

平成元年度 厚生省神経疾患研究委託費

筋ジストロフィー症の療養と看護に関する臨床的、心理学的研究
研究成果報告書

平成 2 年 3 月

班長 青柳 昭雄

序

本研究班は「筋ジストロフィー症の療養と看護に関する臨床的・心理学的研究」班の3年目の報告書である。

本研究班は山田班、中島班、井上班ならびに「筋ジストロフィー症の療養に関する臨床および心理学的研究」班より引き続きの研究班で、前回までに多くの問題点を解明してきたが、なお未解決の点も多く残されたので、それまでの7つのプロジェクトに「精神障害、知能、生きがい」を加えた8つのプロジェクトにて発足した。

筋ジストロフィー症の研究はジストロフィンの発見を始め、長足な進歩を遂げ、治療法についても筋芽細胞の移入などの知見が見られているが、いまだに根本的治療法が確立したとは言えない。

本研究班の目的は実地診療に際して直面する多種の問題点を種々の医療スタッフが丸となって解明し、患児（者）のより良い生活環境を作り、引いては生命の延長を図ることである。根本的治療のない現在、本研究班の責務は重大であり、これを反映して班会議では毎年160題以上の研究報告がなされ、活発な討議が行われた。

この3年間の研究成果を基にして、生きがい対策として、末期患者でも細かい事に一工夫を加えることにより少しでも長く患者の打ち込む課題の継続を図るために「写真で見る課題と援助の方法」が、成人筋ジスの増加により新しく変化した病棟の実情から「成人化の諸問題」が、陰圧式人工呼吸器の普及により大きく変化した本症の心・肺機能の現状を解説した「呼吸不全、心不全」のマニュアルが刊行されつつある。何れも各プロジェクトリーダーの先生方の御指導と執筆者の御努力よりなるもので、現場において広く活用され、筋ジス患者のケアのレベルアップに役立つものと期待される。

最後に常に御指導を賜っている分科会長、プロジェクトリーダー、班員の先生方ならびに忙しい業務の間に貴重な御報告をされました各施設のスタッフの方々に厚く御礼申し上げるとともに本研究の遂行にあたり種々御指導、御助言を戴いた厚生省当局に深甚の謝意を表します。

またこの間夭折された筋ジストロフィー患者の方々に対して哀悼の意をささげる。

筋ジストロフィー症の療養と看護に関する 臨床的・心理学的研究

班 長 青 柳 昭 雄

本研究班の研究目標は実地診療に際して直面する諸問題を多くの職種の医療スタッフが丸となって解明することである。したがって問題点多岐に渡り、班会議の演題数も毎年160題以上にのぼっている。

本研究班は昭和62年度までの「筋ジストロフィー症の療養に関する臨床および心理学的研究」班より引き継がれた。これまで多くの問題点を解明してきたが、未解決の点も多く残されたためそれまでのプロジェクトを残し、新たに生きがい、精神障害をくわえた8つのプロジェクトで発足した。

本項では3年間の主な研究成績を各プロジェクト別に示す。

1 入院ケア

1) 病態生理学的研究；脳波連続長時間記録で60%に異常がみられるが、臨床症状を欠くこと、双生児の臨床経過は、ほぼ同様な1年以内の推移をとるが、兄弟との比較では種々であることが示された。

2) 看護ケア；①人工呼吸器装着患者、人工呼吸器に関する報告が多く、これら装着患者の看護は各施設とも熟練して、最近では日常生活の充実、外出、外泊など生きがいに関する報告が多くなっている。②呼吸訓練、ベッドサイドの腹式呼吸訓練、風船吹き、胸郭ストレッチなどの報告、③身近かな生活用具の改良と開発、テーブル、キーボード操作、水道、ドアノブ、本棚、公衆電話など生活用具の改良、障害度に合った入浴用補助具、排便時の患者の体位を安定させて排便の習慣をつけるための工夫など、④種々合併症に対するケア、急性胃拡張の看護、口内炎の発生状況など、⑤その他、客観的に看護を見直す基本的看護が報告された。

3) 非DMD患者；①先天性筋ジストロフィー、情緒不安の発現—易興奮性—不眠—拒食のパターンを打ち切るための強化法の導入、個別指導により反応が多くなったとの報告、②筋緊張性ジストロフィー、本症特有の無気力に対する考察ならびに援助の報告が多くなされた。構音障害の主な特徴は話し方のなかで「抑揚に乏しい」ことで、障害像は多様、発声器官の障害も広範囲でその程度も様々であること、はつきり話す訓練で効果があったこと、また本症では末期のPCO₂が高値でも食べると言う基本的要求は最後まで持ち続ける、意識消失するまで自力排泄を望み続けると言う特徴が示され、種々合併症に対する看護の実際などが報告された。

4) 養護学校との連携；アンケート調査により養護学校の教師には教育経験3年以下が50%で患者との関わりにおいて積み重ねが出来にくいこと、高等部教育は卒後生活の生きがいを見出せるような教育が必要なことなどの報告がなされた。

5) その他；腰部、臀部への負担を少なくすることに重点をおいて安楽な体位への介助の試み、食事、入浴は障害度が進むに連れて患児にとって疲労と感じていることが明らかにされた。

