

# 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

徳島大学 学長

班 長 山 田 憲 吾

本研究は、昭和39年国立療養所における筋ジストロフィー病棟設置を契機として開始され、昭和44年には厚生省特別研究費による臨床社会学的研究、さらに昭和46年来は心身障害研究費による大型研究として臨床分野を担当して来たが、本年度は愈々この継続の研究計画の最終年に到達した。

この間蓄積した豊富な知識と経験を基盤として、もっぱら臨床の実際面に関し、深遠にして多彩な研究を展開して今日に及んだが、その成果には見るべきものが少なくない。以下において、本年度の成果の概要を8部会に分けて報告する。さらに、共同研究、指定研究についても述べる。

### 1) 機能障害研究部会 (部会長 湊 治郎)

進行性筋ジストロフィー症、特に Duchenne 型について、発現する各種の障害の進展過程を運動器を中心に詳細に観察、分析し、これらに対する障害進展の防止策について検討した。即ち、脊柱変形、特に側弯について、また、上肢や下肢の筋力や関節運動について、その障害進展の様相を明らかにした。さらに、咬合系異常の発現様相やこれらに関連する発語系や頭部顔面の形態異常について攻究している。この方面の研究は他に類例を見ない新分野の開拓と見做される。

### 2) 病態生理学的研究部門 (部会長 三吉野 産治)

この方面の研究は極めて多彩かつ精緻で、ユニークな成果をあげているものが多数見られる。これを次の5項に概括する。

① 心肺機能障害に関する研究としては、UCGによる心機能測定で低下を示す傾向が伺われるとの報告が多かった。年齢や胸郭変形との関連においてこの点を調査し、さらにジギタリス投与効果や運動負荷テスト、呼吸相との関係からも追究した。また、心機図に関しては左心機能の低下が認められるが、さらに運動時や入浴時の変化をテレメーターでチェックした。なお、心電図の精密な検討である程度の予後判定や危険予知も可能であるとしている。

② 病理学的、組織学的研究としては、剖検所見として骨格筋については病変は四肢筋に強く横隔膜や肋間筋に軽く、心筋については刺戟伝導系に変化が認められたと報告している。これらは、本症の臨床像に裏付けを与えるものである。特殊例として先天型筋ジス福山型の剖検所見も

ある。生検所見としては、筋の組織化学的所見、電顕所見、あるいは両者の対比等興味ある報告が多数ある。

③ 臨床像の解析に関する研究としては、筋電図に関する各種、各部位の詳細な研究、自律神経系に関する多様な研究、その他循環動態に関する研究などがある。さらに、筋力弱화에随伴する上肢筋群の連合運動、咬合障害に関連する高弓口蓋ほか、X線やCTスキャン応用の研究などもある。

④ 感染・予防・治療・その他の研究としては、腓エクス、CoQ10の使用の経験も報告されているが、本症にはさしたる変化が見られなかった。又免疫学的研究や脳波学的研究も見られた。

### 3) 心理障害研究部門 (部会長 河野 慶三)

この部門には極めて多様な研究があるが、これを(A)心理障害と(B)生活指導に大別して報告する。

#### (A) 心理障害

① 知能：筋ジス患児はイリノイ式言語学習能力診断検査法でみても暦年令より平均3.0才の遅れが見られ、言葉や絵の理解の得点は高いが、言葉や動作の表現の得点が低いという特徴が見られた。しかし、低IQの構造は精神薄弱児と異なることが解った。

② 要求水準検査の展開：筋ジス患児には言語を介した目的行動に障害があることが知られ、言語性検査の経年変化では作業量の有意な増加、目標変動率、達成変動率ともに有意な減少が見られた。

③精神生理学的研究：作業負荷による心理的ストレスの影響を心拍数を指標として検討したところ、慣れの現象は出現せず、達成変動率の高い群では心拍数の有意な増加が認められた。又「病気」・「死」なる言葉に過敏な反応を示す傾向が見られた。

④ MMP I：Duchenne型患者166例の平均プロフィール分析から自己の身体への意識の固着内向的、非現実的、非活動的心理状態にあると云う特徴が認められ、同年健常者に比し抑うつ的であることが解った。

⑤ その他：心理状態の精神医学的検討、四肢イメージの分析が行われたが、将来の発展が期待されている。

#### (B) 生活指導

生活指導事例集を刊行した。これは生活指導とは何か、児童指導員の仕事とは何かと云うことを考えるためのナマの素材として貴重なものがある。そして、筋ジス病棟における医師や看護婦など医療スタッフと共に児童指導員や保母などの生活スタッフの演ずる役割についてその重要性を示唆している。

