

厚生省心身障害研究

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

# 昭和50年度研究成果報告書

主任研究者 徳島大学医学部 山田 憲 吾

昭和51年3月

# 目 次

序 .....	1
班 長                   山 田 憲 吾	
総括報告.....	2
班 長                   山 田 憲 吾	
機能障害進展過程の分析.....	5
部会長                 湊    治 郎	
○デュシャンヌ型筋ジストロフィー患者の機能訓練の在り方.....	7
国立療養所 西多賀病院 湊    治 郎	
○進行性筋萎縮症患者のADLに関する研究.....	8
国立療養所箱根病院 古 内 文 夫 ・ 村 上 慶 郎 ・ 久 保 義 信	
○PMD患児の足部変形.....	9
国立徳島療養所       西 庄 武 彦 ・ 松 家    豊 ・ 奥 村 建 明	
鈴木 和 恵	
○PMD患児の手の変形について.....	10
国立徳島療養所       西 庄 武 彦 ・ 松 家    豊 ・ 奥 村 建 明	
鈴木 和 恵	
○PMD側彎に関する研究.....	12
国立徳島療養所       松 家    豊 ・ 西 庄 武 彦	
○PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究(第1報 口腔内所見について).....	14
広島大学歯学部補綴   浜 田 泰 三 ・ 今 田 和 秀 ・ 山 田 早 苗	
国立療養所原病院     河 野 七 郎 ・ 和 田 正 士 ・ 生 富 和 夫	
升 田 慶 三	
○PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究(第2報 歯列弓について).....	16
広島大学歯学部補綴   浜 田 泰 三 ・ 伊 井 一 博 ・ 川 添 和 幸	
山 田 早 苗	
国立療養所原病院     河 野 七 郎 ・ 和 田 正 士 ・ 生 富 和 夫	
升 田 慶 三	
○PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究(第3報 頭部X線規格写真による開咬の分析について)....	18
広島大学歯学部補綴   浜 田 泰 三 ・ 小 林    誠 ・ 古 本 健 二	
山 田 早 苗	
国立療養所原病院     河 野 七 郎 ・ 和 田 正 士 ・ 生 富 和 夫	
升 田 慶 三	
○PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究(第4報 咀嚼能率について).....	20
広島大学歯学部補綴   浜 田 泰 三 ・ 小 林    誠 ・ 今 田 和 秀	
伊 井 一 博 ・ 山 田 早 苗	

国立療養所原病院	河野七郎・和田正士・生富和夫 升田慶三	
○PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究(第5報 最大咬合圧とIQ値との相関について)……		22
広島大学歯学部補綴	浜田泰三・川添和幸・岡田周造 山田早苗	
国立療養所原病院	河野七郎・和田正士・生富和夫 升田慶三	
○進行性筋ジストロフィーの「機能障害ステージ」の基準作成に関する研究……		24
徳島大学医学部整形外科	野島元雄・藤井充・田中晴人 田中明・小松忠雄・森中義弘 松家豊・西庄武彦	
○PMDの機能ステージと強さ期間曲線及びクロナキシーとの相関について……		25
国立岩木療養所整形外科	福士明	
弘前大学整形外科	木村政一	
○PMDにおける尖足について……		26
国立療養所南九州病院	川平稔・新屋正信	
○PMDに於ける脳幹機能及び平衡機能に関する研究……		28
国立療養所兵庫中央病院	雨森良幸・習田敬一・新光毅	
病態生理学的研究……		29
部会長 国立療養所西別府病院小児科	三吉野産治	
○進行性筋ジストロフィー症の病理学的研究……		32
国立療養所西多賀病院	無江昭子	
○進行性筋ジストロフィー症の心機図所見……		33
国立療養所東埼玉病院	田村武司・井上満	
○PMD児の感冒調査を試みて……		34
国立療養所東埼玉病院	染矢美代・松山豊子・板橋光江 相馬テイ	
○空気式装具(オルタツール)B型装着による筋ジス患者の運動解析……		36
東京農工大学保健体育科	服部恒明	
国立療養所下志津病院整形外科	斉藤篤	
○筋ジス症に伴う心不全発生機序の研究……		38
国立療養所下志津病院	目黒敬子・菊地洋・多賀谷茂	

金子二郎

- 筋ジス症に於ける自律神経学的研究..... 38  
国立療養所下志津病院 目黒敬子・菊地洋・多賀谷茂  
金子二郎
- 女性 Duchenne 型 P M D について..... 39  
国立新潟療養所 片桐忠・湯浅龍彦・高沢直之
- Duchenne 型筋ジストロフィー症にみられた心電図変化と心臓病理所見との関連..... 41  
国立療養所鈴鹿病院 向山昌邦・河野慶三・浅野武一  
小林喜代子・二井洋子
- フリーズ・エッチング法による骨格筋の筋膜表面構造の観察..... 43  
国立療養所宇多野病院小児科  
吉岡三恵子
- 進行性筋ジストロフィー症 ( Duchenne 型 ) における心病変について ..... 45  
国立療養所原病院 升田慶三・岡山勲・生富和夫  
和田正士  
広島大学第2病棟 海佐裕幸
- 進行性筋ジストロフィー症頭頸部小筋群の病理ならびに生理学的研究..... 46  
国立療養所原病院 升田慶三・岡山勲・生富和夫  
和田正士  
広島大学耳鼻科 原田康夫
- 進行性筋ジストロフィー症 ( Duchenne 型 ) の死亡例におけるベクトル心電図学的検討 ..... 48  
国立療養所原病院 升田慶三・岡山勲・生富和夫  
和田正士  
広島大学第1内科 吉田正男・鈴川睦夫・桑原宗男
- P M D の咀嚼機能改善に関する臨床的研究 ( 第1報 Over denture の試作 ) ..... 50  
広島大学歯学部補綴 浜田泰三・小林誠・今田和秀  
山田早苗  
国立療養所原病院 河野七郎・和田正士・生富和夫  
升田慶三
- P M D における電気生理学的検討..... 52  
国立療養所再春荘 今西康二・寺本仁郎・小清水忠夫  
熊本大学第1内科 出田透
- P M D におけるホルモン環境について..... 53  
国立療養所再春荘 今西康二・寺本仁郎・小清水忠夫
- 興味ある筋生検像を呈した1例..... 55  
国立療養所再春荘 寺本仁郎・今西康二・小清水忠夫  
熊本大学第1内科 山根淑子・内野誠・出田透

○若年女性の筋ジストロフィー症	56
国立療養所川棚病院 森 民 春 ・ 森 一 毅 ・ 迫 龍 二 澁谷 純 寿 ・ 中 沢 良 夫	
○進行性筋ジストロフィーの筋動力学的研究	57
徳島大学医学部整形外科 野 島 元 雄 ・ 藤 井 充 ・ 田 中 晴 人 小 松 忠 雄 ・ 田 中 明	
○特異な臨床経過をとった筋ジストロフィー症と思われる1剖検例	58
国立岩木療養所 福 士 明 ・ 森 山 武 雄	
○成人進行性筋萎縮症に対するGlossopharyngeal Breathing (GPB)の研究	59
国立療養所箱根病院 村 上 慶 郎 ・ 長 能 学 利 ・ 久 保 義 信	
○進行性筋ジストロフィー症の生検筋による組織化学的研究	60
国立療養所八雲病院 篠 田 実 ・ 城 守 ・ 館 延 忠 佐々木 公 男 ・ 藤 原 真由美 ・ 安 中 俊 平	
○PMDの臨床像に関する再検討	61
国立療養所南九州病院 川 平 稔 ・ 皆 内 康 広	
○おのおの特徴ある筋組織所見を示すNemaline Myopathyの2例について	63
国立療養所西別府病院 三 嶋 一 弘 ・ 三 吉 野 産 治 熊本大学小児科 三 池 輝 久	
○進行性筋ジストロフィーの心臓障害に関する研究	64
国立療養所西別府病院 三 吉 野 産 治 ・ 三 嶋 一 弘 九州大学温泉治療学研究所 矢 永 尚 士 ・ 大 塚 邦 明	
○進行性筋ジストロフィー症に対するインフルエンザワクチン接種に関する研究	65
国立療養所西別府病院 三 嶋 一 弘 ・ 三 吉 野 産 治 九州大学温泉治療学研究所 加 地 正 郎 ・ 横 井 忠 滋	
○慢性呼吸器感染症におけるIgの変動について(1報)	66
国立療養所西奈良病院 武 内 吉 彦	
○進行性筋ジストロフィー症における心エコー図	68
徳島大学医学部小児科 幸 地 佑 ・ 中 野 修 身 ・ 武 内 克 郎 植 田 英 信 ・ 吉 田 哲 也 ・ 松 岡 優 大 野 秀 夫 ・ 湯 浅 安 人 ・ 坂 井 と も 子 官 尾 益 英	
○PMDの血行動態の推移	69
国立療養所兵庫中央病院 永 田 匡 之 ・ 松 尾 凡 平 ・ 習 田 敬 一	

新 光 毅

○進行性筋ジストロフィーの心臓障害に関する研究.....	70
国立療養所西別府病院 三吉野 産 治 ・ 三 嶋 一 弘 ・ 西 原 重 剛	
九州大学温泉治療学研究所	
矢 永 尚 士 ・ 大 塚 邦 明	
心理障害・生活指導の研究.....	72
心理部会   部会長 習 田 敬 一	
特定研究部会 部会長 河 野 慶 三	
○筋ジス病棟における生活指導に関する研究.....	75
国立療養所八雲病院 三 吉 力 ・ 藤 島 慎 一 ・ 桜 田 裕	
増 田 寿 雄 ・ 松 谷 真理子 ・ 大 友 政 明	
○進行性筋萎縮症児の生活指導.....	76
国立療養所西多賀病院 浅 倉 次 男	
○PMD児の遊び道具の工夫.....	77
国立療養所西多賀病院 菊 地 恵 子 ・ 吉 田 栄 子 ・ 山 田 チ ャ	
○親と子の面会に於けるコミュニケーションについて.....	79
国立療養所東埼玉病院 前 村 久 子 ・ 杉 田 チ ョ ノ ・ 宮 川 春 枝	
三 宮 亮 子 ・ 物 永 こ ず え ・ 村 上 照 美	
今 井 サ ツ キ ・ 跡 路 寿 江	
○PMD児の情緒不安定によると思われるおもらし・夜尿の看護を試みて.....	81
国立療養所東埼玉病院 大 野 美 佐 子 ・ 丸 山 鈴 子 ・ 浅 見 貞 子	
樋 口 光 江 ・ 竹 浦 桂 子	
○筋ジス児と健康児との価値観の比較研究.....	82
国立療養所東埼玉病院 渋谷   斌 ・ 山 川 和 正	
○器楽訓練による意識の変容について.....	84
国立療養所医王園   大 場   昭 ・ 正 木 不 二 磨 ・ 松 栄 憲 三	
東 野 美 代 子 ・ 松 谷   功 ・ 松 本   勇	
○Duchenne 型進行性筋ジストロフィーにみられる知的行動障害.....	86
国立療養所鈴鹿病院 河 野 慶 三 ・ 片 山 幾 代 ・ 野 尻 久 雄	
宮 崎 光 弘	
○Duchenne 型PMD児の親子関係.....	89
国立療養所鈴鹿病院 宮 崎 光 弘 ・ 曾 我 清 美 ・ 田 端 恵 津 子	
岩 井 陽 子 ・ 岡 本 和 子 ・ 野 尻 久 雄	
片 山 幾 代 ・ 河 野 慶 三	
○PMD児の要求水準について.....	91
国立療養所鈴鹿病院 野 尻 久 雄 ・ 河 野 慶 三	
○PMD患者の情緒的側面について Rorschach testによる情緒的側面の探求.....	96

国立徳島療養所	早田正則・川合恒雄・中西誠	
○ Duchenne 型 P M D 患者の Minnesota Multiphasic Personality Inventory ( 2 )		97
国立療養所鈴鹿病院	河野慶三・片山幾代・野尻久雄 官崎光弘	
○ P M D の病勢進展に伴なって生ずる人格障害		104
国立療養所兵庫中央病院	習田敬一・巽昭子	
○ 作業療法の研究		105
国立療養所兵庫中央病院	佐野随鳳・巽昭子 山本武子・塚田順子・黒田史子 習田敬一・新光毅	
○ P M D の知能に関する研究		106
国立療養所兵庫中央病院	巽昭子・習田敬一	
○ 進行性筋ジストロフィー症 Duchenne 型の知能について		107
国立療養所八雲病院	篠田実・城守・三好力 桜田裕・藤島慎一・大友政明	
○ P M D 児の遊び グループワークの研究		108
国立療養所西多賀病院	屋代道子	
○ P M D 児成人患者、患者家族、職員等三者による創作活動を始めて		110
国立療養所西多賀病院	荒井道子・他	
○ 絵でみる子どもの心理 ( 浅利診断法を使って )		111
国立療養所西多賀病院	志賀野恵美子	
○ P M D 児に対する遊戯療法について ( 第二報 )		112
国立療養所東埼玉病院	川上範子・三輪つる子・景山恭子 長谷川恵美子・吉岡桂子	
○ 筋ジス病棟における革細工の創作活動について		114
国立療養所東埼玉病院	林良枝	
○ 神奈川県内における成人筋ジストロフィー症患者の生活意識について		116
国立療養所箱根病院	小原義夫・森田庸子・村上慶郎 久保義信	
○ P M D 症児の進行期における心理・行動の変化に関する研究		117
国立療養所宇多野病院	鞠山紀子・中西孝	
○ P M D 症児の遊び及び遊具の開拓について		118
国立療養所宇多野病院	佐々木幸子・藤木るり子	
○ P M D 児の社会性		119
国立療養所再春荘	末竹寛子・石本由紀男・鷗木正子	
○ 筋ジス患児における小遣いの自主管理の試み		121
国立療養所再春荘	鷗木正子・田辺豊子・亀田日出子	

○自分の意志をことばで表わすことの少ない子の指導	122
国立療養所長良病院 河田 薫・錦貫弘美・中坂久美子	
○義務教育を終了したPMD児の生活指導	123
国立療養所長良病院 久野真澄・遠藤花子・高橋久美子	
榎島 晃	
○PMD病棟に於ける児童生徒の放課後の生活指導に関する研究	124
国立療養所南九州病院 郡山艶子	
○PMD児(者)の知能について	125
国立療養所西別府病院 吉良陽子・寺田真弓	
○Duchenne型進行性筋ジストロフィーの知能	126
特定共同研究	
特定部会 部会長 河野慶三	
心理部会 部会長 習田敬一	
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	
機械器具の開発研究	135
部会長 徳島大学医学部整形外科教室	
野島元雄	
○PMD症患の作業訓練と自助具の開発	138
国立療養所西多賀病院 門間勝弥・五十嵐俊光・国井光雄	
鈴木伸一	
○PMD症脊柱変形に対する体操の一試案	139
国立療養所西多賀病院 大東章・宍戸勝枝・千葉隆	
○PMD患者にふさわしい車椅子の開発	140
国立療養所西多賀病院 五十嵐俊光・国井光雄・門間勝弥	
鈴木信一	
○PMD患児Turnbuckle付長下肢装具及び足底板の開発	141
国立療養所東埼玉病院 熊井初穂・鈴木貞夫・浅野賢	
井上満・吉村正也・田村武司	
○PMD児に適した車椅子の設計	143
国立療養所東埼玉病院 浅野賢・鈴木貞夫・熊井初穂	
井上満・吉村正也・田村武司	
○油圧式昇降搬送車を試用して	144
国立療養所東埼玉病院 大野美佐子・荒川スミ子・河西信子	
浅見貞子・山崎マツエ・品田三枝子	
○PMD児のベッドについて ウォーターベッドを試みて	146
国立療養所東埼玉病院 前村久子・杉田チヨノ・加藤栄子	
山口三希・宮川春枝・村上明美	

	小野敏子・志賀初子・中村文美	
○車椅子の一部改良を試みて		148
国立新潟療養所	吉川フミ・藍田照子・三浦淑子 加藤ケイ・林マサ・堀ムツ子 浅賀真利子・布川正子	
○特殊タイプライター等筋ジス症者療育器械開発の基礎的研究		149
国立療養所宇多野病院	森宗勳・石田収・中西孝 鞠山紀子	
○PMD児の履き物の工夫		151
国立療養所宇多野病院	藤木るり子・佐々木幸子	
○陶芸用電動ロクロの試作・改良について		153
国立徳島療養所	早田正則・川合恒雄・中西誠	
○空気式装具(オルタツール)についての検討		154
国立徳島療養所	松家豊・西庄武彦	
○電動起立車の開発		156
国立徳島療養所	松家豊・早田正則・西庄武彦 奥村建明	
○PMD患者に適した車椅子の選び方		157
国立療養所再春荘	境勇祐・上野和敏・寺本仁郎 今西康二	
○冬期に於ける車椅子生活者の足部保温法について		159
国立療養所川棚病院	前本薫・朝倉フミエ	
○進行性筋ジストロフィーの養護、管理、訓練機器の開発研究		160
徳島大学医学部整形外科	山田憲吾・野島元雄 松家豊・田中晴人・小松忠雄	
○半立位式の水洗便器		161
国立岩木療養所	七戸千恵・中井幸子・折戸谷初枝 須藤リエ・長尾二三子・棟方よしゑ 有馬文子・村田千恵子・成田光子	
○回転するお膳の工夫		162
国立岩木療養所	大津静世・福士町子・葛西美良栄 岩淵郁子・我満千恵子・6病棟スタッフ一同	
○強度の変形あるPMD患児のベッドサイドテーブルの工夫		163
国立岩木療養所	江利山久子・西塚キヨノ・長谷川輝子 工藤恵子・6病棟スタッフ一同	
○食器の合理的工夫と改善について		164
国立療養所西別府病院	安川郁子・本田ミヨ子・板井洋子	

	倉原恵子・本田恭子・西村志美子	
○書見台の改良	国立療養所西別府病院 黒沢清子・元近ハルミ・長野幸子 竹内八重子・佐々木直美・本田ミヨ子	165
○移動式洗面台の改良	国立療養所西別府病院 後藤スミエ・東ツネ子・梶原景子	166
○オルタツール使用経験のまとめ(評価試作研究 指定)	八雲・岩木・西多賀・東埼玉・下志津・新潟・宇多野 兵庫・徳島・西別府・南九州・川棚	168
看護研究	部会長 国立徳島療養所 松家豊	170
○筆記自動具の工夫	国立療養所八雲病院 成田久子・伊藤八重・渡辺亀江 佐藤リサ子・大島君子・斉藤雪子 他病棟職員一同	172
○PMD患者に適した身長測定方法の考察	国立療養所西多賀病院 佐々木勝吉・中村ミヨ・片桐智子 小原喜久子・大山成子	173
○重症心身障害児用エレベートバスを基礎にしたPMD用の架台の考察	国立療養所西多賀病院 佐々木勝吉・工藤桂子・小山勝次 佐々木秀子・田中常男・半沢寛 高橋峰子	175
○椅子便器の改善	国立療養所西多賀病院 千田武昭・草野絹子・菊地伊三郎 工藤桂子	177
○集団の中にとけこめぬ患児の看護について	国立療養所東埼玉病院 大野美佐子・金子さと子・千葉由紀子 才野孝子	178
○心肺機能低下時の看護	国立療養所下志津病院 宮沢栄子・他7病棟一同	180
○ロータリーリフト入浴装置改良点について	国立療養所下志津病院 西沢志津江	182
○下肢皮膚検温測定調査	国立新潟療養所 河合由美子・大塚節子・五十嵐セイ 土田正枝・田沢真由美・大橋八重子 西倉花子	184

○ P M D 症合併症予防に関する研究 特に上気道感染症	185
国立療養所宇多野病院 田 中 増 乃	
○ 保護帽の検討	186
国立療養所宇多野病院 界 雅 子	
○ P M D 病棟の生活介助におけるボディメカニクスについて	187
国立療養所刀根山病院 大久保 一 枝 ・ 浅 井 民 子 ・ 柴 林 真理子 小 谷 和 子	
○ 臨床看護と地域看護について	188
国立療養所刀根山病院 岡 田 ゆう子 ・ 大久保 一 枝	
○ Duchenne 型筋ジストロフィー症末期患者の看護	190
国立療養所刀根山病院 中 西 貞 子 ・ 岡 田 史 子 ・ 大久保 一 枝	
○ P M D 患児の日常姿勢に関する看護用具の工夫	192
国立徳島療養所 只 津 光 子 ・ 森 山 節 子 ・ 12 病棟一同	
○ Bed Patient を中心とした心理的側面の看護研究 (第2報)	194
国立徳島療養所 豊 原 静 子 ・ 佐 藤 松 子 ・ 金 山 武 代 他 10 病棟看護婦一同	
○ トイレにおける安楽な坐位の固定方法 (既製パイプを利用して)	198
国立療養所原病院 西 本 和 子 ・ 植 木 久 子 ・ 杉 野 元 子 河 野 登喜子 ・ 研 本 米 子 ・ 森 田 春 江 則 末 ノリ子 ・ 中 谷 行 見 ・ 小 川 清 子 元 田 希始子 ・ 稲 岡 寿 美 ・ 吉 岡 美智子 熊 谷 ひさ子 ・ 他	
○ 筋ジス児の通信教育に対する意識	199
国立療養所再春荘 亀 塚 佐代子 ・ 藤 本 栄 子 ・ 他スタッフ一同	
○ 採尿を目的とした便器車と尿器台の工夫	202
国立療養所川棚病院 曾 川 キョエ ・ 富 永 恒 子 ・ 他筋ジス北病棟一同	
○ P M D 家系に於ける家族指導 (意識調査その2)	203
国立療養所長良病院 蛭 田 美代子 ・ 篠 田 れい子 ・ 槇 島 晃 森 田 エイ子 ・ 桑 原 英 明	
○ 筋ジス病棟における勤務体制に関する研究	204
国立療養所南九州病院 吉 永 京 子 ・ 山 下 百 合 ・ 柳 迫 寿 美 村 田 久美子 ・ 川 原 きみ子	
○ P M D 患者の身長計測に関する研究	206
国立療養所南九州病院 柿 内 とし子 ・ 久 保 照 子 ・ 若 松 牧 子 平 田 理恵子 ・ 村 岡 恵美子 ・ 谷 口 あや子 井 上 順 子	
○ 進行性筋ジストロフィー症末期患者の救急看護の要点について	207

栄養学的研究.....	209
部会長    弘前大学医学部	
木村    恒	
○PMD児の貧血に対して 附加食品による改善の試みについて.....	211
国立療養所東埼玉病院 大島 久夫 ・ 小林 由美子 ・ 岡    茂	
小林    繁	
○筋ジストロフィー症患者の栄養摂取量について.....	213
国立徳島療養所    新居 さつき ・ 山上 文子 ・ 坂口 久美子	
○筋ジストロフィー病棟における栄養に関する調査研究(第Ⅱ報).....	215
国立療養所再春荘    吉川 加津代 ・ 松田 菜穂美 ・ 高峯 宮子	
加藤 順子 ・ 山本 輝子 ・ 宮本 芳子	
竹内 千代子 ・ 大山 ふくえ ・ 三津家 ミヨノ	
有水 モモヨ ・ 桜井 キヌヨ ・ 境    恵美子	
佐々木 昌子 ・ 高峯 揚子 ・ 池本 勝子	
福田 光子 ・ 中原 邦余 ・ 三井 八千代	
五嶋 栄子	
○PMD患者の尿中アミノ酸排泄量.....	217
弘前大学医学部    木村    恒	
○PMD患者の食餌療法について.....	218
弘前大学医学部    木村    恒	
○進行性筋ジストロフィーの寿命と死因.....	220
弘前大学医学部    木村    恒 ・ 他 16 PMD施設	
○PMD患者の血清蛋白分画に関する研究.....	221
弘前大学医学部    木村    恒 ・ 北    武	
○PMDのい瘦患者に対する総合アミノ酸と中鎖脂肪の投与効果の検討.....	224
弘前大学医学部    木村    恒 ・ 森山 武雄	
○PMD患者の栄養所要量に関する研究.....	225
弘前大学医学部    木村    恒	
○ビタミンE欠乏モルモットによる筋ジストロフィー発現過程の代謝異常に関する研究.....	228
弘前大学医学部    木村    恒	
国立栄養研究所    山口 迪夫 ・ 宇津木 良夫 ・ 新関 嗣郎	
斉木 良平 ・ 田村 盈輔	
○PMD患者の体位と皮下脂肪厚.....	230
弘前大学医学部    木村    恒	
国立岩木療養所    森山 武雄	
国立療養所西多賀病院 保坂 武雄	

国立療養所刀根山病院 永井春三	
国立徳島療養所 神山南海男	
○筋ジストロフィー患者の栄養摂取量とN出納	232
徳島大学医学部 新山喜昭・大中政治・佐川寿栄子	
国立徳島療養所 新宮さつき・山上文子・坂口久美子	
○るい瘦PMD患児に対するL-MCT(中鎖脂肪添加粉乳)投与効果の検討	233
国立療養所西別府病院 城戸美津子・中野和子・堀サチ子	
三吉野産治・三嶋一弘・熊本俊秀	
○PMD患者の栄養に関する基礎的研究	234
国立療養所兵庫中央病院 松尾凡平・習田敬一	
森暉雄・新光毅	
生化学的ならびに基礎研究	235
部会長 国立療養所刀根山病院	
谷淳吉	
○筋ジス症マウス肝のマイクロゾームにおける電子伝達系の検討:薬物の脱メチル化反応	237
国立療養所西多賀病院 阿部英治	
○PMD発症マウス骨格筋細胞の組織培養の研究	240
国立療養所西多賀病院 中川原寛一	
○筋ジストロフィーと多糖代謝	241
徳島大学医学部内科学第三講座	
螺良英郎・橋本卓樹・松岡義久	
○培養筋原細胞表面微細構造の観察	243
国立療養所下志津病院 斉藤篤	
千葉大学医学部第一解剖 増子貞彦・嶋田裕	
○筋ジストロフィー症発症機作に関する研究	245
国立療養所刀根山病院 香川務・智片英治・谷淳吉	
○進行性筋ジストロフィー症の染色体の研究	247
国立療養所刀根山病院 葛宗俊明・谷淳吉	
○筋構造蛋白のSDS電気泳動法による研究	249
国立療養所再春荘 今西康二・寺本仁郎・小清水忠夫	
熊本大学医学部第一内科 上野洋・出田透	
○進行性筋ジストロフィー症(Duchenne)の筋構造蛋白の変動について	250
国立療養所下志津病院 斉藤敏郎・清水輝夫	
○筋の分化発達に伴う筋特異的酵素のアイソザイム変換とジストロフィー筋での異常	251
弘前大学医学部生化学第二 佐藤清美・今井房子	
弘前大学医学部内科第三 北原明夫	
○筋強直性ジストロフィー症におけるアルギニン負荷試験について	253

弘前大学医学部第3内科	豊田隆謙・松永宗雄	
	工藤幹彦・成田祥耕・柁木尚義	
	阿部寛治・北原明夫・木村健一	
○進行性筋ジストロフィー症の骨格筋におけるミオシンATPaseの電顕組織化学的研究	255	
徳島大学医学部第一病理学教室	伊井邦雄・須見登志子	
○骨格筋の creatine kinase の組織化学的研究、とくに発育、萎縮、ジストロフィーに伴う変化	257	
徳島大学医学部第一病理学教室	岸野泰雄・須見登志子	
○PMD保因者の酵素学的研究	258	
国立療養所松江病院	中島敏夫・加藤典子	
鳥取大医学部脳神経小児科	吉野邦夫	
○PMD患児におけるインシュリン及び成長ホルモン分泌動態について	262	
国立療養所長良病院	桑原英明	
○胎生期骨格筋の組織化学的、電顕組織化学的、電顕的研究	263	
熊本大学小児科	三池輝久	
国立療養所西別府病院	三吉野産治・三嶋一弘	
○ネマリンミオパシーの研究、特にRod bodyの実験的研究	264	
国立療養所西別府病院	三池輝久・三吉野産治・三嶋一弘	
○筋の発生分化過程に対応した筋組織の酵素異常の解明	265	
神戸大学医学部第三内科講師	高橋桂一	
神戸大学院	高尾尚	
国立療養所兵庫中央病院	習田敬一・新光毅	
特定研究・疫学的研究	266	
部会長	国立療養所鈴鹿病院	
	河野慶三	
○進行性筋ジストロフィー症に於ける免疫学的側面の検討	268	
国立新潟療養所	湯浅龍彦・片桐忠・佐藤修三	
	高沢直之	
○東海地区における筋ジストロフィー症ならびにその関連疾患の疫学的調査	269	
国立療養所鈴鹿病院	向山昌邦・河野慶三	
○在宅成人患者の実態調査	270	
国立療養所刀根山病院	谷淳吉・香川務・大久保一枝	
○熊本県下の進行性筋ジストロフィー症の実態調査	272	
国立療養所再春荘	寺本仁郎・今西康二・小清水忠夫	
○Distal myopathyの2家系	274	
国立療養所川棚病院	森一毅・森民春・渋谷統寿	
	中沢良夫	



## 序

時は流れてやまない。われわれがこの研究を開始してから早くも10年を越える日子が経過した。この間、本研究班は終始一貫筋ジストロフィー症を病むか弱い生命をひたすらに守り、不断の研究努力を傾けながら今日に至った。ところで、この研究はこれを深めれば深めるほど愈々難病中の難病たる所以が知られ、圧倒するほどの困難を体得させられたのであるが、治療の困難性の故に怯むことが少しもなかったと云うのが本研究班の一つの特徴でもあった。「点滴岩をうがつ」の喩にも似て、不撓不屈、地道な研究が長年月の経過の下に揺ぎない成果に結集されたとしても別に不思議ではない。疫病の性格上の単年度成果において華々しさを欠く面があったとしても、本来が地味な根気を要する研究である点に思いを致さねばならない。周知の通り、筋ジストロフィー症は一つの宿命的な疾患であり、その命脈については、従前は諦めムードが支配的で、自然のなりゆきをそのまま肯定するような傾向にあったように思える。ところが、このような敗北主義を払拭し、敢えてこれに挑戦して、寿命延長の可能性について大規模な検討を加えようとするような企てはほとんど行なわれなかった。それで、本研究班が臨床的研究の立場からこの点に対し必要にして十分な配慮の下に検討を進めたことは云うまでもない。このことは研究成果の一次的効果としても表現されており、行き届いた養護が本来予後不良とされていた Duchenne 型に対し平均3年の寿命延長をもたらしたと云う事実は特筆に価する所と考える。さらにまた、その二次的効果としては施設内における診療実績に質的、量的向上をもたらし、患者の福祉に寄与した事実も極めて貴重と考える。

ともかく、本年度は研究事業の効率的運営を期し、部会研究の充実と組織の新鮮化を図ったのであるが、特に厚生研究の建前から設定目標に焦点を絞り、協同研究体制を強化して確実な成果の早期獲得とそれの福祉還元を意を用いた次第である。

このようにして、本症の病態や進展様相は一段と明確化されたし、疾病の進展に伴う心身両面の諸問題を解明し、看護、心理、栄養 等実際診療上の対策を攻究して治療成績の向上に資することでもできた。また、基礎的研究としてはマクロのレベルのみならずミクロのレベルにおいても成因を追求し、解明の端緒を把むことができた。さらに、野外研究としては疫学的調査を通じて福祉対策の樹立にも寄与した。そして、以上の成果に対しては総括的評価を加えて向後の反省の資とした。

ここに、本年度の成果をとりまとめ本書を刊行する運びに至ったことを大きな喜びとしているものであるが、この書が同学の士のよき参考ともなり、不朽の価値を持つことを希望するものである。

本研究の遂行にあたり厚生省当局ならびに日本筋ジストロフィー協会から賜った御指導、御支援に対し深甚の感謝を呈する。さらにまた、本研究の最終結果も見ずして惜しくも夭折された幾つかの若い生命に対し哀悼の誠を捧げ、向後の努力を誓う次第である。

班 長 山 田 憲 吾

( 1976.7.10 )

# 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

班 長 山 田 憲 吾

本研究は、昭和39年国立療養所の筋ジストロフィー病棟設置を契機として発足したが、当初はきわめて小さな自主的研究会形式のものであった。研究参加者の示した旺盛な研究意欲はその後国の認める所となり、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に採用され、さらに、昭和46年来は心身障害研究費による大型研究に移行し、山田班として専ら臨床研究分野を担当して今日に至った。そして、この間に蓄積した豊富な知識と経験を基盤として臨床の現実に直面する多彩な問題を解明すると共に、特に看護方法や患者心理、さらに栄養対策などに関してこれらを深く掘り下げ、人間工学的手法を導入しつつそのリハビリテーションを強力に推進した。

この研究事業は10年余の経歴を有するとは云え、本疾患そのものの性格もあって、原因を解明して治療に導くと云うような華々しい成果を納めることはできなかった。しかしながら、無駄に終わった訳では絶対になく、一定の成果を納め得たと確信している。すなわち、最も予後不良とされている *Duchenne* 型患者（本症患者の大多数を占める）についてはその平均寿命を当初の5年間に比べ最近5年間では約3年延長せしめることに成功した。この原因は色々考えられるが、リハビリテーションを中心とした適正な健康管理方式に負う所も少なくないと思われる。さらにまた、本研究の遂行により施設内における研究意欲が一段と活発化し、これが日常診療面に好影響を与えつつある点も見逃し得ないことであり、一方、関連大学と学問的、人的面の緊密な交流関係を生じ、これが療養所における医師確保を円滑ならしめる端緒となるほど、副次的効果を現われつつあることは注目に値する。

ともかく、本研究はそれ自身きわめて地味なものではあるが、上述のように直接、間接にその成果を患者の療養に反映しているので、国の福祉行政に寄与する面も少なくないと思われる。

本年度は在来の研究組織をさらに明確化し、整備、充実を図ると共に、従来の8研究部会を中心として協同研究体制を強化し、焦点を絞った効率的運営を期した次第である。

以下本年度成果の概要を部会別に記する。

### 1) 機能障害研究部会（部会長 湊 治郎）

病勢の進展に伴う四肢変形、特に手指にしばしば見られる *Swan neck* 変形や、足の内反変形について、筋動作学的にその様相を明らかにし、さらに、軀幹変形、特に側変についてはその発生と進展の様相を解明し、その予防策について追究した。また、仮性肥大と障害度との関係や咀嚼機能障害

の発展に関する詳細な研究がある。その他、中枢、末梢を含めた神経生理学的研究やADL検討などがあるが、特に機能障害の表示法としては厚生省研究班制定のステージ分類が合理的であることを明らかにした。

## 2) 病態生理学的研究部門 (部会長 三吉野 産 治)

本症の病像はきわめて多彩であるが、次の4テーマを中心に研究が進められた。すなわち、①病理学的研究としては従来の心筋についての研究のほか、肺や胃腸管についても詳細な検索が進められ、さらに、生検筋については組織化学的ならびに電顕的に密度の高い研究が行われた。②心臓障害に関しては、循環障害と云う立場から、各種の検査法を駆使してその病態を追究し実相を明らかにした。③臨床像の解析については、これを動作学的あるいは薬物学的に追究し、その対策について多角的に検討を進めた。また、特異な臨床像を示す症例や、特に女性 *Duchenne* について詳細な調査を行った。④予後に重大な影響を及ぼす呼吸器系感染やインフルエンザの予防や治療対策について検討した。

## 3) 心理障害研究部会 (部会長 習 田 敬 一)

本症の発展ならびに長期入院に伴い色々な心理障害を発生し、その対策は重要である。①知能に関しては一般に低下傾向を示すが、仔細に検討の結果、これは本症による一次的障害とするよりは疾病に伴う二次的障害とみなすべきであるとの見解に達した。②ホスピタリズムに関しては、児童の長期にわたる集団入所なる環境下に発生する一過性の退行現象であって、不可逆性的人格障害を来すものではないことが明らかにされ、遊びを通しての集団指導や作業療法によってその改善が可能であることが解った。③その他の心理特性として、本症の発展に伴う種々なる回避的行動が見られるし、親子関係においては親の溺愛、子の消極的拒否傾向が見られる。さらに、病勢が進展すると外界に対する知的関心を放棄し、非現実的、空想的となる傾向を生ずることが明らかにされた。ともかく、患者のもつこのような心理障害に対しては十分な理解と考慮が払われなければならない。

## 4) 療護機器開発研究部会 (部会長 野 島 元 雄)

増加試作した西多賀式および刀根山式電動車椅子について使用データに基いて機構的観点から安全性や耐久性を検討すると共に、人間工学的観点からその使い便利を検討した。その改良として理想に近いものを作製中である。また、徳大式の多用途車椅子(3体車椅子)については一位の評価が得られ、さらに、これを電動化する方向に進みつつある。西別府のオーバーテーブルについては標準化したものを作製中である。また、新たに電動式起立移動車を試作している。なお、空気装具についてはこれを13名の患者に適用し、そのメリット、デメリットを詳細に検討中である。

## 5) 看護研究部会 (部会長 松 家 豊)

日常生活の介助から重症時看護に至るまで患者との接触はきわめて密接であり、その心理的背景を洞察した不断の愛護と看護用機器や補助具の利用による効率化など、その内容は広範囲にわたっている。次の5テーマを中心に検討した。すなわち、①基礎的看護としては身体面の看護のみならず心理面を考慮した精神的リハビリ看護の必要性を明確にした。②臨床的看護としては身長計測に関する問題のほか、末期重症例の看護にまつわる諸問題や合併症の予防策、救急看護の手順や要点など実地に則した研究がある。③各種の看護用具や運搬具、入浴介助用機械などを実地に則して開発し、また、評価試作研究なども行なった。④看護管理については病棟勤務体制のほか、地域看護

の問題も検討された。⑤看護基準の作成については共同研究の型で作業が進められている。

#### 6) 栄養研究部会 ( 部会長 木村 恒 )

栄養は患者の生命維持に不可欠の重要性をもつ課題である。これを実践に役立てるため、次の4つを主テーマとして研究を進めた。①基礎的研究としては本症における代謝の特異性を実験と臨床研究の両面から解明した。②調査研究としては本症患者における低栄養状態を明らかにし、これに対する栄養補給について検討した。また、体位と訓練量の関係や疾病の予後についても調査した。③栄養改善に関しては色々な対策が試みられたが、病気そのものの性格もあって、その効果については確定的なものが見出されていない。④食餌基準に関しては日本人の栄養所要量算定法に準じ、体位、生活活動指数、消化吸収率などから本症患者における栄養所要量を算定し、給食実施上の参考とした。

#### 7) 生化学的研究部会 ( 部会長 谷 淳吉 )

生化学的研究を含め多彩な分野にわたる基礎的研究を展開した。この部会の研究は次の4つの主テーマに概括することができる。①染色体分析での基礎的検討としてはバンディング法の中でトリブシン法が優れていることを明らかにした。②細胞培養法による形態学的分析としては確立された筋芽細胞の培養法を用いて正常および筋ジマウスの筋発生過程を比較検討し、筋線維の形成過程や微細構造および表面構造を光顕的、電顕的に詳細に観察し、筋ジの発症と実験的に追究した。③筋の発生分化の過程に対応した酵素の異常を実験的ならびに臨床的に検討した。④ジストロフィー筋について細胞内の構造タンパク質的变化を追究した。以上の基礎的研究は相互に密接に関連しており、保因者の検出や病因ならびに発症機転の解明に役立つ所が多いものと考えられる。

#### 8) 特定研究部会 ( 部会長 河野 慶三 )

前年度に引き続き沖縄県、鹿児島県、宮崎県、熊本県の筋萎縮性疾患の実態調査が行われ、人口10万対の筋ジ発生頻度は少なくとも鹿児島県6.0、宮崎県5.7、熊本県5.5、沖縄県4.1であることが明らかにされた。このことは実態調査成績として高く評価さるべきものとする。なお、在宅患者についても愛知県、大阪府で調査が行われているが、このようなデータはきわめて貴重である。その他、特殊側や特殊な検査成績についても報告がある。

# 機能障害進展過程の分析

部 会 長

国立療養所西多賀病院

湊 治 郎

本分科会の研究目標は、進行性筋ジストロフィー、特にデュシアンヌ型患者の、病状の進行とともに現れてくるすべての機能障害を経時的に詳細に検討し、その予防、障害進行の阻止、減弱のために有効な実際的方法を考え出し、有効で、合理的は、筋ジストロフィーのリハビリテーション体系を打立てることである。

四肢の機能障害の進展については、引き続き、徳島療養所（神山南海男）の西庄武彦らはデュシアンヌ型筋ジストロフィーの手の変形について連続写真撮影、VTRでの観察及び、1%キシロカインによる正中神経、欠骨神経ブロック後の観察を行って、デュシアンヌ型に最も頻発するSwan neck変形、および過伸展変形が相対的な*intrinsic muscles*の優性によることが明らかにされた。即ち筋ジストロフィーでは、*extrinsic muscles*が、*intrinsic muscles*より早期に変性に陥り、両者の筋力の不均衡により様々な手指変形が発現するものと考えられる。又、西庄らは、足部の変形、とくに内反変形について観察をおこない、筋ジストロフィーにおいて後脛骨筋など、など、内反底屈筋の筋力及び外反背屈筋の筋力より常に温存されることを明らかにした。これが結局は、筋ジストロフィーに見られる内反変形の原因と考えられ、歩行期患者においてもすでに見出されることが明らかにされた。又後脛骨筋が足関節の*Stabilizer*として、重要な働きのあることを動作筋電図学的に証明し、内反尖足変形の外科的矯正に、単にアキレス腱のみならず後脛骨筋腱の延長の必要なことを述べている。

同じく徳島療養所の松家らは、筋ジストロフィーの側彎症を検討し、デュシアンヌ型の36例について、最短3年3ヶ月、最長5年8ヶ月、平均4年5ヶ月に亘り経時的に観察を行った。その結果急速な側彎の進行を示す症例は、12才前後の患者に多いこと、側彎のタイプから言うとな腰椎型でゆるいCカーブを示す症例の多いことが明らかになった。又非進行例では非構築性側彎が多く、側彎の程度も20°以下で軽度であった。側彎の全くない6例のうち5例は下肢装具をつけていたものであった。これらの結果は、現在全く有効な対策を持たない筋ジストロフィーにおける側彎症の予防に極めて有用な所見と考えられる。

南九州病院（乗松克政）の川平稔らは、筋ジストロフィーに頻発する下腿の仮性肥大指数、即ち下腿長と下腿腓腹部最大同径との比をとり、障害度との関係を究明した結果、両者の間に強い相関関係のあることが明らかになった。

従来、デュシアンヌ型筋ジストロフィーにおける極めて重要な所見であり、その究明が急務と考えられていた咀嚼機能の障害について、原病院（河野七郎）、広島大学歯学部の升田、浜田らは、その基礎的面的について、極めて詳細な研究を行った。それによると、一般に筋ジストロフィー患者の口腔内所見として、対照群に比較して齲歯が多く、処置歯の少ないこと、著明な歯垢沈着のある者が多い

ことが知られた。又歯列弓の計測を行って正常人と比較した結果、筋ジストロフィーでは幅径が大きく、長径が短くなる傾向が認められ、顎発育に関する、顎周囲諸筋の機能障害の影響が推察された。又、開咬のある患者12例について、頭部のX線写真による分析を行った結果、デュシアンヌ型に頻発する開咬が、顎性の開咬であることが明らかにされた。更に38例の患者についてManlyらの方法により咀嚼値が測られたが、デュシアンヌ型筋ジストロフィーの咀嚼値（平均20）は、著しく低く、健康人の総義歯装着者の咀嚼値（平均35）にも達しない者があるという結果が得られ、筋ジストロフィー児の咀嚼機能改善の必要性が痛感された。又筋ジストロフィー患者の咬合圧とIQ値との関係を調べた結果、知能低下のある者の最大咬合圧は、知能低下のないものに比べて低いということがわかり、これは、精薄、脳性麻痺の場合と一致した。

その他、本研究分科会の研究目標の一つとして、最も合理的、且つ実際の機能障害ステージの基準作成を目的として、徳島大学、野島らは、厚生省研究班制定の障害度表を、80例について、ADL面から詳細に検討し、現在用いている障害度表は、ほぼ正確に患者のADLを簡潔に表現していることを証明した。

箱根病院、村上らは成人筋ジストロフィー患者のADLを検討し、デュシアンヌ型とは異なるとらえ方の必要性を指摘した。

その他、岩木療養所（森山武雄）の福士らによる強さ期間曲線の測定、兵庫中央病院の雨森らによる筋ジストロフィーにおける末梢骨格筋系の機能障害による*Feed back*量の低下による脳幹系の機能障害の研究、西多賀病院の湊による筋ジストロフィーにおける立ち直り反応の検討など行われたが、これら一連の神経生理学的方面からのアプローチも今後推進の必要のある分野と考えられる。

# デュシアンヌ型筋ジストロフィー患者 の機能訓練の在り方

## (1) 腱反射喪失順序から

国立療養所西多賀病院

湊 治 郎

従来、デュシアンヌ型PMDの機能訓練は、疾病の進行に伴っておこる関節拘縮の予防、矯正、及び予想し得る廃用性の筋萎縮に対する治療を目的として行われ、その具体的方法としては、関節のひき伸し、歩行の奨励、装具の着用による歩行期間の延長が主として行われてきた。しかしながら、PMDの本態について未だ殆んど知られていない現在、こうした訓練の理論的根拠は極めて稀薄なものと言わざるを得ないし、これらの方法の実施がPMDそのものの進行速度に殆んど著しい影響のないことも経験上明らかである。

一方、近時、PMD、特にデュシアンヌ型患者の心筋障害の様子が究明されるにつれて、少くとも、心臓に悪い影響の考えられる機能訓練は、これを強いて患者に実施する理由が全くなくなってきたと考えられる。

そこで少くとも、現在知られているデュシアンヌ型PMDの機能障害進展の知見をもとにして、他の医学部門の批判に耐え得る機能訓練の体系を作ろうと思い研究を進めていた。歩行期のPMD患者それも可能なかぎり若い患者、年齢は3才から、6才までの患者11名について、傾斜台及び訓練用バルーン（直径約80cm）を用いて、頸の立ち直り反応、及び上肢による防禦反応（バラシュート反応）を観察した。全例頸の立ち直り反応は、健康児に比して著しく劣り、腹臥位で、11例中8例は全て頸を伸展位に保持しようとし、傾斜台又はバルーンの上に顔を伏せてしまった。坐位での防禦反応も前方、側方、後方とも著しく拙劣で、上肢で完全に軀幹を保持できたものは一例もなかった。これは、頸部、及び上肢筋力の平均がG以上の例でも認められた。

デュボビッツ（Dubovitz, 1964）はPMDは65例の患者の腱反射を調べた結果、上腕二頭筋反射は、60例において、上腕三頭筋反射は61例において消失を見、しかもこれらの反射が下肢における膝蓋腱反射の消失に先行することを報告している。パールスタイン（Perlstein, 1965）も同様の結果を64例の患者について報告し、デュシアンヌ型PMDの反射の消失が単に筋肉の障害にのみ由来するものとは考えられないと述べている。

そこで上記の頸の立ち直り反応、及び防禦反応の拙劣な患者8例（3才～6才）について腱反射、上腕三頭筋反射の消失がみられたが、アキレス腱反射は全例に残存し、膝蓋腱反射の消失は3例にみられた。

上記の結果からデュシアンヌ型PMD患者の中樞神経系における異常も仮定し、訓練用バルーンによる頸の立ち直り訓練、上肢筋に対する、主としてタワピングによる筋収縮の促通、体重の負荷、及

び体重の移動などの訓練を取り入れ現在実施中である。

尚、従来の知見から、頸に関しては、僧帽筋筋力は可成早期に障害を受けるのに、深部の頸筋は疾病の最後までよく保持される。又胸鎖乳突筋では胸骨枝に比し鎖骨枝が早期に筋力の減退(萎縮)を示すなどの現象、及び仮性肥大の発生部位の特異性などから、PMD患者の筋肉と対する適切な運動負荷量を究明してゆきたい。

## 進行性筋萎縮症患者のADLに関する研究

国立療養所箱根病院

古内文夫 村上慶郎

久保義信

進行性筋ジストロフィー症のADL評価表については従来種々のものがあり、いずれも一長一短があり、優劣が決めがたい。私共は今回、主として成人の筋萎縮症に使われ得る評価表をPriceらがDuchenne PMDに使用したものを成人用に改良して、国療箱根病院外来に通院中の筋萎縮症患者に使用して、その機能障害の進展の経過をおっている。今回はADL評価表及びその第1回及び第2回の評価結果について述べる。

ADL評価表は以下の項目よりなる。

①走る ②浴槽の出這入り ③階段昇降 ④床からの立上り ⑤歩り ⑥這う、⑦トイレの出入り、後始末、⑧ベッド椅子への乗り移り、⑨浴槽内で体を洗う、⑩いざる、⑪ナイフとフォークで肉を切る、⑫ハシを使う、⑬パンツをはく、⑭パンツを脱ぐ、⑮靴のひもを結ぶ、⑯肩より上に本を持ち上げる、⑰前びらきのシャツをきる、⑱前びらきのシャツを脱ぐ、⑲靴をはく、⑳かぶり式のシャツを着脱する、㉑車椅子で10米の距離をこぐ、㉒尿器使用、㉓フォークで固形物を切る、㉔標準形タイプライター使用、㉕髪をとく、㉖靴を脱ぐ、㉗水のいっぱい入ったコップを口に持っていく、㉘支持なしで椅子に坐る、㉙飲みものを注ぐ(約250cc)、㉚電話器をとり、ダイヤルを回す、㉛顔、手を洗う、㉜車椅子で方向転換する、㉝半分水の入ったコップを口に持って行く、㉞体の前側のボタン、ホックをかけはづしできる、㉟歯をみがく、㊱体をねじる(坐位)、㊲電気カミソリでヒゲをそる、㊳電動タイプライターで、キーのみを打つ、㊴ハンカチで鼻をかむ、㊵手指自助具を使って食べる、㊶ハサミを使う、ページをめくる、㊷支えを使って坐る、㊸書く、

この評価と従来の機能障害度との関係は①～⑤は歩行可能、⑥～㉛は車椅子が動かせる。この評価表を18例の外来筋萎縮症患者に使用した。患者の内訳はLG型4例、F S H型2例、クーゲルベルグ・ペーランダー症10例、慢性発性筋炎2例であった。調査の結果は①～⑤は歩行可能であるが、3名が

これにあたり、残りは不可能であった。⑥～⑧は車椅子の移乗動作が出来るものであるが、これの可能なものは4名であった。⑨～⑭は体を持ち上げる動作が出来るもので6人が可能であった。⑮～⑳は大まかな更衣動作であり、これの可能なものは8名であった。㉑～㉒は手をとどかしたり、持ち上げたりする動作が可能であるもので12名にみられた。㉓～㉔は中等度に持ち上げられ、支えられて椅子に坐ることが可能なもので15人がなし得た。㉕～㉖は軽いものを持ち上げることが出来るもので16人が可能であった。㉗～㉘は持ち上げることが出来ないものであるが、これは全員可能であった。

3ヶ月後の再検では全員にA・D・L評価の進行、悪化はみられなかった。病型別には症例数が少ないため十分な検討が出来なかった。

衆知の如く、一般に成人の筋萎縮症患者の機能障害の進展はDuchenne PMDに比して遅く。短期間の観察では確認しにくく、長期間の研究が必要であるので、更に継続して調査の予定である。

## PMD患児の足部変形

### — とくに内反変形について —

国立徳島療養所

西 庄 武 彦 松 家 豊  
奥 村 建 明 鈴 木 和 恵

PMDにおける足部変形の一つとして、内反変形は尖足とともに装具不適合あるいは歩行を不安定とすることが考えられ、これら変形に対する整形外科的処置を必要とされることである。

今回は足部内反変形の実態調査と、その発生機序について検討を加えた。検査対象は、Duchenne型46名である。

1. 内反変形を、その程度に応じ以下のごとく分類した。

- (1) 軽度内反変形(ほとんど変形を認めないもの。)…………… 15名
- (2) 中等度内反変形(内反変形はあるが徒手矯正可能なもの。)…………… 15名
- (3) 高度内反変形(固定化された変形。)…………… 16名

2. 以上3型の変形はstageの進行とともに、変形は高度となる傾向が認められた。装具歩行群15名中、9例に中等度の内反変形が認められた。

3. 徒手筋力テストで後脛骨筋、下腕3頭筋等の内反底屈筋群と、前脛骨筋、総趾伸筋等の外反背屈筋との筋力を、上記3型について比較した。全般に内反底屈筋群は外反背屈筋群より筋力が温存されており、これは軽度変形例にもすでに認められた。特に後脛骨筋はよく温存される傾向がみられた。

4. *Basmajian* 電極を使用し、動作筋電図学的に検討した。徒手筋力テストと同様に内反底屈筋群が優位に動作していることが認められた。また内反呈屈筋群の中で、後脛骨筋と下腿の関連では、足関節の最大底屈時には、下腿3頭筋より、後脛骨筋の放電がつよくみられた。これは下腿3頭筋の筋力を補った一種の *tric motion* と思われた。装具歩行者では歩行接地時において、後脛骨筋が足関節の *stabilizer* として動作している傾向がみられた。
5. 尖足と内反との関係は密接であり、両者の関連を3型について検討した。軽、中等度内反では尖足との間に相関傾向はほとんどなく、高度内反変形となって明らかな関連を認めた。
6. レ線学的観察では高度変形例の一部に *talus* の内反、*Navicular* の *medial displacement* を認めた。

以上要約すると、歩行時期にすでに中等度の内反足変形が認められ、また動作筋電図学的には足関節の *stabilizer* として後脛骨筋が重要な役割を果していることがわかった。さらに軽、中等度の内反例では尖足と密接な関連が認められないことから考えて、PMDの内反変形は早期より認められる内反底屈筋群と外反背屈筋群との *imbalance* が大きく関与していると思われた。とくに内反底屈筋のなかでも後脛骨の作用が重要であろう。これら筋相互間における *imbalance* が基盤となって *stage* の進行とともに、拘縮、変形を起し、さらに骨発育にも影響を与えられられる。

以上の点からPMD特有の足部変形である内反尖足変形の治療には、アキレス腱のみならず、後脛骨筋に対する処置が必要であろう。現在、一部の症例にアキレス腱延長と合せ、後脛骨筋の延長も行っている。

## P M D 患 児 の 手 の 変 形 に つ い て

国立徳島療養所

西 庄 武 彦      松 家      豊  
奥 村 建 明      鈴 木 和 恵

49年度において、PMDの手の変形は、*Swan neck*変形が多く、その原因は相対的な *intrinsic* 優位によるものであると報告した。本年度はPMDの手の変形の詳細な分類を試み、またその発生機序について、機能解剖学的見地より検討を加え、以下のような結果を得た。なお検査対象 *Duchenne* 型51例である。

### 1. 変形の分類

51例中41例に以下の変形を認めた。

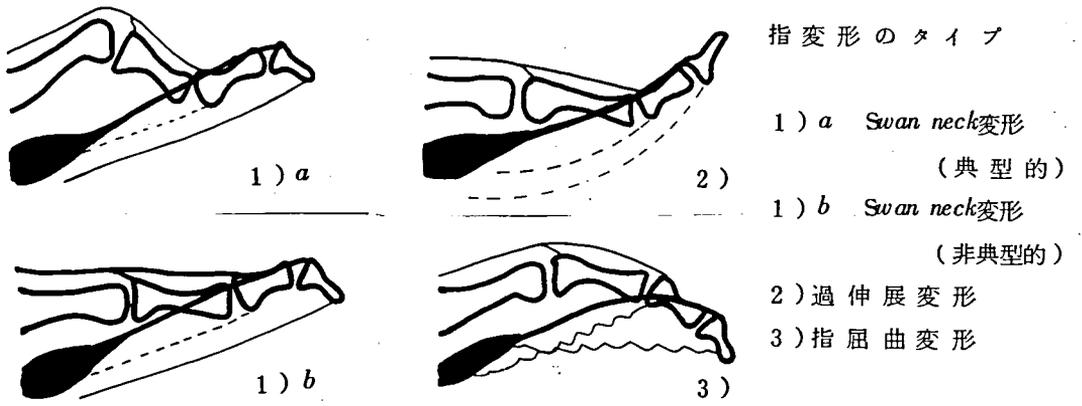
- |                              |     |
|------------------------------|-----|
| 1) <i>Swan neck</i> 変形 ..... | 33名 |
| a 典 型 的 .....                | 18名 |

- b 非典型的 ..... 15名
- 2) 過伸展変形 ..... 6名
- 3) 指屈曲変形 ..... 2名

*Swan neck*変形のうち、典型的としたものはMP関節屈曲、PIP関節過伸展およびDIP関節屈曲変形のあるものとした。非典型的としたものはMP関節屈曲をとまわず、PIP関節過伸展、DIP関節屈曲変形のあるものとした。過伸展変形はPIP、DIP関節の過伸展変形をとまなうものである。指屈曲変形とは、完全に指伸展不能なものとした。

- 2. 徒手筋力テストでは *intrinsic m* が末期 *stage* でも比較的温存されている傾向があり、一方 *extrinsic m* は早期よりの弱화가みられた。 *extrinsic m* の中でもとくに浅指屈筋の弱화가著明であった。
- 3. *Swan neck*変形、過伸展変形における指伸展や屈曲について動作筋電図学的と観察した。外来筋より *intrinsic m* が優位に動作しており、この傾向は過伸展変形に強かった。
- 4. 指の屈曲動作を連続写真撮影およびVTRで観察したところ、指の屈曲動作がまず、MP関節から始まり、PIP、DIP関節へとすすんでゆく、いわゆる *intrinsic plus flexion* の様相を示す症例が多かった。
- 5. *Swan neck*変形2症例について指伸展動作時の *intrinsic m* の役割みるため、手関節部で1% *Xylocaine* による正中、尺骨両神経ブロックの効果が出現すると、指伸展を命じても *Swan neck*変形は出現しなかった。
- 6. *Swan neck*変形のあった3症例の剖検例について検討を加えた。その結果、虫様筋や、骨間筋の索引で *Swan neck*変形を出現させることができたが、しかし総指伸筋の索引では *Swan neck*変形は再現されなかった。

以上の検索を通じ、PMD特有の手指変形である *Swan neck*変形および過伸展変形は、相対的な *intrinsic dominant* によることが明らかとなった。PMDでは *extrinsic m* が *intrinsic m* より早期に変性に陥り易く、その結果、この両者における筋力の *imbalance* が、さまざまな変形を起してくるものと思われる。指屈曲変形はおそらく *resting position* における外来屈筋の拘縮のためと考えられる。



# P M D 側 彎 に 関 す る 研 究

国立徳島療養所

松 家 豊 西 庄 武 彦

PMD側彎の病態を明らかにし、側彎発生や増悪の防止に対しての目的を達せんと意図で今回は側彎推移の形態学的検討を行った。

Duchenne 型男子、36例、年令8才2ヶ月～26才1ヶ月、stage 4～8の対象である。観察期間は昭和45年3月から昭和50年8月までの最短3年3ヶ月、最長5年8ヶ月、平均4年5ヶ月である。(表)

全脊柱レ線像の側彎度計測を行い、上記、3年3ヶ月以上において10°以上の増強を示したものを進行例と定め、それ以下を非進行例とした。

年令からみた側彎度の経時的变化は図1、図2に示した通りである。

## 1. 進行例について

進行の様相では極めて急速な進行を示すものがある。しかも、12才前後において増悪の傾向が多くみられた。側彎のタイプから眺めると、胸腰椎型を示すものが多かった。(表)しかも、大きなC型カーブが特徴であり、後彎を合併するものが圧倒的に多かった。

## 2. 非進行例について

このなかでは非構築性側彎が多く、レ線撮影条件による変動がみられるが、側彎の程度は20°以下の軽いものであって、6例には側彎がみとめられなかった。この6例のうち5例は下肢装具の経験者であった。側彎のタイプは進行例に比して胸椎型を示すものが多く、(表)、前彎を合併するものが多かった。

以上の様にPMD側彎をその推移からみて著しい進行、殆んど進行のないか、また、側彎のみられないものがあることがわかった。今後これらを詳細に比較検討することによって側彎発生や増悪の要因をもっと明確にしたい。

## 対 象 及 び 側 彎 タ イ プ の 推 移

36例

S. 45.3～50.8

	進 行		非 進 行	
	観 察 前	観 察 後	観 察 前	観 察 後
最 小 年 令	8.2	12.0	8.8	12.6
最 長 年 令	16.8	21.11	20.1	26.1
平 均 年 令	12.0	16.6	14.1	19.2
観 察 期 間	3y3m - 5y8m 平均 4y6m		3y3m - 5y8m 平均 4y6m	

	進 行		非 進 行	
	観 察 前	観 察 後	観 察 前	観 察 後
胸 椎 型	4	1	6	6
胸 腰 椎 型	6	15	2	3
胸 椎 型	0	1	0	0
ダブルカーブ	1	1	2	2
側 彎 な し	7	0	8	7

図 1

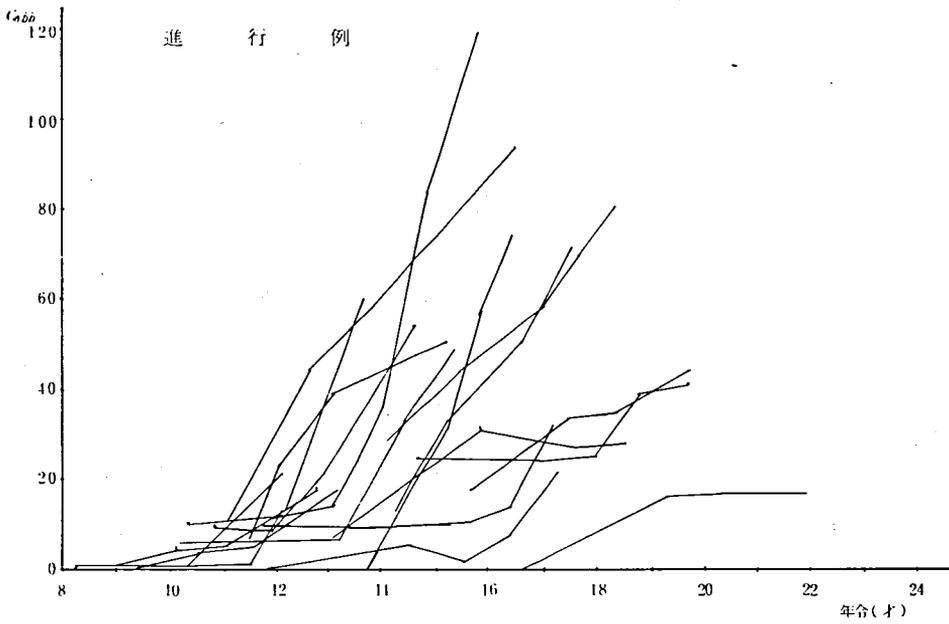
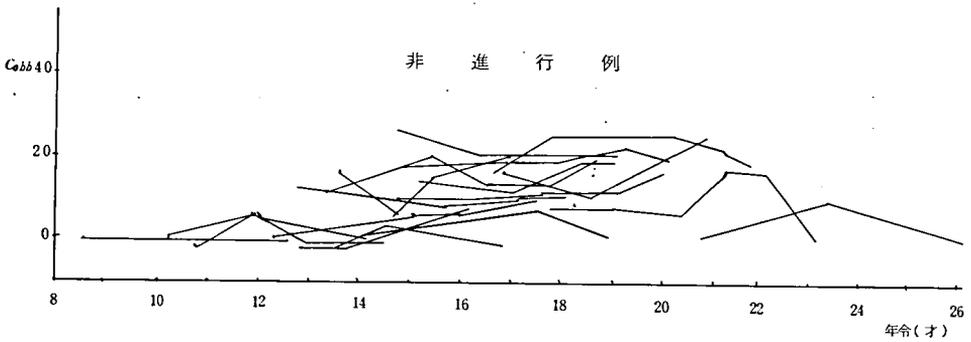


図 2



## P M D の咀嚼機能に関する基礎的研究

### 第 1 報 口腔内所見について

国立療養所原病院

浜 田 泰 三 今 田 和 秀

山 田 早 苗

( 広島大学歯学部補綴 )

河 野 七 郎 和 田 正 士

生 富 和 夫 升 田 慶 三

( 原 病 院 )

緒 言：PMDの咀嚼機能の解析を行う第1段階として、国立療養所原病院において、進行性筋萎縮症のうち、特にPMDを中心に、実体の把握に主眼を置き、口腔診査を行った。

調査対象および方法：同施設の収容患者（児）で、PMDを中心とし、進行性筋萎縮症と診断された年齢5才から45才までの男子65名、女子6名の計71名を対象とした。調査方法は、歯鏡、探針による視診、触診と、本人ならびに付添看護人の問診による口腔内診査を行った。

調査結果および考察：齲食罹患状況については、図1、2、3、4に示すように、永久歯については、71名の平均値として、D率20.0%、F率2.0%、DMF率23.8%と齲食歯が多く、処置歯が少ないことを示した。また、D歯率( $\frac{D}{D+M+F} \times 100$ )84.0%より、未処置のまま放置されている歯が多いことを示した。乳歯についても同様にa率5.1%、f率0.6%、def率10.4%、 $\{(d+e) /$

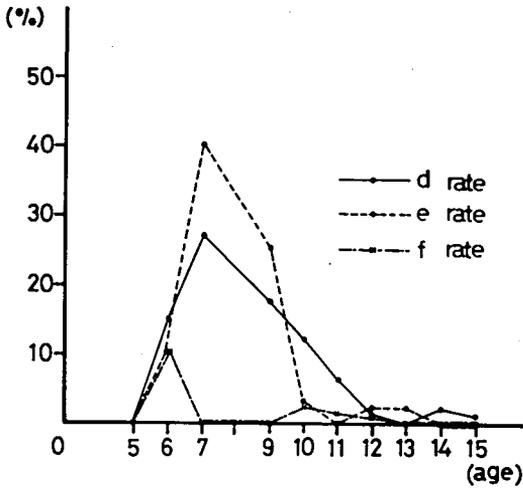


図1 d率, e率, f率 (PMD)

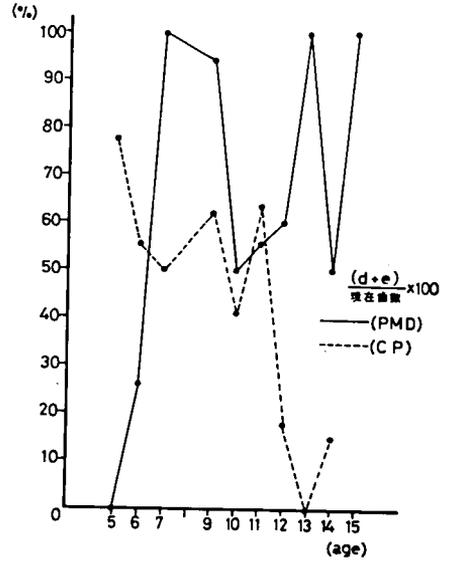


図2  $(d+e) / \text{現在歯数} \times 100$   
(PMD, CP比較)

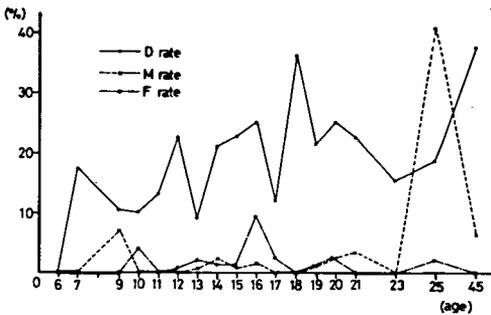


図3 D率, M率, F率 (PMD)

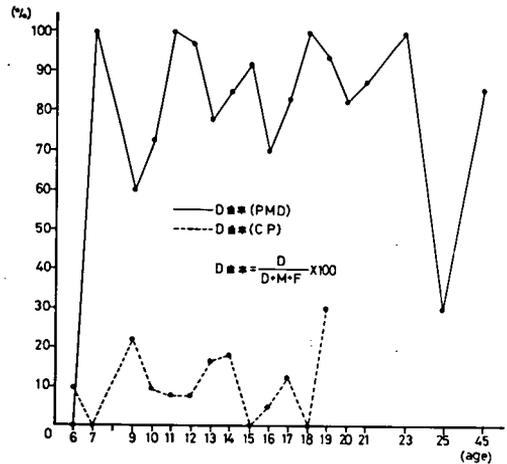


図4 D歯率 (PMD, CP比較)

現在歯数)  $\times 100$  61.3%を示した。歯垢清掃については、一応毎日行っていたが、著明な歯垢沈着を認める者は62%、歯石沈着は47%に認められたことや手肢の不自由さ、顎口腔の運動の不自由さ、歯列不正を有する者が多いこと、また、口腔衛生に対する関心の低さなどから、効果的な *brushing* が行われていないと推察される。歯肉の炎症は約80%の者に認めた。不正咬合および歯列不正については90%の者に何らかの異常が認められた。特に、開咬は約66%の者に認められ、先人の報告とも一

致し、PMDに特有な疾患と思われる。咬耗症は、CPでは、上原(1966)は24%に、浜田(1974)は28%に認めたと報告しているがPMDにおいては一症例に認めたとすぎなかった。

まとめ：本予備調査から、PMDの今後の歯科医療の対策として、次のことが重要と考えられる。

(1) PMDの全身疾患に対する正しい認識と理解を術者が持つこと。(2) 歯科治療とともに、歯垢清掃、間食指導等の口腔疾患の予防に重点を置くこと。(3) 開咬および関連する口腔諸機能の解明とその処置を検討する必要がある。

## PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究

### 第2報 歯列弓について

国立療養所原病院

浜田 泰三 伊井 一博

川 添 和 幸 山 田 早 苗

(広島大学歯学部補綴)

河 野 七 郎 和 田 正 士

生 富 和 夫 升 田 慶 三

(原 病 院)

**緒 言：**十分な咀嚼機能を営むためには、健全な顎口腔器管、特に正常な歯牙、歯列弓、咬合等が重要である。PMD患者については、開咬が著明に認められ、また正常人と比較して歯列弓幅径が大であるという報告が散見される。(Brown and Losch 1939, Futterman 1940, White and Sackler 1954, 藤野他 1970, 岩淵 1971, 三吉野 1972, Ardran et al. 1973, 小山ら 1974, Cohen 1975, 今田ら 1975)。そこで我々は、PMDの顎口腔機能改善のための基礎的知見を得ることを目的として、Duchenne type PMDについて歯列弓の計測を行ない、正常人と比較検討した。

**計測方法：**国立療養所原病院のDuchenne type PMD 49名について生体口腔石膏模形を作り、欠損や修復物、齲蝕が少なく計測可能な10才から21才の男子28人について計測した。図1に示すように中切歯切縁中点、犬歯尖頭、第1大臼歯近心頬側咬頭頂を計測点とし、水面の水平性を利用して中切歯切縁中点、第1大臼歯近心頬側咬頭頂を含む基準面を作り、写真撮影を行ない、前歯列弓幅径、長径、歯列弓幅径、長径の4項目について計測を行なった。

**結 果：**被検者28名の測定値は表1に示した。すなわち、上顎前歯列弓幅径37.20 mm、長径

8.07 mm、歯列弓幅径58.66 mm、長径27.31 mm、下顎前歯列弓幅径30.35 mm、長径4.89 mm、歯列弓幅径54.52 mm、長径22.60 mmであった。図2は測定結果を図式化したものである。実線はDuchenne type PMD 28名についての測定結果を表し、一点破線は正常人と比較するため28名中第2大臼歯の萌出している15名について、第1大臼歯のかわりに第2大臼歯近心頬側咬頭頂を計測点として、計測した結果である。点線は15才から18才の高校生1186名についての山浦の計測結果である。図2においてDuchenne type PMDと正常人とを比較すると上顎については、前歯部歯列弓にはほとんど変化が認められないが、歯列弓幅径が大きく、長径が短くなる傾向が認められた。また下顎については、正常人と比較して、前歯部歯列弓において幅径がやや大きく、歯列弓幅径、長径は上顎と同様な傾向を示した。歯列弓幅径が大きくなり、長径が短くなるという傾向は上顎よりも下顎に著明に認められた。

**考 察：** Duchenne type PMDについて歯列弓を計測し、正常人と比較した結果、歯列弓幅径が大きく長径が短くなる傾向があることがわかった。この原因としては、顎発育に基づくPMD本来の特質や舌や顎周囲の諸筋の機能のアンバランスに付随して起ることなどが考えられるが、いずれも推察の域を出ず、歯列弓の拡大という現象を解明するためには、さらに詳細な検討が必要であろう。

図1

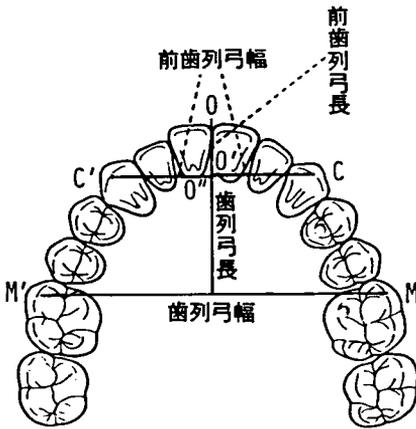


図2

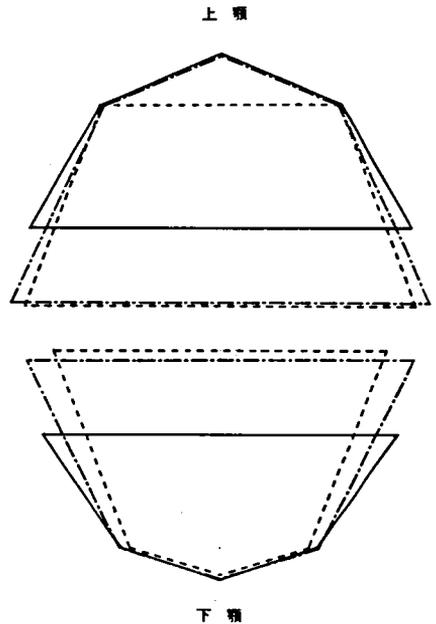


表1

上顎前歯列の長さ				上顎前歯列の長さ			
34.85	32.24	38.68	36.41	6.83	6.70	6.63	6.48
33.41	35.56	35.53	38.84	8.11	11.19	8.19	11.03
35.34	37.68	40.00	34.16	8.46	7.59	9.06	9.81
34.96	36.84	34.18	35.21	5.56	6.84	8.32	6.65
40.35	39.61	37.32	39.14	7.39	6.46	6.57	8.97
37.41	40.79	39.80	34.69	7.36	10.75	7.74	10.46
36.27	42.44	40.80	39.01	8.88	7.70	7.43	8.66
下顎前歯列の長さ				下顎前歯列の長さ			
26.65	27.04	28.00	29.79	2.59	5.42	2.91	5.44
28.39	29.38	27.49	29.70	5.54	6.22	5.81	3.84
27.73	28.52	30.42	30.14	3.12	6.08	4.79	4.18
28.35	30.66	26.15	34.31	4.50	4.77	5.95	6.02
29.16	33.77	30.76	30.85	4.70	8.41	4.33	5.66
30.61	30.19	32.55	31.65	3.74	4.90	3.10	4.81
31.57	40.30	32.83	32.73	6.31	4.82	4.35	4.47
上顎前歯列の長さ				上顎前歯列の長さ			
51.60	50.51	60.39	60.05	23.20	19.37	27.63	26.03
55.94	54.24	60.15	60.25	26.01	32.83	28.59	30.73
54.17	53.89	60.79	55.45	24.90	28.42	28.97	30.14
51.36	58.16	54.62	62.12	25.38	23.06	26.63	28.92
59.95	55.90	63.61	62.00	29.03	24.92	24.83	29.36
57.01	60.25	65.27	59.03	26.72	29.93	28.30	30.15
59.19	64.07	68.08	64.45	28.83	23.35	28.18	30.39
下顎前歯列の長さ				下顎前歯列の長さ			
47.51	47.09	52.20	51.69	19.54	17.01	22.27	24.10
53.76	55.77	50.34	55.63	25.95	27.53	27.39	22.03
49.37	53.33	54.12	59.23	18.18	23.31	24.25	21.15
55.50	58.87	47.46	53.40	21.30	20.29	22.63	26.70
49.93	49.61	55.31	53.13	25.01	22.75	22.29	25.17
59.79	55.26	61.75	56.23	22.64	22.28	20.80	24.12
58.12	60.30	65.86	55.92	23.33	18.44	21.50	20.84

## PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究

### 第3報 頭部X線規格写真による開咬の分析について

国立療養所原病院

浜田 泰三 小林 誠

古本 健二 山田 早苗

(広島大学歯学部補綴)

河野 七郎 和田 正士

生富 和夫 升田 慶三

(原病院)

**緒言：**PM Dの多くの者に認められる開咬(open bite)は、本疾患と開咬との強い因果関係を示すと共に、開咬の成因を考える上で重要である。頭部X線規格写真を用いた開咬の分析法を示した神山・滝口(1958)の報告は、資料が本邦人であることもあいまって、PM Dの開咬分析にも有意義な分析法であると考えられる。本研究はPM Dの開咬の特性を明らかにするため、頭部X線規格写真を用いて分析した。

研究資料：原病院入院患者（児）のうち、PMD（ドジャンヌ型）と診断された開咬患者（児）計12名（7～16才）の頭部X線規格写真を使用した。なお同程度の開咬、同程度の身体障害をもつKugelberg - Welander 病の1名（18才）も比較のため計測・検討した。開咬の定義はAngle（1908）に従った。

計測法：神山・滝口（1958）の方法に従い、各計測点の決定については飯塚・石川（1957）を参照した。

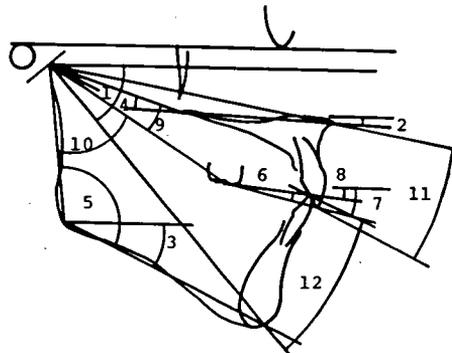
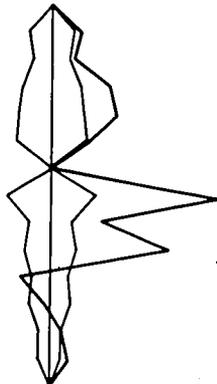
結果：神山ら（1958）による計測項目12、開咬分析のための標準偏差図表および各被験者の計測結果（S. D. 比）を表1に示した。標準偏差図表中黒太線はCase 1の計測値を記入した。開咬分析のための標準偏差図表をもとづき、開咬傾向の認められるもの○印で表2に表示した。表中右腕のopen biteは、上下中切歯切端間の離開の程度をmm単位で表示した。計測項目1.3.5は主として下顎骨、2.4は主として上顎骨、8.10.12は下顎歯、7.9.11は主として上顎歯に関係した項目である。

このことからCase 1は上・下顎骨いずれにも開咬傾向が著明であり、Case 7～11は主として上顎骨に開咬傾向の認められることがわかった。Case 12は顎性の開咬の傾向は著明でなくCase 13（Kugelberg - Welander 病）は顎性の開咬傾向は認めなかった。

表1  
開咬の分析法  
と計測値

CASE	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13
(S.D.ratio)	1.29	3.26	2.56	-0.37	1.57	1.01	0	-1.69	-1.26	-1.01	-0.53	0.79	-0.25
	-1.19	1.29	1.57	-0.17	1.26	0.56	-2.48	-2.27	-1.54	-3.25	-2.83	1.01	-0.04
	2.00	3.42	3.03	1.67	1.78	1.78	0.88	-0.20	0.13	-1.18	-0.57	1.12	0.31
	1.99	0.25	-0.82	-1.38	0.73	-0.11	1.84	1.49	0.10	-1.95	-0.23	-0.54	0.52
	1.05	1.07	1.41	2.11	0.18	0.55	1.34	1.25	1.07	-0.34	0.18	0.13	0.88
	3.71	2.63	1.95	2.03	3.91	2.28	2.99	1.35	1.71	1.37	2.61	1.44	2.80
	-2.38	1.99	0.57	-1.66	-1.54	0.51	-3.34	-0.21	-2.20	-1.36	-2.32	0.06	-1.33
	4.45	5.99	3.74	2.10	5.48	4.30	2.32	2.00	1.08	1.34	2.57	2.54	3.79
	-1.64	0.42	1.61	0.87	-1.64	-0.04	-2.41	-1.22	-1.01	2.55	1.22	0.77	-1.43
	-0.27	1.00	0.69	0.30	1.21	1.66	0.06	-1.66	0.36	1.54	0.51	0.57	-0.60
	-1.07	1.54	1.72	-1.07	-1.60	-0.06	-0.41	-0.18	-1.18	2.49	1.48	-0.18	-1.01
	-1.44	1.05	1.33	0.44	-1.44	-0.50	-0.44	-2.38	0.61	1.93	-0.06	-0.17	-1.77

	M.	S.D.
1) FH-Ar-Gn	48.5	3.56
2) FH-NF	1.6	2.86
3) FH-MP	26.9	4.56
4) Ar-Pns-Ans	18.5	5.23
5) Gonial A	124.2	5.60
6) U1-6-L1	-5.0	7.06
7) FH.6-U1	12.7	3.32
8) FH.6-L1	7.7	4.09
9) Pns-Ar-6	13.7	2.86
10) Go-Ar-6	49.1	3.31
11) Ans-Ar-U1	17.2	1.69
12) Gn-Ar-L1	22.5	1.81



Kamiyama & Takiguchi (1958)

表2 分析結果表

ITEM CASE	1	3	5	2	4	6	8	10	12	7	9	11	OPEN BITE
1	X	X	X	X	X	X	X		X	X	○	X	11.20
2	X	X	X	○		X	X		○	○		○	5.40
3	X	X	X	○		X	X		○		X	○	4.95
4		X	X		○	X	X			X		X	2.10
5	X	X		○		X	X	X	X	X	○	X	9.30
6	X	X				X	X	X					7.15
7			X	X	X	X	X			X	○		4.80
8	○		X	X	X	X	X	○	X		○		2.60
9	○		X	X		X	X			X	○	X	4.85
10	○	○		X	○	X	X	X	○	X	X	○	3.70
11				X		X	X			X	X	○	8.10
12		X		○		X	X						1.50
13						X	X		X	X	○	X	5.35

要 約： 頭部X線規格写真による開咬分析から Duchenne P M Dの開咬は主として顎性の開咬であることがわかった。

文 献

神山光男、滝口弘毅（1958）：頭部X線規格写真法による開咬の分析、日矯歯誌17、31～40

P M Dの咀嚼機能に関する基礎的研究

第4報 咀嚼能率について

国立療養所原病院

浜田 泰三 小林 誠  
 今田 和秀 伊井 一博  
 山田 早苗

（広島大学歯学部補綴）

河野 七郎 和田 正士  
 生富 和夫 升田 慶三  
 （原病院）

緒 言： P M Dの顎口腔機能改善のための基礎的資料を得るために、口腔診査、咬合分析、咀嚼機能、最大咬合圧に関して報告してきた。本研究では、咀嚼機能の一部としてP M Dの咀嚼値（Mas -

tatory Performance )を測定し、患者(児)の機能障害度、年齢、IQ値との関係について検討した。

方法：国立療養所原病院に入院中のPMDのうち、年齢8才から23才の男子Duchenne型38名を対象とした。咀嚼値の測定は、Manlyら(1950)の方法に準じて行なった。

結果：被験者38名の咀嚼値の平均は20.0であった。図1は、咀嚼値と機能障害度との関係を示したものである。被検者が歩行不能なII-6からII-8に集中し、咀嚼値も低いものから高いものまで、広い範囲に分散し、咀嚼値と機能障害度との間には相関関係は見られないように思われる。図2は、咀嚼値と年齢との関係を示したものである。13才以下(混合歯列の時期)と14才以上(永久歯列完成時期)との2群に分け、咀嚼値と年齢についてt検定を行なった結果、両群の間に2%の危険率で有意の差があった。図3は、咀嚼値とIQ値との関係を示したもので、IQ79以下とIQ80以上の2群に分け、t検定を行なった結果、5%の危険率で有意の差があった。

図1

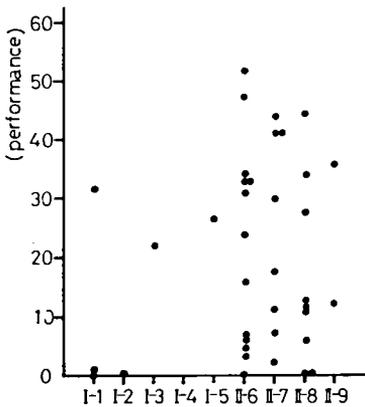


図2

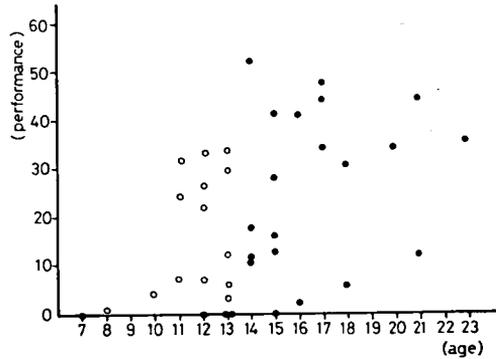
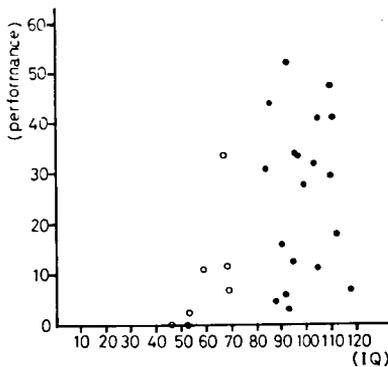


図3



考察および結論：機能障害度との間に相関関係が見られなかったことは、吉松ら(1971)の報告と一致する。このことは、機能障害度は患者(児)の日常動作がらみた障害度で、骨格筋、とりわけ顎周囲諸筋の障害の度合で分類したものでないためであろうと推察される。年齢との間に相関関係は認められたがShiere(1952,1955)の報告している健康人(6才~18才)の永久歯萌出に

よる咀嚼値の増加、歯牙交換期における減少傾向とは一致しなかった。IQ80を境として相関関係が認められたのは、それ以下のものは、一応“知能低下あり”と考えられ、知能低下と共に筋の障害や脳の障害があることが考えられる。

Manly らの方法によれば、PMDの咀嚼値(平均20.0)は著しく低く、健康人の総義歯装着者の咀嚼値(平均35、Manly ら(1950)による)にも達しないものがある。このことは、PMDの咀嚼機能改善の必要性を強く示唆しているものと考えられる。

## PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究

### 第5報 最大咬合圧とIQ値との相関について

国立療養所原病院

浜田 泰三 川添 和幸  
岡田 周造 山田 早苗  
(広島大学歯学部補綴)  
河野 七郎 和田 正士  
生富 和夫 升田 慶三  
(原病院)

**緒言：**PMDの顎口腔機能の実態は不明のことが多い。本研究ではPMDの顎口腔機能改善のための基礎的資料を得ることを目的として、PMDの最大咬合圧を測定し、IQ値との関係について検討した。

**測定方法：**国立療養所原病院に入院しているPMDのうちDuchenne型49名を本研究の対象とした。そのうち口腔診査の結果、左右および上下第1大臼歯が崩出し、軽度のカリエスまたは小充填以外は健全と認められる者30名、またIQ値(WISC式)測定のできる者24名(8~21才男子)であった。そこで最大咬合圧とIQ値との相関については上記24名を対象として分析した。咬合圧の測定には、フォイルストレングージ(共和電業製)を内蔵した自家製の圧変換器を使用し、ゲージの歪みをストレンアンプで増幅してペン書きオシログラフに描記させ記録した(図1)。測定に際しては、被験者に方法を説明し、練習ののち、左右第1大臼歯について各々5回計測し、その最大値をもって左右各々の最大咬合圧とした。

**結果：**被験者24名の測定値は表1に示した。右側第1大臼歯における最大咬合圧の平均は18.9kg、左側第1大臼歯における最大咬合圧の平均は17.9kgであった。またIQ80以上のグループの最大咬合圧の平均は、右側22.3kg、左側21.1kgで、IQ79以下のグループの平均値は、右側13.2

kg、左側12.6 kgであった。両グループの間には1%の危険率で有意の差があった(図2)。

図1：咬合圧測定装置とデータの一例

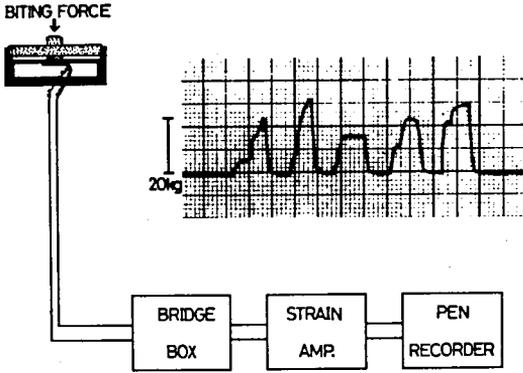


表1：最大咬合圧とIQ値との関係

Patient	Age	IQ	Maximum Biting Force(kg) R	L
A	8	62	16	21
B	10	88	20	27
C	11	97	11	23
D	11	69	13	13
E	12	79	11	2
F	12	68	18	16
G	12	76	16	21
H	13	103	25	22
I	13	93	13	18
J	13	46	12	13
K	13	110	40	36
L	15	52	9	13
M	15	99	37	11
N	15	91	14	14
O	15	111	29	20
P	16	52	14	7
Q	17	110	22	19
R	17	86	29	22
S	17	96	16	24
T	18	84	14	24
U	19	85	28	18
V	20	104	18	20
W	20	96	18	18
X	21	68	10	7

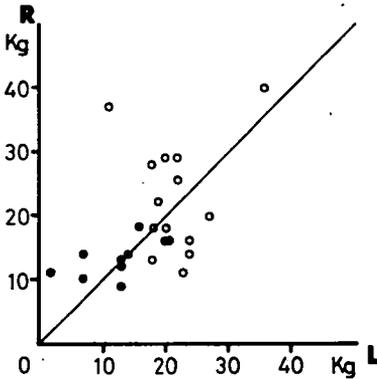


図2：最大咬合圧とIQ値との関係

縦軸は右側第1大臼歯による最大咬合圧をkg単位で、横軸は左側第1大臼歯による最大咬合圧をkg単位で示す。白丸はIQ80以上、黒丸はIQ79以下を示す。

考察：健康人における咬合圧の実測値については研究者により多少異なるが、正常歯列の成人では、第1大臼歯の最大咬合圧は平均62.5 kg、また6~7才の子供では臼歯の最大咬合圧は約24 kg程度で15~16才でほぼ成人の値に達するという。本研究では8~21才と年齢幅が広いがいずれも健康人の最大咬合圧よりも低い値を示した。また、IQ値との相関については、本測定結果から知能低下のあるものは、最大咬合圧は知能低下のないものに比べて低いということがわかった。この原因については、知能低下と共に筋の障害や脳の障害があることが考えられるが、推論の域をでない。しかし、本研究結果は、障害児歯科臨床(PMD、精薄、CPの一部)において認められる知能低下のあるものは“咬みかたが弱々しい”という臨床所見と合致するように思われる。