本プロジェクトでは人工呼吸器装着患者、非 DMD 患者の看護基準の作成とともに精神的援助のありかた生きがいなどの一層の工夫が必要である。

2 在宅ケア

本プロジェクトでは既に「在宅療法の手引き」が発刊され広く使用されている。1) 実態調査；専門病院との連携が少ない，入院希望者が少ない，機能訓練の不理解が，2) 入院と在宅ケアの比較；死亡時年齢は入院患者が2-3年長命であることが判明しており，入院ではCRの使用により更に延長しているが，在宅CRの有用性が報告された。3) ライフスタイル調査；行動範囲が狭い，趣味を持たない人が多い，4) 生きがい；友人との交流，ショッピング，一部は仕事に見出すなどで，入院患者のサークル活動などと差が見られている。5) その他；国立療養所では在宅患者の種々合併症の発現した際に患者の要請により短期入院させており，この実態が報告され，DMDでは肺炎などの気道感染症が多く，CMDでは脱水，消化器症状，精神不安で3週以上の入院は介助困難によるものであることが示された。保健所との関わり合いで，いまだ取扱い患者は少ないが，筋ジス支援体制を前向きに検討しつつあることが報告された。本プロジェクトでは在宅のCR使用患者の問題点の解明，年少より入院した患者と在宅患者との障害に進行に差があるか否かの検討，病型別の「療養の手引き」作成などが残されている。

3 精神障害，知能，生きがい

1) 精神障害；全国調査により入院筋萎縮症患者の2.4%に明らかな精神障害があり，何等かの向精神薬が5.8%に投与されていること，この精神障害は特定の型に偏りがなく典型的な精神疾患を除いてボーダーラインの不定愁訴型であり，家庭環境，性格的に問題があることが示された。MyDの性格は全体的におとなしく従順なものが多いが一部には多幸的，いらいらや短気で周囲とトラブルを頻回に起こす者がみられるが，50歳以降に人格障害を起こすことが示された。2) 知能（心理）；MyD患者の知能は動作性の下位検査で積み木問題の評価点が他の検査項目に比して低く認知機能障害が示唆されている。認知機能の評価法としてのMMS（Mini-Mental State Examination-姫路版）により高率に認知障害が疑われた。またMyD二世は発症が早く，知的障害がより強まっており，身的な問題より学力（知能）面での問題が大きい。3) 生きがい；日常の生活指導の他，病棟行事への対応の工夫，ボランチアに関する問題などが報告された。また末期患者でも細かいことに一工夫することにより少しでも長く患者の打ち込む課題の継続を図ることが重要であるので「写真で見る課題と援助の方法」のマニュアルが作成された。4) 成人化に伴う諸問題；国立療養所の筋ジス病棟は成人患者が増加しており成人の比率は現在48%である。この背景はDMDの減少と非DMDの増加によるよりも，DMD患者の生存日数の延長によることが大きいことが認められた。筋ジス病棟のこれらの現状から現在「成人化の諸問題」の小冊子作成の作業が進められている。本プロジェクトでは精神障害のより詳細な実態と対策，非DMD患者の知能，心理などの一層の研究の積み重ねが必要であろう。

4 栄養・体力

本プロジェクトでは昭和62年に「筋ジストロフィー症の栄養所要量，体位・体力評価の小冊子を作成し現場で広く役立てられている。1) 基礎的研究；赤血球膜のセレン透過性に異常のあること蛋白代謝に関してDMD型，L-G型患者の尿中三メチールヒスチジンとタウリンの排泄量の間有意の相関関係

があること、呼吸テストにより DMD 型患者のグルコース利用の低下、脂肪酸代謝の昂進、TCA サイクルにはいるアミノ酸の一つであるアラニン代謝の低下が示唆されるなどの報告がなされた。2) 重症筋ジス患者のエネルギーを正しく算定する目的で D 型患者の基礎代謝、労作代謝、睡眠代謝が24時間連続測定され、約30%がエネルギー安全率であることが示された。患者の肥瘦判定に身長別判定法が優れ、D 型患者の痩せは平均的に心肺機能、筋力が劣り、障害度もより進行していることが明らかにされた。3) 臨床栄養 ; 濃厚流動食、中心静脈栄養の効果、筋ジス治療食指針が報告された。

本プロジェクトではエネルギー蛋白、ミネラル、ビタミン代謝の特異性の検討、よりよい患者のカロリー所要量の算定マニュアル作成の検討が必要である。

5 リハビリテーション

本プロジェクトでは既に「ジストロフィー症、理学療法・作業療法」のマニュアルを作成し広く活用されている。

1) 運動機能評価; 初期段階の筋力の推移を3年間追跡して、膝伸筋群では5歳、股屈・伸筋群6, 7歳、肘屈・伸筋群8歳、肩伸筋群では10歳が最高の筋力を示し、その後低下すること、肩関節機能は障害度6から外旋制限が出現し動揺性を伴いADLに影響する、肘関節拘縮は利き手肘の伸展制限が非利き手肘より強いこと、手指機能ではピンチ力が上肘障害段階5になると急に低下することなどが示された。脊柱変形を座位保持バランスの面から重心動揺計を用いて検討し、後弯は垂直、前弯などに比べて座位動揺が少なく安定している、動作解析として立ち上がり、寝返り動作、車椅子の操作パターンと機能障害の関係などPMDに特有な諸動作が明らかにされた。2) 運動機能訓練 ; 起立歩行訓練前に下肢関節に対して砂嚢や体重を利用した持続伸長運動が有効であった、関節可動域訓練としての砂嚢矯正の負荷基準など、装具療法として従来のパネ付き長下肢装具と膝固定式(リングロック膝)との組合せの効果、複数のPMD患者に使用可能な可変式長下肢装具も開発された。3) 作業療法; 従来筋ジス患者では困難と考えられていた陶芸を可能にし更に「成形上の装飾」にまで達してQOLの活性化に役立っている。4) その他; MyDは冷水負荷によってピンチ力、運動神経伝導速度の低下が見られる、食事動作様式が他の筋ジスと異なる、ADLの経時的推移で、年令と関係なく横ばいのもと急激に低下するものがあることが示された。本プロジェクトでは非DMD患者の運動機能、筋力、ADLなど病態と関連づけた訓練方法の開発が望まれる。

