

筋ジストロフィーに対する 福祉政策の現状と課題

一般社団法人 日本筋ジストロフィー協会

○八代 弘(患) 貝谷久宣(医) 竹田 保(患) 佐藤隆雄(家)

田口智久(患) 新宮武徳(家) 小林喜三重(家)

田野芳博(家) 白木 洋(家) 矢澤健司(家)

〔はじめに〕

本年春に日本筋ジストロフィー協会は第51回全国大会を迎えた。会員わずか43名から発足した「全国進行性筋萎縮症児親の会」の尽力により、昭和39年に厚生省（現厚生労働省）から「進行性筋萎縮症対策要綱」が発表されるに至った。



その結果、筋ジストロフィー患者の救済措置として、他国には例を見ない「筋ジス病棟」が、次々と整備されてきた。

この病棟は、教育機関が隣接し、患者の生涯の療養の場となり現在まで多大な成果を上げてきた。

当該の筋ジス病棟で行われている医療や生活の具体的な様子は、一般市民はおろか医療関係者にも熟知されず、この成果が活用されない事が懸念される。

一部肖像権があり、すべての方の承諾がとれていませんので私用でご覧下さい。

〔現状と課題〕

<http://www.nppv.org/voice/2014112802.wma>

日本は筋ジス病棟をつくり、教育と医療や福祉などの研究を世界に先駆けて行ってきた歴史があるけれど、それが地域に広まらないままで、一部の筋ジス病棟でしかきちんとした、呼吸管理等の医療が受けにくい現状がある。

筋ジス病棟の医師が積極的に、訪問検診・子育てセミナー等を開催
少子・高齢化とノーマライゼーション

費用対効果とのジレンマ

ニーズの多様化

福祉予算の抑制

情報ネットワーク
の進化

在宅と病棟の連携を模索

在宅福祉は時代と共に充実し、地域で生きられる人達が増えても、なかなか筋ジス特有の医療をうまく受けられなく、対応出来る医療機関も乏しい等の課題もある。

それに重なり、筋ジス病棟は医療（NPPV等）の発展による重度化対応する、体制が合わずにいるため、結果低いQOLになりがちである。

筋ジス病棟でのスタッフ不足

呼吸器の扱いの問題

医療的なケアの問題

呼吸器事故などによる閉塞感

マンパワー不足

ボランティア・ヘルパーの確保



〔難病法と筋ジストロフィー〕

難病対策要綱が42年ぶりに改訂され、
いろいろな患者会の活動が展開されました。

難病法の改正
(難病の患者に対する医療等に関する法律)

ちんぷんかんだ！！新難病法

全56ページ 全国から14人の有志が
NPPVユーザーの体験談を報告
「全国からNPPVで
つながる愉快的仲間達」



しばしば神経・筋疾患難病での呼吸の事は難しいからと云われますが、それぞれの医療状況等に
左右もされて来る事も多いのですが、でも気管切開は嫌という人達でもあります。
日本では、現在最も積極的に気管切開を行っている病院と、ここ20年来気管切開をおこなって
いない病院とがあります。
病院・施設、在宅でNPPVを維持することは、実は本当に大変な事だと身をもって感じています。
疾病の種類とか程度、難病指定により区別し、机上の制度による「公平・安定的」な事を名目に、
難病で呼吸の障害を持っている人達にますます格差をつくり追い込む事になります。

