

昭和59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護に関する臨床および心理学的研究

研究成果報告書

昭和60年3月

班 長 青 柳 昭 雄

序

昭和56年より「筋ジストロフィー症の療護に関する総合的研究」が3年間行われ、昭和59年より前班が引き継がれて「筋ジストロフィー症の療護に関する臨床および心理学的研究」班が発足した。

本研究班は実地診療に際して直面する多種の問題点を医師、看護婦、PT、OT、指導員、栄養士などの種々の医療スタッフが一丸となって解明し、患児（者）のより好い生活環境を作り引いては生命の延長を図ることを目的としている。したがって筋ジストロフィー研究班の中では最も患者サイドに立ち、研究成果が直ちに臨床応用可能なるものが多い特徴を有している。

この目的に即して本研究班に、第一分科会：入院ケア、在宅ケア、栄養・体力 第二分科会：機器開発、リハビリテーション 第三分科会：呼吸不全、心不全、その他の3分科会、8プロジェクトが置かれて発足し、3年後にはそれぞれの分科会にて重要と考えられるプロジェクトのマニュアルが作られることが企図された。

本書は第1回の研究報告書であるが、それぞれの分野において班員の先生の御指導により貴重な研究、体験などの報告が多く見られる。

これら班員施設の医療スタッフの御苦勞の結晶を多くの人に知って載せ、筋ジストロフィー医療のより一層のレベルアップが図られることが期待される。

最後に本研究の遂行にあたり厚生省当局より賜った御指導、御助言に深甚の謝意を表す。またこの間夭折された筋ジストロフィーの患者の方々に対して哀悼の意を捧げる。

班 長 青 柳 昭 雄

筋ジストロフィー症の療護に関する臨床および心理学的研究

班 長 青 柳 昭 雄

筋ジストロフィー5研究班のうち、本第4班は、山田班、中島班、井上班とパラメディカルスタッフを中心とする研究を続け、数々の業績をあげてきた。しかし、各職種を縦割りにした従来の体制にややもすれば行詰まりが見られるようになったため、テーマ別に体制を作り直し、一つのテーマについて各職種で協力しながら研究を進展させようという意図で発足したものである。班を3つの分科会に分け、第一分科会は入院および在宅ケアとし、従来からの栄養プロジェクトをも含めた。第二分科会は、リハビリおよび機器開発、第三分科会はターミナルケアである。本報告書にみられる通り多数の研究報告が寄せられ、年々厚みを増しているわけであるが、今後も筋ジストロフィーの治療にむけて最大限の努力を傾けて研究を続行して行きたいと念願しているので班員および協力者の皆様の御協力をお願いしたい。

本年度の班会議では、特に呼吸不全に関する研究課題を集め一括して討論し、多大の成果をあげたが、本症の治療には呼吸不全が最大の問題点であり、当研究班の目標の一つとして呼吸不全克服をとりあげていく予定である。

さて、以下に各プロジェクトの研究成果をまとめてみたい。

① 第一分科会（入院および在宅ケア）

①a 入院ケア

このプロジェクトには60題の多数の研究課題が応募された。看護、指導員、保母、医師の報告もみられ、各職種が協力して問題解決にあたるという当班の目標と一致した方向でプロジェクトが進行していることは喜ばしい。共同研究として、指導員は筋ジストロフィー児の知能をとりあげ、約200名の患者でWISCとWISC-Rを調査し、WISCの値は、以前に河野らが当班で行なった結果と同様であったが、WISC-Rでは値が約20低かったと報告した。保母は筋ジストロフィー児の遊びの手引書作成の構想を発表した。当プロジェクトでは、先天型筋ジストロフィーのケアの問題、病棟の成人化の問題が大きくとりあげられ討議された。また、看護側から呼吸不全、心肺機能へのアプローチを試みた演題も注目された。

①b 在宅ケア

従来、当班では大きくとりあげられることのなかった問題であるが、患者数が出生数の低下により減少し、家庭での介助が可能となり、在宅児が多くなってきている現状では大切な問題になってきている。初年度のため、実態調査が主になされた。

鹿児島における疫学調査ではデュシェンヌ型の有病率が3.04と日本の他地域と同様であったが、筋緊張型では6.5と他地域より高い結果が出た。青森県、福岡県でも患者の掘り起こしが行なわれた。他に3施設におけるデイケア通院者へのアンケート調査が行なわれた。

巡回・訪問検診の分野では岩手県・山形県・大阪府・長野県での実施結果が発表された。

①c 栄養および体力

このプロジェクトは、社会環境の変化や栄養学の進歩により栄養基準の改訂を中心に組織された。大学中心の基礎的栄養学と病棟栄養士による臨床栄養の2つに大別される。

① 基礎的研究

数年来、デュシェンヌ型のBMRが亢進しているのか低下しているのかが議論されていたが、5～13%亢進しているとの結論が出た。放射性医学的方法により、鉄・銅・亜鉛・カルシウム・マグネシウムの低下が確認された。他にHLA、糖脂質代謝の研究などが行なわれている。プロジェクトリーダーの木村は約800名の筋ジス患者で各種パラメーターの解析を行ない、各種パラメーターの基準値を設定した。日本で最初の大きなデータベースの上に作られた値であり、今後はリハビリ、薬物治療などの効果判定など利用価値が大きいと考えられる。

② 臨床栄養

以前は肥満が問題となり、どうやせさせるかが取り上げられていたが、最近はどうしたら栄養を摂取させられるかが主要問題として取りあげられるようになってきており、多くの施設から、食事の他に高栄養流動食を与え、るいそうの改善が見られたと報告され、筋ジス治療としては目立たない側面ではあるが大きな成果といえよう。