6 機器開発

本プロジェクトの課題は1) 各種装具の利用により失われつつある機能を保持、補填する、また四肢体幹の変形の促進を遅らせる; 足関節拘縮予防装具、種々の体幹装具、長下肢装具が開発されている。2) 症例に合った生活自助具を開発し日常生活能力を補助し、可能な限り制限の少ない生活を行えるようにする; 入浴用補助具、排便補助具、身近な生活用具の改良、車椅子搭載装置、院内電話機改良など。3) 機能訓練機器、評価機器を開発し理学および作業療法の効果を向上させ、運動器の病態を客観的に評価する; 平衡運動訓練装置、訓練用体幹伸張装置、各種呼吸訓練装置などが開発されている。4) 体外式人工呼吸装置関連の機器を開発し症例の予後を改善する; Demand型機器が開発され、また騒音、温度低下の対策、コルセット、ボンチョの比較、改良などが報告された。5) 障害が更に進行期に至った段階にお

いては、コミュニケーション機器などの開発により、患者の精神・心理活動を援助する；パソコン機器の改良により、末期患者でも遠隔地との交流が可能となり、コンピューターミュージック、グラフィックなどが活用されている。

本プロジェクトでは今後も生命維持装置や患児の生活内容を向上させるための機器の開発が必要である。

7 呼吸不全

1) 体外式人工呼吸器 (CR)；CR 研究は3年間の本プロジェクトの主流を占め、本研究班の申請により保検点数も認められた。CR の効果が明らかにされるとともに平成元年10月現在国立療養所で計113人がCR を使用している。本機器の短所であったエアリーク、騒音、温度低下の対策がなされ、ポンチョとコルセットの比較、適正な陰圧などが検討された。また年々装着患者のQOL 向上についての関心が高くなり、外出、外泊の経験や、在宅での使用など、生きがい対策の方向に移りつつある。2) 閉鎖式陽圧人工呼吸器 (閉鎖式)；本機器を装着した患者も平成元年10月現在120名入院しており、発声可能な気管チューブの開発、QOL 向上などCR と同じく生活充実のための工夫が多く報告された。3) ステージ分類；夜間の血液ガスを連続測定して日中のtcPO₂ に比して夜間著名に低下するものがありこの低下の状況より、呼吸不全を4期に分類することが提案された。4) 看護基準；チェックリストの活用により症状を早期に把握することが可能となり、チェックリストを基に各施設の実情に応じた看護基準が作られ効果を挙げている。

本プロジェクトでは人工呼吸器装着患者が増加しそれによって延命した患者の生活の充実のための生きがい対策、精神的援助の工夫が必要であり、また夜間呼吸不全の病態、CR 装着の適正な時期の解明が必要である。

8 心不全

DMD 患児の一部は若年で純粋に心不全で死亡する。これら症例と呼吸不全死亡例の臨床経過を比較して、10歳時に骨格筋機能障害度が5度以上、15歳時にチアノーゼ、浮腫、起座呼吸、血痰が出現し胸部X線で心拡大、肺水腫を認める症例は若年で心不全を示し、10歳時の%肺活量は保たれているが心拡大が存する症例は年長で心不全死をきたす可能性が大きいことが判明した。

看護部門では入浴、食事などの負荷における心機能の影響を考慮した看護の検討がなされ、またDMD 心不全の看護基準作成のため、若年性心不全例について全国調査が行われ、発症より死亡までの臨床症状が多変量解析され、ステージ分類が作られている。

今後DMD 心不全を3つの型に分類して各病態の看護マニュアル作成が望まれる。

なお呼吸不全、心不全の最近の知見を取り入れて〔呼吸不全・心不全マニュアル〕を作ることが予定されている。

「入院ケア」のまとめ

国立療養所西別府病院 三吉野 産 治

本プロジェクトの目的は、従来より主として看護を中心とするところに重点がおかれてきた。このことはこのプロジェクトが当班の中心的存在意義 wwo もつことを示すものであるが、再三にわたってしてきされてきた問題点として文献的考察の乏しさがあり、同じ様な問題が繰り返して発表されることに厳しい批判を受けてきたことは昨年度の報告書の冒頭にも記した通りである。昭和62年度当班の発足に当たっては本プロジェクトはまず過去10年間程度の業績をよく熟知した上で、さらに新しい問題の追求を研究姿勢とすることで発足したのである。

昭和62年度は27題、昭和63年度は40題、そして最終年度である昭和64年度は37題の研究報告がなされた。発表時のスライドが以前より格段に美しくなり、発表内容も良くなっている。研究方法全般に関して言えば、まだまだ繰り返しが多い点は否めない事実である。次の班研究発表の際には更なる努力を望みたい。

1. 病態生理学的研究

小出らによる DMD の中枢神経障害な研究も 3 年目を迎え、DMD の60%にのうは異常が見られるが、臨床症状は軽微であることがあきらかとなった。今後は睡眠時無呼吸の検討が必要と指摘している。高井は双生児例の検討から双生児だからといって臨床症状が全く同じではないことをあきらかとした。双生児では genotype はおなじみであり、phenotype の相違がなぜ発生するのかは今後の問題である。高橋らは筋ジストロフィー患者では OPLL を伴う症例が多いことをあきらかとした。豊田は口内炎の発生について分析し、夏期に多いこと、約半数の患者に発生すること、同一患者に発生しやすいことなどを報告した。

2. 看護ケアに関する研究

藤田は嚥下障害を伴う筋緊張性ジストロフィー患者について、肺炎予防のため結局経管栄養に頼らざるを得なかった症例を発表した。体外式人工呼吸器については2題の報告があり CR 装着に関する精神的諸問題の解決法（加藤ら）延命効果（大口ら）について述べられた。

3. 基本的看護に関する研究

翁長らは食後の疲労について調査し、入浴よりも食事後のほうが脈拍の上昇が著しかったと報告している。平賀らは小児と成人病棟の交流を試みて良い結果を得たと報告した。折戸谷らは安楽な体位を検討し、個人個人により安楽な体位が異なるので患者の要求をよく聞いて対処することが必要であると結論した。最近では珍しいことであるが、肥満対策についての研究も発表された（井内ら）。