# 進行性筋ジストロフィーの「機能障害ステージ」 の基準作成に関する研究

徳島大学医学部整形外科

野 島 元 雄	藤 井 充
田 中 晴 人	田 中 明
小 松 忠 雄	森 中 義 弘
松 家 豊	西 庄 武 彦

進行性筋ジストロフィー症の病勢の進展に伴う機能障害度 ( Stage of Disability ) の分類に関しては多くの方法が発表されている。私共は厚生省の研究班が制定せる障害度分類法並びに A D L 評価法を採用しているが、この障害度分類法につき、A D L 評価を指票として検討を加えた。因みに上述障害度分類法は障害度判定の基準として“階段昇降に際しての手の介助の有無”、“座位”“次いで”“椅子より起立”の能否、“四つ這い”“いざり”這行の能否、“座位保持”の能否、“常住臥床”の各項目のみを判定の指票として順次とりあげる 8 段階分類法である。これに関連する A D L 評価法は 25 項目よりなり、床上、身のまわり、立位移動、起座昇降動作の 5 群に大別され、各項目は 5 段階に評価され ( 1 項目 4 点、計 100 点 ) する。

自験例 80 例について、各障害度における A D L 評価結果は、Stage I、A D L 90 点 ( 以下 A D L、点を略す )、Stage II、82、Stage III、74、Stage IV、3、Stage V、43、Stage VI、30、Stage VII、20、Stage VIII、12 となり各障害度と A D L 評価とはほぼ段階的な相関関係を示し、上述指票とせる機能障害のみにて簡単に表現される各 Stage については、それに応じて、下述の A D L 障害が包括され相関的に評価されているものと考えられた。

即ち、Stage I、II の初期では、階段昇降時の手の介助の有無を障害度判定の指標として採り上げたものであるが、初期では、“立つ、走る、片足で立つ”ことが困難、動揺性行と共に、床上動作に於て、“起き上る” ( “臥位” → “座位” )、“寝ころぶ”などが困難となる。更に Stage II では、起立昇降動作において“床からの起き上り”が漸次困難となり登攀性起立の様相を帯びてくる。Stage III は、この“登攀性起立”を判定の指標としたもので、立位移動、床上動作と共に起座昇降動作が漸次困難となる。Stage IV は“座位からの起立は不能であるが、立たせると歩行は尚可能”という Stage で、起座昇降動作は殆んど不能に近くなると共に、立位移動動作に於て“走る”は、殆んど不能、“歩行”も極めて不安定となりその不能に陥ると Stage V に移行する。

Stage V 以降は座位生活を余儀なくされ、Stage V、VI は、這い方に判定の指標を求めている。これは実際に則した指票と考えられ、Stage V は“四つ這い”、Stage VI は“いざり這行”の能否を指標とし、その推移に応じて床上動作が著しく困難となると共に、特に上肢、手の機能障害が加わり、身のまわり動作に困難を感じるようになる。

Stage VII は、座位の保持の可能のみを指票としたものである。この座位の保持に関しては、脳幹、

脊柱、下肢などの変形が高度であってもそれらを巧みに利用して座位をとり、身のまわり動作、特に机上動作を脱期まで比較的よく弁ずることができる。以上の“座位保持”が不能となるにつれ、終末期の“常住病臥”期に移行する。

上述、障害度分類では、特に上肢機能の障害についてふれていないが、Stage と身のまわり動作を主体とする上肢、手の機能についてのADL評価との関係を見るとStage I（以下Stageを略す）、95.3、II、90.3、III、83.3、IV、75.6、V、71.2、VI、62.9、VII、49.5、VIII、38.6 となり、特に歩行が不能となるStage V以降において、上肢、手の機能が順次障害され、両者の間にはほぼ段階的な相関関係が認められた。

## PMDの機能ステージと強さ期間曲線 及びクロナキシーとの相関について

国立岩木療養所

福 士 明

(国立岩木療養所 整形外科)

木 村 政 一

(弘前大学 整形外科)

はじめに 強さ期間曲線（以下S-D曲線）について。

被検筋の運動点に巾の広い矩形電流（300 msec）の刺激を加え、次第に刺激を強くして行くと、ある刺激電流で筋が収縮を起す。この電流の値を基電流とよぶ。次に刺激の巾を少なくし、再び電流を強めてゆき、収縮が起った最少の電流と刺激の巾を記録し、巾を更に小さくすると電流を強くしないと収縮が起らないのが普通で、同様のことを刺激の巾を小さくしながら繰り返し、刺激の巾をそれに対応する電流の強さを軸とするグラフをつくる。これをS-D曲線とよぶ。

今回、当所で治療中のD型PMD患者につき、S-D曲線を測定した。各機能ステージごとに行ない、各ステージ間における差位の有無を検討した。

測定器機はO-G技研製のクロナラクスを使用した。今回は各機能ステージにある患者の差位を知る為、同一筋、上腕2頭筋を検査した。クロナキシー値もだしたが、値のばらつきが著しく、まだまだとめることができず、今回はふれない。筋電図との相関も現在検討中である。

S-D曲線のカーブ自体は正常筋と大きな差はないが、カーブが上昇し始める時期が少し早い感がある。だが、機能ステージとの相関は少なく、歩行者と車椅子患者との差は認められなかった。

基電流（300 msecで収縮を起す最少の電流）については、各ステージで少し差の傾向が認め

られた。機能的に良い患者では、上腕2頭筋での基電流は2～3 mAのものが多く、進行した患者では4～5 mAのものが多かった。

図1

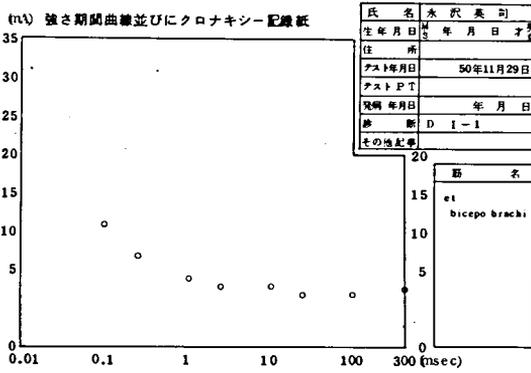
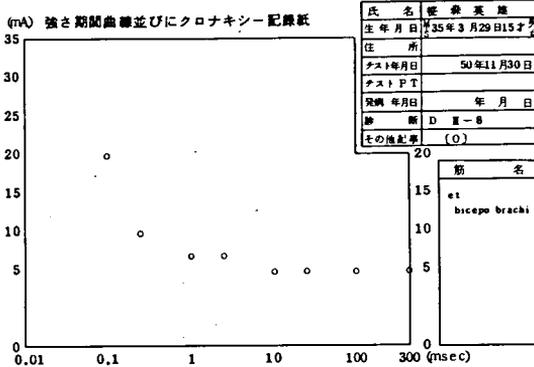


図1の症例はI-1で機能的にはまだ良く保たれており、基電流は2 mAであった。図2の症例はII-8とかなり進行しており、基電流は5 mAであった。確かに基電流は症状の進んだものが高い値となる傾向がある。一方、I-3と分類されているのに、基電流が7 mAと高いものもあり、またII-8とされているにもかかわらず、3 mAと低い値をとるものもあり、必ずしも障害度と相関しない例もあった。この点、今後更に症例を重ね、機能障害度と基電流の値が相関するかどうか検討する必要がある。

図2



同一人で異なる筋のS-D曲線について。

次の症例はII-7と分類された患者で、被検筋は上腕2頭筋、総指伸筋、母指内転筋につき、行なった。筋力はそれぞれ〔2〕、〔3〕、〔4〕と末梢筋ほど筋力は保たれていた。S-D曲線のカーブは各筋ともほぼ同様で特に差位は認められなかった。しかし、基電流に関しては、中柎側は高い値をとる傾向が認められた。2頭筋では5 mA、母指内転筋は3 mAであった。こ

の場合でも症例数があまりにも少なく、萎縮の程度により基電流が変ることは断定できない。

この面でも症例の積み重ねが必要である。又、今後下肢の筋についても行なってみたい。

## PM Dにおける尖足について

国立療養所南九州病院

川 平 稔 新 屋 正 信

PM Dにおける尖足の発生が、筋力低下と相乗して患者の下肢運動機能障害、脊柱変形を来とし、ADLに影響する大きな要因となっている。このことから、PM Dの尖足に関し、その発生の機序を

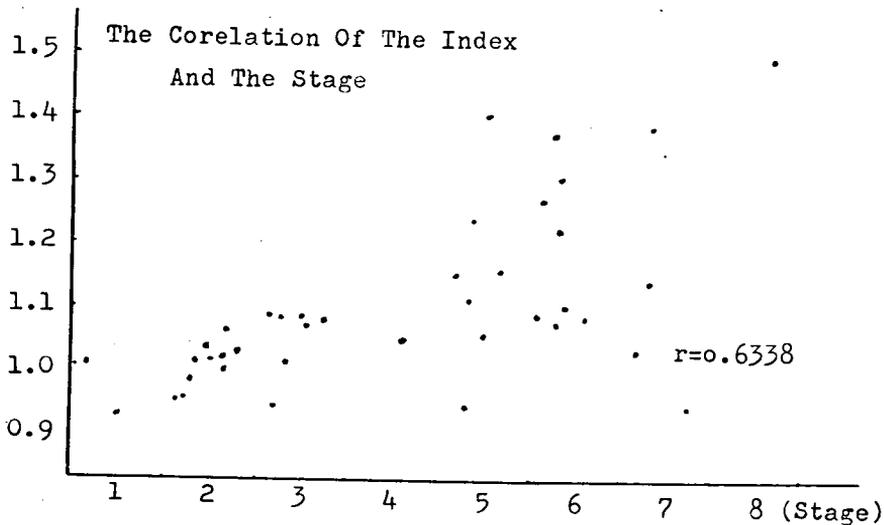
明らかにし、その予防、進展防止の為、これ迄、様々検討してきた。今回、尖足、腓腹筋仮性肥大、障害度の3者につき、これらの相互の関係を検討し、若干の知見を得た。

尖足の程度については、足関節背屈角を用いた。障害度は、上田の方法により8期に分類した。仮性肥大については、仮性肥大の有無の判断が視・触診によるもので明確にし得ない例があるので、下腿長と下腿腓腹部最大周径の比をとり、これを仮性肥大指数として、用いた。仮性肥大指数1.02以下では、臨床的に確実に仮性肥大ありと判断され、1.07以上では、仮性肥大なしと判断された。(因みに、D型では、3期迄のものは、すべて、仮性肥大指数1.07以下であり、5期以上において、1.1以上のものが出現する。)仮性肥大指数と足関節背屈角との関係につき、D型において検討すると、相関係数0.482で、強い相関は認められなかった。この原因として、歩行可能の3期迄の群において、指数が1.0周辺に集中し、5乃至6期以後急激に高値を示すようになる為と考える。

一方、障害度と背屈角の間には、障害度が上昇するにつれ、足関節背屈角も高度となる。相関係数0.8635で、強い相関を示した。更に、仮性肥大指数と障害度の間では、障害度が上昇するにつれ、指数も高くなり、相関係数0.6338で、強い相関関係を認めた。

以上をまとめると、

- ①仮性肥大指数(下腿最大周径/下腿長)は、仮性肥大の尺度として、有用である。
- ②仮性肥大指数と足関節背屈角の間には、強い相関は、認めなかった。
- ③仮性肥大指数と障害度の間には、強い相関関係が認められた。
- ④足関節背屈角と障害度の間には、強い相関関係が認められた。



# PMD に於ける脳幹機能及び平衡機能に関する研究

国立療養所兵庫中央病院

雨 森 良 幸      習 田 敬 一

新 光            毅

PMD患者の脳波にかなりの高率で異常波形がとらえられることは周知の所であるが、これ迄、それが脳の一次性障害に起因する、とする説が有力である。我々はこのに加えて、末梢の筋骨格系からの feed back 量の低下による脳幹系の機能障害を考慮に入れる必要があると考えている。従って、PMDの脳波異常が一次障害であるか、二次障害であるかの鑑別は重要である。

これ迄に記録した EEG は目下検討中であるが、異常波形の種類も分布も特に統計的な変化なく、単に高振幅徐波の出現率が高い、と指摘し得るに過ぎない。

今後、我々は EEG 記録と同時に視覚誘発眼振計、動体追跡試験装置等を組み合わせて測定する装置を開発する予定である。

尚、これ迄の結果はとりまとめて、耳鼻咽喉雑誌に投稿中。

# 病態生理学的研究

部会長

国立療養所西別府病院小児科

三吉野 産 治

病態生理学的研究部門では、昭和50年度も、昨年度に引続き、研究の主力を四つの主たるテーマにしぼり、ここに一年間の成果を報告する運びとなったが、その総数は27題の多きに達した。以下各テーマ毎に、各々の概略を述べて成果の要約としたい。

## I. 病理学的研究に関するもの。

このテーマに関しては5題の成果報告がよせられた。西多賀、無江は40剖検例で、骨格筋以外の肺病変、胃腸管病変について注目し、肺病変では、死因と関係したうっ血浮腫や炎症以外に、不規則な結合織増殖や、実質の被覆が、また気管支動脈には著明な壁の肥厚を、肺内気管支壁平滑筋には萎縮を、それぞれ認め、胃腸管では消耗性かも知れないが、壁の結合織の増加、平滑筋の萎縮などがあるとし、従来の心筋を主とする病理についての検索以外に多数例について上述の如き貴重な所見を報告している。原病院、升田らは Duchenne 型8例の剖検心の検討から、心筋の変化はジストロフィー症の一環として把握すべき事を述べ、また、耳小骨筋の病理学的検討の結果、他の骨格筋に比し、変化が少ないとし、これを基礎として生体における耳小骨筋反射を調査し、重症度と共に耳小骨筋の復原時間の低下があったと言う。組織化学的研究として、八雲、篠田、城らは昨年に引き続き、各種神経筋疾患28名に筋生検を行ない、Duchenne 型では Myosin A T Pase の変化が病初期より認められ、Myotonic Dystrophy では、Typ II fiber atrophy が著明であったとし、技術的な問題として DMS 添加 LDH 染色に透折膜を応用し拡散現象をほぼ防止出来たと言う。今後の研究が期待される。宇多野、吉岡はフリーゼッチング法による骨格筋の膜表面構造を、走査型電顕により精細な観察を行ない、昨年に引続き、正常および神経筋疾患の2~3について、Transversal tubular system opening の所見をユニークな興味あるものとして報告、美事な電顕写真を提示した。

## II. 心臓障害に関するもの。

7題の関連報告は、それぞれ筋ジスと不可分の関係をもつと思われる心臓障害に対し、24時間心電図の記録(西別府、三吉野ら)、UCG(徳大小児科、幸地ら)、心カテ(兵庫中央、永田ら)、心機図所見(東埼玉、田村ら)を始め、心筋障害発作例の心電図所見と他の剖検心の病理学的所見を対比して、筋ジスの心筋障害は、心筋硬塞の場合とは異なることを主張(鈴鹿、向山ら)、4例の剖検心と生前のベクトル心電図、ECGの検討からベクトル心電図の方が心筋線維仕の部位を立体的により正確に捉える(原病院、升田ら)などの報告であった。さて、長時間期録によるアプローチは、筋ジスには初めての報告であり、例数は少ないが、脈拍の日内変動を観察し歩行可能群と不可能群の脈拍日差は推計学的に有意差はなかったものの歩行不可能群にやや大なる傾向があり、これが刺戟伝導系障害を示唆しているのではないかと言い、終夜心電図の記録がこの循環系異常の早期発見に必要で

あろうとして居り、心エコー図の成績は、心拡大、心拍出量の代償性、ポンプ機能の低下、心筋収縮能の低下が Duchenne 型にかなりの例がみられ、これらの成績は運動機能とは必ずしも一致しないし、左室後壁の収縮性の低下は、運動機能低下群により明白であったと言う、これまた注目すべき成果であった。心カテにより更に心機能のより正確なデータが得られ、病勢の進展に伴ない、low out put、hypovolemiaとなるが、この低下の程度は、ECG所見と直接の関係がなく、むしろ安静臥位時の心拍数の増加が最も高い相関を示すと言ひ、三吉野らの長時間心電図法による脈拍数の観察結果と合せて極めて興味ある成績と思う。また、Pの変化と肺動脈楔入圧とはよく平行しているものがある。しかし心カテそのものは、ECG、UCGと比べ、殊に Terminal stage の症例に対して、手枝も煩鎖で risk も高いうらみがある。これに対して、下志津、目黒らは、自律神経学的にメコリール・テストを応用し筋ジスの心不全発生のメカニズム解明を試みている。

何れにしても、筋ジスと心臓障害の問題は今後もなお追求してゆかねばならない重要な臨床研究の課題である。

### Ⅲ. 臨床像の解折に関するもの。

筋ジスの本態が、近縁の疾患も含めて未だ解明されず検討すべき臨床上の問題は極めて多い。今年も10題にのぼる成果があった。①女性 Duchenne 型 PM Dに関する2題(新潟、片桐ら；川棚、森ら)は Duchenne 型 PM Dの臨床像を示す女性例を検討し新潟例は2例で全ての点でかなりよく一致している。川棚例は、母親がdefinit carrierである点以外、両者例の性染色体、CPK、臨床所見に大体の類似点があるが、遺伝形式、発症機構にはかなりの問題があり、従来の検索項目のみでは、症例を増すだけでなく、いま一つ核心にふれるポイントが欲しい。再春荘、今西らは、上述の女性例にみられる様な男性 Duchenne 型との不一致点を hormonal なものと考え各種ホルモンの分泌機能を追求したが差はなかった。②臨床像に関して、南九州、川平らは Duchenne 型の脳神経支配筋群の検討を行ない他型よりも早期に障害がくることを認めている。巨舌の判定についてはもう一工夫欲しい。岩木、福土らは、特異な経過を辿ったら F S H型筋ジスの剖検を行ない検討した結果、polymyositis を合併した稀な case であった。また再春荘、寺本らは、4才男子の先天型筋ジス(福山型)の電顕所見から本症の Myogenesis の点より検討し Myoblast の段階ですでに変化があると報告、西別府、三嶋らは2例の3才女子に筋生検を行ない Fiber type dominance のない rod body を証明し、いわゆる Nemaline Myopathy の幼若型は adult type とは異なる一つの Entity と考えたいという。③筋ジスに筋の脱力と萎縮があることは周知の事実であるが、具体的に多数の筋群の脱力がどの様に出現し、それがどの様な動作、運動となるかの運動に関する病態生理学的研究が2題あり、徳大整形、野島らは本研究班開設以来、一貫した追求を行ない、今年度もさらに、骨盤帯筋、肩では僧帽筋、内施筋がいずれもかなり早期に脱力があること臨床的に筋電図、ビデオなどを用いて証明し、この結果をもとに歩行装具のよりよい改善に資するとし、下志津、服部らは、空気装具(オルタツール)B型装着をした患児の運動解折を16mm映画による映像解折をやった結果、本装具の使用によって踵の接床に障害があり、これは関節部の屈曲制限のため支持脚から遊脚への移行困難の故であると報告している。最後に下志津、目黒らは、メコリール・テスト、アドレナリン・テストを応用し本症の自律神経学的病態を追求している。筋ジスが骨格筋のみならず、何等かの神経性の関与も考えられており更に追求される事が望まれる。

#### IV. 感染、予防、治療などに関するもの。

本症が諸種の感染により、特に呼吸器の感染によって重等な状態から、時に多くは致命的でさえある事は周知の事であるが、今日各種の抗生物質、その他の使用によってもなお感染は患者にとって脅威である。東埼玉、染矢らは、病棟内の一集団に流行性の感冒様疾患に対して調査を行ない、ムンプス、アデノ、インフルエンザAなどの抗体上昇が僅かであるが認められたと言う。西別府、三嶋らにかかる病棟内感染はその結果の重大さから積極的な予防を考え、インフルエンザA、B両ワクチンの接種を行ない、HI価の測定値より、接種量、接種間隔、追加接種の必要の有無などを Duchenne 型で検討し併せて Duchenne 型の免疫学的側面を追求し、抗体上昇率はよく、副反応は全くなく、十分な医学的かんしの下に積極的に行なってよいものと考えている。

筋ジスの約半数にみられる特異的な異常として開咬があるが、原病院、浜田らは歯科学的な立場より Over denture (義歯) を用いて咀嚼機能の改善をはかった。問題もあるが、積極的なとり組みと例数を重ねて今後も検討を続けて貰いたい。

その他、呼吸機能の低下に対する Glossopharyngeal Breathing (GPB) の効果について、箱根、村上らは成人進行性筋萎縮症で、少数例ではあるが本法により Vital capacity の増加があったと言う。更に例数を増して吟味する必要がある。西奈良、武内はW-H患児の慢性呼吸器感染に、静注用  $\gamma$ -globuline を使用した結果を報告した。

以上、病態生理部門における研究を四つのテーマに要約してみると、筋ジスが単なる骨格筋のみの障害ではなく多彩な病態像を有し、しかも未解決の問題が山積しており、本症の解明に迫る道はなお遠く、今後一層の努力を傾ける必要がある。

# 進行性筋ジストロフィー症の病理学的研究

—特に肺および胃腸管について—

国立療養所西多賀病院

無江 昭子

進行性筋ジストロフィー症(PMD)の40剖検例(自験)について、肺の病理形態学的変化を検索した。これまでの研究でPMDの死因はI)慢性心不全、II)心肺機能不全、III)合併症の3つに大別出来ることを報告している。40剖検例中、合併症で死亡した19例は、2例のマヒ性イレウスを除いて、気管支肺炎が半数、残りは無気肺(粘液栓、気胸、胸郭変形などによる)および肺出血といった肺の合併症である。気管支肺炎は形態学的には重症のものは少ない。肺重量は片肺が150～250gが大半で、100g以下が1、2例みられる。心不全による死亡例では500g前後のうっ血浮腫が多く、これにはしばしば心内膜に形成された血栓に由来する出血性梗塞を認める。このような例では腎にもしばしば新旧の梗塞巣を認める。

一般にPMD肺では、死因と関係したうっ血浮腫や炎症病変にもとづく変化以上あるいは以外の、不規則な結合織増殖や実質の破壊を見出しやすいことが注目される。またしばしば、細い動脈特に気管支動脈に著明な壁肥厚を認めること、肺内気管支壁平滑筋に萎縮を認めることなどは特に注目される形態像である。

胃腸管では、壁の結合織の増加、平滑筋の萎縮などをみやすいが、消耗性的変化か否かわつかしい。

今後、個々の症例について臨床経過、他の臓器の変化などをあわせ検討して、胃腸管の形態学的変化の病態を追求したい。

# 進行性筋ジストロフィー症の心機図所見

—特に四肢骨格筋機能障害との関連について—

国立療養所東埼玉病院

田 村 武 司 井 上 満

30名の Duchenne 型PMD 患児について、運動機能障害度、心機図所見並びに定量的筋電図所見との関連を検討したので報告する。筋電図の対象とした筋は上腕二頭筋、母指球筋、小指球筋、前脛骨筋、短指伸筋の五筋である。

方法：運動機能障害度は Swinyard 等の方法により1～8度に分け、更に1～4度をグループI、5～6度をグループII、7～8度をグループIIIとした。心機図は Mingograf 62 を使用し心音、頸動脈波、心電図を同時記録し P.E.P.c、E.T.c は Weissler 等の式を用い算定した。筋電図は Medelec モジュール式筋電計 M.S. 6、A.P.A. 6、表面電極を使用して Mean Amplitude (以下 M.A.)、Mean Count per Second (以下 M.C.) を測定した。この測定原理は 100  $\mu$ V の電位の変化を1個の Amplitude pulse、ポテンシャルの方向変化を1個の Turn pulse とみなし 100  $\mu$ V 以下の電位変化は無視することにある。

	Group I		Group II		Group III	
	Av.	S.D.	Av.	S.D.	Av.	S.D.
P.E.P.c (sec.)	0.108 (Normal 0.109)	0.006	0.123 (Normal 0.119)	0.007	0.135 (Normal 0.126)	0.013
I.C.T. (sec.)	0.021 (Normal 0.026)	0.004	0.028 (Normal 0.030)	0.006	0.040 (Normal 0.032)	0.008
E.T.c (sec.)	0.398 (Normal 0.401)	0.013	0.394 (Normal 0.413)	0.013	0.389 (Normal 0.530)	0.015
P.E.P./E.T.	0.284 (Normal 0.279)	0.024	0.350 (Normal 0.323)	0.036	0.395 (Normal 0.364)	0.063

表 1

	Group I				Group II				Group III			
	Mean amp. in mv		Mean count per sec.		Mean amp. in mv		Mean count per sec.		Mean amp. in mv		Mean count per sec.	
	Av.	S.D.	Av.	S.D.	Av.	S.D.	Av.	S.D.	Av.	S.D.	Av.	S.D.
Biceps brachii	0.42	0.07	139	30	0.33	0.15	135	21	0.10	0.26	60	45
Triceps muscles	0.51	0.18	308	60	0.51	0.12	222	60	0.33	0.08	205	43
Hypothenar muscles	0.26	0.08	282	71	0.28	0.07	253	77	0.22	0.28	185	77
Tibialis anterior	0.21	0.11	154	65	0.19	0.07	97	57	0.14	0.03	59	34
Extensor digitorum brevis	0.18	0.08	150	61	0.28	0.08	204	156	0.18	0.07	104	73

表 2

成績：障害度が進むにつれて P.E.P.c、I.C.T.、P.E.P./E.T. は増加の傾向を、E.T.c は減少の傾向を示した(表1)。障害度の進行に伴い上腕二頭筋及び前脛骨筋では M.A.、M.C. 共に減少の傾向を示し母指球筋、小指球筋、短指伸筋の M.A. はグループ間に大きな差を認めなかった(表2)。上腕二頭筋の M.A. と P.E.P.c、I.C.T.、P.E.P./E.T. との関係は夫々相関係数  $-0.632$ 、 $p < 0.001$ 。 $-0.543$ 、 $p < 0.001$ 。 $-0.549$ 、 $p < 0.005$ 。M.C. と P.E.P.c との相関係数は  $-0.630$ 、 $p < 0.001$ 。前脛骨筋では M.A. と P.E.P.c、M.C. と P.E.P.c の相関係数は夫々  $-0.445$ 、 $p < 0.025$ 。 $-0.425$ 、 $p < 0.025$ であった。母指球筋及び小指球筋では M.A.、M.C. 共に左室収縮時間諸量との間に有意な相関はなかった。

考案及び結語：I、II、IIIのグループ間に年齢差がありこれが心機図、筋電図の成績に影響を与えることが考えられる。我々は未だ十分な正常コントロール例を持たないので今回は心機図につい

て Golde の式を使い、心拍数の他に年令の因子を加えて正常値を算定した(表1( )内数値)。これと *P.M.D.* 患児の成績とを比較するとグループⅢ患児の *P.E.P.c.*、*I.C.T.*、*P.E.P./E.T.* は増加傾向、*E.T.c* は減少傾向を示した。今後は正常例をふやして更に深く検討を続けたい。

Rose 及び Willison は針電極による筋疾患患者の定量的筋電図に於いて、*M.C.* は正常例に比して増加していると述べている。( *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 1976,30,403 )。又 Willison は 6 1 才の非常に重症な *P.M.D.* 1 症例の観察から筋力低下著しい場合 *M.C.* 及び *M.A.* が低値になることが予想され得ると述べている。( *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 1964,27,386 )。我々は表面電極の方法により障害度が進むにつれて *M.C.*、*M.A.* 共に減少して行くのを見ている。今後は正常例との比較並びに針電極による成績との比較についても検討を加えたい。

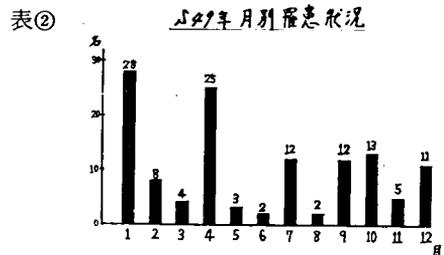
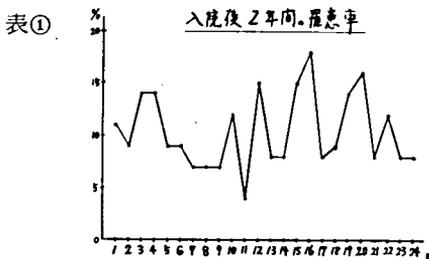
Duchenne 型 *P.M.D.* 個々の症例については骨格筋の障害と心筋の障害とが必ずしも平行しない場合もあるが多数例を平均してみれば四肢近位筋は遠位筋より早く機能障害が進行し、これに伴って心筋もおかされる症例が多いことを我々の成績は示唆していると考えられる。

## P M D 児の感冒調査を試みて

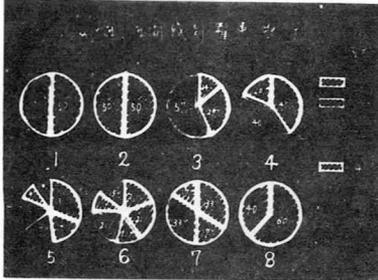
国立療養所東埼玉病院

染 矢 美 代   松 山 豊 子  
板 橋 光 江   相 馬 テ イ

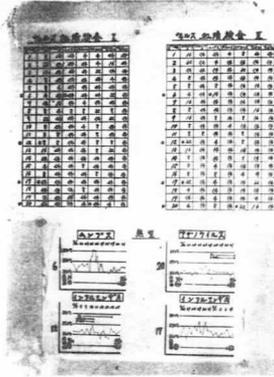
はじめに   当院 *PMD* 病棟は昭和 4 5 年 9 月開棟し 5 年を経過したが、其の間入院児の感冒罹患状況を見ると体験的に入院当所に罹患率が高い様に思えたので、8 9 名について罹患状況と其の障害度と季節との関係を昭和 5 0 年入院の中から 2 0 名を選び、ウイルスによる汚染の度合を知るべく検査を行なった。8 9 名の内、昭和 4 9 年 1 2 月迄の入院児 7 1 名について、上気道感染症として頭痛、咳嗽、鼻汁を主症状とした児を調べた結果表①の如く最低 4 名、最高 1 8 の罹患児がいた。次に昭和 4 9 年を月別にみると表②の様冬休み春休みの外泊や、季節の変わりめに高かった。次に表③は昭和 4 9 年 1 年間のスィンヤード等 8 段階方式による障害度別と罹患状況を調べた結果、障害度が進む



表③



表④



と共に罹患回数も多くなり、特に5度6度児は歩行から車椅子生活に移行する時期で歩行困難時と異なり、行動範囲が広がって感染の度も多くなるが、8度児は行動範囲が狭く罹患回数も少なくなるが重度の障害児は抵抗力が弱く罹患すると容易に恢復の道を辿らず、尚不幸な事には合併症にて重篤となる事が多かった。次に昭和50年入院児20名の罹患時血清学的様相をみる為、ウイルス7項目について入院時と流行期の10月に検査を実施した結果、入院時は表④のIの様に数値の高い児も居るが、比較的正常値に近い抗体価を示していた。又IIは10月の成績であるが、6児12児20児に著明に変化が現れている。6児はムンプスの抗体価が $<4 \rightarrow 16$ でこの児は5月下旬に流行性耳下腺炎に罹患した為の上昇とも思われる。12児はインフルエンザA型の抗体価が $8 \rightarrow 32$ で常に感冒に罹患しやすく、10月上旬に罹患した結果と思われる。20児は検査数日前に発熱しており、アデノウイルスの抗体価が示す様に、 $<4 \rightarrow 32$ で症状も咳嗽、喘鳴、鼻汁がかなりあった。

まとめ この調査を行なってみて、はっきりした事は、軽症

状ながら常に数名の罹患児が居る事と4月、7月、10月の季節の変動期の罹患率の高さが、再確認されるとともに血清検査の結果、感冒症状のある児には、多少とも抗体価の上昇があったことと、又5度、6度児の行動範囲の広がりや汚染率の高さ、障害度の進行と共に、抵抗力の減弱による感染率の高さがわかり、好発時期や蔓延時期に、車椅子児の行動制限と学校及び、外部罹患者の出入りの制限、罹患児の隔離、室温の調節等々、病棟構造上の諸問題や、予防接種の時期の選び方、外泊時における注意事項の徹底と出来る限りの外気浴の働きかけを行なうと共に、今後の問題として、好い時期に乾布マッサージによる皮膚鍛練等も考えながら、摂食への働きかけや、栄養面への考慮を一層強化して体力低下を予防しつつ、今後も検査を続行してみたいと考えている。尚病棟は学童が84.4%を占めており、10月の流行期より下校時に咳嗽を励行させ感染予防の一助にしている。

# 空気式装具（オルタツール）B型装着による 筋ジス患者の運動解析

国立療養所下志津病院

服 部 恒 明（東京農工大学保健体育科）

齊 藤 篤（下志津病院整形外科）

空気式装具（オルタツール）B型の装着がPMD患者の歩行に及ぼす影響を知るため、手はじめに10才男児（Stage 3、Duchenne型）を対象として、動作解析を実施した。歩行時の側方、前方、上方より16mm映画撮影（24 f.p.s.）し、現像処理済みのフィルムをフィルムアナライザー（NAC160）を用い、主として今回は側面観の頭頂点（Vertex）について解析処理をした。映像上の点の読みとりは、座標検出装置（Graf/Pen Digitizer）により、またこれに接続するコンピューター（Nova01）にて演算を行なった。対照として、同年齢の運動障害を認めない児童について、同様な撮影・映像解析を実施し、PMD児と比較した。

オルタツールの空気圧は0.0、1.0、2.0、5.0 lbs/inchの4段階とし、無装着時と合せ、5段階につき試みたが、2.5 lbs/inch時では歩行不能、5.0 lbs/inch時では独立で起立不能であった為、無装着時、0.0 lbs/inch、1.0 lbs/inch時についてのみ歩行の撮影を行なった。

歩行の1 Phaseは1側の踵点が床面に接した瞬間より再び同側の踵点が床面に接するまでとした。すなわち1 Phase中には反対側の踵の接点があるため頭頂点の移行は相同の2つの経過をたどるはずである。Fig 1はその移行経過を示しているが、対照正常例にくらべ、PMD児が非対称性の経過が明瞭である。オルタツールを装着した場合、上下動は制限される傾向が伺える。

歩行の側面観のシェーマはFig 2、3に示してあるが、オルタツール装着をした場合、踵の接床が困難になっている状態が観察される。このことは歩行のPhaseの構成をみると、より明瞭である。Fig 4でA-1は踵の接床から足座接床まで、A-2は足座が接している間、A3+P1はつま先立ちの状態、P2は遊脚期で左右の大腿が交叉するまで、P3は交叉した後踵の接床までである。PMD児では踵のみ接する瞬間は認められず、オルタツール装着により、足座が接する期間も消失する。

オルタツールが金属製具に比し軽量であるにもかかわらず、関節部（股関節と膝関節）での屈曲性と弾力性が強まるため、支持脚から遊脚に移行が困難になる結果と推察される。支持脚よりみた体軸の移動の変化は頭頂点と外踝点を結ぶ直線の傾斜角の変化をみるとわかるように、Fig 5にみられるように、オルタツール装着時では90°から大きくずれない。すなわち体のふり出しの減少がみられる。

以上のことより、膝関節や股関節での屈曲性に改良の余地があることを示唆している。

今後私達は各StageのPMD児のオルタツール装着時の運動解析、また側変との関連などについても各方向より解析を行なう予定である。また関節の弾力性に注目した空気式装具の改良型の開発の点にまで研究を発展させたい。

Fig 1

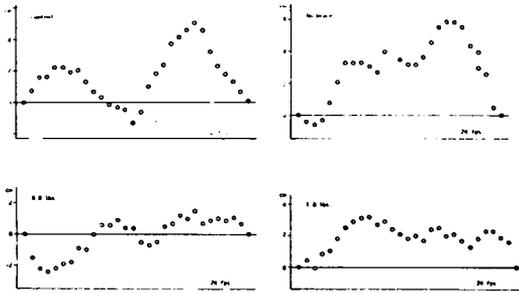


Fig 2

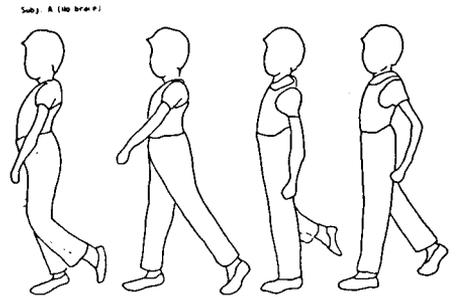


Fig 3

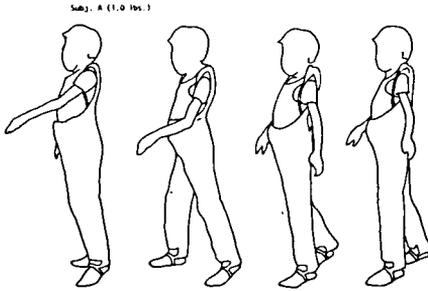


Fig 4

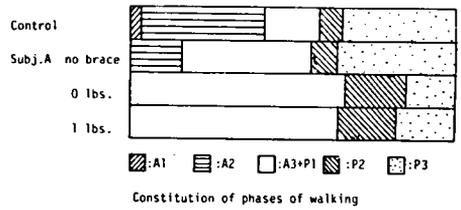
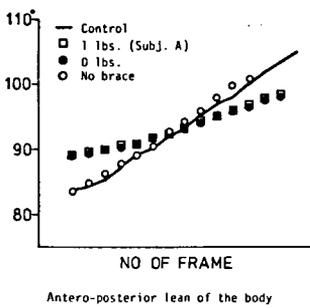


Fig 5



## 筋ジス症に伴う心不全発生機序の研究

国立療養所下志津病院

目黒敬子 菊池 洋  
多賀谷 茂 金子 二郎

＜目的＞ 筋ジス症患者における心不全の機序を、主として、自律神経学的面から解析する。

＜方法＞ メコリール・テスト（小量法）によって、筋ジス症の重症度と薬剤への反応性との関連を検索する。又、心不全傾向と薬剤反応性との関連も検索する。更に、アドレナリンに対する反応性亢進〔既報〕の成績と今回の成績とを対比して、筋ジス症の本態と心不全の機序との接点を求め、病体生理と治療の発展に資する。

＜成績＞ メコリール・テストに於ては筋ジス症重症度5度未満では、重症度の増すと共に、反応性が増大する。しかし、5度以上では殆ど明らかな相異がない。又同じ重症度内で、心不全の程度の相異によって、メコリールへの反応性が異なることも、明確には認められない。これらの、メコリールへの反応性の態度は、アドレナリンへの反応性とは著しく異なる。（アドレナリンでは5度以上の重症例でも、更に重症化と共に反応性は増加傾向を示し、一方又、同じ重症度の中では、心不全の著しいものに於て却って反応性が低い。）

＜考察＞ 以上の成績の示唆する所は、筋ジス症の心不全は、主として交感神経の病態に関連し、所謂“神経切除による反応亢進”とも解釈し得る。又、著しい心不全状態に至った症例ではその反応性が却って減弱することは、一般の心不全に於ける法則に相通ずるものであろう。

## 筋ジス症に於ける自律神経学的研究

—特に交感・副交感神経の病態と  
筋ジス重症度との関連について—

国立療養所下志津病院

目黒敬子 菊池 洋  
多賀谷 茂 金子 二郎

＜目的＞ 筋ジス症における自律神経学的病態を通じて、筋ジス症の病態本質の解明に資する。

＜方法＞ 自律神経学的薬物に対する反応を筋ジス症重症度との関連に於て把握する。主としてメ

コリール・テスト(小量法)、アドレナリン・テスト(小量法)を用いる。これらの結果から、交感・副交感神経の関与の相異を確認し、総合する。又個々の症例の重症化と、自律神経的反応性の変動との相関を検索する。心不全の出現状況を参考とする。

〈結果〉 筋ジス症重症度5度未満では、メコリールに対する反応性は、重症度の増大と共に、亢進することが認められるが、5度以上では、その傾向がそれ以上には発展、著明化しない。一方、アドレナリンに対する反応性は、5度以上に於ても、筋ジス症重症化と共に極めて明瞭に亢進が著しくなる。(但し、心不全高度の症例では、アドレナリンへの反応がむしろ乏しい)。

〈考察〉 筋ジス症における自律神経学的病態は、交感神経・副交感神経がともに関与するが、比較的重症者に於いて、交感神経の病態の異常が著しい。自律神経、特に交感神経の、いわゆる“神経切除状態”と解釈し得る面が認められる。又これらの成績からは、筋ジス症の病態の発展にともなういわゆる“全身症状”の悪化が、精神・神体・自律神経生理へ、多角的な影響を与えることが考慮される。

## 女性 Duchenne 型 PM D について

国立新潟療養所

片 桐 忠 湯 浅 龍 彦

高 沢 直 之

臨床的に Duchenne 型 PM D に非常に類似した女兒の2症例につき報告する。

症例1 9才女兒。家族歴では血族結婚は認められず、又どの世代にも男子の患児はいない。両親の C P K 値は父親18単位、母親14単位。発症は3才で、歩行障害から始まり、以后上肢に及び、進行は slowly progressive で、現在の障害度は grade 3。顔面では開口位をとることが多い。下腿には軽度の pseudohypertrophy を認める。I Q は49と低下している。検査所見では C P K 値は200~1,500単位で経過と共に減少傾向にある。E M G は neurogenic pattern、筋生検では dystrophic change を示す。染色体検査は normal pattern であった。

症例2 9才女兒。家族歴では、血族結婚はなく、又男児の発病者もない。父親の C P K 値は9、母親は4単位。発症は1才で、歩行障害から始まり、次いで上肢に及び、その後も slowly progressive である。waddling gait、lordosis が著明であり、障害度は2。下腿には pseudohypertrophy あり。I Q は49で、C P K 値は600~2,000単位、筋生検では dystrophic change を示し、染色体 pattern は normal だった。

考 案 本症の位置付けにつき、種々の面から検討を加えてみたい。

1) 遺伝形式では、Turner 症候群等の染色体異常による発病は否定される。父親は全く正常であり、母親の C P K 値も正常であることより、女性保因者と男性発病者間に生まれたホモの可能性もなく、又女性保因者と父親に生じた mutation の間に生まれたという可能性も考えにくい。伴性劣性遺伝の立場で、もうひとつ考えなければならない事は、Lyon 仮説であるが、今回の症例では、どの世代にも男児の発病者はなく、又母親の C P K 値も正常であり、症状も男児 Duchenne 型と同程度であること等より考えにくい。従って本症の遺伝形式は autosomal recessive が、最も考えられるのであるが今回の我々の資料では血族結婚は証明されなかった。

2) 発症年齢及び経過。発症は 1~3 才で男児の場合と比較しても相違はみられない。経過は slowly progressive であり、2 人共 9 才 4 ヶ月の現在、歩行がどうにかできる状態であり、男児の場合とほとんど差がみられない。

3) 下腿の pseudohypertrophy についてみると、幼少児よりやや減少してきており、男児と比較するとその程度はやや軽いが存在する。

4) 2 例とも知能低下が認められ、男児の場合より高度である。

5) 検査成績では C P K 値の推移をみると平均 500~1,000 単位で、年齢と共に減少していく。当所の男児と比較するとその値は約 1/2 位である。筋生研所見では dystrophic change を示し、同年代の男児と大差ない。

以上、男児 Duchenne 型 P M D と比較した場合、発症年齢、経過及び status においてほとんど鑑別がつかず、ただ C P K 値が低目であること、知能低下がやや高度であること、一例において顔面筋の筋力低下がうかがえること等において若干の相違が認められた。又遺伝形式については autosomal recessive が最も考えられるが、今回の資料では断定できない。

結局、このような例の診断学的位置付けについては、遺伝形式及び臨床症状の両者から数多くの症例の検討が必要であり、又男児 Duchenne 型のそれらの再検討も平行して行なう必要があることを強調したい。

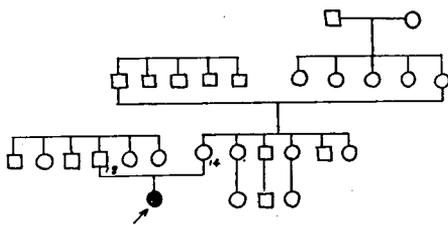


Fig 1 竹〇家

症例1の家系図

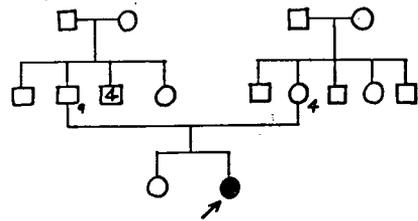
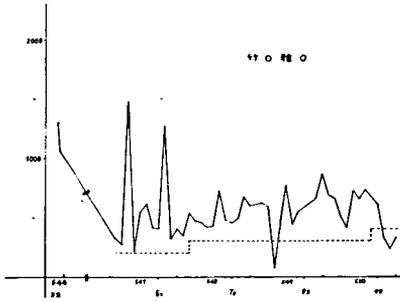
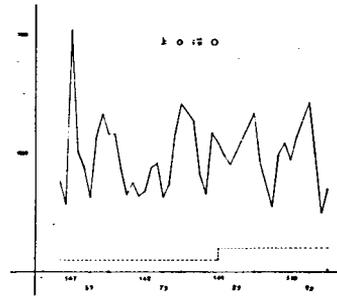


Fig 2. 上〇家

症例2の家系図



症例1のCPK値



症例2のCPK値

二症例の summary

	T.M.9y	U.H.9y
CONSANGUINITY	-	-
AFFECTED BROTHER	-	-
ONSET	3y.o.	1y.o.
STAGE OF AFFECTION	3	2
PSEUDHYPERTROPHY	+	+
I.Q.	49	49
CPK	PATIENT 200-1500	600-2000↑
	MOTHER 14	4
	FATHER 18	9
EMG	myogenic	myogenic
MCV	42m/sec	47m/sec
MUSCLE BIOPSY	dystrophic	dystrophic
KARYOTYPE	normal	normal

## Duchenne型筋ジストロフィー症にみられた心電図変化と心臓病理所見との関連

国立療養所鈴鹿病院

向山昌邦 河野慶三  
浅野武一 小林喜代子  
二井洋子

近年、感染症による死亡が減少するにつれて、進行性筋ジストロフィー症(PMD)の死因として、心筋障害によるものが増加し、注目されている。著者らはDuchenne型PMDの心機能に関する研究をすでに発表しているが、本研究では、(1)最近経験した新鮮な心筋障害例(生存中)について、その発作時の臨床像・心電図所見を述べ、(2)鈴鹿病院で経験した13例のDuchenne型PMD剖検例の心筋病変について検討した結果との関連について考察する。

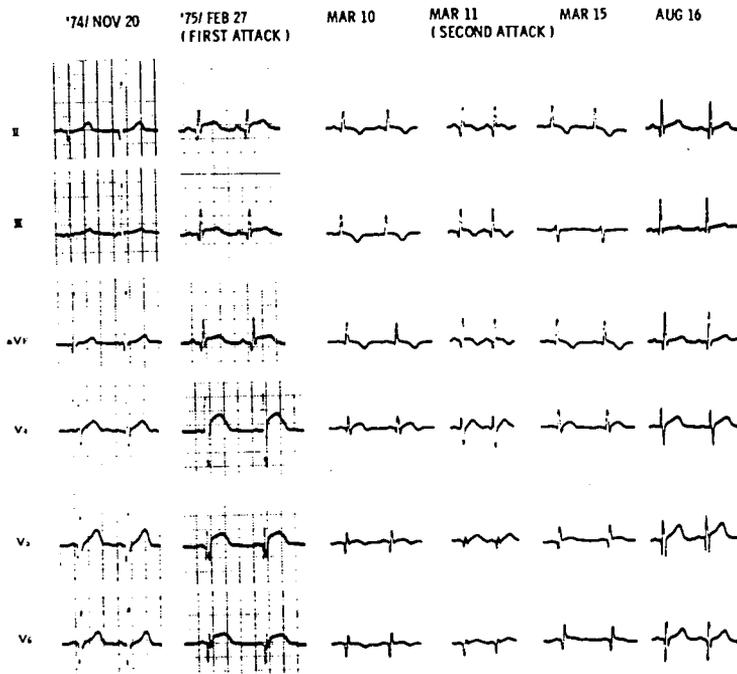
症例 13才男。stage 6度。昭和50年2月26日朝、持続性の左胸部鈍痛あり。血圧90~50

mm Hg。脈拍56/分やや不整。心電図(図1)は発作前には第II、aV<sub>F</sub>、V<sub>5</sub>、V<sub>6</sub>の誘導で小さいQ波を認めていたが、発作後には第II、III、aV<sub>F</sub>、V<sub>4</sub>~<sub>6</sub>でSTの上昇を認め、左室後壁と前側壁の心筋障害と考えた。絶対安静・絶食・輸液・ジギタリス剤の使用により諸症状は改善し、1週間後には心電図は、第II、III、aV<sub>F</sub>、V<sub>4</sub>~<sub>6</sub>でSTは軽減し、Tの終末部陰転を残すようになった。3月11日より再び上腹部痛・心悸亢進・嘔吐が出現、心電図でさらに広範な下後壁の心筋障害と考えられた。前回と同様の療法で改善している。

本例の臨床像の特徴をあげると(1)胸部痛は持続性の鈍痛、(2)発熱はなく、(3)血沈亢進・白血球増多は軽度、(4)血清酵素の上昇は認めないなど、心筋硬塞のさいの病像とはかなり異っている。(5)心電図は左室後壁と側壁の心筋障害を示し、剖検例で認めた病巣部位(表1)に一致していた。本例はDuchenne型PMDにみられる心筋障害を示した典型例であり、本症に認められる心電図異常の発現機序を示唆する1例とも考えられる。

剖検心の所見(表1)の特徴をあげると、(1)左心室の後壁・側壁・基底部を中心に散在性の線維化巣を認めるが、病巣の分布は冠動脈の支配域には一致しない。(2)病巣は心筋の心外膜側に偏在する。(3)病巣では心筋線維の急性壊死像はなく、線維化・癒着化の過程が不規則に存在する。(4)心筋内外の動脈に内腔閉塞は認めない。

このようにPMDの心筋病変は心筋硬塞の場合とは明らかに異なっている。また、PMDの骨格筋にみられるような筋線維自体の変性壊死の所見は、心筋ではほとんど認められず、従って心筋病変の性質は、はたして骨格筋にみられる病変と同じものかどうかは判定できない。今後の検討が必要と思われる。



(図1) 進行性筋ジストロフィー症(Duchenne型)の心筋障害例の心電図

症例	年齢	重量	病巣部位	左心壁	右心壁	冠動脈	
						蛇行	内膜病変
H. A.	14才	180g	後・側・中・基	1.1 <sup>cm</sup>	0.4 <sup>cm</sup>	(-)	(-)
Y. Y.	14	340	後	1.1	0.4	(-)	(-)
T. Y.	14	210	後	1.2	0.2	(-)	(-)
K. O.	15	140	後・側	1.0	0.2	(-)	(-)
K. J.	15	160	ほぼ全周				
K. Y.	15	165	後・前・側・中	1.5	0.4		
O. M.	16	170	全ほぼ全周				
N. M.	16	220	後・中	1.2	0.5	(-)	(-)
N. K.	17	330	全周	1.8	0.4	(-)	(-)
G. T.	18	215	後・側・中	1.3	0.3	(-)	(-)
N. E.	19	320	全周	1.1	0.4	(-)	(-)
K. H.	20	175	後・側・中	0.8	0.2	(-)	(-)
G. A.	25	270	前・中	1.3	0.2	(-)	(-)

(表1) 進行性筋ジストロフィー症 (Duchenne 型) の剖検心所見

#### 〔文献〕

- 向山昌邦、河野慶三、ほか：医療29：〔増刊号3〕327、1975。
- 水野康、向山昌邦、ほか：日内会誌64：923、1975。
- Gilroy.J.、ほか：Circulation 27：484、1963。
- Hooley.M.A.、ほか：Canad.Med.Ass.J. 90：771、1964。

## フリーズ・エッチング法による 骨格筋の筋膜表面構造の観察

— 正常及び神経筋疾患の生検筋 —

国立療養所宇多野病院小児科

吉岡三恵子

骨格筋の膜系は筋収縮の開始及び統制に非常に重要な役割を演じている。筋線維の外側の膜、即ち筋膜には多数の小管状の折れ込みが繰り返し存在しており、Tシステムと呼ばれている。筋膜が運動

神経終板で興奮刺激を受け脱分極すると、Tシステム全体も脱分極しこれが密接した筋小胞体膜に伝えられ、Ca イオンの放出が起り、筋収縮が起ると考えられている。この骨格筋の収縮に深く関与する筋膜、Tシステム及び筋小胞体は合わせて骨格筋の膜系と名付けられているが、我々は今回生体の微細表面構造を観察するのに有効なフリーズ・エッチング法を用いて、膜系の中でも特に筋膜を中心として正常及び各種神経筋疾患の表面にみられる差異を検討したので報告する。

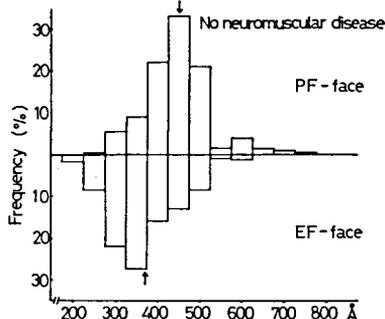
**材料：**局麻下で、次の疾患の大腿四頭筋の生検を施行した。進行筋ジストロフィー症：先天型（1才6カ月、女児）、ゾジャンヌ型（5才8カ月、男児）、皮膚筋炎（5才6カ月、男児）、ウェルドニヒ・ホフマン病（1カ月、男児）。コントロールとして、十二指腸潰瘍で外科手術をうけた40才、男子の腹直筋を用いた。

**方法：**フリーズ・エッチング法による標本作製に関しては、西占等の開発した方法に従った。

**結果：**フリーズ・エッチング法によって示される膜面はフラクチュアの過程で二層の磷脂質の、極性のない脂肪酸鎖の部分で割れるため、細胞質に接したPF面と細胞外腔に接したEF面とに区別される。今、コントロールのPF面を観察すると、小さな凹みが散在し、この間に多数の微細な粒子が認められる。この凹みはTシステム又はCaveolaeと考えられ、微細な粒子は膜を構成する蛋白分子であろうと推測される。EF面においては、Tシステムは噴火口状の小円形の外径を計測し、Fig

Fig 1

Size Distribution of the Apertures of Caveolae and T-system Tubules on the PF- and EF-face



1 に示した。膜内粒子の分布は  $\frac{1}{4}\mu^2$  当り PF 面では  $41.9 \pm 1.5$ 、EF 面では  $31.9 \pm 3.6$  であり、PF 面に少し多かった。この粒子の直径を測定してみると PF 面では  $80 - 120 \text{ \AA}$  で、平均  $100 \text{ \AA}$  であった。次に各種の神経筋疾患の PF 面について凹みの外径をコントロールと比較し、Fig 2 に示した。筋ジストロフィー症では外径のばらつきは正常に類似した型を示しているが、皮膚筋炎及びウェルドニヒ・ホフマン病では、外径の大きさにばらつきの大いことが注目された。膜内粒子の分布については、Table 1 に示す如く、各疾患においてかなりの差が認められた。膜内粒子の直径は各疾患ともコントロールの  $80 - 120 \text{ \AA}$  と特に大差ない値を示していた。各種の神経筋疾患において T システム又は Caveolae を考えられる凹みの外径に差のみられたことは、その病因及び病理所見と関連させて考えると興味深い。膜内粒子の分布の差は診断に役立つと同時に病因との関連も考えられる。

Fig 2

Size Distribution of the Apertures of Caveolae and T-system Tubules on the PF-face

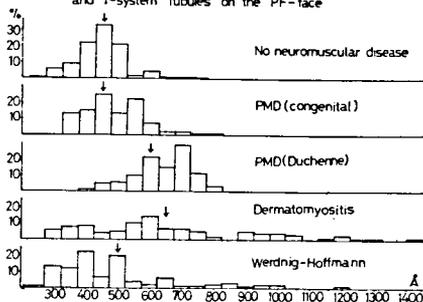


Table 1

CHANGES IN THE NUMBER OF PARTICLES ON PF-FACE IN VARIOUS CASES OF NEUROMUSCULAR DISEASES

CLINICAL AND HISTOLOGICAL DIAGNOSIS	NUMBER OF PARTICLES PER $1/\mu^2$ (MEAN VALUE)	STANDARD DEVIATION
CONTROL	41.9	$\pm 1.5$
PMD CONGENITAL	160.2	$\pm 22.7$
PMD DUCHENNE	134.7	$\pm 15.6$
DERMATOMYOSITIS	47.3	$\pm 12.1$
WERDNIG-HOFFMANN	97.7	$\pm 17.7$
	32.9	$\pm 5.6$

# 進行性筋ジストロフィー症 (Duchenne 型) における心病変について

国立療養所原病院

升 田 慶 三 岡 山 勁  
生 富 和 夫 和 田 正 士  
海 佐 裕 幸 ( 広 大 第 2 病 理 )

進行性筋ジストロフィー症 (以下 *PMD* と略) に見出される心筋病変の形態発生を明らかにする目的で、Duchenne 型 *PMD* の 8 剖検例の心臓について病理形態学的検討を行なった。

症例は 16 ~ 23 才の男性で、全症例が 5 才前後で歩行障害が始まり、10 才前後で歩行不能に陥っている。生前の心電図では、全例において何らかの心筋障害像の存在を示唆していた。(表 1)

表 1 検 索 症 例 の 概 要

	1	2	3	4	5	6	7	8
死亡年令	16才3月	17才10月	18才8月	19才8月	20才1月	20才8月	22才	23才2月
家族負因	+(叔父)	+(兄2名)	-	+(弟2名)	-	-	-	+(いとこ)
処女歩行	4才	1才3月	1才8月	1才3月	2才	1才9月	1才1月	1才5月
初発症状	4才	4才	6才	5才	6才	8才	8才	5才
歩行不能	8才	11才5月	10才	11才	11才	9才2月	9才	11才
死亡時体重	13kg	19kg	21kg	23.5kg	20.5kg	21kg	14kg	21kg
C.P.K 入院中最高	170	1340	270	415	220	360	52	240
C.P.K 死亡前	139	88	89	68	67	40	46	49
死 因	心不全	窒 息	肺 炎	心不全	肺 炎	心不全	肺 炎	心不全

病理学的には、1 例は明らかな拡張性肥大により、360g と心重量の増加を示したが、他の 7 例は 140 ~ 200g で正常値よりも低値であった。全症例において、限局性ないし広汎な線維化巣が見出され、断面では灰白色の虎斑状ないし霜降り状を呈し、その多くは境界不鮮明であった。

かかる線維化ないし瘢痕化巣は左心室後側壁に最も高度で、次いで心室中隔、左室前壁、右室後、側壁、右室前壁の順で、しかも各部位の外膜側により強く発現する傾向が注目された。(表 2)

かかる心筋層の線維化に先行する病変として、病理組織学的には、骨格筋におけるとはほぼ同様に、萎縮と肥大の混在による心筋線維の大小不同、更には空胞変性、脂肪変性、硝子様変性、顆粒状変性等が見出された。但しかかる変化は骨格筋に比し軽度である。骨格筋の変化と相違している所見としては、筋核の増加や筋線維の再生が心筋線維では見出されず、それに反して、筋線維の巣状脱落、巣状萎縮等は心筋線維に特異的であった。かかる心筋病変部には滲出、炎症性細胞の浸潤は認められないうし、また全症例を通じて冠動脈の狭窄性変化は乏しい。(表 3)

表2 心臓肉眼所見概要

症例番号	1	2	3	4	5	6	7	8	
年令	16	17	18	19	20	20	22	23	
身長 cm	140	142	140	140	160	150	142	160	
体重 kg	13	19	21	23.5	20.5	21	14	21	
心重量 gm	150	200	180	360	180	180	140	180	
肥大	右室	-	-	-	-	-	-	-	
	左室	-	-	-	+	-	-	-	
拡張	右室	-	-	+	+	-	-	+	
	左室	-	-	-	+	+	-	-	
線維化の程度	右室	前壁	+	-	+	+	-	-	+
		後壁	+	+	+	+	-	-	+
	心室中隔		+	+	+	+	+	+	+
	左室	前壁	+	+	+	+	+	-	+
側壁		+	+	+	+	+	+	+	
後壁		+	+	+	+	+	+	+	

表3 心筋(左室側壁)における病理組織学的所見

症例番号	年令	心重量 gm	肥大	萎縮	空胞変性	硝子様変性	顆粒状変性	心筋脱落	心筋巢状萎縮	線維化
1	16	150	+	+	+	+	+	+	-	+
2	17	200	+	+	+	+	+	+	+	+
3	18	180	+	+	-	-	-	-	-	+
4	19	360	+	+	+	+	+	-	-	+
5	20	185	+	+	+	+	+	+	-	+
6	20	180	+	+	+	+	-	+	-	+
7	22	140	+	+	+	-	+	-	-	+
8	23	180	+	+	-	+	-	-	-	+

従って、以上の如き心筋障害像は骨格筋におけると同様に、PMDの一環としてのミオパチーとして把握してしかるべきかと考えられる。

かかる心筋障害像は骨格筋の病像あるいはその進展度と必ずしも一致してはいないが、これは発知(1975)も述べている如く、一つには骨格筋と心筋の構造上の差及びそれに基づく障害因子に対する反応性の差に起因するものかと解される。

なお神経性要因と筋病変との関係については、今後の課題として慎重なる検討を行ないたい。

## 進行性筋ジストロフィー症頭頸部小筋群の病理ならびに生理学的研究

### その一 耳小骨筋

国立療養所原病院

升田 慶三 岡山 勁  
 生富 和夫 和田 正士  
 原田 康夫 (広大耳鼻科)

今回、我々は進行性筋ジストロフィー症(以下PMDと略) Duchenne型の頭頸部小筋群の中、中耳に存在する人体最小の横紋筋である耳小骨筋の形態と機能につき検索した。

耳小骨筋には、鼓膜張筋と鏡骨筋の二種類があり、これら小筋の機能については今尚諸説がある。

しかし、一般の趨勢としては、外部からの過大音響に対し、これらの筋(主として鋸骨筋)は反射性に収縮し、中耳内の音響インピーダンスを高めて、音響エネルギーの伝導効率を低下させ、内耳を保護すると云われている。

今回の検査は耳小骨筋を摘出し、1)その病理組織学的検査、2)入院中のPMD患者の聴力検査所見の検討、3)耳小骨筋反射の測定及び対照例との比較検討である。

耳小骨筋の摘出は、剖検時、脳底部より耳小骨筋を摘出し、標本を作製した。

鼓膜張筋のH-E染色標本では、筋線維の大小不同と軽い脂肪変性像を疑わせる所見が目立つ。筋線維の変性消失の所見は少なく、筋線維は比較的よく保たれており、他の部位の骨格筋に比し、変化の少ないのが注目された。

次に、入院中のPMD患者の中、中耳疾患の既往なく、鼓膜所見正常の40名の聴力検査所見を検討した所、表1の如く、125 Hz、250 Hzで聴力低下を示すものが多いように思われた。

次に耳小骨筋反射をグレイソン・スタドラ社製1720オートアダプタンスメーターを用いて測定した。

測定結果は紙送り式レコーダーに記録し、1 KHzの刺戟音を用いて刺戟した。刺戟から反射が起る迄の潜時、反射が始り、筋の収縮が最大に達する迄の時間、刺戟終了後耳小骨筋がもとの状態に復する迄の時間について、それぞれ刺戟負荷前、負荷後に分けて計測した。

測定結果は表2の通りで、耳小骨筋反射の潜時並びに最大に達する迄の時間は、ともに対照との間に差を認めなかった。しかし、刺戟終了後、耳小骨筋の収縮が旧に復する迄の時間は、PMDの高年齢者において、明らかな遅延を認め、更に各年齢の間にも、年齢が進むにつれて、その傾向が顕著であることがわかった。

以上の事から、PMD患者の耳小骨筋においては、筋線維の病理組織学的な病変は、他の骨格筋に比し、比較的軽いが、耳小骨筋反射の結果から見ると、重症度の進行と共に、その生理的機能の低下がみられるものの如くであった。

以上の結果より、将来、PMDの筋肉の機能の賦活に有効とされる薬剤の効果判定の一手段として、この耳小骨筋反射のパターンの改善が一つの指標となるの

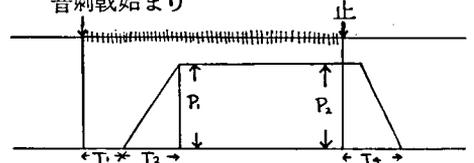
表1 PMDO型オーディオグラム(6~24才)40名  
右耳

db	Hz	125	250	0.5K	1K	2K	4K	8K
+20								
+15			1		1			
+10			1	1	2	4		8
+5		3	5	13	9	8	11	10
0		3	10	8	10	17	12	12
-5		8	10	14	13	9	13	5
-10		10	1	4	3	0	3	1
-15		7	7		1	2	1	3
-20		3			1			1
-25		6						
-35								

左耳

db	Hz	125	250	0.5K	1K	2K	4K	8K
+20								
+15								
+10		1	2	2	1	2	3	2
+5		2	7	9	9	16	8	16
0		3	9	14	11	8	13	8
-5		9	9	10	10	11	11	8
-10		4	5	1	5	1	1	0
-15		10	6	4	3	2	3	2
-20		5	1		1		1	0
-25		6	1					2
-35								2

表2 耳小骨筋反射の出限及び消失時間  
音刺戟始まり



右耳	刺戟前		刺戟後		前後	
	msec	T <sub>1</sub>	T <sub>1</sub>	T <sub>2</sub>	T <sub>2</sub>	T <sub>4</sub>
正常者 9~21才	0.38	0.38	0.39	0.32	0.48	0.51
PMD20才以上	0.41	0.43	0.25	0.39	1.43	0.86
16~19才	0.40	0.40	0.53	0.31	0.90	1.05
13~15才	0.39	0.36	0.44	0.38	0.48	0.59
6~12才	0.39	0.39	0.40	0.41	0.56	0.72
左耳						
正常者 9~21才	0.35	0.38	0.39	0.38	0.42	0.49
PMD20才以上	0.35	0.37	0.33	0.30	1.43	1.56
16~19才	0.36	0.39	0.26	0.30	0.67	0.86
13~15才	0.32	0.39	0.42	0.39	0.34	0.67
6~12才	0.43	0.34	0.44	0.38	0.62	0.60



表5

症例	S <sub>1</sub> Q <sub>1</sub> R <sub>1</sub>	S <sub>2</sub> Q <sub>2</sub> R <sub>2</sub>	S <sub>3</sub> Q <sub>3</sub> R <sub>3</sub>	S <sub>4</sub> Q <sub>4</sub> R <sub>4</sub>	S <sub>5</sub> Q <sub>5</sub> R <sub>5</sub>
1	RS	RS	RS	RS	RS
2	RS	RS	RS	RS	RS
3	RS	RS	RS	RS	RS
4	RS	RS	RS	RS	RS
5	RS	RS	RS	RS	RS
6	RS	RS	RS	RS	RS
7	RS	RS	RS	RS	RS
8	RS	RS	RS	RS	RS
9	RS	RS	RS	RS	RS
10	RS	RS	RS	RS	RS
11	RS	RS	RS	RS	RS
12	RS	RS	RS	RS	RS
13	RS	RS	RS	RS	RS
14	RS	RS	RS	RS	RS
15	RS	RS	RS	RS	RS
16	RS	RS	RS	RS	RS
17	RS	RS	RS	RS	RS
18	RS	RS	RS	RS	RS
19	RS	RS	RS	RS	RS
20	RS	RS	RS	RS	RS
21	RS	RS	RS	RS	RS
22	RS	RS	RS	RS	RS
23	RS	RS	RS	RS	RS
24	RS	RS	RS	RS	RS
25	RS	RS	RS	RS	RS
26	RS	RS	RS	RS	RS
27	RS	RS	RS	RS	RS
28	RS	RS	RS	RS	RS
29	RS	RS	RS	RS	RS
30	RS	RS	RS	RS	RS
31	RS	RS	RS	RS	RS
32	RS	RS	RS	RS	RS
33	RS	RS	RS	RS	RS
34	RS	RS	RS	RS	RS
35	RS	RS	RS	RS	RS
36	RS	RS	RS	RS	RS
37	RS	RS	RS	RS	RS
38	RS	RS	RS	RS	RS
39	RS	RS	RS	RS	RS
40	RS	RS	RS	RS	RS
41	RS	RS	RS	RS	RS
42	RS	RS	RS	RS	RS
43	RS	RS	RS	RS	RS
44	RS	RS	RS	RS	RS
45	RS	RS	RS	RS	RS
46	RS	RS	RS	RS	RS
47	RS	RS	RS	RS	RS
48	RS	RS	RS	RS	RS
49	RS	RS	RS	RS	RS
50	RS	RS	RS	RS	RS
51	RS	RS	RS	RS	RS
52	RS	RS	RS	RS	RS
53	RS	RS	RS	RS	RS
54	RS	RS	RS	RS	RS
55	RS	RS	RS	RS	RS
56	RS	RS	RS	RS	RS
57	RS	RS	RS	RS	RS
58	RS	RS	RS	RS	RS
59	RS	RS	RS	RS	RS
60	RS	RS	RS	RS	RS
61	RS	RS	RS	RS	RS
62	RS	RS	RS	RS	RS
63	RS	RS	RS	RS	RS
64	RS	RS	RS	RS	RS
65	RS	RS	RS	RS	RS
66	RS	RS	RS	RS	RS
67	RS	RS	RS	RS	RS
68	RS	RS	RS	RS	RS
69	RS	RS	RS	RS	RS
70	RS	RS	RS	RS	RS
71	RS	RS	RS	RS	RS
72	RS	RS	RS	RS	RS
73	RS	RS	RS	RS	RS
74	RS	RS	RS	RS	RS
75	RS	RS	RS	RS	RS
76	RS	RS	RS	RS	RS
77	RS	RS	RS	RS	RS
78	RS	RS	RS	RS	RS
79	RS	RS	RS	RS	RS
80	RS	RS	RS	RS	RS
81	RS	RS	RS	RS	RS
82	RS	RS	RS	RS	RS
83	RS	RS	RS	RS	RS
84	RS	RS	RS	RS	RS
85	RS	RS	RS	RS	RS
86	RS	RS	RS	RS	RS
87	RS	RS	RS	RS	RS
88	RS	RS	RS	RS	RS
89	RS	RS	RS	RS	RS
90	RS	RS	RS	RS	RS
91	RS	RS	RS	RS	RS
92	RS	RS	RS	RS	RS
93	RS	RS	RS	RS	RS
94	RS	RS	RS	RS	RS
95	RS	RS	RS	RS	RS
96	RS	RS	RS	RS	RS
97	RS	RS	RS	RS	RS
98	RS	RS	RS	RS	RS
99	RS	RS	RS	RS	RS
100	RS	RS	RS	RS	RS

表6

症例	S <sub>1</sub> Q <sub>1</sub> R <sub>1</sub>	S <sub>2</sub> Q <sub>2</sub> R <sub>2</sub>	S <sub>3</sub> Q <sub>3</sub> R <sub>3</sub>	S <sub>4</sub> Q <sub>4</sub> R <sub>4</sub>	S <sub>5</sub> Q <sub>5</sub> R <sub>5</sub>
1	RS	RS	RS	RS	RS
2	RS	RS	RS	RS	RS
3	RS	RS	RS	RS	RS
4	RS	RS	RS	RS	RS
5	RS	RS	RS	RS	RS
6	RS	RS	RS	RS	RS
7	RS	RS	RS	RS	RS
8	RS	RS	RS	RS	RS
9	RS	RS	RS	RS	RS
10	RS	RS	RS	RS	RS
11	RS	RS	RS	RS	RS
12	RS	RS	RS	RS	RS
13	RS	RS	RS	RS	RS
14	RS	RS	RS	RS	RS
15	RS	RS	RS	RS	RS
16	RS	RS	RS	RS	RS
17	RS	RS	RS	RS	RS
18	RS	RS	RS	RS	RS
19	RS	RS	RS	RS	RS
20	RS	RS	RS	RS	RS
21	RS	RS	RS	RS	RS
22	RS	RS	RS	RS	RS
23	RS	RS	RS	RS	RS
24	RS	RS	RS	RS	RS
25	RS	RS	RS	RS	RS
26	RS	RS	RS	RS	RS
27	RS	RS	RS	RS	RS
28	RS	RS	RS	RS	RS
29	RS	RS	RS	RS	RS
30	RS	RS	RS	RS	RS
31	RS	RS	RS	RS	RS
32	RS	RS	RS	RS	RS
33	RS	RS	RS	RS	RS
34	RS	RS	RS	RS	RS
35	RS	RS	RS	RS	RS
36	RS	RS	RS	RS	RS
37	RS	RS	RS	RS	RS
38	RS	RS	RS	RS	RS
39	RS	RS	RS	RS	RS
40	RS	RS	RS	RS	RS
41	RS	RS	RS	RS	RS
42	RS	RS	RS	RS	RS
43	RS	RS	RS	RS	RS
44	RS	RS	RS	RS	RS
45	RS	RS	RS	RS	RS
46	RS	RS	RS	RS	RS
47	RS	RS	RS	RS	RS
48	RS	RS	RS	RS	RS
49	RS	RS	RS	RS	RS
50	RS	RS	RS	RS	RS
51	RS	RS	RS	RS	RS
52	RS	RS	RS	RS	RS
53	RS	RS	RS	RS	RS
54	RS	RS	RS	RS	RS
55	RS	RS	RS	RS	RS
56	RS	RS	RS	RS	RS
57	RS	RS	RS	RS	RS
58	RS	RS	RS	RS	RS
59	RS	RS	RS	RS	RS
60	RS	RS	RS	RS	RS
61	RS	RS	RS	RS	RS
62	RS	RS	RS	RS	RS
63	RS	RS	RS	RS	RS
64	RS	RS	RS	RS	RS
65	RS	RS	RS	RS	RS
66	RS	RS	RS	RS	RS
67	RS	RS	RS	RS	RS
68	RS	RS	RS	RS	RS
69	RS	RS	RS	RS	RS
70	RS	RS	RS	RS	RS
71	RS	RS	RS	RS	RS
72	RS	RS	RS	RS	RS
73	RS	RS	RS	RS	RS
74	RS	RS	RS	RS	RS
75	RS	RS	RS	RS	RS
76	RS	RS	RS	RS	RS
77	RS	RS	RS	RS	RS
78	RS	RS	RS	RS	RS
79	RS	RS	RS	RS	RS
80	RS	RS	RS	RS	RS
81	RS	RS	RS	RS	RS
82	RS	RS	RS	RS	RS
83	RS	RS	RS	RS	RS
84	RS	RS	RS	RS	RS
85	RS	RS	RS	RS	RS
86	RS	RS	RS	RS	RS
87	RS	RS	RS	RS	RS
88	RS	RS	RS	RS	RS
89	RS	RS	RS	RS	RS
90	RS	RS	RS	RS	RS
91	RS	RS	RS	RS	RS
92	RS	RS	RS	RS	RS
93	RS	RS	RS	RS	RS
94	RS	RS	RS	RS	RS
95	RS	RS	RS	RS	RS
96	RS	RS	RS	RS	RS
97	RS	RS	RS	RS	RS
98	RS	RS	RS	RS	RS
99	RS	RS	RS	RS	RS
100	RS	RS	RS	RS	RS

(1) 12例のE.C.G.及びV.C.G.所見の相関について述べると、E.C.G.で心筋障害が疑われる様な所見を示した症例は、12例中、側壁6例、後壁7例、下壁4例であった。

次にV.C.G.で起電力の低下を示した部位は左室前壁12例中9例(中等度1、部分的変化8)である。側壁では12例中11例(高度のもの5、中等度5、部分的変化1)である。後壁では12例中10例(高度1、中等度7、部分的変化2)である。下壁では12例中4例(中等度3、部分的1)である。

(2) 剖検を行なった4例について、V.C.G.の起電力低下部位と剖検心での左室の病変部位とを検査すると、全例ほぼ一致した所見を示した。

症例1 19才男

症例2 17才男



次に典型的な症例について詳細に述べる。

第1例：19才男子、数年前より浮腫、心拡大、呼吸困難を来し、心不全として加療していた症例。E.C.G.ではII III aV<sub>F</sub> V<sub>6</sub>でQR型、V.C.G.では、初期ベクトルは水平面で左前上を向きほぼ正常であるが、前額面で初期ベクトルが上を向いている。即ち左室横隔膜面の障害が考えられる。中間部は左室側壁及び後壁のベクトルが大へん小さく、起電力の小さいことを意味する。前額面でQRS環の上へ向うベクトルが大きい。終末部は後下にはり出している。最大ベクトルはむしろ低下、half area vectorは左上を向く。前方成分と後方成分の比は、後方成分が大で、QRS環の走向は不規則である。T環は左後を向いて小さい。

P環は左後に偏位している。以上の所見から左室側壁、後壁、下壁の起電力の低下が著明である。左室前壁は走行が不規則で虫喰い像を呈し、部分的な変化が考えられる。左室後下壁の心室内伝導異常がある。起電力の低下は側壁に最も高度、ついで後及び下壁、前壁には部分的な変化が予想された症例である。

剖検心は360gと重く、線維化の程度は、V.C.G.所見と概ね一致し、側後下壁に強い。

<総括並びに結論>(1) E.C.G.よりも、V.C.G.の方が剖検心における心筋線維化の部位並びにそ

の部位とよく一致する。(2)V.C.G.所見はE.C.Gよりも、より立体的且正確に心筋病変の進展を捉える事が可能であると考えた。

## PMDの咀嚼機能改善に関する臨床的研究

### 第1報 Over denture の試作

国立療養所原病院

浜田 泰三 小林 誠  
今田 和秀 山田 早苗  
(広島大学歯学部補綴)  
河野 七郎 和田 正士  
生富 和夫 升田 慶三  
(原病院)

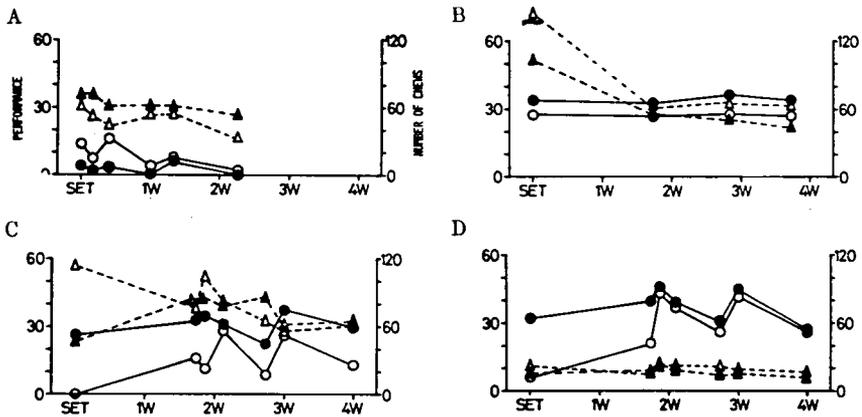
**緒言：**PMDの約半数に認められる特異的不正咬合像であるOpen bite (開咬)は十分な咀嚼を妨げる主因と考えられる。浜田ら(1975)はDuchenne type PMD 12名について、頭部X線規格写真分析を行ない、顎骨に開咬傾向があり、さらに上下歯牙の開咬傾向が複雑に関係していることを報告している。又神山(1971)は、顎性開咬に対する根本的な治療は外科的方法以外にないと述べている。しかし本疾患の特殊性を考慮すると、補綴学的処置により咬合接触面を増加させ咀嚼機能の改善をはかることは有意義と考えられる。そこで今回Duchenne type PMD 3名とKugelberg-Welander病(K-W)1名に対しOverdentureを試作し咀嚼機能の改善を試みた。

**実験方法：**Duchenne type PMD 3名とK-W病1名について開咬の特性を明らかにする為、頭部X線規格写真撮影を行ない、神山ら(1958)の開咬分析法に従い分析を行なった。その結果、Duchenne type 3名のうち1名は上顎骨に、2名は下顎骨に異常を認め、K-W病では歯槽性開咬で下顎歯牙に増悪的傾向が強かった。そのため、主として異常を認めた顎に対して、Overdentureを試作し、咀嚼の能率はManlyらの方法に従い、No.10 meshを用いて3.0gのビーナツを20回咀嚼させ、その咀嚼値の百分率をもって表示した。咀嚼回数は同量のビーナツを自由に咀嚼嚙下させた時の回数で示した。

**実験結果：**Duchenne type 3名(A、B、C)とK-W病1名(D)のOverdentureを装着した時の咀嚼値(白丸)と咀嚼回数(白三角)およびOverdentureを装着しない時の咀嚼値(黒丸)と咀嚼回数(黒三角)の変化を図に示した。AはOverdentureを装着することにより咀嚼値が上り、咀嚼回

数が減少した。B、CはOverdentureを装着すると咀嚼の効果があらわれ、Cでは日によって咀嚼値、咀嚼回数ともかなりの変動を認めた。Dでは、Overdentureを装着しても、装着しなくても、咀嚼値、咀嚼回数に変化を認めなかった。

**考 察：** P M Dの開咬に対する適切な処置方法は、未だ明確ではない。そこでこの開咬に対する処置は、可及的可逆的であることが望ましいと考えられる。今回我々が行なったOverdentureによって咀嚼機能が改善された例もあるが一方、義歯の異物感などによりかえって咀嚼機能が低下した例もある。開咬という形態異常の改善とともに、tongue thrustなどの舌の異常習癖、口腔周囲諸筋の機能異常をいかにコントロールするかが重要であり、この為Overdentureを装着するにあたり、その適応症を十分考慮しなくてはならない。



図： 試作義歯による咀嚼値、咀嚼回数の変化

左縦軸に咀嚼値、右縦軸に咀嚼回数、横軸に試作義歯装着 ( set ) 後の経日変化を4週間まで示す。

A、B、Cは Duchenne PMD、DはKugelberg Welander 病。

○；咀嚼値(義歯なし) ●；咀嚼値(義歯装着) △；咀嚼回数(義歯なし) ▲；咀嚼回数(義歯装着)

# PMDにおける電気生理学的検討

国立療養所再春荘

今西康二 寺本仁郎

小清水忠夫

出田透 (熊本大学第一内科)

PMDでは脳神経系領域の筋障害の頻度は少ないと言うのが通説であるが、実際には病症度の進行した症例には臨床的に明らかに顔面筋、頸筋の罹患が認められる。また興味あることは m. sternocleidomastoideus で sternal head と clavicular head とは同一筋でありながら浸襲の程度に遅速がみられることである。今回、我々は Duchenne 型、Limb-girdle 型の顔面筋、頸筋を主として普通筋電図を用いて検討したので報告する。

対象：健康成人男子3名、Duchenne 型6名、L-G型5名である。

方法：日本光電のレコーダー付筋電計、型式MM-22Aで単芯針電極(エナメル銅線80 $\mu$ )を用い個々の筋の最大収縮時の干渉波平均振幅を測定し健康男子との比較で検討した。

結果：(図1、2、3、参照)

- (1) 健康男子：眼輪筋、口輪筋でやや低い振幅であったが0.6 mV以上を示した。
- (2) Duchenne 型：被検筋のすべてが一様に low-amplitude を示した。
- (3) L-G型：顔面筋では Duchenne 型程ではないが健康人に比較して明らかに low-amplitude を示した。また、m. sternocleidomastoideus の clavicular head は sternal head に比較し障害の程度が著るしかった。

図1 normal

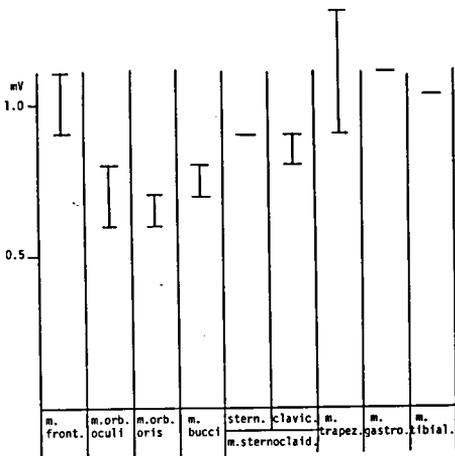


図2 Duchenne

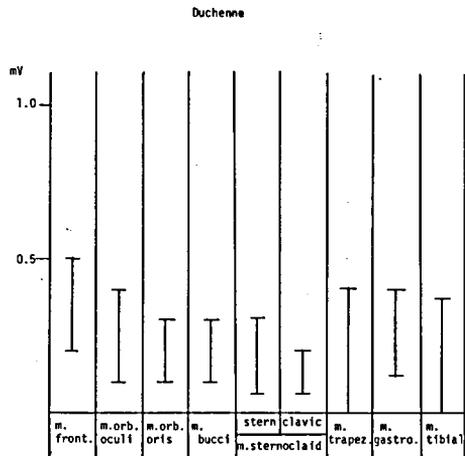
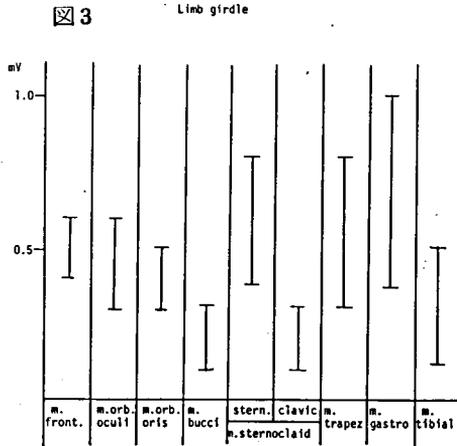


図3



考 察：以上の要点は① Duchenne 型、L-G型では顔面筋の罹患も病初期から進展している。② L-G型ではm.sternocleidomastoideus における我々の成績は同一筋の分枝であっても機能的な差異によって障害の程度に差異が出現する可能性もあると思われる。今回は普通のレコーダー付筋電計を用いたが、近年開発されているモジュール型筋電図を用いれば、さらに客観的に追求出来ると考えられる。

## DMPにおけるホルモン環境について

国立療養所再春荘

今 西 康 二 寺 本 仁 郎

小清水 忠 夫

PMD、Duchenne 型の女兒例と思われる報告は何例かみられるが、発病が遅いとか、進行が遅いとか、血清酵素値が典型的でねいとか、筋電図や筋生検所見が合わないとか、何らかの意味で典型的な Duchenne 型と一致しない点が指摘されている。女兒例でこのような事が観察されるのは内分泌ホルモンの影響により発症を抑制又は発症しても経過が長いのではないかと考えられる。そこで今回、Duchenne 型男児においては内分泌機能は正常であるか否かを検討するために血清中の Growth hormone (GH)、Triiodothyronine、Testosterone と尿中の 17-OHCS、17-KS の測定を行ったので報告する。

対 象：表1の7名で、すべて Duchenne 型である。

結果：（斜線内が正常範囲である。）

(1) 図1：GHでは3例が6.6、9.2、9.4  $mg/ml$ と軽度高値傾向を示したが、正常範囲と考えて良いと思われる。Triosorb-test、Testosteroneはすべて正常値であった。

(2) 図2：これは副腎皮質機能をみる目的で行なった。尿中17-OHCSで1例のみ15.3  $mg/day$ と軽度高値を示したが、他は正常であった。今回、行なった5種のホルモン値は1回のみのものであったこと、例数が少ないこともあり、断定は出来ないがPMD、Duchenne型でのホルモン環境はほぼ正常であると思われる。

表1 症 例 構 成

症 例	年 令 (才)	病 症 度	血 糖 $mg/dl$	血 清 酵 素			血 中 脂 質		
				CPK	LDH	GOT	コレステ ロール	中 性 脂 肪	$\beta$ -リポ 蛋 白
○原○紀	8	I-2	83	1800	1210	170	160	99	1.2
○田○男	11	I-1	88	2100	1140	180	137	93	1.1
○田○隆	13	II-6	84	1680	1090	100	176	96	1.4
○ 恭○	15	II-6	70	2100	700	180	146	86	1.3
○井○一	15	II-9	82	570	570	50	146	54	1.0
○川○男	16	II-9	76	480	500	40	130	60	1.0
○津○晴	22	II-9	-	140	520	24	138	66	1.0

図1 Duchenne型の内分泌機能検査

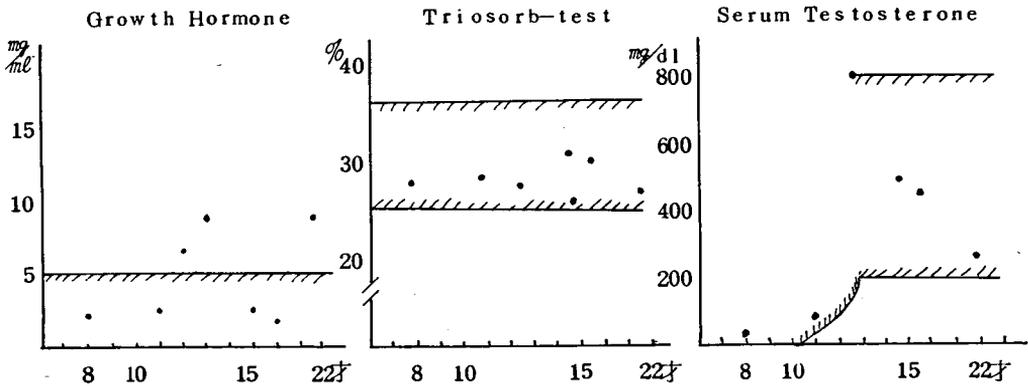
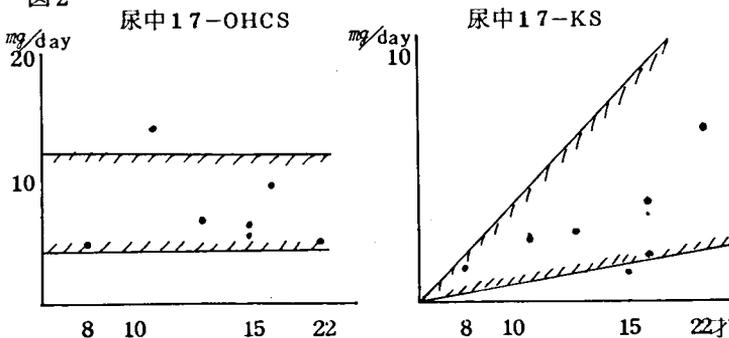


図2



## 興味ある筋生検像を呈した1例

国立療養所再春荘

寺本 仁郎 今西 康二

小清水 忠夫

山根 淑子 内野 誠

出田 透 (熊本大学第一内科)

進行性筋ジストロフィー症(以下PMDと略)の発生病理を考える時、興味ある先天型PMDを経験したので報告する。

症例：4才男児。主訴：運動機能発達遅延。家族歴、既往歴：特記することなし。

現病歴：妊娠中胎動微弱を母親が自覚。分娩は微弱陣痛であった他異常なし、生下時体重3,500g、身長52.5cm。乳児期は哺乳力や泣く力が弱く、表情に乏しかった。頸坐は7ヶ月、坐位保持や寝返りは1才9ヶ月で可能となる。咬む力も弱く硬い物は小さく刻んで摂取していた。喃語は2才頃開始した。現在に致るまで処女歩行はなく、単語、二語文程度は話すが、文章はしゃべれない。

入院時現症：一般身体所見では特記すべき異常は認めない。神経学的所見では知能の低下があり、1.8才程度である。顔はmyopathic faceを呈している。脳神経系では咬筋、眼輪筋、口輪筋に筋力低下がある。筋萎縮は触診で両側上腕、大腿部に認める。仮性肥大は両側腓腹筋部に軽度認める。知覚系には異常は認めない。深部反射はいずれも消失している。関節の拘縮が両側股関節、膝関節、右足関節にある。

検査所見：血清酵素GOT、GPT、LDH、CPK値はいずれも軽度から中等度上昇しており、尿中のクレアチン、クレアチニンは各々排泄の増加、減少がある。筋電図は筋原性の変化を示している。脳波は年齢相応の脳波である。筋生検所見ではHE標本の尖頭像で筋束が完全に破壊され、筋周鞘、筋内鞘への高度の脂肪並びに結合織の増加を認め、その中に輪廓の円い萎縮した筋線維が島状に残存し、大小不同、筋鞘核の中心異動が散見される。1%トルイジン標本では筋線維が正常の横紋構造を失い、トルイジンブルーに濃染する部、contraction clumpsと淡染する部が交錯し不規則な縞模様を呈している。電顕ではmyofibrilsで正常のA I H Z帯の構造を失い、数10の筋節が過剰伸展されてZ-lineはzig-zagとなりmyofilamentsも離開断裂しつつある部、それと同時に筋節が過剰に短縮している部も認めた。又興味ある所見として、中心に単核を持つ筋芽細胞を思わせる細胞で、myofiberと同様に過剰収縮したmyofibrilsのclotsを持つ細胞を認めた。

