

昭和63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養と看護に関する臨床的、心理学的研究  
研究成果報告書

平成元年 3 月

班長 青柳 昭雄

## 序

本報告書は「筋ジストロフィー症の療養と看護に関する臨床的、心理学的研究」班の第2年目のものである。昭和62年度までの「筋ジストロフィー症の養護に関する臨床および心理学的研究」より引き続かれた本研究班はそれまでのプロジェクトに「生きがい」のプロジェクトを加えた8つのプロジェクトにより出発している。

筋ジストロフィー症の研究は日進月歩でその本態も解明されつつあり、動物実験ではジストロフィンを病的マウスに作らせることにも成功し、デュシエンヌ型筋ジストロフィーの根本治療に光明が見出されている。

しかしながらその臨床応用にはかなりの時が必要であろうし、また実現した際にも本症の看護、精神的援助、リハビリ、栄養などがより複雑となり本疾患の療護に関する研究はより重要となることが予測される。

このような状況において本研究班の班会議における発表数は年々増加し、本年度は169題の演題が発表され、実際に患者診療に直面しているスタッフの抱えている種々の問題点について活発な討議が行われた。

また本研究班により開発された体外式人工呼吸器により本症の寿命がかなり延長することが明らかにされ、呼吸不全の期間が延長している。

3年度終了時には「ターミナルケア、1)呼吸不全 2)心不全の評価と診断」のマニュアル作成が要望されている。その他、筋ジストロフィー病棟では年次的に成人患者が増加し種々問題点を抱いているので「成人化の諸問題」の、生きがい対策の一環として「写真でみる課題と援助の方法」のマニュアルを作成することが予定され作業が進められている。

本研究班からはプロジェクトリーダー、班員の先生方の御指導と班員施設のスタッフの御努力により毎年貴重な発表が行われ、本症の療護のレベルが向上しているが、なお未解決の問題が残されており一層の研究が心要である。

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るとともに不幸にして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養と看護に関する 臨床的、心理学的研究

班 長 青 柳 昭 雄

本研究報告書は「筋ジストロフィー症の療養と看護に関する臨床的、心理学的研究」班の昭和63年度（第2年度）の研究報告書である。

本研究班は医師、看護婦、PT、OT、保母、指導員、栄養士などの医療スタッフが一丸となって筋ジストロフィー患者の療養に際して直面する種々の問題を解決することを目的としており、現在までに多くの成果をあげている。

本年度は昨年度に引き続いて3分科会、8プロジェクトで発足し、班会議では計169題の研究発表が行われた。

## 1. 入院ケア

1) 病態生理学的研究：2組のDMD（Duchenne型筋ジストロフィー）双生児の臨床経過、治療効果、合併症の比較（鈴鹿）、脳波の長期的追跡よりその所見に変動のあること（岩木）などが報告された。 2) 看護ケアに関する報告：気管切開、人工呼吸器使用中の患者の看護ケア（宇多野）、余暇の過ごし方（南九州）、コミュニケーションの方法（沖縄）、体外式人工呼吸器（CR）使用在宅者の呼吸管理（東埼玉）など呼吸不全対策ならびに呼吸器装置時に関する報告が多く見られている。 3) 基本的看護に関する報告：より客観的な判断の下に適切な看護援助を実施する方法としてV・ヘンダーソンの基本的看護の構成因子などの一定の評価法を用いて看護者側の一方的な思いや判断を避け患者の真の基本的ニーズを把握する研究（原）、患者のアプローチに交流分析を試みより客観的な看護をめざした報告（刀根山）などがなされ 4) 養護学校との連携：アンケート調査により養護学校の教師には教育経験年数3年以下の教師が50%で患者との関わりにおいて積み重ねが出来にくいこと、医教連携は73%はうまくいっていること（西別府）、高等部教育は卒業後の生きがいを見つけさせるための重要である（刀根山）など 5) 高度の精神発達の遅延をきたしているCMD（福山型先天性筋ジストロフィー）児に精神面、身体面の発達を促すための試み（再春荘）、MyD（筋緊張性ジストロフィー）の発声（鈴鹿）、生活意欲を高めるための援助（新潟）などが 6) その他：入浴用補助具（東埼玉）、排便のケア（川棚）、転棟時のケア（原）、ボランティアの意識調査、拡大への取り組み（新潟、下志津）などが報告された。

## 2. 在宅ケア

保護者世帯の職業（鈴鹿）、在宅成人肢帯型患者の状況（徳島）、身障手帳の受給率（八雲）、普通学校に在籍している患児のプラス面、マイナス面（下志津）、在宅でCRを使用している患者の実態（東埼玉）など、在宅小学生のライフスタイル（鈴鹿）、デイケアの運営状況（医王、長良）、生きがいで家事、友人との交流、ショッピングなど生活に密着しており入院患者と差の見られたこと（南九州）、介護者調査（筑後）、誤解、無知、未熟などを改善するための親、保健所保健婦、学校教師などを含む勉強会の成果（刀根山）、母子短期療育事業（鈴鹿）、保健婦の意識調査（刀根山）などが報告された。

また日本筋ジス協会から昭和63年度の剖検、生検協力者数、成人患者の生活に関するアンケート調査成績が報告された。

### 3. 栄養・体力

1) 栄養代謝に関する研究：血中 Se 濃度、ビタミンB<sub>1</sub>濃度の健常者との差異（宮崎大）、尿中3メチルヒスチジンとタウリン排泄量の間に関連のあること（徳島大）、アラニンの体内における代謝が低下している（神経センター）ことなどが示された。エネルギー消費量測定に関してマスクと天蓋（canopy）との比較、カロリーカウンターによる簡易測定法（徳島大）、24時間連続呼気ガス分析による測定で種々動作によるエネルギー消費量測定結果（弘前大）が報告されており、これらの報告は患者給食量を決定する上で重要である。2) 臨床栄養に関する研究：重症筋ジス患者の栄養に関する知見は重要であるが、極度の低体重を示す筋ジス患者に高カロリー輸液を行って好成績を得た（徳島）、閉鎖式人工呼吸器装着患者への濃厚流動食の効果（西別府）などが報告された。また外泊時の家庭における栄養指導の重要性（東埼玉、箱根）、栄養指導、管理の実際面（岩木、西奈良、箱根）が検討されている。3) 免疫に関する研究：DMD、LG型（肢帯型筋ジストロフィー）患者のリンパ球の抗体産生能が低下している（弘前大）ことが示された。