池田らは QOL について考察を加え、QOL の向上といっても患者個人によりさまざまな考えが有ることをあきらかにした。人工呼吸器装着患者への心理的援助は重要な課題であり、今村ら、鞠山ら、川辺ら、深尾らにより報告された。

4. 養護学校との連携

都らはスムーズな療養生活には医教連携が重要であることをアンケート調査で明かにした。高野らは呼吸不全末期患者の登校について述べ、患児の状態に則した生活、教育をすべきであると主張した。

5. MyD 患者に関する報告

最近筋緊張性ジストロフィー（MyD）患者が療養所に入所する例が増加しているためか、4題の発表がなされた。種々の合併症に対する対策や生きがい対策などが報告されている。

6. 親子関係

久保田らは病棟職員と家族の連携が大切なことを呼吸訓練の継続という具体的問題のなかであきらかにした。津田らは病棟の懇親会をとうして家族とのつながりを深めることが出来たとしている。西沢らは病棟での問題行動児で、家族と疎遠になっている症例にスポーツをさせ自信をつけさせたところ問題行動がなくなったと報告した。西らは親子関係がうまく行かず情緒障害をおこす患児では不満を親にいえず、職員にぶつけてくる傾向があることを指摘している。

患者の外出や外泊については、最近ではどの施設でも人工呼吸器装着者の外出外泊が積極的におこなわれるようになり今年も中宗根らにより報告された。

7. その他

入院生活の充実に向けて、田中らは問題行動を持つ患者の指導に職員患の意志統一が必要であると訴えている。長澤らは行事を通じて入院生活の充実をはかった。成人患者の生きがい対策も最近特に問題となっており、荻野は遠足や家庭訪問を試み、菅井らはテレビやビデオは直接的経験にはなり得ないのでなんらかの直接的経験をさせる援助をすべきであると主張している。

その他、自主性を育てるための取り組みが栗山ら、久保田らにより発表された。

以上が本年度の発表の概要である。患者は個人個人で全く異なった存在であり、看護にせよ療育にせよ数学における公式は存在しえないのである。患者の訴えをよく聞き的確に対処することが肝要であることはいうまでもない。最後に本プロジェクト研究発表に参加した研究者の今後のますますの精進を期待する。

目 次

筋ジストロフィー症における中枢性障害 (第3報)	1
国立療養所岩木病院	秋 元 義 己 小 出 信 雄 佐 藤 輝 彦
	佐 伯 一 成 大 竹 進
DMD 兄弟の合併症の検討	3
国立療養所鈴鹿病院	飯 田 光 男 高 井 輝 雄
筋ジストロフィー症の脊柱靱帯骨化について	5
国立療養所岩木病院	秋 元 義 己 高 橋 真 一 郎 大 竹 進
	五十嵐 勝 朗 黒 沼 忠 由 樹 小 出 信 雄
	蝦 名 理 加 窪 田 廣 治
口内炎の発症状況について	9
国立療養所鈴鹿病院	飯 田 光 男 豊 田 幸 子 岡 田 二 三
	磯 部 恵 美 子 柴 田 明 美
燕下障害のある筋緊張性ジストロフィー症患者の肺炎について	12
国立療養所新潟病院	山 崎 元 義 藤 田 富 子 曾 田 弘 子
	木 賀 京 子 小 林 な み え 山 崎 富 美 子
	大 塚 昌 代 中 村 若 子 石 橋 友 子
	石 川 み あ き 小 熊 朝 子 土 田 正 枝
	矢 代 澄 江 安 中 由 美 子 小 野 紀 美 子
	河 谷 由 美 子 赤 沢 信 子 吉 田 鈴 子
	渡 辺 茂 美
体外式人工呼吸器装着に拒否的な患者の看護	14
国立療養所長良病院	国 枝 篤 郎 加 藤 和 江 小 寺 美 千 子
	須 田 艶 子 長 崎 裕 紀 枝 三 島 美 弥 子
	井 川 節 子 藤 田 家 次 中 田 喜 佳 子
体外式人工呼吸器使用患者の延命効果について	16
国立療養所西別府病院	三 吉 野 産 治 大 口 耕 児 仲 西 幸 子
	阿 部 洋 子 佐 々 木 容 子 池 永 初 子
	真 田 泰 子 江 田 伊 勢 松
筋ジス病棟の日常生活動作に於ける疲労 (第3報) - 食後の疲労について -	20
国立療養所沖縄病院	大 城 盛 夫 翁 長 美 智 子 東 江 留 美 子
	佐 久 川 初 枝 大 城 美 津 江 他 スタッフ 一 同

