

⑨ 筋ジストロフィー

筋ジストロフィーは、「筋線維の変性、壊死を主な病変とし、臨床的には進行性の筋力低下を見る遺伝性の病気」と定義されている。このうち、患者数が最も多く、小児期に発症し、呼吸や心臓を含めた全身の筋力低下が問題となる重症な型が、デュシェンヌ型筋ジストロフィー（Duchenne muscular dystrophy：DMD）である。DMDは、他の神経筋疾患のケアに応用できる汎用モデルとされる。本稿では、主にDMDについて述べる。

基礎知識

●分類

筋ジストロフィーには、DMD以外にベッカー型、肢体型、顔面肩甲上腕型、エメリ・ドレフュス型、先天性（福山型、ウルリッヒ型、メロシン欠損型、脊柱硬直型）、筋強直性ジストロフィーなどがあり、発症年齢や症状の種類、程度に違いがある。

●発症機序・病態生理

発症機序は、遺伝子（DNA）の異常によって、筋肉などの構成タンパクに問題が生じることによる。例えば、DMDは、X染色体のジストロフィン遺伝子の異常により、四肢の筋肉や心筋、消化管や血管、気管の平滑筋、神経のジストロフィンタンパクが欠損する。ジストロフィン欠損の臨床症状としては、四肢、体幹の筋力低下による歩行や座位保持などの運動障害、日常生活動作（ADL）低下、呼吸筋力の低下による呼吸障害、心筋障害、消化管機能障害、腎障害、摂食・嚥下障害がある。DMDの一部（10%以下）では、10代前半にDMD心筋症（拡張型心筋症類似）を伴うこともある（若年性心不全）。

ジストロフィン遺伝子の異常があっても、少量

小児科医長／臨床研究部長

石川悠加

1985年札幌医科大学医学部卒業。札幌医科大学小児科学講座研究生。アメリカニューオーリンズ市Tulane（チュレーン）大学医学部Human Genetics&Pediatrics（人類遺伝学・小児科）研究員。1988年北海道立小児総合保健センター小児科。1990年国立療養所八雲病院小児科（1994年より同小児科医長）。2004年4月国立病院機構八雲病院小児科医長。専門分野は、小児期発症の神経筋疾患の呼吸リハビリテーション。



臨床研究部／看護課 看護師

竹内伸太郎

1997年市立室蘭看護専門学校卒業後、国立療養所八雲病院（現・国立病院機構八雲病院）看護課筋ジストロフィー病棟勤務。2002年3学会合同呼吸療法認定士。2010年臨床研究部筋疾患研究員併任。専門分野は、小児期発症の神経筋疾患看護。



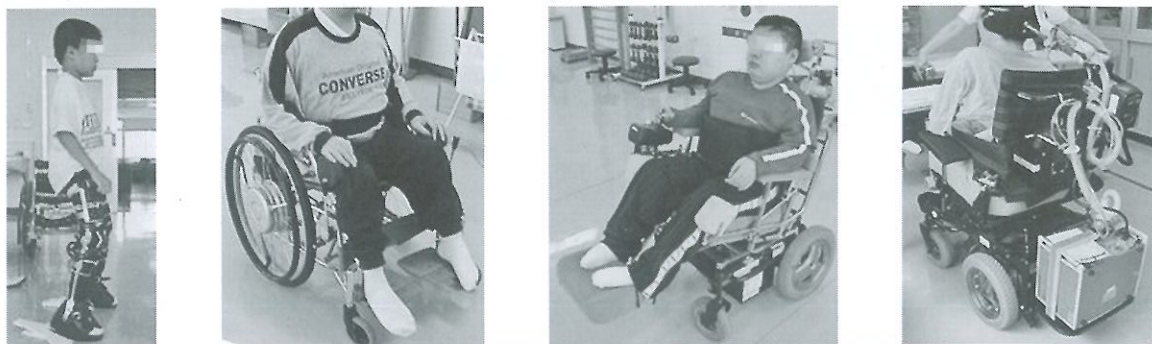
のジストロフィンタンパクが存在すると、やや軽症のベッカー型になる。また、DMDやベッカー型の患児の母も、ジストロフィン遺伝子に異常があるX染色体を1本持っており、軽度の筋力低下や心筋障害や不整脈を認めることがある。

