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51年度研究成果報告書

主任研究者　徳島大学長　　山　田　憲　吾

昭和５２年３月

目　　次

総括報告…… 1

班　長　山田憲吾

機能障害進展過程の分析のまとめ…… 6

部会長　国立療養所西多賀病院

湊　治郎

○ *PMD*の機能ステージにおける強さ期間曲線について…… 9

国立岩木療養所　福土　明

○ *PMD*脊柱変形に関する研究…… 9

国立徳島療養所　松家　豊

国立療養所下志津病院　斉藤　篤

○ *Duchenne*型進行性筋ジストロフィー症の*X*線による脊柱変形の検討…… 12

国立療養所下志津病院整形外科

斉藤　篤

国立療養所下志津病院*X*線科

森尾　昭

東京農工大学保健体育科

服部恒明

○ *PMD*の上肢運動パターン…… 14

国立徳島療養所　西庄武彦・松家　豊・奥村建明

白井陽一郎

○ *PMD*患児の筋電図周波数分析…… 16

国立徳島療養所　西庄武彦・松家　豊

○ 8ミリカメラおよびテレメーター*EMG*による*PMD*患児の代償動作パターンの分析（歩行分析）第一報 …… 18

国立療養所東埼玉病院　浅野　賢・鈴木貞夫・熊井初穂

石原伝幸・井上　満・吉村正也

田村武司

足利日赤病院　小野康平

○ 脊柱変形の予防対策（起立台利用の再検討）…… 19

国立療養所西多賀病院　根立千秋・千葉　隆

○ *PMD*患児の障害度と扁平足の関係について…… 21

国立療養所再春荘　上野和敏・境　勇祐・岡元　宏

泉　純治・今西康二・寺本仁郎

○ *PMD*の歯牙の咬合と咬合圧に関する研究…… 21
弘前大学医学部　石川富士郎・矢野文雄・三條勲
森山武雄・木村恒
岩手医科大学歯学部歯科矯正学講座
国立岩木療養所
○ *PMD*の咀嚼機能に関する研究（咬筋*EMG*活動、咀嚼時間、咀嚼回数、咀嚼値について）…… 24
広島大学歯学部補綴　浜田泰三・小林誠・川添和幸
山田早苗
国立療養所原病院　河野七郎・和田正士・生冨和夫
升田慶三・平木康彦
○ *PMD*の口腔清掃状況…… 26
広島大学歯学部補綴　浜田泰三・佐々木郁子・今田和秀
山田早苗
国立療養所原病院　河野七郎・和田正士・生冨和夫
平木康彦
○ *PMD*の味覚閾値…… 28
広島大学歯学部補綴　浜田泰三・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・生冨和夫
升田慶三・平木康彦
病態生理学的研究のまとめ…… 30
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剖検例骨格筋、心筋及び平滑筋の病理組織学的研究…… 33
国立療養所原病院　升田慶三・平木康彦・生冨和夫
和田正士・海佐裕幸
○筋ジストロフィー症の自律神経学的血行力学的検討（特にカテコラミン代謝、及び自律神経薬剤への反応性等に基く総合的検索）…… 34
国立療養所下志津病院　多賀谷茂・原田健司・会川真理子
富田崇敏・高宮将子・金子二郎
渡辺晴雄・斉藤敏郎・飯田政雄
○ *PMD*患児の運動、機能訓練負荷に関しての研究ー心機能との関連において…… 36
愛媛大学　野島元雄
国立徳島療養所　松家豊
○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…… 37
国立療養所八雲病院　篠田実・城守・舘延忠

佐々木 公 男 ・ 藤 原 真由美 ・ 安 中 俊 平

○ *impedance cardiography*による進行性筋ジストロフィー症の心機能の検討…… 38

徳島大学医学部小児科学教室

中 津 忠 則 ・ 植 田 秀 信 ・ 中 野 修 身

幸 地 佑 ・ 宮 尾 益 英

○ *Duchenne*型進行性筋ジストロフィー症の心機図所見ー特に障害度との関連及び経時的変化についてー…… 40

国立療養所東埼玉病院 田 村 武 司 ・ 石 原 伝 幸 ・ 半 谷 満太郎

今 泉 順 吉 ・ 井 上 満

○ 進行性筋ジストロフィー症の*Spindle Afferent Conduction Velocity* …… 42

国立療養所東埼玉病院 石 原 伝 幸 ・ 田 村 武 司 ・ 半 谷 満太郎

今 泉 順 吉 ・ 井 上 満

○ 筋ジストロフィー症の筋血流測定法ー水素電極による測定法の開発…… 43

国立療養所東埼玉病院 石 原 伝 幸 ・ 田 村 武 司 ・ 半 谷 満太郎

今 泉 順 吉 ・ 井 上 満

○ *D*型死亡者56例の心胸郭変形の状況並びに剖検所見との対比による検討…… 44

国立療養所西多賀病院 山 田 満

○ 成人*DMP*の*Glossopharyngeal Brea—thing*（*GPB*）の研究 …… 45

国立療養所箱根病院 村 上 慶 郎 ・ 岡 崎 隆 ・ 古 内 文 夫

○ 超音波血流計による筋ジストロフィー症四肢血流量の測定…… 46

国立療養所箱根病院 中 村 正 敏 ・ 米 谷 俊 郎 ・ 村 上 慶 郎

久 保 義 信

○ 進行性筋ジストロフィー症における免疫学的側面の検討(2)ー液性免疫を中心としてー …… 47

国立新潟療養所 湯 浅 龍 彦 ・ 片 桐 忠 ・ 文 田 明 仙

桜 川 宣 夫 ・ 川 瀬 康 裕 ・ 熊 本 俊 秀

高 沢 直 之

○ 女性*DMP*患者に関する研究（2）ー厚生省資料による統計的検討 …… 49

国立新潟療養所 片 桐 忠 ・ 湯 浅 龍 彦 ・ 川 瀬 康 裕

熊 本 俊 秀 ・ 文 田 明 仙 ・ 高 沢 直 之

桜 川 宣 夫

○ *Oculo—pharyngo—distal Myopathy* の電顕的検索…… 51

国立療養所再春荘 泉 純 治 ・ 岡 元 宏 ・ 内 野 誠

出 田 透

○ 進行性筋ジストロフィー症患者の末梢神経終末部の電気生理学的検討…… 52

国立療養所再春荘 泉 純 治 ・ 岡 元 宏

○ 障害四肢筋の活動電位および筋張力研究…… 54

国立療養所宇多野病院 北 野 治 男 ・ 野 口 貞 子 ・ 森 宗 勧

神経内科　西谷　裕
小児科　吉岡三恵子
○神経筋疾患の組織学的研究－ジストロフィー・マウスの筋病変について－…… 58
国立療養所宇多野病院小児科　吉岡三恵子
神経内科　野口貞子・北野治男
○進行性筋ジストロフィー症の心エコー図およびミネソタ・インピーダンス・カルディオグラム所見…… 59
国立療養所宇多野病院小児科　吉岡三恵子
国立京都病院小児科　森　洋一
京大小児科　神谷哲郎
○*DMP*患者のリンパ球*HL－Atyping*について…… 63
国立療養所宇多野病院　野口貞子・北野治男・西谷　裕
（神経内科）
小児科　吉岡三恵子
京大第二内科　鍋谷　登
東海大血液センター　辻　公美
○筋ジストロフィー症の肺機能－呼吸不全を中心として－…… 66
国立療養所川棚病院　松尾宗祐・須山健三・中沢良夫
森　一毅
○人*DMP*及び筋ジスマウスへの膵エキスへの影響について…… 67
国立療養所川棚病院　森　一毅・迫　龍二・渋谷統寿
○筋ジストロフィー症に対する*Co－enzyme Q*10 投与の影響について…… 69
国立療養所川棚病院　迫　龍二・森　一毅・中沢良夫
○筋ジス保因者の研究…… 73
国立療養所川棚病院　森　一毅・迫　龍二・渋谷統寿
辻畑光宏
○若年女性の筋ジストロフィー症　－5家系6名の遺伝的・臨床的考察…… 75
国立療養所川棚病院　迫　龍二・森　一毅・渋谷統寿
中沢良夫
○*Duchenne*　型筋ジストロフィー症の心エコー図による左心機能の検討…… 77
国立療養所南九州病院　皆内康広・川平　稔・加来功臣
今隅　満・中島洋明・乗松克政
現鹿児島大学第3内科
現筑波大学臨床部門循環器内科
○*Duchenne*　型*PMD*末期患者の治療－心不全対策…… 80
国立療養所鈴鹿病院　河野慶三・向山昌邦
○筋ジス保因者生検筋の病理組織学的研究－筋力低下・筋萎縮発現例について…… 83

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・野尻久雄
○進行性筋ジストロフィー症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…… 84
国立療養所西別府病院　西原重剛・三吉野産治
九大温研　矢永尚士
○*Nemaline* 小体の組織化学的あるいは電顕的研究…… 85
国立療養所西別府病院小児科
三池輝久・三吉野産治・三嶋一弘
玉利秀夫・松田一郎
○進行性筋ジストロフィー症に対するインフルエンザ接種に関する研究…… 87
国立療養所西別府病院小児科
三吉野産治・遠藤文夫
新日鉄八幡病院　三嶋一弘
九大温研気候内科　加地正郎・横井忠滋・村瀬邦明
○*D.M.P.Duchenne* 型剖検例における心電図ベクトル心電図・心機図所見と心病理所見との比較検討…… 91
国立療養所原病院　升田慶三・平木康彦・生冨和夫
和田正士
広大第1内科　吉田正男・鈴川睦夫・桑原宗男
○*DMP*の臨床症状の再検討…… 92
国立療養所南九州病院　中島洋明・今隅満
鹿児島大学第三内科　有村由美子・川平稔
心理障害・生活指導研究のまとめ…… 899
部会長　国立療養所鈴鹿病院
河野慶三
○ベッド生活の多くなった*DMP*児の生活指導…… 101
国立療養所長良病院　平田まさ子・松原茂代・綿貫弘美
高橋まり子
○ホスピタリズムの条件分析とその対策法の究明…… 102
国立療養所長良病院　丸尾正志・槇島晃・清水敏男
○*DMP*低*IQ*児に音楽療法を試みて…… 104
国立療養所西別府病院小児科
寺田真弓・吉良陽子
○日課表の再検討…… 105
国立療養所川棚病院　坂田秀子・富永恒子

○成人作業サークル「七宝焼について」第2報…… 107
国立療養所川棚病院　永田智由子・中野俊彦・琴岡静香
井上幸平・谷村富子
○療育行事について…… 108
国立療養所鈴鹿病院　橋本恵美子・岡本和子・曽我清美
岩井陽子
○*Duchenne* 型*PMD*患者の鏡映描写による心拍数変化…… 110
国立療養所鈴鹿病院　宮崎光弘・野尻久雄・片山幾代
河野慶三
○筋ジストロフィー者の心理特性とその*Care* …… 113
国立療養所鈴鹿病院　河野慶三
○筋ジス成人療棟におけるグループワーク…… 114
国立岩木療養所　佐藤勇
○*PMD*患者の生活指導における遊びについて…… 116
国立徳島療養所　中西誠・早田正則・川合恒雄
○*DMP*者の生活範囲を拡大させる為に（影絵を通して）…… 117
国立療養所西多賀病院　荒井道子
○余暇の過し方…… 118
国立療養所下志津病院　在原千代子・備前都・福田由美子
国立療養所八雲病院　大塚加津子・石井照子
○患者の職業の興味についての一考察…… 119
桜田裕・藤島慎一・大友政明
○進行性筋ジストロフィー症児（者）病棟における学童保育について
その遊びの研究…… 121
国立療養所八雲病院　久保育子・午角美知子・近藤幸子
○生活指導の一環として人形劇を試みて…… 124
国立療養所東埼玉病院　佐々木つる子・長谷川恵美子・景山恭子
吉岡桂子
○筋ジス児のレクリエーション活動について…… 125
国立療養所東埼玉病院　渋谷斌・山川和正・新堀裕二
○成人*PMD*の作業療法に関する研究…… 126
国立療養所箱根病院　古内文夫・大木啓子・久保義信
○*DMP*児の社会性　再春荘におけるボランティア活動の実態と問題点…… 127
国立療養所再春荘　末竹寛子
○*DMP*症児の遊び及び遊具の開拓について…… 128
国立療養所宇多野病院　鞠山紀子・藤木るり子
○進行性筋萎縮症児（者）の生活指導～西多賀病院入院児（者）の実態観察記録の一考察…… 130

国立療養所西多賀病院　浅倉次男他
*DMP*病棟児童指導員　保母一同

○親子関係について　—外出・外泊を通しての研究…… 134
国立岩木療養所　小野史生・森山武雄
○*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—
…… 136
国立徳島療養所　早田正則・川合恒雄・中西誠
○*DMP*の知能に関する研究…… 137
国立療養所八雲病院　三好力・桜田裕・藤島慎一
大友政明
○病棟職員と患者の要求比較に関する一考察…… 138
国立療養所八雲病院　藤島慎一・桜田裕・大友政明
○*PMD*児にみる対人関係の発達に関する考察…… 140
国立療養所東埼玉病院　川上範子・山川和正・新堀祐二
○成人*PMD*の*IQ*について第1報…… 142
国立療養所箱根病院　稲永光幸・中村正敬・村上慶郎
○言葉の使い方による心理的な情緒の展開…… 143
国立療養所医王園　森敏一・中山緑・小原照子
新田節子
○*DMP*症児の進行期における心理・行動の変化に関する研究…… 144
国立療養所宇多野病院　鞠山紀子
○*DMP*児の知能に関する研究…… 145
国立療養所南九州病院　西村喜文・中島洋明

機械器具の開発研究のまとめ…… 149
部会長　愛媛大学医学部
野島元雄
○食器の合理的工夫と改善について…… 151
国立療養所西別府病院　長野珠江・本田ミヨ子・安川郁子
○スライドストレッチャーの使用経験…… 152
国立療養所西別府病院　百武多津子・茅野恵子・後藤スミエ
○特殊タイプライター等筋ジストロフィー症者療育器機開発の基礎的研究…… 154
国立療養所宇多野病院　児童指導員　中西孝
○*DMP*児（者）の履き物の工夫…… 154
国立療養所宇多野病院　藤木るり子・高橋邦枝・山崎カヅヨ
○車椅子取付テーブルの試作…… 157
国立療養所医王園　正木不二麿・中山緑・崎田朝保

○車椅子の選び方…… 159
国立療養所再春荘　境　勇祐・上野和敏・泉　純治
岡元　宏
○スライドストレッチャーの使用経験…… 160
国立療養所再春荘　米丸瑞子・田中嘉子・久米静代
阿南　薫・岡崎浩子・佐藤美代子
森下茂子
○進行性筋ジストロフィー症に適した微力操作型電動車椅子の開発…… 161
国立療養所箱根病院　中村正敏・長能常利・村上慶郎
○オーバーテーブル改良を試みて…… 162
国立療養所西多賀病院　小谷田裕子・半沢　寛・案部八百枝
佐々木勝吉・末永せつこ・佐野京子
○筋ジストロフィー患者に適した作業台の開発…… 166
国立療養所西多賀病院　門間勝弥・五十嵐俊光
○DMP患児にふさわしい車椅子の開発…… 167
国立療養所西多賀病院　五十嵐俊光・宍戸勝枝・鈴木伸一
○DMP児変形予防のための膝用具の考察…… 169
国立療養所東埼玉病院　板橋光江・千葉たみ子・林　久美子
○筋ジス患児（者）に適応する昇降式移動装置…… 171
国立療養所八雲病院　野口房子・湯浅柄美子・佐藤リサ子
○PMD装具に関する研究　1）躯幹装具の改良　2）下肢装具の改良…… 172
徳島大学・愛媛大学・徳島療養所
新家　豊・野島元雄・西庄武彦
奥村建明
○電動式起立車の開発…… 174
徳島大学・国立徳島療養所
松家　豊・早田正則・西庄武彦
奥村建明
○PMD児の体幹支持用坐椅子…… 175
国立療養所下志津病院　斉藤　篤・山田小千代・宮沢栄子
西沢志津江
○〃いざり〃PMD患児のための移動用ローラーシート…… 176
国立療養所下志津病院　斉藤　篤・宮沢栄子・山田小千代
西沢志津江
○回転するお膳の工夫…… 178
国立岩木療養所　七戸千恵・須藤リエ・千葉喜八郎
渋谷のぶ・黒沢和子・小山内ノリ

小笠原 郁 子 ・ 葛 西 美良栄 ・ 我 満 千恵子
○強度の変形あるDMP患児のベッドサイドテーブルの工夫…… 179
国立岩木療養所 七 戸 千 恵 ・ 倉 内 ト シ ・ 千 葉 喜八郎
江利山 久 子 ・ 長谷川 悦 子 ・ 鎌 田 玲 子
山 田 静 子 ・ 長谷川 輝 子 ・ 高 柳 恵美子
○各種機械器具開発について…… 180
国立療養所南九州病院 中 島 洋 明 ・ 新 居 正 信 ・ 吉 永 京 子
鹿児島大学第三内科 川 平 稔
看護研究のまとめ…… 182
部会長 徳島大学医学部
松 家 豊
○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…… 184
国立療養所西別府病院小児科
佐 藤 征 洋 ・ 後 藤 スミエ
○筋ジストロフィー患者の精神活動の援助としての野外体験の試み…… 185
国立療養所兵庫中央病院
田 島 きよみ ・ 荒 木 エリ子 ・ 習 田 敬 一
○看護用具の工夫（その1）足温器について…… 186
国立療養所兵庫中央病院
勝 田 勇 治 ・ 大 谷 美智子 ・ 習 田 敬 一
○保護帽に関する研究（その2）…… 187
国立療養所兵庫中央病院
奥 谷 明 美 ・ 大 谷 美智子 ・ 習 田 敬 一
○PMD児食事用回転テーブルの工夫…… 187
国立療養所原病院 岡 田 成 子 ・ 植 木 久 子 ・ 中 谷 行 見
他第一あゆみ病棟一同
○マジックテーブルを利用した車椅子の安全ベルトについて…… 189
国立療養所宇多野病院 広 川 由紀子 ・ 加 藤 敦 子 ・ 加 藤 悦 子
久 乗 ユ ウ
○DMP症合併症予防に関する研究…… 190
国立療養所宇多野病院 渡 辺 和 代 ・ 浅 原 昭 子 ・ 布 施 耀 子
○保護帽の検討…… 192
国立療養所宇多野病院 堺 雅 子
○DMP成人患者に院外活動を試みて…… 194
国立療養所再春荘 境 恵美子 ・ 有 水 モモ代 ・ 宮 本 嘉 子
米 丸 瑞 子 ・ 竹 内 千代子 ・ 池 本 勝 子
高 峯 揚 子 ・ 青 木 菜穂美 ・ 桜 井 キヌヨ

平山節子・佐々木昌子・東　豊子
○当病棟で求められる看護婦像…… 195
国立療養所再春荘　田辺豊子・竹田加代・吉安さよ子
亀田日出子・田代節子・田中嘉子
○DMP児の心境と看護（特に車椅子移行期）…… 197
国立療養所西多賀病院　佐藤節子
○電動式椅子便器の改良…… 198
国立療養所西多賀病院　佐藤義隆・伊東悦子・千田武昭
菊地伊三郎・川村とよ子
○エレベートバス用担架の改良…… 200
国立療養所西多賀病院　佐々木勝吉・森田昭一・佐々木秀子
半沢　寛・田中常男・小山勝次
○ベット柵の安全性の工夫について…… 201
国立療養所東埼玉病院　桧山豊子・早川洋子・甘田里美
甲斐里美・高野千秋
○DMP児の衣服（ジーンズ）の改良を試みて…… 203
国立療養所東埼玉病院　茂泉和子・加藤栄子・諫山和代
渡辺幸子
○電動歯ブラシの口腔洗浄器を使用して…… 206
国立療養所東埼玉病院　大野美佐子・浅見貞子・竹浦桂子
窪田冊子
○試作ウォーターベッドについての検討…… 208
国立療養所東埼玉病院　前村久子・古橋祐子・今井さつき
中村文美・片山道子・滝　あけみ
○便秘対策について…… 210
国立療養所東埼玉病院　前村久子・跡治寿江・宮川ハルエ
村上照美・佐々木鈴子・志賀初子
○DMP児にフローテーションパットを使用して…… 212
国立療養所東埼玉病院　大野美佐子・新垣小夜子・樋口光江
佐藤るみ子
○マットレスについての一考察…… 214
国立療養所東埼玉病院　前村久子・斉藤由利子・名地弘子
物永こずゑ・福田悦子
○進行性筋ジストロフィー症児の衣服の改良サブタイトル（改良ブーツ使用による血行障害の予防）…… 216
国立療養所西奈良病院　大下千代子・地石孝子・高橋三代
山口スエ子・谷口君枝・中島京子

木下美世施・山岡和美・前田礼子
品川かよ子・真田道子・橋本孝司
山中みや子

○筋ジス病棟カーデックスの検討…… 218
国立療養所西奈良病院 前田和典・地石孝子・高橋三代
橋本孝司・谷口君枝・中島京子
大下千代子・大下美世施・品川かよ子
山口スエ子・山岡和美・鶴岡順子
山中みや子・真田道子・前田礼子

○疾患の特色を考慮し、*POS*一部導入による記録の検討…… 220
国立療養所八雲病院 佐藤リサ子・湯浅柄美子・野口房子

○*DMP*病棟における記録の一考察…… 221
国立療養所南九州病院 赤塚隆子・坂口照代・宮田信子
吉永京子・山下百合・福田美代子

○*DMP*患者のタイムスタディーを試みて…… 225
国立徳島療養所 豊原シズ子・長尾睦代・佐藤松子
他10病棟看護婦一同

○入浴システムについて…… 227
国立徳島療養所 勝浦一子・福田シゲル・松尾和子
高塚繁・梶原一二三・高藤信江
豊原静子・青木喜美子・金山武代
只津光子・中西佳江・三上昭子

○*PMD*患児の日常姿勢について看護面からの検討…… 228
国立徳島療養所 石田由己・只津光子・他12病棟看護婦一同

○筋ジストロフィー者の看護管理に関する研究…… 230
国立療養所下志津病院 村上純子・他 13 名

○入浴に関する研究ー介助ー…… 232
国立療養所刀根山病院 押方真理・八反喜久子・兼子文代

○臨床看護と地域看護について…… 233
国立療養所刀根山病院 大久保一枝・岡田ゆう子・玉田葉子
内出登喜代

○短期入院の受け入れについて…… 234
国立療養所刀根山病院 大久保一枝・笹田みや・岡田史子
押方真理

○自助具の工夫…… 236
国立療養所刀根山病院 玉置公子・中村三枝子・谷昭子
栗林真理子・大久保一枝・兼子文代

○ *PMD*病棟の生活介助におけるボディメカニクスについて…… 238
国立療養所刀根山病院　大久保 一枝・小谷和子・芦沢昭代
森永しのぶ
○抑制帯の工夫…… 239
国立療養所刀根山病院　大久保 一枝・兼子文代・栗林真理子
谷　昭子・玉置公子
栄養学的研究のまとめ…… 241
部会長　弘前大学医学部
木村　恒
○るい痩*PMD*患児に対する*L－MGT*投与効果の検討…… 243
国立療養所西別府病院　城戸美津子・浅井和子・三吉野産治
○　食事指導からみた小児献立の必要性について…… 244
国立岩木療養所　山田静子・高柳恵美子・6病棟スタッフ一同
○ジストロフィーにおける筋疾患の発現、進行と栄養条件との関連…… 245
国立栄養研究所　山口迪夫・新関嗣郎・田村盈之輔
東條仁美・宮崎基嘉
○食餌の全経過に及ぼす影響について…… 248
国立療養所下志津病院　倉島克己
○*PMD*患者の栄養摂取量について…… 249
国立徳島療養所　新居さつき・山上文子・坂口久美子
新山喜昭
○*DMP*病棟における食餌の一考察…… 251
国立療養所南九州病院　山口フサ子・宮田信子・倉　昌子
吉松キヌエ・吉永京子・山下百合
○ジストロフィーマウスの栄養と寿命に関する研究…… 253
弘前大学医学部　木村　恒・新山喜昭
○筋ジストロフィー患者の3メチルヒスチジン（3*MH*）代謝に関する研究…… 254
徳島大学医学部　新山喜昭・大中政治・岡田和子
坂本貞一
○*DMP*患者の*N*出納と蛋白栄養状態　ーその*follow up study*…… 255
徳島大学医学部　新山喜昭・大中政治・岡田和子
坂本貞一・新居さつき・山上文子
坂口久美子
○肥満児・るいそう児を適正体重にするための栄養量…… 257
国立療養所東埼玉病院　大島久夫・小林　繁・小林由美子
岡　茂
○*PMD*患者の血清蛋白分画に関する研究…… 259

弘前大学医学部　北　武・木村　恒
○ *PMD*患者の至適体位に関する研究、（障害度の判定標準についての検討成績）…… 260
弘前大学医学部　木村　恒
（協力施設）　八雲・岩木・西多賀・下志津・宇多野・
東埼玉・松江・原・徳島・西別府
○ *PMD*患者の便秘の発生頻度と食餌療法の試み…… 261
弘前大学医学部　木村　恒・森山武雄
○ *PMD*患者の栄養性貧血に関する研究…… 263
弘前大学医学部　木村　恒
（協力施設）　八雲・岩木・西多賀・東埼玉・下志津
宇多野・松江・徳島・西別府
生化学的ならびに基礎的研究のまとめ…… 265
部会長　国立療養所刀根山病院
谷　淳吉
○筋原性疾患と内分泌機能－*DMP*症の下垂体副腎皮質系機能の検索－…… 267
国立療養所西別府病院小児科
藤本茂紘・三吉野産治・三嶋一弘
三池輝久・松田一郎
○ *PMD*患児におけるステロイドホルモン分泌動態について（尿中ステロイドホルモンの分析）…… 268
国立療養所長良病院　桑原英明
○ *Duchenne*型進行性筋ジストロフィー症の血清*GPK*アイソザイムの測定意義…… 270
国立療養所兵庫中央病院
新光　毅・高井恒夫・松尾凡平
（神戸大学第三内科）　高橋桂一
○筋強直性ジストロフィー症の生検筋の光顕及び電顕ならびに生化学的研究…… 271
弘前大学医学部第３内科
松永宗雄・北原明夫・八木橋操六
馬場正之・豊田隆謙
○ *McArdle*病その他の筋疾患の筋培養細胞におけるグリコゲンホスホリラーゼアイソザイムについて…… 273
弘前大学医学部生化学第二　佐藤清美・今井房子・畑山一郎
（内科学第三）　北原明夫
○筋強直性ジストロフィー症における*TRH*試験について…… 276
弘前大学医学部第３内科
成田祥耕・松永宗雄・豊田隆謙
○筋の分化発達に伴う筋特異的酵素（アイソザイム）の発現とジストロフィー筋での異常

の検索(II)…… 278
弘前大学医学部生化学第二 佐藤清美・今井房子・佐藤公彦
内科学第三 北原明夫
○筋構造蛋白のSDS電気泳動法による研究（神経原性筋萎縮症において）…… 279
国立療養所再春荘 泉 純治・岡元 宏・植川和利
上野 洋・出田 透・内野 誠
○進行性筋ジストロフィー症の筋電解質の研究…… 280
国立療養所箱根病院 村上慶郎・岡崎 隆・中村正敬
久保義信
○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…… 281
国立療養所西多賀病院 中川原寛一
○ジストロフィーマウスの筋及び肝における脂質の検討…… 282
国立療養所西多賀病院 阿部英治
○筋ジストロフィーと多糖代謝…… 285
徳島大学医学部内科第三講座
螺良英郎・橋本卓樹・香川和夫
○*Adenyl cyclase* のラット正常筋および変性筋における組織化学的変化…… 285
徳島大学医学部 槍沢一夫・須美登志子
○進行性筋ジストロフィー症患者の生検骨格筋における*myosinATP−ase* の電顕組織化学的研究…… 287
徳島大学医学部 伊井邦雄・槍澤一夫
○進行性筋ジストロフィー症における*cyclic AMP*および*GMP*の研究…… 288
国立療養所八雲病院 篠田 実・城 守・佐々木公男
藤原真由美・酒井 正・前島静二
宇井理生
○神経筋接合部の走査型電子顕微鏡による観察…… 290
国立療養所下志津病院整形
斉藤 篤
千葉大学第一解剖 嶋田 裕・増子貞彦
○尿中*Asparagine* 濃度よりみた進行性筋ジストロフィー症患児の体蛋白分解度について…… 292
徳島大学医学部小児科学教室
戸島健治・武田英二・黒田泰弘
宮尾益英
○α運動神経細胞の分離と培養…… 293
国立療養所下志津病院 斉藤 篤・斉藤敏郎・
千葉大学医学部第一解剖 増子貞彦・嶋田 裕

○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… 295
国立栄養研究所　山口迪夫・宇津木良夫・田村盈之輔
○進行性筋ジストロフィー症患者の染色体*Breakage*の検討…… 298
国立療養所松江病院　加藤典子
鳥取大学脳神経小児科　鈴木康之
○正常成熟マウス及び筋ジストロフィー発生マウス再症筋芽細胞の形態学的及び化学的研究…… 299
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…… 301
国立療養所刀根山病院　蔦宗俊明・谷淳吉
○ジストロフィー発症における筋外因子の役割についての研究…… 302
国立療養所刀根山病院　智片英治・香川務・谷淳吉
特別研究…… 305
部会長　国立療養所鈴鹿病院
河野慶三
○東海地区における在宅者検診の実態とその問題点…… 306
国立療養所鈴鹿病院　河野慶三・向山昌邦・深津要
○熊本県下の*PMD*症の実態…… 307
国立療養所再春荘　泉純治・岡元宏・寺本仁郎
木村元
○宮崎県における筋萎縮症疫学調査について…… 309
国立療養所西九州病院　中島洋明・今隈満
鹿児島大学第3内科　皆内康広・川平稔・納光弘
本年度指定共同研究のまとめ…… 312
○看護基準の作成…… 312
部会長　松家豊
○入浴看護に関する研究…… 313
部会長　松家豊
○*MMPI*からみた*Ducheme*型*PMD*患者の心理特性…… 314
国立療養所鈴鹿病院心理特定部会　河田慶三
全国国立筋ジストロフィー児（者）収容施設児童指導員協議会
浅倉次男
○女性*PMD*患者に関する研究（2）ー厚生省資料による統計的検討ー…… 315
国立新潟療養所　片桐忠・湯浅龍彦・川瀬康裕
熊本俊秀・文田明仙・高沢直之
桜川宣夫
研究成果の評価…… 317

評価委員　　槍澤一夫・井上　満

議事録（抄）…… 319
○進行性筋ジストロフィー症の臨床的研究（山田班）…… 323
○昭和51年度　心身障害研究「筋ジ」臨床研究班（山田班）…… 325

序

進行性筋ジストロフィー症は古い過去と新しい歴史を有する宿命的疾患である。周知の通り、本疾患研究の過去は古い敗北の記録によって綴られていたが、近年敢えてこれに挑戦し、点滴岩を穿つにも似た不屈の努力をもってアプローチせんとする新しい歴史が展開されたことは頼もしい限りである。この動きは近々十数年来のことであるが、本研究班の活動もそのうちの一つとみなしてよい。本症はもともと原因は不明、治療法も未定ということであってみれば、自らの努力によってその解決に取り組むよりほかはない。こうして、国立療養所の筋ジストロフィー患者収容の全施設と関連の大学が相協力して一丸となり、科学的態度をもって「病気」の解明に努めると共に、医療人としての全人的立場より専ら「病人」としてこれを取り扱い、如何にして適切に治療しこれに生き甲斐を与えるかに心を砕いてきた。研究班発足以来の地味な、そして不断の精進は徐々に実を結び、その一次的効果としては宿命的な難病と目されていた本症にもある程度寿命延長の可能性があることを明かにしたし、また、二次的効果としては施設内における診療実績の質的、量的向上をもたらすことにもなった。これは厚生研究として患者の福祉に資する面も少なくなかったことを証するものであって心ひそかに喜びとしている次第である。将来はこの経験を生かし、さらに医療体制作りの方向にも歩を進めるべきことを示唆しているようにも思える。

ともかく、本年度は厚生省の心身障害研究として第2次3年継続の最終年にあたり、本年度をもってこの研究体制には一応の終止符が打たれることになった。ここに本年度の成果をとりまとめ報告する次第であるが、各部会研究ならびに共同研究の内容は、関係者それぞれの努力の結晶であり、これが有終の美にふさわしいものであったことに歓びを禁じ得ない。

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わった御助言、御支援に深甚の謝意を表する。さらにまた、この間、惜しくも夭折された患者の方々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

総　括　報　告

進行性筋ジストロフィー症の成因と治療に関する臨床的研究

研究班長

徳島大学　山田憲吾

本研究事業は、昭和39年、特定の国立療養所内に筋ジストロフィー病棟を設置して患児の療育を行なうという国の方針に呼応して開始されたが、今日までに既に10年余を経過している。当初は8施設を中心とするきわめて小規模な研究会形式のものであったが、いずれもこの未踏の分野に対する開拓の意欲と医療従事者としてのモラルに支えられ研究費自前でよく頑張ったものであった。幸に昭和44年に至り厚生省特別研究費による臨床社会的研究に採用され、さらに昭和46年来は心身障害研究費による筋ジストロフィー症の臨床的研究として一段と大型化されるに至り、研究の規模と内容に目覚しい進展が見られた。この間、関連の施設も当初の8施設より次第に増加し国療21、大学3に増加し、収容患者も約1,500名を越え、班会議参加者も200余名を算するに至っている。しかしながら、本症の特異な性格もあって、研究者の総力をあげての辛抱強い努力にも拘らず、本症の原因は未だ全面的に解明されるには至らず、従って本態的療法というようなものも確立されていない現状である。それにも拘らず、本研究の遂行によって3年近くの延命効果が得られたことは、施設内における手厚い医療と看護、心理的愛護、合理的リハビリテーションと栄養などが与って力があったのではないかと思われる。とは云っても、所詮は宿命的疾患であり、筋力弱化による機能障害の不断の進展と呼吸、循環不全の併発による20才前後の夭折という苛酷な運命が常に本症患者の心理的重圧として潜んでいることも見逃し得ない事実である。たしかに施設内療護は患児の容体観察や手厚い処置という点では優れており寿命延長も可能ではあるが、長期入院に伴うホスピタリズムの発生や機能障害の進行による操作可能空間の喪失、さらに仮借なく迫り来る死の恐怖など、心理的、肉体的不調のこのような患者に対しては如何にすれば最後まで人間性を保持し、これに生き甲斐を与えうるか、これは実際診療の当事者に課せられた至難にして重要な研究課題である。勿論、本班研究は従来施設内診療を中心に研究を進め、認むべき成果をあげることはできたが、本症のような難病に対してはこのようなアプローチだけでは十分であるとする訳には行かないようにも思われる。現実、患者の日常治療に万全を期し、生き甲斐のある生涯を送らせるためには施設内診療のあり方や施設と家庭との関係、さらに社会福祉対策など、いわゆる医療体制作りも向後の重要なる研究課題となる筈であり、本年度は共同研究としてはこの方面にも研究の歩を進めた次第であ

る。

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

Ⅰ　機能障害研究部会（部会長　湊　治郎）

①　上肢および下肢機能障害の研究

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

②　脊柱変形の研究

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

③　咬合不全の研究

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

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

Ⅱ　病能生理学的研究部会（部会長　三吉野産治）

①　心肺機能障害の研究

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

②　病理学的研究

本症の末梢神経や平滑筋について詳細な病理組織学的、電顕的研究がなされた。

③　病態像の研究

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

④　その他感染の予防や治療についても研究がなされた。

⑤　末期患者対策や特殊例の報告もなされた。

Ⅲ　心理障害研究部会（部会長　河野　慶三）

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

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

Ⅳ　療護機器開発研究部会（部会長　野島　元雄）

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

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

Ⅴ　**看護研究部会**（部会長　松家　　豊）

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

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

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

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

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

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

Ⅵ　**栄養研究部会**（部会長　木村　　恒）

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

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

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

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

Ⅶ　**生化学的研究部会**（部会長　谷　　淳吉）

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

本年度の成果は大体次の5項目にまとめることができる。

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

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

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

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

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

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

Ⅶ 特定研究部会（部会長　河野　慶三）

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

共同研究

Ⅰ 看護研究部会（部会長　松家　　豊）

① 看護基準の作成

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

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

② 入浴看護に関する研究

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

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

Ⅱ 心理特定部会（部会長 河野 慶三）

*MMPI*からみた*Duchenne*型*PMD*患者の心理特性：

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

Ⅲ 女性PMD患者に関する研究 厚生省資料による統計的検討（江川 三二）

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

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

機能障害進展過程の分析

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

本分科会の研究目的は、進行性筋ジストロフィー症、特にデュシアンヌ型患者の経過中におこる機能障害、特に運動障害を、あらゆる方向から観察、分析し、できるだけ障害を未然に防ぐとともに、障害の進行を防止又は、緩和して、日常生活動作をより易く、快適に送れるよう具体的対策を考え出すことにある。これは広い意味での筋ジストロフィーのリハビリテーションに連なるものであり、有効な医薬品のない今日、残された唯一の医学的アプローチと言い得る。

そのため本年度は下記4項目について研究がおこなわれた。

1. 上肢および下肢機能障害の研究
2. 脊柱変形の研究
3. 咬合不全の研究
4. その他一般機能障害に関する研究

1. 上肢および下肢機能障害の研究：徳島療養所（分担研究者　神山　南海男）の西庄らは、進行性筋ジストロフィー症（以下*DMP*とす）の各種の障害段階に属する52名について、上肢の運動パターンを水平方向の運動について、5段階に分け、筋力との関係について調査した。その結果西庄らの分類方法が、*DMP*患者の総合的上肢機能評価法として極めて有用であることを明らかにした。

又、再春荘（分担研究者　小清水　忠夫）の上野らは、*DMP*患者の歩行期にゆられる扁平足ついて、足跡印画法および*X*線写真を用いて、49年度より引き続き観察をおこなった。その結果形態的扁平足は特に*DMP*において正常児に比較し、多発するものとは言えないが、歩行期患者でみると、その障害度が増すに従って扁平足を併発する患者数が増加していることを指摘していいる。

2. 脊柱変形の研究

下志津病院、斉藤らは、障害度Ⅰ度からⅦ度までの*DMP*患者39名について、脊柱の*X*線側面像から、脊柱の傾斜角度をコンピューターにより分析し、その数値から*Hyperflexed type*, *Flexed type*, *Straight type*, *Extended type*, *Hyperextended type*の5型の分類を試み、臨床上良性といわれる、いわゆる、*Straight type*は、軽度の*Extended type*又は*Flexed type*の状態で止ったものに当り、管理の如何により、*Flexed*又は*Extended type*に進行する可能性のあることを指摘している。又、T_1～T_7の傾斜、すなわち上位胸椎の弯曲は下部胸椎および腰椎の弯曲と密接な関係のあること、又、*DMP*の脊柱弯曲は、L_1を基点として弯曲の変換を示すことを明らかにしている。

又、徳島大学の松家は、歩行装具を用いて立位生活を主として行っている徳島療養所と、いざり移動などによる床上生活を主とする下志津病院入院中のDMP患者、合計141人について、脊柱変形の比較を試みた結果、側弯発生年令、脊柱変形の主たる型には特に差がないが、後弯、垂直型が徳島に多く、前弯型が下志津に比較的多いことを明らかにした。又、装具歩行、四つ這い、いずれにおいても坐位時における姿勢管理が変形の防止に極めて重要であると言っている。

西多賀病院（研究担当者　湊　　治郎）の根立らは、脊柱変形の防止策の一つとして、起立台による歩行期からの管理を強調し、最も適切な起立台使用時間は1回20～30分で、歩行期の前半では1日1回、後半期では1日2回の起立台使用（午前、午後）が最も効果があったと述べている。

3. 咬合不全の研究：

原病院（分担研究者　河野　七郎）の浜田らは、開咬を有するDMP患者6名について咀嚼時間、咀嚼回数、咀嚼値について正常人のそれと比較を行ない、咀嚼時間、咀嚼回数はDMPにおいて値が高く、咀嚼値は低いこと、又、筋電図においてDMPでは放電時間が短く、放電間隔の長いこと、又咀嚼リズムが不規則なことを明らかにした。

同じく浜田らは、DMP患者の食慾と関連して、味覚閾値の検査を行ない、甘味において明らかに高い味覚閾値を示すが、特に味盲の発現率は正常日本人の値とほぼ同じである点を指摘している。

浜田らは更にDMP患者に最も適した口腔清掃法を検討し、硬い歯ブラシによるローリング法軟いブラシによるフォーンズ法、電動歯ブラシ、水流圧洗浄器（ウォーターピック）の比較を行っている。

その結果、水流圧洗浄器以外の方法では、夫々清浄度の改善がみられたものの、歯垢沈着0の状態の維持は困難で、いずれの方法を執っても長期にわたる口腔清掃法の指導がより重要であることを強調している。

弘前大学（分担研究者　木村　　恒）の石川らは、DMP患者の咬合機能を歯科矯正学的見地から解明を試み、口腔内診査、口腔内写真、口腔模型の採得、頭部X線撮影などにより、顎・顔面頭蓋の実態を検査した。その結果、開咬および交叉咬合を有するDMP患者では、頭位を保持する諸筋群の筋線維の萎縮によって下顎骨の下方位および形態異常がおこり開咬の状態になること、又咀嚼筋と、舌の運動機能の異常により歯例弓の側方への開大がおこり特有の咬合不全をおこすのではないかと言っている。

4. その他DMP機能障害一般に関する研究：

東埼玉病院（分担研究者　井上　　満）の浅野らは、歩行期のDMP患者4名について、8㎜フイルムおよびテレメーター筋電図を用いて歩行時の膝関節、足関節の関節角度の変化、および腓腹筋、前脛骨筋の働きを観察している。その結果、DMPでは膝は立脚期全体を通じて伸展傾向を示し、ひき続いて背屈がおこってくる。筋電図においても腓腹筋の放電活動は踵接地直後におこり、立脚期全相にわたって継続する。それに反し前脛骨筋は全歩行周期を通じてみられるが、踵接地時および遊脚期前半に比較的弱くなる。

徳島療養所（分担研究者　神山　南海男）の西庄らは、DMP児7名について、上腕二頭筋を

用いて、筋電図周波数と筋力の関係をしらべ、健康者4名と比較検討している。

その結果、病勢が進み、筋力が低下するのに平行して、周波数ピークは高周波帯に移行し、周波数分布もややブロードになる傾向を認めている。これについて、比較的初期の*DMP*患者では筋力不足を補うため、多数の*NMU*が参加して、周波数分布が高くなるが、末期では、参加する*NMU*が極端に少なくなるので、周波数分布が低くなるだろうと説明している。

ＰＭＤの機能ステージにおける強さ期間曲線について

国立岩木療養所
福　士　　明

前年に引き続きＰＭＤ患者につき強さ期間曲線（Ｓ－Ｄ曲線）を測定した。

＜結　　果＞

ＰＭＤ患者のＳ－Ｄ曲線は正常*Control*群と比し大きな差はなく、大部分は正常パターンをとる。但し高度に障害されたものの中に、基電流が著しく高値（10*mA*以上）を示し、Ｓ－Ｄ曲線も右上方に偏位する例もある。しかし、臨床的に障害度がかなり進んだものでも、ほとんど正常パターンをとるものが多い。

基電流について、正常は７*mA*以下と云われているが、ＰＭＤ患者の大部分が７*mA*以下であった。障害度の強い者の方が、７*mA*以内でも幾分高くでる傾向はあるが、かなり進行したものでも低いことが屡々ある。このことから、基電流の高さと障害度の相関があるとは云えない。

クロナキシーについて、障害度とは相関は認められなかった。

ＰＭＤ脊柱変形に関する研究

国立徳島療養所
松　家　　豊　　西　庄　武　彦
国立療養所下志津病院
斉　藤　　篤

ＰＭＤ側弯の発生過程及びその対策について発表してきたが、今回、生活様式の異った徳島療養所、下志津病院の脊柱検診を行ない対比することによって側弯対策の手がかりを得んとした。

＜調査方法＞

直接検診と坐位脊柱*X*線検査。

＜対　　象＞

徳島49、下志津92、　計141人　、　Ｄ型、６～27才、平均14才、年令、ステージ構成は徳島に重症者が多い。（図１、表１）

徳島は装具歩行、洋式で立位生活が主である。下志津は這う、いざり移動で、和式、たたみの生活である。（表１）

表1

ステージ	下志津 92	後鳥 49
I	—	—
II	10	—
III	2	—
IV	2	3
V	31	3
VI	29	18
VII	15	13
VIII	3	12

ADL	下志津	後鳥
独歩	15	4
歩行器歩行	—	4
装具歩行	—	11
四つ這い	19	—
いざり	19	—
車椅子	25	19
車椅子自助	6	—
電動車椅子	—	4
移動不能	7	6

表2

側害タイプと前後害

前後害 \ タイプ	後鳥 D	DL	L	W	O		下志津 D	DL	L	W	O	
後害	8	9	1	3		21	4	12	1	1	5	23
前害	2	3			2	7	11	10	2	2	2	27
重直	2	6	4	1	2	15	4	8			3	15
正常	2	3			1	6	8	7			12	27
	14	21	5	4	5	49	27	37	3	3	22	92

D：[illegible]　DL：[illegible]　L：[illegible]　W：ダブルカーブ

図1

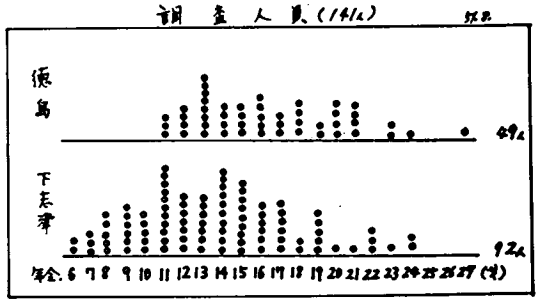


図2

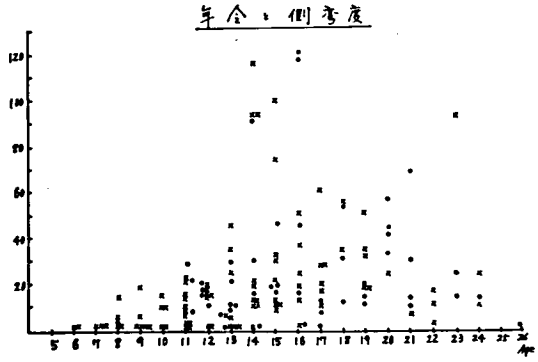


図3

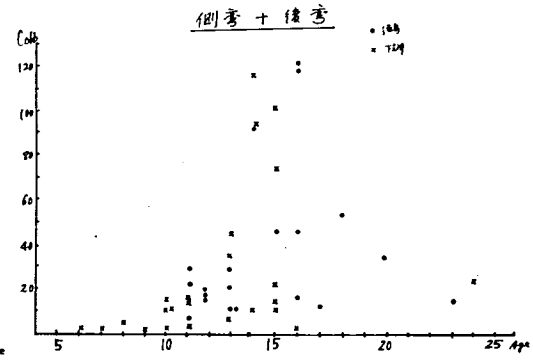


図4

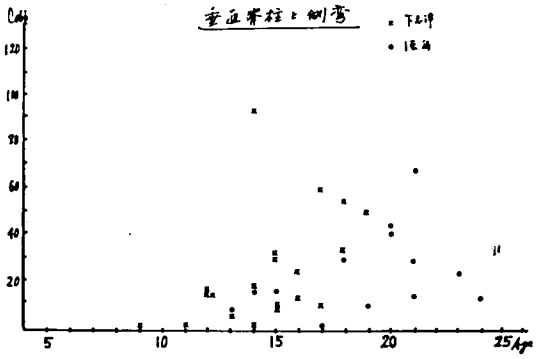


図5

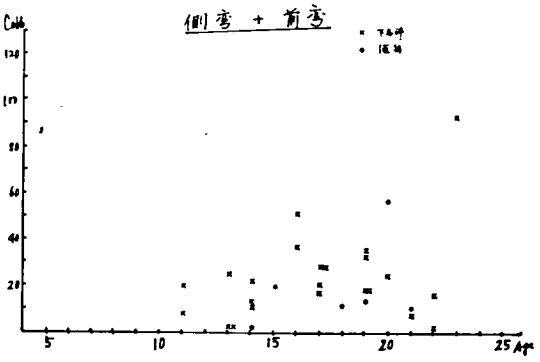
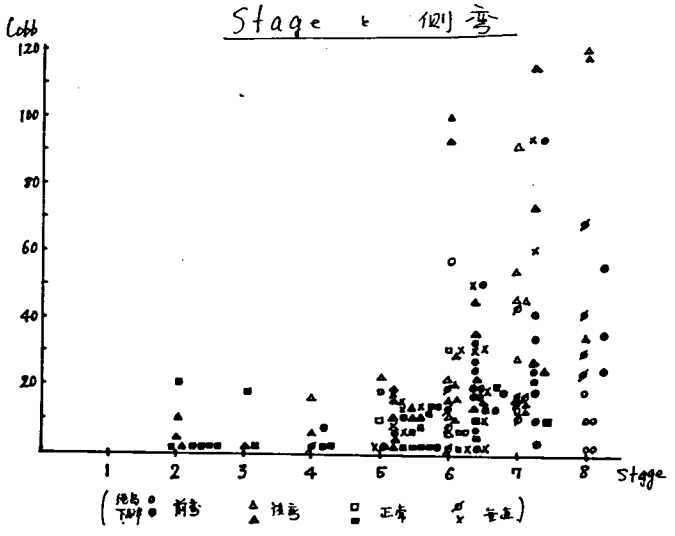


図6



＜成　　績＞

① 年令と側弯の程度は13才以上に高度側弯がみられる。歩行不能となる10才頃より側弯は頻発する。予防的に重要である。（図２）

② 側弯のタイプは両施設とも胸腰椎型が最も多い。（表２）

③ 後弯、側面垂直型は徳島に多い。

④ 前弯型は下志津に多い（表２）

⑤ 後弯型はつよい側弯の者がある。徳島の若年者にみる後弯は装具歩行時に重視すべき問題である。（図３）

⑥ 垂直型は徳島に多い。とくに高年者にみられる。装具起立、坐位バランスの良い結果で側弯は

比較的弱い。（図４）

⑦ 前弯型は下志津に多い。這う姿勢、坐位姿勢（肢位）との関係が考えられる。側弯は比較的弱い。

⑧ ステージと側弯との関係をみると、６、７のステージで、いざり、車椅子となり上肢機能が急速に低下する下志津において側弯が強い傾向にある。（図６）

以上、装具による側弯の予防的効果、その反面後弯に対する管理上の注意が必要なこと、坐位姿勢からくる後弯が最も注目しなければならないこと、前弯や垂直型は側弯が軽度である。装具歩行や四つ這いの時期に坐位における姿勢管理を重要視すべきである。なお、生活様式にもとづく脊柱変形の比較は姿勢と躯幹運動パターン、四肢拘縮との関係について詳しく検討する必要がある。

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症のX線による脊柱変形の検討

国立療養所下志津病院整形外科
斉藤篤
国立療養所下志津病院X線科
森尾昭
東京農工大学保健体育科
服部恒明

当院入所中の*Duchenne*型進行性筋ジストロフィー症児のうち39名を任意に選び、その脊柱につき*X*線的検討を行った。対象は*stagel*より７で平均年令は12.6才であり、分布は６才より18才である。*X*線撮影は管球とフイルム間を150㎝とし、座位にて前後および側面像を全脊柱撮影した。側面像撮影に際しては前上方に上肢を固定させ、可及的に脊柱を伸展位に保持させた。*X*線フイルムの解析方法は、35㎜フイルムに脊椎をあらかじめトレースしたのちに撮影し、原寸の½に縮少した。撮影は標準レンズを用い150㎝の距離で行った。トレースした椎体に図１にます如く計測点を求、座標検出装置（*Sonic Degitizer*）にその計測点を写し、コンピューターにより傾斜角度を算出し、その数値を解析した。求めた角度は図１のようにT_1、T_7、L_1、S_1、の各点を結んで得られた９項目である。

T_1-S_1の弦の長さAと最深距離Bとの間で$100\times B/A$示数を算出し、この数値から５つの脊柱弯曲の分類が出来た。これは示数値が10以上のときの*Hyperflexed type*，９～５の間の*Flexed type*，４～－４の*Straight type*，－５～－９の*Extended type*，－10以下のものを*Hyperextended type*とした。（ただし小数点以下は切り捨てた）上記のそれぞれの型における傾斜角度の平均値、標準偏差について検討すると表１のようになる。各々の傾斜とそれぞれがな

す角度についてみると、その平均値は各脊柱変形の *type* に従ってある方向性をもって漸増または漸減することがわかる。脊椎の定点間のなす傾斜とそれぞれのなす角度の間の相関について分析を行うと、脊柱の傾斜（*Inclination*）のなす相関マトリックスは表2のごとくである。特記すべき点はT_1～ T_7 の傾斜すなわち上位胸椎のなす弯曲の傾きは他に示す8項目の各々の傾きと有意の相関を示しており、このことは上位胸椎のなす弯曲による傾きは下部胸椎および腰椎の弯曲とそれによる傾き角度に大きな関連があることを示唆していると考えられる。またL_1 より上位にある胸椎の傾きと下位にあるL_1 以下の腰椎の相関は　の値を示している。このことは側面像よりとらえた進行性筋ジストロフィー症*Duchenne*型の脊柱弯曲はL_1を基点として弯曲の変換を示していると考えられる。

脊柱弯曲の形態を分類して検討すると、*Hyperflexecl* と, *Flexece type* では弯曲の頂点が相対的に上位に偏在するものと、下位に偏在するものとがみられる。

しかし一方では*Extended type* では上位にその弯曲が偏在するものは39例中には認められず、今回の対象では全てが*Extended type* では弯曲の偏位は下位に存在している。この脊柱弯曲についての変形様式を示すと、図2のごとくになり細線のものはみられなかった。

進行性筋ジストロフィー症においても脊柱の最も安定した*Straight type* について正確に検討してみると*Flexed*または*Extended type* のいづれかに属し図2に示すように次第に脊柱の変形が増悪するものと考えられ、いわゆる良性の*Straiyht* 型は軽度の*Extended* または*Flexed type* のままにとどまるものと思われる。高度の変形を示すものは*Straight type* は*Flexed* または*Extended type* のいづれかに分かれ、それが3つの方向に脊柱変形を増悪させるものと考えられる。これらのことから早期にこの3型の変形を発見し、それぞれに適した対策を脊柱変形に対して行なう必要性を提案した。

図1

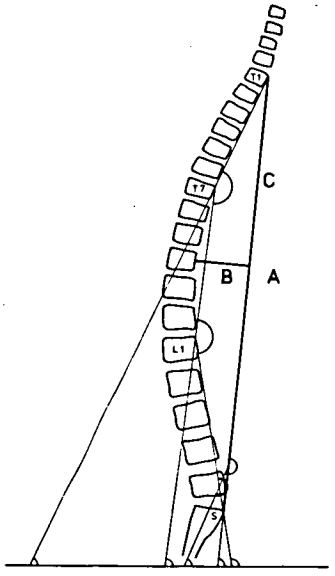


図2

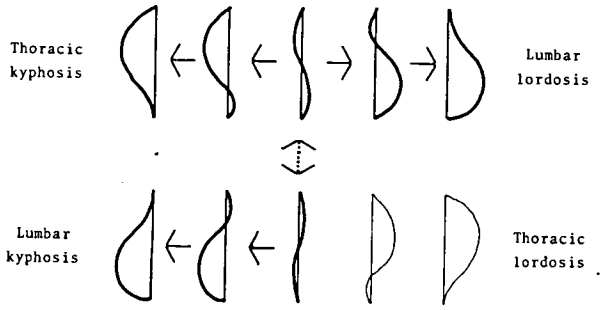


表1

		T1-S chord inclination		T1-T7 chord inclination		T7-L1 chord inclination		L1-S chord inclination		Sacral inclination	
	N	Mean	S.D.	Mean	S.D.	Mean	S.D.	Mean	S.D.	Mean	S.D.
Hyperflexed	8	84.2	6.91	67.5	6.11	80.0	13.02	99.8	7.32	68.6	20.40
Flexed	14	86.1	4.33	75.0	5.36	85.4	8.66	94.5	3.93	57.7	9.63
Straight	9	87.3	3.10	83.1	5.39	89.7	2.92	87.9	4.58	50.5	8.51
Extended	3	80.3	8.32	88.1	2.96	86.0	11.38	69.9	9.75	27.7	1.27
Hyperextended	5	88.5	8.34	104.8	7.18	100.4	9.55	67.0	13.02	9.5	16.77
Total	39	85.8	5.71	80.1	12.61	87.2	10.57	88.7	13.06	49.8	22.43

表2

		1	2	3	4	5	6	7	8	9
1	T1-S inclination	1.000								
2	T1-T7 inclination	0.347*	1.000							
3	T7-L1 inclination	0.776**	0.535**	1.000						
4	L1-S inclination	0.375*	-0.637**	-0.184	1.000					
5	Sacral inclination	-0.002	-0.660**	-0.525**	0.829**	1.000				
6	T1-T7-L1 angle	-0.185	0.623**	-0.246	-0.430**	-0.189	1.000			
7	T7-L1-S angle	0.270	0.778**	0.747**	-0.750**	-0.856**	0.239	1.000		
8	L1-S-S angle	0.460**	0.473**	0.703**	-0.300	-0.754**	0.018	0.701**	1.000	
9	T1-S-S angle	0.332*	0.735**	0.736**	-0.644**	-0.926**	0.203	0.919**	0.902**	1.000

PMDの上肢運動パターン

国立徳島療養所
西庄武彦　松家豊
奥村建明　白井陽一郎

*PMD*の上肢機能の評価方法の一つの試みとして上肢運動パターンに検討を加えたので、その結果を報告する。対象はすべて*PMD*、*D*型である。

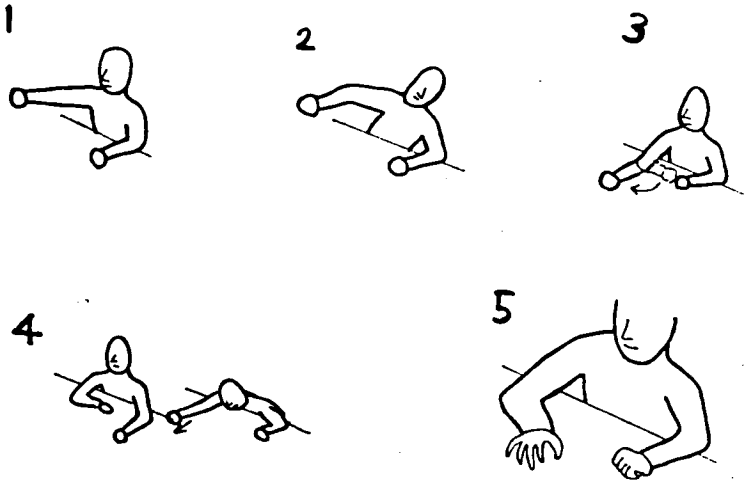
運動パターンによる評価方法はすでに*Price*によって*Stacking test*として報告されている。この方法について当療養所52症例に追試してみた。ほぼ全例が、これらのパターンに該当していた。

Stacking test は垂直方向の上肢運動の評価方法である。今回、私達はこの方法に加え、水平方向の上肢運動パターンについて検討を加えた。

方法は座位で肘と同じ高さの机上で水平運動を行なわせ観察した。水平運動パターンは次の5段

階に分類された。（図1）

図1



1. 躯幹の代償を伴ず、上肢挙上のまま水平移動可能。
2. 躯幹の側屈を伴い、上肢を挙上し水平移動を行なう。
3. テーブルの上で前腕をスライドさせ、水平移動を行なう。
4. 躯幹の前屈と同時に、その反動で肘伸展を行ない水平移動を行なう。
5. 手指および手関節の屈伸、あるいは前腕の回内外を行ないながら〝尺取り虫〟様に水平移動を行なう。

以上の5段階の水平運動パターンは病勢の進展とともに1から5へと漸次変化するものと考えられた。

徒手筋力テストと、それぞれの水平運動パターンとの対比を行ない、次の述べることが考えられた。段階1のパターンは肩関節および上肢筋が充分残存し、代償機能を必要としない。段階2のパターンは上肢挙上に不足した筋力を躯幹筋の代償で補っている。段階3のパターンは躯幹筋の代償を伴わず、肘伸展筋のみで前腕をスライドさせ、段階4のパターンは躯幹前屈の反動で水平移動を行なっているが段階3のパターンと比較すると肘伸展筋力はさらに弱化している。段階5のパターンは躯幹筋、上腕筋等の筋力の著るしい弱化に伴い、手指屈筋群、前腕回内、回外筋あるいは手内筋の使用で水平移動を行なっている。

以上、*PMD*児の上肢運動パターンについて調査し、その運動パターンの種類と筋力との関連について検討を加えた。我々の分類した運動パターンの段階の評価方法は*PMD*の総合的上肢機能評価として役立ちうるものと考えられる。なおこの水平運動パターンについては、運動の〝慣れ〟による影響がないことと、また簡便であることで実用的価値があると思われた。

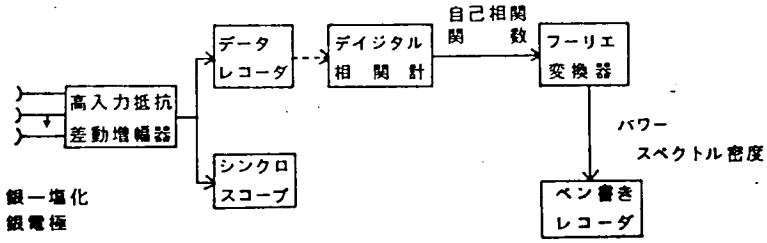
ＰＭＤ患児の筋電図周波数分析

国立徳島療養所
西　庄　武　彦　　松　家　　豊

筋原性疾患の筋電図周波数は一般に高周波帯に移行するといわれる。今回、私達は表面筋電図から得られた筋電の周波数分析を行ない、*ＰＭＤ*児の筋力弱化との関連について検討を加えた。

検査対象は*ＰＭＤ*児、*D*型７名と対象群として同年令層４名を選んだ。導出筋は上腕２頭筋とし肘関節90°屈曲位で等尺性収縮を行なわせた。筋力はバネ秤りで測定した。一試行あたり15～30秒とし、休憩を入れ記録時間は３分間行なった。データ処理はあらかじめ磁気テープに記録した筋電をフーリェ変換ののちパワスペクトルを求めた。医用電気計算器として日本光電製*ＡＴＡＣ－*1200を使用した。（図１）

図１



筋電周波数分析のブロックダイアグラム

まず、正常者の筋電図周波数ピークについてみると、平均40.7 ±1.7 *Hz*（38.9～43.0*Hz*）であった。この正常例の周波数分布は恒常性が認められ、また、2.5 ㎏から５㎏程度の負荷重量に対しても周波数分布および周波数ピークの変化はほとんど認めなかった。しかし持続的な収縮をつづけ疲労が加わると周波数分布は低くなる傾向を認めた。

次に*ＰＭＤ*患児４名に前腕の自重負荷の条件での周波数分析を行なった。その結果、上腕２頭筋々力の低下するに従い41.0*Hz*より55.2*Hz*まで漸次周波数ピークは高周波帯に移行する傾向が認められた。

これら同じ症例に最大収縮を行なわせ観察すると周波数ピークは自重負荷時よりさらに高周波帯に移行した。また最大収縮と自重負荷時との周波数ピークの差は筋力弱化が進むと大きくなる傾向がみられた。

次に前腕の自重に耐えられない症例では最大収縮での観察を行なった。正常周波数ピークに比較すると明らかに高周波帯に移行していたが、そのピークは筋力弱化とは平行関係が認められず、やや低周波帯に移行する傾向がみられた。

図2　　最大収縮におけるPMDと正常例のパワスペクトル

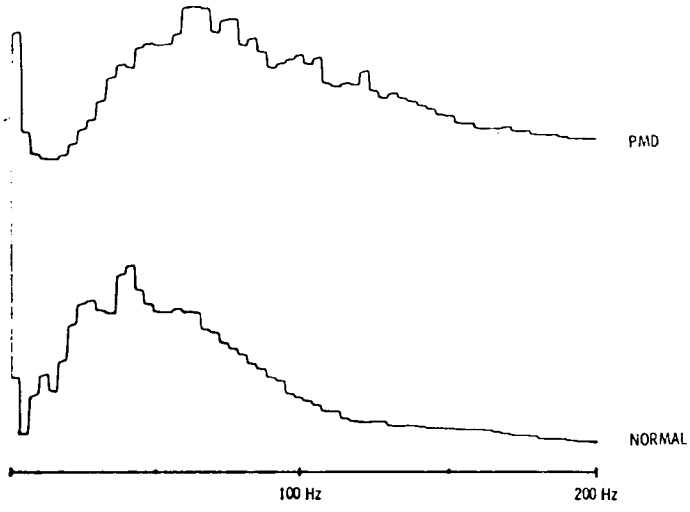


表1

症例	筋力(kg)	自重(Hz)	最大収縮(Hz)	最大収縮-自重(Hz)
1	2.1	41.0	43.0	2.0
2	1.6	45.0	55.2	10.1
3	1.2	41.0	53.2	12.2
4	0.4	55.2	69.6	14.4
5	0.3		49.2	
6	0.3		47.1	
7	0.2		58.3	

以上のようにPMD患児の筋電図周波数と筋力との関連について検討を加えたが、病勢の進展にともなった筋力低下と平行し、周波数ピークは高周波帯に移行する傾向がみられ、周波数分布もややプロードになる傾向があった。最大収縮時ではこのような傾向が強く認められた。しかし肘関節90°屈曲で前腕の自重に耐えられない症例では周波数ピークは低周波帯に逆もどりする傾向がみられた。

一般に筋電図周波数は筋動作時に参加するNMUの数によって決定されると考えられる。そこでPMDでは、比較的初期には筋力不足を補うため多数のNMUが参加し、その結果、周波数分布は高くなり、これに反し前腕自重に、肘関節90°屈曲が耐えられない末期の状態では参加するNMUが極端に少なくなったために周波数分布がやや低くなると推定される。

8ミリカメラおよびテレメーターEMGによるPMD患児の代償動作パターンの分析（歩行分析）　第一報

国立療養所東埼玉病院
浅野　賢　　鈴木貞夫
熊井初穂　　石原伝幸
井上　満　　吉村正也
田村武司
足利日赤病院
小野康平

PMD患児の特異的な歩行様式は、罹患筋の分布およびより残存する遠位筋の筋作用により修飾されていると思われる。正常歩行における腓腹筋の働きは主に推進力と*Single limb Balance*で、前脛骨筋は*Swing Phase*の*Clearance*と*Stance Phase*の*Shock Cbsorption*である。しかし、患児における歩行時の上述2筋の機能がどの様に変化しているのかを分析し、その役割りについて検討した。

＜対　　象＞

年令は8才7カ月から10才5カ月の男子*Duchenne*の4例で障害度は*Swinyard*でⅠとⅡ、とほぼ同年令（8才6カ月から10才1カ月）の男子4名を対照群とした。

＜方　　法＞

被験者を10*m*平地歩行させ*telemeter E、M、G、*と8ミリカメラにより同時記録し、利足について撮影を行ない、歩行の安定したと考えられる1周期について分析した。

1）*E、M、G*による分析：腓腹筋と前脛骨筋について、歩行中の筋活動を記録するため足利赤十字病院の小野康平らの開発した2 *ch telemeter E、M、G*を用いた。

2）8ミリカメラによる分析：歩行姿勢を矢状面において1秒間に24コマの速度で撮影し、膝、足関節の角度変化を分析した。

3）筋力、*R*、*O*、*M*、検査：罹患筋の分布および筋力の度合をダニエルの徒手筋力検査法で、又拘縮の状態を把握するため*R、O、M*、検査を両下肢について実施した。

＜結　　果＞

1）対照群の*E、M、G*、及び角度変化は正常成人の示すパターンに類似していた。

2）対象患児の*E、M、G*、及び角度変化の分析結果は足関節に尖足変形を有する症例を除く3症例に共通の分析結果が得られた。

A）腓腹筋の放電活動では、*Heel Strike*直後より放電活動を示し、*Stance Phase*全般に比較的活発な放電活動が認められたが、*Swing Phase*には放電活動を認めなかった。

B）前脛骨筋の放電活動は、全歩行周期を通じて認められ、*Heel Strihe*時および*Swing*

Phase 前半には比較的弱い放電を示した。

C）角度変化についてみると、膝関節では *STance Phase* は伸展傾向を示し、*Swing Phase* において過剰な屈曲傾向を示した。足関節は、*Heel Strike* 時に底屈位をとり、その直後には背屈運動が認められた。*Heel Strike* より *Foot Flat* では対照群は背屈位からの底屈運動を示すが、対象患児では底屈位から背屈運動を示した。また、*mid-stance* は対照群は背屈運動を示しているにもかかわらず、対象患児では著明な底屈運動を示している。

Double Support 期では、対照群と同様に底屈運動を示すがその角度は非常に大きい。また *Swing Phase* から *Stance Phase* には背屈運動を示すが中間位を超える症例は認められなかった。

<考　察>

Stance Phase 初期における腓腹筋の放電活動は爪先からの接地により体重負荷線を膝関節および足関節の前方に位置させることによって膝折れを防止し、前脛骨筋の作用である *Shock Absorption* を代償する為と考えられる。また、*mid-stance* から *Double Support* 時における膝関節の伸展傾向は、膝伸筋群の筋力減弱による膝折れを防止するための腓腹筋と *Hamstrings* の作用によるものと思われる。

また、この時期の腓腹筋の活動は *momentum control* の役割りに関与しているものと思われる。*Stance Phase* における前脛骨筋の役割りは、腓腹筋との *Co-Contraction* によって歩行姿勢保持としての足関節の安定性に関与していると思われる。又、*Swing Phase* 後期における背屈運動の減少は、*Stance Phase* に移る準備段階（尖足位保持）と考えられる。

今回、歩行における腓腹筋、前脛骨筋の機能的役割りについて分析してきたが、歩行姿勢の保持や推進力には他の筋群が関与しているものと思われるので今後さらに検討する必要がある。

脊柱変形の予防対策（起立台利用の再検討）

国立療養所西多賀病院
根立千秋　千葉　隆

PMD 児の脊柱変形には歩行期間中からすでに注意深い観察が必要であり、起立あるいは歩行能力の維持が変形発生の阻止に大きな影響をおよぼすと考えられるので、起立台利用の再検討を試みた。起立および歩行可能な *D* 型男子17名 6 ～12才を対象とした。

方法として市販の起立台を使用し 1 回の起立時間を15分、20分、30分、40分の 4 段階に分け起立させ、起立台使用前後の下肢 *ROM*、および30*m* 歩行速度、1 回の起立台使用における歩行持続時間の検討をおこなった。

<結　果>

起立台使用前後のＲＯＭについて

股関節においては右21度、左22度の屈曲拘縮が起立15分および40分でそれぞれ６～７度の改善、内転では右20度、左22度の外転拘縮が15分の起立で右３度、左10度の改善をみた。膝関節にては右14度、左11度の屈曲拘縮が起立15分で右４度40分で６度、左では15分で５度40分で６度の改善をしている。股関節90度屈曲位での膝の伸展では右45度、左42度のハムストリングスの短縮があったが、15分では右22度、左17度、40分では右24度左19度の改善をしめしている。膝伸展位での足関節背屈では右６度左５度の底屈位拘縮が15分で右３度左５度の改善をしめしている。膝屈曲位の足関節背屈では左右とも０度であったが右は15分で１度、40分でも変化はなかった。左では20分で３度30分で５度の改善をみた。

起立台使用後の歩行速度について

起立15分では歩行不能例４名を含め全員歩行可能であったが、この４名は数メートルの歩行にとどまった。さらに20分ではこの４名を含め全員が20*m*歩行が可能であり、立位保持、バランス、歩行スピードの改善など起立20分および30分がもっこもよく、40分では逆転の傾向を示している。

１回の起立台使用における歩行持続時間の検討

対象者中起立台を使用した直後には歩行可能となるが持続時間が短かくＡＤＬ上特に意義を認めなかったものは *stage* ５ の４名であった。この４名は支持により立位保持が可能であるが歩行は不能の例であった。又起立台を使用しなくても１日の歩行に変化のないものは *stage* Ⅰ、Ⅱの５名、午前に一度使用すると歩行は良好となるが午後までにバランスが不安定になりもう一度必要とするもの *stage* ４の５名と *stage* ５の３名であった。

＜結　論＞

ＰＭＤ患者の起立台利用は起立20分が下肢ＲＯＭ、起立バランス、歩行速度などの面で良好である。又、歩行における効果の持続時間は現在の段階では確定的なことはいえないが *stage*（Ⅱ）ⅣⅤでは日中半日を持続時間と考え、１日２回の起立台使用が望ましいと思われる。

以上のように起立台の効果が下肢変形の予防、歩行の安定性、歩行能力の維持によい結果でありひいては脊柱変形の予防に影響があると考えるならば、現在の市販されている起立台では、膝および胸部を仰制帯にて固定する受動的なものであるので、これより一歩前進してより能動的なものとしてスタビライザー形式の起立台を試作したので今後の研究課題としたい。

ＰＭＤ患児の障害度と扁平足の関係について

国立療養所再春荘
上野和敏　境　勇祐
岡元　宏　泉　純治
今西康二　寺本仁郎

*ＰＭＤ*患児の足の変形については、従来より種々の報告がなされている。足の変形は歩行に際し種々の障害を果たすものである。それに対する調査研究は重要なものであると思われる。我々は、*ＰＭＤ*患児で歩行平能児を対象に49年から51年まで３年間にわたる調査をおこないました。

方法は、足跡印画法と*Ｘ*線写真による横倉氏の方法によりおこなった。

結果は、横倉氏の方法では、形態的扁平足は14名中８名、即ち57.1％に認められた。この結果を49年度の結果と比較してみると障害度では、49年度ではⅠ－１～Ⅰ－３までが、51年度ではⅠ－１が少なくなりⅠ－５が多くなっている。

扁平足の出現では、Ⅰ－２で50％、Ⅰ－５は100％と、前年度よりも、出現率が高い傾向がみられた。又前回扁平足とされた、患児は今回も全員に認められた。新たに扁平足とされた患児は、障害度の進行が認められた。

本症においては、一般に伸筋群が、屈筋群より比較的障害が、強いと言われている。足関節においては、前脛骨筋の筋力低下のために、尖足と内反すると共に扁平足を、来たすと想定される。

＜考　察＞

我々の症例では49年度においては扁平足の出現が40％、51年度では57.1％、障害度の進行と共に扁平足の出現率が高くなっている。正常人と比較してみると、患児と同一年台の小学生の扁平足出現は名倉らによると44.5％、中学生においては59％に認められる言われている。つまり全体の頻度としては、正常人との差異は認められないが、筋の萎縮、筋力低下によるものと思われ、*ＰＭＤ*患児に認められる足の変形の一つと考える。

ＰＭＤの歯牙の咬合と咬合圧に関する研究

弘前大学医学部
石川富士郎*　矢野文雄
三條勲*　森山武雄**
木村恒

*岩手医科大学歯学部歯科矯正学講座
**国立岩木療養所

本邦での本疾患に対する歯学的研究は極めて少なく、長谷川（1976）、浜田ら（1975、1976）の報告をみるにすぎない。私たちは本症患者の咬合機能を解明するための前段階として歯科矯正学的見地から歯列咬合および顎、顔面頭蓋の実態について調査をした。

＜調査対象及び方法＞

国立岩木療養所に入院中の*PMD*患者について、口腔内診査、口腔内写真の撮影、口腔模型の採得、及び頭部*X*線規格写真の撮影を行なった。このうち特に *Duchenne* 型男子42名の口腔模型及び、頭部*X*線規格写真について年令別に各種の分析を試みた。

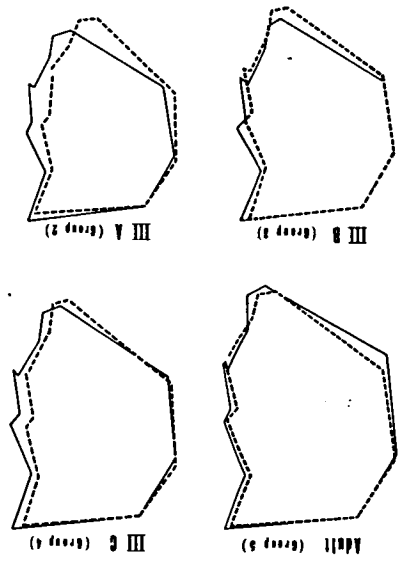
＜結　果＞

視診の結果から不正咬合の状態は、臼歯部の *cross bite*、前歯部の *open bite* のものが半数以上占めていた。

頭部*X*線規格写真からみた顎、顔面頭蓋の形態は、角度的計測から下顎角の開大とそれにともなう下顎下縁平面の急傾斜があり、下顎オトガイ部の後下方位が強く認められ、開咬の特徴を示していた。また、上顎切歯軸は著しい唇側傾斜を示していた。量的計測からは脳頭蓋底の前方への発育の不足があった。顎顔面全体の前方発育は正常咬合者群と比較してやや劣っていた。一方、顔面の下方発育ではとくに下顔面部で強く現われていたが、下顎上行枝は短縮傾向が強かった。以上の結果は図1の正常咬合者群との重ね合わせによって示されている。

開咬症を呈していた成人11名について、とくに開咬分析法を行ったが、下顎骨の形態異常によると思われる例が11名中10名にみられ、著しい歯槽部の異常を合併するものは認められなかった。

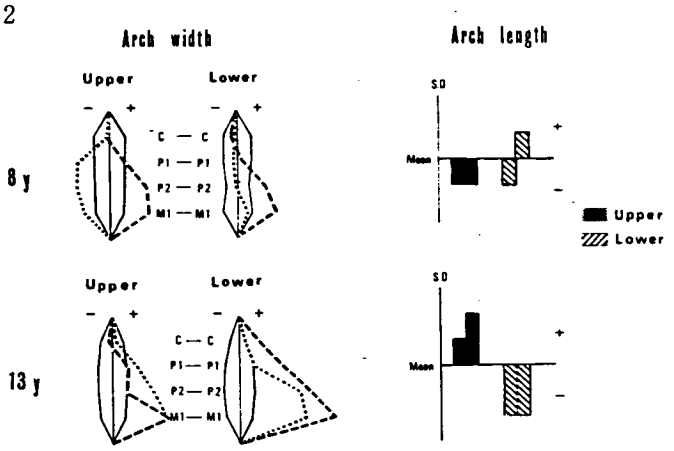
図1



Standard by Sakamoto.

口腔模型の解析は、8才から13才の若年者16名と、成人24名とに分けて行なった。図2は8才男子と13才男子の2例で犬歯から第2大臼歯までのそれぞれの歯列弓巾径は開大傾向を呈していた。13才の例ではこの開大傾向は下顎歯列弓に強く現われていた。成人ではこの傾向がさらに著明であった。一方、歯列弓長径はやや短く、とくに成人の下顎で強くあらわれていた。従って、臼歯部の交叉咬合が示され、先人の調査とこの点は類似していた（図3）

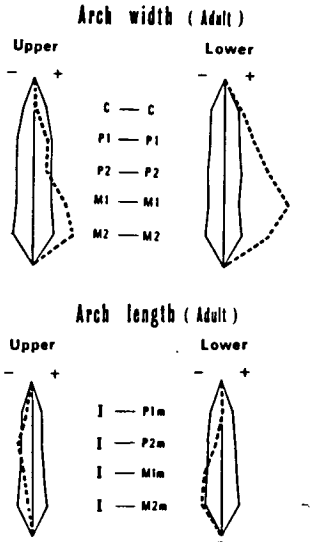
図2



Standard by Otsubo et al.

本症患者で著明な開咬および交叉咬合については、頭位を保持する諸筋群の筋線維の萎縮によって下顎骨の下方位及び形態異常をおこし、結果として開咬となるのではないかと思われた。また、咀嚼筋と舌の運動機能の異常すなわち舌圧との関係が歯列弓の側方への開大を引きおこしているのではないかということが推察された。現在私たちはこの観点から筋電図の採得を行ない、形態異常の成因解明を計っている他、経年的な研究の立場からの追求を行ないつつある。

図3



Standard by Yamauchi et al.

