

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51年度研究成果報告書

主任研究者 徳島大学長 山田 憲 吾

昭和52年3月

# 目 次

総括報告.....	1
班 長 山 田 憲 吾	
機能障害進展過程の分析のまとめ.....	6
部会長 国立療養所西多賀病院	
湊 治 郎	
○ PMDの機能ステージにおける強さ期間曲線について.....	9
国立岩木療養所 福 土 明	
○ PMD脊柱変形に関する研究.....	9
国立徳島療養所 松 家 豊	
国立療養所下志津病院 斉 藤 篤	
○ Duchenne型進行性筋ジストロフィー症のX線による脊柱変形の検討.....	12
国立療養所下志津病院整形外科	
斉 藤 篤	
国立療養所下志津病院X線科	
森 尾 昭	
東京農工大学保健体育科	
服 部 恒 明	
○ PMDの上肢運動パターン.....	14
国立徳島療養所 西 庄 武 彦 ・ 松 家 豊 ・ 奥 村 建 明	
白 井 陽 一 郎	
○ PMD患児の筋電図周波数分析.....	16
国立徳島療養所 西 庄 武 彦 ・ 松 家 豊	
○ 8ミリカメラおよびテレメーターEMGによるPMD患児の代償動作パターンの分析 (歩行分析) 第一報 .....	18
国立療養所東埼玉病院 浅 野 賢 ・ 鈴 木 貞 夫 ・ 熊 井 初 穂	
石 原 伝 幸 ・ 井 上 満 ・ 吉 村 正 也	
田 村 武 司	
足利日赤病院 小 野 康 平	
○ 脊柱変形の予防対策(起立台利用の再検討) .....	19
国立療養所西多賀病院 根 立 千 秋 ・ 千 葉 隆	
○ PMD患児の障害度と扁平足の関係について.....	21
国立療養所再春荘 上 野 和 敏 ・ 境 勇 祐 ・ 岡 元 宏	
泉 純 治 ・ 今 西 康 二 ・ 寺 本 仁 郎	

○ <i>PMD</i> の歯牙の咬合と咬合圧に関する研究.....	21
弘前大学医学部	石川 富士郎 ・ 矢野 文雄 ・ 三條 勲
	森山 武雄 ・ 木村 恒
岩手医科大学歯学部歯科矯正学講座	
国立岩木療養所	
○ <i>PMD</i> の咀嚼機能に関する研究（咬筋 <i>EMG</i> 活動、咀嚼時間、咀嚼回数、咀嚼値について）.....	24
広島大学歯学部補綴	浜田 泰三 ・ 小林 誠 ・ 川添 和幸
	山田 早苗
国立療養所原病院	河野 七郎 ・ 和田 正士 ・ 生富 和夫
	升田 慶三 ・ 平木 康彦
○ <i>PMD</i> の口腔清掃状況.....	26
広島大学歯学部補綴	浜田 泰三 ・ 佐々木 郁子 ・ 今田 和秀
	山田 早苗
国立療養所原病院	河野 七郎 ・ 和田 正士 ・ 生富 和夫
	平木 康彦
○ <i>PMD</i> の味覚閾値.....	28
広島大学歯学部補綴	浜田 泰三 ・ 今田 和秀 ・ 伊井 一博
	山田 早苗
国立療養所原病院	河野 七郎 ・ 和田 正士 ・ 生富 和夫
	升田 慶三 ・ 平木 康彦
病態生理学的研究のまとめ.....	30
部会長	国立療養所西別府病院小児科
	三吉野 産治
○ 進行性筋ジストロフィー症剖検例骨格筋、心筋及び平滑筋の病理組織学的研究.....	33
国立療養所原病院	升田 慶三 ・ 平木 康彦 ・ 生富 和夫
	和田 正士 ・ 海佐 裕幸
○ 筋ジストロフィー症の自律神経学的血行力学的検討（特にカテコラミン代謝、及び自律神経薬剤への反応性等に基づく総合的検索）.....	34
国立療養所下志津病院	多賀谷 茂 ・ 原田 健司 ・ 会川 真理子
	富田 崇敏 ・ 高宮 将子 ・ 金子 二郎
	渡辺 晴雄 ・ 斉藤 敏郎 ・ 飯田 政雄
○ <i>PMD</i> 患児の運動、機能訓練負荷に関しての研究—心機能との関連において.....	36
愛媛大学	野島 元雄
国立徳島療養所	松家 豊
○ 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.....	37
国立療養所八雲病院	篠田 実 ・ 城 守 ・ 舘 延忠

佐々木 公 男 ・ 藤 原 真由美 ・ 安 中 俊 平

- *impedance cardiography*による進行性筋ジストロフィー症の心機能の検討…………… 38  
徳島大学医学部小児科学教室  
中津 忠 則 ・ 植 田 秀 信 ・ 中 野 修 身  
幸 地 佑 ・ 宮 尾 益 英
- *Duchenne*型進行性筋ジストロフィー症の心機図所見—特に障害度との関連及び経時的変化について—…………… 40  
国立療養所東埼玉病院 田 村 武 司 ・ 石 原 伝 幸 ・ 半 谷 満 太 郎  
今 泉 順 吉 ・ 井 上 満
- 進行性筋ジストロフィー症の *Spindle Afferent Conduction Velocity* …………… 42  
国立療養所東埼玉病院 石 原 伝 幸 ・ 田 村 武 司 ・ 半 谷 満 太 郎  
今 泉 順 吉 ・ 井 上 満
- 筋ジストロフィー症の筋血流測定法—水素電極による測定法の開発…………… 43  
国立療養所東埼玉病院 石 原 伝 幸 ・ 田 村 武 司 ・ 半 谷 満 太 郎  
今 泉 順 吉 ・ 井 上 満
- *D*型死亡者56例の心胸郭変形の状況並びに剖検所見との対比による検討…………… 44  
国立療養所西多賀病院 山 田 満
- 成人 *DMP* の *Glossopharyngeal Breathing (GPB)* の研究 …………… 45  
国立療養所箱根病院 村 上 慶 郎 ・ 岡 崎 隆 ・ 古 内 文 夫
- 超音波血流計による筋ジストロフィー症四肢血流量の測定…………… 46  
国立療養所箱根病院 中 村 正 敏 ・ 米 谷 俊 郎 ・ 村 上 慶 郎  
久 保 義 信
- 進行性筋ジストロフィー症における免疫学的側面の検討(2)—液性免疫を中心として— …… 47  
国立新潟療養所 湯 浅 龍 彦 ・ 片 桐 忠 ・ 文 田 明 仙  
桜 川 宣 夫 ・ 川 瀬 康 裕 ・ 熊 本 俊 秀  
高 沢 直 之
- 女性 *DMP* 患者に関する研究(2)—厚生省資料による統計的検討…………… 49  
国立新潟療養所 片 桐 忠 ・ 湯 浅 龍 彦 ・ 川 瀬 康 裕  
熊 本 俊 秀 ・ 文 田 明 仙 ・ 高 沢 直 之  
桜 川 宣 夫
- *Oculo-pharyngo-distal Myopathy* の電頭的検索…………… 51  
国立療養所再春荘 泉 純 治 ・ 岡 元 宏 ・ 内 野 誠  
出 田 透
- 進行性筋ジストロフィー症患者の末梢神経終末部の電気生理学的検討…………… 52  
国立療養所再春荘 泉 純 治 ・ 岡 元 宏
- 障害四肢筋の活動電位および筋張力研究…………… 54  
国立療養所宇多野病院 北 野 治 男 ・ 野 口 貞 子 ・ 森 宗 勲

