

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

昭和49年度研究成果報告書

主任研究者 徳島大学医学部 山田 憲 吾

昭和50年3月

目 次

序	1
班 長 山 田 憲 吾	
総括報告	2
班 長 山 田 憲 吾	
機能障害進展過程の分析	7
部会長 湊 治 郎	
○心雑音を呈する進行性筋ジストロフィー症 (<i>Duchenne</i> 型) 例について	9
国立療養所西別府病院小児科	
三吉野 産 治 ・ 三 根 一 乗 ・ 三 嶋 一 弘	
山 本 治 郎	
熊本大学医学部小児科教室 三 池 輝 久	
九州大学温泉治療学研究所気候内科 矢 永 尚 士 ・ 大 塚 邦 明	
○心機能による筋ジストロフィー症の左心機能	
徳島大学医学部小児科 武 内 克 郎 ・ 吉 田 哲 也 ・ 松 岡 優	
留 守 健 一 ・ 幸 地 佑 ・ 宮 尾 益 英	
○筋ジストロフィー症の末梢循環の検討	10
徳島大学医学部小児科 幸 地 佑 ・ 高 丸 誠 志 ・ 武 内 克 郎	
吉 田 哲 也 ・ 宮 尾 益 英	
○進行性筋ジストロフィー症の肺機能	12
国立療養所川棚病院 松 尾 宗 祐 ・ 須 山 健 三 ・ 中 澤 良 夫	
○筋ジストロフィーにおける機能障害クラスの分類についての考察	15
徳島大学医学部整形外科	
野 島 元 雄 ・ 藤 井 充 ・ 田 中 晴 人	
国立徳島療養所 松 家 豊 ・ 西 庄 武 彦	
○DMPの扁平足について	15
国立療養所再春荘 上 野 和 敏 ・ 他	
○進行性筋ジストロフィー症 (<i>Duchenne</i> 型) の末梢神経病変	17
国立療養所鈴鹿病院 向 山 昌 邦 ・ 小 林 喜 代 子	
○筋ジストロフィー症の筋活動電位と等尺性張力の検討	18
国立療養所宇多野病院 森 宗 勸	
病態生理学的研究	20
部会長 国立療養所西別府病院小児科	
三吉野 産 治	
○本年度D・M・P死亡例における心電図、ベクルト心電図所見と剖検所見との比較検討	22
国立療養所原病院 升 田 慶 三 ・ 生 冨 和 夫 ・ 小 出 俊 江	
和 田 正 士 ・ 河 野 七 郎	
広島大学医学部第1内科	

桑原宗男・松下弘・鈴川睦夫
吉田正男

○特異な筋組織像の認められた先天性ミオパチー	23
国立療養所再春荘	
○上野洋・木下義美・小清水忠夫	
熊本大学第一内科	
寺本仁郎・内野誠・出田透	
○進行性筋ジストロフィー症の末期患者の病態生理とそのCaseについて	25
国立療養所西別府病院小児科	
三嶋一弘	
心理障害生活指導	26
部会長 国立療養所兵庫中央病院	
習田敬一	
○DMP児の入院生活に慣れる迄の期間について	28
国立療養所再春荘	
嶋津カズ子・是枝美江子・他	
○DMP児の絵の考察	29
国立療養所西多賀病院	
菊地八重子・大内恵美子	
○シール貼りによって無気力な患児の意欲づけを試みて	30
国立療養所原病院	
林紀代子・貞末恵子	
○DMP児(者)の生活指導	32
国立療養所西多賀病院	
浅倉次男	
○義務教育修了者の病棟生活のアンケートに関する一考察	33
国立療養所八雲病院	
○桜田裕・三好力・藤島慎一	
○面会の推移より見た親子のふれあい	35
国立岩木療養所	
小野史生	
○成人病棟今後のあり方、その3 Y-G性格検査から見た適応の障害	37
国立療養所川棚病院	
○中野俊彦・鳴海義一	
○DMP症患者に対する作業療法の試み	38
国立療養所西多賀病院	
五十風俊光	
○DMP児に対する遊戯療法(弦楽器)について	39
国立療養所東埼玉病院	
○川上範子・新井宣子・平野長	
丸山鈴子・渋谷斌・永作麗子	
三輪つる子	
○自転車使用による遊戯療法	41
国立療養所東埼玉病院	
○吉村敏子・新井宣子・平野長	
宮川春枝・荒川スミ子・丸山鈴子	
千葉幹子・天野智子	
○自主性診断検査を実施して	42
国立療養所再春荘	
○末竹寛子・石本由起男・鶴木正子	
○DMP症児の要求水準に関する研究	44
国立療養所鈴鹿病院	
野尻久雄・河野慶三	