患者の訓練意欲と病気の理解を高める為の家族、病院職員の連携

—第2報— ～呼吸訓練を継続させる為の一方法～	49
国立療養所宇多野病院	河合逸雄 久保田三千恵 西川朱美 八木敬次 東谷千代美 平畑玉代 浜田芳枝 近内哲也
成人病棟における家族とのかかわり —懇親会を通して家族とのつながりを深める—	52
国立療養所松江病院	武田弘 津田伸枝 原美代子 岩本敬子 他病棟スタッフ一同
発達期における患者と家族との関わりについて	55
国立療養所刀根山病院	螺良英郎 西沢悦子 山下信子
親子の関係が円滑でないために情緒障害をおこす患児の指導について	57
国立療養所宮崎東病院	井上謙次郎 西公郎 仲地剛 緒富康行
QOLについて考える	59
国立療養所箱根病院	村上慶郎 池田庸子 稲永光幸 岡崎隆
ターミナル期における心理的援助	61
国立療養所南九州病院	乗松克政 今村葉子 久保裕男 餅原一男 福永秀敏
重症化した患者へのグループワーク (第三報)	63
国立療養所宇多野病院	河合逸雄 鞠山紀子 松本浩幸 佐野るり子 高橋邦枝 山崎カズヨ
人工呼吸器管理を受けている PMD 患者の心理 ～ロールシャツハテストを中心に～	66
国立療養所宇多野病院	河合逸雄 川辺明子 広瀬千枝 森真奈美 小西永子 表なほ子 上西陽子 島田敬子 川崎紀子 山名田泰伸 鞠山紀子 上村悦子
人工呼吸器装着患者の生きがいへの取り組み —社会参加への援助—	69
国立療養所長良病院	国枝篤郎 深尾美和 木原喜代子 坂下美保子 清水睦 中田喜佳子 藤田家次 山田重昭
人工呼吸器装着患者の生活内容の向上 (第II報) —外出・外泊を試みて—	72
国立療養所沖縄病院	大城盛夫 仲宗根信子 根路銘惺子 知名秀子 花城秀美 東恩納ひろみ

諸種の問題行動を持つ成人筋ジス患者2例の生活指導	75
国立療養所 再春荘病院 安 武 敏 明 田 中 美代子 石 本 由紀男	
入院生活の充実に向けての援助 ～成人患者主催の行事を試みて～	77
国立療養所 刀根山病院 螺 良 英 郎 長 澤 靖 子 伊 藤 恭 子	
妹 尾 かず子 西 陽 子 東 山 厚 子	
田 口 恵 美 長 田 充 子	
成人筋ジス患者の生きがい対策	80
国立療養所兵庫中央病院 高 橋 桂 一 荻 野 泰 代 松 島 輝 子	
望 月 鈴 子 三 頭 和 恵 安 永 麻 香	
入院患者の社会的経験を拡充する為の研究	82
国立療養所西多賀病院 鴻 巢 武 管 井 武 夫	
筋ジストロフィー症患者の社会復帰への援助	85
国立療養所東埼玉病院 儀 武 三 郎 吉 沢 美和子 田 口 久美子	
管 野 三紀子 金 子 照 美 藤 城 千栄子	
関 聡 子 日下部 秀 子 海老原 美 和	
濱 田 妙 子 大 畑 みえ子	
自主性を育てる集団活動への取り組み 第1報	89
国立療養所長良病院 国 枝 篤 郎 栗 山 洋 子 青 木 滋 子	
中 村 美代子 藤 田 家 次	
病棟生活での自立と社会参加に関する研究	92
国立療養所九州病院 乗 松 克 政 久保田 みち子 立 山 恵 子	
中 野 弘 子 浜 崎 り つ 永 重 ひとみ	
久 保 裕 男 稲 元 昭 子 福 永 秀 敏	
小児病棟における夕食後の余暇活動についての検討	94
国立療養所岩木病院 秋 元 義 巳 白 戸 紀 子 福 島 千鶴子	
下 山 庸 子 大 竹 進 五十嵐 勝 朗	
筋ジストロフィー児・一般慢性疾患児・重症心身障害児の 交流に関する研究 ―ゲーム・遊びを通して―	97
国立療養所西多賀病院 鴻 巢 武 大 塚 裕 子 三 橋 道 子	
片 岡 久美子	
リハビリテーション学院の学生による患者ボランティア活動	100
国立療養所箱根病院 村 上 慶 郎 梅 崎 利 通	

「在宅ケア」のまとめ

国立療養所筑後病院

岩下 宏

本年度は、a. 実態調査、b. 入院ケア・在宅ケアの比較、c. 生きがい、d. リハビリテーション、e. その他に関する研究報告が17題報告された。以下、その概要を報告する。

a. 実態調査

鈴鹿病院は、生活環境・日常生活のニーズや諸問題を調査し、経済的問題では公的年金を受給していない人が30%もあり、各年金情報収集と受給資格の確認が必要であること、学校教育については、普通学校希望が根強いが本人にとって最良の教育環境を保護者・教育関係者が考えねばならないと報告した。

南九州病院は、筋緊張性ジストロフィーの家族発症同胞4人の生活実態調査から、行政への働きかけにより入浴サービス、車椅子の支給ができた、ボランティアや病棟行事への参加よびかけにより、少しずつ交流の広がりができた、また介護者の健康管理は保健婦と家庭医との連携をはかりながら行った、と報告した。

八雲病院は、退院患者11人（施設へ8人と自宅へ3人）の調査から、自分にあったパターンができた人もいるが、介護者の問題で悩んでいる、と報告した。

精神・神経センターは、PMD児の母親の意識調査から、在宅介護での大変さを、経済状態・住居・夫の協力・児の障害度からとらえて報告した。

宮崎東病院は、宮崎県内の在宅筋ジストロフィー患者の家庭訪問により、行政を含めた積極的アプローチが必要と報告した。

b. 入院ケア・在宅ケアの比較

下志津病院は、外来受診児の通学する学校（特殊学級を含む普通学校12校、養護学校8校）の教職員26人を対象にした疾患の理解と情報交換を目的とした研修会から、筋ジス児の通学する学校は多くの問題を抱えている、また病院（医療者）に対する要望も多く出されて期待も多い、学校関係者がさらに疾患の理解を深めよりよく通学出来るよう、病院・学校・地域が連携出来るよう考えて行きたい、と報告した。

宇多野病院は、在宅患者の体験入院の問題点（人員不足、入院患者および看護婦交替制への影響、今後のシステム作りなど）を報告した。

東埼玉病院は、PMD児の短期（6カ月未満）入院をS 59.1～63.12の5年間延べ90人受け入れてきた。埼玉近県からの入院が最も多く、入院回数1回が33人66%、1週間以内が33人66%と最も多い。また入院の原因としては呼吸器合併症が37人42%と最多であり、体外式人工呼吸器CR装着訓練のための入院も9人あった。その他消化器合併症、心不全検査入院であり、介護者の骨折等による介護困難も4人あった。これらのことから定期的検診と個別指導を継続することにより入院の必要が減少するのではないか、と報告した。