### 4) 療護機器開発研究部会 (部会長 野島 元雄)

介護労作の軽減を目的した機器としては、排泄介助のための大型の水洗トイレ付きベットから、洋式便器からの立ち上り装置、電動椅子便器車、補高便座など簡易なものもある。

移動介助機器としてアンビュリフト、さらに工夫をこらした各種車椅子、また、車椅子、牽引車、いざり式移動車などがあり、車椅子の附属品としての各種フィーダー、附属テーブルなど大小の工夫がある。なお、起立台や作業台また、履物の工夫など生活の利便に対する配慮もなされている。

本研究の大切な柱である副子、装具の研究として、夜間副子、躯幹保持装具などがある。なお徳大式下肢装具については12年間60症例交付の経験からその有効性が高く評価された。さらに、生活指導用機器として配付した増加試作研究は電動ロクロの効果ならびに改良点を明かにした。

#### 5) 看護研究部会 (部会長 松家 豊)

この部門の研究は質、量ともに著しく充実した。以下主要項目別にまとめる。

- ①看護記録：施設別の特色ある看護記録をタタキ台にして、統一性のある看護記録を作成すべく努力中である。
- ②心理的看護：本症の宿命的進行に伴う患者の心理的変化と関係職員の対応について、総智を結集しながら現実問題として深く検討した。
- ③生活指導の介助：作業療法のあり方、おやつとの与え方、重度不自由に対する生活介助の仕方成人患者の自動車運転の問題などについて、心理面その他から多角的に検討した。
- ④看護介助：体位交換、排便、入浴などの介助法について、合理的な工夫を求めて追究した。検温、検脈のあり方も検討された。
- ⑤合併症の看護：種々な皮膚疾患や凍傷対策について検討された。
- ⑥末期看護ケア：末期の前兆となるべき諸症状の分析、これに基く対策、末期急変時の対応手順などについて検討された。
- ⑦看護機械、器具：これは療護機器開発研究部会の研究と共軌する部面が多いが、ここでは看護の立場より細々した点までその適用について手厚く検討されている。着衣の工夫から、市販中の特殊ベットの応用にいたるまで様々であった。
- ⑧看護管理：昭和52年3月「進行性筋ジストロフィー症の看護基準」を刊行し、これの参考に供しているが、通院ケア、在宅ケア、成人患者の看護などの面から、従来の施設ケアに新しい問題点を投げかけている。これらを含めて新展開を図るべく、さらに検討がなされた。

#### 6) 栄養研究部会 (部会長 木村 恒)

前年度の研究成果を基に研究を展開し、この成果を以下の4項にまとめた。

- ①栄養に関する基礎的研究：E欠乏動物による検討や、患者についての基礎代謝、N出納、また特異動的作用、さらに貧血の原因や脂質代謝などを調べた。
- ②栄養に関する調査研究：喫食率と給食の関係調査、全国規模の栄養摂取量調査、体重、肺活量、血清たん白質量の長期変動に関する調査を行った。

③栄養改善に関する研究：おやつ給与と栄養摂取量との関係、高脂肪食の給与法、重症者に対する至適な栄養補給法などを検討した。

④栄養指導に関する研究：栄養指導上の留意点を中心に述べたパンフレットを作成し、各施設に配布して、実践栄養に役立てた。

#### 7) 生化学的ならびに基礎的研究部会 (部会長 谷 淳吉)

前年度に引き続き研究は極めて活発に行われ、この成果を次の4項目に概括した。

①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と染色体分析：筋ジストロフィーマウス筋の再生筋芽細胞の培養やにわとり胚大腿筋と脊髄運動神経細胞との混合培養などにより発生分化過程に関し形態学的観点から多角的検討がなされた。また、臨床例について染色体異常の有無の分析がなされようとしている。

②細胞の膜成分および構造タン白の質的変化と酵素異常の究明：筋ジストロフィーマウスの諸臓器細胞膜や患者の血球膜について、また人の筋細胞由来の筋あるいは筋芽細胞について多彩な研究が行われている。なお、サイクリックAMPおよびGMPに関連して、実験的ならびに臨床的見地から多様な研究がなされた。

