

平成2年度 厚生省神経疾患研究委託費

筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究
研究成果報告書

平成3年3月

班長 飯田光男

序

昨今の分子生物学の驚異的發展により、ジストロフィンが同定され、Duchenne型筋ジストロフィーの病因も明らかになりつつあります。やがては、それが治療法の開発に結び付いていくであろうことは大いに期待されます。が、ベッドサイドの現実は一方向的な病勢の進行に、対症的に対応することであり、如何にしたら患者の人生が充実感を持ち、期間の延長に堪えるかという命題への試行錯誤の連続であります。従って筋ジストロフィー患者のより良い療養やQuality of Life (QOL) の追求は、本症に携わる医療従事者にとりまして、今後も取り組まなければならない大きな課題として負荷されるものであります。

平成2年度から『筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究班』が発足し、筋ジストロフィーのベッドサイドでの療養、看護、心理面の研究を一步でも先行させるべく努力致しました。いわゆるこの『筋ジス4班』は山田班、中島班、井上班、青柳班と引き続いて来た長い歴史があり、本症のケアのレベルアップが精力的になされました。その結果として、筋ジス4班の主要テーマがかなりの問題をクリアーされて、単なる療養から『成人化』に伴う諸問題に変わりつつある現状であります。それらの成果を踏まえつつ、本班は筋ジストロフィーのさらなるケアとQOLの向上を計るべく、4つの分科会を作り、12のプロジェクトを決定して3年間の成果を期待することとなりました。

ここに初年度の研究成果報告書を上梓し、個々の施設での研究結果や経験が、入院、在宅を問わず広く多くの臨床現場での本症の療養と看護の充実に資することを期待いたします。

各分担研究者、研究協力者のご努力に感謝いたしますとともに、種々のご助言ご指導を賜った厚生省、国立精神神経センター関係各部局に深謝いたします。

また、不幸にしてこの間に夭折された患者の方々に哀悼の意を捧げます。

班 長 飯 田 光 男

目 次

筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究……………	16
国立療養所鈴鹿病院 飯田 光 男	
「入院療養」のまとめ……………	21
国立療養所西別府病院 三吉野 産 治	
「在宅療養」のまとめ……………	23
国立療養所筑後病院 岩 下 宏	
「栄養・体力」のまとめ……………	25
弘前大学医学部 木 村 恒	
「生きがい」のまとめ……………	27
国立療養所原病院 升 田 慶 三	
「心理・精神科学的研究」のまとめ……………	29
国立療養所宇多野病院 河 合 逸 雄	
「理学療法・作業療法」のまとめ……………	31
国立療養所徳島病院 松 家 豊	
「機器開発・環境改善」のまとめ……………	33
国立療養所西多賀病院 服 部 彰	
「心不全」のまとめ……………	36
国立療養所川棚病院 洪 谷 統 寿	
「呼吸不全」のまとめ……………	37
国立療養所東埼玉病院 青 柳 昭 雄	
「病態生理」のまとめ……………	40
国立療養所再春荘病院 直 江 弘 昭	

入 院 療 養

入退院導入円滑化の試み……………	43
国立療養所宇多野病院 河 合 逸 雄 ・ 鞠 山 紀 子 ・ 松 本 浩 幸 佐 野 るり子 ・ 高 橋 邦 枝 ・ 山 崎 カヅヨ	
筋ジス病棟の今後のあり方……………	47
国立療養所下志津病院 松 村 喜一郎 ・ 高 橋 悦 子 ・ 金 子 和 子 今 村 つ る ・ 菊 地 弥栄子 ・ 関 谷 智 子 土 佐 千 秋 ・ 石 澤 真 弓 ・ 藤 村 則 子 石 田 征 子 ・ 鳩 谷 愛 子 ・ 田 中 希 恵 子 山 下 安 子	

諸種の問題行動を持つ成人患者の生活指導（第二報）	50
国立療養所再春荘病院	直江弘昭・田中美代子
高齢患者の生きがい対策－意識調査と余暇活動の援助－	52
国立療養所沖繩病院	大城盛夫・仲宗根信子・松本美智子 与座直子・大城典子・根路銘俐子 他スタッフ一同
筋緊張性ジストロフィー患者の日常生活時間について	56
国立療養所箱根病院	村上慶郎・池田庸子・稲永光幸
ADL表の作成と看護への活用－障害度6以上を対象－	58
国立療養所東埼玉病院	青柳昭雄・榎本則子・宮沢智枝子 木下順子・小谷美恵子
DMD児の更衣動作に関する検討	61
国立療養所新潟病院	山崎元義・高野道子・片桐文代 霜田ゆきえ・藍沢博子・竹之内晴美 近藤隆春・他13病棟看護婦一同
筋ジストロフィー患者の開口障害	64
国立療養所徳島病院	松家豊・近藤厚子・寺奥貴子 位頭廣子・阿部智子・二ノ宮香 山地俊子・武田純子・10病棟看護婦
進行性筋ジストロフィー患児（者）（PMD）における側弯の現状と今後の看護について	68
国立療養所西別府病院	三吉野産治・阿部洋子・仲西幸子 大口耕児・大塚泰子・浜川弘美 井上玲子・宮田栄子・亀井隆弘 三宮邦裕
PMDにおける消化性潰瘍穿孔3症例を経験して	71
国立療養所西別府病院	三吉野産治・鶴岡まり子・小野知子 後藤道子・矢野恵子
腹部膨満に対する看護－効果的な援助の試み－	74
国立療養所刀根山病院	螺良英郎・中本晴子・吉木こずい 上原千春・渚るみ子・本山恵子 渋谷豊克・山内真知子
口内炎予防の一考察－口腔内清潔指導と援助－	77
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・石山一代・酒井憲子 山崎マチ子・山田愛子・田中美智子

