

平成4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5年3月

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会的研究 .....	19
班長・国立療養所鈴鹿病院    飯田光男	
「入院療養」のまとめ .....	25
国立療養所川棚病院    渋谷統寿	
「在宅療養」のまとめ .....	27
国立療養所筑後病院    岩下宏	
「栄養・体力」のまとめ .....	29
弘前大学医学部    木村恒	
「生きがい」のまとめ .....	31
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 .....	34
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 .....	36
国立療養所徳島病院    松家豊	
「機器開発・環境改善」のまとめ .....	39
国立療養所西多賀病院    服部彰	
「心不全」のまとめ .....	42
国立療養所南九州病院    福永秀敏	
「呼吸不全」のまとめ .....	44
国立療養所東埼玉病院    青柳昭雄	
「病体生理」のまとめ .....	47
国立療養所再春荘病院    直江弘昭	
<b>入院療養</b>	
筋ジス病棟で働く看護婦の意識調査 .....	49
国立療養所下志津病院    川井充・小野由恵・佐藤節子 渡辺陽子・今村つる・荘司緑 金子和子	
看護業務実態調査　－第3報－ .....	51
国立療養所長良病院    国枝篤郎・吉田雅子・桜井たつみ 中田喜佳子	
成人筋ジス病棟における看護体制を考える　－バーデル指数とタイムスタディによる分析を試みて－ .....	54
国立療養所川棚病院    渋谷統寿・三根淑子・金井百合香 今井正信・山口喜美子・松本時代 安永勝子・金沢一	

全国筋ジス病棟婦長の看護管理上の問題（第一報）	57
1)国立療養所長良病院	国枝篤郎 <sup>1)</sup> ・中田喜佳子 <sup>1)</sup> ・小谷美恵子 <sup>2)</sup>
2)国立療養所東埼玉病院	
成人化しつつある小児筋ジス病棟における療養生活上の問題点－アンケート調査による考察－	68
国立療養所西別府病院	黒川徹・足立祐子・植田博子 宗明美・岩井泉・姫野澄恵 後藤勝政
養護学校卒業後の病棟生活を考える－日課表作成を試みて－	71
国立療養所沖縄病院	大城盛夫・小橋川和恵・上地安子 喜友名郁子・大兼久みより・久米節子
長期入院患者の社会性向上に向けて	75
国立療養所下志津病院	川井充・中島和子・杉山浩志 石田征子・門井孝子・貝塚房代 小原志保美
高齢化社会に向けての筋ジス成人病棟における実態調査	79
国立療養所新潟病院	近藤浩・藤田富子・荒川富子 善積恵子・布施洋子・吉田鈴子 新保幸子・他14病棟一同
成人病棟における家族への働きかけ－懇談会を通して－	82
国立療養所西多賀病院	服部彰・村山桂己・菊池栄子 菅原祐子・今野英里子・鈴木徳子
面会を通して看護者と家族との関わりを知る	84
国立療養所原病院	升田慶三・田中顕夫・稲岡宏重 内田真由美・大久保智子・島田吉男 田儀千代美・椛島梅香・広中郁子 藤井喜久子・山根豊子
青年期の筋ジス患者と家族の関わりについての考察－外出・外泊の意識調査を通して－	88
国立療養所沖縄病院	大城盛夫・仲宗根信子・比嘉ハツエ 久高真理子・宮城愛子
PMD患者の交友関係について－アンケート調査より－	90
	服部彰・田代裕子
入退院導入円滑化の試み－第3報－退院患者による入院時ケアへの反省と批判	94
国立療養所宇多野病院	河合逸雄・富岡由之・鞠山紀子 松本浩幸・佐野るり子・高橋邦枝 山崎カツヨ

MyD患者への精神的援助 -MyD母子入院の事例を通して-	98
国立療養所松江病院	武田 弘 ・ 奥田 恵子 ・ 黒田 憲二 福井 まよみ
筋緊張性ジストロフィー患者の終末期の看護 -不穏な言動を伴った症例を振り返って-	101
国立療養所箱根病院	岡崎 隆 ・ 後藤 和家子 ・ 松山 千景 栗原 美枝子 ・ 桐ヶ谷 好江 ・ 鍋田 芳子 長前 キミ子
小児、成人者混合病院におけるQOLを考える	103
国立療養所宮崎東病院	井上 謙次郎 ・ 村井 芳恵 ・ 牛根 博子 河合 孝子 ・ 松木 まり子 ・ 緒方 俊夫 谷口 チミ子 ・ 中武 孝二 ・ 中瀬 洋子 他3病棟職員 長嶺 道明 ・ 吉原 明子 ・ 仲地 剛 田中和子 ・ 高島 シノブ ・ 諸富 康行
QOL向上に向けての検討 -坐位ができる患者の現状と可能性について考える-	105
国立療養所新潟病院	近藤 浩 ・ 石黒 幸 ・ 安田 弘 名古屋 節子 ・ 米山 聖子 ・ 山崎 加代子 吉田 靖子 他12病棟スタッフ一同
病棟改築に伴う重症患者の環境の変化について	108
国立療養所西別府病院	黒川 徹 ・ 橋向 満代 ・ 森 景三 釘宮 仁美 ・ 伊崎 さゆり ・ 大塚 泰子 矢野 さよ子 ・ 木下 裕俊 ・ 諸岡 研二 他病棟スタッフ一同
誤嚥を繰り返すF CMD患者の看護 -経管栄養の試み-	111
国立療養所東埼玉病院	青柳 昭雄 ・ 金子 照美 ・ 吉岡 千恵子 関根 美智恵 ・ 工藤 やい ・ 吉沢 美知子 白土 幸子 ・ 大畑 みえ子
MyD患者の歯磨き指導 -電動歯ブラシを使用して-	114
国立療養所鈴鹿病院	高井 輝雄 ・ 黒田 郁子 ・ 西井 正高 森 静代 ・ 小河 光子 ・ 西ヶ広 勝子
合理的な患者移動の工夫と再検討 -スタッフ、患者の相互理解をはかる-	117
国立療養所南九州病院	福永 秀敏 ・ 大田 佳子 ・ 濱島 和子 本山 愛子 ・ 脇田 律子 ・ 村岡 洋子 大迫 まさ子 ・ 十川 むつ子