考案：本症例は臨床症状の特徴より先天型PMD(福山型)と考えられる。本症例で最も注目される事は生検筋の電顕像である。即ち筋芽細胞と思われる細胞で既に著しい筋原線維の変化を起していたことである。PMDの発生病理を考える時、myogenesis上、myoblast、myotube、myofiberのどの段階で変化が始まるか興味あるところである。従来myotubeの段階までは異常がなく、一度完成したmyofiberが変性崩壊していくとする考えが大勢を占めている。しかし本例で認められた所見

は既に筋芽細胞の段階で変化が始まる可能性を否定出来ない事を示しているように思われ、今後の検討が必要と考えられる。又本例で認められた筋芽細胞が果たして胎生期の残存なのか、再生過程のものなのかという問題もあり併せて今後の検討が必要である。

## 若年女性の筋ジストロフィー症

国立療養所川棚病院

森 民 春 森 一 毅  
 迫 龍 二 渋谷 純 寿  
 中 沢 良 夫

我々は Duchenne 型 PMD の臨床像を呈する若年女性例で、興味ある遺伝関係を呈した一例を経験したので臨床的特徴を述べ、遺伝関係について若干の考察を行なったので報告する。症例：9才女性。家族歴：血族結婚(-)。主訴：歩行障害。既往歴：生下時体重は1800gで特記すべき疾患はない。現病歴：8ヶ月、首固定。1才過ぎ、這い初め。3才、処女歩行。以後転倒の傾向、動揺性歩行を認め、Running及び階段昇降不能。5~6才で腓腹筋部の仮性肥大を指摘され、上記症状は徐々に進行し当科入院。現症：身長108cm、体重18kg、I Q 49、深部反射は減弱~消失し、近位筋萎縮、筋

〔表〕 酵素学的検査

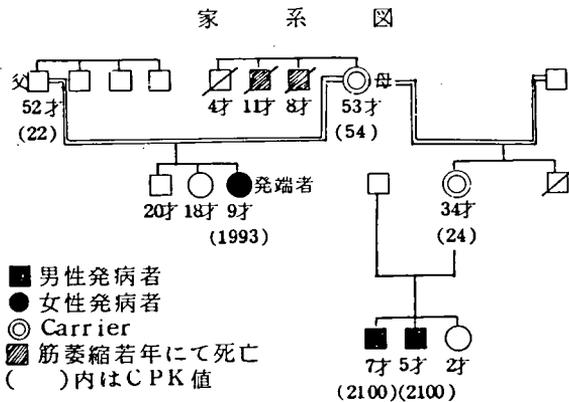
	発端者	母	親	姉34才	おい1	おい2
CPK(Sugita-Ebashi U)	1993	54	24	2100	2100	
Aldolase (U)	89	12	107	1113	1453	
L D H (U)	1520	445	330	1650	1570	
G O T (RFU)	116	24	12	109	84	
G P T (RFU)	65	9	9	76	48	
u-Creatine $\frac{mg}{day}$	422	—	—	—	—	
u-Creatinine $\frac{mg}{day}$	144	—	—	—	—	

力低下を認めた。三角筋及び腓腹筋部に仮性肥大を認め、その他、翼状肩甲、Gower's 徴候、腰部前弯、動揺性歩行、アキレス腱の拘縮を認めた。検査：尿尿一般検血、血清電解質及び肝機能に異常はなかった。酵素学的検査は表(I)に示すようにCPK 1993単位と非常に高値であった。表は同時に検索し得た範囲での家系のデータを示している。

心電図：large R、large S type、V<sub>3</sub>は異常Qを示した。筋電図及び筋生検：筋原性変化を認めた。染色体検査：46 XX、Sex Chromatin及び常染色体には異常なかった。

家系図は表(II)に示すごとく発端者の母親は血清CPK 54単位と上昇し、母方のおじ2人は筋萎縮を指摘され若年で死亡しているが、おそらくDuchenne型DMPと思われる。発端者のおい2人は腓腹筋部に仮性肥大を認め血清CPK 2100単位と著明に上昇し、Duchenne型PMDと思われる。本症例の

〔表Ⅱ〕



及び Emery らの X 染色体劣性遺伝での Lyon 学説などがみられる。本症例では 3 代にわたる累代発症を認め、近親結婚がないことなどから常染色体劣性遺伝は考え難い。本症例が Turner 症候群でないことは染色体検査から明らかである。X 染色体劣性遺伝の場合 Duchenne 型類似の女性発病者は男性発病者に比して症状が軽いと言われている。本症例は CPK 1900 単位と非常に高値で典型的な Duchenne 型 PMD の臨床像を呈するので本症例の遺伝様式に関し Lyon 学説が適用し難く、Duchenne 型 DMP の遺伝様式に関し一つの問題点を与えるものと考えられる。

まとめ：1.発症年齢は 2 才未満。 2. 近位筋萎縮及び同筋力低下。 3.三角筋、腓腹筋部に仮性肥大。 4.心電図異常。 5.筋電図及び筋生検で筋原性変化。 6.血清 CPK が非常に高値。 7.染色体検査：46XX。 8.母親は Definite Carrier と考えられる。  
考案：Duchenne 型 DMP の女性発病者について Walton の Turner 症候群での報告、Kloepfer、Jackson らの常染色体劣性遺伝の家系での報告、杉田ら

## 進行性筋ジストロフィーの筋動力学的研究

### 特に脊柱変形、動揺性歩行に関連して

徳島大学医学部整形外科

野 島 元 雄 藤 井 充  
田 中 晴 人 小 松 忠 雄  
田 中 明

進行性筋ジストロフィー症 Duchenne 型を主体として、既に数次にわたり本症にみられる特異な動作、姿勢、即ち、登攀性起立、腰椎前彎尖足位姿勢、動揺性歩行などに関し、筋動力学的観点よりその成立機序を検討し、結論的に、以上の特異な動作、姿勢、歩容の異常は、筋力の弱さを補い、残存筋を活用せる代償的なものであると考えられる所以を明らかにしてきた。

今回は、特に、初期における筋力の破綻を明らかにせんとし、主として外来例 36 例に対し、徒手筋力法により筋力を測定した。その結果、軀幹、下肢筋に関しては、殿筋を主体とせる骨盤帯筋に早

期よりの筋力の弱化がみられると共に腹筋の弱化も早期より著明であること、上肢、肩甲帯筋に於ては、僧帽筋の早期よりの弱化と共に肩の内旋筋にも早期より弱化が認められ、広背筋の弱化と共に、肩の挙上障害をもたらす要因となると考えられる点などを明らかにすることができた。以上に関し、代表例につき筋電図学的検索を実施しよく符合することを認めた。

以上の検索結果にもとづき、動揺性歩行をとくにとりあげ（開発せる歩行用装具、ある“ばね付き膝関節装具”の改良の必要に迫られているため、特にとりあげた）、ビデオテープにとり検討した。その結果の詳細に関しては、尚検討を必要とするが、既に明らかにした（理学療法と作業療法、2巻5号発表）代償的所作の要因には、上述、腹筋の早期よりの弱化が関与するところ少なくないものと考えられた。なお検索を重ねる所存であり、歩行用装具改善の手がかりとしたい。

更に、脊柱変形に関しては、徳島療養所との共同的研究のもとで研究を進めてきたので同所よりの報告に譲りたい。

## 特異な臨床経過をとった筋ジストロフィー症 と思われる1剖検例

国立岩木療養所

福 士 明 森 山 武 雄

症例：42才、男性。主訴：四肢の脱力。家族に神経筋疾患なし。既往に脂肪肝、甲状腺腫を認めていたが、特別な治療せずに消退した。

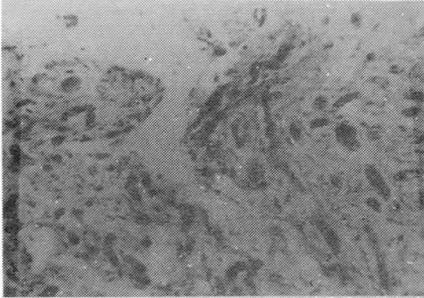
現病歴：昭44年11月頃（36才）より、四肢の脱力、特に下肢の倦怠感を認めるようになる。昭45年、近くの病院でPMDの診断を受け、昭46年3月、岩木療養所に入所した。

入所時所見：軀幹筋及び四肢中枢側の筋萎縮、筋力低下が著明でかろうじて歩行が可能な程度であった。眼瞼下垂及び嚥下困難はなかったが、表情に乏しい印象はあった。全身の知覚は正常で、腱反射は軽度減弱し、clonusや異常反射は認めず、筋のfasciculationもなかった。機能障害度評価ではI-5で、ADL評価点は46点であった。諸検査ではCPK204単位、アルドラーゼ50単位、尿中クレアチン0.67g/dl、クレアチニン0.67g/dlと異常値を呈していた。又、 $\gamma$ -globulinの上昇も認めていたが、その他のものは一応正常範囲内であった。

経過：入所後3ヶ月で嚥下困難を訴えた。耳鼻科的に咽頭筋麻痺と診断され、軟口蓋の著明な萎縮が観察された。四肢筋の萎縮の進行は比較的急で、発病後3年で歩行不能となり、5年でベッド生活となった。肺合併症、死不全で昭和50年6月死亡した。全経過は5年半とPMDとしては短かった。

剖検所見：四肢筋の著明な萎縮があり、心筋では癍痕様の外見を呈するものが散見された。右肺下葉に化膿性炎症病巣を認め、両側の腎では、軽い硬化症の所見を呈していた。

図1 腓腹筋組像



組織学的所見：1) 中枢神経及び末梢神経。延髄、脊髄の前角細胞の異常は認めず、又、末梢神経も正常であった。2) 心筋。筋線維の消失が認められ、増生した結合織により置換され、癍痕化していた。3) 舌及び咽頭部。著明な筋線維の消失と結合織による置換が認められた。4) 腓腹筋。筋線維の萎縮、消失が著明で、結合織による置換が著しい。(図1)

発病から3年で歩行不能となり、5年単で死亡という成人に発症したPMDとしては進行が非常に急であ

った点と、咽頭筋の萎縮が比較的早期より出現している点で、特異な症例と思われる。

追記：昭和51年1月の山田班筋ジス研究会で、諸先生方より、F S H型の polymyositis であろうという御示唆をいただきました。

## 成人進行性筋萎縮症に対する Glossopharyngeal Breathing (G P B) の研究

国立療養所箱根病院

村上慶郎 長能学利  
久保義信

9例の筋萎縮症患者(内訳はLG-PMD 3例、F S H-PMD 1例、Kugelberg - Welander 病5例、年齢は18~54才、女子3例、男子6例で、いずれも国療箱根病院、神経筋外来患者である。)にDailの方法によりG P Bを医師、PTによって教えられ、1日に4~6回行なうように処方して家庭で行なわした。期間は4ヶ月でその前後をSpirometryで%V C、F E V<sub>1.0%</sub>、%M V Vを測定して比較した。

結果は治療前の%V Cは43.9 ± 9.2%、G P B%V Cは78.9 ± 11.1%、F E V<sub>1.0%</sub>は67.8 ± 8.7%、%M V Vは34.2 ± 8.1%。4ヶ月后では%V Cは45.1 ± 8.6%、G P B%V Cは79.7 ± 9.6%、F E V<sub>1.0%</sub>は70.4 ± 9.0%、%M V Vは35.2 ± 6.5%であった。

G P BによるVital Capacityの増加は非常に著しいものがあるが、これが、直接の肺機能の向上とは結びつかないようである。4ヶ月後の肺機能はいずれも有意の増加をみていない。しかしG P B

による一過性の肺活量の増加は肺と胸郭の elasticity の減少を少なくするのに、非常な効果が認められる。又、この方法では呼吸は横隔膜やその他の呼吸補助筋や、更に高価な呼吸補助具を使用せずに出来る点で非常に有用であると思われる。

今回は外来患者のみであったため、家庭で十分に G P B を行なっていたかどうかは不明であり、一部の患者では、G P B のテクニックが4ヶ月後に悪くなった例もみられている。

この点は更に検討が必要である。

## 進行性筋ジストロフィー症の 生検筋による組織化学的研究

国立療養所八雲病院

篠田 実 城 守  
館 延 忠 佐々木 公 男  
藤原 真由美 安中 俊 平

**研究目的：**進行性筋ジストロフィー症 ( P M D ) は各型に分類することが出来るが、その臨床像、経過および予後はそれぞれ異なる。各型の予後が異なることは有効な治療法のない現在、病初期に型別を診断することは患者にとっても、また家族にとっても将来を予測する上で極めて重要である。さらに、症例によっては D M P と他の類似疾患を鑑別することが困難な場合さえある。

われわれは組織化学的方法により D M P の各型の分類、他の神経筋疾患との鑑別、あるいは加齢による生検筋の差異を検討してきたので報告する。

**対象：**49年度報告以降、現在までに筋生検を行ない、組織学的および組織化学的検索を行なった患者は28名である。その内訳は Duchenne 型5名、myotonic dystrophy 9名、Wohlfart - Kugelberg - Welander、Charcot - Marie - Tooth、先天型各2名、その他8名である。

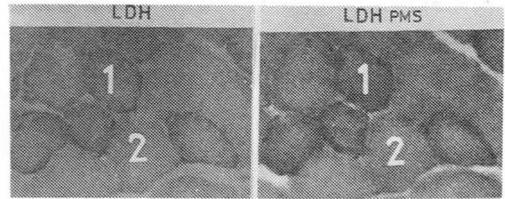
**方法：**生検は三角筋、大腿直筋、腓腹筋あるいは前脛骨筋で行なった。摘出方法、凍結法、標本作成法および染色法 ( Haematoxylin - Eosin、Gomori - Trichrome、Succinic - dehydrogenase、NADH - dehydrogenase、myosin - ATPase ) は既報と同じである。Creatine phosphokinase 染色は松沢らの方法、Lactic dehydrogenase 染色は Dubowitz らの方法にそれぞれ準拠して行なった。L D H 染色の一部は phenazine methosulphate ( P M S ) を加えて行なった。C P K および P M S 添加による L D H 染色に於ては拡散が認められるため、C P K では Khan らの acetone、alcohol - formalin、ethanol 固定を行なった。一方、P M S 添加 L D H 染色においては MaMillan の membrane technique を応用し、東洋濾紙製メンブラン・フィルター TM-5 ( M F ) 孔径 0.1  $\mu$  を使い、標本を

直接MFに固定し、MFを通じて染色を試みた。その後 acetone にてMFを溶解させ顕鏡した。また、Visking製の透析膜(孔径2.4A)を用い、標本をスライドガラスに固定し、その上から透析膜を密着させ染色した。

**結果ならびに考察：**既報の如くD型では病初期よりATPase染色に於て筋線維内構造の変化が認められ、MD症に於てはType II線維の萎縮が認められる。本症に於てはType Iの萎縮が認められるという報告が多いが、彼我の成績の差は明らかではない。

Soluble enzymeであるCPKおよびLDH染色の方法について検討した。PMS添加LDH染色ではCPKと同様に拡散現象が認められる。初めにMFを用いたが、acetoneにてMFを溶解する際標本自体も破損され目的を達せられなかった。

次に透析膜を用いることにより拡散現象は多少認められるもののほぼ目的を達することが出来た。



写真はほぼ正常と思われる60才男子の三角筋LDH染色である。PMS添加LDH染色で

はType I線維が淡く、Type IIが濃く染色されるといわれるが、われわれの成績ではPMS無添加LDH染色と同様、Type Iは濃く、Type IIは淡く染色された。原因を検討中である。

- まとめ：**
1. Duchenne型ではMyosin ATPase染色による変化が病初期より認められる。
  2. Myotonic dystrophy症ではType II線維の萎縮が著明である。
  3. PMS添加LDH染色では透析膜を用いる事により、拡散現象をほぼ防止出来た。

## PMDの臨床像に関する再検討

国立療養所南九州病院

川平 稔 皆内 康広

我々は、これ迄PMDが、その病変の主座を骨格筋系に有する多臓器を障害し得る全身性の疾患であると考え、その臨床像の解析を種々行なってきた。今回、PMDの脳神経支配筋群につき、その障害の有無、程度等につき検討した。対象は、南九州病院入院中の患者で、PMD、D型30名、LG型7名、そして、KW病8名で、その脳神経支配筋群の内、側頭筋、眼輪筋、口輪筋、咬筋、胸鎖乳突筋の障害、更に巨舌の有無につき、検索した。方法としては、各筋につき、視触診、用手法による筋力評価、そして筋電図学的検討を加えた。筋電図による検討については、今回は、言及しない。表は、検索した筋の内、5筋につき、用手法による筋力評価及び視触診による巨舌の有無を病型別、病

期別に示してある。D型については、II期から眼輪筋、口輪筋、咬筋、胸鎖乳突筋の筋力低下が認められる。これらの所見は、病期の進行と共に高率に出現するようになり、VI乃至VII期には、全例において、筋力低下がみられる。筋の萎縮については、胸鎖乳突筋について、検討を加えた。胸鎖乳突筋の萎縮については、筋力低下と同様にII期から観察されVII期には、全例において、萎縮が認められた。本筋の萎縮の特徴としては、初発がすべて、鎖骨端部にあり、V期辺りから、胸骨端部の萎縮が出現し、VII期には、胸骨端部の萎縮も合例に認められる。LG型については、口輪筋、眼輪筋その他の筋力低下は、II、VI期においても認められない。胸鎖乳突筋の筋力低下、萎縮は、II期では、認められ

The Muscles Supplied by the Cranial Nerves

	Duchenne		L - G		K - W	
	II	VI	II	VI	II	VI
M. orb. oculi	6/8	4/4	0/2	0/1	0/2	0/4
M. orb. oris	5/8	4/4	0/2	0/1	0/2	0/4
M. masseter	6/8	4/4	0/2	0/1	0/2	1/4
M. sternomast.	8/8	4/4	0/2	1/1	0/2	3/4
Macroglossia	5/8	4/4	0/2	1/1	0/2	0/4

ないが、VI期において出現している。この場合も、萎縮は、鎖骨端部に初発する。KW病においてはLG型と同様に、II期において、脳神経支配筋群の筋力低下、萎縮を呈する例はなく、VI期において咬筋、胸鎖乳突筋の筋力低下、萎縮が出現する。この場合も、胸鎖乳突筋の萎縮は、鎖骨端部から初発する。舌筋の異常(巨舌)について

述べると、D型においては、II期から巨舌のが高率に認められる。病期の運行と共に頻度は高くなる。ところが、LG型では巨舌は、II期では認めず、VI乃至VII期で認められる。KW病では、いずれの病期でも、巨舌を認めない。PMDにおける巨舌の頻度が他に比し、高く、更に高口蓋、歯列異常、咬合障害等も他に比し高い。そして、これらに、高い相関々係がみられた。このことから、巨舌をPMDに特徴的な所見と考えた場合、高口蓋、歯列異常、咬合障害等は、巨舌による2次的な変化と考えることが、妥当である。以上をまとめると、

- ① D型においては、他の病型と比し、早期から、脳神経支配筋群の脱力、萎縮がみられる。
- ② 胸鎖乳突筋の萎縮は、鎖骨端部から始まり、末期に至り、胸骨端部にも出現する。
- ③ 巨舌の頻度は、PMDにおいて高く、中でも、D型においては初期から高率に認められる。
- ④ 巨舌が存在することにより2次的に、高口蓋、歯列異常、咬合障害が発生すると考える。

# おのおの特徴ある筋組織所見を示す Nemaline Myopathy の 2 例について

国立療養所西別府病院

三 嶋 一 弘 三吉野 産 治  
三 池 輝 久 (熊大小児科)

1963年、Shy等、Cowen等によってNemaline Myopathyが報告されて以来、一般に先天性、非進行性の特異な筋疾患と考えられてきた。しかしその後、Engel、Hopkins等がlate onset typeを報告、その他polymyositis、distal myopathyあるいは中毒、炎症などにもrod bodyが見い出されたという報告などにより、Nemaline Myopathyの独立性について疑いもたれるようになった。我々は、出生時より存在する非進行性の筋緊張低下、やせ型の体型、長顔、myopathic face、高位口蓋、universal muscle atrophy、更に運動発達の遅延を示すなどShy等の報告例と共通する特徴を示す2症例を経験し、これらの症例について、臨床的および組織化学的検索を行ない、興味ある所見を得たので、それらを呈示し、Nemaline Myopathyの独立性について若干の考察を加える。2症例共に3才女子で、臨床的には、筋緊張低下、運動発達遅延、腱反射の減弱、知能発達は正常、検査所見で、筋電図は筋原性を示し、血清CPK、GOT、GPTも正常範囲であった。筋生検は右大腿四頭筋より採取し、直ちにイソペンタンドライアイスにて固定、6~10 $\mu$ の凍結切片を作成、HE染色、modified Gomori's trichrome 染色、PAS染色、LDH、SDHおよびmyosin ATPase 染色にて組織化学的検索を行なった。第1例はHEでほとんど正常に近く、Gomori's trichrome 変法で特有のrod bodyを全筋線維に認め、myosin ATPase 染色でもtype dominancyを認めなかった。第2例ではHE染色にて、筋線維の大小不同が著明であり、Gomori's trichrome 変法では、第1例と同様全筋線維に均等にrod bodyを認めた。myosin ATPase 染色ではtype I fiberに大小不同が認められ、type II fiberにはなく、type Iとtype IIの分布は20:1の割合でtype IIの数が少ないという第1例とは、はなはだしく異なる所見であった。さらに電顕により2例ともrod bodyを確認し、Z-diskと関連する収縮蛋白の異常がうかがえた。fiber typeとrodの分布との関係をみると、ほとんどの報告がrod bodyがtype I fiberに選択的にみられ、このように両type fiberにrod bodyを認める報告はSpirc等、Shafiq等の報告以外は、きわめて少なく、さらに我々の2症例のごとく、全筋線維に均等に多数のrod bodyを認めた報告は認められず、典型的なNemaline Myopathyの2症例と考えたい。今後は実験的に腱切断、神経切断実験さらにステロイドあるいはクロロキン等の投与を行ない、rodの形成状態を組織化学的あるいは電顕学的に観察し、その観察結果と我々の2症例におけるrodとの比較を試み、Nemaline Myopathyの疾患としての独立性の提唱を試みていきたい。

# 進行性筋ジストロフィーの心臓障害に関する研究

## 特に長時間連続心電図記録法による観察結果

国立療養所西別府病院

三吉野 産 治      三 嶋 一 弘

矢 永 尚 士      大 塚 邦 明

(九大温研)

### はじめに

我々は、HolterのAvionics systemによる24時間連続心電図記録法により、進行性筋ジストロフィー(以下筋ジス)のDuchenne型9例について記録したので報告する。

### 方 法

心電図の記録はAvionics systemを用い、約277 mの磁気テープに1分間19 cmの速度で約24時間の連続記録を行ない、記録した磁気テープはComposite Electrocardioscannerを用い、再生テープの送りを60倍にし、1時間を1分間の割合で観察する。必要な所見が出れば普通の速度に戻し直記式心電計を用いて判読に共する。電極は、極力、雑音の混入を防ぐ目的で、巾の広い粘着性布テープを用い、陰極を左中鎖骨線第1肋間、陽極をV<sub>5</sub>、それと対称となる右側にアース電極を置いて皮膚に固定した。

### 対 象

本院筋ジス病棟へ入所中のDuchenne型、年齢16才~18才、障害度(厚生省筋ジス研究班による)Ⅲの10、CPK(江橋、杉田法)65 IU~300 IU、%VC 11%~33%、経過年数13年1例、14年2例、15年3例(重症群とする)と、コントロールとして歩行可能なDuchenne型2例、年齢7才と9才、障害度、ⅠのⅢまでCPK 735 IU~815 IU、%VC 57%~69%、経過年数4年と6年の各1例、および小脳失調症、17才、歩行可能、CPK 10 IU、%VC 68%、経過年数15年(軽症群とする)の計9例であり、今回は24時間を通して、脈拍の変動、各種の心電図波形、不整脈などのなかから、脈拍の日内変動、期外収縮、CTR、経過年数、%VC、就中普通心電図所見などと比較対照して検討した成績について述べる。

### 成 績

1. 脈拍の日内変動は、24時間記録中の最高値を示す脈拍数をMax、最小値を示す脈拍数をMinで表わし、Max値よりMin値を差引いた値を脈拍日差として、他の所見との関係を検討した所、重症群6例のMax値は90~140、平均110.3、Min値は40~76、平均58.5、軽症群3例のMax値は108~125、平均114.3、Min値は46~68、平均57.3であった。

2. 期外収縮は、重症群に上室性期外収縮1例、出現時刻午後5時頃、心室性期外収縮2例、出現時刻午前5時頃にそれぞれ記録され、その他の6例にはなかった。軽症群では、Duchenne型の1例に完全房室ブロックが、midnightに出現したのがみられたほかは異常を認めなかった。

# 進行性筋ジストロフィー症に対するインフルエンザワクチン接種に関する研究

国立療養所西別府病院

三 嶋 一 弘      三吉野 産 治  
加 地 正 郎      横 井 忠 滋  
(九大温研)

進行性筋ジストロフィー症施設収容にあたって、諸種の感染特にインフルエンザの感染流行は、患児に対して甚大な影響を及ぼすことは衆知のことであり、積極的な予防を考える必要がある。かつインフルエンザワクチンを接種し、そのHI価を測定し、本症の免疫学的側面を捉え、ワクチン接種の効果、接種量、接種間隔、追加接種の必要の有無を知ることも重要である。本年度はアルミ沈降アジュバントワクチンについて、PMDの患児のうち、仮性肥大型患児での検討を行なった。

対象は国療西別府病院に入院中の10才から22才にいたる患児38名に実施した。

使用ワクチンはA/東京/6/73、B/岐阜/2/73のそれぞれ600 CCA/ml (equ)を含むリン酸アルミニウム沈降ワクチンHA-AL1/74、水酸化アルミニウム沈降ワクチンHA-AL2/74と、A/東京/6/73、B/岐阜/2/73のそれぞれ300 CCA/ml (equ)を含む水性ワクチンHA-FL3/74の3種で、無作為的に接種、接種間隔は3種とも1週間隔とした。接種量は一般に患児は年令に比し、体重がきわめて低いので、表1に示すような接種量とした。抗体測定は接種前と2回目のワクチン接種後1か月毎に採血していき、同一例からの血清をそろえて、RDEで処理したのち、マイクロタイター法によりHI価を測定した。

表1 ワクチン接種量(1回量)

ワクチン 体重	HA-AL1/74 HA-AL2/74 (筋肉)	HA-FL3/74 皮下
---9kg---	0.1 ml	0.1 ml
---19kg---	0.15ml	0.2 ml
---40kg---	0.2 ml	0.3 ml
---52kg---	0.25ml	0.5 ml

**結果：**ワクチン接種前後のA/東京に対するHI価分布をみると、HA-AL1/74では、接種前、ピークは16倍にあり、接種後そのピークは6.4倍と抗体上昇はよい。HA-AL2/74では接種前ピークは3.2倍にあり、接種後そのピークはほとんど動かず、接種後に若干の抗体上昇がみられた。HA-FL3/74では接種前ピークは1.6倍ないし3.2倍にあり、ワクチン接種後はそのピークは6.4倍ないし12.8倍に上昇した。接種後の抗体価上昇を比較すると、例数は少ないがHA-AL3/74がもっとも良く、ついでHA-AL1/74、もっとも悪いのはHA-AL2/74であった。次にB/岐阜に対するワクチン接種前後のHI抗体価分布をみると、3種のワクチンいずれも、ワクチン接種後の抗体の上昇は良くないが、特にアジュバントワクチンが良くないようであった。アルミ沈降ワクチンと水性ワクチンを比較すると、ワクチン接種後の抗体上昇に関してはA/東京、B/岐阜ともに水性ワクチンがもっとも良いように思われた。次にHI価の推移を接種後8か月までみると、A/東京については、1か月で抗体は上昇、1~2か月でピークを示し、3か月より低下を示したが、その下降の程度は著明ではなかった。B/岐阜については、すべての抗体上昇は悪いが、1か月で上昇、2か月より下降していた。3種のワクチンを比較す

ると、HA-AL 1/74 がもっともよく維持され、ついでHA-AL 2/74、HA-FL 3/74 の順であった。今回のワクチン接種による副反応は、患児38名においては全く認められなかった。さらに同様の方法で実施した本院入院中の重症心身障害児109名とPMD患児との比較を試みた。A/東京、B/岐阜についてワクチン接種前後の64倍以上上昇率をみると、例数が少ないが、A/東京、B/岐阜とも、3種のワクチンにおいてほとんど差を認めなかった。最後にこれら high risk 患児に対し、積極的な予防対策を考えることはきわめて重要なことであり、今後さらに例数を増やし、検討したい。

## 慢性呼吸器感染症における I g の 変動について (1報) (Gamma-Venin の使用による)

国立療養所西奈良病院

武内 吉彦

W-H 病患児における慢性呼吸器感染症に対しては通常抗生剤の投与が長期にわたり、その副作用についても考慮せねばならなかった。そこで我々は抗生剤の投与期間の短縮をはかるため、静注用ヒトγグロブリンを使用し、その効果を臨床的に検討しましたので報告致します。

W-H 病患児の兄妹例において下表の如く静注用ヒトγグロブリンを使用しその経過を観察した。症例1は脊柱変形が強度にあり、そのため左肺部の換気が悪く、肺化膿症に至り黒褐色喀痰を排出し、各種抗生剤を使用するも一時的な寛解を得られるにすぎず、Bed - Patient にならざるを得なくなっていました。

症例2は症例1の妹であり、脊柱変形は症例1程強度ではないが呼吸器感染を反覆し、その度喘鳴が強く、喘息性気管支炎(アレルギー性のものでなく慢性気管支炎といわれるものに近い)の診断にて学校を休む日の方が多く、抗生剤使用も頻度となり、食欲不振のため体重減少が著しい症例でありました。

症例1、2に対し静注用γグロブリン製剤である、GAMMA-VENIN(ヘキストジャパン)の使用を考え、50%を両者に投与(点滴補液中に混合)致しました。

その結果は表の如く症状は消失し、症例1においては電動車椅子にて毎日学校に通学出来得る様になり、胸部X線所見にも著しい改善を認めました。

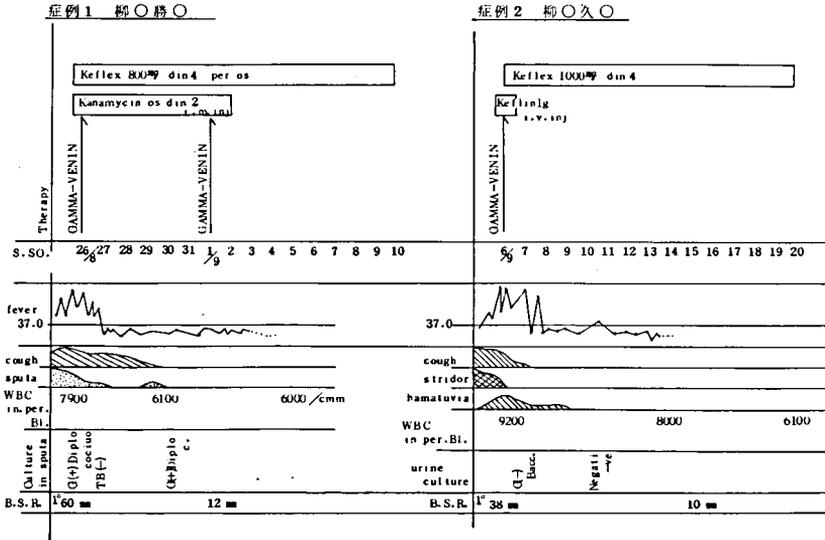
同時に使用した抗生剤は表の如くKeflex及びKanamycinであり、これは喀痰培養中の細菌感受性テストにより選択したものです。

又症例2における血尿は腎盂腎炎の合併によるものと考えられます。

静注用ヒトγグロブリン製剤の使用にあたり我々は患児体液中のI $\gamma$ の変動につき、Partigen平板法にてI $\gamma$ 濃度を測定致しましたのでその結果を表2として示します。

表2の如くI $\gamma$ G、I $\gamma$ M、I $\gamma$ Aには有意の変動は認めませんでした、これは今後の検討と致したいと思います。

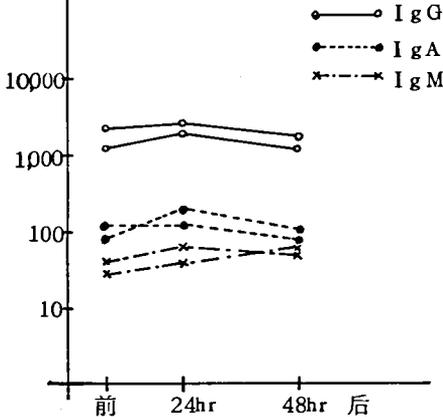
[表1]



[表2]

GAMMA-VENIN注射前後のI $\gamma$

(Tri-partigen平板法)



# 進行性筋ジストロフィー症における心エコー図

徳島大学医学部小児科

幸 地	佑	中 野	修 身
武 内	克 郎	植 田	英 信
吉 田	哲 也	松 岡	優
大 野	秀 夫	湯 浅	安 人
坂 井	とも子	宮 尾	益 英

進行性筋ジストロフィー症(以下PMDと略)においては、四肢骨格筋のみならず心筋にも障害をきたすことは古くより知られており、その死因は、うっ血性心不全、心肺機能不全、感染症が多く、心病変ないしは心機能不全が患者の死因に大いに関係しているようである。そこでPMD患児の心障害の程度を明らかにすることは、予後およびリハビリテーションの面から見ても極めて重要である。

今回、私達はechocardiogram(以下echoと略)を用いて、年齢10才~17才までのDuchenne型PMD19例について左室内径、心係数、駆出率、平均左室周囲短縮速度、左室後壁平均収縮速度、規準化左室後壁平均収縮速度、最大心筋収縮速度、拡張終期および収縮終期における左室後壁の厚さを求め、器質的な心疾患のない11才~14才の健康小児17例と比較検討した。さらにSwinyard-上田方式による運動機能障害度I、IIとの間の関係についても考察し使用したechoはAloka社SSD80型にFTC回路を装着し、探触子は2.25MHzの周波数、10mm径の平面探触子を用いた。なお心電図および心音図を同時記録した。

1) 拡張終期径、収縮終期径は正常対象群より高値を示し、心拡大が認められた。しかし運動機能障害度との間には特に関係が認められなかった。

2) 心拍出量は比較的よく代償性に保たれていた。しかも運動機能障害度との間には特に関係を認めなかった。

3) ポンプ機能を示す駆出率、平均左室周囲短縮速度、左室後壁平均収縮速度はほとんどの症例で低下は示したがその程度は軽く、ポンプ機能は比較的よく代償されていた。しかしPMD19例中3例に明白な低下を示すものがあり、しかもこれと運動機能障害度との間には特に関係はなく、注意を要するようである。

4) 心筋収縮能を示す最大心筋収縮速度は低下を示すものがかかりあった。しかしその程度と運動機能障害度との間には特に関係を認めなかった。

5) 拡張終期における左室後壁の厚さは正常対象群にほぼ等しく、収縮終期における左室後壁の厚さは著明な減少を認めた。しかしこれらの厚さを体表面積で補正すると、PMDにおいて拡張終期、収縮終期とも正常対象群より高値を示した。すなわち体表面積あたりの左室後壁の厚さはPMDでは、健康小児に比し厚いということになる。左室後壁の厚さを比較する上で体表面積で補正を行なうことになお問題が残るが、この点については今後さらに検討の予定である。しかしいずれにせよ、収縮終期における左室後壁の厚さを拡張終期における左室後壁の厚さで割った収縮期における左室後壁の厚

さの変化率は *PMD* において明白な低値を示した。このことは心筋が拡張期より収縮期に向って厚さを増さない、すなわち、左室後壁の収縮性が悪いということを示している。なお、このことは運動機能障害度ⅡにおいてⅠより明白であった。*PMD* では骨格筋萎縮による機能障害のため終始安静ないしは臥床していることが多く、心機能障害の存在が疑われるにもかかわらず、日常、臨床的にはうっ血性心不全の所見が目立たないことが多い。今回の研究は、安静時の *PMD* の心拍出量は比較的よく保たれているものの、心拡大、心筋収縮能の低下など心予備力低下の状態をよく表わしていると思われる。

## P M D の 血 行 動 態 の 推 移

国立療養所兵庫中央病院

永 田 匡 之      松 尾 凡 平

習 田 敬 一      新 光      毅

(1) *PMD* の心機能は病勢進展に従って、low output、hypovolemia の形を呈して来る。

(2) これらの程度は ECG 所見と直接の相関関係はない(特に、R、Q、S T、T 等の変化と、実際の心機能の間には、殆んど一定の明瞭な関係はない)。

(3) むしろ、心脈数の増加(安静臥位直後、又は安静坐位時)が、最も高い相関を示す。

(4) P の変化(biphasic P、pulmonal P)の一部のものに、心カテラル所見と相関を示すものがある。

即ち、肺動脈楔入圧と P の増高或いは P 巾の増加とが平行するものがある。

同一症例についての経年変化を今後とも追跡してゆく予定であるが、terminal stage のものについては risk が高いと思われ、なかなか踏み切れない。かなりの drop out 症例があるので心カテ実施時期をさらに早い stage に移した方がよいと考えている。

心カテ術は予後診断(心機能の)に有力な手段であるが、手技的に煩鎖であり、risk も高いと考えられるので、これ迄、これに替わる Merkmal を探索して来たが、今だに一般的な vital signs (ex. pulse rate、尿量等)に勝るものが見い出せぬのが現状である。

# 進行性筋ジストロフィーの心臓障害に関する研究

## 特に長時間連続心電図記録法による観察結果

国立療養所西別府病院

三吉野 産 治      三 嶋 一 弘  
西 原 重 剛

九大温研

矢 永 尚 士      大 塚 邦 明

### はじめに

我々は、HolterのAvionics systemによる24時間連続心電図記録法により、進行性筋ジストロフィー（以下筋ジス）のDuchenne型9例について記録したので報告する。

### 方 法

心電図の記録はAvionics systemを用い、約277mの磁気テープに1分間19cmの速度で約24時間の連続記録を行ない、記録した磁気テープはCompsite Electrocardioscannerを用い、再生テープの送りを60倍にし、1時間を1分間の割合で観察する。必要な所見が出れば普通速度に戻し直記式心電計を用いて判読に共する。電極は、極力、雑音の混入を防ぐ目的で、巾の広い粘着性布テープを用い、陰極を右中鎖骨線第1肋間、陽極をV<sub>5</sub>、それと対象となる右側にアース電極を置いて皮膚に固定した。

### 対 象

本院筋ジス病棟へ入所中のDuchenne型、年齢16才～18才、障害度（厚生省筋ジス研究班による）Ⅲ-10、CPK（江橋・杉田法）65IU～300IU、%VC11%～33%、経過年数13年1例、14年2例、15年3例（重症群とする）と、コントロールとして歩行可能なDuchenne型2例、年齢7才と9才、障害度、Iの3まで、CPK735IU～815IU、%VC、57%～69%、経過年数4年、6年各1例、および小脳失調症、17才、歩行可能、CPK10IU、%VC68%、経過年数15年の計9例であり、今回は24時間を通して、脈拍の変動、各種の心電波形、不整脈などのなかから、脈拍の日内変動、期外収縮について、CTR、CPK、経過年数、%VC、就中普通心電図所見などと比較対照して検討した成績について述べる。

### 成 績

① 脈拍の日内変動は、24時間記録中の最高値を示す脈拍数をMax、最小値を示す脈拍数をMinで表わし、Max値よりMin値を差引いた値を脈拍日差として、他の所見との関係を検討した所、重症群6例のMax値は90～140、平均110±12.7、Min値は40～76、平均、58.5±12.9、軽症群3例のMax値は108～125、平均114±9.3、Min値は46～68、平均78.7±27.6であった。歩行可能群と不可能群の脈拍日差は、それぞれ52.2±11.8、57.0±7.0であり両者間に有意差は認められなかった。（P>0.05）、しかしやや不可能群の方が大なる傾向があり、これが刺激伝導系障害

の程度を示すものかどうか、更に例数を重ねて検討の予定である。

② 期外収縮は、重症群には上室性期外収縮1例、出現時刻午後5時頃、心室性期外収縮2例、出現時刻午前5時頃にそれぞれ記録され、その他の6例にはなかった。軽症群では、Duchenne型の1例に完全房室ブロックが、midnightにみられたほかには異常を認めなかった。

以上の成績は、夜間心電図の記録がこの循環器系異常の早期発見に必要なことを示している。

# 心理障害,生活指導の研究

- A 心理障害の研究
- B 生活指導の研究

心理部会 部会長 習 田 敬 一  
特定研究部会 部会長 河 野 慶 三

## A 心理障害の研究

(1)知能に関する研究(別報、河野報告書参照)；

PMDの知能に関しては、従来、脳器質障害や疾病個有の遺伝異常に基づく一次性障害説が圧倒的に多かった。むしろ、以下に述べる様な疾病過程に伴なう様々な心理障害に基づく発達遅滞に原因があるとす。我々の二次性障害説に類する考え方は文献上皆無である。

言う迄もなく、知能が遺伝するという証拠は未だかつて一度も明示されたことはなく、又、一次障害説者が論拠の一つとしている所の脳波異常についても、脳波と知能の関係が論理的に、又実証的に証明されたことはないから、これら器質障害性或いは遺伝性低知能説は甚々しく説得力を欠いていると云わねばならない。

これに対して我々は、全国のPMD収容施設が共同して入院PMD児童のIQをWISC法を用いて測定し検討した(15才以下の統計的に十分に吟味されたる92例)。

このことから今回我々は次の様な事柄を明らかにし得た。

$$(1)全IQ(FIQ) = 86.8 \pm 19.5$$

$$VIQ(言語性部分) = 84.2 \pm 19.5$$

$$PIQ(運動性部分) = 92.0 \pm 16.8$$

これらは正規分布に比して左方に分布し、かつ、標準偏差も大きい。又、VIQが有意に低い。  
( $P < 0.05$ )

年齢別に見ると、7才児と14才児にて目下の所、原因不明の落ち込みが認められる。

(2)加齢と共にIQの低下は認められず、むしろ、漸次上昇して行く。このことは症状の進行がIQに影響していないことを示していよう。又、在院期間の長短とIQの間にも相関はない。

(3)下位検査のプロファイルを見ると、健常者のそれとパターンの上での差はない。但し、符号問題と絵画配列の粗点がなかなか低い、このことはむしろ上肢能力の低下の表現と見るべきである。

(4)同一患児についてIQの経年変化を見ると、FIQ、PIQ、VIQも加齢と共に増加するものが多く、この傾向は初回に低いもの程著しい。

以上は要するに、健常者よりは低い方へ偏って分布しているIQではあるが、発達への強い内在的傾向をもっていることを強く示しているに他ならない。このことは、個々の症例ごとのIQの経年変化をたどってゆくと一層明瞭になって来る点からも容易にうなづける点である。(各年齢ごとの全児童の平均IQに於ける傾向は、逆に上述の個々の症例の傾向を証明している、と見るのが妥当であろう。)

### (2)ホスピタリズムの研究；

PMD児童に広範に、入院当初に於いて心理的退行が認められることは、既によく知られた事実である。これらの一連の退行々動は、当初、かなり重篤な不可逆性的人格障害として残遺するのではないかと考えられたが、我々のこれ迄の調査結果からは、あまり心配のいらぬことであることが次第に分かって来た。

即ち、主として低年齢児に母子分離不安と同質な退行々動(ex. 尿便もらし、指しゃぶり、性器いじり、無気力或いは易成性の両価的態度)が生じ、これらは同年令集団内での競合関係によって増巾され易いが、追跡調査では(予測と異って)数日乃至数週の経過で終る一過性の退行であることが多いことが分かった。多くの場合、重篤な症例に於いても数ヶ月乃至数年でnormalな発達段階へと向う情勢を示すが、一方この期間内で種々のIQテストを繰り返すと、明らかな指数低下を一旦示した後に再び上昇傾向を示すものがしばしば認められる。これは、ホスピタリズムによる知的態度の保持能力の一時的低下を示すものであろう。しかし乍ら、一方では長期間持続して精神遅滞を示す少数のグループの存在も無視出来ない。これらは次項で述べる如く、PMDの病勢進展によって生ずる特有な心理障害の強い影響を受けている可能性があるが、いずれにしても長期間の変化の乏しい入院生活が児童の精神発達に及ぼすであろう影響は決して過少評価してはならないことが分かった。我々は今後、有効適切な手防策をたてねばならないが、それらのうち最も有力なものは、児童集団に達する「遊び」を通しての集団指導と、作業療法的な接近である。この点は、我々の次年度(51年度)の主要な研究主題にとりあげる予定である。

### (3)その他の心理特性の研究；

児童は一般に外界に対して回避的に行動する。それは例えば、外部に対して、攻撃性、不満、失意、失望といったpositiveな成情の表出を出来るだけ少なくしようとしたり、或いは、手の届かぬ事物を無視したりする(ex. 手もとからとり落した事物は余程大切なものでないかぎり直ちに無視する——我々には、とり落したことに“気づいていない”のではないかと思わせたりする)傾向をみても容易に首肯出来よう。或いは又、周囲の健常者の肢体をneutralにとりあつかう(道具視)傾向も又、これに属しているものと思われる。

これらは要するに、心的ロス(loss)の少ない方向への撰択的態度であって、回避行動的であるが同時に彼らの肢体能力の程度からみて、最も効率の高い行動様式でもある。尚又、附言すれば、IQ測定場面に於ける特有な“心的構まえ”も又、上述の心理特性に基づいているのであって、こうした点には従来のPMD児の心理学的研究は殆んど触れていないのである。

(4)親子関係の研究；

児童と父母の相方に種々な心理テストを行なってみると次に概括するが如き特徴があきらかになった。即ち、父母は子に対して強い不安と盲従性を持ち溺愛型を示すものが多く、一方子は、父母に対して期待がうすく、消極的拒否型を示し乍ら支配傾向が強い。

これは(2)の項で述べた如く、日常しばしば観察される治療者たちの肢体に対する nonemotional な代償的道具視の傾向とも一致して居り、子は、父母や我々の肢体を通して外界を巧みに操作して行こうとする適応行動を反映するものであろう。

(5)PMDの病勢進展に伴なって生ずる人格障害の研究；

PMDは心理的には、自我を根底に於いて支え、かつ外界との仲だちを為している所の身体性が崩壊してゆく為に喪失と破局直面を繰り返してゆく疾患であると理解することが出来る。通常こうした身体性崩壊は、思春期前後に最も顕著に集中して生ずる為に児童の受ける damage は極めて大きいものと云わねばならない。我々のこれ迄の研究によると、こうした場合、児童は物事の因果律や世界の意味に対する知的関心を放棄することによって破局を回避しようとしている。児童は外界を操作する替わりに、自己の身体を操作しようとする。これは著しく単純な常同的態度であり、非現実的、空想的ですらある。一部の児童にしばしば認められる性器いじり等の常同行動を中心とする退行はこの様な自己身体空間の操作傾向によって説明することが出来る、と考える。

# 筋ジス病棟における生活指導に関する研究

## 職員の患児(者)に対する理解度について

国立療養所八雲病院

三好 力 藤 島 慎 一  
桜田 裕 増 田 寿 雄  
松谷 恵理子 大 友 政 明

### <はじめに>

筋ジス患児(者)収容病院で働く職員の患児(者)に対する意識、理解度に関して、かならずしも高くない例がそのサービスにおいて見られた。そこでこの度、病棟職員と病棟外職員との対比によりその調査・検討をしたので報告する。

### <調査方法>

筋ジス病棟職員(看護婦、看護助手、指導員、保母)と病棟外職員(医師、事務、給食、洗濯、ポイラー、薬局、検査)に対し23項目の質問紙法を用いた。

### <結果>

有効標本数105(病棟職員53、病棟外職員52)。

問(1)患者の生活を具体的に知っているかについて、はい(病棟職員81.0%、病棟外職員48.1%)

(注 以後病棟職員-病棟、病棟外職員-病外と記す)、いいえ(病棟5.7%、病外35.5%)

問(2)勤務外、子供達のことを思い出すことがあるかについて、はい(病棟94.3%、病外67.3%)、

いいえ(病棟0.0%、病外21.2%)

問(3)個人的に子供達の事で話し合った事があるかについて、はい(病棟86.8%、病外61.5%)、いいえ(病棟3.8%、病外27.0%)

問(4)療育の一環としての種々の行事は子供達にとって非常に必要と思うかについて、はい(病棟94.3%、病外88.5%)、いいえ(病棟1.9%、病外1.9%)

問(5)ここは病院なので外出などの院外行事はするべきでないと思うかについて、はい(病棟3.8%、病外3.8%)、いいえ(病棟64.2%、病外65.4%)、わからない(病棟24.5%、病外25.0%)

問(6)この病気は治らないと思われるので病院にいるより家庭で休養させた方が良いかについて、はい(病棟11.3%、病外7.7%)、いいえ(病棟28.3%、病外61.5%)、わからない(病棟52.8%、病外23.1%)

### <考察>

質問(1)を含めそれに関連する質問では、両者間にはっきりとした差が見られたが、(2)の病棟外職員の「はい」67.3%は意外といえる。これはアンケートに対する気構えと思われる。次に問(4)(5)のように、ある程度一般的知識があれば答えられる問では、数的にはほとんど差が見られなかった。しかし回答の際の基礎的条件が両者で異なる為、質的には違いがあるものとする。回答の際の基礎的

条件の違いによる差の著明に見られるものとしては問(6)が上げられる。ここでは、いいえとわからないがほぼ逆転しており、病棟職員のわからない52.8%は病気なのだから病院にいた方が良いと思う気持ちと病棟生活における患児(者)の問題点と実際に病気は治らないということを考え合わせて、どちらにもいえないというジレンマの表われと思われるが、病棟外職員ではそうした配慮が見られない。

#### < 結 論 >

病棟職員において、数字的に見て高い理解度を示していると思われるものもあったが、実際に、子供達の持つ問題点を加味した考え方が出来ないのではないかと思われる。

#### < おわりに >

今調査のこれからの課題として、質的面のより深い検討が必要と思われる。又今回の基本的データを踏え、実質的な解決策として、病棟外職員と患児(者)との接触の場を設ける必要があると考える。

## 進行性筋萎縮症児の生活指導

### 進路指導による一考察

国立療養所西多賀病院

浅 倉 次 男

#### < 研究目的 >

義務教育修了後の進行性筋萎縮症患児(者)に適した進路を見出し、病院生活に潤いを与え、生きる喜びが味わえるような理想とされる生活様式(形式)を考察する。

#### < 研究方法 >

浅倉が直接担当した昭和46年3月中学校卒業生(以下卒業生と記す)12人、昭和48年卒業生11人、昭和49年卒業生6人、昭和50年卒業生18人の計47人の進行性筋萎縮症児(うち1人の類似疾患を含む)進路について、

- A) 患児個人の客観的資料(性格、知能、障害度)の収集作業を行なう
- B) 面接による患児、父兄の欲求把握
- C) 卒業後の追跡調査を実施する

の観点より経過をまとめる。

#### < 研究経過および結果 >

A) 性格検査(Y-G性格検査)においては比較的E型(E'型、AE型を含む)が多い傾向(27.65%)にあった。知能検査(WISCが主で2名の教研式、1名の鈴木ビネーがある)は平均IQ

90.19 ( 136 ~ 43 ) の結果を得た障害度においては95.8 %の子が歩行不能で平均障害度 ( 厚生省進行性筋萎縮症判定基準 ) は7.1 度 ( 2 度 ~ 9 度 ) であった。

B ) 面接においては1人平均3回 ( いずれも中学3 年期の夏休み前、夏休みに入る時、その年の秋 ) 実施する。1 回目の面接では殆んど例外なく「 どうせ将来のこと考えたってしょうがない 」という声が聞かれた反面、「 このままで終りたくない 」、「 やりたいことが沢山あってどうやったらよいかかわからない 」といった病気への憎悪と将来への不安を意味することばが多かった。2 回目は将来への不安を感じながらも「 服飾デザイナー、カーデザイナー、作曲家、イラストレーター等になりたい 」とか、「 文化刺しゅう、リボンフラワー、時計分解修理をやりたい 」といった声が生じてきた。またこの時期には通信高校への向学心の意志表示をする子が多くなった。3 回目の面接では2 回目の面接での決意が強化されていった子が大部分であったが中には自分の進路を見出せないままに冬を迎えた子もあった。父兄との面接においてはどの親も子どもに対し「 すまない 」といった障害児を生んだ責任を必要以上に意識している傾向が見受けられた。そしてそれが反作用し、「 子どもの好きなことは何でも 」、「 今すぐかなえてやりたい 」等の溺愛型や現実型が多かった。

C ) 昭和4 6 年卒業生2 人、昭和4 8 年卒業生5 人、昭和4 9 年卒業生1 人、昭和5 0 年卒業生3 人 ( 昭和5 1 年2 月2 9 日現在 ) の計1 1 人が死亡している。進路変更児は4 名 ( 退院児1 人を含む ) であった。通信高校の希望児は高等教育の課題に真剣に取り組んでいる。実務の希望児は通教生に比べ若干時間をもて余している傾向にあるが各々グループを編成したり、読書会などを通して専門技術や教養を身につけようと頑張っている。

### < 考 察 >

A ) においては生活経験の不足からくる多少の差異は認められるも基本的には心理面での彼らは、「 普通の青年 」と位置づけられるだろう。B ) においては課題選択項目が少なく、患児の欲求に十分反応することが出来なかった。C ) においては通信教育は無論、作業等に最低必要な基礎学力の低さが目立ち、患児の苦勞が余儀なくされていた。また人的、物的、時間等の環境を設定し、学習や作業をし易くし、患児の充足感を満たしてやる必要性を感じた。

## P M D 児の遊び道具の工夫

国立療養所西多賀病院

菊 地 恵 子      吉 田 栄 子

山 田 チ ヤ

P M D 児は、軀幹や四肢の筋力低下に伴い行動範囲が徐々に制限されてくる。当病院小学生病棟に

おいては、現在38名中、車椅子生活児24名、歩行児14名という人数構成であるが、年間約5～6名の歩行児が、車椅子生活に移行していく。ことに行動範囲が制限され、しかも不安定な姿勢で歩行している児童にとっては、成長に欠かすことができない遊びさえも、徐々に制限されてくる。しかも安心して遊べる道具は、ほとんど見かけられない。これらの理由のため、学校の授業や訓練が終了した後の自由時間、主に夕方とか休日における児童たちの遊び内容に関して勤務者は、常に悩んでいるのが現状である。そこで看護者と児童たちのアイデアを集結して遊び道具を考案し少しでも小さい夢をかなえさせることができるようにと工夫を試みた。

## 製作過程

①児童たちから現在の遊びの中で、何をするのが一番楽しいか、また今後どのような遊びを希望するのかというアンケートをとった。この結果から、室内でのゲームのみではなく、何か道具を使って遊びたいと願っている児童が多いのを知った。



②アンケート内容を参考にしPMD児の日常の遊び道具に目を向けてみたところ、歩行児が看護用具のワゴン車や椅子を利用し遊んでいる光景が何回か目に入った。病棟子供会、カンファレンスで検討の結果、自動車の形をした流線型を取り入れた底辺60×120cmの手押車に決定した。

③児童の体型、ADLに合った適切なものにするため1/6の大きさの模型を何組か作り、子供たちと共に検討を重ねた。素人設計であるため、考え

と実物との感覚が合わず、これには一番長い期間を要した。

④材料として、厚めのベニア板、樹脂ガラス、ハンドル(普通常用車用)、8分スポンジ、レザー、マジックバンド付きベルト、蝶つがい、釘、接着剤、ペンキ、車輪、調理用具の型抜きなどを準備し、営繕手と共に製作にとりかかった。これにあたっては、材料全体のバランス、ハンドルの位置と固定に、特にアイデアをとり入れた。

⑤最後に全児童が参加しペンキ塗装を行なった。初めてペンキを塗る機会にめぐまれた児童たちは、大喜びではけをうばいあった。

⑥児童たちの希望で、紙で作ったメーター、ナンバー、名前をつけ加えた。

## 考 察

本品の考案から製作に至っては、児童たちの積極的な協力がみられた。本物の乗用車のハンドルを取りつけ、割れにくいガラスを使った手動式新車は、子供たちに人気があり、完成後の利用に際しては、歩行児と車椅子生活児が争うような状態で、勤務者が調整に困ってしまう光景も見うけられた。

今回は玩具の一つとして勤務者が提供するような形になったが、これからは車を通して児童たちの交流がより親密になり、楽しく創造的な生活を送る上でのよい道具になる事を期待している。

## おわりに

車輪は、ベッドのキャスターとして用いているものであり、ハンドルの下方を固定しているため車体はハンドル操作通り動かない。また全体が予想以上に重くなっている。今後は、これらの点を改良

し児童たちと共に他の遊具も考えながら、よりよいアプローチを深めていきたいと思っている。

## 親と子の面会に於けるコミュニケーションについて

国立療養所東埼玉病院

前村久子 杉田チヨノ  
宮川春枝 三宮亮子  
物永こずえ 村上照美  
今井サツキ 跡路寿江

はじめに 当病棟は開棟以来5年経過し、PMD児36名収容している。入院時軽度であった機能障害も、現在では重症化し、外泊も困難となりつつある。当病棟の面会状況は、開棟2年目の病棟と比較すると、過去6ヶ月間の統計では、2年目の病棟では面会数が最高35回、最低2回となる。当病棟では最高20回、最低0回と大きな差のある事が分った。この様に面会もややもすればマンネリ化しがちな現在、私達はいかに患児のニーズにそった生活援助を試みるか、又家族の面会に対する感心度について、面会から受ける患児の心理的影響について観察検討した。

方法 1.アンケートによる患児のニーズの把握。2.アンケートによる家族の面会に対する意識度調査。3.患児家族へのアプローチ。4.面会前後の患児の状態把握。

結果 面会に対する患児へのアンケートの結果は次のとおりである。

1ヶ月の面会希望回数	
3回以上	66%
2回以上	20%
1回以上	14%

1回の面会時間	
5時間以上	52%
3時間以上	33%
1時間以上	15%

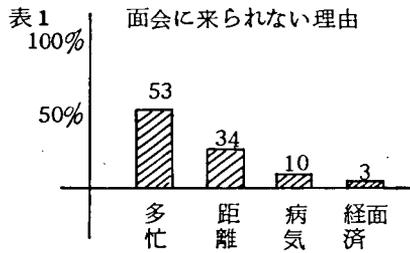
面会時、何をしてほしいか、又しましたかのアンケートの結果は次のとおりです。

患児の希望	
散歩	52%
話し相手	31%
遊び	17%

家族が行なった	
身辺整理	21%
他の親との話し合い	16%
話、その他遊び	63%

これらによると患児は月に3回以上の面会をのぞみ、5時間以上散歩等により家族と過ごす事を楽しみ

にしている事がわかる。次に家族の面会に来られない理由として、表1の様に各家庭種々の事情もある。



り、面会回数のみにとられることなく、これらも含め、患児、家族へのアプローチを試みる必要がある。

**問題点** 面会の少ない患児に次のような状態が現われた。

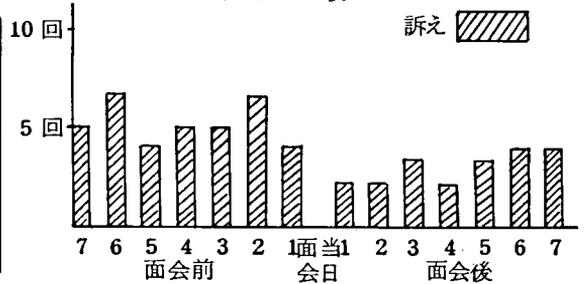
1. 制止機能の欠如(おこりっばい、奇声を発する。)
2. 愛情飢餓(訴えが多い、人の注意をひこうとする。)
3. 社会的退行(集団への不参加)などである。

**対策** 1. 患児へのアプローチ 患児の意識向上をはかるため積極的に患児に接し、話し相手となる。グループ活動への参加をうながし、時にはリーダーとして参加させた。 2. 家族へのアプローチ 病棟家庭連絡帳を作り日常生活を細かに知らせるとともに電話手紙等にて家族への接近を試みる。行事等への参加をうながす。児童相談所との連絡を密接にし、家庭状況の把握と指導を試みた。以上のように種々試みた結果、次の表にみられる様に少しずつではあるが、面会回数も増し、訴え等も面会後では減少している事がわかる。表2の1人当たり1ヶ月平均で、3月と8月が少なくなっているが学校が休みのため外泊があったためである。

表2 一人当たり1ヶ月平均面会回数

回数	1月	2月	3月	4月	5月	6月	7月	8月	9月	10月
1			18					09		
2	28	27		22	23	25	28		30	
3										
4										35

表3 面会前後の比較



**考察** 私達はいかに患児のニーズにそった生活援助が出来るか、種々試みてきたが少しずつではあるが、面会回数も増しつつあり、患児も指折り数えて次の面会の約束日を待つ様になり明るさもみられるようになった。今後も日常生活の問題点に積極的にとりくみ検討し、これらをふまえた上で、より良い生活援助が出来るよう努力すると共に親と子の愛情の遠ざる事のない様、援助していきたいと思う。

# PMD児の情緒不安定によると思われる おもらし・夜尿の看護を試みて

国立療養所東埼玉病院

大野 美佐子 丸山 鈴子  
浅見 貞子 樋口 光江  
竹浦 桂子

はじめに 私達が看護にあっているPMD児は長期の病院生活を余儀なくされている。そしてその病状は年月の経過と共に進行してゆくことをとどめ得ない現実が存在していると同時にDMP児はやはり子供であり、病におかされているが身体的成長と共にその心も成長を続けていることは一般の子供達とまさしく同様である。特殊な環境の中にあつて、良き適応のために1人1人の子供達の心身共に健やかな成長を見守る中で、私達は日々いくつもの問題点に突当っている。その内で以下のべる症例について若干の成果を得たので報告する。

**目的** 昭和47年2月25日入院以来、約3年間の経過観察の中で、本児は現在小学校5年生であるにもかかわらず夜尿が認められる。これは単に介護の面だけの問題ではなく、このことが本人の情緒や集団生活における安定感をそこない、劣等感が潜在化して、行動、性格面に問題をもたらすのではないかと考え、夜尿を消失させたいと考え取りくんでみた。

**症例** 氏名 岩○浩○、年齢11才、病名 進行性筋ジストロフィー症D型、障害度 入院時2度現在4度(スインヤード等)

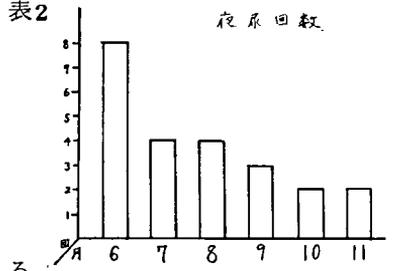
**看護計画** 問題点 1)夜尿が頻回である。2)日中のおもらしが多い。3)1人遊びが多く友人が少ない。4)言葉が少なく会話が成立しにくい。

**対策** 1)カレンダーを本児と共に作成する。作成したカレンダーに夜尿、おもらしの回数を記録し、本児と共に夜尿、おもらしの実態を把握する。次にカレンダーを床頭名のわきかけ、毎日本児とナースと共に成功には○、失敗には×印を記入する。2)夜間の排尿時間を把握し、排尿の介助をし、順次自主的に目覚めて、便所にゆけるよう習慣づける。3)日中のおもらしについては、歩行困難のため排尿が間にあわない事が多いので、歩行介助をし失敗経験を少なくし、成功経験は自信をもたせるようにほめる。4)同年令児と同室とし交遊の出来るよう配慮する。5)常時職員は話しかけ、レポートをとり、言葉を待ってから会話をする。

**経過と考察** 本児について精神的指導を試みて10ヶ月に入っている。当初は夜尿、おもらしの回数の把握を行なった。6月には夜間、昼間共に多かったが、暗示を与えながら見守った。その後カレンダーに○×印をつけることを働きかけた。7月以後は日中のおもらしはほとんどなくなり、夜尿も4回以内にとどまった。夜間の排尿介助

日	月	火	水	木	金	土
		○ 1	○ 2	○ 3	× 4	○ 5
○ 6	× 7	○ 8	○ 9	○ 10	○ 11	× 12
× 13	○ 14	○ 15	○ 16	× 17	○ 18	○ 19
○ 20	○ 21	○ 22	○ 23	○ 24	× 25	○ 26
○ 27	○ 28	○ 29	× 30	○ 31		

を当初は2回行っていたが、カンファレンスに於てその適否を  
 を検討した。その結果、排尿介助回数を1回に減少してみた。  
 夜尿の回数は一時的にやや増加したが、看護婦がおこしてくれ  
 ると云った依存をいつまでも続けさせるのではなく、自分の意  
 志で排尿行動がおこせるようにさせていく1つの段階として今  
 後見守ってゆきたい。カレンダーの作成と記録は自己の行動、  
 意志のたかまりを自分で確認していくことに役立っていると考え



おわりに 本児は性格的に素直で、排尿習慣の再形成のためにはげまし、自信をもつようにとの  
 会話の働きかけに協力的で、一緒に問題の解決をする姿勢があったため、以上の成果があがったもの  
 と考える。

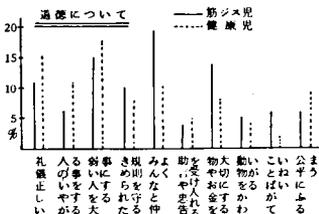
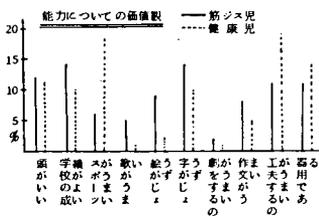
## 筋ジス児と健康児との価値観の比較研究

国立療養所東埼玉病院

渋谷 斌 山川 和正

筋ジス児と健康児とでは、価値観にどんな違いがあるかをみえだし、生活指導に役立てたいとい  
 うことで、日本心理適性研究所で、昭和48年9月に小学五年男子484名、中学二年男子522名、  
 計1006名の健康児を調査したものと比較してみたので報告する。

調査は日本心理適性研究所で作成した質問形式による価値観調査票を用い、昭和49年1月から3  
 月にかけて、全国の国立療養所に調査をお願いし、送られてきた14施設の小学五年男子57名、中  
 学二年男子72名、計129名の筋ジス児の価値観調査票を集



計した。

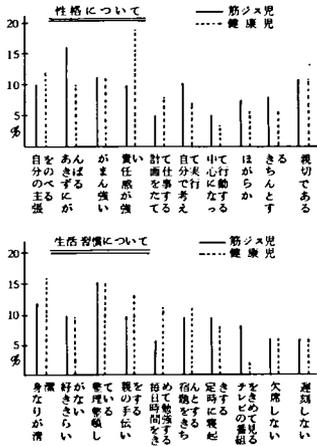
調査内容は、能力、道徳、性格、生活習慣、人物の五領域に分類した。前者の四領域については各10項目でその中から大切だと思うものを三つ、人物については20項目で五つ、それぞれ選ばせ、○印をつけさせた。

集計は○印がつけられている各項目の人数分布をパーセントで示し、棒グラフにした。

能力——健康児はスポーツがうまい、筋ジス児は絵や字がじょうず、学校の成績がよいなどにそれぞれ価値を持っている。筋ジス児は静的なもの、健康児は動的なものとの価値の持ち方が

对象的である。

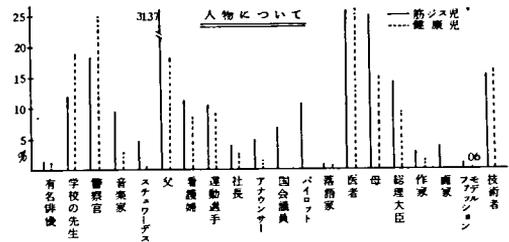
**道徳** みんなと仲よくする、物やお金を大切にするなど重視しているが、人のいやがることを進んでやる、自分の好き嫌いにとらわれず公平にふるまうなどは軽視している。筋ジス児は協調性が大切だと思っている反面、思いやりや奉仕精神にかける面がうかがわれる。



**性格** あきずががんばる、自分で考えて実行するなど重視しているが、責任感が強いのは軽視している。この図ではわからないが、自分の主張をはっきりのべるは小学生が軽視している反面、中学生になると健康児よりも重視している。筋ジス児は健康児に比べ発達差が大きく、年長になるにつれて、言語的行動に価値を持つようになる。また責任をもつ場が周囲から与えられていないことにもうらづけられよう。

**生活習慣** 身なりが清潔、親の手伝いなどは軽視しているが、テレビの番組をきめて見る、毎日きまった時間に寝たり起きたりするなどは重視している。筋ジス児は入院、健康児は在宅と環境的な違いがあるが、規則正しい生活をおくことに価値を持っている。

**人物** 健康児に比べ父と母に対しては軽視しているが、医者に対しては、筋ジスの中学生は健康児よりも重視しているが、筋ジスの小学生が軽視しているので低く出ている。また音楽家や看護婦も大切だと思っている。筋ジス児が親より医療担当者に価値を持っているのは、筋ジスを治療したい気持ちのあらわれであろう。



まとめとして、筋ジス児は長期入院治療中、一方は在宅の健康児と環境の違いがあって、厳密には比較の対象にならないと思うが、筋ジス児の方は物事に対して真剣でなく、個人的な傾向がうかがわれる。やはり、その主な原因は身体的ハンデキャップ、社会経験不足などが考えられるであろう。

# 器楽訓練による意識の変容について

国立療養所医王園

大場 昭 正木 不二磨  
 松 栄 憲 三 東 野 美代子  
 松 谷 功 松 本 勇

1. 研究目的 PMD児(者)の比較的共通性の高い、趣味としての音楽も、受動的であったが、当園では、過去1年8ヶ月に渡って、Dタイプの卒業生(8名)を対象に、器楽演奏を訓練の一環として導入し、表現活動を通して、音楽的経験の積み重ねによって、どの程度音楽がより生活化されているかについて考察を行なう。

2. 方法 意識の変容及び音楽の生活化については、中学2・3年生(9名)を対象群として選び、質問紙形式にて、集団一斉記入を行ない、感受性としての、音楽的感覚面については、指導者が演奏を行ない、各人が○、×にて、各3問ずつ一斉記入を行なった。IQ分布(110~70)、Stage分布卒業生(Stage 5度1名、他は6~7度)、中学生(Stage 4度1名、Stage 5度1名、他は6~7度)8段階分類による。

3. 考察 表1から表3についてみた場合、卒業生は、音楽が趣味であり(趣味の調査に於ける選択率は45%、他方、中学生の選択率が高いものは、スポーツ関係23%、マンガ14%、音楽14%)、興味を中心に、余暇活動の主流をなし、楽しいものとして、位置づけされているが、中学生は分節的で多様性を帯びている傾向がみられる。又最近2ヶ月間の購入物品について、両群をみると、卒業生の音楽に関するものが63%(中学生14%)と高く、中学生は、マンガが32%で、他は巾広く分散していた。表4の各感覚検査及び、表5の音楽を聞くことに於いて、その差はみられないが、主体的にかかわる場合、両群の差は、大きく変わってきている。表6にみられるように、中学生は歌謡

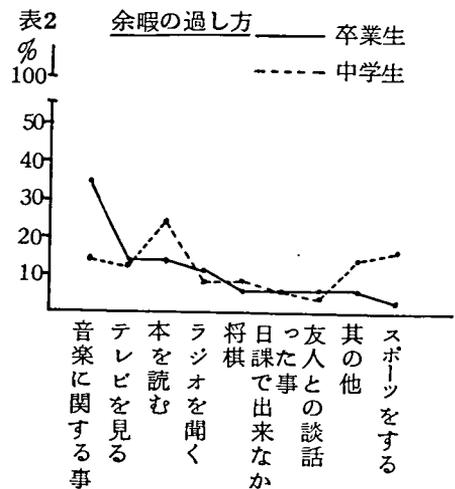
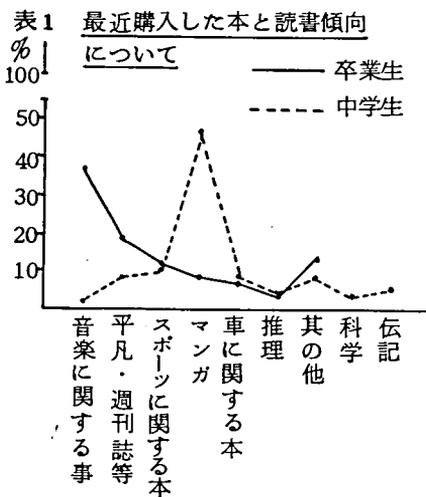


表3 何をしている時、時間が早く過ぎ、又楽しいと感ずるか

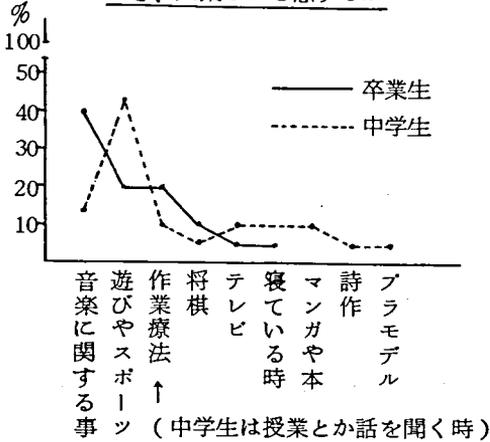


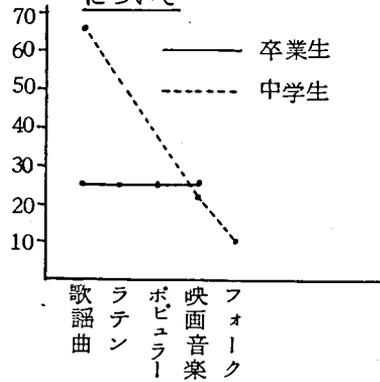
表5 音楽の好き嫌いについて

質問項目	卒業生	中学生
音楽が好きか 嫌いか	好き 100% 嫌い 0%	好き 67% どちらでも 33%
音楽を聞く事は	好き 100 嫌い 0	好き 89 どちらでも 11
演奏する事は	好き 75 どちらでも 25 嫌い 0	好き 44 どちらでも 33 嫌い 22
歌を歌う事は	好き 50 どちらでも 25 嫌い 25	好き 0 どちらでも 44 嫌い 56

表4 感受性としての感覚検査

検査項目	卒業生	中学生
強弱感	100%	88.9%
速度感	75	63
旋律感	87.5	92.6
和声感	87.5	77.8
リズム感	79.2	88.9
全項目平均	85.83	82.22

表6 一番好きな音楽の種類について



知っている音楽の種類についての平均記入数

中卒業生 16.8種類  
在校生 7.0種類

曲が67%と高い選択率であるが、卒業生は好みも分かれ、知っている曲の種類数においても、中学生との間に、有意差がみられる。器楽訓練については、88%が楽しい、12%がまあまあと答え、以前との比較においては、63%のものが、だんだん楽しいと思うようになったとしており、63%のものが、知っている曲を耳にしたとき、リズムを取ったり、ハミングを行っていた。

まとめ (1) 1年8ヶ月の器楽訓練は、卒業生に充分受け入れられ、楽しい時間となっている。(2) 表現活動を通して、passive から active に移行している。(3) 余暇活動に於いて、音楽は重要な位置を占め、深まりと広まりを示し、積極的に取り入れられている。(4) 生活化の深まりによって、能力減損と障壁の累積とは、必ずしも比例関係とはならないようである。

# Duchenne 型進行性筋ジストロフィー にみられる知的行動障害

## 描画能力の検討

国立療養所鈴鹿病院

河野慶三 片山幾代  
野尻久雄 宮崎光弘

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー (PMD) 患児の知的行動については、いくつかの問題点が指摘されている。しかし、具体的な資料にもとづく議論は少なく、比較的少数例の知能テスト結果をもとにした、PMD 低IQ論が一般化しているのが現状である。

われわれも、全国の国立療養所入院中の PMD 患児のうち男児 392 例の Wechsler Intelligence Scale for Children (WISC) を分析したが、その結果の概要は以下のとおりであった。① PMD 児の平均 IQ は  $86.8 \pm 19.5$  で、一般児童に比し、明らかに低い。② 言語性 IQ が動作性 IQ より有意に低い。③ 下位検査項目別では、算数問題、符号問題の得点が低い。④ 加齢とともに粗点は上昇する。上昇は、一般児童のものとはほぼ平行している。したがって加齢による IQ の低下はみられない。⑤ 長期入院にともなう IQ の低下はない。⑥ 同一患児の IQ の推移をみると、初回のテストで IQ 80 未満の群に上昇傾向がみられる。

知的行動の一表現である知能テストの結果だけから考えても、PMD 児の知能はやや特殊な構造をもっていることが推察されるので、彼らの知能は subnormal であると単純に断定してしまうことには問題があると考えざるをえない。したがって、PMD 児の知的行動の理解のためには、特定の視点からの調査のみで満足することなく、可能な限り多くの方法を用いて多面的にデータを集積していくことが不可欠である。そこで、今回は、PMD 児の表現力の発達段階を調べるために、描画能力の検討を行なった。

### 対象と方法

対象は、国立療養所鈴鹿病院入院中の PMD 男児 38 例、年齢は 9～15 歳である。

描画条件を一定にするために、動的家族画 (Kinetic Family Drawings: K.F.D.) の方法にしたがい、 $19 \times 27\text{cm}$  の白い無地の画用紙に、4B の鉛筆を用いて描画させた。《あなたも含めて、あなたの家族のそれぞれが何かをしているところの絵を描いてください。マンガとか線画ではなく、人物全体を描くようにしなさい。それぞれが何かをしているところ、ある種の動作を思い出して描きなさい》と指示し、描画時間は無制限とした。

これらの絵の評価は、三重大学教育学部付属小・中学校の美術教諭のうち、経験 10 年以上の 6 人の教師に個別に依頼し、① K.F.D から推測される年齢、② 年齢推測の根拠、③ 絵の特徴、の 3 項目につき解答を得た。依頼は共通の文書により、描画者についての情報はまったく与えなかった。

### 結果

図1に、症例N.T(14歳)のK.F.Dを示した。この絵を6人の評価者のうち3人は8歳、2人は7歳、1人は6歳と判定した。(図1)平均評価年齢は、7.3歳であり実年齢に比し、約7歳も低く評価されていた。この例にみられるような人物描画の稚拙さは、PMD児のK.F.Dに共通した特徴である。

おのおののK.F.Dに対する6人の評価者の評価を症例別にプロットしたのが図2である。(図2)症例N.Tは、14歳の2つめにあたり黒丸で標示した。評価のバラツキは比較的少なく、ほぼ4歳の範囲内であった。全体をとおしてみると、6~8歳の評価をうける例が多いことがわかる。

つぎに、各症例の評価年齢平均をもとめ、暦年齢別の平均値とその標準偏差を計算して図3に示した。(図3)

暦年齢9歳の評価年齢平均は、 $6.3 \pm 1.5$ であり、15歳では、 $9.3 \pm 2.8$ であった。11歳から14歳の評価年齢平均値は、この間に分布しているが、各暦年齢間には差がなく、平均値でみる限りでは、暦年齢相応の発達がみられず、描画能力は、約8歳のレベルで停滞していた。

### 考 察

一枚の絵から描画能力の判定を行なうことはなかなか困難であり、評価には評価者の主観が強く作用する危険性は大きい。その点を考慮して、今回は、児童、生徒の美術指導・評価に10年以上の経験をもつ6人の教師を評価者とし、blind evaluationを行なったのであるが、比較的バラツキの少ない均一な評価が得られた。

PMD児の描画能力は、加齢にともなう発達が必ずしも十分ではなく、平均的には、10歳未満の状態に停滞していることが明らかとなったが、このような停滞現象は、WISCでは認められず、われわれが、以前に要求水準の測定の際に行なった無連想価分類表のカタカナつづりを5つずつ逆唱する作業でもみられていない。

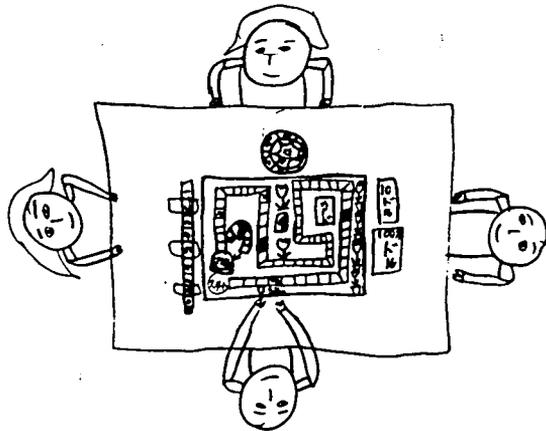
これは、はじめにも述べたように、PMD児の知的行動の発達状態が一樣ではなく、一定の構造をもった知的行動の遅滞が、存在することを示す一つの重要な事実であると考えられる。

三重大学教育学部教授・附属小学校校長 三沢義一先生、同副校長 中 隆先生の御協力に感謝する。

(図1)

K.F.D 症例N.T 14歳

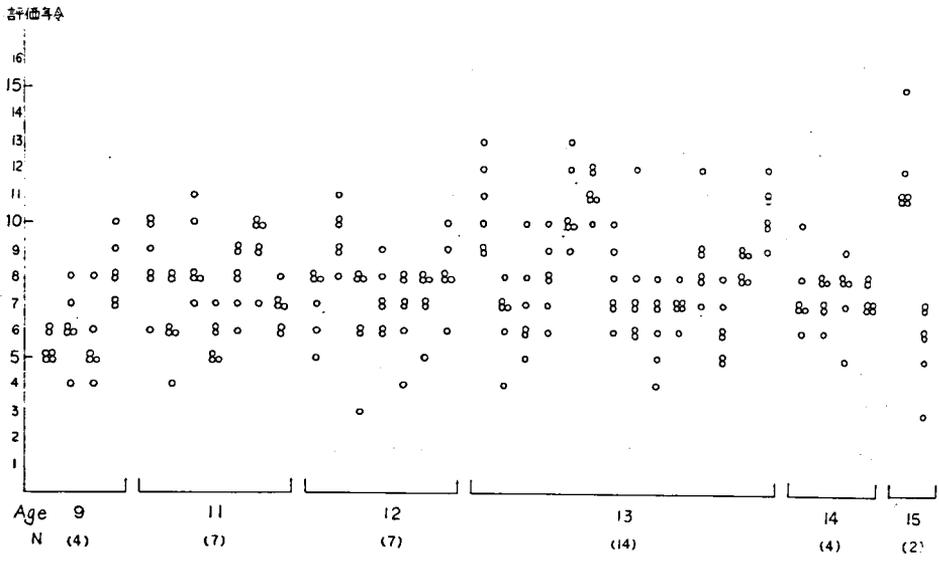
ゲームの内容は比較的細かく描かれているが、人物の描写が稚拙である。



( 図 2 )

P M D 児 の 描 画 能 力 評 価

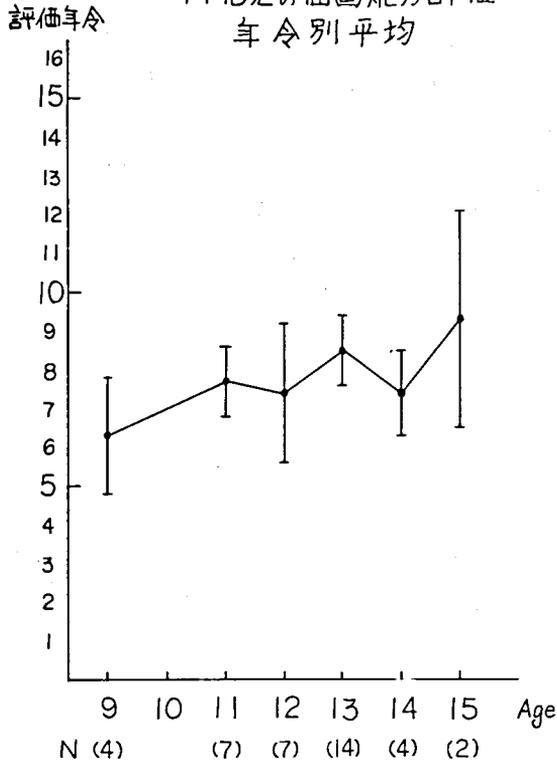
N = 38



( 図 3 )

PMD児の描画能力評価

年令別平均



# Duchenne 型 PMD 児の親子関係

国立療養所鈴鹿病院

宮崎 光弘 曾我 清美  
田端 恵津子 岩井 陽子  
岡本 和子 野尻 久雄  
片山 幾代 河野 慶三

Duchenne 型 PMD 児に対するホスピタル・ケア開始後 10 年が経過したが、長期化した入院患児の親子関係のあり方は十分に把握されているわけではない。そこで、Kinetic Family Drawings (K・F・D) と田研式親子関係診断テストを用い、親子関係の実態調査を行なった。

## <対象と方法>

対象は、当院に入院中の Duchenne 型 PMD 男児 29 例 (9 ~ 15 歳) およびその両親である。K・F・D については、「自分も含めて家族の人が何かしているところを描きなさい」と指示した。田研式親子関係診断テストは、PMD 児は病棟で一斉に行ない、両親に対しては、夏期帰省時にテスト用紙を配布した。集計は各項目ごとの粗点平均を算出し、パーセンタイル得点に換算する方法で行なった。

## <結果>

K・F・D により、父母像が欠落する頻度を見ると、父親像では 37 例中 3 例、母親像の場合は 39 例中 4 例であったが、欠落頻度としては特に高くはなかった。

田研式親子関係診断テストの結果は、図 1 に示した。

このテストでは、粗点が低いほどパーセンタイル得点も低く、プロフィールとしては外側にプロットされる。パーセンタイル得点 50 未満の例には何らかの親子関係上の問題が考えられ、20 未満の場合は明らかに問題があるとされている。

図 1(a) は、PMD 児から見た両親の平均プロフィールである。このプロフィールは、PMD 児が両親に対してほぼ同一のイメージを持っていることを示している。20 未満にプロットされる項目は父母ともにみられないが、「不安」、「溺愛」、「盲従」の項目で低得点となっていた。図 1(b) は、両親から見た PMD 児に対する平均プロフィールである。PMD 児に対する親の態度は、父母間にほとんど差は見られなかった。「溺愛」の項目では父母ともに 20 未満であり、「消極的拒否」、「不安」、「盲従」、「矛盾」、「不一致」などの項目が低得点であった。

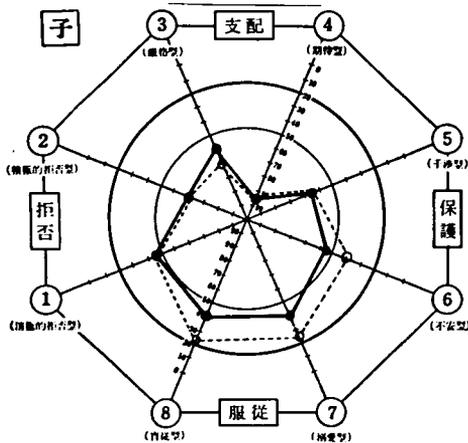
パーセンタイル得点 50 点未満の例を各項目ごとにとり出し、PMD 児と親の「危険頻度」による対比を行なうと、父子間では、「不安」、「溺愛」、「盲従」の項目で「危険頻度」が共通して高くっており、母子間ではこの傾向がさらに顕著であった。(図 2)

## <考察>

PMD児に対する両親の態度をまとめてみると、父母ともに盲従的であり、不安は強いということになるだろう。PMD児はこういう親の態度をよく観察しており、自己に対して両親がどのような考えをもっているかを的確に判断していることを今回の結果は示している。

入院中のPMD児の親子関係に一定の歪みがあることは以上の結果から明らかであるが、両親、患児がそれを相互に認めあっている側面があり、相対的な安定が得られていることが推察された。

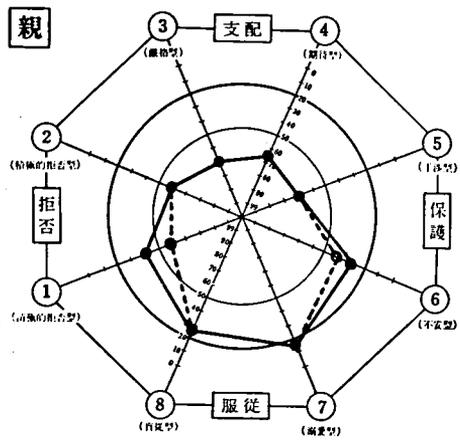
図1(a) PMD児からみた両親



型	父	母
9.矛盾型	33	33
10.不一致型	35	35

●—● 父 27例  
○····○ 母 29例

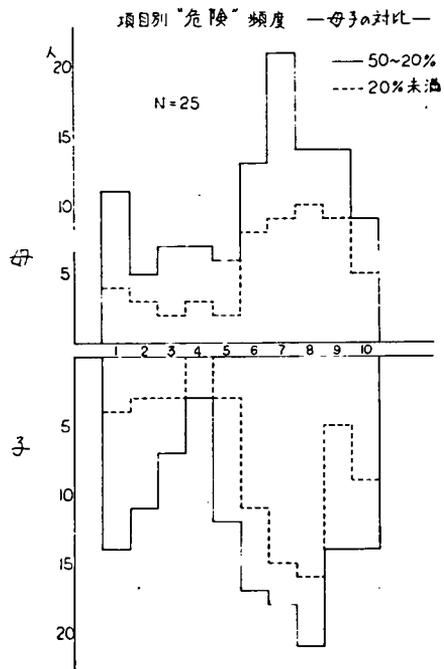
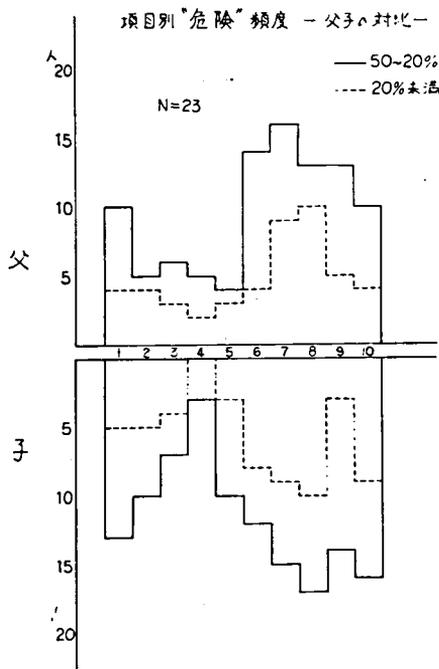
図1(b) 両親からみたPMD児



型	父	母
9.矛盾型	45	50
10.不一致型	40	40

●—● 父 28例  
○····○ 母 30例

図2



# PMD 児の要求水準について

国立療養所鈴鹿病院

野尻久雄 河野慶三

PMD 児の人格特性を情動の面からみるために、要求水準検査を行ない、その特性について検討してきた。

その結果は、つぎのとおりであった。

1. PMD 児は、先行する体験を手がかりとして、次の行動目標を的確に決定することができない例が多く、設定された目標も十分に達成されていない。

2. この傾向は低年齢層に顕著であり、加齢とともに正常化してくる。

今回は、すでに報告した資料、処理法、考察について、心理学一般の用語、用法に統一し、その概要を報告することにある。

## <対象と方法>

対象は、当院入院中の男子 Duchenne 型 PMD 患者 42 名(10~16 才)である。構成は、小学生 12 名、中学生 18 名、高校生 12 名、stage 1~8 である。

