厚生省心身障害研究

「進行性筋ジストロフィー症の成因と治療に関する臨床的研究」（山田憲吾班長）

昭和 47 年～昭和 53 年研究業績

昭和 58 年 10 月刊

目　次

第1章　いとぐち——歴史と動向 …… 1

山田憲吾（徳島大学医学部）

第2章　筋ジストロフィーの基礎知識 …… 7

井形昭弘（鹿児島大学医学部）
納　光弘（鹿児島大学医学部）
福永秀敏（鹿児島大学医学部）

第3章　筋ジストロフィーの臨床的理解

1. 進行のしかた …… 69

谷　淳吉（国立療養所刀根山病院）

2. 運動機能障害 …… 74

湊　治郎（国立療養所西多賀病院）

3. 心理障害 …… 101

河野慶三（名古屋大学医学部）

精神医学からの理解 …… 133

習田敬一（国立療養所兵庫中央病院）

第4章　ケアの実際

1. 機能訓練 …… 143

野島元雄（愛媛大学医学部）

2. 看護 …… 217

松家　豊（徳島大学医学部）

3. 生活指導 …… 249

河野慶三

4. 栄養 …… 274

木村　恒（弘前大学医学部）

第5章　教育 …… 299

井戸川真則（埼玉県立寄居養護学校）

第6章　現状と将来 …… 321

谷　淳吉

第1章

いとぐち——歴史と動向

筋ジストロフィーを含む筋萎縮性疾患に対する研究の歴史は比較的古く，これに関する最初の医学的記載はすでに 19 世紀初期のヨーロッパ文献に現れている．もっとも，疾患そのものについては Hippocrates 時代，あるいはその以前からも存在していたと考えられる節もないことはない．

ともかく，筋ジストロフィーは，いわゆるミオパチー (myopathy) に属する一群の疾患として，遺伝的基盤の下に発症し，四肢の近位部，肢帯の筋萎縮に始まり，経過とともに遠位部，さらに全身に波及するが，いずれも骨格筋の進行性変性を特徴としていることは周知のとおりである．

すでにアラン (Aran, 1850)，ミエリオン (Myeryon, 1852)，デュシャンヌ (Duchenne, 1868)，ランドウズイとデェジェリン (Landouzy & Dejerine, 1884)，エルブ (Erb, 1884) など先進諸家，およびこれにひき続く多数研究者により明らかにされているとおり，その臨床像ならびに臨床病理学的所見などに関しては，きわめて豊富な知識が蓄積されている．そして，これにもとづいて病型分類がなされているが，その病因や本態的治療法については今日もなお依然として不明に止っているために，この分類も多少，多岐・多彩にわたる傾向がみられることも否めないように思われる．

しかし，臨床症状，経過や予後，および遺伝形式によって，大略次の 3 型分類を採用している向きが多いように思う．すなわち，① デュシャンヌ型 (Duchenne 型，小児型，仮性肥大型)，② 顔面肩甲上腕型 (facio-scapulo-humeral type, FSH)，および ③ 肢帯型 (limb-girdle type) である．① はもっとも数多く，本症の約 85% を占めるといわれるが，遺伝形式は伴性劣性，もっぱら男性小児に発病，その予後はきわめて不良である．② は比較的まれで，発生率は約 5%，遺伝形式は常染色体性優性，性差なく思春期頃から始まり，経過は緩慢で生命に関する予後はさほど悪くない．③ は ① と ② との中間的なものの総称で約 10% ほどあり，遺伝形式は常染色体性劣性または孤発性で，性差なく，予後はまちまちである．

いずれにせよ，本症の示す形態学的，電気生理学的，ことに生化学的な多彩な変化はきわめ

て興味深く，医学研究の対象としては魅力的な疾患である．ところが，その成因に関しては，本疾患概念確立以来一世紀をこえる日子を経過した現段階においても依然として不明であり，したがって本態的治療というようなものも確立されていない．現在までに提唱された種々なる薬物療法，たとえばグリシン療法，ATP 療法，ヌクレオシド（ヌクレオチド）療法，ビタミン療法（E，B_{12}，葉酸，B_1，B_6 など），蛋白同化ホルモンや膵エキスのような蛋白合成ホルモン，あるいは紅花油のような植物性油などもおおかたは無効であり，適確な効果というようなものも見出せないまま試行錯誤をくりかえして今日にいたっている．

このことは，医師にとっても患者にとってもたいへんなことであり，ことに本症患者がその多感な青春期に自己の宿命的病状推移と直面しなければならぬということは悲惨のきわみといわねばならないし，同時にまた，これを看とる家族にとってもその精神的，肉体的さらに経済的な長期にわたる苦悩はまさに想像を絶するものがあろうとも推察される．疾病の発生頻度からすれば，わが国人口 1 億中わずかに 5000 人（0.005%）程度と推定せられるが，疾病そのものの悲劇的性格の上に，患者をとりまく家庭にも崩壊をもたらす可能性がある点にきわめて重大な社会問題を内蔵しているように思われる．

たまたま，昭和 39 年（1964 年）3 月，全国進行性筋萎縮症児親の会（現在の日本筋ジストロフィー協会）が結成され，時の厚生大臣に対しその衷情を訴えて国家的見地からの対策樹立を要望した．この陳情に対し，厚生省はきわめて好意ある態度を示し，積極的かつ具体的な対策を提示されたことは感銘にたえないことであった．時あたかも日本経済の高度成長期にも際会して，福祉社会の建設が国是として脚光を浴びつつあったことも幸いし，厚生省の施策は急速に進んだ．そして，昭和 39 年（1964 年）5 月には進行性筋萎縮症対策要綱の発表がみられた．

さらに，昭和 39 年（1964 年）9 月には患者収容に関する最初の打ち合せが徳島市で開かれた．出席者は，厚生省から国立療養所課長ほか 2 名の担当官，徳島大学から医学部長ほか数名の研究者，各地医務局長，次長あるいは専門官，担当施設として八雲，西多賀，下志津，鈴鹿，刀根山，兵庫，原，石垣原，徳島の施設長および事務長などであった．徳島市がこのための最初の開催地として選ばれたのは，全国的にみて比較的高水準の筋ジストロフィー研究を行っている学者が基礎・臨床の各面にわたって一応そろっており，小回りがきくという地理的条件が考慮されたためかも知れない．

ともかく，国立療養所への患児の収容は異例ともいえるほどの速さで実施に移された．これには厚生省当局と進行性筋萎縮症児親の会のなみなみならぬ熱意と努力に負うものであるが，当時の日本の画期的な経済成長とこれにともなって澎湃として湧きおこってきた福祉への目覚めもその背景をなしていたことは否めない事実である．折しも，貧困の追放と抗結核剤の導入が当時のわが国の結核事情に空前の転換をもたらし，結核症は激減し国立療養所の結核病棟には空床がめだつようになっていた．そして，筋ジストロフィー児の収容には当面この結核療養

所の遊休病棟が転用されることになったが，これは世界に例をみないわが国特有の今日的な発想であった．ともかく，長年にわたり結核症，とくに肺結核の治療を専門として取り組み，このために組織され訓練されてきた国立療養所が，今やこれとはまったく異質の難病に対して未経験なままで取り組まなければならないことになったわけであり，この点に当初はたいへんな困惑があったが，これもまことに無理からぬことと思われた．しかし，すべては当事者の熱意と努力にかかわることであり，新しい勉強を要することには変りがなかった．幸いにも，関係施設あげてこれによくたえ，研究会や講習会を通して互いに切磋琢磨するとともに，全国規模の班研究にも参加し協同して所期の目的を達成しえたことは 美事 といわざるをえない．そして，発足当初の 8 施設，100 床から，年毎に参加施設数を加え，現在は 22 施設，2060 床に増加している．ともかく，単一疾患を対象としてかくも多数の国立療養所が協同しこのような大規模な研究を遂行するのは，わが国独自の研究体制であり，世界にその例をみない研究組織と思われる．

以上は，わが国における筋ジストロフィーの臨床的研究の主流であるが，それぞれの療養所は同時に関連の大学と密接な学問的・人的連携をもって研究を進めてきた．

基礎的研究はもっぱら大学関係の専門諸学者多数の参加によって研究班を組織し，広範な研究がなされた．

以下において，筋ジストロフィーの班研究の推移について述べる．

当初，筋ジストロフィー病棟を有する全国各地区の国立療養所医療従事者は，本症療護の問題を身近かな緊急課題としてとりあげ，これら患児のために適正医療のあり方をもとめてきわめて乏しい研究費を分かちあいながら手弁当で研究会に参集し，情報交換や討議を通じ自主的努力によって医学知識を深めた．

たまたま，昭和 43 年（1968 年）厚生省特別研究制度が創設され，医療行政上緊急解決を要する課題の 1 つとして「進行性筋ジストロフィーの成因と治療」に関する研究が採択され，冲中班が結成された．そして，この冲中班の班員はもっぱら医科系大学を主とする筋神経研究分野の権威諸学者に限られていた．翌昭和 44 年（1969 年），国立療養所を中心とする筋ジストロフィー研究は，臨床社会学的研究として冲中班の分担研究にとり入れられ，その世話を徳島大学の山田憲吾筆者に一任された．これを契機として，国立療養所の筋ジストロフィー研究は一段と活気を帯びることになった．そして，研究主題を次の 6 つのサブテーマに分け，協同研究の形でこれを効率的に推進した．すなわち，① 病勢進展過程の分析，② 病態生理学的研究，③ 心理学的研究，④ 機械・器具の開発研究，⑤ 看護・栄養の研究，⑥ 生化学的研究である．

ちょうどこの頃よりかの大学紛争は次第に熾烈の度を加え，このためとくに医科系大学ではその研究遂行に少なからざる支障をきたし，あるいはほとんど機能停止寸前の状態にまで追いこまれた教室もあったが，国立療養所にあってはその研究体制にさしたる障害をこうむること

もなく順調に進展したことは幸いであった．そして，昭和 46 年より「進行性筋ジストロフィー症の成因と治療」に関する特別研究は心身障害研究に移行し，研究補助金も一段と大型化するにいたったが，昭和 48 年（1973 年）にいたり筋ジストロフィーに関する心身障害研究は2つの独立組織に大分され，基礎的研究はもっぱら冲中班が，臨床的研究は主として山田班が分担して，相ともに切磋琢磨しながら，平行して本症の成因と治療について密度の高い研究を行い，これの効率的推進をはかることになった．

冲中班は，機能面より基礎，実験，臨床の三分科とし，基礎分科会は筋の発生・分化・再生の研究を，実験分科会はジストロフィーマウスに関する研究や実験的ミオパチーの問題を，臨床分科会は遺伝，疫学・病理，形態・病態，生理・生化学，免疫・薬物療法・近縁疾患などの問題を対象として，それぞれ独自な研究を展開した．その一方，working group を設定してミオパチー分類，CPK 微量検定，療育方針の問題を検討した．

一方，山田班は従来のサブテーマを基盤に分科会を組織し，機能障害進展過程の分析研究，病態生理学的研究，心理障害や生活指導に関する研究，療護機械・器具に関する研究，看護に関する研究，栄養学的研究，生化学その他の基礎的研究，疫学などを含む特定研究を中心に，それぞれの課題について協同研究を行った．さらに，ニードにしたがって当面する緊急課題をとりあげ協同研究の形で研究を推進した．すなわち，重症化対策，インフルエンザなど感染予防の問題，ミネソタ多面人格検査（MMPI）など心理検査の問題，看護基準の設定，入浴介助法の問題，成人筋ジストロフィー対策などについてもそれぞれ焦点を絞って協同研究を展開した．

いずれにせよ，冲中班と山田班の研究内容には互いに共範する部分もあり，専門知識や実際経験の幅や深さによってそれぞれの特徴もみられるが，冲中班はいうにおよばず山田班からも国内レベルのみならず国際レベルの優秀な研究業績が多数発表されている．

とくに，この臨床方面の研究は，筋ジストロフィー病棟入所中の多数患者を対象として，長期にわたりその経過を綿密に観察し，これを基盤として展開されるものであるから，症例数の集積や精密度の要求に応えることができ，この面に多大の便宜が供与されているものである．この点，かかる研究体制をもたない諸外国にくらべて，この研究班はわが国独自の研究組織として比類なき優位に立つものと考えられる．ことに病勢進展過程の分析や病態生理学的研究にはまことに有利であり，数多くの新知見が得られておることも周知の事実である．また，療護機器の開発研究，さらに心理問題や栄養問題の研究を含むリハビリテーションの研究は，山田班独自の取り組み方であり，疾病そのものに研究はいうにおよばず，とくに筋ジストロフィーなる難病に悩む患者の治療という全人的立場に立ってその対策を攻究する点に特徴がある．

前述のように，本症の原因は依然として不明であり，本態的治療法というものも確立されていない．ミルホラート（Milhorat）は“治癒せしめえなければ治療しよう，治療できなければ慰めよう”といっている．この言葉は，宿命的難病の療護にあたる医療関係者の基本的心構え

の一端を示すものとも考えられる．

所詮はか弱く短い命であっても，患者に残された日日はそれだけに貴重である．命の限りにおいてこれを保持し，生き甲斐ある生活を送らせることが医療従事者に課せられた当面の責務でもあろう．常に患者の立場に立って物心両面から合理的な療護が与えられるよう最善の努力を傾けねばならない．同時に研究施設と治療施設，さらに家庭との有機的連繋の下に，患者が意義ある生涯を享受できるよう，医療や教育の面の整備を一段と充実し，これら社会生活におけるニードが福祉行政の中で実現されることを強く期待し，これに対する不断の努力を惜んではならないと思う．そして，患者のために 1 日も早く本態的療法が出現するよう医療チームの総力をあげて取り組むとともに，このよき日に備えて日常診療と研究をゆるがせにすることもなくつとめ，よりよき生活環境を確保して悪化を防止し延命をはからなければならない．困難のゆえに怯んだり，失望したりすることなく，あくまで不退転の決意をもってとりかかる必要があることをここに強調したい．

文　献

1) 発知紀之，桧沢一夫：筋ジストロフィー症のリハビリテーション——筋ジストロフィーの心臓の病理学的検索——．リハビリテーション医学，**12**：11，1975.

2) Kagawa, T., Chikata, E. & Tani, J.: In vitro myogenesis of the Mononucleate Cells Derived from Regenerating Muscles of Adult Mice. *Developmental Biology*, **55**: 402, 1977.

3) 木村　恒：筋ジストロフィー症のリハビリテーション——筋ジストロフィーに対する栄養学的検索——．リハビリテーション医学，**12**：12，1975.

4) 厚生省医務局国立療養所課：国立療養所史．1976.

5) 厚生省医務局国立療養所課：進行性筋萎縮症と療育．1972.

6) 厚生省心身障害研究（冲中班）：筋ジストロフィー症の病因の究明に関する研究．昭和 50 年度研究報告書．1976.

7) 厚生省心身障害研究（進行性筋ジストロフィー症臨床研究班）：筋ジストロフィー症の看護基準．1977.

8) 厚生省心身障害研究（山田班）：進行性筋ジストロフィー症の成因と治療に関する臨床的研究．昭和 48 年度研究成果報告書．1974．昭和 49 年度研究成果報告書．1975．昭和 50 年度研究成果報告書．1976.

9) Kuhn, E. (Ed.): Progressive Muskeldystrophie, Myotonie, Myastenie. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966.

10) 松家豊：筋ジストロフィー症のリハビリテーション，リハビリテーションとその問題点——運動機能の面から——．リハビリテーション医学，**12**：5，1975.

11) Milhorat, A. T.· Organization and background of Association of American Muscular Dystrophy. Progressive Muskeldystrophie, Myotonie, Myastenie. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966, p. 184.

12) 湊治郎，無江昭子：筋ジストロフィー症のリハビリテーションとその問題点——心機能の面から——．リハビリテーション医学，**12**：7，1975.

13) 野島元雄：進行性筋ジストロフィーのリハビリテーション．整形外科，**16**：335，1965.
14) 野島元雄：進行性筋ジストロフィー症のリハビリテーション．リハビリテーション医学，**9**：278，1972.
15) 野島元雄，藤井充，松家豊：進行性筋ジストロフィー症のリハビリテーションの問題点．総合リハビリテーション，**2**：713，1974.
16) Price, A.（上田敏監訳）：進行性筋ジストロフィー，機能障害と心理的諸問題．医学書院，東京，1974.
18) 習田敬一：筋ジストロフィー症のリハビリテーション——リハビリテーションと心理学的問題．リハビリテーション医学，**12**：8，1975.
19) Spencer, G. E. & Vignos, P. J.: Bracing for ambulation in childhood progressive muscular dystrophy. J. Bone & Joint Surg., 44-A: 234, 1962.
20) 谷　淳吉：筋ジストロフィー症のリハビリテーション——症勢の進展，自然経過について——．リハビリテーション医学，**12**：3，1975.
21) 山田憲吾：リハビリテーシ　ンと人間工学．整形外科，**18**：1183，1967.
22) 山田憲吾：進行性筋ジストロフィー症の養護に対する人間工学的接近．医療，**22**：1360，1968.
23) 山田憲吾：進行性筋ジストロフィー症のリハビリテーション．神経内科，**3**：135，1975.
24) 里吉営二郎，豊倉康夫：筋肉病学．南江堂，東京，1973.
25) Vignos, P. J., Spencer, G. E. & Archibold, K. C.: Management of progressive muscular dystrophy of childhood. *JAMA*, **184**: 89, 1963.

（山　田　憲　吾）

第2章

筋ジストロフィーの基礎知識

はじめに

筋ジストロフィーは，筋萎縮症の一型である．したがって，筋ジストロフィーの診断にとって，関連疾患との鑑別診断がとりもなおさず，筋ジストロフィーの診断につながるといえる．一見，筋ジストロフィーのデュシャンヌ型と考えられる患者で，よく調べてみると良性ウェルドニヒ・ホフマン病という別の神経原性の病気であったり，また大人の筋萎縮症では，筋ジストロフィーの，一見，肢帯型に思える患者がその後の検査で神経原性筋萎縮症であるクーゲルベルグ・ベランダー病であることがはっきりしたり，あるいはまた先天性良性筋萎縮性疾患のミトコンドリア筋肉病であったりすることもまれではない．もちろん，たとえば筋緊張性ジストロフィーなどのように，一目みただけで診断がほぼ 100% 確定する疾患もないわけではないが，ともあれ鑑別診断がきわめて重要であることに変りはない．

それに加えて，われわれが外来や筋ジストロフィー病棟，あるいは在宅訪問で診察する筋萎縮症の少なくとも半数以上は，筋ジストロフィー以外の筋萎縮症であることを考える時，筋ジストロフィーの関連疾患というものは，筋ジストロフィーの診断の上からも大切であるばかりでなく，それ自体きわめて大切であるといえる．

われわれは，筋ジストロフィーも含めてすべての筋萎縮症の原因を解明しなければならないわけで，その関連疾患の解明が陰に陽に筋ジストロフィーの解明への道につながるといえる．最近，筋萎縮症の中から1つまた1つと病気の原因が，あるいは病因解明への手がかりが明らかになってきたものがある．それまで肢帯型筋ジストロフィーと考えられていた患者の中から，後で述べるアシドマルターゼという筋肉の酵素の欠損による筋萎縮症や，カルニチン・アシル・トランスフェラーゼという酵素の欠損による筋萎縮症の発見などがその一例といえる．

これから先，多くの筋萎縮症の中から次々とこのように病因が解明されその病気の原因に対する治療薬が発見されていくことが期待されている．

1.　正常な筋肉の構造と機能

人の筋肉は，骨格筋や心筋などの横紋筋と腸の筋肉などの平滑筋の2種類に分けられる．ここでは，骨格筋の構造と機能について述べる．

骨格筋の構造

骨格筋の構造は，**別図1**に示すように，両側を腱に接続している多数の筋線維より構成される．この筋線維は，数十本ずつ束をなしており，これを筋線維束と呼んでいる．一方，おのおのの筋線維は，それぞれ細胞膜で囲まれ，直径が約 60 ミクロン程度の細長い細胞で，多数の核を有している．この筋線維は，縦断像では横にしまをもっており，これが横紋筋と呼ばれるゆえんでもある．1本1本の筋線維の中には，さらに細い直径約 1/2 ミクロンの筋原線維がぎっしりつまっている．

この筋原線維は，**別図2**にその模式図と電顕像を示すように，基本的には大小2種類の線維（フィラメント）で構成されていて，太い線維はミオシンという蛋白よりなり，直径約 250 Å，長さ約 1.6 μ であり，細い線維は Z 帯の両側にブラシの毛のようになってでており，各フィラメントは直径約 50 Å，長さ約 1.4 Å である．細いフィラメントは，2本のアクチンと2本のトロポミオシンが螺旋状にからまっていて，これに 400 Å の周期でトロポニンがついている．細いフィラメントと太いフィラメントは**別図1**のようにかみあわされていて，この太いフィラメントの部分は，光学顕微鏡で観察される横紋の濃いしまの部分で，A帯と呼ばれている．このA帯の長さはミオシン線維の長さであり，常に約 1.6 μ である．一方，横紋の薄いしまは，Z帯を中心にして細い線維のうち太い線維と重なっていない部分であり，この長さは筋肉の収縮・弛緩の状況により変化し，I帯と呼ばれている．A帯の中央部にM帯と呼ばれる部分があり，おそらくおのおのの太いフィラメントを結びつける支持構造と考えられている．A帯中央部のやや淡い部分は，細いフィラメントと重なっていない部分でH帯と呼ばれ，I帯の横断面は細いフィラメントだけがみられる．A帯のうち細いフィラメントと重なっている部分の横断面は，太いフィラメントとは正三角形の頂点をなして配列し，細いフィラメントはその正三角形の中央に位置している．

筋原線維は，ちょうどA帯の端にあたる部分で，横管系（T-システム）が周囲を一周してとり囲み，この管は直接細胞膜に連続して細胞外に管口を開いている．したがって，細胞膜が管状にくびれこんで横管系となっているわけで，この管腔は細胞の外にあることになる．この横管系に接して筋小胞体が筋原線維をとりまいており，この筋小胞体の網目の間にミトコンドリ

アやグリコーゲン顆粒が存在している.

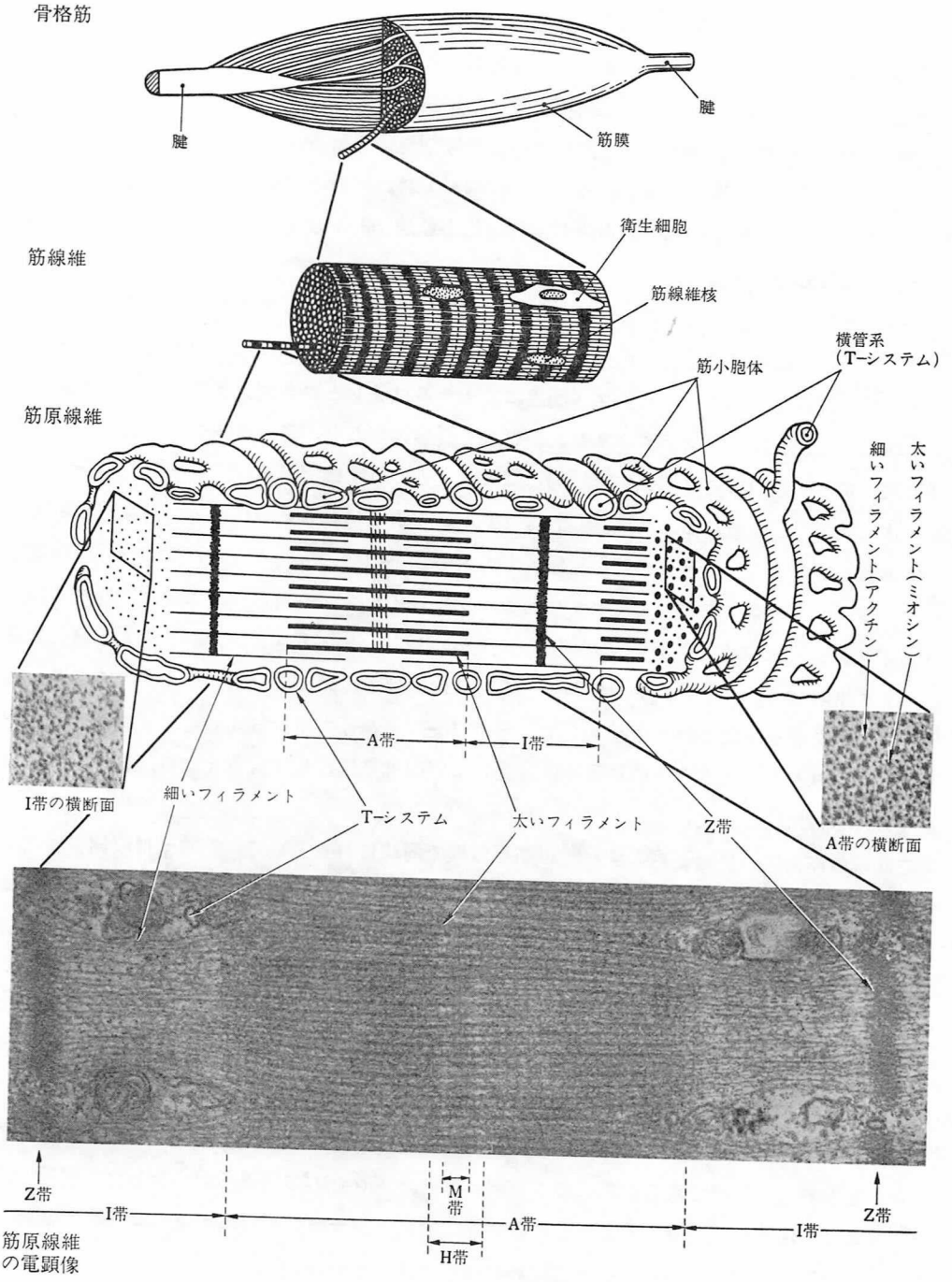
筋収縮のメカニズム

筋肉の収縮はどのようなしくみでおこるのであろうか. 手を動かそうと思ってから, 実際に手が動くまでのしくみを順を追って説明すると, **別図 2** のように, まず手を動かしたいという意志が大脳皮質の運動領域の手を支配している神経細胞に伝わる. この刺激は, 電気的興奮となって一次運動神経の神経線維を伝わって, 脊髄の前角のところのシナプスで二次運動神経に興奮を伝え, この興奮が末梢神経の中の神経線維を秒速 50 m 以上の速いスピードで二次運動神経の終末部に伝えられる.

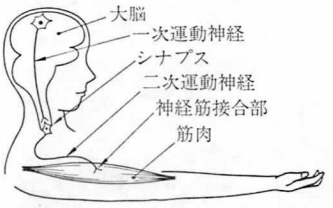
この部は筋線維と接しているが, 筋線維の細胞膜はひだ状になってこの運動神経終末部をとり囲んでおり, この部分を神経筋接合部（シナプス）と呼ぶ（**図 2-1**）. 興奮が運動神経終末部に伝えられると, そこからシナプス間腔にアセチルコリンという刺激伝達物質が放出され, シナプスの細胞膜にはアセチルコリンと結びつく受容体があり, アセチルコリンと結びつくと膜は興奮する. この興奮は電気生理学的には脱分極という状態であるが, 筋細胞膜を伝わって膜全体に興奮が伝えられる. この興奮は, **図 2-1** のように横管系を伝わって筋原線維の周囲まで達し, ここでこの興奮は横管系に密着している筋小胞体に伝えられる. 筋小胞体が興奮すると, 筋小胞体の中にたくわえられていたカルシウムイオンが放出され, このカルシウムは細いフィラメントに存在しているトロポニンと結合する. トロポニンがカルシウムと結合すると, トロポニン・トロポミオシン系がアクチンにおよぼしている“抑制”作用がなくなり, 抑制がとれてアクチンは太いフィラメント（ミオシン）と相互作用をおこし, フィラメント同士互いにすべりこんでいき, その結果細い線維と太い線維の重なりは大きくなり, 結果的に筋原線維の長さは短くなってゆく.

これらの作用は, 筋線維内のすべての筋原線維で同時におこるので, 筋線維は収縮する. 1 本の二次運動神経は数十本の筋線維に枝分かれして接線しているために, それらの筋線維群は同時に収縮する. 1 つの筋肉は複数の運動神経により支配されているが, 中枢からの刺激が同時にくるためにその筋肉全体が同時に収縮することになる. 骨格筋はじょうぶな腱が両側についており, この腱は関節をはさんだ 2 本の骨にしっかりついているため, 筋肉が収縮すると関節を中心にして関節は曲がり, それがすなわち運動であり, **別図 2** のように上腕が動くわけである.

このような働きはほとんど瞬時に行われるため, 人は手を動かそうと思ったとたんに手を動かすことができるわけであるが, このトロポニンとカルシウムの関係を中心とした筋収縮のメカニズムは, 江橋節郎教授を中心としたわが国の研究グループの業績によるもので, わが国が世界の筋肉研究の先端をいっているといわれるゆえんでもある.



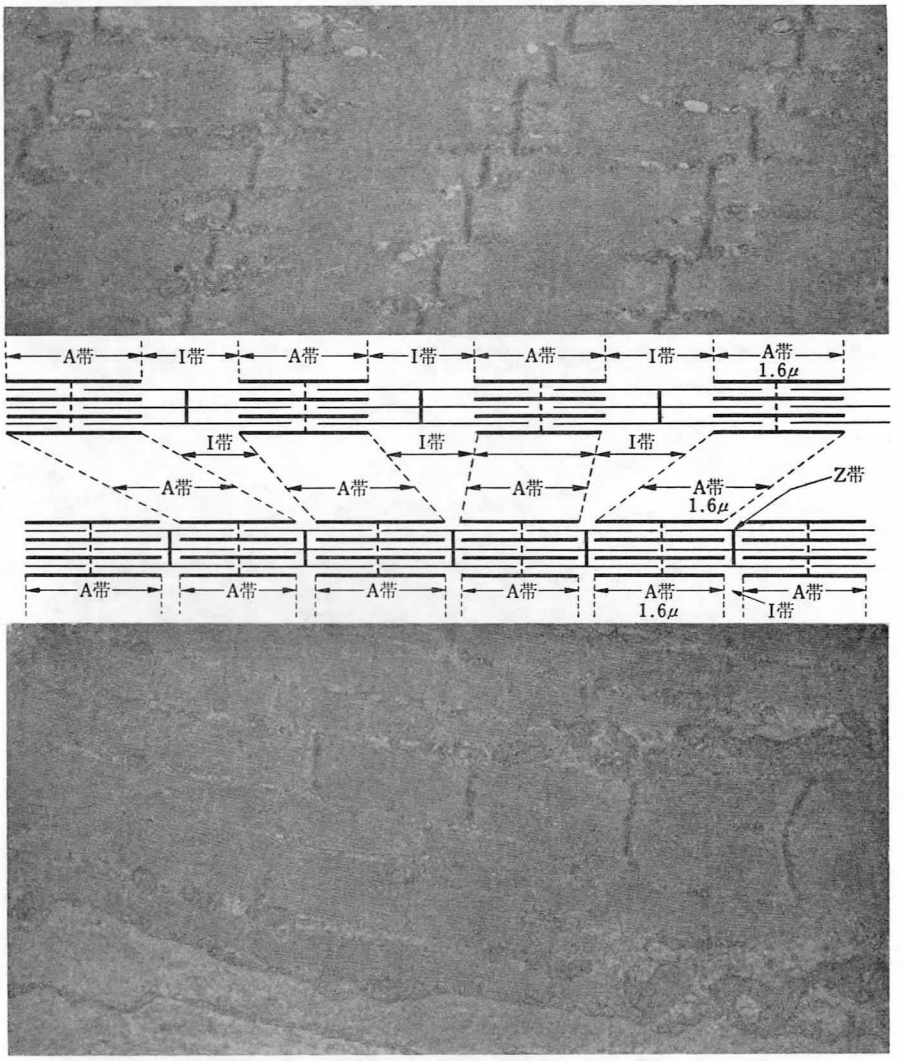
別図 1　横紋筋の微細構造



筋肉が弛緩して，腕が伸ている
時にはＩ帯の幅が広がっている．（写真上）

筋肉が収縮して，腕が曲がっている
時にはＩ帯の幅が狭くなっている．（写真下）

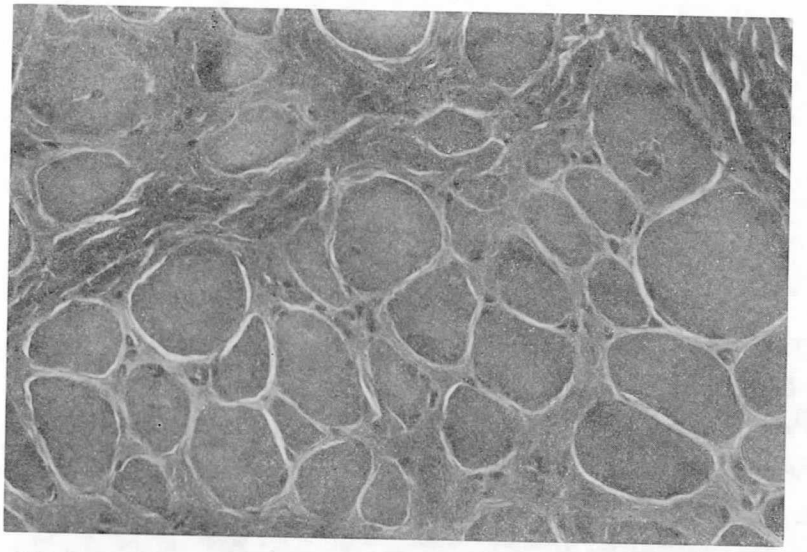
弛緩時



収縮時

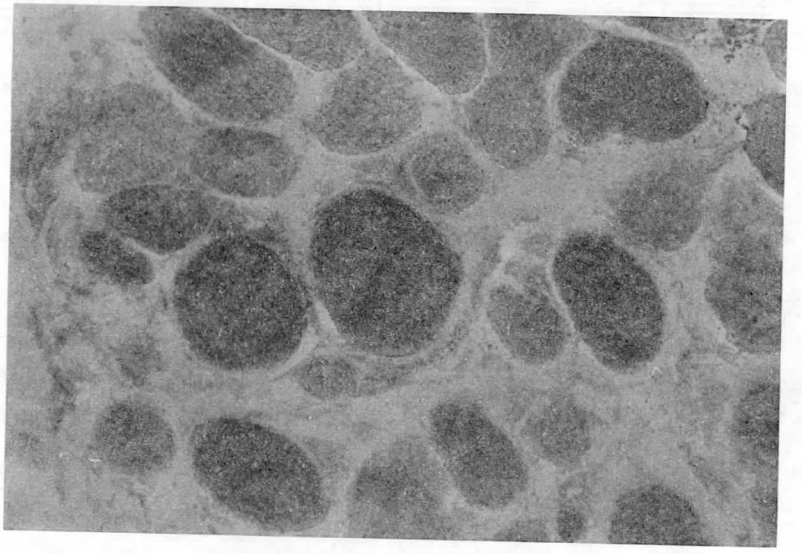
別図 2　弛緩時の骨格と筋収縮期の骨格筋の電顕像．

収縮時はＩ帯が狭くなるが，Ａ帯の長さは変らない．細いフィラメント（アクチン）が太いフィラメント（ミオシン）の間に滑りこんで収縮が起こる（滑り説）．

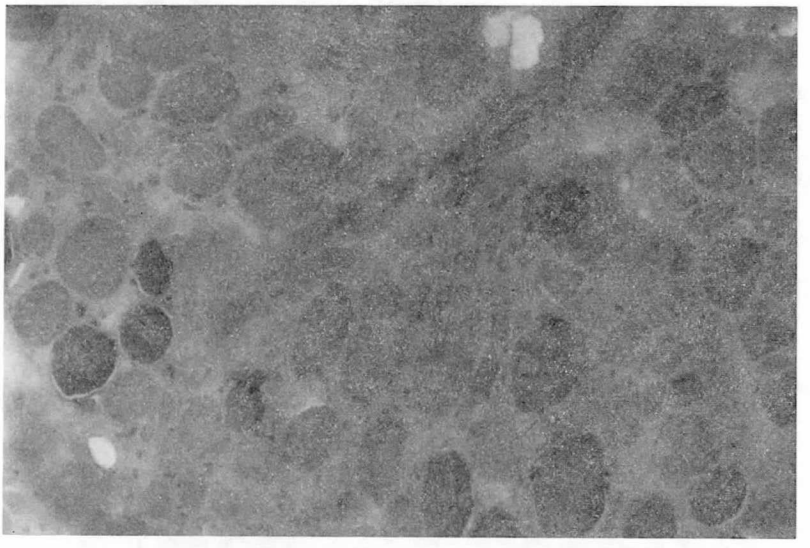


別図 3　デュシャンヌ型筋ジストロフィーの生検筋像（トリクローム・ゴモリ染色）.

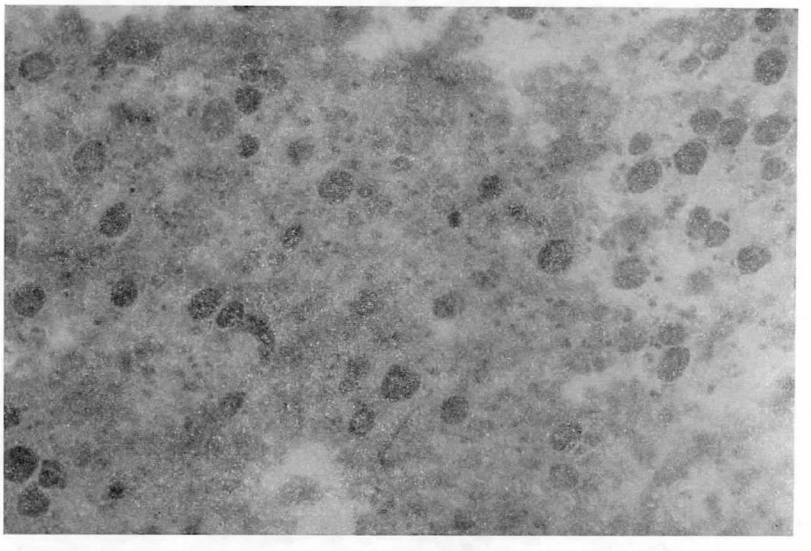
筋線維の大小不同が著明で，変性・壊死に陥った線維も多くみられる．筋線維の間に結合織や脂肪の浸潤も激しく，筋線維の中心部近くの核（中心核）もしばしば認められる．



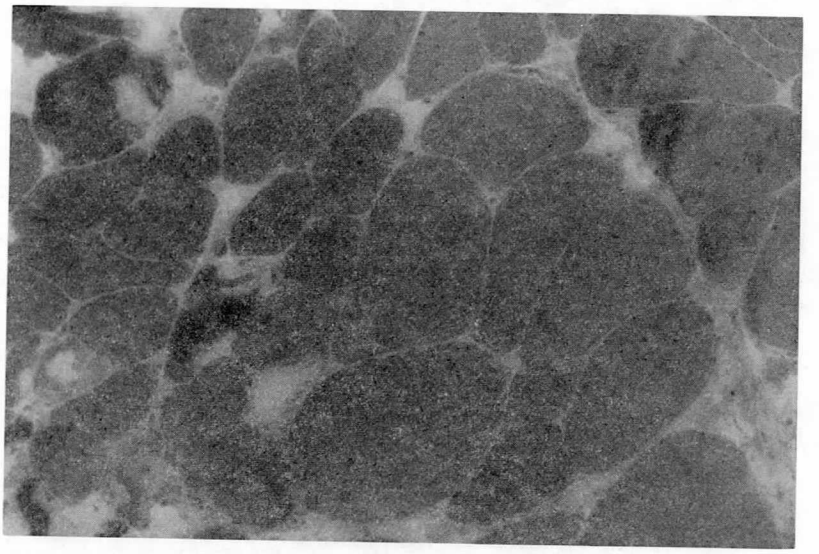
別図 4　デュシャンヌ型筋ジストロフィーの生検筋像（NADH 染色）.
筋線維内の構築異常がみられ，虫くい像もみられる．



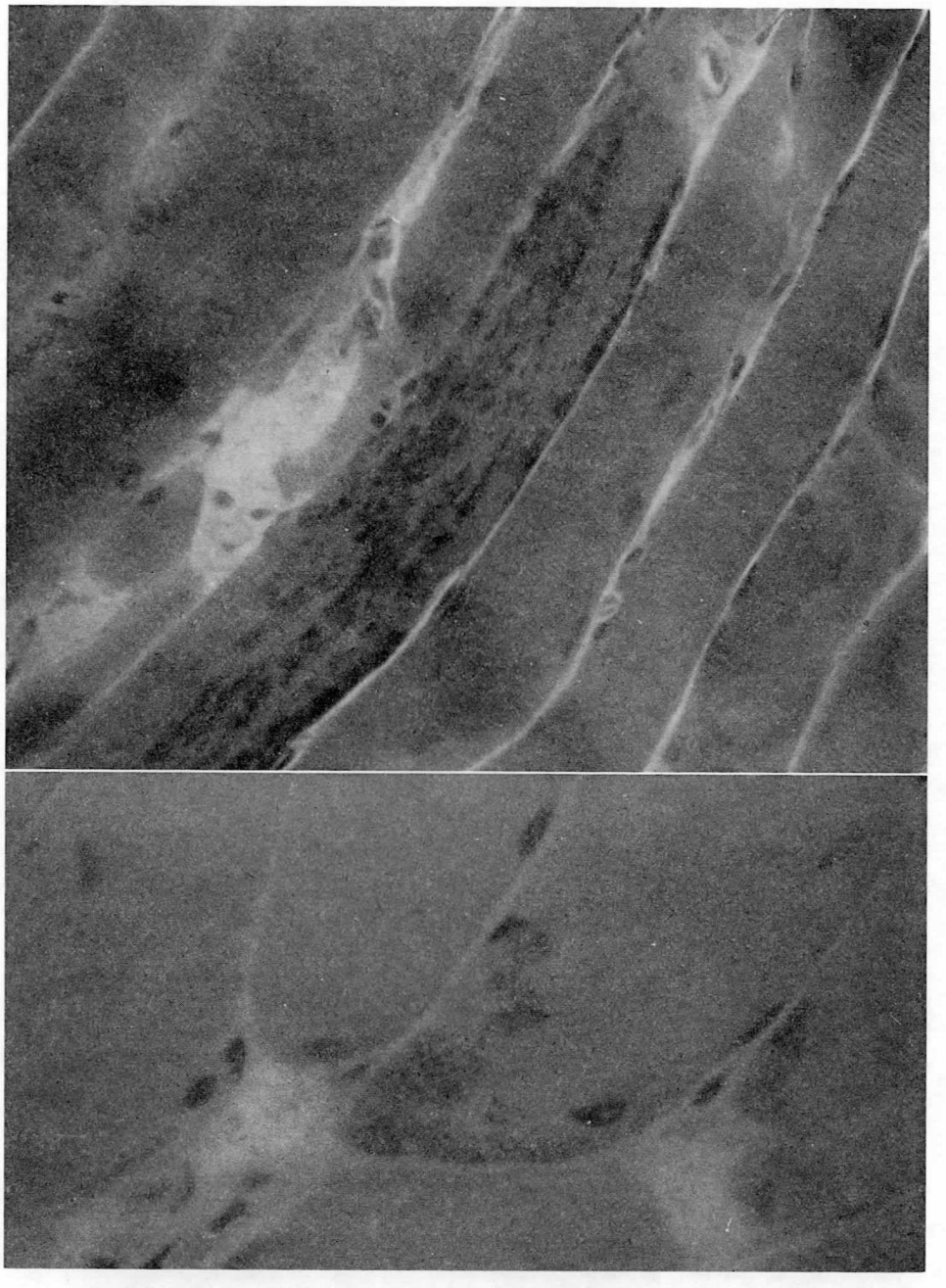
別図 5　良性デュシャンヌ型筋ジストロフィー（ベッカー型）の生検筋像．
筋線維の大小不同は著明で，変性壊死に陥った線維も多数認められる．結合織の浸潤も強く，中心核も多い．



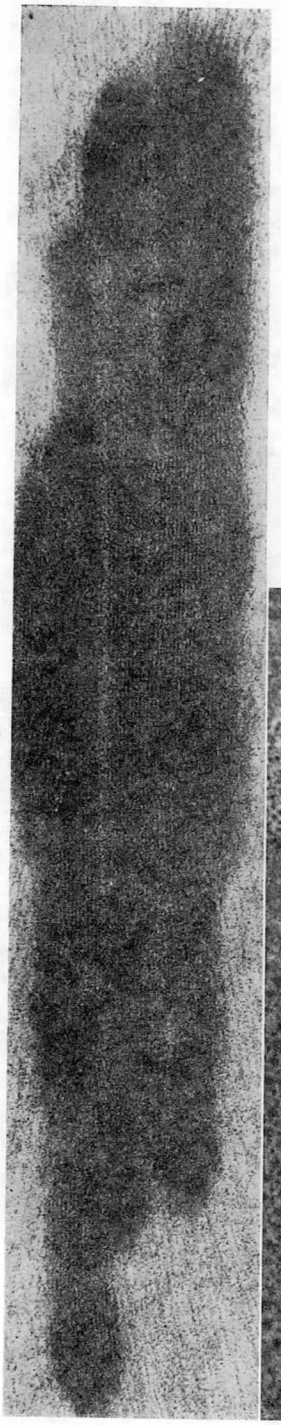
別図 6　福山型筋ジストロフィーの筋生検像（トリクローム染色）．
筋線維は全般的に小さく，大小不同が強く，結合織や脂肪の浸潤もみられる．

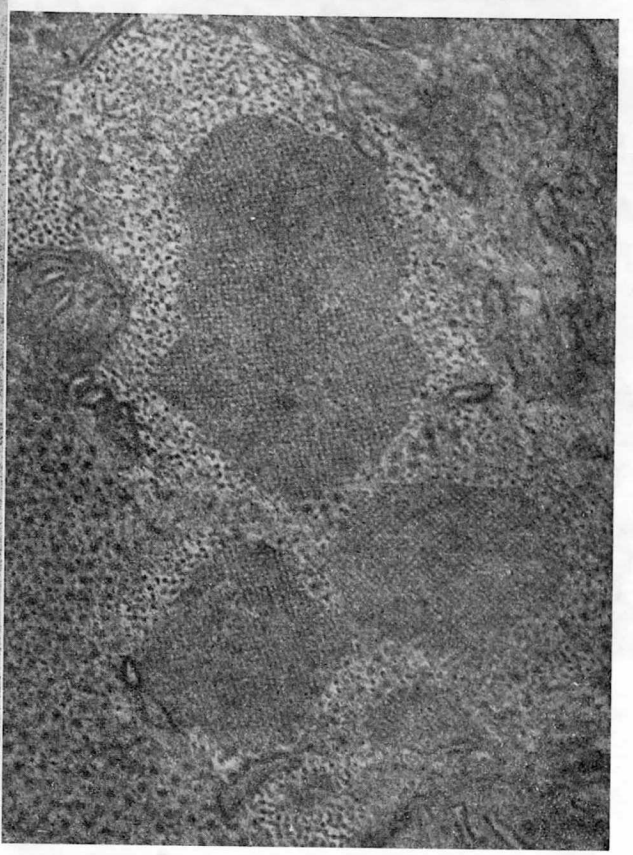


別図 7　筋緊張性ジストロフィーの生検筋像（ゴモリ・トリクローム染色）

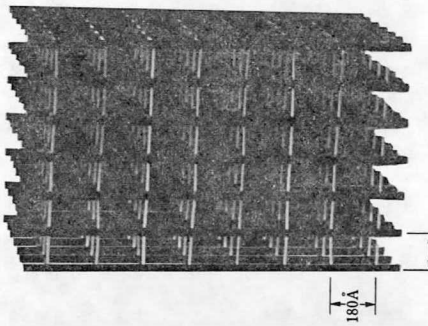


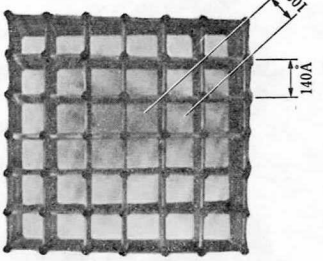
別図 8　ネマリン筋肉病のヒラメ筋の生検像（トリクローム・ゴモリ染色）



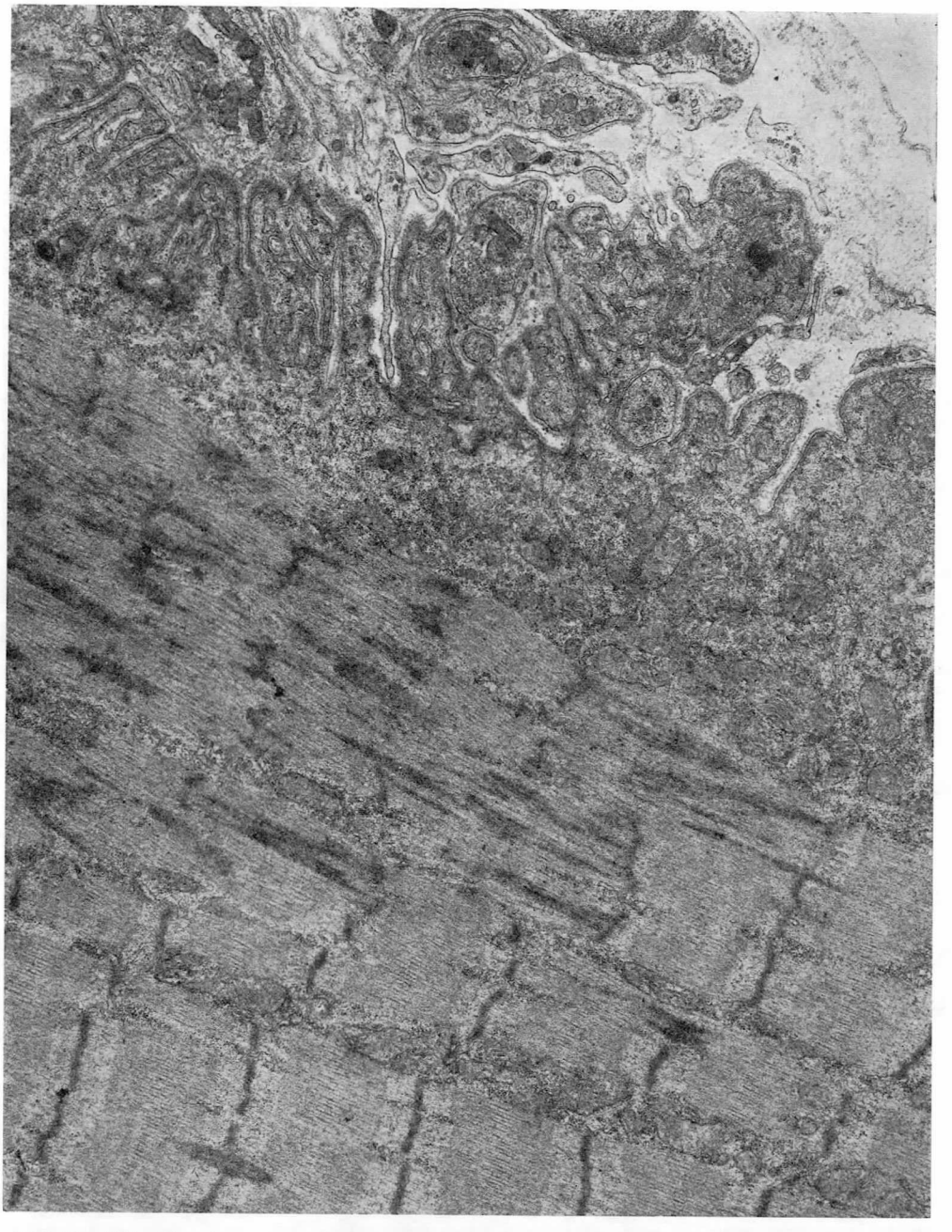


別図 9　ネマリン幹状物質の電顕像

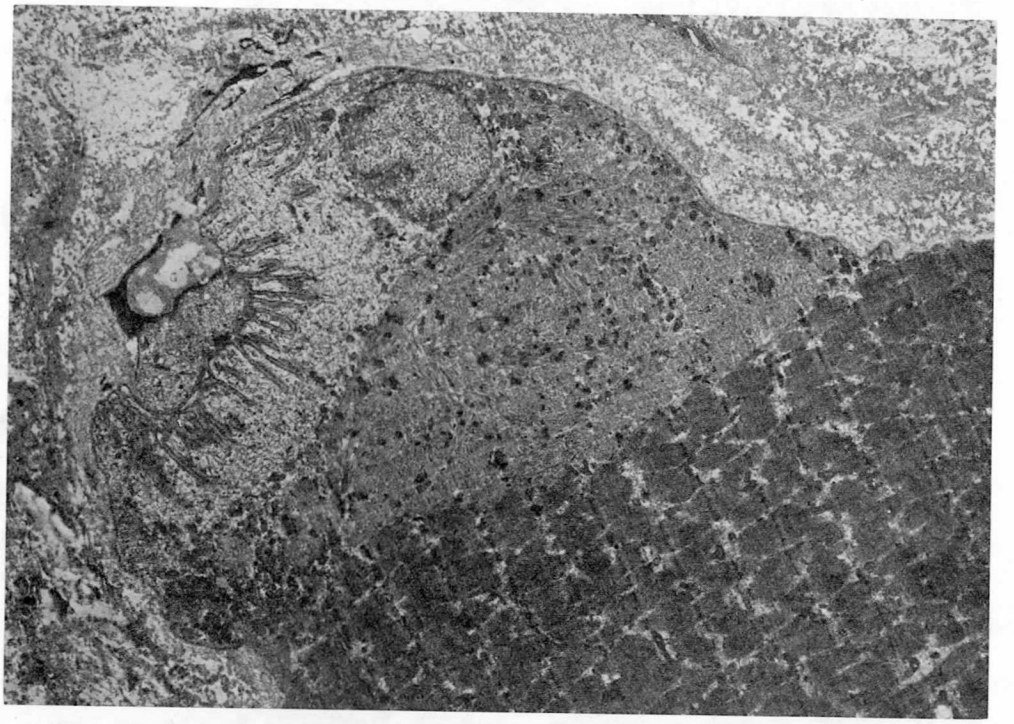




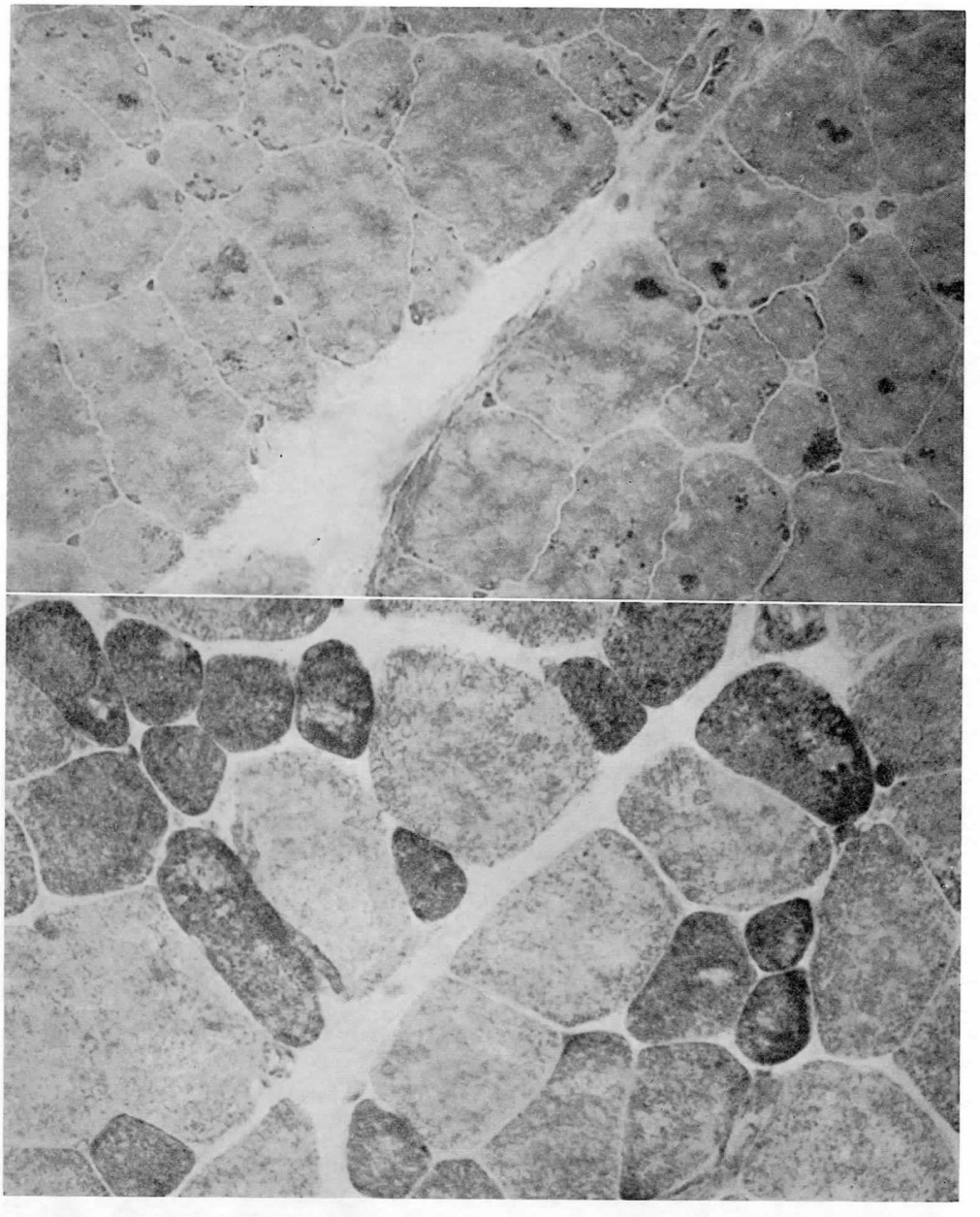
別図 10　ネマリン幹状物質の立体模型



別図 11　薬物（抗コリンエステラーゼ）による実験的ネマリン筋肉病のヒラメ筋の電顕像.
上部が運動終板で，これを中心に筋構築の乱れとネマリン幹状物質の出現が認められる.



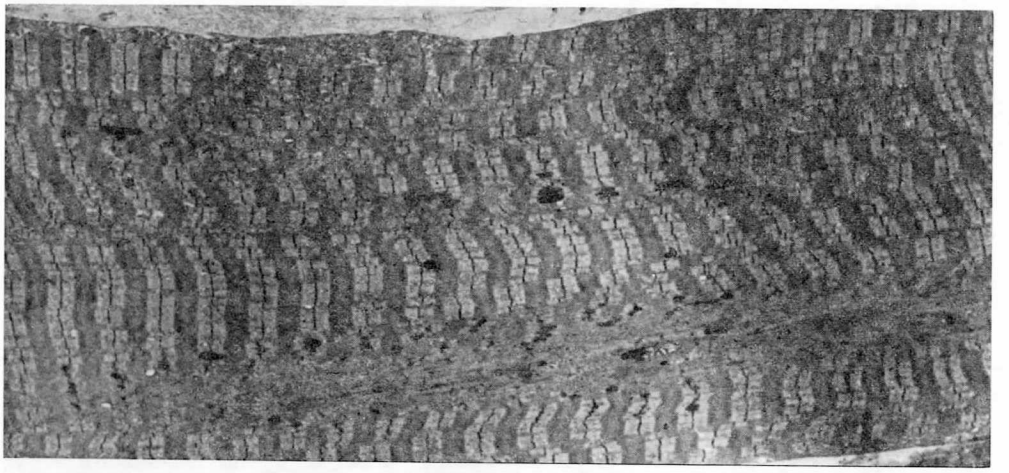
別図 12　薬物（抗コリンエステラーゼ）による実験的ネマリン筋肉病の電顕像



別図 13　中心芯筋肉病の生検筋像.

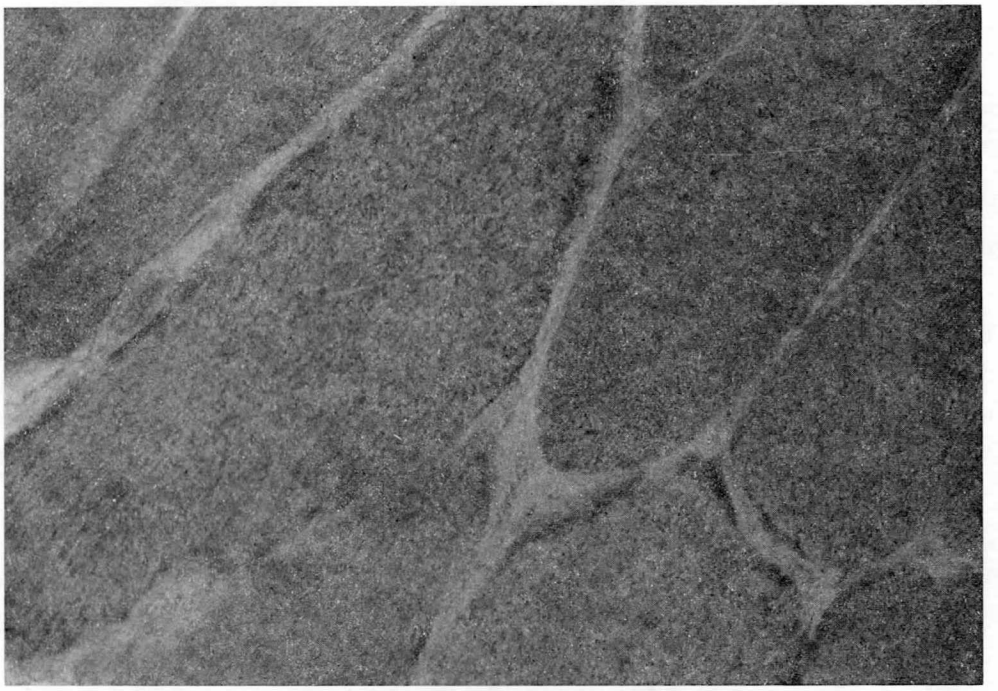
写真上：トリクローム・ゴモリ染色．多数のネマリン幹状物質が，小さな赤い点状に認められ，濃青色に中心芯が染っている.

写真下：写真上の連続切片のNHDH 染色．タイプ線維の萎縮がみられ，中心芯の部が活性がほとんど認められない.

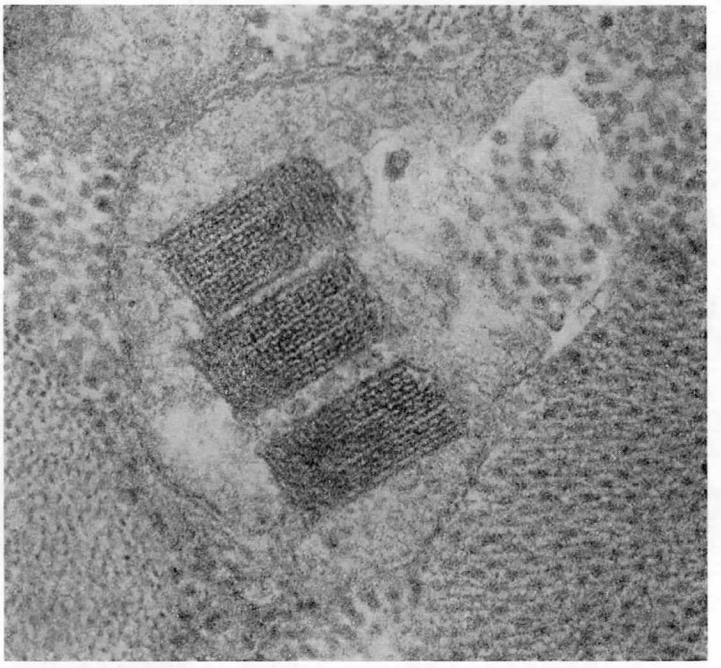


別図 14　中心芯筋肉病の電顕像（縦断像）.

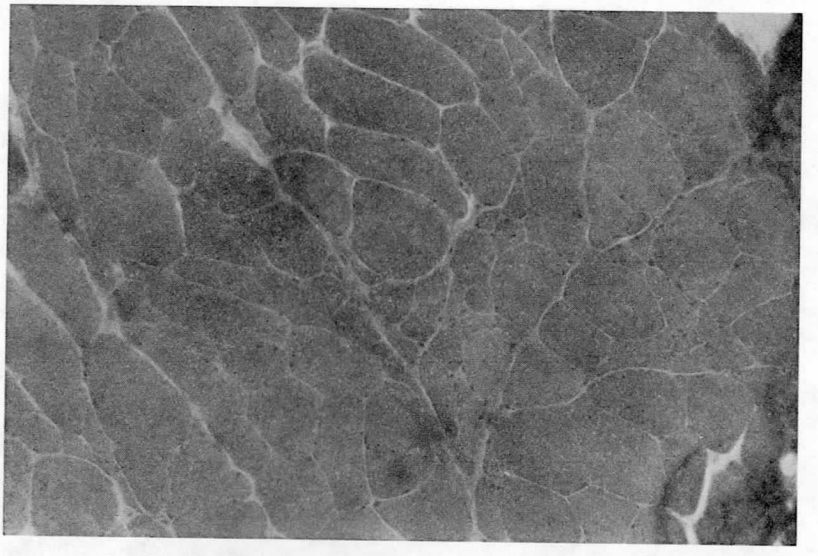
別図 15　ミトコンドリア異常をともなう筋肉病の生検像（トリクローム染色）.



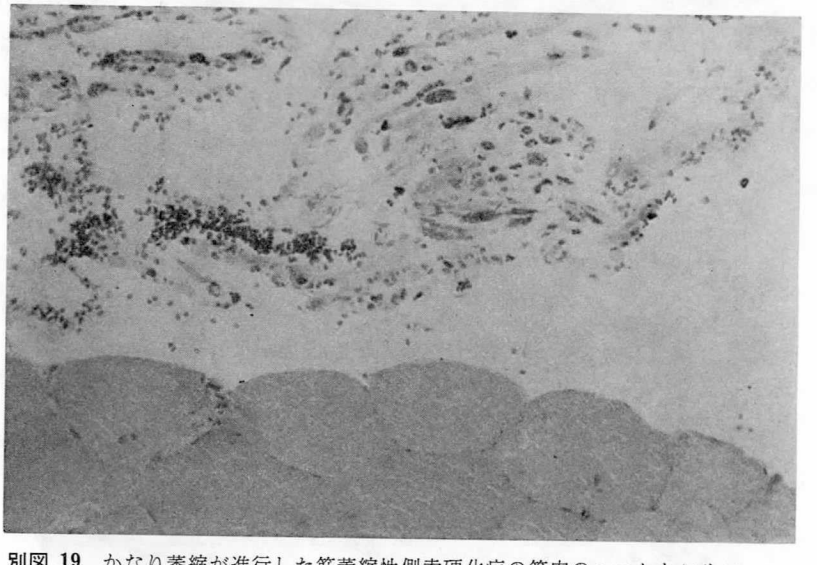
別図 16　ミトコンドリア異常をともなう筋肉病の生検像（トリクローム染色）.



別図 17　ミトコンドリア異常をともなう筋肉病の電顕像．ミトコンドリアの異常が認められる.

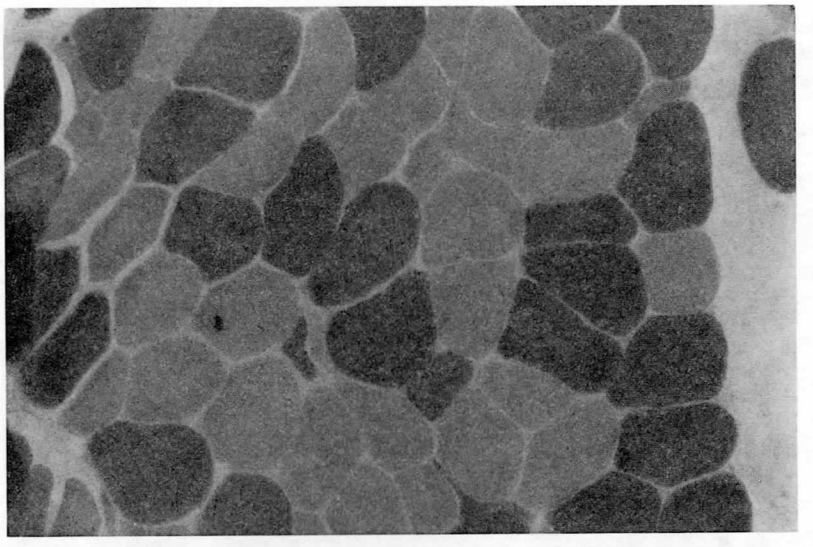


別図 18　筋萎縮性側索硬化症の生検筋像（トリクローム・ゴモリ染色）．
小集団の集団性萎縮像が随所にみられる．

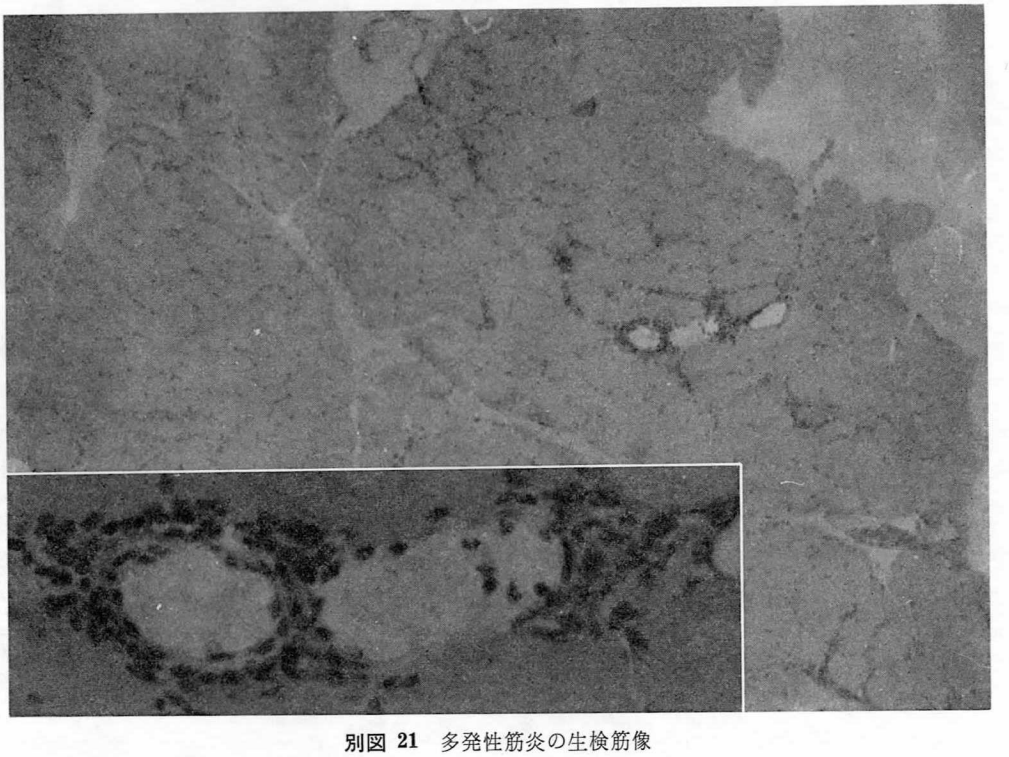


別図 19　かなり萎縮が進行した筋萎縮性側索硬化症の筋肉のヘマトキシリン・エオジン染色．

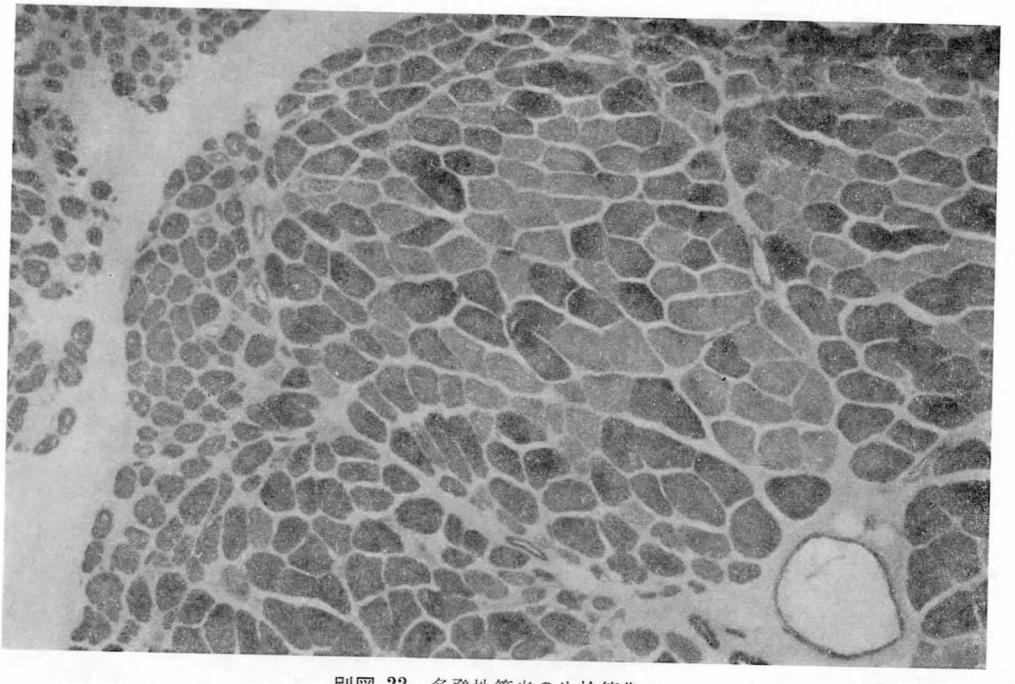
下 1/3 がほぼ正常の筋肉で，上 2/3 が集団性萎縮像を呈しているが，筋線維がきわめて高度にかつ広範囲に萎縮している．



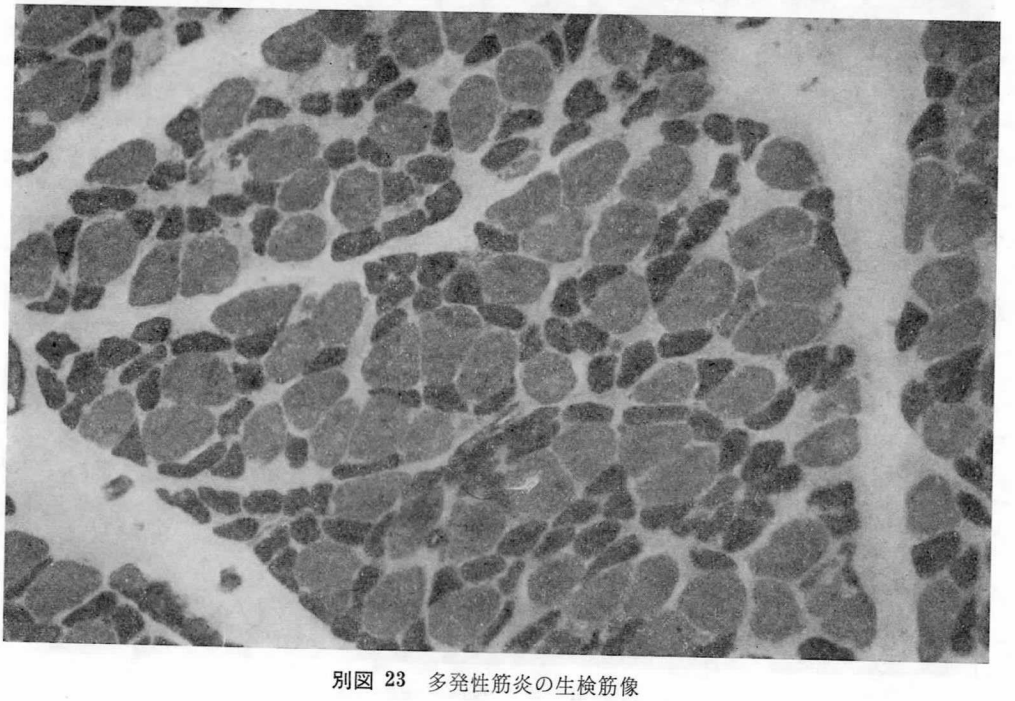
別図 20　筋萎縮性側索硬化症の生検筋像（ATP ase 染色 pH 9.4）.
白くみえるのがタイプⅠ線維で，黒くみえるのがタイプⅡ線維．中央に萎縮した小径線維がみられる．



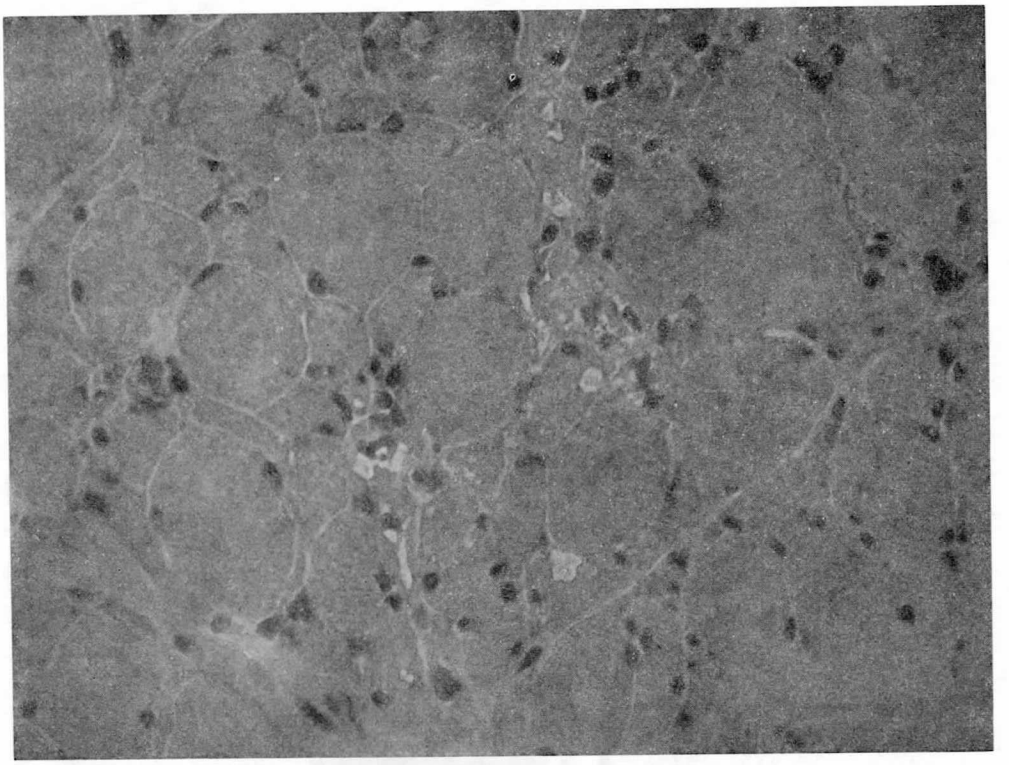
別図 21　多発性筋炎の生検筋像



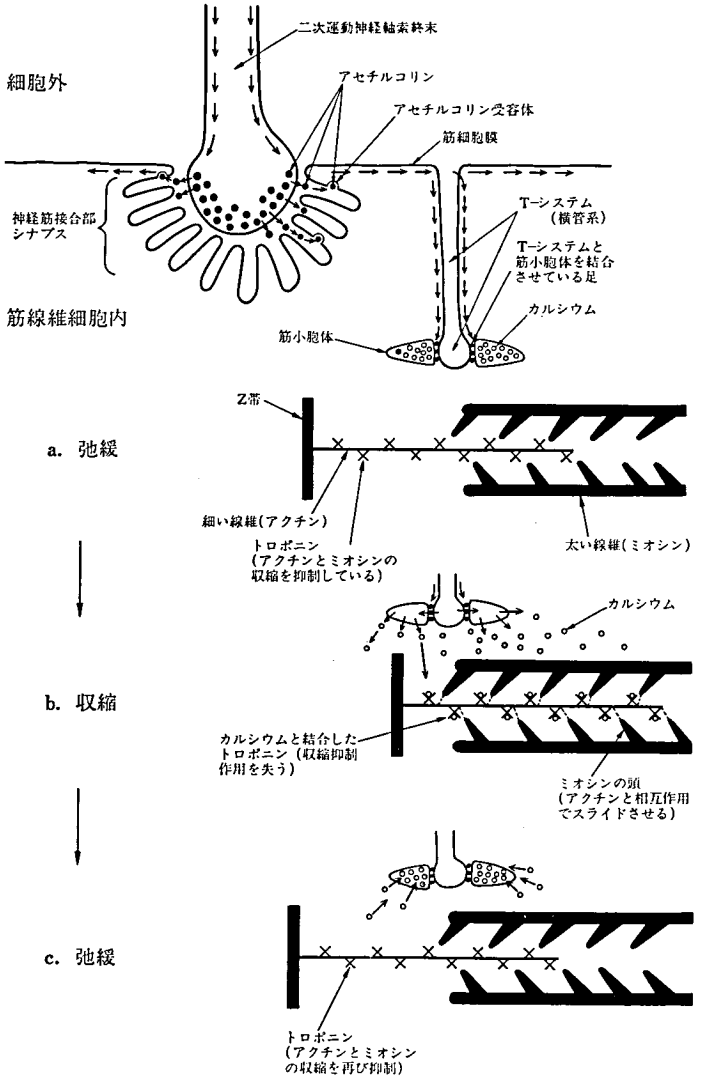
別図 22　多発性筋炎の生検筋像



別図 23　多発性筋炎の生検筋像



別図 24　多発性筋炎の生検筋像



筋収縮の命令は運動神経を電気的刺激（脱分極）として神経終末に伝えられる

↓

神経終末のアセチルコリンが神経筋接合部間隙に放出される

↓

アセチルコリン受容体にくっつくと細胞膜が脱分極をおこす

↓

脱分極（活動電位）は筋細胞膜全体に伝えられる

↓

この脱分極はさらにT-システムに伝えられる

↓

この脱分極が筋小胞体に伝わると，小胞体中のカルシウム（○印）が放出される（a）

↓

カルシウムはアクチン線維の上のトロポニン（×印）と結合して，トロポニンの収縮を抑制する働きを不活性化する（b）

↓

細い線維（アクチン）と太い線維（ミオシン）の相互作用で細い線維がA帯の中にスライドして，結果として収縮がおこる(b)

↓

運動神経からの刺激が終るとすべての脱分極はなくなり，筋小胞体に再びカルシウムはとりこまれる（c）

↓

トロポニンと結合していたカルシウムがとりはずされたため，トロポニンの収縮抑制作用が活動し，筋は弛緩する(c)

図 2-1　筋収縮のメカニズム

2.　筋萎縮症の診断

筋萎縮症には多くの種類があり，筋ジストロフィーはその中の 1 つであるが，これもまたいくつかの種類に分けられている．それぞれの筋萎縮症の診断は，後で述べるような臨床症状，経過，遺伝的解析などによってくだされ，その診断は比較的容易なことが多い．

しかし，厳密には生化学的検査，筋電図，筋生検などの検査なしには診断がつかない場合もあり，これらの検査が加わることによりより適格な診断が可能になる．診断にあたっては，臨床を重視するかたわら必要な検査を行い，総合的に診断を行うことが重要といえる．

1. 診断のために必要な検査

筋萎縮症の診断にあたって必要な検査は，大きく分けて，生化学的検査，筋電図，筋生検の3つがある．

1) 生化学的検査

血清の生化学的検査

筋疾患の診断に際し，血清酵素の測定は重要である．
1949 年，シベイ（Sibey）らにより，デュシャンヌ型筋ジストロフィーで血清アルドラーゼ活性が増加していることが報告され，その後，GOT，GPT，LDH などの酵素の増加も報告され，さらに 1959 年，江橋，杉田らによりクレアチン・フォスフォキナーゼ（CPK）活性値が本症で著しく増加することが明らかにされた．

CPK は骨格筋に多く存在しており，筋ジストロフィーでは筋膜に異常があり，内の CPK が漏出して血中に出，異常な高値をとると考えられている．

たとえば，デュシャンヌ型では平均 1000～1600 単位（正常は，江橋法で 20 単位以下，正常値は方法により若干異なる）と，正常の約 50～80 倍であり，これほど著しく持続的に高値を示す疾患は他になく，診断的意義が高い．現在，世界中で広く重用されている．なお，デュシャンヌ型においても，病気が進行してしまうと次第に CPK 値が低下し始め，200～300 単位以下にまでなることもある．

次に高値を示すのは肢帯型で，平均 400 単位とデュシャンヌ型に次ぎ，顔面肩甲上腕型では平均 40 単位とそれほど高くはない．

また，多発性筋炎でも平均 200 単位と高値を示すが，神経原性筋萎縮症では原則的に増加を示さない．

筋萎縮の明らかでないデュシャンヌ型の女性保因者でも，その 60% に CPK 値が軽度上昇することがあり，デュシャンヌ型の保因者判定のために現在もっとも有用とされている．

尿中クレアチン

1937 年，ミルホラートらにより，筋ジストロフィー患者において大量のクレアチン尿（および尿中クレアチニン排泄の減少）が報告され，また症状の進行とともに増加するとされている．その理由は，クレアチンは肝でつくられ筋で保持されるが，筋が萎縮するとその受容量が低下するためといわれている．

正常な人では，クレアチンの排泄はほとんどないので，これが異常に排泄されるデュシャンヌ型はクレアチン糖尿病とも呼ばれている．

欠損酵素の検索

生検筋内における酵素を直接測定して，筋萎縮症の本態を明らかにすることが行われている．その例として，アシドマルターゼ欠損症や筋フォスフォリラーゼ欠損症などの糖原病による筋萎縮症，カルニチン欠損症やカルニチン・アシル・トランスフェラーゼ欠損症などの脂質代謝異常による筋萎縮症などがあげられる．

また，血液中の白血球の酵素の測定である程度筋萎縮の原因の見当をつけられるものもある．今後，筋萎縮症の病因が次々に解明されるにつれて，この方面の検査がますます重要となっていくことが予想されている．

2) 筋　電　図

筋電図は，静止状態および動作状態における筋の活動電位を観察記録するもので，神経筋疾患の診断のための検査法として広く行われている．

使用される電極としては種々のものがあるが，現在もっとも広く用いられているのは同心型針電極で，この電極は針の切断面に面した狭い範囲（約 2～3 mm）からの活動電位を記録するので，神経筋単位の活動電位を検出するのに適している．まず，被検者の皮膚表面をアルコールで消毒し，筋を完全に弛緩させてから電極の刺入を行い，この時の刺入電位に異常があるかを観察した後，弛緩した筋に自発活動がでているかどうかを観察する．

次に被検筋を軽く収縮させて，個々の運動部位から発生する活動電位（運動単位電位）を記録し，次に筋を最大に随意収縮させた時の運動単位電位がいかに干渉をおこすかを観察する．

筋電図の臨床検査上の 1 つの役割は，筋萎縮の原因が神経原性か，筋原性かを診ることであり，神経原性の特徴としては，安静時に筋線維電位が出現し，随意収縮時の神経筋活動電位が多相性で，持続時間が延長し（10 sec 以上），振幅が増大し（2～10 μ 以上），最大随意収縮時に活動電位の数が減少することなどであり，一方筋原性の筋萎縮の場合は，活動電位が低電位で，持続時間が短く，随意収縮の時干渉波になりやすいことである．また，筋緊張性ジストロ

フィーにおいては，刺入に続いておこる高頻度反復発射による急降下爆撃様音を聞くことが特徴である．

さらに，筋電図は異常所見が限局性のものか，全体的なものかの観察にも利用され，たとえば上肢に筋萎縮が認められ，下肢は認められない場合でも，筋電図上，下肢にも異常所見が出現すれば全身的な筋疾患であると判断される．

3) 筋 生 検

筋生検は，筋疾患の診断・治療方針の決定，さらには病態解明のために古くから行われている．しかし，近年にいたり，組織化学，生化学，あるいは電顕技術の進歩により，新しい角度からその重要性が再認識されつつある．一般には，凍結切片による筋の組織学的・組織化学的検討が行われる．凍結標本は，従来のパラフィン標本にくらべてはるかに短時間に操作が可能なこと，また固定液による人為的変化が少ないことなどより，最近では一般的検査法として広く普及している．

筋生検の実施

筋生検は，診断などに関して有力な情報を提供するが，適応を十分に考慮することが要求され，その結果は病歴聴取や家系調査，診察，また他の補助検査とあわせて総合的に判断する必要がある．

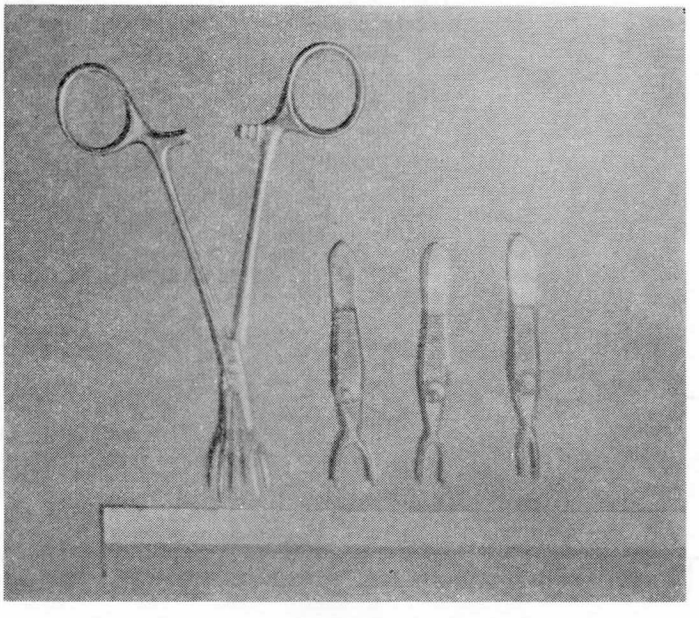


図 2-2 筋生検用鉗子（筋肉が収縮しないよう工夫してある）

まず，実施に際しては，生検手技の習熟とせっかくの生検筋が十分な検索がなされるように万全の準備が必要なことはいうまでもなく，生検後に影響の少ない大きな筋の中央部を選ぶのが原則である．臨床的に極度におかされた筋は不適当で，中等度に筋萎縮や筋力低下の認めら

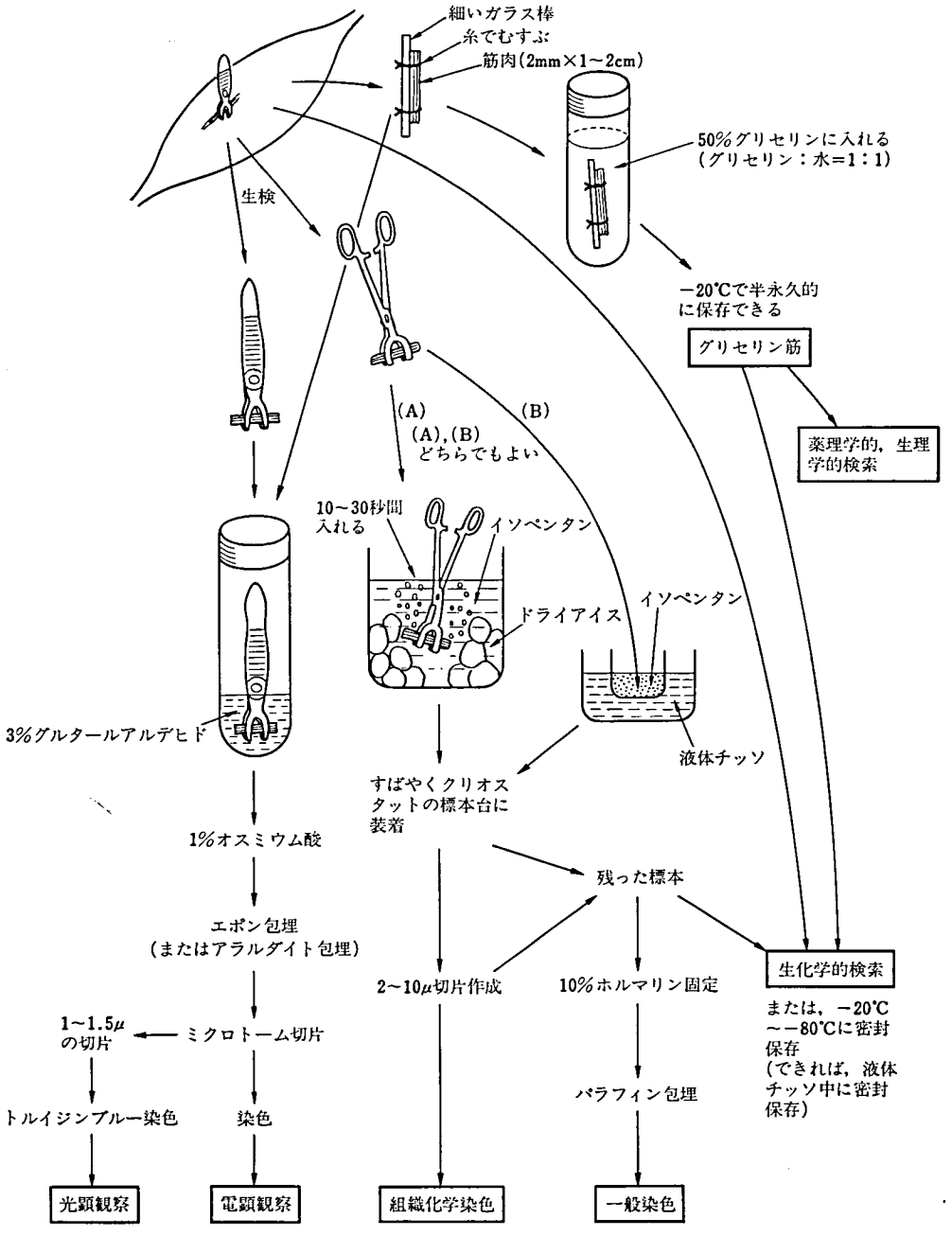


図 2-3　生検筋の一般的検索法

れる筋が所見を判定するのに適し，既往に注射や筋電図などを受けた部位は避けるべきであることはいうまでもない．

筋採取時には，筋線維の走行に注意して行う．また，筋は手術操作で強い収縮性を有するので**図 2-2** のような特別の鉗子が使用される．これは，筋線維の走行に沿って鉗子をかけ，その両端の筋を切断しそのまま固定するもので，筋線維をほぼ生理的な長さで保存しうるように工夫されたものである．採取筋は通常**図 2-3** のような方法で処理し，1つは電顕的観察のために，1つは組織学的ならびに組織化学的観察のために，そしてもう1つは生化学的検索のために3分する．

電顕用としては，グルタールアルデヒドで固定後，オスミウム酸で後固定し，エポンまたはアラルダイトで包埋する．凍結切片作成のためには，ドライアイスとイソペンタンの入った容器の中で，または液体チッソで囲まれたイソペンタンの中で急速に凍結させた後，クリオスタット（**図 2-4**）で 2～10 μの凍結切片を切っていく．この残りを，一部ホルマリン固定に，一部生化学的検索に使用することができる．

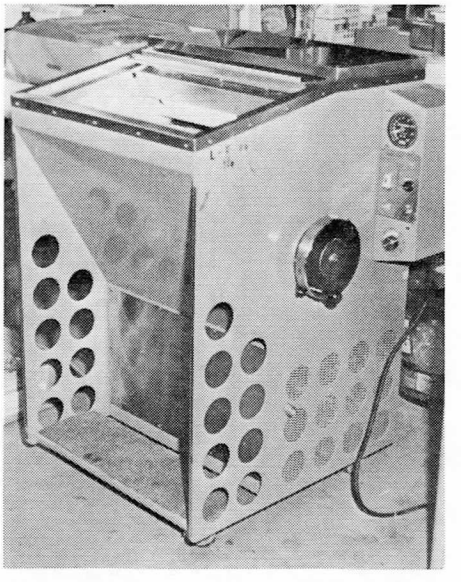


図 2-4 クリオスタット．凍結切片作成用

染色法の選択

作成した標本は必要に応じてさまざまの方法で染色するが，ここでは染色の具体的方法についてはふれない．現在，よくなされる染色法としては，筋の形態的変化や筋線維の特殊な接続異常を観察するために，ヘマトキシリン・エオジン（HE）やトリクローム・ゴモリ染色法，また筋線維の酵素化学的物質の局在，微細構築異常の有無，筋線維のタイプの分別のために，NADH，フォスフォリラーゼ，ミオシン ATPase 染色法などが行われている．

神経筋接合部の観察のためには，コリンエステラーゼ染色法などが用いられる．

筋生検所見

筋生検によって得られる情報は，大きく2つの目的に分けられる．1つは，筋の異常が筋自体の原因によるものか（筋原性変化），神経の側の異常による二次的な筋の変化なのか（神経原性変化）を区別することであり，他はネマリンミオパチーに代表されるようなその疾患に特徴的な所見があるか否かの検索である．

まず，神経原性変化の特徴としては，運動ニューロン疾患（筋萎縮性側索硬化症）に代表されるように（**別図 18, 19**），萎縮して小径になった筋線維がいくつか集合してグループを形成するいわゆる集団性萎縮を呈することである．この場合，個々の筋線維の内部構築は，比較的よく保たれている．また，筋線維にはタイプⅠおよびタイプⅡ線維の 2 種類があり，その差は**表 2-1** のごとくであるが，ATPase 染色（pH 9.4）で浸潤液の pH により筋線維がきれいに

表 2-1　タイプⅠおよびタイプⅡ線維の比較

特　　徴	タイプⅠ（赤筋）	タイプⅡ（白筋）
神経支配	タイプⅠノイロン	タイプⅡノイロン
筋収縮の特徴	緩徐な収縮	急速で強い収縮
筋線維内エネルギー代謝上の特徴		
エネルギー源	脂肪酸，ブドウ糖	グリコーゲン
代謝様式	酸化的脱燐酸	解　糖
主要酵素活性		
DPNH (NADH) 転移酵素	高	低
フォスフォリラーゼ（加燐酸分解酵素）	低	高
ミオシン ATPase (pH 9.4)	低	高
ミオシン ATPase (pH 4.6)	高	低

分別され，たとえば**別図 20** のように pH 9.4 の濃度では，タイプⅡ線維（白筋線維）の活性が強く（黒く染まる），タイプⅠ線維（赤筋線維）の活性は弱く（白く染まる）認められている．中にはタイプⅠ線維のみの選択的萎縮を呈する組織もありタイプⅠ線維萎縮と呼ばれ，その代表的なものとしてネマリン筋肉病がある（**別図 13** 写真下）．一方，タイプⅡ線維のみの萎縮を呈するものはタイプⅡ線維萎縮と呼ばれ（**別図 23**），その代表的なものとしてはある種の筋炎やステロイドによる筋萎縮症などがある．

一方，デュシャンヌ型筋ジストロフィーに代表されるような筋原性変化の特徴としては，**別図 3, 4** にみられるように，① 変性し壊死をともなった筋線維が無秩序に散在し，大小不同が著明，② 間質への結合組織，脂肪の浸潤が強い，③ 筋線維の中央に核がみられる，線維中心核が多くなるなどの変化が出現してくる．

デュシャンヌ型のみならず，肢帯型，顔面肩甲上腕型などの古典的筋ジストロフィーの筋線維所見は，基本的にはほぼ同様の組織像を示すが，病気の線維，進行速度，あるいはまた進行段階のどの時期に筋生検を施行するかにより，種々の異なった組織像がみられる．

後に，先天性ミオパチーの項で述べる各種の疾患は組織所見が重要であり，それについてはその項で述べる．

2. 筋萎縮症の分類

筋萎縮症の分類は，今後病気の原因が次々と明らかになるにしたがって新しく変る運命にあり，現在確定的な分類をすることはできないが，ここではとりあえず現時点でもっともわかり

表 2-2 筋萎縮性疾患の分類

A．筋原性筋萎縮症
- 1. 筋ジストロフィー
  - 1) デュシャンヌ型
  - 1′) 良性デュシャンヌ型（ベッカー型）
  - 2) 肢帯型
  - 2′) 悪性肢帯型
  - 3) 顔面肩甲上腕型
  - 4) 眼筋ミオパチー
  - 5) 遠位型ミオパチー
- 2. 先天性筋ジストロフィー
- 3. 筋緊張症
  - 1) 筋緊張性ジストロフィー
  - 2) 先天性筋緊張症
  - 3) パラミオトニー
  - 4) 軟骨ジストロフィー性筋緊張症
- 4. 先天性筋肉病
  - 1) ネマリン筋肉病
  - 2) 中心芯筋肉病
  - 3) 中心核筋肉病
  - 4) ミトコンドリア異常をともなった筋肉病
  - 5) グリコーゲンの代謝異常による先天性筋肉病（筋糖原病）
  - 6) 脂質代謝異常による先天性筋肉病
  - 7) その他

B．神経原性筋萎縮症
- 1. 運動ニューロン疾患
  - 1) 筋萎縮性側索硬化症
  - 2) 脊髄性進行性筋萎縮症
  - 2′) 若年性上肢筋萎縮症（平山病）
  - 3) 痙性脊髄麻痺
- 2. 幼児性脊髄性筋萎縮症（ウェルドニヒ・ホフマン病）
- 3. クーゲルベルグ・ベランダー病または良性ウェルドニヒ・ホフマン病
- 4. シャルコー・マリー・ツース病（神経性腓骨型筋萎縮症）
- 5. 脊髄小脳変性症
  - 1) フリードライヒ型脊髄小脳変性症（フリードライヒ失調症）
  - 2) マリー型脊髄小脳変性症（マリー失調症）
  - 3) その他

C．その他の筋萎縮症（非遺伝性）
- 1. 多発性筋炎症候群
- 2. 重症筋無力症
- 3. 癌性ミオパチー
- 4. 内分泌性ミオパチー
- 5. その他

やすく使いやすい分類を表 2-2 に示す.

まず，遺伝が主な役割を果すものを A，B に，その他の非遺伝性と考えられているものをCに分類してある.

遺伝性のうち，筋肉の障害がもっともめだち，神経の変化はほとんどみられないものをAにまとめてあるが（筋原性筋萎縮症），真の原因が何であるかはそれぞれの疾患でまだ議論のあるものが多いところである.

また，運動神経の障害がめだち，筋の萎縮はその結果と考えられている疾患群をBにまとめた（神経原性筋萎縮症).

3.　筋萎縮症の診断（各論）

筋萎縮症の診断の第一歩は，前項の分類の A，B，C のどれに属するのかということを決めることに始まる．つまり，AかBかということ，すなわち筋原性か神経性かということが重要である.

これを臨床的に判断するもっとも大切な要点は筋束性攣縮の有無であり，これは力を入れず安静にしている時骨格筋の中の1つ1つの筋束がばらばらに収縮をおこす現象で，患者は“筋肉がピクピクする”と訴えることもあり，また自覚症のないものもある．萎縮した筋肉を完全に力をぬいた状態でしばらく観察して，ピクッと瞬間的な部分的収縮があれば筋束性攣縮ありと判断する．運動効果をともなわないということが原則であるが，手指に関しては多少の運動効果がみられ，指がピクピクとかすかにふるえてみえることが多く，運動ニューロン疾患やクーゲルベルグ・ベランダー病ではほとんど必発に近い．筋束性攣縮のでやすい場所は，舌筋，大胸筋，三角筋，四肢近位筋などであるが，萎縮した筋ならどこでも観察されうる．舌の場合，まるで波を打つようにみえることもある（図 2-27).

筋束性攣縮は，二次運動神経の核，すなわち脊髄前核細胞がおかされる時の所見で，シャルコー・マリー・ツース病などのように二次運動神経の末梢部の障害が主になっている疾患では観察されないことが多い.

神経原性か筋原性かは，この他に前述した検査，すなわち血清酵素，筋電図，筋生検が加わればもっと明確に判断が可能である．われわれは，心電図で，とくに胸部誘導に基線の小さなゆれとしてこの筋束性攣縮をとらえることができることを指摘している（有馬ほか)．発見者の有馬（鹿児島大学）の名をとって“有馬のサイン”と呼んで愛用している.

A. 筋原性筋萎縮

1. 筋ジストロフィー

はじめに

一般的に，形態や筋電図，生化学的所見などから，一次的に骨格筋がおかされる病気をミオパチーと呼んでいる．このうちもっとも代表的な筋ジストロフィーは，遺伝的基盤をもとに進行性に筋自身の変性をおこしてくるところから，他の病気とは容易に鑑別される．しかし，筋ジストロフィーの中にも相互に異なるいくつかの病気が含まれ，また遺伝や臨床経過などから特殊な形をとる事も報告されており，その位置づけはかなり難しい問題となっている．

ここでは，まず，筋ジストロフィーの歴史と分類について述べ，次にデュシャンヌ型を中心に各病型について述べる．

歴　史

筋ジストロフィーが，近代医学に登場し，疾患概念を形成していくのは，19 世紀になってからであるが，もちろん，それ以前に本症が存在していたことは十分考えられ，事実そのような記載も散見されている．

ペック (Pöck) とベッカー (Becker) らは，1858 年発掘された古代エジプトの女王（紀元前 1501～1480 年に在位していたと考えられる）の墓に刻まれた壁画から，その中の女王と娘

表 2-3　筋ジストロフィー発見の歴史

報告者	年代	疾患名
デュシャンヌ (Duchenne)	1868	デュシャンヌ型筋ジストロフィー
ライデン (Leyden)	1879	肢帯型
メービウス (Möbius)		
エルブ (Erb)	1884	肩帯型
ランドウズイ (Landouzy)	1884	顔面肩甲上腕型
デェジェリン (Dejerine)		
ハッチンソン (Hutchinson)	1879	眼筋型
フックス (Fuchs)	1890	
トムセン (Thomsen)	1876	先天性筋緊張症
オイレンブルグ (Eulenburg)	1886	先天性ミオトニアー
バッテン (Batten)	1909	筋緊張性ジストロフィー
ギップ (Gibb)		

と考えられる人物の容姿が筋ジストロフィーに類似することを見出した．彼女の体つきの特徴は，下肢が肥大し著しい腰椎前彎を呈しており，現在の病気の概念からは成人型の筋ジストロフィーであったかと想像される．

しかし，詳細な臨床報告と病理学的検索がなされるようになったのは 19 世紀になってからであり，1868 年デュシャンヌは，仮性肥大型の筋ジストロフィーの小児例を報告し，これが現在デュシャンヌ型筋ジストロフィーと呼ばれるものである．その後，**表 2-3** のように次々と報告をされ，次第に詳細な臨床分類がなされるようになってきたのである．

分　類

本症は原因が不明で，また生化学的あるいは形態学的分類基準が見出されていないため，遺伝型，発症年齢，罹患筋の分布，臨床経過などにもとづいた，さまざまな分類が行われてきた．

ここでは，ウォルトン（Walton）の分類をもとにして分類していくことにする．

1）デュシャンヌ型（Duchenne 型）

本症は，筋ジストロフィーの中でもっとも程度が高く，また進行も早く，重い疾患である．まず臨床的特徴を簡単に列挙すると次のようになる．

① 伴性劣性に遺伝し，男性にのみ発症する（突然変異によるものもある）．まれにターナー症候群の女性にも発症する．

② 発病は通常 4 歳以下が多い．

③ 最初に，腰，大腿の筋力低下がおこり，次いで肩甲筋にもおよんでくる．そして，進行性に増悪し，10 歳以内に歩行不能になり，もしくは 20 歳代で死亡する．

④ ほぼ全例に腓腹筋などに仮性肥大を認める．

⑤ 進行とともに骨格変形，関節拘縮をおこし，末期には心筋もおかされる．

⑥ CPK などの血清酵素活性値の著明な上昇をみる．

病　因

筋ジストロフィーがいかなる原因でおこるかは非常に重要な問題であり，そのため多くの研究者が病因解明のため活発な研究を展開してきた．しかし，まだはっきりした病因はつかめていない．

19 世紀半ば頃，筋萎縮と筋力低下をともなういわゆる筋ジストロフィーが近代医学に登場した頃は，この筋萎縮の原因は筋肉を養う神経の異常によるものだろうと考えられていた．ところが，その後，筋ジストロフィーの剖検で，中枢神経系には大きな異常はなく筋肉に脂肪浸

潤など著明な異常を認めたことより，筋肉自身の一次的な病変が考えられるようになった．これがいわゆる筋原説である．ところが，最近，このような筋原説に対して疑問がだされており，一次的原因を血管系の異常によるとする血管説と，神経の側に一次的な原因があると考えられる神経説がある．

血管説に関しては，臨床的に筋ジストロフィーの患者では末梢血行の悪いことが多く，寒い時期にはしもやけなどおこしやすいこともその1つの根拠になっている．また，実験的に動脈の結紮と血管に作用するセロトニンなどの薬物を使って，筋ジストロフィーに似た組織変化を動物でおこしえたこともその1つの根拠とされている．しかし，最近ではこの説では説明できない実験結果が少なくなく，なお仮説の域を出ていない．

一方，神経説は，筋ジストロフィーに知能低下やてんかんなどの合併があること，さらに電気生理学的に検討した成績では，筋ジストロフィーの患者では機能的に活動している電位の減少が認められたことを根拠としている．

また，日本では，いわゆる交感神経障害説も提唱されたことがあり，自律神経障害による栄養障害が議論されたことがある．

最近では，筋ジストロフィーを全身性の病気であると考える立場からは，筋肉に限らず赤血球など細胞膜の異常によるものだという意見が有力になりつつある．

以上のように，筋ジストロフィーの原因に関してさはまざまな主張があるが，まだ確定した説はない．ただ現在の傾向からみて，近い将来，病因が解明され，治療への大きな手がかりもつかめてくることは，おおよそまちがいないところであろう．

頻　度

本症の発生頻度は，男子全出生数 100,000 人に対して 13～33 人といわれ，またその時の全人口 100,000 人に対して約 2.8 人といわれている．

このうち，明らかな家族歴（遺伝関係）を証明しうるもの，証明はできないが家系調査などより予想できるもの，およびまったくの突然変異の3群に分類できる．

遺　伝

図 2-5 のように伴性劣性に遺伝するので，発症は原則として男性に限られるが，女性保因者で腓腹筋の仮性肥大や，軽い筋力低下のみられる場合もある．

一方，デュシャンヌ型とほぼ一致する臨床症状や経過を示す女性例の報告もある．しかし，これらはその後の詳細な検討により，必ずしも典型的デュシャンヌ型とは合致しないものや，また最近三好らの報告しているデュシャンヌ型に似て早期に発症し，進行性で悪性の経過をとり，常染色体優性に遺伝するいわゆる悪性肢帯型が含まれる．

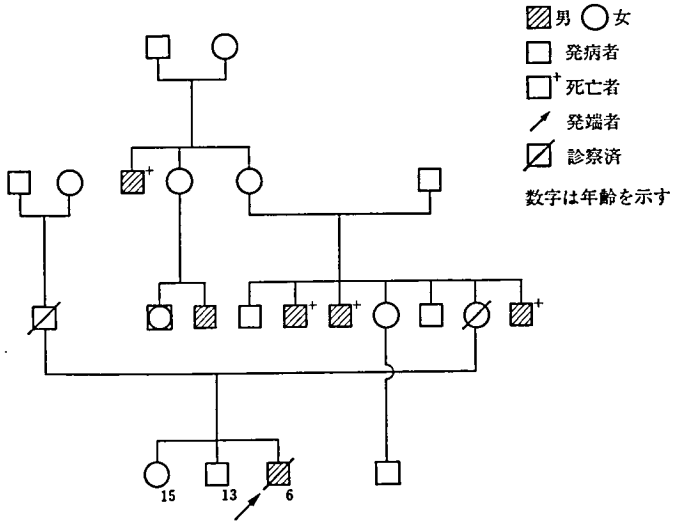


図 2-5　デュシャンヌ型の一家系図．典型的伴性劣性型遺伝となっている．

女性保因者の問題

デュシャンヌ型の遺伝子の保因者が女性である点から，診断や病気の予防など遺伝相談なども含めて，保因者をできるだけ正確に指摘することはきわめて重要な問題である．保因者の中には，先にも述べたように，腓腹筋の仮性肥大や筋力低下などの症状を呈する女性もあるが，原則として臨床的にまったく健康である．

そのためこの保因者の発見には，血清 CPK 値測定をはじめ，筋電図，筋生検，全身のカリウム濃度測定などが行われている．とくに， CPK 値の測定はもっともよく利用されており，運動負荷時や，また頻回にくりかえして検査することにより，発見率は高くなる．ただこの方法でも 100% 確実に発見することは不可能で， そのためにいくつかの方法を組合せて判定することが有用と考えられている．われわれは，最近，血小板中のセロトニン値が保因者では低値を示すことから，保因者判定のための有効な補助診断法と考えて現在検討をすすめている．

症　状

多くの場合，初発症状は，腰帯筋の筋力が低下するため，歩き方が何となくぎこちなく，階段の昇降ができず，ころびやすいなどの訴えで始まることが多い．しかし，処女歩行は正常児よりも少し遅れて 1 歳半頃から始まるが，その後は 3～4 歳頃まで正常に発育する場合もある．

このような場合は，まず歩行がゆっくりで，両下肢を広く開き，腹を突き出し，腰をふって歩く（鵞鳥歩行）． 腸腰筋や殿筋，大腿四頭筋が障害されると， 床面から立ち上がる時， 図 2-6 のように自分の下肢を手でよじのぼるという特徴的な立ち上がり方を示すようになる（ガワース徴候）．

上肢の症状は，やや遅れて5歳頃から始まり，重いものを持ち上げられなかったり，手の挙上が困難となってくる．

一方，肢位の異常としては，**図 2-7** のように腓腹筋の仮性肥大，近位筋萎縮，内反尖足変形，翼状肩甲がみられ，また腋下に手を入れて患者を抱き上げようとすると，筋に弾力がなく肩がぬけるようで抱き上げが困難となる(弛緩肩)．さらに進行がすすみ，10 歳を過ぎると脊椎側彎をみるようになる（**図 2-8**）．

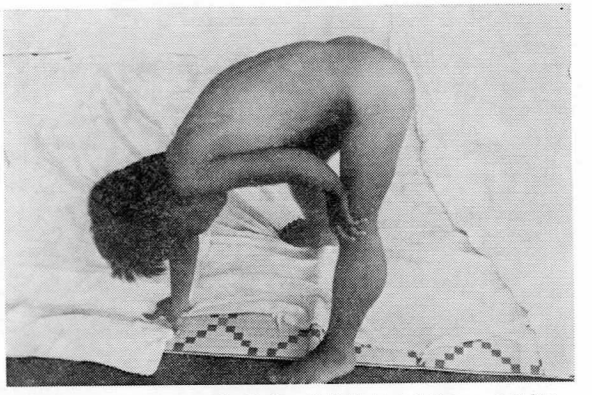


図 2-6 デュシャンヌ型．7 歳．登攀性起立(ガワース徴候)．まず両下肢を左右に開き，膝に手をつき，その手を大腿上部にずらしながら上半身をおこし起立する．

その他の主要な症状としては，知能障害と心筋障害があげられる．知能障害は，約 1/3 に軽度ながら認められる．また，心筋障害のため心電図異常がみられ，右前胸部誘導でのR波高増大と肢誘導および左前胸部誘導での異常Q波が特徴的である．

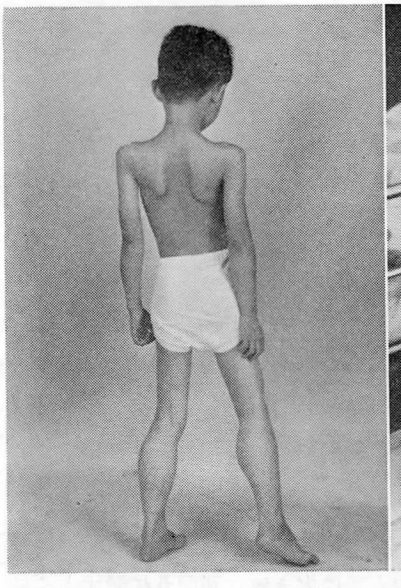


図 2-7 デュシャンヌ型．8 歳．腹部を前に突きだし，仮性肥大，尖足，近位筋萎縮，翼状肩甲など特徴的な姿位となる．

図 2-8 デュシャンヌ型．19 歳．脊椎側彎が著明である．

経　過

一般的な経過としては，歩行開始はやや遅れることが多いが，4～5 歳頃までに歩行がぎこ

ちなくなり，隆段昇降が困難となる．5 歳を過ぎると上肢の筋力低下もみられるようになる．10 歳を過ぎると脊椎側彎も強くなり，多くの場合歩行不能となる．

そして，20 歳頃までに呼吸器感染症や，心不全で死亡することが多いが，最近ではとくに入院患者においてそれ以上の生存例がふえつつある．

このように，本症は常に進行性であり，現在のところ予後に関しては悲観的である．

検査所見

総論でも述べたように，次の所見がある．

① CPK, GOT, GPT, LDH など血清諸酵素の異常高値．

② 筋電図上は，典型的筋原性所見．

③ 筋生検では，筋線維の大小不同，間質への結合織・脂肪の浸潤，構築異常が著明である（**別図 3, 4**）．

④ 心電図では，心筋障害のため刺激伝達障害や，R波増高，異常Q波などがみられる．

⑤ 肺機能検査で，多くの例で機能低下，換気障害が認められる．

1′）良性デュシャンヌ型（ベッカー (Becker) 型）

本型はベッカーらにより報告されたもので，デュシャンヌ型にくらべて進行が遅く，発症年齢も遅く，明らかにデュシャンヌ型とは区別しうる型である．

デュシャンヌ型との相違は，次のごとくである．

① 発病が遅く，5 歳から 25 歳にわたる．

② 遺伝形式は，伴性劣性で，男子にのみ発症する．

③ 進行はゆるやかで，腰帯筋の筋力低下に始まり，次いで胸筋が徐々に萎縮してくる．そして発病後 20～25 年を経て歩行不能に陥ることが多い．

④ 腓腹筋の仮性肥大は認められるが，骨格の変形や関節の拘縮，心筋障害をみることは少ない．

⑤ 血清 CPK 値の上昇は軽度で，筋電図，筋生検による病変も，一般的には軽度である．しかし，進行のどの段階で検査するかにより個人差は大きい．**別図 5** に示すように，筋生検所見はデュシャンヌ型ときわめて近似している．

2）肢　帯　型

本型は，軀幹に近い肩，上腕，腰，大腿の筋をおかしながら，ゆっくり進行する型である．以下のごとき特徴を有しその診断は容易であるが，細かく検討すると発症年齢，経過，障害さ

れる筋の部位遺伝形式などで少しずつ異なっている場合があり，疾患としての独立性やクーゲルベルグ・ベランダー病などとの鑑別でも問題になることがある．

肢帯型の特徴は以下のごとくである．

① 遺伝形式は常染色体性劣性遺伝で，男女とも発病する．**図 2-9** にその典型例の家系図を示す．

② 10 歳，20 代歳代の発病が多いが，10 歳以前，あるいは中年になって発病することもある．

③ 最初におかされる筋は，肩か腰の筋であるが，次第に他の部位の筋とも進行する．もし腰帯筋が初発であれば，階段昇降や床からの立ち上がりが困難となり，ガワースの徴候は陽性となる．肩帯筋がおかされれば，肩はなで肩となり，上肢を頭上に挙上するのが困難となる．典型的な症例で**図 2-9** の家系図の Ⅳ-9 の症例を**図 2-10** に示す．

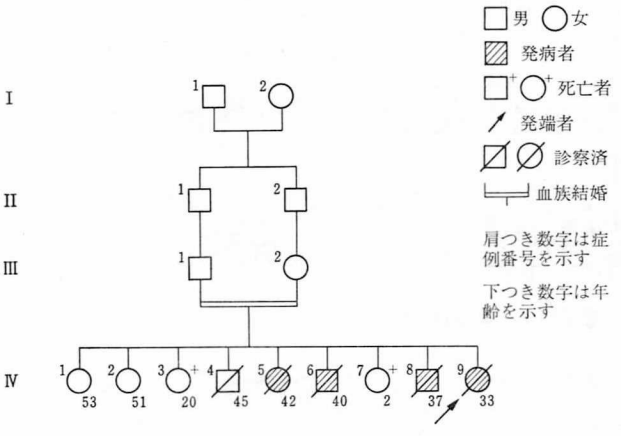


図 2-9　肢帯型の一家系図

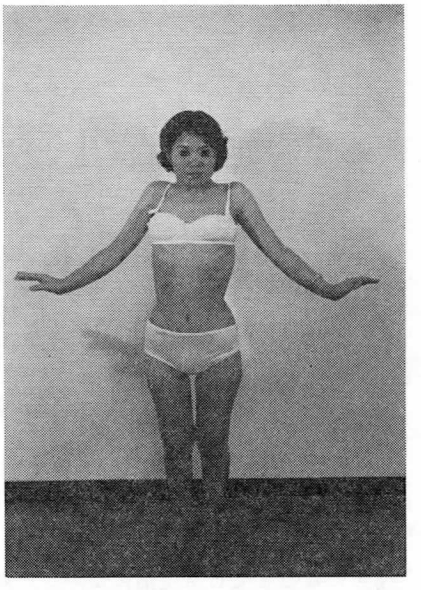


図 2-10　肢帯型．33 歳．女．
腰帯筋，肩帯筋が障害され，階段昇降や上肢の挙上が困難となる．

④ 仮性肥大は下腿筋（ふくらはぎ）や時に三角筋にもみられる．筋の拘縮や骨格の変形は末期になるとみられる．

⑤ 重症度や進行速度は個人差が大きいが，発病後 20 年位経過すると重篤な機能障害を示すようになる．

⑥ 検査成績では，CPK などの血清諸酵素は軽度ないし中等度上昇するが，デュシャンヌ型よりは低値である．筋電図，筋生検組織像は筋原性変化を示す．

以上がおおまかな特徴であるが，三好らは，発病が早く，デュシャンヌ型に類似した近位筋障害を示し，進行も早く，予後の悪い常染色体劣性に遺伝する特殊な型を悪性肢帯型と呼んでいる．