M R S Aに感染した筋ジストロフィー患者の看護 .....	123
国立療養所西多賀病院	服部 彰 ・ 松田 春美 ・ 伊藤 淳子 八 鞆 智久 ・ 宮東 八三 ・ 渡邊 和子
DMD心不全患者の看護 .....	126
国立療養所川棚病院	渋谷 統寿 ・ 木下 弘明 ・ 長岡 陽子 嶋田 佳子 ・ 濱野 佐枝子 ・ 田村 拓久 金沢 一 他スタッフ一同
A C E阻害剤内服中の慢性心不全患者の看護 .....	129
国立療養所八雲病院	南 良二 ・ 木内 ふみ子 ・ 斎藤 洋子 佐々木 和子 ・ 石川 悠加
筋緊張性ジストロフィーのターミナルケア -その2・呼吸不全1期の看護- .....	133
国立療養所松江病院	武田 弘 ・ 矢島 玲子 ・ 若林 則江 布施 道代 ・ 永瀬 早苗 ・ 竹下 孝子
MyD患者における夜間の呼吸不全に対する上体挙上の効果について .....	137
国立療養所医王病院	本家 一也 ・ 松柳 齊 ・ 室島 紀代美 出雲 外志江 ・ 金井 康子 ・ 辻 恵美子 米原 紀子 ・ 松永 れい子 ・ 中村 宏 大場 和子
乳児期より人工呼吸器を装着した患者の排泄訓練を試みて -腹部の動きをコミュニケーション手段に活用して- .....	142
国立療養所松江病院	武田 弘 ・ 柳浦 京子 ・ 田村 光江 他病棟スタッフ一同
人工呼吸器装着DMD患者の登校への援助 .....	145
国立療養所川棚病院	渋谷 統寿 ・ 高増 登代 ・ 金刺 佐代子 田中 恵子 ・ 濱野 佐枝子 ・ 田村 拓久 金沢 一
スムーズな気管切開の導入を目指して -意識調査をもとに- .....	147
国立療養所箱根病院	岡崎 隆 ・ 原田 敏子 ・ 中島 征子 辻村 昭子 ・ 石坂 一重 ・ 川島 博彰 松永 佳子 ・ 林 礼子 ・ 長前 キミ子
人工呼吸装着患者の生活行動範囲拡大 第IV報 -携帯用人工呼吸器手順と家族指導のビデオ完成- .....	151
国立療養所長良病院	国枝 篤郎 ・ 森田 良一 ・ 上田 時子 平野 みどり ・ 中田 喜佳子

気管切開患者のQOLを考える ー家族指導の再検討ー .....	154
国立療養所兵庫中央病院	中島敏博・三宅秀利・山本正代 小西雅子・西村むつみ・田原誠 藤原節子・荻田典生
呼吸器装着患者の外出・外泊の援助 ーより充実した家族指導を目指してー .....	157
国立療養所刀根山病院	姜進・本多正俊・秋永雅子 大澤美鶴・大塚明代・大塚美香 奥村薫・斎藤施津子・渋谷豊克 竹之内真知子・徳永知恵子・西田安芸 原田直子・松下洋子・増田紀子
CRの故障と対処方法について ー第2報ー .....	161
国立療養所長良病院	国枝篤郎・須田艶子・三浦恵介
チェストレススピレーターのポンチョの改良 ーポンチョ着脱時の苦痛緩和ー .....	163
国立療養所新潟病院	近藤浩・佐藤朝美・布施文子 小瀧美恵・林理恵子 他13病棟スタッフ一同
CR導入過程における精神的アプローチの必要性 ー過去6例の導入過程を通してー .....	165
国立療養所南九州病院	福永秀敏・片平康代・多宝福恵 上野真理子・増田みな子・谷口清孝 臼井久子
NIPPV導入による患者・家族・職員の意識調査 .....	171
国立療養所長良病院	国枝篤郎・桜井たつみ・長屋しげみ 中田喜佳子
呼吸不全対策について ー呼吸不全末期の患者にNIPPVを導入してー .....	175
国立療養所西奈良病院	岩垣克己・平田昇・新居明代 村橋麻由美・安井香・橋本ゆかり 大藪定子
DMDの呼吸不全急性増悪期に対する drainage の効果 ーNIPPVを併用してー .....	178
国立療養所八雲病院	南良二・加賀谷芳夫・奈良崎忠範 石川幸辰
Nasal IPPB患者の看護 ー減圧ベルトの考案を通してのー考察ー .....	182
国立療養所刀根山病院	姜進・飯尾和代・田中時子 小倉嘉成・村上貴子・嶋津セツ子 田中葉子・久木田佳寿子・松本妙子 草野陽子

NIPPV導入による眼鏡の不適応	—ディスプレイコンタクトレンズを使用して—	185
国立療養所鈴鹿病院	高井輝雄・酒井憲子・松田卓也 林みどり・小野妙子	
NIPPV施行中のFCMD患者の看護	—効果的なNIPPVが行なえるための工夫—	187
国立療養所松江病院	武田弘・武田公江・小山恵 石倉きぬえ・桐原恵理	
NIPPV使用患者の自宅外泊へ向けてのチェックリスト作成		189
国立療養所八雲病院	南良二・山岸哲史・生駒めぐみ 佐々木和子・石川悠加	
NIPPV装着による外泊を試みて	—パンフレットの作成と家族指導の成果—	192
国立療養所鈴鹿病院	高井輝雄・麻生紀代美・石山一代 加藤晴美・小菅重信・小野妙子	
呼吸管理をしている患者の外泊	—気切とNIPPVの兄弟例—	196
国立療養所岩木病院	五十嵐勝朗・坂本浩志・工藤重幸 村川周子・後藤睦子・下山庸子 大竹進	

## 在宅療養

筋ジストロフィー在宅患者の生活指導と援助	—共同研究—	199
1)国立療養所松江病院	武田弘 <sup>1)</sup> ・黒田憲二 <sup>1)</sup> ・奥田恵子 <sup>1)</sup>	
2)国立療養所岩木病院	工藤重幸 <sup>2)</sup> ・小野沢直 <sup>3)</sup> ・長谷川守 <sup>4)</sup>	
3)国立療養所新潟病院	正木不二磨 <sup>5)</sup> ・白神潔 <sup>6)</sup> ・長嶺道明 <sup>7)</sup>	
4)国立療養所長良病院	勝連盛伸 <sup>8)</sup>	
5)国立療養所医王病院	他全国療養所児童指導員協議会会員	
6)国立療養所刀根山病院		
7)国立療養所宮崎東病院		
8)国立療養所沖縄病院		
在宅筋ジストロフィー患者の実態調査		201
国立鈴鹿病院	高井輝雄・岡森正吾・野尻久雄	
宮崎県内在宅児(者)家庭訪問の実施について〈第3報〉		203
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・田代博史・吉原明子 仲地剛・諸富康行	
在宅就学筋ジス児の実態調査		205
国立療養所筑後病院	岩下宏・中嶋健爾	