某小・中学校より、小学 4 年生~中学 3 年生の各学年男子 10 名ずつを random に選択して対照群とした。

方法は、図 1 に示す無連想価分類(0~14%)のカタカナ表(横つづり、60 字 3 1 段、B4 版)を用いて、5 文字毎の逆唱を 1 分間課し、その作業量を教示し、「次は、いくつできると思いますか。」という質問で、次の目標量を設定させ、以下同様に 10 回施行した。

条件は、中性場面での個人検査とし、指差による計算を禁じた。検査前に 1 回の練習を行なった。

この検査法によると対象者の作業量は、図 2 に示すとおりである。対象群の作業量も同時に掲げた。希に、カタカナの読みまちがい、重ね読み、読み落しの 3 種の誤りがみられたが、読み落としのみを作業量より減じた。

## <結果>

### 1) 作業量曲線と目標量曲線

作業量を各施行毎にプロットし、作業量曲線を描いた。同様にして、目標量曲線を作成した。

本来、作業量曲線と目標量曲線は、対照群に見られるように、相互に影響しながら変化するはずであるが、PMD 群では、作業量と、目標量の相互関係が希薄であった(図 3)。

視察により、以上の傾向が理解できるが、数量化するために以下の方法を用いた。

### 2) 目標差(G. D. score)

設定された目標は、作業量に比して多いか、少ないかを、全体的に見るために、G. D. score の計算を行なう。

$$G.D. score = \sum (目標量 - 前回の作業量)$$

PMD群では、G.D. scoreは、負の値をとる例が多い。対照群では、このような傾向はみられず、逆に、正の値をとる率が高くなっていった(図4)。

### 3) 目標変動率 (G.D. score)

G.D. scoreでは、目標設定の方向性のみを検討したが、その確かさをみるために、G.D. rateを算出する。

$$G.D. rate = \frac{\sqrt{\sum (目標量 - 前回の作業量)^2}}{作業回数 \times 作業量平均}$$

対照群の平均値±2SDを、正常範囲と定めると、その値は、1.4~4.2%となった。この上限値を越える例の出限率をPMD児でみると、23例(54.8%)であった(図5)。

### 4) 達成差 (A.D. score)

目標が、達成されたのか、されなかったのかを、全体的に見るために、A.D. scoreを算出する。

$$A.D. score = \sum (作業量 - 目標量)$$

PMD、対照群に顕著な差は認められなかった(図6)。

### 5) 達成変動率 (A.D. rate)

設定された目標の達成の確かさを見るためにA.D. rateを算出する。

$$A.D. rate = \frac{\sqrt{\sum (作業量 - 目標量)^2}}{目標回数 \times 目標量平均}$$

対象群の平均値±2SDを、正常範囲と定めると、その値は、1.9~5.9%であった。上限値を越える例の出現率は、PMD児で、20例(47.6%)であった(図7)。

## <まとめ>

以上の形式で、データ処理を行ない、先に述べたような結論を得た。

また、

- 作業量曲線と目標量曲線
- 目標差
- 目標変動率
- 達成差
- 達成変動率

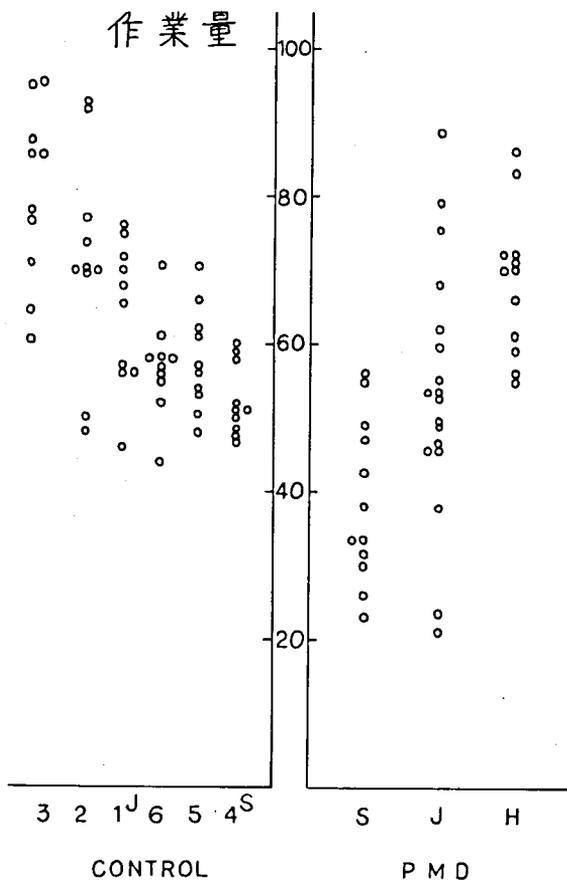
が、一般化できることを示した。

PMD児の身体的なhandicapを回避するために、言語に限定した検査法を用いたが、今回は、身体運動が伴う方法で、同様の検討を行ない、情動特性に対する身体要因の関与について、比較研究する。

図 1

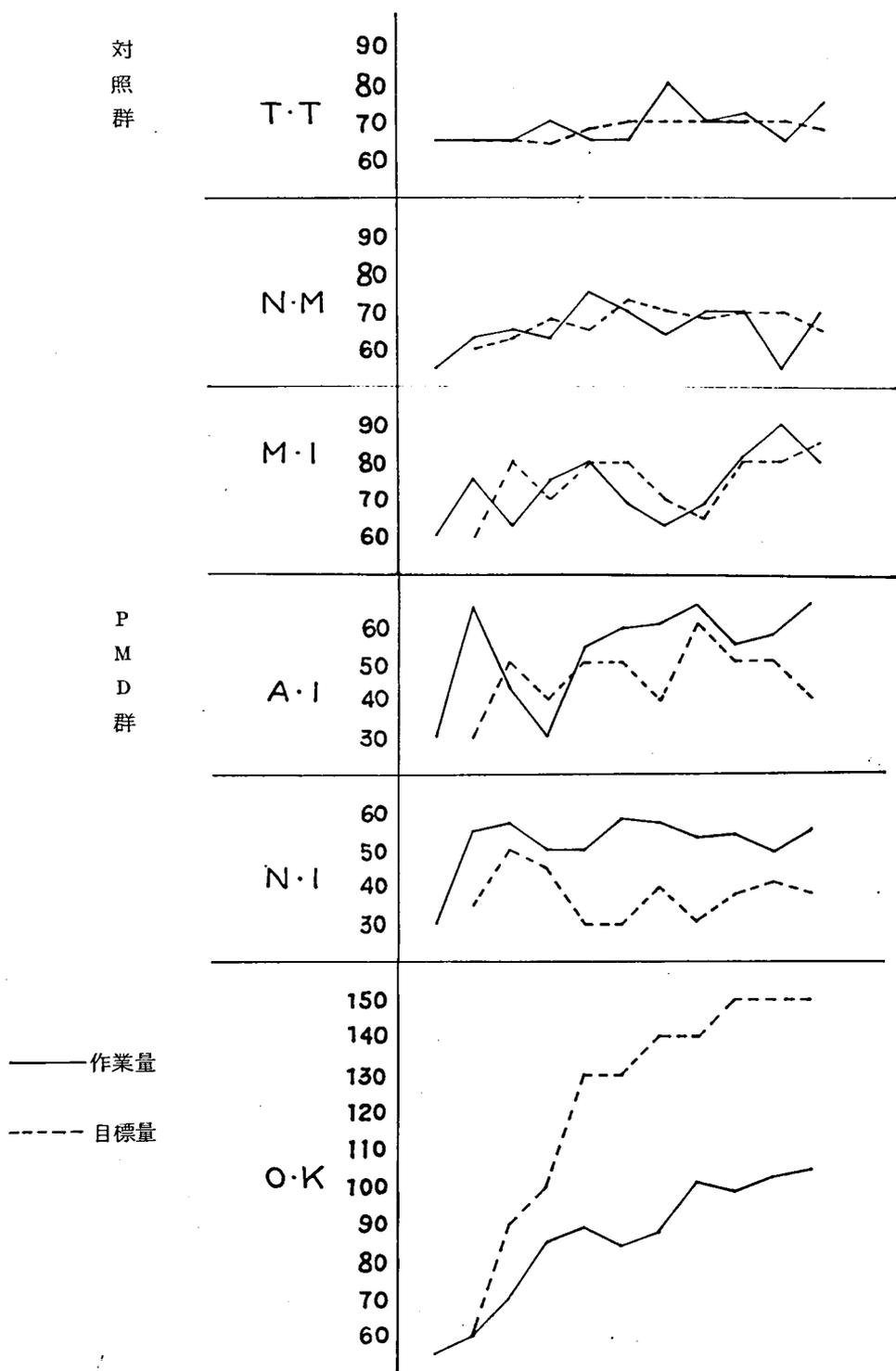
スケソリニホヘヤヤミアクカハシキトウヒメモエケコル  
 ツアイオオケタノニロニワヘルヤリアタカヘシケトカヒモモ  
 サオトナムレアカオニケチタイヌカホキユカアチカムシチトカ  
 モスアフサソトニメエアキオムケフタカヌシホコユキアツカ  
 トコヒルモツアムサフムメカアサオモチモコイタキヌマホシユミ  
 ユシホトサヒレモノアエサホトヨメチアシオヤコエタケヌレ  
 メアニカリシミトシフエヤケイコサヤトロメリアスオリコケ  
 リユリアネキイシルトチウキヤツイサシクナエモキアセオレ  
 ツネツホルユレアホキケスイトネフチヤナイソシムタキモト  
 エコネタテネルマイヨココキススウトホフトヤムウテシソ  
 ナアトカオコヒタナノコマキヨチイセクソンスカトミフミヤメ  
 ネナマモヤアナカキコホタニノトマクヨルイチキチスコトモ  
 ウウミシメニタモラアメカサコリタラノルマ斯拉イイツキチ  
 モフレユタオクスケヌルヤコアユカシロタルハエマメリユイ  
 セトナケホスヨムオサスタネルヤアラカサイチカハカマリ

図 2

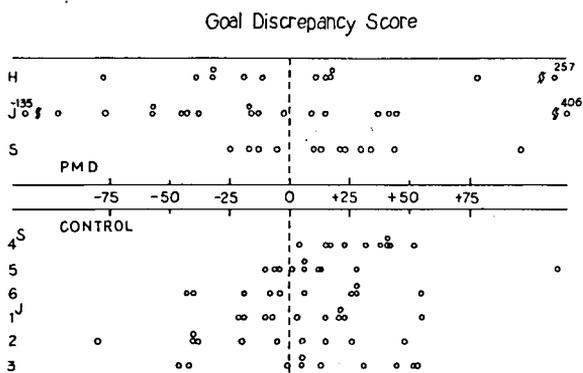


作業量曲線と目標量曲線

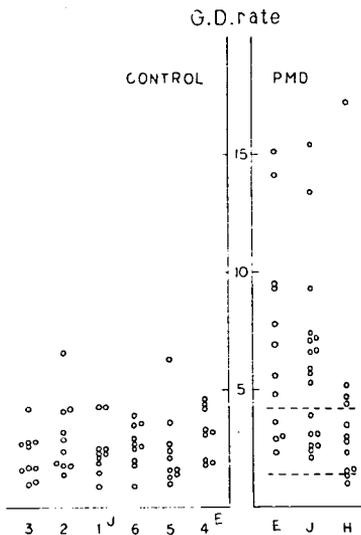
図3



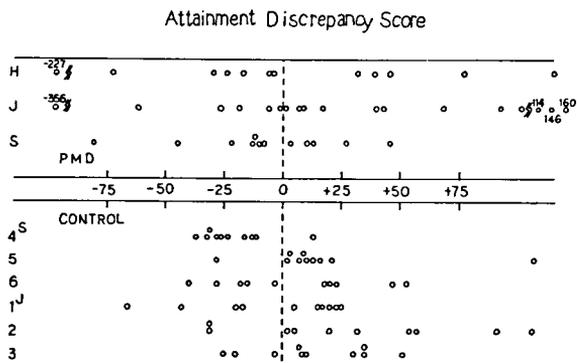
☒ 4



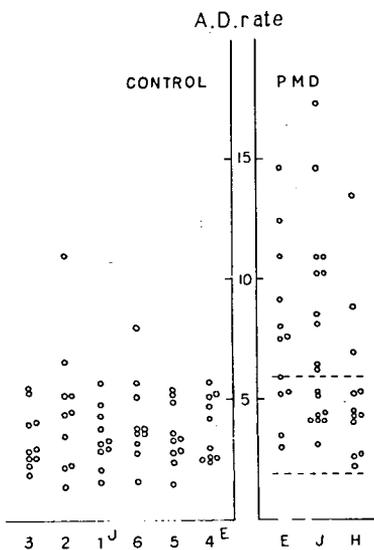
☒ 5



☒ 6



☒ 7



# PMD患者の情緒的側面について Rorschach testによる情緒的側面の探究

国立徳島療養所

早田正則 川合恒雄  
中西誠

当所に筋ジストロフィー病棟がおかれてから10年が過ぎようとしているが、患者達もまた、成長期と言われる10年を病棟で過ごして青年期を迎えている。その間、患者達は狭い生活空間を余儀無くされ、しかも常に病状の進行を自覚し、さらには身近に同病の反の死を経験してきている。このような成長過程は彼等の人格形成にも多大な影響を及ぼしていると思われる。本研究の場合、患者が病状の進行と共に、その進行線上にある死を意識していると思われ、また、その身体的障害から、職員に対して介助を受けざるを得ない立場にあり、直接質問による調査法よりも、内在的反応が得られる投影法が適当と考え、具体的には前回のP-F・Studyにひきつづき、Rorschach testを選び実施した。

今回の調査対象は12名(男性、15才7~22才1)で11名がDuchenne型であり、1名はせき髄性筋萎縮である。在所年数は10名が7年以上と、比較的長期の療養生活を送った者が中心になっている。また、上田式8段階障害程度分類法によると、7度8名、6度2名、4度1度各1名となっている。

検査は片口安史式に準拠して実施した。

その結果について片口式による基準等をもとに12名中たい半の者に顕著な特徴が認められたものにつき、以下5項目にまとめ報告する。

- ① 10カードの総反応数では、健康成人の平均値25前後からすると、20以下の者が12例中9例ということで、反応数の少ないことがわかる。
- ② 平均初発反応時間については、健康成人の場合1カードについて30秒以下になっているが、本検査では2名を除いて全て非常に遅いことがわかる。
- ③ 反応領域について、これは刺激図版のどこに反応したかということで、全体反応とは図版の全体を何かに見、部分反応とは図版の或る部分を何かに見るということである。普通、全体的部分の割合はおおむね1:2であるのに対し、本検査の場合、総反応数が少ないこともあるが、12例中8例に全体反応が多いというように、反対に部分より全体が多いことが特徴的である。
- ④ 反応決定因は、(患者の与えた反応が図版のどのような属性に基づくかがここで問題になるのであるが)一般に形態・運動・色彩・陰影の4つの主要categoryに分類されており、それぞれtotalで14の下位categoryを持っている。その下位categoryの数が決定因子数になっているのである。本検査の場合特徴的なのは、反応の種類は14種類もあるのが、例えば4種類以下が6名というように、反応の狭さが見られ、その内訳を見れば、重要な意味を持つといわれる色彩反応や人間運動反応

が少なく、形態反応に集中していることである。

⑤ 反応内容について特徴的なのは、内容の範囲が非常に狭いということである。刺激図版は抽象的なものであるから、何にでも見えて、しかもその種類は無制限にある筈だが、それがわずか4種類以下のものが12名中6名いる。また結果の分析において重要視される人間反応の出現数においても2以下8名と少ないことがわかる。(注1)

以上検査結果について報告したが、その原因等については、今後調査考察を加えたい。

(注1) 片口式での人間反応はPopular反応だけでも3つある。

## Duchenne 型PMD患者のMinnesota Multiphasic Personality Inventory (2)

国立療養所鈴鹿病院

河野 慶三 片山 幾代

野尻 久雄 宮崎 光弘

Duchenne 型PMD患者9例のMinnesota Multiphasic Personality Inventory (MMPI)の結果については、すでに報告した。今回は、対象者を増すとともに、Validity score、すなわち、?・L・F・Kについても検討し、このような質問紙法による心理検査の有効性——ある意味ではその限界——についての知見を得ることを目的とした。

### <対象と方法>

対象は、国立療養所鈴鹿病院入院中のDuchenne 型PMD男子患者24例、年齢は15～24歳(平均17.0歳)である。MMPIは、市販(三京房)のカード式セットを用いた。検査に際しては、できるだけ、「はい」、「いいえ」のどちらかにわかるように指示し、「どちらでもない」という解答を減少させた。

今回の集計に用いたデータは、初回検査結果である。

### <結果>

#### ① Validity score

Validity scoreの結果から、PMD患者のテストに対する構えをみると、?の粗点は最高が44、Kは23であり、いずれもT-score 70に達していない。T-score 70を越えるのは、Lで1例、Fは7例であるが、Lの1例は、FのT-scoreも70を越えており、結局、24例中7例(29.2%)にValidity scoreの異常がみられたことになる。(表1)

この7例中6例に再テストを施行することができたが、Validity scoreが正常化したのは1例の

み(症例K・U、図1)であり、少なくとも5例(20.8%)は、MMPIのような質問紙法による検査の際には、そのデータの解釈に気をつける必要がある。

また、初回のテストではValidity scoreが正常でも、テストをくりかえすうちに異常がでてくる例も当然存在する。今回の対象者では、2例にこのような現象がみられたが、いずれもKの値のみであった。

## ② Clinical score

Validity scoreに異常のみられなかった17例について、Clinical scoreの粗点平均値をその標準偏差(SD)を示したのが図2である。

Validity scoreでは、Kがやや高く、Clinical scoreでは、Hsがやや高めであることを除けば、全体に低いプロフィールとなっている。SDは、Ptがやや大きく、バラッキが他の項目に比し大である。

図2には、Validity scoreに問題のある7例のプロフィールも同時に示してあるが、Validity scoreでは、Fの得点が極めて高い。Clinical scoreでは、Hs、Pd、Sc、Maなどの得点が高いが、D、Mt、Si、はT-scoreが約50であり、SDも小さくなっている。

Clinical score 異常の頻度を項目別にあげると表2のとおりであるが、Hs、Hy、Pt、Scの異常は同一人物である(症例H・K)。この例は、5カ月後の検査でも、Hs、Hy、Scのscoreが高い(図3)。他の1例は、Hyのみ異常であった。したがって、初回テストでは、Validity scoreに問題がなく、Clinical scoreに異常がみられたのは、2例(11.8%)であった。

## ③ プロフィールの変化

MMPIのプロフィールは、比較的再現性に優れており、日常の観察で変化のみられない安定した状態では、プロフィールにも基本的な動きは認められない(症例M・K、図4)。

しかし、症例M・U.の場合には、1974年1月から、1975年6月にかけて、著明なプロフィールの変化がみられた(図5)。プロフィール上は、明らかに神経症化傾向がみられるが、これは、日常の行動観察でも確認されている。

症例T・A.にみられた変化は、抑うつ症化である。患者T・A.は、往々に無口となり、他の人と交わることを避ける傾向が強くなっていたが、この間の心的変化が、このプロフィール(図5)によく表現されている。

## < 考 察 >

Duchenne型筋ジストロフィーのMMPIの結果は、およそ2割の例を除けば、彼らの心理変化を比較的よく表現していると考えてよいことを示している。

Validity scoreの異常は、ほとんどFに集中しており、その原因は、被験者の文章理解力の不足にあると考えられる。

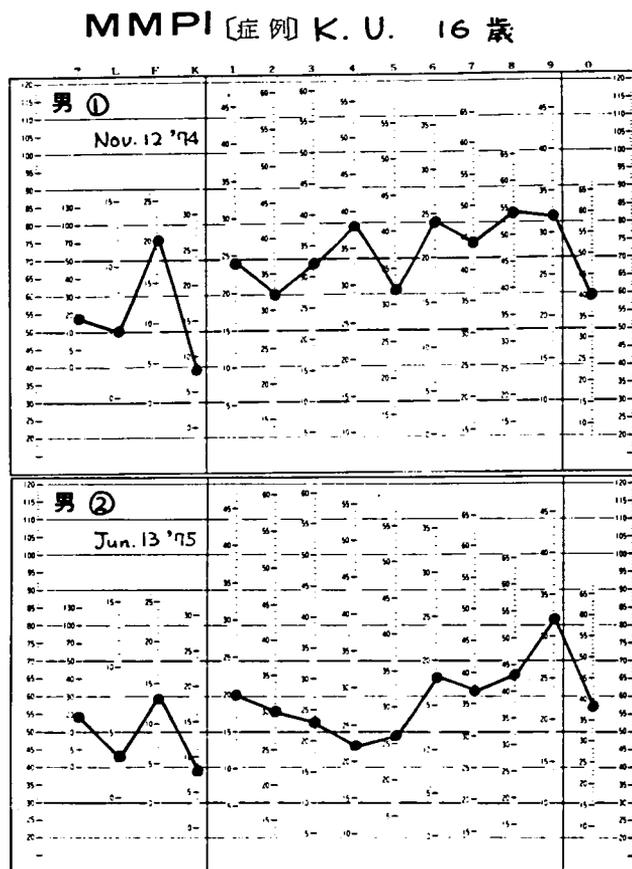
われわれが先に行なった、健常な中・高校生を対象としたMMPIのValidity score異常出現率の一覧表と表3に示した。低年齢ほど?の項目が多く、MMPIの有用性が限られてくるが、16歳以上では、著明に?の頻度が減少してくる。それと同時に、Fの異常出現率も高くなってきている。これは、文章が十分に理解できない状態で解答したか、いいかげんに答えたかのどちらかであるが、被験者は真剣に検査にとりくんでおり、前者の可能性が大きい。

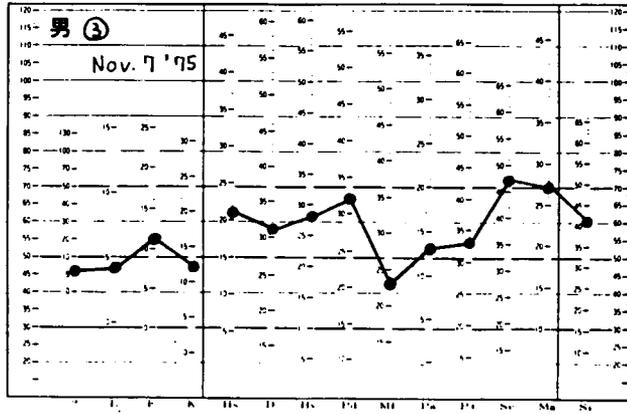
質問紙による心理テストは、日常の患者観察の一つの方法でしかないことはもちろんであるが、すでに述べてきたように、比較的的確に患者心理を表現していることが多いので、MMP Iも積極的に活用されるべきであると考える。

表1 Validity score 異常頻度

	?	L	F	K
実数	0	1	7	0
%	0	4.2	29.2	0

(図1)





(図2)

MMPI 平均プロフィール

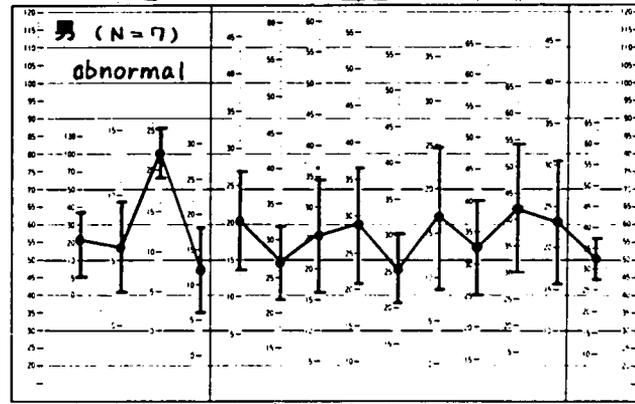
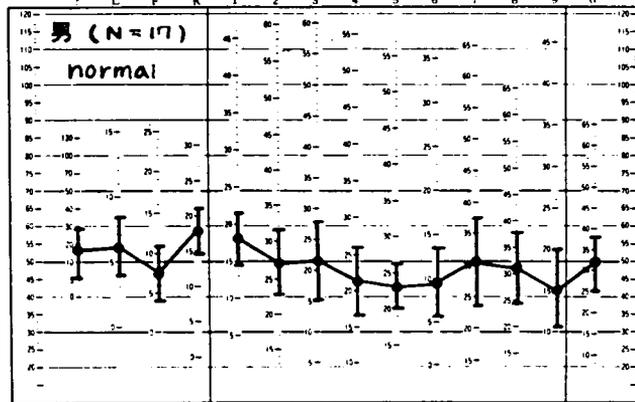


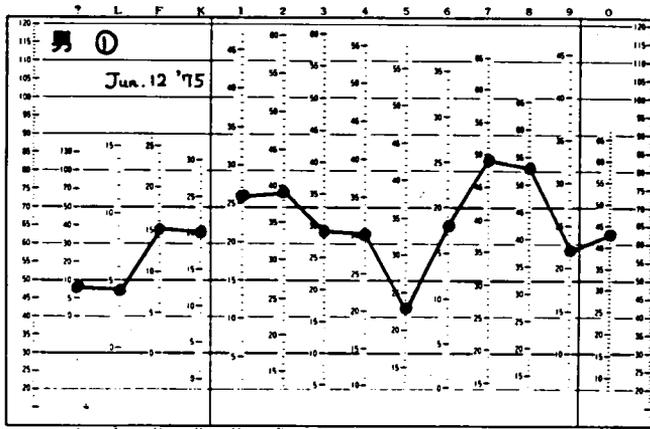
表2 Clinical score 異常頻度

	Hs	D	Hy	Pd	Mf	Pa	Pt	Sc	Ma	Si
normal (N 17)	1	1	1	0	0	0	1	1	0	0
abnormal (N 7)	3	0	1	2	0	1	1	3	2	0

normal : Validity score 正常  
 abnormal : Validity score 異常

(图3)

### MMPI [症例] H.K. 15 歳



8 14 15 20 16 39 29 22 23 18 29 33 18 43

附加 K 10

修正総点 26

8

30

26

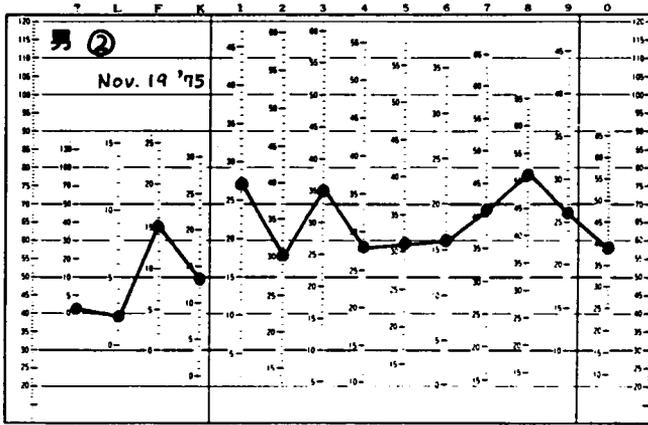
26

4

49

53

22



1 2 15 13 20 30 35 23 31 16 28 38 23 39

附加 K 4

修正総点 27

5

28

13

13

3

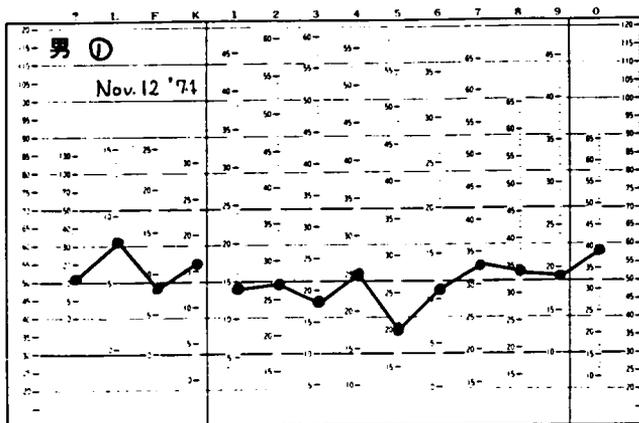
41

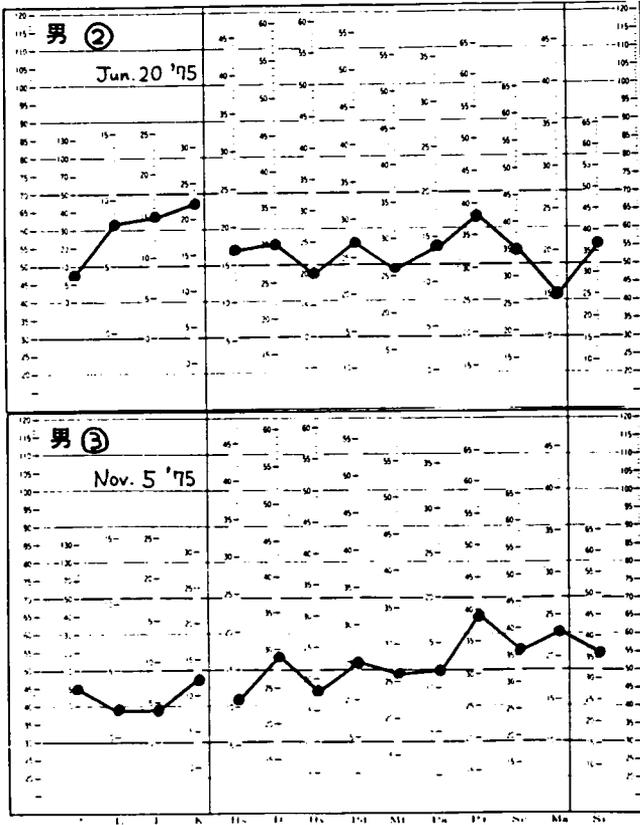
51

26

(图4)

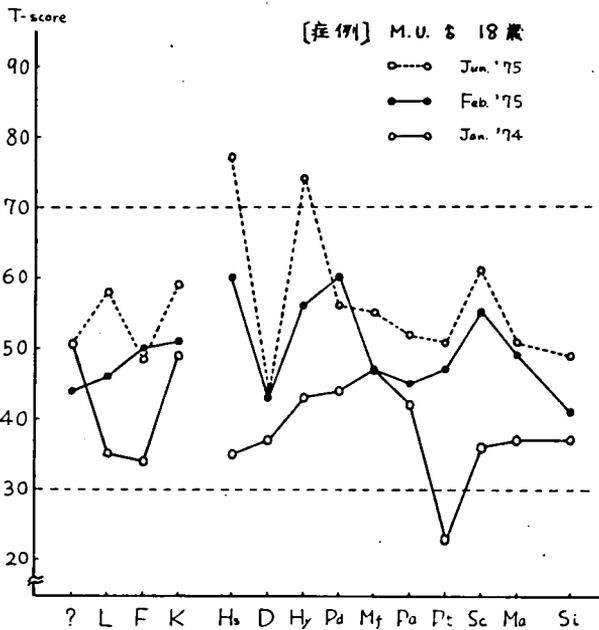
### MMPI [症例] M.K. 18 歳





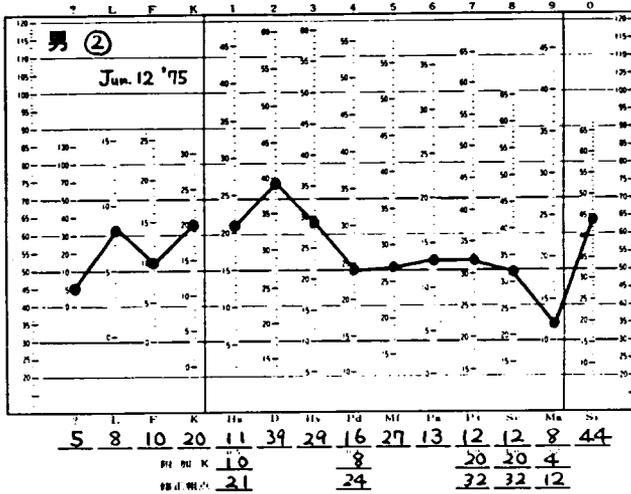
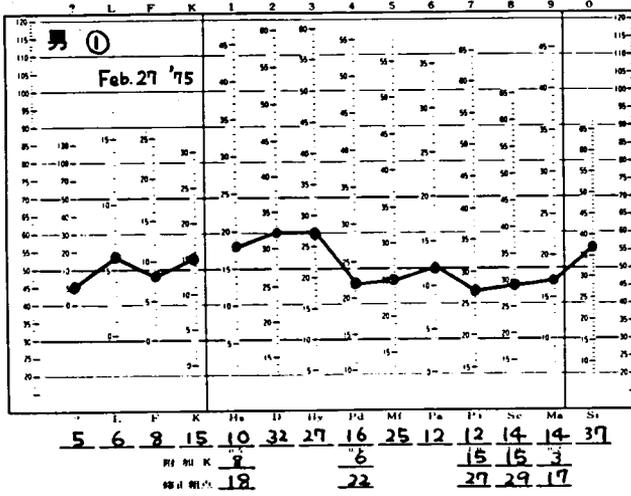
(図5)

MMPI プロファイルの推移



( 図 6 )

MMPI [ 症 例 ] T. A. 18 歳



(表3)

健全な中・高校生の Validity score 異常出現頻度

年齢	例数	?	L	F	K
12	5	4 (80%)	0	0	0
	6	5 (83)	0	0	0
13	57	41 (72)	1 (2)	2 (4)	1 (2)
	60	48 (80)	0	1 (2)	1 (2)
14	46	29 (63)	2 (4)	2 (4)	0
	59	49 (83)	0	0	0
15	50	22 (44)	2 (4)	3 (6)	1 (2)
	54	17 (32)	0	0	0
16	66	8 (12)	1 (2)	10 (15)	1 (2)
	68	8 (12)	0	3 (5)	0
17	65	7 (11)	1 (2)	5 (8)	0
	40	5 (13)	1 (3)	2 (5)	0

※ 上段 男子、下段 女子

※ L、F、Kは?正常者のみを対象として集計

※ ( )は全体に対する百分率

## PMDの病勢進展に伴って生ずる人格障害

国立療養所兵庫中央病院

習 田 敬 一 巽 昭 子

PMDという疾患のもつ心理学的な意味は、自我或いは自己同一性を根底に於て支えて且つ外的、内的世界に対して確立させる「身体性」が、文字通りその外延 (extention)、即ち locomotion system を中心に次第に崩壊してゆく疾病であるという点で、極めて特異的である。

更に注目すべきは、こうした身体性の崩壊過程が、発達に於いて極めて重大な意義を有する前思春期から思春期にかけての時期に集中して起こる点である。児童は、ゆっくりと、しかし確実に進行する不合理な魔的な力によって、その実存を内部から絶えずおびやかされて生きてゆかねばならない。このような運命に在る児童と生活していると、彼らが、因果律や、世界の意味を無視することによって喪失をもたらす不安や苦痛を軽減しようと一様に試みていることがよく領解出来る。児童は外的世界を操作する替わりに、内的世界——即ち、自己の身体——を操作して破局状況を乗り越え様とする。性器いじり、口唇衝動、白昼夢内至は空想といった退行行動がかくして出現する。それは単純な in-

put に対して、容易に且つ確実に快的な out - put をもたらす世界に他ならない。かくして、児童は外界に対する知的関心をその分だけ喪失してゆくことになるが、それは換言すれば、自我の破局状況をのり超える為の指向性をもった撰択的態度に他ならぬ。日常、しばしば遭遇する P M D 児の幼児型行動の本質には上述の如き意味合いがかくされている。(臨床研究班会議 口演抄録参照)

## 作業療法の研究

国立療養所兵庫中央病院

佐野随鳳巽 昭子  
山本武子 塚田順子  
黒田史子 習田敬一  
新光 毅

県教委に働きかけて社会教育学級として「たけのこ」学級を編成し、その運営を、P M D 患者、親の会、病院生活指導部、隣接養護学校らで委員会をつくって行なって来た。教科は一般教養科目(詩歌創作、絵画製作)と授産(職能)教育科目(アートフラワー、七宝焼、手芸洋裁、花卉盆栽、簿記)があり、撰択参加は任意である。一方、少数の受講希望であった為に採用されなかった科目は、これを趣味的なクラブ活動として積極的に援助した。この様なものにはハムクラブ、イラストレイティング内至は商業デザイン、筆耕、時計修理、エレクトロニクス技術、音楽(作曲を含む)、校正などがある。以上は要するに出来るだけ多様な撰択を可能にしようとする試みであった。

又、一方では通信教育高校への入学も積極的にすすめた。目下の所、スクーリングには父兄の自家用車を利用しているが、将来計画としては当然スクールバスの供用へとすすめてゆくつもりである。

更に又、他の障害者(聾、盲、頸一脊損者)の社会教育学級との交流をもった。この経験は P M D 患者にとって一様に衝撃的な影響をもたらした。彼らはこそって強い感銘を受け、連帯意識と共に、「やる気」を出して来た。

我々の上述の試みは全て P M D 患者の自主性を重んじ育成するべく、極めて周到に計画されたが、その為に、目標半ばであるにも拘らず、学童期以後の患者にして、退行症状を呈するものは一名も存在しなくなった。

# PMD の知能に関する研究

国立療養所兵庫中央病院

巽 昭子 習田 敬一

WISC知能検査により、入院PMD児の知能を、同じく入所生活を送っている養護施設児、腎疾患児、喘息児の各グループと比較検討した。年齢はいずれも6～15才である。

全平均IQに於いて、PMD群、養護施設群は中水準にあり、腎群、喘息群は中上水準である。VIQでは、PMD群が中下水準で、他の3グループは中水準にあり、PIQではPMD群と養護施設群が中水準、他の2グループは中上水準にある。いずれのグループも平均IQに於いては動作性優位である。各グループの言語性、動作性の優位傾向はPMD群は既に云われている様に動作性優位のものが多いが、それ以上に養護施設群、腎群も動作性優位のものが多い。喘息群は両者に差のない同等群が多い。又、年齢段階に於ける両者の優位傾向をみると、養護施設群は全年令に亘って、動作性優位であり、PMD群は高年齢群で動作性優位傾向が減少してゆく傾向があり、喘息群は一般健康児に近い発達パターンを示している。更に両者のIQ差即ちdiscrepancyが10点以上のものは人格発達との何らかの問題が介在していると云われているが、PMD群、養護施設群は全年令域を通じてdiscrepancyはかなり大きく、特にPMDの低年齢児群の差は著しく大である。他の2グループは低年齢群では差は大きいが高年齢では差が少なくなって居り、喘息群では更により早い時期に、両者の差はきわめて小さくなっている。即ち、従来より低年齢時から施設内生活が長い養護施設児には言語性知能の発達地滞がみられ、高年齢になってもdiscrepancyの接近がみられないと云われており、一方入院生活の短い喘息群は正常児の発達傾向と大差ないことから、低年齢時からの入所生活の長いPMD群が言語性下位検査の項目に全て平均点以下であること、即ち、言語性IQで劣るということは単なる元来の知能構造とは考えられない何らかの発達の歪みを示しているものと考えられる。又、一方下位検査項目の示すプロフィールについて比較するとPMD群と他の3群の間に何らの差異も認められない。この事から考えて、PMDの知能構造には疾病個有性が認められず、少なくともWISC検査では評価が出来ず、むしろ情緒障害と環境要因の関点が大きく影響していると考えられる。

## 進行性筋ジストロフィー症 Duchenne 型の 知能について

国立療養所八雲病院

篠 田 実 城 守  
三 好 力 桜 田 裕  
藤 島 慎 一 大 友 政 明

進行性筋ジストロフィー症 Duchenne 型（以下 D 型と略す）における知能のおくれについては、早くから注目され、様々な形で報告されている。

われわれも、D 型の対照群として、脊髄性筋萎縮症で D 型とほぼ同様の身体的条件を有するウェルドニッヒホフマン氏病良性型（以下 W-H と略す）を選び比較検討を試み、昭和 48 年度第 2 回筋ジス臨床研究会議における報告を第 1 報として、過去 4 回にわたって報告してきた。

その結果、知能検査では、D 型の平均 IQ 74 で 44% は 80 以下のいわゆる境界線以下であった。W-H の平均 IQ は 98 で両者間に明らかな差がみられた。入院前環境と知能との関係を見ると、調査項目の家族の職業、住宅環境、家庭の文化水準等どれをとっても、D 型 W-H 共に相関々係はみられなかった。親の意識と知能との関係についても同様であった。養護学校の学習状況においては、抽象化する課題、応用力を必要とする問題では明らかに D 型が W-H に劣る事が教師より指摘されている。以上の事から、われわれは、身体的条件はもとより、社会的、教育的条件にも両者間に差がみられないにもかかわらず、知能の面で差がみられた事は、D 型そのものに知能のおくれをもたらす何らかの要因があるのではないかと結論を得た。

そこで今年度は、昭和 44 年から昭和 49 年の間に 3 回の知能検査を施行した D 型 15 名について検討を加えた。知能検査を施行した年は、昭和 44 年を 1 回目として、2 回目昭和 45 年、3 回目は昭和 49 年である。方法は WISC、WAIS を用いた。

その結果、1 回目平均 IQ 85（言語性 80、動作性 93）2 回目平均 IQ 86（言語性 79、動作性 96）3 回目平均 IQ 90（言語性 85、動作性 97）となり回数を重ねる毎にわずかではあるが上昇がみられた。

1 回目検査時自立歩行可能な者 10 名についてみると、平均 IQ 87（言語性 84、動作性 94）であり、5 年後の 3 回目検査時には、全員歩行不能となっておりその平均 IQ は 92（言語性 86、動作性 98）となり、ここでも上昇がみられている。

このようにわずかではあるが知能の上昇がみられた事は、患児と検査者との関係が良好になった事もさることながら、患児の自主活動の尊重、生活範囲の拡大、更には教育指導要領の改訂等患児にとって好ましい状況に施設の有り方が変化してきた事が考えられる。

しかし、1 回目の検査時より 3 回目の検査時の方が病状が進み、手の動きは緩慢になっているにもかかわらず言語性より動作性が優位になっている事、D 型全体をみると明らかに精薄と思われる者が

高い割合でいる事も事実である。動作性優位については精薄特有にみられるとの報告もあり、D型の知能のおくれについてここに注目する必要がある。

今回の検討結果を基に、患児にとっても好ましい環境造りと低IQ児に対する積極的なアプローチを進める過程において知的にどのような変化がみられるかを今後も定期的に知能検査を施行に検討していきたい。

また、Y-G性格検査から性格の変化が知的な面にどのような影響があるかを検討していきたい。

## PMD児の遊び グループワークの研究

国立療養所西多賀病院

屋代道子

グループは個人に対して心理的安定を与える大きな力を持っているということはすでに認められている事である。PMD児にとって、病院生活は非常に限られたメンバーで構成されている。その中で常に問題と思われる子どもは、集団の中に入れたい子、消極的、孤立している等の子である。そこで、集団への参加を図りよりよい集団過程をめざすというグループワークの理念に基き、グループへの参加を計ることを目的とする。

＜方法 結果＞友人関係を知るためのアンケートをとる。

- 1 この病棟で誰が好きですか
- 2 この病棟で話があうのは誰ですか
- 3 同じ部屋になりたいのは誰ですか
- 4 いっしょにあそびたいと思う人は誰ですか
- 5 この病棟でいやな人は誰ですか
- 6 この病棟でケンカをするのは誰ですか
- 7 同じ部屋になりたくないのは誰ですか
- 8 いっしょにあそびたくないのは誰ですか
- 9 みんなとよくあそんでいると思いますか  
はい いいえ わからない
- 10 ⑨の質問で、いいえ、わからないと答えた人はなぜですか  
あそびたくないから      あそぶ人がいないから  
あそんでくれないから      あそぶものがないから  
人の中に入れたいから      人の中に入りたくないから

他にやることがあるから その他

その結果は観察される普段の生活の中での交遊関係とさほどの違いは、みられない。自ら多くの子を選び選ばれている子は、遊びの要求も多く積極的に遊んでいる、普段から一人でいる子は当然友人と選び指名する又逆に指名されることが少くなっている。特にS児のアンケートの結果は下記の様なものである。

本児が好き あそびたいと 選んだ人 ①～④

①②④なし ③T.A

本児が いやだ あそびたくないと 選んだ人 ⑤～⑧

M.S K.H H.T Y.O T.T (同室児)

⑨あそんでいると思いますか

いいえ

⑩理由

あそぶ人がいない 人の中に入りたくない あそびたくない

Sはこのアンケートの時期には部屋の中で、ただ一人車椅子生活でありそれが部屋の遊びの集団の中に入れないと、思われる原因で、遊びたくない、人の中に入りたくない、ベット上にあがっての生活が多くみられた。本児がなぜこのような理由で人の中に入りたくないのか、話しあう中で、本当はどうやって人の中に入ったらいいかかわからない。おねいさん達や、看護婦さんは、いっしょに遊ぼうといっても途中でいつもぬけていくから困ると、決して人の中に入りたくないわけではなく援助がより必要な子であることが、わかった。そこで機会を見つけ本児と同じ車椅子の子で話し合いの場で希望したO児のグループへつれていってみる。その後も機会を見つけS児をO児のいるところへ、連れて行って話をしたり、紙芝居をみたりゲーム等を行った。再度アンケートをとった結果は下記の通りである。

1 Y.N M.O

2 わからない

3 15号の人 (O児のいる部屋)

4 Y.N M.O おねいさんたち

5 同室児

6 T.A

7 同室児

8 //

9 いいえ

10 あそんでくれないから 人の中に入れたいから 途中でおねいさんたちがあそびの中からぬけるから

O児と同学生のN児の名前がでてるのはいつもいっしょにいる事が多く又進行度も自分より進んでいる児であり入りやすかった要因の様である④でおねいさん達とでてるのは、直接集団に入れたい為媒介を求め、⑨は自己の中に、とじこもる事から、外へ気持ちをむけて来たようである。又本児の大きな変化はさそわれなくとも、O,N君のところへ行きたい。ベットにあげてという言葉が減っ

た事である。このアンケートの時点では同室児に対する変化はみられないが、同室児の中に次第に車椅子生活の者が出て、彼らもSを受声をかければその中に加わるようになってきた。障害度の違いがSをとけこませなかった一因と思われる。障害を考慮したグループ作りが大切であることを再認識し、今後もグループワークの理念に基き研究を進めたい。

## PMD児成人患者、患者家族、職員等 三者による創作活動を始めて

国立療養所西多賀病院

荒井道子 他

**目的** 重度でしかも老齢化していく成人患者の生活意欲をどうもりあげていくか、それは今後年を経るにつれて深刻になる問題である。ある患者は翻訳業につく為に外国語を勉強しある者はレタリング、トレースにとさまざまな活動をしなが日々を歩んでいるが、それらに付帯する悩みも多い。しかしながら彼等の内面を開き、より前向きな生活をめざす作業には非常に難問がある。そこでまず、成人患者の考え、まわりを取りかこむ職員、家族の考えを出し合う場の設定を、と考えたのであるが、入所者は県外者が多く、一番活動しやすい文字活動という形にて実施し、良い効果を得ているので報告する。

**対象** 成人患者、家族、職員等不特定人数。

**方法** 外部者よりは通信で、それぞれの立場から意見を出し、形も自由創作である。

**結果及考察** 第一回目として共通テーマによる物を考え話し合った結果、各個人の好みが異なり自分の本当に書きたい事が出来なくなる等の意見があり、各人自由に書ける「書こう会」が発足したのである。A号には患者の病院生活を考える自主的、積極的な文章があり「障害者だから何も出来ない。病院だから何も出来ない、と言った甘えた気持を患者自身から改めていくべきで、試行錯誤をくりかえしながら、対内面的、対社会的な問題に正面を向いてあたっていく時、はじめて入院生活者という社会の中の一人として、その人間の歩みが始まるのではないかと自己をすどくみつめる芽が伸びている事を生き生きと綴っている。これらの文を読む時、患者に対する考えを新にさせられるものがある。

又家族は常日頃職員に言えない悩みを綴ったものや、成人患者になるまでどのように子供をはぐくんできたかを含め、単々と手紙文にして届けてくれる人や、自分の子供の欠点をよく理解し、あたたかく療育して下さいと言う人、職員の中には少しつめたい人もありますよ、などと記された文がある等私達職員も参考になる事が多いのである。それから入院して間もない患者の心の動きをもつかめる点で良い効果を期すことが出来るなど、無口な人がどのような考えをしているかを知る上で充分なもの

がある。一年間の植物の観察記録を通じ成長する喜び、実ることの喜びを表現したものなど、多種に及んでいる。

筋ジス病棟を退院していった人からの便りではげまされる人、夢と題して中学2年の時の詩を振りかえり、18才の現在もその夢が実現されるのを第一に考えている事を訴えている人もいる。無口な26才の青年が異性を気にした清い気持を表現している文に対しては、何か解決策をと考え、本人とも充分話し合い、外部の人と文通という形で異性との交際をはじめた人もいる。表現されたものをどのように生かすかが重要な問題である。その人に一番合うものを本人を中心にして、家族、職員、社会へと発展させていく事が大切である。

今まで4号発行した中でも多様な問題が出されており解決していかなければと考えると共に、地道な活動を今後も続けていく事により成人患者の生活を向上させたいと強く願望するものである。

## 絵でみる子どもの心理(浅利診断法を使って)

国立療養所西多賀病院

志賀野 恵美子

私達は今まで筋ジストロフィーという事実に対してあまりにも悲観的な考えを持っていましたが、子ども達は普通の生活の中では、意外に筋ジスという事にこだわっていないのである。心理面における緊張や問題はもっと他の所にあるという事が、子ども達が無意識のうちに描く絵の中に証明されている。それは進行するという事実が子どもに与える影響は大きい、子ども同志のけんかや対立、訓練による緊張、又規則づくめの集団生活などが、病気以上に子どもに抑圧感や圧迫を与えているということです。ここで二つの絵を説明します。Aは六匹の怪獣同志がけんかをしているところだということです。浅利診断法によれば、上段の窓枠が赤、その中の青とのコントラストが競争心や嫉妬心を意味しており、又目は心の窓ともいうがこの窓は本人の目をあらわしていることです。怪獣は部屋の中にいる子どもたちの人数と一致するし、それぞれが誰かの象徴であることは明確である。この中で本人と思われるのは中央に浮いている怪獣です。下段にぬられた緑は疲労感を意味し下段は脚部の投影だから本人の足が疲労していたと言える。実際この絵の描かれた時期の状態は、土・日曜以外は車椅子に寄りかかって歩く様に言われていた事実があり、この点からも本人の足の疲労は理解できるし、他の子に対する嫉妬の目も自然なことだと思われる。Bの絵は訓練の後に描いたものである。円の上にしぼりつけられたような黒・白の人物が二人。一方の人物の頭の上にボールがのっている。紙の大きさに対して人物も小さく全体として寂しそうな絵となっている。浅利診断法によればピンクでぬられた円の中の足ということで、足に対する痛み。黒白のコントラストから不安感や恐怖心が伺える。子どもに聞いてみると、ボールを投っこしているところで、円の中から動いちゃいけない。というこ

とだった。絵と子どもの会話から推察してゆけば、起立台にのせられていることで感じる足の痛み、緊張や不安感を訴えているのではないかと思われる。Aと比較してみるならば、三年生の絵として十分とは言えないまでも、Aの方が楽しいし色も豊富でのびのびと描かれており、完成度もBに比べてずっと高いものである。筋ジストロフィーという病気を一応おいておき、生活の充実感をもっと考えてゆくなら、Aの方の状態がよいよいと思われる。その他の絵にも同様に、病棟生活での忍耐や欲求不満他が証明されているが省略する。今まで筋ジストロフィー、障害者だという固定観念で概念的に子どもに接したり、子ども達の為という訓練第一主義、又規則、規則の病棟生活、それらが病気そのものよりいたずらに子どもへの緊張を増してしまうような結果を作りあげてきたのではないかと思われる。子ども達にどの様な緊張があり、そしてどんな事を望んでいるのか、外からの判断ではわからないことが、絵で十分に理解できた訳であり、保母として今後とも浅利診断法による子どもの絵の理解を深めていくと同時に、子どもにとってマイナスの状態を助長させない様な状態を確保してゆくことが私達の役目なのだと思う。

○浅利診断法とは……作品の背景にいる人間を頁に理解する為の暗号解読法であり体系となるべき標識・図表についての参考文献は

※児童画の秘密

※色と心等である。(浅利篤著 黎明書房出版)

## P M D児に対する遊戯療法について (第二報)

### 弦・打楽器を併用して

国立療養所東埼玉病院

川上 範子 三輪 つる子

景山 恭子 長谷川 恵美子

吉岡 桂子

### 研究目的

第二回進行性筋ジストロフィー症臨床研究班会議、第一報として発表したように、グループによる弦楽器演奏は、一部の手の機能の保持に役立ち、根気強さを育て、情緒不安定になりがちな生活に、好ましい影響を与えていることがわかった。

第二報としては、引続いた楽器演奏が、腕及び手の機能に及ぼす影響を3年間にわたって調査した結果を報告し、かつ、障害度による弦、打楽器の選択について考察を行なった。

### 研究方法

調査対象児としてIQ、年齢、障害度について似通ったものを演奏児、非演奏児各々13名えらんだ。

演奏児は毎日1時間又は週に4回1時間ずつ演奏練習を行ない、非演奏児は全く練習を行なわない。

調査項目として、障害度5, 6度児の握力、敏捷性(チェスの駒の移動に要する時間)について比較し、個人の経年変化をも検討した。また、アンケートによる自己および職員による行動評価を再度行なうと共に、障害度による弦、打楽器の選択について検討した。

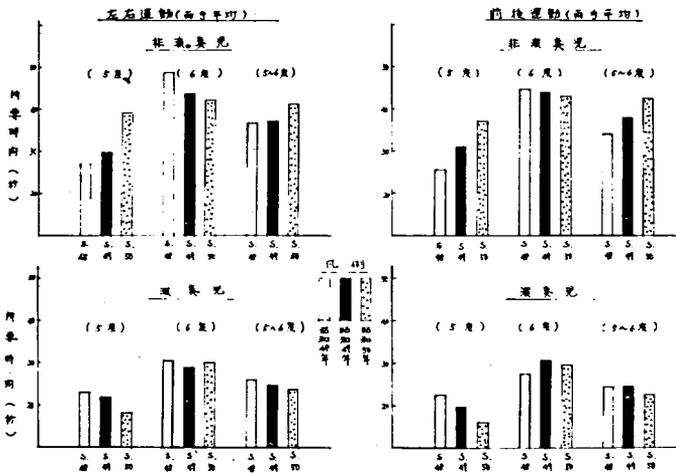
## 調査結果

(1)握力 障害度5, 6度児の握力調査から次のことがうかがわれる。5度については、演奏児の方が、非演奏児より各年度において絶対値が高いが、6度児については演奏児も非演奏児もあまり差はみられない。一方個人的経年変化を見ると、演奏児、非演奏児の差は判然とせず、何れも障害度の進行と共に低下の傾向を示し、第1報のADLと同様演奏児、非演奏児の差はみられない。

(2)敏捷性 前後運動、左右運動とも障害度5, 6度についてみると、各年度において演奏児の方が非演奏児より、一定の駒の移動に要する時間が少なく、敏捷性に富んでいることがわかる。特に障害度5度児においてこの傾向がうかがわれる。個人的経年変化を見ると、演奏経験の長いほど所要時間が少ない傾向にあり、楽器演奏の効果うかがわれる。

(図1)

### 敏捷性比較



(3)行動評価 昭和50年度の調査によると、演奏児は自主性、根気強さ、向上心に関しては職員および自己による評価とも、非演奏児より勝っている傾向がうかがわれる。しかし、同情性、公共心、公正さの点で非演奏児より劣っている。

(4)障害度による弦・打楽器の選択

①ギターは思春期の患児が好み、内向的な患児も独奏出来、伴奏にも使える。特にスチールギターは障害度

6, 7度でも演奏が可能で、弱い力でも音量と数種の音色が調節できる。

②ドラムセットの中のバスタム、バスドラムは鼓面角度が固定しているの、不向きであるが、スネア、シンバルは高低と鼓面角度が自由に調節できるので、車椅子児にも使用可能である。

③ピアノは、自分の力だけでは演奏不十分な8度児でも、座位が保てるならば弾くことができる。比較的小型で場所もとらないうえ、持運びも容易で、どこでも演奏出来る有利さがある。



### 筋ジス病棟における革細工の創作活動 について

国立療養所東埼玉病院

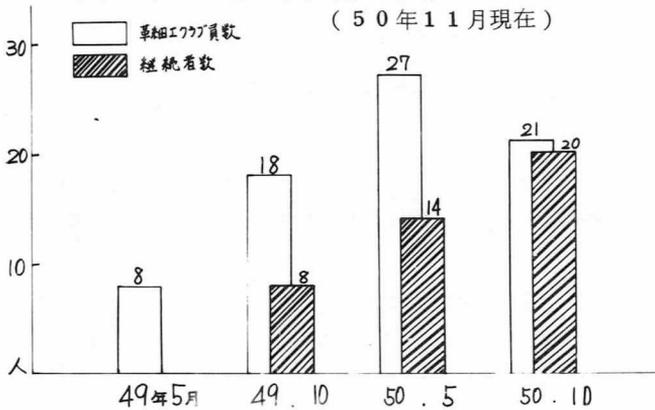
林 良 枝

革細工クラブは、昭和48年から始められ、革に水性サインペンで絵を書き、ペンケースや小物入れ等の作品をうみだすことによって創作活動にいとむ意欲を増させ、積極性をもたせると同時に根気強さを養わせ、友人同志の助け合う心、協力しあう心を育てることを目的とする。現在のクラブ員は、9才から14才までの21名である。製作作業の1目標として展示即売会を年数回開いている。

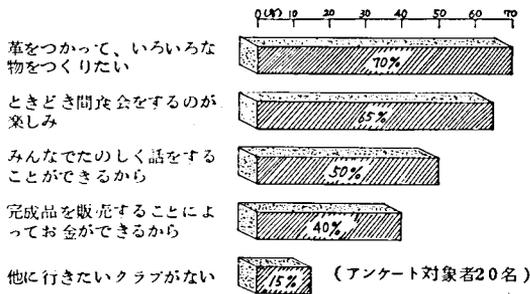
(表1)

革細工クラブ員数と継続者数の推移

(50年11月現在)



(表Ⅱ) アンケート調査による  
革細工クラブの選択理由



年2回、4月と9月に子供達の希望をとり、メンバーを再構成する。革を扱うという体験が他の余暇時間では得られないことや、製作開始から完成まで数週間から数ヶ月の工程をふむのがほとんどであり、そのことによって完成時の喜びは大きいと思われる。(表Ⅱ)しかし、クラブ内で心理的な結合関係をうみ新しくメンバーに加わった者に対して集団圧力をかけることがある。構成メンバーが、ク

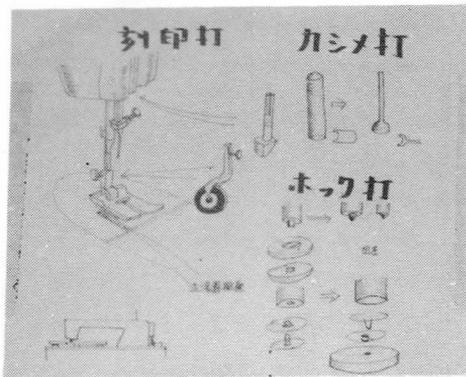
ラブ活動においてのみではなく、生活の場においても相互選択しているもの達、いわゆる仲良しグループであることも原因している様である。(表Ⅲ)これは、革細工作業工程と障害度との関係を表にしたものである。B段階の穴をあける、刻印を打つ工程と、C段階のホックをつける工程が可能な子供の割合は、他の工程に比べて低くなっている。これらの作業は木づちで上からたたく方法であるがこの点に着目し、工具の開発を試みた。(表Ⅳ)子供達から出たアイデアを生かし考えた刻印打ち兼ホック打ちの図面である。ミシンを改良したものである。(表Ⅴ)さらに作業台にも改善を加えたい。ボタン1つで車椅子の高さに応じて上下の高さが調節でき、また横にも机が広がる様に出来ている。これらが実現されれば、もっと幅ひろい創作活動が出来るものと思われる。現在の革細工クラブのメンバーの5.2%にあたる子供は2年間この革細工作業を続けている。今後、作業療法を兼ねて、幅ひろい活動にまでおすすすめ、障害者向き革細工用の工具の開発と作業台の試作にも力を入れていきたい。この活動には、毎週1回来棟し、ご指導下さっている松本宜親講師の協力が大きいことを最後につけ加えたい。

(表Ⅲ) 革細工作業工程と障害度との関係

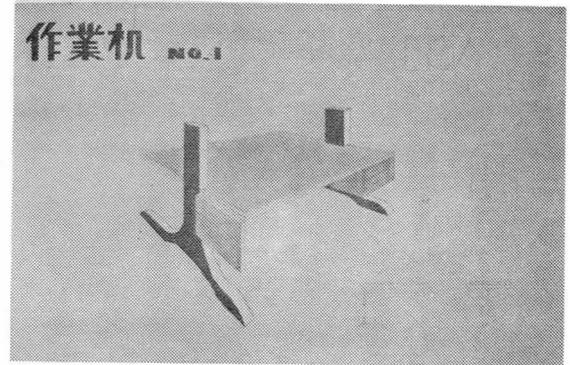
作業工程		障害度		1		2		4		5		6		7		計	
		可能人数	1人中	%	1人中	%	3人中	%	9人中	%	6人中	%	1人中	%	21人中	%	
A	下絵をかく	1	1	100	1	100	3	100	9	100	6	100	1	100	21	100	
	染色する	1	1	100	1	100	3	100	9	100	6	100	1	100	21	100	
B	ハサミできる	1	1	100	1	100	3	100	9	100	6	100	-	0	20	95	
	穴をあける	1	1	100	1	100	2	67	3	33	-	0	-	0	7	33	
	刻印打ち	1	1	100	1	100	1	33	3	33	-	0	-	0	6	29	
C	ゴムのりで接着	1	1	100	1	100	3	100	9	100	6	100	1	100	21	100	
	レース糸でかがる	1	1	100	1	100	3	100	8	90	4	70	1	100	18	86	
	ホックをつける	1	1	100	-	0	-	0	-	0	-	0	-	0	1	5	

(注)障害度はスインヤード等8段階法である。

IV



V



## 神奈川県内における成人筋ジストロフィー症 患者の生活意識について

国立療養所箱根病院

小原 義夫 森田 庸子  
村上 慶郎 久保 義信

神奈川県内に在住する成人筋萎縮症患者150名に対して、以下のアンケート調査を実施して、目下回収、集計中である。

アンケートの項目

1. あなたは現在どんな仕事をしていますか。次におこたえ下さい。
  - 1) 仕事の内容(具体的に)
  - 2) 仕事をおこなっている場所
    - A 自宅内
    - B 通勤
2. あなたは今後どんな仕事をしたいと思いますか。
3. あなたがこれからやってみたい仕事をするには何が一番問題になっていますか。
4. あなたは今どんな趣味をおもちですか。
5. あなたがこれから趣味としてやってみたいことはどんなことですか。
6. あなたがこれから生活の上で社会に対してもっとも要望したいことはどんなことですか。
7. 筋萎縮症専門病院として箱根病院にどのようなことを望みますか。

# PMD症児の進行期における心理 ・行動の変化に関する研究

国立療養所宇多野病院

鞠山紀子 中西 孝

## <研究目的>

独立歩行が可能な状態から次第に歩行困難になり、やがて日常生活の移動動作のすべてに車椅子を使用する状態となるまでの「進行が最も顕著に見られる時期」における患児達の心理・行動面の変化を知り、生活指導の指標を得、検討していく。

## <方法>

患児達の①日常生活における「言葉」。②周囲の友達や大人に対する態度。③好んで見るテレビ番組、雑誌。④行動範囲。⑤学習に対する意欲。等の行動観察を通して変化の一端を捉え、主に読書の面からの指導を試みた。

## <内容>

「歩きにくくなった」、「歩けなくなる」という事態に直面して患児達がまず示す反応は、これを否定し直視する事を避けようとするものであり、表現の仕方には、①攻撃的反抗的である。か或いは②逃避的である。かの二つの傾向が有ると考えられる。

①の傾向は、行動力、協調性に富む外向的な性格の患児達の中に見られる。

○12才男子、ドゥシャンヌ型 障害度4度の患児の場合、行動範囲の縮小、動的な遊びの減少によって生じる空白な時間をテレビ、漫画、雑誌で埋め、又周囲の友達や大人に対する暴言や投げやりな態度の中に不安、苛立ちをぶつけようとし、依頼心を強くしてきた。この患児に対しては、「本」そのものに対する興味や関心を高める為に日常の話題の中で、互いに感想、意見、情報の交換をする機会を多く取り入れる様に働きかけてきた結果、会話の中で興味を持った事については本を読み自分の知識を確かめ、ふやそうとする行為が生じてきている。

②の傾向は、無口で自己中心性が強く、対人関係にも消極的な内向的性格の患児達に見られる。

○11才男子、ドゥシャンヌ型 障害度4度の患児の場合、もともと行動範囲も狭く、独り遊びや本を読む時間が多かったのだが歩行困難になるに伴い、この傾向が更に強まり、本の内容も地理、天体に関する物に限られてきた。又、これらの本に没頭し現実の生活場面での出来事と本の中での出来事とが混同した言動が目立つ様になった。この患児に対しては、興味の対象を拡大していく為に、本で得た知識と豊かな想像力を他患児との生活の中に引き出していく様、働きかけを試みている。

今後、これら二つの傾向の患児達がどの様に作用し合っていくのか、又、遊び等の面からの働きかけに対する変化の観察を続けると同時に性格検査の分析、有用性の検討も加えていき、患児達の視野が拡大され、生活の内容が豊かになるための展開の方法・指導を考えていく。

# PMD症児の遊び及び遊具の開拓について

国立療養所宇多野病院

佐々木 幸子 藤 木 るり子

本研究は、健常児の遊びと当院入院中のPMD症児の遊びをアンケート調査により比較、検討する事により、遊具及びルールの改良を試みPMD症児の遊びの幅を拡大する事を目的とする。

(表1) 双方の調査結果を比較し、当院PMD症児において特に注目すべき点は、

- ①健常児におけるリズム遊び、体育遊びはほとんど行なわれていない。
- ②ボール遊びにおいては、数種改良球技があるが、場所と介助を必要とし手軽に遊べない欠点がある。
- ③その他として、ベッド上で寝ながらでも出来る ラジオ・レコード観賞・読書が重要な位置を占めている。

これらをまとめると、PMD症児の遊びには進行に伴う運動機能の低下がその遊びを展開していく上に、大きな障害となり体力、介助、場所、遊具等に左右されない受動的な遊びに片寄りがちであるという事が言える。

今後の課題として、この様な受動型から能動型への遊びの転換が必要であり、その為にも運動機能の低下を補う自助具の工夫、及びルールについても検討を続けていきたい。

(表1)

## 遊 び の 調 査 結 果

I 健 常 児

II 当 院 入 院 児

分 類	内 容	分 類	内 容
ボール遊び	サッカー ポーリング 野球	ボール遊び	変形ドッチボール 改良野球
リズム遊び	まねっこ だるまさん	ゲーム遊び	市販ゲーム トランプ
体育遊び	鬼遊び 探検 おしくら	言葉遊び	しりとり 早口 伝報
ゲーム遊び	陣取り じゃんけん	そ の 他	ラジオ レコード 読書
科学遊び	プラモデル 土砂遊び		
言葉遊び	しりとり 伝報 早口		

# P M D 児 の 社 会 性

## — 基 本 的 欲 求 検 査 の 試 み —

国立療養所再春荘

末 竹 寛 子 石 本 由 紀 男  
鷓 木 正 子

### 目 的 :

P M D 患 児 は 社 会 と の 接 触 が 乏 し く、ま た 症 状 の 特 殊 性 か ら も 社 会 的 欲 求 の 構 造 な い し 方 向 に 歪 み が あ る こ と が 予 想 さ れ る。こ の こ と か ら、P M D 患 児 の 基 本 的 欲 求 の 構 造 を 明 ら か に す る 目 的 で、P M D 児 2 1 名、小 児 病 棟 患 児 1 9 名 に 基 本 的 欲 求 検 査 を 実 施 し た。

### 本 検 査 の 構 造 :

測 定 し よ う と す る 欲 求 は 次 の 9 種 で あ る。

1) 愛 情 の 欲 求 2) 成 就 の 欲 求 3) 所 属 と 参 加 の 欲 求 4) 独 立 の 欲 求 5) 経 済 的 安 定 の 欲 求 6) 社 会 的 承 認 の 欲 求 7) 恐 怖 及 び 侵 害 を 避 け る 欲 求 8) 罪 を 避 け る 欲 求 9) 社 会 的 見 解 の 欲 求。

### 結 果 :

I 表 は P M D 児 と 小 児 病 棟 患 児 の 欲 求 の 程 度 と そ の 分 布 状 態 を 示 し て い る。P M D 児 が 61.9% 小 児 病 棟 患 児 が 73.6% と 共 に 愛 情 の 欲 求 が 強 い 人 が 多 い の が 目 だ っ て い る。ま た、罪 を 避 け る 欲 求 が 弱 い 人 も や や 多 い 傾 向 が あ る。こ の 表 で 見 る 限 り で は、P M D 児 も 小 児 病 棟 患 児 も 同 じ よ う な 病 棟 生 活 を し て い る か ら か 両 群 は 似 た よ う な 分 布 状 況 を 示 し て い る。こ の こ と は、II 表 欲 求 の 程 度 と 分 布 順 位 を 見 る と 更 に よ く わ か る。両 群 と も 強 い 欲 求 の 順 位 は、愛 情 の 欲 求 L、社 会 的 見 解 の 欲 求 W、経 済 的 安 定 の 欲 求 E、の 順 で あ り、欲 求 の 弱 い も の は、両 群 の 順 位 に 少 し 違 い が あ る が、罪 を 避 け る 欲 求 G、独 立 の 欲 求 I、成 就 の 欲 求 A、社 会 的 見 解 の 欲 求 W な ど で あ る。お も し ろ い こ と に、こ れ は、全 国 標 準 の 順 位 と 逆 の 傾 向 を 示 し て い る。

### 考 察 :

以 上 の 結 果 か ら、わ れ わ れ は そ の 理 由 を 考 え て み な け れ ば な ら ない。ま ず、愛 情 の 欲 求 が 強 く 出 る 条 件 と し て、次 の よ う な も の が、一 般 に あ げ ら れ て い る。① 欠 損 家 庭 ② 厳 格 ま た は 愛 情 の 乏 し い 接 し か た ③ 両 親 が 子 供 と 生 活 す る 関 係 が 薄 い 場 合 ④ 冷 た く 和 気 に 乏 し い 家 庭 の 雰 囲 気 ⑤ 子 供 の 主 観 的 な 愛 情 の 関 心 が 高 い 場 合、な ど で あ る。肉 親 か ら 離 れ、長 期 間、施 設 で の 生 活 を 余 儀 な く さ れ る P M D 児 と し て は、愛 情 の 欲 求 が 高 く な る の は 当 然 と 思 わ れ る。社 会 的 見 解 の 欲 求 に つ い て は、社 会 と の 接 触 が 少 な い 子 供 達、と く に 体 の 自 由 が き か な い P M D 児 に と っ て は、未 知 の も の を 知 り た い と い う 探 索 好 奇、発 明 な ど の 欲 求 は、残 さ れ た 最 後 の 楽 し み に な る だ ろ う と 予 測 さ れ る。そ の 意 味 で は、こ の 欲 求 は 正 し く 方 向 づ け 育 て て い く 必 要 が あ る と 思 わ れ る。ま た、経 済 的 欲 求 が 強 い こ と に 関 し て は、病 棟 で こ づ か い の 額 も 決 ま り、客 観 的 に は、子 供 達 は 衣 食 住 何 不 自 由 な く 暮 ら し て い る よ う で 矛 盾 す る よ う だ が、欲 求 と い う の は あ く ま で 主 観 的 な も の で あ り、子 供 達 に し て み る と、近 く に 店 が な く、思 う も の が 思 う と き に 手 に は い ら ない と い う こ と は、一 種 の 経 済 的 不 満 を 感 じ さ せ て い る も の と 推 測 さ

れる。実際、買物に対する苦情、不満は非常に多いのである。

一般の児童にとって強い欲求である、罪を避ける欲求G、成就の欲求A、独立の欲求IなどがPMD児にとっては非常に低い理由としては、それぞれ、日常生活での賞罰場面の少なさ、受験、スポーツなどによる競争場面の欠如、周囲に依存した生活のほうが彼らにとっては楽であることなどがあげられる。

以上のことから、PMD児は一般の健康な子供とは違った方向の欲求を持っていることを確認し、彼らの欲求不満に関してはできるだけ暖い援助をしていきたいと考える。

程 度		欲 求 の 種 類																	
		愛情の 欲 求		成就の 欲 求		所属と 参加の 欲 求		独立の 欲 求		経済的 安定の 欲 求		社会的 承認の 欲 求		恐怖及び 侵害をさ ける欲求		罪を さける 欲 求		社会的 見解の 欲 求	
		P M D	小 児	P M D	小 児	P M D	小 児	P M D	小 児	P M D	小 児	P M D	小 児	P M D	小 児	P M D	小 児	P M D	小 児
弱	人	1	1	8	4	3	4	5	5	3	2	2	3	0	3	12	10	4	5
	%	48	53	381	211	143	211	239	263	143	105	95	158	0	158	571	526	190	264
普通	人	7	4	11	14	14	11	12	10	11	11	17	11	16	13	9	8	6	7
	%	333	211	524	736	667	578	571	526	524	579	810	579	762	684	429	421	286	368
強	人	13	14	2	1	4	4	4	4	7	6	2	5	5	3	0	1	11	7
	%	619	736	95	53	190	211	190	211	333	316	95	263	238	158	0	53	524	368
計	人	21	19	21	19	21	19	21	19	21	19	21	19	21	19	21	19	21	19
	%	1 0 0																	

表 I 欲求の程度と分布

表 II 欲求の程度と分布順位

順 位	弱		強	
	P M D	小 児	P M D	小 児
1	G	G	L	L
2	A	W	W	W
3	I	I	E	E
4	W	A	F	S
5	B	B	B	B
6	E	F	I	I
7	S	S	S	F
8	L	E	A	A
9	F	L	G	G

参考 標準欲求分布順位

学 年 位	小 学 校			中 学 校			高 等 学 校		
	4	5	6	1	2	3	1	2	3
1	G	G	G	G	G	G	G	G	G
2	A	A	A	A	A	A	A	A	A
3	I	I	I	I	I	I	I	I	I
4	F	F	F	F	F	B	B	B	B
5	E	S	S	B	B	F	F	E	E
6	B	B	B	S	S	E	S	F	F
7	S	E	E	E	E	L	E	S	S
8	L	L	L	L	L	S	L	L	L
9	W	W	W	W	W	W	W	W	W

- L : 愛情の欲求      I : 独立の欲求      F : 恐怖及び侵害を避ける欲求  
 A : 成就の欲求      E : 経済的安定の欲求      G : 罪を避ける欲求  
 B : 所属と参加の欲求      S : 社会的承認の欲求      W : 社会的見解の欲求

# 筋ジス患児における小遣いの 自主管理の試み

国立療養所再春荘

鵜木 正子 田辺 豊子  
亀田 日出子

<目的> 社会性に乏しい患児たちに、ただ単に金銭を上手に扱えるようになるばかりでなく、自立への要求を満たしてやり、よりひとつでも多くの生活経験を広げるために実施に至る。

<方法> 対象者は小学5年以上の希望者とした。但し中学部を卒業した5名は全額自主管理とする。次にあげる規則に従って実施し、別表の如く意識調査を行なう。①金は直接父兄より本人に渡さず職員を通す。②職員側で預かっている金の中から、ひと月1,000円ずつを渡し各自出納簿をつける。③友だち間の貸借は絶対にしない。④管理は財布または空箱を使用し責任をもつ。

<成果> 18名に小遣いの一部自主管理を試みて1年が経過し、その間希望者が1名増え著しい進歩はみられないが生活の一部として習慣化されてきている。

<考察> 患児の小遣い使用要求は勤務員の少ない週末に集中することが多く、職員の方に無理がかかる。管理面の徹底では職員から注意を受けることも少なくなり、また金額を再検討し、ひと月1,000円で運営させているが現状では特に問題は起きていない。一方計算能力の乏しい患児への指導援助方法は暗中模索の状態であり、そういう患児に関してはかえって負担になってきているのではないかと思われ、今後の検討が必要である。なお患児の意識調査を参考に今後も続行し指導していきたい。

こづかいに関する意識調査 (調査人数 19名)

1. 自分でこづかいをもつようになってよかったですか。

よかった(18) 理由(好きなように使える。)

よくなかった(1) 理由(こづかい帳をつけるのがめんどうである。)

2. 毎月どんなものを買っていますか。

(おやつ、本)

3. 自分で売店に買いものに行くのは好きですか。

好き(9)、嫌い(0)、どちらでもない(10)

4. ひと月1,000円でたりますか。

たりる(11)、たりない(8)

ひと月いくらあったらよいか。(1,200円~2,000円)

5. こづかい帳をいつもつけていますか。

つけている(15)、時々つける(1)、つけていない(3)

①ひとりでつける(13)

②職員に手伝ってもらってつけている(3)

6. こづかいをしまうところは、いつも決まっていますか。  
決まっている(13)、決まっていない(6)  
場所はどこですか。(整理箱、小物入、オーバーテーブル上)
7. こづかい帳とさいふの中の金額があわない時がありましたか。  
あった(6)、なかった(13)  
①職員に相談した(2)  
②うちの人に相談した(2)  
③そのままにしておいた(2)  
④その他(2)
8. こづかいについての希望や意見  
(全額管理したい。 )

## 自分の意志をことばで表わすことの 少ない子の指導

国立療養所長良病院

河田 薫 綿貫 弘美  
中坂 久美子

病棟内では自分の意志をことばで表わさなくても生活の流れにそって行動していれば一日が過ぎて行きます。したがって全般的にことば数が少ないようです。ここに取り上げたA君4年生は歩行可能で車椅子の子に比べると行動範囲が広く、活発に遊ぶそうなのですが彼は仲間と遊ぶことが少なく、体力に比べて活発な遊びをしていません。そしてコミュニケーションが悪く、必要なことばも言わないで首とか目だけの対応が多く見られました。また仲間と遊ぶ事になれていなかったり、職員と話すのをはずかしがっているような態度も見られました。そこで集団遊びを多く行なうことによって仲間になれさせ、友人とのコミュニケーションをもたせ、自分の意志をことばで表現するような子に指導し、同時にことばをふやすような遊びを研究したいと思い指導を試みました。

方法としてはまず話しことばの実態を明らかにするため、学習、入浴、遊びの場面で使用されていることばの調査をしました。次に遊びの場面を取り上げ、遊びの種類、集団の大きさ、構成について調査しました。これらの実態調査をもとに実際に言語活動を豊かにする集団遊びを構成して行ってみました。その結果遊ぶ事自体には興味を示し参加はするのですが自分勝手な態度や、年下の子には指示的なことばを使う態度が多く見られました。

次の段階として、指導のねらいを①同年令の子どものグループを作って遊ばせ他の子どもと協力して遊ぶようにする。②遊ぶ前にどの遊びをどのように行なうか話し合わせ、聞く態度、話す態度、自分で決めて実行する楽しさを味あわせる。③全身を使うような活動的な遊び、面白い遊びを沢山行なう。以上の3点にねらいをおき、さらに指導を試みました。その結果、大きな声でしゃべったり、仲間と協力し合い、ルールを教え合うようになりました。自分で遊びを見つけ、色々なものを取り組み合わせて遊ぶようになって来ました。このように彼が変わって来たのは次のような事が考えられます。①同年令のグループを作った事。②彼の興味のあるような遊びが見つかった事。③体を使って活動的な遊びを沢山行なった事。④常に職員と一緒に遊んでいた事。以上4点が彼をこのように変えて来たのではないかと思います。

## 義務教育を終了したPMD児の生活指導 手芸の指導経験から

国立療養所長良病院

久野 真澄 遠藤 花子  
高橋 久美子 榎島 晃

### 現状と問題

当病棟における義務教育終了者、中でも上肢の動作が容易でないが多少なりとも指先が動く者に生活指導の一つとして手芸を取り入れてきたが、まだ与えられた物を模倣して行なうという受身的な段階である。

日常の生活においてもこうした受身的な行動が目につく。そこで作品の図案と材料の選択までの一切を計画的、意欲的に行なうように指導し、手芸を通して受身的でなく、自主的な生活態度がつけられることを期待して指導を試みた。

### 指導のねらい

興味と意欲をもたす目的として彼等に作業時間や作業計画、作業展示会を開く計画などミーティングを毎日行なう様にした。仕事として自覚を持たすため、例えば展示会をするとすれば、計画から開催、そして反省会まで彼等が自分達で責任を持つ様、指導する者は彼等に出来ない場合の介助をすることにした。

彼等はまだ与えられた手芸をそのままにするという依存的傾向があるので、彼等に自主的にさせるため手芸の選定をさせる事を指導した。又手芸もクロスステッチ、スウェーデン刺繍、スモッキング、卓上機織機、てまり とやらせてみて、彼等の体力と一人一人の個性にあったものを伸ばして行く事を配慮した。

そして作品についての感想文を書かせて、彼等の手芸に対する関心を把握し、それを次の指導に役立てたりして行く形を取った。

彼等に手芸を仕事として礎づける体制を取るため、手芸に必要な用具を揃え、個人個人の物として与え管理させる様にした。これまでその日の勤務者が相談にのっていたが、指導する職員も決めた。そして作業に対してどの様な指導を行なったか指導する日誌の様なもので記録することにした。さらに一人に刺繍する範囲の広い作品を指導すると、他の者は別の図案で大きい作品に挑戦して来る様な競争心を引き出すため、特定の者に対して指導を強める方法も取った。そして職員も不慣れであるため、彼等と共に考え、又職員自身も知識を深める事に努めた。

彼等は作業をしなければならないとして、やろうとする気持はあるが、身体的、精神的な疲労で中断している事もあるし、なげやりでやる気のしない時もみられた。そこで、励まして時間と日数を延ばしても、作業に対処していく様な指導をし、又気分転換のために一時的にも解放感を与えることは、又作業をしようという気持をおこさせるので、休みたい時は自由に休ませることにした。

## 結 果

病気の進行と共に作業能力が低下し、良い作業種目がみつからない彼等にとって、手芸は材料が軽い事、わずかな力で作業が出来る事、やろうと思えば創造的なものも作れる事、作品として残る事などの長所もあり、長つづきする良い指導素材である事がわかった。

暇でする事がないからいわれた通りするという段階から、一時的にせよ作品完成の喜びを味わい、手芸が趣味となったり、新しい物も意欲的に行なう様になった。それには一つ一つの作品について、自分達で自ら評価し、他人からも展示会などで評価してもらふ事により、手芸に対する自信が出て来た事、準備計画、実施、評価と出来る事は自分達で責任を持って行なうようにさせた事などがあげられる。

## P M D病棟に於ける児童生徒の 放課後の生活指導に関する研究

国立療養所南九州病院

郡 山 艶 子

<はじめに> 年令、障害度、知能、生育歴、生活様式等、個人差の著しい患児が、病院という特殊環境の中で、初めての集団生活を経験する為、とかく問題行動が見られ、特に低学年児にその傾向が顕著でした。

こうした患児を中心に、正常な成長に導く為、発達段階に促した適切な指導方針に基づき、家庭的

な雰囲気を考慮し、生活にリズムを持たせ乍ら療育に当り、一般社会に通用する人格形成を目標に、次の方法で生活指導を試みました。

(1) 年間療育指導計画案、学年別指導のめやす作製、(2) 子供会の活用、(3) クラブ活動、(4) 遊びの工夫、以上の中から、今回は、遊びの工夫を取り上げ検討を加えました。

遊びは、成長期の子供にとっては、不可欠の要素であるが、病棟の現状は、患児に適した遊び場が少なく、病室の教室使用、プレイルームの訓練使用と、その場は益々狭められている。遊歩道、廊下等々を利用し、市販の遊具で、ルールを障害に合わせた、野球、卓球等が盛んですが、ボール遊びは多分に人手を要し、スムーズな展開が出来ず、比較的障害の軽い子供達の遊びになる傾向が見られました。そこで、卓球台両サイドに、ベニヤ板で、取り外し可能な球止めと、止めた球をプレイする子供の手許に送り返す傾斜板の取り付けに依り、球拾いの煩わしさ、手間が省け、それ迄傍観し、消極的だった子供もラケットを握り、球を転がして見る様になり、障害度8度の患児にも積極参加が見られ、子供達の要望で、小学生より、成人を含めた希望者が、歩行可能児、車椅子使用児を問わず、卓球大会を開く事が出来ました。

<まとめ> 以上、今回はプロ卓球一例に過ぎませんが、僅かな工夫、改良に依り、障害の進んだ患児も含めての遊びが展開し、それ迄無口だった子供に発言力が増したり、積極的行動に結び付き、友達との協調等、様々な変化が見られ、交友関係の広がりにも役立っています。念願の車椅子児を含めて遊べる運動場整備のめども付き、完成すれば遊びも様々な展開を見せ、グループ意識の育成、ストレス解消に役立つと考えられます。

今後共、進行する障害に適した遊び、遊具の工夫に検討を重ね、放課後の学童の生活指導の一環として、活用させて行きたいと考えております。

## PMD児(者)の知能について

国立療養所西別府病院

吉良陽子 寺田真弓

療養生活をしているPMD児(者)の知能が年令と共にどのように変化していくか、他施設の患児(者)達のIQと比較対照しながら測定結果を考えていくことを目的として研究をすすめてきた。

方法としては、療養中のPMD児(者)に一年ごとに「WISC」または「WAIS知能診断」をくり返し実施し、大阪での班会議で設けられた心理特定部会に資料を提供し、共に研究をすすめていく。

そこで当施設としては第一に、心理特定部会より出される全国の研究結果と当施設の結果を比較し検討していく。第二に施設内で年令と共にどのような変化が見られるかを今後個人追跡していきたい。

現在までの結果としては、当施設のPMD児(者)の平均IQは、他の12施設のそれに比べ、言語、動作、全検査の全てにおいて劣っているようにみえるが、それぞれの母平均の信頼限界からみると最高のものと最低のものともかさなりがあり、劣っているとはいえない。12施設間に差はみられない。

次に施設内でのIQについては、昭和48年度と50年度の結果の相関を求めたところ、WISCの言語性、動作性、全検査、WAISの言語性、動作性、全検査、いずれも0.83から0.95という高い相関がみられる。したがって、48年度から50年度に限定していえば、IQに変動はみられないということである。このことは、施設内で生活しているのが刺激が少なく、IQの数値そのものは低下し、特に動作性においては病状の進行とともに低下するという我々の予想に反した。年齢と共に精神発達がみられるということである。

またWISCの言語、動作、全検査、それぞれについて、標準偏差値が非常に高く、普通児の集団に比較して能力の差が著しい。したがって、当施設のPMD児(者)においては、集団指導が困難であり、工夫を要するということがいえる。

最後にこの研究をすすめていく上で疑問を感じたことから今後の課題をあげてみたい。それは測定不能者の扱いである。現在まで、測定不能者は対象に入れていない。これでは療養中のPMD児(者)の知能の実態はつかめないと思われる。

評価点はわずかにあるがIQに換算できないもの。得点はあるが評価点に換算できないもの。得点すらないもの。これらを測定不能者として同様の処理をして良いのだろうか。

この三者を統計処理上で生かす方法はないだろうか。特にWAISについてこれはいえる。この点を今後知能について研究する上で課題としていきたい。

## Duchenne 型進行性筋ジストロフィーの知能

### WISCの分析結果

( 特定共同研究 )

特定部会 ( 部会長：河野 慶三 )

心理部会 ( 部会長：習田 敬一 )

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 )

Duchenne 型筋ジストロフィー(PMD)患児の知能テスト結果については、すでに多くの報告があり、低IQ者の多いことが指摘されている。しかし、知能テスト結果をIQのみからみたものがほとんどであり、知能テストにあらわれたPMD児の知能構造に関する検討は行なわれていない。

知能を測定することは困難な作業であり、一般化している知能テストが、被測定者の知能を全面的にとらえているわけではないが、今回は、「知能テストで測定されたものが知能である」という立場で、PMD児多数例を対象として行なったWechsler Intelligence Scale for Children (WISC)の分析結果につき述べることにしたい。

## 対象と方法

全国の国立療養所に依頼し、入院中のPMD男児(年齢15歳以下)に対して施行されたWISCの結果を集めた。検査結果の記載が不備なものを除くと、今回の分析の対象者は392例となった。その年齢構成は、表1に示したとおりである。

これらの対象者について、

- ①全IQ(FIQ)平均値、言語性IQ(VIQ)、動作性IQ(PIQ)別平均値
- ②年齢別FIQ、VIQ、PIQ平均値及び、下位検査項目ごとの粗点平均値
- ③FIQ段階別平均プロフィール
- ④同一患児を対象としたIQの経年変化
- ⑤入院期間のIQに及ぼす影響

につき検討した。

## 結 果

### ①PMD児のIQ

PMD児のFIQ平均値は、 $86.8 \pm 19.5$ であり、明らかにFIQは低値を示しその標準偏差(SD)も大きい。FIQの分布をみると、ピークはIQ90台にみられ、左へ偏った形になっている(図1)。

VIQ、PIQ別の平均値は、前者が $84.2 \pm 19.5$ 、後者が $92.0 \pm 16.8$ であり、有意にVIQが低い( $P < 0.005$ )。両者の分布は、図2に示した。

年齢別にみると、FIQは $71.4 \pm 17.0$ (6歳)~ $89.0 \pm 19.2$ (15歳)、VIQは $72.1 \pm 18.5$ (6歳)~ $88.0 \pm 21.3$ (12歳)、PIQは $77.6 \pm 14.3$ (6歳)~ $95.2 \pm 15.6$ (9歳)と各年齢群によりかなりのIQ値のバラツキがみられたが、加齢とともにIQが低下するという現象はみられず、症状の進行がIQに直接影響しているという関係は認めなかった(表1)。ただし、症例数の少ない5、6歳を別にすれば、7歳と14歳にIQのおちこみがみられた。

### ②下位検査項目

各下位検査の年齢別平均粗点とSDを図3に示した。破線は、WISC日本版のscaled score(評価点)10の値、すなわち標準化対象者の粗点平均値である。

全般的にみて、PMD児は言語性検査の粗点が低く、すべて評価点10の値に達していないが、数唱問題は比較的この値に近い。しかし算数問題の粗点がきわめて低い。一方、動作性検査では、粗点平均が評価点10の値を越える項目もみられ(積木模様、組合せ、迷路)、言語性検査に比べ粗点が高いが、符号問題の成績が著るしく劣っており、絵画配列の粗点も低い。

つぎに、加齢に伴う粗点平均値の動きをみると、言語性検査でも標準化対象者と同様のカーブで上昇していた。

### ③FIQ段階別平均プロフィール

F I Q 1 0 段階別に対象をわけ、各年齢ごとの下位検査別粗点平均値を求め、それからわりだした評価点の平均値をもとにしたF I Q段階別のプロフィールを図4に示した。

言語性検査のプロフィールは、F I Q 5 0 未満～6 0 台( I 群 )、7 0 台～1 0 0 台( II 群 )、1 1 0 以上( III 群 )の3つのパターンにわけることができる。I 群は、算数、数唱の評価点が低く、II 群は、算数の評価点は低い、数唱は比較的良好にできている。III 群は、算数の評価点もあがっている。

これに対し動作性検査のプロフィールは、すべてのF I Q 段階で同一パターンを示している。すなわち、絵画配列の評価点が低く、符号問題の評価点はさらに低値である。このようなプロフィールは、P M D 児のP I Q 低値の要因として、絵画配列と符号問題の関与が大きいことを示している。

#### ④同一患児のIQの推移

今回の対象者3 9 2 例中6 1 例に2 回以上W I S C が施行されていた。検査間隔は、1 年未満の例から7 年に及ぶものまであり不定である。

初回のIQを基準とした増減をみると、F I Q は増4 0 例、減2 0 例、不変1 例であり、V I Q、P I Q 別では、前者は増2 9 例、減2 8 例、不変4 例、後者はそれぞれ3 3 例、2 2 例、6 例であった( 図5 )。

F I Q の推移を、初回IQで8 0 以下、8 1 ~ 1 0 0、1 0 1 以上の3 群にわけると、初回IQ、8 0 以下の群では、2 回目以降、IQの上昇がみられる例が増加していた( 図6 )。

#### ⑤IQと入院期間の関係

入院期間別のIQ平均値を表2に示した。

比較的例数の多い入院期間5 年までのところで比べると、F I Q のみでなく、V I Q、P I Q 別にも、平均値、S D ともに大きな変化はみられない。したがって、平均値でみる限りにおいては、長期入院がP M D 児のIQ低下の要因になっているとは考えられない。

## 考 察

P M D 児のF I Q 平均値が8 0 台であり、加齢に伴うIQ低下がみられないことは、現在までの諸家の報告に共通しているが、われわれの得た結果も同様であった。

P M D 児の知能にみられるV I Q とP I Q の得点差( discrepancy )については、V I Q とP I Q であるとするZellweger & Niedermeyer ( 1 9 6 5 ) の報告とV I Q  $\cong$  P I Q とするProssers ( 1 9 6 9 ) の報告がある。今回の結果は、前者を支持するものであり、V I Q < P I Q の関係が有意であることを示している。では、本来V I Q  $\cong$  P I Q であるはずの関係が、このような形に変化したのはどうしてであろうか。

品川( 1 9 6 0 ) は、このようなdiscrepancy について検討を加え、V I Q < P I Q の型は、非行少年群と精神薄弱児群にみられることを明らかにし、その変異の要因として人格特性の関与を挙げている。

P M D 児の人格には一定の偏りが認められるが、このような知見と知能との関係について論ずるためには、さらに多くの資料の集積が必要である。

W I S C は、言語性、動作性ともに6 つの下位検査項目からできているが、P M D 児の場合は言語性検査では算数問題、動作性検査では符号問題の成績がきわめて不良であった。このような形の知能テスト結果は、精神薄弱児のそれとよく似た側面をもっていることは否定できない。

しかし、I Q段階別プロフィールをみると、算数問題の評価点はI Q段階の上昇に平行してあがっているのに比べ、符号問題では評価点が10を越えることはない。この事実は、全体の平均値では同じような形の低下がみられても、低下の要因は異なっている可能性があることを示している。実際、符号問題は一定時間内にある操作が何回できるかを測定する方法であり、PMD児の身体面でのハンディキャップが大きく関与していると考えられる。したがって、PMD児と精神薄弱児との類似性が本質的なものかどうかについての判断は、今回のデータのみで行なうことができない。

同一患児にみられるI Qの経年変化では、低I Q群に上昇傾向が強いことがわかったが、知能テストに対する患児の構えの問題もあるので、この点については、観察された現象の記載のみにとどめておくことにしたい。

施設ケアに伴う長期入院の問題点の一つとして、ホスピタリズムにつき議論されているが、長期入院によるI Qの低下は、今回のデータでは認められず、ホスピタリズム問題の一環として知能をとりあげることは積極的意義はないと考えた。

## 文 献

Zellweger, H., Niedermeyer, E.: Central nervous system manifestations in childhood muscular dystrophy (CMD) 1. Psychometric and electroencephalographic findings, *Ann. paediat.*, 205: 25-42, 1965.