② 第2分科会

本プロジェクトの重点課題は、①運動機能の評価法の確立、②リハビリ訓練体系の確立、③リハビリ機器開発であり、3つの課題を数施設を中心として研究している。最終的には各課題毎のマニュアルが作成される予定である。今年度の成果としては、運動機能評価法については、微小握力計の開発がなされ、デュシェンヌ型の上肢の関節拘縮の実態が明らかにされた。筋緊張型の運動解析も行なわれ注目された。リハビリ訓練法については、温水プールを用いた歩行訓練が紹介され注目されたが、介助の点などで今後の展開が危ぶまれた。しかし、新しい治療法として今後の努力に期待したい。O.T.については、まだ不在の施設もあり、共通指針を作らねばならない段階にあり、本年度は2施設より患者の意識調査の結果が報告された。機器開発については、①下肢装具の改良、特に軽量化が数施設より報告された。②体幹装具は、脊柱変形予防のため重要であるが、今回は早期から安定した坐位を保つ坐椅子型装具が報告された。③コミュニケーション機器としては、マイコン利用の機器が導入され最末期の患者とのコミュニケーションが可能となった。ナースコールも息を吹きかけるだけで作動するよう工夫された。他に電話器の改良などの報告もされた。

次に、この分科会長の松家らは数年前より体外式陰圧人工呼吸器を開発し大きな成果をあげてきたが、本年は試作器を3施設で試用した結果が報告された。23例の患者で試用され、2年以上の延命例が見られると報告した。この試作器の他に米国より輸入された呼吸器の試用結果も報告され、人工呼吸器もいよいよ実用の段階に入ってきた。しかし、まだ装着開始時期などの今後決定されるべき問題が数多く残されている。これに関連して横隔神経刺激装置考案の報告もあったが、デュシェンヌ型では呼吸筋自体が強く障害されるため、効果は疑問である。

③ 第3分科会

ターミナルケアは従来、各職種別にとりあげ論じてきたが、この班では各種で意見を出し合い研究を展開しようという意図で発足した。本年度は発表題数も比較的少なかったが内容は充実していたといえよう。筋ジストロフィーのターミナルケアは取りあげて論じた成書はなく、ターミナルケアのスタンダードは当班の研究により作られることになることと期待される。この分科会は、呼吸不全、心不全およびその他の合併症の3つのプロジェクトにわかれている。

① 呼吸不全

ターミナルケアを語る際、何時をもってターミナルの出発点とするかが常に問題となる。一施設より、肺活量700cc以下、障害度8度など4項目のクライテリアを満足した場合を出発点としようという提唱したが、具体性に欠け、もっと具体的で簡便な指標の設定が望まれる。呼吸不全の症状としては、頭痛、頭重感、チアノーゼ、食欲減退が初期症状であることがいくつかの施設の報告から確認された。夜間の体位交換と呼吸機能を調査した報告では、 PO_2 が、夜間に昼間より高いという結果であり意外であった。気管切開を行なう施設が増加しており、3施設より報告がなされた。体外式人工呼吸器が普及しても、喀痰が多い症例では気管切開せざるを得ず、今後ますます増加すると予想される。気管切開でもかなりの延命がみられることが報告されたが、精神的な問題に対するアプローチがもっと必要ではないだろうか。体外式人工呼吸器による治療はこのプロジェクトでも2題報告がなされたが、報告者が記したように、本タイプのレスピレーターへの認可が一日も早く行なわれることを期待したい。呼吸不全とは関係ないがターミナル・ケアの一側面として、家族との交流や統合精神療法についても報告された。

② 心不全

このプロジェクトでは、心不全のマネジメント法の確立を目的として発足した。本年度は題数は5題と少なかった。

看護の面から心不全患者の不安をとり除くためには、患者と交流を密にすることが重要という報告や、右心カテーテル法の看護に関する報告、心不全のためのチェックリスト作成の試みの報告が行なわれ、医師側からは、心胸郭比推移の実態や、臨床所見からの患者の区分と剖検、心を対比した研究などが発表された。

○ その他の合併症

このプロジェクトは、心肺不全の他に重大な合併症があれば、それを把握し治療に結びつけようという意図で発足した。今年度は急性胃拡張に関する報告が2つあり、いずれも上腸間膜動脈症候群が原因であると考え、腹臥位、側臥位などで好結果を得たという。一例では腹部手術に追い込まれたと報告されたが、一施設から、腹壁緊張も一つの原因と考えられることから筋弛緩剤投与により良い結果が得られたと報告され注目された。他に、患者と職員の言動に関する研究も報告された。

第一分科会「入院・在宅ケア」のまとめ

国立療養所西多賀病院

佐藤 元

本分科会は、入院ケア(プロジェクトリーダー、三吉野産治)、在宅ケア(岩下 宏)、栄養および体力(木村 恒)の3プロジェクトより成る。今年度は初年度でもあり予報的な課題も多かったが、一部には立派な成果をあげた発表も散見された。以下に各プロジェクト別に概略をまとめてみたい。

①入院ケアプロジェクト

指導員の共同研究としてDMD児の知能がとりあげられ約200名を対象として調査が行われ、WISCでの以前の成績が確認され、WISC-Rでは各IQ共約20低い結果が得られた。IQは障害度、年齢、入所期間による変化は見い出せなかったという。保母の共同研究としては遊びの手引書作成の構想が発表された。

患者の病院内適応については、看護婦・指導員・保母より多数の演題が提出された。結論としては月並ではあるが、愛情を患者に注ぐことにつきる。

病棟の成人化は、ここ数年来大きな問題となっているが、道川・時岡らは全国集計を行ないDMDはわずかであり、残りの $\frac{1}{2}$ は筋緊張型であったと報告した。すなわち種々の疾患が入院していることで対応は多様にならざるを得ず、病棟運営はますます困難になるであろう。

CMDの療護については西別府・三吉野らが咬合障害や合併症について報告した。合併症としては他患児に比べ上気道炎が多いのみとしているが、今後多数例での検討を要する問題であろう。他には看護側から、呼吸不全へのアプローチを試みた西別府・阿部、鈴鹿・林らの発表が注目された。

②在宅ケアプロジェクト

従来、大きくとりあげられなかった主題ではあるが社会状況が変化し、在宅患者が増加している現在、真剣に取り組むべきプロジェクトであろう。初年度のため実態調査による発表が多数を占めた。