3)　顔面肩甲上腕型

本型の特徴は次のごとくである．

①　常染色体性優性に遺伝し，図 2-11 のように累代発現をみ，男女ともにおかされる．まれに，常染色体劣性遺伝を示す家系もある．

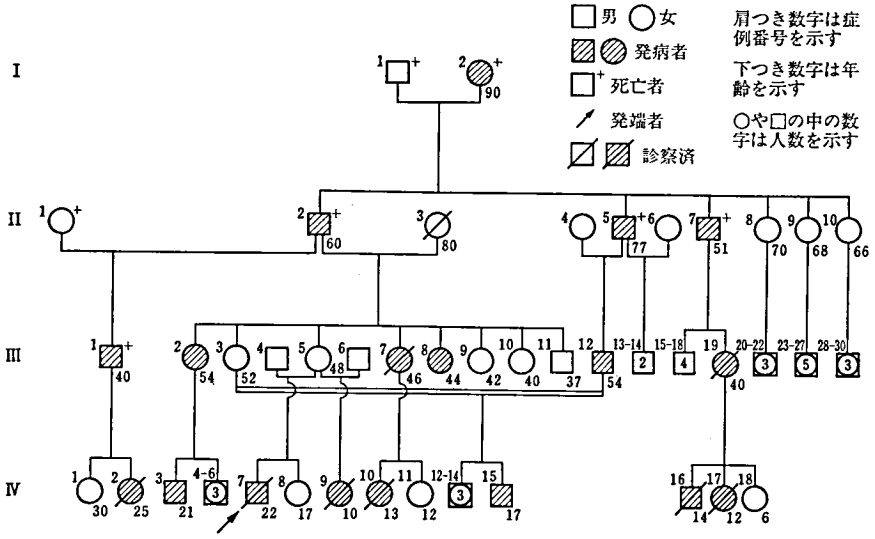


図 2-11　顔面肩甲上腕型の一家系図

②　発病は 6～20 歳位まで個人差があり，進行は緩徐で，良性の経過をとる．そのため，高年になるまで日常生活に支障をきたさない場合も多い．

③　最初に顔および肩甲上腕の筋群がおかされる．そのため，顔つきはミオパチー様で表情に乏しく，口をとがらしたようで，笑顔も活気がなく，眼をとじることや話すことも困難になる．また，肩甲部の筋萎縮のため，肩甲骨が異常に突出してみえたり，上肢の挙上も困難になる．症状が進行すると，腰帯筋や前脛骨筋もおかされて尖足となる（図 2-12）．

④　ふくらはぎの仮性肥大はまれであるが，腰部の前彎などの骨の変形がみられることもある．

⑤　血清 CPK 値は正常か上昇しても軽度である．

本型と類似するもので，肩甲の諸筋と下腿筋の筋萎縮を示し（顔面筋はおかされない），慢性に経過するミオパチーが最近報告されており，肩甲大腿型筋萎縮症と呼ばれている．孤発例

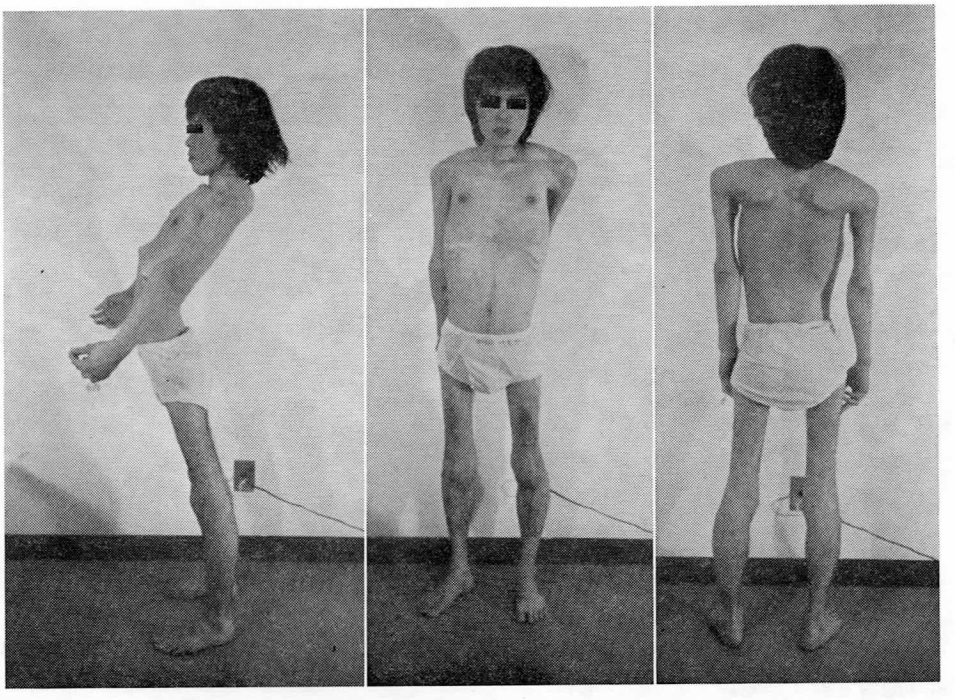


図 2–12 顔面肩甲上腕型．22 歳．男．図 2–11 の Ⅳ–7 の症例．
顔面筋がおかされるため顔貌は表情に乏しくミオパチー様となる．腰部前彎が著明で仮性肥大もみられる．

が多く，本症が筋ジストロフィーに属するかどうかも不明で，現在，筋原性のものと神経原性のものが報告されている．

4) 眼筋ミオパチー

筋ジストロフィーで外眼筋が障害を受けることはまれである．

両側の眼瞼下垂と外眼筋麻痺を呈する症例は古くから知られていたが，1951 年，キローとネービンは筋の病理学的検査を行い，本症が従来考えられていたような運動ニューロン疾患ではなく，筋原性病変が主であると判断し，眼筋ミオパチーと呼んだ．しかし，その後，進行性の神経障害を合併した全外眼筋麻痺も報告されるようになり，現在眼筋ミオパチーは詳しく検討しなければ真の診断がつけにくい時期にきている．ここでは，従来いわれている眼筋ミオパチーとその類縁疾患について述べることにする．

(1) 眼筋ミオパチー

本症の臨床像の特徴は次のごとくである．

① 孤発例も多いが，半数近くは常染色体性劣性に遺伝する．

② 発病はいかなる年齢にもみられるが，平均 20 歳頃発病するものが多い．

③ 症状は，眼瞼下垂に始まり，徐々に進行し，全外眼筋麻痺を示してくる．

④ 本症では多くの場合，顔面筋もおかされ，さらに数年後には，頸，体幹，上肢の筋萎縮をともなうこともある．また，嚥下障害が 50 歳に認められる．

（2） 眼筋咽頭筋ジストロフィー

本症は，眼筋障害のほか咀嚼，嚥下障害もともなうもので，眼筋ミオパチーから分離された．眼筋ミオパチーとの大きな相違は，本症では発病年齢が遅く，40 歳頃発症する．常染色体優性に遺伝し，眼瞼下垂，外眼筋麻痺で始まり，徐々に進行して顔面筋，咽喉頭諸筋，そして時に食道筋もおかされてくることである．そのため，嗄声，嚥下障害，構音障害が進行するが，予後はいいとされている．

（3） オプタルプレギアプラス症候群

本症は，最近注目されている病気で，進行性外眼筋麻痺を主症状に，網膜変性，難聴，小脳症状など種々の神経筋症状をともない，心電図異常，脳波異常，髄液蛋白上昇などをともなう症例も報告されている．

病理学的には，筋線維内に多量の異常ミトコンドリアが出現し，脂肪粒の増加がみられ，このミトコンドリアはトリクローム染色で赤く染まり，ラジド・レッド線維と呼ばれている．

5） 遠位型ミオパチー

本型の概念にははっきりしたものはない．歴史的には，1902 年にガワースが 10～11 歳頃より，最初両足，後に両手がおかされる症例を記載し，遠位型ミオパチーと呼んだ．その後，1951 年，ベランダー (Welander) が，72 家系 249 例をまとめて遺伝性晩発性遠位型ミオパチーとして報告した．これは，常染色体性優性に遺伝し，男女ともおかされ，大部分は 40～60 歳であり，最初に手指や足指の小さい筋がおかされ，次いで大腿，前腕におよぶ非常に緩慢に進行する型である．また，1959 年，ビーモンドは，5～10 歳で発病した 5 家系 19 例を発表し，マギーらは 2 歳以前に発病した 1 家系 3 例を報告している．

以上のように本型は，四肢の遠位筋の萎縮で始ま

図 2–13　遠位型ミオパチー．32 歳．男．足指の小さな筋や下肢のびまん性の萎縮が認められる．

り，慢性に進行することを特徴としているが，まだ本態は明らかでないといえる．自験例を**図 2-13** に示す．

2. 先天性筋ジストロフィー

デュシャンヌ型筋ジストロフィーよりももっと早く，先天的にあるいは生下時より筋緊張低下や関節拘縮のみられる筋ジストロフィーがあり，先天性筋ジストロフィー（福山型）と呼ばれている．欧米での報告もあるが，とくにわが国での報告が多い．福山らは，高度の知能障害や痙攣発作などの中枢神経症状に加えて，顔面の筋肉がおかされ，乳児期早期から関節拘縮があり，常染色体劣性遺伝をとるなどの点をこの型の特徴として疾患単位としての独自性を主張したので，福山型先天性筋ジストロフィーと呼ばれている．

その特徴を次に列挙する．

① 常染色体劣性遺伝をとり，男女ほぼ同率に発症する．また，その頻度はデュシャンヌ型の約 1/3 といわれている．

② 生下時，あるいは遅くても生後 6 ヵ月以内に筋緊張低下や筋力低下がみられ，早期より腰，膝，指骨間の関節拘縮が認められる．

③ 顔面筋がおかされるため，非常に特徴的な顔つきを呈する．すなわち，頬がたるみ，口を開き，舌は大きく，流涎があり，眼裂が大きく，視診のみで診断のつくことも少なくない（**図 2-14**）．

④ 筋萎縮は初期にはめだたないが，経過とともに全身にひろがるが，近筋位が強くおかされる．

⑤ 経過としては，首のすわりやおすわりはできるが，その後の運動発達はほとんど停止し，独立歩行は原則として不可能である．例外的に一時期歩行可能なこともある．しかし，10 歳をこえると嚥下障害もみられるようになり，日常の活動全般にわたり介助が必要となってくる．

⑥ 全例に高度の知能障害があり，約半数に痙攣が認められる．

⑦ CPK などの酵素や，筋電図，筋生検などの検査では，筋ジストロフィーと類似している．

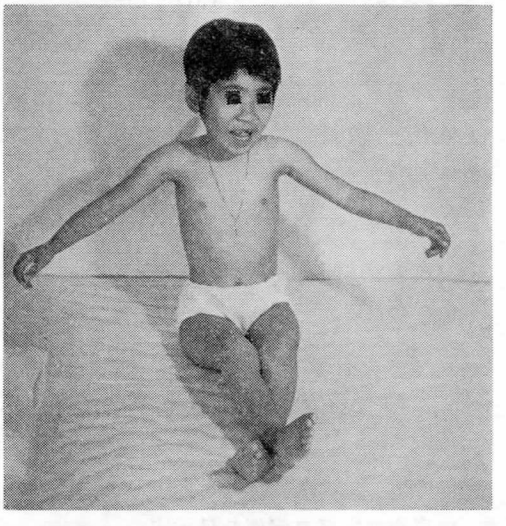


図 2-14 福山型先天性筋ジストロフィー．8 歳．女．
口を開いた特有な顔貌で，肩，肘，股，膝足関節は拘縮がみられる．

ここに，福山型先天性筋ジストロフィーの 1 例（図 2-14）を示すが，デュシャンヌ型筋ジストロフィーにくらべて早期より四肢の関節の拘縮が認められ，このように特有な顔面と高度の知能障害などがあれば，他疾患との鑑別は比較的容易である．筋生検の所見は，別図 6 に示したようにデュシャンヌ型筋ジストロフィーと類似している．

3. 筋緊張症

いったん力を入れた筋の弛緩が円滑にできない現象や（図 2-18），ハンマーで叩打した筋がある時間持続的に収縮している現象を筋緊張（ミオトニー）と呼び，それをもっている病気を筋緊張症と呼ぶ．

この筋緊張症は大きく分けて 4 つに分類され，もっとも代表的なものが筋萎縮をともなった筋緊張症で，筋緊張性ジストロフィーであり，また生まれつき筋緊張があって筋萎縮がめだたないのを先天性筋緊張症と呼び，寒い時にだけ筋緊張がおこるものをパラミオトニーと呼んでいる．その他に骨，軟骨にも異常をともなって特有な骨格をした軟骨ジストロフィー性筋緊張症が知られている．

筋緊張症現象は，このほかに薬物によってもひきおこされることが知られている．薬物でも筋緊張現象がおこるということは，この病気の原因究明への手がかりとして重要である．1965 年，米国のウィンナー（Winer）らが，血中コレステロールの低下剤として使用されていた 20-25 ジアザコレステロールという薬を服用中の患者に高率に筋緊張（ミオトニー）が出現するのを発見し，さらに実験的にヤギにこの薬を投与してミオトニーをおこしえたのが出発点であった．この薬は，コレステロールの合成を抑制して，その直接の前駆物質であるデスモステロールが筋肉の膜の中に増加して，これが何らかの形で膜の興奮性を変化させ筋緊張がおこることも明らかにされたのである．このほかにも，ミオトニーをおこす薬物がいくつか知られており，ミオトニーの発生病理，ひいては筋緊張症の病気の原因と治療法の確立が比較的早い時期になされるだろうという期待がたかまっている．

1) 筋緊張性ジストロフィー（ミオトニー性ジストロフィー，myotonic dystrophy）

典型的な本症の症例を呈示する．

52 歳．男子．若い頃から鼻声および前頭部の禿頭があった．40 歳頃から力いっぱい握った後指がひろげにくいことに気がつき，また同じ頃より視力も低下し白内障と診断された．

45 歳頃から歩行障害が始まり，上肢にも筋萎縮がみられ，最近は首をまっすぐに保持しづらくなった．知覚症状はまったくない．

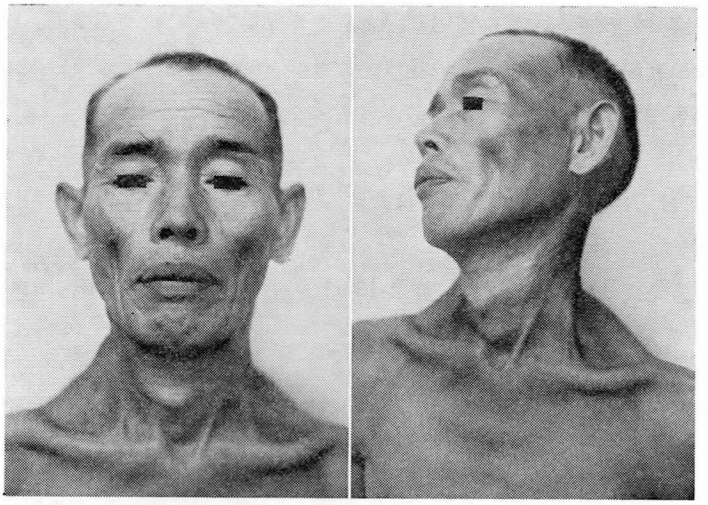


図 2-15 筋緊張性ジストロフィー（図 2-15～18）．西洋斧様顔貌

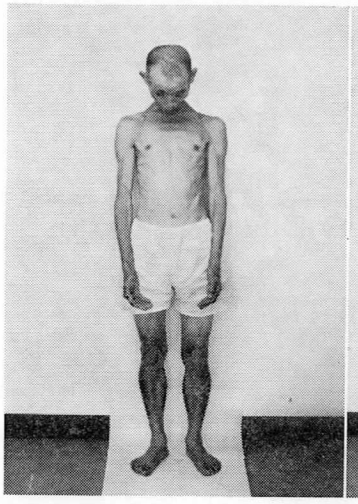


図 2-16

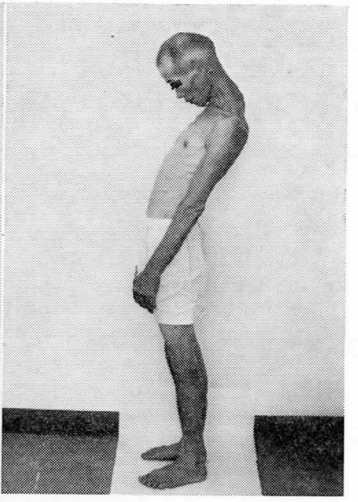


図 2-17 胸鎖乳突筋の萎縮

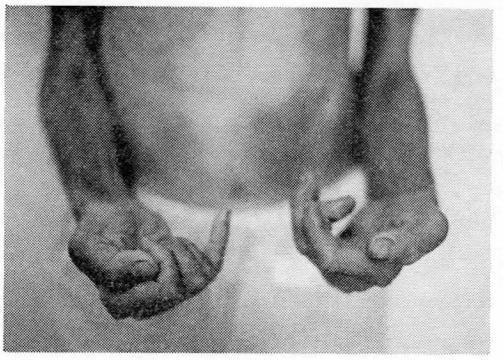


図 2-18 力を入れて手を握りしめて，急に開かせると，すぐにはうまく開けない（ミオトニー現象）．

現症では，図 2-16 のごとく首が前屈し，まっすぐ保持できない．側頭筋，咬筋の萎縮が著明で，またとくに胸鎖乳突筋がおちているのがめだつ（図 2-17）．上肢では，近位筋・遠位筋とも萎縮脱力が著明であるが，手指筋にもっとも強く，握力は左右とも 2 kg である．下肢は，上肢に比し萎縮脱力はともに軽度である．特有の鼻声がめだつが嚥下には支障ない．深部反射は，四肢でほとんど消失し病的反射は認められない．ミオトニー現象が著明である（図 2-18）．

この患者の家族をよく調べてみると，図 2-19 のようにみごとな優性遺伝関係が証明された．

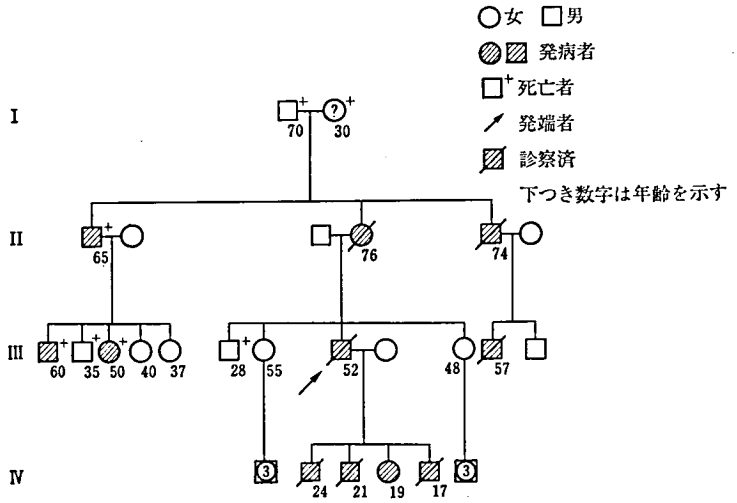


図 2-19　筋緊張性ジストロフィー症例の家系図

本症の遺伝形式については，外国ではほとんどが優性といわれているが，わが国には一見常染色体劣性，または孤発と考えられる例も少なくない．現在までにわが国で報告された約 200 例では，おそらく遺伝関係の調査が不十分なため多くが孤発例ないしは両親にみられない同胞内発症で，累代発症は約 20 家系にしかみられないが，われわれが鹿児島県でかなり徹底して調査した成績では，57 例中累代発症のないのは不明を含めて 13 名に過ぎず，残り 44 例は 9 家系に集約され累代発現を示し，全体の遺伝分析の結果わが国の本症もほとんどにおいて優性遺伝をとることを明らかにした．

したがって，孤発例といわれる例でもよく家系を調べると家系内に発見されることがまれでない．また，一見，劣性遺伝にみえてもよく調べると優性のことがある．

本症で特徴的なのはその筋萎縮の分布で，側頭筋や咬筋が萎縮し頬骨がでているので，いわゆる西洋斧様顔（hatchet face）を呈する（図 2-15）．

また，胸鎖乳突筋はほとんどない位萎縮している（図 2-16）．鼻声は咽頭筋障害によるもので，四肢の筋萎縮はどちらかというと遠位筋に著明であるが，近位筋を含め全体の筋にみられる．

このような萎縮の分布はきわめて特徴的で，それだけで筋強直性ジストロフィーと診断することができる．加うるにミオトニー現象は必発である（図 2-18）．また，白内障，前頭部禿頭，頭蓋骨の肥厚などがみられる．

白内障は，細隙燈による検査まで行うとほぼ 100% の症例にこれを証明でき，キラキラする白色，黄色，青色，あるいは緑色がかかった後下嚢性白内障を呈する．この白内障の所見は，本症に特徴的なもので，高齢になるにしたがい高度になり，ほとんど視力が失われる．この場合，水晶体摘出により，ある程度視力を回復することができるが，本症では網膜萎縮をともなうことが多く，白内障の手術だけで完全な視力の回復が得られないこともありうる．

本症は，筋ジストロフィーの一特殊型とされているが，上に述べたような内分泌障害，白内障，禿頭などの側面が多く，それだけに手がかりも多いので筋ジストロフィー究明の上でおそらく本症の解明が最初の突破口になるのではないかと考えられている．

本症の血中 IgG が低いのも 1 つの特徴であるが，これは代謝亢進によるもので免疫不全の症状はみられない．

性腺萎縮の合併も 60～90% に認められ，男性では精巣萎縮，女性では月経過少，不妊症などを呈することが多い．また，内耳性聴力障害がしばしば認められる．

別図 7 に示すように，筋線維に大小不同が著明で，間質に結合織や脂肪の浸潤が認められ，中心核を有するという意味ではデュシャンヌ型筋ジストロフィーと類似している．しかし，きわめて大きな肥大線維が多数出現し，1 つの線維の横断面の中にかなり多数の中心核が認められる点がきわめて特徴的で，これだけで本症の診断が可能といえる．

治療として，この病気ではミオトニーが主訴になることは少なく，筋萎縮脱力が前景に出るので筋ジストロフィーに準じた治療が必要である．ミオトニーに対してはキニーネやプロカインアマイドが効力があり，またアレビアチン・テグレトールも用いる．

糖尿病がなければ副腎皮質ホルモンも効果があるが，連用は避けるべきである．

内分泌障害には対症的な補充療法を行う．

白内障に対しては，上述のように手術の適応になることが少なくない．

2） 先天性筋緊張症

生後すぐから筋緊張症状（ミオトニー）があり，原則的には筋萎縮をともなわず，したがって筋力低下も認めない疾患を 1876 年にトムセン（Thomsen）が報告して以来，この疾患はトムセン病または先天性筋緊張症と呼ばれている．

これは親から子へと累代発現をみるもので，常染色体性優性の遺伝形式をとる．筋緊張性ジストロフィーにくらべより広く全身にわたってミオトニーが認められ，眼球運動にもミオトニーが認められることがあるが，何より特徴的なことは休止と寒冷で増強される全身のこわばり

であり，痛みをともなわず，運動で軽減される．急に動こうとすると全身のミオトニーが増強され，転倒することもある．10 代を過ぎるころから次第にミオトニーは軽減するのが通常であるが，全身の筋肉に特徴的に認められる筋肥大はその後もひき続き存続する．

1961 年にベッカーは，常染色体性劣性の遺伝形式をとる先天性筋緊張症を報告して以来，常染色体性優性遺伝をとる先述のトムセン病とは独立した劣性型の存在が明らかになっている．これは，症状の上からも，発症が 1～12 歳とやや遅く，四肢末梢にわずかに筋萎縮が認められるなど，臨床的にもトムセン病と区別しうる．

治療は，筋緊張性ジストロフィーに準じて行う．

3) パラミオトニー (paramyotony)

この病気をはじめて報告したのはオイレンブルグ (Euleuburg, 1886 年) で，その家系の発病者はすべて寒冷時にのみミオトニーを呈したのであるが，その他に四肢麻痺の発作をしばしば経験している．その後，この四肢麻痺の発作が実は高カリウム性周期性四肢麻痺と同じものであることが次第に明らかになってきている．先天性筋緊張症と同じような全身の筋肉の肥大や，末期には持続的筋脱力のみられることもある．遺伝形式は常染色体性優性である．

4) 軟骨ジストロフィー性筋緊張症 (chondrodystrophic myotonia)

この病気は，1962 年にシュバルツとジャンペルがはじめて報告したもので，先天性の筋緊張（ミオトニー）の症状に加えて，眼瞼の痙攣をともなう特異な顔貌，短軀，骨および関節の異常をともなった特異な疾患である．軟骨や骨に異常があるところから，軟骨ジストロフィー性筋緊張症と呼ばれたり，最初の報告者の名前をとって，シュバルツジャンペル症候群とも呼ばれている．

われわれは，最近これらのすべての症候を備えた世界で 16 例目，わが国第 1 例目の本症女児を診断したが，この患者の尿の検索により，実はこの疾患はコンドロイチン-4-硫酸尿症という特殊なムコ多糖症であることを納らがはじめて明らかにした．この事実は，この疾患の病態解明だけでなく，ミオトニーの発生病理をも直接解き明かす可能性があり，また治療法にも明るい見通しをあたえるもので，現在，研究をすすめつつある．

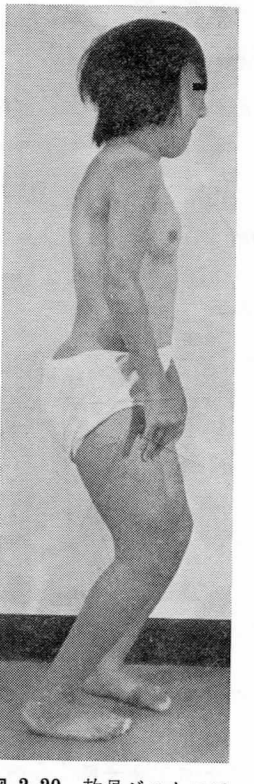


図 2-20　軟骨ジストロフィー性筋緊張症

症例を紹介する．14 歳．女児で，発育はすべてに遅れぎみで，2歳の歩行開始初期より歩行がぎこちなく，かたい感じで，その後同じような状態が現在まで続いている．

ミオトニー現象はすべての骨格筋で認められ，肘・膝関節に屈曲拘縮が認められ，X線写真でも胸骨の著しい変形，側彎，腸骨の形成不全をはじめ，ほとんどの骨に形成不全が認められた（**図 2-20**）．

4. 先天性筋肉病

生検筋の組織化学的ならびに電顕的検索が広く行われるようになった最近になって，先天性の筋萎縮症の中から原因のある程度わかった新しい疾患が次々と発見されてきた．

1) ネマリン筋肉病（nemaline myopathy，ネマリン・ミオパチー）

1963 年にシャイら，ならびにコーネンらにより，骨格筋の中にトリクロム・ゴモリ染色で赤い糸くずのように染まる幹状物質を多数認める筋萎縮症が発見され，ギリシャ語の糸を意味するネマ（nema）にちなんでネマリン筋肉病と呼ばれている．

ぐにゃぐにゃ乳児の中からこの疾患がみつかることもあり，また成人の良性非進行性筋萎縮症の中からこの疾患がみつかることもある．顔面筋，胸鎖乳突筋を含む全身の広範な，しかし軽度の筋萎縮が特徴で，特有な顔貌から本症が筋生検前に推定されることもある．

症例を紹介する．

30 歳男性の症例（**図 2-21**）．両親はいとこ結婚のことが多く，生来元気で，発症は徐々であり，とくに自覚症状はないことが多い．きわめて徐々に四肢の脱力が進行するが，日常生活には大きな不便はない．筋萎縮は，胸鎖乳突筋ならびに上肢近位部により著明である（**図 2-22**）が，その他顔面も含め全身の筋肉にごく軽度の萎縮が認められる．また，高口蓋も認められる（**図 2-23**）．

ヒラメ筋の生検では，トリクローム・ゴモリ染色で赤染する多数のネマリン幹状物質が認められた（**別図 8**）．その幹状物質の電顕写真は**別図 9** に示すように格子様構造を呈しており，この幹状物質の立体模型は**別図 10** のごとくである．

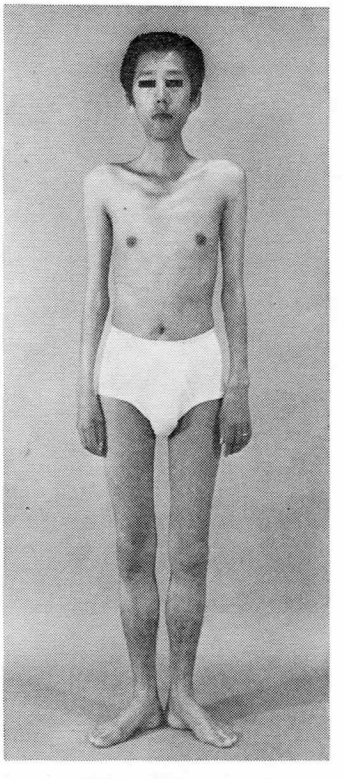


図 2-21 ネマリン筋肉病（図 2-21～23）

このネマリン筋肉病の発生病理を考える上で，実験モデルが知られている．1つは，動物のアキレス腱を切除するだけでしばらくするとヒラメ筋にネマリン筋肉病ができるというもので（エンゲル，1966 年），もう1つは抗コリンエステラーゼ剤をラットに投与するとそのヒラメ筋に同様の筋肉病ができるというものである（納ら，1975 年）（**別図 11，12**）．

最近，ヒトのネマリン幹状物質の主要な構成成分は，10-S アクチニンであることが証明されたが，これらの成績は本症の発生病理を考える上に重要な知見といえる．

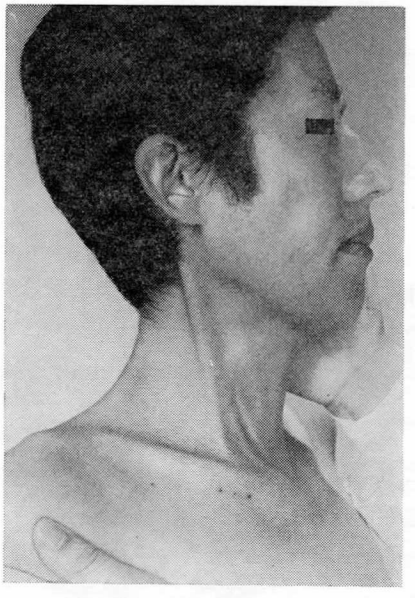


図 2-22　胸鎖乳突筋の萎縮

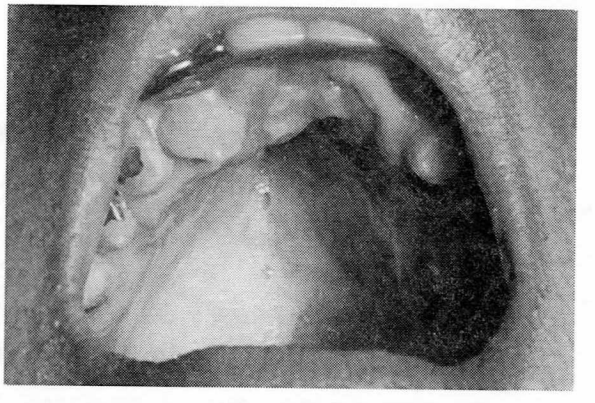


図 2-23　高口蓋

2）中心芯筋肉病（セントラル・コア病，central cors disease）

この疾患は，シャイとマギーによって 1956 年に報告され，先天性筋肉病の草わけともいうべき疾患である．この筋肉は，筋線維の中心部に1個ないし数個の無構造の物質（セントラル・コア，中心芯）を含んであり，NADH 染色でその部分の活性が低くあわくみえる（**別図 13** 下図）．PAS 染色は陽性を示す．

この疾患の患者の兄弟にネマリン筋肉病を認めることもあり，次に紹介する症例のように中心芯とネマリン幹状物質をあわせもった症例も知られている．また，先に述べた実験的ネマリン筋肉病においても中心芯の出現をみることがある．したがって，中心芯筋肉病とネマリン筋肉病は共通の発生病理による可能性が示唆されている．

症例．20 歳．女子．血族結婚なく孤発例．14 ヵ月で歩き始めてよりころびやすく，現在に

いたるまで立ち上がりや駆け足は困難であるが，はっきりした症状の進行はない．筋萎縮は遠位部にも認められるが，近位部に著しく，胸鎖乳突筋の萎縮も著明である．血清 CPK 値は正常．

ヒラメ筋生検を行い組織化学的検索を行ったところ，**別図 13** 上図のようにトリクロム・ゴモリ染色でおのおのの筋線維にほぼ1個ずつ濃青色に染まる中心芯が認められ，同時に赤染する多数のネマリン幹状物質が認められた．この部を NADH 染色でみると，中心芯の部分は活性が弱くあわくぬけてみえる．なお，本症例ではタイプ I 線維に萎縮が認められたが，これはむしろネマリン筋肉病の時によく認められる所見である．縦断像の電顕所見は，**別図 14** のようにネマリン幹状物質と中心芯が明瞭に認められた．

3) 中心核筋肉病またはミオチュブラル筋肉病

ほとんどすべての筋線維の中心部に核があって，その核の周囲，すなわち筋線維の中心部に筋構築の認められる先天性筋肉病で，スピロとシャイ (Spiro & Shy) らが 1966 年に報告して以来，10 例をこす症例が報告されていて，わが国でも木下らの 1971 年の報告以来5例をみている．

臨床的には，幼少時から筋緊張低下が認められ，顔面を含む全身の筋力低下があり，眼瞼下垂の認められる症例が多い．確定診断は筋生検によってなされる．発生病理としては，筋肉の発達が発生途上で障害されて，中心核のミオチューブのまま残ったものという考えがある．

4) ミトコンドリア異常をともなった筋肉病

最近，ミトコンドリア異常をともなった筋萎縮症が注目されている．筋肉をトリクローム染色すると“ぼろ切れ様の赤い線維 (raggedred fibe)”がみられ，また電顕では異常なミトコンドリアが量的にも多数みられ，このようなミトコンドリア異常を主体とする所見のあるものをかりにミトコンドリア筋肉病と呼んでいる．

この異常は，1つの病気に特有にみられるものではなく，大きく分けると，① 眼筋を主としておかすもの，② 先天的なもの，③ 代謝亢進症候を示すもの，④ 亜型の筋ジストロフィー，⑤ その他などにみられる．

眼筋を主としておかすものは，従来，進行性外眼筋麻痺と呼ばれており，目が全方向に次第に動かなくなってくる病気で，以前は眼筋型ジストロフィーと呼ばれていたものもこれに入るが，眼筋のみでなく他の全身の筋萎縮もともなってくることがありうる．

カーン・シャイ症候群 (Kearn-Shy 症候群) とは，さらに網膜色素変性症，心臓の異常，難聴，小脳症状，脳波異常，髄液蛋白の上昇など，全身の多種類の障害が加わったものをいう．

代謝亢進症候は，普通は甲状腺機能亢進症の時におこるものであるが，その他の代謝亢進にミトコンドリア異常が認められることがある．ミトコンドリアは細胞内の代謝の中心であるが，異常の場合，ミトコンドリアの働きがからまわりしていると考えられている．

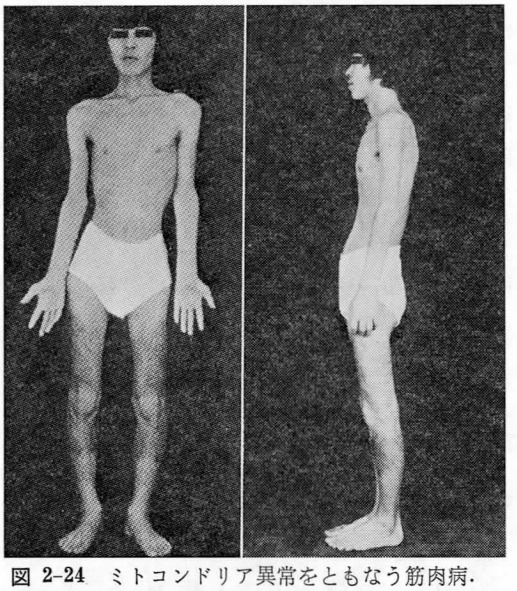


図 2-24　ミトコンドリア異常をともなう筋肉病．眼瞼下垂，顔面，頸部，四肢近位筋などの筋萎縮が認められる．

その他，ミトコンドリア異常をともなう筋萎縮症は多数知られている．

症例を紹介する．

24 歳男性．11 歳頃から外眼筋麻痺が始まり，顔面，頸部，四肢近位部の筋萎縮も認められ（**図 2-24**），難聴，聴波異常，髄液蛋白上昇，心電図異常をともなっている．トリクローム染色で，“ぼろ切れ様の線維”，電顕でミトコンドリアの異常が認められる（**別図 15～17**）．

5）グリコーゲンの代謝異常による先天性筋肉病（筋糖原病）

糖原病というのは，グリコーゲンが組織に異常に沈着する先天性疾患の総称で，現在では，タイプⅠからタイプⅧまで 8 つのタイプに分けられている．この中で，骨格筋がおかされる疾患はタイプⅡのポンペ病，タイプⅢのコリー病，タイプⅤのカッカードル病，ならびにタイプⅦの垂井病である．

ポンペ病は，元来，心臓，肝臓，筋肉，神経などにアシドマルターゼという酵素の欠損のためグリコーゲンが沈着して，1 歳にならないうちに死亡することが多い．最近，このアシドマルターゼ欠損症の成人型が発見された．一見，肢帯型や遠位型の筋ジストロフィーにみえ，生検筋のトリクロム・ゴモリ染色で“ぼろ切れ様の赤い線維”が認められ，電顕的にミトコンドリア異常とともにグリコーゲンを多量沈着したライソゾームが多数認められ，生化学的にアシドマルターゼの欠損が証明され診断が確定した．

このような症例は，世界中ですでに 10 例以上の報告があり，筋萎縮症の原因がこのようにして次々と明らかになりつつあるのが現状である．

コリー病は，アミロ-1, 6-グルコシダーゼの欠損症で，主要症状は心および肝の異常であるが，筋肉においても全般に緊張減弱を呈し，乏血下の前腕運動後の血中乳酸上昇の欠如が証明される．

マッカードル病は，筋肉のホスホリラーゼ欠損症で，子どもの頃より運動すると筋肉に有痛性の筋痙攣がおこるのが特徴で，乏血下の前腕運動後の血中乳酸上昇の欠如が認められる．

垂井病は，臨床的にはマッカードル病と似ているが，筋肉の酵素はホスホフラクトカイネースが欠損しており，わが国の垂井が発見したもので，この発見は筋疾患研究の上で特筆に値するものといえる．

6) 脂質代謝異常による先天性筋肉病

この疾患はごく最近になって明らかになったものである．1 つは，筋カルニチン減少症であり，第 2 はカルニチン・アシル・トランスフェラーゼ欠損症である．

(1) 筋カルニチン減少症

エンゲルとジーケルトは，1972 年に 19 歳女性における進行性の近位筋の脱力の症例を報告した．顔面筋の萎縮もあり，睡眠中に完全に閉眼しないことも気づかれており，嚥下障害と呼吸困難もともなっていた．

検査所見では，プロトロンビン時間の延長，血沈の亢進が認められ，CPK は正常の 6 倍であった．副腎皮質ホルモン（プレドニゾロン）を使用している間は症状は著明に改善し，筋炎とそっくりの臨床的経過をとったが，筋生検で多発性筋炎の像がなく，中性脂肪と酸性脂肪による空胞が無数に筋細胞内にみられることを明らかにした．この筋肉の生化学的検索で，脂肪の代謝障害とカルニチンの減少が証明された．

本症には，カルニチンの投与か，副腎皮質ホルモンの投与で著明な効果がある．

(2) カルニチン・アシル・トランスフェラーゼ欠損症

ディマウロらは，1973 年に筋痙攣とミオグロビン尿の発作を反復する 29 歳の男性において，骨格筋のカルニチン・アシル・トランスフェラーゼの欠損を報告した．食事療法により症状の改善が期待できる点重要な発見である．

7) その他の先天性筋肉病

以上あげたもの以外にもいろいろの先天性筋肉病が知られている．A・エンゲルは，筋線維内に空胞を有し，その所見が病変の主体をなしているものを，空胞筋肉病（バクオラール・ミオパチー）と呼んだが，この中には先に述べた筋糖原病による筋肉病や脂肪代謝異常による筋肉病も含まれている．この他に，クロロキンによる筋肉病，周期性四肢麻痺，全身性紅斑性狼瘡にともなうミオパチーなども含まれ，先天性筋肉病もこれから先，生化学，組織化学の進展

にともない，まだまだいろいろの新しい先天性筋肉疾患が発見されることが期待されている．

B.　神経原性筋萎縮性疾患

大脳の前頭葉後部には，体の運動を支配する神経細胞が規則的に配列していて，そこからの指令が中脳，橋，延髄，脊髄の錐体路という神経線維の束の中を伝わり（これまでを一次ニューロンという），さらに延髄や脊髄の中継点（前核細胞）より末梢神経がでて筋肉に連結されており，筋の栄養をも支配している（第二次ニューロン）．したがって，筋そのものに原因がなくても神経に障害があれば筋萎縮が生ずるのは当然で，こうしたものを神経原性筋萎縮性疾患と呼ぶ．

なお，第一次ニューロンが障害された場合，第二次ニューロンが障害された場合は，それぞれ症状が異なり，これは総論で述べたとうりである．

1.　運動ニューロン疾患

1)　筋萎縮性側索硬化症

運動ニューロン病といわれ，神経原性筋萎縮症の代表的なもので，第一次，第二次運動ニューロンが選択的，系統的に変性するもので，遺伝性は原則としてなく，中毒（マンガンなど），代謝障害説，ウイルス説などの面から研究されている．30～50 歳代にかけて，男性が女性の約 2 倍罹患し，罹患率は人口 10 万人に対して約 1.4 人位である．

症状は，上肢の遠位筋である小手筋，とくに骨間筋，母指球筋，小指球筋などの萎縮，筋力低下が徐々に進行する（**図 2-25**）．手は猿手や鷲手のごとく変形し（**図 2-26**），また筋萎縮分布はしだいに近位部の肩甲帯にも進むようになる．まれに近位部筋萎縮が最初におかされることもある．神経原性萎縮の特徴の 1 つとして，筋肉が迅速にピクピクと細かく動く運動がみられ（筋線維束性攣縮）（**図 2-27**），萎縮，脱力のない一見正常な筋にも認められる．深部反射亢進，バビンスキー反射などの錐体路徴候がみられ，痙性歩行を呈する．延髄症状は必発であり，舌の萎縮（**図 2-27**），構音障害，鼻声，嚥下障害などが出現し，症状は進行し，多くの場合，呼吸麻痺，誤飲による肺炎などで不幸な転帰をとる．その他，笑い声，叫び声などを自分でコントロールすることができなく，感情の失禁が出現することもあるが，運動神経のみが障害されるため知覚障害はみられない．

髄液，その他一般検査所見は正常，筋電図は当然，神経原性変化を示す．筋生検所見では，

図 2-25 筋萎縮性側索硬化症
(図 2-25～27)
上肢末梢に筋萎縮が著明．肋間筋，大胸筋，三角筋などに写真では認めることはできないが，筋線維束性攣縮がみられた．

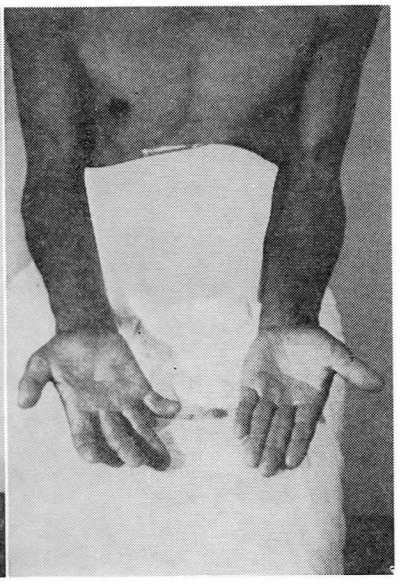


図 2-26 末梢部のとくに母指球筋，小指球筋の萎縮が強く，一見，猿の手のようにみえる

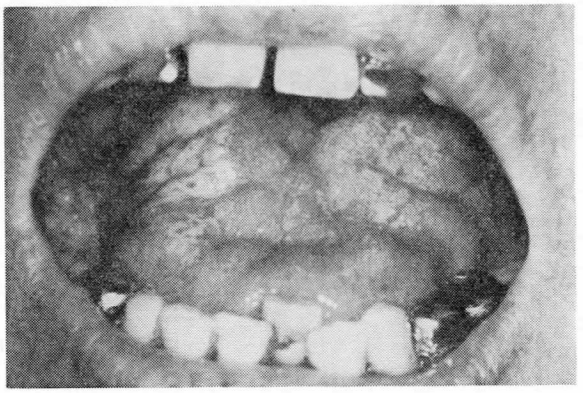


図 2-27 舌の萎縮と筋束性攣縮が著明

軽症では**別図 18** のように，重症では**別図 19** のように，程度の差はあるが著明な集団性萎縮像を呈する．**別図 20** のように小角型線維のみられることもある．

予後は不良で，症状は確実に進行し，経過は平均約 3 年，多くは 5 年である．有効な治療法はまだ開発されていない．

2)　脊髄性進行性筋萎縮症

これも同様に運動ニューロン病の 1 つで，運動ニューロンのうち第二次ニューロンのみが障害された場合をいう．

症状は筋萎縮性側索硬化症と非常によく似ており，上肢末梢部の筋萎縮，脱力，猿手，鷲手，筋線維性攣縮，球症状などが出現する．まれに球症状で初発することがあり，この場合進行性球麻痺と呼ばれる．筋萎縮性側索硬化症と異なることは，本症の場合第一次ニューロンが障害されないため反射の亢進などの錐体路徴候ないことと経過が必ずしも短くないことであるが，本症も末期に第一次ニューロンがおかされることが少なくなく，本質的には両者はつながりをもった病気であろうと考えられている．厚生省では運動ニューロン疾患として一括している．

予後は不良であるが，進行は筋萎縮性側索硬化症ほど速くはない．

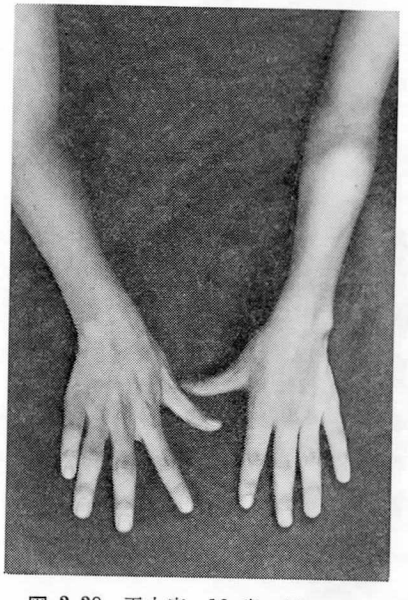


図 2-28　平山病．18 歳．男．
左側前腕から手指筋に強い萎縮が認められ，右手指筋にも軽度の萎縮がある．

2′)　若年性上肢筋萎縮症（平山病）

本症も，第二次末梢神経に病変が限局された疾患であるが，若年発症し，2～3 年進行した後進行が停止してしまう，手，前腕部の筋萎縮症をいう(**図 2-28**)．片側性のことが多いが，両側のこともあり，また一見片側であっても正常と思える側に筋電図上では異常がみられることが多く，寒冷麻痺など自律神経症状と思われる症状も出現することがある．

運動ニューロン病との関係が一番問題であるが，本症は非進行性であり，またいくつかの特徴ある症状もあるので，独立した病気と考えられている．

日本で平山の報告以来，約 100 例の報告をみているが，外国からも似た例が少数ながら報告されている．

原因は若年期に外傷を受け，前根が障害を受けやすいため，このような病像が出現するといわれている．

3)　痙性脊髄麻痺

本症は，第一次運動ニューロンに限局した障害によるもので，原則としては筋萎縮は認めら

れないが，運動ニューロン病の一型であり，鑑別診断上重要なものである．

第一次運動ニューロンの障害のため，腱反射が亢進し，筋の痙縮がみられ，錐体路徴候が出現する．一般に下肢から発症し，左右対称に痙性麻痺をおこすので，痙性不全対麻痺とも呼ばれている．痙性歩行で筋緊張のため，足を曲げにくく，**図 2-29** のようにはさみ足歩行を呈することが多く，杖を必要とするが，かなり高齢になっても歩行は可能なことが多い．知覚障害は認めない．遺伝性が濃厚なものが多く，この場合は幼少期から処女歩行が遅れ，競走も遅い．

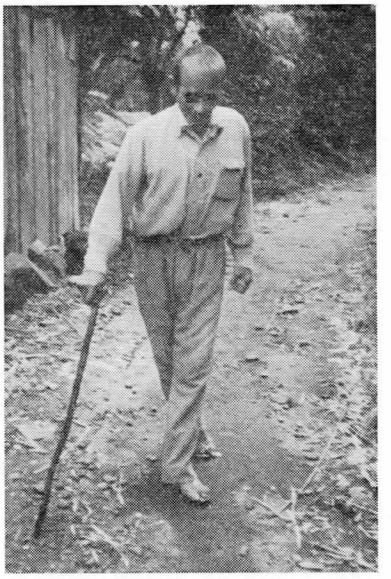


図 2-29 痙性脊髄麻痺．下肢筋の緊張が亢進し，痙性歩行，はさみ足がみられる．

2. 幼児性脊髄性筋萎縮症（ウェルドニヒ・ホフマン病）

“ぐにゃぐにゃ乳児”と呼ばれる一群の疾患の中で一番重要なものである．第二次運動ニューロンの障害によるもので，常染色体劣性遺伝を示す．胎生期または生後1年以内に発病するものがほとんどであり，通常4歳以内に肺炎などで死亡する．

症状は，筋緊張低下，筋力低下が主症状で，腱反射もほとんど消失する．四肢，軀幹の対称的な麻痺でしだいに進行し，頭を上げることや寝がえりも不能になり，寝た姿はいわゆる蛙形となる．舌やその他の筋に線維束性攣縮が認められ，また球麻痺もみられ，嚥下障害，唾液排出不能，呼吸困難などをおこす．進行が緩徐な場合は，関節拘縮をきたすことがある．知覚は正常でまた知能も正常に発育する．

多くは生後3ヵ月から4歳位までに死亡し，予後はまったく不良で，根本的治療はまだないが，対症的に ATP 剤やビタミン剤が試みられている．

3. クーゲルベルグ・ベランダー病

遺伝性家族性若年性筋萎縮症として報告されたもので，広義の運動ニューロン病に属し，脊髄性進行性筋萎縮症の一型と考えられている病気で，外見は筋ジストロフィーと酷似している．ただ，筋線維束攣縮が認められ，筋電図，筋生検で神経原性変化と筋原性変化の混在を示し，予後は比較的良好な遺伝性の病気である．

遺伝形式は，一般には常染色体性劣性といわれ，男に多く，発症年齢は 20 歳以下，とくに 10 歳前後がもっとも多いとされている（**図 2-30**）．良性型のウェルドニヒ・ホフマン病（図

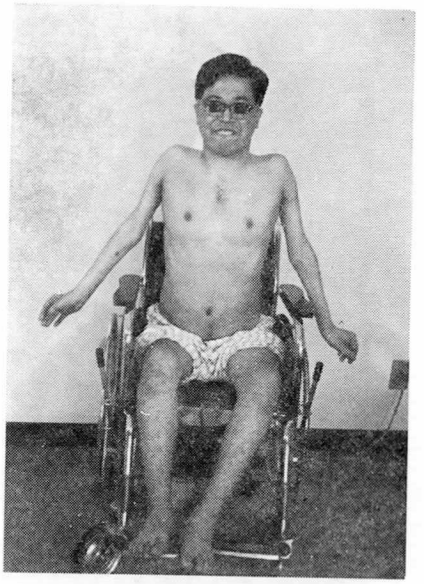


図 2-30　クーゲルベルグ・ベランダー病．34 歳．男．
上下肢近位部に筋萎縮がみられる．発症は 15 歳前後．

2-31）との区別がはっきりつけられず，また同一家系に両疾患を有する場合もあり，両者に一線を画することは不可能と考えられている．また，中年期に発病する場合もありうる．

臨床症状は，肩や腰など近位筋の筋萎縮脱力がおこり，登攀性起立もみられる．歩行障害で発病し，下肢から始まるものが 2/3 にみられるが，上肢はほとんど全例におかされている．深部反射減弱が普通であるが，亢進する場合，またバビンスキー反射を認める場合もある．また，血中 CPK はやや増加していることが多い．

本症の鑑別診断上役立つ所見は，筋線維束攣縮，筋電図，筋生検で，神経原性筋原性の混在を示すなどである．

進行はきわめて徐々で，生命に対する予後はよい．発病後 20 年以上を経て，なお正常な日常生活を行っているものもまれではない．

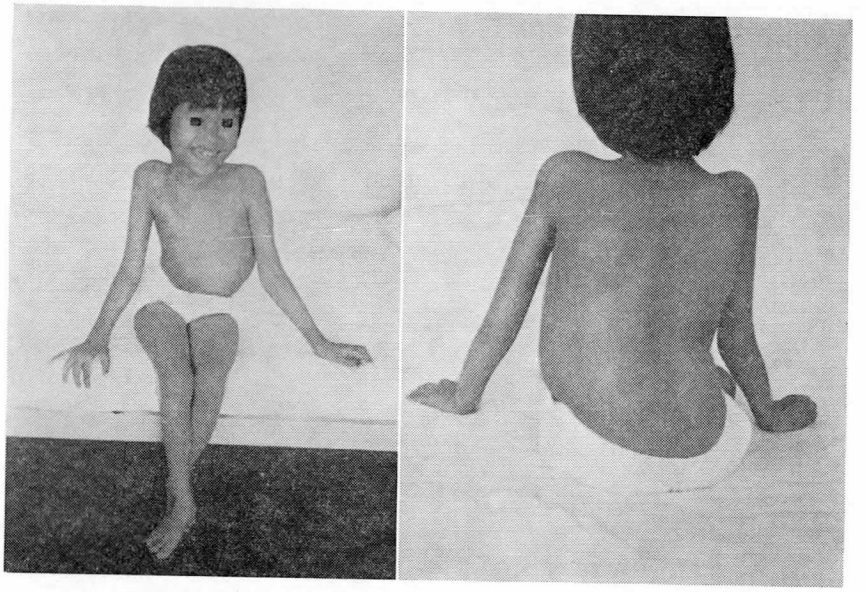


図 2-31　良性ウェルドニヒ・ホフマン病．11 歳．女．

4. シャルコー・マリー・ツース病

下腿に筋萎縮が強いため，腓骨型進行性筋萎縮症と呼ばれる末梢神経が障害される遺伝性の病気である．

遺伝形式は，多くは優性であるが，劣性または伴性劣性遺伝の場合もありうる．発病は，10～20 歳に多く，まれに小児期や 40 歳台のこともある．

筋萎縮，筋力低下は，前脛骨筋群や下肢遠位筋に始まり，しだいに上行して大腿下 1/3 にまでおよび，コウノトリの足やシャンペンの瓶をさかさに立てたような形と表現される特有な形になる（**図 2-32**）．尖足となり，腱反射は減弱し，筋束性攣縮をともなうことが多く，軽度の知覚障害もみられる．また，発症数年後には上肢遠位の筋萎縮能力低下もともなう（**図 2-33**）．本症に，凹足，脊椎側彎，運動失調が加わる症例が少なくなくて，脊髄小脳変性症とは連続的に連なる一連の病気と考えられている．

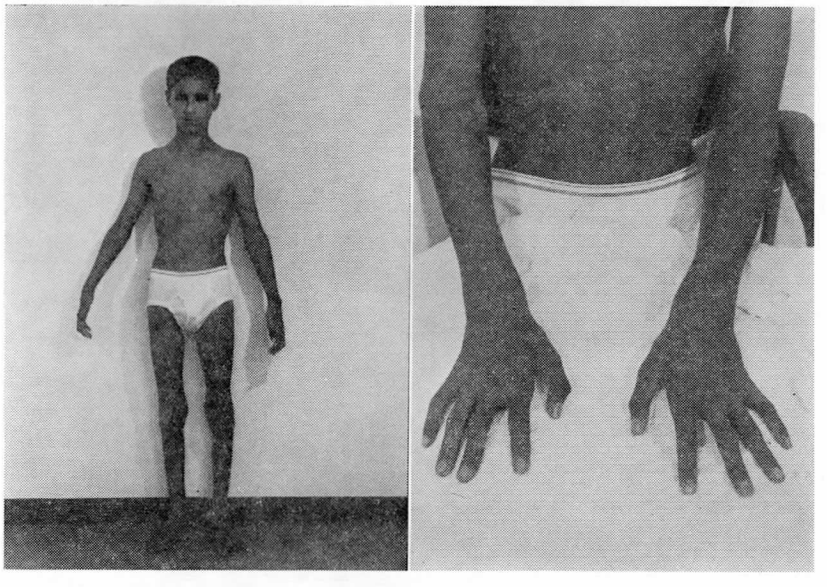


図 2-32 シャルコー・マリー・ツース病（図 2-32, 33）　　**図 2-33**

筋電図，筋生検は，神経原性変化を示し，また髄液で軽度の蛋白増加がみられることがある．下肢運動伝導速度は低下しており，この所見は本症の 1 つの特徴である．

進行はきわめて徐々で，生命に対する予後はよい．

5.　脊髄小脳変性症

小脳，脊髄，とくに深部知覚の通る後索や錐体路の通る側索などの変性をおこす病気である．したがって，小脳症状や脊髄症状が主な症状であるが，末梢神経も高率におかされるため，筋の萎縮をともなうこともまれでない．

病変部位の場所の分布によりいくつかの病型があるが，その移行型も多く，また運動ニューロン病，シャルコー・マリー・ツース病などとも移行がある（**図 2-34**）．

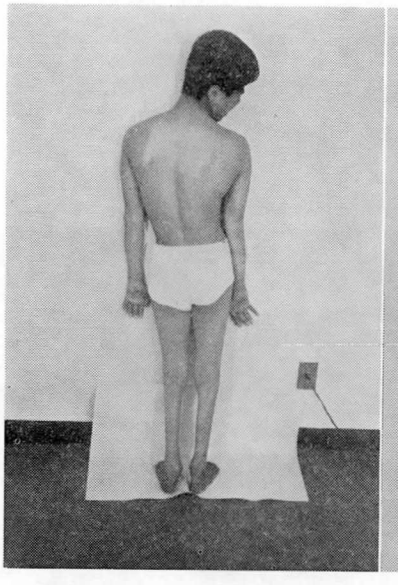


図 2-34　脊髄小脳変性症（図 2-34, 35）

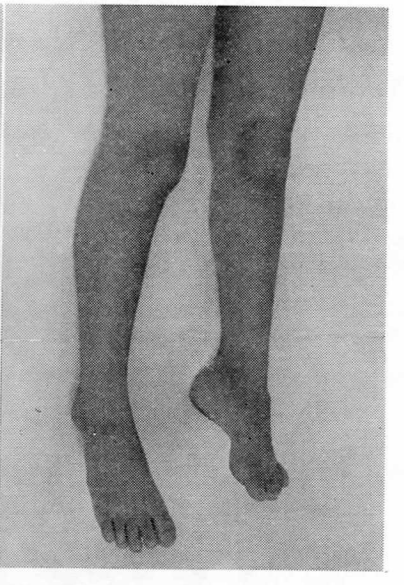


図 2-35　フリードライヒ型．下肢末梢部の筋萎縮，フリードライヒ足がみられる．

1)　フリードライヒ型脊髄小脳変性症

7～8 歳頃から体の動揺などで発症することが多い．遺伝形式ははっきりしないが，運動失調，深部知覚障害，眼振，爆発性の言語障害が著明で，反射の消失などもおこる．脊柱の彎曲，足の変形（**図 2-35** のように足底が凹形になりフリードライヒ足といわれている.），心筋の障害，視力障害などもおこりうる．筋萎縮がおこる時は，下肢末梢部などに認められる．

病気の進行はきわめて緩慢で，死因はしばしば偶発的なことによる．

2) マリー型脊髄小脳変性症

フリードライヒ型よりもっと遅く，20～30 歳の頃発症し，常染色体性優性遺伝をとる．

症状は，運動失調，言語障害などを出現し，フリードライヒ病よりより小脳半球症状が強く，また深部反射が亢進する．筋萎縮はあまり認められない．

C. 非遺伝性筋肉疾患

非遺伝性筋肉疾患とは，筋ジストロフィーのように遺伝性はみられないが，何か他の原因による病気にともなって筋力低下や筋萎縮などの筋の症状をみるものをいい，次のような病気が含まれる．

1. 多発性筋炎症候群

本症の重要な症状に筋力低下，筋萎縮がある．通常，左右対称性に近位部が強くおかされ，腰帯部と大腿部から始まることが多い．このため，多発性筋炎を筋ジストロフィー（とくに肢帯型，遠位型筋ジストロフィー）と誤まられて診断することも多い．筋ジストロフィーと異なる特徴は，① 成人女性に多く，② 筋痛や皮膚症状などをともない，③ 急速に進行したり，時に寛解もみられ，④ 嚥下障害などをみることも多く，⑤ 検査では血沈が亢進したり，⑥ 血清ガンマーグロブリンの上昇など免疫異常をともなうことなどである．筋生検像では，筋線維の再生像や，リンパ球の浸潤，貪食細胞をともなう壊死など特異な像を示すことが多い（**別図 21～24**）．

しかし，慢性に経過する多発性筋炎では，その鑑別はきわめて困難なこともある．

2. 重症筋無力症

筋無力症は，顔面，四肢，および躯幹の随意筋の筋力低下と，易疲労性を特徴としており，体動により急速に筋力低下がおこり，休息により回復する．四肢では，主として近位筋の筋力低下が強く，またまれに四肢，躯幹，舌などに筋萎縮をみる患者もある．しかし，他の臨床症状や，テンシロンテスト（筋無力症の患者では，テンシロンを静注すると急速に筋力の回復がみられる）などにより，筋ジストロフィーとの鑑別は容易である．また，本症には胸腺腫，血中自己抗体などをともなうことが多い．

本症は，神経筋接合部の刺激伝達に障害があり，とくに近年アセチルコリン受容体が免疫学的機序で障害されるのが本症の原因であるとの説が有力になりつつある．

3.　癌性ミオパチー

癌患者（とくに肺癌や卵巣癌）において，特異な神経症状を呈しながら神経系に転移巣を認めない場合に，癌性ニューロパチーという．そして，神経症状として小脳症状や多発性神経炎の症状に加えて，ミオパチーの病像を呈するものが 50% ある．近位部の筋脱力，筋萎縮が強く，まれに先に述べた筋無力様症状を示すこともある．

筋電図では Waxing 現象がみられ，症状も朝悪く，夕方よくなる傾向がある．

4.　内分泌性ミオパチー

甲状腺機能亢進症により，近位筋，とくに首や肩，および腰の周囲の筋萎縮と筋力低下をきたすことがある．また，甲状腺機能亢進症により周期性四肢麻痺をおこすことは，とくに日本ではよく経験されている．

一方，甲状腺機能低下症により，大腿，腰部の筋力低下が認められることもある．

また，副腎皮質の機能亢進によりおこるカッシング症候群では，ステロイド・ミオパチーと同様に四肢近位筋の筋力低下と筋萎縮，易疲労性が現れるのが特徴である．

5.　そ　の　他

その他にも，サルコイドージスによるものとか，まれではあるがいくつかの筋萎縮をきたすものがある．

D.　筋萎縮症の疫学

筋萎縮症の疫学実態に関してはいくつかの報告はあるが，一定地域の徹底的な調査は少ない．

われわれは，5年前から南九州地区（沖縄，鹿児島，宮崎）の疫学調査に取り組んできたが，とりあえず現時点での結果（**表 2-4**）を示す．

表 2-4 鹿児島県における遺伝性筋萎縮症（1976 年 7 月現在，人口約 170 万人）

	患者数	罹病率（人口 10 万人あたり）
A. 筋原性筋萎縮症	192	11.3
1. 人筋ジストロフィー	112	6.6
1) デュシャンヌ型	39	2.3
1′) 良性デュシャンヌ型	4	0.2
2) 肢帯型	44	2.6
2′) 悪性肢帯型	5	0.3
3) 顔面肩甲上腕型	17	1.0
4) 眼筋型	3	0.2
5) 遠位型	1	0.1
2. 先天性筋ジストロフィー	1	0.1
3. 筋緊張症		
1) 筋緊張性ジストロフィー	60	3.5
4. 先天性筋肉病	19	1.1
B. 神経原性筋萎縮症	347	20.4
1. 運動ニューロン病	211	12.4
1) 筋萎縮性側索硬化症または脊髄性進行性筋萎縮症	62	3.6
1′) 良性神経原性喜界島特殊型	62	3.6
2) 平山病	15	0.9
3) 痙性脊髄麻痺	75	4.4
家族性	33	1.9
孤発性	42	2.5
2. ウェルドニヒ・ホフマン病	1	0.1
3. クーゲルベルグ・ベランダー病または良性ウェルドニヒ・ホフマン病	40	2.4
4. シャルコー・マリー・ツース病	32	1.9
5. 脊髄小脳変性症	60	3.5
1) フリードライヒ失調症	17	1.0
2) マリー失調症	6	0.4
3) その他の脊髄小脳変性症	37	2.2
AまたはB 特殊型または診断保留	54	3.2
計	593	34.9

3. 筋ジストロフィーの治療

筋ジストロフィーの薬物治療は従来から数多く試みられてきたが，現在の段階では残念ながう根治しうる方法は完成されていない．

しかし，本症研究の最近の進歩は目をみはらせるものがあり，その成果を基礎として新しい

治療法が次々と提唱され，検討されつつある．その意味では本症の治療法はまさに夜明け期との観が深いといってよかろう．

従来，本症に試みられたものには次のごときものがあった．

アドレナリン・ピロカルピン注射療法は，呉，冲中らが本症が自律神経障害によるとの発想から提唱したもので，アドレナリンおよびピロカルピンの少量を交互に 50 回以上注射する方法である．

グリココール療法は Thomas Milhorat によるもので，1日 10～15 g を内服する．

蛋白同化ホルモンは，筋蛋白の回復をめざしてアナドロール1日 0.25/kg を内服するものである．

Gowben は，この蛋白同化ホルモンとジキトキシン 0.01 mg/kg を併用する方法をすすめ Dowben 法と呼ばれている．

Levadosin 療法は，ATP，ADP，AMP，アデノシン，イノシン，ウリジン，ビタミンEを糖とともに混注するものであり，最近，高岡らは膵エキスが有効と述べたが，これは蛋白同化ホルモンに若干類似点を有するものである．

副腎皮質ホルモンは，血中酵素の低下をきたすが，中止で rebomd をきたす．

その他ビタミン各種，ビタミンE，Coenzyme Q，血管拡張剤など多くが試みられている．

以上いずれの方法も，慢性疾患のゆえに効果判定が難しいこともあって，厳密な意味で効果の認められたものはない．

しかし，これらのうちでも効果を期待させる十分な基礎的データを有するものがあり，また新しく発生病理にもとづくユニークな治療法がいくつか試みられつつあり，近い将来，根治的な薬物が開発されるであろうことは疑いのないところである．

一方，筋ジストロフィーそのものでないが，いくつかの類似疾患にて確実に有効な治療法が知られている．たとえば，カルニチン欠乏症ではカルニチンを投与することが経験的にも理論的にも有効であり，多発性筋炎はその発生病理に免疫機序が関与し副腎皮質ホルモンが著効をみる．この両者は，いずれもかつて広義の筋ジストロフィーと考えられていたものであった．

本症の治療にとって機能訓練も重要な役割を果しているが，これは第4章に詳しく述べられている．

生活指導には医学的と社会的の2面がある．身体的なトレーニングは，日常生活をいかに円滑に行うかを当面の目標とするが，症度がすすめば過重な訓練は避けるべきであろう．保温も重要で長時間の入浴や入浴中マッサージなどもよい影響がある．

感染症の予防は生命の予後に直接関連する大問題であり，感染の早期発見および抗生剤の使用が必要であり，これらの努力で本症の予後がかなり大幅に好転したことを想起すべきである．慢性呼吸不全に対する対策も等閑に付してはなるまい．感染症の予防で予後が好転するとともに問題になってきつつあるのが心障害で，その予防治療が真剣に検討されている．

転倒による頭部外傷の予防には，予防装具を用い，また外傷で意識障害がある場合緊急な脳外科的対策が必要である．齲歯，凍傷，白蘚，その他多くの合併症にも十分な予防措置を要する．

精神面では，常に患者に希望をもたせ，互いに励ましあい，病気に立ち向うファイトを育てることが要求されている．

社会的対策の1つとして，十年来，国立療養所に 20 数ヵ所の筋ジストロフィー専門病棟がつくられている．これは諸外国にもあまりないもので世界的に関心がよせられているが，そこには従来の概念のような患者の生活を犠牲にした入院生活はなく，医療とともに学校あり，サークルあり，行事のある実生活がある．

病気に負けまいとする連帯意識と，その期待を受けた医師やパラメジカルスタッフの熱意が両輪の輪となって，本症の制圧をめざして闘っているのが現状を評するもっとも適切な表現でなかろうか．

（井形昭弘，納　光弘，福永秀敏）

第3章

筋ジストロフィーの臨床的理解

1. 進行のしかた

筋ジストロフィーの疾病の経過については，その病型によっても変化に富んでおり，ここでは進展の速やかなデュシャンヌ型を中心に述べていきたい．

経過の概観

ほとんどの患児に歩行獲得（処女歩行）の遅れがみられ，国立療養所実態調査による約 500 例についての成績では，平均1年6ヵ月ないし1年8ヵ月が平均値となっている．

乳児期の発育の指標となる首のすわりや体重増加については，正常児と変っていないのが普通である．注意深い親によっては，生後数ヵ月で下腿の仮性肥大やかたさに気づいている例もある．いずれにせよ，つかまり立ちや処女歩行の若干の遅れがみられる程度で，歩行期に移行する．

歩行では，両下肢を開き，上半身が左右にゆれ動きやすく，腹を前方に突出した特異的な起立姿勢をとるようになる．歩行時に転倒しやすい，歩行・走行が遅い，階段の昇降が円滑にできないなどの症状がごく初期の幼児期の状態である．

起立動作時に膝に腕をついて立ち上がる，いわゆる“登攀性起立”は，徐々に著明になっていく．重要な所見としては，下腿の腓腹筋・ヒラメ筋などの仮性肥大と足の背屈制限で，腰帯筋群の筋力の低下に平行しつつ，次第に足の尖足・内反傾向がみられ，次いで膝・股関節の拘縮が増強していく．とくに不良な肢位の矯正や機能訓練が適切になされない場合，8~10 歳位で独力での歩行は困難となり，車椅子での生活に移行することが多い．

上肢の筋肉は，腰帯・下肢の筋力の低下や筋萎縮の進展よりも約 3~4 年の位相の遅れをとり，主として肩甲帯や上腕の筋群から変化がめだち始め，さらに軀幹の筋におよんでいく．

肋間筋や横隔膜など呼吸に関係した筋肉の萎縮を反映して，肺機能の低下が徐々に出現して

くる．また脊柱の両側にある傍脊柱筋群の筋力低下や萎縮のために，脊柱の前彎・後彎さらに側彎の変化が増強されていく．とくに側彎の変化は，歩行可能な時期における左右いずれかの脚を軸足にする習慣から出現し始めることも多く，この変化は車椅子に移行後急速に進展しやすいために，第 4 章ケアの実際で詳述されているような細心の注意を必要とする．

その他に，長管骨の骨幹が細く骨折しやすいなど骨にも変化がみられ，疾病の進展経過にともなってケアの上で留意すべきである．

全身の栄養状態については，著明なるい痩がみられる場合と皮下脂肪組織の増生による肥満がみられる場合があり，栄養管理上のケアも重要である（第 4 章参照）．

一方，四肢の機能障害の推移と平行して，心臓や呼吸の機能の障害を中心とした内部障害が著明となり，車椅子期以降の患児において，医療管理面からもその重要性が急速に増大していく．この点は本症患児の療育の方針を立てる上で非常に大切な点であって，本症患児を単に肢体不自由児とみるのではなく，これに加えて進行性の病虚弱児であるという理解が不可欠であると考えられる．

上肢機能の障害のうち手指などの遠位部の機能は，比較的末期まである程度保持されることが多い．

脊柱の変形・拘縮や軀幹の筋力低下のために坐位を独力で保持することが困難になると，背もたれを用いるか，臥床生活となる．会話，嚥下，呼吸運動は可能とはいえ，一人で食事摂取することも困難となったり，固形物の摂取時の窒息の危険，喀痰の喀出の困難，排便の困難などをともない，しかも体位をわずかでも変えることも不能であるため，生活全般にわたって，濃度の高い介助と内部障害に対する細かな医療管理が必要となる．

車椅子期以降，心臓や肺の機能の障害に由来する合併症の出現する頻度が経年的に増大し，呼吸器系の感染症や心不全で生命の危険にさらされることが多い．

しかし，近年，このような重症の例でも，感染症や心不全に対する治療によって，かなり危機を脱しえて延命できるようになりつつある．これにともなって，最近では，末期に出現してくる呼吸機能の低下にもとづく呼吸性アシドーシス（動脈血の中の酸素分圧が減少して炭酸ガス分圧が上昇し，pH が酸性側にかたよろうとする）が，末期の病態の前面に現れてくる例がふえつつある．

ここでとくに注意すべきことは，以上に述べられた経過はデュシャンヌ型の場合の平均的な経過であって，個人的にみてみるとその進行度や障害の内容に差があることはいうまでもないが，肢帯型，顔面肩甲上腕型では経過も大きく異なっている．

肢帯型では，デュシャンヌ型と同じように腰帯筋群からおかされるが，発症年齢も遅く成人になって発見されるものも多く，その進み方もゆるやかで不自由ながら社会で活動している例や家庭内生活が維持されているものもある．

顔面肩甲上腕型では，上半身の機能低下にくらべて腰・下肢の機能の残り方がよく，歩行・

移動の自由度がかなり長年月にわたって保持されることが多い．しかもこの病型では，疾病の進行が頓坐してしまったり症状の出現が不完全で軽症のまま経過する例も存在していることを知っておくべきであろう．

悪性のデュシャンヌ型と同様の遺伝形式をとるベッカー型では，デュシャンヌ型の場合と同様の骨格筋に筋力低下や筋萎縮が現れるものの，発症年齢は遅く，5，6 歳頃から 25 歳頃までにまたがっており，発病後 25 年以上も歩行可能な例もあり，内部障害も重大なものが少なく，天寿を全うできる例も多いとされている．

デュシャンヌ型の機能喪失の過程の大略を表 3-1 に示した．

表 3-1 デュシャンヌ型における機能喪失過程

年齢		経過年数
3 歳	**発症**	
	軽い動揺性歩行	
	走ることができる	3年
	床から立ち上がることができる	
6 歳	**階段昇降に介助が必要になる**	
	床から立ち上がれなくなる	5年
	普通の椅子から立ち上がれなくなる	
8 歳	**歩行不能になる**	
	ベッドなどから車椅子へ乗り移りはできる	
	四つばいができる	
10 歳	**車椅子上でほぼ自分のことは自分でできる**	7年
	床上でいざることはできる	
	坐位を正しくとることができる	
12 歳	**車椅子上での生活で介助が必要となる**	
15 歳	**車椅子上で体幹の支持が必要となる**	
	坐位の保持が不可能になる	
19 歳	**日常生活のほとんどの時間をベッド上で過す**	

参考までに，図 3-1 はボンセット（Bonsett）が本症の特徴ある症状について経時的推移を概括的に示したものである．

なお，一般には筋ジストロフィーと混同されやすい脊髄性進行性筋萎縮症や筋萎縮性側索硬化症などは，筋肉の萎縮の現れ方も異なり，進行のしかたや合併症について異なっている点があり，筋ジストロフィーと同じような理解をすべきではない．詳細は第 2 章筋ジストロフィーの基礎知識を参照されたい．

病勢の進展と経過を総合的に理解するために，図 3-2 に示されるような四肢の機能障害，内部臓器障害，日常生活動作（ADL）障害の各面を示す総合的プロフィールを提示し，このプ

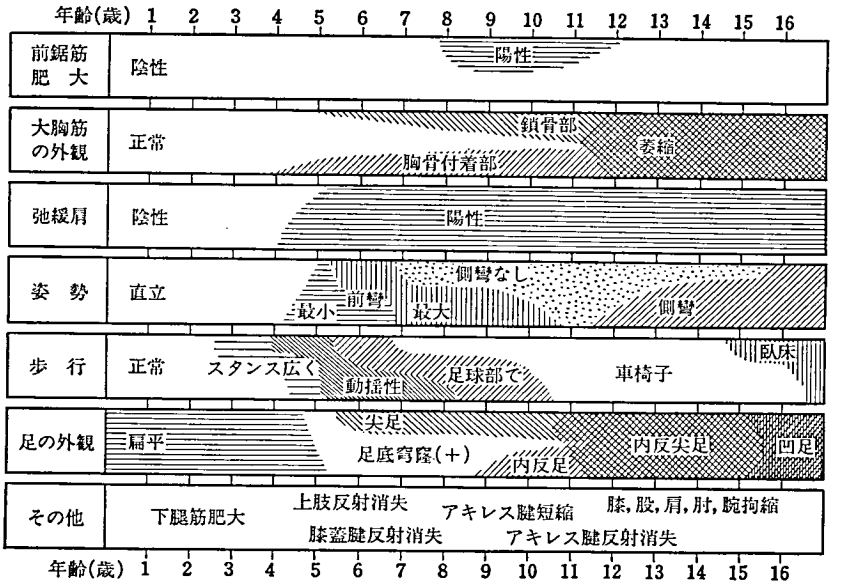


図 3-1　デュシャンヌ型の自然歴における諸症状の経過．この図は 15 ヵ月から 17 歳にいたる 43 例（男子例）について，3～10 年間観察記録した結果にもとづいてつくられた（ボンセット，1969）．

ロフィールが病勢の推移に対応して**図 3-3** の左より右に移動していくことを現した．さらに，それぞれの病期に対応して，医療上とくに重点をおいて留意すべき事項を併記した．

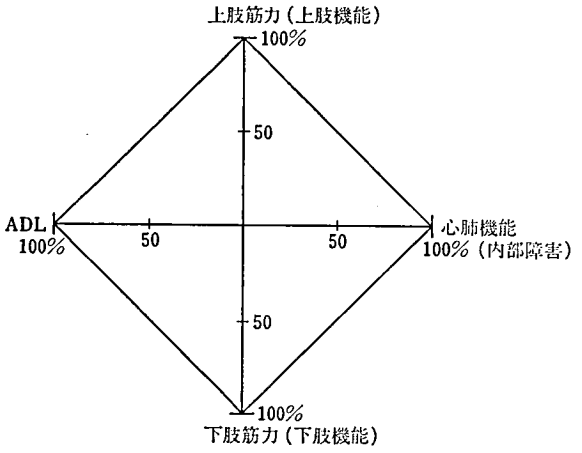


図 3-2　病状の総合的プロフィール

疾病の進行段階に対応して，とくに心肺機能などの内部障害や栄養管理に細心の注意をはらいつつ，機能訓練や日常生活の活動量が過度にならないように設定されることが肝要であることを強調したい．

以上のように身体上の症状や障害を中心に概観していく場合，見落されがちなもう 1 つの大きな観点が存在する．それは，このような進行性の疾病をになった患児（者）に心因的に生じてくる要素であり，これをぬきにしては真に総合的な養護はありえないことはいうまでもない．

このような心因的な諸問題については，本章 4. 心理障害および第 4 章 3. 生活指導に詳述されている．

（谷　淳吉）

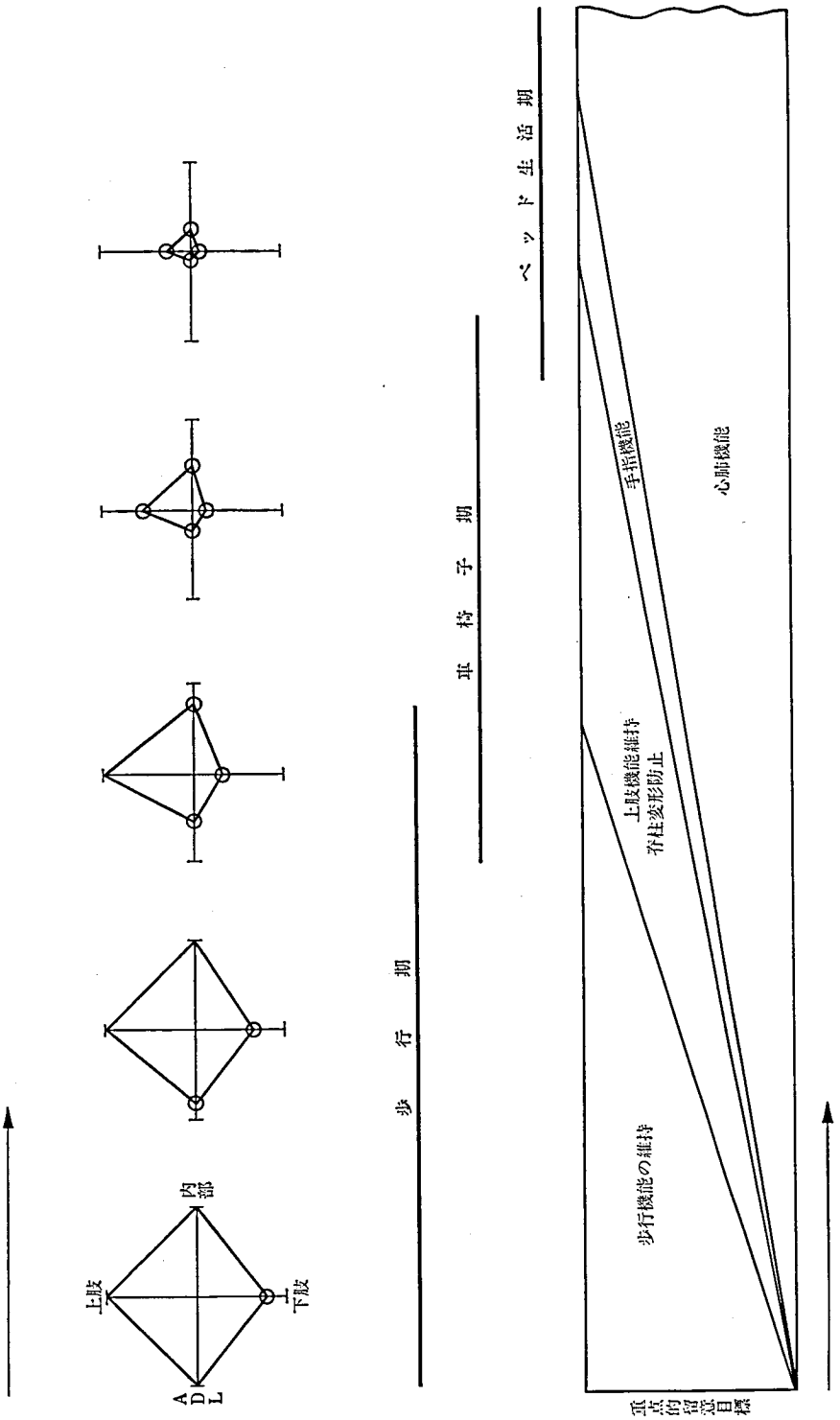

上肢
内部
下肢
A
D
L
歩行期
車椅子期
ベッド生活期
手指機能
心肺機能
上肢機能維持
脊柱変形防止
歩行機能の維持
重点的留意目標

図 3-3　病勢進展の推移

2.　運動機能障害

1.　デュシャンヌ型の運動機能障害進展のあらまし

一口に筋ジストロフィーといっても，いろいろの病型のあることはすでに述べたとおりである．ここでは，その数がもっとも多く，また典型的な進行のパターンを示すデュシャンヌ型について述べる．

デュシャンヌ型筋ジストロフィーの原因についてはまだ解明されていないが，骨格筋の筋線維自体の変性により筋力が弱くなり，重力に抗して躯幹を支え正常の姿勢を保持し，起立・歩行するなどの運動機能を次々と喪失し，それにともなって関節拘縮，四肢や体幹の変形がおこり，ついにはベッド生活を余儀なくされる進行性の疾患である．これら病変の進行は，個々の患者により多少の違いはあっても，だいたい発病時から一定の経過年数後に一定の症状が発現するのが普通である．

こうしたデュシャンヌ型の経過を，主としてその日常生活動作の障害度の移り変りにより段階的に分類したのが障害度表である．

以下，障害度表の説明をとおしてデュシャンヌ型の経過のあらましを述べ，次にそのもとになっている各種主要病変の概要について総論的に述べてみる．

1.　機能障害度表

いわゆる“進行性筋ジストロフィー”という名のとおり，この病気は発病後次々と病状が進行し，途中でよくなることはない．その障害の進んでいく順序を表にしたものには，スウィンヤード（Swinyerd），ディーバー（Deaver）ら[1]（**表 3-1**）のほか他数種類が知られている．それぞれの表に特徴があり，上田[2]のもの（**表 3-2**）は日本式生活様式を加味したもの，厚生省筋ジストロフィー研究班のもの（**表 3-3**）はとくに歩行期を細かく5段階に分けたものである．最近のように筋ジストロフィー患者が施設でも家庭でも広く車椅子を使用するようになると，スウィンヤードらの表のほうが実用的ともいえる．

表 3-1 スウィンヤードら[1] による障害度表（小池ほか訳）

第1期	軽度のよたよた歩調（waddling gait）と脊椎前彎状態にて体移動する．高所に昇る能力は適当（介助なしに階段をよじのぼる）
第2期	中等度のよたよた歩調と脊椎前彎状態にて体移動する．昇る能力に支障がある（階段を昇るのに支えが必要）
第3期	高度のよたよた歩調と著明な脊椎前彎で体移動．階段は昇ることはできないが，普通の高さの椅子から立位をとることができる
第4期	きわめて高度のよたよた歩調と著明な脊椎前彎での体移動．普通の高さの椅子から立ち上がれない
第5期	自分で車椅子を操作する．椅子での姿勢はよい．椅子での日常生活はすべて可能
第6期	車椅子を扱うのに介助がいる．椅子を動かすことはできるが，ベッドや椅子での活動には介助を必要とする．
第7期	車椅子操作に介助と後方の支えが必要．短距離しか車椅子を動かせない．よい姿勢をとるために後方の支えが必要である
第8期	ベッド生活患者．最大限の介助がなければ日常生活動作は何もできない

表 3-2 日本式生活様式による障害段階分類（上田）[2]

段階 1	歩行可能．介助なく階段昇降可能（手すりも用いない）
段階 2	段階昇降に介助（手すり，手による膝おさえなど）を必要とする
段階 3	段階昇降不能．平地歩行可能．通常の高さの椅子からの立ち上がり可能
段階 4	歩行可能．椅子からの立ち上がり不能
段階 5	歩行不能．四つんばい可能
階段 6	四つんばい不能だが，それ以外のはい方（いざり方）可能
段階 7	はうことはできないが，自力で坐位保持可能
段階 8	ベッドに寝たままで体動不能．全介助

表 3-3 厚生省筋ジストロフィー研究班による障度表

記号	種類	番号	程度
I	動揺性歩行	1	介助者なしに階段昇降
		2	階段昇降時に介助要
		3	階段昇降できない
		4	普通の椅子より立ち上がる
		5	普通の椅子より立ち上がれない
II	歩行不能	6	坐位では正しい姿勢を保ち上肢の日常動作ができる しかも四つんばいにはうことができる
		7	坐位では正しい姿勢を保つことができる 上肢の日常生活やや困難．肘ではうことはできる
		8	坐位姿勢をとるには back-support が必要
		9	上肢日常生活はほとんど不能．はえない
III	bed patient	10	介助者なしには活動不能

表 3-4　プライス（Price[6]）による障害度表（寺山ほか訳）

I	軽い動揺歩行と脊椎前彎．**走ることができる**．昇降動作は十分にできる．
II	中等度の動揺歩行と前彎．昇降動作は不十分である．走れない．**床から立ち上がれる**
III	かなり重度の動揺歩行と前彎があるが**歩行できる**．路縁石や階段の昇降動作や床からの立ち上がりができない
IV	車椅子**乗り移れる**．独歩はできないが，介助があれば体重を支えたり移動したりできる．身辺処理は自立している
V	車椅子自立．車椅子の操作可能．**大まかな更衣動作**（クラス C, D）以下のレベルの**身辺処**理は自立している
VI	車椅子で自立できない．車椅子の操作可能．**持ち上げたり手を届かすことはできる**（クラスE）．身辺処理は，大まかな整容および更衣動作以外は自立
VII	車椅子で自立できない．**体幹支持が必要**．車椅子の向きを変えることのみできる．軽いものを持ち上げる仕事のみ一人でできる（クラス F, G）．大まかな更衣および整容，ものに手を届かす，高い所や重いものを持ち上げるなどはできない
VIII	よりかかって車椅子にすわる．**すわることはできないこともある**．食事動作を除き，**テーブルの高さでのみ**手の動作を独立で行いうる

2.　筋障害の進み方

もともと筋肉が萎縮して，筋力が次第に弱くなってゆくのは，その筋肉を支配する神経系に何らかの異常があり，その結果おこるものと考えられていた．ところが，19 世紀の中頃から，一次的に筋肉そのものに変化をもたらす疾患（現在ミオパチー，myopathy と呼んでいる）のあることが報告されるようになった．とくにデュシャンヌ（フランスの内科医）によるものは，後に彼の名をとった筋ジストロフィーの病型によって非常に有名になっている．その後，ドイツの医師エルブ（Erb）によって詳細な病理組織学的検索が行われ，デュシャンヌ型の他にも顔面肩甲上腕型，肢帯型などと呼ばれる筋ジストロフィーのあることが知られ，現在にいたっている．

当時，エルブも指摘しているように，こうした一次的筋疾患では，まずはじめに軀幹の筋肉，続いて軀幹と四肢とをつないでいる筋肉（肢帯筋）が障害されることが知られていた．その後のビグノス（Vignos）ら[3]の検索でも，デュシャンヌ型，その他の筋ジストロフィーにおいて体中の筋肉がすべて一様に障害されるのではなく，ある筋肉は病気のごく早期から障害を受けるが，手の固有筋（手の小筋群）のように疾患がかなり進行した状態でも比較的おかされないで残っている筋肉のあることが知られている．

こうした筋の障害は，普通，徒手筋力テスト（単に筋力テストという）によって観察される．その詳細については成書にゆずるが，鈴木ら[4]は，多数の筋ジストロフィー患者について筋力テストを行い，障害度との関係を比較検討した結果，**図 3-1** に示すような結果を得ている．少し煩瑣にすぎるきらいがあるので，これを**図 3-2** のように主要筋についてのみまとめ

てみた．腹直筋，胸鎖乳突筋などのようにすでに歩行期から高率に障害を受けている筋もあるが，手足の固有筋，頸の後屈（伸展）筋のように病気がもっともすすんだ状態の時でも障害の軽い筋もあり，この傾向は個々の患者により差はないように思われる．

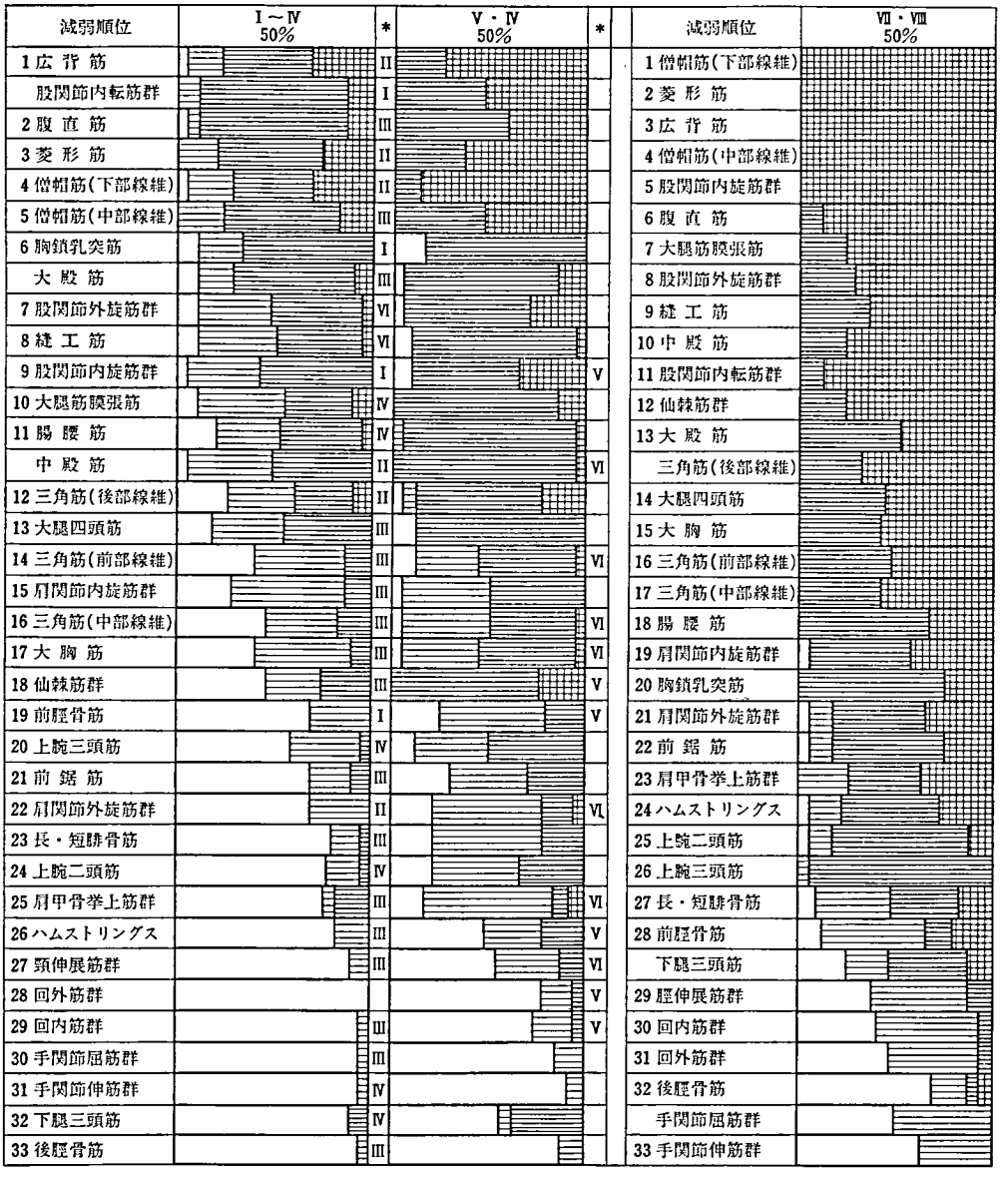
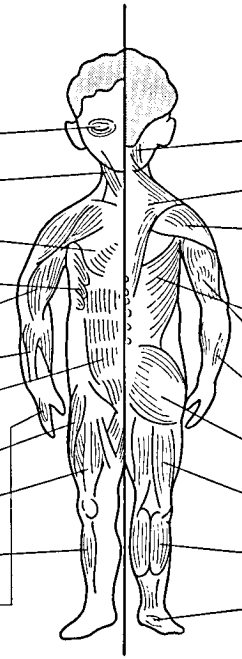


図 3-1　デュシャンヌ型の筋力減弱の順序とその分布（鈴木ら[4]）

前

病気の進行段階と筋障害の頻度（%）			筋肉名
Ⅶ～Ⅷ	Ⅴ～Ⅵ	Ⅰ～Ⅳ	障害度／筋肉名
0	0	0	顔面表情筋
100%	80%	70%	胸鎖乳突筋
100	60	10	大胸筋
70	30	10	前鋸筋
70	40	10	上腕二頭筋
10	10	0	回内筋群
100	100	80	腹直筋
100	100	50	大腿筋膜張筋
100	80	50	大腿四頭筋
80	20	0	前脛骨筋
0	0	0	手固有筋

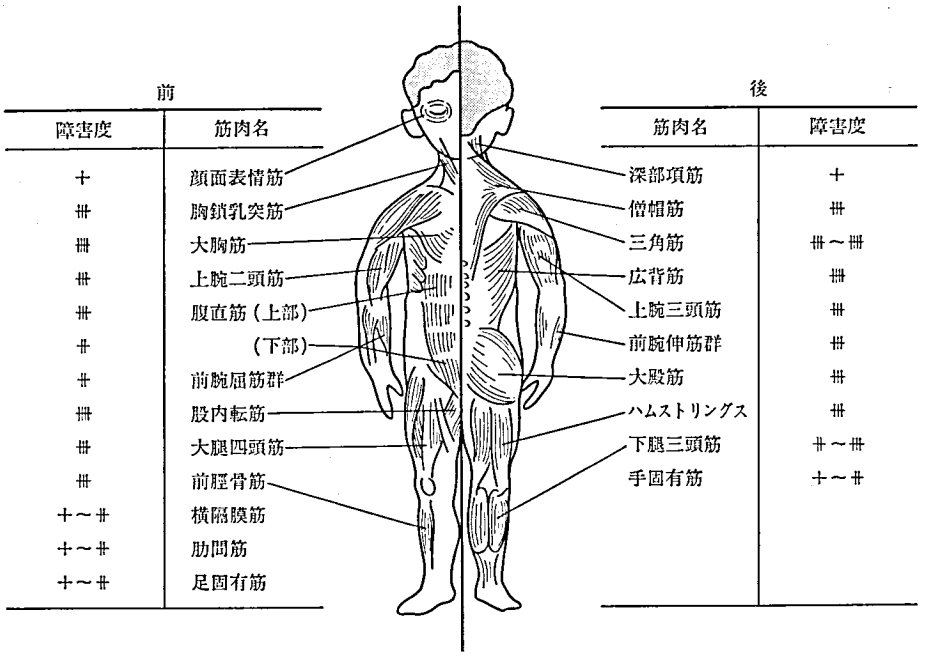


後

筋肉名	病気の進行段階と筋障害の頻度（%）		
障害度／筋肉名	Ⅰ～Ⅳ	Ⅴ～Ⅵ	Ⅶ～Ⅷ
頸の伸筋群	0	0	0
僧帽筋	70%	100%	100%
三角筋（後部）	40	90	100
（前部）	20	50	100
広背筋	70	100	100
上腕三頭筋	10	50	90
回外筋群	0	10	20
大殿筋	70	90	100
ハムストリングス	0	20	70
下腿三頭筋	10	40	50
足固有筋	0	0	0

障害度を示すⅠ～Ⅷはスウィンヤードの障害度表に準ずる

図 3-2　徒手筋力テストによる筋障害の様子



+	正常に近い筋肉色を呈する．組織学的にみると萎縮はあるが結合織化は軽度
#	かなり白色調をおびた筋肉色で，組織学的には，萎縮，結合織化がともに著しい
##	淡赤色で，わずかに筋組織であることが推定され，組織学的には残筋は少ない
###	肉眼的にはまったく皮下結合織類似の黄白色を呈し，組織学的にも筋線維が散見するにすぎない

図 3-3 デュシャンヌ型の剖検時の筋肉の様子

死亡した患者の筋肉をみると，筋ジストロフィーの病変のある筋肉は，正常の筋肉の色を失い，灰白色に変化している．これは，筋組織が脂肪組織や結合織におきかえられたものである．こうした病変は，先に述べた筋力テストの結果とほぼ一致して，軀幹や肢帯部の筋ではとくに著しく，手・足の固有筋，顔面筋などでは軽度である．とくに頸の後側の筋の中の深部項筋は障害のもっとも少ない筋肉である．

図 3-3 は，剖検時所見により，とくにおかされやすい筋と障害を受けにくい筋との関係をまとめたものである．

この他にもボンセット[5]は，いつまでも障害されないで残る筋肉として，手・足の固有筋の他に内耳筋，声帯の筋，気管の筋，表情筋，舌の小筋，挙睾筋，会陰の筋肉をあげている．

ボンセットはまた，きわめて特異な変化のしかたを示す一群の筋肉をあげている．それは，

病気の初期に一度肥大して，後に脂肪組織におきかえられたり，萎縮したりする筋である．腓腹筋，大腿四頭筋，三角筋などがこれに属する．この時の肥大は通常仮性肥大と呼ばれるもので，腓腹筋のものがもっとも知られている．また，比較的短期間出現してすぐ消えてしまうものとして，前鋸筋，棘下筋の肥大が知られている．仮性肥大については別に項をあらためて記述する．

その他に，同一の筋でも部位によってきわめて特異な変化を示す筋のあることも知られている．たとえば大胸筋では，胸骨から始まる部分は病気のごく早期から萎縮してしまうが，鎖骨から始まる部分はかなり遅くまで萎縮しないで残っている．

大胸筋の変化は 4 歳頃から現れ始めるといわれ，これがおこると，図 3-4 に示すように，腕のつけ根のしわが内側に向っていき，腋窩も浅くなり，体温計などがはさみにくくなってくる．6 歳以上の患者では，ほとんどすべての患者に大胸筋下部の萎縮がみられ，両腕を水平にあげると残っている上部だけがはっきりと現れてくる．

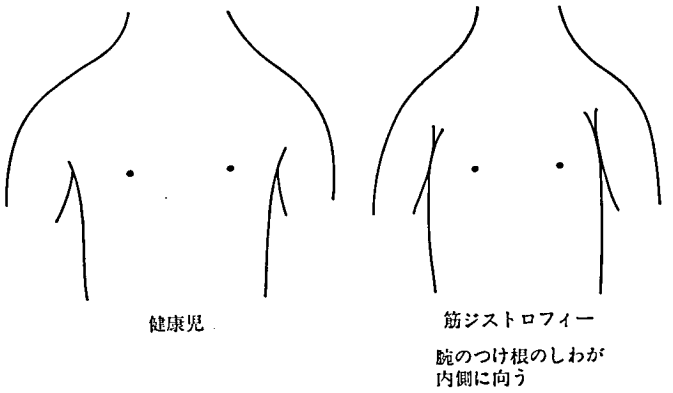


図 3-4　大胸筋萎縮の様子

胸鎖乳突筋も特異なおかされ方をする筋の 1 つで，鎖骨につく枝は胸骨につく枝よりかなり早くから萎縮することが，1879 年に出版されたガワース (Gowers) の著書にも記載されている．

筋ジストロフィーにおいて，筋障害の程度がこのように部位によって差があることについて，ボンセットの考え方は次のようである．

まず姿勢の保持に関係のある筋が障害される．その証拠に，たとえば殿筋はごく早期から障害を受けるが，そのすぐ近くにある会陰筋の障害はきわめて軽度である．また脊柱の筋肉でも，機能上強い運動を強制される腰椎の筋は早くから障害を受けるが，胸椎の筋では障害が比較的少ない．

また，病気が進行し，軀幹・四肢などの変形が増強し，体の安定性が乱れ，ある部位にとくに余計に力がかかるようになると，その部の筋は早く障害される．たとえば，腰椎前彎がひど

くなると肩がいつでも後方にひかれ，とくに大胸筋下部に力がかかり萎縮を早めるという．

興味ある見解であるが，今後さらに検討を必要とする分野であると思われる．

3. 関節拘縮の進展と原因

関節拘縮というのは，ある関節がその関節に関連する筋肉，関節包，靱帯，その他の骨以外の部分の変化（主として短縮）によって，運動範囲が制限され動きにくくなる状態である．筋ジストロフィーでは，病気の進行にともなって体中のいろいろな関節に拘縮がおこってくる．たとえば，アキレス腱の短縮によっておこる足関節の拘縮（背屈制限）はもっとも早期にめだつ症状の1つで，その結果尖足歩行（toe gaiting，つま先立ちで歩く）がおこってくる．

筋ジストロフィーでなぜ関節拘縮がおこるかについては，まだ本当のことはわかっていない．現在考えられているいくつかの説を以下に述べてみる．

① 筋力のアンバランスによるという説　これは，ポリオ（脊髄性小児麻痺）にみられる関節拘縮の原因と考えられているもので，麻痺により拮抗筋の筋力がつり合わなくなって，強いほうによりひっぱられたまま拘縮がおこるという考えである．筋ジストロフィーの関節拘縮も同じ理屈によっておこるという考え方は，現在もっとも広く受け入れられている．先に述べた足関節の拘縮（尖足）は，腓腹筋がとくに強く作用して伸展筋の筋力とつり合わなくなったためと考えられ，一応，筋力のアンバランス説は首肯できる．

ところが，上肢ではこの関係はまったく成立しない．肩関節でも手関節でも，拘縮は筋力のアンバランスに関係なく発生してくる．そこで次の重力説がでてくる．

② 重力説　筋ジストロフィーの関節拘縮は，筋力の弱った上肢・下肢などに重力が作用し，長期間ひき下げられた位置をとるためにおこるという考えである．たとえば，足関節の尖足は，歩行期が終り車椅子期に入ると急速に増強され，かつ内反（内側に向ってくる）をともなってくる．これは，車椅子で足を垂れ下げたために重力によって拘縮が増強されたのだとする考え方である．しかし，筋ジストロフィーにおける尖足はすでに歩行期のうちに始まるもので，その際はむしろ腓腹筋の筋力が強いことが問題で，単純な重力説で筋ジストロフィーの関節拘縮の原因のすべてを説明することはできない．

③ 不良姿勢・不良肢位説　筋ジストロフィーにみられる関節拘縮は，患者の日常生活における悪い姿勢・肢位によるものであるという考え方もある．しかし実際には，いろいろな装具を用いて姿勢肢位を矯正していても，結局は関節の拘縮を防止することは難しい．

また，プライス[6]は，車椅子患者で，とくに極端に膝と股を屈曲し足を座席の前縁にそろえて車椅子に乗る習慣のある子どもと，そうした習慣のない患者の拘縮を比較した結果，両者の間に認むべき差がなかったと報告している．このことは，単に悪い姿勢・肢位だけが関節拘縮の原因になるという考えを否定するものである．

④　筋の廃用性萎縮説　筋ジストロフィーにおいて筋力の喪失がある程度進行すると，関係する関節はもはや運動不能になり，その結果筋はますます萎縮し，その筋の拮抗筋の短縮なども加わって関節拘縮がおこるという考えである．これは広く受け入れられ，筋ジストロフィーの訓練も廃用性萎縮の防止を第一の目的としている．しかし実際には，筋力の喪失はまず肩まわり（肩甲帯），腰まわり（骨盤帯）の筋肉でおこるが，関節拘縮はむしろ足関節のようにまだ筋力が比較的残存している部分から始まってくる．この点で，筋力喪失による廃用性萎縮だけが関節拘縮の原因とは考えにくい．

⑤　過度使用説　筋ジストロフィーにおいては，とくにある筋が過度に使用されるとその筋の肥大・短縮がおこり，拘縮の原因になるという説である．腓腹筋は足関節の底屈筋として，歩行の際にもっとも体重のかかる筋である．この筋の過度の使用によるアキレス腱の短縮が尖足位の関節拘縮の原因であるとする．頸を伸展位（後屈）に保持するのに大きな役割を果している頸伸筋の拘縮も過度使用のためだとする説である．また，プライスは，利き手の指関節の拘縮が非利き手のそれより早くおこることを報告しているが，過度使用説を裏づける有力な根拠といえると思う．

4.　仮性肥大とその意義

筋ジストロフィー，とくにデュシャンヌ型患者の腓腹部に著しい肥大のあることは古くから知られていた．デュシャンヌ，ガワースらの古い記録にものせられており，とくにデュシャンヌ型は別名仮性肥大型と名づけられている位である．しかし肢帯型，顔面肩甲上腕型など，他の型にも仮性肥大がみられないわけではない．ただ，もっとも著しいのがデュシャンヌ型であるということである．

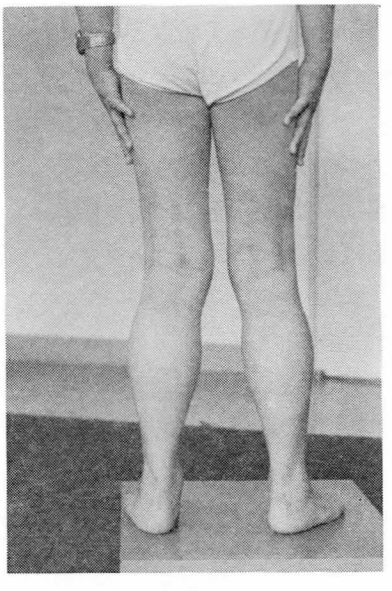


図 3-5　腓腹筋の仮性肥大

①　仮性肥大の現れる時期　腓腹部の仮性肥大について，デュシャンヌ型でもっとも早い例では生後 15 ヵ月でみられたという報告がある．6 歳から 10 歳までの間がもっともはっきりしている．歩行不能になり車椅子期になっても，腓腹部の仮性肥大は相変らずみられるが，そのかたさは次第にやわらかくなり，やがて萎縮して細くなり，病気の後期でははっきりした仮性肥大はみられないのが普通である．

②　仮性肥大のおこる筋　もっともしばしばみられるのが腓腹筋の肥大（**図 3-5**）である．デュシャンヌ型では必発の症状といってよい．その他に大腿四頭

筋，殿筋，下部腰筋の仮性肥大が知られている．また，上肢では三角筋，上腕三頭筋（とくに長頭），軀幹では前鋸筋の仮性肥大がよく知られている．

③ 仮性肥大の意味　医師デュシャンヌは，彼が発明したハープン（銛）という小さな道具を用いて筋ジストロフィー患者の筋肉の小片を採取して調べた結果，患者にみられた肥大した筋肉は，実は脂肪組織を主とするもので，本当に筋線維が増大したものではないという見解をもち，これに仮性肥大（pseudohypertrophy）という名をつけて，訓練などで筋肉を用いた時正常筋に生理的におこる筋肥大とこれを区別した．しかし今になってみると，昔デュシャンヌがみた仮性肥大はかなり病気の進行した患者のもので，少なくとも歩行期の患者にみられる仮性肥大については，生理的肥大との区別はきわめて難しい．むしろ，筋ジストロフィー患者の仮性肥大は，体の中でとくに活動する部，活動を強いられる部に発生するもので，普通の筋肉にみられる肥大と本質的には変らないものであるという見解が，現在もっとも支持されているといえる．

ボンセットは，立位の姿勢を保持する上でとくに活動する筋肉にまず仮性肥大が現れるとしている．腓腹筋はその代表である．筋ジストロフィーでは軀幹の筋，ことに腰椎を支持する筋がまず弱くなり，腰椎の前彎がおこる．その結果骨盤が前に傾くので，立位を保つ上でとくに強い収縮が腓腹筋に要求され，ここに肥大がおこるというのが彼の考えである．その他，歩行不能になって常時四つんばいをしている患者の三角筋が肥大する例，脊椎前彎が著明で肩が後ろにひかれている患者の前鋸筋が一時的に肥大する例など，仮性肥大が筋の運動量と密接な関係のあることを示唆する症例をあげている．

やがて病気の進行とともに，仮性肥大のおこった筋肉でも，その筋線維は脂肪組織におきかえられる．そうした場合，肥大はあっても触診で当初のかたさが失われ，だんだんとやわらかくなっていくのがわかる．また，プライスは歩行期の患者で仮性肥大のある腓腹部に筋肉痛を訴える患者がかなり多いことを指摘している．とくに長時間歩いたあとなどにみられ，時には子どもが泣く位に激しいこともある．

5. 腱反射の消失

筋ジストロフィーではしばしば膝蓋腱反射など腱反射の消失をみることが，よく知られている．アキレス腱反射は膝蓋腱反射にくらべると比較的よく保たれているが，やがて両者とも消失する．

こうした腱反射の異常は，デュボビッツ（Dubowitz）ら[7]によると，4歳以下の患者にはみられないという．しかもはじめに現れる反射異常は，下肢ではなく上腕三頭筋反射と上腕二頭筋反射の消失であるという．しかしこの反射は正確な検査が難しく，健康者でも陰性の人がいるので注意を要する．それにひきかえ，同じ上肢の反射でも腕橈骨反射は，病気が比較的進行

しても正常なことが多い．

参考のためパールステイン (Perlstein)[8] の研究結果を表 3-5 に示しておく．ただし，障害度はスウィンヤードのものをもとにして十段階になおしてある．

表 3-5　デュシャンヌ型の腱反射の消失と障害度との関係（パールステイン）

障害度	検査患者数	反射消失の %				
		膝蓋腱反射	アキレス腱反射	上腕二頭筋反射	上腕三頭筋反射	腕橈骨反射
I～II	53	15%	2%	41%	39%	17%
III～IV	87	48	4	53	63	36
V～VI	43	86	22	63	82	51
VII～VIII	48	85	49	91	89	88
IX～X	21	100	64	95	100	100
計	252	59	23	66	72	54

障害度はスウィンヤードのものを十段階に変えてある．

デュシャンヌ型では，反射に関係のある筋紡錘は比較的よく保持されているので，こうした反射の消失は，筋線維そのものの変性によって筋の緊張が減退することによるものと考えられている．

提睾反射や表在性の腹壁反射は比較的よく残るとされている．

2.　歩行期にみられる主な運動機能障害

歩行期とは，何らかの症状が現れてから自力では歩行不能になるまでの間で，年齢的にはだいたい 3 歳から 8 歳位までの約 5 年間がこの期に属すると考えられる．歩行は可能だが，たいていは速く走ることはできない．動揺性歩行と呼ばれるきわめて特徴のある歩き方を示す．しばしば尖足（つま先立ち）で歩くようになり転倒しやすい．いったん転倒すると起き上がるのが困難で，しばしば登攀性起立といって手掌で膝などをおさえながら立ち上がる．いずれも軀幹や腰まわりの筋肉の筋力が弱ったためにおこる症状である．

筋力の減退にともなって，関節の運動範囲にも制限（関節拘縮）が現れてくる．もっとも早期にみられるのが足関節の背屈制限で，冬期など起立・歩行の時間が減り，坐位の時間が長いと急速に進行し，股関節の伸展も不十分になり歩行困難に陥ることがある．

以下，この時期にみられる主な症状について述べていく．

1. 歩行開始時期の遅れ

歩行開始の遅れは，患者が筋ジストロフィーという診断を受けてから家族からの聴き取りによって明らかになるものである．表 3-6 は清原ら[9]の調べによるものであるが，60% 以上が1歳半以後に歩きはじめている．

表 3-6 デュシャンヌ型における歩行開始の時期（清原）

発生年齢	症例	%
1歳6ヵ月未満	24	33.8
1歳6ヵ月～2歳未満	31	43.6
2歳以上	14	19.7
不明	2	2.9
計	71	100

歩行開始時期の遅れは，他の疾患，たとえば知恵遅れ，脳性麻痺，先天性股関節脱臼などでもおこるもので，必ずしも筋ジストロフィーに特有の症状とはいえないが，診断にあたり一応考慮すべき点と考えられる．

2. 動揺性歩行

動揺性歩行（waddling gait）とは，主として腰まわりの筋肉（骨盤帯筋）の筋力の減弱に基因しておこる歩行異常をいう．下肢はやや開き気味にし，腹をつき出し（腰椎前彎），肩を後方にひきながら，肩，時には頸まで左右にふりながら歩く歩き方である．

表 3-7 デュシャンヌ型における動揺性歩行発生年齢（清原）

発生年齢	症例数	%
2～3歳未満	7	9.9
3～4	13	18.3
4～5	22	31.0
5～6	12	17.0
6～7	9	12.6
7～8	2	2.8
8～9	2	2.8
9～10	1	1.4
10～	1	1.4
不明	2	2.8
計	71	100

デュシャンヌ型患者に動揺性歩行の現れた年齢を71例の患者について調べた清原[7]の結果を表 3-7 として掲げる．すでに 2～3 歳から動揺性歩行のめだつものもいるが，4歳から6歳頃に発現する例がもっとも多い．ビグノスの報告では，77.4% が1歳から3歳までの間に歩行異常を示すという．

いずれにしても，筋ジストロフィーの初発症状として家族が真先に気づくのはこの動揺性歩行である．

3. 登攀性起立

登攀性起立（climbing up the legs, climb-up himself）というのは，筋ジストロフィーのごく初期を除き，自分で歩ける時期または自分で起立可能な時期にみられるきわめて特徴のあ

る床面からの立ち上がり動作につけられた名である．記載者ガワースの名をとって，Gowers' sign とも呼ばれている．要するに，股関節および膝関節の伸展筋力，とくに股関節を伸展する力が弱い時に，これを他の動作で補いながら立ち上がる動作である．したがって，他の疾患でも同じ条件があれば同じ型の起立を示すので，とくに筋ジストロフィー特有のものとはいいえない．また個々人の筋力の程度により必ずしも全部同じ姿勢をとるとは限らないが，典型的な順序を図 3-6 に示した．

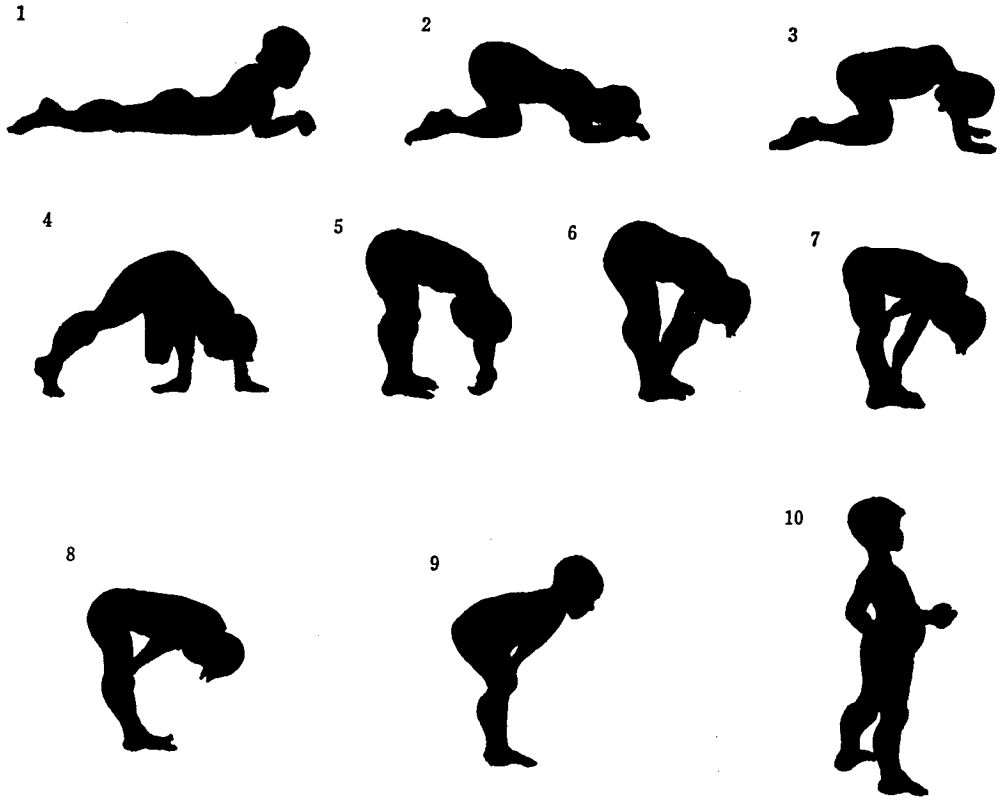


図 3-6　デュシャンヌ型における登攀性起立（ピアソンの原図に追加）

腹ばいから，四つんばいになり，下肢を外転（外に開く）しながら膝を伸展し，手で足首，膝とおさえながら，股関節を伸展して起立するという順序になる．年齢的には 3 歳から 7 歳，とくに 4 歳台の患者にもっとも多くみられるという．

4.　足の変形

①　扁平足　デュシャンヌ型でもっとも早期にみられる足の変形は扁平足であるという（ボンセット）．歩行期の患者の足のX線写真で，患者の 40% に扁平足がみられたという報告

(上野) もあるが，健康集団の扁平足の発生率もだいたいこの位なので，筋ジストロフィーとの関係は必ずしも明らかではない．

② 尖足 (talipes equinus) 尖足 (**図 3-7**) というのは，足関節の背屈制限 (上にあげにくくなる) があり，底屈気味になっている状態をいう．歩く時，踵が浮き上がってくるのがみられる．

デュシャンヌ型で，もっとも早期に気のつく症状である．ごく初期の場合を除き，ほとんどすべての筋ジストロフィー患者に尖足がみられることはよく知られている(プライス他)．尖足がはじめて現れる時期は 5~6 歳というのがもっとも当をえた見方だと思う．しかし，多くの研究者 (ベッカー，ビグノスら) も認めているように，歩き方もほとんど正常のごく初期の段階で，すでにアキレス腱の短縮が 80~90% 以上の患者にみられる．軽い尖足は，筋ジストロフィーのかなり早期から多くの症例にみられる症状と考えられる．

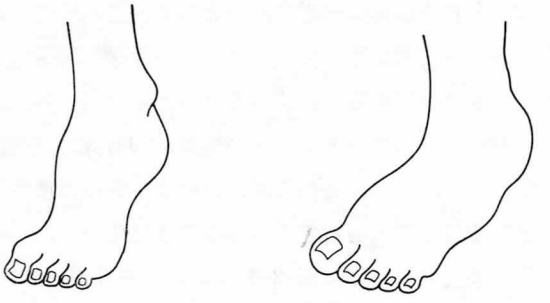


図 3-7

尖足発生の原因については，先に関節拘縮のところで述べたいろいろの説があるが，筋ジストロフィー患者の起立・歩行に際しては下腿三頭筋にとくに大きな荷重がかかり，その結果，筋の肥大，アキレス腱の短縮がおこるためと考えられている．

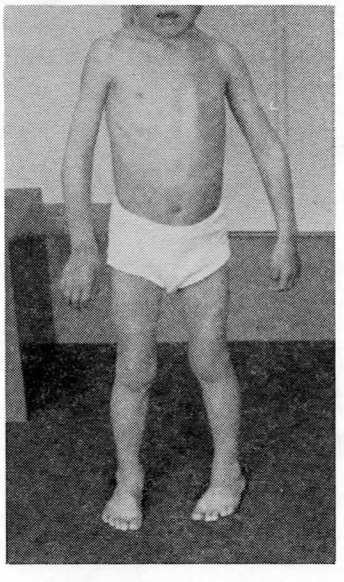


図 3-8 歩行期の後期にみられる特有の膝関節の固定

尖足の程度が軽い間は，歩容の変化 (つま先歩き，toe gaiting) はみられるが歩くことはできる．しかし，尖足に極端な左右差ができたり，さらに内反 (足の外縁が内側に向いてくる) が加わると，歩行はきわめて困難になってくる．