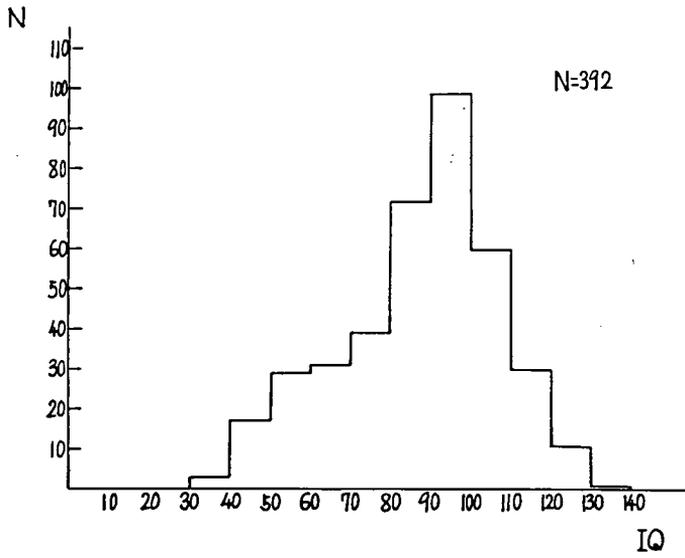
Prosser, E.J., Murphy, E.G., Thompson, M.W.: Intelligence and gene for Duchenne muscular dystrophy. *Arch. Dis. Childh.*, 44: 221-230, 1967.

品川不二郎: WISCによるDiscrepancy (言語性・動作性のI Q差)に関する研究—臨床例のタイプ別集計—。児童精医と近接領域, 1: 403-411, 1960.

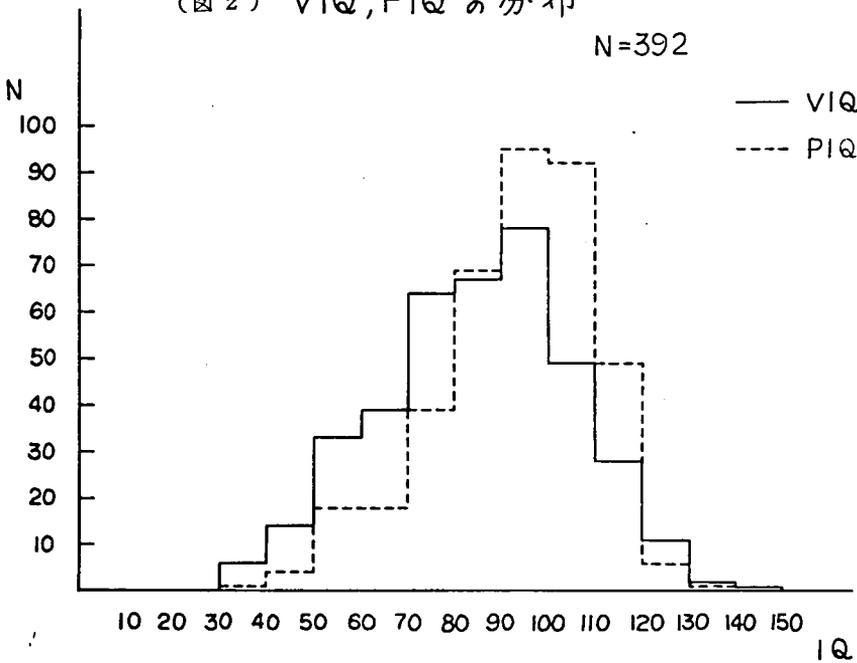
(表1) 年 齢 別 I Q 平 均 値

age	N	F I Q	V I Q	P I Q
5	2	74.5 ± 18.5	74.0 ± 22.0	81.0 ± 9.0
6	8	71.4 ± 17.0	72.1 ± 18.5	77.6 ± 14.3
7	24	80.8 ± 18.8	76.8 ± 18.9	89.3 ± 16.3
8	34	87.1 ± 18.8	84.9 ± 18.5	92.1 ± 16.7
9	49	89.3 ± 18.5	85.7 ± 19.2	95.2 ± 15.6
10	60	87.6 ± 20.2	83.4 ± 20.0	94.1 ± 17.6
11	46	87.3 ± 17.3	85.3 ± 18.9	91.8 ± 14.1
12	55	88.8 ± 20.2	88.0 ± 21.3	91.3 ± 17.0
13	49	87.6 ± 20.3	85.8 ± 20.4	92.8 ± 17.8
14	31	81.9 ± 21.0	78.5 ± 25.0	88.4 ± 16.3
15	34	89.0 ± 19.2	86.2 ± 21.4	93.6 ± 14.7

(図1) PMD児のIQ分布

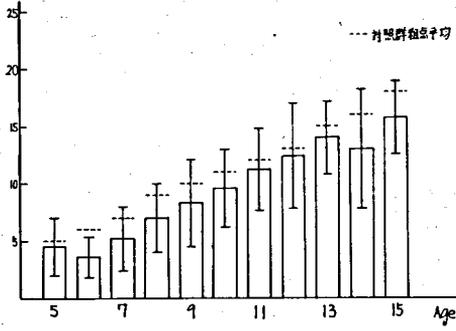


(図2) VIQ, PIQ の分布

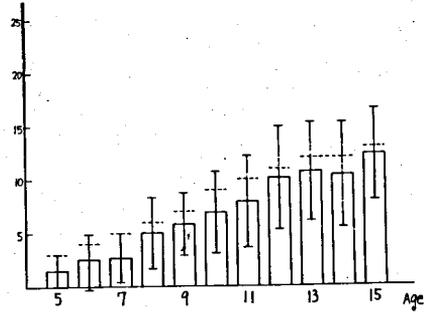


(圖3) 年齡別下位檢查項目平均粗点

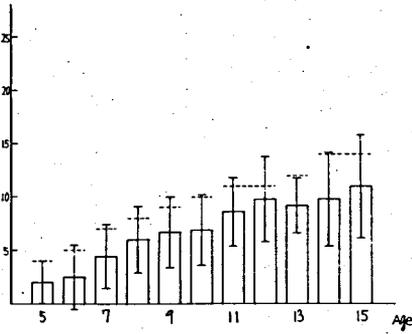
一般的知識



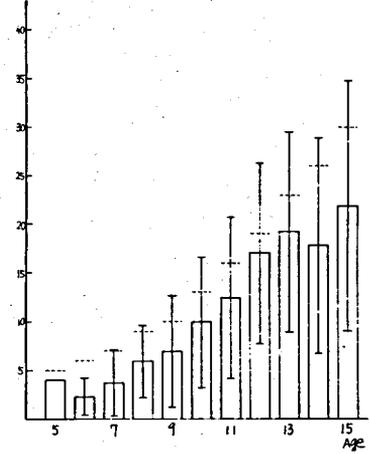
類似問題



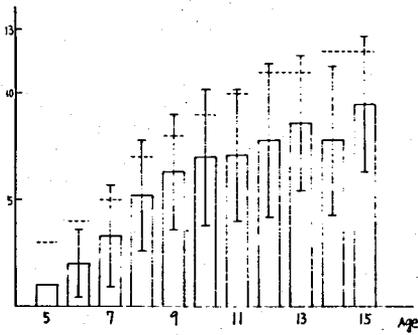
一般的理解



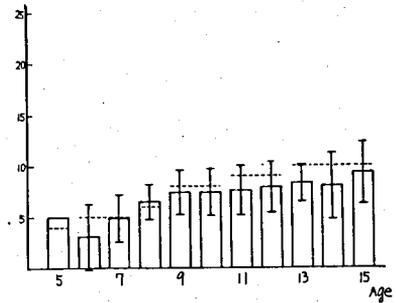
言語問題



算數問題

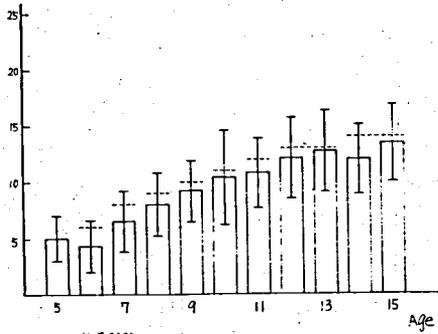


歌唱問題

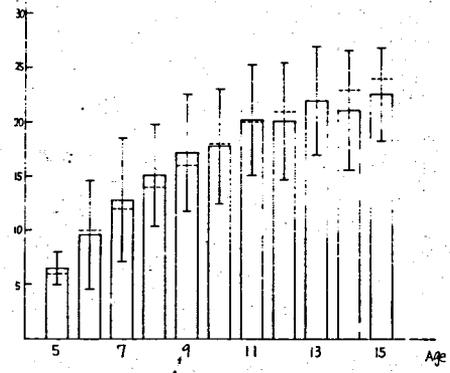


(圖3) 年齡別下位檢查項目平均粗点

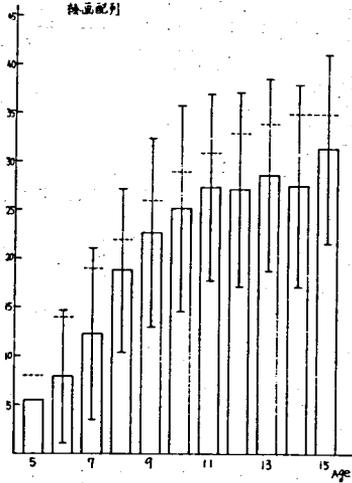
繪圖單元



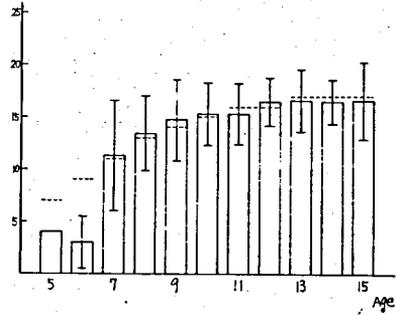
組合問題



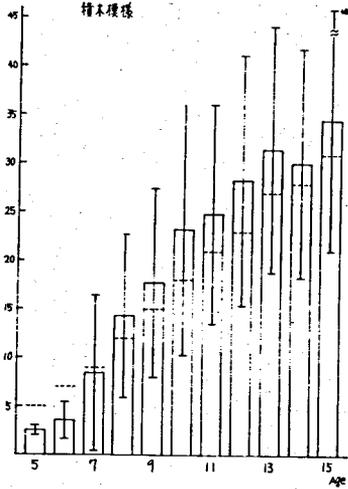
繪圖配列



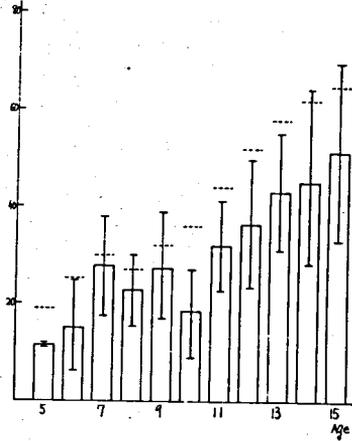
迷路問題



積木複製

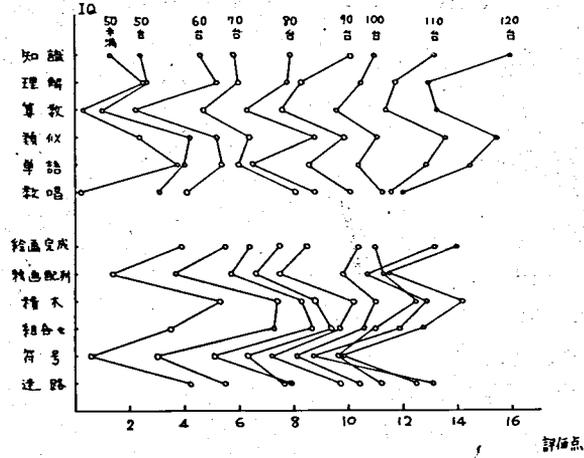


符號問題

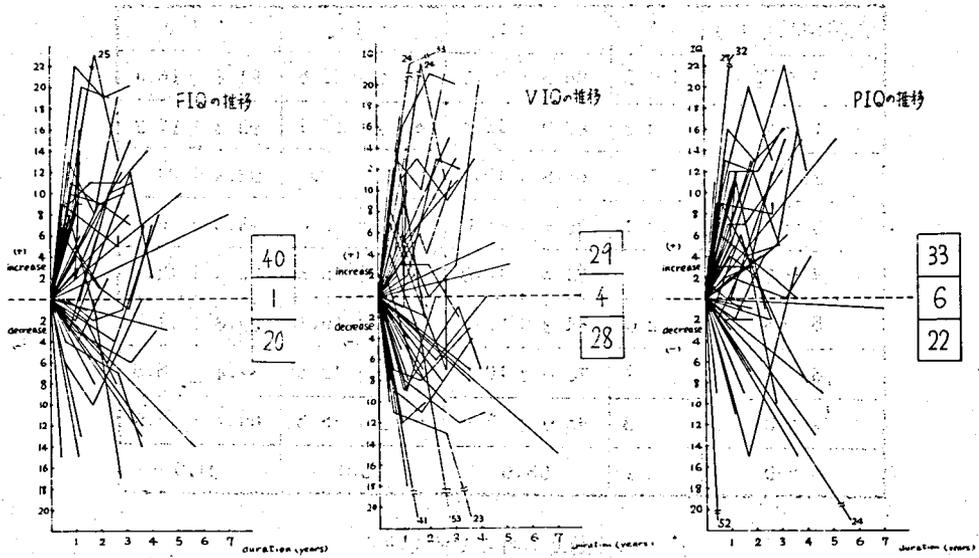


( 図 4 )

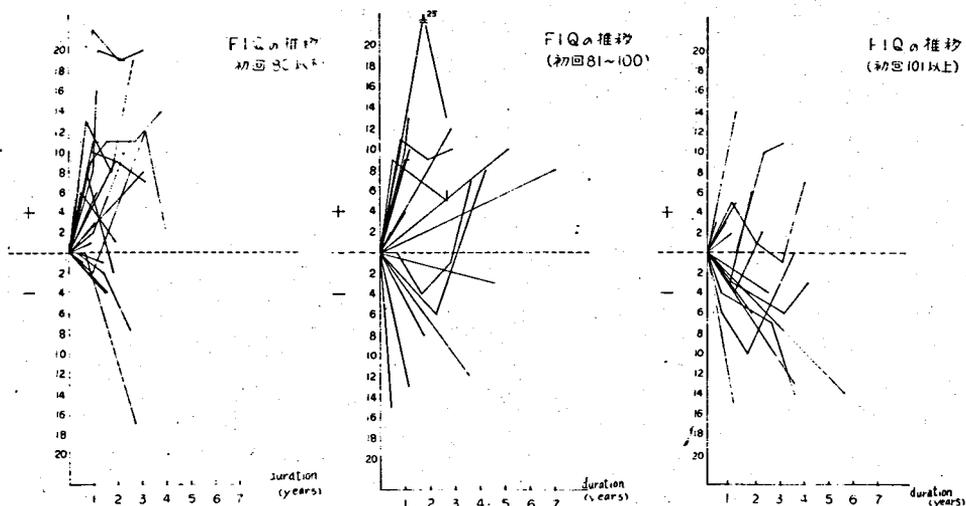
I Q 段階別平均  
プロフィール



( 図 5 ) I Q の 経 年 変 化



(図6) F I Q 段階別経年変化



(表2) I Q と入院期間

入院期間(年)	N	FIQ	VIQ	PIQ
1未満	162	86.3 ± 21.3	84.1 ± 22.8	91.2 ± 16.4
1~2	62	87.0 ± 18.6	83.9 ± 17.7	93.2 ± 17.2
2~3	72	88.8 ± 18.8	85.2 ± 19.1	92.3 ± 23.5
3~4	31	88.4 ± 18.6	86.7 ± 19.3	93.6 ± 16.8
4~5	27	86.3 ± 17.0	83.3 ± 19.8	92.4 ± 12.7
5~6	26	84.3 ± 17.7	81.8 ± 19.1	89.8 ± 14.7
6~7	7	78.6 ± 10.9	74.9 ± 12.8	87.4 ± 8.6
7~8	3	98.0 ± 7.8	96.3 ± 8.6	99.7 ± 5.5
8~9	1	93.0	93.0	93.0

※ 入院期間不明の1例を除く。

# 機械器具の開発研究

部会長

徳島大学医学部整形外科学教室

野島元雄

本年度の機械器具の開発研究の主体は、増加評価試作研究として空気圧式下肢装具（フランスで開発された下肢空気圧式装具、オルタズールと称せられる）、この装具が八雲ほか12施設に配布され、その使用評価が検討された。他に、従来より検討が重ねられてきた、車椅子、介助養護機器、自、介助具などの改良、開発（生活用具を含んで）が活発に行なわれた。とくに、車椅子に関しては、既に昭和48年度に、電動式のものが増加評価試作研究として採り上げられ、筋ジストロフィーに関する電動車椅子のあり方についての一応の結論をえたが、（即ち、電動式の車椅子に関しては、スイッチ操作を容易ならしめるためモノレバー型スイッチを採用し、簡易かつ容易に操作できるよう改良する。脊柱、胸廓の変形を考慮し、バックレスト、シートに病態に適した配慮を加え工夫する。）今年度は通常の手動式のスタンダード式、トラベラー式のものに関して、その操作、駆動について人間工学的観点より検討が加えられ、上述、筋ジストロフィーに対する車椅子の改良、開発に関する基礎的、資料を得んとした。

まず、前述、オルタズールの増加評価試作研究に関しては、そのB型（長下肢装具に骨盤帯を付着したものに相当する）を12施設（八雲、岩木、西多賀、東埼玉、下志津、新潟、宇多野、兵庫、徳島、西別府、南九州、川棚各療病院）に配布した。この装具に関する直接的ならびに仔細にわたる評価検討は、徳島療養所を中心に、他の施設に関してはアンケート調査資料を包括し、とりまとめ検討を加えた。なお各施設において使用された対象はDuchenne型13例であり、1施設では他にKW病に用いられた。その結果、本装具は、一応、筋ジストロフィー症の起立用装具としては意義があり、障害度の進んだものに対しても、起立用装具として適応がある。しかし装具にはやや操作が複雑（馳致すると比較的容易とはなる）である、注入する空気圧の調整に手間どる（これも、繰返すことにより容易となるが、空気圧が強すぎると、循環障害をきたすおそれがあり、弱すぎると膝折れをもたらし目的を達することが出来ない）などの問題点はあるが、“起立用装具”としては本症に一応適したものといたえるとの結論を得ることができた。なお、上記とは別に、徳島療養所よりA型（従来の短下肢装具に相当する）使用経験例の報告がだされたが、これによると、装着に関しては、上述B型に同じと同様な問題点はあるが、一応“歩行用装具”として使用できる場合もあり、この際、本装具の最大の利点は軽量であることであると述べられている。しかし、従来の“はね付き膝関節装具”に比し、歩行用装具としての適用範囲は著しく制約があることも認められた。以上、A、B型空気圧装具に関しては、その特長を活かし、“はね付き膝関節装具”に関する“ダイナミック”な特徴を加味し、更に改良、工夫が施される必要があるものと考ええる。

なお、装具に関しては、東埼玉病より Turnbuckle 付長下肢装具付足底板なるものが工夫された。本装具は、拘縮（下肢各関節）の器械的矯正も狙ったものであり、“起立用装具”として一応の目的を達することができるが、駆幹の安定性に問題があると考えられ、更に本症のホデイメカニックスを考慮せる工夫が必要であると考えられた。

車椅子に関しては、前述のように、通常のスタンダード型、トラベラー型に関して、本症の病態に適したものを開発する基礎的研究として、車椅子の駆動、操作についての動作学的研究が西多賀療、東埼玉療、再春荘療において行なわれた。その結果、本症患者の車椅子（上述）操作に関しては、上肢機能、駆幹の安定保持が当然のことながら問題となり、その点に改良（或は何らかの方法で補填する）が必要であり、ハンドリムは簡易で操作しやすいもの、シートの巾はやや広くすること、特にアームレスは調節可能（或は適切なフィダーなどを考慮）なものとすることなどが指適された。車椅子の操作時、足部に訴える“冷感”に関しては、川棚療よりフットブレイトに“足乗せカバー”を付着することが有効であるとの報告がよせられた。

以上、本症に関する車椅子の問題は、今後更に研究を集約、効率化して推進せしめることが必要であると痛感した。今後、電動車椅子を含め、本症の車椅子に関し、本症に適切な“標準”のものを開発すべく研究のプロジェクトをこの点に求めたい。

次に、日常生活用具、自、介助具の工夫については、移動式の洗面台、書見台、食器、お膳などにつき、西別府病、岩木療などよりその結果がよせられた。洗面台は、回診車を利用し、洗面器具をユニット化し、ベッドサイドにまで容易に移動できるようにしたもの、書見台も患児の上肢機能を考慮し、在来のものに工夫を加え、2個を連結し頁どめを弾性にし、支持台を調節自由とし容易に操作できるようにした。食器は、底部に磁石をとりつけ（食器の膳部板も軽量鉄板製とする）、磁力により、両者を接着し、食器の移動を防ぐようにしたものであり、上述、お膳は回転式のものとしたものである。以上のものは、日常頻繁に使用するものであり、他に種々改良の方法も考慮されるが試用の結果、一応満足すべき結果を示している。更に、履き物、水洗便器（半立位式）、ベッドサイドテーブルなどについての工夫が、宇多野療、岩木療などに於て行なわれ、試用結果の報告がよせられた。履き物は種々の市販のものは比較検討し、本症患者には体操シューズ（革製のもの）が一応適切なものであり、変形を加味して、足底を半截、補高したもので歩行が円滑に行なわれることを認めた。

排尿、排便の問題に関して、半立位式便器は和式乳幼児型便器を利用して半立位で用を弁ずることができるようにしたものであり、ベッドサイドテーブルはベッドの横脇に取り付け高さの調節が自由となるよう工夫したものであり、共に試用の結果一応の評価を得ることができた。

次に、徳島療においては、陶芸用電力ロクロが工夫された。後述のタイプライター（現在、未だ基礎的研究の段階ではあるが）などと共に、このようないわゆる職能訓練用具の工夫は、本症患者の生活の充実という観点より極めて重要な問題であると考えられる。上述“ロクロ”は電動式で、台上のロクロの設定、注排水に関して、本症患者が、安全に容易に操作ができるよう工夫したものである。試作、試用の結果の評価は高いものであり、更に改善が期待される。尚、上述タイプライターに関しては、本症患者のタイプ操作時の動作解析が宇多野療において実施され、キーが操作しやすいように工夫する必要があることをはじめ、文字盤の移動、プラテンへの用紙の取り付けなどに関し、本症の、特に上肢機能を考慮し、工夫が試みられた。西多賀療では、上述の作業療法に関連して、作業台の高さと

基礎的問題に関し検討が加えられた。徳島療にて、スライド式ストレッチャー、電動起立車、東埼玉病にて、油圧式昇降運搬車、ウォーターベッドの工夫開発が行なわれた。上記ストレッチャーは、スライド板とストレッチャー台との間の横移動が円滑に行なわれるようストレッチャー台にいわゆる“ころ”を挿入したもので、これによりスライド板は極めて容易に移動でき、難渋とされる患者の例えば、ベッドよりストレッチャーへの移動が容易に行なわれることを認めた。電動起立車は、在来のテイルライングテーブルに類似し、患児とくに装具歩行、起立者が背板にもたれて自在に起立することができ(電動式)、背板が水平近く位置するとストレッチャーとしても利用できるものである。油圧式昇降運搬車は、床面より患児が座位のまま任意の高さまで移動せしめ、そのまま運搬できるよう(油圧式)工夫したものである。上述、座位の保持に難点を認めたが、背板、ベルトなどの工夫により有効なものへと改良することができるものとする。ウォーターベッドは、ベッドのマットレスのスプリングを水に替えたもので、通常のベッドでは窮屈な体位の保持を和げようとしたもので、結果は一応有効であることを認めたが、寝返りに関し問題を残し、尚一層の工夫が必要であることが認められた。

最後に、電動式三体車椅子が徳島大により工夫された。これは従来の手動式三体車椅子を電動式に改め、患児自体の手により操作できるよう意図したものであり、本年度は、背臥位(ストレッチャー、しかも患児自体が操作できる)、座位(車椅子、同前)をとることに重点をおき試作のうえ、試用した。結果は、一応の目的を達したが、座位の保持、臥位より座位への移り変りの際のスピード、円滑さに難点を認め、更に工夫が必要との結論を得た。

以上、本年度は、上述のように、養護、介助機器、車椅子、装具、自介助具、生活用具(並びに以上に関する動作学的基礎研究を含め)につき、数多くのものが工夫、開発された。明年度においては、従来、工夫、開発されたものを広く包括し、本症患者の病態に適し、目的を達成できるようなものに研究体制を集約化し、その達成を図りたい。

# PMD 症患の作業訓練と自助具の開発

国立療養所西多賀病院

門 間 勝 弥 五十嵐 俊 光

国 井 光 雄 鈴木 伸 一

重度 PM D 症患者の上肢の機能は、手指、手首、前腕、肘、肩というように、軀幹に近づくにつれて、その機能は著しく制限されてくる。従って、いろいろな作業を行なうに当たっても、作業台の高さや、作業のための道具の工夫、開発が必要となってくる。

我々は、それらのことを目的として、現在当院で行なっている作業を、種目別に 8mm カメラ等により撮影し、作業の分析を行なった。そこで今回は、Stage 8 の患者の時計作業の分析過程から得た結果について報告したい。

## (1) 作業姿勢

患者は一方の下肢を股および膝関節で屈曲し、足部を車いすのシートの上のせ軀幹のバランスをとり、両方の上肢は肘および前腕を車いすのアームレストおよび作業台で支持し、手首および手指の動きをコントロールしている。

## (2) 作業台上での上肢の動き

作業台上での工具使用に際し、少しはなれた場所から身近にひきよせる場合、上肢を自重に抗して、その方向へ移動させることができず、軀幹をわずかにその方向へ移動させ、手首および手指を使って作業台上をすべらせたり、あるいは、移動させる上肢の指等を口にくわえて、目的のところまで近づけたりしている。

また、作業の過程で前腕を空間で支持したりする場合は、一方の前腕を他手で保持し、目的の動作を援助している。

このように、重度 PM D 症患者では上肢のコントロールにあたっては、軀幹、頸などの側方傾斜をわずかに行なうことにより、また、顎や口などを使うことにより、実にたくみに操作していることが伺われる。

## むすび

我々は、このような上肢のコントロールを出来るだけ、最少限度の努力で出来るだけスムーズな作業が遂行されるよう、現在、次の 3 点について、試作検討を実施中である。

### (1) 作業台の高さの検討

これは、肘、肩の運動範囲が狭いため、軀幹が台に接近できるものであって、作業の種類によって高さが調節できるものの試作

(2) 作業工具、および材料の使用を容易にするための補助具、重度 PM D 患者でも、使用可能な戸棚の工夫

### (3) 作業工具の改良試作検討

# PMD症脊柱変形に対する体操の一試案

国立療養所西多賀病院

大 東 章 六 戸 勝 枝  
千 葉 隆

PMD症に特有なJ側彎やC側彎は、小学高学年から中学の間に発症し、発症後1年位で急激な変形増加を見る事や、歩行不能となった時期に、変形が急増する事から、この時期の脊柱に対する注意深い観察が大切であり、変形を予防、治療する為にも脊柱の柔軟性を最大限確保する事が望ましい。そこで、脊柱変形の予防、矯正の要素を含んだ体操を行ない、変形の予防、治療に役立てる目的で、訓練時の準備、整理体操を試案したので御批判御教示を得たい。

我々はこの体操を試案するにあたり、次の4項目を必要々件と考えた。

1. 側彎体操の構成要素を包まんしている。
2. 時間が適当で他の訓練プログラムを圧迫しない。
3. 特別の道具や介助を必要としない。
4. 各障害度の患者でもそれなりに行なえる。

以上の中、1.の側彎体操の構成要素として次の5項目を考えた。

1. 脊柱の柔軟性の維持。
2. コルセットによる筋の廃用性萎縮の防止
3. 矯正保持に必要な筋力の維持。
4. 変形の自動矯正
5. 肺機能の維持。

以上の要件を満足させるものとして、試案したのが次の体操である。(実際は8mm映画である。)

## < 準備体操 > (約4分間)

1. 胸式深呼吸(歩行者は立位、歩行不能者は坐位)
2. 首の前、後屈、回旋、回転。
3. 肩の上げ下げ。(肩甲部及び上背部筋の筋力維持を目的)
4. 軀幹の回旋。(脊椎間及び脊柱周辺の軟部組織等のストレッチを目的)
5. 軀幹の前後屈。(立位者も坐位になり安定性を期す。目的は4と同様)
6. 四つ這い可能な者は四つ這い位になり背を丸める。(腹筋の収縮力を高め、軀幹の支持力強化を期待)

四つ這い位になれない者は寝返り動作。

7. 背臥位での背伸びの動作。(肺機能の維持を目的)

## < 整理体操 > (1分30秒間)

1. 胸式深呼吸(歩行者は立位、歩行不能者は車椅子上で行なう)
2. 首の回旋。

3. 肩の上げ下げ。
4. 軀幹の回旋。
5. 軀幹の前、後屈。
6. 軀幹の側屈。(脊柱の柔軟性及び変形の自動矯正を期待)
7. 上肢の挙上。
8. 深呼吸。

## PMD患者にふさわしい車椅子の開発

国立療養所西多賀病院

五十嵐 俊 光 国 井 光 雄

門 間 勝 弥 鈴 木 信 一

PMD患者にふさわしい車椅子の開発を目的として、現在用いられている車椅子について走行、操作の分析を行なった。方法、実際走行を正面および側面の2方向より、8mm撮映し、走行始動期、走行始動期、走行中間期、走行完了期、走行準備中間期、走行準備完了期に分け、それぞれの肢位の変化を正常者と比較対照した。結果、(1)始動期、正常では頸、軀幹、下肢、足部が正面を向き、軀幹を前傾させ頸を後に反し、上肢は十分後に引き、肘を張り、前腕中間位でハンドリムを握っている。これに対しDMP患者では、頸、軀幹を左右いずれか一方へ傾斜あるいは回旋させ、下肢は足部を足台の外側のバーや、下腿あてのベルト上にのせたり、いずれか一方の下肢を屈曲させ、足部を坐板にのせ軀幹をよりかからせたりという様なさまざまな肢位をとっている。又、上肢については肩関節の外転や伸展、肘関節屈曲の正常に比べ非常に少なく、前腕は回内し手部の握りは主に指先でのタイヤをさわっている。(2)走行中間期正常では後方にひかれていた上肢が体側或いは、それよりやや前方に移動し肘は伸展してくる。これに対して、PMD患者では、手部がわずかに前方に移動するだけで他は前期と変わらない。(3)走行完了期正常では軀幹の前傾が増し頸は更に強く後方に反せ、上肢は肘を伸展し前方に大きく移動している。これに対してPMD患者では前傾していた頸が真直に立ち直り、軀幹の傾斜や回旋がわずかに増し、上肢もわずかながら前方へ移動している。(4)走行準備中間期正常では頸軀幹が真直に立ち直り、ハンドリムから離れた上肢は体側か、それよりやや後方に伸展され、肘がわずかに屈曲位をとっている。これに対してPMD患者では、前期とほとんど変りなく、手部の遊離も困難である。(5)走行準備完了期正常者、PMD患者共に、始動期に近い肢位にもどる。以上の各時期を通じてわかるように、PMD患者の車椅子走行は殆んど手において行なわれ、それも、頸、および軀幹をいずれか一方に傾斜、あるいは回旋することにより交互走行で行なわれる。従って、一回の走行距離も障害が進むについておちてくる。

## むすび

我々は、以上の分析結果に基づいて、より少ない動きで、より能率的に走行できる車椅子を見出すため、調節式車椅子を試作し、現在試作車椅子による試乗を重ね検討中であり、その分析結果については、後日報告したい。

# PMD 患児の Turnbuckle 付長下肢装具 及び足底板の開発

国立療養所東埼玉病院

熊井初穂 鈴木貞夫  
浅野賢 井上満  
吉村正也 田村武司

PMD 患児において、その起立位保持が可能な期間を可及的長期にわたり延長させることは、心肺機能に与える影響、軀幹筋の筋力維持、脊柱・胸郭の変形予防、骨萎縮の予防さらに心理面に与える影響等からみて重要であるとされ、徳大式・東大式等のバネ付 L L B を用いた装具療法により、特に A D L 面において多くの成果が得られている。

しかし、当院における過去 4 年間の東大式バネ付 L L B の使用経験から、障害度が進展し、股・膝関節の屈曲拘縮、足関節の底屈拘縮が悪化してくると従来の装具では、その構造上、膝・足接手の立位時の屈曲角度に制限があり、それが患児の拘縮度に対応することが困難である為に不適合が生じて、装具起立時に腰椎の前彎が著明となり、下肢各関節は過度の矯正を余儀なくされる。その結果、腰部・膝関節、下腿三頭筋・Hamstrings 等の疼痛及び Body Alignment の乱れが生じ、装具起立が不可能となる症例の多いことが判明した。

此等の拘縮の悪化により装具起立が困難となった患児においても、前述の如き身体的・心理的観点から、装具起立を可能とすることは重要である。

今回我々は、此等の患児にも適合し、疼痛も少なく、適正な Alignment を保って起立保持が可能な装具として、Turnbuckle 付 L L B 及び高さ調節の可能な足底板を試作したので、その利点・欠点等について報告する。

今回対象とした症例は、表 1 に示す 2 症例で、A B 共に P.M.D. Duchenne 型、現在の障害度は Swinyard - Deavear の分類による VI 度である。また両症例ともに強い股・膝関節屈曲拘縮を有し、従来の装具での装具起立は不可能である。

Turnbuckle 付 L L B は、図 1 の如く、膝接手の後方、大腿第 2 カフとの間に turnbuckle を取り付け、また足接手には Klenszak 接手に棒を挿入したものをを用い、さらに高さ調節の可能な足底板を取り

付けたもので、此等の調節機構により、患児の拘縮度に適合した無理のない起立を可能とするものである。

表1 対象症例

	症例 A Duchenne	症例 B Duchenne
病名	VI 15才8カ月	VI 14才5カ月
障害度・年齢	VI 15才8カ月	VI 14才5カ月
身長・体重	154.5 cm 37.0 kg	151.5 cm 30.0 kg
歩行停止時年齢	13才6カ月	12才10カ月
装具歩行(L.L.B.)		
開始時年齢	13才6カ月	12才8カ月
停止時年齢	14才1カ月	13才2カ月
装具起立(L.L.B.)		
開始時年齢	15才4カ月	14才4カ月
停止時年齢		
Turnbuckle付L.L.B.		
開始時年齢	15才6カ月	14才4カ月
M.M.T.	体幹：伸筋 2 <sup>+</sup> 屈筋 2 <sup>-</sup> 股：伸筋 2 屈筋 2 膝：伸筋 2 屈筋 3 <sup>+</sup>	体幹：伸筋 2 <sup>-</sup> 屈筋 2 <sup>-</sup> 股：伸筋 2 <sup>-</sup> 屈筋 2 <sup>+</sup> 膝：伸筋 1 <sup>+</sup> 屈筋 3 <sup>+</sup>
R.O.M.	股伸展：左-30° 右-40° 膝伸展：左-45° 右-40° 足背屈：左-10° 右-10°	股伸展：左-40° 右-35° 膝伸展：左-50° 右-55° 足背屈：左-5° 右-5°

図1

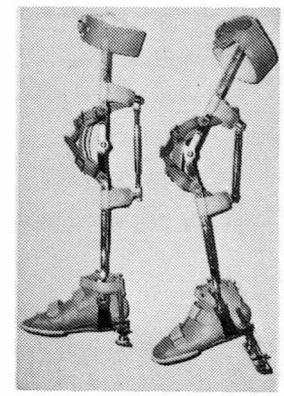


図2は、ネジの調節により高さの変化できる足底板で、足底板と2本の支柱との連結はball jointを使用して起立時の股関節の外転に対しても安定した接地を可能としている。

図3は、症例AのTurnbuckle付L.L.Bを用いての起立姿勢である。Aは従来の装具での起立は不可能であるが、Turnbuckle付L.L.Bにより、適正なBody Alignmentが保たれ、安定した起立が可能となり、疼痛、しびれ感等の訴えもほとんどない。症例Bにおいても同様であった。

東大式バネ付L.L.BとTurnbuckle付L.L.Bを、下肢関節拘縮の悪化した患児に対する適合性について比較すると、表2の如くであり、Turnbuckle付L.L.Bは、その調節機構によって、拘縮の進行に対応することが容易であり、拘縮の悪化した患児でも、疼痛の少ない、安定した装具起立を可能とするものであることが認められる。

図2

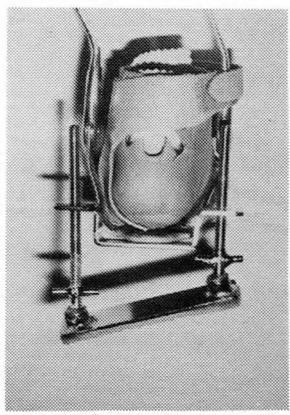


図3

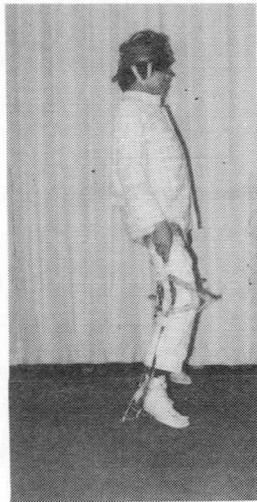


表2

	東大式バネ付L.L.B	当院開発のTurnbuckle付L.L.B
各接手の調整	不可	可能
アライメントの調整	困難	容易
補高の調節	不可	可能
拘縮の進行に対して	対応不可	対応容易
矯正効果	無し	期待できる
起立時の背盤前傾度	(+)	(+)
支持面積	広い	狭い
疼痛の有無	(+)	(±)
装具起立可能な時間	短い	長い
疲労感	(+)	(+)
訴え	多い	少ない
着脱の容易さ	普通	多少困難
起立時の安定感	悪い	良い
内反変形への対応	(-)	(-)
装具歩行の可否	初期には可能	起立のみ
重量	軽い	やや重い

また、今後改良されるべき点として、着脱にやや手間がかかること。重量が症例Aの使用中的のもので約3.2 kgと重いこと。足部の内反変形への対応が不十分であること。適応症例の問題もあるが、装具歩行は不可能であること等があげられる。

以上のことから、Turnbuckle 付LLBは、表3の如き利点を持つと考える。

今回は、対象症例も少なく、観察期間も短かったので、今後さらに症例を加えるとともに、軀幹の支持装置の必要性の問題等についても検討していきたいと考える。

表3 Turnbuckle 付LLBの利点

1. 膝接手・足接手は任意の角度に固定可能であり拘縮の程度に応じて随時調節できる。
2. 立位時に適正な Body Alignment を程つことが可能。
3. 従来の装具では起立不能である患児に対しても適応する。
4. 矯正用装具としても活用できる。

## PMD 患児に適した車椅子の設計

### (第一報) 車椅子の運転能力の静力学的考察

国立療養所東埼玉病院

浅野 賢 鈴木 貞夫  
熊井 初穂 井上 満  
吉村 正也 田村 武司

PMD患児は病態の進行に伴ない、車椅子の生活を余儀なくされるが、その車椅子が体型的・機能的に適合していなければ、身体各部に拘縮、変形の悪化を来し、車椅子運転能力においては残存能力を十分に発揮できない。今回は第一報として患児の運転能力を静力学的観点より検討した。

#### 対象及び方法

症例は Werdnig - Hoffmann 1 例、Duchenne 7 例の障害度 V ~ VII、年令 11 才 3 ヵ月 ~ 15 才 9 ヵ月の男子を対象に、(1) 上肢及び体幹の筋力をダニエルの変法である 13 段階法とラタニーの % 表示法により検査を行なった。(2) 張力測定は各患児の体型に適合した大車輪とその前後士 2 インチの大車輪を用い、車椅子本体の X バーの部分にワイヤーを取りつけ、他端を壁に固定し、その中間に張力計を用いて患児が車椅子を動かそうとする力を張力として記録した。各サイズの大車輪を車椅子本体に取りつけ、次の測定条件の基にハンドリムの握る位置の計測とその位置における張力を測定した。〔測定 1〕上肢をハンドリムにそって引き上げる時、体幹の反動を利用して上肢を最大限に引き上げた時の握りの位置において測定。〔測定 2〕自然な坐位で上肢をハンドリムにそって最大に引き上げた時の握りの位置において、(a) 上肢のみの力でハンドリムを回す、(b) 上肢の力 + 体幹の代償、即ち体幹の屈曲、伸展を伴ってハンドリムを回す。〔測定 3〕自然な坐位で上肢をハンドリムにそって前方に

伸ばした時の握りの位置において、測定2の(a) (b)と同様の条件で測定。(測定4) 立ち直り可能な位置まで体幹を前屈させ、上肢を最大に伸ばした時の握りの位置において測定。

## 結 果

- 1) 各症例において、各サイズにおける張力の変化を測定条件別にみると、一様な傾向を示さず、従来のインチが全測定条件を通じて高い張力を示した症例は2例のみであった。
- 2) 6症例において、測定2、3で最高張力を示し、そのサイズと上肢平均筋力の関係をみると、筋力35.0～60.3%の3症例は+2インチで4.6～9.7 kg、33.0～35.0%未満の2症例は-2インチで1.7～6.0 kg、24.4%の1症例は従来のインチで1.0～3.0 kgであった。
- 3) 全症例において、ハンドリムの使用可能な握り位置とその範囲は大車輪のサイズが小さくなるに従って増加する傾向を示し、測定1、2で著明な増加を示した。
- 4) 全症例を通して、上肢平均筋力の減弱に伴って、各サイズの張力とハンドリムの握りの範囲は漸減することが認められた。
- 5) 体幹の代償能力は、測定3、即ち、肘伸展位で最も高い傾向が認められた。

## 考 察

今回の研究から、上肢筋力の低下している症例では、上肢を持ち上げる高さに限界がある事と、高い張力を得やすい握り位置は2、3、即ち、上肢のみ動かせば届く範囲の結果から、小さなサイズほどハンドリムにおける使用可能な範囲を広げる事ができ、連続走行の点から、これらの事が必要と考えられる。しかし、自然な坐位姿勢で高い張力を得る為の上肢とハンドリムの位置関係は、自然な坐位姿勢に影響する体幹筋力、変形・拘縮の有無及び坐位肩高、上肢長と坐面の高さ、車軸の位置等の相対的位置関係において決定されるべきものであり、今後採型用車椅子で動力的観点より検討されなければならない。尚、現在、電動車椅子は重度の患児に使用されているが、軽・中等度の患児における機能的な面、特に廃用性筋萎縮の予防、残存能力の維持等から普通の車椅子の意義は大きく、患児に適合した車椅子の問題はさらに検討されなければならない。

## 油圧式昇降搬送車を試用して

国立療養所東埼玉病院

大 野 美佐子	荒 川 スミ子
河 西 信 子	浅 見 貞 子
山 崎 マツエ	品 田 三枝子

長期療養をよぎなくされているPMD児の看護において、身体の清潔を保ち、快適な日常生活を過ごさせることは看護の重要な部分であり、当病棟では、1週間に1人3回の入浴を行なっています。

障害度の進行と共に、歩行不能児は72名中66名を占めている現在、浴室及び訓練室の構造上、入浴介助の中で、抱きかかえによる患児移動動作が非常に多い。この場合、介助者は最低2名必要であり、特に肥満患児の抱きかかえ移動は介助者の負担と、患児の圧迫による苦痛が多い。そこで、患児の苦痛を少なく、しかも、介助者の省力化と腰痛防止の一端となることを望み、床からの移動を介助者1名で簡単な操作により安全移動出来る搬送車を試作し、先に第一試作搬送車について報告しましたが、今回一部改良を加え、入浴後の更衣室より訓練室迄の患児移動に使用し、その結果を報告致します。

〔試作及び使用状況〕

構造……油圧式昇降装置により座位状態にて上下水平移動可能な、キャスター付移動車である。

使用状況……対象患児は、障害度5度以上66名としたが、使用可能患児は55名で、グラフの通り、障害度が進むと変形強度の患児は不安定で使用不可能であった。

図1

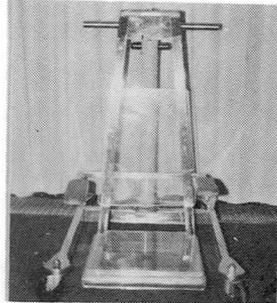
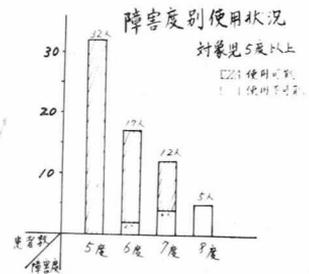


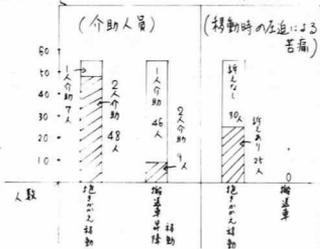
表1



〔抱きかかえ移動と搬送車による移動の比較〕

対象児の体重の状態を見ると、20kg以下7名は、介助者1名で抱きかかえ移動可能であるが、残りの48名は2人介助により抱きかかえ移動が必要と思われる。

表2 (抱きかかえ移動と搬送車移動の比較)



スライドの様に、介助人員については、抱きかかえ移動において大部分が2人介助であり、搬送車使用児は大部分の患児が1人介助移動可能であった。移動時の圧迫による苦痛は、抱きかかえ移動では、圧迫、苦痛、その他を訴える患児は25名で、大部分肥満傾向にある患児が訴えた。又搬送車移動では訴えなかった。移動に用する時間を比較すると機械操作も含め1人介助のみで、延べ人数と仕事の能率化を考えた場合、搬送車使用の方が有効であった。

又搬送車と抱きかかえ移動とどちらが良いか、という問いに対して、搬送車が良い…33名、抱きかかえが良い…15名、どちらでも良い…7名であった。

以上のデータから搬送車使用の結果をまとめると次のようになり、今後の問題として残された。

表3 搬送車の使用結果

長所	短所
1. 労力面で抱きかかえ移動より負担が少ない。	1. 更衣室が狭く移動に時間がいく分かかる。
2. 1人介助で安全移動が出来る。	2. 化粧のスボン着用時はすべり易い。
3. 患児の抱きかかえによる圧迫感、不安感がなく良かった。	3. 移動時のハンドルの位置が高く力の無駄が生ずる
4. 省力化が得られ、しかも能率的に仕事出来る。	4. 椅子を最底に下げても床との差が9cmあり、自力で乗り降りしにくい。

〔考 察〕

日課の中で最も移動動作の多い入浴時に大部分の歩行不能患児に使用でき、患児と介助者のリズムカルな楽しい一面も見られ、患児の感想も良かった。目的である患児の圧迫による苦痛、落されそうな不安感、介助者の省力化と腰痛防止の一端としても効果が得られ、しかも安全移動ができた。今後短所としてあげられた部分も含め、今回使用できなかった変形強度で座位バランスの取れにくい患児にも使用できる様、さらに改良し、広範囲に活用して行きたいと思います。

## PMD児のベッドについて ウォーターベッドを試みて

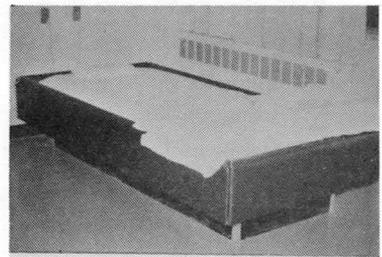
国立療養所東埼玉病院

前 村 久 子	杉 田 チヨノ
加 藤 栄 子	山 口 三 希
宮 川 春 枝	村 上 明 美
小 野 敏 子	志 賀 初 子
中 村 文 美	

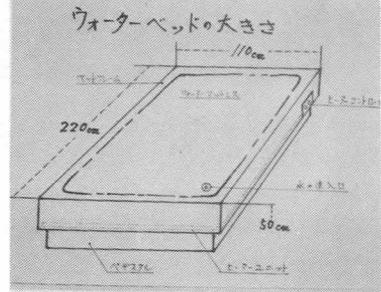
はじめに PMD児は夜間頻回に行なわれる体位交換のため睡眠を妨げられ種々の弊害をきたしております。この様に睡眠と体位変換が問題となっている折、ウォーターベッドを使用する機会を得たので使用状況、その後の検討などについて報告します。 1

写真1 ウォーターベッドの全景 写真2 ウォーターベッドの構造

1 方法 ウォーターベッドの原理は水の浮力と流動性を利用したもので、その浮力によって人体は浮んでいる状態となり、体の各部分の圧力は $\frac{1}{3}$ 以上軽減するため、圧力部分に生ずる循環障害は非常に緩和される。ベッドフレームは木製で水500ℓから700ℓの水圧に耐えられるものである。水漏れ防止のため二重安全装置となっている。水は腐敗を防ぐため防腐剤として硫酸銅4gを入れ、年1回の交換を行なう。ヒーターコントロールユニットにて全体に熱を供給し、サーモスタットの調節で摂氏20度から40度までの温度調節が可能で夏期は20度、冬期35度が適温とされている。 2 ウォー



2



ターベッドの試用 対象児は障害度7、8度の重症児で  
るいそう著明、体位変換を頻回に要する5名として試用  
期間は、1人当りほぼ2週間の試用目標日数とした。

結果 ベッド使用時各チェック項目について4段階に分  
け、面接質問法により集計しました。写真3参考。睡  
眠及び起床時の気分などについては、ウォーターベッド  
では良い回答を得ています。体位変換回数はパーママッ

トに比較してウォーターベッドでの交換回数が減少している。脈拍、血圧の関係は使用前、使用後と  
検討したが特に変わりなかった。この様にウォーターベッドは患児にとって良い結果を得ました。

2 問題点 ウォーターベッドを使用し、次の点が問題点としてあげられる。1.ベッドが低く作業が  
しにくい。2.波動が生じやすい。3.マットレスに通気性がない。4.安定性がない。5.病室内のスペース  
をとりすぎる。6.転落防止の柵がない。7.移動が不可能である。8.水温調節に時間がかかる。

3 対策 私達は上記の問題点をどの様に改良したら良いか試用提供した業者と検討した。波動防止

4

	従来型ウォーターベッド	試作型ウォーターベッド
ベッドの高さ	110cm	92cm
ベッドの長さ	220cm	205cm
ベッドの高さ	50cm	60cm
水量	700L	250L
ヘッドボード	無	有
キャスター	無	有
ストッパー	無	有

にマット内の工夫をする。その他について写真4の表の  
ようにベッドを改良した。ベッドフレームも金属製に代  
えて重量の軽減をはかった。安全性のためサークルをと  
りつけ移動を可能にするためキャスターをとりつけ又、  
ストッパーも整備する。以上の様に改良考案したベッド  
を作成依頼し、写真5、6にみられるように病院用に小  
型化されたものが出来上った。

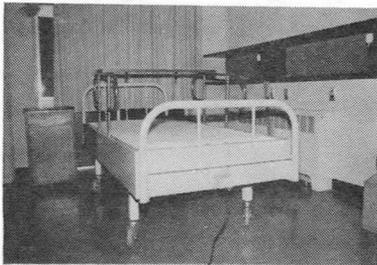
写真5は改良ベッドの全景。

写真6は普通ベッドと比較したものであるが、ほとんど  
同じ大きさである。

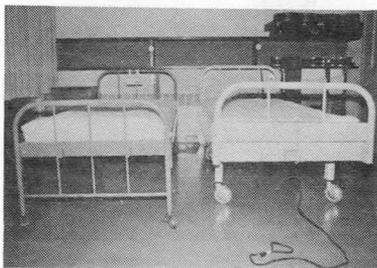
結び はじめに試用したベッドは病院用として特に作  
られたベッドでなかったため、多くの問題はあったが、  
PMD児の長年の希望であった、ぐっすり長く眠りたい  
との願いは、ほとんど満され熟睡を得られることができ、  
肉体的圧迫の苦痛も解消された。

私達はこのベッドを病院用として改良したが、今後、  
このベッドを使用し、通気性、水温調節、波動性、体位  
変換、等について検討し次回の研究発表で報告する。

5



6



パーママット ウォーターベッドとの比較

項目	パーマ	A	B	C	D	E
睡眠	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
覚醒	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)
起床	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)
肩こり	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)
体位変換回数	5	6	5	4	3	
	4	3	4	3	2	

# 車椅子の一部改良を試みて

国立新潟療養所

吉川	フミ	藍田	照子
三浦	淑子	加藤	ケイ
林	マサ	堀	ムツ子
浅賀	真利子	布川	正子

## 目的

スタンダードの車椅子では、にぎりの部分が突き出ているため、介助者が良いボディメカニズムを保てず、特に体重の多い児(者)に至っては、介助者の腰痛症の要因ともなる。

そこで、にぎりの部分を必要時、屈折可能なものを試みたので報告する。

## 作製方法

にぎりの屈折の部分のパイプにスプリングを使用し、背もたれの後に、折れるようにした。

## 結果

長所・操作が容易である。

- ・ 屈折可能な事は便利であり、一応の目的は達せられた。

短所・介助者が一番力をかける部分を簡便なものにすることにより弱点となった。

- ・ 車椅子生活が身体の一部となっており、使用頻回のためにスプリングの耐久力が比較的弱い。
- ・ 傾斜路(特に下り坂)の場合、介助者はにぎりの部分に全力をかけるためにスプリングが伸びきってしまうことも考えられる。

今後、留意すべき点

- ・ スプリングを使用せず、捻子で背もたれの横に平行に回施できる様な、にぎりの車椅子に改良したいと思っている。

特殊タイプライター等筋ジス症者  
療育器械開発の基礎的研究  
第一報 和文タイプライター操作における検討

国立療養所宇多野病院

森 宗 勸  
石 田 収  
中 西 孝 鞠 山 紀 子

進行性筋ジストロフィー症者、特に肢体型に和文タイブ操作を行ない、タイブ操作における問題点を検討するため、まず第一にタイブ操作を段階的に分け、それぞれにおける時間を測定し正常人の測定値と比較した。次に豆電球によるタイブ操作の動きを写真撮影し、筋ジストロフィー症者と正常人を比較した。

筋ジストロフィー症のタイブ使用患者は表1参照、昭和24年生れ、女性、肢体型、歩行可能、障害度4度、ADL検査ではS50.10月で49%、MAT検査ではS50.11月で70.8、5才10ヶ月、握力検査はS50.9月右9.5左6.5であり、まず始めにタイブ操作を段階的に分け、それぞれにおける所要時間を測り正常人の値と比較すると(表2)タイブ操作をプラテンへの原紙付けでは筋ジス症者は23.0秒で正常人では9.6秒、一列打ちでは、筋ジス症者は16.3秒正常人で11.9秒、連続打ちでは筋ジス症者で19.3回、正常人で26.3回、レバー操作を入れた活字打ちでは筋ジス症者で21.7秒、正常人で16.2秒、文字盤の入れ換えでは筋ジス症者では不可能、正常人で可能であった。

=表1=  
患者紹介

金○○○子	S24.4.30生
	女性
	肢体型
	歩行可能
	障害度4度
ADL検査	S50.10—49%
MAT検査	S50.11—70.8
	5才10ヶ月
握力検査	S50.9—右9.5
	左6.5

=表2= タイブ操作における段階別タイム

タイム	PMD	正常人
プラテンへの原紙付け	23.0	9.6
一列打ち	16.3	11.9
連続打ち	19.3	26.3
レバー操作を入れた活字打ち	21.7	16.2
文字盤の入れ換え	不可能	可能

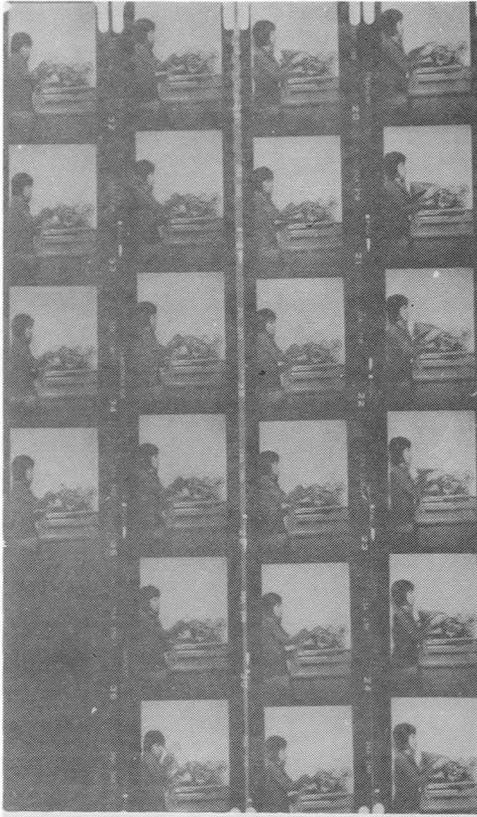
次に豆電球による上肢の動きを写真撮影してみると(写真1)がプラテンへの原紙をつける段階の連続写真で、この動きを腕に豆電球をつけて写真撮影すると(写真2)が筋ジス症者の動きで(写真

3) が正常人のものであり、筋ジス症者の方は線の動きがスムーズでなく、肘の部分が高くまで上がっていない。

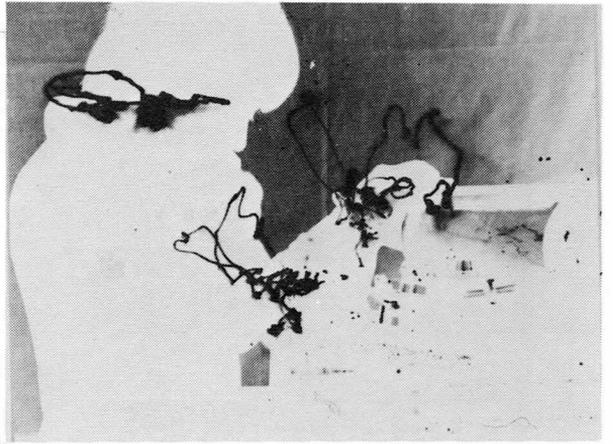
次に(写真4)活字打ちの段階で(写真5)が筋ジス症者、(写真6)が正常人のものであるが特にこの段階においては変化はない。

以上まとめると筋ジス症者がタイプ操作を行なう場合、活字打ちの段階においては多少のスピードの差はあるにしても、特に問題なく作業できるが、ブラテンへの原紙付け、又活字の入れ換えなどの段階において困難な点が見られる。

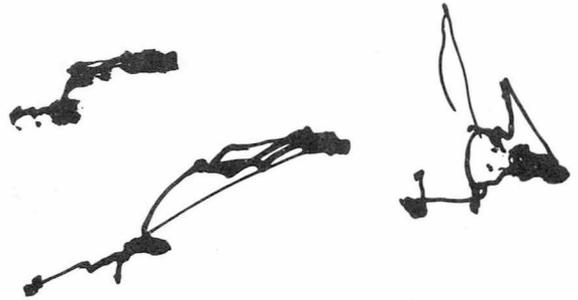
(写真1)



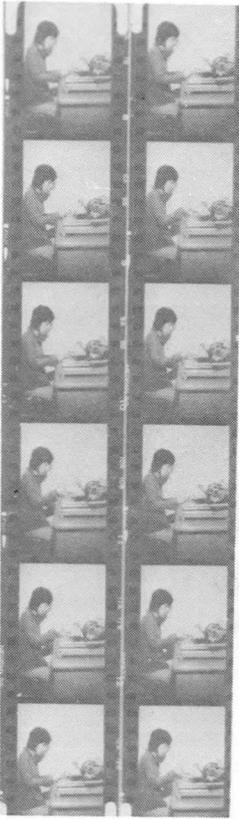
(写真2)



(写真3)



(写真4)



(写真5)



(写真6)



## PMD児の履き物の工夫

国立療養所宇多野病院

藤木 るり子 佐々木 幸子

PMD症児(者)に適した衣類について検討して来た結果、歩行が困難になるに伴って、靴をはく事をわずらわしく感じたり、また型や材質の不適合から、素足による歩行が多くなるなど、履き物の日常生活動作・機能訓練や清潔管理に及ぼす影響は多大で、患児(者)の安全性や行動範囲に密接な関連を有する事がわかった。

<目的> 独立歩行から、車椅子使用の生活に移行する時期にある不安定な歩行状況をより安全

で快適なものとし、行動範囲を拡大することや友人との遊離など、あきらめがちになりやすい患児に対し、精神面においても好ましい影響を与えることを目的とした。

〈方法〉 当病棟において、多くの患児が着用していた靴について検討してみたが、パレーシューズ・トラックシューズ・ビニール製の運動靴などは、どれも材質や型の上にPMD症児の靴として、不適当な点が多く、患児の意見も含め、次のような好ましいと考えられる履き物の条件を出した。

重量 進行に伴う筋力の低下を考え、より軽い物であること。

材質 底は滑りにくく、しかも足運びがスムーズに出来るもの。側面と甲の部分は、通気性と保温性に富むもの。

型 患児(者)個々の足にぴったりで、着脱が容易なもの。

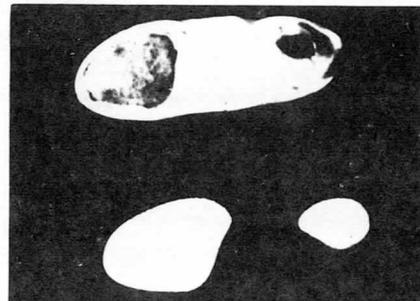
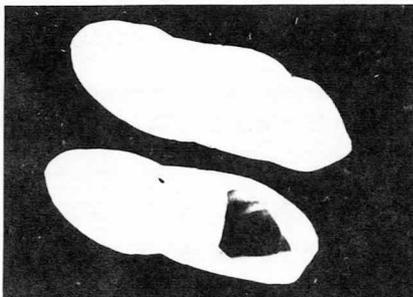
次に市販されている靴で、以上の条件をより満たしていると思われる靴と、従来着用の靴とを比較した。(別表参照)

〈結果〉 体操競技用革製の靴は、サイズ22cmで100gと軽く、ほとんどの部分が良質の皮で密着度が高く、素足の感触で着用できる事であった。しかし、底がゴムであるため滑りが悪く、足運びがスムーズに出来ないと訴える者には、底のゴムをはずし、側面と同じく皮にした。また尖突のため、つま先立で歩行する者については、つま先の部分を切り取り着用した。

これらの改良により、独立歩行から車椅子使用の生活に移行する。進行が最も顕著に見られる時期の患児の履き物に対する苦痛の訴えの一部は解消された。

しかし、市販されている既製品そのままでは、PMD症児(者)の履き物として不適当な点が多く、着脱の容易さや下肢の変形矯正の効果、また床の材質との関係をも含め、今後さらに、試作検討を重ねて行く必要がある。

種類 検討項目	従来着用の靴			検討に使用した靴			
	パレー シューズ	トラック シューズ	運動靴	体操シューズ(革)	体操シューズ(ソフト)	室内 き	ゴム ぞうり
重量(g)	200	240	320	100	30	150	90
底の材質	ゴム	ゴム	合成ゴム	ゴム	革	革	ゴム
側面・甲材質	布	布	表ビニール 裏布	革	ナイロン	革	
その他	着脱 困難	着脱 困難	通気性 少	密着度 大	密着度 大	内底 スポンジ	着脱 容易



# 陶芸用電動ロクロの試作・改良について

国立徳島療養所

早田 正 則 川 合 恒 雄

中 西 誠

我々が陶芸を生活指導および美術・工芸クラブの一環として取り入れたのは、ものを創造するPMD患児の経験的な実際活動を通して、PMD患児の美的感覚・創造的表現・技術などが養われ、かつ手指訓練にもつながるという観点からである。

しかし、PMD患児の筋力や体位姿勢を考慮した場合、現在市販されているロクロでは不適當であり、機械自体も大きすぎ、使用上多くの問題点がある。そこで、我々はPMD患児に適した電動ロクロの改良に着手し、一応の成果があげられたので報告する。

## (1) 陶芸用電動ロクロ動力部

スイッチ操作で回転方向が変えられる24V用直流プリントモーターを使用し、電流調整には可変電圧整流器を用いた。また、ロクロの回転数、および回転モーメントは、実験結果より、以下の表となった。

電 圧	6 ( V )	9	1 2	1 5	1 8
回 転 数	2 6 ( 回転 )	3 4	4 6	6 0	7 4
回転モーメント	2 7 ( kg重 )	2 7	3 8	4 4	4 8

なお、ロクロの回転によって生じる騒音に関しては、プラスチック性のウォームギアを使用しており、さほど問題にはならなかった。

## (2) ロクロ取り付け台(図1参照)

幅56cm・長さ130cm、高さは70cm~120cmまでの調節可能なものとし、独歩・下肢装具・車イス・ベッド患児すべてに共通して使用できるものとした。また、持ち運びが自由に行けるようキャスターを取り付け、水を使用する部分は錆止めのためステンレス加工し、粘土くずによる室内および衣服の汚れを防止するため、周囲に5cm幅のフチをつけた。

## (3) 水道

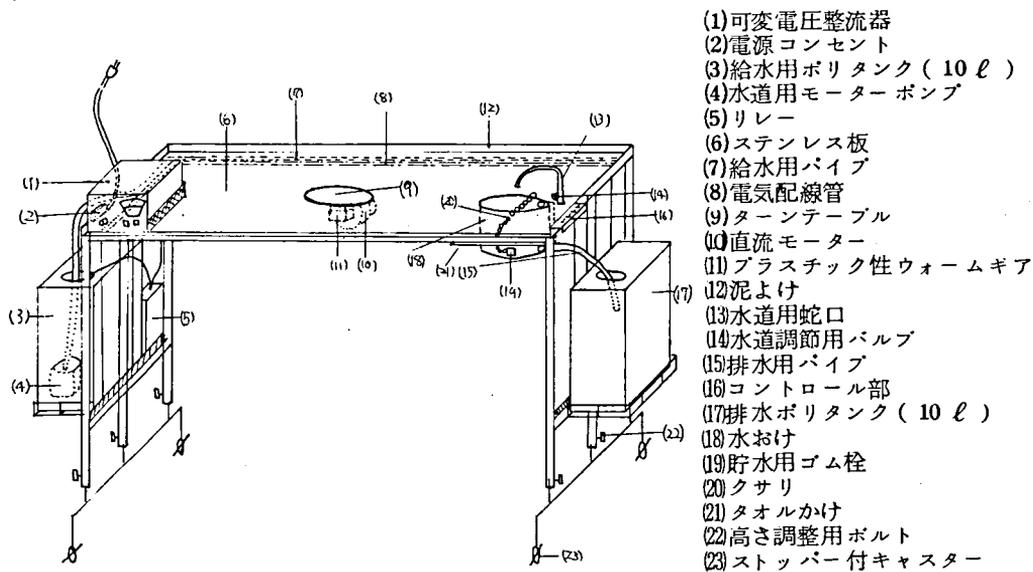
噴水用100Vモーターポンプで水を汲み上げ、スワンネック型水道蛇口をとりつけ、バルブによって水量が調整できるようにした。また、給・排水用に10ℓポリタンクをロクロ台の両側面にとりつけ、重心の安定をはかった。

以上の事項を取り入れたものを作製した。が、今後、改良すべき問題点として以下の2点があげられる。

○陶芸製作にあたり、患児の体位に適した補助具的な付属品を考案する。

○ロクロ回転速度の調整および水道の操作を同一コントロールボックスにまとめ、患児が使用しやすいようにする。

(図1) 陶芸用電動ロクロ見取図



- (1)可変電圧整流器
- (2)電源コンセント
- (3)給水用ポリタンク(10ℓ)
- (4)水道用モーターポンプ
- (5)リレー
- (6)ステンレス板
- (7)給水用パイプ
- (8)電気配線管
- (9)ターンテーブル
- (10)直流モーター
- (11)プラスチック性ウォームギア
- (12)泥よけ
- (13)水道用蛇口
- (14)水道調節用バルブ
- (15)排水用パイプ
- (16)コントロール部
- (17)排水ポリタンク(10ℓ)
- (18)水おけ
- (19)貯水用ゴム栓
- (20)クサリ
- (21)タオルかけ
- (22)高さ調整用ボルト
- (23)ストッパー付キャスター

## 空気式装具(オルタツール)についての検討

国立徳島療養所

松 家 豊 西 庄 武 彦

Duchenne 型の装具療法の一環として立位支持、軀幹や下肢の変形の予防、矯正を主眼としてオルタツールを使用した。A型はバネ付下肢装具歩行の2名に、B型は胴付バネ装具起立の2名に用いた。

(表1、表2)

1. 空気圧はA型で1気圧前後、B型で2気圧前後が至適圧力であった。(表3)
2. A型では立位重心線の位置、立位での下肢筋電図所見(第1図)、レ線による脊柱前彎の様相などはすべて、バネ付下肢装具と同じ傾向がみられた。
3. A型装具で歩行した例の分解写真、16ミリ映画の観察では、体幹の側方動揺や捻りの現象はバネ付下肢装具と同様のパターンを示した。しかし、スタンスが広く、歩幅は小さく、蹴出しも少く、足全体接地であった。(第2図)
4. 圧迫による影響を指尖圧脈波検査で見ると、空気圧の増加につれて波高の低下が著しくみられた。強い循環障害を示す。(第3図)
5. 心拍数、血圧は変化がなかった。(第4図)

6. B型装具では脊柱の構築性側彎には満足な結果が得られなかった。しかし、機能的側彎には効果的であり、なお、スパイロメトリーでは肺活量は装着により増加していた。

7. 重さはバネ付装具の約1/2である。実用にあたっては、構造上、機能上に改良されるべき問題点があり、現状では static な装具と考えられ、之に反してバネ付下肢装具は dynamic な装具といえる。オルタツールの利用には今後の研究的な改良が必要であると考えられた。

表1 オルタツール装着症例

	症例	年齢(才)	Stage	歩行不能年齢	装具の状況
Aタイプ	1. Y. Y.	10	5	9.8	バネ付装具 歩行
	2. T. A.	13	6	9.1	バネ付装具 歩行
Bタイプ	3. Y. I.	17	7	13.2	胴付バネ装具 起立
	4. N. M.	14	7	10.3	胴付バネ装具 起立

表2 筋力テスト

筋	症例	1	2	3	4
脊柱起立筋		3-	2	2	+1
腹直筋		3	3-	+1	2
外.内腹斜筋		+3	+3	3	3
大腿二頭筋		2	+1	+1	2-
大腿四頭筋		+3	3	2-	2-
大腿二頭筋		+2	+1	+1	+1
膝腹筋		4	+3	4	4-
前脛骨筋		+3	3	+2	2
後脛骨筋		+4	4	4	4

※症例1. オルタツール装着で歩行可能

表3 オルタツール装着の空気圧と膝関節角度  
空気圧(気圧) 膝屈曲角度

1.5	180	180	介助歩行
1.2	166	169	独立歩行
1.0	160	161	独立歩行
0.8	157	158	介助歩行
0.6	135	145	起立のみ
	(左)	(右)	

(症例1. Y. Y. 10才, Stage 5)

図2 歩行分解写真



図1 E M G

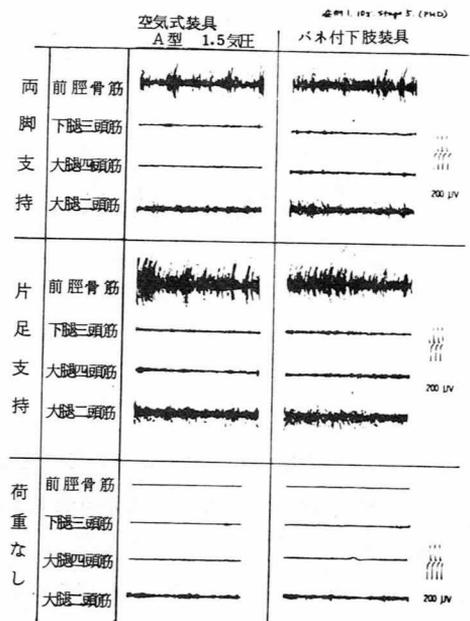


図3 指尖圧脈波（左母趾）5cm/sec

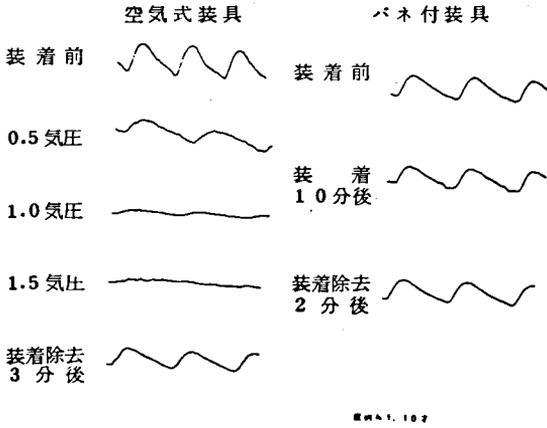
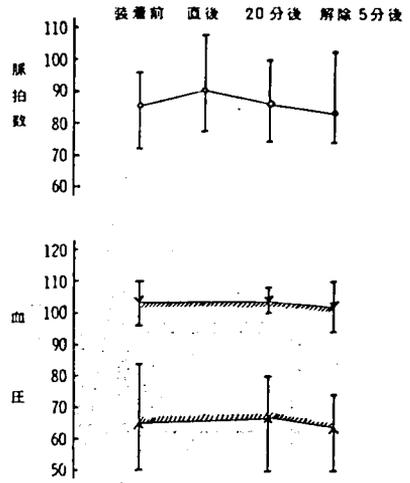


図4 空気式装具装着



## 電動起立車の開発

国立徳島療養所

松家 豊 早田 正則  
西庄 武彦 奥村 建明

病勢の進展のため装具による歩行が不可能になっても、なお、胴付下肢装具、オルタツール等の起立装具を用いて起立を長く維持させてやることは下肢関節の拘縮、変形、脊柱や胸郭の変形に対して有効な手段であり、重症化にもとづく呼吸器合併症の予防、介助の容易さ、心理的影響などからみても意義がある。現実に装具起立のものが増加し、しかも年長者であるためにその行動範囲の拡大は重要な問題である。従って、自主的行動と移動介護を容易する目的で電動起立車を試作した。

プロトタイプとして次の様な機構のものを作りつつあり、改良と検討を重ねている。

1. 臥位ベッドからの水平移動を可能とした。

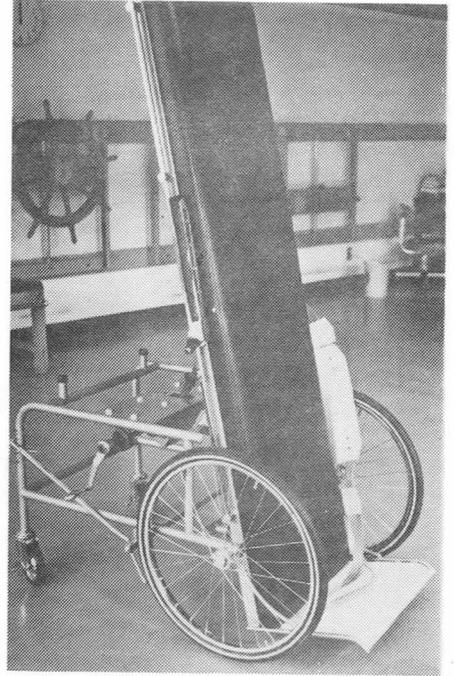
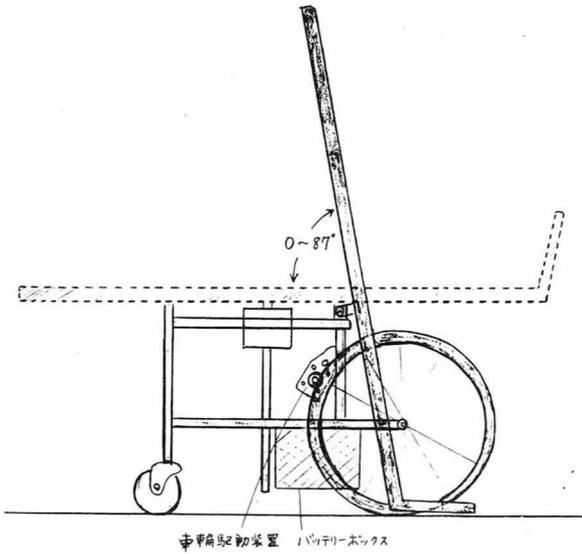
臥位から立位への垂直移動をスムーズに任意の角度にできる。

2. 電動式Tilt table、三態車いすに類似した基本体で現在は改良を加えるために電動式でなく、手動式であるが、基本的構造を患者に適合するように検討している。

3. 車輪、モーター、操作盤（リモコン方式）などの駆動、操作機構については安全性を考慮し、患者のニーズに応ずるためのテストを実施中である。

4. 現在のプロトタイプはよりコンパクトなものにして不要な要素をのける。

本報告では開発途上のため詳細な規格は検討中であり、改良前のものを図示した。



## PMD患者に適した車椅子の選び方 (スタンダード型とトラベラー型の比較)

国立療養所再春荘

境 勇 祐 上 野 和 敏  
寺 本 仁 郎 今 西 康 二

PMD患者は歩行不能以後車椅子生活が多くなる。車椅子は彼等にとって足がわりとなっており、病棟内の移動を可能にし歩行不能となった精神的ショックから立ち直らせ、日常生活への自主的、能動的態度の形成に大きな貢献をもたらしている。そこで我々は歩行不能となった患者について病症度別に、スタンダード型及びトラベラー型車椅子の適合性について検討したので報告する。

**方法及び結果:** 2種類の車椅子、即ちスタンダード型及びトラベラー型車椅子でそれぞれ10mの直線及び蛇行に要する運転時間について測定した。障害度Ⅱ-6(5名)の患者では全員がスタンダード型車椅子の方に、直線及び蛇行ともに時間が短く運転姿勢もハンドリムを握り楽に操作していた。

また半年後に同じ方法で測定した結果、時間は長くなっているが、そのほかの変化はみられなかった。障害度Ⅱ-7(9名)以上の患者ではトラベラー型車椅子の方に、直線及び蛇行ともに時間が短い傾向にあり、運転姿勢もハンドリムではなく大車輪の上方を握って、そのまま上体を前にあふるようにして車椅子を前進させ、車が進みはじめたら左右の上肢を交互に同じような動作で上半身、時には頸部も左右に交互にふりながら車椅子を操作していた。次に10m2度の登坂運転時間について測定した。障害度Ⅱ-6の患者では全員がスタンダード型及びトラベラー型車椅子で、ハンドリムを握り肩を力強く外転、伸展し肘関節を曲げて車を押したようなかっこうで動かしていた。障害度Ⅱ-7以上の患者では全員がトラベラー型車椅子の方に時間が短く、1名はスタンダード車椅子では運転不能であった。運転姿勢も末期まで比較的よく筋力を保持している頸板状筋により頭を強く後方に保持し身体を後に倒し十分に上肢を後にひいて大車輪を握り、そのまま股屈筋、ハムストリングス、足底屈筋、内反また足指の屈曲筋等を全部用いて、屈筋の許す範囲で頭部を正しく保持しながら、体重を上肢にかけて車椅子を操作していた。次に段差乗越えについて調査した。高さ5cmの段差に20cmの板を渡して測定した。障害度Ⅱ-6の患者ではスタンダード型及びトラベラー型車椅子で乗り越えが可能であり、運転姿勢も前記のような動作であった。障害度Ⅱ-7以上の患者では9名中6名がトラベラー型車椅子で乗り越えが可能であり、3名はどちらの型でも測定不能であった。登坂運転や段差乗越えについてはADL点数は34点以上あれば可能であった。

**考案**：我々は車椅子開発の前段階として現在使用している2種類の車椅子と、障害度との関係についてどの車椅子が適しているか、以上の結果とADLを参考に比較検討した。萩島らはこれまでに病状に適合した車椅子の選び方については、次のような事項をあげている。(1)ハンドリムは大きいもの、(2)安全ベルトはゆとりのある丈夫なもの、(3)フットレストは充分にふんはれる位置につける、(4)シートの幅は腰幅に5cm程度加える、(5)アームレストは調節可能にする等である。我々はこのに加えて障害度Ⅱ-6の患者では上肢の機能が比較的残されているのでスタンダード型車椅子を、障害度Ⅱ-7以上の患者では上肢の動きも少ないためハンドリムをつけないトラベラー型車椅子を処方した方がよいと思う。

# 冬期に於ける車椅子生活者の 足部保温法について

国立療養所川棚病院

前 本 薫 朝 倉 フ ミ エ

## はじめに

現在当病棟の車椅子生活者は40名中26名と大半が車椅子にて日常生活を行なっている。本疾患の末梢循環障害に加えて車椅子生活者は、長時間同じ体位を保持しているなど、特に足部の血行障害を来し、冬期は凍傷をおこしやすい状態となっている。その要因として考えられる事は、自律神経異常、筋萎縮の影響、四肢の運動の減退、などがあげられる。それに加えて、車椅子の足乗せが金属で冷たいため、足部の冷脚を助長する結果となる。

そこで車椅子生活が苦にならない様にと、凍傷に罹患し易い患者10名を選び、次の事を試みた。

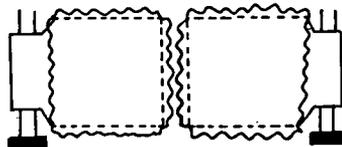
## 対 策

- 1) 温浴法
- 2) マッサージ
- 3) 靴下の着用
- 4) 車椅子の足乗せカバーの装着

## 方 法

温浴法は入浴日以外の日に38℃～40℃の温湯で15～20分足部を温め、温浴后マッサージを行ない靴下を着用させる。

次に足乗せカバーの工夫については車椅子生活者全員を対象とし、図の様な方法にて取付ける。



## 利 点

温浴法については場所をとらず簡単に出来る。身体の保温に役立ち凍傷の症状も緩和し、夜間良眠出来る。

車椅子の足乗せカバーについては、古いバスタオル、残り毛糸、靴下等の廃品が利用出来、費用が殆んどかからない。

## 考 察

温浴法では、お湯の温度が下らない様、途中何回もお湯を注ぎ足す。又容器が車椅子に合う様高さ等を考慮し木製の台を作製する。

## おわりに

当病棟は冬期18℃～20℃になる様暖房されているが、足部が冷えると云う事を病棟で検討の結果、温浴法と、足乗せの工夫をし、昨年11月より、本年4月迄実施した所患者も喜び、これから先も改善工夫を行ない、車椅子生活が少しでも苦にならない様努力したいと思う。

## 進行性筋ジストロフィーの養護、 管理、訓練機器の開発研究

徳島大学医学部整形外科

山田 憲 吾      野 島 元 雄  
松 家      豊      田 中 晴 人  
小 松 忠 雄

筋ジストロフィー症の養護、管理機器として本年度は、まず、電動三体車椅子を開発し、プロトタイプとして検討を重ねている。

この三体車椅子は、既に非電動式のものを開発し、昭和49年度の本研究の“増加試作”研究対象機器として全国6カ所の施設に配布され、一応の評価を得ているが、今回は、これを患者(児)自体が操作できるよう電動式にしたものである。

即ち、臥位→座位→立位が電動化することを目的としたが、立位のパターンまで至ることはできなかった。然し、試用の結果、患児が自由に移動することができ、任意に随処で臥位をとることができ、また車輪のギアをはずすと“ストレッチャー”としても効用があり、まずまずの評価とみなされる。向後、更に改良と工夫を重ねたい。

次に、ストレッチャーとして、“スライドストレッチャー”を工夫した。この種のもは外国製品で市販に供せられているが、経済性、使い易さを考慮した。ストレッチャーの土台板にいわゆる“コロ”を設け、その上にのせたスライド板(更にその上にマットを敷く)を、あたかも“コロ”の上を荷が移動するように簡便に移動する(スライドする)よう工夫したものである。試用の結果、容易にスライドできて甚だ便利であるとの一応の評価を得ることができた。

特に、脊柱変形とくに側彎変形矯正のための牽引装置として、いわゆるCortrel牽引法にならい脊柱伸張装置を工夫した。原法にほぼならしたが、牽引台面を2分して、夫々が上下にスライドできるよう(サイドレールを付す)にした点、牽引滑車を3滑車とした点などに改善を加えた。試用の結果、効率的な牽引が営まれる(試用はまず特発性側彎患者にて行ない、漸次、筋ジ症例につき検討を重ねるが)ことをみとめた。

# 半立位式の水洗便器

国立岩木療養所

七戸千恵	中井幸子
折戸谷初枝	須藤リエ
長尾二三子	棟方よしゑ
有馬文子	村田千恵子
成田光子	

## はじめに

当成人病棟では既製の水洗式腰掛便器を使用しているが、歩行できる患者のうち、障害度の進んだ特に、大腿四頭筋力2以下、又は体重の重い患者、下肢の長い患者は便器からの立上りに相当の努力を要している。そこで立位困難者用として、起立位に近い状態で気持よく排泄できる様な水洗式便器を考え作製、使用したので報告する。

## 問題点

- 1) 開放性の病棟であるため清潔、臭気防止の上からも水洗式である事
- 2) 作る場所が1ヶ所であるため該当者がすべて利用できる便器である事
- 3) 安全である事

## 解決方法と作製

- 1) 現在使用されていない和式幼児用水洗便所と便器を利用する。
- 2) 立上りに関係あるのは、便器の高さと下肢の長さである事がわかったため、手すりを利用して該当者全員が楽に起立できる高さをもとめた。(56cm)
- 3) 安全性を保つため、便器と床との固定には充分注意する。

## 使用結果

- 1) 水洗式であるため清潔である。
  - 2) 立位に近い状態で使用できるため立上りが楽である。
  - 3) 障害度が進んで補助具を使用する様になっても起立できるうちは、利用されるので、排便時のプライバシーを永く保つ事ができる。
  - 4) 立上りに介助を要しても、便器の高さが56cmあるので、介助者も負担が軽減される。
- 等の結果を得て現在使用中である。

# 回転するお膳の工夫

国立岩木療養所

大津 静世 福士 町子  
葛西 美良栄 岩淵 郁子  
我満 千重子  
6病棟スタッフ一同

## 研究目的

筋ジストロフィー症の重症化にともない、上肢の筋力の低下、肘関節の拘縮、頸椎脊柱変形のため、食事摂取時の各食器の取り扱い動作が非常に困難となる。

そこで、目的の食器を手のとどく範囲にもってこられる様に、回転できるお膳を考案試作使用してみた。

## 作製方法

アルマイト製丸盆 直径35cm

ベアリング

蝶ねじ

丸盆のうら側中央に、ベアリングを蝶ねじで止める。

## 使用した結果

- 1) 手指の軽い力でお膳を回転し、自由に食物を選べるため、楽しんで食事を摂取する様になった。
- 2) 蝶ねじの締め加減で、障害度に適した回転を調節できる。
- 3) お膳とベアリングの取りはずしが簡単にできるため、洗浄、消毒に適する。
- 4) 安価でできる。

## 今后への課題

- 1) お膳の面積に対して、ベアリングが小さいため時により、お膳がかたむく事があるので改良する。
- 2) ベアリング、蝶ねじ以外のものでも更に取扱いが簡単で、安定性のあるものを。
- 3) お膳を回転させるための附属品使用により、お膳に高さが加わるため安定をかくので、食事用のテーブル、強度の変形ある患児用ベッドサイドテーブル等に、埋込み式に作りたいたいと考えている。

# 強度の変形あるPMD患児の ベッドサイドテーブルの工夫

国立岩木療養所

江利山 久子 西 塚 キヨノ  
長谷川 輝子 工 藤 恵子  
6病棟スタッフ一同

## 研究目的

PMD児(者)の障害がすすむにつれ、頸椎脊柱の変形並びに膝関節の拘縮等はのがれる事のできない致命的な現像である。特に安静を余儀なくされた場合等は膝関節の拘縮が著明なためベッド上での座位姿勢保持が困難となる。

そこで変形拘縮があっても座位姿勢で利用でき、安全、とりはずし可能なテーブルということで考案試作、使用してみた。

## 作成

テーブルは合板製(12cmのベニヤにデコラをはる)縦54cm  
横60cm 安全性をもたせるために胸の当る部分に切り込みを入れる。縦15cm 横23cm 脚部はステンレスパイプを使用、折りたたみ式とした。