南九州・江夏らは鹿児島県で疫学調査を行ない、DMDの有病率3.04、筋緊張型の有病率6.5と報告した。この研究の裏には膨大な調査が必要であったと考えられ敬意を表したい。他に青森県、福岡県でも規模は異なるものの同様の調査が行われた。特に福岡県では、成人・小児に区別して調査し発表した。ダイケア通院者でアンケート調査したデータも、鈴鹿、東埼玉、兵庫中央より発表された。

巡回・訪問検診については、岩手県・山形県、大阪府、長崎県でのデータが示された。このプロジェクトは今後の療養所の運営について大きな示唆を与えられるものと期待されるので班員および研究協力者の一層の努力を期待する次第である。

③栄養・体力プロジェクト

このプロジェクトは従来の食餌基準の改訂を中心課題において発足した。研究は大学で行われた基礎的研究と栄養士により行われた臨床栄養にわけられる。

④基礎的研究

DMDのBMRは、ここ数年亢進しているか、低下しているかは当班で問題となっていたが、5～13%程

度亢進しているとの見方が優勢となってきた(徳大・新山ら)。無機質については、放射線学的方法で、鉄・銅・亜鉛・カルシウム・マグネシウムの低下が確認された(宮崎医大・濱田ら)。濱田は、HLAに注目し研究を開始している。他に¹³Cを使い糖・脂質代謝の研究が武蔵・桜川らにより行なわれている。このパートは研究内容の程度は高く、今後の発展が期待される。

体力に関する研究では、弘前大・木村が、DMD,568名、L-G型125名の膨大なデータを解析した。種々のパラメーターにおける標準値を設定しており今後の利用価値は大きい。また、肥満者とするいそう者の体力比較では、肥満者の方が優れていると報告し、我々の経験的直感を確認した。

②臨床栄養の研究

このパートでは、主たるいそう患者に栄養に摂取されるという方向の研究が積み重ねられ、MA-7(下志津・直辻ら)、エレンタール(徳大・新山ら、箱根・清水ら)などの高栄養流動食によりいそうが改善された例が報告され、末期患者の治療のスタンダードの一つとなると期待された。

以上が本プロジェクトの概要である。班会議後の幹事会では、パラメディカル・スタッフの発表の仕方が拙劣であるとの指摘があり、今後の一層の努力を望みたい。

「入院ケア」のまとめ

国立療養所西別府病院

三吉野 産 治

「入院ケア」プロジェクトは、本研究班の前身である「筋ジストロフィーの療護に関する総合的研究」(井上班)の心理障害生活指導の研究および看護の研究の2つのプロジェクトが合体したものであり、多数の研究報告が集まるものと期待されていた。その期待通り60題という多数の課題が集まったことを班員ならびに研究協力者各位の協力の賜とまず感謝する次第である。

最初の8題の内容は看護に関する研究が主で、程度も高かった。西別府・阿部らの呼吸差による胸廓運動の研究、鈴鹿・林らの唾液流出から心肺機能への研究と、医師以外の視点でのDMDへのアプローチとして重要であり今後の発展を期待したい。宮崎東・神園らの呼吸訓練指導の研究は端緒についたばかりであり、今後の奮闘が望まれる。原・岩崎らの精神医学的アプローチは最近見られなかった分野の研究であり注目される。

次に本プロジェクトの一つの特色として先天型(FCMD)の療後についてとりあげた。西別府・三吉野らは、咬合不全の頻度、程度がDMDより上回ること、合併症としては上気道炎が多いこと、知能の問題などを報告した。他施設の演題では精神的問題や排尿訓練などの報告が見られた。

患者の成人化に伴う諸問題は各療養所でも頭を痛めているところであるが、当プロジェクトでは9題の報告がなされた。道川・時岡らは全国集計を行い、成人病棟は3割の療養所に存在し、わずかがDMDで、

その他のものは筋緊張型であったと報告した。このことは成人病棟運営の困難さをよく表わしている数字といえよう(宇多野・山崎ら)。成人患者に対し内職・作業の試みが報告された(東埼玉・小日向・山中ら、岩木・原子ら)。長良・役田らは音楽活動を通じて社会参加をさせ成功した事例を報告した。

新潟・青山らはバウムテストを用い様々な段階にある患者の精神状態を検討し、デイケア外来より入院した患者は入院時の動揺が少ないことからデイケアの有用性を確認した。自治会活動の現状などについては、患者同志が互いに無関心で活動が停滞しがちであるが、バスハイク(下志津・吉川ら)、作品展(岩木・下山ら)などで活性化を図る試みがなされた。

外泊については鈴鹿・森川らにより最末期(死亡前1ヶ月)の患者の外泊が報告された。周囲の環境が満たされていたことが成功につながったのであるが、末期患者の精神面への援助として今後検討に値する報告であった。沖縄・上間らは外泊中に熱性疾患・便秘・皮膚症状等が多いことを報告した。下志津・菱沼らはボランティアとの外泊をとりあげ、事故の場合におけるボランティア責任の有無について論じた。

入院中の適応については、宮崎東・塩月らは、病棟職員にアンケート調査し、患児が如何に職員に接触を求めてくるかを明らかにした。適応を増す試みとしてコンピューター導入(八雲・三好ら)、ショッピング(南九州・松尾ら)、院内見学(宇多野・佐野ら)、更には保護者への働きかけ(筑後・梯ら)、医事相談(南九州・真淵ら)などの発表があった。

本プロジェクトの共同研究として、保母の遊びの手引き書の作成の構想が報告された、一方指導員はDMDの知能を共同研究した。1976年河野によりすでにDMDの知能指数が報告されたが、その後約10年を経過し、検査法がWISCからWISC-Rに変化したこと、入所児が最近低IQ化したとの印象から再度調査を行ったものである。197名のDMDで、WISCではFIQ67.8、VIQ70.2、PIQは75.2と、河野の結果と同様であったが、同時に調査したWISC-Rでは約20低い結果を得た。IQは障害度・年齢・入所期間による変化はなかったと報告し、DMD児の低IQ化は否定された。