DMD学童の学校生活について ー特に体育の時間の過ごし方ー .....	207
1)大阪大学医学部小児科	田中順子 <sup>1)</sup> ・松岡太郎 <sup>1)</sup> ・永井利三郎 <sup>1)</sup>
2)大阪大学医学部附属病院	岡田伸太郎 <sup>1)</sup> ・淵岡聡 <sup>2)</sup>
理学療法部	
筋ジストロフィー児の統合教育のあり方に関する研究 ー普通学校在籍児の現状ー .....	211
1)愛媛県立医療技術短期大学	野島元雄 <sup>1)</sup> ・長尾秀夫 <sup>2)</sup> ・大西真由美 <sup>2)</sup>
2)愛媛大学教育学部	目見田正恵 <sup>2)</sup>
就労患者の実態と問題 .....	216
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
筋緊張性ジストロフィー手引き書を作成して ーMyD患者の療養のためにー .....	219
1)国立療養所道川病院	齋藤浩太郎 <sup>1)</sup> ・伊藤とわ子 <sup>1)</sup> ・浜田ミチ子 <sup>1)</sup>
2)風平診療所	矢野さとみ <sup>1)</sup> ・泉谷みどり <sup>1)</sup> ・篠輝美子 <sup>1)</sup> 岩村とし子 <sup>1)</sup> ・和田良子 <sup>1)</sup> ・時岡栄三 <sup>1)</sup> 佐々木義憲 <sup>1)</sup> ・伊藤伸 <sup>1)</sup> ・伊藤久美子 <sup>2)</sup>
筋ジストロフィー在宅児の研修を実施して .....	226
国立療養所徳島病院	松家豊・猪尾マサコ・足立克仁 武田純子・板東君江・村川和義 白井陽一郎・香西一代・早田正則 斉藤孝子・櫻井一子・川合恒雄 島川ハナ子・飯尾能里枝・中西誠 岸田喜美江
筋ジストロフィー在宅療養患者・家族へのアプローチ ー研修会を試みてー .....	228
国立療養所下志津病院	川井充・関谷智子・藤村則子 土佐千秋・石澤真弓・荒田圭子 岡田知子
短期入院患者の看護 ー第3報ー .....	230
国立療養所岩木病院	五十嵐勝朗・石村奈津子・出町和子 野沢省悟・山内早苗・宇野弘恵 後藤睦子・大竹進 他1病棟スタッフ一同
体験入院を通して ー生活環境に応じた効果的訓練指導ー .....	233
国立療養所宇多野病院	河合逸雄・宮崎優子・耕納美紀 小淵博美・板倉琴音・高川宣子 平畑玉代・石田敬子・浜田芳枝 他スタッフ一同



ターミナルにおける在宅介護の可能性 .....	235
-------------------------	-----

国立療養所東埼玉病院 青柳昭雄・小谷美恵子

入院児の長期外泊における問題点の把握 -自宅トイレの工夫- .....	238
-------------------------------------	-----

国立療養所筑後病院 岩下宏・坂田信秀・古賀智子  
 赤峰敏廣・江田恵美・井元孝子  
 松本澄子・菰田浩

## 栄養・体力

筋ジストロフィー患者の標準体重について -共同研究- .....	241
----------------------------------	-----

- 1)国立療養所西多賀病院 服部彰<sup>1)</sup>・高橋清次<sup>1)</sup>・中堤信子<sup>1)</sup>
- 2)東北地方医務局 工藤真明<sup>2)</sup>・浅井和子<sup>3)</sup>・本村恒<sup>4)</sup>
- 3)国立療養所西別府病院 国立療養所筋ジス栄養研究会
- 4)弘前大学医学部

筋ジストロフィー患者のるい瘦及び食欲不振に対する栄養改善について -共同研究第三報- .....	244
--	-----

- 1)国立療養所西多賀病院 服部彰<sup>1)</sup>・寺崎洋子<sup>1)</sup>・高橋清次<sup>1)</sup>
- 2)東北地方医務局 工藤真明<sup>2)</sup>・鷲尾幸弘<sup>3)</sup>・熊谷廣子<sup>4)</sup>
- 3)国立療養所岩木病院 山内嘉子<sup>5)</sup>・浅井和子<sup>6)</sup>・長谷川輝美<sup>7)</sup>
- 4)国立療養所東埼玉病院 三谷美智子<sup>8)</sup>・笠井慶三<sup>9)</sup>・久野靖浩<sup>10)</sup>
- 5)国立療養所箱根病院 田中本子<sup>11)</sup>
- 6)国立療養所西別府病院 国立療養所筋ジス栄養研究会

7)国立療養所下志津病院

8)国立療養所鈴鹿病院

9)国立療養所兵庫中央病院

10)国立療養所筑後病院

11)国立療養所刀根山病院

筋ジス患者を対象とする行事食 実態調査 -共同研究- .....	247
----------------------------------	-----

- 1)国立療養所刀根山病院 姜進<sup>1)</sup>・三輪孝士<sup>1)</sup>・田中本子<sup>1)</sup>
  - 2)弘前大学医学部 藤田清治<sup>1)</sup>・熊谷正人<sup>1)</sup>・木村恒<sup>2)</sup>
- 国立療養所筋ジス栄養研究会

肥満と心不全について -共同研究- .....	250
-------------------------	-----

- 1)国立療養所筑後病院 岩下宏<sup>1)</sup>・久野靖浩<sup>1)</sup>・丸林美智子<sup>1)</sup>
- 2)弘前大学医学部 木村恒<sup>2)</sup>