### 4. 精神障害：知能及び生きがい

1) 精神障害：全国調査により筋ジス患者の約3%に何らかの精神障害を伴い、5～6%に何らかの向精神薬が投与されていることが示されているが、今回は心因性の身体症状を呈した2症例からこれからの課題（原）、DMDの精神状態をGHQ健康調査表を用いて成人ではうつ状態が目立つこと（八雲）、LG型患者が比較的高度の不安をもつ可能性（原）、高度の寡黙と饒舌状態を呈した症例（原）、呼吸不全に消化器出血を合併し、精神状態の悪化した症例（岩木）などが報告された。今後筋ジス患者の精神障害の病像、治療などのまとめが必要である。2) 知能（心理）：DMDについて田中・ビネー法を用いた報告（西別府）、図形認知障害（鈴鹿）、MyDの知能と生活史、生活環境との関連、非MyDに比しての特性（松江）、MyD二世の知能の低下状態（新潟）、知能遅滞を伴うDMDの生活指導（東埼玉、筑後）、CMD患者（児）の味覚発達の程度に差のあること（西別府）などが示された。心理テストの成績ではバウムテストによる検討（新潟）、電動車椅子乗車時の個人空間、視空間特性の個人別の経年的変化（鈴鹿）が報告された。3) 生きがい：日常生活場面で患者と職員とのコミュニケーションの重要性（下志津）、障害の進んだ患者が充実した日々を過ごすために打ち込む課題（作業・趣味）やそのための工夫に関する共同研究（西多賀）が行われている。4) 成人化に関する諸問題：40歳以上の高齢者の作業療法の重要性（兵庫中央）、家族とのかかわり（道川）、自治会活動の内容の変貌（岩木）、成人講座の重要性（筑波）、印刷技術の向上のために行われた実例（宮崎東）、成人化の実態、背景と共に医療心理、経済的問題、病棟運営上の問題などの全筋指協（全国筋ジス指導員協議会）共同研究（岩木）などが発表された。

### 5. リハビリテーション

1) 筋ジストロフィーの運動機能障害 (1)下肢機能障害：初期の筋力の推移を3年間追跡して膝伸筋群5歳、肘屈、伸筋群は8歳、肩伸筋群は10歳で最高の筋力値を示し以後低下する（西多賀）、独力歩行で

は股関節の屈、伸、外転筋力、膝屈筋力が、装具（LLB）歩行では体幹伸筋力との関係が深い（刀根山）（2）上肢機能障害：肩関節機能は障害度6から外施障害が出現し動揺性を伴い、白蓋形成不全が見られる（岩木）、肘関節伸展障害は利き手肘が非利き手より強い（医王）、手指機能障害ではピンチ力は上肢障害段階5になると急に低下する（八雲）、上肢動作を遊び（麻雀）動作から検討した（西多賀）などの報告がなされた。（3）体幹機能障害：脊椎変形を坐位保持バランスの面から重心動揺計を用いて検討した成績（岩木）、車椅子操作のパターン（東埼玉）、CMDのずり這い移動動作分析（南九州）（4）その他：一卵性双生児を含むDMD兄弟のADL、筋力、ROMの推移（新潟）などの報告がなされた。

2）治療としての運動機能訓練に関して（1）砂囊矯正の負荷条件、改善効果判定（南九州）、運動訓練の量的評価（西多賀）、呼吸訓練の早期からのアプローチの有用性（八雲）など（2）装具の利点を生かした長期歩行能力の延長を目標に膝固定式長下肢装具からバネ付への移行の検討（徳島）、在宅児装具療法は施設より劣る（徳島）（3）作業療法については陶芸の工程を介しての実際の報告（東埼玉）がおこなわれた。

### 3）MyD に関して

ADL低下は移動動作が主であるが食事動作はよく温存される（箱根）、寒冷負荷の影響（広島大）などが報告された。

## 6. 機器開発

足部変形予防対策の手がかりを得るための歩行機能評価を客観的に観察するための足底圧分析の成績（愛媛大）、体幹機能訓練を行うための平衡運動訓練装置（西多賀）、立位訓練のための身長、体重の変化に適合させるための可変式長下肢装具の工夫（西別府）、コミュニケーション機器としてパソコン利用やソフトウェアを開発してベット生活を続けている患者のQOLを向上させる試み（沖縄）、作業療法を介助するための機器として電動木工クロの開発（徳島）、呼吸機能に関してコンピューターを用いた呼吸訓練器（西多賀）、体幹装具に関して車椅子上のADLが制限されないセパレート型（東埼玉）、軽量、ライフジャケット型（愛媛大）、装具療法の適応と効果（徳島）が報告された。体外式人工呼吸器についてはファイティング現象を防止する目的にてダイヤモンド型呼吸器の開発（西多賀）、ボンチヨの改良（再春荘）、原式コルセットの使用状況（原）、騒音と体表温度低下の改善（西多賀）、体外式人工呼吸器装置の使用経験（徳島）など、その他自動車利用車椅子搭載装置（新潟）などの報告がなされた。

## 7. 呼吸不全

1）呼吸不全の病態：病態把握のためのチェックリストの再検討によりフローシートに変更して有用であった（岩木）、夜間の低酸素状態の機序解明にレスピソムノグラフを使用して胸部と腹部の運動が同期している症例のSaO<sub>2</sub>低下が認められた（岩木）、パルスオキシメーターと経皮ガスモニターを使用して夜間の呼吸状態を4期に分類した（医王）など、2）体外式人工呼吸器（CR）に関して：CR使用時の看護については装着時の問題点（岩木）、装着時間帯（再春荘）、エアリーク対策（兵庫中央）などがまたCR装置時の気道確保に関しては経鼻的に挿管チューブを喉頭蓋上に挿入する（兵庫中央）、経皮的気管内穿刺針の挿入（下志津）などの工夫が行われている。コルセット型をボンチヨ型に変更して改善が認められた例（南九州）、在宅での使用例は入院患者と変わらない成績（東埼玉）などが報告された。3）