○手芸を通じ生活指導を試みて「青年DMP患児を中心に」	48
国立療養所西別府病院小児科第3病棟	
秋吉雅子	
○患児と職員との相互関係について	49
国立療養所西別府病院小児科第2病棟	
吉良陽子	
機械器具の開発研究	51
部会長 徳島大学医学部整形外科学教室	
野島元雄	
○昭和49年度研究費の「機械器具」の配布に関して その試用についてのアンケート調査 のまとめ	53
徳島大学医学部整形外科 野島元雄	
国立徳島療養所 松家豊	
国立療養所刀根山病院 谷淳吉	
国立療養所西多賀病院 湊治郎	
国立療養所東埼玉病院 井上満・村上慶郎	
国立療養所西別府病院 三吉野産治	
○オルタゾール（空気式装具）の使用経験	55
国立徳島療養所 松家豊・西庄武彦	
徳島大学整形外科 山田憲吾・野島元雄	
○オーバーテーブルの増加試作使用結果	56
国立療養所西別府病院小児科	
三吉野産治	
○オーバーテーブルの改善	57
国立療養所西別府病院小児科2病棟	
宮崎隆	
○下肢用夜間副子の開発	59
国立療養所鈴鹿病院 井上義夫・船橋健司	
名古屋市立大学医学部整形外科学教室	
榊原弘喜・井上英夫・田島明	
楢松紀雄	
○陶芸用電動ロクロの改良について	60
国立徳島療養所 川合恒雄・早田正則	
看護に関する研究	62
部会長 国立徳島療養所	
松家豊	
○筋ジス病棟における看護基準、看護手順作成に関する研究	64
国立療養所南九州病院	
大園陽子・吉永京子・与崎紘子	
川原きみ子・金丸淑子・久保照子	

宮内幸枝

- タイムスタディーによる看護業務内容の検討..... 65
 国立療養所再春荘 ○加藤順子・丸山郁余・高峯宮子
 他一同
- 成人PMD患児の看護にあたって..... 67
 国立徳島療養所 只津光子・坂井敬子・12病棟1同
- DMP症児(者)の就寝時における体位変換について..... 68
 国立療養所八雲病院 ○武田章子・佐藤美代子・曾我アイ
- 座位、立位困難者による洋式便器と便座の破損について..... 71
 国立岩木療養所 七戸千恵・成人病棟看護一同
- 筋ジス患児の生活援助 一衣生活指導をとおして..... 73
 国立療養所刀根山病院 泉光子・栗林真理子・光永智佳子
 大久保一枝
- DMP児の食事摂取について..... 75
 国立療養所東埼玉病院 大野美佐子・桧山豊子・佐野和子
 茂泉和子・高岡房子・小松直江
 川上葉子・相馬テイ・跡治寿江
 佐藤三枝子・工藤千明
- 歩行器介助に対する一工夫..... 77
 国立療養所西別府病院小児科第2病棟
 ○足達満美子・後藤スミエ・元近ハルミ
 倉原恵子・山辺シナ子・高木啓子
- DMP患児に発声訓練を施行して..... 78
 国立療養所西別府病院小児科第3病棟
 大野嘉美子
- DMP児の履き物の工夫..... 79
 国立療養所西多賀病院 浅井いわ
- DMPに腎炎の合併した患児の看護..... 79
 国立療養所長良病院筋ジス病棟
 鍛冶本みつい・他
- 栄養に関する研究..... 82
 部会長 引前大学医学部公衆衛生
 木村恒
- PMD患者の栄養所要量に関する研究(カロリー及び蛋白質所要量)..... 85
 引前大学医学部公衆衛生
 木村恒
- DMPの栄養に関する研究 特にその栄養基準量についての試み..... 86
 国立療養所西別府病院栄養班
 ○城戸美津子・中野和子・堀サチ子

○先天性ミオパチーに関する研究..... 102

国立療養所原病院 河野七郎・和田正七・生冨和夫

小出俊江・升田慶三

広島大学医学部第3内科

鬼頭昭三・山本みゆき・糸賀叙子

中原俊夫

○全身の特徴ある関節拘縮を見た*Myopathy*の一例..... 104

国立療養所川棚病院神経内科

○迫龍二・森一毅・中沢良夫

長崎大学病院第1内科 渋谷統寿

○当療養所で経験した*Morguio*病と*Spondyloepiphyseal dysplasia congenita*の
各一例について..... 106

国立新潟療養所 高沢直之・鈴木正博・藤田長久

湯浅龍彦

目 次

1. PMD患児の手の変形について.....108
国立徳島療養所 松家 豊・西庄武彦・奥村建明
小林計二
徳島大学整形外科 山田憲吾・野島元雄
2. DMP並びに関連疾患の心肺機能について.....109
国立療養所南九州病院 有馬寛雄・納光弘・加来功臣
3. PMD患児の血行動態に関する検討、主として静脈圧所見の経年的変化について.....110
国立療養所長良病院 桑原英明
4. 心雑音を呈する進行性筋ジストロフィー症（Duchenne型）例について.....111
国立療養所西別府病院小児科
三吉野産治・三根一乗・三嶋一弘
山本治郎
熊本大学医学部小児科教室
三池輝久
九州大学温泉治療学研究所気候内科
矢永尚二・大塚邦明
5. 心筋炎で死亡したツシャン型筋ジストロフィー症の一部検例.....113
国立療養所宇多野病院小児科 吉岡三恵子
6. 進行性筋ジストロフィー症の電気生理学的検討（第1報）…末梢神経を中心に.....114
国立療養所再春荘 上野洋他
7. 進行性筋ジストロフィー症の生検筋による組織化学的研究—第2報—.....115
国立療養所八雲病院 篠田実・○城守・小賀坂良一
安中俊平
8. 筋ジストロフィー症および類似疾患の髄液所見について.....116
国立新潟療養所 片桐忠・藤田長久・高沢直己
新潟大学神経内科 岩田伊保子
9. 女性のジストロフィー症（いわゆる girl Duchenne）についての問題点.....120
国立療養所川棚病院神経内科
迫龍二・渋谷統寿・中沢良夫
10. 顔面肩甲上腕に分布した多発性筋炎の1剖検例.....122
国立新潟療養所 ○藤田長久・鈴木正博・久代昭二
高沢直之
新大脳研病理 中村仁志夫
11. 進行性筋ジストロフィー症児に対するインフルエンザワクチン接種成績.....123
国立療養所西別府病院小児科 三嶋一弘・三吉野産治
三根一乗・山本治郎
九州大学温泉治療学研究所気候内科
鈴木寛・横井忠滋・加地正郎