痰喀出の困難な筋緊張性ジストロフィーの看護 -ネブライザーによる排痰援助を試みて-79

国立療養所鈴鹿病院 飯田光男・谷川節子・笠井小夜美
一 村 栄 子

肺機能維持のための呼吸訓練 (第二報)

-ピッチパイプを用いての呼吸訓練を看護面からかえりみて-83

国立療養所宮崎東病院 井上謙次郎・富山真理・緒方俊夫
清水さと子・大谷かおる・中瀬洋子
中武孝二・中地剛・後田義彦
吉原明子・占部正子・西辻久子
諸富康行・他病棟職員一同

末期DMDのQOLの維持と用手呼吸

-気管切開を拒否し、用手呼吸を要求し続けた一症例を通して-85

国立療養所原病院 升田慶三・松尾久・松岡陽子
田中顕夫・田儀千代美・山田由紀子
香川康子・椛島梅花・石本早苗
藤井喜久子・山根豊子

CR導入期の看護.....88

国立療養所長良病院 国枝篤郎・長屋しげみ・小寺美千子
桜井たつみ・土田みどり・中田喜佳子
藤田家次

CR装着患者とのかかわりを振り返って -信頼関係回復から生活行動拡大まで-90

国立療養所鈴鹿病院 飯田光男・黒田郁子・木本美千八
江平由美・後藤俊子

体外式と気管切開を併用した患者の看護.....93

国立療養所下志津病院 松村喜一郎・則松悦子・金子和子
菊地弥栄子・今村つる・山下安子
高橋悦子・清水ミヨ子

DMD患者の呼吸不全に及ぼす食事、排泄、入浴の影響について.....97

国立療養所医王病院 本家一也・山下聡美・島里美
川田寿美江・西村節子・北井真知子
坪野豊

体外式呼吸器装着者の看護 -必要物品の改良を試みて- 100

国立療養所長良病院 国枝篤郎・桜井たつみ・小寺美千子
須田艶子・奥村夏美・吉川ふじえ
中田喜佳子・藤田家次・三浦恵介

呼吸器装着患者の外泊援助	102
国立療養所箱根病院	村上慶郎・川島博彰・草皆千恵子 出口あき子・猪爪好久・丹伊田陽子 八木儀子・高橋陽子
体外式人工呼吸器装着者の外泊時指導	105
国立療養所西多賀病院	服部彰・近藤正裕・信夫和彦 小国理佳・渡辺光枝・小山内泰子 1病棟西看護婦一同
在宅患者のCR導入の為の短期入院を援助して	109
国立療養所東埼玉病院	青柳昭雄・宮崎宣子・川上良子 笹裕一・駒ヤス子・中里智穂子 粕谷ヤス子・茂原久美・山崎明美
気管切開患者の長期管理について	111
国立療養所岩木病院	五十嵐勝朗・大竹進・高橋真一郎 秋元義巳・窪田廣治・黒沼忠由樹 ・小出信雄・蝦名理加
気管切開患者の入浴時におけるケアの検討	113
国立療養所川棚病院	渋谷統寿・前本薫・松田善洋 滝渕道子・広川ヨシエ・諸岡ヤヨイ 富田逸郎・金沢一
気管切開術患者とその家族の関わりからの一考察	116
国立療養所岩木病院	五十嵐勝朗・下山庸子・工藤重幸 大竹進
気管切開患者の生活リズムへのアプローチ	118
国立療養所西多賀病院	服部彰・菅原まち子・渡邊和子 小山勝次・三浦千代子・川村とよ子
入院生活の充実に向けての援助　パートⅡ　気切患者中心のゲーム大会を通して	121
国立療養所刀根山病院	螺良英郎・小倉嘉成・小原理枝 木村祐子・西陽子・米津貴美 吉崎久香・草野陽子
気管切開患者の外出・外泊を試みて　ーより充実した日常生活を目指してー	124
国立療養所岩木病院	五十嵐勝朗・木村久美子・中村カツ 福士むつ子・佐藤郁子・藤田直子 他2病棟スタッフ

気管切開患者のQOLを考える -外出泊に向けての取り組み-	127
国立療養所兵庫中央病院	松尾 保・小西 雅子・大脇 啓子 箕畑 秀樹・百々 満智子・萩野 代
気管切開後の筋ジストロフィー患者のQOLの検討 -面会についての実態調査を行って-	131
国立療養所松江病院	武田 弘・井上 恵子・飯塚 英子 角橋 満寿美・高木 恵美子・笠木 重人

在宅療養

福岡県における筋ジストロフィーの施設療養と在宅療養	135
国立療養所筑後病院	岩下 宏・高島 紘美・林田 ヨシミ 小池 文彦・酒井 徹雄
筋ジス検診初診患者の追跡調査	138
国立療養所刀根山病院	螺良 英郎・姜 進・野崎 園子 宮井 一郎
在宅成人患者の実態調査	140
国立療養所八雲病院	南 良二・三好 力・永岡 正人
在宅患者の生活行動について	143
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男・阿部 宏之
筋ジストロフィー在宅患者の生活指導と援助 -その現状と問題点-	146
国立療養所松江病院	武田 弘・黒田 憲二 全国国立児童指導員協議会(筋ジス部会)
在宅筋ジストロフィー児への援助(家庭訪問を通して)	147
国立療養所下志津病院	松村 喜一郎・関谷 智子・藤村 則子 土佐 千秋・石沢 真弓・斉藤 圭子 岡田 知子
宮崎県内在宅児(者)家庭訪問の実施について	149
国立療養所宮崎東病院	井上 謙次郎・長嶺 道明・中武 孝二 中瀬 洋子・吉原 明子・後田 義彦 仲地 剛・諸 富 康行
当院の地域療育事業からみた療育課題	152
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男・岡森 正吾・野尻 久雄
先天性筋ジストロフィー在宅患児の療育について	154
大阪大学医学部小児科学	田中 順子・永井 利三郎・岡田 伸太郎