刀根山病院は、過去4年間に医療を必要として入院してきた気道感染症は62%をしめ、再発をくりかえし重篤な状態に陥ることがあるため、入院中に呼吸訓練や感染予防のパンフレットを作って指導すると、良い結果が得られたと報告した。

c. 生きがい

筑後病院は、入院及び在宅の小児・成人の生きがいについてアンケート調査し、小児では児と保護者の趣味・信仰・公共施設の利用の面から、成人では楽しみ・宗教・今後の生き方について報告した。

d・リハビリテーション

鈴鹿病院は、機能訓練の現状を、デイケア、ショートステイに参加した DMD 児の母親からアンケート調査し、リハビリによる効果の期待よりも訓練することにより機能の維持、生活のリズムを作り、児がいかに楽しくし、人間的価値観を高めるか、に重きを置いていると報告した。

道川病院は、成人筋ジスのリハビリについて秋田県内の在宅者14人を訪問面接し、患者の背景、リハビリの実際、病院に対する希望から、個々にあった指導やリハビリが必要と報告した。

e・その他

長良病院は、デイケア活動の成果を5名の福山型患児で追跡調査し、言語発達を Speech 能力と Drawing 能力で、また運動機能を8段階ステージで評価し、言語発達ではいずれも能力拡大に成果があったが、運動能力では2例にステージダウンがあったと報告した。

道川病院は、筋緊張性ジストロフィー（MYD）の在宅療養の手引きを医師、看護婦、理学療法

士、指導員など各関係者からの意見をもとに作成した。入院 MYD の外泊時や外来通院の患者に配布予定であり、さらにより良い手引き作成の検討を重ねていきたい、と報告した。

刀根山病院は、大阪府内の保健所長への筋ジスに関する意識調査のアンケート（回収率54.1%）から、保健所は在宅患者把握が充分でないため、専門病院は、在宅者（児）に関する情報交換を持つ事が重要であると報告した。

社団法人日本筋ジス協会は、研究促進のための協力者と患者家族介護者の実態を細かく調査した結果を報告した。

本研究班では、この3年間「在宅ケア」に関するプロジェクト研究をすすめてきた。在宅筋ジス患児（者）の実態（患者数、医療状況、教育問題など）、入院ケア・在宅ケアの比較、生きがい、介護者問題、その他について調査研究された。まだ不十分ではあるが、在宅筋ジス患児（者）の実態とその問題点がかなりの程度明らかになったと考えられる。

「在宅ケア」の問題は、国立療養所における進行性筋萎縮症（筋ジス）病棟の今後の運営方針とも密接に関連する事項である。従って、今後とも入院ケアと共に調査研究すべき課題と考えられる。

目 次

在宅筋ジストロフィー症患者の実態調査について	107
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光 男 阿部 宏之 野尻 久雄
	岡森 正吾
緊張性ジストロフィー症家族発生例の生活実態調査	110
国立療養所南九州病院	乗松 克政 町田 敬子 郡山 則子
	山口 芳子 横崎 フク代 宮川 雄二
	森利 実子 稲元 昭子 福永 秀敏
当院退院患者の実態調査について	112
国立療養所八雲病院	南 良二 三好 力 永岡 正人
入院ケア・在宅ケアの比較 —学校教諭対象研修会を試みて—	115
国立療養所下志津病院	松村 喜一郎 藤村 則子 関谷 智子
	土佐 千秋 石澤 真弓 斉藤 圭子
PMD 患児（小児）の母親の意識調査	117
国立精神・神経センター	桜川 宣男 柳原 美奈子
宮崎県内在宅児（者）家庭訪問の実施について	120
国立療養所宮崎東病院	井上 謙次郎 長嶺 道明 知覧 良久
	仲地 剛 斉田 和子 市来 緑
	緒方 伸行 杉尾 直子 金丸 美紀
	中瀬 洋子 諸富 康行
在宅筋ジストロフィー症患者の体験入院を試みて ～体験入院の現状と今後の課題～	122
国立療養所宇多野病院	河合 逸雄 河野 実千代 石田 敬子
	片岡 佐由美 川内 加奈子 西坂 良重
	高見 豊子 浜田 芳枝
在宅筋ジストロフィー症患者の短期入院における入院実態の分析	124
国立療養所東埼玉病院	儀武 三郎 小谷 美恵子 宮田 トミ子
	木下 順子 沖村 悦子
短期入院患者への退院指導～パンフレットを作成して～	127
国立療養所刀根山病院	螺良 英郎 村井 陽子 若野 郷子
	光 留美 本山 恵子 川田 勝恵
	山内 真知子

在宅および入院筋ジストロフィー患者と保護者の生きがい調査	129
国立療養所筑後病院	岩下 宏 三小田 久子 林田 ヨシミ
	田中 加津代 平川 瞳 野口 弥生
	中垣 志麻 葉玉 恵美 塚本 浩介
筋ジストロフィー症成人患者の在宅ケアに関する研究 —在宅患者と入院患者の生きがい調査— ...	132
国立療養所筑後病院	岩下 宏 田頭 美恵子 高島 紘美
	荒巻 博代 作村 初子 笹熊 清香
	菊村 真知子 古賀 稔朗
筋ジストロフィー症在宅患者の機能訓練現況調査	135
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 堂前 裕二
在宅成人筋ジス患者のリハビリテーションに関する意識調査	138
国立療養所道川病院	山田 満 伊藤 伸 伊藤 久美子
	時岡 栄三
在宅筋ジス児(者)へのデイケア活動	141
国立療養所長良病院	国枝 篤郎 長谷川 守 山本 幹夫
	山田 重昭
筋緊張性ジストロフィー症の療養手引き作成の試み	144
国立療養所道川病院	山田 満 阿部 裕美 伊藤 久美子
	石井 久美子 斉藤 栄子 本間 きえ子
	伊藤 伸 時田 栄三 和田 良子
	岩村 とし子
公的機関の筋ジスに対する意識調査	147
国立療養所刀根山病院	螺良 英郎 姜 進 植永 剛一
	野崎 園子
研究促進のための研究協力者の調査, 患者および家族の生活実態調査	149
社団法人筋ジストロフィー協会	小川 秀雄 香西 智行 下山 秀範
	前田 美智子 瀬川 克己 城山 由比
	岩本 悟朗 川上 武志 山下 ヤス子