PMDの咀嚼機能に関する研究（咬筋EMG活動、咀嚼時間、咀嚼回数、咀嚼値について）

広島大学歯学部補綴
浜田泰三　小林誠
川添和幸　山田早苗
国立療養所原病院
河野七郎　和田正士
生冨和夫　弁田慶三
平木康彦

＜緒　言＞

著者らはPMDの顎口腔の形態的特性（特に開咬、歯列弓形態）について報告し、さらに著明な不正咬合のために食物の粉砕能力の劣ることを一部報告してきた。本研究では咀嚼筋（咬筋）の筋電図活動を記録し、咀嚼リズム、咀嚼時間、咀嚼回数咀嚼値について調査し、正常人と比較検討した。

＜方　法＞

国立療養所原病院に入院しているPMDのうち、11才～15才までのDuchenne型6名を対象とした。筋電図の分析は3 gのピーナツを咀嚼側にて自由に咀嚼嚥下させ、その時の咀嚼筋筋活動を表面電極を用いて記録し、咀嚼リズム、咀嚼時間、咀嚼回数について検討した。咀嚼値の測定はManly ら（1950）の方法に準じて行なった。

＜結　果＞

図1より上の表は正常人の、下の表はPMDの咀嚼時間、咀嚼回数、咀嚼値を示している。咀嚼時間については正常人の平均が19.1 secであるのに対し、PMDの平均が51.4 sec と長くなった。咀嚼回数については正常人の平均が33回であるのに対し、PMDの平均が78回と多く、また、咀嚼値については正常人と比較してPMDが低い値を示し、正常人の平均が76.9 %であるのに対し、PMDの平均が33.9%となった。図2は咀嚼側咬筋の筋電図の放電持続時間（D）、放電間隔（I）、周期（C）を計測しグラフにしたものの1例である。図の上が正常人、(Sub. E）、下がPMD（Sub. C）のグラフを示し、PMDでは咀嚼運動が反射的に行なわれると考えられる咀嚼中期においてもリズムの乱れが認められた。

図1

Subjects	Masticatory performance(%)	Number of chews	Length of mastication(sec.)
A	86.6	19	14.3
B	71.4	26	13.0
C	79.7	36	20.7
D	68.7	52	27.9
E	83.3	34	19.8

Subjects	Masticatory performance(%)	Number of chews	Length of mastication(sec.)
A	20.2	57	35.6
B	8.7	50	49.4
C	47.2	52	29.7
D	38.4	85	57.0
E	23.0	154	77.7
F	32.1	72	59.1

図2

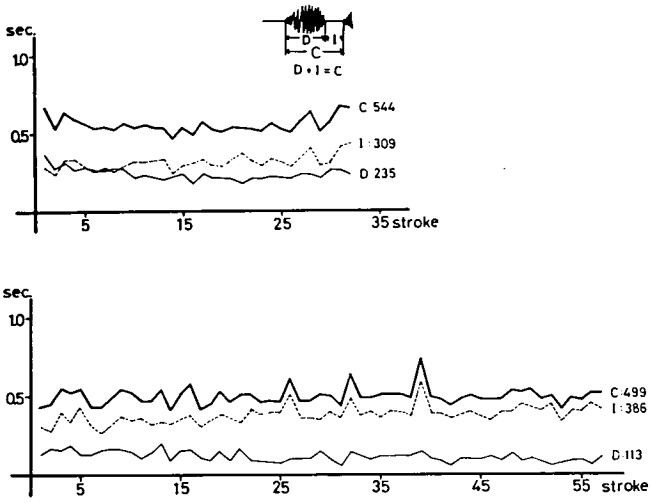


図3は、ピーナツ咀嚼時の咀嚼側咬筋筋電図の最初と最後の1 *stroke* を除外し、残りの *stroke* の *D*、*I*、*C* の平均を表にしたもので、上の表が正常人の、下の表が *PMD* のそれぞれの値を示している。*C* については正常人の平均559 *msec* と *PMD* の平均545 *msec* はあまり差はないが、*D* については正常人の平均266 *msec* と *PMD* の平均199 *msec* と、比べると *PMD* が正常人より短くなり、*I* については正常人の平均293 *msec* と *PMD* の平均345 *msec* と比べると *PMD* が正常人より長くなった。また、*D*／*C* の値が正常人の平均47.5%、*PMD* の平均36.3%となり *PMD* の値が正常人の値より小さくなった。

図3

Subjects	D		I		C		D/C
	$\bar{X}$	SD	$\bar{X}$	SD	$\bar{X}$	SD	
A	355	27	355	35	710	52	50.0
B	274	25	232	23	507	32	54 0
C	256	19	252	38	508	41	50.3
D	212	40	318	41	528	47	40.1
E	235	31	309	37	544	43	43.1

Subjects	D		I		C		D/C
	$\bar{X}$	SD	$\bar{X}$	SD	$\bar{X}$	SD	
A	267	33	326	58	593	55	45.0
B	200	56	289	88	490	114	40.8
C	113	37	386	52	499	54	22.6
D	221	74	396	116	617	130	35.8
E	190	57	291	102	482	97	39.4
F	205	55	385	132	591	127	34.6

＜考　察＞

本実験結果から、開咬を有した *PMD* では正常人と比較して咀嚼値は小さく、咀嚼時間、咀嚼回数の値が大きくなった。また、筋電図分析から、放電持続時間が短く、放電間隔が長く、咀嚼リズムが不規則なことがわかった。このことは、非 *PMD* の開咬患者について調査した黒田ら（1965）および不正咬合者について調査した延原（1958）の筋電図所見と一部一致はするものの、被験者が *PMD* ではないため、本実験結果が開咬という不正咬合に起因しているのか、*PMD* に起因しているのか、両者の混合に起因しているのか、今後検討を要すると考えられる。

ＰＭＤの口腔清掃状況

広島大学歯学部補綴
浜田泰三　佐々木郁子
今田和秀　山田早苗
国立療養所原病院
河野七郎　和田正士
生冨和夫　弁田慶三
平木康彦

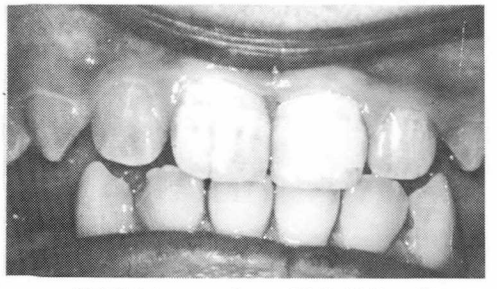
＜緒　言＞

*ＰＭＤ*の口腔衛生改善を目的として、どのような口腔清掃法が適しているか調査を行なった。

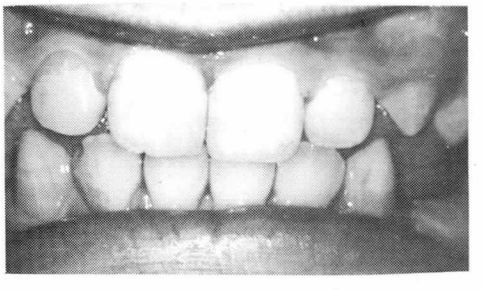
＜調査対象及び方法＞

男子*Duchenne*型*ＰＭＤ*（年令８才～13才）13名を対象とした。方法として⑴硬い毛の歯ブラシ（わかば１号）を用いローリング法（３名）、⑵軟い毛の歯ブラシ（*ＰＨＢ*）を用いフォーンズ法（３名）、⑶偏心運動の電動歯ブラシ（パールライン）（３名）、⑷水流圧洗浄器（ウォーターピック）（１名）以上４種の異なった口腔清掃法で事前に指導を行ない４週間、朝夕２回の口腔清掃を行なわせた。対照として*ＰＭＤ*自身が日常行なっているブラッシング法によるものも観察した（３名）。観察は歯石除去、歯面研磨後１週間間隔で行った。観察部位は上下顎前歯部とし、歯垢沈着量ははエリスロシン錠剤による歯垢染色を行ない、観察前の口腔衛生状態との比較を行なった。歯垢量判定は*O*、*H*、*I*、の*Debris Index*　を基準とした。

（写真１）観察前の口腔衛生状態（図１の点数１の状態）



（写真２）ローリング法指導後４週間目の口腔衛生状態）



＜結果及び考察＞

今回対象とした*ＰＭＤ*の厚生省筋ジス研究班の分類による機能障害度内訳は（Ⅰ－１）３名、（Ⅰ－２）１名、（Ⅰ－３）１名、（Ⅰ－５）２名、（Ⅱ－６）３名、（Ⅱ－７）１名、（不明）２名である。１週間ごとの観察記録の平均は図１に示すとおりである。観察前の各個人の歯垢沈着量を、それぞれ１に、歯科衛生士による歯石除去、歯面研磨後の歯垢沈着量を０に換算した点数表示を行ない観察を開始した。⑴ローリング法：１週間目は歯垢沈着量が最も少く、清掃効果は良好であった。しかし、2週間目は最も多い歯垢沈着量を示した。ローリング法の習得にかなりの時間がかかるためと思われる。⑵フォ

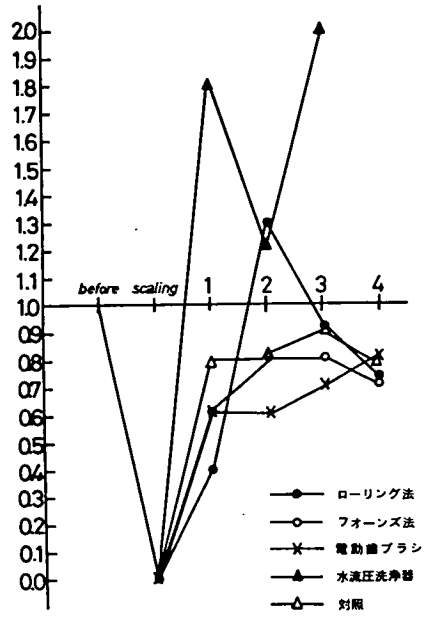
図1

縦　　軸：歯垢沈着量

横　　軸：観察期間（週）

before　：観察前

scaling：歯科衛生士による歯石除去、歯面研磨



ーンス法：歯垢沈着量は3週間目まで少い方から2番目の効果を示し、4週間目が最も少なく清掃効果は安定していた。フォーンズ法の習得が比較的容易なためと思われる。(3)電動歯ブラシ：清掃効果は比較的安定しているが、経週的に増加の傾向が認められた。器具の重量がかなりあるため握力、暁の力などを考慮すると操作が困難と思われる。(4)水流圧洗浄器：歯垢沈着量の増加が著しい。あくまでも補助的なものと思われる。(5)*PMD*自身がこれまで行なってきている清掃法もかなりの効果がかることがわかった。

以上4週間の観察により①水流圧洗浄器以外の歯ブラシを用いる清掃法では、口腔衛生状態は、観察前より改善された（写真1、2）。②どの方法も歯科衛生士が行なった歯垢沈着量0の状態を維持できなかった。③フォーンズ法は習得がはやく、ローリング法は遅く、習得化が困難であると推察される。今回の調査より、口腔清掃法に関する長期指導を行ないながら、*PMD*自身の口腔衛生に対する意識の向上をはかり積極的に口腔清掃を行なう姿勢、環境をつくっていくことが重要と考えられる。

ＰＭＤの味覚閾値

広島大学歯学部補綴
浜田泰三　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
生冨和夫　弁田慶三
平木康彦

生命の維持に必要な食物摂取において、味覚の果たす役割は重要である。一般に各種の疾病により味覚閾値の変動があることが多くの研究者達により報告されてきた。我々は、今回*Duchenne*型*PMD*を対象とし、味覚閾値の調査を行なった。

＜方　法＞

*Duchenne*型*PMD*17名（年令14～22才）と、対照として健康な男子学生26名（年令18～27才）を対象とした。方法は、三村（1949）の全口腔法を用い、閾値は*Richter*（1942）や福田（1952）の定義による〝知覚閾値〟を用いた。判定は、（表1）に示すように、濃度階級の溶液（室温）を作り、測定に際し、被験者に口腔内を水道水にてうがいさせた後、蔗糖、食塩、酢酸、塩酸キニーネの順に低濃度のものより順次含ませ、口腔内に5秒以上含ませた後、その感じた味を申告させた。

＜結果及び考察＞

測定結果は、（表2）に示すように辛味、酸味、苦味の平均閾値に関しては、ほぼ健康人と同一の値を示したが、甘味のみ、*PMD*の平均閾値が1.153％と、健康人の0.711％に比べて高い値を示した。（表3）.は今回の測定値を、本田・三村らの結果と比較したもので、これらの結果も全口腔法によるものである。本田らは、甘味に関する味覚閾値の正常範囲を男子で0.2％から0.8％の間が妥当だと報告しているが、このことからも、*PMD*の甘味に対する閾値である1.153％のみが高い値を示していると言える。味覚閾値に関しては、各種内科的疾患時に甘味がもっとも高い閾値の変動を示したとの本田（1959）の報告もあり、*PMD*そのものの疾病によるものか、2次的内科的疾患を併発していたためであるかは明らかでなかった。

さらに、同じ被験者に*PTC*（*phenyl－thio－carbamide*）を用い、*PMD*の味覚に関して調査した結果、（図1）に示すように、味盲発現率が17名中2名（12％）で、平均閾値が0.0017％であった。中嶋（1959）の報告による日本人の味盲出現頻度は8％から15％で、平均閾値が0.001％で、今回調査した*PMD*もこれとほぼ同じ値を示した。

＜結　論＞

(1) *PMD*においては甘味のみが、正常値よりも高い味覚閾値を示した。(2) 単純劣性に遺伝されると考えられている味盲は、今回調査した*PMD*については日本人の味盲出現頻度の範囲内であった。

試 薬 濃 度 表 (%)

表 1

有味物質＼味覚閾値		R0	R1	R2	R3	R4	R5	R6	R7	R8	R9	R10	R11	R12	R13
蔗糖	水	0.04	0.06	0.08	0.1	0.2	0.4	0.6	0.8	1.0	1.2	1.4	1.6	1.8
食塩	水	0.02	0.04	0.06	0.08	0.1	0.2	0.4	0.6	0.8	1.0	1.2	—	—
酢酸	水	0.001	0.002	0.004	0.006	0.008	0.01	0.02	0.04	0.06	0.08	0.1	—	—
塩酸キニーネ	水	0.00 001	0.00 005	0.00 01	0.00 05	0.00 10	0.00 15	0.00 20	0.00 25	0.00 30	0.00 35	0.00 40	—	—

味覚閾値 (PMD 17例, 健康者 26例)

表 2

味覚＼閾値		R0	R1	R2	R3	R4	R5	R6	R7	R8	R9	R10	R11	R12	R13	平均(%)
甘味	PMD							1		3	4	3	4		2	1.153
(蔗糖)	健康者	1			1		1	2	5	10	3	3				0.711
辛味	PMD					1		7	6	1	2					0.358
(食塩)	健康者				1	1		10	13	1						0.305
酸味	PMD					2	1	1	4	6	2	1				0.0320
(酢酸)	健康者					2	3	4	10	5	2					0.0229
苦味 塩酸キニーネ	PMD					1	4	4	3	3	2					0.00176
	健康者				1	2	2	9	10	1	1					0.00160

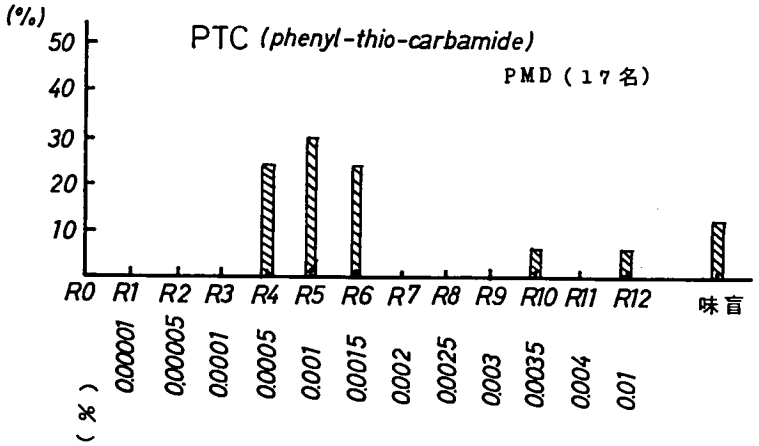
知覚閾値

表 3

平均(%)

		蔗糖	食塩	酢酸	塩酸キニーネ
PMD		1.153	0.358	0.0320	0.00176
健康人	学生	0.711	0.305	0.0229	0.00160
	本田(1959)	0.491	0.274	0.0206	0.00108
	三村(1949)	0.496	0.297	0.0181	0.00104

図 1



病態生理学的研究

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

昭和51年度の成果報告のとりまとめを、昨年と同様、5つの主たるテーマにしぼって報告する。さて年ごとに応募される研究は増加の一方を辿り本年度は昨年度より5題多い31題の多きに達した。以下、各テーマ毎にその概略を述べて成果の要約としたい。

1．心肺機能障害に関するもの

従来、心肺機能の障害については、主として剖検心における報告が目立っていたが、今年度あたりから、更に臨床的なとりくみへと発展し、生前の各種の心機能の測定により、心不全の早期発見、経年的変化の追求、予後判定、就中、単なる筋力増強訓練に対する反省と誡について言及した報告などは注目すべきことであろう。徳大小児　中津らはImpedance Cardiographyによる研究から、臨床的に心不全がなくとも運動負荷により心予備力がすでに低下している症例があることから、機能訓練を行うに当ってOver workにならないようにと注意を喚起した。また徳大整形　野島らも心機図を用いた検討から、連続的な歩行訓練、車椅子操作訓練などは心に対して負担がある場合があり、愛護的訓練をすべきであるとした。東埼玉　田村らは、心機図所見から障害度が進行するにつれて心筋障害も併行して進み、経年的観察が患児のcareに役立つとした。宇多野　吉岡らは、UCGとImpedance Cardiogramの所見からみて、心電図の所見を上まわる心筋障害が進行しており、これらの検査法は有用なパラメーターであるという。南九州　皆内らは特に加令と心機能についてUCGを用い、12才～13才以後の患児については、心不全への配慮をすべきである。原病　升田らは、生前に心電図、ベクトル心電図、心機能の記録のあった4例の剖検心の病理所見から、臨床的に心機能をチェックする為には、ベクトルと心機図両面から、経時的にfollow upしていく必要があり、ECG、VCG、MCGいずれか一つでも異常所見を認めれば、特に三者共に異常があれば予後は悪いとし、MCGは運動量の規正に有用であるという。西多賀　山田はDuchenne型死亡者56例について生前の心胸廓変形による心肺不全が最も大きな死亡の要因になるとした。西別府　西原らは、昨年度に引続き24時間記録心電図により特に夜間心電図の記録は、心筋の異常や特殊心筋障害の早期発見、病態把握に有用とした。

肺機能についても、川棚　松尾らは本症の呼吸不全について、加令と共に拘束性換気障害の進行、血液ガス分析から胸椎側彎の程度と併行する。呼吸相からは吸気筋力低下から次いで呼気筋力の低下へ進むなどの興味ある所見について報告した。

II．病理学的研究に関するもの

これに関して5題の成果が報告された。剖検例の病理学的検索について、原病　升田らは、末梢神経、平滑筋の変化について述べ、今後、更に検討を要するとした。八雲　城らは、電顕によるMyosin－ATPase染色から筋線維内の構造変化を認め、Adenylcylase活性がT-tubules

に認められたという。鈴鹿　向山らは筋ジス保因者生検筋の病理組織学的研究から、Probable Carierでは、かなりのdystrophicな変化を認めたとし、Lyon の仮説について言及した。次に動物実験による組織学的研究については、宇多野　吉岡らにより電顕的に、フリーズエッチング法を用いたジストロフィーマウスの筋病変を経時的に追求しその結果を中間報告としてまとめた。また西別府　三池らは、先天性ミオパチーの成因特にNemaline Rod の研究を行ない、新生仔ラワテ、妊娠ラワテに、ステロイドを投与し電顕的に、グリコーゲンの増加、Z帯の著明なstreaming その他の変化を認め、なお今後追求する予定である。

Ⅲ. 病態像の解析に関するもの

昨年度に引続き女性例の検討2題、保因者、電気生理学的研究3題、筋血流量2題、自律神経、免疫学的アプローチ2題の計11題がよせられた。新潟　片桐らは、筋ジス女性例の全国調査を実施し約39例について吟味し、発生率は約3.2％とした。川棚　迫らは6例について、遺伝型や臨床像をみ、伴性劣性と常染色劣性遺伝の両家系を、川棚　森らはdifinit carier 3名、probable carier 2名、possible carier 5名について酵素学的、筋電図学的、電顕、光顕により検討を加えた所、高率に保因者を発見し得るとした。筋電図学的に宇多野　北野らは、障害筋の活動電位と筋張力を、張力トランジューサーを用いた一定の負荷の下に得られた電位変動を一定時間の累積値と電位数との関係を観察し、L・G型とSPMAの間に差異を認めた。東埼玉　石原らは筋ジスの膕反射の異常をspindle afferent conducation velocityについて検討したがMuscle spindleの機能、Afferent.C.V には大体異常を認めなかったという。再春泉らは誘発筋電図を用いM波の振巾と潜時について分析し、Dystal motor neuropathyに相当しており且、UlnarのMCVで有意の遅延を、電気的疲労現象は認められなかった。筋肉血流量について箱根　中村らは超音波血流計により筋ジスの四肢血流量を測定し、小数例ながら筋原性疾患で正常、神経原性では血流抵抗の増大の傾向を認めている。東埼玉　石原らはH2-clearance 法による筋血流量測定用白金電極の開発に成功した。筋ジスのmicro circulation theory に対する追試検討が期待される。自律神経学的研究として下志津　多賀らは血漿中アドレナリン、ノルアドレナリン濃度と、CTR、類脈との関連についてみたが、ノルアドレナリン濃度の比較的高い症例では、心拡大を示している可能性は少ないことが解った。免疫学的検討では、宇多野野口らは筋ジス患者のリンパ球をHL-Aのtypingの検索でcontrol と比らべA-11が33.3％、B-W-22が 20.8％と2倍以上の値を示した。これがDMPの遺伝子との関連において興味ある所見として報告した。

Ⅳ. 感染，治療，予防に関して

まず感染予防について、西別府　三吉野らはインフルエンザワクチン（アルミ沈降アジュバンドワクチン、水性ワクチン）を用いて、昨年に引続き、6カ月にわたりfollow upしHI抗体の上昇率、抗体保持期間、感染予防効果、副作用につき検討し、いずれのワクチンもHI抗体の上昇、維持は良好であったという。新潟　湯浅らはDNCBと免疫グロブリン、補体などの液性免疫を中心として研究を行ない、T細胞機能の不全が末期患者にみられ、DNCBはよい感染対策の指標となり得ると考えた。

さて、臨床的に末期患者の心不全に対する対策は重要な課題であり、鈴鹿　河野らは初めてこの問

題について報告した。すなわち、末期の考え方、分類と心不全を臨床的に4つの時期に分けそれぞれ対策法のシェーマを作った。治療について、川棚　森らは膵エキス治療について、迫らはCo-enzyme Q 10について述べ何れも病勢に対して推計学上有意差を認めなかったと言う。箱根　村上らは昨年度同様、成人DMPの咽喉頭呼吸法の応用により呼吸不全で咳嗽困難なものに有用であると考えた。

V. その他、再春　泉らは26才女性でoculo-pharyngo-distal-myopathyの1例につき電顕的検索を行ない、里吉らの報告例と一致する筋原性筋萎縮症について報告した。

以上、病態生理学的研究に関しては、年々応募者が増加し、内容も臨床班の特徴的なものも幾つかみられ、毎日のcare に資する貴重な成果が集積されつつあり、この臨床研究班の活躍が将来に向って更に花開くことが期待される。

進行性筋ジストロフィー症剖検例骨格筋、心筋及び平滑筋の病理組織学的研究

国立療養所原病院
升田慶三　平木康彦　生富和夫
和田正士　海佐裕幸

＜研究目的＞

進行性筋ジストロフィー症における筋病変の発生機序を解明する目的のもとに、今回はその第一段階として、Duchenne 型のDMPの8剖検例について、骨格筋の基本病変及びその形態発生を病理組織学的に検討し、その所見との対比において、心筋病変の成立過程の解析を試み、更には消化管及び膀胱平滑筋の変化の有無について検索を行った。検索症例の概要は表の如くである。

＜研究方法＞

骨格筋：四肢筋、指趾筋、側頭筋、横隔膜などより組織片採取、なお、舌、食道の横紋筋も加えて検討した。

心　筋：両心房、心室、殊に後者については更に前後、側壁より切片作製。

消化管：食道、胃噴門部、体部、幽門前庭部、十二指腸、空腸、回腸、上行結腸、横行結腸、下行結腸

膀　胱：体部

末梢神経：第6，8症例では前腕神経、腓腹神経

以上の切片につき、HE、Masson － trichrom、Elastica Van Gieson、PTAH、Bodian、LFB染色、Oil red Oによる膀胱染色等を併用して病理組織学的検索に供した。

＜結　果＞

1．骨格筋組織における病変としては、筋線維の萎縮、肥大、空胞変性、硝子様変性、喰筋細胞の侵入を伴う顆粒状変性、再生筋細胞の出現、筋核の増多による鎖状核の形成、核の中心移動などと共に、病変進展部では続発病変としての線維性増生及び著明な脂肪組織の増生が見出された。肥大筋線維は萎縮筋に対する代償性機序によるものと見做され、かかる肥大筋線維は又屢々硝子様変性に陥っている所見からすれば、筋線維の筋萎縮及び顆粒状変性像、筋核の増多などが本症における最も基本的な形態像と解される。

2．小径筋線維群、末梢神経の軽度の脱髄、軸索の変性腫大、筋紡錘鞘の線維性肥厚等骨格筋病変の発現に末梢神経の関与を示唆する所見を得たが、今回の検索では神経性病変の出現は頻度が低く、主として進展病巣に認められること等から、ミオパチー発生機序における神経性要因の関与については、更に慎重な検討を要すると考える。

3．心筋においては全例に線維化巣が種々程度に認められ、左室側壁、左室前壁、中隔、右室後側壁

右室前壁の順となる。心筋病変は骨格筋の病変度と必しも一致していないが、骨株筋とほぼ同質の発生機序に基づくものと把握してしかるべきものと考える。

4. 消化管系の平滑筋組織においては、大多数例に軽微な筋線維周囲性結合織の増生が巣状に散見され、膀胱のそれでは巣状の線維弾性症が軽度乍ら全例に見出されたことが注目されたが、その意義については必しも明らかでなく、更に今後の検討を要する。

検索症例の概要

症例番号	1	2	3	4	5	6	7	8
死亡年令	16才3月	22才	20才1月	18才8月	23才2月	20才8月	17才10月	19才8月
家族負因	+(伯父)	−	−	−	+(いとこ)	−	+(兄2名)	+(弟2名)
処女歩行	4才	1才1月	2才	1才8月	1才5月	1才9月	1才3月	1才3月
初発症状	4才	8才	6才	6才	5才	8才	4才	5才
歩行不能	8才	9才	11才	10才	11才	9才2月	11才5月	11才
死亡時体重	13kg	14kg	20.5kg	21kg	21kg	21kg	19kg	23.5kg
C.P.K 入院中最高	170	52	220	270	240	320	1340	415
C.P.K. 死亡前	139	46	.67	89	49	40	88	68
心電図	R/S V1>1.0 R/S～V6 全誘 QI aVL T低下	R/S V1>1.0 QR3 II aVF V6 ST上昇 V1-3	P II III 尖鋭化 QI II III V4～6 T平低化	P II III V1 尖鋭化 R/S V1>1.0 QI V6 T II III 二相性 T平低化	QI aVL TI aVL 陰性	R/S V1>1.0 P II III V1 TI 平低化 TaVL 陰性 TV1 上向	P V1 (V2) II III 増高 T II III aVL 平低化	QR3 II III aVF V6 RS V4～6 ST V4～6 低下 T II III aVL 二相性 陰性化 V5 V6
死因	心不全	肺炎	肺炎	肺炎	心不全	心不全	窒息	心不全

筋ジストロフィー症の自律神経学的血行力学的検討（特にカテコラミン代謝、及び自律神経薬剤への反応性等に基く総合的検索）

国立療養所下志津病院

多賀谷　茂　原田健司　会川真理子

富田崇敏　高宮将子　金子二郎

渡辺晴雄　斉藤敏郎　飯田政雄

＜目　的＞

筋ジストロフィー症に於ける自律神経症状は、循環系を場として自・他覚的に顕れることが多い。筋ジスを自律神経機能及び内分泌的機能から分析し、これら二面の諸検査成績と循環機能を総合的に分析し、以ってジストロフィー症の本態の解明に資する。

＜方　　法＞

筋ジス患者（主としてDuchenne型）総計81名を対象とする。障害度は2度より8度（平均5.5度）で、5度乃至7度が比較的に多い。年令は9才から25才まで、平均 14.7才である。検索の方法としては、血漿中のノルアドレナリン、アドレナリンを定量し、又尿中の総カテコラミンも併せ定量した。循環系機能に関しては、筋ジスによって胸郭変形著しいものは除外して、心胸郭系数（CTR）を計測し、又、心指数の頻度分布を個々の症例で検索した。これらの計成績を、筋ジスの障害度と対比し、総合した。

＜結　　果＞

カテコラミンは、血漿中濃度による所見と、尿中のものとに本質的な解離を認めなかったので以下血漿中濃度につき述べる。

全体の平均は、アドレナリン3.4 ng/ml、ノルアドレナリン 14.6 ng/mlである。障害度別に見ると、アドレナリンは5度以下3.2 ng/ml、6度 2.5 ng/ml、7度3.5 ng/ml、8度3.4 ng/ml、ノルアドレナリンは5度以下 14.9 ng/ml、6度 13.7 ng/ml、7度 17.3 ng/ml、8度 12.8 ng/mlとなる。次に心不全を、或程度示唆し得るCTRにつき、52%以上の群（13例）と、未満の群とに分けて、それぞれのアドレナリン、ノルアドレナリンを検討すると、前群では、アドレナリン3.2 ng/ml ノルアドレナリン 13.8 ng/ml、後群では、アドレナリン3.5 ng/ml、ノルアドレナリン15.0 ng/mlとなる。尚、全症例の平均のCTRは47%である。

次に指数分布を個々の症例について検し、1ケ月平均で、安静時心拍が「1分間90拍以上記録された回数」が「90未満の回数」の4倍以上の頻度で記録された。即ち、比較的頻脈の群（30例）とそれ以下の群とに分けた。前群ではアドレナリン3.0 ng/ml、ノルアドレナリン 14.1 ng/ml、後群ではアドレナリン3.6 ng/ml、ノルアドレナリン 14.8 ng/mlである。

以上の成績を通覧するに、少くとも、障害度、CTR、頻脈等は、症例を平均してみると、アドレナリン、ノルアドレナリンの血漿中濃度と高い相関を持つとは考え難い。

一方、ノルアドレナリンの濃度の比較的高い症例、即ち、20 ng/ml以上の特殊な少数例だけを取り上げてみると、これらは16例ある。その障害度は、平均5.3度、心拍数分布は、頻拍群7例で、これらの見地からは特異な傾向を認めぬが、この群のCTRは平均41%で明らかに低値であり、そのうち52%以上のものは1例のみである（全症例の平均は47%）。

アドレナリン濃度に関しては、明瞭な傾向を把握し難い。

＜考　　察＞

血漿中のアドレナリン、ノルアドレナリンは筋ジス患者に於て種々の要因により影響される 考えられる。筋ジスが重症であるほど交換神経緊張状態の傾向を示し、又アドレナリンへの感受性が高まる傾向があると考えられる。CTRを決定する背後の機序も複雑多岐であろうが、今回の成績から見るに少くとも血漿中のノルアドレナリン濃度の比較的多い症例では、心拡大という形での心不全状態を示している可能性は少いと判断される。今後、更にその詳細な機序を解明したい。

ＤＭＰ患児の運動、機能訓練負荷に関しての研究　－　心機能との関連において　－

愛媛大学　　徳島大学
野島元雄　　松家　豊

現在、各収容施設において、展開されているDMPに対する機能訓練に関しては、従来より愛護的にかつ合理的に実施する必要があることを強調してきた。加えて、近時、本症における早期よりの心筋の線維化の進展が明らかとなり訓練はさらに一層慎重に重施すべき必要がある。

私共は、従来より上記問題、すなわち、機能訓練の負荷量と心に与える影響に関し、徳島大、愛媛大小児科循環器研究グループと協力して心機能の面から心機図により検討を加えてきた。本年度の検討結果の概要は以下のようである。

障害度の軽度ないし中等度のもの（Ｓｔａｇｅ２～６）種々10例に対して、５分間のエルゴメーターテストを負荷し、その際の心動状態変化を心拍数、拍出量（一回並びに分時量、体的に心機図により算定）、Ｈｅａｔｈｅｒ 氏指数を指標として検討した。その結果、安静時の1.5～２倍の酸素消費量を必要とする運動に対して、心拍数の増加にともない、一回及び分時拍出量が増加し、負荷に十分対応できるもの、心拍数の増加にもかかわらず拍出量が減少し、一応明らかに負担となると考えられるもの、心拍数の増加と共に、一回拍出量は減少するが分時拍出量は増加し、心予備力の発揮により負荷が許容されると考えられるものなどをみとめた。また、以上３つの心機能の変化は、障害度と関係なく種々みとめられることも解った。

また既に、DMP患児の運動時の酸素消費量に関して、私共は、歩行（独立）、装具歩行、車椅子操作につき、10分間の連続的負荷により、その酸素消費量は、安静時の２～３倍に達することを明らかにした。このような観点から、上述、心機能の変化を眺めると、連続的な歩行あるいは車椅子操作訓練は心に対して負担となる場合も少くないと考えられる。上述、心機図などによる心機能の病態、とくに動的な病態の把握が各症例について必要なことと考えるが、現時点ではやや複雑な検査に属し日常茶飯事とはいえない。

然し、本症患児の歩容、とくに動揺性の著明なもの、あるいは装具歩行者の歩容を観察すると「一歩一歩休みながら歩行する」ことが認められ、連続的とはいえない。この点並びに私共の提唱せる「間欠的」「適度の休息をはさみ休み休みしながらの訓練」は従来よりの主張に対し、一応当をえたものであると考えられる。

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　舘　延忠
佐々木公男　藤原真由美　安中俊平

＜目　的＞

われわれは従来より進行性筋ジストロフィー症（DMP）を中心とする各種神経筋疾患患者に筋生検を行い、その組織について組織化学的検策をしてきた。すなわち、光化学顕微鏡レベルでの組織化学的手法により疾患あるいは病型の分類を試みてきた。

今回、電子顕微鏡の導入により電顕レベルでの組織化学的検索を始め、Adenyl cylase（AC）染色を試みた。

＜方　法＞

筋生検を行った患者は昭和48年度以後男50名、女15名の計65名で、その内本年度は17名である。光顕的組織化学検査の筋採取、固定、染色法は前報と同様である。

AC染色はScbulze らの方法によりモルモットの腸腰筋を用いた。

＜結果ならびに考察＞

光検的組織化学的検査結果は既に報告したように、Duchenne 型では病初期よりMyosin－ATPase 染色において筋線維内構造の変化が認められ、進行と共に著明となる。

ACはATPからリン酸を遊離してcyclic AMP にする酵素である。このcyclic AMPは各種ホルモンの作用を細胞内へ伝達する因子、すなわちsecond messenger であるといわれている。cyclic AMPはプロティンキナーゼを活性化し組織に存在する基質タンパク質をリン酸化する。

われわれはこのcyclic AMPの作用に注目し、その生成酵素であるACの動態を形態学的手法により検討し、DMPの本態に接近しようと考えた。すなわち、SucheelaらはPMD Duchenne型の筋肉のAC活性が低いと報告し、これがためcyclic AMPが生成されず、よってLipaseが充分に活性化されない。そのためTriglyceridesがfree fatty acidsにならずTriglycerides が蓄積すると推測している。

対照ではACの活性は認められない（写真１）。

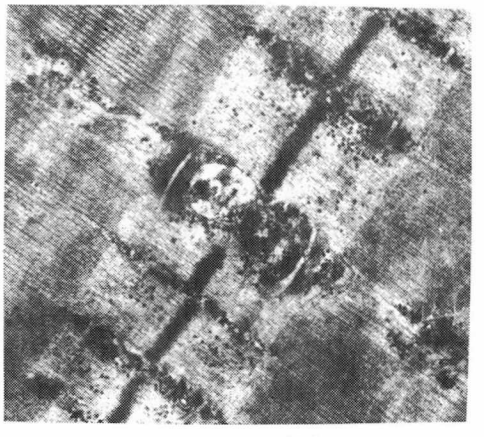


写真１

NaFにてACを賦活するとリン酸鉛の沈澱が認められる（写真２）。このACの活性はT－tubules の部分に顕著に認められる。この所見はSchulze ら、太田らの報告とも一致する。しかし、本法はATPを基質として用いているため、筋肉中のATPase の影響が問題となる。すなわち、ATPase により遊離したリン酸もまたピロリン酸鉛として沈澱するためACによるものかどうか判別出来ない。また、Lemay and Jarett が指摘した鉛イオンによるAC活性阻害の問題が残っている。したがって、今後われわれはさらにYountらの合成したadenyl imidodiphosphate （5′－AMP－PNP）を用いて検索を続ける必用がある。

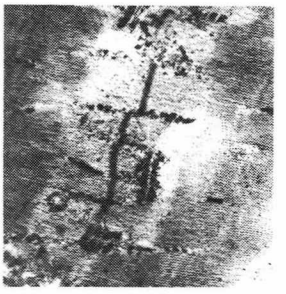


写真２

＜結　　語＞

1. DMP Duchenne 型では病初期よりMyosin－ATPase 染色において筋線維内の構造の変化が認められ、進行と共に著明となる。
2. 電子顕微鏡レベルでのAC活性はT－tubules の部分に認められた。

impedance cardiography による進行性筋ジストロフィー症の心機能の検討

徳島大学医学部小児科学教室
中津忠則　植田新信　中野修身
幸地　佑　宮尾益英

最近impedance cardiographyにより非観血的に１回拍出量（SV）が測定されるようになった。進行性筋ジストロフィー症（DMP）の場合胸郭変形や筋萎縮に起因する肺気腫傾向などによる胸廓内電気抵抗の問題、また小児では呼吸の状態によるSVの相対的変化の評価は可能と考えられる。今回われわれは impedance cardiography によりDMPの心機能について検討したので報告する。

＜対象および方法＞

10～16才の健康小児10例をcontrol とし、７～17才のDuchenne typeのDMP23例について検討した。運動負荷はhandgrip 負荷（HG，最大握力の⅓を３分間）、歩行負荷（ゆっくりした自然歩行20分間）、さらに健康小児にはsingle Master exercise を行い、DMP５例についてはergometer負荷を行った。心機能のparameterとして１分間の心拍数(HR)

分時拍出量（CO），Q－Z interval，Heather index を用いた。

＜結　　果＞

1．impedance cardiographyと心機図のparameterの相関関係

PEP，R to dA/dtとQ－Z interval との間には正の相関、Heather imdex との間には負の相関がみられた。

2．運動負荷後の健康小児の心機能

HG負荷中SVの減少傾向がみられたが、HRの増加によりCOは増大し、Master 負荷ではSV，HRの増加によりCOが増大した。

HG，歩行負荷前後のQ－Z interval，Heather index には有意な変化はみられなかったが、Master 負荷後には、Q－Z interval の短縮、Heather indexの増大がみられた。

3．運動負荷後におけるDMP患者の心機能HG、歩行負荷によるHR，COおよびQ－Z interval、Heather index の有意な変化はみられなかった。ergometer負荷のできた5例のDMPのうち1例はHG，ergometer負荷後酸素消費量が増大し、HR増加によるCOの増大がみられた。2例ではergometer負荷では酸素消費量が増加し、COの増大がみられたがHG負荷前後では酸素消費量にはほとんど変化がみられなかった。HG ergometerともに酸素消費量に変化がないものが1例、HG負荷ではCOの変化はみられず、ergometer負荷によりHRが増加しているにも拘らずCOの低下が認められるものが1例あった。

＜考　　案＞

今回われわれが行ったDMP患者に対するHG負荷では循環器系への影響は明らかでなかった。これはDMP患者ではHGを行わしても運動負荷になるほど十分に握力がでないためと考えられる。臨床的に心不全症状がなくてもergometer負荷を行うと循環器系の反応が十分について行かず心予備力の低下している症例もみられた。DMPの心ポンプ機能低下は、すでに報告したが心エコー図、心機図所見および今回のimpedance cardiography所見より心筋障害に起因することが考えられるが、その他に筋萎縮による静脈還流障害も考えねばならない。最近DMP患者に対し機能訓練を行う施設もあるが、その際には心機能低下を示す例もあることを常に念頭におきoverworkにならないよう注意すべきである。

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の心機図所見 — 特に障害度との関連及び経時的変化について —

国立療養所東埼玉病院
田村武司　石原伝幸　半谷満太郎
今泉順吉　井上　満

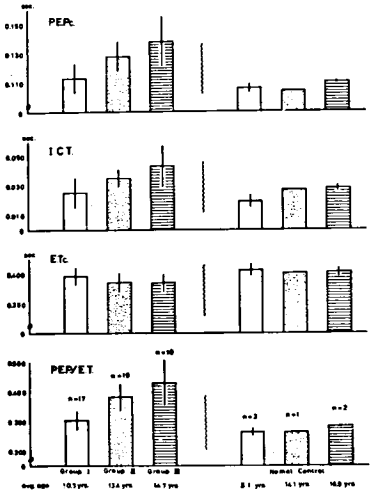
我々はすでに昭和50年度の進行性筋ジストロフィー臨床研究班会議において、30名のDuchenne型PMD患児を対象として運動機能障害度と心機図所見との関係等について発表した。

今年度は、①更に症例をふやして46例について同様の検討を行ない、②同一症例について心機図の経時的変化を追求し、ことに心不全との関連を考察して2～3の知見を得たので報告する。

＜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、心電図を紙送り速度毎秒100㎜で同時記録し、P・E・Pc、E・Tc はWeissler 等の式を用いて算定した。平均9ケ月後に再検査を行なった。

Average values and S.D. of P.E.P., I.C.T., E.Tc., and P.E.P./E.T. in 46 patients with P.M.D., Duchenne type and 6 normal subjects.



Follow-up study of Mechanocardiography in 46 patients with P.M.D., Duchenne type.

		P.E.P. (sec)	I.C.T. (sec)	E.Tc (sec)	PEP/ET (sec)
Initial (A)	Av.	0.125	0.033	0.389	0.363
	S.D.	0.010	0.010	0.002	0.071
Avg. 9 months apart (B)	Av.	0.127	0.034	0.385	0.379
	S.D.	0.014	0.010	0.014	0.083

Group and No.	PEP prolonged more than 0.01 sec (B-A)	ICT prolonged more than 0.01 sec. (B-A)	ETc shortened more than 0.01 sec. (B-A)	PEP/ET increased more than 005 (B-A)
Group Ⅰ 17	4	2	5	5
Group Ⅱ 19	1	1	2	0
Group Ⅲ 10	3	1	4	4
Total 46	8	4	11	9

＜成　績＞

表1に示す如くグループⅠ・Ⅱ・Ⅲと障害度が進むにつれて、P・E・Pc，I・C・T，P・E・P／E・T・は増加の傾向を示し、E・Tc は減少の傾向を示し、ほぼ同年令のNormal Co—

ntrolと明らかな差異を認めた。

表2に示す如く46例全体のP・E・Pc，I・C・T，E・Tc，P・E・P／E・T・をまとめると、初回に得られた成績との間に大きな差異はない。しかしながら、0.01秒以上の変化を示すP・E・Pc，I・C・T・の延長と、E・Tcの短縮及び0.05秒以上のP・E・P／E・T・の増加を示す症例についてはグループ皿は他のグループに比して頻度が最も高かった。P・E・P／E・T・が0.05秒以上の増加を示した9例中2例に心不全の発現を認めた。

Case 1

S.Y., 12 yrs, male.

1. P.M.D., Duchenne type
2. Disability stage 7
3.

	P.E.P.	I.C.T.	E.Tc.	P.E.P/E.T.
Oct. 24, 1975	0.122	0.038	0.366	0.373
Jun. 9, 1976	0.133	0.040	0.357	0.463

4. Suffered from pneumonia and C.H.F. at the end of Dec. 1975.
   Recovered from the condition temporarily in Mar. 1976., but not completely.
5. Started to complain of S.O.B. etc. on July 8, 1976.
   Died on July 10, 1976.

表 1

Case 2

M. T., 18 yrs, male.

1. P.M.D., Duchenne type
2. Disability stage 8
3.

	P.E.P.c.	I.C.T.	E. Tc.	P.E.P/E.T.
Oct. 31, 1975	0.150	0.058	0.378	0.468
Aug. 11, 1976	0.185	0.070	0.346	0.714

4. Developed C.H.F. on Jan. 24, 1976.
   Received digitalization etc. until Feb. 20, 1976.

表 2

＜考察並びに結語＞

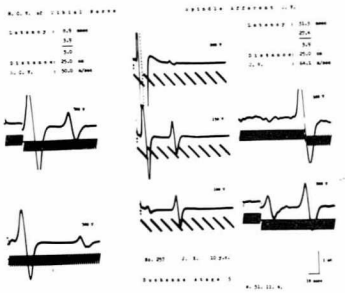
①Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症個々の症例については、骨格筋の障害と心筋の障害が必らずしも平行しない場合もあるが多数例を機能障害度のグループ別にまとめ、平均してみれば障害度の進むに伴って心筋も犯されることを我々の成績は示唆していると考えられる。②小児の心機図の成績には、心拍数のほか、年令的因子などによる影響が関与すると思われる。今回の報告ではNormal Control 6例のみであったが、これとP・M・D・患児との間に明らかな差異がみられた。今後は、より多数の、色々な年令層の正常例を集めて患児と比較検討したい。③心機図の経時的変化については、初回と平均9ケ月後の成績との間に、全症例の平均では大きな変動を認めなかった。しかしながら0.01秒以上のP・E・Pc，I・C・T・の延長と、E・Tcの短縮、0.05以上のP・E・P・／E・T・の増加を示すものはグループ皿に多く、この内、2例に心不全を認めた。このことはP・M・D・患児管理上に心機図の経時的観察が役立つことを示唆する所見と考えられる。

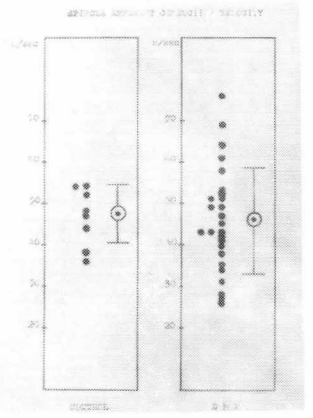
進行性筋ジストロフィー症のSpindle Afferent Conduction Velocity

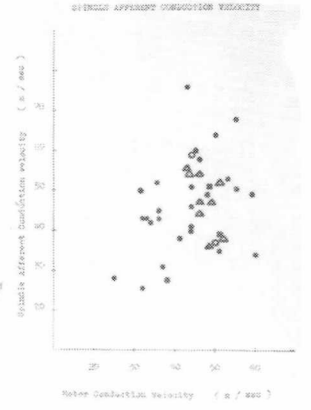
国立療養所東埼玉病院
石原伝幸　田村武司　半谷満太郎
今泉順吉　井上　満

筋紡錘は骨格筋筋線維と並列に配置されている筋肉内構造物で、それを支配する運動神経及びその求心線維の分布はその大きさに比し密である。中枢神経系に筋の長さの変化を伝達することが主な役割であり、求心線維にはⅠA型FiderとⅡ型Fiderの二種が存在する。筋ジストロフィー症における筋紡錘の病理学的所見については 1897年Battenが紡錘内筋線維は正常であるとし、その後もAdams，Greenfield や Pearson らも同様の記載をしている。しかし 1968年 Cazzato と Walton は筋紡錘カプセルの肥厚、紡錘内結合織増加、紡錘内筋線維の萎縮がみられると報告した。しかし本年Swash，Fox が報告するまで神経線維の所見についての報告はみられなかった。我々は本症で早期よりアキレス腱反射の消失をみることから筋紡錘の機能に注目しその求心線維（おそらくⅠAFiber）の神経伝導速度Spindle Afferent Conduction Velocity 測定を行ないその結果を報告する。対象は本院入院中のDuchenne 型筋ジストロフィー症患児27名、平均年令は 11.6才control 群として明らかな神経筋疾患を有しない男子10名をとり、その平均年令は 11.7才であった。他に脊髄疾患2名、Myotonic dystrophy 患者3名も計測した。測定方法は 1964年Angel，Alston により発表された方法で、Medelec 社製MS 6 筋電計を使用、表面電極を短指屈筋に接着し、膝窩部と内顆部後方で後脛骨神経を電気刺激し誘導されたM波とH波の潜時差より後脛骨神経MCVとSpindle afferent conduction velocity を算出した。図1はその一例を示す。左側はM波の潜時差より後脛骨神経のMCV測定法を示し、中段は足関節で得られたH波を示す。刺激の強度を上げるとH波は小さくなる。右側は膝窩部で得られたH波を示す。図2はSpindle afferent conduction velocity をcontrol 群と患児群で比較したものです。control 群が 47.5±7.0m/sec に対し、PMD群では 45.9±12.6 m/sec と有意差は認められなかった。図3は縦軸にSpindle afferent conduction velocity、横軸にMCVをとったものである。黒丸はPMD患児、白丸は脊髄疾患患者、三角はcontrol 群、四角はMyotonic dystrophy 患者である。Angel，AlstonはSpindle afferent conduction velocity の平均は43 m/secであるとしたが我々の計測でもコントロール群で 47.5 m/secと大体同じ値となった。この方法の問題点として 運動神経のAntidromic Stimulationにより出現するF波とH波の鑑別が困難な場合にしばしばぶつかったこと。第2にH波の潜伏時間が30～40m/sec と長いため、波の立ち上がりが通常のMCVやSCV測定のように正確に計測できないこと、第3にH波の不安定な出現があげられる。特に第2点は大きな問題で数10%の誤差がまぬがれない。我々が計測を開始してから、SwashとFox の本症における筋紡錘の詳細な病理学的所見が発表され、彼らは神経線維は異

常なしと報告したが、それとも一応一致する結果が得られた。彼らも最後に述べたように膕反射消失が筋紡錘異常と関係するのではないかという推論には、彼らの報告からも、今回の結果からも結論は得られなかった。







筋ジストロフィー症の筋血流測定法　—　水素電極による測定法の開発

国立療養所東埼玉病院
石原伝幸　田村武司　半谷満太郎
今泉順吉　井上　満

Duchenne 型筋ジストロフィー症の原因は依然として不明であり種々の説が提唱され議論が続けられている。Duchenne 型筋ジストロフィー症の初期には壊死におちいった筋線維が塊状に集まって見られ、小さな硬塞巣を思わせることから、Hathaway やEngelらは血管原説を提唱しウサギに実験的硬塞を起こさせ、同様の病巣を作ることに成功した。しかし、最近 1974年Paulson ら、 1975年Bradley らは 133 Xe—Clearance 法によりDuchenne 型筋ジストロフィー患者における筋血流量が対照群と差がないことを報告し血管原説に反論した。しかし以下に述べるように 133 Xe—Clearance 法にはいくつかの問題点がある。第一に 133 Xe の注射部位が筋肉であることの確証がなく注射後に拡散するためにどの組織の血流量測定をしているか不明なことである。第二には 133 Xe がアイソトープであるため、最近環境汚染の問題とあいまって、特別の設備がないと 133 Xe が使用できず、設備も高価であること。第三には 133 Xe 自体高価であることなどがあげられる。我々はこれらの欠点を補う方法としてH$_2$ —Clearance法に着目した。H$_2$—

Clearance法に使用する白金電極はClark , Hymanによりはじめて医学分野に応用され、彼らはこの電極を主にA－Vシャントの検出に応用した。 1964年Aukland らは針タイプのTissue electrode を作成し、犬の筋肉に挿入し筋血流量を測定した。第1図の上図がそれで、下図はIntravascular electrode である。この白金電極による筋血流量測定法の長所としては、まず第1にTissue electrode で記録する場合は針の周囲の狭い範囲の血流量すなわち 133 Xe—Clearance法と異なり筋肉自体の血流量測定が可能であることである。第2には生体内でinertで全ての組織に拡散しうることである。第3には安価であること、第4には設備がisotope を使う場合程複雑ではないこと。第5には環境汚染の心配がないことがあげられる。我々は本研究の第一年度としてTissue electrode(図2)を作成したので発表する。Intravascular electrode は構造が複雑なことなどから作成をやめ図の電極を作成した。直径 250 のPlatnum wire にポリウレタンをコーティングし直径約 300 の電極が出来上がった。測定方法としては、患者に水素ガスを吸入させ被検者の皮膚を切開し筋膜を確認し、この針電極を挿入しH_2 のDesaturation curveより半減期を測定し血流量を算出する予定である。以上H_2—Clearance 法による筋血流量測定用白金電極の開発に成功したことを報告したが、来年度は測定装置のセットアップと基礎実験を重ね報告したい。

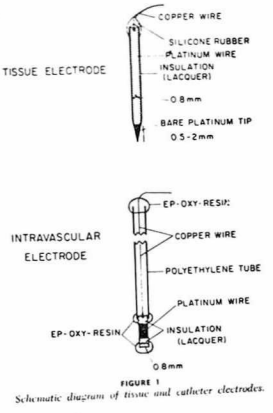


FIGURE 1
Schematic diagram of tissue and catheter electrodes.

図 1

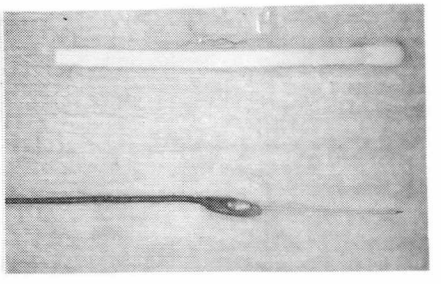


図 2

D型死亡者56例の心胸郭変形の状況並びに剖検所見との対比による検討

国立療養所西多賀病院
山田 満

特にDMP（D型）の早期死亡例がどの様な状況で経過したかを知り、今後の反省とするために、吾々の病院に入院した56例のD型死亡者の入院から死亡までの経過をし線的に心に対してはCTRの変化、胸郭変形に対しては横隔膜穹隆部左右比、肺長左右比等につき、その程度及び進展の状況並びに肺炎、気管支炎等合併症の状況につき、死亡者を12～15才群、16～19才群、20才以上群に3区分して考え、更に剖検所見との対比により検討したが、死亡年令は、15才、16才、20才にピークがあり、CTRは12～15才群において特に大なるものが多く、又横隔膜穹隆部左右比についても一方が他方の50％以下に狭められたものが12～15才群では20才以上群の2倍以上を占め、16～19才群では両者の中間であった。又肺長左右比についても12～15才群に最も異常が多かったのである。次に横隔膜穹隆部左右比が死亡までの約1年間にどの位進展していくかを調べたが、その進展差が20～50％に達する者は12～15才群では17名中6名（35.3％）、16～19才群では18名中3名（16.6％）、20才以上群は1人もなく、10％以上の進展差についてみると、12～15才群では12名（71％）を占め、16～19才群は9名（50％）、20才以上群は18名中3名（16.6％）となっており、12～15才群は特に進展が急である事を示しております。CTRの死亡前1年間における進展も同様な状況であり、レ線的に心拡大の進展が急激な者も12～15才群の様な早期死亡例に多い傾向を示しております。Swliure の他にLordose，KyPhoseについては、右凸のScoliose にKyphose を合併した者が12～15才群に著しく多く、Lordose は16～19才群、20才以上群に多かった。次に12～15才群14例、16～19才群13例、20才以上群10例、計37例につき心胸郭変形と剖検所見とを対比させてみると、CTRの大なるものは、特に12～15才群で右心拡張と肺うっ血浮腫が多くみられ、うっ血性心肺不全を思わせ、横隔膜穹隆部左右比の異常なものは、特に12～15才群、16～19才群の早期死亡例で、アレテクターゼと心筋結合織化が著しく多い傾向を示したが、20才以上群ではアテレクターゼ少く、胸膜癒着、肺炎膿胸、気腫膨隆などが比較的多くなっている。合併症の中死因として考慮されやすい肺炎については12～15才群の経過中に最も多くみられたが、直接死因となった時期に発生した者は少かった。又気管支炎については経過中16～19才群に著しく多く発生したが、これも直接死因となった時期に発生したものは少かった。従って特に早期死亡例程進展の急なものが多く、剖検所見の対比等からも心胸郭変形による心肺不全が最も大きな死亡の要因となっているのではないかと考えられる。

成人PMDのGlossopharyngeal Breathing（GPB）の研究

国立療養所箱根病院
村上慶郎　岡崎　隆　古内文夫

既に私共はGlossopharyngeal Breathing（GPB）をDuchenne PMDに使用してかなりの成績をあげているが、今回は成人のPMDで、呼吸機能の低下をきたし咳嗽の困難な患

者に対して、咳嗽を助長する目的でＧＰＢを使用した。ＧＰＢを行なうことによって、一部PMD患者で咳嗽が容易になるという患者がいるために、spirometryによってpeak expiratory flowがＧＰＢによってどのように変るかをみた。

患者は８人の成人PMDの末期で、いづれも呼吸機能の高度に低下しているものに、ＧＰＢを修得させ、%肺活量、%peak expiratory flow を測定比較した。

成績は以下の如くである。

Pt.No	Sex	Age	%VC	%GPB	%Peak Expiratory Flow	
					Unassisted	GPB
1	M	20	10	60	16	46
2	M	21	9	64	21	66
3	M	19	18	76	28	42
4	M	24	12	22	22	26
5	F	33	24	50	10	24
6	F	29	16	54	22	42
7	M	30	46	50	48	52
8	M	27	32	73	54	89

以上の結果からＧＰＢは成人のPMDの末期の呼吸機能の低下による咳嗽困難に対してpeak expiratory flow の増加によって咳嗽の機構を強化するものと思われる。しかしこのものは正常の咳嗽とは異なるものである。しかし患者は自覚的に咳嗽が楽になったと訴えるものが多く、PMDによる呼吸不全で咳嗽困難なものに対してＧＰＢは、咳嗽補助手段として使用できるものと思われる。

超音波血流計による筋ジストロフィー症四肢血流量の測定

国立療養所箱根病院
中村正敏　米谷俊郎
村上慶郎　久保義信

最近Duchenne PMDのVascular Theory が述べられているがこれを否定する意見も多い。Engelらは血小板セロトニンのuptakeの異常を述べており、私共も同様な成績を得ている。又、DemosらはArm-TongueのCirculation Timo のSlownessを報告している。

私共は今回、超音波Doppler 血流計により、このような循環異常がPMD患者の四肢に存在するかどうかを調べた。

対象患者は国療箱根病院に入院または外来通院のPMDおよびその類似疾患22名である。男子15例女子7例。年令は12才から56才までで、内訳はDuchenne PMD 5例、FSH-PMD 3例、LG PMD 3例、クーゲルベルグ・ベーランダー病6例、多発生筋炎2例、シャルコー・マリー病1例、筋萎縮性側索硬化症2例であった。測定血管は上肢では、A・brachialis, A・radialis 下肢では、A. femoralis, A.dorsalis pedisについて、安静時に行なった。

成績はDuchenne PMD、FSH-PMD、LG-PMDでは血流抵抗は略正常であった。クーゲルベルグ・ベーランダー病、多発性筋炎、筋萎縮性側索硬化症ではいづれも血流抵抗は増大の傾向にあったが有意ではなかった。又、シャルコー・マリー病の1例では下肢の血流抵抗の増大が認められた。

以上小数例であるので結論としてはいえないが、筋原性のものは正常で、神経原性のものは血流抵抗の増大の傾向にあるが、更に症例を重ね、また筋萎縮の進行によっても検索の必要があるものと思われる。

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 — 液性免疫を中心として —

国立新潟療養所
湯浅龍彦　片桐　忠　文田明仙
桜川宣夫　川瀬康裕　熊本俊秀
高沢直之

＜緒　言＞

進行性筋ジストロフィー症（以下PMDと略す）、特にDuchenne型PMDの死因の上位は、心不全と呼吸器感染症で占められている。従ってこれらに対する日常の管理が重要となるが、感染予防に関しては一定の目安がない。私共は昨年度からPMD患児の免疫学的側面を検討して来たが、今回は液性免疫能につき検索したので結果を報告する。

＜対象及び方法＞

昨年度DNCBテストを施行したPMD患児の中から結果が強陽性であった9例と、弱陽性1例を含む陰性例9例を対象とした。両群で、血清総蛋白、γ-グロブリン値、免疫グロブリン（IgG，IgA，IgM）、血清補体価（C_4，C_3）を測定し比較検討した。

＜結　果＞

DNCB陽性群と陰性群の年令構成に差はなかった。両群の平均体重は、陰性群に於て低値を示したが、ADLは差がないが、むしろ陰性群が高値を示した（図1）。

血清総蛋白は両群に全く差がみられなかった。血清γ－グロブリン値は、両群の平均値は共に正常範囲であったが、ＤＮＣＢ陰性群では値のばらつきが目立った。

免疫グロブリン量（ＩｇＧ，ＩｇＡ，ＩｇＭ）は、いずれの平均値も正常範囲に停まった。ＤＮＣＢ陽性群と陰性群を比較すると、陰性群ではＩｇＧ，ＩｇＡにばらつきが多くしかも平均値は陽性群に比べ低値を呈した。この際ＩｇＧ平均値の両群差は統計的に有意（$p < 0.05$）であった。ＩｇＭ平均値は両群に差がみられなかった。

血清補体価（C_4，C_3）の平均値は両群共に正常であった（図２）。

＜考案及びまとめ＞

Duchenne 型 PMDに於て、進行例にＤＮＣＢ反応を中心とした細胞性免疫能の低下する例のあることを昨年報告した。従来Duchenne 型 PMDの免疫グロブリン値については、２－３の報告があるが、有意の結果は得られていない。今回我々の結果からも特に著明な変化はなかった。しかしＤＮＣＢ陰性群に於ては、軽微な変化がみられ、それはＩｇＧ，ＩｇＡの選択的低下傾向である。この事はＤＮＣＢテストにも表わされるＴ細胞機能の低下と共に、ＩｇＧ，ＩｇＡ産生Ｂ細胞をregulateしているＴ細胞機能に何らかの変調が現われたものと考えればうまく説明出来よう。Ｔ細胞機能不全をもたらした原因は不明であるが、低体重、低栄養、基礎疾患の進行による内的環境の悪化などが要因として考えられる。

以上の結果より、Duchenne 型 PMD児の感染症対策に於ては、年令と体重とＤＮＣＢテストの結果が重視されなければならず、高年令、低体重、ＤＮＣＢテスト陰性例では、広汎なＴ細胞機能不全が考えられ注意深い管理が必要となろう。

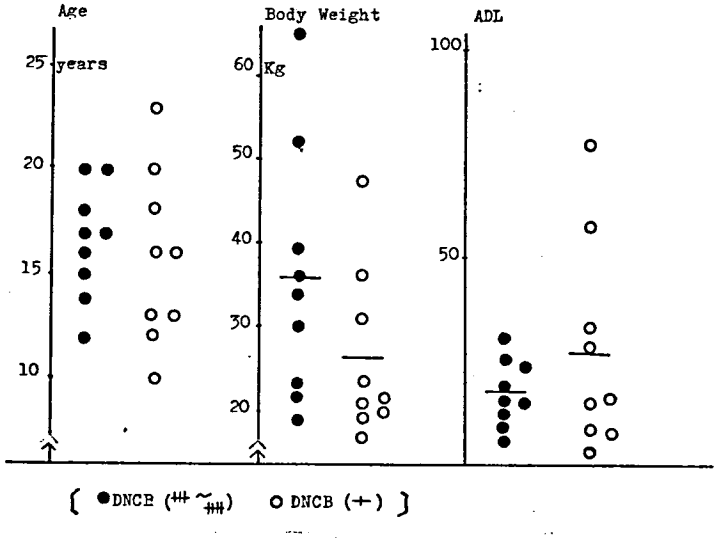


図　1

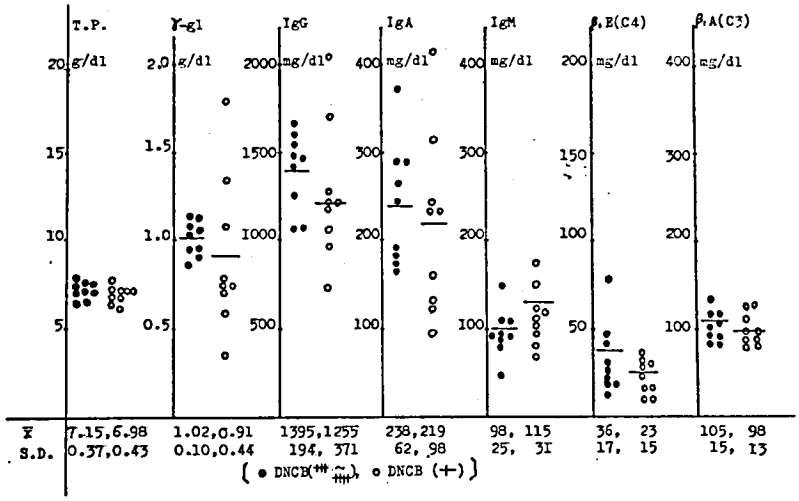


図 2

女性ＤＭＰ患者に関する研究（２） — 厚生省資料による統計的検討 —

国立新潟療養所
片桐 忠　湯浅龍彦　川瀬康裕
熊本俊秀　文田明仙　高沢直之
桜川宣夫

昨年、我々は女性のDMP患者で、臨床的にDuchenne 型に類似する２症例につき報告した。

今回は全国レベルでどの位の頻度同様の症例が存在するかを究明するために、昭和50年度厚生省資料を基に解析を行なった。資料の分類に基いた各型の総数ならびにその頻度は表１の如くで、女性Ducnenne 型と診断してあるのは29例あった。しかしこれらの中には処女歩行が認められない例、経過が長すぎると思われる例などが含まれており、各施設により多少、診断基準が異なっていると思われるので一応229例の女性全例を分析の対象とした。まずDuchenne 型の診断基準を設定する意味で男児例の歩行不能例をみると10才をピークに次いで９才、11才、12才の順となり、それらで全体の72%を占める（図１）。次にＬ－Ｇ型で既に歩行不能となっている例をみると図２の如くで、その分布は広汎にわたっている。それらの中で10才前後で歩行不能となっている例を一応、対象の範囲に入れて以下の分析に供した。

ＣＰＫ値は各施設により異なり最高値でみると 500 単位から 6,000 単位と差がある。しかしＣＰＫ値を年令別にプロットしてみるとどの施設においてもほぼ類似するパターンを示した。以上のことからDuchenne 型の診断基準として、1）歩行獲得があり、2） 5才頃迄で発病し、3） 6～12才頃迄に歩行不能となり、4）20～25才迄に bed ridden に陥いり、5）ＣＰＫ値に上昇が認められる。の５項目を設けた。その基準に従って、表１の女性DMP患者の中からその診断基準を満たすものを抽出したものが、表２である。その結果、今回の資料から約36例のDuchenne 型類似の女児が存在することが判明した。結局、それらを含めた全Duchenne 型の中で女性の占める割合は約 3.2 %となり、 1973 年に近藤等が報告した値 3.7 %にほぼ類似する値が得られた。

表１　DMP各型の総数および頻度

	Male	Female		%
Duchenne	1087	29	1116	70.3
Becker	13	1	14	0.9
LG	53	43	96	6.0
FSH	13	9	22	1.4
miscellaneous	82	52	134	8.4
non DMP	95	78	173	10.9
not determined	16	17	33	2.1
total	1,359	229	1,588	100

（昭和50年度厚生省資料）

図１　Duchenne 型の歩行不能年令

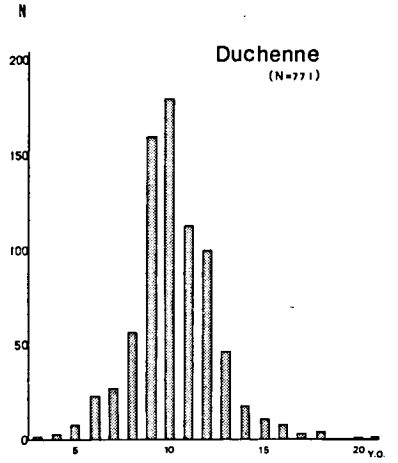


図２　Limb girdle 型の歩行不能年令

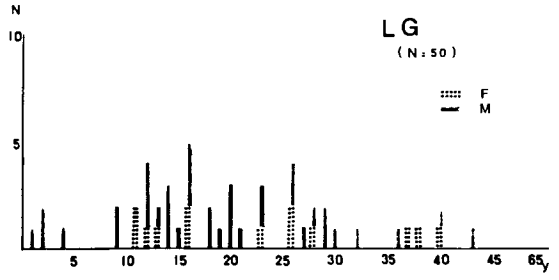


表２　全女性DMP患者中Duchenne 型の診断基準を満たす患者数

Duchenne	29	14
LG	43	2
FSH	9	2
miscellaneous	52	12
not determined	17	6
	150	36

Oculo-pharyngo-distal Myopathy の電顕的検索

国立療養所再春荘
泉　純治　岡元　宏
内野　誠　出田　透

＜目　的＞

1971年、里吉らはその特異な筋障害分布から、oculo-pharyngo-distal myopathy（o.p.d.mと略す）と名付けた一剖検例を報告した。疾病分類上、主にdistal myopathyのcategoryに含める考え方と、いわゆる広義のocular myopathyに含める考え方があるが、充分な組織学的検索がなされた例も少ないため、正確な分類学上の位置づけは不明である。今回我々はo.p.d.mと思われる例を経験し、電顕的検索にて特異な所見を観察したので報告する。

＜症　例＞

26才の女性で20才頃より笑顔ができにくくなり、同時に両側眼瞼下垂に気付く。24才頃より嚥下障害及び鼻声が出現し、次第に進行する。家族歴、既往歴には特記すべきことはなく、一般身体所見も異常ない。神経学的所見として、表情に乏しく、いわゆるミオパチー様顔態で両側眼瞼下垂あり、眼球運動は両側共外転が不充分である。近視（右 0.08，左0.1）。眼輪筋、口輪筋の中等度脱力を認め、軟口蓋の挙上は不良。言語は鼻声で、唇音、舌音も不良。四肢遠位筋の脱力と筋萎縮を認め、下肢で深部反射消失。検査所見で一般検査に異常なく、軽度のEEG及びECGの異常を認め、CPKの軽度上昇とEMGで眼輪筋、四肢遠位筋にmyogenic patternが認められた。

＜筋生検＞

(1)光顕所見：前脛骨筋で行ない、直径50～90μの正常大かつ変性所見のない筋線維に混じて、散在性に40μ以下で種々の直径の、円形あるいはangularな変性萎縮筋線維が観察され、一部group atrophyの傾向を示す部位もみられた。特に目立った変化として、変性筋の大多数に大小の空胞がみられ、空胞内に粗大な顆粒状物質が沈着していた。さらに小数の変性筋では長軸に平行に走る巨大な桿状物質の集塊を認めた。その他sarcoplasmic mass 中心核の鎖状配列などが観察された。(2)電顕所見：変性筋線維の殆んどに巨大な空胞を認め、空胞内に大きなミェリン様の層状構造物が多数認められ、巨大なものは8μ前後に達した。空胞周辺ではsarcomereの配列の乱れ、myofibrilの断裂、破壊、myofilamentの離散があるが、少し離れた部位では正常の横紋構造を保っていた。その他cytoplasmic bodyも散在された。また光顕でみた巨大なrod like bodyがI帯から連続性に認められ、集団としての大きさは20～44μにも達する。筋線維と直角の格子膜様は明らかでない。内部はZ帯と同一電子密度の物質のほか、thick filament，thin filamentと思われるfilamentが錯綜していた。なお、mitochondriaには特に異常なく、特異な結晶様封入体も認めなかった。

＜考　　案＞

本症の臨床症状を要約すれば、若年発症の孤発例で、眼・咽頭・四肢遠位筋の障害を特徴とする筋原性筋萎縮症と考えられ、里吉らの報告したo.p.d.m.に一致するものと考える。今日、o.p.d.m. は広義のocular myopathy あるいはdistal myopathy のcategory に含めて考えられているが、本例で行なった筋生検所見では従来の両疾患のいずれの組織所見とも異なる変性様式並びに微細構造の変化をとっており、本例に限って述べれば、単に両疾患の臨床亜型あるいは移行型と考えるのは早計と思われる。電顕的検索がなされた例で、程度は軽いが類似の微細構造の変化が報告されており、類似疾患の集積によっては、一つの疾患単位をなす可能性もあると思われる。

進行性筋ジストロフィー症患者の末梢神経終末部の電気生理学的検討

国立療養所再春荘
泉　　純治　岡元　　宏

＜目　　的＞

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症（以下DMP）に関して、末梢神経、末梢神経終末部および神経筋接合部の病態生理を電気生理学的手技を用いて明らかにする目的で、誘発筋電図を記録しM波振巾およびM波潜時について分析した。

＜対象および方法＞

対象はDuchenne 型DMP患者24名で年令は10才から19才（平均14才）、厚生省班会議基準による障害度分類ではⅠ－2～Ⅰ－5群が5名、Ⅱ－6～Ⅱ－9群が19名であった。正常人対照群20名とした。うちわけは18才から39才（平均24才）、男子6名女子14名であった。方法は被検者を安静仰臥位にして、右正中神経および右尺骨神経をそれぞれ肘部ならびに腕部にて電気刺激し、おのおの短母指外転筋または小指外転筋の誘発筋電図を記録後、それぞれのM波振巾およびM波潜時に関して分析した。刺激は電子管刺激装置MSE－3R型、アイソレーターMSE－JM型（日本光電製）にて、持続0.3～0.5 *msec* の矩形波刺激で極上の刺激強度でおこなった。記録は関電極をそれぞれ筋腹に不関電極をおのおの基節骨上におき時定数 0.01 にてレコーダー付筋電計MM－22A型（日本光電製）でペーパーフィルムに撮影した。刺激および記録電極はすべて脳波用皿電極を使用した。室温は23～27℃（平均 24.5℃）であった。また反復刺激を正中神経腕部にておこない、短母指外転筋のM波振巾の動揺をも検討した。反復刺激の頻度は1Hz ，2Hz ，5Hz の比較的低頻度とした。記録されたM波振巾はpeak to peak を測定し、M波潜時は刺激のartifact の始まりから、M波の基線から陰極方向へのたちあがり点までとした。

＜結　　果＞

① M波振巾（mv）

	正常人	DMP
正　中	10.1±3.9	2.9±1.4
尺　骨	9.9±2.3	4.1±1.4

② Distal latency（*msec*）

	正常人	DMP
正　中	3.4±0.4	4.0±0.6
尺　骨	2.6±0.3	3.1±0.7

M波振巾およびDistal latencyともに正中、尺骨両神経において、正常人とDMPとの間に有意差があった。（$p<0.01$）

③ Latency rate（*m/sec*）

	正常人	DMP
正　中	19.1±2.9	15.2±1.8
尺　骨	24.1±2.3	20.0±3.8

④ MCV（*m/sec*）

	正常人	DMP
正　中	59.1±3.8	58.0±3.6
尺　骨	60.0±3.9	56.5±3.5

⑤ Residual latency（*msec*）

	正常人	DMP
正　中	2.3±0.5	3.0±0.5
尺　骨	1.6±0.3	2.1±0.6

各表はすべてMean±SDで表現している。Latency rate およびResidual latency に関しては、正中、尺骨両神経においてそれぞれ正常人とDMPとの間に有意差が認められた。（$p<0.01$）MCVに関しては、尺骨神経では有異差が認められた（$p<0.01$）が、正中神経では有意差はなかった。（$p>0.05$）⑥反復刺激に対するM波振巾の動揺は、1Hz，2Hz 5Hz の刺激頻度にておこなったが正常人とDMPとの間に差異はなく、Waring は認めなかった。

＜結　　論＞

① Duchenne 型DMP患者の正中神経、尺骨神経における末梢部刺激時のM波潜時、潜時率、残差潜時は正常人対照群に比べて有意に遅延していく（$p<0.01$）病態生理上Distal motor neuropathyに相当する。

② Duchenne 型DMP患者の尺骨神経MCVは正常人対照群に比べて有意に遅延していた。（$p<0.01$）正中神経MCVには有意差はなかった。（$p>0.05$）

③ Duchenne 型DMP患者の神経筋接合部の病態生理には重症筋無力症のような電気的疲労現象を呈するものは認めなかった。

障害四肢筋の活動電位および筋張力研究

国立療養所宇多野病院
北野治男　野口貞子　森宗　勧
西谷　裕（神経内科）
吉岡三恵子（小児科）

筋ジストロフィー症における障害筋の病態を電気生理学的に検討し、再現性の高い障害度の指標を作成する目的で、以下の基礎実験を行なった。

＜対象　方法＞

肘関節を直角に屈曲した状態で、我々の製作した張力トランジューサーを前腕に取付け、被検筋である上腕二頭筋の筋腹及びそこから筋線維方向に5cm離れた遠位部の2点に直径5㎜の円板電極を装着し、上腕を軀幹に固定する。健康者14例〔男6、女8、平均年令24〕は坐位で鉛直方向に、肢帯型筋ジストロフィー症（以下LGと略）3例〔平均年令21〕と脊髄性筋萎縮症（以下SPMAと略）4例〔平均年令12〕は仰臥位で水平方向に、肘頭より50cmの遠位部で0～500 gの張力（以下Tと略）を加える。Medelec MS 6型モジュール式筋電計により、TとEMGをオシロスコープ上に表示するとともに、健康者では100 μV、患者では20 μVの電位変動を分析する感度で、T負荷開始5秒後より3秒ないし5秒間の電位累積値（以下TAと略）と電位数（以下NPと略）を記録する。

＜結　果＞

健康者ではTの増大にともない図1のようにNPが、また図2のように平均電位（以下MAと略）が増加する。LGとSPMAでも図3・図4のように同様の傾向があるが、健康者と患者では検査条件が異るので両者間の比較はできない。また図3・図4で折れ線グラフが途中までしか描かれていないのは、筋力低下が著明で、それ以上のT負荷に耐え得なかったことを示す。図5で分るように、100 g負荷時のTAとMAの関係からLGとSPMAは比較的明瞭に区別し得る。なお張力トランジューサーにより、Tはこの大きさに比例した基線の低下としてオシロスコープ上に記録された。

＜考　察＞

1964年Willsonは針電極を上腕三頭筋に刺入し、手関節の部位に0.5～2 KgのTを負荷して同様の実験を行ない、Tの増大にともなうNPの直線的増加と、MAの増加傾向を報告した。表面電極を用い上腕二頭筋で行なった我々の実験でも、ほぼ同様の関係が示された。表面電極では、針電極における筋肉の刺入位置やそのずれのため検査データーのばらつきがなく、より再現性にすぐれていると考えられる。張力トランデューサーは、種々のT負荷を可能にすると同時にTをオシログラフに記録し、分析時間中にTが一定であったか否かを表示するもので、臨床上応用可能と判断した。図4に示されるように、Tの増大にともなうMAの増加は、LGでは重度障害筋ほど小さく、逆にSPMAでは大きい傾向があるように考えられ、今後検査例数を増して検討していく予定である。

図1　正常人における張力（T）と電位数（NP）の関係

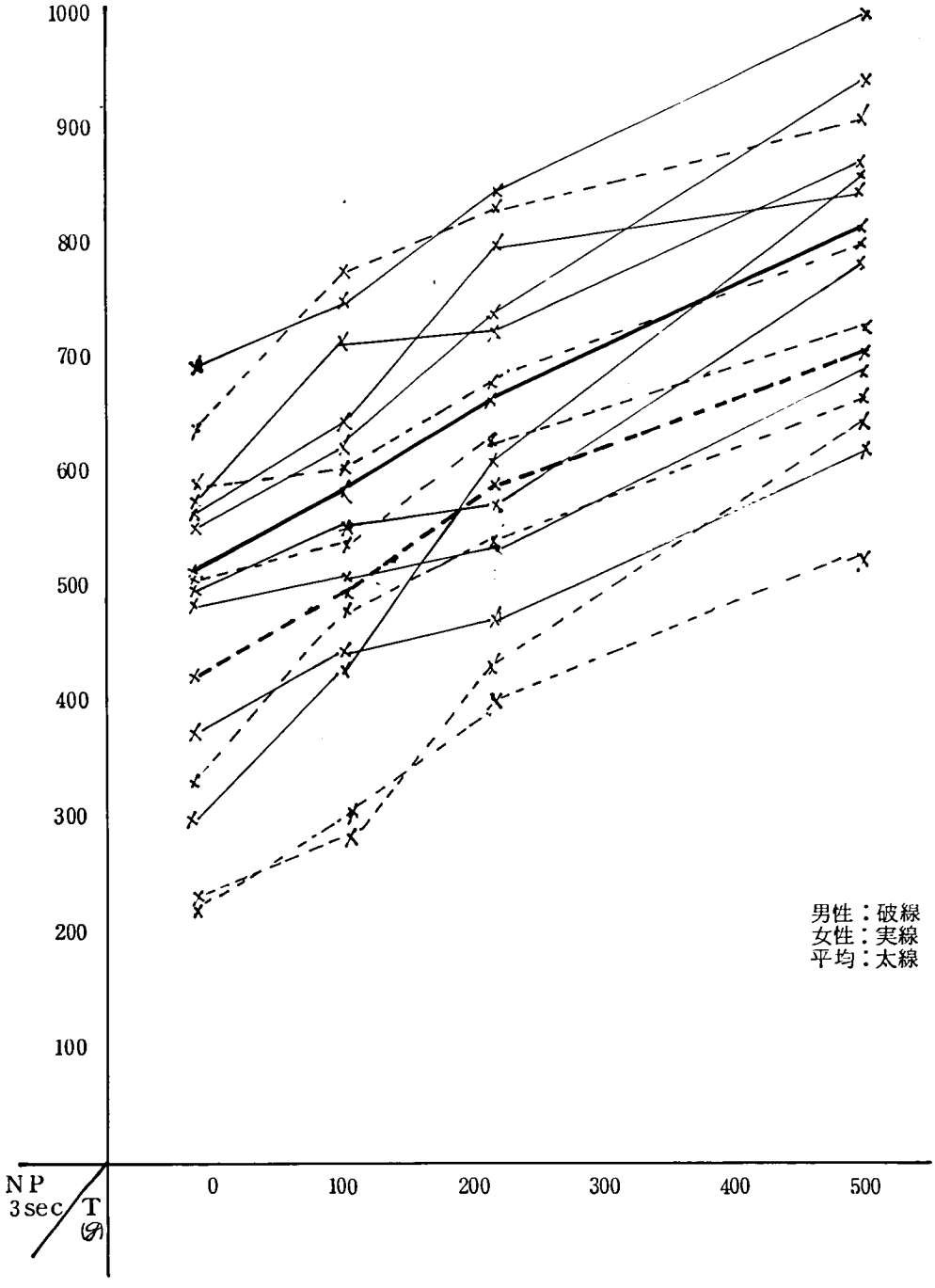


図 2　　正常人における張力（T）と平均電位（MA）の関係

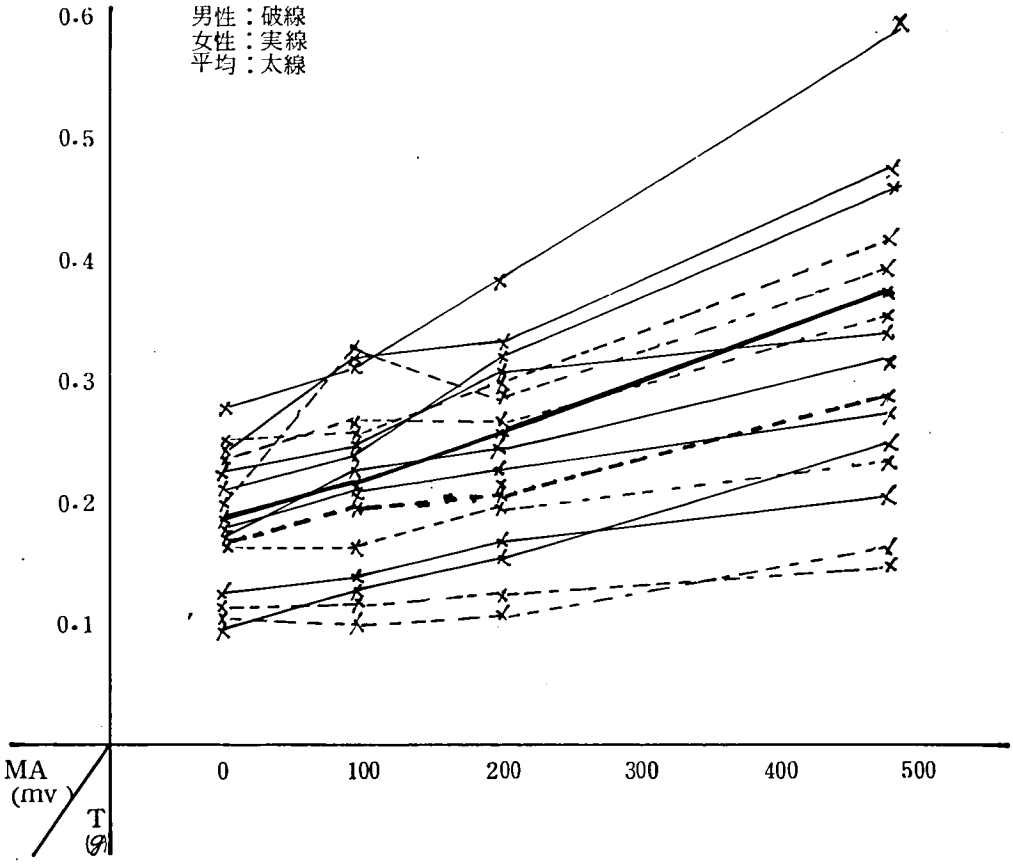


図 3　　患者における張力（T）と電位数（NP）の関係

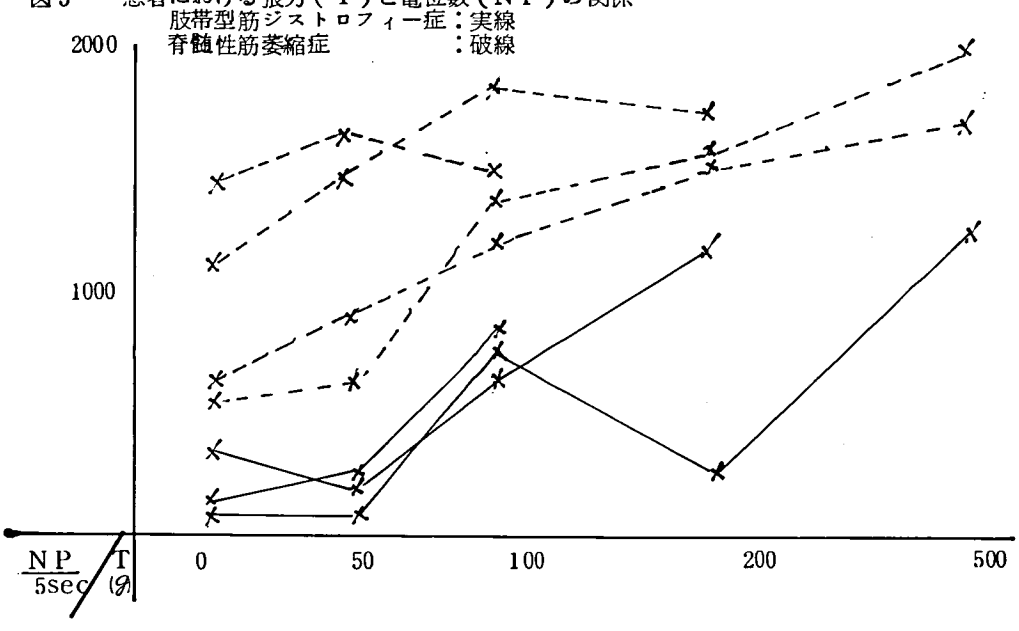


図 4　患者における張力（T）と平均電位（MA）の関係

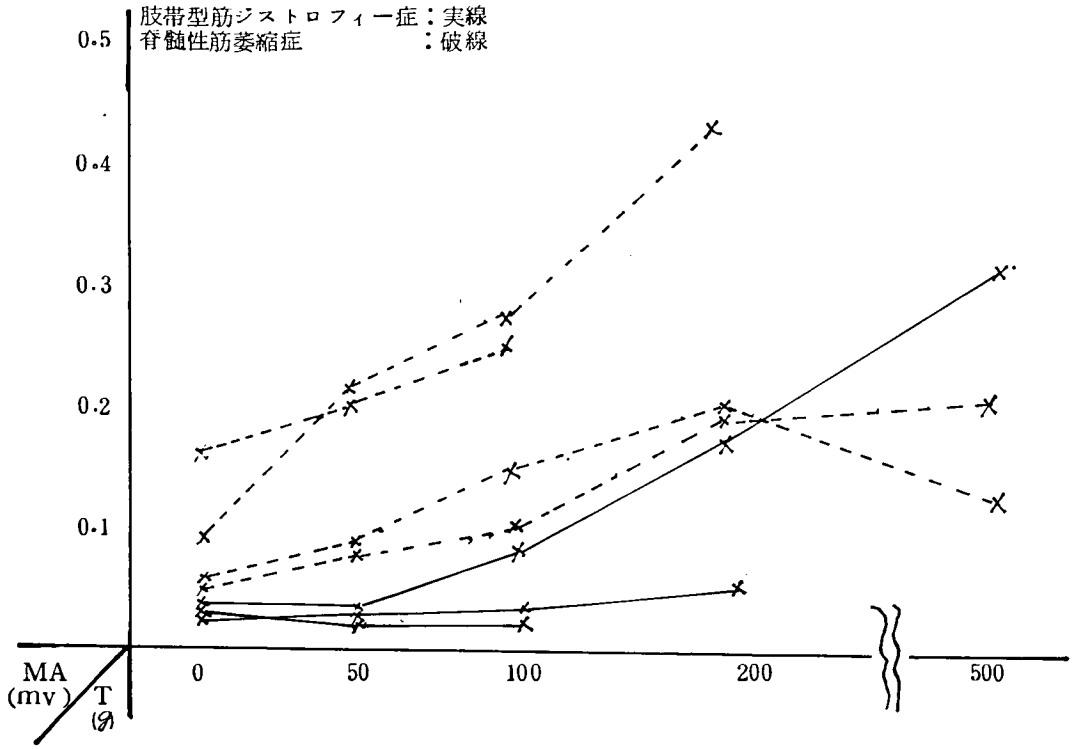
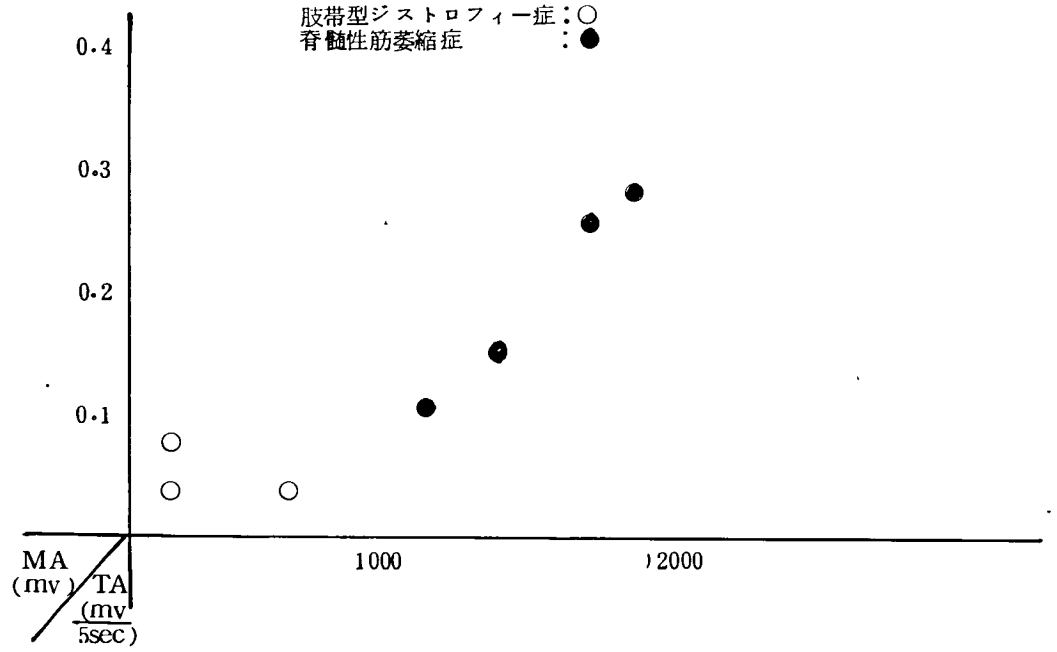


図 5　負荷時患者の電位累積値（TA）と平均電位（MA）の関係



神経筋疾患の組織学的研究 — ジストロフィー・マウスの筋病変について —

国立療養所宇多野病院
吉岡三恵子（小児科）
野口貞子　北野治男（神経内科）

モデル動物による筋ジストロフィー症の研究は、現在、種々の動物が用いられているが中でもジストロフィー・マウスは遺伝により一次的に筋線維の障害される実験動物としては最初のものである。このマウスにみられる筋の病変と人間の筋ジストロフィー症にみられる病変が非常に類似しているため、このマウスは筋肉疾患研究の分野で有用な道具として多く用いられてきた。

我々は昨年度、神経筋疾患の生検筋の筋膜にみられる差異を膜内粒子及びT－システムの口径を中心に調べたが、本年度はこのジストロフィー・マウスを用いて、その筋線維にみられる病変を経時的に調べてみようと考えた。

＜方　　法＞

実験動物中央研究所より送られた生後8週目のジストロフィー・マウスC57BL／6J－dy♀7匹とコントロールとしてC57BL／6J－＋／？♀7匹を同様の条件下に飼育し、生後8週目、12週目、18週目、32週目でそれぞれ屠殺し、骨格筋、心筋、横隔膜及び坐骨神経を採取し10％ホルマリンに固定（光顕用）及び2.5％グルタール・アルデヒドで固定（電顕用）した。電顕用に固定したものは更に二分し、一つは超薄切片用とし、他はフリーズ・エッチング用法とした。

＜結　　果＞

ジストロフィー・マウスとコントロールのマウスを比較すると、同じ週令でも前者は後者にくらべ体重も少なく、体格も小さく、毛は薄く粗であった。生後8週目にはすでに運動失調が現われており特に後肢に著明であった。生後12週目の大腿筋の光顕所見では、横断像で筋線維の大小不同が著明で輪郭は丸味がかり、間質もすでに増加していた。脂肪浸潤も強く、かなりの筋線維に中心核を認めた。縦断像ではこの中心核は鎖状に長くつながったものもあり、興味深かった。生後24週目の大腿骨の光顕像では、上記の変化は一層著明であり、間質の増加、高度の脂肪浸潤を認めると共に、筋線維の萎縮が強かった。

電顕所見では、本年度はフリーズ・エッチング法による観察を中心に行ない、超薄切片法については52年度にひきつづき行なうことにした。以下、フリーズ・エッチング法による筋線維の所見について述べると、生後8週目の大腿筋では、筋線維の基本的な構築はよく保たれており、所々、筋節の一つに筋フィラメントの消失を認め、ここには筋小胞体及びT－システムが露出した状態でみられたが共にその構造には変化がなかった。しかし、生後18－19週目になると、筋線維にみられる変化は著明になり、病変は一筋節にとどまらず、一つの筋原線維の広範囲にわたると共に、筋原線維に大小不同が明らかであった。又、ミトコンドリアにも変化が認められ、異様に大きくなったものやクリステの変化したものがあった。筋線維内にみられた有髄神経には著変は認められなかった。大腿筋及び心筋

の筋膜表面についてもかなりのレプリカが得られたが、膜内粒子やT－システムの形態について統計的に処理するには尚、多数の標本が必要と考えられた。

以上51年度はジストロフィーマウスをはじめて飼育し、その臨床症状、筋病変を経時的に観察したにとどまったが、ここで得られた一般的知識を生かして、今後の研究の方向づけを行ないたいと考えている。

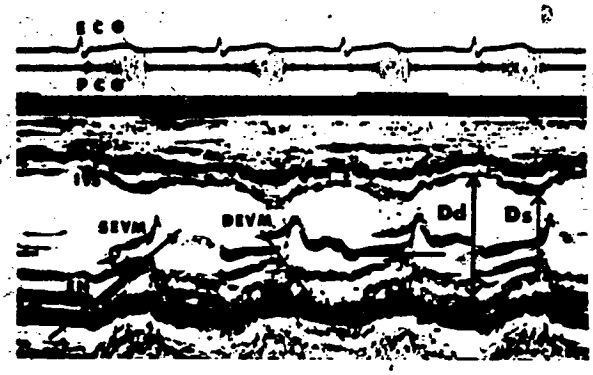
進行性筋ジストロフィー症の心エコー図およびミネソタ・インピーダンス・カルディオグラム所見

国立療養所宇多野病院
吉岡　三恵子（小　児　科）
森　　洋　一（国立京都病院小児科）
神谷　哲郎（京　大　小児科）

UCG及びMICを用いてPMDの左心機能を非観血的に検索した。

＜方　　法＞

UCGはアロカ社製SSD－90型を使用し、2.25 MHz、直径10㎜のトランデューサーを仰臥位の患者の第Ⅲないし第Ⅴ肋間胸骨左縁に置き、これより外側下方の心尖部方向に向け、右に示すような左室エコーを得、記録速度50㎜／secでstrip chartに連続記録し、連続する5心拍の値を平均した。MICは患者を仰臥位におき、呼吸状態で呼吸を停止させ、記録速度50㎜／secで7心拍以上を記録し、5心拍以上の平均値をとった。Sは患者のHt値により補正した。負荷試験として亜硝酸アルミの吸入を行なったがこれは運動負荷ができぬ重症例が多いためである。正常者に亜硝酸アルミを20秒間吸入させ、吸入後90秒間連続記録し、△Z及びdz/dt波の変化と心拍の変化をみると図1の如く、△Z及びdz/dt波が増高し、心拍数の増加が認められた。次に各心拍毎に先行R－R間隔より計算されたHR及びSI，CIをグラフにしてみると図2に示すような変化が認められた。これより吸入後30秒後の値をもって負荷後の値とし計算上のHR，CI及びSIの変化を夫々吸入前の値に対する増加率として表わした。



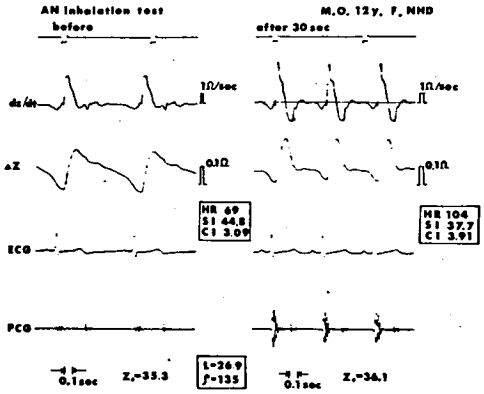


図 1

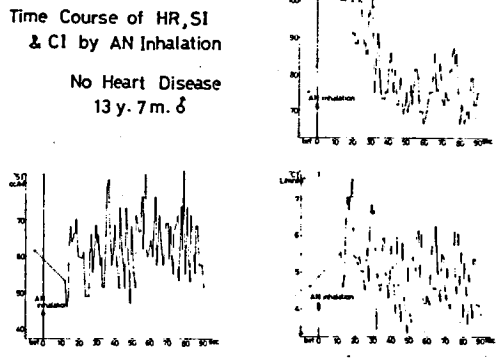


図 2

＜対　　象＞

UCGは下図に示す患者について行ない、コントロール（N）として12名を調べた。MICはD型25名について行なった。障害度により軽・中等・重症の3群に分けて検討した。

重症度と障害度

		Duschenne型	Limb-Girdle型	Congenital型	Spinal型
軽症	1	0	0	0	0
	2	6	1	0	1
	3	0	1	0	1
中等症	4	2	4	0	0
	5	5	0	1	3
	6	7	0	4	3
重症	7	3	0	0	0
	8	1	0	2	0
計		24	6	7	8

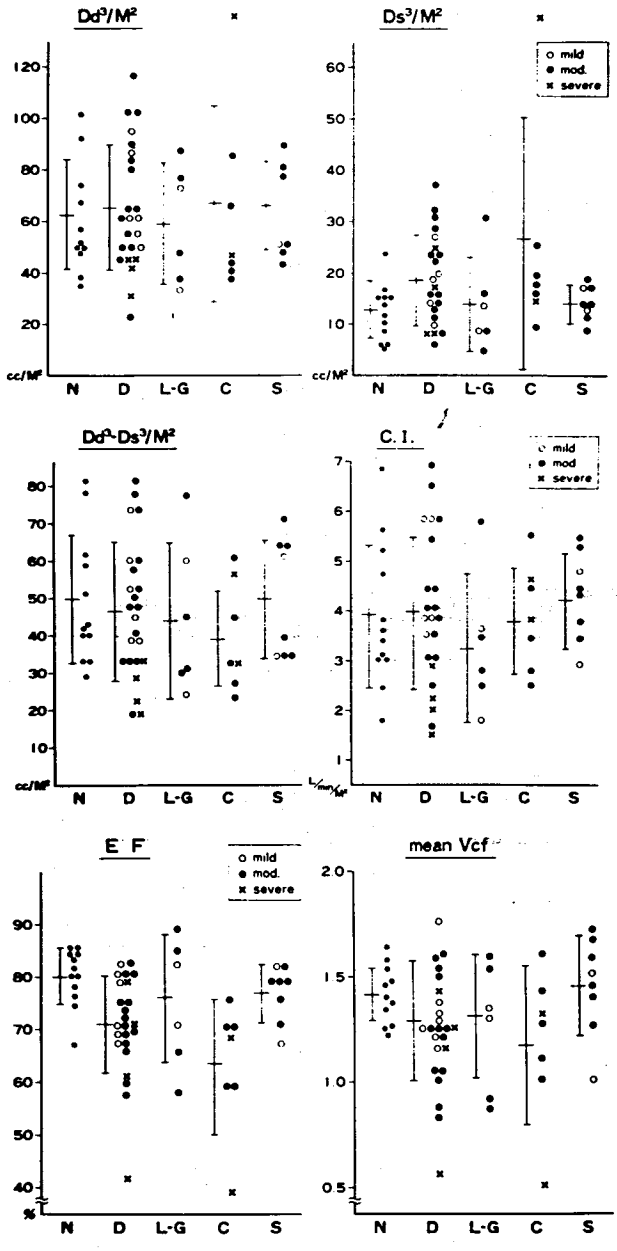
Age, Height, B.W. and B.S.A.