在宅福山型筋ジストロフィー患者に対する“療育のつどい”を実施して……………	159
国立療養所南九州病院	乗松克政・幸福圭子・松尾節 行田典子・福永秀敏
在宅筋ジストロフィー児(者)のQOLの向上に関する研究……………	162
国立療養所長良病院	国枝篤郎・長谷川守・山本幹夫 山田重昭
岩木病院における短期入院受け入れの取組みと課題についての検討……………	165
国立療養所岩木病院	五十嵐勝朗・工藤重幸・下山庸子 大竹進
短期入院患者の看護……………	167
国立療養所岩木病院	五十嵐勝朗・山田チカ・工藤章子 高橋美喜子・工藤俊子・上林百合子 白戸ユキ・大竹進・工藤重幸 一病棟スタッフ一同
短期入院患者に対する理学療法について……………	169
国立療養所岩木病院	五十嵐勝朗・山田誠治・石川玲 高橋真・大竹進・高橋真一郎
筋緊張性ジストロフィーの療養手引作製の試み……………	171
国立療養所道川病院	山田満・石井久美子・和田良子 佐藤益子・岩村とし子・泉谷みどり 時岡栄三・浜田真理子・後藤睦子 伊藤伸・伊藤久美子
研究促進のための研究協力者の調査・患者および家族の生活実態調査……………	173
社団法人日本	
筋ジストロフィー協会	小川秀雄・香西智行・下山秀範 前田美智子・瀬川克己・城山由比 岩本悟朗・川上武志・山下ヤス子

栄養・体力

筋ジストロフィーの療養に関する臨床栄養学的研究……………	183
宮崎医科大学医学部衛生学	濱田稔・丸山英晴・仲地剛 山下秀一・山下紘子・佐野正人 比嘉利信・諸富康行・井上謙次郎

筋ジストロフィー患者のエネルギー消費量の算定.....	188
弘前大学医学部公衆衛生	木村 恒 ・ 木田 和幸 ・ 大竹 進 白戸 ユキ ・ 秋元 義巳
PMD患者の蛋白質、エネルギー摂取とrapid turnover protein.....	194
徳島大学医学部	大中 政治 ・ 坂本 貞一 ・ 真鍋 祐之 岡田 和子 ・ 新山 喜昭
臨床栄養 - 栄養の改善 (第二報) -	197
国立療養所下志津病院	松村 喜一郎 ・ 長谷川 輝美 ・ 籠島 淑子 平山 千鶴子 ・ 町田 厚子 ・ 田中 徳子
先天性筋ジストロフィー (福山型) 患者の栄養の検討.....	200
国立療養所西別府病院	三吉野 産治 ・ 浅井 和子 ・ 城戸 美津子 中島 俊隆 ・ 保美 智子 ・ 阿南 深雪 三宮 邦裕 ・ 坂田 綾子 ・ 河野 智康
筋緊張性ジストロフィーの肥満度と食事に関する研究.....	205
国立療養所箱根病院	村上 慶郎 ・ 山内 嘉子 ・ 竹村 あかね 岡崎 隆 ・ 鍋田 芳子 ・ 草皆 千恵子
筋ジストロフィー患者ののり瘦及び食欲不振に対する栄養改善について (共同研究)	212
国立療養所西多賀病院	服部 彰 ・ 高橋 清次 ・ 志馬田 晴子 山内 嘉子 ・ 浅井 和子 国立療養所筋ジス栄養研究会
体外式人工呼吸器装着前後の食事摂取量の検討.....	216
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 宮崎 とし子 ・ 三谷 美智子 服部 成子
気管切開患者の望ましい食事についての一考察.....	220
国立療養所刀根山病院	螺良 英郎 ・ 山下 豊子 ・ 島田 富美子 河野 兼子 ・ 山内 紀美 ・ 石原 美登里 桜井 美保 ・ 河本 紀子 ・ 山内 眞知子
筋ジス患者の嗜好についての検討 (第一報)	223
国立療養所西多賀病院	服部 彰 ・ 寺崎 洋子 ・ 高橋 清次 佐藤 安子 ・ 中堤 信子 ・ 山口 信子
筋ジス患者の栄養に関する教育 (第四報) - 栄養指導用ビデオの制作を試みて -	228
国立療養所岩木病院	五十嵐 勝朗 ・ 上野 順子 ・ 長谷川 広子 田中 安子 ・ 大竹 進 ・ 西塚 真智子