神経内科	西谷 裕	
小児科	吉岡 三恵子	
○神経筋疾患の組織学的研究—ジストロフィー・マウスの筋病変について—	国立療養所宇多野病院小児科	吉岡 三恵子 58
神経内科	野口 貞子・北野 治男	
○進行性筋ジストロフィー症の心エコー図およびミネソタ・インピーダンス・カルディオ グラム所見	国立療養所宇多野病院小児科	吉岡 三恵子 59
国立京都病院小児科	森 洋一	
京大小児科	神谷 哲郎	
○DMP患者のリンパ球HL-Atypingについて	国立療養所宇多野病院	野口 貞子・北野 治男・西谷 裕 63
	(神経内科)	
小児科	吉岡 三恵子	
京大第二内科	鍋谷 登	
東海大血液センター	辻 公美	
○筋ジストロフィー症の肺機能—呼吸不全を中心として—	国立療養所川棚病院	松尾 宗祐・須山 健三・中沢 良夫 66
		森 一毅
○人DMP及び筋ジスマウスへの腓エクスへの影響について	国立療養所川棚病院	森 一毅・迫 龍二・渋谷 統寿 67
○筋ジストロフィー症に対するGo-enzyme Q10投与の影響について	国立療養所川棚病院	迫 龍二・森 一毅・中沢 良夫 69
○筋ジス保因者の研究	国立療養所川棚病院	森 一毅・迫 龍二・渋谷 統寿 73
		辻 畑光宏
○若年女性の筋ジストロフィー症—5家系6名の遺伝的・臨床的考察	国立療養所川棚病院	迫 龍二・森 一毅・渋谷 統寿 75
		中沢 良夫
○Duchenne型筋ジストロフィー症の心エコー図による左心機能の検討	国立療養所南九州病院	皆内 康広・川平 稔・加来 功臣 77
		今隅 満・中島 洋明・乗松 克政
	現鹿児島大学第3内科	
	現筑波大学臨床部門循環器内科	
○Duchenne型PMD末期患者の治療—心不全対策	国立療養所鈴鹿病院	河野 慶三・向山 昌邦 80
○筋ジス保因者生検筋の病理組織学的研究—筋力低下・筋萎縮発現例について		83

国立療養所鈴鹿病院	向山昌邦・河野慶三・浅野武一 小林喜代子・二井洋子・野尻久雄	
○ 進行性筋ジストロフィー症の心臓障害に関する研究、特に長時間連続心電図記録法による観察結果		84
国立療養所西別府病院	西原重剛・三吉野産治 九大温研 矢永尚士	
○ <i>Nemaline</i> 小体の組織化学的あるいは電顕的研究		85
国立療養所西別府病院小児科	三池輝久・三吉野産治・三嶋一弘 玉利秀夫・松田一郎	
○ 進行性筋ジストロフィー症に対するインフルエンザ接種に関する研究		87
国立療養所西別府病院小児科	三吉野産治・遠藤文夫 新日鉄八幡病院 三嶋一弘 九大温研気候内科 加地正郎・横井忠滋・村瀬邦明	
○ <i>D.M.P. Duchenne</i> 型剖検例における心電図ベクトル心電図・心機図所見と心病理所見との比較検討		91
国立療養所原病院	升田慶三・平木康彦・生富和夫 和田正士 広大第1内科 吉田正男・鈴川睦夫・桑原宗男	
○ <i>DMP</i> の臨床症状の再検討		92
国立療養所南九州病院	中島洋明・今隅満 鹿児島大学第三内科 有村由美子・川平稔	
心理障害・生活指導研究のまとめ		899
部会長 国立療養所鈴鹿病院	河野慶三	
○ ベッド生活の多くなった <i>DMP</i> 児の生活指導		101
国立療養所長良病院	平田まさ子・松原茂代・綿貫弘美 高橋まり子	
○ ホスピタリズムの条件分析とその対策法の究明		102
国立療養所長良病院	丸尾正志・榎島晃・清水敏男	
○ <i>DMP</i> 低IQ児に音楽療法を試みて		104
国立療養所西別府病院小児科	寺田真弓・吉良陽子	
○ 日課表の再検討		105
国立療養所川棚病院	坂田秀子・富永恒子	

