

検索式

BQ 1-1 「筋強直性ジストロフィーの原因は何か」

Cochrane (2018/8/7 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	62
#2	Myotonic Dystrophy:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	120
#3	#1 or #2	120
#4	genetics:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	26,035
#5	genetic cause:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	45
#6	#4 or #5	26,035
#7	MeSH descriptor: [Mutation] explode all trees	2,096
#8	mutation:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	9,283
#9	#7 or #8	9,933
#10	#3 and (#6 or #9)	30
#11	#10 with Cochrane Library publication date between Jan 1951 and Aug 2018	30
#12	#11 in Cochrane Reviews	2
#13	#11 in Trials	28

PubMed (2018/8/7 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#2	"myotonic dystrophy"[TIAB] OR "Steinert disease"[TIAB]	4,809
#3	#1 OR #2	6,240
#4	"Genetic causes"[TIAB] OR "Genetic cause"[TIAB]	6,561
#5	#3 AND #4	15
#6	"Myotonic Dystrophy/genetics"[Majr]	1,128
#7	Mutation[MH]	703,488
#8	#6 AND #7	460
#9	#5 OR #8	472
#10	#9 AND Animals[MH] NOT Human[MH]	22
#11	#9 NOT #10	450
#12	#11 AND 1951/01/01[DP]:2018/08[DP]	450
#13	#12 AND (cause[TIAB] OR causes[TIAB] OR caused[TIAB])	161
#14	#12 AND "Myotonic Dystrophy"[TI]	337
#15	#14 NOT #13	225
#16	#12 NOT (#13 OR #15)	64

医中誌 (2018/8/7 検索)

No	検索式	Result
#1	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#2	筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or "Myotonic Dystrophy"/TA	3,993
#3	#1 or #2	4,700
#4	原因遺伝子 /TA or 責任遺伝子 /TA	5,721
#5	#3 and #4	40
#6	#3 and (SH= 病因)	27
#7	#3 and (SH= 遺伝学)	394
#8	#5 or #6 or #7	431

#9	#8 and (PDAT=1951/01/01:2018/8/)	431
#10	#9 not (PT= 会議録)	251

BQ 1-2 「どのような症状があるか」

Cochrane (2018/8/8 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	62
#2	Myotonic Dystrophy:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	120
#3	#1 or #2	120
#4	MeSH descriptor: [Signs and Symptoms] explode all trees	114,470
#5	symptoms:ti,ab,kw or complications:ti,ab,kw or signs:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	268,026
#6	#3 and (#4 or #5)	45
#7	#6 with Cochrane Library publication date between Jan 1951 and Aug 2018	45
#8	#7 in Cochrane Reviews	7
#9	#7 in Trials	38

PubMed (2018/8/8 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	"Myotonic Dystrophy/complications"[MH]	1,183
#2	("myotonic dystrophy"[TIAB] OR "Steinert disease"[TIAB]) NOT Medline[SB]	351
#3	#1 OR #2	1,534
#4	Signs and Symptoms[MH]	1,921,187
#5	symptom[TIAB] OR symptoms[TIAB] OR complication[TIAB] OR complications[TIAB] OR sign[TIAB] OR signs[TIAB]	1,905,346
#6	#4 OR #5	3,545,679
#7	#3 AND #6	566
#8	#7 AND 1951/01/01[DP]:2018/08[DP]	566

医中誌 (2018/8/8 検索)

No	検索式	Result
#1	筋緊張性ジストロフィー /TH and (SH= 診断, 合併症)	1,743
#2	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or "Myotonic Dystrophy"/TA) and DATA=pre	20
#3	#1 or #2	1,763
#4	徴候と症状 /TH	834,518
#5	症状 /TA or 合併症 /TA	413,250
#6	#4 or #5	1,148,722
#7	#3 and #6	363
#8	#7 and (PDAT=1951/01/01:2018/8/)	363
#9	#8 not (PT= 会議録)	231

BQ 1-3 「患者数はどのぐらいか」

Cochrane (2018/8/8 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	62
#2	Myotonic Dystrophy:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	120
#3	#1 or #2	120
#4	MeSH descriptor: [Epidemiology] explode all trees	44
#5	epidemiology:ti,ab,kw or prevalence:ti,ab,kw or population:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	155,515
#6	#4 or #5	155,517
#7	#3 and #6	21
#8	#7 with Cochrane Library publication date between Jan 1951 and Aug 2018	21
#9	#8 in Cochrane Reviews	3
#10	#8 in Trials	18

PubMed (2018/8/8 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#2	("myotonic dystrophy"[TIAB] OR "Steinert disease"[TIAB]) NOT Medline[SB]	351
#3	#1 OR #2	5,226
#4	"Myotonic Dystrophy/epidemiology"[Majr]	109
#5	Epidemiology[MH] OR Prevalence[MH] OR Japan[MH]	395,278
#6	epidemiolog*[TIAB] OR prevalence*[TIAB] OR population[TI]	1,016,451
#7	#5 OR #6	1,193,666
#8	#3 AND #7	236
#9	#4 OR #8	289
#10	#9 AND 1951/01/01[DP]:2018/08[DP]	289

医中誌 (2018/8/8 検索)

No	検索式	Result
#1	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#2	筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or "Myotonic Dystrophy"/TA	3,993
#3	#1 or #2	4,700
#4	#1 and (SH= 疫学)	8
#5	疫学 /TH or 有病率 /TH	24,939
#6	疫学 /TA or 患者数 /TA or 有病率 /TA	94,785
#7	#5 or #6	104,698
#8	#3 and #7	21
#9	#4 or #8	26
#10	#9 and (PDAT=1951/01/01:2018/8/)	26

BQ 1-4 「生命予後や死因はどうか」

Cochrane (2018/8/9 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	62
#2	Myotonic Dystrophy:ti,ab,kw	120
#3	#1 or #2	120
#4	MeSH descriptor: [Mortality] explode all trees	12,238
#5	MeSH descriptor: [Prognosis] explode all trees	137,327
#6	MeSH descriptor: [Survival Analysis] explode all trees	18,766
#7	mortality:ti,ab,kw or prognosis:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	88,210
#8	#4 or #5 or #6 or #7	201,053
#9	#3 AND #8	23
#10	#9 with Cochrane Library publication date between Jan 1951 and Aug 2018	23
#11	#10 in Cochrane Reviews	2
#12	#10 in Trials	21

PubMed (2018/8/9 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#2	"Myotonic Dystrophy/mortality"[MH]	44
#3	("myotonic dystrophy"[TIAB] OR "Steinert disease"[TIAB]) NOT Medline[SB]	350
#4	#1 OR #3	5,225
#5	Mortality[MH]	345,646
#6	Survival Analysis[MH]	259,212
#7	Prognosis[MH]	1,438,197
#8	mortalit*[TIAB] OR prognos*[TIAB]	1,121,389
#9	#5 OR #6 OR #7 OR #8	2,369,858
#10	#4 AND #9	305
#11	#10 AND 1951/01/01[DP]:2018/08[DP]	305

医中誌 (2018/8/9 検索)

No	検索式	Result
#1	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#2	筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or "Myotonic Dystrophy"/TA	3,993
#3	#1 or #2	4,700
#4	予後 /TH or 予後 /AL	786,127
#5	死亡率 /TH or 死亡率 /AL	108,561
#6	生存分析 /TH	27,005
#7	#4 or #5 or #6	866,089
#8	#3 and #7	178
#9	#8 and (PDAT=1951/01/01:2018/8/)	178

BQ 2-1 「どのように診断するか」

Cochrane (2018/8/11 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	62
#2	Myotonic Dystrophy:ti,ab,kw or Steinert disease:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	135
#3	#1 or #2	135
#4	MeSH descriptor: [Diagnosis] explode all trees	304,656
#5	diagnosis:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	130,733
#6	MeSH descriptor: [Genetic Testing] explode all trees	422
#7	genetic testing:ti,ab,kw or genetic screening:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	9,816
#8	#4 or #5 or #6 or #7	385,366
#9	#3 and #8 with Cochrane Library publication date between Jan 1951 and Aug 2018	58
#10	#9 in Cochrane Reviews	4
#11	#9 in Trials	54

PubMed (2018/8/11 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#2	diagnosis[SH] OR Diagnosis[MH]	8,743,401
#3	("myotonic dystrophy"[TIAB] OR "Steinert disease"[TIAB]) NOT Medline[SB]	350
#4	diagnos*[TIAB]	2,224,269
#5	#1 AND #2	2,389
#6	#3 AND #4	63
#7	#5 OR #6	2,452
#8	#7 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[MH] OR (guideline*[TIAB] NOT medline[SB]))	13
#9	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR review[PT] OR ("systematic review"[TIAB] OR review[TIAB]) NOT medline[SB]))	205
#10	#8 OR #9	213
#11	"Genetic Testing"[MH]	40,830
#12	"genetic testing"[TIAB] OR "genetic screening"[TIAB]	21,327
#13	#1 AND #11	90
#14	#3 AND #12	14
#15	#10 OR #13 OR #14	300
#16	#15 AND (English[LA] OR Japanese[LA])	252
#17	#16 AND 1951/01/01[DP]:2018/08[DP]	252

医中誌 (2018/8/11 検索)

No	検索式	Result
#1	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#2	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or "Myotonic Dystrophy"/TA) and DATA=pre	20
#3	#1 or #2	3,947
#4	(診断 /AL) and DATA=pre	7,431
#5	#2 and #4	4
#6	遺伝学的検査 /TH	22030
#7	遺伝学的検査 /TA or 遺伝学的診断 /TA or 遺伝子検査 /TA	6,034
#8	#6 or #7	24,644
#9	#3 and #8	208
#10	ガイドライン /TH or ガイドライン /AL	95412

#11	#3 and #10	11
#12	#1 and (SH= 診断, 画像診断, X 線診断, 放射性核種診断, 超音波診断)	798
#13	(#5 or #9 or #12) and (PT= 解説, 総説)	155
#14	#11 or #13	160
#15	#14 and (LA= 日本語, 英語)	160
#16	#15 and (PDAT=1951/01/01:2018/8/)	160

BQ 2-2 「挙児希望を有する患者への遺伝カウンセリングはいつ、どのように行うか

BQ 2-4 「妊娠中に診断された女性患者への遺伝カウンセリングはいつ、どのように行うか

BQ 2-5 「出産後に診断された女性患者への遺伝カウンセリングはどのように行うか」

Cochrane (2018/8/8 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	62
#2	Myotonic Dystrophy:ti,ab,kw or Steinert disease:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	135
#3	#1 or #2	135
#4	MeSH descriptor: [Genetic Testing] explode all trees	422
#5	MeSH descriptor: [Genetic Counseling] explode all trees	164
#6	MeSH descriptor: [Pregnancy] explode all trees	6,854
#7	MeSH descriptor: [Pregnant Women] explode all trees	176
#8	genetic counseling:ti,ab,kw or genetic testing:ti,ab,kw or genetic screening:ti,ab,kw or pregnancy:ti,ab,kw or counseling:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	59,994
#9	#4 or #5 or #6 or #7 or #8	56,931
#10	#3 and #9	8
#11	#10 with Cochrane Library publication date between Jan 1951 and Aug 2018	127
#12	#11 in Cochrane Reviews	6
#13	#11 in Trials	120

PubMed (2018/8/8 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#2	("myotonic dystrophy"[TIAB] OR "Steinert disease"[TIAB]) NOT Medline[SB]	351
#3	#1 OR #2	5,226
#4	"Genetic Testing"[MH] OR "Genetic Counseling"[MH] OR Pregnancy[MH] OR "Pregnant Women"[MH]	882,402
#5	("genetic counseling"[TIAB] OR "genetic testing"[TIAB] OR "genetic screening"[TIAB] OR pregnanc*[TIAB] OR counsel*[TIAB]) NOT Medline[SB]	49,157
#6	#4 OR #5	931,559
#7	#3 AND #6	355
#8	#7 AND 1951/01/01[DP]:2018/08[DP]	355

医中誌 (2018/8/8 検索)

No	検索式	Result
#1	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#2	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or "Myotonic Dystrophy"/TA) and DATA=pre	20
#3	#1 or #2	3,947
#4	遺伝相談 /TH	5,899
#5	遺伝学的検査 /TH	22,030
#6	妊娠 /TH	57,284
#7	妊産婦 /TH	10,879
#8	(遺伝カウンセリング /TA or 遺伝相談 /TA or 妊娠 /TA) and DATA=pre	999
#9	#4 or #5 or #6 or #7 or #8	92,902
#10	#3 and #9	284
#11	#10 and (PDAT=1951/01/01:2018/8/)	284
#12	#11 not (PT= 会議録)	183

BQ 2-3 「出生前診断・着床前診断はどのように行うか」

Cochrane (2018/8/9 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	62
#2	Myotonic Dystrophy:ti,ab,kw or Steinert disease:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	135
#3	#1 or #2	135
#4	MeSH descriptor: [Prenatal Diagnosis] explode all trees	741
#5	Prenatal Diagnosis:ti,ab,kw or Antenatal Diagnosis:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	1,409
#6	#4 or #5	1,824
#7	#3 and #6	2
#8	#7 with Cochrane Library publication date between Jan 1951 and Aug 2018	2
#9	#8 in Cochrane Reviews	0
#10	#8 in Trials	2

PubMed (2018/8/9 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,874
#2	"myotonic dystrophy"[TIAB] OR "myotonic dystrophies"[TIAB] OR "Steinert disease"[TIAB]	4,865
#3	#1 OR #2	6,275
#4	Prenatal Diagnosis[MH]	68,960
#5	"Prenatal Diagnosis"[TIAB] OR "Antenatal Diagnosis"[TIAB]	23,318
#6	#4 OR #5	75,619
#7	#3 AND #6	138
#8	#7 AND 1951/01/01[DP]:2018/08[DP]	138

医中誌 (2018/8/9 検索)

No	検索式	Result
#1	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#2	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or "Myotonic Dystrophy"/TA) and DATA=pre	20
#3	#1 or #2	3,947
#4	遺伝相談 /TH	5,899
#5	遺伝学的検査 /TH	22,030
#6	妊娠 /TH	57,284
#7	妊産婦 /TH	10,879
#8	(遺伝カウンセリング /TA or 遺伝相談 /TA or 妊娠 /TA) and DATA=pre	999
#9	#4 or #5 or #6 or #7 or #8	92,902
#10	#3 and #9	284
#11	#10 and (PDAT=1951/01/01:2018/8/)	284
#12	#11 not (PT= 会議録)	183

BQ 3-1 「どのような評価・検査が必要か」

Cochrane (2018/8/11 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	62
#2	Myotonic Dystrophy:ti,ab,kw or Steinert disease:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	135
#3	#1 or #2	135
#4	MeSH descriptor: [Endocrine System Diseases] explode all trees	35,334
#5	MeSH descriptor: [Liver Diseases] explode all trees	13,046
#6	MeSH descriptor: [Cholelithiasis] explode all trees	984
#7	MeSH descriptor: [Cholecystitis] explode all trees	245
#8	MeSH descriptor: [Pancreatitis] explode all trees	1,142
#9	MeSH descriptor: [Bone Remodeling] explode all trees	2,397
#10	MeSH descriptor: [Vitamin D] explode all trees	4,274
#11	MeSH descriptor: [Kidney Diseases] explode all trees	13,797
#12	MeSH descriptor: [Peripheral Nervous System Diseases] explode all trees	4,557
#13	MeSH descriptor: [Spondylosis] explode all trees	311
#14	MeSH descriptor: [Spinal Stenosis] explode all trees	328
#15	MeSH descriptor: [Immune System Diseases] explode all trees	51,719
#16	MeSH descriptor: [Immunoglobulin G] explode all trees	3,706
#17	endocrine:ti,ab,kw or hormone:ti,ab,kw or thyroid:ti,ab,kw or parathyroid:ti,ab,kw or hypothalamic:ti,ab,kw or pituitary:ti,ab,kw or adrenal:ti,ab,kw or gonadal:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	50,970
#18	"liver function":ti,ab,kw or "fatty liver":ti,ab,kw or cholelithiasis:ti,ab,kw or cholecystitis:ti,ab,kw or pancreatitis:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	18,835
#19	"bone metabolism":ti,ab,kw or "vitamin D":ti,ab,kw (Word variations have been searched)	9,371
#20	"renal function":ti,ab,kw (Word variations have been searched)	9,583
#21	"peripheral neuropathy":ti,ab,kw (Word variations have been searched)	3,101
#22	spondylosis:ti,ab,kw or "atlantoaxial dislocation":ti,ab,kw or "canal stenosis":ti,ab,kw (Word variations have been searched)	740
#23	"immunological function":ti,ab,kw or IgG:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	4,395
#24	{OR #4-#23}	184,675
#25	#3 and #24	14
#26	MeSH descriptor: [Diagnosis] explode all trees	304,656
#27	diagnosis:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	110,835
#28	#25 and (#26 or #27) with Cochrane Library publication date between Jan 1951 and Aug 2018	8
#29	#28 in Cochrane Reviews	1
#30	#28 in Trials	7

PubMed (2018/8/11 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#2	("myotonic dystrophy"[TIAB] OR "Steinert disease"[TIAB]) NOT Medline[SB]	351
#3	#1 OR #2	5,226
#4	"Endocrine System Diseases"[MH]	907,519
#5	"Liver Diseases"[MH] OR Cholelithiasis[MH] OR Cholecystitis[MH] OR Pancreatitis[MH]	597,199
#6	"Bone Remodeling"[MH] OR "Vitamin D"[MH]	108,410
#7	"Kidney Diseases"[MH]	478,000
#8	"Peripheral Nervous System Diseases"[MH]	137,175

#9	Spondylosis[MH] OR "Spinal Stenosis"[MH]	11,439
#10	"Immune System Diseases"[MH] OR "Immunoglobulin G"[MH]	1,476,177
#11	endocrine[TIAB] OR hormone[TIAB] OR thyroid[TIAB] OR parathyroid[TIAB] OR hypothalamic[TIAB] OR pituitary[TIAB] OR adrenal[TIAB] OR gonadal[TIAB]	783,487
#12	"liver function"[TIAB] OR "fatty liver"[TIAB] OR cholelithiasis[TIAB] OR cholecystitis[TIAB] OR pancreatitis[TIAB]	130,316
#13	"bone metabolism"[TIAB] OR "vitamin D"[TIAB]	65,129
#14	"renal function"[TIAB]	74,446
#15	"peripheral neuropathy"[TIAB]	16,234
#16	spondylosis[TIAB] OR "atlantoaxial dislocation"[TIAB] OR "canal stenosis"[TIAB]	5,388
#17	"immunological function"[TIAB] OR IgG[TIAB]	129,630
#18	#4 OR #5 OR #6 OR #7 OR #8 OR #9 OR #10 OR #11 OR #12 OR #13 OR #14 OR #15 OR #16 OR #17	4,010,567
#19	#3 AND #18	696
#20	#19 AND (diagnosis[MH] OR diagnosis[SH] OR diagnos*[TIAB] OR Epidemiologic Methods[MH])	393
#21	#20 AND (English[LA] OR Japanese[LA])	309
#22	#21 AND 1951/01/01[DP]:2018/08[DP]	309

医中誌 (2018/8/11 検索)

No	検索式	Result
#1	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#2	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or "Myotonic Dystrophy"/TA) and DATA=pre	20
#3	#1 or #2	3,947
#4	内分泌 /TA or (ホルモン /TH or ホルモン /TA) or (甲状腺 /TH or 甲状腺 /TA) or (副甲状腺 /TH or 副甲状腺 /TA) or (性腺 /TH or 性腺 /TA) or (視床下部 /TH or 視床下部 /TA) or (下垂体 /TH or 下垂体 /TA) or (副腎 /TH or 副腎 /TA)	597,597
#5	(肝機能障害 /TH or 肝機能障害 /TA) or (脂肪肝 /TH or 脂肪肝 /TA) or (胆石 /TH or 胆石 /TA) or (胆嚢炎 /TH or 胆嚢炎 /TA) or (膵炎 /TH or 膵炎 /TA)	112,512
#6	(骨組織リモデリング /TH or 骨代謝 /TA) or ("Vitamin D"/TH or "vitamin D"/TA)	45,313
#7	腎機能障害 /TH or 腎機能障害 /TA	164,755
#8	末梢神経系疾患 /TH or 末梢神経障害 /TA	74,872
#9	(免疫系疾患 /TH or 免疫異常 /TA) or (IgG/TH or IgG/TA)	647,871
#10	((@ 頸椎 /TH and (@ 脊椎疾患 /TH or @ 脊椎症 /TH)) or 頸椎症 /TA) or (環軸椎不安定性 /TH or 環軸椎亜脱臼 /TA) or (後縦靱帯骨化症 /TH or 後縦靱帯骨化症 /TA) or (脊椎症 /TH/AL or 変形性脊椎症 /TA) or (脊柱管狭窄 /TH or 脊柱管狭窄症 /TA)	38,294
#11	#4 or #5 or #6 or #7 or #8 or #9 or #10	1,537,834
#12	#3 and #11	370
#13	#12 and (診断 /TH or (SH= 診断) or 診断 /TA)	147
#14	#3 and (評価 /TA or 検査 /TA)	333
#15	#13 or #14	448
#16	#15 and (LA= 日本語, 英語)	448
#17	#16 and (PDAT=1951/01/01:2018/8/)	448

BQ 4-1 「治療開発の現状と治験推進のための基盤整備はどのように進んでいるか」

Cochrane (2018/8/9 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	62
#2	Myotonic Dystrophy:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	120
#3	MeSH descriptor: [Drug Therapy] explode all trees	131,585
#4	#1 or #2	120
#5	MeSH descriptor: [Drugs, Investigational] explode all trees	81
#6	MeSH descriptor: [Therapeutic Uses] explode all trees	153,574
#7	drug therapy:ti,ab,kw or therap*:ti,ab,kw or "clinical trial":ti,ab,kw or random:ti,ab,kw or placebo:ti,ab,kw or therapeutic development:ti,ab,kw (Word variations have been searched)	960,112
#8	#3 or #5 or #6 or #7	973,160
#9	#4 and #8 (Word variations have been searched)	92
#10	#9 with Cochrane Library publication date between Jan 1951 and Aug 2018	92
#11	#10 in Cochrane Reviews	8
#12	#10 in Trials	84

PubMed (2018/8/9 検索)

No	Search Strategy	Result
#1	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#2	("myotonic dystrophy"[TIAB] OR "Steinert disease"[TIAB]) NOT Medline[SB]	350
#3	#1 OR #2	5,225
#4	"Myotonic Dystrophy/therapy"[MH]	445
#5	"Drug Therapy"[MH]	1,252,368
#6	"Drugs, Investigational"[MH]	5,329
#7	therapeutic use[SH]	4,088,163
#8	("drug therapy"[TIAB] OR therap*[TIAB]) NOT Medline[SB]	291,822
#9	#5 OR #6 OR #7 OR #8	4,692,957
#10	"Clinical Trials as Topic"[MH]	316,379
#11	"Clinical Trial"[PT]	804,180
#12	"Disease Models, Animal"[MH]	477,348
#13	"clinical trial"[TIAB] OR random*[TIAB] OR placebo*[TIAB] OR "therapeutic development"[TIAB] OR "therapeutics development"[TIAB]	1,124,766
#14	#10 OR #11 OR #12 OR #13	2,112,230
#15	#3 AND #9	482
#16	#4 OR #15	741
#17	#14 AND #16	108
#18	#17 AND 1951/01/01[DP]:2018/08[DP]	108

医中誌 (2018/8/9 検索)

No	検索式	Result
#1	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#2	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or "Myotonic Dystrophy"/TA)	3,993
#3	#1 or #2	4,700
#4	臨床試験 /TH	111,122
#5	臨床試験 /TA or 治験 /TA or "Clinical Trial"/TA or 治療的試験 /TA	80,004
#6	薬物療法 /TH or 治験薬 /TH	577,728
#7	(SH= 治療的利用, 薬物療法)	1,402,214
#8	治療薬開発 /TA or 薬物療法 /TA or "drug therapy"/TA	49,466
#9	#4 or #5 or #6 or #7 or #8	1,651,594
#10	#3 and #9	375

#11	#10 not (PT= 会議録)	185
#12	#11 and (PDAT=1951/01/01:2018/8/)	185

BQ 6-1 「運動についての注意点は何か」**BQ 6-2 「どのようなリハビリテーションを行うか」****BQ 6-3 「どのような福祉用具，環境整備が有効か」**