## 使用方法

ベッドキャッチャーを取り外し、その2ヶ所の穴にサイドテーブルの脚部を差し込んで固定する。

ベッドサイドに腰かけて、テーブルの切り込みに胸をもたせる様にして使用する。

## 使用した結果

座位保持ができる事により、肺機能低下の予防となる。

テーブルに肘をのせる事により、上肢の運動が可能となり、残存機能の減退が防がれると同時に、読書、物を書く、食べる等の生活行動の範囲が拡大されることにより、情緒が安定し性格が明るくなった。

## 今後の課題

年長時、成人用として更に、体重変形を検討し安全かつ、取扱いが簡単なテーブルを考えている。



# 食器の合理的工夫と改善について

国立療養所西別府病院

安川 郁子 本田 ミヨ子  
板井 洋子 倉原 恵子  
本田 恭子 西村 志美子

一般的に患児は、身体的な機能障害のため、食事の摂取が非常に困難であります。

特に病状が進んだ患児は、ベッドの上で寝たまゝの姿勢で食事をするため、汁、お茶等をこぼすことが多いため、食器をたおさないようにと気をつけており、楽しいはずの食事時間にある種の苦痛を伴っている様子が見受けられます。そこで、汁類、お茶等の容器に工夫改善を行なうことによって、介助業務の合理化と患児の心理的苦痛をとりのぞくことが目的であります。

そのために、具体的な方法として、二つの試みを行ないました。

一つは、普通の汁わんとコップの底に磁石を取りつけ、お盆についても、今まで使用していたアルミニウムのお盆を磁石のつくステンレス性のお盆にかえてみました。

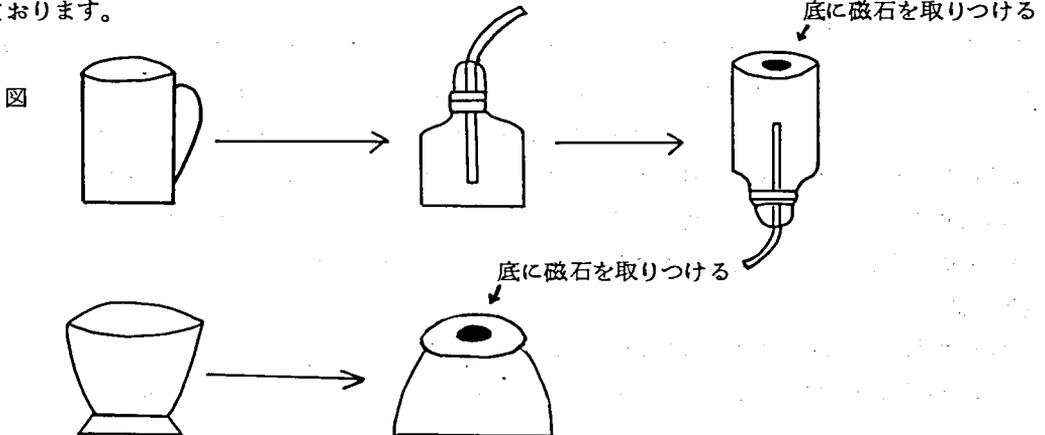
もう一つの試みは、お茶用の食器のかたちそのものを工夫してみたことです。

今までは、普通のコップに市販されているビニールのストローを添えたものを使用していましたが、今回は、ストローの吸い口そのものを食器に固定させたものに変えてみました。その食器の底にもやはり磁石をとりつけました。

その結果、実際に患児に試用してみたところ、磁石の効果で少々腕の力が弱くなっている患児でも、自由にお盆の上で、食器を移動させることができるようになりました。

特にストロー付お茶用の食器は、食器そのものの構造から、絶対にこぼれないという心理的な安心感が一層強く、患児に好評でありました。

しかしながら、これらの工夫についても、今後さらに改善を重ね一層充実したものになりたいと考えております。



# 書見台の改良

国立療養所西別府病院

黒 沢 清 子 元 近 ハルミ  
長 野 幸 子 竹 内 八重子  
佐々木 直 美 本 田 ミヨ子

## 研究目的

床上生活をしている上肢機能低下の患児がより安楽に読書生活を続けることができるように書見台の改良を試みる。

## 研究内容

前回報告した、リザウンド製の読書スタンドは、ページめくりが自分でできないという大きな欠点の為、患児が1人で読書を楽しむという根本的な目的が果せない為、DMP児には不適応であると考え、それ以前に使用していた書見台の改良を新たに検討してみた。

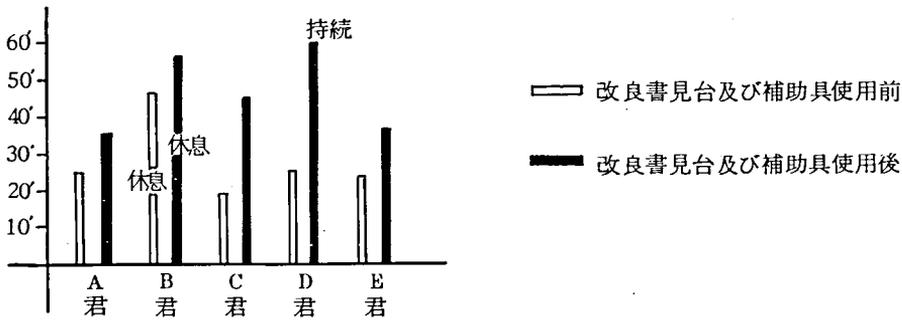
まず、患児の読書状態についてみると、側臥位の場合は、ベッド柵に本をたてかけ片手で本を支えて読書しているが、これは、上肢が疲れるうえ本の安定がよくない。また、脊柱の側彎の状態によっては、本の位置と眼の位置がずれ、いわゆる横目の状態で本を読む為、眼性疲労を訴える者もいた。次に仰臥位の場合では、本を両手で掲げたり、胸部に乗せたりして読書しているが、前者は、上肢、特に前腕の疲れが強く、後者は、本の下の行を読む時の眼性疲労が大きい為、長時間の読書は患児にとって困難になっている。次に今回改良の対象となった書見台は、①小さくて軽い、②どこでも使用できる、③折りたたみが簡単にできる、④持ち運びが便利、⑤傾斜を簡単に変えることができるなどの利点があるが、安定性に欠けるという大きな欠点があった。この書見台の巾は、わずか18cmである為、大きい本の場合安定がよくない。また、本を固定するとめ金は、2個連結になっている為、左右の本の厚さが異なった場合の固定が良くない。そこで、これらの欠点については、2個の書見台を組み合わせることでほぼ解決できた。巾は2倍になり、とめ金も単独のものを2個ふやし計4個にし、すべり止めの為、ゴムを張った。その結果、左右の本の厚さが異なった場合でも固定できるようになった。さらに、この改良書見台の補助具として、患児の脊柱の変形や体位に合わせて利用できる「のせ台」を作製した。この「のせ台」の材質は発泡スチロールである為、胸部に乗せた場合でも重さはほとんどない。これにすべり止めの為布を貼った。次に5名の患児について、1時間内にどのように読書するか、その各患児の読書時間を経時的に調査してみた。表(1)で示すように、ほとんどの患児が10分以上、中には2倍以上も読書時間を延長させる患児もいた。

## 結 果

改良書見台及び補助具を使用した結果、本の安定がよくなり、上肢の疲れや眼性疲労が少なくなり、以前よりも読書時間を延長させることができ、読書がしやすくなったという結果を得た。

表(1)

読書時間



## 移動式洗面台の改良

国立療養所西別府病院

後 藤 スミエ 東 ツネ子

梶 原 景 子

PMD病棟開設以来8年を経過し、年毎に歩行可能児が減少し、殆んどの患児がベッド上で生活、日常生活諸動作に看護者の介助を必要とするようになってきた。我々は重症化に伴う看護対策の一つとして、ベッド上での洗面、歯みがきという問題を取り上げ、患児が容易に、かつ安全にでき、更に看護労働力の軽減を目標として、移動式洗面台の使用結果を報告してきたが、使用していく内に種々の難点に気付き、それらの改良を試み、製作検討中であり、今回はそれらの結果を報告する。

はじめは旧式廻診車を廃物利用したもので、材質は木製で重く、大きさはたて47cm、よこ78cm、高さ85cmである。ところが使用しているうちに次にあげるような難点が出てきた。

1. 移動車が大きく、ベッド間に自由に人らない。
2. 貯水槽が場所を取りすぎる。
3. 丸型陶器洗面器が少し大きすぎる。
4. 下段の不潔コップを入れる際、中段があり取扱いに不便である。
5. 移動時に清潔コップが倒れやすい。
6. 使用済みオシボリ入れがない。
7. 汚染時清拭用のタオル掛けがない。

そこで以上の点を改善して改良車を作成した。

洗面台の型は前者と同じく、3段式廻診車様であり、材質は木製であるが軽く、たて40cm、よこ82cm、高さ90cmの大きさとした。貯水槽のかわりに、枠組みしたトレーを取りつけ、水を入れた

コップを備え、使用後もそのトレーに置くようにした。左後方にはウォーターピックを置き、重症児及び臥床患児に使用する。右側には清潔オシホリ入れと、使用済み歯ぶらし入れのトレーを備える。又、中段右側には5段式の引出しを取りつけ歯ぶらしを入れる。中央には坐位で洗面可能な患児に使用する洗面器を置くようにした。下段の左側に汚水入れポリバケツ、右側には吸引器を置くようにし、又、取り外し自由な使用済みオシホリを入れるカゴを備えた。丸型陶器洗面器は取り外し、ブリキにて直径½位の漏斗を製作し、そして更に汚水が流れやすいように大きな筒を取りつけた。

ウォーターピックと吸引器は、コンセントに差込めば常時使用できる状態にしておき、又、ガーグルベースも取り扱いが自由なはめ込み式にした。

次に看護者側の使用後感をまとめてみると、

1. 移動が自由で安定性があり、準備、後始末が一台で出来、スペースに無駄がない。
2. ウォーターピックとホース付ガーグルベースを用いる事により、体位の無理もなく安楽に、しかも周囲を汚染する事なく歯みがき出来るが、2名以上の介助者を必要とする。

## 結 語

第一報、第二報と移動式洗面台を研究してきたが、PMD患児の重症者の増加と共に看護者の労働力が増大するので、ウォーターピック、ホースつきガーグルベース及び吸引器の使用方法を今後の研究テーマの一つとし、努力して行きたい。

# オルタツール使用経験のまとめ

( 評価試作研究—指定 )

八 雲 岩 木 西多賀 東埼玉  
 下志津 新 潟 宇多野 兵 庫  
 徳 島 西別府 南九州 川 棚

フランスで開発された空気式装具、オルタツール、B型(PMD用)を12施設において、Pilot studyとしてその適応と利用価値について検討した。各施設からの詳細なアンケートについてまとめしたので報告する。

使用対象は第1表の通りDuchenne型13例であり、1施設ではKW病に使用された。

対象者の下肢ROM、筋力テストの概要は第2表に示した。装着の実際については第3表に示す通りであった。

オルタツール装着の影響は第4表に示したが、新しい装具として種々の問題が提示される。なお、第5表にアンケートを集計した。これらの成績については、極めて短期間の使用であること、使用上の不馴れの点、また、B型で歩行タイプでなく、起立タイプであったことなどの結果にもよるが、しかし、オルタツールの効果的使用に関してはより実用的なものにするための実験的研究とその改善がのぞまれる。新しい装具として新機軸をもつものであるが、介助、操作など管理上の問題も含めて、本体自身の構造上のまた、機能上の問題が指摘されるので、更に追試が必要である。

即ち、空気調節機構の分割化によって下肢の運動性をよくする、操作の容易な方法、下肢循環障害や通気性の対策、軀幹保持機構、靴との連結方法、装着の簡便化などが積極的に考慮される必要がある。今後、訓練を加味した普及の可能性に期待する。以上、現在までの使用経験をまとめ報告する。

( 松家 豊 )

表1 オルタツール使用のまとめ

B型	13例 (11施設)			
対象者年齢	9~18才 ( $\frac{9\ 10\ 11\ 12\ 13\ 15\ 18\text{才}}{1\ 4\ 1\ 3\ 1\ 1\ 1\text{人}}$ )			
ステージ	$\frac{1\ 3\ 5\ 6}{1\ 1\ 4\ 6\text{(人)}}$			
A D L	歩行	装具歩行	装具起立(車いす併用)	車いす
	2	1	5	4(人)

表2

〔下肢ROM〕			
	股	膝	足
屈曲	N	N	-10°~-28
伸展	N~45°	N~30°	N
〔筋力テスト〕			
脊柱起立筋+2	~+1	大腿四頭筋	3~+1
腹直筋	4~	1	大腿二頭筋 4~2-
腹斜筋	4~	+1	腓腹筋 5~3
大腎筋	+3	~+4	前脛骨筋+4~2-
			後脛骨筋 5~2
〔側 彎〕	(+)	5	
	(-)	7	
	(オルタツール使用例)		

表4 オルタツール装着の影響

軀幹の支持性	よい(6)	わるい(5)	?(1)
バランス状態	よい(3)	わるい(6)	
足の安全	よい(4)	わるい(8)	
緊迫感	あり(9)	なし(2)	
皮膚の障害		なし(7)	
いたみ	あり(7)	なし(2)	
脈拍 加圧で	≡(4)↑(4)	起立で≡(5)↑(1)	
血圧 加圧で	≡(6)↑(1)	起立で≡(1)↑(2)↓(1)	
肺活量	≡(3)↑(2)↓(1)		
患者の満足度	よかった(1)わるい(6)どちらでもない(4)		
心理的効果	よかった(2)わるい(8)わからない(2)		
続けて使用されますか	はい(1)	使用中(3)	いいえ(3)
使用上工夫されたこと	起立支持について(オーバーテーブル、支持台、手すり、背ささえ)		
故障について	なし(8)	あり(1)	

表3

オルタツール装着使用期間	2週~6カ月
1日の装着時間	10~70分(20~30分)
	1日1回程度
空気圧	0.5~2.2バール(1.5~2.0)
主な目的	起立位保持(10) 臥位(2)
	下肢、軀幹の変形の予防と矯正(5)
	歩行訓練(3)……歩行可能1例
中止の理由	効果の期待薄い、適合不十分、転倒

表5 オルタツールについてのアンケート

	よい	どちらでもない	わるい
十分な固定力があるか	9	0	3
軀幹変形の予防について	4	5	1
軀幹変形の矯正について	2	4	4
下肢変形の予防について	7	5	0
下肢変形の矯正について	7	3	1
起立器具として	10	1	1
歩行器具として	0	4	7
A DLの改善について	1	4	6
呼吸機能について	3	7	1
実用的価値があると思うか	3	5	4
装着の操作は容易か	1	2	9
介助しやすいか	2	3	6
空気調節が容易か	6	5	1
長時間装着が可能か	0	1	11
機構上改良が必要と思うか	9	1	1
特別な靴が必要か	9	0	1
もっとこの器具を活用したいか	4	5	2
従来の器具に比べて	0	7	3

# 看 護 研 究

部 会 長

国立徳島療養所

松 家 豊

看護研究の成果をまとめるにあたり、研究計画にもとづいて次の5項目に大別した。

基礎的看護、臨床看護、看護機器の開発、看護管理、看護基準作成

1. 基礎的看護に関しては、とくに心理的看護の面について、重症化した20人の心理テスト(YG、SCT)を行ない、過去5年前の成績との対比では身体的願望の減少、対人関係への反応の増加など精神的成長の過程がみられた。看護計画の指針として精神的リハビリ看護の必要性を述べた(徳島)。異常行動児についての問題や対策もとりあげられた(埼玉)。

2. 臨床的看護に関しては切実な問題として重症者への対症看護、看護技術に重点が示されている。末期看者に対する実際の看護方法として、死亡者の末期における経過の実例を検討し、呼吸不全、心障害の具体策についてのべるとともに、早期からの合併症予防や救済看護の要点とその手順、集中看護の必要性などが実例をもとにして極めて詳細に検討された。今後の末期看護ケアに対する方向づけがなされた(刀根山、西別府、下志津)。上気道感染症について前年よりひきつづいた疫学的検索から、7、8、10、11月において多発の傾向にあり、その予防対策が指摘された(宇多野)。成長とか諸検査の指標となる身長測定方法について統一の見解を見出すべく各種の方法の検討が統計的処理をもって行なわれた。拘縮、変形などが問題となるので背面指棘間距離が最も簡便で適確性があった。

3. 看護機器の開発、改良に関しては種々の創意工夫によりPMDの姿勢や体型に適したものの、介助の効率、省力化をはかることの目的に沿って実施され、以下のものがあげられる。

① 筆記用手指自動具の作成(八雲)。② 保護帽の材質からの検討と改良(宇多野)。③ 姿勢保持、変形予防のための車椅子の補助具、排便時の坐位保持具、改良椅子便器の試作検討など不良坐位姿勢の予防、坐位の安全固定と安楽性、蓄尿などをそれぞれ目的とした研究があり、患者へのサービス向上に役立てた(徳島、西多賀、原、川棚)。④ 入浴介助の能率向上と省力化のためにエレベートバスの導入使用を行なったが、PMD(特に重症者)に適した移動担架(附属)の改良が必要となり、その試作について検討を加えた。なお、重症児用バスはPMDでは浴槽構造に問題があることを指適した(西多賀)。ロータリーリフト入浴装置の附属である吊下椅子を改良し至適条件下の入浴介助に役立てた(下志津)。上述機器、用具の開発、改善はその問題点の指摘と養護の充実につながり、ADLの向上、心理面へのよい影響がみられ、同時に改助、管理の発展に貢献するところ大であった。

4. 看護管理に関する研究として2つの新しい試みがある。① 2看護単位の病棟勤務体制として職

員の2ヶ月毎のローテーションと入院時からの患者受け持ち制を実施しているが、追跡結果が期待される(南九州)。② 地域看護としての働きかけが巡回検診を中心にすすめられている。入所者のニーズ調査在宅者の家族調査から看護ニーズの共通性を見出した。今後の在宅看護ケアの糸口となる(刀根山)。

なお、義務教育終了者の生活指導は今後の重要課題である。意識調査、タイムスタディーから通信教育をとりあげ検討した(再春荘)。

介助動作を映画で検討し腰痛対策も含めた合理的介助動作について紹介された(刀根山)。

家族指導のために両親の意識調査を行ない、父、母ではくいちがいがあることがみられた。

家族歴調査の深重性を示唆するとともに、遺伝、出産、患児の将来など家族指導の重要性とあり方を強調した(長良)。

5. 看護基準作成については今年度より共同研究として作業をすすめている。全施設の参加のもとに作成委員として以下の7施設を選出し、分担項目を決め、刀根山を中心として行なっている。

刀根山(臨床的看護)、南九州(基本的看護)、東埼玉(病棟管理)、徳島(患者管理)、鈴鹿(生活指導)、西多賀(看護機器)、下志津(その他、家族指導、在宅ケア等)

委員会を今年中に4回開催し、全施設の協力のもと作成中である。看護基準は看護計画の基盤となり、共通性をもったもので原則的なものである。各方面からの要望にこたえるために各委員分担の資料を相互に検討中であり、51年度に完成の予定である。

# 筆 記 自 動 具 の 工 夫

国立療養所八雲病院

成 田 久 子      伊 藤 八 重  
渡 辺 亀 江      佐 藤 リサ子  
大 島 君 子      他病棟職員一同  
斉 藤 雪 子

## はじめに

この度脊髄性進行性筋萎縮症で、筋無力状態の患者に対し、プレスネットで鉛筆を固定し、僅かの体動で筆記する練習を重ねた結果、文字を書くことに成功した一症例について報告する。

## 患者紹介

生年月日 昭和3年3月30日      46才      女

入院月日 昭和47年3月3日

病 名 脊髄性進行性筋萎縮症

経 過 27才頃より歩行困難になり、握力も衰え初め、32才で歩行不能となり、箸、茶碗等を落す事が多くみられ、39才に至っては両手も全く使えぬ状態となった。

全身状態 支えなしでは坐位保持困難で、上肢挙上不能、握力測定不能、肩甲部挙上運動は低抗なしで僅かにできる程度である。

性 格 理解力がよく、積極的がある。

筆記時の姿勢は、ギヤージベットの背部を高くし、殿部にスポンジの小枕を入れ安定させる。次にオーバテーブルは下肋部の高さとし、両前腕は肘関節近くまでテーブルにのせる。利手は右手であり、滑りをよくするため小指側の部位に紙をあてる。上半身の僅かな動きも阻害されないように、背部はベットからはなす。

## 鉛筆固定方法

方法1：最初に手甲を作り鉛筆固定のループをつけ書いてみたが、ループだけでは固定不十分で自筆は全くできなかった。

方法2：次に弾力包帯を用い鉛筆を小指と環指の間に挟ませ支えたところ、鉛筆の運びが思うように動かなかったが、なんとか読める程度の文字が書けるようになった。それでより以上の効果を期待し、マニウプラストの装着を試みたが、重いため全く腕を動かす事ができず、再び弾力包帯の固定に戻して、4ヶ月間努力してみたが疲労の割に上達はみられなかった。

方法3：小指を手拳内に折り環指、中指、示指の順に握らせ、これにプレスネット2号40cmを被せ、手関節より10cm上の部位までとし、残りを強く引いて外側へ廻し手関節上部で固定する。ボールペンはプレスネットの網目を通して、拇指と示指の間に挿入し書きやすいように調節して、上体を動かしながら書いてゆく。

以上の経過の中から、プレスネットで鉛筆を固定する方法が最も適しており、この状態で約5カ月間、毎日2時間ずつ根気よく練習した結果、字数は目立って増さないが、字体の上達はめざましいものがあった。最初に書けた手紙を母親に出したところ、速達で返事がくるなど患者と共に感激したものである。

## 結 び

この患者は生活のすべてを、自分の力では何もできないものと諦めていたが、文字を書いたという事は、患者自身のたゆまぬ努力とスタッフの一環した指導成果によるものと考えられる。

この経験を通して私達は、今後他の患者についても、身体機能を十分把握し個々に合った自肋具について研究してゆきたい。

## PMD患者に適した身長測定方法の考察

国立療養所西多賀病院

佐々木 勝 吉      中 村 ミ ヨ  
片 桐 智 子      小 原 喜久子  
大 山 成 子

### はじめに

身長は成長状態及び諸検査の基礎資料に必要であるがPMD患者の体型ではKY式身長計による測定は困難である。現在私達は、巻尺を用い、頭頂部から体側面に沿って足底部までを測っている。しかし変形拘縮が強度の為、測定値は正確さに欠ける。これら患者の身長測定基準を考察し、容易でより正確に測定する方法を追求した。

- 研究方法**
1. 全国PMD施設へ身長測定方法のアンケート調査実施。
  2. 1の結果より、20才～50才の一般男女50名を対象に各方法で測定実施し、相関を調べる。
  3. PMD成人患者20名に対し、KY式身長計による測定以外の方法で測定実施。

- 結 果**
1. アンケート発送21中、回収率85%、回答76%であった。各施設で現在使用中の測定方法とその割合は、1)KY式身長計による測定32%、2)前面及び3)背面指極間距離測定16%、4)頭頂→腸骨稜→大転子→膝関節→足底24%、5)頭頂→大転子→膝関節→足底12%、その他16%であった。
  2. 1に基づき1)～5)を選択し測定し、図1を1)と2)、図2を1)と3)、図3を1)と4)、図4を1)と5)とし測定値の相関を調べた。図1では、相関係

図 1

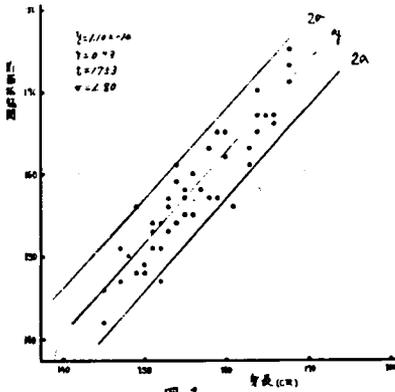


図-1

図 2

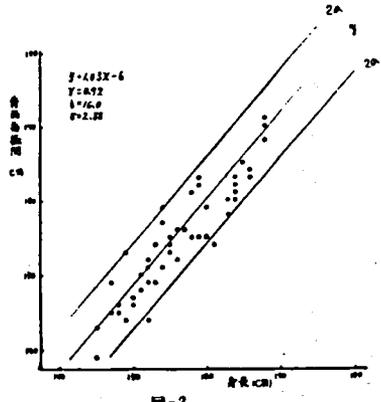


図-2

図 3

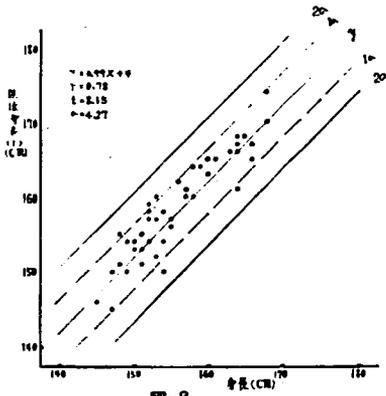


図-3

図 4

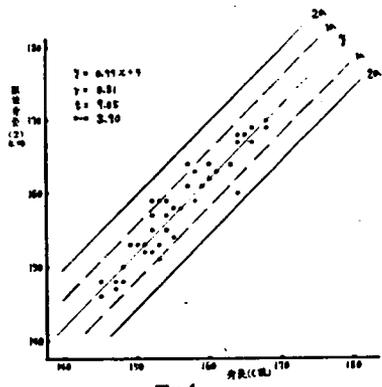


図-4

数  $r$  を  $t$  検定すると 99.9%の安全率で  $r$  の値の信頼性が証明された。は回帰直線  $Y$  の廻りの偏差である。  $2\sigma$  で全例数の94%を含んでいる。同様に図2～図4を  $t$  検定すると図1と同じ割合で  $r$  の信頼性が証明された。回帰直線の廻りの偏差は図2は  $2\sigma$  で94%、図3は  $1\sigma$  で88%、  $2\sigma$  でのみ出しはない。図4も図3と同じ結果が出た。すなわち図1～図4はすべて相関がある。図3と図4は  $1\sigma$  で88%含まれている為図1、図2より誤差は少ないが、一般人に対する結果である為、PM D患者の場合変形拘縮による誤差の生じることは明らかである。比較的変形拘縮の遅い上肢を使った2) 3) の測定方法と比較すると、図1、図2とも大差はない。一般人の測定結果2) では胸の厚みが加わり誤差が大きくなるが3) では少ない。

3. 患者を測定した結果2) 及び3) では強度の変形拘縮がない場合、当病棟制作のT

字板で容易に測定できたが、腋下、肘関節、手関節の固定が必要であった。強度の場合加えて関節の変形による角度が問題になった。4) 5) では患者に苦痛を与えず楽に測定できたが、側弯のある場合誤差が大きい。

## 考 察

相関図を用い、統計学上分析すると4) 5) が相関が強かったがPMD患者には必ずしも適切ではない。変形拘縮の比較的遅い指極間距離の測定がPMD患者の場合、正確に近く、胸の厚みによる誤差がない3) が適当と考える。又、現在使用中の測定器具のみでは測定困難である。変形拘縮の少ない患者でも、上肢関節の固定可能であること。加えて角度調節可能な器具の考察がより正確な測定値を期す為に必要なである。

## 結 論

1. PMD 患者の身長測定方法は、変形拘縮の比較的遅い上肢を利用した背面指極間距離が適当である。
2. 現在使用中の測定器具ではPMD 患者の身長測定は困難である。背面指極間距離で測定するならば、関節の固定可能なもの、関節の角度調節可能な器具の考察が切望される。

# 重症心身障害児用エレベートバスを 基礎にしたPMD用の架台の考察

国立療養所西多賀病院

佐々木 勝 吉      工 藤 桂 子  
小 山 勝 次      佐々木 秀 子  
田 中 常 男      半 沢 寛  
高 橋 峰 子

## はじめに

当病棟では、職員の腰痛予防と作業能率アップを目的とし、エレベートバスを購入、49年9月より設置し使用している。使用始めから職員の操作上の不便や、もともと重症児用のエレベートバスのため、成人PMDには適用しない所があった。その中で今回は、担架の工夫を中心に研究を進めてみたので発表する。

## 目 的

- ① 患者の安全を考慮し安楽に入浴できるように援助する。
- ② 職員の腰痛予防と限られた時間内での入浴能率をあげる。

## 問題点

- ① 患者が担架に臥床し浴槽に入った場合、体が変形しているため、胸部及び両膝関節が湯面より浮きでて十分にあたたまれない。
- ② 担架に臥床した時筋力が弱いと、体が変形しているため、担架に体の曲線が添わず不安定である。
- ③ 担架の坐台が硬い材質のため、体の一部分だけに力が入り患者にとって疲れやすく、又苦痛を感じる。

## 研究内容

現在使用されている担架(図1)を、次のような担架(図2)に改造して成人PMDに使用すれば、問題解決となり、良い結果が得られるのではないかとと思われる。

- ① 背台頭部12cmに角度をつける。

利点・頭部が固定されて安定感がある。  
・頸部の筋力をつかって、湯中では自力で体を調節できる。

- ② 背台45cmのものを55~65cmとスライドするもの。

利点・患者の坐高、変形に合わせて自在にできる。  
・背部の空間が少なくなり安定する。

- ③ 背台を45℃、30℃、15℃、0℃の角度を保てるリクライニングにする。

利点・変形に合わせて自在にできる。  
・操作上楽である。

- ④ 殿部にすべり止めをつける。

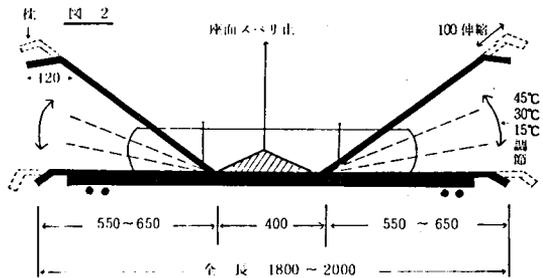
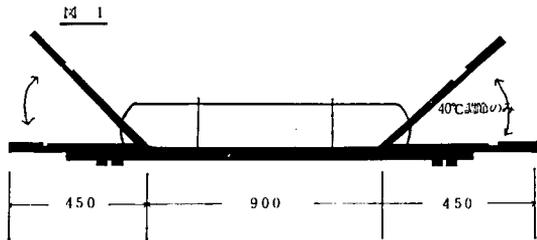
利点・殿部が固定され安定感がある。

- ⑤ 架台全体を弾力性に富んだ耐熱のナイロンキャンパスを使用する。

利点・体全体が接着し安定感があり、疲労や苦痛が軽減される。

## 考察

この研究にとりくんでみて、実際に改良した担架に患者を入浴させる段階までは成果が得られなかったが、PMD患者の体の変形などを考慮し、架台を改良するための設計図を作製するところまでと進めた。



ただエレベートバス自体の材質がステンレスのために、PMD患者には最適と考えられることでも簡単には改良できない点も種々ある。又浴槽を深くすることが一番いいのであるが、それは重症児用に作られているため、構造上今の段階では困難である。

膝関節のうきでることについては、現在、まだ解決策が得られないでいる。

しかし、改良されたものが実際に使用できたものが実際に使用できれば、エレベートバスに入る対象者が多くなると予想される。そして、患者の入浴過程において、いままでの浴槽であれば、6回の抱きかかえがエレベートバスでは2回ですみ、したがって介助者の腰痛軽減につながることであり、この研究を設計の段階で終らせないためにも、今後継続して研究を進めていきたいと考えている。

## 椅子便器の改善

国立療養所西多賀病院

千田 武 昭 草野 絹 子  
菊地 伊三郎 工藤 桂 子

### はじめに

当院におけるPMD(児)者の年齢差は大きく、重度な患者が多い為、看護の業務内容は殆んどが生活援助である。中でも排泄に関する援助は従来からの問題点となっていた。当院に於いて使用されているのは、さしこみ便器、洋便器、便器車、トイレ等である。今回市販されている椅子便器を使用した、自分の肢位を保つ事で精一杯の彼らにとっては、意にそわない物となり、改善の必要性を感じ、PMD(児)者の体位と習性を包括的に考案し試作したので報告する。

### 目 的

1. 患者が安心して使用出来る。
2. 拘縮が強度で、筋力の低下した患者でも、苦痛を与える事なく安心して排泄出来る。
3. 職員の作業能率の向上と腰痛予防。

### 方 法

職員間のカンファレンスと、職員と患者との話し合いから、市販された椅子便器の利点と欠点をあげ、大体の設計図を描き、業者との長期間にわたる話し合いをくり返し、患者個々の体位にそうように、リクライニング式(手動)、足台が上下可能、頭部の安定を図る上下可能な工夫された枕、患者の安全を考えたアーチ型の握り棒、安全ベルト、丈夫な安定感のある四輪キャスタ一等、細部にわたり工夫された椅子便器が出来た。

### 結果及び考察

調査期間が短い為に正確なデータは公表できないが、当院の成人患者69名を対象として、使用開始1カ月後には全体の21%が使用するという良い結果を得ている。排泄は人間の基本的欲求の一つであり、看護の重大さを問われるものである。PMD(児)者に於いては、一般の理念に合わないのが現状であり、特に障害度の重い患者では大半が便器使用、他の患者でも殆んどが坐位保持にかなりの労力を要し、身体の筋力が衰えている彼らにとっては重労働である。又、職員にしても排泄は朝が多く、限られた人員の中で消化する事はむずかしいようである。たえず危険である事を頭に置き、気にしながら他の仕事に携さわっている。

しかし、試作の椅子便器により患者の排泄と安全を満し、他人に不快を与える事なく気軽に使用出来、職員、患者相互の信頼関係が密になり、作業能率の助長に役立っている。もちろん、職員の腰痛に関しても椅子便器の設計に予防は考慮されている。この新しい椅子便器は今後も改善していく事が必要と思われるが、これらもおおいに活用し広めていきたい。尚、保温を兼ねたオートリクライニング式の椅子便器を現在検討中である。

## 集団の中にとけこめぬ患児の看護について

国立療養所東埼玉病院

大野 美佐子 金子 さと子

千葉 由紀子 才野 孝子

### はじめに

私達が看護にあっているPMD児は、家庭では過保護的傾向のうちに養育されていると云われている。PMD病棟の看護婦はこれらの患児の療養にあたり、病院という集団生活の中で、適切な適応が出来て日々の生活が充実して生甲斐のあるものとなって欲しいと願っている。したがってある時は根みをきく友達役として、又ある時は1人1人の個性をひきのばす役割もあり、又きびしい父親役として接しなければならない多面性をも要求される立場と考えている。そこで患児の入院までの生活習慣、精神状態などをよく見きわめより適切なアプローチをすることにより、患児の正しい発育発達の援助となりうると考える。以下述べる症例について若干の成果を得たので報告する。

症 例：氏 名 桜 〇 恭 〇

年 令 入院時10才 現在15才

病 名 進行性筋ジストロフィー症D型

障害度 入院時2度現在5度(スインヤード等)

入院までの経過：3才頃より異常歩行があった。5才で幼稚園に入園すると、足が悪いといちめ

られ通園を中断している。その後独身の叔母に養育され、自分本位の生活をおくっている。小学校もほとんど通学していない。S44年DMPと診断され、S45年に入院となる。

### 入院時の問題点

- 1) 自己中心的で、友達、職員にも攻めきりでけんかが非常に多い。
- 2) 集団での行動をいやがり、病棟での歩行訓練、反省会等の参加を拒否し、登校拒否もする。
- 3) 行動を強制したり、欲求が満たされないと、頭痛、腹痛を訴えたり、食事の拒否をする。
- 4) 他児の玩具をこわしたり、水道の水を出し放しにしたり、又ベッドの下にもぐりこみ動物のなき声を真似て、周囲の関心を引くような態度を示す。

### 対 策

数回のカンファレンスのもとに次の看護計画をたてた。

- 1) けんかの場面では、よくその事情をきき相手の立場にたってみよう会話の中で指導していく。
- 2) 集団行動に参加出来ない場合は、その都度内容の意味を説明し理解させる。更に参加しない場合は無視し状態を観察する。
- 3) 食事拒否をした場合は、理由の如何にかかわらず本児があやまるまで摂取させない。(最高2日間)
- 4) いたずらをくり返し他人の関心を引くことについては、職員が常時声をかけ日常の関心を本児に示し、その中で自分の行動に対する善悪の判断をするよう指導する。
- 5) ギタークラブに入部させ、同年令児と同じ扱いをする。他児に比し進行がおそいためかギターがうまいので、ほめ自信をもたせる。

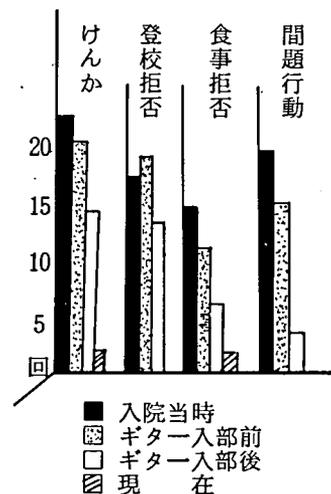
### 経過と考察

以上の看護計画のもとに心理的アプローチをこころみた。

その変化を入院時、ギタークラブ入部前後、現在、とまとめてみた。表の通りである。けんかの回数は入院当時は月に22回であったがギタークラブ入部後は14回と減少し現在は月に2～3回となった。登校拒否については、入院当時は月16回ギタークラブ入部前は19回、入部後は13回、現在は全くみられない。食事拒否その他の問題行動も同様の傾向である。

### おわりに

年令の成長と共に心の成長もあり、又集団の中で患児相互の働きかけにより徐々に適応性を身につけていった面もあるが、看護計画の実践の効果であるとも考える。



# 心肺機能低下時の看護

国立療養所下志津病院

宮 沢 栄 子 他 7 病棟一同

PMD患者には筋力の低下の一つとして、心肺にもその影響が現われてきますが、当病棟で行った2～3のテストを実施し、それに基づく看護を検討、実施しておりますので報告します。

## 調 査

1. 障害度別肺注量
2. 入浴による血圧、脈拍の変動
3. 障害度別運動機能テスト

## 結 果

1について： 表1の如く7～8度で著しく底下しております。これは変形及び呼吸筋の萎縮による運動制限が考えられます。当然それは看護、訓練の面で考慮が必要となります。現在行っている呼吸機能訓練としては水圧を利用しホースによる深呼吸運動、食事前の大きな声での合唱、ラジオ体操に併う深呼吸運動、他動的深呼吸運動（8度）などである。

これらを実施することにより呼吸筋の運動増加をはかろうとするものです。看護面では呼吸器感架予防を最重点とし7～8度に於ては変形のため同体位をとりやすく、それによ沈下性肺炎の危険のため予防として体位変換をしばしば行う。

2について： 41年当院での調査によると血圧は入浴中は降る傾向を示し、特に最底血圧が著しい位下を示している。今回の調査では表2の如く6～7度に於て最低血圧が底く、それと同時に脈圧は大きくなっています。これらの結果からも入浴による循環器への影響が大きい事がわかります。そのため入浴時間、温度、方法などに注意を払う必要があり、7～8度では殆んど臥床のまま入浴させております。浴槽に入る時間もバリブラ及び上り湯2分弱となるように調節し（ロータリーリフト）心負担を最小限になるよう心掛けています。

3について： 表3をみると同障害度でも最速と最遅との差は大きく、移動に費される時間、エネルギーは相当大きなものがありますが、電動車椅子の普及により負担は比較的軽減されてきています。しかし、日常生活の介助をどこまで行うかという問題は看護者個々の考え方により相違があり、意見の分かれるところではありますが、これらのテストの結果を参考にして一定の線を決

## 障 害 度 別 肺 注 量

表 1. (デュシャン型)

障害度	人員	年 令	平均肺注量cc	%肺注量
2	1	8.0	550	17.0
3	3	9.2	1,397	36.0
4	0			
5	9	13.0	1,537	41.1
6	9	15.8	1,320	38.8
7	8	17.8	823	22.4
8	2	20.5	750	19.7

めてゆく方法も良いと思われます。

以上種々な測定結果を出してみました。重症者が年々増加してゆく中で、患者によりよい生活を送らせる様これからも努力研究してゆきたいと思ひます。

表 2.

障害度別入浴前、後の血圧、脈拍の変動(D型)	障害度	入浴前血圧	入浴後血圧	入浴前脈拍	入浴後脈拍
	2	92~56	98~48	90	96
3	92~54	94~58	90	84	
	104~40	98~62	98	62	
	88~59	90~50	90	120	
5	120~74	110~48	84	108	
	110~78	108~58	78	84	
	118~30	138~38	96	104	
	102~54	100~50	96	102	
	110~60	118~54	102	80	
	100~58	112~50	90	84	
	108~54	118~30	90	108	
	115~55	118~68	84	108	
6	102~68	94~58	90	120	
	106~68	100~70	84	78	
	110~70	110~0	108	90	
	120~70	110~60	90	78	
	114~70	104~50	96	94	
	84~40	102~40	66	84	
7	120~60	104~42	84	102	
	100~80	96~62	96	102	
	106~50	108~44	78	100	
	118~90	108~78	98	68	
	104~68	108~68	112	96	
	110~70	140~64	84	90	
	102~70	108~18	96	72	
	120~78	110~78	100	120	
8	130~80	100~60	96	96	
	120~80	120~60	108	96	
30名	106~60	112~54	96	114	
	100~62	124~74	114	90	
50・6					

表3. 障害度別運動機能テスト(D型) 5~6度25名・平均、最速、最遅

障害度	テスト 車椅子10m往復	5度			6度			7度		
		最速	最遅	いざり四つばい5m	最速	最遅	臥位→座位	最速	最遅	
5 (9名)	49秒	18秒	1分31秒	30秒	7秒	1分1秒	22秒	2秒	1分13秒	
6 (9名)	54"	34"	1"41"	1分24"	49"	2"36"	56"	32"	1"21"	
7 (7名)	4分22"	2分51"	6"54" 不能2名	3"29"	2分18"	5"50"	不能	不能	不能	

# ロータリーリフト入浴装置改良点について

国立療養所下志津病院

西 沢 志津江

昭和46年8月より開始したロータリーリフト入浴装置について48年第2回班会議に於て報告済みですが、リフトを使用している間に種々と問題点が出て参りましたので除々に改良しましたが予算の関係もあり、全部を改良するまでには至りませんでした。改良を加えました点を報告致します。

## 1 吊下椅子 改良前 (写真1)

吊具の固定場所がなく左右に倒れ易く危険であった。

### 改良後 (写真2)

吊具の片側に枠を取付け、枠の中に巾を持たせ15cmのしきりを作り、吊具が左右に倒れない様にした。

## 2 吊下椅子背もたれ 改良前 (写真3)

両側の上部をネジで止めて使用しましたが、使いが激しいため1回使用の部度ネジがはづれ、40度の傾斜となり背もたれの効果がなく患児が不安定であった。

### 改良後 (写真4)

背もたれの傾斜を20度とし金具の枠にかかる部分を溶接し、固定しました。固定後は背もたれが枠よりはづれる心配もなく使用しやすくなりました。

## 3 固定バンド 改良前 (写真5)

吊下椅子と吊下担架に巾3cmの布製のバンド式であったため1人1人にバンドをするのに時間がかかり冬の場合には、肌が冷たくなり風邪をひくのではないかと心配し種々考察して見ました。

### 改良後 (写真7. 8)

使用し易くかつ迅速に出来る様にと、5.5cm巾のゴム製でバンド式とし、両側を金具で掛け患児の腹部をささえ、左右どちらからでも簡単に取はづしの出来る様にしました。

吊下担架は臥倍。吊下椅子は坐位。

改良点は以上ですが、これからもロータリーリフトを使用し易い様に工夫し患児が安楽に入浴出来る様に改良研究していきたいと思ひます。

## 今後の改良点

- ① 吊下椅子の枠の開閉
- ② 吊下椅子のキャスター
- ③ 吊担保の枕
- ④ 吊担保の殿部固定場所

写真 1.



写真 2

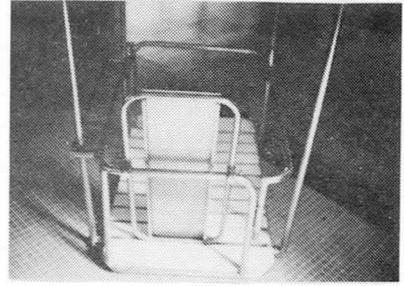


写真 3

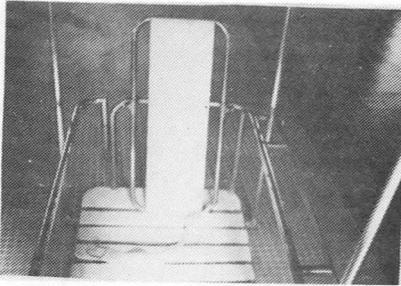


写真 5

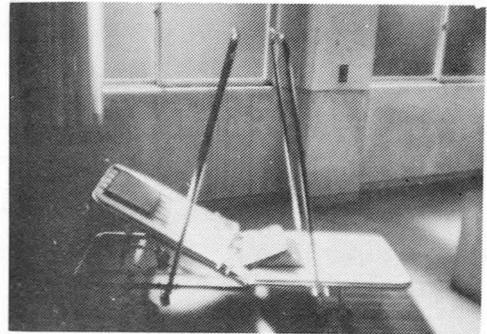
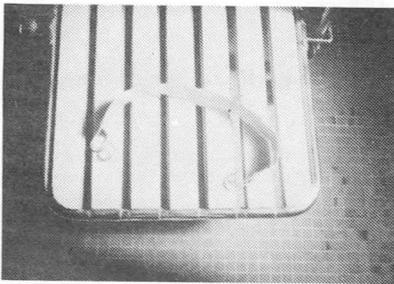


写真 4



# 下肢皮膚検温測定調査

国立新潟療養所

河合由美子 大塚節子  
 五十嵐セイ 土田正枝  
 田沢真由美 大橋八重子  
 西倉花子

## 目的

進行性筋ジストロフィー症（以下PMD）に於ける末梢循環障害に関しては種々の立場から論じられているところであるが私共は日常の看護をする立場から問題をとり挙げ問題点を指摘し改善を計る目的でまず予備調査として本症患者の日常活動に伴う皮膚温の変化を測定したのでその一部を報告する。

今回は末梢循環障害の指標としては下肢皮膚を温選んだ。

## 方法

期間 S50. 2. 10日～50. 2. 16日まで一週間

S50. 3. 16日～50. 3. 22日まで一週間

## 調査時間

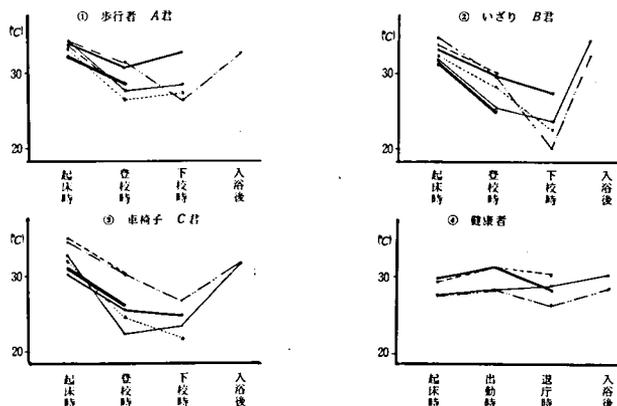
起床時、登校時、下校時、入浴後の1日、4回測定

## 調査方法

右足背に検温器を当ててセロテープにて固定し針が静止した状態の目盛を読み皮膚温とした。

## 結果

一部を図表で報告しますが現在調査中ですので後程結果を報告する。



# PMD症合併症予防に関する研究 特に上気道感染症

国立療養所宇多野病院

田 中 増 乃

## 〔目 的〕

上気道感染症は、入院中の患児に最も多い疾患であり、筋ジストロフィー患児の予後に悪い結果を及ぼす事も考えられる為、その罹患者数を少しでも減少させるには、どのような対策を講じたらよいかを検討してみました。

## 〔方 法〕

先ず本年度は基礎的な資料を収集する事に重点をおき、入院患者の罹患状況を月別に「気象条件」「外泊」「面会」「その他の行事」などに関連させて調べてみました。

1月には、第2回面会後に罹患者数が急増し4月5日が比較的安定しているのに対し、6月に入って再び少し増加しているのが、目立ちます。この期間中は、外泊や面会後の罹患者数にあまり変化が見られない為、気温上昇及び梅雨という気象条件の影響であると考えられます。

7月中旬の面会では、湖辺学習として琵琶湖へ海水浴に行っています。この後患者数が少し増加し、8月初旬の外泊後患者数が急増しています。そして8月後半の病院生活で一応増加の傾向がおさまり、9月の2学期を無事に迎えています。9月の罹患者数は、非常に減少して、皆元気に過ごしている事がわかります。

10月に入ると気候の変動がみられる事、また行事が増える為、患者数の増加が目立ち、11月の遠足（みかん狩り）の後は特に増加しています。これは、気温の比較的低い季節の外出が患者にかなりの負担を与える事が考えられます。

病型別に見ると先天型が一人平均罹患回数及び一人平均罹患日数とも最も高く、次いで、脊髄型で肢帯型が最も低くなっています。先天型の平均年齢はヅシャンヌ型と余り変わらないのに、特に罹患者が多いのは、病型による根本的な差が考えられます。背髄型では幼児の罹患が特に目立ち、特定の患者が何回も罹患を繰返すという例が多くみられました。またヅシャンヌ型についても、これと同じような傾向が見られます。

肢帯型は、全体的に罹患者数は、少数でした。

## 〔結 果〕

以上これらの事をふまえて次の様な事を考えました。1月は、面会の後に風邪が多かったのでこれに対しては、風邪をひいている家族は、面会を禁じる事。又11月の遠足後に、多かったので遠足は、比較的気候の安定している10月頃に施行される様学校側と相談すること。

又、海水浴などについては、充分気象条件などを考慮し、特に罹患し易い患児には、医師の指示により禁止する必要もあると思います。又、長期間風邪引きが続く患児には、基礎的な免疫学的検査とか、アレルギーの検査をして医師と共同の上、その時々との与薬だけでなく体質改善など

も考えて行きたいと思います。また、インフルエンザの予防注射は必ず全員施行し、職員に対しては、手洗い、うがいの励行と、マスク着用を実行し罹患の減少に努めて行きたいと思います。

## 保 護 帽 の 検 討

国立療養所宇多野病院

堺 雅 子

前回班会議で報告した通り、転倒による外傷率の最も多い頭部、顔面の保護の為、私達は保護帽の全患児着用をすすめております。現在使用中の保護帽は、外面はプラスチック製、内側には、気通性又、外力の伝導率を少なくする為、厚さ1.6cm、巾6cmのフェルトを6カ所に貼っています。

この保護帽にも改良の余地が種々ありますが、今回は

- ① 重 量
- ② 外力の伝導及び吸収
- ③ 吸湿性、通風性
- ④ 色

の4項を問題点とし保護帽の製作に当りました。

今回製作した保護帽を紹介させていただきます。写真①です。問題点としてあげた。

- ① 重 量
- ② 外力の伝導及び吸収については、その材質の弾力性及び堅 性とも関連し、尚未解決な問題ではありますが、「重い」と言う理由の為、保護帽の着用をいやがる患児が多い事を考慮し、今回材質としては、皮を外面に、内側にスポンジを使用した結果、プラスチック製260g、皮製190gとなり、70gの軽量をきたす事が出来ました。
- ③ 吸湿性、通風性については、写真の通り頭部の被覆範囲を最少限にとどめております。又保護帽内側に、マジックテープを貼りテープの上に吸湿性に富み洗濯可能で、しかも、マジックテープと接着する様な布を貼布し、このスベアの用意により汚染すれば取りかえられるといった方法をとりました。



④ 色について 現在のプラスチック製は白色で、衛生的ではありますが、余りに無味乾燥の様に見受けられます。障害度や性別による色別も考えられますが、今回は個人の希望をとりあげ黒色と致しました。

今回製作した保護帽は着用日数がまだほとんどない為、患児からの感想は聞く事が出来ませんでした。次回製作時には、

保護帽頭部周囲の伸縮が出来ないか

顎当ては、必ずつけてもらう

の二点を補足し、保護帽の着用をいやがる患児達に普通の帽子の感覚で、気軽に着用してもらえ、しかも安全性の高いもの、そんな保護帽を目ざし今後共研究致して参りたいと思います。

## PMD病棟の生活介助における ボディメカニクスについて

国立療養所刀根山病院

大久保 一枝 浅井 民子

栗林 真理子 小谷 和子

最近のPMDは少しずつ延命出来るようになってきた。それに伴って介助動作が多くなり、加えて複雑な技術を要するようになって来た。そこで腰痛対策の一環としてのボディメカニクスをとり上げ、8mm撮影を通して再検討したので報告する。

今回は、

1. ベッド上の体位交換
2. 更衣
3. 患者移動
4. 装具着用者の立位介助

の4点を検討したので報告する。

体位交換については患者と介助者との間の距離を少なくし、中腰にならないようにするために、片膝をベッドの上に置くことで腰部への負担を軽くする。又、別の方法として介助者の重心を下げ、腰部を生理的彎曲位のままにし、介助者の手を患者の殿部の下に置き、摩擦面を少なくして体位交換をスムーズに行う。畳の上での体位交換は介助者の重心を下げる事が出来ない為、介助動作を部分的に行うことで腰部への負担を少なくする。

更衣については、患者と介助者との間の距離を少なくしなお、中腰にならないようにするため、片

膝をベッドの上に置く。又、脱衣時は介助者に近い側から、着衣時は遠い側から行くと、腰部への負担は少なくてすむ。

1人で患者を車椅子へ移動する場合は、介助者は患者をしっかり抱き、密着した状態で腰部を生理的彎曲位のまま移動する。2人で行う場合は、タイミングを合わせ危険のないように行わなければならない。

装具着用者の立位介助については、小さい子供だからといって安易に一挙に立たせると、急激な腰部の伸展がみられ負担が大であるので、介助者の重心を下げ、腰部を生理的彎曲位のままの姿勢で、膝の上に患者の殿部をのせ、膝の伸展を利用して立たせると、腰部への負担はかからない。長身の患者にも同じことがいえる。

椅子からの立位介助については、介助者も同じように椅子に腰かけ患者に密着した状態で同時に立位になれば、動作距離が短かく膝の伸展を利用するので、腰部の急激な伸展やねじれはみられない。

以上主な4点についてのべたが、低体重者の介助には、軽いからといって腰部の負担を考えずに行ってしまうがちであるが、積み重なれば疲労へとつながるため、安易に介助してはならないこと、又、介助にはまだまだ、機械器具、用具の工夫をして行かなければならないと痛感した。

以上検討した望ましい介助動作を今後さらに工夫し、又、他の介助動作におけるボディメカニクスについても検討を加え、当病棟に就職してくる人達への参考資料にして行きたいと思う。

## 臨床看護と地域看護について

国立療養所刀根山病院

岡田 ゆう子 大久保 一枝

臨床に従事している私達は、病棟の患者にだけの働きかけになってしまう傾向にあり、地域で生活している患者の実態には十分な目が届いていない。

最近入院中の患者も、高等部を卒業するようになり、単調な病棟の生活では物足らず、地域との連携がほしい、一般の社会へ出たいという希望が多くなっている。

一方在宅患者は、障害の進行、重度化に伴ない、医療機関の利用要求特に介護を要するとき思うように家庭で面倒をみてもらえない場合、入院したいという声が強い。

大阪府民生部では、日本筋ジストロフィー協会大阪支部に委託して、PMD患者の巡回検診が実施されており(表1)、そこで問題として次のようなことがとりあげられる。

- 1) 看護に手のかかる患者が、家族の世話を受けながら生活しているが、その家族の苦しみは大きい。

表1. 昭和50年度巡回検診

期 日	場 所
6. 28	寝屋川児童相談所
7. 5～6	国立白浜温泉病院（和歌山県下対象）
7. 24～26	兵庫県淡路島（療育キャンプ）
8. 30	大阪市身障スポーツセンター
9. 20	富田林児童相談所
10. 18	東大阪児童相談所
11. 25	刀根山病院
1. 20	“
3. 16	“
8月・10月・11月	大阪府・市
12月・1月・2月	訪問検診
3月	

2) 今、この場で援助を必要としている患者や家族に今ある病院や施設が活用し易い状況になっていない。

3) 外出困難な患者の殆んどは、社会から隔絶、孤立して過し経済的にも苦しく将来への不安、絶望感がある。

入院患者と、在宅患者の相方それぞれのニーズに対して、どう看護の手をさしのべるべきか、真験に考える必要に迫られているといえよう。

入院、在宅とに相互に欠けているものに、どう働きかけるかを検討するための手がかりとして、入院患者のニーズ（表2.）と家族の入院に対する考えを調査した（表3.）。

表2. 入院患者のニーズ（高等部卒業直前）

1. 自由に院外に出かけたい。
2. 外の人たちとの交流が欲しい。
3. 退院はしたくない。
4. 作業療法等プログラム化されたものは窮屈、自由な時間を過ごしたい。

表3. 入院患者の家族の考え方 ニーズ

1. 入院中ではあるが、本心としては自宅生活をさせたい。
2. 入院生活をも希望。
3. 交通機関、住宅、公共諸施設が障害者のため、少しでも多く整備されたい。
4. 多くの人が入院できるよう、施設や従業者を増して欲しい。
5. 在宅者との交流をもたせたい。
6. 卒業後の職業訓練と職業の確保。

これらを総合的に考えると、入院、在宅それぞれ形態は違っても看護ニーズには共通のものが把握できる。

地域の保健指導の第一線である保健婦の関りがどうなっているのか、もし私達が、臨床看護と地域看護の接点になり得るならばとその方面へも問合せみたが、府下の保健所の中、たまたま1～2例訪問ケースで扱っているが、実際として筋ジス疾患そのものの理解が浅く、療養指導までは行なえていないとのことである。

私達も病棟の中で終始仕事に追われ、在宅患者まで看護が拡大できるだろうかという疑問にしばしばぶつかるが、筋ジス患者の看護の方向づけとして広く働きかけてゆきたい。

## Duchenne 型筋ジストロフィー症末期患者の看護 — 最近の傾向から —

国立療養所刀根山病院

中西 貞子 岡田 史子  
大久保 一枝

D型筋ジストロフィー症では、従来からその末期に於ける心不全や、呼吸器合併症が主な直接死亡前の状態から、従来とはやや異なる傾向をもつように思われる。そこで、当院で死亡した全13例について、末期の症状と対症看護について検討分析してみた。

死亡年次	S	44	45	46	47	48	49	50	総
人数		1	2	3	0	2	1	4	13 全例

症例ⅠとⅡは、末期症状の顕著に異なる2症例をとりあげたものである。

症例Ⅰ	
S 45. 5. 23	死亡 (13才)
心不全症状	(+)
床頭看護期間	1ヶ月
体位	ファーラー
体位変換	頻回
喀痰	多量
呼吸苦の訴え	持続

症例Ⅱ	
S 50. 7. 16	死亡 (26才4ヶ月)
心不全症状	(-)
床頭看護期間	4ヶ月
体位	左側臥位 仰臥位
体位変換	希望せず
喀痰	無
呼吸苦の訴え	少

O <sub>2</sub> 副作用	無
排 便	自然

O <sub>2</sub> 副作用	有
O <sub>2</sub> 吸入前 PaO <sub>2</sub>	42.0 Pa CO <sub>2</sub> 108.8
0.5ℓ/分 5分吸入後	" 81.7 " 128.0
正常範囲	"(80~105)" (35~40)
排 便	自然排便(-)

症例Ⅰの特徴は、漿液性の泡沫痰及び粘性痰が多量にあり、喀痰介助と頻回の体位変換に多くの看護力を要し、体位はファーラー位を好み、最後まで意識明瞭で、胸部重圧感、呼吸困難、苦痛を訴え、本人はもとより家族や看護者の精神的負担は大であった。

症例Ⅱは、喀痰は殆んどなく、体位は左臥位が多く、体位変換やファーラー位を好まず、常時胸部圧迫とマッサージを中心とする補助呼吸を要し、その間注意を喚起しないと自発呼吸を止めてしまう。皮膚の黒褐色とチアノーゼを認め、酸素吸入 0.2 ℓ/分 ですぐに耳鳴、頭痛を訴える。血液ガス分析の結果は極めて異常値を示し、O<sub>2</sub> 吸入には細心の注意を要した。

胸囲の呼吸差は 0.2 cm、努力しても 0.5 cm で、重篤期に再三意識障害、瞳孔散大又は縮小があり対光反射(±)、呼吸停止をくり返した。テラプチクの静注と人工呼吸により痙攣後上記症状の回復をみた。食欲は比較的あったが自然排便がなく、腹部マッサージ、温罨法、摘便、浣腸後下剤の与薬を併用して排泄を促し最後は 1 昼夜近く意識消失して、その間に家族の気持も受容的に整理できた様であり、本人も安らかな臨終であった。

最近の死亡例では、症例Ⅰの経過をとらず症例Ⅱの症状で死の転帰をとるものが多い。そのことから、拘束性の呼吸不全が直接の死因になっているように思われる。又、胸郭変形の強度なもの程祛痰困難、呼吸困難が強く、死亡年齢は高くなって死亡時の体重は加齢に反比例して軽少している。

以上の傾向は偶然なのか、もっと広い視野で経過をみる必要があると思うが、心不全、呼吸器感染予防等に加えて、早期から呼吸機能低下を予防する必要があると思われる。

当院入院中の患者は、血液ガス分析により 50% 強に PaCO<sub>2</sub> 異常者がみられたので呼吸訓練を実施している。

	K 弟	K 兄	I	Y	J	B	T	N
死亡年月日	45 5.23	45 6.15	48 1.30	49 8.11	50 5.26	50 4.13	50 5.3	50 7.16
死亡年齢ヶ月	13 0	13 1	14 11	17 10	24 11	18 10	15 11	26 4
死亡時体重(kg)	37.8	41.5	31	22	19.8	20	19.8	17
末期体位	ファーラー	ファーラー	ファーラー	ファーラー	平	平	平	平
体位変換	卅	卅	卅	十	一	一	一	一

胸部圧迫	—	—	+	+	+	+	+	+
左心不全 (ECG・臨床症状)	+	+	+	+	—	—	+	—
O <sub>2</sub> 時頭痛・耳鳴	—	—	+	+	+	+	+	+
安静との関係 Bed生活	1ヶ月	1ヶ月	6ヶ月	3ヶ月	15日	20日	2日	3ヶ月
ジギトキシン	—	—	—	—	+	+	+	+

Pa CO <sub>2</sub>	年令	10~12	13~15	16~18	19~22
異常者 年令別	総	12	11	11	3
	正常	10	7	1	0
	異常	2	4	10	3

## PMD患児の日常姿勢に関する 看護用具の工夫

国立徳島療養所

只津光子 森山節子

12病棟一同

### 〔目的〕

PMD患児では日常生活の不良姿勢が脊柱変形の誘因として考えられる。脊柱変形は身体的、精神的に悪影響を及ぼし、日常生活動作にも障害をきたす。早期より正しい姿勢の保持と変形増悪防止が大切であり、又、変形した患者の安楽性も考え、各種の看護用具を工夫した。

#### (1) 排使用補助台

強度の脊柱前弯、後弯をとる場合は患児の坐位保持は困難である。排便時の安楽と安全を考慮に、前方及び側方より躯幹を支持する様に、補助台を試作した。(図1)

#### (2) 車椅子のクッション

車椅子患児で特に前弯の強いものは、尿器の口よりも陰茎が低い位置になる為に排尿動作が

困難である。また仙骨部が後方に突出し圧迫痛がある。その為に、高さを保つ点でスポンジのクッションを使用し、尿器を挿入する部分にU字型にカットした。腰背面にも坐面と接続してクッションを取り付けた。(図2)

図 1.



図 2.



(3) 車椅子の抑制帯

躯幹変形や、不安定な姿勢をとるものに対して、安全な固定と良好な姿勢保持の為に腹部に当たる部分に幅18cm、長さ38cm、厚さ1.5cm のスポンジを入れた抑制帯を試作した。

(4) 各種の机

日常生活のうえで机を必要とする場合が多い。過去の研究にもとづいた調節式の学習机、床坐位の場合の大小サイズの遊戯机、下肢装具着用者の起立時のオーバーテーブル等、各種の机を作り使用してきた。

(5) 後弯矯正用装具

脊柱後弯や側弯の変形予防、増悪防止の為に使用しているが、安定感が保たれ、日常生活動作が容易となっている。(図3)

(6) 車椅子用ヘッドレスト

ステージが進行した場合、頸の後屈を防ぎ安定性を保つことが必要となる。そこで、調節可能なヘッドレストを試作、車椅子に取り付け、頸部の過伸展を防止した。(図4)

〔まとめ〕

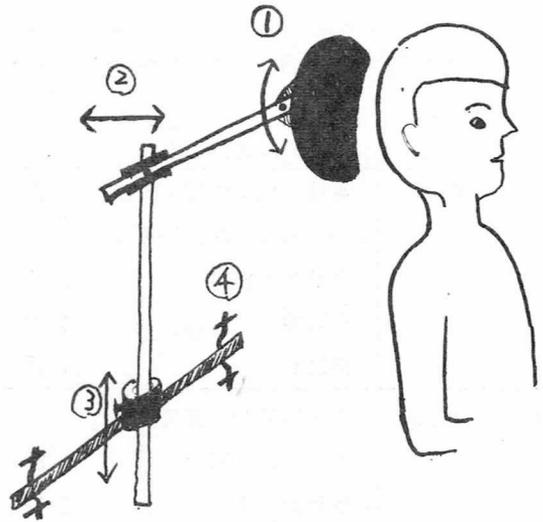
以上、私達は現在までに正しい姿勢、また安楽な姿勢保持を目的とした用具を試作し、使用してきた。一概に不良姿勢をとる場合、すべてのものに同じ用具があてはまらず、各自に適したように工夫し、きめ細い観察と作成が要求される。又患児には常によい姿勢を保つように指導することが大切である。今後更に改良と検討を加えてゆきたいと思う。

図3

この状態で車椅子に装置する。



図4 車椅子用ヘッドレスト



- ① ヘッドレスト角度調節ネジ
- ② ヘッドレスト前後調節ネジ
- ③ ヘッドレスト上下調節ネジ
- ④ 車椅子取付けネジ

## Beb Patient を中心とした心理的側面の看護研究 ( 第 2 報 )

国立徳島療養所

豊原 静子      佐藤 松子

金山 武代

他10病棟看護婦一同

病勢の進行と心身発育過程にある患者において、その生活態度や意識がどのように変化していくかをみることは看護の面からも極めて重要なことである。

昭和45年と同様な方法でSCT及びY-G性格テストを同一患者に実施し縦断的対比を試みた。対象はD型18名、LG型2名である。

SCTの結果は表1. 2. 3.に示す。

1. 病気を治したいなどの身体や病気に関連する願望的内容(表1)や訓練に対する積極的態度的内容(表3)がそれぞれ減少していた。

表1 SCTの刺戟文における反応内容の比較 20例

刺戟文	反応内容	%	
		45年	50年
どうしても私は……	身体、病気に関する内容	65	30
	生活態度、対人関係のプラス的内容	0	60
	その他	10	0
	無回答	25	10
私のできないことは……	身体行動的に喪失したものへの内容	80	80
	依存的態度	10	0
	その他	0	10
	無回答	10	10
私のこわいの……	身体、病気に関する内容(死)	20 (10)	75 (50)
	その他	30	25
	無回答	50	0
私を不安にするのは……	身体、病気に関する内容		75
	その他		20
	無回答		5

2. 病気や身体に関連した不安(表1)、逃避、焦燥感的内容(表3)、生活態度対人関係への積極的内容(表1)及び対人的感情反応(表2)などが増加を示した。

3. 行動的、機能的に喪失したものに対する自覚(表1)、羨望(表2)内容などは変化がない。

Y-G性格テストからは図に示すように、情緒的不安定型の増加がみられた。また、stage 7.8のものでは、ほとんどのものが情緒不安定型を示していた。

上記1.2.3.を通じて考えられることは、前回の素朴な反応内容であったものが今回はより明確な病識をもとにして具体的、現実的なものへと意識が変容していることが伺

れた。

現実には自治会活動、ハム交信、絵画詩作などの日常生活の中においても上記の傾向が反映されている。

これら意識の変容は、長期入院に伴う身体的変化や、病識の変化、自我の確立(精神的成長)など種々の要因があるが、なかでも身体的要素がつよく影響を及ぼしているものと考えられる。

従って、重症化した青年期の看護にあたっては、身体的要素からくる精神面の看護を重視した護計画をたて、彼らのこのような生活の充実に対する意欲を維持、助長しなければならない。

図2、図3、図4は次頁へ

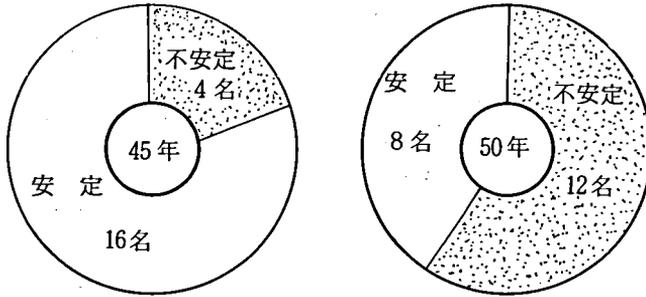
図2 SCTの刺戟文における反応内容の比較 20例

刺戟文	反応内容	(%)	
		45年	50年
私のうらやましいのは……	身体、歩行に関する内容		
	内容	55	55
	人格に関する内容	15	30
	無回答	30	15
私がうれしいのは……	身体、病気に関する内容	40	20
	人格形成に関する内容	5	40
	外泊、面会	30	0
	趣味、遊び	25	25
	無回答	0	15
私がいやなのは……	身体、病気に関する内容	35	10
	対人への感情反応	30	60
	その他	5	30
	無回答	30	0

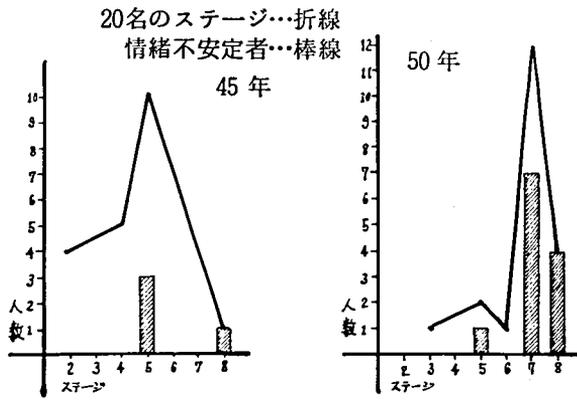
図3 SCTの刺戟文における反応内容の比較 20例

刺戟文	反応内容	(%)	
		45年	50年
私が努力しているのは……	訓練	55	25
	勉強、読書	20	10
	日常動作に関する内容	5	35
	無回答	20	30
将来(大きくなったら私は)……	病気に対する不安、逃避		
	願望的傾向	20	45
	職業名をあげたもの	45	25
	無回答	35	30
私が知りたいのは……	身体、病気に関する内容	35	25
	病棟内外の社会的領域への関心	15	55
	その他	5	10
	無回答	45	10

図4 YG性格テストによる情緒面の傾向 20例



障害度と情緒不安定の推移



# トイレにおける安楽な坐位の固定方法 (既製パイプを利用して)

国立療養所原病院

西 本 和 子	植 木 久 子
杉 野 元 子	河 野 登喜子
研 本 米 子	森 田 春 江
則 末 ノリ子	中 谷 行 見
小 川 清 子	元 田 希 始子
稲 岡 寿 美	吉 岡 美 智子
熊 谷 ひさ子	他

## 目 的

坐位で排泄する患者で、長時間の坐位を保つことが、困難な場合、また坐位困難であるにもかかわらず、トイレでの排泄を望む患者に、出来るだけ安楽に可能ならしめるための工夫をした。

## 方 法

トイレでの姿勢を観察していると、前屈位が殆んどであるが、この場合は、比較的体位も安定し、特に固定には、問題も少いが、脊椎の後弓様に硬直変形している患者の場合は、むしろ後によりかかる方が、安楽であることから、下記の条件を考慮したバックレストを考案、作製してみた。

### ○ バックレストの条件として

- a 坐位での頭部固定は、坐高の平均（当院患者では83cm）を基準に高さ、角度の調節が出来るもの。
- b 腰部の支持帯は、便器の巾よりやや広くし、躯幹の傾斜が自由に調節出来、しかも接触面での疼痛をおこさせないもの。
- c 介助上障害にならぬもの。
- d 取りはずしが自由になるもの。
- e 安楽にするための調整に、複雑な操作を要しないもの。
- f 清潔が保てるもの。

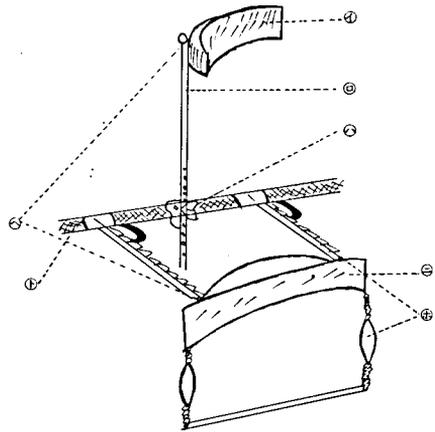
を考慮した。

図の如く頭部固定と腰部固定の二つを既製のパイプに設置した。

- (イ) スポンジにレザー張り（鉄板に）頭部頸部をやわらかく受ける。
- (ロ) 鉄の棒で下部に調節孔、長さ60cm
- (ハ) 頭部の高さ（上下）調節
- (ニ) 腰部支持帯でヌメ革をややゆるく張っている。

- ベルト巾 31.5 cm × 8.5 cm
- (ホ) ターンバックル (伸縮調整)
- ・ 背もたれの距離調整 1対
  - ・ 背もたれの高さ調整 1対
- (ハ) ジョイント
- 頭部の角度 (0 ~ 60度)
- 背もたれの角度 (90 ~ 100度)
- (ト) 既製のパイプで便器の両側及後に  
手すりとしてある。(高さ20cm)

#### 試作品の紹介



#### 結 果

利用患者は少数であるが、使用可能な患者にとっては、

- ① 長時間の肢位固定
- ② 座骨部への疼痛の減少
- ③ 安楽な体位固定

が可能となったが、頭部の不安定性や腰部支持帯の部が利用しない患者の介助時に支障となっている。

#### 考 察

スペースより安楽性のもの、調節しやすい方法を更に検討改良の必要を感じる。

## 筋ジス児の通信教育に対する意識

国立療養所再春荘

鬼塚 佐代子 藤本 栄子  
他スタッフ一同

#### 〔研究目的〕

高等部が開設されていない当施設では、義務教育終了後、子供達は自由意志によって通信教育を受講している。今回、彼等がこの通信教育をどの様にとらえているか、又生活の中で位置づけているかを知り、問題点を把握し、今後の通信教育のより良い方向づけを行なうと共に、義務教育終了後、充実した生活を送らせる為の一つの指針にすることを目的として、この研究に取りくんだ。

#### 〔研究方法〕

1. 面接法による意識調査（対象：13名）
2. タイム・スタディを取り、1日の過ごし方を知る。
3. 脈拍測定、疲労状態、翌朝の覚醒状態の観察により、身体への影響を把握する。

〔結果〕

意識調査の結果は別表を参照

〔考察〕

通信教育受講の動機としては、積極的に取り組んでいる者9人、他にすることがないからと消極的に取り組んでいる者が4人ある。しかし、消極的な者もその中に喜びを見い出しており、ほとんどの者が今後も続けたいとしている。この事は、通信教育が彼等の1つの支えになっていると考えられる。

しかし、何らの喜びも感じず、止めようと思った者が少数ながらいた事、受講に要している時間が1日平均1～1.5時間である事等問題もある。現在、当施設の場合は個人の自由意志で受講しているが、もっと周囲からの積極的な働きかけによって、少しでも意欲が持てて来るのではないかと考える。

次に夜間の通信教育受講が身体に与える影響についてみると、他覚的には特に異常は認めなかったが、自覚的に疲労を感じている者があり、昼間の時間が利用出来る設備を整える必要を感じる。

スクーリングについては、他の世界と接触する機会の少ない彼等にとって、多くの人と接するチャンスになり、又先生より実際に講義を受ける事等、新たな喜びにもなり、それが通信教育への意欲に結びつくのではないかと考える。従って、その機会を多く作ってやる事、さらにスクーリングに行けない者については出張講義の機会を多く持ってもらえる様に對外的にも働きかけをしていく事も必要だと思う。

以上の意識調査の結果、考察を元に通信教育を通して彼等の世界を拡大させ、充実した生活を送れる様に働きかけていきたい。

表 1 通信教育に対する意識調査結果

〔1〕通信教育受講の動機
○ もっと勉強したい。（4人）
○ 普通の人と同程度の知識を身につけたい。（3人）
○ 知識を得て広い視野を持ちたい。（1人）
○ 少しでも世の中の事を知りたい。（1人）
○ 中学を卒業して何もする事がないから。（3人）
○ 何もやっていないよりいい。（1人）
○ 他の人が受けるから。（1人）
※高卒の資格 欲しい（2人）
有った方がいい。（2）
〔2〕通信教育から得る喜びが有るか。

- 有る (10人)
  - 通信教育を受ける事自体。
  - 一日中ボンヤリしている事が無くなった。
  - 通信教育が終って今日もがんばれたと思う時。
  - レポートを書き上げた時、単位が取れた時、やりとげたという満足感。
  - レポートやテストで良い点が取れた時。
  - 知らない事が分かった時。
  - 知識が身についた。
  - 放送の内容が面白い。
  - スクーリングで他の人と話し、友達になれた時。
- 余り感じない。(3人)

〔3〕最後まで続けるか

- 続ける (12人)
- 好きな科目だけやる (1人)

〔4〕通信教育は今の生活の中で何か。

- 生活の中心である (1人)
- 生活の一部である (6人)
- 気が向いた時にやる程度 (2人)
- 分からない (4人)

〔5〕高等部は出来た方が良いか。

- 出来た方が良い (2人)
- 出来ても通信教育だけ続ける (7人)
- 出来ない方が良い (1人)
- 分からない (3人)

※ 通信教育を続ける理由

- 通信教育程度でよい。
- 学校は時間が制限され自由な時間がなくなる (6人)
- 学校の授業では他の人と同じペースで進まなければならない。
- 身体に無理のない科目数を受講出来る。

# 採尿を目的とした便器車と尿器台の工夫

国立療養所川棚病院

曾 川 キヨエ 富 永 恒 子

他筋ジス北病棟一同

## はじめに

PMDにおいては、尿中クレアチンの排尿増加があり、1日のクレアチン排泄量及び、クレアチン係数測定は、PMDの検査として重要な位置を示しております。当病院PMD小児病棟においては、月1回、1日分蓄尿中より、クレアチン、クレアチニンの定量測定を3日間連続して行なっておりますが、小児の場合、蓄尿が不完全に終る事が多く、何回も再検討する事があった。

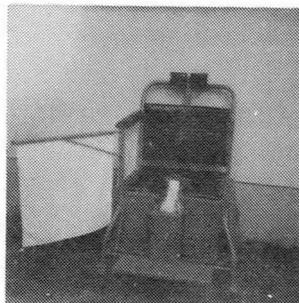
そこで、私達は便器車に腰掛けさせるだけで、便と尿を区別して採取できれば蓄尿が完全に、実施できるのではないかと思い、便器車及び尿器台について工夫をしてみました。

## 方 法

スライド説明（4枚）

患児の使用後の感想としまして、1人の患児のみ、体重27.5kg、特に大腿部が肥っている「大腿部が尿器の口にあたって痛い」との意見で、他患児達は、これはいいネー。具合がよい。丁度良い。僕は蓄尿ではないけど「けいこ」しょう。等の声が聞かれました。

尿器台を固定させておくだけで介助者は、排泄が済むまで、側に付いて尿器をもっておく必要がなくなり、採尿が完全にできるようになりました。



## おわりに

当病院PMD小児病棟、39名中、男児29名、女児7名、大人3名、男児29名の中でもIQが低く、説明しても、思うように、採尿ができず、時には、ふざけて放尿をしていた患児も見受けられていましたが、このような工夫をしてみて、採尿が円滑に、蓄尿が、より正確に、できるようになった。女児患者については今後引き続き工夫研究してゆきたいと思う。

# PMD家系に於ける家族指導 (意識調査その2)

国立療養所長良病院

蛭田 美代子 篠田 れい子  
楨島 晃 森田 エイ子  
桑原 英明

前回の母親を対象として行った調査の結果PMDの病識は持っているが、病院への相談なくして出産する傾向や、父親と病気についての話し合いが、余りなされていないこと、また父親と、母親の意識のくいちがいがあること等がわかりました。これらのことは、両親の病識の不十分さや、子供に対する認識の相違があるからではないか。また両親の間に認識のずれがあるからではないか、と考えられましたので、今回は父親に対して意識調査を行ないました。

## その結果

- ① 家族の再調査から、新しい事実がわかりました。それはある母親に、本症の発症があったことです。今回、父親からの調査をみますと、母親がPMDと診断されていること等、母親とはくいちがう報告がありました。家族歴の聴取は、時間をかけて辛抱強く、おこなわれているにもかかわらず、両親は必ずしも協力的ではない。患者以外の情報は殆んど、把握されていない現状からみれば、正確な家系図を作成するには、一回の問診では無理の様に思われました。
- ② 遺伝のしくみと病気に対する知識については、両親の意識のいちじるしい相違点はみられませんでした。前回の調査と、ほぼ同じ結果で両親とも関心の深い事がわかりました。遺伝問題では、より深い関心が持たれていると思われるのに、患児等のことは、宿命の様なものを感じ心の中でわびながらも、生れたら又、病院にお願いするしかないとか、専門的知識を持っていても、遺伝と言うことを否定しようとする等、複雑な心情がみられました。
- ③ 今後の生産計画については、父親も母親同様に、出産計画のないことがわかりました。しかし今後、健康な男子の出産の判別がわかる様になり、それが実用化すれば、患児等の姉妹の出産に希望が持たれると云う声もきかれました。
- ④ 病名については、本当の病名を云っている父親は少く、あまり世間に知られたくないこと、そして世間から隔離してしまう傾向にあり、母親が閉鎖的で、父親がそれに同調している様に考えられました。
- ⑤ 患児の将来については、年少の場合
  - 1) 義務教育が終わったら引取りたい。
  - 2) その時になってみなければわからない。
  - 3) 今から考えても仕方がない。等でしたが、全般的に介護に手のかかる事から、家庭療養については、消極的な態度が伺われ

病院に入れておきたいと云う意向が強かったと思います。ただ子供の年齢とか、能力によって親の考えの違いのあることもわかりました。

この調査の中で、父親と母親との病識の考えの違いはあるものの、意識のいちじらしい相違はありませんでした。

当初の調査目的は、遺伝相談が正しく、適切に行われ、理解されることで、無計画な出産による患児発生を減少させることにありましたが、今回の調査で親子とか、夫婦のつながりの中で複雑な心情をみせながらも、なかばあきらめと、医学への期待を心の支えとしている人達が意外に多いことを知ることが出来ました。件数は少いが親達の中で家族指導を望む声も出てきました。

遺伝のしくみと病気についての知識の専門的指導は、専門医にお願いするとしても、私達は病棟へ、家族の相談の持ち込み易い雰囲気を作る努力を続けていきたいと思っています。

## 筋ジス病棟における勤務体制に関する研究

国立療養所南九州病院

吉 永 京 子      山 下 百 合  
柳 迫 寿 美      村 田 久 美 子  
川 原 き み 子

### 〔はじめに〕

私たちは昭和49年5月より2看護単位をとっている病棟での勤務体制として、看護職員の2ヶ月毎のローテーションを行なっています。これまでも職員及び患者へのアンケート調査をはじめとして検討してきました。当筋ジス病棟は、建築上ひとつの病棟の構造になっていて、小中学生児40名を収容している1病棟と、小中高成人患者39名を収容している2病棟に分かれています。

学校は独立した校舎がなく、病室に机を入れての授業です。看護業務は、機能別とチームナーシングを取り入れた毎日の業務の他に、入院時からの永久的な意味の受け持ち制を取り入れ、遂行しています。その中で次の問題点があげられます。

- (1) 学童児の基本的生活習慣の自立や自主性の養成に重点をおく筋ジス1と、成人患者が多い為に精神的援助と社会性を身につけさせることを目標にする筋ジス2とのちがいがあ
- (2) 学習の援助、食事管理、訓練、入浴、行事などは、同時刻に実施体制をとらなければならない。
- (3) 両病棟の看護の必要量の違いがある。

すなわち、学校誘導、夜間の体位変換などが、筋ジスⅡより筋ジスⅠの方が比重が重い。

以上の問題点を解決する為に、2看護単位での看護職員の勤務体制について検討しました。

**〔研究方法〕**

(A) ローテーションについて

看護職員及び患者よりの評価

(B) 受け持ち制について

職員側の現状及び患者の認識

以上をアンケートにより研究しました。

**〔研究結果及び考察〕**

(A) ローテーションについて

職員のアンケートでは、2ヶ月毎のローテーションを続けるのはよくないと考える人が27.6%を占めているのに、期間の長期化に反対する人が全職員の48.3%を占めています。患者のアンケートでは、ローテーションによる長所に、多くの人と接しマンネリ化を防ぐ、気分転換になっていいがあげられ、一方親和感がうすれる、低学年児より区別がつかない、名前をおぼえられないなどができました。

(B) 受け持ち制について

職員側の現状として受け持ち患者との接触に努力しているが23名(79.3%)に対して、患者より相談をうけたことがあるのは5名(17.25%)です。ローテーションによる受け持ち制への障害を感じているのが9名(31.3%)で、残りはあまり感じないか無解答です。患者側の受け持ち制に対する関心度として、自分の受け持ち看護婦を知っているが40名(53.3%)知らないが25名(33.3%)、わからない10名(13.4%)、相談したことがある17名(22.7%)なし41名(54.7%)、無解答17名(22.6%)、「話したくても思うようにゆがなかったことは？」については、ある人10名(13.3%)、なし39名(52%)、無解答26名(34.7%)

以上の様な結果を得ました。まとめとして、2ヶ月毎のローテーションについては、今後も継続してゆきながら、一貫した患者の把握を充分にする目的で、受け持ち制の充実をはかってゆきたいと思います。具体的には、まず長期展望にたった看護目標をたて、それにそった記録の徹底次に受け持ち患者とのコミュニケーションがよりうまくゆくように、患者を取りまく環境及び人間関係への理解を深める為に、常時、受け持ち患者の把握に努力すること、時には、患者との適応性を考慮に入れた受け持ち看護婦の変更という方法もとり入れ、更に検討してゆきたいと思います。

# PMD患者の身長計測に関する研究

国立療養所南九州病院

柿内とし子 久保照子  
若松牧子 平田理恵子  
村岡恵美子 谷口あや子  
井上順子

## はじめに

生体計測の主体をなす、正確な身長と体重を知ることは、各人の発達段階を把握する上に大切である。PMD患者の身長計測に於いて、立位可能者は問題はないが、立位不能者で側弯や下肢変形を有する患者の身長計測は困難である。当病棟で行なってきた身長計測法に於いて、その確実性をつかめないため、全国21施設の筋ジス病棟にアンケートを送付し、その中より検討し、種々の計測法を考察したので報告する。

## 研究対象

PMD21施設のうち、解答17施設を得る。計測の対象として、立位可能者10名、側弯を有する立位不能者8名をあげ計測に当たる。

## 研究概況と結果

解答のあったアンケートをもとに、I～VII項目の計測法に分類した。

- I 法は立位にて身長計で測定。
- II 法は臥位にて側弯に関係なく、直線的に足底部まで。
- III 法は脊柱に沿って第5腰椎棘突起までと、自然に足底まで。
- IV 法は頭部先端を直角にし、両腸骨稜を結ぶ線上まで脊柱に沿って測り、腸骨稜から大転子頂点までと、膝関節の外側顆を通り足底まで。
- V 法は脊柱に沿って、上前両腸骨棘と脊椎を交叉する点までと、上前腸骨棘から膝関節の内側顆を通り足底まで。
- VI 法は両上肢を脊柱に直角に真横に拡げて、背部側より、中指先端から他方中指先端まで直線で計測。
- VII 法は直線を引いた台の上に仰臥させ、可能な限り伸ばして、足底を直角にさせ、その線上を測る。

計測に当たっては、特に次の事に注意した。

- ① 測定は同一種目につき、同一者が行なう。
- ② 必ず、左右両側を測定する。

まず、立位可能者を計測し、

I 法の立位に対してのそれぞれの測定値の差を出した。側弯患者に於いては、II法～VII法ま

での測定値を出した。立位可能者に於いて、I法に対してII法は平均0.8 cmの差、III法は5.9 cm、IV法は6 cm、V法は2.6 cm、VI法は2.5 cm、VII法は1.2 cmの差がみられた。これを見ると、II法、VII法が最も差が少ないが、側弯や下肢変形のある場合差が大になることは明らかである。VI法もやや差は少なく、I法に最も近い数値を示した者もあるが、8.3 cmもの差を生じた極端に短い人もいたので適当でない。III法は側弯だけの場合ならよいが、下肢変形のある場合、差が生じる。VI法は立位より長い数値を示すが、下肢変形のある患者に適用できないことは断定できない。V法は差も少ない。しかし、III法、V法は両腸骨稜や上前両腸骨棘と脊柱との交叉点を見出だしにくい欠点がある。

## 考 察

計測法は、その得られた値が実数に近いこと、計測者に簡便であること、患者に負担にならないこと等が要求される。側弯患者の場合、側弯の程度や左右の差異に個人差があることも問題である。PMDという成長期に多い患者の発育状態を知り、その患者の病状の変化を知るためにも長年に統一したものをもち比較することは大切なことである。当病棟ではIII法をすすめてきたがより適確な計測法を求めていきたいと思う。

# 進行性筋ジストロフィー症末期 患者の救急看護の要点について

国立療養所西別府病院

後 藤 スミエ 佐 藤 征 洋

進行性筋ジストロフィー症患児は、症状進行に伴い呼吸筋や心筋がおかされ、突然呼吸停止や心停止をきたす事がある。

救急処置とその後の管理には、適切で高度な技術が要求されている。ベッドサイドに位置するナースとして救急処置をマスターし、急変したらまず観よ、吹け、マッサージせよを合言葉に決断と勇気をもって*First Aid* に当るよう心がけてきた。

本症は慢性の経過をとる疾患であり、単に救急看護といっても、急変時のみの看護処置に目を向けるだけでなく、ターミナルステージに入れば各患児の状態把握にまず心がけねばならない。そこで、今回私どもは、集中看護を必要とする時期を決めるためのチェックリストの作成を試みたので報告する。

## 研究方法

対象は最近2年間に当院で死亡した15例であり、年齢分布は15才から22才でそのうち16才から19才が80%を占めている。

各対象患児について、集中看護を始めたと思われる時期の症状をピックアップし、それらを循

循環器系、呼吸器系、消化器系、排泄、その他、と大きく5項目に分け、さらに循環器系を血圧異常、脈拍頻数110以上、不整脈、口唇チアノーゼの4項目、呼吸器系を咳や咽頭不快、痰、喘鳴、多呼吸の4項目、消化器系を嘔気嘔吐、食欲減退、腹痛や腹部不快の3項目、排泄を尿量減少、浮腫、発汗多量、便秘の4項目、その他を疲労倦怠感、体交頻回、言動が少ない、顔色不良、応答がはっきりしない、胸苦しい、気分が悪い、めまい、傾眠、興奮、頭痛の10項目合計25項目に分類した。その結果をもとに、集中看護を必要とする時期を決定するためのスコアの考察を行った。

## 結 果

循環器系では脈拍頻数110以上は15例中13例に認められた。残りの2例は以前よりジギタリス剤を服用していた。不整脈は15例中12例に認められ、口唇チアノーゼは15例中6例と40%に認められた。呼吸器系では、咳や咽頭不快がもっとも多く15例中11例、痰も15例中10例であった。