12	腎炎の合併症をもつ患児の看護研究	124
	国立療養所長良病院 筋ジス病棟職員一同(鍛治本 みつゐ 他)	
13	PMD患児におけるインスリン及び成長ホルモン分泌動態について	125
	国立療養所長良病院 桑原英明	
14	DMPの乳酸及びピルビン酸値	126
	国立療養所松江病院 加藤典子	
15	PMDマウスにみられる酵素偏倚	127
	弘前大 医・二生化 佐藤清美 同・三内 北原明夫	
16	DMP発症マウスの筋芽細胞の培養の試み(その2)	128
	国立療養所刀根山病院 智片英治・香川 務・谷 淳吉	
17	DMPにおけるビタミンEの役割	129
	国立療養所西多賀病院 福井俊彦	
18	青森県におけるDMP患者体重の季節的变化	130
	国立岩木療養所 小山悦子・七戸千恵 弘前大学(医・公衛) 木村 恒	
19	DMPの栄養に関する研究 特にその栄養基準量についての試み	131
	国立療養所西別府病院栄養班 ○城戸 美津子・中野和子・堀 サチ子 三吉野 産治・三根一乗・三嶋一弘	
20	在宅療養中のDMP患者の実態調査(第1報)	133
	弘前大学医学部(公衛) 木村 恒	
21	熊本県下の進行性筋ジストロフィー症の実態調査	134
	国立療養所再春荘 上野 洋他	
22	DMP家系における家族指導	135
	国立療養所長良病院 森田エイ子・桑原英明・楨島 晃 ○蛭田 美代子	
23	DMP症児の要求水準について	137
	国立療養所鈴鹿病院 野尻久雄・河野慶三	
24	患児両親の自覚的健康度 -CMIによる検討-	138
	国立療養所鈴鹿病院内科 河野慶三	
25	DMP患者のベンダー・ゲシュタルトテストの成績	139
	国立療養所西多賀病院 藤井啓子	
26	DMP者の読書力検査を試みて	140
	国立療養所西多賀病院 保母 荒井道子	
27	進行性筋ジストロフィー症の知能に関する一考察	141
	国立療養所八雲病院 ○三好 力・桜田 裕・藤島 慎一	
28	筋ジス患児(者)の外泊前後における運動能力に関する調査	143
	国立療養所八雲病院 ○佐藤 リサ子・曾我 アイ・湯浅柄 美子	

29	外泊時における家庭での機能訓練	144
	国立療養所川棚病院 朝倉フミエ・原泰広他	
30	再春荘における成人筋ジス患者の機能訓練の現状	147
	再春荘 上野和敏他	
31	筋ジス病棟における生活介助の研究	148
	国立療養所刀根山病院 わかば病棟 看護職員一同	
32	DMP病棟記録用紙の検討	150
	国立療養所西多賀病院 筋ジス病棟記録用紙検討委員会	
33	筋ジストロフィー症児に作業を併用した余暇活動の試み	151
	国立療養所東埼玉病院 渋谷 斌	
34	DMP児の青年期への心理学的アプローチ	152
	再春荘 石本由紀男・末竹寛子・他	
35	生活指導に関する研究 卒後教育について(1)	154
	国立療養所兵庫中央病院 児童指導員 佐野 髓 鳳	
36	成人病棟今後のあり方 ー作業サークルを実践してー	155
	国立療養所川棚病院 松尾貞子・永田智由子・他	
37	義務教育修了者の生活指導の問題点	158
	国立療養所八雲病院 ○藤島 慎一・三好 力・桜田 裕	
38	ベッドサイドの工夫と看護座位保持用あて枕の工夫	159
	国立療養所再春荘 田辺豊子・是枝美江子・他	
39	保護帽に関する研究(その1)	160
	国立療養所兵庫中央病院 習田敬一・黒田史子・藤木房世 伊本慶子・○藤原清子	
40	オーバーテーブルの改善	162
	国立療養所西別府病院 小児科2病棟(筋ジス) 宮崎 隆	
41	看護用具の創意工夫(お尻マット)について	163
	国立療養所八雲病院 ○湯浅柄 美子・小林 タツ	
42	筋ジス病棟における便秘患者の看護に関する研究	164
	国立療養所南九州病院 ○神園民子・米丸瑞子・前田清美 内村アツ子・田淵恵美子・井上順子 財部由紀子	
43	ベッドサイドの工夫と看護 排泄時における工夫と改善について	166
	国立療養所再春荘病院 井田ヒロミ・福田光子・高峯宮子 是枝美江子・他	
44	DMP児にふさわしい尿器の工夫	167
	国立療養所西多賀病院西上病棟 山田チャ	
45	DMP児の入浴介助について	168
	国立療養所東埼玉病院 大野美佐子	
46	PMD患児の日常姿勢とその問題点について	170
	国立徳島療養所 ○高藤信江・藤川久子・高塚 繁 ・勝浦一子・12病棟看護婦	