神戸のNPPVユーザーの声で



<http://www.nppv.org/video/201405201.avi>

「人工呼吸器使用者の自己負担金だけに焦点が当てられて、
患者の生活がおろそかになることがないようにお願いします。」
との声も同時に届く

〔今後の目標に向かって〕

<http://www.nppv.org/voice/2014112803.wma>

筋ジスの医療は小児期においては、正しく病気をみつけ加療し、ある程度成人、高齢になれば、可及的に普通の生活を維持する為に、呼吸と心臓の管理ケアが必要

〔患者のQOLの向上〕

〔筋ジストロフィーの集学的治療と均てん化に関する研究〕
市民公開講座での人生の転換

小牧班のホームページには

「CareCure-MD」とは、MD(筋ジストロフィー)のCare(ケア)とCure(治療)の双方の向上を目指すための臨床研究グループの愛称です。

私が筋疾患の患者さんに初めて出会ったのは平成3年でした。

～～～～～～～～

その間に非侵襲的陽圧換気療法(NPPV)が導入され、短期間に筋ジストロフィーの医療が大きく変化したことを実感したとあります。

筋疾患の多くは希少疾病で、必ずしも筋疾患を経験していない医療機関でも診療を行なっています。

筋ジス研究班などの専門病院で行われてきた筋疾患のケア・治療に関する経験を広める必要があります。 →

〔根本治療法の開発促進〕

筋ジストロフィー全病型(9つの型)について、データの収集や研究、研究費の増額と同時に、とくに心臓や呼吸についての研究を強化する事。 →

世論の理解を深める為に、
筋ジス病棟からの情報発信

筋疾患呼吸器医療センター
を整備(人材養成共に)

研究機関や大学等との連携で
裾野の広がる研究体制構築

臨床レベルの研究室では難しすぎて研究対象になり得ない。

〔MD Care Act(筋ジス治療に関する法律)〕



〔 MD Care Act(筋ジス治療に関する法律) 〕

<http://www.nppv.org/voice/2014112804.wma>

2000年

筋ジストロフィー症に対する国立衛生研究所の資金総額は(約18億3600万円)
開発中の新薬はなし・デュシェンヌ型筋ジストロフィー症の平均寿命は10代の終わり
治療ガイドラインはなし・患者の登録制度なし

2001年

MD CARE法が両党の支持および合同患者機関の支持を得て通過

2002年

国立疾病管理予防センター(CDC)がデュシェンヌ型MDの・研究ネットワーク(STARnet)を開始

2003年

初の3つのウェルストン・センターをピッツバーグ大学、ワシントン大学およびロチェスター大学に設置。その後、国立小児医療センター、、ボストン生物医学研究所、他の大学に設置

.....中間略.....

2010年

CDCがDMD治療検討事項を策定・配布、(顔面肩甲上腕型、筋強直性、肢帯型、先天性)の各筋ジストロフィー症のためのガイドラインを策定。

ウェルストン・センターを上記大学の他、全国小児病院に設置または再建、ロチェスター大学、マサチューセッツ大学、NIH総資金額は(約77億2500万円)