		Normal	Duschenne	Limb-Girdle	Congenital	Spinal
Age	Mean	12.0	13.0	20.5	12.6	10.8
	±SD	±4.6	±2.9	±4.2	±2.2	±4.0
Height	Mean	148.3	136.7	156.6	124.7	125.4
	±SD	±20.4	±13.4	±10.5	± 9.1	±17.8
B.W.	Mean	41.8	26.9	39.5	19.8	23.0
	±SD	±12.4	± 6.8	± 7.1	± 3.5	± 9.7
B.S.A.	Mean	1.34	1.02	1.33	0.84	0.89
	±SD	±0.29	±0.17	±0.17	±0.10	±0.24

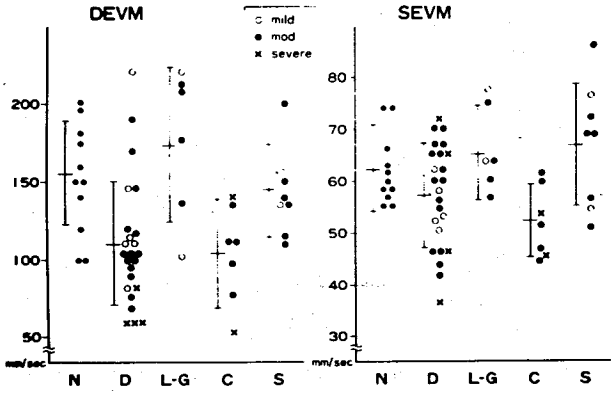
＜結　　果＞

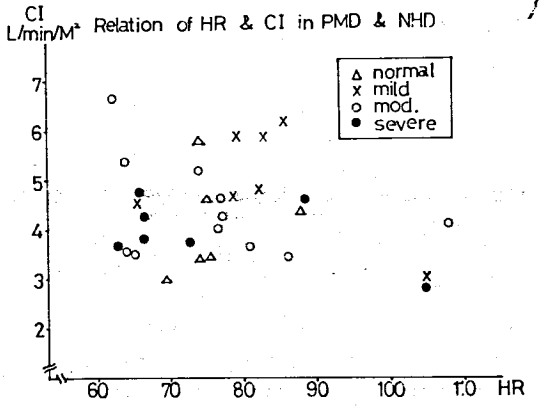
UCGの諸指標を示す。EDVI，ESVIは各疾患群間で有意差はなかったがD型重症例は中等軽症に比し低値を示した。SI，CIはD型重症例が低値であった。EF，Mean Vcf ではEFはD型、C型で正常に比し有意に低下しmean Vcf はD型3例、L−G型、C型各2例が1.0以

下の値を示していた。

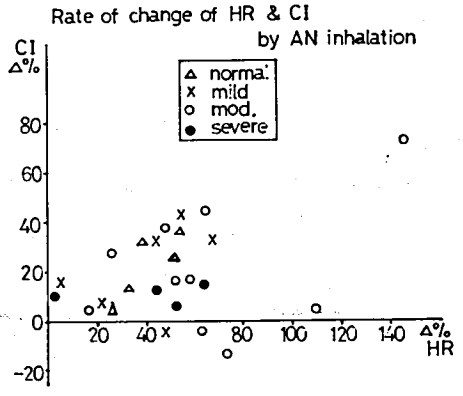


DEVM，SEVMはD型，C型で低下しており、特にD型重症例で低かった。MICについては次に安静時のCIとHRの相関図を示す。正常者5名ではHRが増加するとCIが増加する傾向にあるがD型ではHRが多いにも拘ずDIの低い例がみられた。





次に亜硝酸アルミ負荷後の変化をみると、正常者ではＨＲの増加率の高い症例ほどＣＩの増加率も高いがD型重症例４例中３例ではＨＲの増加率が高いほも拘ずＣＩの増加率はわずかであった。



＜結　　語＞

PMDでは心電図を上回る心筋障害が進行していると考えられるが、その発症時期や障害の程度を早期に知るためにＵＣＧ及びＭＩＣは有効な検査法と考えられた。

ＤＭＰ患者のリンパ球ＨＬ－Ａ typingについて

国立療養所宇多野病院
野口貞子　北野治男　西谷　裕
（神経内科）
吉岡三恵子（小　児　科）
鍋谷　登（京大　第二内科）
辻　公美（東海大　血液センター）

最近、原因不明の各種神経疾患におけるリンパ球ＨＬ－Ａ typing が、疾患の成因として重要視されるようになってきた。

今回私共は、DMP 24名を対象に本法を行い興味ある結果を得たので報告する。

＜対象と方法＞

対象は、宇多野病院筋ジス病棟に入院中のDMP24名で、その内訳は、ドシャンヌ型22名、先天型2名で、男は21名、女は3名であった。年令は7才～18才、平均13才である。方法は、ヘパリン加末梢血10㎖よりficollcoray 400による比重遠沈法により、リンパ球を分離し、生食にて洗滌後Terasaki らのmicrocytoxicity test により、HL－A抗原検索を行った。すなわち、あらかじめmicrodroplet typing tray に分注しておいたH－L抗血清0.001 ㎖に等量のリンパ球を加え、かくはん後30分間室温に静置し、これに補体として家兎新鮮血清を0.005 ㎖加え、1時間おきについで5％エオジン水溶液で染色し、中性フォルマリンで固定後、位相差顕微鏡を用いて各抗血清に対する死細胞数を算定した。ＨＬ－A抗原は、少くとも2つ以上の抗血清に対して死細胞率が70％以上である場合陽性とした。

＜成　　績＞

正常人 355人のＨＬ－A頻度をtable 1の右に、DMPの頻度を左に示す。DMPでは、Ａ－11が 33.3％、BW－22が 20.8 ％と各々コントロールのＨＬ－A頻度の2倍以上の値を示していた。他の疾患と比較すると、DMPでは前述の如く、Ａ－11、BW－22が高率に対して、ＳＬＥではＡ－10、Ｂ－8、MGでは、Ａ－1、Ｂ－12、ベーチェット病では、Ｂ－5、Ｂ－27が対照と比べて有意に高値であった。

＜考　　察＞

ＨＬ－A抗原は、リンパ球表面をはじめ各臓器の細胞表面にある同種抗原であり、現在3種類の抗原シリーズに分類されている。それらを支配する遺伝子の座は、いずれも染色体C6 にあり、Fig. 1の如く非常に近い所に、1st，3rd，2nd の順に3つのsublocus が配列している。したがって、父と母からゆずりうけた2本の染色体により、最大限6種類のＨＬ－A抗原が表現されることとなる。このＨＬ－A抗原遺伝子座の近くに、非常に多くの免疫応答遺伝子、疾患感受性遺伝子があると推定されている。ＨＬ－A抗原の研究は歴史的には、最初主として臓器移植の面で重要視されて

きた。しかし、近年に至りＨＬ－Ａ系の研究は移植免疫の分野に限らず、広く疾患感受性、妊娠、更には人類遺伝学的な諸問題を解明するための有力な研究手段となりつつある。今回私共は、ｐｒｅｌ－ｉｍｉｎａｒｙ の実験ではあるが、原因不明の遺伝疾患が想定されるＤＭＰにおいて、興味ある結果を得たので今後更に多数例を試み、家族も合せ行うことにより、本症との関連性を追求して行く予定である。

Table 1　　Frequency of HLA in

	Patients (n=24)		Controls (n=355)	
HLA－A2	11	45.8%	148	41.7%
HLA－A9 (w24)	13	54.2	215	60.6
HLA－A10 (w26)	6	25.0	88	24.8
HLA－A11	8	33.3	57	16.1
HLA－B5	6	25.0	142	40.0
HLA－B7	3	12.5	34	9.6
HLA－B12	4	16.7	62	17.5
HLA－B13	2	8.3	10	2.8
HLA－BW15	2	8.3	18	5.1
HLA－BW16	2	8.3	33	9.3
HLA－BW22	5	20.8	36	10.0
HLA－BW35	2	8.3	63	17.8
HLA－BW40	10	41.7	132	37.2

Fig 1　　染色体Ｃ６上の各ｌｏｃｕｓ の配列

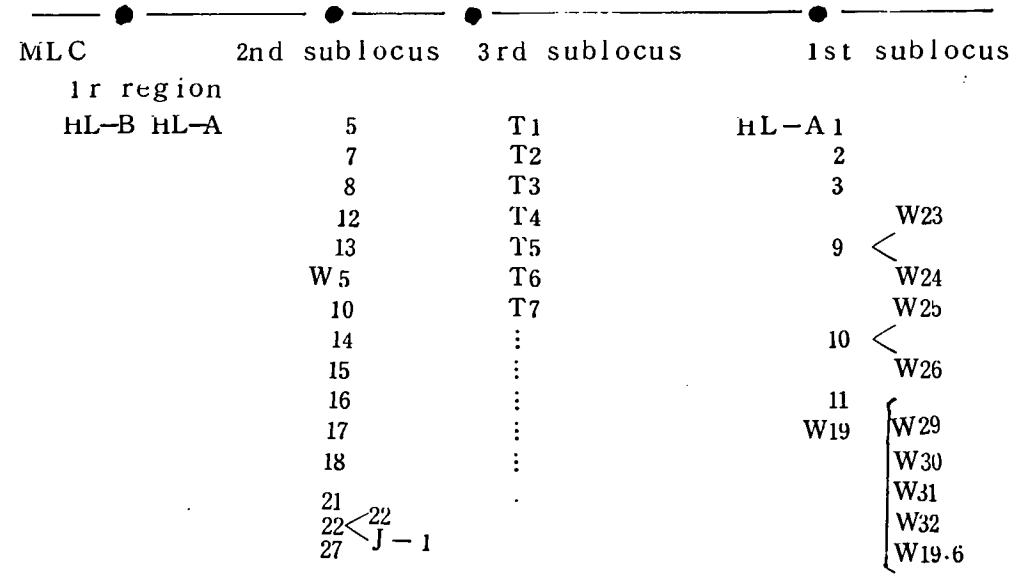


Table 2 Postiv frequency of HLA antigens and diseases

	DMP (24)	SLE (58)	Myasthenia gravis (42)	Bechets disease (32)	control (355)
HLA-A 1	·	3.5	4.8	0	
HLA-A 2	45.8	37.9	31.0	40.6	41.7
HLA-A 9	54.2	51.7	50.0	56.3	60.6
HLA-A10	25.0	31.0	19.0	18.8	24.8
HLA-A 11	33.3	27.6	16.2	6.3	16.1
HLA-B 5	35.0	32.8	23.8	56.3	40.0
HLA-B 7	12.5	20.7	4.8	6.3	9.6
HLA-B 8	·	5.2	0	0	
HLA-B12	16.7	15.5	31.0	12.5	17.5
HLA-BW22	20.8	10.3	7.1	12.5	10.0
HLA-B27	·	0	2.4	9.4	
HLA-BW40	41.7	34.5	40.5	28.1	37.2

筋ジストロフィー症の肺機能 － 呼吸不全を中心として －

国立療養所川棚病院
松尾宗祐　須山健三
中沢良夫　森　一毅

Dystrophia musculorum progressiva （以下「DMP」と略す）Duchenne型は、軀幹・四肢筋の萎縮変性を来す疾患で、歩行障害、強度の胸郭変形、胸椎側彎、不良肢位・体位、ついには高度の運動障害に陥り、呼吸器感染症などによる呼吸不全が直接死因となることが多いことは諸家の報告にみられるところであり、我々は、呼吸不全の観点から、DMP症の肺機能を検査し、呼吸不全として呼吸管理が行なわれるべき限界値について検討した。

＜対象ならびに方法＞

対象は当院入院中の、平均年令 14.3±4才のDMP症Duchenne 型患児55例で、肺機能、血液ガス測定を行ない、年令別、胸椎側彎別、障害度別に検討した。また、運動負荷試験を行ない、その換気応答について検討した。

＜成　　績＞

A）年令別にみると、換気機能はVC、$FEV_{1.0}$、MVVは加令成長にもかかわらず年令差が明らかでないが、FZV 1.0％は全例で常値内にあり、％VC、％MVVは低下を来す拘束性換気障害が認められた。また年令の増加、すなわち成長とともに拘束性換気障害が進行増悪することが知られた。血液ガス成績もpHならびに$PaCO_2$は全例で常値内にあり、％VC、％MVVの低下とともにPaO_2, SaO_2 の低下、$AaDO_2$ の上昇する拘束性換気障害の血液ガス分析所見を示した。

B）胸郭変形別にみると、胸郭変形の進行は肺機能障害を増悪せしめることが知られた。

胸椎側彎が11°を越えると換気諸量の減少が始まり、呼吸筋力の低下は、始め吸気筋力の低下を招き次いで呼気筋力も低下することが知られた。胸椎側彎が31°を越えると換気諸量の著しい低下、PaO_2の低下、$PaCO_2$の上昇する傾向がみられた。

C）障害度別に肺機能をみると、障害度の進行とともに換気諸量の低下がみられ、障害度Ⅶ・Ⅷ度.両群を合せた患児の肺機能の平均値は、％VC 33.2％、％MVV 33.8％、PaO_2 75.2 mmHg、SaO_2 44.1％で他の障害度群に比べ有意に諸測定成績の悪化がみられ呼吸不全慢性経過時の患児として呼吸管理が行なわれるべき限界値として考えられた。

D）運動負荷試験による肺機能の変動

DMP症患児の運動負荷に対する換気・血液ガスの動態をみると、％VC＞60％群が運動負荷後の分時換気量の増加を1回換気量の増加に強く依存するのに対し、60％＞％VC＞40％群はむしろ呼吸数の増加に依存する割合が高かった。

換気の薄さ（VT）と呼吸数（f）の安静時から運動負荷後への変動を定量的に表現するため、5／VTを算定し、換気の様式を検討した。

60%＞%VC＞40%群では運動負荷によりi／VTが安静時 38.6から 40.8と増加し、浅く速い呼吸様式へ変化し、PaO2 は、安静時 80.1 mmHg から負荷後73.3 mmHgと低下し、PaCO2は、安静時39.0 mmHg から負荷後 43.3mmHg と有意の上昇がみられた。

＜結　　語＞

躯幹・四肢筋力低下の表現である障害度は、肺機能低下の推移を反映した。

障害度Ⅶ以上の群は、呼吸不全慢性経過時の患児として呼吸管理が行なわれることは勿論であるが吸気筋力の低下の始まるⅤ，Ⅵ度群より、呼吸不全への準備状態として考慮対処すべきである。

人ＤＭＰ及び筋ジスマウスへの膵エキスへの影響について

国立療養所川棚病院
森　一毅　迫　龍二　渋谷統寿

＜緒　　言＞

膵エキスは高岡らによって哺乳動物の膵臓より抽出された薬剤で以下の効果が確認されている。(1)白血球を一過性に減少させ後増多させる。(2)血清Ca 及び尿素窒素を低下させる。(3)組織培養でchangs liver cellへの^{3}H—Uridine，^{3}H—Thymidine等のアミノ酸取り込みを増加させる。(4)正常ラッテの骨格筋肉のＲＮＡを増加させる。又人DMPのＦＳＨ型において病勢進行を緩除する報告もあり人筋ジスへの効果が期待される薬剤と考えられる。実験動物中央研究所の江崎は膵エキスがDMPマウスC57BL／dy.dyに延命効果がある事を示唆し高岡らはＦＳＨ．L－G．Duchenne の順に病勢進行を緩徐にする事を報告している。そこで我々はDMPマウス及び人DMPにおいて治検を行なったので報告する。

＜実験方法＞

対象はC57BL／dy・dy63匹を対象とし膵エキス群31匹には 0.05 mg／head(0.1 cc)を連日腹腔内投与、対照群32匹には生食水(0.1 cc)を投与し延命日数を検討した。

＜結　　果＞

Px 群では生存日数 239 ± 16.3 日、対象群では 182 ± 16.8 日でこれは推計学的にも 0.01以下の危険率で有意であった。図(1)人DMPでは当療養所入院中の患者30名中52名をpick upしA群に強エキス、B群に弱エキス（強Pxに対し60%力価）を連日 1 mg筋注し比較した。表(1)，(2)は各群の内訳である。投与期間は1年3ケ月である。治療の指標としては臨床的には班会議基準の障害度及びADL．検査ではCPK Aldolase，LDH，GOT，GPT，尿creatine 1日排泄量、creatine係数を毎月測定し効果の指標とした。

図1 . Effect of Pancreatic Extract (PX) on Survival Time of Dystrophic Mice (C57BL/6J·dy/dy)

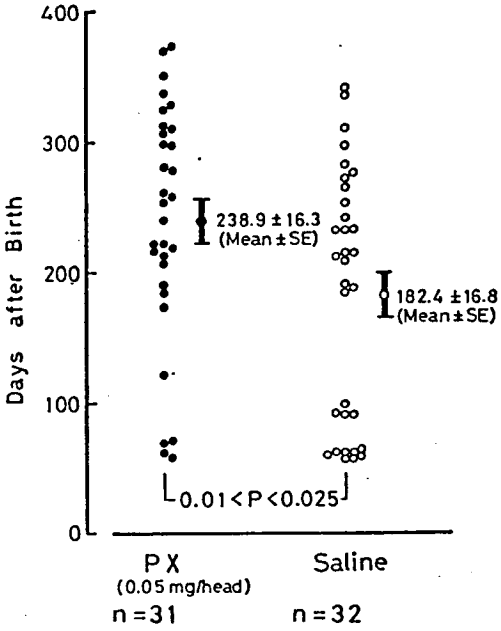


表1 A群(強エキス投与群)

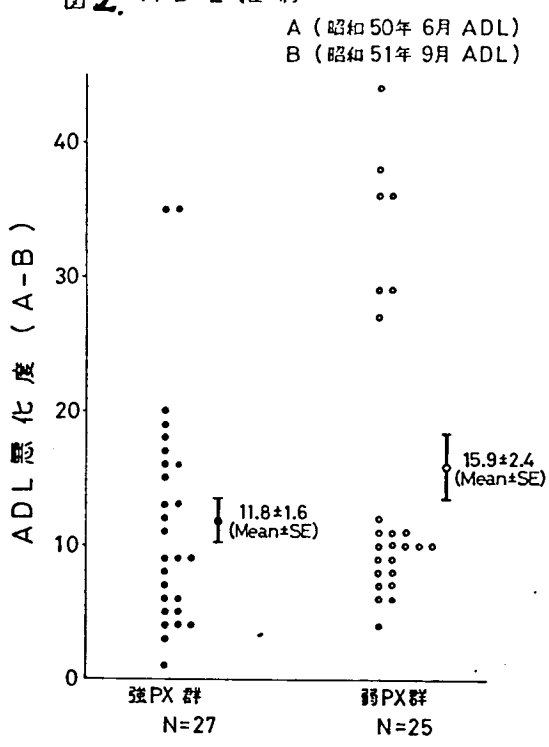
No.	性	年令	病型	CPK (Unit)	ADL (点)
1	♂	8	Duchenne型	2218	94
2	♂	9	〃	844	73
3	♂	10	〃	279	26
4	♂	11	〃	717	71
5	♂	11	〃	383	36
6	♂	11	〃	523	54
7	♂	12	〃	324	28
8	♂	12	〃	354	32
9	♂	12	〃	341	25
10	♂	12	〃	334	27
11	♂	13	〃	477	29
12	♂	14	〃	686	42
13	♂	14	〃	138	14
14	♂	14	〃	147	14
15	♂	15	〃	493	71
16	♂	17	〃	142	15
17	♂	17	〃	351	63
18	♂	18	〃	237	15
19	♂	25	〃	114	34
20	♂	25	肢帯型	76	23
21	♂	25	〃	96	60
22	♂	32	〃	59	44
23	♀	42	顔面肩甲上腕型	11	38
24	♀	15	女性筋ジストロフィー	159	23
25	♀	19	〃	227	60
26	♀	22	〃	134	44
27	♀	37	遠位型	18	13

表2 B群(弱エキス投与群)

No.	性	年令	病型	CPK (Unit)	ADL (点)
1	♂	8	Duchenne型	711	51
2	♂	10	〃	459	24
3	♂	10	〃	946	51
4	♂	10	〃	1537	67
5	♂	10	〃	364	11
6	♂	11	〃	542	21
7	♂	12	〃	537	44
8	♂	13	〃	739	73
9	♂	13	〃	193	13
10	♂	14	〃	273	20
11	♂	14	〃	164	13
12	♂	15	〃	291	28
13	♂	16	〃	155	16
14	♂	16	〃	1297	43
15	♂	16	〃	309	75
16	♂	16	〃	401	15
17	♂	18	〃	231	22
18	♂	18	〃	217	25
19	♂	23	肢帯型	202	71
20	♂	26	〃	197	35
21	♂	34	〃	117	70
22	♂	32	顔面肩甲上腕型	55	64
23	♀	8	女性筋ジストロフィー	1027	76
24	♀	20	〃	144	17
25	♀	21	〃	84	27

CPK等の酵素、クレアチン排泄量はA群、B群差は認められなかった。CPKはA群、B群共病勢進行と共に低値を示す傾向にあった。障害度の推移はA群平均0.88, B群 0.92でADLの推移はA群11.8±1.6 B群 15.8±2.4となりA群がやや病勢進行緩除の傾向を示した。しかしながらこの差は推計学的には有意の差とは認め難かった。（図2）

図2. ADL推移



＜結　　語＞

(1)膵エキスは筋ジスマウスの生存日数を有意に延長した。その機序は筋蛋白合成可能によると考えられる。

(2)人DMPの1年3ケ月の投与実験ではA群がB群に比しやや病勢進行の緩除の傾向が認められたが推計学的には有意でなかった。今後力価の上昇及び投与期間によっては効果も期待されると推定した。

(3)今後は治療前のHuman counterによるbody potassiwnを測定しているので今後のそれと比較し効果判定のIndexとし検討する。

筋ジストロフィー症に対するCo—enzymeQ10投与の影響について

国立療養所川棚病院
迫　龍二　森　一毅　中沢良夫

＜緒　　言＞

Co—enzyme Q(Co—Q)はmitochondriaの電子伝達系に関与しATP生産を高めることが知られており最近DMPへの影響についての報告も散見される。著者らはDuchenne 型DMPにCo—Q10 を長期投与し、この効果を臨床、生化学について検討した。

＜対象ならびに方法＞

対象は投与群、Duchenne 型DMP12名、9～17才、非投与群、Duchenne 型DMP12名10～19才。投与法は1日15㎎連日投与、投与期間22ケ月。臨床観察は厚生省班会議基準ADL、臨床検査は各種酵素を測定、特にCPK、creatine 係数を対照とした。

＜結　　果＞

血清CPK（図1）は非投与群ではほぼ直線的に下降しているのに対し、投与群では6ケ月目をpeak にて12名中9名においてCPKの上昇を認めた。クレアチン係数（図2）は期間中両者共ほぼ一定している。ADL（図3）は両者共ほぼ直線的に減少しており有意の差はなかった。経過表図4に示す症例は17才のDuchenne 型でCo-Q 投与後CPKはほぼ階段的に上昇し、6ケ月目を境に減少し前値に復している。他の酵素GOT、LDHも同様の曲線を描いたがAldolaseは投与期間中わずかながら増加の傾向にあった。しかしADL scoreは投与期間中改善は認められず常に減少していた。

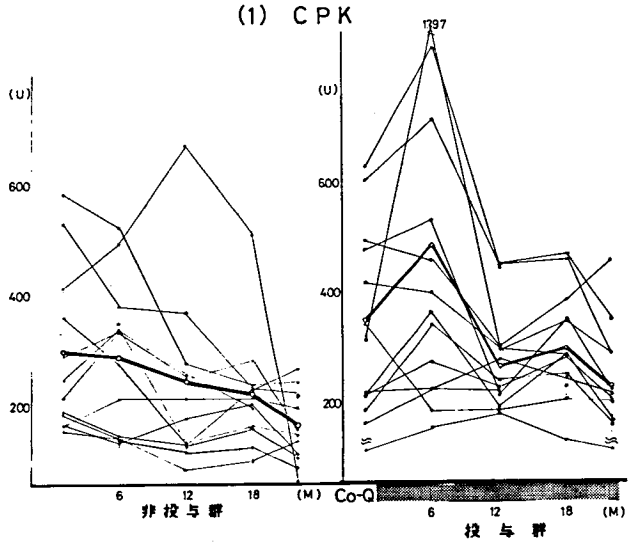


図1

(2) Creatine 係数

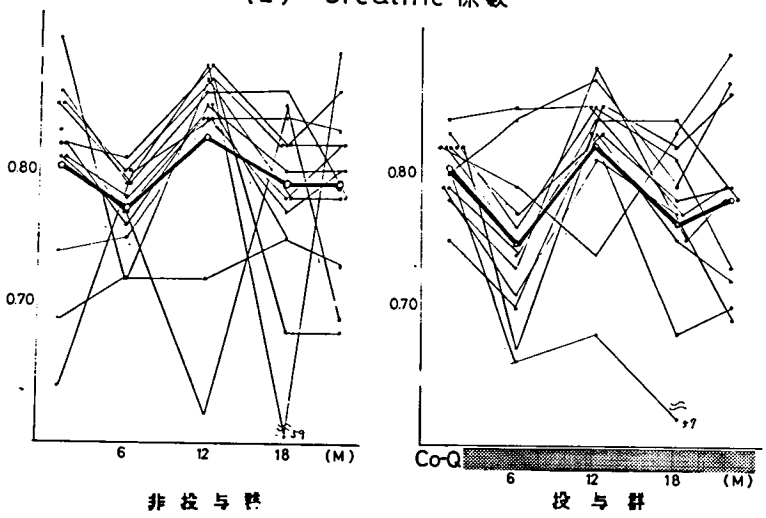


図 2

(3) A D L

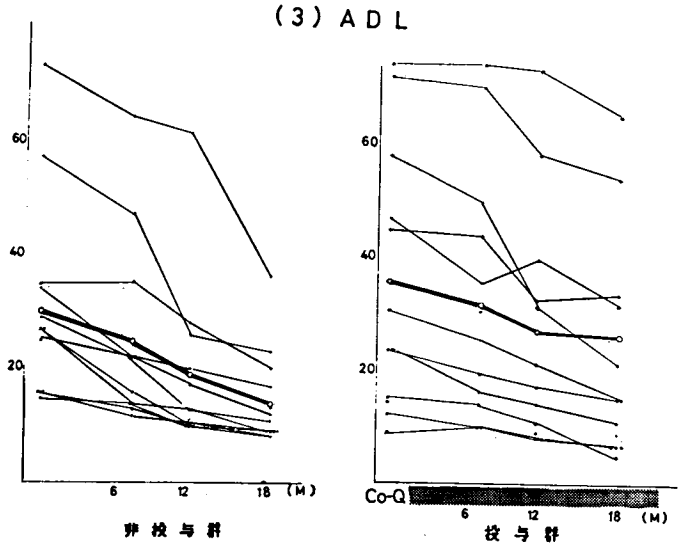


図 3

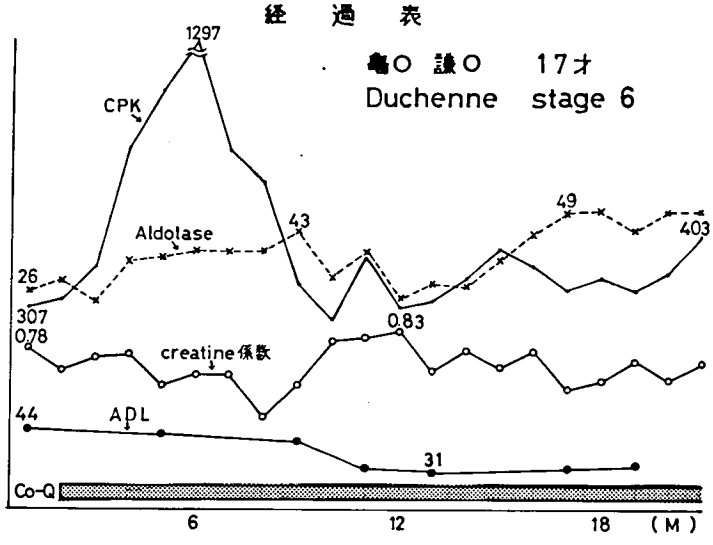


図 4

＜考　　案＞

筋疾患に対するCo-Q の有効性については多くの問題がある。著者らはDuchenne 型12名に約２ケ年に渡り長期投与を行なった。症例数が限られておりControl 群と比し推計学上の優位差は臨床及び酵素学的検査で認められなかったが、短期間ではあるがＣＰＫの上昇する例が多く認められた。DMPにおける各種enzyme の変動についてはすでに多くの報告があり、病勢の進行にしたがってＣＰＫが減少していくことは著者らも認めている。今回の投与でCo-Q 投与期間中ＣＰＫの著明な上昇を認めた症例があったことは、その有効性を判断する前に興味ある所見と思われる。臨床症状についてはこの２年間観察し得た範囲で、投与群、非投与群に差はなく進行しており、あらためてDuchenne 型DMP治療の困難さが感じられる。

＜結　　語＞

Duchenne 型DMP 12名にCO-Q10 15㎎連日投与し22ケ月に渡りControl 群と比較検討した。推計学上の有意差は認めなかったが、一時的に酵素の上昇する症例を多く認めた。臨床症状の改善は認めず常に進行していた。

筋ジス保因者の研究

国立療養所川棚病院
森　一毅　迫　龍二
渋谷統寿　辻畑光宏

筋ジストロフィー症の病因論として筋原説、神経原説、血管説、自律神経説等提唱されている。最近筋ジス保因者の酵素学的異常、電気生理学的異常、組織化学及び電顕レベルでの異常が報告され、その保因者発見法としての意義について論じられている。これら保因者異常をDMP発症の1 process と考えると保因者の検索はDMPの病因追求の一つの方法と考えられる。そこで我々はDuchenne 型DMP保因者10名について検索を施ったので報告する。

対象は表(1)に示すようにdefinite carrier 3名、probable c.2名、possible c.5名を対象とした。control としてcarrier の配偶者、外科手術の際の女性患者に協力してもらった。

方法は表(2)に示す様に4種である。電検的検索は今回は筋肉内間質網細血管の定量的電顕を施行した。

表1　対　象

症　例	性	年令
1. definite	♀	33才
2. 〃	♀	33才
3. 〃	♀	45才
4. probable	♀	51才
5. 〃	♀	60才
6. possible	♀	30才
7. 〃	♀	34才
8. 〃	♀	38才
9. 〃	♀	40才
10. 〃	♀	42才

＜結　果＞

酵素学的検索では10名中4名に明らかなCPK Aldolase 等の異常を認め1名がboder line であった。電気生理学的には5名中1名definit cにmyopathic patternを認めた。筋生検は左上腕二頭筋でmotor point biopsyを施行、光顕、電顕学的検索を施行したが光顕異常は10名中3名に認められた。

表2　方　法

1. 酵素学的検索
   CPK, Aldolase, LDH, GOT, GPT
2. 電気生理学的検索：針電極筋電図
3. 光顕：組織及び組織化学的検索
   H-E, Gomori Trichrome,
   NADH, Myosin ATPase
   Myosin ATPase pH9.4にて Histometry作成
4. 電顕的検索
   今回は筋肉内網細血管の定量的電顕を施行した

表 (3)

Cace No.	Age years	Carrier status genetic	CPK	EMG	Histological abnormality
1	33	definite	108	——	(−)
2	33	〃	10	——	(−)
3	45	〃	33	異常	(+)
4	51	probable	57	正常	(+)
5	60	〃	83	——	(−)
6	30	possible	23	——	(−)
7	34	〃	43	正常	(−)
8	38	〃	19	正常	(−)
9	40	〃	17	——	(−)
10	42	〃	15	正常	(+)

表(3)中割けはdefinitc3名中2名probablc2名中1名でpossiblecでは5名とも異常を認めなかった。電顕的検索は今回は筋肉内間質網細血管について行ないQuantitative study を施行した。Capillary area(C.A.)，Luminal area (L.A.) Endothelial area (E.A.)Basement membrane area(B.A.)の面積、minimum basement membrane thicknessを測定、EAのC.A.に対する比、L.A.のC.Aに対する比、BAのCAに対する比をそれぞれ算定した。結果、表(4)(5)(6) EAのCAに対する比は4群とも推計学的には差を認めなかった。L.A.のC.A.に対する比は光顕異常のpossible c。1名において高値を取った。B.AのC.A.に対する比はprobable c。1名がコントロールに比し高値を示した。光顕異常群3名とcontrolを比較するとB.A.のC.A.に対する比が光顕異常群で有意に低値だった。

Morphometric Analysis of Capillary Dimensions

	Capillary area (μ^2)	Endothelial fraction of Capillary area %
control	10.88±SE.0.67	37.18±SE.2.61
definiteC.	14.23±S.E.1.77	38.25±S.E.2.52
probable C.	12.42±S.E.1.54	40.48±S.E.3.25
possible C.	14.46±S.E.1.50	29.74±S.E.2.64

Morphometric Analysis of Capillary Dimentions

	Luminal fraction of Capillary area %	Basal lamina area of Capillary fraction%
control	62.87±S.E.2.61	59.15±S.E.5.19
definite C.	61.69±S.E.2.52	38.62±S.E.2.53
probable C.	59.47±S.E.3.25	39.37±S.E.2.96
possible C.	70.10±S.E.2.64	51.58±S.E.4.92

＜結　　語＞

(1) 保因者発見法として酵素、電気生理、組織化学、電顕的検索を行なうことがより高率

に保因者発見に役立つと考えられる。

(2) B・A・のC・A・に対する比が光顕異常群において低値を取りあたかもvascular theoryをsuggestする様な結果となったが今後の検討が必要と考えられる。(3) carrier の検索はDMP発症のprocess と考えるとDMP成因追求のひとつの方法と考えられる。

表 (6)

Morphometric Analysis of Capillary Dimensions

	C.A. (μ^2)	E.A.%	L.A.%	B.A.%
cotrol 群	10.87±SE0.66	37.18±SE2.61	62.87±SE2.61	59.15±SE5.18
光顕異常群 (3)	10.84±SE0.73	39.0 ±SE3.14	60.96±SE4.42	36.83±SE4.2

若年女性の筋ジストロフィー症 ― 5家系6名の遺伝的・臨床的考察

国立療養所川棚病院
迫 龍二 森 一毅
渋谷統寿 中沢良夫

＜緒 言＞

若年女性の筋ジストロフィー症についてはすでに症例を重ね報告してきたが、今回は当科で経験した5家系6名の女性DMPを総括し遺伝・臨床上の問題について検討した。

＜家系と症例＞

表1 女性筋ジストロフィー症と家系

	家系 I					家系 I				家系II	家系IV	家系V
	症例1 II-6	おい1 IV-1	おい2 IV-2	母親 II-5	長姉 III-2	症例2 III-11	症例3 III-12	兄 III-10	母親 II-7	症例4 IV-2	症例5 IV-3	症例6 III-2
年令	9才	6才	2才	53才	30才	21才	18才	25才	49才	13才	18才	19才
発病年令	1才	1才	1才			6才	6才	4才		4才	4才	4才
初発部位	腰帯	〃	〃			腰帯	〃	〃		腰帯	腰帯	腰帯
歩行不能年令	9才	可	可			歩行可	〃	11才		10才	10才	11才
筋萎縮の部位	四肢近位筋	〃	〃			四肢近位筋	〃	全身		四肢近位筋	全身	全身
仮性肥大	+	+	+			+	+	(+)		+	+	+
拘縮	+	−	−			+	+	+++		+++	+++	+++
CPK (Sugita-Ebashi)	2488	2100以上	2100以上	54	24	190	240	54	94	374	203	213
針電極筋電図	筋原性					筋原性	筋原性			筋原性	筋原性	筋原性
神経伝導速度						正常	正常			正常	正常	正常
筋生検	筋原性					筋原性	筋原性			筋原性	筋原性	筋原性
IQ	49					112	114			109	43	57
ECG異常	+	+	+			−	−			−	−	+
染色体	46XX					46XX	46XX			46XX	46XX	46XX

表1に示すごとく症例は9才から12才までの女性で、共通の症状としては腰帯より始まる筋萎縮、仮性肥大があるが以下の点で若干の相違がある。症例1、9才半ばで歩行不能、CPKの著明な上昇ECG異常がある等Duchenne 型類似の所見を示す。症例2、3は21才、18才の姉妹で発症は共に6才、現在歩行不能で他の例に較べて症状は非常に軽度である。症例4、5、6は発症4才、10~11才で歩行不能、全身の関節拘縮が著しく類似した臨床経過をとる。家系I（図1）では症例1以外におじ2、おい2名に発症しており伴性劣性遺伝である。本症例と姉は異母姉妹である。その姉の子供2名は典型的なDuchenne 型（表1）である。家系II（図2）は血族結婚なく、発症した姉妹2名に比べ兄25才は進行も早く臨床的にはDuchenne 型である。母親のCPKが上昇している。家系III・IV・V（図3）は常染色体劣性遺伝と思われる。

図1

家系 I

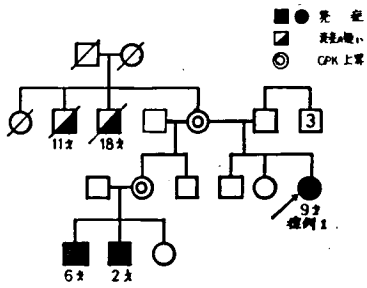


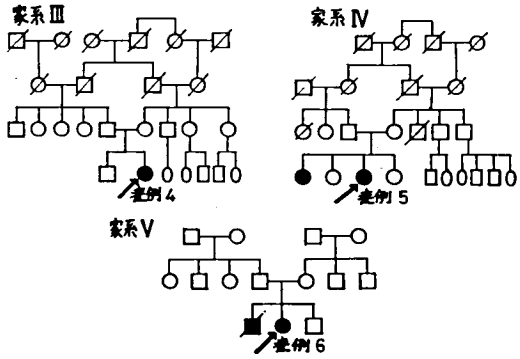
図2

体位交換数

障害度		1~4度		5~6度		7~8度	
種類 ＼ 回数 ＼ 最高・最低		最高	最低	最高	最低	最高	最低
エアーマット	14	1	0	4	1	5	0
クレターマット	14	0	0	3	0	4	0
パームマット	14	0	0	5	1	7	1

図3

家系 III.IV.V



＜考　　案＞

これら5家系は遺伝、臨床上若干の違いがあり三群に分類でき得る。家系III・IV・VはWaltonらのいうChildhood muscular dystrophy with autosomal recessive inheritance として矛盾しない。家系IIは常染色体劣性遺伝も考えられるが、男子発症者に比べ女子発症者は症状が非常に軽いことや、母親のCPKが上昇していることより伴性遺伝としてLyon 仮説による発病の可能性もある。家系Iは伴性遺伝にもかかわらずDuchenne 型類似の症状をもつ女児が発症しており、この症例が生まれる機序として種々のことが考えられるが、染色体異常がないことよりLyon 仮説を適応することが妥当と思われる。Lyon 仮説では男子は常に100％の浸透度で発病するのに対し、女子の浸透度は理論上0から100％の正規分布をとることが考えられる。まれに性染色体優性遺伝と考えられる疾患があるが、この疾患群では男子は100％の浸透度で発症するのに対し女子は軽度な例から重症まで種々のvariationで発病することが知られており、これらもLyon の仮説でよく説明できる。以上の観点よりDuchenne 型保因者にもLyon 仮説の適応が可能ならば保因者にも理論上100％の浸透度で発症することが可能である。本論文で示した家系1の症例はほぼ完全な浸透度で発症し、家系IIの症例

は不完全浸透によって発症したことが推察される。DMPについてはその病因や遺伝についても未解決な問題が多いが、女性保因者における筋病理を含めた巾広い研究がこの問題について解決の糸口を与えてくれるものと思われる。

＜結　　語＞

若年女性のDMP 5家系6名について遺伝・臨床上の問題を検討した。家系1は伴性遺伝であり、症例1はLyon 仮説による完全浸透で発病、家系IIの症例はLyon 仮説による不完全浸透による発症が推察される。残りの家系は常染色体劣性遺伝の小児型である。

Duchenne 型筋ジストロフィー症の心エコー図による左心機能の検討

国立療養所南九州病院
皆内康広　川平　檢　加来功臣
今隅　満　中島洋明　乗松克政
現鹿児島大学第3内科
現筑波大学臨床部門循環器内科

Duchenne 型PMDにおける心合併症は、種々の報告で25～85%に及ぶとされ、50年度筋ジス臨床班会議でも、その死因の約半数が、心不全によることが報告されている。我々は、本症の心不全存在の有無、加令による心機能の変化をみるため、心エコー図により、心ポンプ機能、心筋収縮能について健常男子対照群と比較検討し、明らかな異常所見を得たので報告する。

＜方法及び対象＞

対象は国立療養所南九州病院入院中の7～18才のD型患児43名と、対照群として各年令5名ずつの身長体重を患児群に近似させた健常男子60名である。心エコーはAloka SSD 110型により 2.25 MHz、10㎜径の平面探触子を用い、胸骨左縁III～IV肋間よりBeam を入れ、被検者は測定前2分間の安静をとった。表1

＜結　　果＞ 1・左心ポンプ機能

心拍数には両群に有意差なく、いずれも加令とともに低下した。1回心拍出量は、対照群では加令発育に伴なう確実な増加傾向が認められるが、患児群ではその傾向になく、心系数（Fig1）や駆出率（Fig2）を求めると、患児群の加令に伴なう機能低下傾向は著明であり、その岐点は13才頃にありt検定上13・14才では0.5%、15才以上では0.1%以下の危険率で有意であった。

2・左室後壁心筋収縮及び拡張能

左室後壁平均収縮速度（mpwv）（Fig3）、左室心内膜最大収縮速度（SEVM）（Fig4）、最

大拡張速度（DEVM）（Fig5）について、いずれの測定においても、13～14才以降では、t検定上0.1％以下の危険率で有意な機能低下を認め、加令とも明らかな相関を示した。stage毎の検討でも同様の傾向すなわち病勢進展に伴なう機能低下傾向を示した。なお、心電図所見との相関はなく僧帽弁後退速度正常、心室中隔の肥厚は認めず、大動脈弁口も正常であった。

＜まとめ及び考案＞

加令に伴なう心機能低下の指摘を行ない、不顕性心不全であろうと考えた。高度な病状にもかかわらず、顕性心不全が出現し難いのは、体動の困難なための負荷の相対的軽減によると思われる。事実、日常において、例えば運動会や屋外活動のあと一過性に呼吸困難や食欲低下を訴える患児には遭遇するし、四肢冷感や尿量低下などは、負荷なしでも経験することである。12・3才以降の患児への種々の対応には十分な配慮を必要とすることを指摘したい。尚、今後経時的な患児個々人の心機能の変動を追求したい。

Age	Number		Body length(cm)		Body weight(Kg)	
	Control	Duchenne	Control	Duchenne	Control	Duchenne
7	5	1	114.1 ± 2.6	105.6	19.6 ± 0.8	15.0
8	5	4	117.3 ± 1.7	116.9 ± 3.8	20.2 ± 0.8	20.1 ± 2.4
9	5	5	126.5 ± 1.6	123.3 ± 2.2	25.7 ± 3.1	21.3 ± 2.7
10	5	3	130.8 ± 0.9	131.9 ± 3.5	27.2 ± 0.9	25.0 ± 1.0
11	5	5	135.0 ± 2.7	135.6 ± 5.6	27.6 ± 1.1	27.3 ± 5.2
12	5	5	136.5 ± 1.9	138.2 ± 5.6	29.8 ± 2.5	28.6 ± 4.2
13	5	7	132.7 ± 2.6	139.4 ± 8.1	29.6 ± 1.6	26.9 ± 2.4
14	5	4	142.9 ± 0.6	145.1 ± 4.5	39.1 ± 7.2	25.6 ± 5.4
15	5	4	145.3 ± 3.1	153.5 ± 3.7	35.7 ± 2.7	35.2 ± 1.5
16	5	2	153.9 ± 3.8	146.5 ± 2.5	41.7 ± 2.9	28.2 ± 1.7
17	5	2	160.8 ± 5.3	154.5 ± 0.5	45.8 ± 2.4	31.5 ± 0.5
18	5	1	159.9 ± 3.3	151.0	46.8 ± 2.5	26.8

図1

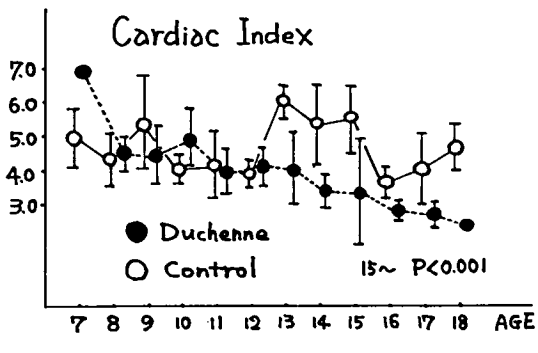


Fig.1

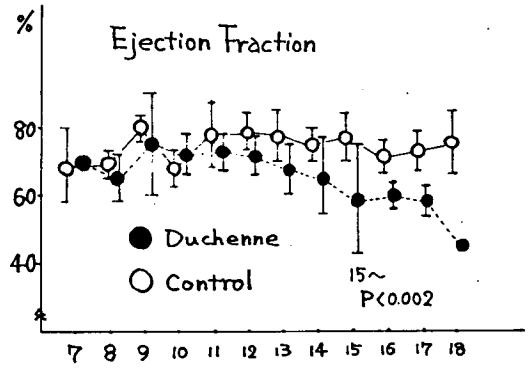


Fig.2

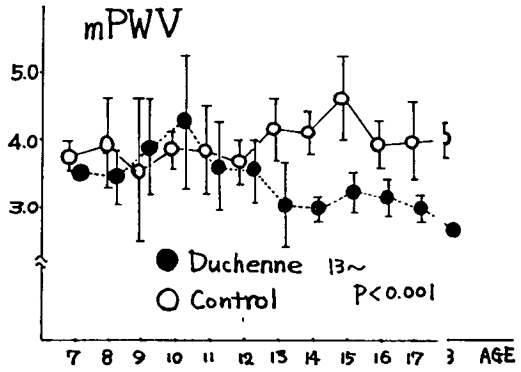


Fig.3

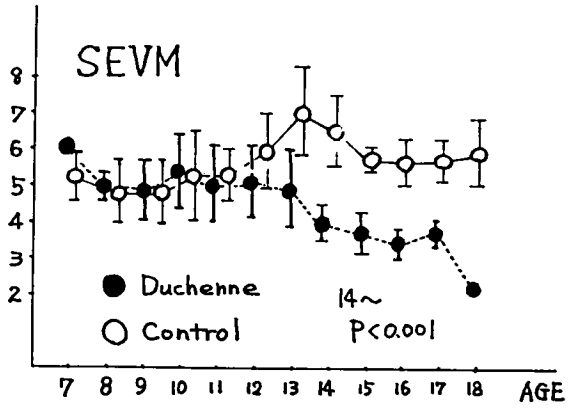


Fig.4

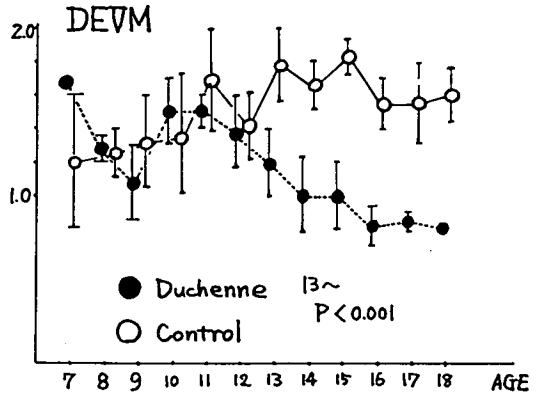


Fig.5

Duchenne 型ＰＭＤ末期患者の治療 ― 心不全対策

国立療養所鈴鹿病院
河野慶三　向山昌邦

Duchenne 型PMD末期患者のcare の重点が、その心肺機能の維持にあることはいうまでもない。心肺機能障害のfinal common pathway は、心不全、呼吸不全であるが、両者ともにslowly progressiveであるために、subclinical な状態が相当長期間持続する、ことが多い。心不全と呼吸不全のどちらの症状が先にmanifestになるかは、症例によって異なるけれども、心不全症状が先行するのが一般である。したがって心不全対策が十分でない場合には心不全死が多くなり、その対策が良好に行なわれたときには死亡年令が高くなって、最終的には呼吸不全症状で死亡するものと予測される。

われわれのところでも、心不全そのものによる死亡例は減少しており、呼吸不全を主とする病態が目立ってきているが、これは、末期患者の心不全に対する医療チームによるcare が、少しずつではあっても着実に進歩してきたことを示しているものと考えられる。そこで、われわれの経験的な心不全対策につき述べておくことにしたい。

＜末期患者の分類＞

末期患者をその病態像から４期に分けてみた（表１）。

潜在性心不全期は、レ線上肺野にうっ血像を認めるが、ＥＣＧ上p—waves の増高がみられず、臨床的にも心不全症状を欠く時期のことである。

心不全急性増悪期は、過労・過食・呼吸器感染などを直接のきっかけとして、悪心、嘔吐、腹部膨満、唾液分泌亢進などの症状が出現する時期をさしている。この時期には、尿量が 500 ml／day をしたまわっていることが多い。ＥＣＧでは頻脈がみられる程度のこともあり、心不全を見逃す危険がある。

心不全期は、自覚的にはほとんど心不全症状を認めないが、ジギタリス、利尿剤の投与を必要とする時期のことである。

心不全寛解期は、ジギタリス、利尿剤を使用しなくても、自他覚的に心不全症状は出現せず、尿量も 1,000 ml／day 以上であり、さらにＥＣＧ上でもp—waves の増高はみられない時期である。

末期状態の初期には、Ⅱ→Ⅲ→Ⅳ あるいはⅢ→Ⅳと変化していく。しかし症状が進行するにつれⅡ⇄の形をとるようになり、Ⅳ期には出現しなくなる。このようなⅡ⇄Ⅲのくりかえしの過程のなかで、呼吸不全症状が進行し死亡する。

＜末期患者の care ＞

末期患者のcare の要点は、表２に示したとおりである。

潜在性心不全期には、われわれは薬物投与を行なっていない。これは、主として投薬のきっかけがつかみにくいことに起因しているが、全く自覚症状のない患者に検査結果を説明し、病状の自覚をさ

せることに含まれる心理上の問題に対する判断に一定の自信がもてないこともその理由の一つである。

急性心不全期には、食物、水分の経口摂取はほとんど不可能となるので、補液が必要である。補液は、長時間かけてゆっくりと行なうことが原則であり、1,000 mℓ／day 以上は必要のない場合が多い。酸素吸入も効果的である。一時的な人工呼吸の意義も大きい。尿量は、800 mℓ／day を維持する。

急性心不全期は、通常1～2週で終るが、呼吸不全の関与する部分が多くなると延長する傾向が顕著になる。比較的初期には、ジギタリスが著効を示すが、進行してくると、ジギタリスによる不整脈の出現頻度が高くなり、利尿剤中心の治療に変えざるをえなくなってくる。

心不全期は、ジギタリス、利尿剤の内服で心不全症状をコントロールしている時期にあたる。これらの薬剤投与量は、通常1日の尿量をおよそのめやすとして決定する。カリウムを経口的に補っておく方がよい場合が多い。状態をみながら、ジギタリスや利尿剤を減量し、ペルサンチン、ノイキノンに変更していく。

心不全寛解期には、心不全症状出現後、治療により心不全状態が軽快している状態である。ジギタリス、利尿剤を投与しなくても、症状は自覚的にも他覚的にも認められない。患者によっては、薬物の投与を中止することもあるが、原則として、ペルサンチン、ノイキノンの投与を続ける。

＜治療の実際＞

参考のために 1977年1月現在の鈴鹿病院重症病棟入院患者の実態を示した（表3）。Ⅰ24例（64.9％）、Ⅱ1例（2.7％）、Ⅲ9例（24.3％）、Ⅳ3例（8.1％）である。

現在のところ、われわれが高頻度に用いている薬物の数は限られており、表3にほぼ出尽くしているが、大部分の症例はこの程度で比較的良好なコントロール状態が維持されている。

ペルサンチンやノイキノンについては、その薬効がジギタリス、利尿剤のようにclearではなくきめ手に欠ける面があるが、長期連用の問題もあるので、臨床的には有様な薬物であると考えている。

表1　末期患者の分類

Ⅰ：潜在性心不全期
　胸部レ線上肺野にうっ血あり、
　ECG上P波の増高なし
　自覚症状なし

Ⅱ：心不全急性増悪期
　悪心・嘔吐、腹部膨満、唾液分泌亢進
　尿量減少（＜500 mℓ／day ）

Ⅲ：心不全期
　ジギタリスまたは利尿剤あるいは両者の併用内服の必要あり

Ⅳ：心不全寛解期
　ジギタリス、利尿剤を使用しなくても症状なし

表２　末期患者の care

Ⅰ期：状態像の観察を主とし、原則として投薬治療は行なわない。

Ⅱ期：intensive care が必要

補液により水分補給を行なう。

（ソリタT3　1,000 mℓ／day とし50～60滴／min ）

セジラニド、ラシックスの静注

尿量800 mℓ／day 以上とする。

ECGでモニター

Ⅲ期：経口栄養とし補液はしない

ジギトキシン（ 0.05～0.1 mg ）

ラシックス （ 20～40 mg ）　経口投与

アスパラK　3～6 Tab

尿量1,000 mℓ／day 以上とする

Ⅳ期：ジギトキシン、ラシックスは投与しない

ペルサンチン（25）6 Tab

ノイキノン　6 Tab などにより維持

表３　分類Ⅱ～Ⅳ症例の使用薬剤

	症例	年令	障害度	分類	使用薬剤
1	山内	26	8	Ⅲ	Lasix, Aspara, Persantin
2	上村	21	7	Ⅲ	Lasix, AsparaK, Neuquinon
3	和田	19	7	Ⅲ	Digitoxin, AsparaK, Persantin
4	壁谷	19	7	Ⅱ	Cedilanid Ⓜ, Persantin ⓘⓥ, Theraptique Ⓜ
5	新美	19	7	Ⅲ	Lasix, AsparaK, Persantin
6	加藤	19	8	Ⅳ	Persantin, Neuquinon
7	加藤	18	7	Ⅲ	Lasix, AsparaK, Neuquinon
8	上村	18	7	Ⅳ	なし
9	久野	17	7	Ⅲ	Lasix, AsparaK, Persantin
10	後藤	17	7	Ⅲ	Lasix, AsparaK, Persantin
11	柿元	17	8	Ⅲ	Lasix, AsparaK, Persantin
12	佐々木	16	7	Ⅲ	Digitoxin, Asparak, Persartin
13	杉本	15	7	Ⅳ	Persantin, Neuquinon

筋ジス保因者生検筋の病理組織学的研究
ー筋力低下・筋萎縮発現例についてー

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　野尻久雄

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症（以下D－PMDと略す）は伴性劣性遺伝疾患であるが、筋病変発現の機序はまだ解明されておらず、治療法も確立されていない現在、有効な対策は、保因者を発見し、発生を予防することである。

われわれは、鈴鹿病院入院中のD－PMD患児の母親について、筋生検を行なっているが、本研究では、臨床的に筋萎縮、筋力低下を認めた症例についての検索結果について検討する。

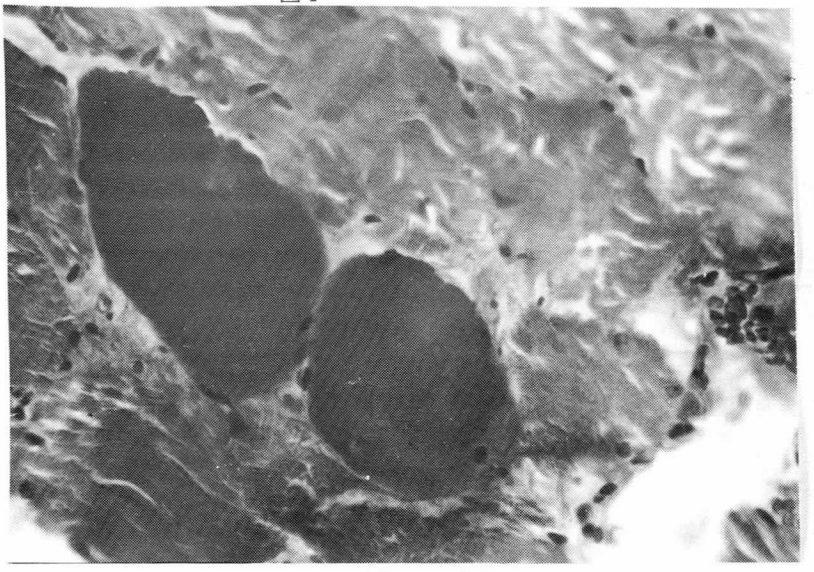
＜症　　例＞

43才女、子供2人がD－PMD、家系の中でこの2人以外には筋萎縮・筋力低下を示すものはなく、従って本例はprobable carrier といえる。幼少時より鉄棒にぶら下れない、走ることができないなど運動機能の拙劣さを自覚していたが、日常生活には支障なく、現在農家の主婦として、ふつうの生活を送っている。四肢近位部優位に筋萎縮・筋力低下があり、腱反射の低下を認める。腓腹筋の仮性肥大はない。知覚障害なし。血清CPK値70単位。

＜筋　生　検＞

腓腹筋について検索。筋線維の大小不同があり、小径線維が散在して認められた。筋線維が円形に肥大し、胞体がエオジンに均一に染まる。いわゆる硝子様変性を示す筋線維もかなり認められた（図1）。中心核をもつ筋線維・再生線維・筋核の鎖状配列や筋核の集塊も小数ながら認めた。Endomysiumの結合織の増生も認めた。

図1



＜考　　察＞

本例の生検筋で認めた病変は、本質的にはD－PMD患者のそれと同じであるが、その程度はD－PMD患者に比べて軽い。

最近Meltzer らは正常成人の骨格筋を組織学的に検索し、本例に認めたと同様の萎縮した小径線維や中心核をもつ線維などを認めたと報告しているが、その出現頻度は小さいと述べている。本例ではこれらの病変がかなり高頻度に出現しており、D－PMD保因者に特徴的な変化と考えられる。

著者らは、D－PMD保因者で臨床的に筋萎縮や筋力低下などを認めない症例の生検筋を検索した結果をすでに発表した。彼女らの筋でも本例に認めたと同様の病変を認めた。病変の出現頻度は本例の方が高く、臨床症状に相応した所見と思われる。

Lyon の学説によれば、女性の体細胞では、2個のX染色体のうち1個が胎性初期に不活性化され、体細胞は残った1個のX染色体の性質を保有する。従ってD－PMDの女性保因者の筋では、父親由来の正常のX染色体をもつ筋線維と、母親由来のdystrophic な性質をもつ筋線維がモザイク状に存在すると説明されている。

本例では母親由来のX染色体をもつ筋線維の頻度が、臨床症状を持たず、生検筋でも病変の少ないD－PMD保因者に比べて高いと考えられる。

筋生検は、本研究で示した如く光顕レベルでも、かなりの病変が認められるので、血清酵素値の測定・筋電図検査とともに有力なD－PMD保因者の判定法と考えられる。

進行性筋ジストロフィー症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

国外療養所西別府病院
西原重剛　三吉野産治

矢永尚士　(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症のDuchenne 型24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時間の連続記録が可能であった。記録した心電図はElectrocardioscanner を用い、再

生テープの送り速度を60倍にして観察し、必要な部分は通常のテープ送り速度で直記式心電計を用いて再生記録した。電極の位置は陰極を右中鎖骨線第一肋間、陽極をV5の位置・陽極と対象の右側にアース電極をおいた。

＜対　　照＞

本院筋ジス病棟入所中の患児で年令は9才から20才までで、歩行可能群8名、車椅子群9名、Bed patient群7名である。

＜成　　績＞

① 脈拍の日内変動は24時間記録中の最高数をMax、最小数をMinであらわし、Max値よりMin値を差引いた値を脈拍日差として、Bed patient群と歩行可能群十車椅子群とで比較した。Bed patient群は60.1±17.3、歩行可能群十車椅子群では44.5±8.9で両者間に危検率2％以下で有意差が認められた。又、1日の最高脈拍が120／分以上の頻脈を呈した例はBed patient群で8例中7例、車椅子十歩行可能群では16例中4例であった。このことは刺激伝導系障害の程度を示していると考えられる。

② 他の不整脈については心室性期外収縮2例（1例は常時、1例は夜間）、完全房室ブロック（深夜）、房室結節調律（深夜）が認められ、夜間に多い傾向がみられた。

③ 左胸部誘導における深いQ波は本症に特有な心電図変化所見といわれているが我々の例でも7例に認められた。しかしながら日内変動が多く、0.5mV以上の変動幅を示したものが7例中3例、消失例が4例に認められ、判定には慎重を期す必要がある。

以上の成績は長時間心電図、とりわけ夜間心電図の記録が、筋ジストロフィー症における心筋及び特殊心筋障害の早期発見及び病態把握に有用であることを示している。

Nemaline 小体の組織化学的あるいは電顕的研究

国立療養所西別府病院小児科
三池輝久　三吉野産治　三嶋一弘
玉利秀夫　松田一郎

＜目　　的＞

先天性ミオパチーの成因（特にnemaline myopathy）を追求する。一つのとりくみとして以下の実験を行ない若干の知見を得た。

＜方法及び対象＞

新生児ラッテ及び妊娠ラッテを用い、メチル硫酸ネオスチグミン、ステロイド（Betametha−

sone、水溶性ハイドロコーチゾン、トリアムシノロンアセトニド)を夫々出生1日目、妊娠1日目より下記の通り与えた。

新生児ラッテには、Betamethasone を経口的に 0.12 mg／Kg－8匹－10日間、0.6 mg／Kg－6匹10日間、1.2 mg／Kg－8匹－3日間。ハイドロコーチゾンは注射で 0.8 mg／Kg－10匹－10日間、4 mg／Kg－10匹－10日間、8 mg／Kg－10匹－3日間。またメチル硫酸ネオスグチミン 0.625 mg／Kgを40匹に、0.3 mg／Kgを10匹に10日間与えた。妊娠ラッテには 0.625 mg／Kg－9匹に与え、ハイドロコーチゾンも分娩まで毎日、15mg／day 、10mg／day 、5 mg／day を夫々3匹に与えた。これらの新生児ラッテの筋組織を14日～60日の間に採取し、一部をドライアイス アイソペンタンで凍結し、クリオスタット切片を作製し、HE、Gomori 変法、ATPase 、LDH等の組織学的、組織化学的染色を行ない、一部はエポン包埋して電顕的に検索した。

＜結　　果＞

新生児のメチル硫酸投与群中の 0.625 mg／Kg群では90%以上が死亡し残りの例の検索においても筋の変化は認められず、rod body も認めなかった。0.3 mg投与群は全例10日間投与できたが筋組織に変化はみられなかった。また妊娠初日より母ラッテに与えたメチル硫酸ネオスチグミン群では、母ラッテ9匹のうち7匹が投与中に死亡、残り2腹の児の筋を生後40日目及び60日目に採取し、特にnemaline body の有無について検索したが Gomori変法や電顕でもrod body を見出せなかった。しかし神経筋節合部についての検索は行なっておらず今後検索する予定である。

新生児のステロイド投与中Betamethasone 1.2 mg／Kg群及びハイドロコーチゾン 8 mg／Kg群では全身の衰弱が著明となり4日目以後の与薬が困難であった。その他の群では夫々10日間投与し30日目及び60日目に大腿筋及び腓腹筋を採取検索したが、軽度のミトコンドリア膨化の所見以外には著明な変化を認めることがでなかった。妊娠ラッテのハイドロコーチゾン15 mg／day 投与筋では児の発育が極めて不良で、全身のヤセ、衰弱が著明となり死亡した例が多い為、生後14日目に大腿より筋採取した。光顕的検索が充分ではないが、電顕では、グリコーゲンの増加、Z帯の著明なstreaming 及びその部でのミトコンドリアの消失、myofilament 狭少化及び消失等破壊像があり、fiber type は不明であるが萎縮を思わせる細い線維では極端なミトコンドリア膨化、空胞化、筋線維破壊像がみられた。10mg／day 群では部分的Z帯streaming等の比較的軽い変化のみであり、5 mg／day 群ではコントロール群に比して目立った変化を認めなかった。トリアムシノロン投与群は5 mg／w、10mg／w、2 mg／隔日等の試みを行なったが15匹全てが死亡して児を得ることができなかった。

進行性筋ジストロフィー症に対するインフルエンザ接種に関する研究

国立療養所西別府病院小児科
三吉野 産 治　遠 藤 文 夫
三 嶋 一 弘 (新日鉄八幡病院)
加 地 正 郎　横 井 忠 滋
村 瀬 邦 明
(九大温研気候内科)

進行性筋ジストロフィーの生命予後を大きく左右する幾つかの因子の中で、インフルエンザの流行感染の影響は大きい。我々は、積極的な感染予防対策として、インフルエンザワクチンの接種を行なったので報告する。

＜対　　象＞

当院筋ジス病棟在所中の患児62名、4才より25才におよぶ。(表1～3)(図1～2)

＜方　　法＞

使用ワクチンは表2に示す。すなわち、アルミ沈降アジュバントワクチン(V－1－75)、(V－2－75)の2種類のA1東京1、B岐阜およびコントロールとして水性ワクチンの三種をそれぞれアトランダムに選んだ対象を、体重別に接種量、注射部位を決め実施した。

＜成　　績＞

1・A1東京161 73のV－1－75とV－2－75では後者のH1の上昇がよく、水性のV－3－75は者の中で最もよく上昇した。

2・B1岐阜121 73のV－1－75とV2－75および水性ワクチンV－3 7575と共に何れもA1東京161 73と比べH1の上昇は悪かった。

次に6ケ月までの抗体の推移についてみると、

1・A1東京161 73のV－1－75とV－2－75は、前者のH1のあがりがよく抗体の持続期間も長い。この二者とV－3－75との比較では、V－3－75の水性ワクチンが最もよい。

2・B1岐阜121 73のV－1－75とV－2－75は、前者のあがりがよく抗体の持続もよい。水性ワクチンを含む三者の間でもなおV－1－75がよい。

さて、A1東京121 75は何れもよい結果ではなく、抗原量に問題があったのではないか。副作用については特記すべきものはなかった。

文献

1) 三嶋ら、医療・29巻11号、昭和50年

表1　接種児の基礎疾患　　筋ジストロフィー・その他

疾　患　名	人　数
仮性肥大型	41
顔面肩甲上腕型	1
肢帯型	1
先天型	10
ウエルドニック・ホフマン病	2
クーゲルベルグ・ウエランダー病	1
遺伝性失調症	4
分類不能型	2
計	62

表2　ワクチン接種量（1回量）　（1975－76）

ワクチン / 体重	V－1－75 V－2－75	V－3－75
9Kg	0．1 mℓ	0．1 mℓ
		0．2 mℓ
19Kg	0．15 mℓ	0．3 mℓ
40Kg	0．2 mℓ	
52Kg	0．2 mℓ	0．5 mℓ

表3　インフルエンザワクチン実施計画（1975－1976）

Lot No	CCAmℓ (eg μ.) A/新潟/16/73	B/山梨/2/73	A/新潟/2/75	接種部位	接種量 mℓ×回数	接種抗原量 (ccA) A/新潟/16/73	B/山梨/2/73	A/新潟/2/75	間隔	例数 重心	例数 筋ビス
V-1-75	600	600	600	筋肉	0.1×2	120	120	120	2	30	21
					0.15×2	180	180	180			
					0.2×2	240	240	240			
					0.25×2	300	300	300			
V-2-75	600	600	600	筋肉	0.1×2	120	120	120	2	31	21
					0.15×2	180	180	180			
					0.2×2	240	240	240			
V-3-75	300	300	300	皮下	0.1×2	120	120	120	2	29	20
					0.2×2	180	180	180			
					0.3×2	240	240	240			
									計	90	62

図１　ワクチン接種前後のH1 抗体価分布

（ 1975－76 ）

筋ジス・その他　前 ——

後 - - -

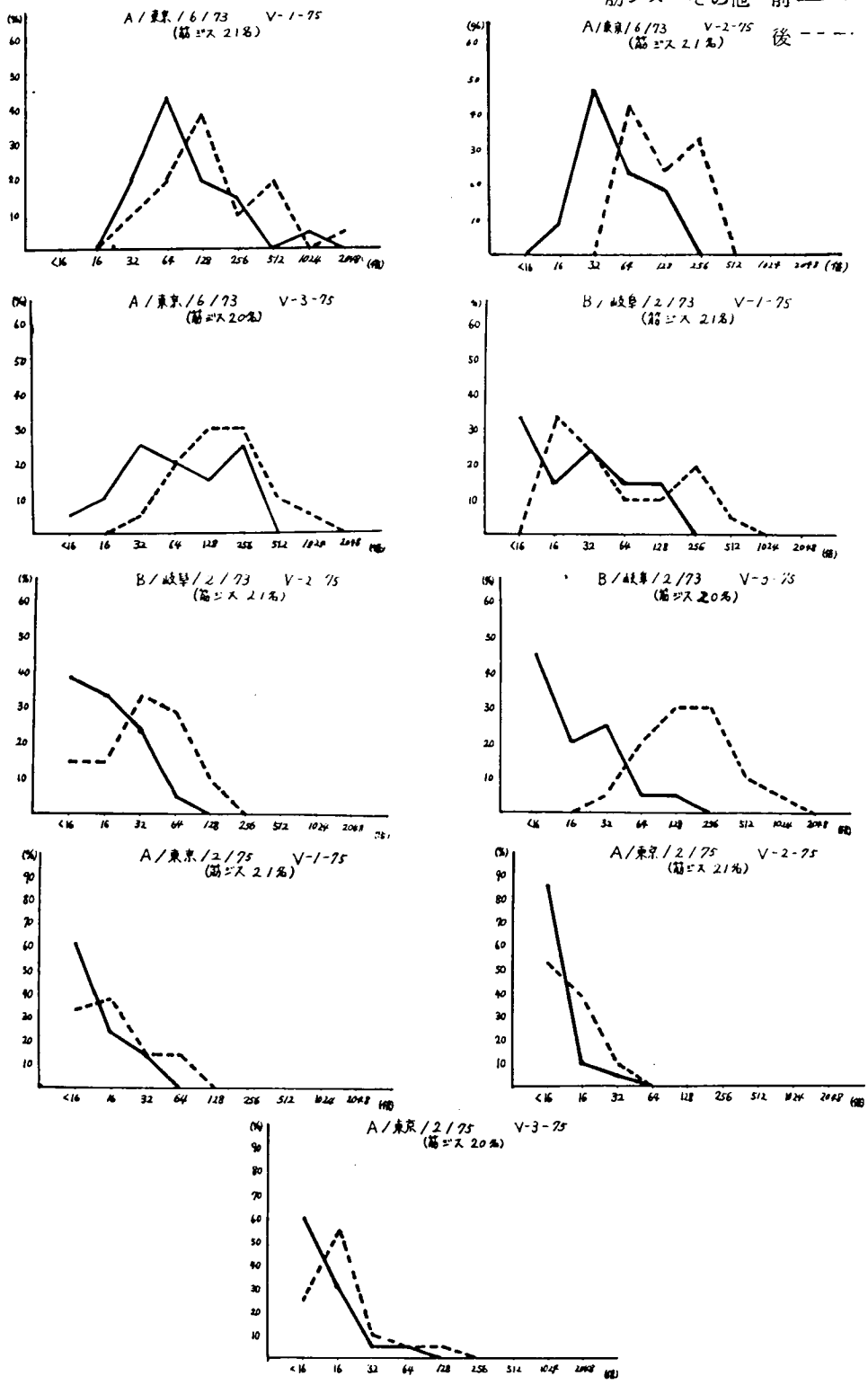
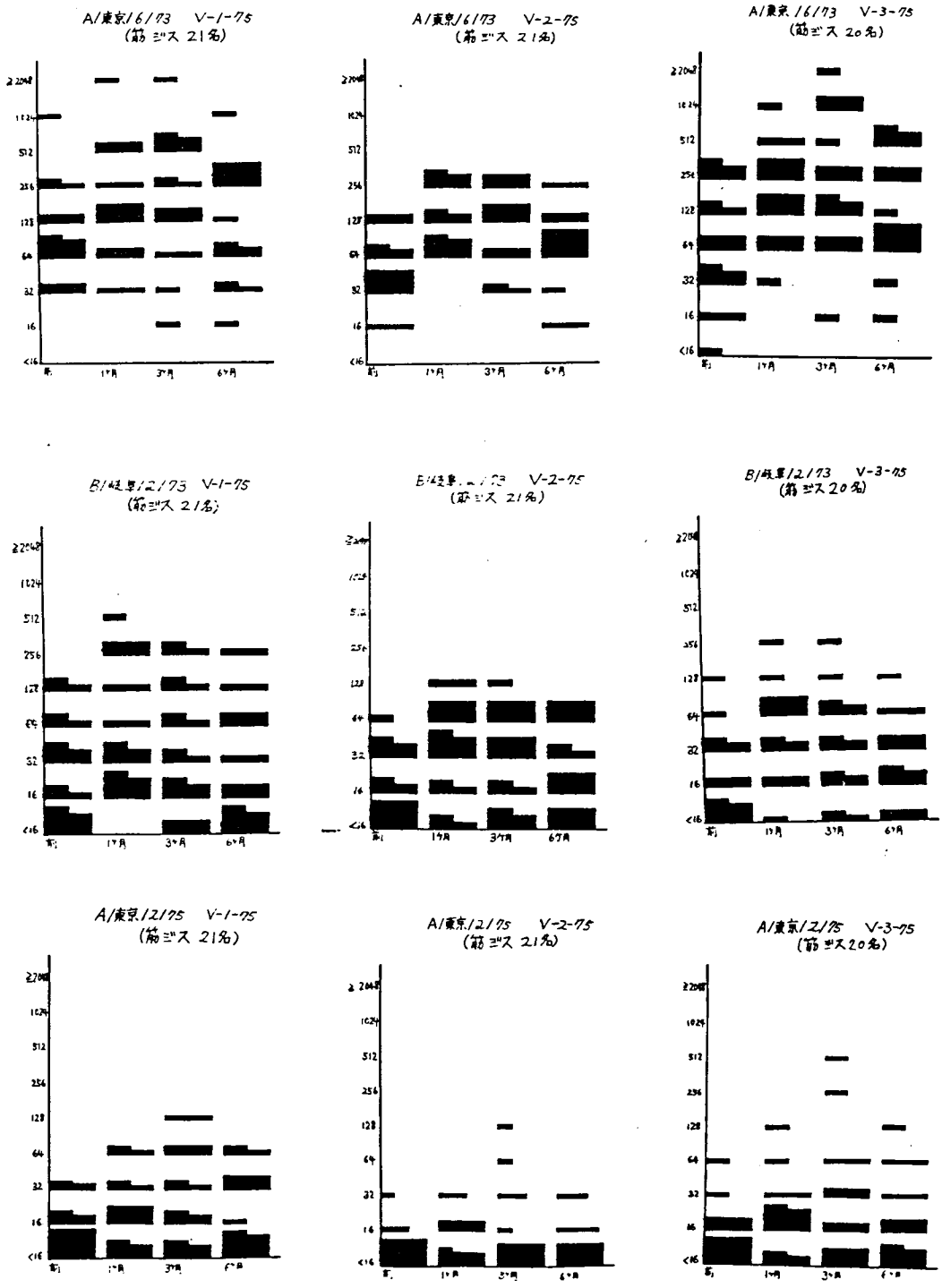


