

昭和61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 6 2 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。

本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、生命の延長を図る包括ケアが極めて重要であり、本研究班の責務は重大である。これを反映して班会議では毎年150題以上の研究報告がなされ活発に討議された。

また研究初年度に幾つかの手引き書が作製されるよう企画され、いずれも刊行された。

すなわち「PMD症の心理特性」、「筋ジス患児のあそび—保母の手引き書—」、「進行性筋ジストロフィー症在宅療養の手引き」、「進行性筋ジストロフィー症—栄養所要量、体位・体力評価」、「リハビリテーション—理学療法・作業療法」である。いず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最新の手引き書で、現場にて広く活用され、筋ジストロフィー患者のケアのレベルアップが期待できるものである。

本研究報告書は本研究班の3年目のもので3年間の総括であり、貴重な報告が数多く見られ、毎年各施設における筋ジス患者のケアが充実していることが推定される。

常に御指導を賜わっている分科会長、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立派な研究報告をされました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に御指導、御助言を戴いた厚生省当局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對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

本研究班の研究目標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、保母、栄養士などの多くの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である。

本研究班は「山田班」、「中島一井上班」、「井上班」よりの引き続きの研究班であり、過去に多くの業績を残している。これらは各職種を縦割にした研究方法がとられてきたが、ともすれば焦点がぼやける傾向があったので今回は三つの分科会、八つのプロジェクトに分け一つのテーマについて各職種が協力しながら研究を進展させることに努めた。

毎年12月に班会議が行われ研究成績が報告され、昭和59年 150題、60年 153題、61年 155題が発表された。

また入院ケアプロジェクトでは「PMD症の心理特性」、「PMD症の遊び」の手引き書がそれぞれ指導員、保母より、在宅ケアプロジェクトでは「進行性筋ジストロフィー症在宅療養の手引き」、栄養・体力プロジェクトでは「進行性筋ジストロフィー症—栄養所要量、体位・体力評価」、リハビリテーションプロジェクトでは「リハビリテーション—理学療法・作業療法—」のマニュアルが作製された。

以下各プロジェクト別に3年間の主たる研究成果について記載する。

## 分科会1 入院ケア

### 1) 入院ケア

(1)精神医学的諸問題 については約2%に治療を要する患児が見られ、10代の前半に出現し特定の型に偏りのないこと薬物療法以外に運動機能の物理的改善や患者のベースに合わせた表現の引き出し(箱庭療法)が抑うつ症状に対して効果があったとの報告が見られた。

この問題は患児(者)の心理学的問題と合わせて更に検討すべきであろう。

(2)心理特性 すでにDMD患者の時間的展望と情緒的側面との関連が検討され、現在を重視した狭い時間的展望を持ち、将来のことを考えることもなく情緒的にも不安定で易怒性や焦燥傾向が強く行動意欲に乏しいことが1982年に示されている。これに引き続き彼らが「将来」についてどのようなイメージを持っているかをSD法(Semantic Differential法)により健常大学生と比較検討してDMD群は暗く、冷たく、空虚ではないなどと言うnegativeなイメージを抱いていることが認められた。16PF人格検査(16Personality Factor Questionnaire)によるとPMD(筋ジストロフィー症)高等部在学学生は一般高校生に比べて緊張、不安が高く、精神的動揺の強いこと、PMD成人はPMD高校生に比して慎重で個人的、内部に孤立する傾向のあること、また健常大学生に比べて打ち解けない、個人的、内向性であることが示された。その他DMDの視空間の分析では距離の過大視を行っていること、箱庭療法による患者の心理の推測、数字・記号変換テストなどの報告がなされた。

1976年に河野は「筋ジストロフィー者の心理特性とその Care」について発表しているが最近10年間の研究成績よりプロジェクトリーダー三吉野院長の御指導のもとに全国指導員協議会は「PMD症の心理特性」の小冊子が作製された。

(3)知能 全国指導員協議会の共同研究が行われ WISC-R による Duchenne 型筋ジストロフィー症(DMD)の全 IQ (FIQ) は平均67.8で1976年河野により発表された WISC による86.8に比較し低く、また同一患者に調査された WISC と WISC-R との比較では FIQ は WISC 92.4±17.2、WISC-R 66.3±18.6、言語性 IQ (VIQ) はそれぞれ86.5±20.8、67.4±16.7で動作性 IQ (PIQ) はそれぞれ100.7±12.8、76.1±19.3となる。一般に日本版 WISC-R は WISC に比し IQ の差が大きく、健常者で約14、DMD児で約20低下することが示された。健常兄弟との比較でも DMD児は低 IQ を示すのでこの知能低下は疾患に影響されていることが推定された。

また指導員協議会では44名の筋緊張性ジストロフィー症 (MD) の知能検査を行い FIQ は78.6±14、VIQ 80.0±14.5、PIQ 80.0±12.2で DMD と平均値による差は見られず平均 IQ は低い精神薄弱とは断定できないとしている。先天性筋ジストロフィー症 (CMD) の知能については遠城寺式乳幼児分析的発達検査と田中・ビネー式知能検査により平均16歳の DMD 児の平均 IQ は29と低く、言語の項目における検査では乳児期に匹敵が10%、乳児期の前半が80%、幼児期の後半が10%であることが示された。

(4)看護部門研究 呼吸運動による胸囲差を測定し%VC と正の相関、Paco<sub>2</sub> と負の相関が見られること、障害度別に夜間体位交換回数を見ると Paco<sub>2</sub> 60以上で平均20回、50~60で10回、50以下4回で、これは障害度の進行に伴い身体的苦痛に加え、精神的悩みも多いためこれに対して病室に音楽を流すことにより夜間の不安や恐怖が軽減され、人工呼吸器装着の患者では器械の音が気にならなくなるとの効果が得られている。また気管切開による陽圧式人工呼吸器あるいは体外式人工呼吸器装着患者の看護上の問題が報告された。