47	DMP患者の日常生活における疲労について.....	172
	国立徳島療養所	豊原 シズ子 ・ 山田 ユタカ ・ 増井 佐和子 田中 道代 ・ 高塚 繁 ・ 勝浦 一子
48	DMP患者のベットと車椅子間の昇降（一枚の板の利用について）.....	173
	国立療養所川棚病院	木下 俊秋
49	PMD用電動車いすの検討.....	174
	国立徳島療養所	神山 南海男 ・ 松家 豊 ・ 早田 正則 西庄 武彦
50	電動式車椅子の使用経験（その3）.....	175
	国立療養所兵庫中央病院	習田 敬一 ・ 中村 ミヨ ・ 石田 隆子 西田 伴子 ・ 寺尾 節子

序

本研究事業は、発足以来既に10年になるが、昭和44年以降は厚生省特別研究費とこれに引き続く心身障害研究費の補助を受け大型研究「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」として早くも5年を経過した。言うまでもなく、この研究事業は逐年その深さと巾を加えつつあるが、研究対象そのものの性格もあって、毎常きわめて地味であり、華々しさを欠いていたことは否めない。

このたび、新組織下の班研究としてなされた年間努力の結晶を研究成果報告書にとりまとめ、ここに刊行できることを大きな喜びとしている。

この研究は、か弱い患者の生命に密接しながらこれを価値あるものとして保持するために、多忙な臨床活動を通じ、不断の努力を傾注しながらその成果を積み上げてきたものであってこれを療護の一環として直接、間接に臨床の実際面に還元し、患者の福祉に寄与しようとする所に本研究の特質があった。もちろん、その独自の研究内容と質とは内外諸学会の批判に堪え得る一流なものでなければならないことは当然であるが、幸にして班員ならびに共同研究者のなみなみならぬ努力と厚生省当局ならびに日本筋ジストロフィー協会の深いご理解と多大のご支援によって所期の目的を達し得たことを深い喜びとし、ささやかな誇を感じている次第である。

しかしながら、関係者のこのような努力にも拘らず、今年もまた幾つかの若い患者の生命が失われていったことは痛恨の極みである。

向後とも、患者や家族ならびに国の期待に応えることを一同の責務と考え一層の努力を誓うものである。

班 長 山 田 憲 吾

(昭和50年7月31日)

総 括 報 告

班 長 山 田 憲 吾

本研究事業は、昭和39年国立療養所内に進行性筋ジストロフィー患児を収容し療育を行うと言う国の方針に呼応し、当初は関係8施設を中心とする研究会形式で発足した。その後、昭和44年に至り厚生省特別研究の臨床社会学的研究、さらに昭和46年来は心身障害研究の臨床的研究なる班研究に移行したが、既に関係施設も20を越え、研究内容とその規模においても一段の充実発展を加えて今日に及んでいる。とは言え、本研究グループ10年間の「あゆみ」は、研究対象そのものの性格もあって、きわめて遅く、華々しさを欠いていた。しかし、成果を着実に積みあげていこうとする関係者の不断の努力もあって、その遠隔成績の面では厚生省研究の実をあげ得たかに思われる成果もないわけではなかった。

したがって、昭和49年度の成果を報告するに先立ち、10年間の「あゆみ」を反省し遠隔成績についても軽く触れてみることにしたいと考える。

周知の通り、研究事業発足当初の昭和40年頃は療護方法といっても全く渾沌たる状態にあり、一部には本症を不治な疾患として自然の経過に委ねるべきであるとする意見もかなり広く行われていた。このような中から検討の末リハビリテーション方式を採用実施したのは本研究グループの良識ある判断によるものであった。そして、障害度に適合するリハビリテーション方式を栄養との関連において合理的に実施したところ、日常生活能力を改善し、心理的にも好影響を与え得ることが解ったし、病態に則した療養機器の開発と相俟って医療従事者に対する省力化も可能となった。このようにして施設内の患児のために安易にして行き届いた療育環境を整備してやることのできるようになった。

周知の通り、本症は内外を通ずる熱心な攻究にも拘らず、その成因はもとよりいまだ確立された治療法とてない状態である。しかしながら、研究者のすべては本症の治療が永却に不能とは考えていないし、向後の努力によって将来必ず本態的治療の可能となる佳き日が到来するものと信じている。したがって、現段階の努力としてはもっぱら療護を第一としてあらゆる手段をつくし、患者の生命を保持して佳き日の到来に備えてやる必要があると考えている。本研究グループの過去の努力も主としてこの方向に向けられていたことは言うまでもないが、その成果の点に関しては遠隔成績によって厳密に検討される必要があると考えられる。

言うまでもなく、本症に対しては療護の適否が生命保持に密接な関係を有することは明らかであり、患児の生存期間はそれの端的な表現とみなして支障ない。したがって、生存期間、逆にいえば死亡年令は遠隔成績判定の一つの有力な指標となり得る。すなわち、本研究グループに属する17施設の Duchenne 型ジストロフィー児の死亡年令に関する木村の調査によれば昭和41年より45年までの5カ年間では33名の患児が死亡し、その平均年令は 15.81 ± 2.467 才であった。ところが昭和46年より49年に至る5カ年間では98名の患児が死亡しその平均年令は 18.68 ± 3.786 才で、両者の間に有意差が証明された。すなわち、最近の5カ年間ではそれ以前の5カ年間に比し寿命が3年近く延びていることが明らかにされた。そして、諸種の要因を検討した結果、寿命の延長はリハビリテ-

ションを中心とした健康管理方式に負う面が大きいと結論することができた。このことは本研究グループが適正なる療護方式探究と言う実践活動を通じその成果を社会に還元したものとみなされ、研究成果の直接的な行政的反映とも考えられる。