国立療養所筋ジス栄養研究会

DMD患者の呼吸器治療型別摂食の現状について .....	252
------------------------------	-----

国立療養所東埼玉病院 青柳昭雄・加土井桂子・長谷川貴江  
 榎本佳世子・花畑長明・北田ヒデ子  
 熊谷廣子・石原博幸

DMD患者におけるNIPPVの食事摂取量に対する効果 .....	255
国立療養所鈴鹿病院	高井輝雄・服部成子・宮崎とし子 三谷美智子
先天性筋ジストロフィー患者の栄養の検討 .....	259
国立療養所西別府病院	黒川徹・芳賀紀美子・浅井和子 吉丸健一・保美智子・中島俊隆 後藤勝政・秦かおり・岡田稔久 木下裕俊
PMD患者の体組織と栄養所要量の関係 .....	263
徳島大学医学部	大中政治・岡田和子・新山喜昭
PMD患者のエネルギー所要量 .....	266
弘前大学医学部	木村恒・北武
筋ジストロフィー患児ならびに患者の血液中ビタミンC濃度, ビタミンA分画, およびビタミンE分画の動態 .....	269
1)宮崎医科大学医学部・衛生学	濱田稔 <sup>1)</sup> ・竹中均 <sup>1)</sup> ・丸山英晴 <sup>1)</sup>
2)国立療養所宮崎東病院	仲地剛 <sup>2)</sup> ・吉原明子 <sup>2)</sup> ・井上謙次郎 <sup>2)</sup>
3)宮崎医科大学病院栄養管理室	山下紘子 <sup>3)</sup>
筋ジストロフィーのビタミンD代謝 .....	276
1)弘前大学医学部	木村恒 <sup>1)</sup> ・北武 <sup>1)</sup> ・早狩誠 <sup>1)</sup>
2)国立療養所原病院	升田慶三 <sup>2)</sup> ・三好和雄 <sup>2)</sup> ・伊藤明子 <sup>2)</sup>
<b>生きがい</b>	
筋ジス患者における福祉制度の活用と現状 .....	281
国立療養所道川病院	齋藤浩太郎・時岡栄三
入院患者の職業に対する意識に変化について 一第3報一 .....	288
国立療養所新潟病院	近藤浩・海津恵子・小野沢直 大矢里美・戸次義文・檜出直木 力石真由美
自活し得た筋萎縮症患者の5年間の経過 一問題点とその対策一 .....	292
国立療養所川棚病院	渋谷統寿・中野俊彦・金沢一
筋ジス患児の高校卒業後の取り組みについて 一第2報一 .....	294
国立療養所宮崎東病院	井上謙次郎・中武孝二・長嶺道明 吉原明子・仲地剛・杉尾直子 金丸美紀・中瀬洋子・諸富康行
無気力で過ごす卒後患者への働きかけ 一平成4年度活動報告と今後に向けて一 .....	296
国立療養所再春荘病院	直江弘昭・矢津田三夫・森山ひろ子 松本明美・西島光江

筋ジストロフィー患者への余暇活動の援助　－ふれあいデーを試みて－	298
国立療養所南九州病院	福永秀敏・内田廣子・岩元照子 林トミ子・田原徳子・四元砂子 臼井久子
青年期筋ジス患者へ絵画活動を試みて	301
国立療養所南九州病院	福永秀敏・狩川葉子・長谷川国子 浅谷道代
筋ジス患者の行動変容　－タオルくわえ、手なめの改善－	303
国立療養所南九州病院	福永秀敏・田中美代子
養護学校卒業後の若年成人患者による新聞発行について　－より豊かな病棟生活を目指して－	306
国立療養所再春荘病院	直江弘昭・大吉さとみ・末竹寛子 西島光江
発達の違いを伴う筋ジス児の余暇活動について	308
国立療養所長良病院	国枝篤郎・平田まさ子・中村美代子 長谷川守
MyD患者の生活経験を豊かにする援助　－Ⅲ報－	310
国立療養所道川病院	齋藤浩太郎・和田良子・岩村とし子 時岡栄三
入院患者の外出について	313
国立療養所東埼玉病院	青柳昭雄・桜井信子 指導室一同
閉鎖式人工呼吸器装着患者のQOLを高めるための具体的方策についての3年間のまとめ －現状と今後の課題－	315
国立療養所兵庫中央病院	中島敏博・小西史子・龍見代志美 松本睦子
人工呼吸器装着患者のパソコン利用による社会参加	317
国立療養所長良病院	国枝篤郎・長谷川守・山内邦夫 渡辺一世・山田重昭
<b>心理・精神科学的研究</b>	
筋ジストロフィー患者のQOL調査表	321
1)国立療養所鈴鹿病院	高井輝雄 <sup>1)</sup> ・野尻久雄 <sup>1)</sup> ・小笠原昭彦 <sup>2)</sup>
2)名古屋市立大学看護短期大学部	岡森正吾 <sup>1)</sup> ・小長谷正明 <sup>1)</sup>
筋ジストロフィー患者の生活構造研究　－当院高齢患者心理の一考察－	327
国立療養所兵庫中央病院	中島敏博・岸本和男・中西孝

筋ジス病棟の性について .....	329
国立療養所原病院	升田 慶三・森谷 晃壮
	筋ジス病棟スタッフ一同
D型筋ジストロフィーの死の受容過程 .....	332
国立療養南九州病院	福永 秀敏・今村 葉子
入院・在宅患者（D型）の心理特性の比較 ―風景構成法を通して― .....	334
国立療養所宇多野病院	河合 逸雄・名取 琢自・瀬津 幸重
	麻田 弓子・平畑 二実子・出口 紀子
	藤田 裕子・神谷 栄治・前田 昌美
DMD児における情緒不安定の原因と対処行動 .....	339
1)国立療養所鈴鹿病院	高井 輝雄 <sup>1)</sup> ・小笠原 昭彦 <sup>2)</sup> ・野尻 久雄 <sup>1)</sup>
2)名古屋市立大学看護短期大学部	岡森 正吾 <sup>1)</sup> ・甲村 和三 <sup>3)</sup>
3)名古屋工業大学	
DMD患児における知能障害と身体発育との関係 .....	342
国立療養所医王病院	本家 一也・佐野 由紀子・園井 雅子
	川畑 千秋・北井 真知子・堀田 外志子
	原田 裕子
筋ジストロフィー患者の家族の精神・心理特性に関する臨床研究 .....	346
1)国立療養所徳島病院	松家 豊 <sup>1)</sup> ・阿瀬川 聡美 <sup>1)</sup> ・村川 和義 <sup>1)</sup>
2)東京都精神医学総合研究所	福西 勇夫 <sup>2)</sup>
Duchenne型筋ジストロフィー者の触空間の分析 ―健常者のデータとの比較から― .....	349
1)国立療養所鈴鹿病院	高井 輝雄 <sup>1)</sup> ・中藤 淳 <sup>1)</sup> ・辻 敬一郎 <sup>2)</sup>
2)名古屋大学	
緘黙児の基本的日常会話の向上 .....	351
国立療養所鈴鹿病院	高井 輝雄・田中 美代子・湯川 すみれ
	嶋田 敏子・石河 洋子・山田 愛子
<b>理学療法・作業療法</b>	
筋ジストロフィー患者の脊柱変形のリハビリテーション .....	353
国立療養所徳島病院	松家 豊・武田 純子・白井 陽一郎
	斎藤 孝子・水谷 滋・西原 司
先天性筋ジストロフィーにおける理学療法の経験 .....	357
1)国立療養所岩木病院	五十嵐 勝朗 <sup>1)</sup> ・塚本 利昭 <sup>1)</sup> ・山田 誠治 <sup>1)</sup>
2)弘前大学医療技術短期大学部	高橋 真 <sup>1)</sup> ・大竹 進 <sup>1)</sup> ・中島 菊雄 <sup>1)</sup>
理学療法学科	石川 玲 <sup>2)</sup>