尖足のある患者に対しては，常に病状の進行に注意し，なるべく歩行・起立の時間を十分にとり，徒手的な筋のひき伸し (streching) を行ったり，起立台を利用してアキレス腱を伸してみたり，夜間副子を用いての腱短縮の予防などが行われる．

③ 膝関節の拘縮 患者がまだ自分で歩行可能なうちでも，よく調べてみると，膝の関節が十分に伸びなくなっている場合がある．しかし，この場合の運動制限は最小限度のもので角度にして約 10° 内外のものである．これ以上屈曲すると，歩行期の後期の患者にみられる特有の膝関節の

固定ができなくなり，歩行不能に陥ることがしばしば観察されている．この特有の膝関節の固定とは，図 3-8 に示したように，股を少しひろげ気味（外転）にしながら膝を伸し，脚全体をやや内側に回旋して膝の固定を強めて歩く歩き方である．歩行期でも膝を伸す筋肉などがさらに弱った時期にみられる歩行である．だいたい 7~8 歳頃の患者にみられる．

こうした膝関節の拘縮は，主として大腿の後側にある膝屈筋群（ハムストリングス）の短縮によるものと考えられているが，その他腸脛靱帯（大腿筋膜張筋）の短縮，また尖足の項で述べた腓腹筋の短縮も関係することが知られている．鈴木ら[4]の報告においても，歩行期の患者の 90% にハムストリングスの短縮，80% に大腿筋膜張筋の短縮がみられると述べている．

このうち，とくに腸脛靱帯の短縮は，膝の屈曲拘縮，股関節の屈曲拘縮と結びついて，歩行不能の主要な原因をなすものとみなされている．

④　股関節の拘縮　図 3-9 に示してあるように，下肢の筋肉と足関節，膝関節，股関節，そして骨盤，さらには腰椎の運動とは，すべてきわめて密接な関係をもっている．そこで，こ

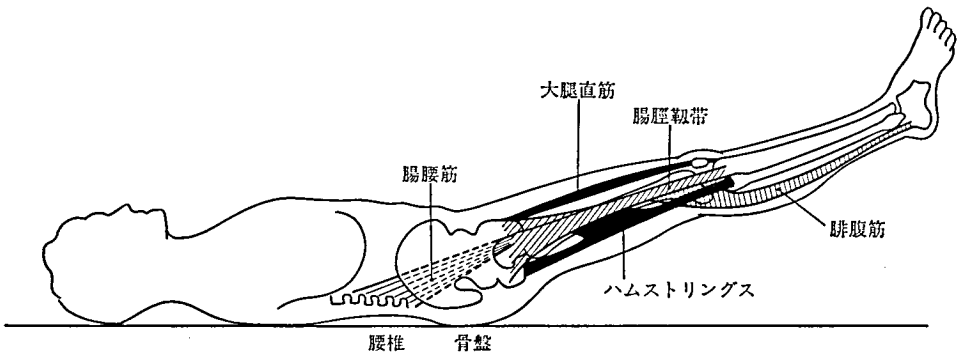


図 3-9　下肢の筋肉と関節，腰椎などの関係

れらの中のどこか 1 ヵ所に拘縮などの運動制限がおこると，他の部分にも多少にかかわらず運動の異常が現れるしくみとなっている．事実，筋ジストロフィーの場合，もっとも早く目につく変形は足関節の尖足であるが，股関節にもかなり早い時期から伸展の制限がおこることが知られている．プライスは 6 歳の子どもの股関節の伸展制限を報告しているし，鈴木らも歩行期の患者の約 70% に腸腰筋の短縮を認めている．

いずれにしても，尖足歩行が著明になった段階では，多少にかかわらず股関節にも，また膝関節にも，さらには腰椎にまで，何らかの運動制限が存在するということができる．

股関節の屈曲拘縮は，当然のことながら，歩行不能になり車椅子期に入ればいっそう増強される．

5. 歩行不能の時期

歩行不能になった時期については，本人も家族ももっとも正確に記憶している場合が多い．清原によると8歳から 11 歳までの間に歩けなくなる患者がもっとも多く，全体の 67% を占めるという(表 3-8)．

表 3-8 歩行不能発生年齢（清原）

発生年齢	症 例	%
4～ 5 歳未満	1	3.0
5～ 6	0	0
6～ 7	2	6.0
7～ 8	1	3.0
8～ 9	9	27.4
9～10	6	18.3
10～11	8	21.3
11～12	2	6.0
12～13	2	6.0
13～14	1	3.0
14～15	2	6.0
計	34	100

外国の研究者の調査でも，11 歳までの間に 60% から 80% の子どもが歩行不能になっており，あまり差はないようである．表 3-9 に示すとおりである．

患者の中には比較的長期にわたって歩行可能なものもまれにはあるが，こうした患者については一般のデュシャンヌ型とは別の病型（良性デュシャンヌ型，あるいは他の筋ジストロフィー）のものと考えるべきである．歩行不能になる直接の原因は，筋ジストロフィーによる筋の変性，それにともなう筋力の減退，とくに股関節，膝関節，足関節に係わる筋力の減退によるものであるが，どの筋肉の筋力がどの位減ったら歩行不能になるかは，症例により別々で，必ずしもはっきりしない．比較的筋力が保持されているのに歩けなくなる子どももいるし，反対の場合もある．筋力，関節拘縮，本人の気力など総合的なものが影響するものと考えられる．

表 3-9 歩行不能になった年齢とパーセンテージ（外国研究者の調査）

調査者名＼年齢	0～2	3～5	6～8	9～11	12～14	15～17	18～
ベッカー，ショバール (Sjövall)	5%	2	25	41	16	5	10
プライス	0	0	31	51	18	0	0

とくに寒い時期で起立・歩行の時間が少なくなると，股関節・足関節の拘縮が増強して，急速に歩行不能に陥る例がしばしば観察される．

歩行不能のきっかけになったと思われる要因について，清原，野島の調べたものを表 3-10 に掲げてみる．いずれも何らかの原因で起立・歩行時間が減ったのをきっかけに歩行不能になっているので，歩行期には単に下肢のみの機能にとらわれることなく，一般健康管理も十分に行うことが要求される．何らかの理由で臥床せざるをえない時は，少なくとも1日に1回は起立するとか，関節をこまめにひき伸しておくなどの注意が必要である．夜間シーネも有効と思われる．

表 3-10　デュシャンヌ型の歩行不能の動機

清原の調査			野島の調査	
動機	症例	%	動機	症例
呼吸器疾患	8	24.2	夏休み・冬休み	10
静臥	7	21.2	休学	2
入院臥床中	4	12.1	病臥	4
外傷	4	12.1	自然に	8
放置	2	6.1	放置	1
誘因なし	3	9.1	動くのをきらって	5
不明	6	15.1	肥満	1
計	34		計	31

6.　その他の症状

階段昇降が困難になるという訴えは，筋ジストロフィーでは，動揺性歩行とともにかなり早期から両親，本人などの気のつく症状である．一定の階段を昇降させ，その時間・動作などの変化を観察すると，患者の歩行能力の評価にたいへん有効であるという（ビグノス）．参考のため，階段昇降能力についての清原の調査を**表 3-11** にのせておく．

表 3-11　デュシャンヌ型の階段昇降が困難になった年齢(清原)

発生年齢	症例	%
2～ 3 歳未満	3	4.3
3～ 4	3	4.3
4～ 5	5	7.1
5～ 6	7	9.9
6～ 7	8	11.2
7～ 8	10	14.1
8～ 9	14	21.1
9～10	7	9.9
10～11	3	4.3
11～12	1	1.4
12～	2	2.8
不明	7	9.8
計	71	100

くぐりぬけ現象 (sliding through phenomenon) というのは，筋ジストロフィーの子どもがころんだりした際，これを抱き上げようとすると，患者の上半身が抱き上げた腕からするりとぬけ落ちそうになる現象で，日常，患者の介護にあたる者がよく経験することである．たいへん古くから記録されている症状で，1852 年のメリオン (Meryon) の記録にもあるという．

だいたい 3 歳以下の患者ではこの現象はみられないが，4～5 歳で現れはじめ，6 歳以上ではすべての患者にみられる．肩の筋肉の緊張がなくなり，抱き上げに対して反射的に筋が収縮しえないためにおこる現象と考えられている．

患者が倒れようとする時，みている者があわてて患者の上腕などをつかむと，つかまえた部位に体重のすべてがかかって骨折をおこすのも，このくぐりぬけ現象と同じ機転によるものである．

筋ジストロフィーにみられる翼状肩甲は，同様に肩甲周囲の筋力の減退によっておこる症状

であり，またこの時期にみられる肋骨，とくに下部肋骨がとび出してみえる現象は，肋間筋の筋力減退によるものである．

3. 車椅子期にみられる主な運動機能障害

この時期は，自力で歩行は不能で，車椅子上の生活を主とする．はじめは四つんばいで移動したり，いざることも可能で，車椅子の操作も完全とはいえないが可能である．しかし，やがて坐位の保持も困難になり，次の時期に移行する．

年齢的には，8歳から 15~17 歳位までの間である．歩行期にくらべ筋力の減退はいっそう進み，軀幹，肩甲帯，骨盤帯の筋だけでなく，より末梢に近い筋へと障害は進んでいく．それにともない，関節の拘縮・変形もこの時期特有のものが出現する．たとえば，先述の内反足はいっそう著明になり，時に両足底を合わせたような形になる．膝・股の屈曲拘縮はいっそうひどくなり，患者は股関節を屈曲して外に開き（外転），さらに外側に回旋するような肢位をとり，そのまま拘縮をおこしてしまうことが多い．

車椅子操作と関連して三角筋に仮性肥大がおこることもある．また前鋸筋が一時的に肥大する患者もいるが，やがて消失する．一方，腓骨筋の仮性肥大は，この時期のはじめではとくに太さに変化はないが，特有の弾力が失われてやわらかくなり，この時期の終り頃には肥大そのものも消失する例が多い．

アキレス腱反射は，少数の患者でこの時期に入っても残存するものもいるが，膝蓋腱反射などは，すべての患者において消失する．

その他にこの時期を代表するものとして，脊柱の変形，および上肢の筋力の減退をカバーしておこる各種の代償運動（習慣性運動）が知られている．

1. 下肢変形の増強

歩行期の終り頃になると，尖足に加えて足の内反がおこることは先に述べた．この傾向は車椅子期に入るといっそう増強され，とくにはじめの2年間に急速に進行するとされている．主としてこの時期における坐位時間の延長によるものであるが，先に述べた股関節を屈曲し外転・外旋し膝を屈曲するといった，この時期にもっとも多い坐位姿勢がこの内反傾向をいっそう助長するものと考えられる．

日常生活における良肢位，とくに車椅子の足台の高さ・角度などの調整により，ある程度変形の助長をおさえうるはずであるが，実際にはきわめて難しい．

2.　上肢機能の障害

①　前腕部にみられる拘縮　上肢で一番はじめにみられる運動障害は，前腕の回外拘縮である．回外というのは前腕部を外側に回旋することで，これが困難となってくる．歩行不能になる 1～2 年前からすでにこの機能障害の現れている例もあるとされているが，従来，とくにこの機能に注目して調べた報告が少ないので，はたして筋ジストロフィーのどの時期にはじめて発生するものかはあまりはっきりはわかっていない．車椅子期の後期になると，60% 位の患者にこの障害がみられるという．しかし障害の程度が 30° 位のものが多く，日常生活上，とくに著しい支障を訴えないので気づかれずに放置されている場合が多い．

②　肘関節の拘縮　歩行期の患者で，肘関節屈曲拘縮（伸展障害）のある例はほとんどない．しかし坐位期になると，軽い屈曲（30° まで）を含めて約 60% の患者に肘関節の屈曲拘縮がみられるという．病状の進行とともにその頻度も，また運動制限の程度も増強されていく．

原因については，筋ジストロフィーの他の関節拘縮と同様に不明というほかないが，肘の屈筋の短縮に加えて，坐位生活の影響も無視できないものと思われる．

③　指の変形　プライスによると，指の屈筋の短縮は歩行不能になってから，はじめの 2 年間で約 60% の患者に現れ，次の 2 年では 75%，5～7 年で 80% の患者に現れるといっている．また屈筋の短縮は利き手から始まるという．

もともと指の屈筋は，関節によって作用する筋が違っている．手のほうに一番近い関節である中手指節関節（MP 関節）では，虫様筋など手の固有筋が働く．他の 2 関節，すなわち近位指節間関節（PIP 関節）と遠位指節間関節（DIP 関節）では，前腕にある浅指および深指屈筋が作用する．筋ジストロフィーでは，指の固有筋は病気の後期まで比較的障害を受けず，前腕の筋より筋力の喪失が少ない．そのため指に関する屈筋の短縮は，スワンネック型（swan-neck）の変形を示すようになる（**図 3-10**）．

図 3-10　デュシャンヌ型にみられる手の変形（スワンネック変形）

変形はあっても，指の関節が固くなって拘縮をおこすことはまれで，患者の日常生活上では支障なく用いている．

④ 肩関節の拘縮　筋ジストロフィーにおいて肩関節に拘縮がおこるのは，車椅子期の後期以後と考えられる．外転，屈曲，内旋の制限が約 50% の患者にみられるというが確実な文献に乏しい．その上，こうした運動制限が患者におこる時には，患者はその筋肉からみてすでに自由に肩を屈曲したり外転したりできなくなっているので，臨床的にはあまり注目されないですごしてしまう．

3. 軀幹，とくに脊柱の変形

歩行期の筋ジスストロフィー患者では，腰椎前彎がほとんどすべての患者にみられることはすでに述べた．この時期にX線写真で脊椎の変形をみると，胸椎に側彎のある患者も少数はいるがいずれも軽度である．

車椅子期に入ると脊柱の変形がとくに多くなってくるとともに，構築性（変形をおこしたまま固まってしまう）の要素が多くなってくる．また，単なる側彎だけでなく，前彎や後彎がこれに加ってくる（図 3-11）．変形が高度になると，必然的に胸郭全体の形にも著しい影響を与え，きわめて高度の胸郭の変形をおこし，肺活量も減少し，患者の生命にまでかかわりをもつようになる．

図 3-11　筋ジストロフィーの脊柱の変形

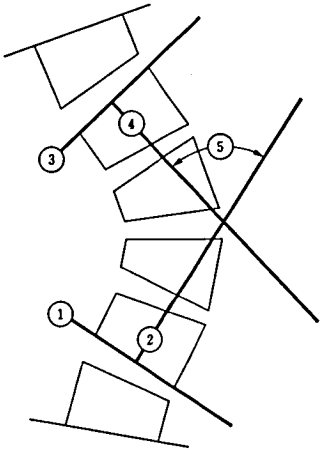


図 3-12　Cobb 法による側彎角度の測り方．⑤ を測る

松家[10]の研究によると，デュシャンヌ型では，210 名中 196 名 (93.3%) に 5～93°，平均 20.3° の脊椎の側彎が認められたという．角度の測定は，X線写真で図 3-12 に示すような方法（Cobb 法）で測られる．病気が進むにしたがい側彎の角度は増加し，いっそう構築性（固定性）になっていく．とくに側彎と後彎の合併した例では胸郭の変形は強度になる．

側彎のタイプ，側彎の角度，向きについて松家の調査を提示する（図 3-13）．

筋ジストロフィーでは，胸椎下部から腰椎にかけて，右側凸で，ゆるいC字型に脊椎が彎曲するものがもっとも普通である．

年齢的には，12～13 歳の時期にもっとも病状が進行するようである．これは骨の発育と何か関係があるのではないかと考えられている．

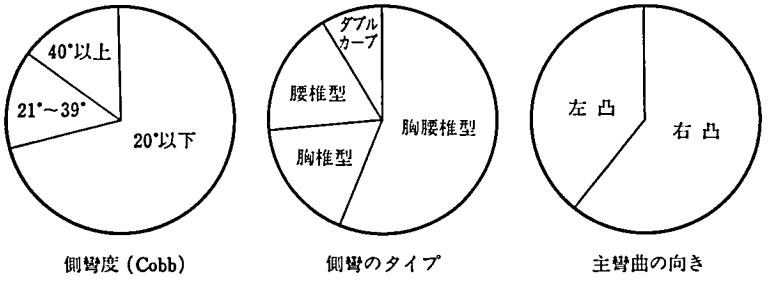


図 3-13　デュシャンヌ型における脊椎側彎状況

こうした脊椎変形の原因については，筋ジストロフィーそのものにより，脊椎を支えている筋肉が弱くなり重力に抗しきれずにおこる無力性脊椎 (collapsing spine) が原因と考えられている[11]．しかし脊椎変形のある筋ジストロフィー患者では，体のバランス保持がきわめて下手で，立ち直り反応も比較的遅いことが知られているので，単に重力との関係だけではなく，さらに複雑な要素が重なり合って，こうした脊椎の変形がおこるものと考えられる．

いずれにしても，脊椎の変形およびそれにともなう胸郭の変形は，患者の日常生活動作にも悪い影響を与え，変形が進むと坐位の保持も次第に難しくなってくる．また，長時間一定の姿勢をとることも困難になり，ベッド上に横たわる時間が長くなってくる．

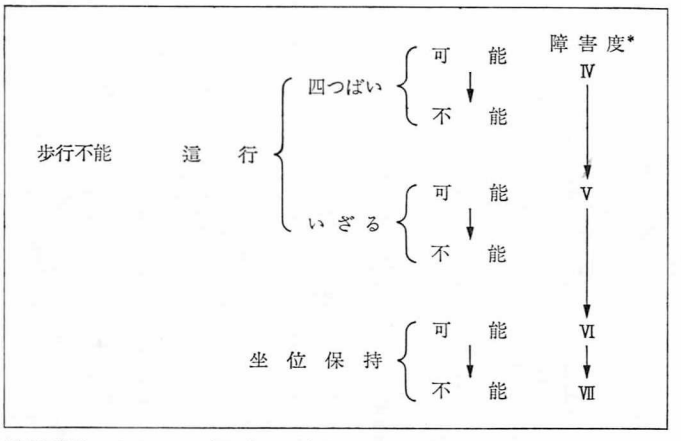
側彎 40° 以上になってくると，肺機能にも悪影響があり，肺活量，予備吸気量，予備呼気量，いずれも著しく減ってくる．これは，筋ジストロフィーにより呼吸に関する筋肉が弱くなり，その上脊柱変形が加って，肺全体の拡張が制限され，縮小してのびがたくなった結果と考えられる．

頸の伸展，つまり首の後側の筋肉の短縮は，筋ジストロフィーではかなり早期からみられる．歩行停止後 1 年目にみられたという報告もある．病気の進行とともにその度合も増し，頻度も高くなる．車椅子期患者の約 50% に頸の前屈制限がおこっていることが知られている．

脊柱の変形は，車椅子期患者のケアにあたりもっとも重大な問題である．側彎は，車椅子期患者には必発の症状として早期に対策をたてるべきで，定期的な脊柱のX線検査，適切な休息，装具の着用などが必要である．残念ながらまだ決定的効果の期待できる対策は完成されているとはいえない．

4. その他特徴ある運動機能

車椅子期における運動機能の移り変りをひとまとめにすると，**図 3-14** のようになる．歩行は不可能だが，前半期では四つんばい，いざりによりある程度の移動は可能である．後半期にはこうした移動もできなくなり坐位のみになる．



*障害度はスウィンヤードのものである

図 3-14 車椅子期の運動機能の移り変わり

① 四つんばい 歩行不能になってすぐの頃は，普通の四つんばいとあまり変らない四つんばいができる．病状が進み，とくに肘を伸す筋が弱くなると，腕全体を外側にひねる（外旋）ようにして体を支持する(**図 3-15**)．これは筋力の弱った（腕）上肢に体重がかかり肘折れするのを防ぐためで，患者が自然におぼえた現象である．はなはだしい場合は，手が後ろ向き（極度の外旋）になってしまうほどである．しかし，四つんばい可能な時期は実際にはそれほど長い期間ではなく，せいぜい1年位でいざる時期に入る．

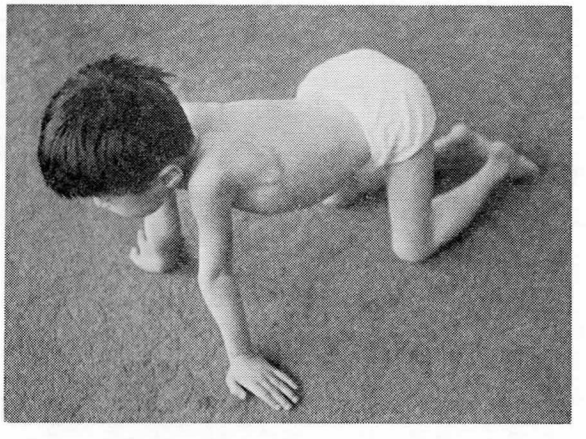
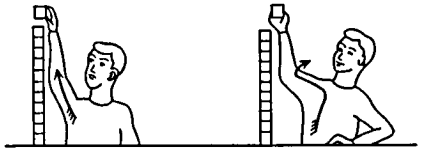
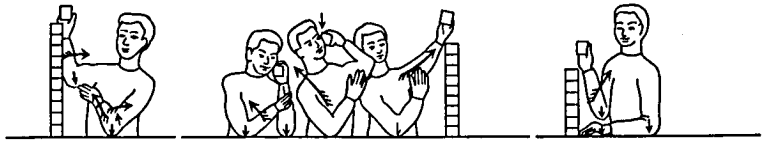
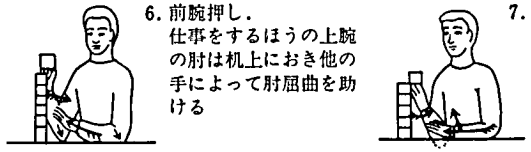


図 3-15 四つんばい位．腕全体を外側にひねる（外旋）ようにして体を支持している．

② いざり たたみ敷きのような日本的環境では，かなり長期間いざりにより移動可能であるが，西洋式環境では十分この機能を用いることは難しい．

患者の筋力の程度，拘縮の具合により何種類かのいざりの型があるが，車椅子期の後半では

障害時期		障害度	積み重ねテストのレベル	動作の説明	図　解
歩行期（初期）		I～III	レベル1	正常な片手持ち上げ	 1. 正常な片手持ち上げ．肩の屈曲によって肘を上げる　2. 代償による片手持ち上げ．肩の外転と外旋により肘を上げる
車椅子または坐位期	前期	IV～V	レベル1～2	正常および代償による片手持ち上げ（肩より16～20インチ以上）	
車椅子または坐位期	後期	VI	レベル3～4	片方の手で他方の手を持ち上げる	 3. 両手持ち上げ．他の手による肘の持ち上げ　4. 代償による両手持ち上げ．仕事をするほうの上肢の肘を頸や体幹の伸展を利用しつつ，他方の手で支えながら持ち上げる（手を耳や髪，頬，あご，口などにあてて固定する）　5. 制限つき両手持ち上げ．仕事をするほうの上肢の肘を他の手で支える
車椅子または坐位期	後期	VII	レベル4～5	片方の手だけで他方の手を持ち上げることができないので，補助的方法を用いる	
ベッド期		VIII	レベル6	両上肢とも机から離れることができず，仕事をするほうの手を持ち上げるのに肘を用いる	 6. 前腕押し．仕事をするほうの上腕の肘は机上におき他の手によって肘屈曲を助ける　7. 制限つき前腕押し．仕事をするほうの上肢の肘は机の縁の下になり，机の角を支点にして動く
			レベル7	机の角を支点にする	

障害度はスウィンヤードのもの

図 3-16　プライスによる積み重ねテストと障害段階との関係

いざりも困難になる.

③ 上肢にみられる代償性運動 車椅子期の特徴の1つは上肢機能が次々と喪失していくことだが，患者は残存する他の筋肉の機能を利用して，巧みに失われた機能を補いながら日常生活を行っている．これを代償性運動とか習慣性動作などと呼んでいる．プライスは，これを図 3-16 に示したように7段階に分け，筋ジストロフィーの障害度表（スウィンヤードのものを用いている）と対比している.

車椅子期のはじめの頃（VI～V）には，ほぼ半数の患者は正常な片手持ち上げが可能である．しかし他の半数は肩の外転・外旋力を利用していくらか反動をつけて上肢を持ち上げている．さらに病気が進むと（IV），他方の手で肘を持ち上げたり，頸や躯幹の伸展力を巧みに利用して物を持ち上げる．時には，袖口を口にくわえて手をひき上げたりする.

4. ベッド期の運動機能障害

全身筋力の減退に加えて，先に述べたような脊柱の変形が加わり坐位保持が困難になると，患者は車椅子期からベッド期に移る.

上下肢，躯幹の筋力は，すべて重力に抗して働くだけの力を喪失しているので，支持すれば短時間の坐位は可能だが長い時間はできない．わずかに手の固有筋の働きが残っているので，これを利用して先の図 3-16 のレベル 6, 7 に相当する作業は可能である．臥位のままスプーン，フォークを用いて食事はどうにかできるし，本の頁をめくったり，字を書くことも可能である．横臥位になった下側の手で，車椅子期にあった回外制限がこの時期入ると急にとれて，完全な外旋位をとるという例が，時に観察される.

呼吸機能・心機能も著しく弱っているので生命の保持が最重点となるが，残された手の機能，頸伸展の機能などを用いて，できるだけ有意義な生活が可能なように援助すべき時期である．最近は電動車椅子の導入によりベッド期は著しく短くなっている.

5. デュシャンヌ型以外の筋ジストロフィーの場合

1. 肢 帯 型

発生頻度，進行の度合からみて，ちょうど，デュシャンヌ型と後述の顔面肩甲上腕型の中間に位置する疾患である．男女両性にみられる．ビグノスの 32 例についての報告では，大部分

の患者は 10 歳台に発症しているが，約 1/3 は 20 歳台に発病している．ごく少数だが，5～6 歳で発病する例もあり，この場合はデュシャンヌ型との区別が必要となってくる．

文献によれば，初発症状は腰帯筋または肩甲帯筋に現れるとされているが，ビグノスの経験ではどちらかというと，初発症状は下肢に関する訴えが大部分であった．すなわち，歩行異常，跛行，階段昇降の困難，転倒しやすいなどで，デュシャンヌ型と変らない．

大殿筋，股内転筋，腸腰筋の障害がまず現れる．上肢では，僧帽筋の中部・下部，菱形筋，広背筋および肩内旋筋などがまず障害を受ける．デュシャンヌ型と異なる点は，腸腰筋が早くから障害されること，前腕の腕橈骨筋が比較的早期におかされることである．また初期では，デュシャンヌ型の初期にくらべ，頸の前屈筋，腹直筋，中殿筋，大腿筋膜張筋などの障害は軽度である．デュシャンヌ型と同様，末梢位の筋や頸の後屈筋は障害されないでよく保たれている．

病状の進行は，デュシャンヌ型にくらべてずっと遅い．たとえばビグノスの 7 例の経験では，階段昇降が困難になったのは，12 歳が 1 例で他の 6 例はすべて 14 歳以上 39 歳までであった．歩行不能になった 4 例の患者の年齢は 12 歳から 21 歳までであった．ウォルトン (Walton) は，30 歳までにほとんど歩行不能になるといっているが，他の報告では 40 歳までといい，10 年位のひらきはあるようである．

死亡の時期についても明らかではないが，ビグノスは 21 歳と 31 歳の時に心臓の合併症で死亡した例を報告しているし，ウォルトンは 47 歳，54 歳，62 歳で死亡した 3 例を報告している．

関節拘縮は歩行可能の期間にはまれである．

2.　顔面肩甲上腕型

筋ジストロフィーの中ではもっとも進行の遅い病型である．

だいたい 10 歳以後から 20 歳前後までの間に発症するといわれる．早いものでは 5 歳，遅いものでは 48 歳という症例もあるが，75% は 12 歳までに何らかの症状がでているという．

最初に現れる症状は肩甲帯筋の筋力減退によるもので片方または両方の上肢が肩の高さまであげにくくなる．また，あげてもそのまま保持することが困難になる．病気の初期では片側上肢だけ挙上しにくい例がとくに多いといわれる．

女性では髪をとかすのが困難になり，男ではものを持ち上げられないといった症状を示す．

顔面筋の障害がこの病型の特徴であるが，割合にその点についての訴えはまれで，よく尋ねてみると口笛が吹けないとか，うまく笑えないなどの症状を有することを発見する．

階段昇降が多少困難になって病気に気づく患者も少数はいる．

いずれにしても，患者の 40% は医者に指摘されてはじめて自分の初期症状を認識するとい

う.

最初に障害される筋肉は肩甲帯筋で，とくに下部僧帽筋である．その結果，肩甲骨がとび出してくる．病状が進行すると，菱形筋や棘下筋，棘上筋なども障害される．頸の前屈筋，三角筋も初期に障害される．しかし一般に，骨盤帯筋など下肢の筋が最初に障害されるということはない．

顔面筋の障害は口周囲の筋に現れることが多く，口笛が吹けないとか，風船がふくらませないなどの訴えをもつ．症状が進むと眼瞼が閉じられなくなり，白眼が露出するようになる．

病気の進行は遅く，60 歳台，70 歳台まで歩行可能の例もある．心臓の合併症はまれで，患者はたいてい天寿を全うするという．

3. 先天性筋ジストロフィー

1960 年，福山によって報告された[12]福山型がわが国ではもっとも多くみられる．

発病は早く，全例 1 歳未満で異常に気づかれている．筋緊張低下，筋力低下などの病変の分布は全身性であって，肩甲帯，骨盤帯にとくに著しいとか，遠位筋が障害されにくいといった傾向はみられない．顔面筋もしばしば障害される． 関節拘縮は早期から著明で， とくに股関節，膝関節において著しい．その割に足関節では拘縮が軽いことが多い．上肢の関節の拘縮はまれである．

はじめから関節拘縮の軽度な症例では，訓練などにより運動機能の改善がみられ歩行可能になる例もあるが，やがて再び運動機能は低下するという．3 歳から 6 歳までの間に多少の進歩があるという．

大部分の患者は一生涯歩行できない．

高度の知能障害を合併するが，正しい働きかけにより多少の改善は期待しうる

付．ウェルドニッヒ・ホフマン病

この病気は，筋ジストロフィーではなく，脊髄の前角細胞などの変性を示す疾患であるか，しばしば，はっきりと近位筋のほうが遠位筋より障害されやすいという筋ジストロフィー型の障害を示すので知られている[12]．

多くは胎生時から生後 6 ヵ月位までに発症すると考えられているが，それよりも遅くなってから発症するものもあり，遅い例ほど生命に対する予後が良好であるといわれる．

著明な筋緊張の低下があり，腱反射も消失する．上肢よりも下肢，遠位筋より近位筋に障害が強い．軀幹の筋肉も著明におかされる．

股関節拘縮，膝関節，足関節の拘縮は著明で，また高度の脊椎の変形，胸郭の変形もしばし

ばおこるので，常に変形予防の対策が必要である．

知能の障害はない．

文　献

1) Rusk, H.（小池文英監訳）: RUSK リハビリテーション医学．医歯薬出版，1966，p. 416.
2) 上田　敏: 目でみるリハビリテーション医学．東京大学出版会，1970.
3) Licht, S: Rehabilitation and Medicine. Vignos, P. J.: Rehabilitation in Muscular Dystrophy. E. Licht, 1968, p. 589.
4) 鈴木貞夫他: Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の機能障害について．理学療法と作業療法，9 (8): 545～557, 1975.
5) Bonsett, C. A.: Studies of Pseudohypertrophic Muscular Dystrophy. Charles C. Thomas, 1969.
6) Price（上田敏監訳）: 進行性筋ジストロフィー——機能障害と心理的諸問題．医学書院，1974.
7) Dubowitz, V.: The Reflexes in Progressive Muscular Dystrophy. *Develop. Med. Child Neurol.*, 6: 621-622, 1964.
8) Perlstein, M. A.: Deep-Tendon Reflexes in Pseudohypertrophic Muscular Dystrophy. *JAMA*, Aug. 9, 193 (6), 1965.
9) 清原六郎: 進行性筋ジストロフィー症に於ける機能訓練の効果について——特に ADL を中心として．中部整災誌，12 (2): 678～702, 1969.
10) 松家　豊: 筋ジストロフィー症のリハビリテーション（シンポジウム）．リハビリテーションとその問題点——運動機能の面から．リハビリテーション医学，12 (1): 5, 1975.
11) Robin, G. E.: Scoliosis in childhood Muscular Dystrophy. *JBJS*, 53-A (3): 466, 1971.
12) 上田敏編: リハビリテーション医学全書 20　各種神経筋疾患．医歯薬出版，1975.

（湊　治　郎）

3. 心理障害

はじめに

病気はどのようなものであっても，それを背負わされた人の心に何らかの影響を与えずにはおかない．短期間の治療で確実に治癒することがはっきりしている病気であっも，行動意欲は低下し，気分がめいってしまうのが普通なのであるから，慢性進行性の病気におかされた人の心にかかる重圧は，われわれの理解をはるかにこえている．

筋ジストロフィーは，もっとも典型的な慢性進行性の疾患である上に，歩行・摂食・排泄などの日常生活動作（ADL）が前思春期から思春期にかけて徐々に奪われていき，思春期には ADL の全面介助が必要となってくるために，ただでさえ不安定なこの時期の心理状態に大きく影響していくことは容易に推察される．しかし，筋ジストロフィーにともなう心理的な諸問題についての系統的な研究はほとんどなされておらず，わずかに知能についての研究があるのみである．

その要因としていくつかの問題をとりあげることができるが，1つには筋ジストロフィーが社会に対して隠された病気であり一般の医療機関とはほとんど無関係であったこと，また思春期前に感染症で死亡する例が多く心理的な問題が表面化しにくかったことなどをあげることができる．しかしそれ以上に，この病気のもつ悲惨さに対して正面から取り組むだけの研究的素地ができていなかったことに，その原因をもとめるべきであろう．

心理的問題についての研究は，対象者の心を動揺させる危険性を常にはらんでいるので，このような研究的素地のない状態では，放置されていてもいたし方のないことであった．ところが，わが国では，国の政策として筋ジストロフィーのホスピタル・ケアが行われることになり，1960 年代のなかばから国立療養所への患者収容が開始された．病院関係者は，筋ジストロフィーにはいろいろな心理的問題が含まれていることを，これらの患者をとおして“膚で感じる”かたちで認識していった．筋ジストロフィーのケアにおける心理的問題理解の重要性は，看護部門，機能訓練部門などの現場からの発言としておりにふれて表面化したが，心理的問題に対するアプローチの方法論的な困難さもあり，研究としては散発的でまとまりの乏しいものであった．

現在でも，このような意味での困難さは同様である．だが，1970 年代になって強化された筋ジストロフィー臨床研究班の中では，この悲惨な病気におかされた患者の心理的問題をとりあげ一定の方法論のもとに研究をすすめていくための素地が，少しずつではあるが固まりつつあるように思われる．この論文は，こうした状況のもとで書かれており，十分に体系的であるとはいえないが，今後の研究の共通の出発点となることがのぞまれる．

したがって，ここで述べられることがらは，われわれが主として入院患者をとおして認識してきたことであり，できるだけ数量化されたかたちで取り扱うことのできる方法にもとづいた心理的問題に対するアプローチの結果である．また，われわれは，筋ジストロフィーの中でも顔面上腕肩甲型や肢帯型の心理的問題についてはほとんど信頼するにたる資料を持ちあわせていないので，ここでいう筋ジストロフィーとはデュシャン型のことであることをあらかじめ断っておきたい．

1. 知的行動にみられる問題点

筋ジストロフィーの知的行動障害は，

① 学業成績の極端な不振

② 書字・描画能力の遅滞

③ 日常会話の単純さ

などの日常生活場面での行動特性から推測されたが，一方では

① 興味のある対象への知識は欠如していない．

② 単純な日常会話しかできなくても，病院内の複雑な人間関係に適応している．

という現象も認められることなどから，知的行動障害が筋ジストロフィーに本質的なものかどうかが判断の分れるところであった．

ところで，知的行動障害のもっともポピュラーな指標は知能である．知能については多くの定義があり，その定義にはそれぞれの研究者の立場が表明されているが，ここではひとまず，“知能とは，知能テストで

測定された結果のことである" という考え方にたち，知能からみた筋ジストロフィーの知的行動障害を検討する．また，知能テストで測定された知能は総合的あるいは全体的なものであるから，もう少し異なる視点からの知的行動評価も当然必要である．そこでさらに，二，三のやや特殊な検査の成績についても言及することにしたい．

1. 知能テストで明らかになったこと

(1) 筋ジストロフィーの知能指数

筋ジストロフィーの知能指数 (IQ) については，1950 年代から報告がみられる．対象・方法などの記載の明らかなものをとりあげて表 1 に示した．

検査法は，ほとんど WISC(Wechsler Intelligence Scale for Children)，WAIS(Wechsler Adult Intelligence Scale)，スタンフォード・ビネー知能テスト (Stanford-Binet) の 3 種類に限られているが，1 つの報告の検査法が統一されてないものもある．しかし，WISC，WAIS の IQ とスタンフォード・ビネー知能テストの IQ は比較的よく一致することが知られており，IQ でみる限りにおいては，さほどこの点は大きな問題ではない．

平均 IQ は，Dubowitz の 68 から Prosser らの 87，われわれの 87 まであるが，Dubowitz，福山のものを除くと，他の 6 つの報告はすべて 80 台であるので，筋ジストロフィーの平均 IQ はおよそ 80～90 の間にあると考えていいであろう．

IQ 75 未満例の出現頻度は，われわれの 23% から Dubowitz の 70% まであるが，全体的にみれば約 30% 程度である．

われわれの調べた 5 歳～15 歳までの筋ジストロフィー男児 392 例の IQ 分布は，図 1 のごとくであった．IQ 90 台にピークをもつヒストグラムであるが，全体に左寄り，すなわち低 IQ 側へかたよった分布をしていることがわかる．

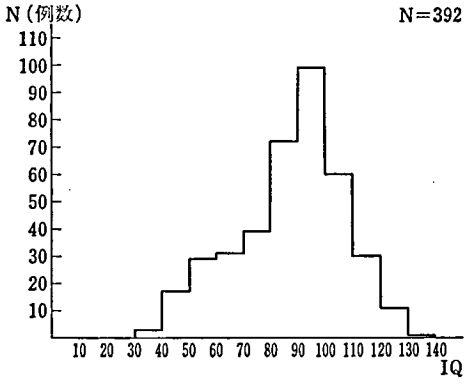


図 1　筋ジストロフィー者の IQ 分布

このように，筋ジストロフィーの IQ は統計的にみれば低値であることは明らかであり，各研究者のデータは完全に一致している．とにかく，標準化された知能テストで測定された IQ を基準にして知能を考えると，筋ジストロフィーの知能はサブノーマルであるということになる．

(2) 知能の構造

表 1 に示した研究に使用された知能テストの中で，WISC は言語性検査，動作性検査別に IQ を得るこ

表 1　筋ジストロフィー者の知能指数 (IQ)

報告者	(報告年)	例数	年齢(才)	平均 IQ	IQ の範囲	IQ<75 (%)	検査法
Allen & Rodgin	(1960)	30	2～23	82	14～117	30	WISC, WAIS, SB など
福山	(1961)	26	7～13	78	45～116	42	田中ビネー，愛研式乳幼児精神発達検査
Worden & Vignos	(1962)	38	4～17	83	46～134	29	SB
Dubowitz	(1965)	27	8～>16	68	42～118	70	SB
Zellweger & Niedermeyer	(1965)	42	3～16	83	42～131	33	WISC, SB
Zellweger & Hanson	(1967)	48	2～ 8	83	48～127	31	WISC, SB
Prosser, Murphy, Thompson	(1969)	52	2～18	87	51～113	30	WISC, WAIS, SB
河野，片山，野尻，宮崎	(1976)	392	5～15	87	36～136	23	WISC

WISC : Wechsler Intelligence Scale for Children
WAIS : Wechsler Adult Intelligence Scale
SB　: Stanford Binet 知能検査 (日本版 田中・ビネー知能検査)

表 2 WISC の構成

言語性検査	動作性検査
一般的知識	絵画完成
一般的理解	絵画配列
算数問題	積木模様
類似問題	組合せ問題
単語問題	符号問題
数唱問題	迷路問題

とができる (WAIS も同様であるが，これは大人用である)．また，それぞれの検査項目は表2にあげた6つの下位検査から構成されており，WISC は，

全 IQ (FIQ: full IQ)
言語性 IQ (VIQ: verbal IQ)
動作性 IQ (PIQ: performance IQ)
下位検査評価点プロフィール

の4点から，被験者の全体的知能構造を把握できるようにつくられている．

このような意味で“知能の構造”という言葉を使用するが，これはあくまでも WISC からみた被験者の知能構造であることはいうまでもない．

言語性 IQ と動作性 IQ

WISC では，一般的には言語性 IQ と動作性 IQ はほぼ等しい値になることが多いが，言語性 IQ>動作性 IQ，逆に言語性 IQ<動作性 IQ の場合もある．

品川 (1960 年) によると，

① 言語性 IQ>動作性 IQ 不器用児，虚弱児，ひとりっ子，おちつきのない子，夜尿児，過保護児，神経症児

② 言語性 IQ<動作性 IQ 非行少年，精神薄弱児

③ 言語性 IQ≒動作性 IQ 優秀児，末っ子，情緒不安定児

の関係があるとされている．また，言語性 IQ と動作性 IQ の差 (discrepancy) が 15 以上の例を集めてみると，幼児期には言語性優位群と動作性優位群の比率は変わらないが，学年の上昇とともに言語性優位群の率が高くなってくることを指摘した．

筋ジストロフィーの言語性 IQ，動作性 IQ の関係については，Sherwin & McCurry (1961 年) が 15 例中4例に言語性 IQ<動作性 IQ の関係がみられたと報告し，心理学的に注目すべき現象であることを指摘した．その後，Zellweger & Niedermeyor (1965 年) と Prosser ら (1969 年) がこの問題に言及しているが，前者は動作性優位であるとしているのに対し，後者はそのような差を認めていない．しかし，われわれの多数例の結果は明らかな動作性優位を示しており，筋ジストロフィー者の知能は動作性優位と考えておいてよい (表 3，図 2)．

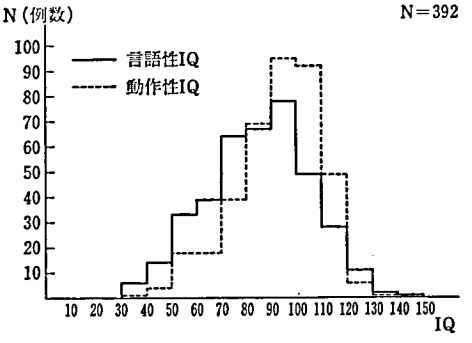


図 2 言語性 IQ，動作性 IQ の分布

このような関係は，非行少年，精神薄弱児と共通しているが，脳性麻痺児の場合とは逆であった．筋ジストロフィーでは，四肢の機能障害があるので動作性 IQ が低くなるのではないかと考えやすいが，事実はその反対であった．一見パラドキシカルにみえるこの関係の意味は不明であるけれども，筋ジストロフィー低 IQ の構造を理解するための貴重な材料であると思われる．

下位検査

WISC を構成する下位検査は表2に示したとおりであるが，これらの各下位検査ごとの評価点に言及しているのは，Prosser ら (1969 年) の報告のみである．Prosser らによると，筋ジストロフィーの下位検査評

表 3 筋ジストロフィー者の言語性 IQ と動作性 IQ の関係

報告者	(報告年)	例数	言語性 IQ	動作性 IQ
Zellweger & Niedermyer	(1965)	23	89.4± 3.7	97.3± 3.8
Prosser, Murphy, Thompson	(1969)	39	87.1±16.5	88.0±14.2
河野，片山，野尻，宮崎	(1976)	392	84.2±19.5	92.0±16.8

価点は全体に低いが，なかでも算数問題，数唱問題，符号問題の成績がとくに悪くなっていた．

われわれも，この点について細かく調べるために，全 IQ 10 段階別に 392 例の患児を層別して各年齢ごとの各下位検査別粗点平均値をもとめ，その値からわりだした評価点の平均値をもとにして，全 IQ 段階別のプロフィールを作製した．その結果は図 3 に示したとおりである．

言語性検査のプロフィールは一様ではなく，全 IQ 60 未満（Ⅰ群），70～100 台（Ⅱ群），110 以上（Ⅲ群）の 3 型に分けることができる．Ⅰ群は算数問題，数唱問題の評価点が低く，Ⅱ群は算数問題の評価点は低いが数唱問題の成績は比較的よい．Ⅲ群では算数問題の評価点も上昇している．

これに対して動作性検査のプロフィールは，すべての全 IQ 段階で同一パターンを示している．すなわち，絵画配列の評価点が低く，符号問題の評価点はさらに低値である．このようなプロフィールは，筋ジストロフィーの動作性 IQ 低下の要因として，絵画配列と符号問題，とくに後者の関与が大であることを示しているものと考えてよいであろう．

この結果は，はじめにとりあげた Prosser らのデータとほぼ一致しており，筋ジストロフィーの知能構造は，WISC にはこのような形で表現されるわけである．

言語性検査の中で，算数問題や数唱問題の評価点の低くなる要因をあげることは難しいが，精神薄弱児を対象とした WISC 検査では，これと同様の傾向を示す結果がでることが知られている．一方，動作性検査では符号問題の評価点が低いが，これはきめられた時間内に行われた作業量によって評価される結果であると考えられ，筋ジストロフィーの身体的ハンディキャップの表現であると了解することができる．言語性検査の結果と異なり，符号問題の評価点がどの全 IQ 段階でも低くでていることが，さらにこの考えを裏づけている．

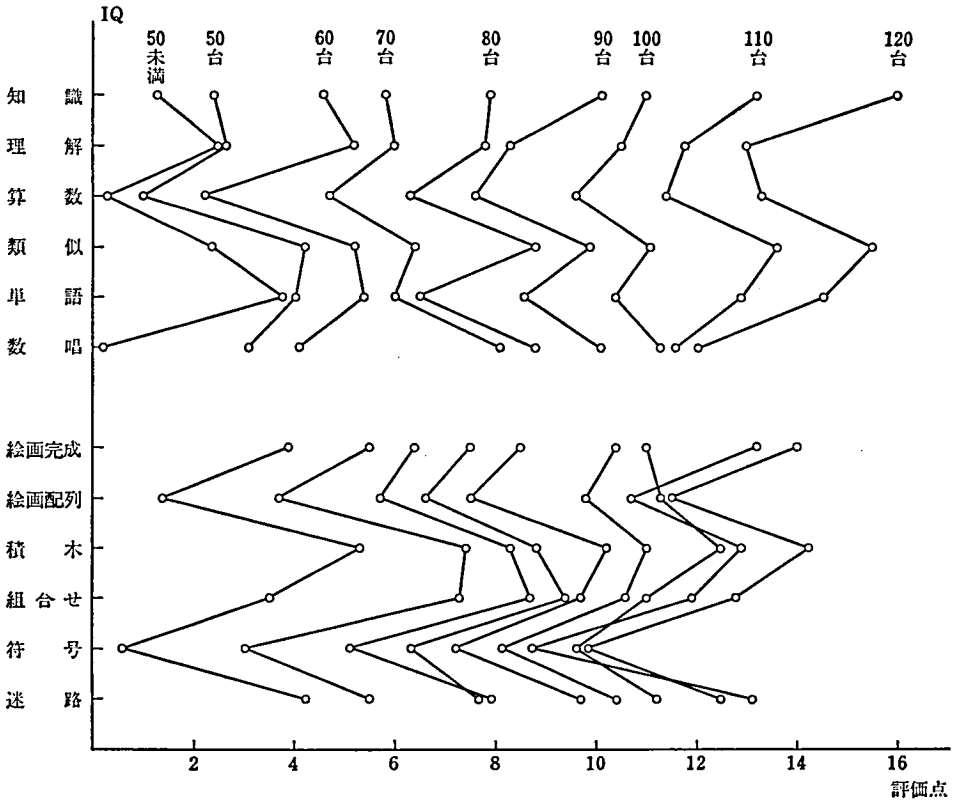


図 3　IQ 段階別平均プロフィール

(3) 症状の進行と IQ の関係

症状の進行とともに IQ が低下するかどうかは重要な問題であるが，この点についての研究者の意見は一致しており，症状の進行と IQ とは無関係であることが明らかにされている．

一例として Zellweger & Niedermeyer (1965 年) のデータを示すと，自力歩行可能群 (83 例) の IQ 平均値は 83±4，自力歩行不能群 (27 例) のそれも 83±4 とまったく同じであった．

筋ジストロフィーでは年齢と症状の進行度とはほぼ平行しているので，年齢別 IQ 平均値を用いて症状の進行と IQ の関係を検討した．その結果は図 4 のごとくであり，全 IQ，言語性 IQ，動作性 IQ ともに年齢との一定の関係を認めなかった．

これらの点をさらに確かめるために，各下位検査ごとの年齢別平均粗点をもとめ，図 5 に示した．破線は，WISC 日本版の評価点にあたる粗点，すなわち標準化対象者の各年齢別粗点平均値である．

ここでは，筋ジストロフィーの粗点平均値の上昇曲線と破線のそれとを対比することが主な目的であるが，おおまかにみれば，各下位検査とも上昇曲線はほぼ平行しているといっていいであろう．しかし，言語性検査では算数問題，動作性検査では符号問題，絵画配列の粗点が，その上昇をおさえられている．

症状の進行と IQ の関係を横断面で比較した結果につき述べてきたが，同一症例の IQ を経時的に追跡した場合にも同じような結果を得ることができるであろう．

われわれの調査では，61 例に 2 回以上 WISC が施行されていた．検査期間は，1 年未満のものから 7 年におよぶものまであり，不定であった．初回検査の IQ を基準としてその後の IQ の増減をみると，図 6 のごとくである．右端の数字は，上から順に増，不変，減の人数を示したものである．全 IQ，動作性 IQ では増加傾向を示すものの率が高いが，言語性 IQ では同率である．

さらに，全 IQ の推移を初回 80 以下，80～100，101 以上の 3 群に分けてみると，初回 IQ 80 以下の群では，再検により IQ が上昇する例が多く認められた (図 7)．これらの症例では，再検時の症状は初回検査時に比し悪化している場合が多いのであるから，症状の進行は IQ を低下させることはないと断定して

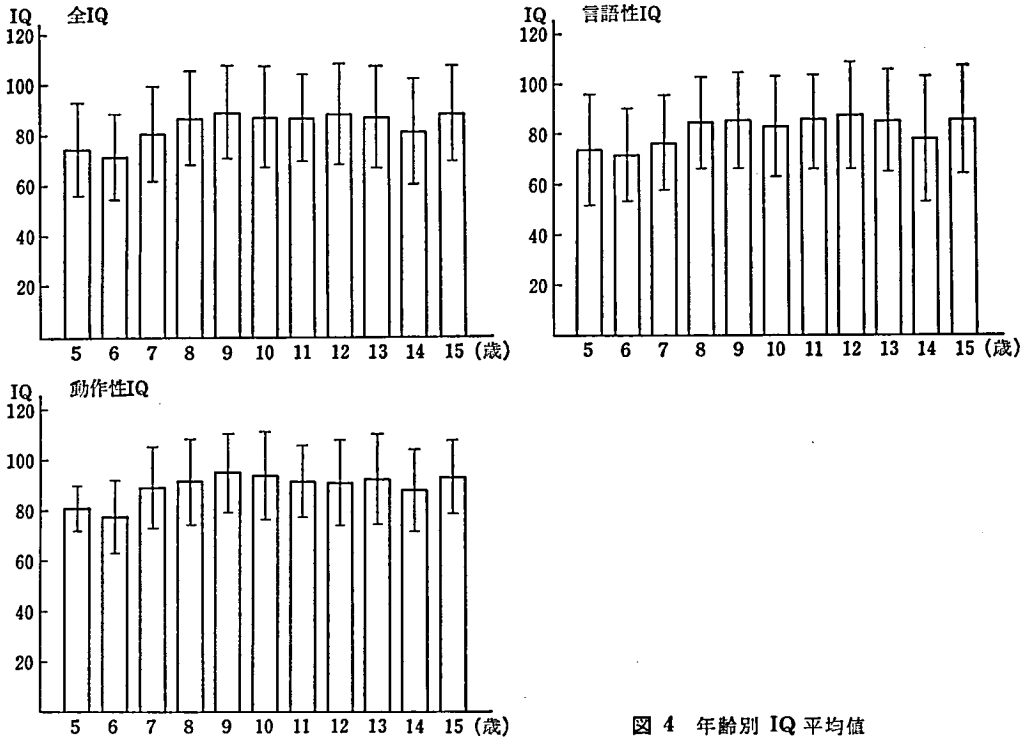
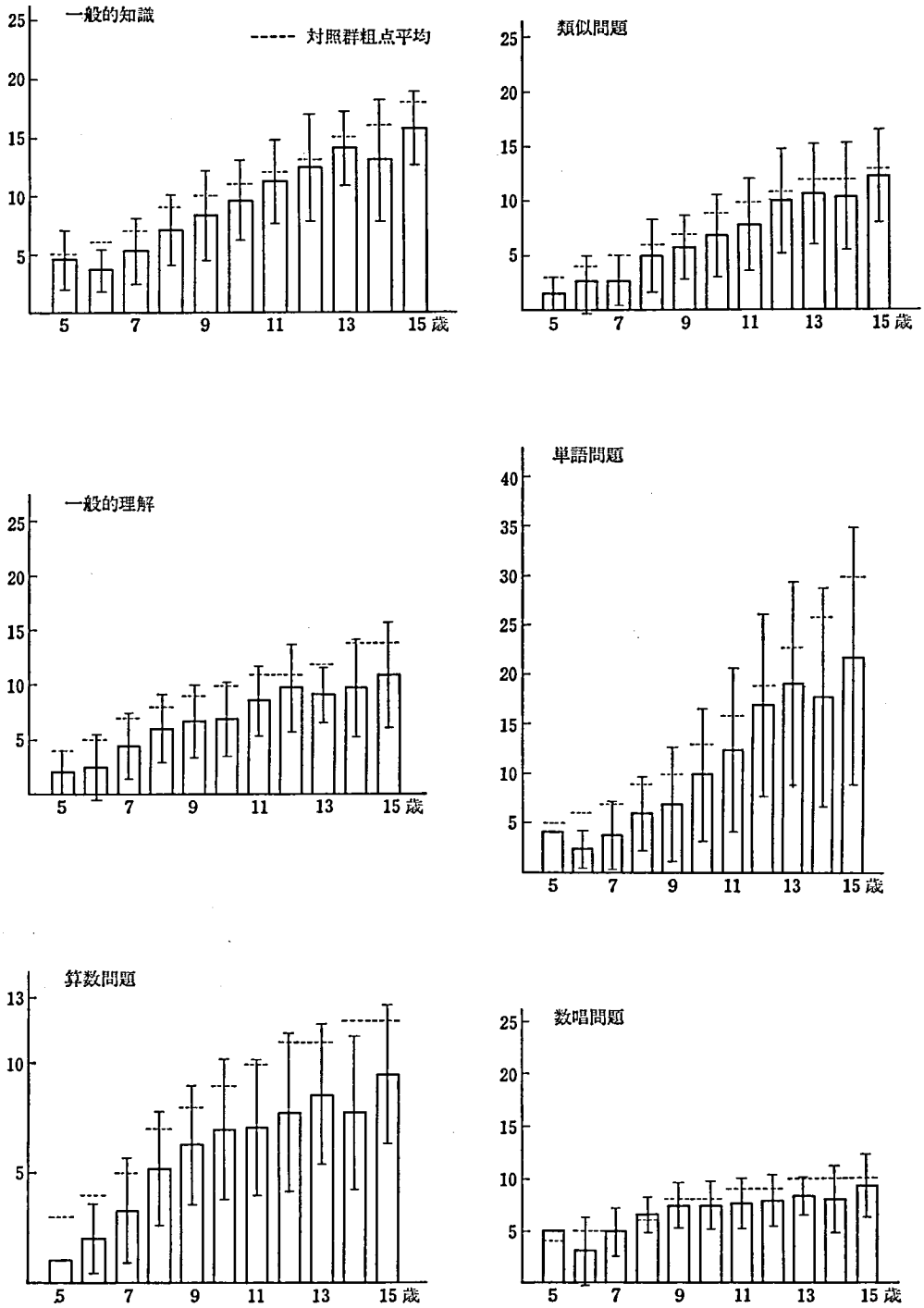
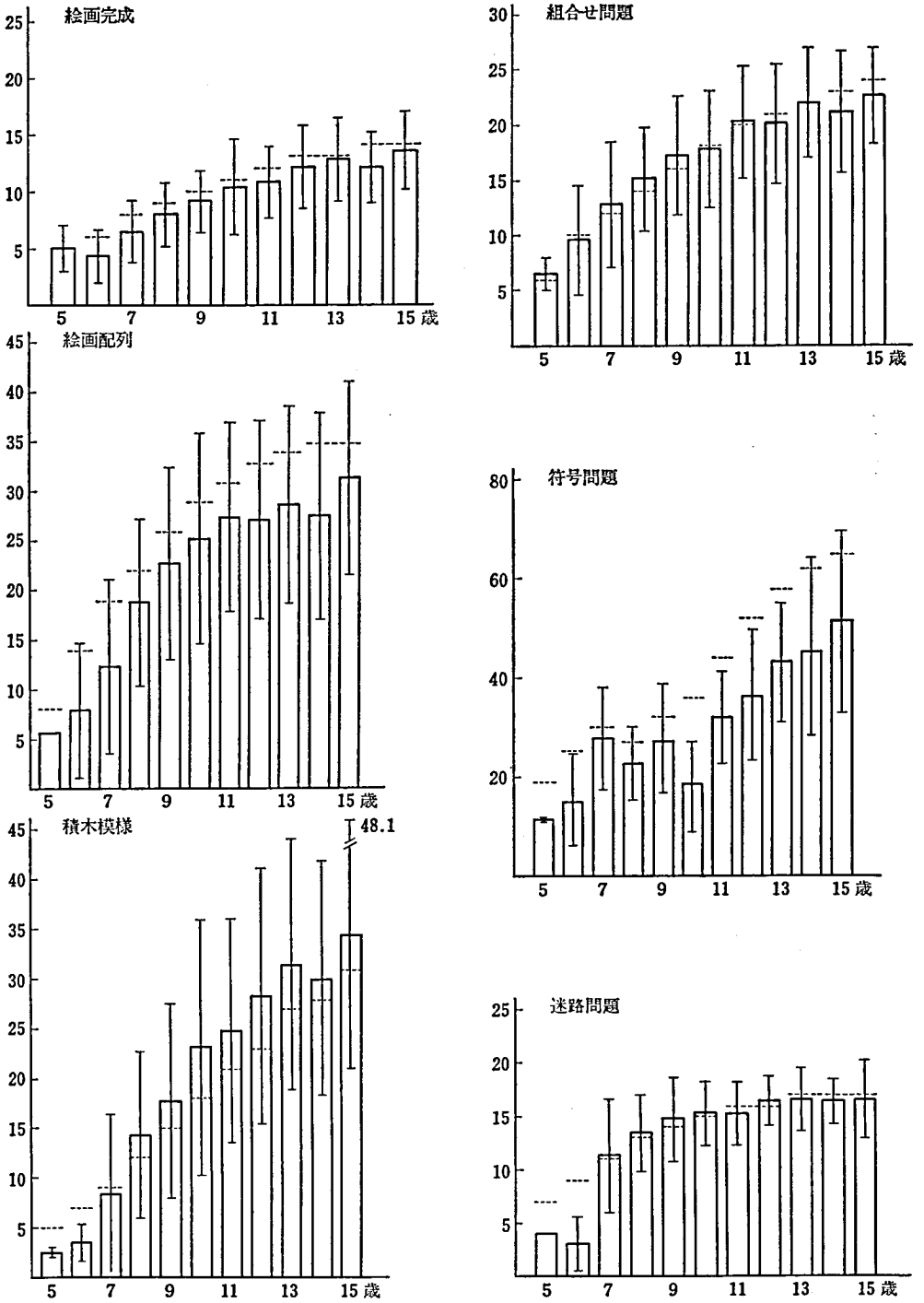


図 4 年齢別 IQ 平均値



（a）　言語性検査

図 5　年齢別下位検査粗点平均



(b) 動作性検査

図 5

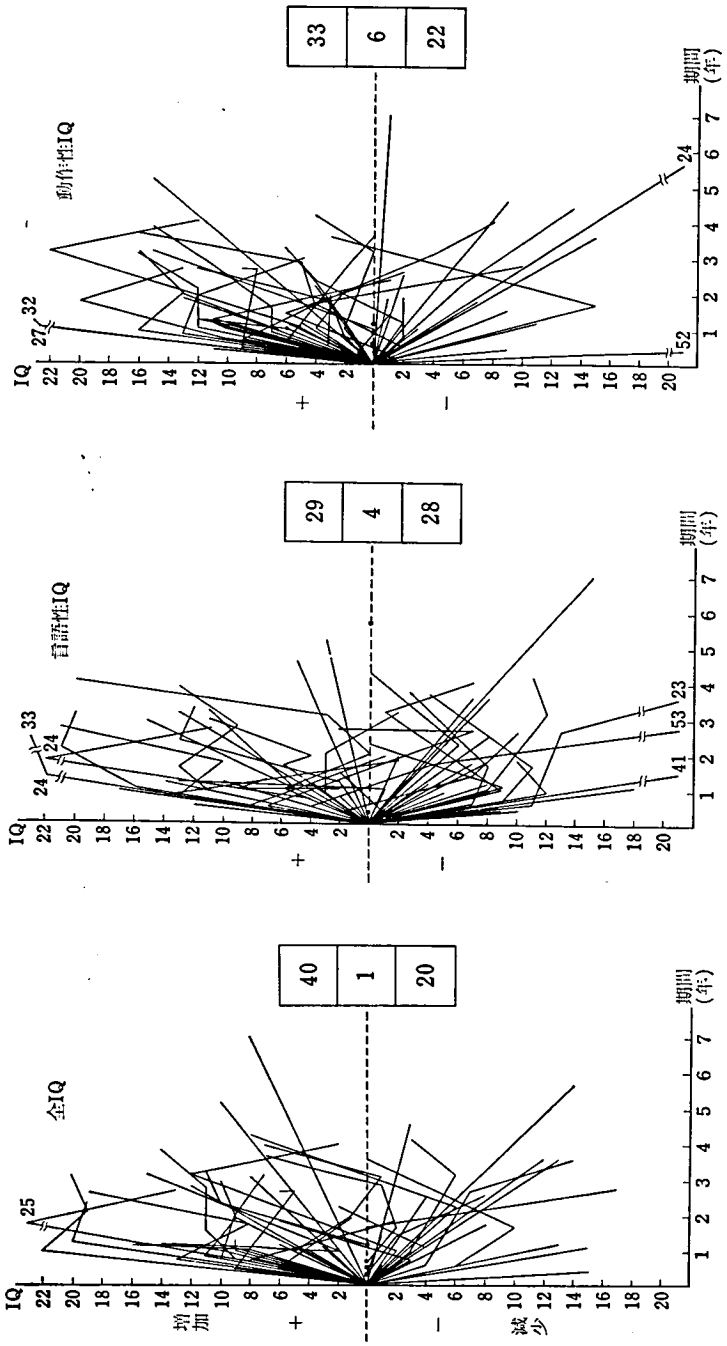


図 6　同一症例の経年変化

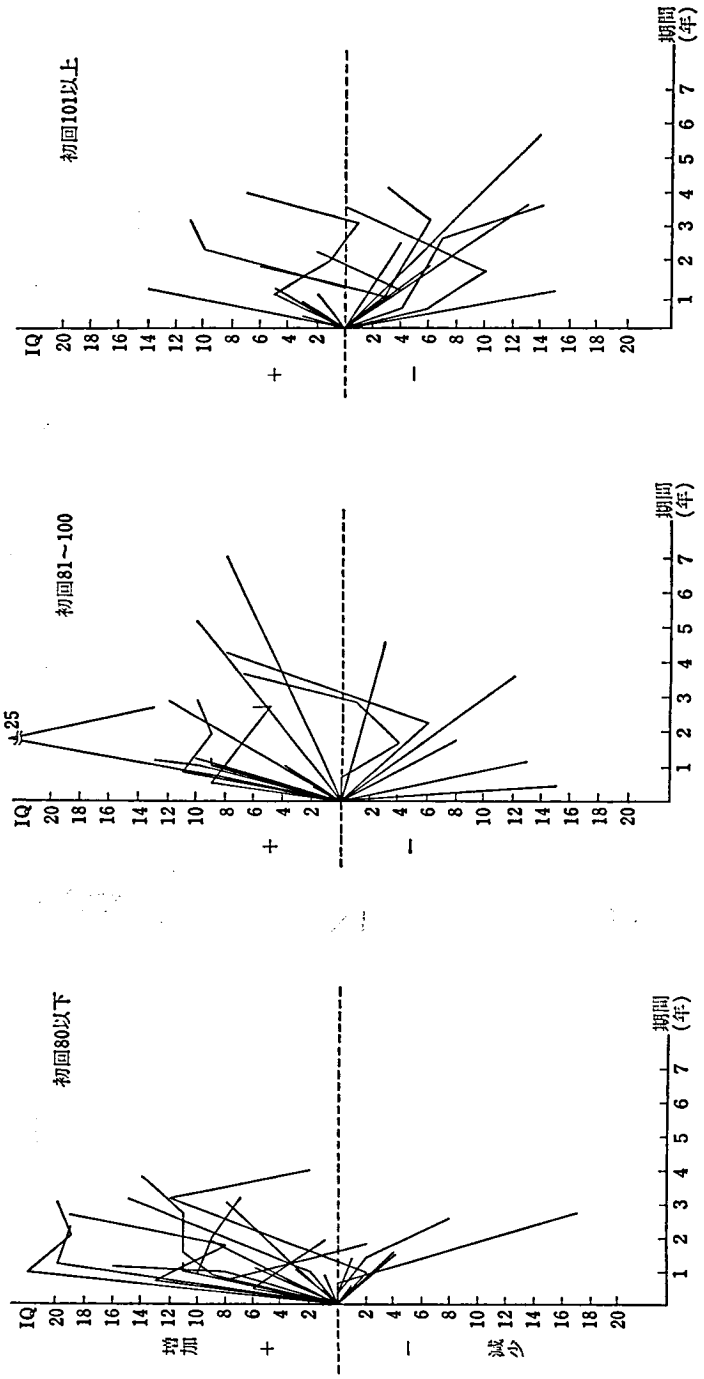


図7 同一症例の段階別全 IQ の経年変化

さしつかえないであろう.

(4) 発症年齢と IQ の関係

筋ジストロフィーは，本質的には出生時にすでに発症しているわけであるが，筋萎縮や筋力低下などの臨床症状出現時を発症とした場合，発症年齢と IQ の関係はどうであろうか.

この点については，Allen & Rodgin (1960 年) の報告にも言及されているが，その結果は図 8 に示したとおりでまったく無関係であった.

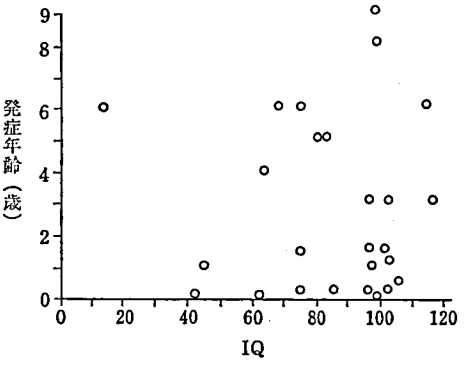


図 8　発症年齢と IQ の関係 (Allen & Rodgin, 1960 年)

(5) 家族発症例と孤発例の IQ 差

家族発症例と孤発例の IQ 差については，Dubowitz (1965 年) が，家族内発症は IQ>70 の 10 例中には 2 例であるのに IQ<70 の 17 例では 10 例にみられたと報告し，低 IQ 群には家族内発症例が多いことを指摘したが，Cohen ら (1968 年) の成績ではこのような現象はみられていない.

われわれは，家族発症例と孤発例の IQ 差について検討したことはないが，日常の臨床活動の場で両群の差を意識させられた体験はないので，はっきりした差はないと考えている.

そこで，筋ジストロフィーの知能テスト結果を要約すると，以下のごとくである.

① 筋ジストロフィーの IQ は，平均値が 80 台にあり，明らかに低値にかたよった分布を示している.

② 言語性 IQ と動作性 IQ には有意な差がみられ，動作性優位である.

下位検査の粗点平均値は対照群に比し明らかに低いが，その上昇曲線は対照群のそれとほぼ平行している.

全 IQ 段階別のプロフィールでみても，算数問題，符号問題の評価点が低い．前者は全 IQ が上昇すれば評価点も上がり全 IQ にみあった値になるのに対し，後者ではそのような現象はみられない.

③ 症状の進行と IQ にはまったく関係はなく，症状の進行につれて IQ が低下するということはない．これは，言語性 IQ，動作性 IQ でも同じであり，下位検査の評価点でも同様である.

④ 発症年齢と IQ の間にも一定の関係はない.

⑤ 家族発症例と孤発例の間に IQ 差があるとする報告もみられるが，これに対してはわれわれは否定的である.

2. 知能テストによらない知的行動評価

知能テストは，知的行動を全体的に評価しようとする傾向が強いため，比較的特殊な作業能力を測定しきれない面がある．したがって，知能テスト以外の方法で筋ジストロフィーの知的行動を評価することにも十分意義がある．そこで，ここでは

① カタカナの読みあげ速度

② 描画能力

③ ベンダー・ゲシュタルト・テスト

の 3 つの検査結果について述べることにしたい.

(1) カタカナの読みあげ速度

図 9 に示した無連想価分類カタカナ表（横つづり，60 字 31 段，B4 版）を用いて，5 文字ごとの逆唱を行わせ，その作業量を測定した.

この作業は，ただ単純に文字を読みあげるのではなく，5 文字ごとに区切る操作を含むので，集中力や問題処理のためのセット構成の遅速が問題になってくる．また，この操作の中には，筋ジストロフィー患児のハンディキャップとなる四肢の運動はまったく含まれていない.

筋ジストロフィー男子 42 例 (10～16 歳) の作業量を，10 施行の平均値で示したのが図 10 である．対照として，ランダムに選んだ小学校 4 年生から中学校 3 年生までの健常者それぞれ 10 例の検査結果も示してある.

対照群では加齢とともに作業量の増加がみられ，小学生の平均作業量は 55.7，中学生は 71.9 であった．筋ジストロフィー群では，小学生の成績がきわめて不良であり，中学生の成績もよくないが，高校生ではじめて対照群の中学年生の作業量水準になっている.

スケサソリニホヘヤヤミアクカハシキトウヒメモエアケコル
ツアイオオケタソニロニワヘルヤリアタカヘシケトカヒモモ
サオトナムレアカオニケチタイヌカホキユカアチカムシチト
モスアフサソトニメエアキオムケフタカヌシホコユキアツカ
トコヒルモツアムサフムメカアサオモコイタキヌマホシユミ
ユシホトサヒレモノアエサホトヨメチアシオヤコエタケヌレ
メアニカリシミトシフエヤケイコサヤトロメリアスオリコケ
リユリアネキイシルトチウキヤツイサシクナエモキアセオレ
ツネツホルユレアホキケスイトネフチヤナイソシスナキモト
エコネタテネルマイヨコイクキススウトホフトヤムウテシソ
ナアトカオコヒタナノコマキヨチイセキソスカトミフミヤメ
ネナマモヤアナカキコホタニノトマクヨルイチキチスコトモ
ウウミシメニタモラアメカサコリタラノルマスライイツキチ
モフレユタオクスケヌルヤコアユカシロタルハエマメリユイ
セトナケホスヨムオサスタネルヤアラカスサイチカハカマリ

図 9 無連想価分類カタカナ表（部分）

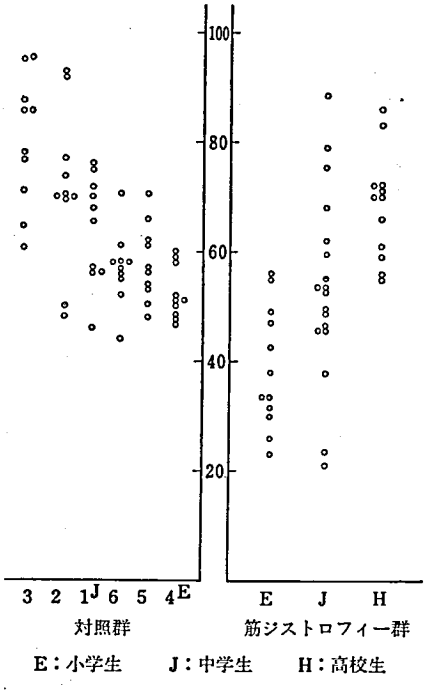


図 10 作業量

この結果は，カタカナの読みあげのような比較的簡単な知的作業にも，筋ジストロフィーではかなりの遅滞があることを示しているが，15 歳をすぎると何とか対照群の値に近づいてくるので，文字読み取りのような作業能力は，徐々にではあっても確実に増加していると考えてよい．

（2） 描画能力

はじめにも述べたように，筋ジストロフィー児の描画能力が低いことはよく知られている．しかし，これを厳密な方法で検討した成績はなかった．そこで，われわれは，動的家族画 (kinetic family drawings) の方法を用いて人物像を含む線画を描かせ，筋ジストロフィー児の描画能力につき検討した．

38 例の筋ジストロフィー男児 (9～15 歳) を対象として，19×27 cm 大の白色無地の画用紙に 4B の鉛筆を使って動的家族画を描かせ，10 年以上の経験をもつ小・中学校美術教師 6 人に盲検法による年齢評価を依頼した．患児の描いた動的家族画の 1 例を図 11 に示した．

動的家族画に対する 6 人の専門家の評価結果を症例ごとにプロットしたのが図 12 である．これをみると，評価者による評価のばらつきがみられるが，ほぼ 4 歳の範囲内であった．また，全体をとおしてみると，6～8 歳の評価を受けた絵が多いことがわかる．

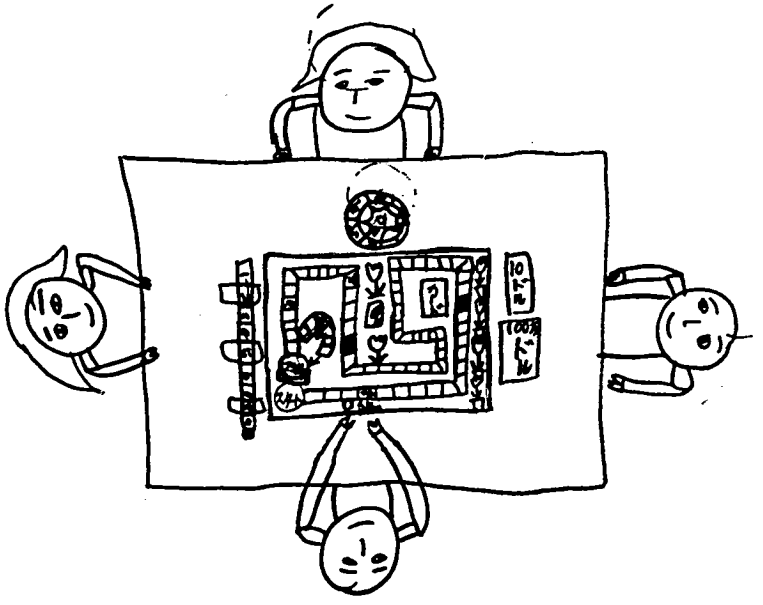


図 11　筋ジストロフィー者の動的家族画．症例 N. T. 14 歳

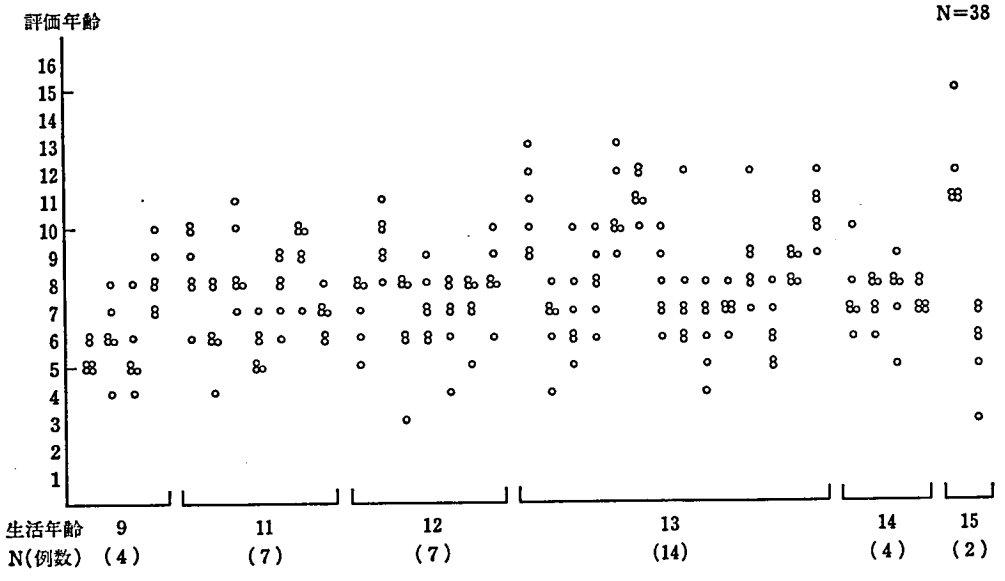


図 12　筋ジストロフィー者の描画能力評価

図 11 に示した動的家族画は 14 歳の患児のものであるが，6 歳と評価したもの 1 人，7 歳 2 人，8 歳 3 人であり，6 人の評価者の平均評価年齢は 7.3 歳であった．

このようにして各症例の平均評価年齢をもとめ，暦年齢別の評価年齢平均値を算出した（図 13）．

暦年齢 9 歳児の動的家族画の評価年齢平均値は 6.3±1.5 であり，15 歳では 9.3±2.8 であった．11～

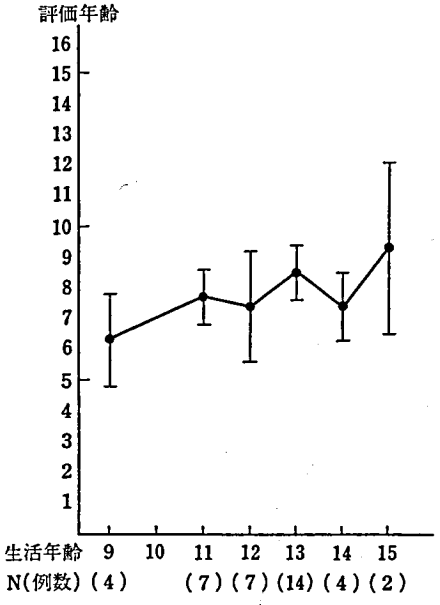


図 13 筋ジストロフィー者の描画能力評価. 年齢別平均

14 歳の評価年齢平均値はこの間に分布しているが，この年齢間にはほとんど差がみられず，筋ジストロフィーの描画能力は 7~8 歳のレベルに停滞していることが明らかとなった．このような形の停滞現象は，WISC でも，カタカナの読みあげ速度でもみられなかったことである．

描画内容についてみると，物体の描画は比較的よくできているが，人物描写が稚拙である点をその特徴としてあげることができる．

各評価者のコメントとしても，この点の指摘がもっとも多く，人物描写がうまくできていれば評価年齢は確実に上昇するはずである．

描写過程は，被写体に対するイメージの十分な把握と，そのイメージを表現する技術の支えがあって，はじめてスムースに進行するが，筋ジストロフィーにともなう運動機能低下による描画技術の拙劣さという視点のみからでは彼らの描画能力の低さを説明しきれないことを，今回のデータは強く示唆したものと考えられる．描かれる内容，いいかえれば筋ジストロフィー患児のもっているボディー・イメージの問題をぬきにしては，この問題の正確な理解は不可能であるといわざるをえない．また，習田の主張している“身体性 (Leiblichkeit) の喪失”の1つの具体的表現である可能性も考慮しておく必要があろう．

(3) ベンダー・ゲシュタルト・テスト

ベンダー・ゲシュタルト・テスト (Bender Gestalt test) は，図 14 に示した 9 枚の幾何図形を模写させ，一定の基準で処理して分析することにより，視覚・運動ゲシュタルト機能の成熟状態，知能との関係，心理的障害などの探索を行うことを目的とした心理テストである．実施方法や採点方法については成書を参照していただくことにするが，ここでは，もっとも一般的なパスカル・サッテル法 (Pascal & Suttell) により，筋ジストロフィー児の知的発達の検討を行った藤井 (1974 年) の報告を紹介しておくことにする．

IQ 80 以上の筋ジストロフィー患児と，養護学校教師により著しい知能障害はないと判定された他疾患児の成績を比較してみると，図 14 に示した 1~8 の図形について，以下のような特徴がみられた (図形Aは採点しない)．

1. ボッ点が小円になる
   ボッ点の数の過不足

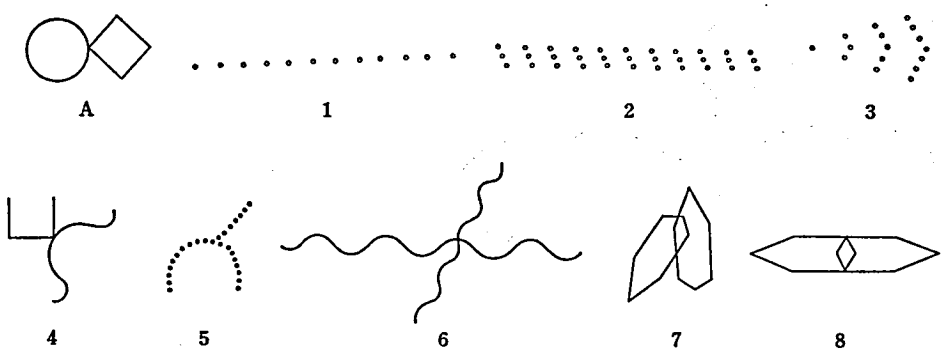
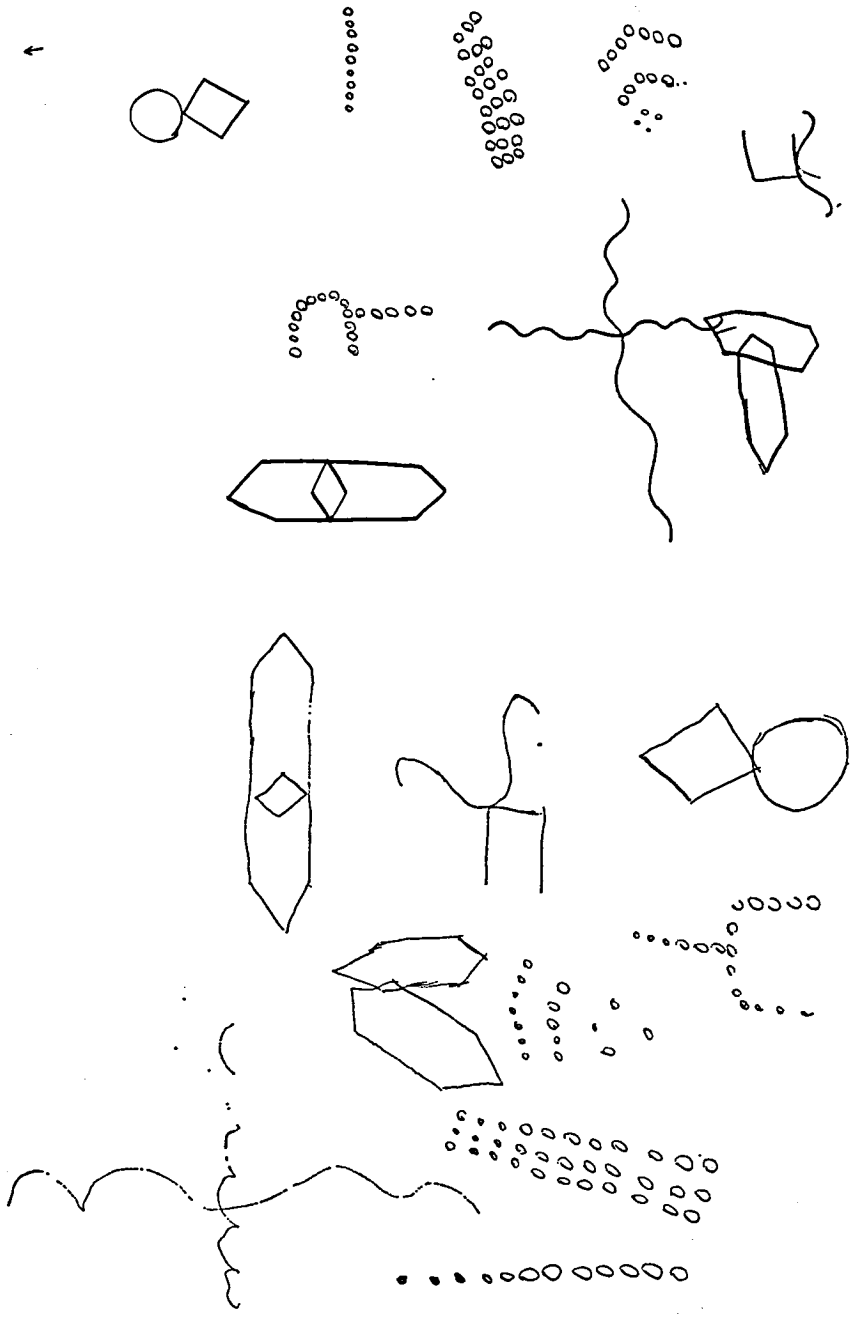


図 14 ベンダー・ゲシュタルト・テストに使用される幾何図形



症例 N. T.　男. 13 歳. IQ (WISC) 90

症例 K. Y.　男. 11 歳. IQ (WISC) 100

図 15　筋ジストロフィーのベンダー・ゲシュタルト・テスト例（藤井啓子氏の御好意による）

図形の回転（45° 以上垂直方向に傾く）

2. 2線上図形（列のレベルが変ったりいくつかの群に分かれる）
図形の回転

3. ボッ点が小円になる
図形の回転
"矢"の角度の鈍角化
非対称

4. 図形の回転

5. ボッ点が小円になる
図形の回転
ボッ点の数の過不足

6. 余分な曲線（どちらかの曲線に6個以上の山がある）

7. 歪み（1つの6角形が他方の2倍，2つの6角形が接触しないか重なりすぎ，明らかな図形の歪）
図形の回転
角度の欠如

8. 図形の回転
角度の欠如

これらの結果をまとめると，1)"余分な曲線"は9歳，"矢の角度の鈍角化"は11歳以上の他疾患群ではみられないが，筋ジストロフィー群では13歳まで出現している．2)"ボッ点が小円になる"異常の出現率は，他疾患群と比較し10歳以上では7倍である．3)"2線上図形"は8歳，"歪み"は10歳以上の他疾患群ではみられないが，筋ジストロフィー群では12歳まで出現している．4)"回転"は，他疾患群では7歳で急減するのに比し，筋ジストロフィー群のそれは11～12歳である．

これに加えて，全体の構成では，"加筆修正"，"無秩序"などの現象も筋ジストロフィー群にのみみられており（図15），総合的に判断すると2～3歳の遅れが認められるが，加齢にともなう発達がみられないわけではない．

3. テスト結果をどう理解するか

筋ジストロフィーの知的行動には一定の問題点が存在することは，今までに述べてきたテスト結果の示すとおりで，総合的にみれば知的能力の"遅滞"と考えることが妥当であるが，われわれはこの"遅滞"をどのように理解すればいいであろうか．

この問題については，文献上でも2つの立場がある．1つは，この"遅滞"を筋ジストロフィー者の社会体験不足にともなう二次的現象であると考えるものであり，他方はこれを基本的には，筋力低下や筋萎縮と同等の筋ジストロフィーの1症状と考える立場である．換言すれば，前者は"二次説"，後者は"一次説"ということになる．

二次説を強く主張したのは Morrow & Cohew (1954年）である．29例の筋ジストロフィー患児に心理テストと面接を実施したところ，WISCの言語性IQ平均値は94であるのに，読み取りテストや算数能力では相当の"遅れ"があることが判明したが，彼らはこの"遅れ"が心理的，社会的，教育的角度から十分に説明可能であるとし，筋ジストロフィー児が精神薄弱であるとする考え方を否定した．しかし，これは，このような考え方も可能であるという意味しかもちえず，直接的な証明はなされていない．

筋ジストロフィーの知的障害が，Morrow & Cohen の主張する心理的，社会的，教育的問題として説明しきれないことを示したのは，Worden & Vignos (1962年）である．長期間にわたる運動不能状態が知能に与える影響をみるために，16例の先天性筋弛緩症（年齢は3～13歳）のIQを調べたところ，その平均値は118であり，筋ジストロフィーにみられるような低値を示さないこと，長期間の医療を必要とする小児糖尿病患者のIQも低くないことなどから，筋ジストロフィー児の低IQはこの疾病に一次的なものであると考えた．

同様の報告は三好ら（1975年）も行っており，四肢・体幹の機能不全がIQ低下の直接要因とはなっていないと述べている．

Morrow & Cohen が示した考え方で筋ジストロフィー児の低IQを説明しきれないことは，

① 身体機能が低下してもIQは不変
② 身体機能障害の著しくない幼児期でも低IQがみられる

などの点からも明らかであり，進行性の身体障害にともなう比較的単純な二次的障害であるとする説明には説得力がない．

一方，一次説の根拠は，低IQが身体障害とは無関係に出現し，筋ジストロフィー児の健常同胞者には低IQがみられないことであるとされている．

しかし，筋ジストロフィーそのものが患児の低IQの直接原因であれば，常識的には，症状の進行とIQ低下に一定の関係がみられるはずである．Prosser ら (1969年）は，そのような現象が実際にはみられない

理由を次のいずれかであろうと推論している.

① 脳発達の一時期に欠陥遺伝子が脳細胞の発育障害をおこした

② 脳発達の一時期に筋肉内の生化学的異常が二次的に脳細胞の発育障害をおこした

いずれにしても，脳発達の一時期に何らかの器質的脳障害を仮定する考え方であり，脳波異常や脳の病理的変化と低 IQ を対応させようとする試みにつながっているが，いまだ成功した例はみられない．したがって，一次説を支持するだけの積極的根拠も，現在はまったく存在しないわけである.

Morrow & Cohen の二次説の否定がすなわち一次説を証明するというかたちで，筋ジストロフィー低 IQ 論が常識化されつつあるかのような印象があるが，そのように単純にわりきれるものではない．筋ジストロフィーの知能構造の項でも述べたように，WISC にみられる言語性 IQ と動作性 IQ の差，段階別プロフィール上の言語性 IQ と動作性 IQ の相違，また描画検査にみられた発達停滞現象などの諸問題を解決するのに有用な仮説が必要とされているのである.

習田（1975 年）は，精神科医の立場で筋ジストロフィー者の知的行動の観察を行い，彼らの示す知的行動障害を積極的な“適応機制”ではないかと考えた.

彼は，“自我”の成熟過程における Leiblichkeit(身体性）の重要さを指摘し，3～4 歳から急速に進行する筋力低下・筋萎縮の過程が，まさにこの Leiblichkeit を喪失していく過程そのものであると主張した.

① kinetic muscle の喪失

② 操作可能空間の喪失

③ semantic（意味的）な世界の喪失

④ 自我の喪失

というかたちでつらなる“喪失体験の連鎖”が，人間的行動の重要な要素である“目的指向性”を奪ってしまい，結局は自我は崩壊していかざるをえなくなる．このような苦痛な状況に対して，筋ジストロフィー児は，

① 肉親に対する依存（能動性，自発性の放棄），肉親の奇妙な道具視

② 知的態度の放棄

③ 退行

④ 外界に対する無関心，無気力

という態度で積極的に適応しようとする．したがって，われわれの常識的発想からすれば，神経症的な適応機制による適応行動が当然予測される状態におかれているにもかかわらず，無気力・無関心というアパシー（apathy）型の適応を行うことになる（この点についてはあとでもふれるが，死という避けがたい状況に追いこまれた時，アパシー型の適応機制は神経症的な形に変化する）.

このような精神力動的立場からの理解は，習田も述べているとおり，証明困難であり，筋ジストロフィーの知的行動を矛盾なく了解できるかどうかが問題であるが，Worden & Vignos の示した先天性筋弛緩症の IQ は正常であるのに，筋ジストロフィー症ではどうして低 IQ になるかは了解が可能である．それは，喪失体験の大きさは児童の発達段階で異なり，未分化な時ほどその影響が小さく，進行性であればあるほど大きいからである．また，身体構造のどの部分を失うかによっても差があり，この点からすれば小児糖尿病との相違も了解することは可能である.

習田の“喪失体験の連鎖”の概念は，単純な二次説ではなく，筋ジストロフィー児が負わされたこの病態と不即不離の関係であることを示しているのである．そのような病態進展の必然性からすれば，これは一次説的ニュアンスさえもっている.

筋ジストロフィーの知的行動にみられる問題を理解し，日常のケアにおけるわれわれの態度をどのようにセットすればよいのかを考えるためには，今までに行われてきた知能テストによる IQ をめぐる議論のみではまったく役にたたないことは，以上の論述で明らかになったと思われるが，習田の提出した“喪失体験の連鎖”の概念は，このような作業仮説として十分評価できるものである.

2. 情動行動にみられる問題点

筋ジストロフィー児の情動行動障害については，プライスの著書「進行性筋ジストロフィー――機能障害と心理的諸問題――」にも簡明ながらきわめて要領のいい記載があるので，ここでは重複してとりあげないことにした.

筋ジストロフィーにみられる情動行動の中核となる心理機制は，“敵意（hostility)”と“逃避（withdrawal)”であるとされているが，このような考え方はわれわれの日常活動からも十分に支持できるものである．そこで，この観察結果を，知的行動障害の場合と同様，どうにかして測定し確認しておく必要があるとわれわれは考えている．しかし，そのような資料はほ

とんど整備されていないのが現状であり，どのような方法で測定するのがもっとも妥当であるかについても検討することが必要である．

したがって，この項でも，われわれ自身の手で行った検査データを主にして記述していくことになるが，これらの結果は，筋ジストロフィーの情動行動障害研究の一端緒を示しているにすぎないものである．

1. 要求水準

要求水準 (level of aspiration) とは，われわれはある作業を行う際にそのおよそのできばえを予測するが，その予測の高さのことである．これは，自己のもつ能力についての判断や，過去の成功・失敗の体験，競争相手の有無などにより，かなりの個人差がみられるものである．

このような個人差を集団として積み上げてみると，対照者に比較して筋ジストロフィー児にどのような特徴がみられるかを検討することが，まずは当面の問題である．

筋ジストロフィー児の身体的ハンディキャップを軽減するために，知能の項で示したカタカナ表（図 9）のカタカナを5文字ごとに区切って逆唱する方法を用いた．1分間の作業量を測定しその作業量を教示してから，“次はいくつできると思いますか”という質問を行い，次回の目標量を設定させ，以下同様に 10 回施行した．条件は，中性場面での個人検査とし，指差しによる計算は禁じた．また，検査前に1回の練習を行った．

この検査で得られた作業量についての結果は，知能の項に述べたとおりである（図 10）．

作業量，目標量を各施行ごとにプロットして結ぶと，図 16 に示すような曲線を得る．実線は作業量曲線，破線は目標量曲線である．この両曲線の相互関係をみることにより，要求水準の概容を知ることができる．

図 16 をみると，対照例では，作業量曲線と目標量曲線が相互に密接な関連を保ちながら推移しているが，筋ジストロフィー例では，そのような相互関連が少なく，目標量が作業量より常に低い低要求水準型（症例 N.I.），その反対に目標量に作業量が追いつかない高要求水準型（症例 O.K.），成功体験・失敗体験が次の目標設定に一定の傾向をもって反映しない型などがみられる．

作業量と目標量の関係を数量化してみるために，次のような概念を設定する．

① 目標差

$$\Sigma(\text{目標量}-\text{前回の作業量})$$

② 目標変動率

$$\frac{\sqrt{\Sigma(\text{目標量}-\text{前回の作業量})^2}}{\text{作業回数}\times\text{作業量平均}}\times 100$$

③ 達成差

$$\Sigma(\text{作業量}-\text{目標量})$$

④ 達成変動率

$$\frac{\sqrt{\Sigma(\text{作業量}-\text{目標量})^2}}{\text{目標設定回数}\times\text{目標量平均}}\times 100$$

目標差は，先行する体験をもとにどの方向に目標設定が行われるかをみるもので，図 16 にあげた症例 N.I. は（−），症例 O.K. は（+）の方向にでることになる．

この結果は図 17 (a) に示した．筋ジストロフィー群では全体に（−）方向へでる率が高くなっているが，対照群の場合は（+）方向にでる率が高い．

目標差は，計算式からもわかるように，目標設定の方向性をみるのには適しているが，その大きさをみるには不便である．目標変動率は，目標設定の偏奇の大きさを測定するための概念で，全作業量の何パーセント目標設定が変動するかを計算する．

目標変動率の計算結果は，図 17 (b) に示した．対照群では，小学4年生以上ではこの値はきわめて安定しており一定の値におさまっている．対照群の全平均値±2 SD（標準偏差）の範囲を正常値と設定すると，図 17 (b) の破線の間が正常範囲である．筋ジストロフィー群では，異常値の出現頻度が非常に高いことが理解されよう．

すなわち，筋ジストロフィー児は，先行する体験を手がかりとした的確な行動目標の設定ができないこと，それも目標差の結果とあわせて考えると自己の体験を過少評価する傾向が強いことが明らかとなる．しかし，このような傾向も，患児が高校生の年齢に達すると減少してくることが注目される．

達成差は，設定された目標が達成されているかどうかをみるものであり，達成されていれば（+）の方向に位置づけられる．

達成差については図 18 (a) に示したとおりであり，（+）方向に位置する例と（−）方向に位置する例の割合は，筋ジストロフィー群と対照群との間に差はみられない．

達成変動率の計算結果は図 18 (b) に示した．達成

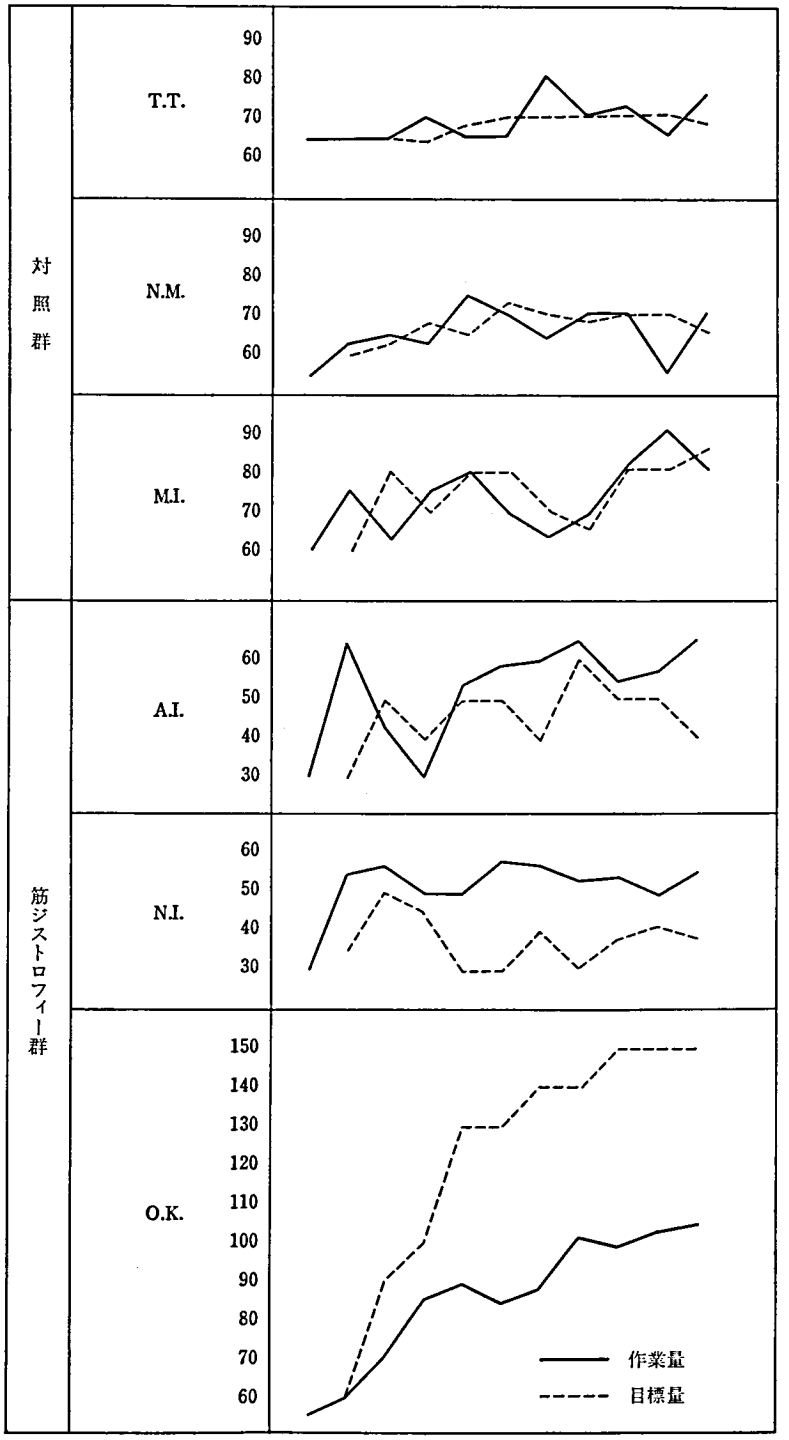
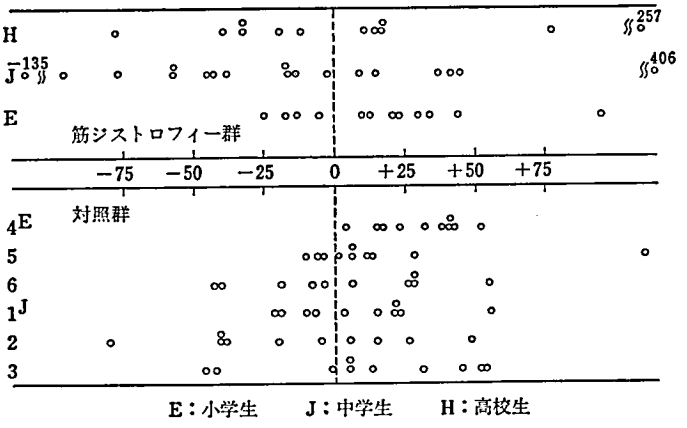
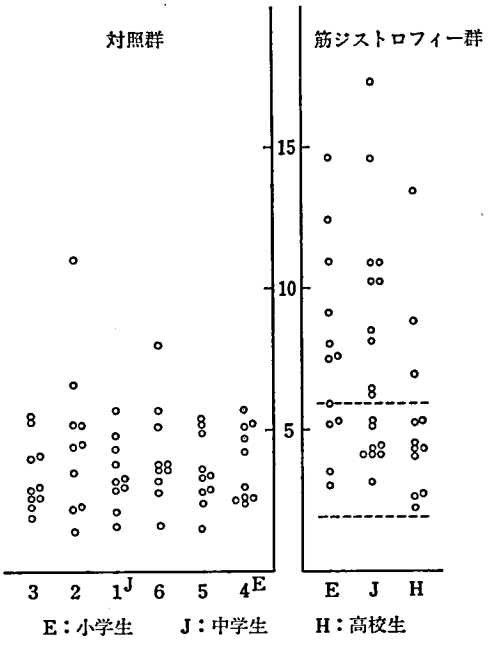


図 16　作業量曲線と目標量曲線



(a) 目標差



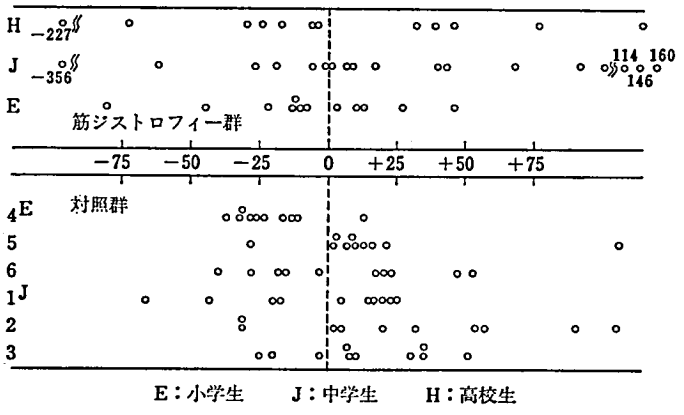
(b) 目標変動率

図 17

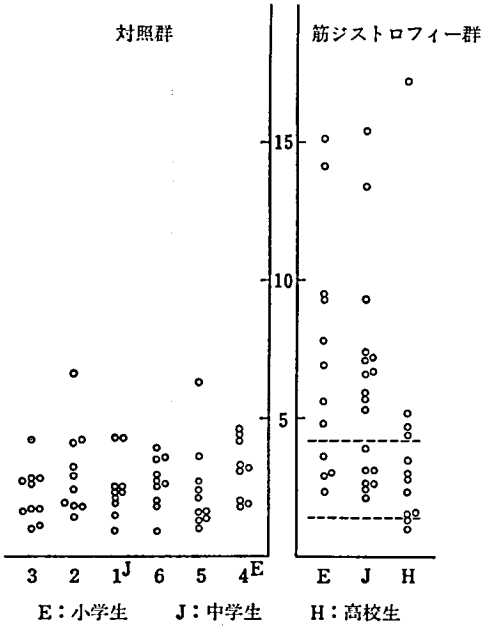
変動率は，目標変動率の場合と同様に，対照群では小学校4年生以上では一定の分布を示すが，筋ジストロフィー群では異常値をとる例が多い．小学生の異常出現頻度が高く，高校生になるとその頻度が減少してくる点も目標変動率の動きと同じである．

したがって，目標達成については，筋ジストロフィー群では対照群にくらべ，設定して目標をはるかにこえていたり，はるかにおよばなかったりする，両極へのかたよりをもった分布をしていることが明らかである．

目標設定にみられる自己の能力の過少評価が，筋ジストロフィー児の情動行動の原型になっていることを



（a）　達成差



（b）　達成変動率

図 18

上記の結果は示しているが，過少評価の程度が大きすぎる点に問題があるわけである．また，設定した目標を達成するかどうかについても筋ジストロフィー群はばらつきが大きいのであるから，目標設定・目標達成にみられるフィードバックが十分に作動していないことをその特徴として指摘しておくべきであろう．

筋ジストロフィー者の無気力で自己を外に向って拡大していこうとしない姿勢が，この結果によく反映されていると考えられるが，高校生の年齢に達すると正常化してくることは重要な所見であり，筋ジストロフィー者にみられたフィードバック異常を“成熟の遅れ”とみなすわれわれの判断の根拠となっている．

2. 質問紙法による心理検査

日常の臨床でよく使用される心理検査は，質問紙法，投影法が主なものであるが，ここでは質問紙法を用いて行った．検査結果につき述べることにしたい．施行された心理検査は，

① コーネル・メディカル・インデックス (Cornell Medical Index)

② 矢田部・ギルフォード性格検査

③ ミネソタ多面人格検査 (Minnesota Multiphasic Personality Inventory)

の3つである．

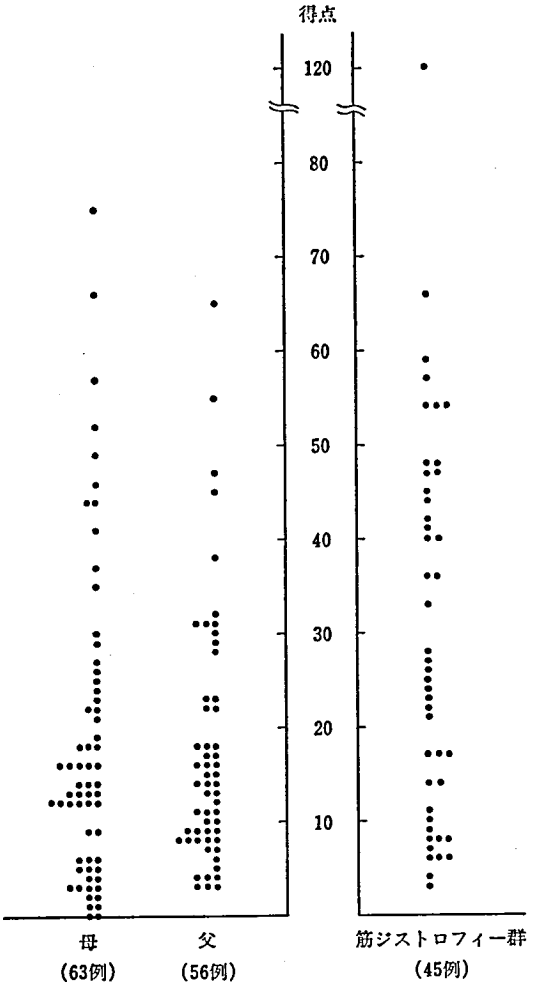


図 19 コーネル・メディカル・インデックス総得点の分布

(1) コーネル・メディカル・インデックス

日本版コーネル・メディカル・インデックスは，211 (女子は 213) の質問項目からなる健康調査表であるが，深町の分類により神経症をスクリーニングする目的にも使用されている．

われわれが，筋ジストロフィー男子 45 例 (年齢は 13～25 歳，1例のみ 40 歳，5例の肢帯型を含む)を対象として行ったコーネル・メディカル・インデックスの総得点分布は，図 19 のとおりである．図 19 には患児両親のコーネル・メディカル・インデックスの結果もあわせて示したが，筋ジストロフィー群の得点が高くでる傾向が認められる．

コーネル・メディカル・インデックスの質問は，身体的自覚症 12，精神的自覚症 6，あわせて 18 の項目から構成されており，各項目の得点プロフィールも診断の参考にされている．たとえば，循環器系疾患の場合には心臓脈管系の得点が高くなり，その部分が右につきだしたプロフィールになることが多い．図 20 には，筋ジストロフィー患者の平均プロフィールを示したが，プロフィールのかたよりはなくどの項目の得点も低い．

さらに，これを深町の分類でみると図 21 のごとくである．神経症的側面があると考えられる深町IV群の例は 4 (8.9%) であり，率としては低い．

しかし，精神的自覚症状の出現頻度を個別にみると，質問番号 158 の“いつも憂うつですか”，180 の“すぐかあっとなったり，いらいらしたりしますか”に対する肯定的解答は 1/4 を上回っており (表 4)，全体的にみれば異常の認められないコーネル・メディカル・インデックスの結果の中にも，何らかの問題が表出されていることがわかる．

(2) 矢田部・ギルフォード性格検査

矢田部・ギルフォード性格検査は，因子分析にもとづく人格次元の測定を目的として作成された検査であり，120 の質問があるが，質問内容は行動様式に関連したものが多い．矢田部・ギルフォード性格検査の判定は，

A: average type (中央型)
B: black list type (右寄型)
C: calm type (左寄型)
D: director type (右下型)
E: eccentric type (左下型)

の5型に分類し，それぞれの特徴を端的に示すA～E

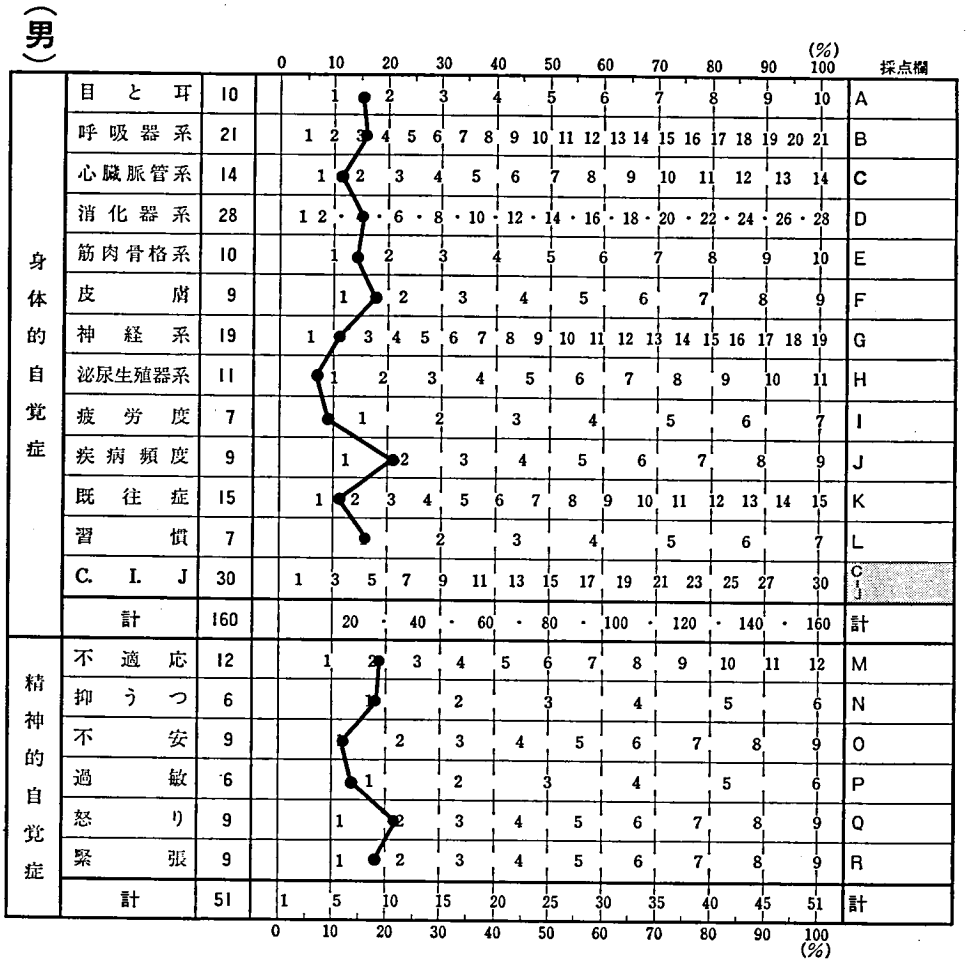


図 20　筋ジストロフィー者の自覚症プロフィール（平均値）

表 4　筋ジストロフィー者のコーネル・メディカル・インデックスにみられる精神的自覚症状出現頻度（例数＝45）

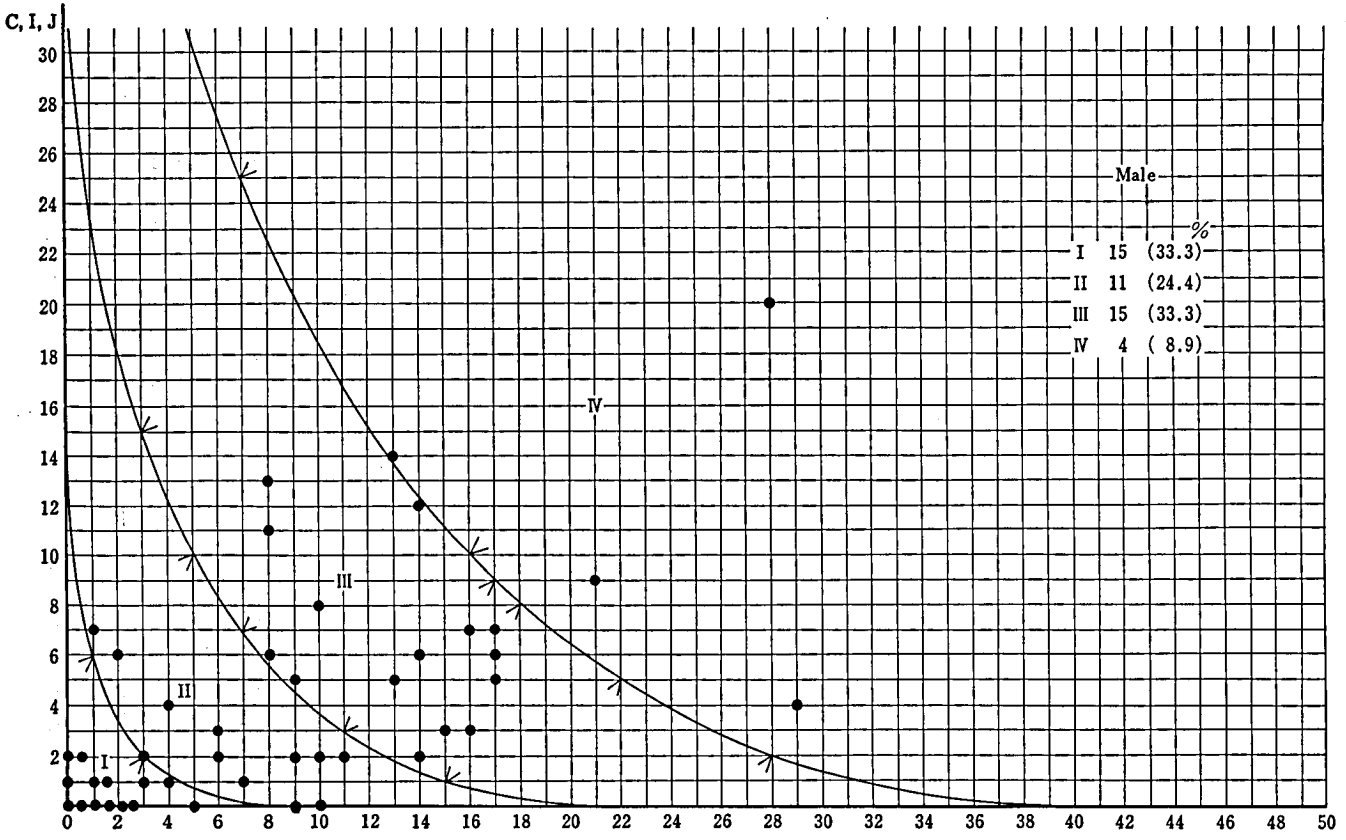
158	憂うつ	12(26.7)%
161	希望がない	6(13.3)
162	自殺傾向	7(15.6)
180	易怒性	17(37.8)
193	強迫観念	6(13.3)
194	理由のないおびえ	2(4.4)

のニックネームでもって記載されることが多い．

白橋ら（1967, 1968 年）が，筋ジストロフィー男子 48 例（8～19 歳）を対象として行った矢田部・ギルフォード性格検査の結果は表 5 のとおりであり，E 型，C 型が多い．表 5 でいう他疾患とは，ペルテス病，骨関節結核などの整形外科疾患と，血友病，ネフローゼなどの小児科疾患の入院患者のことであるが，これらの疾患群では D 型，E 型の頻度が比較的高くなっている．

E 型の性格特徴は，eccentric ということばの示すとおり，内向的で情緒不安定である．C 型は内向型の情緒安定者，D 型は外向型の情緒安定者とされている．

白橋らの結果は，まったく別の筋ジストロフィー者を対象として行った中西（1970 年）らのデータともよく一致しており，筋ジストロフィー者には，矢田部・ギルフォード性格検査でとらえられる性格に一定



該当位置に●印で表示すること　V印のところは開いたほうの領域に入ることを示す

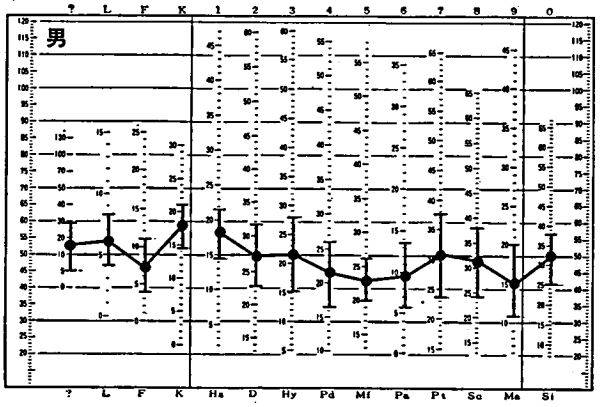
図 21　筋ジストロフィー者のコーネル・メディカル・インデックス深町分類

表 5　筋ジストロフィー者の矢田部・ギルフォード性格型（白橋ら 1968 年，中西ら 1970 年）

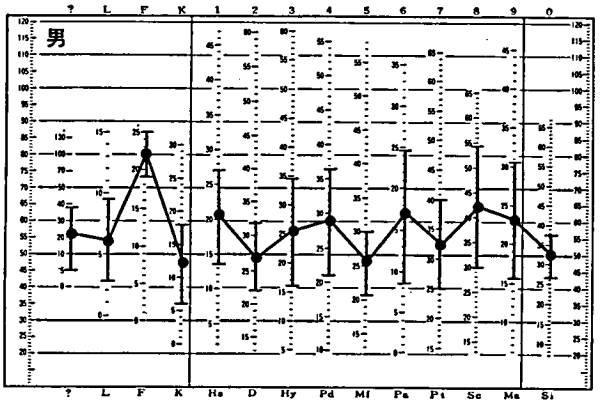
	A	B	C	D	E	計
筋ジストロフィー（西多賀）	11 (22.9)	7 (14.6)	11 (22.9)	1 (2.1)	18 (37.5)	48
筋ジストロフィー（鈴　鹿）	20 (30.8)	6 (9.2)	13 (20.0)	2 (3.1)	24 (36.9)	65
他疾患	28 (36.4)	5 (6.5)	10 (13.0)	17 (22.1)	17 (22.1)	77
健　常	139 (40.5)	52 (15.2)	53 (15.5)	45 (13.1)	54 (15.7)	343

表 6　ミネソタ多面人格検査の構成

?	疑問点
L	嘘構点
F	妥当性得点
K	Kスコア
Hs	心気症尺度
D	抑うつ性尺度
Hy	ヒステリー性尺度
Pd	精神病質的偏倚性尺度
Mf	性度尺度
Pa	偏執性尺度
Pt	精神衰弱性尺度
Sc	精神分裂性尺度
Ma	軽躁性尺度
Si	社会的向性尺度



正常群（17例）



異常群（7例）

図 22　筋ジストロフィー者のミネソタ多面人格検査の平均プロフィール

のかたよりがあることがわかる．すなわち，彼らは半数以上がうちにこもりやすい性格であり，さらにその半数以上が情緒的に不安定であるということである．このような意味では，筋ジストロフィー者は神経症的な構えをもっていると考えざるをえない．

このような性格傾向が，入院生活を続けているという状況に対する単純な反応として表現されているものでないことは，入院中の他疾患児との比較からも明らかであるので，彼らが“筋ジストロフィー者”として毎日を生きているという状況の中に，その要因が隠されているといえるだろう．

白橋らは，E型の出現頻度が中学生頃に多いことを重視し，そこに何らかの意味をみいだそうとしているが，上に述べた“筋ジストロフィー者”として生きて

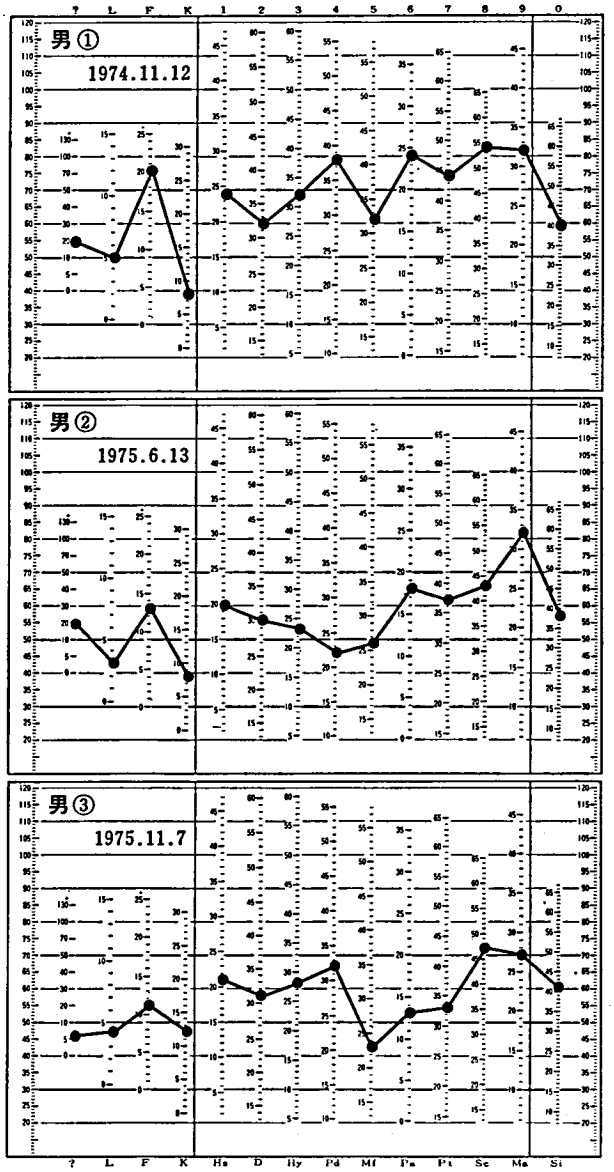


図 23 筋ジストロフィー者のミネソタ多面人格検査．妥当性尺度の変化

いるという状況に対する彼らの意識のあり方が，それぞれの年齢によって異なっていることを示唆するデータであると考えてよいであろう．また，E型の出現頻度の上昇が小学校 5~6 年生頃からみられる点も，このような意味で重要である．

（3） ミネソタ多面人格検査

コーネル・メディカル・インデックスや矢田部・ギルフォード性格検査にはそれぞれの特徴があり，質問項目が比較的少ないという利点があるが，検査に対する被験者の態度を十分にチェックすることができず，被験者が検査をまじめに受けていないような場合にはその結果の判定にかたよりを生ずることがある．また，質問項目が少ないために，同一検査を何回もくりかえし行うと意識的にその結果を操作することも可能である．

ミネソタ多面人格検査は，被験者の検査に対するこのような“構え”をチェックできる点にその特徴がある．質問項目が多く 550 もあるので，被験者が検査結果を予測することも難かしいが，検査所要時間が長くなる場合があり，筋ジストロフィー者を対象として本検査を実施する際にはその方法に工夫が必要である．

ミネソタ多面人格検査は，　4 つの妥当性尺度と 10

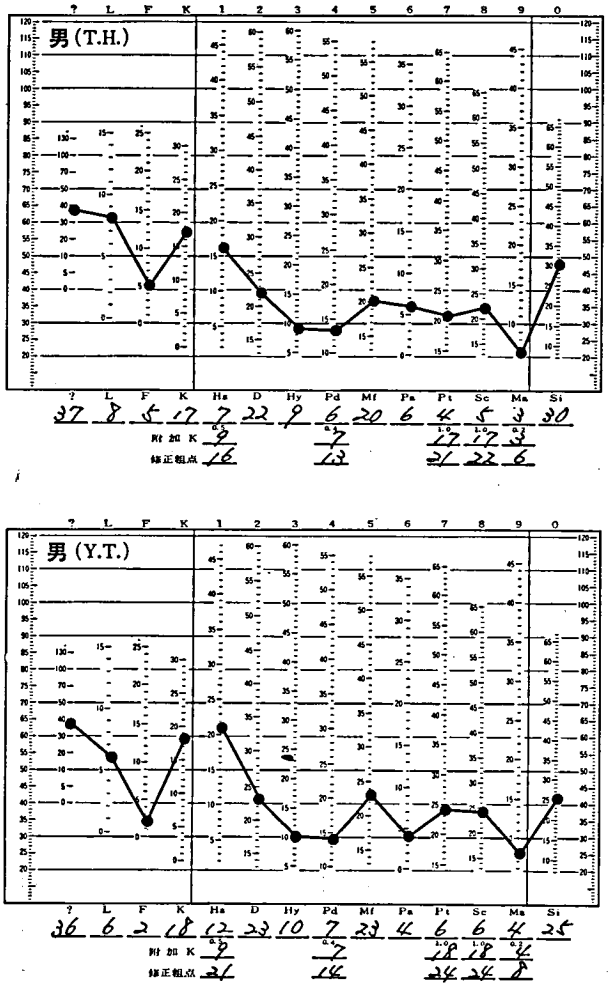


図 24　筋ジストロフィー者の特徴的なミネソタ多面人格検査プロフィール

の臨床尺度から構成されており（表 6），L，F，K の尺度（妥当性尺度）で被験者の検査に対する“構え”をみることができる．臨床尺度には神経症や精神病の病名が用いられているが本検査によりこのような疾患の診断が直接行えるというわけではない．

ミネソタ多面人格検査は標準化されており，その得点は T-スコアに換算して記録される．標準化対象群の平均値が T-スコア 50，平均値から 1 SD（標準偏差）離れると T-スコアは 10 ずつ変化するように計算されており，T-スコア 70 をこえる場合を異常と判断することになっている．

さて，筋ジストロフィー男子 24 例（15～18 歳，1 例のみ 13 歳）を対象として実施した，われわれのミネソタ多面人格検査のデータを図 22 に示した．24 例中 7 例に妥当性尺度の異常がみられたので，正常群と異常群に分けてそれぞれの粗点平均値をもとめ，平均プロフィールを作成した．

妥当性尺度の異常は，全例 F にみられたもので，そのうちの 1 例は L の異常をともなっていた．7 例中 6 例に再テストを実施したが，妥当性尺度が正常化したのは図 23 に示す症例 K. U. 1 例のみであった．また，初回テストでは妥当性尺度が正常でも，何度か検査を行っている間に異常がでてくることは当然考えられる．今回の対象者中では 2 例にこのような現象が認められたが，異常が出現した項目は K のみであった．

この事実は今回の対象者中少なくとも 5 例(20.8%)はミネソタ多面人格検査の質問内容が十分に理解できなかったことを示しており，臨床尺度のプロフィールを検討する際に特別の注意が必要である．質問内容を理解するだけの能力のない人を対象にして質問紙検査を行うことは無意味であり，これが質問紙法の方法論的限界であるが，ミネソタ多面人格検査の場合はこの点をある程度チェックできることにその特徴があるわけである．

臨床尺度についてみると，正常群では，T-スコア 50 をこえるのは Hs のみであり，プロフィールのかたちはいわゆる“正常沈下型”である．このプロフィールの意義づけはなかなか難かしいが，一般的には検査に対する防衛的な態度の表現であると考えられる．

症例を個別にみてみると，図 24 に示した症例 T. H. や Y. T. のように，Hs の T-スコアのみが高くて他は T-スコア 40 以下という形のプロフィールもみら

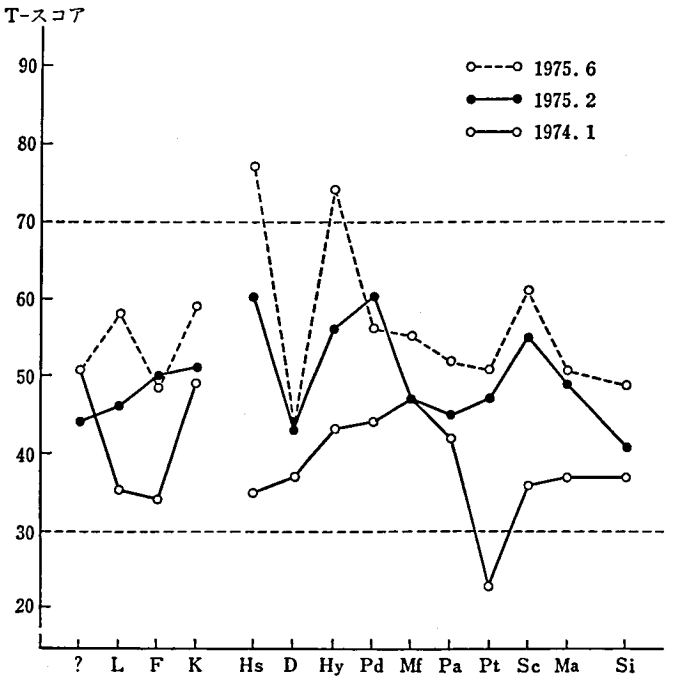


図 25 ミネソタ多面人格検査プロフィールの推移．症例 M. U.