気管切開（気切）による閉鎖式人工呼吸器使用例に関してはQOLの拡大を目的とする報告が多く、実態調査で107名が気切を受けており、73名がDMDで外出、外泊が患者の希望により行われている（再春荘）。携帯人工呼吸器を使用している外出、外泊の報告（刀根山、松江）、気切カニューレ窓からの空気洩れ防止対策（刀根山）などの報告がなされた。

#### 8. 心不全・その他

純粹に心不全で死亡した、すなわち肺機能（%VC）が正常な時期に呼吸困難が存在する症例を若年心不全と定義し全国調査が行われた。若年性心不全の臨床的特徴は10歳時にstage5以上で、15歳時にチアノーゼ、浮腫、起座呼吸、血痰が有意に出現し、胸部X線でCTRが50%以上であること（川棚）、心筋病変の存在と心機能の低下とは必ずしも一致しない（原）、剖検で心筋障害の著しい群はVCが500ml以上でもPaCO<sub>2</sub>の上昇がある（川棚）、ホルター心電図で経年変化を見ると有意に総心拍数が増加する（岩木）、心エコー図（PEP/EP）上の心機能低下はADLの低下とは相関しないが、体重減少と関連がある（新潟）などが報告された。

看護に関する研究では心不全死亡例について臨床症状と死亡までの期間について全国調査が行われ、看護マニュアルの作製が検討されており（西多賀）、看護のポイントとして感染の予防と早期発見、過度の運動負荷の防止などである（新潟）などの報告がなされた。

以上筋ジス第4班の第2年度の研究成果の概要について記したが、本班の報告は直接臨床に還元される成績が多く、次年度それぞれの研究の一応の完結によって筋ジス実地診療のレベルアップがより達成されることが期待される。

なお本研究班はすでに多くのマニュアルを作製してきたが、今回は 1. 「成人化の諸問題（年金を含む） 2. 「ターミナルケア（1）呼吸不全（2）心不全の評価と診断」 3. 生きがい対策として「写真でみる課題と援助の方法」のマニュアルを作製する予定である。

## 「入院ケア」のまとめ

国立療養所西別府病院 三吉野 産 治

本プロジェクトの目的は、従来より主として看護を中心とするところに重点がおかれてきた。このことは、このプロジェクトが当班の中心的存在意義をもつことを示すものであるが、再三にわたって指摘されてきた問題点として、文献的考察の乏しきがあり、同じような問題が繰り返し発表されることに対する厳しい批判を受けてきた。

昭和62年度当班の発足に当たって、本プロジェクトはまず、過去10年間程度の業績をよく熟知した上で、さらに新しい問題の追求を研究姿勢とすることで発足した。

その結果発表された演題は昭和62年度は27題と減少気味であったが、本年度は40題と増加したが両年度とも内容的には著しい向上が認められた。

### 1. 病態生理学的研究

小出らによる筋ジストロフィー中枢神経障害について脳波の長期的追跡という視点から、臨床症候を欠くものの、脳波所見には変動があり、経時的検討が必要であるとの報告がなされた(岩木)。DMD双生児の検討では、症状、経過、重症度、死亡年齢の差異を検討し経過はほぼ同様に進行するものの微妙な差が双生児間に存在するとした(鈴鹿・高井ら)。

### 2. 看護ケアに関する報告

中心は呼吸不全対策であり、末期の呼吸管理と体外式、気管切開、人工呼吸器使用に対する看護ケア、栄養、患者の生きがい対策、余暇の過ごし方、コミュニケーションの方法、また在宅者の呼吸管理などの報告が昨年度に引き続き報告された。これらの報告は人工呼吸器装着が入院ケアの

一つの大きなテーマとして定着してきたことを示しており、DMDの死因の80%を呼吸不全が占めていることを思えば、当然のことであろう。医療上の対策は年毎に進歩するが、精神的アプローチによる研究、生きがいなどの研究については今後積み残されたテーマであり、研究者のなご一層の努力を望みたい。なお本年は沖縄の伊芸によりALS4例の人工呼吸器装着患者のバス旅行を試みた研究が発表された。今後は緊張型や筋萎縮症などの人工呼吸器治療患者も増加すると予想される。

### 3. 基本的看護に関する報告

より客観的な判断の下に適切な看護援助を実施する方向が見いだされV・ベンダーソンの【基本的看護の構成因子】など、一定の評価法を用い、看護者の一方的思いや判断を避け患者の真の基本的ニーズを把握する研究(原・花田ら)、また患者へのアプローチに交流分析を試みより客観的看護をめざした報告(刀根山・川原ら)など看護の客観性への努力がなされた。他には、入浴・肥満・排泄・訓練・外泊などについての多くの発表がなされた。

### 4. 養護学校との連携

西別府・橋向らにより医教連携への試みとして7養護学校の教師にアンケート調査を行い筋ジストロフィー教育経験年数3年以下の教師が多く患者との関わりにおいて積み重ねが出来にくい事、症状の発見については看護者と同様の時期に気づいており病棟と学校間の情報交換がうまくいっていると報告した。刀根山・白神は高等部教育が卒後生活におけるいきがいを見つけさせるのに重要

であるとの報告をおこなった。

#### 5. CMDに関連する報告

わが国に多いといわれている福山型先天性筋ジストロフィーに関する報告が認められる。重複する障害、特に低IQ児への取り組みが行われており（再春荘・高野ら）世界的にも注目される研究分野であり、ますますの発展が期待される。