●臨床症状

DMDは、2～3歳ごろに下肢の近位（体幹に近い方）の筋力低下による歩行異常、転びやすい、段差を上がれない、走れないなどの症状で気づかれる。その後、床からの立ち上がり動作が遅い、または手をついて立ち上がる特徴的な動作も認められるようになる（ガワーズ兆候）。また、ふくらはぎが盛り上がったように太くなる（仮性肥大）。5～6歳で運動機能のピークを迎えた後は、年齢を経ると共に筋力低下が進行し、12歳まで（平均10歳）に全例が歩行不能となり、車いすが必要になる。同時に脊柱変形、関節拘縮が進行する。

また、平均19歳で呼吸不全を呈し、人工呼吸器を使用しなければ25歳までに全例死亡する。以前は死因のほとんどが呼吸不全だったが、現在は人工呼吸によって、若年性心不全のタイプでなければ、30代後半まで平均生存年齢が延びた。そのため最近の死因は、心不全が6割を占めるようになった。また、咳の機能が低下するため、上気道

図1 ●DMDの呼吸循環管理・リハビリテーションの変化



関節拘縮・側彎の進行

易転倒

3歳

階段昇降困難

6歳

歩行消失

9~10歳

呼吸不全・心不全

18歳

26.5歳~

運動機能

環境要素

生命予後の延長は、さらなる運動機能障害の長期化にも

炎や肺炎などの呼吸器感染症も依然として死因の上位である。これらの病状のマネジメントが、生命予後とQOLを大きく左右する（図1）。

治療の基礎知識とポイント

現在、根本的な治療法は確立されていない。筋力低下の進行を遅らせることが確認されている唯一の薬剤は、ステロイドである。平成23年9月28日付の厚生労働省からの通達で、プレドニンがDMDやベッカー型筋ジストロフィーの病名で保険診療として審査上認められるようになった¹⁾。適応症としての承認は、まだ得られていない。

ステロイドの使用により、歩行などの運動、呼吸、心機能が、従来の自然経過より維持され、脊柱側彎の進行も軽度になる。しかし、ステロイドで進行が食い止められるわけではなく、呼吸不全に対する人工呼吸器の使用、弱くなった咳を補う徒手および器械による咳介助、柔らかな肺と胸郭を保つ呼吸リハビリテーション、心筋症の早期発見とアンギオテンシン変換酵素（ACE）阻害薬（またはアンギオテンシンⅡ受容体拮抗薬＝ARB）やβ遮断薬などによる心保護治療、排便コントロール、栄養管理などの対症療法が必要になる。

ケアのポイント

DMDのケアについては、米国疾病管理予防センター（CDC）が作成を促した『DMDのベスト・プラクティス・ケアの国際コンセンサス・ガイドライン』が2009年に公表された。このガイドラインは、ヨーロッパの神経筋疾患の患者会（TREAT-NMD）が中心になり、米国筋ジストロフィー協会（NDA）、米国筋ジストロフィー親の会（PPMD）、世界筋ジストロフィー親の会（UPPMD）が協力して作成した。患者・家族版は各国語訳されている。2011年には、日本語版の『デュシェンヌ型筋ジストロフィーのお子さんを持つ家族のためのガイド』（以下、ガイド）が、ホームページからも閲覧できるようになった（<http://www.treat-nmd.eu/care/dmd/family-guide-translations/>）。「日本語」のチェックマーク部分をクリックするとPDF形式で開き、ダウンロードも可能である。

2010年には、先天性筋ジストロフィーのケアの国際ガイドライン（J Child Neurology）も公表され、同様の推奨が示されている。

今回は、上記ガイドに沿って、DMDのケアのポイントを解説する。それを、他の筋ジストロフィー

症例にも応用していただきたい。

医療者としての役割・心構え

「第1章 はじめに」で、このガイドが、DMDの医療に関する国際的な統一見解であることを示している。この中で、「医師またはケアを調整する医療専門家はDMDにおこりうる問題点を全て把握しておかなければなりません。また、DMDの適切なケアを行う基礎となる治療や処置についても通じていて、様々な専門家から情報を入手できなければなりません」と記載されている。