このほか、本研究事業の遂行に伴う副次的効果としては次のような利点をあげることができる。すなわち、すべての施設にメディカル・パラメディカル 職種間のチームワークと研究意欲の向上がもたらされ、これが日常診療面に対する好影響として反映されていること、また、研究遂行の必要から最近特に関連医科系大学と学術上ならびに人的面で密接な交流関係を生ずることとなり、これが国立療養所における医師確保の端緒になっていることなどである。以上が本研究グループによって得られた10年間の成果の概要である。

昭和49年度の単年度成果は以下に示す研究部会長のまとめならびに研究分担者および協力者の記載の通りであるが、ここにその概要を記して総括することにする。

本年度の研究も基本的には従前の部会別（サブテーマ）協同研究方式を踏襲するものではあるが研究内容の充実に呼応してこれを次の8研究部会（分科会）に拡大し、それぞれに少壮気鋭の研究者を部会長として選任し、研究の効率的運営を図った。すなわち、

1) 機能障害研究部会（部会長 湊 治 郎）

本症は病勢の進展にともない四肢、軀幹の萎縮、変形が著明となり、定型的経過の下に運動機能障害が増強する。これと関連して呼吸、循環など内部障害も併発し、次第に増悪してその予後不良にする。この意味で障害度基準の設定は重要である。本研究グループは従来行われてきた多様の機能障害度表を比較検討し整理した結果、厚生省基準による8段階法が最も優れていることを再確認し、協同研究推進上の基盤を確立した。

本年度は新しく手や足の変形について詳細な報告があった。特に手指変形の問題はリハビリテーションにおける作業療法と関連して重要性を帯びるものと考えられる。同様に内部障害は機能訓練負荷量の問題と関連して極めて重要である。すなわち、循環機能は心電図や心音図、あるいは静脈圧や動脈圧所見、呼吸機能は換気能やF-V曲線あるいは血液ガス所見などを指標として多方面から精密に追究されているが、これらは心機能障害の早期発見、早期処置の点で本症療護上最も肝要なことと思われる。

2) 病態生理学的研究部会（部会長 三吉野 産 治）

本症児における心筋の電気生理学的所見の経時的変化と剖検所見との対比について本年度も知見の追加があった。これは本研究班独自の貴重な従来の成果に対し深さと巾を加えるものであって、病態の正確な把握と療護対策樹立に寄与する所少なくなく、高く評価すべきものと考えられる。

また、骨格筋についても電気生理学的所見や生検筋の組織化学的所見が新たに追加され、関連の神経筋疾患との対比の下に本症の特異性を求めようとしているが、これらの研究は臨床研究班の専門分野として向後の発展が期待される次第である。

3) 心理障害研究部会（部会長 習 田 敬 一）

施設ケアにおける本症児の心理障害発生の背景としては、家庭からの分離にともなう不安や児童集団間にかもし出される順位行動にともなう葛藤のほか、機能障害の進展にともなう操作可

能空間の喪失などがある。したがって、このアプローチに利用される各種のテストについては方法論的には勿論、分析評価の面からも慎重な検討がなされなければならない。本年度は25題にのぼる多彩な報告があったが、Minnesota Multiphasic Personality Inventory や要求水準に関する研究は向後の発展に資するものとして期待される。

心理の問題は本症の療護上最も重要な課題の一つであるが、施設ケアの条件下で現在までに得られた研究成果をここで反省し、対策樹立の参考には有意義と思われる。

すなわち、①IQは標準より低い方に分布していること。②不安が強く神経症的ではあるが、その表出はむしろ少ないこと。③患者は大なり小なりホスピタリズムに陥っているが、これは一般退行々動と適応のための幼児行動と言う二つの側面から成り立っていること。④一般に動作性IQよりも言語性IQが低い。しかし、年齢が進むと共にその差は少なくなること。⑤患児は本症にとまなう不安や失意を外界に対する知的態度の放棄によって克服しようとする傾向を示すことなどである。

これが対策として遊戯療法や作業療法、生活指導などそれぞれ創意に満ちた色々な方法が施設内で行われており、その努力は貴重と思われた。しかし、向後の問題としては親子関係をよく調査した上で在宅ケアやday hospitalなどの構想を積極的に展開する必要もあると考えられた。

4) 療護機器開発研究部会 (部会長 野島元雄)

昨年度研究費によって増加試作した5種の療護機械については一定期間の試用期間を経てこれらの実用価値を厳密に評価した。すなわち、徳療研究グループの開発した多用途簡易車椅子、刀根山病院の電動車椅子装置、西多賀病院の車椅子用電動装置、東埼玉病院のフィーダー、西別府病院のオーバーテーブルをそれぞれの開発施設を通じ、延42の希望施設に配布し、それらの使い易さや保守の問題を3～6カ月の試用データに基き検討した。そして改良を要する点はこれを改良して本症療護用として標準化した。

この方式は研究グループの療護機器開発意欲を刺激すると共に、本症療護上実用価値の高い優秀な国産の機器を安価に供給する端緒を開いた点で有用であり、極めて現実的で斬新な研究方法と考える。なおまた、国産品だけに固執することなく輸入品についても療護に役立ち得るものはこれを検討評価することも必要である。

ところで空気圧装具は新しい型の軽量の固定装具として注目せられ、本症用の装具として多大の期待がよせられている。しかし、この型の装具は国内産のものではなく、特許の関係もあって輸入して試用するほかはない。そこで本年度研究費により空気圧装具(オルタズール)を13着輸入し、12施設入所中の患児13名に適用し、目下その効果を検討中である。