#### 6. MYD患者に関する報告

入院患者が増加していることから、看護面から新しい問題として積極的な取り組みが行われ、DMといくつかの点で異なるところ、すなわち患者の主体性、自主性、順応性に欠ける傾向を認め（新潟・石黒ら）、特に言語発声の問題について報告があり注目された（鈴鹿・中尾ら）。

#### 7. その他

家庭訪問による患者背景の把握、ボランティアの定着、また患者サイドに立った小さな工夫、アイデアが各種の援助器具、装具などに生かされて発表された。これらは患者の日常生活の大きな支えとなり、これらの報告は実際の場面で各施設が共通して使用できるものもあり、互いに利用しあって研究結果をフィードバックし得る成果であった。

以上40題すべてに触れることは出来なかったが、次年度以降に継続された成果に期待したい。



# 目 次

DMD双子兄弟の合併症の検討.....	1
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・高井輝雄・後藤俊子 山田さだみ
筋ジストロフィー症における中枢性障害.....	4
国立療養所岩木病院	秋元義巳・小出信雄・佐藤輝彦 佐伯一成・大竹進
患者へのアプローチ —交流分析を試みて— .....	7
国立療養所刀根山病院	螺良英郎・川原明子・塩田磯子 大日方あい子・中島紗由里・山下豊子 上田あゆみ・津田倫代・山内真知子
体外式呼吸器装着患者の看護 —心身的アプローチ— .....	10
国立療養所長良病院	国枝篤郎・鷺見末子・長崎裕紀枝 小寺美千子・三島美弥子・藤田家次 西村正明
人工呼吸器装着患者の生活内容の向上 —ALSの4症例を通して— .....	13
国立療養所沖繩病院	大城盛夫・伊芸市子・仲宗根信子 友利富士子・仲間正子・東恩納ひろみ 他スタッフ一同
DMD長期気管切開患者の生活意欲を高める為に —患者及び家族へのサポート— .....	15
国立療養所宇多野病院	河合逸雄・川辺明子・廣瀬千枝 杉本毅・森真奈美・板倉和美 牛島佳子・表なほ子・荒金鈴子
長期間人工呼吸器装着患者の日常生活の充実 .....	18
国立療養所長良病院	国枝篤郎・中村美和・古田汐子 川崎利美・安田まさ子・木原喜代子 坂下美保子・出崎浜子・藤田家次 西村正明
D型ターミナル期における余暇活動援助への一考察 .....	21
国立療養所南九州病院	乗松克政・長井典子・福永牧子 谷口アヤ子・濱田真紀子・村田恵美子 稲元昭子・福永秀敏

体外式陰圧人工呼吸器を装着した在学中の患児の日常生活の援助 .....	24
国立療養所東埼玉病院	青柳 昭雄 ・ 小船 真由美 ・ 宇佐美 薫 高野 千秋 ・ 高銓 とし子 ・ 松田 信子 門脇 輝子
体外式陰圧人工呼吸器装着患児の家庭訪問を試みて .....	28
国立療養所東埼玉病院	儀武 三郎 ・ 野本 シズ子 ・ 山崎 チイ 古田 和子 ・ 遠藤 トミ子 ・ 田中 静江 松田 茂喜 ・ 赤川 静子 ・ 遠藤 光子 渡辺 節子 ・ 池田 登喜子 ・ 上村 トシ子 天野 智子 ・ 中野 敏子 ・ 井之上 律子 寺内 雅子
筋ジス患者の重症化要因に対する臨床看護上の分析 .....	31
国立療養所西別府病院	三吉野 産治 ・ 池永 初子 ・ 仲西 幸子 阿部 秀子 ・ 小林 三枝 ・ 荒木 三千代 大口 耕二 ・ 佐々木 容子 ・ 江田 伊勢松
PMD患者の腹式呼吸訓練について .....	34
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 内木場 アケミ ・ 後藤 俊子 清水 和代
患者の訓練意欲と病気の理解を高める為の家族・病院職員の連携	
—第1報— ～病棟内での呼吸訓練を通して～ .....	36
国立療養所宇多野病院	河合 逸雄 ・ 西川 朱美 ・ 久保田 三千恵 八木 敬次 ・ 垣内 康秀 ・ 洋谷 礼子 鞠山 紀子 ・ 近内 哲也
急性胃拡張症状を繰り返すDMD患児の看護 —食事内容と量の調整— .....	39
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 吹上 雅子 ・ 川村 はる美 林 ひろみ ・ 太田 香 ・ 山田 さだみ
筋ジス病棟に於ける入浴後の疲労について —第二報— .....	41
国立療養所沖縄病院	大城 盛夫 ・ 翁 長美智子 ・ 森田 芳恵 鈴木 美代子 ・ 又吉 鈴子 ・ 東江 留美子 大城 美津枝 ・ 他スタッフ一同

筋ジストロフィー児（者）の肥満に対するケア .....	43
国立療養所徳島病院	松家 豊 ・ 田中秋子 ・ 徳永千鶴子 山下大作 ・ 山下豊子 ・ 枋谷洋子 井内明江 ・ 尾島恵子 ・ 増井佐和子 板東君江 ・ 多田和子 ・ 渡部昌子 山地俊子
顔面肩甲上腕型筋萎縮症患者の看護 —1 症例報告— .....	48
国立療養所道川病院	山田 満 ・ 佐々木祐子 ・ 吉田和代 佐藤和子 ・ 佐々木千恵子
入浴用補助具の作製を試みて .....	51
国立療養所東埼玉病院	儀武三郎 ・ 菅野三紀子 ・ 鈴木太美子 工藤やい ・ 杉田文子 ・ 増尾さかえ 海老原美和 ・ 坂本澄子 ・ 佐藤ノリ子 清水三津子
デュシェンヌ型筋ジストロフィー症の移行期の患者に対する外泊時の生活指導 ~第1報~ .....	54
国立療養所南九州病院	乗松克政 ・ 村田久美子 ・ 坂本禮子 平田 繁 ・ 竹下笙子 ・ 脇田律子 盛田香代子 ・ 真淵富士子 ・ 福永秀敏
筋萎縮症患者の排便のケア .....	56
国立療養所川棚病院	渋谷統寿 ・ 鈴田久利 ・ 上野清子 金沢 一
筋緊張性ジストロフィー症患者の看護 —1 症例報告— .....	58
国立療養所道川病院	山田 満 ・ 館岡純子 ・ 堀井エシ 長谷部正子 ・ 佐々木千恵子
MYD患者の生活意欲を高めるための援助（第Ⅱ報） .....	61
国立療養所道川病院	山田 満 ・ 岩村とし子 ・ 和田良子 時岡栄三 ・ 佐々木千恵子
筋緊張性ジストロフィー症にみられる無気力に関する一考察 .....	64
国立療養所新潟病院	山崎元義 ・ 石黒 幸 ・ 渡辺キクノ 大塚昌代 ・ 堀 ムツ子 ・ 小熊朝子 安中由美子 ・ 土田正枝 ・ 中村若子 赤沢冷子 ・ 山崎富美子 ・ 矢代澄江 近藤智子 ・ 曾田弘子 ・ 石川みあき 桑原ちよ ・ 石橋友子 ・ 小野紀美子 星 千恵子