脊椎変形に対しては体幹のストレッチ訓練、体幹装具と坐位姿勢の指導の徹底により防止し得る成績が示された。

また保母からは人工呼吸器装着児の指導指針が作成され、装着前から十分に患者、家族とコミュニケーションをとること、創作意欲を尊重し実現に向い援助する、他患者と接することにより生きる意欲を生じさせることが必要であると、また長期人工呼吸器装着患者への精神的援助の点より心理調査を行い、①車椅子の時期②気管内挿管の時期③気管切開以後④装着5年目の時期のミネソタ多面人格調査 (MMP I) のTスコアはそれぞれ50、36、46、50で④の時点では他患者を気づかう余裕も現われ精神状態は十分に耐えられることが示された。

保母の共同研究として基本姿勢、基本理念、ありかた、指導内容の検討など共通理解の必要性より手引き書が作成されているが今回はそのうち「あそび」の項が作製された。

(5)成人化、他疾患入院に伴う諸問題 昭和59年4月の全国集計では国立療養所筋ジス病棟の入院患者の837名が18歳以上でそのうち3分の2は非 DMD 症であり、高齢になるにつれて合併症が増加し、一般に協調性に欠け、集団生活を理解し難く、病棟行事への参加も少ない。一方、人生経験豊かな患者から学ぶ点も多く、障害も軽く社会性のある患者の入院は病棟内に活気をもたらすとの報告も見られる。しかしなが

ら患者が高齢になるにつれ保護者は両親から兄弟、親類に変わり、面会、協力が得られ難くなっている。

これに対して成人PMD患者の面接を行って精神的援助を与える、行事への参加の呼びかけ、院外交流、他患者との交流などの工夫がなされている。

(6)生活能力評価 患児の発達状況を把握するためにチェックリスト形式(24の設問)による評価基準表、適応行動尺度検査(ABS)第1部10領域(日常生活において自立する際に重要と考えられる10項目の行動領域からなるもの)の検討によりDMD児は身体的機能、家事、仕事など身体を使う項目では精薄に劣るが、言語、時間ではすぐれていること、年齢の増加とともに経済的活動、責任感などにおいて発達が見られないことが報告された。

(7)非DMD患者 全国23施設の実態調査ではDMD以外の患者が42%入院しており、そのうちわけはMD 88名、肢帯型(LG)152名、顔面肩甲上腕型(FSH)47名、クーゲルヴェルグヴェランゲー病(KW)44名で、50代以上はそれぞれ40名、27名、12名、6名であった。筋ジス成人病棟の4分の1はMDで知能指数ではIQ44で、1日のうち趣味もなくぼんやり過すことが多く、他患者との交流などの生活目標の対策の必要性が報告された。

またCMDの咀嚼能力は劣っており食事形態の改善が必要であること、その情緒不安定による電動車椅子乗車の危険性の対処などが示された。

## 2) 在宅ケア

筋ジス患者の全体から見れば本症のケアは入院のみでなく在宅ケアは重要な問題である。したがって本研究班ではこの問題をとりあげプロジェクトを組んだ。

DMDの有病率は本邦の主要都市で見ると福岡市3.81、新潟市2.97、愛知県2.70、熊本県1.70と言う成績が報告されているが、今回鹿児島県では3.04で、MDは10万対6.52との成績が示された。

愛知県の実態調査では何らかの手帳を有するものが83%、自分でズボンをはき得ない子が40%、49%の介護者は介護上、精神上、経済上困っているが入院を希望するものは35名中1名のみであること、専門施設を知っているものは37%であったこと、3年間連続して受診した24名のPMDのうちDMDは4例、MD8例、LG6名で成人患者が多く、腰痛、高血圧、不整脈、視力障害などの合併症を有するものが多く、在宅者検診、指導と相談のしおりを配布して在宅訓練を行うものが増加したことなどが報告された。

また在宅DMD患者の昭和52年より61年の10年間の死亡調査が行われ、昭和56年までの前半の平均死亡年齢は16歳11ヶ月、57年より61年の後半は17歳9ヶ月で同時期に入院DMD患者の平均死亡年齢はそれぞれ18歳11ヶ月、21歳10ヶ月であるので在宅患者は入院患者に比し2~3年短命であり、これは在宅では医療管理が充分でないことを示すもので、栄養指導、家庭リハビリなどを含めた定期検診と急変時の早期受診、救急体制を充足している医療機関との連携が必要であるとしている。

多くの施設では独自の在宅患者のための手引き書を作製して配布指導を行って効果をあげているが、在宅ケアプロジェクトではこれらを総合してより好い、判り易い手引き書を作製した。しかしながら在宅PMD患者は成人が多くまたDMD以上の型の患者が多いので成人用、小児用に分けること、特殊な病型の説明をも組み入れることなどの要望もあった。

小児在宅患者が入院を希望しない理由として特効薬がない、普通学校生活を長く送らせたいとの親の希

望が多い。この際は定期検診が必要であるが、交通事情の悪い場所では経済的な面も含めて通院困難な場合も多く訪問指導が重要となる。また豪雪地帯では通院が冬期困難であり家庭リハビリも外出の回数も減少するのでかかる地区では冬期入院が必要であるとされている。

通院患者には単なる外来診療のみでなく施設の機能を十分に活用し療育を行うデイケアの充実の報告、1泊2日の体験入院を行いこの間に検査、運動療法の実際を温泉で行う内容のサマースクールを開いて母親の不安と病院との距離が消滅したとの報告が見られた。

在宅と入院との接点である短期入院、デイケアの充実などは施設側の能力の問題点もあり今後検討する余地が残された。

### 3) 栄養、体力

(1)PMD患者の食餌基準に関する研究 すでに昭和54年「進行性筋ジストロフィー症の食餌基準」の小冊子が作成されているが、この値は一応の目安値であり、また DMD 患者のみについて得られた結果に基づく値であった。そこで今回これを改定する目的でD型およびLG型患者の体位、栄養調査成績、N出納試験、無機出納試験、エネルギー代謝成績（基礎代謝、特異動的作用および生活活動指数）などを基にして病型別、年齢別、障害度別の栄養所要量を策定し、これらの結果は小冊子「進行性筋ジストロフィー症、栄養所要量—（第1部）」としてすでに配布された。