れる．この2症例の質問に対する答えを調べてみると，得点として計上されているのはほとんど“いいえ”という答えであることがわかった．これをただ単なる検査に対する防衛的態度であると考えることもできるが，Ma の粗点が2例とも T-スコア 30 をきっていること，Si の T-スコアが相対的に高くなっているにもかかわらず，D の T-スコアは低いことなどから，被験者の心的状態に全体的な活動性および反応性の低下があり，それがミネソタ多面人格検査に表現されていると考えたほうがより実際的である．すなわち，ミネソタ多面人格検査に対する反応が防衛的機制で行われているのであれば，自己をとりまく状況に対してもミネソタ多面人格検査に対すると同様の心的機制で対応していると考えるわけである．

知能の項でも述べたように，筋ジストロフィー者のおかれている状況に対しては，一般的には神経症的あるいは抑うつ的な適応を行うのではないかと予測されるにもかかわらず，彼らはそのようなかたちの反応を示してこないことがこのミネソタ多面人格検査の結果にもでているわけであり，これを，われわれはアパシー的適応形態と理解しているのである．

ミネソタ多面人格検査を同一患者に何度か実施し，そのプロフィールの変化をみると，日常の観察で心理状態に特別の変化がみられない例では，ミネソタ多面

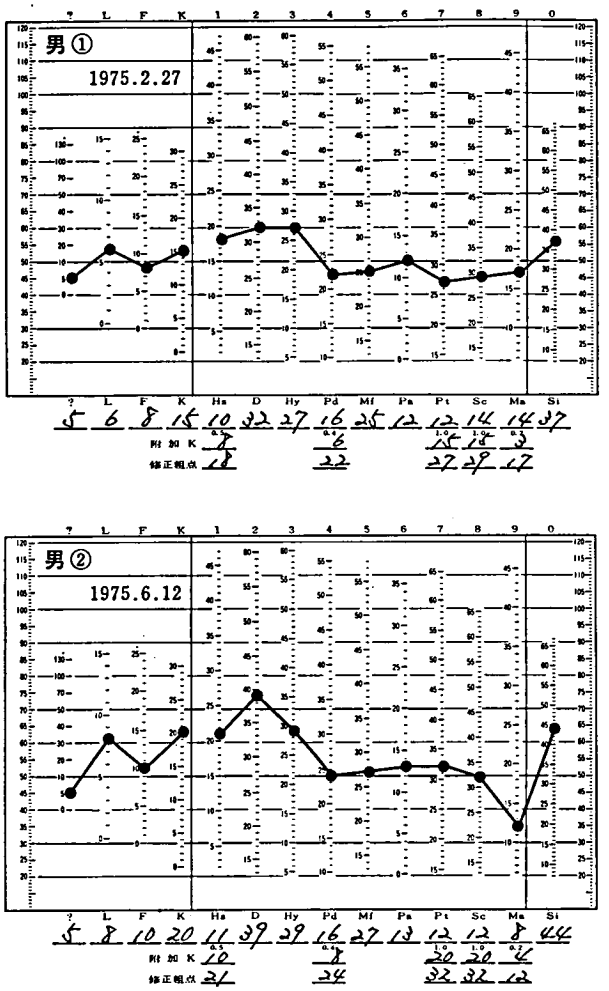


図 26　筋ジストロフィー者 (T. A. 18 歳) のミネソタ多面人格検査のプロフィールの推移

人格検査プロフィールでも基本的な変化はないことが多い．しかし，症例 M.U.(図 25) にみられるように，全体的に低値であった T-スコアのうち Hs, Hy の著明な上昇があり，明らかに神経症的なプロフィールに変化する例や，症例 T.A.(図 26) のように，D, Si の上昇とそれにともなう Ma の低下という抑うつ的プロフィールに変化する例がみられる．

こうしたプロフィール上の変化は，自己の末期状態の自覚，すなわち“生命の危機”の自覚の直後にみられることが多く，患者から看護者への要求が多くなるとか，対人的な接触を極度に嫌うようになるなどの日常生活態度の変化をともなうので，看護記録などにその旨記載されている．したがって，少なくともこのような時期にだけは筋ジストロフィー者のアパシー的適応機制はくずれているものと考えてよい．しかし，それも一時的であることのほうが多いようである．

コーネル・メディカル・インデックス，矢田部・ギルフォード性格検査，ミネソタ多面人格検査に示された筋ジストロフィー者の心理的特徴としては，内向的で情緒的に不安定，身体に対する関心も比較的高いことなどをあげることができるが，神経症的あるいは抑うつ的傾向はでていない．逆に，自己のおかれている状況に対して，無視，無関心などの態度をとり，心的なバランスを保っているようにみえる．しかし，筋ジストロフィーの症状が進行し，自己の死を予感する時期がくると，このバランスはくずれ，神経症的になったり抑うつ的になったりするようになるが，このような状態が必ずしも長く持続するわけではない．

3. 心理問題のまとめとその取り組み方

知的障害と情動障害に区別して筋ジストロフィー者の心理問題の記述をすすめてきたが，これはあくまでもわれわれの分析的理解を容易にするための方法でしかない．筋ジストロフィーでは，両者の相互作用が非常に強いことはすでに指摘したとおりである．

要求水準は，心理学の領域では情動測定の方法とされているが，今回われわれの行った目標変動率，達成変動率の値を組み入れると，知的行動のあり方を情動性をベースにして分析する有力な方法となる．

目標差と目標変動率は，筋ジストロフィー者が自己の能力を低く評価していることを示した．健常対照者では，自己の能力よりやや高目に目標を設定し，その目標に向って努力し，目標達成の喜びを原動力として，さらに次のより高い目標設定を行うという形の成長の過程が主流であることからみれば，筋ジストロフィー者の心的ベクトルは，対照者と逆方向を向いていることになる．課された作業はある程度集中して行うことができるのであるから，このような姿勢がかわれば，筋ジストロフィー者の作業能率の向上はまちがいない．

彼らは，内向的で情緒的に不安定であり，内部に神経症的な構えをもっているにもかかわらず，実際には状況に対して神経症的な反応をしていないことを，コーネル・メディカル・インデックス，矢田部・ギルフォード性格検査，ミネソタ多面人格検査の結果は示しているが，それではいったいどのような心理機制で，彼らは自己のもつ不安に対処しているのであろうか．

われわれは，筋ジストロフィー者の適応機制をアパシーであると考えていることはすでに述べた．適応機制としてのアパシーとは，極論すれば，自己にとって“いやなこと”には徹底して目をつぶり，ひたすら無関心を装うことである．外延的に自己を拡大していこうとすると，種々の“いやなこと”に直面せざるをえなくなるので，自己のまわりに障壁を設けてその中にとじこもり，ひたすらその障壁内の人生に終止しようとする態度で自己防衛をはかっていることになる．

このように考えてみると，筋ジストロフィー者は，種々の面で“遅れている”と評価されることが多いが，このような現象は実は，耐えがたい状況に対するきわめてたくみな適応の結果ではなかろうかという考え方がでてくるわけである．

一般的にいって，人は自力で何とか解決することができるが負担が大きすぎる場合には神経症的に反応し，自力ではどうにもできないような状況に対しては抑うつ的に反応することが多いが，自力ではどうにもならない状況に事前に対処する方法はそのような状況をうまく回避することであり，状況に直面せざるをえなくなるような条件には徹底して無関心でいることである．慢性，進行性の症状にその特徴がある筋ジストロフィー者の適応機制は，この第三の方法にもとずくものであろう．

筋ジストロフィー者の知能問題は，こうした点からみても，なかなか複雑でわりきれないものをその根底にもっているわけであり，知能テストに表現された IQ の分析は，この問題を解明する方法としてまったく無力であるといわざるをえない．われわれが分析し

なければならない問題点は，彼らの IQ が低くでてくるプロセスであってその結果ではないのであるから，描画能力の項目で指摘したボディー・イメージと描画されたものとの関係などのような問題点を，もう少し他の方法を用いていくつもとらえてくる必要がある．すなわち，筋ジストロフィー者の行動決定に関与する無意識の問題につき，さらに検討すべきである．

筋ジストロフィー者の心理に対するこのような理解のしかたは，今まで一般に親しまれてきたものとかなり異なっているが，心理問題への処し方はそれぞれの担当者の基本的考え方により相当変化すべきものであるので，この点についての議論が十分に行われる必要がある．

では，このような基本的認識にたった場合，筋ジストロフィー者の示す心理的問題に対して，われわれはどのような処方箋を書くことができるであろうか．

彼らのもつ心理的問題が積極的な適応機制の結果であるとすれば，問題解決はそう容易に期待できるはずはないが，変化の方向が健常人を標準にしてそれに少しでも近づけることに設定され，強力な働きかけが行われる場合には，彼らは心理的に大混乱をきたすことが予測される．そのような時に，彼らの周囲をとりまく人々が心理療法的な支持者として機能するだけの条件があれば，神経症的な経過の後に，彼らなりに一応自立した形の性格形成がされるであろうが，ここで失敗するとその混乱は拡大するのみである．このことについては，小学児童期にみられる“おもらし”の問題を考えてみればいいであろう．

小学児童期には，大部分の筋ジストロフィー者が“おもらし”を体験するが，放置しておいても 10～11 歳頃には自然に消失するのが普通である．図 27 には症例 M.O. の“おもらし”回数の推移を示したが，6 歳なかばから始まった“おもらし”が 10 歳の後半には自然になくなっている．症例 M.O. は“おもらし”については相当の重症者であり，これ以外に“遺糞”もみられたので，看護婦を中心として種々の対策がたてられたが，結果的にはどの方法も成功せず，結局は“年齢”が解決したようにみえる．三環系抗うつ薬の 1 つであるイミプラミンなどの投与も一時的には有効であったが，効果は持続しなかった．この症例に対してわれわれが最終的にとった態度は，“おもらし”を極端に現象的に扱い，予防や治療をする姿勢をまったく放棄することであった．すなわち，もらすとすぐに衣服やフトンをとりかえ，何度でもこれをくりかえしたわけである．

筋ジストロフィー者の心理問題全般に対して，この“おもらし”に対するのと同様な態度をとることにし，心理状態の観察や測定は徹底して行うが，心理療法的接近は積極的に行わず，できる限り即物的に対応することを原則とする．

これにあわせて，一般社会における経験を少しでも増すために，日常生活場面におけるレクリエーション的働きかけを強化するが，患者が末期状態になってくると，医師は医師としての治療行為を，看護婦は看護婦としての看護行為を前面におしだして，なるべく患者の訴える症状を介した直接的つながりをもつことにし，その治療・看護行為の有用性が患者の心理を支えるという形の心理療法を行う．

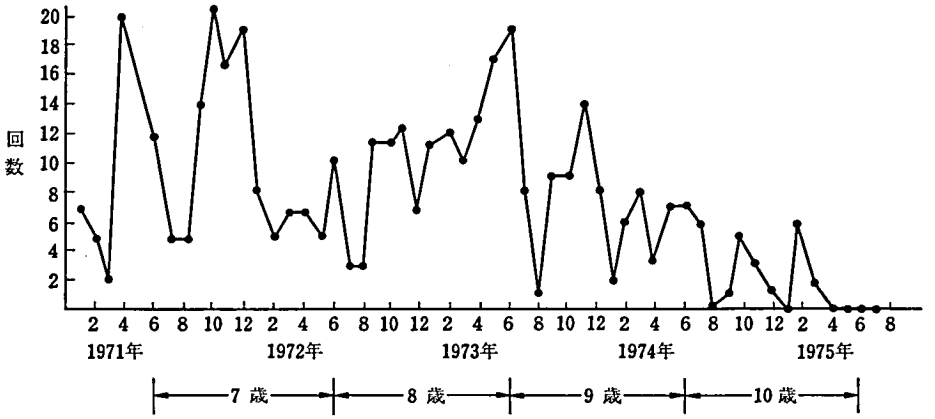


図 27 “おもらし”回数の推移

われわれが行っていること，われわれの書くことができる処方箋といえば，これがすべてである．しかし，このような姿勢を維持していくためには，医師，看護婦，保母，指導員などのスタッフが，それぞれの領域における高度な専門知識を身につけていく努力をたえず怠らないことが不可欠である．現在の医療は，筋ジストロフィー者にその生命の保障をすることができないのであるから，ある意味では，このように徹底した即物主義が，治療者，被治療者ともさほど負担を感じないで，長い療養生活を過していくためのよい方法であるとも考えられるのである．

心理療法の図式からみれば，こうした方法は現実に妥協した中途半端なものであるが，まずはこのあたりからスタートするのが順当なところであると考えている．

おわりに

筋ジストロフィーにみられる心理問題について，できる限り具体的なデータを示して，われわれの基本的な態度を述べた．すでに何度かふれたように，この種のデータは非常に限られていて，十分に体系的なものになっていないが，現場におけるその時々の問題点が散発的にとりあげられ，その場限りの議論しかできなかったことを考えると，一定の方向性をもった研究がでてこなかったこともやむをえない．

しかし，筋ジストロフィーにみられる種々の心理的問題は，習田のいうように“喪失体験の連鎖”にともなう必然的また積極的な適応現象の結果であるという視点（あるいは，それを否定した視点）から，彼らの心理問題に対する理解を深め対処していこうとするためには，彼らに対する感情的な接触を中心とした態度を捨て，一定の方法論にもとづく冷静な観察と確かな測定を行える能力が要求されているわけである．

筋ジストロフィー者の心理問題の理解は，こうして得られたデータにもとずいて行われる種々の日常的ケアのくりかえしの中で，しだいに深められていくものである．

いずれにしても，筋ジストロフィー者は安易な同情を得ることはまったく望んでおらず，自分たちの感じる問題を確実に処理してくれることに期待をかけているわけであるから，その問題処理を行うのに必要な技術的訓練がまず重視されなければならないのである．

筋ジストロフィーの心理問題は，脳性麻痺や喘息，ネフローゼなどの小児慢性疾患のそれとはかなり異なった側面をもっており，その特殊性は重視されるべきである．とにかく，この方面の研究は，やっと手がつけられたばかりの状態であるので，今後も新しいデータの集積が望まれる．たとえば，筋ジストロフィー者の家族関係，とくに親子関係については，この章の中に一節設けるべきであるが，今回はとりあげることができなかったし，彼らのもつ不安の生理学的な面での検討も行われなければならない重要な問題の1つである．

文　献

＜単行本＞

1) Burns, R. C., Kaufman, S. H., (加藤孝正ほか訳): 子どもの家族画診断．黎明書房，1975.
2) 井村恒郎(監修): 臨床心理検査法（第2版）．医学書院，1967.
3) 金久卓也，深町建: 日本版コーネル・メディカル・インデックス——その解説と資料．三京房，1972.
4) 児玉省，品川不二郎: WISC 知能診断検査法（1954年改訂，1963年修正版）．日本文化科学社，1963.
5) 小池文英編: 脳性麻痺その他の肢体不自由．医歯薬出版，1974.
6) 中川四郎，上出弘之（編）: 精神薄弱医学．医学書院，1972.
7) 日本 MMPI 研究会(編): 日本版 MMPI ハンドブック(増補版)．三京房，1973.
8) Price, A.(上田敏監訳): 進行性筋ジストロフィー——機能障害と心理的諸問題．医学書院，1968.
9) 高橋省己: ベンダー・ゲシュタルト・テスト．三京房，1968.

＜報告書＞

1) 厚生省心身障害研究: 昭和48年度進行性筋ジストロフィー症臨床研究班研究成果報告書．
2) 厚生省心身障害研究: 昭和49年度進行性筋ジストロフィー症臨床研究班研究成果報告書．
3) 厚生省心身障害研究: 昭和50年度進行性筋ジストロフィー症臨床研究班研究成果報告書．

＜論　文＞

1) Allen, J. E., Rodgin, D. W.: Mental retardation in association with progressive muscular dystrophy. *Amer. J. Dis. Child.*, **100**: 208–211, 1960.
2) Cohen, H. J., Molnar, C. E., Taft, L. T.: The genetic relationship of progressive muscular dystrophy (Duchenne type) and mental retardation. *Develop. Med. Child Neurol.*, **10**: 754–765, 1968.
3) Dubowitz, V.: Intellectual impairment in muscular dystrophy. *Arch. Dis. Childh.*, **40**: 296–301, 1965.
4) 河野慶三ほか: Duchenne 型進行性筋ジストロフィーの知能——WISC による解析．医学のあゆみ，**97**: 238–243, 1976.
5) 河野慶三ほか: Duchenne 型進行性筋ジストロフィーにみられる知的行動障害——描画能力の検討．医学のあゆみ，**97**, 1976.
6) Morrow, R. S., Cohen, J.: The psychosocial factors in muscular dystrophy. *J. Child Psychiat.*, **3**: 70–80, 1954.

7) 中村秀：要求水準の研究（一），（二）．児童心理，**28**: 1642-1659, 1849-1866, 1974.
8) 中西尚子ほか：進行性筋ジストロフィー症患児の性格と訓練意欲について．国立療養所鈴鹿病院研究業績集，**1**: 26-29, 1974.
9) Prosser, E. J., Murphy, E. G., Thompson, M. W.: Intelligence and gene for Duchenne muscular dystrophy. *Arch. Dis. Childh.*, **44**: 221-230, 1969.
10) 品川不二郎：WISC による Discrepancy（言語性・動作性の IQ 差）に関する研究．児童精神医学とその近接領域，**1**: 403-411, 1960.
11) 白橋宏一郎ほか：進行性筋ジストロフィー児の精神医学的研究第 1 報．面接ならびに臨床心理学的検査の結果について．医療，**21**: 807-814, 1967.
12) 白橋宏一郎，藤井啓子，大山正博：進行性筋ジストロフィー児の精神医学的研究第 2 報．矢田部・ギルフォード性格検査ならびに家庭調査の結果について．医療，**22**: 1417-1424, 1968.
13) 習田敬一：進行性筋ジストロフィー児童の心理．理学療法と作業療法，**9**: 561-565, 1975.
14) Sherwin, A. C., McCully, R. S.: Reactions observed in boys of various ages (ten to fourteen) to a crippling, progressive, and fatal illness (muscular dystrophy). *J. Chron. Dis.*, **13**: 59-68, 1961.
15) Worden, D. K., Vignos, P. J. Jr.: Intellectual function in childhood progressive muscular dystrophy. *Pediatrics*, **29**: 968-977, 1962.
16) Zellweger, H., Niedermeyer, E.: Central nervous system manifestations in chilhood muscular dystrophy (CMD). *Ann. paediat.*, **205**: 25-42, 1965.
17) Zellweger, H., Hanson, J. W.: Psychometric studies in muscular dystrophy type IIIa (Duchenne). *Develop. Med. Child Neurol.*, **9**: 576-581, 1967.

（河野慶三）

精神医学からの理解

1.　総論的なことがら

筆者は，はじめに身体障害によってもたらされるさまざまな心理障害を一般論として概観することによって，ある種の単純な法則性を指摘しようと思う．そしてその後に，筋ジストロフィーにおける心理障害について論じていこうと思う．それは，個々のさまざまな身体障害を任意に切り離して論ずることは，かえって問題を複雑にするばかりか，本質を見失ってしまい，ひいては筋ジストロフィーの真の理解を妨げる結果を招くことを恐れるからである．むしろ，一般論的な枠組みの中に筋ジストロフィーを位置づける試みこそが，逆に本症のもつ特殊性の本質とか構造を明らかにするであろう．

ところで，ある身体障害が進行性であるか，または停止性であるかという違いは，そのために将来にわたって，苦痛や困難が増大していくとかいかぬとかいった，単純な身体機能（生物学的機能）面での問題があるのではない．両者の差異は，人間の精神に，とくに少年期から青年期にかけての発達期の人間の精神におよぼす影響力の点で，実は——後に述べるように——決定的に異なっているのである．

一方また，ある身体障害が人間の複雑な身体機能の中のどの系をおかしているかという問題も，心理精神面に与える影響からみて決して看過することのできない種々の問題をはらんでいるのである．さらにはまた，ある身体障害が人間の広義の発達過程（誕生から死にいたる）のどの時点で生ずるか，あるいはまた生じて進展していくかといった点での考慮も欠くべからざるものがある．

身体障害にともなって生ずるいろいろな心理障害を比較して評価していくに際して，このような視点が必須であると筆者は考えているが，筋ジストロフィーについて論ずるに際しても事情は変らない．ところで，以上の諸点は要約すると次のようになるだろう．すなわち，ある身体障害は，

① 停止性であるか，それとも進行性であるか．
② 身体構造のどの系をおかしているか．
③ 発達階梯のどの段階において生ずるか，あるいは生じて進展してゆくか．

現実のいろいろな身体障害は，すべて基本構造においてこれらの各要素のさまざまな組み合わせとして存在し，これらの各要素の組み合わせを負った身体障害者は，周囲の人間との“関係”の網目の中を社会的存在として生きていかねばならないのである．ここで，筆者は上述の各要素について少し付言しておこうと思う．

（1）　停止性と進行性

これらについては多くを要しないだろう．実態として，疑いもなく，停止性の障害よりも進行性のそれのほうがより深く大きな心理的影響をもたらしている．両者の関係は，その障害にたとえば疼痛がともなうとともなわないとにかかわらず，さらには，一方（たとえば前者）に疼痛があり，もう一方（たとえば後者）にないとしても——筋ジストロフィーの場合がそうである——普遍的に変わらぬと考えるべきである．それは臨床的事実なのであって，豊富な臨床経験者であれば誰もが認めるところであろう．人は，ある機能を喪失するよりは，病みつつ苦しみつつもその機能とともに生きてゆくことのほうを選ぶのである．

（2）　障害と身体機能系との関係

この問題について考えるにあたっては，“心”と“身体”との統合体として存在する，あるいは自我（わたし）と世界（わたしをとりまくもの）とのなかだちとして存在する“身体性”（Leiblichkeit*）について知っておく必要があるだろう．われわれは身体機能について論ずる際に——純粋運動学，生理学，解剖学などといったごく基礎的な分野は別として——，この身体性という概念をぬきにして論ずることは不可能なのである．身体性という概念はまた，次に述べるように，本質的に発達的概念を内包しているので，以下の（3）に述べるところとも不可分の関係にある．

さて，われわれは最初，新生児として個々のむしろ

* Buytendijk: Prolegomena Einer Antholopologischen Psychologie. Otto Mühler Verlag, Salzburg, 1967.

ばらばらな要素的機能の集合体として誕生してくる．これらの要素的機能（たとえば，眠る，目醒める，泣く，吸う，抱きつく，排泄する）は未分化な神経系によっておおざっぱな統合を受けているだけであるから，われわれはただリズミカルに活動する単純な生物学的存在であったに過ぎない．しかし，われわれは最初の哺乳からただちに母との関係をつくりあげ，自己を快適な状態に保存する行動型* を組み立てて行くが，それは初期の身体性が母の助けを借りながら，身体の“外被”器官**を動員して，外界からの情報を快，不快に分類して蓄積し（すなわち，経験として記憶し，条件づけ），次いで kinetic system***（運動器官，いわば筋・骨格系）を導いてゆくからにほかならない．両者（“外被”器官と運動器官）は互いにフィードバックしあいながら，目的指向性，選択性をもって外界に対処していく．そして，このような合目的な複雑で適切な行動系列（たとえば，身体軸の安定→姿勢保持→探索→手による操作→探索や操作のための移動‥‥）を可能ならしめているのが身体性である．それは，外界との関係の中で自我が芽ばえて成熟していく過程に深くかかわっており，いわばわれわれが知的な態度で外界を任意に操作することを保証する存在にほかならない．

ところで，われわれの身体機能は最終的に locomotion system（歩行機能）によって支えられることにより完成する．それはあたかも，進化の歴史の最終段階に人類が直立二足歩行を獲得した事情によく符号している．それはまた，個体発生の上に系統発生がくりかえされているという生物学上の公理的事実が“身体性発達”の上にも成立していることをも示していると筆者は考えるのである．

身体性をこのようにみてくると，いろいろな身体機能は，むしろ秩序ある階層構造をなしていると考えるのが自然であろう．上述の進化論的立場によるならば，こうした階層構造の最終段階に現われる構成要素は，疑いもなく，移動器官としての歩行機能なのである．

ところで，それぞれが個々の，完全に個人的な，それゆえにまったく個有の体験であるところの身体障害を，器官毎に独立したものとして抽出して比較することは，そもそも可能なのだろうか．たとえば，眼のみえなくなった画家と耳のきこえなくなった音楽家の苦痛や悲しみとは比較することができるのだろうか．実は，このような単純な比較にははじめからある種の無理がともなっている．なぜなら，こうした際，それぞれの障害者のおかれている社会的条件*（生育歴や，その時点での職業上の，経済上の，社会階層上の立場，あるいはその他の人間関係など）の比較がはなはだしく困難だからである．だが，それにもかかわらず，筆者はここで原理的に不可能な比較を，身体性概念の側面に限定して，あえて行ってみようと思う．それは，以下に述べるように，身体性概念には明瞭な階層構造が存在することを明らかにすると考えるからである．

例 1　Y. S. 38 歳男性（肢帯型か多発性筋炎かの鑑別がなかなかつけられない例）

stage I-5 で，縫製業を営んでいる．職業柄，上肢機能の低下のほうが問題であると考えられるにもかかわらず，つくづく述懐して，“とにかくこの脚には弱ります．年毎に萎えて行って，‥‥気が滅入ってね．‥‥”（腕のほうは？“え？ああ‥‥同じように弱っていますけどね”

例 2　H. M. 18 歳男性（右上腕 1/3 切断，右大腿膝上切断，右利き）

半年前，自動二輪車にて交通外傷を受け，その後幻

---

* たとえば，口唇を中心としたリズミカルな哺乳運動 (rhythmical sucking movement)，乳首に対するさぐり反射 (rooting reflex)，微笑反応，抱きつき反射，空腹時の啼泣反応など，およびこれらの種々な組み合わせ．以下，この項では新生児期からおよそ 2 歳レベルの乳児期までの行動をおおざっぱに一括して述べてあるが，行動発達の微細な序列は無視している．このようにしても身体性概念を理解する妨げにはならないであろう．

** 外胚葉起原の器官のうち，身体の最外側（外被）に位置していて，比較的に受動的な働きをする器官を，筆者は仮りにこう名づけている．皮膚，口唇，眼，耳など．この際，より思弁的なレベルで論じられる，たとえば“眼のもつ能動性”といった概念は考慮に入れていない．筆者は運動器官を比較的に能動的な器官と考えて，“外被”器官と対比させているのである．

*** 外界を渉猟する，すなわち，意味をもつ空間を任意に“切り取って”操作しているという点では“外被”器官に比較してより能動的なのである．

* どのような比較であれ，人格に関する比較に際しては，何時でも，必らず，それぞれの人格のおかれている社会的条件の比較が前提として吟味されていなければならない．それでなくては，比較は公平さを欠き，厳密さを失なってしまう．それゆえに，人格の比較には，もともと，原理的に一定の限界が存在するのである．このことに関しては，後に“知能”のところでも述べる．

肢症候群（幻影肢および疼痛は右下肢に出現）のために受診．イミプラミン＋カーバマゼピン＋精神療法により寛解．もし，（腕か脚のどちらか一方が元通りになるとしたら，どちらがうれしいか）との問いに対して，“チェッ！‥‥脚に決ってるじゃないか”（なぜ．腕のほうが便利なのでは？）“うーん．‥‥分からないな．‥‥でも脚のほうがいいけどな”

例 3　R．S．9歳男性(デュシャンヌ型) stage II–5

装具歩行が不可能になったばかりの頃．心的ダメージは大きいが，よく耐えている．まだ身体心像（body inape）は崩壊していない（図 1）．

例 4　S．S．8 歳女性（皮膚筋炎）　stage II–5

学校とバレー教室に元気に通っていたが，3 ヵ月ほどの経過で歩けなくなり，その後まもなく（全経過はおよそ 7 ヵ月）ほとんど元通りに回復．車椅子生活の頃に描いた絵（バレリーナをテーマにしたものが多かった）の一枚（図 2）．

例 5　N．N．12 歳 9 ヵ月男性（デュシャンヌ型）stage II–7

下肢機能の喪失とともに，著しい全般的退行状態に陥っていった．車椅子生活に入っておよそ 3 年 9 ヵ月頃に描いた絵．身体心像が変容しはじめている（図3）．

図 1　強調された脚

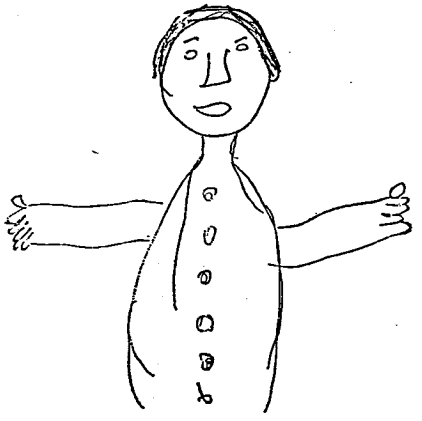


図 3　無視された脚（自画像）

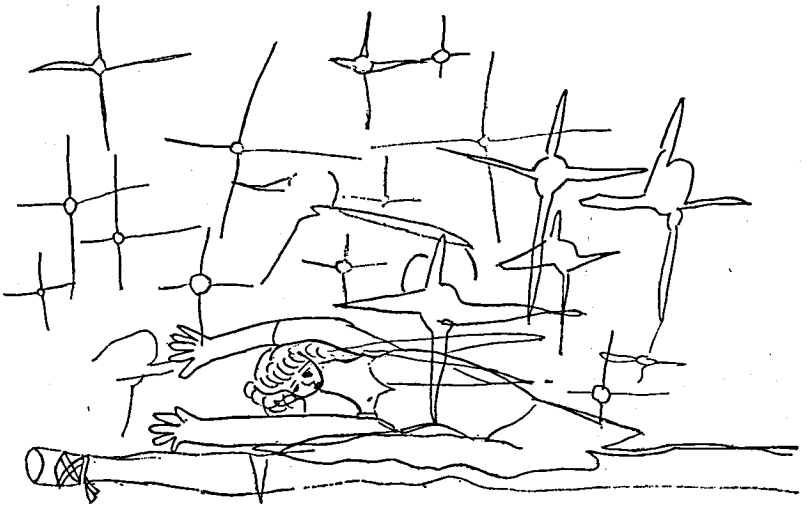


図 2　強調された脚

例 6　K. I. 13 歳男性（デュシャンヌ型）　stage II–7

ウィットに富んだ利潑な少年．学業成績は優秀であったが，下肢機能の喪失とともに次第に知的興味を失なっていった．退行の程度は例 5 の少年よりもうんと軽い．車椅子生活に入って 1 年 6 ヵ月頃の絵（図 4）と 3 年 2 ヵ月頃の絵（図 5）．少年はいずれの絵もきわめて熱心に描いた．身体心像が崩壊にゆきつつある過程をとらえたと考えられる．

例 7　M. H. 10 歳 11 ヵ月男性(デュシャンヌ型)　stage II–7

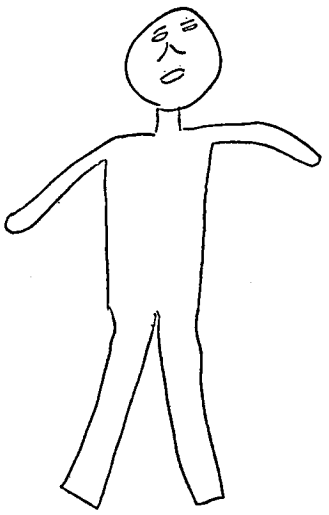


図 4　省略された手と足（自画像）

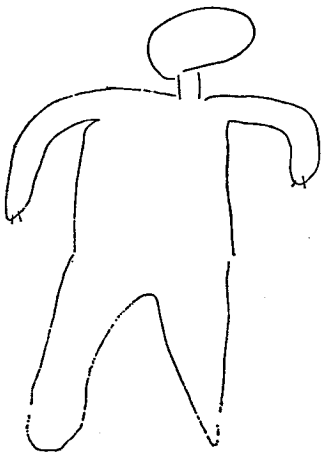


図 5　省略された手と足．省略された顔（自画像）

車椅子生活に移行して 1 年目の絵．与えられた用紙の左上隅に小さく描かれている（図 6）．身体心像の崩壊がかなり速いと考えられる例である．

例 8　H. S. 13 歳男性（デュシャンヌ型）　stage II–7

車椅子生活に移行して 5 年 6 ヵ月頃の絵（図 7）．身体心像の崩壊があまり速くないと考えられる例である．

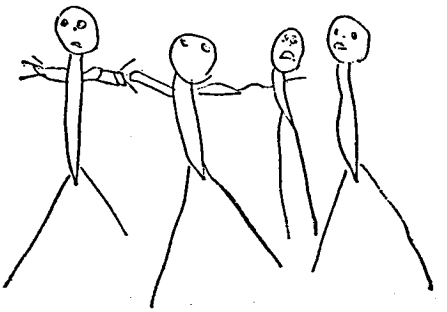


図 6　奇妙に萎縮してしまっている人間像

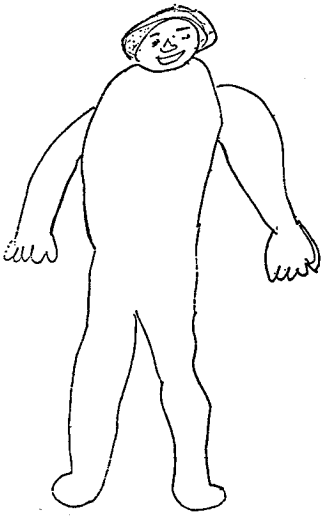


図 7　自画像．現実とはうらはらに力強く立ちあがっている

これらの例と，上述した身体性概念に関する進化論的立場を勘案すれば，身体性には先に述べたように，身体機能と相応した階層構造があり，それは身体機能の外延 (extension) に位置するものほど，したがって進化論的に新しい獲得形質であればあるほど，上位に位置し，重要な機能を果していると考えるのが妥当であろう．したがって，外界に対して，より能動的に

働きかけている kinetic system または locomotion system（したがって，筋・骨格系．例証にみるように“手”よりもむしろ“脚”）のほうが，より受動的に働きかけている“外被”器官（嗅覚，聴覚，視覚，触覚などの sensory system）よりは，本来いっそう重要であるということになるだろう．

身体障害に関するこうした視点——障害部位と身体性の階層構造とのかかわりあい——は，従来，発達学，神経心理学などの分野で広く取り扱われている“身体図式（body schema)”，“身体心像（body image)”，“身体我（Körper Ich)”などの概念を強く意識した立場である．

（3） 発達段階と身体障害

よく知られているように，人間の長い発達過程の中で危機的状況として古くから問題にされている時期に思春期（puberty）がある．少年少女（juvenile）が青年男女（adolesscent）をへて成人男女（adult）へと，精神的にも身体的にも成長していく途中段階にあって，人生の途上にもうけられた最大の難関である（思春期危機といわれもする）．詳細は成書にゆずるとして，ここでは身体障害とのかかわりあいで——もっとも身体障害の影響を受けやすい時期として——，この思春期の存在を指摘しておけばよいだろう．

少年の場合を例にとってみよう．彼は，すらりとした身体つき，しなやかで機敏な身のこなし，そして背が高くて，たくましい筋肉を獲得することで“男らしさ”（理想の男性像）に近づこうとする．それは決して，いつのまにか気がついてみたら大人の男になっていたというのではない．彼らは例外なく，さまざまに悩み，傷つき，考え，努力して鍛えあげて，一歩一歩，大人の男に変貌していくのである．少年は同年齢集団の中の一人として，他人と自分を絶えず比較して，望ましい方向，あるべき姿へと向かって，刻々と軌道修正を行うのである．彼は集団の中の誰とも，あらゆる点で同じでなければならない．そして同時に，ほんの少しだけ，誰よりも優れていると自負する必要があるのである．彼らは，知らず知らずのうちにフォーム（form）に拘泥する*．それは，すでにわれわれが先にみてきたように，彼らは優れた身体性を手がかりに，主体性（identity，“私”の私らしさ，いつも変らぬ確かさ）*を確立していかなければならないからである．

もし，このようなこわれやすいガラスのようにデリケートな時期に身体障害が生ずれば，一体どうなるだろうかは，もはや述べるまでもないであろう．かりに，まったく同じ身体障害——個々の主体のおかれている社会的条件の相違を考慮に入れれば，実際にはありえないことかも知れない——があったとしても，それが思春期前の人に生ずるか，思春期後の人に生ずるか，あるいはまさに思春期にある人に生ずるかによって，その心理—精神的影響は程度も質もほとんど決定的に異なるのである．

さて，これまで述べてきたところを要約すると，実在するさまざまな身体障害は，図8にみるように，3つのモードの系列の，それぞれほぼ対立させられた2つの要素のさまざまな組み合わせのいずれかとして図式化することができるであろう．

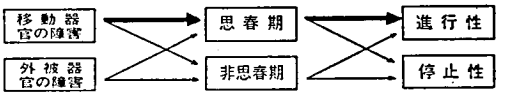


図 8　太い矢印で結ばれた系列が進行性筋ジストロフィーの場合である

ひるがえって，筋ジストロフィーについて考えてみると，本症は身体性の基盤となる——したがって，自我の知的な活動を保証するところの——移動器官（主として脚）の崩壊が思春期を中心に止むことなく進展してゆくという，およそ人間におこりうる最悪の病態であることが容易にうなずけるであろう．従来しきりに強調されてきた本症の特殊性は，まさにこのような疾患構造に由来するのである**．

先にも述べたように，われわれは，めいめいに個有に与えられた健常な身体性がたえず先進して，なかだちをするからこそ，世界を任意に操作することが可能なのである．すなわち，外界の任意の部分を必要なだ

* なぜなら，form の変化⇄機能や構造の変化⇄身体性の変容（＝自我の変容）．自我は本来変容してはならない存在である．

* E. H. エリクソンの諸著をみよ．たとえば「主体性：青年と危機」（和田武司訳，北望社），あるいは「Insight and Responsibility」(N. Y. Norton 1964) など．

** 図8の各モードについて上方を正の，下方を負の領域と考えて単純なベクトル計算をすると，実在するあらゆる身体障害のもたらす心的ダメージをおおざっぱに評価することができるだろう．また，一定の限界内で障害別の心的影響力の軽重を比較することもできよう．

け自由に“切り取って”，自己の内的世界に投入する*ことが可能であるからこそ，われわれは十分に知的であり続けることが可能なのであるが，筋ジストロフィーにおいては，まさにこうした空間（意味的世界）操作能力が止むことなく崩壊していく病いなのである．後にも詳しく述べるように，彼らはこのような喪失が思春期の全期間にわたって，いや全生涯にわたって進展していき，文字通りもてるすべてを失ってしまうのである．

以上，筆者は筋ジストロフィーを含む身体障害一般を“身体性”障害という枠組みの中でとらえ，身体機能の障害が時に心的ダメージをもたらすのは，結局身体性の障害（時には崩壊→喪失）が生ずることによって主体一世界の関係が危機に瀕する（破局に直面する）からにほかならないことを，主として認識論的立場から指摘した．また，筋ジストロフィーの特殊性とその特別な疾患構造から説明しようと試みた．また，その途上で，“身体性”概念に関して発達的階梯が存在し，それにともなって階層構造が存在することに言及した．さらにまた，喪失による身体性危機は思春期前後にもっとも生じやすいこと，換言すれば思春期危機とは，一面ではまさに身体性危機であることにもふれた．

2.　筋ジストロフィーの心理障害

筆者はかつて，筋ジストロフィーの心理障害を，必ずしも適切な用語ではないが，“喪失体験”と呼んで論じたことがある**．そのより正確な意味づけについては，すでに前節で述べたごとく，単に“筋肉”を失なうのではなく，筋・骨格系によって支えられている“身体性”基盤を失なうことによって，主体一世界の関係が破局に直面する，すなわち意味的世界を失なうに至るのであることを指摘した*．本節では，引き続いて筋ジストロフィーの病勢進展過程で生ずる心理障害を，まず発達階梯や病勢進展をこえて存在することがらを一般論的に論じ，次いで病勢進展過程にともなって生ずる心理障害を各 stage にしたがって述べていこうと思う．筆者は，筋ジストロフィーの心理障害の全体像を理解しやすくするために，もともと順序よくはおこっていないかも知れぬことがらを順序よく述べようとしているのであるが，その際発達階梯を縦糸にたとえるならば，病勢進展過程は横糸のごとき関係になっているといえようし，さらにはまた（よりよく理解するために），微細な変化をいくぶん強調して述べている（むろん，個々の要素的事実の記述には誤まりも誇張もない）．したがって，個々の筋ジストロフィー児童について，以下の記述のすべてがおきるわけではなく，その順序もまちまちであるだろうことを忘れてはならない．換言するならば，以下の記述は多くの筋ジストロフィー児童の行動観察から抽出してきたことがらの集積をもとにして，一種の ideal type をつくりあげ，それをもとにして述べたものである．筆者がこうした事情をくどくどと述べたてるのは，現実の多くの筋ジストロフィー児童たちが，本当はもっと明るくユーモラスで，タフネスをもった存在であることをよく知っているからである**．

（1）　一般的心性

ここでは，ごく一般的なことがらをおおざっぱに概括する意味で思春期直前の筋ジストロフィー児童を想定して考えてみようと思う．

筋ジストロフィー児童が自分の病気をどのように受けとめているかは，なかなか評価しにくい問題であ

---

*　たとえば，幼児がひとりで公園へ遊びに出かけたとしよう．この時彼は，母のもとから（たとえば）500m 先の空間を，ひとりで自分のものとして切り取ったのである．児童はこのような“冒険”を日毎に重ねていくことによって，次第に自立して，知的な成熟をとげていく．あるいは，ひょいと椅子から飛びあがって，表通りの騒ぎを見にいき，そして元の椅子へ帰って来たとする．この時われわれは，またたくまに椅子⇄表通りの空間をほしいままに操作しえたのである．操作された空間は，こののちわれわれの心の中に生き続ける．結局，意味的空間は心の内と外とに二重に存在しはじめる．

**　習田敬一：進行性筋ジストロフィー児童の心理．理学療法と作業療法，9(8)，1975.

*　（いったん得たものを）失なう（loss, miss）という状態と，（はじめから）欠けている（lack）という状態とは十分に区別されなければならない．往々にして，両者は混同されて論じられているが，論理的厳密性をまったく欠いてしまうことになる．たとえば，ある時点での ADL の類似を根拠に，筋ジストロフィーと他児（たとえばウェルドニヒホフマン児）とを知能の点で比較した研究など．両者の「喪失体験」は決定的に異なっているので，実際には比較にならないのである（後述）．

**　たとえば，多くの筋ジストロフィー児童の思春期経過後を見よ．彼らは不死鳥のごとくに再生してくる（後述）．

る．その理由の1つは後に述べるように，彼らは発症後まもなく知的態度を放棄して apathy へと向かう選択的態度を取らざるをえないからであり，もう1つにはこれと関連して，心的内界を知的に言語的にまた直接的になかなか表出しようとしないからでもある．何故なら，彼らは自らの身の上に生じた不幸な出来事を正確に評価しようとする前に，前節で述べた如く，自我障害が生じてしまうことが多いからである．これは，一面では苦痛を軽減して心的ロスをできるだけ少なくしようとする方向への，一種の自動的な適応行動であると考えられる．一般に，自己の上に生じた不幸な出来事は（他の疾患児であっても，成人であっても）何故そうなったのか，何故自分だけがそうなのか，“分からない”としか答えようのないことであろう．彼らはただ，不幸にして“選ばれてしまった”不合理性を，何とか説明するに足る理由を求めて煩悶するだけなのである．こうした際，通常は不可解で圧倒的な力（魔力，運命など）によって“罰せられている”，“呪われている”，“拒否されている”と考えて，これをののしり，他人の上に投影し，ついで長時間の後にあきらめて受容するに至るのであろう*．時には，不幸な力に対する怒りは直ちに身近かな肉親へと向かって投影される**．

一般的にいって，児童にとって自らの合理性や因果律によって説明できぬ事柄ほど厄介なものはない．周囲の肉親や治療者たちの誰もが向きになって否定するか，力なく微笑みかけるか，あるいは黙って考え込んだり，涙ぐんだりするがごとき，深刻で不可解な事態は彼らをただただ不安に落し入れるだけなのである．筋ジストロフィー児童は“病院めぐり”が始まるとまもなく，こうした不可解な魔力のごとき存在によって打ちのめされてゆく過程がはじまるのである．それは同時に，前節でも述べたごとく，病気の進行に従って生ずる絶え間のない喪失の過程*** であって，彼らはついに，その持てる全てを喪失してしまうのである．

ここでもう一度，彼らの喪失の過程について考えてみることにしよう．筆者は，彼らの上に，病勢進展に従って以下のごとき事態が生じていると考える．それはすなわち，

① kinetic muscles の喪失
② 操作可能空間の喪失
③ semantic な世界（意味的世界）の喪失
④ 自我の主体性の喪失

このようにして，彼らは“喪失の連鎖”の中で，むしろきわめて容易に自我障害に陥ってゆくのである．それは先にも述べたように，① 児童の合理性や因果律では理解できないことがらが，自らの身体が自らを裏切ってゆく* ようなかたちで，② 身体性構造のもっとも重要な基盤であるところの locomotion system を侵す（自己と外界をつなぐ，延長 extension をむしばむ）かたちで，③ 人生のもっとも微妙で傷つきやすい時期に，④ 休むことなく襲いかかってくるからにほかならない．

このような事態に直面して，筋ジストロフィー児童たちは多くの場合，次のような生き方を選んでゆく（あるいは選ばざるをえなくなる）．それは，

① 肉親に対する依存——肉親の身体の“取り込み”**（道具視）——共生関係の成立（極端な場合に生

* 筆者はキュブラー＝ロスの精密な報告を思い出す．E．キュブラー＝ロス「死ぬ瞬間—死にゆく人々との対話—」(川口正吉訳，読売新聞，1972.)

** 児童らは必然的に両価的態度をとらざるをえない．——頼よるべき存在が，同時に自分を罰しているのかも知れぬ存在——．

*** 症状の進行と喪失体験とは，しかし必ずしも平行しないであろう．一定の心的過程をたどってその効果が表出されるまでには，かなりの時間の“ずれ”が生ずる．また，当然，個々の児童によって，その“ずれ”は大きく異なるだろう（数ヵ月～数年）．

* 「この間までできていたことが（何故かしら）できなくなった‥‥」．さらにまた，筋ジストロフィーにおける“痛みの欠如”ですら，彼らから合理化の方弁を奪っていることに注意すべきであろう．何故なら，それは「痛いからできない（歩けない）」→「痛くなかったら，ぼくにだってできる（歩ける）」という形式での合理化を拒んでいるから．（しかし，「あしが痛くてもう歩けない‥‥」と訴える子もしばしばいる．だが筆者には，この時の痛みに関する心的修飾がどの程度のものなのかは，実際には評価できないでいる）

** 失われた（自ら）の手足の機能を肉親のそれが代行してあたかも自分本来の手足のごとき位置を占めるのである（乳幼児期のごく短い期間にも同様なことが起っているが，この時にはまだ完全に獲得されていない手足の機能を母のそれが代償させられるのである）．施設では，こうした心理機制に基づく行動が，しばしば“熱心な”人々によって躾けの対象とされている．しかし，一体，自分の手足に対して，その都度感謝のことばをのべる人がいるだろうか．筋ジストロフィー児にはこうした心理過程が存在することを無視してはならない．さらにまた，補装具（LLB や車椅子など）も同様に自らの“脚”として取り込まれてゆく．

ずる）

② 主体性の低下（能動性，自発性の低下）——知的態度の低下（あるいは放棄）

③ 退行（self-manipulation*，空想，白昼夢状態などの常同行動）

④ 外界に対する無関心，無気力（apathy）

といった一連の，心的エネルギーの損失をできるだけ避けようとする方向への対応である．若干の補足をするならば，① 彼らは肉親（とくに母）に対して，最初は強い両価行動をとりながら次第に密着してゆき，次いで肉親の手足を自らの手足と等価のものとして所有してゆこうとする段階を経て，遂には自分と肉親とが互いに補完し合った一体であろうとする強い衝動**を有するために，② 主体性を切り棄て，病苦を自己の合理性や因果律で律し切れない分だけ，あるいは直視して了解し超越できない分だけ知的態度を放棄せざるをえなくなる．さらにまた，③ 外界を操作できない分だけ，自己の身体や内的世界を操作せざるをえなくなる．それは単純な in-put に対して，何時でもただちに快的な out-put をもたらす「身体いじり」（性器いじり，指しゃぶり～爪噛み，「尿便もらし」）などや夢想（気ままな英雄になれる）の世界なのである（一般退行行動）．そして遂には，④ 外界に対する知覚の閾値を上げて（すなわち感度を下げて），緊張，摩擦，葛藤，対立，選択，評価といった場面をできるだけ回避しようとするにいたる．それは，好奇心や興味などの知的関心に基づく探索行動をなくして行く方向であって，結局は無感動，無感覚をめざしてゆく方向なのである．それはまた，自我も外界も境界が曖昧になった状態であり，その意味では単純な拒絶や自閉ではない．

* 自分の身体の一部を操作や遊びの相手とする単純な行動．

** 自己と肉親との心理的，社会的距離を無限に小さくしようとする衝動で，いわば“赤ん坊がえり”である．通常は，制止すれば強い不安がひき起こされるので，肉親の側からも拒否できなくなる．また何時の場合でも肉親の側の愛情や不安やある種の罪業感は共生（symbiosis）を強化する．さらにまた，筋ジストロフィー児童らには共通して，対人関係場面での，“間合い”，距離の感覚，あるいは不即不離のセンスの不適切さ（うんと離れるか，あるいは密着しようとするかで，ほどよい中間点がない）を筆者は感じるが，このようなことにも単なる社会的体験の不足以外に上述のような心理機制が関係している可能性がある．

このような一連の過程は，概ね上述の順で生ずるのか，または別の順序で生ずるのか，あるいはまた，同時に生ずるのか，今のところ筆者には答えられないが，いずれにしても筋ジストロフィー児童の心理障害は，前節で述べたその特別な疾患構造とそれに引き続いて生ずる新らたな一連の消極的適応行動との複合体として存在していると考えるのが，目下のところ一番合理的であろう．

ところで筆者はここで今まで述べてきたところとも関連して，筋ジストロフィー児童の“知能”についての自らの見解* を述べておかねばならないと考える．筆者は何も神秘的な不可知論を展開するつもりはないが，結論から先に述べると，次のように考えている．すなわち，

① 知能は測定できない．

② したがって，知能を測定する試みからは対象児童に関する正当な何ものも得ることができない．

③ したがって，「知能測定」による児童の評価は，児童の人権に対する侵害であり，児童に対する敵対行為になることがある．

以下，以上の理由について簡単に述べる**．

「知能テスト」が正当な根拠をもって成立するためには，以下のような種々の前提がすべて成立していなければならない．すなわち，

① 知能とは何かに関する一致した定義や見解や，または合意がある．

② 知能は生得的（innate）な存在（つまり遺伝するもの）でなくてはならない．——したがって，知能テストはこのような固定的な精神的能力を測定する．

③ 知能は生育条件や生活状況（社会的条件）や学習あるいは練習によって変化しない．また，終生を通じてもあまり変化しない．さらにまた，社会階層（階級）によっても変わらない．

④ 積極的拒否は論外としても，被検者の「かまえ」（気分や感情および意欲，関心，興味などの態度）が何であれ知能は変化しないし，かつまた，正確に測定さ

* 厚生省心身障害研究，「進行性筋ジストロフィー症の臨床的研究」心理研究班では，圧倒的少数意見であった．かつまた，筆者は自説を強い説得力をもっておしすすめることができなかったことも告白しなければならない．

** この点について詳述することは本論の目的ではないので別の機会にゆずる．竹中哲夫「知能・行動・文化」(1)，(2)，小児の精神と神経，Vol. 15 No. 3，No. 4，1976．一部改変して引用している．

れえる．——検者—被検者関係のチェックをしなくてもよい．

⑤　知能テストは標準化が完全になされており，再現性が高く，妥当性の高い質問表から成り立っている．さらにまた，測定者の主観がまったく反映しないようにつくられている．

⑥　知能の集団は正規分布をなす．

等々．

一体，これらの複雑な前提（多くの必要条件と一部の十分条件）のうちのどれが充たされているといえようか‥‥．前提条件が崩れ去った以上，“知能”や“知能テスト”は，したがってすべてが仮説に基づく虚構であるといわねばならない．要するに，“知能テスト”による児童評価の試みは社会的不正義の実行に他ならないであろう*．なぜならば，“知能”は，被検者の社会的“かまえ”も含めて，主として社会的条件に基づいて異なるからである．したがって私たちは，“知能テスト”がもっている内在的矛盾のために，意図するところに反して実は被検者の預かり知らぬ外的諸条件の差違**を測定してしまうことになるのである．

（2）　病勢進展に従って

本項では筋ジストロフィーの病勢進展（stage）に従って認められる心理的影響の諸相について概観して行こうと思う．しかし，実は心理的障害の大半のことがらについてはもう既に述べてしまったと思う．何故なら，病勢進展の影響をもっとも受けやすい時期は，何度も繰り返して述べてきたように思春期であるが，筆者は前節でこの思春期をモデルにして筋ジストロフィーの中核となる心理障害について述べたのである．したがってここでは補足的なことがらを中心に，きわめて手短かな記述をすればもはや充分であろうと考える．

i．新生児—3歳頃（発症前）

詳細な観察をすれば，通常の定型的筋ジストロフィーにおいては，頭頸部の坐り，寝返り，坐位保持，這行，起立，処女歩行などに，むしろ明瞭な遅れが存在している．したがって，注意深い肉親は誕生まもなくこのことに気づいて医師を受診する．また，3ヵ月検診や1歳児検診でも運動機能の発達遅滞が当然問題となるが通常はもっと一般的な（たとえば）周産期障害による発達遅滞や個人差かも知れぬとして経過観察のみがなされる時期である．なおまた，この時期は病勢進展の力と発達潜力との競合において，後者のほうがかなり優勢な時期でもあるので，実際上，疾患の暗い影は希薄である．さらにまた，当の児童の自我の発達も未分化であるから，筋ジストロフィーの存在はさして大きな影響力を持っていないといえよう．事実，彼らは遅ればせながら，坐り，立ちあがり，覚つかなくはあるが歩きはじめるのである．

ii．3～4歳前後（発症の頃）

病勢が次第に発達潜力を超えはじめる時期である．そして同時に，筋ジストロフィー児童は母から独立して，同年齢集団に互してやってゆかねばならない時期でもある．しかし彼らは，動作が緩慢で早く走れない，跳べない，よじ登れない，転びやすいなどといった点でどうしても友達と比べて見劣りのする子として位置づけられてしまいがちである（躊躇や気遅れ，消極的でおとなし過ぎる子，巧まく遊べない子，よく泣く子，などと評価されてしまう）．

一方肉親のほうでは，運動機能の遅れがどうやら間違いのないことに気づきはじめる．経過を見て来たではないか‥‥．少しでも良くなって追いつかないばかりか，だんだんに悪くなっているではないか‥‥．心配はいらないといわれていたのに‥‥．父母の不安はそっくりそのまま筋ジストロフィー児の上に投影されてゆきはじめ，彼らは自立への第一歩でつまずこうとする．何故なら，父母の不安，疑惑の眼，悲嘆ほど児童をためらわせるものはないからである．彼らは肉親の悩みを悩み始め，やがて自分は他の子供たちとは何処かが違うのだ，劣っているのだと意識しはじめるだろう．軽い動揺性歩行，少しだけ太い腓腹筋部，でも素早くにではないが床から立ちあがり，少し変な恰好だが走れもする．本当は一体何処が違うのだろうか‥‥．漠とした不安として刻み込まれた忌わしい原体験は，しかしずっと後になって（学校場面で破綻する頃

---

*　（たとえば）筋ジストロフィー児童らは「（研究した結果）きみたちは手足も不自由だが，脳の働きも生まれながらにして不自由である」と“立証”されてしまうのである．それは要するに“福山型”などの特殊例を単純な連想によって一般化しようとする，乱暴な非論理的な態度であって，このような過程によって，個々の児童は，集団として無名化され“分類”され，“対策”の“対象物”として“処理”されてゆく．いうまでもなく，このような過程の中では，生物学的不平等＝社会的不平等は決して解決されないであり続ける．

**　B. Simon によれば主として被検者の社会階級差．サイモン，B.（成田克矢他訳）「知能と心理と教育」明治図書，1974.

になって）証明されることになるのである．

iii. 5～7 歳（5 年位経った‥‥）

尖足，腰椎前弯を伴う著明な動揺性走行．いったん転倒すると，起立には非常な努力（周到な準備，細心のバランス感覚）を要する登攀性起立．むしろもうほとんど独りでは立ちあがれなくなっている．階段の昇降は一大冒険である（しかし，彼らは何度でも果敢にいどんでゆく）．何度も倒れ，何度も起きあがり‥‥．しかし，同級生たちの素早い身のこなしと比べて何という大きな隔りであろうか．「どうして？」と尋ねられるとしよう．痛たくはない．だが，一体何と答えればよいのだろう．あるいはまた，「頑張ってね」とやさしくはげまされたら‥‥．すでに，もうこれ以上どうしようもないくらい頑張っているではないか．まだこの上にできることが残されているのだろうか‥‥．

こうして，彼らの上には暗い思春期前期が訪れるのである．時に彼らは，新しい適応行動として，幼児型行動をとることがある．舌っ足らずな甘え口，愛くるしい身ぶりそぶり，かぼそく高い声音（high-pitched voice）．相手の攻撃的態度を柔らげて，注意を引き，保護的態度，保護行動を触発（release）せんとする無意識の適応行動なのである．

iv. 7～9 歳（自力歩行が著しく困難になる時期）

多くの同級生たちが旺盛な冒険心で地理的，社会的空間をどんどん拡げているその同じ時期に，彼らは逆に行動空間を狭めてゆかざるをえなくなっている．彼らはもはやほとんどのものたちが自力で走行できなくなっているのである．手摺りにつかまってそっと佇む児．彼らは，周囲の不審の，憐憫の，時には軽蔑の視線にはもうほとんど馴れっ子になって，毅然としているのに，これはまた一体どうしたことか．学校は巧妙なさまざまな手段を弄して「もうこの学校には来なくてもよい（来てはいけない）」というではないか．肉親の方でも，さまざまな恫喝に嫌気がさして，振り撒かれた幻想のほうに賭けてしまう．彼ら筋ジストロフィー児童はみんな，養護学校へ行くのは自分たちの安全や幸福のためではなくて，先生たちのそれのためであることを知っている．彼らは初めて，本当のことを知った，と思うに至るのである．――そうだったのか‥‥，ぼくは皆んなと一緒に普通の学校へ行ってはけいない存在なのか．彼らは骨の髄まで，差別され排除されるべき存在であることを悟らされるのである*．

v．10～15 歳（車椅子生活の頃）

通常，車椅子操作の始まりから終わりまでのほぼ全期間に相当するだろう．筆舌につくせぬ苦痛と喪失の連鎖に打ちのめされている頃である．同時に彼らはまさにこの時期に思春期の山場をむかえる．文字通りあらゆる不利な状況の中で，ウィットやユーモアを忘れずに，絶望的な闘いを続けてゆくのである．

こうした過程において起こる心的ダメージについてはすでに前節において述べた．しかしながら，一方では，ただ単に退行して子供っぽくなっていくだけではない．彼らはその英雄的な生涯を生き続けてゆく中で，われわれ常人のおよびもつかぬ精神の極みへと向ってはばたいてゆく．無口で，はにかみ屋の彼らは多くを語ろうとはしないが，彼らの遺していったものに触れる時私たちは自からの卑小さを思い知らされるのである．本節で述べて来たさまざまな悲劇的なエピソードを読まれたかたがたは，もしかすると，彼らを救いようのない退行の世界へ落ちゆくだけの存在だと誤解されるかもしれない．しかし，そんなことは決してない．筆者と短い間ではあったが一緒にくらした少年たちはどの子も苦難ののちに眼を見はるような成長を遂げて私たちをはるかに越えて去っていった．全生涯にわたって，持てるすべて（生命も！）を奪われてのちに，なお私たちに大きな遺産をのこし得る彼らは，一体どんな存在なのであろうか？‥‥．

（習　田　敬　一）

---

* 「校ちょうせんせいのバカ．○○せんせいもわるい．ぼくはまだあるける」T. U. 9歳デュシャンヌ型の「手紙」〈紙片〉(これはなに？)「だって，ぼくに学校かわれ，といったから．先生，これ（手紙）渡たしておいて！」転校して来てまもない頃，彼は名状しがたい不条理をこのようにして訴えた．

第4章

ケアの実際

1. 機能訓練

はじめに

筋ジストロフィーの対策として，広義のリハビリテーションが主導的役割を演ずることに関しては，現在異論をはさむものはほとんどない．わが国において，国が昭和 39 年，国立徳島療養所にはじめて“筋萎縮症児”収容施設を開設し，逐次増設され，現在 24 施設，約 2100 名の筋ジストロフィー患児（主としてデュシャンヌ型）が収容され，広い範囲にわたってリハビリテーション，療育が展開されている．

周知のように，筋ジストロフィー，とくにデュシャンヌ型は幼児期に発症し，現代医学のあらゆる治療努力に抗してその機能障害が進行し，ついに夭折するにいたるという宿命的経過をたどるために，これに対するリハビリテーションの概念にも運動機能の回復をもっぱらの目的とする一般的リハビリテーションとは当然異なる点が多々あることに留意しておくべきである．ともかく，筋ジストロフィーは自然の経過のもとに運動機能は次第に低下し，ついに喪失にいたるのであるが，あらゆる手段をつくしてその遷延化をはかり，機能保持につとめるとともに，極限状態においても患者を一個の社会的存在として認め，その尊厳を確保してやらねばならない．この目的に対して，リハビリテーション・チームの各員は，最善をつくして心身両面から患者の福祉に寄与し，可及的長期にわたってその生命を保持し，良好な肉体的・精神的環境を整えてやるよう努力を惜しんではならない．

さて，以上のリハビリテーションの理念にもとづき，通常リハビリテーションといえばその代名詞にさえ使われる“機能訓練”の問題を考慮する時，本症に対してはリハビリテーションの実際上きわめて重要なものではあるが，評価，実際，ゴールの設定などに関して多くの考慮すべき点が存在することに注目されねばならない．本項においては，これら諸問題につき論ず

ることにするが，筆者らが中心となって集積した十数年来の研究成果と，国立療養所を主体とする筋ジストロフィー研究グループの臨床社会学的研究班がともに歩んだ過去 10 年近くにおよぶ研究成果を基盤として論述することにする．

なお，機能訓練に関して，その実際，取り組み方，問題点を述べるにあたり，筋ジストロフィーの病勢進展の概要——これに関しては第 3 章 1. 進行のしかた， 2. 運動機能障害の項参照——を， とくに“機能訓練の実際，実施”という観点から（第 3 章と重複する点もあるが）まず述べておきたい．

1.　病勢進展の概要——とくに“機能訓練の実施”の観点から

筆者らは，現在，デュシャンヌ型を主体とする筋ジストロフィーに関して，その病勢の進展にともなう機能障害程度の推移 (stages of disability) について，厚生省筋ジストロフィー臨床研究班制定の 8 段階分類法を採用している（**表 4-1**）．機能障害度 (Stage) 1（通常 3～6 歳，平均 4 歳）で何らかの歩行，歩容の異常に気づかれ，動揺性歩行，尖足位歩容が顕著となり，登攀性起立，漸次それらの不能，すなわち機能障害度 5（通常 8～11 歳，平均 9 歳 4 ヵ月）に達し，ひき続きベッドに就床を余儀なくされる末期へと進展し，16～18 歳（筋萎縮症児収容施設での現在までの死亡平均年齢 16 歳 10 ヵ月）でついに不帰の客となる．

表 4-1　機能障害度（8 段階分類）
（厚生省研究班制定）

動　作		障害度
階段昇降可能	手の補助不要	1
	手の補助必要	2
坐位(床上)からの起立	可能	3
歩行	可能	4
這行	四つばい	5
	その他(いざり，ずり)	6
坐位保持	可能	7
	不可能	8

機能障害度の分類

スウィンヤード，ビグノス，プライスら諸家により種々に分類され，現在，引用者により多様に用いられている（第 3 章 2. 運動機能障害参照）． 筆者らは，厚生省研究班制定の 8 段階分類法が一応簡易にして適切なものであるゆえんを第 11 回日本リハビリテーション医学会シンポジウムで明らかにしたが，**表 4-2** のように上肢の機能障害の推移（もっともこの上肢の機能障害は， 躯幹とくに骨盤帯，下肢の機能障害に遅れて——3～4 年——始まり， 漸次進展する）も一応よく相関的に包括されているとみなされ，当を得たものであると考えている．

さて，以上の機能障害度の進展を生活動作面から観察すると，そのきわめて重要な起立歩行能の有無により，機能障害度 4，5 を境として二分されることがわかる．前期，すなわち，と

表 4-2 8段階機能障害度（厚生省研究班制定）と上肢機能障害との相関．病勢の進展と上肢の機能障害が相関的に包括されている．グラフは表 4-15 の評価を示す．

機能障害度	上肢の機能障害	50 100%
1. 階段の昇りに手の補助を必要としない	上肢に力が入りにくい	
2. 階段の昇りに手の補助を必要とする	上肢を肩の高さ以上にあげられる	
3. 坐位からの起立は手を使って可能		
4. 坐位からの起立は手を使っても不可能であるが，立たせてもらってから歩行は可能		
5. 起立歩行は不可能であるが，四つばいは可能	上肢を肩の高さまであげられる	
6. 四つばいも不可能であるが，いざり這行は可能	上肢を45°まであげられる	
7. いざり這行も不可能であるが，坐位の保持は可能	臥位で上肢を動かせる	
8. 坐位の保持も不可能であり，常時臥床状態		

もかく独立歩行可能な障害期相（stage または phase）——（独立歩行期相）——，後期，すなわち，歩行ができず車椅子生活を余儀なくされる障害期相——車椅子期相（wheelchair dependent phase）——と，それに終末期相（terminal phase）（臥床患者）が加わることになる．ここで，後述するが，筆者らは，独立歩行期相のあとに装具歩行期相（bracing phase）が考慮されるべきであると考え，現在まで起立歩行用装具を開発・工夫し，経験を重ねてきた．以上を総括すると，生活機能面から上述8つの機能障害度は4つの障害期相に分けられ，機能訓練の実施にあたってはこの各障害期相に適した評価，ゴール（通常のリハビリテーションに用いられるゴールとはいささか意を異にする）が求められねばならないと考える．

障害期相

ビグノスらも同様に分類しているが，筆者らは，上述の生活機能の面からのみならず，後述のように残存筋活用のもっとも普遍的な手段として“起立歩行”運動をとりあげ，その能否を基盤として大別した点を強調しておきたい．

障害度（または障害期相）の進展

機能障害度（または障害期相）の進展には，病勢の自然進展による筋の変性・荒廃とともに，変形の増悪が大きな役割を演じていることは周知の事実であり，とくに起立歩行が不能となり床上生活を余儀なくされると，四肢，とくに躯幹，胸郭の変形は急激に増悪する．

2. 機能訓練の取り組み方に関する根本理念

既往には，筋ジストロフィーに対する機能訓練は無益，ないしは有害とする説が大勢を占め

ていた．しかし，筆者らは，本症の筋はいかに荒廃・変性しようと“筋”であることには変りはない，“筋”が“筋”としての機能を発揮するようにつとめることが本症に対する“機能訓練”，いなリハビリテーションの本質であることを主張してきた．

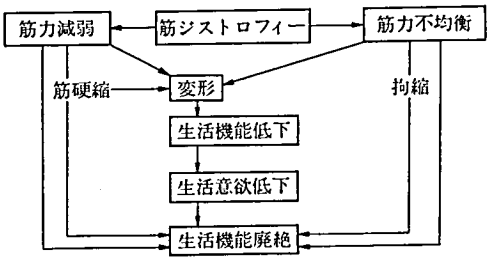


図 4-1　リハビリテーションの観点からみた筋ジストロフィーの悪因果関係

本症には，スウインヤードらも述べるような，図 4-1 にみる“悪因果関係”が成立する．以上の根本理念にもとづく“機能訓練”の展開は，この悪因果関係の連鎖を遮断することにもなる．すなわち，病勢の自然進展を助長すると考えられるもっとも重要な因子，筋の不働性萎縮や変形の発生・増悪を阻止し，残存筋を活用しつつ可及的長期にわたる自活能を保持させるようつとめること，ここに“機能訓練”が展開されるわけである．

機能訓練の考え方に関する補足

本症に対しては，機能訓練に関して“鍛える”という概念は含まれない，通常の機能訓練の目的“筋力増強”，“関節可動域の拡大”など（後者については 1 つの目的とはなるが）は期待することは困難であり，また最近明らかにされてきた早期よりの心筋変性などを考慮する時，かえって逆効果をまねくおそれもある．これらに関しては後述するが，愛護的（本症の心理学的変化，依存性などのため鼓舞せねばならない場合も少なくないが）を旨として実施すべきものである．

3.　機能訓練プログラム

筆者らは，筋ジストロフィーに対処する“機能訓練”に関連して，上述の根本理念にもとづき，各障害度に応じ残存筋活用のもっとも普遍的な手段として“起立歩行”訓練に焦点をおき，以下のプログラムを樹立提唱し，工夫と経験を重ねてきたわけである．

① 起立歩行の可能な段階（独立歩行期相）では，変形とくに下肢変形の発生・増悪阻止につとめ，可及的長期にわたりその能力の維持につとめる．

② 起立歩行が不能な段階に入れば，筆者らの開発した“ばね付き膝関節装具”を交付し，その着用下で歩行訓練を開始する（装具歩行期相）．この際，変形の増悪阻止に絶えず留意し，可及的長期にわたり歩行の保持につとめる（もっとも，装具療法を実施するにあたっては，通常，装具装着，その適合のために下肢変形に対し簡易な手術的矯正を必要とする場合が少なくない）．

②′ さらに，病勢が進展し装具歩行も不能となれば，“胴付き装具”（上述の“ばね付き膝関

節装具”に骨盤帯を付したもの）を交付し，介助装具歩行ないし起立訓練を行う．このようにして起立位を保持させることにより，とくに立ち直り反射などを誘発し，脳野の賦活をはかり，なかんづく脊柱の変形，それに関連し続発する胸郭変形の発生・増悪阻止につとめる．

③ そして，装具起立も不能な段階に入れば（すなわち終末期相），ベッド上での全身ケアに重点を指向する．

以上の②より，すなわち装具歩行期相以後は，車椅子期相に相当し，適宜車椅子ないし電動車椅子が併用され，その操作に習熟するようにつとめるとともに，広義の訓練内容を豊富にし，残存筋活用，変形防止の手段として，適切な職能訓練を併用する．そして，心理的障害（第3章参照）を克服し，患者をもり立て生活を享受できるよう導くことも忘れてはならない．

学校教育に関して

上述の機能訓練プログラムに関してはもっぱら医療的観点から論じたが，国の施策である“筋萎縮症児収容施設”には，対象児に関して，養護学校ないしその分校が付設されている．患児たちは，当然そこで教育が施され，その時間的間隔をぬって上述のプログラムが考慮されねばならない．この際，学校当局者と密接な連繋を保ち，リハビリテーション・チームとしての真髄が発揮されるよう有機的，効果的に展開されることが望ましいことはいうまでもない．“教育”と上述の“機能訓練”は異質のものではなく，気脈の通じた一体化のものとして展開されることが，再三強調するように残存筋の活用，変形の防止にきわめて有効であることは当然首肯される．施設ケアかホームケアのいずれが筋ジストロフィー患児に対して適切であるかが活発に論議されているが，上述のプログラム（教育面を含めて），さらに経末期相におけるケアなどを考慮する時，施設ケアを否定することは困難である．ただ医療面から述べれば，経験を通じて，教育カリキュラムにさらに工夫が望ましいと考える．

さて，以下，機能訓練プログラムに関して実際的手順を述べるべきであるが，ここでまず本症の病態，とくに機能訓練に直接関連する筋力，変形などの問題をとり上げ述べることにする．

4. 機能訓練に関連した筋ジストロフィーの病態
——とくに筋力，変形など

1. 筋力の減弱

表4-3は，筋ジストロフィーの代表的病型の3型（デュシャンヌ型，肢帯型，顔面肩甲上腕型）のおかされる筋（involved）と比較的長期にわたり残存する筋（spared）を，ビグノスらにならい自験例を加え検討したものである．問題となるデュシャンヌ型に関しては，周知のよ

表 4-3　おかされる筋と残存する筋のパターン（腕と手の筋を除く）

	頸と上肢		躯幹と下肢	
	おかされる筋	残存する筋	おかされる筋	残存する筋
〈共通のパターン〉				
デュシャンヌ型，肢帯型，顔面肩甲上腕型	僧帽筋下部 僧帽筋中部	頸伸屈筋		腓腹筋 後脛骨筋 趾屈筋
デュシャンヌ型と肢帯型	菱形筋 広背筋 内旋筋群	僧帽筋上部 上腕二頭筋 （上腕三頭筋）	大殿筋 股内転筋群	
〈個有のパターン〉				
デュシャンヌ型	頸前屈筋群		前部腹筋群 中殿筋 大腿筋膜張筋	ハムストリングス
肢帯型		腕橈骨筋	腸腰筋	
顔面肩甲上腕型	大胸筋上部	大胸筋下部 内旋筋群 三角筋	前脛骨筋	背部伸展筋群 腸腰筋 中殿筋 大殿筋膜張筋 大腿四頭筋

S. B. Chyatte, P. J. Vignos, M. Watkins (Arch. Phys. Med. Rehabil., 47: 1966) の結果を参考として，デュシャンヌ型 46，肢帯型 6，顔面肩甲上腕型 3 例につき検討．

うに，骨盤大腿筋とくに殿筋，膝伸展筋，足背屈・外反筋などにその involved の程度が強く，上腕二頭筋，ハムストリング，後脛骨筋，手指・足趾の固有筋，頸部伸筋，眼筋（この表には含まれていない）などはかなり長期にわたってよく残存する（この筋力の評価には，通常の徒手筋力テストの方法を採用したが，病勢の進展にともなう不可避な拘縮——広義に解して，筋の退縮，関節の拘縮を含む——，筋膜・腱の短縮などにより，筋力の評価が困難となる場合も少なくない）．以上ならびに以下の筋力評価は，したがって極端な終末期相を除いて測定したものと解していただきたい．

表 4-4　筋ジストロフィーにおける筋障害の推移（湊による．昭和 48 年度，厚生省筋ジストロフィー臨床社会学的研究班会議）

障害が初期より著明な筋群	頸前屈筋，躯幹前屈筋，腹直筋，股内転筋，肩甲下制筋（僧帽筋下・中部），肩伸展筋（広背筋），内旋筋
障害が初期では著明ではない，ある時期より急速に進展する筋群	大部分の躯幹筋，股伸展，外転筋，膝伸展筋，足背屈筋，肩屈曲，外転，内転筋，上腕筋群（三頭筋群）
障害の進展の比較的緩徐な筋群	股屈筋（腸腰筋），膝屈筋，前腕筋群，他
障害の進展が全経過を通じてきわめて緩徐な筋群	頸後屈筋（半棘筋，板状筋），足底屈筋，足内反筋（後脛骨筋），足底小筋群，手の小筋群

また，湊らは，経過にともなう主要筋の筋力に関してその評価結果を表 4-4 のように示している．上述の評価とほぼ同様な傾向を認めるが，筆者らも類似の結果を得ている．

さらに，他書[14~17]にも述べたところであるが，機能訓練プログラムにも直接関連する躯幹筋，骨盤帯筋，下肢筋に関して機能障害度との関係をみると図 4-2 のようになり，一般に屈筋

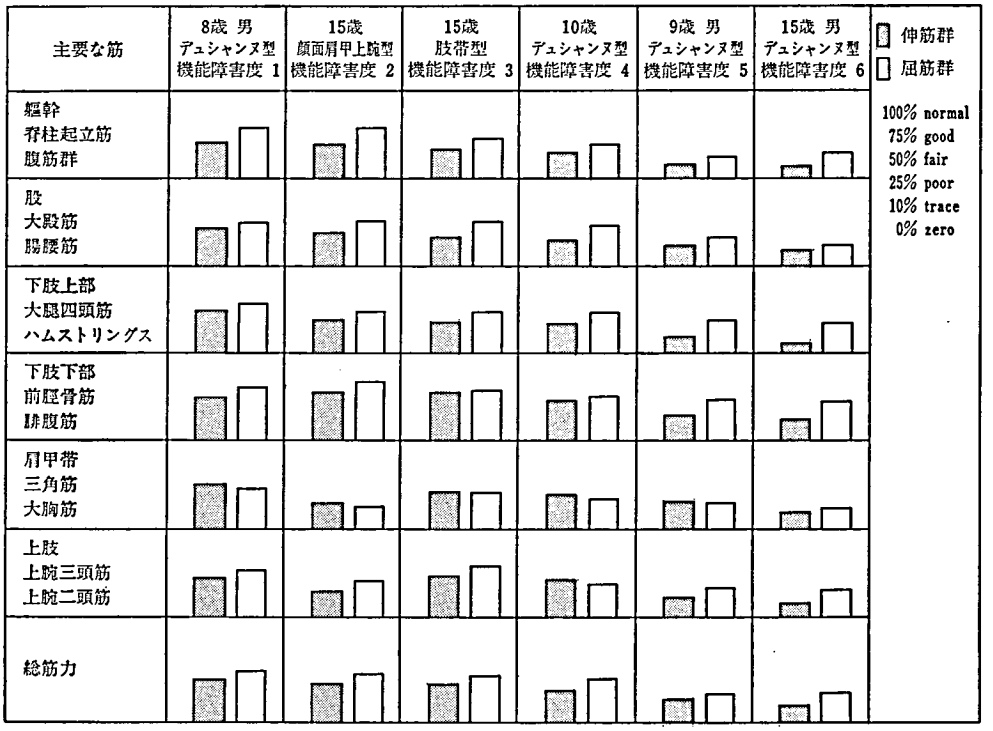


図 4-2 主要筋の筋力テストの結果

力よりも伸展筋が早期よりやや著明に減弱し（下肢筋力につき，その屈伸筋力と機能障害度との関係をみたものが図 4-3 である），総筋力がほぼ半減すると，スペンサーらも述べるように歩行が不能（すなわち機能障害度 5）となる．

筋力の減弱に関しての補足 その 1

筋ジストロフィーのデュシャンヌ型，肢帯型などの筋力の減弱に関しては，上述のように屈筋より伸筋にやや著明であると述べたが，これには例外もある．足屈伸筋力については，足底屈曲筋を屈筋，足背屈曲筋を伸筋と解してみると，四肢筋力の減弱は上述のように示される．また，本症の筋力の減弱の程度には左右差があり，利き手，利き足との相関は認められない．

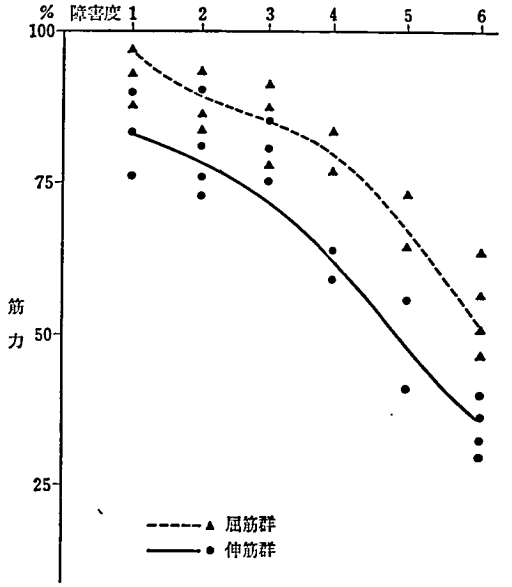


図 4-3 主要屈伸筋力（下肢筋，筋力テストによる）と障害度との関係（その 1）

筋力の減弱に関しての補足　その 2

共同研究者である遠藤らは，徒手筋力テストにより起立歩行に関連する下肢関節屈伸筋力を検索し，その平均値を求め，関節屈伸筋力の差を求めた．その結果，**表 4-5** のように，機能障害度の進展とともに，股関節の屈伸筋力の差には変化がきわめて少ない（むしろ差は減少し，伸展筋力と屈曲筋力との差は小さくなる傾向が認められる）のに反し，膝関節，足関節に関しては両者の差は増大し，とくに前者においては伸展筋力が大幅に減弱することが明らかに認められる．

表 4-5　筋力と機能障害度との関係（その 2）．起立歩行可能例．下肢各関節の屈曲伸展筋力について，徒手筋力テストにより平均値を求めた

屈筋力・伸筋力 ＼ 関節名		股関節	膝関節	足関節
機能障害度 2（4 例）	伸筋力	58.8%	80.0%	97.5%
	屈筋力	62.5	76.3	95.0
	伸筋力—屈筋力	− 3.7	3.7	2.5
機能障害度 3（8 例）	伸筋力	51.3%	37.5%	72.5%
	屈筋力	54.4	70.0	67.5
	伸筋力—屈筋力	− 3.1	−32.5	5.0
機能障害度 3（7 例）（末期）	伸筋力	22.5%	18.5%	70.0%
	屈筋力	25.0	57.1	52.8
	伸筋力—屈筋力	− 2.5	−38.6	17.2

以上をさらに敷衍すると，

① 機能障害度 2（**図 4-4**），すなわち軽度の動揺性歩行がみられる病期では，下肢各関節の屈伸筋力のうち弱化がもっとも強いものは股関節の伸展筋力であり，すでに半減近くにおよぶ．足関節の屈伸筋力の減弱は軽度であり，とくに足底屈曲筋力の減弱はきわめてわずかにすぎない．

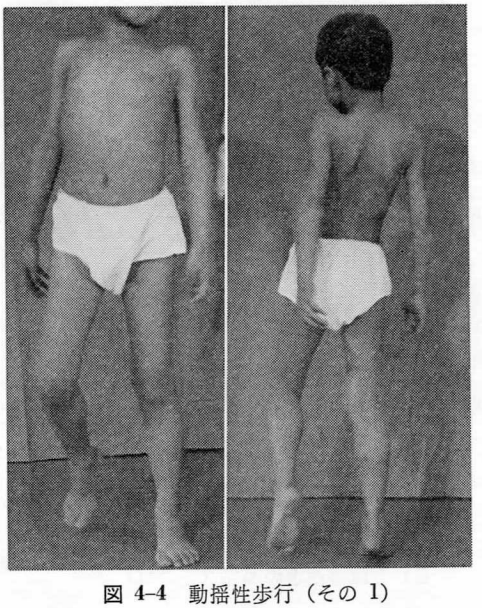


図 4-4　動揺性歩行（その 1）

② 機能障害度 3（**図 4-5**）と病勢が進展し，腰椎前彎，尖足位での動揺性歩行が著明となると，股関節ならびに膝関節の伸展筋力は著明に減弱し（過半以下に減弱），とくに膝関節の伸展筋力の弱化が顕著である．これに反し，膝関節の屈曲筋力，足関節の屈伸筋力，とくに足底屈曲筋力は軽度ないし中等度減弱するにすぎない．そして注目すべき点は，膝関節の屈伸筋力の差，すなわちインバランス（imbalance）の

程度である．これは，機能障害度2の病期では伸展筋力＞屈曲筋力であった関係が，この機能障害度3では逆となり，伸展筋力の著明な減弱のため伸展筋力＜屈曲筋力という関係を示すようになる．

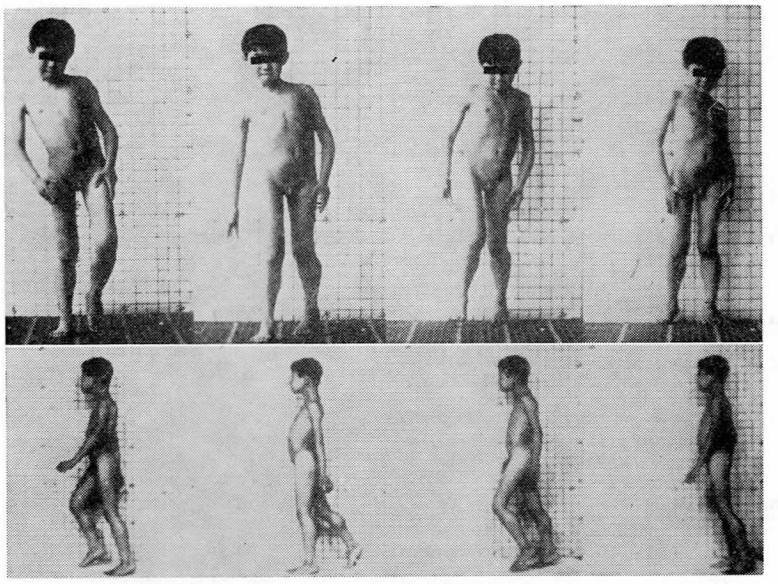
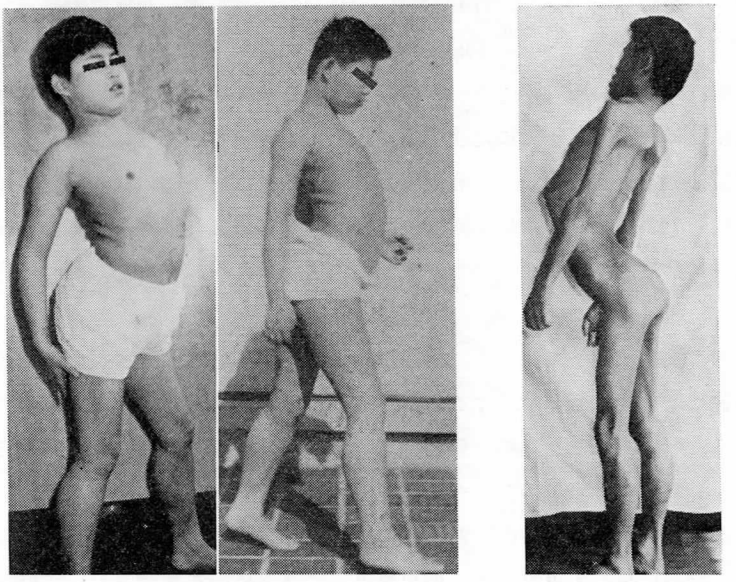


図 4–5　動揺性歩行（その 2）．残存筋を活用し，体，とくに上半身をねじるようにして歩行する．



(a)　デュシャンヌ型　　(b)　顔面肩甲型

図 4–6　著明な腰椎前彎，尖足位立位姿勢，動揺性歩行（困難ないしかろうじて可能）．

③　さらに病勢が進展し，歩行が辛うじて可能という病態，すなわち機能障害度 4 の末期（図 4-6）（著明な腰椎前彎，尖足位姿勢で，動揺性もひどく，下肢内旋位歩容にて辛うじて歩行が可能）にいたると，股関節，膝関節の伸展筋力はほぼ 1/4 以下に減弱し，とくに膝関節の伸展筋の減弱が著しく，20% 以下に残存するにすぎない．これに反し，膝関節の屈曲筋力，足関節の屈伸筋力の減弱は半減以内にとどまり，とくに足底屈曲筋力の弱化は比較的軽度で 70% 近くの筋力を残存している．

以上，筋ジストロフィーに関する筋力減弱についての検索結果を述べたが，機能訓練プログラムに直接関連する下肢筋力の推移に関しても，特異な筋力減弱のパターンが存在することが認められる．上述の筋力弱化のインバランスは本症をよく特徴づけるものと考えられる．逆に，患児たちはこのような特異な筋力減弱のインバランスのもとで，残存筋を活用し，生活機能のうちできわめて重要な起立歩行を営んでいるともいえる．

機能訓練に取り組むにあたって，この筋力減弱の特徴とも密接に関連する次項の変形をもあわせ，特異な病態をよく把握しておく必要があると考える．

2.　変形，拘縮

ここでいう拘縮は，通常用いられる関節拘縮という言葉の概念よりは，むしろ筋自体の退縮（retraction．近時，わが国にて問題とされる四頭股筋拘縮症というような概念）を意味する．

デュシャンヌ型では，もっとも初期より，しかもかなり強い程度で惹起される変形は尖足（拘縮）であり，それに内反変形（拘縮）が加わる．病勢の進展とともに，股関節の屈曲拘縮，膝の屈曲拘縮，外反膝，脛骨の外方へのねじれ，さらに体幹の腰椎前彎，骨盤傾斜などが互いに以上と連鎖的に関連し，ともに進展する．以上の下肢変形とともに上肢にも拘縮がみられるが，その程度は通常下肢に比しやや軽度である．上肢には，前腕の回内拘縮がまずみられ，肘関節の屈曲拘縮，手関節，手指に変形（上肢には，病態に応じ種々の変形，拘縮がみられる）を認めるようになる．軀幹に関しても，頸部の伸展拘縮，さらに胸郭，脊柱の変形（後述）も漸次進展してくる．

以上の変形，拘縮に関して，とくに機能訓練の観点より留意すべきことは，起立歩行が不能となると急速に増悪する傾向を示すことである．このことは，とくに下肢，軀幹の変形について顕著である．**表 4-6** は，関節の屈曲拘縮，その進展に関与すると考えられる筋，腱の退縮（tightness）について，機能障害度との関係をみたものであるが，起立歩行が不能となるにつれて増悪することがわかる．このことは，逆に，起立歩行を可及的長期にわたり維持するためには，変形，拘縮に関して可及的にその増悪阻止につとめることがきわめて緊要なことを示唆するものと考える．

さて，本症の拘縮，変形の発生のメカニズムは，従来より種々論議されている．関節の拘縮

表 4-6 関節変形，腱靱帯の退縮度

機能障害度	症例数	ヒールコード	ハムストリングス	膝	腸脛靱帯	股	肘	脊柱
1	4	8°	16°	6°	15°	4°	0°	(±)
2	5	10°	23°	8°	25°	10°	5°	(+)
3	3	14°	25°	10°	20°	10°	6°	(+)
4	3	16°	／	15°	25°	21°	10°	(++)
5	3	27°	／	30°	／	25°	35°	(+++)
6	5	36°	／	40°	／	30°	38°	(+++)

註） 各機能障害度の総例の平均を示す

とは，元来，関節運動に対する関節外的な障害で惹起された運動障害と定義され，筋に原因を求める時には，その短縮，退縮，瘢痕化などが直接の原因と考えられる．本症においては，筋の弾性の欠除，筋肉内の線維性組織の短縮あるいは置換が原因といわれるが，その際，腱，筋膜もこれに関与しているとされる．しかし仔細に検討すると，文献の多くは，本症の典型的な拘縮には筋力のアンバランス (imbalance と称したほうが適切と考えるが)―― ポリオの際と同様，関節周囲の筋力の間にインバランスがおこり，力の強い筋に短縮がおこり，逆に力の弱い筋は引き伸ばされる傾向を示し，さらに重力の影響が加わると，それにもっとも影響された面において拘縮はさらに進展する――が拘縮発生の要因であると述べている．前者，筋の短縮(退縮）は筋の弱化と並行して進展するという考え方と，後者，すなわち拘縮は二次的な現象であり，筋力のアンバランス，それに重力，さらに廃用性萎縮が関与して惹起されるという考え方とは一致せず，逆の立場とも解される．また少数ではあるが，両方の過程がともに働いているという論者もある．本症にみられる拘縮の成因にはきわめて複雑な因子が関与するものと考えられ，上述のような因子の他に，疼痛，習慣性使用（筋の使用，不使用)，姿勢，重力など複雑な要素が関係するものと考えられる．

1) 拘縮，変形の進展の様相――四肢関節，手指の変形

(1) 足 関 節

周知のように，外見上，本症でもっとも初期よりおこり経過とともに進展するものは，通常内反尖足拘縮である（図 4-7)．プライスは，詳細な経時的観察を行い，この足関節の拘縮の程度と年齢との間の関係は非常に有意差があり，その程度は年齢とともに着実に増悪すると述べ，この発生の要因は，原発性の病理変化の進展，短縮筋に対して成長がおよぼす物理的影響などが関与するところが少なくないと述べている．

以上の尖足拘縮に加え，病期の進展とともに内反変形（拘縮）が加重するようになる．これらは，外反筋の減弱の内反筋に比し強く（前述のように後脛骨筋は比較的長く残存する)，筋

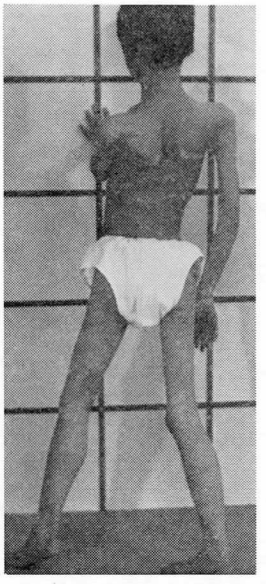


図 4-7　内反，尖足．歩行がかろうじて可能．機能障害度 4.

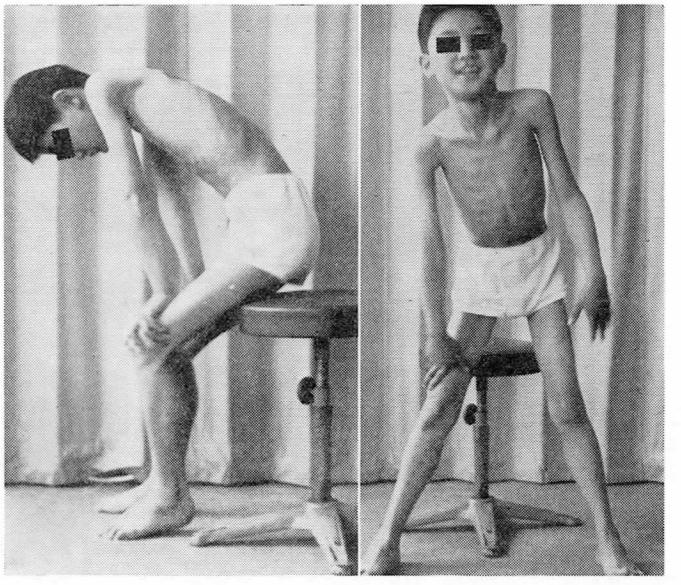


図 4-8　登攀性起立．膝伸展筋の減弱にともない，その減弱を手で補い，残存筋（膝屈曲筋，軀幹筋など）を活用して起立する巧みな所作である．

力減弱のインバランスが関与するものと考えられる．

（2）膝関節

初期より屈曲変形が認められることは，すでに上述したところである．下肢筋力に関して，病勢の進展にともなう膝伸展筋力の減弱に加え，ハムストリングスが短(退)縮することが膝の屈曲変形発生に関与する要因となることと首肯される（**図 4-8**）．アーチバルド，ビグノスらもこのハムストリングスの短（退）縮を強調している．この際，腸脛靱帯の短（退）縮も大きな役割を演じていると述べている（**図 4-9**）．この腸脛靱帯の短縮は，すでにポリオに関して，

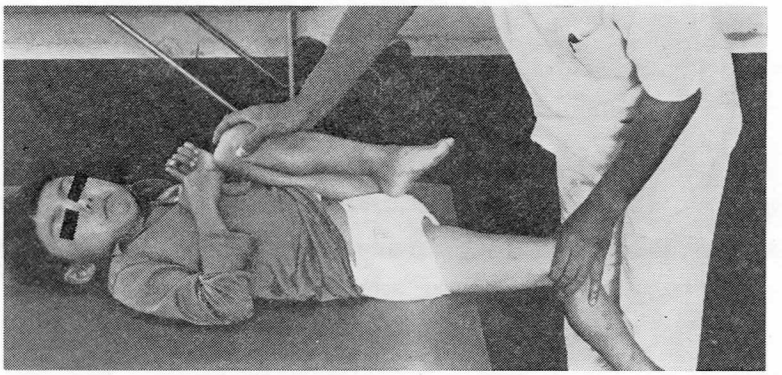


図 4-9　腸脛靱帯の退縮．トーマス肢位をとり，右股を内転しようとするが困難である．

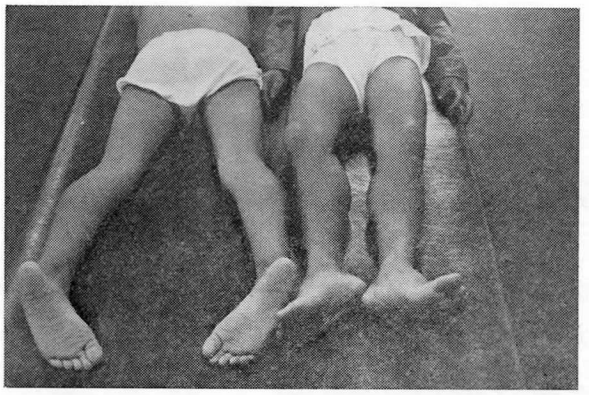
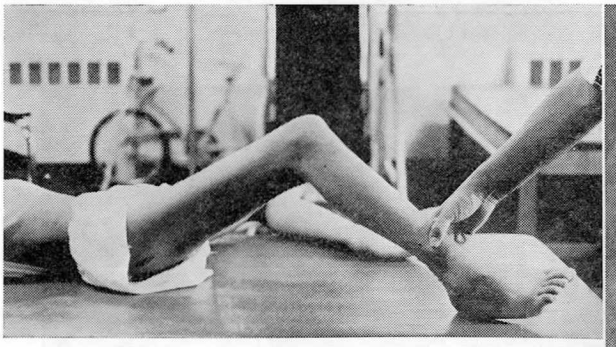


図 4–10 腓腹筋の仮性肥大．同じ機能障害度2に属し，同様な動揺性歩行を呈する場合でも，仮性肥大が著明な場合（右）と，あまりめだたない場合がある．



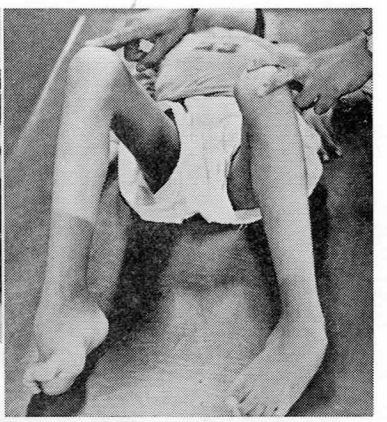
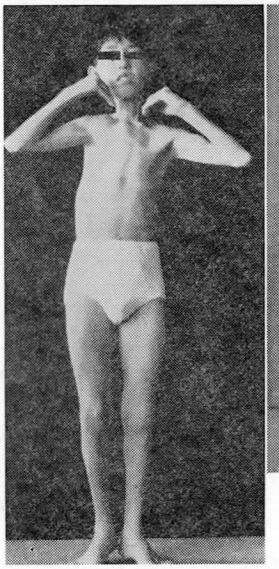


図 4–11 下肢，とくに股の屈曲，外転，外旋変形．本文記載の下肢各種変形がみられる．



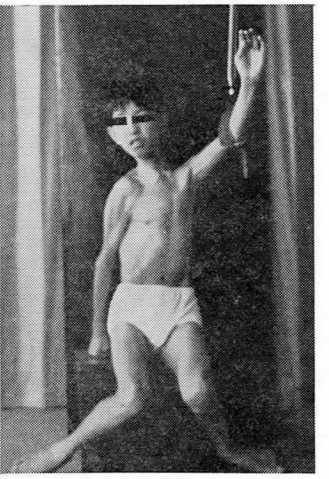


図 4–12 肩の内転拘縮．大胸筋の短，退縮がみられる．

ヤーントらが下肢変形の発生に大きな役割を演ずることを明らかにしているが，本症においても，股関節の屈曲，外転，外旋変形，膝関節に対する屈曲，外反膝，脛骨の外方回旋，体幹の腰椎前彎，骨盤傾斜の変化（前傾）などの変形の連鎖的な発生に密接な関連をもっている．ジーゲルは，この膝関節の屈曲拘縮は，股関節屈曲拘縮（後述）と腸脛靱帯の短縮と関連して，本症の歩行不能の要因となることを強調している．

ただし，プライスの述べるように，下腿の仮性肥大が顕著な場合には（**図 4-10**），これにより膝関節の屈曲制限を――この仮性肥大が制限の機械的原因となる――きたす場合もある．この際，ハムストリングスの短縮は著明でないとされる．

（3）股　関　節

通常みられる変形は，屈曲拘縮である（**図 4-11**）．本症では，先に述べたように，殿筋の筋

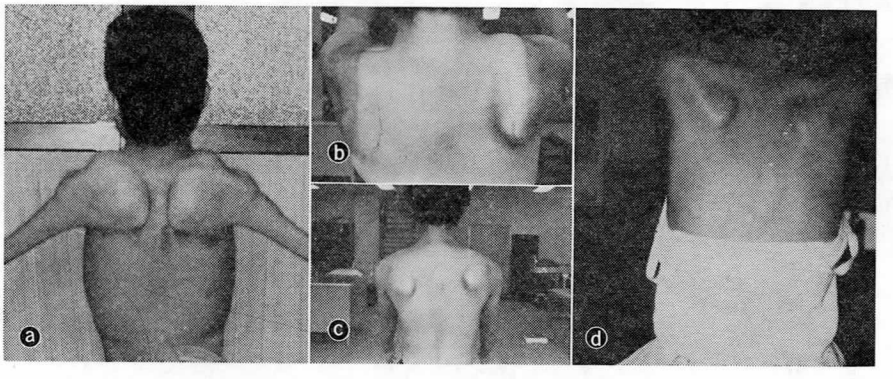


図 4-13　翼状肩甲．ⓐは顔面肩甲上腕型．

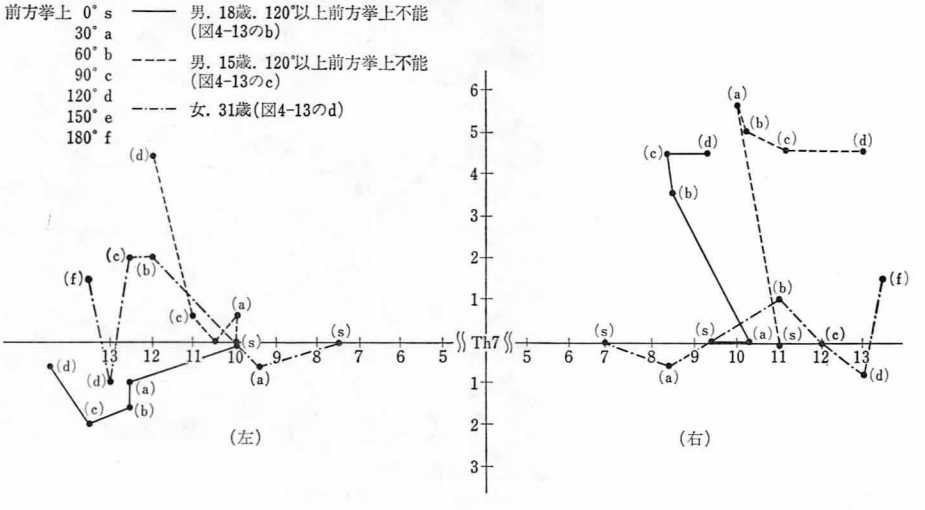


図 4-14　翼状肩甲に関しての検索．肩甲骨（下角）の軌跡

力弱化が初期より著しい．それに加えて，腸腰筋を主体とする股屈筋力は比較的よく残存する傾向を示す．さらに，腸脛靱帯の短縮が重なり，病勢の進展とともに外転，外旋位拘縮を呈するようになる．しかし，車椅子を常用するようになると，増大する外転拘縮も軽減するような場合も少なくない．

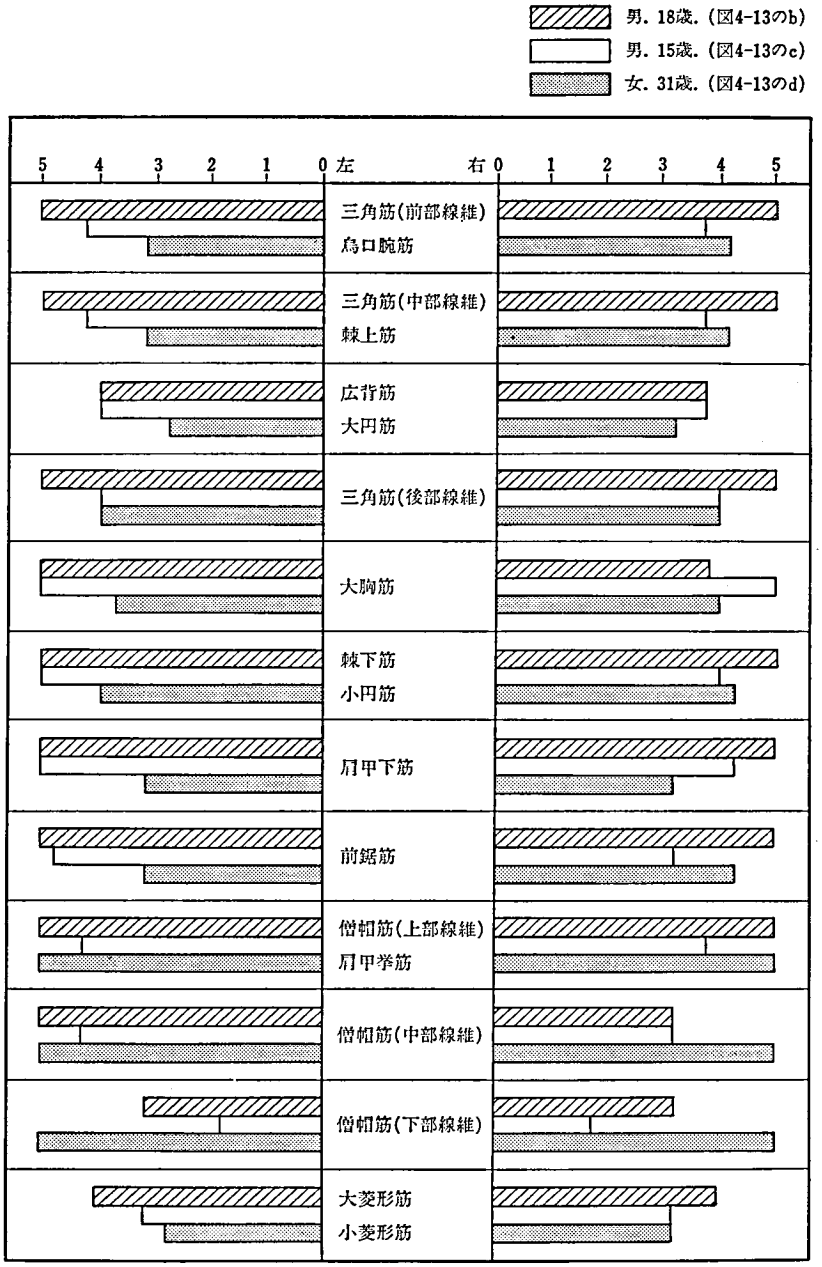


図 4-15　筋力テスト（図 4-14 の 3 例）

(4) 肩 関 節

病勢の進展とともに弛緩性の様相がみられるが，他動的に拘縮を検討すると多くの例に肩内転筋に軽度な短縮がみられる（**図 4-12**）．屈曲制限のあるもの，伸展制限のあるもの，内旋あるいは外旋制限のあるものなど種々みられる．従来，本症の肩関節変形に関しては詳細な記載がみられないが，この肩関節変形も下肢変形と同様，起立歩行が不能となるにつれて急激に増悪する傾向を示す場合が少なくない．

翼状肩甲

元来，この翼状肩甲についての定義が明確ではない．しかし成書では，登攀性起立と同様，本症の重要な症候として記載されている．ダニエルズによれば，翼状肩甲とは上肢挙上時に肩甲骨内縁挙上することと定義される（**図 4-13**）．これにしたがいデュシャンヌ型患児を主体として観察すると，明らかな翼上肩甲を呈する場合は，肩甲骨下角の上肢前方挙上時の軌跡を追究すると**図 4-14** のようになる．正常対照に比し，下角がいったん下降し上昇するものが多く認められ，浮動上の肩甲骨が矢状面，前額面方向に種々に傾斜して外転しようとする傾向を示す．この際，筋力に関しては，僧帽筋，菱形筋，前鋸筋，肩甲筋などの肩甲骨固定筋が広く減弱し（**図 4-15**），ポリオの前鋸筋麻痺にみる翼状肩甲とは筋力減弱の様相が異なることも興味ある点と考えられる．

(5) 肘 関 節

初期には，通常，肘の過伸展の様相を呈する場合が多い（他動的に肘関節を伸展すると，肩関節と同様，弛緩性関節の様相を呈する（**図 4-16**）．病勢の進展とともに，屈曲拘縮の形を呈するようになるものが多い．この要因には，上腕二頭腕筋の退縮が関与するものと考えられる

図 4-16　肘の屈曲変形．機能障害度 6．上下肢に本文記載の各種変形がみられる．

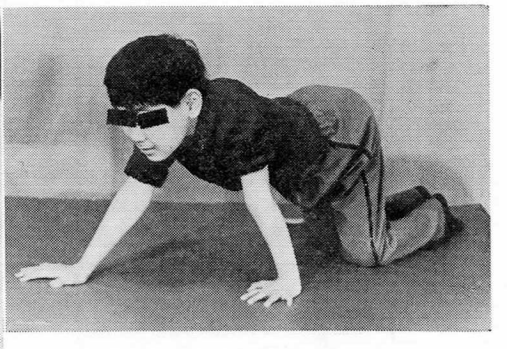


図 4-17　肘の過伸展位での這行．

(この筋の筋力は比較的よく残存する). しかし, 歩行が不能となった場合でも, 肘を過伸展し, 這行するものも多くみられる (**図 4-17**).

(6) 前　腕

通常初期より回内拘縮がみられる (**図 4-18**). この前腕の拘縮について, プライスは, 歩行能力の喪失とともに, 回内拘縮が逆に回外拘縮に転換する場合も少なくない. しかもこの転換は, "利き手" 側に多くみられるという点を強調している (**図 4-19**). 上述の回外拘縮は, 後述する手関節の変形とも関連し, それとともに手関節の過伸展拘縮が進展するようになる.

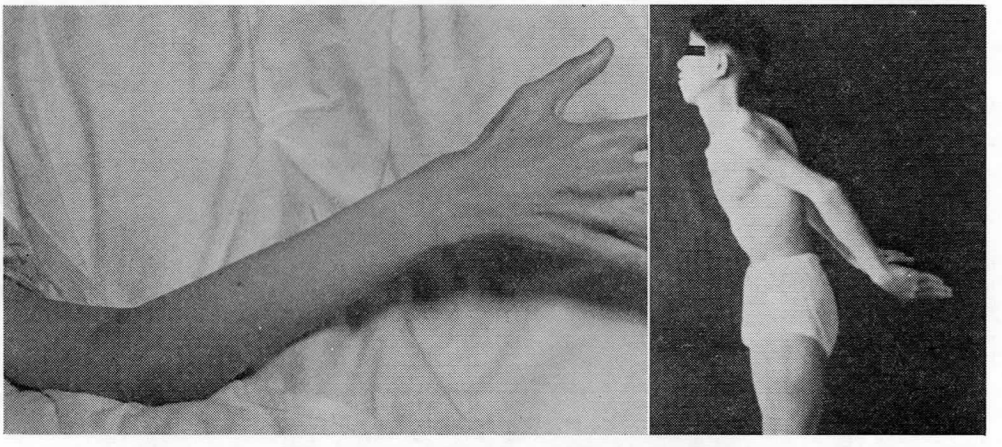


図 4-18 前腕の回内拘縮. 肘の屈曲拘縮がみられる.