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees and with qualifier(s): [Rehabilitation - RH]	9
#02	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#03	MeSH descriptor: [Rehabilitation] explode all trees	31948
#04	MeSH descriptor: [Physical Therapy Modalities] explode all trees	23370
#05	MeSH descriptor: [Self-Help Devices] explode all trees	440
#06	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw) AND (rehabilitation*:ti,ab,kw OR exercise*:ti,ab,kw OR physiotherap*:ti,ab,kw OR "Occupational Therapy":ti,ab,kw OR wheelchair*:ti,ab,kw)	23
#07	#1 or (#2 and (#3 or #4 or #5)) or #6	27
#08	#7 CDSR	4
#09	#7 CCRCT	23

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy/rehabilitation"[MH]	47
#02	"Myotonic Dystrophy"[MH] AND ("Rehabilitation"[MH] OR "Physical Therapy Modalities"[MH] OR "Self-Help Devices"[MH])	69
#03	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (rehabilitation*[TIAB] OR exercise*[TIAB] OR physiotherap*[TIAB] OR Occupational Therap*[TIAB] OR wheelchair*[TIAB]) NOT medline[SB]	14
#04	#1 OR #2 OR #3	101
#05	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	10
#06	#4 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	16
#07	#4 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	23
#08	(#6 OR #7) NOT #5	21
#09	#4 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	50
#10	#9 NOT (#5 OR #8)	34

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH and (SH= リハビリテーション)	92
#02	筋緊張性ジストロフィー /TH and (リハビリテーション /TH or 理学療法 /TH or 自助具 /TH)	174

#03	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (リハビリテーション /TA or 理学療法 /TA or 運動 /TA or 用具 /TA or 環境整備 /TA)	171
#04	#1 or #2 or #3	330
#05	#4 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	1
#06	#4 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#08	#4 and ランダム化比較試験 /TH	2
#09	#4 and (RD=ランダム化比較試験)	2
#10	#4 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#11	#4 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	7
#12	#4 and (RD=準ランダム化比較試験, 比較研究)	12
#13	#4 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#14	(#8 or #9 or #11 or #12) not #5	17
#15	#4 and (PT=原著論文, 総説)	136
#16	#15 not (#5 or #14)	120

BQ 7-1 「呼吸障害の特徴は何か」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees and with qualifier(s): [Complications - CO]	14
#02	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees and with qualifier(s): [Physiopathology - PP]	27
#03	MeSH descriptor: [Respiration Disorders] explode all trees	10,617
#04	MeSH descriptor: [Respiratory Muscles] explode all trees	694
#05	MeSH descriptor: [Signs and Symptoms, Respiratory] explode all trees	6,286
#06	MeSH descriptor: [Respiration] explode all trees	6,301
#07	MeSH descriptor: [Sleep Apnea Syndromes] explode all trees	2,362
#08	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw) AND (respiratory:ti,ab,kw OR respiration*:ti,ab,kw OR "sleep apnea":ti,ab,kw OR "sleep hypopnea":ti,ab,kw)	17
#09	((#1 or #2) and (#3 or #4 or #5 or #6 or #7)) or #8	17
#10	#9 CDSR	2
#11	#9 CCRCT	15

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy/complications"[MH] OR "Myotonic Dystrophy/physiopathology"[MH]	1,915
#02	"Respiration Disorders"[MH] OR "Respiratory Muscles"[MH] OR "Signs and Symptoms, Respiratory"[MH] OR "Respiration"[MH]	363,045
#03	"Sleep Apnea Syndromes"[MH]	31,302
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (respiratory[TIAB] OR respiration*[TIAB] OR sleep apnea*[TIAB] OR sleep hypopnea*[TIAB]) NOT medline[SB]	28
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	188
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	1
#07	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	1
#08	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	5
#09	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	31
#10	(#7 OR #8 OR #9) NOT #6	32
#11	#5 NOT (#6 OR #10)	155

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	呼吸障害 /TH or 呼吸筋 /TH or 呼吸器徴候と症状 /TH or 呼吸 /TH	140,419
#03	睡眠時無呼吸症候群 /TH	20,251

#04	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (呼吸障害 /TA or 呼吸筋 /TA or 呼吸器 /TA or 異常呼吸睡眠症 /TA or 睡眠時無呼吸 /TA or 睡眠障害呼吸 /TA or 睡眠無呼吸 /TA)	158
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	402
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	1
#07	#5 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	7
#13	#5 and (RD=準ランダム化比較試験, 比較研究)	7
#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	1
#15	(#12 or #13 or #14) not #6	12
#16	#5 and (PT=原著論文, 総説)	166
#17	#16 not (#6 or #15)	157

FQ 7-2 「人工呼吸管理は有効か」

Cochrane (2018/8/3 検索) 2 つの検索式の結果を統合

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Noninvasive Ventilation] explode all trees	167
#03	MeSH descriptor: [Respiration, Artificial] explode all trees	6,012
#04	noninvasive*:ti,ab,kw OR "non invasive":ti,ab,kw OR NIV:ti,ab,kw	11,937
#05	MeSH descriptor: [Positive-Pressure Respiration] explode all trees	2,638
#06	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw) AND ("non-invasive ventilation":ti,ab,kw OR "noninvasive ventilation":ti,ab,kw OR "noninvasive respiratory care":ti,ab,kw OR NIV:ti,ab,kw OR "positive airway pressure":ti,ab,kw OR "positive pressure respiration":ti,ab,kw OR "positive pressure ventilation":ti,ab,kw OR CPAP:ti,ab,kw)	3
#07	(#1 and (#2 or (#3 and #4) or #5)) or #6	3
#08	#7 CDSR	0
#09	#7 CCRCT	3

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees and with qualifier(s): [Therapy - TH]	7
#02	MeSH descriptor: [Respiration, Artificial] explode all trees	6,012
#03	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees and with qualifier(s): [Mortality - MO]	0
#04	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#05	MeSH descriptor: [Mortality] explode all trees	13,956
#06	MeSH descriptor: [Survival Analysis] explode all trees	20,505
#07	MeSH descriptor: [Respiratory Tract Diseases] explode all trees	57,355
#08	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw) AND (((("respiratory problem":ti,ab,kw OR "respiratory disease":ti,ab,kw OR "Respiratory Insufficiency":ti,ab,kw OR Pneumonia*:ti,ab,kw) AND (survival:ti,ab,kw OR mortality:ti,ab,kw OR death:ti,ab,kw)) OR "Invasive ventilation":ti,ab,kw)	2
#09	((#1 and #2) or ((#3 or (#4 and (#5 or #6))) and #7)) or #8	2
#10	#9 CDSR	0
#11	#9 CCRCT	2

PubMed (2018/8/3 検索) 2 つの検索式の結果を統合

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Noninvasive Ventilation"[MH] OR ("Respiration, Artificial"[MH] AND (noninvasive*[TIAB] OR non invasive*[TIAB] OR NIV[TIAB]))	5,850
#03	"Positive-Pressure Respiration"[MH]	23,992
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (non-invasive ventilation*[TIAB] OR noninvasive ventilation*[TIAB] OR noninvasive respiratory care*[TIAB] OR NIV[TIAB] OR positive airway pressure*[TIAB] OR positive pressure respiration*[TIAB] OR positive pressure ventilation*[TIAB] OR CPAP[TIAB])	30
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	35
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	2

#07	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	1
#08	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	2
#09	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	13
#10	(#7 OR #8 OR #9) NOT #6	12
#11	#5 NOT (#6 OR #10)	21

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy/therapy"[MH]	445
#02	"Respiration, Artificial"[MH]	70,698
#03	"Myotonic Dystrophy/mortality"[MH]	44
#04	"Myotonic Dystrophy"[MH] AND ("Mortality"[MH] OR "Survival Analysis"[MH])	62
#05	"Respiratory Tract Diseases"[MH]	1,247,108
#06	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (((respiratory problem*[TIAB] OR respiratory disease*[TIAB] OR "Respiratory Insufficiency"[TIAB] OR Pneumonia*[TIAB]) AND (survival[TIAB] OR mortality[TIAB] OR death[TIAB])) OR Invasive ventilation*[TIAB])	28
#07	(#1 AND #2) OR ((#3 OR #4) AND #5) OR #6	50
#08	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	4
#09	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#10	#7 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	2
#11	#7 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	15
#12	(#9 OR #10 OR #11) NOT #8	14
#13	#7 NOT (#8 OR #12)	32

医中誌 (2018/8/3 検索) 2つの検索式の結果を統合

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	非侵襲的補助換気 /TH	7,050
#03	陽圧呼吸 /TH	16,048

#04	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (非侵襲的補助換気 /TA or 体外式人工呼吸 /TA or 非侵襲的換気 /TA or 非侵襲的人工呼吸 /TA or 非侵襲的補助呼吸 /TA or NIV /TA or 陽圧呼吸 /TA or 加圧呼吸 /TA or 終末呼気陽圧 /TA or 陽圧換気 /TA or 陽圧人工換気 /TA or 陽圧人工呼吸 /TA or CPAP/TA)	20
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	62
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	1
#07	#5 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	1
#13	#5 and (RD=準ランダム化比較試験, 比較研究)	2
#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	1
#15	(#12 or #13 or #14) not #6	2
#16	#5 and (PT=原著論文, 総説)	14
#17	#16 not (#6 or #15)	12

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	気道疾患 /TH	745,199
#03	死亡率 /TH or 生存分析 /TH	111,980
#04	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (気道疾患 /TA or 呼吸器系疾患 /TA or 呼吸器病変 /TA or 呼吸障害 /TA or 呼吸不全 /TA or 呼吸困難 /TA or 無呼吸 /TA) and (死亡率 /TA or 生存率 /TA or 生命予後 /TA or 生存分析 /TA)	0
#05	(#1 and #2 and #3) or #4	18
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#07	#5 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	1
#13	#5 and (RD=準ランダム化比較試験, 比較研究)	1
#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#15	#12 or #13	2
#16	#5 and (PT=原著論文, 総説)	4

#17	#16 not #15	3
#18	#5 not (#15 or #17)	13

FQ 7-3 「呼吸リハビリテーションは有効か」

Cochrane (2018/10/11 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Neuromuscular Diseases] explode all trees	8,358
#02	MeSH descriptor: [Breathing Exercises] explode all trees	717
#03	MeSH descriptor: [Rehabilitation] explode all trees	30,650
#04	MeSH descriptor: [Respiration] explode all trees	6,366
#05	MeSH descriptor: [Respiration Disorders] explode all trees	9,993
#06	MeSH descriptor: [Respiratory Muscles] explode all trees	681
#07	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "Neuromuscular Disease":ti,ab,kw) AND (((respirator*:ti,ab,kw OR respiration*:ti,ab,kw) AND rehabilitation*:ti,ab,kw) OR "respiratory muscle aid":ti,ab,kw OR "ventilatory aid":ti,ab,kw OR "expiratory aid":ti,ab,kw OR "inspiratory aid":ti,ab,kw)	10
#08	(#1 and (#2 or (#3 and (#4 or #5 or #6)))) or #7	43
#09	#8 CDSR	6
#10	#8 CCRCT	37

PubMed (2018/10/11 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Neuromuscular Diseases"[MH]	286,792
#02	"Breathing Exercises"[MH] OR ("Rehabilitation"[MH] OR "rehabilitation"[SH]) AND ("Respiration"[MH] OR "Respiration Disorders"[MH] OR "Respiratory Muscles"[MH])	8,928
#03	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB] OR Neuromuscular Disease*[TIAB]) AND (((respirator*[TIAB] OR respiration*[TIAB]) AND rehabilitation*[TIAB]) OR respiratory muscle aid*[TIAB] OR ventilatory aid*[TIAB] OR expiratory aid*[TIAB] OR inspiratory aid*[TIAB])	52
#04	(#1 AND #2) OR #3	414
#05	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	38
#06	#4 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR random*[TIAB] NOT medline[SB]))	42
#07	#4 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	74
#08	(#6 OR #7) NOT #5	66
#09	#4 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	139
#10	#9 NOT (#5 OR #8)	85

医中誌 (2018/10/11 検索)

No	検索式	Result
#01	神経筋疾患 /TH	182,448
#02	呼吸訓練 /TH	2,851
#03	リハビリテーション /TH and (呼吸 /TH or 呼吸障害 /TH or 呼吸筋 /TH)	4,261

#04	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタインルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA or 神経筋疾患 /TA) and 呼吸 /TA and (リハビリテーション /TA or 理学療法 /TA or 訓練 /TA)	189
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	599
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	24
#07	#5 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	1
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	3
#09	#6 or #7 or #8	26
#10	#5 and ランダム化比較試験 /TH	2
#11	#5 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#12	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	2
#13	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	18
#14	#5 and (RD=準ランダム化比較試験, 比較研究)	8
#15	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	6
#16	(#10 or #12 or #13 or #14 or #15) not #9	19
#17	#5 and (PT=原著論文, 総説)	152
#18	#17 not (#9 or #16)	136

BQ 8-1 「心臓にはどのような障害が起こるか、どのような検査を受ければよいか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Heart Diseases] explode all trees and with qualifier(s): [Diagnosis - DI]	5,809
#03	MeSH descriptor: [Heart Diseases] explode all trees	50,758
#04	MeSH descriptor: [Diagnostic Techniques, Cardiovascular] explode all trees	37,632
#05	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw) AND (heart:ti,ab,kw OR cardiac:ti,ab,kw OR "CTG repeat":ti,ab,kw OR "Conduction disease":ti,ab,kw OR Arrhythmia*:ti,ab,kw OR Cardiovascular:ti,ab,kw OR "Sinus node":ti,ab,kw OR "His-Purkenje system":ti,ab,kw OR Cardiomyopathy:ti,ab,kw OR "Atrioventricular block":ti,ab,kw OR "Right bundle branch block":ti,ab,kw OR "Left bundle branch block":ti,ab,kw OR "Non-specific intraventricular conduction delay":ti,ab,kw OR "Left ventricular dysfunction":ti,ab,kw OR "Left ventricular hypertrophy":ti,ab,kw OR "Mitral valve prolapse":ti,ab,kw OR "His-ventricular interval":ti,ab,kw) AND (diagnosis:ti,ab,kw OR Electrocardiogra*:ti,ab,kw OR "ECG monitoring":ti,ab,kw OR Echocardiograph*:ti,ab,kw)	15
#06	(#1 and (#2 or (#3 and #4))) or #5	15
#07	#6 CDSR	0
#08	#6 CCRCT	15

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Heart Diseases/diagnosis"[MH]	307,127
#03	"Heart Diseases"[MH] AND "Diagnostic Techniques, Cardiovascular"[MH]	339,487
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (heart[TIAB] OR cardiac[TIAB] OR CTG repeat*[TIAB] OR Conduction disease*[TIAB] OR Arrhythmia*[TIAB] OR Cardiovascular[TIAB] OR Sinus node*[TIAB] OR His-Purkenje system*[TIAB] OR Cardiomyopathy[TIAB] OR Atrioventricular block*[TIAB] OR Right bundle branch block*[TIAB] OR Left bundle branch block*[TIAB] OR "Non-specific intraventricular conduction delay"[TIAB] OR "Left ventricular dysfunction"[TIAB] OR "Left ventricular hypertrophy"[TIAB] OR Mitral valve prolapse*[TIAB] OR "His-ventricular interval"[TIAB]) AND (diagnosis[TIAB] OR Electrocardiogra*[TIAB] OR ECG monitoring*[TIAB] OR Echocardiograph*[TIAB]) NOT medline[SB]	29
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	320
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	2
#07	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	4
#08	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	11
#09	(#7 OR #8) NOT #6	12
#10	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	95

#11	#10 NOT (#6 OR #9)	88
-----	--------------------	----

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	心臓疾患 /TH and (SH= 診断, 画像診断, X 線診断, 放射性核種診断, 超音波診断)	159,598
#03	心臓疾患 /TH and 心臓血管系診断 /TH	118,471
#04	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナー病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィー /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィー /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (心臓合併症 /TA or CTG リポート /TA or 伝導障害 /TA or 不整脈 /TA or 心血管死亡 /TA or 洞結節 /TA or ヒス-プルキンエ系 /TA or 心筋症 /TA or 房室ブロック /TA or 右脚ブロック /TA or 左脚ブロック /TA or 非特異的新室内伝導遅延 /TA or 左室機能障害 /TA or 左室肥大 /TA or 僧帽弁逸脱 /TA or 心不全 /TA or HV 時間 /TA) and (診断 /TA or 検査 /TA or 心電図 /TA or 心臓 MRI /TA or 心エコー /TA)	92
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	175
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#07	#5 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	5
#13	#5 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	4
#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第 I 相試験 /TA or 第 II 相試験 /TA or 第 III 相試験 /TA or 第 IV 相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#15	#12 or #13	9
#16	#5 and (PT= 原著論文, 総説)	94
#17	#16 not #15	87
#18	#5 not (#15 or #17)	79

FQ 8-2 「徐脈性不整脈に対する予防的なペースメーカー治療は予後を改善するか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Arrhythmias, Cardiac] explode all trees	9,212
#03	MeSH descriptor: [Pacemaker, Artificial] explode all trees	784
#04	MeSH descriptor: [Cardiac Pacing, Artificial] explode all trees	1,513
#05	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw) AND (bradyarrhythmia*:ti,ab,kw OR bradycardia*:ti,ab,kw) AND (Pacemaker*:ti,ab,kw OR "Artificial Cardiac Pacing":ti,ab,kw OR "Cardiac resynchronization":ti,ab,kw)	0
#06	(#1 and #2 and (#3 or #4)) or #5	6
#07	#6 CDSR	0
#08	#6 CCRCT	6

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Arrhythmias, Cardiac/therapy"[MAJR]	57,396
#02	"Pacemaker, Artificial"[MAJR] OR "Cardiac Pacing, Artificial"[MAJR]	30,482
#03	(bradyarrhythmia*[TIAB] OR bradycardia*[TIAB]) AND (Pacemaker*[TIAB] OR Artificial Cardiac Pacing*[TIAB] OR Cardiac resynchronization*[TIAB]) NOT medline[SB]	241
#04	(#1 AND #2) OR #3	8,710
#05	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	275
#06	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#07	"Arrhythmias, Cardiac"[MH]	193,240
#08	"Pacemaker, Artificial"[MH] OR "Cardiac Pacing, Artificial"[MH]	43,789
#09	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB]) AND (bradyarrhythmia*[TIAB] OR bradycardia*[TIAB]) AND (Pacemaker*[TIAB] OR Artificial Cardiac Pacing*[TIAB] OR Cardiac resynchronization*[TIAB])	10
#10	((#6 AND #7 AND #8) OR #9) NOT #5	51
#11	#10 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	6
#12	#10 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	10
#13	#11 OR #12	10
#14	#10 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	20
#15	#14 NOT #13	11

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	不整脈 /TH	104,498
#03	人工ペースメーカー /TH or 人工心臓ペースング /TH	20,900

#04	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (徐脈性不整脈 /TA or 徐拍 /TA) and (ペースメーカー /TA or 人工心臓ペースング /TA or 心臓再同期療法 /TA or 心臓再同期治療 /TA)	1
#05	(#1 and #2 and #3) or #4	13
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#07	#5 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	0
#13	#5 and (RD=準ランダム化比較試験, 比較研究)	0
#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#15	#5 and (PT=原著論文, 総説)	3
#16	#5 not #15	10

FQ 8-3 「頻脈性不整脈の治療を行うと予後や自覚症状が改善するか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Arrhythmias, Cardiac] explode all trees and with qualifier(s): [Therapy - TH]	1,661
#03	MeSH descriptor: [Tachycardia] explode all trees and with qualifier(s): [Therapy - TH]	369
#04	MeSH descriptor: [Bundle of His] explode all trees	19
#05	MeSH descriptor: [Bundle-Branch Block] explode all trees	159
#06	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw) AND ("Atrial fibrillation":ti,ab,kw OR "Atrial flutter":ti,ab,kw OR "Ventricular tachycardia":ti,ab,kw OR "Bundle branch reentry tachycardia":ti,ab,kw OR "Ventricular fibrillation":ti,ab,kw OR "Ventricular arrhythmia":ti,ab,kw) AND (therapy:ti,ab,kw OR therapeutic*:ti,ab,kw OR surgery:ti,ab,kw OR "Catheter ablation":ti,ab,kw OR defibrillator*:ti,ab,kw)	3
#07	(#1 and (#2 or (#3 and (#4 or #5)))) or #6	3
#08	#7 CDSR	0
#09	#7 CCRCT	3

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Arrhythmias, Cardiac/therapy"[MH]	86,788
#03	"Tachycardia/therapy"[MH] AND ("Bundle of His"[MH] OR "Bundle-Branch Block"[MH])	1,009
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (Atrial fibrillation*[TIAB] OR Atrial flutter*[TIAB] OR Ventricular tachycardia*[TIAB] OR Bundle branch reentry tachycardia*[TIAB] OR Ventricular fibrillation*[TIAB] OR Ventricular arrhythmia*[TIAB]) AND (therapy[TIAB] OR therapeutic*[TIAB] OR surgery[TIAB] OR Catheter ablation*[TIAB] OR defibrillator*[TIAB])	45
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	84
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	0
#07	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	6
#08	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	10
#09	#7 OR #8	10
#10	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	25
#11	#10 NOT #9	16
#12	#5 NOT (#9 OR #11)	58

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	不整脈 /TH and (SH= 治療, 薬物療法, 外科的療法)	46,412
#03	頻拍 /TH and (His 束 /TH or 脚ブロック /TH) and (SH= 治療, 薬物療法, 外科的療法)	384
#04	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or シュタインルト病 /TA or ス タイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 / TA or 筋強直性筋ジストロフィー /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィー /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (心房細動 /TA or 心房粗動 /TA or 心室 頻拍 /TA or 脚間リエントリー性頻拍 /TA or 心室細動 /TA or 心室性不整脈 /TA) and (治 療 /TA or 療法 /TA or カテーテル /TA or 除細動器 /TA)	20
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	58
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン / TH)	0
#07	#5 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン / TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	0
#13	#5 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	0
#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研 究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同 研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第 I 相試験 /TA or 第 II 相試験 /TA or 第 III 相試験 /TA or 第 IV 相試験 /TA or クロスオーバー研究 / TA)	0
#15	#5 and (PT= 原著論文, 総説)	23
#16	#5 not #15	35

FQ 9-1 「定期的に嚥下評価することで、嚥下障害による窒息や肺炎を予防できるか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Deglutition Disorders] explode all trees	2,830
#03	MeSH descriptor: [Deglutition] explode all trees	341
#04	MeSH descriptor: [Surveys and Questionnaires] explode all trees	53,480
#05	MeSH descriptor: [Diagnostic Techniques and Procedures] explode all trees	235,344
#06	MeSH descriptor: [Fluoroscopy] explode all trees	584
#07	MeSH descriptor: [Videotape Recording] explode all trees	977
#08	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw) AND (Dysphagia*:ti,ab,kw OR Deglutition*:ti,ab,kw OR Swallowing*:ti,ab,kw) AND (Questionnaire*:ti,ab,kw OR screening*:ti,ab,kw OR Videofluorograph*:ti,ab,kw OR Videofluoroscopy:ti,ab,kw OR Endoscop*:ti,ab,kw OR assessment*:ti,ab,kw OR diagnos*:ti,ab,kw)	7
#09	(#1 and (#2 or #3) and (#4 or #5 or (#6 and #7))) or #8	7
#10	#9 CDSR	2
#11	#9 CCRCT	5

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Deglutition Disorders"[MH] OR "Deglutition"[MH]	54,680
#03	"Surveys and Questionnaires"[MH] OR "Diagnostic Techniques and Procedures"[MH] OR ("Fluoroscopy"[MH] AND "Videotape Recording"[MH])	3,796,183
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (Dysphagia*[TIAB] OR Deglutition*[TIAB] OR Swallowing*[TIAB]) AND (Questionnaire*[TIAB] OR screening*[TIAB] OR Videofluorograph*[TIAB] OR Videofluoroscopy[TIAB] OR Endoscop*[TIAB] OR assessment*[TIAB] OR diagnos*[TIAB])	41
#05	(#1 AND #2 AND #3) OR #4	76
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	3
#07	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR random*[TIAB] NOT medline[SB]))	1
#08	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	2
#09	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	16
#10	(#7 OR #8 OR #9) NOT #6	16
#11	#5 NOT (#6 OR #10)	57

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	嚥下障害 /TH or 嚥下 /TH	50,184

#03	質問紙法 /TH or 診断技術と処置 /TH or (X 線透視検査 /TH and ビデオ記録 /TH)	2,536,324
#04	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and 嚥下 /TA and (スクリーニング /TA or 造影検査 /TA or 内視鏡 /TA or 評価 /TA or 診断 /TA)	51
#05	(#1 and #2 and #3) or #4	73
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#07	#5 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	2
#13	#5 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	3
#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第 I 相試験 /TA or 第 II 相試験 /TA or 第 III 相試験 /TA or 第 IV 相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	1
#15	#12 or #13 or #14	4
#16	#5 and (PT= 原著論文, 総説)	38
#17	#16 not #15	34
#18	#5 not (#15 or #17)	35