(2)PMDの体位、体力評価基準に関する研究 日常測定されている患者の体位、体力の各々の検査値を、療護活動の中に意外と利用されていないことが明らかとなった。

これらの検査値の利用されない最大の理由は標準値が設定されていないことに起因すると考えられる。そこで PMD 患者の体位、体力の各測定値を評価して、補助診断、リハビリテーションプログラム、栄養所要量の策定、栄養管理などに応用できるよう多数例を統計処理して各測定値間の相関関係を検討し、さらに病型別、年齢別の各標準値と臨界値を設定した。これらの結果は小冊子「進行性筋ジストロフィー病、体位、体力評価—（第2部）」として関係機関に昭和62年2月に配布した。

(3)臨床栄養に関する研究 市販の数種類の栄養剤および濃厚流動食について短期と長期の投与効果を観察し、1部効果のある成績を得たが今後更に詳細な検討を要する。また重症者の栄養管理については呼吸不全、心不全その他の合併症の栄養管理の症例を増やしてより適切な栄養管理のあり方を作ることが必要である。

(4)基礎的研究 <sup>40</sup>Kを用いたN量、皮脂厚の測定より PMD 症は活性組織量が減少しているが筋ジスの型別には差のないこと、<sup>30</sup>Cを用いる呼気テストにより脂質代謝の亢進、糖利用の低下などが明らかにされ、微量物質の測定では血中Se、赤血球中Znが減少していることなどビタミンの定量成績、肺活量の10年間のコホート解析などの成績が報告された。

## 分科会2 リハビリテーションおよび機器開発

### 1) リハビリテーション

(1)運動機能評価について デジタル表示の微小握力計の開発による経時的変化成績、データベースとして PMD 側母の脊柱X線画像処理法、電動車椅子の適応時期を手動車椅子駆動速度（0.3~0.9m/s）、トランスファー能力をもって指標とすること、筋緊張性ジストロフィー症の運動機能の特性、PMD患者の

視知覚発達のおくれとその対応成績などが報告された。

(2)リハビリ訓練について 上下肢の諸動作、姿勢、肢位の影響、ADL動作などによる心拍数の変動状況より適正な運動量の検討がなされ、訓練が過負荷にならぬよう内容の検討が行われた。PMD初期(stage I-IV)においても健常児より呼吸機能は劣っており早期呼吸訓練が必要であるとされ、各種呼吸訓練のうち上肢挙上訓練器の効用、腹式訓練器が開発され、舌咽呼吸法の習得、体外式人工呼吸法の効果、IDSEP (increased dead space and expiratory pressure) のPMD患者への適応と効果が検討された。長下肢装具による起立、歩行能力の成果とその改良点、食事の「はし」の把持様式、手指変形対策のストレッチ効果、上肢アームサポートの効用、手指動作分析などが報告された。

(3)リハビリテーションマニュアルー理学療法、作業療法ーの作成 過去幾多の研究業績を取り入れた集大成であり、全国施設の協力のもとに共通した基準として時代に即応した実用的価値のあるものである。その内容は運動機能評価、訓練(PT、OT)、リハビリ機器を主軸としたもので、評価として関節可動域(拘縮)筋力、ADLのPMD運動特性を基盤にした見なおし、訓練は初期から末期に至る一貫したリハビリ訓練の指針と体系を示し、リハビリ機器では実用的なものを選定収録した。

このマニュアルの普及により全国データベースの評価、新薬開発の薬効検定、訓練の全国施設間の較差の解消、訓練の質的向上、機器開発など日常診療、調査研究などに広く活用され、リハビリの発展に貢献されることが考えられる。

## 2) 機器開発

低下した筋力を有効に日常生活に役立たせて可能な限り充実した生活を営むことを助け、介護者の労作を減少させるために機器開発は重要である。今までにおける主な機器開発研究は下記のごとくである。

(1)生活面の起居動作に直接関連する各種の自介助具：ナースコール、ベッドサイド用具、食事用特殊テーブル、排泄介助具、入浴介助装置など。(2)病態の変化に適応した装具：起立装具、歩行装具、座位姿勢保持装具、脊椎を中心とした体幹、胸郭変形予防装具。(3)移動のための車椅子：症例に適したコントロールボックスの改良、車椅子上での姿勢保持用体幹装具。(4)理学、作業療法のために使用されるもの：立体バランス訓練装置、各種作業台の工夫。(5)機能評価に使用される検査機器：微少握力やピンチ力の評価に使用されるデジタルゴニオメーター、徒手筋力評価のためのローラー。(6)ターミナルケア時に必要となる機器：体外式陰圧人工呼吸器、コミュニケーション機器。(7)余暇活動に使用される機器：ピッチングマシン等のスポーツ用具、給湯用ポット、カード式電話機の改良など。またリハビリテーションマニュアルの中にリハビリテーション機器の紹介も一項目入れてあり、市販され購入可能なものが紹介されている。

## 分科会3 ターミナルケア

ターミナルケアにおいては呼吸不全、心不全に対する療護が中心課題となる。一方、筋ジス患者のターミナルにおける看護側(ケアする人)からの問題点を多面的な角度からとらえようとする試みが精力的に行われた。

ケアする側の身体面、精神面をはじめとして運動機能、肺機能低下の予防に対する取り組み方、また職員間の勉強会など患者の死に対するあるいは家族に対する取り組みなど医療グループのえりを正さしめる問題をとり上げ、私どもの心理的な葛藤などを明らかにしており Personality、人生感など大きな問題を

投げかけた。

## 1) 呼吸不全

DMD 患児の死因は感染症などの対策の向上によって現在約80%が呼吸不全である。したがって呼吸不全のケアは極めて重要な問題である。

①呼吸不全の stage (病期) 分類 すでに中島の分類があるがより客観的なものとして血液ガス測定による  $Paco_2$  の値により分類する石原の報告がある。また  $Paco_2$  45torr 以下を第 I 期、45~60を第 II 期、60以上を第 III 期に分類し各 stage の平均通過期間は第 II 期  $7.7 \pm 2.4$  ヵ月、第 III 期  $3.4 \pm 2.4$  ヵ月で、第 II 期突入時の精神症状の出現が特徴的であるとされている。呼吸不全の stage 分類は数施設で独自に臨床症状により行われ、それぞれの stage における看護基準を作成されている。今後共通な stage 分類が作成されることが望まれる。なおターミナルの初期症状として早期時の頭重感、チアノーゼ、白色泡沫様分泌物、体重減少、眼む気、傾眠、排便時間延長、食欲減退、去痰困難、易疲労感、発汗過多、朝の目覚めが悪い、夜間の異常呼吸などが数施設から報告されている。