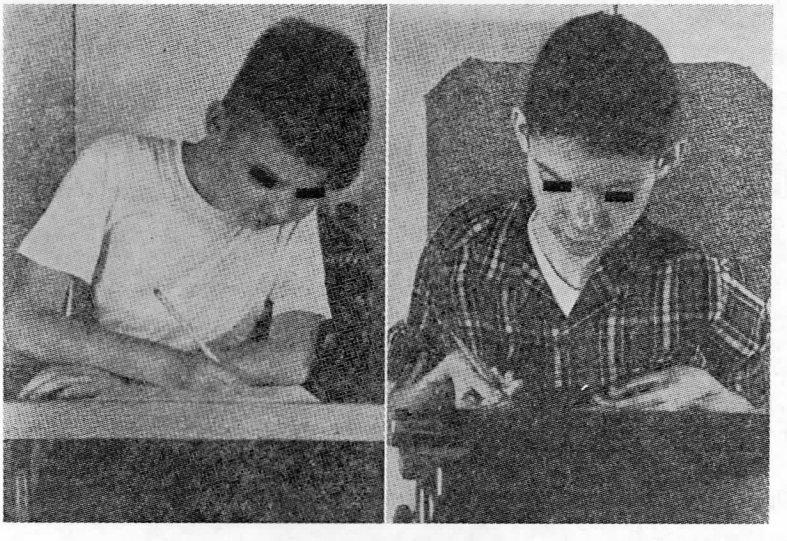


図 4-19 前腕回内拘縮より回外拘縮への転換
(Price: Regression of Function in Pseudohypertrophic Muscle Dystropry. American Occupational Association Monograph I, 1965)

(7) 手 関 節

通常，初期には，前腕の回内拘縮とともに手関節伸筋の短縮がみられ，軽度の背屈変形を呈する場合が多く（**図 4-20**），病勢の進展にともない，また回外拘縮へと転換の様相を示すにつれ，過伸展位拘縮へと移行するものと考えられる．また，あるいは逆に屈曲拘縮を示し，これが伸筋の短縮に打ちかって屈曲拘縮を呈する場合も多い（**図 4-21**）．この際は，前腕は回内拘縮位を示す．

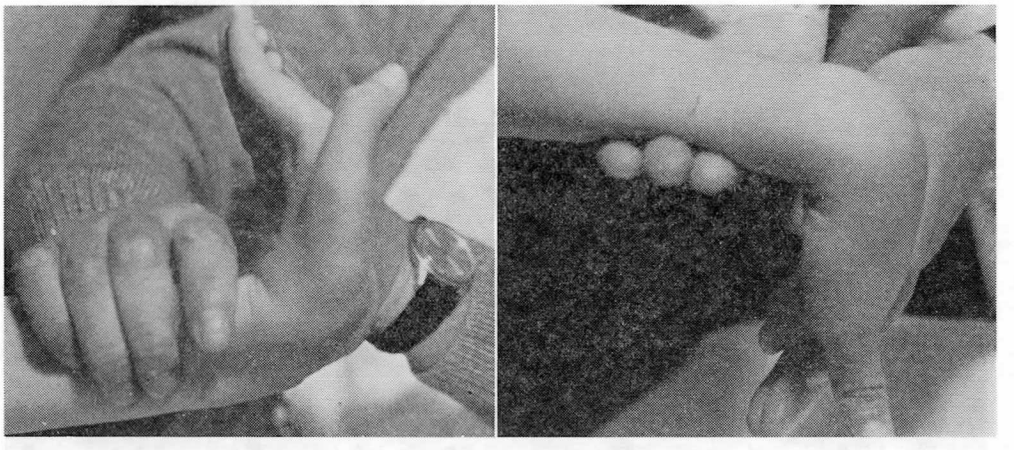
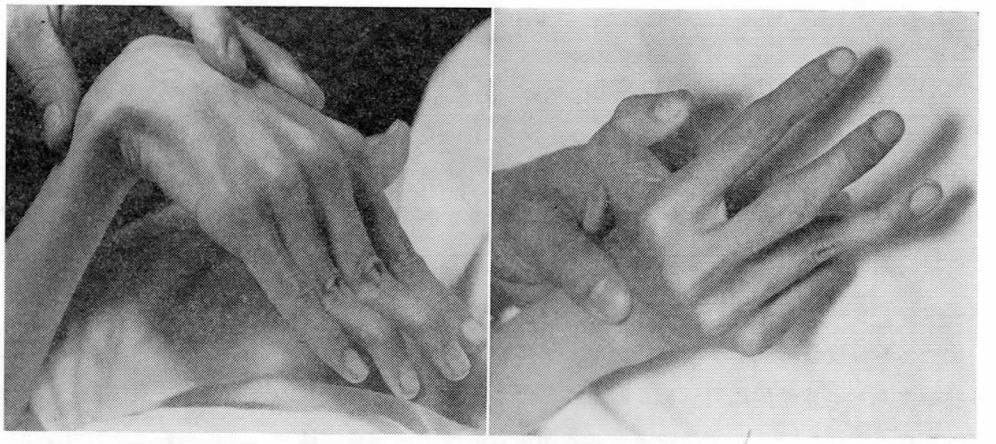


図 4-20　手関節の変形（その 1）．背屈よりも掌屈が制限される．機能障害度 3.

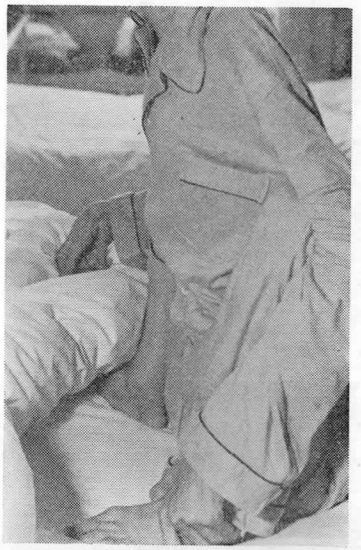
(8) 手　指

共同研究者西庄は，本症の特異な手指変形につき検討を加え，病勢の進展にともない swan neck 変形が認められる場合が多く，これは intrinsie（指固有筋）優位によることを明らかにしている．また，この swan neck 変形は，典型的なもの（MP 関節が屈曲，PIP 関節過伸展，および DIP 関節屈曲変形のあるもの），非典型的なもの（MP 関節の屈曲をともなわず，PIP 関節過伸展，DIP 関節屈曲変形のあるもの）に分けられ（頻度としては両者が互いに相半ばする），このほかに過伸展変形（PIP, DIP 関節の過伸展変形をともなうもの），指屈曲変形（完全に指伸展不能なもの）とがそれぞれ少なからず認められると述べている（**図 4-22**）．

この指の変形の成因としては，本症では，指固有筋に比しいわゆる指外来筋の早期に変性に陥りやすく，その結果このような筋力減弱のインバランスにより変形が惹起されると考えられる．当然そこには，前述の指伸筋腱の早期よりの退縮傾向なども関与するものと考えられる．なお指屈曲変形には，いわゆる resting position（自然位）による指外来屈筋（とくに浅指屈筋）の拘縮が関与するところ大きいものと考える．

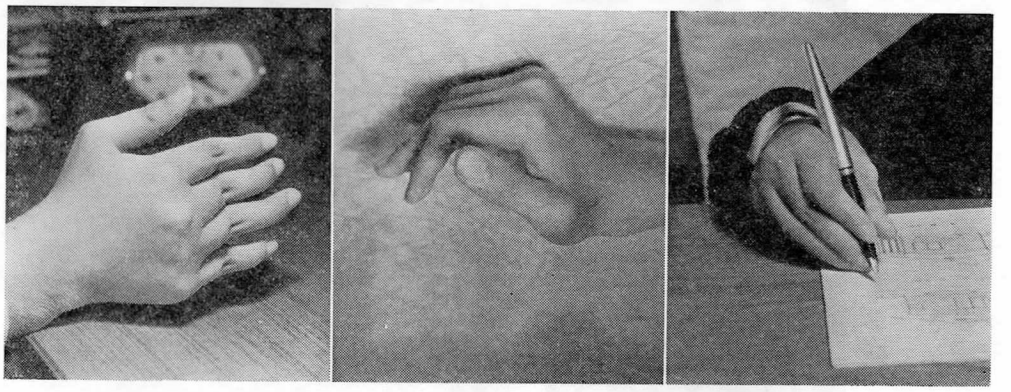


(a) 背屈制限がやや著明．機能障害度 4.



(b) 掌屈拘縮．機能障害度 6.

図 4–21 手関節の変形（その 2）



(a) 典型的 swan neck 変形　(b) 屈曲変形　(c) swan neck 変形があっても，一応機能を果すことができる．

図 4–22 手指の変形

2)　体幹，脊柱，胸郭の変形

頸伸筋が比較的最終段階までよく残存することは前述したところであり（**図 4-23**），頸伸展拘縮はしばしばみられる変形である．歩行停止後この傾向がみられる場合が多い．このような症例は，頭のバランスを保つため机上のものを見る際に体幹の前方屈曲（後述の体幹伸筋の拘縮のため）を余儀なくされるようになる．

次に体幹の変形に関しては，脊柱の変形，それに関する胸郭の変形は，心肺機能に関して上下肢の変形とも連鎖的に関係しきわめて重要な影響を与える．このうちもっとも問題となる脊柱の変形に関しては，共同研究者である和田らの検討結果を主体として述べることにする．

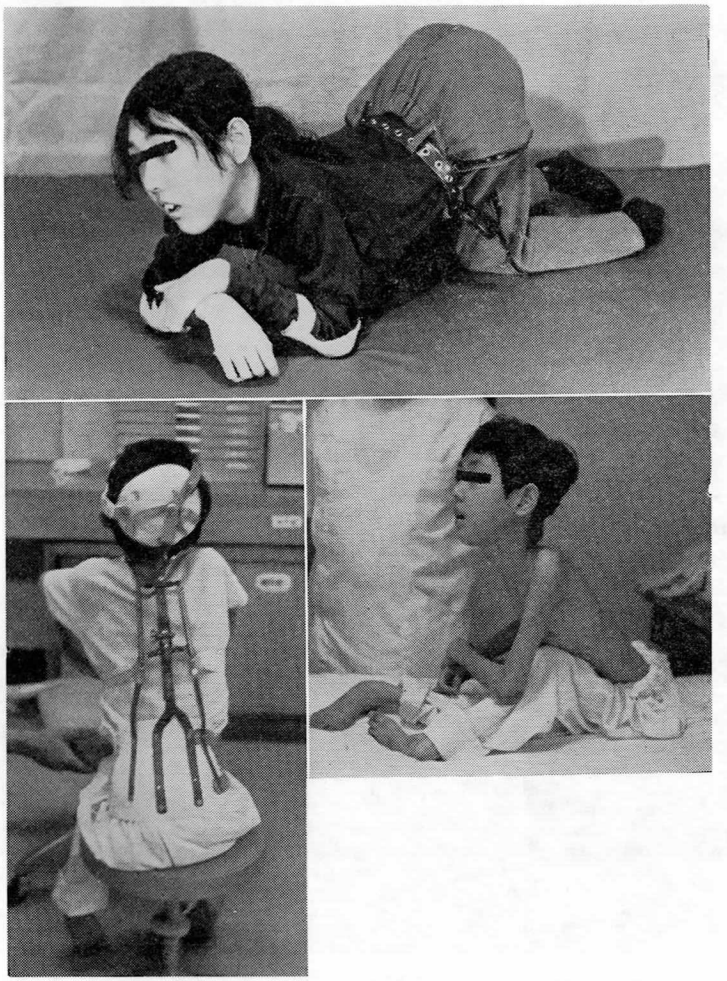


図 4-23　頸部の伸展拘縮．左下の写真は“ばね”の弾性を利用した矯正訓練用装具．

まず，全国に散在する厚生省“筋萎縮症児収容施設”のうち3施設について，その210例において，X線上，脊柱変形（側彎）のまったく認められなかったものは，**表4-7**のようにわずか14例（6.7%）にすぎず，残り196例（93.3%）に程度の差こそあれ側彎が存在することが確められた．これらの側彎の程度は5～93°（Coob法にて測定），平均20.3°であった．また，側彎の彎曲のパターンは，胸椎型36例（18.4%），胸腰椎型110例（56.1%），腰椎型34例（17.3%），ダブルカーブ16例（8.2%）であり，胸腰椎部にまたがる大きなC型カーブを示すものがもっとも多くみられ，ダブルカーブのようなバランスのよいカーブや，範囲の小さなカーブは非常に少なかった（**表4-8**）．なお，側彎の主彎曲の向きについてみると，右凸を示すものが111例（61.7%），左凸を示すものが69例（38.3%）であり，右凸を示すものが多くみられた（**表4-9**，**図4-24**）．

表4-7 脊柱側彎調査症例，側彎患児の側彎度

調査症例

	西多賀	兵庫	徳島	総計
調査例数	116	50	44	210
年齢	8～29	8～18	8～23	平均14.5
歩行可能（障害度4以下）	16	17	12	45
歩行可能（障害度5以上）	100	33	32	165

側彎度

	西多賀	兵庫	徳島	総計
20°以下（軽度）	76 (69.1%)	33 (78.6%)	30 (68.2%)	139 (70.9%)
21～39°（中等度）	17 (15.5%)	5 (11.9%)	8 (18.2%)	30 (15.3%)
40°以上（高度）	17 (15.5%)	4 (9.5%)	6 (13.6%)	27 (13.8%)

（国立療養所西多賀病院，国立療養所兵庫中央病院，国立徳島療養所の3施設における調査）

年齢と側彎度との関係をみると（当然，機能障害度の進展とも関連するが——後述——），年少者では側彎度は軽度であり，11歳頃までの側彎度はほぼ20°以内にとどまっているが，12歳頃から次第に側彎が高度となる傾向がみられた（**図4-25**）．機能障害度との関連において検討すると，歩行可能な機能障害度4以下のものの側彎度はほぼ20°以内にとどまっていたが，歩行不能となると次第に高度な側彎を示す傾向がみられた（**図4-26**）．なお，機能障害度3以下のものには構築性側彎を示すものはみられず，機能障害度

表4-8 側彎のタイプと主彎曲

	西多賀	兵庫	徳島	総計
胸椎型	24 (21.8%)	6 (14.3%)	6 (13.6%)	36 (18.4%)
胸腰椎型	50 (45.5%)	29 (69.0%)	31 (70.5%)	110 (56.1%)
腰椎型	26 (23.6%)	5 (11.9%)	3 (6.8%)	34 (17.3%)
ダブルカーブ	10 (11.0%)	2 (4.8%)	4 (9.1%)	16 (8.2%)

表4-9 側彎の主彎曲の向き

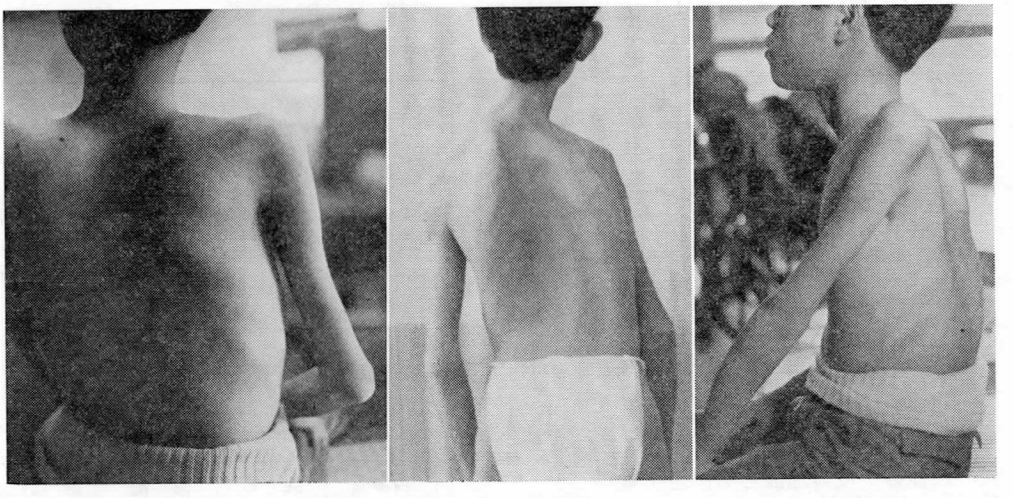
	西多賀	兵庫	徳島	総計
右凸	60 (60.0%)	23 (57.5%)	28 (70.0%)	111 (61.7%)
左凸	40 (40.0%)	17 (42.5%)	12 (30.0%)	69 (38.3%)

4以上になると側彎度の増強とともに構築性側彎を示すものが多くなる傾向がみられた．

さらに，側彎の進展とともに，通常著明な前彎あるいは後彎を合併するようになるが，前彎合併例は機能障害度の軽度なものがほとんどであり，機能障害度の進展にともない側彎が高度となるにつれ，後彎を合併するものが多くみられる（**図 4-27, 28**）．すなわち，病勢の進展にともない側彎度が高度となり，構築性側彎や前・後彎変形，なかでも後彎変形を呈し，それらに関連して著明な胸郭変形（**図 4-29**）を合併し，機械的にも心肺機能を障害する大きな要因を形成するという悪因果関係を成立することになる．

日常姿勢

本症患児の病勢の進展にともなう筋力の弱化，それに密接に関連して増悪する傾向を示す拘縮，変形，筋の不使用などにより余儀なくされる日常生活姿勢に関して，和田らが仔細に観察



(a)　腰 椎 型　　(b)　胸腰椎型　　(c)　胸 椎 型

図 4-24　脊柱側彎

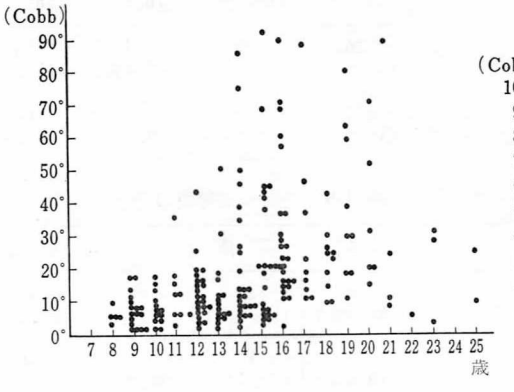


図 4-25　年齢と側彎度

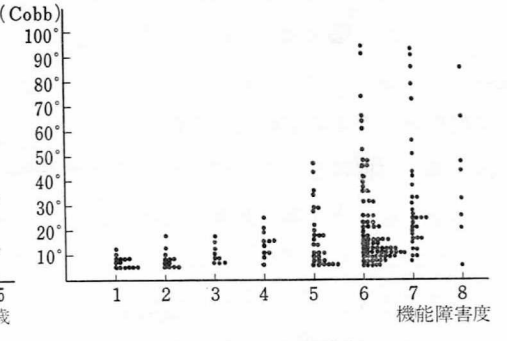


図 4-26　障害度と側彎度

することができた 42 例の立位姿勢をみると，**図 4-30** の上段のように，外観上側彎姿勢が認められなかったもの 25 例 (59.5%)，側彎姿勢も認められたもの 13 例 (30.9%) であった．側彎と尖足姿勢については，片側に尖足があり側彎姿勢を示すもの，両側に尖足があり側彎姿勢を示すものが 10 例にみられ，尖足位起立を呈するものには側彎を示すものが多いといえる．

また，日常生活坐位姿勢をみると（このような以下述べる姿勢が拘縮，変形の習慣的要図として考慮すべきであると述べる論者も認められる），**図 4-30** の下段のように，①両膝立ち，②開排，③片膝抱きこみ，④片膝立ちつっぱり，⑤その他の 5 つの肢位に分類すると（調査例 194 例），もっとも多いものは②の開排坐位であり，80% にみられた．また，一般に筋力の比

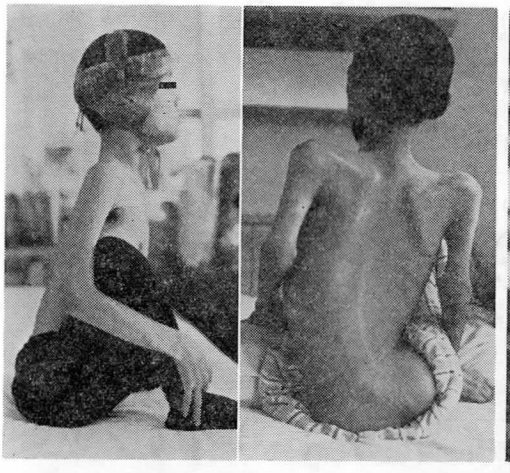


図 4-27 側彎と前彎の合併

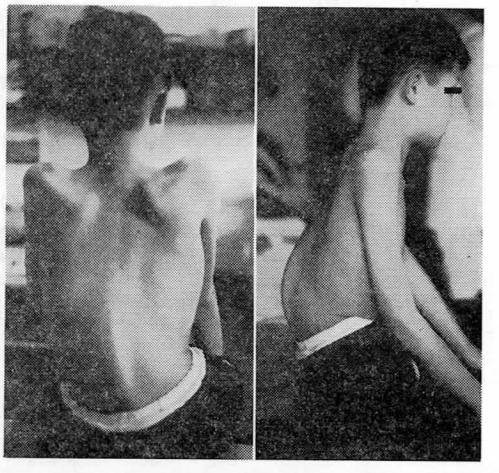


図 4-28 側彎と後彎の合併

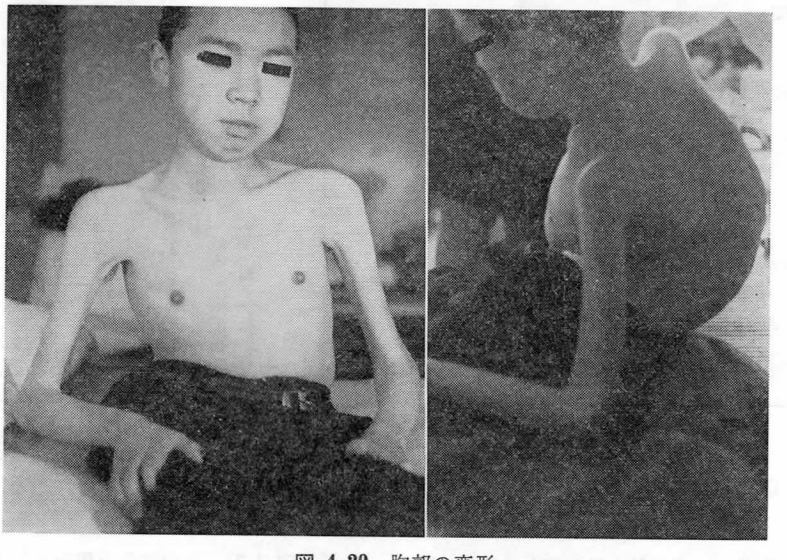


図 4-29 胸郭の変形

較的よく保たれている機能障害の軽いもの（4 以下）では，固定した姿勢はなく，いろいろな自由な（安楽な）姿勢をとっているが，③，④のような片膝を立てての姿勢ではかろうじして坐位が可能であり，これにより上半身のバランスを巧みに保つが，これらは機能障害度の進んだものにみられる傾向を示した（図 4-31）.

今，この坐位姿勢と側彎との関係をみると，いずれのタイプの姿勢でもほぼ同率の分布がみられ（図 4-32），一定の傾向は見出されなかった．このことは，プライスらが述べるように，

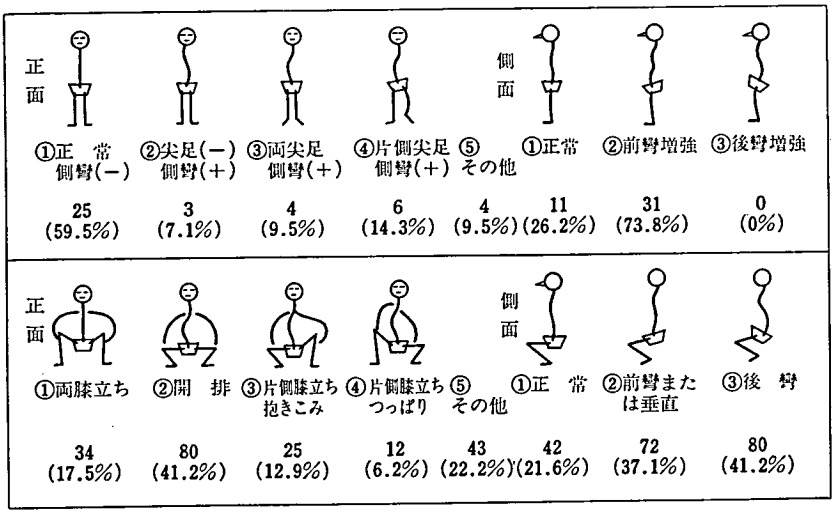


図 4-30　日常姿勢，立位と坐位.

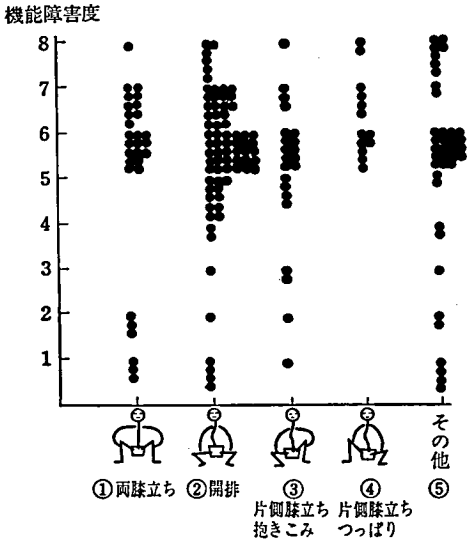


図 4-31　坐位姿勢と障害度との関係

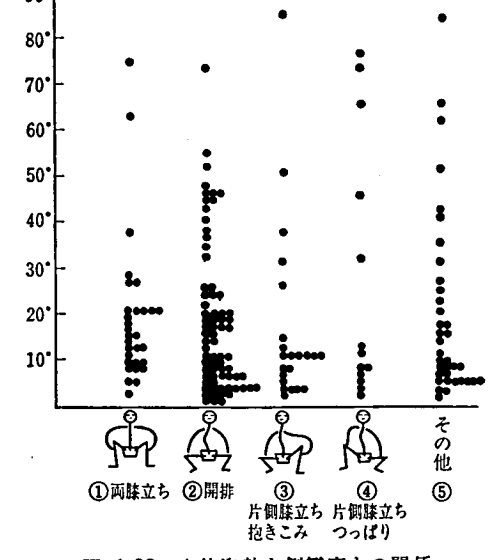


図 4-32　坐位姿勢と側彎度との関係

習慣性姿勢が必ずしも変形にはつながらないという意見とも一致する．また彼は，車椅子の坐位姿勢につき検討し，股や膝関節の変形の程度が姿勢の如何により増悪するものではないと述べている．

骨盤傾斜

股関節の変形の項にも関連するが，側彎と骨盤傾斜との関係を日常姿勢の面から検討するため，X線計測により骨盤傾斜を検討すると，**図 4-33** のように，軽度（7° 以下）のものでは側彎度も 20° 以下のものが多く，骨盤傾斜が著明（中等度 8～14°，高度 15° 以上）となるにつれて高度な側彎を示し，これはすべて坐位，臥位例であった．単独で起立ができるもの，およびわれわれの開発せる“ばね付き膝関節装具”装用例では，骨盤傾斜も軽度で側彎度も軽いものが多くみられた．

側彎度 { 0°～20° ○ / 21°～39° △ / 40°以上 ● }

骨盤傾斜 / 姿勢	なし (0°)	軽度 (7°以下)	中等度 (8°～14°)	高度 (15°以上)
単独起立 (10例)	○○○○	○○○○ △	○	
装具起立 (6例)	○○○△	△	△	
坐位 (21例)	○○○○ ○○△	○○○○ ○○△	○○●	△●●●
臥位 (7例)	○△	○	●	●●●
計(44例)	17(38.6%)	14(31.8%)	6(13.6%)	7(15.9%)

図 4-33 骨盤傾斜と日常姿勢

表 4-10 下肢関節における関節拘縮の左右差を有する症例

ADL / 関節名	股関節	膝関節	足関節
独歩 (10例)	2 (20.0%)	0 (0%)	4 (40.0%)
装具 (14例)	1 (0.1%)	0 (0%)	10 (71.4%)
車椅子 (11例)	8 (72.7%)	10 (90.9%)	7 (63.6%)
臥床 (9例)	7 (77.7%)	7 (77.7%)	4 (44.4%)
総計 44例	18 (40.9%)	17 (38.6%)	25 (56.8%)

変形，拘縮の左右差

筋力の減弱の項の補足においても述べたように，本症にみられる筋力の減弱の左右差と類似するが，四肢各関節の拘縮，変形にも左右差（**表 4-10** は下肢についてみたものであるが）が認められる．病勢の進展にともない，このような左右差が明らかに認められるようになることは，筋力の減弱が左右異なることと対比して拘縮の要因を考慮する時，筋力減弱のインバランスの関与も少なくないことを示唆するとも考えられる．

再び本症の拘縮の進展にかかわる要因について

本症の拘縮形成に関与する因子として種々のものが考慮されることはすでに述べた．もっとも普遍的な考え方として，ポリオの場合と同様筋力減弱のインバランスが考えられ，本症の下肢の各関節の変形（尖足内反足，膝および股関節の屈曲変形）のように，拘縮の著明となる筋（足底屈曲筋，足関節内反筋，股および膝屈筋）が拮抗筋に比し力が強く，このようなインバランスが拘縮変形発生の因子として大きな役割を演ずることが十分考えられる．この拘縮の要因に短縮という因子（前述，筋の弾性の消失，病理組織学的に線維性組織の短縮あるいは置換

など）が加重し，拮抗筋をひき伸すことになる．さらに，重力（力の弱化した筋に重力が作用すると）の影響という因子も考慮されねばならない場合もある．確かに下垂（尖）足拘縮を考える時，重力によりますます拘縮が進展することも考慮される．しかし，肘，膝の屈曲拘縮などに関しては，重力に影響される面とは反対の方向に変形がみられるものであり，重力の影響のみでは拘縮は成立することはできない．その他，筋の不使用ないし廃用，逆に過度の使用の際，場合によっては疼痛のため，事実，仮性肥大を呈する腓腹筋などにしばしば疼痛を訴え，しかも痙攣性の痛みを呈し，防御肢位の継続化によることも考えられる．

経過にともなう拘縮の様相の変化，緩解

プライスは，当初，前述のように，前腕にみられる回内拘縮が，歩行停止後6年になると回外拘縮の様相を示し，しかもこの傾向が利き手側に著明にみられた4例を経験している．この回内から回外へと，拘縮へと変換するにつれ，手関節も屈曲拘縮から伸展ないし過伸展位の（前述，重力の影響などが関与するかもしれない）拘縮へと変化することを認めている．このように経過にともなって拘縮の様相が変化することは，とくに前腕，手関節に認められる場合が少なくないと述べている．

また，以上の拘縮のパターンの逆転とともに，拘縮が時に緩解を示すことも（治療の有無にかかわらず）報告されている．プライスは，静的状態を示し，一応プラトーに達したと思われる拘縮が，しばしば肘や膝にみられると述べている．

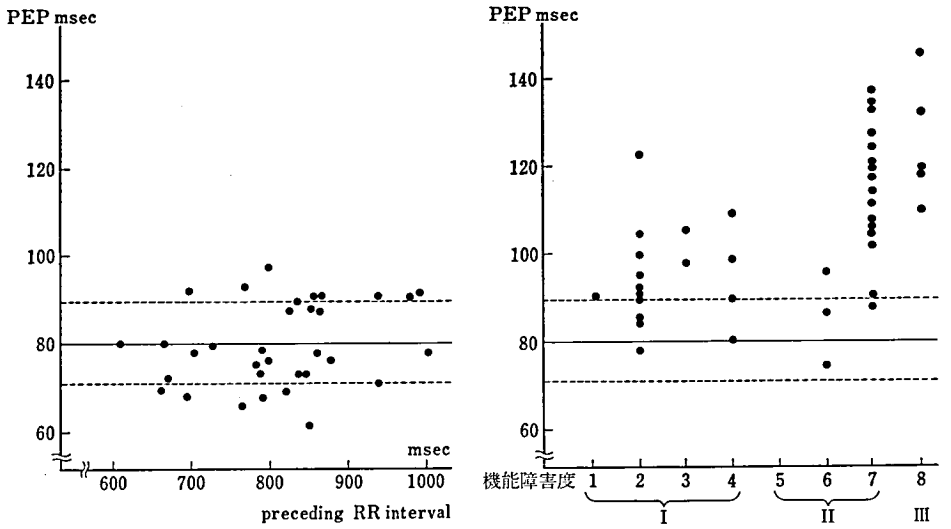
5.　心肺機能の変化

本症の死因は，従来は呼吸器感染症がほとんどであるといわれてきた．しかし，近時，本症に対するリハビリテーションを包括する養護管理の進歩，改善により，心不全が問題とされるようになってきた．とくに，本症における心筋の早期よりの変性が明らかにされ，その進展と相まって肺機能の低下，とくに脊柱，胸郭の変形に加重した心肺機能の障害が加重された条件下では，残存機能の活用を主眼目とするリハビリテーション・プログラムが展開されねばならない．したがって，機能訓練を主体とするリハビリテーション・プログラムの樹立には，たえず患児の心肺機能を考慮した適切な内容が具備される必要がある．

本症における心病態，とくに心電図学的観点よりの検討は省略するが，後述の運動負荷にともなう機能との関連にも関係し，心機能面とくに心機図による検討（これらは，徳島大学小児科幸地らとの共同研究による）結果の概要，また脊椎変形と関連した肺機能に関する検討結果などにつき述べる．

1. 心機能の変化——とくに心機図の面よりの検討

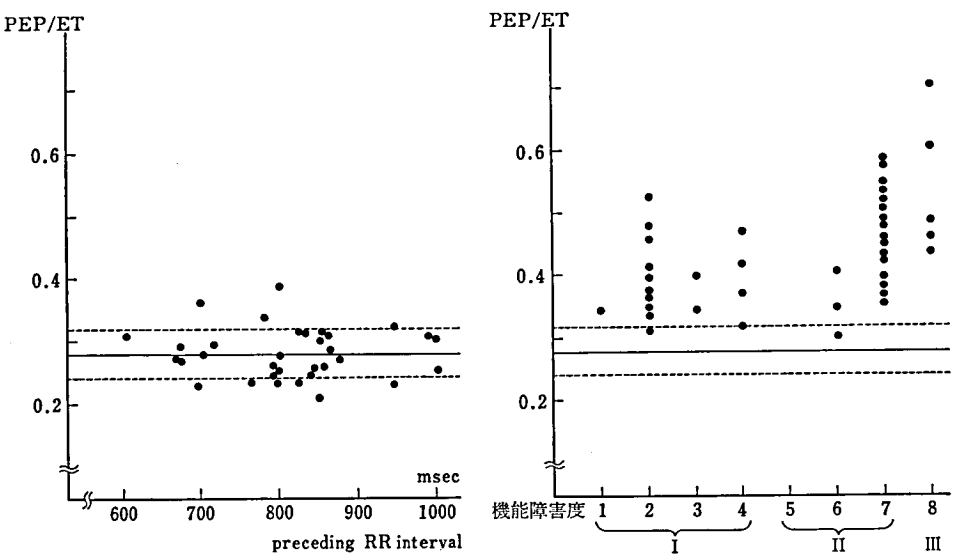
桧沢，発知らは，病理学的見地より，本症では，早期より心筋にも骨格筋におけると同様変



(a) 健康男児の先行 R-R 間隔と前駆出時間 (33 名)

(b) 筋ジストロフィーの障害度別前駆出時間 (41 名)

図 4-34 心機図の変化（その 1）．前駆出時間



(a) 健康男児の先行 R-R 間隔と PEP/ET (33 名)

(b) 筋ジストロフィーの障害度別 PEP/ET (41 名)

図 4-35 心機能の変化（その 2）．PEP/ET 前駆出時間と左室駆出時間との比

性所見がみられ，とくに左室後壁を中心とした心筋のファイブロージスを指摘し，谷，三吉野らの心電図，とくにベクトル心電図上にて捕捉される所見を裏づけている．また一般に，心電図において本症の変化は多彩であるが，胸部 V 誘導の R 波中央値の増大，不完全右脚ブロック，右室肥大，左側胸部に深いQがみられるなど，すべて右室優位の所見を呈し，病勢の進展とともに多様な変化がみられる．

筆者は先に述べた幸地らと協力し，心の機能的動態を検討するため心機図による検索を重ねた．その結果，心機能，とくに駆出能の低下が障害の程度と関係なく早期より認められる場合が少なくなく，機能訓練プログラムは慎重な配慮のもとで進められるべきものと考えられた．検索結果の二，三についてみると，**図 4-34** にみるように，本症では，PEP（前駆出時間）は対照（正常）に比し延長し，機能障害度の強いものほど著明に延長する傾向がみられる．すなわち，病勢の進展とともに心駆出能の低下が示唆される．PEP/ET（ET は左室駆出時間）は，対照に比し高値を示すが，機能障害度との相関は明らかではない（**図 4-35**）．以上の結果より，障害の程度と関係なく，心駆出能の低下を示唆する事実を認めることができる．

2.　肺機能の障害

本症の病勢の進展にともない，肺機能の低下がみられることは周知の事実であり，**図 4-36** は肺活量（%肺活量）の変化と機能障害度の関係をみたものである．機能障害度 4 で 60%，歩行不能となるにつれ約半分近くにまで減少する．

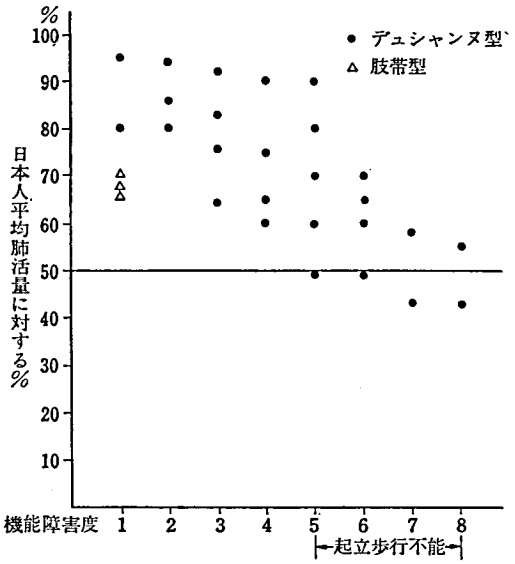


図 4-36　各障害度の患者の日本人平均肺活量に対するパーセンテージ（海老名法）

また，共同研究者である松家らは，心肺機能に直接関連の深い脊柱側彎，胸郭の変形と肺機能との関係を検討した．その結果，まず側彎度と%肺活量との関係をみると，**図 4-37** のように側彎度が 40° 以上のものになると%肺活量の低下の著明であることが認められる．また，胸郭変形（胸郭左右幅員比）と%肺活量との間には相関がみられ，胸郭変形の強いものほど%肺活量の低下が著明であることを明らかに認めた（**図 4-38**）．なお，上述の事実とともに，一秒率は正常に近い値を示し，本症の肺機能の低下は拘束性のタイプの様相を示すことが明らかである（**図 4-39**）．さらに，側彎の程度と肺気量分画と

の関係をみると，側彎度 40° 以上のものでは予備吸気量，予備呼気量が低下する．また，残気量は一様に増加する．一回換気量は大差がみられないなどの所見が得られた（図 4-40）．これらの所見は，本症とくに脊柱，胸郭の変形の著明な患者の肺機能検査を特徴づけるものと考える．

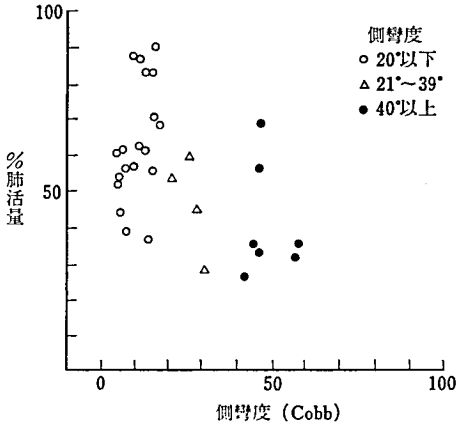


図 4-37 側彎度と%肺活量

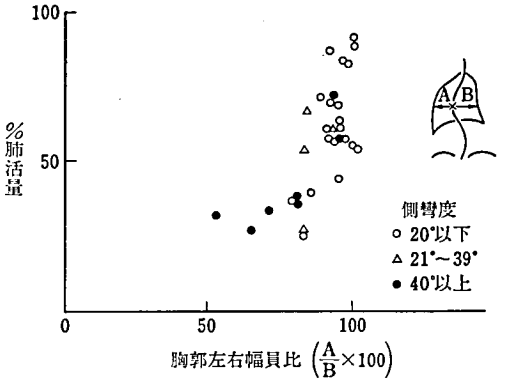


図 4-38 胸郭変形と%肺活量

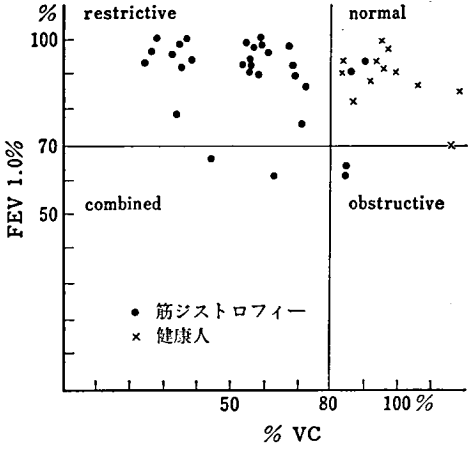


図 4-39 %肺活量と1秒率

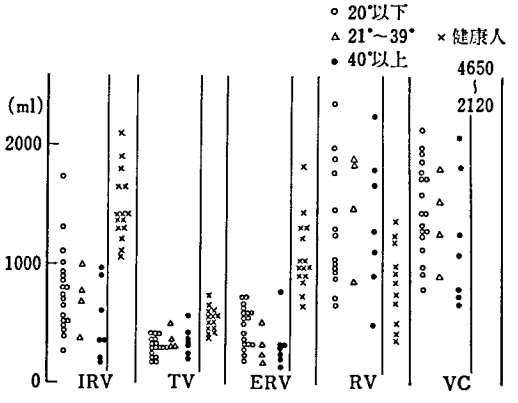


図 4-40 肺気量分画と側彎

3. 心肺機能の障害と機能訓練に関する理念

以上述べたように，本症に関しては，心肺機能の低下をふまえてリハビリテーション，機能訓練プログラムが実施されねばならない．このため，当然，慎重な配慮が必要となる．また，機能訓練には装具療法も包括されるが，“弱者に鞭打つ”という理念ではなく，“残存機能を愛護的に活用する”という心得のもとで取り組むことが緊要である．

6.　機能訓練の実際—その概要

十数年前までは，本症に対する機能訓練は有害無益とする説が大勢を占めていた．しかし，本症の筋はいわゆる弱い筋ではあるが“筋”が“筋”であることには変りがない．われわれは，この“筋”本来の機能を発揮せしめるところに“リハビリテーション”の本質があると主張し，前述冒頭で述べた悪因果関係を断ちきり（変形，筋の不働性萎縮，その拘縮，退縮などが悪因果的連鎖を形成する），残存筋を活用しつつ可及的長期にわたり自活能を保持させることに主眼を求めたわけである．

また，訓練の具体的実際に関しては，歩行ないし起立装具療法を導入し，もっとも普遍的な全身的運動訓練である起立歩行訓練に骨子をおき，起立歩行の可能な段階では下肢変形の発生・増悪を防止しながら，その能力の維持につとめる．起立歩行不能な段階に入れば，開発した“ばね付き装具”を交付し，その着用下に歩行訓練を開始する．そして可及的長期にわたり歩行能保持に努めるが，さらに病勢が進展し装具歩行も不能となれば，“胴付き装具”を交付し起立訓練を実施する．このように起立能力を保持させることによって立ち直り反射など一連の姿勢反射を誘発し，脊柱の変形，それに関連する胸郭変形の増悪を防止する．そして装具起立も不能な段階に入れば，ベッド上での全身ケアに重点が指向されるべきであると考える．

さてこの機能訓練量は障害段階別，個人的にきめ細かに設定されねばならないが，われわれは，過去 10 年以上にわたる上述機能訓練の臨床経験から，愛護的，間歇的な適切かつ適度の機能訓練は決して病勢の自然進展を助長する因子とはならないとの一応の結論を得ている．適切な訓練量は，心電図，肝機能，CPK 活性値，筋の有効血流量，動脈血 CO_2，O_2 量，エネルギー代謝，疲労度などに関し，仔細な検討を加え決定されるべきものとは考えるが，一応，起立歩行の可能な段階のものは同年齢の児童の生活を標準として間歇的かつ効果的に訓練を実施する．しかし，病勢が進展すれば適度の休養をさはみ訓練を小刻みに行う．次に装具歩行訓練は，その習熟につれ漸次時間を延間するが，歩行速度は患児の自由にまかせ，起立時間を含め 1 日延べ 3～4 時間を限度として実施する．装具起立の段階に入れば，胴付き装具装用下でデイタイムの大部分を過させる．以上を訓練量に関する原則とし，患児の反応を絶えずチェックし，適宜工夫を加えることにしている．

なお，当然のことながら，以上の機能訓練に関しては良好な全身状態のもとに不断に実施すべきであり，絶えず全身管理に留意をはらうべきことは論をまたない．

1. 運動機能訓練

一般の運動機能訓練と同様，筋力の保持・増強，関節可動域の確保，筋腱の伸張，協調性の保持などを直接の目的とするが，前述のように筋力増強に関しては期待することはまず困難であり，“鼓舞し”“抵抗的運動”に主眼をおくことを避け，可能な範囲で適宜処方を考慮することが望ましい．

運動訓練は，一般処方と同様，general exercises，呼吸運動訓練，各関節に対する ROM

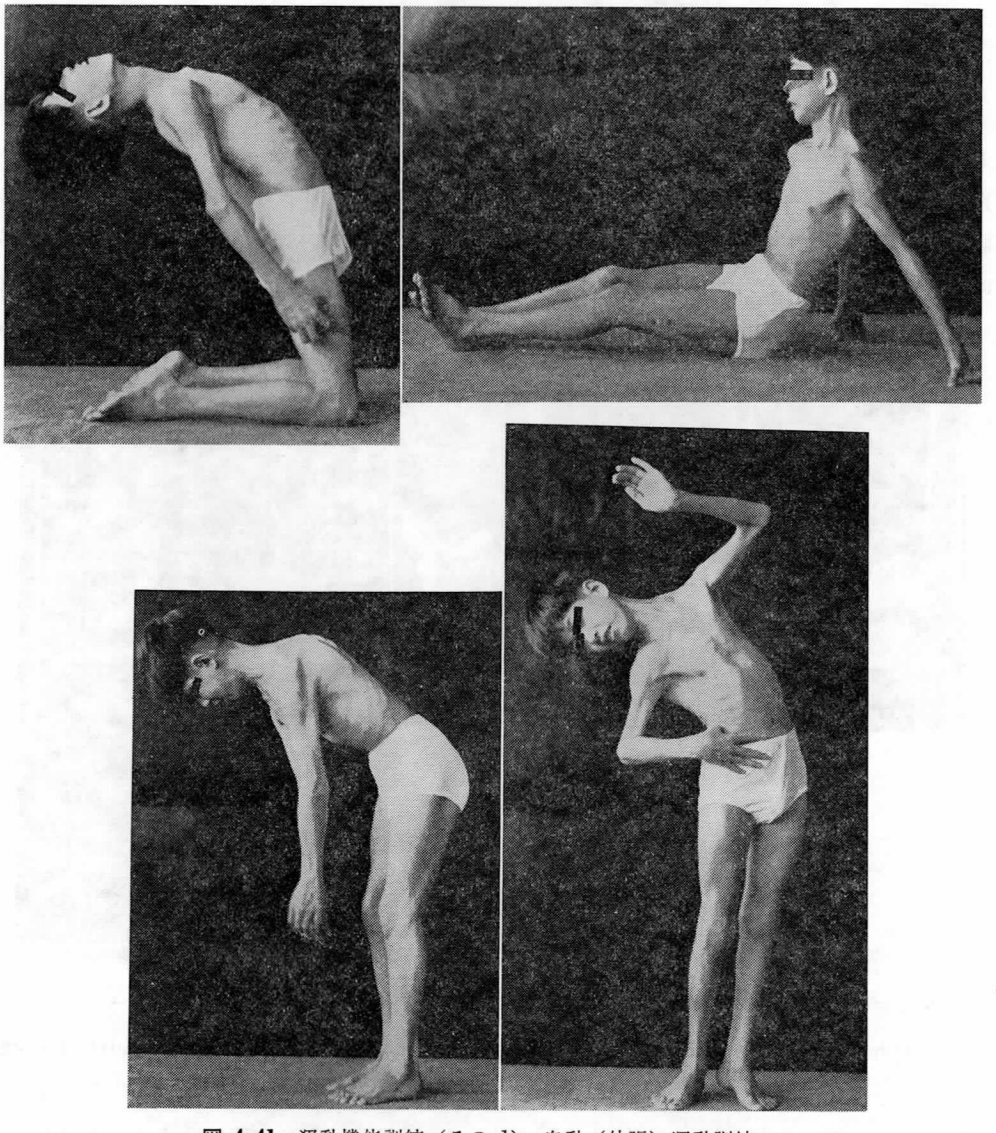


図 4-41 運動機能訓練（その 1）．自動（伸張）運動訓練．

exercises など一定のルチーンを組んで，各症例に応じ工夫され不断に実施するよう配慮する．この際，運動機能訓練の実施時の基本ともいうべき postual exercises, conditioning exercises などを訓練の基盤づくりとして実施する．これらの運動訓練は，**図 4-41** にみるように，全身の伸張運動に役立つのみなのず，神経系の賦活を含み，前述の脊柱変形の発症防止にも大きな役割を演ずるものと考えられる．また可能ならば，PNF (proprioceptive neuromuscular facilitation) 手技の導入も訓練内容をより豊富にすることができる．

本症に対する運動訓練でとくに重要と考えられる“伸張運動”に関しては項を改めて述べるが，直接，筋に対する運動訓練についてビグノスらは抵抗運動は有効であると述べている．その際抵抗としては，プーリー，スプリングなどの軽量，弾性的な抵抗を選び，器械的抵抗運動に加え，適宜，徒手抵抗運動を実施する．われわれは，筋力が比較的よく残存する場合には（すなわち，重力に抗して運動できる場合には）自動抵抗運動を実施するが，筋力が減弱し重力に抗して運動できない場合には，上述の抵抗を逆に利用して full range of motion を助け，自動介助運動を行うようにしている（実際，このような工夫は伸張運動にも役立つ）．等尺性収縮訓練 (setting) は実際にあたって重視すべき運動訓練であり，適宜，上述プログラムに組み入れる．この際，とくに，股外転筋，膝伸展筋，上肢挙上筋，外転筋，肘伸展筋などに重点をおくが腹筋の sit-up（実際には起き上がれない）も忘れてはならない（**図 4-42**）．

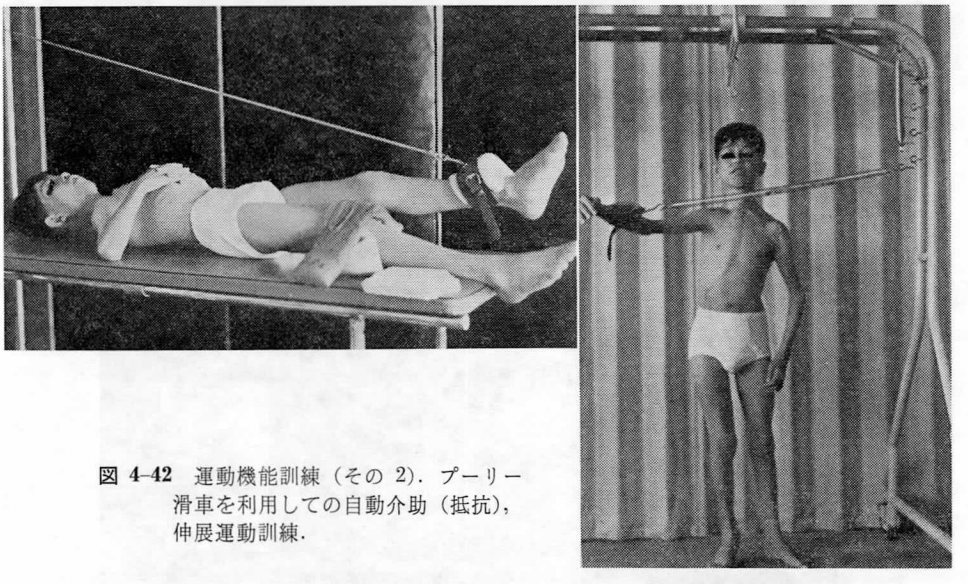


図 4-42　運動機能訓練（その 2）．プーリー滑車を利用しての自動介助（抵抗），伸展運動訓練．

以上の運動訓練の中で，さらに大切なのは呼吸運動訓練である．**表 4-11** にジーゲルの強調した diaphragmotic breathing の要点を示すが，さらに病勢の増悪に備えて postual drainage を主体としての chest therapy programme の早期よりの会得・習熟をすすめている．なお，肺機能訓練の簡易な方法として“笛吹き”，“風船をふくらます”など興味をそそいでの実施も

表 4-11 ジーゲルの呼吸運動訓練の要領 (diaphragmatic breathing)

① 背臥位，両膝屈曲，両足は床上におく．両手は腹部におく．鼻腔より十分吸気し，腹部を十分“へこます”ようにして呼気する．胸郭上部，肩は十分弛緩するようにつとめる．
② ①と同様．ただし，呼気の際，唇を閉じ，頰をふくらませ，唇の間から“吹き出す”ように呼気する．口笛を吹くようにしてもよい．
③ ②と同様．きわめてゆっくり行う．吸気の際“数”を2つ，呼気の際は“数”を4つ数える割合で行う．この際，呼気時には両手で腹部を十分“おさえる”ように介助する．
④ 椅子に腰をかけ，椅の前の机上に“ろうそく”の焰を消すよう（3の要領にしたがって），または焰を曲げるようにする．
⑤ ④と同じ要領．机上に“ピンポン”球をおき，これをできるだけ遠くまで“吹き”飛ばすようにする．

有効である．なお，**図 4-43** のような IPPB (intermittent positive pressure breathing apparatus) を用いての家庭での呼吸訓練の実施も，換気量の増大に有効であると考えられる（わが国においても簡易なレスピレターのように工夫されるべきであると考える）．

要は，運動訓練の実施にあたって，間歇的に，小刻みに，適度の休息をはさんで行うことが大切であり，筋力残存の程度に応じて多彩の内容が展開されるべきである．また，伸張訓練的要素を加味したものが適宜処方されることが望ましい．

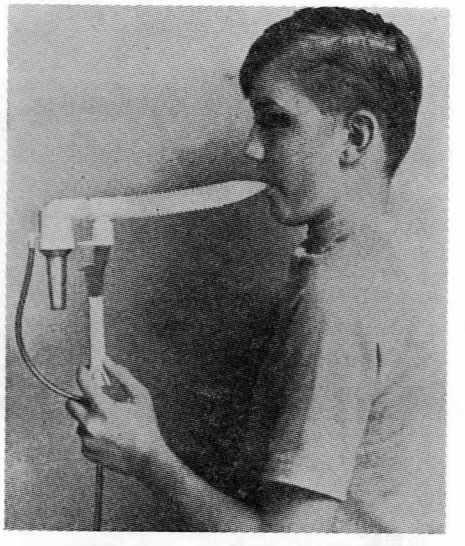


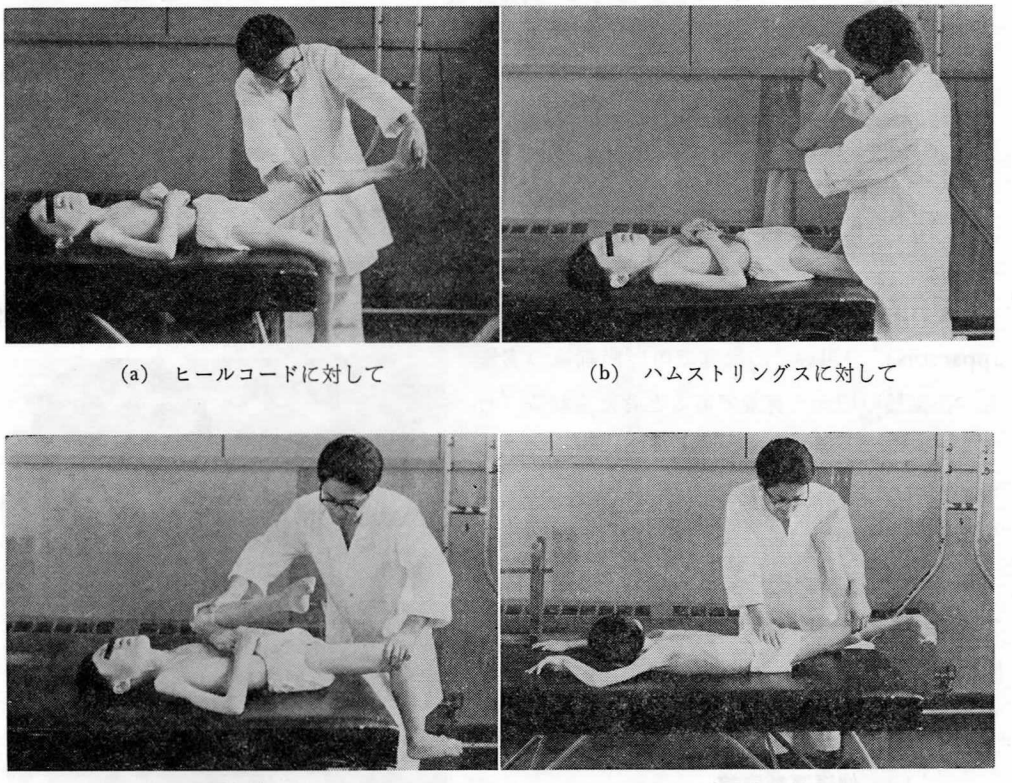
図 4-43 ジーゲルの簡易間歇的陽圧呼吸器 (IPPB). Portable intermittent positive pressure breathing. (Siegel, I. M.: The Clinical Management of Muscle Disease. 1977 より)

(1) 伸張運動訓練

伸張運動訓練が，本症の避けられない合併症として忌むべき変形，拘縮の発生・増悪に関して，直接的防止，改善手段として重要であることは論をまたない．この際，一般の運動訓練の原則をふまえ，暴力的伸張（矯正）は避け，自動的ないしは他動的（セラピスト自身の手によることがもっとも望ましい）伸張を原則とすべきである．ただし，前項，筋の抵抗運動に関して述べたような工夫は望ましいと考える．

ジーゲルは，この伸張運動に主眼をそそぐべき筋，腱を key musculature と称し，股関節屈筋，腸脛靱帯 (tensor fascia)，ハムストリングス，heel cord をあげている．当然，これらの筋腱のみならず全身におよぶわけであり，大胸筋，軀幹筋，頸部伸筋，手関節伸筋など，4-2.「変形，拘縮」の項で述べたものが広く対象となる．しかし，主体は下肢の key musculature におき（起立歩行能の可及的長期維持を目的とするからには），セラピストは病態に適した伸張運動法を適宜工夫する必要がある．

ジーゲルも述べるように key musculature に対する active, passive の伸張訓練法の実際を以下に掲げ参考に供したい（**図 4-44**）.



(a)　ヒールコードに対して　　(b)　ハムストリングスに対して

(c)　腸脛靱帯に対して　　(d)　股屈筋に対して

図 4-44　伸張運動訓練

股屈筋

ベッドまたはテーブルの端に背臥位で横になり，対側の股および膝関節は屈曲する．そして伸張側の下肢をベッドまたはテーブルの端より下方に下げ，その自重で股関節を過伸展するようにする．他動的には，床上腹臥位で骨盤を固定（とくに対側をしっかりと固定することが必要）し，背面より床に対して膝を伸展したまま持ち上げ股関節を過伸展する．

腸脛靱帯

壁を横にして立ち（足の壁からの距離は 8～12 インチ位），両膝を伸展し，壁に近いほうの股関節をまげ，下肢を内転するように（できるだけ内転するのがよい）する．他動的には，腹臥位で大腿を伸ばし，外転する骨盤（とくに対側）を固定し，伸張側の股関節を伸ばし，できるだけ内転するようにする．

ハムストリングス

立位または坐位で膝を伸展し， toe-touching（手先で趾の尖端を触れる）する． 他動的に

は，背臥位で，股関節を屈曲し，膝を伸ばすが，その際できるだけ伸展させる（この際，骨盤とくに伸張側の骨盤を固定をしておくことがたいせつ）.

heel cord

壁より腕の長さだけ離れてて立位をとり，体重を両手で壁で支えるようにし，上半身を傾ける．この際踵は床に接するようにする．そして，踵が床から離れないようにして胸を壁に傾けるようにする．他動的には，背臥位で，両膝を伸ばす，そして伸張側の踵を把握し，足関節（他の足蹠関節は固定）をできるだけ背屈する．この際，対側の下肢は伸展位を保持し，伸張側の下肢を適当な高さまで挙上する．

上述の伸張運動には種々の方法があり，セラピストは適宜選択し実施する．また前述したように，上肢，軀幹の筋，腱にも伸張運動が病態に応じ採用されるべきである．たとえば大胸筋の拘（退）縮に対しては，臥位，坐位で伸張運動が自動，他動的に適宜実施される必要がある．軀幹，頸部，下肢に関して砂嚢，壁などを利用し**図 4-45** のような伸張運動が工夫される．以上の伸張運動は呼吸運動訓練としての要素をもち，これらに適当な抵抗を加えれば抵抗運動訓練としての意義をもつ．

図 4-45 伸張運動訓練．砂嚢をたくみに利用しての自動伸張訓練

2. 歩行運動訓練

歩行訓練といっても，冒頭述べた独立歩行期相において，とくに普通学校ないし養護学校に通学が可能な間は特別の考慮が必要ではない．ただ，かえって過度になり疲労を残す場合が少なくない．その運動の程度は同年齢の正常児と変りなく生活することを一応の規準とはするが，場合によっては適切な指導が必要である．しかし，通常，病勢がやや進展し，動揺性歩行もかなり著明となり，起居動作に困難を感ずるようになると，学校生活やスポーツを忌み嫌うようになる．このような消極的な状態に対して，起立歩行訓練はきわめて重要な意義をもつ．この歩行訓練は，申すまでもなく日常生活動作の基本というべきもので，その量的規準をどこにおくかは容易に規定しがたい．われわれは，多年にわたる臨床的経験より，一応起立を含め

延べ 3 時間におよぶ範囲にての実施が望ましいと考えている．

3.　運動負荷量

(1)　エネルギー代謝面からの検討

本症に対する機能訓練は，再三強調するように，間歇的を旨とし，病勢の進展にともない適度の休息をはさみ小刻みに実施するのを原則とするが，エネルギー代謝の面から検索を加え，起立歩行が可能な間は，一応同年齢の正常児を標準として間歇的な運動負荷を与えた場合，決して疲労を残さないとの結論を得ている．

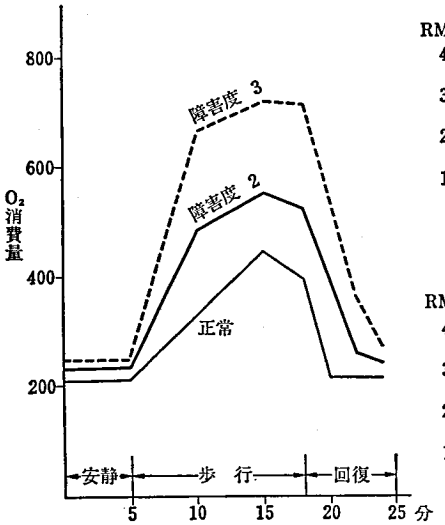


図 4-46　歩行にともなうエネルギー代謝 (O_2 消費量)．検索対象は歩行可能者

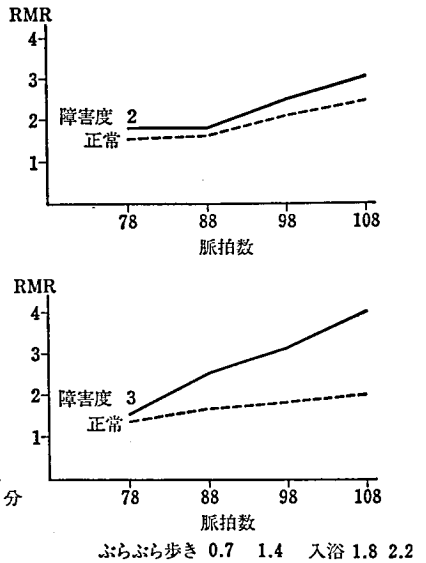


図 4-47　歩行に関するエネルギー代謝率．検索対象は歩行可能者

ちなみに，図 4-46 は歩行が可能な患児に 10 分間程度の歩行運動負荷（任意の速度で軽度ないしかなり著明な動揺性歩行を呈するが）を与えた際の酸素消費量を示すが，軽症者（障害度 2）ではまったく負担とならず，その回復も迅速であることを認めている．しかし，障害度の進展とともに，運動負荷時の酸素消費量は増加し，その回復もやや遅延する傾向を示す．速度（1 分間の歩数）に関する RMR (relative metabolic rate) を検討した結果，図 4-47 のように，軽症者（障害度 2）にとっては，速度を多少増しても正常者と同様 RMR は 1～2 の範囲にあり，たいして負担とはならない．そしてその労作は正常者の“ぶらぶら歩き”，“小走り”の程度の労作にとどまるが，病勢の進展とともにあるいは速度が増加するにつれ，労作も

やや大きくなることを認める.

本症患児の動揺性歩行のやや著明なものの歩容をみると，一歩一歩体をねじるようにして前進してゆく様相を呈す．一見，非常な労力を必要とするように考えられるが，一歩一歩適度の間隔をはさみ（速度は各自の自由とし，速く歩くよう強制せず歩行させた際)，歩行を営んでいるとも考えられる.

（2） 心機図よりの検討

本症デュシャンヌ型患児 30 余名を中心に，装具歩行者（後述）を含み，共同研究者である幸地らとともに心機図の面より，10 分，20 分間歩行運動（装具歩行者を含み，任意に自由な速度で継続して歩行させる)，ハンドグリップ（等尺性収縮 5 分間）などの運動を負荷し，運動負荷前後の心機図学的な推移を検討した．その結果，10 分間歩行（装具歩行を含む）は負担とはならないが，20 分間歩行では心機能への影響がみられ負担が大きいように思われた.

以上の検討に関する検索結果の代表的なものを**図 4-48** に示すが，図で筋ジストロフィーでは，PEP/ET については負荷後いったん減少し，その後増加する傾向を示し，かかる傾向は 20 分間歩行でやや著明にみられた．また ΔR to dA/dt の推移は，上述 PEP/ET と同様の推移を示すが，20 分間歩行では負荷後も上昇がやや著明である傾向がみられた.

以上の結果より，前述の運動とくに起立歩行運動訓練は，われわれの主張するように，間歇的にかつ適度の休息をはさみ適度に実施すべきである．実際上，本症患児は，20 分間，任意の速度とはいえ連続的に歩行することは，強制する場合以外，まず考えられない．また，入浴なども短時間に効果的に実施すべきであると考える.

（3） 心機能の面よりの検討——とくにエネルギー代謝との対比において

前項にひき続き，幸地らとともに検討した．すなわち，この際，心拍出量を体外的に測定することに重点をおいたが，これは，心電図，心音図を同時記録し，Kubicek の方法にならい測定した．この方法は，胸腔容積の変化は主に左心からの拍出によるものとし，胸腔を円筒形の導体とみなし，容積変化を頸部および上腹部にあてた電極の電気抵抗の変化として測定し，これにもとづき一回の心拍出量を算定するものである．さらに Heather 指数も求めたが，この指数は運動負荷の場合通常増加するが，心障害のある場合には増加を示さないとされる．以上の測定法には理論的になお問題が残されているが，実際量を測定せず，運動負荷にともなう推移を相対的に検討することとした．なお，検査対象には，歩行可能ないし歩行がかろうじて可能なもの（障害度 2～5，ただし障害度 5 のものはきわめて歩行が困難であり，障害度 4 の末期と考えられるもので，この際障害度 5 と評価した）とした．また，運動負荷として 5 分間のエルゴメーターテストを採用し，連続的に負荷した．そのエネルギー代謝酸素消費量は安静時の 1.7～2.0 倍（後述）に達した.

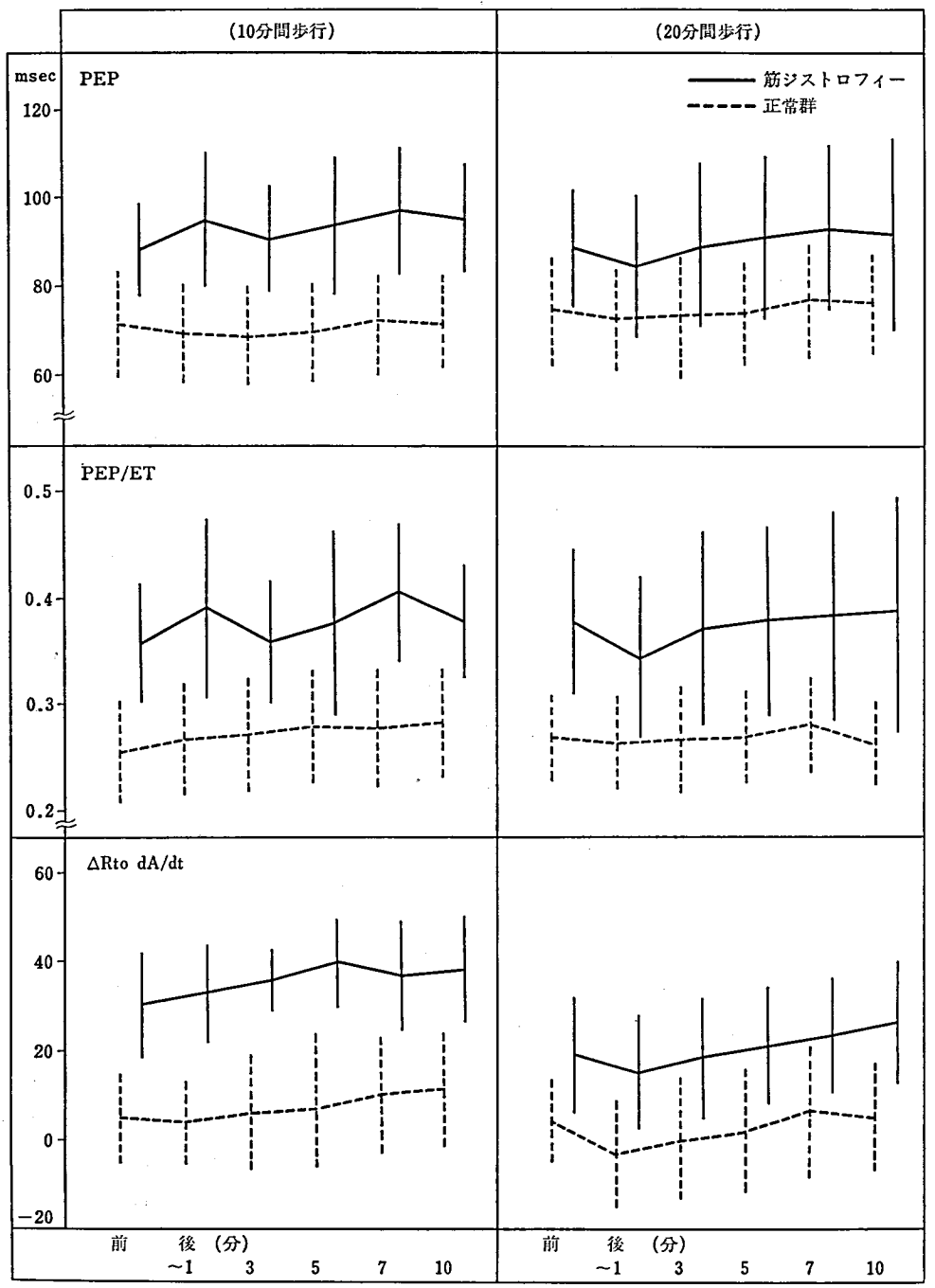


図 4-48　筋ジストロフィー運動負荷時の心機図の変化（装具歩行を含む）

以上の検索に関して，代表例の検索結果を図 4-49～51 に示すが，図 4-49 の症例では，通常心電図で心筋障害の存在が疑われたが，運動開始とともに心拍数は増加し，それにともない分時ならびに一回拍出量も増加し，Heather 指数もほぼ同様な推移を示し，運動負荷とともに増加した．なお，酸素消費量は安静時の 2 倍におよんだ．以上の結果より，本例は心筋障害が疑われたが，心予備力を保有し，上述運動負荷に一応よく対応することのできる例と考えられる．

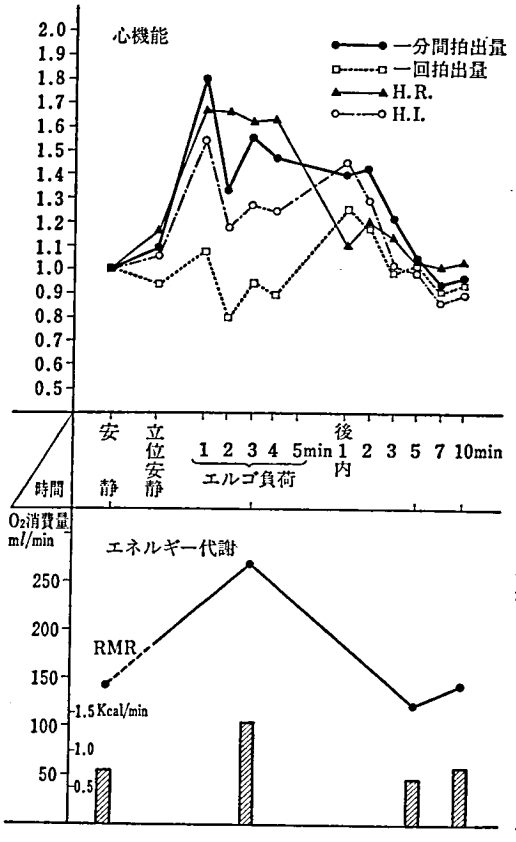


図 4-49 運動負荷時の心機能の変化．エネルギー代謝との対比（その 1）．症例 1．男，15歳．障害度 4．歩行可能．体重 30.2 kg．CPK 248.5 IU

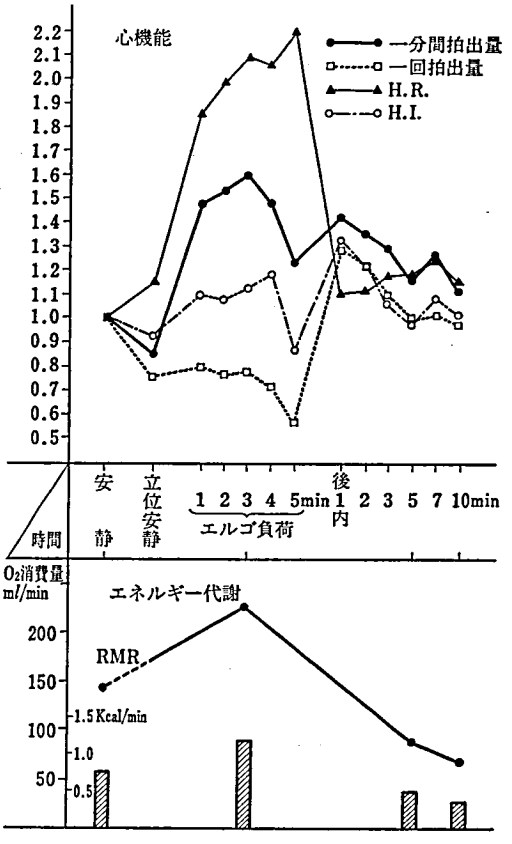


図 4-50 運動負荷時の心機能の変化．エネルギー代謝との対比（その 2）．症例 2．男，15 歳 7 ヵ月．障害度 2．歩行可能．体重 32.0 kg．CPK 351.9 IU

図 4-50 の症例 2 は障害度 2 のもので，通常心電図で著変を認めず，運動負荷開始とともに心拍数を増し，一回拍出量は減少するが分時拍出量は増加し，運動負荷の終了とともに負荷前に速やかに復帰する傾向がみられた．Heather 指数は分時拍出量と同様増加する傾向（途中で減少する傾向もみられたが）を示した．酸素消費量は安静時の約 1.7 倍を示した．以上の検索結果より，本例は十分とはいえないが心予備力を保有し，低下している心駆出能の不足を心拍

数の増加により補い，運動負荷に必要な心拍出量を確保しているものと考えられ，上述の運動負荷は一応許容されてよいものと考える．

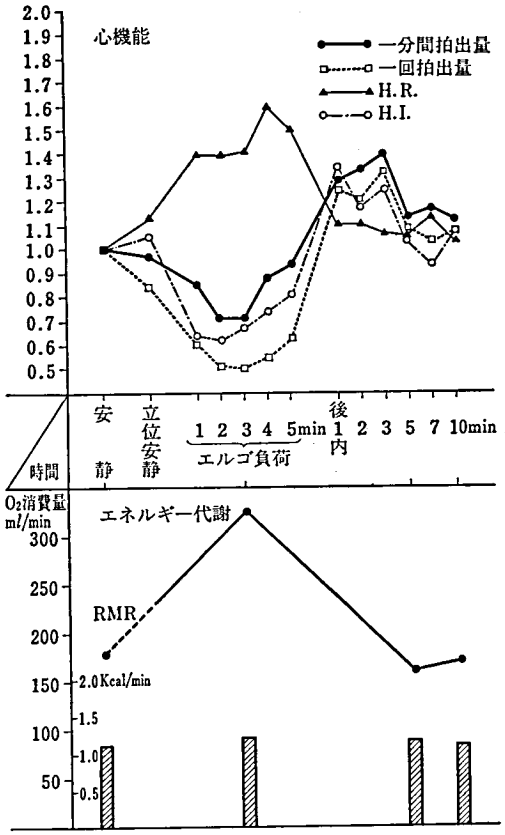


図 4-51　運動負荷時の心機能の変化．エネルギー代謝との対比（その 3）．症例 3．男，17 歳 4 ヵ月．障害度 5．介助歩行．体重 26.3 kg．CPK 479.8 IU

次に図 4-51 の症例 3 では，前例と同じく通常心電図で著変を認めなかったが，運動負荷開始とともに心拍数は増加したが，分時ならびに 1 回拍出量，とくに後者はやや著明に減少する傾向を示した．Heater 指数も心拍出量と同様，負荷にともない減少する傾向を示した．なお，酸素消費量は安静時の 2 倍近くにおよんだ．以上の検索結果から，本例においては，運動負荷に対する心予備力を欠き，上述の運動負荷量は許容量を凌駕するものと考えられた．

以上の代表例を含め検索結果を総合的に検討すると，安静時代謝の 2 倍内外のエネルギー消費を必要とするような運動を負荷した際，心予備力を十分保有し負荷に十分対応できると考えられるもの，不十分ながら心予備力を保有しその発揮により運動負荷は一応許容できると考えられるもの，さらに心予備力を欠き運動負荷が明らかに負担となると考えられるものなど，心機能に応じて反応が種々異なることを認めた．また，以上の異なる反応は障害度と相関なく，さらに通常心電図で心筋障害の存在が疑われる場合にもよく予備能力を発揮できる場合もあり，きわめて多彩な反応を示すことがわかる．

実際上，運動負荷量を処方するにあたって，上述のような煩瑣な検索は普遍的なものとは言いにくい．症例の一般的な反応（疲労，体重の推移など）を慎重に検討し，前述のように愛護的，間歇的な訓練を基盤とするのが一応もっとも当を得たものと考える．

4.　運動機能訓練と酵素活性値との関連

本症の診断，病型の決定にはきわめて重要な手がりを与えてくれるものとして，血中酵素活性値 aldolase, creatin phosphokinase (CPK), transaminase, lactic hydrogenase などの上昇が問題とされる．以上は，いずれも筋肉酵素として，筋の崩壊，変性により血中に遊出する

ためとされるが，その際筋細胞の透過性が高まるためかどうか，その原因に関して現在なお種々論議されている．

以上の種々の筋肉酵素のうち，CPK 活性値の上昇がデュシャンヌ型の診断に信頼度の高いことは，すでに杉田らが明らかにしたように周知の事実である．なお，肢帯型，顔面肩甲上腕型では，軽度上昇を示す場合が多く，とくに後者の場合には正常域にとどまる場合が少なくないとされる．上述血中 CPK 活性値は，デュシャンヌ型において，とくに病勢の進展の旺盛な時は異常高値を示し，診断ならびに病勢の進度を把握する上できわめて重要な示唆を与えてくれるものとされる．

もっとも，以上の酵素活性値は，病勢の高度進展にともない，筋実質の変性，崩壊により低値を示すようになる．図 4-52 はこの経緯を示す．

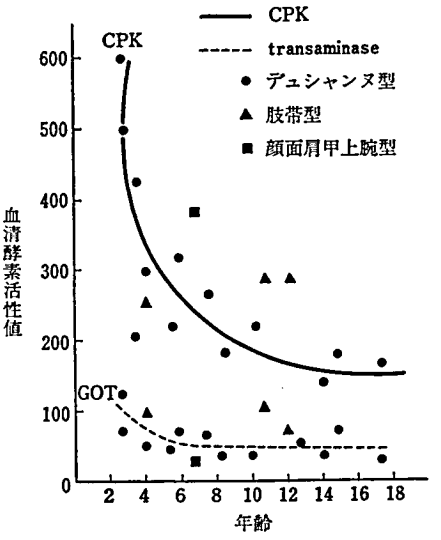


図 4-52 酵素活性の変化と病型，経過年数との関係

さて，上述の本症の運動機能訓練に関して，その処方負荷量に関して，酵素活性値の推移を示標として決定しようとする試みも考慮される．しかし，上述の血清酵素は，季節的変動，日差が認められ，とくに運動時に上昇することなどはつとによく知られた事実でもある．

図 4-53, 54, 表 4-12 は，それぞれ患児，患者に運動負荷をくりかえした時の CPK 活性値の変動をみたものであるが，一過性の上昇をもって病勢の進展に直接結びつけることは困難なように考えられる．

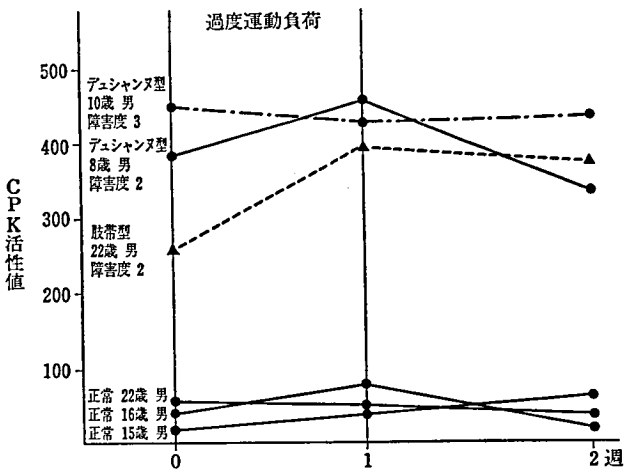


図 4-53 運動にともなう CPK 活性値の変化（その 1）．
階段昇降試験 1 日数回反復（延べ 1 日約 1 時間）

しかし，ジーゲルらの述べるように，過度の上昇は残存筋の変性をさらに進展させる因子ともなるものとも考えられる．

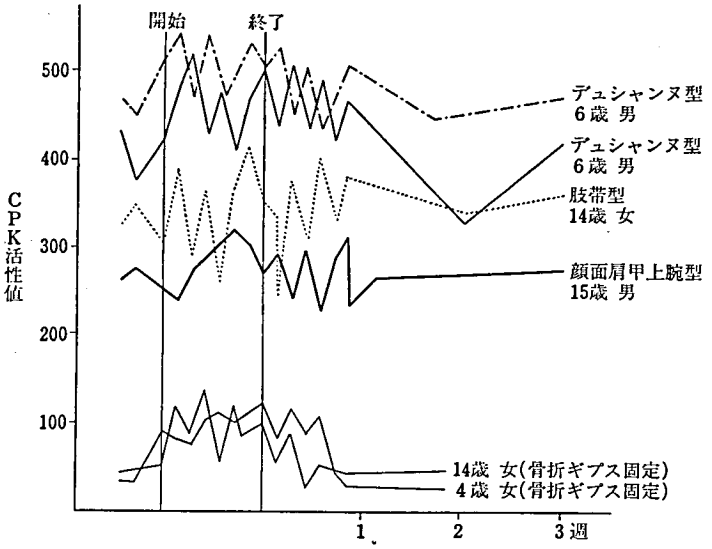


図 4-54　運動にともなう CPK 活性値の変化（その 2）．症例はすべて障害度 2．階段昇降負荷試験 1 週間（1 日数回反復）

表 4-12　運動負荷による CPK 活性値の変化．10 分間の歩行または装具歩行（速度は任意）

		負荷前	負荷後	10～20分後
検査平均値		678±223	725±165	690±235
障害度 2	8歳	1060	904	952
	10	737	638	685
	12	551	676	732
障害度 3	10	392	527	296
	11	772	900	746
	11	623	800	736
	13	605	535	625
障害度 4	12	322	582	411
	10	393	445	510
	11	47	54	40
	13	611	553	562
	11	664	596	825
障害度 5	14	175	313	215
	15	462	434	492
障害度 6	16	120	128	225
正常者	8	25	49	20
	12	16	52	28
	10	39	63	40

5. 心理上の問題点——とくに運動機能訓練に関連して

本症患児の心理上の問題については，第3章 4. 心理障害で論ぜられている．本症のような宿命的疾患においては，疾病に対する当初の敵意は喪失体験によってうちのめされ，自発性を放擲して無気力に陥り，廃人と化すことが通念とされる．この際，リハビリテーション・チームは総力をあげてこれと取り組み，理解と愛情により自律性を喚起するようにつとめねばならない．そして情緒的に安定を与え，甘え，依存，消極的傾向から脱脚させ，運動機能訓練に積極的に参加させ，工夫・努力させる雰囲気をかもしだすようにつとめることが緊要である．また，ホーム・リハビリテーションの際には，家人とくに両親をして教導し，密接な連繋を保つようにつとめなければならないことは論をまたない．

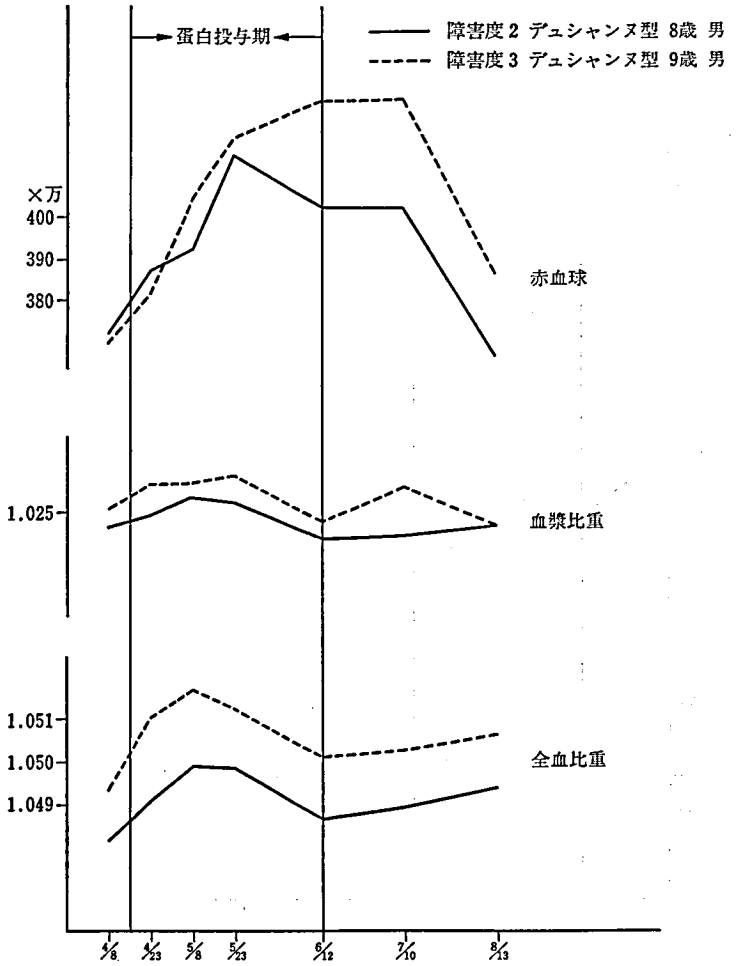


図 4-55 良質蛋白質投与の効果（その 1）（木村との共同検索）

6. 栄養の問題——とくに運動機能訓練に関連して

本症の栄養の問題に関しては，第 4 章 4. 栄養の項に詳述されているところである．木村らの研究によると，リハビリテーション，とくに運動機能訓練を円滑に施行するための至適栄養条件に関しては，一応，平均体位より 10～20% 上回るよう栄養条件を整える必要があると述べている．本症においては，通常，肥満児，るい痩児ともに約 17% に出現すると述べ，これらは病勢の進展が比較的早いことを認めている．ここに，きめ細かな栄養管理が必要であり，実験的にも良質蛋白質（たとえば卵黄）などを工夫調理して，一過性とはいえ図 4-55, 56 のような効果を認めている．

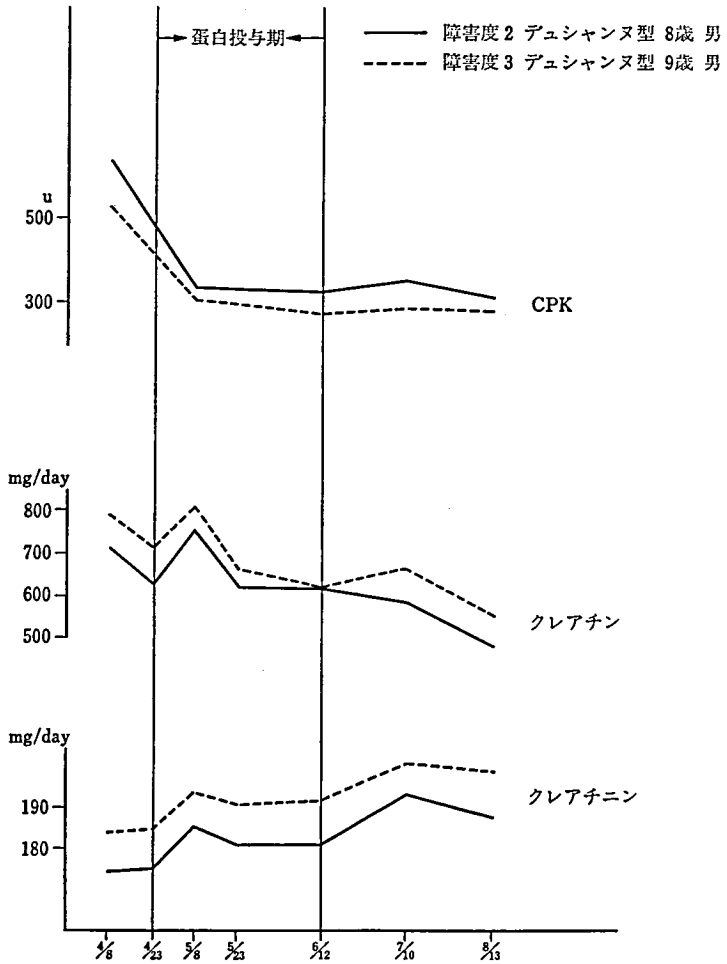


図 4-56　良質蛋白質投与の効果（その 2）

7. 装具療法

病勢の自然進展にともない起立歩行がきわめて困難，不能となるにしたがって，冒頭述べた装具歩行期相に入る．この際，装具としては，われわれの開発した“ばね付き膝関節装具”が，一応，本症の起立歩行用装具であると考えている．われわれのこの装具療法の経験はすでに十余年を閲し，経験例も 63 例におよぶが，以上の経験を通じて“装具療法”は本症のリハビリテーションの上で一応高く評価されるべきものと考えている．

以上の装具療法の実際にあたっては，装着前に不良な変形は十分（手術的矯正を必要とする場合が多い）矯正し，装具の適合を考慮すべきである．そして，アラインメントを十分調整し，起立歩行訓練を装着下で開始する．その習熟につれ ADL の改善は著しいものがあり，患児も生気を取りもどした感をいだかせる．この際，装具のフイッティング，アラインメントを絶えずチェックし，また変形の再発防止に留意しておかねばならない．さらにこの際，装具装着下の起立歩行訓練は前項 2. 歩行運動訓練で強調したように，愛護的かつ間歇的かつ効果的に実施するのを原則とする（具体的には後述）．また，この装具療法は，病勢の進展にともない介助装具歩行，装具起立（この場合には，上述“ばね付き膝関節装具”に骨盤帯を付した“胴付き装具”を交付する）へと推移し，極端な重症者を除き終末期近くまで実施するのを一応の原則とするのである．

この装具療法の効果は，ADL の改善，とくに歩行機能の再獲得，その他直接的な効果のほかに，介護労作の軽減，精神心理面への好影響と相まって，とくに強調しておきたい点は神経系，脳野の賦活をはかり，また脊柱，胸郭の変形の増悪阻止にきわめて効果的であることである（これに関しては後述する）．

本症患児の歩行不能となる時期

デュシャンヌ型患児が歩行不能となる年齢に関して，共同研究者の清原は検討の結果，平均 9 歳 4 ヵ月としている．したがって，この年齢に達する間近か（もちろん個人差はある）になれば，装具療法の準備に入ることも留意しておくべきである．冒頭述べた独立歩行期相において，その年齢に関して“あと何年位する”と“歩行が困難ないし不能”となるかは，上述年齢より逆算しておおよそのめやすを立てることができる．

装具療法に関連した車椅子期相

上述，われわれの実施した装具歩行期相については，経験上終末期に陥る直前まで装具起立を実施できることを認めている．したがって，車椅子期相を欠くように思われるが，装具歩行期相の末期には（あるいは初期より）当然，車椅子の使用が考慮されてよい．移動手段としての車椅子は重要なものであることは当然であるが，われわれはさらに装具療法にいっそう重点

をおくものである．

1.　装具療法の実際

本症患児が9歳の後半より 11 歳前後に達し，動揺性歩行もきわめて不安定となり，障害度4の末期に至ると，いよいよ“ばね付き膝関節装具”を主体とした装具療法の適応となる．また，歩行不能に陥って暫時経過し（比較的長期にわたっても，後述のように歩行用装具が適応となる場合も少なくない）たものも，歩行機能の再獲得を目的として装具の交付が考慮される．

さて，この装具療法の実施にあたっては，存在する下肢の不良な変形，とくに 30° 以上の膝関節拘縮，30° 以上の尖足拘縮に対しては，あらかじめ十分矯正しておかねばならない．多くは手術的矯正が採用される．

なお，この装具療法に関しては，前述のように極端な重症者を除き，装具起立あるいは装具介助歩行を目標として，一応ほとんどの症例に実施してよいと考えている．

以上の装具療法に関して，歩行能の獲得，その限界については後述する．

装具療法の適応の選択に関連して，とくに歩行不能となった契機について

装具療法は，前述のように障害度4の末期に陥ると真に適応が認められるようになるが，障害度 3，障害度 4 の初期には，夏休み，冬休み（とくに寒期である後者），休学，病臥，放置（規則正しい生活より放置されるという意），動くことを特別の原因なく嫌う，肥満，その他内外環境因子の変化などを契機として，“歩けていたもの”が“歩けなくなる”ことはよく遭遇する事実である．その際，介助歩行，変形の精力的な徒手矯正などにより，再び“歩ける”ようになる場合も少なくない．以上の事実は，不断の絶えざる訓練（習慣の確立）が重要なことを示唆することとも考えられる．できるだけ“長期”にわたって“歩行能力”の維持につとめるようにすべきであるが，歩行がきわめて不安定となり（転倒しやすくなる），あるいは大きな労力を必要とするようになれば，ためらうことなく装具療法に移行するよう指導する．

2.　変形の矯正——とくに手術的矯正

膝関節の屈曲変形に対しては，腸脛靱帯の大腿顆上部での切断（ヤントの low fosciotomy）による矯正をはかるのを原則とするが，必要に応じて，この靱帯の大転子部での切断（high fasciotomy），さらに縫工筋の起始部での延長的縫合（とくに股関節にも高度の屈曲変形をともなう場合に追加される）を加える．以上の腸脛靱帯の切断は，膝関節の屈曲拘縮のみならず，股関節の屈曲拘縮，さらに腰椎前彎の矯正にも効果的な方法である（**図 4-57, 58**）．

足関節の尖（内反）足変動には，アキレス腱の皮下腱術を原則とする．これに加えて内反傾向の強い場合，後脛骨筋腱の足関節前外方への移行術が考慮されるが，術後短期間とはいえ固

定が必要なこと，実際は上述アキレス腱の皮下切腱術のみにて一応目的を達することができる場合が多いものと考えられる．

1. 尖足に対して：アキレス腱皮下切断

2. 膝および股の屈曲拘縮に対して：腸脛靱帯大腿顆上部皮下切断

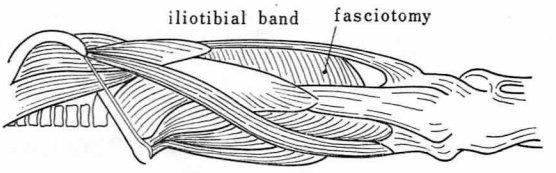
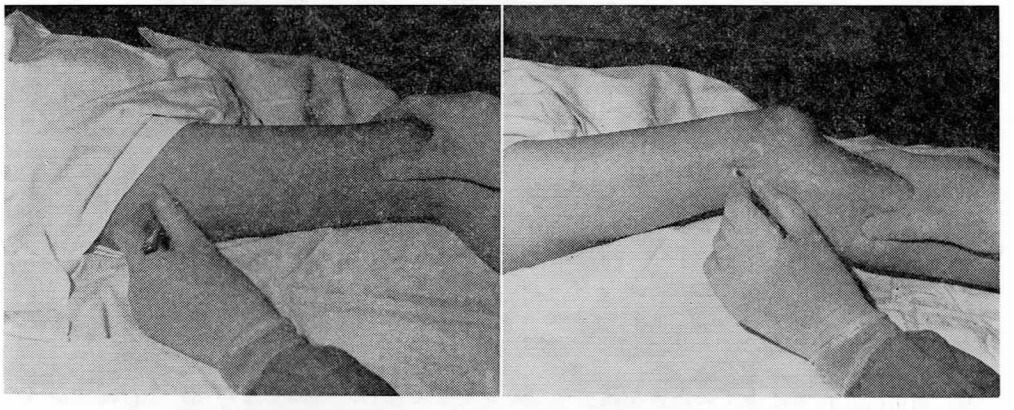
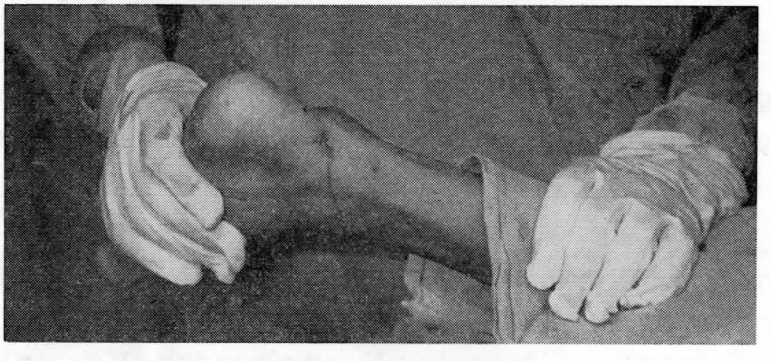


図 4–57 変形の手術的矯正

装具に適合をはかるための変形の矯正に関しては，前述のように膝関節の屈曲拘縮に対して，30° 以上の伸展位，尖足に関しては足底屈曲30° 以内に矯正位がとれるように実施する．この際，他動的に矯正（切腱術後）を加える場合には，無理のない範囲にとどめ，暴力的矯正は厳にいましめなければならない．目標となる矯正の改善が一度に得られない場合には，牽引，その後の漸増的な徒手矯正，補高などによる矯正を加え，漸次目的を達するようにする．固定は避け，褥創，疼痛などを誘発しないように留意する．



(a) 腸脛靱帯の大転子部，大腿顆上部での皮下切断．



(b) アキレス腱皮下切腱術後の軽度の徒手矯正．

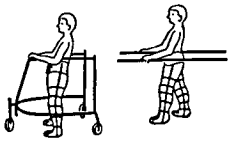
図 4–58 手術的下肢変形矯正

3.　変形矯正後の装具療法プログラム
——“ばね付き膝関節装具”による起立歩行能力の再獲得

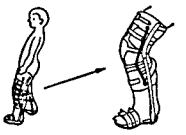
変形の矯正が得られると，表 4-13 に示すようなプログラムに従って装具による起立歩行能力の再獲得につとめる．

表 4-13　変形矯正後補装具装用による歩行訓練

① ギプス固定のまま起立訓練（1～2週間）

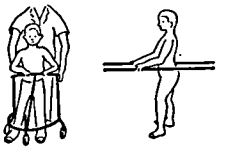


② ギプス除去，胴付き膝，足固定装具による起立歩行訓練（2～4週間）



③ 胴部を除去．膝・足固定装具による起立歩行訓練（3～10週間）

④ ばね付き装具による起立歩行訓練

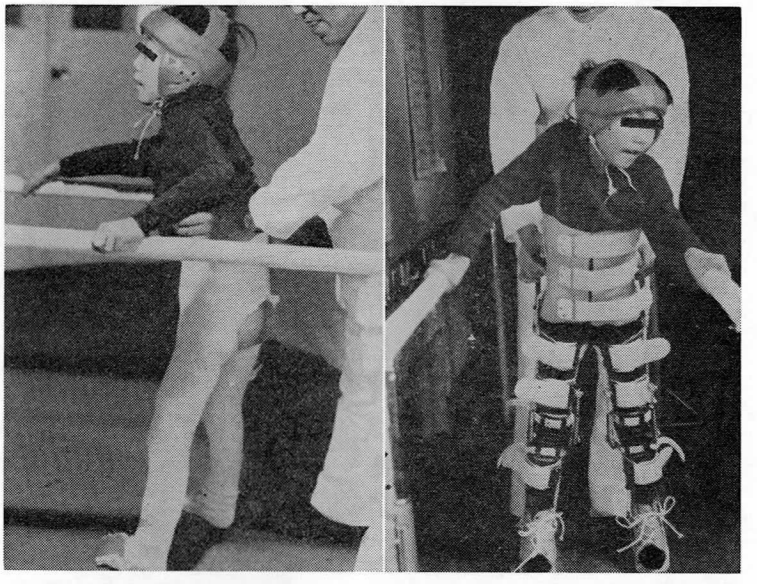


① 通常，ただちにギプス固定を腰仙部より足尖まで施し，そのまま早期に歩行補助器（ウォーカー），平行棒などを利用して起立訓練につとめる．そして起立感覚を十分喚起させる．

② 1～2 週後，ギプスを除去し，骨盤帯を付着した“ばね付き膝関節装具”——これを胴付き装具と称す——を交付し，起立訓練，さらに介助歩行訓練を行うよう指導するとともに，歩行，平衡感覚を再び会得するようにつとめる．

③ この胴付き装具による訓練の習熟につれ，骨盤帯を除去し，“ばね付き膝関節装具”による本格的な歩行訓練を開始する（図 4-59～61）．そして，介助を必要とせず独立装具歩行が営まれるよう指導する．通常，変形矯正後 1～2 ヵ月でこの装具歩行が可能となる．

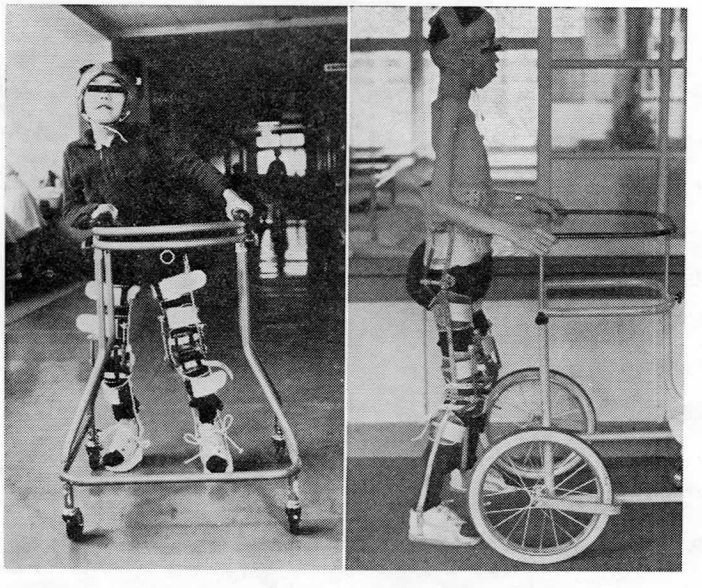
なお，歩行がきわめて不安定となり，装具療法に移行する際，変形の特別な矯正を必要としない場合はただちに“ばね付き膝関節装具”を交付し，短期間で装具歩行が可能となる場合も少なくない．なお装具療法を進めるにあたっては，後述のような変形の再発，増悪阻止につとめ，転倒などの事故防止に留意し，不断の“チェック”を怠らず，絶えず配慮が必要である．



(a) 変形矯正(多くは手術的矯正)後，ギプス固定のまま起立，介助歩行訓練

(b) “胴付き装具”にかえ起立，介助歩行訓練

図 4–59 装具療法（装具歩行）訓練プログラム（その 1）



(a) ばね付き膝関節装具による介助歩行訓練

(b) 胴付き装具による起立，介助歩行訓練を目標とする時は軀幹の安定をはかる

図 4–60 装具療法（装具歩行）訓練プログラム（その 2）

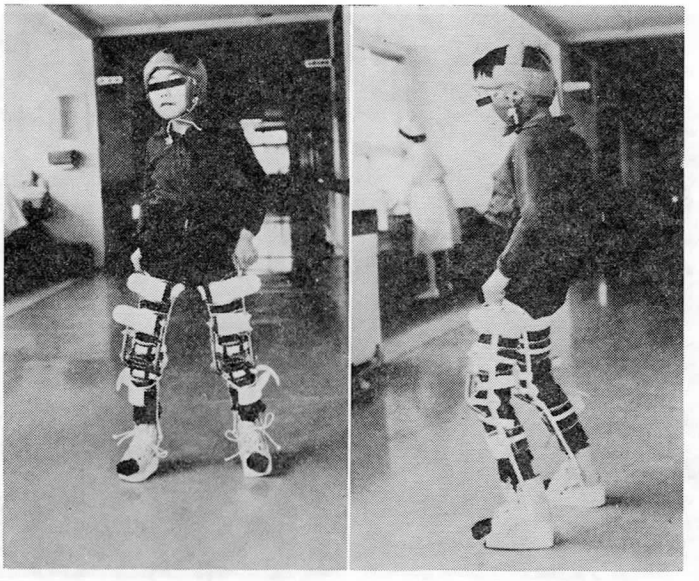


図 4-61　装具療法（装具歩行）訓練プログラム（その 3）
ばね付き膝関節装具による歩行能の再獲得.