外泊前後の体力についての検討	—第3報—	360
国立療養所鈴鹿病院	高井輝雄・堂前裕二・宮城秀一 広森和代・後藤基・小長谷正明	
四つ這いについて	—DMD児の四つ這い不能と機能障害—	364
国立療養所東埼玉病院	青柳昭雄・里宇明元・道免和久 石原傳幸・熊井初穂・浅野賢 新田富士子・高橋真由美・高橋浩明 前田恵理	
PMDに対するPTアプローチ	—第3報— (MyDの運動負荷に関する研究)	367
国立療養所西多賀病院	服部彰・五十嵐俊光・渡部昭吉 三浦孝一・穴戸勝枝・鴻巣武	
筋緊張性ジストロフィー患者の握力計を用いたミオトニアの測定		370
国立療養所道川病院	齋藤浩太郎・伊藤伸	
DMD患者の筋力測定とその問題点	—KIN-COMを用いての試行(第1報)—	374
国立療養所刀根山病院	姜進・藤本康之・植田能茂 山本洋史・斎藤貞宏・鍋島隆治	
起き上がり動作と腹筋筋力の関係		377
国立療養所東埼玉病院	青柳昭雄・里宇明元・道免和久 石原傳幸・浅野賢・熊井初穂 新田富士子・高橋真由美・高橋浩明 前田恵理	
DMD患者の「箸」の持ち方について		380
国立療養所鈴鹿病院	高井輝雄・早川仁美・岡本和子 野尻久雄	
豊かに生きることと作業療法		383
国立療養所東埼玉病院	青柳昭雄・風間忠道・佐藤智恵子	
筋ジストロフィーの運動機能評価法に関する研究	—第2報— MMT〈共同研究〉	386
1)国立療養所西多賀病院	服部彰 <sup>1)</sup> ・五十嵐俊光 <sup>1)</sup> ・渡部昭吉 <sup>1)</sup>	
2)国立療養所岩木病院	二浦孝一 <sup>1)</sup> ・塚本利明 <sup>2)</sup> ・石川玲 <sup>2)</sup>	
3)国立療養所道川病院	伊藤伸 <sup>3)</sup> ・藤島恵喜蔵 <sup>4)</sup> ・加賀谷芳夫 <sup>4)</sup>	
4)国立療養所八雲病院	水本善四郎 <sup>5)</sup> ・大山由紀 <sup>5)</sup> ・佐藤淳一 <sup>5)</sup>	
5)国立療養所西札幌病院	(北海道・東北ブロック)	

筋ジストロフィーの運動機能評価法に関する研究	—第2報—	ROM〈共同研究〉	……………	389
1)国立療養所刀根山病院	姜	進 <sup>1)</sup> ・植田能茂 <sup>1)</sup> ・武田純子 <sup>2)</sup>		
2)国立療養所徳島病院	協力施設	国立療養所医王病院・長良病院・鈴鹿病院・宇多野病院・ 刀根山病院・兵庫中央病院・西奈良病院・徳島病院・松江病院・ 原病院		
筋ジストロフィーの運動機能評価法に関する研究	—第2報—	動作分析〈共同研究〉	……………	398
1)国立療養所再春荘病院	弥山芳之 <sup>1)</sup> ・幸福圭子 <sup>2)</sup>			
2)国立療養所南九州病院	協力施設	国立療養所筑後病院・川棚病院・西別府病院・宮崎東病院 沖縄病院		
筋ジストロフィーの運動機能評価法に関する研究	—第2報—	ステージ分類〈共同研究〉	……………	407
1)国立療養所東埼玉病院	浅野賢 <sup>1)</sup> ・近藤隆春 <sup>2)</sup>			
2)国立療養所新潟病院	協力施設	国立療養所・下志津病院・箱根病院・国立精神・神経センター		
筋ジストロフィーの運動機能評価法に関する研究	—第2報—	ADLテスト〈共同研究〉	……………	412
1)国立療養所下志津病院	土佐千秋 <sup>1)</sup> ・浅野賢 <sup>2)</sup> ・近藤隆春 <sup>3)</sup>			
2)国立療養所東埼玉病院	協力施設			
3)国立療養所新潟病院	国立療養所下志津病院、東埼玉病院、新潟病院、箱根病院・ 国立精神・神経センター			

## 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〈共同研究〉	……………	417	
1)国立療養所西多賀病院	服部彰 <sup>1)</sup> ・浅倉次男 <sup>1)</sup> ・下山庸子 <sup>2)</sup>		
2)国立療養所岩木病院	小野沢直 <sup>3)</sup> ・岡森正吾 <sup>4)</sup> ・鞠山紀子 <sup>5)</sup>		
3)国立療養所新潟病院	早田正則 <sup>6)</sup> ・森田和正 <sup>7)</sup>		
4)国立療養所鈴鹿病院			
5)国立療養所宇多野病院			
6)国立療養所徳島病院			
7)国立療養所西別府病院			
介助機器の開発研究	—昇降式移動装置などについて—	……………	421
1)愛媛県立医療技術短期大学	野島元雄 <sup>1)</sup> ・赤松満 <sup>2)</sup> ・渡部幸喜 <sup>2)</sup>		
2)愛媛大学医学部付属病院	沖貞明 <sup>3)</sup> ・大塚彰 <sup>4)</sup> ・黒川武志 <sup>5)</sup>		
	理学療法部		
3)愛媛大学医学部整形外科			
4)藍野医療技術専門学校			
5)愛媛義肢製作所			