FQ 9-2 「嚥下障害に対する代替栄養法は予後を改善するか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

該当文献なし (PubMed と同様に検索)

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Nutrition Therapy"[MH] OR "Gastrostomy"[MH]	98,336
#03	"Malnutrition/therapy"[MH]	24,758
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (Enteral feeding*[TIAB] OR Gastrostomy*[TIAB] OR Tube feeding*[TIAB] OR Intravenous hyperalimentation*[TIAB] OR Malnutrition[TIAB])	13
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	16
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	0
#07	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#08	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#09	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	3
#10	#8 OR #9	4
#11	#5 NOT #10	12

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	栄養管理 /TH or 胃造瘻術 /TH	103,959
#03	栄養失調 /TH and (SH= 治療, 食事療法)	4,133
#04	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナー病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (代替栄養 /TA or 経腸栄養 /TA or 胃瘻 /TA or 栄養管理 /TA or 胃造瘻術 /TA or 経鼻経管栄養 /TA or 中心静脈栄養 /TA or 栄養障害 /TA or 栄養失調 /TA)	20
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	60
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#07	#5 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	1
#13	#5 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	3

#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#15	#12 or #13	3
#16	#5 and (PT= 原著論文, 総説)	22
#17	#16 not #15	19
#18	#5 not (#15 or #17)	38

BQ 9-3 「下部消化管の異常にはどのように対処するか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

該当文献なし (PubMed と同様に検索)

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Constipation"[MH]	12,848
#03	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (Constipation*[TIAB] OR Dyschezia*[TIAB] OR Colonic Inertia*[TIAB] OR Bowel control*[TIAB])	11
#04	(#1 AND #2) OR #3	14
#05	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	0
#06	#4 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#07	#4 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#08	#4 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	4
#09	#4 NOT #8	10

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	便秘 /TH	10,832
#03	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナー病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (便秘 /TA or 排便 /TA)	12
#04	(#1 and #2) or #3	14
#05	#4 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#06	#4 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#08	#4 and ランダム化比較試験 /TH	0
#09	#4 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#10	#4 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#11	#4 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	0
#12	#4 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	0
#13	#4 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0

#14	#4 and (PT= 原著論文, 総説)	5
#15	#4 not #14	9

BQ 9-4 「口腔内の特徴にはどのようなものがあるか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees and with qualifier(s): [Complications - CO]	7
#02	MeSH descriptor: [Stomatognathic Diseases] explode all trees	20,928
#03	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw) AND (oral:ti,ab,kw OR dental:ti,ab,kw OR orofacial:ti,ab,kw OR facial:ti,ab,kw OR temporomandibular:ti,ab,kw)	11
#04	(#1 and #2) or #3	11
#05	#4 CDSR	2
#06	#4 CCRCT	9

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy/complications"[MH]	1,183
#02	"Stomatognathic Diseases"[MH]	491,053
#03	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (oral[TIAB] OR dental[TIAB] OR orofacial[TIAB] OR facial[TIAB] OR temporomandibular[TIAB])	172
#04	(#1 AND #2) OR #3	201
#05	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	3
#06	#4 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	3
#07	#4 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	10
#08	(#6 OR #7) NOT #5	9
#09	#4 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	37
#10	#9 NOT (#5 OR #8)	29

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋ジストロフィー；合併症 /TH	3,825
#02	口顎疾患；病因 /TH	34,870
#03	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタインルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (口腔 /TA or 歯科 /TA or 顎 /TA or 顔面 /TA) and (合併 /TA or 病因 /TA)	25
#04	(#1 and #2) or #3	241
#05	#4 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	1
#06	#4 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0

#07	#4 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#08	#4 and ランダム化比較試験 /TH	2
#09	#4 and (RD= ランダム化比較試験)	1
#10	#4 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#11	#4 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	8
#12	#4 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	5
#13	#4 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#14	#5 or #8 or #9 or #11 or #12	11
#15	#4 and (PT= 原著論文, 総説)	46
#16	#15 not #14	40
#17	#4 not (#14 or #16) and (PT= 会議録除く)	58

FQ 9-5 「口腔ケアおよび歯科治療を行ううえでの注意すべきことは何か」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Oral Hygiene] explode all trees	2,095
#03	MeSH descriptor: [Tooth Diseases] explode all trees and with qualifier(s): [Therapy - TH]	2,104
#04	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND (oral:ti,ab,kw OR dental:ti,ab,kw OR orofacial:ti,ab,kw OR facial:ti,ab,kw OR tooth:ti,ab,kw OR teeth:ti,ab,kw OR dental:ti,ab,kw)	14
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	14
#06	#5 CDSR	3
#07	#5 CCRCT	11

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Oral Hygiene"[MH]	18,130
#03	"Tooth Diseases/therapy"[MH]	75,470
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (oral[TIAB] OR dental[TIAB] OR orofacial[TIAB] OR facial[TIAB] OR tooth[TIAB] OR teeth[TIAB] OR dental[TIAB])	222
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	227
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	8
#07	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR random*[TIAB] NOT medline[SB]))	4
#08	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	13
#09	(#7 OR #8) NOT #6	12
#10	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	52
#11	#10 NOT (#6 OR #9)	41

医中誌 (2018/8/3 検索)

No.	検索式	Result
#01	筋ジストロフィー /TH	20,174
#02	口腔衛生 /TH or 歯牙疾患 ; 治療 /TH	54,590
#03	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (口腔 /TA or 歯科 /TA or 歯牙 /TA or 顎 /TA)	62
#04	(#1 and #2) or #3	144

#05	#4 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#06	#4 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#08	#4 and ランダム化比較試験 /TH	0
#09	#4 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#10	#4 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#11	#4 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	0
#12	#4 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	6
#13	#4 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第 I 相試験 /TA or 第 II 相試験 /TA or 第 III 相試験 /TA or 第 IV 相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#14	#4 and (PT= 原著論文, 総説)	61
#15	#14 not #12	55
#16	#4 not (#12 or #15) and (PT= 会議録除く)	22

BQ 10-1 「中枢神経障害の特徴はどのようなものか」

BQ 10-2 「中枢神経障害の評価方法にはどのようなものがあるか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Cognitive Dysfunction] explode all trees	685
#03	MeSH descriptor: [Dementia] explode all trees	5,611
#04	MeSH descriptor: [Frontal Lobe] explode all trees	2,137
#05	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND ("cognitive deficit":ti,ab,kw OR "cognitive ability":ti,ab,kw OR "cognitive function":ti,ab,kw OR "cognitive impairment":ti,ab,kw OR "Cognitive Dysfunction":ti,ab,kw OR dementia*:ti,ab,kw OR "frontal lobe function":ti,ab,kw)	9
#06	(#1 and (#2 or #3 or #4)) or #5	9
#07	#6 CDSR	0
#08	#6 CCRCT	9

PubMed (第1回: 2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Cognitive Dysfunction"[MH] OR "Dementia"[MH]	152,925
#03	"Frontal Lobe"[MH]	68,833
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (cognitive deficit*[TIAB] OR cognitive abilit*[TIAB] OR cognitive function*[TIAB] OR cognitive impairment*[TIAB] OR Cognitive Dysfunction*[TIAB] OR dementia*[TIAB] OR frontal lobe function*[TIAB])	156
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	258
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	3
#07	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	3
#08	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	10
#09	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	48
#10	(#7 OR #8 OR #9) NOT #6	53
#11	#5 NOT (#6 OR #10)	202

PubMed (第2回: 2019/3/12 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,955
#02	"Cognitive Dysfunction"[MH] OR "Dementia"[MH] OR cognition*[TW] OR cognitive[TW] OR Neurocognitive[TW]	520,743
#03	"Frontal Lobe"[MH]	70,639

#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (dementia*[TIAB] OR frontal lobe function*[TIAB] OR cognition*[TW] OR cognitive[TW] OR Neurocognitive[TW])	258
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	366
#06	#5 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#07	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	4
#08	#5 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	5
#09	#6 OR #7 OR #8	7
	第 1 回との重複除く	4
#10	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	6
#11	#5 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	16
#12	#5 AND ("Epidemiologic Studies"[Mesh] OR "Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	106
#13	(#10 OR #11 OR #12) NOT #9	114
	第 1 回との重複除く	47
#14	#5 NOT (#9 OR #13)	245
	第 1 回との重複除く	57

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	20,174
#02	軽度認知障害 /TH or 認知症 /TH or 前頭葉 /TH	111,537
#03	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (認知機能 /TA or 認知症 /TA or 認知障害 /TA or 前頭葉機能 /TA)	32
#04	(#1 and #2) or #3	172
#05	#4 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	2
#06	#4 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#08	#4 and ランダム化比較試験 /TH	1
#09	#4 and (RD= ランダム化比較試験)	1
#10	#4 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#11	#4 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	4
#12	#4 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	1
#13	#4 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第 I 相試験 /TA or 第 II 相試験 /TA or 第 III 相試験 /TA or 第 IV 相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#14	#5 or #8 or #9 or #11 or #12	6
#15	#4 and (PT= 原著論文, 総説)	21
#16	#15 not #14	18

#17	#4 not (#14 or #16)	84
-----	---------------------	----

BQ 10-3 「中枢神経障害に対して有効な介入方法はあるか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Fatigue] explode all trees	3,097
#03	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND (fatigu*:ti,ab,kw OR fatiga*:ti,ab,kw)	17
#04	#1 and #2) or #3	17
#05	#4 CDSR	1
#06	#4 CCRCT	16

PubMed (第 1 回 : 2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH] AND "Fatigue"[MH]	39
#02	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (fatigu*[TIAB] OR fatiga*[TIAB])	101
#03	#1 OR #2	106
#04	#3 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	6
#05	#3 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	8
#06	#3 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	11
#07	#3 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	42
#08	(#5 OR #6 OR #7) NOT #4	43
#09	#3 NOT (#4 OR #8)	57

PubMed (第 2 回 : 2019/3/12 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH] AND ("Fatigue"[MH] OR cognition*[TW] OR cognitive[TW] OR Neurocognitive[TW])	203
#02	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (fatigu*[TIAB] OR fatiga*[TIAB] OR cognition*[TW] OR cognitive[TW] OR Neurocognitive[TW])	304
#03	#1 OR #2	317
#04	#3 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	3
#05	#3 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	5

#06	#3 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	4
#07	#4 OR #5 OR #6	8
	第 1 回との重複除く	5
#08	#3 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	11
#09	#3 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	25
#10	#3 AND ("Epidemiologic Studies"[Mesh] OR "Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	140
#11	(#8 OR #9 OR #10) NOT #7	148
	第 1 回との重複除く	86
#12	#3 NOT (#7 OR #11)	161
	第 1 回との重複除く	120

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	疲労 /TH	14,556
#03	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタインルト病 /TA or スタイナー病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (疲労 /TA or 疲れ /TA)	8
#04	(#1 and #2) or #3	10
#05	#4 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#06	#4 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#08	#4 and ランダム化比較試験 /TH	0
#09	#4 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#10	#4 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#11	#4 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	0
#12	#4 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	0
#13	#4 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第 I 相試験 /TA or 第 II 相試験 /TA or 第 III 相試験 /TA or 第 IV 相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#14	#4 and (PT= 原著論文, 総説)	8
#15	#4 not #14	2

BQ 11-1 「筋強直性ジストロフィー患者における糖尿病スクリーニングは、どのように行ふべきか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Glucose Intolerance] explode all trees	913
#03	MeSH descriptor: [Diabetes Mellitus] explode all trees	27,977
#04	MeSH descriptor: [Insulin Resistance] explode all trees	5,341
#05	MeSH descriptor: [Glucose Tolerance Test] explode all trees	1,919
#06	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND ("glucose intolerance":ti,ab,kw OR "diabetes mellitus":ti,ab,kw OR "insulin resistance":ti,ab,kw OR "screening test":ti,ab,kw)	4
#07	(#1 and (#2 or #3 or #4 or #5)) or #6	5
#08	#7 CDSR	0
#09	#7 CCRCT	5

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Glucose Intolerance"[MH]	7,855
#03	"Diabetes Mellitus"[MH]	386,104
#04	"Insulin Resistance"[MH]	73,247
#05	"Glucose Tolerance Test"[MH]	33,069
#06	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (glucose intolerance*[TIAB] OR diabetes mellitus*[TIAB] OR insulin resistance*[TIAB] OR screening test*[TIAB])	128
#07	(#1 AND (#2 OR #3 OR #4 OR #5)) OR #6	197
#08	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	1
#09	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	1
#10	#7 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	4
#11	#7 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	32
#12	(#9 OR #10 OR #11) NOT #8	34
#13	#7 NOT (#8 OR #12)	162

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	耐糖能障害 /TH	7,522
#03	糖尿病 /TH	257,484
#04	インスリン抵抗性 /TH	41,546

#05	糖負荷試験 /TH	9,696
#06	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナー病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (耐糖能障害 /TA or 糖尿病 /TA or インスリン抵抗性 /TA or スクリーニング検査 /TA)	148
#07	(#1 and (#2 or #3 or #4 or #5)) or #6	201
#08	#7 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#09	#7 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#10	#7 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#11	#7 and ランダム化比較試験 /TH	0
#12	#7 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#13	#7 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#14	#7 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	1
#15	#7 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	2
#16	#7 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	1
#17	#14 or #15 or #16	4
#18	#7 and (PT= 原著論文, 総説)	60
#19	#18 not #17	58
#20	#7 not (#17 or #19) and (PT= 会議録除く)	32

FQ 11-2 「筋強直性ジストロフィー合併糖尿病患者の血糖コントロール目標はどう設定すべきか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Glucose Intolerance] explode all trees	913
#03	MeSH descriptor: [Diabetes Mellitus] explode all trees	27,977
#04	MeSH descriptor: [Blood Glucose] explode all trees	13,604
#05	MeSH descriptor: [Glycated Hemoglobin A] explode all trees	5,334
#06	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND ("glucose intolerance":ti,ab,kw OR "diabetes mellitus":ti,ab,kw OR "glycemic control":ti,ab,kw OR "A1C goal":ti,ab,kw OR "target value":ti,ab,kw OR "desirable value":ti,ab,kw)	1
#07	(#1 and (#2 or #3 or #4 or #5)) or #6	2
#08	#7 CDSR	0
#09	#7 CCRCT	2

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Glucose Intolerance"[MH]	7,855
#03	"Diabetes Mellitus"[MH]	386,104
#04	"Blood Glucose"[MH]	152,129
#05	"Glycated Hemoglobin A"[MH]	30,799
#06	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (glucose intolerance*[TIAB] OR diabetes mellitus*[TIAB] OR glycemic control*[TIAB] OR A1C goal*[TIAB] OR target value*[TIAB] OR desirable value*[TIAB])	61
#07	(#1 AND (#2 OR #3 OR #4 OR #5)) OR #6	129
#08	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	1
#09	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#10	#7 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	2
#11	#7 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	16
#12	(#10 OR #11) NOT #8	18
#13	#7 NOT (#8 OR #12)	110

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	耐糖能障害 /TH	7,522
#03	糖尿病 /TH	257,484

#04	血糖 /TH	34,780
#05	"Glycosylated Hemoglobin A" /TH	21,005
#06	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (耐糖能障害 /TA or 糖尿病 /TA or 血糖コントロール /TA or 目標 HbA1c /TA)	129
#07	(#1 and (#2 or #3 or #4 or #5)) or #6	174
#08	#7 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#09	#7 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#10	#7 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#11	#7 and ランダム化比較試験 /TH	0
#12	#7 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#13	#7 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#14	#7 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	1
#15	#7 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	2
#16	#7 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第 I 相試験 /TA or 第 II 相試験 /TA or 第 III 相試験 /TA or 第 IV 相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	1
#17	#14 or #15 or #16	4
#18	#7 and (PT= 原著論文, 総説)	53
#19	#18 not #17	51
#20	#7 not (#17 or #19) and (PT= 会議録除く)	29

FQ 11-3 「筋強直性ジストロフィー合併糖尿病患者にどのような薬剤を選択するのがよい か」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Glucose Intolerance] explode all trees	913
#03	MeSH descriptor: [Diabetes Mellitus] explode all trees	27,977
#04	MeSH descriptor: [Hypoglycemic Agents] explode all trees	7,700
#05	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND ("glucose intolerance":ti,ab,kw OR "diabetes mellitus":ti,ab,kw OR "glucose lowering agent":ti,ab,kw OR "glucose lowering medicine":ti,ab,kw OR "glucose lowering drug":ti,ab,kw)	1
#06	(#1 and (#2 or #3 or #4)) or #5	1
#07	#6 CDSR	0
#08	#6 CCRCT	1

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Glucose Intolerance"[MH]	7,855
#03	"Diabetes Mellitus"[MH]	386,104
#04	"Hypoglycemic Agents"[MH] OR "Hypoglycemic Agents"[PA]	238,452
#05	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (glucose intolerance*[TIAB] OR diabetes mellitus*[TIAB] OR glucose lowering agent*[TIAB] OR glucose lowering medicine*[TIAB] OR glucose lowering drug*[TIAB])	61
#06	(#1 AND (#2 OR #3 OR #4)) OR #5	180
#07	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	1
#08	#6 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#09	#6 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	4
#10	#6 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	26
#11	(#9 OR #10) NOT #7	29
#12	#6 NOT (#7 OR #11)	150

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	耐糖能障害 /TH	7,522
#03	糖尿病 /TH	257,484
#04	血糖降下剤 /TH	79,955

#05	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (耐糖能障害 /TA or 糖尿病 /TA or 血糖降下剤 /TA or 血糖降下薬 /TA or 薬剤 /TA)	141
#06	(#1 and (#2 or #3 or #4)) or #5	201
#07	#6 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#10	#6 and ランダム化比較試験 /TH	0
#11	#6 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#12	#6 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#13	#6 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	2
#14	#6 and (RD=準ランダム化比較試験, 比較研究)	3
#15	#6 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	1
#16	#13 or #14 or #15	5
#17	#6 and (PT=原著論文, 総説)	64
#18	#17 not #16	61
#19	#6 not (#16 or #18) and (PT=会議録除く)	33

FQ 11-4 「筋強直性ジストロフィー合併脂質異常症に対してどのように対応するのがよい か」

Cochrane (2018/8/8 検索)

該当文献なし (PubMed と同様に検索)

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,871
#02	"Lipids/metabolism"[MH]	509,992
#03	"Dyslipidemias"[MH]	74,302
#04	"Fatty Liver"[MH] OR "Intra-Abdominal Fat"[MH]	31,772
#05	"Hydroxymethylglutaryl-CoA Reductase Inhibitors"[MH] OR "Hydroxymethylglutaryl-CoA Reductase Inhibitors"[PA]	37,214
#06	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (lipid metabolism*[TIAB] OR dyslipidemia*[TIAB] OR lipid abnormality*[TIAB] OR hyperlipidemia*[TIAB] OR fatty liver*[TIAB] OR non-alcoholic fatty liver disease*[TIAB] OR non-alcoholic steatohepatitis*[TIAB] OR visceral fat accumulation*[TIAB] OR statin*[TIAB])	21
#07	(#1 AND (#2 OR #3 OR #4 OR #5)) OR #6	60
#08	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta- Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	0
#09	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#10	#7 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#11	#7 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	7
#12	#7 NOT #11	53

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	脂質代謝 /TH	15,507
#03	脂質異常症 /TH	35,752
#04	脂肪肝 /TH or 腹腔内脂肪 /TH	25,822
#05	"HMG-CoA Reductase Inhibitors"/TH	15,994
#06	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or シュタイネルト病 /TA or ス タイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 / TA or 筋強直性筋ジストロフィー /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィー /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (脂質代謝 /TA or 脂質異常症 /TA or 脂 肪肝 /TA or 腹腔内脂肪 /TA or 非アルコール性脂肪性肝疾患 /TA or 非アルコール性脂肪 性肝炎 /TA or 内臓脂肪 /TA or スタチン /TA)	21
#07	(#1 and (#2 or #3 or #4 or #5)) or #6	33
#08	#7 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン / TH)	0
#09	#7 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0

#10	#7 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#11	#7 and ランダム化比較試験 /TH	0
#12	#7 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#13	#7 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#14	#7 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	1
#15	#7 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	0
#16	#7 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第 I 相試験 /TA or 第 II 相試験 /TA or 第 III 相試験 /TA or 第 IV 相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#17	#7 and (PT= 原著論文, 総説)	16
#18	#17 not #14	16
#19	#7 not (#14 or #18)	16

BQ 12-1 「腫瘍合併の頻度はどのくらいか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Neoplasms] explode all trees	78,711
#03	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND (cancer*:ti,ab,kw OR tumor*:ti,ab,kw OR tumour*:ti,ab,kw OR neoplasm*:ti,ab,kw OR carcinoma*:ti,ab,kw)	1
#04	(#1 and #2) or #3	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Neoplasms"[MH]	3,067,226
#03	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (cancer*[TIAB] OR tumor*[TIAB] OR tumour*[TIAB] OR neoplasm*[TIAB] OR carcinoma*[TIAB])	182
#04	(#1 AND #2) OR #3	322
#05	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	3
#06	#4 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#07	#4 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	4
#08	#4 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	29
#09	(#6 OR #7 OR #8) NOT #5	30
#10	#4 NOT (#5 OR #9)	289

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	腫瘍 /TH	1,985,523
#03	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナー病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (腫瘍 /TA or 癌 /TA or がん /TA or ガン /TA or 新生物 /TA or 細胞腫 /TA)	125
#04	(#1 and #2) or #3	281
#05	#4 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#06	#4 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0

#07	#4 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#08	#4 and ランダム化比較試験 /TH	0
#09	#4 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#10	#4 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#11	#4 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	2
#12	#4 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	0
#13	#4 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第 I 相試験 /TA or 第 II 相試験 /TA or 第 III 相試験 /TA or 第 IV 相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	1
#14	#11 or #13	3
#15	#4 and (PT= 原著論文, 総説)	103
#16	#15 not #14	103
#17	#4 not (#14 or #16) and (PT= 会議録除く)	13

FQ 12-2 「眼科的合併症に対する治療介入は QOL を改善するか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Eye Diseases] explode all trees	17,840
#03	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND (eye:ti,ab,kw OR cataract*:ti,ab,kw OR tumour*:ti,ab,kw OR ptosis*:ti,ab,kw OR blepharoptos*:ti,ab,kw OR ophthalmology:ti,ab,kw OR ocular:ti,ab,kw OR retinopathy:ti,ab,kw OR retinal:ti,ab,kw OR macular:ti,ab,kw)	8
#04	(#1 and #2) or #3	8
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	8

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Eye Diseases"[MH]	524,276
#03	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (eye[TIAB] OR cataract*[TIAB] OR tumour*[TIAB] OR ptosis*[TIAB] OR blepharoptos*[TIAB] OR ophthalmology[TIAB] OR ocular[TIAB] OR retinopathy[TIAB] OR retinal[TIAB] OR macular[TIAB])	433
#04	(#1 AND #2) OR #3	578
#05	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	4
#06	#4 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	4
#07	#4 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	8
#08	(#6 OR #7) NOT #5	8
#09	#4 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Study Characteristics"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	215
#10	#9 NOT (#5 OR #8)	206

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	眼疾患 /TH	231,187
#03	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィー /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィー /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (眼 /TA or 白内障 /TA or 視覚 /TA or 網膜 /TA or 黄斑 /TA)	141
#04	(#1 and #2) or #3	203
#05	#4 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	1
#06	#4 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0

#07	#4 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#08	#4 and ランダム化比較試験 /TH	0
#09	#4 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#10	#4 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#11	#4 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	4
#12	#4 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	5
#13	#4 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#14	#5 or #11 or #12	8
#15	#4 and (PT= 原著論文, 総説)	96
#16	#15 not #14	91
#17	#4 not (#14 or #16) and (PT= 会議録除く)	43

BQ 12-3 「耳鼻咽喉科領域の合併症にはどのようなものがあるか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Otorhinolaryngologic Diseases] explode all trees	12,485
#03	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND (otorhinolaryngolog*:ti,ab,kw OR otolaryngolog*:ti,ab,kw OR deafness:ti,ab,kw OR hearing:ti,ab,kw OR auditory:ti,ab,kw OR cholesteatoma*:ti,ab,kw OR "pearl tumor":ti,ab,kw OR otitis:ti,ab,kw OR sinusitis:ti,ab,kw)	0
#04	(#1 and #2) or #3	1
#05	#4 CDSR	1
#06	#4 CCRCT	0