個々の患者に合わせたケアをコーディネートするのは、専門家である主治医である。筋ジストロフィーに精通した呼吸器科、循環器科、小児科、整形外科、看護師、養護教諭など、必要な各分野の専門家たちと連携して、必要な時に支援される体制が整っていることが重要である。かかわる看護師も、観察、アセスメント、ケアの実践、ケアの評価について、熟練したDMDケアの専門家であることが求められる。近くに専門家がない場合は、別の病院の専門家と連携して行うことが勧められる。

病期分類を押さえる

DMDでは、現在の病期について詳しく知ること、発症から今後起こり得ることまでを通して考える（予測してケアする）ことが求められる。そこで、「第2章 このガイドブックの利用法」では、病期1の無症状期、病期2の歩行可能前期、病期3の歩行可能後期、病期4の歩行不能前期、病期5の歩行不能後期までに関して、各分野の専門家が考慮すべきことが述べられている（図2）。

DMDでは、成長発達段階と共に5つの病期分類が重要な意味を持つ。症状が増悪してから初めて検討するのではなく、問題のない状態から種々のモニタリングをする重要性についても示されている。なお、ガイドに記載はないが、歩行不能後期に一部重なりながら、この後に思春期、青年期、成人期が続く。

診断時におけるケアの仕方

DMDは、同年代の子と比較して転びやすく、走

れない、階段を昇れない、言語発達が遅いなどの症状を、家族が何か変だと感じて気づくことが多い。血液検査では、筋肉が壊れると出てくるクレアチン・キナーゼ（CK）が高値になる。ASTとALTについても、肝臓だけでなく筋繊維にも含まれているため、筋肉が壊れると上昇する。近医で実施したこれらの検査の異常により、神経筋疾患の専門医に紹介されることもある。

DMDでは、症状出現後の早期に遺伝子検査（場合により筋生検）による確定診断を行う。それによって、今後の経過についての説明と遺伝カウンセリングを受け、治療の選択肢を知り、適切なケアが開始され、家族を含めた継続的な支援と教育を受けることが可能になる。「第3章 診断時におけるケアの仕方」では、「診断を行うのに理想的な医師は、神経筋疾患の専門医であって、お子さんを臨床的に評価することができ、検査を適切に開始してその結果を正しく解釈できる医師」と記載されている。また、DMDは伴性劣性遺伝のため、母と母方家系の他の女性（姉妹、叔母、従姉妹など）が保因者であるかを検査することで、将来の家族計画を考える手助けになる。家族が今後の妊娠に及び得る影響を理解し、妊娠や出生前診断についての決断を下す際に役立つ。

神経筋のケアの仕方～筋力と機能の維持

DMDは進行性疾患であり、筋肉は徐々に弱くなっていく。その際に、過度の運動と疲れは、筋肉を壊れやすくし、さらに弱めることになる。しかし、使わなければ、廃用性萎縮も心配される。時に、残存機能を必要以上に使ったセルフケアの促しや、運動機能が低下しないようにと無理な自動運動をさせている場合があるが、神経筋疾患の専門家による適切な評価の下で行われるようにする。筋痛や疲労が翌日に残らないような運動は容認される。「第4章 神経筋のケアの仕方～筋力と機能の維持」で定期健診を受ける医師については、「症状の進行を正しく評価でき、さらに詳しい