○成人作業サークル「七宝焼について」第2報	107
国立療養所川棚病院 永田 智由子・中野 俊彦・琴岡 静香 井上 幸平・谷村 富子	
○療育行事について	108
国立療養所鈴鹿病院 橋本 恵美子・岡本 和子・曾我 清美 岩井 陽子	
○Duchenne 型PMD患者の鏡映描写による心拍数変化	110
国立療養所鈴鹿病院 宮崎 光弘・野尻 久雄・片山 幾代 河野 慶三	
○筋ジストロフィー者の心理特性とそのCare	113
国立療養所鈴鹿病院 河野 慶三	
○筋ジス成人療棟におけるグループワーク	114
国立岩木療養所 佐藤 勇	
○PMD患者の生活指導における遊びについて	116
国立徳島療養所 中西 誠・早田 正則・川合 恒雄	
○DMP者の生活範囲を拡大させる為に(影絵を通して)	117
国立療養所西多賀病院 荒井 道子	
○余暇の過ごし方	118
国立療養所下志津病院 在原 千代子・備前 都・福田 由美子 国立療養所八雲病院 大塚 加津子・石井 照子	
○患者の職業の興味についての一考察	119
桜田 裕・藤島 慎一・大友 政明	
○進行性筋ジストロフィー症児(者)病棟における学童保育について その遊びの研究	121
国立療養所八雲病院 久保 育子・午角 美知子・近藤 幸子	
○生活指導の一環として人形劇を試みて	124
国立療養所東埼玉病院 佐々木 つる子・長谷川 恵美子・景山 恭子 吉岡 桂子	
○筋ジス児のレクリエーション活動について	125
国立療養所東埼玉病院 渋谷 斌・山川 和正・新堀 裕二	
○成人PMDの作業療法に関する研究	126
国立療養所箱根病院 古内 文夫・大木 啓子・久保 義信	
○DMP児の社会性 再春荘におけるボランティア活動の実態と問題点	127
国立療養所再春荘 末竹 寛子	
○DMP症児の遊び及び遊具の開拓について	128
国立療養所宇多野病院 鞠山 紀子・藤木 るり子	
○進行性筋萎縮症児(者)の生活指導～西多賀病院入院児(者)の実態観察記録の一考察	130

国立療養所西多賀病院 浅倉次男他  
DMP病棟児童指導員 保母一同

○親子関係について 一外出・外泊を通しての研究	134
国立岩木療養所 小野史生・森山武雄	
○PMD患者の情緒的側面について - Rorschach test による情緒的側面の探究 -	136
国立徳島療養所 早田正則・川合恒雄・中西誠	
○DMPの知能に関する研究	137
国立療養所八雲病院 三好力・桜田裕・藤島慎一 大友政明	
○病棟職員と患者の要求比較に関する一考察	138
国立療養所八雲病院 藤島慎一・桜田裕・大友政明	
○PMD児にみる対人関係の発達に関する考察	140
国立療養所東埼玉病院 川上範子・山川和正・新堀祐二	
○成人PMDのIQについて第1報	142
国立療養所箱根病院 稲永光幸・中村正敬・村上慶郎	
○言葉の使い方による心理的な情緒の展開	143
国立療養所医王園 森敏一・中山緑・小原照子 新田節子	
○DMP症児の進行期における心理・行動の変化に関する研究	144
国立療養所宇多野病院 鞠山紀子	
○DMP児の知能に関する研究	145
国立療養所南九州病院 西村喜文・中島洋明	
<b>機械器具の開発研究のまとめ</b>	149
部会長 愛媛大学医学部 野島元雄	
○食器の合理的工夫と改善について	151
国立療養所西別府病院 長野珠江・本田ミヨ子・安川郁子	
○スライドストレッチャーの使用経験	152
国立療養所西別府病院 百武多津子・茅野恵子・後藤スミエ	
○特殊タイプライター等筋ジストロフィー症者療育器機開発の基礎的研究	154
国立療養所宇多野病院 児童指導員 中西孝	
○DMP児(者)の履き物の工夫	154
国立療養所宇多野病院 藤木るり子・高橋邦枝・山崎カヅヨ	
○車椅子取付テーブルの試作	157
国立療養所医王園 正木不二麿・中山緑・崎田朝保	



○車椅子の選び方.....	159
国立療養所再春荘	境 勇 祐 ・ 上 野 和 敏 ・ 泉 純 治 岡 元 宏
○スライドストレッチャーの使用経験.....	160
国立療養所再春荘	米 丸 瑞 子 ・ 田 中 嘉 子 ・ 久 米 静 代 阿 南 薫 ・ 岡 崎 浩 子 ・ 佐 藤 美 代 子 森 下 茂 子
○進行性筋ジストロフィー症に適した微力操作型電動車椅子の開発.....	161
国立療養所箱根病院	中 村 正 敏 ・ 長 能 常 利 ・ 村 上 慶 郎
○オーバーテーブル改良を試みて.....	162
国立療養所西多賀病院	小 谷 田 裕 子 ・ 半 沢 寛 ・ 案 部 八 百 枝 佐 々 木 勝 吉 ・ 末 永 せ つ こ ・ 佐 野 京 子
○筋ジストロフィー患者に適した作業台の開発.....	166
国立療養所西多賀病院	門 間 勝 弥 ・ 五 十 嵐 俊 光
○DMP患児にふさわしい車椅子の開発.....	167
国立療養所西多賀病院	五 十 嵐 俊 光 ・ 穴 戸 勝 枝 ・ 鈴 木 伸 一
○DMP児変形予防のための膝用具の考察.....	169
国立療養所東埼玉病院	板 橋 光 江 ・ 千 葉 た み 子 ・ 林 久 美 子
○筋ジス患児(者)に適応する昇降式移動装置.....	171
国立療養所八雲病院	野 口 房 子 ・ 湯 浅 柄 美 子 ・ 佐 藤 リ サ 子
○PMD装具に関する研究 1) 軀幹装具の改良 2) 下肢装具の改良.....	172
徳島大学・愛媛大学・徳島療養所	新 家 豊 ・ 野 島 元 雄 ・ 西 庄 武 彦 奥 村 建 明
○電動式起立車の開発.....	174
徳島大学・国立徳島療養所	松 家 豊 ・ 早 田 正 則 ・ 西 庄 武 彦 奥 村 建 明
○PMD児の体幹支持用坐椅子.....	175
国立療養所下志津病院	斉 藤 篤 ・ 山 田 小 千 代 ・ 宮 沢 栄 子 西 沢 志 津 江
○“いざり”PMD患児のための移動用ローラーシート.....	176
国立療養所下志津病院	斉 藤 篤 ・ 宮 沢 栄 子 ・ 山 田 小 千 代 西 沢 志 津 江
○回転するお膳の工夫.....	178
国立岩木療養所	七 戸 千 恵 ・ 須 藤 リ エ ・ 千 葉 喜 八 郎 渋谷 の ぶ ・ 黒 沢 和 子 ・ 小 山 内 ノ リ