②気管切開による陽圧式人工呼吸器による治療、発声可能なスリット型窓つき気管切開チューブが開発されているが、Mallinckrodt かぶつきチューブ、Portex かぶなしチューブを用いて発声可能であることなどが報告された。これにより本方法の欠点の一つが除かれることになり ADL も拡大され入浴、外泊も可能である。人工呼吸器も携帯用のものが開発されているが KV-I 型の呼吸器、吸引器、エアーポンペを持参させて外泊させた症例、8日間を自宅で過し得た例などの報告があり、将来はエアーコンプレッサーもしくはポンペを要しない簡易呼吸器 (たとえば AXF 850E 電動式小型人工呼吸器) などの使用も考えられる。

③体外式陰圧人工呼吸器による治療 本機器によるわが国の PMD の治療成績は松家による昭和55年の報告が最初である。これにより 10torr 程度の  $Pao_2$  の上昇、 $Paco_2$  の下降が見られ、夜間使用することにより早朝時の頭痛、チアノーゼも改善し、体位交換回数も減少し延命効果が明らかに認められている。本邦における機器の開発が遅れていたため本研究班は米国製エマーソン型の体外式人工呼吸器を試験的に導入し、その成績により昭和61年3月に正式に輸入が許可され、11月15日からは保険申請も可能となった。

本機器による人工呼吸に際しての欠点として寒い、うるさい、痛いなどの訴えが多い。事実本機器装着により患者の直腸温は  $0.5^{\circ}C$ 、皮膚温は  $2^{\circ}C$  の低下が見られ、これに対してホカロンなどによる保温が行われるが室温は  $24^{\circ}C$  以上が必要である。この温度低下はコルセットのリークによるものが考えられるのでコルセットの密着性が重要となる。また本機器が作動している室内は77ホーンであり、坐ぶとんを敷くことにより58ホーンに軽減する、ボックス内に機器を入れるなどの工夫がなされているが、本機器そのものの改良が望まれている。

62年2月7日に本機器をめぐるワークショップが行われ広島大畑野によってコルセットの材質、気密を保つための布地、コルセットの形などの問題について貴重な報告がなされ、その高さは  $\frac{1}{2}$  横巾 +  $\frac{1}{2}$  厚さが適当であること、布地はエバーソフトを使用することなどが報告された。

本機器は吸気1.2秒、呼気1.8秒、コルセット内圧15mmHgが一般的であるが、効果のない際は更に呼吸数ならびに圧の増加が可能であるが、この際静脈血還流異常の有無など病態生理の研究も必要である。

気管切開による陽圧人工呼吸器装着に際しては当然であるが本機器装着に際しても患児は病状が進んだとの不安感、恐怖感があり、これに対する精神的援助が必要となる。

体外式と気切（気管切開）のどちらを選ぶかのアンケートでは体外式が16名中6名、気切が1名であり、呼吸不全に対してこれらの処置をするか否かの家族のアンケートでは、自然に任す6、希望6、子供の意見に従う2の報告、子供の意見に従う51.5%、医師に任せる31%、三者で相談する1.3%の報告、体外式による訓練を受けて見たいですかのアンケートにははい5名、いいえ34名、分らない2名で、一般的に体外式人工呼吸器を呼吸不全前期に希望するものは少数である。

したがって恐ろしくない、気分が好くなるなど時間をかけて説得することが必要である。何時頃の病期から体外式人工呼吸器を装着するかは種々議論があるが、 $Paco_2$  60 torr 以上あるいは45 torr を越えた時点で始めるのが好ましいとされている。

なお本機器の欠点として患者の呼吸パターンと同調しないファイティングに対処するためにデマンド型にする、より効果を上げるために陽圧を併用するあるいはPEEP（呼吸終末陽圧呼吸）を可能にするなど機器の改良が望まれている。

## 2) 心不全

PMDの心機能については種々な検査法による成績が得られているが、本班の研究の特色はこれから得られた結果を踏まえてベッドサイドで毎日じかに患者に触れ、自、他覚的な患者の訴えや所見から直ちに適切な対応が必要とされる点にある。DMDの心不全に関しては一般的には他の鬱血性心不全に準じて行われているのが現状であり、今後は各症例の状態に応じた薬剤やその用量、方法の決定が課題となる。食餌療法についても最後まで経口摂取させる努力と必要なカロリーと蛋白質摂取の工夫などが検討され、また精神面でのケアの重要性、非DMD患者の心不全の症例の呈示などが報告された。

## 3) その他の合併症

急性胃拡張を繰り返す患児に対して筋弛緩剤の投与、食事に対する注意が有効な治療法であること、前嚔の強い症例では十二指腸空腸吻合術が成功した症例が示された。胃排出能の検査では20歳以上では排出能の低下が認められ、これは脊柱変形、胃拡張などの胃腸障害と関連が見られた。その他早朝時の眼痛を訴えるものが8%見られ、思春期の成人に見られることが多いことが指摘された。腎機能では24時間クレアチニンクリアランスの低下が見られることも報告された。

# 「入院ケア」のまとめ

国立療養所西別府病院  
三吉野 産 治

昭和59年度青柳班が開始されて、3年を迎え、入院ケアのプロジェクトではナース、保母、指導員を擁する一大プロジェクトであった。

61年度最終年として発表された課題は総数56題に及ぶもので、3年間を通してほぼ同様の発表が行われ、各施設における看護、保母活動そして指導員の活躍の素晴らしさをうかがわせるものであった。