生きがい

筋ジス患者における福祉制度の活用と現状	231
国立療養所道川病院	山田 満 ・ 時岡 栄三
筋ジストロフィー患者の生活構造研究 — 当院成人患者における社会学級活動の分析 —	234
国立療養所兵庫中央病院	松尾 保 ・ 岸本 和男 ・ 奥野 信也 中西 孝
養護学校卒業後の療養生活について	237
国立療養所川棚病院	渋谷 統寿 ・ 長谷 美穂 ・ 道添 真佐子 松沢 静枝 ・ 小佐々 スミエ ・ 上野 清子 金沢 一
卒業後における通信教育の援助	240
国立療養所岩木病院	五十嵐 勝朗 ・ 福島 千鶴子 ・ 白戸 紀子 下山 庸子 ・ 工藤 重幸 ・ 大竹 進
筋ジス患者の生きがい対策 — 小児病棟における青年会活動を通して —	242
国立療養所筑後病院	岩下 宏 ・ 梯 佳寿之 ・ 高島 絃美
入院患者の職業に対する意識の変化について	244
国立療養所新潟病院	山崎 元義 ・ 力石 真由美 ・ 檜出 直木 大矢 里美 ・ 戸次 義文 ・ 海津 恵子 小野沢 直
労働としてのワープロ作業導入 その2	248
国立療養所松江病院	武田 弘 ・ 黒田 憲二 ・ 福井 まよみ 奥田 恵子
DMDの終末期の看護 — 生きがい対策 —	250
国立療養所東埼玉病院	青柳 昭雄 ・ 海老原 美和 ・ 清水 三津子 加藤 修子 ・ 日下部 秀子 ・ 田口 久美子 吉沢 美知子 ・ 山本 祥子 ・ 大畑 みえ子
DMD患者の死を看取って — 重症患者との関わりから看護を振り返る —	253
国立療養所箱根病院	村上 慶郎 ・ 桐ヶ谷 好江 ・ 片山 茂美 奈良 みつよ ・ 綿貫 八重 ・ 中村 勝江 渡辺 治子 ・ 洗川 広美 ・ 大木 キワ子 鍋田 芳子 ・ 他第7病棟スタッフ一同
気管切開患者の絵画指導を試みて	255
国立療養所兵庫中央病院	松尾 保 ・ 広野 やす子 ・ 田淵 美奈子 小西 史子

D型ターミナルケア（第二報）	— 体外式人工呼吸器装着患者の余暇活動を試みて—	259
国立療養所南九州病院	乗松 克政・坂本 道代・今村 葉子 福永 秀敏	
筋ジス患者の自主性を促すための援助について	— 泊レクレーションを試みて—	261
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男・蒔田 千里・横山 秀子	
D型ターミナル期における余暇活動の援助	— 家族へのアンケート調査を通して—	263
国立療養所南九州病院	乗松 克政・福永 牧子・村田 恵美子 長井 典子・森 由紀子・米森 初枝 稲元 昭子・福永 秀敏	
生活指導における行事の一考察		266
国立療養所東埼玉病院	青柳 昭雄・塚田 和美・山川 和正 山中 浩司・金井 千恵子・前田 良子 松本 訓子・井上 良子・長澤 展子 桜井 信子	
筋ジスの仲間関係を育てる	— グループ活動を通して—	269
国立療養所長良病院	国枝 篤郎・栗山 洋子・青木 滋子 宮川 百合恵・藤田 家次	
My D患者の生活経験を豊かにする援助	— 陶芸作業を通して—	272
国立療養所道川病院	山田 満・和田 良子	
ボランティア定着に向けての継続研究		274
国立療養所下志津病院	松村 喜一郎・門井 孝子・横井 行雄	
心理・精神科学的研究		
筋ジストロフィー患者の心理学的研究	— 生きがい、末期ケアを中心として—	277
国立療養所原病院	升田 慶三・峰石 裕之 他筋ジススタッフ一同	
重症化に伴う精神衛生	— CR依存行動の心理的要因—	279
国立療養所長良病院	国枝 篤郎・藤田 家次・山田 重昭	
入院患者、在宅患者の心的特徴の比較		281
国立療養所宇多野病院	河合 逸雄・島田 敬子・上西 陽子 坂本 恵美子・垣内 康香・川崎 紀子 上村 悦子・久保田 和美・安達 ひとみ	
DMD児の自己意識		284
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男・小笠原 昭彦・岡森 正吾 野尻 久雄・中藤 淳・甲村 和三	

入院筋ジストロフィー成人患者の自己概念 - 自己報告による検討 (1) -	288
国立療養所西多賀病院 服部 彰 ・ 小野寺 久美子 ・ 後藤 親彦	
筋ジストロフィー患児の聴覚 (音の識別能力について)	291
国立療養所西別府病院 三吉野 彦治 ・ 西 鶴 律子 ・ 守田 和正	
三 宮 邦 裕	
Duchenne型筋ジストロフィー者の触空間の分析	294
国立療養所鈴鹿病院 飯田 光男 ・ 中藤 淳 ・ 辻 敬一郎	
DMD児の算数学力	297
国立療養所鈴鹿病院 飯田 光男 ・ 野尻 久雄 ・ 岡森 正吾	
小笠原 昭彦	
理学療法・作業療法	
PMDの等運動性筋収縮に関する検討	301
国立療養所西多賀病院 服部 彰 ・ 渡部 昭吉 ・ 五十嵐 俊光	
三 浦 幸 一 ・ 鴻 巢 武	
DMD患者の歩行に及ぼす伸張運動の効果 (第2報)	304
国立療養所兵庫中央病院 松尾 保 ・ 藤井 司郎 ・ 津田 和胤	
太田 健吾 ・ 吉栖 悠輔 ・ 松本 敏也	
進行性筋ジストロフィー児の歩行分析 - 独歩及び装具歩行分析の比較 -	307
国立療養所徳島病院 松家 豊 ・ 武田 純子 ・ 白井 陽一郎	
斉藤 孝子 ・ 藤内 武春 ・ 米津 浩	
水谷 滋	
DMDの臨床経過について - 細分化の試み -	310
国立療養所新潟病院 山崎 元義 ・ 近藤 隆春 ・ 水野 京子	
但田 尚彦	
DMD患児のずり這い動作について (第二報)	315
国立療養所東埼玉病院 青柳 昭雄 ・ 浅野 賢 ・ 熊井 初穂	
新田 富士子 ・ 高橋 真由美 ・ 高橋 浩明	
里宇 明元 ・ 原 行弘 ・ 江端 広樹	
石原 傳幸	
DMD患者の起き上がり動作について (第二報)	319
国立療養所刀根山病院 螺良 英郎 ・ 植田 能茂 ・ 藤本 康之	
鍋島 隆治 ・ 姜 進	