	小笠原 郁子・葛西 美良栄・我満 千恵子	
○強度の変形あるDMP患児のベッドサイドテーブルの工夫……………		179
国立岩木療養所	七戸 千恵・倉内 トシ・千葉 喜八郎 江利山 久子・長谷川 悦子・鎌田 玲子 山田 静子・長谷川 輝子・高柳 恵美子	
○各種機械器具開発について……………		180
国立療養所南九州病院	中島 洋明・新居 正信・吉永 京子	
鹿児島大学第三内科	川平 稔	
看護研究のまとめ……………		182
部会長 徳島大学医学部	松家 豊	
○進行性筋ジストロフィー症末期患者の救急看護の要点について……………		184
国立療養所西別府病院小児科	佐藤 征洋・後藤 スミエ	
○筋ジストロフィー患者の精神活動の援助としての野外体験の試み……………		185
国立療養所兵庫中央病院	田島 きよみ・荒木 エリ子・習田 敬一	
○看護用具の工夫(その1)足温器について……………		186
国立療養所兵庫中央病院	勝田 勇治・大谷 美智子・習田 敬一	
○保護帽に関する研究(その2)……………		187
国立療養所兵庫中央病院	奥谷 明美・大谷 美智子・習田 敬一	
○PMD児食事用回転テーブルの工夫……………		187
国立療養所原病院	岡田 成子・植木 久子・中谷 行見 他第一あゆみ病棟一同	
○マジックテーブルを利用した車椅子の安全ベルトについて……………		189
国立療養所宇多野病院	広川 由紀子・加藤 敦子・加藤 悦子 久乗 ユウ	
○DMP症合併症予防に関する研究……………		190
国立療養所宇多野病院	渡辺 和代・浅原 昭子・布施 耀子	
○保護帽の検討……………		192
国立療養所宇多野病院	堺 雅子	
○DMP成人患者に院外活動を試みて……………		194
国立療養所再春荘	境 恵美子・有水 モモ代・宮本 嘉子 米丸 瑞子・竹内 千代子・池本 勝子 高峯 揚子・青木 菜穂美・桜井 キヌヨ	

	平山節子・佐々木昌子・東豊子	
○当病棟で求められる看護婦像	国立療養所再春荘	195
	田辺豊子・竹田加代・吉安さよ子 亀田日出子・田代節子・田中嘉子	
○DMP児の心境と看護（特に車椅子移行期）	国立療養所西多賀病院	197
	佐藤節子	
○電動式椅子便器の改良	国立療養所西多賀病院	198
	佐藤義隆・伊東悦子・千田武昭 菊地伊三郎・川村とよ子	
○エレベートバス用担架の改良	国立療養所西多賀病院	200
	佐々木勝吉・森田昭一・佐々木秀子 半沢寛・田中常男・小山勝次	
○ベット柵の安全性の工夫について	国立療養所東埼玉病院	201
	桧山豊子・早川洋子・甘田里美 甲斐里美・高野千秋	
○DMP児の衣服（ジーンズ）の改良を試みて	国立療養所東埼玉病院	203
	茂泉和子・加藤栄子・諫山和代 渡辺幸子	
○電動歯ブラシの口腔洗浄器を使用して	国立療養所東埼玉病院	206
	大野美佐子・浅見貞子・竹浦桂子 窪田冊子	
○試作ウォーターベッドについての検討	国立療養所東埼玉病院	208
	前村久子・古橋祐子・今井さつき 中村文美・片山道子・滝あけみ	
○便秘対策について	国立療養所東埼玉病院	210
	前村久子・跡治寿江・宮川ハルエ 村上照美・佐々木鈴子・志賀初子	
○DMP児にフローテーションパットを使用して	国立療養所東埼玉病院	212
	大野美佐子・新垣小夜子・樋口光江 佐藤るみ子	
○マットレスについての一考察	国立療養所東埼玉病院	214
	前村久子・斉藤由利子・名地弘子 物永こずゑ・福田悦子	
○進行性筋ジストロフィー症児の衣服の改良サブタイトル（改良ブーツ使用による血行障害の予防）	国立療養所西奈良病院	216
	大下千代子・地石孝子・高橋三代 山口スエ子・谷口君枝・中島京子	

	木下 美世施 ・ 山岡 和美 ・ 前田 礼子 品川 かよ子 ・ 真田 道子 ・ 橋本 孝司 山中 みや子	
○筋ジス病棟カーデックスの検討		218
国立療養所西奈良病院	前田 和典 ・ 地石 孝子 ・ 高橋 三代 橋本 孝司 ・ 谷口 君枝 ・ 中島 京子 大下 千代子 ・ 大下 美世施 ・ 品川 かよ子 山口 スエ子 ・ 山岡 和美 ・ 鶴岡 順子 山中 みや子 ・ 真田 道子 ・ 前田 礼子	
○疾患の特色を考慮し、POS一部導入による記録の検討		220
国立療養所八雲病院	佐藤 リサ子 ・ 湯浅 柄美子 ・ 野口 房子	
○DMP病棟における記録の一考察		221
国立療養所南九州病院	赤塚 隆子 ・ 坂口 照代 ・ 宮田 信子 吉永 京子 ・ 山下 百合 ・ 福田 美代子	
○DMP患者のタイムスタディーを試みて		225
国立徳島療養所	豊原 シズ子 ・ 長尾 睦代 ・ 佐藤 松子 他10病棟看護婦一同	
○入浴システムについて		227
国立徳島療養所	勝浦 一子 ・ 福田 シゲル ・ 松尾 和子 高塚 繁 ・ 梶原 一二三 ・ 高藤 信江 豊原 静子 ・ 青木 喜美子 ・ 金山 武代 只津 光子 ・ 中西 佳江 ・ 三上 昭子	
○PMD患児の日常姿勢について看護面からの検討		228
国立徳島療養所	石田 由己 ・ 只津 光子 ・ 他12病棟看護婦一同	
○筋ジストロフィー者の看護管理に関する研究		230
国立療養所下志津病院	村上 純子 ・ 他 13 名	
○入浴に関する研究一介助一		232
国立療養所刀根山病院	押方 真理 ・ 八反 喜久子 ・ 兼子 文代	
○臨床看護と地域看護について		233
国立療養所刀根山病院	大久保 一枝 ・ 岡田 ゆう子 ・ 玉田 葉子 内出 登喜代	
○短期入院の受け入れについて		234
国立療養所刀根山病院	大久保 一枝 ・ 笹田 みや ・ 岡田 史子 押方 真理	
○自助具の工夫		236
国立療養所刀根山病院	玉置 公子 ・ 中村 三枝子 ・ 谷 昭子 栗林 真理子 ・ 大久保 一枝 ・ 兼子 文代	