1. 精神医学的諸問題については、3年前から、原、岩崎により報告され、筋ジス患者における精神医学的アプローチが初めて行われ、全国のアンケートのまとめ、自験例から、精神症状としての理解を、スタッフカンファレンスなどで徹底すること、適切な薬物療法で接触性が改善するなどの指摘があり、極めて貴重な発表であった。川棚、中野らも5名の成人患者の精神障害について報告した。

2. 体外式人工呼吸器をはじめとする呼吸に関する問題として西別府、南九州、岩木、医王、鈴鹿の成績がみられる、データー処理とまとめについては鈴鹿の抄録は一読に価するものであった。

3. 脊柱変形に対する看護について徳島からの報告は4年6ヵ月の継続研究課題として、歩行能力の維持訓練、体幹のストレッチ訓練、体幹装具の装着、日常生活の姿勢に関する指導が重要な変形防止に役立ったとした。息の長い、データーに基づいた結果は今後全国的に応用して頂きたい。

4. 末期患者家族の看護について松江、鈴鹿、宇多野から報告があった。

5. FCMDに関して2題の報告があった。西別府から3年間の継続研究でFCMDの咬合障害はDMDより合併頻度ははるかに高く、咀嚼値はDMD、健康対象と比べ有意に低値を示した。食事形態の改善による摂取量の増加があった。この研究は従来発表のみられなかった貴重な成果である。

東埼玉からは、車椅子乗車にからむ諸問題と心理学分析、情緒安定に力を注ぎ好結果を得た。

6. 成人患者に対するケアに6題の報告があった。南九州、鈴鹿、下志津、長良、箱根。筋緊張性ジストロフィーの長期入院患者の状態把握と対策は、興味ある問題提起であり、今後増加すると思われるMD患者対策が新しい入院ケアの報告であった。(鈴鹿) (下志津) (箱根) (南九州)

7. 知能に関する報告

DMD、MD、CMDに関する報告が4題である。まず再春荘、安武は、従来から言われているDMD本人のIQについて一次的要因か二次的要因によるものかについて議論がなされてきたが、兄弟姉妹とDMD本人とのIQの比較を行ないFIQでは有意差をもってきょうだいに高く、VIQで下位検査のうち算数が、PIQで絵画完成と積木模様有意差をもって、きょうだいに高い結果を示した貴重な報告である。報告者もふれているように例数にや、問題がないではないが、DMD個体の低IQは、疾患と関連した一次的なものであるらしい。全国的な共同研究として早く実施しておきたいテーマである。鈴鹿、飯田ら(小笠原他)は、一般にも指摘されている、WISC-WISC-Rの新旧得点差は、問題内容の差からくるもので平均14点内外であると言われ、WISC-Rが低く出るとの報告があり、これを、DMDにおいても検討

を加えた。すなわち、WISC-WISC-Rを同一人について、DMD 22例について検査を行ないDMDでは両者に約20点の差を見出し、両検査間の評価方法の違いによるとした。報告を見るかぎり、健常児で約14の低下が、DMDで約20の低下がみられるのは、例数の差によるのか、DMDの検査に対する反応に差があるのか明らかでなく、この点の解明が一つ望まれる。何れにしても、新しい検査法でのIQの評価点は従来のもよりは低く出る事実が確認され、利用する側では十分留意してゆく必要が指摘されたもので意義深い。松江 武田、黒田は、この3年間筋緊張性ジストロフィー症について、WAISを用い知能検査をはじめて実施した。従来、本症の知能低下については知られていたが、FIQでは確かに低い、下位検査は有意に差異がみられる。特に早語、積木問題に何か大きな影響を及ぼすものがあるとし、意欲や性格、生活環境等が要因として存在するのではないかと予測している。MDの知能が疾病発症前と発症後とその経過によって変化するものかどうか。性格、環境要因との関連が一次的なのかどうか、甚だ興味ある問題で、例数を増し共同のプロジェクトとして発展させて貰いたい。西別府、吉良らは、全国11施設58名のCMDについて、主として、言語発達に主眼をおいてみた所、言語の発達が幼児期後半にある者が10%、幼児期の前半にある者が80%、乳児期の段階にある者が10%であった。さて従来CMDでは数概念の理解不能が特徴とされているが、それは言語発達が幼児期前半の者では言えるが、幼児期後半の言語発達を有するものは習得されはじめているらしいなど、幾つかの新しい分析と事実が判明した。今後はCMDのFCMDと非FCMDとを明確にした上で分析をすゝめ、例数も増して経年的にみてゆく必要がある大切な課題と思われる。

#### 8. その他の性格、心理特性に関する報告

5題の報告がある。南九州からPMD患者への動機づけに関する研究、鈴鹿野尻ら継続研究としてDM者、MD者の自己身体に対する態度、これを文章完成法を用い追求した。また、鈴鹿、中藤らはDuchenne型筋ジストロフィー者の視空間の分析を行ない興味ある所見を報告した。西別府、守田らは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、5施設の共同研究の結果、一般対象人とDMD成人、高等部生との間に差を見出した。以上何れも心理特性の側面について新知見をかさねつつある。八雲、南、大友らはGHQによるDuchenne型患者の精神状態の検討—基本的有効性について—、気管切開患者に対する心理状態把握について日本版GHQ精神健康調査票を用い検討し、まず予備テストを行ない今後検討を加えてゆくこととした。

#### 9. 入院の問題点に関して

##### イ) 適応に対して

新潟、西澤、大矢らは、幼児期における入院適応について、再春荘 安武らは筋ジストロフィー症患者の意識調査を試みて、アンケートにより詳細な検討を行ない看護に役立てたいとした。新潟 西澤、青山らは、入院適応の検討、そのIIIとして3年間の結果を述べた。

##### ロ) 病棟内の諸問題

自治会活動：下志津、作品製作について：宮崎東、筋ジス成人患者の働くことの意義、新潟、筋緊張性ジストロフィー症患者の生活日課：箱根、外泊を通しての親子関係について：東埼玉、同じく外泊に関連して、医王および岩木からの報告がある。家族とかかわりに関して：職員と家族の関わりを通して患者の