筋ジストロフィー用作業用具の工夫	一書見器および藍染用リフト	424
国立療養所徳島病院	松家 豊・早田 正則・川合 恒雄	
排尿援助に関する一考察	一尿器の改良を試みて Part2	427
国立療養所再春荘病院	直江 弘昭・遠山 弘美・内野 誠 秋山 百美子・高本 順子・寺田 泉 徳永 むつえ・松村 春美・上林 節代 米村 律子	
PMD児(者)に対する移乗介助に関する研究	一車椅子の改造	430
国立療養所西多賀病院	服部 彰・根立 千秋・五十嵐 俊光	
車椅子上の排尿を安楽にする一工夫	一補助具「おちない君」を開発して	433
国立療養所東埼玉病院	青柳 昭雄・松田 信子・中里 智穂子 山本 みよ子・藤原 冊子・杉浦 亜希子 射田 明美	
ヘローウィルチェアーの看護の経験		437
国立療養所岩木病院	五十嵐 勝朗・倉橋 真紀子・菊池 里子 村川 周子・山田 誠治 ほか2病棟スタッフ一同	
電動車椅子の開始時期についての検討		440
国立療養所川棚病院	渋谷 統寿・中川 真吾・田村 拓久	
電動車椅子使用者に対する意識調査		444
国立療養所西別府病院	黒川 徹・西鶴 律子・守田 和正 後藤 勝政	
ポータブルベンチレーターを電動車椅子に搭載して		447
国立療養所鈴鹿病院	高井 輝雄・野尻 久雄・小野 妙子 本田 仁	
コンピューターを用いた楽しい呼吸訓練器の開発	一その臨床的検討	449
1)国立療養所西多賀病院	服部 彰 <sup>1)</sup> ・浅倉 次男 <sup>1)</sup> ・鴻巣 武 <sup>1)</sup>	
2)東北工業大学	大村 清 <sup>1)</sup> ・岡田 美穂 <sup>1)</sup> ・田頭 功 <sup>2)</sup>	
筋ジストロフィー患者のコンピューター入力装置の検討		451
国立精神・神経センター	花岡 繁	
小児神経科		
乳幼児期より人工呼吸器を装着した患者のパソコン使用に関する研究		456
国立療養所長良病院	国枝 篤郎・山内 邦夫	
足関節用CPMの改良		459
1)国立療養所岩木病院	五十嵐 勝朗 <sup>1)</sup> ・山田 誠治 <sup>1)</sup> ・塚本 利昭 <sup>1)</sup>	
2)弘前大学医療技術短期大学部	高橋 真 <sup>1)</sup> ・大竹 進 <sup>1)</sup> ・中島 菊雄 <sup>1)</sup> 石川 玲 <sup>2)</sup>	

坐位分布撮影検査台に関する研究 ー第3報ー .....	463
国立療養所西別府病院	黒川 徹 ・ 梶原 秀明 ・ 広田 美江 見越 一男 ・ 亀井 隆弘 ・ 鶴崎 文子 後藤 勝政
新築病棟の紹介 .....	466
国立療養所下志津病院	川井 充 ・ 横井 行雄 筋ジス研究会小委員会一同
増改築に伴う病棟移転を経験して .....	470
国立療養所再春総病院	直江 弘昭 ・ 菊地 愛 ・ 船本 幸一郎 児玉 啓子 ・ 緒方 公代 ・ 堀川 はるみ 久末 静代 ・ 園田 幸子 ・ 本田 美穂 寺本 仁郎
<b>心不全</b>	
心不全看護マニュアルの作成3 ー心不全患者の早期発見と経過観察を行ってー .....	473
国立療養所兵庫中央病院	中島 敏博 ・ 坊 照美 ・ 吉田 さつき 喜多 知子 ・ 山本 淳子 ・ 吉良 かおり 芦田 小夜子
当院における潜在性心不全患者について ー早期発見と看護についてー .....	477
国立療養所南九州病院	福永 秀敏 ・ 大窪 隆一 ・ 加世田 俊 多宝 福恵 ・ 上野 真理子 ・ 白井 久子
気管切開患者のホルター心電図の検討 .....	481
国立療養所岩木病院	五十嵐 勝朗 ・ 川原 禮子 ・ 佐々木 正則 大竹 進 ・ 中島 菊雄 ・ 黒沼 忠由樹 小出 信雄
筋ジストロフィー患者の循環機能 .....	486
国立病院岩木病院	五十嵐 勝朗 ・ 黒沼 忠由樹 ・ 小出 信雄 塩谷 睦子 ・ 大竹 進 ・ 中島 菊雄 川原 禮子 ・ 佐々木 正則 ・ 小笠原 英治
心プール・心筋シンチグラフィからみた Duchenne 型筋ジストロフィーの心機能 .....	489
国立療養所岩木病院	五十嵐 勝朗 ・ 大竹 進 ・ 中島 菊雄 川原 禮子 ・ 佐々木 正則 ・ 小出 信雄 黒沼 忠由樹 ・ 塩谷 睦子
DMD心臓における <sup>201</sup> Tl心筋SPECT所見と左心室壁運動との対比 .....	492
国立療養所原病院	升田 慶三 ・ 三好 和雄



DMDの若年性心不全に対するACE阻害剤の効果 ..... 494

国立療養所八雲病院 南 良二・石川悠加・石川幸辰

DMD心機能障害に対する captopril療法 ..... 498

国立療養所川棚病院 渋谷統寿・田村拓久・藤下敏  
金沢一

## 呼吸不全

NIPPVのビデオ作製 ..... 501

国立療養所岩木病院 五十嵐勝朗・佐々木るり子・塚本利昭  
高橋真・山田誠治・斉藤久美子  
成田ふみ子・前田洋子・村川周子  
後藤睦子・大竹進

NIPPV使用患者に対するカプノグラフオキシメーターによる夜間治療モニターの有用性 ..... 503

国立療養所八雲病院 南 良二・石川悠加・石川幸辰

DMDの呼吸不全治療 一気管切開施行例の長期成績 ..... 509

国立療養所刀根山病院 姜進・松村剛・宮井一郎  
野崎園子

長期CR装着患者一症例を通しての経過報告 ..... 512

国立療養所東埼玉病院 青柳昭雄・中島実・千葉幹子  
赤川静子・太田道子・斉藤志津子  
伊尾喜早苗・野本シヅ子・北山京子  
山崎チイ

筋緊張性ジストロフィーの呼吸不全について ..... 516

- 1)国立療養所岩木病院 五十嵐勝朗<sup>1)</sup>・高橋真<sup>1)</sup>・塚本利昭<sup>1)</sup>  
2)弘前大学医療技術短期大学部 山田誠治<sup>1)</sup>・大竹進<sup>1)</sup>・中島菊雄<sup>1)</sup>  
石川玲<sup>2)</sup>

筋緊張性筋ジストロフィーの呼吸筋力 ..... 519

- 1)国立療養所岩木病院 五十嵐勝朗<sup>1)</sup>・塚本利昭<sup>1)</sup>・山田誠治<sup>1)</sup>  
2)弘前大学医療技術短期大学部 高橋真<sup>1)</sup>・大竹進<sup>1)</sup>・中島菊雄<sup>1)</sup>  
石川玲<sup>2)</sup>

## 病態生理

患者・家族のDNA診断に関する意識調査について ..... 523

(財)日本筋ジストロフィー協会 貝谷久宣・河端静子・城山由比  
鈴木敏明・香西智行・佐藤隆雄  
山田栄吉・岩本悟朗・大平隆  
仲岡紳行

国立療養所関連DMD双生児の全国調査検討 ー第3報ー .....	526
国立療養所鈴鹿病院        高井輝雄	
DMD患者の血中過酸化脂質 .....	532
国立療養所西多賀病院        服部彰・大村清	
筋ジストロフィー患者の舌の可動域について .....	534
国立療養所西多賀病院        服部彰・佐々木俊明	
筋ジストロフィー患者における交感神経皮膚反応と交感神経皮膚血流反応 .....	537
国立療養所西多賀病院        服部彰・佐々木博明・小野勝彦	
MRSA感染DMD患者の治療経過 .....	541
国立療養所西多賀病院        服部彰・鴻巣武・嶋崎茂	