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Otorhinolaryngologic Diseases"[MH]	347,545
#03	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (otorhinolaryngolog*[TIAB] OR otolaryngolog*[TIAB] OR deafness[TIAB] OR hearing[TIAB] OR auditory[TIAB] OR cholesteatoma*[TIAB] OR pearl tumo*[TIAB] OR otitis[TIAB] OR sinusitis[TIAB])	38
#04	(#1 AND #2) OR #3	134
#05	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	3
#06	#4 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#07	#4 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#08	#4 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	15
#09	(#7 OR #8) NOT #5	16
#10	#4 NOT (#5 OR #9)	115

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	耳鼻咽喉疾患 /TH	212,923
#03	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or シュタインルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィー /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィー /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (耳鼻咽喉 /TA or 耳鼻科 /TA or 難聴 /TA or 聴覚 /TA or 真珠腫 /TA or 中耳炎 /TA or 副鼻腔炎 /TA)	17
#04	(#1 and #2) or #3	169
#05	#4 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0

#06	#4 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#08	#4 and ランダム化比較試験 /TH	4
#09	#4 and (RD= ランダム化比較試験)	1
#10	#4 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#11	#4 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	10
#12	#4 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	6
#13	#4 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	1
#14	#8 or #9 or #11 or #12 or #13	13
#15	#4 and (PT= 原著論文, 総説)	44
#16	#15 not #14	36
#17	#4 not (#14 or #16) and (PT= 会議録除く)	30

BQ 13-1「筋強直性ジストロフィー女性が周産期（妊娠中・産後）に気をつけることは何か」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Pregnancy] explode all trees	6,151
#03	MeSH descriptor: [Pregnancy Complications] explode all trees	11,155
#04	MeSH descriptor: [Postpartum Period] explode all trees	1,486
#05	MeSH descriptor: [Anesthesia] explode all trees	18,360
#06	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND (pregnan*:ti,ab,kw OR postpartum*:ti,ab,kw OR anestesi*:ti,ab,kw OR anaesthesi*:ti,ab,kw)	2
#07	(#1 and (#2 or #3 or #4 or #5)) or #6	2
#08	#6 CDSR	0
#09	#6 CCRCT	1

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Pregnancy"[MH] OR "Pregnancy Complications"[MH] OR "Postpartum Period"[MH]	884,609
#03	"Anesthesia"[MH]	181,618
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (pregnan*[TIAB] OR postpartum*[TIAB] OR anestesi*[TIAB] OR anaesthesi*[TIAB])	247
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	475
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	4
#07	#5 AND ("Review"[PT] OR (review[TI] NOT medline[SB]))	50
#08	#6 OR #7	53
#09	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	3
#10	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	5
#11	(#9 OR #10) NOT #8	4
#12	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	42
#13	#12 NOT (#8 OR #11)	38

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	妊娠 /TH or 妊娠合併症 /TH or 産褥 /TH	175,525

#03	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or ス タイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 / TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (妊娠 /TA or 産後 /TA or 産褥 /TA or 麻酔 /TA)	417
#04	(#1 and #2) or #3	540
#05	#4 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン / TH)	0
#06	#4 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン / TA)	0
#08	#4 and ランダム化比較試験 /TH	0
#09	#4 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#10	#4 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#11	#4 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	2
#12	#4 and (RD=準ランダム化比較試験, 比較研究)	1
#13	#4 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研 究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同 研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 / TA)	0
#14	#11 or #12	2
#15	#4 and (PT=原著論文, 総説 CK=女)	134
#16	#15 not #14	133
#17	#4 not (#14 or #16) and (PT=会議録除く CK=女)	29

BQ 13-2 「先天性筋強直性ジストロフィーの病態が成人型と異なるところは何か」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees and with qualifier(s): [Genetics - GE]	4
#02	MeSH descriptor: [Child] explode all trees	342
#03	MeSH descriptor: [Infant] explode all trees	16,052
#04	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND ("congenital myotonic dystrophy":ti,ab,kw or "congenital myotonia dystrophy":ti,ab,kw or "congenital myotonia atrophica":ti,ab,kw or "congenital myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw or "childhood myotonic dystrophy":ti,ab,kw or "childhood myotonia dystrophy":ti,ab,kw or "childhood myotonia atrophica":ti,ab,kw or "childhood myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw)	5
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	5
#06	#5 CDSR	0
#07	#5 CCRCT	5

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy/genetics"[MH] AND ("Child"[MH] OR "Infant"[MH])	376
#02	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (congenital myotoni*[TIAB] or childhood myotoni*[TIAB] or childhood onset myotoni*[TIAB])	349
#03	#1 OR #2	634
#04	#3 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	6
#05	#3 AND ("Review"[PT] OR (review[TI] NOT medline[SB]))	70
#06	#4 OR #5	75
#07	#3 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	2
#08	#3 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	4
#09	#3 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	104
#10	(#7 OR #8 OR #9) NOT #6	96
#11	#3 NOT (#6 OR #10)	463
#12	#11 AND ("pathology"[SH] OR "physiopathology"[SH] OR patholog*[TIAB] OR physiopatholog*[TIAB])	160

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH and (CK= 新生児, 乳児 (1 ~ 23 ヶ月), 幼児 (2 ~ 5), 小児 (6 ~ 12))	436

#02	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナー病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (先天性 /TI or 先天型 /TI or 小児型 /TI)	426
#03	#1 or #2	626
#04	#3 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	2
#05	#3 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#06	#3 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#07	#3 and ランダム化比較試験 /TH	0
#08	#3 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#09	#3 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#10	#3 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	8
#11	#3 and (RD=準ランダム化比較試験, 比較研究)	10
#12	#3 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第 I 相試験 /TA or 第 II 相試験 /TA or 第 III 相試験 /TA or 第 IV 相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#13	(#10 or #11) not #4	15
#14	#3 and (PT=原著論文, 総説)	179
#15	#14 not (#4 or #13)	166

BQ 13-3 「先天性筋強直性ジストロフィーの予後を規定する因子は何か」

Cochrane (2018/8/3 検索)

該当文献なし (PubMed と同様に検索)

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH] AND ("Child"[MH] OR "Infant"[MH])	816
#02	"Prognosis"[MH]	1,436,646
#03	"Pregnancy Complications"[MH]	397,710
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (congenital[TIAB] OR childhood[TIAB]) AND (prognos*[TIAB] OR natural history*[TIAB] OR factor*[TIAB] OR pregnanc*[TIAB])	109
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	181
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	8
#07	#5 AND ("Review"[PT] OR (review[TI] NOT medline[SB]))	33
#08	#6 OR #7	37
#09	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	1
#10	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#11	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	29
#12	(#9 OR #10 OR #11) NOT #8	23
#13	#5 NOT (#8 OR #12)	121

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH and (CK= 新生児, 乳児 (1 ~ 23 ヶ月), 幼児 (2 ~ 5), 小児 (6 ~ 12))	436
#02	予後 /TH	404,393
#03	妊娠合併症 /TH	128,169
#04	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィー /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィー /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (先天性 /TA or 先天型 /TA or 小児型 /TA) and (予後 /TA or 自然経過 /TA or 妊娠 /TA or 因子 /TA)	55
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	124
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#07	#5 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0

#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	2
#13	#5 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	2
#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#15	#12 or #13	3
#16	#5 and (PT= 原著論文, 総説)	55
#17	#16 not #15	52
#18	#5 not (#15 or #17)	69

BQ 13-4「先天性筋強直性ジストロフィーの骨格筋症状はどのように経過するか」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Child] explode all trees	342
#03	MeSH descriptor: [Infant] explode all trees	16,052
#04	MeSH descriptor: [Musculoskeletal Physiological Phenomena] explode all trees	58,709
#05	MeSH descriptor: [Neuromuscular Manifestations] explode all trees	2,595
#06	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND (congenital:ti,ab,kw OR childhood:ti,ab,kw) AND ("motor function":ti,ab,kw OR myotonia*:ti,ab,kw OR "muscle weakness":ti,ab,kw OR "floppy infant":ti,ab,kw OR "motor development":ti,ab,kw)	4
#07	(#1 and (#2 or #3) and (#4 or #5)) or #6	4
#08	#7 CDSR	0
#09	#7 CCRCT	4

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH] AND ("Child"[MH] OR "Infant"[MH])	816
#02	"Musculoskeletal Physiological Phenomena"[MH]	945,905
#03	"Neuromuscular Manifestations"[MH]	48,674
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (congenital[TIAB] OR childhood[TIAB]) AND (motor function*[TIAB] OR myotonia*[TIAB] OR muscle weakness*[TIAB] OR floppy infant*[TIAB] OR motor development*[TIAB])	133
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	238
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	7
#07	#5 AND ("Review"[PT] OR (review[TI] NOT medline[SB]))	54
#08	#6 OR #7	58
#09	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	2
#10	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	3
#11	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	42
#12	(#9 OR #10 OR #11) NOT #8	38
#13	#5 NOT (#8 OR #12)	142

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH and (CK= 新生児, 乳児 (1 ~ 23 ヶ月), 幼児 (2 ~ 5), 小児 (6 ~ 12))	436
#02	筋骨格系生理学的現象 /TH	284,111

#03	神経筋症状 /TH	32,998
#04	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナー病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (先天性 /TA or 先天型 /TA or 小児型 /TA) and (運動 /TA or ミオトニア /TA or 筋力 /TA or フロッピーインファント /TA or 骨格筋 /TA)	79
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	119
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	1
#07	#5 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	4
#13	#5 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	4
#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#15	(#12 or #13) not #6	6
#16	#5 and (PT= 原著論文, 総説)	80
#17	#16 not (#6 or #15)	74

BQ 13-5「先天性筋強直性ジストロフィーの教育で気をつける点は何か」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Child] explode all trees	342
#03	MeSH descriptor: [Infant] explode all trees	16,052
#04	MeSH descriptor: [Neurodevelopmental Disorders] explode all trees	7,140
#05	MeSH descriptor: [Neuromuscular Manifestations] explode all trees	2,595
#06	MeSH descriptor: [Education] explode all trees	30,267
#07	MeSH descriptor: [Speech Intelligibility] explode all trees	119
#08	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND (congenital:ti,ab,kw OR childhood:ti,ab,kw) AND ("motor function":ti,ab,kw OR myotonia*:ti,ab,kw OR "muscle weakness":ti,ab,kw OR "floppy infant":ti,ab,kw OR "motor development":ti,ab,kw)	4
#09	(#1 and (#2 or #3) and (#4 or #5 or #6 or #7)) or #8	11
#10	#9 CDSR	0
#11	#9 CCRCT	11

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH] AND ("Child"[MH] OR "Infant"[MH])	816
#02	"Neurodevelopmental Disorders"[MH]	165,760
#03	"Neuromuscular Manifestations"[MH]	48,674
#04	"Education"[MH]	745,171
#05	"Speech Intelligibility"[MH]	3,997
#06	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (congenital[TIAB] OR childhood[TIAB]) AND (education*[TIAB] OR mental retardation*[TIAB] OR intellectual disturbance*[TIAB] OR intellectual disabilit*[TIAB] OR intelligence quotient*[TIAB] OR developmental disorder*[TIAB] OR Speech Intelligibilit*[TIAB] OR speech characteristic*[TIAB])	47
#07	(#1 AND (#2 OR #3 OR #4 OR #5)) OR #6	163
#08	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	6
#09	#7 AND ("Review"[PT] OR (review[TI] NOT medline[SB]))	30
#10	#8 OR #9	34
#11	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#12	#7 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#13	#7 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	26
#14	(#11 OR #12 OR #13) NOT #10	24
#15	#7 NOT (#10 OR #14)	105

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH and (CK= 新生児, 乳児 (1 ~ 23 ヶ月), 幼児 (2 ~ 5), 小児 (6 ~ 12))	436
#02	小児期に診断される精神障害 /TH	63,819
#03	神経筋症状 /TH	32,998
#04	教育 /TH	414,668
#05	発語明瞭度 /TH	218
#06	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタインネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (先天性 /TA or 先天型 /TA or 小児型 /TA) and (教育 /TA or 知的障害 /TA or 発達障害 /TA or 知能指数 /TA)	7
#07	(#1 and (#2 or #3 or #4 or #5)) or #6	48
#08	#7 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	1
#09	#7 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#10	#7 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#11	#7 and ランダム化比較試験 /TH	0
#12	#7 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#13	#7 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#14	#7 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	2
#15	#7 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	2
#16	#7 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#17	(#14 or #15) not #8	2
#18	#7 and (PT= 原著論文, 総説)	17
#19	#18 not (#8 or #17)	15

BQ 14-1 「全身麻酔や鎮静を行ううえで問題となるべき点、またその要因は何か」

Cochrane (2018/8/3 検索)

該当文献なし (PubMed と同様に検索)

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Anesthesia and Analgesia"[MH]	220,579
#03	"Anesthetics"[MH]	74,807
#04	"Postoperative Complications"[MH] OR "Intraoperative Complications"[MH]	527,820
#05	"complications"[SH]	1,980,915
#06	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (Anesthesia*[TIAB] OR Anaesthesia*[TIAB] OR Anesthetic*[TIAB] OR Anaesthetic*[TIAB] OR Sedation*[TIAB] OR Analgesia*[TIAB]) AND complicat*[TIAB]	67
#07	(#1 AND (#2 OR #3) AND (#4 OR #5)) OR #6	155
#08	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	1
#09	#7 AND ("Review"[PT] OR (review[TI] NOT medline[SB]))	17
#10	#8 OR #9	18
#11	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#12	#7 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#13	#7 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	9
#14	(#11 OR #12 OR #13) NOT #10	10
#15	#7 NOT (#10 OR #14)	127

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	麻酔法と無痛法 /TH	96,423
#03	麻酔剤 /TH	50,728
#04	術後合併症 /TH or 術中合併症 /TH	242,525
#05	SH= 合併症	1,087,337
#06	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナー病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (麻酔 /TA or 鎮痛 /TA or 鎮静 /TA) and 合併 /TA	49
#07	(#1 and (#2 or #3) and (#4 or #5)) or #6	140
#08	#7 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#09	#7 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0

#10	#7 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#11	#7 and ランダム化比較試験 /TH	0
#12	#7 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#13	#7 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#14	#7 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	0
#15	#7 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	0
#16	#7 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第 I 相試験 /TA or 第 II 相試験 /TA or 第 III 相試験 /TA or 第 IV 相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#17	#7 and (PT= 原著論文, 総説)	74
#18	#7 not #17	66

FQ 14-2 「安全な麻酔・鎮静を行ううえでどのような術前評価・対応が必要か」

Cochrane (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	MeSH descriptor: [Myotonic Dystrophy] explode all trees	64
#02	MeSH descriptor: [Anesthesia and Analgesia] explode all trees	26,009
#03	MeSH descriptor: [Anesthetics] explode all trees	14,373
#04	MeSH descriptor: [Perioperative Period] explode all trees	8,045
#05	MeSH descriptor: [Perioperative Care] explode all trees	12,294
#06	MeSH descriptor: [Disability Evaluation] explode all trees	3,546
#07	("Myotonic Dystrophy":ti,ab,kw OR "Myotonia Atrophica":ti,ab,kw OR "Myotonia Dystrophy":ti,ab,kw OR "myotonic muscular dystrophy":ti,ab,kw) AND (anesthesia*:ti,ab,kw OR Sedation*:ti,ab,kw OR Analgesia*:ti,ab,kw) AND (preoperative*:ti,ab,kw OR perioperative*:ti,ab,kw)	0
#08	(#1 and (#2 or #3) and (#4 or #5)) or (#1 and #6) or #7	1
#09	#8 CDSR	0
#10	#8 CCRCT	1

PubMed (2018/8/3 検索) 2つの検索式の結果を統合

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Anesthesia and Analgesia"[MH]	220,579
#03	"Anesthetics"[MH]	74,807
#04	"Perioperative Period"[MH] OR "Perioperative Care"[MH]	211,755
#05	"Disability Evaluation"[MH]	48,152
#06	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (Anesthesia*[TIAB] OR Anaesthesia*[TIAB] OR Anesthetic*[TIAB] OR Anaesthetic*[TIAB] OR Sedation*[TIAB] OR Analgesia*[TIAB]) AND (preoperative*[TIAB] OR perioperative*[TIAB]))	37
#07	(#1 AND (#2 OR #3) AND #4) OR (#1 AND #5) OR #6	90
#08	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	1
#09	#7 AND ("Review"[PT] OR (review[TI] NOT medline[SB]))	8
#10	#8 OR #9	9
#11	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	1
#12	#7 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	2
#13	#7 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	24
#14	(#11 OR #12 OR #13) NOT #10	24
#15	#7 NOT (#10 OR #14)	57

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Anesthesia and Analgesia"[MH]	220,579

#03	"Anesthetics"[MH]	74,807
#04	"Perioperative Period"[MH] OR "Perioperative Care"[MH]	211,755
#05	"Rehabilitation"[MH] OR "rehabilitation"[SH] OR "Exercise"[MH]	545,401
#06	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (Anesthesia*[TIAB] OR Anaesthesia*[TIAB] OR Anesthetic*[TIAB] OR Anaesthetic*[TIAB] OR Sedation*[TIAB] OR Analgesia*[TIAB]) AND (preoperative*[TIAB] OR perioperative*[TIAB]) AND (rehabilitation*[TIAB] OR physical therap*[TIAB] OR physiotherap*[TIAB] OR excercise*[TIAB] OR training*[TIAB])	2
#07	(#1 AND (#2 OR #3) AND #4 AND #5) OR #6	2
#08	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR myotonic muscular dystroph*[TIAB]) AND (preoperative*[TIAB] OR perioperative*[TIAB]) AND (rehabilitation*[TIAB] OR physical therap*[TIAB] OR physiotherap*[TIAB] OR excercise*[TIAB] OR training*[TIAB])	3
#09	(#1 AND #4 AND #5) OR #8	3
#10	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR myotonic muscular dystroph*[TIAB]) AND (rehabilitation*[TIAB] OR physical therap*[TIAB] OR physiotherap*[TIAB] OR excercise*[TIAB] OR training*[TIAB])	80
#11	(#1 AND #5) OR #10	155
#12	#11 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	15
#13	#11 AND ("Review"[PT] OR (review[TI] NOT medline[SB]))	23
#14	#12 OR #13	25
#15	#11 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR random*[TIAB] NOT medline[SB]))	16
#16	#11 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	30
#17	(#15 OR #16) NOT #14	26
#18	#11 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	77
#19	#18 NOT (#14 OR #17)	55

医中誌 (2018/8/3 検索) 2つの検索式の結果を統合

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	麻酔法と無痛法 /TH	96,423
#03	麻酔剤 /TH	50,728
#04	周術期 /TH or 周術期管理 /TH	200,474
#05	身体障害度判定 /TH or 術前診断 /TH	41,741
#06	(筋緊張性ジストロフィ /TA or 筋強直性ジストロフィ /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィ /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィ /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (麻酔 /TA or 鎮痛 /TA or 鎮静 /TA) and (術前 /TA or 周術期 /TA)	37
#07	(#1 and (#2 or #3) and #4) or (#1 and #5) or #6	57

#08	#7 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#09	#7 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#10	#7 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#11	#7 and ランダム化比較試験 /TH	0
#12	#7 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#13	#7 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#14	#7 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	0
#15	#7 and (RD=準ランダム化比較試験, 比較研究)	0
#16	#7 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#17	#7 and (PT=原著論文, 総説)	36
#18	#7 not #17	21

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	麻酔法と無痛法 /TH	96,423
#03	麻酔剤 /TH	50,728
#04	周術期 /TH or 周術期管理 /TH	200,474
#05	リハビリテーション /TH or 身体運動 /TH	276,217
#06	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィー /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィー /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (麻酔 /TA or 鎮痛 /TA or 鎮静 /TA) and (術前 TA or 周術期 /TA) and (運動 /TA or 理学療法 /TA)	0
#07	(#1 and (#2 or #3) and #4 and #5) or #6	0
#08	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィー /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィー /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (術前 TA or 周術期 /TA) and (運動 /TA or 理学療法 /TA)	0
#09	(#1 and #4 and #5) or #8	0
#10	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィー /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィー /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (運動 /TA or 理学療法 /TA)	145
#11	(#1 and #5) or #10	254
#12	#11 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#13	#11 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#14	#11 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#15	#11 and ランダム化比較試験 /TH	1
#16	#11 and (RD=ランダム化比較試験)	1
#17	#11 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#18	#11 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	4
#19	#11 and (RD=準ランダム化比較試験, 比較研究)	10

#20	#11 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#21	#15 or #16 or #18 or #19	13
#22	#11 and (PT= 原著論文, 総説)	116
#23	#22 not #21	104
#24	#11 not (#21 or #23) and (PT= 会議録除く)	35

FQ 14-3 「脊髄くも膜下麻酔や硬膜外麻酔は安全に施行可能か」

Cochrane (2018/8/3 検索)

該当文献なし (PubMed と同様に検索)

PubMed (2018/8/3 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,875
#02	"Anesthesia, Epidural"[MH] OR "Anesthesia, Spinal"[MH]	22,562
#03	"Anesthetics, Local"[MH] OR "Anesthetics, Local"[PA]	100,433
#04	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (subarachnoid block*[TIAB] OR subarachnoidal block*[TIAB] OR spinal anesথে*[TIAB] OR epidural anesথে*[TIAB] OR spinal anaesথে*[TIAB] OR epidural anaesথে*[TIAB] OR local anesthetic*[TIAB] OR local anaesthetic*[TIAB])	27
#05	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #4	60
#06	#5 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline*[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	0
#07	#5 AND ("Review"[PT] OR (review[TI] NOT medline[SB]))	0
#08	#5 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#09	#5 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#10	#5 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#11	#5 NOT #10	59

医中誌 (2018/8/3 検索)

No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,927
#02	硬膜外麻酔 /TH or 脊椎麻酔 /TH	11,644
#03	局所麻酔剤 /TH	15,914
#04	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナー病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィー /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィー /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (硬膜外麻酔 /TA or 脊椎麻酔 /TA or 局所麻酔 /TA or くも膜下ブロック /TA or くも膜下麻酔 /TA or クモ膜下ブロック /TA or クモ膜下麻酔 /TA)	52
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	87
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0
#07	#5 and (RD=メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	0

#13	#5 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	0
#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#15	#5 and (PT= 原著論文, 総説)	44
#16	#5 not #15	43

FQ 14-4 「帝王切開術に対する注意点は何か」

Cochrane (2018/9/14 検索)

該当文献なし (PubMed と同様に検索)

PubMed (2018/9/14 検索)

No	Search Strategy	Result
#01	"Myotonic Dystrophy"[MH]	4,887
#02	"Cesarean Section"[MH]	41,612
#03	"Anesthesia, Obstetrical"[MH]	12,635
#04	"Anesthesia and Analgesia"[MH] OR "Anesthetics"[MH] OR "Anesthetics"[PA] OR "Propofol"[MH]	381,876
#05	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (Cesarean Section*[TIAB] OR Caesarean Section*[TIAB] OR Abdominal Deliver*[TIAB]) AND (subarachnoid block*[TIAB] OR subarachnoidal block*[TIAB] OR anesthesia*[TIAB] OR anesthetic*[TIAB] OR propofol*[TIAB] OR sedation*[TIAB])	7
#06	(#1 AND #2 AND #4) OR (#1 AND #3) OR #5	20
#07	(Myotonic Dystroph*[TIAB] OR Myotonia Atrophica*[TIAB] OR Myotonia Dystroph*[TIAB] OR Myotonic Muscular Dystroph*[TIAB] OR Steinert's Disease*[TIAB] OR Steinerts Disease*[TIAB] OR Steinert Disease*[TIAB]) AND (Cesarean Section*[TIAB] OR Caesarean Section*[TIAB] OR Abdominal Deliver*[TIAB])	25
#08	(#1 AND (#2 OR #3)) OR #7	38
#09	#8 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[MH] OR systematic[SB] OR "Guideline"[PT] OR "Guidelines as Topic"[MH] OR "Consensus"[MH] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[MH] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR ((meta-analysis[TI] OR guideline[TI] OR "systematic review"[TI] OR consensus[TI]) NOT Medline[SB]))	0
#10	#8 AND ("Review"[PT] OR (review[TI] NOT medline[SB]))	2
#11	#8 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[MH] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#12	#8 AND ("Clinical Study"[PT] OR "Clinical Studies as Topic"[MH] OR ((clinical trial*[TIAB] OR clinical stud*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB] OR observational stud*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#13	#8 AND ("Epidemiologic Research Design"[MH] OR "Comparative Study"[PT] OR "Evaluation Studies"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR "Twin Study"[PT] OR "Validation Studies"[PT] OR "Epidemiologic Study Characteristics"[MH] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR evaluation stud*[TIAB] OR multicenter stud*[TIAB] OR twin stud*[TIAB] OR validation stud*[TIAB] OR retrospective stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR longitudinal*[TIAB] OR control group*[TIAB]) NOT medline[SB]))	2
#14	#13 NOT #10	2
#15	#8 NOT (#10 OR #14)	34