看護を考える。刀根山 蝶良ら、など病棟内の諸問題、患者と看護者のかかわりの方法が述べられている。

患児をとりまく人間関係の円滑化を図るために、宇多野 森吉らは、三者懇談会とその組織図を発表した。また、原、升田らはこれからの家族ケアについて報告した。

これら病棟内外の研究は看護ケアに大きく関係する問題であり、目立つことは少ないが患者にとっては重要な事項ばかりである。ただ願わくばデータの分析や考察に一定の方式があることについても考えていく必要がある。

#### ハ) 成人化問題

患者全体に、全国的に、成人患者の増加傾向が同われ、道川 伊藤らは全国集計を行ない、873名の成人と、そのうち約30%が、L-G型などの非DMDであるとし、筑後 岩下らは、加齢とともに父母にかわり兄弟、夫、妻にかわってきている。また面会回数などの減少と高齢化患者の孤立化傾向への対策、鈴鹿 飯田らは病種の多様化と個別化、孤立化について述べ、宮崎東、井上らは、小児、成人混合病棟における諸問題について、小児、成人の日課を別にする、病棟内設備の工夫が必要としており、小児と成人と同一の生活の場の問題ありとし、宇多野 森吉、山崎らは同様の結果のなかで、人生経験豊富な患者は、小児期より在院して成人化した者に病棟内に活気をもたらす利点もあると言う。

#### ニ) 保育に関する諸問題

筋ジストロフィー児の生活指導を行う上で、発達評価基準表を杉田、津守らの発達基準を参考にして、新しく筋ジス児に適合するものを開発し応用してゆくと、徳島 松家ら、および、西別府 渡辺らは適応行動尺度検査を応用し九州管内7施設を対象として共同研究を行った。全国的な応用とデータの積み重ねが望まれる。下志津 中野らは、楽器に対する工夫にもついで合奏への取組みのなかで、演奏のための補助具、内容の吟味を行ない、合奏の楽しみと呼吸訓練の効果をもあげる工夫について発表した。

#### ホ) その他

障害福祉年金の管理とその使われ方：下志津 中野らの報告があった。

入院ケアのプロジェクトが初年に計画した「筋ジストロフィーの心理学的研究」に関する手引書及び、保育の手引きとして「筋ジス患児のあそび」としてまとめる計画をたて、関係者の努力により3年間で何回か編集会議を行ない印刷にまわす事ができた。

前者については、昭和50年河野博士により「筋ジストロフィー者の心理特性とそのcare」が上梓されている。その後10年間の成果をまとめることで各研究者の分担執筆の形式をとった。

後者については、西多賀 三橋道子保母をはじめ、全国筋ジス保母連絡協議会の共同作業として見事な内容をもつ手引書となった。何れも、青柳班長の序文を頂き後世に残る実績をあげたものである。

上述の如く、この3年間でまとめたものとしては、

1. 心理学的研究の成果を手引書としてまとめた。
2. 保母手引書として「筋ジス患児のあそび」の手引書を上梓した。
3. 新しい課題として、原病院をはじめとして、筋ジス入院患者の精神的な取り組みが行われ注目された
4. 成人患者の増加、DMD以外の病種の増加などによる多様化に入院careの新しい問題が分析され

はじめた。

5. それに関連して筋緊張性ジストロフィーの知能に関する研究が芽ばえた。

今後に残された大問題として。

1. 小児科的対応と成人への対応が一病棟内で問題となりつつあり、今後これらの諸問題の体系化が必要。
2. 従来も散発的にみられてはいたが、就学年令児への学校教育との連繋問題、卒後指導と、成人患者の short stay への対応。
3. 高齢化に伴う家族、年金などの諸問題。
4. 知能に関する問題では、DMD と兄弟姉妹との比較について全国的レベルでの例数増加。
5. 筋緊張性ジストロフィー症の知能に関して、例数を増し共同研究として発表させて貰いたい。

この3年間、青柳班長の指導の下に入院ケアのプロジェクトを終えることができた。願わくば、この3年間の成果が、現場で生かされ、患者に還元されることを期待してまとめとしたい。

# 目 次

進行性筋ジストロフィー症患者における精神医学的諸問題 (その3) .....	1
国立療養所原病院	升田慶三・岩崎 學・唐川武典 徐海源・亀尾 等・松永萬里 峯石裕之・他筋ジス病棟スタッフ一同
筋ジス病棟における精神障害者の現況と対応 .....	4
国立療養所川棚病院	渋谷統寿・中野俊彦・金沢 一 井上幸平
症状の進行に伴うケア 一 家族へのアンケート調査を通してこれからの家族ケアを考える一 .....	6
国立療養所原病院	升田慶三・鬼村伊勢子・辻村ヒロ子 入江アキ子・広瀬とし子・安岡泰子 開智健司・苫原みきえ・松永清志 桜井悦子・村上祐子・他46名
体外式人工呼吸器早期使用の問題点と効果 .....	16
国立療養所西別府病院	三吉野産治・淵上謙二・仲西幸子 安部幸子・土谷シゲ子
体外式陰圧人工呼吸器の効果と余暇について考える .....	20
国立療養所南九州病院	乗松克政・永田啓子・山口ハナ子 平田理恵子・山口ひとみ・小濱しき子 眞淵富士子・坂下 泉・福永秀敏
人工呼吸器装着児の指導指針の作成 (保母の立場から) .....	23
国立療養所岩木病院	秋元義巳・工藤紀子・五十嵐勝朗 大竹 進
長期レスピレーター装着患者への精神的援助を考える 一心理調査を通して一 .....	25
国立療養所医王病院	松谷 功・井表則征・田中絹子 中川貴代子・工 訓子・西村節子
体位変換回数の減少を目的とした呼吸訓練を行って .....	27
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・森須美子・伊達黎子 高見礼子・一村栄子・他スタッフ一同
筋ジストロフィー症の脊柱変形に対する看護 .....	32
国立療養所徳島病院	松家 豊・白井洋子・板東君江 渡辺昌子・武田純子・白井陽一郎 他筋ジス11病棟看護婦

