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

研究班長

徳島大学　山　田　憲　吾

本研究事業は、昭和39年、特定の国立療養所内に筋ジストロフィー病棟を設置して患児の療育を行なうという国の方針に呼応して開始されたが、今日までに既に10年余を経過している。当初は8施設を中心とするきわめて小規模な研究会形式のものであったが、いずれもこの未踏の分野に対する開拓の意欲と医療従事者としてのモラルに支えられ研究費自前でよく頑張ったものであった。幸に昭和44年に至り厚生省特別研究費による臨床社会的研究に採用され、さらに昭和46年来は心身障害研究費による筋ジストロフィー症の臨床的研究として一段と大型化されるに至り、研究の規模と内容に目覚しい進展が見られた。この間、関連の施設も当初の8施設より次第に増加し国療21、大学3に増加し、収容患者も約1.500名を越え、班会議参加者も200余名を算するに至っている。しかしながら、本症の特異な性格もあって、研究者の総力をあげての辛抱強い努力にも拘らず、本症の原因は未だ全面的に解明されるには至らず、従って本態的療法というようなものも確立されていない現状である。それにも拘らず、本研究の遂行によって3年近くの延命効果が得られたことは、施設内における手厚い医療と看護、心理的愛護、合理的リハビリテーションと栄養などが与って力があったのではないかと思われる。とは云っても、所詮は宿命的疾患であり、筋力弱化による機能障害の不断の進展と呼吸、循環不全の併発による20才前後の夭折という苛酷な運命が常に本症患者の心理的重圧として潜んでいることも見逃し得ない事実である。たしかに施設内療護は患児の容体観察や手厚い処置という点では優れており寿命延長も可能ではあるが、長期入院に伴うホスピタリズムの発生や機能障害の進行による操作可能空間の喪失、さらに仮借なく迫り来る死の恐怖など、心理的、肉体的不調のこのような患者に対しては如何にすれば最後まで人間性を保持し、これに生き甲斐を与えうるか、これは実際診療の当事者に課せられた至難にして重要な研究課題である。勿論、本班研究は従来施設内診療を中心に研究を進め、認むべき成果をあげることはできたが、本症のような難病に対してはこのようなアプローチだけでは十分であるとする訳には行かないようにも思われる。現実、患者の日常治療に万全を期し、生き甲斐のある生涯を送らせるためには施設内診療のあり方や施設と家庭との関係、さらに社会福祉対策など、いわゆる医療体制作りも向後の重要なる研究課題となる筈であり、本年度は共同研究としてはこの方面にも研究の歩を進めた次第であ

る。

本年度の研究成果の概要については、まず、部会別研究から説明を初めることにする。

Ⅰ　**機能障害研究部会**（部会長　湊　治郎）

①　上肢および下肢機能障害の研究

上肢運動パターンの分析による総合的上肢機能評価法提唱や障害度と扁平足の関係について調査がある。

②　脊柱変形の研究

障害度と脊柱変形の関係、あるいは生活様式との関係についての調査ならびに変形発生防止等についての研究がある。

③　咬合不全の研究

咀嚼時間、咀嚼回数、咀嚼値、咀嚼リズム、味覚閾値について調査され、口腔清掃法についても検討された。また、本症患者の咀嚼機能について力学的検討もなされた。

④　歩行機能や上肢機能について電気生理学的、筋動力学的精密な研究が行われた。

Ⅱ　**病能生理学的研究部会**（部会長　三吉野産治）

①　心肺機能障害の研究

心肺機能については各種の測定によって、心不全の早期発見、経年変化の追求、予後の判定就中筋力増強訓練に対する警告症状の判定について検討がなされた。肺機能については拘束性換気障害の進行が見られ、胸椎側弯の程度と併行する事が知られたが、呼吸相からすれば吸気筋力低下から呼気筋力の低下へと進行してゆくことが明らかにされた。

②　病理学的研究

本症の末梢神経や平滑筋について詳細な病理組織学的、電顕的研究がなされた。

③　病態像の研究

女性例の検討、保因者の検討が詳細に行われた。さらに筋電や筋血流量について検討がなされ、さらに自律神経学的あるいは免疫学的アプローチもなされた。

④　その他感染の予防や治療についても研究がなされた。

⑤　末期患者対策や特殊例の報告もなされた。

Ⅲ　**心理障害研究部会**（部会長　河野　慶三）

この部会にもきわめて多数の報告が見られたが、なお、研究活動に不慣れな面も気付かれたため、鈴鹿病院グループの作成した「筋ジストロフィー者の心理特性とその*Care*」なるパンフレットを関係者に配布し知識と技術の向上に資した。心理研究の方法として投影法を用いることに対する吟味や心理現象を生理学的パラメーターを使って分析する新らしいアプローチ、又知能テストのあり方などについての検討などもなされた。