医中誌 (2018/9/14 検索)

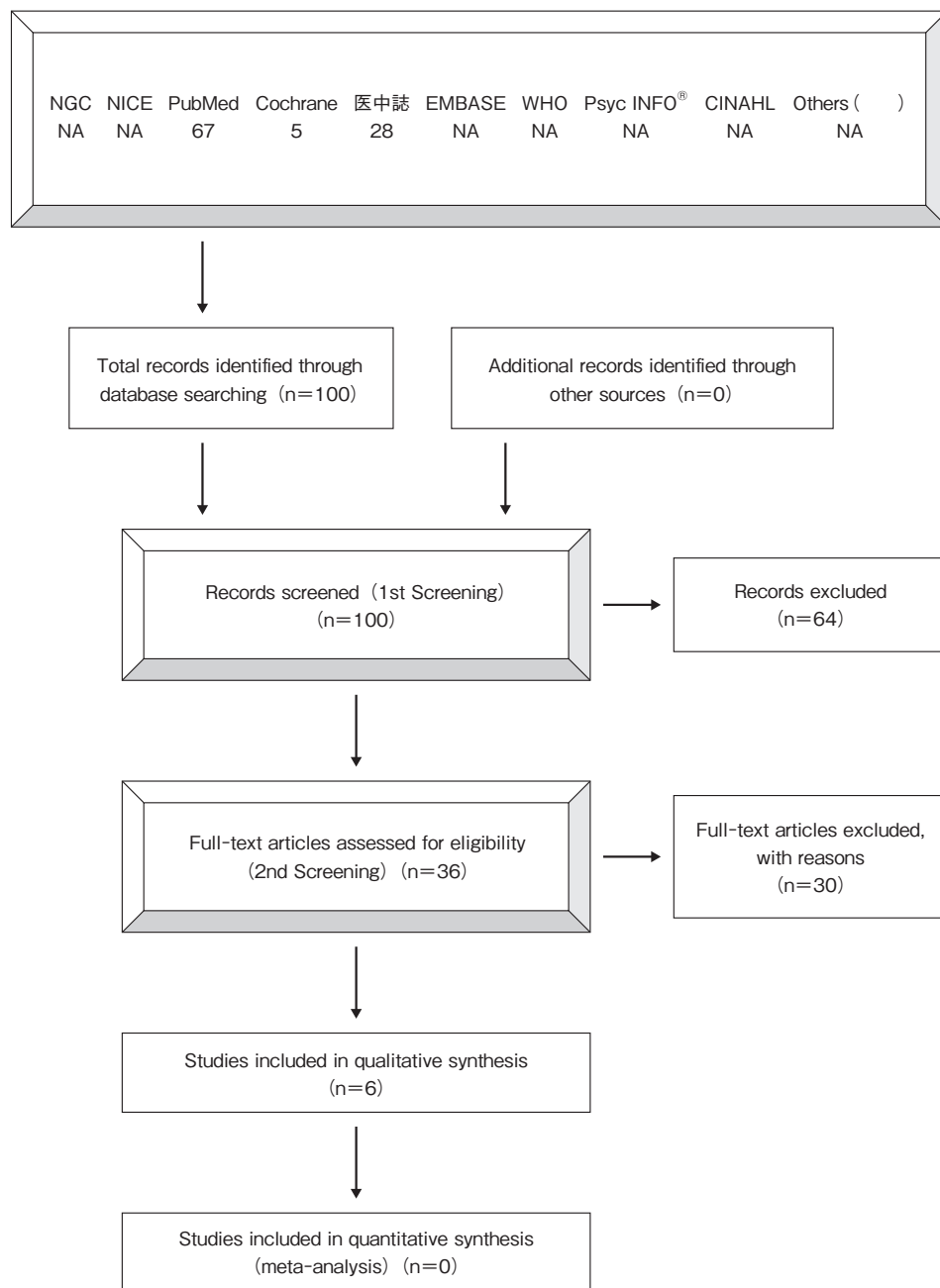
No	検索式	Result
#01	筋緊張性ジストロフィー /TH	3,934
#02	帝王切開術 /TH	19,227
#03	産科麻酔 /TH	2,511
#04	(筋緊張性ジストロフィー /TA or 筋強直性ジストロフィー /TA or シュタイネルト病 /TA or スタイナート病 /TA or 異栄養性ミオトニー /TA or 萎縮性ミオトニー /TA or 萎縮性筋緊張 /TA or 筋強直性筋ジストロフィー /TA or 筋緊張性異栄養 /TA or 緊張筋ジストロフィー /TA or 緊張筋異栄養 /TA or 緊張亢進型筋萎縮 /TA) and (帝王切開 /TA or 腹式分娩 /TA)	52
#05	(#1 and (#2 or #3)) or #4	72
#06	#5 and (メタアナリシス /TH or システマティックレビュー /TH or 診療ガイドライン /TH)	0

#07	#5 and (RD= メタアナリシス, 診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス /TA or システマティックレビュー /TA or 診療ガイドライン /TA)	0
#09	#5 and ランダム化比較試験 /TH	0
#10	#5 and (RD= ランダム化比較試験)	0
#11	#5 and (ランダム化 /TA or 無作為化 /TA)	0
#12	#5 and (疫学研究特性 /TH or 疫学的研究デザイン /TH)	0
#13	#5 and (RD= 準ランダム化比較試験, 比較研究)	0
#14	#5 and (疫学研究 /TA or 疫学的研究 /TA or 観察研究 /TA or 縦断研究 /TA or 後向き研究 /TA or 症例対照研究 /TA or 前向き研究 /TA or コホート研究 /TA or 追跡研究 /TA or 断面研究 /TA or 介入研究 /TA or 実現可能性研究 /TA or 双生児研究 /TA or 多施設共同研究 /TA or パイロットプロジェクト /TA or 標本調査 /TA or 臨床試験 /TA or 第Ⅰ相試験 /TA or 第Ⅱ相試験 /TA or 第Ⅲ相試験 /TA or 第Ⅳ相試験 /TA or クロスオーバー研究 /TA)	0
#15	#5 and (PT= 原著論文, 総説)	41
#16	#5 not #15	31

システマティックレビューレポート

FQ 7-2「人工呼吸管理は有効か」

●文献検索フローチャート



●評価シート（観察研究）

[illegible]

●評価シート（エビデンス総体）

[illegible]

● 定性的システマティックレビュー

CQ	各論2-2	筋強直性ジストロフィー患者では人工呼吸管理は有効か？ 筋強直性ジストロフィー患者ではNMを行うと行わない場合に比べてQOLが改善しますか？
P	成人DM患者	
I	非侵襲的人工呼吸療法 (NM)あり	
C	非侵襲的人工呼吸療法 (NM)なし	
臨床的文脈	DM患者は高率に睡眠時無呼吸や呼吸不全をきたし、呼吸障害はQOLや生命予後に大きな影響を及ぼす。日中の眠気・過眠は頻度の高い訴えでありQOLを低下させる大きな要因となるが、その原因の一つとして夜間睡眠時呼吸異常が考えられている。NVの装着コンプライアンスは必ずしも良好ではない。	
O1	眠気の改善	
非直接性のまとめ	本アウトカムに関係する文献は、参考としての症例集積研究のみ5編であった。	
バイアスリスクのまとめ	バイアスリスクは、対照群のない症例集積研究のみの検討であるため、非常に深刻と判断した。	
非一貫性その他のまとめ	眠気の改善は36～61%であった。	
コメント	エビデンスの確実性は非常に低い (D)と判断した。	
O2	重篤なイベントの発生	
非直接性のまとめ	本アウトカムに関係する文献は、参考としての症例集積研究のみ1編であった。	
バイアスリスクのまとめ	非常に深刻	
非一貫性その他のまとめ	症例集積研究 1編のみ	
コメント	エビデンスの確実性は非常に低い (D)と判断した。	

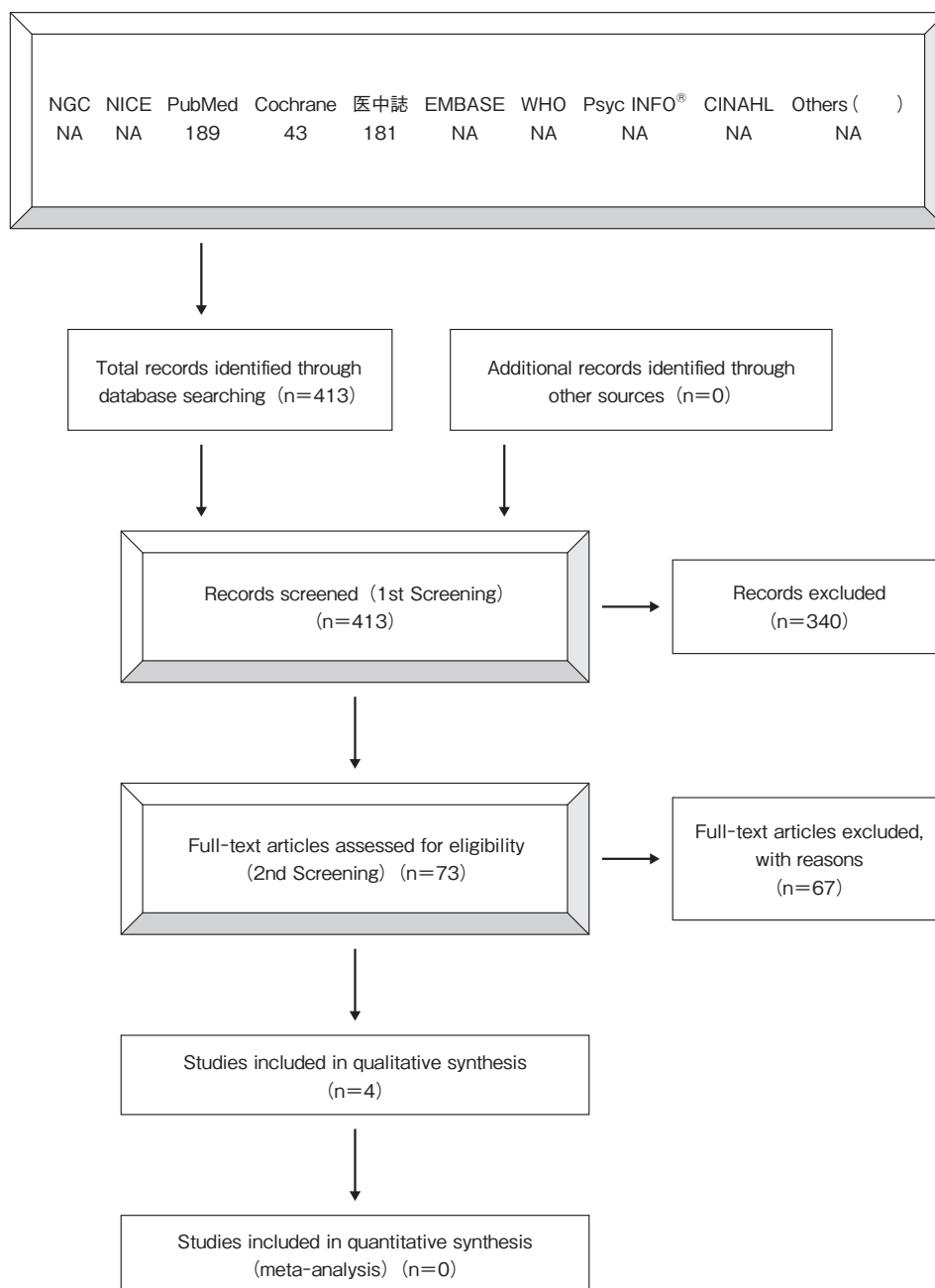
● SR レポートのまとめ

P (DM患者) と I (非侵襲的人工呼吸療法) に関する文献を網羅的に検索し、1次、2次スクリーニングを経て、最終的に選択基準を満たした文献は6編であり、すべて症例集積研究であった。① QOLの改善効果：総合的なQOLをアウトカムとした研究はなかった。眠気改善効果は限定的に認める (36～61%)。短期的なNIV離脱前後で症状およびQOLに変化がみられない。② 長期予後：NIVへのアドヒアランス不良群は良好群に比べ重篤なイベント発生率が高い。

P (DM患者) と I (侵襲的人工呼吸療法) に関する文献を網羅的に検索し、1次、2次スクリーニングを経て、最終的に選択基準を満たした文献はなかった。

FQ 7-3 「呼吸リハビリテーションは有効か」

●文献検索フローチャート



[illegible][illegible]

●評価シート（エビデンス総体）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー
対象	筋強直性ジストロフィー
介入	呼吸筋トレーニング
対照	コントロール

エビデンスの強さはRCTは“強 A)”からスタート、観察研究は弱 C)からスタート
 * 各ドメインは“高 (2)”、“中/疑い (1)”、“低 0)”の3段階
 ** エビデンスの強さは“強 A)”、“中 B)”、“弱 C)”、“非常に弱 D)”の4段階
 *** 重要性はアウトカムの重要性 (～9)

エビデンス総体		リスク人数（アウトカム率）																エビデ ンスの 強さ**	重要性 ***	コメント
		研究 デザイン/ 研究数	バイ アス リスク *	非一 貫性 *	不精 確*	非直 接性 *	その他 (出 版バ イア スな ど)*	上昇 要因 (観察 研究) *	対照 群分 母	対照 群分 子	(%)	介入 群分 母	介入 群分 子	(%)	効果 指標 (種 類)	効果 指標 統合 値	信頼区間			
MEP	RCT/ 1		-1	0	-2	-2	0	0	10	NA	NA	14	NA	NA	NA	NA	NA	非常に 弱 D)	5	
M P	RCT/ 1		-1	0	-2	-2	0	0	10	NA	NA	14	NA	NA	NA	NA	NA	非常に 弱 D)	5	
SNP	RCT/ 1		-1	0	-2	-2	0	0	10	NA	NA	14	NA	NA	NA	NA	NA	非常に 弱 D)	5	

コメント（該当するセルに記入）

●定性的システマティックレビュー

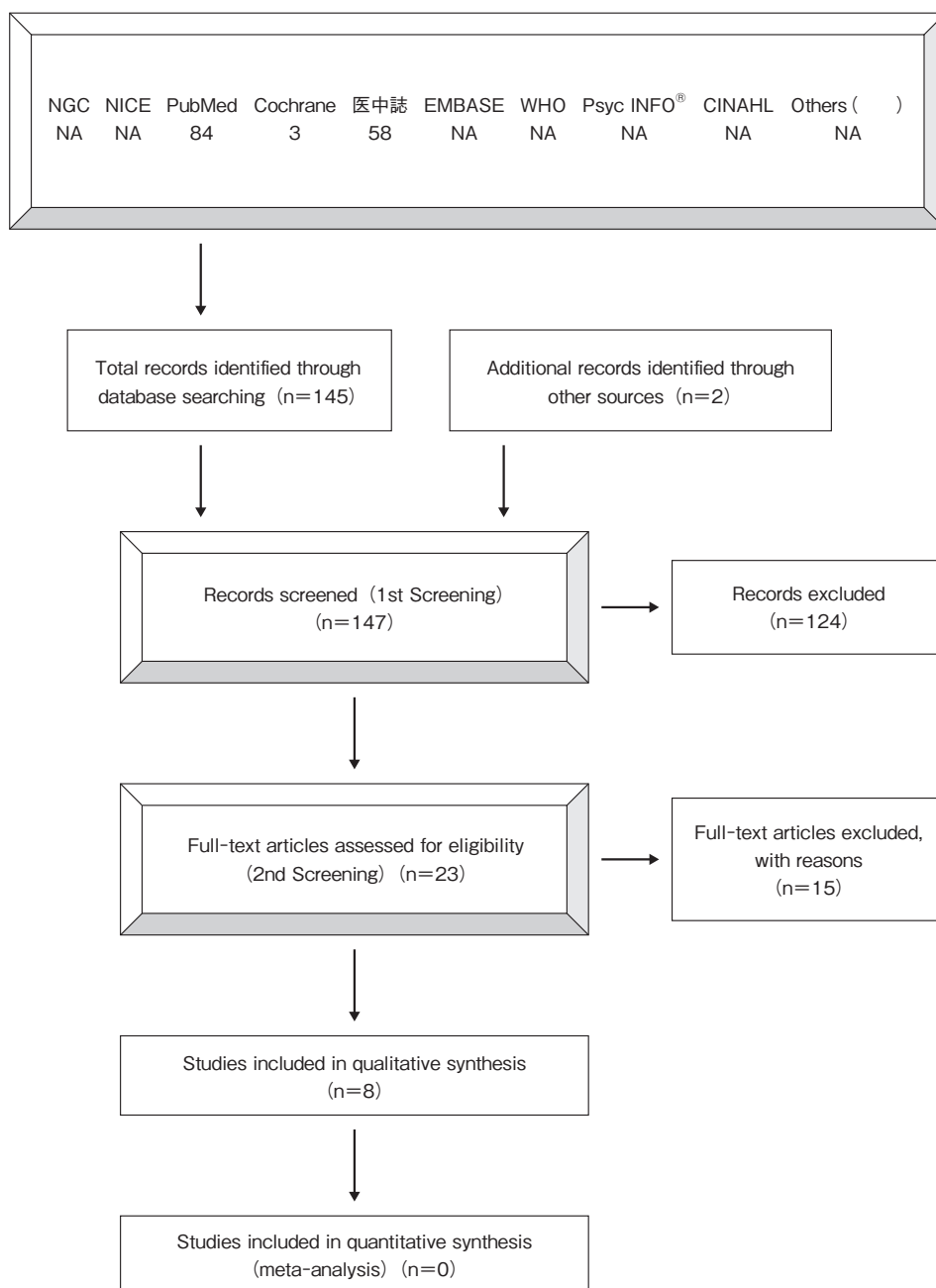
CO	各論2-3	呼吸リハビリテーションは有効か
P	神経筋疾患 DM 5名、myopathy 3名、OPDM 2名、その他 4名)	
I	呼吸筋トレーニング	
C	コントロール DM 2名、myopathy 3名、OPDM 2名、LGMD 2名、SMA3 1名	
臨床的文脈		神経筋疾患において呼吸筋障害は生命予後に関連する。呼吸筋麻痺に対する早期治療は非常に重要である。しかしながら呼吸筋トレーニングの効果は十分にわかっていない。本研究で吸気と呼気に対するトレーニングを行うことによって、呼吸筋の筋力が改善することを示した。呼吸筋トレーニングで効果がどのくらい持続するのかは不明で今後の課題である。
Q1	MEP	
非直接性のまとめ	1文献のみ、筋強直性ジストロフィー以外の患者が含まれる	
バイアスリスクの	対象とコントロールの疾患は一致しておらず、背景も異なる	
非一貫性その他の	1文献のみ	
コメント	エビデンス 確実性はD 非常に低い	
Q2	M P	
非直接性のまとめ	1文献のみ、筋強直性ジストロフィー以外の患者が含まれる	
バイアスリスクの	対象とコントロールの疾患は一致しておらず、背景も異なる	
非一貫性その他の	1文献のみ	
コメント	エビデンス 確実性はD 非常に低い	
Q3	SNP	
非直接性のまとめ	1文献のみ、筋強直性ジストロフィー以外の患者が含まれる	
バイアスリスクの	対象とコントロールの疾患は一致しておらず、背景も異なる	
非一貫性その他の	1文献のみ	
コメント	エビデンス 確実性はD 非常に低い	

●SR レポートのまとめ

FQ 7-3 について、最終的に 4 文献が残った。1 文献は対象に他の神経筋疾患も混在していた。いくつかの呼吸リハビリテーションが実施されており、短期間であれば一定の効果があるという報告はあった。中長期効果（生命予後や合併症を減らすなど）については不明であった。アウトカムは報告ごとに異なっており、エビデンスレベルも高いものはなかった。

FQ 8-2 「徐脈性不整脈に対する予防的なペースメーカー治療は予後を改善するか」

●文献検索フローチャート



●評価シート（観察研究）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー
対象	HV時間70m sec以上
介入	予防的ペースメーカー植込み
対照	徐脈になったときにペースメーカー植込み

*バイアスリスク、非直接性
各ドメインの評価は「高（2）」、「中（1）」、「疑い（1）」、「低（0）」の3段階
まめとは「高（2）」、「中（1）」、「低（0）」の3段階でエビデンス総体に反映させる

**上昇要因
各項目の評価は「高（2）」、「中（1）」、「低（0）」の3段階
まめとは「高（2）」、「中（1）」、「低（0）」の3段階でエビデンス総体に反映させる
各ドメインごとに別紙にまとめる。

[illegible]

コメント (該当するセルに記入)

[illegible]

●評価シート（エビデンス総体）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー
対象	筋強直性ジストロフィー
介入	予防的ペースメーカー植込み
対照	無治療

エビデンスの強さはRCTは“強 A)”からスタート、観察研究は弱 C)からスタート
 * 各ドメインは“高 (2)”、“中/疑い (1)”、“低 (0)”の3段階
 ** エビデンスの強さは“強 A)”、“中 B)”、“弱 C)”、“非常に弱 D)”の4段階
 *** 重要性はアウトカムの重要性 (～9)

エビデンス総体								リスク人数 (アウトカム率)											
アウトカム	研究デザイン/研究数	バイアスリスク*	非一貫性*	不精確*	非直接性*	その他(出版バイアスなど)*	上昇要因(観察研究)*	対照群母	対照群分子	(%)	介入群母	介入群分子	(%)	効果指標(種類)	効果指標統合値	信頼区間	エビデンスの強さ**	重要性***	コメント
生存率、突然死	コホート/2	-1	-1	-1	-1	-1	0	196	35	17.9	390	55	14.1	NA	NA	NA	弱 C)	7	

コメント該当するセルに記入)