この他、指導員が中心となり、いくつかの心理テストが施行され報告された。鈴鹿の小笠らはSD法による将来のイメージ分析を、西別府の三吉野らは16PF人格検査を、新潟の大矢らは箱庭療法を、鈴鹿・野尻らは人物画像の解析を、鈴鹿・中藤らは視空間の分析を、西別府・三吉野らはMPI検査の結果を発表した。

「在宅ケア」のまとめ

国立療養所筑後病院

岩 下 宏

当研究班では、昭和59年度から3年計画で進行性筋ジストロフィー症の在宅ケアに関する研究に取り組むことになった。この研究テーマは、筋ジストロフィー研究第4班(療護班)で従来も一部行われてはきた

が、プロジェクト研究としては初めてである。

当プロジェクト研究の計画は、59年度の初年度は主として在宅ケアの実態調査、2年目は本研究参加施設の在宅ケアに関するしおり作成と実態調査の継続、3年目は各施設の研究のまとめと当研究班としての在宅ケアのしおり作成となっている。

59年度は11施設から次のような研究発表があった。

西多賀病院からは、在宅患者検診のための調査用紙ならびに岩手県、山形県での在宅患者86名についての実態調査が発表された。それによると、在宅ケアは罹病期間の短い群（先天性およびデュシェンヌ型ジストロフィー症）と長い群（肢帯型、筋緊張性ジストロフィー症など）で必要で、体系だった医療指導と相談および訓練指導が今後重要であると発表された。

刀根山病院からは、同院が昭和48年以来12年間行ってきた445名（男331名、女114名）の筋ジス巡回検診の結果が発表された。それによると、筋ジストロフィー症と診断されたのは261名で、その半数がデュシェンヌ型であり、今後家庭医など地域医療機関との連携を緊密にしていくことが必要としている。

筑後病院からは、福岡県下の小児33名ならびに成人37名の在宅患者の実態調査が発表された。小児では、病型、医療機関・福祉機関との関わり、重症度、就学状況、機能訓練の有無等が調査され、在宅ケアにおける母親の重要性が発表された。成人では、介護者の高齢化、子供の結婚問題、職業上の悩みなど、小児とは異なる面の実態が発表された。

鈴鹿病院からは、愛知県下35名の在宅患者実態調査で、在宅のまつ治療訓練を受けたいものが76%と多く、施設に入って治療訓練受けたいものが6%と少なかった等が発表された。

兵庫中央病院からは、同院外来通院中の50名についての医療、教育、福祉が検討され、往診システム、患者自身の生活姿勢の確立等の問題点が指摘された。

南九州病院からは、同院と鹿児島大学第三内科と共同で行った鹿児島県下の遺伝性変性性神経筋疾患の疫学調査結果（人口10万人当りの有病率はデュシェンヌ型ジストロフィー症3.04、筋緊張性ジストロフィー症6.5など）が発表された。

東埼玉病院からは、就学期の在宅児77名とその家族の実態調査で、在宅教育の継続には、患児の病状進行が遅いこと、介護者が健康であること、本人に能力があり、家族の教育に対する高い関心の三つが必要と発表された。

川棚病院からは、長崎県における在宅患者19名についての実態調査の結果、ほとんどの人が予想に反して生き甲斐を持ち、家族と共に明るく頑張っていた等が発表された。

岩木病院からは、青森県内の在宅患者217名のアンケート調査の結果、デイケア診療受診には交通の確保が重要問題となる等が発表された。

箱根病院からは、長期入院患者の家庭への外泊困難例について、訪問看護、アンケート調査、家族との懇談会の三つの角度から調査された。その結果、浴室など日本式住宅の不便さ、家族関係が義理の間柄であるとき、介護者の高齢等が指摘され、きめ細かな対応が必要と発表された。

下志津病院からは、同院で作成された在宅患児（者）の家庭療養の手引きが発表された。同手引きは、日常生活の中で使われる言葉を用いて専門用語を少なくし、四つ這いの手のつき方、いざりの姿勢、栄養指

導など、図や写真を取り入れた45頁におよぶしおりとなっている。

なお、筋ジストロフィー協会から、研究促進のための剖検、筋生検例数は昭和59年度は59年11月30日現在それぞれ74名、112名であると発表された。

「栄養・体力」のまとめ

弘前大学

木村 恒

本症の栄養指導、栄養管理の基礎資料として、昭和53年度に「進行性筋ジストロフィー症食餌基準」を作成し、さらに昭和55年度、患者、その保護者及びボランティアの人達のために「筋ジストロフィー症の人たちの養護のしおり—健康と栄養—」を刊行して数年が経過した。この間患者の体格、体力の明らかな変化が認められ、新しい栄養学的知見も得られたので食餌基準を改定する必要に迫られ、この目標に絞って研究を展開した。

1. 基礎代謝

昨年白谷らはPMDのBMRが正常者に比べて本質的に低いと報告し、新山らは逆に亢進している結果を提出した。そこで両者に再検討を依頼したところ、白谷らは文献値を含む多数例(90例、D型72例、Lg型、その他18例)について、体重偏差値(X, 実測体重/当該年令の推計基準体重×100)と%BMR(y, 測定値/当該年令のBM基準値×100)の間に、 $y = -0.99x + 178.1$ ($r = -0.889$)なる回帰直線式を得た。そして体重値が78.9%以上のものでBM減少を認めている。ところがD型患者の平均的体重偏差値は、50~60%(16~20才)であるので、D型患者のBMRは亢進していると判断してよいと考える。新山らもD型患者のBMRは5~13%亢進しており、Lg型患者は正常者と差のないことを報告している。一方白谷らは基礎代謝の季節変動を検討し、寒冷ストレスに対する耐性の低さを推定している。

2. 無機質

新山らはNa, K, Ca, Mg, Zn, Cu, 及びFeの出納を再観察して、D型とLg型患者で負出納を示す傾向にあることを指摘した。そしてFeの吸収率が低い可能性を示唆した。

濱田らはSeと骨格筋および心筋の変性の関係を攻究するために筋ジスチキンの大胸筋、正常人の腸腰筋のSe, Cu, Zn, Feの放射化分析を始めた。一方患者の血清中のFe, Mg, Cu, Ca, Znの測定をおこない各10~40%の低値を観察し、新山らの成績とほぼ一致した結果を報告している。