筋緊張性ジフトロフィー症患者の発生に関する研究 .....	68
国立療養所鈴鹿病院	飯田 光男 ・ 中尾 良子 ・ 酒井 憲子 海治 孝 ・ 一村 栄子
養護学校との医教連携及び進路指導 (第2報) .....	70
国立療養所西別府病院	三吉野 産治 ・ 橋向 満代 ・ 都 すみえ 鶴岡 まり子 ・ 矢野 恵子
養護学校高等部教育についての一考察 .....	74
国立療養所刀根山病院	螺 良英郎 ・ 白神 潔
社会復帰にむけて学童児の生活指導 .....	77
国立療養所南九州病院	乗松 克政 ・ 松尾 節 ・ 坂本 道代 福迫 成子 ・ 中野 弘子 ・ 立山 恵子 稲元 昭子 ・ 福永 秀敏
転棟時のケア —小児病棟から成人病棟への転棟をスムーズにするために— .....	79
国立療養所原病院	升田 慶三 ・ 開智 健司 ・ 村上 重子 椛島 梅香 ・ 広瀬 とし子 ・ 石本 早苗 美藤 典子 ・ 松永 清志 ・ 飯田 桂子 平賀 充子 ・ 田中 顕夫 ・ 花田 栄子
設定学習 .....	83
国立療養所長良病院	国枝 篤郎 ・ 中村 美代子 ・ 青木 滋子 栗山 洋子 ・ 藤田 家次
重症化した患者へのグループワーク (第二報) .....	86
国立療養所宇多野病院	河合 逸雄 ・ 鞠山 紀子 ・ 松本 浩幸 高橋 邦枝 ・ 山崎 カズヨ ・ 亀谷 貴子
成人の入院ケア 生活指導。生きがい対策 —ナース側より患者のニードを中心に— .....	90
国立療養所兵庫中央病院	高橋 桂一 ・ 原田 十九生 ・ 松永 ミネ子 宮脇 美代子 ・ 関口 ミサ子 ・ 三好 江美子 さつき3病棟スタッフ一同
小児病棟における高卒後の作業指導を試みて .....	92
国立療養所岩木病院	秋元 義巳 ・ 白戸 紀子 ・ 原子 睦子 下山 庸子 ・ 大竹 進 ・ 五十嵐 勝郎
進行性筋萎縮症患者の社会復帰に関する研究 —第2報— .....	94
国立療養所南九州病院	乗松 克政 ・ 久保 裕男 ・ 松尾 節 福迫 成子 ・ 中野 弘子 ・ 立山 恵子 稲元 昭子 ・ 福永 秀敏 他社会復帰研究グループ

お楽しみ会のとりくみ .....	97
国立療養所長良病院	国枝篤郎・青木滋子・中村美代子 栗山洋子・藤田家次
入院患者の社会的経験を拡充する為の研究 .....	99
国立療養所西多賀病院	鴻巣武・菅井武夫・菊池正彦 青木勝彦
CMDの保育を試みて(第3報) .....	102
国立療養所再春荘病院	安武敏明・高野恭子・五丁光江 高木直子
幼児期における入院適応の一考察(4) .....	105
国立療養所新潟病院	山崎元義・海津恵子・大矢里美 沢田千代乃・樫出直木
ボランティアの意識調査をもとにボランティアの定着をはかる .....	108
国立療養所下志津病院	松村喜一郎・中島和子・松村薫子 鹿嶋房子・奥村英美・古市知香
ボランティア拡大への取組み .....	110
国立療養所新潟病院	山崎元義・沢田千代乃・大矢里美 海津恵子
成人筋ジス患者の聴力に関する研究 .....	113
国立療養所箱根病院	村上慶郎・長谷川 聡

## 「在宅ケア」のまとめ

国立療養所筑後病院 岩下 宏

本研究班では、昭和62年から、「在宅ケア」に関する2期目の研究課題として、

- a. 実態調査
- b. 入院ケア、在宅ケアの比較
- c. ライフスタイル
- d. 生きがい
- e. 介護者調査
- f. その他

を取り上げている。2期目の第2年度に当たる本年度は、おおよそ以下のような研究発表がみられた。

### a. 実態調査

鈴鹿病院からは、在宅筋ジス患者40名の保護者世帯の職業などが調査されたが、事務職17.5%、商業14%が若干多い程度で、特に傾向、特徴はなかったとされている。しかし、不明も20%あったという。

徳島病院からは、在宅成人肢帯型患者13名（男8、女5）、平均年齢男40、女41歳について、デュシェンヌ型に比して拘縮、変形が少ない、経過が緩慢である、生活内容が貧弱であるのでその生活指導を含めた恒久対策が必要であると報告された。

八雲病院からは、北海道における107名の在宅患者についてのアンケート調査で、D型、筋緊張型がそれぞれ全体の1/4、身障手帳の受給率は87%、専門病院の存在理由を認めながらも在宅ケアにより力を入れて欲しい、などと報告された。