5) 看護研究部会 (部会長 松家豊)

看護は日常生活の介助から合併症発生時や重症例の臨床看護にいたるまでその業務の巾は広い。看護技術については勿論のこと、看護用具や衣服の問題にいたるまできめ細かな研究がなされているが、同時に患児の心理面に対する配慮もなされていることはこの部会研究の特徴でもある。

また、看護管理面の研究としては、タイムスタデーを基盤とした看護業務の分析や、その充実に向上をはかるための看護基準や手順作成に関する協同研究計画など、運営の実際に資する面も多く、向後の発展が期待される。

6) 栄養研究部会 (部会長 木村 恒)

一般に患児の体重は季節的影響を受け易く、特に肥満やらい瘦児、あるいは重症児に著明で、その回復も遅い。

言うまでもなく、栄養は生命保持に不可欠であり、一日たりとも忽せにできない。まず、年齢別体位と栄養特性から本症患者に対する栄養所要量を算出し、脂肪のカロリー比を25~30%、動物蛋白質比を50~60%にすることが望ましいとの結論を得た。この栄養所要量に基づいて栄養基準量を算出し、患児に対する給食の基本資料を作成した。一方、患児の食事摂取に要する実時間を調査し、朝食には20分、昼食と夕食には30分程度の時間を割りあてる必要があることを明らかにした。このように、理論と実際の両面から栄養の問題に解決を与えたことは極めて高く評価されるべきである。

7) 生化学的研究部会 (部会長 谷 淳吉)

本年度のこの部会の研究は3つに大別される。すなわち①は有機酸代謝に関するもの。②筋細胞の発生分化に対応した酵素の質的变化と形態学的変化。③は細胞内器官のうち、特に膜系構造の機能と形態である。

それぞれに貴重な研究であるが、これらは互に密接に関連しており、いずれも本症の病因や病態解明に結びつく点で、向後の発展に大きな期待がもてる。

8) 特定研究部会 (部会長 河野 慶三)

本症ならびに関連疾患についての疫学的調査が熊本県と沖縄県について行われた。また、筋ジストロフィー協会の資料をもとにした在宅患者の実態調査も行なわれた。

これら疫学的研究は本症対策に基本的資料を提供する意味で重要であり、福祉対策の一環として高く評価されるものである。

その他、インフルエンザ対策の問題や特殊例の報告などは実際的意味を持つ点でそれぞれに貴重であった。

機能障害進展過程の分析

部会長

国立療養所西多賀病院

淺 治 郎

進行性筋ジストロフィー患者の機能障害の進展過程の研究については、大別すると次の3点について研究がおこなわれた。

1. 進行性筋ジストロフィー症の心機能、及び、呼吸機能障害に関するもの。
2. 進行性筋ジストロフィー症の運動障害の進展に関するもの。
3. その他

1. 進行性筋ジストロフィー症の心機能及び、呼吸機能障害に関するもの

進行性筋ジストロフィー症（以下DMP）は、骨格筋のみならず、心筋にも重篤な変化をきたすことは知られているが、これを臨床的に早期に把握し適切な処置を行うことは必ずしも易いことではない。一方、DMPに対する機能訓練の重要性から考えると、心機能障害の有無を知ることは極めて重要な事項といえる。

南九州病院（有馬，納ら）は入所中の患者、特にジュンアンヌ型（D型）31名の心機能をEKGを主として検査し、これを類似疾患であるクーゲルベルヒ・ヴェランター病（K-W病）9名のそれと比較検討し、D型では、被検者の94%にEKG上、何らかの異常所見のあることしかも障害度の比較的軽い時期からすでに異常所見のあることを指摘している。

長良病院（桑原）は、心筋障害を早期に発見する方法として、末梢静脈圧の測定の重要性を述べている。経時的に測定された静脈圧をみると、DMP患者でも著明にこれが上昇する症例が可成の数に見られることを述べている。

西別府病院（三吉野，三根ら）は、DMPの収容を開始して約10年を経過した今日、入所中の患者の中に、心雑音を呈する患者が多くなっていることに注目し、その原因として乳頭筋の機能不全が原因ではないかという極めて注目すべき結果を報告している。

更に徳島大学医学部小児科（武内，吉田，幸地ら）は、DMPの心機能について、頸動脈波EKG、心音図の同時記録装置を用いて、患者の歩行訓練及び入浴が、心機能に及ぼす影響について検討した結果、10分位の歩行訓練及び普通の入浴は、患者の心機能に悪い影響の無いことを確認している。

川棚病院（松尾ら）は、DMP患者134例の肺機能を換気機能、F-V曲線、血液ガス分析EKG検査の結果から検討し、患者の肺機能が加齢的に悪化してゆく様子を明らかにした。

以上5施設がDMPの心肺機能を夫々、別の方向から検討し臨床で、いくつかの極めて有意義な所見を得ている。

2. 進行性筋ジストロフィー症の運動機能障害の進展に関するもの

徳島療養所（松家ら）及び徳島大学医学部整形外科（山田、野島）は、DMP患者の上肢、特に手指の変形を51例について詳細に観察し、従来見すごしにされていた手指機能障害の進展過程について貴重な報告を行っている。これは、DMP患者のリハビリテーションにおいて重要な役割を演じている作業療法の合理的実施の上で極めて有用な研究と言い得る。