図2 ●デュシェンヌ型筋ジストロフィー（DMD）の各病期で必要となる様々な分野のケア

	診断	神経筋のケア	リハビリテーションのケア	整形外科的ケア	肺機能のケア	心機能のケア	消化管のケア	心理社会的なケア
病期1 無症状期 偶然に高いCK値が見つかるか、家族歴があれば、診断されることがある。発達障がいが見られることもあるが、歩行障がいはない。	診断のため精密検査と遺伝カウンセリングが必要となる。	今後の発育を予想して治療計画を立てる。一般的な予防接種を全て完了する。	教育と支援 筋のしなやかさを維持しこ縮を最小限に抑えるための予防的手段、適度な運動や社会活動を促す、動作や外出の手助け、適切な補助具の提供を行う。	整形外科的な手術が必要となる事はまれである。	呼吸は正常。多糖体肺炎球菌ワクチンとインフルエンザワクチンを含む一般的な予防接種を行う。	診断時又は6歳までに心臓超音波検査を行う。		発達、学習能力および行動への家族の手助けと早期評価および処置が必要である。
病期2 歩行可能前期 ガワーズちょう候。動揺性歩行。つま先立ち歩行が見られることもある。階段昇降は可能。					呼吸障がいの可能性は低い。状況をモニタリングすることが必要。	10歳までは2年に1回は検査をし、その後は毎年行う。	年齢に応じた正常な体重増加であるかモニタリングする。体重の過剰/不足について栄養学的に判断する。	学習能力、行動および対処能力の評価と処置が必要となる。自立や社会性の発達を促す。
病期3 歩行可能後期 歩行が益々困難になる。階段昇降や床からの起き上がりが出来なくなっていく。		経過が診断検査の結果から予想される進行となっているかを継続評価する。 病期を判定し、ステロイドの必要性の有無、ステロイド投与の継続管理と副作用の管理を判断するために最低6カ月毎の機能、筋力、関節可動域の評価が必要となる。	引き続き予防的手段を施行する。	状況によっては、アキレス ^{けん} 腱のこ縮に対して各種外科治療も考慮する必要がある。				
病期4 歩行不能前期 短時間なら自力で動ける。姿勢保持は可能。側わんが出現することがある。	何らかの理由で遅れない限り、ほぼこの病期までにDMDと診断される。		日常生活、動作、外出等の際に最大限自立できるように適切な車椅子と座席、手助けと専用器具が必要となる。	側わん出現のモニタリングが必要である。状況によっては、脊椎後方固定手術による治療が必要となる。車椅子の位置調整のために、足の位置補正に必要な処置を行う。	呼吸障がいの危険性が増加するため呼吸機能の評価を始める。	若いグループと同様の評価を行う。年齢とともに心障がいの危険性は高くなるため、自覚症状が無くても処置が必要となる。心機能の低下に伴い一般的な心不全の処置を行う。		
病期5 歩行不能後期 上肢の機能と姿勢保持に益々制限が出てくる。					呼吸障がいの危険性が増加するため、呼吸機能の検査と処置を始める。		えん下障がいの危険性があるので注意を払う。	大人のための医療および介護サービスへの移行を検討する。

表1 ●デュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD) の呼吸ケア:ATSのコンセンサス・ステートメント

1. 気道クリアランス
 - ・咳の最大流量 (cough peak flow=CPF) 評価
 - ・徒手や器械による咳介助 (MI-E)
2. 呼吸筋トレーニング
3. 睡眠時の非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV)
4. 終日NPPV
5. 気管切開人工呼吸 (NPPV拒否側に限り考慮)

American Thoracic Society Documents Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy ATS Consensus Statement

評価が必要となる異常があるかどうかを判断できる専門性を持つ熟練した医師」と述べられている。理学療法士や作業療法士らによる筋力や関節可動域、時間テスト、そして看護師や介護者を含めたチームによって得られた日常生活動作 (ADL) の評価が重要である。

ガイドにはステロイドの開始と中止や、用法、用量、副作用と治療管理について詳細に記述されているが、これは体型が異なる欧米人向けの内容であり、我が国 (日本人) に関するガイドラインではない。我が国 (日本人) 向けのガイドラインは現在、日本神経学会、日本小児神経学会、筋ジストロフィー研究小牧班の合同で作成中である。

リハビリテーションのケアの仕方

～理学療法と作業療法

DMDにおけるリハビリテーションは機能回復ではなく、筋肉の伸展性や関節拘縮を管理することである。地域やかかりつけの理学療法士に診てもらった場合でも、4カ月に1回程度は、DMDのリハビリテーションを専門とする熟練した理学療法士に意見を求める必要がある。歩行可能前期でも長距離移動の時は、筋力温存のため車いすなどを使用する。車いすは使用時の姿勢が重要で、個人の体に合うように作成・調整されたものを使用する。歩行が難しくなったら、早めに手動、電動アシスト、さらに電動車いすを使用する。