## ワークショップ

### 『在宅ケアの実態、現状と問題点』

在宅療養における家族にとっての問題点 .....	545
国立療養所下志津病院        関谷智子	
在宅療養を継続する理由の分析 .....	550
国立療養所松江病院        黒田憲二	
在宅患者への地域療育事業 .....	553
国立療養所鈴鹿病院        岡森正吾	
デイケアを核とした在宅患者のケアについて .....	559
国立療養所医王病院        正木不二麿	
在宅療養と人工呼吸器 .....	565
国立療養所長良病院        山田重昭	

### 『DMDのリハビリテーションの現状とその効果』

初期の段階のリハビリテーション ー歩行児を対象にー .....	569
国立療養所新潟病院        近藤隆春	
独立歩行不能後のリハビリテーション .....	575
国立療養所徳島病院        武田純子	
筋ジストロフィーの作業療法 ーターミナル期ー .....	581
国立療養所南九州病院        幸福圭子	
進行性筋ジストロフィーの社会的リハビリテーション ー療育実践を通してー .....	587
国立療養所西多賀病院        浅倉次男	

# 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

本研究報告書は当班としては3年目の平成4年度のものであり、ある程度の要約も含めたものとなっている。研究目標としては、近年XPG筋膜下蛋白質ジストロフィン異常によって、Duchenne型筋ジストロフィー（DMD）が発症することが明らかとなった。しかし遺伝子異常についての治療法への道は遠く、本症の根本的治療は発見されておらず、その開発とともに現場での対応をより有効なものとして、患者のQOLと生命延長を図っていかなければならない。この方向に沿って医師、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努力している。

研究組織は4分科会として集中的研究に便宜をはかっており、演題総数は平成2年度132題、平成3年度160題、平成4年度145題と多数を算え、研究の中心は療養と病態生理（心不全・呼吸不全）に向かっている。特に平成4年度分科会演題数は次の如くになっている。

分科会 1. 療 護	69題
1) 入院療養	44題
2) 在宅療養	14題
3) 栄養・体力	11題
分科会 2. 精神医学	24題
1) 生きがい	14題
2) 心理・精神科学的	10題
分科会 3. リハビリテーション	32題
1) 理学・作業・評価法	15題
2) 機器開発・環境改善	17題
分科会 4. 病態生理	20題
1) 心不全	8題
2) 呼吸不全	6題
3) 病態生理	6題

## 研究成果の要約

各プロジェクトの部門にて細かく述べられるので、ここでは3年間のをふまえた短い要約にとどめる。

## 第1分科会 療 護

### 1) 入院療養

心不全への認識の高まりと共に、ターミナル時前後を中心とした呼吸不全の管理が充実して来た。Chest respirator (CR) の導入による延命効果、それを経ての気管切開(気切)による延命の延長、そして両者の比較も盛んに行われるようになった。CRは国療東埼玉病院、気切は国療刀根山病院を中心として積極的に導入され、延命効果も明確となり、両者共に最高8年余の延命効果を示している。長期間の呼吸管理による合併症、機器の故障や改善、QOLの問題、夜間の対応など新しい課題も浮上し、感染合併症の頻度も高く、CRの死因では呼吸不全悪化、肺炎、気切では腕頭動脈からの出血、無気肺、肺炎であり、注意深い対応により延命の幅は少しずつ伸びている現況である。しかしCR装着の不便・保温の問題、CRから気切への移行など問題も多々みられた。そこへ新たに鼻マスク型間歇性陽圧呼吸(NIPPV)が導入され、CRより装着が簡単であり、気切への移行期の遅延が明らかとなった。在宅ケアと関連して、外泊をCRあるいはIPPVのマニュアル作成と家族の手足習得を通じて行っている。中枢神経障害を持つ筋緊張性ジストロフィーの呼吸管理も研究の緒についた所である。また全国筋ジス病棟婦長交流会(全国27施設)が結成され、筋ジス患者の実態についてのアンケート調査がなされた。1890名入院看護中、Duchenne型は50%で、Ⅶ、Ⅷ度と障害の高いものが62%、呼吸管理を受けているものは461名(24.5%)であり、看護婦の病棟勤務は2年未満は63%にも及んでいた。また新たに入院は医療か介護かで、病棟の体制を見直すべきだとの報告もあり、新しい展開も見せている。

### 2) 在宅療養

在宅筋ジス患者の実態は不明で、日本筋ジス協会加入者は実際の半分にも満たない。入院ケアの心不全・呼吸不全対策の進展が見られる中で、この問題は緊急のものとして研究されてきた。筋ジス施設を中心とする全国国立療養所児童指導員協議会の共同研究として、在宅患者の生活指導と援助について研究を行い、10歳以下の入院が5年前と比し半数となり、総括的には在宅患者の80%が「不自由さ」「暗さ」のイメージの理由で入院を希望せず、病状進行時の短期入院を希望するという二律背反的性格を示していた。各施設でも研修会・交流会・短期入院などを通じて、学校・就労やターミナルの援助を行い、CR装着のマニュアル化を行っている。DMDターミナルに際して、どこまで在宅ケアを行うべきかも問題であり、PaCO<sub>2</sub> 60Torr以上の呼吸不全例では自然歴で6ヵ月、人工呼吸器導入では5年以上生存している。また、中枢神経障害を併せ持つ筋緊張性ジストロフィーの手引書も完成し実用化している。しかし在宅患者支援のための在宅ケアシステムを完成させなければならない。

### 3) 栄養・体力

この問題の解決の基礎的資料として、videoによる患者の摂食状態をとり入れ、栄養所要量算出に病型別、障害度別、肥痺度を考慮して、エネルギー所要量を算定する簡易早見表(10~300Kcalを加減)を作成して使用している。るい瘦患者・食思不振者・重症者に対して「DMDの標準体重と食事改善対策」のマニュアルを作成し、ターミナル時の心不全・呼吸不全DMD患者の栄養指針も作成し、筋ジストロフィー患者と体力の小冊子を配布し、特にCR・NIPPV・気切患者の栄養への強い配慮がなされている。体構成成分と栄養所要量については、Duchenne型と共に肢体型で