3. その他の基礎的研究

中倉らは患者の身体K量と皮脂厚値を同時に測定して、Body Compositionを検討し、Lean Body Massが正常人の半分以下に減少すること及び体重量の $\frac{1}{2}$ も非活性組織が占めることを明らかにした。

桜川らは ^{14}C 呼吸テストにより患者の脂質、糖質代謝の研究を続けて興味ある結果を報告している。それ

は本症のエネルギー源として脂肪酸への依存性の高さ、グルコースの利用低下の可能性である。

濱田らはHuman Leukocyte Antigen(HLA)に着目し、発病遺伝子との関連性及び体質素因上の指標を得る目的で研究を始めた。

4. 体格・体力

渡辺、五十嵐らは幼児の筋力を測定して、正常児3才の筋力とPMD児6才(障害度1)の筋力が同程度であることを明らかにした。さらに患者の運動負荷を心拍数、呼吸数及び心電図変化から検索した結果を報告している。

木村は全国PMD施設の協力を得て、D型及びLg型患者の体格、体力の各測定値の相関関係を検討し、さらに年齢別標準値と臨界値を提案した。また患者の肥満とるいそうの各発生頻度を調べるとともに両者の体力を比較して肥満している患者の方が体力が優れていることを明らかにした。さらに重症者の体格体力についても検索を試み前記と同様な結果を得た。そして思春期発育期の栄養が良く、身長の高い患者ほど平均して寿命が長いこと及び入院時年齢と死亡年齢の間に高い有意な正の相関関係が認められる結果を報告した。

佐々木らは客観的表示記録法で測定した血圧に関するデータをマイクロコンピュータに転送することにより波形分析が可能なソフトを考案した。

5. 臨床栄養

a. 栄養調査

平野、板垣らは患者の栄養調査と血中アミノ酸の測定を同時におこない、エネルギーおよびたん白質の摂取充足率が低いほど障害度が進行し、栄養指数が小さく、血中アミノ酸比が高い傾向を指摘した。

新居、新山らはLg型患者の栄養摂取量調査をおこないD型患者の栄養摂取量と比較した成績を報告している。佐藤、花田らもD型患児及び先天型筋ジス患児の発育及び栄養摂取量調査をおこなっている。

b. 栄養改善

直江、小倉らは重症患者の栄養摂取量を向上させる対策を模索している。一方新山らや清水らは患者の栄養補足をエレンタールと鶏卵を調理工夫して与えその効果を観察している。

大島らは呼吸不全を起こして、栄養摂取量の低下した患者に対する栄養改善対策の経験を報告した。

浅井、城戸らは全国PMD15施設のるいそう患者の実態を調査し、るいそう患者の発生頻度及び喫食量、栄養状態を調べると同時にその改善対策を把握している。

久高、宮里らは先天性ミオパチーの体重減量経験例を報告している。

目 次

日常生活における用具の工夫 (その1 ナースコール)	1
国立療養所再春荘病院	安 武 敏 明 ・ 西 島 寿 一 ・ 増 田 静 坂 本 和佳子 ・ 池 下 千 鳥 ・ 宮 本 佳 子 井 本 好 美
進行性筋ジストロフィー症者にみられる精神医学的諸問題について.....	4
国立療養所原病院	升 田 慶 三 ・ 岩 崎 学 ・ 平 木 康 彦 亀 尾 等 ・ 徐 海 源 ・ 松 永 萬 里 馬 場 中 ・ 畦 元 正 人 ・ 峯 石 裕 之
筋ジストロフィー症の変形に対する看護.....	7
国立療養所徳島病院	松 家 豊 ・ 白 井 洋 子 ・ 竹 本 美智子 橋 本 真由美 ・ 北 池 久 香 ・ 奥 村 操 位 頭 廣 子 ・ 位 賀 二美恵 ・ 小 山 玲 子 登 穎 子 ・ 新居見 房 子 ・ 武 田 純 子 白 井 陽一郎
夜間の体位交換に及ぼす身体的要因と心理的要因の考察.....	10
国立療養所刀根山病院	螺 良 英 郎 ・ 田 中 時 子 ・ 松 本 加奈江 森 川 薫 ・ 南 芳 子 ・ 蔵 本 弘 子 荒 木 鈴 江 ・ 島 田 富美子 ・ 松 本 昌 子
入院ケア 病状の進行に伴うケア.....	13
国立療養所原病院	升 田 慶 三 ・ 辻 村 ヒロ子 ・ 広 中 郁 子 広 瀬 とし子 ・ 櫻 井 悦 子 ・ 村 上 祐 子 末 川 美津子 ・ 黒 亀 由 美 ・ 筈 原 みきえ 下 園 展 子 ・ 他45名
臨症看護の場面よりみたDM D患児の呼吸差による胸郭運動の実態.....	17
国立療養所西別府病院	三吉野 産 治 ・ 阿 部 睦 子 ・ 植 田 博 子 仲 西 幸 子 ・ 小 石 美代子 ・ 武 原 今朝生
日常生活に於ける呼吸訓練指導への取り組み.....	21
国立療養所宮崎東病院	井 上 謙次郎 ・ 神 園 民 子 ・ 松 野 麗 子 松 崎 三 鈴 ・ 井 上 カスミ ・ 勝 山 真佐子 満 留 章 夫 ・ 野 邨 陽 子 ・ 有 馬 信 代 黒 木 節 子