武蔵病院からは、外来に通院中の成人患者21名（肢帯型7、緊張型7、顔面肩甲上腕型5名など）

の面接調査で、デイケアの希望者は5名のみで、他は就労中、通院手段などの理由で利用するつもりはない、など報告された。

箱根病院からは、筋ジスという疾患を世間に知られたくない患者・家族が多かった、年齢の高い患者に診療・入院など医療との関わりを拒否する態度がみられた、しかし、在宅訪問指導により福祉関係、地域社会との協力が得られる、などと報告された。

東埼玉病院からは、体外式陰圧人工呼吸器（CR）を在宅で受けたD型患者8名（17～22歳）について、家族の協力態勢がよい、8名が緊急時の対応として同院に期待、3名は近医・公立病院との連携がとられている、などの結果から、生活基盤、介護力、介護意欲、緊急時の対応などが在宅CRの重要要素と報告された。

### b. 入院ケア、在宅ケアの比較

筑後病院から、成人在宅患者68名、成人入院患者39名についての家庭訪問、郵送、面談によるアンケート調査で、在宅患者は症状の悪化など日常生活に不安を感じたときに入院したい、年金の他に収入ある人多い、入院患者も条件が整えば在宅で過ごしたいと望んでいる、その他在宅・入院の優劣、悩みなどが報告された。

下志津病院からは、普通学校に在籍している10名（小学9、中学1、歩行可能7、不能3）について、家族・教師からみた普通学校在籍のプラス面（運動量が多い、障害者への偏見を取り除けるなど）、マイナス面（危険な場所あり不安、他生徒に迷惑をかけているなど）が報告された。

#### c. ライフスタイル

鈴鹿病院から、在宅小学生14例についてのアンケート調査で、大半が車による送迎を受けている、父親または母親の介助による入浴が多い、平均就床時間は21時1分など報告された。

医王病院からは、デイケアが病院の各部門の協力で運営され、1回あたり平均5.6人の利用者、男子の利用が少ない、肢帯型、遠位型が多い、その他参加者の意向に添う形で運営される実態が報告された。

長良病院からは、8名（学籍児7、成人1）のデイケアについて、親のニーズがひとりひとり異なり、その集団化（親密化）が難しい、病棟・養護学校・親のスケジュール、意見の連絡調整が絶えず必要であるなど報告された。

#### d. 生きがい

南九州病院から、成人在宅患者の余暇は、テレビ、読書、音楽鑑賞など娯楽的なものが大部分で、家事、友人との交流、ショッピングなど生活に密着し、入院患者と差がみられたと報告された。

#### e. 介護者調査

筑後病院から、43名の在宅患児（D型25、福山型15など）の介護者に関するアンケート調査で、主な介護者は母親で、ほとんどが専業主婦、年齢は30代が多い、介護者自身の体調悪い時負担に思う、しかし予想以上に親子とも明るい、など報告された。

刀根山病院から、在宅筋ジス児親の持つ種々の問題点（誤解、無知、未熟さなど）を改善するため、親のほか保健所保健婦、学校教師等を含んだ勉強会を行い、出席者と病院関係者との人間関係ができるなど、よい結果が得られたと報告された。

#### f. その他

宇多野病院から、嚥下障害有する乳児期非福山型先天性筋ジス児へ食事指導と母子関係改善指導を行った在宅ケアの事例が報告された。

鈴鹿病院から、夏期2泊3日のカリキュラムで在宅筋ジス児、親および養護学校教師の病院内合宿生活による家庭療育指導である「母子短期療育事業」を昭和60年から62年8月まで8回、延べ患児50名、保護者56名、教師25名に対して行ったことが報告された。

刀根山病院からは、保健所保健婦31名を対象に、筋ジスに対する意識調査を実施し、保健婦の筋ジスに関する知識量は少なく、筋ジスの医療ケアシステムにおける保健婦自身の役割・位置についての意識も薄いと報告された。

日本筋ジス協会から、昭和63年度における全国筋ジス患者の剖検協力者総数59名、筋生検協力者総数91名、非剖検死亡者数61名であったと報告された。また、成人患者400名の生活に関するアンケート調査から、行政の説明・広報の不足と患者・家族の認識不足が感じられたと報告された。

# 目 次

在宅筋ジストロフィー症患者の実態調査について (第2報) .....	118
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・阿部宏之
在宅患者の生活行動について .....	120
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・阿部宏之
在宅ケア、成人訪問検診について .....	123
国立療養所徳島病院	松家 豊・白井陽一郎・武田純子 斎藤孝子・水谷 滋
北海道における筋ジス患者の実態調査 .....	126
国立療養所八雲病院	南 良二・三好 力・大友政明 玉置裕二・長沼 修・永岡正人
成人筋ジストロフィー患者の在宅療養(生活実態)の現状について .....	129
国立精神・神経センター武蔵病院	桜川宣男・下田文幸・吉原春美
筋ジストロフィー症在宅患者の実態について .....	133
国立療養所箱根病院	村上慶郎・長谷川美津子・狩野イサ子 山谷泰子・桜井延代・森 一子 田辺より子・井上洋子・狩爪好久 洗川広美・山口桂子・村上英子 永安栄美・松浦良子
筋ジストロフィー症成人患者の在宅ケアに関する研究 —入院ケアと在宅ケアの比較— .....	136
国立療養所筑後病院	岩下 宏・荒巻博代・田頭美恵子 森崎和子・菊竹真知子・松本幸子 古賀稔朗・八山芳子・笹熊清香
入院ケア・在宅ケアの比較 —在宅患児の学校状況— .....	139
国立療養所下志津病院	松村喜一郎・関谷智子・藤村則子 土佐千秋・石沢真弓・斎藤圭子 山形恵子(都立北療育園城北分園)
デイケアの現状と問題点 .....	141
国立療養所医王病院	西川二郎・正木不二磨・前田真代 西村節子・岩下一枝・辻 恵美子 藤井信好・小原照子・本家一也