また、生活指導に関しては作業療法や遊びの開発、療育行事などの問題が検討された。特に目新らしい発展はなかったが、療育担当者が患者との緊密な接触の下にきわめて意欲的に活動していることが知られた。

Ⅳ　**療護機器開発研究部会**（部会長　野島　元雄）

本年度の増加試作研究として５施設に配布したスライドストレッチャーに関しては試用データ

ーを取りまとめることができた。そして、これについては多少改善の余地はあるが、ほぼ標準化に近いものと判定された。その他の大型機器としては電動起立車をはじめ移動用装置の開発があるが、これらに関してはさらに検討の必要が認められた。また、歩行用装置、躯幹保持用装具に関しては実際の使用経験を重ねる必要があること、電動車椅子については協同研究テーマとしてとりあげ標準化さるべきこと、作業台や日常生活用器具（自、介助具を含む）に関してはさらに総合的に検討さるべきことが明らかとなった。

Ⅴ　**看護研究部会**（部会長　松家　　豊）

現場の実践を通して獲得された数多くの貴重な研究があり、その各々はよく現場に還元され、看護の向上に役立ってるだけでなく、施設内および施設相互間の連携にも重要な役割を果している。

本年度の最大の成果は共同研究による「看護基準」の完成である。さらに「入浴看護」については引き続き共同研究が行われているが、これらについては後述する。

① 基本的看護については、特に精神的看護の重要性が強調された。身体的条件としては独歩より車椅子への移行期や年令的には思春期に心理的問題が多く、それの対応についての研究が報告された。また、看護記録についても生きた看護記録作りという点から色々な方法が検討された。

② 臨床看護に関しては重症者への集中看護のあり方や、上気道感染や変形など合併症予防について研究がなされた。

③ 看護機器については自律性の向上や安全性の確保を目ざしてきめ細かな創意工夫がなされ、看護労働の省力化に関する研究もなされた。

④ 看護管理に関しては成人の生活指導は当面の関心課題として検討されているが、小児患者を含めての在宅ケアや短期入院の問題についても積極的な取り組がなされ、全施設共通課題としてそのパイロットスタディ的性格に期待が寄せられている。また、充実した看護を目指してタイムスタディもなされている。

Ⅵ　**栄養研究部会**（部会長　木村　　恒）

栄養は患者の生命保持に不可欠である。基礎的研究、調査研究、改善方策の研究に分けて成果の概要を報告する。

① 栄養に関する基礎的研究としてはヴイタミンE欠乏と実験的筋ジストロフィーについての研究、3メチルヒスチジンの尿中排泄に関する研究、基礎代謝と窒素出納の関係に関する研究、クレアチン受容体の追求、患者の血漿蛋白の変動に関する研究などがある。

② 栄養に関する調査研究としては栄養性貧血は重症化するほど強くなること、血色素量ヘマトクリット値、赤血球数の間に各々有意な相関関係が認められること、また、患者は低体重、低蛋白栄養状態の傾向を示すことを明らかにした。また、患者の至適体位を追求し要注意の指標を提唱した。

③ 栄養改善に関する研究としては中鎖脂肪添加粉乳の体重減少防止効果や、食餌嗜好や、間食給与法による給食改善方策、肥満予防法、便秘予防法などがある。

Ⅶ　**生化学的研究部会**（部会長　谷　　淳吉）

生化学的研究を中心とする各種の基礎的研究がこの部会で取扱われ、内容的には多彩であるが保因者の検出、発症機構や病変の基本的性状の解明に直接結びつく可能性をもつもので、向後の発展に期待される面が大きい。

本年度の成果は大体次の5項目にまとめることができる。

① 染色体分析による応用研究：明確な数的および構造的異常は認められなかったが、クロマチド切断を中心とした異常例の出現頻度が高いようにも思われるので多数例についての検討する必要がある。

② 筋の発生分化過程に対応した筋・神経細胞の形態と機能の変化についての対比研究：正常およびジストロフィーマウスの筋芽細胞の培養条件を改善し細胞収量の増加に成功した。また、神経と筋の関係について細胞レベルで検討し筋外因子の役割を解明した。これらの研究は病因論的研究に寄与するところ少なくないと思われる。