D型PMD呼吸不全患者の患護 —呼吸不全と唾液流出との関連—	24
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・林みどり・一村栄子
情緒不安を繰り返すCMD患者のケア	26
国立療養所宮崎東病院	井上謙次郎・神園民子・野口ミツ子 柏木チツ子・川越幸子・浜砂レイ子 緒方俊夫・鈴静子・下村純子 加藤礼子
先天性筋ジストロフィー症児(者)の合併症について	28
国立療養所西別府病院	三吉野産治・池田律子・矢野恵子 大江須磨子・桑原信子
先天性筋ジストロフィー症児のケア	30
国立療養所刀根山病院	螺良英郎・久保里美・山品むつ子 岩下知子・大塚郁子・戸出紀代 ・高木澄子・東風上智子・内丸完子 山下信子・藤野千恵子
先天性筋ジストロフィー症児の排尿訓練方法の一考察	33
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・細田良江・小林千恵子 川崎フミ子・他6病棟スタッフ一同
先天性筋ジストロフィー症児の咬合障害について	37
国立療養所西別府病院	三吉野産治・桑原信子・矢野恵子 大江須磨子・池田律子
筋ジス病棟内におけるグループダイナミクスⅡ	39
国立療養所箱根病院	村上慶郎・池田庸子・稲永光幸
成人患者のケア	42
国立療養所南九州病院	乗松克政・児玉久美子・森元くみ子 餅原代里子・川崎君恵・勢尾さよ子 山角洋子・福迫成子・大山淳子 稲元昭子・福永秀敏
成人患者(MD型)の生活指導	44
国立療養所松江病院	藤野道友・原美代子・福島彦枝 松山幸子・深田映子・松田しげこ 原隸子・荒川陽子・斉藤悦子 内田真百美・林八重子・野津多美子 福島幸恵・錦織凱子・砂流惇子 内尾ちづ子・石原みゆき・佐藤和子

筋ジス病棟における成人患者の現況と今後の課題(非D型を中心として) —全国集計第一報—	48
国立療養所道川病院	田島久美子・時岡栄三
筋ジス成人病棟における患者、職員の要求の違いからくる問題について	53
国立療養所新潟病院	高沢直之・小野沢直・山本満子 村山勝美・田中伸・渡辺キクノ 相馬ミエ・木村キチ・布川正 河合由美子・広田洋子・大塚節子 柳久子・石崎多喜子・青木悦子 氷見山佳代子・山田美津子・須田恭子 桜井あつ子
成人患者(MD型)の生活指導 —評定尺度法の技法を取り入れて—	56
国立療養所松江病院	藤野道友・黒田憲二・奥田恵子
成人患者の作業活動を通して	62
国立療養所東埼玉病院	儀武三郎・小日向映子・松本訓子 川俣美代子・塚田和美・金子勉
卒業生に対する作業活動の援助	64
国立療養所岩木病院	秋元義己・原子睦子
成人患者の内職作業	65
国立療養所東埼玉病院	儀武三郎・山中浩司
音楽活動を通じた社会的活動への参加	69
国立療養所長良病院	古田富久・役田享
Duchenne型患者の病院での適応	72
国立療養所兵庫中央病院	高橋桂一・中西孝・奥野信也 小西史子・龍見代志美・松本睦子 きつき2、3病棟スタッフ
デュシェンヌ型患者の病院での適応	74
国立療養所刀根山病院	螺良英郎・白神潔
入院適応の検討 —デイ・ケア外来との関連で—	77
国立療養所新潟病院	高沢直之・青山良子・檜出直木
筋ジストロフィー患者の自治会活動のあり方について —その2— バスハイクの取り組みについて	81
国立療養所下志津病院	中野今治・吉川ゆり子・菱沼晴代 中島和子・大関薫子・永藤房子 菊地葉子

自主的自治会活動への援助 —成人病棟自治会との交流による作品展開催等を通して—	85
国立療養所岩木病院 秋元 義己・下山 庸子・工藤 重幸	
筋ジストロフィー児(者)の自治会活動のあり方について	87
国立療養所下志津病院 中野 今治・松岡 邦臣・佐々木 克 小松 寛	
筋ジストロフィー症のターミナルケア —外泊を試みて—	91
国立療養所鈴鹿病院 飯田 光男・森川 昌子・一村 栄子	
筋ジストロフィー症患者のボランティアとの外出・外泊について	93
国立療養所下志津病院 中野 今治・菱沼 晴代・吉川 ゆり子 中島 和子・大関 薫子・永藤 房子 菊地 葉子	
筋ジス病棟における外泊についての研究 —身体的諸問題について—	102
国立療養所沖縄病院 大城 盛夫・上間 さだ子・宮城 清子 森根 和子・金城 ヨシ子・中原 啓一	
筋ジストロフィー症の入院生活の場に関する研究	106
国立療養所鈴鹿病院 飯田 光男・山崎 まさ子・酒井 ふみ子 松林 まり子・伊藤 寿珠	
作業活動の一環としてコンピュータの導入を試みて(プログラマー適性検査による考察)	109
国立療養所八雲病院 篠田 実・三好 力・藤島 慎一 大友 政明	
D型筋ジストロフィー症児の日常生活の指導	113
国立療養所南九州病院 乗松 克政・松尾 節・森本 由起子 杉田 祥子・福永 秀敏	
Bed臥床PMD児の生活記録集作り及びそれに共なう心理状態の分析、検討	115
国立療養所岩木病院 秋元 義己・工藤 紀子	
強迫傾向の筋ジストロフィーD型患児へのsand playの試み	119
国立療養所原病院 升田 慶三・松永 萬里・峯石 裕之 岩崎 学・馬場 中・畦元 正人 桑原 隆・中島 由博	
DMP症児の生活と障害への適応に向けて 実践報告(1)	122
国立療養所宇多野病院 森吉 猛・佐野 るり子	
小学部児童の愛情欲求の方法について	123
国立療養所宮崎東病院 井上 謙次郎・塩月 圭子・山下 千鶴	