筋ジストロフィー患者の上肢機能に関する研究（第一報）－手指機能について－	324
国立療養所南九州病院	乗松 克政・内村 美由紀・幸福 圭子 福永 秀敏
筋ジス患者の電動車椅子操作能力の経年的推移	327
国立療養所箱根病院	村上 慶郎・清水 和彦
外泊前後の体力についての検討	331
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男・堂前 裕二・宮城 秀一 広森 和代・後藤 基
DMDの呼吸機能と運動機能の関連性について	334
国立療養所八雲病院	南 良二・加賀谷 芳夫・永岡 正人 藤島 恵喜蔵
典型的筋緊張性ジストロフィー患者の作業療法における活動種目とその特徴	337
国立療養所箱根病院	村上 慶郎・梅崎 利通
作業療法のための電動木づちの紹介－関与度の観点から－	342
国立療養所東埼玉病院	青柳 昭雄・岩淵 智恵子・風間 忠道 広瀬 秀行・遠藤 政雄
PMDに対するPTアプローチに関する研究－DMDの頸部・体幹に対するアプローチ－	344
国立療養所西多賀病院	服部 彰・五十嵐 俊光・鴻巣 武 渡部 昭吉・三浦 幸一・穴戸 勝枝
患者の訓練意欲と病気の理解を高める為の家族・病院職員の連携（第3報）	
－早期リハビリ開始の重要性の再認識－	347
国立療養所宇多野病院	河合 逸雄・西川 朱美・久保田 三千恵 平畑 玉代・八木 敬次・浜田 芳枝 他スタッフ一同
患者に苦痛を与えないための針電極筋電図検査法	
－特に針電極研磨前後の走査電子顕微鏡所見について－	350
国立療養所原病院	升田 慶三・畑野 栄治・高田 省吾
筋ジストロフィー患者のコンピュータ解析による視覚運動関連機能の評価	353
国立精神神経センター	武蔵病院 黒川 徹・花岡 繁
筋緊張性ジストロフィーの握力に関する研究－測定方法による変化について－	357
国立療養所道川病院	山田 満・伊藤 伸

機器開発・環境改善

- 進行性筋ジストロフィーの生活機器、自助具に関する情報収集について…………… 363
国立療養所西多賀病院 服部 彰・朝倉次男・下山庸子
岡森正吾・鞠山紀子・早田正則
守田和正
全国国立児童指導員協議会（筋ジス部会）
- 在宅筋萎縮症患者に対する介助機器の開発研究…………… 366
愛媛県立医療技術短期大学 野島元雄・赤松 満・大塚 彰
渡部幸喜・沖 貞明
- 筋ジストロフィーに対する機械的人工呼吸…………… 369
国立療養所徳島病院 松家 豊・水谷 滋・藤内武春
米津 浩
- 人工呼吸器（CR）用コルセットの改良について…………… 373
国立療養所東埼玉病院 青柳昭雄・熊井初穂・浅野 賢
新田富士子・高橋真由美・高橋浩明
里宇明元・原 行弘・江端広樹
石原傳幸
- 体外式人工呼吸器におけるドームの試作開発…………… 376
国立療養所西多賀病院 服部 彰・小山勝次・鴻巣 武
五十嵐俊光・後藤正勝・高橋新一
- 坐圧分布撮影検査台の試作…………… 377
国立療養所西別府病院 三吉野産治・広田美江・見越一男
梶原秀明・亀井隆弘・三宮邦裕
中川 誠
- PMD患者における電動車椅子の適合性について（第一報）…………… 380
国立療養所再西荘病院 直江弘明・弥山芳之・上野和敏
高月洋一・寺本仁郎
- 日常生活用具の改善…………… 382
国立療養所沖縄病院 大城盛夫・松山みどり・久高友司
真喜屋実祐・幸原隆子
- 排尿援助に関する一考察 ―ブリーフの改良を試みて― …… 385
国立療養所再春荘病院 直江弘昭・渡辺洋子・内野 誠
内山正雄・鬼塚由美子・田岡静子
林 静代・森下茂子・芳田尚美

PMD児（者）の移乗介助に関する研究.....	388
国立療養所西多賀病院 服部 彰・根立千秋・五十嵐俊光	

心不全

DMD若年性心不全の発症機転の再考.....	393
国立療養所原病院 升田慶三・三好和雄	
筋ジストロフィー患者の循環機能－皮膚刺激の影響について.....	396
国立療養所岩木病院 五十嵐勝朗・黒沼忠由樹・小出信雄	
蝦名理加・大竹進・高橋真一郎	
窪田廣治・秋元義巳	
DMD心不全患者の評価.....	400
国立療養所川棚病院 渋谷統寿・田村拓久・金沢一	
看護マニュアルの作成－心不全の評価－.....	405
国立療養所兵庫中央病院 松尾保・黒崎志津代・坊照美	
小倉美和・中本博司・森鼻宏栄	
馬場はる乃・中嶋小枝・八若博司	
心不全の早期発見と看護基準の検討.....	408
国立療養所沖繩病院 大城盛夫・屋良弘子・佐久川初江	
東江留美子・仲間徳子・他スタッフ一同	
DMD心不全初期患者を対象にした学習.....	411
国立療養所西多賀病院 服部彰・高橋厚子・菅原みつ子	
小谷田裕子・川嶋あみ子・後藤政勝	