運動機能が低下すると自立活動が困難になるが、電動車いすや補助具などのアシスティブ・テクノ

ロジーの活用と、周囲の介助によって補い、自立活動や社会参加を継続できるように、先を見据えた支援を計画する。歩行可能後期または歩行不能期では、安全で実用的な移動、飲食、体位変換、入浴などの支援の追加手段について検討する。

整形外科的なケアの仕方

～骨と関節の問題への対策

脊柱が進行性に前後左右に彎曲することがあり、側彎や前後彎と呼ばれ、成長期は特に急速に増悪する。歩行できなくなつてからは、定期的にX線写真を撮る。DMDは骨が弱く、長骨などの骨折に注意が必要となるが、特に歩行可能期では転びやすいため、骨折リスクが高い。歩行できなくなつてからは、ケア中の骨折に注意する。なお、ステロイド治療によって骨折のリスクはさらに高くなる。

呼吸のケアの仕方～呼吸筋のケア

DMDの呼吸ケアについては、2004年にアメリカ胸部医学会 (American Thoracic Society : ATS) から、麻酔または鎮静における呼吸およびその他関連する管理については、2007年にアメリカ胸部専門医会 (American College of Chest Physicians : ACCP) から、それぞれコンセンサス・ステートメントが示され、ガイドラインにもそれらが引用されている。

呼吸ケアの流れは、表1のように示されている。6歳以上の理解度で、肺活量や咳の最大流量 (cough peak flow : CPF) の定期検査を行う。12歳以上の指標として、CPFが160L/分以下、上気道炎や術後にはCPFが270L/分以下になると、咳介助を必要とする。そして、咳介助でも排痰困難であったり、疲労、痛みがあつたりする時には、器械による咳介助を行う。

徒手による咳介助には、呼気時の胸腹部圧迫介助、救急蘇生用バッグの送気2～3回分の息溜め (エア・スタッキング) などによる吸気介助 (図3)、これらを組み合わせた吸気と呼気の咳介助がある。器械による咳介助 (Mechanical insufflation-

図3 ●救急蘇生用
バッグによる
最大強制深吸気
(MIC)



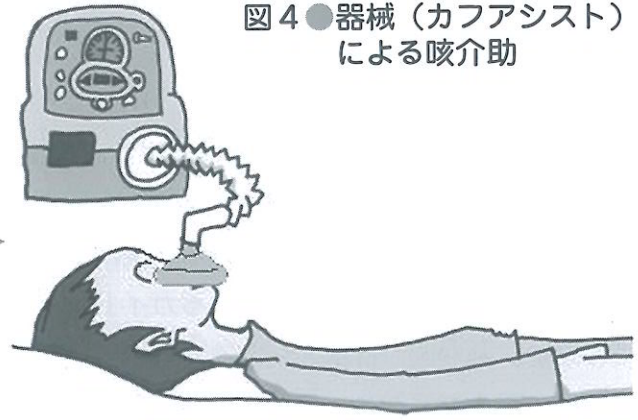
表2 ●呼吸ケアにおける観察ポイント：
慢性肺胞低換気症状

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • 疲労 • 朝の頭痛または持続性頭痛、目覚めが悪い • 日中のうとうと状態と頻回の眠気 • 息苦しさや動悸で睡眠時に覚醒 • 嚥下困難 • 集中力低下 • 頻回の悪夢 • 呼吸困難の悪夢 • 呼吸障害による心不全徴候や症状 • 尿意による睡眠時に頻回の目覚め | <ul style="list-style-type: none"> • 下腿浮腫 • イライラ感、不安 • 学習障害 • 学業成績低下 • 性欲低下 • 過度の体重減少 • 筋肉痛 • 記憶障害 • 上気道分泌物の制御困難 |
|---|---|

夜間の人工呼吸器使用から、日中の時間延長使用、そして終日(24時間)NPPVへ

気道に陽圧(+40cmH₂O)を加えた後、急速に(0.1~0.2秒ぐらいで)陰圧(-40cmH₂O)にシフトすることにより、気道に呼気流量を生じ、気道内分泌物を除去するのを助ける