図2　ワクチン接種前後のH1 抗体の推移　（1975－76）　筋ジス・その他



D・M・P・Duchenne 型剖検例における心電図・ベクトル心電図・心機図所見と心病理所見との比較検討

国立療養所原病院
升田慶三　平木康彦　生富和夫
和田正士　(原病院)
吉田正男　鈴川睦夫　桑原宗男
(広大第1内科)

＜目的・方法＞

D．M．P患者の心臓障害を形態及び機能の両面から検索する目的で、剖検例（5例）のスカラ心電図（ECG）所見、ベクトル心電図（VCG）所見と心機図（MCG）所見と剖検心の病理学的所見との関係について検討した。

表1　検索症例の概要

	1 T.S.	2 M.S.	3 S.H.	4 S.T.	5 T.T.
死亡年令	19才8月	17才10月	23才2月	20才8月	16才10月
家族歴因	+(従2名)	+(兄2名)	+(いとこ)	—	+(兄)
独歩歴	1才3月	1才3月	1才4月	1才9月	1才6月
初発症状	5才	4才	5才	8才	3才
歩行不能	11才	11才5月	11才	9才2月	9才
死亡時体重	23.5kg	19kg	21kg	21kg	28kg
C.P.K. 最高値(K.A.)	4(15.1)	13(40.2)	250(K)	320(K)	520(K)
C.P.K. 死亡前	68	88	49	40	31
障害度	Ⅲ-10	Ⅱ-8	Ⅲ-10	Ⅱ-8	Ⅲ-10
死因	心不全	肺炎	心不全	心不全	心不全

＜成　績＞

検索した症例の臨床所見は表1の如くで、表2はECG，VCG，MCG所見と剖検心の線維化の程度を比較したものである。

1）ECG所見で異常Q波を示したもの2例（症例1はⅡⅢaVFV6がQR型で下壁の障害、症例3は1aVLでQr型を示し、側壁の障害が疑われた。）その他、ST．T低下を示したものが4例、V1でR／S比が1又は1以上を示すものは2例であった。

2）VCG所見は一般に水平面図QRS環が前後に長く、全例に左室側壁の超電力低下が認められ、これは側壁での高度な心筋障害を示唆する所見と考えた。その他、左室前壁で5例中4例に部分的変化を示し、後壁では高度な変化1例、中等度の変化3例、部分的変化1例、下壁では中等度の変化1例、部分的変化が2例にみられた。

3）MCG所見では、ETの短縮、PEP及びICTの延長、従ってPEP／ETの増加が5例中3例に認められた。

4）病理学的所見では、1例は明らかな拡

表2　剖検症例のECG，VCG，MCG所見と剖検心における線維化の程度

症例		1 T.S.	2 M.S.	3 S.H.	4 S.T.	5 T.T.
臨床所見	障害度	Ⅲ－9	Ⅱ－8	Ⅲ－9	Ⅱ－9	Ⅲ－8
	% PVC	28.2%	17.7%	18.1%	10.8%	19.6%
	肺高血圧	++	±	+	+	+++
	骨格異常(M)	+++(777)	+(1P)	++(30°)	+(15°)	+++(80°)
	% 肺活数	55.5%	37%	45%	39%	34.2%
心電図	QRS	QR₁ Ⅱ₁ₐVF V6 R₁ R₂ V₁₋₄ Vₙ₋₄↓ Ⅱ₁ₐVF V₁₋₄ 陰性	V₁ V₂(V₃₋₄)	Q₁ Ⅰ aL	R Ⅱ₁ₐVF V₆ R/S V₆>1 Ⅰ Ⅱ₁ₐVF V₆ 上向	R Ⅱ Ⅲ aVF V6
	ST		Ⅰ aL 陰性			
	T					
	U					
ベクトル心電図	QRS環(H)	1 左側壁ベクトル 2 前後に長い	1 左側壁、後壁のベクトル 2 左室一部梗塞	1 左側壁のベクトル 2 前後に長い	1 左側壁、後壁のベクトル 2 前後に長い	1 左側壁のベクトル 2 前後に長い
	T 環(H)	左後下	左後下	左前下	左前下	左前下
	起電順序 前後	+(後半部) ++(高度) +++(中等度)	+ ++ +++	+ ++ + −	− +++ ++ +	− ++ ++ +
	T	+++	+	+	+	+
心機図	ET	↓	→	↓	↓↓	↓↓
	PEP	↑	→	→	↑↑	↑↑
	ICT	↑	→	→	↑	↑
	PEP/ET	↑	→	→	↑↑	↑↑
剖検心線維化の程度	心重量(g)	360	200	180	180	270
	右室 前壁	+	−	+	−	−
	右室 後壁	+	+	+	−	−
	心室中隔	+	+	+	+	+
	左室 前壁	+	+	+	+	+
	左室 側壁	++	++	++	++	++
	左室 後壁	++	+	++	+	+
	左室 下壁	++	+	+	+	+

張性肥大により360 gr と心重量の増加を示したが、他は180～200 gr と正常ないしやや低値であった。線維化ないし瘢痕化巣は左室後壁に最も高度で、次いで中隔、左室前壁、右室後壁、右室前壁の順であった。VCGの超電力低下と剖検心における左室病変とはその部位 び程度ともに全例ほぼ一致する所見を得た。

5) 症例1は早期より臨床的に心不全症状を有し、剖検心で著明な拡張性肥大を示し、高度なECG，VCG変化に比し、MCGは中等度の変化を認めたにすぎない。症例2は検査所見、剖検所見とも比較的軽く、死因も気管支炎による分泌物喀出不能のための窒息死という偶発的なものであった。症例3は異常Q波はみられたが、年令の割に全身状態良好で、MCG所見も軽度であったが、歯槽骨炎の手術を某院で受け、衰弱後帰院、その後急速に全身状態悪化して死亡した。症例4は変形は軽度であったが、肺機能、MCGの異常が強く、遠足参加後に急死した。症例5は変形が強度で、ECG VCG、剖検所見とも比較的軽度であったが、MCG異常が著明で、若年で死亡した例である。

＜結　　論＞

①心筋線維化の有無ないし程度を知るにはECGよりVCGの方が有利である。

②心筋線維化の程度とMCG所見とは必ずしも相関しない。従って臨床的には心臓異常をその形態（VCG）と機能（MCG）の両面から、経時的にfollow upする必要がある。

③ECG，VCG，MCGのうち、いずれか1つでも異常所見を認めれば、その患者の予後は不良であり、とくに三者共に異常所見を示す症例の予後は最も悪く、かかる患者の取扱いは慎重な注意を要する。

④MCGは患者の運動量を規制する上で、参考になる有用な検査法であると考える。

DMPの臨床症状の再検討

国立療養所南九州病院
中島洋明　今隅　満
（鹿児島大学第三内科）
有村由美子　川平　稔

＜はじめに＞

昨年度、我々は脳神経支配領域の異常について報告してきたが、今回も全身疾患に於ける筋ジストフィー症の観点から、眼球運動、高弓口蓋、巨舌、手掌のシワ、脊柱変形について検討を行なったので報告する。

＜眼球運動＞

対象および方法

Duchenne 型38名でそのうち10名は知能低下があり、検査手技の精度を高めるために除外し、残り28名について筒井式眼球運動計を用い、水平方向滑動性運動および衝動性運動について、0.2～0.5 Hz の4段階で行なった。図2は9才男子で、障害度（上田式）2度で、左右両方向に階段状波型（stair case pattern）を呈した。このような眼球運動異常は28例中12例（43.5％）にみられた。衝動性眼球運動は全症例正常パターンを示した。28例については、全例眼球運動制限はなく、人形の目現象も正常。視力や視野に異常を認めなかった。また28例について障害度による影響をみてみると、上田式分類で5度以下の軽症例では20％に、6度以上では69％に眼球運動異常がみられた。なお同世代（9～19才）の健常者には殆んど異常を認めなかった。

考　案

Duchenne 型DMPの眼球運動について検索した報告は未だないが、我々の得た結果では、眼球自体には異常がないことより、眼球運動異常の原因として、①外眼筋の障害、②中枢神経系の障害が考えられるが、複視や眼球運動がみられず、一側のみの異常が稀にみられることより、外眼筋の障害ではなく、中枢神経障害による可能性が推定される。ちなみに、筋強直性ジストロフィー症については、Noorden（1964）、石川らによると、衝動性眼球運動は正常で、滑動性眼球運動は階段状波形を呈し、中枢神経系障害を推定しているが、階段状波形から脳の局在を求めることは困難で、追跡眼球運動に関与するいくつかの遠心路、求心路のどの部位の障害でもおこり得るとされている。

＜高弓口蓋＞

高弓口蓋については、今回は肉眼的所見から図2の如く4型分類を行ない検討した。Ⅰ型とⅡ型に大別し、Ⅱ型を更に3つに分類した。k－wに於いては、4型にほぼ均等に分布するのに反し、Duchenne 型では、ⅡA型が57％の高頻度を示した（表2参照）高弓口蓋のパターンが疾患特異性を持つかどうか、今後印章を用いて計測し、更に詳細に検討してみたいと考えている。

＜手掌紋理＞

ヒトの指紋、手掌紋については、法医学や人類遺伝学の領域から詳細な報告があるが、DMPに於いてはこのような紋理と異なる縦横に刻まれる微細なシワが多数みられる例がある。（図3）その頻度はDuchenne 型42名中22％、k－w12名中30％にみられる。stageによる差はなく、手の萎縮をきたしたALSやCMTにはみないことより、筋萎縮による二次的な変化というより、皮膚そのものの異常も推定される。

＜脊柱変形＞

方法および結果

DMPの脊柱変形については、整形外科領域より報告されているが、今回我々は、Wiekins 法により前彎、後彎をcoff 法による側彎を、またAacral angle を測定した。対象はDu－chenne 型31名である。その結果、レ線学的に4型に分類しその頻度は表3の如くであった。

考　案

scoliotic spine，Extended spinは、D型の高令者にみられ、Wiekins はextended spine はDMPの脊柱変形の中でもbenign courseとしており、変形予防の1つの目安となり得るものであろう。extended spine の場合、頸椎までinvolve しており頸部の前屈制限が高頻度にみられる。肉眼的にstraight fack と考えられるものは、Wie－

kins の測定法では、全例extended spineと考えられた。このような脊柱は、肥満ややせの強い者にはみられず、両者の中間の体型にみられる。姿勢の関与も考えられ、仰臥位で両下肢外転位をとったり、坐位はあぐらをかくことも影響していると考えられる。

以上、いろいろの側面から、DMPをとらえなおし、全身疾患としてのDMPの位置わけから、何らかの原因追求のため、手がかりをつかみたいと考えている。

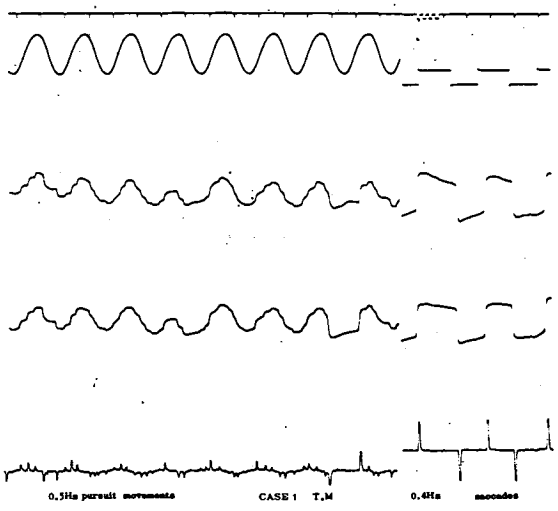
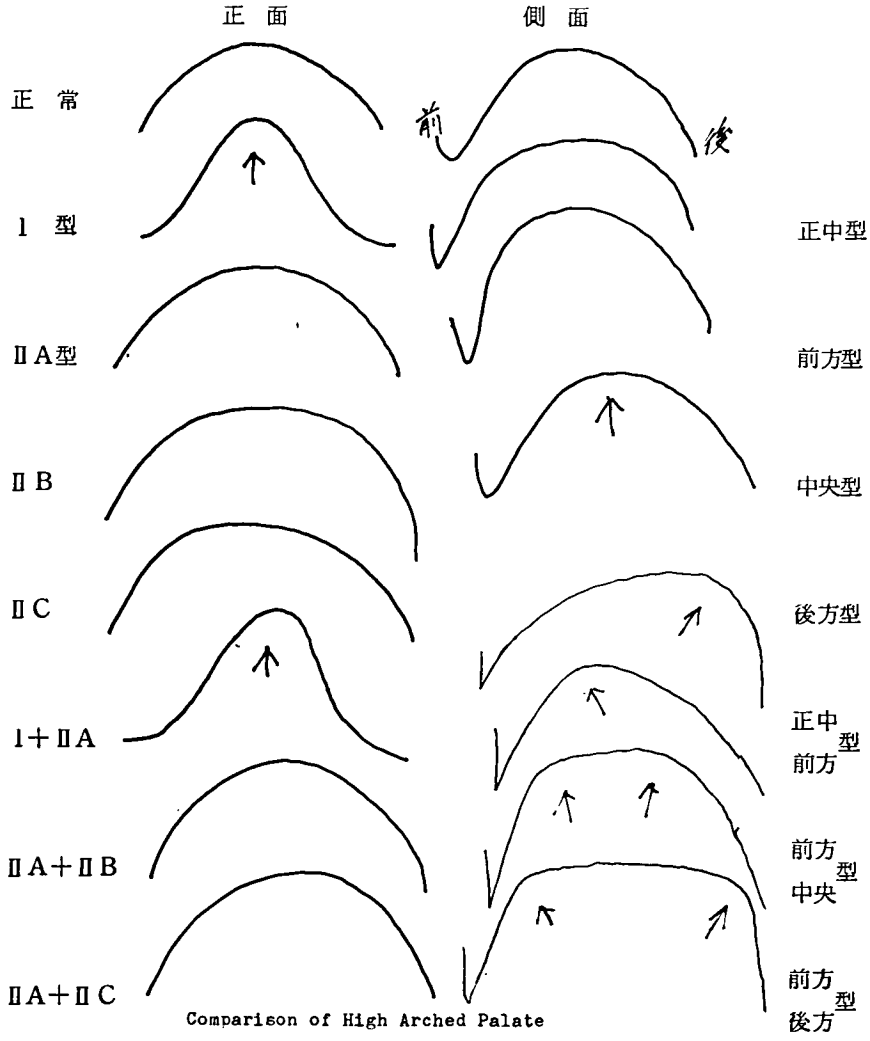


図1　症例9才Duchenne 型のEOG

表1　64例の臨床症状の比較

	Duchenne 型	肢 帯 型	F S H	k − w
巨　　舌	28 (63.6 %)	4 (50)	1 (50)	2 (20)
高弓口蓋	37 (84.1 %)	6 (75)	2 (100)	9 (90)
手掌のシワ	10 (22.7 %)	0	0	3 (30)
例　　数	44例	8 例	2 例	10 例

図 2　高弓口蓋の型



Comparison of High Arched Palate in 67 Patients of Muscle Disease

表 2

	Duchenne	L-G	K-W	Others	Total
Ⅰ	4 (10.8)		2 (20)	7 (50)	13 (19.4)
ⅡA	19 (51.4)	4 (66.7)	1 (10)	1 (5.9)	25 (37.3)
B	6 (16.2)		2 (20)	4 (23.5)	12 (32.4)
Ⅰ + ⅡA	5 (13.5)		3 (30)	1 (5.9)	9 (24.3)
ⅡA + ⅡB	1 (2.7)	2 (33.3)	2 (20)	1 (5.9)	6 (16.2)
ⅡA + ⅡC	2 (5.4)				2 (5.4)
Total	37 (55.2)	6 (9.0)	10 (14.9)	14 (20.9)	67 (100)

(　　) : %

図３－A　Duchenne 型　14才　男



図３－B　　正常人　20才　女



表3　Duchenne 型DMP 脊柱変形の分類

Wiekins による

	Eearly Straight spine	kyphotic	kyphoscoliotic	scoliotic	Extended
Number	17	2	4	0	8
Age	10 ± 1.8	15 ± 1.4	16 ± 2.9		16 ± 1.5
ADL上田分類	3.5 ± 1.4	3.5 ± 0.7	7 ± 0.8		6.5 ± 1.1
Kyphotic index	28.6 ± 13.5	8.7 ± 1.6	12 ± 4.7		32.9 ± 17.1
Sacral angle	50.5 ± 14.2	64 ± 15.6	41.7±12.0		60.9 ± 30.4
Lateral curve	2.4 ± 4.7	29.5 ± 7.7	64±23.1		10.9 ± 9.5

心理障害，生活指導の研究

心理障害，生活指導の研究

部会長
国立療養所鈴鹿病院
河　野　慶　三

＜心理障害＞

筋ジストロフィー患者の心理障害については、当部会でも多くの報告がなされてきた。その中には、研究方法の不備なもの、結果の処理・解釈の不十分なものなど、研究報告としてはほとんど役立たないものも決して少なくはなかった。これは、心理研究の方法が十分に開発されていないことや心理部会の研究担当者の大部分が研究活動に不慣れであることの反映であると考えられる。

しかし、少しずつではあるが、われわれ自身の眼で観察し、われわれ自身の手で測定したデータが集積されてきたことは確かであり、さらに研究をすすめるために、これらの結果を系統的に記述する必要が生じてきた。

そこで、鈴鹿病院のグループは、現在までに得られたこの領域の知見を整理して、〃筋ジストロフィー者の心理特性とそのCare〃と題するパンフレットを作成し配布した。個々の内容に関してはパンフレットを参照していただきたいが、その中で、彼らは、患者のもつ種々の問題をよく観察・分析することが、結局はよりよい治療につながるという彼らの基本的な姿勢と、そのためには、それぞれの関係者が専門家としての技術を向上させることが不可欠であることを特に強調している。

早田ら（徳島療養所）は、ロールシャッハテストの成績を発表した。わたくしは、投影法を用いなくても筋ジストロフィー患者の心理把握は十分に可能であると考えてはいるが、投影法の方が有用であると思われる場合もあるので、データの集積を望みたい。また、今回の報告で、初発反応時間がきわめて長いことが指摘されているが、本現象の発現要因についても解析される必要があるだろう。

宮崎ら（鈴鹿病院）は、鏡映描写装置を用いて実験的ストレス状態をセットし、脈拍数を指標として筋ジストロフィー患者の反応を調べた。患者群では、検査に対する〃慣れ〃の現象が起こりにくいことが特徴であった。筋ジストロフィーでは、心的現象を生理学的パロメーターを使って分析する研究がほとんどなされていないので、あらたな展開が期待される。

稲永ら（箱根病院）は、顔面肩甲上腕型、肢帯型患者の知能をWAIS により測定しているが、知能の低いことが常識となっている筋強直性ジストロフィーのデータと区分されていないため、FIQ 83 という値やVIQ ＞ PIQの関係がどの程度まで正確か判断ができない。ドシャン型以外の筋ジストロフィーの知能についてのまとまった報告は、わたくしの知る限りにおいてはないので、各型をわけて考察していくことがのぞましい。

＜生活指導＞

生活指導部門は、心理部会の2本の柱の一つであり、指導員か保母が彼らの日常活動の成果を発表する唯一の場でもある。

今年度も、作業療法、遊びの開発、療育行事などの問題が検討された。この領域は、結果の評価が困難な場合が多く、目新らしい発展はほとんどないが、各担当者は、日々の病棟活動のなかで、患者とのより緊密な接触を求めて意欲的に行動していることが理解された。

ただ、発表者は、自己の経験か主張が、聴衆に十分理解されるような形にまとめあげる訓練を、たえずくりかえす必要のあることを強調しておきたい。

ベット生活の多くなった DMP 児の生活指導

国立療養所長良病院
平田まさ子　松原茂代
綿貫弘美　高橋まり子

＜はじめに＞

DMP 児は病状が進行して来ると、必然的にベット上で一日の大半を送らなければならない。それに伴って彼らの生活内容は大きく変化し、そこに余暇時間の利用方法とか、活動、思考可能な内容などが問題となってくる。

入院児の半数近くが、中学校卒業生で占められる当あかつき病棟の特質から考えて、年々多くなりつつあるベット生活者の生活を通して活動的・精神的な問題などをあらいだし、その改善方法を考えていきたいと思い、この事例をとりあげた。

＜研究の目的＞

ベット生活のＤＭＰ児に、円満な生きがいのある入院生活を送らせるために、職員との触れ合いを通して、患児のもつ問題を分析し、生きがいに通じる素材を見つけ、自発的によりよい姿勢で生活できるようにさせたい。

＜研究の方法＞

ベット生活を余儀なくされているＤＭＰ児１名を対象に

①日常生活の中で生じる問題をあらいだす。

②患児が何をのぞんでいるか。

③どんな姿勢で日々をすごしているか、観察究明し

④その場面、場面で改善方法を考えていく。

＜実践過程とその考察＞

①対象児のプロフィール

15 才　男子　D型で　障害度ステージ７～８。

日常生活は全て介助を必要とする。昭和 51 年　3月に中学校を卒業し、ししゅうの作業班に籍をおく。

②日常生活状況

作業　訓練には参加したがらず、ベット生活を好み、性的描写の多いテレビ、本に関心を示す。話しをかわす友人はなく、集団での催しには、おやつを食べたい一心で参加しているようす。　比較的話題になるのは、観光地図やお城・汽車のカラー本・スポーツ紙等で限られている。

③日常生活上の問題点

(ア) 5月頃から喀痰・咯出の困難が目立ち、午前中ベットで過す日が多くなり、余暇時間のすごし方、即ち生活制限からテレビ・写真ぐらいの生活内容に限られてきた。

(イ) 友人がなく、いつも精神的な孤立状態にいる。

(ウ) 性的な雑誌・テレビを見たがる。(マンガ・テレビ・写真などで、文章化された雑誌は見たがらない。

(エ) 食事・睡眠を気ままにしたがり、集団としての作業・訓練・入浴・行事など、徐々にいやがる。

④実践と考察

(ア) 規律正しい生活をめあてに、本児と日課表を作成する。

(イ) 日課表に従って病棟職員の一貫した指導を徹底した。

(ウ) 行事・コンサートなどの集団活動には約束として参加させた。

(エ) 無理に性的描写を遠ざけるのでなく、余暇利用の方法に併せて、他のことに関心をむけさせようとした。

このような問題解決の糸口を焦点化して実践を進めてきて、徐々にではあるが、明朗さ、興味の拡大、職員、他児との融れあいが芽生えつつあることが認められてきたが、遂に帰らぬ人となってしまった。

ホスピタリズムの条件分析とその対策法の究明

国立療養所長良病院
丸尾正志　槇島　晃
清水敏男

＜はじめに＞

長良病院筋ジス病棟においては、子どもたちのいわゆるホスピタリズム傾向が強く、病棟生活においても、学校生活においても常時その扱い方が話題になっていた。先輩の研究によると、この傾向についての解釈は種々あり、どの説が本質をついたものかわからないが、現実に毎日接している子どもたちをみるとき、何らかの手だてを加え、少しでもこの傾向が軽減できたらと思うものである。そこで今回は、学校教育場面での指導内容・配慮面について研究し、ＤＭＰ教育指導の一側面として考えてみたものである。

＜研究の目的＞

いわゆるホスピタリズム的傾向を分析し、その原因となっている諸条件を整理し、学校教育場面において、どのような指導の手だてがあるかを実践を通して試み、改善の手がかりを得る。

＜対　象　児＞

長良病院養護学校ＤＭＰ児童・生徒26名

＜研究の方法＞

(1) ホスピタリズムとは

(2) 長良病院ＤＭＰ児のホスピタリズム傾向の実状把握

(3) ホスピタリズム傾向に関した調査・検査の分析・考察

(4) 改善可能な視点

(5) 改善究明への手がかり（学校教育場面での活動設定とその分析・考察）

＜方法の具体化　ならびに指導の経過の概要＞

ホスピタリズムについての傾向を適確に把握するために、先輩の研究を参考にした。その中で、入院生活の歪み、それが性格を形成し、ホスピタリズム傾向をより助長しているため、家庭に帰さなくては改善できないという論と、施設・病院などでの扱い、指導方法・内容の改善によって、この傾向はうすらぐという相反した論とは大変参考になった。

また、子どものホスピタリズムの実状把握を日常生活行動の中からあらい出し、分析してみると、この傾向は年少児・新入院児には少なく、入院期間が長期にわたる者ほど顕著であった。このほか、この傾向に関した調査・検査として、①病識調査、②職員に対する意識調査、③性格検査、ほか３項目によって実施し、傾向探求の資料とした。

改善可能な視点としては

(1) 患児・家族・病棟・学校職員との濃厚な接触、または、これらの合同接触面をできるだけ多くもち、特に家族とのつながりを意識づける。

(2) 経験生活（特に人間関係）を多くもち社会性を促進する。をあげ、

改善究明への手がかりとして、前述の二点を改善要素として、具体的には、「意欲の喚起」「対人関係の拡大」「経験の拡大」をできるかぎりの学校教育場面で設定し、実践・つみ重ねをしてきた。

＜ま　と　め＞

ＤＭＰ児の教育理念をふまえ、学習指導の重点を考えるとき、現在そのものを大切にする「生きがい教育」、即ち、人とのふれあい、経験のつみ重ね、それにともなう意欲の養成こそ、ＤＭＰ教育でもあり、このことが、ホスピタリズム傾向を改善・緩和・軽減していき、子どもたちの日常生活の中にうるおいを持たせるものであることを実践から反省・痛感させられた。

DMP低IQ児に音楽療法を試みて

国立療養所西別府病院小児科
寺田真弓　吉良陽子

＜目　的＞

問題行動があるにもかかわらず、特別な指導を受けることのない知能発達が遅れている子供達が、音楽による心理療法によってどのように変化していくかということに取りくんでみた。

対象児

1　K.A.　（♀）15才　IQ＝測定不能　入院年数5年　言語障害あり
2　S.T.　（♀）10才　IQ＝測定不能　入院年数4年　情緒著しく不安定
3　T.T.　（♂）9才　IQ＝測定不能　入院年数2年　興奮しやすい．情緒不安定．奇声を発する。
4　H.Y.　（♂）7才　IQ＝田中びねー50　入院年数4ヶ月　言語障害あり

以上4名を対象として行なう。

＜方　法＞

本年度の段階では、まだ療法の場へ適応することを主たる目標とし、対象児4名を同一の場所に集め、いろいろなジャンルの音楽を聞かせ、音楽の指好、音楽表現の方法などについて個人個人の様子を観察する。

＜結　果＞

以上のような観察から音楽療法への適応過程を4つの時期にまとめてみた。

即ち、キョロキョロしたり、泣き叫んだりしてその場に落ちつかず、音楽を聞くまでに至らない緊張期。徐々に落ち着きをみせ始め、どうにか30分間その場にじっとして音楽に耳を傾けることができる受容期。その時間を待ち好きな曲、聞きなれた曲を要求するようになる要求期。さらに、曲にあわせて歌ったり口笛を吹いたり、手拍子をとったりなどの音楽表現をみせるようになる反応期である。

音楽療法的な受けとめは、まだ無理であるが、以上の4つの時期を前進後退しながらも今後は反応期をさらに展開することによって対象児の変化を期待している。

個々の対象児についてK.A.は、時間の始めには緊帳しているが、すぐに場に適応し、音楽を待ち望むようになっている。

S.T.は、始めの頃、音楽療法の場につれていくと泣き叫び、4人の中で一番適応しなかったが、次第に治療を待つようになり、更に、時間の終りには、「イヤイヤ・マダマダ」という声も聞けるようになった。集中力には欠けるが、30分間を楽しくすごすようになっている。

T.T.は、音楽療法に対し、あまり抵抗はみせず初回の治療から曲にあわせ、身体を動かせたり、歌ったりしている。回を重ねるごとに身体の動かし方に変化をもたせ表情豊かに歌うようになっている。

H.Y.は、最初から表現があまり無く、30分間おとなしくしている。ただ4人のメンバーに少し慣れてきたという表情の変化のみである。

本年度の音楽療法は、この程度で、まだ病棟内における彼らの行動に治療効果を見るに至っていな

い。今後、数年間この治療を続け、彼らの行動に変化を望む。

日課表の再検討

国立療養所川棚病院
坂田秀子　　富永恒子

＜はじめに＞

決まった日課の中で、子供達が規則に縛られず、気持ちよく、明るい療養生活が出来るように、前回に提出した議題による日課表の再検討をした。従来の日課表は、スケジュール一杯で、子供達に病院生活が単調な毎日の印象を与えていた。そこで、この日課表で、改善出来るものはないかと検討した結果、普通の子供達に比べ自由時間が少ない事と、日課が規則的で特別の変化がない事があがり、次の4点を工夫し5ヶ月間実施した結果をアンケート調査した。

＜方　　法＞

①毎週日曜日、起床時間を30分遅らせてみた。②戸外に出る時間を多くもった。③新たな約束事を設けるときは、子供達と話し合によって決める。④もっと子供達の遊びの中に入っていく。
①に対しては、毎日6時起床のところ、祭日・日曜日は、6時30分に起床させるようにした。
②に対しては、各職種（PT、指導員、保母、看護職員）と話し合い、週1回、木曜日、晴天の日を散歩日と決め、リハビリテーションの一環として院内散歩を始めた。③に対しては、子供達の意見をとり入れ一方的な押しつけでない事を理解させた上で決めた。④に対しては、子供達がグループを作って遊んでいる中に入り一緒に遊ぶ事にした。以上を実施し意識調査のアンケートをとった。実施期間6月～10月迄、対象学年、小学3年～高校2年迄の26名、表①②③のアンケートについては、子供達のしてほしいことが割合叶ったということのようですが、表④については、職員の都合で、途中から入ったり、又、途中で遊んでやれなくなったりした事があり結果が悪かった。その他の希望をかかせたところ、表Vの通りです。

＜おわりに＞

5ヶ月間の実施でアンケート調査の結果、ある程度、要求が叶えられたものを受けとったが、散歩に連れていく場合にも、遊んであげる時も、職員の数が少ないことと、子供達の希望する場所の選定の困難なことが問題であり、特に散歩日は週休なしで出勤しても、1人で何人もの車椅子を押して行かなくてはならず大変であった。

＜考　　察＞

特に今後はマンツーマンの必要な患者ばかりで子供達の希望である外出を多くし、町まで散歩に行くことになると、監視役である保母・看護職員の数の制限問題がある。できる限り希望にそっていきたい。自由に動かせない子供達にも日常の療養生活の中の看護面、等を工夫することで、心を豊かに

し、明るい療養生活を送らせることができると思います。

日　課　表

	月	火	水	木	金	土	日
6 30	起　床　(検温・更衣)						
7	洗面及び排泄						
30	食堂に集まる						
8 10	朝　食						
9 45	排泄・授業準備(BED−MAKING)						
10	学　活　8:45〜8:55						
	1校時　9:00〜9:40					注射	
11	2校時　9:50〜10:30					機能訓練	
	3校時　10:40〜11:20						
20 12 45	注射・排泄・手洗い					昼　食	
13 50	昼食及び休憩・排泄						
14						院内買物	
30 15							
16	機能訓練	入浴	おやつ		入浴		
			機能訓練				
30 17			(散歩等)				
	排泄・手洗い・食堂誘導						
30 18	夕　食						
30	おやつ						
19	歯みがき・洗面						
20	就寝準備(更衣)						
30	テレビOFF(排泄)						
21	消　灯						

実施期間　6月〜10月
対象学年　小3〜高2年迄
26名

表Ⅰ　起床時間について

6時がよい	3名
6時30分がよい	20名
その他	3名

表Ⅱ　訓練時間中の散歩

訓練がよかった	1名
散歩がよかった	20名
どちらでもよい	5名

表Ⅲ　約束事を決める時は

相談しなくてよい	2名
相談して決めてほしい	16名
どちらでもよい	8名

表Ⅳ　一緒に遊ぶ事については

一緒に遊んでほしい	7名
一緒に遊んでほしくない	10名
どちらでもよい	9名

表Ⅴ　希望としては

散歩は町まで行きたい(院外)
遊ぶ時は最初から遊んでほしい
おやつを毎日2回以上ほしい
テレビを夜9時までみたい

成人作業サークル「七宝焼について」
第2報

国立療養所川棚病院
永田智由子　中野俊彦
琴岡静香　井上幸平
谷村富子

第1報では、作業サークル「七宝焼」を行なう目的や運営資金について、また販売方法として、51年6月に院内で展示即売会を開き、まずまずの成果をあげましたが、院内だけでは購入者などに限界があり、社会との交流を深めるためにも、院外へ出す計画をしていることなどを報告していました。

第2報では、地域社会との交流を深めるという目的を押し進めるために、「院内から院外へ」脱皮する最初の試みとして、地元の町の文化祭に「七宝焼グループ」が参加したことなどについての報告です。

作業サークル「七宝焼」の主な目的として

〔1〕地域社会との交流を深める。－院内から院外へ－

〔2〕創造する喜びを知る。

〔3〕経済活動を通じて働く喜びを知る。

以上の3点があげられます。

次にそれぞれの目的を一歩づつ前進させるために実行したことなどを報告します。

〔1〕地域社会との交流を深める。－院内から院外へ－

町の文化祭が秋に行なわれることが耳にはいり　サークル員から「参加しよう」との声が上がって、関係者に問いあわせた結果、心よく受けいれられました。そこで七宝焼グループが参加することに決まり、準備期間として約2ヶ月間とりました。11月3日の町の文化祭には「七宝焼サークル」は、展示即売会の部に参加しました。

この文化祭に参加するにあたっては、地元の婦人会・ボランティアグループの大きな協力があり、会場での七宝焼製品の展示　並びに販売を依託しました。また病院から文化祭会場へ患者さんが移動する時、私達職員と一緒にマンツーマンで車椅子を押してもらいました。展示会場には、高校生や、婦人の人が多く、好評を得て熱心に製作方法などを尋ねる人もいて、サークル員が一生懸命説明をしている光景がみられました。

文化祭後も、ボランティアグループの訪問、外での展示会への誘いなど交流は続いています。この〔院内から院外へ〕の初めての経験は、地元の協力なしで実現できなかっただろうし、また患者さん自身にとって地元で自分たちが参加できるものがある。すなわち、地域の一住民として参加できたことは、地域社会との交流ということで一歩前進したといえます。

〔2〕創造する喜びを知る。

七宝焼は、形は同じでも、配色や焼き加減でそれぞれに個性的な模様ができます。それぞれに工夫してすばらしい作品を作ろうと努力しています。

〔3〕経済活動を通じて働く喜びを知る。

〔1〕で述べた文化祭には、「七宝焼サークル」は、展示即売会の部に参加し、ブローチやペンダント・ネクタイピンなど、合計１０８点を出品して、５９点が売れました。なお売り上げ金額は、77，930 円で、その内サークル員に売り、値の４割を製作費として還えしました。残りの37，760円と職員が製作した分15，000 円は、次の材料購入などの回転資金として使うことになりました。

〔4〕今後の方向と問題点

今後このサークルを通して、地域社会との交流をより以上高めるとともに、技術のレベルアップを図りたいと思います。

そのためには、まだ問題として残っている技術講師の確保と、作業場の独立を是非実現化していきたいと考えております。

療育行事について

国立療養所鈴鹿病院

橋本恵美子　　岡本和子

曽我清美　　岩井陽子

＜療育行事の目的として＞

1. 単調になりがちな病棟生活に変化をもたせる。
2. 社会的経験を豊かにする。
3. 家庭的雰囲気を味わう。
4. １つの目的に向って友達と協力し合うが、言われている。

当院で、毎年実施してきた療育行事は、２０件である。立案者別に整理してみると、表Ｉのごとくである。

近年、患者の年令、障害度が高くなってきたことから患者自身の興味、身体的条件等に変化がみられ、いままでのような療育行事の実施・運営が困難になってきた。

そこで、立案方式の固定していない患者自身の企画を検討してみると、次のような特徴があげられた。

1. 介助人員が少ないこと。（２～６名）
2. 継続実施の時間が短いこと。
3. 自由に時間の配分ができること。
4. いずれも試合形式をとること。

これらのことは、彼らが行事を実施するにあたっての条件・制約事項等を十分考慮して立案していることを示している、と考えられた。

そこで、行事の主調を、彼ら自身の企画・立案によるものにおいた。そのような企画として、ォ

セロ大会、野球大会がある。保母も積極的に援助し、共同してその運営にあたるようにした。

＜その結果、行動面では＞

1. 身体的理由による不参加を、自発的に表明する者がでた。（2名）
2. 運営上の役割分担が、自主的に行なわれた。

という変化がみられた。

このように療育行事を日常化することにより、増大した行事数を調節するために、五節句、季節行事を簡素化した。

このことに対しては、職員・患者から、異論はなかった。

また、高年令化による興味の分化と、高障害度化による身体的な条件の悪化に対処し、あわせて行事数を少なくするという目的から単一行事の中で、多くの催し物を実施し、そのいくつかに自由に参加できるという方式を考えた。

当院で、恒例になっている夏まつりに、この考えを取り入れてみた。

模擬店・オバケ屋敷・花火・キャンプファィヤー・飯盒炊サン・宝さがしなど、いままで個々に実施してきた行事を、夏まつりの催しとして、同一日に同一場所で実施した。

身体的条件により、参加時間の制限が行なわれているので、それぞれの条件にあった参加時間帯を設定した。（図1）

職員は、この主旨に賛同し、患者達と一緒になって積極的に参加し、日常生活にみられない、患者達の行動に接した。

患者達は、自分の好きな時に、自由に参加することにとまどいながらも、彼ら自らスケジュールを立て行動した。

＜療育行事を再検討してみて＞

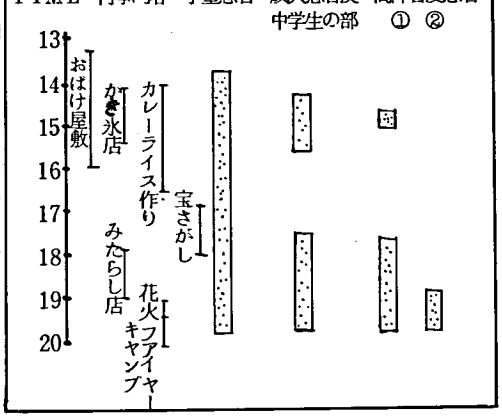
1. 行事の日常化
2. 企画運営の自主管理

の2つの方向を目ざして活動を実施してみたところ、患者・職員の両方から一定の評価が得られたので、この線にそってさらに、行事運営についての経験を深めていくことにしたいと考えます。

表Ⅰ　療育行事の立案者別分類

1　保母が教育上必要として企画する行事
（豆まき・五節句・プール・夏祭り
お月見・クリスマス・野外レクリエーション）
2　患者自身が発案する行事
（かるた会・オセロ大会・親善野球大会
野球大会・卓球大会）
3　慈善団体が事業として行なう行事
（もちつき・海水浴・ナイター）

図1　夏まつり患者参加時間帯



Duchenne 型PMD患者の鏡映描写による心拍数変化

国立療養所鈴鹿病院
宮崎光弘　野尻久雄
片山幾代　河野慶三

Duchenne 型ＰＭＤ患者の〝情動〟については、MMPI、Ｙ－Ｇテスト、*Rorschach* テストなど種々の方法を用いて検討をすすめているが、今回は人為的に設定された緊張場面におけるＰＭＤ患者の身体反応を指標としてその特性を検討した。

＜対象と方法＞

対象は当院に入院中の*Duchenne* 型ＰＭＤ男子３３例（１４－２７歳）と健常な男子高校生２４例１５－１９歳）である。

鏡映描写はサイモ（成和ＭＥ研究所製、ＣＦ－503、図１）を用いて行ない、描写経過および心拍数を心電計に同時記録した。

あらかじめ「鏡に星形の図形がうつっていますね。私が合図したら、スタート・マークを出発点として星形の枠の中を矢印の方向にできるだけ速く正確にたどって下さい。ペンは持ち上げないようにし、また枠の外にはみだしたらペンを離さずにもとの所にもどって先に進んで下さい。」と指示した。鏡映描写の１試行時間は１分間とし、１分間の休憩をはさんで５回くり返した。

＜結　　果＞

図２に安静時、休憩時、試行時の心拍数平均とその標準偏差を示した。安静時心拍数とは、検査前に安静状態で*radial artery* の触診により測定した脈拍数のことである。

ＰＭＤ群、*control* 群ともに休憩時に比し試行時に心拍数が有意に増加しているが（$P < 0.05$）、試行時の心拍数平均を比較すると、ＰＭＤ群、102.8±12.3、*control* 群86.6±17.7でありPMD群が有意に高くなっていた。（$P < 0.05$）休憩時心拍数平均はＰＭＤ群98.3±12.1、*control* 群81.8±14.9であり、安静時心拍数平均は、ＰＭＤ群81.2±9.0、*control* 群82.9±15.7とほぼ同じ値を示しているのに休憩時心拍数平均と安静時心拍数平均の差がＰＭＤ群では大きくなっていた。

図３に休憩時、試行時の心拍数平均の推移を示した。

ＰＭＤ群では、心拍数が試行時にほぼ一定の値になっているが、休憩時の値には第３試行後まで増加がみられた。*control* 群では、試行時、休憩時ともに試行回数につれて心拍数が減少しており、ＰＭＤ群とは明らかに異っていた。

ＰＭＤ群の心拍数の変化を観察すると図４に示す４つのパターンに大別された。症例K.Hにみられるパターンを除く３例には共通して試行時心拍数が休憩時心拍数よりうわまわっていた。症例U.Hは*control* 群とほぼ同型のパターンを示し、試行とともに心拍数の減少傾向がみられた点が特徴である。また症例U.Fは試行時、休憩時の心拍数に変化がなく、試行にともなう変化もほとんどみられない。症例K.Aは試行時の心拍数に変化はみられないが、試行時と休憩時の心拍数の差が顕著にみられた。

ＰＭＤ群では、このパターンを示すものがもっとも多くみられた。

症例K.Hの型を示すものは３３例中３例にすぎないが試行時心拍数より休憩時心拍数の方が多い点に特徴があり、興味のあるパターンであった。

＜ま　と　め＞

身体反応を指標とした緊張場面におけるＰＭＤ患者の情動時性をまとめると以下のごとくであった。

① 検査に対する緊張が強い。

② 試行時の緊張が休憩時に比し強く、*control* 群にみられる〃慣れ〃の現象が起こりにくい。

③ 試行時に比し休憩時の心拍数のほうが多い特殊な反応型がみられた。

図１　鏡映描写装置

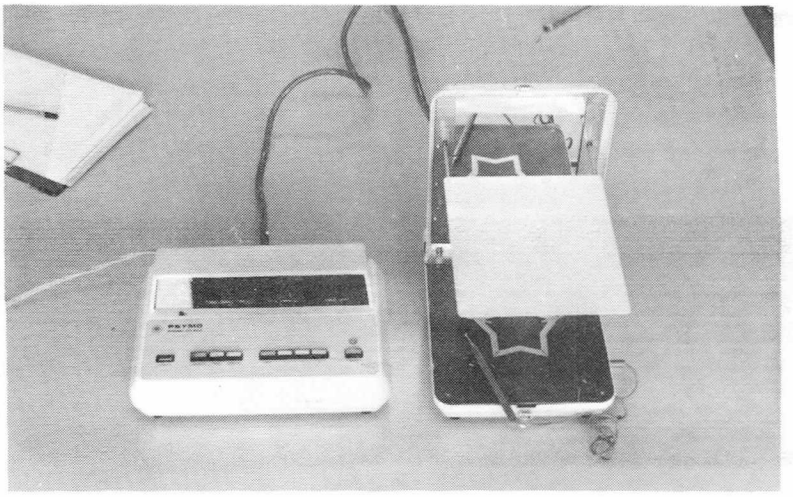


図２　心拍数平均値の比較

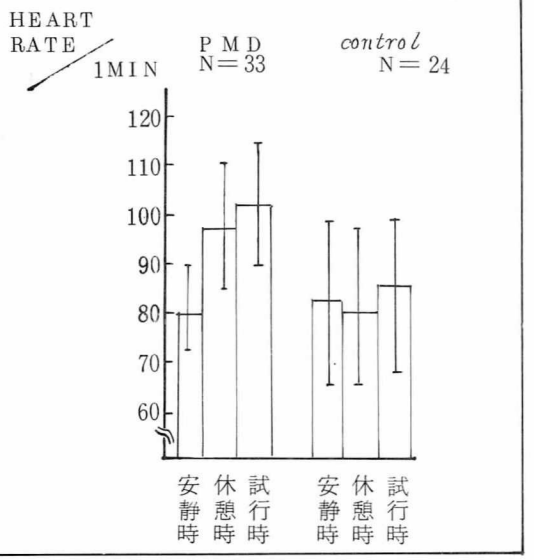


図3　心拍数の推移

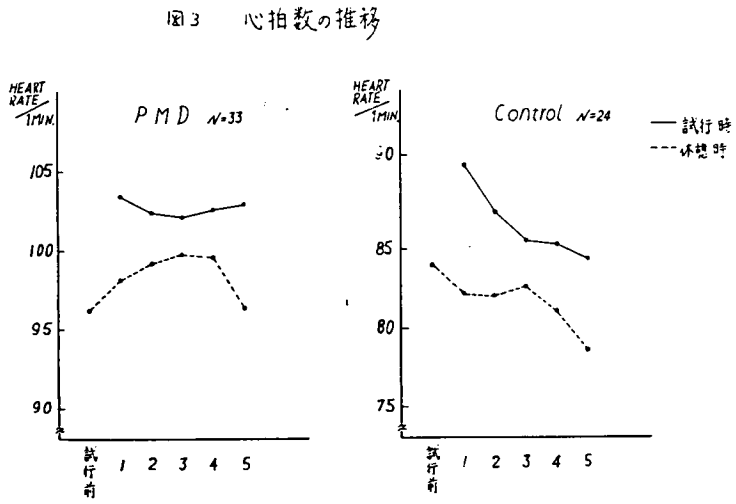
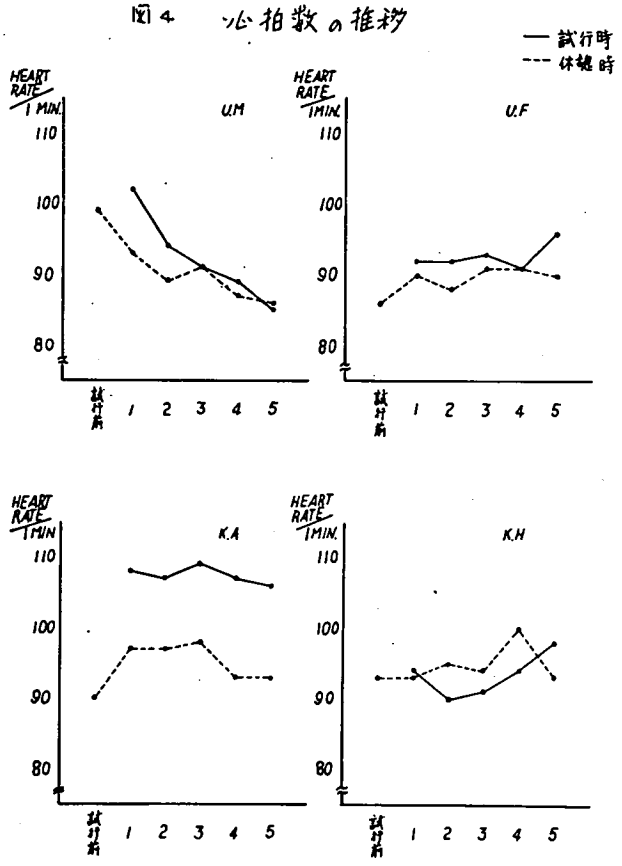


図4　心拍数の推移



筋ジストロフィー者の心理特性とそのCare

国立療養所鈴鹿病院

河野慶三

筋ジストロフィー者の心理特性についての知見を整理し、B5判33ページのパンフレットを作成した。

表1にその目次を示したが、知的行動・情動行動に二分して記載し、心理障害に対する取組み方につき私見を述べた。

このパンフレットが、筋ジストロフィー者の療育に関与する人々の共通の理解をうるための、"ただき台"になることを期待している。

表1　もくじ

はしがき…… 1
第1章　知的行動にみられる問題点…… 2
1. 知能テストで明らかになったこと…… 2
2. 知能テストによらない知的行動評価…… 10
3. テスト結果をどう理解するか…… 15
第2章　情動行動にみられる問題点…… 17
1. 要求水準…… 17
2. 質問紙法による心理検査…… 21
第3章　心理問題のまとめとその取組み方…… 29
あとがき…… 31
文献…… 32

筋ジス成人療棟におけるグループワーク

国立岩木療養所

佐藤　勇

＜はじめに＞

入所患者の生活は、身体的にも、環境的にも制限を受けやすい要因を含んでおります。しかし20才以降の年代は、社会に参加し自己の環境を設定していく主体的年代であります。患者に即応する環境づくりをめざして自治会活動を展開しており、そこへ提起された作品展活動を媒介として

① 社会的経験を豊かにする。

② 話し合いの場に不適応な対象を製作活動面からの適応を試みる。

③ 活動を経験するなかで、何かをみいだしていこうとする主体的姿勢を養う。

等をかかげグループワーク的側面より活動の展開を試みたので展開とその結果について報告します。

＜活動方法＞

〔期間〕　昭和５０年９月から５１年１０月まで。

〔対象〕　１９才以上４７才未満当療棟患者全員２２名。

〔活動内容〕　療養所外（青森市内のデパート）でみずからの活動として作品展を開催する。

作業（作品）内容は、

①こぎん・文化刺しゅう・リボンフラワー・クロスステッチ（従来から経験のある手芸）。

②七宝焼（講師指導による作品）。

③写真展及び文集（筋ジスの生活紹介）。

活動方法は、

①現在する成人患者の会を母体とする。

②患者の日常活動として行なう。

③ボランティア導入を検討する。

④日筋協青森県支部との提携を検討する。

〔児童指導員〕

①成人患者の会の相談・援助。

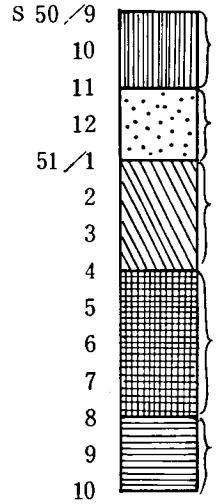
②グループ活動についていけない対象者への援助。

＜活動展開＞

特別な時間割当等はせずグループ（以下Gとする）と個人の自主的な取り組みに心掛けました。

なお、この１年間の活動経過については第１表のようになります。９月より１２月末の段階は、患者全員にまでは位置付きにくく自治会のリーダー達が苦労した段階であり、苦労より責任感と主体性が芽ばえていった過程でもあります。１月以降、具体的に製作活動が展開されだし全員が一団となって作品展を失敗に終らせたくない成功させようとする雰囲気が築かれていき、組織運営と製作活動の歯車が良くかみ合っていきました。

(第1表)　G 活 動 の 経 過



作品展開催の意志がため
（毎週話しあいがもたれた）

作品展内容・組織的活動方法の決定

製作Gの決定
（作品製作開始）

作品展開催準備
（製作活動の継続と対外的交渉）

作品展全般総仕上げ

＜結　　果＞

作品展終了後、アンケートを中心とした個別面接の実施と以後の行動観察より目標にかかげた項目について以下のような結果を得ました。第1項目については、特に自治会幹部と当日の受付係・見学者への説明係を体験した対象に効果をあげることができました。

第2項目は、製作活動を中心に自分のグループをより良いものにするべく努力が続けられ、また、今後も作品展を開催していくことを期待していることからその効果をとらえることができました。

第3項目については、G内で高評を得た対象を中心に、継続的な製作活動の展開が観察されました。また、その反面長期間計画的に展開される活動は、医療の場に即応しないのではないかとする批判が療棟職員のなかからあげられた事実もありました。

なお実践活動のなかより

①自治会活動展開と趣味活動を中心とした小G活動の必要性。

②集団の力量を的確に分析し、それに即応する援助内容の必要性を体験的に学びました。

以上のことを念頭によりよいG活動の展開を、以後も継続的に検討していきたいと思います。

DMP患者の生活指導における遊びについて

国立徳島療養所
中西　誠　早田正則
川合恒雄

子供の人格形成における遊びの占める割合は大きいとされているが、DMP患者はその身体的障害故に非常に狭い生活空間を余儀なくされている。従って、彼らの遊びも屋外での遊びが容易にできない、既製遊具は使用不可能なものが多い等、多大の制約を受けている。ところが彼らは彼らなりの条件下で遊んでいると思われる。そこで、今回は遊びの実態をアンケート及びソシオメトリックテストを用い調査することによって、今後の生活指導の一助とする。

調査対象は当所入所中DMP患者30名であり、年令は8才～16才、上田式機能障害度1～8の者である。

1. 方法として、遊びの種類、遊びのグループについて日常世話をしている看護婦11名にその観察結果をアンケート形式で調査した。これによると、遊びの種類は20種類あり、野球・プラモデル作り、ミニカー遊び・テレビ観賞・マンガを含む読書・音楽鑑賞が上位を占めた。また、遊びのグループについては、野球・プラモデル作り・ミニカ遊びのグループとベッドの遊びのグループに分類された。
2. ソシオメトリックテストからみた交遊関係を調査する目的で「ベッド換えをするとしたら、あなたは誰のとなりになりたいですか、2名記入してください」という質問をしてみた。その結果、4グループからなる交遊関係がみられ、3名の人気者と3名の孤立者が認められた。
3. アンケートとソシオメリックを比較対応してみると、4グループはそれぞれ野球（11名）、プラモデル作り（7名）、ミニカー遊び（5名）、ベッドでのひとり遊び（4名）であり、野球を除いては手先を使った遊びであった。ところが障害度7～8度、年令14才～16才の者（6名）はすべて野球グループに所属していた。そこで野球の基礎的能を調べる目的で、10m移動タイム・ボール投げ、バットが振れる範囲、補球より送球までのタイムについて調査をしてみた。それによれば、それぞれ平均に劣るが、バットが振れない者が2名、送球不可能の者が4名いた。なお、そのうち1名は電動車椅子を使用している。上記4名のうち2名は人気者であり、野球の基礎的能力では劣るが、特別ルールをつくったり、他の者に補球・送球・移動等の動作を補ってもらっていた。また、グループ内での役割を観察していると、選手ではあるが、ときには審判であり、知識の提供者であることがわかった。

以上の調査検討から種々の問題点をとらえることができた。さらに今後追跡する。

DMP者の生活範囲を拡大させる為に
（影絵を通して）

国立療養所西多賀病院
荒井道子

＜目　　的＞

成人ＤＭＰ患者の中には、そうとう立派な技術を持った人も多い。病気以外の部分で自分達の生活、生きる姿等を表現することにより、自分達の全体像を浮きぼりにして社会の人達との真の理解を深めあうことを願っている。そこで、多々あるサークルの中で試みに影絵サークルの活動を一歩進めて、院外での発表を計画し、彼らの持つ技術の向上と、社会参加の一手段にしたいと考え、実施し、その結果を生活指導に役立てたいと考えているので、ここに報告する。

＜対　　象＞

成人ＤＭＰ病棟影絵サークル員

＜経過及び考察＞

昭和４４年より活動を開始している影絵サークルは、院内文化祭、その他行事を通して、大型紙芝居、ミニ影絵等を作成し、上映、あるいは販売し、子供達に夢をあたえ、喜ばれてきている。幼児、小学生病棟を巡回しては技術をみがくことも真剣に取り組んできましたが、サークル員の生活に対する意欲面を向上させる事の方が大であったように考えられる。それらの中には、創作活動の喜び、小さい子供達への配慮、他病で悩む人達との交流によって生まれる自制心、社会に何かを還元できたことの喜び等、日常療養生活では指導することのできない数々の成果をもたらしてくれている。社会の人達が病院をおとずれる。または病院生活者が、それぞれの技術を生かして一歩社会に踏みだし、お互が理解しあうことにより、一時的な結びつきではない対等な関係がそこにうまれる。その機会を意図的に職員側が設定し、その成果が順調だった育児園での上映活動、地域社会にでて、合宿しながら近所の子供達との交流をはかった時に表われた大きな変化をここで述べてみると、

① 体は不自由ではないが、両親がいないとか、貧乏等で、自分達よりも苦しい、淋しい生活をしている子供達を目の前にして、自分達の生活、考えの甘さを感じる機会になったこと。

② 施設児は、どこか淋しさがあるのでは、と気がつく人もでてくる客観的見方ができたこと。

③ 施設により、人的、物的格差が非常に大きいこと。

④ 地域の子供達がまだまだ社会の人達には一般的ではないと再確認する。

⑤ 表現方法によって子供達を集中させる力が変化すること等そのもろもろの成果をあげる良い効果があげられ、自分達の身辺を再確認している。自分達の持つ力を総結集させて完成させた作品を、子供、あるいは大人にみせて評価をしていただき、その中から患者達の生きる喜び、あるいは社会生活の一部を知る機会でもあると同時に、社会に役立つ自分達の力をより確実なものとしたように考える。こういう機会を段階的に向上させ病棟生活者の生活の一部となって地域社会の人達と交流していけるようになれば、もっと生活に張りができ、心身の良き訓練場をも提供してくれると考える。療養生活を単に楽しませるだけではない豊かな教材として人間の持つ能力を最大に発揮する道

を具体化してくれる一方法にもなりえる。ここでは単に影絵サークルの活動経験をもとにした児童文化のにない手として患者も充分役立つことができる。という結果しか発表できないのではあるが、その行為以外の部分がＤＭＰ成人患者を希望ある生活にさせることも大であることを付け加えて報告にしたい。

余暇の過し方

国立療養所下志津病院
在原千代子　備前都
福田由美子　大塚加津子
石井照子

幼児にとって、遊びは、重要な役割を担っていることは、いうまでもなく、同様に、児童期・青年期においての余暇活動も健全な心身の成長発達を促すための重要な要素であると思われます。その児童期・青年期にある、ＤＭＰ症児（者）が、身体的ハンディそのものから狭められた生活空間の中でどのように、余暇活動しているか　その現状を調査してみました。５１年４月現在の患者状況は、入院患者122名、D*uchenne*　型が程んどで、１０歳～１５歳の年齢層が多く、障害度別では、５度～７度が多数を占めています。なお、付け加えなければならないことは、当院では、車イス生活ではなく、いざり、四つ這いの生活をしていることです。

以上122名の患者を対象とし、彼らの余暇活動を、個人面接、日常観察によって、調査し、それらを、ビューラー、ハーロックの遊びの分類を参考にして、感覚的活動、運動的活動、模倣想像的活動受容的活動、構成的活動、その他の活動に分類してみました。

感覚的活動とは、音を聞いたり、動く物をみて喜ぶといった活動で、当院においては、比較的知能の低い子が、オルゴールを聞いて楽しむ等がありました。

運動的活動は、　他の活動に比べて、非常に少なく、テレビ・ラジオ等の受容的活動が最も多くみられました。また、この活動は年齢が増すと共に増えてきています。

構成活動とは、創作的なもので、低年齢層では、ブロック、プラモデル作りが多く、高年齢層では、トランプ、将棋、手芸等がありましたが、受容的活動に比べると少なく、年齢と共にその割合は、少なくなってきています。その他の活動には、学習等がみられました。

以上のことから、受容的活動の占める割合は、あまりにも大きく、それに反し、運動的、構成的活動の占める割合が小さいことが、特徴としてあげられると思われます。何故、このような特徴が現われるのか、同じ病院生活を送っている、他疾患児（者）の余暇活動の傾向と比較してみました。
他疾患には、腎炎・ネフローゼ症候群、喘息の患者に依頼し、低学年には、普段、どのような遊びをやっているか、５年生以上の患者には、期間を一週間として、一日の余暇時間をどのように過してい

るか、書いてもらうことにしました。腎・ネフローゼの低学年では、受容的、構成的活動が多く、続いて、模倣想像的活動がみられました。高学年では、受容的活動が、圧倒的に多くみられました。喘息病棟の低学年では、模倣想像的活動もみられましたが、腎・ネフローゼよりは少なく、運動的活動が多くみられました。高学年では、やはり受容的活動が多くみられましたが、運動的活動も略ぼ同じ割合でででいました。筋ジス児（者）における、活動傾向と比較してみると、筋ジスの小学生高学年から中学生でも、まだ模倣想像的活動はみられていました。構成的活動は、他疾患では、年齢と共に増えていましたが、筋ジスの場合は、減っていく傾向がみられました。

同じ病院生活を送っているとはいえ、それぞれの疾患によって、生活形態は異なり、比較したものが、妥当であるかは、疑問のところですが、これらを参考にして、筋ジス児（者）のおかれている時間的条件、環境的条件を調査すると同時に、彼らが、充実した余暇時間を送るためには、どのような援助がより有効的であるか検討していきたいと思います。

患者の職業の興味についての一考察

国立療養所八雲病院
桜田　裕　藤島慎一
大友政明

当院は筋ジストロフィー症患児（者）120名を収容しており、年齢層も高くなってきており、入院年数も１０年を越える患者もおります。彼らの要求も種々高度複雑になってきており、それらを理解する意味からも患児（者）の職業興味について検討してみました。

実際に彼らが職業に対してどのような興味を持っているのか、どのような職業を希望しているのかを理解し、作業指導、趣味活動の拡大を計るため、または適切な施設への転所等、患者の要求に対応することを目的としております。

対象としてはＤ型以外の義務教育修了者で社会復帰の可能性があるとされる患者です。

方法としては、田研式の職業興味検査を使用しました。興味分野は大別して、戸外・機械・計算・科学・説得・美術・文芸・音楽・奉仕・書記以上１０名の興味分野について本人の興味程度が発見できるよう設定されております。表１、それに基づいて各分野の得点のうち６５以上のものは、積極的に好きな分野であり段階としては＋２になり、同様に最低３５以下は段階－２で好きでない分野であります。留意点としては偏差値が３５以上でないということは、それに興味を持っていないということでなく、現在はそれ以下の興味を持っているということ

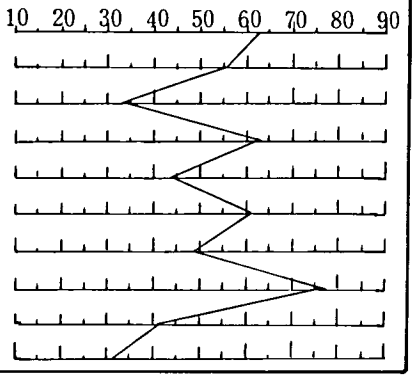
〔偏差値〕		〔段階〕
65以上	非常に興味がある	+2
55~64	興味がある方	+1
45~54	普通	0
35~44	興味がない方	-1
34以下	非常に興味がない	-2

であります。これらを留意点として事例報告いたします。この患者は入所年数4年、年齢32才の男性で病名は肢体型であり、入所前は洋裁店に勤務しており、本人の職業の希望としてはミュージシャンになりたいとの希望であります。戸外は34機械39……書記9であります。

これらの得点から偏差値に換算すると戸外63機械56……書記32となり、これら偏差値をもってプロフィールに表わしたのが表2の右の表です。これをみると最低興味は書記に属し最高は音楽に属することがわかります。これを前の5段階に区別すると＋2は音楽、＋1は戸外……説得、奉仕は－1、－2は計算、書記という結果になります。即ち音楽、戸外は積極的に好きであると認められ、計算、書記に属する興味は極めて少ないと認められます。このような興味傾向を有するものを探してみると〔音楽－戸外〕〔音楽－機械〕等にその類型をみいだすことができます。即ち、舞踏教師、ラジオ技術員、音楽効果係に興味の傾向が向かっていることになります。逆に興味のないものとしては、〔計算－書記〕をみると会計士、計理士統計学者等の職業に興味がとぼしいことがわかります。全体的に判断してみると、患者の職業に対する期待・希望とか検査結果との比較においては大部分が一致した傾向が表われてきています。これは、生活範囲の狭さ、長期療養からくる社会経験不足による結果なのかという問題点があります。この問題点については、他の同年齢層の一般人と比較検討を行なえば、この問題の解決になるように思われます。最後に患者の希望する職業、趣味活動が授産施設ならびに病棟生活に結びつかない傾向にあるといえます。たとえば電気関係に興味があっても院内でそれらを指導することは困難であり筋ジストロフィー患者を収容する授産施設は限られている現状です。

表2　　プロフィール

(職業分野)	(得点)	(偏差値)
A・戸外	34	63＋1
B・機械	39	56＋1
C・計算	4	34－2
D・科学	34	63＋1
E・説得	14	44－1
F・美術	28	61＋1
G・文芸	15	49　0
H・音楽	28	76＋2
I・奉仕	12	41－1
J・書記	9	32－2



以上の点が結果として掲げられますが今後さらに詳細にわたって比較検討をしていきたいと考えております。

進行性筋ジストロフィー症児（者）病棟に於ける学童保育について
その遊びの研究

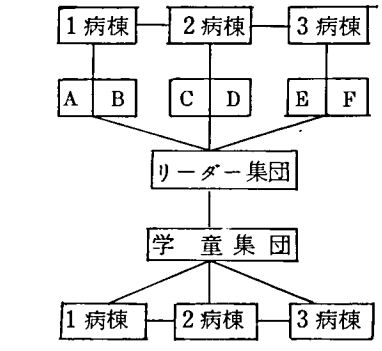
国立療養所八雲病院
久保育子　午角美知子
近藤幸子

進行性筋ジストロフィー症児にとって、身体的なハンディキャップから体を動かす遊びが少ない傾向にある。今回は集団の中で体育的な遊びを通してリーダーの育成をはかりながら遊びに必要な知識や能力を培い彼ら自身に合った遊びの工夫等がみいだせたので実践例を示し報告する。

対象児は小学生２３名（当院では３コ病棟に分散されて配置している。）
実施時間は日曜・祭日を利用。場所は隣設の養護学校体育館を借用した。遊びの指導については特にリーダー集団の果す役割を明らかにし、集団遊びに必要な規律を認識させ、リーダーの資質を高めることに指導の重点をおいた。また、リーダー集団が日常的に３コ病棟に渡り他の学童に遊び方を広めていけるよう配慮した。

表　1

（遊びの組織図）

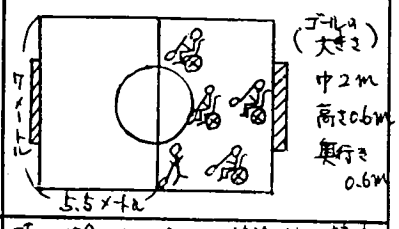
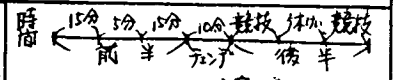


（リーダー集団の主な役割）

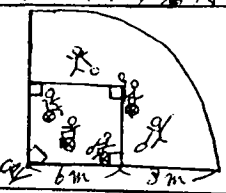
① 遊びの選択・企画・運営
② 遊びの実践
（リーダー集団のみ試みる）
③ 遊びの工夫・改善点の検討
④ 用具の準備
⑤ 各病棟に入り、日常的に遊び方を教える。
⑥ 学童集団での実践
（チーム員への援助）
⑦ 実践の反省・評価

リーダーは３コ病棟から２名ずつ選出。遊びの組織の仕方。リーダー集団の果す役割は表１に示す通りである。実践例１は当初コートの広さを９m×９mあるいは5.5m×４mであったがボールに触れる率を多くするために改善した。ゴールの大きさも得点しやすいように大きくした。
方法・ルールでは、独歩児の動く範囲を小さくすることで車椅子のプレイを容易にした。

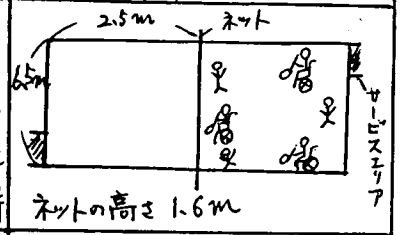
実践例1　（ホッケーの場合）

	考案と工夫内容
人数	1チーム5名，審判2名
コートの広さ・配置図	
方法・ルール	 ①センターサークルで主審の落したボールからはじめボールの争奪により相手チームのゴールにボールを入れると得点になる。 ②独歩児のみ相手コートには入られない。 ③サイドライン外に出たボールは、独歩児が入れる。
用具	テニスボール，バドミントンのラケット

実践例2　（野球の場合）

	考案と工夫内容
人数	1チーム7名，審判3名
コートの広さ・配置図	
方法・ルール	①一試合5回戦とする。 ②ピッチャーは独歩児か車椅子児。 ③キャッチャーは、独歩児。 ④ファースト・セカンド・サードは車椅子児 ⑤外野はなく、一・二塁間，二・三塁間の守備とし、独歩児が行う。 ⑥車椅子のランナーは、独歩児が押したり、次のベースの半分までリードさせて自分で行ってもよい。
用具	テニスボール グローブのかわりに野球帽子の出取り網

実践例3　（風船バレーボールの場合）

	考案と工夫内容
人数	1チーム6名，審判4名
コートの広さ・配置図	
方法・ルール	①6人制バレーボールに準ずる。 ②ワンセット10点とし、3セット行う。 ③独歩児は素手、車椅子児はバドミントンのラケットを使用する。 ④サーブは、パスをして3回以内に相手チームに入れなければならない。 ⑤ボールを相手チームに返す前は4回迄。
用具	ゴム風船、バドミントンのラケット

実践例2では、ボールの飛ぶ範囲に合わせて人数やコートの広さを考えた。ルールは独歩児・車椅子の身体的機能に合わせた守備位置・ランナーの進め方とした。用具はボールを受けやすくするためである。

実践例3のコートの広さは、風船ボールが相手チームに確実に返すことができるようにと狭くした。以上三通りの実践例をまとめると、①ゲーム展開におもしろさを増す工夫がなされた。②独歩児・車椅子児のそれぞれの身体的な条件に合わせた工夫であった。③小学生にわかりやすい方法・ルールであった。④用具の工夫では大きな変化はなく既製の物を使用することでとどまり、さらに改善工夫が必要である。⑤遊び方そのものを知るばかりではなく、一般的なスポーツの理解をも深める必要がある。等である。

このような実践活動の結果、リーダー集団に次のような良い状況が現われた。

①自分たちで意見をだしあい、計画・実行したことで責任を持って役割を果すことができた。

②身体的な条件を考える能力を養いお互い助けあい協力して公平にできる遊びへと発展させた。

③リーダーシップを日常的に発揮して生き生きとした活動にとりくめた。

等である。

最後に学童保育がもたらした効果として表2に示す通り、彼ら自身が望んでいる方向へと遊びが変化してきていること等である。

表 2

遊び・学童保育のアンケート結果

主な遊びの状況変化				
	玩具類	ゲーム類	戸外・散歩	体育的遊び
昨年	50 %	20 %	10 %	10 %
今年	45.5 %	13.6 %	0 %	40.9 %
将来	13.6 %	13.6 %	22.7 %	50 %

学童保育への関心度			
	あった方が良い	なくても良い	どちらともいえない
昨年	67.0 %	3.0 %	21.0 %
今年・将来	91.0 %	4.5 %	4.5 %

私達は一つの遊びを集団のなかで、体系的に組織していくことを子供たちの充実した姿のなかからも観られた。今後も一貫した学童保育の確立めざし、新しい遊びの発見等に努力したいと考える。

生活指導の一環として人形劇を試みて

国立療養所東埼玉病院
佐々木　つる子　長谷川　恵美子
景　山　恭　子　吉　岡　桂　子

＜目　　的＞

昭和４６年度より私達の受け持っているＤＭＰ児の生活指導の一環として、患児と職員による反省会を週一回の割でおこなっています。

そこで、とりあげられる問題は、日常生活全般にわたるものであり、目的とするところは、より健康な、楽しい共同生活をするためにはどのようにすればよいか、ということと、そのためのルールをつくることも目的の一つであります。

今までの傾向として、反省会でお互に納得づくで決めたこと、注意されたことでも、自覚の薄い子供の常として、必ずしも実行されず、患者はその後も、しばしば注意を受けることが多いのが実状であり、それに対して、反発感を持つ患児も少なからずいて、反省会の効果は思うようにあがっておりませんでした。この対策として、よりスムースに、しかも楽しく、生活指導の効果をあげようと、患児自身による人形製作と、人形劇を試みました。

＜方　　法＞

６才～１２才までの４２名を対象にして毎週月・木曜日の余暇時間を利用して、次の項目を実施しました。

（人形製作）①頭づくり　－　はがき大のボール紙を筒状にし、指の太さにあわせ糸をまき、まわりに和紙をはる。

②新聞紙をまるめ、①で作った筒のまわりに丸くつけ、糸でかたくまきつける。さらに、そのまわりに和紙をはり、目・鼻・耳を形づくっていく。

③絵の具をぬり、目・鼻・耳を書き入れる。

④衣服を裁断し、縫いあわせる。

（上　　演）最近の傾向として、車椅子のベルトをしていなかったり、保護帽をかぶらず注意をすることがしばしばあったので、安全をテーマに上演しました。

（結　　果）人形製作の段階で、①と②において介助者の手を多く必要としました。なかでも、糸をまきつける動作が特にむずかしかったようです。④において、日頃針を持ったことのない、小学二・三年生の男子が非常に積極的に取り組んで意外な一面をみせてくれました。

上演の段階において、舞台が高いと、子供達の手が充分に上らず、人形がよくみえないので舞台を低くし、自分の顔を人形でかくすように演じていましたが、子供の中から「人形の洋服をかぶれば顔がかくれる」ということを考えだしました。

上演終了後の子供達の反応として、「もしかしたら、さの話ボクのことかも知れないな」という言葉が返ってきました。しかし、高学年の子供達からは「幼稚でつまらなかった。」という答が返って

きました。

これは、話の内容が低学年向きであったのでやむを得ないことであったと思われます。しかし、幼稚であるという言葉が返ってきたとはいえ、高学年の児童の中にも気をつけようという意識がみられるようになり、多少なりとも上演した効果はあったように思われます。

ただ、口先だけで注意を与えられるだけでなく、自分自身の日頃の姿を客観的な立場からみることによって、効果をあげることができましたので、今後とも続けていきたいと思います。

筋ジス児のレクリエーション活動について

国立療養所東埼玉病院
渋谷　斌　山川和正
新堀裕二

はりを持って過ごしていない筋ジス児たちの生活に変化を持たせ、生き生きとした生活を送らせたいということで、生活指導の一環としてレクリエーションを実施した。

その活動は動機づけや興味を起させることに主眼をおき、その方法を次の二つに分けて実施した。その一つは、職員が意図的に計画し、実施するレクリエーション活動で、その主なものはクラブ活動パーティー、院外買物会、間食会、球技大会、季節の行事などである。これらの場合、参加患児を中心にした、成功の喜びの認定、経験の機会の関与などに留意し実施した。

二つ目は、患児が個人及びグループで自主的に実施するレクリエーションで、これは行動するレクリエーションと、観覧するレクリエーションとの二つに分けられ、行動の方は、野球・ホッケー・野球盤ゲーム・砂遊び・ブランコ乗り・車椅子競争・楽器演奏・ゴロ卓球などがあり、これらを自主的に行っている。また、観覧するレクリエーションの方は、テレビ・ラジオ・音楽鑑賞・絵画・声や音楽の録音・読書などを好み、自主的に行っている。これらのレクリエーションの場合、そのグループに入れないため、傍観したり、そのグループになじめなくて、1人で過ごしていることがあるので、グループ及び患児を指導する必要がでてくる。そこで、心理的動揺の把握、活動に参加しやすい雰囲気づくりに留意し、新しいレクリエーションの試みをした。レクリエーション全体を通して、特に、年令・性別・能力・興味・病状・人間関係の調整等にも気をくばった。

以上のようなことを子供たちに働きかけた結果、レクリエーションに対して、色々な意見をだしてくるようになり、それらをヒントにして、よりよい方向に改良したいくつかの例を次にあげてみる。

野球の場合、患児は軽いプラスチックのバットを要求し、車椅子の状態でできるルールを考え、グローブのかわりに魚網を使用し始めた。魚網でキャッチし、ゴロは魚を抄うようなやり方でボールをとる。野球ができない場合は、病室で野球盤ゲームを楽しんでいる。

ホッケーの場合、自分で車椅子を動かせない患児は電動車椅子でもできる方法やルールを考えたり病室でもできるよう板で枠をつくり、その枠の中でできるやり方を考えるばかりでなく、車椅子上でも扱える軽く使いやすいストックを考察した。

砂遊びの場合、古い机を改良し、その上に砂をおき、車椅子児は車椅子に乗った状態、歩行児は立った状態、または椅子に腰をかけた状態でも砂遊びができるようにした。

レクリエーション活動をした結果、次のような成果を得た。

1. 連帯感が深まり、協調性もつちかわれた。
2. 気分転換となり、情緒が安定してきた。
3. 患児自身がレクリエーションをやりやすいように変えていくようになった。

課題として、レクリエーション活動に対しての心理的態度の把握（自発性・個性・興味・関心・充足感・拘束性・満足感等）や生活時間を質的側面から考察し、もっと根底に立って、筋ジス児ができるレクリエーションには何があり、何をどう工夫すれば、それが可能になるか、例えば、筋ジス児の能力や障害の程度に応じてのレクリエーションの設備改善・器具・ゲームの考察及び改良などの問題が今後に残されている。

成人PMDの作業療法に関する研究

国立箱根療養所
古内文夫　大木啓子
久保義信

作業療法はこれを行うことにより、身体・精神面の治療の効果を期待するものであるが、進行性筋ジストロフィー症では身体面の治療効果はあまり期待できない。また従来一部で行われている小児のＰＭＤの作業療法と異なる面も多い。そこで私どもは、国療箱根病院に入院及びDay Careでおこなっている作業療法について検討を加えた。

まず織物作業では、下肢の筋力の低下により、足ぶみ式のものは使用困難の場合が多いので卓上織材が中心となる。また上肢の近位筋の筋力低下のため、スリングまたはFeederを使用することにより効果のある例がかなりみられている。また、刺しゅうもケースにより非常に効果のあることがある。

木工作業は一般の作業作業療法として非常に多く用いられているが、ＰＭＤでは、初期では適応となるが、進行するとあまり行えず、わずかにSandingなどが適応となるのみで、この際スリングなどを使用すると行い易い。

粘土作業は既に小児のＰＭＤに、一部の施設で用いられているが、成人のＰＭＤでも非常に有用である。しかしこれは心理的なものが主要な効果となる。

手工芸作業、従来、小児のＰＭＤにも多く用いられている。私どもが成人のＰＭＤに用いて効果を

あげているものは、モザイク・革細工・組紐・刺しゅう・紅細工などである。

ゲーム療法では駒ゲーム（チェス・将棋・碁など）、カードなどが効果がある。

その他、版画・絵画・習字なども好まれるものである。

種々のＡＤＬ動作も患者の障害度に応じて行っているが、これについては更に検討が必要である。

DMP児の社会性
再春荘におけるボランティア
活動の実態と問題点

国立療養所　再春荘

末竹寛子

ＤＭＰ児の社会性を考えるとき、まず、考えなければならないのは彼らの置かれている状況であろう。肉親から離れ、長期療養を余儀なくされているＤＭＰ患児の生活空間と対人的要因は、かなり限定されている。（厚生省医務局編「進行性筋萎縮症と療育」参照）こういう状況の中で、彼らの社会性を向上させるためには、頻繁に外へ連れだしてやるのが一番良いのだが、ショッピング・遠足・旅行などの外出、外泊の回数には限りがある。また、彼らをとりまく職員も、仕事の忙がしさから、対話不足となり、そう、社会の息吹きを吹きこめるわけではない。友人・知人のつながりが薄い彼らにとって、ここに、ボランティアの役割が大きいと思われる。

この２年半の間に、再春荘には、大学、工専から、人形劇サークル「青い鳥」、フォークグループ、マンドリンクラブ、放送研究会、ボランティアグループ「あすなろう」、ロックグループ、高校生としてレオクラブ、社会人や主婦としては、「熊本を愛する青年の会」、「婦人ボランティアの会」、キリスト教会員など、約150名ほどのボランティアがはいり、子供達に楽器の演奏を聞かせたり、人形劇をしたり、もちつき、話し、いろいろなゲームをしたりという活動をされている。

次に、ボランティア活動の問題点だが、最近、ボランティアの方から、「脱ボランティア」という考えが起こってきて、つまり、自分達は、行政の立ち遅れの肩がわり、または、尻ぬぐいをしているのではないかという批判とともに、自分達は相手に善意の押し売りをしているのではらいかという反省も生まれてきているが、私達も、ときとして、そういう感がないわけではない。というのは、ボランティアがきるというので、プレイルームなどに、子供達を集めるわけだが、子供としては、せっかくの日曜に自分達のしたいこともあるわけで、さて、演奏が始まってみると、クラシック的なものが多くて、歌謡曲、フォーク、ロックなどが好きな子供達の趣味と合わず、子供達は後の方で「きつかね」とか「おもしろくないね」とか、こそこそいっている。こうなると、子供は苦痛だし、職員とボランティアは、子供をはさんで善意のすれちがいということになる。

そこで、ボランティアというのを、「奉仕性」を強く意識せずに、単なる友人・知人の延長と考え

たい。そうすることによって、障害を負っているＤＭＰ児も、いつも与えられ、人の世話になるという受身ばかりの生活から、自分達の意見を述べ、お互い楽しめるものを捜し、自分達でできることでお返しするという自主的かつ積極的方向へ発展できるのではないかと期待する。

ボランティアを受け入れてから今までの効果だが、まだ回数も少く、また、前述のすれ違いの状況ではっきりしたことはつかめない。子供達も以前と同じように、まだあいさつがうまくないし、反応も表情が乏しい状態である。しかし、役員となった子供に関しては、最初はあいさつすらできず、こちらがあいさつのことばを紙に書いてあげていたのだが、今では、自分で考えて、はっきりした声でいえるようになっている。このことは、他の自治活動との関連もあるのかもしれないが、社会性も学習で獲得できるとすると、ボランティアとのふれあいの中で、その向上の可能性があること、また、それを他のＤＭＰ児にも適用できることを示していると考える。

DMP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
鞠　山　紀　子　　藤　木　るり子

＜研究目的＞

同じ、一つの遊びをするにしても健常児に比べＤＭＰ症児の場合は、機能低下に伴う身体的ハンディによって遊びの持つ面白さ、種類数等が半減してしまいがちである。その遊びを展開していくのに必要な道具及びルールに改良を加え、更には、新しい補助具を考え試作することによって、より積極的に、より円滑に遊びに参加できるようにしたい。

＜内　　容＞

昨年、当院ＤＭＰ症児の間で行われている遊びについて調査した結果は「表１Ａ」のようであった。「表１Ｂ」のようにしていくためには、現在使用している補助具・方法・場所などの点で検討しなければならない時期と考え、改良に着手した。今回は、当院での「野球」を取りあげ、参加患児のポジションに流動性を持たせるための一案として打撃練習用の道具を患児と共に考え、試作したので報告する。これまで、打撃練習をするのには、

① 誰かに投げてもらう。

② 天井から吊したボールを打つ。

かであった。①の場合、職員の介助が必要であったり機能的に投げることのできる患児が限られるので、いつ、どこでも気軽にできる。②が考えられたが一度打つとボールが静止するまでに時間がかかりすぎるため、

③ 天井からサウンドバッグを吊す。

④ 市販の「バネ付き肩たたき」改良のスタンド（図１）使用となった。

③、④ の方法は好評でよく使われている。しかし、固定している物を打つよりも飛んでくるボールを打ちたいという要望が強くなり、バッティング・マシーンが考えられ、試作された。（図2）この道具を使うことによって、患児達の中で互いに協力し合って練習をしたり、積極的にゲームへ参加できるようになったという好ましい変化が生じてきている。