③内分泌学的研究：臨床例についてステロイドホルモン動態、下垂体——甲状腺系および下垂体——性腺系その他について検討された。

④感染免疫能に関する研究その他：臨床例についてTリンパ球、Bリンパ球について量的ならびに機能的異常の有無について検討された。なお、Histocompatibility その他についての興味深い研究がなされた。

以上、4つのサブテーマにまとめられた研究成果は、いずれも、筋ジストロフィーの病因論的研究の発展進歩に結びつく重要な基礎的課題である。

#### 8) 特定研究部会 (部会長 河野 慶三)

前年度に引き続き、南九州病院と鈴鹿病院を中心とする筋萎縮性疾患の実態調査が行われたが、宮崎、鹿児島、沖縄地区ではこれらの遺伝性疾患患者が新たに発掘されている。なお、新潟療養所を中心とする女性にみられるDuchenne型類似例の家系図調査では12例発見されているが、うち9例は常染色体劣性遺伝を推定せしめるものであった。向後の精密な調査研究が待たれる。

## 共同研究

#### 1) 入浴に関する看護 (まとめ 松家 豊)

この問題は看護業務の中でも大きな比重を占める。昭和51年度、52年度にわたり看護共同研究のテーマとしてとりあげて来た。

① 入浴設備に関する研究：患者の身体的背景、介助的要素の両面を考えて、作業能率向上のために既設設備の改良や新しい設計が考慮されるべきであるとした。

②浴槽について：患者のADLと関連して浴槽の広さ深さ、安全設備等が考慮されねばならないとして、攻究中である。

③移送の機械：水平移動の流れ作業方式が能率的である。移送車として特殊ストレッチャーの採用やその出入口対策、浴場の広さなどがこれと関連して検討された。

④洗い台、着脱台、その他：作業効率と安全の面から検討された。ともかく、銭湯式浴槽での抱きかかえ入浴介助の疲労度はRMR 4.0で重労働に属するものであった。

ボディメカニクスをとり入れた合理的入浴介助方式の採用、機械化方式の導入が必要とされた。

⑤入浴が患者に及ぼす影響について：重症者以外には良い生理学的効果が望まれるし、心理学的検査でも気分の改善が示唆されている。

## 2) 食餌基準に関する研究 (まとめ 木村 恒)

経済的にして適切な栄養補給ができるよう本症に対する栄養所要量を算定した。共同研究委員会を発足させ、食事例を記載した食餌基準を作成し、昭和53年度には関係機関に配布する予定である。

## 3) インフルエンザワクチン接種に関する研究 (まとめ 三吉野 産治)

全国筋ジストロフィー症収容の18施設、687名患児を対象として広汎な研究を行った。HI抗体の上昇、再感染、流行、副作用の有無、接種法などについて詳細な吟味を行った。

## 4) 呼吸不全の臨床的研究 (まとめ 三吉野 産治)

全国11施設参加の下に小児のPaO<sub>2</sub>正常値のとり方、範囲などについて基礎的調査を始めた。

# 指 定 研 究

MMP I からみた Duchenne 型筋ジストロフィー者の心理特性

## 1) 心理障害研究部会 (部会長 河野 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 (会長 浅倉 次男)

多数例を対象としてMMP I (Minnesota Multiphasic Personality Inventory) からみた筋ジストロフィー者の心理特性について検討した。

対象は16カ所の国立療養所に入院中の Duchenne 型患者 166例である。この結果を要約すると次の通りである。

①検査に対して防衛的な姿勢がみられた。

②自己の身体状況への意識の固着があり、内向的、非活動的、非現実的な気分になり易い傾向があった。

◎気分が変り易く心的短絡現象が生じ易い。そして同一年令の健常者に比べて、筋ジストロフィー者はより抑うつ的であることが明らかにされた。

↓  
**検索用テキスト** OCR(光学的文字認識)ソフト使用  
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります  
↓

本研究は、昭和 39 年国立療養所における筋ジストロフィー病棟設置を契機として開始され、昭和 44 年には厚生省特別研究費による臨床社会学的研究、さらに昭和 46 年来は心身障害研究費による大型研究として臨床分野を担当して来たが、本年度は愈々この継続の研究計画の最終年に到達した。

この間蓄積した豊富な知識と経験を基盤として、もっぱら臨床の実際面に關し、深遠にして多彩な研究を展開して今日に及んだが、その成果には見るべきものが少なくない。以下において、本年度の成果の概要を 8 部会に分けて報告する。さらに、共同研究、指定研究についても述べる。