4.　ばね付き膝関節装具

この装具は，一見，簡易なものではあるが，われわれは本装具の開発にあたって，本症の筋動力学的機構の破綻を明らかにし，その基盤に立って工夫したものであり（図 4-62, 63），スペンサー（Spencer）らの Springy knee lock 機構の長下肢装具とは発想を異にすると考える．この装具は，膝伸展筋力の不足（あるいは欠如）を“ばね”にて補塡し，膝関節を屈曲位に安定保持し，軀幹の安定をはかり，律動的かつ効率的な歩行能力を獲得させようとしたものである（上述，本症の筋動力学的検索に関しての詳細は遠藤らの文献参照）．図 4-64 により，この“ばね付き膝関節装具”を装着し，残存筋を活用し，律動的な装具歩行が対照（装具を必要とせず歩行可能なもの）と同時の様態にも営まれていることが察知されよう．

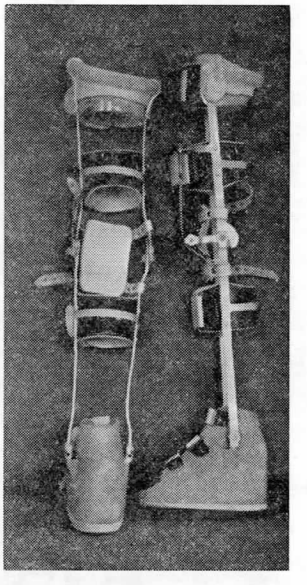


図 4-62　ばね付き膝関節装具．膝継手は屈曲 25° 位制動の制動継手．足継手は足背 90° 位制動のアンクルストップ．膝関節の前面に 2 条のバネを付す．バネの力は中枢端の調節ネジにより適宜調節．

構造上，“ばね付き膝関節装具”は，図 4-62, 63 に示すように長下肢装具の左右の膝継手の前面に 2 条のばねを付着させ，膝継手は屈曲 25° 位制動の制動継手を，足関節は底屈

90° 位制動のアンクルストップを用いたものである．左右のアップライトは堅牢な鋼材（理想的には軽量なプラスチック材，軽量鋼が望ましいが，材質疲労のため容易に折損しやすいので鉄材に“焼き”を入れて用いる場合が多い）を用いたものである．この装具は，膝関節の伸展筋力の減弱に対するばねの弾性による補強，制動膝継手および残存する膝関節屈曲筋による膝関節の屈曲位安定保持，アンクルストップによる足関節の保持ならびに容易な始動（この際，残存する腓腹筋力の前進駆動力として重要な役割を演ずる）など，本症における筋力学的機構の破綻を考慮し，その病態の補塡，改善をはかり，筋力を残存する膝関節屈曲筋，足関節足底屈曲筋，さらに軀幹筋などを活用し，能動的かつ律動的な歩行能力を獲得させることができるものと考えられる．

この際，膝関節の前面に付着する“ばね”の強さについては，一応膝関節の伸展筋力の皆無

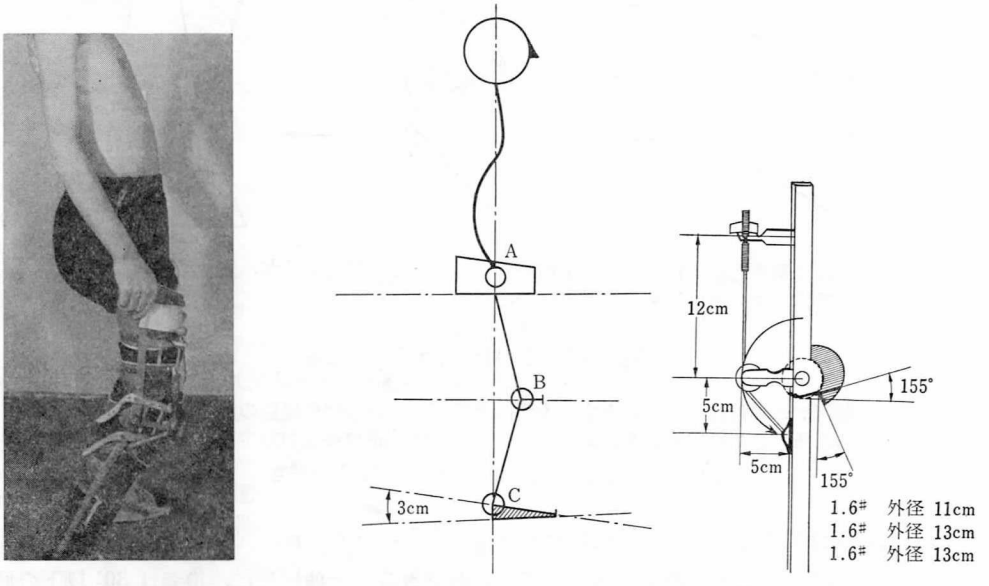


図 4-63 ばね付き膝関節装具の構造

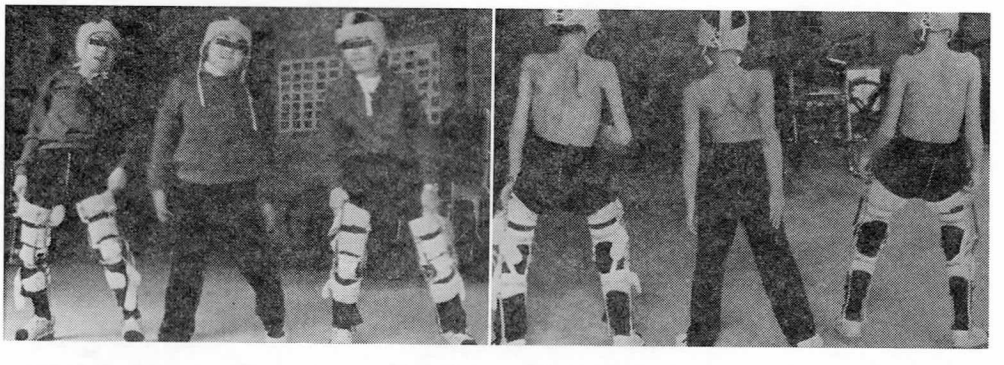
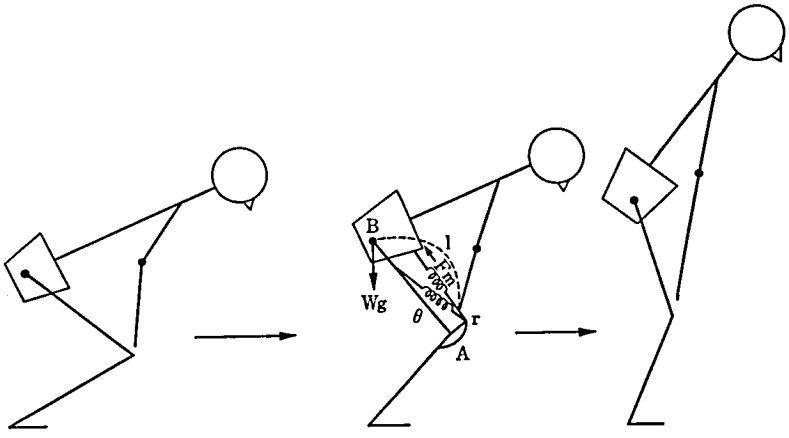


図 4-64 ばね付き膝関節装具による歩行

に等しい場合，体重の約 30% のものが適当ということになるが，尖足，腰椎前彎の程度，残存筋の筋力，体重などを考慮の上で適宜決定される（この“ばね”の強さの程度については理論上図 4-65 の $lWg\cos\theta/r$ 以下のものと算定される．l＝大腿の長さ，W＝体重，r＝膝の中心と膝伸展筋との距離－膝関節の中心と四頭股筋との距離，θ＝膝屈曲角の半分――できるだけ伸展しているほうが好適，ただし，屈側における挾角で測定――前述矯正に関して述べたように 155°/2 以上が望ましい）．



図は登攀性起立を例にとり，その際手を膝にあてて起立するが，膝伸展筋力については以下の力学的解釈が成り立つ．

$$M = rFm = lWg\cos\theta \qquad Fm = \frac{lWg\cos\theta}{r}$$

（Fm：膝伸展筋力　M：筋力 Fm による点Aに関するモーメント）

膝関節の伸展は膝を中心とする大腿四頭筋，すなわち膝伸展筋の回転運動に与えられる．登攀性起立の際，角 θ が大きくなるほど膝伸展筋力が少なくてよい．

図 4-65　ばね付き膝関節装具の“ばね”の強さ

この装具の交付にあたっては，前述したように，変形，とくに膝，足関節の屈曲，底屈変形はあらかじめ十分よく矯正（前者は 30° 以下の屈曲できるだけ伸展位に，後者は 30° 以下の底屈できるだけ中間位に近く）しておくことが必要である．

“ばね”，足踵部での補高

“ばね”の強さの調節には，慣れれば簡易ではあるが多少の熟練を必要とする．膝関節を他動的（装具装着下で）に屈曲し，“ばね”の力で“はね返る力”を観察するが，その際かなりの抵抗に対して抗することができる強さが一応のめやすとはなる．なお，付着したばねには，その中枢端に調節ねじがついている．これにより“ばね”の強さを多少調節できるようになっている（図 4-62 参照）．

“胴つき装具”

“ばね付き膝関節装具”に股継手を付け，骨盤帯と結び，さらに図 4-66 のように，殿筋の減弱を補うため“ばね”を付したものである．この“ばね”の強さの問題となるが，膝関節前面

の“ばね”と同等が少し弱いものが適当な場合が多い．この装具は，“ばね付き膝関節装具”の装着訓練に関して，その前段階として歩行運動ならびにその感覚のフィードバック形成のために用いられる，また“ばね付き膝関節装具”による歩行が困難となった時，その次の段階の装具療法として介助歩行をねらって，さらに装具起立の目的で用いられる．

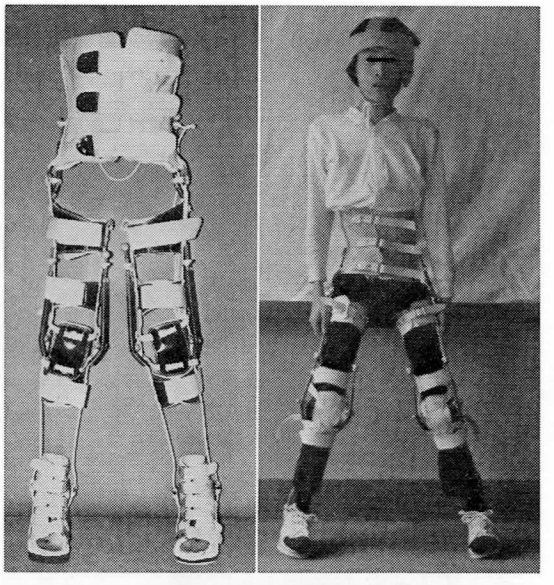


図 4-66　胴付き装具

変形の矯正，とくに手術的矯正

この問題は前項で述べたとおりであり，そこで付言すべきであるかもしれないが，上述装具療法に直接関連する以下のことをここで述べておきたい．すなわち，われわれは歩行が可能である間はつとめて手術的矯正を避けるようにしている．従来よく実施されたような，尖足に対して単なる矯正の目的でアキレス腱延長術などを施行することは，その成績（手術を施行したためかえって歩けなくなる場合が多い）の示すように，厳重に適応を選択すべきであると考えているからに他ならない．また，ジーゲルらは，尖・内反足の矯正のため後脛骨筋の移行をすすめているが，これなども術後かなりの期間固定を要し，必ずしもよい結果が得られるとは考えられない．しかしわれわれは，この方法を比較的進行の遅い筋神経疾患に対し施行した経験もあり，デュシャンヌ型に対する適用も慎重な配慮において実施することも意義はあると考えている．上述，下肢に対する変形の手術的矯正は，装具適用の前提として意義があると考える．

5.　装具装用訓練の進め方——とくに運動訓練量に関して

装具療法も，前述の運動機能訓練と同様，全身の好条件下の管理のもとに，あとの留意事項で述べるような不断の配慮のもとで，愛護的，間歇的かつ効果的に実施すべきである．この際，前述の心肺機能，とくに“心”機能障害と関連し，運動量が問題となるが，われわれは多年の経験にもとづき，上述の原則をふまえ，訓練の習熟につれ漸次延長し，起立を含め1日延べ3時間を目標として漸増的に実施するのが一応適切であると考えている．この原則はビグノス，スペンサーらの意見として一致する．なお，歩行訓練に際しての歩行速度は患児の自由にまかせる．

装具起立の段階に入れば，“胴付き装具”装用下でデイタイムの大部分を過ごさせる（図 4-

67)．なお，装具の装着に関しては，“ばね付き膝関節装具”に関しては装着患児の残存筋力により“ひとりで”着脱することができるが（図 4-68)，起立は介助してやらねばならない．また“胴付き装具”の着脱はいささか手数を要し介助に手間がかかるが，いったん装着すると上述のようにデイタイムの大部分を過ごせるので移動に介助（可能ならば，できるだけ介助歩行訓練を実施するよう導く）を要するのみである．

図 4-67　胴付き装具による起立訓練

装具療法実施介助機器——ワンマンリスト，三体車椅子など

上述のように，装具療法の実施にあたっては，いささか介助労作を必要とする（これを嫌っては，装具療法の効果をあげることはできない)．そこでわれわれは，図 4-69 にみるようなワンマンリフト（患児は，“ばね付き膝関節装具”を独力で装着したのち，這行し——たいがい這行することはできる——，このリフトに至り，あとはスイッチ操作にて“起立”することができる)，また図 4-70 の三体車椅子（介助者が手で操作することができ，ストレッチャー，車椅子，さらに起立位保持装具ともなるもので，患児はこの起立位より“歩き出す”ことができ，また背臥位で全身の伸張運動——あとで述べる変形の再発・増悪防止に有効——を行うことができる)，さらに図 4-71 のような起立車（装具起立のまま移動でき，

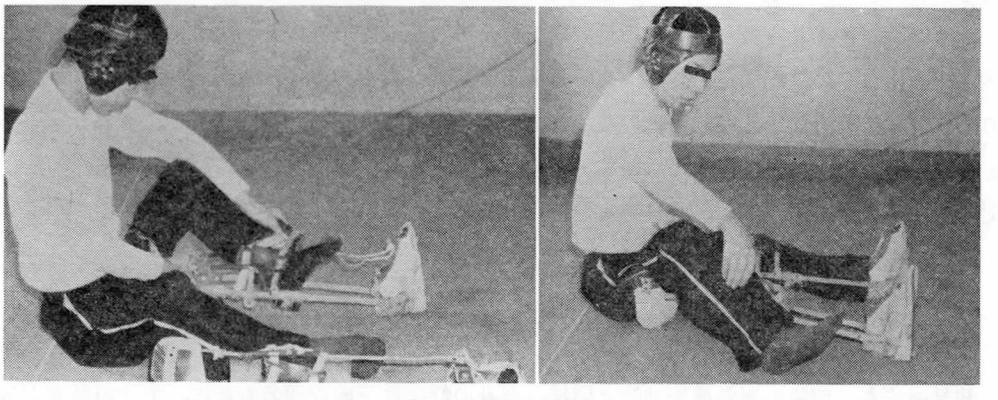


図 4-68　装具の装着

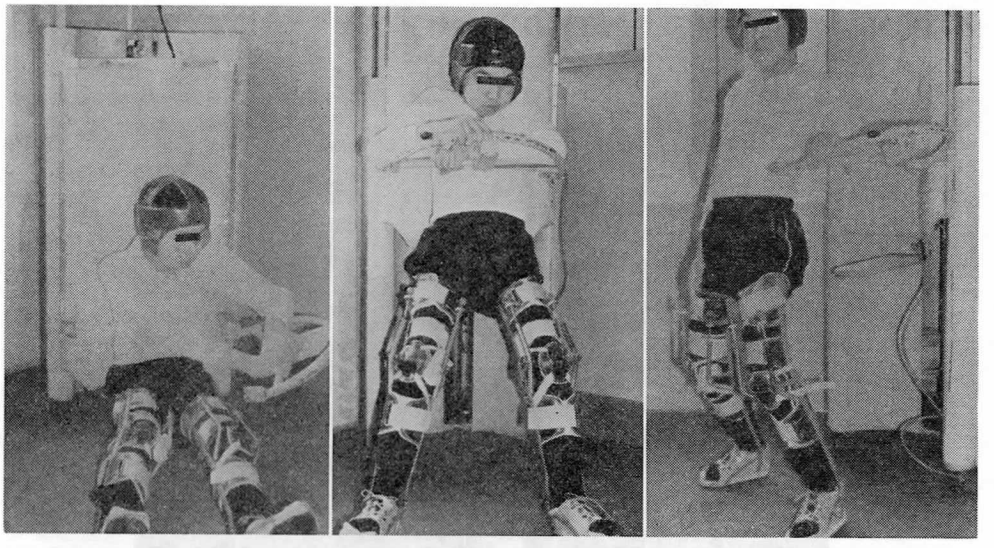


図 4-69 ワンマンリフトによる起立

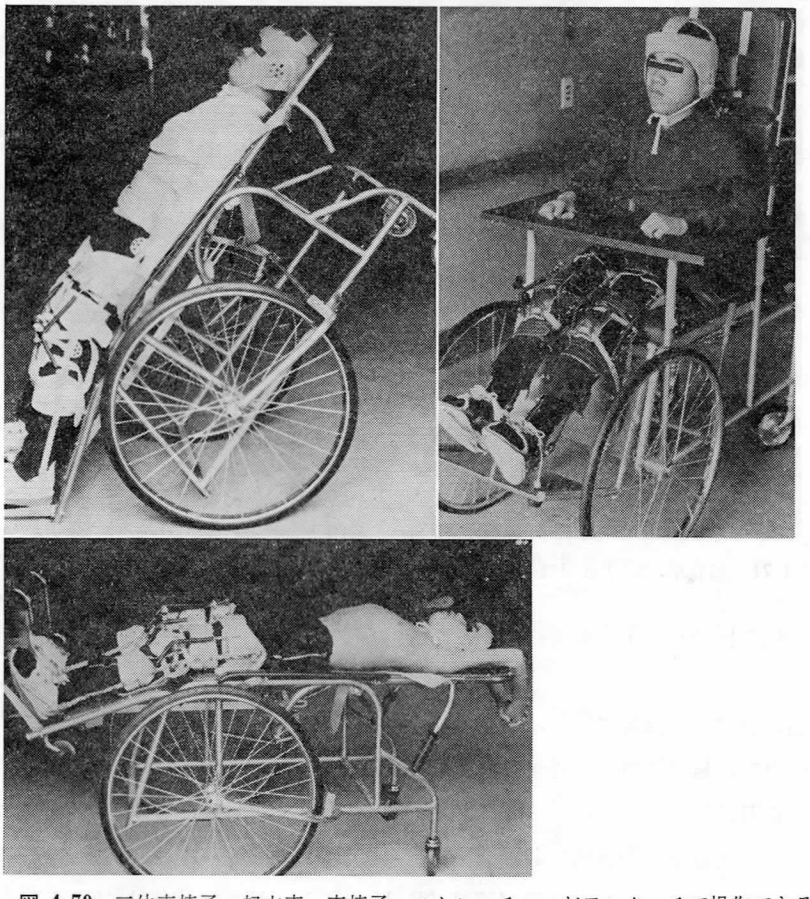


図 4-70 三体車椅子．起立車，車椅子，ストレッチャーがワンタッチで操作できる

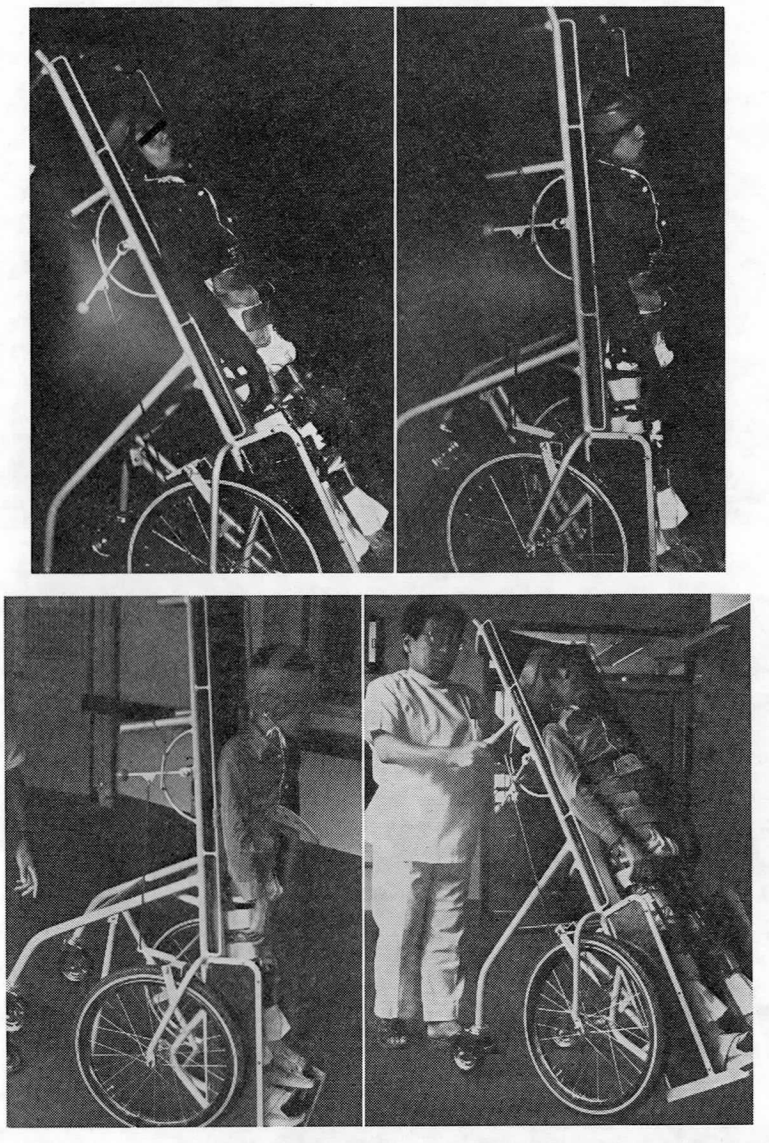


図 4-71　起立車．起立車では前に机を置くことにより机上動作を営むことができる

また装具起立位を保つ）も工夫してみた．

次に，上述の装具装用訓練に関し，運動機能訓練と同様，エネルギー代謝，疲労などにつき検討を加えたので，結果について述べる．

まず，酸素消費量に関しては，6～7 分間の装具歩行では，その O_2 消費量は 400 cc/分 におよぶが，その回復も比較的迅速であることを認めた（**図 4-72**）．この際補助してやるとほとんど負担とならないことを認める（**図 4-73**）（R. M. R. は，前者の場合 1.16＝正常人のぶら

ぶらあるきに相当，後者の場合 0.18 とわずかである）．次に，図 4-74, 75 に，装具歩行者と装具起立の際の訓練負荷時の O_2 消費量の時間的推移の検索結果を示す．この推移から適当に休息を挿入する（患者が自分で任意に休むことを前提にした検索を進め，この休息は任意のものである），すなわち間歇的に運動負荷を付与することは，一応負担とならないものと考えられた．

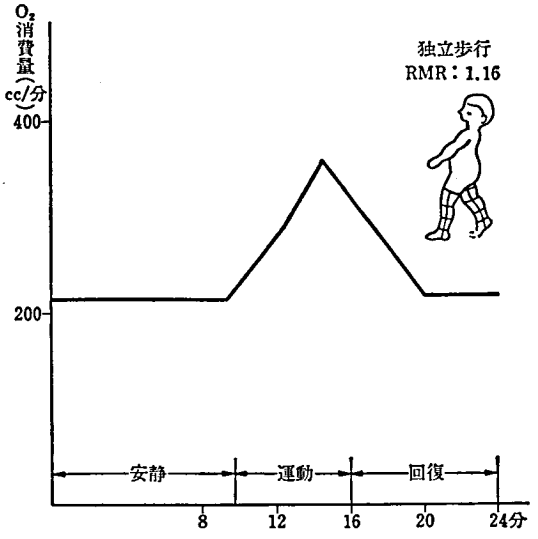


図 4-72 独立装具歩行に伴うエネルギー代謝（O_2 消費量）の変化

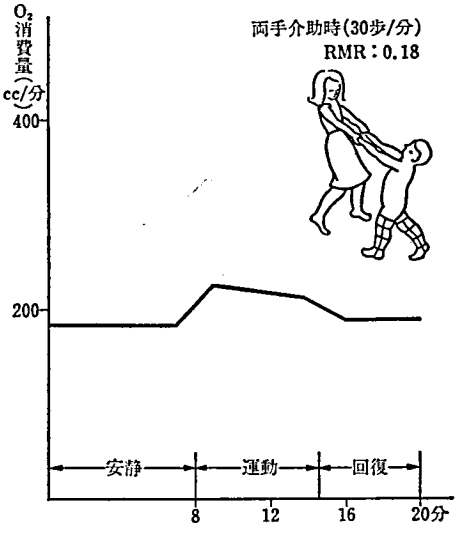


図 4-73 介助装具歩行に伴うエネルギー代謝（O_2 消費量）の変化

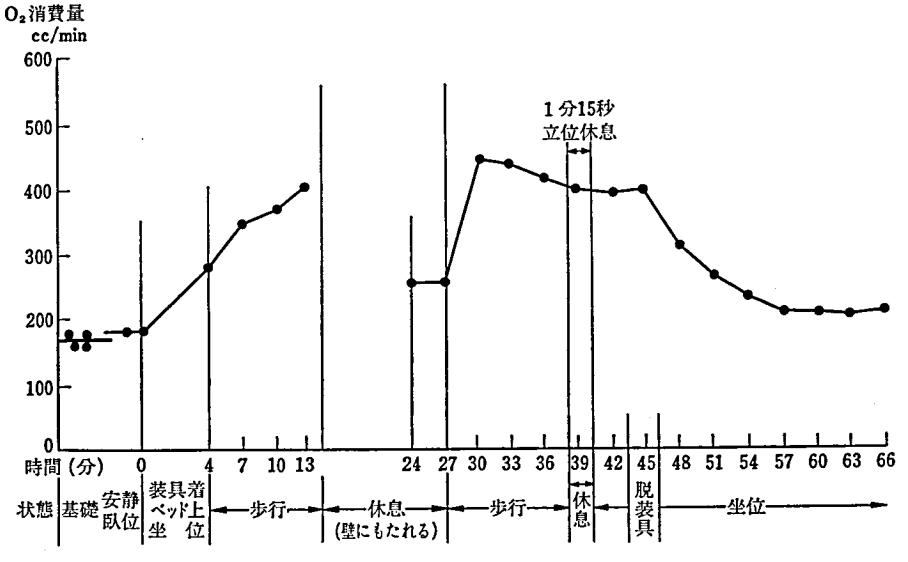


図 4-74 装具歩行時のエネルギー代謝（O_2 消費量）．デュシャンヌ型．15歳，男．障害度 6．装具歩行

さらに，装具歩行の際の疲労度の検索に関しては，障害度 5 の 16 歳のデュシャンヌ型の患者に対して装具歩行訓練を実施し，十分習熟した時点において，1 日自由に放置した際，軽度

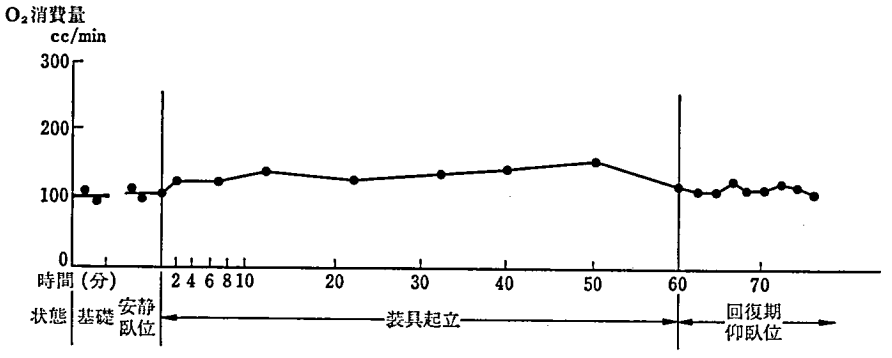


図 4-75　装具起立時のエネルギー代謝（O_2 消費量）．デュシャンヌ型．14 歳，男．障害度 7．装具起立

負荷した際（間歇的に歩行させることを原則とし，1 日に任意の起立歩行を含め，その延べ時間はほぼ 3 時間に達する．また，歩行距離は 1860 m であった．以上を軽度負荷と称する），過度負荷の際（やや鼓舞的に歩行訓練を実施，起立を含めその延べ時間は 4～6 時間におよび，歩行距離も 2500 m に及んだ），以上の三様の負荷における疲労度を，フリッカー値，ブリンカー値，握力，近点距離などを指標として検討すると，図 4-76，77 のように，運動負荷が軽度の場合，いわゆる疲労度は，自由放置（上述の意味も同様にして，1 日中ほとんど装具を使用せず，大部分を床上にて過す）の場合と大差なく，過度負荷の際には疲労を残し負担となる傾向が認められた．

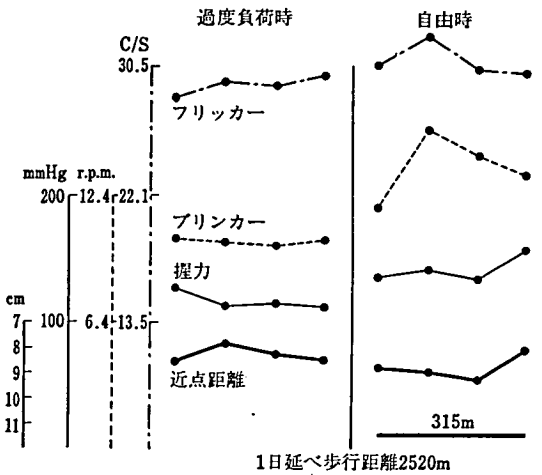
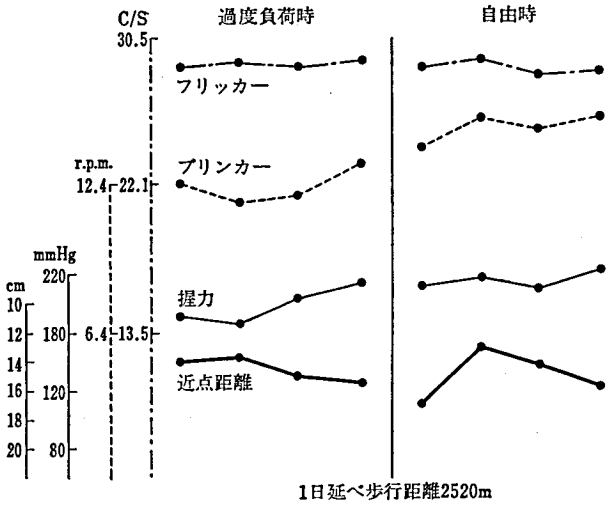
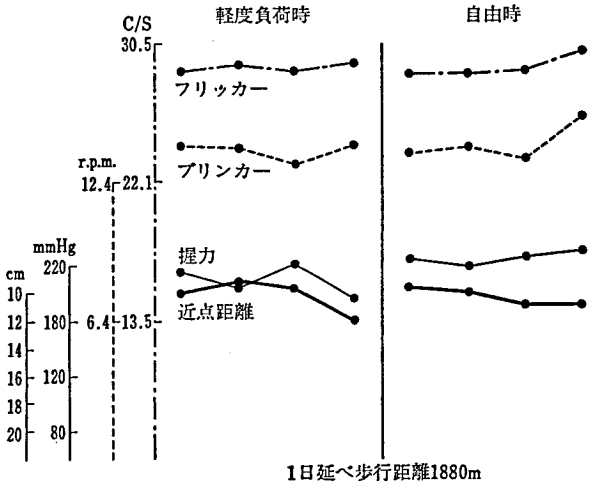


図 4-76　疲労度の検索（その 1）．デュシャンヌ型．8 歳，男．障害度 6．1 日総運動にともなう疲労度（3 日間平均値）

以上の結果からも，先の運動機能訓練と同様な原則のもとで，効果的，間歇的を旨として実施し，運動量に関しても上述のような規準のもとで実施するのが正鵠を得たものであると考えている．なお，各人に対して訓練量を適切に規定するためには，前述の心機能を含む各種検索に加え，体力，体重，疲労度などを検討し，総合的に考慮されるべきであると考える．



(a) 過度負荷



(b) 軽度負荷

図 4-77 疲労度の検索（その 2）．デュシャンヌ型．16 歳，男．
障害度 6．1 日総運動にともなう疲労度（3 日間平均値）

6. 装具療法の実施にあたっての留意事項

装具療法の実施にあたっては，まず不断に実施することがきわめて大切であり，この際変形の再発・増悪を防止し，不測の事故（転倒など）を惹起しないように慎重な配慮が望ましい．絶えず装具の適合状態をチェックし，変形につき観察を怠らず（この際，変形は前述のように左右非対称的におこる），目的を達するよう導かねばならない．たとえば，装具療法下での変

形（とくに脊柱側彎の増悪）は，上述チェックを怠ったため（これには下肢の変形，とくに非対称的な変形の増悪も関与するものと考えられるが）とも解せられる．

変形の再発・増悪の防止のためには，前述運動機能訓練において述べたと同様，筋腱に対する伸張運動訓練が有効である．この際，装具を装着したままで三体車椅子上での全身伸張運動などもその一例としてあげられる．なお，必要に応じて手術的矯正を加味せねばならない場合もあることをつけ加えておく．

7.　装具療法の可能性の限界

このことについてわれわれの経験が基盤となる．すなわち後述 63 例におよぶ装具療法例の過去 10 年余の観察の結果，**表 4-14** のような結果をえている．装具療法のうちもっとも問題となる“ばね付き膝関節装具”による装具歩行に関しては，胴部の保持が可能，上肢の挙上が 40° 以上可能であり，かつ膝関節の屈曲筋力が 25%（fair）以上であれば，膝の伸展筋力がほとんど皆無に等しい場合でも，同装具による律動的な歩行が可能となる．そして，後述するが，平均 3 年 8 ヵ月間この能力を保持することができる．また，“胴付き装具”による装具起立に関しては，筋肉をほとんど欠き骨格のみとみなされる場合にも，頸部の保持，よりかかりの坐位が可能であれば，“胴付き装具”による起立が可能となる．この“胴付き装具”による効果に関しても，後述するが，軀幹の安定化をはかり，脊柱・胸郭の変形の増悪阻止に大きな意義があると考えられ，その装用訓練には多少の煩瑣も懸念されるが，効果のもつ大きな役割を強調しておきたい．

表 4-14　装具療法の可能性の限界

1. 独立装具歩行可能の限界
   1) 軀幹保持可能
   2) 上肢挙上 40° 以上
   3) 膝屈筋力 25% 以上あれば可能
2. 介助装具歩行の限界
   1) 頭部保持可能
   2) 肘屈曲筋力 25%
   3) 脊柱に強度の変形がない
   4) 下肢筋力はほとんど 0 であっても可能
3. 装具起立可能の限界
   1) 頭部保持かろうじて可能
   2) よりかかり坐位可能
   3) 四肢筋力ほとんど 0 であってもよい

ビグノス，スペンサーらによる長下肢装具（図 4-63）による歩行に関連して

彼らは，膝継手を spring-lock とした継手を用いた長下肢装具を使用している．しかし，既述のように，われわれの“ばね付き膝関節装具”とは着想の理を異にしている点も多々あり，この装具による歩行能力の獲得には，骨盤帯筋の筋力が少なくとも 25% 内外（poor），膝関節の伸展筋力が 50% 内外（fair minus or less）を適応としている．報告された症例数にみる限り，独立歩行期間は平均 2 年と算定される．

8. 装具療法の効果

(1) 全般的事項

装具起立を含む装具療法の効果に関しては，全身，とくに循環，泌尿器，骨格系などに対する好影響，神経系，脳野に対する賦活などが考慮され，リハビリテーションの観点より disuse の阻止，変形の矯正効果など概括的にみてもその意義はきわめて大きい．

ADL 面からいえば，装具歩行の場合，当然，移動動作の獲得により生活圏（立体空間での

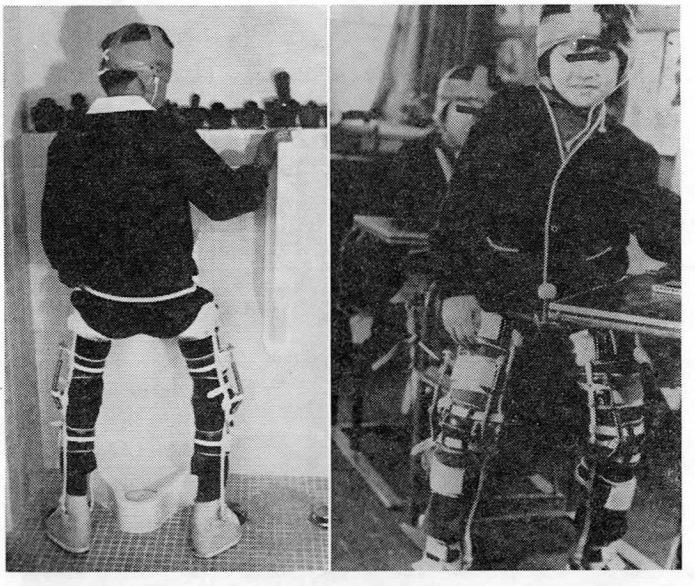


図 4-78 装具療法（ばね付き膝関節装具）による ADL の改善（その 1）

図 4-79 装具療法（ばね付き膝関節装具）による ADL の改善（その 2）

活動）の拡大がはかられ，洗面，便所，通学（とくに施設内の学校へ）が介助を必要とせず，球戯なども可能となる（**図 4-78, 79**）．以上に関連して，他の ADL 面に好影響をもたらし生活内容を充実する．**図 4-80** は，ADL 評価（この ADL 評価法については下述参照）上，装具療法の効果をみたものであるが，移動動作に当然改善が著明であるが，他の ADL 面への直接的好影響がうかがわれる．たとえば，装具起立の場合，頸部，軀幹の安定が得られ，なお脊柱側彎，胸郭の変形も著明であった障害度 7 のような例においても，装具起立訓練 6 ヵ月の結

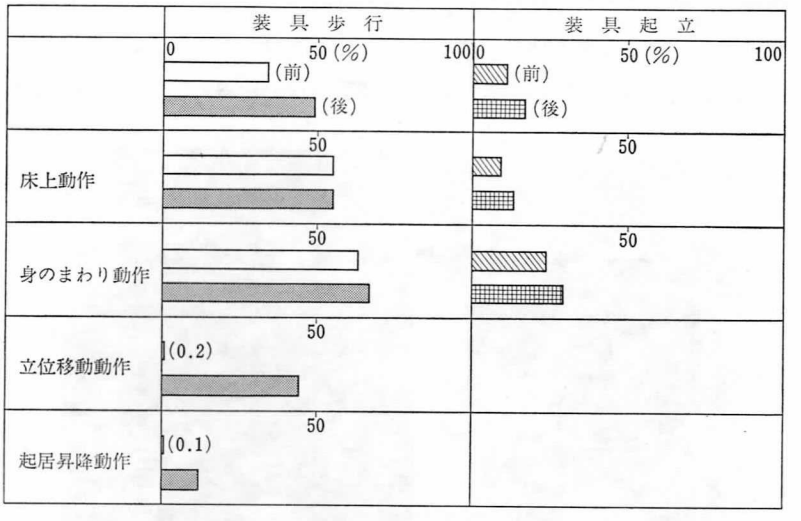


図 4-80　装具療法による ADL の効果

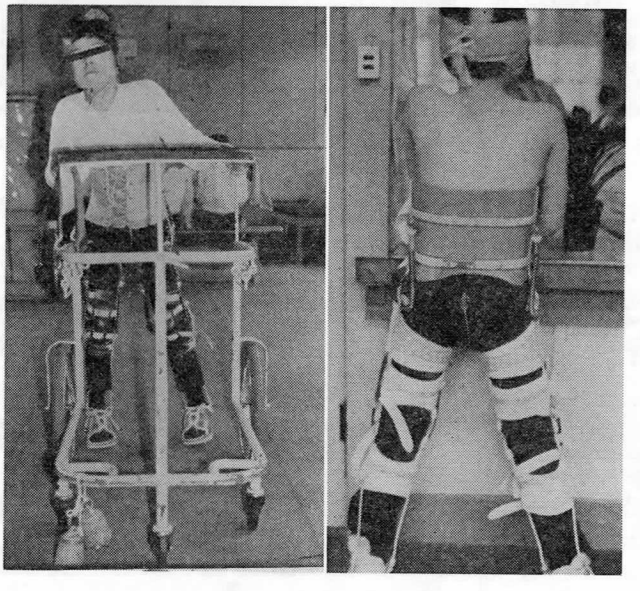


図 4-81　肘付き装具による補助歩行，起立訓練

果躯幹の安定をはかり，残存する上肢機能を活用して多少とも机上動作を弁ずることができるようになった（図 4-81）．このようにリハビリテーションの手段をもたないと考えられた例においても，本装具療法を適用し，多少でも生活を享受させることができる点に評価がくだされるべきものと考える．

本症における ADL 評価

われわれは，本症の ADL 評価に関しては，厚生省本症研究班制定の 25 項目よりなる ADL 評価法が一応適切なものと考え慣用している．この評価法は**表 4-15** に示す 25 項目よりなり，

表 4-15　筋ジストロフィーの ADL 評価（厚生省筋萎縮症児収容施設研究班制定）

I　床上動作	III　立位移動動作
1　坐位姿勢を保つ	14　立っている
2　寝ころぶ	15　片脚で立つ
3　寝ころがる	16　両脚でよりかかり立ち
4　這う	17　歩く
5　起きあがる（臥位—坐位）	18　走る
6　首のすわり	IV　起坐昇降動作
7　息が続く	19　椅子に坐る
II　身のまわり動作	20　椅子より立ちあがる
8　茶わんを持って食事をする	21　坂道をのぼる
9　顔を洗う	22　階段をのぼる
10　手拭を絞る	23　階段をおりる
11　字を書く	24　床から立ちあがる
12　ズボンをはく	25　しゃがむ
13　上肢挙上	（各項を 0～4 点に評価，計 100 点）

床上，身のまわり，立位移動，起坐昇降動作の 4 群に大別され，1 項目が 5 段階評価（0～4点）（計 100 点）に算定されている．この評価法が適切であると考えられるゆえんは，各項目の本症の病態ならびにその推移に応じたように段階的に評価するようになっているからである．たとえば，立ち上がる動作は，実際的な椅子（その高さは膝関節の高さ）からの立ち上がりをとりあげ，普通にできる（4 点），膝に手をついて立ち上がる（3 点），物につかまって立ち上がる（2 点），立ち上がろうと腰を浮かせるが立てない（1 点），立ち上がる動作もできない（0 点）と評価し，茶碗を持って食事をする動作は，普通の茶碗と箸を持って楽に食事ができる（4 点），肘で支え茶碗を持ち食事をする（3 点），上記のように食事をするがくたびれて途中で止める（2 点），茶碗は持てないが箸またはさじでやっと食事ができる（1 点），箸も持てない（0 点）と評価するなど，本症の病態の進展に応じて，本症患者が通常慣用して行う所作を段階的に評点し，本症の ADL 評価として適切なものと考える．

さらに，本症の装具療法の効果に関しては，精神心理面に与える好影響も大きいものと考られる．このことは，当然，生活面全体に関してよきモチベーションの拡大をはかることができ

る．また，養護管理上，介護労作の軽減に大きな役割を演ずることは論をまたない．

（2） 変形の矯正・予防——とくに脊柱，胸郭の増悪の防止

装具療法実施の際には，変形の増悪，とくに左右非対称の変形の再発・増悪阻止につとめねばならない．病勢の自然進展により，筋の変性・崩壊の進展することはある程度避けられず，これにより変形の自然進展も避けられない問題ではあるが，放置された場合に比し明らかに矯正ないし増悪阻止効果はきわめて大きいものと考える．

とくに，脊柱，胸郭の変形の増悪防止効果がきわめて大きいことは図 4-82，83 に示す経過

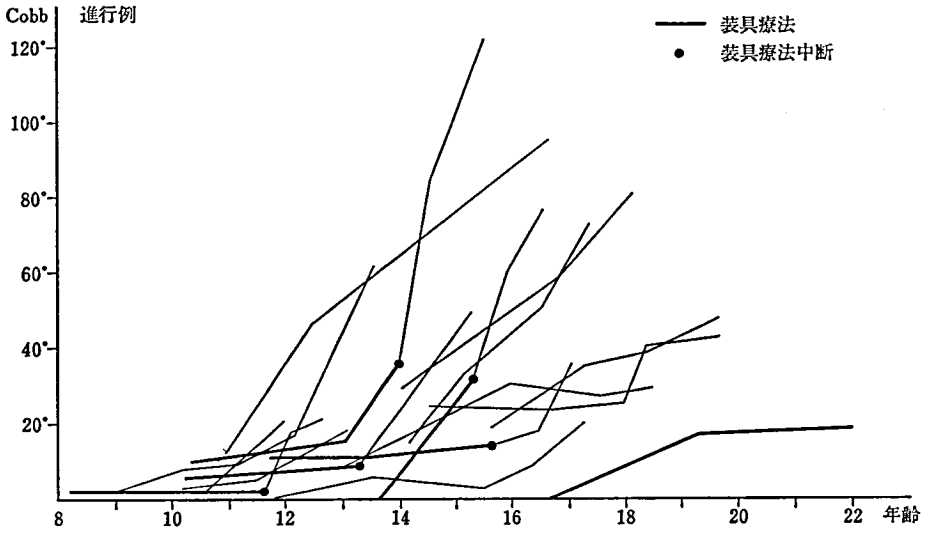


図 4-82　筋ジストロフィーにみられる脊柱側彎の推移．進行例

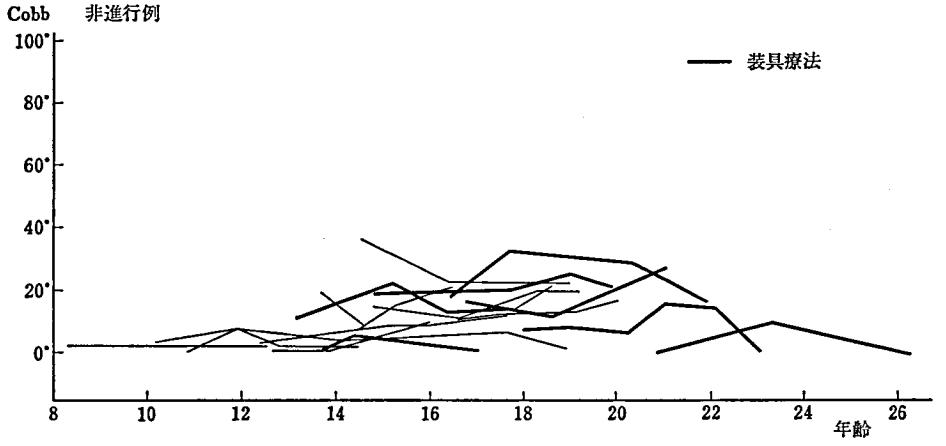


図 4-83　筋ジストロフィーにみられる脊柱側彎の推移．非進行例

的観察結果よりも首肯される．側彎進行例（いずれも装具療法非施行例）の推移に比し，側彎非進行例において（側彎の進展が 2～6 年の間に 10° 以下のもの）その 2/3 が装具療法例であるという事実を認めることができる．

（3） われわれの装具療法の成績のまとめ

われわれが本症に装具療法を施行した 11 年間，63 例の成績をまとめると（63 例の成績内容を**表 4-16** に示す），患児たちは平均 11 歳 4 ヵ月で歩行能力を喪失し，平均 12 歳 3 ヵ月の時点で“ばね付き膝関節装具”の交付を受けている．これにより平均 3 年 8 ヵ月間装具歩行が可能であった．以後，装具起立に移行（介助装具歩行を含む）し，訓練を継続し，死の直前にいたるまで装具起立（なかには装具歩行能を維持することができたものもある）機能を維持することができたものも少なくない．

表 4-16 (a) 装具療法例の概要（昭和 40～51 年）

装具交付例	63 例
ばね付き膝関節装具	59 例
（交付時年齢 8 歳 2 ヵ月～15 歳 5 ヵ月，平均 9 歳 6 ヵ月）	
胴付き装具交付例	18 例
4 例	当初からの交代例
14 例	ばね付き膝関節装具よりの移行例
（交付時年齢 12 歳 8 ヵ月～18 歳 6 ヵ月，平均 13 歳 4 ヵ月）	
死亡例	6 例（16 歳 11 ヵ月～20 歳 2 ヵ月，平均 17 歳 8 ヵ月）
ばね付き膝関節装具例	2 例
胴付き装具例	4 例
装具療法中断例	8 例
	（いずれもばね付き膝関節装具例施設退所）

表 4-16 (b) 装具療法の成績

1. 死亡例 8 例の平均年齢 17 歳 8 ヵ月
   （全国施設 68 例．死亡時年齢，平均 16 歳 4 カ月）
2. 胴付き装具移行，死亡例 20 例に関し，独立装具歩行期間は
   2 年 11 ヵ月～5 年 2 ヵ月，平均 3 年 8 ヵ月
   16 歳 2 ヵ月で装具歩行の限界に達す
   （スペンサーの弾性膝継手長下肢装具による歩行期間）
   10 ヵ月～4 年 10 ヵ月，平均 2 年
3. 胴付き装具による介助装具歩行，起立
   2～4 年，ほとんど死の直前まで可能

以上の装具歩行に関しては，平均 16 歳 4 ヵ月で装具歩行の限界に達することを認めたが，上述のように 4 年間近くにおよんで歩行能力を維持し，短い自己の可能性空間を拡大することができたわけである． なお，装具療法施行例で不幸にして死亡した 6 例の死亡平均年齢は 17 歳 8 ヵ月であり，全国療養所付設収容施設での死亡平均年齢 16 歳 10 ヵ月を凌駕したことも

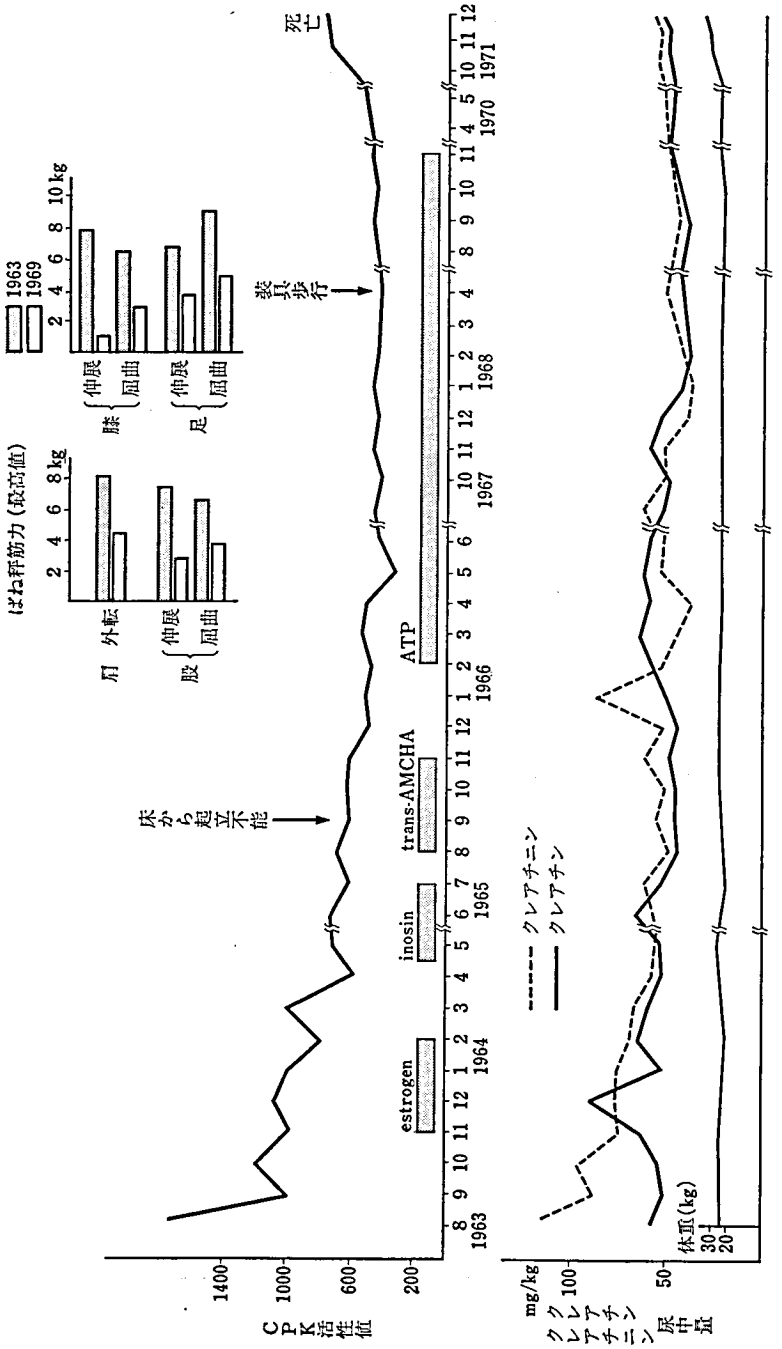


図 4-84　装具療法例の経過（その 1）．デュシャンヌ型．男．8～13 歳．障害度 4～5．12 歳 4 ヵ月にて装具療法に移行．3 年 9 ヵ月にわたり装具歩行可能

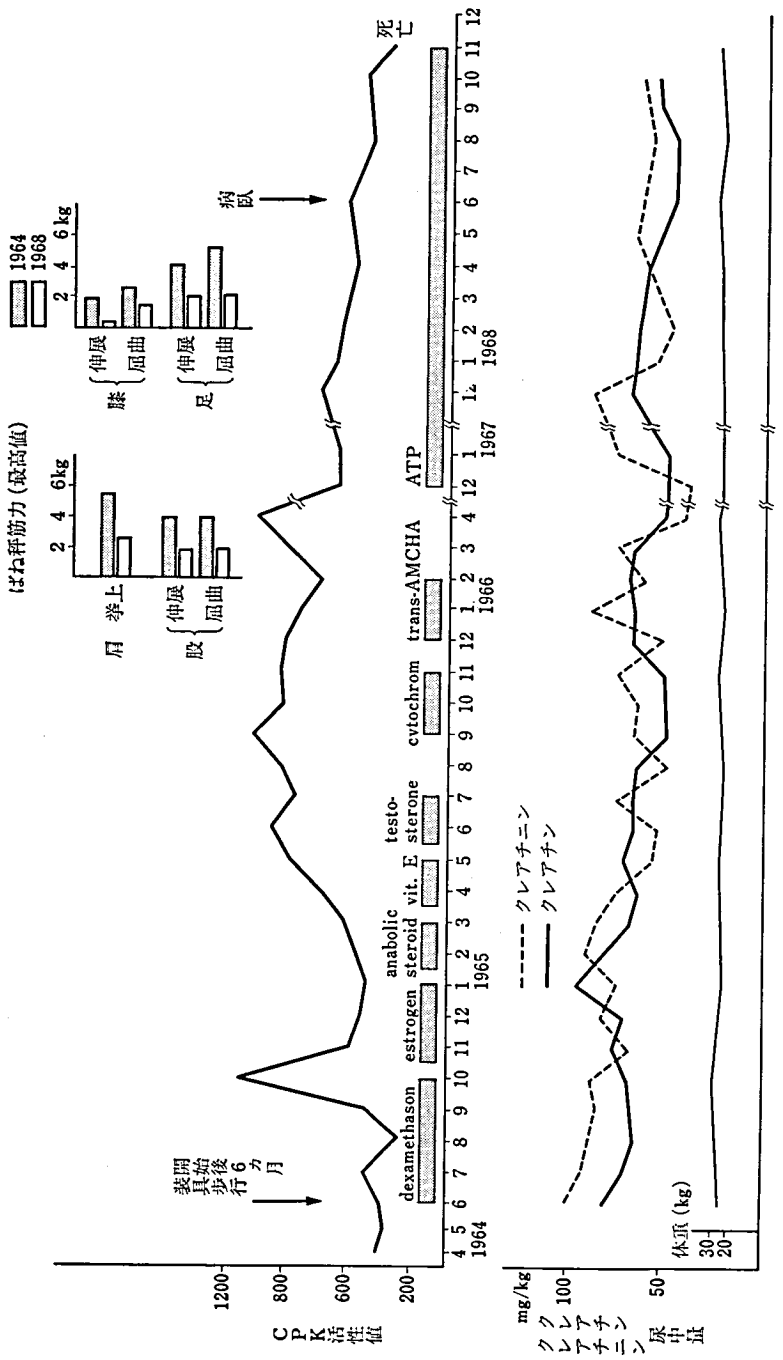


図 4-85 装具療法例の経過（その2）．デュシャンヌ型．男．13～18歳．障害度 6．4年6ヵ月にわたり装具歩行可能

(6 例という少数例であり結論的には断定しにくいが)，一応注目されてよいものと考える．

なお，図 4-84，85 に装具療法施行の代表例の経過をとくに血中 CPK 活性値，クレアチン，クレアチニンの推移とともに掲げ参考に供したい．

8.　いわゆる装具歩行期相，車椅子期相における機能訓練——とくに床上生活に対する留意

装具歩行期相における装具療法に関しては前項において詳述し，この装具療法は広く車椅子期相にまでおよぶことにもふれたが，ここでは独立歩行が不能となり床上での生活を余儀なくされるに至った際の通常の意味での運動機能訓練，床上生活の留意すべきことについて述べる．

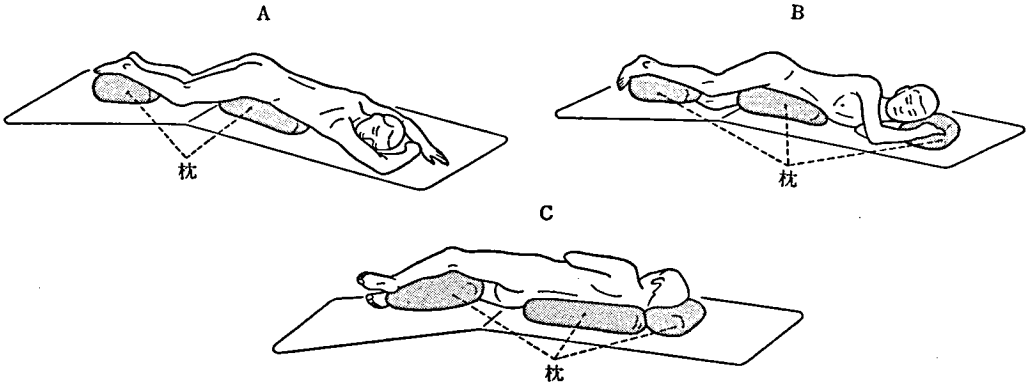
この時期での運動機能訓練自体も不断の配慮のもとに絶えざる努力が積み重ねられねばならない．床上，マット上での実施を原則とするが，実際上，間歇的，効果的に実施すべきことには変りはない．general exercise, ROM exercise をはじめ，筋，腱に対しての伸張運動訓練など既述の処方が展開されるが，とくに前述（6. 運動機能訓練）の呼吸運動訓練に重点をおき，危急ないし終末期に備えることが緊要である．ジーゲルの述べる chest therapy programme の要領を習得するよう導くが，postual drainage（体位ドレナージ）にも十分習熟させ

表 4-17　ジーゲルの postnal drainage（体位ドレナージ）の要領

原則：体位を換えることにより分泌物の排泄を促進する（体位転換により，重力で喀出をはかるためには，粘稠な分泌物を希薄化．ネブライザーなどにより喀痰溶解剤の吸入，超音波の使用の有効

方法：種々な体位が考慮されるが，坐位（45° 半屈位）では上葉前部の喀出，腹臥位（腹部と足関節に枕を当てる）では下葉後部の喀出，側臥位（腹臥位より軽度側臥位，背臥位より軽度側臥位）は，下葉，基底部気管支，上葉，上下気管支の喀出がはかられる．

（図 B では右下葉，右側基底部気管支，図 C では左上葉，上下気管支の下部分枝の喀出に適す）



ておく（**表 4-17** にジーゲルの要綱を掲げる）．また，レスピレターないしはIPPBを用いて肺機能の改善ないし保持につとめる．

この車椅子期相においても装具療法を装具起立を中心に展開すべきであるが，通常，床上での生活がどうしても主体となる．この際，坐位姿勢の保持の困難さに加えての脊柱・胸郭変形の増悪，肥満，代謝（とくに活動性が鈍化するための）に与える影響，それと関連する心肺機能への障害の進展，下肢・下半身の循環に与える影響，筋の不働性萎縮の進展，活動性の鈍化，いわゆるコンファインメント（confinement）による精神心理上への影響，患児や介護者（家庭では家人）に与えるその移動，生活動作遂行上の介護労作の加重などを主体として，数えあげれば他にも種々考慮すべき多くの問題が浮びあがる．

以下，この車椅子期相を広義に解し，機能訓練に関連した問題を述べることにする．

1. 坐位，軀幹の保持——とくに軀幹用装具，副子（splintage）

装具・副子については，車椅子期相になって適用があるのではなく，それ以前の独立歩行期相，装具歩行期相においても適用されるべきであるが，とくに関連がこの車椅子期相に深いのでここで述べる．

坐位における軀幹保持のため，従来より多くのコルセット類，装具が工夫されてきた．デュボウィツ（Dubowitz）はファイバーグラス，あるいはプラスチック製の軽量なコルセットを，またジーゲルは骨盤帯を十分型どったプラスチック性の軀幹装具（**図 4-86**）を工夫し，それぞれ有効であったと述べている．しかし，全身を包むようなコルセット類は，かえって患児の自由を妨げ，コンファインメントを余儀なくし，苦痛を与える場合が少なくないと考える．われわれは，**図 4-87** にみるようなシャーレ式の装具を工夫し（材料は撓屈性にとむ軽量プラスチックを用いる），苦痛を与えずコンファインを避け，適宜に軀幹の前後屈になじむようにした．また，**図 4-88** にみるような座椅子（プラスチック材で作製）を作製し装用させている．以上の装具は車椅子上に用いることもできる．従来よくみられる車椅子上で患児を腹帯で背板に縛りつけるようなことは当然好ましいことではない．安楽に軀幹を保持させる上述のような装具が，適宜工夫されねばならないと考える．

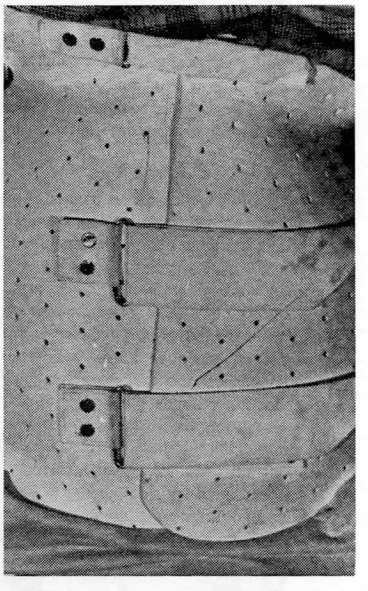


図 4-86　ジーゲルの軀幹保持用ブレイス

車椅子に関しても，その構造が本症の病態を考慮し，リハビリテーション実施の目的にそう

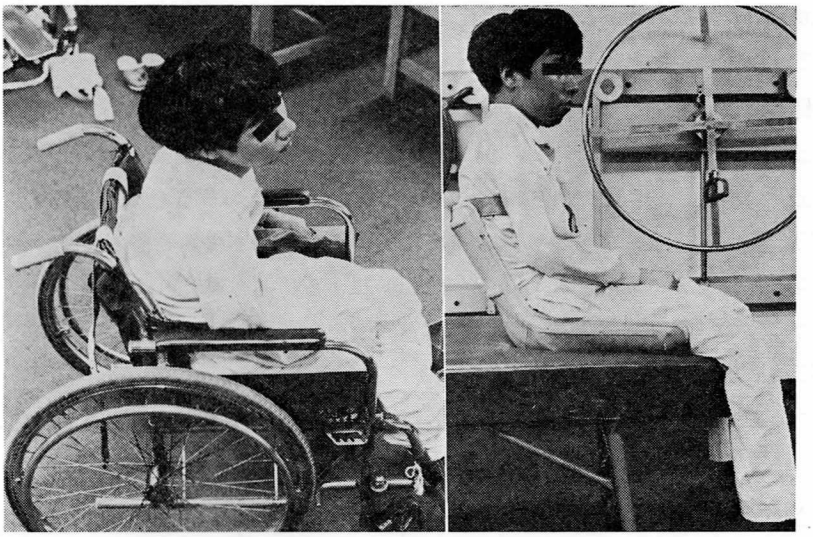


図 4-87　工夫せる軀幹用装具

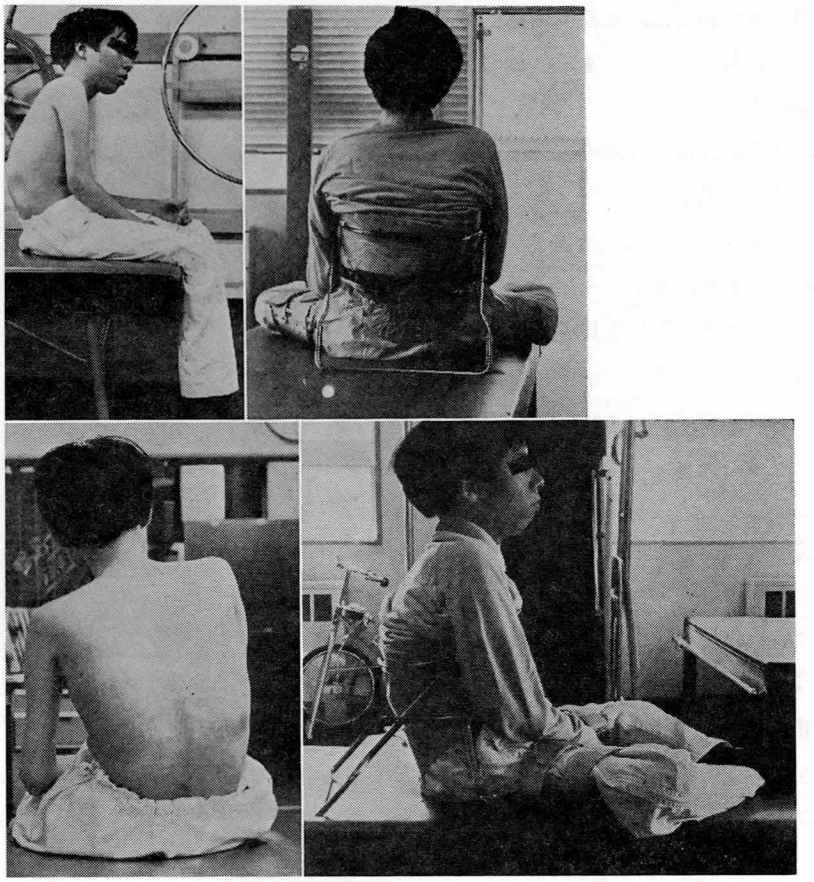


図 4-88　工夫せるプラスチック製座椅子

ものでなければならない．また電動車椅子も必要となるが，いずれもアームレスト，キャスター，レッグレストなどに工夫が施されねばならない．われわれは前述のような三体車椅子を工夫したが，さらに電動車椅子につれても，臥位・坐位がとれるようにバックレストが任意に傾斜を調節できるよう工夫を加えている（**図 4-89**）．車椅子に関し留意すべき点は，変形の再発ないし増悪である．車椅子に長時間坐ることは，下肢の変形の増悪の要因ともなり，また不安定な坐位については，脊柱，胸郭の変形に関連し，さらに褥創を誘発することになる．このため，上述の体位転換の装置のある車椅子は，全身をリラックスし，伸張運動訓練をも実施することができて便利である．

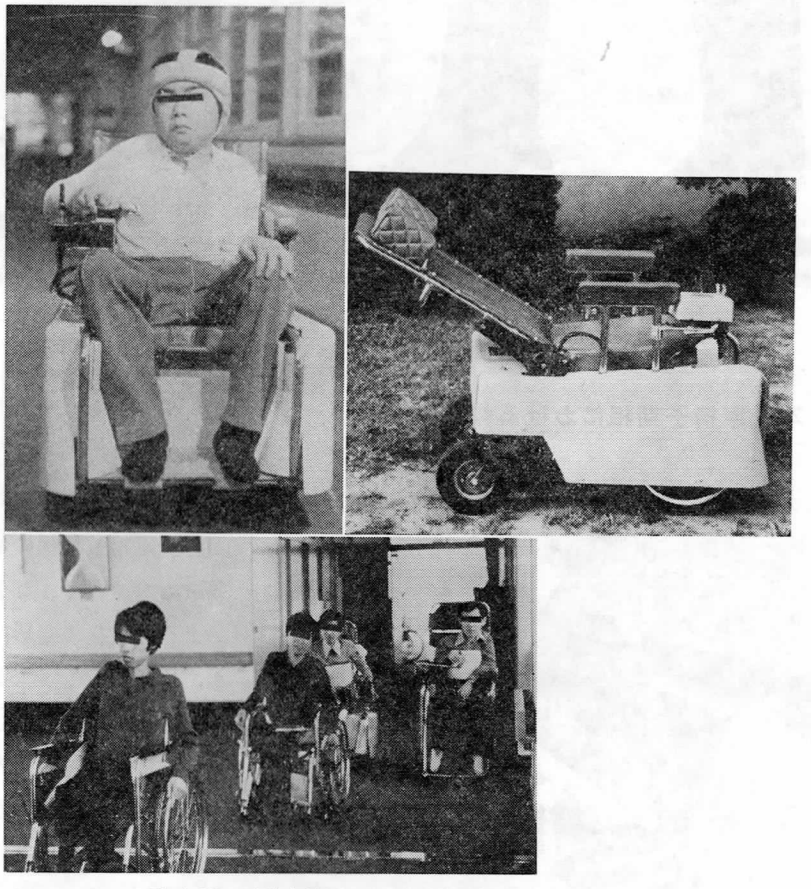


図 4-89　電動車椅子および車椅子操作訓練
写真右上はリクライニング可能電動車椅子（イセマン電機製）

本症に対する副子——とくに下肢変形矯正のためのスプリント

本症において，独立歩行期相の初期より，変形，とくに下肢変形の矯正のための副子，夜間装具などに関して，種々のものが考慮されている．しかし，スペンサーらが（われわれも同意見であるが）述べるように，コンファインするようなものはかえって有害であると考えている．

ジーゲルらは，足底に入れる（靴底に挿入する）プラスチック製のインサート（**図 4-90**）を工夫し有効であると述べている．

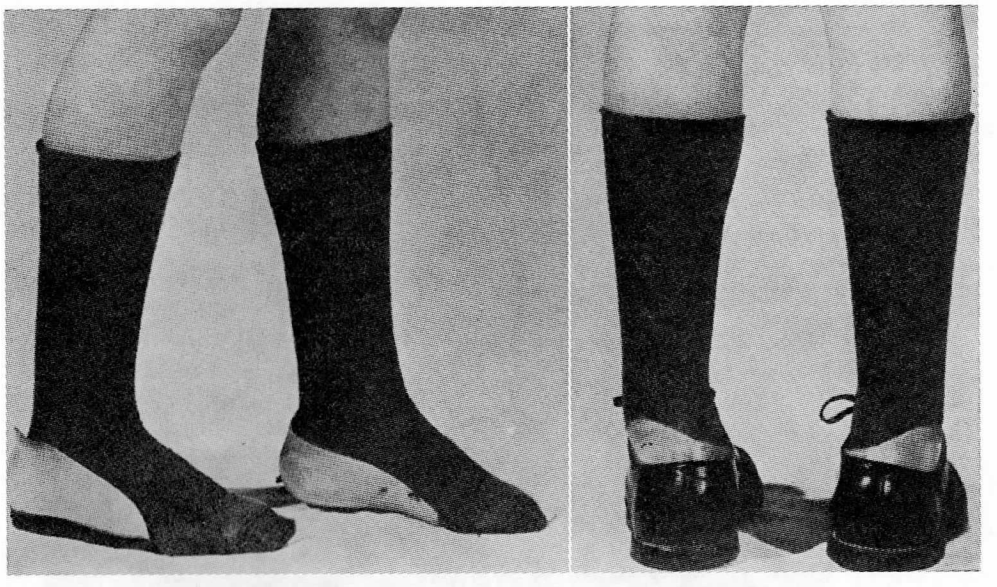


図 4-90　ジーゲルのスプリント（インサート）

2.　車椅子期相における作業療法

この作業療法については，当然独立歩行期相より問題となるが，とくに床上での生活が主体となる車椅子期相において重要な意義をもつ．残された手指機能（上述のように手指に変形は認められるが，比較的長く，末期に近くまでよくその機能を保持する）を駆使しての作業療法は，生活内容の充実に大きな役割を果す．この際，前腕，上腕の筋力の減弱が著明な場合，balanced forearm orthosis（BFO）の装用も考慮されてよい（**図 4-91**）．また，適切な種々の自助具も工夫されるべきである．

図 4-91　フィーダー（BFO, balanced forearm orthotics）の使用

生活用具・衣服の工夫

本症患児の生活遂行上の生活用具（食器，便器，机，オーバーテーブルなど），さらに衣服

などにつき，適当なものが工夫されるべきである．これらについては第4章 2. 看護の項を参照されたい．

9. 終末期のケア

装具起立も困難な段階（車椅子期相の末期）におよべば，全身のケアに重点を指向する．体位ドレナージを含み呼吸運動訓練に主力をそそぎ，伸張訓練なども可能な範囲で実施し，緊急に備える．

む す び

筋ジストロフィーに対する本態的治療の出現が永遠に不可能とは考えられない．しかし，現今は，上述の運動機能訓練が大きな役割を演ずる合理的リハビリテーションが唯一の救済とも考える．施設ケアかホームケアか論ぜられる（上述は少し施設ケアに重きをおいて述べたが，これは研究，検討が主として施設対象児を中心に展開されたためでもある）．

施設と家庭ケアの長所をいかし，有機的連携のもとに“生き甲斐のある生涯”を営み得るように，リハビリテーションチームが福祉行政のもとで活路を見出してゆくことが，現今，わが国での最善の方途であろう．とにかく，“患児”に“合理的な機能訓練”が広く実施展開されるよう念願するものである．

文 献

1) Archibald, K. C. & Vignos, P. J. Jr.: A study of contractures in Muscular Dystrophy. *Arch. Phys. Med. Rehab.*, **40**: 150～157, 1959.
2) Dubovitz, V.: Progressive Muscular Dystrophy. Prevention of the Deformity. *Clin. Pediat.*, **3**: 323～325, 1964.
3) 遠藤寿男：進行性筋ジストロフィー症の筋動力学的研究．中部日本整形外科災害外科学会雑誌，**10**: 989～1025, 1967.
4) Fried, D. M.: Physical Medicine. *Clinical Orthopaed. Related Research*, **39**: 113～117, 1965.
5) Gucker, J.: The Orthopaedic Treatment of the Myopathies. *Clinical Orthopaed. Related Research*, **39**: 118～123, 1965.
6) 発知紀之，桧沢一夫：筋ジストロフィーの心臓の病理学的検索．リハビリテーション医学，**12**: 11～13, 1975.
7) Houser, C. R. & Johnson, D. M.: Breathing exercises for children with pseudohypertrophic muscular dystrophy. *Am. J. Phys. Therp.*, **51**: 751～759, 1971.
8) Johnson, E. W.: Comprehensive management of Duchenne muscular dystrophy. *Arch. Phys. Med. Rehab.*, **57**: 110～114, 1971.
9) 清原六郎：進行性筋ジストロフィー症における機能訓練—特に ADL を中心として．中部日本整形外科災害外科学雑誌，**12**: 678～702, 1969.

10) 木村　恒: 筋ジストロフィーに対する栄養学的検索. リハビリテーション医学, 12: 1, 12～13, 1975.

11) 松家　豊: 進行性筋ジストロフィーのリハビリテーションとその問題点—運動機能の面から. リハビリテーション医学, 12: 1, 5～7, 1975.

12) 湊　治郎, 無江昭子: 進行性筋ジストロフィーのリハビリテーションとその問題点—心機能の面から. リハビリテーション医学, 12: 1, 7～8, 1975.

13) Miller, J.: Management of muscular dystrophy. *J. Bone Joint Surg.*, 49-A: 1205～1211, 1967.

14) 野島元雄: シンポジウム, リハビリテーション, ミオパチー. 第17回日本医学会総会学術講演集, V, 567～573, 1967.

15) 野島元雄: 筋ジストロフィーのリハビリテーション—整形外科の立場より. リハビリテーション医学, 9(4): 278～285, 1972.

16) 野島元雄, 遠藤寿男, 松家　豊: 進行性筋ジストロフィー. 上田敏編, リハビリテーション医学全書, 20 巻, 各種神経筋疾患, 医歯薬出版, 東京, 1972, p. 160～269.

17) 野島元雄: 進行性筋ジストロフィー症のリハビリテーション. リハビリテーション医学, 14: 2, 123～129, 1977.

18) Price, A. B. S.: Regressim of Function in Pseudohypertrophic Muscular Dystrop. American Occupational Association, monograph No. 1, 1965.

19) Robin, G. C. & Brief, L. P.: Scoliosis in childhood muscular dystrophy. *J. Bone Joint Surg.*, 53-A: 466～476, 1971.

20) Spencer, G. I.: Orthopaedic care of progressive muscular dystrophy. *J. Bone Joint Surg.*, 49-A: 1201～1204, 1967.

21) Siegel, I. M.: The Clinical Management of Muscle Disease. William Heinemann, London, 1977.

22) Spencer, G. E. Jr. & Vignos, J. P. Jr.: Bracing for Ambulation in Childhood Progressive Muscular Dystrophy. *J. Bone Joint Surg.*, 44-A: 234～242, 1962.

23) Swinyard, C. A. & Deaver, G. G.: Gradients of functional disability of importance in rehabilitation of patients with progressive muscular and neuromuscular diseases. *Arch. Phys. Med.*, 38: 574～578, 1957.

24) Vignos, P. J.: Rehabilitation and medicine. Vol X Edited by Licht, S., Progressive Muscular Dystrophy, p. 584～642, Wuvely Press Incorp., Baltimore, Maryland, 1968.

25) 和田　昇: 進行性筋ジストロフィー症に於ける脊柱変形の研究. 四国医学雑誌, 32: 185～202, 1976.

26) 山田憲吾: 筋萎縮症, 特に進行性筋ジストロフィー症のリハビリテーションにける問題点. 第 19 回日本医学会総会学術講演集 V, 288～290, 1975.

(野　島　元　雄)

2. 看　護

はじめに

筋ジストロフィーの看護ケアを理解していただくにあたって，まず筋ジストロフィー看護の生いたちについてのべたい．以下，本書の方針にもとづいて筋ジストロフィーの代表的タイプであるデュシャンヌ型について述べることにする．

筋ジストロフィー療育の歴史は比較的浅く，わが国ではわずか10年あまりにしかすぎない．この間に多くの人たちによる筋ジストロフィーの研究と療育の向上は急速でめざましいものがある．近年，国立療養所における筋ジストロフィー施設が充実するにつれて，施設のみならず在宅ケアについても関心が向けられつつある．10年前における試行錯誤は主として施設における療養が中心で，1964年，国立療養所にはじめて筋ジストロフィー患者の収容が行われるようになってからである．医学的研究の発達とともに筋ジストロフィー看護の研究も進歩した．とくに看護技術，看護管理の問題など新しい未開の分野が開かれたといえる．初期の頃は看護婦が医師に協力し療育のほとんどをまかせられていた．児童指導員，理学療法士，学校教師の充足されていない初期時代には，設備の不備とともに看護者への労働負担は大きかった．ことに入浴，排泄，身のまわり介助などの問題は未経験に等しかった．その上に訓練，学習，生活指導といった新しい試練があった．今日では幸い医療の充実により存命期間が延長されたこともあって，当初10歳の患者は20歳となり重症化してきた．そこでまた1つの課題をになうことにもなってきている．しかし，ほぼ10年にして研究と経験の積み重ねにより筋ジストロフィー看護のあり方も一定してきたのではないかと考える．その過去の業績を簡単にひろいあげてみることによって，筋ジストロフィー看護のあり方の一端がうかがえる．

1965年，はじめて国立療養所に入院した12名の患者のうち訓練によって5名を起立可能としたことの喜び（国立療養所兵庫中央病院），訓練や学習指導・生活指導の方法，貧弱であった設備や看護力に対する検討など，この創設期の看護の実情が「医療」20巻（1966年）で述べられている（国立療養所西多賀病院，兵庫中央病院，刀根山病院，鈴鹿病院）．

1966年，国立病院・療養所総合医学会で筋ジストロフィー看護がシンポジウムとしてとりあげられた．ここに着々と筋ジストロフィー看護体制の充実が行われるようになる．

また，1969年，厚生省特別研究班に参加して以来，筋ジストロフィー臨床研究班（山田班）における看護部門の研究活動がいっそう意欲的に豊富に続けられてきた．このことは筋ジストロフィー看護の実際面において大きく反映されている．その努力の結晶が「筋ジストロフィー症臨床班業績目録」(1974)[1] に示されている．厚生省編「進行性筋萎縮症の療育」(1972)[2] の

中の看護の項目においては，筋ジストロフィー看護の全般について詳しく解説されている．また，筋ジストロフィー看護の手引書として筋ジストロフィー症臨床研究班から「筋ジストロフィー症看護基準」[3]（1977）が刊行された．

このように多くの人たちによって筋ジストロフィー看護の一応の基本的体系化がなされ確立されたといえる．このことは筋ジストロフィー施設のみならず，一般病院，在宅患者についての看護にも1つの指針として役立つことになろう．本項では看護の重要な問題に的をしぼりとりあげていきたい．

1.　筋ジストロフィー看護の特殊性と心構え

筋ジストロフィーは筋線維の変性を主体とする筋肉自身の疾病で進行性である．したがって，筋の変性が進むにつれて筋力が弱化し，それに由来した二次的合併症がみられる．

一般に，歩行可能な時期には筋萎縮による運動機能の低下が主としてみられるにすぎない．しかし，中期（歩行不能，装具や車椅子時期），さらに末期（ベッド期）にはつよい運動機能障害を中核として内部障害・心因障害など種々の合併症をみるようになる．経過の詳細は第3章筋ジストロフィーの臨床的理解を参照されたい．

治療は根本的なものがない．しかし，医療は無意味ではない．正しい療育が患者の明日への支えとなっていることを理解すべきである．この療育にあたり，精神的機能の発達と身体的機能の障害が共存し，インバランスな関係にあることは特異である．しかも，青年期を通じて長期にわたる病勢の進行は，さまざまな心因的障害を避けることができない．失望的傾向からの脱却，それに代わる生きがいについての教育的配慮を考える時，看護者の果すべき役割とその影響は多大であることを知らねばならない．身体的ハンディキャップを克服して知的・社会的発達を最適の状態に導くよう患者とともに歩まねばならない．

内部障害としては心臓機能（心筋の変性），肺機能（呼吸筋による換気障害）がとくに重要な障害を示すので，その状態を熟知しなければならない．主な合併症状としては，関節の拘縮，四肢・体幹の変形といった運動器の合併症や，呼吸器感染症，心不全，栄養障害などがあり，不可逆性のことが多いので注目しなければならない．

筋ジストロフィー看護に対しては，上述のように一般疾病とはいささかちがった問題点がみられる．とくに，身体的な面のみならず心理的な面についての理解が必要である．根本的治療法のない現状においては，むしろ心理的看護が大きな意味をもっている．重症化するにつれて問題は深刻化してくるので，早い頃からのアプローチが肝要である．

施設と在宅ケアをくらべると多少の相違がみられる．一般に，医学的治療の管理とか教育面では施設がすぐれているかもしれない．しかし，親子関係を中心とした精神的な面では必ずし

も満足できない点がある．

施設における療育は，医師，看護婦(士)，理学療法士，作業療法士，児童指導員，保母，栄養士などの医療側のチームと養護学校との連繋のもとに運営されている．在宅においては，主治医，地域保健婦，訪問教師，児童相談所職員，福祉士，ホームヘルパー，民生委員などの地域保健活動メンバーでなりたっているが，ほとんど家族が中心となって看護されている．看護の立場からながめた場合，施設と在宅では患者をとりまくメンバーに相違のあることがわかる．看護するものは常に患者と直接に接する機会がもっとも多いことは事実である．このことは療育の最先端に位置するとも考えられる．したがって，その療育に果す役割はきわめて大きいといわねばなるまい．しかし，リハビリテーションの基本的概念からみて，療育そのものの完成については，なおいくらかの困難性が含まれているようである．リハビリテーション看護についても，その理念と技術の向上になおいっそうの発展を望みたい．

ここに一人の患者の看護を進めていくにあたって，医師からの疾病の基本的状況，機能訓練士からの訓練内容，教師・児童指導員からの学習・心理・生活態度といった情報と協力が必要である．なお，家族の積極的な協力体制が望まれる．したがって，上述した療育メンバーとの相互間の協力意識があってはじめて筋ジストロフィー看護の役割を果せることになる．よい看護の向上には，チームの一員としての自覚と協力が必要である．また，互いのあたたかい人間関係は患者との信頼感にもつながることになる．施設ではとくに強調されることである．

看護婦や保母は，時には母親代りとして療育の推進力となることもあるので，あたたかい思いやりが欠かせない．よき相談相手ともなって，ともに成長する態度がほしい．

在宅では，過保護をつつしみ自主性を養うことが疾病を克服する唯一の手段とも考えられる．施設においても，自主性の促進は訓練や ADL の指導上もっとも重要なことである．また，時として身体の障害をふびんに思うあまり患者の行動について制限をつよくしないよう心がける．とくに年少者では訓練意欲の欠如が問題となるので，遊びを応用した訓練など特別な配慮を要する．

歩行不能になった後は，看護上たいへん骨のおれることになるが，幸いにも温存されている能力を最大限維持するようにつとめる．この残存機能の最大活用は，すべての時期を通じて念頭におかねばならない．さらに，拘縮や変形などの予防は将来の看護に役立ち，また患者自身の予後を左右することにもなる．上述したような特殊なことがらをよくふまえて筋ジストロフィー看護にあたるべきである．

2. 筋ジストロフィー臨床看護

筋ジストロフィーの病勢の進展は，デュシャンヌ型においてはほぼ同じような経過をたど

る．それは年齢的な推移と平行している．したがって，知的・社会的成長とも平行している．本書の要領にしたがって，歩行期（障害度 Ⅳ 以下），車椅子期（障害度 Ⅴ，Ⅵ），ベッド期（障害度 Ⅶ，Ⅷ）の 3 つに区分し，看護上とくにキーポイントとなる事項について述べてみたい．

1.　歩行期の看護

歩行能力を失うまでの時期で，一般に 10 歳前後（8～11 歳）以下である．精神的にもまだ幼い頃の影響がつよく残っており，自主的な言動が少なく，依存性のつよい年代である．病識の点についても問題がある．

（1）　歩行介助と看護

歩行の不安定は早期からみられ，本症発見の動機ともなる．歩行は初期の看護としてもっとも関心が深い問題である．体幹や下肢（近位部）の筋力が低下するために動揺性歩行を示す[4,5]（図 4-92）．すなわち，体幹をねじった，前彎のつよい尻ふり歩行（股関節伸展・外転歩行，別名　大殿筋・中殿筋歩行）である．踵を十分に地面につけないこともあり，ごく小さな障害によってもバランスを失う．跳躍・疾走を避けるようになる．しかし，患者はその歩容の如何を問わず歩けること自体に一種の誇りをもっていて，歩けないことに対する不安や歩けなくなった時の失意は想像以上である．したがって，歩行は可能な限り維持させるようにつとめるべきである．患者は最大の努力をするが，看護や介助にあたり労を惜しんではならない．歩行不能とは子どもの障害の大きな曲り角であることに相違ない．関係者は，まず患者とともに最大の試練を甘受し克服しなければならない．

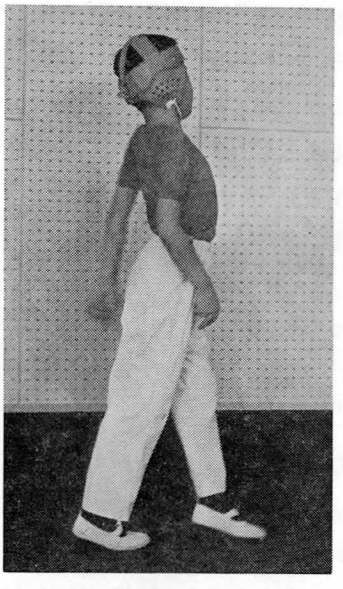


図 4-92　動揺性歩行．11 歳，Stage 4

そこで，患者に極力歩きやすいような条件を満してやることが必要である．叱咤激励も必要であるが，歩行場所の広さ・床の抵抗・閾の高さなどのよい環境条件，保護帽子・廊下の手すりなどの転倒に対する安全策，衣服の快い適合，規則正しい歩行訓練，無理のない歩行介助などが望まれる．したがって，歩行者に対しては歩行場所や患者の安全性の点検が十分なされることである．歩行困難がつよくなるにつれて，歩行監視がぜひ必要となる．訓練，遊び，通学などでは歩行のための責任者が必要であろう．家庭では歩行の障害物が多いので注意しなければならない．

歩行のため設備の改善が必要なこともあるが，患者自身の問題としては，まず尖足内反拘縮の発生とこの左右差などがあげられる．この場合，徒手や器具による下肢の伸展矯正，時として手術による矯正が行われる．歩行困難がつよくなる頃には，ほとんどのものが尖足の傾向を示す．同時に，股関節や膝関節の屈曲拘縮，腸脛靱帯の短縮などをともなってくる．したがって，歩行能力維持のためには筋の訓練と関節拘縮の予防による可動域の維持が必要で，初期リハビリテーションの最大の目標である．

その対策としては，徒手による股・膝・足関節の伸張を実施する[6,7]．とくに歩行困難がつよくなると，股・膝関節の伸張を歩行前に行わないと起立バランス・歩行ができなくなる．このような伸張（ストレッチ）の実施要領は，訓練士でなくても誰でもできるようにしておかねばならない．しかも，きわめて初期の頃から日課として毎日行うことを原則とすべきである．看護にあたるものは，これらの実際について習得し，実践に協力しなければならない．また，その指導にあたることがある．帰省時には，家族の協力はとくに必要である．事実，帰省，合併症による臥床，外傷などのあとで歩行不能となることはまれでない．ストレッチの手技については本章 1．機能訓練の項を参照されたい．

装具歩行介助には装具に関する知識を必要とする．装具の着脱は，装着当初は残存筋力によって自力で可能である．症状が進んだものや変形のつよいものでは介助する．着脱に際しては，装具の部分的な点検と患者の下肢の特徴，とくに変形などの観察を忘れないようにすることである．

装具装着の当初は，平行棒内での立位バランス訓練と装具の調整が理学療法士によって行われる．平行棒内に次いでの初期歩行訓練には，看護者は理学療法士と一緒に訓練の介助をする必要がある．装具の修理・調整の後は，十分監視しなければならない．また，装具装着にあたり下肢の変形矯正術を行った場合，術後 2～3 日目よりギプス固定のまま起立訓練をする．

装具起立位の姿勢で脊柱後彎を示すものは，将来，側彎変形となることが多いので注目しなければならない（**図 4-93**）．このことは後述するが，姿勢矯正の手段をとるようにする．

装具歩行による運動訓練は病勢の進展と関連し心臓への過剰な負担とならないかという問題は，医師から特別に心臓障害を指摘され指示されていなければ問題ないといえる．原則的に装具歩行訓練は間歇的・愛護的に行われているからである（**図 4-94**）．

装具歩行は心理的にもよい影響[8]をおよぼすとされているので，可及的長期にわたり歩行能を維持させ，その介助につとめることが理想的である．歩行に関する安全性についての注意事項は，前述した独立歩行の場合とほぼ同様である．本人の注意と環境の整備を怠ってはいけない．

歩行中にしばしば転倒による外傷をみることがある．頭部打撲，前額部・下顎部の打撲，切創，下顎骨・上腕骨・肘部の骨折，足関節の捻挫が主である[9]．これら外傷の救急処置は一般外傷と同様である．骨折の骨癒合は良好で遷延することはない．外傷によるギプス固定の場合

は指示にしたがい，できるだけ起立や運動（等尺性運動：筋のセッティング）を行わせる．外傷を避ける意味で，戸外では介助するか，なるべくなら車椅子を用いるのが安全である．外傷例のX線写真を**図 4-95** に示す．

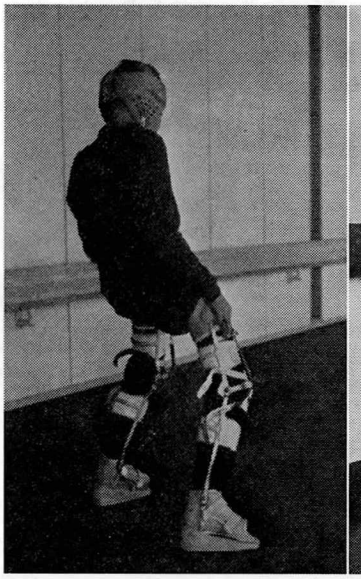
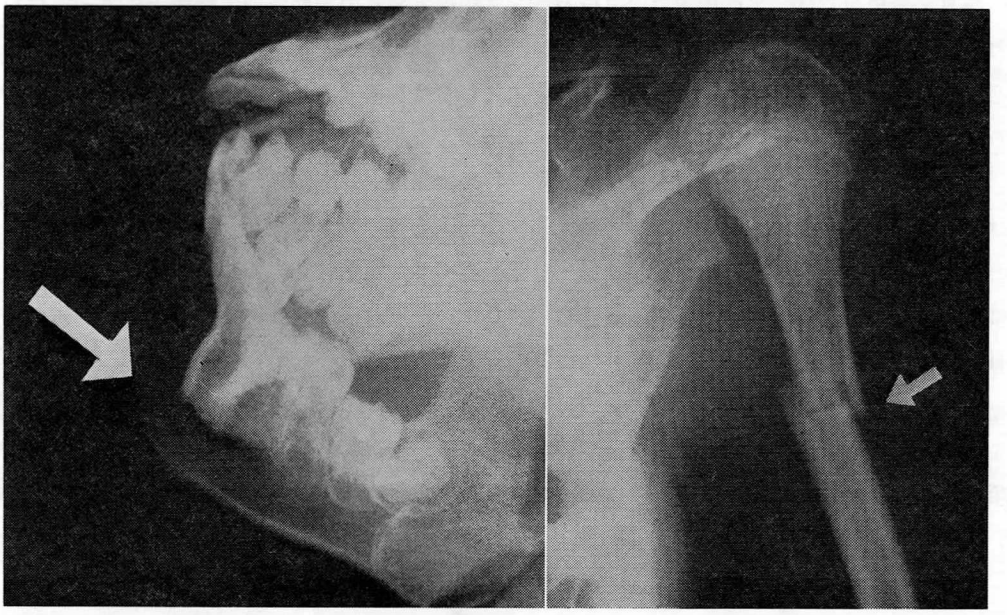


図 4-93　装具起立位で脊柱の後彎姿勢

図 4-94　装具歩行（徳大式ばね付き長下肢装具）



下顎骨骨折　　上腕骨骨折

図 4-95　外傷による骨折

歩行に関連した機能訓練として歩行訓練のほかに，スタンディングボード，自転車運動器，レシプロ運動器などがある．これらの訓練では正しい固定と介助が必要である．

家庭では家族や教師の疾病に対する理解が十分に必要である．本人の訓練意欲の欠如や過保護のために，ともすれば過剰な運動制限をきたしたり，また家族が訓練や自活能力介助に悲観的になったりしないことである．また一方では，あせりすぎたあまり子どもの自然な能力を無視した強制的な方法をとって，かえって劣等感とか意欲の欠如をまねくこともある．そこで，正しい訓練方法を専門医や専門訓練士から受けると同時に，定期的検診や指導を続けていくべきであろう．

(2) 起立介助

身体の近位筋の筋力弱化があるために，床上坐位から起立への介助は最初はとまどうことがあり，介助の要領を必要とする．立位バランスは障害度が進むと特異な姿勢で微妙な調節を必要とする（第3章 筋ジストロフィーの臨床的理解参照）．このように起立介助には特別なテクニックが要求され，自主起立が不能となると頻回に起立介助の必要にせまられる．一方，看護者として腰痛発生の予防が問題となる．

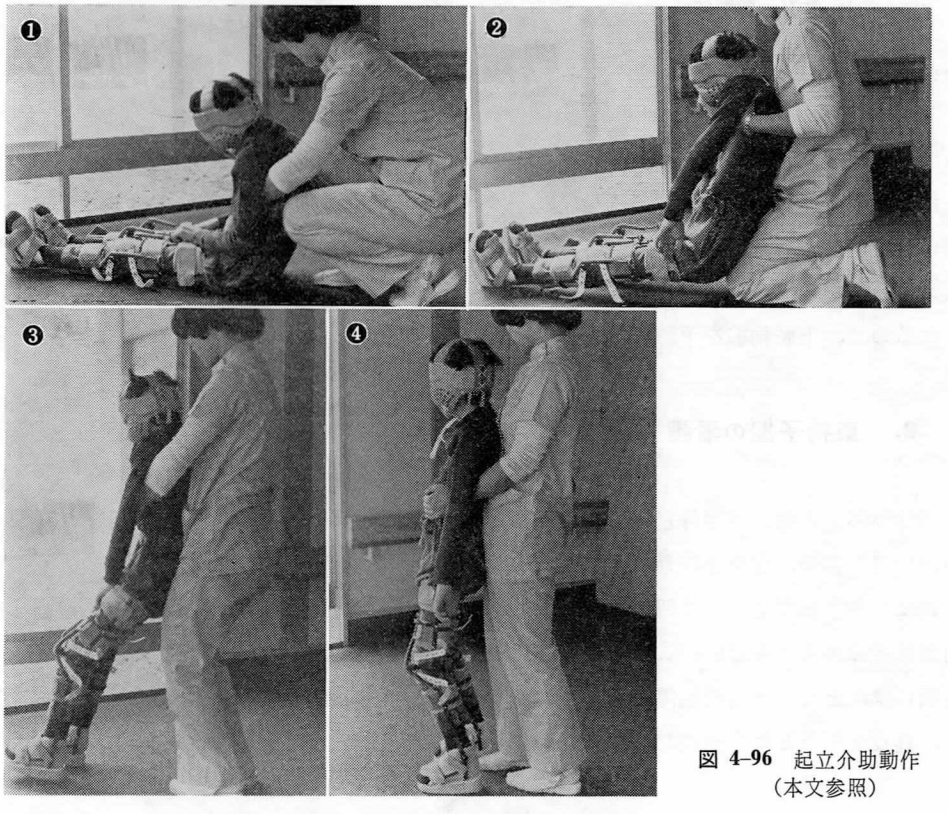


図 4–96 起立介助動作
（本文参照）

昨今，ボディーメカニクスが原則的にとり入れられ応用されてきた[10]．ボディーメカニクスとは，もっとも能率的な姿勢で最少のエネルギーをもって効率的な動作をすることをいう．当然，看護技術としても適正な作業姿勢・作業動作として紹介されている．一般に重量物を取り扱う時の原理（労働省より提示[11]）にしたがうことである．看護作業にあたっては，動作経済の原則と実際の方法論を理解し，基本的問題として作業に習熟しておくことがとくに必要である．すなわち，急激な体の移動を少なくし，重心の移動を少なくするようにして，腰部への負担を軽減する．実際に起立介助にあたっては，できるだけ体を患者に近づけ重心を低くした姿勢をとる．片足を少し前に出し，膝を曲げ，脚を伸すことによって立ち上がるようにする．膝をばねとして両手を使うようにする（**図 4-96**）．体位交換，移動介助にも同様のことがいえる（**図 4-97**）．

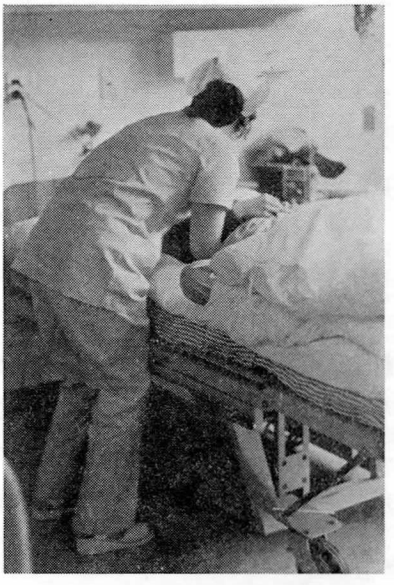


図 4-97　移動介助

また，常に腰痛予防体操などによる体力づくりを行うとともに，自らの不注意による事故防止にもつとめる必要がある．

（3）　日常生活動作の看護

洗面，食事，排泄，学習など可能な限りは自らできるように指導する．そのための用具，設備の改良・工夫も考えねばならない．また，常に患者の動作を綿密に観察し障害の程度を知っておかねばならない．和式と洋式の生活ではそれぞれ特徴がある．和式の場合ははうことが多くなるので，下肢拘縮を予防する配慮がいる．

2.　車椅子期の看護

歩行が不能となれば歩行器による歩行，装具による歩行が一般に多くとられる[5,6,7]．四つばい，いざり移動，車椅子移動などに移る時期である．患者の自動的運動の制限はつよくなる．これにともなって必然的に四肢関節の変形や脊柱の変形などが生じてくる．また，心肺などの内部機能障害もともない，これらの合併症が歩行不能を境として順次みられるようになる．この頃には，とくに運動機能障害にもとづく心理的変化が問題ともなる．介助の必要度合は増大し，昼夜を分かたぬ介助が続けられるようになる．

(1) 下肢装具患者の看護

歩行不能になった頃は上肢機能にも著明な低下がみられ，全身筋力を維持するための積極的訓練は装具歩行がもっとも適当と考えられる．しかし，歩行不能の場合，装具歩行と車椅子の2つの方向がある．患者の意志は装具訓練への忍耐，あるいは車椅子への妥協と左右される場合がある．

装具療法の意義については別章を参照されたい．家族の理解や本人の意志にもとづいて決められることになる．装具療法は徳大式ばね付き長下肢装具[4,5]（図 4-94）が広く用いられている．最長5年位にわたる装具での歩行が可能で，平均3年8ヵ月の歩行が得られている[9]．

(2) 車椅子患者の看護

この時期にはほとんどが不自由ながらも車椅子操作は可能であり，上肢，体幹の訓練をもかねている．

車椅子の点検として安全ベルト，ブレーキ，背もたれ，座面・足台，タイヤなどに気をつけ，定期的な整備が必要である．洗面，机の高さなど設備との適合をよくすること，車椅子での坐位姿勢にも注目し後彎や側彎を未然に防ぐべきで，習慣的な不良姿勢についてはその矯正を検討しなければならない．

車椅子への移動介助では，前述の腰痛予防の原則にしたがい無理な姿勢を避け安全な介助を心掛けることである[10,11]．戸外ではとくに注意せねばならない．

(3) 日常生活動作の看護

運動機能の障害がつよくなるにつれ，動きの制限のためとくに清潔の保持に注意し，日用品の選択や改良も考慮し，可能な限りの自主的 ADL を指導する．一方では，児童指導員，教師からの教育的指導も必要である．

改良衣服はその合目的性と介助の省力をはかったものが普及している[12,13,14]（図 4-98）．

ADL の介助には，障害度が増すにつれて自主性を促しながらも機械化の導入が考えられている．

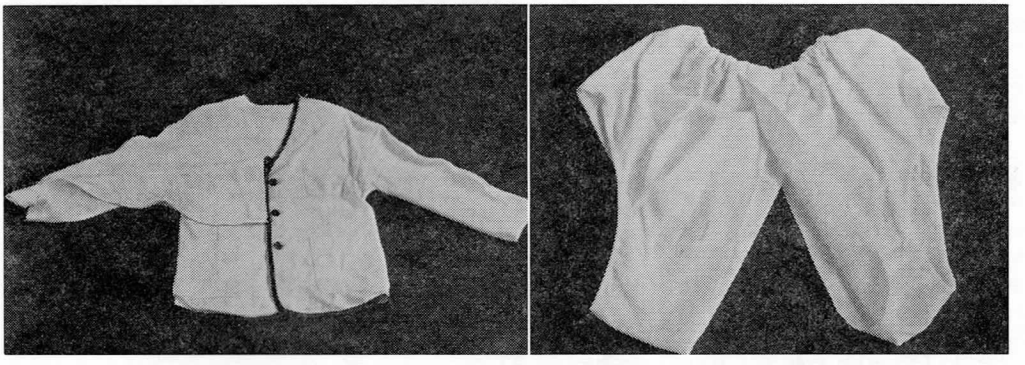
移動介助のために，水平移動を目的とした三体車椅子（車椅子，起立台，ストレッチャー兼用）（図 4-99）や種々の改良ストレッチャーの応用がみられる．

体位交換も，頻度が多くなるにつれて電動寝がえりベッドの応用（図 4-100），クッションのよいベッドマットの応用が考えられている．

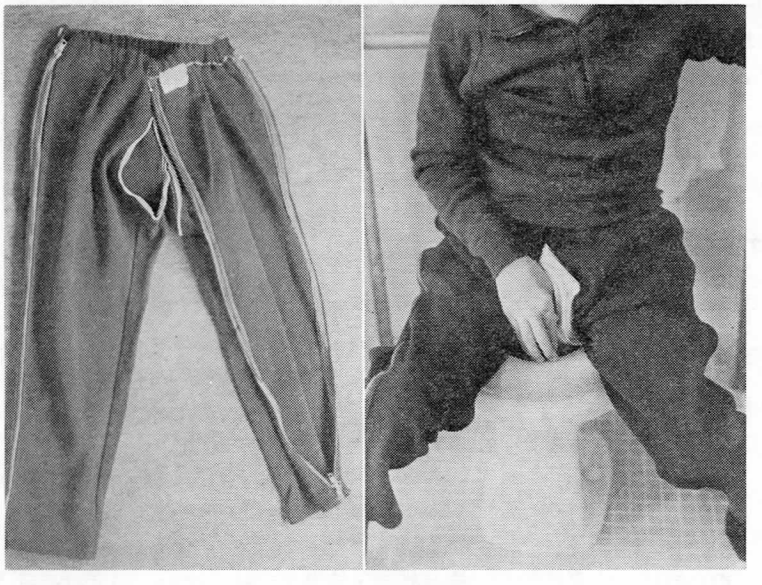
車椅子便器も大いに利用価値があり，排便困難に対して種々の工夫がこらされている．

入浴に対しての省力化は早くよりさけばれ，ベルトコンベアーシステム（図 4-101），ロータリーリフト（図 4-102），油圧昇降機などが実用化されている．これら機械・用具類はいずれも

筋ジストロフィー患者のために筋ジストロフィー症臨床研究班が研究開発を行い応用されてきた．このように，人間工学的観点[15]にもとづいた介護用機械・器具の開発とその実用は，看護労力の軽減とそれにかわる看護内容の充実が現実に行われている．ただ，機械を用いても患者



上　衣　　パンツ



ズボン　　排　尿

図 4–98　改良衣服（国立療養所徳島病院）

自身はあたたかい看護を望んでいることを忘れないで接してほしい．筋ジストロフィー症臨床研究班で開発された機械・用具などは「筋ジストロフィー症看護基準」[3] に述べられているので参照されたい．

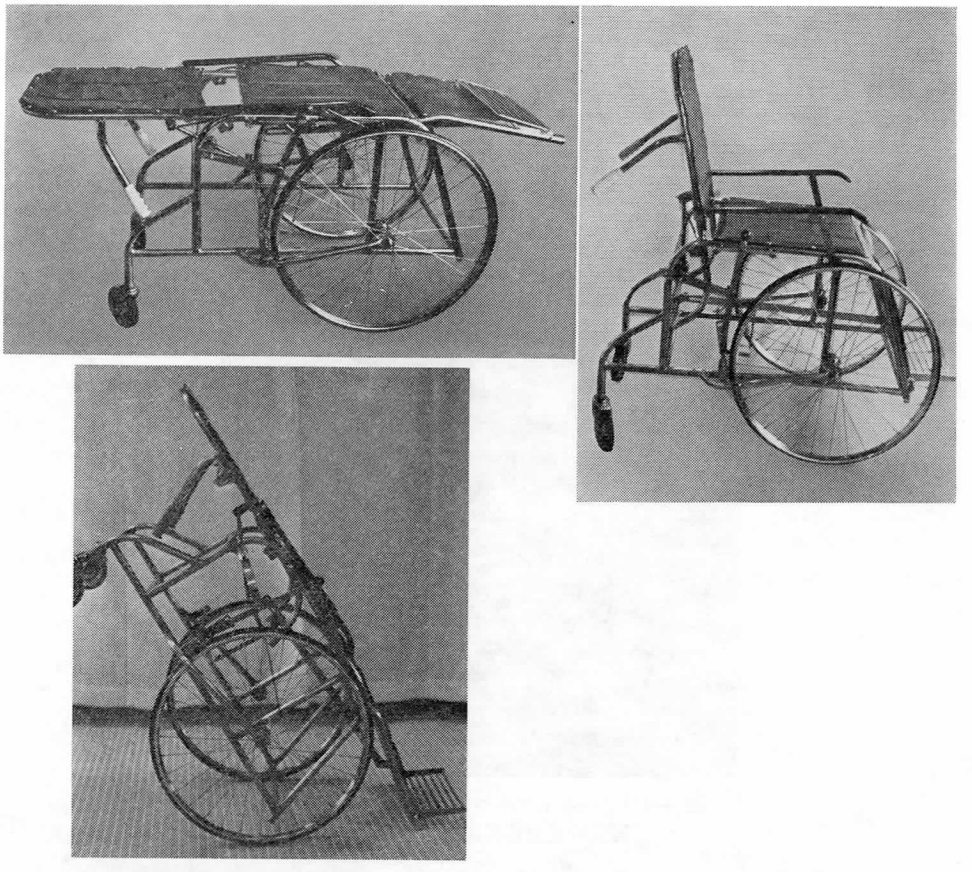


図 4–99　三体車椅子．車椅子，ストレッチャー，起立台兼用（国立療養所徳島病院）

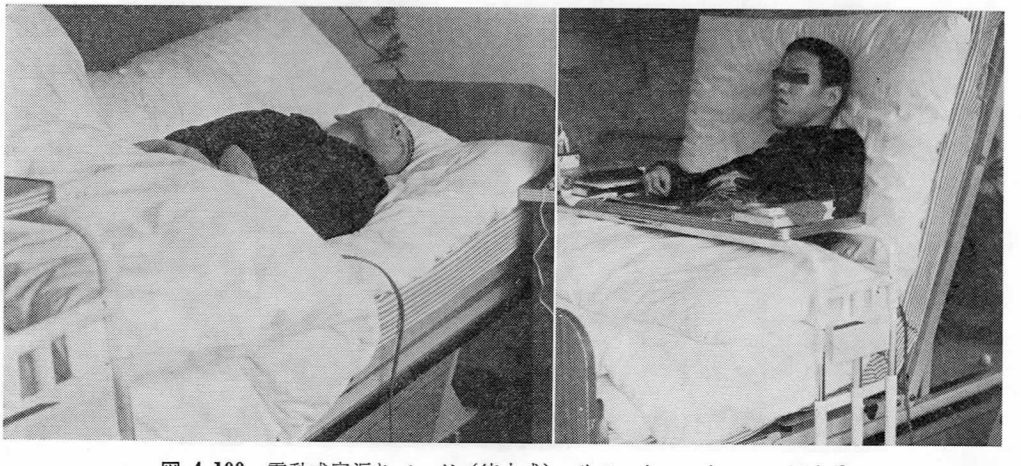


図 4–100　電動式寝返りベッド（徳大式）．リモートコントロールによる

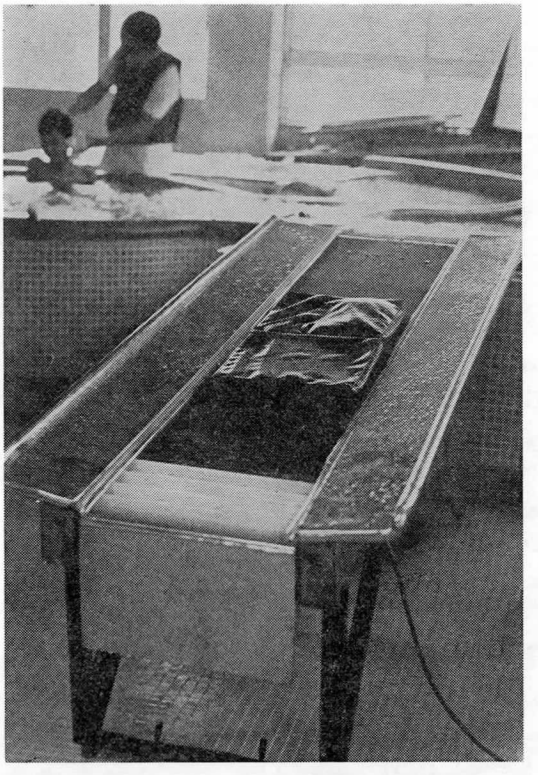


図 4–101　ベルトコンベアーシステム入浴装置
（国立療養所徳島病院）

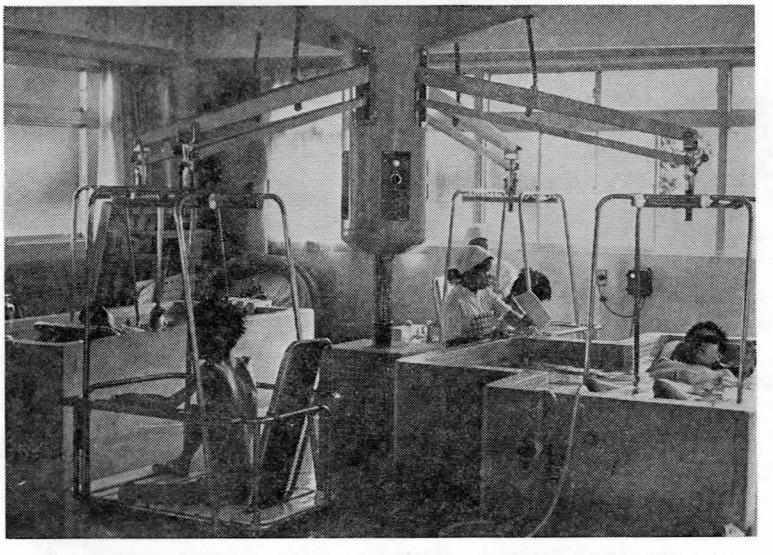


図 4–102　ロータリーリフト入浴装置（国立療養所下志津病院）

(4) 訓練・学習の看護介助

この時期の訓練は，前述したように装具や歩行器による歩行訓練に主体がおかれ，その他に車椅子，上肢，手指，呼吸訓練などがある．学校の養護・訓練も加わるので，無駄のないように学校との協調性を保ち共同で介助にあたらねばならない．

学業も小学生上級，中学生に相当するので，学校との交流を深め，学習意欲の向上のためにも援助が必要である．同時に情操教育についても重要な時期である．生活の場としての意義を生かさねばならない．

このように訓練と学習の援助のために，日課の中で多くの時間を積極的に割愛することになる．リハビリテーションチームの一員であることを改めて認識し，療育の充実にあたらねばならない．

(5) 在宅看護

在宅児では，その管理がいささか難しい時期となる．歩行不能のまま放置すると急速に関節拘縮がおこる．また，坐位不良姿勢にもとづく脊柱変形も 12 歳頃から発生し，急速な側彎進展をみることがある[16]．やせ・肥満など体重の増減を示すことがあるので，運動・栄養に留意する．

事実，歩行不能となった時点では対策が難しいので，その以前，すなわち歩行のきわめて困難となった頃に必ず専門の医師（整形外科，神経内科，神経小児科）と相談することである．そこで，装具装着，将来の ADL について正しい理解を得ることが必要である．

この時期には内部障害の問題は比較的少ないので，運動機能障害の対策として主として装具療法についての指導を十分受ける．装具の採型，仮合せ，できあがり，装着後の訓練などのために，できれば短期入院が望ましい．時には装具装着のため下肢拘縮の矯正手術が必要となる．前述したように，装具療法は歩行能獲得のためには唯一の手段であり，その将来への価値はきわめて有意義である．また，後述する脊柱変形に対しても予防的効果をもたらすものであることを十分認識する必要がある．家庭における装具の訓練は環境的条件によって容易ではないし，また装具の点検・管理も行き届きにくいことがある．

その他の訓練は家庭でも可能であり，ADL の介助についても入院時と同様に考えてよい．しかし，あくまで専門医の指導が効果的であり，母子入院・短期入院の制度が必要と思われる．また，専門職員による巡回診療，療育相談への進出，訪問指導なども考えられる．

合併症とくに呼吸器感染症，心不全などの場合は緊急入院を要する．

以上，家庭看護の要点を述べたが，心理的問題，職業的問題，社会との接触の問題などについてもとりあげねばならないが，本章 3. 生活指導の項を参照していただきたい．家庭や社会で有能な一員となるように知的・社会的発達を促すことは非常に難しいが，家庭ケアとしての

責務であろう．

施設は身体的管理のみならず上述の問題を充実させることにつとめているが，やはり生活の場としては家庭という意義は大きい．よい看護とは，要は患者の自立を推し進め，有益な生活の樹立を考えた環境づくりや援助を行うことであって，患者への安心感と生がいを与えることにほかならない．常に患者とともに歩むことが大切であって，単に何かを与え，何かをすることをもって満足すべきではないと思われる．

3.　ベッド期の看護

障害度 Ⅶ，Ⅷ となると，運動機能障害がつよくなるのみならず種々の変形や合併症のためにきわめて多くの介助が必要となる．しかも，車椅子やベッド上の生活を余儀なくされる．昨今，医療の充実によって存命期間が延長され，重症者が多くなったことは事実である．しかし，ベッド期に至らずして他界するものもある．ベッド期には患者も介護者も死と直面した厳粛な場面にのぞむことがあり，高度な看護技術が望まれる．

（1）訓練と看護

手指の機能は比較的温存されるが，体幹，四肢の運動機能は極度の荒廃を呈するようになり，寝返りはおろか少しの身動きすら不可能となる．手指の筋力で食事，学習，手芸などが一部自立可能である．

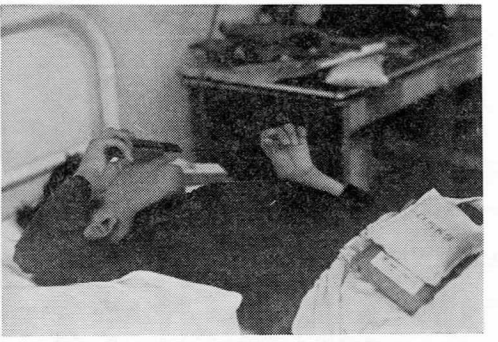
心肺機能の低下により訓練のための他動的運動も制限されてくる．車椅子，ベッド上での上肢訓練，呼吸訓練が主となる（図 4-103）．装具起立は体幹付きできわめて末期まで続けることができる（図 4-104）．初期からの徹底した訓練は進行増悪の要因を少なくし，予後によい影響を与えることは明白で，訓練の必要性が改めて問われるのはこの時期でもある．すなわち，早期からの訓練が患者を助け介護をも助けることを知らねばならない．早期からのリハビリテーション看護の重要さは今さら言及するまでもない．

（2）電動車椅子と看護

終日臥床をすることを避けて，ベッド上での坐位や電動車椅子を利用して移動をはかるべきである．幸い手指の残存機能で電動車椅子は操作ができる．コントロールボックスはマイクロスイッチを使いリモートコントロール方式をとるが，車椅子に固定式とせず，自由な位置をとれるようにすると操作がしやすい．長時間の坐位は困難なので，リクライニング機構（できれば電動式）がよい．坐位姿勢や固定も個人に適した方法をとるのがよい（図 4-105）．市販の電動車椅子はこれらの点の適合を考えて選ぶべきである．安全ベルト，安全機構，充電方法などその取扱いと機構は常に熟知しておかねばならない．医師の許可があればつとめて電動車椅子

訓練室での上肢訓練

ベッド上での上肢訓練（ボール打ち．プラスチックのバット）



ベッドでの呼吸訓練（ハーモニカ．腹式呼吸）

図 4–103　訓練（国立療養所徳島病院）

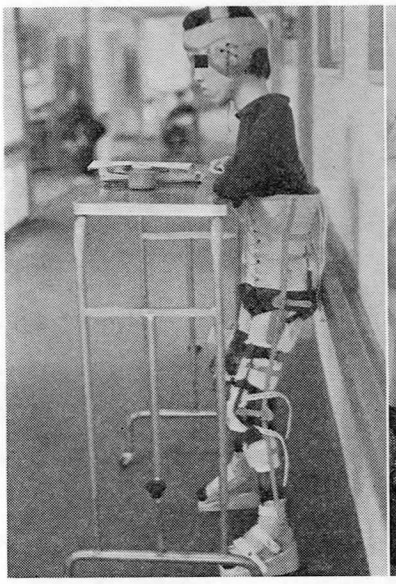


図 4–104　胴付き下肢装具．19 歳

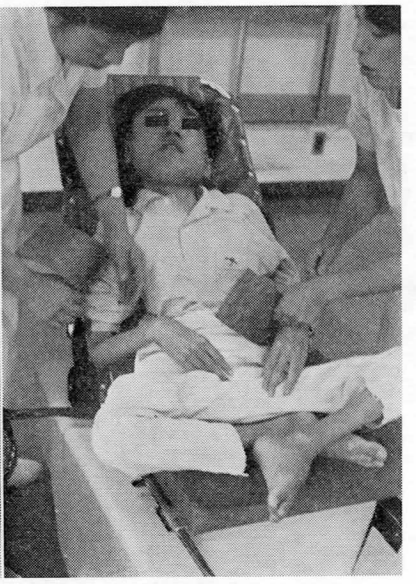


図 4–105　電動車椅子（リクライニング付き）

を利用し，生活空間の拡大をはかるように介助すべきである．

（3） 看護機器

末期になると昼夜を分たぬ一対一の看護を必要とすることがある．そこで，できるだけ患者の自立性と看護労作の軽減化が強調される．そのために，電動寝返りベッド(**図 4-100**)，ベッドのエアーマット，エレベートバスなどの特殊入浴装置，便器車などの大型の機器から，ADL に直結した身近かな小さな用具類にいたるまで，患者自身や介護者を中心としたきめ細かな創意工夫が常に考えられねばならない．しかし，これらにも限度があるようである．

（4） 合併症の看護

呼吸器感染症は致命的合併症の第一を占めており，末期の重点看護の 1 つである．清潔の問題，予防接種，環境衛生とくに気温・湿気の変化，夏には抵抗が強いが冬季に弱い，症状に対する早めの治療（安静，薬物，栄養）の徹底，これらのことが呼吸器感染の予防や治療についての重要事項としてとりあげられる．

肺機能低下が著しくなった末期では，血中 P_{CO_2}（炭酸ガス分圧）が高い値を示すことがある．きわめて末期には呼吸不全となり CO_2 ナルコーシスをおこすこともあるので，臨床所見を正確に把握することが必要である．

看護技術として，排痰，気道分泌吸引，O_2 吸入，人工呼吸，レスピレーターの使用，気管切開の準備，血管確保（静脈切開）などの救急的処置がスムースに行えるよう常にその準備と介助操作について心得ておかねばならない．

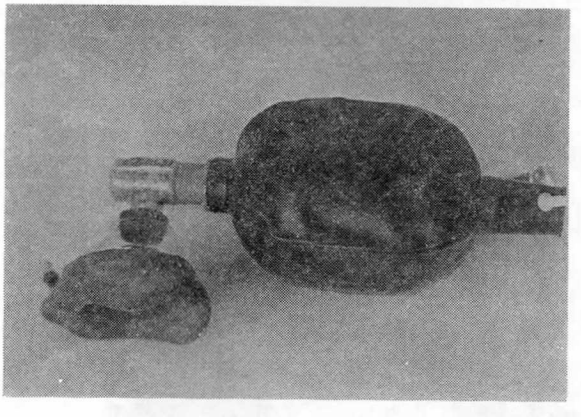


図 4-106　アンビュー蘇生器

心筋の病理学的変化は早いものでは 10 歳頃より出現するといわれている．したがって，医師から心不全が指摘されているものに対しては，医師の指示を慎重に守ること，脈拍の異常（頻脈，不整脈）の発見は重要である．

急性心停止には心マッサージを，呼吸停止には人工呼吸をただちに行うが，アンビュー蘇生器（**図 4-106**）を常備しておくと便利である．

消化器症状として胃症状，便秘，イレウス様症状など，また尿路結石の症状をみることもある．これらよくみられる合併症状については知っておかねばならない．

家庭では，末期での種々の合併症に対して対処しにくいことがある．時期を逸しないよう早めに病院へ移送することがよい．

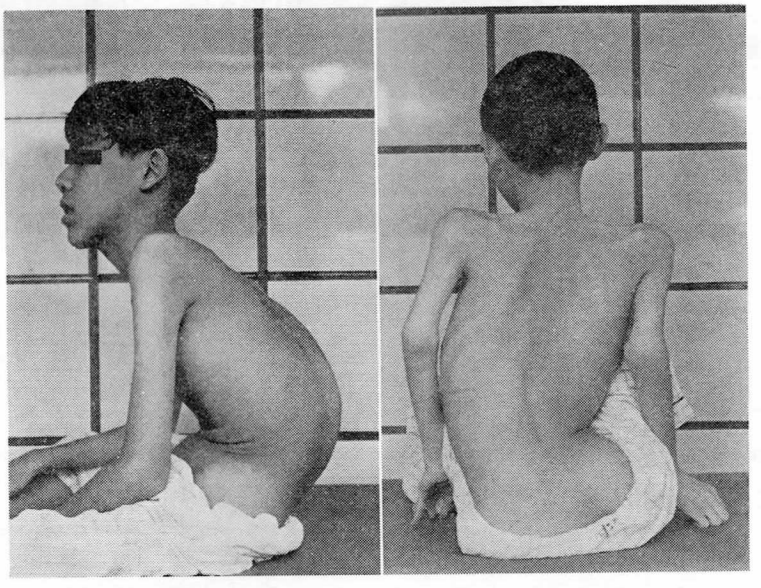
（5） 心理的看護および生活指導の看護

長期入院によるホスピタリズムの問題や身体的障害のための絶望感といった内面的問題がある．詳細は第3章 4．心理障害の項を参照して看護のあり方を導きだしてほしい．末期においては，心の動揺を少なくするために患者と一緒になって考えたり行動することが望ましい．できるだけ生活体験を豊富にするように指導や援助につとめるべきである．たとえわかっていても，最後まで努力するようにがんばらせる．ぎりぎりの状態にある患者に対して思いやりのある看護が要求されるが，行動は機敏にして積極的でなければならない．

また，児童指導員，教師との緊密な交流によって，充実した生活を送らせるための努力が必要である．施設の内外における活動にも援助がなされるが，末期になるにしたがい身体的条件や全身管理を十分に考慮する必要がある．

（付） 脊柱変形と看護

独立歩行の時期は側彎変形をみることは少ない．歩行不能となる 12 歳前後になって，脊柱の後彎や側彎をみるようになる（**図 4-107**）．すなわち，歩行の末期から装具歩行期，車椅子の時期において出現しやすい[9]．側彎変形は，二次的に胸郭変形をきたし肺機能障害をともなう[17]．側彎はいったん発生するとその矯正はきわめて困難である．時には急速な進行を示すも



15 歳　　21 歳

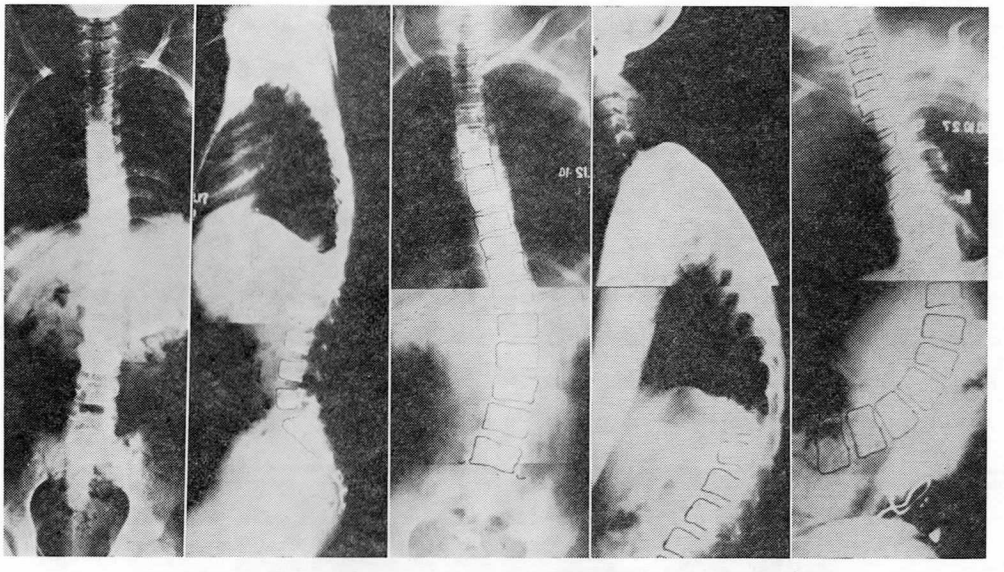
図 4-107　後側彎変形

のがある（**図 4-108**）.