呼吸不全

DMD患者の呼吸筋力と肺機能.....	415
国立療養所岩木病院 五十嵐勝朗・石川玲・山田誠治	
高橋真・大竹進・高橋真一郎	
筋ジストロフィー患児（者）の夜間および早期の低酸素血症に関する研究.....	418
国立療養所西多賀病院 服部彰・大村清	
DMDに対する呼気CO ₂ モニターの使用経験.....	421
国立療養所岩木病院 五十嵐勝朗・高橋真・石川玲	
山田誠治・大竹進・高橋真一郎	

ターミナルケア体位交換と呼吸不全の関係について.....	423
国立療養所八雲病院	南 良 二 ・ 高 橋 禎 子 ・ 牧 邦 子 佐 藤 恵 子 ・ 野 口 房 子 ・ 佐 々 木 妙 子 大 滝 ゆ かり ・ 高 見 裕 子 ・ 土 肥 麻 有 美
DMD呼吸不全における看護の視点“チェックリストの見直し”.....	426
国立療養所南九州病院	乗 松 克 政 ・ 上 野 真 理 子 ・ 池 田 ツ ユ 子 多 宝 福 恵 ・ 山 岡 絹 代 ・ 日 高 み さ 子 行 田 典 子 ・ 福 永 秀 敏
体外式人工呼吸器の導入に向けて.....	430
国立療養所西奈良病院	岩 垣 克 己 ・ 村 橋 麻 由 美 ・ 西 田 美 恵 子 橋 本 ゆ かり ・ 谷 崎 昌 子 ・ 安 井 香 矢 野 聡 子
人工呼吸器等を使用する患者の心理把握.....	433
国立療養所再春荘病院	直 江 弘 明 ・ 高 津 純 子 ・ 森 る み 子 沢 崎 美 津 子 ・ 松 村 幸 子 ・ 羽 地 洋 子
D型ターミナルケア - 体外式陰圧人工呼吸器装着期間を区分し援助する試み その1 -	437
国立療養所南九州病院	乗 松 克 政 ・ 浜 崎 り つ ・ 六 興 初 美 多 宝 福 恵 ・ 二ノ村 真 弓 ・ 田 中 テ ル ミ 山 口 芳 子 ・ 森 由 紀 子 ・ 本 吉 キ ヌ 子 本 村 喜 美 子 ・ 今 村 葉 子 ・ 内 村 美 由 紀 松 尾 節 ・ 行 田 典 子 ・ 稲 元 昭 子 福 永 秀 敏
D型ターミナルケア - 体外式陰圧人工呼吸器装着期間を区分して援助指針を作成する試み その2 - (心理面を中心とする) -	440
国立療養所南九州病院	乗 松 克 政 ・ 今 村 葉 子 ・ 餅 原 一 男
CR装着による苦痛の緩和 - デマンド型CRとエマーソン型CRを比較して -	442
国立療養所東埼玉病院	青 柳 昭 雄 ・ 川 島 真 由 美 ・ 坂 井 照 代 中 野 敏 子 ・ 中 本 典 子 ・ 赤 川 静 子 鍛 冶 舎 早 苗 ・ 野 本 シ ズ 子 ・ 山 崎 チ イ
CR治療の長期成績.....	445
国立療養所東埼玉病院	青 柳 昭 雄 ・ 石 原 傳 幸 ・ 佐 々 木 明 高 嶋 修 太 郎 ・ 儀 武 三 郎
気管切開患者の死因分析.....	448
国立療養所刀根山病院	螺 良 英 郎 ・ 姜 進 ・ 野 崎 園 子 宮 井 一 郎

病態生理

DMDの予後と体格・CKの変動	453
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・小長谷正明・野尻久雄
国立療養所関連DMD 双生児の全国調査検討	455
国立療養所鈴鹿病院	高井輝雄
筋ジストロフィー患者の口腔衛生における自己管理領分の設定について	464
国立療養所西多賀病院	服部彰・佐々木俊明
筋緊張性ジストロフィーにおける性腺ホルモン系と脂質代謝系の検討	469
国立療養所医王病院	本家一也・大后淳子・町方芳子 岩下一枝・中村宏・向井奈緒美 本間淑子・小牧英美・大場和子 梶原荘平
議事録(抄)他	473
「筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究」班組織	474
分担研究施設一覧	476

筋ジストロフィーの療養と看護に関する 総合的研究

班 長 飯 田 光 男

本研究報告書は平成元年までの青柳班「筋ジストロフィー症の療養と看護に関する臨床的、心理学的研究」につづいて、新たに公募により結成された「筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究」班の平成2年度（初年度）の研究報告書である。

本研究班の研究目標は、最近Xp21の遺伝子異常による筋膜下に存在するジストロフィン異常により、Duchenne型筋ジストロフィー（DMD）が発症することが判明した。しかし本症の根本的治療法は未だ発見されておらず、その開発と共に実地医療上の対症療法をより有効なものにしなければならない。このためには、現場の医師、看護婦、PT、OT、児童指導員、保母、栄養士など多くの医療スタッフが一丸となり、QOLの促進ならびに生命延長を図ることである。

研究組織

前年度までの研究組織を新しく改組して、新しい問題解決に対して、それぞれのプロジェクトを取捨選択して、次の如きプロジェクトを組織した。分科会（分会名）、プロジェクト（リーダー名）は下記の如くであり、本年度演題数を併記する。

第1分科会 療護	(三吉野産治)	58題
1) 入院ケア	(三吉野産治)	31題
2) 在宅療養	(岩下 宏)	16題
3) 栄養・体力	(木村 恒)	11題
第2分科会 2 精神医学	(升田 慶三)	25題
1) 生きがい	(升田 慶三)	17題
2) 心理・精神科学的研究	(河合 逸雄)	8題
第3分科会 3 リハビリテーション	(松家 豊)	27題
1) 理学療法	(松家 豊)	17題
2) 機器開発	(服部 彰)	
3) 環境改善	(松家 豊)	
4) 評価法の標準化	(野島 元雄)	
第4分科会 4 病態生理	(青柳 昭雄)	22題
1) 心不全	(渋谷 統寿)	6題
2) 呼吸不全	(青柳 昭雄)	12題
3) 病態生理	(直江 弘昭)	4題

