

昭和60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61年3月

班 長 青 柳 昭 雄

序

本研究班は山田班、中島班、井上班の業績を基礎として筋ジストロフィー患者のケアを促進することを目的としている。

筋ジストロフィー症の根本治療が未だ発見されていない現在、実地診療に際して直面する多種の問題点を種々職種の医療スタッフが一丸となって解明して患児者のより良い生活環境を作り、生命の延長を図ることは極めて有意義であるとともに本研究班の責務は重大であると考えられる。

本研究班は2年目であり、昭和60年の班会議では153題の研究報告がなされた。

共同研究としては下記の項目が3年目に手引き書を作成することが決定し作業が行われている。すなわち在宅患者では系統的医療を受けている者が極めて少ないことより「在宅患者の手引き書」が、筋ジストロフィー患者の体格、体力、栄養などに関する新しい基礎研究に基づいて「新しい食餌基準」が、実施診療に欠かせない「リハビリテーションマニュアル」がまたより良い環境を作るために「保母の遊びの手引き書」である。

また本研究班では本症のターミナルで最も重要な呼吸不全の治療に体外式人工呼吸器（CR）について検討を行っており、その有用性の成績が得られつつあるが、欠点も見られさらにすぐれたCRの開発が望まれている。

本報告書は第一分科会：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：ターミナルケア、呼吸不全、心不全、その他の3分科会、8プロジェクトに区分されているが、班員施設の医療スタッフの御努力により貴重な報告が数多く見られる。

御指導されている分科会長、プロジェクトリーダー、班員の先生方に厚く御礼申し上げるととも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総合的研究

国立療養所東埼玉病院

青柳 昭雄

昨年度より発足した「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」班の目的は山田班、中島班、井上班の業績を基礎として、筋ジストロフィー患者のケアを促進することにある。特に本研究班では、デュシェンヌ又(以下D)型患者の大多数が呼吸不全で夭折することから、呼吸不全(肺胞低換気)の克服に大きな努力が傾けられている。昨年はアメリカで市販されている体外式人工呼吸器(CR)を導入し、9施設で試用中である。CRは有用であるとの感触を得ており、一日もはやく医療用具への認可が期待されている。

本研究班は昨年にも紹介したように3つの分科会より成り、それぞれに研究中であるが、第3分科会長の篠田実氏が退職され、呼吸不全プロジェクトリーダーを勤めて頂いた松尾宗祐氏が昨年度急死された。そのため、分科会長は飯田光男氏に兼ねて頂き、呼吸不全プロジェクトは安武敏明氏に依頼したところ、こころよく御引き受け頂いた。

以下に各分科会の本年度研究成果を総括する。

①第1分科会(入院・在宅ケア・栄養・体力)

㊤入院ケア

59題という多数の研究成果が報告された。指導員の共同研究は成人D型患者のWAISによる知能指数の研究である。WAISでも知能指数は82.8で一般人よりも低値であった。この低値は本症における中枢神経系の一次的な異常から生じていることが考えられるとの結論であった。心理学的アプローチとしては、他にTAT検査、16PF人格検査、文章完成法によるボディイメージの検討、SD法による将来のイメージの検討などの研究結果が報告された。

患者の成人化と共にD型の入所患者数が減少し、筋緊張型を主とした他型患者の入所が増加しつつあり、この点に関する実態調査が行なわれた。25施設、1767名中D型は58%を占めるに過ぎないと報告され、多様な患者の入所が明らかとなった。今後の対応の困難性を感じさせる報告であった。

看護面では、肺機能を呼吸運動の際の胸囲変化で予測する試み、CRと従来の人工呼吸器による治療を対比した報告、脊柱変形矯正の試みなどが発表された。医師の報告としては骨折の実態調査、精神医学的アプローチからの研究などが行なわれた。保母の共同研究は遊びのパフレット作成経過の報告であった。

㊤在宅ケア

11施設よりの報告がなされた。施設の設置場所の県内在宅患者の実態調査が2施設より、在宅患者の療養の手引き書作成に関する研究報告が4施設より報告された。在宅・入院患者の意識調査の結果、在宅患者で系統的医療ケアを受けている者が極めて少ないことが明らかにされ、他の在宅患者の調査からは在宅患者が家庭療養を続行できる条件として介護者の健康が重要であることが指摘された。2施設からは入所患者の外泊についての研究が報告された。筋ジストロフィー協会からは昨年度の剖検、生検協力者数が報

告された。

◎栄養・体力

①基礎的研究

昨年度も報告されたBMR亢進の原因についてカテコールアミン量との関連性が検討されたが、有意の相関関係は見い出されなかった。銅と亜鉛の体内量の低下については、出納量が負となっており、これらの含有量の多い食品を給与すべきことが報告された。放射化分析により亜鉛およびSeの低値の存在が指摘された。D型では肢帯型よりもエネルギー所要量が高いこと、D型では体重あたりのカリウム量0.9g/kgが生存可能限界と推定された。

②臨床栄養

昭和54年度食餌基準の1600Kcal/日、蛋白質60g/日投与が適正であるとの報告がされた。るいそうに閑しては、補強剤を与え栄養指導を強力に行なえばある程度の改善が期待できると結論された。

③体格・体力

起き上がりと歩行の2つの動作について心拍数と呼吸数の変化を調査したところ、短時間では心肺系に過負荷にはならないことが証明された。また正常男児とD型幼児の筋力を比較したところ、3歳頃からD型で低下がみられることが明らかとなった。多数例の統計学的解析(多変量解析)により、体格・体力の値には障害度進行、心肺機能、栄養条件などの因子の寄与率が高いことから心肺機能、栄養などの管理が重要であることが示唆された。

②第2分科会(リハビリテーション・機器開発)