D型末期の看護 座位保持の工夫と呼吸管理.....	35
国立療養所松江病院	武田 弘 ・ 毛利 靖子 ・ 高木 恵美子 板垣 佐枝子 ・ 清原 フサエ ・ 木村 英子 他東5スタッフ一同
進行性筋ジストロフィー症児の着脱動作への援助 一看護婦の働きかけによる効果— .....	38
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 奥野 利和 ・ 細田 良江 林 ひろみ ・ 川村 はるみ ・ 山田 さだみ
PMD患者をもつ家族への指導 第2報.....	40
国立療養所宇多野病院	森 吉 猛 ・ 川辺 明子 ・ 奥 秀美 田辺 裕子 ・ 福岡 稲子 ・ 百田 美千子 城戸 由美子
「先天型筋ジストロフィー症児（者）の咬合障害について」 .....	44
国立療養所西別府病院	三吉野 産治 ・ 黒沢 清子 ・ 矢野 恵子 田中 節子 ・ 木下 紀代美 ・ 江田 伊勢松
先天性福山型の電動車椅子乗車においての諸問題の検討.....	49
国立療養所東埼玉病院	儀 武 三郎 ・ 星 千代子 ・ 関根 めぐみ 坂本 澄子 ・ 増尾 さかえ ・ 鈴木 太美子 佐々木 喜子 ・ 黒須 ミツイ ・ 近藤 弘子
筋萎縮症患者の自立への援助、当院における社会復帰と今後のあり方.....	52
国立療養所南九州病院	乗松 克政 ・ 上原 三千代 ・ 大山 淳子 林 蘭 成美 ・ 平田 和代 ・ 小出水 徳子 中野 弘子 ・ 伊地知 みどり ・ 水流 小百合 松尾 節 ・ 新屋 正信 ・ 稲元 昭子 福永 秀敏
筋緊張性筋ジストロフィー患者が規律ある生活を送るための援助.....	55
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 松田 由美子 ・ 中尾 良子 酒井 憲子 ・ 井口 文子
成人患者のケア 高齢筋ジス患者の入院生活の問題を考える.....	58
国立療養所下志津病院	中野 今治 ・ 荒木 則子 ・ 富安 瑞枝 佐藤 好恵 ・ 安藤 まり子 ・ 金子 和子 松田 光子 ・ 菊池 弥栄子
思春期の患児に対する精神的援助のあり方 一病状の進行にともなう不安を少なくするために— .....	60
国立療養所長良病院	国枝 篤郎 ・ 川崎 利美 ・ 森下 はる 村瀬 美恵子

成人筋ジストロフィー症患者の精神的援助	62
国立療養所箱根病院	村上 慶郎 ・ 森田 美美恵 ・ 山谷 泰子 桜井 延代 ・ 渡辺 一子 ・ 内田 光栄
成人患者のケア	64
国立療養所南九州病院	乗松 克政 ・ 石橋 常子 ・ 児玉 久美子 川崎 君恵 ・ 福迫 成子 ・ 宮川 雄至 横崎 フク代 ・ 稲元 昭子 ・ 福永 秀敏
DMDの知能に関する研究	67
国立療養所再春荘病院	安武 敏明 ・ 石本 由紀男
筋ジストロフィー患者の知能に関する研究 —WISCとWISC-RのIQの差について—	69
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 小笠原 昭彦 ・ 中藤 淳 (全国国立療養所児童指導員協議会筋ジス部会共同研究)
筋緊張性ジストロフィー症 (MD型) の知能の実態	73
国立療養所松江病院	武田 弘 ・ 黒田 憲二
CMD児・者 (福山タイプ等) の知能について	78
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の心理特性 (冊子作成)	83
国立療養所松江病院	武田 弘 ・ 黒田 憲二 全国児童指導員協議会筋ジストロフィー部会 会員一同
DMP児 (者) の動機づけに関する研究	84
国立療養所南九州病院	乗松 克政 ・ 久継 昭男 ・ 杉田 祥子
Duchenne 型PMD者の自己身体に対する態度	87
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
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—	91
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 中藤 淳 ・ 小笠原 昭彦 辻 敬一郎 (名古屋大学)
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	94
国立療養所西別府病院	三吉野 産治 ・ 守田 和正 ・ 吉良 陽子
幼児期における入院適応 そのII	98
国立療養所新潟病院	西沢 正豊 ・ 大矢 里美 ・ 海津 恵子 沢田 千代乃 ・ 檜 出直木
沖縄県における民間土俗信仰を通してみた筋萎縮性疾患患者の心理状況の研究	100
国立療養所沖縄病院	大城 盛夫 ・ 高里 さと子 ・ 比嘉 京子 宮城 ひとみ ・ 玉城 美智子 ・ 新垣 祐美

筋ジストロフィー症患者の意識調査を試みて.....	103
国立療養所再春荘病院	安武敏明・林田千秋・登山妙子 坂井ミエ子・久原洋子・川口緑 桑原由美子
GHQによるDuchenne型患者の精神状態の検討 ―基本的有効性について― .....	108
国立療養所八雲病院	南良二・大友政明・増田寿雄 玉置裕二・三好力・永岡正人
入院適応の検討 そのⅢ.....	114
国立療養所新潟病院	西沢正豊・青山良子・樫出直木
筋ジストロフィー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3報) .....	115
国立療養所道川病院	伊藤久美子・時岡栄三
筋ジストロフィー児(者)の自治会活動費の在り方について.....	121
国立療養所下志津病院	中野今治・小松寛・松岡邦臣 佐々木克
筋ジストロフィー患者の作品製作について.....	124
国立療養所宮崎東病院	井上謙次郎・西公郎・諸富康行
筋ジストロフィー成人患者の働くことの意義について 第二報 ―作業体制の確立― .....	126
国立療養所新潟病院	西沢正豊・小野沢直
障害福祉年金の管理とその使われ方.....	128
国立療養所下志津病院	中野今治・佐々木克・松岡邦臣 小松寛
筋緊張性ジストロフィー症患者の生活日課の対策 Part-Ⅱ .....	132
国立療養所箱根病院	村上慶郎・工藤澄子・猪野イサ子 他第7病棟スタッフ一同
筋ジストロフィー病棟における外泊の研究 ―家族指導について― .....	136
国立療養所沖縄病院	大城盛夫・翁長美智子・小橋川和江 森田芳江・渡久山照江
外泊を通しての親子関係について アンケート調査.....	140
国立療養所東埼玉病院	儀武三郎・大山美恵子・森田幸江 ○大里禎子・宇佐美薫・関口文子 横溝明美・宮崎宣子・澤田静子
PMD患児と家族の関わりを深めるために.....	142
―外泊・面会数の変化とそれらに影響する条件を調査して―	
国立療養所医王病院	松谷功・北川悦子・真田澄子 丸山稔之・川原雅代・谷口美雪 飴谷洋子