＜今後の課題＞

バッティング・マシーンの改良点としては、

① 高さの調節が簡単にできるようにする。

② 現在、ゴム使用の部分にバネを使う。

③ 飛んだボールの回収方法の工夫。

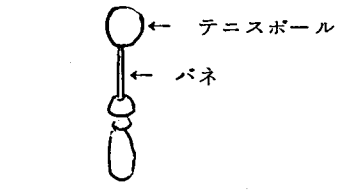
等があげられる。

また、現在、捕虫網を使っている捕球用具についても工夫、改良を加えていく必要がある。これら、道具・用具の改良、試作によって患児達の遊びの幅、経験の幅の拡大を図っていくと同時に、「遊び」本来の持つ意義、あり方についても深めていきたい。

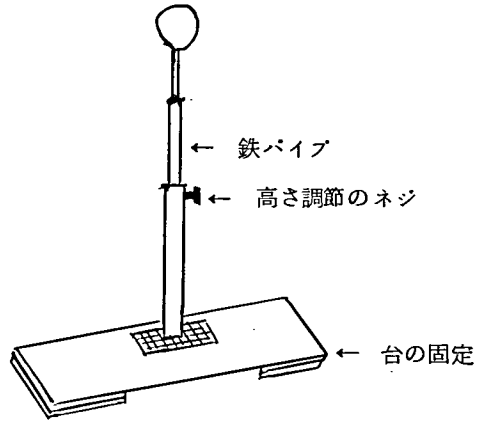
（表1）

	A	B
1	静的な遊び	→ 動的な遊び。
2	使用する場所は、身辺周囲に限られている。	→ 広い場所を使う。
3	既製の玩具や道具を使い少人数でできるもの。	→ 使用する道具は少なく多くの患児が参加できるもの

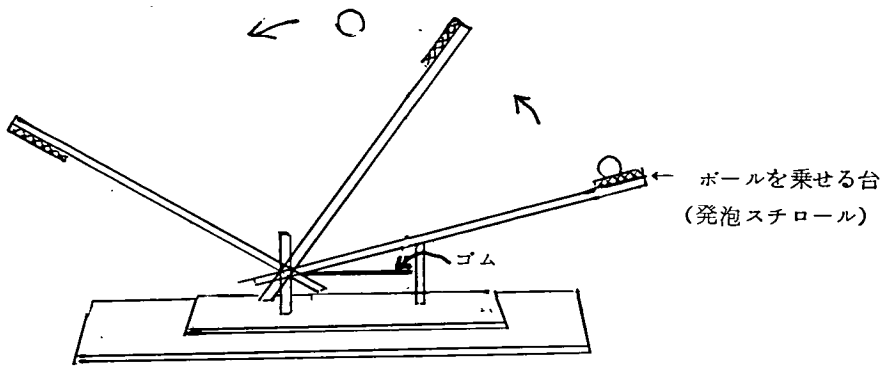
（図1）



「ボンボンあんま」



(図2)



進行性筋萎縮症児(者)の生活指導
～西多賀病院入院児(者)の実態観察記録の一考察～

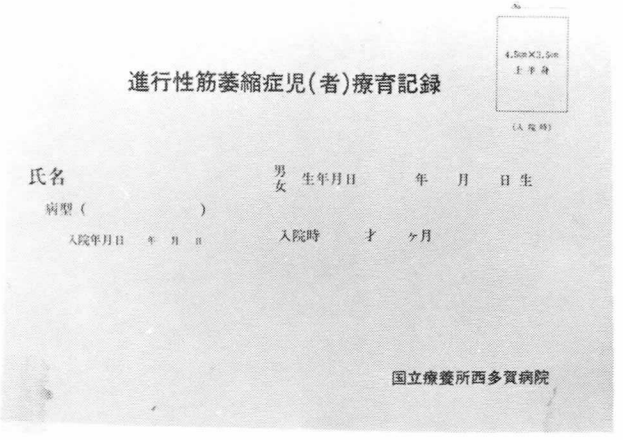
国立療養所西多賀病院
浅倉次男他
DMP病棟児童指導員
保母一同

入院患児(者)の健全なる人格の変容をめざすうえで日常生活における職員の適切な観察が重要な役割を果している。殊に疾病を有する人間を担当する職員にとってはその観察方法に専門的な知識と技術が必要になってくる。実態を正確に把握しないままに接することは患児(者)の発達に無益であるばかりか、時には有害になっていることを認識しなければならない。ましてや、進行性筋萎縮症児(*Duchenne*)のような思春期で貴い生命を絶たねばならない人々にとって一日一時の生活が大切になる。当院において、昭和48年度研究報告で明らかにしたように、療育記録の様式の検討を重ねてきた。以来、二年間の実践経過を経たので一考察を加えてここに報告する。

＜研究方法と経過＞

表紙、2号紙、人格プロフィール、記録用紙の各用紙(写真1～4)をもとに患児(者)の療育記録を昭和50年4月より52年3月までの2年間実施してきた。

写真１（表紙）


進行性筋萎縮症児(者)療育記録

4.5cm×3.5cm
上半身
(入院時)

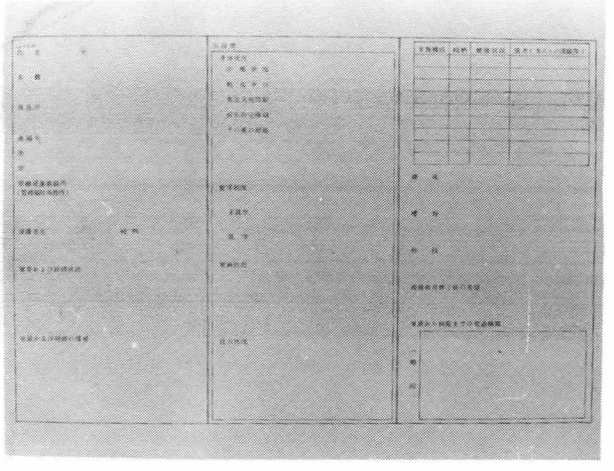
氏名　　男女　生年月日　　年　月　日生

病型（　　）

入院年月日　年　月　日　　入院時　　才　ヶ月

国立療養所西多賀病院

写真２（２号紙）



表紙においては入院時の「顔写真」と「年令」を記入することによって入院時の表情と何年か病院生活を経験してからの表情の違いを患児の人格変容の段階として記録できる。２号紙においては「連絡先」が２ヶ所があるということで緊急の場合は非常に便利であり「生育歴」の欄では「身体状況」「就学状況」「家庭状況」「社会状況」の４つに大別して患児の過去の境遇を記入する。

例えば身体状況では「異常発見時期」の個人差や歩行不能時期は落さないように配慮する。家庭状況では家族の患児に対する態度、雰囲気や外泊の際にお世話をしてくれる人を記入し、社会状況では近所の人達（地元役所も含む）の理解度や患児の交友関係なども記入する。「家族構成」では病気の性格上、同居者のみに限らず特記すべき人があれば記入できるように欄を多くとる。「家庭から病院までの交通機関」（略図を含む）では遠隔地からの入院児が多いため、家族が面会にきたり、外泊する場合、どのような交通機関でどの程度の時間を要するのかを理解して家族との面接（会話）に臨むようにする。また、家庭訪問を実施する際には略図は非常に便利である。

写真３（人格プロフィール）

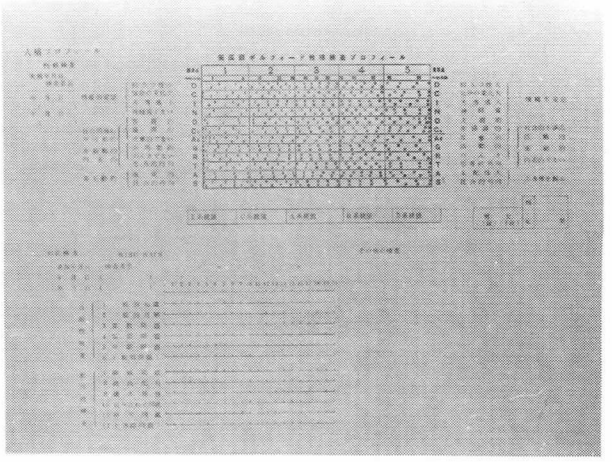
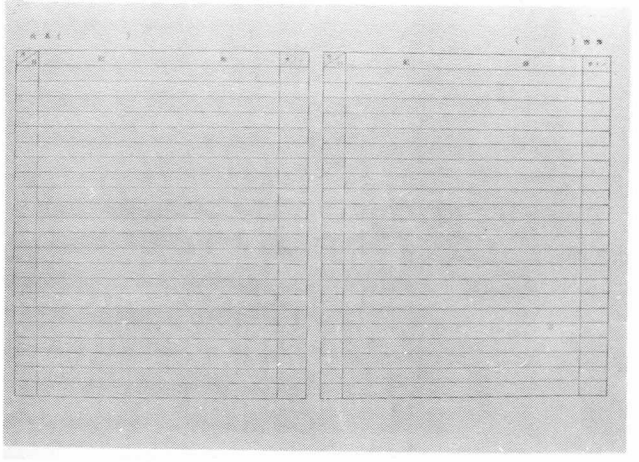


写真４（記録用紙）



人格プロフィールの「性格検査」では「矢田部ギルフォード性格検査プロフィール」を用い、「実施年月日」「検査者名」の項目を設け年令による性格の変化を追究する。「知能検査」では言語面、動作面を理解するのに「ＷＩＳＣ（ＷＡＩＳ）プロフィール」を用い、患児の発達過程を把握するのに同一紙に何回も記入する。また、他の心理検査（例えばロールシャッハ、ＰＤＴ等）の結果も「その他の検査」の欄に記入する。

記録用紙は最も単純な様式にした。はじめ「事実」と「感想」の欄を分けて記入したもののうまくゆかず「月日」「記録」「サイン」のみで実施する。そして、職員が市販されている情報カード（7.5 *cm*× 12.5 *cm*）を持ち歩き、気づいた点や他の職員からの情報等をメモ的に記録し、それを記録用紙に貼りつけてゆく方法をとる。（例えば家族との面接記録は青、主治医からの情報は朱、患児本

人の記録した今年度の目標等は橙とか）色別することにより便利な上にも明確に記録される。

写真５（裏面）

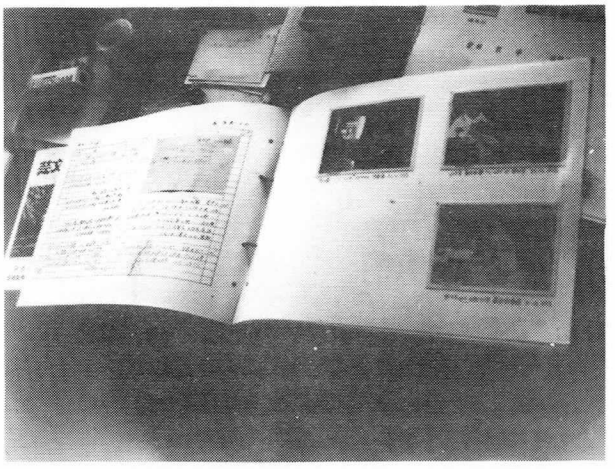
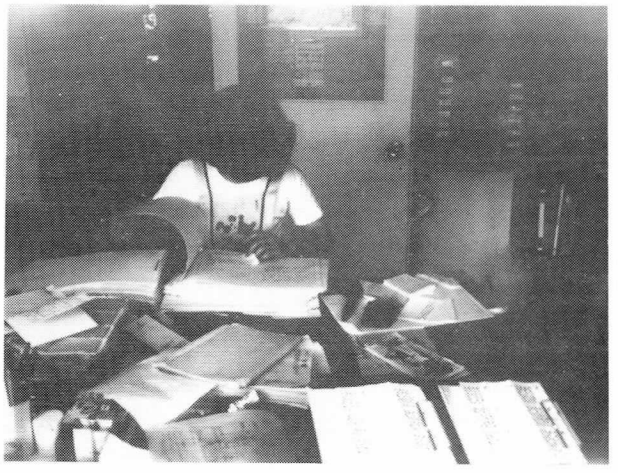


写真６（記録風景）



裏面は印刷しないでおいてそこに写真や患児自筆の作文等を貼りつけて発達過程を記録する方法をとる。

＜考　　察＞

表紙、２号紙、人格プロフィールにおいては一応経過で述べたようにそれなりの成果をあげつつあるが、日常生活を記録する用紙の使用にあたっては上記した以外に次のような点の再評価がされた。

① 観察視点と記録整理が統一しにくい。これは、何のために、何を、どのように記録するかが理解されないままに唯単に事実のみを羅列していたに過ぎなかった反省である。

② 記録の秘密性の保持が難しい。これは患児の基本的人権と職員の質が関係してくる問題で、どの程度公開が許されるべきか、今後の課題である。

③ 記録する時間がとれない。これは記録者の自覚が大きい比重を占めるが、記録を自分の大きな業務の１つとして位置づけてゆく努力が要求されてくる点である。

いずれにしても今後は患児（者）の基本的人権が尊重され豊かな生活が保障されるために私達は尚一層の合理的、かつ効果的な記録の方法を開拓検討してゆかねばならないと考える。

＜参考文献及び資料＞

○浅倉次男他「進行性筋萎縮症児（者）の療育記録の検討」第１４回日本特殊教育学会論文集

○全国国立ＤＭＰ病院　看護記録、生活記録

親子関係について
外出・外泊を通しての研究

国立岩木療養所

小　野　史　生　　森　山　武　雄

＜研究目的＞

健全なる親子関係を維持するために、今までの面会（Ｓ４９年報告）を外出・外泊へと拡大利用することにより、親の責任上で主体制がもたれ、子どもの遭偶するいろいろなる機会がプラニングされ交流が強化され、親として子どもの心身の発達が正しく理解し、役割をみいだすと共に人間性を尊重重視されるのではないかと実施してみた。

＜方　　法＞

１）対象児はＤＭＰの小児病棟にて実施。

２）毎月第３土・日曜日（４～１０月まで）を位置づける。

３）電話・手紙などで希望連絡のあるものを許可制にて実施。

４）外出・外泊とも土曜日ＰＭ１時～翌日ＰＭ４時までの範囲内。

５）特例として各種事情で４）に利用できない家庭を対象に国民祝日、その他の日曜日も３）の範囲で認める。

＜結果並びに考察＞

利用状況は表の通りである。*stage* に関係なく、地域性（家業）もあるが比較的気候に左右される面もあるが、半数以上が積極的に利用し、家族の交流、役割学習、親同士、家族的利用へと拡大された。しかし、年長児になると本人の意志が、外出・外泊にも反映されており、この点については更に検討を加える余地があった。

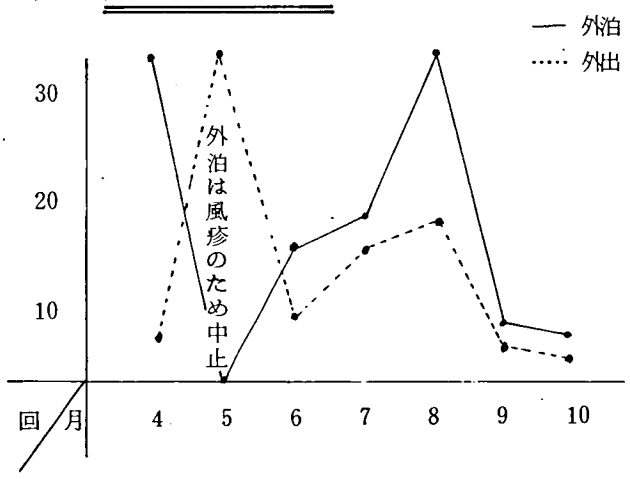
集団生活の基盤では、個々の家族の事情が大きな負担となる反面、集団意識の活用へと期待がもたれた。子ども自身からは、外出・外泊は季節的に関係なや生活圏を外部へ刺激を求め生活体験拡大へと期待をかけ施設の封鎖性をも打破するきびしさにあります。

人間性を強化するためにも施設と社会との連帯を含め、施設万能主義的傾向を打開するため、今後親子のグループ外出・外泊を通し交流を目的として施設の社会化をおし進めるため、客観的に長期入所児の人間性追求の第一歩として、更に親子関係についての研究をおし進めたい。

イ) S *tage*

	構成 %
1	5.4
2	10.9
3	0
4	0
5	2.7
6	18.9
7	37.8
8	18.9
9	2.7
10	2.7

ロ) 外出・外泊の利用状況



ハ) 外出・外泊について

アンケートより

	必要性			回数			時期	
	有	無	その他	月1回	月2回以上	2ヶ月に1回	4～10月	年間
親	86.5%	11.8	2.7	46.8	31.3	21.9	81.3	18.7
子	100.0%	0	0	37.8	56.8	5.4	35.1	64.9

必要性の主たる理由

1. 子どもの身体を知る。親子の対話、親同士の交流。 52.6 %
2. 身体の丈夫なうちにどこへでも連れて行く。 12.5
3. 必要であるも自分一人ではできない。 18.8
4. 必要であるも経済的・予定的に無理。 12.5

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

ＰＭＤ患者は成長期といわれる１０年を病棟という狭あいな生活空間で、しかも病状の進行を自覚し、人の介助を受け、友の死を体験しながら青年期を迎えてきている。このような成長過程は彼らの人格形成、なかでも情緒的側面に多大な影響を及ぼしていると思われる。そこで彼らの情緒的側面の特性を探り、生活指導の一助とする。

本研究の場合、直接質問するという調査方法よりも、内在的反応が得られる投影法が適当と思われＰ－ＦＳ*tudy* にひきつづき今回は*Rorschach test*を実施した。対象は当所入所中のＰＭＤ患者、２３名で、内２１名がデュシャンヌ型、在所年数６年以上が１５名、４年以下が８名であり、いずれも男性、年令は１１才～２２才、上田式障害程度５度以上が１９名となっている。

検査は片口式に準拠して実施した。その結果について片口の基準等をもとに顕著な特徴が認められたものにつき以下報告する。

1. 総反応数では２０以下のものが半数以上（１５名）というように少ない。
2. 平均初発反応時間は健康成人３０秒以下に比べ１７名が遅く、なかでも１３名のものが１分を越えており、３分にまで及んでいるものもいる。
3. 反応領域については反応数の少ないこともあるが、W％において健康成人の標準を上回るものが１２名と多い。またDd ％は１８名が標準を上回っている。
4. 反応決定因ではＤＲ値が少ない。しかもその内訳はΣＣ及びＭに反応数０のものが高率にでてくるなど　形態反応が優位に出現している。なおＦ＋％は健康成人の標準を上回るものが１４名と多い。
5. 反応内容ではＣＲ値が少ない。またその内容ではＡ反応が多く、Ｈ反応が０のものが５名含まれるなど少ない。
6. 平凡反応については、１０名が３以下というように、健康成人の４に比べ低い。

DMP の知能に関する研究

国立療養所八雲病院
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 型患者の知能については、数多くの報告もあり低ＩＱ児の多いことが指摘されております。

我々も Werdnig Hoffmann 氏良性型と Duchenne 型を比較しながら Duchenne 型の知能について検討してきましたが今回は、昭年４４年から４９年までの間に３回の知能検査を施行した Duchenne 型１５名について検討しました。検査方法としてはＷＩＳＣ知能検査を用いております。

表１の結果、有意な差ではありませんが上昇がみられております。

また、言語性検査と動作性検査を比較してみると過去の報告にみられるように動作性優位が各回にみられます。

表１　各回の知能指数の比較（15名）

	全検査	言語性	動作性	言－動
1回目	85	80	93	-13
2回目	86	79	96	-17
3回目	90	83	97	-14

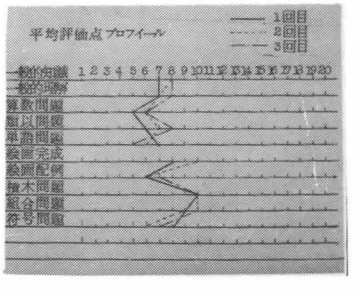
表２は、１回目歩行可能だった者１０名について、３回目検査と比較したものです。３回目検査時には全員歩行不可能になっています。ここでも変化は程んどなく、これまでいわれてきたように障害の進行と知能の遅れについては相関はないといえます。

表２　1回目歩行可能だった者と3回目との比較

	全検査	言語性	動作性
1回目	87	84	94
3回目	92	86	98

表３は、各下位検査の評価点の平均をプロフィールしたものです。全体的に回を重ねる毎に上昇はみられますが、言語性では算数問題が、動作性では絵画配列が恒常的に低くなっています。また単語問題については、検査時毎に低くなっています。

（表３）



以上のように全体的にわずかながら上昇がみられたといっても問題にする程のものではありません。しかし、各下位検査では、算数問題、単語問題、絵画配列、符合問題が特徴的に低くみられます。算数問題と絵画配列が低いことは、境界線児と精神薄弱児を比較した場合、これらに差がみられるとの報告があり同様に考えられます。しかし、これらのことから Duchenne 型患児を精薄児的傾向とみるのは危険であると思われます。当病院内において同じように収容療育されている重障児と比較すると、同じ位のＩＱの児童でもその児童の行動をみると明らかな違いがあるように思われます。すなわち、重障児の場合、明らかに精薄児と思われる行動がみられるのに対し、Duchenne 型児童の場合、このような行動は少なく、むしろ正常児のそれに近いことであります。

したがって、*Duchenne* 型児童の場合の低ＩＱは、精薄児のそれとは質的にどこか異なるものと思われます。

我々は今後、*Duchenne* 型児童の低ＩＱがどこに起因するかを検討する際、ＩＴＰＡ言語学習能力診断検査を用いようと考えております。

特に、ＩＴＰＡを選んだ理由としては、（１）*Duchenne* 型児童の場合、言語発達が未熟であるといわれており、ＷＩＳＣにみられるように言語性が動作性に劣っていること、（２）言語発達の未熟はどこに起因しているのか、またそれは、精薄児とどう異なるのかということであります。

村上氏は、ＩＴＰＡを精薄児に施行し、視覚系が聴覚系より優れていることを指適しており、*Duchenne* 型患児のＷＩＳＣ知能検査結果についていえば、聴覚系を中心とする言語性が視覚、運動を中心とする動作性に劣っており、こうしたことを考えるならばＩＴＰＡにおいても、村上氏が指摘すると同様の結果になることが予測されます。このような考え方のもとに*Duchenne* 型患児の言語発達がこのＩＴＰＡにおける４回路、３過程、２水準のどこに問題があるのかを、ＷＩＳＣ知能検査との関り合いにおいて検討していきたいと思います。

病棟職員と患者の要求比較に関する一考察

国立療養所八雲病院
藤島慎一　桜田裕
大友政明

筋ジス病棟では、４９年から義務教育修了者を対象に病棟生活に対する意識調査を行ない、その実態を報告してきましたが、今回は単に彼らの要求、考え方がどんなものであるかということをつかむだけではなく、職員が彼らの要求をどのようにとらえ、考えているかを知ることで更に充実した病棟生活を確立していくことを目的とし本調査を実施しました。

対象は、義務教育修了者５３名、病棟職員７９名を対象にアンケートを実施、７０％の回答を得ましたのでその結果を報告します。

表１は、行事の必要性とその理由、

表２は、行事の主体的運営をみたものですが、行事が必要であるが８０％、その主な理由として「単調な生活に変化が与えられる」「職員と患者が一緒に接触できる」となっています。行事の主体的運営については「患者自身の手で」が患者の場合１５％しかなく、行事の必要理

（表１）

病棟行事の必要性の有無および理由		
必要の有無	患者	職員
必要である	82%	85%
必要でない	0	2%
わからない	18%	13%
必要理由	患者	職員
単調な生活に変化が与えられる	33.0%	33%
リーダー性・積極性が養えるから	6.1%	8%
職員と患者が一緒に接触できるから	24.2%	25%
普段の生活にうるおいができるから	6.1%	8%
精神衛生上できるだけ多くがよいから	0%	8%
集団生活により社会性を高めるから	3.0%	12%
その他	9.1%	8%

（表２）

主体的運営

項目	患者	職員
患者自身の手で	15%	28%
指導員・保母の手で	15%	11%
看護婦の手で	2%	0%
職員と患者さんの手で	48%	51%
指導員と患者さんの手で	5%	8%
その他	15%	2%

由のなかで「リーダー性、積極性が養える」「意見交換により創意性、協調性ができる」ということが低くでているのと関連し、行事を自らの手で作り上げていくという自主性、積極性に欠けているといえます。

表3は、町への散歩、買物の必要性とその理由をみたものですが院外からの外出の必要性が非常に高く、理由については表3の通りです。

表4は、一昨年より音楽鑑賞協会主催の例会を鑑賞していますが、これは、その必要性と必要理由をみたものです。職員より患者の方が必要度が高くでており、その理由としては表4の通りです。

これらは日常テレビやレコードで聞く楽しみもありますが実際にその場にいって聞きたいという要望の表われだと思います。

表5は、作業室の必要性とその理由をみたものですが、現在当院では、手芸・木工・ビータッチなどの作業を病室・プレールーム・風呂場を利用していますが、表5の通りいずれにしても作業室の必要性が高いことがうかがれます。

表6は、サークル活動の必要性をみたものであり、必要であるというのが患者・職員とも60%台をしめています。

サークル活動をするとすれば、どのようなサークル活動をしたいかについては、表7の通りですが、サークル活動の中で無回答が35%もしめていることは、サークル活動に対する関心が低く自主的な活動への消極的傾向の表われであるといえます。

以上、病棟生活に関する患者・職員の考え方をみてきましたが、全体的には生活範囲を広げて生がいのある生活をさせようという点で一致していますが、患者自身自分達の生活を自ら作り上げていくという積極的な姿勢が全体的にまだ低いといえます。このことは、行事、サークル活動の面からみてもわかるように生活向上のための積極性創意性がまだ低く、職員に対する依存的傾向にあるといえます。

今後更に生活範囲を拡大し、生きがいのある生活をさせるため自主的な活動ができるような指導体制の確立をしていきたいと思います。

（表3）

町への散歩・買物の必要性とその理由

必要の有無	患者	職員
必要である	92.0%	81.7%
必要でない	0%	1.7%
わからない	5.0%	11.6%
無回答	3.0%	5.0%
欲しい物を欲しい店で買う	51.0%	6.1%
便利な所にある店に行くから	8.0%	0%
町の人ごみが好きだから	0%	36.7%
町の色んな様子をみたいから	19.0%	8.2%
気分転換になるから	10.0%	44.9%
その他	5.0%	4.1%
無回答	3.0%	0%

（表4）

音楽鑑賞会の必要性とその理由

必要の有無	患者	職員
必要である	87.5%	60.0%
必要でない	0%	3.3%
わからない	7.5%	26.7%
その他	0%	5.0%
無回答	5.0%	5.0%
必要理由	患者	職員
生の演奏を聴きたいから	51.4%	58.3%
好きな歌手を見たいから	20.0%	11.1%
歌唱に患者と一緒に参加したいから	0%	8.3%
雰囲気で歌手の心情にふれたいから	0%	8.3%
気分転換になるから	17.2%	0%
その他	5.7%	11.1%
無回答	5.7%	2.9%

（表5）

作業室の必要性とその理由

必要の有無	患者	職員
必要である	82.5%	63.3%
必要でない	2.5%	6.7%
わからない	7.5%	18.3%
無回答	7.5%	11.7%
作業室があるとそれが目標で楽しみがあるから	30.3%	47.4%
病棟内では作業をする所がないから	9.1%	0%
集団の作業ができたほうがよいから	15.1%	13.2%
生活の為に作業の必要性があるから	9.1%	18.4%
身について作業ができるから	21.2%	21.0%
身体の向上ができるから	6.1%	0%
その他	6.1%	0%
無回答	3.0%	0%

（表6）

サークル活動の必要性とその理由

必要の有無	患者	職員
必要である	65.0%	68.3%
必要でない	0%	1.7%
わからない	27.5%	18.3%
無回答	7.5%	11.7%
趣味を伸したいから	23.1%	24.4%
一つの目的をもってやることが楽しいから	30.8%	24.4%
交流をもてて仲良くなるから	19.2%	26.8%
他人と交流できるから	19.2%	0%
一人ではできないので集団でしたいから	7.7%	17.1%
その他	0%	0%
無回答	0%	7.3%

（表7）

サークル活動

項目	患者	職員
フォーク	12.5%	11.6%
無線	7.5%	1.7%
絵画	7.5%	10.0%
手芸	12.5%	1.7%
将棋	0%	1.7%
囲碁	2.5%	1.7%
書道	0%	1.7%
映画	20.0%	21.6%
華道	2.5%	3.3%
茶道	0%	0%
その他	0%	5.0%
無回答	35.0%	40.0%

PMD児にみる対人関係の発達に関する考察

国立療養所東埼玉病院
川上範子　山川和正
新堀祐二

＜目　　的＞

ＰＭＤ児を取り巻く環境要因の中で、特に人格形成上、大きな役割を果たすと思われる対人関係について、患児がどのように受けとめているか、また普通児（喘息児）と比較し、ＰＭＤ児の対人関係の受けとめ方が特殊なものがあるか、などを知り、年令による違いをも考察し、当病院における生活指導の一助としたい。（青年心理研究会の豊田氏の方法による）

＜方　　法＞

対象児はＰＭＤと普通児の１１才～１６才までの男子で５４名についてアンケート方式で調査を行なった。問題場面を（１）勉学、（２）交友、（３）異性、（４）家庭、（５）自己、（６）将来、（７）人生について次の３設問項目

(1) 頼りにするのは誰れか、の依存について。

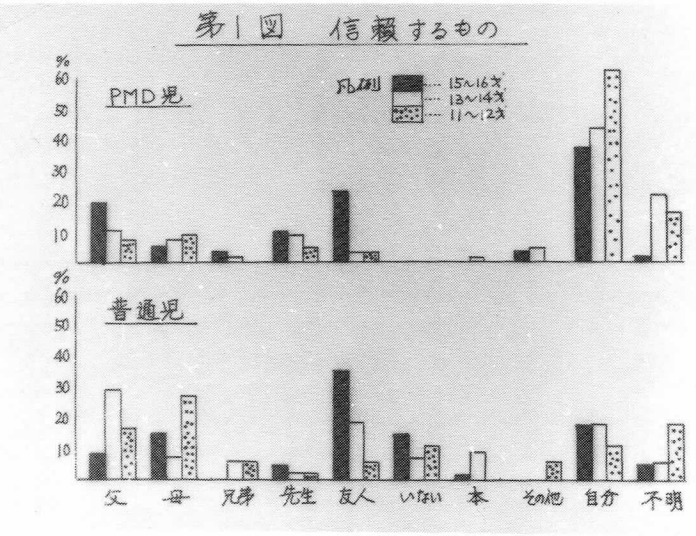
(2) 誰れの考えを参考にするか、の影響について。

(3) よく話し合うのは誰れか、接触について。

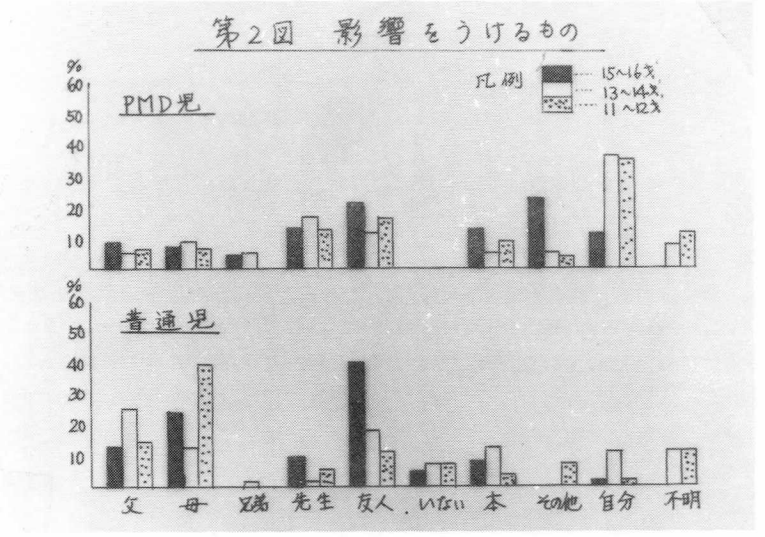
設問し、次の対象（父・母・兄弟・先生・友人・いない・本・その他（病院職員）・自分・不明）の中から選ばせた。

＜結果及び考察＞

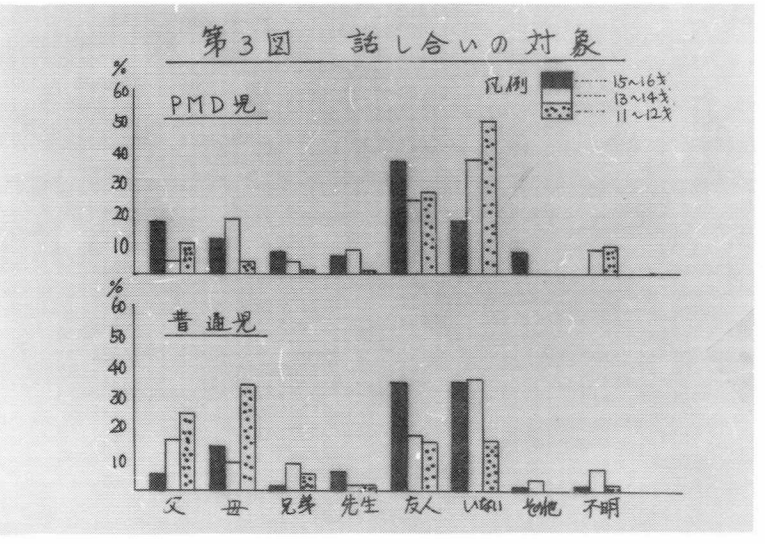
第１図の「信頼するもの」についてＰＭＤ児と普通児を比較してみると、ＰＭＤ児の（自分のみ）とする比率がきわめて高く、特に１１才～１２才ほどその傾向が伺われる。これに対し、普通児は、



ＰＭＤ児の½以下の比率で、（父・母）に対する信頼が比較的多い。これに対し、ＰＭＤ児は父母に対し、低い傾向にある。しかし、（先生）に対しては、普通児よりやや多い傾向が伺われた。また（友人）についてはＰＭＤ児は普通児に比べやや少ない傾向にあり、特に１３才～１４才において少ない。第２図の「影響をうけるもの」についてみると、ＰＭＤ児の（自分）すなわち、自分のみで判断するという比率の多いことが目立ち、特に１１～１４才においては普通児と著しい違いがある。（父母）についてみると、ＰＭＤ児は普通児に比べ、父母の影響をうけることが少なく、特に（母）に対する１１～１２才において著しい。しかし、（先生）から受ける影響は普通児よりやや多く、低年令層が、より影響を受けていることがわかる。また、（友人）については、普通児よりＰＭＤ児の１５～１６才において友人の影響は少ない。



第３図の「話し合いの対象」についてみると（友人）においては、ＰＭＤ児と普通児とも同じ傾向



にあり、両者の差は判然としない。一方（いない）については、普通児、ＰＭＤ児とも高い傾向にあり、特にＰＭＤ児の１１～１２才が高い比率を示している。次に（父母）についてみると、１１～１２才の普通児に比べＰＭＤ児がきわめて低いことがうかがわれた。

以上の結果から考察すると、ＰＭＤ児にとって、父母の占める位置が普通児より、きわめて低い。また、先生についてもわずかに影響を与えるのみで、病院職員と同じ傾向にある。わずかに友人による影響や話し相手があるのみで、信頼する相手も少ないうえ、自分自身のからにとじこもりがちで、自分だけの判断でものを考える傾向にあり、特に低年令層において著しい傾向が伺われた。

成人PMDのIQについて第1報

国立療養所箱根病院
稲永光幸　中村正敬
村上慶郎

Duchenne ＰＭＤについての知能検査についての報告は数多くみられているが、成人ＰＭＤについての知能検査は比較的少ない。

私共は今回、国療箱根病院に入院または外来に通院中の成人ＰＭＤ１３例（男子９例、女子４例、うちわけは*Limb-girdle* ４例、*Facio-Scapulo-humeral* ５例、*Polymyositis* １例、筋強直性ジストロフィー症３例である。年令は１８才から６８才で平均31.5才である。使用知能検査はW--ＡＩＳ成人用である。

全ＩＱ（ＦＩＱ）は83.4±18.2と低下しており、従来の*Duchenne* ＰＭＤの成績と略同様の傾向をみせている。言語性（ＶＩＱ）と動作性（ＰＩＱ）の関係はＶＩＱ＞ＰＩＱとなっており、*Duchenne* ＰＭＤでの成績と逆の傾向がみられる。この一つの原因としては高年令が関係すると思われるが、小数例であるので、更に症例を重ねる必要があると思われる。

ＩＱ 50～80の低値群とＩＱ 90～120の高値群との間のプロフィールの差は、言語性において単語問題の得点に極めて大きな差がある。動作性では低値群に、符号・積木・組合せ問題に落ち込みがみられる。これは知覚・運動系の障害によるものかも知れないが、必ずしも機能障害の程度とは一致していない。

３例の筋強直性ジストロフィー症についても同様の傾向にある。

以上、比較的少数例なので、更に症例を重ねて、検討を加える予定である。

言葉の使い方による心理的な情緒の展開

国立療養所　医王園
森　　敏一　　中山　　緑
小原照子　　新田節子

＜目　　的＞

当病棟では狭いスペースの中で４０名の子どもが生活しており、狭いというんとは情緒不安定や社会性の発達を乏しいものにする原因にもつながるようにも思われる。そこで、K君を通して友達関係、ならびに職員とのコミニケーションの充実をはかり、遊びを通して豊かな言葉と望ましい環境を与えていこうというものである。

＜方　　法＞

まずK君をリーダーとした１４名のグループの組合せ（こども達が遊びながら自発性にでき上ったグループ）と遊びの内容を観察したうえで、アドバイスしながらK君の持っているリーダーとしての行動が発揮できる環境と満足感を得る経験の場を与えた。そのなかで豊かな言葉がもしくは、やさしい言葉が使えるよう試みた。

- o　対象児　8才～１４才まで　小中学生
- o　自由遊び時間　夕食後の余暇時間
- o　K君には週間自由遊び時間表を作らせた。

＜期待される意義＞

子ども達はそれぞれの遊びに必要な遊具は準備（子ども達が重くて持てないものに対しては職員が手伝う）するなど積極性と自発性の遊びがみられた。またガキ大将でしかなかった彼はリーダーに置きかえることによってすべての面で大きな変化があり、機能低下の点では悩んでいる場面もあった。しかし現在は自分の時間を上手に使えるようになり詩を書いたり文通したりで楽しい生活を送れるようになった。と同時に１４名のグループメンバーも協力して遊ぶ喜びを経験しながら社会性の発達を可能にするのではないだろうか。また遊びを通してその人の人格形成が保障される等の意義がある。

今後もなお機能障害や身体的、精神的なハンディに耐える限界を理解し謙虚な言葉の働きかけを続け、望ましい環境を与えていきたい。

DMP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

＜研究目的＞

独立歩行が可能な状態から、次第に歩行困難となり、日常生活の移動動作すべてに車椅子を使わなければならないという事態に直面した時、患児達がその顕著な変化をどの様に受け取め、対処していくかについて彼らの行動観察及び家族とのかかわりの中から捉え、彼らの情緒面での安定を図り、より広い視野を持って豊かに成長していくための援助の方法を考え、試み、「生活指導」というものを深める。

＜内　　容＞

独歩→車椅子の移行期にある、D型男子の患児4名を対象に昨年より、①日常の言葉、②周囲の友達や大人に対する態度、③興味の対象、④行動範囲、⑤学習に対する意欲等の面でみられる変化を中心に観察を続け、主に「本」「読書」を通しての指導を試みているが、これまでに逃避的傾向を示した患児、攻撃的傾向を示した患児の両者に、自分の持つ知識を確かなものにし、より多く深く吸収しようという積極的な姿勢が生じてきており、また、両者のつながりにも、互いに協力し、意見、情報の交換をしながら同じ興味に向かうという好ましい状態になってきている。

しかし、これらの患児にとって情緒面での安定と成長を促していく上でのもう一つの大きな作用は家族に有ると考え今回は、家族との面談、外泊時の家庭との連絡ノート等を使ってその変化を捉えてみた。

それによれば、子どもの症状の進行に動揺しながらも、訓練、学習の場でのひたむきさに逆に勇気づけられ、外泊中の時間の過ごし方、接し方をみつめ直そうとしている。

外泊の度に子ども中心の特別な計画をたて家族全員で行動するのではなく、一日の生活の中で子どもとの話し合いを多くし、子ども自身の手で計画し実現できる内容を考え、取り入れることによって「家族の一員」としての位置付けを強くし、「信頼されている」という自信を与えていき、子どもの自主的言動を助長する力となっている。

現在は、対象とする患児が少なく、また、その変化にも個人差が有るため、今後も患児達の家族への働きかけを多くし、行動観察と性格テストを継続実施し、その変化を追ってまとめていきたい。

DMP 児の知能に関する研究

国立療養所南九州病院
西村喜文　中島洋明

＜目　　的＞

これまで進行性筋ジストロフィー症、D型の知能低下については様々な報告がなされているが、*Neurological control* としてD型と同じような生活経験、身体的ハンディーを有するK－W型L－G型をとりあげてみると、日常生活の中での行動様式、学業成績等に違った反応を示し、適応能力、推察力等に富んでいるように思える。そこで今回は、南九州地区（鹿児島、宮崎）のD型、K－W型L－G型を対象に知能検査を実施、比較検討を行ったので報告する。

＜方　　法＞

南九州地区のDMP児のうち、D型34名、K－W型11名、L－G型10名に関して歩行開始時期、障害度を調査しWISC知能検査を行ない歩行開始時期との関係、障害度との関係、*profil* による検討を行った。

＜結　　果＞

WISC知能検査の結果、上田式障害度と全IQの関係については、D型とK－W・L－G型においては有意な差がみられた。（図1）

またD型とK－W・L－G型のIQと障害度との相関はなく、障害度のかたよりも検定によりないことを確認した。また、言語性、動作性IQにおいても全IQと同じように有意な差を認めた。(図2)

次に *profil* による 得点形式でみると図3の如く3群ともに同じような *profil* を描きながらも、あきらかにD型が低い得点を示しているのがわかる。

図1
DMP児における知能と *stage*.別との関係

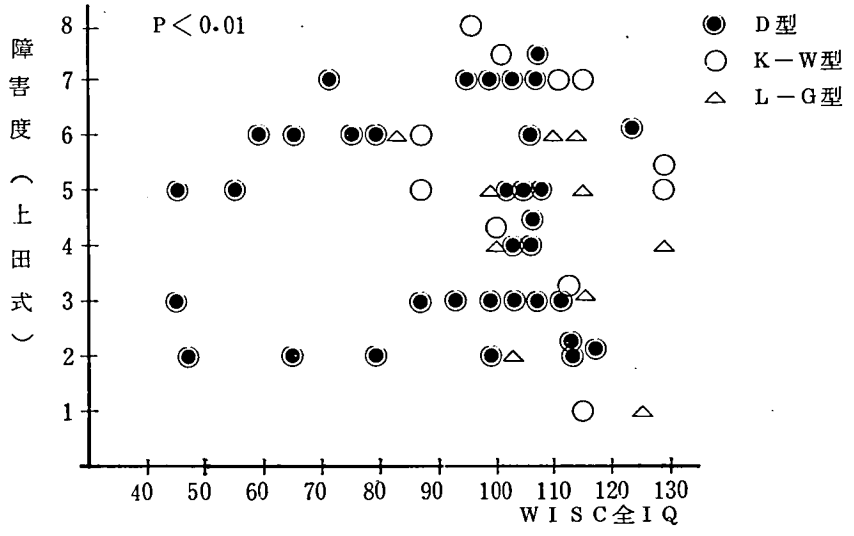
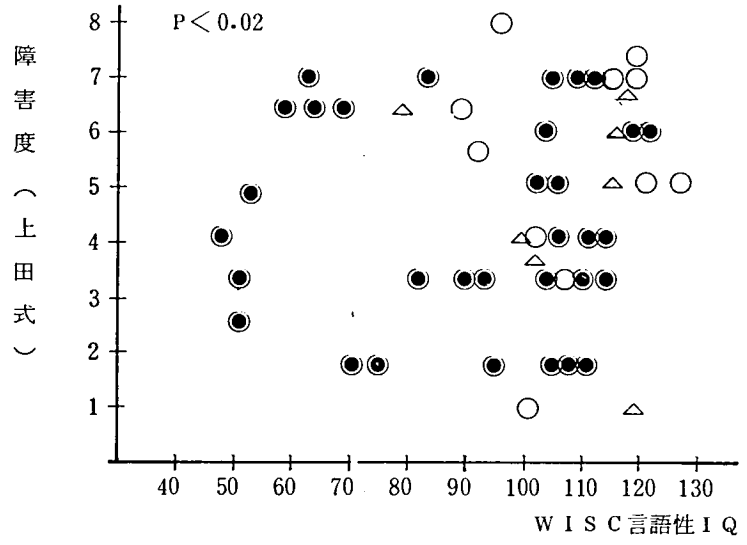
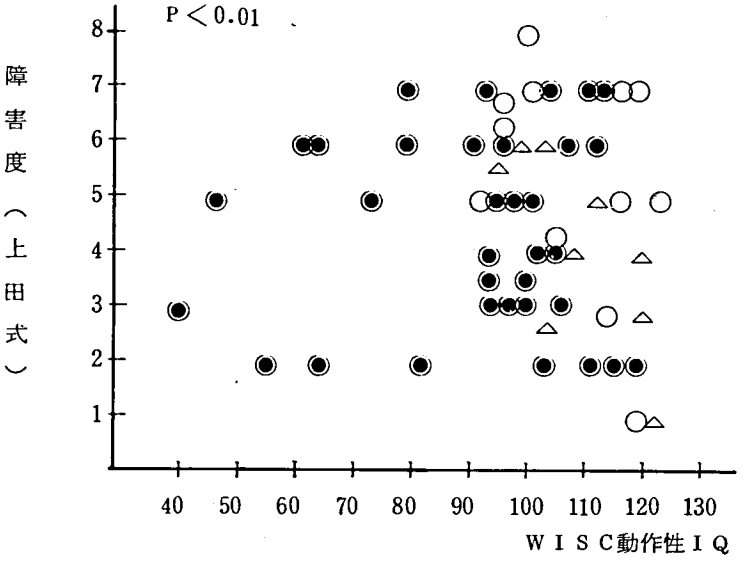


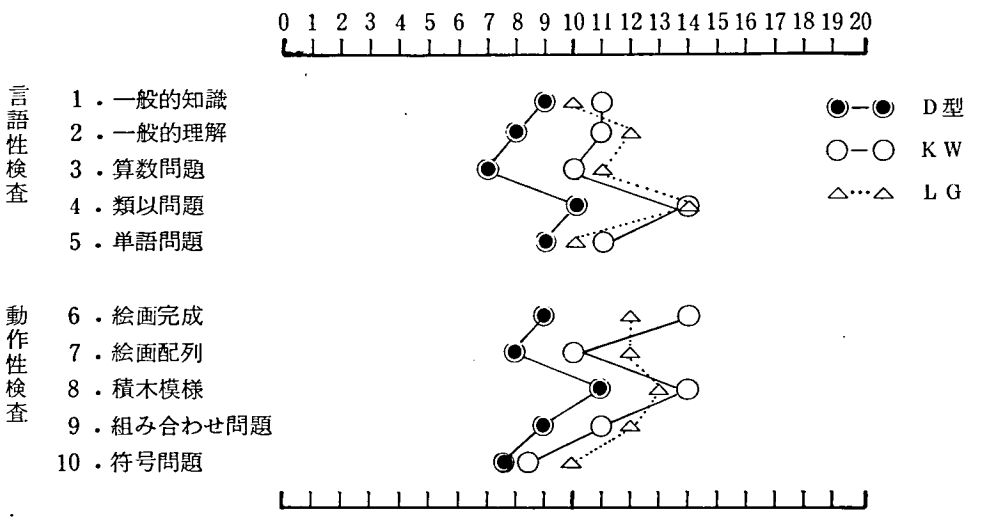
図2　ＤＭＰ児における知能と *stage* 別との関係





◉ Ｄ型　　○ Ｋ－Ｗ型　　△ Ｌ－Ｇ型

図3　ＷＩＳＣ知能検査プロフィール



全検査

	M	t
D 型	88.52	$t=-2.60$
K W	113.63	P＜ 0.02

	M	t
D 型	88.52	$t=-2.59$
L G	114.8	P＜ 0.02

言語性

D 型	43.52	$t=-2.49$
K W	58.00	P＜ 0.02

D 型	43.52	$t=-2.27$
L G	56.9	P＜ 0.05

動作性

D 型	45.00	$t=-2.27$
K W	57.45	P＜ 0.01

D 型	45.0	$t=-2.75$
L G	57.9	P＜ 0.01

＜まとめ＞

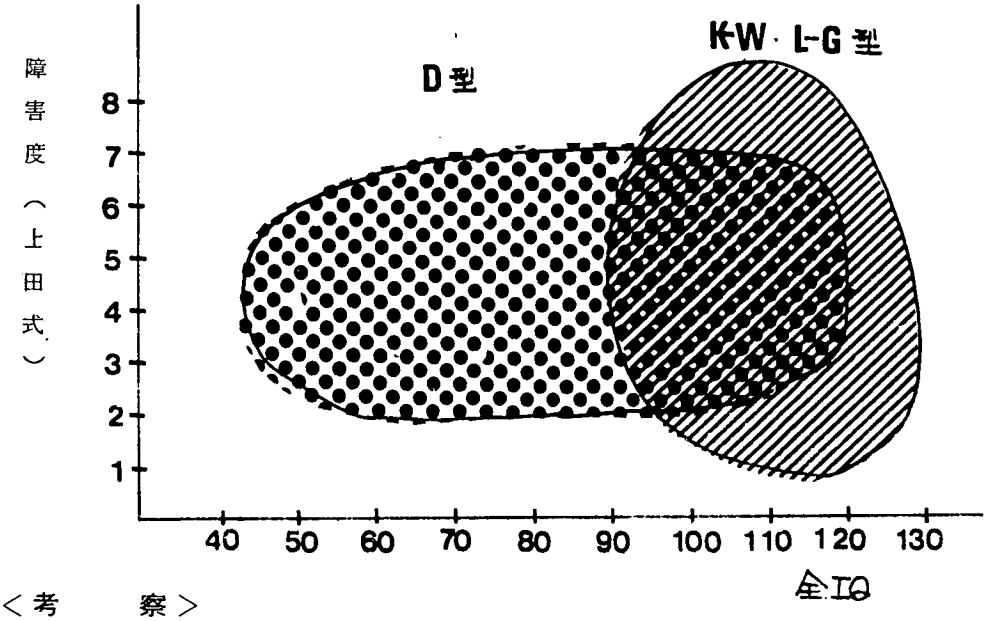
①ＤＭＰ児のＤ群ではＬ－Ｇ．Ｋ－Ｗ群との間に有意差をもって低ＩＱがみられた。

②Ｄ群のＩＱ分布は図４の如く広範囲の分布を示しＬ－Ｇ．Ｋ－Ｗ群のそれと異なり独得のパターンを示した。

③動作性、言語性のプロフィールをみても、Ｄ群は有意に低下を示した。

④Ｄ群．Ｌ－Ｇ．Ｋ－Ｗ群共に障害度とＩＱとの間には相関関係はなかった。

図４　障害度による分布



＜考　　察＞

共通した*disability*を有する３群との比較において、明らかな有意の差をもってＤ群にＩＱ低下がみられたことは、Ｄ型特有のＩＱ低下を示唆するもので、従来よりいわれた*disability*による二次的なＩＱ低下を考えるよりも、一次的なＤ型におけるＩＱ低下を示唆する所見と推定されるもので非常に興味ある事実といえます。Ｄ型と同様の*disability*を有する進行性筋萎縮症（特にＫ－Ｗ．Ｌ－Ｇ）において知能を明確にし、今後更に症例を増加し検討を加え４８年度の我々の報告を引き続いて、運動年令とＩＱとの関係をも検討したいと思います。

機械器具の開発研究

機械器具の開発研究

部会長
愛媛大学医学部
野島元雄

本昭和５１年度「機械器具」の開発研究に関しては、特別の協同研究テーマを設けず各施設の独自研究が主体を占め着実な進展をみたものと思考する。なお、本年度の「増加試作」研究としてスライドストレッチャーが取り上げられ５施設に配布し、その試用に関する結果もとりまとめることができた。

1. スライドストレッチャー（上述）の増加試作研究に関しては、本ストレッチャーでは、プレートがスライドできる，背もたれ部が挙上できる（任意の高さに調節可能）という特色をもち、各施設の試用結果もこの点に効用を認めたが、高さの調節が不可能であり、このためベットからプレートへの横の移動に難点が認められた。プレート自体，巾が狭く，筋ジ重症患児の背臥位保持，坐位（上　，背もたれを利用しての）保持にも難点が認められたが、プレート自体の材質（プラスチック材，適度の柔軟度をもつ）には一応申し分がないものと考えられた。プレートのスライド移動の円滑さの改善，プレート巾の拡大，上述の高さの調節に改善策が施されるならば、一応、ストレッチャーとして活用の途が更に開かれるものと考えられた。
2. 各施設における開発研究に関しては、まづ比較的大型機器として電動起立車，昇降式移動装置があげられる、前者は、装具療法，とくに骨盤帯付長下肢装具装用者が、起立のまま移動することができるようにとの配慮のもとに開発されたもので、昨年度に引き続き微細な点に改良が加えられ、一応実用に供することができる段階にまで到達することができたものと考えられる、また、昇降式移動装置は、なおプロトタイプではあるが、患児の移動に際して、坐位のまま、また排泄も可能な坐受けを考慮したもので、坐位時の躯幹保持にも改良が施された。

つぎに、車椅子　に関しては、本症患児に関して適切な車椅子という問題につき、従来より市販されているトラベラー型，スタンダード型の使用，操作に関しての基礎的検討が実施され、本症患児の比較的軽症及至中等度症者に対しては、スタンダード型がトラベラー型より適していることが明らかにされた。

市販の電動車椅子を用いて、スイッチ操作，背もたれ，アームレスト，自動制動装置に関して検討を加え、スイッチ操作はワンタッチでその操作盤は移動可能として患児の病態に適したところに設置できるようにする、背もたれは、躯幹の安定保持のため躯幹保持用装具を必要とする、アームレスト

も上肢の障害の度に応じ適切なものを工夫するようにする、自動制動装置も操作しやすいものとするなどの諸点が指摘され、一部改良されたが、本問題は、既に既往にも検討され、近い将来、〝協同研究〟テーマとして取り上げ、標準化のものを工夫したいものと考える。

次に、装具に関しては、歩行用装具に関し〝ばね付き　関節装具〟の改良が企てられた。即ち、アップライトを軽量化し、ＵＣＬＬ線接手の使用，足部のアンクルストップにかえオルソレンの使用を加え、軽量，効率化が図られた。今後の装用例の増加とその検討が期待される。

躯幹用保持装具としてプラスチック材を用いた躯幹シャーレ様のもの，坐椅子様のものなどが試作された、これらも上述の歩行用装具と同様、経験のつみ重ねが期待される。

膝拘縮，変形の予防，改善策として矯正装具が試作された。オーバーテーブル，ベットサイドテーブル，食器類に関して、種々試作され検討が重ねられている。

履き物に関して、通常の運動靴，バレーシューズ，体操競技用靴の３種の装着比較検討がなされたが、軽量化がはかられるのなら体操競技用靴が本症には適切ではないかとの結論を得ることができた。

なお、ローラースケートに類し、坐板とローラよりなるローラーシートが試作された。ホームリハビリテーションの実際に当って応用の方途もあると考えられる。

今後、本症の対策に関して、比重を増すと考えられる作業的療法に関連し重要と考えられる作業台に関して基礎的検討が加えられ、本症の作業療法の作業台については、その高さが一応８０cmが標準とされるべきこと、坐位板より２５～３５cmの高さに作業台があるべきことなどが明らかにされた。

その他、食器、オーバーテーブルなどに関して試作，改善が行われた。

<まとめ>

本年度の研究成果については、1.スライドストレッチャーは上　問題点の改善により標準化に近いものとすることができると考えられたこと、2.電動起立車をはじめ移動装置大型機器に関しては更に検討が加えられるべきこと、3歩行用装具，躯幹保持用装具に関しては、開発工夫されたものにつき更に経験が重ねられるべきこと、4.電動車椅子に関しては、協同研究テーマとしてとりあげられ標準化のものが工夫されるべきこと、5.作業台に関して、また、開発工夫された日常生活用器具に関して（自，介助具を含んで）総括し総合的に検討されるべきことなど、以上を所感として付言しておきたい。

食器の合理的工夫と改善について

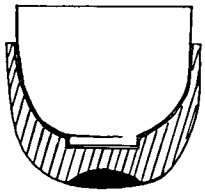
国立療養所西別府病院
長野珠江　本田ミヨ子
安川郁子

<目　的>

５０年度筋ジス班会議において、食器の改良について報告したが、今回は、さらに食器の底部に再改良を試みた。

<方　法>

前回は、食器の底部に直接磁石を取り付けたが、高熱消毒に耐られず、また、ステンレス性盆上で食器をずらすことはできるが、傾けることができなかったので、今回は、磁石の利用を止め、図のような、おきあがりこぼしの原理を取り入れた食器受けを作成し、現在使用の汁食器をそれにのせた。



さらに、食器と食器受けの固定を計るため食器の一部と糸底が、食器受けと密着するようにした。取りはずしのできるようにしたことで、消毒の問題は解決された。

食器の口に指をかければ少しの力で食器を傾斜させることができ、中身も容易に取り出すことができるようになったが、元の位置にもどすとき、急に手を離すため汁が外に飛び出してしまった。そこで食器の規格がほぼ決っていることから、密閉容器のフタが利用できないかと考え、食器に合せたところ、合うものがあり、それを半分に切りフタをした。

食器にフタをしたことで、ある程度中身の飛び出しは解決された。

<考　察>

坐位にて食事は取ることができるが、体位が不安定で、手はオーバーテーブルの上においた位置から自由に動かすことのできない患児３名と臥床患児２名を対象として行った結果、食器を傾斜させることによって、今まで見えなかった、食器の中身も見え、目で食事を楽しむことができるようになり、中身も比較的容易に取り出すことができると好評を得た。

今まで、まったく汁物に手を出すことのなかった患児が、少しづつではあるが、汁物に手を出してくれた。

<おわりに>

少しでも快適な食事が、できるようにと、食器の工夫に取りかかってみたものの、各人にあった食器を見つけ出す困難さを痛感させられた。まだまだ改良を要する問題も残っているが、患児に多少で

も好評を得たと思われるので、ここに発表し皆様の御批判を仰ぎたいと思う。

尚、食器受けの作成に当り、「太陽の家」「福岡技肢製作所」の方々に、御協力を頂いた。

<注> 食器受けの材質

現在使用のしる食器に薄いメリヤス布を数回巻き底に鉛を置き、その上からポリエステル樹脂化工したもの。　　全重量――150g　　鉛――80g

スライドストレッチャーの使用経験

国立療養所西別府病院

百武　多津子　　茅野　恵子

後藤　スミエ

<目　的>

今回、スライドストレッチャーを使用する機会を得たが、このストレッチャーが従来のものと大きく異なる点は、①スライドができる。②背もたれが挙上できる。という2点である。そこで、その使用結果についてまとめさらにどのような点に留意すれば、より効果的な活用ができるか検討することにした。

<方　法>

この使用結果をまとめるにあたって、看護者とこのストレッチャーの使用が多かった患者20名に、看護者には機能性を、患者には安楽性を中心にアンケートをとった。

<結　果>

《看護者側》

利点 ① 背もたれを挙上させることにより、患者を抱える時にかかる看護者の腰背部への負担が少ない。

② ストレッチャーの移動が容易にできる。

③ けこみがよいため、患者を抱える時に看護者がストレッチャーに身体を十分密着させることができる。

欠点 ① ベッド間隔が狭いので、スライドの使用が不便である。

② 高さが、ベッドや看護者にとって高すぎる。

《患 者 側》

利点　①　乗り心地がよい。

②　背もたれ挙上時、不安がない。

③　水平より２０°の傾斜のほうが気持ちよい。（ブレートの軽い彎曲が快適なためと思われる）

欠点　①　ブレートの幅が、やや狭い。

<より効果的活用のために>

①　ブレートに汚染防止を兼ねたカバーをかぶせ、それに印をつけ、患者を臥床させた時に殿部が定位置になるようにした。

②　背もたれ挙上時、必ずキャスターを固定し、患者が転落しないようにブレートの中央部に臥床させ、ゆっくり挙上させる。

③　両手で背もたれを挙上させた後、患者を抱え、移動させるとよい。

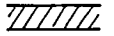
挙上角度は、患者にとっては２０°が快適のようだが、看護者が患者を抱える時は、４５°の角度が最もよい。また、体重の軽い患者でも坐高が８０cm以上になると背もたれを利用したほうが楽であった。

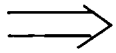
スライドの使用については、今後、ベッド間にストレッチャーがはいり、周囲に十分な余裕があれば多いに活用していきたい。

この背もたれの使用により、看護者の腰背部への負担が、多少なりとも軽減できたことは、このストレッチャーの効果ではないかと思われる。

（カバー作製）

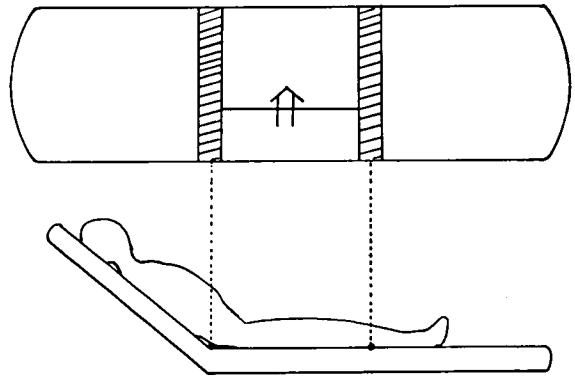
図のように、シーツに印をつける。

 　は、背もたれの屈曲部を示す。

 　は、けこみのある側を示し、この方向に看護者が立つ。

上　面

側　面



患者の殿部が、　のやや内側にくるようにのせる。

特殊タイプライター等筋ジストロフィー症者療育器機開発の基礎的研究

国立療養所宇多野病院
児童指導員　中　西　　孝

当院において以前より、ＤＭＰ児による和文タイプライター操作を行なってきているが、前回の報告において、タイプ操作を段階的に分け、そのタイムを測りタイプ操作における問題点を考えてきた。

その結果として、まづ第１にプラテンへの原紙付けの段階において、肘が上がりにくく時間がかかるとの事であった。また第２に、活字の入れ換え段階において、自力で入れ換えは不可能であった。

このような事から、今回は、手肢の補助具アーム・スリングを使用しての使用経験を報告します。

プラテンへの原紙付けの段階において、アーム・スリングを付けない場合より肘の動きが安定したが、タイム的には特別の変化はみられなかった。

つぎに、活字打ちの段階では、アーム・スリングを付けた場合と、付けない場合では、ほとんど変化はなくタイム的にも変化はみられなかった。

使用者に、アーム・スリングを付けての感想を聞くと、プラテンへの原紙付けでは肘の動きがスムーズになるが、活字打ちでは、より一層の力が必要となり操作しにくいとの事であった。又、活字打ちのキーを一般のより５cmぐらい長くする事によって、活字打ちに必要な力が半減でき一層活字打ちがスムーズにできるようになった。

ＤＭＰ児（者）の履き物の工夫

国立療養所宇多野病院
藤　木　るり子　　高　橋　邦　枝
山　崎　カヅヨ

ＤＭＰ児(者)が、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、より快適なものとし、生活行動範囲を拡げ、歩行困難に伴う、友人との遊離など、あきらめがちになりやすい患児(者)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に、はき物の工夫に着手した。

昨年度は、市販のはき物を試着し、重さ、材質、型などについて、検討を重ねた結果、ＤＭＰ児(者)

に適した、はき物の条件が、わかった。

今回は、歩行の特徴を、より詳しく知る為足底部と床の接触面に着目して、調べてみた。

まず、当院入院患児、障害度3度～4度の7名を対象に、静止した時と、歩行時の足型を採り、比較してみたところ、大別して、3つの特徴が、表われた。

〔1例〕

歩行時、右足は外側に、左足は内側に重心が、かかっていた。これは、日常歩行器を使用し、上体を一方に、傾けている事と関連があると思われる。

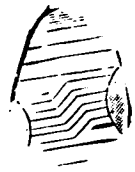
〔5例〕

静止時より、歩行時のかかとの幅が狭く、尖足による歩行を示している。また、歩行時、足運びがスムーズに出来ず、指先を引きずった跡が見られた。（図 1）

〔1例〕

前の5例に見られた尖足歩行と、足運びの悪い特徴がより顕著に表われている。（図1） 従って、前の5例も病状の進行に伴い、この様な型を示すものと考えられる。

そこで、いくつかの、はき物を本児が着用し、歩行した時の足型を採ってみた。





運動靴
重さ 320g
底の材質 合成ゴム

一般に、よくはかれている運動靴で、重量は320g と重く、底は合成ゴムのため歩行困難を訴えた。





バレーシューズ
重さ 200g
底の材質 ゴム

本児が、日常はいているバレーシューズで、重量は200ｇ、歩行時、脱げないよう、足首に、マジックテープを付けている。





体操シューズ
重さ　30g
底の材質　革

革製の体操シューズで重量は、100ｇと軽いが、型に、ゆとりがないため着脱困難である。





体操シューズ（革）
重さ　100g
底の材質　ゴム

以上、三種類の靴を着用しての足型では、大きな差異は、見られなかった。

次に、体操競技用の靴では、重さも30ｇと非常に軽く、底の材質は皮で、一見して、わかるように素足の感触で歩行できた。

この事から、DMP児歯の微妙な歩行には底の材質として、薄い皮が、適している。また甲や側面は、薄いナイロンで、保温力が、劣るため、今迄この部分の材質を考慮の上、床の材質との関連も含め、前述のように患児歯個々の足型を把握することによって、滑り止めの必要な部分を知り、歩行状態に、適合したはき物を、さらに検討して行きたい。



D型・3度・14y・♀

車椅子取付テーブルの試作

国立療養所　医王園
正　木　不二麿　　中　山　　緑
崎　田　朝　保

＜はじめに＞

ＤＭＰ児(者)の療育の場において、自主性，主体性を側面より援助，配慮することの大切さは、言うまでもなく、無気力，無関心とも深くかかわってくるものと思われる。従って、当園においては、スペースの許すかぎりにおいて、生活活動に要する自助具を個々に試作してきた。しかし、障害度，身長，体重等の変化につれて、車椅子の増加と共に、その種類も多くなり、電動リクライニング車の導入とあいまって、食事，余暇活動，学習面において、テーブルの多様性が望まれ、設置して置く事は、スペースの狭少化を招き、許されないのが現状である。病棟内スペースの問題が解決されないかぎり、又、患児(者)の生活活動と、残存機能が無視されないかぎり、現状においては、年々必要性が生じてくると思われるので、車椅子の実態について、調査を行なった。

＜実態調査＞

1. 現在、当病棟にて使用している車椅子２２台について（電動車は除く）

調査内容項目	最　小	最　大	その差
車椅子の幅（パイプ間）	35.0 cm	46.5 cm	11.5 cm
床面より坐面シートまでの高さ	39.5	51.0	11.5
床面より肘掛けまでの高さ	60.0	74.0	14.0
坐面より肘掛けまでの高さ	17.0	25.0	8.0

2. キャスター取付アームを中心に、机に対する入り具合についてみると、食事では０～１３cm、学習場面では０～１５cmであった。

上記調査と現況より、以下の条件を満たすものを基本に、試作を行なった。

イ．高さの調整，テーブル面の前後スライド，車幅の調整によって、１個の車椅子取付テーブルが、総べての車椅子に取付可能であることを第一とする。

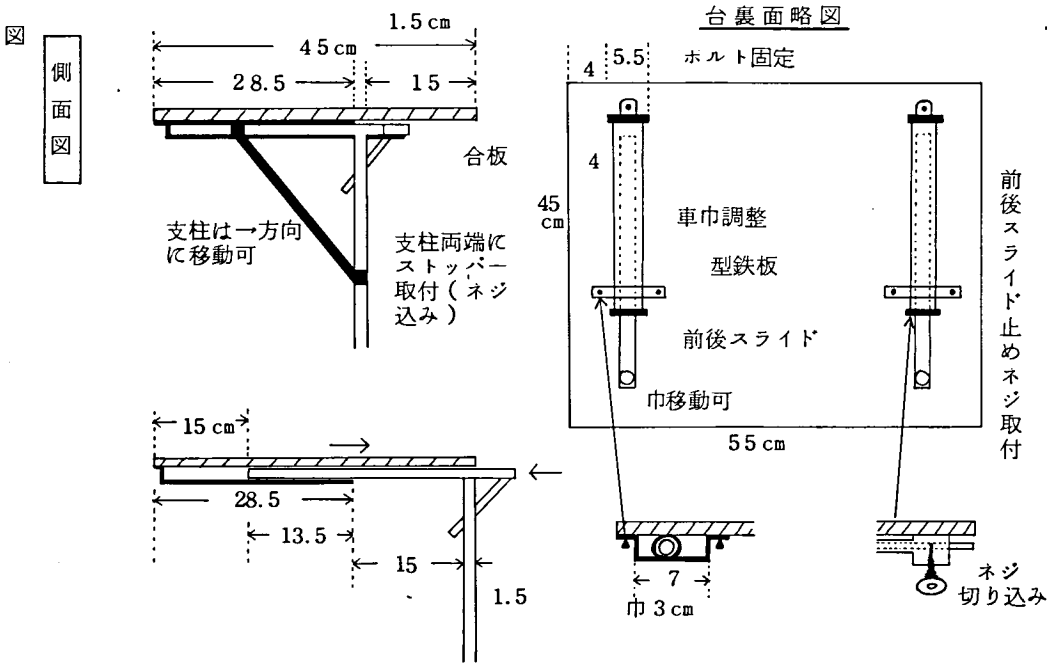
ロ．テーブルを取付たままで、車椅子操作が可能であること。

ハ．取りはずしが容易で、園外行事等にも利用できること。（食事，作業を伴なった場合の選定場所の制約緩和のため）

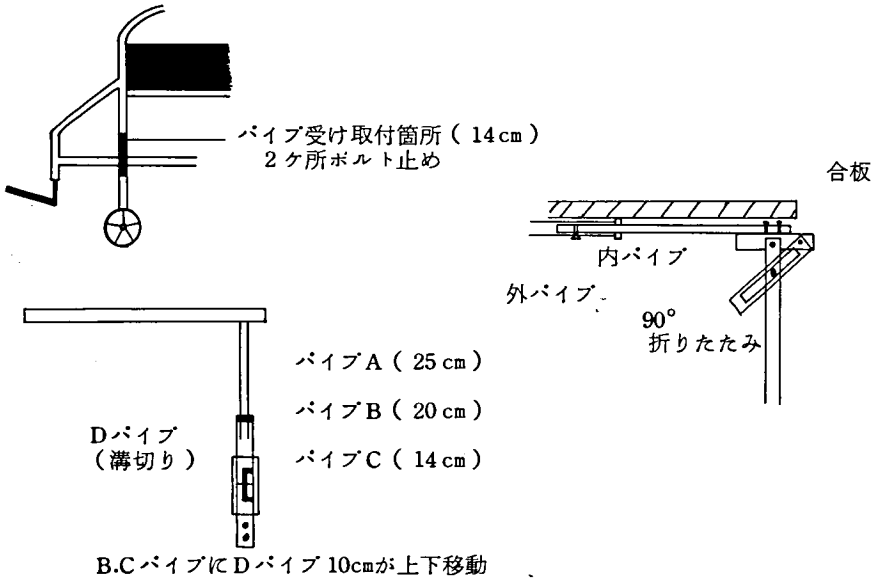
ニ．取付位置は、目的によって、平素必要としない事も考慮して、テーブルの受けパイプ取付位置

は、キャスター取付アーム部の上とすること（長さ１４cm）

上記４項目をみたす調整可能なテーブルの略図



受けパイプ取付位置



B.CパイプにDパイプ10cmが上下移動

<おわりに>

生活場面より考察された、用途と各人によって異なるＤＭＰ児歯の多目的テーブルの試作をとうし

て、今後さらに、以下の3項目について、改良，検討を重ねて行きたい。

1. 材質の軽量と簡素化及び各部調整の為のストッパーの改良。
2. 斜面スライドストッパーが、或る患者では、ブレーキレバー操作の障害となる点。
3. テーブルが回転した時の強度と角度維持の方法について。

車　椅　子　の　選　び　方

国立療養所　再春荘
境　　勇　祐　　上　野　和　敏
泉　　純　治　　岡　元　　宏

DMP患者は歩行不能以後車椅子生活が多くなる。現在まで病状に良く適合した車椅子の選び方については、萩島先生等の報告がある。そこで一般的な事項について記述してみますと、ハンドリムは大きいもの，安全ベルトはゆとりのある丈夫なもの，フットレストは充分にふんばれる位置に取りつける，シート幅は腰幅に5cm位加える，アームレストは調節可能にする等である。歩行不能者の筋力は下肢，躯幹の筋ばかりでなく、車椅子運転の主力になる上肢筋も筋力低下がある。そこで残された筋力で、障害度に応じた車椅子の開発が必要である。そこで我々は、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、即ちスタンダード型及びトラベラー型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検討した。

現在当荘に入所中の患者14名について調査した障害度分類では、Ⅱ－6　5名，　Ⅱ－7　4名　Ⅱ－8　5名　である。

<方　法>

10mの直線，蛇行，登坂コース及び段差乗越えの四段階について、測定を行なった。障害度Ⅱ－6の患者では、直線及び蛇行に要する運転時間について測定したスタンダード型及びトラベラー型では、それぞれ直線に運転時間が短かく、蛇行には長時間を要した。運転姿勢は両型ともにハンドリムを握り、楽に運転していた。半年後の測定でも変化はみられなかった。また、登坂及び段差乗越えでは、前かがみになりフットレストに足底を押しつけて運転していた。この段階では比較的に上肢の機能が残されており、トラベラー型よりもスタンダード型車椅子の方が、運転しやすいようである。

障害度Ⅱ－7.8の患者では、直線及び蛇行に要する運転時間はスタンダード型よりも、トラベラー型車椅子の方に時間が短かく、スタンダード型では運転できない者もあった。

一方登坂では、障害度Ⅱ－７　４名　と　Ⅱ－８　２名が可能であり、３名は不能であった。段差乗越えは、障害度Ⅱ－７　４名　のみ可能で、Ⅱ－８になるとできない。この時期になると、上肢の機能もほとんどなく、身体各部の拘縮や変形のため運転しにくいと訴える。一度処方された車椅子は生涯使用するものであり、障害度に応じて自由に組替えや、調整が容易であるように研究し開発したい。

スライドストレッチャーの使用経験

国立療養所　再春荘

米丸瑞子　田中嘉子
久米静代　阿南薫
岡崎浩子　佐藤美代子
森下茂子

スライドストレッチヤーの改良点を取り上げながら、使用経験を報告します。

まず始めに、プレートが斜め下にスライドします。これによってベッドとストレッチャーの間で、患者の移動が容易に行なえるかを試みました。ベッドにストレッチャーを並べ、スライドさせて見ますと、その間に６～１０cmの段差が生じます。これはストレッチャーの高さが調節出来ない為におこる現象なのですが、この高さの違いの為にシーツ類を利用しても患者を滑めらかに移動させる事は出来ません。診察台及びエレベートバスへの移動についても同じ結果でした。又ストレッチャーに患者を寝せたままスライドさせる場合、体重がかかる為に操作に力を要すると共に急にガタンと傾き、患者が転落する危険があります。滑めらかにスライドするように工夫する必要があります。

次にプレートが強化、プラスチック製である為に厚さが薄く、クッションも柔らかいスポンジ使用であり、カバーも滑めらかなビニール製の為、外見的にもスマートで全体的に軽くなっている。中央部は丸みをもった船底型で、患者を乗せた時安定感があり、移動も楽である。しかし身体変形強度の患者は、かえって密着せず空間が生じ不安定な状態となり易い。

又プレートの幅が中央部だけ広く、両端は細い為に、自分で四肢を保持出来ない筋ジス患者では、時々手足の落下が見られ危険である。プレートの幅は全体的に広い方が安全であると思われる。背もたれの角度も自由に変える事が出来るが、これは患者の要求に応じて様々に調節可能であり、非常に便利である。しかし角度が高すぎると棚がない為に横に倒れ易くなり、自分で坐位保持不能の患者では、水平に近い角度調節時の振動が直接患者の背部に伝わる為に、滑めらかに調節出来るよう工夫す

る必要があると思われる。

その他、キャスターが停止の状態にロックすると同時に、直進方向にもロック出来るよう改良されている。その結果、蛇行せず、全体が軽く出来ている点と併せて使用しやすく、1人でも移動させる事が出来ます。しかし、ガタガタと振動が激しく感じられるのは、キャスターが小さい為ではないかと思われる。

以上の事から総合して

1. ストレッチャーの高さが調節出来ない。
2. スライド時、プレートが急に傾く。
3. プレートの幅が狭い。
4. 移動時に振動が激しい。

等の難点があると言えます。この為に、折角改良された機能が充分生かされているとは言えないようです。しかし従来のストレッチャーと比べて、手軽に使用出来るようになったのは事実であり、日常業務に大いに役立っていると言えます。今後、更に改良される事を望みます。

進行性筋ジストロフィー症に適した微力操作型電動車椅子の開発

国立療養所　箱根病院
中　村　正　敏　　長　能　常　利
村　上　慶　郎

進行性筋ジストロフィー症の重症患者では、手指の筋力低下が著しくなり、従来電の電動車椅子の操縦レバーの操作が困難となり、また体幹の保持も困難となるため、これらに適した電動車椅子に改造を行った。

基本車種としては、スズキモーターチェアZ601型電動車椅子を使用改造した。

<改造部分>

1. コントロールボックス：従来のコントロールボックスは、操縦レバーの操作力は最大1.2kg，ストロークが半径50mmの円内にあり、手指の筋力低下患者に対しては操作が困難であるので、操作力を100g以下，ストロークを半径10mmの円になるように改造した。
2. メインスイッチ，強弱切替スイッチも操作力200g以下になるように改造した。

3. 回路ボックスと操作ボックスを分離し、操作ボックスを使用者の最適操作部位に移動して固定できるよう、取付金具類を改良した。

4. 頭部保持及び体幹保持装置を設めた。頭部保持装置は、高さを調節できるようにした。またこれらの固定のために、ベルクロー付のベルトを使用した。

5. アームレストを左側をトランスファー動作のため、ワンタッチで脱着できるようにした。

6. 自動電動制動装置の装着：従来の型はモーターブレーキが備えてあり、急速に減速停止ができるが、坂路での倣速進行がさけられず、このため手動ブレーキが用いられている。しかし、このブレーキはストロークが250㎜，操作力が最大2.5㎏と大きく、筋ジストロフィー症患者には操作困難であるため、押ボタンによる電動ブレーキを装着した。このスイッチの操作力は200g以下である。

この電動車椅子の性能は、最高速度2.5 $^{km}/_{h}$，最低速度1.5 $^{km}/_{h}$とし、登坂力は従来の車より増大している。又連続走行時間は、大体4時間位となった。

以上の点を改造して、成人筋ジストロフィー患者に使用したが、非常に好成績であった。特に登坂力の増大は、当院の如き山地の病院では坂道が多いため、従来の電動車椅子では、走行不能の場所にも行けるようになった。

オーバーテーブル改良を試みて

国立療養所西多賀病院
小谷田　裕子　　半沢　寛
案部　八百枝　　佐々木　勝吉
末永　せつこ　　佐野　京子

<はじめに>

前回の発表では、改良オーバーテーブルの製図を示したのみであった。今回は、操作等の問題に主眼をおき、業者に再度、製図を依頼した。以後、前回発表のものをNo.1，今回発表のものをNo.2としてのべていく。

<本　論>

No.1，No.2の製図をもとに、問題点及び解決を説明す。尚、No.2の操作については、別紙参照のこと。

1) 問題点及びその解決

① No.1では、L字型テーブルを裏返さなければ、ベットフレームを越せない。これは、テーブルに置いてある物を、その都度、床頭台やベッドに置き換え、移動しなければならない。No.2では、そのままの状態で上下可能とした。

② 操作レバー全てが、右側に取りつけてある。No.2では、看護者のきき腕を考え、左右取りつけとする。

③ 高い位置に、レバーが取りつけてある。No.2では、操作の単純なストップレバーのみ残し、くり返し行なわれる上下レバーは、本体の中間位置まで下げる。

以上、3点の他、次の事も考慮に入れ、設計にあたってもらうこととした。

㋑ テーブルの物が落ちないよう、ふちどりをする。

㋺ テーブルに胸をあて、体をささえる患者もいる為、取りはずし式の、患者胸当てパットをつける。

㋩ レバー全て、看護者のじゃまにならないよう、折りたたみ式にする。

㋥ 材質は、直接体に触れる部分は、感触の良いものとする。

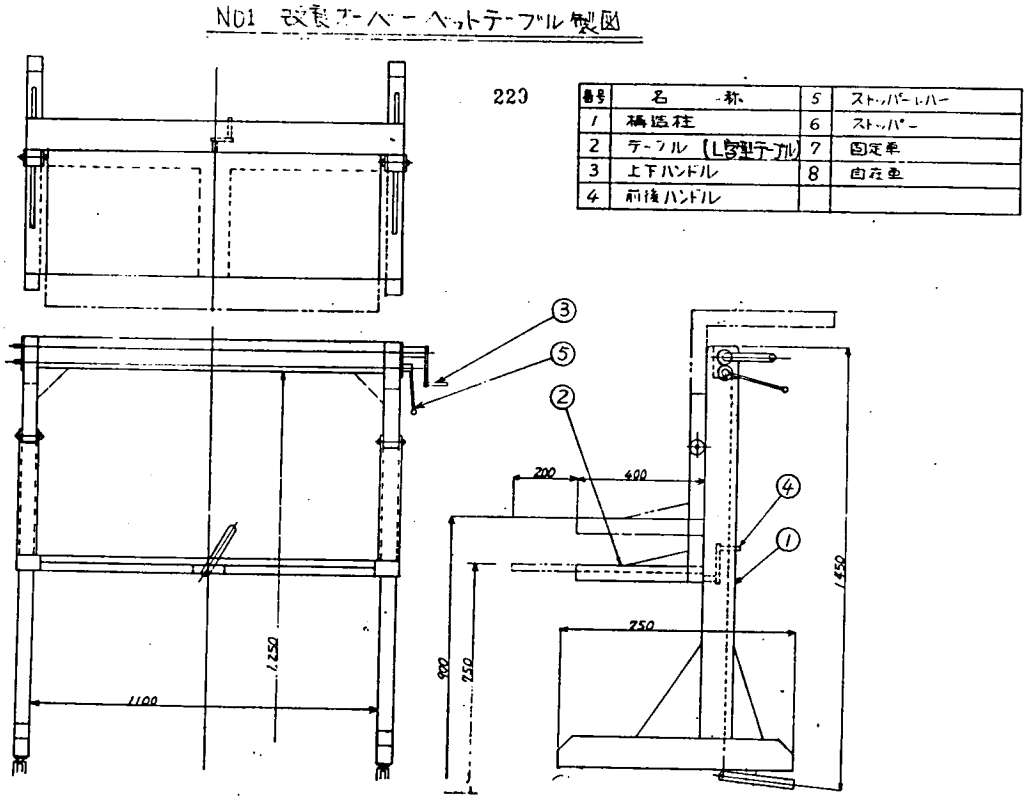
㋭ 本体重量は、できるだけ軽減する。

<おわりに>

前回の発表にひき続き、図面上の報告になった。私達としては、看護者，患者とも負担が少ないものを、と、検討を重ねてきた次第である。この研究は、来年度も継続とし、次回の発表には、完成品、使用した評価等も、合わせて報告したい。

No. 1　改良オーバーベッドテーブル製図

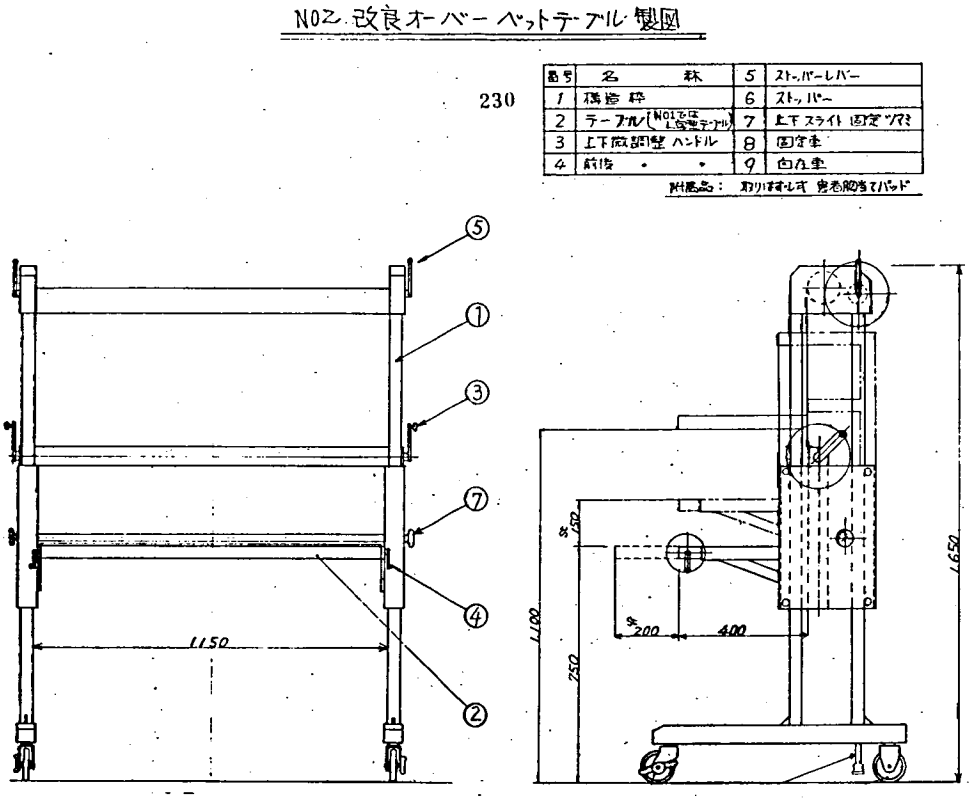
番号	名　　称	番号	名　　称
1	構造柱	5	ストッパーレバー
2	テーブル（L字型テーブル）	6	ストッパー
3	上下ハンドル	7	固定車
4	前後ハンドル	8	自在車