本分科会は、リハビリ医師・OT・PTが中心となって研究が行なわれ、さらに看護婦・生活指導員などの参加もあり38題の発表があった。

①リハビリテーション

共同研究としてはリハビリテーションマニュアルの作成がとりあげられている。我が国で最初のシステムティックなマニュアル作成であり、来年度の完成が各方面より期待されている。近年、病棟にOTが勤務するようになり、上肢機能を中心とした研究課題が発表されており、今後のOTによるアプローチの進展が期待される場所である。具体的には、はしの把持様式の研究、代償動作の研究、ピータッチの動作分析などの研究が行なわれ、実践面では手指のストレッチングやサスペンションスリングによる肩運動訓練の有用性、4年間の訓練プログラムの成果などの報告が見られた。作業療法についての患者の興味の調査によれば、独りでできる単純な種目に興味が集まったという。作業における心拍数の変化、写植作業の実践経験も報告された。理学療法については夜間装具、電動車椅子についての研究がなされた。手動車椅子から電動車椅子への移行時期の目安として手動車椅子前方駆動0.3~0.4m/sec以下という基準が発表された。呼吸不全対策として舌咽呼吸法、CRを利用した呼吸訓練などが注目をあびた。他に患者管理のためのデータベース作成、緊張型のROMの2年間の追跡結果などが報告された。

②機器開発

従来、中心課題の一つとしてCR開発が盛んに研究されてきたが、アメリカより完成品が輸入されたためか開発というより、コルセット作成、CR使用上の問題点の把握などの応用面に焦点が移りつつある。

最近発展が目ざましいのはコミュニケーション機器開発分野である。障害者にも使用可能な電話器の開発、発語不能患者に対して、コンピューター利用により書字機器が開発された。これにより詩や作文などの活動に情熱を燃やす症例が見られるようになったという。コンピューターの発達と共にこの部門は更に進展する可能性が高く、今後の努力が期待される。

③第3分科会(ターミナルケア)

本分科会は筋ジス患者末期のケアを各職種間で話し合いながら問題点を解決しようとするのが目的となっており、死因の多くを占める呼吸不全に対するプロジェクト、心不全のプロジェクトおよびその他の合併症の3つのプロジェクトよりなる。

㊤呼吸不全

呼吸不全を早期より発見し対策をたてようという意図のもとに、呼吸不全期には腹部症状を伴うことが明らかとなった。多彩な症状から10項目をあげ、ステージ分類を数量化する試みなどが発表された。対策については気管切開による人工呼吸器装着とCR装着の2つの方法につきると思われるが、前者の推進派が4施設あり、刀根山では会話可能な気管切開チューブが考案され注目をあびた。気管切開に適應症例が報告され、この方法でも充実した生活が可能であると結論された。一方後者のCR治療法については2施設より発表があった。それによると、CRにより延命は確実に became したが、治療開始は早くしても必ずしも結果がよくないこと、ポータブルであるため外泊が可能であるなどの成果が報告された。

㊤心不全

本年度の報告では、歩行不能に陥いる前後の若年患者で、総末梢抵抗が正常より高い、前胸壁振動振幅が低いなどの結果から、この時点ですでに心機能障害が存在することが報告され注目された。他型の心不全合併例の調査、食事の工夫などの成果も報告された。

㊤その他の合併症

患者・職員関係の実態調査、眼科的合併症、胃排出能の研究結果が報告された。眼痛を訴えるのは平均8%の患者にみられるという、施設によっては全患者の58%にも認められたと報告され、今後検討を要する問題である。胃排出能についてはアセトアミノフェンによる検査から、胃排出能の亢進が確かめられた。高年齢者や腹部症状を有するもので排出能の亢進が著明であったという。

「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」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る。昨年の初年度は計60題、本年は59題と本研究班で最大のプロジェクトとなっている。内容も指導員・保母・看護婦だけではなく医師の研究発表も含まれ内容が向上してきていることは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。

昨年より開始された原、岩崎らの精神医学的アプローチによる研究は全国療養所の入所患者での調査から、入所患者の2%程度に精神症状が認められることを明らかにした。今後の研究の進展が期待される分野である。看護部門の研究としては、肺機能との関連で西別府の田北らの呼吸運動による胸囲差を測定し%V Cと正の相関が、PaCO₂と負の相関がみられることを発表した。呼吸機能を知る上で一つの指標となりうるが、肺活量や血液ガス測定などの検査より良い指標となりうるかが問題となるので今後の一層の努力を期待したい。徳島の竹本らは人工呼吸器管理の看護について発表した。気管切開による陽圧式人工呼吸器治療と体外式人工呼吸器治療の両者を比較しうるのは現在徳島療養所のみであり貴重な発表と考えられた。他には脊柱変形に対する看護(東埼玉・大山ら、徳島・橋本ら)および八雲・藤島による肺機能と脊柱変形の変量解析の研究がなされた。後者の研究については、脊柱変形と肺機能の間に関係があることは疑いのない事実と思われるが、筋ジストロフィーでは呼吸筋変性のパラメーターの関与が大きく、脊柱変形と呼吸能との間に一次的関係を確立することは困難であろう。他に原・畑野らの骨折、新潟・渡辺らによる上腸間膜動脈症候群、南九州・安田らによる歩行状態の分析に関する研究などが見られた。先天型については西別府・桑原らの咬合障害の研究、松江・福井らによる情緒の問題などに関する研究が行なわれた。鈴鹿・笠木らは体位交換と臨床症状の関係について注目し、同一体位による苦痛よりも呼吸苦のために体位交換回数が多いと考え、他の末期症状が出現しない段階でも体交換回数が多い場合は呼吸不全の存在を疑うべきであると結論した。夜間の問題についてはこの他、刀根山・森川らの夜間に音楽を流すことにより末期患者の不安の軽減に成功したという報告が注目された。

次に心理学的研究について概観すると、例年のように共同研究は2題あり、指導員の共同研究はWAISによるD型患者の知能分析の検討である。WISC、昨年研究したWISC-Rによる分析結果とWAISでの結果の比較が行なわれ、FIQはWISC-Rで最も低く、WAISとWISCではFIQ値に有意差を見なかつたとした。またFIQはWAISでも82.8で一般人よりも低IQであり、原因としては脳の一次的な異常であろうと考えている。知能に関しては下志津・関谷らのWISCとWISC-Rの分析値の比較結果の報告が見られた。保母の共同研究としては遊びの手引きの作成に関する中間報告がなされた。