DMP児の心理的研究.....	126
国立療養所南九州病院	乗松 克政 ・ 杉田 祥子 ・ 久保 裕男 久継 昭男
養育義務を果そうとしない保護者へのアプローチ.....	128
国立療養所筑後病院	岩下 宏 ・ 梯 佳寿之
医療相談をとおしての一考察.....	131
国立療養所南九州病院	乗松 克政 ・ 眞淵 富士子 ・ 有馬 ミネ 大内山 千恵子 ・ 藤崎 八重子 ・ 福永 秀敏
PMD患者の長期入院に対しより良い面会のあり方を考える —アンケート、タイムスタディ、面談を通じて—.....	134
国立療養所医王病院	松谷 功 ・ 福田 弘美 ・ 松栄 松枝 真田 澄子 ・ 浅永 かる子 ・ 嶋山 真未 牧田 朋子 ・ 高橋 和子
ユタとの関わりから見た筋萎縮性疾患患者及び家族の心理状況の研究.....	138
国立療養所沖繩病院	大城 盛夫 ・ 天願 栄盛 ・ 東浜 洋子 宮城 一美 ・ 松川 佐代子 ・ 高里 さと子 中原 啓一
筋ジス病棟における他疾患入院に伴う諸問題.....	142
国立療養所宇多野病院	森吉 猛 ・ 山崎 カツヨ
S D法による筋ジストロフィー患者の将来のイメージの分析.....	145
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 小笠原 昭彦 ・ 中藤 淳 野尻 久雄
名古屋工業大学	甲村 和三
進行性筋ジストロフィー症患者に16 Personality Factor Questionnaire を実施して.....	148
国立療養所西別府病院	三吉野 産治 ・ 守田 和正 ・ 吉良 陽子
箱庭療法にみる内的世界の一考察 —動揺性歩行期において—.....	150
国立療養所新潟病院	高沢 直之 ・ 大矢 里美 ・ 沢田 千代乃 海津 恵子 ・ 檜出 直木 ・ 布施 正俊
福山型先天性筋ジストロフィー症児の知覚能力についての研究.....	152
国立療養所西別府病院	三吉野 産治 ・ 吉良 陽子 ・ 守田 和正
Duchenne型PMD者のボディ・イメージ —人物画像の解析—.....	155
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 野尻 久雄 ・ 阿部 宏之 小笠原 昭彦 ・ 中藤 淳 ・ 陸 重雄

Duchenne型筋ジストロフィー者の視空間の分析 —到達距離の判断について—	158
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 中藤 淳 ・ 小笠原 昭彦
	陸 重雄 ・ 印 東 利勝
名古屋大学	辻 敬一郎
進行性筋ジストロフィー症患者の性格について —モーズレイ性格検査(MPI)を実施して—	162
国立療養所西別府病院	三吉野 産治 ・ 守田 和正 ・ 吉良 陽子
最重症PMD (呼吸不全に対して気管切開) 患者のケース記録から心理動向と現状分析	164
国立療養所岩木病院	秋元 義己 ・ 鎌田 康子 ・ 森山 明夫
	工藤 重幸
DMP児の知能に関する研究	166
国立療養所再春荘病院	安武 敏明 ・ 石本 由紀男 ・ 末竹 寛子
筋ジストロフィーの知能に関する研究	168
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 小笠原 昭彦 ・ 中藤 淳
	阿部 宏之
筋ジストロフィー症児の生活能力基準表の作成を試みて	174
国立療養所西別府病院	三吉野 産治 ・ 甲斐 律子 ・ 渡辺 秀美
筋ジストロフィー症児の生活能力評価	177
国立療養所徳島病院	松家 豊 ・ 島川 ハナ子 ・ 早田 正則
	川合 恒雄 ・ 中西 誠
患児をとりまく人間関係の円滑化を図るために	180
国立療養所宇多野病院	森吉 猛 ・ 鞠山 紀子
チーム医療の中の看護を考える —患者個人カード作成及び連絡ノートの活用—	182
国立療養所宇多野病院	森吉 猛 ・ 永友 シマ子 ・ 平田 好明
	浦野 喜代美 ・ 新村 アツミ ・ 杉本 毅
	八木 敬次
筋ジス病棟保母の手引書 —遊び— (全国筋ジス保母連絡協議会共同研究)	186
国立療養所西多賀病院	佐藤 元 ・ 三橋 道子 ・ 桜田 八重子
	大塚 裕子 ・ 高橋 玲子
	下志津病院・西奈良病院・医王病院・筑後病院
在宅患者、入院患者の意識調査に関する研究 —用紙の検討・作成—	189
国立療養所西多賀病院	佐藤 元 ・ 浅倉 次男 ・ 鴻巣 武
	五十嵐 俊光 ・ 後藤 親彦 ・ 佐々木 恒子
筋ジストロフィー症在宅患者に対する医療的ケアの方法	194
国立療養所西多賀病院	佐藤 元 ・ 鴻巣 武 ・ 五十嵐 俊光
	後藤 親彦 ・ 浅倉 次男

大阪府下における筋ジス検診.....	198
国立療養所刀根山病院	螺良英郎・姜進・槇永剛一 和田圭司
筋ジストロフィー症小児患者の在宅ケアに関する研究.....	203
国立療養所筑後病院	岩下宏・平田朝子・前田綾子 小河ミヨ子・木下美智代・宮原砂美 橋本京子・笹熊清香・作村初子
在宅筋ジストロフィー症患者の実態調査について.....	206
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・阿部宏之
筋ジストロフィー症成人在宅患者の在宅ケアに関する研究.....	210
国立療養所筑後病院	岩下宏・福山ヨシエ・田村定義 熊川みつ子・山下千代香・平川瞳 木築秀子・樋口美江子・北原恵美
在宅患者の総合的ケアについて.....	213
国立療養所兵庫中央病院	高橋桂一・中西孝・松永ミネ子 他さつき病棟および外来スタッフ
鹿児島県における神経筋疾患の疫学.....	216
国立療養所南九州病院	乗松克政・江夏基夫・福永秀敏 丸目奈緒美
鹿児島大学第三内科	中島洋明・納光弘・井形昭弘
在宅PMD患児と家族の実態調査を試みて.....	219
国立療養所東埼玉病院	儀武三郎・小玉延子・小谷美恵子 加藤きみ・前川光子・石留喜久子 斉藤弘子・折原文子・橋爪節子
在宅ケアの実態調査.....	223
国立療養所川棚病院	松尾宗祐・西隈澄子・木原正高 清本汎子・松本齡光
青森県内進行性筋萎縮症児(者)、類似疾患者の実態調査による把握と現状分析.....	227
国立療養所岩木病院	秋元義己・工藤重幸・下山庸子 森山明夫
成人筋ジストロフィー症患者の訪問看護(外泊促進のための).....	230
国立療養所箱根病院	村上慶郎・奥津良子・谷口恭子 草皆千恵子・松井澄子・綿貫八重