在宅筋ジス児（者）へのディケア活動 .....	146
国立療養所長良病院	国枝篤郎・長谷川守・中島美智代 西村正明・山田重昭
PMD児の在宅ケアに関する介護者の実態調査 .....	150
国立療養所筑後病院	岩下宏・中垣志麻・葉玉恵美 林田ヨシミ・中村輝子・堤すみえ 三小田久子
筋萎縮症在宅患者の生活実態調査・特に余暇活動における入院、在宅の比較 .....	153
国立療養所南九州病院	乗松克政・山口芳子・郡山則子 横崎フク代・町田敬子・宮川雄至 稲元昭子・福永秀敏
先天性筋ジストロフィー症児の在宅ケア ―食事指導を契機とした母子関係のアプローチ― .....	156
国立療養所宇多野病院	河合逸雄・片岡佐由美・石田敬子 木村美香・川内加奈子・洋谷礼子
筋ジストロフィー症を対象とした母子短期療育事業について .....	159
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・岡森正吾・野尻久雄 阿部宏之・小笠原昭彦・中藤淳
保健婦の筋ジスに関する意識調査 .....	162
国立療養所刀根山病院	螺良英郎・姜進・槇永剛一 塚本美文
筋ジス児をもつ親の勉強会を試みて .....	164
国立療養所刀根山病院	螺良英郎・白神潔
DMD者の在宅人工呼吸治療と生活維持についての検討 .....	168
国立療養所東埼玉病院	儀武三郎・小谷美恵子・門脇輝子 佐藤ノリ子・山崎チイ
研究促進のための研究協力者の調査・患者および家族の生活実態調査 .....	171
社団法人日本筋ジストロフィー協会	河端二男・香西智行・下山秀範 前田美智子・瀬川克己・城山由比 岩本悟朗・川上武志・山下ヤス子

# 「栄養・体力」のまとめ

弘前大学 木村 恒

本年度、1) PMD患者の栄養代謝に関する研究、2) 臨床栄養に関する研究、3) 免疫に関する研究を中心に展開した成果の概要を述べる。

## 1. 栄養代謝に関する研究

濱田らは、患者の血中S e濃度の減少傾向に着目し、グルタチオンペルオキシダーゼ活性との関連を検討して筋細胞膜の損傷、筋組織の変性、壊死への筋変性メカニズムを追求している。また本症患者と健常者の血中ビタミンB<sub>1</sub>の比較測定を行い患者群がチアミン三リン酸エステル(TTP)の増加、それに伴うチアミン二リン酸エステル(TDP)の減少を認めた。そこでこの生体内転換に関与する酵素(TDP-Kinase)のassay法の確率に着手した。

新山らは、PMD患者の尿中3メチルヒスチジンとタウリン排泄量の間に関連関係を見だし筋蛋白分解亢進と筋細胞膜の不安定性が相伴っておこっている可能性を示唆した。桜川らは、D型患者における脂肪酸代謝の亢進とグルコース利用の低下を既に報告した。今回はアミノ酸代謝に着目し、アラニン代謝を呼吸テスト(同位元素標識による)により調べた結果代謝異常(抑制)を認めた。

新山らは、間接エネルギー測定法に於けるマスクとc a n o p yの比較をして、両者の間に有意差のないことを明らかにした。しかしc a n o p yを用いる方法は自然な状態で楽に採気できるので本症の場合有用であるとしている。更にカロリーカウンターを患者の側腹部に装着して、一日エネルギー消費量を測定し間接エネルギー測定法と比較したが両者の間に誤差があるとしながらも

カロリーカウンター応用の条件を設定すれば簡易測定法として利用できる可能性を示唆した。木村らは、人工呼吸を使用しているD型患者を対象に24時間連続呼気ガス分析をおこない正確に一日エネルギー消費量を測定し、エネルギー給与量と比較した結果30%もの安全率が必要であることを明らかにした。

## 2. 臨床栄養に関する研究

松家らは、極度の低体重を示すPMD患者に対し高カロリー輸液を経中心静脈栄養法により四ヶ月から五年の間給与した結果、患者の体重を増加しないしは維持できるとの報告をした。三吉野らは、閉鎖式人工呼吸器装着患者への濃厚流動食の給与法とその効果を検討している。飯田らは、心疾患と胃腸疾患を各々合併症とする一卵性双生児を対象とした末期臨床栄養効果の興味ある症例報告をした。また重症患者28名について栄養調査と栄養指導を実施している。

松村らは、重症PMD患者に対する便通対策を試みている。儀武らは、患者の外泊時における食事調査をして患者家庭での栄養指導のあり方を模索している。井上らも、長期外泊後体調をくずす患者がみられるので、家族に対する栄養指導を実践している。また秋元らは、患者の栄養指導、特に栄養の知識と実践をターゲットとしたビデオを作成して効果を上げている。岩垣、村上らは、肥満、やせのPMD患者の栄養管理について検討している。

## 3. 免疫に関する研究

木村らは、昨年D型患者の免疫能を検討して、リンパ球からの抗体産生能が健常者に比べて明ら

かに低下し細胞性免疫能が低い傾向にある点を指摘した。本年はL G型患者について免疫能を検索した結果健常者に比べてリンパ球中のT細胞が明らかに少なく、しかもリンパ球中からの抗体産生能が有意に低下している結果を得た。