生活能力評価法については西別府・三吉野ら、徳島・早田らにより研究が行なわれ発表された。患児を客観的に把握するという点で貴重な成果である。しかしチェック項目があまりに多いとルチーンに施行することが困難になるのではないかとわれ、今後簡略化への努力に期待したい。

本年度発表された心理および性格テストなどを列举すると、鈴鹿の野尻らによる文章完成法によるボディイメージの検討、TAT検査は南九州の杉田らと再春荘・末竹らにより検討された。毎年発表されている箱庭療法は原・峯石らの一題のみであった。鈴鹿・小笠原らによりSD法による将来のイメージの検討がなされた。鈴鹿の中藤らは発声強度により患者の視空間の分析結果を発表した。西別府・守田らは16PF人格検査を行ない発表した。

入院適応については、新潟・大矢らが幼児患者の入所についての経験を報告した。同院の青山らは入院時、入院後の患児の動揺について検討し、入院時は環境の変化、入院後は障害の進行が動揺の原因であると結論した。実践面では、グループによる遊びが新潟の龍見らにより、外泊・散髪などによる対処が宇多野の佐野らにより、病院内での患者各自の場所の重要性が鈴鹿・酒井らにより発表された。親子の交流を増す試みが宮崎東・神園らにより報告された。宇多野・鞠山らは病棟と学校、保護者の懇談会を開催し好結果を得たという。自治会の問題については、岩木・下山ら、宮崎東・西ら、下志津・松岡らにより検討された。

次に最近の傾向として、患者の成人化、D型患者の入所が少なくなったことにより他疾患(特に筋緊張型)の入所に伴う諸問題の研究がなされた。南九州・宮川らは全国施設のアンケートから、25施設・1767名中D型は58%にすぎないと報告した。箱根・池田らは同院の10年間入所180人中筋緊張型が33人と最も多く、2位が肢帯型、3位は小脳変性症であったと報告した。松江・奥田らによる生活指導、道川・時岡ら、刀根山・沢らにより病棟の抱える問題に実際に対処した経験の報告がなされた。作業活動(東埼玉・松本ら、八雲・三好ら、新潟・小野沢ら)、楽器演奏の工夫(下志津・永藤ら)などの報告もなされた。

最後に病棟内における死についての患児側の認識についての研究が2題あり注目されたので紹介したい。原の升田らは死に至る心理的変遷について検討し、死について患者自ら語ることは少なく、死の直前まで医療に対し心からの信頼を持ちつづける例が多いことを報告した。下志津・佐々木らは仲間の死による他児への影響を研究し、患児の大多数が病気についてよく理解していること、年長児程仲間の死に際して自分の死を意識していることなどを報告した。

以上が本プロジェクトの本年度のまとめである。3年目を迎える来年度はまとめの年となるので班員諸氏の御協力・御助力を得て大任を果たしたいと考えている。

「在宅ケア」のまとめ

国立療養所筑後病院

岩 下 宏

現在の国立療養所における進行性筋萎縮症(筋ジストロフィー症)病棟は、入院患者のケア中心で運営されているが、筋ジス患者全体からの視点では、在宅筋ジス患者に関する医療(疫学、病態、家族関係、介護状況、受療状況、経済状態など)とも関連づけて運営されることが望ましいともいえる。この意味で、在宅ケアに関する研究は今後の国立療養所における筋ジス病棟のあり方にも関連する重要な研究テーマといえよう。

59年度に開始した当プロジェクト研究の2年目に当たる60年度は、12施設から在宅ケアに関する実態調

査、しおり(手引き)作成、呼吸管理等に関する研究発表があった。

岩木病院からは、青森県内における在宅進行性筋萎縮症および類似筋疾患患者の生活実態について、入院希望しない患者の中には特効薬ができたら入院したいものが43%いた等が報告された。

西多賀病院からは、在宅患者、入院患者の意識調査について、患者はできるだけ差別されたくないという面と、一般の人々と違った配慮を期待している面とがあり、前者の方が強いと報告された。また、在宅患者の調査で、系統的な医療的ケアを受けている者は極めて少ないと報告された。

鈴鹿病院からは、愛知県内在宅筋ジス患者の実態調査の続報で、身体障害者手帳所持率94%、その等級は兎者ともに1級67%、2級75%と重度者が多い等が報告された。

刀根山病院からは、在宅療養手引き書作成準備として173名の在宅患者について実態調査し、患者あるいは両親が病型まで知っている92名(59%)、病名病型ともに知らないわずか8名(5%)、就労患者24名(一般企業社員9名、自営業8名その他)で、障害の軽い患者であった等が報告された。

南九州病院からは、同院退院在宅患者のアンケート調査と10名の在宅訪問の結果、問題点として介護者の高齢化、疾病への不安、就職問題等があると報告された。また、筋ジスとかなり症候が類似する筋萎縮性側索硬化症患者(44才、男性)の在宅における呼吸管理に、体外式人工呼吸器を試用し、極めて有用であったと報告された。

川棚病院からは、同院が作成した文字が少なく色彩をつけた食事と機能訓練に関する家庭療養チャートが在宅患者に有用であったと報告された。

兵庫中央病院からは、在宅患者の将来の不安は病気の進行が最も多く、次いで経済面、急病時などであった等が報告された。

東埼玉病院からは、在宅患者の医療面、生活・社会面について、在宅療養を続けていくためには、介護者が健康であることが重要な条件である等が報告された。

下志津病院からは、同院が作製した家庭療養の手引きの利用状況と評価を78名の患者(家族)について調査し、同手引きの好評、必要性を確認し、より良い手引き書を作製していきたいと報告された。

筑後病院からは、同院が作成した在宅小児ならびに成人患者のための別々の手引きの利用状況や有用性の調査から、これらの手引きが在宅療養に有用であること、活用頻度の高い項目(日常生活の工夫)を充実させる必要がある等が報告された。