DMDについて9つの新薬が試験中、10から12の新薬は前臨床開発中 DMD治療ガイドラインを世界中に配布、アップデート/充実化を図る

USA神経学アカデミー(AAN)/CDCによるLGMD、FSHD、CDM、DM治療ガイドラインは2014年冬の公表待ち

DMD平均寿命が10年延びる

MD行動計画(MDCC)は2014年春にアップデート

9月26日、MD Care Act(筋ジス治療に関する法律)の改定にオバマ大統領の署名がなされています。

9つのタイプの筋ジストロフィーについて、データの収集や研究、とくに心臓や呼吸についての研究を強化することです。

アメリカでは2000年に法律が出来て、2014年にさらなる改訂・強化されています。

日本の筋ジス班は1990年ウルム(ミュンヘンの隣町)で鼻マスクと出会い、92年には「筋ジストロフィーに対する鼻マスクによる人工呼吸」が報告

MD CARE ACT: IMPACT TIMELINE

	{2000}	• Total NIH funding for MD is \$17 million • No new drugs in development • Average life span for DMD is late teens • No guidelines for care • No patient registries
MD CARE Act passed with bipartisan support and united patient organizations	{2001}	
	{2002}	CDC launches MD STARnet to estimate the prevalence of Duchenne MD
First three Wellstone Centers established at University of Pittsburgh (\$6.7 million), University of Washington (\$8 million) and University of Rochester (\$7.5 million)	{2003}	
	{2004}	MD Coordinating Committee delivers MD Education Plan to Congress
MD Coordinating Committee delivers Action Plan to Congress; two MD-oriented RFAs released	{2005}	Wellstone Centers at University of Pennsylvania (\$8 million), Iowa (\$7 million) and Children's National Medical Center (\$7.1 million) funded; first new drug enters clinical testing for DMD
	{2006}	
National Task Force for Early Identification of Neuromuscular Disorders established by CDC	{2007}	NIH workshop on translational research in MD
MD CARE Act reauthorized	{2008}	Wellstone Centers at University of Rochester (\$7.3 million); Boston Biomedical (\$8.7 million); and University of North Carolina (\$7.1 million) established or renewed
	{2009}	
DMD care considerations developed and disseminated by CDC; guidelines in development for FSHD, DM, LGMD, CMD; Wellstone Centers at University of Pennsylvania, University of Iowa and Nationwide Children's Hospital established or renewed	{2010}	
	{2011}	
	{2012}	
Next group of Wellstone Centers named: Rochester, U Mass, 1 more TBD	{2013}	
	{2014}	• Total NIH funding is \$75 million • Nine new drugs in trial now for DMD (GSK, Pfizer, Eli Lilly and others); 10 to 12 others in preclinical development • Care guidelines for DMD disseminated worldwide & update/ expansion underway • Care guidelines for LGMD, FSHD, CMD, DM pending release from AAN/CDC Winter 2014 • Average life expectancy of DMD increased by 10 years • MD Action Plan (MDCC) Update Spring 2014



http://mda.org/advocacy/md_care_act

〔託されたメッセージ〕

<http://www.nppv.org/voice/2014112805.wma>

私が、信頼する先生とお話すると、患者に寄り添う姿を感じます。
そして、患者から教えられ学ぶことの大切さをよく口にされます。
長年、それを実践してこられた上での

NPPVそしてno more 気管切開だからこそ、

多くの人達から支持されていると私は感じています。
患者から学ぶ、という医療の、そして福祉の原点がそこにあるからだと思います。



聞こえるところでは、人手不足や経営上の理由でNPPVに消極的な動きすらあるといいます。しかし、普通に生きたいと願う当事者や家族から見ると、非常に残念でなりません。何故なら、NPPVこそ筋ジス患者には生きることへの希望であるからです。QOLを維持し、社会の一員として活動できることへの命綱でもあるのです。『気管切開か死か』と言われた20年前とは違い、生きていくことの希望への選択肢は、患者にとっては大きな喜びと言っても過言ではありません。管理は大変かも知れませんが、いえむしろ大変だからこそ共に考えて進んで行っていただきたいと思います。

NPPVでの経験は、医療面での拡がりをもたらすだけでなく、障がい福祉のあり方にも一考を投げかけるのではないのでしょうか。命の重みを口にされる現代社会だからこそ、命に関わる難病ケアを底上げし、社会の問題として共に考えていただくことを心から願っています。

そのために、

『筋ジストロフィーの集学的治療と均てん化に関する研究』班を受け継ぎ

『筋ジストロフィーのエビデンス創出を目的とした臨床研究と体制整備』班の力により患者・家族に対して効果的な支援法を模索し、**国立機構病院や大学等の研究機関と、連携して、地域の医療機関でも筋ジストロフィー専門施設**と同じく医療・福祉サービスを、筋ジストロフィーに関する標準的な医療・看護を普及して頂く事を願っています。

**今を生きる筋ジス病棟の人達が
希望をもって療養出来る事**

しっかり研究出来る体制の構築

**全病型を網羅する基礎研究基盤の整備（情報、研究材料）
と、研究ネットワークの整備**

それぞれが、社会参加を見据えての対策

e n d