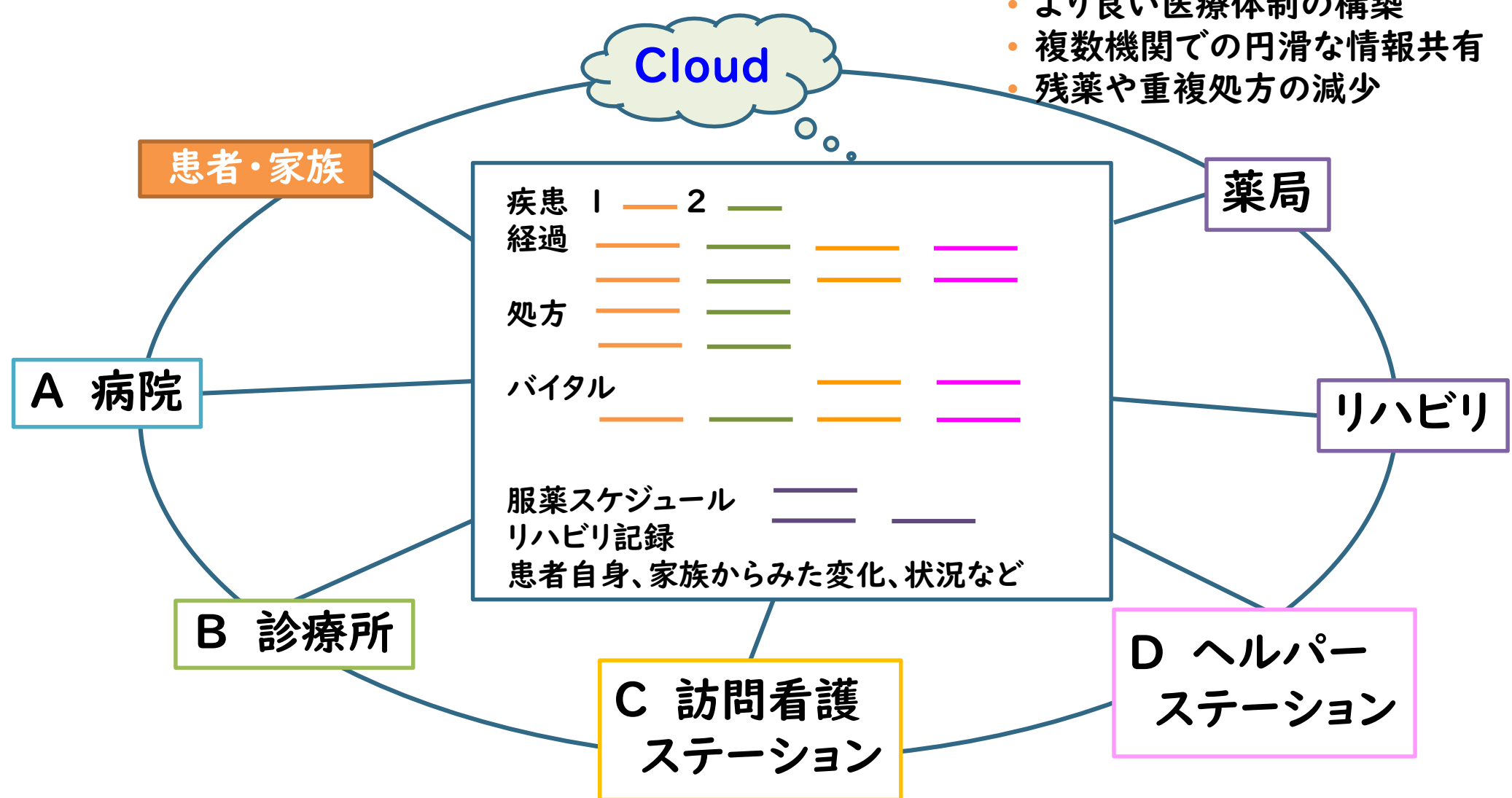
在宅難病患者の診療・ケアのスタイル



- 診療・介護の記録は施設毎に行われ、情報は施設間であまり共有されず、患者の病態把握が困難である
- 患者の在宅における状態や療養環境がわかりにくい

電子連携システムを用いた診療・ケア

- より良い医療体制の構築
- 複数機関での円滑な情報共有
- 残薬や重複処方の減少



患者の全体像の把握ができ、より適切な医療が可能
オンライン診療や遠隔医療の発展

電子連携システム：トリニティケアクラウド

KISSEI COMTEC キッセイコムテック株式会社

ホーム カタログ お問い合わせ サイトマップ

地域包括ケア支援システム トリニティケアクラウド

Home | 製品・サービス | 医療連携ソリューション | 地域包括ケア支援システム トリニティケアクラウド

新しいチームケアのかたち、ここから。トリニティケアクラウドは、多職種間の情報共有、コミュニケーション、遠隔見守りを実現します。

トリニティケアクラウド

機能・特徴

製品・サービス

イベント・セミナー

ニュースリリース

導入事例

採用情報

企業情報

無料の試し版はこちら

* 1：データ容量が1GBに達するまで無料でご利用いただけます。

What's トリニティケアクラウド?