○ PMD病棟の生活介助におけるボディメカニクスについて.....	238
国立療養所刀根山病院 大久保 一枝・小谷 和子・芦沢 昭代 森 永 しのぶ	
○ 抑制帯の工夫.....	239
国立療養所刀根山病院 大久保 一枝・兼子 文代・栗林 真理子 谷 昭子・玉置 公子	
栄養学的研究のまとめ.....	241
部会長 弘前大学医学部 木村 恒	
○ るい瘦PMD患児に対するL-MGT投与効果の検討.....	243
国立療養所西別府病院 城戸 美津子・浅井 和子・三吉野 産治	
○ 食事指導からみた小児献立の必要性について.....	244
国立岩木療養所 山田 静子・高柳 恵美子・6病棟スタッフ一同	
○ ジストロフィーにおける筋疾患の発現、進行と栄養条件との関連.....	245
国立栄養研究所 山口 迪夫・新関 嗣郎・田村 盈之輔 東條 仁美・宮崎 基嘉	
○ 食餌の全経過に及ぼす影響について.....	248
国立療養所下志津病院 倉島 克己	
○ PMD患者の栄養摂取量について.....	249
国立徳島療養所 新居 さつき・山上 文子・坂口 久美子 新山 喜昭	
○ DMP病棟における食餌の一考察.....	251
国立療養所南九州病院 山口 フサ子・宮田 信子・倉 昌子 吉松 キヌエ・吉永 京子・山下 百合	
○ ジストロフィーマウスの栄養と寿命に関する研究.....	253
弘前大学医学部 木村 恒・新山 喜昭	
○ 筋ジストロフィー患者の3メチルヒスチジン(3MH)代謝に関する研究.....	254
徳島大学医学部 新山 喜昭・大中 政治・岡田 和子 坂本 貞一	
○ DMP患者のN出納と蛋白栄養状態 -そのfollow up study.....	255
徳島大学医学部 新山 喜昭・大中 政治・岡田 和子 坂本 貞一・新居 さつき・山上 文子 坂口 久美子	
○ 肥満児・るいそう児を適正体重にするための栄養量.....	257
国立療養所東埼玉病院 大島 久夫・小林 繁・小林 由美子 岡 茂	
○ PMD患者の血清蛋白分画に関する研究.....	259

弘前大学医学部	北 武・木村 恒	
○ <i>PMD</i> 患者の至適体位に関する研究、(障害度の判定標準についての検討成績).....		260
弘前大学医学部	木村 恒	
(協力施設)	八雲・岩木・西多賀・下志津・宇多野・東埼玉・松江・原・徳島・西別府	
○ <i>PMD</i> 患者の便秘の発生頻度と食餌療法の試み.....		261
弘前大学医学部	木村 恒・森山武雄	
○ <i>PMD</i> 患者の栄養性貧血に関する研究.....		263
弘前大学医学部	木村 恒	
(協力施設)	八雲・岩木・西多賀・東埼玉・下志津 宇多野・松江・徳島・西別府	
生化学的ならびに基礎的研究のまとめ.....		265
部会長 国立療養所刀根山病院		
	谷 淳吉	
○ 筋原性疾患と内分泌機能— <i>DMP</i> 症の下垂体副腎皮質系機能の検索—.....		267
国立療養所西別府病院小児科		
	藤本茂紘・三吉野産治・三嶋一弘 三池輝久・松田一郎	
○ <i>PMD</i> 患児におけるステロイドホルモン分泌動態について(尿中ステロイドホルモンの分析).....		268
国立療養所長良病院	桑原英明	
○ <i>Duchenne</i> 型進行性筋ジストロフィー症の血清 <i>GPK</i> アイソザイムの測定意義.....		270
国立療養所兵庫中央病院		
	新光 毅・高井恒夫・松尾凡平 (神戸大学第三内科) 高橋桂一	
○ 筋強直性ジストロフィー症の生検筋の光顕及び電顕ならびに生化学的研究.....		271
弘前大学医学部第3内科		
	松永宗雄・北原明夫・八木橋操六 馬場正之・豊田隆謙	
○ <i>McArdle</i> 病その他の筋疾患の筋培養細胞におけるグリコゲンホスホリラーゼアイソザイムについて.....		273
弘前大学医学部生化学第二	佐藤清美・今井房子・畑山一郎	
(内科学第三)	北原明夫	
○ 筋強直性ジストロフィー症における <i>TRH</i> 試験について.....		276
弘前大学医学部第3内科		
	成田祥耕・松永宗雄・豊田隆謙	
○ 筋の分化発達に伴う筋特異的酵素(アイソザイム)の発現とジストロフィー筋での異常		