異常132題であり、以下にプロジェクトの要約を述べる。

研究成果の要約

第1分科会 療 護

1) 入院療養

最も多い演題数を持ち、対外式人工呼吸器（CR）、閉鎖式人工呼吸器を使用しての延命が十分に図られるようになり、その使用開始時期、メリット、また両機器の移行時期の問題、さらに各施設における人工呼吸器操作の習熟度など問題も多い。

気管切開患者の長期管理では、種々の問題の予防対策の重要性が提起されており、多くの看護部よりQOL向上に効果をあげたこの報告もあった。CRと気管切開の併用での利害得失を広くとりあげ、併用は両者の欠陥を補ない、心理的作用が大きいとしている。また各病院では人工呼吸器装着時の細かい工夫がなされ、経皮的血液ガス測定器による pO_2 、 pCO_2 モニターを用い、入浴に過負荷のかかることに注意を喚起している。この時のADLの低下をVTRにより観察分析し、介助の必要度を判定していこうとする研究であった。

CD装着を在宅患者にも適用するため、家族への短期指導を行う施設もあり、血液ガス測定に有効に反応する事を見出し、CR装着時の外泊時におけるチェックリストの作成もみられた。

このように入院ケア患者のQOLを高めつつ、介護面の改善をめざす報告が多かった。

2) 在宅療養

青柳班についで継続プロジェクトテーマとなったもので、その実体調査が第3班と共に大きなテーマとされ、来年度班会議でも重要問題として取上げられた。患者個人の事情により入院ケアと在宅ケアのいずれかが選択され、互に移行すべきものとの考えが示された。大阪地区では過去5年間の筋ジス巡回検診を受けた患者69名中60名（87.0%）が主治医を有し、受療状況は極めて良好と報告し、他病院では入院患者70%が就業経験を持ち、肉親関係が密接で、かかりつけの医師は $\frac{1}{4}$ に過ぎず、まちまちとの報告もあった。しかし両親の介護への関与の状況把握、在宅筋ジス児のストレスを受け易い、社会への関わり方が消極的なことも明らかとなった。

在宅患者の療育の面では、その生活指導と援助を目的として、各種の問題を全国国立児童指導員協議会の共同研究とすることが報告され、母子短期療育事業の5年間に参加した筋ジス35例の医療問題の分析、先天性筋ジストロフィー在宅児の分析による問題を提起し、2、3の施設では同一方向の研究がなされた。この他在宅児の看護問題に対応するため、短期入院を行うなど、自宅療法の不備を補ない好結果を得た報告もあった。DMDのみならず最近話題になっている筋緊張性ジストロフィー（MyD）の療養手引の作成も完成を目指してすすめられている。

3) 栄養・体力

従来と異なり、患者の日常生活を詳しく観察し、各労作のRMRを測定して、病型別障害度別の生活活動指数と基礎代謝及び体質から個人個人のエネルギー消費量を、正確に簡単に算出可能なマニュアル作成を目的として、

- 1) ビデオ撮影により進行ステージで長時間の活動、
- 2) エネルギー消費量と心拍数の高い相関、

- 3) 安静代謝の低下は皮下脂肪厚や季節変動が影響,
 - 4) 実測不可能の生活動作は心拍数より算出,
 - 5) LG型患者の生活活動指数は電動車椅子使用者で著しく低かった,
- を、明かにし、今後も追求していく。

栄養所要量算出の基本的資料である体格の標準値作成が続けられ、1) 全国入院患者はDMD減少に伴う他筋ジスに対する栄養管理が急がれ、2) るい瘦度-20%の患者の大半はDMD、3) るい瘦患者の喫食率は57.5%と低く、4) 栄養改善努力は27施設中21施設で行われている。この他、MyD、先天性筋ジストロフィーに対しても栄養学的検討が加えられ、+15%の肥満児では糖代謝異常、後者では短期間のきざみ食により体重低下が著しく、これら栄養改善に初歩的な栄養指導用ビデオを作成配布し、これには患者の栄養と食事管理、栄養特質と食事の留意点、食事環境、担当医による治療など最新情報が数多く盛り込まれている。

第2分科会 精神医学

1) 生きがい

生きがいは、健康な人間にとっては、働きがいと重なって生ずる概念ではあるが、重度障害のあるDMD患者で自己実現を計り、自他双方からの評価も必要と考えられている。この目標に対して、作業・行事・家族対策など人工呼吸器装着中のQOLを考慮しての生きがい対策の具体例も多く報告された。生活構造の見直し、自主性と生きがい消滅の原因は社会性低下によるものとされた。DMDの高齢化に伴ない一泊行事などによる社会性広がり計画されても、家族の関与については両サイドの実体不明という点を観察された。

MyDの援助では、患者の特性による作業の選択により挑戦するなど色々の試みもなされ、DMD呼吸不全末期患者に対して生きがい対策の実施などの問題も討議された。

2) 心理・精神科学研究

筋ジス患者の心理的解析は年と共に多種多彩となり、基本的な「自己」、全体の考察から、神経心理学的な影響による分析もあった。筋ジストロフィー児の精神面の+、-の両面からの観察、心理テストの陥り易い弊害、精神・心理学的的方法論のとりいれ方なども問題となっている。