No. 2　改良オーバーベツトテーブル製図

番号	名　　称	番号	名　　称
1	構造枠	5	ストッパーレバー
2	テーブル（No.1では L字型テーブル）	6	ストッパー
3	上下微調整ハンドル	7	上下スライド固定ツマミ
4	前後　〃　　〃	8	固定車
		9	自在車

附属品　：取りはずし式患者胸当てパッド



筋ジストロフィー患者に適した作業台の開発

国立療養所西多賀病院
門間勝弥　五十嵐俊光

我々は、ＤＭＰ患者がより効果的に作業が行なわれる作業台の開発を目的として、特に、作業台の高さについて、いくつかの簡単な作業を通じて検討を加えたので報告する。

＜研究対象＞

入院中のＤＭＰ患者ステージ６～８各ステージ毎に数名を選び対象とした。

＜方　法＞

当院試作による調節式作業台を用い、線引作業，パチンコ玉移し作業，つみきつみ上げ作業の３つの作業について、作業台の高さを床面から最底６０センチ，５センチピッチで８０センチまで５段階にセットし実施検討した。

(1) 線引作業

患者は、スタンダード型車椅子に坐り、Ｂ４判の白紙，鉛筆（ＨＢ），３０センチプラスチック製ものさしを用い、３本の直線を引かせその時間を記録した。

(2) パチンコ玉移し作業

直径５センチの吸盤付皿を２個，パチンコ玉１０個を用意し前方２０センチの位置で、左右へ５センチ間隔で３０センチまで、前方へ５センチ間隔で２０センチまで、利き手を用いて、それぞれ前後、左右へパチンコ玉を移動させその時間を記録した。

(3) つみきつみ上げ作業

たて，よこ，高さそれぞれ３センチ×５センチ×1.5センチのつみき１０個を用意し、パチンコ玉移し作業と同様の間隔で、つみきつみ上げ作業を行わせその時間を記録した。

＜結　果＞

(1) 線引作業：各ステージを通じ、台の高さは７０センチが最も効率よく、ステージ６，７ではそれ以上又はそれ以下でも順次多くの時間を要した。また、ステージ８では、台の高さ７５センチ以上では作業が困難であった。

(2) パチンコ玉移し作業：各ステージを通じ台の高さ６０センチが最も効率的で、ステージ８度では台の高さ６５センチ，７０センチで中央より右方への作業がかなりの時間を要し、台の高さ７５センチ以上では作業不可能であった。ステージ６では台の高さで大きな変化はみられないが、台の高さ８０センチでわずかに多くの時間を要した。

(3) つみきつみ上げ作業においても各ステージを通じ、台の高さ６０センチが最も効率よく、左右方

向では中央より右方への作業が、効率よく行なわれていることがわかる。しかしながら、ステージ8ではそのあたえが逆転の傾向を示してた。

<むすび>

以上DMP患者、ステージ6，7，8の作業台の高さについて、作業結果をのべたが、ステージ6を含め、これより軽度なステージではほとんどの作業が、台の高さにあまり大きな関係がないように思われた。しかしながら、台の高さ、床面から80センチの高さがぎりぎりの限界のようである。またステージが進むにつれて、作業の種類によって台の高さがかなり問題になってくる。たとえば、線引作業のように台上に上肢の重さをある程度のせて移動できる作業にあっては、肩関節の屈曲角度が70から80度程度がもっともよく台の高さにして、坐板から35センチ程度が適当である。上肢が空間を移動するような作業すなわちパチンコ玉移し作業、つみきつみ上げ作業などではややひくめの台、坐板から25センチ位の台がもっともよいように思われた。尚このような簡単な作業を通じて、さらに検討を加えて行きたい。

DMP患児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　　宍　戸　勝　枝
鈴　木　伸　一

調節式車椅子を用いての実際の走行について、今回、ある程度の結果を得たので報告します。

<研究対象>

入院中のDMPの中から、*stage* 6から9まで、各*stage* 1～5名を選び対象とした。

<研究方法>

調節式車椅子を主輪軸受で上下方向へ3段階に、すなわち、上段（坐板から軸中心まで13cm下方）中段（坐板から軸中心まで15cm下方）、下段（坐板から軸中心まで18cm下方）に、また、前後方向へ3段階、すなわち、、前方軸（坐板最後部より前方7cm）、中間軸（坐板最後部より前方5cm）後方軸（坐板最後部直下）の合計9段階にセットし、それぞれの段階における1回走行距離、および10m走行時間を測定記録し検討した。尚、背あて傾斜角度は90°、坐板傾斜角10°にそれぞれセットし、坐巾，奥行，肘あて，足台等については、個々の症例により適宜調整した。また、1回走行距離とは車椅子走行中ハンドリムから手指がはなれた時から、次にハンドリムを握るまでの距離を

いう。また、今回の研究に使用した主輪は２２吋である。

<結　果>

1. 一回走行距離について

主輪上段位での前後方向への位置変化による１回走行距離では、*stage* ６および９で中間位軸が、*stage* ７および８で前方位軸が最も長かった。また、主輪中段位については、上段位と同様の傾向を示しているが、距離において僅かに少い値を示した。主輪下段位では、*stage* ９を除いて主輪前方位が最も良く、中間位軸、後方位軸の順に距離の短縮がみられた。また、上、および、中段位軸に比べ僅かではあるが全体として低値を示した。

2. １０ｍ走行時間について

主輪上段位における前後方向への軸移動では、*stage* ６で１５秒から１６秒、*stage* ７で３０秒から３２秒と軸移動による差は殆んどみられなかった。これに対し *stage* ８および９では、前方位軸が最も速く、*stage* ８で９０秒、*stage* ９で７分１０秒の時間を要した。これに対し、中間位軸および、後方位軸では *stage* ８で３０秒以上，*stage* ９で１分３０秒以上もの多くの時間を要した。また、主軸中段位の前後軸移動では *stage* ６で１５秒から１６秒と上段位と全く変りなく、*stage* ７および８では前方位が最も速く *stage* ７で３０秒，*stage* ８で 102 秒であったが、中間位，後方位の順でスピードタウンの傾向を示した。これに対し、*stage* ９では中間位が最も速く 240 秒を要し、前方位，後方位の順あった。走行時間でみると軸後方位では前方位に比べ3分，中間位に比べると5分もの多くの時間を要した。また、主輪下段位では上および、中段位に比べあまり大きな差は認められなかった。

<む す び>

以上の結果から、ＤＭＰ患者の車椅子は、①*stage* ６までは従来のスタンダードタイプで特に問題がない。　②*stage* ７以上では、上肢帯および上肢伸筋群の筋力低下が著しい等の点から、坐板から主軸までの距離は、上肢下垂位で肘関節軽度屈曲位（１０°～１５°）でハンドリムを握れる位置で、躯幹側正中線よりやゝ前方（軸中心）にあることが望ましい。　③*stage* ９では、可成りの走行時間を要する等の点から、日常生活上実用性がなく、手動車椅子の処方は適当でない。

尚、今後、坐位姿勢の安定性，実際走行等について更に検討を重ねたい。

DMP児変形予防のための膝用具の考察

国立療養所東埼玉病院
板橋光江　千葉たみ子
林　久美子

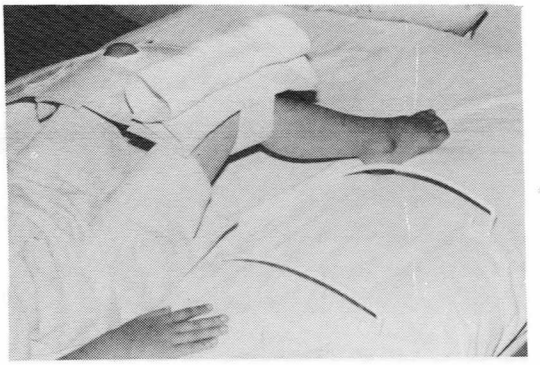
＜はじめに＞

当院DMP病棟は開棟して、約6年間を経過しており。その間に歩行児より車椅子生活児の占る割合が多くなったために昭和47年より歩行児を対象として考察された夜間の下肢伸長用具にも不備な点が多くなったために再三改良を加え現在も試作中であるがここに発表する。

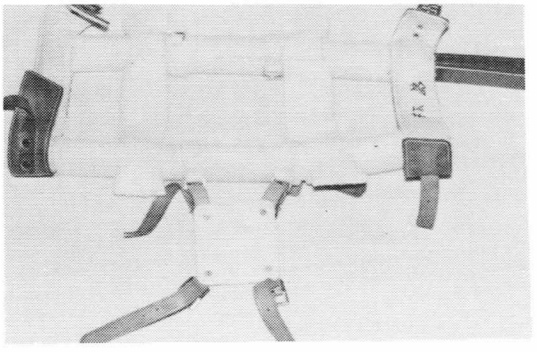
＜経　過＞

就寝時の体位の調査により障害度の軽い児は仰臥位で下肢はO脚臥位で膝を曲げ胸をだき抱える様な姿勢が多いので内臓器官が圧迫され、同一体位による苦痛を訴え安眠できないために、仰臥位に戻し、下肢を伸屈させる目的で、昭和47年より主に歩行児を対象として写真の様な用具を考察したが車椅子生活児が多くなった現在、日中は車椅子生活のため常に膝関節を屈曲した肢位を余義なくされることにより、ハムストリングの拘縮が強くなり、脊椎の変形をおこし、それによる内臓官の圧迫やベット内での足部の残存節を使っての肢位変換も制限され、看護上からもハムストリング部が合さることにより不潔になりやすく、また衣服の着脱時に膝関節を伸屈させると激しく痛みを訴え、更衣に時間がかかる等の諸問題があるので、それを矯正するために、膝関節のみを伸屈して更に変形の予防として、ハムストリングや腸腰節の伸張と腰椎に重圧をかけない物という考えを重点に当院PT考案による下肢装具として

写真②



写真③

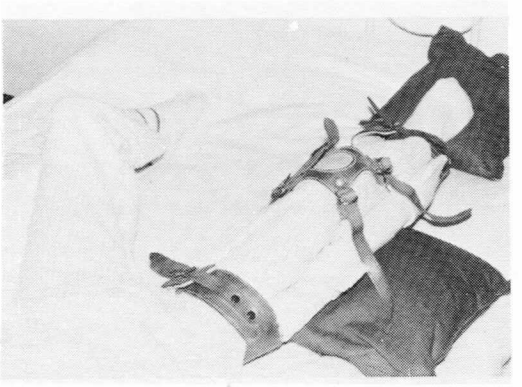


① 患者に苦痛を与えないもの。
② 体動しやすいもの。
③ 拘縮の度合によって調節できるもの。
④ 体動しても患者に損傷を与えないもの。
⑤ 軽くてむれないもの。

という考えのもとに写真②③のようにフエルトの中にプラスチックの棒を入れたものを試作して現在使用中です。なおベルトは使用しなくなった下肢装具の物を利用した。

＜ま と め＞

ＤＭＰ児にとって膝関節の拘縮変形をきたすということは、脊椎の変形による内臓器管の圧迫等諸問題の原因となることで、日中ではＰＴの指導のもとに入浴、気泡浴、機能訓練、下肢装具着用や斜面台、起立台による起立訓練等が行なわれているが、人生の為を占める睡眠中の姿勢の変形予防は重大な関心事である。



そのためにいくつかの用具を考察してみたが、尖足の予防とかみ合せ、病院での生活が長くなり成長するに従って看護用具の工夫もそれに合せて行なわなければならないので更に検討していくつもりです。

筋ジス患児（者）に適応する昇降式移動装置

国立療養所八雲病院
野口房子　湯浅柄美子
佐藤リサ子

職員の腰痛予防のためと、患児（者）を安全、かつ安楽に運搬でき、排泄も容易とするために、昇降式移動装置を購入した。昇降式移動装置は、１・昇降は手動式、２・移動部、３・担架部（チエアユニット）からなっている。附属品のチエアユニットでは、種々の問題点があり試作改良し、次のような成果を得ることができたので報告する。

問題点として、１・頭受け２０cm、背受け４０cm、坐受けが３８cmと狭くて硬い。
２・坐受けには排泄用の穴があり、坐位に固定されている。
３・下腿受けもなく、肘受けがパイプ製のため、安定性がない。

改良点、１・背受け、坐受け、下腿受けは取りはずし可能とし、巾はそれぞれ５０cmで、スポンジ入りレザー張りとした。尚、背受け、下腿受けは押しボタンで、任意の角度に調節できる。
２・排泄用坐受けは、ベンラックの腰かけ板を利用し、必要に応じて坐受けと、とり換えることができる。
３・肘受けにはパイプを取りのぞいて落下防止のため安全ベルトを背受けと、下腿の部位

につけた。

考察　背受け、坐受け、下腿受けの調節が可能であるため、臥位、坐位のいづれの体位でも移動できる。尚ベットの高さに昇降させることにより、患児（者）にいざる能力があれば移動でき、又、動けない患児（者）でもシーツを利用し、簡単に移すことができるので、抱きかかえが軽減される。排泄時腰かけは、スポンジ入りのため感触よく、るいそう著しい患児（者）でも安楽に使用できる。運搬の際には、ベルトを用いるので、患児（者）の落下を防ぐことができる。チエアユニットについては、改良することにより、ある程度の成果を得ることができたが、今後、昇降手動式、並びに移動部等について、検討、改良中である。

PMD装具に関する研究
1）軀幹装具の改良
2）下肢装具の改良

徳島大学・愛媛大学・徳島療養所
新家　豊　野島元雄
西庄武彦　奥村建明

軀幹変形に対して、また、下肢変形、歩行能力維持のために従来から装具療法を実施してきた。今回、これら装具について過去の使用経験にもとづき、新しい材質の導入と多少の改良を行っている。その成果の一端を報告する。

Ⅰ 軀幹装具について

脊柱変形の研究と関連して側弯の予防、増悪阻止のため車椅子患者に対しての脊柱変形矯正装具を発表し応用してきた。（図1）　今回、ベット上での患者に適した脊柱変形矯正装具を試作した。（図2）その特徴は金属フレームと軟いプラスチックで作り、軀幹保持部分と大腿部に分れていて、軀幹の背屈角度は調節式とし、股関節は開排、上下を自在とする機構として自由な坐位矯正保持機構をとることができる。

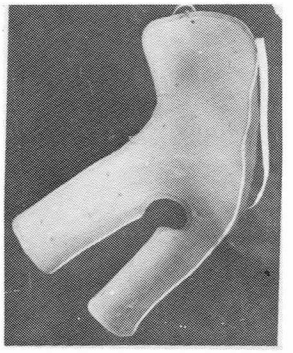
採型は作図式で行う。軽量で、取扱いは簡易である。後弯、中等度側弯の矯正が可能であり、その発上防止に有効である。患者の苦痛もなく長期装着しＡＤＬの向上に役立つものである。しかし、高度側弯、前弯変形のつよいものには適応とは考えられない。

Ⅱ 下肢装具について

従来のバネは長下肢装具の原則に従って、新しい装具材料による改良を行った。（図3）その特徴徴はプラスチックのオルソレンを用い、足関節の９０°後方制動関節に代えた、膝継手にＵＣＬＡ型関節を用いバネを短くコンパクトにした。支柱金属はオルソレンと直結し、靴型装具でなく、運動靴

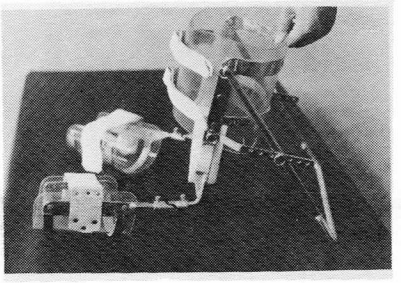
がはけることになった。

全体の重量は従来のものが 1.5 ㎏、改良型は 1.1 ㎏となった。起立支持性は極めて良好で歩行も容易である。ただ、歩行能力の限界について筋力との関係を更に追試し普及をはかっていきたいと思っている。

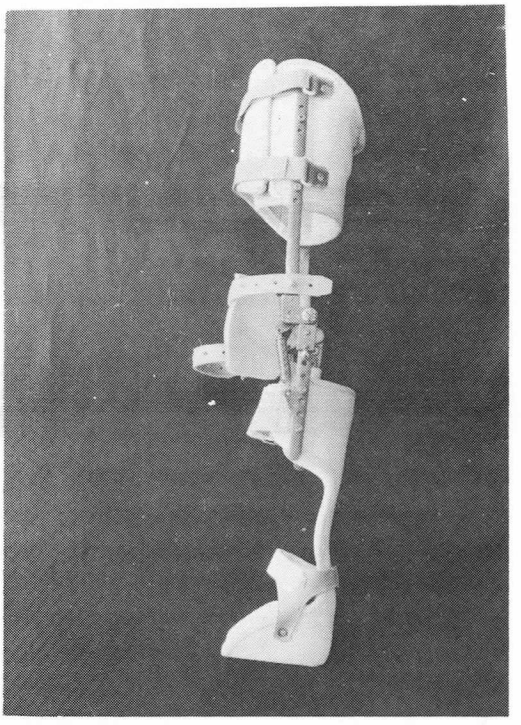


（1）　脊柱変形矯正装具（車椅子用）

（2）　脊柱変形矯正用具（ベッド上用）



（3）　改良長下肢装具



電動式起立車の開発

徳島大学・国立徳島療養所
松家　豊　早田正則
西庄武彦　奥村建明

筋ジ患者の日常生活動作を意義あるものとするため、また、起立装具患者の移動を目的として開発をすすめた。その必要性と期待される効果については前年報告書に述べた。今回、ほぼ目的が達せられ実用の域に至った。介護の面でも満足すべき結果が得られた。

本試作機は患者みずからが自由に立位での移動ができるほか傾斜位をとることができ休息が可能である。尚、多少の改良については検討を重ねている。

電動式起立車の機構

大きさ：幅、650　長さ、1200　高さ、1800
水平位の高さ、880　長さ、1800

重　量：70 kg　（バッテリー 20 kg）

車　輪：前輪＝空気入りタイヤ、外径、580　駆動輪となる。
後輪＝自在キャスター、外径、200　ブレーキ付

駆動モーター：入力 12 V、10 A、（2個）

制御方式：前進高低速二段切換え、（高速平坦部のみ）　後進一段、ワンレバーシステム（進行方向傾針）、駆動輪（自動ブレーキ付）、手動レバー脱看

速　度：高速 4.5 Km　低速 2.3 Km

登坂角度：5°　（平坦部）

連続運転：1時間以上

充　電：通常の使用状態では夜間の充電。
10時間で十分使用可能。

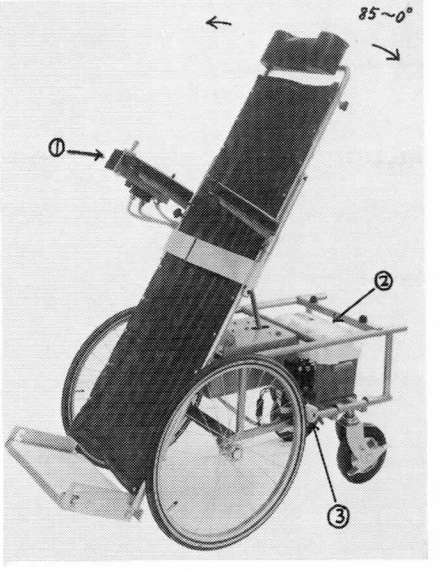
起立機構：モーター、　入力 12 V 、10 A、

水平起立：スイッチ切換（自動停止スイッチ付）
時間、45秒、　0～85°可変

脚受板：角度可変（±5°）

最大負荷：60 kg

以上の様な構造と性能であり、重症児のニードに応じた生活の向上に役立っている。



① 操作ボックス
② バッテリー
③ 駆動輪

DMP児の体幹支持用坐椅子

国立療養所下志津病院
整形外科　斉藤篤
第6.7.8.病棟　山田小千代
宮沢栄子
西沢志津江

和式生活を主体とした当院では、療育中に患児がStage 6から7に進展するに従い、坐位保持が困難になると、脊柱の変形も増大し、体幹の支持のための支柱付き坐椅子が必要となる。支持装具の装着により独立して坐位保持ができ、独立して食事が容易になる。

数年来、私達は体幹支持装具を処方してきたが症例により満足すべき結果を得たのでここに報告する。

＜作　製＞

坐椅子は患児の骨盤の大きさに合せ、両側に2横指入るようゆったりとした固定枠をつける。高さは下部腰椎とし、大転子部に至る幅とする。内面にはクッションとしてフェルトまたはスポンジを当てる。坐面は3～5cmの厚さのラバシートを敷く。変形突出した脊柱の凸側肋骨面に合わせて約10×15cm大のフェルト付き当て板を図(1)(2)のようにして支柱につけて固定する。それと対向して前胸部にもほぼ同じ大きさの当て板を同様に支柱で固定する。これら当て板は、ゆるみをもたせ苦痛をできるかぎり少くするようにベルトにて余裕をもたせて固定する。（図3、4）

＜使用結果＞

患児は自重により、当て板面で胸部を圧迫するため、圧痛を訴える。しかし、慣れにより30分位は耐えることができる上、独立して食事が可能となる。症例によっては背面に1本のT字状支持を両肩甲部の高さに立て、両肩にたすき状にベルクロにてベルトを回して固定する。

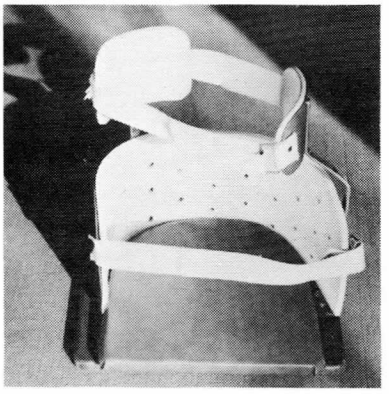
＜問題点＞

この脊柱支持装具は坐位での独立性を保持するために考察されたもので、脊柱の変形の矯正、またその予防のために用いるものではない。

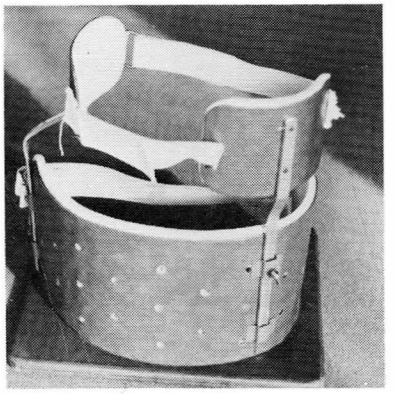
胸部の圧迫が難点であり、症例によって体重の多いものほど固定部の圧迫は強いようである。

Haloによる直達懸垂や袋状の網による懸垂固定なども考えられるが、このような脊柱支持装具も日常生活に有用と考えられる。

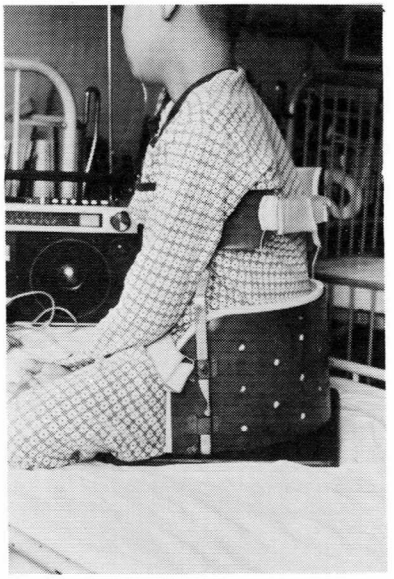
(1)



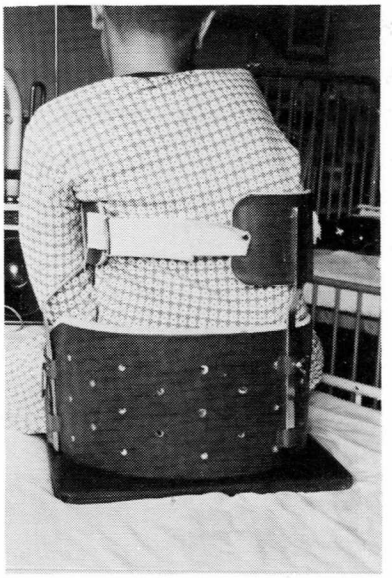
(2)



(3)



(4)



〝いざり〞 PMD患児のための移動用ローラーシート

国立療養所下志津病院
整形外科　斉藤篤
第6.7.8.病棟　宮沢栄子
山田小千代
西沢志津江

進行性筋ジストロフィー症児の運動機能障害はその進展に従い〝いざり移動〞に移行すると移動の能力は急激に低下する。当院入所中の〝いざり児〞はディルーム、自室、洗面所への移動が問題となる。私達は簡単な坐当て板を用いローラーにより摩擦を少くし、移動の補助になるローラーシートを試作した。

＜作製方法＞

約20～30cmの大きさの合板をサドル型、または円板状にけづり、そのほぼ中心に12～15cmの穴または、くぼみをつけ、その上にレザーかキャンバスを貼りつける。キャスターは前方にはユニバーサルのローラーを写真（1）のようにつける。後側方には両側に前後に滑走するローラーを用いる。平板と床面は低いほど安定するため、その高さは1～3cmとする。体重によるたわみも考えて決める。

＜使用法＞

〝いざり〞は主に側方または後方に向かって体幹の振り子状運動により、わずかの下肢筋を用いて坐骨面を床面より少し浮かして10cm前後づつゆっくりと移動する。ローラーシートを用いると後方への移動は円滑になる。ローラーシートはその後面を傾けて、尻にさし込み、くぼみに坐骨面を入れて安定化させる。平板の前面のローラー上にあぐら状にして片方の下肢の足関節部をのせて、一方の利き足を用いる。膝を屈曲して立て、両手を用いて伸展させ、後方へ体幹の反動をつけるようにして殿部を移動させる。その逆方向前方移動も可能である。（写真2）

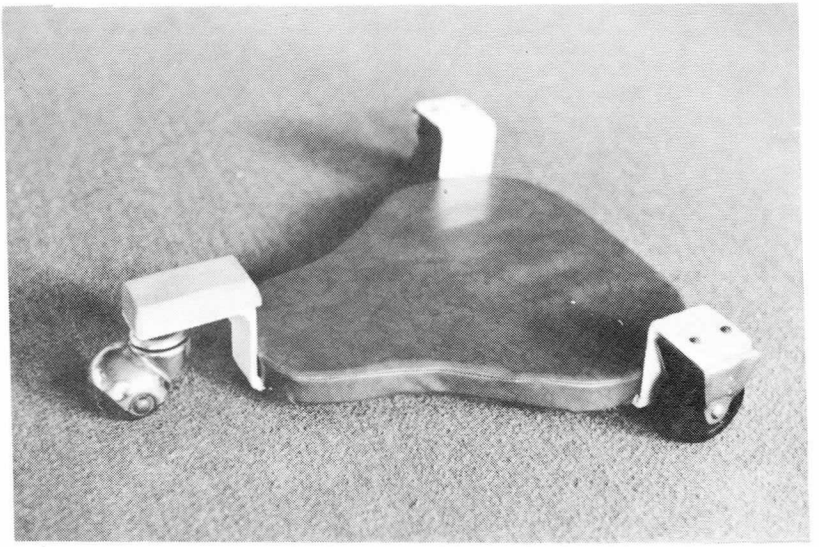
＜結　果＞

側弯が高度であっても体幹のバランス感覚の良い患者は〝遊びとしてのローラーシート〞としても好んで使用する。特に後方への移動速度が増大する。欠点としては体幹の平衡が急激な滑動により失われ、転倒することがあり、不安定なため使用しない患児もある。

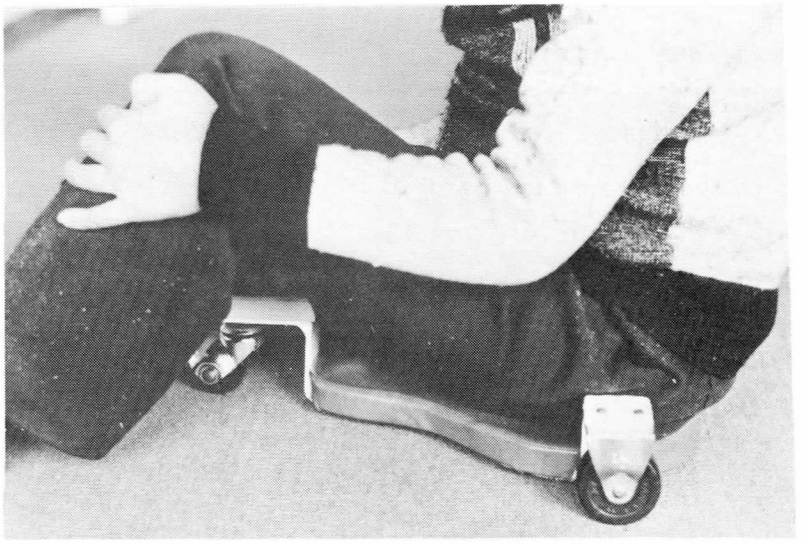
＜まとめ＞

施設用の移動法としてその行動範囲を拡大するためには、動く歩道または、廊下のようなものの開発や電動坐椅子のようなものが有効と考えられる。しかし、安価で有効なローラーシートの試作により平坦な廊下での移動が改善される。しかしバランス保持の問題など残されている。

(1)



(2)



回転するお膳の工夫

国立岩木療養所
七戸千恵　須藤リエ　千葉喜八郎
渋谷のぶ　黒沢和子　小山内ノリ
小笠原郁子　葛西美良栄　我満千恵子

障害度が進み上肢の筋力低下のため、食事行為が非常に負担となった患児に、食事摂取に必要な最小限の行動範囲で食事の楽しさを取りもどさせる事を目的として、お膳を回転させながら食物を自由に選ぶ事のできるお膳を昨年度において報告しました。

＜成　　果＞

1．少しの指先の力でお膳が回るので、食事行為の負担が軽減され、クルクル回せる事を楽しみながら食事する事ができる。

2．自力で食物を選びながら食事ができるため摂取量も多くなり、性格も明るくなった。

3．ねじ1本でお膳とベアリングをしめているため、簡単に取りはずし洗滌及び消毒する事ができる。

等です。その反面、次の問題もでてきました。そこで更に工夫改良したものを、ここに報告いたします。

＜問　題　点＞

1．お膳の大きさに比べ、ベアリングが小さいため、時によりお膳が傾くことがある。

2．適当なベアリングの購入がむずかしい。

＜作製と使用方法＞

材　料

アルマイト製丸膳　　1枚
ね　　じ　　1本
化粧合板（厚手）
ボンド

化粧合板にお膳のふちがかかる様にくり抜きお膳をのせ、その中央から合板のうら側迄ねじを通しお膳が回転できるようなゆるみをもたせてとめます。

同型の丸膳に食事を用意して、回転お膳に重ねて使用します。

＜成　　果＞

1．台に埋めこんであるため傾く事がありません。（写真1）

2．ベアリングを使用しないので、簡単に作る事ができます。

3．強度の変形のある患児の体型に合わせた机にふたをかぶせて、食事以外の日常生活にも使用できます。

＜終　り　に＞

子供達の成長と共に障害度も進んできます。その中で自力意欲をもてるような生活の自助具の工夫

と改善を、今後も続けていきたいと思います。



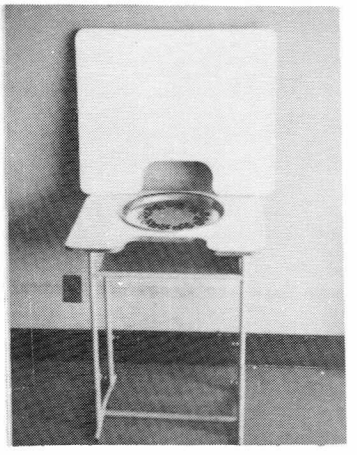


写真1

強度の変形あるＤＭＰ患児のベッドサイドテーブルの工夫

国立岩木療養所
七戸千恵　倉内トシ　千葉喜八郎
江利山久子　長谷川悦子　鎌田玲子
山田静子　長谷川輝子　高柳恵美子

＜研究目的＞

障害度が進み、ベッド上で坐位姿勢を保持できない強度の変形のある患児が、余儀なくベッド上の生活をし、快方にむかって車椅子の生活にもどる迄には、筋力並びに心肺機能の低下をみる事が度々あります。

そこでこれ等を予防するために、ベッド上で坐位姿勢を保持できる様なベッドサイドテーブルを作り報告しました。



＜成果として＞

1. ベッド上では坐位姿勢はむづかしいが、テーブルの胸の切り込みに、もたれるように体をささえて腰かけることにより坐位姿勢を保つ事ができるので、心肺機能の低下を予防できる。
2. テーブルに上肢をのせる事により、手指の行動範囲が広くなり、筋力低下も予防できる。

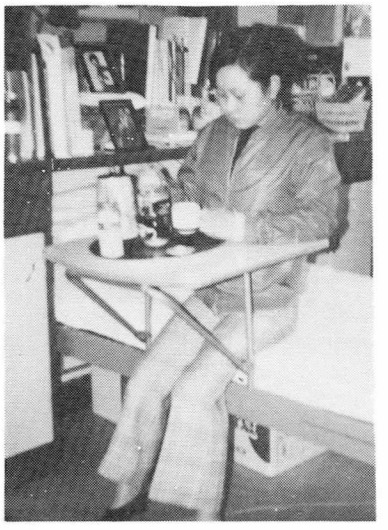
3．脚部を折畳む事ができるので収納場所をとらない。

等です。

そこで今年度はこのベッドサイドテーブルに回転お膳を埋めこみ使用しました。

＜成　　果＞

1．今迄自力で食物を自由に選べなかった患児でも、指先の少しの力でお膳を回転させて、好みの食物をたべさせてもらう事ができます。



＜終　り　に＞

このテーブルを作る事により、今迄の単調なベッド生活から楽しみのある生活に少しでも近づける事ができたのではないかと思います。

今後も患児の成長期の観察を密にし、日常生活の自助具の工夫と改良に努力したいと思います。

各種機械器具開発について

国立療養所南九州病院
中島洋明　新居正信　吉永京子
川平　稔　（鹿児島大学第三内科）

＜ヘルメット型ヘッドサポーター＞

方　法

大きさは横 18.5cm、タテ 20.0cm、高さ 16.5cm、厚さ 0.7cm、重量は約 310 gの写真1に示したもので、材質は義足の内張りによく利用されるpーライトスポンジ4mm板に軟ポリピレン板4mmを外板に使い、この軟ポリピレンの内側にpーライトスポンジを縫い合せた構造で、額、耳介部、後頭部にスポンジを張り合わせてある。頭頂部には、汗抜きの円窓をつけた。（写真1参照）

結　語

従来のヘッドサポーターでは、しばしば転倒により頭頂部を打撲するものがあり、側面の一部を防御する効果しかなかったため、挫傷を防げなかった。このヘルメット型では、頭がすっぽりはいって耳介も含めて広範囲の防御が可能となった。

＜坐椅子型シーネ＞

Duchenne型DMPの肥満型の例で、脊柱が弛緩し、坐位で後側彎が顕著となり、坐位保持が困難となる者があり、仰臥位では、余り変形は目立たない。このような2例に対し、脊柱を伸ばし、脊椎変形や拘縮の予防になるように、しかもベッド上、車椅子上でも利用できるように、坐椅子型シーネ（写真2）を考案した。これにより坐位保持が容易で、坐位によるＡＤＬも向上し、脊椎変形の防止にも役立っている。

写真1
ヘルメット型ヘッドサポーター



写真2
坐椅子型シーネ



看　護　研　究

看　護　研　究

部会長
徳島大学医学部
松家　豊

筋ジ病棟開設10年を経た今日、筋ジ看護の研究は現場の実践を通して更に求められる多くの課題がある。また、これら研究の成果は今後の看護向上に大きな役割を為している。一方、施設内及び施設相互間の連携、研究の現場への即時還元がみられている。

本年度の最大の成果は共同研究による「看護基準」の完成である。更にもう一つの共同研究は「入浴看護」であるが来年度に引きつづくことになっている。一般応募研究課題は34題にのぼり、以下その研究計画にもとづいた成果の概要を述べる。

1. 基本的看護の研究ではとくに精神的看護の重要性が強調された。この心理的看護は身体的要素とからみ患者の最も重要な年代である思春期とか車いす移行期などにおいて注目しなければならないことを指摘し、その観察と対応が為された（再春荘、西多賀）。　看護計画の一助となるものである。なお、看護記録についての検討もPOS、チャート式、カーデックスなどそれぞれの活用法が行われているが看護向上に役立てるため生きた看護記録づくりが期待される。（八雲、南九州、西奈良）
2. 臨床的看護に関しては、重症者への集中看護の要点として頻脈、腹部症状、痰の増加の三大主徴候をあげその対処を強調した（西別府）。　これら症状の医学的病態の解明と適切な処置の確立がのぞまれる。合併症については、上気道感染に対して肺機能訓練の必要性（宇多野）、変形予防のための日常姿勢からみた介護（徳島）、ボディメカニクスの介助法への応用（刀根山）などの検索が行われた。何れも重症者看護に対するアプローチは今後とも重要な課題であることを示唆している。
3. 看護機器についての研究では多くの成果があげられている。ともに労力の軽減、安全なケア、ADLの自立という目標に創意が傾注されている。安全ベルト、抑制帯、保護帽、はき物、衣服、車いす補助具、ベット関係、食事関係、排便関係など多岐にわたっている。何れも現実に則したもので綿密な患者の観察にもとづいた創意工夫の結果がうかがわれる。また、これら日常看護、療育に関連した機械や用具、用品などの研究テーマをとりあげること自体が患者との日常コミュニケーションにおいて大きな意義のあることであろう。（宇多野、東埼玉、原、刀根山、徳島、西多賀、兵庫、西奈良）
4. 看護管理面ではとくに成人の生活指導が当面の関心事で、その運営に今後の期待がよせられる。院内、外での活動に種々の問題のあることが注目される　（下志津、再春荘）。在宅ケア、短期入院への積極的な試みは今後の全施設に共通した課題でありパイロットスタディとしての意味で大きな期待がよせられる（刀根山）。　患者のタ　ムスタディを通して生活時間とくに自由時間

の有意義な活用をはかることは今後の充実した看護への布石ともなるものである（徳島）。

今年度の研究は、共同研究に幾分主体がおかれたので施設相互間の交流が充分行われた。今後の研究発展に有意義と考えられる。

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小児科
佐藤征洋　後藤スミエ

＜はじめに＞

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来す事がある。ベッドサイドに位置するナースはいつでも誰でも救急処置が出来るように努力しなければならない。急変したらまず観よ、即ち観察である。吹け、即ちマウスツウマウス。呼べ、即ち連絡。心マッサージせよを合言葉に勇気と決断をもって*First Aid* に当るよう心がけているが、本症は慢性の経過をとる疾患であり、急変時のみの看護処置でなく各患児の状態把握も大切な事である。

＜目的と方法＞

今回は昭和50年1月から51年9月までの死亡及び要観察児の集中看護を始めたと思われる時期の症状とその数から看護の要点を把握する為に、当院使用中のチエックリストを全国筋ジス施設20ケ所に配布し協力を求めた。

＜結　果＞

20施設中15施設の解答があり、該当者は112名でありました。50%以上占る項目はスライドのように循環器系で脈拍頻数、不整結代、口唇チアノーゼ。呼吸器系では痰の増加。消化器系では食欲減退であり、その他の症状では顔色不良、疲労倦怠感、胸苦しい、体交頻回の順序であった。排泄の項には該当するものはなかった。調査の結果循環器系、呼吸器系、消化器系の重要項目を三大症状とする私達のチエックリストと見合うものであった。その他の項目の50%以上を占る疲労倦怠感体交頻回、顔色不良、胸苦しいという症状をも注目したい。スライドのその他の症状としてあげられたもので体温上昇など二次的症状とみられるものは除外したいと思う。

＜考　察＞

心筋の筋力低下やその為に脈拍頻数、不整結代がおこり循環不良をおこし時には突然心停止を来す事があり、呼吸筋力の低下により肺活量の減少や痰喀出困難をおこし、感染に対して弱くなる。腹痛や腹部不快は循環器系から来るものと消化器系機能減退から来るものがあり、調査の結果でも三大症状である脈拍頻数、痰の増加、腹痛や腹部不快の頻度が多く示されており、これらの症状把握は非常に大切だと思われる。又小症状の顔色不良や胸苦しい等もかなりの頻度を示し、見のがせない症状であることは今回の調査からでもうかがえる。50%を割る循環器系の血圧異常、呼吸器系の咳、呼吸異常、消化器系の呕気呕吐、排泄の項目は参考程度で良いのではないかと思う。その他の項目の顔色不良、胸苦しいは循環器系から来る事が多いので循環器系へ含め20%を割るめまい、傾眠、興奮、頭痛は除いても良いのではないかと思いスライドのようなチエックリストを作成した。症状進行に伴い体交頻回、疲労倦怠感を訴えるようになるので緻密な観察と適切な援助がなされな

ければならない。例えば心マッサージ施行の場合、脊柱や胸郭の変形による心臓の位置異常を各個人について知っておく必要がある。以上の事を理解して*First Aid* に心がけその後の維持と管理に全力をつくし延命をはからなければならない。

<ま と め>

三大症状のチエックポイントは脈拍頻数、痰の増加、腹痛腹部不快であり、小症状のチエックポイントは顔色不良、疲労倦怠感、胸苦しい等50％以上を占める症状で、今回のチエックリストは全国的に使用出来ると思う。

筋ジストロフィー患者の精神活動の援助としての野外体験の試み

国立療養所兵庫中央病院
田島きよみ　荒木エリ子
習田敬一

病棟開設以来11年を経過した当院では、中卒患者が過半数に達している。日中の大部分を学校で過ごす通学者達と異なり、中卒患者達は教育の機会にも恵まれず病棟内の狭い世界で無為に過ごす時間が多い。当院でも種々の行事が計画され実施されているが、病棟内や施設内でのものが多く、真に広い自然に親しむ体験がほとんどない状態であった。たまたま当院に隣接してゴルフ場があり、そこに患者達を連れ出すことを病棟スタッフ一同が思い立ちゴルフ場の協力を得て実施することができた。通常、当院では患者達の外出は「親の会」の計画と責任のもとに、患者の移動も全て親が実際に行なっているので外出の機会は非常に制限されている。しかし今回は計画、実行、責任、全て病棟スタッフで行なった。

この小ピクニックの試みは天候にも恵まれ、患者達にも好評で大成功であったのだが、いくつか反省すべき点や問題点があった。すなわち発案から実施までの期間が短かすぎて十分な検討や準備に欠けたため、患者の移動介助には病棟日勤者だけでは不足し、勤務以外のスタッフの協力を要した。またその移動には比較的交通量の多い県道を人手に頼って行なわざるを得ず危険を伴った。最も大きな問題点は、この様な外出に際しての責任の所在についてであり、この点を含めて今後も検討し、患者達の体験の場をさらに広げて、その人生を意義あるものにする努力を続けねばならない。

看護用具の工夫（その１）
足温器について

国立療養所兵庫中央病院
勝田勇治　大谷美智子
習田敬一

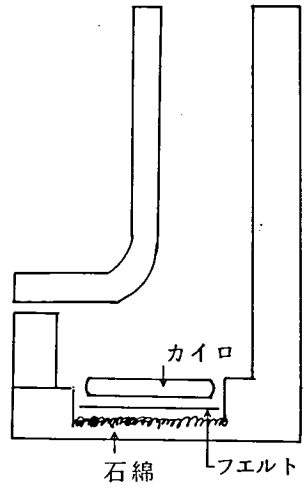
当病棟では冬期全館終日暖房にもかかわらず凍瘡が多く看護上の大きな問題である。これに関して討議を重ねた結果、雪国のワラ靴にヒントを得、体温力がある発泡スチロールを素材として、カイロを用いた足温器の製作を試み、車椅子生活者に使用した結果もあり患者の受け入れも容易であったので報告する。

＜製　作＞

材料としては市販の発泡スチロール板厚さ15㎜のものを用い、前面カバーには曲げやすい厚さ10㎜のものを用いた。接着剤としてはアルコール含有剤はスチロールを溶解するので、エポキシ樹脂剤が適している。中にカイロを直接入れるとスチロールが熱で溶解したので、少量の石綿とフエルトをスチロールとの間に敷くことにより溶解を防ぎ得た。さらに全体にギプス包帯を巻いて補強した。また前回カバーの固定にマジックバンドを使用すると便利である。構造の概略は下図の通りである。

＜使用効果＞

３名にこの足温器を使用し、他の３名を対照者として効果を検討した。足温器内は32℃前後に保たれていた。非使用者にみられた発赤、疼痛、潰瘍は使用者には全くみられず、軽度の掻痒感のみで本人も自覚的に快適であった。この足温器は患者の機能障害度や、足関節拘縮度などの点で適応にある程度の制限があるが、凍瘡の予防、治療に有効であったのでここに報告した。



保護帽に関する研究（その２）

国立療養所兵庫中央病院
奥谷明美　大谷美智子
習田敬一

49年度にひき続き、保護帽に関して検討し、また実際に着用した経験を報告する。前回の調査結果から頭部や顔面の保護機能からみるとハードタイプの保護帽が優れていることが判明した。そこで当病棟患者にハードタイプとソフトタイプの試作品を実際に着用させてみたところ、ハードタイプの着用に対しては強い抵抗があり、その原因として次のものが挙げられた。①かぶり心地が悪い（痛い、きつい、頭がかゆい）、②自分でかぶれない、③脱げやすい（特に転倒時）、④格好が悪い、⑤頭髪が乱れる。従ってハードタイプは実用に適さないと結論された。そこで我々は今回、着用しやすいソフトタイプを改善することに主眼を置いた。そして、その条件として、①着脱が容易で同時に脱げにくい、②頭部、顔面を効果的に保護できる、③かぶり心地の良さ（むれない、臭いがない、頭をしめつけない）、④洗濯が容易でかつ変形しにくい、⑤軽く、外見が良く、安価、などの点が挙げられた。市販のものでは適したものがなかったので布張り総スポンジ製のものを特別に注文して作った。布としては合成綿維のメッシュのもので、内部のスポンジは厚さを３㎝程度にして保護機能を高めた。帯状のものを組合わせた形なので軽く、通気性も充分であった。これにマジックバンドを用いてアゴ当てを着脱できる様にした。これを実際に着用させたところ、保護機能の面でも、歩行時に転倒したり、車椅子上で頭を壁にぶつけても十分安全であることが保証された。

次に問題になるのは、この保護帽でも全員が自から着用するに至らぬことで、これには患児に対する、根気の良い教育、指導が必要であった。但し、アゴ当てに関しては、着用するときゅうくつなため、現在のものではなお実用的でないことが判明した。

以上、保護帽に関しては、ハードタイプは実用に適さぬこと、またソフトタイプを改良して、充分安全でかつ実用的なものの作製が可能であることを報告した。

ＰＭＤ児食事用
回転テーブルの工夫

国立療養所原病院
岡田成子　植木久子
中谷行見　他第一あゆみ病棟一同

＜目　的＞

ベッド生活を余儀なくされているＰＭＤ児が、自分で自由に食事摂取できることを目的として、この回転テーブルを考案試作した。

＜作成方法＞

ベニヤ板、直径各々43㎝、30㎝の２枚の円形をとり、大きい方に使用している食器に合わせて穴をあけて、裏側にキャスター４個を等間隔に取り付ける。キャスターを内側に２枚の板をボールトとビスで固定し、ニスを塗って仕上げる。

＜使用結果＞

体位は効き腕を上にした側臥位とする。

(1) 改善点

① 口の位置よりテーブルの方が高く、食物がこぼれ易い。→キャスターをボールキャスターに替え、高さを低くした。

② 深さのある食器（汁椀等）では底の方をスプーンですくいにくい。→御飯は平皿に、副食も流動物以外はなるべく浅い食器にと盛り付けをする。スプーンも重さの軽いプラスチック製のものを使用した。

③ 使用できる食器が限られる。→その時々に応じた盛り付けの工夫。

④ 置き場所に困る。→テーブルの穴に影響しない様、考慮の上で、円の丸みを落として正八角形とした。立てて保管する時ころがる心配がなく、普通にしておいてもわずかながらスペースが少なくて済む。

(2) 長 所

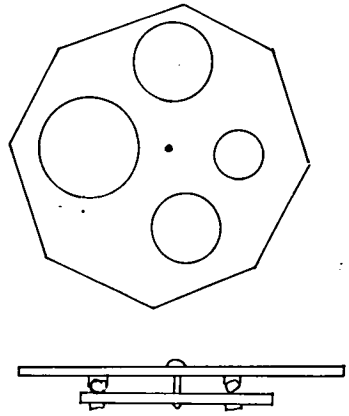
① 食器が固定され、安定がよい。

② 食べたいものが自由に手前に引きよせられるので介助の手間が省け、児自身も食事動作に自信を持ち食事に対して意欲的である。

③ スプーン、フォークの使用や、テーブルをまわすことにより、手指の巧緻性を保持できる。

④ 経済的で操作簡便、こわれにくく清潔に使用できる。

⑤ 八角形にしたことにより、手がかりができてまわし易くなった。



＜結　び＞

本テーブルはベッド生活の児を対象に考察したものであるが、改善前のテーブルを車椅子生活の中でも特に筋力低下の著明な児に使用している。回転テーブル自体はこの形態のままであっても下の台（オーバーテーブルや本病棟で活用されているベニヤ板で作った机等）の高さを調節することによって殆んどの坐位生活児に利用できるのではないかと思われるが、保管の際、更にスペースをとらない工夫が残された課題である。

なお、テーブルの表面に化粧板様の加工を施せば、清潔の面からも、又美的感覚の面からもよりよい効果が得られるのではないだろうか。

マジックテープを利用した車椅子の安全ベルトについて

国立療養所宇多野病院
広川由紀子　加藤敦子
加藤悦子　久乗ユウ

＜研究目的＞

病気の進行に伴い、車椅子の生活を余儀なくされたＰＭＤ症患者は、上肢の筋力も弱く車椅子の操作も症状の進行に従いむずかしい状態になっている。車椅子の安全ベルトは、患者の病状、変形を考慮し、安全性、機能性、操作性に主眼をおき三種類を試作した。

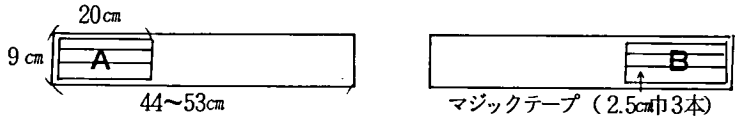
＜研究方法＞

種　類　Ⅰ　一般用　　Ⅱ　胸当式　　Ⅲ帯　状

材　料　1）帆　布　　2）　マジックテープ　　3）ナイロン糸（ミシン用）　4）釣糸

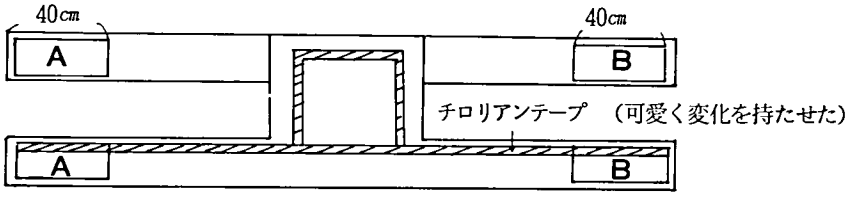
製作過程

Ⅰ　一般用安全ベルト



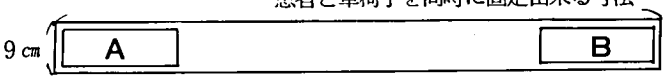
図のように出来上り寸法は、巾９㎝、長さ44㎝～53㎝とし、帆布は四つ折、マジックテープは2.5㎝巾を３本並べ接着面は20㎝とした。車椅子えの装着は患者の体格に合わせ適当な巾とりを持って車椅子の折りたたみが可能な位置で取り付ける。

Ⅱ　胸当式（先天性ＰＭＤ症女児用）



変形が強度で坐位保持が不安定な幼児に使用、ベルト巾は９㎝とし、胸当ての部分は体格に見合った大きさとした。ベルトは上下二本を用い、長さは患児と車椅子を同時に固定出来る寸法とした。マジックテープの接着面は40㎝で体位によるゆとりはマジックテープにみた。

Ⅱ 帯 状



車椅子での坐位保持に独持の支持法が必要な男子に使用、ベルト巾は9㎝とし、長さは患者の要楽な姿勢で定める。同ベルトの使用は車椅子以外に、観劇、その他臨機応度に使用している。

アンケート調査並びに考察

安全ベルト試着後一ケ月目に患者、家族、職員を対象に、安全ベルトの安全性、機能性、操作性、院内外の必要性についてアンケート調査を行った。結果比較的好評を得たが、まだ次のような問題点が残されており更に改良を重ねて行く必要を感じた。

問 題 点

1）Ⅰの場合 車椅子の折たたみに邪魔にならないよう取り付け位置に注意する。

2）Ⅰの場合 車椅子からの取りはずしが困難である。

3）白地の布を使用した為汚れが目立つ。

4）マジックテープの持久力の追跡調査。

5）変形強度な患者の安全ベルトの工夫。

＜結 果＞

安全ベルトは、多くの問題点を残しながらも、患者の危険防止に努めると共に、*ADL*の拡大、心理面に及ぼす好影響をみることが出来た。又介助者の精神的、肉体的負担の軽減にも微力ながら役立つ事が出来た。

ＰＭＤ症合併症予防に関する研究

国立療養所宇多野病院
渡 辺 和 代　　浅 原 昭 子
布 施 耀 子

＜経 過＞

私共は*PMD*症患児の合併症中、上位をしめる上気道感染症の予防をテーマとして取り組んできた。前年度は上気道感染症が気象条件や外泊、面会、リクリエーション等との関連性の有無を調査検討し、その結果これといった特異な関連性は見出せ得なかった。それにもまして上気道感染が誘因となり重篤な呼吸不全の状態へと移行するのは肺機能の低下が大きな要因となっているものと思われる。

ちなみに比較的状態の良いD型男児の肺治量の経過を追ってみた。右図に示す如く身長体重は増加しているが肺活量は暫次減少している。この低肺機能への移行は胸廓筋の衰退、上肢挙上不能、変形等に起因するものであり低肺機能への移行防止がひいては上気道感染予防につながるものと考えられる。呼吸機能訓練の必要性を痛感し毎日の多忙な看護業務の中で看護婦の手で出来、しかも継続性のあるものをと今回の研究の課題とした。

筋ジストロフィーD型♂年令11才 障害度4度				
経過月日	身長cm	体重kg	肺活量cc	予測値cc
50年9月	128.0	23.2	1200	3200
51年2月	130.5	25.4	1100	3300
51年6月	132.5	25.4	900	3380

＜研究目的＞

1. 胸廓筋及び上肢挙上筋の衰退、変形等に起因する低肺機能予防。
2. 現在の肺活量維持。

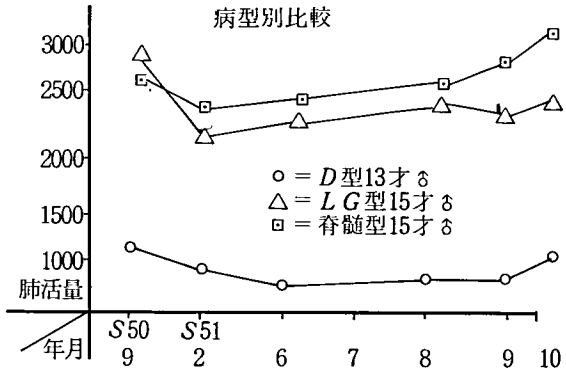
対　策　　呼吸筋の鍛練、深呼吸の指導

方　法　　1. 日に1～2回主として上肢挙上を伴う深呼吸を3～5回行う。
　　2. 上肢挙上時吸気、下降時呼気を介助により行う。
　　3. チエックカードにより実施のチエックを行い実施の確実を計る。
　　4. 肺活量の推移をみる。

＜実施結果＞

51年6月より徐々に深呼吸を手がけていたが8月より本格的に取り組み、次の様な結果を得た。

1. 右図は障害度4度の型別患児3例の肺活量の推移をみたものである。
D型○、LG型△、脊髄型⊡を示す。縦軸に肺活量、横軸に経過年月をとった。深呼吸開始した8月より肺活量の上昇がみられた。
2. 全患児の6月から10月迄の肺活量においても10月の優位が認められる。（図省略）



＜結　　論＞

以上の事により肺活量の現状維持を目的として開始した深呼吸丈、という簡単なものではあったが、開始前の予測を越えた好結果を得、又子供達が「深呼吸をすると気持が良い」と心待ちにし肺活量の測定を楽しみにしている姿を見るにつけ呼吸器機能訓練の必要性を痛感し今後も日課として継続していきたいと思う。上気道感染症の予防対策の一つとして今回は低肺機能への移行防止と取り組んだが、患児の抵抗力の増強、予備能力の増強こそが合併症の重要なポイントであり今後も努力していきたい。

保　護　帽　の　検　討

国立療養所宇多野病院

堺　　雅　子

転倒による頭部、顔面保護の為、保護帽の全員着用をすすめているが、頭部顔面保護に最も影響あると思われる。外力の伝導、遮断について硬性保護帽、軟性保護帽で比較実験を試みたので報告致します。

実験Ⅰ　外力による内圧の変動

方　法　保護帽内側にふくらませた風せんを収め、その先端を血圧計に接続、同一位置より砂のうを保護帽上に落下させ、風せん内圧の変動を測定する。

結　果　加軽度外力時、軟性保護帽の内圧変動値は小。加強度外力時において硬性保護帽の保護性が高い結果を得た。

実験Ⅱ　外力による内部伝導の状態

方　法　保護帽内側に半流動液を入れた容器を収め、液上に浮遊物を置き、保護帽に外力を加え液の変化及び浮遊物の移動状態を見る。

結　果　液の変化、浮遊物の移動は硬性保護帽より軟性保護帽において大であった。

実験Ⅲ　外力による変形

方　法　頭部全体を厚さ２㎝の粘土で被覆したマネキン人形に保護帽を装着し転倒させ、頭部粘土の変化をみる。

結　果　前方転倒時（硬性保護帽）写真１

打撲部位軽度陥凹２ケ所、打撲周囲の腫張軽度３ケ所、プラスチック断端によるらしい切創３ケ所。

写真１

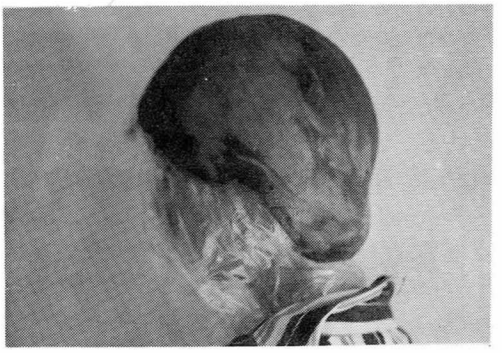


写真２



前方転倒時（軟性保護帽）写真２、打撲部位の粘土は破れる程うすくなり、その上部にやや広範囲にて陥凹認め、陥凹周囲の腫張強度。

写真３



後方転倒時（硬性保護帽）
打撲部位に少々陥凹認めるが、原型に著しい変化なし。
後方転倒時（軟性保護帽）写真３
打撲部位の粘土はうすくなり、後頭下部広範囲に陥凹強し、原型の変化著しい。

以上３つの実験では、外力による頭内部の微妙な変化は到底測り得ないものであるが現在使用中の保護帽が外力にいかに反応しているか一端を知り得、今後保護帽製作において何らかの参考になれば幸いと思っている。

ＰＭＤ成人患者に院外活動を試みて

国立療養所再春荘

境　　恵美子　　有　水　モモ代
宮　本　嘉　子　　米　丸　瑞　子
竹　内　千代子　　池　本　勝　子
高　峯　揚　子　　青　木　菜穂美
桜　井　キヌヨ　　平　山　節　子
佐々木　昌　子　　東　　豊　子

当荘においては、患者の自主性を養う目的で患者自治会主催で、院内活動として、ショッピング、レクリェーションを実施している。介助は主に職員で、他数名の家族の参加を得ているが、患者の病状の進行に伴う介助者不足不測の事故発生時の責任問題が生じて来た。この解決策の１つとして患者、家族、職員の院外活動に対する意識調査を行なったのでここに報告します。

＜調査対象及び方法＞

患者総数36名、家族総数34名、職員総数30名で、方法は記述式アンケートにより行なった。

＜調査結果＞

回収率は患者、職員共100％、家族は68％で２名は宛名不明で返送があった。最初に、院外活動の必要性については、患者、家族、職員のほとんどが必要と認めている。患者から家族への呼びかけについては、実際に連絡した者としなかった者が50％で、家族は連絡をうけたと答えた者48％、うけていない者52％であった。

今まで家族が参加したかどうかについては、家族の参加があったと答えた者となかったと答えた者共に50％で、家族は参加したと答えた者43％、しなかったと答えた者57％であった。家族の参加の必要性については、患者は67％、家族は62％、職員は100％必要であるとしている。今後参加出来るかとの家族への問いには参加出来るとした者が74％、出来ないとした者18％、無回答８％であった。家族の参加のない患者をどうするかについては、職員の介助で行くとした者が、患者42％、家族が91％、職員40％で、病棟に残るとした者が患者22％、家族４％、職員43％であった。

事故が起った時の責任をどうするかについては、患者会が持つとした者が、患者11％、家族43％職員33％、本人とした者が、患者58％、家族13％、職員３％、病院側とした者が患者19％、家族17％、職員３％であった。職員に依頼して事故が起った時の責任をどうするかについては、問うとした家族が15％、問わないとした家族78％、その他７％であった。

＜考　　察＞

家族の26％の未回収率は、平素の面会状況と合せて、無関心ではないかと思われる。患者、家族職員共に97％が、院外活動を必要と認め、それだけ楽しみにしている事がうかがえる。家族への呼びかけについても、親の老令化、親、兄弟への遠慮の為にか、半数が呼びかけをしている。

又、今後は参加出来るとした家族が74％もあったことは、思わぬ収穫であった。又家族の参加の

ない患者をどうするかについては、家族としては、職員の介助ででも行かせてあげたいとの気持ちがうかがえる。職員は、家族の自覚をうながす為にきびしくする必要があるとの考えで43%が病棟に残すとしている。

事故責任については、患者、家族共に病院側にあるとした者があり、又依頼して事故が起きた時責任を問うとした者が15%もある事は、今後この点について考えていく必要があると思う。又、家族がついて行くのが最良の対策であるとの家族の意見もあった。

＜おわりに＞

この結果を基にして、今後は、患者、家族の指導を行ない、連絡を密にしてより充実した院外活動にしたい。又、責任問題については今後も、患者、家族、職員が一体となり考えていかなければならない問題であると思われる。

当病棟で求められる看護婦像

国立療養所再春荘
田辺豊子　竹田加代
吉安さよ子　亀田日出子
田代節子　田中嘉子

＜はじめに＞

障害が進行し、ほとんどの患児が歩行不能者となり、年令的にも中学生、高校生となった現在種々な問題が出て来ている。この期に今までの看護をふり返り、今後筋ジスはどの様な看護が必要なのかを知るためにこの研究に取りくんだ。

＜目　的＞

患児の看護婦に対する意識調査をすることにより看護という仕事をどの様にとらえ又、どの様な看護婦を求めているかを知る。

＜研究方法＞

対象　中学生16名、中学部卒業生9名、アンケートと面接による意識調査、

＜結果及び考察＞

アンケート回答率60%、特に中学卒業生の回答が少なかった。

① 看護婦のイメージ、白衣、キャップ、病院トイレ、清潔、おこる人等。

② 看護婦の仕事だと思うことを書いて下さい。

1. 身の回りの世話。
2. 診療の介助。
3. 相談相手。

4. 病室の清掃。

5. 観察記録。

③ 困ったことがあったら看護婦に相談出来ますかーほとんどの人が相談出来ないとしている。その理由ー

a 忙がしそうにしているから。

b 自分の気持ちをうまく表現できないから。

c 安心して相談できる人がいない。

④ どんな看護婦であってほしいか。

明るい人、やさしい人、おこるべきところはおこる人、ユーモアがあり融通のきく人、きがねしなくていい人、無視しない人。

⑤ どんな看護婦がきらいですか。

イライラしている人、やさしすぎる人、きびしすぎる人、話しにくい人、介助のし方が荒い人、つんつんした人。

⑥ 自分の気持ちを素直に出せますか。

あまり出せない時が多いと全然出せないというのがほとんどである。その理由ー介助してもらえなくなるから、あとがこわい、いつも同じだから、言っても何もできないくせに、ということがでている。

アンケートは卒業生のほとんどが回答してくれず、他の子も記述式のアンケートでうまく自分の気持ちを書けていないのではないかという疑問もあり、面接を行なった。そこで得られた意見としては、1人の看護婦を見てもその人個人ではなく全体の看護婦に見え相談できない。申し送りや生活記録などにより、1人の人に話してもその他の人に伝わるため信用できない。時には勤務時間を考えず友人として接してほしい。仕事だから仕事だからという人はきらいだという意見や僕たちの頼んだ事だけを介助してくれればいい、よけいなとはやらなくていいという意見もでている。このようにアンケート及び面接、話し合いの結果から、患児達は自分の気持ちをわかってくれる看護婦を求めている反面、頼んだことだけで余計なことはやらなくてもいいなどと言ってみたりしている。これは対象が思春期でもあることから来る言葉とも受け取られ又、病棟の規則の不満も看護婦への不満として出て来て いると思われる。よりよい人間関係を作っていくために、又、患児達の求めに対してどのように看護婦が答えていくかがこれからの課題である。問題になる申し送りや生活記録のあり方を検討し、患児とも話し合いを充分に持ちお互いを理解し、1人1人を人間として尊重した看護を行なっていきたい。

PMD児の心境と看護
(特に車椅子移行期)

国立療養所西多賀病院　西上病棟
佐藤節子

＜はじめに＞

*PMD*は成長に伴ない進行する。当病棟の入院患者は38名（*PMD*33名、類似筋萎縮疾患5名）中、小学生29名、中学生6名、義務教育終了者2名、その他1名となっている。症状は歩行が比較的容易で日常生活にほとんど介助を要しない子供から全くの*Bed patient*に近いさまざまの障害度の患者たちである。当病棟に入院中のほとんどの学童は、他の疾患の同年令児より知能指数が低いと評価されている。精神的及び身体的にも、発達途上期にある年代に加えて症状が進行性であることが、心理的にも影響していると考えられる場面にしばしば遭遇し、いかに対処すべきかが課題となってくる。そこで患者の障害度別における心境の把握に努めアプローチの手立てを研究した。

＜研究方法＞

子供たちの特にあらたまらない日常の心理状態を把握するため、質問事項を決めておき、受け持ち看護婦がなにげない会話のなかで質問することにした。子供たちの状況づくりのため、子供会の際看護者に協力してもらいたい旨を話しておき、抽象的な質問を行ない、いろいろの方向からの答を期待した。

＜質問内容＞

① 歩行児と歩行限界児（車椅子移行期患児）に対して→現在の心境、歩けくなることに関してどのように感じているか。

② 車椅子児に対して→現在の心境及び車椅子移行時にどのような気持であったか。

分析及び看護、障害度別にみると1～2度の歩行可能な児童は（13名）、小学校低学年であり、4～9度は小学校高学年及び中学生で占められている。小学校低学年の子供たちは歩行も比較的容易であることから、今の状態からの進行は考えられないという感じが見受けられる。4～6度は小学校高学年と中学生で自我の目ざめる時期でもあり歩行不能になることに対して悲観的な考えをもつのではないかという看護者側の予測だったが、調査の結果、車椅子に乗れば行動範囲も広くなるし、転倒という恐怖感ももたなくてもよくなるという安心感のほうが強いという意外な結果が得らた。そして再度歩行したいという期待よりはむしろ車椅子を思いのままに動かしたいという期待の方が大きいようだ。車椅子児のほとんどが歩行困難な時期にいらだちがあったと述べているが、これは現実に歩行が困難であること、次第に進行して不可能になるんだという気持からくるものと理解され、この時期の子供たちの気持ちの乱れは、日常生活態度にもさまざまな形で出ていることがある。7度以上の患者（10名）は車椅子も思うように動かせないか、全く移動できない状態であるが、車椅子での行動範囲だけでも拡大されればより楽しい生活がすごせると感じているようである。

最後にＰＭＤ児（特に車椅子移行期）の心境を考え、次のような目的のもとに全職員が協力して援助にあたっている。

① 看護者は患児の心理的移行をもよく理解し、疾病の進行度に応じたそれぞれの児童に最も適した環境をつくる。

② 歩行訓練や機能訓練を強行することにより不安定な精神状態に落ちこませないように配慮し、精神的安定を保つ。

電動式椅子便器の改良

国立療養所西多賀病院
佐藤義隆　伊東悦子
千田武昭　菊地伊三郎
川村とよ子

＜はじめに＞

当院におけるＰＭＤ者の病床数は160床あり、収容患者も満5才から63才と幅広く、重度の患者が多い。その為看護業務の内容及び看護力の過重等、深く問われているのが現状です。業務内容も殆んどが生活援助であり、その中でも排泄に関する援助は、看護力の大半を要する大きな問題と言っても過言ではありません。使用する患者にとって、又、そのケアーにたずさわる介助者にとっても、より安楽にかつ援助しやすいものであれば、患者にとっては安易に介助を依頼することが出来又、とりわけ腰痛予防につながると考えます。そうした点で、患者一人一人の体位と、排泄についての個人的習慣などを考慮し、それに適合できる椅子式便器を製作、使用してみた。

＜目　的＞

1. 患者が安心して使用できる事。
2. 拘縮が強度で、筋力低下した患者や、体重のある患者でも、苦痛なく使用出来る事。
3. 介助者の作業能率の向上と、腰痛予防に適する事。

＜経　過＞

手動式では、

1. 体重のある患者には活用しにくい。
2. 患者が望む体位の固定が不充分である。
3. 介助者の労働の負担が大きい。

電動式では、

1. 体重のある患者、変形の少ない患者は、180度リクライニングさせ、ベットからの移動が容易にできる。

2. 変形のいちじるしい患者の使用に適し、患者が自分で体位調整ができる。
3. 使用中にある殿部の圧迫を、リクライニングすることで和らげる。
4. リクライニング操作が連続的にスムーズに行うことができる。
5. 介助者の労働の負担が軽く、腰痛がある程度予防できる。

以上から図面作成にとりかかり検討を加えた。既製の電動車椅子を改良すべく企画して話し合いある製作所の協力を得ることができました。実際に使用してみた結果、変形、障害度の違いに伴ない、体位や使用方法が個々の変形、障害度によって異なるのは、当然としても、現在使用している手動式椅子便器よりは、苦痛が少なく安定感も増し、自分で操作できるということで、使いやすいという結論に達しました。

＜利　　点＞

1. 自分の希望する体位が得られる。
2. 操作しやすく、又、使いやすい。
3. 安定感がある。
4. ベッドより移動が容易である。
5. 介助者の腰部負担を少なく腰痛予防できる。
6. コントロールボックスの移動が可能で、どんな姿勢でも手で触れただけで操作できる。
7. 障害度や変形等異なり便座は3つに別けた。
8. 排便時以外に、安楽椅子にも使用できる。

＜欠　　点＞

1. コントロールボックスは重量がある為、自分で維持不可能な患者もいる。
2. トイレにて使用可能ではあるが、特に狭い場所では、リクライニングすることで使用できない為、他の場所を必要とする。
3. リクライニングした場合、便器車にさし込み式を取り入れたが、殿部と便そうの間隔がせまく殿部が汚染される可能性がある。
4. 電動車兼用も考えたが、構造上困難があり、便器車専用とせざるを得なかった。

等の欠点はありますが、今後これを安楽に、又、容易に使用できるものへと改良して行きたいと思いますが、一応作成の過程と使用の状況を、ここに発表させていただきました。

エレベートバス用担架の改良

国立療養所西多賀病院
佐々木　勝　吉　　森　田　昭　一
佐々木　秀　子　　半　沢　　寛
田　中　常　男　　小　山　勝　次

昭和49年より、重症心身障害児用のエレベートバスに種々改良を加え、成人PMD患者用として使用してきたが、今回は特に担架部分に改良を加えてみたので報告する。

＜目　的＞

職員の腰痛予防と限られた時間内での入浴能率をあげ、患者の安全を考慮し容易に入浴できるように援助する。

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、胸部が湯面より浮きでて十分にあたたまらない。

② 担架に臥床した時、筋力が弱いため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 担架の坐台が硬いため、体の一部分だけに力が入り、疲れやすく、又、苦痛を感じる。

改良点

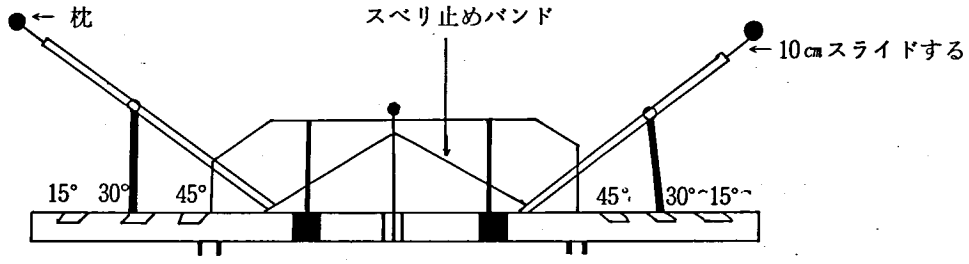
① 全体をナイロンキャンバスにした。

② 40度だけのリクライニングを、45度、30度、15度とおおくした。

③ 45㎝の長さの背台を55㎝～65㎝とスライドできるものにした。

④ 殿部に固定操置を取りつけた。

⑤ 枕をとりつけた。



改良結果

① ナイロンキャンバスにより体に密着する範囲が多くなり、背部の空間も少なく、疲労や苦痛が軽減された。

② 背台の調節によって、1人1人の変形や、坐高に合せて入浴できるようになった。

③ 殿部の固定操置によって、浴槽内での不安が除去され、頭や胸をおさえての介助を必要としなくなり、3人での介助であったものが、2人介助ですむようになった。

④ 枕のとりつけにより、頭部、頚部の安定が保たれ、安心して入浴できるようになった。

⑤ 胸が少しても、湯にしずむように、リクライニングを45度、30度、15度とおおくしたが、45度、15度は全く使用することなく、30度のみを使用している。できれば、35度、30度、25度ぐらいのリクライニングであれば良かったのではないかと思われた。

＜おわりに＞

当病棟での入浴手順は、湯に入ってあたたまり、洗い台にて、体を洗い、又湯に入ってあがるといった手順をとり、現在、エレベートバスと、普通浴槽を併用し、2時間内で、約36名の患者を、平均10人の介助者で行っている。そのうちエレベートバスは、体重の重い患者、変形が強度で支えの必要な患者を介助者2名で8名、普通浴槽で平均介助者8名で28名を入浴させており、介助者1人当りにすると4：3.5 人とエレベートバスが多く介助している。そして、患者の入浴過程において、今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回で済み、したがって腰痛予防にもつながるのではないかと思われる。しかし、これ以上の能率を望むには、洗い台で、体を洗ってあがり湯に入るといった手順に変えれば、作業能率をあげることができるが、現在の入浴習慣を変えることは、大変むずかしいと思えた。

ベット柵の安全性の工夫について

国立療養所東埼玉病院
桧山豊子　早川洋子
甘田里美　甲斐里美
高野千秋

当病棟では S. 49年6月に開棟され現在入院患者数は36名である。その年令構成をみると6才～15才迄で、10才以下が23名と過半数を占めている。PMD児が特に転倒及び転落をしやすいという危険性に備えて現在使用しているスタンダード、小児用、電動ベットには柵が準備され必要に応じて、すぐに使用できる様になっている。しかしこのベット柵はステンレス製のパイプで出来ておりベット上で遊ぶ事の多い年少児、又は障害度に伴いベット生活の長くなる年長児らが、体の支持バランスを崩した時に打撲の危険性がある為、その安全を期する危険防止の方法として1つの試みを工夫してみた。

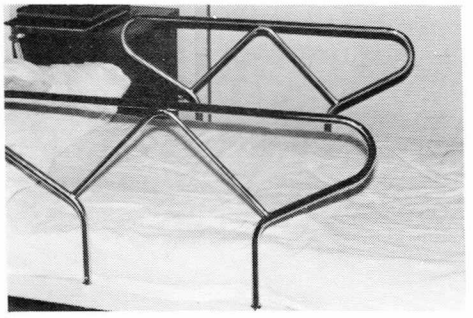


写真 1.

現在準備されている、ベット両サイドはめ込み式ステンレス製パイプ柵。

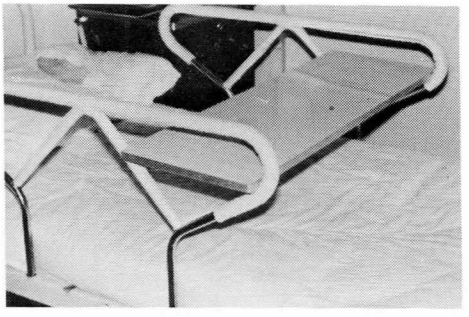
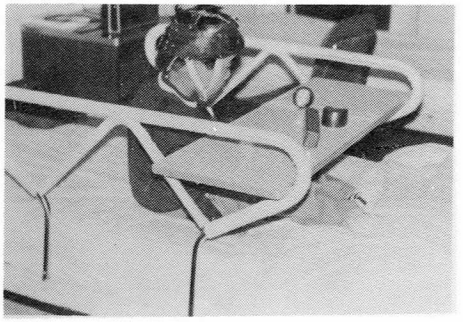


写真 2.

これに厚さ 4 ㎜のフエルト布を覆い縫いつけてみた。これにより取り付け後は接触時のショックの軽減と打撲、損傷等の危険性は少なくなっている。次に先天性の年少患児 2 名が使用している小児用ベットの場合。



写真 3.の様に鉄製の柵の折りたたみの重なっている部分にフエルトを覆ってみた。先天性で IQ が低く、言語も不明瞭、意思表示も思う様にできない状態の患児では、自分の要求が通らなかったり、思う様にならない場合など柵に顔面や頭部等を打ちつけたりする事も多く打撲や損傷などがしばしばみられたが、フエルトの柔らかい材質により、これらの打撲、損傷等は緩和された。又、冬季においてはパイプ特有の冷感も軽減されている。次に障害度が進行してきている年長患児の場合は、普通の柵付きベットでも転倒や打撲による損傷の危険性が緩和又は防止されているので、現在はスタンダードベッドを使用しているが年長患児は障害度の進行に伴い、一人で過ごす時間、読書、カセットの使用、レコード鑑賞等とベッド上生活を余儀なくされる現状であるが、しかし坐位をとっても支持バランスを崩しやすくなりその為、両側のステンレス製の柵に下肢及び膝関節を打撲する事も多くなる。又、テーブル板を乗せた時にもステンレス製パイプではすべりやすく、その都度カセットや本類など落としていた為、使用しにくい状態であったが柵全体をフエルトで被って写真 4.とした。これにより、坐位バランスを崩した場合にも、テーブル板を乗せた場合にも、ショックの軽減及び、すべらなくなったなど良



い様に思う。

終りに今後の問題として取付け布が汚染された時のクリーニングに耐える材質の選定と、又取付け、取りはずしの簡単な方法等も考えて行きたいと思う。

PMD児の衣服（ジーンズ）の改良を試みて

国立療養所東埼玉病院
茂泉和子　加藤栄子
諌山和代　渡辺幸子

＜はじめに＞

当院*PMD*児の衣服は比較的布地が柔らかく、伸縮性に富み、介助しやすいジャージ類を着用させていますが、年令が大きく障害度の高い患児の、ジーンズ着用を希望する声が多く、また、保護者も子供の希望をかなえてやりたい意向にて持参するため、介助者としては拘縮変形のある患児に着脱しやすく、危険の伴なわない方法を考え、試作着用させてみました。

＜方　法＞

1. ズボンの両脇にファスナーをつける。
   特に骨盤の広い女児に使用する。

写真1.

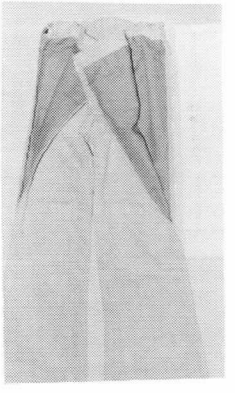


写真 2.

2. 片足外側にファスナーをつける。
特に拘縮のひどい患児に使用する。

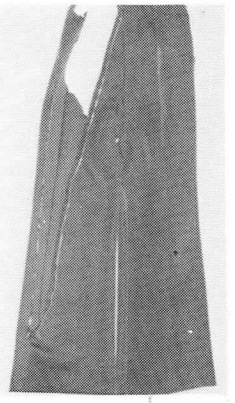


写真 3.

3. 片足外側膝関節までファスナーをつける。
2の同じように拘縮のひどい患児に使用。

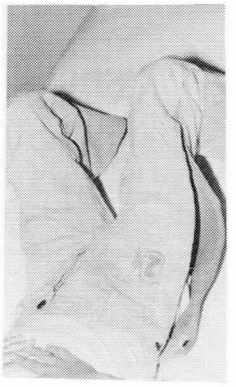


写真 4.

4. 股上身の前あき縫代までファスナーを延長し、つける。
排尿介助がしやすいよう、また患児が排尿を一人でできるよう試みる。



写真 5.