消化器系では、嘔気嘔吐は15例中5例、腹痛や腹部不快は15例中7例で比較的多い症状であった。又検討した15例についての集中看護を始めたと思われる時期の症状数を平均すると8.8項目となった。

## 考 察

これらの調査より、要観察児をいかにしていけば、もれなく容易にチェックし得るか種々検討し、一応次のような試案を作った。

循環器系、呼吸器系、消化器系でもっとも多く認められた症状、すなわち、脈拍頻数110以上咳や咽頭不快、及び腹痛や腹部不快の3項目を大症状とし、それ以外の不整脈、顔色不良、痰、発汗多量、嘔気嘔吐等22項目を小症状とした。大症状の3つすべてを有するものと、大症状2つと小症状5つ以上を有する患児を要観察児とし、要観察のチェックリストを作成し使用中である。

## おわりに

今回私どもの試みた末期患者の要観察チェックは、15例のみの観察によるものであり、今後はさらに例数をふやし、検討して行きたいと考えている。

# 栄 養 学 的 研 究

部会長

弘前大学医学部

木 村 恒

進行性筋ジストロフィー症患者の栄養に関する研究は、実践栄養として役立てるために、次の4項目を設定しておこなわれた。

1. 栄養に関する基礎的研究
  2. 栄養に関する調査研究
  3. 栄養改善に関する研究
  4. 食餌基準に関する研究
1. 栄養に関する基礎的研究

国立栄養研究所（山口、田村ら）は、ビタミンE欠乏モルモットによる筋ジストロフィー発現過程の代謝異常について研究し、筋ジストロフィー症に近似した特異的变化を観察、特に代謝変動の面では尿ハイドロキシプロリンの減少と筋肉蛋白質の合成速度の低下を認めた。またN-メチルヒスチジンの生成量も減少していることを推定した。

徳島大学（新山、大中ら）は、患者の摂取NとN出納の関係を考察し、体重1kg当りの摂取量（ $X$ ；mg/kg）とN出納（ $Y$ ；mg/kg）の関係が、 $Y = 0.387 X - 83.5$ （ $n$ ；38， $r = +0.540$ ， $P < 0.001$ ）で、N平衡維持のために摂取すべきN量は約215 mg/kgであると算定した。

弘前大学（木村）は、患者の尿中アミノ酸排泄量を調べ、成人D型男子の尿中アミノ酸排泄量が、対照者に比べてtotalで15%程度少なく、とくにSER、PHE、LEUが有意に減少していることを認めた。また障害度が進むにつれて、GLU、THR、TYR、PHE、ILEU、METなどが低下する傾向を観察した。

免疫学的 approach として、患者の血清蛋白12種類を定量し、健常者の値と比較検討したところ、PMD患者の血清Prealbumin, Albumin,  $\alpha$ -acid glycoprotein, Gc-globulin, Transferrin, Hemopexin, IgGが、健常者に比べて明らかに低値であることを認めた。

2. 栄養に関する調査研究

徳島療養所（新居、山上ら）は、四季にわたり同一献立による詳細な栄養調査をおこない、夏に摂取栄養量が著しく低下していること、D型成人患者は摂取栄養量も少なく体重減少がみられると報告している。

国立療養所再春荘（吉川、松田ら）は、高カロリー、高蛋白食を患者に与え、摂取栄養量と病型及び体重との関係を検討し、重症者の栄養補給に問題のあることを指摘した。

弘前大学（木村）とPMD16施設は、昭和41年から昭和49年に至る9年間のPMD（159例）の死亡年令と死因の推移及び肥瘦や機能訓練の程度との関係を検討し大要次のような結果を得た。

① 昭和40年前半期のD型男子の平均死亡年令は、15.8才±2.5（33例）で、同後半期は18.7才±3.7（98例）と約3年の延命を認めた。

② D型男子の死因は、第1位心不全、第2位呼吸器感染症（最も多いのは肺炎）が全体の70%を占めていた。LG、やFSHなど他のタイプの死因もD型とほぼ同様であった。

③ 生前機能訓練を積極的におこなった患者の肺活量と体重が最も優れていた。

④ るい瘦者は感染症で、肥満者は心不全で多く死亡する傾向を認めた。

弘前大学（木村他PMD4施設）は、患者245例について、体位と皮下脂肪厚及び栄養状態との関係を調べ、次のような結果を得た。

① ローレル指数と皮下脂肪厚の間には、 $Y = 2.449X + 71.945$ （Y；ローレル指数，X；皮下脂肪厚mm）で相関係数0.748の有意な正の相関関係にあった。

② るい瘦者の皮下脂肪厚の平均は、4.6±1.1mm、肥満者のそれは、19.9±7.5mmであった。

③ 肥満者の方がるい瘦者に比べて、ヘマトクリット値や肺活量が明らかに優っていた。

### 3. 栄養改善に関する研究

西別府病院（城戸、中野ら）は、10才～15才のるい瘦D型患者に1人1日60gのL-MCT（中鎖脂肪添加粉乳）を食間として6ヶ月間投与し、体重、血清脂質、血清酵素、喫食量を観察し効果を検討した。

弘前大学（木村）と岩木療養所（森山）は、D型るい瘦患児の体重増加と蛋白栄養状態改善を計る目的で、患者1人1日中鎖脂肪15gと総合アミノ酸1400mgを食後に連続5ヶ月間投与し、その効果を検討したが、体重減少防止ないしは増加効果しか得られなかった。

東埼玉病院（大島、小林ら）は、貧血患児に対して、レバー粉末入り「コロッケ」、「ミルクケーキ」、「卵焼」、「シューマイ」、「ハンバーグ」、「ふりかけ」、「パウンドケーキ」、「オムレツ」などを与えたが貧血改善効果が認められなかった。

### 4. 食餌基準に関する研究

弘前大学（木村）は、患者の体位、生活活動指数、消化吸収等と、昭和44年度、日本人の栄養所要量の算定法に準じて、D型男女の年令別、カロリー、蛋白質、ビタミン類、無機質類の栄養所要量を算定した。

一方、PMD施設の栄養士をはじめ医療関係者に対し、本症の治療の基調としての給食の重要性を再認識させ、栄養管理を強化する目的で、進行性筋ジストロフィーの食餌療法、（厚生省心身障害研究山田班）のパンフレット（24ページ）をつくり、各関係者に配布した。

# PMD 児の貧血に対して 附加食品による改善の試みについて

国立療養所東埼玉病院

大 島 久 夫      小 林 由美子  
岡                      茂      小 林              繁

前年度の発表で、貧血患児に附加食品として、ミルクケーキを3ヶ月間与えて、貧血の改善を計ったが、血液検査結果から、ミルクケーキでは効果は挙がりませんでした。今年度はレバーの粉末を使い、貧血とみられる患児7名についての調査結果を発表します。

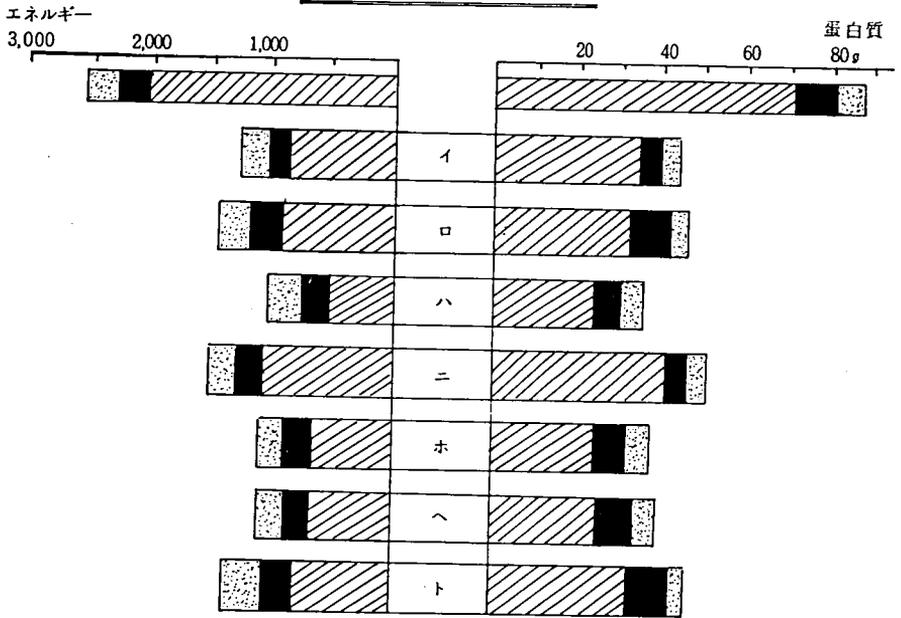
実際に患児達に、附加食品として、レバーの粉末を各食品にまぜ「コロッケ」「ミルクケーキ」「卵焼」「シューマイ」「ハンバーグ」「ふりかけ」「パウンドケーキ」「オムレツ」を与えました。

60日間、朝、昼、夕の3回に出して摂取量を%で出しました。全体的に患児達に喜ばれたものはミルクケーキでしたが、長期間出していたので、最後には、飲まない患児もでてきました。「ふりかけ」「卵焼」「パウンドケーキ」等はこちらで考えていたよりも、好まれません。これは7名の患児達だけに付けたために、患児達の心理的影響も多分にあったと思います。一人一日平均摂取エネルギーは、1,286 cal、蛋白質は35 gです。筋ジス患児達に貧血が多くみられる一要因として、食事のアンバランスをあげました。実際に食事の摂取量が少なく、動物性蛋白質は49%でした。

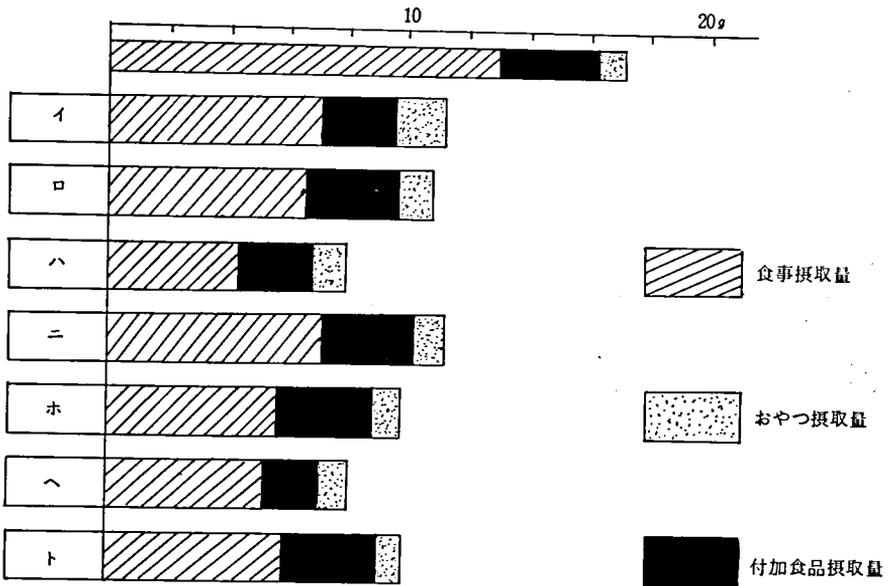
給与鉄分はグラフの通りです。全体的に食事量が少ないので、(5.6 mg) 附加食品として (3 mg) おやつで (1 mg)、合計では約10mg摂取されました。普通人の鉄分摂取量は11mgといわれていますが、附加食品を与えても体内の鉄分が普通人より不足の為、まだ足りないと思われます。血液検査結果をまとめてみますと、血色素、ヘマトクリットにおいては、調査食前2回の平均値を取りました。血色素、ヘマトクリットは、調査食後改善されているようにみえますが、統計的処理を行った結果、改善されたとは、いえませんでした。これは調査食前2回が8月の後半と9月の前半でしたので、残暑がきびしく、血液が濃縮されていたために、調査食前は、少ない値が出たと思われます。

以上のことから、筋ジス患児達に貧血が多くみられる理由の一つとして、「食事のアンバランス」を挙げましたが、実際には食事量の少なさが悪影響を与えているのではないかと考えられます。今回のレバー粉末でも、貧血の改善はみられませんでした。

一日平均摂取量



鉄分平均摂取量



# 筋ジストロフィー症患者の栄養摂取量について

国立徳島療養所

新居 さつき 山 上 文 子

坂 口 久 美 子

現在PMD患者の栄養基準量については、検討されている段階であるので、私達は、現在当療養所に入所している筋ジストロフィー症患者の栄養摂取量の実態を把握し、その適量を決める基礎として栄養調査を、四季にわたって同一献立で行ないました。その結果を報告します。

調査対象者は、*Duchenne*型男子19名で、そのうち年齢別に、12才未満8名をAグループ、12才以上16才未満をBグループ、19才以上4名をCグループとしました。各グループの平均年齢は、1974年7月時において、A11才8ヶ月、B14才1ヶ月、C21才3ヶ月です。平均体重は1974年7月時、A 22.6 kg、B 27.4 kg、C 30.4 kgです。これを同年令の標準体重と比較してみるとAグループはその69%、Bグループは57%、Cグループは52%しかなく年齢が高くなる程低下が著しい。ステージの平均値はA 4.6、B 6.0、C 7.0です。

調査方法として、栄養摂取量は材量を調理前後に正確に秤量し、差引きして求めたものです。調査の正確さを調べるため7月、1月の調査時にN出納を測定しました。給与食と残食中のN量をケルダール法で実測しその差をもって摂取N量としました。こうした実測N量と、上述した栄養調査による摂取食品中のN量を計算して求めた値との関係を見ると、両者の間に相関係数0.976という非常に高い相関があり、この調査が正確に行えていることを示しています。

## 調査結果と考察

表1は、同一献立による四季の各グループ毎の摂取量の変化です。各グループ共に夏の摂取量が著しく低下しています。Aグループを除いて、春より秋の方が摂取量が多くなっている。体重の変化は、A、B両グループ共摂取量の変化に関係なくわずかではあるが増加している。しかしCグループは減少している。年間平均摂取熱量をみると、Aグループ1,062cal、Bグループ1,232cal、Cグループ1,167calとなり又蛋白質はA 35.8g、B 42.7g、C 46.2g となっています。

表2は11月調査時の詳しいデータです。四季を通じて一番摂取量の多いこの時のBグループでさえ1,349calで給与食の69.3%しかなく残量の多いのが問題になります。蛋白質、その他の栄養素も摂取量が少ないのに準じて低くなっています。今回の調査は、従来当療養所が行っている給食の一般的な献立を取りあげ調査しているので対象者の嗜好などが入っていません。今後嗜好を加味した献立を作成し調査を行いたい。動物性蛋白比はどのグループも高い値を示しています。今回の調査では、Aグループにおいて50年改定の栄養所要量と比べて充足率が一番低く、このグループが年令的に発育の著しい時期にあたることから考え、摂取量増加を旨とする栄養指導強化が病状の進行に寄与できるのではないかと、又良質の食品を使用し、微量栄養素等摂取量の少ない為

不足しがちなものの強化剤の使用も考慮したい。今後とも調査を重ね、将来の筋ジ準食の基礎としたい。

表 1

	5 月			7 月			11 月			1 月		
	摂取量	体重1 kg 当り	充足率									
<i>Energy (Kcal.)</i>												
A	1,135	51.4	(82)	900	40.3	(65)	1,119	49.5	(81)	1,095	45.7	(76)
B	1,266	47.8	(94)	1,058	38.6	(77)	1,349	48.3	(97)	1,257	43.7	(89)
C	1,177	39.6	(96)	1,041	34.0	(83)	1,234	42.7	(105)	1,214	41.1	(101)
<i>Protein (g)</i>												
A	39	1.80	(85)	29	1.33	(64)	38	1.70	(83)	37.1	1.57	(77)
B	45	1.71	(99)	36	1.31	(77)	45	1.61	(95)	44.6	1.55	(93)
C	52	1.72	(147)	42	1.37	(119)	46	1.60	(139)	44.7	1.50	(132)

表 2

Groups	Energy (Kcal.)	Protein (g)	Animal Protein (g)	Pat (g)	CHO (g)	Ca (mg)	Fe (mg)	VA (IU)	VB (mg)	VB <sub>2</sub> (mg)	VC (mg)
給与量	1,948	71	41	58	285	566	12	2,018	0.78	1.19	99
A	1,119	38	24	34	164	373	6	1,039	0.43	0.76	63
B	1,349	45	28	39	202	390	7	982	0.48	0.84	52
C	1,234	46	26	32	188	343	8	1,570	0.50	0.81	82

# 筋ジス病棟における栄養に関する調査研究 (第II報)

## 国立療養所再春荘

吉川	加津代	松田	菜穂美
高峯	宮子	加藤	順子
山本	輝子	宮本	芳子
竹内	千代子	大山	ふくえ
三津家	ミヨノ	有水	モモヨ
桜井	キヌヨ	境	恵美子
佐々木	昌子	高峯	揚子
池本	勝子	福田	光子
中原	邦余	三井	八千代
五嶋	栄子		

### はじめに

昭和50年7月報告致した嗜好調査にもとづき、筋ジス患者に適した食餌内容を見出す目的で高カロリー、高蛋白食を1カ月間試み、摂取量調査を行った。そこで、その栄養価を分析し、摂取量と症型、及び体重との関係を比較検討したので報告する。

### 対象

当荘に入所している患者のうちドウシャン型14名、肢帯型10名、顔面肩甲上腕型3名、その他の神経筋疾患患者9名、計36名を対象とした。

### 方法

調査期間は昭和50年10月16日から11月15日までの1カ月間行った。食餌摂取量調査を始める前に、嗜好調査を行い、それにもとづき、なるべく摂取しやすいように考慮した。今回は、医師及び栄養士と検討し、熱量2500 cal、蛋白100 g、脂肪40 gの高カロリー、高蛋白食とした。但し従来までの普通食は、熱量2300 cal、蛋白80 g、脂肪40 gであった。しかし、高カロリー、高蛋白食にするためには、1日3回の食事以外に牛乳2本、卵1個を加配しなければならず、牛乳を全く飲めない人が5名、1本しか飲めない人が12名あり、その人達には、牛乳と同じ位の栄養価をもつ卵を代りに与えた。

摂取量は、献立表を患者に配布し、1、 $\frac{3}{4}$ 、 $\frac{1}{2}$ 、 $\frac{1}{4}$ 、0という方法で毎食後記載させ、それにもとづいて栄養価、総カロリーを算出した。又、体重測定は調査開始前、開始15日目、終了後の3回測定した。これらの資料から、病型別に摂取量と体重との関係を比較した。

### 結果

表1は摂取量についての各自の栄養価を分析し、病型別に分類し、平均値を出したものである。この表からは、進行の速い病型ほど摂取量が少なくなっていることがわかれると思う。

表2 病型別平均摂取量

栄養素 病型別	熱量	蛋白質	脂肪
全量摂取 した場合	100 % (2455 cal)	100 (101.3 g)	100 (52.8 g)
D 型	60.2 (1479)	55.8 (56.5)	61.7 (32.6)
L-G型	63.2 (1551)	68.8 (69.7)	73.5 (38.8)
F-S-H型	78.8 (1935)	80.0 (81.0)	101.3 (53.5)
その他の 筋疾患	77.8 (1910)	75.3 (76.3)	79.7 (42.1)

表2 病型別平均体重

測定月日 病型別	(開始前) 10月13日	(開始15日目) 10月30日	(終了後) 11月17日
D 型	26.5 (kg)	27.1	27.8
L-G型	42.2	41.8	43.2
F-S-H型	51.5	51.5	52.0
その他の 筋疾患	48.8	48.3	49.3

表2は調査期間中の病型別平均体重をあらわしたものである。表1、表2の結果から、進行の速い病型ほど摂取量が少なく、体重も比例して低いことがわかった。

#### 対象及び考察

第1回の調査から、今回は高カロリー、高蛋白食が筋ジス患者に適しているか否かを検討してみた。今回の調査からいえることは、高カロリー、高蛋白食にしてはみたが、全量摂取することは困難であり、ドウシャン型、肢帯型などの体重の軽い患者にとっては、1500 Cal 前後の摂取量しかのぞめないようである。このことは病症度が高く、日常生活の行動範囲が狭い為と思われる。顔面肩甲上腕型、その他の神経筋疾患患者には、普通食の2300 Cal 位が適当ではないかと考えられた。嗜好にもとづいて調理法を考え、摂取しやすいようにすれば摂取量が少しは増加してくるのではないと思われる。

肥満にならない範囲で摂取量を増してやることは、衰弱予防（特にドウシャン型）という意味で意義のあることと思われる。

今後は、この調査研究を参考にして、患者の嗜好にあわせて、栄養係と連絡を密にし、筋ジス患者に適した内容の食事を考え

3回の食事をできるだけ食べやすくし、より楽しいものにしていきたいと考えている。

# PMD患者の尿中アミノ酸排泄量

引前大学医学部

木村 恒

昭和48年度、PMDの年齢別、障害度別の血中遊離アミノ酸濃度について報告したので、今回はさらに患者の蛋白栄養状態及びアミノ酸代謝の様子を攻究するため、年齢別、障害度別の尿中アミノ酸排泄量を測定した成績を報告する。

## 〔実験方法〕

対象として国立岩木療養所に入所しているD型PMD小児患者（10才～15才）、同成人患者（18才～35才）、を各々10例、筋疾患でない対照者として、対象者と同じ環境で同一食事を取っている結核患者10例（22才～43才）をあてた。

尿は24時間採集し、防腐剤としてトルエンを使用した。採集した尿は、PHを11.5～12.0に調整して、真空デシケーターに入れ6時間アスピレーターで吸引してアンモニアを除去した後、アミノ酸自動分析計で、リチウム法により、GLY、TAU、HIS、I-MET、GLU、SER、ALA、THR、PHE、ILEU、LEU、CYS、LYS、VAL、MET、ARG、ORN、の18種アミノ酸を定量した。

## 〔結果と考察〕

- 1) 成人D型男子の尿中アミノ酸排泄量（24時間排泄量）は、対照者に比べてTotalで15%程少なく、とくにI-METHIS、SER、PHE、LEUが有意に低値であった。

成人患者の血中遊離アミノ酸が、正常値であったので、尿中アミノ酸排泄量が少ないのは主に日常の蛋白摂取量が低いことに起因すると推定される。

- 2) 歩行可能な障害度4以下と歩行不能な障害度5以上の2群に分けて、小児及び成人男子の尿中アミノ酸排泄量を比較検討したところ、Totalアミノ酸量には各群で有意差が認められなかった。しかし小児、成人患者とも障害度が進むにつれて、GLU、THR、TYR、PHE、ILEU、LEU、METなどが低下する傾向にあったことは注目に価する。このことは、障害度が進行し、体重の減少、生活活動能力の低下などから、栄養摂取量の著しい減少によるものと思われるが、蛋白合成能や、分解速度も関与しているのではなからうか。今後アミノ酸代謝回転について詳細に攻究していきたい。

尚、血中遊離アミノ酸濃度と尿中遊離アミノ酸排泄量から、PMDの腎クリアランスを検討したが、正常であったことを付記する。

表1

## PMDの尿中アミノ酸排泄量

(成人)

 $\mu\text{moles}/24\text{hr}$ 

	対照群 10例	PMD群 10例	比 (%)
GLY	1452.2 ± 930.61	1394.5 ± 335.09	96.0
TAU	1522.1 ± 536.62	1287.2 ± 373.49	84.6
HIS	216.4 ± 71.27	173.9 ± 46.95	80.4
I-MET	193.7 ± 76.24	105.3 ± 29.12	54.4 ※
GLU	256.6 ± 75.96	240.0 ± 67.30	93.5
SER	442.9 ± 168.99	314.5 ± 73.15	71.1 ※
ALA	374.1 ± 147.58	309.5 ± 134.31	82.7
THR	207.5 ± 103.12	173.8 ± 56.08	83.8
TYR	122.7 ± 54.32	100.9 ± 33.77	82.2
PHE	92.8 ± 36.97	67.2 ± 35.32	72.4 ※
I LEU	65.0 ± 24.86	64.2 ± 27.83	98.8
LEU	101.4 ± 46.89	81.4 ± 33.46	80.3 ※
CYS	178.5 ± 63.90	132.5 ± 59.29	74.2
LYS	172.1 ± 72.50	164.7 ± 90.94	95.7
VAL	42.7 ± 17.88	43.2 ± 17.55	101.2
MET	47.7 ± 20.11	42.0 ± 11.65	88.1
ARG	28.5 ± 5.50	24.9 ± 8.32	87.4
ORN	27.0 ± 12.37	24.5 ± 11.97	90.7
TOTAL	5577.7 ± 1522.37	4779.2 ± 950.21	85.7

## PMD患者の食餌療法について

弘前大学医学部

木村 恒

PMD患者の栄養状態が、年齢、生活環境、食餌内容等によって著しく変り易く、その事が患者の機能障害度の進行や寿命にまで少なからぬ影響を及ぼす点に着目して、本症の栄養管理を治療の基調とした食餌療法を考察したので報告する。

## 1. 食餌療法の意義

日常のリハビリテーションプログラムの中に栄養管理を組みこんで、患者の栄養状態を出来る限り良好に維持し、機能障害の進行を遅らせるとともに、胃腸疾患、感染症などの合併症に対する抵抗性を高めて延命を計ることが当面、医療関係者の使命であろう。

患者の一生を通じて実施されなくてはならない食餌療법은、定期的で詳細な本症患者のための栄養診断を必要とする。

## 2. 栄養の診断

本症の栄養診断は、単に典型的な栄養欠乏症を見出すだけでなく、潜在的栄養欠乏症を早期に発見し、適切な栄養管理を強化するため定期的（少なくとも年2回）に実施する必要がある。

診断は病歴、視診、食餌歴、カロリー栄養、蛋白質栄養、ビタミン栄養、無機質栄養など全般について行うのは勿論であるが、特に本症の機能障害度や死因、寿命と関係の深いカロリー栄養と蛋白質栄養を十分把握し、正しく評価し判定しなくてはならない。そのために本症の栄養に関する指標の平均値を参考にするのがよいであろう。

## 3. 栄養状態とそれを左右する因子

筋が萎縮して生活活動能力の低下する本症では、健常者に比べて栄養摂取量が著しく少ないため、栄養のアンバランスや過不足をおこし易い。そして下記の要因によって、体重増減や蛋白質栄養状態の変化を来す。

- イ) 生活環境及び温湿度環境
- ロ) 肉体的、精神的ストレス
- ハ) 薬物投与
- ニ) 合併症、続発症
- ホ) 消化吸収能
- ヘ) 発育、とくに思春期発育
- ト) 個人差

## 4. 栄養所要量

本症患者の給食、栄養指導、栄養改善などの基本的指標として、ジュシヤヌ型男女の年齢別栄養所要量を昭和44年度の日本人の栄養所要量策定方法に準じて算出した。その結果PMDのカロリー所要量は、健常者の所要量に比べて男女共、7才で77%、20才で60%と加齢にともない低下していた。蛋白質所要量は、7才で健常者と同量で、思春期発育期に67%まで低下するが、その後80%に増加する。

## 5. 栄養管理

PMDの食餌療法の骨子となる栄養管理は、患者の栄養状態の維持と改善に目標を置き、イ) 患者の病状と栄養状態の把握、ロ) より適正な栄養補給の立案と実施、ハ)、ロ) の効果判定とさらに次の改善計画と実施、の手順で、専任の栄養士を中心に、医師、薬剤師、看護婦、保健婦PT、臨床検査技師などの協力、アドバイスを受けておこなう。最もよいのはPMDの医療チームをつくり、栄養管理を強化し充実することである。

別刷；木村 恒、筋ジストロフィー児の療育と栄養、厚生省心身障害研究山田班、一患者とその保護者向け。

木村 恒；進行性筋ジストロフィーの食餌療法、厚生省心身障害研究山田班一医療関係者向け。

## 進行性筋ジストロフィーの寿命と死因

弘前大学医学部

大 村 恒 他 16 P M D 施設

わが国におけるPMDの死因のはっきりした統計的把握は、まだされていない。そこで16ヶ所のPMD施設の協力を得て、昭和41年から昭和49年に至る9年間のPMD（159例）の死亡年齢と死因の推移を調査したので、その成績を報告し、死因と肥瘦度、機能訓練の程度との関係についても多少の考察を加えたい。

### 1. D型男子の死亡年齢

PMD施設における昭和41年から昭和45年に至る5年間のD型男子の平均死亡年齢は、15.8才±2.47（33例）であった。ところが昭和46年から49年に至る4年間の平均死亡年齢は、18.7才±3.79（98例）と昭和40年前半期に比べて、約3年も延びている。しかも20才以上まで長生きした患者が34%を占めていた。

### 2. PMDの死亡

D型男子の死因は、表1.に示したように第1位心不全、第2位呼吸器感染症（最も多いのは肺炎）が全体の約70%を占めていた。LGやFSHなど他のタイプの死因もD型とほぼ同じであった。

昭和40年前半と後半のPMD死因の推移をみると、心不全、呼吸器感染症ともに減少し、心肺不全が増加する傾向にあった。

PMDの2つの主な死因を少なくするよう予防し、治療してき

た結果が、先に述べた3年の延命効果を導いた主動力になったと推察する。

表1. PMD死因の推移（剖検例） D型男子

死 因	昭和41年～45年		昭和46年～49年	
	人数	%	人数	%
心不全	16人	48.5%	29人	31.5%
呼吸器感染症	10	30.3	24	26.1
心肺不全	1	3.0	16	17.4
その他	3	9.1	6	6.5
死因不明	2	6.1	5	5.4
呼吸不全	1	3.0	5	5.4
衰 弱	0	0	3	3.3
ビールス感染	0	0	2	2.2
窒 息	0	0	2	2.2
計	33		92	

### 3. リハビリテーションと死因

今日PMDのリハビリテーションの必要性に関して、異議をはさむものはないが、そのプログラムの中で運動負荷量の程度が問題となっている。そこで生前機能訓練を積極的に行った患者（D型男子）と消極的に行った患者について効果の相違を検討した。

まず死亡平均年齢では積極的18.0 ± 5.24才（40例）、消極的18.1 ± 3.02才と差がなかったが、死亡1ヶ月前の肺活量では前者929.5 ± 569.77cc、後者736.0 ± 473.64ccで、積極的に行った患者が明らかにすぐれていた。体重も同様、前者26.18 ± 9.160kg、後者24.16 ± 6.016kgで積極的な患者の方が明らかに優っていた。しかし、障害度には両群の間に差は認められなかった。

リハビリテーションの程度と死因の関係は、積極的に行ったグループで感染症8/40（20.0%）心不全16/40（40.0%）、消極的に行ったグループで感染症26/71（36.6%）、心不全18/71（25.4%）と前群に明らかに心不全が多く、感染症が少なかった。この事実は、リハビリテーションプログラムと患者の一生を通じての健康管理のあり方に少なからぬ関係のあることを示唆している。

### 4. 肥瘦度と死因

PMDのるい瘦者に呼吸器感染症で多く死亡する傾向がみられたので、下記のような検討を試みた。

イ) 体重と心重量の相関関係、 $r = 0.79$ で有意  $Y = 9.95 X - 9.08$ （ $X =$ 体重kg、 $Y =$ 心重量g）

ロ) リハビリテーションの程度と心重量

積極的； 280.0 ± 127.67 g      消極的； 229.6 ± 103.82 g      有意差なし

ハ) 心重量と死因

PMD心重量平均値250g以下では呼吸器感染症45.2%、心不全29.0%、心肺不全19.4%、その他6.5%、251g以上では心不全61.5%、呼吸器感染症23.1%、心肺不全15.4%と両群の間に明らかな差が認められた。

## PMD患者の血清蛋白分画に関する研究

弘前大学医学部

木村 恒 北 武

PMDの主な死因は、心不全と呼吸器感染症である。この感染症を減少させるには、本症の免疫学的検討をして、その機構を明らかにするのが重要なポイントであろう。しかし、この方面の研究は

非常に少ない。

そこでPMDの血清蛋白12種類を定量し、健常者の値と比較検討すると同時に、血清総蛋白量と各蛋白分画との相関関係についても検索したので報告する。

#### 1) PMDの血清蛋白分画

対象は国立岩木療養所に入所しているPMD男子33名（年齢15才～41才）である。対照として健康な高校生160名と血液センターに献血にきた健康な男子117名（年齢20才～50才）をあてた。

PMDの蛋白分画のうち *Prealbumin*, *Albumin*,  $\alpha_1$ -*Acidglycoprotein*, *Gc-Globulin*, *Transferrin*, *Hemopexin*, *IgG*, が各々対照群に比べて明らかに低値であった。

血清蛋白中、量が最も多くアミノ酸の供給源としての役割をもつ *Albumin* が少ないことから血清総蛋白量を調べたところPMD、 $6.7 \pm 0.48 \text{ g / dl}$  (49例) で、健常者  $7.8 \pm 0.42 \text{ g / dl}$  (118例) に比べて有意に低かった。

PMDの血清総蛋白量と各蛋白分画の関係をみると、*Albumin*,  $\alpha_1$ ,  $\alpha_2$ ,  $\beta$ ,  $\alpha$ -*globulin* の各分画と有意な相関関係が認められた。このことは先のPMDの血清蛋白分画が低値であることと、血清総蛋白量の間になからぬ関係が存在していることを示唆しているものと考えられる。しかし、蛋白栄養状態のよい対照群では、このような関係が不明瞭となっていた。

その他常染色体の対立遺伝子に関する *Haptoglobin* の *type* を調べたが例数が少ないためPMDの特徴をつかむに至らなかった。

#### 2) 血清蛋白分画と障害度

PMDの血清 *Albumin* をはじめ7種の蛋白が低値を示したことから、本症の成因との関係を検討するため、軽症である障害度4以下（歩行可能者）と障害度5以上（歩行不能者）に大別して各蛋白の平均値と標準偏差をもとめ比較したところ、いずれの蛋白も両群の間に有意差は認められなかった。このことは、PMDが病因の他に栄養条件によって蛋白保持状態が変り易いことを示唆していると考えられる。

表1.

## PMD男子の血清蛋白分画

(年齢15~18才)

	PMD (14例)	高校生 (160例)
<i>Prealbumin</i>	(77)*** 24.5 ± 4.20	32.0 ± 5.67
<i>Albumin</i>	(86)*** 3692.9 ± 237.44	4314.8 ± 318.17
$\alpha_1$ - <i>Acidglycoprotein</i>	(81)** 50.5 ± 12.17	62.5 ± 14.53
$\alpha_1$ - <i>Antitrypsin</i>	(101) 232.5 ± 17.29	230.1 ± 26.55
<i>Gc-Globulin</i>	(71)*** 21.5 ± 1.87	30.3 ± 3.89
<i>Ceruloplasmin</i>	(97) 28.4 ± 6.42	29.3 ± 6.20
$\alpha_2$ - <i>Macroglobulin</i>	(92) 229.6 ± 46.42	249.8 ± 56.16
<i>Transferrin</i>	(87)*** 230.4 ± 20.74	263.4 ± 34.74
<i>Hemopexin</i>	(87)*** 63.7 ± 9.83	74.0 ± 9.95
$\gamma$ -G <i>Immunoglobulin</i>	(90)** 1140.0 ± 128.73	1271.2 ± 174.53
$\gamma$ -M <i>Immunoglobulin</i>	113.3 ± 44.26	—
$\gamma$ -A <i>Immunoglobulin</i>	(84) 192.6 ± 53.48	230.1 ± 73.77

 $P < 0.001$ ; \*\*\* $P < 0.01$ ; \*\* ( ); %

単位mg/dl

# PMD るい瘦患者に対する総合アミノ酸と中鎖脂肪の投与効果の検討

弘前大学医学部

木村 恒 森山 武雄

D型PMD るい瘦患児の体重増加を計るために、1人1日中鎖脂肪15gを6ヶ月間投与した効果については、昭和46年度に報告した。今回はPMD るい瘦者の体重増加とあわせて蛋白栄養状態の改善を目標として、1人1日中鎖脂肪15gと総合アミノ酸製剤140j ㍉を連続5ヶ月間投与し、その効果を検討したので報告する。

1) 中鎖脂肪(以下MCT)と総合アミノ酸製剤(以下AA)の投与で、先回のMCT単独投与の成績と同様、表1に示すように、PMD るい瘦患者の体重増加ないしは体重減少防止効果を認めることが出来た。この体重増加で、上腕部、肩胛骨部、腹部3ヶ所の平均皮下脂肪厚が増加傾向にあった。したがって体重増加は主に体脂肪の増量によるものと推定される。

表1 MCT、AA投与効果

(体重) D型PMD男子

年令才	投与前 (9月)		投与後 (1月)		増加量 kg
	体重 kg	ローレル指数	体重 kg	ローレル指数	
1 6	22.0	78.5	25.0	89.2	3.0
1 6	26.0	58.3	28.0	60.5	2.0
1 1	23.5	98.8	24.0	100.9	0.5
平均	23.8	78.5	25.7	83.5	1.9

2) MCTとAAの投与によるるい瘦PMDの蛋白栄養状態への影響をみるのに、血清蛋白量、血清蛋白細分画、血中遊離アミノ酸濃度、尿中クレアチン、クレアチニン排泄量を調べたが、有意な変化を認めることが出来なかった。ただ投与を開始して1ヶ月後に栄養改善傾向がありその後、投与前の状態にまで下った推移が注目された。

3) 筋力(握力、腕力、脚力)、障害度、ADL、肺活量、について、MCTとAAの投与前後の測定値を比較検討したが有意な変化は認められなかった。

以上の結果から、MCTとAAの投与で、るい瘦PMD患者の体重増加と体重減少防止効果は認められたけれども、蛋白栄養状態の改善は微少で、むしろ1日鶏卵2個を添加した方が明らかに栄養改善効果が優っていた。このことはPMDに安易に栄養剤を投与してもその効果はほとんどなく食品による栄養管理の方が優っていることを示唆しているように考える。

表 2

MCT、AA投与による血中遊離アミノ酸濃度の変化

 $(\mu\text{mol}/\ell)$ 

	投与前	投与後	増加%
<i>Ala</i>	410	480	17
<i>Gly</i>	277	365	32
* <i>Val</i>	258	271	5
<i>Lys</i>	147	146	- 1
<i>Cys</i>	180	222	23
<i>Thr</i>	188	214	14
<i>Ser</i>	176	180	2
* <i>Leu</i>	80	85	6
* <i>I Leu</i>	46	57	24
<i>His</i>	82	84	2
* <i>Arg</i>	52	61	17
<i>Phe</i>	54	59	9
* <i>Tyr</i>	56	62	11
<i>Glu</i>	58	74	28
* <i>Met</i>	18	18	0
<i>ASP</i>	17	16	- 6
全EAA量	971	1075	
全NEA量	1072	1322	
E/N比	0.905	0.813	

## PMD患者の栄養所要量に関する研究

弘前大学医学部

木村 恒

昭和49年度は、D型PMD男子の年齢別カロリーと蛋白質所要量について報告したので、今回はD型PMD女子の年齢別カロリーと蛋白質所要量及びD型男女の年齢別無機質、ビタミン所要量について算定した。これらの栄養所要量は、PMDの体位、生活活動指数と、昭和44年改定、日本人

の栄養所要量（厚生省公衆衛生局栄養課監修）に準じて算出した。

昭和50年改定、日本人の栄養所要量の策定法に準じて本症の栄養所要量を算出し、その妥当性をも検討したのであわせて報告する。

1) カロリー所要量

PMDのカロリー所要量は、平均的体位を有し、入院生活をしている歩行可能なD型患者の男女が健康を維持し生活を営むのに必要なエネルギーを供給するためのカロリー量として、 $A = B + BX + \frac{1}{2}A$  ( $A$ ; 1日のカロリー所要量、 $B$ ; 1日の基礎代謝量、 $X$ ; 生活活動指数、 $BX$ ; 生活活動による増加カロリー量、ただし発育期の $BX$ 中には、体重の増加量に相当するカロリーも含む。 $\frac{1}{2}A$ ; 主にSDAに使われるカロリー)の式から算出した成績が表1である。

表1 PMDの生活活動指数とカロリー所要量

年令 (才)	PMD (D型)			健常者		
	生活活動 指数	カロリー所要量 Cal/日		生活活動 指数	カロリー所要量 Cal/日	
		男	女		男	女
7	0.31	1400	1250	0.57	1800	1650
8	0.32	1400	1300	0.60	1900	1750
9	0.34	1450	1400	0.61	2000	1900
10	0.34	1500	1450	0.62	2100	2050
11	0.35	1600	1550	0.64	2250	2200
12	0.36	1650	1600	0.65	2400	2350
13	0.35	1650	1550	0.65	2600	2450
14	0.33	1650	1500	0.64	2700	2450
15	0.33	1650	1400	0.63	2800	2400
16	0.31	1600	1350	0.62	2800	2300
17	0.30	1600	1300	0.60	2800	2250
18	0.30	1650	1300	0.59	2700	2200
19	0.29	1500	1250	0.58	2650	2150
20	0.28	1550	1250	0.56	2550	2100

2) 蛋白質所要量

昭和44年、日本人の蛋白質所要量の算出式を使って、PMDの年令別平均体重、1年間の体重増加量を代入し、消化吸収率がやや劣るので80%にして算定したD型男女の蛋白質所要量を表2、3に示した。

PMDの血中蛋白質保持状態は、やや悪く、卵や牛乳、乳製品のような良質蛋白質を増すと栄養状態が改善されることから、成長期の患者に対して、動物性蛋白質を50%以上にするのが望ましいと考える。

3) 無機質とビタミン所要量

残念ながらPMDの無機質、ビタミン所要量に関する基礎的な実験成績がないので、止むなく昭和44年度の日本人の無機質、ビタミン所要量を使って、PMDの年令別カロリー比として換算した結果が表4である。

4) 昭和50年度改定の栄養所要量利用の問題点

(イ) カロリー所要量

昭和50年度所要量は、簡単で実用的見地から、従来 of 体表面積当りから体重当りに改められているが、本症は筋萎縮による体重減少が著しいため、本法でカロリー所要量を算出すると、実測値より少ない所要量となった。とくに思春期発育期では20%の差を認めた。したがってPMDの単位体重当りの基礎代謝量の実測値を使用する必要があると考える。

表2 PMDの年齢別蛋白質所要量

年令 (才)	P M D (D型男)		
	体重維持のための必要量 (g)	体重増加のための必要量 (g)	所要量
7	30.6	9.6	60
8	31.2	4.6	55
9	32.3	6.1	60
10	34.5	11.1	70
11	36.1	8.1	70
12	38.4	9.6	70
13	38.7	1.9	60
14	39.3	1.9	60
15	40.2	5.4	65
16	39.2	0	60
17	39.9	2.3	60
18	41.9	0	60
19	37.4	0	60
20	40.6	0	60

表3 PMDの年齢別蛋白質所要量

年令 (才)	P M D (D型女)		
	体重維持のための必要量 (g)	体重増加のための必要量 (g)	所要量 g
7	28.1	9.6	55
8	29.0	6.5	55
9	31.0	8.2	60
10	34.2	12.5	70
11	36.1	9.0	70
12	38.6	7.9	70
13	37.8	1.0	60
14	36.4	1.1	55
15	35.6	2.1	55
16	33.8	0	50
17	33.8	0	50
18	35.6	0	50
19	31.6	0	50
20	34.4	0	50

○動物性蛋白質は、成長期50%以上が適当

○動物性蛋白質は、成長期50%以上が適当

表4 PMDの年齢別無機質とビタミン所要量 (D型)

年令 (才)	カルシウム (g)		鉄 (mg)		塩化ナトリウム (g)		ビタミンA (IU)		ビタミンB <sub>1</sub> (mg)		ビタミンB <sub>2</sub> (mg)		ニコチン酸 (mg)		ビタミンC (mg)		ビタミンD (IU)	
	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女
7	0.4	0.4	7	7	8	8	1400 (4200)	1300 (3900)	0.7	0.6	0.7	0.7	12	10	30	30	300	300
8	0.5	0.5	7	7	8	8			0.7	0.7	0.7	0.7	12	10	30	30	300	300
9	0.5	0.5	8	8	10	10	1500 (4500)	1500 (4500)	0.7	0.7	0.8	0.8	12	11	30	30	300	300
10	0.5	0.6	8	8	10	10			0.8	0.7	0.8	0.8	13	12	30	30	300	300
11	0.6	0.6	8	8	10	10	1400 (4200)	1400 (3900)	0.8	0.7	0.8	0.8	13	13	35	35	300	300
12	0.6	0.6	8	10	12	12			0.9	0.8	0.9	0.9	14	13	35	35	300	300
13	0.6	0.6	8	10	12	12	1300 (3900)	1300 (3900)	0.9	0.8	0.9	0.8	14	13	30	30	300	300
14	0.6	0.6	8	10	12	12			0.9	0.8	0.9	0.8	14	13	30	30	300	300
15	0.5	0.5	8	9	14	14	1400 (4200)	1500 (4500)	0.9	0.8	0.8	0.7	14	12	35	30	300	300
16	0.5	0.5	8	9	14	14			0.9	0.8	0.8	0.7	14	12	35	30	300	300
17	0.4	0.4	8	9	14	14	1300 (3900)	1200 (3600)	0.9	0.8	0.7	0.7	14	11	35	30	300	300
18	0.5	0.4	8	9	15	15			0.8	0.8	0.7	0.7	14	11	35	30	300	300
19	0.4	0.4	8	9	15	15	1300 (3900)	1200 (3600)	0.8	0.7	0.7	0.7	13	10	35	30	300	300
20	0.5	0.4	8	9	15	15			0.8	0.7	0.7	0.7	13	10	35	30	300	300

ビタミンAの ( ) 内の値はカロチンのみで摂取した場合の値

(ロ) 蛋白質所要量

昭和50年度に改定された蛋白質所要量の考え方は、要因加算法によって不可避N損失量および組織増加N量を基礎として最小必要量を求め、これに安全率が考慮されている。本法に

準じてPMDの蛋白質所要量を求めると、一応実測値と近似していたが、本症に適用するには、N出納の正確な資料が必要であることは言うまでもないことである。

## ビタミンE欠乏モルモットによる筋ジストロフィー発現過程の代謝異常に関する研究

弘前大学医学部 木村 恒  
国立栄養研究所  
山口 迪夫 宇津木 良夫  
新関 嗣郎 斉木 良平  
田村 盈輔

### 目 的

本研究ではビタミンE欠乏モルモットによる筋ジストロフィー発現過程の代謝異常のうち、特に蛋白質、アミノ酸に関連する現象を明らかにし、筋組織の病理学的所見と対比して同疾患の発現機序の一端を明らかにする目的で実験を行った。

### 方 法

体重約350g前後のハートレイ系雄モルモットを用い、リノール酸エチル0.5%を含むビタミンE欠乏精製飼料を与え、筋肉を中心にする活動性が低下した約4週間後にメチル-14C-メチオニン0.5 $\mu$ Ci/100g体重を腹腔内注射し、筋肉、肝臓成分、ならびに尿中N<sup>3</sup>-メチルヒスチジン(3-メチルヒスチジン)の放射能を測定した。さらに、同条件で40日間飼育した動物の後肢筋について病理組織学的検索を行い、これら期間の尿クレアチニン、クレアチン、ヒドロキシプロリンについても分析した。また、併行してビタミンE欠乏飼料に関する基礎的検討も行った。

### 結 果

ビタミンE欠乏28日目の筋組織は後肢膝部、前肢肘部を中心に溢血がみられた例が多く、はなはだしい場合には後肢間部にまでおよび、組織は硬直化していた。しかし、この時期では体重、および筋肉重量の減少はみられず、窒素出納は僅かに低下を示す程度であった。また、筋肉以外の臓器所見では特に著しい病理的所見は認められなかった。

筋肉、肝臓の成分では、筋肉の脂質含量が減少したほかは顕著な変化はみられなかった。投与放射能の取り込み割合は筋肉で著しく減少し、特に筋肉蛋白質中の比放射能の値においても減少した。(図1)しかし、肝臓では蛋白質、脂質とも放射能の取り込み割合で著明な変化はみられず、可溶画分で増加したに止った。(図1)

☒ 1

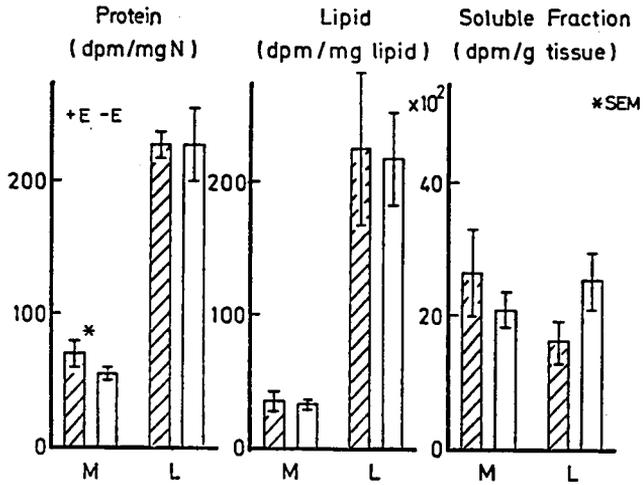


Fig. 1. Specific Activities of  $^{14}\text{C}$  in Protein, Lipid and Soluble Fraction of Muscle (M) and Liver (L)

☒ 2

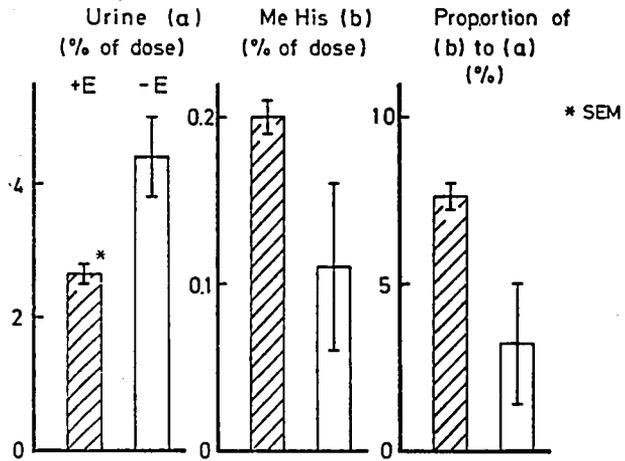


Fig. 2. Recoveries of  $^{14}\text{C}$  in Urine and Urinary N-Methyl Histidine (Me His)

尿中の全放射能の回収率はE欠乏区で約17倍増加したが、 $N^t$ -メチルヒスチジンの同回収率はかなり減少する傾向を示した。(図2)

また、尿中ハイドロキシプロリンはE欠乏条件で減少する傾向がみられた。

一方、筋組織の病理学的所見ではE欠乏区で組織学的変化(図3)が選択的な領域に限られ存在し、多くの筋繊維において好酸性硝子様と呈する壊死所見が散見され、その一部

で石灰の沈着が認められた。また、これら壊死筋繊維の周辺部には顕著な組織球、および単核球の再生像とみなされる中心核の存在所見が混在して観察された。

以上の結果、本実験条件では明らかに筋ジストロフィー症に近似した特異的な変化が観察され、特に代謝変動の面では尿ハイドロキシプロリンの減少と筋肉蛋白質の合成速度の低下がみられた。また、筋肉の繊維性蛋白質の固有成分である $N^t$ -メチルヒスチジンの生成量も減少していることが推定され、これらが筋ジストロフィー症の発現に何らかの関連をもつ可能性が示唆された。

図3

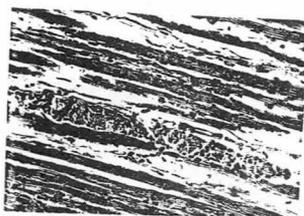


Fig. 3. A Longitudinal Section of Muscle in Vitamin E Deficient Group.

## PMD患者の体位と皮下脂肪厚

引前大学医学部

木村 恒 森山 武雄(岩木)  
保坂 武雄(西多賀) 永井 春三(刀根山)  
神山 南海男(徳島)

PMDの至適体位を検討するのに、体脂肪量の資料が必要となり、患者245例について、体位と皮下脂肪厚及び栄養状態とくに栄養性貧血との関係を調べた成績を報告する。

1) D型男子PMD213例の上腕三頭筋部、肩胛骨下部、腹部の3ヶ所の皮下脂肪厚をKEYS皮脂厚計で国際協定値 $10\text{ g / mm}^2$ に圧を調整して測定した平均値とローレル指数の間には、相関係数0.748で有意な正相関関係にあり、その回帰直線は、 $Y = 2.449X + 7.1945$ であった。

D型女子6例、Limb-Girdle男子13例、女子8例、Facioscapulohumeral男子2例、女子3例、も皮下脂肪厚とローレル指数の相関はD型男子とほぼ同様な関係にあった。

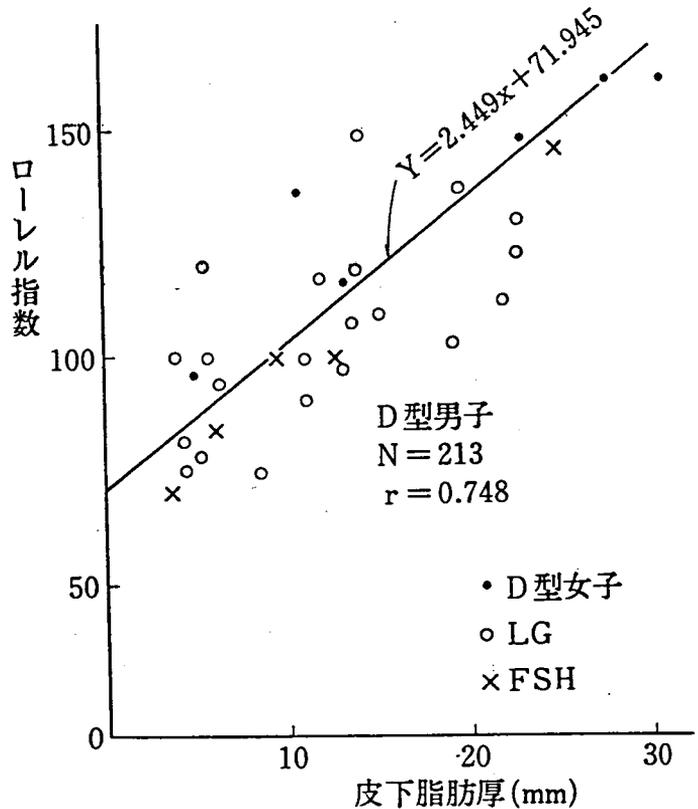
2) ローレル指数と皮下脂肪厚の部位別の相関をみると、上腕三頭筋部、 $r = 0.671$ 、肩胛骨下部  $r = 0.694$ 、腹部  $r = 0.741$  で腹部との相関係数が最も高かった。また男子11才以上213例の皮下脂肪厚三部位平均値mmと体重kgの間には  $r = 0.821$  の高い相関関係があり、その回帰直線は、 $Y = 1.287X + 20.796$  であった。

3) PMDの平均ローレル指数の+20%以上を肥満者とした患者の平均皮下脂肪厚(3部位の平均値)は  $19.9 \pm 7.50$  mmであり、-20%以下のいわゆるい痩者の皮下脂肪厚は、 $4.6 \pm 1.06$  mmであった。また腹部の皮下脂肪厚では、肥満者  $28.2 \pm 11.00$  mm、い痩者  $5.1 \pm 1.69$  mmであった。これらの値はPMDの肥瘦の判定に利用出来ると考える。

4) ヘマトクリット値と体重の間には、相関係数  $0.505$  の有意な相関関係を認めた。ヘマトクリット値とローレル指数及び皮下脂肪厚の間にも同様有意な相関関係があった。

5) PMDの肥満とるい瘦のどちらが弊害が大であるかを検討するため、ヘマトクリット値、肺活量、血清CPK活性値、障害度を比較したところ、血清CPKと障害度では肥満グループとるい瘦グループの間に有意差はなかったけれども、ヘマトクリット値、肥満者、 $44.09 \pm 3.036$ 、い痩者  $39.44 \pm 3.759$ 、肺活量、肥満者  $1811.6 \pm 845.86$  ml、い痩者  $984.7 \pm 469.46$  mlと各々肥満者の方が明らかに優れていた。

図1 ローレル指数と皮下脂肪厚



以上のことから本症では、やせているよりも、むしろふとっている方が栄養状態もよく貧血傾向者も少なく、体力もあると考えられる。したがって患者がるい瘦に陥らないよう蛋白質栄養状態の低下とカロリー不足を防止するような栄養管理をおこなうことで、本症の主たる死因の一つである呼吸器感染症に対する低抗性を高め、患者の寿命を延長させうる可能性が多分に残されている。

## 筋ジストロフィー患者の栄養摂取量とN出納

徳島大学医学部

新 山 喜 昭      大 中 政 治  
佐 川 寿 栄 子

国立徳島療養所

新 居 さ つ き      山 上 文 子  
坂 口 久 美 子

PMD患者の至適栄養量を決定する目的でまずその栄養摂取実態を明らかにし、ついで摂取NとN出納の関係を考察し、零出納維持のためにはどれ程のNを摂取すべきかを明らかにしようと試みた。

対象は国立徳島療養所に入院している年齢10~23才の患者、19名で年齢に従ってA、B、Cの3群(平均年齢約12才、14才および21才、平均体重約23kg、27kg、30kg、例数8、7、4名)に分けた。なおここ2年間の体重推移をみるとA、B群は僅かながらも増加し、C群は減少を示している。

栄養摂取量調査は1975年5月、7月、11月および1976年1月の4回、上記同一対象について行った。熱量約2000 kcal、蛋白質約70g(うち動物性蛋白質40g)の同一食事を各期とも連続3日間与え、各食品の残量を秤量して摂取重量を求め食品分析表から摂取栄養量を算出した。

また、7月及び1月には給与食及び残飯のN量をKjeldahl法で実測し、摂取N量を求めた。さらに尿及び糞便を採集しそのN測定を行ってN出納を算出した。

上述のごとく各食品の摂取量を秤量し食品分析表から求めた摂取N量(X)と給与食及び残飯のN実測値の差から求めた摂取N量(Y)との間の関係をみると $y = 1.025X - 0.072$  ( $n; 38$ 、 $r = +0.970$ 、 $P < 0.001$ )であって2つの方法より求めた摂取N量はよく一致した。このことは現在の栄養調査がかなりの精度で行なわれたことを示している。

エネルギー摂取量をみると各群とも約1100~1300 kcal/日であるが夏季はやや減じている。(表)

体重1kg当りのエネルギー摂取量を同年令のエネルギー所要量基準と比較すると年齢が低いほど低値であった。しかし、C群ではほぼ基準並みであった。若年群におけるエネルギー摂取量が基準所要量に比し低いことは患児の発育が悪く、かつ日常活動量の少ないことによっている。高年齢群患者(C群)においては日常活動量は若年群よりさらに少なく、体重も又減じているに拘らず基準なみのエネルギー摂取を示したことは興味ある所見である。この群のBMRは正常に比し約27%亢進しており、症状の進行に伴って生体のエネルギー利用効率の低下が起ることを示している。

蛋白質摂取もエネルギー同様夏季に減じる傾向にあった。同年令の基準に対する充足度は高年齢ほど大で、とくにC群ではいずれの時期においても100%以上であった。

体重1kg当りの摂取N量(X、mg/kg)とN出納(Y、mg/kg)の関係をみると、 $y = 0.387X - 83.5$  ( $n; 38$ 、 $r = +0.540$ 、 $P < 0.001$ )であって、両者には有意の相

関があった。これから  $N$  平衡維持のために摂取すべき  $N$  量は約  $2.15 \text{ mg/kg}$  であると算定された。  
 なお同一対象について経年的に経過を追ってゆく予定である。

	エネルギー (kcal)			蛋白質 (g)		
	1日総量	体重当り	充足度(%)	1日総量	体重当り	充足度(%)
5月 A	1135	51.4	(82)	39	1.80	(85)
B	1266	47.8	(94)	45	1.71	(99)
C	1177	39.6	(96)	52	1.72	(147)
7月 A	900	40.3	(65)	29	1.33	(64)
B	1058	38.6	(77)	36	1.31	(77)
C	1041	34.0	(83)	42	1.37	(119)
11月 A	1119	49.5	(81)	38	1.70	(83)
B	1349	48.3	(97)	45	1.61	(95)
C	1234	42.7	(105)	46	1.60	(139)
1月 A	1095	45.7	(76)	37	1.57	(77)
B	1254	43.7	(89)	45	1.55	(93)
C	1214	41.1	(101)	45	1.50	(132)

## るい瘦 PMD 患児に対する L-MCT (中鎖脂肪添加粉乳) 投与効果の検討

国立療養所西別府病院

城戸 美津子      中野 和子  
 堀            サチ子      三吉野 産治  
 三嶋 一弘      熊本 俊秀

### 研究目的

成長期の体重増加の一番激しいはずである10才~15才に  $PMD$  患児には、体重増加のストップあるいは下降を示す者が多い。このような傾向を是正するため、 $MCT$  の投与をこころみた。

### 方 法

10才~15才のるい瘦度20%以下の男子  $D$  型患児5名に1回30g 1日量60gの  $L-MCT$  (中鎖脂肪添加粉乳) を食間に6ヶ月間投与した。投与期間中、非投与児5名とともに、体位、血清脂

質、血清酵素、喫食量の測定を行った。

## 結 果

*L-MCT* (中鎖脂肪添加粉乳) の100g中の主成分は、エネルギー493カロリー、蛋白質13.3g、脂肪220g (内*MCT*17.3、サフラワー油4.7) となっています。以前*MCT*の服用を嫌って喫食率を落した患児も、今回の中鎖脂肪添加のミルクは、牛乳と同じように、別に抵抗なく長期の服用をしました。喫食率の平均も5月69%、6月64%、7月68%、8月70%、9月70%、10月72%と非投与群との間にあまり差はなく、*L-MCT*投与による喫食率の低下は認められませんでした。摂取エネルギーは、1622カロリーから1904カロリー、動物性蛋白質比は51.3%~62.7%、脂肪のカロリー比は21.4%~29.0%でした。*L-MCT*の投与を2回に分け、乳粉による下痢の配慮をしました。検査結果は、*CPK*、*ALD*、*GOT*、*GPT*には非投与群との間に有意差はみとめられず、リポタンパクは、わずかに上昇、コレステロール、リン脂質、総脂質の下降がみられました。脂質代謝の好転と考えられるかも知れません。

体重は0.5kg~3.5kgの増加を示しました。*MCT*が体重の減少をくい止める事は知られていますが、実際それを、長期に使用する場合、乳糖による下痢の問題と、満腹感による喫食率の低下、味による、服用拒否は、大きな問題となりますが、今回当院での*L-MCT* (中鎖脂肪添加粉乳) の使用は、何とかそれ等の問題を切りぬけ、夏期の体重の減少をくい止め、むしろ増加に結びつけることが出来ました。

## PMD患者の栄養に関する基礎的研究

国立療養所兵庫中央病院

松 尾 凡 平 習 田 敬 一

森 暉 雄 新 光 毅

*RMR*の測定を種々試みたが、*PMD*に簡易な運動負荷を施すことは至難であった。結局これ迄の所、種々な手段 (stage) 別の *locomotion*、重量物移送、入浴負荷、過呼吸負荷等) を試みたが、ことごとく挫折して下った。そればかりか、*PMD*児童の正確な体表面積測定法を検索したが、これにも簡易で精度の高い測定法を見つけ出せなかった。

# 生化学的ならびに基礎研究

部 会 長

国立療養所刀根山病院

谷 淳 吉

本年度の研究計画は、つぎの4項目に大別して実施された。

- 1) バンディング法による染色体分析での基礎的検討
- 2) 筋の発分化過程に対応した細胞培養法による形態学的分析
- 3) 筋の発分化過程に対応した酵素異常の解明
- 4) 細胞内の構造蛋白の質的な変化の究明

- 1) 染色体分析での基礎的検討

バンディング法の中で、トリプシン法が最も明瞭で数多くのバンドが出現し、再現性がよく簡便であった。(刀根山)

- 2) 筋の発分化過程に対応した細胞培養法による形態学的分析

- ① 昭和49年度に確立した筋芽細胞培養法により正常および筋ジ Maus再生筋芽細胞の筋線維形成過程を比較し、顕微鏡レベルでの形態学的な著しい差は認められなかった。しかし、この培養系を用いることにより、今後、顕微鏡による微細構造の観察や筋外因子の役割についての究明が進展するものと期待される。(刀根山・西多賀)

- ② 培養筋原細胞の表面微細構造の変化を走査型顕微鏡で観察し、細胞融合に先行するような表面構造の特別の変化の有無について検討された。今後、筋ジ発症の問題を筋細胞表面構造の観点から追求される予定である。(下志津)

- 3) 筋の発分化過程に対応した酵素異常の解明

- ① 結合組織代謝の異常

*N*-アセチル- $\beta$ -グリコサミニダーゼ (*NAG*) の活性は、本症の病勢の進展に従って軽度上昇する傾向を認めた。(徳島大学)

- ② 筋ジ Mausの筋のプロテinkinナーゼ活性は、いずれの時期でも著明に低下していることを見出した。(弘前大学)

- ③ 本症ドウシエンヌ型の患者の剖検例から得た骨格筋について、クレアチンキナーゼおよび解糖、酸化系の酵素を組織化学的に観察した。(徳島大学)

- ④ その他、胎生期骨格筋の組織化学的、顕微鏡組織化学的研究やネマリンミオパチーにおける

組織化学的検討が試みられた。(西別府)

#### 4) 細胞内の構造蛋白の質的な変化の究明

- ① ドウシエンヌ型の患者の骨格筋からのミオシン分画の減少を認め、またアクチン分画に相当する部分の分離を見出した。筋構造蛋白の質的变化について、さらにひきつづき分析が進められている。(再春荘)
- ② 筋ジストロフィーにおける筋構造蛋白の変化として、まづトロポニンに変化が起り、ついでミオシンも変化を来して、しだいに進行すると思われ、この過程はプロテアーゼが主要要因で、他の神経原性筋萎縮と異なると考えられた。(下志津)

その他、患者血清クレアチンキナーゼのアイソザイムの分画定量を、疾病の進展過程の解析に適用する試みがなされ、臨床診断の上で大いに有用であることが見出された。(兵庫中央)

本症における内分泌機能の変化を追求するため、インシュリンおよび成長ホルモン(HGH)の分必動態をしらべ、健康児と患児の間に若干の差があることが見出された。(弘前大学、長良)

骨格筋組織以外の生化学的な著明な変化として、筋ジ、マウス肝ミクロゾームにおける脂質の *Peroxidation* の活性が正常のそれに比し、著しく高いことが見出され、その原因について検討が加えられた。

以上の各研究成果は、相互に密接に関連しており、保因者の検出、病因ならびに発症機構の解明に結びつく可能性の高いものと考えられ、今後ますます相補的に関連づけつつ本分科会における研究を進展させて行きたい。

# 筋ジス症マウス肝のミクロゾームにおける 電子伝達系の検討：薬物の脱メチル化反応

国立療養所西多賀病院

阿部英治

ジストロフィー動物の萎縮筋では *lipid peroxidation* が亢進している事が知られているが、これとの関連でジストロフィーマウス肝のミクロゾームにおけるアミノピリンその他のメチル化合物の脱メチル化反応の活性を検討した。その結果、同系統の正常マウスのミクロゾームにおける場合よりも約30%活性が高い事が知られた。

この高活性値は反応中に消費された還元型ピリジンスクレオチドの量を酵素的に測定した結果からも示唆された。

しかし、両者のミクロゾームの反応において *NADH* 添加による所謂 *synergistic effect* については差異は見られなかった。

*lipid peroxidation* の活性度も検討したが、やはりジストロフィーマウスでは正常マウスの場合より約30%高い活性を示した。

次にこれらの高活性の理由を明らかにする試みとして、ミクロゾームの薬物水酸化反応系に要求される三成分、すなわち、チトクローム *P-450*、*NADPH*-チトクローム *C* 還元酵素およびフォスファチジルコリンについて検討した。ミクロゾーム中に含まれるチトクローム *P-450* の量は *CO* 結合による差スペクトルにより測定したが、正常のものでは  $\text{mg}$  蛋白当り  $1.45 \text{ n}$  モルに対

図 1

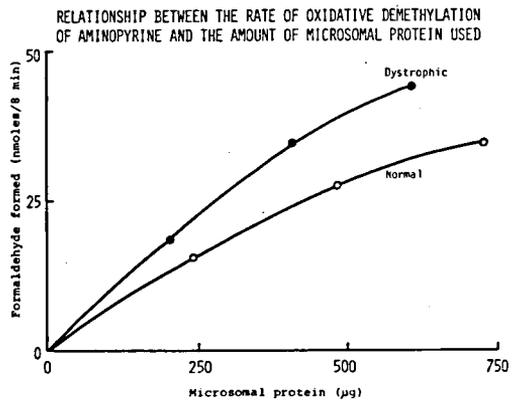
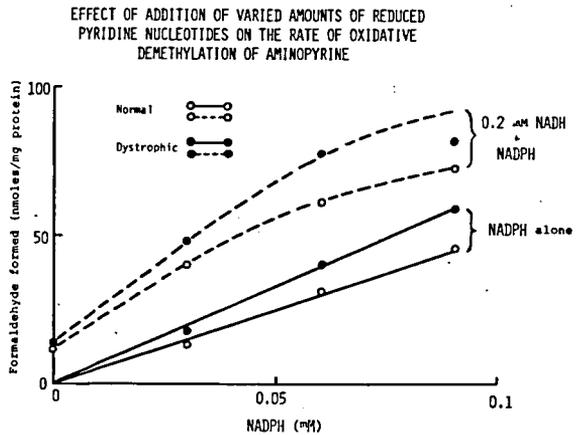


図 2



☒ 3

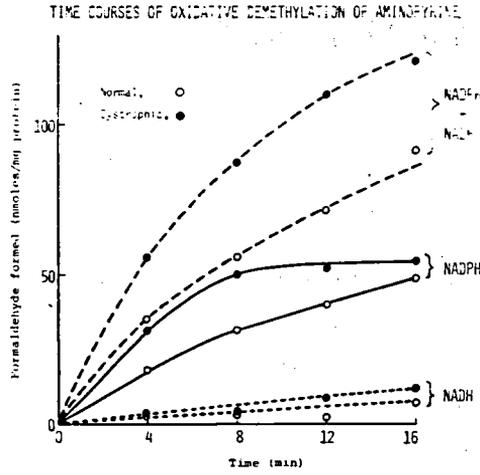


表 1

CONSUMPTION OF NADPH AND NADH IN THE REACTION OF OXIDATIVE DEMETHYLATION OF AMINOPYRINE

Addition (nmoles/1.5 ml)	Consumption of reduced pyridine nucleotide (nmoles/mg protein/8 min/1.5 ml)			
	Normal mouse		Dystrophic mouse	
	NADPH	NADH	NADPH	NADH
NADPH, 150	144.5	-	166.8	-
NADPH, 300	188.9	-	248.8	-
NADPH, 600	197.8	-	285.9	-
NADH, 150	-	92.7	-	119.5
NADH, 300	-	90.6	-	144.8
NADPH, 150 + NADH, 300	120.0	127.3	169.4	172.3
NADPH, 300 + NADH, 300	131.1	88.7	172.1	121.8
NADPH, 600 + NADH, 300	120.0	52.1	145.6	193.0

表 2

COMPARISON OF THE ACTIVITIES OF OXIDATIVE DEMETHYLATION OF LIVER MICROSOMES WITH VARIOUS SUBSTRATES

Substrate	Formaldehyde formed (nmoles/mg prtein/8 min)	
	Normal mouse	Dystrophic mouse
Aminopyrine (8 mM)	48.6	63.5
Codeine (4 mM)	20.3	27.1
Ethylmorphine (12 mM)	36.3	46.6
N-Methylaniline (8 mM)	8.7	10.2

☒ 4

EFFECT OF ADDITION OF NADH ON THE RATE OF OXIDATIVE DEMETHYLATION OF AMINOPYRINE

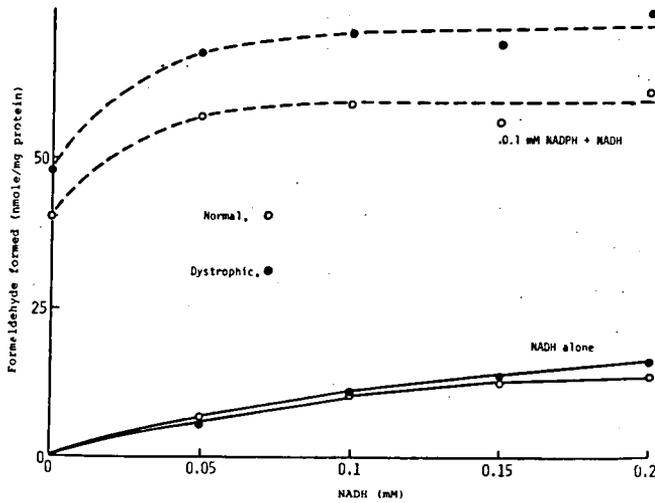


図 5

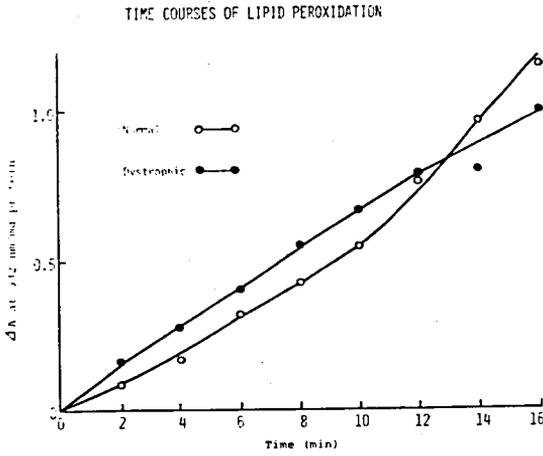
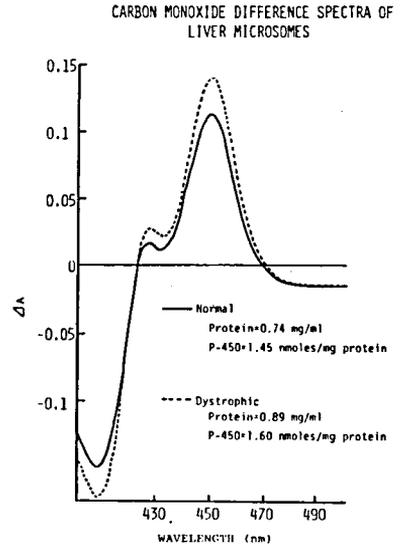
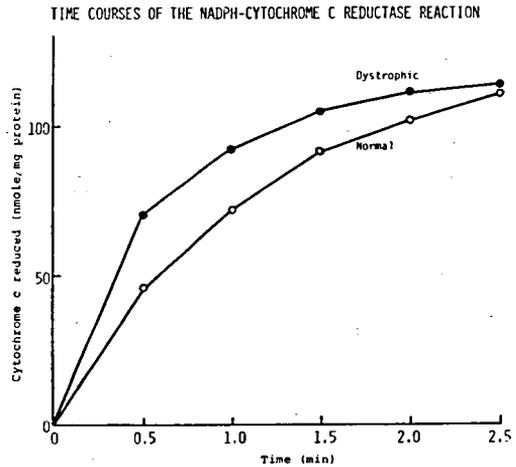


図 6



し、ジストロフィーのものでは1.60 nモルで有意の差は見られなかった。尚、ミクロゾーム中の全ヘム量もピリジンヘモクローム法で測定したが、両者間の差は見られなかった。これに対し、ミクロゾーム中のチトクロームC還元酵素の活性値はジストロフィーのものでは正常のものに比べ、約30%活性が高い事が知られた。そこで脱メチル化反応の高活性の理由はNADPH-チトクロームC還元酵素の高活性によるかも知れないという可能性も考えられるが、一方、本酵素と脱メチル化反応の比活性値を比較するとこの還元酵素活性の方がかなり高いのでこれが脱メチル化反応の律速段階となり得るかどうかについて疑問が残った。しかし、ジストロフィーマウスのミクロゾームにおける *lipid peroxidation* の高活性値はこの還元酵素活性の相違で説

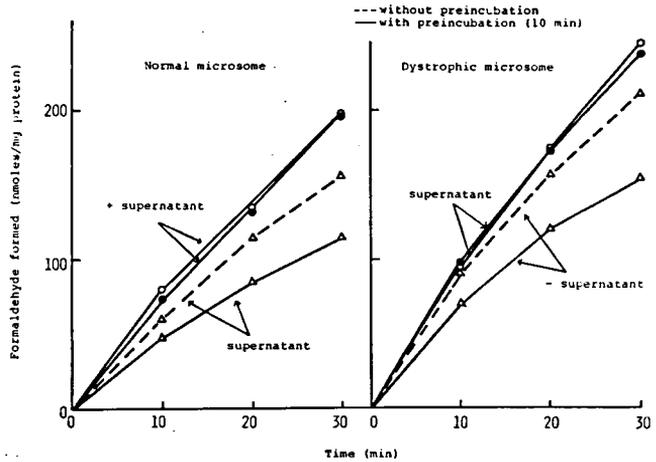
図 7



明されるかも知れない。ミクロゾーム中のフォスファチジルコリンについては薄層クロマトグラフィで検討したが正常のものに比べ特に異常は認められなかった。さらに、反応液中のミクロゾームを *lipid peroxidation* から保護する作用のある細胞可溶画分蛋白因子についても、正常、ジストロフィーマウス肝ホモジネートの 105,000 g 上清を反応系に相互に加えて脱メチル化反応を測定するという方法で検討したが、ジストロフィーマウス肝ミクロゾームが示

図 8

EFFECTS OF PREINCUBATION AND ADDITION OF THE SUPERNATANT FRACTION ON THE ACTIVITY OF OXIDATIVE DEMETHYLATION OF AMINOPYRINE



す高活性の脱メチル化反応には細胞質中の蛋白因子もまた無関係であることが知られた。以上の実験から本当の理由は不明であるが、ジストロフィーマウス肝で著明な生化学的相違が認められた事は注目される。

## PMD発症マウス骨格筋細胞の組織培養の研究

国立療養所西多賀病院

中川原 寛 一

PMD発症マウス骨格筋細胞を培養するにあたり、マウスPMDは生後3~4週で発症するが、この時期の筋組織から筋芽細胞を分離する事が困難なため、C57BL系マウスに傷害を与え、再生した筋中の筋芽細胞を得、また、得られた筋芽細胞の培養を試みた。

### 方法・材料

C57BL系マウス(1~2カ月令)大腿部(内股)に、無菌20%食塩水約0.1mlを注入、1~10日後の各時期に筋組織を採り、ホルマリン固定、パラフィン包埋、HE染色をして筋芽細胞を多量に含む時期を探した。また、培養は再生筋を0.25%Trypsin液で消化し、ゼラチンコートしたシャーレ(高圧滅菌した0.2%ゼラチン溶液を35mmプラスチックシャーレンに3ml入れcold roomで1~2時間静置し、その後、液を捨てコーティングした。)に植込み、Growth

Medium 中で培養した。

Growth Medium は Medium 199 と Eagle MEM (1:4) 90%、馬血清10%、CEE (1:1) 2% から成る。尚 Primary - Culture と Secondary Culture の時に線維芽様細胞と上皮様細胞を除くため Selective Plating Technique を除くため Selective Plating Technique を用いた。

## 結 果

注入後正常マウスでは4~5日に、PMD発症マウスでは8日前後に多量の筋芽様細胞を認めた。また、培養は  $1 \times 10^5$  cells / ml で植込み培養したが、この場合2~3日目から融合が始まり2~4個の核を有する細胞が出現した。これはさらに融合をくり返し、多核の細胞となり未分化な筋線維になるものと思われる。

今回の報告では C57BL 系正常マウスの筋芽細胞を培養したが、次回は PMD 発症マウスを培養し、比較してゆきたい。

## 筋ジストロフィーと多糖代謝

徳島大学医学部内科学第三講座

螺 良 英 郎 橋 本 卓 樹  
松 岡 義 久

結合組織の病態には、結合組織自身の固有の病変の他に、各種実質細胞異常に伴なう間質の反応として見られる場合もある。進行性筋ジストロフィー症 (PMD) は筋線維自体の変性崩壊を主体とした疾患であるが、進行するに従って間質結合組織の増加が見られ、結合組織代謝の異常が関与しているものと考えられる。間質組織の主要基質成分としては、種々の複合多糖体が知られ、これらの代謝に関与する酵素の一つに *N*-アセチル- $\beta$ -グリコサミニダーゼ (NAG) が存在する。この NAG は多発性筋炎や SLE などのいわゆる炎症性疾患の血清において上昇が見られるが、今回 NAG について、PMD 患者血清での変動の有無を調べ、PMD の病態を間質結合組織反応の立場から検策し、PMD の病勢の程度や治療効果の判定への可能性について検討した。

## 方 法

NAG の測定は合成基質である *P*-ニトロフェニール- $\beta$ -グルコサミニドを用いて Walker の方法に準じて行った。被検血清は健常者11名、Duchenne 型 PMD 患者21名 (機能障害度 ; 4

度3例、5度2例、6度5例、7度7例、8度4例)を用いた。

**結 果**

健常者血清のNAG活性の平均値は8.5 ± 0.4 mg/dlであり、PMD患者21名の平均値は、10.8 ± 2.6 mg/dlで、健常者に較べて軽度の上昇傾向を示した。Stage別の平均値は、4度9.5 mg/dl、5度9.0 mg/dl、6度11.3 mg/dl、7度11.4 mg/dl、8度10.1 mg/dlであり6～8度の病変の程度の強い症例では、正常範囲のものもある反面、5名に12.1 mg/dlから16.0 mg/dlまで明らかな高値を示す症例も見られ、同一Stageのものでも、間質病変は種々の程度を示すことが推測された。

図 1

Fig. 1 NAG activity in serum of normal and PMD

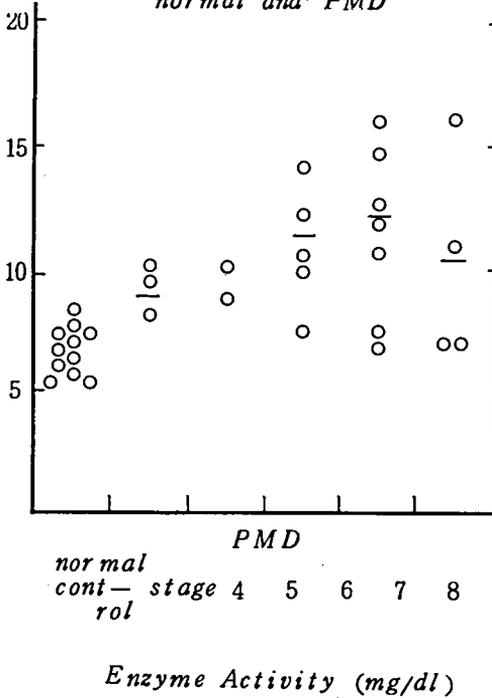
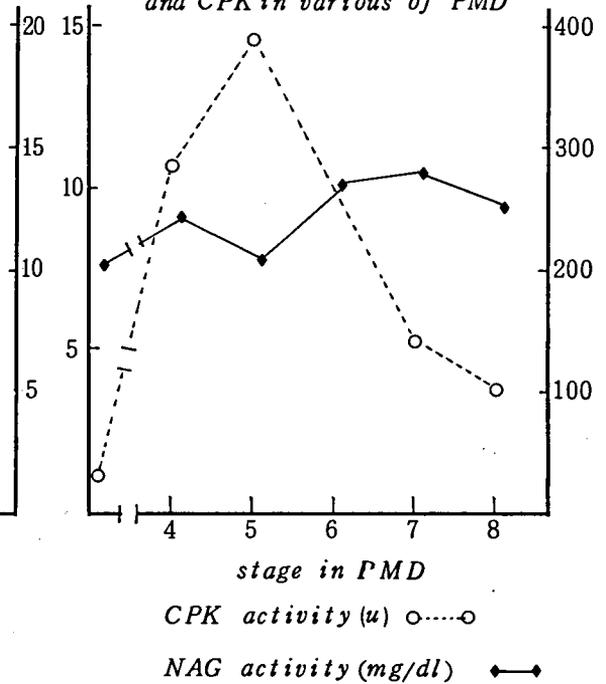


図 2

Fig. 2 Serum enzyme levels of NAG and CPK in various of PMD



従来知られているように、CPK活性は図2の如く、著明な上昇を示し診断的は大であるが、末期には上昇の程度はむしろ低下する。一方NAGは病勢の進行に従って軽度ではあるが、上昇する傾向が見られ、病理学的に見られる筋組織の崩壊に伴う間質組織の増加を、生化学的に説明しているものと考えられる。

# 培養筋原細胞表面微細構造の観察

国立療養所下志津病院

齊藤 篤

千葉大学医学部第一解剖

増子 貞彦 嶋田 裕

筋原細胞表面微細構造の分化を走査型電子顕微鏡を用いて観察した。孵卵12日目の鶏胚大腿筋の *trypsin* 処理により単核筋芽細胞を得、それを細胞培養し、筋芽細胞の *cell cycle* および筋管形成時における表面微細構造の変化を観察した。

*cell cycle* の観察には、筋芽細胞を *thymidine block* 法(1)により同調培養したものについてその経時的な変化を観察した。細胞分裂期 (*M*期)の筋芽細胞は球形で、その表面には多くの *microvilli* が観察される (図1)。細胞分裂後 (*G*<sub>1</sub>期)、娘細胞は伸長して紡錘形となり、その表面には若干の *microvilli* がある (図2)。*thymidine block* の解除によって *DNA* 合成が開始されると (*S*期)、紡錘形の細胞は *microvilli* を消失して平滑となる (図3)。次いで *M* 期に入る前の段階 (*G*<sub>2</sub>期)では、紡錘形であった細胞が再び球形となり、*microvilli* が多数出現する (図4)。以上のように筋芽細胞はその *cell cycle* にともない、形および表面構造を変化する。

培養2日目頃になると細胞融合が開始する。この時期の筋芽細胞は互いに絡み合い、鎖状に配列する。そしてその細胞表面は、先に述べた *G*<sub>1</sub> 期の形態を示している (図5)。これに対して、*ethyleneglycol tetraacetic acid* (*EGTA*) を加えて融合を防止(2)した細胞は、前者の細胞と比較してその表面微細構造は同じであるが、前者のような絡み合いの配列を示さない。したがって細胞融合に先行すると思われるような特別な表面構造の形成はみられず、細胞同志が緊密に接することが、融合に先立つ1つの現象と考えられる。こうして形成された筋管には、表面全体が平滑なもの、*microvilli* が全表面を覆うもの、その両方の表面構造がモザイク状になっているものの3つの形態が観察される。

今後、このような表面構造の変化が、筋原細胞の分化においてどのような意味をもつかを追求しあわせてジストロフィー筋芽細胞についても同様の観察を行ない、筋ジストロフィー発症の問題を筋細胞表面構造の観点から調べたい。

## 文 献

- 1) Galavazi G, Schenk H, Bootsma D: Synchronization of mammalian cells *in vitro* by inhibition of the *DNA* synthesis. *Exp Cell Res* 41:428-437, 1966
- 2) Strohman R, Paterson B: Calcium-dependent cell fusion and myosin

*synthesis in cultures of developing chick muscle. J Gen Physiol 57 : 244, 1971.*

図 1 ~ 6

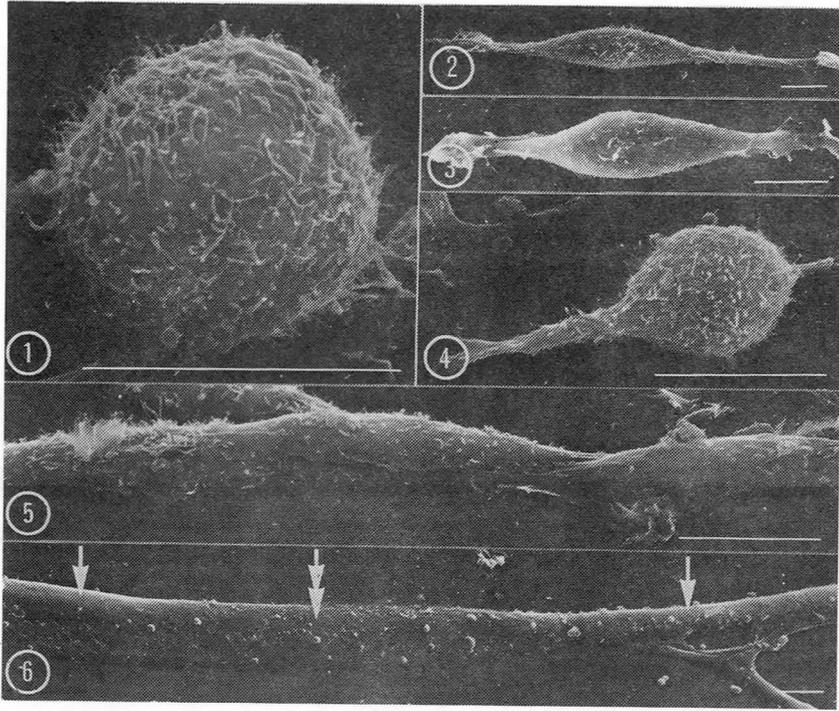


図 1 ~ 4 *cell cycle* における筋芽細胞の走査型電子顕微鏡像。

図 1 M期 (分裂中期)

図 2 G<sub>1</sub> 期

図 3 S 期

図 4 G<sub>2</sub> 期

図 5 融合前の筋芽細胞。鎖状の配列を示す。

図 6 平滑な部分 (▼) と *microvilli* の存在する部分 (▼) をもつ筋管。スケール: 10 μ.

# 筋ジストロフィー症発症機作に関する研究

国立療養所刀根山病院

香川 務 智 片 英 治  
谷 淳 吉

進行性筋ジストロフィー症 (PMD) の発症機作に関する研究の手段として、我々は正常成熟マウス及び筋ジストロフィー発症マウス骨格筋の“再生筋芽細胞”の分離とその *in vitro* に於ける筋線維形成を試みて来たが、昭和49年度迄に、正常成熟マウス再生筋芽細胞についてのそれ等の基本的な方法を確立し、既に報告した。昭和50年度はこの結果につづいて、主として次の二つの研究結果について報告する。

## I 正常成熟マウス骨格筋より得た再生筋芽細胞の筋形成過程に於ける細胞増殖及び細胞融合の *Kinetics* の解析。

既報の如く、正常成熟マウス (C57BL) 大腿部筋に20%食塩水を注射し、3日後の再生筋から単核再生筋芽細胞を分離し、ゼラチン処理培養皿上で牛胎児血清添加条件培地 (既報) を用いて培養した。

(a) 培養細胞密度と細胞の増殖及び細胞融合 (*myotube* 形成) との関係 (図1)。高密度の培養では細胞の増殖率は低いが、*myotube* 形成の開始時期は早くなる傾向が見られた。

図1

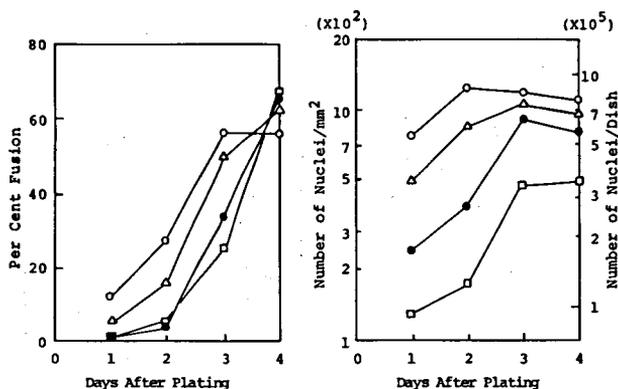


Fig.1. Effects of cell density on the growth and the fusion of cells from regenerating muscle of adult mice. Cells were inoculated at the density of  $1 \times 10^5$  (○—○),  $2 \times 10^5$  (□—□),  $4 \times 10^5$  (△—△), and  $8 \times 10^5$  (●—●) per 30 mm plastic dish.