箱根病院からは、家庭の事情で家庭外泊が困難な成人入院患者が障害者保養施設を利用して患者、家族の双方に好評であったと報告された。

沖繩病院からは、入院患者の一時的な在宅である外泊を25名について調査し、外泊時の介護者は母親のほか、健常兄弟が比較的多いこと、入浴が外泊中困ることで最も多いこと等が報告された。また、パーソナルコンピューター汎用データベースを用いた総合的在宅患者フォローシステムが紹介された。

筋ジストロフィー協会からは、60年度における研究促進のための剖検協力者、生検協力者はそれぞれ68名、82名であると報告された。

なお、当プロジェクトリーダー(岩下宏)は、昭和61年1月19日日本都市センターで開催された昭和60年度厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー症」総合班会議において、筋ジストロフィー症の在宅ケ

アに関する研究の意義と59年および60年度の当プロジェクトで行われた研究を紹介報告した。

「栄養・体力」のまとめ

弘前大学

木村 恒

昭和61年度にPMD患者の食事基準を改訂し、さらに患者の体格・体力評価基準を作成する目的で、基礎的研究を充実させ、現場における臨床学的研究を深め、加えて体力医学的研究を展開した。

1. 基礎的研究

中倉らはD型患者の体構成成分を⁴⁰K測定法と皮脂厚測定法を併用し検討した結果、障害度2でも活性組織量が体重の50~60%に低下し、体内非活性組織も既に20~25%を占め、障害度7に進行すると、前者が30%程で、後者が60~70%にも及ぶことを明らかにした。そして体重当りK量0.9g/kgが患者の生存可能な限界と推定している。

桜川らは昨年¹³C呼気テストを施行し、D型における脂肪酸利用の亢進を認め、本年は¹³Cグルコースによる呼気テストを種々の神経・筋疾患患者に施行して、とくにD型において糖の利用低下または代謝異常を示唆する成績を得た。

新山らは患者の基礎代謝と尿中カテコールアミン排泄量を同時に測定し、BMRが健康人の基準値に比べD型で+16%、LG型で+6%と高値を再確認したが、このBMR亢進の理由をカテコールアミン量と関連づけて考えられないとしている。次に患者の無機質出納試験と給食中の無機質量を詳細に実測分析して、所要量と給与量の対比からCuとZnについて含有量の多い食品の給与に留意すべきことを指摘した。さらに鉄代謝について利用鉄量と鉄の出納試験を同時に実施し、患者は平均570mgの組織鉄を保有しており、潜在的鉄欠乏は心配ないものの、鉄吸収率が11.6%と低い成績を報告している。

濱田らはD型患者の血中微量元素を放射化分析して、ZnおよびSeの低値の傾向を認めた。とくにSeの動向は患者の心筋障害や循環系障害との関連性が予測され、今後の研究が期待される。

新居らはD型及びLG型患者の栄養摂取量とN出納試験をおこない、D型患者のエネルギー摂取量は、軽い労作強度の健康成人所要量35Kcal/kgを上廻っており、LG型患者と比べてもエネルギー所要量の高いことを明らかにした。一方患者のN平衡維持量は130mg/kg/日と算出した。

2. 臨床栄養

城戸・浅井らはらい瘦患者の栄養改善に関する全国的調査から、本症のらい瘦患者の栄養状態を改善するのは困難であるけれども、長期間患者があきづに喫食出来る補強剤を与え、適切な栄養指導をすればある程度の効果が期待出来る結論を得た。

その他食事回数の検討(下志津)、便秘対策(箱根)、重症患者向け献立(鈴鹿)、食事指導(宇多野)、経口栄養剤の長期投与効果(徳島)、II型糖原病患者に対する高蛋白・低糖質食の効果判定等現場における栄養改善、栄養管理活動状況が報告された。

3. 体格・体力

五十嵐らは患者の日常動作のうち起き上りと歩行について心拍数・呼吸数等を測定し、短時間における動作においては過負荷になることはないとしている。しかし障害度3～5の患者で心拍数が150～160拍/分にも上昇していることから患者の運動負荷に関するガイドラインの設定を急がねばならない。その他正常幼児とPMD幼児の各筋群の筋力を測定して、3才頃より上肢・下肢筋力とも後者が50%程も低下していることを明らかにした。

木村は多数例による患者の体格・体力各測定値に関する多変量解析をおこない、D型患者の障害度予知式を算出、さらに因子分析した結果、第1因子障害度の進行、第2因子心肺機能の寄与率が高く、第3因子は栄養条件が関係、ついで寿命の予知式も算出、寿命に関する因子分析をおこない第1因子入院時年齢、第2因子心肺機能、第3因子体格までの寄与率が高いことから心肺機能管理について栄養管理の重要性を示唆した。

4. 食事基準

村山らは54年度筋ジストロフィー症食餌基準であるエネルギー1600Kcal、蛋白質60gを患者に投与し、これが概ね妥当であることを実証した。

木村、新山は昭和54年度に作成した筋ジストロフィー症食餌基準を基に、その後研究報告された基礎代謝、無機質出納、脂質代謝、糖質代謝等の基礎的研究及びD型、LG型の栄養調査成績等の新しい知見を考慮し、さらに患者の体格・体力を加味して、利用し易い日本人の栄養所要量に準じた食事基準を61年度に改定する準備を進めている。

リハビリテーション分科会のまとめ

国立療養所徳島病院

松 家 豊

リハビリテーション分科会として2年目になり、本年度はPMDに対する理学療法、作業療法、リハビリテーション機器開発などに関する38課題が報告された。リハビリ機器開発については前2者にも関連した評価および訓練機器、装具などの開発により訓練効果があげられリハビリの向上に役立っている。別に機器開発としてとりあげ述べられる。以下、理学療法、作業療法、リハビリテーションマニュアル作成についての研究成果のあらましを述べる。

1. 理学療法に関して

根本的治療法のない現状において運動機能に関する治療訓練の占める意味は大きいといえる。その運動機能の解析を含めた治療研究は日常現場における患者の機能障害の把握、運動能力維持に役立っている。