5. 上着袖下から脇にかけファスナーをつける。
下着類などが上がってしまい、狭い袖口より引き出す困難をさけるため試みる。
以上5点試作しました。



＜結　果＞

改良途中において、病棟替えによる患児の移動があり、また冬に入り、ズボン下の着用などがあり、思うようにまかせぬまま困難をきたしました。なお、はっきり成功したと思われるものとしてここに述べます。

方法の４の場合、排尿介助が容易になりました。当病棟では新しく購入したズボン、ジーンズに限らず、ただちにファスナーを購入し、股上身の前あき縫代までファスナーを延長し着用しています。

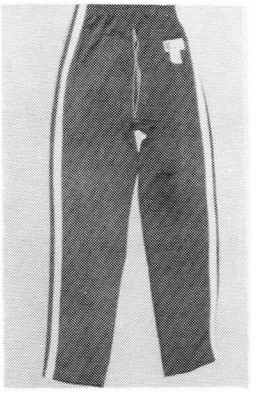


写真 6.
このようにジャージ類にもファスナーをつけ、
使用しています。

方法の５の場合には、下着の袖口などが上がらず、狭い袖口より下着を引き出す困難がさけられ無理なく着脱ができました。

このような点では、患児また介助者にも良い結果を得ています。しかし、方法１、２、３の場合には、ベッド上にて仰臥位の状態で着脱するには容易であり、また車椅子上にて排泄介助をする時脱ぐ場合は便利でありますが、着用時は坐位のため、ファスナーの操作がしにくいなど、短所が目立ちました。ただし、下肢の骨折時など包交介助を要する患児には、以上３点については不成功とは思われません。

また患児の感想の結果を述べます。方法の１、２、３に対しては、ファスナーの金属部が直接肌にふれ、冷感などの不快感を訴えたり、ファスナー操作時の皮膚にくいこむ不安感などの不満が多く、良い結果が得られず、方法４に対しては、排尿介助が容易であり衣服を汚さずにすむなどの成果がありました。

方法５に対しては、下着の袖口が上がらず一人で更衣が可能になり、成功と思われましたが、ファスナーの操作が不可能なため、ファスナー操作のみの介助が必要とされます。

以上の結果を得ましたが、決してすべてが成功におわらなかったこと、なお一層の努力を必要とされ、更に良い方法と患児の希望にそえるよう考え、工夫していく必要性があると痛感しています。

電動歯ブラシと口腔洗浄器を使用して

国立療養所東埼玉病院
大野美佐子　浅見貞子
竹浦桂子　窪田冊子

＜目　的＞

PMD児は、病状の進行に伴い、上肢機能も障害され、それは、歯磨の際歯ブラシを動かさず、頭部を左右に動かして歯磨を行う為に、体位のバランスを崩し、又含嗽能力も低下して、歯磨後にも歯　に、食物残渣や歯磨剤の付着を見ることがある。これは歯に細菌の巣である歯垢を作ることにもなる。

図1の様にPMD児の虫歯率は高く、多い人で12本あり、これは食物摂取能力にも影響すると思える。そこで虫歯、歯周疾患の予防、歯磨操作の補助になればと、写真1の器具を使用した。写真のAは、電動歯ブラシ重さ150 g、直径3 cm、長さ15cmの棒状充電式で機能補助を目的に、Bは口腔洗浄器、歯ブラシ部に気泡噴出口があり、ビニール製ホースで水道の蛇口に連結、水道水が気泡を混入した流水となり水圧で清掃効果を高め、特有の超音波でミクロマッサージも期待出来るとある。

図1

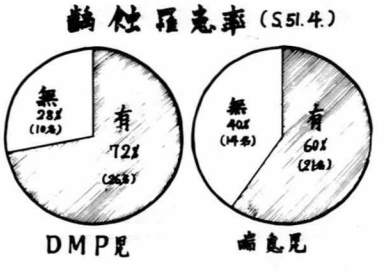


写真1

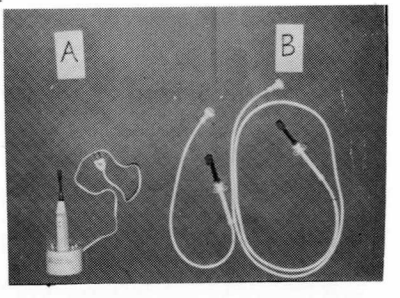


写真2

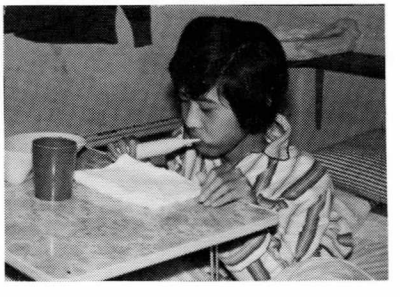


写真2～3は患児の使用状態を写したもので、電動歯ブラシは、テーブルに肘を支え重いという問題をカバーしている。口腔洗浄器は、使用中たえず流水を受け又、出す為に前かがみの姿勢が強要される。

＜使用対象及び調査期間＞

D型PMD児、障害度（スインヤード）1～8度36名に、S 51. 9. 28～11. 6 日迄の6週間を第1回、第2回は、同じく障害度6～8度13名にS、51.11.15～11. 21日迄の1週間。

＜調査項目、評価方法＞

操作度、問題点、使用後の感想を1～5点満点の面接質問法。

＜結果と考察＞

図2は、障害度別の3器具操作度であり、平均点で見ると、電動歯ブラシ（3.1点）、口腔洗浄器

（3.2点）、手動歯ブラシ（3.3点)となった。

表1は、問題点と使用後の感想を示したもので、問題即ち短所として電動歯ブラシ、口腔内のしびれ（55%）、ブラシが小さくて変だ（33%）、スイッチが硬い、器具が重い、その他含めて（12%）口腔洗浄器は、水圧調節が出来ず漏れた（50%）、水温調節が出来ない為歯にしみた（27%）、場所の限定、その他含めて（23%）とある。

第2回目の調査では、患児に歯磨の重要性を説明、介助側にも、最も協力を得られる時間帯に器具使用を試みた為、予期しなかった可能性を見た。それは、日常生活では、積極性に欠け、ナースコールで要求看護に頼っていた障害度6度児に、指先を蛇口にそって這せながら、水圧調節のレバーを動かし自力で洗面をしたり、7度児で、頭部のバランスを崩しやすい患児が、漏れる事を防ぐ為に一生懸命に、下顎を突き出し体位の保持に努める積極性と努力などである。歯磨後すっきりしたとの答えは、電動歯ブラシ（13.9 %）、手動歯ブラシ（38%）、口腔洗浄器（47.2%）とあった。

おわりに、5度児のように自力で歯磨が出来、含嗽も交分出来る患児では、今までと異なる器具を使用する事で、付和雷動的抵抗を示すが、虫歯発生率の高い1～4度児には、予防の意味で、6度児には、残存機能活用と可能性を引き出す為にも、根気強い指導を、7～8度児には、操作機能補助の目的で、器具の改良、設備の改善を含めて看護力の許す限り、歯磨一つにも、患者中心に考え、業務の一端として取り組んで行きたいと思う。

写真3



図2

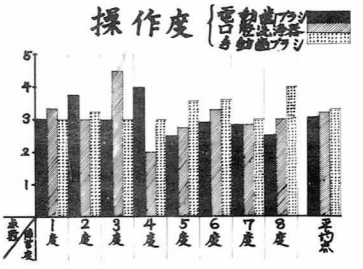


表1

使用後の感想

長所		短所	
・歯磨操作の補助	・洗浄効果の向上	・しびれる 55%	・水圧調節の困難 50%
・場所を限定しない	・歯疾患の早期発見	・歯ブラシが小さい 33%	・水温調節の困難 27%
		・重い、スイッチがかたい、その他 12%	・場所の限定、その他 23%
		電動歯ブラシ	口腔洗浄器

試作ウォーターベッドについての検討

国立療養所東埼玉病院
前村久子　古橋祐子
今井さつき　中村文美
片山道子　滝あけみ

＜はじめに＞

ＰＭＤ児は、夜間頻回に行なわれる体位変換のため睡眠が著しく妨げられ、日常生活に大きな弊害となって居り、私達は既に50年度の研究課題として１部報告した通りです。

写真１　ウォーターベッドの全景

ウォーターベッドの問題点

(1)　ベットが低く作業がしにくい。
(2)　波動が生じ易い。
(3)　マットレスに通気性がない。
(4)　病室内のスペースを取りすぎる。
(5)　転落防止の柵がない。
(6)　移動が不可能である。
(7)　水温調節に時間がかかる。

等そこで、従来のウォーターベッドを改良して病院に合わせたウォーターベッドを作成しました。

写真２　試作ウォーターベッドの改良点

病院用として小型化した。

写真３　病院用ベッドと試作ウォーターベットとの比較。

写真１

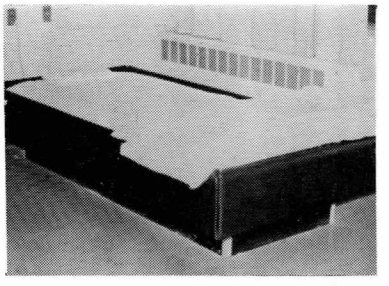


写真２

	従来のウォーターベッド	試作ウォーターベッド
ベッドの巾	110 cm	92 cm
ベッドの長さ	220 cm	205 cm
ベッドの高さ	50 cm	60 cm
水　量	700 ℓ	250 ℓ
ヘッドボード	無	有
キャスター	無	有
ストッパー	無	有

写真３

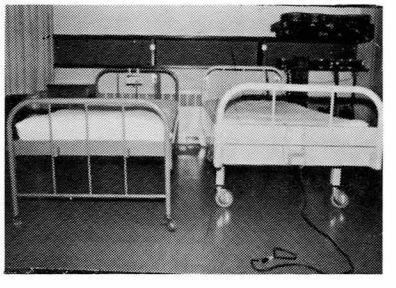
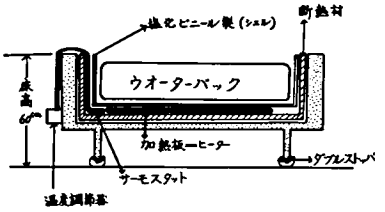


写真４　試作ウォーターベッドの断面図　　写真４

ベッドフレームは金属性に代え重量の軽減をはかった。移動を可能にするためキャスターを取りつけ、ストッパーも整備した。又、転落防止のサークルも取りつけた。温度調節器により20℃～40℃の水温が自由に保たれ加熱時間は１分間で約５℃で電源を切ってからの下降時間は１分間で約６℃であった。又熱の放散を防ぐために断熱材が使用されている。



Ⅰ　調査方法

(1)　患児の選出、歩行児より２名、５～６度児より２名、７～８度児より２名、計６名の選出を行ない１患児１週間づつ種々の項目に基づき調査した。

Ⅱ　調査項目

(1)　大きさ高さの検討。

(2)　波動についての検討。

(3)　吸湿性について。

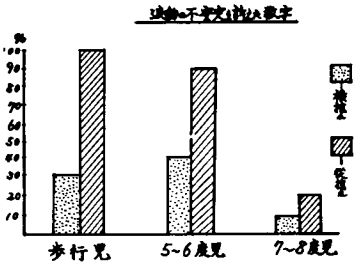
(4)　諸症状の訴えについての検討。

Ⅲ　結果と考察

(1)　大きさ高さについては写真３の如く病院用ベッドと殆んど変りないため何の支障も生じなかった。

(2)　波動について、写真５　の如く７～８度の重症児においては不安定の訴えは殆んどみられなかった。

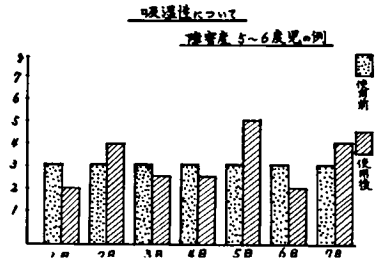
写真５



(3)　吸湿性については、写真６　の如くその差はわずか２ｇ～３ｇであった。前回の測定は夏期に行なったため吸湿度が高く今回は10月の測定のため吸湿度が底いと云う点も多少考慮されると思われるが、その為ばかりとは思われない。

(4)　諸症状の訴えについて、体位変換については、写真７　パームマットに比較して回数の減少がみられ体位変換数も下肢のみの変換が多く良好とみられる。

写真６



(イ)　肩こり各部の疼痛については、写真８　パームマットとの比較は、「肩や首が痛いから枕をはずして下さい」との訴えが多かった重症児がウォーターベッド使用中は１度も訴えがなかった。

(ロ)　夜間の覚醒時の気分は重症児においてはすべて良好であった。

写真7

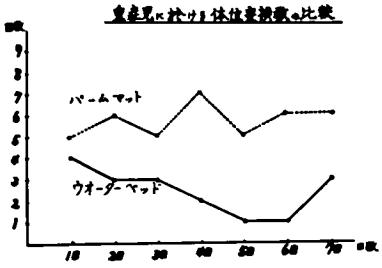


写真8

寝具 / マット		1	2	3	4	5	6	7
寝ころり	パームマット	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)
	ウォーター	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)
しびれ	パームマット	(+)	(−)	(+)	(+)	(−)	(+)	(−)
	ウォーター	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)
腰痛	パームマット	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)
	ウォーター	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)

＜おわりに＞

私達はこのウォーターベッドにより、*PMD*児の末期時に安眠を与えられるよう、援助するとともに、このベッドが数多く作成され障害度の多い*PMD*児が何の支障もなく良眠出来るよう希望します。

便秘対策について

国立療養所東埼玉病院
前村久子　跡治寿江
宮川ハルエ　村上照美
佐々木鈴子　志賀初子

＜はじめに＞

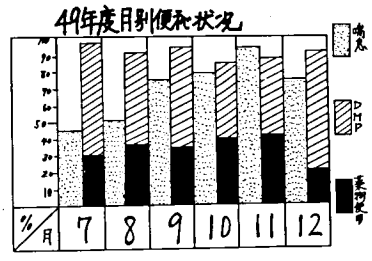
*PMD*児は障害度の進行に伴い、排便困難及び便秘に陥りやすい。本病棟の調査によると約半数が排便困難又は便秘で、その内約⅓が薬を使用している現状である。*PMD*児のこの様な便秘による苦痛を幾分でも軽減し、自然排便の習慣づけに役立てばと思い、いくつかの対策を試みたのでその結果を報告する。

Ⅰ　便秘を来す原因とし次の様な事が考えられる。

1. 筋萎縮変形による腹圧の低下。
2. 排便時の動作困難等である。

Ⅱ　当病棟の便秘状況の把握、健康児との比較が困難なため本院喘息患児と比較してみた。写真1は便秘率を比較したものです。写真2は*PMD*児の1ケ月の連続便秘回数を示します。

写真1



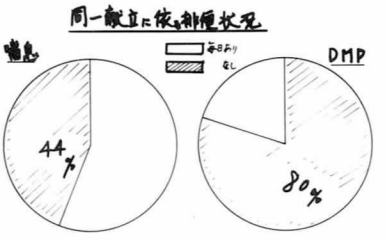
Ⅲ　喘息患児と同一献立による排便調査を行なった結果は写真3の如くで、喘息児では発作時発熱

写真2

便秘状況（連続日数）

日数	回数	患児数
2～3日	2回	7
	3回	7
	4回	5

写真3



時に便秘する事が多い様に思われる。嗜好についてのアンケート調査結果も大差みられなかった。

Ⅳ　便秘対策

1. 起床時コップ1杯の冷水服用。冷水を、180 cc用意し起床時飲用させる。
2. 腹部マッサージ。起床時脐下部より右腹部→上腹部→直腸部に向って、「の」の字を書く様に5回反復し、その後起床させる。
3. 1～2の併用。
4. 改良マンシェットに依る腹圧の増加。写真4
5. 1～2～4の併用。

以上を便秘回数の多い患児6名選び実施した。

写真4

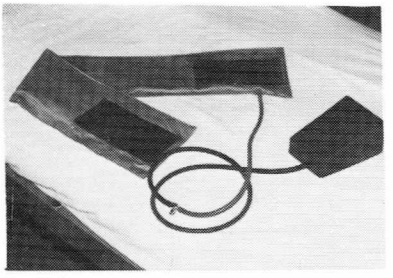


写真5

便秘率

方法	%
1 起床時冷水服用	62
2 起床時マッサージ	77
3 1～2の併用	65
4 改良マンシェット	36
5 1～2～4の併用	50

Ⅴ　結果と考察

以上の様に種々試みた結果、写真5の如くで、起床時の排便が習慣になった患児も何名かみられた。水分摂取と便秘状況については、写真6の如く、大差はなかった。腹部マッサージについては排便時にも施行する事により、排便を容易にする事も度々あった。3の方法は非常に個人差が見られた。4の方法は、写真7の如く腹部に巻き足踏み式に空気を送り途中のバルブで空気の調節を行う。これを使用する事により腹圧を増加させ、排便率は一番良かった。5の方法では良い結果を得ると期待したが便秘率が高い結果となった。

以上種々試みたが、朝短時間で病棟全体の患児が使用出来るトイレの不足に対して、ポータブルトイレの必要性、便秘がちの患児は排便の有無にかかわらず、毎朝トイレに入る様指導する。安楽な体位で気分良く排便出来る様援助する必要性を痛感した。写真8　最近の当病棟の便秘状

況です。薬の使用児も少なくなり、便秘児の多くは２日目には自然排便を見る様になった。

写真６

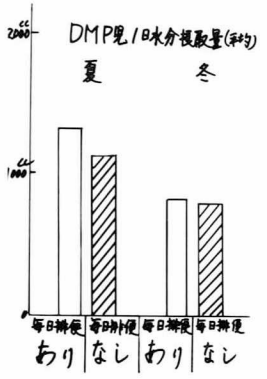


写真７

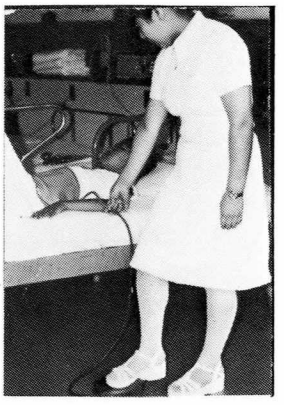


写真８

DMP児学度別便秘状況比較

学度別	患児数	毎日排便あり	毎日排便なし	薬使用
49	29	4 %	94 %	29 %
51	29	17.8 %	82.8 %	6 %

1ヶ月中便秘回数

学度	患児数	1回～5回	6～9	10～14回	15～18回
49	29	10	3	10	5
51	29	5	8	6	4

1ヶ月中連続便秘回数

学度	患児数	2回	3回	4回
49	29	7	7	5
51	29	8	3	4

＜ま と め＞

各種の方法に対し患児からは、特に反発なく協力を得られた。何れの方法も個人差は多少あった。しかし、全般的には改良マンシエットで良い結果を得た。私達は今後も患児の個々の便秘状態を把握し、状態に適した援助を続けると共に、自然排便の習慣づけを可能にするため、更に研究、検討をしてゆきたいと思う。

PMD児にフローテーションパットを使用して

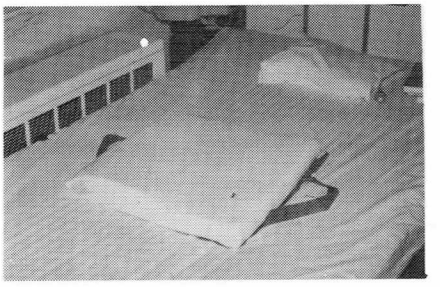
国立療養所東埼玉病院
大　野　美佐子　　新　垣　小夜子
樋　口　光　江　　佐　藤　るみ子

＜目　　的＞

*PMD*児は４～５才で発症し、10才前後でほとんど歩行不能となり、その後長期間の車椅子生活を余儀なくされており、しかも病状の進行に伴い脊椎の変形をきたし、側弯の状態により体重の負荷が一側の殿部に増強され、疼痛を訴える。又ベッド臥床時においても同一の体位保持が困難で、体位交換も多く、睡眠が妨げられている。そこでフローテーションパットを使用することにより骨隆起部での体重の分散及び圧力の減少をはかり疼痛の緩和、睡眠時間の延長が得られるのではないかと考え、試みることにした。

フローテーションパットは縦横41㎝の正方形で厚さ4.5 ㎝、重さ5.8 ㎏の半流動ゲル状の高分子化合物をビニールの袋に封入したもので、感触はコンニヤクあるいはゼリーのようなもので、圧力

の分散と水平方向への移動性を重要視してつくられたものである。欠点として吸湿性に欠け、価格の高いことがあげられている。当院ではこのパットにメリヤスのカバーをつけて使用している。



＜調査方法＞

期間51年６月～８月

対　象　　*PMD*児障害度（スインヤード）５度児２名、６度児７名、７度児４名、８度児３名、計16名。

項　目　　夜間体位交換数、発汗吸収量の測定、殿部皮膚の状態観察と記録、患児の訴え（疼痛、疲労感、睡眠、体動、体位、感触）は質問紙法により調査した。

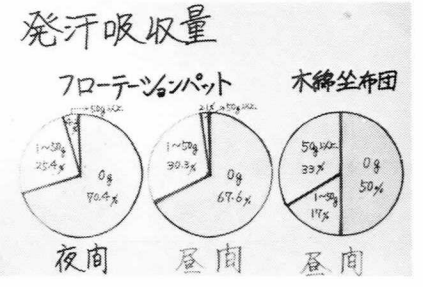
＜結果と考察＞

図１

夜間体位交換状況

障害度	5	6	7	8	計
減少	2	6	3	3	14
増加	0	1	1	0	2

図２



夜間体位交換数は図１のような結果を得た。発汗吸収量は図２のような結果であるが、フローテーションパットは木綿坐布団と比べてかなり吸湿性が悪いといえる。殿部皮膚の状態、調査前より湿疹のあった患児11名を含め、悪化したり、新たに症状のあらわれた患児は１人もいず、これは吸湿性が悪く、調査期間が梅雨から夏にかけてと一番殿部陰部に症状をきたしやすい時期にもかかわらず変化を認めなかったのは入浴、シャワー、清拭のいずれかを毎日行い、下着交換や症状のある患児には医師の指示による軟膏を塗布するなど、清潔乾燥に努めたからだと思われる。

＜患児の訴え＞

夜間の場合図３のような結果であるが、疼痛も不眠の訴えもパット使用後にはかなり減り、成果は体位交換数の減少によくあらわれている。感触が悪いとの訴えは、使いはじめの頃に訴えが多く慣れるにしたがい訴えなくなっている。

昼間の場合図４のような結果を得た。

写真3

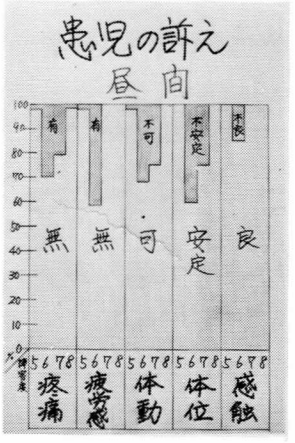
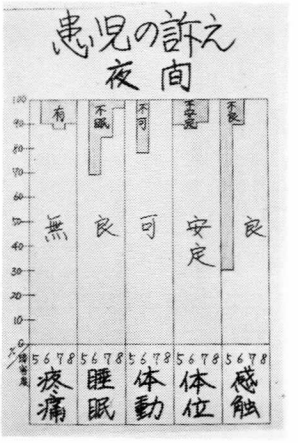


写真4



＜おわりに＞

自力で体動可能な患児が、フローテーションパットを使用することにより、動きにくいといった面もあるが、障害がすすみ介助が必要な患児ほど使用順番がすぎても「今度はいつ使えるの？」と待遠し気に催足したり、疼痛の緩和、体位交換数の減少により睡眠時間の延長も得られ、成果はあがっている。今後共身体の清潔乾燥に留意しながら使用してゆきたいと思っている。

マットレスについての一考察

国立療養所東埼玉病院
前村久子　斉藤由利子
名地弘子　物永こずゑ
福田悦子

＜はじめに＞

進行性筋ジストロフィー症児にとって年々障害度も進行し骨格の変形、関節の拘縮等により長時間同一体位のまま就寝する事が不可能となり、夜間の体位交換数も多く睡眠が妨げられる。当病棟で現在使用中の各種マットレスについて検討し、障害度に応じ最も心良く睡眠出来るマットレスを選出し、より良いアプローチを試みる事にした。

＜方　法＞

クレーター、パーム、エヤー、三種類のマットレスを障害度別に1人が各種マットレスを2週間ずつ使用し調査した。

クレーターマットレスとは、スポンジ製で表面は凹凸になって弾力性にとんでいます。エヤーマ

ットレスとは、ビニール製で中に空気を入れ空気の移動を利用しています。パームマットレスとは従来からある綿製のマットレスです。

1. 患児の選出　1～4度児、5～6度児、7～8度児より各2名。
2. 調査項目　(1) 体位交換　(2) 通気性　(3) 諸症状の訴えについて

＜結果と考察＞

写真1は1日体位交換数の平均で最高最低を表わしている。1～4度児ではエヤーマットで1回、5～6度児ではパームマットで5回、7～8度児では7回の体位交換がみられる。次に患児の不眠状態、体位交換の原因を調べると全体の⅔以上が肉体的苦痛と答えている。

通気性についてタオルケットをマットの上にしき使用前と使用後を測定した結果、写真2のごとくでクレーターマットレスでの吸湿量が多い事がわかった。

写真2

水分吸湿量

障害度 / 吸湿量 / マットの種類	1～4度 最高	1～4度 最低	5～6度 最高	5～6度 最低	7～8度 最高	7～8度 最低
エアーマット	40g	6g	33g	11g	20g	8g
クレーターマット	45g	7g	40g	11g	41g	10g
パームマット	30g	5g	25g	10g	28g	5g

写真3

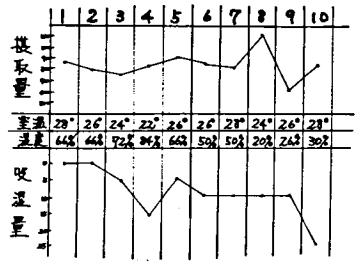


写真3は吸湿量の多いクレーターマットレスについての結果であるが、室湿及び水分摂取量が水分吸湿量に影響がないことがわかった。

写真4、パームマットレスについての睡眠状態は1～4度児を除き30%の患児が不良と答え、肩こり、しびれでは全患児の4～7%が訴えている。

写真5、クレーターマットレスでの睡眠状態覚醒時の気分についてわずか7～8度児にて16%が不良である。肉体的苦痛は訴えなく全員が良好である。

写真4

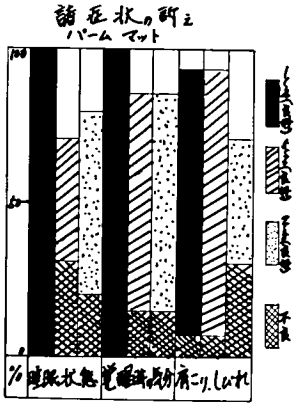


写真5

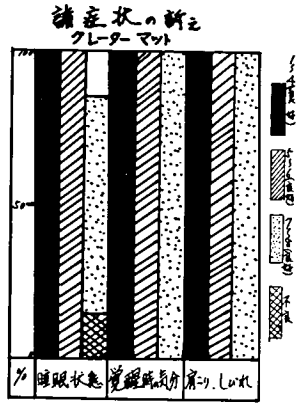


写真6

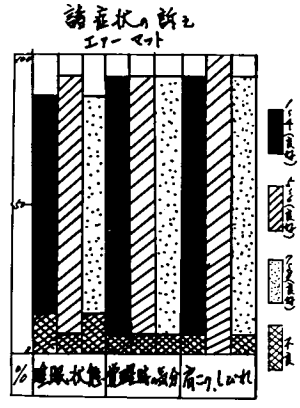


写真6、エアーマットレスでの睡眠状態、覚醒時の気分等は1～2%不良との答えであり肉体的苦痛も5～6度児を除き7%の患児が訴えている。以上種々試みて来たが総合してみると、肩こりしびれ等の訴えはクレーターマットレスの場合、全患児を通し少ないがパームマットレスでは訴えが多い。1～4度児では各種マットレス使用可能、5～8度児ではクレーターマットレスが適している事がわかった。

＜おわりに＞

私達は患児のニードを把握しより良いアプローチを試みるため種々検討し、多少個人差はあるが患児のニードにそった援助を始めた。今後、全患児に適応させ肉体的苦痛を緩和させる事が出来る様、今後尚検討しより良い援助をしたい。

進行性筋ジストロフィー症児の衣服の改良 サブタイトル（改良ブーツ使用による血行障害の予防）

国立療養所西奈良病院

大下千代子　地石孝子
高橋三代　山口スエ子
谷口君枝　中島京子
木下美世施　山岡和美
前田礼子　品川かよ子
真田道子　橋本孝司
山中みや子

＜はじめに＞

進行性筋ジストロフィー症児特に車椅子期児童のほとんどに冬期は凍傷第一度が顕著に表われてきます。この為、従来より朝夕ユベラマッサージや温冷浴を当院でも冬中実施して来ましたが、これによる効果も少なく又児童も凍傷による掻痒感を訴えながらも処置の為に余暇時間の減少する事をいやがる傾向がみられました。その結果凍傷予防の為ハッキンカイロ入れ込み式ブーツを作製使用したところ児童からも好評を得ましたのでここに発表します。

＜方　法＞

ブーツ作製上考慮した点。

(1) 布の選択＝保温吸湿性に富むもの。木綿キルティング、厚さ1.5㎜。

(2) 大きさ＝下肢の変形、スラックス入れ込み余裕。足底前後左右に1.5㎝のゆとり。

(3) カイロ入れ込み部分＝出し入れが簡単。さし込み式にする。定温火傷予防。足底は二重にする。

(4) 外観＝恰好のよいもの。花柄又はチエックのキルティング。バイヤステープの縁どり。

(5) 着脱の便＝右きき介助を主に。ブーツ左側に足底より上部迄ファースナーを使用。

ブーツ使用状況

(1) 期間＝ S. 50. 12. 1～51. 3. 15 迄。

(2) 時間＝起床 6.30 ～就寝 20.00 迄。

(3) 対象＝車椅子使用児17名。

(4) ハッキンカイロ＝電池点火式。ベンヂン一日15㎖使用。

(5) 取り扱い＝輻射によるカイロの放熱を防ぐため車椅子足台に坐布団を使用。

結　果

(1) 児童の反応。足が気持ち良かった。勉強時気がちらなかった。痛痒い感じよりすくわれた等好評を得た。

(2) ブーツ使用児16名における前後の状況。

症状＼期間		12／1 ～ 3／15	
		S49年度	S50年度
凍傷	蒼白、冷感	15(名)	0
	紫藍色	14	0
	腫脹	7	0
	掻痒感	10	0

＜考　察＞

本研究会の中で進行性筋ジストロフィー症児においては下肢の皮膚温が低く脈波で末梢循環不全型の波型及び波型の減少が認められ従来よりの心機能低下による代償反応によるものではなく末梢血管そのものに原因があると報告されています。私達は単に同一条件下のみで皮膚温を測定しましたが独歩車椅子児童の間に優位な差があらわれています。これは、下肢運動力の減少、筋萎縮の影響、下肢の変形拘縮が考えられます。末梢血管拡張作用には組織、筋で生じた代償産物により細動脈拡張作用が行なわれ又軸索反射により血管拡張作用が行なわれますが機能障害度が高くなればなるほどこれらの可能性が少なくその為にも血管壁に直接作用する温熱を使用血行障害の予防に努めることが最良ではないかと思われます。

＜おわりに＞

今後の問題点として局所への影響条件を検討適切なハツキンカイロ入れ込み式ブーツの使用を行なって行きたい。

＜文　献＞

参考＝国立川棚病院ＰＭＤの末梢循環動態、48年度
徳大小児科、ＰＭＤの末梢血管の態度、48年度
徳大小児科、ＰＭＤの末梢循環の検討、49年度

引用＝五島雄一郎
若菜　キミ　｝循環器疾患患者の看護、P35

筋ジス病棟カーデックスの検討

国立療養所西奈良病院

前田和典　地石孝子
高橋三代　橋本孝司
谷口君枝　中島京子
大下千代子　木下美世施
品川かよ子　山口スエ子
山岡和美　鶴岡順子
山中みや子　真田道子
前田礼子

＜はじめに＞

本病棟が開設されて2年を経過したが、特に疾病の治療にかたよった医療から障害をもった一人の人間として患児を、総合的にとらえ、患児のニードに沿った患児中心の療育が行なわれなければならないと、スタッフよりの意見が高まってきた。その中でまず、患児をよりよく理解するために情報交換を密にすると言うことでチームナーシングを行うことにした。その一つとして、カーデックスを作成、病棟スタッフ全員が同一用紙を使用することにより治療、看護、訓練、生活指導状況等の患児に関するいつさいが一目で把握できるようなものと配慮し作成したものを現在試用中であるので発表する。

＜方　法＞

一目で患児の生活状態が把握できるように従来の体温表にカーデックスを加え、四枚一組のビジブルブックを作成した。カードの大きさは体温表に合わせカードの内容は、治療、看護、訓練、生活指導の立場より意見を出しあい検討した。カーデックスについては表Ⅰ、表Ⅱの通りである。

体温表はそのまま使用することにし記録用紙は症状所見、看護記録、訓練記録、生活記録の四項目にわけそれぞれの立場より記　できるようにした。

使用状況

使用開始　昭和51年10月1日

表Ⅰは3カ月に1回更新し、その後の変化は、その都度書きかえる。表Ⅱは、朝のカンファレンス後、受持ナースが記載、カンファレンスは毎日10時15分から30分までスタッフ全員が参加している。

＜結　果＞

患児の状況を総合的に一見でき、療育上の問題点が把握しやすい、誰がみてもわかりやすいものであるに加え、スタッフは同一の記録用紙を使用し、記録用紙の上で情報交換、意見交換すると言うことを目標に作成したがスタッフ一人一人がまだ十分に自分のものとしてとらえていない状態であるため、今後検討を加えて行きたい。

表 Ⅰ

患児(者)の状況			写真	患児(者)の行動観察及び診断検査		
	学歴			項目	診断	
	性質			社会性		
	趣味			情緒性		
	習癖			協調性		
	偏・食			思考性		
	療育意識			自主性		
家族構成・健康状況		既往歴		創造性		
		入院経過		責任感		
				行動傾向		
				検査名	実施年月日	診断及び特徴 / 印

更衣 着脱		診療の補助		実施項目	単位 回数	分	m	注意事項
洗面		与薬治療		歩行				
食事				階段昇降				
排泄 便		処置		足踏				
排泄 尿				平行棒歩行				
就寝準備				装具歩行				
体位変換				起立				
入浴				立膝				
移動		検査		立膝姿勢				
その他				四つ這い				
				四つ這い姿勢				
				いざり				
				寝がえり				
				股筋				
				背筋				
				ストレッチ				
				その他				
氏名	年令	病名		障害段階	血型	連絡先		

表 Ⅱ

治療方針		機能訓練目標	
看護目標		生活指導目標	

月/日	問題点	問題とする理由	解決法	実施事項	反省・評価

疾患の特色を考慮し、ＰＯＳ一部導入による記録の検討

国立療養所八雲病院
佐　藤　リサ子　　湯　浅　柄美子
野　口　房　子

*PMD*患児（者）の管理をより正確に、能率的に記録するため、*POS*一部導入を考慮しながら日常最も多く使用する体温表、看護記録用紙、経過観察表の３点について検討したので、その経過を報告する。

＜検討内容＞

1. 体温表の項目について、従来のものになかった*IQ*、学年、肺活量、*ADL*、理学療法、異常呼吸、血圧などの項目を追加した。
2. 看護記録用紙は、日時と記録欄のみであったが、更に症状、処置欄を設け、欄外は、年月日と氏名、性別、Noを載せた。
3. 経過観察表は、今回新たに作成したもので、患児（者）が重症のさい濃厚治療、看護を要するので、時間毎の身体の変化と、それにともなう治療処置の経過をみやすくするため、バイタルサインはもとより、酸素、輸液、輸血の記録欄を設け、これについては色塗りで表わす。又症状欄には重症時に多くみられる、異常呼吸、意識障害など関連のある項目をあげた。
4. 印刷の色刷について、従来の黒刷から目の疲労度を考慮し、グリーンに変更した。

＜使用利点＞

1. 体温表には、特に*PMD*患児（者）に多くみられる症状および、他の項目をあげたことにより患児（者）の状態をより把握しやすくなった。
2. 看護記録用紙では、症状、処置欄を追加したことにより、患児（者）の状態、処置、その後の経過など必要事項がチエックしやすくなった。
3. 経過観察表は、重症患児（者）の変化、治療、看護処置などが、時間毎評細に記録されるのでその経過がわかりやすくなった。又酸素、輸液、輸血などの記入は色塗りとし、実施されているかが明らかとなった。時間の短縮と記入による用紙の汚染も少なく、みやすいものとなった。
4. 以上３点の用紙についての印刷の色を黒刷から、グリーン刷に変更したことは、特に夜間時の記録もしやすく、又読みやすくなって好評を得ている。

更に問題リスト、月別経過管理表、療育記録の書式内容について検討し、現在使用中であるがより充実したものにしてゆきたい。

ＰＭＤ病棟における記録の一考察

国立療養所南九州病院
赤塚隆子　坂口照代
宮田信子　吉永京子
山下百合　福田美代子

＜はじめに＞

一貫した看護援助を実践する為看護計画と看護日誌の改案、全職種で共通して利用できる患者に関する経過表を考案し記録の検討を行なった。様式とその結果について述べる。

1. 看護計画と看護日誌

看護目標を三段階に設定し、長期目標を上位、日々の具体的な看護行為が中位、下位に系統的に計画される様意図し保存形式とした。

看護日誌は患者の日常生活記録と実践された看護行為が充分に記入できる様記事欄を広くとり処置欄のスペースを少なくした。又看護行為と計画との関連性を明確にする為看護計画の番号を記入し評価が簡潔にできる様にした。

その結果

① 患者の *need* 、問題点の分析が容易になった。

② 看護計画をもとに評価ができ、計画の変更が適切になされる様になった。

③ 毎日の試行錯誤的な働きかけから抜出す手がかりとなった等である。

2. 経過表

経過表の目的は

① 長期間変化を知る。

② 各職種の方向を理解し意志統一する。昨年度より我々は看護記録に取り入れ、この目的は、

③充分生かされており、看護計画の改善にも役立ち、一ケ月毎に項目をチエックすることにより微細な患者の変化を適格に把握でき患者の日常生活への関心を深めるのにも役立っている。一方では一読して、理解できる様試みたが表現方法がまちまちであったり、項目が多く見にくい欠点も生じたので、今後継続して検討してゆきたいと思っている。

＜おわりに＞

筋ジス看護記録については、各施設でいろいろな工夫がされているが、本班会議で本格的に取りあげられた報告はなかった。我々はいくつかの試行錯誤をくり返しながら、この様な方法に踏み切った理由は、筋ジスが慢性疾患であること、病棟が多くの職種から成っており、多くの情報を整理.理解する必要と個々の筋ジスの症状に合った処置を必要とすることから従来の看護記録では充分カバーできないと判断したためである。一年間取り組んでみてこの方法は、極めて筋ジス病棟の現実に即し、看護婦、医師はもちろん他の職種にも非常に理解されやすく、すぐれた方式ではないかと考えている。

経　過　表

51年 0月 1日

氏名	小〇 和〇	病型	D型	stage	③ T36年11月16日 M	小3年生 ㊥ 高
方針	治療	薬物療法		サイン	変更又は変化	
	訓練	股、膝関節拘縮の予防 呼吸筋強化		○○		
	生活指導	意志表示を明確にし集団生活への積極的な参加		○○		
	教育	・基礎学習をやる必要を認める。(小4年生位までの計算力と書き取りだけは充分にやりたい)		○○		
	看護	坐位時間の延長。行動範囲の拡大。体力増強		○○		

障害の状態				訓練内容
	起立	可	不可	呼気訓練 股膝伸展矯正
	自力歩行	可	不可	
	尖足	無	有	度
	側弯	無	有	
	その他			

日常生活の様子				合併症
	臥床→起坐 ←起坐	自力	半 全 介助	殆んど全介助。坐位保持坐位にて可能。
	礼服の着脱	自力	全 介助	・
	洗面	自力	半 介助	オーバーテーブル使用にて、坐位で可。準備要。
	排泄	自力	全 介助	移動、ズボンの着脱、用便ふき全て介助。
	食事	自力 含嗜好 介助		オーバーテーブル使用にて坐位の摂取は自力。
	入浴	自力	全 介助	仰臥位にて洗身、洗髪介助
	移動	自力 歩行 車椅子 介助		乗降介助、坐位保持難の為、抑制帯使用。

なし

(冬期→凍傷ができやすい)

月 / 項目	4	5	6	7	8	9	10	11	12	1	2	3
TEL(自宅)	0	0	0	1	0	0	0	0	1	0		
外出外泊	0	0	0	0	8/2～8/5	0	0	社会見学	0	0		
面会	0	0	0	0	1	0	1	0	1	1		
体重(kg)	22.5	21.6	21.5	21.8	22.0	22.0	22.0	22.2	23.2	23.2		
ADL			30	26.5	24		26		26	24		
CPK	210	173				108	134	404				
転倒回数												
体位変換	121	124	77	51	20	71	111	136	146			

項目	計測値
身長	153.0 cm
胸囲	64.5 cm
視力	左 1.5 右 1.5
肺活量	
知能検査	WISC IQ 74
YG性格検査	
静脈圧	
酸素分圧	

職業訓練		備考	坐位保持困難	家族状況	残3名DMP(兄1次と第→弟3名)	就学状況	小学5年まで

氏名 小○ 一

月日	時間	記事	サイン
/	10:30	(1-2) 起立訓練(15分)3名. 平行棒にて歩行訓練。起立のバランスを失いやすい。転倒はなし.	
	16:45	砂のう矯正 両膝部10kg施行.	
	17:00	起立訓練 (1-1) 起立台にもたれて起立は可能である。	
	17:15	歩行訓練 (1-2) 平行棒にて5往復. 方向転換時にバランスを失い、転倒するも、異常なし。自力歩行は不能で. 後より抱えかかえて介助にて自室へ。	
	19:30	洗面. いざり移動にて洗面所へ。ベッドに両手をついて起立は可能.	
	21:00	就寝。いざり移動が多く. 腎部より抱えかかえると. 歩行できるが.	
/	8:15	(砂のう矯正 15分間施行	
	8:30	起立訓練, 歩行訓練. (1-2). 平行棒にて訓練。5往復する自力にて5歩進むも転倒. あと坐りこみ、いざりにて移動.	

国立療養所南九州病院看護3号用紙

No1　氏名 小ヘ（○）　一

上位目標	1. 歩行期間を延長させる。 2. 日常生活を有意義に送らせる。		
月日	中位目標	下位目標	サイン
/	1-1) 起立訓練をする。	① Drの指示にて 3/day、30分ずつ行なう。 ② 疼痛の有無、部位等観察する。 ③ 無理のない様にさせる。	
	2) 歩行訓練をする。	① 規律訓練後、平行棒にてさせる。 ② 歩行状態を観察しながら号分をかけて一緒の気持になって行なう。 ③ 洗面所への移動は手すりを使い、横歩きさせ椅子にすわらせる。 ④ 家族から励ましてもらう。 ⑤ バランスを失いやすいので転倒に注意する。	
	3) 危険防止に努める。	① ヘッドサポーターの徹底 ② 廊下、身のまわりの整理整頓 ⋮	
	4) 異常の早期発見	① ADL検査を定期的に行ない、状態把握に努める。 ② ③	
	2-1) 規律ある生活をさせる。 ⋮	① ② ⋮	
	4) 学習意欲を高める。	① ②	
/	1-1) 起立訓練の徹底	① 2校時終了後 10:20～10:50 プレイルームにて起立。 ② 平行棒にて10分間歩行訓練 ③ 訓練で学習時間の妨げとならない様に時間励行を図る。 ④ いざり行為を少なくし、移動時介助を行なう。	

国立療養所南九州病院看護2号用紙（協同納）

今後検討されるべきものとしてＰＯＳ方式は注目されているが、ＰＯＳ方式の導入に際してもＰＭＤ病棟においては、この方法は生かされるべき意義があるのではないかと考えている。

ＰＭＤ患者のタイムスタディーを試みて

国立徳島療養所
豊原シズ子　長尾睦代
佐藤松子　他10病棟看護婦一同

＜はじめに＞

ＰＭＤ患者の日常生活動作は、看護婦、ＰＴ、指導員の介助を必要とする場合が多い。しかし24時間患者に接する看護婦の役割は極めて大きい。そこで私達は患者の一日の生活内容及び行動をより的確に把握する必要があると思われタイムスタディー法を試みた。

＜方　法＞

対象者は表Ｉに示す通りである。行動内容の一定していると思われる日を選び、身体的、環境的状況も考慮した。観察は起床から就寝までの時間帯とした。タイムスタディーの内容は、表１のように動作別に分類し検討した。

＜結　果＞

表１

対象者		
ベッド患者	2名	A, B
車椅子患者	2名	C, D
下肢装具患者	2名	E, F
歩行患者	1名	G

項目別分類表	
1	自由時間（雑談、読書、趣味的なもの
2	自力移動時間（移動、着脱等）
3	訓練時間
4	食事時間
5	排泄時間
6	看護援助時間（起坐、臥床、更衣介助等）
7	診療介助時間（検査、処置等）
8	授業時間
9	その他

1. 血圧、脈拍、室温、湿度などと種々の日常生活動作との間には特別な関連性はみられなかった。
2. 学校登校日における日常生活動作の時間帯を個人別に対比した。（図１）どの患者にも共通して言えることは、自由時間が一日の生活時間帯で占める比率が最も多かった。最大の患者では一日の50％を占め、最少の患者でも一日の25％を占めていたことがわかった。
3. 自由時間、訓練時間、自力移動、看護援助の時間をみると、（図２）自由時間が多いのは、移動、訓練の時間が多いか又は少ないことによる。これに反して、看護援助は症状の重くなるにつれて増加していることがわかる。特にベット患児では多くなっていることは当然である。食事や排泄の時間でも同様のことがうかがわれる。このことは、食事内容や摂取量の問題が考えられるが、えん下障害、咀嚼力の低下、運動力の問題など、肉体的諸機能の低下のためである。

図1

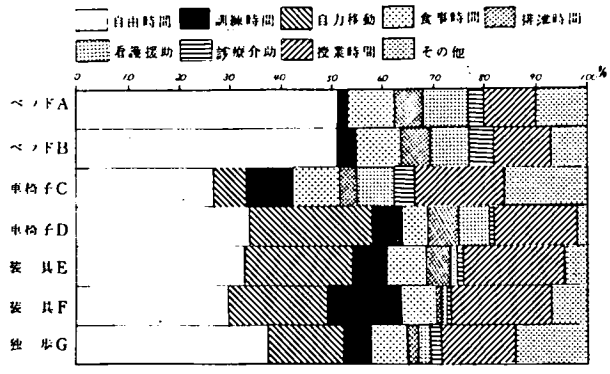
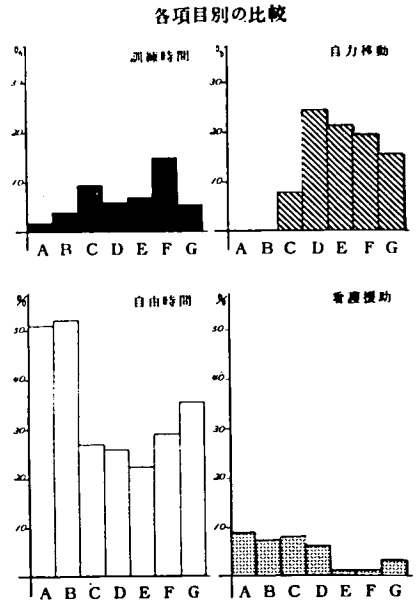


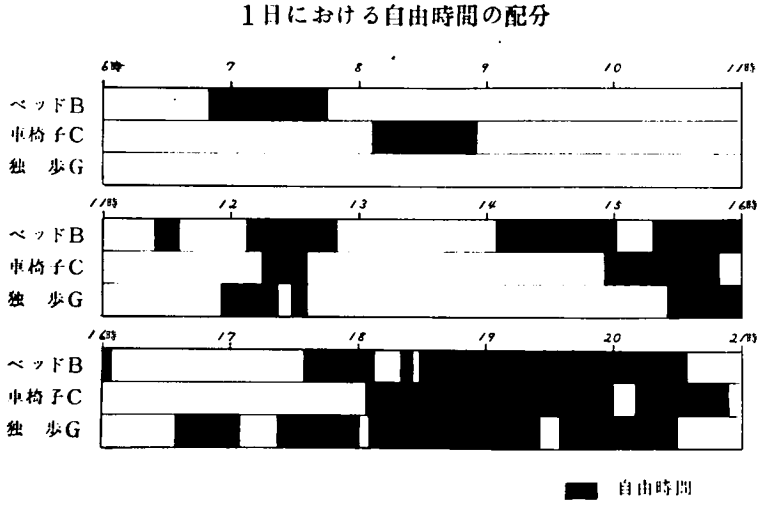
図2



4. （図3）自由時間は夜間に多くかたよっていた。このことは患者の動作が緩慢で移動も困難であり、介助者の少ない時間帯と言うことで、活動面からみると必ずしも満足した時間配分とは思えない。

5. 現実に自由時間の内容は、文芸関係、ハム交信、手芸等の趣味的なものが多く、個々の患者の個性が強く反映されていた。この様な場合、指導員の協力が得られれば、この限られた自由時間をより有効に生かすことができるだろう。

図3



入浴システムについて

国立徳島療養所

勝浦一子　福田シゲル
松尾和子　高塚繁
梶原一二三　高藤信江
豊原静子　青木喜美子
金山武代　只津光子
中西佳江　三上昭子

PMD患者における入浴に関する共同研究が、昭和51年4月より開始された。国立療養所に入院中の患者を対象とする入浴看護については、色々な問題が提起されている。研究項目としては次のとおりである。

1. 入浴設備からみた介助
2. 入浴介助の作業
3. 入浴に必要な用具
4. 入浴介助者について
5. 入浴の患者への影響
6. 入浴システム

1. 当施設は「入浴システム」について、全国の実態を知る目的で、アンケートをお願いした。その結果は施設によっても病棟単位によって、入浴介助方法が異なっていた。従って23の病棟を対象とした全体の比率を示すと、① 抱きかかえと機械の導入が12ケ病棟で、② 抱きかかえのみが11ケ病棟であった。なお、機械導入については、リフト3ケ病棟、エレベートバス6ケ病棟、ベルトコンベアー4ケ病棟が使用している。

入浴回数については、週1回が1施設、週2回が11施設、週3回が2施設となっており、殆んどが週2回を原則としている。

入浴設備に対する希望として、① 広さ、② 出入口、③ 脱着室、④ 水平移動の設備、⑤ 省力機械化などの問題があげられる。

なお、今後検討すべき問題点として考えられることは、

① 抱きかかえを望む患者に対しては、合理化に対する協力方法をとること。また、介助者が機械の習熟、安全性をはかること。
② 入浴作業の水平移動方式の検討。
③ 入浴手順の問題として、年令、障害別、男女別 *etc* を考慮した介助方法。
④ 設備と動線による問題（省力化）の検討。

以上のようなことが、アンケートから得られた問題点と考えられた。

2. 私達は入浴介助の合理的なシステム化を考えた上で、次のような実験をおこなっている。抱き

かかえ、ベルトコンベアーシステム、エレベートバスの3つの入浴方法について、介助者のエネルギー消費量を測定した。ダグラスバック法により、*RMR*を算出した。対象患者は体重のほぼ同じ患者18名を選んだ。介助の被検者は6名で、その結果は表に示すとおりである。*RMR*は、それぞれの方法による有意の差を見い出すことが出来なかった。このことから、いずれの作業方法がよいかという結論には至らなかった。しかし、作業習熟の問題があったので、今後、再実験により検討を加える予定である。

RMR

介助方法＼介助被検者	高○	古○	池○	三○	坂○	市○
抱きかかえ	2.67	3.10	2.34	2.50	3.42	2.25
エレベートバス	3.88	3.59	2.65	3.02	3.92	1.90
ベルトコンベアー	3.11	3.54	3.35	3.02	3.61	2.10

PMD患児の日常姿勢について 看護面からの検討

国立徳島療養所
石田由己　只津光子
他12病棟看護婦一同

＜はじめに＞

*PMD*患児は、躯幹や四肢の筋力低下に伴って日常生活での姿勢が問題となってくる。この姿勢は脊柱変形と関係があり、身体面での安楽を左右するばかりでなく、精神状態にも影響を及ぼす。この様なことからして、不良姿勢に対しては適正な予防、増悪防止の援助、指導が必要である。すでに当病棟入所患児についての日常の坐位姿勢の観察を行なってきたが、同時にそれらに対する2～3の看護用具の工夫をしたのでその結果を報告する。

A　日常の坐位姿勢に対する観察について

今回の調査では*PMD*患児の坐位時間は24時間のうちの48%を占めていた。即ち起立、臥位時間に比べて最も長かった。

B　姿勢に関する看護用具の試作について

① 躯幹矯正補助具を後弯及び側弯のある患児２名に使用した。坐位においては、上体が前方や側方に倒れるのを防ぎ患児に安心感を与えることができた。また脊柱変形の矯正にも役立った。

② 排便用補助台（図１）は前回のストッパーは不安定な為に横に棒を通してみた。尚介助面での多少の困難がみられるが試用中である。

③ ヘッドレスト（図２）については、前回試作のものに下記のような改良点を加え使用中である。

図１

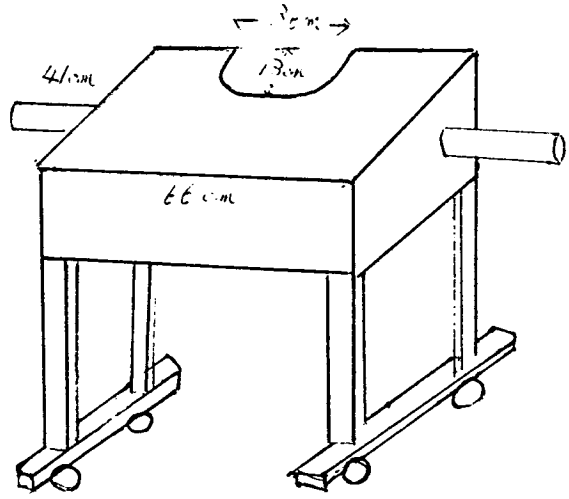
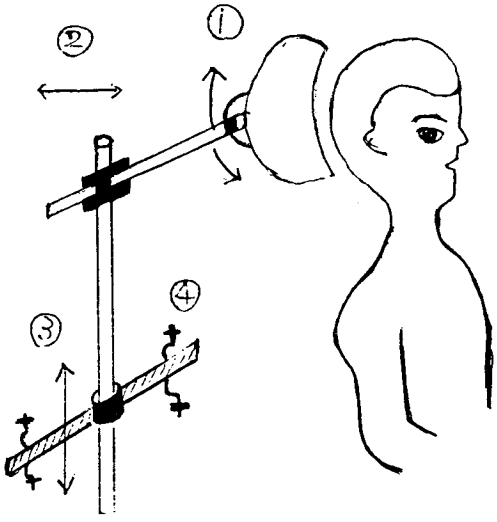


図２



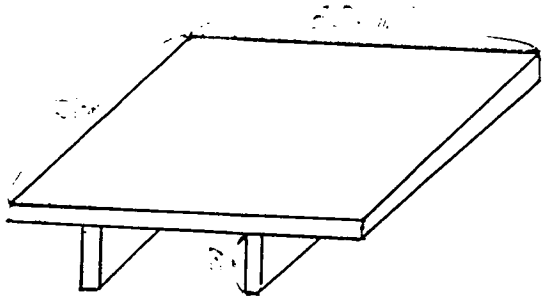
① ヘッドレスト角度調節ネジ
② ヘッドレスト前後調節ネジ
③ ヘッドレスト上下調節ネジ
④ 車椅子取付けネジ

改　良　前	改　良　点
○後部（棒の部分）が突出の為介助時に不便。	○突出をさけ、まっすぐにする。
○横幅が狭い。頭部がずれやすい。	○横幅を広く安定感をもたせる。
○現在は棒である。	○車椅子の背もたれをのばす。
○ヘッドレストの固定（車椅子に取付けている）が不充分である。	○車椅子に直接取付けてみる。（ヘッドの部分は調節式）

④ 車椅子用補助台（図３）は、食卓と胸腹部の間に間隙ができ、そのために食事摂取に不自由を来たしていた。これに対してその間隙に肘台をとりつけた。

以上*PMD*患児の日常の坐位姿勢を正しくするために上述のような看護用具の工夫を行なった。今後、更に患児の姿勢に対する観察を綿密に行ない看護面からの検討を重ねてゆきたい。

図３



筋ジストロフィー者の看護管理に関する研究

国立療養所下志津病院
村　上　純　子　　他　　13　　名

昨今、筋ジスの関係機関で成人対策がクローズアップされてきた事、当院でも高等部を卒業した患者が増えている事、更に患者サイドからの成人病棟を希望する声が高い事等を契機に、我々は成人病棟を中心とする病棟再編成の是非を検討してみた。

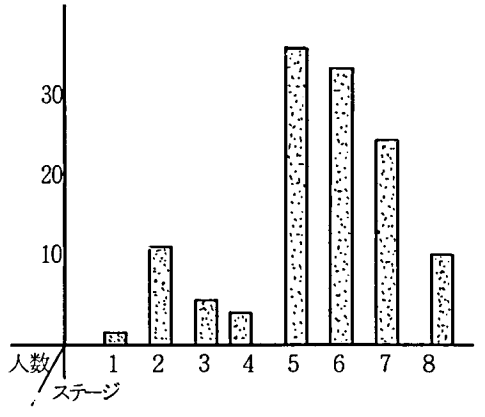
当院では39年に40床が設置され、41年に100床増床された折、中学卒業者以上と学童児とに分けて入所する形態に再編成したが、卒業生が定床に満たず、学童児も入所し始め、結局成人病棟は自然消滅した形で患者は３個病棟に混合入所しているのが現状である。

患者状況は以下の通りである。（1967年５月現在）

表１　　病　型　別

Duchenne 型	105
ウールリッチ型	2
悪性肢帯型	2
先天性筋ジストロフィー症	7
Charcot –Tooth 病	1
Werdnig－Hoffmann 病	1
myotubular myopathy	1
そ　の　他	3
計	122

表２　　障害度別



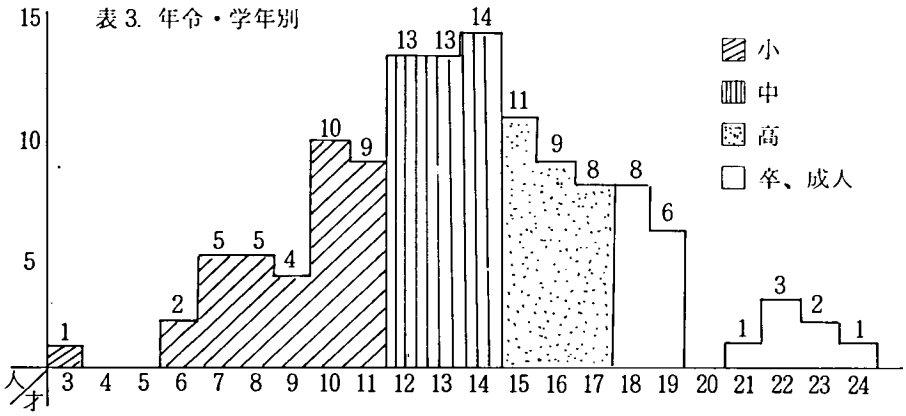


表1、2、3より明らかになった事は次の通りで、

1) *Duchenne* 型が86%と圧倒数を占めること。

2) *stage* 5－6－7度に集中していること。

3) 卒業生を含め成人は21名であること。

我々は次に、患者を中学生以上と小学生に分けて、患者自身が成人病棟をどのように希望するか又、どのような理由からかを個人面接によりアンケート調査を行なった。同時に職員にも実施した。

質問項目 「病棟を大きい人と小さい人に分けた分がいいですか——学年別の病棟あるいは成人病棟を希望しますか」に対し、下記の結果を得た。これを単純に解釈するならば、中学生以上の患

	中学生以上84名	小学生41名	計125名	職員63名
分けた方がいい	37 (59)	14 (44)	51 (54)	10 (18)
分けない方がいい	16 (25)	17 (53)	33 (35)	42 (76)
わからない	10 (16)	1 (3)	11 (11)	3 (6)
有効回答	63 (75)	32 (78)	95 (76)	55 (87)

者の大半は成人病棟を希望しており、小学生では逆に分けない方がよいと答えた者が多いが、全患者としてみるとわけた方が良いと希望していることになる。しかし、成人病棟はこうした調査結果だけを基に早急な解決を求めるのはかなり危険である。このことは、考察、検討を加えた後の以下の問題点が挙げられたことで明らかであろう。

1) 患者が成人病棟を希望するのは、設備、生活場面等で成人としての基盤が不充分な為であり、この事はそれらの保障がなされれば現在のままでも良いといえる事。

2) *Duchenne* 型が85%と圧倒数を占めることから成人病棟イコール重症病棟となることは必然であり、それによって生ずるであろうと思われる病気の進行、死、性の問題に対して患者自身どう処理するか。

3) かつてそうであったように、卒業生だけでは定床数に満たず、高等部生あるいは中学部生も入っていく可能性が大きく、結局生活にズレが生じ相方に支障をきたすこと。

4) 低学年患児の成長、発達には年長者の存在が大きな影響力があること、相互の人間関係を重視

する立場から反対とするのが患者にも職員にも多い事。

5）集中して成人対策をやっていくには職員の絶対数が不足である事。等である。

今後は、これらを課題として父兄や他施設の意見も参考にし、患者と一体となって検討していきたい。

入浴に関する研究－介助－

国立療養所刀根山病院
押方真理　八反喜久子
兼子文代

＜はじめに＞

患者の安全安楽を保持し、かつ介助者の異常負担からくる疲労、健康阻害を防止する為に、介助上の問題について検討した。その結果、介助者の理想的人数の条件と患者の障害度及びその変化に適応できる設備が必要であると言う結論に至ったので報告する。

＜方　法＞

6施設の入浴設備と介助上の問題を調査すると同時に、刀根山病院（以後T施設と略す）の設備を具体例に検討した。

＜6施設共通の問題点＞

第一に、患者の疲労、危険性について、①車椅子、更衣台や洗い台、浴槽、床の高さの差により独自移動を困難にしている。②洗髪や抱きかかえられる時の姿勢が苦痛である。③体位保持が全過程を通じて困難である。④室温、湯の温度調節が不充分である。第二に、介助者の疲労度について①抱きかかえ、中腰、腰部捻転、湯汲み動作による肩腕、腰の疲労、②高温多湿、外気との温度差による疲労。第三に患者の理学療法上及び心理面に関して、①時間的、人的、場所的制約により水中機能訓練ADL訓練を行ない難い、②サロン的場所の雰囲気、プライバシーを守りにくい等が挙げられた。

＜T施設改築時の留意点とその後の問題点＞

①浴室面積拡大、②順路を一方通行にする、③抱きかかえ回数を減らす、④換気装置設置に留意し、46年に改築したが、5年経過した現在では患者数増加、障害度進行、身体的成長発達に伴い、既に不適合な点が種々目立ち①患者の疲労、②排水、③シャワー、④抱きかかえ回数、⑤中腰姿勢⑥湯汲み動作、⑦腰部捻転動作の回数等について再検討を要している。特に今回は、抱きかかえ回数、中腰姿勢について述べるが、車椅子使用患者の独自移動を容易にし、介助者の抱きかかえを減らす為に、更衣台、浴槽面、洗い台を車椅子のシート面の高さ（約50cm）に合わせたにも拘らず、障害度の進行により、いざり可能者が減少した為、移動は、抱きかかえ中心であり、低い台の上で

臥位になった患者の清拭、更衣介助を中腰でしなければならない状態である。

＜結　論＞

T施設の経験から言える事は、独自移動坐位保持可、不可両者の為の二種類の設備、器具、例えば高さ調節可能な台や深さの異なる浴槽の設置が必要であると言う事である。この点については、各施設によって患者数、障害度、生活様式、設備は異なるが、同じ事を言えるのではないか。つまり、患者、介助者双方の望ましい姿勢の確保によって、安全安楽を保つ事ができると考える。又、設備の改善と同時に、全過程を通じて一人の患者に対して二人の介助者が付けるような条件も充足される必要がある。

＜おわりに＞

今回は、現在の設備と介助上の問題点の表出と、部分的改善策の検討にのみとどめたが介助動作の工夫を今後の検討課題にしたい。

臨床看護と地域看護について

国立療養所刀根山病院
大久保　一　枝　　岡　田　ゆう子
玉　田　葉　子　　内　出　登喜代

臨床で得た看護経験を生かし、臨床看護と地域看護の接点になり得るならばということを含めて筋ジス患者の看護を方向づけるために、前年に引き続き、今回は在宅患者をとりまく各方面の意見について調査し、臨床看護の現場では、どう体制を整えることが望ましいか考察した。

Ⅰ　在宅患者及びその家族（76名対象）の意見――どんなとき入院を希望するか――

1. 重症になったとき。
2. 合併症などで急変したとき。
3. 普通学校に拒否され、通学できないとき。
4. 介助者の病気、急用のとき。
5. 進学（高校）できないとき。
6. 家族の休養。
7. 卒業後の職業訓練のため。

Ⅱ　普通学校での拒否事情について（12校）の意見。

1. 疾患に対する知識がないので不安。
2. 訓練、介助方法がわからない。
3. 急変時、突発的変化の不安（訴訟等の風潮に対して）
4. 設備が不完全。

Ⅱ　短期入院患者の退院後の学校の受け入れ状況、家族自身の変化についての意見。

1. 学校設備が徐々に改善されつつある。
2. 学校の教師が協力的になってきた。
3. 公共施設や道路等の整備に関心をもつようになった。
4. 風邪の恐しさを知った。
5. 重症化した患者を見て不安を感じる。
6. 訓練方法や何をすべきか少し理解できた。
7. どこへもこぼせなかった愚痴を病棟看護婦に言えるようになり、気持が軽く張りが出てきた。

以上いろいろの立場からの意見を調査して要約したが、方法としては、面接法をとった。これら出された意見を総合してみると、共通の問題が表出したと考えられる。

1. 学校の受け入れ体制に関すること。
2. 患者の重症化、急変に関すること。
3. 介助に関すること。
4. 卒業後の職業選択、就業問題など。

臨床看護は、これら地域の問題にどう関りあっていくのか、何ができるか考察した。

1. 家庭でみられる間は、家族と専門病院、地域医療機関及び学校関係と密接な連絡をとりながら一般社会で生活させる。そのために、家族に看護方針や介助法等の具体的な指導をする。
2. 学校の休暇等を利用して、ディケアー、または短期間入院などで具体的医療を受けさせ、その間患者と介助者に日常生活動作や、活動について指導助言を行なう。
3. 合併症を併発したり、治療の必要が生じたときは、直ちに入院させられるよう患者も周囲も体制を整えておく。特に臨床側では、そのための緊急ベッド、看護要員を確保しておく。
4. 家族の都合による臨時入院の体制を導入する。大阪府の場合、重心や肢体不自由の施設では一時入院が受け入れられるようになった現在、筋ジスは大変な面が多くあると思うが、努力の必要があると思う。

筋ジス専門病棟の看護に従事するナース自身試行錯誤の連続ではあるが、臨床で得た知識を１人でも多くの患者に還元したいと考えている。

短期入院の受け入れについて

国立療養所刀根山病院
大久保　一　枝　　笹　田　み　や
岡　田　史　子　　押　方　真　理

＜はじめに＞

当院では開設以来、長期入院の形態をとってきたが、昭和50年９月から新しい試みとして短期入

院の受け入れを始め、約1年が経過したので、受け入れの状況及び推移について報告する。

＜目　　的＞

1. 具体的な医療の実施。
2. 日常生活の動作内容その他の観察及び指導。
3. 患児、家族、普通学校に対する啓蒙。
4. 長期療養となる前の親、患児の心がまえなど。

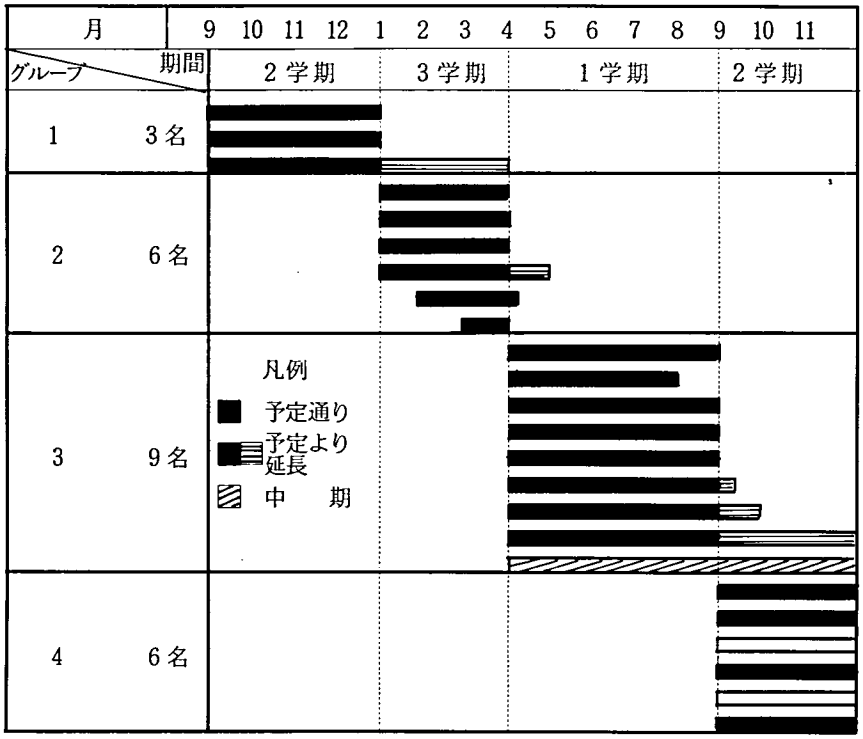
＜扱いについて＞

1. 費用は長期と同じく、児童相談所を通じて措置入院。
2. 学校関係は、転校の形式をとらず普通学校及び養護学校からの委託児童扱い。
   その関係で最低期間を1学期間とした。

＜入院期間及び状況＞

総数24名の入院を受け入れたが、その状況は次表のようになる。

短期入院期間一覧表



予定通り退院できたのは14名であり、医療上の理由で入院期間が延長したのは3名で他は、家庭の理由で延びている。

＜ADLの変化について＞

入院後は可能な限り独自で行わせることを原則として指導しているが、入院時にできないことがかなり独自でできるようになる。特に排泄、食事、衣服の着脱、洗面、はみがき等、躾そのものに

問題があるように思われ、患児の指導とともに親への指導の必要性が感じられる。

＜看護側からみた患者集団の変化について＞

50年9月1グループの場合、長期入院の患者から、よそ者であるかのような特別視の傾向があった。ひとりの新入院患者を車椅子で取り囲み、威圧感を加えるなどしておびえさせるようなことがしばしばうかがわれた。職員は、長期入院患者に、仲間意識をもって受け入れができるような働きかけや配慮もしてきたが、何回かの経験と、スポーツやクラブ活動を通して相互の接触が深まり、4グループ目の現在、殆んど特別視はみられない。かえって小さい子を見守っているような態度に変ってきている。1年かかって、相互関係がやっとうまくゆき始めた感じである。

＜今後の課題として＞

入院を患者にとって最も必要から適切な時期に行ない、こういった試みをきっかけに医療機関を有効に多くの人が利用できるようにしてゆきたい。また退院後の継続看護が大切と思う。その他最大の課題は、症状が進行して入院が必要になったときの受け入れ体制を確立することにあると思う。

自　助　具　の　工　夫

国立療養所刀根山病院
玉置公子　中村三枝子
谷　昭子　栗林真理子
大久保一枝　兼子文代

＜はじめに＞

筋ジス患者にとって自助具の持つ意義は、ＡＤＬの拡大だけでなく、患者の自立心を助長し、また精神的満足を与えるという面でも重要なものである。

そこで今回は、①車椅子上での坐位保持のためのサイド枕、②尿器の改善、③ラジオ体操作棒の考案について、具体的に工夫したので報告する。

＜サイド枕について＞

サイド枕として考案したものは3種類あり、

① 布貼で中に雑誌を入れたもの。

② レザー貼りでスポンジを入れたもの。

③ レザー貼りでフェルトを入れたものである。

試作品①は、車椅子上での坐位を安定させるため、患者と車椅子の隙間をなくすようなものとして考案したもので、高さはアームレストまでとした。しかしこれは、腰部は固定されても、股関節部から大腿部の動きが窮屈で、また布の汚染が目立つなどの欠点があった。

試作品②は、患者に当たる側はスポンジ、車椅子サイドに当たる側はベニヤ板を入れてまわりを

レザーでくるんだ。これは病状の進行に伴なう脊柱の変化に対し、その支持をするためには高さが不十分であった。

試作品③では、高さを腋窩のやや下方までとし、そこからアームレスの部分までは、車椅子を操作しやすいように考慮して斜に削った形をとり、材質は変形しないように固目のフエルトとベニヤ板を入れた。これは試作品①②より坐位保持に秀れ、また肘を乗せる部分が高くなるので、上肢運動がかなり自由になる。

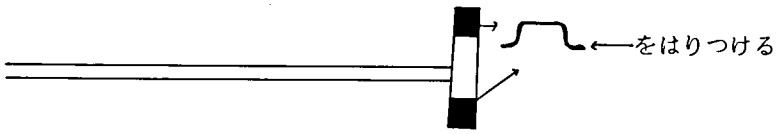
＜尿器の改善について＞

車椅子上、またはベッド上で便器を挿入した体位で排尿する際、全面的に介助を要する場合が多く、患者の精神的苦痛は大きい。そこで尿器の口に特殊な補助具を取りつけることを工夫した。その材質にはプラスチックを用い、円筒状で上面に陰茎を固定するための開閉式ふたを取りつけ、口の方はふちを作り尿の逆流がストップされる仕組みにした。これは取りはずし、水洗可能である。これを患者に使用した結果、ふちが陰茎に当り少し痛い、また尿器の位置を安定させるためには、全体的にカーブのある補助具にした方が良いなどの意見があり、さらに改善の必要がある。

＜ラジオ操作棒＞

ラジオやカセットの押しボタンは相当な筋力を必要とするため、弱い筋力でもスイッチが押せる操作棒を考案した。それは木製の棒を用い、ハンドルの手前にアンテナを立て、ハンドルが手前に逃げないようにしてから、ハンドルの下に棒をくぐらせ、ハンドルと棒によって、テコの原理を応用し、弱い筋力でスイッチが押せるようになっている。

また録音など、同時に2つのスイッチを押すためのものとして、図のようにした。



更に操作を円滑にするため、材質を軽いプラスチックや、その他折れない材質で工夫してみたい。

＜おわりに＞

今回は、自助具3点の工夫について報告したが、今後さらに広く自助具が利用されるよう考案していきたい。

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　　小　谷　和　子
芦　沢　昭　代　　森　永　しのぶ

前年度の、体位変換、更衣、患者移乗、装具着用者の立位介助に引続き、今回は、毎日欠かす事のできない排便介助について、ボディメカニクスからみた介助姿勢、介助動作について検討し工夫したので、その結果を8ミリ映画によって報告する。

1. ベッド上での排便介助。
   1）ゴム便器を使用する場合。
   2）差し込み便器を使用する場合。
2. 便器車を使用しての排便介助。
3. 便所での排便介助。
   1）装具着用者の場合。
   2）装具と車椅子併用者の場合。
   3）車椅子から腰掛便器に1人で介助する場合。
   4）車椅子から体重の重い患者を2人で腰掛便器に移す場合。

ベッド上でゴム便器または差し込み便器を挿入して介助する場合、ベッドサイドに立ったまま腰高でつり上げると、腰部に負担がかかり不安定な動作になるので、介助者がベッドに片膝を上げて患者に接近し、患者を一度側臥位にした後、便器を適切な位置に固定しその上に体位変換を利用して行うと患者も介助者も負担が軽く容易である。

便器車を使用する場合、介助者は、中腰のまま患者をベッドから抱き上げて腰部を捻転させ無理することがある。便器車の手すりをはづし、患者を手前に引き寄せてから坐位をとらせ、水平移動で便器車に移す。便器車からベッドに移すときも、介助者が患者に密接した状態でベッドに移し、両方が安定してから臥位にする。

便所で装具着用者を腰掛便器に介助する場合、介助者と患者とが向い合った状態では、患者の重心にひっぱられて無理な力がかかり不安定な介助姿勢になる。良い方法として介助者は、腰を低くして後から患者に密着した状態で膝の屈伸を利用して坐らせ、また立たせる。

装具と車椅子併用者は、患者の体重に装具の重さが加わり、1人で介助することは危険である。複数で介助し、1人は背後から患者の両脇に手をまわして持ち、1人は装具着用のほぼ膝の辺を持ち、呼吸を合せて移乗させる。

車椅子から介助者1人で体重の軽い患者を腰掛便器に移す場合、不用意に抱きかかえ、腰部を捻転させて介助しがちであるが、1度ベッドに移してズボンをずらせ、体勢を整えてから便器に坐らせる。

体重の重い患者を２人で腰掛便器に介助する場合は、車椅子の足台を立て、車椅子と便器をできるだけ密接させ、介助者は患者の両側に密着して、脇と大腿下部を持って支え、呼吸を合せてタイミングより移乗させると患者も不安や苦痛がなく、介助者の負担も少ない。

排便介助は、ベッド上でも、便所でもいづれの場合にしても介助者にかなりの負担がかかる。衣服の着脱、移乗、坐位姿勢の安定保持、安楽な方法と介助内容も多い。一人一人の患者に適した方法を考慮すると共に、介助動作に細心の注意を払い、より安全な方法を工夫しながら行うべきだと考える。

また今後の問題として、より負担の少ない方法を検討すると共に、ベッドや車椅子、トイレの構造などにも改善が必要であることを痛感している。

抑　制　帯　の　工　夫

国立療養所刀根山病院
大久保　一　枝　　兼　子　文　代
栗　林　真理子　　谷　　昭　子
玉　置　公　子

筋力低下、変形の進行に伴ない体位の固定・保持が困難になる筋ジス患者にとって、抑制帯は不可欠なものであり、体位の固定という使用目的のみならず、転倒転落の予防等、安全を守る意味でも、また変形予防矯正のためにも重要なものである。

しかし実際に患者に使用する場合には、抑制帯という名前からも受けるように、抑圧感、圧迫感などを与えがちである。そこで、それらをできる限り取り除き、その使用目的に適合するよう配慮し、考案してみた。

具体的には、車椅子上での上半身・下肢の固定、ベッド上での坐位保持、排便時の体位固定等に必要なものを工夫した。

まず車椅子上での上半身の固定の目的では、最初布製で幅10㎝のひも状のもので前胸部を支え、車椅子の後方でしばっていた。結果、胸部の一部分に圧迫が加わりすぎるという欠点があった。

次に、比較的胸部広範囲に当たる胸当てに４本のひもを縫いつけた形のものを作ったが、これも圧迫感や疼痛があった。

そこで、下志津病院考案の抑制帯を参考にしたが、安定性が悪く患者は不安感を訴えた。次に、胸当ての上下にはスポンジを入れ、まん中には何も入れないものを作った。結果は、やはりまん中がしわになり上下に縮んでしまい、またスポンジはむし暑く、湿気がこもるという欠点があった。

そこで、スポンジ部分を原綿に変え胸立て全体に入れると、圧迫感はなく使い心地もよくなった。尚、抑制帯を車椅子に固定する際には、ひもを後のハンドルに一回巻きつけてからしばると、ゆる

まなく充分固定ができる。

その他、坐位での排便時の体位安定には、便器車を使用すれば車椅子上での体位固定と同様な方法で、抑制帯を利用する事ができる。

抑制帯の車椅子への固定の方法として、原病院の「マジックテープを利用した安全ベルトの安全度について」という研究結果を参考にしたが、マジックテープの使用は何分患者の恐怖感が大きい為、上半身の抑制帯には使用せず、ひもで結ぶ方法をとっている。

次に、車椅子上での下肢固定の抑制帯としては、しわになりにくいように毛布を芯にして厚みを持たせ、患者に合わせた幅にして、車椅子サイドのフレームに固定した。この場合、抑制帯を結ぶと、結びめの部分から全体的にしわができるので、結ぶ方法をやめてマジックテープで接着した。

*Bed*上での坐位保持の方法としては坐椅子の使用などが重要となり、補助的なものとして支持枕を当てたり抑制帯を使用するのが良いと考える。個人別に抑制帯と補助枕などの併用で安楽な姿勢保持をはかっている。

おわりに、現在まで抑制帯について検討を重ねてきた結果、抑制帯としての重要なポイントは、

① 安全であること。

② 苦痛が少ないこと。

③ むれないこと。であると考える。

今後は以上の点を考慮し、抑制されているという悪いイメージをできるだけ取り除くよう考えて行きたい。

栄養学的研究

栄養学的研究

部会長
弘前大学医学部
木村　恒

本年度栄養学的研究部門では、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の3つを重点的に進めたのでテーマ別にその成果の概略を述べる。

1．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前年度より研究をはじめ、本年度はジストロフィーマウスに栄養性筋ジストロフィーの発現要因（ビタミンE欠乏）が、著しく寿命を縮めるような特異的マイナス効果のあることを明らかにした。

徳島大学（新山・大中ら）は、PMD患者の3メチルヒスチジン（3MH）尿中排泄量が健常者より高い傾向にあり、年令が進むほど排泄量が減少し、3MH排泄量とクレアチニン排泄量との間に有意な相関のあることを明らかにした。また患者の基礎代謝（BMR）とN出納を調べ、年長患者のBMRが亢進しておりカロリー必要量も高いことをつきとめた。そしてN平衡維持のための蛋白質摂取量を1.3 g／Kg／day 以上と定めた。

新山は弘前大の協力をもとに筋疾患の筋肉中のクレアチン受容体の存在を追求するため、まず活性を求めるに必要なクレアチンとクレアチニンをAmberlite　IR－120でpHを調整し両者を分離することに成功した。

弘前大学（北・木村）はPMD患者の血漿蛋白20分画を詳細に検討し、健常者に比べてAlbumin，Gc gloubulin，Macroglobulin，Transferrin，Ig-Gがそれぞれ有意に低く特に夏期に低下し、患者の防衛体力が季節的影響を受けることを認めた。

2．弘前大学（木村）はPMD施設の協力を得てPMD患者の栄養性貧血の実態を調査した結果は次のようであった。イ）15才まで 15.7％、16才以上 24.4％と年長で重症化するほど貧血が増加する。ロ）患者の血色素量、ヘマクトリット値、赤血球数の間に各々有意な相関関係を認めたので、それぞれ年令を考慮して回帰直線を示した。ハ）PMD貧血者は低体重、低蛋白栄養状態の傾向を呈していた。次に本症患者の至適体位を追求し、保健管理を充実するのに、Duchenne 型男子836例について、体重、肺活量、CPK、障害度、Hb、血清蛋白の年令別動向と平均－σ値を算出して要注意のチェックに利用する指標を提唱した。

3．国立療養所西別府病院（城戸・浅井ら）は、るい痩PMD患者に中鎖脂肪添加粉乳を食間に投与して、体重減少防止効果のあることを確かめ、同時に血清脂質への影響の少ないことも明らかにした。

国立療養所南九州病院（山口・宮田ら）は、るい痩患者のるい痩原因のうち、嗜好調査により和風献立が洋風献立より摂取量が少ないこと、間食は18時1回より15時と18時の2回の方が摂取量の低下することを見い出し、施設における給食の改善を強調した。

国立岩木療養所（山田・高柳ら）は、患者に一般病人食と小児食とを別々に与え小児食の方が栄養摂取量が増加すると推察した。

国立療養所東埼玉病院（大島・小林ら）は、肥満患者の体重減量法として主食のみ減少させ、その効果を検討中である。

弘前大学（木村）、国立岩木療養所（森山）は、本症患者に便秘する者が著しく多い（60％）のに注目し、その原因を究明するとともに、日常病院食に朝食後コップ1杯の水、昼食後牛乳 100 mℓとリンゴ¼コ、夕食後コップ1杯の水とミカン1個を与えることで便通効果がある程度期待できることを実証した。

国立徳島療養所（新居・山上ら）は、患者の給食の改善に嗜好考慮した食事を与えることにより、カロリー20％、蛋白質33％の摂取量をそれぞれ増加させた。

るい痩ＤＭＰ患児に対するＬ－ＭＣＴ投与効果の検討

国立療養所西別府病院
城戸美津子　浅井和子　三吉野産治

＜研究目的＞

筋ジス患児の体重曲線は、成長期にあたる10才～15才で平行に移行もしくは、低下する患児が多い。この体重の低下を、栄養的に防止し平均体重を維持することを目的に、７月より12月までの６ケ月間粉乳自体の脂肪を、ＭＣＴにおきかえているＬ－ＭＣＴ（中鎖脂肪添加粉乳）の投与を行なった。

＜方　　法＞

10才から17才までの、るい痩度20％以下、障害度Ⅱの６からⅡの９迄の患児10名に、１回30ｇのＭＣＴを100 ccの湯に溶き、１日２回１日量60ｇを、食間９時と15時に投与した。その後、体位の測定および、血清蛋白、蛋白分画、血清脂肪等の測定を行なった。

＜結　　果＞

投与期間中、患児の摂取エネルギー量は、平均1,450カロリー、蛋白質55ｇで、プラスマイナス200カロリーのところを上下しています。喫食率は平均65％で、投与期間中特に喫食率の低下はなかったと思われます。粉乳による、ひどい下痢もみられませんでした。体重においては、前回の投与時は１～４Kgの増加を示しましたが、今回は、増加したものは２～３名にとどまりました。しかし減少は、なかったようです。夏期の喫食率の低下による体重の減少は、くい止められたと思われます。次に、ＡＤＬは測定時期が、まちまちであり、全体をあわせて見ることは、できませんでしたが、だいたい横ばい状態、血清酵素も横ばい状態、血清脂質（総脂質、リン脂質、コレステロール、トリグリセライド）は下降して来ました。リポ蛋白、血清蛋白は、正常範囲内がほとんどで、大きな差はありませんでした。

食事指導からみた小児献立の必要性について

国立岩木療養所
山田静子　高柳恵美子
6療棟スタッフ一同

＜目　　的＞

当施設においてDMP児の食事は、疾病や年令にかかわりなく同一献立で給食されている。毎日の食事指導を通し、副食献立によって主食摂取量が左右される傾向が著るしく、摂取量の増加をはかる為に、栄養士の協力を得、子どもの嗜好を取り入れた献立を作成し、同一献立との主食摂取量を比較検討してみる。

＜対象並びに方法＞

1．対象はDtypeより（表1）の通りサンプリングした。

表1　　S50年7月現在

グループ別	年令（才）	障害度	人　数
Ⅰ	8～9	Ⅰ2	8
Ⅱ	13～14	Ⅱ7	8

2．方　　法

① 小児献立を設定。（給食の都合により、月3～4回の通算30回）

② 期間はS50年7月21日～S51年2月20日迄の7ケ月間実施

③ 三度の食事の中で昼食の主食摂取量に焦点をしぼった。

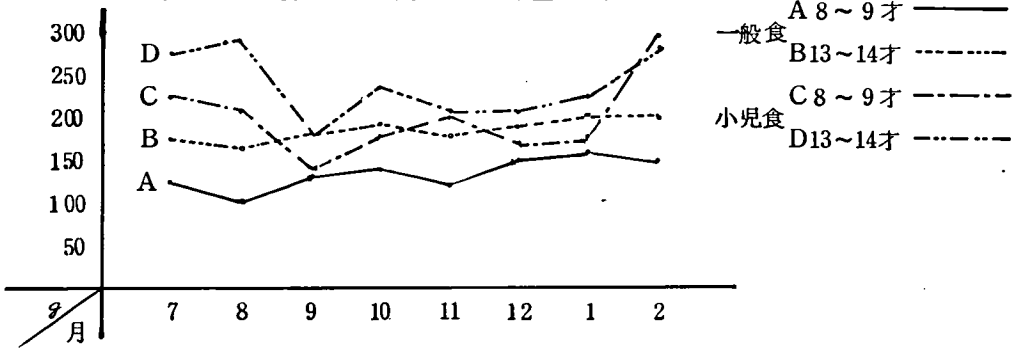
○ 1日献立の中で昼の副食に重点がおかれ、バラエティーに富んでいる。

○ 人員的によく観察できる。

④ 小児献立についてのアンケートを実施

＜結果・考察＞

表2　　一般食と小児食の主食摂取量の比較



小児食と一般食の主食摂取量の比較は（表－２）に示す通りですが、副食にボリュームがあり、摂取量が下降している面がみられる。

しかし、一般食に比べると主食摂取量は明らかに増加をみた。又、アンケートによると、小児献立については100％の希望率で、その具体的内容としては、意見を献立にとり入れてほしい（80％）、味つけ、盛りつけをもっと工夫してほしい（20％）との結果が得られた。