●定性的システマティックレビュー

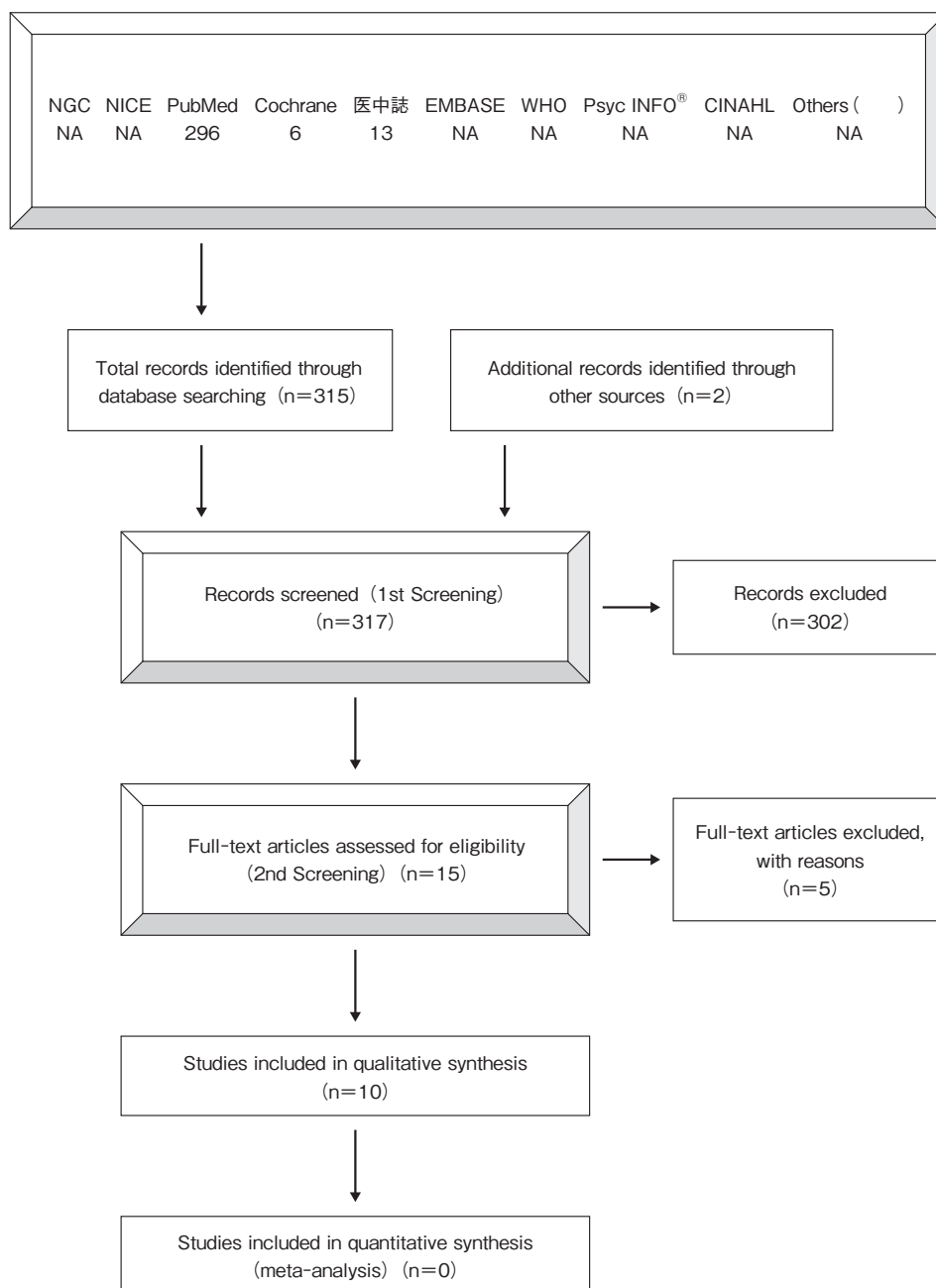
CQ	各論3-2	徐脈性不整脈に対する予防的なペースメーカー治療は予後を改善するか
P	筋強直性ジストロフィー患者	
I	HV時間 70m sec以上の患者に予防的なペースメーカー植込み	
C	徐脈が発症するまではペースメーカーを植え込まない	
臨床的文脈	筋強直性ジストロフィーは心伝導障害を特徴とし、加齢とともに進行するとされている。徐脈性不整脈による死亡を予防するため、PR時間、QRS幅の延長した患者に心臓電気生理学的検査を行い、HV時間 70m sec以上を認めたら予防的にペースメーカーを植え込むことにより、生命予後が改善する。	
O1	生存率、突然死	
非直接性のまとめ	わが国では、徐脈になっていない筋強直性ジストロフィー患者に対し、侵襲的な心臓電気生理学的検査を行うことは、患者も医療者もあまり積極的ではない。	
バイアスリスクのまとめ	ランダム化された研究がなく、主治医の判断により振り分けられた患者を後ろ向きに検討している。	
非一貫性その他のまとめ	NA	
コメント	疾患の特徴を考慮すると予防的なペースメーカー植込みは積極的に行うべきである。	

●SRレポートのまとめ

筋強直性ジストロフィーにおいて、心電図でPR時間延長、QRS幅増大を認める例に、心臓電気生理学的検査を行い、HV時間が70msec以上の場合に予防的なペースメーカー植込みを推奨する。

FQ 8-3 「頻脈性不整脈の治療を行うと予後や自覚症状が改善するか」

●文献検索フローチャート



●評価シート（観察研究）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー
対象	心房粗動
介入	カテーテルアブレーション
対照	薬物治療

*バイアスリスク、非直接性
各トピックの評価は「高 2)」、「中 1)」、「疑い 1)」、「低 0)」の3段階
まためは「高 2)」、「中 1)」、「低 0)」の3段階でエビデンス総体に反映させる

** 上昇要因
各項目の評価は「高 2)」、「中 1)」、「低 0)」の3段階
まためは「高 2)」、「中 1)」、「低 0)」の3段階でエビデンス総体に反映させる
各ウオトドムごとに別紙にまとめる

[illegible]

コメント (該当するセルに記入)

[illegible]

●評価シート（エビデンス総体）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー
対象	心房粗動
介入	カテーテルアブレーション
対照	薬物治療

エビデンスの強さはRCTは“強 A)”からスタート、観察研究は弱 C)”からスタート
 * 各ドメインは“高 (+2)”、“中/疑い (+1)”、“低 (0)”の3段階
 ** エビデンスの強さは“強 A)”、“中 B)”、“弱 C)”、“非常に弱 D)”の4段階
 *** 重要性はアウトカムの重要性 (1~9)

[illegible]

コメント (該当するセルに記入)

[illegible]

●定性的システマティックレビュー

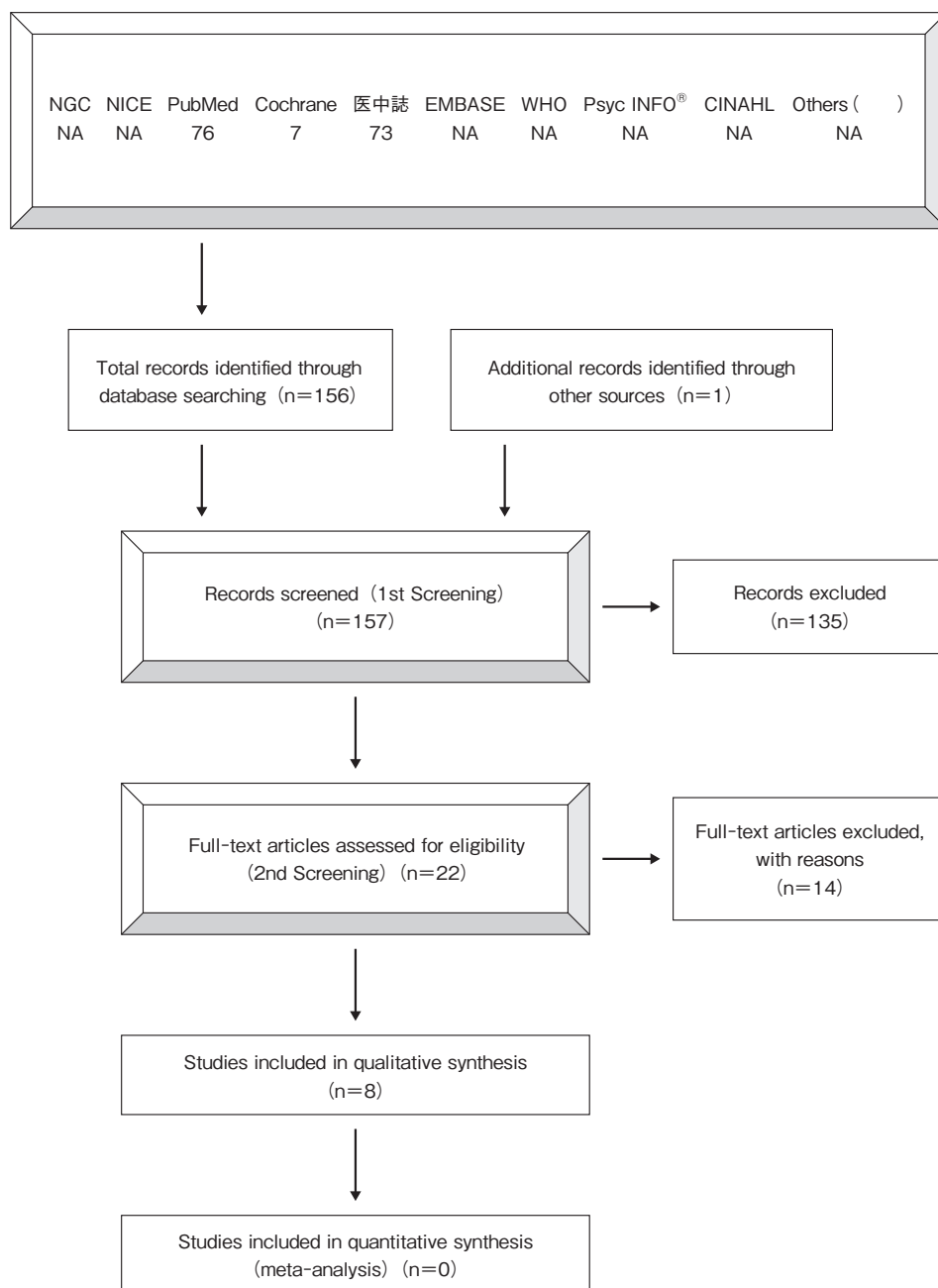
CQ	各論3-3	頻脈性不整脈の治療を行うと予後や自覚症状が改善するか
P	筋強直性ジストロフィー患者	
I	持続性心房粗動患者へのカテーテルアブレーション	
C	薬物治療	
臨床的文脈	筋強直性ジストロフィーの心房粗動合併率は8.5%と高く、心原性脳塞栓のリスク因子である。心房粗動に対し、カテーテルアブレーションを行うと術後の心房細動再発率は薬物療法と比較して低い。薬物療法では高度の徐脈を起こすことがある。	
O1	心房粗動再発	
非直接性のまとめ	心房粗動に対するカテーテルアブレーションは、比較的安全に実臨床で行われており、筋強直性ジストロフィー患者に対し、薬物療法よりも優先的に行われるべきである。しかし、筋強直性ジストロフィーでは自覚症状の訴えに乏しい患者が多く、侵襲的治療に対し消極的であることが多い。	
バイアスリスクのまとめ	ランダム化された研究がなく、主治医の判断により振り分けられた患者を後ろ向きに検討している。	
非一貫性その他のまとめ	NA	
コメント	Naチャネルの機能障害が想定される筋強直性ジストロフィーの不整脈治療においては、薬物療法よりも非薬物治療を積極的に考慮すべきである。	

●SR レポートのまとめ

筋強直性ジストロフィーにおいて、持続性心房粗動を認める場合、薬物治療よりもカテーテルアブレーションを行ったほうが、再発率が低い。

FQ 9-1 「定期的に嚥下評価することで、嚥下障害による窒息や肺炎を予防できるか」

●文献検索フローチャート



●評価シート（観察研究）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー
対象	筋強直性ジストロフィー患者
介入	なし
対照	健康者/他の疾患の患者

※バイアスリスク、非直接性
各ドメインの評価は“高（2）”、“中/疑い（1）”、“低（0）”の3段階
まともは“高（2）”、“中（1）”、“低（0）”の3段階でエビデンス総体に反映させる
※上昇要因
各項目の評価は“高（2）”、“中（1）”、“低（0）”の3段階
まともは“高（2）”、“中（1）”、“低（0）”の3段階でエビデンス総体に反映させる
各アウトカムごとに別紙にまとめる

アウトカム		肺炎・窒息の発生																								
個別研究		バイアスリスク*						上昇要因**				非直接性*				リスク人数 (アウトカム率)										
		選択バイアス	実行バイアス	検出バイアス	症例減少バイアス	その他																				
研究コード	研究デザイン	背景因子の差	ケアの差	不適切なアウトカム測定	不完全なフォローアップ	不十分な交絡の調整	その他のバイアス	まとめ	相反関係	効果減弱	効果の大きさ	まとめ	対象	介入	対照	アウトカム	まとめ	対照群分母	対照群分子	(%)	介入群分母	介入群分子	(%)	効果指標 (種類)	効果指標 (値)	信頼区間
11441389	症例対照研究	-2	0	0	0	-2	0	-2	0	0	0	0	-2	0	-2	-2	-1	60	NA	NA	18	NA	NA	NA	NA	NA
8850154	症例対照研究	-2	0	-1	0	-2	0	-2	0	0	0	0	-2	0	-2	-2	-2	9	NA	NA	9	NA	NA	NA	NA	NA
26397002	コホート研究	0	0	-2	0	-1	0	-1	+2	0	0	0	0	0	0	-2	-1	556	527	94.8	NA	NA	NA	NA	NA	NA
26891535	コホート研究	0	0	-1	0	-1	0	-1	+1	0	0	0	-1	0	0	-2	-1	169	101	59.8	101	47	46.5	NA	NA	NA
25264166	症例対照研究	-2	0	0	0	-2	0	-2	0	0	0	0	-2	0	-2	-2	-1	10	NA	NA	45	NA	NA	NA	NA	NA
23460343	症例対照研究	-2	0	-1	0	-2	-1	-2	0	0	0	0	-2	0	-2	-2	-2	20	NA	NA	20	NA	NA	NA	NA	NA
22987688	症例対照研究	-2	0	-1	0	-2	-1	-2	0	0	0	0	-2	0	-2	-2	-2	24	NA	NA	20	NA	NA	NA	NA	NA

コメント 該当するセルに記入）

●定性的システマティックレビュー

CQ	各論4-2	定期的に嚥下評価することで、嚥下障害による窒息や肺炎を予防できるか
P	筋強直性ジストロフィー患者	
I	嚥下評価	
C	嚥下評価をしなかった筋強直性ジストロフィー患者。	
臨床的文脈		予後予測

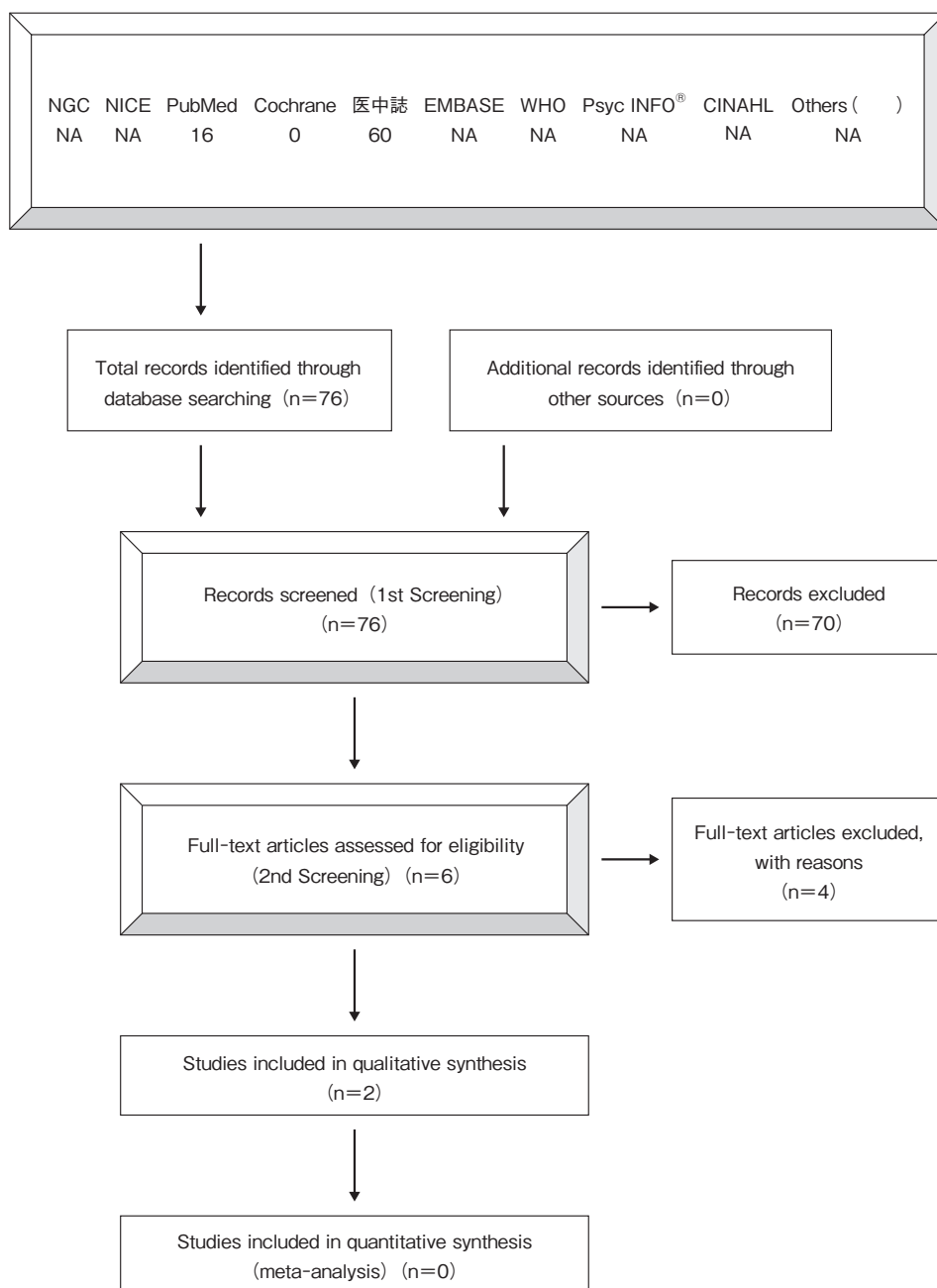
O1	窒息や誤嚥性肺炎が発生する頻度、時期。
非直接性のまとも	
バイアスリスクのまとも	
非一貫性その他のまとも	
コメント	窒息や誤嚥性肺炎の発生を評価している研究はなかった。

●SR レポートのまとも

アウトカムとして肺炎発症や窒息事故発生を評価した介入研究はなかった。症例報告、観察研究が多く、エビデンスレベルは非常に弱かったが、診療録調査や嚥下造影検査、嚥下内視鏡検査で嚥下障害の合併を指摘する論文は多かった。

FQ 9-2 「嚥下障害に対する代替栄養法は予後を改善するか」

●文献検索フローチャート



診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー
対象	代替栄養を導入した筋強直性ジストロフィー患者
介入	代替栄養を導入
対照	経口摂取を継続した筋強直性ジストロフィー患者/代替栄養を導入した他の疾患の患者

[illegible][illegible]

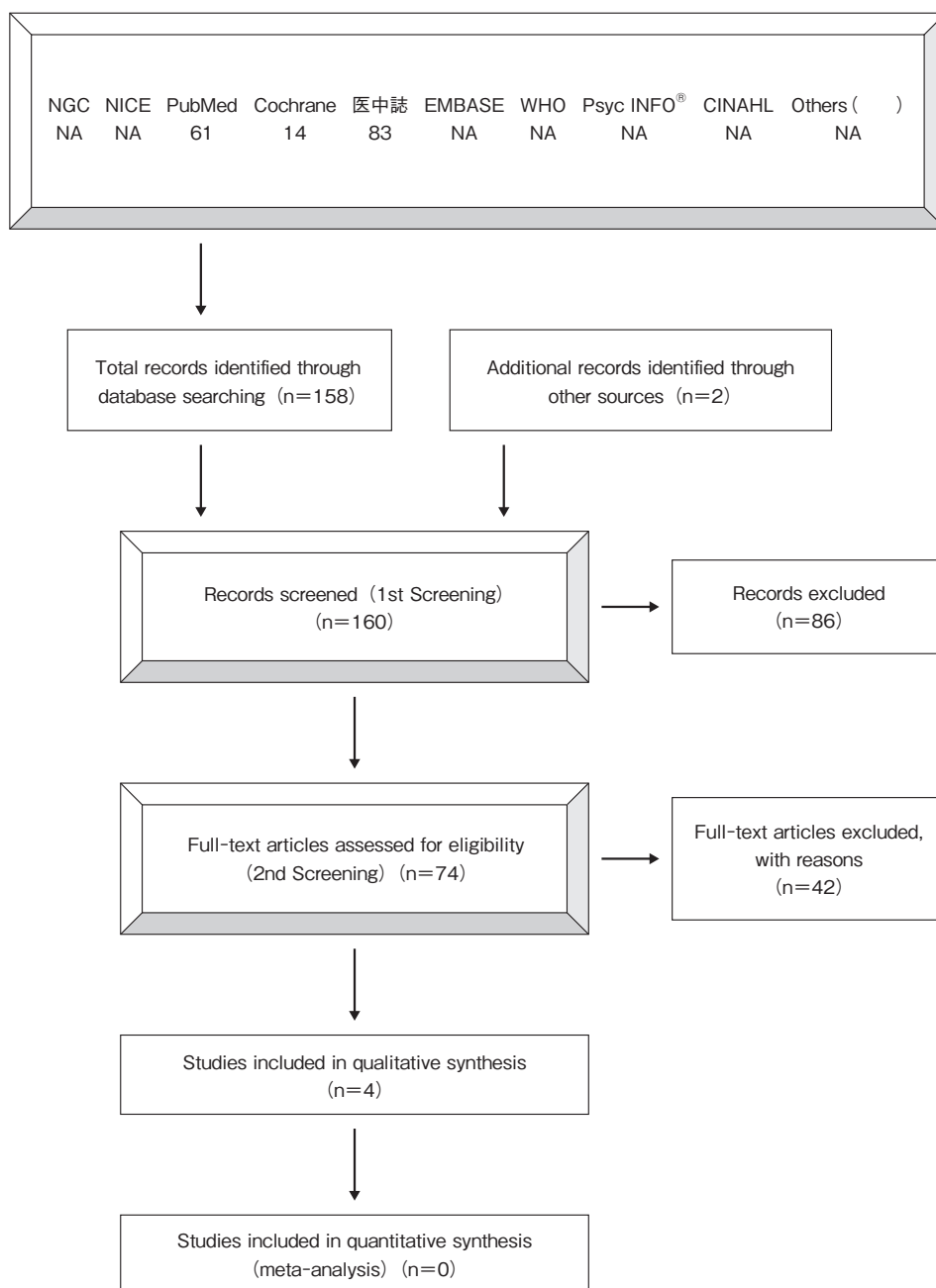
CQ	各論4-2	嚥下障害に対する代替栄養法は予後を改善するか
P	嚥下障害のために、経口摂取の継続によって栄養管理が困難と判断された筋強直性ジストロフィー患者、もしくは経口摂取によって誤嚥性肺炎や窒息が発症するリスクが高いと判断された筋強直性ジストロフィー患者。	
I	代替栄養法 経鼻経管栄養、胃瘻、高カロリー輸液などの導入	
C	経口摂取を継続できると判断された筋強直性ジストロフィー患者。	
臨床的文脈		嚥下障害による臨床的な問題が発生してからの治療として、代替栄養法を導入した場合に予後が改善するかを検討した。

O1	調査期間中に経管栄養法を導入した患者と経管栄養法を導入しなかった患者の予後を検討した。
非直接性のまとめ	
バイアスリスクのまとめ	嚥下障害以外の身体合併症がある可能性がある。
非一貫性その他のまとめ	すべての対象は入院患者であり、選択バイアスの可能性がある。対照群（代替栄養法非導入群）の運動症状について記載がない。
コメント	予後に影響する因子は代替栄養法の導入だけではない。予後に影響する他の因子を検討する必要がある。経口摂取の継続が可能と判断された基準が示されていない。

94

FQ 9-5 「口腔ケアおよび歯科治療を行ううえでの注意すべきことは何か」

●文献検索フローチャート



●評価シート（エビデンス総体）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー診療ガイドライン
対象	筋強直性ジストロフィー
介入	口腔ケア
対照	一般対象者

エビデンスの強さはRCTは“強 A)”からスタート、観察研究は弱 C)”からスタート
 * 各ドメインは“高 (2)”、“中/疑い (1)”、“低 (0)”の3段階
 ** エビデンスの強さは“強 A)”、“中 B)”、“弱 C)”、“非常に弱 D)”の4段階
 *** 重要性はアウトカムの重要性 (1~9)

エビデンス総体							リスク人数（アウトカム率）										効果指標（種類）	効果指標 統合値	信頼区間	エビデンスの強さ**	重要性 ***	コメント
アウトカム	研究デザイン/研究数	バイアスリスク*	非一貫性*	不精確*	非直接性*	その他(出版バイアスなど)*	上昇要因(観察研究)*	対照群母数	対照群分子	(%)	介入群母数	介入群分子	(%)									
DMFT指数 O歯経線歯数)	横断 /3	-2	-2	-2	-2	-2	0	2200	367	16.7	2352	661	28.1	リスク比	1.7		非常に強い	6	年齢差のある統合			
4mm以上の歯周ポケット	横断 研究	-2	-2	-2	-2	-2	0	108	24	22.2	108	46	42.5	リスク比	1.89		非常に強い	6				

コメント（該当するセルに記入）

●定性的システマティックレビュー

CQ	各論4-5	口腔ケアおよび歯科治療を行う上での注意すべきことは何か
P	筋強直性ジストロフィー患者	
I	口腔ケア等の日常的ケアおよび専門的ケアを行わなかった場合	
C	健常者	
臨床的文脈	う蝕罹患および歯周病罹患率は高いことが横断研究から示唆される	