① 最近、PMD病棟での疾病の多様化につれて成人の筋緊張性ジストロフィー症が対象となっているがD型に比して進行は緩徐でありADLの支障も比較的軽度のため運動機能に関する研究は少ない。その筋力、ROM、動作などの特徴を2年にわたり追跡し、とくにADLからみて下肢末梢の筋力低下が問題となることを指摘した(箱根)。

② 重症者が多くなるにつれて、その対応は療育の各部門で様々な問題が生ずる。そのひとつとして普通車椅子から電動車椅子への移行について適応の時期、判定の基準はまちまちであったが、車椅子前方駆動速度0.3~0.9m/sが一応の目安となると提案された。障害の評価としても有用である(新潟)。

③ 末期呼吸管理において訓練が重視されるようになり、訓練プログラムへの新しい導入がはかられた。舌咽呼吸法(西奈良)、体外式人工呼吸器を利用した訓練(原)などの試みがある。何れも胸郭mobilizationを主体とした訓練でその効果は優秀で肺機能維持のため今後普及されるべき方法である。なお、体外式人工呼吸による訓練前後の心拍出量の変化のないこと、また、脊柱変形の一つよいものでは横隔膜の変化(剖検所見)も大きく筋力低下との関連が示唆されると報告された(原)。

④ 患者管理でデータベースによる記録の標準化が試みられた(岩木)。とくに側弯の画像処理(X-P)は興味があり、長期観察を要するPMDには今後統一した方法がのぞまれる。

⑤ 夜間装具(LLB)の適応について心障害者への警告、ADL自立への看護面からの働きかけによって向上がはかられたとの報告がある(鈴鹿)。リハビリの遂行には患者をとりまくすべての職種のチームワークがその実をあげることになる。リハ看護の活躍が大いに期待される。

2. 作業療法に関して

数少ないOT従事者のためPTより関心が低い傾向にあったが最近、生活面の充実、重症者の上肢残存機能への対応など上肢機能障害を中心とした課題が当然注目されてきた。身体的、心理的機能への賦活としてOTの積極的とりくみは発展ののぞまれる研究である。

① 運動学からみて上肢、手指機能障害の動作分析に関する研究としてADL面からみて最終まで可能

な動作である食事動作をとらえ、はしの把持様式(東埼玉)、代償動作(西多賀)などの調査検討が行われた。はしの把持は平行型が口ばし型より多いが高度の手指拘縮以外は様式は異っていても食事の目的は達成できていた。stage IV 以上では代償動作が加わってくる。stage V 以上では動作様式は類似性がみられた。

作業分析としてPMDに適したピータッチの動作分析を行い、そのOT評価への利用を考えた(沖繩)。

筋力低下、関節拘縮などの関与した複雑な上肢機能を解明することはPMDのリハ、アプローチに不可欠である。このような障害の基本となる運動学的動作解析はADL維持のためにも今後推進されるべき重要課題である。

② 作業療法からみた訓練に関しては、手指のストレッチは有用であり、スプリントなど拘縮変形への対応が試みられた。また、サスペンションスリングによる肩運動訓練は有効であり心拍数から運動負荷としては問題の少ないことが報告された(下志津)。

PMD児でおくれがみられる視知覚発達に対して訓練プログラムを作製し4年間実施した結果視知覚の向上がみられた。更にプログラムの再検討がつづけられている(南九州)。作業療法をすすめていくにあたっては初期からの一貫した積極的な訓練がのぞまれる。

③ 作業療法の実際面について、興味チェックリストを用いた調査では患者の活動種目についてPMDの場合も一般青少年と大差のない興味を抱いていることが示された。疾病の性質上、無為に過ごすものもあるが一般的には共同作業的なものよりかひとりでの単純な種目を嗜好する傾向のあることがわかった(東埼玉)。成人OTでの特に重症者に対する適応能力について心拍数から検討したが、作業動作による多少の差異はあるものの姿勢、肢位の影響を考えなければならない(下志津)。職業的リハ援助として良性PMDの写真植字術の実際を通しての進路指導が報告された(刀根山)。このようにOT処方選定、適性など今後成人を対象とした対応のあり方は多様となり必要性の迫られた問題となるであろう。

ともすれば単調なPTがOTによって補充され共通した目的のためにPT、OTは両車輪となるべきである。OTの位置づけ、実用価値などについて基礎的、実際的研究は今後重症化への対応に加えてますます重要になってくると思われる。

3. リハビリテーションマニュアルの作成について

リハビリテーションマニュアル作成にあたってリハ訓練に関する予備調査が60年8月に行われた(徳島)。18施設、1252人のPMDリハ訓練の実状が示された。患者の多様化、マンパワーの不足などがあるが現実にはリハ充実のための努力がうかがわれた。訓練の具体的内容については施設間の較差が当然みられ、重症化への対応、PT、OTとの相互関係などいくつかの問題点があげられるが、要はこれらの解決にあたって言えることは共通した基準となるべきリハビリテーションマニュアル作成の必然性を示唆するものもある。

リハリマニュアル作成の経過については多年の研究成果をふまえたもので、評価、訓練、機器についてそれぞれに分担し、昨年度にひきつづき執筆への打合せ会が60年9月に開かれた。その骨子は出来上り分担執筆進行中であり、61年度に編集、刊行の運びである。

機器開発に関するまとめ

愛媛大学医学部

首藤 貴

筋萎縮性疾患に対する機器開発の目的は、筋力の弱化や四肢関節の運動制限により生じる各種の機能障害を機器の利用により軽減させ、可能な限りの充実した日常生活を営むことができるよう助けることである。また介助者にとっては入浴労作などの介護労作を軽減させることも重要な目的である。

今回も機器開発プロジェクトにおいては看護スタッフ、PT、OT、生活指導員、医師などにより症例の日常生活に直結したベッドサイド用具や遊具、歩行装具、訓練用機器、入浴介助装置、体外式人工呼吸器、コミュニケーション機器などの開発があった。