高度な側彎は介助しにくい．また呼吸器合併症をおこしやすい．

側彎には予防的方法を考えねばならない．そのためには，上肢を介しての機能訓練，坐位姿勢の正しい保持と指導，机・椅子の高さやすわり方（**図 4-109**），抑制帯による矯正，坐位後彎矯正のための装具（**図 4-110**），胴付き下肢装具での起立（**図 4-104**）などがあげられるにすぎない．きわめて確実性のある予防法はみあたらない現状である．

患者の姿勢に対する教育的指導も必要である．また，日常看護する立場からみて側彎予防に対する関心をもつことが肝要である．



12 歳 1 カ月
側彎度 10°

14 歳 1 カ月
側彎度 36°
後彎（＋）

15 歳 11 カ月
側彎度 119°

図 4-108　側彎の推移

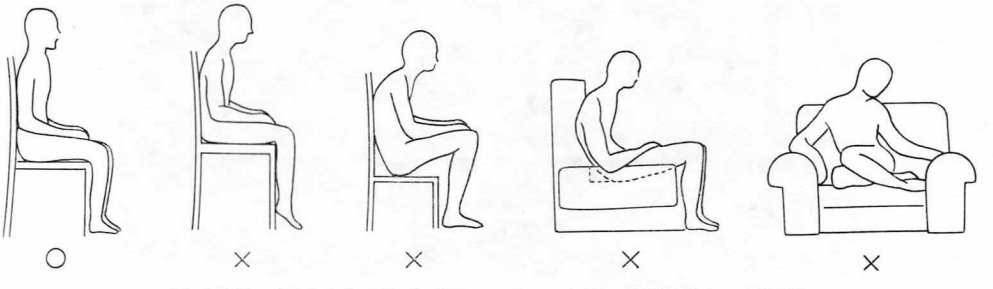
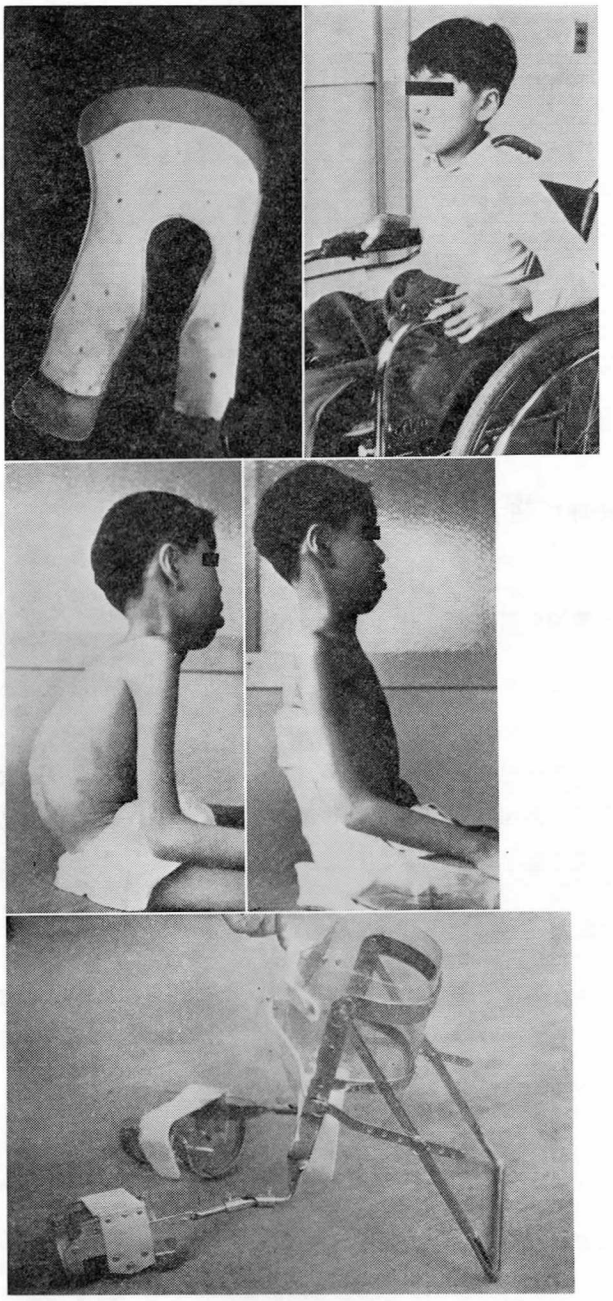


図 4-109　椅子坐位の姿勢（Howorth による）．○適正　×不適性



写真上：装具を装着した患者
　　中：装着による効果
　　下：改良型．ベッド上，床上で装着する

図 4–110　後側彎矯正用装具（13 歳，Stage 6）

3.　筋ジストロフィー一般看護における諸問題

すでに述べたように筋ジストロフィーに対する看護は，疾病の性質上，一般疾病の看護とは多少ちがった点がある．そこで，筋ジストロフィー看護にあたってとくに留意しなければならない事項をとりあげてみたい．筋ジストロフィーの基本的看護をはじめ，臨床看護の手順，看護管理などについては，筋ジストロフィー臨床研究班（山田班）作成の「進行性筋ジストロフィー症の看護基準」[3] がきわめて詳しく解説を加えているのでたいへん参考になると思う．以下，上述の意味で実際に行われている筋ジストロフィー看護の一端にふれる．

1.　基本的看護に関する問題

（1）　体温・脈拍の測定

身体異常の指標となるので正確さが第一である．やせ，変形拘縮などのあるため口腔検温をすすめたい．

脈拍は運動負荷の程度を知るめやすともなるので，運動前・後における変動は意味がある．一般には心拍数が安静時の 50% 以上大にならないこと（WHO 基準）．心筋障害をともなうものは平素の脈拍に注意を集中しなければならない．

（2）　排泄の管理

便秘がとくに中期からの患者において多くみられ，介助は難渋する．筋力弱化が主因となるので，腹圧を助けるための坐位姿勢のとり方とその保持，便器の改良，便通の習慣，食事，薬剤（緩下剤）による調整，腹筋強化法などが試みられる．

排尿では夜尿（おもらし）の管理が問題で，保温，時間排尿，薬剤などの処置がとられている．

（3）　食事介助

特別な治療法のない現状では，とくに栄養学的問題は治療の一環をになっている．栄養状態の不良は病勢の進行を助長すると考えられる．バランスのよい栄養についての知識が望まれる．詳細は本章 4．栄養の項を参照されたい．

年少者は偏食・過食に対する注意，中期からは上肢機能の低下，咬合不全をともなうので，介助法としてテーブルや食器の工夫，食物調理など栄養士と連絡をとり栄養上の改良を考える．

(4) 入浴および清潔の介助

身体の障害度が進むにつれて，行動の制限のため不潔になりやすい．また，子どもであるための清潔感の希薄，入浴の介助や設備に関する問題がある．

入浴介助に際しては，衛生的な面とは別に看護する立場から患者の身体的状況を観察するのによい機会である．また，心理的面からのスキンシップを大切にしなければならない．子どもにはあそびの要素があることもみのがさないようにする．腰痛，疲労など介助者自身の健康管理にも注意をはらい，効率をよくし省力化をはかるための設備や機械化などが考えられる．すでに，この方面には多くの研究[3,18]がある．「医療」24 巻には入浴の介助についてのシンポジウムの記録がある．

施設では，勤務体制上入浴システムの合理化がさけばれている．効率をよくするためには，よい設備（浴室，脱衣室）と介助人員の充足が必要である．運搬方式として，抱かかえ，中期よりのものはベルトコンベアシステム，リフトシステムなどでの水平移動，体重の大きいものや重症者ではベッドからの水平移動式ストレッチャー，上下式移動浴槽などの順送式システムが理想的である．家庭では設備の問題がまず解決されなければならない．すなわち，浴室の広さ，半坐位浴槽，シャワー，低すぎない浴槽の位置など，また室内で利用される簡易浴槽も利用価値がある．

(5) 衣服管理

障害度がつよくなるにつれて衣服に関する介助に労力と時間を要する．一方で，患者はそれぞれに着るたのしみをもっているので，生活心理学的な意味からも患者のニードとのかねあいは難しい．衛生学的意味も考え従来から改良型の衣服が研究されてきた[12,13]．筋ジストロフィーに適した機能的衛生的な衣服を主眼として考えたいが，可能な限り患者の欲求や好みを満してやる努力や指導も必要である．

(6) 日常生活動作の介助

残存能力を生かした自立性を養うことがまず第一であり，安易な気持での介助は患者の自立性を失わせることになる．合理的で安全性のある ADL 介助は体験によって生れる．ADL の介助と訓練は移動が最大の問題である．

手先きの動作は末期においても可能であるが，きわめて狭い空間の運動範囲であるために多くの介助を要する．主として知的作業の向上に役立たせるようにすべきである．

体位交換はとくに夜間においてもっとも大きい問題である．患者それぞれで要求が異なる．プライバシーのことも考慮すべきである．ボディーメカニクスの原則を介助にあたり忘れないようにする[2,3,10]．電動寝返りベッドは有効である．

表 4-18　日常生活動作の介助（国立療

介助＼障害度		1	2	3	4
起床時の介助		小児のみベッド柵の上げ降ろし ふとんをたたむ		全員ベッド柵の上げ降ろし ふとんをたたむ	
衣類の着脱					
洗面		小児のみ歯ブラシにみがき粉をつけ，コップと一組みにし，洗面所に準備する		歯ブラシにみがき粉をつけ，コップと一組みにし，洗面所に準備	
食事		小児は状況に応じて食べやすくする		状況に応じて食べやすくする	
服薬					
排泄				小児のみ状況に応じて介助する	
車椅子の昇降					
起立介助				椅子，手すりを利用させ立たせる	上半身を抱きかかえ立たせる
就寝時の介助		小児のみ（ねまきの準備 ベッド柵を上げる ふとんをかける） * ふとんを敷きシーツのしわをのばす		ねまきの準備 ベッド柵をする ふとんをかける * ふとんを敷きシーツのしわをのばす	
体位変換					
体位保持	ベッド上での坐位保持				
	車椅子での坐位保持				安全ベルトの着用
その他	身のまわりの世話（衣類の出し入れ，机の上げ降ろし，ベッドサイドの整理整頓など） 装具装着　登下校の介助　補食介助　毎食後の歯みがき準備　訓練の介助				

養所南九州病院筋ジストロフィー病棟)

5	6	7	8
全員ベッド柵の上げ降ろし 起こして坐位にする ふとんをたたむ		ベッド柵の上げ降ろし ふとんをたたむ 起こして→それぞれの安楽な体位保持	
かぶりシャツの着脱の介助 ズボンは大腿部から介助 前開きシャツの半介助		仰臥位にて全介助	
ベッドにて洗面器（含嗽うけ），歯ブラシ，おしぼりの準備			ベッド上にて全介助 （ウォタービック使用）
状況に応じて食べやすくする 手洗いの介助 * 坐位の場合，安楽な体位をとらせ食事の位置を定める		状況に応じて食べやすくする おしぼりの準備	お手拭き介助 食事介助
		薬袋から薬をとりだしてあげる．散薬は介助	全介助
危険防止に留意しながら洋式トイレにすわらせる ズボン，下着の着脱の半介助 尿器を与える	ズボン，下着の着脱の全介助 排便後の後始末 尿器を与える	便器車に体位を安定させる 排便後の後始末 尿器を与える ズボン，下着の着脱の全介助	ベッド上にて便器，尿器の介助 排尿・排便後の後始末
ベッド⇄車椅子の昇降介助 * 車椅子を部屋の昇降口に固定させ，ブレーキをかける．ブレーキをはずす ベッドサイドに車椅子を用意し，ブレーキをかける		車椅子の移動介助 電動車椅子の昇降を介助し，安定した体位保持	
ねまきに着換えさせる 就寝前に尿器を与える ベッド柵をする ふとんをかける 臥位にて安楽な体位にする			ベッド上での排尿介助
	寝返りの介助　砂のう，円坐などを利用し安楽な体位保持		
	自力で坐位保持困難なものは，砂のう， 坐椅子で保持する	頭部を保持しバランスを保たせる	
安全ベルトの着用 坐位保持困難なものには砂のう，坐布団で安楽な体位に保持 四肢のバランスを保つ		四肢のバランスを保つ 電動車椅子使用 頭部を保持し，バランスを保たせる	
散歩行事時の誘導および介助　入浴，清拭など清潔保持の介助			* 和式の場合

運動機能障害度は厚生省班会議基準

ベッドとたたみとはそれぞれ特徴がある．ベッドでは介助動作が容易，環境清潔がよい．たたみでは移動しやすい，安全性が高い．しかし，変形をおこしやすいなどいろいろのことが指摘されている．

障害度別の ADL 介助の概略を**表 4-18** にかかげておくので参照されたい（国立療養所南九州病院筋ジストロフィー病棟編）．

なお，筋ジストロフィーの進行過程では心因的障害，心肺機能の内部障害を必然的にともなう．このために ADL の自立性に制約が加わることがある．

要は，患者をできるだけ自主的に動けるように指導・援助することが眼目であり，決して寝たきりとしてはいけない．多くの介助を要しても最適な ADL の確保と知的向上（人間形成）に患者とともに努力しなければならない．パラメディカルの一致した協力がのぞまれる．とくに外出，学校の行事など，患者の生活圏拡大のためには進んで参加できるような体制が必要である．

（7） 看護機械・用具

患者の ADL の自立のために必要なもの，また介助のために必要なものがある．

大小とりまぜ，多くのものが筋ジストロフィー用として研究開発がなされてきた．そのほとんどは筋ジストロフィー臨床研究班（山田班）の「進行性筋ジストロフィー症看護基準」[3] に集大成され記載されているので参考にしてほしい．

注意すべきことは，障害度により利用価値をよく吟味し適応を誤まらないようにする．

個人衛生的なものについては自助具の工夫が必要であるが，実際に有効に利用できるものは少なく，今後の研究が期待される．むしろ，設備面での改良が望ましいことがある．

ベッド，机，車椅子なども患者に適したもの，また補助具を考案することによって姿勢からくる変形防止や安楽性に役立つ．しかし安全性と効率性は常に考慮せねばならない．

付　日常生活および介護に使用されている機械，器具の紹介

① 食事に関するもの：機能障害度Ⅷとなっても箸を使っての食事が可能であることが多い．上肢挙上（肩屈曲）が困難になると肘や前腕部を支点として他側の手で前腕を支えて食事動作を行うようになる（**図 4-111**）．このことは手指の固有筋が温存されているためである．したがって特別な食器類はあえて必要としない．上肢の保持のため平均前腕補助器（Balanced Forarm Orthosis, BFO, ball bearing feeder）があるが，現存のはあまり実用的でない．

② 作業に関するもの：オーバーテーブルは作業，食事，学習などに広く活用され，体位保持の役割も果している．できるだけ面積が広く，高さの調節できるものがよい．体位によっていろいろと工夫すべきである．学習専用として，とくに装具患者のために考案された机がある（**図 4-112**）．

③ 洗面に関するもの：洗面台は車椅子の高さを目標にする．水道栓は長柄のガランをつけ

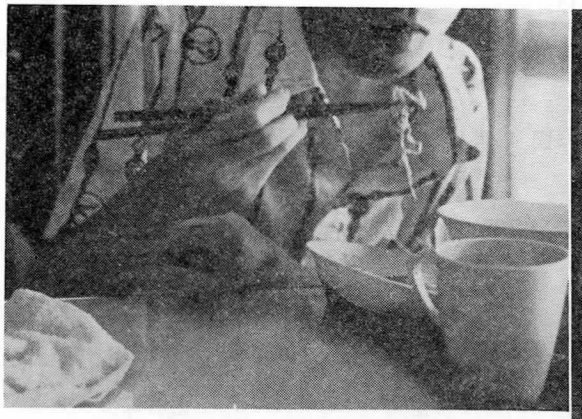


図 4–111　食事動作（機能障害度 8）

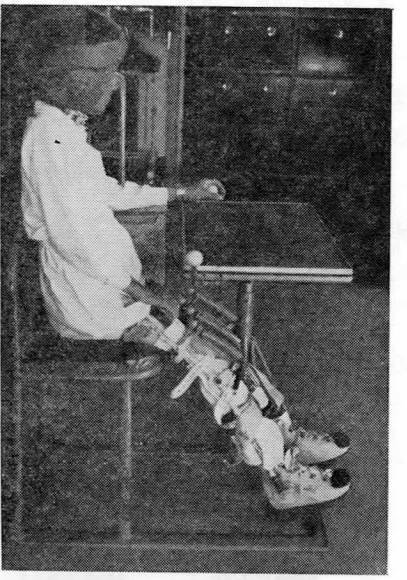


図 4–112　学習机．ボタン操作で前方に机面が移動する．机，椅子とも高さ調節可能で，右肘下には物入れがあり，机面は磁石式である（国立療養所徳島病院）

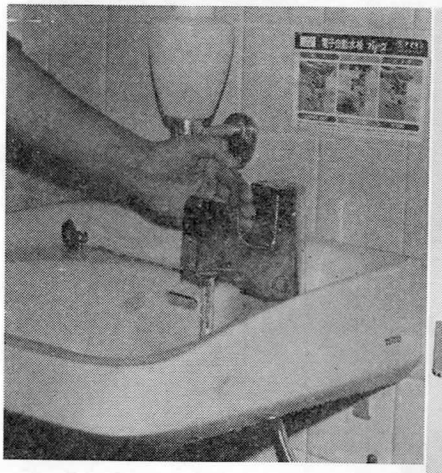


図 4–113　電子自動水栓．凹みに手を入れると水が出，はなすと止る

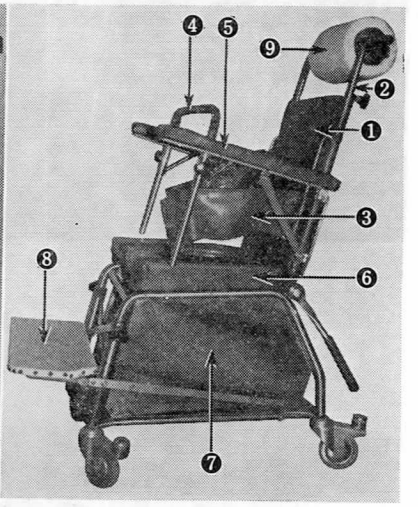


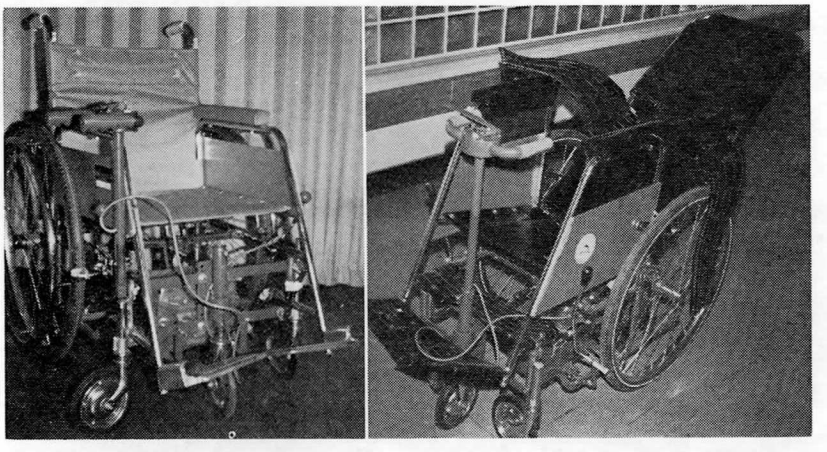
図 4–114　椅子便器
① 背台，リクライニング
② 頭台，高さ調節式
③ ベルト
④ 手かせ，移動調節式
⑤ 肘あて，高さ調節式
⑥ 便座クッション
⑦ 箱便器が便座下にある
⑧ 足台，昇降可能
⑨ 枕，楕円形
（国立療養所西多賀病院）

るか電子式装置が便利である（**図 4-113**）.

④　排泄に関するもの：排尿は坐位で行う場合の尿器が問題で，工夫が必要である．排便は便秘の関係で坐位をとるのがのぞましい．移動式の椅子便器は重宝である．体位の安定性のためにリクライニング機構のものもある（**図 4-114**）.

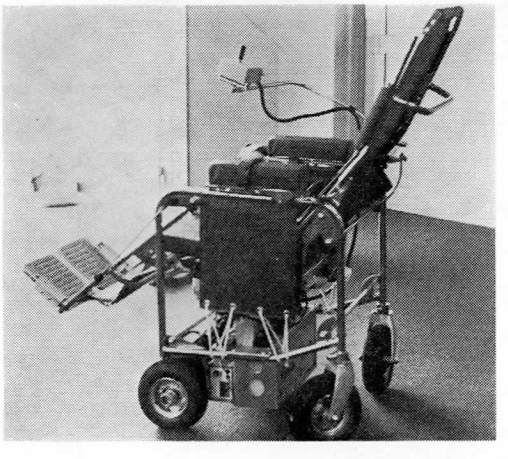
⑤　体位交換に関するもの：電動寝返りベッド（徳大式）は左右に 45° 回転，90° 坐位が可能で自力操作で任意の角度にできる（**図 4-100**）．ベッドマットの空気式のものは体位交換回数を減らし快適性がある.

⑥　移動に関するもの：ベッドからストレッチャーへの移動に市販の特殊ストレッチャーがある．三体車椅子（徳大式）はワンタッチで，車椅子，起立，ストレッチャーの多目的に使用されている（**図 4-99**）．電動車椅子も近時，種々な様式のものがある．重症者にはリクライニ



(a)　西多賀式改良型．中央のハンドルをとりはずし，サイドに立てかけることができる（国立療養所西多賀病院）

(b)　西多賀式．ハンドル操作，手動リクライニング（国立療養所西多賀病院）



(c)　電動車椅子（今仙電機）．オートリクライニング．筋ジストロフィー用に改良（国立療養所徳島病院）

図 4-115

ング機機のものがもっとも適している（**図 4-115**）．起立用移送車（手押し式，電動式）も装具起立者に使用されている（国立療養所徳島病院）．

⑦ 体位保持に関するもの：ギャッジベッドのほかに，床上，車椅子などでの体位保持，とくに脊柱変形の予防や矯正のために坐椅子，装具が考案されている（**図 4-116**）．車椅子では抑制帯が必要である．頭部支持台，足台も患者に適した工夫が行われている．

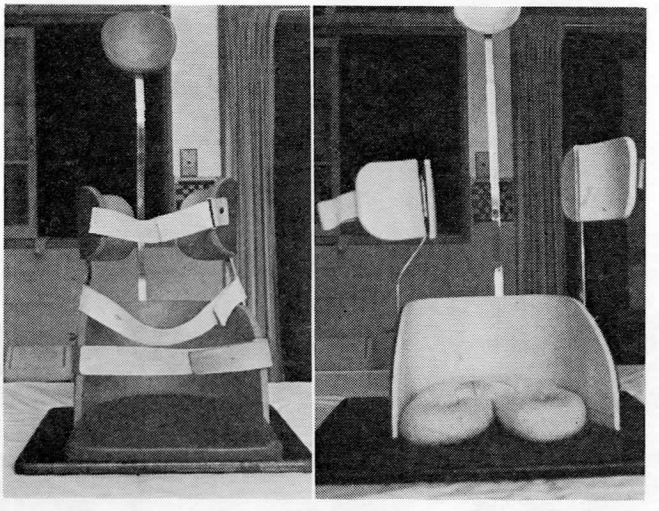


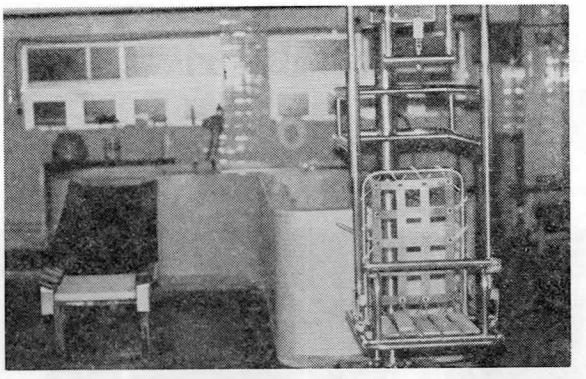
図 4-116 坐位保持椅子．脊柱変形者用（国立療養所下志津病院）

⑧ 入浴に関するもの：前述したようにベルトコンベアー式（**図 4-101**），ロータリーリフト式（**図 4-102**），エレベートバス式など入浴介助に機械導入が行われている．浴槽も介助しやすく，また快適さをもった浴槽が考えられている．昇降式リフト，水平移動システムなど介助者の腰痛予防や省力化が行われている（**図 4-117**）．

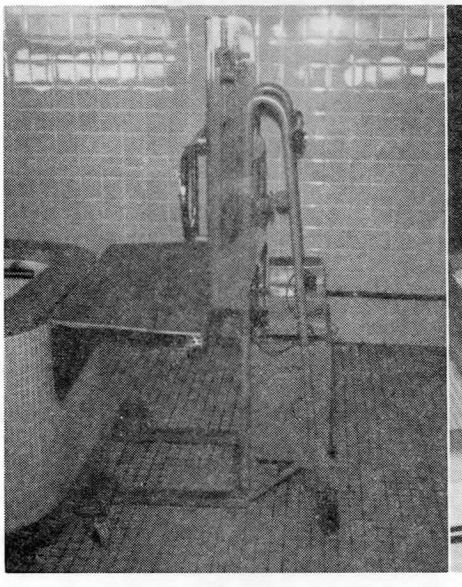
⑨ その他：電話ホーン，体重測定，握力計，保温足具，保護帽子，工作機械として陶芸用電動ロクロなどの開発があげられる（**図 4-118**）．

（8） 心理的看護

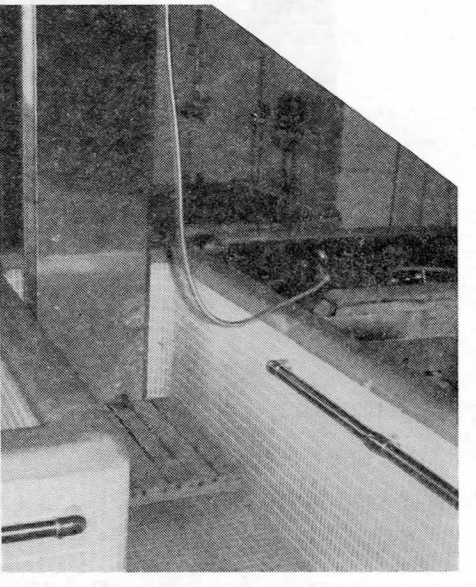
知的成長が運動機能の障害の進展によってこうむる影響は大きい．たとえば，装具や車椅子への移行期において反抗的，排他的，不満感，消極的などの傾向を示すことがある．この場合，時間をかけてよく訓練の有意義なことを話し合い，援助の手をさしのべてやらねばならない．児童指導員，教師などが心理的指導の役割を果してはくれるが，しかし，病院生活からみて患者ともっとも長い接触時間をもつものは看護婦（士）である．患者からの信頼感もとくにつよい．したがって，患者とのコミュニケーションを大切にし，情報の収集や伝達の任務を十分果すべきである．かくして，リハビリテーションチムの一員としての推進力となることができよう．



(a)　左はベルトコンベア，右は上下式リフト（浴槽内に入れる）（国立療養所東埼玉病院）



(b)　ストレッチャー．移動運搬車ともなる（国立療養所松江病院）



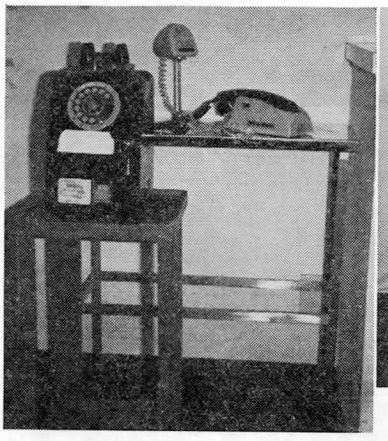
(c)　上下式リフト．右はベルトコンベア（国立療養所西多賀病院）

図 4–117　浴用リフトの各種

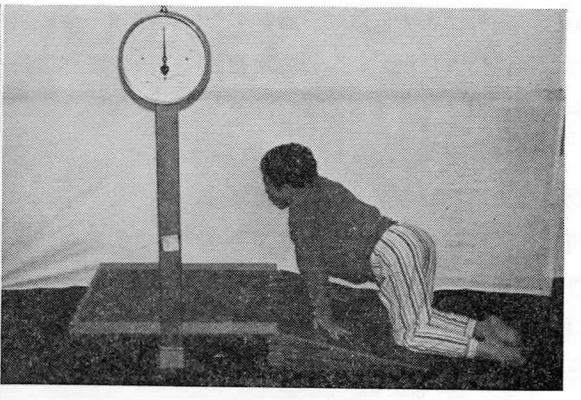
よい看護計画をたてるには，身体状況の把握とともに心理的な面の情報が重大である．適確な患者心理の把握のためには，常にあたたかい心で患者と接することが大切である．また，介助や環境整備のために有益な創意工夫をはかることは，患者とともに歩み成長するといったことに役立つ．このようなことが本当の心理的な面での看護につながる．

知能とか性格など心理的特性，およびその発達段階における変遷については，ぜひ第 3 章の心理障害の項を熟読していただきたい．なお，これらの心理学的検査にあたっての協力は必要である．

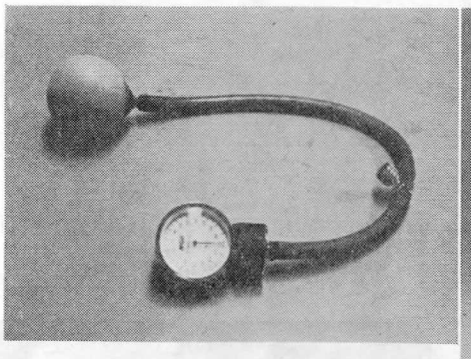
リハビリテーションの概念から心理的リハビリテーションの重要さはすでに述べてきたとお



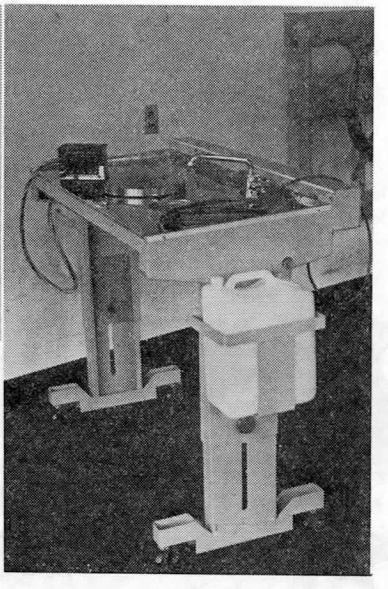
(a) 電話ホーン．相手の話は電話ホーンの台より聞える．マイクで話す(国立療養所西多賀病院)



(b) 体重計．スロープで乗る．車椅子のままでも使用できる（国立新潟療養所）



(c) 握力計．テニスボールと血圧計で作製（国立療養所徳島病院）



(d) 電動ロクロ（陶芸用）．車椅子，ベッド患者に使用できるように製作されている（国立療養所徳島病院）

図 4–118

りである．人生の中断を目前にした場合の患者の看護は，悔いのないように，またその行動が患者からみて感謝され美しいものとしてうつるようにならねばならない．

2. 生活指導および作業療法と看護

筋ジストロフィー療育にたずさわるチームの一員として専門的立場で指導にあたらねばならないが，看護部門では児童指導員や保母との緊密な連携がいる．

病院での集団生活における特質についても知る必要があり，そのための社会や家庭とのへだたりは無視できない．いかに生活範囲をひろげて有意義にしていったらよいか，しかも各年齢層が共通の場で生活するにおいては，その心身の育成を考えて年代的に横割り的な生活方式か，あるいは縦割り的な生活方式がとられる．したがって，集団生活でのあり方については常に反省を求めながら推進すべきである．

現実をふまえた，しかも将来像を描いた目的に進むべきであり，そのためにはスタッフ全員の理解と和が何より大切でなかろうか．患者を中心とした健全な精神開発，また社会人としての健全を望むための手段を真剣に考え，よく討議することである．児童期のしつけに始まり青年期の苦悩に至るまで，さらにその人の生涯をみとどけるにおいては互いにきびしい修練を課されている．なお，生活指導の心がけ（基本的態度）については厚生省編「進行性筋萎縮症の療育」(p. 58)[2] を熟読していただきたい．生活指導のあり方が詳しく論じられている．看護場面において，母親的態度でやさしい思いやりをもって接し，時にはきびしく命令的に育てることが望まれる．

したがって，施設内外での活動には積極的に意見を発表するとともに十分な指導的役割を果すべきである．自治会や親の会，ボランティアとも接触があるので，専門的な意見を述べるべきであり，豊富な内容の生活指導を前提に常に患者とともにあることを念頭におかねばならない．

生活指導の一環として作業療法への参加がある．残存能力に適応した一種の機能訓練的意味あいもある．筋ジストロフィーでは一般のリハビリテーションの作業療法のような一貫したプ

和文タイプ　　刺しゅう

図 4–119

ログラムはたてにくい．また，一方では心理的リハビリテーションの意味もある．社会との交流の一端ともなりうるので，よく理解し協力者となるようにすべきである．趣味的なものについては行動や情緒についての観察が欠かせない．限定された中に生きがいを見出せるよう援助する（図 4-119）．いまだ作業療法といった系統的なものはないのが現状である．疾病の特性と施設内という制約があり，なかば自主的にならざるをえない．しかし，医学的評価は十分に行う必要がある．

3. 家族指導

家族の指導にあたって大切なことは患者を中心とした話し合いである．きわめて悲観的な見方をとっていたり，また過保護的になりつよい制限的な態度で子どもの能力を低下させていることすらある．このようなことは家庭的環境に左右されることが多い．子どもの将来については，機会あるごとに家族と接し話し合うことが必要である．療育の経験を説明し，家庭的愛情の必要性，健全な育成，障害者としての生き方について認識を深めてもらうこと，同時に家族へのはげましを与え，患者にあかるさを抱かしめるようにすべきである．

疫学的知識は一般に乏しいので，遺伝的問題も正しく理解されることが望ましい．直接には医師を介して話すべきである．

4. 教　　育

学校では，一般に機能障害を加味した学習計画が実施され，健全な心身の育成が行われている．学習の中には養護・訓練として身体的訓練も組みこまれている．また，校外学習，運動会，発表会など種々の行事には医療・教育一体となって活動しているわけで，看護婦（士）は常に患者の介助を通して教育の重大な一役をになっている．そして，日々学校との連携が密接に保たれるための重要なポストである．看護婦（士）は ADL を中心として，教師は学習活動を介して，それぞれに職業的意識をもって子どもたちに接しているわけである．互いに組織がちがった身分ではあるが，療育に関しては共通基盤をもっている．広い意味での教育の場としてはとくに定った場があるわけではない．たとえ専門的教育者ではないにしても，常に高い教育への関心をもって看護業務にあたるべきであろう．医療・教育相互間の円滑な協調は子どもにつよく反映され，患児の豊富な体験には常に教育がともなっている．

重症化するとベッドサイド教育を余儀なくされるが，心理的影響を考え可能な限り医師の許可のもとに通学の機会をはかることが望ましい．移動のための工夫とその労を惜しんではならない．

今後は，学校教育終了後の教育について，生涯教育のあり方について，互いの立場から研究

し考えてゆくべきである．患者とともに生きがいを味うことができれば幸せである．

おわりに

デュシャンヌ型の療育，看護，ケアについてその問題点と思われる概要を述べた．実例とか具体的実施方法についてはその意をつくせなかった．看護に実際あたっていない筆者が看護について側面から述べたことについて，いささかの偏見をお許しいただきたい．

また，各施設にはそれぞれ特色のあるすぐれた方策があると思われるが，資料不足で十分紹介することができなかったことも残念である．

今後，この十余年の実績と豊富な経験をもとに看護の実際は向上されていくことになろう．筋ジストロフィー看護は，医療の中で患者の生活介助を通して自主的行動の育成とつよい意志をつくることに捧げられることを望むものである．

文　献

1) 筋ジストロフィー症臨床研究班：研究業績目録．1974.
2) 厚生省医務局国立療養所課編：進行性筋萎縮症と療育．p. 32～44, 1972.
3) 筋ジストロフィー症臨床研究班：進行性筋ジストロフィー症看護基準．1977.
4) 野島元雄：進行性筋ジストロフィーのリハビリテーション．整形外科，16：335, 1965.
5) 遠藤寿男：進行性筋ジストロフィー症の筋動力学的研究．中部整災誌，10：989, 1967.
6) 野島元雄：進行性筋ジストロフィー，リハビリテーション処方集（大島良雄，山田憲吾監修）．医学書院，1972, p. 230～282.
7) 野島元雄，松家　豊，遠藤寿男：進行性筋ジストロフィー症．リハビリテーション医学全書　20　各種神経筋疾患（上田敏編集）．医歯薬出版，1975, p. 110～271.
8) 伊藤秀子ほか：進行性筋ジストロフィー症児の心理学的所見――装具着用の影響について．徳島大学医学部精神科今泉教授開講 10 周年記念論文集，1968.
9) 松家　豊：進行性ジストロフィー症のリハビリテーションとその問題点――運動機能の面から．リハビリテーション医学，12：5～7, 1975.
10) 倉田正一：看護作業の基礎科学．医学書院，1974, p. 213.
11) 山本秀夫：健康管理のすすめ方．日本医事新報，1975, p. 258～295.
12) 灘波てるほか：進行性筋ジストロフィー症児の衣服の改良について．療育，11：1～2, 1967.
13) 平尾恵美子ほか：進行性筋ジストロフィー症の衣服．理学療法と作業療法，5：63～68, 1971.
14) 野島元雄，松家　豊ほか：筋ジストロフィー症――リハビリテーション工学，衣服について．理学療法と作業療法，9：533～544, 1975.
15) 山田憲吾：進行性筋ジストロフィー症の養護に対する人間工学的接近．医療，22：2～5, 1968.
16) 松家　豊：PMD の側彎に関する研究．筋ジ臨床研究昭和 48 年度研究成果報告書，1974, p. 7.
17) 松家　豊：進行性筋ジストロフィー症患者の脊柱変形と肺機能．医療，27：692～697, 1973.
18) 松岡芳子ほか：水治療法設備――車椅子及びベッドの改良について．療育，11, 1967.

（松　家　豊）

3. 生活指導

筋ジストロフィー者に対する“生活指導”とは，彼らのもつ心身両面にわたるハンディキャップに対して，必要に応じて援助の手をさしのべることである．したがって，“生活指導”の内容は，純医学的事項に属するものから医学とは直接関係のない日常生活上の問題にいたるまで実に多様である．“生活指導”の担当者は，その問題の内容にしたがって，医師，看護婦，養護学校教師，指導員，保母，両親などに分かれるが，病院組織の上では，指導員と保母が，生活指導の直接責任者であることはいうまでもない．

実際，筋ジストロフィー者の“生活指導”の研究は，指導員・保母を中心としたスタッフにより行われてきているので，ここでは，その一部を紹介することにしたい．

筆者（河野）を世話人とする厚生省心身障害研究進行性筋ジストロフィー症臨床研究班心理研究部会では，1978 年春，「筋ジストロフィー者の生活指導事例集」（B 5 版 p. 66）を発行した．この事例集には，17 の事例が報告されている．今回は，そのうち 7 編を各報告者の了解のもとに転載することにした．

このような方法におちつくまでに，筆者自身の手で本書用の原稿を何度も書いてみたが，どうしても“医師の目からみた生活指導論”になってしまい，指導員・保母の考え方とは異なる点がでてくること，ここに転載した事例からもわかるように，指導方法そのものについての考え方に，指導員・保母相互の意見の不一致がみられることもあって，彼ら自身のことばで筋ジストロフィーの“生活指導”とは何かを語らせたいと考えたのである．

このようなわけで，本書の生活指導の部分は体裁が異なることになった．当然議論しておかねばならない生活指導上の基本問題もあることは承知しているが，これらの問題については，大谷嘉朗・吉沢英子共著の「養護原理・新版」（誠信書房，東京，1975）を読んでいただきたいと思う．筋ジストロフィーそのものはとりあげられていないが，生活指導を行う上での基本事項がよくまとめられている．

次に，各事例の執筆者名とその所属を列記しておくことにする．

1. アマチュア無線（片山幾代　国立療養所鈴鹿病院）
2. 仲間作り（吉良陽子　国立療養所西別府病院）
3. 身体活動を通しての集団に対するケア（正木不二麿　国立療養所医王病院）
4. 自治会における“治療法”と“自己実現”（早田正則　国立徳島療養所）
5. 作業指導（丸尾正志　国立療養所長良病院）
6. 療育行事（西村喜文　国立療養所南九州病院）

7.　退院を希望する末期患者への心理的ケア（野尻久雄　国立療養所鈴鹿病院）

1.　アマチュア無線

入院中の筋ジストロフィー患者の生活状況をみると，一日の生活時間の大部分が，教育，機能訓練，食事，入浴などの基本的な生活動作で占められている．患児の自主的管理にまかされているいわゆる自由時間は，夕食後から就寝までの4時間程度でしかない．

その自由時間の過し方は，小学生の場合，テレビの視聴，ミニカー，怪獣などの既成の遊具による遊びが中心であり，中学生，成人では，レコード鑑賞，雑誌購読の頻度が高くなっている．

一般に，彼らの生活態度は受動的であり目的指向性が低いとされているが，そのような傾向は，自由時間の過し方の中にも顕著に現われている．

生活指導の立場から考えると，自由時間が，もう少し能動的，目的指向的な活動にふりむけられることがのぞましいが，具体的な指導方法は確立されておらず，試行錯誤の段階にあるといわざるをえない．

われわれは，この数年間，生活指導の一つの方法としてアマチュア無線をとりあげ実施してきたので，その結果につき述べてみることにしたい．

事　例　O.Y. 17 歳　男　顔面肩甲上腕型ジストロフィー

昭和 47 年 10 月，国立療養所鈴鹿病院入院．当時，患者は中学 1 年生で，入院直前まで普通校へ通学していた．以前から，ラジオの組立てや無線には興味をもっており，通信教育を受けてアマチュア無線の資格をとりたいと考えていた．

Oが入院する数日前に，たまたま国立療養所再春荘の職員が鈴鹿病院を見学に訪れ，持参した小型無線機で交信のデモンストレーションを行った際，近くの町に住むアマチュア無線家Y氏にキャッチされ，院内でアマチュア無線を始める場合には協力してもらう旨の話がついていた．

Oの入院を契機として，徐々に無線グールプが形成されてきつつあったので，指導員 2 名がまず資格をとることにし，昭和 48 年 1～3 月の間，電話級アマチュア無線養成課程講習会に参加した．その間，Oは無線グループづくりを積極的にすすめ 15 名程度の同好者が集まった．

無線グループの活動は，まず受験勉強から開始された．無線法規の指導は指導員があたり，無線工学の指導は前記のY氏に依頼した．この過程で 5 名の脱落者がでた．残りの者は，受験勉強を何とか継続したが，学力差がしだいに大きくなり，集団で勉強することが困難になるという事態が生じた．それに加えて，Y氏の指導が受けられなくなったため，受験勉強は中断され，昭和 48 年 11 月の受験は見送らざるをえなくなった．

そこで，われわれが春の講習会で指導を受けた講師を訪れ，その後の方針につき相談をもちかけてみた．その結果，2 人の講師が交代で指導をひき受けてくれることになり，同時に古い機械の貸与を受けることができた．昭和 49 年4月をめどに，再度受験勉強が始まった．法規の指導はひき続き指導員が担当し，無線工学は，講師2人が毎日曜日に交代で出張授業をする形とした．講師2人の出張授業はまったくの好意によるものであり謝礼はださなかった．同じ時期から，雑誌“初歩のラジオ”を全員で読みはじめた．

最初のつまづきで，Oの落胆は著しかったが，徐々に調子をとりもどし，その後もグループの中心として勉強を続けた．

昭和 49 年2月，10 名の受験申請書を提出し，病院内での受験ができるよう配慮を依頼したが，電波管理局の都合でこれは実現しなかったため，一般受験者と同じ場所で車椅子にのって試験を受けることになった．昭和 49 年3月頃には，雑誌にでている予想問題の解答練習などをさせて試験にそなえたが，第1回目の合格者はOを含む2名であった．

昭和 49 年6月，患者2名，職員3名からなるクラブ局として開局を申請した．局名は患者2人の考えで“鈴鹿病院サーキットウエーブハムクラブ”とした．

同年7月になると，いくつかの新聞社，テレビ局より取材があり，毎日新聞の報道がキッカケとなって，名古屋の電々公社無線通信部の人の全面的な協力を得ることがきまった．9～12月にかけてのアンテナ設置，機械購入に関しても，Oは意欲的に活動し，QSL カードも自分で作成した．無線機の設置場所は患者の便利を考え病棟内の一部屋を利用した．開局は昭和 49 年 12 月 25 日であった．

この段階で，初期の目的は一応達成されたが，Oはしだいに電話級では満足できなくなり，電信級の受験を希望するようになった．電信級受験ができるのはOを含む2人であることもあり，一応独学で勉強させることにしたが，電鍵のみ，電々公社員の指導を受けられるようにとりはからった．

しかし，月1回の来院指導のみでは思うにまかせず，指導内容をテープにふきこんで何度もくりかえし学習する方法をとった．このような努力の結果，昭和 51 年1月，Oは電信級に合格，また，個人局を同年4月に開局した．個人局分については，機械は自己負担で購入し，アンテナは無線を通じての仲間の援助でとりつけられた．個人局の運営は完全に自主管理の形になっている．

考 察

昭和 47 年に始めた，アマチュア無線を通じての生活指導も，これでおよそ5年を経過したことになる．最初の2人が合格するまでに1年半，実際の開局までには2年を要した．この最初の国家試験受験者 10 名の中で7名は中途で挫折した．

Oは，これらの患者たちの中にあって，常にその中心として活動してきた．彼の示した，一

つの対象への持続した関心と問題解決への意欲こそが，生活指導の場で，われわれが患者たちからひきだしたいと願ったものであることはいうまでもない．

Oが初期の目的を達成することができた要因として，まず，この持続した強い関心をあげるべきであると思うが，その背後には，他の患者に比べ，数学，物理，読解力などの基礎的な学力がしっかりしていたことを見落してはいけないだろう．さらに，無線の基礎知識をまず専門家に教授してもらったことも，電信級を独学でやる時の支えになっていたと考えられる．

ところで，アマチュア無線を，院内における生活指導の一環として実施する場合には，次のような点が問題になるであろう．

① 対象者の能力がまちまちであるため，共同学習のテンポがくずれやすい

② 専門家の指導が受けにくい

③ 様械購入費用の出所

④ 機械の設置場所

われわれも，①，②の問題のために，当初挫折しかかったのであるが，①の問題は，先行者が遅れるものに合わせることにより，②はボランティア活動により何とか解決することが可能であった．③，④は院内での問題であるが，他職種の職員の理解なしでは，前進は期待できないことであり，この問題解決には，指導員の日常の活動がまわりからよく理解されているという状況が必要である．

マスコミに報道されることが上記のような問題の解決のいとぐちになることがある．今日，マスコミの難病に対する関心は高く，報道される機会も増加しているが，Oは，今回の無線合格を報道されることをまったく喜ばず，病気であるがために報道される，特別視されることを嫌悪した．しかし，実際には報道をきっかけとしてアンテナ設置協力などが行われているのであり，本人の意識と現実との間に解離がおこってしまうという現象もみられたのである．

この 2，3 年，筋ジストロフィー患者の中に，アマチュア無線が急速に広まっている．このような現実の中で，朝日新聞（昭和 50 年 9 月 27 日）“論壇”欄に，筋ジストロフィー患者には，養護教育の一環として無線の指導を行うことに意義があるので，費用，運営などの面で正規の教育に準じた取り扱いがされることが望ましいという意見がだされていた．しかし，このような考えを無制限に拡大していくことにはかなり問題があることを，今までに述べてきたわれわれの体験が如実に示している．アマチュア無線は，病棟内における自由時間の一つの有用な過し方であっても，入院中の患児が，みんなこれをやればよいというものではないのである．まず，患者自身に無線に対する関心がなければならず，それを支える基礎学力がなければ，患者にとって負担になるだけであることはいうまでない．

われわれは，あくまで生活指導の一方法としてアマチュア無線をとりあげ，資格取得のための援助，指導を行った．その結果が，Oの現在の姿であり，Oをとりまく院内の仲間の生活態度が，他の入院患者にも影響を与えるという形で発展しはじめていると思うのである．

Oは，無線を通じて院外にも多くの友人を得た．今度は，彼自身が院内の患者に対して，自分の得たものを教えていくという形に展開していくことが期待されるわけで，われわれは，この点で彼の今後に注目している．

2. 仲間作り

昭和 51 年3月，高等部卒業を間近かにひかえたHとNは，卒業後の生活に一抹の寂しさを感じていた．卒業すれば先生と別れる．長い療養生活を送る中で，学校の先生方から叱咤激励され，力づけられることはしばしばであった．

12 年間の学校生活を振返ってみて，両君はこう語ってくれた．“詩を作ることも覚えた．歌を作ることも覚えた．本を読み，感想を語ることも覚えた．油絵を描き，鑑賞することも覚えた． でも，何と言っても‘仲間がいる’ということに気づき，‘仲間がいる’ことの重要さを知ったことが一番の収穫であったような気がする．でも，その仲間の結びつきについて問われると，少しうつむき加減になる．僕たちの仲間は，常に先生（教師）という仲介役があって，成り立っていたような気がする．だから，その仲間は頼りないものであり，これから，バラバラになっていくのかと思うと寂しい気がするし，不安なのである”と．

今まで，学年単位，学部（小学部，中学部，高等部）単位の仲間だけに目を向けていた両君は，卒業を機にして，年齢，障害などをこえた病棟全体の仲間作りを試みようとした．

学年，学部単位をのりこえた，病棟全体の仲間作りの一過程について報告する．

事 例 S. H. 21 歳 男 病名未確定
M. N. 22 歳 男 デュシャンヌ型ジストロフィー

小児科2病棟には，7～24 歳までの患者 38 名が，それぞれの障害を克服しながら療養生活を送っている．障害の程度にも，知能の程度にも違いはある．年齢，学年にも開きがある．趣味はというと，似通っている面もあるが，それぞれがバラバラに，または少しの仲間で楽しんでいる．

そんな中での仲間作りは，かなり難しく思える． でも，H, N は考えてみた．“何か，皆が共通に楽しめることを通して仲間作りができるのではないか”と．

2病棟には，患者の会である“希望会”がある．この病棟にいるもの全員が入会している．月々150円の会費を納めて，募金の援助を受けながら，行事，新聞発行などの活動に頑張っている．仲間をこの会で感じないわけでもないが，会の性質上，なんとなく強制されているような，少し緊張したようなムードである．

H, N は，緊張感のある仲間も必要だが，もっとリラックスした仲間，家族，兄弟のような感じのある仲間，各自が，自分の気持ち，要望を，誰に遠慮することなくのびのびと外へだせ

る仲間，ケンカもできる仲間，顔をつきあわせているだけで落ち着く仲間など，心のふれあいのある仲間が欲しいと思っていた．じっとしていたのでは，仲間はできない．何かきっかけを作らなければと思っていた矢先，新聞で“トントン紙相撲”を知った．“これだ!!”みんなスポーツが好きだ．スポーツにあこがれている．早速に申し込んでみた．これが，H, N の仲間作り第一歩になる．紙相撲仲間の誕生である．

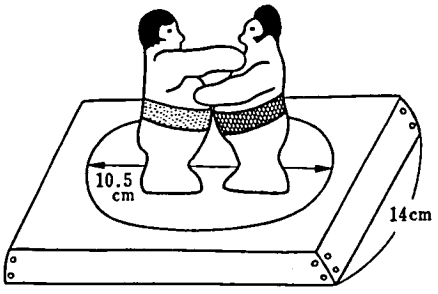


図 4-120　日本紙相撲協会発行のトントン紙相撲
力士は画用紙で作る
土俵はサンドペーパーでできている．

以下，経過をおって紙相撲仲間の動きについて記してみよう．

昭和 51 年3月，高等部を卒業したばかりの患者4名（H, N を含む）が，紙相撲を購入．4名で 11 日間の場所を開いた．

昭和 51 年6月，参加者が4名増え8名（卒業生4名，中学部2名，小学部2名）で二場所目を開いた．

昭和 51 年9月，二場所目と同じメンバーで三場所目を開いた．

一場所，二場所，三場所とも，参加している者だけで楽しんでおり，見物人はとくにいなかった．

昭和 52 年1月，装いもあらたに一場所7日間〔日，火，水，日，火，水，日曜日〕で 52 年最初の場所を開いた．

参加者は4名増え 12 名（卒業生4名，中学部3名，小学部5名）になった．見物者も少しでて，雰囲気ももりあがりをみせはじめた．以後，毎月，場所を開くことにした．

昭和52年2月，皆でお金をだしあって，日本紙相撲協会に“つり屋根”を申し込み，購入，見物者の目をひいた．

昭和 52 年5月，この場所から十両を作り，参加者も 24 名（卒業生4名，高等部1名，中学部5名，小学部 10 名，職員4名）になり，力士の数も 50 力士をこえた．

昭和 52 年6月，幕内力士 24 力士にかぎり，化粧廻しを作り，土俵入を始めた．

昭和 52 年7月，参加者，力士の数，内容は，5 月，6 月のままであるが，見物人が多数になり，力士を持っていない患者や，職員，学校の先生方など，“呼び出し”，“行司”，“取り組み”のおもしろさに，拍手をおくってくれた．

紙相撲開催場所は病棟のプレイルーム，時間，午後2時過ぎ（放課後）から3時過ぎまでの約1時間，取り組み数は，現在 27 組，54 力士が登場している．

考　察

充実した毎日，充実した療養生活を送ることを期待されている彼らは，まるで無駄なことは

するなといわれているような感じである．いつも周囲の目を気にし，観察されているのではないかと，伏し目がちになる．そんな中で，何も気にせず，小さな土俵を囲んでワァーワァーいっているのをみて，これは，大切にしてあげなければと思った．

子どもの成長にとって，遊びは重要な役割を果すことはいうまでもないことである．彼らが楽しんでいるトントン紙相撲は，小さい患児にとっては，勝負のあるスリルを味わえる遊びであり，成人した患者には，勝負はもち論，工夫をこらして楽しめるスポーツゲームである．

筋ジストロフィー者は，身体に障害があるため，自分でやりたいと思うことの半分も実行できないことがほとんどである．

スポーツ好きの彼らは，力一杯運動してみたい，グラウンドでボールを投げたり，走ったり，土俵の上で取っ組みあいをやってみたいと，だれもが考えてきたと思う．自分がとることのできない相撲を，小さな紙力士に託して，今日もトントンやっている．周囲の職員も，一緒に応援，変に口出ししないほうがよい時もある．スポーツに関しては，彼らのほうが数段上をいく．

療養生活 10 年をむかえた H, N を中心として仲間の輪が広がっている．小学部の患者と膝をつきあわせて話すことも，中学部の患者と勝負について，年がいもないロゲンカすることも度々である．

仲間というものが，療養生活を送る上で，また人生の上で，いかに大切なものであるかに気づき，それを素直に表現し，努力していった H, N の態度，そして，それに協力的であった他の患者，また，知らず知らずのうちに参加していった小さい患者．やや意図的にも，自然発生的にも思える仲間，こういう仲間を，われわれは今まで軽くとらえてきたような気がする．

今回，H, N が計画し，実行したことは，本来，私たち指導員がなすべきことであるかもしれないが，両君が自発的にはじめたことを尊重して，何の指導の手も加えず様子観察を行ってきた．

病棟にいるもの全員の参加にまでは，まだまだ距離はあるが，一場所，一場所，参加者の数を増し，雰囲気のもりあがりに皆が努めれば不可能ではないように思われる．

場所中に，予期せぬ仲間が亡くなったこともあった．これからも，どんなことにでくわすか予想できないが，H, N, その他の患者たちも，いろいろな働きかけを考え，一人でも多くのものが紙相撲を通して，本当の仲間になれるよう頑張ってもらいたい．

トントン紙相撲を利用しての仲間作りの一例について報告した．

3. 身体的活動を通しての集団に対するケア

昭和 46 年，当院の筋ジストロフィー病棟が収容を開始してまもなく，ベッド上で生活していた障害度 8 の，今はなき 5 名（IQ 84～106，年齢 15～18 歳）の余暇の過し方について，調

査，観察を行った結果，全員が共通して，歌謡曲を主としたレコード，ラジオ，テレビ鑑賞がその主流をなしており，ついで野球およびスポーツなどが，比較的共通性の高い趣味として載せられていた．

昭和 50 年 10 月に実施したデュシャンヌ型の中学生と中学卒業生 17 名の調査においても，同様の傾向がみられ，彼らの趣味や興味の対象は限定されており，加えて，加齢とともに機能の低下にともなう趣味の狭少化は，避けられないのが現状である．

したがって，障害度 8 のベッド上での生活を余儀なくされる彼らにとって，介助力を比較的要さない，しかも受容場面の多い音楽と野球も含めたスポーツなどが，より選択され，支持されているものと思われる．しかし，これらの受容場面においても，単に，みている，聴いているというのではなく，より積極性を帯びた主体性のあるかかわり方によって，興味や趣味を媒介にした対話や，思考活動が持続されるのではなかろうか．

ベッド生活者に対し，ともすれば，精神的活動のみを重視しがちであるが，精神的活動をより豊かなものとするためには，特定の活動領域において，身体的活動がその基盤をなしていることを忘れてはならない．

したがって，身体的活動を展開することによって，自ずから理解力，知識力，思考力などが深められ，受容場面における主体的関与度に変化をもたらしうるものと思われる．

長期展望に立脚した，最少限遂行可能であると思われる，共通性の高い音楽と野球に視点を置き，彼ら自身，自ずから動き出す原動力の土台づくりが必要かと思われ，グループ活動を側面より援助することを試みる．

器楽演奏について

昭和 48 年 10 月，病棟の日課再編成を機に，従来，1 日 1 時間実施していたデュシャンヌ型の中学卒業生 8 名を対象とした訓練時間帯に，音楽の導入を試み，週 2 回，器楽訓練として位置づけをし，演奏活動を開始した．

昭和 48 年 10 月，最初は，全員にドラム団のバチを与えてリズム打ちの練習を行い，ドラム，タンブリン，トライアングル，ウッドブロック，カウベルなどのリズム楽器を，なんとか全員で合わせられるようになった．

昭和 49 年 2 月，童謡，歌謡曲などを聴きながらリズムがとれるようになり，余暇を利用してレコードやテレビを対象に，リズムをとっている姿がみられるようになった．

昭和 49 年 5 月，ハーモニカ，ピアニカ，ギターなどのメロディ楽器とリズム楽器に分けて，簡単な童謡が演奏できるようになり，余暇時間にカセットを聴いたり，歌謡曲を歌うものもみられるようになる．

7 月の七夕祭で演奏を試み，大成功を収め，以後，毎年実施するようになった．

7 月 16 日，全員の希望がかなって，電化センターへ行き，オーディオルームで歌を聴いた

り歌ったりして，その積極的な様子に驚かされる．

昭和 49 年 11 月，各人別々のリズムがなんとかできるようになり，8 分音符もこなせるようになる．しかし，メロディ楽器はまだ分けてできない．

余暇時間における変化として，レコード購入の対象が歌謡曲からラテン，ポピュラー，映画音楽へと移行し，楽器に対しても質のよい物を要求するようになる．

昭和 49 年 12 月の病棟祭で，歌声喫茶を設定し，その企画と運営にあたると同時に多方面にわたる役割分担が生まれてくる．

12 月下旬のクリスマスには，バンド演奏を行い，以後，演奏活動，発表の場となる．

昭和 50 年 4 月，童謡や歌謡曲は姿を消し，ラテン，映画音楽，ポピュラーなどを好むようになったが，16 分音符は無理であった．この時点において，個人的に楽器を購入するものも現われ，レコードもジャズ，ポップス，クラシックへと幅広くなり，音に対してはステレオもコンポになり，音楽雑誌やオーディオ雑誌の購入者が現われる．

1 年 6 ヵ月を経た時点において，次第に一流バンドの生演奏や交換演奏会を持ちたいと訴えるようになり，昭和 50 年 4 月，地元テレビ局に依頼して全員招待でフランクプウルセル・オーケストラの演奏を聴きに行き，途中，指揮者が花束をもって，車椅子のところまで来られた感激はこのグループにとって，忘れることのできない記念すべき日であった．

このことを契機に，週 3 回の練習時間を希望するにいたり，8 分音符までの物に対しては，符点や強弱がつけられ，かなりの技術が身についたものの，機能の低下によりギターはなく，メロディ楽器では，ピアニカがその中心をなすにいたった（ギター奏者Kは，現在エレキギターにて継続中）．

約 2 年にわたる音楽も，身体的活動をとうして，精神的活動の素地は十分育成されている．これをさらに図式化すれば図 4-121 のごとくである．

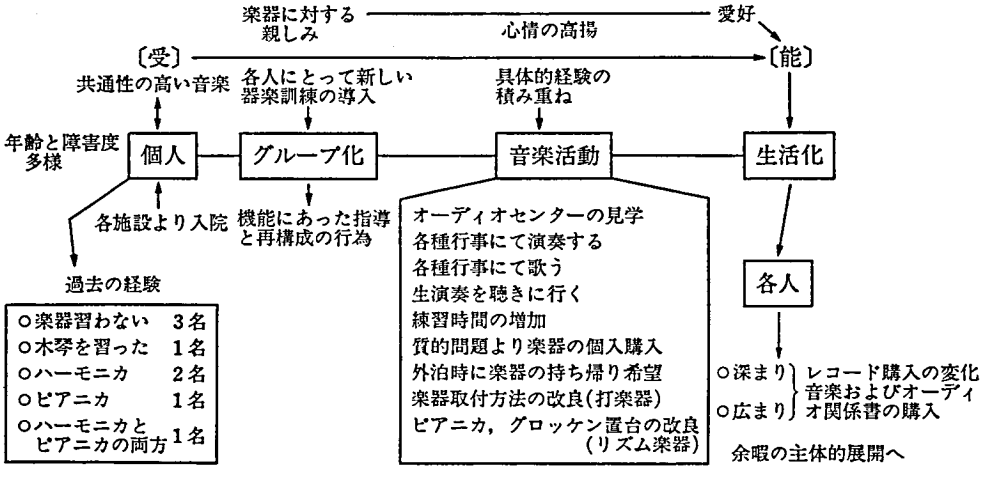


図 4-121　意識の変容

野球のグループ活動について

現在，さまざまな娯楽や遊具が発達しているものの，刹那的で，常にあきるとあきられるの関係にあり，深まりや持続性に乏しい．

とくに療育の場において，個々に指向すべきものはみられるが，車椅子を対象とした動的グループ活動を展開するには，著しい制約を受ける．誕生会のゲームにおいても，比較的継続したものとして，車椅子 24 台を対象に実施したボーリング大会（8 回）と，テープカットゲーム（3 回）で，多くの介助と工夫，配慮が要求された．

野球においては，開棟後 2 年間は畳部屋にてカーテンレールにとりつけた網ネットを利用し，障害度 5，6 を対象に野球の導入を試みるものの，常に介助を必要とし，また持続するにいたらず，2 名のものが時々，車椅子にてキャッチボールを行う程度であった．

入院前の実態調査においても，経験のあるものは 2 名，ゴロ野球の経験者は 3 名で，いずれもチーム作りに対する意欲は，内発されるにいたっていなかった．

昭和 48 年の秋，車椅子にて平素キャッチボールを楽しんでいた野球好きのKが，球を自分でひろうことができなくなり，たもの導入を試みた．車椅子とたもの組合せによって，キャッチボールへの参加も増え，しだいにグループ形成の基盤をなし，昭和 49 年 4 月，孤立傾向にあるものも，意図的に働きかけ，仲間に入れることによって，本格的にチーム編成を実現するにいたった．

その後，月 2 回，土曜の午後，ボランティアの指導も得られるようになり，Kを中心に彼ら自身でルールを決めた．その過程において，ルール内容と身体面より派生するチームの再編成は彼らを悩まし，相談の多い時期でもあったが，このことは，後日彼ら自身，自らチームを維持してゆくための強力な土台となった．

昭和 50 年 5 月，電動車椅子の年長者も参加するようになり，現在にいたっては，野球場としての食堂にある食卓の移動と，前後に集中する介助力のみを必要とし，3 回戦 2 時間にわたる試合は自主的に運営され，土，日曜日の午後を待ち望み，心から楽しいものとして位置づけがなされ，自分たちの試合について，またテレビ，ラジオ，新聞などの報道を通して，プロ野球などの試合内容について絶えず対話がなされており，自分たちの野球ルールに関する本の作成にまでいたっている．

考　察

音楽を器楽演奏に位置づけし，表現活動を通して，各人の音楽に対する深まりと広まりが得られ，生活の場において主体的に取り入れられ，余暇活動の重要な一翼をになっている．しかし，**表 4-19** にもみられるように，実践遂行上の方法および指導期間については，必ずしも一定ではない．

表 4-19 初期器楽演奏構成メンバーの年齢，障害度の推移

演奏活動年月	昭和48年10月→昭和50年5月→昭和52年7月	
21歳(6)→(7)→24歳(7)……電動車椅子		昭和50年度より県立養護学校となり教育内容の充実
20歳(6)→(7)→23歳(7)……電動車椅子		昭和50年度卒業生3名全員参加
19歳(6)→(7)—死 亡 21歳4ヵ月		昭和51年度卒業生 6 名中 5 名参加（全員譜面読み可能）
18歳(6)→(6)→22歳(7)……車椅子		
17歳(6)→(7)→20歳(8)……電動車椅子		当 初→現 在
16歳(6)→(6)→19歳(8)……電動車椅子		〔8 名〕 〔15名〕
16歳(6)→(5)→19歳(7)……車椅子		
16歳(6)→(5)→19歳(5)……車椅子		

年齢は満年齢，（ ）内数字は8段階分類法による障害度数

本年度，中学部を卒業した生徒についてみた場合，彼らは，譜面を読むことが可能であり，楽器にも十分親しみ，演奏経験もある．

したがって，彼らに対しての対応は，機能の低下にともなう楽器使用上の工夫のみである．従来の卒業生による演奏活動は，在校生の楽器に対する取り組み姿勢の意欲向上に寄与する点も多いと思われる．

年々，卒業生の増加にともなって，毎春，日課の作成の際，①場所的な問題，②指導者および介助者の問題，③日課における時間の位置づけの問題，④機能低下にともなう対象楽器の問題などを内包しながら，その都度解決し，この4年間1名の落伍者もなく現在 15 名のメンバーを擁するにいたったが，野球と同様に，①の問題は，療育上あらゆる面にて求められる主体性および意欲とも関連してくる．

野球については，彼ら自身，意欲的に取り組み，その方向性については彼らの日常生活より観察すれば，図 4-122 に示す展望も可能である．たもの導入とリクライニング式電動車椅子の導入は彼らに希望を与え，チーム編成が軌道にのることによってチーム自体が活動し，彼らの先行体験を生かした活動は，音楽と同様に下級生にも波及するものと思われる．

当初，生活者の生活に視点を置き，実践してきたが，リクライニング式電動車椅子導入と，各障害度における残存機能保持に対する努力によって，1 日中車椅子にて活動することが現在

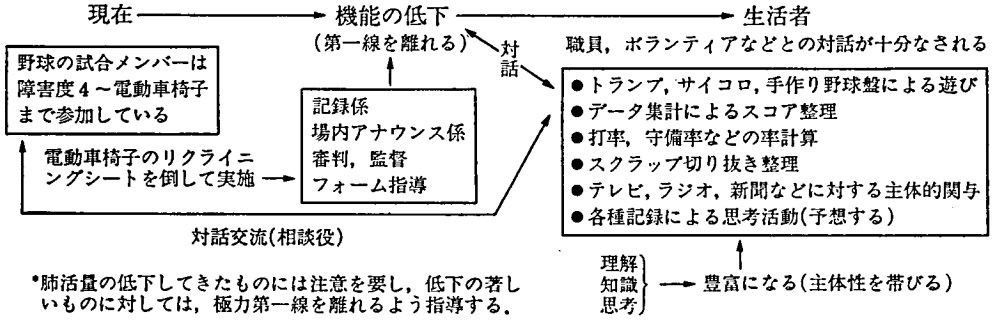


図 4-122 野球経験による展望予測

可能となった．リクライニングを傾斜して体を休めている傾向にあるものや，肺活量が低下してきた時，彼らにエネルギー配分について考えるよう指導するとともに，教育基盤の異なってきている今日，療育の場において，デュシャンヌ型の個々の持ち味を生かした余暇活動について援助を行っていきたい．

4.　自治会における“治療法”と“自己実現”

当所に筋ジストロフィー病棟がおかれてから 12 年がすぎた．この 12 年は，8～9 歳で入院した患者が，当所での生活を終えていく期間にあたっている．その間，患者たちは自らの残された人生を見つめながら，いったい何をし，どう対応してきたのであろうか．

6 年余にわたる患者との接触の中で感じられることは，病気である彼らが，何に対しても優先して望み，また行動目標としていることが，自らの病気の治療法の発見であり，一方，自らの自己実現ではないかということである．そして，それらはたがいに深くかかわりあっている．

自己実現に対する彼らの強い欲求は，短い生命への反発，具体的には自殺の否定，研究所設立運動などとなって現われ，また，治療法に関する明るいニュースは，自己実現のための自己活動をますます活発にしていく．このように，単に自己実現の問題としてだけでなく，治療法確立の問題が多大のウエイトを持つところに，病弱児にたずさわるもののもつ難しさがあるように思われる．そして，筋ジストロフィーの場合，進行性であり，それが容姿，筋力の衰えとなってあまりにも明確に知覚されるところから，ますますこの傾向が助長されているものと思われる．

われわれ生活指導にたずさわるものもまた，そのどちらからはいっていくかにかかわらず，この 2 つの問題を故意に切りはなしてはならず，ともにかかわっていかなければならない．とはいえ，もちろんわれわれに試験管がふれるわけでもなければ，投薬ができるわけでもない．ところが，それだけが治療法発見のためのすべてでもなく，患者のためにできることも多い．

当所にも患者たちで結成している自治会がある．その中で患者たちは治療法確立のための，それこそ文字通り命をかけた活動をみせ，また多くの機会に接し，自らの自己実現のために頑張っている．ここでは，自治会結成当初から積極的にかかわってきたAの生き方について報告し，今後の資料に供したいと思う．

事　例　A　23 歳　男　デュシャンヌ型筋ジストロフィー　障害度 6

入所後の経過

入所後，鴨島第一中学校分教室一学年に編入，昭和 44 年 3 月卒業した．卒業後ステレオ部品作りで収入を得ていたが，ドルショック後失業した．

昭和 46 年 7 月，指導員のよびかけで，新聞「みんなの広場」編集委員会を組織．この会が

9月に自治会へと移行し，昭和 47 年 1 月～6 月の間，自治会長を務め，研究所設立のための署名運動を行う．また，囲碁，将棋同好会を結成したり，楽団を結成したり，文芸部活動をしたり，意欲的になってきた．この年の 10 月，同じ病棟にいた兄を失なう．この頃，自分の進む道を決めたものと思われ，研究所設立運動，楽団，詩集発行などにますます意欲的になってきた．

昭和 48 年には，街頭署名などで集めた署名簿をたずさえて，首相に研究所の設立を陳情した．同年，県知事に養護学校の設立および労働の場の設立について陳情する．また，アマチュア無線の国家試験に合格する．昭和 49 年には大蔵省にというように，めまぐるしく動くようになってきた．

昭和 50 年には，ボランティアの協力を得て楽団のコンサートを，また自治会主催で「研究所設立に向けて」というテーマのもと文化祭を開いた．この頃にはボランティアなど外部の人との接触も多くなっきており，これがAの人間的成長，精神的安定に多大のプラスになったようである．昭和 51 年には県下の高校弁論大会に出席．昭和 52 年の第 3 回コンサートでは司会役を務めるなどして，現在にいたっている．現在自治会副会長．

心理テストにみられる傾向

(田中ビネー式検査)

施行日：昭和 46 年 5 月　17 歳

・知能は中程度

(P—F・スタディ検査)

施行日：昭和 47 年 1 月　18 歳

・外罰関係が標準に比べやや少なく，Mが多いため無罰がやや多くなっている

・超自我因子の出現が少ない

施行日：昭和 47 年 11 月　19 歳

・e が標準の 2.2 倍と多いが，E′·E が半分以下のため外罰が少なくなっている

・M が標準の 1.6 倍，m が 2 倍というように無罰が多い

・要求固執が標準の 1.8 倍と多い．その内訳は e が 2.2 倍，m が 2.1 倍となっている

・超自我因子の出現は標準に比べ少ない

施行日：昭和 52 年 7 月　23 歳

・超自我因子の出現が少ない

昭和 47 年の 2 回の検査に共通していることは，ともにMの反応が多いこと，超自我因子の出現が少ないことだが，これは欲求不満場面におかれた時，“これは不可避の事件だ”とすることで，妥協の動機が強く，“自己欺瞞”とか“抑圧”といった防衛機制で自分を守ろうとしていること，また，負わされた罪が不当である場合にも積極的に攻撃することが少なく，自らについて言い訳をすることも苦手としていることを示している．

2回目の検査では，e・m の出現が多くなってきており，問題の解決をはかろうとするのだがまだ他人に期待することが多い．なりゆきまかせ，それまでがまんするなどの特徴を示している．

3回目の検査では，超自我因子の出現がないのを除いては，ほぼ標準なみになってきている．

（ロールシャッハテスト）（　）内は標準値

施行日：昭和 50 年 10 月　22 歳

・総反応数が 13（20～45）と少ない

・平均初発反応時間が2分 49 秒（30 秒以下）と反応が遅い

・カラーショック的傾向がうかがわれる

・VIカードでつまづきが見られる．これは，その後“部分だけを見てもいいんでしょう”と質問してきており，また W：D が 7：4（1：2）ということもあり，W にこだわったものと思われる

・カラー反応の出現が見られない

ロールシャッハではこれらの特徴がみられ，これは感情を抑圧し情緒表現を抑制している，また要求水準の高いものを持っているなどの特色を示している

（パーソナリティ・インベントリー）

施行日：昭和 51 年 12 月　23 歳

・Z（循環性気質）がやや多い

・下位カテゴリーでは，世話好き，同情的，諧謔性，自責性，意識過剰，辛辣などがやや多いといった特徴がある．

考　察

ここで報告したAとは，病棟内で特別，問題をもった患者ではない．しかし，指導員がおかれた昭和 46 年当時の入院患者は，学校を休み，あるいは学校から拒否され，医者をたずねて全国を歩き，そのたびに体をいじられ，小さな生命にとっては過酷な経験をしてきているものが多く，また，その過程で過度の病識を得てきており，そのためかAにみられるような抑圧傾向が多くの患者に感じられた．自分の精神の安定をはかるために，自分を抑えかくすのである．しかし，意志表示のないこの傾向は自らの発達を妨げるばかりでなく，目前のもろもろの問題に目をつぶることになり，ますます現実から遊離してしまう．

このような抑圧傾向をもつ患者の意志表示を得るため，同じ立場にある患者たち相互の話し合いの場が，指導員の呼びかけで，「みんなの広場」編集会議という形で新聞作りを通して作られた．そこでは，話の進め方が教えられ，自分たちの問題に主体的に取り組むことが説かれた．また，リーダーの育成がはかられていった．

最初はめんくらっていた患者たちも少しずつ意見を述べるようになってきた．まもなく，

“新聞ばかり作っていたってだめだ”という意見がでてくるようになり，自治会へと移行していった．

Aも自治会設立を主張した一員であり，積極的に発言するようになってきた．まもなく自治会の会長にも立候補した．

昭和 47 年の2回の P—F・スタディー検査は，会長任期の前後をみたものであるが，会長任期後，要求固執傾向が現われてきており，他人に期待したり，なりゆきにまかせることが多いとはいえ，患者たちがかかえている問題の解決に対する意欲が強まってきていることがわかる．

その後もAは自治会の役員を経験してきているわけだが，最近の P—F・スタディ検査では各項でほとんど標準値を示してきており，抑圧傾向を少しずつはねのけ，精神的にかなり安定してきていることを思わせる．また，パーソナリティ・インベントリーの結果によれば，世話好き，同情的などの傾向がみられ，彼が自治会活動を積極的にやり，リーダー的立場をとっていったことが理解できる．

Aのこの6年余の生き方の中で，治療法を見出すことが大きなウエイトをもっていたことは確かであり，それが抑圧傾向をはねのけていった要因であったとも思われる．同時にまたそれは，自己実現のための牽引的役割を果している．

Aのこのような在り方は，単に専門性だけを強調し，患者の病気のことは医師，看護婦にまかせるという，分業的なつきはなした態度では，患者とのつながりはもてないことを物語っているように思われる．もちろん，指導テクニックの上でつきはなすこともあるが，平行線をたどるだけではあらゆる生活指導は成り立たない．

5. 作業指導

長良病院あかつき病棟では，義務教育終了者，いわゆる卒業生グループが，入院患者 38 名中 17 名と約半数をしめてくるようになり，また，入院患者全体の平均年齢も年々高くなってくる中で，入院患者の青年化の問題と義務教育終了後の指導の問題が大きな課題となってきている．

作業指導が，病院の機能の一つとして，どの程度まで，あるいは，どのような形で取り組まれるべき課題なのかについては論議されるべき点が多いと考えるが，こうした問題はさておき，現実にこれらの患者グループを目の前にすると，彼らの要求からみて，“作業”あるいは“職業”指導が，かなり適切な面を多くもっていると思われる．

ここでは，主に義務教育終了後の作業指導について，昭和 51 年4月から昭和 52 年6月までの間の，①指導の内容，②指導の経過，③指導上の留意点の3点から検討し報告する．

作業の種類と内容

① 活字部

作品：名刺印刷，ハガキ印刷，パーティ券の印刷，封筒印刷

内容：文選（原稿にあわせて必要な活字を選びだす作業），組み（活字を一定の型に組みあわせて原板をつくる作業），印刷・活字の整理

② タイプ部

作品：会議録，抄録，スライド原稿，公文書，新聞など

内容：デザインの検討，清打ち，仕上げ，校正，印刷

③ 新聞部

作品：あかつき新聞，養護学級新聞

内容：企画，編集，取材，校正，デザイン，カット

④ 刺繍部

作品：テーブルセンター，札入れ，ブックカバー，バッグ，表飾

内容：作品の選択，刺繍（クロスステッチ，小吟刺繍，スウェーデン刺繍，文化刺繍），仕上げ

⑤ 園芸部

作品：水栽培の鉢植え（クロッカス，ヒヤシンス）

内容：花の選択，水のとりかえ，病害の注意と手入れ

各作業部の指導の経過と課題

① 活字部

作業内容のところで述べたように，一つの作品が完成するまでにさまざまな工程があり，分業のシステムが組みやすいので，身体的能力が広範囲でかつ多様である卒業生グループで，その能力にみあった仕事が選びやすい点，また，そうした分業体制の中で互いに責任と協力の自覚の芽ばえを指導しやすい利点が感じられた．

技術的な面では，①部首によって活字が整理できること，②デザインの検討，③コミの活用の3点を中心に指導してきた．技術的なことについて検討する場面は，とくに指導者も患者も一体となって話し合える重要な指導場面であり，患者たちの創造性が発揮されやすい場面でもあった．

② タイプ部

タイプライターの操作の再検討，ツメ打ち技術，紙活字，バックスクリーンの利用，デザインの検討など，主に技術的な面での指導に重点をおいてきた．また，名古屋市で行われたタイプレス講習会にも3名参加するなど，技術的水準がかなり高まったと同時に，作業に対する確

信が育てられてきている.

タイプ部の課題として，印刷技術の未熟な点があげられる．現在は，紙原紙を電動輪転機で印刷したり，ゼロックスで印刷しているが，仕上り，コストの面からもオフセット印刷の設備を整えていくことが必要となっている.

③ 新聞部

昭和51年5月から，それまで父母の会で発行し，途中でとぎれていた“あかつきつうしん”を編集から発行まで患者の手で行うように指導し，現在9号まで発行している.

記事の内容，デザイン，印刷技術のどの面においても毎号工夫がみられ，とても楽しいものになってきている．患者たちの意欲も強く，大切に指導していきたい課題である.

④ 刺繍部

前年度の反省から，作業への集中性を養うことを中心に指導を進めてきた．作業室の環境整理，介助職員の態度の検討，作業日誌をつけて，仕事の進行経過を話し合うなどの指導の中で，作業に対する規則性や集中性の面で効果がみられた．また，講師をまねいての講習会，院外での展示会を目標とする取り組みの中で，意欲の向上がみられてきている.

⑤ 園芸部

卒業生グループの要求や能力の多様化を考慮して，新しく試みてきた作業部であり，現在までに「一人一鉢」をテーマに，ヒヤシンスとクロッカスの水栽培を試みている．専門家による説明会や指導，展示会の取り組みを行ってきたが，職員側，患者側ともに試行錯誤的な段階にある.

指導上の留意点

前述のような作業指導も患者側に強い意欲があってこそ発展するものであることはいうまでもない．日々の実践の中で，そうした気持，態度を育てていくよりないが，彼らは，進行する病状，長い期間にわたる入院生活などの中で，さまざまな事柄に対すると同様に，作業に対しても消極的な態度を示すことがみられる.

“他になにもやることがないから”，“皆がやるから”といった言葉も聞かれるが，毎日の作業に夢中になっている姿，その気持を大切にしていかなくてはならないと思う.

① 社会性（社会とのつながり）を大切にする.

自分たちの行っている作業が，さまざまの人々の社会生活で役に立っている，あるいは関連をもっていることを直接知ることは，とくに病院生活に閉じこもりがちな彼らにとって大きな励みになり，責任感を育てていく強い動機づけにもなっていくと考えられる.

約束の締切日を守る，誤字脱字をなくする，喜んでもらえるような作品をつくる，領収書，請求書といった社会のルールを学習するなども，作業の社会性が強まっていくことでより効果的に育てられているものと思われる.

展示会なども院内から院外へ向けていくなど，方法面での工夫と同時に，作業自体も社会性に富んだものを選択していることが重要である．

② 自発性が発揮されること．

単調で単純な作業では，なかなか自発性のある活動はできにくいと思われる．ある程度，創造性や工夫が必要な作業であること，技術的にも発展性のあることが必要である．新しい課題，困難な課題に出合った時，思いもかけない工夫が患者側から出てくることもあり，事実，技術的な面での問題の多くは，そのようにして解決されてきている．

む す び

① “作業”指導が，義務教育終了者の指導の一つとして取り上げられるべき有効な課題であることは確かなことと思われる．

② その場合，対象者の身体的障害などの理由によって，作業が多様化することはやむをえない傾向であると考えられる．

③ 作業の選択では，患者の興味を無視することはできないが，社会性の強いもの，さらに発展性と創造性が要求されるものが望ましい．

④ 作業内容では，分業のシステムが可能なもののほうが，さまざまな能力の患者が有機的に作業できる場面がつくりやすく，集団指導の利点が生かされやすい．

6. 療 育 行 事

長期入院を余儀なくされている筋ジストロフィー患児は，教育と医療という限られた環境の中で生活しているが，障害の進行ということが与える心理的打撃は大きく，児童のパーソナリティーの形成や精神的な成熟や意欲といったものにマイナスの影響を強く及ぼしている．

当院でも，現在，小・中学生 42 名の患児が入所しているが，長期にわたる集団生活の過程で発生する諸問題は，一般に言われる筋ジストロフィー児の行動パターンと同じで，依存的であったり攻撃的な態度になったり，創造性に欠けていたりする．また，機能低下が進むにつれて生活範囲が限られ，生活の中での空白時間が多くなってきた．

そこで，われわれは，療育行事を行うことによって単調な入所生活に変化をもたせ，その中で自己表現の機会を与え，創造する楽しさや仲間意識を高め，生活経験を拡大することによって情緒の安定をはかり，療養生活をより豊かな意義あるものにしようと指導している．

療育行事の方法とその位置づけ

療育行事を行う際，病棟内でどのように行事というもとを位置づけるかが大きな問題となってくる．多種多様の職種がいる特殊性のある病棟で生活している患児にとって，職員とのかか

わりも重要な意味をもってくる．療育行事を行う時も，それにかかわる職員の理解によって患児の反応は違ってくる．

そこで，われわれは療育行事の指導をすることによって，職員にも，療育上の一つの手がかりとなるよう援助と理解を呼びかけるとともに，療育行事の意義を高め，思いつきでなく綿密な計画のもとに実施している．その方法として，看護婦，保母，指導員などよりなる行事委員会を組織している．そして，行事に関することはすべて行事委員会という組織の中で決定し運営している．

行事を行う時のプログラム計画の原則として，まず年間計画をたてる．年間計画は，患児のニードに応じた行事を行うためまず子供会にかけ，行事に関する要望を聞き入れ，職員にも行事について意見を聞き，職員と患児が調和のとれた雰囲気の中で行事を行えるように配慮して，計画をたてている（**表 4-20**）．

表 4-20 年間行事計画表

月	行　事	実施日時
1月	新春かるた会	22日（土）13：00～17：00
2月	節分（誕生会）	3日（木）16：00～18：00
3月	ひな祭り（もちつき大会）	3日（木）15：30～18：00
4月	入学おめでとう	入学式当日　昼食後
5月	子どもの日（誕生会）	4日（水）16：00～18：00
6月	ピンポン大会（誕生会）	16日（木）15：30～17：30
7月	七夕祭（誕生会） お化け大会	7日（木）16：00～18：00 夏休み以後に実施
8月	夏祭り	30日（火）16：00～20：00
9月	お月見（誕生会）	27日（火）16：00～18：00
10月	ゲーム大会（誕生会）	19日（水）16：00～17：30
11月	文化祭 誕生会	文化の日を中心に実施 17日（木）16：00～17：30
12月	クリスマス	24日（土）14：00～20：00

表 4-20 のように，もちつき大会，ピンポン大会，お化け大会など，今まで誕生会だけだったのが，子どもたちの要望を取り入れ，季節を折りこだ行事を毎月計画している．

行事プログラムの内容は，子どもたちの自主性を重んじ，子ども会でおおむねの意見をださせ，行事終了後必ず反省会をもつようにし，行事委員会で検討する時の参考にしている．

また，効果的な実施ができるよう行事委員会では毎月定例会を設け，行事の反省，打ち合せ，行事に関する備品や道具の確認，場合によっては親やボランティアへの協力を呼びかけ，

病棟の全職員にも必ず伝達し職員全体の意識を高めるようにしている．

運営費については，親の会より援助を受けている．有効に使用できるよう，年間計画設定時に行事予定の中にふりわけているが，不足分は寄付金より補うようにしている．

以上のような方法で療育行事を実施しているが，その中でも大きな行事について具体的にその実施例を紹介する．

実　施　例

療育行事の中で大きな行事に夏祭りがある．それだけに，子どもたちも楽しみにしているし，われわれも綿密な計画と実践力が必要である．

夏祭りは，子どもたちに夏休みの外泊があるため，全員参加できるよう 8 月末に毎年予定している．少しでも祭りの雰囲気をだしてやろうと，職員側も 7 月頃より準備にとりかかった．親の会にも協力を呼びかけたところ，理解を示してくれ，親の会との共催という形で実施することに決定した．

そこで，われわれは行事委員会でその主旨を話し，協力して準備にとりかかった．

プログラム内容は，子どもたちの要望を取り入れて親の会と話し合い，夜店コーナー，演芸大会，バンド演奏など計画した．親の会には夜店コーナーを担当してもらい，だんご，フランクフルト，かき氷，綿菓子，カレーなどを準備してもらった．

カレーコーナーは，病院側の給食をストップしてもらい，150 名分ほどのカレーを用意してもらうことにし，バザーの方法をとるようにした．

われわれは，ヨーヨーコーナー，くじ引きコーナーなどを設ける準備にとりかかり，バンド演奏を高校生のボランティアグループにお願いし，音楽を流して雰囲気をもりあげてもらうようにした．

また，30 個ほどの灯籠を作り，子どもたちには障子紙に絵を描かせ，病室の周囲に灯をともすようにした．子どもたちは，マンガなど思い思いに絵を描き協力してくれた．

さらに，親と病院側の協力で本職の花火師を呼び本格的な打ち上げ花火をあげてもらい，子どもたちにも 1 人 10 本ほどの花火を用意した．

子どもたちには演芸大会の中でのど自慢を計画し，全員参加するように働きかけた．子どもたちは，自分の得意な歌を練習しバンドとの音合せなどして当日にそなえるようにした．

また，成人患者は七宝焼のバザー，高校生の家庭クラブでは飲物をつくってコーナーを設けるなど，全員参加するようにした．

職員も演芸大会の中で盆踊りを計画し，毎日時間をみつけては練習に精を出した．

以上のような内容で表 4-21 のようなプログラムを作成し，病棟職員にも伝達し，最終的な打ち合せや，係の確認などをして当日にそなえるようにした．全体的な進行はわれわれがするようにし，演芸大会では子どもたちに司会をさせ行事を進めていった．

のど自慢には子どもたち全員が参加し，音楽に興味ある子どもや自信のある子どもは日頃の成果を発揮してバンド演奏に合わせ楽しく参加してくれた．職員にも飛び入り参加があり，審査員を医師などにお願いして賞を設け，子どもたちはうれしそうであった．

職員も盆踊りにはほとんど全員ゆかた姿で参加し，親と一緒になって踊り，子どもたちも祭りの雰囲気を味わっていた．

表 4-21

夏祭りプログラム 8月30日(火)
16：00～20：00
司会 ○下 豊
岩○ ま○み
16：00 までに全員中庭集合

1.	はじめの言葉	
2.	医師のお話	
3.	夜 店	16：00～20：00
4.	盆踊り	18：00
5.	のど自慢	18：20～19：30
6.	花 火	19：30～20：00

また，子どもたちには，小学生500円，中学生 1000 円という範囲で小遣いを渡し，それぞれ夜店で綿菓子を買ったり，かき氷を食べたりして，夜遅くまでという強行スケジュールではあったが，親と一緒に楽しい夏の夜を過ごした．子どもたちも今までにない楽しそうな表情であった．

考 察

進行性の障害を背負いながら，家族と離れ限られた環境の中で単調な入所生活を送っている筋ジストロフィー児にとって，その単調さを破る援助が必要である．

われわれは，療育行事の指導をすることによって，筋ジストロフィー児の心理的，社会的援助の意義を考え，心理的打撃の大きい患児に明るく楽しい療養生活が送れるよう，次のような点に重点を置きながら指導にあたった．

①医療と生活の場という2面性をもった特殊性のある病棟であるため，まず，職員への療育行事への理解と意識を高め，よりよいコミュニケーションをとるようにする．②障害があっても他の子どもたちと同じような基本的欲求をもっていることを理解し，ニードに応じた行事を考える．③活動への積極的な参加を呼びかけ，単調な生活への変化をもたせる．

以上のような目標をもち療育行事を行った．多種多様の職員がいる病棟内で行事を行うには，職員の連帯感が大きな意味をもってくる．

そこでわれわれは，行事が単に生活の本質的な面としてばかりでなく，医療的に容認された上でスムーズに運営できるよう，職員と患児の調和のとれた雰囲気の中で行事を行い，行事を通して教育上の一つの手がかりとなるよう援助と理解を呼びかけ，他職種との連絡を常にとるようにした．

とくに，新職員には必ず行事の中に入ってもらうようにし，行事というものをこちら側の与えるだけの働きかけではなく，われわれも一緒になって楽しめるよう子どもたちの中へ積極的に入っていった．

そうすることによって，患児とのコミュニケーションもうまくとれるようになり，患児の中に行事というものが大きな楽しみとなって位置づけられるようになった．

職員も，ただ介助するという意識から，徐々にではあるが，患児の解放された一面を見出すようになってきた．

また，他児との交流が少なかった子どもや，意志表示のあまりなかった子どもが，積極的にグループ活動したり，意見を述べるようになり，明るくなってきた．行事の中で活動することにより自信がついたのか，趣味は音楽と言ってレコード収集を始めたり，器楽演奏をしてくれたり，自己能力を発揮するようになって，今までにはなかった自発的な行動が見られるようになってきた．

われわれもそういう行動や，集団意識を引き出すことが目的であったし，そのような指導につとめた．そういう面では療育行事の効果は大きいものと考えている．

しかし，障害が進行性で機能低下が著しい筋ジストロフィー児にとって，療育行事を行う場合の問題点も多い．まず，①重症化にともないベッド上での生活が多くなってきた患児への働きかけの問題，②機能低下により全介助を要する患児が多く，それにともなう職員の介助力の問題などあげられる．

ベッド上での生活が多くなり消極的になりがちな重症患児に対して，医師の指示に従い参加させているが，本当に満足ゆくものであるかどうか疑問も感じる．

今後，われわれは，重症化していく患児への療育行事の働きかけなど検討し，また，正しく自分の心身の能力を認識させ，円滑で開放的な人間形成をめざし，よりよい療養生活が送れるよう指導してゆきたい．

7.　退院を希望する末期患者への心理的ケア

近年，当院では，筋ジストロフィー患者の療養生活の様相が大きく変化してきた．

その理由として，筋ジストロフィー患者の延命についての系統的な処置が的確に行われるようになってきたこと，低年齢患者の入院や長期入院についての反省から，入院患者の年齢が高くなってきたことがあげられる．

したがって，われわれは多くの未経験な事態に直面することになった．

その一つに，末期患者による退院の申し入れがある．

末期患者の心理・教育的ケアについては，多くの手法が試みられてきたが，いずれも職員，患者の関係で問題の解決がはかられてきた．しかし，はっきり退院希望を表明するものについては，患者本人の現状や現症の認識についてかなり濃密な会話が行われる必要がでてきたし，その内容の如何では，家族を含めて対策を講じなくてはならなくなってきた．

われわれは，末期患者の退院希望を，現在まで 4 例経験したが，そのうちの 1 例について報

告する.

事 例 A.A. 16 歳 男 デュシャンヌ型ジストロフィー IQ：109 (WISC)

昭和 44 年5月，国立療養所鈴鹿病院入院.

当時から，Aには強度の難発性吃音がみられた．職員は，彼の吃音に対して，①返答を急がせない，②返答を先に言わない，などの一般的に行われている対処を行った．この方針は，彼が退院にいたるまで継続された.

Aは，広範な友人関係はなかったが，他患者とは良好な交友関係を得ていた.

当院は，傾斜配置を行っており，その分割条件は障害度である．それは，一棟が畳病室であるため，必然的に障害度5以上の患者のみを収容しなければならないからである.

Aは，昭和 47 年 10 月より，車椅子を使用し始めており，昭和 48 年 12 月頃より，足のしびれおよび殿部の痛みを訴え，ベッド上で休憩をとることが多くなってきた.

昭和 49 年4月に実施された転棟の対象者は3名であり，その中にAも含まれることになった．しかし，彼は転棟を強く拒否した.

具体的な拒否理由として，①車椅子に乗れなくなる，②所持している物品が置けない，③床頭台を用いて食事ができなくなる，をあげた．けれども，看護婦の説得により，即日の転棟に同意した.

転棟先の病棟では，車椅子に乗りながら日常生活ができるように配慮した．Aは，比較的スムーズに新らたな生活様式に順応していった.

昭和 50 年3月頃より，前彎強度のため補助具を用いても車椅子に坐っておれなくなり，日常のほとんどを畳の上ですごすようになった．また，股関節の拘縮も強く，長時間畳の上で坐位をとることには苦痛があるようであった．そこで，Aに対して，固定姿勢による痛みを防ぐための補助具の使用法についての指導や，仰臥位による排便の訓練が始められた．Aは，これらに対して拒否もせず，補助具の使用法も早期に習熟した.

昭和 50 年7月6日より，Aは不眠を訴えだした．彼に対して最初にとられた処置は，不眠状態の観察であった.

Aは，入眠後約3時間で覚醒し，“ねむれない”という訴えの後，午前6時頃までうとうとし，1 時間毎の体位交換の際，その都度不眠を訴えるという観察報告がなされた．それらの行動が7日間続いており，日増しに体位交換を訴える時間間隔が短くなってきていることが確認された．また，10 日には，“家に帰りたい，自分の体のことを思うとなかなか眠れない”と体位交換介助中の看護婦に訴えていた.

14 日，主治医の診察時に，Aは不眠の症状にあわせて，一度家に帰ってみたいと訴えた.

そこで，家族に来院するようにとの連絡がとられた．即日，祖母が来院し，主治医より症状の説明を受け，帰宅させて様子をみるとの治療方針が伝えられた.

翌 15 日に，祖母の付き添いの上帰宅した．期間は約 1 ヵ月が予定され，2 週間たって家族のものが来院すること，著変があった場合は，至急連絡をとることが父兄に要請された．

28 日，母親が来院した．帰宅後，3 日ほどは眠れなかったが，その後よく眠れるようになった，との報告があった．また，A の退院希望についての意見交換がなされた．母親は，A の退院については消極的であった．

A が帰院を希望していないことから，帰宅期間は，また 3 週間延長されることになった．

A は，8 月 17 日，帰院してきた．帰宅中の睡眠について，“よく眠れなかった”と看護婦に話した．

18 日，指導員に話がある旨，A が看護婦に伝えた．

指導員との面談は，30 分間もたれたが，A は，退院したいという希望と，眠れないということを交互に訴えた．それ以上の内容の進展がみられないことと，難発性吃音がいままでになく強度であったので，A に対して，“手紙に書いて，自分の考えをいいなさい”と指導した．

19 日，A の手紙が指導員に届けられた．

内容は，以下のとおりである．

先生へ　　A より

ぼくはなやんだすえにこれから家にいたいのです．

家でたのしく生活したのです．

家だとまんぞくにねむれますと思いますので，なるべく早いほうがいいのです．

母が家の人と相談をしてくれていますからそして 30 日におばあさんがきます．

その時にくわしくはなすつもりです．とにかく退院したいのです．

（原文のまま）

指導員から家族に連絡がとられた．A が帰宅中に家族に話したこと，それに対する家族の考えおよび退院した場合の生活のさせ方が話しあわれた．それに対して，A は母に対して退院の希望を強く述べたこと，母と祖母がそれに同意したこと，父，祖父，弟も A の希望を受け入れるつもりであることなどの返事があった．

主治医に報告，相談の上退院という決定がなされ，20 日に父母が来院，付き添いの上，A は退院した．

考　察

われわれが観察するところでは，患者から病院に申し出る退院希望の理由のうち大部分は，団体生活ができないというもので，それは低年齢患者に限られており，その訴えも一過性である．こうした場合には，患児と患児の友人に指示的に働きかけることで解決がはかられる．

A は，比較的容易に病勢の進行に順応してきており，生活様式が大きく変わる転棟の際にも，自分の考えをはっきりと表明していた．

彼が不眠の症状とともに退院希望を訴えだしたのは，全面介助を受けはじめた時とほぼ同時であり，その時期に，“机の高さが合わない”，“テレビが見えない”といった日常生活をする上での不便さについての訴えも散発ながらあった．また，坐位姿勢の変換についても，盛んに依頼していた．これらのことは，自分の日常の行動の多くが，自分でできなくなったことを，自分が理解しつつある時の心理的な混乱を表わすものと考えられる．

末期患者と家族の間には，入院当初とは別の形の愛着が表出してくることが認められているが，Aの場合，その心理的な安定を家族に求め，退院したいという表現をとったものと思われる．

われわれは，こうした家族とのつながりを，病院としてどのように処理するかについては，具体的な方法をもっていない．現段階としては，こういった退院希望のケースを集約することで，対処方法を確立してゆく必要があろう．

指導員が，Aの退院希望に対してとった直接の処置は，本人との1回の面談と，家族に対しての受け入れに対する考えおよび条件の聴取であった．面談時に，指導員がAに対して手紙を書くように勧めたのとは，この時に難発性吃音がかなり強度になってきたことから，彼の職員に対しての意見表明の機会をなるたけ少なくさせたいと考えたことと，話す相手を限局したほうがいいと判断したからである．

結果として，Aは主治医の名前を宛名とした．以後，直接的な面談は，主治医が行うことになったが，職員の間では，Aにわからない所で意見の交換がなされた．その結果，退院という病院としての方針がでた．

その理由は，①本人がまず言い出したこと，②本人が家族を説得したこと，③家族がそれに同意したこと，④家族の経済および家内労働の点から帰宅後の生活が可能であること，⑤父母に，筋ジストロフィーに対する基本的な知識，理解があること，である．

われわれが扱ってきた他の退院のケースにおいても，最低限上記の条件は満されていなければ，退院という結果にいたらなかった．また，患者が，帰院後の生活および家族，家庭に対して，具体的かつ現実的な意見をもっていることが確認されてから，家族に連絡をとることが必要であると考える．

以後の課題は，こうしたケースの follow up を継続的に行うことであろう．

（河野慶三）

4. 栄　養

はじめに

栄養の過不足が人の健康の維持や寿命に多大な影響をもっていることは，過度の肥満者が成人病の罹患率が高く短命であること，一方るい痩者は栄養失調状態で体力も劣り疾病に対する抵抗性も弱まって寿命の短いことなど，多くの報告から今さら述べるまでもないことである．

ところで筋ジストロフィーのうちもっとも多いデュシャンヌ型は，ベッカー型を除いて，栄養必要量の増大する発育成長期に筋の萎縮が進行して，身体発育が停止する頃末期的症状となり，多くは 20 歳前後で死亡するといわれている．このように身体発育成長にともない病状が増悪するので，日常の摂取栄養量や栄養効率の変化によって栄養状態が変わりやすい特性がある[1]．したがって，筋ジストロフィーの食事療法の基本は，本症患者の栄養状態をできる限り良好に維持して病勢の進行を多少でも遅らせるとともに，感染症など続発症に対する抵抗性を高めて延命をはかることにあると考える．

治療の基調となる食事療法も，肝臓病食，糖尿病食などの特別調理はともかくとして，一般病人食はとかく軽視されがちである．食事療法の効果が間接的で遅行性のためであろうが，栄養による自然治癒力，病後の体力回復，再発防止，予防などの広範な効果を再認識する必要があろう．

筋ジストロフィー施設の中心的役割をしている国立療養所は，10 年の歴史をもち，この間医療関係者が一丸となって患者の療育にあたるとともに臨床社会学的研究を積み重ねてきた．もちろんこれらの多くの研究成果は，リハビリテーション部門，看護部門，合併症の予防と治療など日常の臨床にいち早く反映され，その結果徐々に患者の延命効果が認められるまでになった[2]．この成果に対する栄養部門の貢献度は残念ながら少ない．画一的な一般病人食の給与

を続けていることがそれを証明している．この要因に次の3点をあげることができる．筋ジストロフィー専任の栄養士を配置しなかったこと，筋ジストロフィーに関する栄養学的研究のたち遅れ，主治医に治療栄養を治療の従属的とする潜在意識があり，より積極的栄養管理がされなかったことであろう．専門の筋ジストロフィー施設ですらこの有り様であるから，在宅筋ジストロフィー患者における栄養上の問題（肥満や栄養性の貧血）があるのは当然なことかも知れない．

このように筋ジストロフィーの食事療法の実践は，きわめて難しいことであるが，医療関係者は患者の体力をできる限り維持し症状に応じた食事を与えて延命をはかることが使命であると考える．かかる観点に立って，筋ジストロフィーの栄養上の問題点とその対策について述べてみたい．

1. 栄養状態の変動とその把握

1. 栄養の診断

筋ジストロフィーの診察には，診断基準による病型の確定，病状の経過の把握と合併症や続発症の有無の他に，正しく詳細な栄養の診断が不可欠である．栄養の診断には，現代の栄養学と臨床医学とをみごとに橋渡ししている Tulane 大学医学部教授 Grace A. Goldsmith 著（国立栄養研究所栄養病理部長河田正治博士訳）の「栄養の診断[3]」がよい参考書となろう．

ただし本症の栄養状態を評価する場合，筋萎縮が著しいため体重への影響が大きく，たとえば肥痩の判定などは一般に使用されている肥痩度の標準値ではいずれも不都合であることはいうまでもない．残念ながらまだ栄養学的に十分検討された筋ジストロフィーの肥痩標準はない．そこで，現状では本症の平均体位の比がもっとも妥当と思われる．このような栄養状態の指標の筋ジストロフィーにおける平均値を熟知しておくことは，栄養の診断的洞察力を深める助けとなろう．

1) カロリーの栄養

カロリー栄養の役割は，人の生命の維持と活動に必要なエネルギーを供給することである．このカロリー出納のバランスがくずれると，肥満・るい痩に陥るばかりでなく，体力が衰え各臓器の活動能力の低下をまねくおそれが生じる．Macy らは，発育期におけるカロリーの重要性を1日あたり体重 1 kg につき 10 カロリー程度の不足が身体の発育を抑制すると報告して

いる．

筋ジストロフィーは，健常者にくらべてカロリーの消費量が著しく少ない（平均 −30% 位）上に，疾病の進行にともなう栄養必要量の変化などの原因でカロリーの過不足を生じやすく，肥満・るい痩とも非常に多い（各 17%）．本症の過度の肥満は，単位体重あたりの筋力の低下をまねき，心機能への影響が強くて心不全によって死亡するケースが多く認められる．一方るい痩は，障害度の進行も明らかに早く，肺機能の低下にともなって呼吸器感染症に対する抵抗性が弱まり，短命である．したがって，肥痩の予防強化が筋ジストロフィー栄養管理の重要課題といえる．

（1）指標と測定法

カロリーの過不足を評価するには一般に身長と体重の指数が使用されているが，本症では身長の測定値は下肢の変形や脊柱側彎のために測定誤差を生じるので参考資料にとどめ，主として体重と体脂肪量の間接的測定法である皮下脂肪厚を用いるのが実用的であると考える．

体重測定

体重は，正しい方法で正確に測定しなければ誤った評価を導くおそれがあるので，以下簡単に測定上の注意を記述する．

① 体重計はかたい場所に水平に置き使用する

② 食直後を避け，毎回測定時刻をきめておく

③ 測定前に必ず排尿をさせる

④ 裸で測定し，着衣のままで計った場合は必ず後で衣服重量を差し引く

皮下脂肪厚測定

① KEYS 皮脂厚計の圧を一定にする．国際協定値 10 g/mm² に調整する．

② 測定部位は，ⓐ上腕部（上腕三頭筋をたてにつまむ），ⓑ肩甲骨下部（45° につまむ），ⓒ腹部（臍横をたてにつまむ）

③ 右手で計器をもち，左手の親指と人差指で該部の皮膚をつまみひだをつくり，つまんだ近くに計器をはさみこんだ後，少し手指の力をゆるめて目盛りを読む．

もし皮脂厚計がなければノギスで代用することができる．

（2）測定値の評価

体　重

カロリー出納をみるには，一定の期間（1 ヵ月に 1〜2 回）をおいて患者の体重を測定し，その増減から判断する．もちろん，年齢，性，病型が考慮されなくてはならない．昭和 47 年 10 月に国立療養所筋ジストロフィー施設に入所している 700 名のデュシャンヌ型男子の年齢別平均体重調査結果によると，15 歳までは体重発育が認められる（**表 4-22**）．したがって，

この年齢までの患者の体重が減少を示すことはカロリー摂取不足から著しい体組織の損失があったと推定される.

本症の至適体位に関しては次項で述べるが，望ましい体位からほど遠い肥満やるい痩の判定標準を，表 4-23 に示すように年齢別平均体重の +20% 以上の体重を肥満傾向者，−20% 以下の体重をるい痩傾向者とした.

表 4-22　デュシャンヌ型の体重

年齢歳	デュシャンヌ型（昭和 47 年）	健常者 昭和48年文部省調査	
	男 kg	男 kg	女 kg
6	16.7±18.5	20.3	19.9
7	19.2± 2.10	23.0	22.5
8	20.5± 3.20	25.5	25.0
9	22.0± 4.12	28.3	28.1
10	24.5± 5.06	31.4	31.9
11	26.2± 6.34	35.0	36.6
12	28.1± 6.94	39.8	41.6
13	28.3± 6.43	45.2	45.8
14	19.1± 8.46	50.5	48.7
15	30.0± 7.68	55.0	50.9
16	30.0± 9.74	57.6	51.9
17	30.5± 7.62	59.1	52.3
18	33.1±11.12	59.3	51.4
19	29.2± 7.23	59.8	51.6
20	34.4±11.49	59.6	51.3
21	37.4±11.16	59.7	50.7

平均値 ±SD

表 4-23　デュシャンヌ型の肥痩判定

（男）体重

年齢歳	るい痩傾向者 kg	肥満傾向者 kg
6	13.4以下	20.0以上
7	15.4	23.0
8	16.4	24.6
9	17.6	26.4
10	19.6	29.4
11	21.0	31.4
12	22.5	33.7
13	22.6	34.0
14	23.3	34.9
15	24.0	36.0
16	24.0	36.0
17	24.4	36.6
18	26.5	39.7
19	26.3	35.0
20	27.5	41.3
21	29.9	44.9

皮　脂　厚

本症も皮下脂肪層が主な脂肪沈着場所となっていることは健常者と変りないが，骨格筋の萎縮にともない結合織の脂肪化が著しいので，身体密度と皮脂厚との関係は当然異なるであろう.

デュシャンヌ型男子 11 歳以上の皮脂厚と体重の相関関係は下記のごとくである.

① 皮脂厚平均値（上腕部，肩甲骨部，腹部）と体重との回帰直線（Y=体重 kg，X=皮脂厚 mm）は，

$$Y=1.287X+20.976\ (\gamma=0.821)$$

② 腹部皮脂厚と体重の回帰直線（Y=体重 kg，X=皮脂厚 mm）は，

$$Y=0.838X+22.366\ (\gamma=0.820)$$

以上の関係と先の体重による肥痩標準から，皮脂厚による肥痩の判定は，肥満者を 20.0 mm（上腕，肩甲骨，腹の 3 部位の平均値）か 28.0 mm（腹部のみの場合）以上とし，るい痩者を

4.5 mm（3 部位平均値）か 5.0 mm（腹部のみ）以下としてスクリーニングする．

2）蛋白質栄養

蛋白質は，組織の細胞を合成するもっとも重要な栄養素の 1 つで酵素，補酵素，ホルモン，抗体などの形成にも必要である．

蛋白質が欠乏すると種々の症状が現れてくるが，その主なものは成長の遅滞，体重の損失，皮膚の色素変化，肝臓腫大，浮腫，脱力などである．しかし，こうした典型的な徴候が現れるほどの蛋白質欠乏状態が続くと，筋ジストロフィー患者の病状の進行を著しく早めるおそれがある．したがって，蛋白欠乏状態を早期に発見し，栄養改善すべき適切な指導が要求される．

蛋白栄養状態を判定するには，蛋白質摂取質量，人体測定，血液蛋白質（血清蛋白質，ヘモグロビンなど），窒素出納，血漿アミノ酸濃度，尿中アミノ酸排泄量などあるが，いずれも一種類の測定値だけでは正しい評価はできない．適当な組合せによる複数測定を実施し判定するのが望ましい．

（1）蛋白質摂取量

筋ジストロフィー患者の体格は，タイプ，性，年齢が同一でも著しい個人差がみられ，栄養摂取量の偏差も大きいので，検査は入院患者であっても原則として個人別に秤量すべきである．方法は種々な簡易法もあるが，もっともよいのは食事仕込み正味量から蛋白質摂取量を実測し，食品成分表により算定して単位体重あたりの摂取量として判定する．なお，質的評価は食品のアミノ酸組成を算出し検討する．簡便法としての動物性蛋白質比でめやすをつけることができる．昭和 46 年の国民平均 1 人 1 日あたりの蛋白質・カロリー比は 13% で，動物性蛋白質比は 46% である．ところが，筋ジストロフィー患者では，蛋白質の摂取量が少なく，消化吸収率，栄養効率もやや劣るので，蛋白質とカロリーの比を 15%，動物性蛋白質比を 50% 以上にするのが望ましいと考える．

在宅患者にあっては，食事摂取量を実測することは事実上不可能であるから，患者が日常摂取している食品群（食肉，魚貝類，卵類，牛乳および乳製品，脂肪，野菜類，果実類，パン，穀類，甘味料，菓子類，嗜好品，栄養剤など）の回数，量，質を聞きだして評価する．

（2）血液蛋白質

摂取された蛋白質は，大部分，胃，小腸でアミノ酸に分解され，小腸から吸収されて血漿蛋白質としてとりこまれる．この血液蛋白質と体蛋白質の間には，おおむね動的平衡があることから，蛋白質栄養状態の評価に血液蛋白質が広く利用されている．

普通，簡便法として，血漿蛋白質，ヘモグロビンなどの濃度のみが測定されるが，正確には

循環血液の総量が必要である．もし濃度だけにより判定する場合には，タイプ，性，年齢はもちろん，採血条件（季節，時間，労作）を考慮して評価をする．

血漿蛋白質による栄養判定基準

血漿総蛋白質の生理的正常値は 6.5～8.2(g/dl) であるが，筋ジストロフィー患者の平均値は 6.20±1.211 (g/dl) と低値である．至適な蛋白質栄養状態が検討されていない現在，平均値の 6.20 (g/dl) を一応のめやすにして本症の蛋白質栄養状態を評価するのが妥当であろう．

ヘモグロビンによる栄養判定基準

生理的正常値は男 14～18 (g/dl)，女 12～16 (g/dl) である．ヘモグロビンの筋ジストロフィー患者の平均値が調べられていないので，WHO の栄養性貧血の判定基準値，すなわち年齢 6 歳～14 歳で 12 g/dl，成人男で 13 g/dl，成人女で 12 g/dl が判定の参考となると考える．

ヘマトクリット値による栄養判定基準

生理的正常値は男 40～48%，女 34～42% であるが，ヘモグロビンと同様な理由で，判定には WHO の基準値年齢 6 歳～14 歳 36%，成人男 39%，成人女 36% をめやすとする．

全血比重による栄養判定基準

主に蛋白質と鉄欠乏に由来する栄養性貧血をスクリーニングするのに全血比重がよく用いられる．方法は，硫酸銅で各比重溶液をつくり（キッドが市販されている）毛細管または注射器で血液を 1 滴落し，その浮き沈みや一時静止などの状態を観察し判定する．献血する際は血液型の他にこの全血比重が必ずチェックされる．採血基準値は 1.052 以上で，もしこの基準値にも達しないほど低比重であれば栄養状態が不良であると判断されよう．筋ジストロフィー患者の全血比重の平均値は 1.0521 とやや低い値である．

(3) 窒素出納

本試験は，臨床検査としては少し煩雑かも知れないが，蛋白質栄養状態を動的にとらえ研究するには欠くことのできない試験の 1 つである．方法は，被験者の摂取蛋白量(窒素量として)と尿・尿中窒素を Kjeldahl 法で測定し，窒素平衡をみるのである．便通の状態，食欲の有無など考慮すると，数日間連続測定するのが望ましい．尿を正確に採取するため，検査前後にカルミンや炭末を飲ませて尿を着色し区別する．尿は最初放尿させ，その後 24 時間単位で残らず蓄尿し，それをシリンダーで計量した後にその一部を取り窒素を定量する．

摂取された窒素と尿や尿からでていった窒素の出納がマイナスになると，蛋白質欠乏状態ないしは欠乏に陥る危険信号と考えてよいだろう．筋ジストロフィー患者であっても，普通の食事をとっていれば窒素平衡はプラスになるはずである．ただし，高温多湿な夏期に食欲が低下して窒素平衡がマイナスになりやすいので注意を要する．

筋ジストロフィーの窒素必要量を決定するには，内因性窒素（無蛋白でカロリー十分な食事をした状態での尿・尿中窒素）や汗，毛，皮膚，爪などから失われる窒素を測定しなければな

らない．ところが本症患者では，無蛋白食事による悪影響の危険から内因性窒素はまだ求められていない．参考までに健常者の FAO/WHO 合同特別専門委員会報告の数値を示すと，無蛋白食摂取時，成人男子における不可避窒素損失量は体重 1 g あたり窒素量で 54 mg である．

遊離アミノ酸の血中レベルと尿中排泄量

組織蛋白と血液蛋白やアミノ酸が一定の動的平衡にあると仮定すると，血中遊離アミノ酸濃度もまた蛋白質栄養状態を示す指標となるはずである．ところが，生理的変化や病的状態でアミノ酸の変動があるために実際には判定が難しいので，栄養状態の指標として検討されている段階である．しかし，代謝の障害をみるには有用である．

表 4-24　筋ジストロフィー患者の血中遊離アミノ酸濃度　(μmole/l)

	PMD 患者	対照者結核患者
Ala	461± 92.4	474± 62.4
Gly	337± 48.7	351± 69.3
Val	**246± 23.5	323± 53.6
Lys	208± 16.5	186± 14.5
Cys	228± 40.1	214± 35.7
Thr	215± 33.9	213± 24.1
Ser	221± 62.5	215± 34.2
Leu	***110± 21.5	170± 11.8
ILeu	*** 58± 12.7	95± 11.8
His	90± 8.8	99± 11.0
Arg	** 89± 13.6	113± 15.3
Phe	55± 11.2	66± 7.7
Tyr	** 67± 16.8	84± 7.8
Glu	65± 14.1	63± 12.7
Met	** 23± 4.3	31± 6.5
Asp	18± 8.3	21± 4.6
全 EAA 量	**1211±120.8	1380± 89.6
全 NEA 量	1281±165.2	1335±150.8
E/N 比	0.96±0.155	1.04±0.109
被験者数	13	10

t 検定　**P<0.01,　***P<0.001

筋ジストロフィー患者の早朝空腹時における血中遊離アミノ酸濃度は表 4-24 に示すように，同じ食事をとっている筋疾患をもたない対照者（結核性虚弱者）にくらべても，バリン，ロイシン，イソロイシンをはじめとする必須アミノ酸群が明らかに低濃度で，いわゆる低蛋白栄養状態を呈していた[5]．しかしこれは良質の蛋白を含む鶏卵を 1 人 1 日 2 個添加することである程度改善をみた[6]．

一方，尿中アミノ酸排泄パターンは，タウリン，グリシンがやや増加し，他のアミノ酸は減少の傾向にあると茂在らは報告している[7]．著者もほぼ同様な成績を得た．これは，筋ジストロフィー患者の蛋白質摂取量が少ないことに起因するが，タウリン，グリシンの増加についてはその原因を明らかにするためのアミノ酸代謝の研究成果を待たねばならない．

その他の評価法

体重や身長が栄養状態を客観的に反映する直接的判定法として広く利用されているけれども，これらは身体の構成が一定であることを前提としているので，筋ジストロフィー患者のように筋が萎縮し蛋白質構成が変化する場合は評価を困難にする．また，生化学テストに，空腹時の尿中の尿素・クレアチニン比，尿中の硫黄・クレアチニン比，尿中のオキシプロリン指数，HOP＝オキシプロリン（μモル/ml)/クレアチニン（μモル/ml)（体重 kg あたり）など

が用いられるが，すべてクレアチニンベースとするので，これらの指標は本症患者の場合栄養判定よりも病状の診断的価値があろう．

3) ビタミン栄養

ビタミン類のそれぞれの必要量は微量であるが，人間にとっては不可欠な栄養素で，重要な生理的機能や代謝機構に関与している．したがって1種類のビタミンが欠乏しても，人は健康を維持することができない．一方，ビタミンの取り過ぎ，とくに脂溶性ビタミン類による過剰症は注意する必要があろう．最近，ビタミンを添加した食品の過剰摂取や栄養剤の飲み過ぎにより，欠乏症より過剰症のほうが多い位である．本症の場合もこの点に留意すべきである．

(1) ビタミンA

ビタミンAは，肝臓，卵黄，バター，クリーム，カロチンとして緑黄野菜や果物中に含まれ，人における重要な代謝作用としては表皮細胞の形成および維持と網膜の色素ロドプシンの形成に関与している．カロチンは，体内に吸収された後肝臓でビタミンAに変化するが，その利用効率はビタミンAの 1/3～1/5 と考えてよいであろう．また，ビタミンAは脂溶性であるから，脂肪とともに与えると吸収が容易となる．こられの点を考慮して献立を組むようにする．

ビタミンA 欠乏症

ビタミンA欠乏症の主な徴候は，夜盲，結膜乾燥症，ビトー斑，皮膚の乾燥などである．カロチンならびにビタミンAの血清中のレベルが欠乏症の診断の助けとなる．血清中カロチンの正常濃度は 75～200 μg/100 ml で，ビタミンAのそれは 30～50 μg/100 ml である．ビタミンAが欠乏すると，この濃度は 15～20 μg/100 ml 以下か，時に検出されないこともある．筋ジストロフィー患者の食物摂取量はその絶対量が著しく少ないので，ビタミンAやカロチンの少ない食品にかたよった食事を続けると欠乏症に陥る危険性があるので注意を要する．

ビタミンA 過剰症

ビタミンAの過剰蓄積による異常所見は，食思不良，体重損失，興奮しやすいこと，軽い発熱，痒疹性の皮疹，肝腫，脾腫，形成不全性貧血などである．血中ビタミンA濃度は，100 μg/100 ml 前後に上昇する．1日あたり約 75,000 IU，6ヵ月間で過剰症になる可能性が高い．普通の食事ではビタミンAの過剰症はおこらないが，多量のビタミン剤投与やビタミンA強化食品により発症の危険性があろう．

(2) ビタミンB_1

ビタミン B_1 は，米胚芽，麦類，酵母，豆類など植物性食品に比較的多く含まれ，動物性食

品では肝臓，卵黄など限られたものに含まれている．このビタミンは水溶性でアルコールにもよく溶けるが，熱によって破壊されやすいので調理の際工夫が必要である．

B_1 は糖質の燃焼に必要で，もし欠乏するとピルビン酸が血液や組織中に蓄積し，その結果脚気をおこし，胃液の分泌が減少し，食思不振，便秘をきたし，筋肉が疲れやすくなる．

B_1 欠乏症の診断に役つもっともよい検査は，1.0 mg B_1 を筋肉に注射し，その後 4 時間中の尿中排泄量を測定し，50 μg 以下であれば欠乏症と判定する．正常値は 100～200 μg である．B_1 は水溶性で，多少過剰摂取しても尿中に大部分排出されるので，過剰症の心配はまずないと考えてよかろう．

（3） ビタミン B_2

B_2 は動物性食品，植物性食品に広く分布し，とくに酵母，牛乳，肝臓，緑色野菜に多く含まれている．このビタミンは水溶性で，熱に強いけれども光によって破壊されやすい．したがって，ミルクのような食品では相当の損失が生じる．

B_2 は糖質，蛋白質代謝に重要な役割を果し，これが欠乏すると眼に角膜辺縁部充血，角膜血管新生，角膜混濁，流涙，口唇に口唇炎，口角炎，洋紅舌，皮膚に脂漏性落屑性皮膚炎，掻痒性乾燥性皮膚炎，血色素低下性貧血などをおこす．B_2 の赤血球濃度が 14 μg/100 ml 以下であれば欠乏症の危険があると考えてよい．

（4） ナイアシン

ナイアシンはトリプトファンからつくられる (60：1)．トリプトファンの給源となる食品は，肝臓，赤身の肉，ピーナツ，ポテト，莢豆，ミルク，卵などがある．

ナイアシンは解糖作用および組織呼吸に関係しているコーエンチームⅠ，コーエンチームⅡの構成要素として重要で，欠乏症の徴候は倦怠，食思不良，消化障害，胸やけ，舌炎，下痢，精神的情緒的変化，舌の痛み，発赤などである．

（5） ビタミン B_6

B_6 は脱炭酸作用，アミノ基転移作用，脱硫作用などに必要なピリドキサール・ホスヘイトの構成要素である．これが欠乏すると興奮しやすくなる，腹部膨満，筋肉の攣縮，痙攣性の多発作などの徴候が観察される．普通の食事をしていればその所要量を満たし，欠乏症に陥ることはなかろう．

（6） パントテン酸

パントテン酸は，コーエンチームA構成要素で，欠乏すると不機嫌，傾眠，手足の感覚異常，反射の高進，鶏状歩行，胃腸の訴え，感染症の反復などの徴候があるが，食物中における

パントテン酸の分布は広いので，食事性の欠乏症はほとんどない．

(7) 葉　酸．

血液形成に不可欠な葉酸は，肝臓，濃緑葉野菜，腎臓，筋肉，穀類などに多く含まれていて，これが欠乏すると舌炎，下痢，胃腸管の病変，貧血などの徴候がある．

(8) ビタミン B_{12}

ビタミン B_{12} 欠乏症は，主として悪性貧血をひきおこす．B_{12} 欠乏は，食事性の不適正のために発現するのではなくて内因性因子によって発現する．

(9) ビタミンC

Cは動物性食品には概して少なく，大根，キャベツ，豆もやし，いちご，みかん類，ピーマンなどの植物性食品に多く含まれている．性質は水溶性で熱に対して非常に弱いので，料理損失が多くこの点注意が必要である．Cの欠乏は壊血病をおこし，歯および骨の脆弱化，歯齦炎，出血傾向，貧血，解毒機能低下，皮膚色素沈着増加が認められる．

ストレスとの関係では，副腎髄質ホルモンの分泌量が増し，体内代謝がたかまり，それによって各種ビタミン類とくにCの消耗が増すので，本症の場合にビタミンCの補給を十分にしてストレスに対する抵抗性を高めるよう栄養指導することが望まれる．

(10) ビタミンD

Dは肝油，バター，卵黄に多く含まれており，きのこ，酵母などにもエルゴステリンとして存在している．エルゴステリンは紫外線照射によって体内でDに変わる．筋ジストロフィーでは，障害度が進行すると室内にこもりがちになるが，適度な日光浴が必要である．

Dは脂溶性で熱に強く，体内では組織中のリン酸を動員しこれとカルシウムを結合させ骨および歯に沈着させる作用をもっている．Dが欠乏すると，骨の発育，石灰化が遅れ，クル病や骨軟化症になる．また過剰症のあることも忘れてはならない．過剰症では，血清カルシウムの上昇，転移的石灰化，体重の損失，嘔吐，下痢，重症化すると腎不全によって死亡することすらある．

(11) ビタミンE

実験動物におけるE欠乏は，胎仔の吸収や骨格筋の萎縮変化をきたす．そこで，習慣性流産と筋ジストロフィー患者にビタミンE治療が試みられたが，その効果はいずれも認められていない．人間においてE欠乏は吸収の阻害，必要量の増大，ビタミン代謝における増大の結果生じる可能性以外にはありそうに思われない．

4) 無機質栄養

ナトリウム，カリウム，塩素，カルシウム，鉄など 14 の無機質は，広く食物中に分布している．これらは，体内で骨や細胞，酵素系の重要な構成素として，生理機能の調節を行っている大切な栄養素である．

(1) 水と電解質

水は体重の 60～70% を占めており，体内で溶媒として栄養素の吸収・運搬・排泄，体温の調節など生理機能に重要な役割をしている．過度の発汗，肺および腎性の水分損失の増大，嘔吐・下痢などによる水分損耗の症候は，口の乾燥，嚥下困難，衰弱，減尿，体重の損失，体温の変化，錯乱，幻覚などである．逆に水分が過剰に貯留された場合，たとえば器質的な腎臓病，反射的な腎臓の断血，低血圧症，末梢循環不全などによる水分排泄能力の減退の結果，体重の増加や筋肉の力が減少してくる．急性の水中毒の臨床的症候は，奇妙な行動，注意の喪失，錯乱，凝視，失語症，筋肉の衰弱，次いで痙攣や昏睡が観察される．発病が徐々におこると，嗜眠状態，虚脱，筋肉衰弱，催眠などの所見がみられる．

(2) ナトリウムと塩素

塩化ナトリウム（食塩）は，大量の発汗，下痢，代謝障害などがなければ，普通の摂取量（1人1日 7～15 g）で不足することは考えられない．むしろ，高血圧症の予防として過剰摂取を注意する必要がある．ナトリウムの損失・貯留は，多くの場合，疾病状態におこる．たとえば，高血圧症や慢性浮腫なのどの限塩食，はげしい嘔吐・下痢，腎臓機能不全，アジソン病などが損耗をきたす．ナトリウム損耗の症状は，衰弱，倦怠，無関心，食思不良，次いで嘔気，嘔吐，筋肉攣痙などが観察される．

(3) カリウム

カリウムは食物界に広く分布しているので，食事性欠乏症はほとんど観察されない．しかし，カリウムもナトリウム同様，疾病状態で欠乏をひきおこすことがある．カリウム欠乏は，アシドーシスやアルカローシスの際，組織が破壊され，尿中に多量のカリウムを損失して発現する．飢餓や感染などのストレスの加わった状態でも欠乏をきたすことがある．欠乏症では，平滑筋の緊張力が減少し，その結果胃腸の膨満，吐き気，麻痺性腸閉塞を生じる．心臓の拡張，高血圧症，呼吸筋の衰弱が観察される．

(4) カルシウム

カルシウムは人体中の無機質の2/3を占め，その 99% が骨や歯に存在している．カルシウムイオンは神経・筋肉の興奮性，血液凝固，膜の透過性に関与している．カルシウムは，牛乳，乳製品中に多く含まれており，従来日本人に不足がちな栄養素の一つである．本症では，一般に著しく摂食量が少ない上，身長は健常者に近い発育をすること，下肢変形や脊柱側彎の予防的見地からも，カルシウム不足をきたさないよう十分な栄養指導を行うべきである．

欠乏症状は，手足の痙攣性発作が現われ，両手，足，唇の知覚異常がある．血清中カルシウム濃度は 4 mEq/l 以下に減少するであろう．

(5) 鉄

鉄は，肝臓，肉類，海草類，パセリ，ほうれん草などに含まれており，体内ではヘモグロビンおよびミオグロビン構成分として，酸素運搬や組織内酸化作用に重要な役割をしている．鉄欠乏は，小赤血球型の低血色素性貧血をまねくので，貧血がおこる前に予防することが大切である．ことに，本症の在宅患者には 30% もの栄養性貧血者が発現しているので[8]，十分な配慮が必要であると考える．

貧血の臨床所見は，皮膚や粘膜の蒼白，疲れやすいこと，力のないこと，めまい，失神様発作などである．

2. 栄養状態の把握と栄養指導

人の栄養状態は，毎日同じような食事をとっているつもりでも，季節的に変動し加齢にともなって変化する．健康を維持増進させるために好ましい栄養状態を保ち続けるには，その正確な把握をして，変化をまねく要因を除去し，栄養状態が不良に陥らないよう生活管理する必要がある．

筋ジストロフィーは，健常者にくらべて栄養摂取量が著しく少なく，栄養のアンバランスや過不足をおこしやすい．またストレス状態に対する適応能力，抵抗性も弱いことが観察されている．したがって，患者が常に良好な栄養状態を保つよう，単なる視診にとどめず，前項で述べた詳細な栄養診断をして，適切な栄養指導を続けることが現在の最良の食事療法と考える．

1) 食　欲

食欲とは，健康と発育を維持して生きていくために，食物を求め食べる意欲である．食欲の有無はただちに健康に影響をおよぼすので，健康のバロメーターとされ，環境の変化，ストレ