「栄養・体力」のまとめ

弘前大学 木村 恒

本年度は微量金属やビタミン代謝、免疫と栄養等基礎的栄養に関する研究を進める一方重症患者の栄養補給を中心とした臨床栄養に関する研究を展開した成果の概要を述べる。

1. 栄養代謝に関する研究

濱田らは、患者の血中 Se 濃度の低下の原因を追求し、病態時の赤血球膜の Se 透過性の異常を推定した。この推定を実証する実験結果（Se が赤血球に uptake される stage, 赤血球から release する stage, と赤血球への reuptake される stage を検討）を報告している。また本症患者の血中ビタミン B₁ のうちチアミンニリン酸エステル（TDP）の低下に着目し、生体内転換に関与する酵素（TDP-Kinase）の存在を推定、この酵素は金属イオンを cofactor とする SH 酵素可能性を示唆する成績を得た。

桜川らは、長鎖脂肪酸の酸化障害を呈するカルニチンパルミトイルトランスフェラーゼ欠損症の患者に呼吸テストを施行し、グルコースのエネルギー源としての利用の低下から筋にエネルギー不足をきたし、ミオグロビン尿を伴う筋痛、筋腫張が生ずる可能性を示唆した。

木村、北らは、筋緊張性筋ジストロフィーの免疫能について検討し、液性及び細胞性免疫能が低下していることを明らかにした。更に PMD 患者の栄養状態（血中 Hb 濃度、血清総蛋白等）とリンパ球よりの抗体産生能の間に有為な負の相関関係を認めた。

新山らは、蛋白分解速度の指標と考えられる尿中 3 メチルヒスチジンとエネルギー摂取量の間に

負の有為な相関関係を見だし、PMD 患者へ IVH による栄養補給をした結果を報告して栄養補給の重要性を指摘した。

木田、木村らは、昨年人工吸器を使用している D 型患者を対象に 24 時間連続呼気ガス分析をおこない正確に一日エネルギー消費量を測定し、エネルギー給与量と比較した結果 30% もの安全率が必要であることを明らかにした。そこで患者の正確なエネルギー消費量を比較的簡単に算定する必要を認め、障害度の異なる患者の各種安静代謝及び活動代謝を測定して、エネルギー消費量の推定法作成に着手した。

新山らは、患者の 24 時間尿を採集して、N 測定を行うという比較的簡単な方法で摂取エネルギーの概略値を知る関係式を考案した。

2. 臨床栄養に関する研究

服部らは、患者の食形態と摂取量の比較検討を始めた。友田らは、呼吸不全対策特に栄養管理について模索している。新居らは、食欲低下を示している患者に IVH（100～600 kcal）を行い体重増加効果を得た。

浅井らは、人工呼吸器装着患者に濃厚流動食と IVH を併用して、患者の栄養状態維持に勤めている。山下も気管切開患者の食事改善を試みている。今西らは、るい瘦患者に経口栄養剤を投与しその効果を観察している。新山も PMD 患者に大豆蛋白ペプチド含有ゼリーを補足給与した栄養改善効果を報告している。

田丸らは、患者の栄養改善の目的で献立の見直し、環境の改善、適温給食等実施している。上野

らは、患者及びその家族に対して栄養指導する目的でビデオを作成して効果を上げている。

大后らは、筋緊張性ジストロフィー症の体格、

皮下脂肪厚を測定して、本症患者の肥瘦基準作成に着手した。小林らは、PMD患者食指針の作成に取り組んでいる。

目 次

筋ジストロフィー症における必須微量元素 (Se) の病態生理学的役割	160
宮崎医科大学医学部衛生学 濱田 稔 山口 忠敏 三代 典子	
国立療養所宮崎東病院 仲地 剛 井上 謙次郎	
筋ジストロフィー症の病態と微量元素栄養素 (ビタミン B ₁) との関連	164
宮崎医科大学医学部衛生学 濱田 稔 山口 忠敏 三代 典子	
カルニチン パルミトイルイランスフェラーゼ欠損症における 糖・パルミチン酸呼吸テストについて	167
国立精神神経センター武蔵病院 桜川 宣男 米山 均	
東京都老人総合研究所 未 広 牧 子	
筋ジストロフィー症患者の免疫と栄養	170
弘前大学医学部 木村 恒 北 武	
国立療養所岩木病院 大竹 進 白戸 ユキ 秋元 義巳	
IVH (中心静脈栄養) 施行 PMD 患者における 3-メチルヒスチジン排泄量について	174
徳島大学医学部 新山 喜昭 大中 政治 坂本 貞一	
真鍋 祐之 岡田 和子	
筋ジストロフィー症患者のエネルギー消費量	176
弘前大学医学部 木村 恒 木田 和幸	
国立療養所岩木病院 大竹 進 秋元 義巳 佐々木 千恵子	
白戸 ユキ	
PMD 患者の摂取たん白質エネルギー比とエネルギー摂取量	179
徳島大学医学部 新山 喜昭 大中 政治 坂本 貞一	
真鍋 祐之 岡田 和子	
筋ジス患者の食形態による摂取量の比較	181
国立療養所鈴鹿病院 飯田 光男 服部 成子 宮崎 とし子	
三谷 美智子	
DMD の呼吸不全と栄養	183
国立療養所原病院 升田 慶三 友田 芙美 高橋 英子	
大島 典子 成瀬 隆弘	