図4 ●器械(カフアシスト)による咳介助



exsufflation:MI-E)は、自力の咳を補強するか、咳の代用をする器械のカフアシスト(フィリップス・レスピロニクス合同会社)などを用いる(図4)。原理は、気道に陽圧(+40cmH₂O)を加えた後、急速に(0.1~0.2秒ぐらいで)陰圧(-40cmH₂O)にシフトすることにより、気道に呼気流量を生じ、気道内分泌物を除去するのを助けるものである。2011年から、在宅人工呼吸を行っている神経筋疾患において、1カ月1,800点の排痰補助装置加算が新設された。

また、睡眠時の低換気や上気道炎時の急性呼吸不全増悪時は、鼻マスクなどによる非侵襲的陽圧人工呼吸(noninvasive positive pressure ventilation:NPPV、またはNIPPV、NIV)が第一選択であり、さらに酸素療法の危険性について知ってお

く必要がある。神経筋疾患は、低酸素が改善されてしまうと換気努力が弱くなり、CO₂ナルコーシスのリスクが高くなるので、酸素療法は慎重に行う。特に、睡眠時に単独で酸素投与をすることは避けなければならない。急性期にNPPVや救急蘇生バッグで呼吸補助に酸素付加を必要とする場合は、常時SpO₂と適宜経皮または呼気終末CO₂モニターや意識確認が重要である。

呼吸ケアには、専門家が必要と明記されている。看護師のケアでは、特に観察が重要となる(表2)。

心臓のケアの仕方~心筋のケア

心機能の低下や不整脈(DMD心筋症など)を早期に発見し、治療を行うために、DMDの診断が確定した時点または遅くとも6歳までには、心電図と心臓超音波の検査を行い、その後も定期的



写真1 ●パソコンやインターネットを使った授業

に検診する。

DMDでは、運動機能低下のため、症状が出現する前に心臓の動きが弱くなっていることがあり、薬物による予防的治療を開始するために、症状が現れる前に心機能の異常を診断する。心拍の上昇は、呼吸や胃腸など全身状態の影響によることもあるが、異常に気づく観察ポイントになる。肥満は心不全の悪化因子でもあり、また、急な体重増加の原因が心不全による浮腫となっていることもあり、注意する。

胃腸のケアの仕方

～栄養、飲み込み、その他の胃腸の問題点

成長期も、成人後も、体重は重要な観察項目である。栄養摂取の問題だけでなく、呼吸や循環や消化管の問題に起因する体重減少であれば、原因に対する治療を行う。誤嚥の観察と対処が必要なものもある。

便秘は、横隔膜を圧迫して呼吸を妨げたり、心拍上昇を招いたりして心臓の負荷になるため、毎日の規則正しい排便が望ましい。食物繊維やオリゴ糖の入ったドリンク剤、消化管運動促進剤、緩下剤、適宜浣腸を要することもある。また、NPPVに伴う呑気（空気が胃に入る）に注意する。

心理社会的なケアの仕方

～行動面と学習面での手助け

DMDは、行動面の問題や学習障害という心理社会的な問題を抱えるリスクが高い。さらに、DMD

の親が抑うつを抱える割合が高いことから、家族全員を診察および支援する必要がある。つまり、DMD患児、両親、兄弟姉妹、祖父母の心理社会的な幸福は、DMDのケアの一部として含まなければならない。すべてのDMD患児や家族が、必ずしも心理社会的な問題を抱えているわけではないが、次のような事象が見られることがある。

- ・言語の発達、理解力、短期記憶力の不足、認知障害
- ・社会とのかかわりや友人をつくる上での困難（すなわち、未熟な社会性、社会的技能の乏しさ、引きこもり、仲間からの孤立など）
- ・頻繁ないさかいと不機嫌
- ・一連の自閉症に関連した障害、注意欠陥多動性障害（ADHD）、強迫性障害（OCD）
- ・感情の抑制困難や抑うつ、精神的な柔軟性と適応力の欠如（すなわち、過度にかたくなな思考プロセス）
- ・敵対的であったり理屈っぽすぎたりする行動と気分の障害