国立療養所再春荘（上野ら）は、DMP患者の足の変形の中、扁平足の存在が極めて頻回に見られることを述べ、その原因の一端について述べている。

徳島大学医学部整形外科（野島ら）及び、徳島療養所（松家ら）は、従来、DMP患者に用いられているいくつかの機能障害度表を厚生省DMP協同研究班によるADL表を指標として詳細な比較検討を行った結果、厚生DMP研究班で作成され、現在国立機関で最も広く用いられている8段階法が、最も障害を的確に捉えているすぐれた方法であることを明らかにしている。

3. その他

鈴鹿病院（向山ら）は、かねて、ジュンアンヌ型DMP患者の神経系にみられる異常所見について研究を行っているが、今回は、特に、脊髄根神経について、ときほぐし線維法を用いて検討を行い、DMP患者の根神経にも著明な変化のあることを見出している。その意義については今後の研究に待つものがあるが、DMPの成因究明の上で、貴重な資料と言い得る。

宇多野病院（森宗）は、DMP患者の筋活動電位と等尺性張力について、尺骨神経への電氣的刺激に対する母指内転筋の等尺性張力を用いて観察している。

いずれも今後の研究が待たれる課題である。

心雑音を呈する進行性筋ジストロフィー症 (Duchenne 型) 例について

国立療養所西別府病院小児科

三吉野 産 治 三 根 一 乗

三 嶋 一 弘 山 本 治 郎

熊本大学医学部小児科教室

三 池 輝 久

九州大学温泉治療学研究所気候内科

矢 永 尚 士 大 塚 邦 明

進行性筋ジストロフィー症(以下DMP)は、骨格筋の変化のみならず心筋にも重篤な変化をきたす Skeleto-Cardio Muscular Dyotrophy とも言うことができよう。これは、本症の lifespan を考える時、決してゆるがせにはできない重要な課題であろう。本症に関する心電図上の多彩な変化、心機図による左心機能の低下、訓練心と生前の心電図との関連、剖検による病理組織学的変化等についての数多くの報告がこの事実を物語っている。

さて、近年我々の施設の患児に、心雑音を呈する症例が増加してきた。今回はその中で、心雑音を呈しながら心拡大のない症例について、心電図、心機図、心音図、胸部レントゲン所見などにより吟味を加えることができたので報告する。

症例は、16才2カ月男子の Duchenne 型で、3才頃より歩行異常、仮性肥大、発はん性起立などが始まり、入院期間7年4カ月で現在、Bed Patient、聴診上第4肋間胸背左縁から心尖部にかけて最強点を有する Qerin IV 度程度の全収縮期雑音を認める。リユーマチ熱の既往はない。

1) 心電図所見

terminal force V₁、不完全右脚ブロック、V_{2,3,4}のST上昇、右軸偏位。

2) 心機図による左心機能

全収縮期 0.29、駆出期 0.21 ↓、駆出前期 0.08、機械的収縮期 0.24、変容期 0.05、等容収縮期 0.03 で駆出期の低下があった。

3) 心音図所見

4 L ~ A pex で明らかな逆流性収縮期雑音が記録され、M. I. のそれと全く一致する所見であった。

4) 胸部レントゲン所見

イ) C. T. R. 入院時 0.41 であったが、7年4カ月後 0.40 と縮少の傾向を示した。

ロ) 胸郭の左右径はほぼ正常に近いが、前後径は著しく短縮して居り前後径と左右径の比は

極めて小さい。

考 察

我々がDMP患児を入院させてから約10年になる。その間に心雑音を呈する例が近年になって目立ってきた。本症例は、C. T. R. 0.40と小さく、心音図ではM. I. と全く一致する心雑音を呈した。1963年 Burch 等によれば、乳頭筋の虚血に伴う僧帽弁閉鎖不全に「乳頭筋機能不全症候群」と言う名称をつけた。DMPにおける心の冠動脈の変化については、変化がないとする報告が多いが、室らの報告では、冠動脈枝の肥厚を認めた。乳頭筋の変化については、我々の剖検心の2~3例で肉眼的にも明らかな線維化を認め報告した所である。従って本症例の如く心拡大のないDMP患児のM. I. に一致する明らかな心雑音はその発生機点として、いわゆる Papillary muscle dysfunction syndrome があてはまるものと考えられる。

ま と め

入院後7年4カ月、近年になって、心拡大がなくM. I. と全く一致する心雑音を呈した症例について報告し、発生機転として、いわゆる papillary muscle dysfunction syndrome が考えられた例について考察した。

心機図による筋ジストロフィー症の左心機能

第2報 機能訓練時の心予備力について

徳島大学医学部小児科

武内克郎 吉田哲也
松岡 優 留守健一
幸地 佑 宮尾益英

昨年の本研究会にて、著者らは頸動脈波、心電図、心音図を同時記録して求めた心機能のパラメーター、Q II Time、ET、およびPEPよりDMPのかなりの例に心機能低下を来すものがあることを報告した。今回は更に心尖拍動図の一次微分泌も加えて、機能訓練時におけるDMPの心機能について検討を加えた。なお、心尖拍動図一次微分泌も心室壁の動きの速度と相関し又心内圧曲線の一次微分とも密接な関係を持つ。心尖拍動図の一次微分のピーク値と心室脱分極の初まりとの間隔、すなわち、心電図のQ波の始まりより心尖拍動図のピークまでの間隔、(