職員と家族の関わりを通して患者の看護を考える.....	145
国立療養所刀根山病院	螺良英郎・○中馬恵理子・戸出紀代 小松春美・藤山美津子・寿司英子 山下信子・納所妙子
成人病棟における家族へのアプローチ.....	149
国立療養所筑後病院	岩下宏・中嶋健爾(児童指導員)
患児をとりまく人間関係の円滑化を図るために.....	152
国立療養所宇野病院	森吉猛・鞠山紀子
PMD患者のコミュニケーションの拡大について.....	154
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・横山秀子(保母)
小児・成人混合病棟における成人の療護上の問題点と対策.....	157
国立療養所宮崎東病院	井上謙次郎・中尾明美・諸富康行 川越真由美・田中美津江・高橋正子 河野信子・小坂幸子・中原栄子 中石千代子・久木元美智子・山下理恵子 西郷美穂・安井清美・浜砂鈴子 亀井恵美・和田ヨシ子・久島ミツ子 日高友子
筋ジス病棟における他疾患入院に伴う諸問題.....	159
国立療養所宇野病院	森吉猛・山崎カズヨ
DMD児の生活能力基準表の作成.....	162
国立療養所西別府病院	三吉野産治・渡邊秀美・原田皓子
筋ジストロフィー症の生活能力評価.....	165
国立療養所徳島病院	松家豊・早田正則・川合恒雄 中西誠・島川ハナ子
筋ジス病棟保母の手引書 一遊び.....	168
国立療養所西多賀病院	佐藤元・三橋道子・大塚裕子 高橋玲子・星八重子
国立療養所下志津病院	吉川・中島・大関 全国筋ジス保母連絡協議会(共同研究)
家庭訓練実施における過去5ヶ年の動向と今後の課題と検討.....	172
国立療養所岩木病院	秋元義巳・下山庸子・工藤重幸

日常生活の充実を計るために 一床頭台の改良を試みて一 .....	177
国立療養所東埼玉病院	儀 式 三 郎 ・ 金 子 勉 ・ 松 本 訓 子
	川 俣 美 代 子 ・ 塚 田 和 美 ・ 小 日 向 映 子
	山 川 和 正 ・ 山 中 浩 司 ・ 前 田 良 子
	風 間 忠 道 ・ 岩 淵 智 恵 子
楽器に対する工夫にもとづいた合奏への取り組み.....	180
国立療養所下志津病院	中 野 今 治 ・ 中 島 和 子 ・ 吉 川 ゆ り 子
	大 関 薫 子 ・ 大 木 真 奈 美
CMD児の保育を試みて.....	183
国立療養所再春荘病院	安 武 敏 明 ・ 森 北 美 津 代 ・ 五 丁 光 江
	高 木 直 子

# 「在宅ケア」のまとめ

国立療養所 筑後病院

岩 下 宏

昭和61年度は、昭和59年から始まった当プロジェクト研究の第3年目に当たる。当プロジェクト研究では、この3年間で筋ジストロフィー症の在宅ケアに関する研究の一応の区切りを行ない、3年間にわたる研究の具体的成果として、「当研究班としての在宅ケアのしおり作成」という研究目標を立てていた。

この研究目標は計画通り達せられたので、このことから述べる。

本しおりの題名は「進行性筋ジストロフィー症在宅療養の手引き」とし、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班編とした。発行日は昭和62年3月31日である。目次は下記の通りで、A版、121頁にわたる手引きとなっている。班長、プロジェクトリーダー施設を含む7施設が分担執筆した。分担執筆者は、医師、看護婦、理学療養士、栄養士、心理療養士、児童指導員が当たった。手引きを活用していただく対象としては、在宅患児の両親、兄弟、他の親族および患者自身（成人）としたが、筋ジストロフィーの医療に関与する種々の職種の人にも参考になる内容を含んでいるものと考えられる。

本しおりは、全国の関係機関に送付されるが、進行性筋萎縮症（筋ジストロフィー症）専門病棟を有する国立療養所には、少くとも15部（多く30部）送られることになっている。

次に、昭和61年度の在宅ケアに関する各施設の研究としては、12施設から、実態調査、死亡例の検討、医療ケアの方法、継続看護の役割、デイケア、冬期間の問題点、各施設作成しおりの利用状況と問題点、などが報告された。また、日本筋ジス協会から、61年度における研究促進のための剖検協力者は64名、生検協力者は67名であったなどが報告された。

この3年間にわたる筋ジストロフィー症の在宅ケアに関する研究で、在宅患者の実態、問題点、ケアのあり方、その他がある程度明らかになったと考えられる。また上記したとおり、当研究班としての在宅療養の手引きも作成されたので、当プロジェクト研究は当初の研究目標を達成することができたと考えられる。しかし、在宅ケアの問題は、言うはやすく行うは困難な種々の問題点を含んでおり、今後さらに多数施設が参加して、研究に取り組むことが必要と考えられる。

## 進行性筋ジストロフィー症在宅療養の手引き

### 目 次

#### 序

1. 筋ジストロフィー症とは
2. 病気の進行に応じた問題点とその対策
3. 在宅療養の心構え
4. 在宅療養の就学について

5. 食事について
6. 日常生活の工夫（排泄、清潔、睡眠、衣服、遊び）
7. 訓練
  - A) 関節可動訓練
  - B) 筋力訓練
  - C) 呼吸訓練
8. 合併症とその対策（検診のすすめ）
9. 福祉制度
10. 日本筋ジストロフィー協会
11. 筋ジストロフィー施設一覧
12. 分担執筆協力者一覧

あとがき