筋ジス患者に皮膚電気反射を行ない、潜時は短い慣れの少ない傾向にあり、深層分析と対応させようとの試み、CR装着児のCR依存心理を調べて、神経症的傾向の変形とも見做し得るとされ、心理テストでも患児に警戒心が少なく、一般患者の自己主張の多いのに較べ、一応理解出来るものであった。しかし自己意識調査では、健康人と大きく変わらず、一般社会との関わりよりも人間本来の在り方に関わっているとの解釈もあった。なお、神経心理学的研究も音の弁別、算数学力の検討などが行われた。

第3分科会 リハビリテーション

DMDのリハビリテーション20年にて、各種の面での進歩がみられた。本年度は機能障害の評価に関する研究にて、PMDの肘関節筋力測定上、遠心性筋収縮のトルク値の変化、遠心性/求心性筋収縮に特徴がみられ、EMG検査時の損傷のcheckも重要であること、動作学関係では起き上り

動作の分類、ずり這い動作などのVTR分析により、坐位体幹側屈 10° 以上のバランス機能の保持が明らかにされた。なお、歩行運動分析も続けられ、随意運動に伴う視覚運動関連では巧緻性の低下が認められ、肺活量2000ml以上では体力的に優れていることも明らかとなった。

これらの機能障害評価法は客観性を持ち、有用性も高く、更に発展させる要ありとし、下肢の運動機能障害は多元的であり、評価の細分化が必須であり、疾患による細かい対応が検討された。

各種運動機能改善の諸分法も報告され、歩行不能時のバケット型体幹装置開発により、側弯防止に効果があること、電動車椅子の操作能力においてもDMD児の急激な低下に注意を喚起した。これにはPT、OTの関与が、毎日の対応に極めて重要なことが強調された。

2) 機器開発

臨床現場でのQOLを上げていくために細かな配慮・工夫がなされて、自助具を紹介し、コミュニケーション機器、気管切開後のキーボード・ディスプレイ、書見台の開発などがみられ、車椅子による排泄工夫なども散見された。在宅患者では介護者の多大の努力が必要で、入院ケアのノウハウの説明などが極めて重要であり、改善点の指摘がされようとしている。

また呼吸不全症例ではCRから気管切開への移行にて、前者のみで4年、後者で3～4年以上の延命が期待でき、前者ではCRコルセットの処方的重要性など管理向上の諸問題を明らかにした。その他、CRコルセットの一層の改良CR機器の改良が推進されつつあり、光明が感じられた。日常生活上の細かい配慮による改善も数多く報告され、特にターミナル時における報告が目立ち、介護者からの移乗介助に関する報告では、体重増加(30kg以上)に伴う介助者の健康管理が等閑にすべからざる急務の問題とされた。

第4分科 病態生理

1) 心不全

DMD心不全マニュアルを前第4班(青柳班)のまとめとして作成され、これによりDMD患者の心不全対策を図り、より一層の問題解決を目指してプロジェクトを継続することとした。これにより若年性心不全に対する臨床所見の早期発見をマニュアルによって行いうること、心エコー上EFの低下と心肥大、骨格筋重度障害では心室性期外収縮の出現頻度の高いこと、肥満の有無と関係の無いことなどを明らかにし、これを肥満児症例で確認したとの報告もあった。この他皮膚刺激により循環動態の改善すること、自己の心機能に合う日常生活コントロールのために集団学習を行うなどの試みも報告された。

2) 呼吸不全

前項と同じく呼吸不全マニュアルを作成したが、DMDに対する人工呼吸器を中心とする看護対策に万全を期する方向にむけ、数多くの報告がなされた。

DMD患者の呼吸筋訓練は%VCまたは呼吸筋力の増加している病勢初期が適当であり、CR導入期決定は夜間 S_aO_2 の観察が有用であること、またこの障害はREM睡眠との関連強きため、この期間の減少に効果ある薬剤の投与が検討されつつある。

DMDの夜間低酸素血症に関しては、パルスオキシメーターのセンサー貼布場所の検討を十分に

行えば、呼吸不全分類に十分応用可能なこと、呼吸CO₂、モニターはセンサーが鋭敏で鼻からのIPPB>IPPB>用手補助呼吸>CRの順に有効であり、呼吸訓練に有用との報告もあり、気管切開と夜間体動との関係も追試されている。

このためには呼吸不全に対する看護のチェックも重要であり、観察レベルの統一についても幾つかの問題点の存在が明らかとなった。CRの導入では、患者、家族への説明の必要性、その時期の問題など患者をとり巻く大きな輪の心理的援助が必要であるとの報告もあった。

CR装着時のファイティングを取り除くため、デマンド型が試作されているが、利点のみでなく改良点も指摘されており、当班の参加施設ではCR導入後7年余を経過し、末期経過期間は導入前179±140日、導入後は387±399日と延長し、直接死因は呼吸不全の他、コルセットの適合性、肺梗塞、心不全などがあったと報告されており、一方気管切開陽圧人工呼吸器導入後、気道出血がみられたとして、その対策も報告された。

このプロジェクトでは、CR・閉鎖式人工呼吸器導入時の問題点に、DMD夜間低酸素血症の問題をからめ、測定機器導入によるステージ分類の再構築など、一歩すすんだ問題提起がなされており、更に各施設間格差の是正のためのvideo導入も検討された。

3) 病態生理

このテーマが極めて2限局されたものとは言え、DMDの予後と生理的数値の比較、DMD双生児の全国調査、MyDにおける代謝系の分析、口腔衛生に関するものなど、本症状の本質に触れるものであり、今後の報告の増加を期待したい。

以上平成2年度に発足した「筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究」の初年度報告を極めて概略的に述べた。しかし筋ジストロフィー患者の介護へのゴールは未だ途が遠く、今後はQOLを念頭においての今後の研究の発展を期待する所、切なるものがある。