最近の傾向としては体外式人工呼吸器の開発やその利用に関する各種の工夫が多く発表されるようになり、本器の必要性や有用性の高いことを裏づけている。

ベッドサイド用具に関してはオーバーテーブルの工夫に見られるように、ベッド上生活が中心となっている症例に、ニード調査の結果を基礎にして限られた生活環境を能率的にするため、机上スペースを広くしたり、本立、小物入れを手の届き易い所に取り付けたり、このような家庭における家具の要素を持たせる配慮は貴重な工夫であったと思われた。

日常生活においてプライベート生活を維持するためには電話機は必需のものである。上肢筋力の低下により、もはや電話の受話器を保持できなくなった症例に対して、受話器を電動にて上下・回転させるようボタン操作で行なわせる工夫もなされている。このような症例の生活に直結する機器開発は利用価値も高く、この種の量産できない生活用具はそれぞれの施設のニードに合わせて独自で作製・使用されるべきと思われる。最近、各施設でコミュニケーション機器の開発研究が進められている。病状の進行に伴い、気管切開で呼吸管理を必要とする段階では発語が不能となり、自らの意志を表現することが不可能となってくる。症例によってはこの段階においても詩や作文の文作活動に情熱を示す場合もあり、このような症例の知的残存能力を導出することは重要である。現在ではわずかに残された運動機能を利用して書字機器を操作するための入力装置の開発が中心課題になっていて、今後さらに利用価値の高いものができると予想される。

体外式人工呼吸器に関するテーマは年々増加している傾向を認める。機種としては徳島療養所で開発されたものとエマーソン社製の2種がある。使用に際しての要点は変形した軀幹にコルセットをいかに適合させエアリークを防ぐか、寒冷地では空気の移動による寒さの問題、呼気・吸気の間隔によるファイティングの問題、一般病棟で使用する際のポンプ音の問題、症例の心理面分析などが重要とされている。また進行期においても電動車椅子に人工呼吸器を搭載し、呼吸管理をしながらも生活圏を拡大させる努力がなされている。今後もこのようなターミナルケアに関する機器開発は、さらに積極的に進められるべきと思われる。

ターミナルケア呼吸不全のまとめ

国立療養所再春荘病院

安 武 敏 明

ターミナルケアを呼吸不全の面から検討しようとする本プロジェクト班では、2年目の今年も多くの報告があり、種々討論がなされたが、その内容は以下の三項目に大別することが出来る。

①呼吸不全患者の病態観察など

PMD患者の呼吸不全の出発点をどこにおくかは、昨年検討されていたが、川津等(川棚)は呼吸不全に陥る前に腹部症状を16例中14例に認めており、呼吸不全に入る前の目安として参考になることを報告している。二子石等(再春荘)は呼吸不全の症状を10項目挙げ、各呼吸不全ステージの分類を数量化しようとしている。西塚等(岩木)は死亡例の検討から、異常呼吸、傾眠、頻脈、チアノーゼなどを認めた時にターミナルケアに入ると考えることを報告している。PMDの呼吸不全の分類は現在中島式が使用されているが、本プロジェクト班ではその再検討も目的であり、新たな分類の試みの報告は今年はなかった。

②気管切開、人工呼吸器装着

PMD患者への気管切開施行、人工呼吸器装着については種々議論があると思われるが、各施設とも少数ながらこのような症例が存在しているのが現状と思われる。藤山等(沖縄)はDMDとALS例との比較検討を行いDMD例では気管切開にうまく適応し、充実した生活が送れる事が示唆されることから、心不全等の合併症の強い例を除いて、また高度の呼吸不全に陥る前であれば、気管切開を行ってよいのではないかと述べている。土肥等(刀根山)はスリット型の窓付き気管切開チューブを独自に考案し、人工呼吸器に装着させ強制換気と発声を同時に可能とし、呼吸器装着患者のより快適な生活が送れると報告している。また塚本等(刀根山)は人工呼吸器からの間歇的離脱の試みを、小寺等(長良)も離脱から生活行動拡大の試みについて報告している。今後も気管切開の適応の問題等は充分議論が必要と思われる。

③体外式陰圧人工呼吸器について

体外式陰圧人工呼吸器は気管切開等の問題もなくPMD患者の呼吸不全の治療に多くの期待がもたれている現状である。渡辺等(東埼玉)は人工呼吸器装着時間と動脈血ガスの変化などについて検討し、延命効果が確実であると報告している。石原等(東埼玉)も延命効果は確実と結論しているが、治療の適応・治療開始時期について問題があること、特に治療開始時期が早ければいいと考えられがちだが必ずしもそうではないことなどさらに問題があることが報告されている。また体外式陰圧人工呼吸器を使用中の患者の外泊について米山等(東埼玉)や斉藤(下志津)の報告があった。特に斉藤等は家庭用の掃除機を使用して外泊を試みたことを報告している。体外式陰圧人工呼吸器は延命効果が確実であるならば器械の台数の確保普及等が望まれる一方疑問点の解明が望まれる。

ターミナルケア心不全のまとめ

国立療養所原病院

升 田 慶 三

ターミナルケアの中、心不全に関する本年度の報告は4題に限られた。これは若年期にうっ血性心不全に陥り急激な経過で死に至る症例が比較的稀であることや、かなり高齢に達してからの心不全の場合は、心症状は最末期まで潜在性のものが多く、検査所見の上からも変化を捉え難く、又、運動機能の低下が機能の低下した心臓には有利に働くので、日常の臨床では呼吸不全が前景に出てこの対応に主眼が注がれる為と推察された。

