

筋強直性ジストロフィー診療の 実態に関する調査

本研究の主旨を理解し、このアンケートを行うこと、
その結果を解析し研究に用いることに同意いただける方は
チェック をして、以下の質問にお答えください。

チェックを入れられなかった場合には、同意されたとみなされないため、
回答していただいても有効とみなされません。

ご協力いただける場合には、チェックをよろしくお願いいたします。

本研究の主旨を理解しアンケートに協力・同意します

ウェブサイトからのご回答もできます。
スマートフォンからも入力できます。

<http://bit.ly/dmq2018>

アクセス用 QR コード



用紙にご記入いただいた方は同封の返送用封筒でお送りください。

質問 1 DM患者の診療に主治医として関わったことがありますか？

- 1 現在診療している（以下の質問にもご回答をお願いします）
- 2 過去に診療した（以下の質問は現在診療を行っていると仮定して、ぜひ可能な範囲でお答えください）
- 3 診療したことはない（6ページ **質問 17** へお進みください）

質問 2 DM患者の診療において、利用頻度の高い情報源を選んでください。（複数回答可）

- 1 論文
- 2 教科書
- 3 専門家の意見, 講演, 総説
- 4 インターネット
- 5 その他（自由記入）

質問 3 DMの遺伝学的検査（遺伝子診断）が保険適応であることをご存じでしたか？

- 1 知っていた
- 2 知らなかった

質問 4 DMの確定診断を目的とした遺伝学的検査を実施する際に行っている項目を選んでください。（複数回答可）
遺伝学的検査を行っていない方は、選択肢5を選んでください。

- 1 自身で遺伝学的検査の有益性, 問題点について検査前に説明している
- 2 臨床遺伝専門医または認定遺伝カウンセラーによる遺伝カウンセリングを行っている
- 3 本人もしくは代諾者の文書による同意取得を行っている
- 4 上記1, 2, 3のいずれも行っていない
- 5 自施設では遺伝学的検査を実施していない

質問 5 DM患者の拳児希望・出生前診断についての遺伝相談にどのように対応されていますか？

- 1 自身で遺伝相談に対応している
- 2 臨床遺伝専門医または認定遺伝カウンセラーによるカウンセリングを行っている
- 3 他施設に対応を依頼している
- 4 相談された経験が無い

質問 6

以下の検査について

DM患者で実施されているおおよその頻度について教えてください。

検査項目	少なくとも 半年おき	少なくとも 年1回	1~3年の 間隔で	3年以上 あけて	定期的には 実施しない
筋力・運動機能評価	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12誘導心電図	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ホルター心電図	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
心エコー	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
呼吸機能検査(肺活量等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
睡眠時呼吸検査	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
嚥下造影・内視鏡検査	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
血液検査 CK	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
糖代謝(HbA1C等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
肝・胆道系機能	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
脂質代謝	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
心機能(BNP等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
腎機能(cystatin C等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
内分泌(甲状腺等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
頭部画像検査(MRI, CT等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
胸部画像検査(単純X線, CT等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
腹部画像検査(CT, エコー等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
消化管検査(UGI, 内視鏡、検便等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
眼科受診	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
聴力検査/耳鼻科受診	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
歯科受診	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

質問 7

以下の症状・合併症について

DM患者の診療においてどの程度重視していますか？

	重要でない	あまり重要でない	何とも言えない	やや重要である	非常に重要である
筋力低下・運動機能障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
筋緊張低下	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
筋強直現象	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
心臓伝導障害・不整脈	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
心不全	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
嚥下障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
呼吸筋力低下・Ⅱ型呼吸不全	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
睡眠時無呼吸・低酸素血症	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
耐糖能障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
脂質代謝異常	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
内分泌異常	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
腫瘍	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
認知機能障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
知的・言語発達遅延	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
発達障害(ADHD, ASD等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
日中眠気	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
疲れやすさ・うつ	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
眼科疾患(白内障等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
耳鼻科疾患(難聴, 副鼻腔炎等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
歯科疾患(齲蝕, 歯周病等)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

質問 8

あなたがDM患者に行っているか、行うよう勧めている
リハビリテーション項目を選んでください。(複数回答可)

- 1 筋力増強訓練 2 短下肢装具の使用 3 上肢装具・自助具の使用
4 構音訓練 5 嚥下機能訓練 6 高次脳機能訓練
7 咳嗽訓練等の呼吸リハビリテーション
8 リハビリテーションは行っていない、勧めていない
9 上記項目以外のリハビリテーション(自由記入)

質問 9

DM患者の人工呼吸管理について
あなたのお考えに最も近いものを選んでください。

- 1 検査上適応があれば非侵襲的陽圧換気療法(NPPV), 気管切開共に積極的に考慮する
2 検査上適応があればNPPV導入を試み, NPPVが困難になれば気管切開も考慮する
3 検査上適応があればNPPV導入を試みるが, 患者からの要望が無ければ気管切開は行わない
4 自覚症状(患者からの訴え)がある時のみ人工呼吸管理を考慮する
5 人工呼吸管理は勧めない, 自覚症状が出れば酸素・緩和処置を勧める
6 呼吸不全に対する処置はしない

質問 10

DM患者に対し非侵襲的陽圧換気療法(NPPV)の
導入, 管理を行ったことがありますか?