(b) 細胞の増殖と *myotube* 形成の時間的關係 (図2)。培養開始後2日間の *lag phase* があり

その後全核数の増加（細胞増殖）が起り、次いで全核数に対する *myotube* 内核数の率が高まった。又 *myotube* 内核数の率の増加する期間に於ける全核数の増加は僅かである事から、*in vitro* に於ける正常マウス再生筋芽細胞の *myotube* 形成は胚筋芽細胞の場合と同じく、単核再生筋芽細胞の融合によって起ると考えられる。

(c) 正常マウス再生筋芽細胞の *in vitro* に於ける *myotube* 形式に対する *Arabinofuranocytosine* (*AraC* と略称) の影響

(図3)。 $10^{-5} \sim 10^{-6}$  モル *AraC* の下では、胚筋芽細胞と同様に、増殖及び *myotube* 形成の抑制が認められた。他方、 $10^{-7}$  モルでは増殖を軽度抑制するが、*myotube* 形成は逆に促進された。この現象は正常マウス再生筋芽細胞に特有なものか否かを含め、*myotube* 形成に対する *AraC* の影響について更に研究を進める予定である。

図2

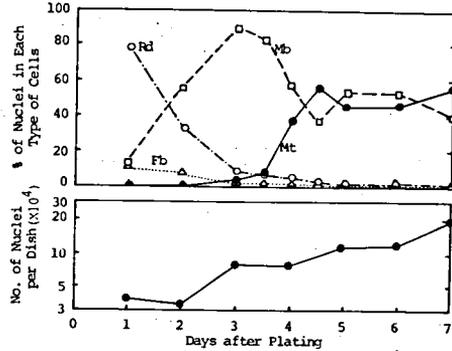


Fig.2. Time lapse study of growth and fusion of cells from regenerating muscle of adult mice. Mb: Myoblasts; Mt: Nuclei in myotubes; Rd: Round mononuclear cells (not exactly identified); Fb: Fibroblasts

図3

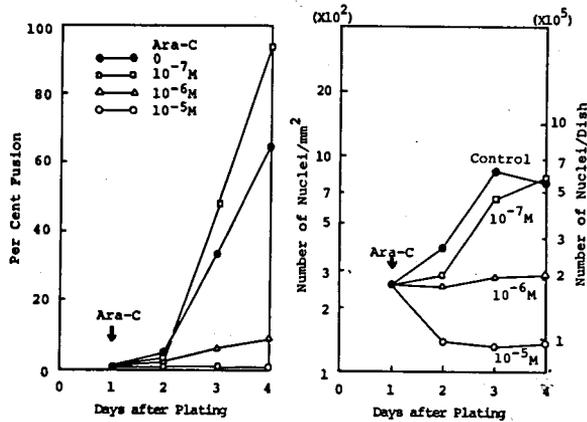


Fig.3. Effects of cytosine arabinoside (*Ara C*) on the growth and the fusion of cells from regenerating muscle of adult mice.

## II ジストロフィー発症マウス再生筋芽細胞の分離と *in vitro* に於ける筋線維形成について。

8週令以上の筋ジストロフィー発症マウス大腿筋に20%食塩水0.05 ml を注射し、3日後同筋を採り、正常再生筋の場合と同条件でトリプシン消化を行い細胞を得た。正常再生筋から得た細胞集団に比べ線維芽細胞混入率が高い為、*selective plating*を2回行い、再生筋芽細胞を分離した。細胞収量は1肢当たり約12万、*selection* 後では約3万であった。食塩水注射をしなかったジ筋からの全細胞収量は約5千であった。以上の結果は20%食塩水注射がジ筋に於ても筋再生を誘起すると云う組織学的結果(既報)と一致する。培養皿の底に内径10mm、深さ5mmの硝子円筒をパラフィンで固定し、ゼラチンコートの後、*plate*当り2万個の細胞を培養した。培地及び培養条件は前記同様である。培養6日後に横紋を持つ筋線維の形成が見られたが、筋線維形成過程に於ける細胞の増殖及び融合の過程、形成された*myotube* や筋線維の形態(光顕レベル)は正常再生筋芽細胞の場合と比較して著しい差は認められなかった。

今後(1)ジストロフィー再生筋芽細胞の収量の向上。(2)正常及びジストロフィー再生筋芽細胞による筋線維形成過程の比較。(3)*in vitro*での神経筋単位形成とジストロフィー発症に於ける神経因子の役割について研究する予定である。

## 進行性筋ジストロフィー症の染色体の研究

国立療養所刀根山病院

葛 宗 俊 明 谷 淳 吉

筋疾患患者の染色体分析については報告が少ない。その理由の1つに従来の分析法では異常が見出し難かった点あげられる。近年個々の染色体を分染する方法(特にバンディング法)が開発され、個々の染色体の同定及び微細な構造異常の検出が可能となった。

しかし、このバンディング法は技術的に困難で、再現性、分析可能な核板数の頻度が極めて低い等の難点があった。これらの点を改善検討するために現在までに報告されている種々のバンディング法の再検討を行った。又そのバンディング法の中の最も実用性が高いと現在考えられるトリプシン法を用いて正常男子核型の作成、バンド染色体の出現頻度、正常人染色体数の分布について検討したので現在までの結果を報告する。

### <材料と方法>

材料は32才成人男子の末梢血より白血球を分離しPHA-Mを加えた後TC199、又はEagles MEMを加え37°C、72時間培養した。染色体標本は*air-drying*法によった。

バンディング法として、(1)トリプシン法、(2)SSC法、(3)KMnO<sub>4</sub>法、(4)SDS法、(5)ギームサ9法、等を検討した。

バンド染色体出現頻度は、1000個の *metaphase* 細胞を数え頻度を求めた。染色体数分布表の作成については、100個の *metaphase* 細胞を分析した。

<結果と検討>

バンディング法の中ではトリプシン法が最も明瞭で数多くのバンドが出現し、かつ再現性が良く、簡便であった。しかし表1に示す如く全ての染色体が分析可能でかつバンド数が一定に出現するもの (*well-analyzable cells*) は0.5%と低頻度である。

表1

Table 1 INCIDENCE OF ANALYZABLE CELLS

Total Number of Metaphase Cells	1000.
Number of unanalyzable cells	541.
Number of analyzable cells	459.
number of cells with banded chromosomes	24.
; short chromosome	12.
; long chromosome	12.
( <i>well-analyzable cells</i> )	(5)

長い染色体及び短い染色体共に明瞭なバンドが出現するが、長い染色体に出現するバンドの方が *Paris Conference* で示された標準バンディングパターンに近いものが多かった。次に正常人の染色体数の分布を表2に示す。

表2 Table 2 DISTRIBUTION OF CHROMOSOME NUMBER

Chromosome Number	Number of Cells
45	5
46	94
47	1
Total	100.

染色体数46のものが94%を示す。この値は *Makino et al* (1966) に示したものとほぼ一致する。染色体数47のものについては現在検討中である。染色体数47のものは100個以上染色体を分析すると時々出現するので別個に検討を要すると思われる。染色体数45のものについては欠失がほぼランダムである故に *artifact* と考える。

以上の結果からトリプシン法を用いて、進行性筋ジストロフィー症の染色体の検討を行なう予定である。

# 筋構造蛋白の SDS 電気泳動法による研究

国立療養所再春荘

今 西 康 二 寺 本 仁 郎  
小 清 水 忠 夫

熊本大学医学部第一内科

上 野 洋 出 田 透

神経筋疾患における筋崩壊過程は微細構造の変化が電顕的に明らかにされつつあるが、それに対応する筋構造蛋白の変化も興味ある問題である。我々は筋構造蛋白の SDS 電気泳動法による分析を行なっているが、今回はヒトの 2、3 の神経筋疾患生検筋での成績を得たので報告する。

## 対 象

*Duchenne* 型 2 例、*Limb-girdle* 型 1 例、*Myotonic dystrophy* 1 例、*SPMA* 1 例、健康人の事故による手術例 1 例である。

## 方 法

杉田らの方法に準じて粗筋構造蛋白を抽出し、*Acrylamide gel* (10%) を用いて電気泳動を行った。固定、染色及び脱色後、波長 540  $m\mu$  で吸光度を測定し、さらに *myosin*,  $\alpha$ -*actinin*, *actin*, *troponin + tropomyosin* の各分画を比 (%) で示した。

## 結 果 (表 1、参照)

表 1 神経筋疾患における筋構造蛋白分画 (%)

	<i>Myosin</i>	$\alpha$ - <i>Actinin</i>	<i>Actin</i>	<i>Troponin + Tropomyosin</i>
対 照	44	11	28	17
<i>Duchenne</i> (1-2)	40	10	$\Delta$ 28	22
<i>Duchenne</i> (1-3)	37	20	31	12
<i>L-G</i> (1-5)	41	14	31	14
<i>Myotonic Dystrophy</i>	33	10	$\Delta$ 31	26
<i>SPMA</i>	48	9	39	4

対照は、*m. Brachioradialis*、症例は *m. Quadriceps*、 $\Delta$  *Actin* の分離

- (1) *Duchenne* 型で *myosin* 分画の減少を認めた。(1-3)
- (2) *Limb-girdle* 型 (1-5) ではコントロールと比較して差異がなかった。
- (3) *Myotonic-dystrophy* では *myosin* 分画の減少、*troponin + tropomyosin* 分画の増加を認めた。

(4) *Duchenne* 型 (I-2)、*Myotonic dystrophy* の各々に *actin* 分画に相当する部分の分離を認めた。

#### 考 察

杉田らは先に、*PMD* においては障害度 I~II で *myosin* は分離、減少し、*actin*、*troponin*、*tropomyosin* の変化は少なく、さらに症状が進むと  $S-\alpha-actinin$  の減少ないし消失がみられると報告している。今回の例でも *myosin* の減少を認めた。

*actinband* の分離について、杉田らは *ALS* で認めたと報告しており、その後、抽出時に蛋白の  $S-S$  結合を切る  $\beta$ -*mercaptoethanol* の量が少ない時に分離をみることもあると言われ、我々はラットについて  $\beta$ -*mercaptoethanol* の量を減じて検討したが *actinband* の分離は認めず、従って *myosin* の変化などによることも考えている。

最近、杉田らは *PMD* では *myosin* は比較的良好に保たれているが、*troponin* はすでに変化を認め、中等度障害では *myosin* の *heavy chain* の崩壊がおこってくると報告している。*PMD* における *myosin* の変化はさらに検討を要するものと思われ、今後は *crude myosin* を抽出し *myosin* の *heavy chain*、並びに *light chain* について検討を加えて行きたい。

## 進行性筋ジストロフィー症 (*Duchenne*) の筋構造蛋白の変動について

国立療養所下志津病院

齊 藤 敏 郎 清 水 輝 夫

進行性筋ジストロフィー症 (以下 *PMD* と略す、*Duchenne* 型) の比較的重症例の筋構造蛋白の変化を観察する目的で、当院入院中の患児 (機能障害度 2 度 4 例、機能障害度 4 度 1 例) の腓腹筋を生検した。生検筋 0.1 ~ 0.3 g を等分し、一方を低イオン濃度で一晩透析後、硫酸 20~36 g / dl 分画を抽出して *native tropomyosin* を得た。他方より高イオン濃度で 15 分抽出し、低イオン濃度で沈殿し高イオン濃度で溶解する分画 *mgosin A* (*crude*) を得た。このようにして得られた *native troponin*、*mgosin A* を 0.1% *SDS* (*sodium dodecylsulfate*) を含む 10% ポリアクリルアミド電気泳動にかけ、各々の構成成分の量、分子量の大きさを比較した。

(1) *native tropomyosin* : *Control* では *old tropomyosin*、*troponin TIC* から成り立っている。*PMD* の場合 *Troponin IC* 特に *C* が減少し、この変化は機能障害度 2 度の重症例ですでに認められた。他方 *PMD* マウスでは、この変化は全く認められず、実験的神経切断時の筋萎縮・多発性筋炎の場合にも認められておらず、*PMD* においてのみ認められている。この変化は筋肉にトリプシンを処理した時の *troponin* の変化に似ており *PMD* 筋では *protease* の亢進

が予測される。

(2) *crude myosin A* : *Control* では *heavy chain* と *low molecular protein I, II, III* より成り立っている。*PMD*の場合機能障害度2度の軽症例では *heavy chain* , *low molecular protein* ともよく保たれており、一例で *heavy chain* の分解が疑われたのみであった。これに対し機能障害度4度の中等度障害例では *heavy chain* の分解が明瞭であり *low molecular protein* はよく保たれていた。以上から *myosin* の変化は軽症例では認められず、中等度障害例で認められるわけで、*myosin* の変化は *PMD* 病度の第一義的意義はもっていないように思われる。ただこの *myosin* の変化は、神経的神経切断時の萎縮筋・多発性神経炎・筋萎縮性側索硬化症においては、*myosin* に変化を来さないのとくらべ著しい対称をなしており、その意味で *PMD* に特有の変化であると思われる。

以上 *PMD* の比較的軽い時点での *native troponmyosin* , *mgosin A* の変化を、神経原性萎縮との比較を含めて要約した。*PMD* では、まず、*troponin* に変化が起り、恐らくその為に筋力低下を来し、次いで *myosin* も変化を来してしだいに進行すると思われ、この過程は *protease* が主要要因で、他の神経原性筋萎縮の過程とは異と考えられる。

## 筋の分化発達に伴う筋特異的酵素のアイソザイム変換とジストロフィー筋での異常

弘前大学医学部

生化学第二 佐藤清美 今井房子

内科第三 北原明夫

### <目的>

これまで我々は筋ジストロフィー症 (*PMD*) を筋肉の分化発達に伴う筋特異的酵素の発現とその異常の面から究明して来た。検索した酵素の種類もこれまでより多くし、解糖系調節酵素のヘキソキナーゼ (*HK*)、ホスホフルクトキナーゼ (*PFK*)、アルドラーゼ (*ALD*)、ピルビン酸キナーゼ (*PK*)、五炭糖リン酸回路の調節酵素 *G6PDH*; クレアチンキナーゼ (*GK*) ; グリコゲン代謝系の調節酵素グリコゲン合成酵素 (*GS*)、ホスホリラーゼ (*Plase*) および両酵素の活性型⇄不活性型の型転換に関与するプロテンキナーゼ等である。*CK* , *Plase* , および *PK* については筋の分化発達に伴う胎児型から筋特異型 (筋型) へのアイソザイムの変換も *PMD* 筋、コントロール筋、およびコントロール再生筋について検索した。

### <材料と方法>

これまでと同様実中研より恵与された *C57BL/6I* *PMD* マウスと同系コントロールマウ

スを3乃至5匹を一群として、生後経月的に筋肉の酵素活性変化を調べた。再生筋は智片等の方法によりコントロールマウス大腿直筋内に20%高張食塩水0.1 mlを注射して得られる5日目の筋を用いた。その他の方法は前報の通りである。

<結果と考察>

(1) 活性の変化

PMD筋では加齢と共に多くの酵素活性が低下するが、酵素により低下の程度に時期的な差があることは前報の通りである。その後追加した酵素も含め、データの一部を表1に示した。

表1 COMPARISON OF VARIOUS ENZYME ACTIVITIES BETWEEN NORMAL AND DYSTROPHY SKELETAL MUSCLES.

Enzyme	1.5 Months		3 Months		4 Months	
	Normal	Dystrophy	Normal	Dystrophy	Normal	Dystrophy
CK	2389	1347 (56) %	2618	1213 (46) %	3077	1426 (46) %
PK	633	492 (78)	647	368 (57)	765	383 (50)
Plase	103	67.6 (66)	120	61.5 (56)	105	43.6 (42)
ALD (FDP)	32.9	25.0 (76)	44.7	31.7 (71)	48.8	32.6 (67)
PFK	/	/	/	/	16.25	9.30 (57)
GS	1.50	1.85 (123)	1.65	1.53 (93)	2.02	1.50 (74)
HK	0.90	1.69 (188)	2.30	2.81 (122)	1.84	1.90 (103)
G6PDH	0.097	0.321 (331)	0.128	0.465 (363)	0.204	0.686 (336)

Activity : units (μmoles/min)/g.w.w

酵素変化のパターンは、CKからALDまでの酵素のように、発症の初期からすでに活性が低く、さらに経月的により著明に低下する一群の酵素（酵素量の多い筋特異的酵素にこの傾向が強い）とGS、HKのように初期にはむしろコントロール筋より高い活性を示しながら、経月的に次第に活性低下する第二群の酵素、さらにG6PDHのようにむしろコントロール筋より常に活性上昇の著明な第三群に大別された。この傾向は再生筋でも同様であったが、胎児型アイソザイムの発現程度はDMP筋でははるかに少なかった。第一群の酵素はこれまでの臨床的知見から発症の初期に著明に血液中に遊出することが知られている。

(2) アイソザイムの変化

先に報告したように、活性の著明な低下にもかかわらず、各時期のPMD筋のCK、Plase PKのアイソザイムは筋型が主体で、胎児型は発症の初期に限られた例に少量認められる程度であった。しかも、再生筋にも胎児型の発現が認められることから、PMD筋における胎児型アイソザイムの発現程度は、PMD発症に伴う筋再生の程度に由るもので、筋全体の脱分化や分化の停止を示唆するものとは解されなかった。

(3) GS、Plaseの型転換

GSのI→D型転換、または、Plaseのb→a型転換を指標としたプロテinkinase活性は、表2で示すように、いずれの時期でも著明に低下していたが、若い時期に、より著明であった。またPlaseの型転換からみた活性がより著明に低下していたことはPlase b kinaseにも筋型があるとの報告もあるので、この活性も低下していることが示唆された。

表 2

ACTIVITY DEACTIVATING GLYCOGEN SYNTHETASE  
AND ACTIVATING PHOSPHORYLASE  
(PROTEIN KINASE ACTIVITY)

Mouse			Dystrophy	Normal
Expt.	Age (months)	cAMP	$\Delta$ Units of synthetase I/min/g.w.w. %	
No 1	1	-	0.007 (16)	0.044
		+	0.027 (24)	0.111
2	3	+	0.055 (41)	0.133
3	4	-	0.060 (38)	0.159
		+	0.101 (56)	0.181
4	4	+	0.112 (54)	0.206
$\Delta$ Units of phosphorylase a/min/g.w.w.				
2	3	+	2.051 (25)	10.047
3	4	-	1.306 (21)	6.138
		+	1.516 (22)	6.838

ATP- $\alpha$ - $^{32}P$ から蛋白への $^{32}P$ の取り込みでもDMP筋の膜成分を基質とした時にプロテinkinナーゼの活性が低かった。このことは近年DMPの膜に変異があるとの報告が多くなりつつあること、またこの酵素のホルモン作用の媒介など多様な作用を考えると興味深い知見と考える。

## 筋強直性ジストロフィー症における アルギニン負荷試験について

弘前大学医学部第3内科

豊田隆謙	松永宗雄
工藤幹彦	成田祥耕
柁木尚義	阿部寛治
北原明夫	木村健一

筋強直性ジストロフィー症 (*Myotonic dystrophy, MD*) では、内分泌機能低下や耐糖能異常がかなり高率にみられることはよく知られている。1940~60年の統計ではMDの18%に糖尿病が合併し、またインスリン分泌に関する報告でも、極端なものでは85%に分泌亢進を伴うとするものもある。われわれは本症にアルギニン負荷をし、血糖・インスリン・成長ホルモンの動向について検討を加え、本症の内分泌学的異常の解明を試みた。

<対象・方法>

8名のMD（男6例・女2例）および3例のMD家系内健康者（男1例・女2例）に対し早朝空腹時に30分以上の安静後、10%アルギニン液300mlを30分間で点滴した。正常対照として7例の健康成人男子について測定した。点滴前15分、直前および点滴開始後10, 20, 30, 40, 60, 75, 90, 120分に各3mlずつヘパリン採血した。この際それぞれの採血時に痛刺戟を加えたり、筋の緊博を避けるため、予め肘静脈に *venula* 針を挿入してから検査を施行した。

血糖は *Auto analyser* 法 (*Hoffman* 法)、インスリンは *Morgan-Lazarow* 変法、成長ホルモンは2抗体法により測定した。

### <成績>

1. アルギニン負荷前後の血糖は正常では、前値  $74.2 \text{ mg/dl}$ 、20分後に最高値に達し  $91.7 \text{ mg/dl}$ 、120分値は  $57.0 \text{ mg/dl}$  であった。MDではそれぞれ  $75.6$ ,  $91.0$ ,  $70.9 \text{ mg/dl}$  であり、またMD家系内健康者もほぼ同様の变化を示し正常対照群と大きな差はなかった。
2. 血漿インスリンは、正常者では点滴開始直前が  $6.3 \mu\text{U/ml}$ 、点滴開始後30分でピークに達し  $64.8 \mu\text{U/ml}$ 、120分値は  $7.7 \mu\text{U/ml}$  と点滴前とほぼ同値に下降した。MDでは前値が  $12.0 \mu\text{U/ml}$  と正常に比し有意に高かったが、アルギニンに対する反応は正常とほぼ同様のパターンを呈した。
3. 成長ホルモンは、正常者では前値が  $0.7 \text{ m}\mu\text{g/ml}$ 、アルギニン負荷40分後にピークに達し ( $27.0 \text{ m}\mu\text{g/ml}$ )、120分値は  $5.9 \text{ m}\mu\text{g/ml}$  であった。MDでは前値が  $2.2 \text{ m}\mu\text{g/ml}$  と有意に高く、40分値は逆に  $17.5 \text{ m}\mu\text{g/ml}$  と有意に低く、120分値は  $5.3 \text{ m}\mu\text{g/ml}$  であった。MD家系内健康者では、前値  $1.5 \text{ m}\mu\text{g/ml}$ 、40分値  $19.6 \text{ m}\mu\text{g/ml}$ 、120分値は  $6.1 \text{ m}\mu\text{g/ml}$  と両者の中間の値を示したが、アルギニン負荷に対する成長ホルモンの反応開始が遅延した。

### <結論>

筋強直性ジストロフィー症患者では、空腹時のインスリンおよび成長ホルモンは正常者より高値であった。しかしアルギニン負荷に対する成長ホルモンの反応は低下しており、成長ホルモン分泌の障害のあることが示唆された。

本症家系内健康者においても、発病者ほどではないが、成長ホルモン値は空腹安静時には正常者より高く、またアルギニンに対する反応性も低下していた。このことより本症における成長ホルモン分泌

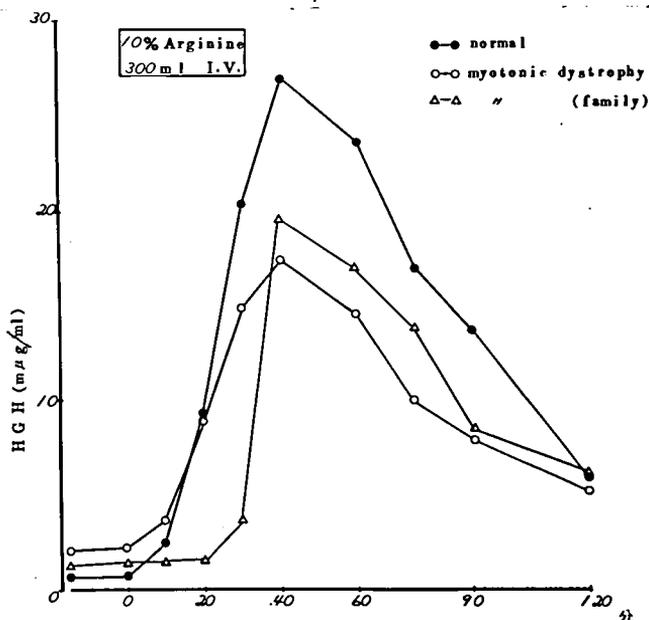


図1 10%アルギニン負荷時の成長ホルモンの変化

障害は一次的なものである可能性も否定出来ない。

今後症例を増して検討するとともに *TRH* 試験など神経内分泌学的な検索を更にすすめる予定である。

## 進行性筋ジストロフィー症の骨格筋における ミオシン ATPase の電顕組織化学的研究

徳島大学医学部第一病理学教室

伊井 邦雄 須見 登志子

骨格筋収縮のためのエネルギー供給にきわめて重要な役割を演じている酵素に、ミオシン *ATPase* がある。この酵素は *A* 帯のミオシンフィラメントとアクチンフィラメントの結合部分、すなわち、*Cross bridge* に局在すると推定されている。つまり、骨格筋の収縮蛋白、あるいは構造蛋白そのものの上に局在しているわけで、ヒトの各種の筋疾患においてミオフィラメントの崩壊、消失の過程にあって本酵素の活性がどの程度まで保たれているかということは興味ある点である。我々の教室では、本酵素の電顕組織化学的証明法として、本来は光顕組織化学的方法であった *Meiger* 法 (1970) を電顕組織化学的方法として応用、改良して、種々の骨格筋疾患における本酵素の活性の状態を調べている。ヒトの筋疾患における病的骨格筋に適用する前段階として、ラットの腓腹筋を用いてまず、経過が急激でかつ変性、壊死を主体とする病変のモデルとして、ドライアイスによる *Cojd ingurg* の場合 (勝瀬、四国医誌、27 (6), 1971)、および経過が緩徐で、かつ萎縮を主体とする病変のモデルとして、神経切断による神経原性筋萎縮の場合 (伊井、四国医誌 29 (4), 1973) について本酵素の活性状態を調べた。今回はヒトの種々のミオパチーの内から、進行性筋ジストロフィー症、7例 (表1) についての検索結果を報告する。なお、病度解釈のための裏付けとして、同一材料の1部を用いて従来の光学顕微鏡、電子顕微鏡および光顕組織化学的観察も、全例について併せ行い、対比した。結果を要約すると、次の通りであった。

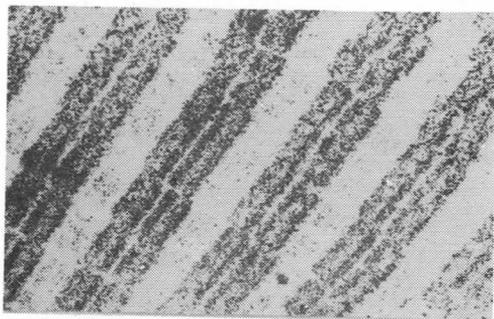
表1. 今回の検索症例

No.	Name	Age	Sex	Subtype	On set(y. o.)	CPK( 25 ul)
1. 1-368	石○孝○	13	M	Duchenne	Ca. 1	867
2. 1-369	石○公○	11	M	Duchenne	6	1295
3. 1-375	大○昭○	11	M	Benign	7	4700
4. 1-386	森○好○	10	M	Duchenne	2	876
5. 1-388	栗○保	11	M	Duchenne	2	722
6. 1-390	栗○雅	14	M	Duchenne	2	842
7. 1-394	西○榮	12	M	Duchenne	Ca. 2	534

1. 光顕、電顕的に正常 (写真1. 正常者格筋、対照) に近い。(変性や萎縮などの病度のほとんどみられない) ような筋線維においては、*A* 帯に一致して整然と強い活性が認められた。

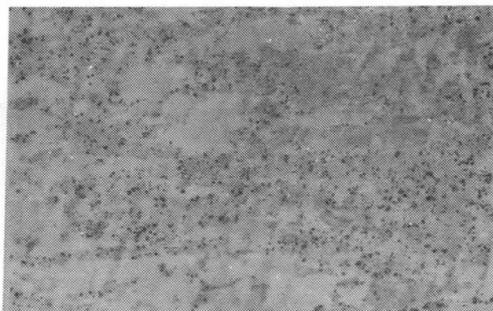
### 写真1

正常骨格筋における本酵素反応。  
H帯を除くA帯に高い特異性をも  
って局在している。  
(× 10,000)



### 写真2

(症例5、右大臀筋)。  
きわめて高度の変性筋線維（萎縮  
も伴っている）。ほとんどのミオ  
フィラメントは断裂、散開し、消  
失しているが、わずかに残存した  
ミオフィラメントの断片にも本酵  
素活性が証明される。変性的なミ  
トコンドリアやSRなどには活性  
はみられない。  
(× 20,000)



### 写真3

(症例1、左大臀筋)  
中等度の変性筋線維（上半部）に  
比して、壊死筋線維（下半部）に  
おいては、本酵素活性は完全に消  
失している。  
(× 10,000)



2. 光顕的に萎縮に陥った筋線維においては、軽度のものから高度のものに至るまで、萎縮の程度（残存しているミオフィラメントの量）に応じて活性は漸減してはいるが、きわめて高度の（光

顕的にはほとんど筋形質の認められないほどの) 萎縮筋線維においても、わずかに残存しているミオフィラメントに活性が証明された。

3. 光顕的に、膨化あるいは硝子様変性などの種々の変性的な筋線維においては、互に離開し、縦の走行性を失ったミオフィラメントや、さらに短い断片となって散化しているミオフィラメント片にも、依然として活性は残存していた。(写真2)
4. 光顕的に、壊死に陥った筋線維においては、活性は消失していた。(写真3)

## 骨格筋の creatine kinase の組織化学的研究、 とくに発育、萎縮、ジストロフィーに伴う変化

徳島大学医学部第一病理学教室

岸 野 泰 雄 須 見 登 志 子

*creatine kinase* (CK) の血中での上昇が進行性筋ジストロフィー症 (PMD) の診断、予後判定に役立つ、また筋肉内ではエネルギー産生系で生成された ATP をクレアチン磷酸の形で貯蔵し、筋収縮に際し効率よくエネルギーを放出するという代謝面でも重要な酵素であるが、病的骨格筋内における CK 活性の組織化学的变化についての研究は少ない。すでに著者らは CK の組織化学的証明法の開発<sup>1)</sup>によりラットの筋発生とか脱神経性筋萎縮にともなう本酵素の分布をエネルギー産生系の諸酵素の分布と比較検討した<sup>2)</sup>が、今回 *Duchenne* 型 PMD の 2 剖検例からえた各部位の骨格筋について CK および解糖・酸化系酵素との比較研究を行った。CK 活性部位は *diformazan* 顆粒として証明され、正常筋では赤筋のみならず白筋にも強い活性がみられ、とくに反応生成物などの基質液内への拡散を防ぐために PV P とか溶解性澱粉を加えれば筋漿部分にも活性が強く証明されることがわかった。人の胎児および幼若ラット下肢筋の発育にともなう CK の組織化学的变化として、人の胎児では胎生 3~4 カ月以後筋線維内での活性の上昇とともに網状構造に一致して活性の増加がみられた。ラットでも生後 1 週間目からその傾向があり、エネルギー産生に関係する解糖・酸化系諸酵素の活性増加や下肢筋の運動の活潑化とともに CK 活性も急速に増加することがうかがえた。ラットにおける坐骨神経切断後の下肢萎縮筋では筋漿部の CK 活性の低下がみられるが、CK 活性を示す網状とか顆粒状構造は比較的長く残存していた。

PMD 剖検例からえた四肢筋の萎縮の程度は強く、肋間筋とか横隔膜では比較的良好に筋線維の残存をみとめたが、CK 活性は全体として低下し、とくに筋漿での活性低下が早期からみられ、萎縮筋の細胞膜は不整で、*sarcoplasmic reticulum* の配列は乱れ、ところにより正常にみられる網状構造は消失し、染色される粒子も大小不同のものが目立った。(図参照) 検索しえた酸化系諸酵素は PMD 筋においてもかなり強い活性を示し、とくに *lactic dehydrogenase* (LDH) では

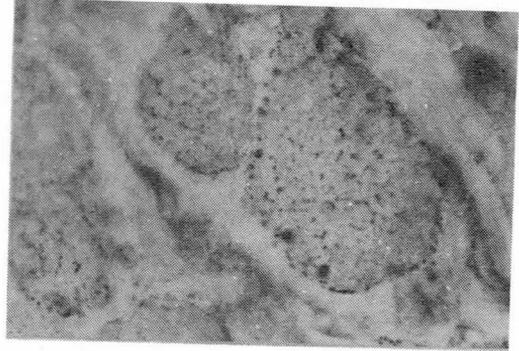
強い活性を保持しているものがみとめられた。しかし、個々の筋線維により活性の強さに差がみられ、活性の強く保持されているLDHにはその傾向が強かった。

1. 岸野泰雄、勝瀬 烈、桧沢一夫：

*creatinekinase*の組織化学的証明  
法とその組織内分布 医学の生物学、  
78, 113 ~ 118 , 1969

2. Wegmann, R., Kishino, Y. &  
EL Samannoudy, F. A.: *Histochemical study on creatine Kinase of developing and denervated rat muscle as compared with glycolytic and oxidative enzymes* *Ann Histochem*  
19, 227-238, 1974

図 *Duchenne*型PMD骨格筋(肋間筋)のCK活性, : 200 ×



## PMD保因者の酵素学的研究

国立療養所松江病院

中 島 敏 夫 加 藤 典 子

鳥取大医学部脳神経小児科

吉 野 邦 夫

当所入院中のPMD児及びその母親、島根県下の巡廻検診で診断確定したPMD児及びその母親より得た血清について、CPK、LDH、HBD及びピルビン酸キナーゼ(PK)を測定した。GPKはシグマ、LDHは和光、HBDは中外のキットを使用して測定し、ピルビン酸キナーゼの測定はValentine及び田中の方法の変法(表1)を使用し検査室温が高いので測定温度を28℃とした。尚、入所中のPMD児は新鮮血清を使用した、その他は凍結保存した血清を使用した。

### 成 績

CPKとPKについてみると、図1の如くDuchenne型13例では共に高値を示すが、CPK値は年長となると低下するがPKは変わらず高値を示した。先天型7例ではCPK、PK共に高値であった。Duchenne型の母9例では対照と同じく共に低値でPK値のみ高い例はなかった。LDHとHBDについてみると図2の如くDuchenne型では共に高値を示すが加年と共に低下の傾向

があり、先天型も共に高値を認めたが、*Duchenne* 型の母の成績は対照と変らなかった。巡回検診で得た *Duchenne* 児とその母の血清について *CPK*、*LDH* 及び *HBD* の測定をまづ実施したが高値を示すものが多いので (表 2) 血清を検討すると極めて軽微な溶血を認めるものがあった。

表 1 Procedure

Test tube

⊕ <i>Tris buffer sol</i> (PH 7.5)	0.5 ml
⊕ 2.25 M <i>KCl</i>	0.1 "
⊕ 0.24 M <i>Mgso4</i>	0.1 "
⊕ 0.024 M <i>ADP</i>	0.2 "
⊕ <i>LDH</i> (180 u / ml)	0.1 "
⊕ <i>Water</i>	1.4 "
⊕ <i>Serum</i>	0.1 "
⊕ <i>NADH</i> (14 $\mu$ M / ml)	0.4 "

転倒混和

測定 *Initial O.D.* (全 *NADH* 量)

340  $m\mu$  *Blank H2O*

*Cuvettes with 1cm light path*

放置 (28°C)

吸光度がそれ以上下がらなくなる迄放置 (*PK* 以外による反応を完全にする)

測定 *Second O.D.*

(*PK* 以外による *NADH* の酸化反応終了時の *O.D.*)

測定条件上に同じ

⊕ 0.06 M *PEP* 0.1 ml

転倒混和

測定 *Final O.D.* 測定条件上に同じ

$PK \text{ 活性} = \text{Second } O.D. - \text{Final } O.D.$

検診場所で採血し、アイスジャーに入れて持ちかえり直ちに血清分離して凍結保存したが長途車で運んだためと考えられ *PK* の測定は中止した。今後かかる場合にはその場で血清分離しなければならない。

以上の成績をみると *PMD* 児の母の全例で *PK* は高値を示さず対照例と変らぬ成績であって文献

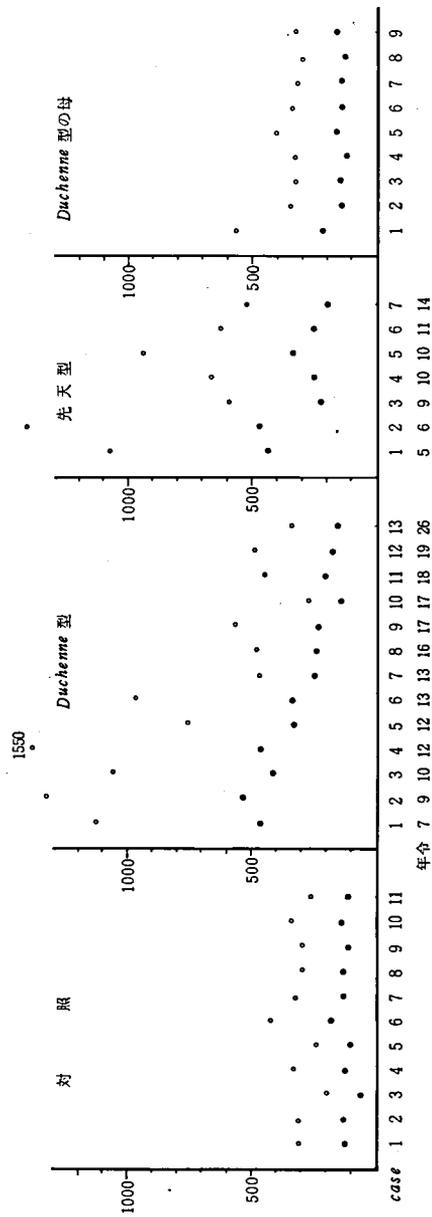
にみられるような *PMD* 保因者の決定について、*CPK* より *PK* が有用であると言う結果はでなかった。ただ母の場合新鮮血清で測定できなかったので保存による活性値の低下が考えられこの点検討の必要があると考えられる。

表2 巡廻検診

No	<i>CPK</i>		<i>LDH</i>		<i>HBD</i>	
	患児	母	患児	母	患児	母
1	210	43	1080	650	335	250
2	470	43	1600<	680	1000	240
3	470	43	1600<	670	1000<	225
4	387	39	1600<	650	1000<	265
5	93	20	940	490	350	195
6	327	18	985	510	305	200
7	502	61	1600<	790	1000<	245
8	310	82	895	600	320	240

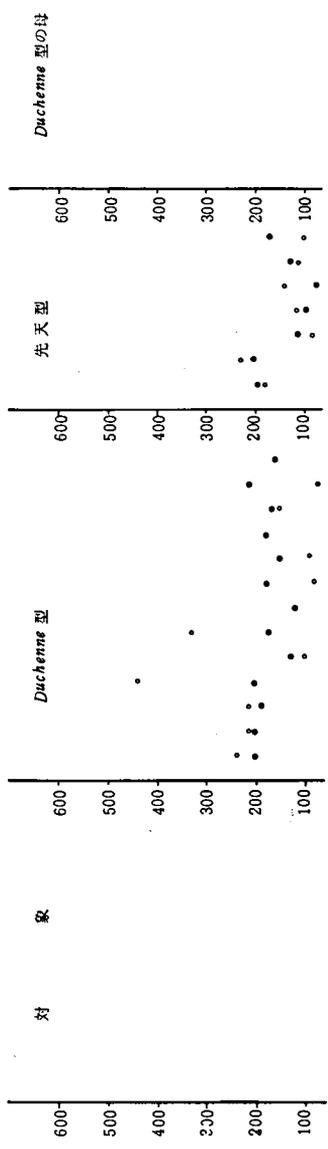
LDHu・とHBDu・

图2



CPKu・とPK $\mu$ M / ml

图1



# PMD患児におけるインシュリン及び成長ホルモン分泌動態について

国立療養所長良病院

桑原英明

## <研究目的>

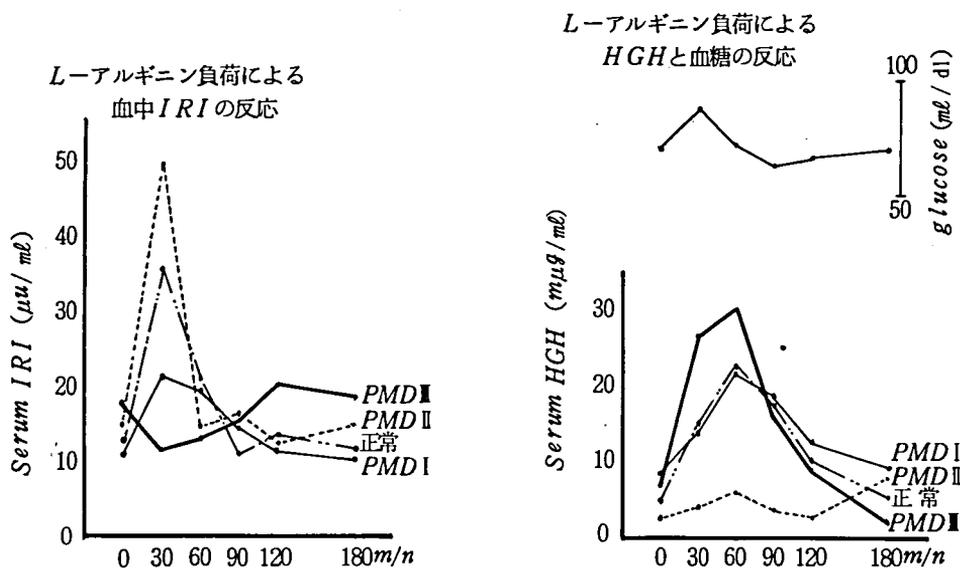
内分泌疾患に伴うミオパチーとともに筋強直性ジストロフィーの様にある種々のミオパチーではホルモン分泌に変化のあることが知られている。私はPMD患児において糖、タンパク代謝をみる1つの手がかりとして同化ホルモンの1つとしてのインシュリン (IRI) とともに成長ホルモン (HGH) の分泌について観察したので報告する。

## <対象及び方法>

本院入院中のD型PMD児13人について、インシュリン、糖及びアルギニン負荷を行いRadio-immunoassayにより血糖HGH、IRIの反応について検討した。

## <結果>

糖及びインシュリン負荷では、健康児(対象)との間に著差はみられなかったが、アルギニン負荷でのこれらホルモンの反応には図の如く大きくわけて3つの型がある様で、1はHGH、IRIともに正常に近い反応を示すもの、1つはHGHの反応は低いながらIRIが正常反応を示すもの、更に1つはHGH正常でIRIが低いものがみられた。これをそれぞれPMD I、II、IIIグループとすると、Iは機能障害が比較的軽度(IV~V)でADLが良いもの、しかし筋萎縮の程度は様々のもの、IIは障害がもう少し強く(VI)でアンコ型体型のもの、IIIは障害度(VII~VIII)で殆んど動きがなく筋萎縮の著明なものが多い傾向がみられた。しかし、この様な差が本疾患における一次性的のものか、萎縮、肥満に伴う二次性的のものかははっきりせず更に症例の積重ねとともにその他の代謝物質の動きとも合せて検討する必要がある。



# 胎生期骨格筋の組織化学的、 電顕組織化学的、電顕的研究

国立療養所西別府病院

(熊大児)

三池輝久

(西別府病院)

三吉野 産 治 三 嶋 一 弘

## はじめに

進行性筋ジストロフィーをはじめとする神経筋疾患の研究をする場合、基本的な *myogenesis* の状態をとり上げることも一方法と考え、*myogenesis* を組織化学的手法によってアプローチすることを試みた。その場合、対象を動物にとるときには大きな障害はないが、ヒト胎児を用いる場合は、材料採取時すでに死亡しているため、組織化学的検索がはたして有用であるかどうか。このことを知る目的で、我々はラットおよびマウスを用い、死後一定時間を経過した筋組織標本の酵素活性について検討を加えた。

## 方法及び対象

呑龍ラット及びマウスを用い、その死後、室温 (26°C~28°C) に放置する群と、0°C~2°C の冷蔵庫内に保管する群とに分け、死亡直後より経時的に大腿直筋及び腓腹筋を採取した。筋組織は採取後直ちに液体窒素あるいはドライアイスインペタンで時に凍結し、ピアス型クリオスタットで5~8  $\mu$  の新鮮凍結切片を作成し、*LDH*、*SDH*、*NADH*、*myosin-ATPase*、*Phosphorylase* 染色を行った。

## 成 績

各染色法のうち、*LDH*、*SDH*、*NADH*等の酸化還元酵素および*myosin-ATPase*は死亡後24時間までの観察では、それらの酵素活性に殆ど低下を認めなかった。しかし、*Phosphorylase*は死亡直後より活性は低下しはじめ実際上、その有用性はないと考えられる。なお死亡後直ちに0°Cに保管した筋組織標本も同様の所見であった。

## 結 語

以上の成績から

1. すでに死亡した胎児や神経筋疾患の、*autopsy* 例からの採取筋でも組織化学的検討が可能である。
2. さらに、*fiber type* 毎のヒストグラムを作成することができる。

# ネマリンミオパシーの研究、特に Rod body の実験的研究

国立療養所西別府病院

三池輝久 三吉野産治  
三嶋一弘

## 目 的

先天性ミオパシーとして様々なものが組織化学的、電顕的に報告されているが、我々はネマリンミオパシーの2例を経験したことを契機に、ネマリンミオパシーをはじめ先天性のミオパシーについてその成因をさぐってみたいと考え下記の実験を開始した。

## 方法及び対象

ラツテを用いた。まず坐骨神経を約1cm切断し、その後30日間ウブレチドを与え、大腿筋及び腓腹筋を採取し検索する。また妊娠ラツテに初日より *steroid* を与え、あるいは生後1日目より仔ラツテに *steroid* を与え生後40~60日後に筋生検を行ない、組織化学的、電顕的に検索する。

## 結果、経過

坐骨神経切断後のウブレチド使用ラツテでは未だ検索中であるが光顕レベルでは腓腹筋における全体的な筋萎縮の他、著明な所見は得ていない。尚薬量及び投与薬の種類等検討中である。生後1日目より10日間 *steroid* 投与したラツテ仔の大腿筋及び前脛骨筋に光顕レベルで (Gomori変法、LDH、ATPase) 粗大な *rod* 様のものを多数 *type II fiber* と思える線維群に認め電顕的に観察中である。

# 筋の発生分化過程に対応した筋組織の酵素異常の解明

国立療養所兵庫中央病院

(神戸大学医学部第三内科講師)

高橋 桂 一

(同大学院)

高尾 尚

兵庫中央病院

習田 敬 一 新光 毅

標示研究主題に関して、我々は先づ差しあたって、血清中CPKアイソザイム分割法の開発と筋萎縮症血清への応用という目標を設定した。

周知のごとく筋ジストロフィー特にデュシャンヌ型では早期より心筋障害が進んでゆく。この変化を定量的に測定する一つ的手段として心筋特有のCPKアイソザイムを定量する方法が考えられる。又、一方多発性筋炎などの筋萎縮疾患に於いて、萎縮筋の再生過程の分析にCPKアイソザイムの簡便な分析定量がのぞまれる所でもある。

我々は、ここでDEAE-Sephadex A-50のカラムを用いて組織及び血清のCPKアイソザイムを分割すること試み、これに成功した。この我々のカラムを用いる方法はMercerらにより踏襲され、血清CPKアイソザイムの心筋硬塞+悪性高体温症の診断に広く用いられ昨今の“clinical chemistry”に多く報告されている所である。

今後我々は、PMDの各ステージの患者血清の分析と心電図所見の対比、多発性筋炎のステロイド療法及び増悪期での解析等にこの方法を応用してゆく計画である。

尚、CPKアイソザイムの分割定量法に関しては下記に既に発表してある。

“Creatine phosphokinase isozymes of human heart muscle and skeletal muscle,”  
*Clin. Chim. Acta* 38-2 (K. Takahashi et al)

# 特定研究,疫学的研究

部 会 長

国立療養所鈴鹿病院

河 野 慶 三

## <実態調査>

昨年度にひきつづき沖縄県、鹿児島県、宮崎県、熊本県で筋萎縮性疾患に対する実態調査が実施された。

寺本ら（再春荘）は、今年度の検診であらたに4例の筋ジストロフィー症者をみいだしたが、このうち3例が小学校1年生であった。この事實は、熊本県下の実態調査では未就学児童、すなわち6才未満の患者の実態把握がまだまだ十分ではないことを示すものである。

このような問題点は残るが、現在までの検診結果から、熊本県下には少なくとも91例の筋ジストロフィー患者があり、*Duchenne*型が約半数、肢帯型が40%程度の割合であることが明らかとなった。また、現時点における熊本県下の筋ジストロフィー有病率は、約5.5と算出された。

皆内ら（南九州病院）の調査では、昭和50年12月現在、鹿児島県104例、沖縄県43例、宮崎県62例の筋ジストロフィー症者を確認している。鹿児島県、宮崎県ともに、肢帯型が*Duchenne*型の患者数をうまわまっている点はその特徴として指摘された。各県別の人口10万対の頻度をみると、鹿児島県6.0、沖縄県4.1、宮崎県5.7であった。

九州地区における調査結果が、そのまま全国的にあてはめられるわけではないが、最低限この程度の患者が存在することを明らかにした功績は評価されるべきであろう。

向山ら（鈴鹿病院）は、過去5年間の在宅者検診の結果を発表した。この在宅者検診は、主として愛知県下の筋ジストロフィー協会加入患者を対象として実施されており、在宅患者の追跡調査的内容を主としたものである。95例の筋ジストロフィー症者が対象となっているが、ここでは*Duchenne*型の頻度が高く、肢帯型は低い。

谷ら（刀根山病院）は、大阪府下の在宅成人患者に対する個人面接を行った。在宅成人患者に対する系統的調査は、現在のところまったく手つかずの状態に残されており、医療の関与のありかたを考えるうえでも、この種の調査は必要不可欠である。

## <治 療>

森ら（川棚病院）は、*Duchenne*型筋ジストロフィー患児8例に対して*Co-enzyme Q10* 15mg経口投与し、その影響につき検討した。投与期間は3カ月であるが、クレアチン係数の減少のみが*positiv*な所見であり、全体的効果は十分ではなかった。

## <そ の 他>

森ら（川棚病院）は、*distal myopathy*の2家系の報告を行い、常染色体劣性遺伝の可能性を指摘した。

湯浅ら（新潟療養所）は、筋ジストロフィー患者の細胞性免疫の問題につき検討しているが、感染症の背景要因の解明のためにもさらに詳細な分析を行う必要があるだろう。

# 進行性筋ジストロフィー症に於ける免疫学的側面の検討

国立新潟療養所

湯 浅 龍 彦 片 桐 忠  
佐 藤 修 三 高 沢 直 之

## <目 的>

進行性筋ジストロフィー症 (以下 *PMD*) で細胞性免疫が低下するという事が報告されており今回これを追試した。この事柄の意義は、*PMD* の死因の多くを召める感染症との関連に於て重要と思われ、又、長期間、自己蛋白の崩壊にさらされる免疫系の動態を知る上からも重要と考えられる。

## <対象及び方法>

国立新潟療養所入所中の *PMD* 患者46名 (*Duchenne* 38例、先天性5例、女性 *PMD* 3例) につき、ツベルクリン反応、*DNCB* 試験を行い、一部例にて、末梢リンパ球数と、その *T-Cell* の割合を算定した。ツ反は、一般診断用 *PPD* (1 ml) を皮内注射し、48時間後に判定した。*DNCB* 試験は、設楽らの方法に従った。末梢血の *T-Cell* の分離は、矢田らの方法を一部改変して行い (図1)、判定は、塗抹染色標本にて、ヒツジ赤血球を、2個以上結合しているリンパ球をもって *T-Cell* と判定し、リンパ球 1,000個に於ける *T-Cell* の割合をみた。

## <結 果>

ツベルクリン反応と、年齢との間には、特に一定の結果は、得られなかった。(図2)

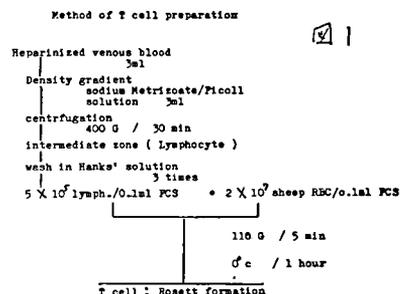
*DNCB* 試験では、13才迄では、24例中1例 (4%) しか陰性でないのに、14才以降では、27例中7例 (25.9%) が陰性化し、年齢と共に細胞性免疫が低下するものと考えられた。(図3)

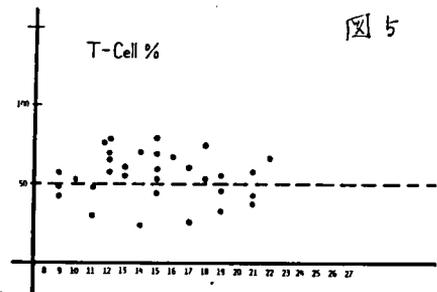
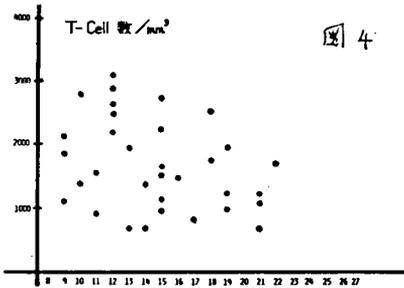
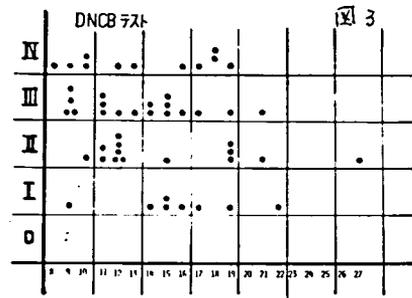
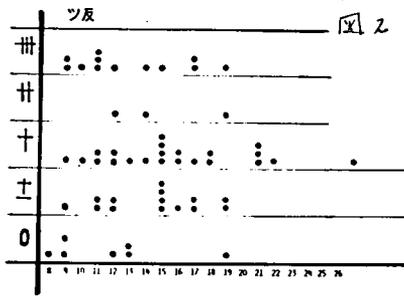
末梢静脈血中の *T-Cell* の数は、1  $\mu$ l 当り 606~3,300 個で、平均 1,390個であった。年齢別には、(図4) の如く、年齢と共に低下する傾向があるが、末梢リンパ球数自体が低下しているものであり、*T-Cell* の占める割合は、不変で、ほぼ50~60%の間にある (図5)。従って *DNCB* 試験陰性化と、*T-Cell* の分布との間には、相関はみられなかった。

## <結 論>

*PMD* では、年齢と共に *DNCB* 試験の陰性化する例がみられ、細胞性免疫能の低下があるものと思われた。しかし、ツベルクリン反応では、一定の傾向は、得られなかった。又、末梢血に於ける *T-Cell* の割合も減少しておらず *DNCB* 試験で表わされた細胞性免疫能の低下は、主として *T-Cell* の機能上の欠陥によるものと推測された。

この際、細胞性免疫能の低下は、二次性のものと考えられ、しかし、病気の進行と共に、感染予防には、特別の注意が払われるべきことを指唆する所見と考えられた。





## 東海地区における筋ジストロフィー 症ならびにその関連疾患の疫学的調査

国立療養所鈴鹿病院

向山昌邦 河野慶三

筋ジストロフィー症 (PMD) の在宅患者について、名古屋大学第一内科教室と共同で、定期的に検診を実施して5年になる。受診者は毎年55～65名で、現在までに少くとも一度は受診した患者の総数は、表の如く122名である。表は、県別の受診者数を示したものであるが、県別による受診者の病型の偏りは認められない。

病型別で一番多いのは、*Duchenne* 型PMDで59名 (受診者の48%)、以下、肢帯型、顔面肩、上腕型、先天性、筋緊張性の各PMDの順に患者が多く、PMDの合計は107名 (88%) である。

その他の疾患として、*Kugelberg-Welander* 病、*Charcot-Marie-Tooth* 病、筋萎縮性側索硬化症などの症例が、受診者の中に含まれている。

昭和49年度より、定期検診日に来院できない重症患者を対象に訪問検診を実施している。現時点では、患者実数のすべてを把握していないので、くわしいことは云えないが、今後、本調査を継続

して実施し、発病率・罹病率・県による患者数の相違などについて検討を加える予定である。

表1

	A	B	C	Total
<i>Duchenne PMD</i>	44	8	7	59
<i>LG PMD</i>	10	7	2	19
<i>F S H PMD</i>	15		2	17
<i>Congenital PMD</i>	6	1		7
<i>Myotonic D.</i>	3		2	5
<i>KW</i>	5			5
<i>CMT</i>	2	1		3
<i>ALS</i>	1			1
<i>PN</i>			1	1
<i>Unclassified</i>	3	2		5
<i>Total</i>	89	19	14	122

## 在宅成人患者の実態調査

国立療養所刀根山病院

谷 淳 吉 香 川 務  
大久保 一 枝

大阪府下在住の筋ジストロフィーならびに近縁疾患患者の医療のニードおよび福祉面からみた必要な援助内容を明らかにし、成人患者対策を確立するために必要な基礎資料を得るため、以下のような実態調査をおこなった。

### <方 法>

大阪府下在住患者を対象とし、刀根山病院筋疾患外来受診、府下出張検診および家庭訪問検診、日本筋ジストロフィー協会による療育キャンプの機会に、直接、個人別に診断、障害度評価および面接相談をおこない、疾病分類、病型分類、障害内容、生活上の困難点、家族構成、期待される施策内容について、基礎的資料の集積をおこなった。

### <結 果>

昭和50年度の対象者数28名。年齢構成は、20～63才。性別では、男15名、女13名。既婚7名（63～35才）、未婚15名（46～20才）。

障害内容による大別

既婚未婚	障 害 内 容		男	女	計
	平坦面歩行可能	室内身の廻り動作可能			
既	○	○	4	3	7
既	×	○	2	4	6
未	○	○	3	3	6
未	×	○	4	3	7
未	×	×	2	0	2

疾病構成

筋ジストロフィー肢帯型12、同顔面肩甲上腕型1、同ベッカー型2、同ドウシエンヌ型2、（筋ジ 小計17）

脊髄性進行性筋萎縮症4、筋萎縮性側索硬化症および痙性脊髄麻痺5、クーゲルベルグーペランダー病1、多発性筋炎1、

障害内容と、必要と考えられる援助内容

障害の程度	対策を必要とする内容 ○職場選定 ○授産活動 ○職場環境の工夫改善	○通勤	○屋外移動介助 (外出、通院)	○屋内大介助 (入浴など)	○屋内全介助 (食事、洗面用便、体位変換)
臥 床	×	×	△	要	要
坐位安定移動不能	△	×	要	要	△
坐位安定移動可能	△	△	要	△	×
車いす自力操作可能	要	要	要	△	×
平坦面歩行可能	要	要又は△	△	×又は△	×

△印は、場合によって、援助を必要とするが、頻度は必ずしも大きくないもの。

×印は、一般的には、系統的な援助は考えられにくいもの。

在宅成人患者の対策は、つぎの二点を考慮の基礎におく必要があると思われる。第一は、医療管理の必要度（常時医療、合併症医療、経過観察指導の別）で、第二は人手による援助の必要度（ホ

ームヘルパー、屋外移動サービス、対人接触、の別)である。一方、患者が属している家族構成および家庭経済の事情によって、援助内容の増減が生じることも、うかがわれた。

前述の調査し得た対象者に必要な援助内容を分類すれば、表に示されたように、概括的に整理することが出来た。経済的援助内容および望ましい医療管理の具体的方式の検討については、次年度に実施する予定である。昭和51年度も、個別面接方式による調査研究をおこなう。

## 熊本県下の進行性筋ジストロフィー症の実態調査

国立療養所再春荘

寺 本 仁 郎 今 西 康 二  
小 清 水 忠 夫

熊本県下の進行性筋ジストロフィー症(以下PMDと略)の実態把握の目的で私共は昭和44年熊本大学第一内科が主として身障者手帳を元に実施した検診と、本荘で昭和47年から毎年実施している学童検診との結果で患者名簿を作製している。昭和50年も学童検診を実施し若干名のPMD患児をチェックした。以下今回のを含めて現在までに把握出来た患者実態について報告する。

方法は今回の学童検診も過去のものと同じアンケート調査を黒石原養護学校と協同で各市町村教育委員会を通して行い、その情報を元に出張検診をして、臨床的に診断をつける方法をとった。又同時に昭和50年熊本県教育庁で実施された心身障害児実態調査の結果、肢体不自由児、病弱、虚弱児として挙げられた者の中から神経、筋疾患の疑いある者を選び出張検診の対象者に加えた。

対象者は小学生約16万、中学生約8万、合計24万名の学童である。アンケート調査は昭和50年末までの回収率が約71%であった。

出張検診の対象者はアンケート調査で12名、教育庁の調査で15名挙げられた。延べ27名中患者名簿に既に記載されている者を除いた残りの8名について出張検診を実施した。

結果は表1である。即ち半数の4名がPMD児であった。Duchenne型の2名、先天型の1名がいずれも小学校1年生であったことが今回の検診の特徴と考えられる。即ち過去のこの種の検診が一応の成果を得ていたことを物語っている。Duchenne型に対してのみ考えれば今後はこの種の検診は新入学児童のみを対象とすることも可能ではないかと思われる。

表2は学童検診の昭和47年から50年までのまとめである。17名のPMD児の実態が明らかとなった事になる。

表3は現在までに把握出来た患者実態である。昭和44年の熊本大学第一内科の検診と学童検診の結果とその他外来、紹介患者等を総計すると熊本県下のPMD患者数は91名となる。女性患者は91名中18名である。熊本県の人口は約170万であり人口10万に対する本症の有病率は現時点で既に

約5.5となる。  
一方過去に調査結果から、肢体型に比して*Duchenne*型の発見が少なかったことを指摘したが、今回までの累計でもまだ同様のことが言える。

表1 学童検診結果  
(昭和50年)

<i>Duchenne</i> 型	2名
肢帯型	1名
先天型	1名
脳性麻痺	1名
側弯症	1名
身体的異常なし	2名
	計8名

病型別の相対頻度から考えると*Duchenne*型が今なお充分把握出来ていないと考えられる。

*Duchenne*型の死亡年齢の早さも病型的。相対頻度に影響している可能性もある。いつれにしろ発症が早期である事から今後は学令期前の幼児の検診方法等も検討しより完全な実態の把握を試みる事が必要と思われる。

表2 熊本県下学童検診結果  
(昭和47~50年)

<i>Duchenne</i> 型	9名
肢帯型	7
先天型	1
脳性麻痺	7
脊髄小脳変性症	3
痙性対麻痺	3
<i>Werdnig-Hoffmann</i> 病	1
<i>Charcot-Marie-Tooth</i> 病	1
舞蹈病	1
くも膜下のう腫術後	1
<i>myopathy</i> (未確定)	1
斜頸	1
<i>Kugelberg-Welander</i> 病	1
側弯症	1
身体的異常なし	6
	計 44

	昭和44年	昭和47~49年	昭和50年	その他	小計
<i>Duchenne</i> 型	26	7	2	16	51
肢帯型	23	5	1	6	35
<i>F S H</i>	4				4
先天型			1		1
計	53	12	4	22	91

# Distal myopathy の 2 家系

国立療養所川棚病院

森 一 毅 森 民 春  
 渋谷 統 寿 中 沢 良 夫

*Distal myopathy* は諸外国においては多くの家族発現例及び孤発例の報告がみられるが、本邦においてはまだ稀有な疾患であり特にその家族発現例は稀で遺伝関係、臨床像、病態生理について不明な点が多い。我々は本症と思われる 2 家系を経験したので報告する。

家系(I)は、両親が血族結婚、矢印の35才の女性が発端者、同胞 7 人中 4 人が四肢の脱力を認める。子供は 3 名で第 2 子が *CPK*、軽度上昇。図(1)

主 訴：歩行障害

現 病 歴：24才腰部脱力、歩行障害、25才両指の脱力、上肢の遠位筋萎縮認め35才入院

現 症：眼底で網膜色素変性の所見水平性眼振視野狭窄を認める。筋萎縮及び脱力は腰部及び四肢末梢部著明で握力 0。

検 査：*CPK* 104 u と高値、尿 *creatinine* 469 mg / day と増加。*Needle EMG* では *low amplitude, short duration* を示し *myogenic pattern*。筋生検では著明な空胞変性、筋繊維の大小不同、中心核増加、間質結合織増加を認め筋原性変化を示した。

図 I

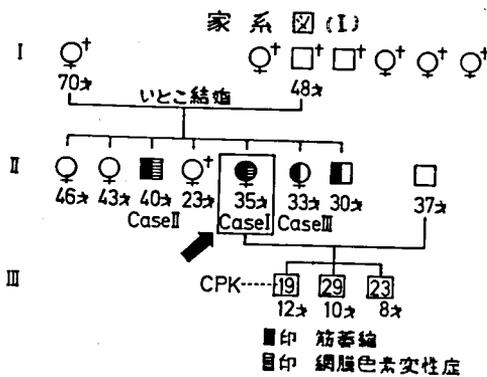
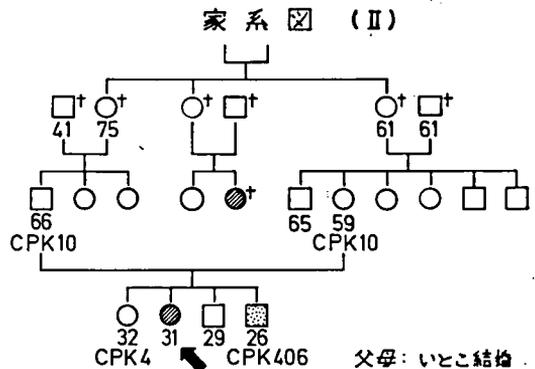


図 II



第 II 家系の発端者 31 才 ♀。両親血族結婚で弟は *CPK* 406 と高値で歩行障害を認める。いとこに本患者と同様な筋疾患を認めたそうですが死亡して不明。

主 訴：歩行障害

現 病 歴：21才歩行障害、22才転倒の傾向、*Gowers* の徴候、24才両手指の脱力、26才握力右 3 kg、左 0 kg となり 28 才当科入院。

現 症：一般理学的に特記すべきことなく深部反射減弱筋萎縮は腰部及び上下肢特に上肢末梢

部において著明。

検査: EKGで *counter clock wise rotation* 及びⅡ、Ⅲ、aVF、V<sub>4</sub> ~ V<sub>6</sub>に *deep Q* を認めた。CPK, Aldolase 正常。尿中クレアチン 608 mg/day と増加。  
Needle EMG *small polyphasic potential* を示し *Myogenic pattern*。筋生検では筋繊維の大小不同中心核増加、空胞変性、間質への脂肪浸潤を認め筋原性変化を示した。

考察: 本2家系の特徴として①

表(1)

発症が20~30才、②四肢末梢を主とし腰部に筋萎縮を認める。③血清CPK上昇又はクレアチン尿を認めること。④EMGで *Myogenic Pattern* を示す事。⑤筋生検で *Myopathic* な変化と著明な空胞変性 (*Vacuolar-change*) を認めること等挙げられます。四肢末梢の筋萎縮を来たす疾患

姓名字	性別	年齢	発症部位	初発部位	筋萎縮	筋電図	筋生検	血清CPK	尿中クレアチン	染色体	備考
里吉	男	43	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
奥村	男	20	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
出田	女	32	手足	足	+	+	+	203	---	---	Myogenic Myopathic
佐々木	男	71	手足	足	+	+	+	---	---	---	115 Myogenic Myopathic
三好	男	30	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
山口	男	20	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	34	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	25	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	31	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	32	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	43	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	53	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	31	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	38	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	35	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	32	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	29	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	37	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	73	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	35	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	40	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	33	手足	足	+	+	+	---	---	---	---
佐々木	男	38	手足	足	+	+	+	---	---	---	---

は種々ありますが臨床所見、検査所見より最終的には *Distal Myopathy* と診断した。表(1)は本邦における *Distal Myopathy* の報告例を表にしたものであるが家族発症例は里吉、奥村、出田らの報告を見るにすぎません。発症年齢は20才~65才ですがほとんど20才代で発症。初発部位は手又は足で中には眼筋、発語障害で発症している。筋萎縮は四肢末梢以外近位筋にもみられ *Welander* の *typical form* と異なる様です。筋生検で観察された空胞変性は佐々木、三好、山口らの孤発例でも認められるがその意義は明らかではありません。*Distal Myopathy* の外国での報告は何れも常染色体優性遺伝を示し家族発症例も多い様であるが本邦では孤発例が多く本例及び報告家系例を検討すると常染色体劣性遺伝の可能性が推定される。

# 進行性筋ジストロフィー症に対する Co-enzyme Q<sub>10</sub> 投与の影響について

国立療養所川棚病院

森 一 毅 森 民 春  
 渋谷 統 寿 中 沢 良 夫

## <はじめに>

Co-enzyme Q<sub>10</sub> の mouse muscular dystrophy dystrophic monkey dystrophic rabbit に対する影響については諸家の報告を散見するが人の Duchenne 型 PMD に対する投与の影響については本邦及び諸外国においても少なく症例数もわずかである。我々は国立療養所川棚病院筋ジス病棟入院中の Duchenne 型 PMD 8 名に投与し若干の知見を得たので報告する。  
 対象：年令 8 才～12 才の Duchenne 型 PMD に対し投与した。それぞれの障害度及び ADL は表(1)に示す通りである。

投与法：1日15mg 連日3ヶ月間経口投与。

観察法：運動機能は厚生省班会議基準の障害度及び ADL 検査項目は CPK, Aldolase, LDH, GOT, GPT, 3 日間連続平均尿クレアチン排泄量及びクレアチン係数を毎月測定。投与前3ヶ月、投与後3ヶ月にわたって平均し検討。

結果：表(2)に示す通りである。運動機能は投与後3ヶ月間に悪化を見たもの全例認められなかったが同様に改善を示した例もなかった。それぞれの症例について検討すると検査7項目中6項目改善1、5項目1、3項目5、1項目1、で6項目及び5項目改善を認めた症例は障害度3度及び6度の8才及び12才の Case だった。なお投薬中3ヶ月間に臨床的及び肝機能を含む一般検査で副作用と思われる所見は全く認められませんでした。

## <考察>

Co-enzyme Q は SDH 及び DPNH oxidase 系に欠くことの出来ない補酵素で ATP 生合成に関与するとされている。Farley らの dystrophic mouse 及び Smith らの dystrophic rabbit への投与実験でその病勢進行が停止したとの報告以来、人のジストロフィーへの投与実験の

表(1)

対象：Duchenne 型 PMD

No	年令	障害度	ADL
1	8	3	49
2	9	2	73
3	9	7	11
4	10	2	69
5	11	5	35
6	11	5	28
7	12	6	13
8	12	6	16

表(2)

ま と め

	減少	不変	増加
CPK	3	1	4
Aldolase	2	2	4
LDH	2	6	0
GOT	1	6	1
GPT	5	3	0
u-creatin	4	2	2
クレアチン係数	8	0	0
運動機能：			
ADL, 障害度共		不変	

報告も見られる様になり、*Milhorat*らは *Duchenne* 型 *PMD* に使用し、*CPK* 及び *creatin* 尿の減少を認めたとしている。

一方 *Danoski*らは *CPK* は不変で臨床的にも効果は認められなかったとしている。同様に *Sövik*らは 4 例の *Duchenne* 型 *PMD* に投与したが筋力の改善は見られず 2 例に病勢の進行を認め 1 例のみに *CPK*, *Aldolase* の低下を認めたとしている。本邦では瀬川らは *Duchenne* 型及び *Becher type* の *PMD* 10 例で *CPK* の低下及び尿中クレアチン排泄の減少を見たとし、出口らは二重盲検法で 5 名に *active drug* を投与し 5 名中 3 名において対象群全例が病勢進行が認められたにもかかわらず、投与群では進行が停止。しかしながら酵素学的及び尿中クレアチン排泄の低下は有意に認められなかったとしている。我々の投与実験は約 3 ヶ月間と短期であるが 8 名中 2 名に *CPK*, *Aldolase*, *LDH*, *GOT*, *GPT*, *creatin* 係数等の 5 項目以上の改善を認め、又全例にクレアチン係数の低下を認めたことは注目すべき結果と考え今後も症例数の増加、投与量、投与期間等の検討をすべきと考えた。

## 南九州（沖縄、鹿児島、宮崎）における、筋萎縮性疾患の、疫学的研究

国立療養所南九州病院

皆 内 康 広 川 平 稔  
納 光 弘

南九州地区における筋萎縮性疾患の疫学について、過去 2 回にわたり、当施設では、その報告を行ったが、今回、更に宮崎県を含めた調査検診結果について報告する。

### 方 法

- a 鹿児島： 在宅検診及び当院外来、鹿大 3 内外来にて、従来の未確認患者の診断をした。
- b 沖 縄： 離島（久米島、宮古、八重山群島）と、本島について巡回検診及び在宅検診を行った。
- c 宮 崎： 県の資料と県内主要病院の過去 5 年間の外来カルテ及び、身障者台帳を参考に資料を作成し、県内 7 ヶ所での巡回検診によりその実数を確認した。

### 成 績

3 県をまとめて表にした。

### 考 案

従来、発病率から見ると *D* 型 *PMD* が他の *PMD* より多いことが報告されているが、我々の調査では、その逆転が見られる。詳細な検討は行われていないが、予後の問題もその一因ではないかと

思われる。また、ALSやSPMAの実数把握が沖縄、宮崎で十分でないのは、調査が短期間の  
ものであり、いわゆるPMD及びその類縁疾患に重点がおかれたためであろうと思える。

いずれにしても、従来の報告に比し、かなり多くの筋萎縮症患者がいることが判明しつつある。  
我々は更にその精度を深くしてゆきたいし、在宅患者に対する適切な指導や医療も要求されるだ  
ろうことを痛感する。

本研究にご協力いただいた各県関係者、筋ジス協会、西別府病院、鹿大3内科に深謝いたしま  
す。

PROGRESSIVE MUSCULAR ATROPHY (DES, '75)

	鹿 児 島	沖 縄	宮 崎
<b>MYOGENIC</b>			
<i>P.M.D.</i>			
<i>Duchenne</i>	42 (2.44)	25 (2.40)	21 (1.93)
<i>L.-G.</i>	47 (2.73)	11 (1.06)	34 (3.12)
<i>F.S.H.</i>	15 (0.87)	7 (0.67)	7 (0.65)
<i>Myot.Dyst</i>	55 (3.20)	14 (1.35)	6 (0.56)
<i>Myot.Cong.</i>	—	2	—
<i>Paramyot.</i>	1	—	—
<i>Congenita. Dyst.</i>	15	9	4
<i>Others.</i>	2	—	—
<b>NEUROGENIC</b>			
<i>A.L.S. on S.P.M.A</i>	53	9	1
<i>K.-W.</i>	37 (2.15)	9 (0.87)	9 (0.83)
<i>W.-H.</i>	—	1	3
<i>C.M.T.</i>	27	3	3
<i>S.S.P.</i>	69	15	1
<i>S.C.D.</i>	53	1	3
<i>Scapulo-peroneal</i>	—	1	—
<i>Hirayama</i>	13	1	2
<i>Pecuriar</i>	62	—	—
<i>Unclassifiad</i>	42	17	2
<i>Not-Confirmed</i>	—	—	66
<i>Total</i>	533	125	162
	症例数 頻度 (は人口10万対)	症例数 頻度 "	症例数 頻度 "

# 研究成果の評価

評価委員 桧 沢 一 夫  
保 坂 武 雄

評価に先立ち本研究の史的展開について若干ふれ、検討を加えることにする。

国立療養所を中心とする筋ジストロフィー症の臨床的研究は発足以来早くも10年を越えている。世に「十年一昔」と云うが、本研究は発足当初の研究会形式の苦悶時代を経て厚生省特別研究費による臨床社会学的研究に採用され、さらに、心身障害研究費による大型研究に格付けされるに及び、質、量ともに格段の進歩向上がもたらされ今日に至った。

もっとも過ぎ来し10年の時代的背景には空前の経済的過熱もあったし、燃え盛る学園紛争もあった。しかし、今ではこれらもすべて鎮静し、むしろ冷えこみにすら落ちこもうとしている。

ところで、あの酷しかった時代を通じ関係者のすべてがよく一致団結して、苛酷な試練を堪えぬき、ひるまずたわまず、ただひたすらに本来の使命を守り、厚生研究の実をあげるべく懸命の努力を傾けて行なったことはけなげとも云える。

もっとも、本研究の成果は疾病そのものの性格もあって毎常きわめて地味であり、短期的には華々しさを欠く面があったとしても、誠に無理からぬことではあった。しかし、長期的観点からはその遠隔成績に見るべきものがあったように思える。すなわち、本研究グループが採用したりハビリテーション中心の健康管理方式が患者に明確な延命効果をもたらしていると言う事実が立証されているし、研究事業の遂行によって施設内の研究意欲が高められ、これが直接間接に診療の質的量的向上をもたらしているという事実もある。これらは患者の福祉にも役立つことであり、厚生研究の期待に添い得るのではないかと考えている。

ところで、本年度の研究も従来の8部会の協同研究方式を踏習し、その成果を積み上げて来たものであるが、以下においてその各々を評価することにする。

## 1) 機能障害進展過程の分析

従来の研究に加えて手指や足変形、さらに脊柱変形発生の問題について詳細な筋動力学的解析を加えたほかに、咀嚼能について形態と機能の両面から精密な検討を加えている。これらはすべて独創性の高い研究であり、対策樹立上にも貴重な資料を提供するものとして高く評価される。このような個々にわたる緻密な研究のほかに総括的視野に立った障害度表に関する検討もあり、研究全般を通ずる「個と全体の調和」と云う意味でいずれも重視さるべき事項と考える。

## 2) 病態生理学的研究

骨格筋や心筋のジストロフィー性変化に関する従来の病理学的研究に加えて、その一環として肺や胃腸管などの変化についても詳細な観察が行なわれているが、本症の養護上にもきわめて貴重な研究である。殊に、心臓病理と長期にわたる各種循環機能所見との精密なる対比は本研究班の特色であり、このデータは各方面から注目せられており、高い評価を受けている所である。これは本症患者養護の基礎知識として臨床上重要である。そのほか、本症の特殊型として、特に女性 Duchenne について検討が進められているが、これはきわめて稀な疾患であり、本研究班では全施設の協力の下に多数例を

集めて調査し得ると云う便宜もあるので、これが本症の遺伝形式や発症機構解明の端緒にもなり得る点できわめて貴重な研究である。さらに感染予防対策、特にインフルエンザの予防に関する研究は病棟管理上きわめて重要な課題であり、その成果に対し各方面からの大きな期待が寄せられている。

### 3) 心理障害、生活指導の研究

本症の心理障害面に関する詳細な医学的研究は比較的少なかった。しかし、これの適確な把握と対策の樹立はきわめて重要な課題である。患児の知能に関しては詳細な調査結果に基づいて二次的障害説を支持し、また、ホスピタリズムに関してはその発生要因を解明してその進展に伴い一つの心理特性を表出することが明らかにされ、さらに、親子関係や病勢進展に伴う人格障害の面にも綿密な検討を加えている。これらの心理問題は患児の養護上きわめて大切であり、高く評価されるべきである。

### 4) 療護機器開発研究

人間工学的観点から色々な装具、自助具、介助具のほか各種の移送用機械や省力機械を開発し、これを本症のリハビリテーションに役立てているのは本研究班の特色である。昨年度は班員によって開発された幾つかの機器（電動車椅子、三態車椅子、オーバーテーブル、フィーダーなど）を増加試作し、これを希望施設に配布して試用せしめ、厳密なる評価に基づいて改良を加え標準型を決定した。

本年度は評価試作研究としてフランス国特許の空気装具（オルタゾール）を輸入し、これを12施設に配布してその有用性について厳密な検討を加え、本症装具の改良に資した。このような研究方式は創意工夫に新構想導入を企図するものであって高く評価されてよいと思われる。

### 5) 看護に関する研究

看護の基礎的面においては精神的愛護の必要性を指摘し、臨床面においては特に末期患者ケアの実際問題に焦点をあてて検討した。また種々なる看護用機器の開発、改良について創意をこらした。さらに、看護管理の問題についてはきめ細かな対策の立案がなされ、看護基準の作成については各施設からの熱心な協力が得られた。このように看護の研究は一般にきわめて地味ではあるが、非常に実際のであり、互に切磋琢磨の気風を醸成して患者の福祉に役立つ点においてきわめて重要である。

### 6) 栄養に関する研究

栄養は患者の生命維持に欠くべからざる重要性をもつものである。まず、栄養についての基礎的研究を行なうと共に栄養にまつわる各種の調査研究を行なった。そのうち特に16施設131例のDuchenne型の平均寿命に関する調査研究は注目に値する。すなわち、昭和40年代前半の平均死亡年齢は15.8才±2.5、後半のそれは18.7才±3.7で約3年の延長が認められたと云う事実はきわめて貴重である。

なお、栄養改善に関する各種の企てや、栄養基準の設定の問題には向後の研究にまつべき余地もかなりあるように思われる。

### 7) 生化学的研究、その他の基礎的研究

染色体分析に関する基礎的研究のほか、特に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は本症の成因解明に接近する可能性が大きい点で高く評価されている。同じく筋の発生分化過程に対応した酵素異常の解明や、その他の生化学的研究もそれぞれ相互に関連しており、保因者の検出、病因ならびに発症機構の解明に結びつく可能性が高いものとして、向後の発展が期待されている。

## 8) 特定研究

昨年度に引き続き沖縄県、鹿児島県、宮崎県、熊本県において筋萎縮性疾患の実態調査が行なわれた。さらに、愛知県や大阪府では在宅患者の検診も行なわれた。このような疫学的調査は福祉対策の樹立上きわめて重要と考えられ、その社会的意義は高い。

# 議 事 録 (抄)

## 幹 事 会

### 第1回幹事会

(分科会長会議)

50.6.18(水)

9:00~17:00

全国心身障害児福祉財団(東京)

出席者 班 長、部会長(野島欠席)、事務局、厚生省玉木技官、筋ジ協会、川端、川崎

玉木技官より研究班としての運営について説明要望があった。山田班長より筋ジ研究基準設定委員会の報告をかねて、とくに臨床研究班として、リハビリテーション8段階の確立、看護基準の作成、合併症の臨床的検索を中心に研究の推進をはかる。

尚、沖中班、重田班、筋ジ協会と協力し、在宅指導について研究の拡大をはかるなど研究の今後の方向づけについて説明があった。

## 議 題

1. 50年度研究計画について、班員の設定、課題の整備、幹事会のあり方等について協議、厚生省の要望により祖父江、井形両教授(沖中班)を山田班の幹事として推薦された。幹事会に提案することになる。
2. 49年度研究成果報告書の作成について分科会ごとのまとめの依頼があった。
3. 50年度第11回班会議を7月17、18、19日、大阪にて開催することを決めた。分科会長によって運営する方針を決定する。
4. 各分科会長よりそれぞれ50年度課題についての説明があった。
5. 医歯薬出版より筋ジ叢書(仮称)の刊行依頼あり了承する。

### 第2回幹事会

50.7.19

9:00~12:00

大阪共済会館(大阪)

出席者 班 長、幹 事、評価委員、監 事、分科会長、事務局、厚生省玉木、金森技官、祖父江、井形教授、

## 議 題

1. 49年度研究成果報告書の刊行について協力依頼の説明あり(事務局より)
2. 幹事として祖父江、井形両教授(沖中班)の承認を行った。
3. 50年度研究計画概要のまとめについて班長、事務局より説明があり、各分科会長より分科会ごとの重点研究課題の内容と方針について説明があった。

第3回幹事会

50.9.6

13:00~17:00

豊中市(大阪)

出席者 班長、幹事、評価委員、監事、分科会長、事務局

議題

1. 50年度研究費配分について協議を行い配分額の決定を行った。(評価試作の入浴槽削除)
2. 51年度研究の申請について討議、各施設からの研究計画書の総した様式について決定、研究計画課題を分科会ごとに整理し、予算(謝金、賃金、需要費、備品は各課題ごとに申請)を含めた評価を行うことについて協力を要請、分担研究者の決定を行った。
3. 第2回班会議を12月4.5日に決定(交通ストにて51.1.16:17に後日変更になった)
4. 49年度評価試作「オルタズール」の研究のまとめは次回班会議で行う(担当、松家)

第4回幹事会

51.1.16

17:00~19:00

全国心身障害児福祉財団(東京)

出席者 班長欠席(野島代行)、評価委員、幹事、分科会長、監事、事務局、祖父江、井形教授、川崎(筋ジ協会)

議題

1. 51年度研究計画について協議、各分科会ごとの課題をとりまとめて評価を依頼。
2. 50年度評価試作研究について特殊ストレッチャーの配分を5施設とする(抽選方式とする)  
51年度評価試作研究の課題品目を入浴槽と電動ロクロに決定した。
3. 紀井基金のパラメジカル部門の推薦を依頼。
4. 各分科会よりの研究について報告。  
51年度の特定の共同研究として5課題を各分科会長より説明あり、次の如く幹事会として承認される。
  - ① 看護基準作成(看護)
  - ② 入浴の看護に関する研究(看護)
  - ③ *MMP I*の全国的調査(心理)
  - ④ インフルエンザワクチンの研究(病態)
  - ⑤ 女性*PMD*の研究(病態)

第5回幹事会

51.3.13

14:00~17:00

豊中市(大阪)

出席者 班 長、幹 事、監 事、評価委員、各分科会長、事務局

議 題

1. 51年度研究経費配分概算案について審議する。特定共同研究の経費配分の概算案についても審議、それぞれ幹事会として了承される。
2. 50年度研究成果報告についての分科会とりまとめの依頼
3. 50年度評価試作、特殊ストレッチャーの配分を、宇多野、南九州、再春荘、西別府医王園の5施設に決定する。
4. 紀井基金の該当を次の5課題に決定、評価委員の了承をうける。次回班会議で表彰式を行うことにする。

西多賀病院	菊 地 恵 子	DMP児の遊具の工夫	50年度
鈴鹿病院	野 尻 久 雄	IQの研究	
徳島療養所	早 田 正 則	PMD児の情緒に関する研究	49・50年
兵庫中央病院	巽 昭 子	PMD児＝精薄児説に対する反論	
南九州病院	大 園 陽 子	筋ジス病棟における看護基準、看護手順 49年作成に関する研究	

班 会 議

第1回班会議

昭和50年7月17・18・19日

大阪共済会館（大阪）

日程	17 日 (休)	18 日 (金)			19 日 (土)
	午 後	午 前	午 後	午 後	午 前
1	生化学及び基礎的研究	機械開発	栄 養	疫 学	分科会長会幹事会
2	看 護	心理生活指導	病態生理	機能障害	

発表課題数

生化学及び基礎研究	11	看 護	27	機械開発	21
心理及び生活指導	33	栄 養	13	疫学その他	4
病態生理	30	機能障害	10	計	149 題

各課題ごとの研究計画概要及び中間成果発表を行った。

尚、分科会、研究会を随時行った。

	第1日 16日		第2日 17日	
	第1会場	第2会場	第1会場	第2会場
午前 9:00~12:00	看護	生化学・基礎	病態生理	栄養疫学
午後 13:00~17:00	心理障害 生活指導	機能障害	(総会) 機械開発	
	幹事会			

## 発表課題数

看護	15	生化学、基礎	16	心理、生活指導	27
機能障害	10	病態生理	19	栄養	12
疫学その他	8	機械開発	21	計	128 題

50年度研究成果の発表があり、厚生省より吉崎課長（母子衛生課）の挨拶があった。  
研究事務連絡（刀根山より）

# 「進行性筋ジストロフィー症の臨床的研究」 (山田班)

研究組織 (昭和50年度)

区分班	氏名	所属	職名
部長	山田 憲吾	徳島大学医学部整形外科学教室	教授

## I 研究部会

### 部会長

1. 機能障害研究部会長	湊 治郎	国立療養所西多賀病院	副院長
2. 病態生理研究部会長	三吉野 産治	" 西別府病院	医長
3. 心理障害研究部会長	習田 敬一	" 兵庫中央病院	"
4. 療護機械器具開発研究部会長	野島 元雄	徳島大学医学部整形外科学教室	助教授
5. 看護研究部会長	松家 豊	国立徳島療養所	医長
6. 栄養研究部会長	木村 恒	弘前大学医学部公衆衛生学教室	助手
7. 生化学的研究部会長	谷 淳吉	国立療養所刀根山病院	医長
8. 特定研究部会長	河野 慶三	" 鈴鹿病院	医長

## II 幹事会

幹事	篠田 実	国立療養所八雲病院	院長
"	飯田 政雄	" 下志津病院	"
"	神山 南海男	国立徳島療養所	所長

## III 研究業績評価委員会

評価委員	保坂 武雄	国立療養所西多賀病院	院長
"	桧沢 一夫	徳島大学医学部病理学教室	教授

## IV 監事会

監事	永井 春三	国立療養所刀根山病院	院長
"	小清水 忠夫	" 再春荘	"

## V 班員会

班員	森山 武雄	国立岩木療養所	所長
"	井上 満	国立療養所東埼玉病院	院長
"	江川 三二	" 新潟療養所	所長
"	松本 勇	国立療養所医王園	院長
"	古田 富久	" 長良病院	"
"	深津 要	" 鈴鹿病院	"
"	城 鐵男	" 宇多野病院	"
"	笹瀬 博次	" 兵庫中央病院	"
"	林 藤丸	" 松江病院	"
"	河野 七郎	" 原病院	"

班	員	中 沢 良 夫	国立療養所川棚病院	院 長
"		中 嶋 俊 郎	" 西別府病院	"
"		乘 松 克 政	" 南九州病院	"
"		岩 田 真 朔	" 西奈良病院	"
"		久 保 義 信	" 箱根病院	"

昭和50年度 心身障害研究「筋シ」臨床研究  
(山田班)協同研究施設一覽

施設名	(〒)	所在地 (TEL)
国立療養所 八雲病院	049-31	北海道山越郡八雲町宮園町28 TEL八雲 01376 3-2626~9
国立 岩木療養所	038-13	青森県南津軽郡浪岡町大字女鹿沢字平野155 01726 2-4055~6
国立療養所 西多賀病院	982	宮城県仙台市鉤取字紅堂13 0222-45-2111~4
国立 埼玉療養所	349-01	埼玉県南埼玉郡蓮田町黒浜4250 0487-68-1161
国立療養所 下志津病院	284	千葉県印旛郡四街道町鹿渡951 0472-82-2511~3
国立療養所 箱根病院	250	神奈川県小田原市風祭412 0465-22-3196
国立 新潟療養所	945	新潟県柏崎市赤坂町3-52 02572-2-2126~9
国立療養所 医王園	920-01	石川県金沢市岩出町2-73 0762-58-1180
国立療養所 長良病院	500	岐阜県岐阜市長良1291 0582-32-7574
国立療養所 鈴鹿病院	513	三重県鈴鹿市佐登町658 0593-78-0078
国立療養所 西奈良病院	630	奈良市七条町 0742-45-4591
国立療養所 宇多野病院	616	京都市右京区鳴滝音戸山町8 075-461-5121~3
国立療養所 刀根山病院	560	大阪府豊中市刀根山5-1-1 06-853-2001
国立療養所 兵庫中央病院	669-13	兵庫県三田市大原1314 07956-3-2121
国立療養所 松江病院	690	島根県松江市乃木町483 0852-21-6131
国立療養所 原病院	738	広島県佐伯郡廿日市町原926 0829-38-0111~4
国立 徳島療養所	776	徳島県麻植郡鴨島町敷地1354 08832-4-2161
国立療養所 川棚病院	856-36	長崎県彼杵郡川棚町大字下組郷2005-1 095683-3120~2
国立療養所 再春荘	861-11	熊本県菊池郡西合志町 09624-2-100~2
国立療養所 西別府病院	874	大分県別府市大字鶴見4548 0977-24-1221
国立療養所 南九州病院	899-52	鹿児島県始良郡加治木町木田1882 09956-2-2121
徳島大学	770	徳島県徳島市蔵本町2丁目 0886-31-3111
弘前大学	036	青森県弘前市文京町 01722-6-2111

兵庫県多紀郡丹南町大沢 115  
国鉄福知山線篠山口駅前  
森本誠文舎印刷所 納  
電話丹南 07959④1151 番代