2025年の地域包括ケア実現に向けた「多職種間の情報共有・コミュニケーション・見守り」を実現するシステムが信州大学・モバイル電子チームケア研究会との共同研究により誕生しました。



こんなお客様におすすめ

- ✓ ICTを活用して地域包括ケアの効率化を図り、人財不足を補いたい！
- ✓ 多職種間の情報共有やコミュニケーションをもっと円滑に行いたい！
- ✓ 介護者の精神的負担や不安を少しでも軽減したい！

関連ページ一覧

大規模病院向け PAXIS-Pro
(ファイリグムレポーディング)

診療所・クリニック向け
PAXIS-Lite/PAXIS-Lite PLUS

簡易放射線科受付システム
PAXIS-R

他社も活用ソフトウェア File

採用情報

地域連携システム PAXIS-
Collabo

介護記録 by トリニティケアクラウド

地域包括ケア支援システム トリニティケアクラウド

製品カタログ・資料

<https://www.kicnet.co.jp/solutions/medical/trinitycare/>

- 電子チームケア研究会
- 信州大学
- まつもと医療センター
- キッセイコムテック(株)による共同開発



医師側端末



患者側端末

在宅医療機器のアラーム遠隔通報システム

AMED研究、SCOPE研究

患者宅 / 特別支援学校

アラーム情報
生体情報
機器情報

クラウドサーバー

アラーム判定
アラーム通報

データ
ベース

SSL

SSL

対応が必要な関係者に向け、適切なタイミングでアラームを通知する。対応が完了した場合、解除通知を行う。

患者

人工
呼吸器

SpO2
モニタ

EtCO2
モニタ

映像

デバイス
ゲートウェイ

家族

教師

患者から離れても
急変に気付ける

機器管理会社

機器
担当

早期に機器異常
を検知でき適切
な対応が行える

訪問施設

看護
師

患者の普段の状態の把握と
異常発生時の早期対応が
可能となる

病院・医院

医師

災害時の早期の情報収集と
医療資源投入判断が可能と
なる

行政

保健
師

消防署

救急
隊

早期に異常に気
付いてもらえる



まとめ

- 筋ジス診療では、多職種・多施設間で情報共有を行うチーム医療が不可欠である
- 長野県では診療ネットワークを構築した結果、臨床研究も推進することもできた
- 今後、在宅療養支援体制を充実させて、患者・家族が安心、安全に在宅療養できる仕組みを作っていきたい

第1回 長野県筋ジストロフィー市民公開講座

筋ジストロフィーを知ろう

～筋ジストロフィーに関わるすべての方のために～

参加費無料
定員なし

日程 2019年9月28日(土)13時～15時

場所 長野県立こども病院 南大会議室
「休日につき病院北側の時間外出入り口から
お入りください」

- ◆ 筋ジストロフィーの遺伝医療
遺伝カウンセリングとは？
信州大学病院遺伝子医療研究センター 石川 真澄
筋ジストロフィー診療における遺伝科の役割
信州大学医学部遺伝医学教室 古庄 知己
- ◆ ライフステージに応じた筋ジストロフィー診療と課題
長野県立こども病院小児神経科 稲葉 雄二
- ◆ 指定療養介護事業所かりんの紹介
鹿教湯三才山リハビリテーションセンター 黒岩 靖
- ◆ 長野県立こども病院に新たに導入されたHAL治療の紹介
長野県立こども病院リハビリテーション科 丸山 求
佐藤 紗弥香
- ◆ 筋ジストロフィーの最新治療
国立病院機構まつもと医療センター 中村 昭則
- ◆ 総合討論（質疑応答）



●お問い合わせ（国立病院機構まつもと医療センター 担当 中村）
メール nmdmn2019@gmail.com（※お問い合わせはメールでお願いします。）

主催：長野県筋ジストロフィー診療ネットワーク
後援：長野県難病相談支援センター、筋ジストロフィー協会長野県支部

遺伝医療の専門家

小児神経学の専門家

長野県内に初めて筋ジス
病棟を設置した病院の院長

長野県内で小児用HAL
を導入した病院のPT

ご関心のある方は松本（安曇野市）
までお出かけください！