の検索II).....	278
弘前大学医学部生化学第二 佐藤清美・今井房子・佐藤公彦 内科学第三 北原明夫	
○筋構造蛋白のSDS電気泳動法による研究(神経原性筋萎縮症において).....	279
国立療養所再春荘 泉純治・岡元宏・植川和利 上野洋・出田透・内野誠	
○進行性筋ジストロフィー症の筋電解質の研究.....	280
国立療養所箱根病院 村上慶郎・岡崎隆・中村正敬 久保義信	
○筋の発生分化過程に対応した、細胞培養法による形態学的分析.....	281
国立療養所西多賀病院 中川原寛一	
○ジストロフィーマウスの筋及び肝における脂質の検討.....	282
国立療養所西多賀病院 阿部英治	
○筋ジストロフィーと多糖代謝.....	285
徳島大学医学部内科第三講座 螺良英郎・橋本卓樹・香川和夫	
○Adenyl cyclase のラット正常筋および変性筋における組織化学的变化.....	285
徳島大学医学部 檜沢一夫・須美登志子	
○進行性筋ジストロフィー症患者の生検骨格筋におけるmyosinATP-ase の電顕組織 化学的研究.....	287
徳島大学医学部 伊井邦雄・檜澤一夫	
○進行性筋ジストロフィー症におけるcyclic AMPおよびGMPの研究.....	288
国立療養所八雲病院 篠田実・城守・佐々木公男 藤原真由美・酒井正・前島静二 宇井理生	
○神経筋接合部の走査型電子顕微鏡による観察.....	290
国立療養所下志津病院整形 斉藤篤 千葉大学第一解剖 嶋田裕・増子貞彦	
○尿中Asparagine 濃度よりみた進行性筋ジストロフィー症患者の体蛋白分解度につ いて.....	292
徳島大学医学部小児科学教室 戸島健治・武田英二・黒田泰弘 宮尾益英	
○ $\alpha$ 運動神経細胞の分離と培養.....	293
国立療養所下志津病院 斉藤篤・斉藤敏郎・ 千葉大学医学部第一解剖 増子貞彦・嶋田裕	

○ビタミンE欠乏モルモットによる筋ジストロフィー発現過程の代謝異常に関する研究…	295
国立栄養研究所    山口迪夫・宇津木良夫・田村盈之輔	
○進行性筋ジストロフィー症患者の染色体 <i>Breakage</i> の検討…	298
国立療養所松江病院    加藤典子	
鳥取大学脳神経小児科    鈴木康之	
○正常成熟マウス及び筋ジストロフィー発生マウス再症筋芽細胞の形態学的及び化学的 研究…	299
国立療養所刀根山病院    香川務・智片英治・谷淳吉	
○進行性筋ジストロフィー症の染色体の研究…	301
国立療養所刀根山病院    鳶宗俊明・谷淳吉	
○ジストロフィー発症における筋外因子の役割についての研究…	302
国立療養所刀根山病院    智片英治・香川務・谷淳吉	
特別研究…	305
部会長    国立療養所鈴鹿病院	
河野慶三	
○東海地区における在宅者検診の実態とその問題点…	306
国立療養所鈴鹿病院    河野慶三・向山昌邦・深津要	
○熊本県下のPMD症の実態…	307
国立療養所再春荘    泉純治・岡元宏・寺本仁郎	
木村元	
○宮崎県における筋萎縮症疫学調査について…	309
国立療養所西九州病院    中島洋明・今隈満	
鹿児島大学第3内科    皆内康広・川平稔・納光弘	
本年度指定共同研究のまとめ…	312
○看護基準の作成…	312
部会長    松家豊	
○入浴看護に関する研究…	313
部会長    松家豊	
○MMP IからみたDuchenne型PMD患者の心理特性…	314
国立療養所鈴鹿病院心理特定部会    河田慶三	
全国国立筋ジストロフィー児(者)収容施設児童指導員協議会	
浅倉次男	
○女性PMD患者に関する研究(2)―厚生省資料による統計的検討―…	315
国立新潟療養所    片桐忠・湯浅龍彦・川瀬康裕	
熊本俊秀・文田明仙・高沢直之	
桜川宣夫	
研究成果の評価…	317



評価委員

檜 澤 一 夫 ・ 井 上 満

議事録(抄) .....	319
○ 進行性筋ジストロフィー症の臨床的研究 (山田班) .....	323
○ 昭和51年度 心身障害研究「筋ジ」臨床研究班 (山田班) .....	325

## 序

進行性筋ジストロフィー症は古い過去と新しい歴史を有する宿命的疾患である。周知の通り、本疾患研究の過去は古い敗北の記録によって綴られていたが、近年敢えてこれに挑戦し、点滴岩を穿つにも似た不屈の努力をもってアプローチせんとする新しい歴史が展開されたことは頼もしい限りである。この動きは近々十数年来のことであるが、本研究班の活動もそのうちの一つとみなしてよい。本症はもともと原因は不明、治療法も未定ということであってみれば、自らの努力によってその解決に取り組むよりほかはない。こうして、国立療養所の筋ジストロフィー患者収容の全施設と関連の大学が相協力して一丸となり、科学的態度をもって「病氣」の解明に努めると共に、医療人としての全人的立場より専ら「病人」としてこれを取り扱い、如何にして適切に治療しこれに生き甲斐を与えるかに心を砕いてきた。研究班発足以来の地味な、そして不断の精進は徐々に実を結び、その一次的効果としては宿命的な難病と目されていた本症にもある程度寿命延長の可能性のあることを明かにしたし、また、二次的効果としては施設内における診療実績の質的、量的向上をもたらすことにもなった。これは厚生研究として患者の福祉に資する面も少なくなかったことを証するものであって心ひそかに喜びとしている次第である。将来はこの経験を生かし、さらに医療体制作りの方向にも歩を進めるべきことを示唆しているようにも思える。

ともかく、本年度は厚生省の心身障害研究として第2次3年継続の最終年にあたり、本年度をもってこの研究体制には一応の終止符が打たれることになった。ここに本年度の成果をとりまとめ報告する次第であるが、各部会研究ならびに共同研究の内容は、関係者それぞれの努力の結晶であり、これが有終の美にふさわしいものであったことに歎びを禁じ得ない。

本研究の遂行にあたり、厚生省当局ならびに日本筋ジストロフィー協会から賜わった御助言、御支援に深甚の謝意を表す。さらにまた、この間、惜しくも夭折された患者の方々に対し哀悼の誠を捧げ、向後の努力を誓う次第である。