③ 筋の発生分化過程に対応した筋組織の酵素異常の解明：組織化学的、血清学的に多彩な研究があるが、いずれも成因の解明に資すべき興味ある所見である。

④ 本症におけるホルモン分泌動態の究明：副腎や甲状腺機能について多角的に検査されたが、これらの研究は療育管理確立の上にもさらに追究の必要がある。

⑤ 筋の膜成分の質的変化の生化学的究明：実験的および臨床的に多彩な研究があるが、膜成分の研究は本症の解明にきわめて重要であり、向後の進展が期待される。

⑥ その他の研究：患者血清の*N*－アセチール*B*－グルコサミダーゼ値の変化、尿中アスパラギン濃度の変化、生検筋の電解質変動などについて検討がなされ、また、ビタミン*E*欠乏による筋ジストロフィー様変化に対するリノール酸エチルの効果に対する実験的研究もなされた。

Ⅶ 特定研究部会（部会長　河野　慶三）

筋萎縮性疾患の実態調査が主として行われ、再春荘、南九州病院、鈴鹿病院が関連大学の協力の下に大規模に行っている。再春荘は熊本県、南九州病院は鹿児島、沖縄、宮崎の各県一円にわたる疫学調査であるが、人口移動の比較的少ない地区という点で特徴があり、鈴鹿病院は愛知県における患者の継年的病態変化の追求と療養指導に重点がおかれている。また、刀根山病院は大阪府の在宅成人患者に対し個人面接という型で調査を実施している。いずれもそのデータは貴重であり、対社会活動として定着しつつある。特に在宅患者に対する療護の必要性の認識はこのようにして次第に高まって来ているが、この活動の積み重ねによって基礎的資料が完備されることを期待するものである。

共同研究

Ⅰ 看護研究部会（部会長　松家　　豊）

① 看護基準の作成

看護研究部会が全施設参加の下に自主的に達成した今年度最大の成果であるが、広く関係方面の要望に応え得る豊富な内容をもっている。云うまでもなく筋ジストロフィーはその疾患のもつ特殊性からその看護はきわめて苦労の多い困難な業務である。この看護基準は10年を越える貴重な経験に裏付けられた実践の知恵に基いて作られたものである。疾病の理解を深めなが

ら、臨床看護、基本的看護、病棟管理、患者管理、生活指導、看護機械、その他家族指導や在宅ケアーの各面にわたり一定の方向づけと共通した原則を示しておりきわめて実用価値の高いものである。同時に向後の医療体制作りの基本にもなるものと考える。

② 入浴看護に関する研究

筋ジストロフィー看護の中で入浴の占める比重はきわめて大きく、高温多湿環境下における長時間にわたる重作業という点で特別な考慮が必要とされている。これに対し次の6つのサブテーマに分けて共同研究を行った。即ち①入浴設備、②入浴介助法、③入浴用具、④介助者の問題、⑤患者への影響、⑥入浴システムである。

そして入浴の合理化のため介助を中心とした能率向上の方法、これに関連した設備、用具の問題、腰痛対策、重症者介助などを重点項目として研究をつづけている。

Ⅱ 心理特定部会（部会長　河野　慶三）

*MMPI*からみた*Duchenne*型*PMD*患者の心理特性：

本研究班に属する16施設の協力を得て*Duchenne*型*PMD* 173例について*MMPI*プロフィルを調査した。資料の入手が遅れたこともあって解析が十分でないが、近くまとめ上げる予定である。

Ⅲ 女性ＰＭＤ患者に関する研究　　厚生省資料による統計的検討（江川　三二）

今回の資料から約36例の*Duchenne*型類似の女性の存在を認めた。これは全*Duchenne*型の中で女性の占める割合は約3.6％となり、1973年近藤らが報告した値3.7％に近かった。

以上は本年度研究の概要であるが、その詳細は後述の各研究者の報告ならびに部会長の取りまとめに譲ることとする。

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

本研究事業は、昭和 39 年、特定の国立療養所内に筋ジストロフィー病棟を設置して患児の療育を行なうという国の方針に呼応して開始されたが、今日までに既に 10 年余を経過している。当初は 8 施設を中心とするきわめて小規模な研究会形式のものであったが、いずれもこの未踏の分野に対する開拓の意欲と医療従事者としてのモラルに支えられ研究費自前でよく頑張ったものであった。幸に昭和 44 年に至り厚生省特別研究費による臨床社会的研究に採用され、さらに昭和 46 年来は心身障害研究費による筋ジストロフィー症の臨床的研究として一段と大型化されるに至り、研究の規模と内容に目覚しい進展が見られた。この間、関連の施設も当初の 8 施設より次第に増加し国療 21、大学 3 に増加し、収容患者も約 1.500 名を越え、班会議参加者も 200 余名を算するに至っている。