

# 生活の質 治療で保てる

全身の筋肉が徐々に衰える遺伝性の難病・筋ジストロフィー。最も患者数が多い「筋強直性ジストロフィー」は、多臓器にも障害が出る。現在のところ根本的な治療法はないが、専門家は「一つ一つの症状は治療できる」として、定期的な受診を呼びかけている。



■多くが成人後に発症

筋強直性ジストロフィーは、人のDNAの構成物質のうち、特定の配列が異常に繰り返されることで起こり、2分の1の確率で子どもに伝わるとされる。

全国でも数少ない筋ジストロフィー患者の専門病棟がある大牟田病院(福岡県大牟田市)の荒畑創(あらいはじめ)・脳神経内科医長によると、筋強直性ジストロフィーは異常な繰り返しが50回以上になると発症するとされる。手足の先の筋力が低下し、握った手

## 筋強直性ジストロフィー

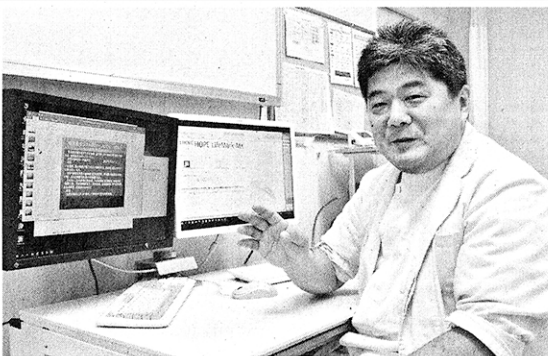
「定期的な受診を心がけてほしい」と語る荒畑医長

■患者登録呼びかけ  
近年、世界で治療薬の開発が進んでおり、国立精神・神経医療研究センター(東京)は、情報サイト「神経・筋疾患患者登録 Remedy(レムディ)」を運営し、患者に登録を呼びかけている。新薬の治験などを進めるために、患者の情報の集積が必要のためだ。

ただ、国内の筋強直性ジストロフィー患者が推定1万人以上とされているのに対し、登録者は2月末時点で976人とどまっている。

が開きにくい筋強直が起こる。胎児期に発症するケースもあるが、多くが成人後に発症。加齢に伴って症状が進行し、白内障や糖尿病などにもなりやすい。脳にも影響するため、呼吸障害が出て自覚しにくく、適切な治療を受けないまま進行するケースが多いのも特徴だ。平均寿命は55歳程度と、ここ10年でも改善がみられない。

浅野さんは、次女(3)が胎児期からの先天性筋強直性ジストロフィーと診断された。生まれた時は呼吸障害や脚全体が内側に向く内反足があったが、リハビリをして、歩行器を使って歩けるようになった。



### 筋強直性ジストロフィーの主な症状

- 【小児・成人発症】
- 握った手が開きにくい
  - 硬いものがかみにくかったり、転びやすくなったりする
  - 白内障や不整脈、呼吸障害
  - 日中の過剰な眠気
- 【先天性】
- 胎動減少や羊水過多、分娩(ぶんべん)異常
  - 筋緊張の低下
  - 呼吸障害や哺乳障害
  - 内反足
  - 知的障害

(今村知寛)

同会事務局長の妹尾みどりさん(55)は「世界の研究者に患者の存在を伝えることで治療薬開発を促したい」と話す。問い合わせは事務局(メール contact@dm-family.net) へ。

次回は4月15日の予定です。情報やご意見は、社会部(ファクス092-7115-5509) メール s-s yakai@yomiuri.com) へ。