本年度の報告では、五十嵐ら(岩木)より、歩行不能に陥る前後の比較的若年の筋ジス患者で種々のパラメーターによる心機能変化を検討し、対照に比し筋ジスでは総末梢抵抗の高いこと及び前胸壁振動(precordial vibration)の振幅の低いことから、血圧や心拍出量などのパラメーターが正常な時期でもすでに心力の低下が推定されることが報告された。升田(原)は原病院における過去のデュシャン型若年者のうっ血性心不全の症例を検討し、若年期にうっ血性心不全に陥る患者の特徴を調べ、更に、呼吸不全が前景に出て心不全を合併しこれが予後に影響したと考えられる症例につき心胸郭比の経年経過を追跡し、又、剖検心と比較検討し、ターミナルの時期の決定の試みとした。三好ら(原)はデュシャン型以外の筋ジス心不全について、肢帯型、福山型を主とする先天性、および筋緊張性ジストロフィー症につき検討し、各病型とも殆んどの症例で異常心電図所見の見られることを述べ、次に、心不全を起した肢帯型および福山型の各1例の経過の観察から、肢帯型では運動機能が比較的よく保たれているので、在宅時の心不全発来防止のためのケアと、入院後の心不全の対応に心理的ケアの必要性を述べた。福山型では、他覚的所見から早期に病状の変化を捉えることや呼吸器感染予防の重要なことを強調した。森下ら(長良)は、心不全と診断されたデュシャン型16才男性について、食事の嗜好の変化や摂取量の低下に対応して適切な食事援助を行うため1) 食事量、水分チェックの正確化、2) 栄養価と嗜好を配慮した給食の工夫、3) 塩水味付の工夫、4) 食事の温度や形態の上での工夫、および、5) 食欲のない患者に満足感を与える為の工夫等についての試みがなされ、最後まで患者に経口摂取の喜びを与える努力が覗えた。

ターミナル・ケア その他のまとめ

国立療養所鈴鹿病院

飯 田 光 男

筋ジストロフィーのターミナル状態では、従来より云われている心肺機能障害の他に、いくつかの問題

が提起されてくる。

今年度はその他の項目に関しては、3題の報告があり、人間関係の問題1題、早朝眼痛1題、胃排出能1題であり、それが従来よりの問題であれ、新しい問題であれ、極めて興味があり、格調の高い研究発表がなされた。

人間関係については、ターミナルケアに関する研究(2)と題して国療西多賀病院より、継続しての研究が発表された。今年度は、ケアする人、ケアされる人との望ましい人間関係をさぐりだそうとするため、全国PMD収容施設の実情把握を行おうとして、まづアンケート項目の抽出を試みている。まづ患者の精神年齢(項目Ⅰ、Ⅱ)、ターミナルケアの体制(心、肺、運動機能の項目別)の開始(項目Ⅲ)、観察室へ移る時の意識調査(項目Ⅳ)、ついで、予防的措置として運動機能に対して(項目Ⅴ)、肺機能低下に対して(項目Ⅵ)、をみたいとしている。脊柱変形(項目Ⅶ)、ADL(項目Ⅷ)、最後の重要問題として項目Ⅸ、Ⅹに死、死後の問題への介入と、重症化した場合の気管開存の問題を取扱っている。また職員の能力向上、死者への問題意識などもとりあげ、幅広い領域をカバーしようと試みていることはPMD患者の末期のケアの重大性を浮きぼりにしているといえよう。このような内面へ入り難い問題への入口ともなればと期待したい研究である。

眼科的症状の実態調査は国療長良病院で行われ、興味深い結果を報告している。成人患者に早朝眼痛を訴える患者の多いことより、全施設について調査を行ない、眼痛を訴える患者は8%にみられ、施設間では0~58%と大きな差があった。後者は大きな問題で問題意識の差としてとらえており、成人患者により比率が高い。特にF S H型で多くみられた。眼痛の頻度は50%に毎日~1-2回/週と日々で、冬期の室内乾燥が原因と考えている。一日の時間帯では早朝に多く、思春期の人に多いことなど興味深く、眼瞼周囲の清拭によりほとんど改善をみており、薬物点眼は4施設で行われ、四肢の不自由のため、洗顔、顔面清拭の介助の重要性が強調された。これはDMP症における皮下脂肪の非特異的病変によるとも考えられ、新しい一つの点を捉えたものと言えよう。

最後は以前より問題にされている胃腸障害に対して、胃排出能についてAcetaminophen(AAP)法による検討を行ったもので(国療鈴鹿病院)、各stage別に15例に対して施行している。AAPは胃での吸収はほとんど皆無であって、十二指腸以下での吸収が速かであると云われ、血中濃度測定により、胃内容の腸到達時間を推測しうるものである。絶食後AAP1.5g+濃厚流動食を服用させ、前、15分、30分、45分、60分、90分と合計7回の採血を行なった。そしてこのうち45分の血中濃度が胃排出能として一番すぐれたパラメーターであるのでこれを用いた。このようにして健常者と比較してみると、全症例ともほぼ亢進を認め、90分値で血中最高値となり、肝・腎機能低下による排泄時間のおくれと考えられた。年齢の高いものでより亢進が認められ、腹部症状の有する群では45分値で異常亢進が認められた。またPaCO₂ともつよい相関があったが、脊柱変形とは相関は認められなかった。これらのデータは筋ジス患者の潜在的な胃腸障害を示すもので興味深く、検査時間の延長そして調査したいと考えている。

以上、心理面をはじめとしたいくつかの面より、ターミナル・ケアの場面での取組みを行った研究報告がなされているが、このようなキメ細かいアプローチが、筋ジス患者に対する万全な、少しの失敗もないケアへと結びついていくことと考えて、大変力強く今後の発展を期待したい。