PMD 患者への IVH (中心静脈栄養) の応用とその効果	186
国立療養所徳島病院	松 家 豊 新 居 さつき 藤 原 育 代
	足 立 明 美
徳島大学医学部	新 山 喜 昭 大 中 政 治
閉鎖式人工呼吸器装着児の望まれる濃厚流動食の検討その 3	188
国立療養所西別府病院	三吉野 産 治 浅 井 和 子 城 戸 美津子
	安 光 良 子 保 美 智 子 阿 南 深 雪
	江 田 伊勢松 古 閑 博
気管切開患者の食事改善の試み	191
国立療養所刀根山病院	螺 良 英 郎 山 下 豊 子 燃 脇 直 美
	上 田 あゆみ 松 本 文 代 橋 本 環
	大日方 あい子 中 島 紗由里 島 田 富美子
	松 崎 成 子 山 内 真知子
デュシャンヌ型筋ジストロフィー症における栄養管理 —カロリーアン飲用を試みて—	194
国立療養所西奈良病院	岩 垣 克 己 今 西 麻 貴 村 橋 麻由美
	星 加 ゆき江 斉 藤 つや子 八 木 禮 子
	他スタッフ一同
PMD 患者に対する大豆たん白質ペプチド (SPT-5)	
含有ゼリーの補足効果	196
徳島大学医学部	新 山 喜 昭 大 中 政 治 坂 本 貞 一
	真 鍋 祐 之 岡 田 和 子
臨床栄養 —栄養の改善—	199
国立療養所下志津病院	松 村 喜一郎 田 丸 輝 美 籠 島 淑 子
	田 中 徳 子 平 山 千鶴子
筋ジス患者の栄養に関する教育 (第Ⅲ報) —栄養指導用ビデオの成作を試みて—	201
国立療養所岩木病院	秋 元 義 巳 上 野 順 子 田 中 安 子
	西 塚 真智子 千 葉 清 子 長谷川 広 子
	大 竹 進 五十嵐 勝 朗
筋緊張性ジストロフィー症患者の肥満の目安	203
国立療養所医王病院	西 川 二 郎 大 后 淳 子 町 方 芳 子
	岩 下 一 枝 向 井 奈緒美 本 間 淑 子
	藤 田 理 子 本 家 一 也

国立療養所東埼玉病院

儀 武 三 限

小 林 由美子

岸 野 はる代

川 合 玲 子

村 田 正 行

志馬田 晴 子

栄養管理室一同

「精神障害・知能及び生きがい」のまとめ

国立療養所原病院 升田慶三

はじめに

このプロジェクトは国立療養所に筋ジス患者の収容を始めて以来、心理障害及び生活指導に関する研究として発足し現在に至るが、昭和62年度より、これまでの膨大な研究成果をもとに、新たに「精神障害」、「知能」、「生きがい」の3本柱をメインテーマに掲げ、これまでの研究でその実態の解明が今一つ不十分な問題の解決と共に生きがいに関する具体的な対策に焦点を絞り研究が継続されることになった。

以下3年間のまとめについて述べる。

I. 精神障害

精神障害とは、どのような原因で発症したかに関係なく、生来性にあるいはある年齢に達した後、異常な精神現象を呈するに至った状態を称するが、これには1)原因の必ずしも明らかでない精神病(内因精神病または機能精神病)と2)体因(身体因)のある精神病(外因精神病、器質精神病)に3)心因に基づく精神反応としての神経症及び人格障害がある。

筋ジス患者の場合、1)の原因の必ずしも明らかでない精神病(例えば精神分裂病等)の実状と対応(これは精神科医の診断と指示による)、2)についてはこれが筋ジス疾患そのものと合併あるいは何らかの関連性を有するか否かの問題及び3)については長期間の社会生活を経て入院した成人患者と幼少期からの入院している患者の場合ではいささか事情は異なるにせよ、筋ジス患者の筋病発病後の心理的発達や適応の問題、過去から現在に至る様々な欲求の不満や感情の不自然さ、両親と

の愛情喪失不安や分離不安、加えて、入院後引き続き進行増悪する筋力の低下による日常生活の不自由さ、更にDMDでは前途の光明のなさや死の不安等々はいずれをとっても環境や心因性の精神障害の発生を予想させる。これについては、これまでも我々は既に多くの経験をもっており、臨床場において心理学的な素養をもつ指導員諸氏による心理療法的な対応がなされて来た。

いずれにしても、このプロジェクトの三年間の目標は、精神医学的な面での、精神障害や心理障害の実態を明確にするという事とこの精神医学的な対応について再検討することの二つであった。

昭和63年2月のワークショップでは、宇多野病院副院長河合逸雄博士を講師に迎え、他科の医師及びスタッフを中心に精神医学の基本的な事項の勉強会をもった。

以下のまとめには、精神障害の項目に心理特性(障害)と共に心理検査やコミュニケーション及び人工呼吸器使用中の心理的問題を加えた。

1) 精神障害者の現況

これまで、精神医学的問題として、例えば、筋ジス入院患者に高度の精神症状が生じ、病棟内に種々の問題が生じ、精神科医による直接の診療の必要を生じた状況等に関する報告は比較的少なく、精神神経学会の地方会でのケースレポートが2~3みられるのみで、班会議における報告は殆どみられなかったのが実状である。

国立療養所21施設よりのアンケート調査によれば、昭和59年4月より昭和60年3月までの一年間に、入院筋萎縮症患者1392名中明らかな精神症状