も可能となっている。

## 第2分科会 精神医学

### 1) 生きがい

筋ジス患者の生きがいは、活動期は比較的短期間で問題の中心が見つめにくい。精神面あるいは日常生活のQOLの援助を図って、過去20年間の膨大な研究成果をまとめて、「進行性筋ジストロフィー患児(者)のための生活機器、自助具の写真集」、また生命延長にともなって明らかとなった「筋ジス患者の成人化に伴う諸問題について」の二小冊子を全国国立療養所児童指導員協議会が作成し配布したが、患者への一層のQOL援助に大きな役割を果たしている。生きがい対策もDMD中心から、知能低下のある福山型についても言及されて来ている。

### 2) 心理・精神科学的研究

ジストロフィン異常が精神細胞に何らかの異常を来たし、知能低下を招来するのではないかとの仮説に対して、遺伝子欠陥グループ、重複グループの抽出により知能テストが行われたが、遺伝子と知能に関連がないことが確かめられ、また身長と知能に何らかの相関ありとの報告があり症例を増やして確かめつつある。DMD患者のQOL調査表も作られつつあり、心理的に在宅患者は力動感あり、入院患者はバランスよしとの肯定的な結果がえられた。生についての調査がゾンディ・テストで行われたが、解決はむつかしく、性欲求の高さに医療従事者の安易な投影をいましめている。「死の受容」という心理療法面では、セラピスト・患者共に悩む方程式が必要であろうとしている。

## 第3分科会

### 1) 理学療法・作業療法

DMD脊椎患者の長期装具装着は極めて有効であり、外泊時には運動機能低下が明白で、リハビリの有効性が確かめられた。

DMDのデータベース作成(筋ジス第3班)やリハビリ・薬効評価のチェックに十分役立たせるため、筋ジストロフィーの運動機能障害の評価表(筋力、間接可動域、ADL、動作分析、機能障害度)を全国PT・OTを中心の共同研究を行い、各障害の6階段表示と基本動作の細かい階段表示を図・写真を用いて、評価値の誤差を少なくすることにはほぼ成功している。低運動性のもとは言え、リハビリの継続性の重要性が協調され、下肢特に膝屈筋の関連性が重視されている。

### 2) 機器開発・環境改善

共同研究として、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を行い、前述の写真集を作成し、患者のQOL促進に寄与している。呼吸管理の中で、車椅子・昇降器の改良がすすみ、病棟改築に際しては筋ジス病棟の空間拡大に伴う医療空間、生活空間のアメニティを追求し好環境を得ている。手動車椅子から電動車椅子への早い時機での移動は、予後を悪くすること、坐圧分布図の左右差の発見は側弯に要注意であることが見出された。

## 第4分科会

### 1) 心不全

平成3年DMD心不全マニュアル作成以来、各病棟で心不全チェックリストが作成され、心不全の早期発見、早期治療がなされるようになった。チェック項目としては、簡便で確実なものが望ましく、臨床症状、CTR、心エコー、次いで心シンチが重要と考えられている。DMDの自然歴で

は若年心不全、心肺不全及び呼吸不全の3群に分類され、臨床的に異なる経過をとることが明らかとなったが、さらに中間型ともいべき心肺不全合併症や肥大型心筋症も報告された。若年心不全やその他心不全にACE阻害剤（カプトプリル、エナラプリル）の有効性が明らかとなり、現在検討中である。

## 2) 呼吸不全

CR、気切の導入により、DMD延命は現在過去最高8年余となっている。CRの改善、CRから気切への移行、使用時のQOLの改善が図られているところへ、NIPPVが導入され、CRより装着容易でより長期間有効との報告があった。人工呼吸器治療開始の目安としては「朝または昼間のPaCO<sub>2</sub>が60 Torrを越えた場合」だけではなく、夜間のdesaturationの有無をも目安とすべきと主張している。しかし本症の呼吸不全にも不明な点は未だ多い。Videoを利用して、病棟スタッフにCR、NIPPV装着を習熟させ、また外泊時には在宅ケア向けのマニュアルも作成した。夜間無呼吸症候群に対する対策も新しくとり入れられ、筋緊張性ジストロフィーの呼吸管理について基礎的資料が集積され、今後の重要課題と予想している。

## 3) 病態生理

患者及び家族のDNA診断に対する意識調査では、DNA病との認識は患者51.1%、家族60.0%、次子の出産については患者15%、家族35%、胎児診断陽性のときの人工妊娠中絶は患者42%、家族67%であり、全体に認識不足がみられ、患者側は、健康への願望、家族は疾病の重大性をよく認識していた。DMDでは舌肥大が高率にみられ、3%に構音障害とopen biteがみられ、自律神経機能は収縮性線維と拡張性線維とのバランスが崩れていることが示唆された。病棟ではMRSAの管理が重要な点と考えられ実行されている。

## 当該研究における未解決の問題点とその解決の見通し

- 1) 呼吸不全については、CR、NIPPV、気管切開により、それらの延命効果を明らかにし、QOLを高めること。
- 2) 呼吸不全出現以前に、心不全を十分な検査項目を確かめながら、実際的なチェックリストを作成し、DMD心不全分類を見直す。ACE阻害剤の効果を確認する。
- 3) 在宅患者の実態をより明らかとし、充実した在宅ケアへ結びつけていく（QOL、心・呼吸不全、ターミナル）。
- 4) 各病型別とターミナル時（人工呼吸導入）の栄養指針を完成する。
- 5) 筋ジストロフィー患者の運動機能の客観的な細分化された段階評価法を作成する。

## 今後当該分野の研究の進め方

- 1) 研究者が国立療養所の多職種に広がっているため、研究体制をたて易い反面、内容充実の困難性がある。
- 2) 問題を整理し、テーマをしぼり込み、3年間で一応の結論が出る様に、十分文献・報告書を検討し、数施設に課題を担当させ研究を推進していく。
- 3) 本班の主要テーマは、心不全・呼吸不全への完全な対応、在宅患者の実態把握と在宅ケアの

援助, さらに薬物療法 (ACE阻害剤, プレドニソロン) ・遺伝子欠損への治療など, 他班と共同して推進していく必要がある。

#### 当該分野に対する国外の研究状況の概要

遺伝子欠損の分析研究は盛んであるが, DMDの脊椎障害治療が整形外科的に行われ, NIPP Vの神経筋疾患への応用や, DMD心不全へのカプトプリルの長期投与など3, 4年前より米・欧州にて行われている。また夜間無呼吸症候群が筋ジストロフィー・ほかの神経疾患で報告, その対策も述べられている。本班のようなQOLを中心とした報告は少なく, 1994年の国際神経筋学会開催に際して, 第3班及び日本筋ジス協会と共同して, 本邦の筋ジス研究の報告書作成を考えている。

飯田班は新しく岩下班へ引き継がれることとなったが, 入院ケア, 在宅ケアなど, 社会情勢に伴っての大きな問題もあり, 今後の発展を強く祈願している。