班 長 山 田 憲 吾

# 総 括 報 告

## 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

研究 班 長

徳島大学 山 田 憲 吾

本研究事業は、昭和39年、特定の国立療養所内に筋ジストロフィー病棟を設置して患児の療育を行なうという国の方針に呼应して開始されたが、今日までに既に10年余を経過している。当初は8施設を中心とするきわめて小規模な研究会形式のものであったが、いずれもこの未踏の分野に対する開拓の意欲と医療従事者としてのモラルに支えられ研究費自前でよく頑張ったものであった。幸に昭和44年に至り厚生省特別研究費による臨床社会的研究に採用され、さらに昭和46年来は心身障害研究費による筋ジストロフィー症の臨床的研究として一段と大型化されるに至り、研究の規模と内容に目覚しい進展が見られた。この間、関連の施設も当初の8施設より次第に増加し国療21、大学3に増加し、収容患者も約1,500名を越え、班会議参加者も200余名を算するに至っている。しかしながら、本症の特異な性格もあって、研究者の総力をあげての辛抱強い努力にも拘らず、本症の原因は未だ全面的に解明されるには至らず、従って本態的療法というようなものも確立されていない現状である。それにも拘らず、本研究の遂行によって3年近くの延命効果が得られたことは、施設内における手厚い医療と看護、心理的愛護、合理的リハビリテーションと栄養などが与って力があつたのではないかと思われる。とは云っても、所詮は宿命的疾患であり、筋力弱化による機能障害の不断の進展と呼吸、循環不全の併発による20才前後の夭折という苛酷な運命が常に本症患者の心理的重圧として潜んでいることも見逃し得ない事実である。たしかに施設内療護は患児の容体観察や手厚い処置という点では優れており寿命延長も可能ではあるが、長期入院に伴うホスピタリズムの発生や機能障害の進行による操作可能空間の喪失、さらに仮借なく迫り来る死の恐怖など、心理的、肉体的不調のこのような患者に対しては如何にすれば最後まで人間性を保持し、これに生き甲斐を与えうるか、これは実際診療の当事者に課せられた至難にして重要な研究課題である。勿論、本班研究は従来施設内診療を中心に研究を進め、認むべき成果をあげることはできたが、本症のような難病に対してはこのようなアプローチだけでは十分であるとする訳には行かないようにも思われる。現実、患者の日常治療に万全を期し、生き甲斐のある生涯を送らせるためには施設内診療のあり方や施設と家庭との関係、さらに社会福祉対策など、いわゆる医療体制作りも向後の重要な研究課題となる筈であり、本年度は共同研究としてはこの方面にも研究の歩を進めた次第であ

る。

本年度の研究成果の概要については、まず、部会別研究から説明を初めることにする。

#### I 機能障害研究部会（部会長 湊 治郎）

##### ① 上肢および下肢機能障害の研究

上肢運動パターンの分析による総合的上肢機能評価法提唱や障害度と扁平足の関係について調査がある。

##### ② 脊柱変形の研究

障害度と脊柱変形の関係、あるいは生活様式との関係についての調査ならびに変形発生防止等についての研究がある。

##### ③ 咬合不全の研究

咀嚼時間、咀嚼回数、咀嚼値、咀嚼リズム、味覚閾値について調査され、口腔清掃法についても検討された。また、本症患者の咀嚼機能について力学的検討もなされた。

##### ④ 歩行機能や上肢機能について電気生理学的、筋動力学的精密な研究が行われた。

#### II 病能生理学的研究部会（部会長 三吉野産治）

##### ① 心肺機能障害の研究

心肺機能については各種の測定によって、心不全の早期発見、経年変化の追求、予後の判定就中筋力増強訓練に対する警告症状の判定について検討がなされた。肺機能については拘束性換気障害の進行が見られ、胸椎側弯の程度と併行する事が知られたが、呼吸相からすれば吸気筋力低下から呼気筋力の低下へと進行してゆくことが明らかにされた。

##### ② 病理学的研究

本症の末梢神経や平滑筋について詳細な病理組織学的、電顕的研究がなされた。

##### ③ 病態像の研究

女性例の検討、保因者の検討が詳細に行われた。さらに筋電や筋血流量について検討がなされ、さらに自律神経学的あるいは免疫学的アプローチもなされた。

##### ④ その他感染の予防や治療についても研究がなされた。

##### ⑤ 末期患者対策や特殊例の報告もなされた。

#### III 心理障害研究部会（部会長 河野 慶三）

この部会にもきわめて多数の報告が見られたが、なお、研究活動に不慣れな面も気付かれたため、鈴鹿病院グループの作成した「筋ジストロフィー者の心理特性とそのCare」なるパンフレットを関係者に配布し知識と技術の向上に資した。心理研究の方法として投影法を用いることに対する吟味や心理現象を生理学的パラメーターを使って分析する新しいアプローチ、又知能テストのあり方などについての検討などもなされた。

また、生活指導に関しては作業療法や遊びの開発、療育行事などの問題が検討された。特に目新しい発展はなかったが、療育担当者が患者との緊密な接触の下にきわめて意欲的に活動していることが知られた。

#### IV 療養機器開発研究部会（部会長 野島 元雄）

本年度の増加試作研究として5施設に配布したスライドストレッチャーに関しては試用データ

一を取りまとめることができた。そして、これについては多少改善の余地はあるが、ほぼ標準化に近いものと判定された。その他の大型機器としては電動起立車をはじめ移動用装置の開発があるが、これらに関してはさらに検討の必要が認められた。また、歩行用装置、躯幹保持用装具に関しては実際の使用経験を重ねる必要があること、電動車椅子については協同研究テーマとしてとりあげ標準化さるべきこと、作業台や日常生活用器具（自、介助具を含む）に関してはさらに総合的に検討さるべきことが明らかとなった。

#### V 看護研究部会（部会長 松家 豊）

現場の実践を通して獲得された数多くの貴重な研究があり、その各々はよく現場に還元され、看護の向上に役立っているだけでなく、施設内および施設相互間の連携にも重要な役割を果たしている。

本年度の最大の成果は共同研究による「看護基準」の完成である。さらに「入浴看護」については引き続き共同研究が行われているが、これらについては後述する。

- ① 基本的看護については、特に精神的看護の重要性が強調された。身体的条件としては独歩より車椅子への移行期や年令的には思春期に心理的問題が多く、その対応についての研究が報告された。また、看護記録についても生きた看護記録作りという点から色々な方法が検討された。
- ② 臨床看護に関しては重症者への集中看護のあり方や、上気道感染や変形など合併症予防について研究がなされた。
- ③ 看護機器については自律性の向上や安全性の確保を旨としてきめ細かな創意工夫がなされ、看護労働の省力化に関する研究もなされた。
- ④ 看護管理に関しては成人の生活指導は当面の関心課題として検討されているが、小児患者を含めての在宅ケアや短期入院の問題についても積極的な取り組みがなされ、全施設共通課題としてそのパイロットスタディ的性格に期待が寄せられている。また、充実した看護を目指してタイムスタディもなされている。