# 目 次

筋ジストロフィー症における必須微量元素の病態生理学的役割 .....	179
宮崎医科大学医学部	濱田 稔・山口忠敏・内村絹子
	沖島 賢洋・井上 忍
国立療養所宮崎東病院	井上 謙次郎
筋ジストロフィー症の病態とビタミンB <sub>1</sub> の代謝 .....	183
宮崎医科大学医学部	濱田 稔・山口忠敏・内村絹子
PMD患者の尿中遊離アミノ酸排泄量 —3メチルヒスチジンとタウリン .....	186
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
PMD患者のアラニン呼気テスト(続報) .....	189
国立精神・神経センター武蔵病院	
	桜川 宣男・米川 均
東京都立老人研究所	末宏 牧子
PMD患者におけるエネルギー代謝測定法の検討	
—天蓋(Canopy)及びマスクによる呼気採取の比較 .....	191
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
PMD患者のエネルギー代謝	
—カロリーカウンターによる機能訓練時のエネルギー消費量測定 .....	193
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
筋ジストロフィー重症患者のエネルギー消費量 .....	196
弘前大学 医学部	木村 恒・木田和幸
国立療養所岩木病院	秋元 義己・大竹 進
PMD患者におけるIVHの応用と蛋白質、エネルギーの適正摂取量について .....	198
国立療養所徳島病院	松家 豊・新居 さつき・藤原 育代
	安達 明美
徳島大学 医学部	新山喜昭・大中政治
閉鎖式人工呼吸器装着児の望まれる濃厚流動食の検討 その2 .....	201
国立療養所西別府病院	三吉野 産治・浅井和子・城戸 美津子
	阿南 深雪・江田 伊勢松

合併症と末期の栄養について .....	204
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・三谷美智子・宮崎とし子 服部成子
末期患者の食事摂取増のための一方法 .....	207
国立療養所鈴鹿病院	飯田光男・三谷美智子・宮崎とし子 服部成子
末期患者の栄養に関する研究 .....	210
国立療養所下志津病院	松村喜一郎・田中徳子・竈島淑子 田丸輝美・酒井千鶴子・松田光子
外泊時における食事調査 .....	212
国立療養所東埼玉病院	儀武三郎・小林由美子・志馬田晴子 飯塚隆・川合玲子・飯塚静弘
PMD患者の食事指導（外泊時の家族指導を中心として） .....	216
国立療養所宮崎東病院	井上謙次郎・満留章夫・橋本香代子 椎葉さより・中尾明美・東ツネ子 堀田潮・井上忍・諸富康行
筋ジス病棟の栄養に関する教育（第Ⅱ報）—栄養指導用ビデオの作成を試みて— .....	217
国立療養所岩木病院	秋元義巳・上野順子・田中安子 三浦宏之・大竹進・西塚真智子
デュシャンヌ型筋ジストロフィー症における栄養管理 —カロリーアン飲用を試みて— .....	220
国立療養所西奈良病院	岩垣克己・八木禮子・上坂真規子 星加ゆき江・今西麻貴・渡辺泰子 他筋ジス病棟スタッフ一同
成人筋萎縮症患者の肥満・るい瘦に関する研究 .....	222
国立療養所箱根病院	村上慶郎・山内嘉子・竹村あかね 高橋信章・岡崎隆・狩野イサ子 山谷泰子・稲永光幸
筋ジストロフィー症患者の免疫と栄養 .....	233
弘前大学 医学部	木村恒・北武
国立療養所岩木病院	秋元義巳・大竹進・白戸ユキ

# 「精神障害・知能及び生きがい」のまとめ

国立療養所原病院 升田慶三

昭和62年4月より、筋ジス第4班の心理障害及び生活指導に関する新しいプロジェクトの発足にあたり、青柳班長より指示があり、永年のこのプロジェクトの研究形態に引き続き、精神障害を加えた精神心理面での研究態勢の一層の充実と共に、生きがい対策について、新たな角度から取り組むことになった。

昭和63年も分科会1.のプロジェクト(4)はI.精神障害、II.知能及びIII.生きがいの三本柱を研究のメインテーマとしてまとめを行う。これに加えて、全筋指協の共同研究として成人化問題も引き続き研究が続けられている。

今年度は第二年度として、31題が報告され、23題が昨年度に継続して出題され、新規出題は8題であった。これに昨年度出題され中断している9題を加え、平成元年度末までに各テーマ毎に結論を出す予定である。

## I. 精神障害

原、岩崎は、昭和59年以来、筋ジスの精神医学的諸問題につき報告している。本年度は、心因性の身体症状を呈したPMD二症例を通して、精神症状のみならず、心身症に対しても精神医学及び臨床心理学の現代的水準に即して、患者の心を取巻くあらゆる問題を、臨床的に解決していくために、諸経験を蓄積し、具体的なシステムを生み出していくことが必要な課題であると述べている。八雲、南、増田らは、62年度、DMDの精神状態をGHQ健康調査表を用いて検討し、どの年齢層でも対象より高値を示したが、とくに成人ではうつ状態が目立つ事を述べ、本年度は過去2年間のGHQ得点の高かった特異な症例を経過記録、G

HQの推移評価、ロールシャッハテスト、パウムテストで分析し、GHQが心理経過の記録に有用な事や初期からの心理評価を行う事が重要であると述べている。原、升田、上西、更井らは肢帯型筋ジス患者が比較的高度の不安をもつ可能性を述べ、原、升田、畔元は、高度の寡黙と饒舌状態を呈し精神医学的対応を要した4症例を報告した。岩木、秋元、葛川らは、MMDで呼吸不全の急性悪化に消化器出血を合併しICUへ転棟後、精神状態の悪化した症例の看護面でのケアが報告されている。

## II 知能(心理)

鈴鹿、飯田、酒井らはDMD、MMDの脳病理学的所見を呈示したが、知能障害の本体追及という基礎的な面での進展が望まれる。西別府、三吉野、守田らは、昨年に続き、DMDの知能分析を田中ビネー法を用い、小児慢性疾患との比較検討を行い、喘息児がIQでは優位を占めていると述べている。

MMDの知能については3題が報告されている。鈴鹿、飯田、野尻らは、昨年に引き続き、これまでの研究結果から明らかになった図形認知障害の実態の解明を試みた。

松江、武田、黒田らは、昨年度はMMDの知能を生活史、生活環境との関連、個別指導の考え方について述べたが、今年度はMMDと非MMDのIQの経年的変化と知能特性を調べた。新潟、山崎、青山らは、昨年に引き続き、MMDの二世の知能の低下について述べ、知能の低下が加齢と共に増強する事、発症年齢が低い症例に知能低下が高度である事、母方遺伝の症例の方が発症が早