ス，官能，薬物，病気などにより増減する．筋ジストロフィーの場合，とくにこれらの少なくない影響力について対策を講じる必要がある．

(1) 環境変化と食欲

筋ジストロフィー患者が病院や施設に入ると，生活環境，食事，対人関係などがまったく異なり，これらが心理的ストレスとなって食欲をなくし，一時的に体重が減少するものも少なくない（2人に1人位）．2~3ヵ月経ると，平均的には環境に適応し食欲も正常にもどるようであるが，重症者ほど回復に時間がかかる．また入院患者が一時帰宅しても，食欲が変わり体重が増減する．このように患者は生活環境の変化に対して，健康な人たちより食欲不振に陥ることが多いように思われる．温度，湿度環境の相違によっても食欲が左右され，とくに体重が減少するほどの影響を受けるのは高温多湿の夏期である．しかも，一度減少した体重が食欲の秋となってもなかなか回復しない[9]．したがって，夏期の食事に関しては，カロリー不足にならないよう調理に工夫し，胃腸障害をおこさせないよう健康管理に十分留意すべきである．

(2) ストレス

体が突然にストレス作因にさらされると，数分から1日位で体温降下，低血圧，低血糖，神経系の活動抑制，筋緊張の減退，血液の濃縮，組織の破壊，アチドージス，白血球の減少に続く増加，循環好酸球数の減少などがおこる警告期があり，次に抵抗期に移行する．抵抗期では，副腎皮質が肥大してその機能が亢進してくる．そして警告期の時とは逆に，体温や血圧は上昇し血糖値も上がり体内代謝がたかまるので，この時期に蛋白質，カロリー，ビタミンCなどの栄養消費量も増加する．もし，この期に食欲が減り栄養が不十分であると，抵抗力が低下して生体負担の程度が増し，各種の疾病にかかりやすくなるであろう．ところで，筋ジストロフィー患者は闘病生活を送りながら次第に自分の病がどんな病であるかを知るようになり，悩み苦しみが大きくなる．この重圧は本人でしかわからない精神的ストレスといえる．

生体は，同一ストレッサーに対して想像を上まわる防御反応を発揮することも少なくないが，その上に別のストレッサーが加った場合，無防備で非常にもろい一面をもっている．筋ジストロフィー患者の主たる死因の1つが呼吸器感染症であることは，重症化すると肺機能低下と同時に重い精神的ストレスが加って防御能力の低下が関与しているものと考えられる．感染症の予防はもちろん，疲労が蓄積するほどの過度な機能訓練をさしひかえるなど，できるだけストレスを少なくするような配慮が望ましい．

(3) 官　能

人は食品を色，外観，香り，味で選択し，自分の嗜好に合った食品は多く食べ，合わない食品は少なく食べる傾向がある．ところが，ラッテやマウスに，栄養のバランスのとれた飼料と

ある種の栄養素を除いた飼料とを与えると，バランスのとれた飼料のほうを選んで食べる．人は栄養学的知識を働かせなければ，習慣で得た嗜好中心に食品を多食するだろう．

在宅患者の栄養状態を調査したところ，入院患者にくらべて肥満者と貧血傾向者が多い結果を得た[8]．このことは，筋ジストロフィー患者は家庭で好きな食べ物を好きなだけ食べて，カロリー摂取量は十分でも，蛋白質，ビタミン，ミネラルなどの摂取不足が推察される．これに反して入院患者は，一応栄養のバランスのとれた給食を食べているものの，画一的な食事であるため，好き嫌いの多い患者は食事摂取量が少なくなり，るい痩化する傾向がみられる．

筋ジストロフィーの場合，患者の嗜好と栄養を考慮した食事を与えるのが理想であるが，病院や施設でこれを実行することは組織的，経済的な理由から不可能に近い．そこで，栄養士は患者に対して正しい栄養学的知識とその理解を深めさせ，徐々に偏食を修正してゆくのが得策と考える．一方，在宅患者に対しては悪い誤った食習慣を改めさせ，栄養状態を常に良好に保つよう指導するのが現実的である．

(4) 薬　　物

人が病気になって食欲が衰えるのは，主として次項に述べる病気そのものによる場合と，治療のための投薬に起因する場合がある．食欲抑制をきたす薬物には，中枢神経刺激剤の硫酸アンフェタミン，ベルベチン，カフェイン，強心配糖体を含有するジキタリス末，麻酔・鎮痛・催眠作用を呈するモルヒネ製剤，副交感神経作用の抑制剤であるロートエキス，アトロピンなどがある．一方，食欲を増進する薬物には，食欲増進剤である塩酸サイプロヘプタジン，胃腸薬の中に入っている稀塩酸，苦味剤，消化剤，副腎皮質ホルモン剤である ACTH，甲状腺ホルモン，性ホルモン剤とくに男性ホルモンなどがある．

(5) 病　　気

熱性疾患では，発熱時栄養必要量が増すにもかかわらず，一般に食欲不振になることが多い．また，消化器疾患でも早期から食欲不振が現われる．このような時はとくに栄養管理を強化する必要がある．在宅患者の 36.8% が便秘しがちである．便秘も長びくと頭痛その他不快感のため食欲が減退するが，排便により食欲をとりもどすので便通対策を忘れてはならない．一方，入院患者は画一的で単調な病人食に対して次第に食欲不振となりやすいので，献立に変化を多くしたり，野外食など食事環境を変えるなどして食欲増進をはかるような配慮が欲しい．

2) 消化と吸収

栄養の十分な食事を食べても，それが消化され消化管壁から体内に入らなければ，栄養の役

割を果すことはできない．食べ物は唾液，胃液，膵液，腸液，胆汁で化学的に加水分解される．これを助けるのが口，食道，胃，小腸，大腸の運動による物理的消化である．

筋ジストロフィー患者は化学的消化能は正常と変らないが，物理的消化のうちとくに咀しゃく能が障害度の進行とともに衰えてくる．原因は咀しゃく筋力が低下して咀しゃく圧が弱まること，歯肉の萎縮から歯並びがみだれて咬合が著しく悪くなることにある．しかしこうした物理的消化能の低下は，調理の際食品を細かく切ったりやわらかく煮るなどして，ある程度カバーすることができる．もちろん，十分時間をかけて咀しゃくする習慣をつけることも大切である．消化吸収率は，筋ジストロフィーと健常者で有意差は認められないが，重症化するにしたがって消化吸収率の低下傾向が観察される．

3) 発　育

発育期には，生命維持に必要な栄養の上に，身体発育のために蛋白質やカロリーをはじめとするすべての栄養要求量が高まる．もし，この時期に蛋白質やカロリーなどの栄養が不足すると，身体発育速度にブレーキがかかるばかりでなく体内栄養状態も不良となる．その上病気となれば，自然治癒能力や予後回復力の低下をともなうことは明らかである．

ベッカー型を除くデュシャンヌ型と，肢帯型や顔面肩甲上腕型の一部の患者が，栄養要求量のもっとも高い発育期に該当する．とくに，女子で 11～13 歳頃，男子で 12～15 歳頃の身体発育速度の著しい思春期に急激な病状の悪化がしばしば認められる．このことは栄養不足と筋萎縮の進行の間に深い関係のあることを示唆しており，この時期の栄養管理の重要性を再認識すべきであると考える．またこの年齢頃から，本症の 1 つの特徴といわれている肥満[10,11,12,13]やるい痩[14,15]が増加するのも興味ある所見である．

4) 個　人　差

筋ジストロフィーの同型，同年齢の患者に同一食事を与え続けても，栄養状態に著しい個人差がみられることが多い．これは，筋萎縮の進行速度に過去の食生活，生活環境，体質などの諸因子が強く影響するものと推定される．したがって，入院患者であっても，原則として一人一人の栄養状態の詳細な観察にもとづいて栄養管理を行うべきである．少なくとも，過度の肥満やるい痩，栄養性貧血など，悪い栄養状態に陥らないよう予防に努め，栄養改善に心がけることを本症の食事療法の基本姿勢にしたいものである．

2. 至適体位と栄養管理

筋ジストロフィーの食事療法確立へのアプローチの1つに，至適体位の追求とその体位のコントロールを目標とした栄養管理を提唱したい．至適体位，すなわち病気の進行を遅らせ，体力をできる限り維持し，合併症に対する全身抵抗力を高め，寿命をひきのばす体位と，その体位のコントロールにより期待しうる効果の検討は難題であることは確かである．肥満およびるい痩の弊害が明らかである以上，この難題を避けてとおるわけにはいかないと考える．

1. 肥　満

1) 肥満の弊害

過剰栄養によって肥満になると，皮下組織，筋肉間，心臓，腎臓などの周囲に脂肪が沈着して，これらの臓器を圧迫し，負担を多くし，心疾患や糖尿病などいわゆる成人病の罹患率が高くなることはよく知られている．

筋ジストロフィーの肥満は，皮下組織，筋肉間に脂肪が沈着し，萎縮した筋の筋力が弱められ，体重増加負担（単位体重あたりの筋力の著しい低下）も加って生活活動能力が著しく低下する．その結果，早期に歩行不能に陥りやすい．また，心臓周囲や心臓自体にも脂肪沈着が増量して心筋の障害を助長し，心機能障害をひきおこすことも少なくない．事実デュシャンヌ型の死因調査の結果[2]，肥満者は心不全による死亡率が明らかに高かった．

2) 肥満の要因とその治療

(1) 要　因

① デュシャンヌ型の平均肥満者率は，入院患者 17%，在宅患者 34% であるが，多くの患者が歩行不能に陥る 11 歳頃から肥満児が増加する．これは，筋力の著しい低下にともない，運動量が少なくなり消費熱量が減少して，ちょうど運動選手が運動を止めてふとり出すのと同様，一次的熱量過剰摂取が一因と考えられる．

② 冬期に肥満になりやすい．これは，寒さのため日常生活活動範囲が縮少されること，衣服重量増加による活動能力の減少による過剰熱量摂取などに起因する．

③　両親とも肥満していると，その患児の 50% が肥満である．しかし，両親とも肥満しているケースは非常に少ない．その他の親の肥満およびるい痩のいかなる組合せも，肥満児出現率の有意差は認められなかった[15]．したがって，本症の肥満も主として食習慣に起因すると考えられる．たとえば，従来の日本人食である副食の少ない穀類中心の炭水化物にかたよった食事や，逆に欧米食の単なる模倣で肉類を多食するわりに野菜，果物の摂取の少ない高蛋白・高脂肪食など栄養のアンバランス，無制限に与える間食が肥満の要因となっている．

④　過保護が肥満を多くする．難病の子どもが不憫なあまり，好きな食べ物を好きなだけ与えたり，子ども自身でまだできる能力のある日常生活活動の世話をするなどして，摂取カロリーを過剰に導くことが少なくない．在宅患児について，この点十分注意が必要と考える．

以上，筋ジストロフィーの肥満の主な要因を上げたが，この他，カギッ子，IQ の低い子どもなどが肥満の原因になっていることも少なくない．一人一人の肥満の要因を詳細に調べて，それをとり除くよう生活指導することを肥満の治療に優先すべきである．

(2) 治　療

肥満の体重減量法には，食事療法，運動療法，薬物療法などがある．よく用いられる食事療法は絶食，減食，高脂肪食に分けられる．

筋ジストロフィーの肥満治療の基調は，極力積極的な体重減量は避けて，それ以上肥満させないよう予防することに重点を置くのが，患者の健康上安全で，得策であると考える．その理由の1つに，筋ジストロフィー肥満児が必ずしも高率に成人肥満に移行せず，むしろ末期にるい痩化し，肥満している位のほうが寿命が長い傾向が認められているからである．

万一，治療上，体重減量の必要が生じた際に厳守すべき点は，対象患者の基礎代謝量以下にカロリーを下げないこと，蛋白質の所要量を満たし，窒素出納を負にしないこと，無機質，ビタミン不足を薬剤で補う．半年以上長期間にわたる体重減量はさしひかえたほうがよい．リハビリテーション・プログラム以外の運動療法は，心機能負担を考慮し行うべきではない．

2. る い 痩

1) るい痩の弊害

やせ衰えていくのは本症の徴候として見過されやすいけれども，過度なるい痩は脊柱側彎の進行を早め，その結果肺機能が著しく低下し，呼吸器感染症に罹患しやすく，なおりにくいほど抵抗力が減弱し，感染症で死亡するケースが多くなる．もちろん，寿命も明らかに短い．また，障害度の重症化も著しく，栄養性貧血 (42%) も多く，好ましくない栄養状態といえよう．

筋ジストロフィーのるい痩者の治療は，肥満の場合より困難なので，予防対策を最重視する．

2) るい痩の要因とその治療

(1) 要　因

① 伸長期，すなわち身長発育の著しい 4～5 歳頃と 10～15 歳頃，とくに後者の思春期発育期にカロリー不足をきたすとるい痩化する．

② 食欲，栄養の消化吸収に影響をおよぼすような胃腸疾患，虫歯，咬合不全，寄生虫などで体重減少をおこす．また，再三の熱発によっても，消費カロリーの増加，食欲減退して，同様るい痩化の危険がある．

③ 高温多湿な夏に体重減少する患児が少なくない．そして重症者ほど回復が遅い．また，入院，住居の移転などによる生活環境の変化も，対人関係による心理的影響，食べ物の違いから食欲が一時減退して，やせることもある．

④ 摂取カロリーを上まわるような過度の機能訓練は，体脂肪が減少しやせてくる．入院患者は，主治医のリハビリテーション・プログラムにしたがって理学療法士の指導のもとに機能訓練を行っているが，在宅患者，とくに職業についている患者が機能訓練を強行すると疲労が蓄積し食欲も低下してるい痩の原因となることがある．

⑤ 偏食に加えて摂食量の少ない患者の 40% はるい痩化する．偏食の原因は離乳期におけるしつけ，神経質な子ども，甘やかして育てた子どもに多くみられるが，筋ジストロフィーの場合偏食の矯正には，強行手段をとらず，気ながく，調理法を工夫し，当事者に矯正の必要性を理解させ，在宅患者においては家族で協力してなおすよう指導する．

⑥ その他，心配や悩みなどの精神的ストレス，情緒不安定，食事環境が悪い場合，不規則な食事，不適当な食事（たとえば患児に成人向きの食事を与えたり，栄養バランスの悪い食事など）が食欲を不振にさせ，るい痩の原因となりうる．

(2) 治　療

るい痩患者の体重を増加させるには，るい痩の要因をつきとめ，その対策をたてるとともに，食欲を増すような食事と食事環境の改善を行う．動物性蛋白質と植物性脂肪をやや多くとらせたり，食事回数の考慮（患児は多く，成人患者は少なく）によりある程度の効果が期待できよう．それでも体重が増加せず減少が続くようであれば，消化吸収が早く，主として門脈経路から吸収され，体内で代謝されやすい中鎖脂肪を1人1日 15～20 g（カロリーに換算して 126～168 cal 程度），食直後に与えると，体重減少防止ないしは増加効果をえることができる[16]．

3. 至適体位

身長に対する理想体重は，小児の場合も，成人の場合も知られていない．しかし，ある条件，たとえば体力学的にみて妥当な体位を検討するのは困難でない．小学校4年生以上の児童と中学校の生徒 1778 名の肥満児の判定標準を検討した結果，体重が身長別標準体重の 120～130% の児童生徒は長育も幅厚育もよく発達しており，筋力や肺活量などの機能もすぐれているばかりでなく，体重が負荷となる運動能力をはじめ脂質代謝や蛋白代謝を示す各指標にも異常がみられないで，むしろ体力がすぐれていると報告している[17]．

そこで，本症の場合，患者の体位と下肢の変形，脊柱側彎の程度，障害度，肺機能，血清クレアチンキナーゼ活性値の関係から，もっとも軽症である体位を検討すると，平均体位の 110～120% であった[18]．これは横断面的な観察であり，今後，この体位に栄養管理してコントロールし，障害度の進行の遅延，続発症に対する抵抗性の向上，寿命の延長などの効果の実証を待たねばならないが，患者の栄養を考慮する上に参考資料となる数値である．

3. 栄養所要量

デュシャンヌ型筋ジストロフィーの栄養所要量は，昭和 44 年度の日本人の栄養所要量策定方法[19]に準じて算出した．本症の病院給食，栄養指導に参考とされたい．

1. カロリー所要量

筋ジストロフィーのカロリー所要量は平均的体位を有し，入院生活をしている歩行可能なデュシャンヌ型患者の男女が健康を維持し生活を営むのに必要なエネルギーを供給するための十分なカロリー量としてこれを求めた．

カロリー所要量を求めるには，まずカロリー消費量を算定し，それに個人差，個体の生理的変動，環境条件の影響を考慮し，10% の安全率をみこんで1日のカロリー所要量とする．したがって，カロリー所要量は，基礎代謝量，生活活動による増加カロリー量ならびに SDA（特異動的作用）の和と考えられる．

$$A = B + BX + 1/10\,A$$

（A：1日のカロリー所要量，B：1日の基礎代謝量，X：生活活動指数による増加カロリー量，ただし発育期の BX 中には，体重の増加量に相当するカロリーも含む．1/10 A：主に SDA に使われるカロリー）．

この算出式にしたがってデュシャンヌ型の男女の年齢別カロリー所要量を求めた結果が表 4-25 である．この数値は，実測による摂取栄養調査成績とほぼ一致している．ただし，これはデュシャンヌ型の平均体位を有し，歩行可能な入院生活を送っている患者の所要量であるので，積極的に機能訓練を行っている患者，体重が平均値を上まわる患者，肢帯型，顔面肩甲上腕型などは当然この基準値より大きくなる．

なお，昭和 50 年度改定の栄養所要量では，簡単で実用的見地から，従来の体表面積あたりから体重あたりに改められているが，筋ジストロフィーは筋萎縮による体重減少が著しく，単位体重あたりの基礎代謝量が高いので，本法で算出すると実測値より少ないカロリー所要量となる．今後この妥当性を検討する必要があろう．

表 4-25　筋ジストロフィーの生活活動指数とカロリー所要量

年齢（歳）	デュシャンヌ型			健常者		
	生活活動指数	カロリー所要量 Cal/日		生活活動指数	カロリー所要量 Cal/日	
		男	女		男	女
7	0.31	1400	1250	0.57	1800	1650
8	0.32	1400	1300	0.60	1900	1750
9	0.34	1450	1400	0.61	2000	1900
10	0.34	1500	1450	0.62	2100	2050
11	0.35	1600	1550	0.64	2250	2200
12	0.36	1650	1600	0.65	2400	2350
13	0.35	1650	1550	0.65	2600	2450
14	0.33	1650	1500	0.64	2700	2450
15	0.33	1650	1400	0.63	2800	2400
16	0.31	1600	1350	0.62	2800	2300
17	0.30	1600	1300	0.60	2800	2250
18	0.30	1650	1300	0.59	2700	2200
19	0.29	1500	1250	0.58	2650	2150
20	0.28	1550	1250	0.56	2550	2100

脂肪のカロリー比

筋ジストロフィーのカロリー所要量が著しく少ないことが，カロリーバランスをくずしやすく，それが肥満やるい痩の出現率を多くしている一因となっていると推定する．ことにるい痩化は障害度の進行を早めるばかりでなく，本症の主たる死因の 1 つである呼吸器感染症に対する抵抗性も弱まると考えられるので，るい痩の予防対策は健康管理の重要課題である．カロリー不足に対しては脂肪をやや多く与えるようにすればよいが，日本人の食習慣，気候，脂肪摂取量の限界，脂肪の種類などが考慮されなくてはならない．この点に関しては昭和 50 年度の栄養所要量答申がよい参考となろう[20]．すなわち脂肪の摂取量はカロリー比で 20～30% の範囲内にするのが適当である．筋ジストロフィーにおいても成人患者は 20～25%，発育期の患

者は 25～30% 程度が望ましいと考える．そして動物性脂肪と植物性脂肪の比を 1：1 より低下させないようにして目標を 1：2 におく．

2. 蛋白質所要量

昭和 44 年度の日本人の栄養所要量[19]によると，青少年の蛋白質所要量は次のようにして求められている．

$$\left[\left\{(0.002^{①}\times B/W^{②}+0.02^{③}+0.02^{④})\times W^{⑤}\times\frac{170}{100}^{⑥}\right\}^{*}+\left\{0.123^{⑦}\times WG^{⑧}\times\frac{100}{20}^{⑨}\right\}^{**}\right]\times 6.25^{⑩}\times\frac{100}{85}^{⑪}\times\frac{100}{90}^{⑫}$$

＝蛋白質所要量（g/日）

* 体重維持のための N 量

** 体重増加のための N 量

①内因性尿 N（g/基礎代謝量 Cal/日），②B/W；基礎代謝量（Cal/kg/日），③尿中 N（g/kg/日），④汗，毛，皮膚，爪などにより失われる N（g/kg/日），⑤W；体重（kg），⑥個人差およびストレスに対する安全率，⑦成長のための蓄積 N 量（個人差などの安全率加算），⑧WG；1 年間の体重予期増量（kg），⑨食物中蛋白質への転換効率，⑩蛋白質への換算のための

表 4-26　筋ジストロフィーの年齢別蛋白質所要量

年齢（歳）	デュシャンヌ型(男)		
	体重維持のための必要量（g）	体重増加のための必要量（g）	所要量（g）
7	30.6	9.6	60
8	31.2	4.6	55
9	32.3	6.1	60
10	34.5	11.1	70
11	36.1	8.1	70
12	38.4	9.6	70
13	38.7	1.9	60
14	39.3	1.9	60
15	40.2	5.4	65
16	39.2	0	60
17	39.9	2.3	60
18	41.9	0	60
19	37.4	0	60
20	40.6	0	60

動物性蛋白質は，成長期 50% 以上が適当．

表 4-27　筋ジストロフィーの年齢別蛋白質所要量

年齢（歳）	デュシャンヌ型(女)		
	体重維持のための必要量（g）	体重増加のための必要量（g）	所要量（g）
7	28.1	9.6	55
8	29.0	6.5	55
9	31.0	8.2	60
10	34.2	12.5	70
11	36.1	9.0	70
12	38.6	7.9	70
13	37.8	1.0	60
14	36.4	1.1	55
15	35.6	2.1	55
16	33.8	0	50
17	33.8	0	50
18	35.6	0	50
19	31.6	0	50
20	34.4	0	50

動物性蛋白質は，成長期 50% 以上が適当．

N 係数，⑪生物価，⑫消化吸収率.

この算出式を使って，筋ジストロフィーの年齢別平均体重，1 年間の体重増加量を代入し，消化吸収率がやや劣るので 80% にして算定したデュシャンヌ型男女の蛋白質所要量を表 4-26, 27 に示した．なおこの所要量は，安全率が 170% も見込まれているので，実測値より高い値となった．

昭和 50 年度に改定された日本人の蛋白質所要量の考え方は，要因加算法によって不可避N損失量および組織増加N量を基礎として最小必要量を求め，これに安全率が考慮されている．本症にこれを適用するには，N出納の正確な資料を必要とする．

筋ジストロフィーの血中蛋白質保持状態は，やや不良であるので[5]，卵や牛乳のような良質蛋白質を増すと栄養状態がある程度改善される[6]ことから，発育期の患者に対しては，動物性蛋白質を 50% 以上にするのが望ましいと考える．

3. 無機質とビタミン所要量

カルシウム，鉄など人体に必要な無機質は，軟組織および硬組織の成分，浸透圧調節，緩衝作用，触媒作用など重要な生理機能に関与していることは周知のとおりである．

残念なことに，筋ジストロフィーの無機質，ビタミン所要量に直接参考となる基礎的な実験成績がみあたらないので，昭和 44 年度の日本人の栄養所要量の数値を使って，筋ジストロフ

表 4-28　筋ジストロフィーの年齢別無機質とビタミン所要量（デュシャンヌ型）

年齢(歳)	カルシウム (g)		鉄 (mg)		塩化ナトリウム (g)		ビタミンA (IU)		ビタミンB_1 (mg)		ビタミンB_2 (mg)		ニコチン酸 (mg)		ビタミンC (mg)		ビタミンD (IU)	
	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女
7	0.4	0.4	7	7	8	8	1400 (4200)	1300 (3900)	0.7	0.6	0.7	0.7	12	10	30	30	300	300
8	0.5	0.5	7	7	8	8			0.7	0.7	0.7	0.7	12	10	30	30	300	300
9	0.5	0.5	8	8	10	10	1500 (4500)	1500 (4500)	0.7	0.7	0.8	0.8	12	11	30	30	300	300
10	0.5	0.6	8	8	10	10			0.8	0.7	0.8	0.8	13	12	30	30	300	300
11	0.6	0.6	8	8	10	10			0.8	0.7	0.8	0.8	13	13	35	35	300	300
12	0.6	0.6	8	10	12	12		1400 (4200)	0.9	0.8	0.9	0.9	14	13	35	35	300	300
13	0.6	0.6	8	10	12	12		1300 (3900)	0.9	0.8	0.9	0.8	14	13	30	30	300	300
14	0.6	0.6	8	10	12	12	1400 (4200)		0.9	0.8	0.9	0.8	14	13	30	30	300	300
15	0.5	0.5	8	9	14	14		1500 (4500)	0.9	0.8	0.8	0.7	14	12	35	30	300	300
16	0.5	0.5	8	9	14	14			0.9	0.8	0.8	0.7	14	12	35	30	300	300
17	0.4	0.4	8	9	14	14			0.9	0.8	0.7	0.7	14	11	35	30	300	300
18	0.5	0.4	8	9	15	15	1300 (3900)	1200 (3600)	0.8	0.8	0.7	0.7	14	11	35	30	300	300
19	0.4	0.4	8	9	15	15			0.8	0.7	0.7	0.7	13	10	35	30	300	300
20	0.5	0.4	8	9	15	15			0.8	0.7	0.7	0.7	13	10	35	30	300	300

ビタミンAの（　）内の値はカロチンのみで摂取した場合の値

ィーの年齢別カロリー比として換算した結果が表 4-28 である.

今後は筋ジストロフィーの年齢別，障害度別の栄養摂取量の調査，栄養摂取量と病理学的変化の関係，ジストロフィー動物による栄養条件などの検討が当然なされなくてはならない.

なお，この所要量に補足したいのは，カルシウムと鉄に関して，カルシウムは平均的日本人食では不足しやすい栄養素であること，発育期の患者で不足すると下肢の変形，脊柱側彎を助長するおそれがあることの理由で，鉄は本症患者に栄養性貧血傾向者が多いので，日常の患者食にこれらの点を配慮していただきたい.

おわりに

国立療養所筋ジストロフィー施設と日本筋ジストロフィー協会の協力を得て，過去 10 年間，いくつかの角度から患者の栄養問題を検索し，栄養状態が変りやすく，そのことが患者の障害度の進行，体力，寿命にまで影響するらしいことに着目し，治療の基調となる食事療法の 1 つの取り組み方として，患者の栄養状態の維持と向上，すなわち病状と栄養状態を十分把握した上で，より適正な栄養補給の立案と実施，さらにその効果を判定し，次の栄養改善計画をたてる. いわゆる患者一生を通じてのきめ細かい栄養管理のあり方を提唱したい. そして入院患者，在宅患者に対して，栄養管理を強化し実行するには，筋ジストロフィー専任の管理栄養士を中心に，医師，薬剤師，看護婦，理学療法士など医療関係者の密なチームワークが必要である.

筋ジストロフィーに関する栄養の研究はあまりにも少なく，未解決な点が多い. これらが次第に解明されるとともに，より適正な栄養量が検討され，その効果が実証されんことを切に念願する.

文　献

1) 木村　恒: リハビリテーション医学, 12: 12～13, 1975.
2) 木村　恒: 医学のあゆみ, 94: 626～627, 1975.
3) Grace, A. Goldsmith (河田正治訳): 栄養の診断. 三共出版, 1970.
4) Macy, I. G. and Hunscher, H. A.: *J. Nutrition*, 45: 189, 1951.
5) 木村　恒: 栄養と食糧, 28: 377～382, 1975.
6) 木村　恒: 栄養と食糧, 22: 346, 1969.
7) 茂在敏司他: 厚生省進行性筋ジストロフィー症研究業績集. II. 1973, p. 232.
8) 木村　恒: 全国的にみた PMD 患者の実態. 国立病院療養所総合医学会シンポジウム, 1975.
9) 木村　恒, 大中政治, 坂本貞一: 日本栄養食糧学会総会, 1972.
10) Becker, P. E.: Dystrophia Musculorum progressiva; eine genetishe und klinische Untersuchung der Muskeldystrophien. G. Thieme, Stuttgart, 1953, p. 311.
11) Morris, A. G. and Vignos, P. J.: A self-Care Program for the child with Progressive Muscular Dystrophy, *American Journal of Occupational Therapy*, 14: 301～305, 1960.
12) Wratney, M.: Physical Theraphy for Muscular Dystrophy children. *Physical Theraphy Review*,

38: 26～32, 1958.

13) Shank, R. E., Gilder, H. and Hoagland, C. L.: Studies in Diseases of Muscle: Progressive Muscular Dystrophy. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 52: 431～444, 1944.

14) Jendrassik, E.: Die Hereditären Krankheiten. Handbuch der Neurologie, (Ed. M. Lewandowsky). Springer, Berlin 1911, p. 2, 345～362.

15) 木村　恒: PMD 患者の体位と障害度. 筋ジストロフィー研究報告, 1972.

16) 木村　恒: るい痩進行性筋萎縮症患者に対する栄養補給の試み. 日本栄養食糧学会総会, 1974.

17) 大中政治, 木村　恒, 白井伊三郎: 四国公衆衛生学会雑誌, 14: 17, 1969.

18) 木村　恒: 進行性筋萎縮症患者の至適体位に関する研究. 第1報　体位と障害度. 日本栄養食糧学会総会, 1975.

19) 厚生省公衆衛生局栄養課監修: 昭和44 年改定日本人の栄養所要量と解説. 第一出版, 1970.

20) 厚生省公衆衛生局栄養課監修: 昭和 50 年改定日本人の栄養所要量と解説, 1975.

（木　村　　恒）

第5章

教　　育

1.　現状の把握と経緯

1.　養護学校における位置づけ

わが国において，筋ジストロフィー児が，病弱教育の主体として，適切な教育を受ける機会を得たのは 1964 年（昭和 39 年）である．結核患者の激減にともなう病院経営の適正化とも関連していると思われるが，1964 年以降，1979 年までに，筋ジストロフィー児を収容するようになった国立療養所は，その数 22 におよんでいる．

1960 年，国立療養所西多賀病院は父母の要請により，1名の筋ジストロフィー児を収容し，院内学級において教育を実施した．これを契機として，1964 年，国立療養所原病院は筋ジストロフィー児童・生徒 12 名を収容したのであるが，これに対して広島県は県立養護学校原分校を設置し，病室を利用しベッドサイド学習(床上教育)を中心に病弱教育を開始したのである．

1946 年 2 月にだされた占領軍指令第 755 号の覚書は，国家の責任による生活困窮者の無差別平等の保護原則を示したもので，要保護児童の救済に止まらず，すべての児童を対象に，国の責任においてその権利を保障するという礎石がきずかれた[1] ものと思われる．すなわち，1947 年法律第 164 号として“児童福祉法”が制定されるのであるが，同法の全面実施にあたって，とくに障害児の福祉について従前にない広範な施策を逐年改正し，整備しているからである．

なかでも，筋ジストロフィー児の教育と関連して重要な事項は，1950 年 5 月における“児童福祉法”の一部修正である．この修正により，従来の療育施設が，虚弱児施設と肢体不自由児施設に分化され，それぞれ独立した施設に改革されることになるのである．この間，療育施設に入所中の児童・生徒の教育については，1947 年 3 月の厚生次官通達“児童福祉法施行に

関する件”により，施設所在地の小・中・養護学校に通学させるか，施設内学級の設置などが指示され，児童の教育権が保障されることとなっている．さらに，1951 年 6 月の“児童福祉法”の改正により，施設の長は保護者に準じて入所中の児童を就学させなければならないとして，学齢児童の義務教育が確立され，障害児教育の勃興にとって明るいきざしが予見されるに至ったのである．

このような経緯の中で，筋ジストロフィー児は病弱児の範疇をはなれて肢体不自由児とみなされ，当該施設に入所することを余儀なくされる結果となるのである．したがって，筋ジストロフィー児の教育も肢体不自由児の教育とみなされ，1964 年を迎えることとなる．

現行において，肢体不自由児とは“肢体に不自由なところがあり，そのままでは将来生業を営む上に支障をきたすおそれのあるもの”と規定（1953 年 6 月　文部事務次官通達）したり，身体障害者福祉法施行規則別表第 5 号による等級表に基準をもとめたりなどしている．しかし，このような法規定をこえて肢体機能の不自由さは多様であり，発症の原因や症状も一様でなく，複雑多岐にわたっているのが実態である．ただ単に障害の部位，障害の程度，脳損傷の有無に基準をもとめたり，生業能力の獲得性や自活能力に基準をもとめるなど画一的に判断することは，筋ジストロフィー児にとって好ましいことではない．

筋ジストロフィーは，進行性に筋の萎縮をきたす疾患で，根本的な治療法の開発も望まれず，主に骨格筋の麻痺（脱力）および萎縮が出現し，予後きわめて不良な難病である．

したがって，教育の面では，生業能力や自活能力，および障害の部位・程度などにこだわらず，医療と看護を必要とし，予後不良である実態に即応して，筋ジストロフィー児を病弱教育の主体としているわけである．このことについて，現在，行政上の見解が統一されず(厚生省，文部省)，具体的事項について制度の改善が望まれているが，早急に解決する必要がある．

2.　現状の把握

療養所・病院に入院し，養護学校・分校などに在学する筋ジストロフィー児は，1970 年 12 施設において 647 名（小学部 408，中学部 239）であったが，1972 年において 712 名に増加している[4]．1979 年 5 月の調査によれば，施設・学校数 22 に在籍する児童・生徒の数は約 990 名である．なお，肢体不自由児施設・養護学校などに在籍しているか，在宅で訪問指導を受けている児童・生徒を含めると，約 1,300 名が何らかのかたちで学校教育の対象となっているものと推定される．1979 年における高等部の設置は 14 校である．

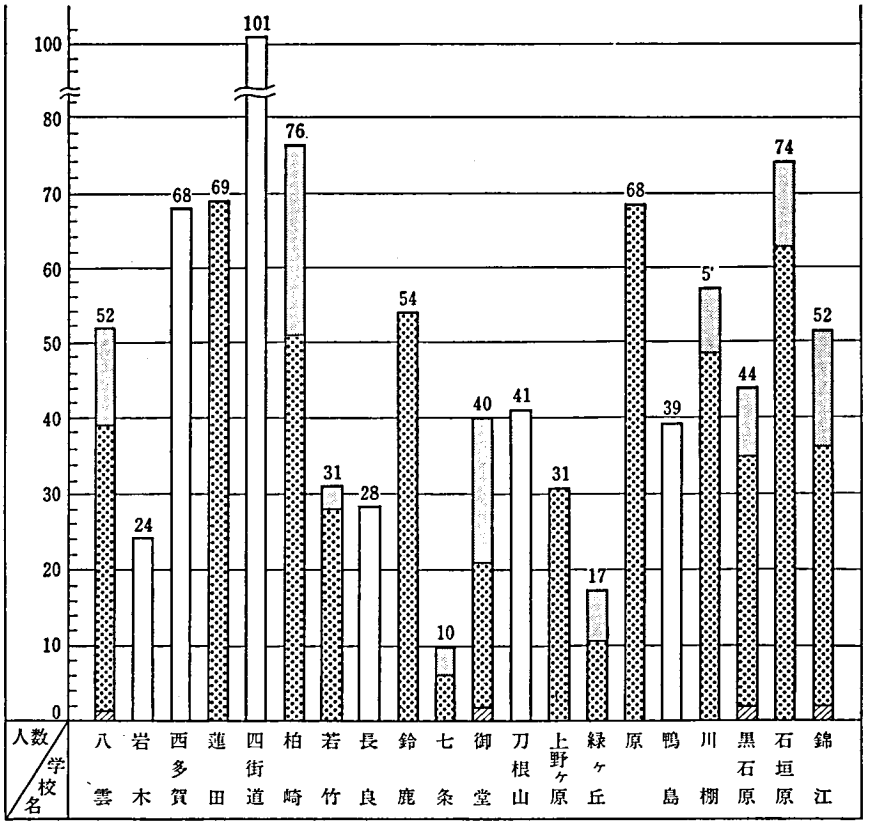
養護学校（病弱）に就学中の児童・生徒の 85～90% は，デュシャンヌ型が占めており，肢帯型，顔面肩甲上腕型，その他が 10～15% であると考えられる．

ある養護学校では，クーゲルベルグ・ベランダー病 1.2%，Ullrich type 2.3%，肢帯型，先天性筋ジストロフィーを含めて 10%，デュシャンヌ型は 85% であり，性比は男 84% であ

ったと報告している．ある学級では，デュシャンヌ型 96%，肢帯型 4% で，性比は男 100% であるとの報告もある[3]．また，まれに脊髄性の進行性筋萎縮症であるウェルドニッヒ・ホフマン病患児が 5% 在籍しているとの報告もあるが，この場合すべて良性であるとの所見が付せられている．

1964 年より 1974 年にわたる在学女児 31 名の病型についての全国調査の結果によれば，デュシャンヌ型 45%，肢帯型 3%，顔面肩甲上腕型 3%，その他 49% となり，女児において先天性筋ジストロフィー，ミオパチーなどが比較的多く出現しているとの報告もある．

これらの調査・報告から，養護学校に就学している児童・生徒の 85% 強が男子であり，その 85～90% がデュシャンヌ型であること，および女子の在籍は 15% 弱で，デュシャンヌ型



顔面肩甲上腕型は昭和39年調べに1例あったが
以後は「その他」に含まれている

図 5-1　各学校の病型別児童・生徒数調べ（昭 49 年 5 月 1 日）

表 5-1　全国病型障害度別児童・

病型障害度＼学部	小学部														
学年	1年		2年		3年		4年		5年		6年		小計		
性別	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	計
肢帯型							1	1				2	1	3	4
顔・肩・上腕型															
デュシャンヌ型 I 度	5		9	1	9		5		3		6		37	1	38
デュシャンヌ型 II 度	7		8	3	12		9		13	1	7	1	56	5	61
デュシャンヌ型 III 度			1	1	5	1	10		5	2	3	4	24	8	32
デュシャンヌ型 IV 度	1				2		2		4	2	3	1	12	3	15
デュシャンヌ型 V 度		1	2	1	5	2	12	2	12	2	23		54	8	62
デュシャンヌ型 VI 度	1		1			3	8	2	9	3	14	1	33	9	42
デュシャンヌ型 VII 度	1	4	3		2	3		3	1	1	5	1	12	12	24
デュシャンヌ型 VIII 度			1						2		2		5		5
その他	3	4	4	4	9	9	9	7	12	7	3	9			
合計	18	9	29	10	44	18	56	15	61	18	66	19	234	49	283

は45～50%と推定されることが明らかにされている．また，これらの児童・生徒の80%は，障害度5度以上で自力による歩行が不可能であり，すべて介助を必要とすることも明らかにされている[5]（表 5-1，図 5-1）．

肢体不自由という外見的認識だけで，障害の部位について着目し，形態的に肢体不自由児と断定することは，きわめて危険である．筋ジストロフィー児の多くは，2～3歳において原因疾患の発現をみるのであるが，その後病状は進行し，10～12歳におよんでほとんど自力歩行が不可能となり，年齢が進むにつれて体幹の保持も不能となり，手指にも萎縮の症状をみるに至る．

このような筋の廃用性萎縮や拘縮は，病状の進行にともなって内臓諸機能にもおよぶのである．とくに，心機能，肺機能に顕著な低下が発現し，骨格筋の変化のみならず心筋にも重篤な変化をきたす[6]全身的疾患である．根治療法未開発の難病といわなければならない．したがって，病弱教育の主体としてももっとも困難が予想され，教育の内容や方法についても筋ジストロフィー児個有の要求を満足すべき教育課程の発想などが求められる．

養護学校の義務制に伴って，在宅児に対する訪問教育の機会も多くなると思われる．このような場合，教師の未熟，無理解な教育的措置は許されない．筋ジストロフィー症の病理についての初歩的な理解や，症児の身体性の崩壊にともなう精神的ないとなみについても十分に洞察しその対応を究明しなければならない．このためには父母との関係を密にし，そのコンセンサスを得て，パラメディカル，パラエジュケーショナルな発想を導入して訪問教育の成果を不動なものにしたいものである．

生徒数調べ (1974 年 5 月 1 日)

中学部									高等部									合計		
1 年		2 年		3 年		小計			1 年		2 年		3 年		小計					
男	女	男	女	男	女	男	女	計	男	女	男	女	男	女	男	女	計	男	女	計
		1	1		2	1	3	4										2	6	8
1		2		5		8		8	1	1					1	1	2	46	2	48
4	1	1		3		8	1	9	1	5	1				2	5	7	66	11	77
2	2	2	1		1	4	4	8	1	2	1				2	2	4	30	14	44
3	2	2	5	2	4	7	11	18	3				1		4		4	23	14	37
10	2	5	6	8		23	8	31	6	2	6		3		15	2	17	92	18	110
26		20	1	18		64	1	65	6	2	1		2		9	2	11	106	12	118
8		7		19		34		34	3	1	6	1	1		10	2	12	22	48	70
4		11	1	14	1	29	2	31		1	2				2	1	3	36	3	39
2	4	4	3	3	8	9	15	24	5	2	2		1		8	2	10	17	17	34
60	11	55	18	72	16	187	45	232	26	16	19	1	8		53	17	70	440	145	585

2. 筋ジストロフィー児教育のめあて

1. 病弱教育の目標

病弱教育の目標は，特殊教育諸学校学習指導要領（小・中・高各部）に明示されている．

すなわち，“小学部，中学部および高等部における教育については，学校教育法第 71 条に定める目的を実現するために，児童および生徒の心身の障害の状態および能力・適正などを十分考慮して，次に掲げる目標の達成に努めなければならない”ことを前提とし，さらに具体的例示として“小学部においては学校教育法第 18 条各号に掲げる教育目標”，“中学部においては学校教育法第 36 条各号に掲げる教育目標”，“高等部においては学校教育法第 42 条各号に掲げる教育目標”などの達成が，主たる教育目標となっている．

このことは，病弱児が健常な児童・生徒とまったく同等の人間的要求をもつとする現代障害児教育の原則をつらぬくものとして，高く評価されている．特殊教育の目的について学校教育法第 71 条では“……小学校，中学校または高等学校に準ずる教育を施し……”とあることに対して，その教育目標を適確に明示したものといえる[7]．

しかし，病弱児は，障害に起因して知的にも，身体的にも，社会的にも，また情緒的な面においても，正常な発達から逸脱しており，普通の教育目標や教育計画では教育について最大の

利益を享受しえない側面をもっていると考えられる．すなわち，健常児の要求や関心を有する(nomalities) とともに，疾病に個有な特異性からくる独自の要求や関心を示す (exceptionalities) のである．

したがって，このことの改善にかかわる教育目標の設定は必須の条件となり，そのための学習内容の設定もまた重要な要件となる．

学習指導要領においては，病弱状態の回復・改善のために付加する目標について，“小学部，中学部および高等部を通じ，病弱・身体虚弱にもとづく種々の困難を克服するために必要な知識，技能，態度および習慣を養うこと”と明示している．

すなわち，健常児としての普遍的要求を充足することとともに，病弱児として疾病に個有の要求に対しても最大の利益が獲得されることとなり，学校教育の領域として“養護・訓練”が発想され，付加目標の達成を万全なものにしたのである．

2.　筋ジストロフィー児教育のめあて

教育は，児童・生徒の円満な人格の形成と調和的な発展を助けようとするものであり，全体としての人間の発達の保障を指向するものである．ひとり病弱教育においても例外ではない．

ゲー・トロンシン[8] によれば，“正常児も異常児もみんな1つの法則に従って発達する．差は発達のしかたにのみある．……”とし，障害児に対する偏見のもっとも大きな誤ちは，“異常児には，病気の他にも正常な心理生活があり，その生活は特別な条件によって，われわれが正常児ではみないような，プリミティブな，簡単なはっきりした形をとるのであるということを忘れて，病気だけをみている”ことにあると論じている．

このような重大な誤りに対する反省は，これからの障害児教育の研究や実践を通して正さなければならない関心事であろう．子どもの異常性を病気のみとしてみることが，われわれの教育理論や実践を危険な誤解に導くとするならば，基礎的な事実の確認として，何がもっとも重要なのかを解明しなければならないはずである．

筋ジストロフィー児のように，肢体機能の障害にとどまらず全身的に障害が発現し，しかも進行性で予後きわめて不良というような極限の疾病では，とくにこのことが重要である．

すなわち，筋ジストロフィー児の異常がどの程度かではなく，より重要なことは，それぞれの子どもの身体に存在する健康の量と心理的正常に対する理解とであり，さらに社会的環境における価値への認識などについてである．

したがって，筋ジストロフィー児教育の要諦は，児童・生徒に現有する，もしくは将来を指向しうる健康の実態把握が基盤であり，すべてに優先するものと考えられる．障害の部位や病弱の程度にかかわらず，人間としての実態を尊重し，心理学的事実にもとづいて筋ジストロフィー児に寄せる偏見の存在を否定し，その尊厳を確立することを一義としなければならないで

あろう.

このような発想を原点として，人間尊重の精神に立脚し，各学校では，児童・生徒の実態にあわせて，それぞれ教育目標ともいうべき筋ジストロフィー児教育のめあてを設定[5]している.

①生きがいをもたせる，②生きる喜びを見出させる，③生きがいのある人生を送らせる，④明るい希望をもたせるなど，いわゆる精神的自立ともいうべき意欲的な意思の確立にめあてをおく学校が多い（第一群).

さらに，①豊かな情操を培う，②真実や美しさをもとめる，③徳性を養う，④情緒の安定をはかるなど，精神生活もしくは心理的生活の充実を指向するめあても多い（第二群).

また，自己の障害を克服するために，①くじけず，②ねばり強く，③たくましく，④がんばる心を養う，⑤きびしさに耐えるなどをめあてにあげ，それらの中で①協力し合う，②人間関係をよくするなど，集団への適応をもとめ，さらに学力の向上を期している学校も多いのである（第三群).

学習指導要領を敷衍して全国の 22 校がそれぞれ地域の実情や筋ジストロフィー児の実態の上にたって設定した教育のめあての分析であるが，小・中・高等学校などにみられない特異性を発見する．すなわち，第一群にあげられた生きがいをもたせるなどである．教育目標の第一として，すべての学校に共通した極限への対決，もしくは宿命との和解とも言うべき課題が最重点に設定されているという事実は，いかに筋ジストロフィー児の教育がきびしく困難であるかを示すよすがとして注目に価する.

元来，生きがいとか生きる喜びという概念は，多様に考察され，主観的に処理されやすい抽象であるが，このことの具体化や実践が日常生活の基盤であり，健康の維持・改善の中核となっている事実は，みのがすことのできない筋ジストロフィー児教育の哲学である.

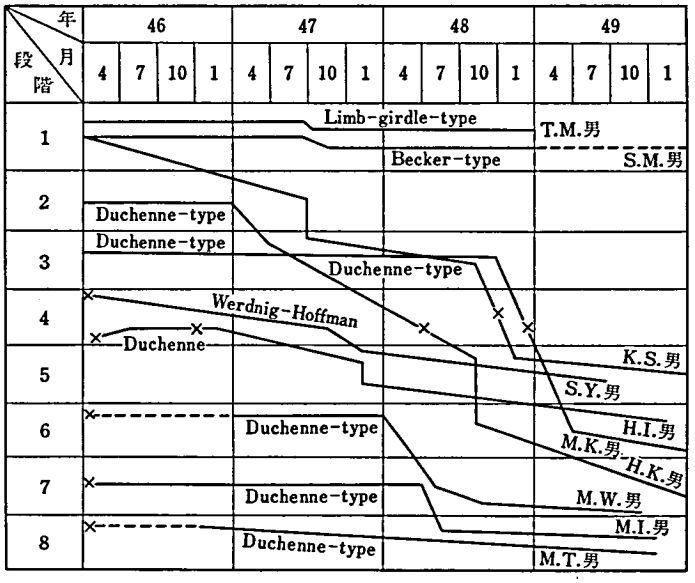
通常，どの学校でも情操教育を重視し，豊かな情操を養うなど，美的感情の育成に重点をおくのであるが，第二群にあげられたこれらの内容は，普遍的概念をこえた現実直視の概念として評価されるべきである．美しく，豊かに，徳性を培うなどという青春哲学の聖への呼びかけは，第三群に示されたくじけぬ精神力やたくましい生命力（vitalities）なしには考ええないものと考察される.

第一群から第三群におよぶ教育目標は，筋ジストロフィー児それ自体の健康（正常）と特異性に対する不可欠の要件として，22 校すべてに共通，一貫した課題である.

疾病に適応する薬剤はもとより，外科的治療の開発もなく，いかにして進行を遅らせるか，または感染を防止するかなど，消極的な総合治療に頼る以外に治療法のない筋ジストロフィーに課せられた宿命への解決は，現代医学の重要な命題であるとともに，現代の教育学に追記すべき価値ある一章として新たに起草すべき重要事であると考えられる.

一口に障害にもとづく困難を克服するといってみても，具体的な学習の内容や指導の方法が解明されなければ，単なる画餅に陥ること必然である．より具体的に，より効果的に進行をく

い止め，充実した生活ができるような措置を講じなければなるまい．とくに，デュシャンヌ型のように，着実にまたは急速に進行する（図 5-2）予後不良の病型では緊要事である．



×印は車椅子使用期

図 5-2　障害進行状況調べ（奥沢彰による）

筋ジストロフィー児の教育のめあてを決定づける最終的な教育内容の多くは，養護・訓練に包括されているといってよい．教科学習のように，一定の法則や原理，もしくは系統性や発展性にみるような学習構造では，筋ジストロフィー児の病状の進行や機能の退行に一致することは不可能である．筋ジストロフィー児の教育内容の調和統一をはるには，現実直視でフレキシビリティー (flexibility) な内容の設定や具体にあった方法が，もっとも効果的であり合目的的であるとともに，心身相関の法則にもかなうものと信ずる．

このような養護・訓練については，項を改めて述べることとする．

3.　筋ジストロフィー児の教育課程

学校教育においては，教育の目的や目標を達成するために，履習すべき学習を総合的に組織し計画することになっている．いわゆる教育課程の編成がこれにあたる．

一般の教育でも，児童・生徒の特性，個性，能力など実態に即応して計画立案することを原則としているが，とくに障害児教育においては一人一人の障害の種類，程度および状態に応ずることが強く要求されている．

とくに，①能力，特性に応じた弾力的な教育，②普通児とともに教育を受ける機会（統合教育）の拡大，③社会に対する啓発活動の徹底などは，障害児教育の指導方針の基本的事項[9]として重視されるところである．

筋ジストロフィー児の平和で幸福な生活が確保されるためには，それ以前に人間として尊重されなければならない．教育の究極のねらいである人間形成を目途とするためには，一人一人を洞察し，何がその子どもに必要であるかを策定することが重要となる．個人としてだけでなく，社会の形成員として，社会の連帯の中で，筋ジストロフィー児の尊厳が確認されなければならないのである．

在宅児を除く多くの筋ジストロフィー児は，病院や施設に収容され，一次的集団である家庭，両親から離れた生活を余儀なくされている．このことの人間形成におよぼす影響ははかりしれないものがある．しかもそれだけでなく，彼ら自身が認める肢体の変形・拘縮は，彼らの思惟にかかわりなく進行する．また，さらにこれらの機能の退行が全身的症状に発展したとしても，治療法の開発もなく前途の多難は言語を絶するものがある．

このような実態の中で，障害に起因する悩み，苦しみなどのけわしい情緒的雰囲気(emotional atmospher）の解消は，教育課程編成の基盤となるものである．とはいえ，一部に心理的発達の遅滞が認められたとしても，人間としての成長発達の原則は何ら健常児と変わるものではない．

生涯を筋ジストロフィーという病気と共存する児童・生徒の教育課程では，健常児を対象として設定された小・中・高等学校学習指導要領にこだわることなく，とくに疾患が進行性であることから，“特殊教育各部学習指導要領”に準拠することを基本に学校における教育課程を組織し，筋ジストロフィー児個々の症状，進行の度合いに合わせて編成する必要がある．多くの学校では伝統的学校教育に終始しているかにみえるが，鉄則であった学年制に改善を加え，これを二義的にとらえて能力別学習を実施している養護学校もある．また，ある養護学校の高等部では，必修教科の制限をやわらげたり，学年制を全廃して講座制を導入し，個々の興味や関心を重視して学習の効果をあげたり，学校独自に設定したレポート学習に成果をあげるなど，意欲的に筋ジストロフィー児の教育課程の開発に取り組んでいる．

さらに，養護・訓練を主として，あるいは養護・訓練と教科・道徳・特別活動を関連づけて，効果的で楽しい授業を展開して実績をあげている養護学校もある．

筋ジストロフィーは，病型，症状ともに複雑で個人差がはなはだしい．また，児童・生徒の就学の始期もまちまちで，就学猶余・免除のものもあり，一般に過年次が多い．このような就学年齢のばらつきは，年齢相応の学年に対応する学習を困難なものにする．

したがって，就学始期における諸調査は教育課程作成上の必須条件となる．症状や肢体の変形・拘縮にかかわりなく，筋ジストロフィー児にははかり知れない未知の可能性がある．このような可能性開発へのアプローチは，予後きわめて不良な疾患児（者）にとって停滞・逡巡は

許されない．

児童・生徒を主体とするこのような教育課程の編成や指導法の改善は，教育の現代化にとって必要欠くべからざるものなのである．

学校の教育課程は，個々の子どもの実態に即して編成されるのであって，複雑多岐にわたるとしても，既存の概念や方法で規制することは好ましくない．健康状態の維持・改善というような自己の命題は，人間形成のための実践課題としても有効である．

自己の可能性の開発に意欲的に参加するということは，日常の精神衛生に益するばかりでなく，精神生活を豊かにし，人生に対する希望を湧きたたせ，ひいては自己の尊厳について自覚することになると思われる．このようにして生じた人生観や社会観は，難病とともに生存する者にとって貴重な精神的宝庫となる．このことの実践は，いわゆる筋ジストロフィー児教育のめあてともいうべき生きがいある生活を享受するための唯一の方途ということである．

有能な学校や教師群は，教科の目標・内容を勘案して筋ジストロフィー児の指導計画を作成するにあたって，自己発現を目途として，創造性を高めたり，特性や能力の伸長を企図する趣旨から，協同学習や合科学習，能力に適応する下学年の学習を導入したりなどして，可能性を高めるための全人教育を実施している．

筋ジストロフィー児の教育では，病状の進行を防止することが重要な課題となるのであるが，それとともに症状の進行にあわせて教育課程を組む必要がある．形式的に年間計画をたてることよりも，月間もしくは週間の計画立案が重視されるゆえんである．

“今日が最善”であって，明日は必ずしも最善ではない．逆説的にいえば，“今日”が出発であって“明日もまた出発”なのである[7]．

一日一日の学習が，筋ジストロフィー児のニーズに適合し，情緒的緊張の葛藤（emotional tensions and conflicts）を解消して，現代的集団の中で問題を考え，興味を追求することなくしては，明るく快活で語りあえる場の設定はおぼつかない．筋ジストロフィー児にとって，一日一日の重要さは健常者の推測の範疇をこえるものである．喜びあい，楽しみあい，希望を語りあえる仲間文化を尊重する学習の展開が教育課程に組織づけられるような教育方法の開発や教育技術の改善が望まれる根拠は，ここにあると思われる．

急性に進行するデュシャンヌ型に関心をもちすぎ，肢帯型，顔面肩甲上腕型やその他の類似疾患について，軽視，閑却することのないよう付言する．

どの学校もデュシャンス型が圧倒的に多数を示すことから，病型の特徴をみきわめずに，進路指導や生涯教育の上で過誤をおかす例がある．顔面肩甲上腕型の発症の多く[3]は 10～30 歳といわれ，一般に筋の拘縮は少なく心臓障害も少ないようである．進行はきわめてゆっくりと発現し，天寿を全うすることも可能である．しかし，早期に発症すると 20 歳前後で上肢の運動障害が高度となり，歩行にも強度の障害が出現する．したがって予後も不良となる例が多いと報告されている．

また，肢帯型においても，肩甲筋が最初におかされる症例では，予後が良好で晩年に至るまで歩行が可能であるとの有力な報告がある．他の症例においても，経過は割合に慢性良性をたどり，ほぼ天寿を全うするものと解される．

デュシャンヌ型における着実急速な進行は，予後きわめて不良に経過するだけでなく，筋の萎縮や筋力の低下にともなって代償変容を発現する．このような症型にのみ着目して教育課程を組織すると，慢性良性の疾患児に対する学習内容の選択はもとより，進路指導の面においても誤りをおかす結果となるので警戒することが必要である．

病弱児の約 14% (小学校 14.48%, 中学校 12.58%) にちえ遅れなどをともなう重複障害児が含まれるが，筋ジストロフィー児においても例外ではない．肢体の不自由とちえ遅れなどを含めると，約 70% は重複障害児といえよう．

知的・精神的発達において，器質的障害はみあたらないといわれている．顕在する肢体の不自由は別として，ちえ遅れを主体として重複障害を判定する場合，言語による発表能力，書写による発表能力，行動をともなう発表能力などを総合して決定したとしても，調査・測定の誤りから誤断する例が多い．とくに，健常児を対象とした市販の教育諸調査，診断テスト類の画一的使用は，筋ジストロフィー児の成長発達のコースから著しく逸脱したものとして排除したいと考える．

重複障害をともなう筋ジストロフィー児では，生後まもなく四肢の弛緩性麻痺に類似した筋萎縮を呈する先天性筋ジストロフィーの者がいる．このような児童・生徒の多くは，てんかん性発作をともない，知能も低いというのが定説である．その他では，とくに知能障害をともなう症例はないようであるが，家庭内隔離，集団構成，経験領域などと関連して，外界の事象が行動的に[10]も (enactive-representation)，映像的にも (iconic-representation) 確実に把握されず，発達心理面の遅滞をきたし，基本的概念の定着を不安定なものにしたのではないかと思われるものがいる．

重複障害をともなう筋ジストロフィー児の教育課程では，各教科をこえてすべての文化財を統合し，生活場面の拡大をはかるような組織だてが必要であると思われる．記号的な教材としては，言語を中心とし，意味されるものとしての内容 (signife) や言い表わす記号 (signifant) としての言語生活を豊かにするような指導が望まれる．

先天性筋ジストロフィーの中には，てんかん発作などの器質的障害から，行動はもとより言語についても著しく障害をともなうものがいる．これらの指導についても，基本的行動様式を主とした言語生活の場面を設定し，矯正の可能を立証するように努力しなければならない．

重複障害児の教育課程の編成については，学習指導要領精神薄弱編などの活用を忘れないようにすることが肝要である．

体幹の変容が著しいか，全身症状が顕著になると，筋ジストロフィー児の多くは床上教育 (ベッドサイド学習) に移行することになる．

元来，筋ジストロフィー児の教育は，学校施設の建設を未解決のまま発足しているので，初期の段階ではそのほとんどが床上教育を実施していた．とは言っても，坐位が多く，静臥もしくは臥床（bed patient）の状態で学習する数は少なかったもようである．

病棟や病室で全員が常時学習するという事例のなくなった現在では，床上学習の対象はすべて重篤な症状を示すか，体幹の保持が困難で車椅子の操作が不可能であるか，または心肺機能の低下とか，感染治療後の配慮によるものに限定されると考えられる．

このような Bed patient に進行した筋ジストロフィー児の調査[17]によれば，今なお全員が歩行訓練を希望し――ノスタルジャーとは思えないのである――，しかも前途に明るい希望をもっているもの 70% の多きを示していたとのことである．また，情緒の傾向についても 60% が安定を示し不安定と思われるもの 40% で，治療の開発に期待して自己の症状の治癒を望んでいるものは 57% であるとの報告がある．

このことは，教育課程を編成するために貴重なことである．肢体の変容や臥床の状態など，外見的主観的観察がおかす教育上の誤りは許されてよいことではない．極限にあると思われる重篤な状態に進行してこそ，教育の存在がより価値づけられるのである．

したがって，ベッドを中心とした学習環境の設定に万全を期すとともに，病室全体が価値体として尊重されるように，施設（病院）と学校が一体となってもっとも良好な条件設定をするようにしなければならない．

このためには，教育課程の組織づくりの中で教育機器の導入を決定し，活用についての具体案を実践可能なようにしつられる必要がある．閉開路テレビ，VTR の導入はもとより，シンクロファックス，カセットなどは個々に使用できるように，豊富な教具教材の活用が望まれる．また，高等部では，学習指導要領に示されている通信制の学習の導入を改善・発想するなどのことも，重要な課題と思われる．

このような重篤な状態では，病変の予断は許されないであろう．したがって，指導計画の作成は，週案もしくは週計画を主とし，できれば日案の作成に重点をおくような配慮がこのましい．一日一日を大事にし，その日その日が最良の日であるようにしくむ組織的な計画が大切である．

学習の内容は，養護・訓練と関連づけて構成し，静寂の中に死の恐怖が前途にのしかかっているというきびしい現実の場面をみのがすことのないよう配慮しなければならない．

4.　養護・訓練の内容と意義

養護・訓練は，“児童または生徒の心身の障害の状態を改善し，または克服するために必要な知識，技能，態度および習慣を養い，もって心身の調和的発達の基盤を培う”ことを目標と

して，障害児教育に個有の教育内容として，学習指導要領の改正（1971 年 3 月）にともなって新しく領域として加えられた．

それ以前においては，養護・体育とか，機能訓練・体育のように，具体的な障害の改善に向けられる内容を教科とみなしていた．このことの矛盾と非合理性に対する反省から設定されたのが養護・訓練なのである．

しかし，従来の誤りに対する理解が乏しく，養護と訓練にわけて論じたりするものもいるので，きわめて簡略に説明することにする．

病弱養護学校の本来的な設置目的は，病弱・身体虚弱の児童・生徒の健康の回復・改善に寄与するところにある．病院や医師が健康回復に直接あたる一次的存在であるとしても，それによって病弱教育が健康の回復・改善について複次的で二次的であるとの即断は許されない．

とくに，特効的な薬剤もなく，外科的治療の開発も期待できないというような難病・奇病などでは，医療に対する不信も多く，看護に対する信頼も薄いのが実状である．

学校教育が，健康の回復・改善——筋ジストロフィー児に限っていえば，現存機能の維持，退行の防止，代償機能の開発——にあたるということは，障害の部位に対応するという意味だけではなく，全教育活動の中で果されるところの“特別な教育的取り扱い（special educational treatment)”に直接に責任を負おうということなのである．児童・生徒は，患者である以前に人間であり，形成的に健康の回復・改善を含めて学校教育を享受する権利を有しているのである．したがって，学校教育は，障害児に適切な“特別な方法を開発して，手あつい指導による教育を実施”する必要があることになる．すなわち，“養護・訓練”がこれにあたる．

19 世紀以来[11]，J. Lock などから汎愛派の教育学者を経て，A. H. Niemeyer に至って，ドイツにおける“治療教育（Heil-pädagogy)”が定着したが，病弱児を対象として発想しているとは思われない．

しかし，重要なことは，“特別な方法”を“医療”に対応するものとして認識し，病気の子どもの性格の歪み（心理不適応）などを“診断”し“処置”したということに対する認識である．教育者にもとめられる健康の回復・改善は，決して生理学的病態を調整したり修復したりするのではなく，もっと人間として接し，手あつく診断したり処置するところにもとめられるべきである．

したがって，養護・訓練は，それぞれを領域とする教科内容ではなく，障害に対応する“特別な指導”もしくは“教育治療”と解することが正鵠を得たものといえる．

養護・訓練の内容は，①心身の適応，②感覚機能の向上，③運動機能の向上，④意思の伝達からなりたっており，それぞれの内容にもとづいて要素を構成し，さらにまとまりを組織するようになっている．

筋ジストロフィー児では，症状の複雑性から，養護・訓練の内容のすべてと関係するが，とくに①心身の適応，③運動機能の向上が重要と思われる．

病弱教育にあたっては，「心身の適応」を第一にし，ⓐ自己の病弱・身体虚弱の状態の理解，ⓑ健康状態の回復・改善をはかるために必要な生活様式の理解，ⓒ健康状態の回復・改善をはかるために必要な諸活動，ⓓ健康状態の回復・改善への意欲を高め，障害を克服しようとする態度，習慣の育成に密接に関係する具体的内容を計画したりすることになる．また，身体性の崩壊・変形や予後不良，治療法の未開発など，その他の二次的条件に起因する情緒的・心理的不安に対して，ⓔ人間関係の成立をはかったり，ⓕ意見の交流をさかんにしたり，ⓖ情緒障害の改善をはかるために必要な諸活動を策定するなど，生きがいある生活環境の設定にかかわる養護・訓練の計画実施を必要とする．第二の「運動機能の向上」では，四肢体幹を支える肢体機能に注目し，ⓐ肢体諸機能の改善，ⓑ残存機能の維持向上，ⓒ代償機能の開発，ⓓ生活の基本動作の習得・改善，ⓔ作業の基本動作の習得・改善を組織して対応する．

心身の適応の内容は，いずれの障害児にも必要な人間の基礎的諸能力を発揮するにたるすべての内容を含むとともに，障害を乗りこえる意欲をたかめたり，障害とともに生存することの意義を見出すなどの内容を含んでおり，筋ジストロフィー児にとってきわめて有効な内容である．とくに病弱の状態を理解してⓐ，健康の維持，退行の防止に必要な健康管理や生活管理を実践したり，生活規制や食事・栄養・処置などに積極的に参加することの重要さを理解するこ

表 5-2

健常児と筋ジストロフィー児性格分類

類型＼区分	健常児		筋ジストロフィー児	
安定積極型	14人	8.6%	2人	2.9%
不安定積極型	18	14.2	6	8.6
平凡型	106	64.0	20	28.5
安定消極型	23	14.2	13	18.6
不安定消極型	3	1.8	29	41.4
計	106		70	

国立療養所鈴鹿病院（辻，中西，川崎）

筋ジストロフィー児の心的傾向

傾向＼項		猶歩	装具歩行	bed patient
情緒	安定	44人	23人	20人
	中	30	59	40
	不安定	26	18	40
病識	筋ジストロフィー　足が悪い	99	99	60
恐れ	からだが曲る，死ぬ，坐れない	8	8	57
	歩行訓練がしたい	48	0	100
	なおしたい	36	70	57
	前途に希望がある	87	58	70

国立徳島療養所（高橋，大西，松尾）

とⓑなどは，自己の病弱を容認しなければならない筋ジストロフィー児にとって，治癒が期待される一部の慢性疾患と異なり，とくに重要なことがらである．

このような病状や生活様式の理解を促進して意欲的に解決するために，あらゆる分野にわたる広範な素材から，健康の維持・改善に必要な実践課題を設定し，自主的に参加する諸活動ⓒを加え，肢体機能の改善，生活や作業の基本動作の習得・改善などを計画実施する．

また，病弱に起因して生ずる二次的な現象として心理的不適応や情緒の不安定が発現する．筋ジストロフィー児と健常児とを比較した性格分類調査[7]によれば（**表 5-2**），平凡型以上良好と判定された筋ジストロフィー児はわずかに 40% であるのに対し，健常児では 86.8% の高率を示している．さらに驚くべきことに，不安定消極を示す健常児が 1.8% であるのに対し，筋ジストロフィー児は 41.4% を示し，いかに筋ジストロフィー児の心理的不安定が大きいかがわかる．

しかし，このことは必ずしも筋ジストロフィー児の性格や心理的傾向を否定するものではない．筋ジストロフィー児だけについて心理的傾向を調査した結果によれば（**表 5-2**）[7]，ほぼ正常にみうけられ，意欲的に行動し，前途に希望を抱くなど，有意義な日常生活を送っていることがわかる．このことは決して矛盾ではなく，調査事実として着目に価する．

病弱に起因する情緒の不安をとり除くことは，筋ジストロフィー児にとって重要な実践課題である．また，難病であることを容認した上で，健康状態の維持・改善に努力し，充実した生活を送るために克己心を養い，自らを高めようとすることは，人間形成の上からもきわめて次元の高いことがらなのである．したがってこのような療養態度や情緒にかかわる内容の計画実施は不可欠の要件である．

以上述べた“心身の適応”の内容は，自発的・自主的活動として，自己の障害（筋ジストロフィー）に対応する積極的課題であり，筋ジストロフィー児教育の目標・めあては，このことの効果的実践によってのみ達成すると考えてよい．

筋ジストロフィーの特徴として，緩慢に，着実に，あるいは急速に筋の廃用萎縮や拘縮が発現し，肢体諸機能に不自由をきたすこととなる（**図 5-2**）が，これに対応する内容“③運動機能の向上”では ⓐ～ⓔ の内容を計画実施し，養護・訓練の適応を期待している．

ⓐ，ⓑ，ⓒにおいて肢体にかかわる諸機能の改善・維持・向上・開発など人間行動の基礎的な内容を網羅し，さらに生活や作業の基本動作を確立するなどⓓ，ⓔにおいて目的論的内容を充実することとしているのである．

このことは，心身の諸機能を総合的に改善しようという趣旨にもとづくもので，従来からみられる機能訓練や職能訓練とは著しく異なる発想であることに着目する必要がある．

筋ジストロフィー児の運動機能の障害は，明らかな原因疾患があって，その症状は慢性に進行しているのである．とくに，デュシャンヌ型において顕著である．このことは，従来の機能訓練，歩行訓練，職能訓練の内容や方法を，無批判に導入しようとする学校や教師の理解に関

係する問題として重要であると考えられる．

“職能訓練”は，基本的動作の確立ではなく，応用動作の習得・改善という目的論的要求を掲げ，終局的に作業動作を確立し，作業能力の向上を企図しているものである．着実，急速に進行する多くの筋ジストロフィー児に適合しないことはいうまでもない．

機能訓練や職能訓練の発想は，いわゆるリハビリテーションの思想を根底にしているのであって，生得的でしかも進行性のデュシャンヌ型に適応するという論理は少なくとも独断のそしりをまぬかれないといわなければならない．

したがって，肢体の諸機能の維持・改善などでは，肢帯型，顔面肩甲上腕型，ミオパチーなどを含めて，③の ⓐ～ⓔ の内容の充実をはかることがこのましいといえる．緩慢で良性の症型のパターンと混同して論ずることは，障害児教育の本旨にもとるものであって，全体に奉仕し障害に最大の利益をもたらすべき学校教育では，個々の病型・症状に即応することに徹すべきであって斉一的に養護・訓練の内容・方法を設定するなどは慎むべきことである．

養護・訓練とは[12]，青少年期における心身の発達過程の現象や自然に体得する人間行動のなりたつ要素を，一人一人のその時の心身の状態に応じて意図的に集約し系統的に構成して，社会によりよく適応していく人間に育てていくための特別の指導であるということであって，それ以外の何物でもない．

このように広範にわたる指導では，内容や方法の選択・選定に困難を生ずるとの危惧を感ずるとの意見をきくことがある．しかし，それはまったく杞憂であって，主体である筋ジストロフィー児の実態に即応するあらゆる素材を活用することは可能であり，既成の概念にとらわれることなく，いわゆる野外科学（abduction）ともいわれる中に無限に素材は発見される[13]ものなのである．

指導計画などについては「養護・訓練指導事例集――病弱教育編――(文部省)」を参照し，実践されることを望む．

5. 進路指導

文部省「進路指導の手引き」によれば，進路指導とは“生徒の個人資料，進路情報，啓発的経験および相談を通じて，生徒が自ら将来の進路の選択，計画をし，就職または進学して，さらにその後の生活によりよく適応し進歩する能力を伸長するように，教師が組織的，継続的に指導・援助する過程をいう[22]”と述べている．

いわば，生徒の自主的な，①将来の進路の選択と計画に必要な能力と，②その後の生活によりよく適応し進歩するために必要な能力を，③教師が組織的，継続的に指導・援助することが進路指導の中核であるということになるわけである．

しかし，宿命的な終結に向って無情に悪化・進行し続ける筋ジストロフィー児にとって，このような定義があてはまるはずがない．生徒がどのように自主的に望んでも，正常な発達のカーブが下向きの傾向で相殺されるというような極限の疾患では，教師自身，指導・援助の内容や方法について策定するすべもないというのが実情であろう．

しかし，そのような消極は，彼らの尊厳をきずつけるばかりでなく，社会的責任として許されるべきでないことはいうまでもない．

ある養護学校での中学部卒業生 55 名を対象にした“卒業後の生活はどうあったらよいか”という設問に対する回答[15]によれば，無答 45.5% を示したが，次のようであったという．

① 短命との先入観を捨てて早期から真剣に考え計画をたてること　7.3%

② 自己の内部確立をはかり，進む道を自ら発見し，充実した生活を送ること　25.5%

③ 趣味・特技を多くもちのびのびした生活を送るようにすること　7.3%

④ 対人関係，他との交流拡大をはかり，多くの人と仲間になり規則正しい生活を送ること 5.5%

⑤ その他　16.2%

この調査の考察として，生命に対する危険をこえて自己の内部確立をはかり，より価値ある生活を送ろうとする人間形成の意欲がうかがえるとしている．また，仲間文化の拡大をはかって，社会の形成員としての資質の向上を指向して，一般人とのインテグレーションを期待していることもわかる．

また，類似の調査によれば，ある養護学校（高等部未設置）では 25.5% が通信制高等学校の入学を希望しているし，高等部設置の養護学校では 95～100% が高等部へ入学を希望しており，人生に対する堅実な課題意識をもっている事実も明らかになっている．これらのことにより，基礎学力の充実がどのように人生を豊かにするかを自らの生活の中で発見し，社会的関係の中で自らを位置づけようとする努力がうかがえるのである．高等部未設置校では，中学部卒業後の自己実現のための趣味などについて具体的目標をたてて実践したいとするもの，または自己の理想像を探究したいなど，具体的に自己の実践課題を探究するものが 23.6% を示し，その他を勘案すれば 60% の高率となる．

これらの調査を分析・考察した結果について，“筋ジストロフィー児の進路指導はいかにあるべきか”の設問に対し，現に指導を担当している養護学校教師などの回答は，①生き方を指導する 30%，②適職の紹介・開発 23%，③基礎学力と職能訓練の充実，④自己確立，⑤自己理解，⑥一般社会との協同をはかるなどがあげられるが，③以下はそれぞれ 7～8% を示した．

また，“中学卒業後の理想像”について教師に回答を求めた結果によれば，

① 何かに打ちこみ“生きる喜び”を発見できるようになること　41.3%

② 賃金は別として，就労の場を設け働く喜びを味わわせること　21.7%

③ 授産施設・更生施設を整え，就労させたり，家庭をもたせること　21.7%

④　できるだけ家庭に復帰させ，家庭の愛を満喫させること　6.5%

⑤　短い生涯だから施設を充実し，のんびり暮らさせること　2.2%

となっている．

授産施設・更生施設が筋ジストロフィー児（者）に開放されない現在では，自活の道はほとんで閉されていると考えなければならない．労働生産が少なくては雇用の道もなく，賃金の多少を論外としては経済生活を維持することは不可能といってよい．

筋ジストロフィー児の進路指導では，社会自立とか社会復帰といった概念では解決しない疾病に個有の問題があり，かりに，高等部を設置したとしても，3年ないし5年の間の学習の場を設定したにすぎないし，生涯を通じての解決にはならない．もっとも峻厳なる死亡年齢の分布にあわせて高等部および専攻科の設置を索定したとするなら，人道に反するもはなはだしいといわなければなるまい．

筋ジストロフィー児の進路指導は，ただ単に学校教育というカテゴリーだけでなく，社会の連帯の中で組織づけられなければならない．社会的承認の下で自己の存在が価値づけられ，権利が対等に賦与される協同体の成員として尊重されなければならない．リハビリテーションの概念導入がこれにあたるであろう．

元来，リハビリテーションとは，かつて一度は正常であったものが，何らかの損傷を受けて能力に欠損を生じ，しかる後改善のプロセスをえて社会生活に復帰する意に解するのが妥当であるが，生来的な，しかも進行性の疾患では，このような概念は適当ではないと思われる．すでに述べた諸調査の考察からも断定できるであろう．

リハビリテーションに関し[16]，筋ジストロフィー児のような疾患では誤解を招きやすい用語であるとして，むしろリハビリテーション，すなわち“人生への準備，患者が生きなければならない独得な人生への準備”を意味する概念にたつべきであるとし，不可能な進歩をもとめて期待をかけすぎることを戒しめる方向に解するのが通説となっている．

筋ジストロフィー児の身体的な面を重視するとともに[16]，適切な心理的防衛機制をつくりだし，自らを維持するための支持的・心理的働きかけなしには，進路指導の達成は望むべくもないのである．しかも，それは，社会教育——生涯教育や生涯保障の確立——という制度の改善に関連する問題であり，筋ジストロフィー児教育の困難をより困難にさせる全体評価にかかわる重要事なのである．

このようなことから，ある地区では県筋ジストロフィー協会が主となり，父母・成人患者（在宅，入院とも）・地域の有識者，およびボランテアなどが協力しあって，適切な生涯教育の場を設定しようとする動きがある．実現させたいものである．

6. 筋ジストロフィー児教育の問題点

1. 教育用具・器機の開発，改善

わが国における心身障害児（者）用機具・器材の開発は，欧米諸国に比してきわめて遅れているが，中でも教育器具・機材についての開発は，皆無であるといってよい．

筋ジストロフィー児の養護・訓練に必要な教具は，すべて教師の自作であったり，独創であ

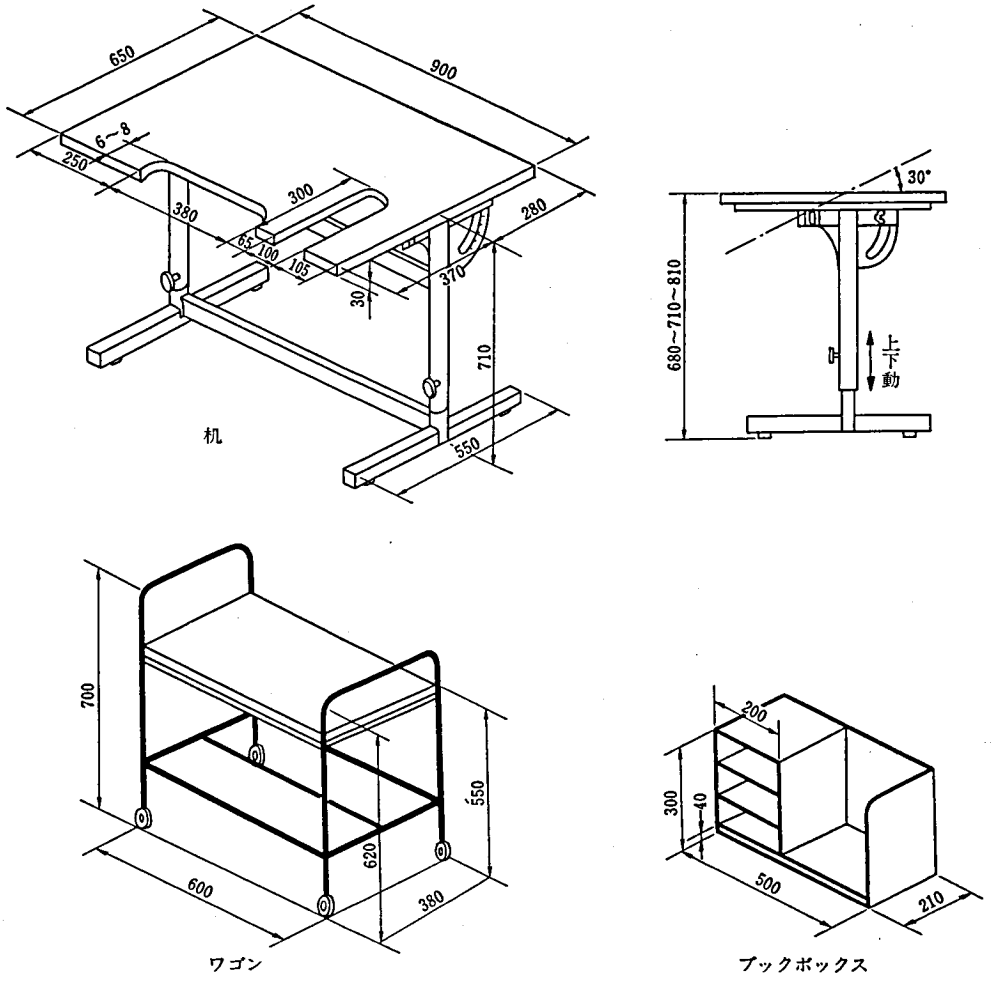


図 5-3 筋ジストロフィー児学習机セット（埼玉・蓮田養護学校）

ったりする．私財を投ずることもしばしばであり，開発するにしても基金がないのが実情である．特注するにしてもあまりにも高価につく．

ある養護学校では，筋ジストロフィー児の学習の基本的条件であるとして，児童・生徒用机の開発にあたり当局の理解により大量特注に成功したが（図 5-3），一般生徒用机の 3 倍に匹敵する価格であったとのことである．

feeder は，食事に必要な器具との先入観があり，書写に必要な器具でもあるという認識に欠けている．学習に活用できれば，未開発の可能性をさらにさらに導きだすことができるにちがいないのであるが，まことに高価で日本製品はないとのことである．

筋の萎縮が進むにつれて全身的脱力があり，排尿・排便の介助に困難をきたすのであるが，介助・介護用フォーク・リフトの開発があってよい．人力では解決できない労働条件と関連する．

その他の教具については省略する．

2.　学校と施設・病院との関係

筋ジストロフィーのような根治療法のない進行性の疾患では，通常の場合，どこまでが医療でどこまでが教育であるのか，即断することは困難である．障害が重度化すればするほど，厳然たる区別はつきにくくなるのが当然ともいえるのである．そこに，医療も教育も同次元の必要価値としての存在があり，医・教融合，医・教一元の論理が構成される．

とはいえ，医療行為と教育行為とでは画然たる区別はつけなければならないが，こと看護・世話の分野となると，生活指導を含めて競合もしくは融合する場面が多くなるようである．具体的行為として，明瞭でない部分については協同体制をとらないと児童・生徒にとって不幸である．

医師としての行為は，看護婦の行為と相まって良好な適応が期待できるのであって，両者の権限はその限りでは対等であると思われる．高度な医療を必要とすればするほど，この関係は緊密でなければならないであろう．

筋ジストロフィー児は，医療側からみれば患児（者）であると同時に，教育側からみれば児童・生徒である．すなわち，生活に二面性をもっている．教師が，円満な人格形成だとか，調和的な成長発達というような抽象概念を前面にだして教育を行おうとするが，筋ジストロフィー児の病弱の実態にそぐわず破綻が生ずる場合もでてくる．理念が先行し観念が教育の方向づけを決定しかねないからである．

病院・設施と学校とでは，それぞれ設置目的が違うように，行政上の違いや管理上の相違がある．

ただ，まったく同じであるのは，筋ジストロフィー児の利益を目的として設置され，そこに

働く職員も筋ジストロフィー児のために存在するということである．このことは共通のたしかめあいが確実でないと，両者の反目はまぬがれないと思われる．

医療と教育が真に一体となり，児童福祉の趣旨に則るような体制をくずすことのないようにしたいものである．

3. 在宅筋ジストロフィー児の教育

アメリカにおける反省と同様に，わが国においても，筋ジストロフィー児などの障害児を病院・施設に収容することに重点をおく施策について強い反省が台頭している．いわゆる収容方式に対する反省である．

根治療法のない重症心身障害児にもっとも重要なものは，一次集団に培われる人間愛——近親の愛情——であり，感染などによる救急医療と救急看護である．しかも，一般症状と合併する重篤な病変に対応する適切な処置が要求されるのであるが，このことが満足できる限り病院・施設に収容されるよりも在宅療養の状態がこのましいと思われる．さらに，学校教育が何らかの方式（訪問教育を含めて）で施行され，地域社会との交流も得られるとすれば，おおむね満足の状態である．

このような状態の中では，ほぼ良好な生活が維持され，生命保持について相当の効果[17]をあげるものと思われる．

たしかに，デイケアの検証が必要となってくる．施設のケアから地域のケアへの呼びかけは，今後ますます強くなることであろう．

筋ジストロフィー児を家族と地域が協同して，社会の責任として総合的に療養させ，教育する体制を確立することは，今後の課題であるとしても，現にある在宅筋ジストロフィー児の医療と教育の確保は急務といわざるをえない．養護学校の義務制が施行せられ，訪問教育の充実が期待されているおりから，特段の配慮を必要とする．

文　献

1) 文部省編：近代日本教育史．p. 914～917.
2) 石部元雄：肢体不自由児の教育．ミネルバ書房．
3) 井戸川真則：DMP 児の教育の現状と対策．看護技術，17(4)，1971.
4) 全国病弱虚弱教育研究連盟資料（全病連）．
5) 佐々木征一：DMP 児教育の現況把握と課題．ZSZ，26，日本筋ジストロフィー協会．
6) 三吉他編：研究成果報告（昭和49年度）．厚生省心身障害研究室．
7) 加藤，鈴木編：講座心身障害児の教育．明治図書．
8) 大井，渡辺訳：ソビエト欠陥学の研究．p. 13.
9) 文部省：特殊教育総合研究協力者会議答申（昭和44年3月）．

10) J. S. ブルーナー：教育の過程．ハーバード大学，1970.
11) 辻村泰男編：欧米と日本の特殊教育．慶応通信社．
12) 文部省編：養護学校学習指導要領解説．p. 177.
13) 井戸川真則：養護・訓練の指導．病弱虚弱教育特集号（全病連），1973.
14) 文部省：進路指導の手引き．
15) 伊藤彦四郎：病弱虚弱教育，16 号，全病連．
16) Price（上田敏監訳）：進行性筋ジストロフィー――機能障害と心理的諸問題――．医学書院，1974.
17) 厚生省：昭和49年度研究成果報告書．心身障害研究．

（井戸川真則）

第6章

現状と将来

1. 現在までの対策のあゆみ

筋ジストロフィー患者に対する施策としては，昭和30年（1955年）以前は肢体不自由児の一般対策の中に含まれたまま，療育相談，育成医療の給付，補装具の交付などが行われてきた．この頃までは，患者の実態などが全国的に把握されるには至っておらず，この病気に関心をもつ特定の学者によって古くから研究が積み重ねられてはいたが，組織的な援助措置や本疾患の特異性をふまえた療育指導については非常に乏しかったといえる．

昭和39年（1964年）3月に，歩くことができない重症患児を抱いて診断や適切な指導を求める親や，教育の機会を得られないまま放置されている患児，将来社会復帰の可能性がないという理由で施設にも入所できなかった患者たちが，全国から集まって陳情，請願などの運動が展開され，これらの問題が大きくクローズアップされたが，同年5月，国立療養所のうちの数施設に本症患児が入所療育を受けられるようになった．これと同時に，研究活動も促進されるようになり，大学などの研究機関と国立医療機関との協同による研究の体系が徐々に拡大されていった．また，患者の療育に必要な病床の整備や職員の配置が整えられていった．

表 6-1　筋ジストロフィー施設病床数一覧表

〔北海道	160〕	刀根山病院	80
道北病院	40	兵庫中央病院	160
八雲病院	120	西奈良病院	40
〔東北	240〕	〔中国	200〕
岩木療養所	80	原病院	120
西多賀病院	160	松江病院	80
〔関東信越	460〕	〔四国	120〕
武蔵療養所	80	徳島病院	120
下志津病院	140	〔九州	440〕
箱根病院	40	川棚病院	80
東埼玉病院	120	再春荘	80
新潟療養所	80	西別府病院	80
〔東海北陸	280〕	赤坂療養所	40
医王病院	80	南九川病院	80
長良病院	80	宮崎東病院	40
鈴鹿病院	120	沖縄病院	40
		計	2260
〔近畿	360〕		
宇多野病院	80	昭和55年4月現在	

昭和 42 年（1967 年）7 月に児童福祉法が改正になり，国立療養所内の筋ジストロフィー病床が法的に位置づけられるようになり，次第に増床になって，昭和 55 年 4 月現在でこれら国立療養所内の医療法上の該当ベッド数は 2260 床に達している（**表 6-1**）.

日本筋ジストロフィー協会による調査によれば，埼玉県の本症患者数 151 名（人口 10 万対 5.02），岐阜県 82 名（人口 10 万対 4.82）で，これを全国に拡大適用するとすれば全国で約 5000 名の患者がいることになる．国や日本筋ジストロフィー協会を中心に施策や活動が進展するにともない，各地において本症に関する出張検診や訪問検診も活発に行われるようになり，全国の患者数は上述の数を上回って，6000～7000 名と推定され，この中の約 40% が 20 歳未満，約 60% が成人であるとみられている.

第 2, 3 章で詳しく述べられているように，本症には，発症年齢，病状進展過程，障害の内容，合併症の出現頻度や予後などについて，その性格を異にする多様な病型を包括している上に，さらに純粋な意味での筋ジストロフィーのカテゴリーには入らないが，筋力低下や筋萎縮が進行的に増悪する神経原性の筋萎縮性疾患も含めて取り扱われることが多いため，一元的に施策を進めることに非常に困難な点があるといえる.

昭和 40 年代には，この筋ジストロフィーの中で，とくに幼時に発症して進行度の速いデュシャンヌ型患児に対する施策が主として進められていった．それとともに，次第に重症化した在宅成人患者と施設ケア患児との間の措置の濃度の不均衡や，小児から成人に至る一貫した療育システムの欠落が，クローズアップされ，現在に至っている.

2.　研究の推進

本症においては，その発症機構の中になお不明な点が多く，当初は主として大学を中心とした病因の追求に焦点をあてた協同研究が，厚生省からの研究助成金などに支えられて進められ，次第に研究の底辺を拡大してきたが，昭和 46 年度からはさらに大きく発展して，厚生省による大型プロジェクト研究としての「心身障害の発生予防・治療に関する総合的研究」の中の 1 つの主要な柱として筋ジストロフィーに関する基礎的研究，臨床的研究が位置づけられてきている．これにともなって，病因論的な研究による発生予防，治療法の開発からベッドサイドにおける機能障害解析，病態生理，栄養，心理，自助具・介助具の開発，生活指導，看護，疫学などまでも含まれ，これによって現状での療育対策の確立，改善に資するように運営され，努力が刻々と実りつつある（昭和 53 年度からは厚生省神経疾患研究委託費として，筋ジストロフィー症関係の 5 つの研究班に対して，年間計約 2 億円の研究費が投入されてきている）.

昭和 52 年度（1977 年）には，さらにこれらの研究活動の中核となるように，筋ジストロフ

ィーや脳性麻痺などの神経・筋・発達障害に起因する難治性疾患を，臨床との関連において総合的に研究する国立の研究センターが，国立武蔵療養所に神経センターとして付置され，発足している．これによって，この研究センターと，各地の大学・研究機関の研究者，および国立療養所などの現場医療に携わっているスタッフなどとの有機的なつながりや共同研究が，さらに活発に進めれつつある．

3. 施設対策

昭和 40 年（1965 年）10 月以降，年次計画をもって国立療養所に病棟を整備し，医療と同時に学習や日常生活に必要な物品支給などをも含む措置が行われている．

国立療養所の筋ジストロフィー病床への入所の措置をとる措置権者は都道府県知事であり，療育に要する費用は公費（措置費）でまかなわれている．措置費の内訳としては，医療費の一部，教育費，日用品費，入進学支度費などで，1 人年額約 100～90 万円（昭和 50 年（1975 年）度）の費用がみられている．

国立療養所内の当該病棟は，**表 6-2** に示されるように，病床数 40 に対して，医師，看護婦，理学療法士，児童指導員，保母，栄養士など，定員職員 27，賃金職員 13 が基準とされている．なお，医師についても，上記の他に，内科，小児科，外科，整形外科などの医師や他領域の医療職員の協力によって運営されている．

この上に，教育に携わる学校教員が加わっており，多くの職種のものが本症児（者）の療育という共通した目的に向って進むためには，従来の医療機関の運営では考えられないほどの濃度の高い緊密な連携とチームワークが必要である．

このような状況から，その医療管理にあたっては，全体の組織が円滑に動きうるように調整がはかられることも肝要な点である．

また，発育期の患児が長期にわたって親もとをはなれて療育入所することから生じてくるホスピタリズムの予防にも，大きな注意をはらう必要があり，家庭と入所児とのつながりを密接につなぐ配慮も決して忘れてはならない．

ここで，従来から進められてきた施設対策にウエイトがおかれていた流れを見直して，小児から成人，それに在宅と入所の別，機能障害の内容や病勢進展の状況をすべてふまえて，本症児（者）に対する一貫した療護のあり方を模索し，対策の確立をはかろうという情勢が芽生えてきている．現在，国においても，昭和 51 年度（1977 年）から国立療養所の一部にデイケア施設を設けることが具体化し，またすべての入所患児（者）が長期に入所するのではなく，個々のケースによっては，鑑別診断，重篤な合併症の治療，定期的経過管理，指導・訓練などのために短期または中期の入院措置を行うというように，在宅患児（者）に対する積極的な疾病

表 6-2　筋ジストロフィー病棟定員配置基準

区分		年度 / 病床数	昭和 50 年度 新設 40 床	昭和 50 年度 併設 40 床	昭和 52 年度 新設 40 床	昭和 52 年度 併設 80 床
定員職員	行(一)	保母	2人	3人	2人	3人
		児童指導員	1	2	1	2
		小計	3	5	3	5
	行(二)	看護助手	2	3	2	3
		小計	2	3	2	3
	医(一)	医長	1	1	1	1
		医師		1		1
		小計	1	2	1	2
	医(二)	理学療法士	1	2	1	2
		栄養士	1	1	1	1
		小計	2	3	2	3
	医(三)	看護婦長	1	2	1	2
		看護婦	17	34	18	36
		小計	18	36	19	38
	計		26	49	27	51
賃金職員		看護婦	2	4	3	6
		洗たく夫	1	2	1	2
		保清夫	1	2	1	2
		調理助手	1	1	1	1
		看護助手	3	6	7	14
	計		8	15	13	25
合計			34	64	40	76

(注)　① 併設とは，新設の上に増設した場合をさす
② 表の見方は，「病床数」欄に掲げる病床に対して，「区分」欄に掲げる職員は表中に示される人員が配置されることを示す
③ 併設 120 床の定員数は，併設 80 床分の定員に新設 40 床分の定員を加算した数となり，併設 160 床の定員は，併設 80 床分の定員の倍の数となる

管理やケアの機能も，専門医療機関である国立療養所が遂行していくような考え方もでてきている．

このようなシステムを生かしていくためには，各地にある専門医療機関の活動のみでは不十分である．その地域に設置されている身障者に対する更生援護施設，たとえば重度障害者授産施設や身体障害者療護施設などと国立療養所との間の連携と，患者の相互移行措置の円滑化が1つの要点となる．もちろん，これらの施設には，他の多様な身体障害者も入所しているし，筋ジストロフィーのような疾患についての専門的知識やケアの経験と深い理解をこれら施設の職員に求めることは，実際上難しい点もあるが，しかし研修などによる知識の拡大化は可能で

あろうし，当該施設に時々専門医などが出向いて，対象患者の医療上の問題について施設職員と協議検討するなど，運営の上でわずかな工夫をすれば改善できるのではないかと思われる．

4. 在宅対策

1. 療育指導

小児に何らかの筋力低下がみられた場合，最近，わが国ではややもすれば非常に軽率に筋ジストロフィーであると断定される傾向がある．かなり大規模の病院に受診した場合でも，どんな筋疾患であるかを確定できないこともある．したがって，筋病が疑われるような場合は，神経内科や，筋ジストロフィー診療を行っているような専門のクリニックを訪れるようにすすめられるべきであり，いたずらに多くの医療機関の間を患者および家族に不安を抱かせたまま転々とさせることを避けるべきであろう．まして，疾患や病型などが確定する以前に，予後不良と断じてしまうことは，決してあってはならない．

次に問題になる点は，確定診断後の療育指導・相談が不適切であるとか，あるいは“放置する以外に方法がない”というような指導を受けているケースがよく見受けられることである．

むしろ，本症においては，とくに療育指導が幼児期においてきわめて重要である点を銘記しなければならない．

最近，デュシャンヌ型の場合には，非常に早期に（生後 1～2 年）診断が確定できるケースがふえてきている．専門医療機関による確定診断がこのような早期になされることは，場合によっては，患児をもった親に対して育児意欲を喪失せしめることもおこりがちで，きわめて控え目な慎重な説明を必要とするものである．

本症のもっている遺伝的な側面に関して，一般の人々はなかなか正確な理解をしにくいのはむしろ当然であって，誤った理解をされることにより生じてくる弊害ははかり知れないものがある．

両親に対する病気の説明にしても，とくに遺伝的な問題におよぶ時は，父と母にそれぞれ別々にその人たちの理解力に応じて懇切に説明がおこなわれることが肝要である．このような患児をかかえて，両親をはじめ家族が緊密に協力をしあってその成長を見守らなければならない事態であるにもかかわらず，逆にこの患児をかかえた両親が離別するとか，またその家庭全体が四散して崩壊する結果にならないように指導上の配慮にも留意しなければならない．

幼児期におけるケアの目標としては，もちろん，患児自身に対する項目も多く，その概要については後述されるが，その前に幼児期の育児の主役となる父母を含む家族全員に対する指導

を見落してはいけない．とくに父母自身が，この疾患の内容，経過を正しく理解すること，および患児（複数の場合もしばしばある）をもった親の心情をよく察知するように心がけた上で，頻繁に機会をとらえて，具体的な他の患児での実例などもあげつつ，両親をして心理的な葛藤から少しでも脱却できるように援助に努力すべきである．心労のあまり，神経症に陥る親がみられることも決してまれではない．

家族計画などの相談の場合にも，総論的な説明のみではむしろ有害無益であって，1つ1つのケースごとに，その関係者の疾病の内容，発症の形式を詳しく掌握した上で，個別に十分な時間をかけて行われるべきである．このような際に当事者に対して漠然となされる“遺伝”という語から生じてくる混乱の大きさを十分に認識して，もっと心を配った説明がなされる必要がある．

患児自身に対するケアの重点として，幼児期においては栄養のバランスをとりつつ健常児とまったく同様の育児方針をとることである．

デュシャンヌ型の場合，多くは歩行獲得の遅延はあるが，歩行可能になってから以降も発育にともなって若干の筋力の増強や動作の敏捷化がみられることもある．しかし，このような傾向がある場合でも，多くは生後 2～3 歳で機能は横ばいとなり，徐々に障害が進展していく．歩行が下手であるとか，転倒しやすいといっても，とくにこの時期に運動や日常活動を制限すべきではない．専門医との密接な連絡のもとで，普通児と同様の生活をさせるのが，平凡ではあるが第一の原則である．

ややもすれば，家庭内で過保護になっているケースも多く，依存性がめだちやすいが，つとめて戸外でも積極的に行動させるべきであるし，他の子どもとの遊びが大切であることもいうまでもない．

保育所，幼稚園へは，一般的には，平坦面での歩行が可能，起立の動作が可能であれば，専門医療機関の経過管理指導を受けている限り，通園できるケースが多い．その場合，転落などによる事故の防止に注意することは当然である．

疾病の進展にともなって，幼児期から学齢前にかけて足の尖足傾向が徐々に表面化してくる．中には，長時間歩行させると下腿や足関節の痛みを訴えることもあるが，短時間の休息や下腿のマッサージなどで，一応，緩解することが多い．

幼児の歩行の癖として，左または右脚のいずれか一方にいつも体重をかけて，固定した軸足をつくっていることがある．この場合，軸足の尖足はその進展がかなり抑制されるが，浮かせた足のほうには著明な尖足がみられやすい．これは脊柱の側彎にもつながりがちで，手をひいて歩く場合や階段の昇降などで，左右脚の不均衡がないように気をつけたほうがよい．

歩行可能児の遠出や歩行不能児の移動の際に，バギー車が利用されることがよくあるが，バギー車の長時間連用は極端な脊柱後彎につながることもあり，上肢・体幹の機能低下が急速に進展しやすく，やむをえない場合にのみ用いるべきであろう．

デュシャンヌ型の本症では，とくに初期相において，廃用性の筋萎縮を防ぐためにも機能訓練のプログラムが組まれることもある．在宅の幼児の場合，施設に療育入所しているのとは異なって，家庭や保育所・幼稚園で計画的にプログラムを適用することは困難にみえる．4～5歳までの患児の多くは，健常児に準じた日常活動をとらせること，そのものがこの時期の患児に対する機能訓練と考えてもよい．専門的な難しいプログラムを適用する前に，遊びや日常行動の中で四肢・体幹を自由潤達に使わせることが平易ながら肝要な点である．

患児が学齢前に遭遇しやすいトラブルとしては，多くは呼吸器系の感染症で，医療的にみればこのような場合，かかりつけの近くの小児科医により早期に十分な手当を受けることでしのぎえることが多い．特殊な慢性経過をとる病気であるだけに，とくに在宅の場合にきまった小児科医と緊密な連絡が保たれていることが不可欠である．その上で，この疾患に対する総合的的な経過管理や療養指導が専門医療機関によってなされるべきであろう．この近医と専門医との間でも刻々に詳細な情報・意見の交換がなされることが望ましい．

患児が，本症以外の他の病気や外傷のために長期間臥床した場合，その後急速に筋力の低下や行動の不自由さがめだつことが多い．インフルエンザなどの予防接種は，特異体質でもない限りむしろ積極的に行うべきであり，またツベルクリン反応の定期的チェックや BCG 接種なども忘れてはならない点である．

なお，低温曝露によって筋疲労や筋力低下も著しく，心肺の機能障害の合併頻度が高いことを考えあわせれば，夏季の長時間の水泳などはむしろ避けるべきである．秋から冬・春にかけての保温については，日常生活全般を通じて気をつける必要がある．

日常，たとえ歩行が困難であっても，床上での四つんばい，いざり，寝返りなどの動作は可能な限り自力で行うように努力させたい．労作量がオーバーになっているかどうかの指標として，心悸亢進，頻脈，不整脈などの出現は重要な警報と考えてよい．

2. 短期療育入所

最近，一部の専門医療機関で試みられている療育入所に短期入所の方式がある．これは，学齢期のうちで小学校の中・低学年位の児童で，歩行はかろうじて可能であるが，下肢の拘縮変形が次第に増強して不良肢位になっているものに対して，入所の上，拘縮除去，装具歩行などを 3～6 ヵ月（1～2 学期間程度）の間計画的に実施して，再び家庭に復帰させ普通学級または養護学級に通学させる方式である．もちろん，退所後も1ヵ月に1回位は定期的に専門外来に通院させ，障害の状況のチェックや生活指導，訓練指導を行い，できる限り家庭で生活できる期間を延長させながら，機能の急速な低下を抑制しようという考え方である．

患児は，この短期入所の体験を通して，日常生活の上での積極さを増すと同時に，家族に対しても正しい疾患理解を深め，家庭生活上での注意点を具体的に把握させるのに役立ってい

る．病状の進展にともない，将来，長期の療育入所を必要とする時期がくる者が多いとしても，それ以前の短期入所がその患児に対する一貫した療育計画の下でなされることは，非常に大きな意義があると考えられる．

3.　施設ケアと家庭ケア

本症児の療育について，施設ケアと家庭ケアのいずれがよいかという議論が最近よくなされている．この問題は，いずれのケアにも一長一短があり軽率に結論を出しえないが，少なくとも，単に筋ジストロフィーであるからといってこのいずれかのケアにすべきだという単純な割り切り方はしてはならない．その個々の患児ごとに，必要とする医療のニードの多少，家族構成，家庭内事情，通学中の教育環境の事情などを広く考慮して決定すべき問題である．

機能障害の程度にしぼってケアの適用法の一般的原則を考てみると，平坦面歩行が安定して可能な年少者であって，しかも心肺などに重篤な病変をともなわないケースでは，家庭ケアの上で専門的な医療管理を 1～2 ヵ月に 1 回程度受けているのが望ましい方式であろう．家庭ケアの経過中に，もし重大の合併症が生じた時には，当然のことながらその治療のために入院すべきであるし，この際入院する医療機関は専門医療機関のみではなく，一般病院の内科・小児科などによる加療によっても十分に合併症治療の目的を果しうるものと考える．国立療養所などの専門病棟への長期療育入所は，デュシャンヌ型の場合，中期以降の患児で，四肢の障害内容と内臓諸器官にみられる病変の程度によって検討を加え，同時に患児をめぐる社会的要素を考慮しつつ決定すべきである．

4.　在宅成人患者

以上，在宅患者のケアにおける問題点について述べてきたが，次に成人患者に対する対策について在宅の場合での問題点に対する対策について在宅の場合での問題点にふれておきたい．

適当な介護者が家庭にいないとか介護者自身が老齢・病弱である場合には，その疾病の内容によって更生援護施設に入所するか，専門医療機関に入院するかのいずれかになる．介護者がいる場合には，部分的な介護の労力提供サービスや移送サービスなどで，患者が家族とともに生活を維持することが可能な場合もある．現在，重度の身体障害児（者）などを養育している家庭には，市町村から家庭奉仕員が派遣されている．昭和 50 年度（1975 年）では，老人対象，障害者対象，心身障害児対象を含めて全国で 12,120 名が配置されており，食事の世話，被服の洗濯，掃除，身のまわりの世話，身上相談などを行っている．

5. その他の対策

家庭に在宅している肢体不自由児（者）に対する対策としては，早期発見，早期療育を目的とした療育指定保健所および児童相談所の専門職員による療育相談や巡回相談，訪問指導などが行われているほか，日本筋ジストロフィー協会も，関係大学や医療機関，都道府県と連携をとりつつ出張検診や訪問検診を実施している地域がふえつつある．

本症児（者）に関係の深い施策のうち，今までにふれられていない主な事項をあげてみる．

（1） 身体障害者手帳

身体に障害のある者に対し，本人または保護者の申請と指定医の診断書にもとづいて，都道府県知事，指定都市の長から交付されるものである．なお，障害の程度が変った場合には，指定医の診断書に手帳を添えて提出すれば等級が変更される．

本手帳の所持者は，次のようないろいろの福祉施策を受けることができる．

（2） 補装具の交付・修理

身体障害者手帳の交付を受けているものに対して，残存機能の回復や維持をはかり身体上の障害を補う目的に各種の補装具が交付される．交付される補装具の種類は，義手，義足，装具類，車椅子，杖など40種目以上（交付基準による）にわたっている．昭和50年度（1975年）から，自力で車椅子を操作できない在宅障害児（者）個人に対して，日常生活用具給付事業の一環として，電動車椅子の購入について一定限度まで補助が受けられることも，障害の程度によっては可能となった（福祉事務所扱い）．

（3） 経済援護など

税制上の特例として所得税の障害者控除がある．納税者が障害者であるか，または障害者を扶養している場合には，障害者控除（昭和54年度（1979年）23万円，特別障害者控除（1，2級）31万円）を受けることができる．

また，20歳未満で重度の身体障害を有する児童の養育者には，特別児童扶養手当が支給され，現在，月額1級で31,800円，2級で22,500円（昭和55年度（1980年））がある．また在宅の重度障害者に対する福祉の措置の1つに福祉手当制度がある（昭和55年10月より月額9,200円）．

そのほか，20歳以上の重度の障害者に支給される障害福祉金年（昭和55年10月より1級33,800円，2級22,150円）や国鉄運賃の割引，NHK受信料の減免などがある．

その他に，①重複身体障害者給付として，浴槽，湯沸器，便器，訓練椅子，電動タイプライター（下肢・体幹機能障害 1，2 級の児（者））．②貸与として特殊ベッド，訓練用ベッド（体幹または下肢機能障害 1，2 級の児（者））が用意されている．

（4） 心身障害児（者）扶養共済制度

心身障害児（者）を扶養する保護者の死亡後，残される障害児（者）の生活の安定をはかるために，昭和 45 年（1970 年）2 月から設けられた制度である．この制度は，任意加入の保険制度で，保護者が生存中に一定の掛金を毎月納付し（所得により 0～1,500 円），その死後残された障害者に毎月 20,000 円の年金が給付されるものである（福祉事務所扱い）．

（5） そ の 他

近年，とみに重要視されてきている在宅対策強化の一環として，地域における心身障害児のための小規模の通園事業に対する助成ならびに在宅重度障害児（者）に対する日常生活用具の給付または貸与（前掲）や療育キャンプなどの実施が行われるようになってきている．

表 6-3　現在実施されているその他の経済援護などの一覧

項　目	適用地域*	措置内容
市町村民税	全　国	減　免
事業税・物品税・自動車税		
自動車改造費	地　方	重度下肢体幹障害に対して 10 万以内
公認各種職業学校	全　国	修業年限 6 ヵ月以上，月額 3000 円支給
世帯更生資金	全　国	技能修得金，支度金，生業資金の貸付
身体障害者福祉資金	地　方	生業資金，療護資金，住宅設備改造資金，更生用具購入資金，入学資金の貸付
公営住宅の入居	全　国	優先入居（福祉住宅）
重症心身障害者介護手当	全　国	重複重度障害，月額 10,000 円
重度身体障害者の医療費助成	地　方	本人負担分について
駐車禁止場所への駐車許可	地　方	
航空機運賃の割引		1 種障害者本人と介助者の運賃の 25% 引
乗合自動車運賃の割引		5 割引

* 地方とは，地域によって異なっていることを示す

その他，地域によって異なるが，水道料金や交通運賃の割引，歳末給付金の支給，更生資金の貸付，各種学校での技能修得費の支給などが適用となる場合もある．これらの措置内容については**表 6-3** に一覧表として補足した．

6. 療護システムを整えていく上での基本的考え方

本症対策の基本は，第一に疾病発生の未然防止に関する研究の推進であり，第二に現実に発病している患者に対しての適切な医療体系の確立であり，第三に社会福祉的立場からそそがれるべき措置の充実である．

本症児（者）の療護対策を考えていく上でややもすれば陥りやすい誤りは，本症児（者）の多くは，単なる固定的な機能障害をもった身体障害児（者）ではないという認識が乏しいことから生ずることが多いと思われる．

本疾患の場合，その機能障害の面からみて，その障害の内容が経年的に増悪するばかりでなく，全身の臓器の各所にも重大な病変が共存していることが多く，端的な表現として進行性の全身性疾患であるという理解がまず必要である．しかも，病気の進行度や合併症の出現頻度，障害内容，予後などは，その病型によっても異なっており，また同じ病型の中にもある程度の多様性が存在するという理解も必要である．ここに，専門医による長期にわたる医療管理が欠かせない第一の理由がある．

次に，この疾患群が，一般に難治性，進行性の疾患であるとしても，運動機能障害や内部障害（心・肺などの臓器の障害），心因障害に対して，治療効果をあげることができるいくつかの領域が存在しているという事実をよく見直してみる必要がある．

本症児（者）にしてリハビリテーションという言葉がよく使われて，このために誤解を招きやすいが，われわれが今後遂行していかねばならないものは，むしろ，ハビリテーション（habilitation）という考え方の実践であって，疾病をもったままで生きなければならない人生への準備と，それに対する支持的な働きかけと解すべきである．

これには，筋力や巧緻性の機能を維持したり，関節や脊柱の変形の進行を予防したり，重篤な内臓の合併症を予防あるいは治療したりする身体的な面ばかりでなく，心理的な安定をはかり，士気を維持・拡大するための働きかけをも含んだものでなければならない．

このためには，身体機能，病変についての正確な知識の充実と同時に，全人的なアプローチをとる姿勢を保ち続けることが重要であるばかりでなく，多様な専門職種の人々の相互の協力に支えられるものでなければならない点を再び強調したい．

さらに，これらの活動が地域社会の中に定着していくための地域ぐるみの療護システムが，円滑に運営されるような各人の努力と，一般市民の正しい理解の深まりが望まれるものである．

これらの理念は，1つの筋ジストロフィーという疾患群の患児（者）に対してのみあてはまるものではなく，今後，あらゆる難治性の慢性疾患や老人対策，その他の障害児（者）の対策

全般に共通した基本的な考え方となりうるものと考えられる.

7.　今後期待される施策の方向

1.　国立療養所に現在入所中の成人患者対策

これは，国立療養所内での単なる成人用病床の確保や整備のみでは解決にならないばかりでなく，現に多くの国立療養所が直面している問題として，重症化した成人患者に対応できる設備や医療態勢を整えると同時に，成人患者のうち不自由ながらいまだある程度の日常生活能力のある者に対しては，重度障害者授産施設や身体障害者療護施設との有機的なつながりを確立して，患者の流れをつくることも肝要である.

在宅の成人患者の問題は，入所している成人患者の場合とくらべて，その疾病・障害内容に大きな差異がある場合もあるので，画一的な対策では不十分である．昭和 51 年度におけるある調査によれば，在宅成人患者のうち 70～80% は何らかから機会に専門医療機関ないしは施設への入所を希望している.

2.　入所患者の実態

厚生省医務局国立療養所課による昭和 50 年度の調査資料によると，18 歳以上男 330 名，女 73 名，計 403 名で，これは全入所患者中の 27.4% にあたる．3 年前の調査では，20.9% であった.

18 歳以上であって，デュシャンヌ型は 403 名中 215 名，他の病型は 188 名で（全入所患者中でデュシャンヌ型の存在比は 70.3%，他型は 29.7%），他型の中にはデュシャンヌ型にくらべて良性のものも含まれているが，一方デュシャンヌ型以上に進行度の速い運動ニューロン疾患もまざっているため，成人他型のうち概略その半数近くはデュシャンヌ型重症化患者と同様な医療を必要とするものと考えられる.

3.　必要とされる専門医療機関における医療内容

国立療養所などの専門医療機関で筋ジストロフィーに対してなされるべき医療の内容を分類整理してみると，次のようになる.

① 重症化患者に対する医療（臥床生活で，常時，濃度の高い治療を必要とするもの).

② 合併症に対する医療（呼吸器系感染症，心疾患，眼・歯・耳・外科疾患，骨折など）.

③ 筋ジストロフィーなどの主疾患に対する病状経過の観察，療育指導，不良肢位矯正，理学療法，作業療法など.

④ 主疾患について鑑別診断.

以上のうち，①重症化患者医療については長期の入院医療の形態が必須であり，②合併症医療，③経過管理，訓練，その他の療養指導，不良肢位矯正などについては，短期ないし中期（数日ないし数ヵ月程度まで）の入院医療あるいはデイケア施設への通院で目的を達しうると考えられ，④診断確定，病型確定などのためには，短期（数日ないし1週間程度）の入院か，または専門外来診断部門への数回の通院で，十分に実施できるものと思われる.

4. 成人病棟の全国的配置

成人病棟の全国的配置は，療護施設や授産施設との地理的関係および家庭との関係も考慮しつつ，1単位まで広く専門医療機関に分散して付置することが望ましい．数単位の成人病棟を1ヵ所にまとめて設置することは，疾患の流れの円滑さを欠き，家族との接触にも不便で，運用上からみても困難な点が著しく増加するものと予想される.

5. 在宅と入所との関連

在宅患者に対者する生活介助的援助内容，必要とする医療内容，専門医療機関や施設への移送サービスを含めた患者自身の日常生活における行動域の拡大化，経済的援助などの諸点については，今後，それぞれ平行して考慮していく必要がある．その意味で，在宅成人患者中の入所希望者が 70～80% にも達するということは，その希望理由の中に，本来，専門医療機関に課せられた使命をはるかにこえた社会福祉全般の機構ともからみあう総合的な問題が大きく横たわっていることであり，これらの在宅患者の希望の中で純医療が占めるウェイトを十分に考えあわせて，再検討の上施策を組み立てていくことが重要であろう.

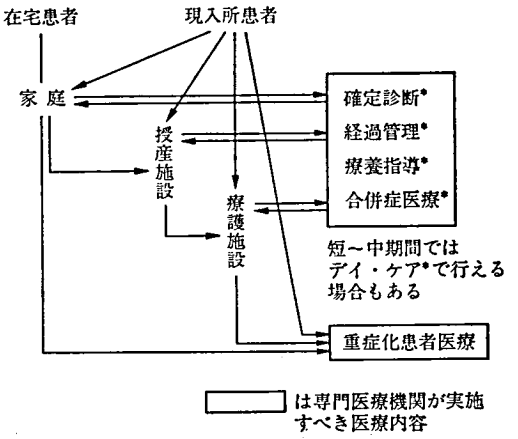


図 6-1 専門医療機関が果すべき医療内容と療護システムについての模式図（例）

図 6-1 に示されたシステム図における教育とのかかわり合いについては，国立療養所入所中の患児の場合は，併設されている

養護学校によって教育の場が確保されている．在宅児の場合，症状の程度，障害の内容を考えあわせて，家庭に近い普通学校の普通学校あるいは養護学級，または地域内にある養護学校への通学を考えるべきであるが，それらの学校の施設構造，介助に対する対応の程度によって，個々のケースごとによりよい方式を適用すべきであろう．しかし，全身病としての本症の特異性を，どんな場合にも見失うべきではなく，専門医療機関による正しい診断や経過管理，指導助言のもとで，望ましい教育が配慮されなければならない．

次に在宅成人患者を中心に，必要とされる生活介助の面からみた援助内容を整理してみると，**表 6-4** のようになる．縦の欄に障害の程度の大別を，横欄にそそがれるべき援助内容を示した．

表 6-4　標準的な援助内容

援助内容	職場選定 授産活動 職環境改善	通勤手段の援助	屋外移助介助（外出，通院）	屋内での大介助（入浴など）	屋内での全介助（食事，洗面，用便など）
平坦面歩行可能	○	○または△	△	×または△	×
車椅子自力操作可能	○	○	○	△	×
坐位での移動可能	△	△	○	△	×
坐位保持安定移動不能	△	×	○	○	△
臥床生活	×	×	△	○	○

○　必要とする場合
△　常時ではないが，時に必要とする場合
×　必要としないことが多い場合

表 6-4 に示した援助内容は，一般的な標準の状態を示したもので，患者の属する家庭における家族構成と家族の健康状態，家業，経済状態によって，もっと援助内容が拡大されねばならないこともしばしばおこりうる．さらにここに示された主として労力的援助内容の他に，経済的援助，さらに精神的援助（対人接触を豊富にし心理的な安定にも役立たせる）も大切なものとなる．

在宅患者にとって，日常生活の維持に必要な各種の自助具・介助具が数多く開発されてきている．たいへん便利な器具が見受けられるが，本症の一般的特性からみて長年月にわたって個人で活用できるものは別として，このような機器の貸付制度が公的制度のもとでさらに拡大されることも大いに期待される．また，リース会社を通じての利用に対して一定の補助を行うような方式も 1 つの考え方ではないかと思われる．

労力提供による援助の他に，このような自介助具の貸付，その機器の維持・管理サービス，運搬設置サービス，機器の情報についての周知などが一貫したシステムでなされるようになれば，どんなに大きな福音となるであろうか．

また，在宅患者の病状によっては，家庭奉仕員の他に訪問看護制度を導入することも非常に有効な役割を果すであろう．

6. 授産訓練と職の選定など

一般に，進行性の筋疾患の場合，その機能障害の経年的増悪の過程を考えると，単純労作による反復作業には不適であることが多い．単純労作による疲労の蓄積と筋肉の労作にともなう生産量そのものの低下から，長くその作業を継続することは難しい．むしろ，経年的な作業能率の低下に影響されにくいような知的活動や美術工芸などを含めた創造活動が中心になる職業選定が望ましいと思われる．

通勤手段が困難な場合も多く，自営ないしは家庭のごく近くでの事業所での仕事が安定していることが多いのは当然といえよう．

具体的な実例として，弁護士，会計士，税理士，司法書士，土木建築の構造計算や設計などのような特定の資格をともなうもの，時計修理，印刻，写植，計器の集中管理など特殊な技術を必要とするもの，デザイン，染色，工芸など特別の才能と技倆を要するもの，学者，研究者など高度の知的活動を主とするものなど，いずれもほんの一例にすぎないが，基本的な職業選択の方向を示していると考える．

単純な労作にしても，店頭での販売，駐車場の出入管理，タクシーなどの基地無線の担当，電話による案内や広告・宣伝なども適している実例である．

その他に観点を変えて，奉仕的活動や作業の可能なものもある．電話を媒体として活用した身上相談やカウンセリングの担当，老人に対する福祉電話の担当，電動式点訳タイプライターによる点訳活動，盲人に対する図書のテープ吹き込みなども，その活動によってもたらされる意義は非常に大きい．

また，対人接触強化の一法として，近年さかんになってきているアマチュア無線（ハム）などは，行動域の狭さを補う手段として有効であるばかりでなく，多くの人々（地域，国内，国外を問わず）とのコミュニケーションを通じて多彩な人々との心のつながりをもつことの大切さにも，周囲の人々も大きな関心と理解を深めてほしいと願うものである．

7. ま と め

今後期待される施策の方向は，簡潔にいえば，疾病そのものに対して精細に分化して解明されつつある研究業績や知識の集積と，医療の現場，教育，職場，福祉施設，家庭，地域社会で積み重ねられた体験や知識，さらに行政面からそそがれてきた数多くの措置の拡大など，このいずれもがこれからは細分化とは逆に総合的に調和のとれた形に集約されるところから，生きた施策と実践が大きく芽生えていくであろう．

このような施策は，一筋ジストロフィー対策としての総合化の中に止まるべきものでなく，

さらに進んで他の難病や老人対策などをも大きく包括した社会福祉全体のシステムの中で定着できるものでなければならないと考えられる．

文　献

1) Price（上田敏監訳）：進行性筋ジストロフィー—機能障害と心理的諸問題．医学書院，1964.
2) 厚生省医務局国立療養所課編：進行所筋萎縮症と療育．1972.
3) 厚生省医務局国立療養所課編：筋萎縮症患者調査の概要（昭和45年度，昭和46年度，昭和47年度）．
4) 厚生省東海北陸地方医務局編：重症心身障害児，進行性筋ジストロフィー症の療育．1973.
5) 野島元雄ほか：ミオパチー，とくに進行性筋ジストロフィー症のリハビリテーション．リハビリテーション医学，12(2)：2，1975.
6) 日本肢体不自由児協会編：体の不自由な人びとの福祉．1975.

（谷　淳吉）