在宅患児(者)の家庭療養の手引き作製とその評価.....	233
国立療養所下志津病院	中野 今治 ・ 関谷 智子 ・ 堀口 由子 杉山 浩志 ・ 吉川 ゆり子 ・ 藤村 則子 土佐 千秋 ・ 国本 雅也 筋ジス研究会一同 (国立療養所下志津病院)
研究促進のための剖検、生筋検等研究協力と患者の生活実態調査.....	238
社団法人日本筋ジストロフィー協会	河端 二男 ・ 川口 道雄 ・ 下山 秀範 橋立 昇 ・ 深川 四郎 ・ 城山 由比 大元 剛治 ・ 川上 武志 ・ 柳田 俊幸 小川 秀雄 ・ 古島 常男
PMD患者、基礎代謝の季節変動.....	240
弘前大学医学部	木村 恒 ・ 白谷 三郎 ・ 西山 邦隆 木田 和幸 ・ 山内 登 ・ 荻谷 克俊 八 歙 誠
国立療養所岩木病院	秋元 義巳 ・ 森山 明夫
PMD患者、基礎代謝の予知法.....	243
弘前大学医学部	木村 恒 ・ 白谷 三郎 ・ 西山 邦隆 木田 和幸 ・ 山内 登 ・ 荻谷 克俊 八 歙 誠
国立療養所岩木病院	秋元 義巳 ・ 森山 明夫
PMD患者の無機質出納特に鉄の出納について.....	247
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の無機質の動態に関する研究.....	252
愛媛大学医学部	野島 元雄
愛媛大・医・衛生学 ¹⁾ 、生理学第1 ²⁾ 、生化学第2 ³⁾ 、機器センター ⁴⁾	濱田 稔 ^{1)*} ・黒河 佳香 ¹⁾ ・楠崎 幸作 ¹⁾ 澄田 道博 ³⁾ ・高久 武司 ⁴⁾ ・奥田 拓道 ³⁾ 渡辺 猛 ¹⁾ (* 現所属:宮崎医大・衛生学)
広島大・原爆放射能医学研究所・遺伝学優生学研究部門	佐藤 幸男
PMD患者の基礎代謝 (BMR) の再検討.....	256
徳島大医学部	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の体構成成分の判定とその経年的変化に関する研究.....	259
国立小倉病院 中倉 滋 夫	
国立療養所宇多野病院 板垣 泰 子	
国立療養所西奈良病院 大池 保 子	
筋ジストロフィー児の栄養摂取と血中アミノ酸との関連.....	263
国立療養所宇多野病院 森 吉 猛 ・ 板垣 泰 子	
大阪市立大学生活科学部児童保健学講座	
平野 久美子 ・ 坂本 吉 正	
¹³ C-呼気テストによるPMD患者の脂肪酸代謝の研究.....	267
国立武蔵療養所 島 蘭 安 雄 ・ 桜川 宣 男 ・ 松坂 哲 應	
豊田 桃 三	
東京都立養育院附属病院 末 広 牧 子	
PMD患者の栄養摂取量（D型患者とLG型患者の比較）.....	271
国立療養所徳島病院 松 家 豊 ・ 新居 さつき ・ 藤原 育 代	
古田 結 花	
徳島大学医学部 新山 喜 昭 ・ 大中 政 治	
幼児期における筋力に関する研究.....	274
国立療養所西多賀病院 佐藤 元 ・ 渡部 昭吉 ・ 五十嵐 俊 光	
三浦 幸 一 ・ 門間 勝 弥 ・ 国井 光 雄	
千葉 隆 ・ 夙 戸 勝 枝	
PMDの日常動作における運動負荷の研究.....	276
国立療養所西多賀病院 佐藤 元 ・ 五十嵐 俊 光 ・ 鴻巣 武	
門間 勝 弥 ・ 三浦 幸 一	
PMD患者の体格、体力の評価.....	280
弘前大学 木 村 恒	
PMD患者の肥満、るいそう者の体力.....	293
弘前大学 木 村 恒	
PMD重症患者の体格、体力.....	296
弘前大学 木 村 恒	
波形分析血圧計の筋ジス患者への適用について.....	300
弘前大学 木 村 恒 ・ 佐々木 直 亮 ・ 竹林 幸 一	
仁 平 将 ・ 三 上 聖 治	

筋ジストロフィー症の体質素因に関する研究.....	303
愛媛大学	野島元雄
愛媛大・医・衛生学	濱田稔*・黒河佳香・渡辺孟 (*現所属：宮崎医大・衛生学)
愛媛大・医・生化学第2	澄田道博・奥田拓道
愛媛県立衛生研究所	屋敷伸治・宮岡信恵・高見俊オ 井上博雄
PMD患児の呼吸不全に対する栄養対策 その2.....	307
国立療養所東埼玉病院	儀武三郎・大島久夫・飯塚隆 小林由美子・渡辺玲子・矢島信雄
臨床栄養に関する研究 ―重症患者のカロリー―.....	311
国立療養所下志津病院	中野今治・直江国雄・小倉洋子 田中徳子・村田真弓
PMD患者へのエレメンタルダイエットの長期補足効果.....	315
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
成人筋ジストロフィー症のるい瘦患者に対する栄養補給について.....	318
国立療養所箱根病院	村上慶郎・清水幸子・高橋和博 小沢元一・谷口恭子・奥津良子 岡崎隆・林英人・石川和彦
共同研究 るい瘦者の臨床栄養学的改善について (15施設)	322
国立療養所西別府病院	三吉野産治・浅井和子・城戸美津子
DMP児の食事指導について 第1報 食事摂取量の実態調査を行なって.....	327
国立療養所宇多野病院	森吉猛・佐藤茂美・花田伊都子 垣内康秀・川上尚子・高田智香子 1-2病棟スタッフ一同
減量に成功した先天性ミオパチー症の報告.....	330
国立療養所沖繩病院	大城盛夫・久高房子・宮里光枝 田縁光子・知花昌美・牧野緑 友利初枝・金城ヨシ子・中原啓一