($R_{to\ dA/dt}$) で心筋収縮能の指標とした。心尖拍動図の一次微分は成人では近年 Vetter ら、千田らの報告があるが、DMP への応用は未だ報告をみない。そこで、DMP、 $R_{to\ dA/dt}$ を用いて、毎日行われている10分間の歩行訓練と更に入浴がDMP患児の心機能に及ぼす影響について検討した。

対象は6才から16才の Duchenne Type のDMP患児18名で、障害度は Swinyard-上田の分類で2度から7度であった。

正常学童ではPEPは平均 77 ± 10 m secであるのに対して、DMP患児は平均 88 ± 13 m sec と延長していた。又、 $R_{to\ dA/dt}$ は正常学童では平均、 73 ± 13 m sec、であるのに対して、DMP患児は平均 93 ± 15 m sec、と延長を示した。すなわち、DMP患児ではPEP、 $R_{to\ dA/dt}$ 共に延長をしており、正常群に比して心機能の低下が考えられた。なお、先天性心疾患患児においてもDMP患児と同様にPEP、 $R_{to\ dA/dt}$ の延長を示し、心機能の低下がみられた。PEPは正常範囲にあるものが18例中11例(61%)で7例(39%)に延長がみられた。又、 $R_{to\ dA/dt}$ はPEPにくらべ正常範囲にあるものが少なく、18例中11例(73%)に延長がみられた。さらにDMP患児について、PEPと $R_{to\ dA/dt}$ の相関をみると相関係数0.56、危険率 $0.01 < P < 0.02$ でわずかに相関していた。なお、DMPの運動機能の障害度とPEPおよび $R_{to\ dA/dt}$ との相関はなかった。次にDMP患児9例で10分間の歩行訓練を行った後、1分毎に10分まで経時的にPEPと $R_{to\ dA/dt}$ の変化を観察した。Q-II Time、ETは負荷前後でほとんど変化がみられなかった。PEPおよび $R_{to\ dA/dt}$ は負荷前と負荷後の経時的な変化はないが、正常範囲より延長していた。同様の方法で入浴前、入浴後3、5、7、10分と経時的にPEPと $R_{to\ dA/dt}$ を観察すると、いずれの場合においてもPEPと $R_{to\ dA/dt}$ ともに正常範囲よりやや延長の傾向にあったが、入浴前と入浴後を比較しても経時的変化はなかった。DMP患児の心機能障害の程度は個々の症例によって異っており、全ての患児ではあてはまらないが、今回行ったこれらDMP患児では「10分間の歩行訓練」および「入浴」では心機能に影響をおよぼさないことがわかった。

ま と め

- ① PMP、 $R_{to\ dA/dt}$ でDMP患児は正常群にくらべ延長し、心機能の低下が考えられる。
- ② DMPでは $R_{to\ dA/dt}$ とPEPはわずかに相関する。
- ③ PEPと $R_{to\ dA/dt}$ の指標ではDMPの障害度と相関をみなかった。
- ④ 今回検索したDMP患児では10分間の歩行訓練では心機能にほとんど影響をおよぼさなかった。
- ⑤ 入浴も同様に心機能に変化をあたえなかった。
- ⑥ DMP患児において、リハビリテーションをする際、PEP、 $R_{to\ dA/dt}$ を指標として、心機能およびその予備力をチェックして行ったがよいと思われる。

筋ジストロフィー症の末梢循環の検討

徳島大学医学部小児科

幸 地 佑 高 丸 誠 志
武 内 克 郎 吉 田 哲 也
宮 尾 益 英

DMP児の四肢末端は冷たく凍瘡をきたしやすいことはよく知られている。我々は昨年の本研究会で、光電管式指尖容積脈波計による検索でDMP児のなかに末梢循環障害をきたしているものがあることを報告した。今回はこの末梢循環障害が、いかなる機序によるものかを解明するために指尖脈波一次微分曲線および心機図を用いて検討を加えた。

対象および方法

検査対象は Duchenne 型 DMP 17例で、その機能障害度は1～7度である。
方法、室温27～29℃Fで安静仰臥位にて心機図（心電図、心音図、頸動脈波、心尖拍動一次微分曲線）を記録し、ついで患児が検査に慣れて精神的緊張が緩和したところに指尖脈波およびその一次微分曲線を記録した。

心機図より心機能の指標、ET、PEPおよびR to peak dA/dt を求め、また指尖脈波一次微分曲線より末梢血管抵抗の指標Q/S比を求めた。

結果および考察

1. 末梢血管抵抗

脈波の一次微分曲線のQ/S比が血管抵抗の指標となることはすでに大櫛、小山、原田らによって報告されている。

DMP児のQ/S比は健康小児（5～15才）13例より得た正常範囲（±26）内にあるのは8例で、残りの9例は末梢血管抵抗の増大を示していた。なおDMPの機能障害度が強いものに末梢血管抵抗が高いものがみられたが、しかし両者は必ずしも一致するとは限らず、障害度が強いものでも末梢血管抵抗が正常範囲のものもみられた。

2. 心機能と末梢血管抵抗との対比

末梢血管抵抗増大の原因として二つ考えられる。その一つは心機能の低下をきたした際末梢血管を収縮して血圧を正常に保ち重要臓器への血行を保持する代償的な末梢血管抵抗増大と、他の一つは、末梢血管そのものに原因があつておこる場合がある。DMPにみられる末梢血管抵抗増大がいずれの原因によるものかを明らかにするために心機図より求めた心機能の指標とQ/S比とを対比させてみた。

なお、我々はS48年度夏の本研究会で、心機図的に心機能低下を示す例がかなり存在することを発表した。

a) ETとQ/S