これらの問題を予防し、早期発見と迅速なケアを行うことが重要となる。多くの親は、DMD患児の心理社会的な問題と、その問題を認識して適切に対処する上での困難によるストレスの方が、DMDがもたらした身体的制限が引き起こすストレスより強いと感じている。ガイドには、「病院のスタッフも、他の各家族との関わりから効果が実証された支援やガイドラインを提供してくれます」と記載されている。精神療法や薬物療法も、専門家のモニタリングの下で行うことがある。

また、学校との連携も必要となる。医療的な情報を学校側と共有し、潜在的な学習障害に対応する（写真1）。さらに支援が必要になった時に、介助のために控えている人を確保する。筋肉が壊れることを助長するような過度な体育の授業や長距離歩行、安全の配慮に欠ける運動場での活動などについて、禁忌事項を具体的に示し、患児には行

わせないように指導する。そして、特別にプログラムされた教育計画によって参加できるようにする。個別に設定された目標に到達できるように、DMD 患児とその家族を取り巻くコミュニティ全体で、社会的な技能と学習の発達を手助けすることで、成人してから通常の社会生活にも参加しやすくなる。これらのケアにおける看護師の役割は大きい。

手術に関連して考えるべきこと

ACCP2007でも、麻酔による合併症のリスクが極めて高いとされている。手術を計画する場合は、DMDに精通した医療機関で、術前から心肺・消化管機能評価を行い、予防的対策を導入することが重要とされている。手術にかかわるすべての医師は、DMDの専門家の説明を受けるよう明記されている。

救急処置に関連して考えるべきこと

事故や緊急の際には、専門家でなければ、家族の方がDMDについて知っていることがよくある。DMDの主治医（骨折の場合には理学療法士も含む）など専門家に相談することが望ましい。感染症で肺活量と咳の強さが低下した時、咳の介助やNPPVが必要になる。

DMDのケアに当たって忘れてはならないこと

看護師の日々の観察から、日常生活において支援が必要な事柄と時期の見極めをし、周囲の環境整備を看護師自身もしくは各専門職（医師、理学療法士、作業療法士、医療ソーシャルワーカー、臨床工学技士、学校教諭など）と協働で行う。その際に、「DMDのQOLは、全身筋力低下に対する電動車いすの使用や、呼吸機能障害に対するNPPV使用によって、低下することなく維持される。適切な治療選択によって高いQOLを保ちうる疾患であるという認識を持ち、人工呼吸器やその他の生命にかかわる治療の決定についても考慮する」というスイスからの報告を共有したいと考える。



終日NPPVと電動車いすを活用してスティックホッケー

写真2 ● DMD患児が孤立しないための支援

看護師さんへ アドバイス

看護師は、常に患児の現在の全身状態を把握し、進行する症状の予測の下、身体を整える。心理社会的に孤立しないように、心の発達や、周囲のコミュニティ参加を促す支援についても検討する（写真2）。その結果、DMD患児は、さまざまな活動を通して多くの人と接し、適正な心理社会的発達をする。したがって、ガイドに述べられているDMDケアに精通することが求められる²⁾。

また、必要に応じて、速やかに各職種に相談や支援参加を求めることが可能な関係の維持と体制が必要である。そのノウハウとケア環境は、あらゆる筋ジストロフィーをはじめとした神経筋疾患に応用できる。

引用・参考文献

- 1) 筋ジストロフィーの治療拠点整備，包括的ガイドラインの研究（小牧宏文班長），CareCure-MD精神・神経疾患研究開発費筋ジストロフィーの治験拠点整備，包括的診療ガイドラインの研究班ホームページ <http://www.carecuremd.jp>（2011年12月閲覧）
- 2) TREAT-NMDホームページ：Family guide in different languages <http://www.treat-nmd.eu/care/dmd/family-guide-translations/>（2011年12月閲覧）
- 3) Bushby K et al, Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy part 2, The Lancet Neurology 9 : 177-189 : 2009.
- 4) Kohler M, et al. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 2005, : 172 : 1032-1036.
- 5) Ishikawa Y, et al. Duchenne muscular dystrophy : Survival by cardio-respiratory interventions. Neuromuscular Disorders 21.2011 : p47-51.