- 1 NPPVの導入, 管理を行った経験がある
2 NPPVを導入したことはないが, 管理を行ったことがある
3 NPPVの導入, 管理を行った経験はない (次ページ **質問 13** へお進みください)

質問 11

DM患者のNPPV導入・管理は
他の神経筋疾患患者と比べて困難と感じますか?

- 1 DM患者は他の神経筋疾患に比べてNPPV導入・管理が困難である
2 DM患者と他の神経筋疾患でNPPV導入・管理の難しさに違いは無い
3 DM患者の方が他の神経筋疾患よりNPPV導入・管理が容易である

質問 12

在宅DM患者へ排痰補助装置(カフアシスト等)の導入,
管理を行ったことがありますか?

- 1 排痰補助装置の導入, 管理を行った経験がある
2 排痰補助装置を導入したことはないが, 管理を行ったことがある
3 排痰補助装置の導入, 管理を行った経験はない

質問 13

**DM患者の心伝導障害・不整脈に対する治療として
あなたのお考えに最も近いものを選んでください。**

- 1 12誘導心電図で伝導障害・不整脈が確認されたら循環器にコンサルトする
- 2 12誘導心電図でハイリスクな伝導障害・不整脈等が確認されたら循環器にコンサルトする
- 3 ホルター心電図で伝導障害・不整脈等が確認されたら循環器にコンサルトする
- 4 ホルター心電図でハイリスクな高度伝導障害・不整脈が確認されたら循環器にコンサルトする
- 5 自覚症状(患者の訴え)があった場合のみ循環器にコンサルトする
- 6 自分で抗不整脈剤を投与する
- 7 心伝導障害・不整脈に対する処置はしない

質問 14

DM患者の胃瘻造設についてのあなたのお考えに最も近いものを選んでください。

- 1 診断がついたら早い時期に胃瘻造設を勧める
- 2 何らかの検査異常を認めたら胃瘻造設・経管栄養を勧める
- 3 自覚症状(ムセ・嚥下困難等)があれば胃瘻造設を勧める
- 4 経口摂取困難・栄養障害が顕在化したら胃瘻造設を勧める
- 5 胃瘻造設は勧めない。経口摂取が困難になれば経管栄養を勧める
- 6 胃瘻造設は勧めない。原則として経口摂取のみを続ける

質問 15

DM患者の耐糖能障害治療を行われていますか？

- 1 耐糖能障害は治療しない・経験が無い(**質問 16** へお進みください)
- 2 治療している(下の質問にもお答えください)

**DM患者の耐糖能障害治療で日常的に用いているものに○(第一選択は◎)、
消極的に使用しているものに△、使用経験が無いものに×をつけてください。**

- | | |
|-----------------|---------------------|
| 1 () SU製剤 | 2 () 即効型インスリン分泌促進薬 |
| 3 () ビグアナイド剤 | 4 () DPP4阻害薬 |
| 5 () チアゾリジン系薬剤 | 6 () αグルコシダーゼ阻害剤 |
| 7 () SGLT2阻害薬 | 8 () インスリン製剤 |
| 9 () 食事療法 | 10 () 運動療法 |

質問 16

**現在, 主治医として診療しているDM症例数を, 概数でよいのでお答えください。
該当患者がいけない場合は「0」をご記入ください。**

- | | |
|---------------|---------------|
| 1 0~9歳: ()名 | 2 うち先天性:()名 |
| 3 10~19歳:()名 | 4 うち先天性:()名 |
| 5 20~39歳:()名 | 6 うち先天性:()名 |
| 7 40~59歳:()名 | 8 うち先天性:()名 |
| 9 60歳以上:()名 | 10 うち先天性:()名 |

質問 17 今DM患者が受診されたらご自身で診療すると思われませんか？

- 1 診療する
- 2 専門家の併診, 助言のもとであれば診療してもよい
- 3 診療するが, できればしたくない
- 4 他の医師に紹介する

質問 18 あなたの医師としての経験年数を教えてください。

- 1 6～10年
- 2 11～15年
- 3 16～20年
- 4 21～25年
- 5 26～30年
- 6 31～35年
- 7 36～40年
- 8 41～45年
- 9 46年以上

質問 19 あなたの勤務地を教えてください。

() 都・道・府・県

質問 20 あなたの主たる勤務先の経営形態に最も近いものを教えてください。

- 1 大学病院
- 2 国立病院機構
- 3 総合病院
- 4 医院・診療所・クリニック
- 5 上記以外の機関

質問 21 あなたが所属する学会を教えてください。(複数回答可)

- 1 日本神経学会
- 2 日本小児神経学会

質問 **22**

DMの診療に関して、ご意見があれば記入してください。(自由記入)

質問は以上です。ご協力ありがとうございました。