目 次

序	国立療養所東埼玉病院	班長 青柳 昭雄	
入院ケア			
	国立療養所西別府病院	三吉野 産治	
進行性筋ジストロフィー症者における精神医学的諸問題について(その2)			1
	国立療養所原病院	升田 慶三・岩崎 學	
		筋ジストロフィー病棟スタッフ一同	
筋ジストロフィー症患者の骨折について			4
	国立療養所原病院	升田 慶三・畑野 栄治	
		他筋ジストロフィー病棟スタッフ一同	
DMDの肺機能と脊柱変形における多変量解析について			6
	国立療養所八雲病院	南 良二・藤島 恵喜蔵	
歩行状態の分析からみた日常の生活動作			7
	国立療養所南九州病院	乗松 克政・安田 健二・浜崎 りつ	
		伊地知 みどり・島村 康子・眞淵 富士子	
		福永 秀敏	
DMD患児の変形に対する看護用具を試みて			11
	国立療養所東埼玉病院	儀武 三郎・大山 美恵子・森田 幸江	
		千葉 幹子・大里 禎子・守屋 初美	
		富樫 てる子・荻田 国代・富家 幸子	
		宮崎 宣子	
筋ジストロフィー症の変形に対する看護			14
	国立療養所徳島病院	松家 豊・橋本 真由美・伊賀 二美恵	
		板東 君江・竹本 美智子・白井 洋子	
上腸間膜動脈症候群を繰り返す患児の看護			18
	国立療養所新潟病院	西沢 正豊・渡辺 ユキ子・小熊 朝子	
		西尾 れい子・細山 孝子・塚田 秀子	
		小林 なみ江	
選択的緘黙症児とのコミュニケーションから看護婦の関わりをふり返って			22
	国立療養所松江病院	武田 弘・高橋 久巳子・荻原 敏恵	
		矢野 淑美・延美 保子	

臨床看護の場面よりみたDMD患者の呼吸差による胸郭運動の実態.....	25
国立療養所西別府病院	三吉野 産 治 ・ 田 北 多紀代 ・ 仲 西 幸 子 安 部 幸 子 ・ 淵 上 謙 二 ・ 武 原 今朝生 徳 久 ミエ子
「先天型筋ジストロフィー症児の咬合障害について」.....	29
国立療養所西別府病院	三吉野 産 治 ・ 桑 原 信 子 ・ 矢 野 恵 子 池 田 律 子 ・ 黒 沢 清 子 ・
CMD児の情緒安定.....	33
国立療養所松江病院	武 田 弘 ・ 福 井 まよみ ・ 黒 田 憲 二
筋ジストロフィー症の人工呼吸管理の看護.....	36
国立療養所徳島病院	松 家 豊 ・ 竹 本 洋 子 ・ 登 穎 子 藤 本 三恵子 ・ 山 下 繁 子 ・ 片 岡 明 代 伊 賀 二美恵
D型PMD末期ケア体位変換回数と臨床症状の関係.....	40
国立療養所鈴鹿病院	飯 田 光 男 ・ 笠 木 由香里 ・ 伊 達 黎 子 森 川 昌 子 ・ 一 村 栄 子
病状の進行に伴うケア（その一）—症例報告—.....	44
国立療養所原病院	升 田 慶 二 ・ 岡 敏 子 ・ 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 ・ 中 尾 温 子 ・ 他45名
病状の進行に伴うケア（その二）—死の過程の心理—.....	48
国立療養所原病院	升 田 慶 三 ・ 筋ジススタッフ一同
筋ジストロフィー症患者を持つ家族への指導 第一報 中期～後期を中心としたパンフレット作成.....	52
国立療養所宇多野病院	森 吉 猛 ・ 川 辺 明 子 ・ 真 田 正 代 橋 本 時 子 ・ 伊 藤 洋 子 ・ 奥 秀 美 田 辺 裕 子 ・ 百 田 美千子 ・ 八 木 敬 次
長期入院患児の家族と職員のかかわり方について考える —面談、外泊ノート、病棟便りを通して—.....	54
国立療養所医王病院	松 谷 功 ・ 真 田 澄 子 ・ 堀 田 裕美子 北 川 悦 子 ・ 松 永 礼 子 ・ 丸 山 稔 之 諸 江 洋 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について.....	58
国立療養所沖縄病院	大 城 盛 夫 ・ 天 願 栄 盛 ・ 高 里 さと子 下 地 千恵子 ・ 比 嘉 清 子 ・ 奥 原 葉 子 宮 城 一 美

夜間のミュージック法による心理的要因の考察.....	61
国立療養所刀根山病院	螺良英郎・森川 薫・小松星子 長谷川 ひろみ・西崎 佐久美・徳永 真由美 松本 加奈江・松本 昌子
ソバガラマットの使用効果について.....	64
国立療養所医王病院	松谷 功・武田 りつ子・上杉 夕起子 吉倉 理津子・西村 節子
電動車椅子を使つての余暇指導.....	66
国立療養所再春荘病院	安武 敏明・五丁 光江・高木 直子 森北 美津代
先天性筋ジストロフィー症児の言語理解の指導.....	70
国立療養所刀根山病院	螺良英郎・高木 澄子・大塚 郁子 戸出 紀代・小松 春美・久保 里美 中馬 恵理子・山下 信子・藤野 千恵子
F-CMD児の知覚能力についての研究、形態の同一視と弁別能力.....	73
国立療養所西別府病院	三吉野 産治・吉良 陽子・守田 和正
進行性筋ジストロフィー症患者に16PF人格検査を実施して.....	75
国立療養所西別府病院	三吉野 産治・守田 和正・吉良 陽子 他、再春荘病院、筑後病院、南九州病院、宮崎東病院各児童指導員
Duchenne型筋ジストロフィー症児の知能について—WISC・WISC—Rを施行して.....	79
国立療養所下志津病院	中野 今治・関谷 智子・松岡 邦臣 佐々木 克・小松 寛・河井 充
筋ジストロフィー患者の知能に関する研究 —WAISによるD型患者の知能の分析—.....	83
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男・小笠原 昭彦・中藤 淳
Duchenne 型筋ジストロフィー者の視空間の分析 —発声強度の距離特性について—.....	87
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男・中藤 淳・野尻 久雄 小笠原 昭彦・辻 敬一郎
D型PMD者のボディ・イメージ —文章完成法による検討—.....	89
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男・野尻 久雄・小笠原 昭彦 中藤 淳・阿部 宏之・印東 利勝
人工呼吸器装着末期PMD児の製作活動における心理的動向と他患児の関係についての—考察.....	94
国立療養所岩木病院	秋元 義巳・工藤 紀子
DMP児(者)の心理的研究.....	96
国立療養所南九州病院	乗松 克政・杉田 祥子・久継 昭男 久保 裕男