#### VI 栄養研究部会（部会長 木村 恒）

栄養は患者の生命保持に不可欠である。基礎的研究、調査研究、改善方策の研究に分けて成果の概要を報告する。

- ① 栄養に関する基礎的研究としてはビタミンE欠乏と実験的筋ジストロフィーについての研究、3メチルヒスチジンの尿中排泄に関する研究、基礎代謝と窒素出納の関係に関する研究、クレアチン受容体の追求、患者の血漿蛋白の変動に関する研究などがある。
- ② 栄養に関する調査研究としては栄養性貧血は重症化するほど強くなること、血色素量ヘマトクリット値、赤血球数の間に各々有意な相関関係が認められること、また、患者は低体重、低蛋白栄養状態の傾向を示すことを明らかにした。また、患者の至適体位を追求し要注意の指標を提唱した。
- ③ 栄養改善に関する研究としては中鎖脂肪添加粉乳の体重減少防止効果や、食餌嗜好や、間食給与法による給食改善方策、肥満予防法、便秘予防法などがある。

#### VII 生化学的研究部会（部会長 谷 淳吉）

生化学的研究を中心とする各種の基礎的研究がこの部会で取扱われ、内容的には多彩であるが保因者の検出、発症機構や病変の基本的性状の解明に直接結びつく可能性をもつもので、向後の発展に期待される面が大きい。

本年度の成果は大体次の5項目にまとめることができる。

- ① 染色体分析による応用研究：明確な数のおよび構造的異常は認められなかったが、クロマチド切断を中心とした異常例の出現頻度が高いようにも思われるので多数例についての検討する必要がある。
- ② 筋の発生分化過程に対応した筋・神経細胞の形態と機能の変化についての対比研究：正常およびジストロフィーマウスの筋芽細胞の培養条件を改善し細胞収量の増加に成功した。また、神経と筋の関係について細胞レベルで検討し筋外因子の役割を解明した。これらの研究は病因論的研究に寄与するところ少なくないと思われる。
- ③ 筋の発生分化過程に対応した筋組織の酵素異常の解明：組織化学的、血清学的に多彩な研究があるが、いずれも成因の解明に資すべき興味ある所見である。
- ④ 本症におけるホルモン分泌動態の究明：副腎や甲状腺機能について多角的に検査されたが、これらの研究は療育管理確立の上にもさらに追究の必要がある。
- ⑤ 筋の膜成分の質的变化の生化学的究明：実験的および臨床的に多彩な研究があるが、膜成分の研究は本症の解明にきわめて重要であり、向後の進展が期待される。
- ⑥ その他の研究：患者血清の*N*-アセチル*B*-グルコサミダーゼ値の変化、尿中アスパラギン濃度の変化、生検筋の電解質変動などについて検討がなされ、また、ビタミン*E*欠乏による筋ジストロフィー様変化に対するリノール酸エチルの効果に対する実験的研究もなされた。

## Ⅶ 特定研究部会（部会長 河野 慶三）

筋萎縮性疾患の実態調査が主として行われ、再春荘、南九州病院、鈴鹿病院が関連大学の協力の下に大規模に行っている。再春荘は熊本県、南九州病院は鹿児島、沖縄、宮崎の各県一円にわたる疫学調査であるが、人口移動の比較的少ない地区という点で特徴があり、鈴鹿病院は愛知県における患者の継年的病態変化の追求と療養指導に重点がおかれている。また、刀根山病院は大阪府の在宅成人患者に対し個人面接という型で調査を実施している。いずれもそのデータは貴重であり、対社会活動として定着しつつある。特に在宅患者に対する療護の必要性の認識はこのようにして次第に高まって来ているが、この活動の積み重ねによって基礎的資料が完備されることを期待するものである。

## 共同研究

### Ⅰ 看護研究部会（部会長 松家 豊）

#### ① 看護基準の作成

看護研究部会が全施設参加の下に自主的に達成した今年度最大の成果であるが、広く関係方面の要望に応え得る豊富な内容をもっている。云うまでもなく筋ジストロフィーはその疾患のもつ特殊性からその看護はきわめて苦勞の多い困難な業務である。この看護基準は10年を越える貴重な経験に裏付けられた実践の知恵に基いて作られたものである。疾病の理解を深めなが

ら、臨床看護、基本的看護、病棟管理、患者管理、生活指導、看護機械、その他家族指導や在宅ケアの各面にわたり一定の方向づけと共通した原則を示しておりきわめて実用価値の高いものである。同時に向後の医療体制作りの基本にもなるものとする。

## ② 入浴看護に関する研究

筋ジストロフィー看護の中で入浴の占める比重はきわめて大きく、高温多湿環境下における長時間にわたる重作業という点で特別な考慮が必要とされている。これに対し次の6つのサブテーマに分けて共同研究を行った。即ち①入浴設備、②入浴介助法、③入浴用具、④介助者の問題、⑤患者への影響、⑥入浴システムである。

そして入浴の合理化のため介助を中心とした能率向上の方法、これに関連した設備、用具の問題、腰痛対策、重症者介助などを重点項目として研究をつづけている。

## Ⅱ 心理特定部会（部会長 河野 慶三）

*MMP I* からみた *Duchenne* 型 *PMD* 患者の心理特性：

本研究班に属する16施設の協力を得て *Duchenne* 型 *PMD* 173例について *MMP I* プロフィールを調査した。資料の入手が遅れたこともあって解析が十分でないが、近くまとめ上げる予定である。

## Ⅲ 女性 *PMD* 患者に関する研究 厚生省資料による統計的検討（江川 三二）

今回の資料から約36例の *Duchenne* 型類似の女性の存在を認めた。これは全 *Duchenne* 型の中で女性の占める割合は約3.6%となり、1973年近藤らが報告した値3.7%に近かった。

以上は本年度研究の概要であるが、その詳細は後述の各研究者の報告ならびに部会長の取りまとめに譲ることとする。

# 機能障害進展過程の分析