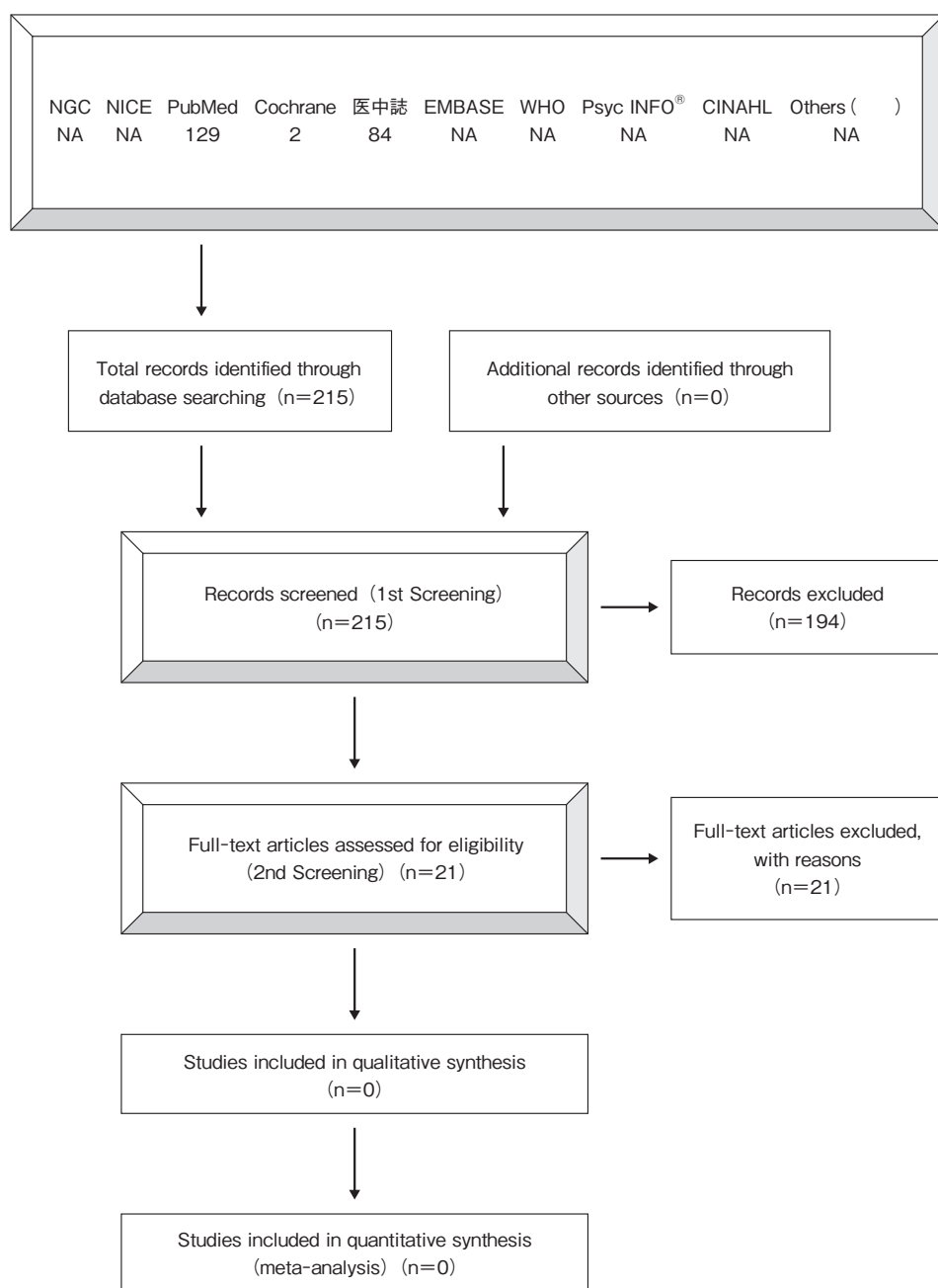
O1	う蝕罹患及び歯周病罹患率が高い
非直接性のまとめ	横断研究のみしか検出されず、介入研究は認められなかった。そのため罹患率の差のみしか示すことができていない
バイアスリスクのまとめ	筋強直性ジストロフィー患者群の年齢、重症度、ADL等は希少疾患のため加味されておらず、またコントロール群に関しても年齢、性別のみの記載となっており、そのほかの特徴に関しては調整されていない。
非一貫性その他のまとめ	単純な健常群との中央値の比較をしているものが多くばらつきに関しては記載がないものがほとんどである。
コメント	総説的に解説しているものが多いが、エビデンスとしての研究論文は極めて少ない

●SRレポートのまとめ

研究論文としては希少疾患のため、極めて数が少なく、また、患者の口腔内にも著しい個人差があるため、ほとんど介入研究は行われてきていない。非直接性が高くなってしまいが、う蝕、歯周病の罹患率の高さに対して、ADLを加味して口腔ケア介入および歯科医療者による介入を早期より予防的に始める意義を示す必要がある。

FQ 11-2 「筋強直性ジストロフィー合併糖尿病患者の血糖コントロール目標はどう設定すべきか」

●文献検索フローチャート

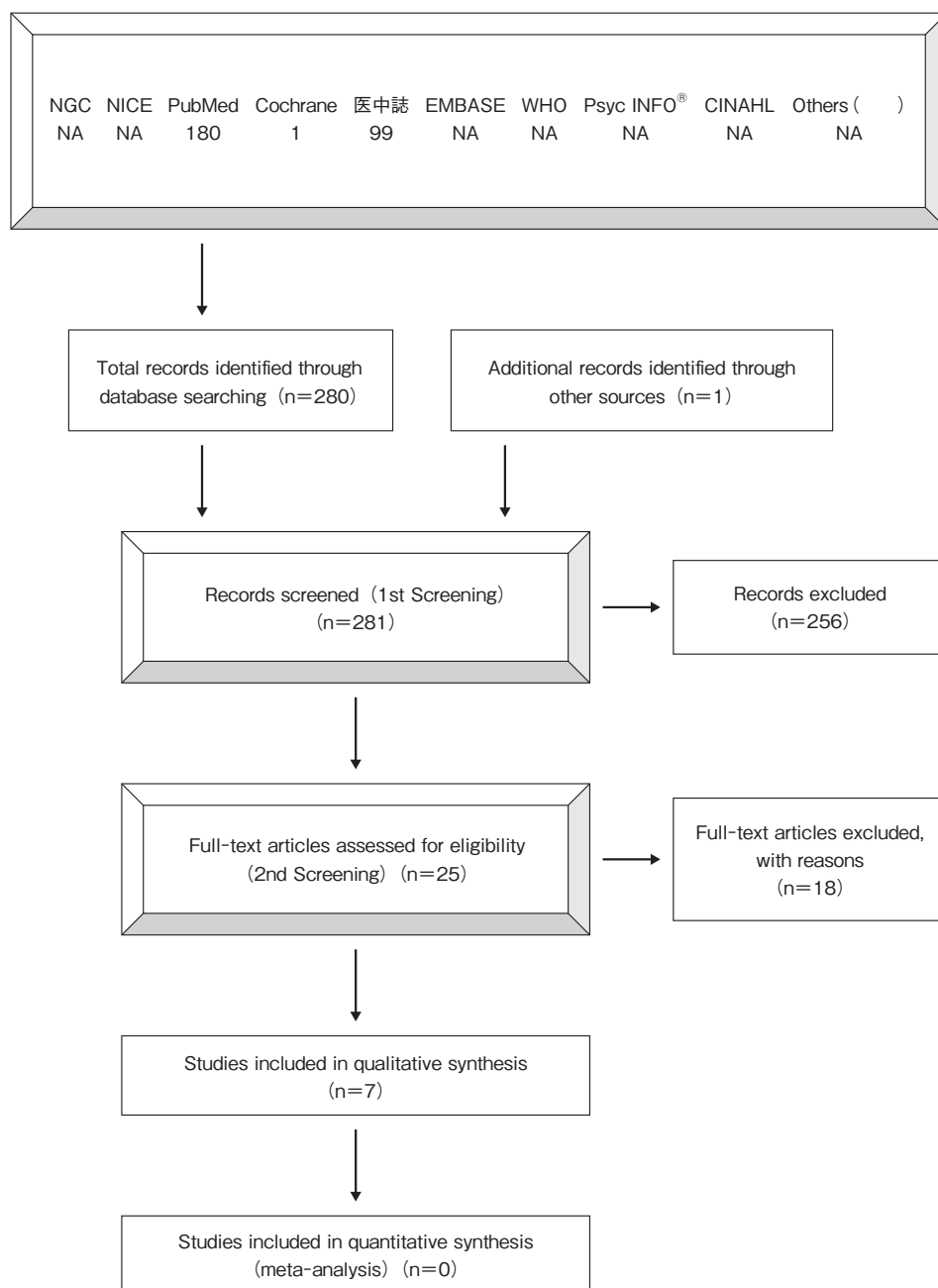


●SR レポートのまとめ

今回検索し得た範囲内で、DM1 における糖尿病の血糖コントロール目標に対するエビデンスとなる文献は認めなかった。しかし、DM1 においても一般的なエビデンスが適応できると考えられるため一般的エビデンスを流用した。

FQ 11-3 「筋強直性ジストロフィー合併糖尿病患者にどのような薬剤を選択するのがよい か」

●文献検索フローチャート



●評価シート（観察研究）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー診療ガイドライン
対象	糖尿病合併筋強直性ジストロフィー患者
介入	ピオグリタゾンまたはメトホルミン投与
対照	無

※バイアスリスク、非直接性
各ドメインの評価は“高（2）”、“中/疑い（1）”、“低（0）”の3段階
まともは“高（2）”、“中（1）”、“低（0）”の3段階でエビデンス総体に反映させる
** 上昇要因
各項目の評価は“高（2）”、“中（1）”、“低（0）”の3段階
まともは“高（2）”、“中（1）”、“低（0）”の3段階でエビデンス総体に反映させる
各アウトカムごとに別紙にまとめる

アウトカム		血糖コントロールの改善																											
個別研究		バイアスリスク*										上昇要因**				非直接性*				リスク人数 (アウトカム率)									
		選択 バイアス	実行 バイアス	検出 バイアス	症例 減少 バイアス	その他		その他の バイアス		ま と め	重 反 応 関 係	効 果 減 弱	効 果 の 大 き い	ま と め	対 象	介 入	対 照	アウト カム	ま と め	対 照 群 分 母	対 照 群 分 子	(%)	介 入 群 分 母	介 入 群 分 子	(%)	効果 指標 (種 類)	効果 指標 (値)	信頼区間	
研究コード	研究デザイン	背景 因子の 差	ケア の差	不適 切な アウト カム 測定	不完 全な フォ ロー アップ	不 十分 な交 絡の 調整	その 他の バイ アス																						
Yamamoto T et al	症例集積	-2	-2	0	0	-2	-2	-2	-2	0	0	0	0	0	0	0	-2	0	-1	NA	NA	NA	8	6	75	HbA1c, HbA1c-R			
Abe H et al	症例集積	-2	-2	0	0	-2	-2	-2	-2	0	0	0	0	0	0	-1	-2	0	-1	NA	NA	NA	2	2	100	HbA1c			
Abe W et al	症例集積	-2	-2	0	0	-2	-2	-2	-2	0	0	0	0	0	0	-1	-2	0	-1	NA	NA	NA	2	2	100	HbA1c			
Wahashiet al	症例集積	-2	-2	0	0	-2	-2	-2	-2	0	0	0	0	0	0	0	-2	0	-1	NA	NA	NA	3	3	100	K-kt			
Kouki T et al	症例集積	-2	-2	0	0	-2	-2	-2	-2	0	0	0	0	0	0	0	-2	0	-1	NA	NA	NA	1	1	100	HbA1c, HbA1c-R			
Read JA et al	症例集積	-2	-2	0	0	-2	-2	-2	-2	0	0	0	0	0	0	0	-2	0	-1	NA	NA	NA	1	1	100	HbA1c			

コメント（該当するセルに記入）

●評価シート（エビデンス総体）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー診療ガイドライン
対象	糖尿病合併筋強直性ジストロフィー患者
介入	ピオグリタゾンまたはメトホルミン投与
対照	無

エビデンスの強さはRCTは“強 A”からスタート、観察研究は弱 Cからスタート
* 各ドメインは“高（2）”、“中/疑い（1）”、“低（0）”の3段階
** エビデンスの強さは“強 A”、“中 B”、“弱 C”、“非常に弱 D”の4段階
*** 重要性はアウトカムの重要性（～9）

エビデンス総体									リスク人数（アウトカム率）													
アウトカム	研究デザイン/研究数	バイアスリスク*	非一貫性*	不精確*	非直接性*	その他(出版バイアスなど)*	上昇要因(観察研究)*	対照群母	対照群分子	(%)	介入群母	介入群分子	(%)	効果指標(種類)	効果指標統合値	信頼区間	エビデンスの強さ**	重要性***	コメント			
血糖コントロール改善	症例集積/3	-2	0	0	-1	-2	0	NA	NA	NA	12	10	83	HbA1c			中B)	5	ピオグリタゾン			
インスリン抵抗性改善	症例集積/2	-2	0	0	-1	-2	0	NA	NA	NA	11	9	82	K-ktまたはHbA1c-R			中B)	5	ピオグリタゾン			
血糖コントロール改善	症例集積/2	-2	0	0	-1	-2	0	NA	NA	NA	2	2	100	HbA1c			非常に弱D)	5	メトホルミン			

コメント（該当するセルに記入）

● 定性的システマティックレビュー

CQ	各論6-3	筋強直性ジストロフィー合併糖尿病患者にどのような薬剤を選択するのが良いか
P	糖尿病合併筋強直性ジストロフィー患者	
I	ピオグリタゾンまたはメトホルミンの投与	
C	無	
臨床的文脈	筋強直性ジストロフィー患者では、遺伝的にインスリン抵抗性が大きく、糖尿病を合併した場合に選択する薬剤としては、インスリン抵抗性を改善させる薬剤が適切と考えられる。	

O1	血糖コントロールの改善
非直接性のまとめ	RCTやコホート観察研究はなく、症例報告のみであり、他の薬剤の使用対照例がない。
バイアスリスクのまとめ	RCTやコホート観察研究はなく、症例報告のみであり、出版バイアスが大きいかわる可能性がある。
非一貫性その他のまとめ	症例報告間において、非一貫性は認めない。
コメント	ピオグリタゾンの血糖コントロール改善効果は3つの症例集積報告で確認されており、一般的エビデンスと合わせエビデンスレベルは中等度(B)と考える。メトホルミンについては1例報告が2報あるのみで、現時点でのエビデンスレベルは非常に弱い(D)と判断した。

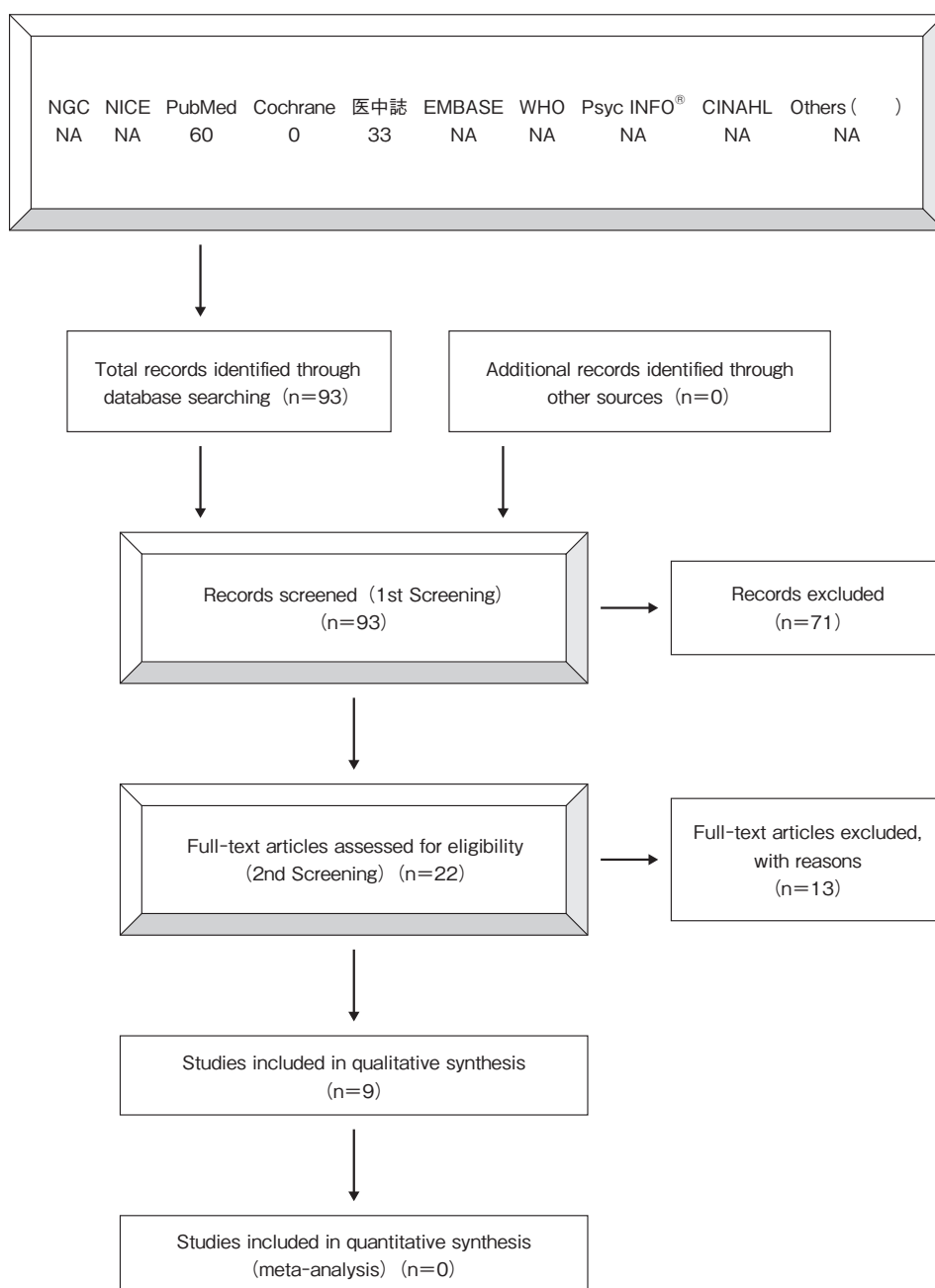
O2	インスリン抵抗性の改善
非直接性のまとめ	RCTやコホート観察研究はなく、症例報告のみである。
バイアスリスクのまとめ	RCTやコホート観察研究はなく、症例報告のみであり、出版バイアスが大きいかわる可能性がある。
非一貫性その他のまとめ	
コメント	ピオグリタゾンのインスリン抵抗性改善効果は2つの症例集積報告で改善を認めており、一般的エビデンスと合わせ、エビデンスレベルは中等度(B)と判断した。

● SR レポートのまとめ

筋強直性ジストロフィー合併糖尿病患者にどのような薬剤（血糖降下薬）を選択すべきかに関して、薬剤間の比較検討を行ったRCTやコホート観察研究は検出されなかった。日本糖尿病学会の糖尿病診療ガイドラインでは、個々の病態に応じた薬剤選択を推奨しており、筋強直性ジストロフィー患者ではインスリン抵抗性が遺伝的に存在することから、インスリン抵抗性改善系薬剤（ピオグリタゾンやメトホルミン）が候補にあがり、実際にこれらの薬剤が有効であったとする症例報告集が6件、総説が1件検出された。

FQ 11-4 「筋強直性ジストロフィー合併脂質異常症に対してどのように対応するのがよい か」

●文献検索フローチャート



●評価シート（エビデンス総体）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー診療ガイドライン
対象	脂質異常症を合併した筋強直性ジストロフィー患者
介入	非薬物治療
対照	無し

エビデンスの強さはRCTは“強 A)”からスタート、観察研究は弱 C)”からスタート
 * 各ドメインは“高 (2)”、“中/疑い (1)”、“低 (0)”の3段階
 ** エビデンスの強さは“強 A)”、“中 B)”、“弱 C)”、“非常に弱 D)”の4段階
 *** 重要性はアウトカムの重要性 (1~9)

エビデンス総体							リスク人数 (アウトカム率)														
アウトカム	研究デザイン/研究数	バイアスリスク*	非一貫性*	不精確*	非直接性*	その他(出版バイアスなど)*	上昇要因(観察研究)*	対照群母	対照群分子	(%)	介入群母	介入群分子	(%)	効果指標(種類)	効果指標統合値	信頼区間	エビデンスの強さ**	重要性***	コメント		
高蛋白低脂肪食	症例集積/1	-2	-2	-2	-1	0	0	NA	NA	NA	4	3	75	T.Chol			非常に弱い	5	有効とされる症例でもT.Chol低下はわずか		
食事療法+運動療法	症例報告/1	-2	-2	-2	-2	-2	0	NA	NA	NA	1	1	100	LDL-AI			非常に弱い	5			

コメント 該当するセルに記入)

		カロリー制限の最も大きい患者で体重増加		長期入院患者															
				入院で実施	スタチンと併用しているため非薬物療法のみが評価できない														

●定性的システマティックレビュー

CQ	各論6-4	筋強直性ジストロフィー合併脂質異常症に対してどのように対応するのが良いか
P	脂質異常症を合併した筋強直性ジストロフィー患者	
I	治療介入 (薬物・非薬物)	
C		
臨床的文脈		筋強直性ジストロフィー合併脂質異常症に対してどのような治療が有効か、安全性で気をつけるべきことは何か

O1	有効性
非直接性のまとめ	
バイアスリスクのまとめ	入院による介入例で、短期間の治療効果しか評価していない
非一貫性その他のまとめ	症例報告は薬物療法と非薬物療法が組み合わせられており、単独の評価は不明
コメント	DM 1における脂質異常症治療のエビデンスは極めて乏しく、食事療法およびリハビリテーションに併用して薬物療法(スタチン+EPA-E)を行った1例報告と4例で高蛋白低脂肪食を16週実施し3例で軽度のコレステロール値低下を認めた報告があるのみだった。後者では外泊時の食事管理がなされていないなどの限界があった

O2	安全性 (薬物治療)
非直接性のまとめ	
バイアスリスクのまとめ	
非一貫性その他のまとめ	
コメント	検索し得た範囲で、DM 1の脂質異常症に対する薬物治療の安全性に関するエビデンスは得られなかった

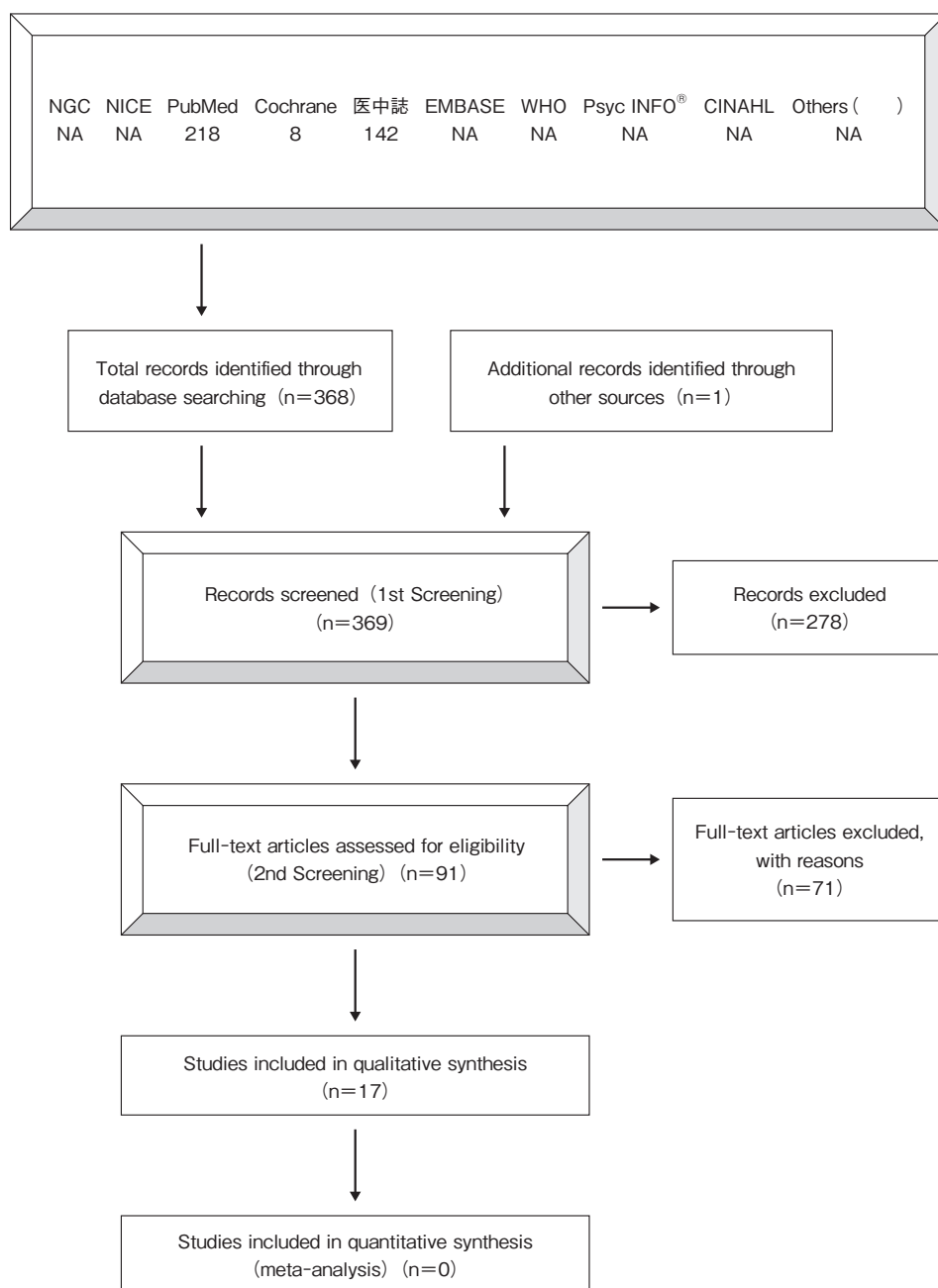
● SR レポートのまとめ

DM1 に合併した脂質異常症や肝障害に関するエビデンスは極めて乏しく、網羅的文献検索では 9 本の論文が検出されたが、5 本は脂質異常症や肝障害に関する case series 横断的調査、2 本は NASH の生検および剖検例の報告であり、治療に関連したものは高蛋白低脂肪食を実施した 4 例の報告と食事・運動・薬物による介入を実施した 1 例報告のみであった。

DM1 においても、一般的なエビデンスに基づいた治療を一般的な脂質異常症に対する薬物治療と横紋筋融解などの筋に関する副作用に関するエビデンスが適応可能と判断し、ハンドサーチによる一般的な脂質異常症に関する文献でエビデンス評価を行った。

FQ 12-2 「眼科的合併症に対する治療介入は QOL を改善するか」

●文献検索フローチャート



●評価シート（観察研究）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー
対象	筋強直性ジストロフィー（DM 1）
介入	脈絡膜新生血管の治療
対照	

※バイアスリスク、非直接性
各ドメインの評価は“高（2）”、“中/疑い（1）”、“低（0）”の3段階
まともは“高（2）”、“中（1）”、“低（0）”の3段階でエビデンス総体に反映させる
※ 上昇要因
各項目の評価は“高（2）”、“中（1）”、“低（0）”の3段階
まともは“高（2）”、“中（1）”、“低（0）”の3段階でエビデンス総体に反映させる
各アウトカムごとに別紙にまとめる

アウトカム		治療による改善																		
個別研究		バイアスリスク*																		
		選択バイアス	実行バイアス	検出バイアス	症例減少バイアス	その他	その他のバイアス	不十分な文書	不十分なフォローアップ	不明なバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス
研究コード	研究デザイン	背景因子の差	ケアの差	不適切なアウトカム測定	不完全なフォローアップ	不十分な文書	不十分なフォローアップ	不明なバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス	その他のバイアス
Zinkmag 012	その他	-2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

コメント 該当するセルに記入）

Zinkmag 012	症例報告																			

●評価シート（エビデンス総体）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー
対象	筋強直性ジストロフィー（DM 1）
介入	眼科的介入
対照	なし

エビデンスの強さはRCTは“強 A”からスタート、観察研究は弱 C）からスタート
* 各ドメインは“高（2）”、“中/疑い（1）”、“低（0）”の3段階
** エビデンスの強さは“強 A”、“中 B”、“弱 C”、“非常に弱 D”の4段階
*** 重要性はアウトカムの重要性（～9）

アウトカム		リスク人数（アウトカム率）																		
		研究デザイン/研究数	バイアスリスク*	非一貫性*	不精確*	非直接性*	その他(出版バイアスなど)*	上昇要因(観察研究)*	対照群母	対照群子	(%)	介入群母	介入群子	(%)	効果指標(種類)	効果指標(値)	信頼区間	エビデンスの強さ**	重要性***	コメント
白内障治療による改善	症例集積研究/3	0	-2	-1	-1	0	0	0				43	37	86%				非常に弱(D)	6	
白内障治療による合併症	症例集積研究/4	-2	-2	-1	-1	0	0	0				34	19	56%				非常に弱(D)	6	
intraocular pressureによる視力維持	症例集積研究/2	0	-2	-1	-1	0	0	0				9	3	33%				非常に弱(D)	6	
眼瞼下垂治療による改善	症例集積研究/3	-1	-2	-1	-1	0	0	0				49	47	96%				非常に弱(D)	6	
眼瞼下垂治療による合併症	症例集積研究/3	-1	-2	-1	-2	0	0	0				29	16	55%				非常に弱(D)	3	
斜視治療による改善	症例報告/2	-2	-2	-1	-2	0	0	0				2	2	100%				非常に弱(D)	3	
脈絡膜新生血管による改善	症例報告/1	-2	0	-1	-1	0	0	0				1	1	100%				非常に弱(D)	3	

コメント 該当するセルに記入）

白内障治療による改善			術式様々	後方視	視力% QOL															
白内障治療による合併症		合併症の症例報告が多い	術式様々	後方視	合併症% QOL							合併症のみ報告の文書除外する22%	合併症のみ報告の文書除外する22%	合併症のみ報告の文書除外する22%						
intraocular pressureによる視力維持			治療様々	後方視	視力% QOL															
眼瞼下垂治療による改善		術式様々	治療様々	後方視	一部は視野検査															
眼瞼下垂治療による合併症		術式様々	治療様々	後方視	軽度合併症が多い															軽度の重眼
斜視治療による改善		術式不明	術式不明	後方視	術式不明															
脈絡膜新生血管による改善			術式不明	後方視	視力% QOL															レア

●定性的システマティックレビュー

CO	各論7-2	筋強直性ジストロフィーに伴う眼科的介入はQOLを改善するか？
P	筋強直性ジストロフィー QM1または臨床的に診断されたMD)	
T	眼科的介入	
C	なし 対照と比較した研究はなかった)	
	臨床的文脈	合併症の)治療
Q1		白内障治療による改善
非直接性のまとめ		遺伝子診断のされていない症例が含まれている。視力の変化をみており、QOLの改善は直接評価されていない。
バイアスリスクのまとめ		判定に大きな影響を与えるバイアスリスクはないと思われた
非一貫性その他のまとめ		異なる白内障手術をされた患者が混在しており、また術式の記載がない文献も含まれる手術による視力の改善は文献により62-100%とばらつきがみられる
コメント		
Q2		白内障治療による合併症
非直接性のまとめ		遺伝子診断のされていない症例が含まれている。眼科的検査所見や視力の悪化をみており、QOLの改善は直接評価されていない。
バイアスリスクのまとめ		問題になる合併症があったから報告されたという選択バイアスがあるとと思われる
非一貫性その他のまとめ		異なる白内障手術をされた患者が混在しており、また術式の記載がない文献も含まれる。合併症の種類もさまざま。Znn小体の断裂は、1論文でのみ多く指摘されている
コメント		
Q3		me knom a治療による視力維持
非直接性のまとめ		遺伝子診断のされていない症例が含まれている。視力の変化をみており、QOLは直接評価されていない。Me knom aは人種差があるので、治療効果についても影響がある可能性がある
バイアスリスクのまとめ		判定に大きな影響を与えるバイアスリスクはないと思われた
非一貫性その他のまとめ		温熱療法や放射線療法など異なる治療をされた患者が混在している。有効例は17-67%とばらつきが大きい
コメント		
Q4		眼瞼下垂治療による改善
非直接性のまとめ		遺伝子診断のされていない症例が含まれている。他の筋疾患による眼瞼下垂の症例も混在。一部の文献では視野の改善のみをみており、QOLは直接評価されていない。
バイアスリスクのまとめ		あたらしい術式や治療が主題の論文では、うまくいったから報告されたというバイアスがあり得る
非一貫性その他のまとめ		さまざまな術式や異なる治療をされた患者が混在している。概ね治療はうまくいっているようで結果は比較的一致している
コメント		
Q5		眼瞼下垂治療による合併症
非直接性のまとめ		遺伝子診断のされていない症例が含まれている。他の筋疾患による眼瞼下垂の症例も混在。主に角膜所見をみており、QOLは直接評価されていない。
バイアスリスクのまとめ		あたらしい術式や治療が主題の論文では、うまくいったから報告されたというバイアスがあり得る
非一貫性その他のまとめ		さまざまな術式や異なる治療をされた患者が混在している。合併症はあってもおおむね軽度。
コメント		
Q6		斜視治療による改善
非直接性のまとめ		遺伝子診断のされていない症例。美容的な改善のみの症例も含まれる。
バイアスリスクのまとめ		症例報告のみ
非一貫性その他のまとめ		術式の詳細不明。1例は自覚症状の改善。もう1例は美容的な改善のみ。
コメント		
Q7		脈絡膜新生血管治療による改善
非直接性のまとめ		視力の変化をみており、QOLの改善は直接評価されていない。
バイアスリスクのまとめ		症例報告のみ
非一貫性その他のまとめ		1例の症例報告のみ
コメント		

●SR レポートのまとめ

筋強直性ジストロフィーに対する眼科的介入として RCT の報告はなかった。

白内障、メラノーマ、眼瞼下垂、斜視、脈絡膜新生血管に関する治療についての症例集積研究や症例報告は散見された。白内障や眼瞼下垂については、比較的症例数が集まっていた。他の合併症についての報告は数例程度のものしかなかった。

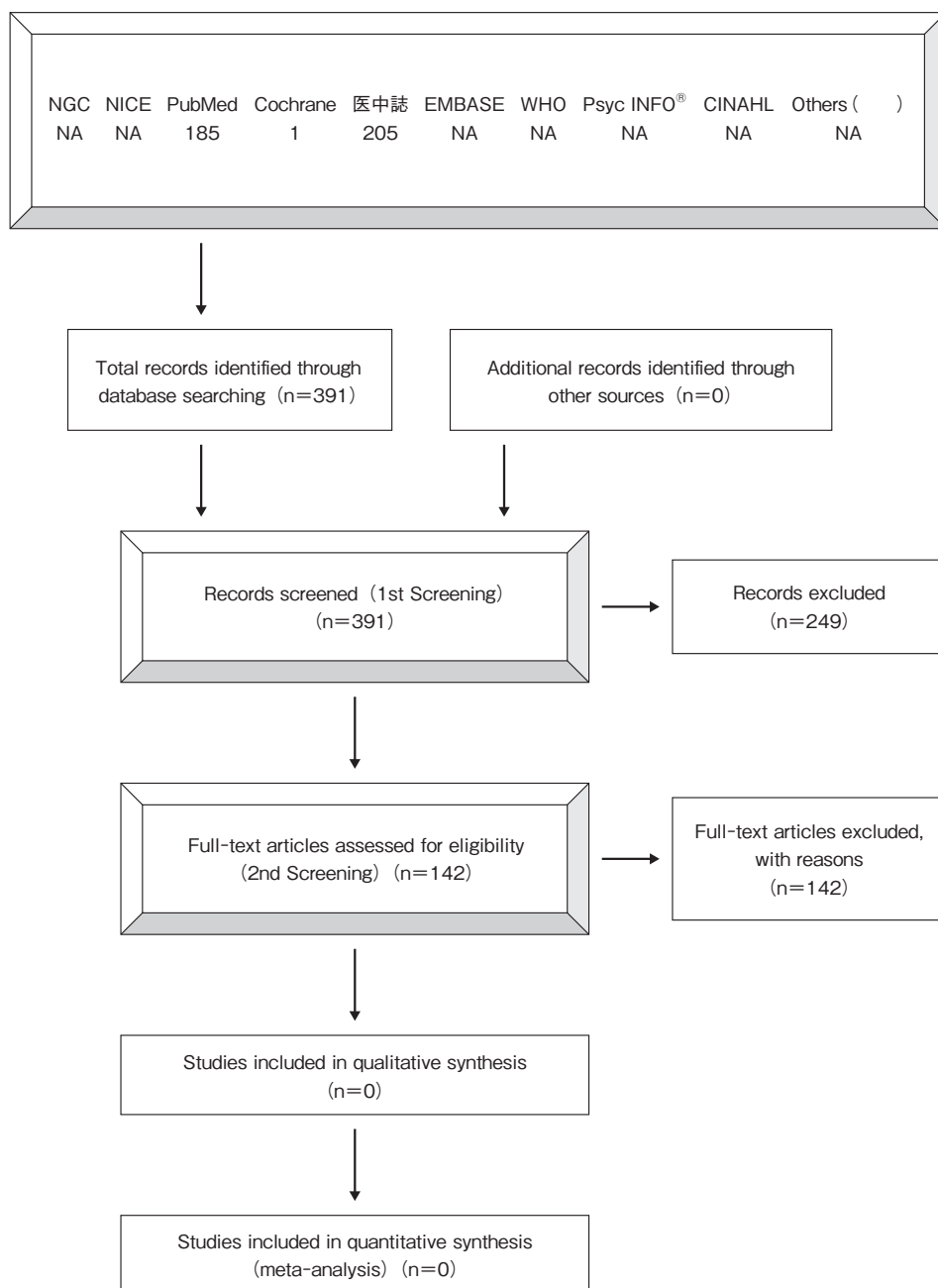
術式などの治療法は論文内でも混在しており、治療法ごとの比較ができるエビデンスはなかった。

アウトカムとして QOL を直接評価している報告はなかった。症状の改善は多くの症例で得られていた。

全体としてエビデンスレベルは非常に弱い。眼科的介入により症状改善が得られるケースが少なくないことは示されていると思われる。

FQ 14-2 「安全な麻酔・鎮静を行ううえでどのような術前評価・対応が必要か」

●文献検索フローチャート

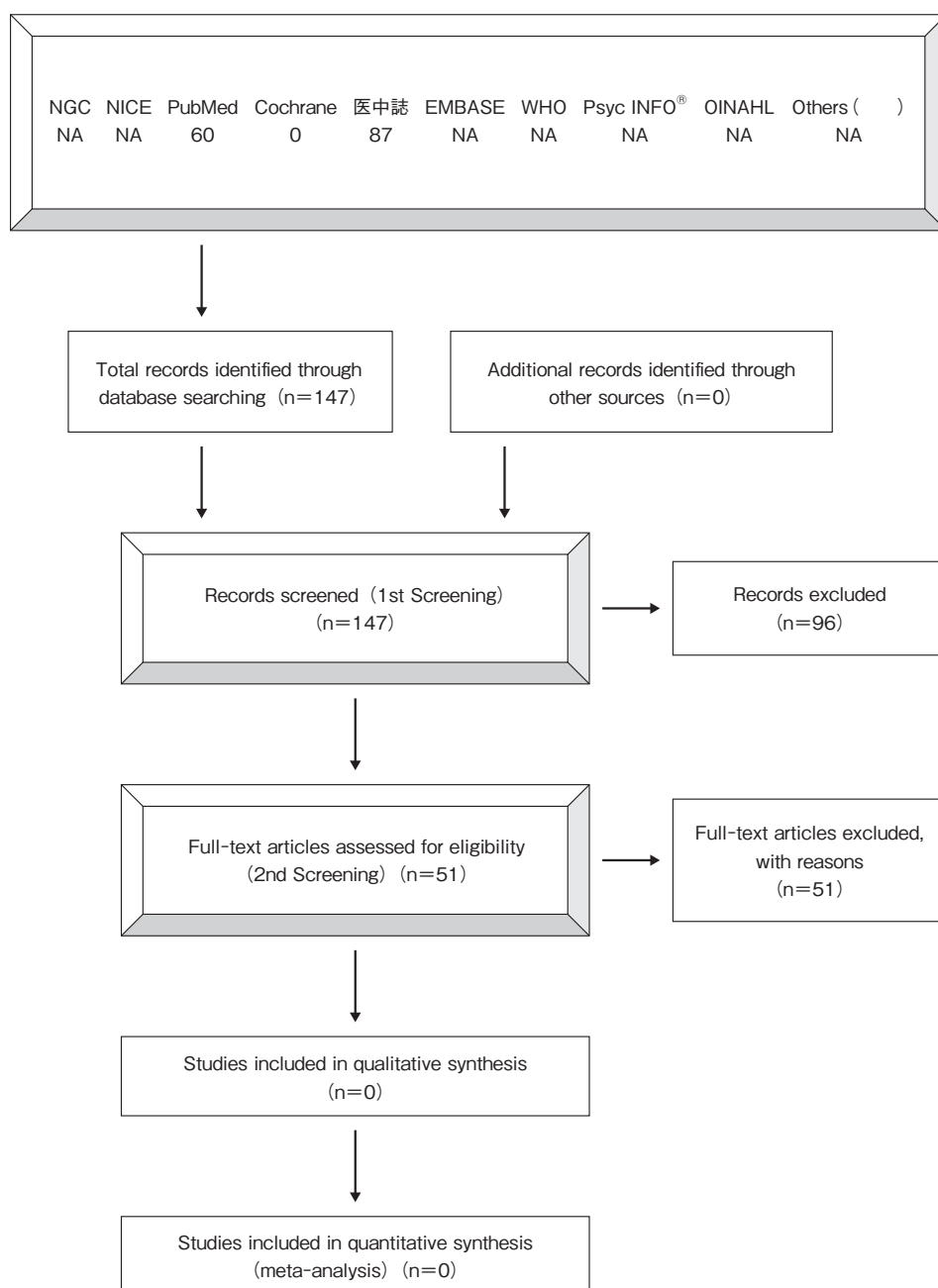


●SRレポートのまとめ

今回、検索し得た範囲内で、筋強直性ジストロフィーにおいて、術前評価・対応の有無によって患者の術後 QOL に差が出るか否かを評価した文献、および筋強直性ジストロフィーにおいて、術前評価・対応の有無によって患者の術後 QOL に差が出るか否かを評価した文献を認めなかった。

FQ 14-3 「脊髄くも膜下麻酔や硬膜外麻酔は安全に施行可能か」

●文献検索フローチャート

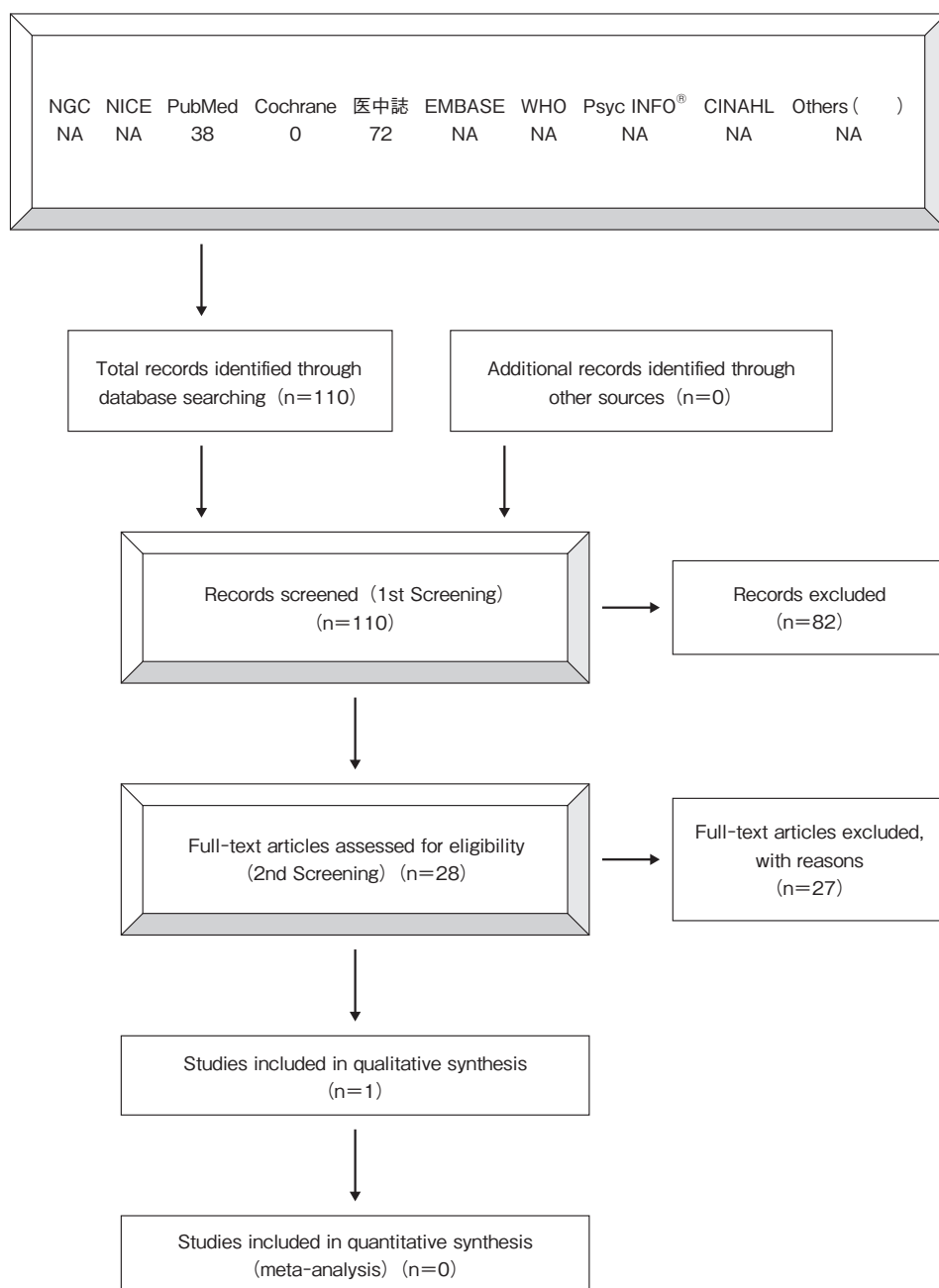


●SR レポートのまとめ

今回検索し得た範囲内で、筋強直性ジストロフィーの脊髄くも膜下麻酔や硬膜外麻酔の安全性に関する文献を認めなかった。

FQ 14-4 「帝王切開術に対する注意点は何か」

●文献検索フローチャート



●評価シート（観察研究）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー診療ガイドライン
対象	筋強直性ジストロフィー
介入	全身麻酔または鎮静
対照	

*バイアスリスク、非直接性
各トピックの評価は「高(2)」、「中(1)」、「低(0)」の3段階
まめは「高(2)」、「中(1)」、「低(0)」の3段階でエビデンス総体に反映させる

** 上昇要因
各項目の評価は「高(2)」、「中(1)」、「低(0)」の3段階
まめは「高(2)」、「中(1)」、「低(0)」の3段階でエビデンス総体に反映させる
各アウトカムごとに別紙にまとめる

アウトカム		周術期合併症の割合																									
個別研究		バイアスリスク*																									
		選択 バイアス	実行 バイアス	検出 バイアス	症例 減少 バイアス	その他	上昇要因**		非直接性*		リスク人数 (アウトカム率)																
研究コード	研究デザイン	背景 因子の差	ケア の差	不適切な アウトカム 測定	不完全な フォロー アップ	不十分な 交絡の調整	その他の バイアス	まとめ	相反 関係	因果 交絡	効果の 大きさ	まとめ	対象	介入	対照	アウト カム	まとめ	対照 群分母	対照 群分子	(%)	介入 群分母	介入 群分子	(%)	効果 指標 (種類)	効果 指標 (値)	信頼区間	
Rudh k-Schöneborn 2003	症例集積		0	0	0	0	0	0	0					-1	0		-2	-2				22	2	9			

コメント (該当するセルに記入)

[illegible]

●評価シート（エビデンス総体）

診療ガイドライン	筋強直性ジストロフィー診療ガイドライン
対象	筋強直性ジストロフィー
介入	帝王切開
対照	

エビデンスの強さはRCTは“強 A)”からスタート、観察研究は弱 C)”からスタート
 * 各ドメインは“高 (2)”、“中/疑い (1)”、“低 (0)”の3段階
 ** エビデンスの強さは“強 A)”、“中 B)”、“弱 C)”、“非常に弱 D)”の4段階
 *** 重要性はアウトカムの重要性 (1~9)

[illegible]

コメント (該当するセルに記入)

[illegible]

●定性的システマティックレビュー

CQ	各論9-4	帝王切開術における注意点は何か
P	筋強直性ジストロフィー合併の妊婦	
I	帝王切開術	
C		
臨床的文脈		治療

O1	周術期合併症
非直接性のまとめ	日本人を対象とした文献がない。麻酔方法に関しての比較がない。
バイアスリスクのまとめ	
非一貫性その他のまとめ	
コメント	症例集積研究が1件あるのみ

●SR レポートのまとめ

筋強直性ジストロフィー合併の妊娠における、帝王切開術の安全性について、1件の症例集積研究を認めた。帝王切開術が施行された22例中2例に周術期合併症を認めたが、帝王切開術の麻酔方法の記載がないために安全性について論じる根拠は少ないと考えられる。