以上の事から、季節的な事をふまえ定期的に綿密なる嗜好調査の実施。子ども達の摂取状況を正確に把握する。食事指導を通して偏食予防対策、行事食をとり入れた調理方法、おやつの兼ね合わせなどを考え、子ども達の意向をとり入れた小児献立の必要性を感じた。

しかし、給食の現状では小児食の必要性は認められているが、実施するには時間を要するので一つの打開策として、日課より派生する食事の時間的要素をふまえ、おやつとの兼ね合わせが考えられる。今後おやつを夜に移行し、更に食事との相関関係などについて追求したい。

ジストロフィーマウスにおける筋疾患の発現、進行と栄養条件との関連

国立栄養研究所
山口迪夫　新関嗣郎　田村盈之輔
東條仁美　宮崎基嘉

＜目　　的＞

著者らは先きにリノール酸エチル添加ビタミンE欠乏飼料をモルモットに給与し筋ジストロフィーの近似所見を発現せしめたが、本研究では同様な飼料をジストロフィーマウスおよび対照マウスに給与し、その影響の差異から筋ジストロフィーに関する代謝異常と栄養学的要因との関係を明らかにすることを目的とする。

＜方　　法＞

ジストロフィーマウス（C57BL／65－dy／dy、dy区）と対照マウス（C57BL／65－＋／?、対照区）の雌雄合計31匹を用い、リノール酸エチル0.5％を添加したビタミンE欠乏飼料および同E添加飼料を給与し28時間飼育した。飼育期間中に死亡した個体を含めて屠体脂質の脂肪酸組成および蛋白質中のアミノ酸組成、特にN^{ϵ}－メチルヒスチジン含量を分析した。

＜結　　果＞

体重変化および生存日数は表1に示した。体重は全般的に若干減少の傾向を示し、dy区では初体重が小さいため終体重でも低い値を示した。飼育期間中dy区においてはE欠乏飼料で雄・雌とも全個体が死亡し、E添加飼料では雄は死亡し、雌は5匹中4匹が生存した。一方、対照区ではE欠乏の

有無に関係なく全個体が生存し、外見的に異常は認められなかった。

屠体の脂質含量は全般的にdy区の方が高い傾向を示し、特に雌のE欠乏の場合に著しかった。脂肪酸組成は表2に示すごとくdy区は対照区に比べてC 18.3 が増加し、C 20:4 およびC 22:6 など高度不飽和脂肪酸が減少する傾向を示した。また、dy区に限るとC 18:1 が雄で低く、雌で高い傾向にあった。これらの変化をC 18:3／C 18:2、およびC 20:4／C 18:3の比で示すと明らかにdy区でそれぞれ増加および減少する傾向を示した。このほか未同定ピークとして対照区の雄でU2が、dy区の雄でU5、およびU6が認められた。このように脂肪酸組成ではかなり特徴的な変化がみられたが、いずれも対照区とdy区の差、あるいは雌雄の差で観察され、E欠乏の有無による差異は顕著でなかった。

屠体アミノ酸組成は表3に示すように、dy区は対照区に比べてE欠乏の場合に全般的に低く、特に雄においてこの傾向が強かった。また、アミノ酸別ではスレオニン、セリンの減少が著しかった。さらに筋肉収縮性蛋白質の特徴的成分であるN$^{\tau}$-メチルヒスチジンの含量をヒスチジンに対する割合で比較すると全般的にdy区で低い傾向にあり、特に雄のE欠乏の場合に対照区と比べて大きな差異があった。

以上の結果、筋ジストロフィーに関連する代謝異常として高度不飽和脂肪酸含量の低下ならびに未同定ピークの存在が認められたが、これが不飽和化の代謝障害によるものか、あるいはこれら脂肪酸の分解促進によるものかについては現段階では明らかでない。また、オキシアミノ酸とN$^{\tau}$-メチルヒスチジン／ヒスチジンの低下についても今後検討を加えたい。いずれにしても栄養性筋ジストロフィーの発現要因が遺伝性筋ジストロフィーに対して特異的マイナス効果を示したことは興味ある事実であると思われる。

Table 1 BODY WEIGHT and NUMBERS OF SURVIVORS

	Control				Dystrophy			
	♂+	♂−	♀+	♀−	♂+	♂−	♀+	♀−
Final body	16	16	13	13	8	9	8	9
	± 0.7*	± 0.3	± 0.4	± 0.3	± 0.0	± 0.5	± 0.8	± 0.9
Survivors on 28th day	4/4	4/4	4/4	4/4	0/3	0/2	4/5	0/5
Mean survival day of the dead	−	−	−	−	17	4	5	17

* SEM

Table 2 FATTY ACID COMPOSITION (%)

	Control				Dystrophy			
	♂+	♂−	♀+	♀−	♂+	♂−	♀+	♀−
c14	1.0	0.6	1.3	1.0	1.3	0.9	1.5	1.3
c16	17.1	16.5	18.7	16.9	18.3	20.0	16.4	18.2
c16 : 1	7.1	5.7	7.0	6.6	7.3	6.1	8.0	5.7
c18	10.5	9.9	9.4	10.1	8.4	11.1	7.8	7.5
c18 : 1	31.5	32.2	35.2	34.6	27.4	25.6	43.8	46.6
c18 : 2	11.5	9.6	10.7	9.1	8.2	12.2	10.6	8.2
c18 : 3	1.9	1.6	1.5	1.9	3.0	3.2	2.3	1.4
c20 : 4	8.8	7.6	8.0	8.8	8.8	6.1	5.4	4.4
c22 : 6	8.1	11.6	6.6	8.1	7.6	7.4	3.4	1.9
u1	0.1	0.5	0.3	0.3	0.3	0.5	0.3	0.4
u2	2.5	3.5	0.3	0.3	0.1	0.3	0.3	0.3
u3	nd	0.2	0.1	0.1	0.1	0.4	0.1	1.6
u4	nd	0.3	0.1	0.1	0.2	0.2	nd	1.7
u5	nd	0.4	0.4	0.8	1.6	0.4	nd	0.2
u6	nd	nd	0.5	1.6	6.7	6.4	0.2	0.5

Table 3 AMINO ACID COMPOSITION (μmoles/mgN)

	Control				Dystrophy			
	♂+	♂−	♀+	♀−	♂+	♂−	♀+	♀−
Asp	3.67	3.72	3.53	3.85	3.52	3.15	3.58	3.52
Thr	2.32	2.41	2.12	2.94	2.50	1.55	2.08	1.84
Ser	3.03	3.16	2.87	3.54	3.09	2.49	3.13	2.95
Glu	4.68	5.87	5.05	5.61	5.44	4.69	5.40	5.19
Pro	3.51	3.55	2.87	3.53	3.61	2.74	3.49	3.70
Gly	8.01	8.45	7.70	7.67	8.65	6.30	8.05	8.50
Ala	4.12	3.96	4.04	4.67	4.63	3.41	3.66	4.24
Val	2.25	2.13	2.21	2.40	2.37	2.00	2.28	2.06
Met	0.82	0.75	0.76	0.81	0.80	0.65	0.77	0.72
Ile	1.60	1.50	1.60	1.74	1.64	1.33	1.27	1.49
Leu	3.43	3.15	3.33	3.62	3.64	2.91	3.23	3.27
Tyr	1.16	1.04	1.15	1.29	1.33	1.08	1.34	1.18
Phe	1.48	1.37	1.42	1.60	1.57	1.31	1.67	1.33
Lys	2.74	2.66	2.78	2.95	2.98	2.41	3.01	2.70
His	0.93	0.88	0.91	1.00	1.02	0.88	1.07	0.93
Arg	2.53	2.36	2.42	2.73	2.77	2.25	2.75	2.47
NH3	1.96	1.88	1.98	2.05	2.08	1.70	2.37	1.94
Mh1*	0.021	0.033	0.021	0.023	0.020	0.021	0.020	0.019
Mhi/His	0.023	0.038	0.023	0.023	0.020	0.024	0.019	0.020

*N^{ε}-Methylhistidine

食餌の全経過に及ぼす影響について

国立療養所下志津病院
倉島克己

幼児期、学童期、思春期等と末期症状時のそれぞれに応じた、食餌摂取量と食事内容の再検討をすると共に、各年令層の者を2名づつ、抽出し、併せて、体重の変化を考察しているところである。取敢ず、体重の推移については下記のとおりである。

但し末期症状時においては、現在まだ未定である。

体重の変化について

性別	年令	体重測定日			
		50・7月	50.10	51・7	51.10
男	7才	20.0	19.8	21.2	23.6
男	9才	18.5	20.0	20.8	21.6
女	12才	20.0	20.2	23.0	23.4
男	12才	42.0	41.5	40.8	41.0
女	18才	33.0	31.0	31.0	31.0
男	18才	31.0	35.5	30.0	29.0
男	19才	50.0	46.8	41.0	40.0
男	14才	46.2	43.6	44.2	44.8

以上の様にみて、喫食率からみて、夏休み前（帰省前）の体重と帰院してからの体重をみると、毎年増加が見られる。これは家では、自分達の好きなものばかり食べているからと思われる。病院においては嫌いなものは全く口にせず、おだてると一口くらい食べる。もう一つには、集団的に、親分的即ち、ボス的存在の者が食堂で食べていると、これは、食べたくない、まづいからと一言いっただけで小さい子供は、皆一様に残してしまうという心理的なものも大いに左右されている傾向もしばしばみられることがある。このようなところから100％喫食することはなかなか難しい。

意外にも、個室で過している子供の方が喫食率がよいという場合も見受けられる。（特に女子の場合は多い）

子供の好きな料理のみ作って出すという事も、他の患者が大勢いるところでは、なかなかそのかねあいもむづかしく、蛋白質の摂取量においては60～70％がようやくというところ。ビタミン補給の野菜、果物においては、特にマヨネーズを使ったサラダ類、生野菜類は100％の喫食を示し、煮込んだもの特に砂糖を多く使用したものは、ほとんど残すという結果がでている。

少しでも食欲の増進をはかるために、汁ものを少し多く出すと、病棟より夜尿が多く困るといわれ

仲々思うようにいかない現状である。カロリー（エネルギー）、蛋白質、脂肪、ビタミンともどの位摂られているかということも、これから出していかねばならないところである。まだ確たる立証はつかないままである。これからも長い時間をかけて、より有効なものにするようにしていきたいと思う。

PMD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　新山 喜昭

—昨年（50年度）20名のDMP患者について四季にわたり栄養摂取状態を調査し、2,000 kcalの給与のうち平均1,000 kcal程度の摂取しかしておらず非常に残食の多いことが分った。そこで今年は患者の嗜好を取り入れた献立や調理方法により摂取量がどのように変わるかを検討した。

まず国立徳島療養所に入院中の筋ジストロフィー患者80名について昭和51年の4月に嗜好調査を行なった。すなわち各患者について好きな献立および嫌いな献立をそれぞれ5品目づつ記入させた。その結果（表1）に示すようにうどん、中華そば等の麺類とカレーライスは非常に好まれる献立であり、一方酢豚、ちらしずし、茶わんむし等は嫌われていることが明らかとなった。

表1

嗜好調査

時期：S 51.4
対象者：80名

好まれた献立		嫌われた献立	
うどん	45	酢豚	32
カレーライス	44	ちらし寿司	26
中華そば	41	茶わんむし	19
コロッケ	24	シメ鯖	17
すきやき	21	刺身	17
刺身	21	ハ宝菜	16
ハンバーグステーキ	15	すきやき	14
トンカツ	9	煮魚	13
おでん	9	えびフライ	5
オムレツ	8	コロッケ	5

表2

基準食献立表

	（昭和50年度）	（昭和51年度）
一日目	みそ汁・漬物	みそ汁・漬物
	だしまき卵合セ・冷奴	肉うどん・果物
	ハンバーグステーキ・かたし	カレーライス・サラダ
二日目	みそ汁・漬物	パン食
	焼魚・粉吹芋・ソテー	やきとり・たらこ和え
	香味焼・卵とじ	フライ・花かつお和え
三日目	素麺汁・佃煮	みそ汁・佃煮
	カレーライス・サラダ	塩焼・盛合セサラダ
	煮魚・焼茄子	だしまき卵・冷奴

表3

基準食の栄養価

		50年度	51年度
熱量	Cal	1948	1944
蛋白質	g	71.0	78.0
動物性蛋白質	g	41.0	49.4
脂肪	g	58.0	57.6
カルシウム	mg	566	637
鉄	mg	12.0	25.5
ビタミンA	IU	2018	1570
ビタミン B_1	mg	0.78	0.77
ビタミン B_2	mg	1.19	1.25
ビタミンC	mg	99	76

以上の点を考慮して作成した新しい献立（51年）を（表２）に示した。この献立では患者の嗜好性を考慮し、うどんおよびパン食を多く用い、また煮魚をフライに変えるなどの調理方法等にも工夫をこらした。なお50年度および51年度の基準食（給与食）における栄養価を比較すると（表３）に示すごとく、51年度の新しい献立においては蛋白質、特に動物性蛋白質および鉄が増加したのに対しビタミンAおよびCが多少減少したが、全体としてみると大差はなかった。

また栄養摂取量を年令別にA（８名）、B（７名）、C（４名）の３群にわけて検討した。（表４）に50年度および51年度の献立を用いた際のエネルギーおよび蛋白質摂取量を示した。同様な献立で四季にわたり調査した50年度の結果によると夏期に著しい摂取量の低下がみられた。そこで最も食欲の減少する７月に嗜好を加味した食餌を給与した結果（51年度）、エネルギー摂取量は50年度食を用いた４回の調査のほぼ平均となり、蛋白質の摂取量も増加した。

表4　SEASONAL CHANGES IN ENERGY AND PROTEIN INTAKE

	1975 May		July		November		1976 January		July	
Groups	Total	Per kg	Total	Per kg	Total	Per kg	Total	Per kg	Total	Per kg
	Energy (kcal)									
A	1135	51.4	900	40.3	1119	49.5	1095	45.7	1160	48.7
B	1266	47.8	1058	38.6	1349	48.3	1254	43.7	1252	44.1
C	1177	39.6	1041	34.0	1234	42.7	1214	41.1	1116	40.4
	Protein (g)									
A	39	1.80	29	1.33	38	1.70	37	1.57	42	1.77
B	45	1.72	36	1.31	45	1.61	45	1.55	50	1.75
C	52	1.72	42	1.37	46	1.60	45	1.50	50	1.78

なおこれを50年７月の体重当りの摂取量を1,000として比較すると（表５）に示すように、エネルギー約20％、蛋白質約33％、動物性蛋白質約50％の摂取量の増加がみられた。

表5　NUTRITIONAL IMPROVEMENT BY NEWLY FORMULATED DIET

Groups	Energy	Prot.	Animal prot.	Fat	Ca	Fe	Vitamins A	B_1	B_2	C
	%									
A	121	133	156	139	264	244	142	119	173	54
B	114	134	155	134	224	227	163	121	160	65
C	119	130	143	121	136	208	92	121	114	73

以上から栄養価には大差がないにもかかわらず嗜好や調理方法を工夫することにより摂取量を増やしうることが分った。特に年令の大きい群では基礎代謝量の増大とそれに伴う日常消費熱量の増大が報告されているので、摂取量を減少させないような献立を考える必要があると思われる。

ＤＭＰ病棟における食餌の一考察

国立療養所南九州病院
山口フサ子　宮田信子　倉　昌子
吉松キヌエ　吉永京子　山下百合

＜はじめに＞

Duchenne 型のDMP患者に於いては一般にやせが多く、感染や下痢ｅｔｃで食餌摂取が減少した場合、直ちに低栄養から死の転帰をとる危険もあり、このやせの改善はDMP患者の予後にとっても大きな意味をもつといえる。我々はやせをきたす原因として、摂取量の少ないことに注目し、1. 当施設と他施設との食餌内容の比較、2. DMP児の嗜好調査、3. 食餌に対するおやつの影響の3点から検討を行なった。

＜結　果＞

全国のDMP病棟のうち協力を得た20施設の食餌内容をみると一般食が14施設、一般小児食が3施設、筋ジス食2施設、その他1施設で総カロリーは1,900～2,380 cal、脂肪40～60 g、蛋白質72～100 gで特に差はないと言える。

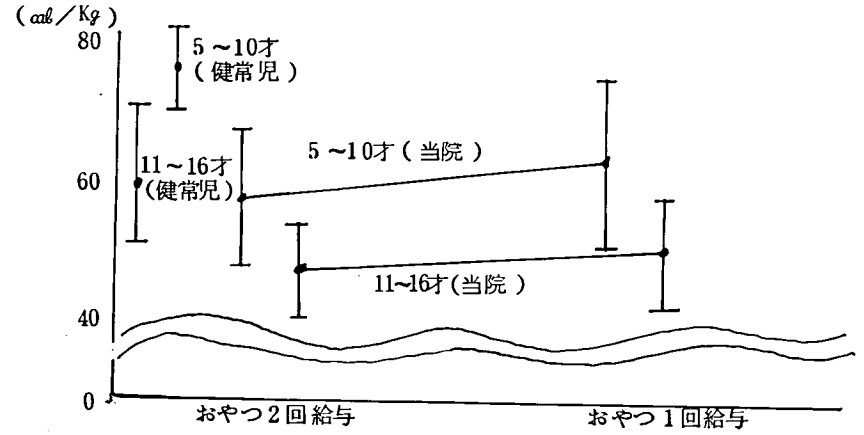
嗜好の面では残菜量をみると、多い時で80%、少ない時で10%とかなりの変動があり、嗜好の特殊なかたよりがあるのではないかと考えて、好きな献立、嫌いな献立を調べると全体的に洋風を好み和風を嫌う傾向に共進しており、特に両者に差は認められなかった。一方、食餌以外の他の因子、特に15時と18時に給与されるおやつの、食餌に対する影響をみると、当施設では、おやつが15時と18時でその間の16時半に夕食が組まれており、おやつと夕食との間隔は1時間半しかない。そこで、おやつを18時にまとめて給与すると図1の如く5～10才台、11～16才台共に18時にまとめて給与した方が1日当りの摂取カロリーが増えており、これは主として夕食の摂取量の増加による。障害度別にみると図Ⅱの如くで、ＡＤＬ上田分類の1～4度の歩行可能群で、18時にまとめておやつを給与した方が増加している。これは、行動時間が長く空腹を増長させたことが一因であると考えている。

＜考　察＞

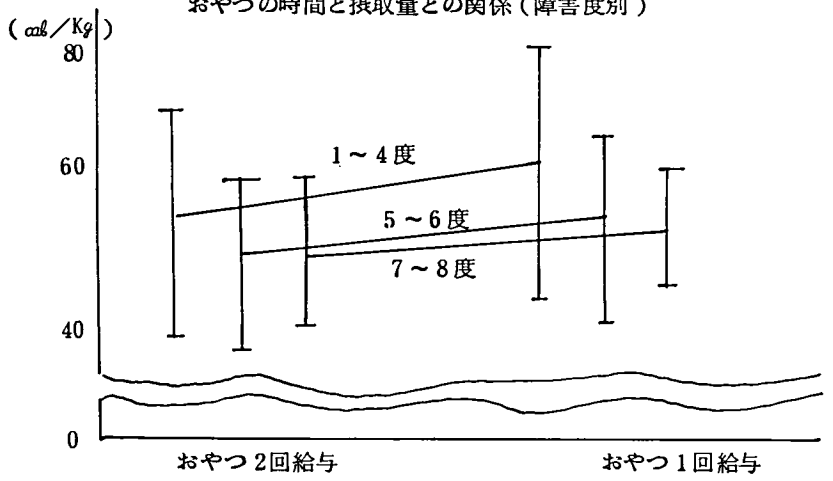
Duchenne 型DMP児の食餌摂取量が少なく、しかも、残菜量をみると日によって10～80%の変動があり、その原因は何によるのか興味のあることだが、少なくとも当院の食餌内容、DMP児の特殊な嗜好のかたよりによるものとは考えられず、他のいくつかの因子が関係しており、我々の検索

ではおやつの摂取が夕食の摂取に影響している事実を明らかにした。このことより、一般家庭に於けるおやつの給与方法を、病棟の夕食時間との関係を無視して、そのまま適応させている現行の一般的な方法は決して好ましいものとは言えず、改善の余地のあることを指摘しておきたい。

図Ⅰ　体重1Kg当り1日cal



図Ⅱ　おやつの時間と摂取量との関係(障害度別)



参考文献

小児看護学(医学書院)

昭和48年度DMP研究成果報告書

昭和49年度DMP研究成果報告書

ジストロフィーマウスの栄養と寿命に関する研究

弘前大学医学部
木村　恒　新山喜昭

PMD患者における適切な栄養摂取がその延命に関係するか否かを明らかにするため、ジストロフィーマウスを用いたん白あるいは脂肪レベルを変えた食餌を与え、摂取量、体重変化を検討するとともに生存日数を観察しようとした。またこれら栄養上の変化が筋肉のクレアチン代謝に如何に影響するかを^{14}C－クレアチンの尿中排泄、筋肉中への保留状態から明らかにしようと考えた。本年はジストロフィーマウスの入手が困難であったので、ビタミンE欠乏動物の作成、あるいは坐骨神経切除による萎縮筋について若干の予備実験を行なった。

まず筋肉クレアチン量を従来のFolin法に基づく間接的方法でなく、α－naphthol－diacetyl を用いる直接法で測定しようとし、この方法の検討を行なった。そして本法がすぐれた定量法であることを示すとともに坐骨神経切除による萎縮筋と対照正常筋についてクレアチン量を求めた。

ついで筋肉中にクレアチンが高濃度に保持されている機構の1つとして筋肉中のクレアチン受容体を想定し、その存在を確かめようとした。

まず筋肉中におけるクレアチンのsubcellular distribution を検討したところ、105,000 g 上清に多く存在することが明らかとなった。そこでこの上清と標識クレアチンをincubateしたのち、ゲル漏過法を用いクレアチン受容体の存在を検討したが、現在のところ特異的な受容体の存在は認められていない。

一方、標識クレアチンを注射し、萎縮筋のクレアチン代謝を検討するに際し、筋肉及び尿中クレアチン、クレアチニンの比活性を求める必要がある。このためにイオン交換樹脂を用いクレアチン及びクレアチニンを分離する方法を検討した。すなわちクレアチン、クレアチニン混合物（例えば尿）をpH 1.5に調整し、これをAmberlite IR－120に通したのちpH4.45のクエン酸buffer 60 mlを流すとクレアチニンが流出することが分り（回収率100％）、本法によって両者の分離が可能であることを明らかにした。

現在ビタミンE欠乏ネズミを作成中であり、筋萎縮の各段階におけるクレアチン代謝を検討すると共にその寿命を観察したい。

筋ジストロフィー患者の3メチルヒスチジン（3MH）代謝に関する研究

徳島大学医学部
新山喜昭　大中政治
岡田和子　坂本貞一

国立徳島療養所に入院中の患者19名（A群8名、12才、B群7名、15才2ケ月およびC群4名、22才3ケ月、1976年7月現在）につき1976年7月および1977年2月の2回、夫々3日間蓄採尿を行ない尿中3MH量を測定した。このうちあとの実験結果はまだでていないが、7月のデーターを前年度行なった2回のそれとともに表示した。（表1）

体重1Kg当りの3MH排泄量は各年令群ともに従来報告されているよりも高い傾向にあり、本疾患における筋蛋白分解亢進を推察せしめた。なお同一年令層においても実験時期によりかなりの変動がみられた。

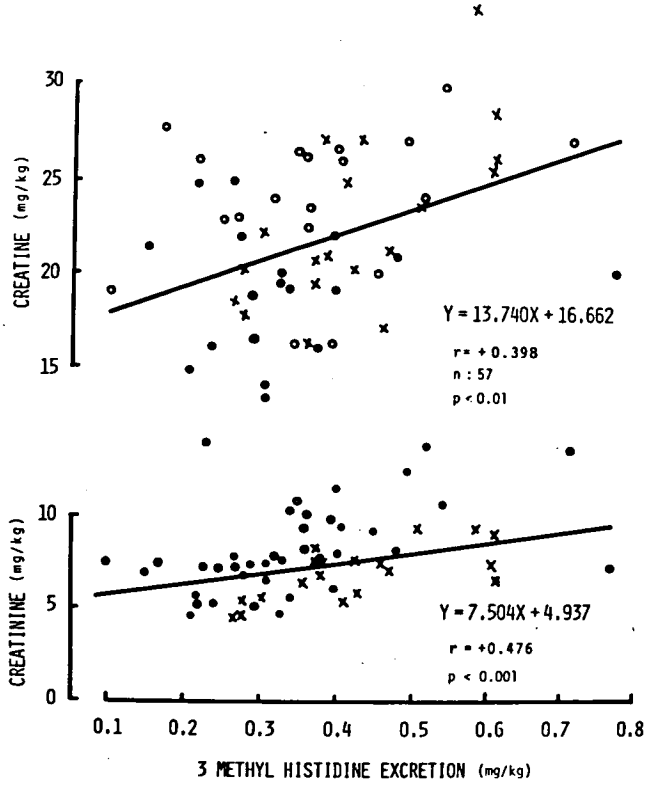
また年令が進むほど3MH排泄量は減少しており、これは一般健康人でみられる所見と同傾向であった。

なおクレアチンおよびクレアチニンと3MHの相関をみると図1に示したような関係があり、筋肉量の指標と考えられるクレアチニン排泄量と3MHの間には高度の相関がみられた。

表1　URINARY OUTPUT OF CREATINE, CREATININE AND 3-METHYL HISTIDINE

Group	Body wt	Total daily excretion (mg)				Coefficient (mg/kg)			
		Creatine	Creatinine	Total creatinine	3-MH	Creatine	Creatinine	Total creatinine	3-MH
A	22.6	380	167	547	7.33	17.12	7.41	24.53	0.33
	24.3	535	272	806	11.01	22.57	11.33	33.89	0.46
	24.0	484	180	664	10.53	20.55	7.55	28.10	0.45
B	27.4	533	174	707	10.62	19.48	6.37	25.85	0.32
	28.8	711	260	970	9.55	24.90	9.06	33.96	0.34
	28.1	671	199	870	12.21	23.65	7.01	30.66	0.43
C	30.4	640	177	817	7.01	20.53	5.76	26.28	0.24
	29.8	756	210	966	6.99	25.27	6.94	32.21	0.24
	28.2	714	167	882	10.60	25.42	5.86	33.16	0.38

図1



DMP患者のN出納と蛋白栄養状態 — その follow up study

徳島大学医学部

新山喜昭　大中政治　岡田和子

坂本貞一　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昨年に引き続き同一PMD患者において栄養調査を行ない、必要エネルギー量および窒素の零出納維持のためにはどれ程の蛋白質を摂取すべきかを明らかにするとともに病状と代謝の関係についても検討しようと試みた。

昭和50年7月を第1回とし、以後51年1月、7月の計3回にわたり、重篤度の異なるDMP患者19名、(A・B・C群夫々8・7・4名、昭和51年7月現在平均年令夫々12才・15才2ケ月・22才3ケ月)について栄養調査、N出納、基礎代謝量(BMR)を繰り返し調査した。さらに今後3～4年に

わたり同様実験を行なう予定である。

対象患者の病状は年令の進むほど重篤であり、A・B両群はこの1年間僅かながら体重増加を示しているが、C群は逆に減少していた。

以上のような状態における患者のエネルギー摂取量は夏期にやや減じる傾向にあるが、大約1100～1300 kcal／day であった。体重1Kg当りではA群45 kcal、B群42 kcal、C群39 kcalで、同年令のエネルギー所要量に対する比は夫々75%・86%・95%であった。一方BMRは（表1）に示すように3回の調査の平均値でみると体重1Kg当り夫々 33.8 kcal・30.7 kcal・30.6 kcalで同年令の基準値と比較すると夫々94%・112%および125%であった。このように身体活動度の低下している年長患者（C群）が比較的多量のエネルギー摂取を行なっている理由の1つはBMRの亢進に起因していることが明らかとなった。

表1 BASAL METABOLIC RATE AND ENERGY INTAKE OF PMD PATIENTS

Groups	Body weight	Measured BMR		Standard BMR	%	Intake energy		Energy allowance	
		kcal/day	kcal/kg	kcal/kg		kcal/day	kcal/kg	kcal/kg	
A	23.6	784±115	33.8±6.9	36.0	94	1052±202	44.9±7.8	60.2	75
B	28.1	852± 96	30.7±3.9	27.3	112	1188±254	42.1±5.8	49.1	86
C	29.5	888±110	30.6±3.5	24.5	125	1124±195	38.5±5.5	40.6	95

たん白摂取量は平均40～50 g／dayであり、N出納（Y）と摂取N量（X）の間にほ有意の相関があり（$p < 0.01$）、その回帰直線 $Y = 0.442X - 87.38$ から零出納維持のためのN摂取は約 200 mg N／Kg／day（たん白にして約 1.3 g／Kg／day）と算出された。なお実測BMRから不可避Nを算出し、各患者のたん白質所要量を仮に定め、これと夫々の摂取量を比較すると（表2）に示すようにBおよびC群ではほぼ所要量を満たしているが、A群では摂取量の不足が見られた。

以上の調査結果から患者のエネルギー所要量設定に当っては、亢進しているBMR、発育（A・B両群）、歩行装具着用による消費エネルギーの増大等を考慮しながら、一方ではこの疾患でしばしばみられる肥満防止に留意すべきことを明らかにした。またN平衡維持のためには少くとも蛋白質1.3 g／Kg／day程度を摂取する必要があることが分った。

表2　Tentative protein allowance based on obligatory N losses

Groups	Age	Body weight	BMR	Protein allowance Protein	Protein	Protein intake	%
		kg	Cal/d	g/kg	g/d	g/d	
A-1	10. 7	28	741	1.41	40	37	93
2	10. 8	26	726	1.52	39	35	90
3	11. 0	24	725	1.60	38	43	113
4	11. 6	23	925	2.04	47	39	83
5	12. 4	28	888	1.64	46	28	61
6	11. 8	18	691	2.10	39	35	90
7	12. 0	20	922	2.36	47	32	68
8	12. 5	23	658	1.66	38	41	108
	11. 6	24	785	1.80	42	36	88
B-1	13. 7	32	816	1.37	44	50	114
2	14. 2	29	996	1.72	50	52	104
3	15. 0	32	899	1.34	43	48	112
4	14. 0	24	845	1.86	44	40	91
5	14. 6	24	733	1.64	40	33	83
6	15. 5	31	878	1.40	43	50	116
7	16. 2	24	800	1.48	36	31	86
	14. 8	28	852	1.55	43	43	101
C-1	20. 1	31	888	1.39	43	47	109
2	21. 3	25	815	1.59	40	43	108
3	22. 4	25	812	1.60	40	35	88
4	23. 5	37	1038	1.37	51	57	112
	21. 9	30	888	1.49	44	46	104

肥満児・るいそう児を適正体重にするための栄養量

国立療養所東埼玉病院
大島久夫　小林　繁
小林由美子　岡　茂

筋ジス患児108名の内、デシャンヌ型は88名おります。患児達のなかにも、やせている子、肥っている子がいますので、ローレス指数を使い調べてみた所、肥満児8名、るいそう児3名がおりました。なお肥痩の判定基準は本症児の平均値から、上位20～30%以下を肥満、下位20～30%以下をるいそうとし、肥満児、るいそう児とでは、食事量にどの位いの違いがあるかを調査しました。

肥満児、るいそう児の間に普通児を入れ、3名づつ3日間を2回行ない、平均した結果副食よりも主食の方に摂取量の違いが認められました。（表1）

肥満児を適正体重にするために、7名を選び期間は30日間とし、2名については毎食、主食量を100g減らし、副食、おやつ等については、他の患児と同じ量を食べさせました。結果としては表2のようになり、主食量を減らしたA、Bの患児については、体重の増加量は少なく、Fについては減少しました。

症例数も少なく、期間も短いために延命の効果までいきませんでしたが、今後も肥満児のようすを

みながら、医師とも相談し、主食量を調節していきたいと思います。

るいそう児については、副食量は同じ位い食べているので、主食量の少ないだけのエネルギーは、どこかで取らなくてはならないが、摂取量を多くすることはむづかしく、食事の内容やおやつなど患児達の心理的栄養を考えて、もう一度検討していきたいと思います。

表1　　1日平均摂取主食および副食量

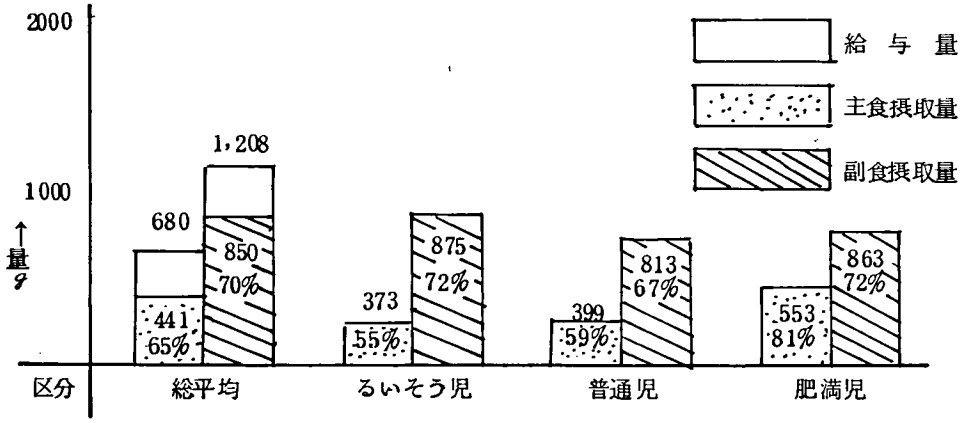
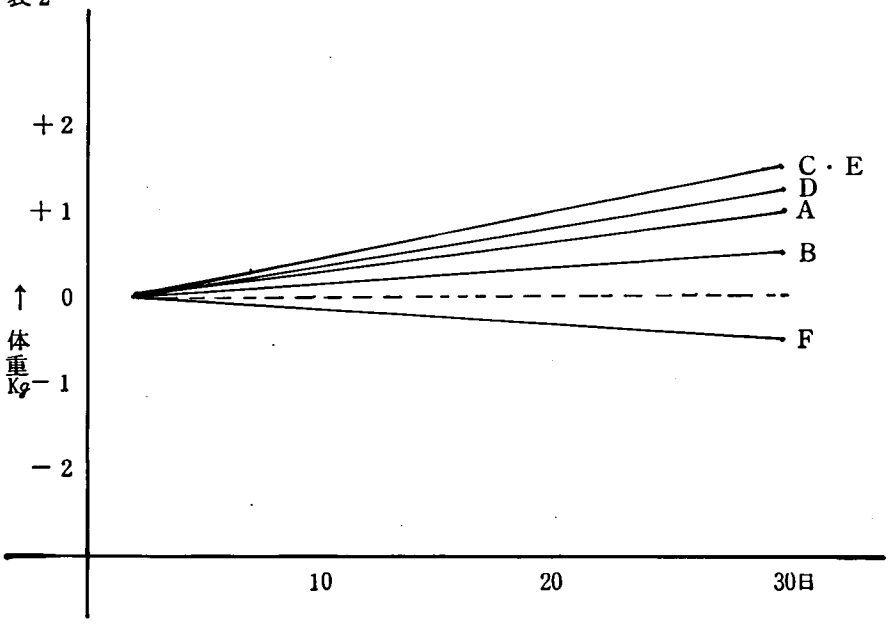


表2



ＰＭＤ患者の血清蛋白分画に関する研究

弘前大学医学部
北　　武　木村　　恒

進行性筋ジストロフィー（以下PMDと略）は、筋力低下、筋萎縮を主徴とする遺伝性筋疾患であるとされているが、その本態は尚不明で、その主な死因は心不全或いは呼吸器系の感染症であると報告され、筋変性、感染と直接的に関連する各酵素の変動状態についての報告に比し、全身的変化を表現する血漿蛋白分画の変動についての報告は少ないようである。それで私達はPMDの血清蛋白分画変動を定量法により検討している。50年度は血漿蛋白12分画の変動について報告したが今回は更にPMD血漿蛋白20分画の変動を健常者との比較、季節的変化等について検討したので報告する。

＜材料および方法＞

対象血清は国立岩木療養所に入所しているPMD男子15才～39才の25名より得た。そのタイプは、肢体型１名、顔面肩甲上腕型１名、distal myopathy １名の他はすべてDuchenne型である。対照は青森県血液センターにて採血した健康人（16～40才）の血清を使用した。各蛋白分画測定は、Single radial immunodiffusionで測定した。

＜成　　績＞

1．PMDの血清蛋白分画

PMD15～39才の25名と健康成人16～40才の84名と比較した結果、Albumin，Gc globulin，α_2Macroglobulin，Transferrin，Ig-G は健康成人に比し有意に低く、β_1Eglobulin は有意に高い成績を得た。これらのうち、栄養条件と関連性の深い血清総蛋白量およびAlbumin 量はPMD血清総蛋白量 6.62 ± 0.731 mg／dl、Albumin 量 3916 ± 537 mg／dl、健康成人血清総蛋白量 7.68 ± 0.528 mg／dl、Albumin 量 4555 ± 349 mg／dlであり、PMDは何れもあきらかに低値を示した。しかし、これらの分画中、protease inhibitor活性をもつ分画、および急性相反応性蛋白分画量は健康成人略同値であり他の分画に比し、相対的な増加傾向がみられた。

2．PMDの季節的変動

PMD15才～18才の13例について、夏期と冬期の血清蛋白分画を測定した成績は表１の如くpre-albumin，Albumin，Gc globulin，AntithrombinⅢ，inter α-trypsin inhibitor，β_1-Aglobulin，Ig-Gは夏期に有意に低く、その他の、β_1E globulin を除くすべての分画は夏期に低値の傾向を示した。これらの総蛋白量、各分画の夏期における著明な低下現象は、対照健康高校生50名の夏期、冬期の測定成績においては認められなかった。

以上の結果より、PMDの血清蛋白分画変動は、正常人とはかなり様相を異にし、特に季節的変動が著明な現象は、環境温度の変化の関与とPMDの動的平衡性の失調等が考慮され得るが、尚、その本態は不明であり、今後の詳細な検討が必要と考えられる。

ＰＭＤ患者の至適体位に関する研究、（障害度の判定標準についての検討成績

弘前大学医学部
木　村　　恒
（協力施設）
八　雲　岩　木　西多賀　下志津
宇多野　東埼玉　松　江　　原
徳　島　西別府

進行性筋ジストロフィー患者（以下PMDと略）の至適体位を推定するのに、障害度、肺機能、血清ＣＰＫ活性値等と肥痩度の関係から検討したところ年令別平均体位の＋10％～20％の間にあると考えられた。

今回はＰＭＤ施設の協力を得て過去５ケ年間の経時的臨床検査成績を統計処理して、医療関係者が本症患者の生活指導、健康管理、機能訓練などをおこなうのに必要な簡単で実用的病状把握の指標について検討を試みたのでその結果を報告する。

＜方　　法＞

1．対象者はＰＭＤ施設のうち昭和40年初期に開設された10施設に長期間（５年以上）入院しているDuchenne型、男子、延836例である。

2．測定項目は、体重、肺活量、血清クレアチン・ホスホキナーゼ活性値、障害度、血色素量、血清総蛋白量である。昭和46年から昭和50年に各施設で測定された資料を使用し、季節差の影響を少なくする意味で１例ごとに各検査項目を春、夏、秋、冬を算術平均してから統計処理をした。

＜結果と考察＞

1．年令別動向をみると体重では、13才の平均31 Kgで発育が停止し、変異係数は６才から11才にかけて著しく増加する。これはこの時期に肥満やるい痩が急増することを示唆していると考える。肺活量は15才が最高でその後むしろ低下しているが変異係数は増加が認められた。ＣＰＫ活性値は10才頃までに著しい低下がみられ、11才から15才にかけてはゆるやかな低下、16才以降の変動はわずかであった。変異係数は若年層（10才頃まで）の方が大であった。障害度は10～11才に急激に進行し11～12才で大半が歩行不能に陥り、その後の進行は緩慢である。変異係数は若年の方が大きく、５～６才頃からの早期治療管理が重要であることを物語っていると考える。血色素量は10才までは低く、11才から15才にかけて明らかに増加し、16才以降一定となり、ＣＰＫ活性値の動向と逆の変化がみられた。貧血者は全体の　20.8％と高率であった。血清総蛋白量には明らかな変化は認められなかった。これらの成績からＤ型患者の病状は確実に進行しているが、詳細に検討すると、ある時期に著しく個人差が大となる。このことから治療食や合併症の予防など患者の健康管理のあり方を再検討する必要を痛感する。

2．障害度の最も進行する季節は冬であり次いで夏であった。これは冬と夏休みの患者の一時帰宅や

温湿度変化に対する適応能力が障害度の進行にしたがって低下することに起因するものと考える。

3. Duchenne型、男子836例について、10才以下、11才～15才、16才以上の臨床検査成績を、各々平均値と平均値－αの値としてTable 1、に示した。この各検査の平均値－σの値が日常、患者の健康管理のための簡単なチェックの指標として利用できると考える。他のタイプについても例数を増やして検討する予定である。

Table1 physiological examination

age	－10 case	m	m－σ	11 － 15 case	m	m－σ	16 － case	m	m－σ
weight(Kg)	258	23.8	17.4	573	30.0	21.8	268	31.9	23.6
vital capacity(mℓ)	211	1120	780	464	1286	804	176	1229	696
CPK(u/mℓ)	211	729	256	514	349	133	273	214	108
stage(10)	246	4.2	6.1	563	6.3	7.7	149	7.0	8.9
hemoplobin(g/dl)	154	12.3	11.5	293	13.0	11.8	159	14.0	12.9
serum protein(g/dl)	146	6.7	6.2	341	6.8	6.4	190	7.0	6.6

(Duchenne males 836 case)

ＰＭＤ患者の便秘の発生頻度と食餌療法の試み

弘前大学医学部
木村　恒　森山武雄

昭和49年度に全国の在宅患者1,000名の生活実態調査をした際、便秘するPMD患者が全体の30%もいることが明らかとなった。

本症患者のように日常の食事摂取量の少ない上に、便秘による食欲の低下は、患者の栄養状態に悪影響を及ぼすであろうことは必至と考えられる。

今回はPMD施設における本症患者の便秘の実態を把握するために、国立岩木療養所に入所している患者を対象とし便秘の発生頻度とその起源を調べるとともに、便秘する患者の食事改善をも検討したので報告する。

＜方　法＞

1. 対象者は国立岩木療養所に入所しているPMD患者51名である。（D型33例（64.7%）、LG 6例（11.8%）、FSH 1例（2.0%）、不明5例（9.8%）、その他6例（11.8%））
2. 対象者全員に対して便通の状態に関する19項目の調査をした。
3. 便秘改善食の被験者は、MgO 投与をしているD型男子10～11才の3名と便通の不規則なD型男

子10～11才の3名、計6名である。

4. 被験者6名の一週間の便通状態を観察した後、MgO の投与を中止し、日常病院食の他に朝食後コップ1杯の水、昼食後牛乳100 mlとりんご1/4コ、夕食後コップ1杯の水とミカン1コ（各々1人当り）を1週間連続投与して、改善食前の便通状態と比較検討した。

＜結果と考察＞

1. 入院PMD患者の便秘の発生頻度は、表1に示したように、MgO 投与者 37.3％と便不規則者 23.5％合計 60.8％と著しく高率であった。在宅PMD患者の便秘の発生頻度に比べて入院PMD患者の便秘が明らかに多いのは、重症化したD型患者の割合が高く、消化機能の異常を起し易いことと、病院で朝トイレをゆっくり使用できなくて習慣性の便秘になることなどが原因していると考えられる。

2. PMD患者の便秘の状態は、排便が不規則で便がでにくく、腹部膨満感がある。便は必ずしも固くなくて、やわらかい正常の方が多い。また便秘する患者で 47.1 ％に時々下痢がみられることから本症患者の消化機能の低下が推定される。重症患者に交替性便通異常のあることが注目された。

3. 便秘と年令の関係を調べたところ、D型患者の最も障害度の進行する 9～12才の年代が 100 ％の発生頻度であった。また便秘傾向者のうち3人に1人は入院してから便秘がちとなっている。したがって便通対策として食事の配慮、排便訓練、適切なトイレの増設が必要であると考える。

4. MgO を投与している比較的軽い便秘では薬剤の代りに、水、牛乳、果物、野菜等を少し多めに与えるだけで、十分効果のあることがわかった。勿論頑固な便秘で下剤や摘便の助けを必要とするものも少なくないが、安易な薬剤の投与は慎むべきであろう。

以上の結果からPMD患者の病人食は、便通効果を考慮した献立にするのがより望ましいと考える。

表1　PMD患者の便秘の状態

調査項目	例数	％
Mgo 投与者 ）便秘	19／51	（37.3％）
便不規則 ）	12／51	（23.5％）
排便が不規則	24／31	（77.4％）*
便が出にくい	6／31	（19.4％）
便が固い	4／31	（12.9％）
便がやわらかい	5／31	（16.1％）
腹部膨満感	9／31	（29.0％）
排便時の痛み	3／31	（9.7％）
交替性便通異常	3／31	（9.7％）
便意を抑制	20／31	（64.5％）*
トイレをゆっくり使用することができない	21／31	（67.7％）*

ＰＭＤ患者の栄養性貧血に関する研究

弘前大学医学部
木　村　　恒
（協力施設）
八　雲　岩　木　西多賀　埼　玉
下志津　宇多野　松　江　徳　島
西別府

さきに進行性筋ジストロフィー患者（以下PMDと略）の栄養状態を調べて、日常の摂取栄養量が著しく少なく平均的に低蛋白栄養状態を呈していることを報告した。一方在宅PMD患者の実態調査で、たちくらみなど貧血症状を示す患者が25％程度いることも明らかとなった。

そこで今回は、本症患者の健康管理上、栄養性貧血の実態を知る必要を認め、Duchenne型（以下D型と略）男子について血液水準と貧血の発生頻度を調べ、その成績を検討した結果を報告する。

＜方　　法＞

1. 対象者は全国PMD施設のうち歴史の古い10の施設を選び、5年以上長期療養しているD型男子PMD患者217名である。
2. 測定項目は体重、赤血球数、血色素量、ヘマトクリット値、血清総蛋白量、血清ＣＰＫ活性値、肺活量、障害度をそれぞれ昭和51年4月・5月・6月の3回測定して、その平均値を資料とした。

＜結果と考察＞

1. PMD患者の血色素量や血清蛋白量などの血液水準はやや低いけれども異常性は認められなかった。
2. 血色素量の年令別動向を観察すると、10才頃まで低値であるが11才から15才にかけて著しい増加がみられ、16才以上はゆるやかな増加で成人値に至る。したがって本症患者においても貧血の判定は年令を考慮する必要があると考える。
3. WHO、Scientific Group on Nutritional Anaemias の血色素量による貧血判定基準を適用すると、本症患者では14才以下（12g／dl）で15／74（20.4％）、15才以上（13g／dl）31／145（21.4％）といずれも高率な貧血発生頻度であった。なおPMDの血色素量を年令別動向を考慮して、平均値－αにより判定したところ11才～15才（11.8g／dl）14／89（15.7％）、16才～（12.9g／dl）31／127（24.4％）と思春期以降、重症化するにしたがって貧血が増える傾向がみられた。
4. PMD患者の血色素量（Ｘ）とヘマトクリット値（Ｙ）との間には、10才～15才で$r=0.697$の有意な相関関係があり、$Y=1.754X+17.333$ なる回帰直線が得られた。16才以上でも同様に．$r=0.713$で$Y=1.698X+19.214$ の関係にあった。また、血色素量（Ｘ）と赤血球数（Ｙ）の間にも、11才～15才で$r=0.690$、$Y=22.40X+127.28$、16才以上で$r=0.722$、$Y=20.47X+165.42$ なる関係が成立した。

5. PMD貧血者は低体重（11才～15才　21.8 Kg以下、16才以上　23.6 Kg以下）者が多く、しかも低血清蛋白量（11才～15才6.4 g／dl以下、16才以上6.6 g／dl以下）の傾向を呈していた。このことは摂取量の少ないこととも関係があるように思われる。

6. PMD患者のうち貧血者の形態学的血液像を平均赤血球容積（MCV＝ヘマトクリット値×10／赤血球数）、平均赤血球血色素量（MCH＝血色素量×10／赤血球数）、平均赤血球血色素濃度（MCHC＝血色素量×100／ヘマトクリット値）の各々計算値から推定すると正球性貧血で赤血球の早期崩壊の傾向があるのではないかと考えられる。今後この点を明らかにするために詳細な血液学的検査をして攻究する所存である。

生化学的ならびに基礎研究

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

昭和５１年度の研究計画は、前年度の成果に基いて、つぎの５項目に大別して実施された。

1）染色体分析による応用研究

2）筋の発生分化過程に対応した筋・神経細胞の形態と機能の変化についての対比研究

3）筋の発生分化過程に対応した筋組織の酵素異常の解明

4）本症におけるホルモン分泌動態の究明

5）筋の膜成分の質的変化の生化学的究明（構造蛋白を含む）

1）染色体分析による応用研究

Ｇバンド法で、ＰＭＤ、その他の症例で、現在までに明確な数的異常および構造的異常を見だすに至らなかったが、脳性麻痺１例に№１６の異常を見だした。（刀根山）

ドゥシァンヌ型ＰＭＤの患児において、正常に比し、クロマチド切断を中心に異常出現の頻度の上昇がみられた。（松江）

いずれも、今後、ひきつづき多数例について検索をつづける必要がある。

2）筋の発生分化過程に対応した筋・神経細胞の形態と機能の変化についての対比研究

正常成熟マウスおよび筋ジストロフィー発症マウス再生筋芽細胞の *in vitro* の培養条件について、さらに吟味を加え、細胞収量を増加させることに成功した。この実験系が、今後、病因論的研究にも役立ち得ることが期待される。(刀根山)　なお西多賀においても細胞株の確立への努力がなされた。

一方、本症の発症における筋外因子の役割についての究明もすすめられて、神経筋接合部の走査型電顕による観察やα運動神経細胞の分離・培養（下志津）や脊髄・筋混合培養による筋芽細胞の形態的な分化過程の解析（刀根山）が進められた。神経原説や筋原説の関連からも、きわめて重要な研究のアプローチであると考えられる。

3）筋の発生分化過程に対応した筋組織の酵素異常の解明

ジストロフィー筋における筋特異的酵素の合成・分解速度を明らかにする目的で、各酵素のそれぞれの型に対応する抗体の作製・精製が試みられ、またグリコゲンホスホリラーゼの組織化学的染色法の改良がなされた。(弘前大学)　なおクレアチンキナーゼのアイソザイムパターンで、ドゥシァンヌ型ＰＭＤの筋にＭＭ型の他にＭＢ型が出現する知見は、マッカードル病や強直性筋ジストロフィーにもみとめられた。ドゥシァンヌ型筋ジストロフィーで活性が高いといわれるＧ６ＰＤＨは筋強直性ジストロフィーでは正常であることが見だされた。（弘前大学）兵庫中央においても、疾病の経過に対応した血清クレアチンキナーゼのＭＢ型の出現の意義が検討された。

また、ミオシンＡＴＰ*ase*活性についての組織化学的検索から、ＰＭＤでは、この酵素活性が消失、低下は、一次的な要因によるものではなく、二次的に、筋線維の崩壊とともに漸次、活性低下がみられるものと考えられた。（徳島大学）

4）本症におけるホルモン分泌動態の究明

ドゥシャンヌ型ＰＭＤ患児について、デキサメサゾン抑制、ＡＣＴＨ負荷テスト、メチラポンテストを試み、血中コーチゾールをラジオイムノアッセイ法で測定した結果、副腎皮質機能は重症グループでも正常に保たれていた。（西別府）　長良においては患児の尿中副腎皮質ホルモンの分析をおこない、正常児との差異を比較検討している。なお、臨床的に、甲状腺機能低下症のない筋強直性ジストロフィーでは正常に比し、外因性ＴＲＨ刺激に対するＴＳＨ分泌は低反応で、一方、甲状腺機能低下症をともなった２例ではＴＲＨ刺激に対して高反応を示した。（弘前大学）

本症の疾病経過におよぼす内分泌機能の動きについては、適切な療育管理を確立する上でも、さらに精細に解析していく必要があると思われる。

5）筋の膜成分変化の生化学的究明（構造タン白を含む）

本症における膜成分の異常を検討する目的でドゥシャンヌ型でのサイクリックＡＭＰ、サイクリックＧＭＰ、およびドーパミン－β－ハイドロキシラーゼ（ＤＢＨ）の測定をおこない、サイクリックＡＭＰは成人に比してやや高く、ＤＢＨは成人に比し低値を示し、サイクリックＧＭＰは病期とともに低くなる傾向がみられた。（八雲）

一方、筋細胞膜に存在するアデニールサイクラーゼの活性の変動が、組織化学的に観察された。（徳島大学）また西多賀では、筋および、肝から脂質を分離定量し、筋ジスマウスにおいて、脂質とくにリン脂質の含量が増大していることがみとめられ、さらにリン脂質中の構成脂肪酸の組成についても試みている。

筋の構造タン白については、ＳＤＳ電気泳動法を用いて、神経原性筋萎縮症を対象として組成を分析すると同時に、実験的に神経切断をおこなったラットの筋での成分の変化にも解析を加えた。なお精細に変化の再現性をたしかめる必要がある。（再春荘）

6）その他

本症では、筋線維自体の変化のほかに、間質結合組織の増加およびその代謝異常が考えられるためドゥシャンヌ型患者の血清Ｎ－アセチール－β－グルコサミニダーゼ（ＮＡＧ）の測定をおこない、正常に比して上昇傾向にあり、また疾病の進展とともにさらに増加することがみとめられた。（徳島大学）

また、本症にみられる体タン白質の分解の促進を尿中アスパラギン濃度から追求し、筋代謝での特異性を明らかにすべく、ひきつづき検討を加えている。（徳島大学）

本症患者の生検筋試料を用いて、筋細胞中の電解質の変動についての分析もおこなわれ筋の代謝異常や膜の透過性との関連を示唆する結果を得た。（箱根）

ビタミンＥ欠乏モルモットによる筋ジストロフィー類似の病変の出現過程を、飼料中のリノール酸エチルの添加効果と対比させて検討が加えられた。（弘前大学、国立栄養研）

以上の各項目の研究成果は、保因者の検出、発症機構や病変の基本的性状の解明に直接結びつく可能性のあるものであり、今後も成果を相互に関連づけつつ、さらに大きな発展が期待される。

筋原性疾患と内分泌機能－ＤＭＰ症の下垂体・副腎皮質系機能の検索－

国立療養所西別府病院小児科
藤本茂紘　三吉野産治　三嶋一弘
三池輝久　松田一郎

＜目　　的＞

進行性筋ジストロフィー症（以下DMPと略）の治療として種々のホルモン剤が投与され、本症と内分泌の関係が示唆されている。私達はDMP症の下垂体・副腎皮質機能についてラジオイムノアッセイ法にて、血中コーチゾールを測定し、他の血清生化学的検査結果との関係をみたので報告する。

＜対象・方法＞

対象はDMP症のDuchenne型を厚生省重症度別に各グループ３名計12名とし、年令は８才から21才とした。

方法は各々にデキサメサゾン抑制・ＡＣＴＨ負荷テストとメチラポンテストを行なった。即ち第１日午前９時第１回採血、これを基礎値とし、午後11時デキサメサゾン１㎎内服投与、第２日午前９時第２回採血。すぐに合成ＡＣＴＨ0.005㎎／Kg筋注し、30分、60分後に第３，４回採血した。第３日午前９時にメチラポン50㎎／Kg内服投与を試みた。しかし本テストは、ほとんどの症例で嚥下困難のため、６名に750㎎投与したので中止せざるを得なかった。この６名については、90分後に第５回の採血をした。採血された血液はすぐに血清分離し、測定されるまで－20℃にて保存した。コーチゾール測定には、コーチゾール・キット「第一」を使用した。

＜成　　績＞

血中コーチゾールの基礎値は、平均6.6㎍／dlで健康人7.3㎍／dlとの間には有意差はなかった。デキサメサゾン抑制・ＡＣＴＨ負荷テストによる血中コーチゾールの動向では、各グループとも良好で、かつグループ間には相違は認められなかった。メチラポンテストは不十分ではあるが、750㎎内服できた６名では、血中コーチゾールの減少傾向が認められた。

次に血清ＣＰＫ，ＧＯＴ，ＧＰＴ，クレアチニン，クレアチン，アルドラーゼと血中コーチゾールの動向との相関について検討したが、相関は認められなかった。

＜ま　と　め＞

1) DMP症Duchenne型12名について、厚生省重症度別に従ってグループ３群に、デキサメサゾン抑制・ＡＣＴＨ負荷テスト、メチラポンテストを行ない、血中コーチゾンをラジオイムノアッセ法で測定した。

2) 血中コーチゾール基礎値は6.6㎍／dlで健康人と有意差をみなかった。

3) デキサメサゾン・ＡＣＴＨ負荷による血中コーチゾールの動向は良好で、副腎皮質機能は重症グループでも正常に保たれていた。

4) メチラポンテストは、不十分ではあったが、抑制傾向がみられた。

5）血中コーチゾールの動向と血清化学的検査との間には、相関は認められなかった。

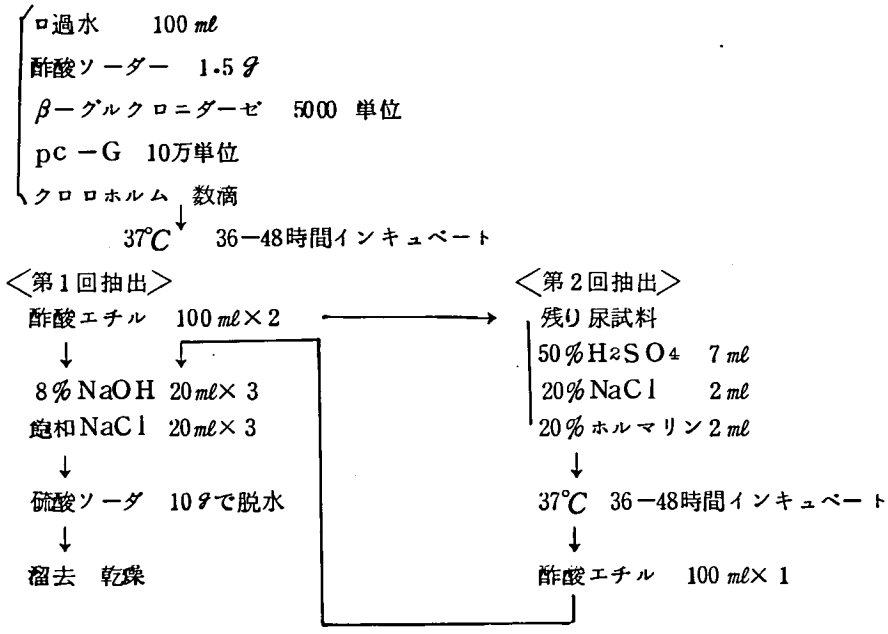
PMD患児におけるステロイドホルモン分泌動態について（尿中ステロイドホルモンの分析）

国立療養所長良病院
桑原英明

代謝疾患に伴うミオパチーは種々知られているが、近年筋疾患における代謝、あるいは内分泌に関して注目されるようになりその報告が多くなった。私たちは、日常患者を診ていて、患児の肥満傾向の強いものと、萎縮傾向の強いものとで病状進行の程度あるいは、経過が異なること、ステロイドホルモン投与で筋力の増強あるいは生活能力の改善がみられたとの報告がみられること等より、これらPMD患児において、ステロイドホルモンの分泌動態をみることを考え、昇温ガスクロマトグラフィーによって尿中副腎皮質ホルモンの分析を試みた。PMD患児と正常との差異については現在検討中である。

分析手段は下記の如くである。

① 尿中ステロイドの抽出



② GLC前処置

<MO化>

乾燥尿エキス

ピリジン　1 mℓ

メトキシルアミン塩酸塩　10 mg

↓

37℃　12−24時間インキュベート

<MO化されたCSの抽出>

60℃水溶中でN2 ガス下にてピリジン蒸発

↓

酢酸エチル　30mℓ×1

5%炭酸ソーダ　5 mℓ×2

10% NaCl　5 mℓ×2

↓

硫酸ソーダ　5 gで脱水

↓

減圧溜去

↓

0.01 %コレステロールブチレイト　1 mℓ

↓

完全に溜去

<TMSI化>

ビストリメチルシリルアセトアミド　0.3 mℓ

③ Temperature Programmed G−L−Chromatogram of CS

Separation condition

1%　OV−I (Chromosorb W)

glass Colum　3.0 m

170 ~ 290℃　　2℃/min

Retention Time

Androsterone	24.75 sec
Etiocholanolone	23.73
Epiandrosterone	27.66
Hydroxyandr	30.72
Pregnanetriol	38.79
THF	44.79
α−Coltolone	48.43
β−Cortol	50.66
Cholesrerol bulyrate	53.01

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の血清ＣＰＫアイソザイムの測定意義

国立療養所兵庫中央病院
新光　毅　高井恒夫　松尾凡平
高橋桂一　（神戸大学第三内科）

血清CPK isozyme の分画法を開発し、各isozyme の定量的測定を行ない、Duchenne（D）型進行性筋ジストロフィー（PMD）の血清CPK isozymeMB型の意義づけを試みた。

＜方　法＞

isozyme 分画法は、まず血清を50mM Tris buffer pH7.5 で4倍稀釈し、同じbufferで平衡化したDEAE－Sephadex A－50の小型カラム（0.7×2.5cm）にapplyした。同buffer 7 mlでMM型を溶出し、次いで150 mM NaClを含むTris buffer4 mlでMB型を、さらに300 mM NaClを含む同buffer 3 mlでBB型を溶出させた。CPK活性はRosalki の方法で尿中Cr，Crnは Jaffe 反応で測定した。

＜結　果＞

(1) D型PMD51症例中32例（63%）でMB型が検出された。しかしBecker型PMD 2例ではMB型は検出されなかった。その他の疾患では、心筋梗塞の他に多発性筋炎（2例）、筋緊張性dystrophy（1例）でMB型が検出された。

(2) MB型の活性の絶対値と機能障害のstage （Swinyard 分類）との関係をみると、stage 1から5までは比較的MB値が高く、以後漸時低下する傾向がみられた。

(3) しかしCPK総活性に対するMB型の占める割合すなわち%MBとstage の関係をみると、stage 1ではむしろ低くstage 4でその平均値が最大であり、次いで5・7・1の順であった。

(4) %MBと心電図所見（便宜的にV6 におけるQ波の大きさを心筋障害の指標とした）との関係を調べたが、推計学的に有意の相関は示さず、著明なdeep Qを呈する例でもMBが検出されない場合があった。

(5) 尿中クレアチン／クレアニチン比（Cr/Crn）は機能障害度と有意の相関を示したが、%MBとCr/Crn との関連をみたところ、MB型の検出された全ての症例では相関係数は＋0.24 で有意ではなかったが、stage 1から5までの14例についてみれば＋0.66 で有意の正の相関を示した。

(6) BB型が51例中3例にみられた。

＜考案および結論＞

心筋梗塞で血中CPKのMB型が出現することが知られているが、PMDの血清に検出されるMB型の意義については未だ充分検討されていない。我々の検索の結果、骨格筋の機能障害度を表わす尿中Cr/Crn 比がstage 1～5では%MBと正の相関を示したこと、また%MBやMBの絶対値は心電図異常と相関しなかったこと、心筋障害の著しい末期にMB型の検出率の低いことなどから、D型

PMDの血清CPK isozyme MB型は心筋よりむしろ骨格筋由来と考えられた。これに関する解釈としては、(1)骨格筋の赤筋線維にMB型が多いことから、D型PMDにおける赤筋線維の崩壊を示すものと考えられ、赤筋の崩壊が著しくなる stage 4で%MBが最も高くなり、かつ歩行不能に至るものと思われる。(2)他の考え方としては、多発筋炎にみられる如く、再生現象に伴なうMB型の増加が反映されている可能性もあるが、この点に関しては組織学的所見と合わせて検討する必要がある。BB型の由来については平滑筋、腎、腸管、神経系などに由来する可能性があるが、その意義については検討中である。

筋強直性ジストロフィー症の生検筋の光顕及び電顕ならびに生化学的研究

弘前大学医学部第3内科
松永宗雄　北原明夫　八木橋操六
馬場正之　豊田隆謙

筋強直性ジストロフィー症に関する電気生理学的、生化学的ならびに形態学的な面からの研究は数多くなされているが、その発生病理は未だ不明な点が多い。本症に特有なミオトニアは電気生理学的な面から現象としては捕えているが、その本質が解明されたとはいえない。また電子顕微鏡学の最近の進歩はめざましいものがあるが、ミオトニアを形態学的に具象することは難しい。

われわれはかかる病因を探ることを究極的な目標として、その手掛りを得るべく本症患者からの生検筋を光顕ならびに電顕による形態学的な面、および酵素化学的な面から検討を加えた。特に進行性筋ジストロフィー症と筋強直性ジストロフィー症との対比を試みた。

＜対象・方法＞

2例の筋強直性ジストロフィー症例の腓腹筋を生検した。対象とした2例は24才および36才の男子でそれぞれ13年、23年の罹病歴を有し、臨床的には典型例である。第1例は高度、第2例は中等度の筋萎縮を認めた。生検筋の1部を光顕および電顕用に固定し、1部は直ちに酵素活性の測定に用いた。測定した酵素はグリコゲン代謝系の調節酵素である glycogen phosphorylase (GP)，glycogen synthase (GS)，解糖系調節酵素の hexokinase (HK)，phosphofruktokinase (PFK)，pyruvate kinase (PK)，5炭糖リン酸回路の調節酵素の glucose-6-phate dehydrogenase (G6PDH) ならびに creatinephosphokinase (CPK) である。測定法についてはここでは省略する。

＜結　果＞

光顕所見：大小不同の筋線維が入り乱れ、hypertrophic fiber，small angulated f-

iberも出現し、稀にfiber splittingがみられる。筋周膜には線維化と脂肪組織の増加をみるが、筋内膜の線維化は軽い。細胞浸潤はみられない。Ring fiberはみられなかった。核の中央化を認め、pynotic nuclear clumpが散見され、vesicular nucleiも認められた。

電顕所見：1部の筋線維ではsarcomereの変性とZ帯の蛇行・断裂がみられ、筋線維の配列の乱れもみられる。核の中央化と1部の核の濃染、ミトコンドリアや小胞体の膨化も散見され、vacuoleの増加もみられる。反面正常の筋線維の並んでいる部分も少なくない。

筋の酵素活性：GP，GSの活性低下、HKおよびPFKはやや低下、PK活性も低下。G6PDHは正常、CPKは著減を呈した。筋ジストロフィーマウスの筋の酵素活性（佐藤・北原・今井らが前年度本研究会にて報告）と対比すると、G6PDHの動向を除くとほぼ類似の結果を示した。（表1）

表1　筋酵素活性

酵素名	筋強直性ジストロフィー	ジストロフィーマウス
Glycogen phosphorylase	低下	低下
Glycogen synthase	低下	低下
Hexokinase	やや低下	やや低下
Phosphofruktokinase	やや低下	やや低下
Pyruvate kinase	低下	著減
G6PDH	正常	増加
CPK	著減	著減

＜考　　按＞

光顕及び電顕所見は従来の報告と大差なく、かつ進行性筋ジストロフィー症にみられる所見とも近似していた。特に筋弛緩作用に重要といわれる小胞体の変化が特に筋強直性ジストロフィーで顕著とはいい難く、また本症に比較的出現率の高いといわれているring fiberも今回の検索ではみられなかった。

またDuchenne型筋ジストロフィー症で活性の高いという報告のあるG6PDHが、われわれの筋強直性ジストロフィー症では正常であった点注目される。

McArdle病その他の筋疾患の筋培養細胞におけるグリコゲンホスホリラーゼアイソザイムについて

弘前大学医学部
佐藤清美　今井房子　畑山一郎
（生化学第二）
北原明夫　（内科学第三）

＜目　　的＞

McArdle病（グリコゲン蓄積病、V型）では骨格筋のグリコゲンホスホリラーゼ（Ph）が遺伝学的に欠損していることが知られている。しかるに、1972年Roelosら[1]によりこの疾患筋から培養した筋細胞にPh活性が発現することが報告された。一方、われわれにより胎児筋には筋型phの外に、胎児組織に主成分として広く分布する胎児型（脳型）phが含まれ、この胎児型と筋型が骨格筋の発達に伴い置換することが明らかにされた。[2] そこでMcArdle病、筋ジス病その他の筋疾患の筋培養細胞が発現するPhはいかなるアイソザイムであるのか興味が持たれ、協同研究が行なわれた。

＜材料と方法＞

RoelofsらによりMcArdle病、筋ジス病（Limb–girdle型）、Charcot–Marie–Tooth病、周期性筋麻痺、神経切断性筋萎縮などの疾患筋の生検（biopsy）が行なわれ、Roelofsら[1]の方法により培養され、試料により異なるが、5～25日の培養日数で、約2×10^6の細胞数が集められ、−80℃に保存され、弘前に空輸された。ph、CKのアイソザイムの分離は前報の通りである。

＜結果と考察＞

McArdle筋の生検試料そのものでは、Creatine kinase（CK）、Aldolase（ALD）Pyruvate kinase（PK）とも、正常筋レベルの活性があったが、phは正常筋の約0.1％と欠損していた（表1，図1の2）。正常筋を含めて上記疾患筋（表1）からの筋培養細胞ではCK，ALD，PKの活性が一様に、しかも著明に低く、筋細胞の幼若化を示していたが、McArdle培養筋細胞でもPhが明らかに発現していた（表1）。ポリアクリルアミドデスクゲル電気泳動法により、二つのphアイソザイムが分離され、一つは胎児型（F）で（図1の3）、他の移動度の遅い型は肝類似型で（図1の4）あることが硫酸ソーダの添加による活性染色および肝型phに対する特異抗体（ラット肝のphに対する抗体であるが、人間のこの型のPhに対しても交叉性があることが確かめられたので）による吸収実験（図1）によって結論された（図1の5）。このアイソザイムのパターンは正常筋からの培養細胞でも、筋ジス疾患筋などの培養細胞でも差がなかった。なお、人間の場合には、胎児組織を含めて肝類似型が広く分布しているとのProuxおよびDreyfus[3]の報告を考慮すると幼若培養筋細胞に肝類似型が発現するのも理解できるように思われる。

なお、CKアイソザイムパターンで、Duchenne型の筋ジス筋で知られているMBもMMの他に

発現する知見は、筋萎縮を伴うMcArdle筋でも、また、われわれが経験した強直性筋ジス筋でもみとめられた。

1) Roelofs,R.I.,et al.,Science,177,795(1972)

2) Sato,K.,et al.,Ann.N.Y.Acad.Sci.,259,273(1975)

3) Proux,D.& Dreyfus,J.C.,Clin.Chim.Acta,48,167(1973)

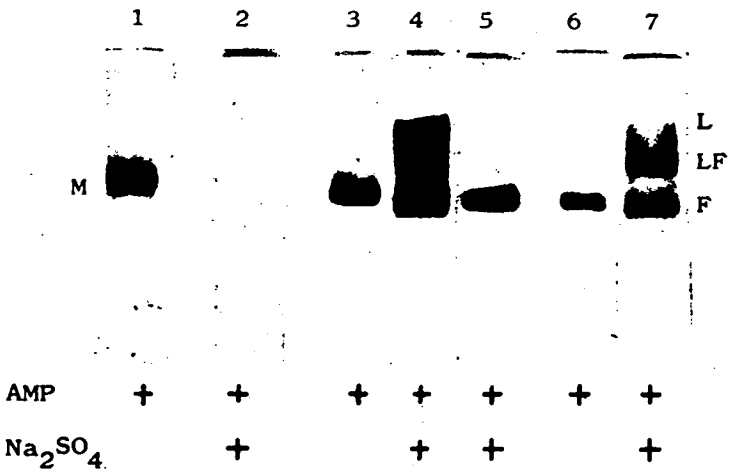
（以上の研究は米国Vanderbilt大，医，神経科Robert I. Roelofs 博士との協同研究である。）

表1　種々の筋疾患患者より培養された筋細胞における酵素の活性

Sample \ Enzyme			Glycogen phosphorylase -AMP	Glycogen phosphorylase +AMP	Creatine kinase	Aldolase (FDP)	Pyruvate kinase
No.	Patient	Diagnosis	munits/mg		munits/mg	munits/mg	units/mg
Human adult skeletal muscle*			5.78	1,213	77,080	1,104	17.20
Human fetal(5M) skeletal muscle*			11.8	49.4	4,720	110.5	1.97
1	M.M.	McArdle (biopsy)	1.05	1.47	46,050	793.6	21.70
2	?	McArdle (biopsy)	1.23	1.52	31,780	395.7	12.99
3	R.P.	Normal	1.24	6.22	25.92	8.88	1.58
4	?	Normal	7.23	8.76	27.59	3.55	1.02
5	M.M.	McArdle	4.86	8.80	36.63	9.15	2.43
6	?	McArdle	5.30	8.29	25.20	4.17	1.17
7	S.S.	Limb-Girdle	6.56	7.86	76.12	17.56	1.89
8	J.T.E.	Charcot Marie Tooth Disease	1.80	5.91	134.4	11.75	1.23
9	D.L.	Denervation Atrophy	3.94	8.63	20.63	9.26	1.11
10	E.S.	" + Acromegaly	1.47	6.94	31.17	13.16	3.09
11	T.H.	Periodic Paralysis	2.43	8.34	25.75	9.16	1.56

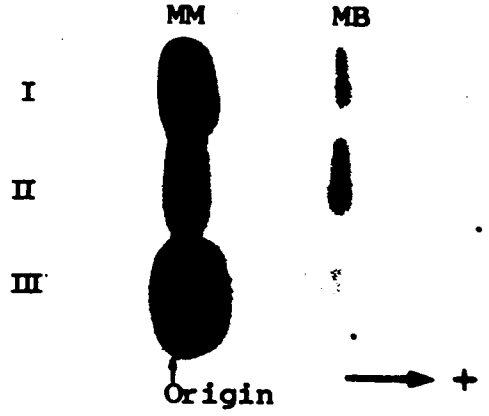
* Autopsy material

図 1. Ph アイソザイムのデスフ電気泳動パターン



1. 人間正常骨格筋
2. McArdle 筋 そのもの
3~5. McArdle の培養細胞
(5は Ph 抗体で吸収)
6. 7. 筋ジス筋 (Limb-Girdle) 培養細胞
活性発現に添加した AMP Na_2SO_4 を (+) で示した

図 2. CK アイソザイムのアガロース
ゲル電気泳動パターン



I. McArdle 筋
II. 進展性筋ジス筋
III. 人間正常骨格筋

筋強直性ジストロフィー症におけるＴＲＨ試験について

弘前大学医学部第３内科
成田祥耕　松永宗雄　豊田隆謙

筋強直性ジストロフィー症（Myotonic dystrophy）には種々の神経内分泌学的な異常が合併することが知られている。われわれも前年度の本研究班の分担研究で、アルギニン負荷に対するインスリン、成長ホルモンの反応を検討し、本症では成長ホルモンの低反応が示唆されることを報告した。本年度は本症における神経内分泌学的研究の一環として、本症患者のTRH（Thyrotropin releasing hormone）負荷に対するTSH反応を検討した。

＜対象・方法＞

臨床的に甲状腺機能の異常のない筋強直性ジストロフィー症７例（男６例、女１例、20～52才）を対象とした。正常対照として健康成人男子９名について測定した。またアレビアチンが投与されていて、甲状腺機能低下の認められた２例の筋強直性ジストロフィー症についても検討した。

ＴＲＨ刺戟には500μgを静注し、静注前、15分、30分、45分、60分、90分、120分にそれぞれ採血し、ＴＳＨの測定はＨＴＳＨキット「第一」により２抗体radioimmunoassay法によった。

＜結　　果＞

正常対照９例の平均血中ＴＳＨ値は、ＴＲＨ静注前が4.7±0.6 μu/ml、15分では 14.2±2.0 30分で最高値を示し 16.3±1.6、45分が 14.9±1.4、60分は12.8±1.7、90分は10.1±0.9 120分は7.7±0.6 μu/ml であった。これに対し甲状腺機能低下のない筋強直性ジストロフィー症７例では、前値3.9±0.6、以下それぞれ9.0±1.4、10.6±1.6、10.4±1.5、9.6±1.4、8.4±1.3、6.6±0.8μu/mlと正常に比し低反応を示した。特に30分および45分では有意に低かった。（危険率５％以下）　個々について検討すると７例中３例は低反応、１例は反応遅延、３例はほぼ正常の反応を示した。トリオソルブ及び基礎代謝率が低く臨床的に甲状腺機能低下のみられた２例ではＴＲＨ刺戟に対し高反応を示した。この２例はいずれもアレビアチンの投与を受けていた。

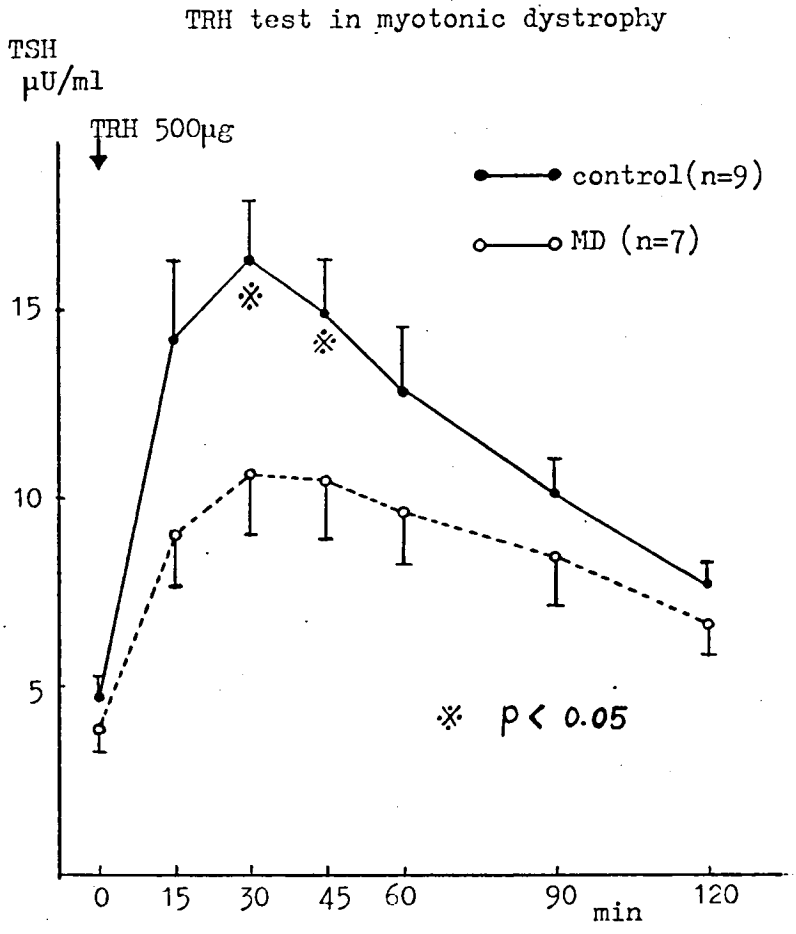
＜ま　と　め＞

臨床的に甲状腺機能低下症のない筋強直性ジストロフィー症では正常に比し、外因性ＴＲＨ刺戟に対するＴＳＨ分泌は低反応であった。甲状腺機能低下症を伴った２例ではＴＲＨ刺戟に対して高反応を示した。

表1　TRH test in Myotonic Dystrophy

		Time 0	15	30	45	60	90	120 min.
Myotonic dystrophy	case 1	3.9	12.5	17.3	15.0	11.8	10.5	9.0
	2	2.5	5.1	6.2	6.0	4.4	3.2	3.6
	3	2.7	6.0	6.2	5.1	5.1		4.4
	4	2.4	5.0	7.2	9.4	9.8	6.4	6.2
	5	6.8	12.0	12.5	11.5	9.8	9.2	7.0
	6	3.6	8.3	12.0	11.0	13.1	9.0	7.9
	7	5.4	14.0	13.0	15.0	13.2	11.9	8.4
	n=7	3.9	9.0	10.6	10.4	9.6	8.4	6.6
	SE	0.6	1.4	1.6	1.5	1.4	1.3	0.8
Normal control	n=9	4.7	14.2	16.3	14.9	12.8	10.1	7.7
	SE	0.6	2.0	1.6	1.4	1.7	0.9	0.6

図1　Myotonic dystrophy における TRH 試験



筋の分化発達に伴う筋特異的酵素（アイソザイム）の発現とジストロフィー筋での異常の検索(II)

弘前大学医学部
佐藤清美　今井房子　佐藤公彦
北原明夫

1，ジストロフィー筋における筋特異的酵素の合成・分離速度について（予備実験）

＜目　　的＞

DMP筋では筋特異的酵素：CK，ALD，PK，Phが一様に低下するが、これが酵素合成の阻害によるか分解の促進によるものかを知る手段として、これら酵素の筋型アイソザイムを精製し、各々に対して特異抗体の調整を進めている。^{14}C－または ^{3}H－アミノ酸を動物に投与し、一定時間後ラベルされた上記の特定の酵素蛋白を特異抗体により回収して、ラベルの変化から各々の酵素の合成分解速度を求めたいと計画中である。

＜方法およびこれまでの結果＞

SDラットの骨格筋を用い、phはSevillaおよびFischerの方法により4回結晶化した筋型を、ALDはEndoらの方法により3回結晶化した筋型を、PKはTanakaらの方法により100倍精製した筋型（M_1型）を兎またはニワトリにFreundの完全アジュバントと注射して特異抗体を調製した。得られた抗体の特異性を活性阻害、Ouchterlony二重拡散法で検討したところ、抗筋型Ph抗体は、肝型や胎児型Phと交叉性のない単一なものが得られ、マウス筋型phともよく交叉したので、上記目的に適するものとみなされる。抗筋型ALD抗体と抗M_1型PK抗体には少量の不純な抗体も含まれていたので吸収を試みている。CKはM型、B型の精製を進めている。

2，グリコゲンホスホリラーゼ（Ph)の組織化学的染色法の改善について

＜目　　的＞

筋内のPh活性を組織化学的染色法でみると、死後急速に失活していくことが知られ、この方法により死後経過時間の推定が行なわれる程である。しかし、一方筋ホモジェネートについて死後の活性変化をみると、室温で10数時間にわたり安定で、保持されることが明らかになった。そこで組織化学的方法により染色されるPh活性の死後の急速な低下は、Martinらが指摘したように、死後筋内のグリコゲンが急速に失われ、しかも組織学的染色に用いる外部からのグリコゲンが殆んど筋内細胞内に入らないためにおこる見かけの活性低下によることが明らかとなったので、その染色法の改良を試みた。

＜方法および結果＞

1) ラットの大腿筋を断頭死後切除し、室温（25℃）に放置し、時間の経過とともに、一部活性染色（武内法）し、一部ホモジェネートをつくり、筋内グリコゲンとph活性の定量を行なうと、グリコゲンは死後3時間で5％以下に急速に低下するが、Ph活性は死後20時間後でも70％位に保持さ

れることが判明し、死後数時間で失われる染色上のPh活性は、内存グリコゲン量と密接に関連していることが判明した。

2）そこで、低分子化したグリコゲンを外部から添加するなど検討した結果、トリス・マレイン酸緩衝液（40 mM，pH 6.1），グルコース－1－リン酸（40 mM），AMP（3 mM）に0.5～0.7M硫酸ソーダを添加することにより、死後4～5時間後もph活性をよく染色可能なことが判明した。外部グリコゲンの添加は必要ではなかった。硫酸ソーダの添加効果は目下研究中である。この方法により6ケ月のDMPマウス大腿筋の染色像を図1に示す。濃淡の差（色調の差）のある大小不同の筋束が結合組織に囲まれて散在する。この組織像の多採性については詳しい検討が計画されている。（同研究でのPhの組織化学的染色は、弘前大・医・脳卒研・高屋豪瑩教授，馬場正之助手との協同研究である。）

図1. DMPマウス骨格筋Ph活性染色（200×）



筋構造蛋白のＳＤＳ電気泳動法による研究
（神経原性筋萎縮症において）

国立療養所再春荘
泉　純治　岡元　宏　植川和利
上野　洋　出田　透　内野　誠

＜目　　的＞

神経原性筋萎縮過程における形態学的変化に対応する筋構造蛋白の変化を究明する目的で坐骨神経切断ラットを用いてＳＤＳ電気泳動法により分析検討した。同時に2～3のヒトの神経原性筋萎縮症の成績を得たので報告する。

＜材料並びに方法＞

ウィスター系成熟雄性ラットの一側坐骨神経を切断2，3，4週後に各々のm. soleus，m. gast-

rocnemius を用いた。SDS電気泳動法は杉田らの方法に準拠して行ない筋構造蛋白はmyosin, α-actinin, actin, troponin + tropomyosinの各分画を分画比(%)で示した。

＜結　　果＞

1) 坐骨神経切断後の彼支配筋の経時的変化、m.soleus は神経切断後2週ではmyosin分画の増加傾向、actin 分画減少、troponin + tropomyosin 分画増加を認める。actin 分画、troponin + tropomyosin 分画の変化は有意差が認められた。4週ではmyosin 分画減少、troponin + tropomyosin分画増加が認められ対照と有意差があった。一方、m.gastrocemmius は神経切断後4週においても対照と分画比上有意差がなかった。2) ヒトの神経原性筋萎縮症 polyneurpathy は対照とほぼ類似の分画比を示した。ALSではmyosin分画増加、actin 分画、troponin + tromyosin分画の減少を認め、ALS，SPMAでは troponin + tropomyosin 分画の著明な減少が認められた。

＜結　　語＞

神経切断後1) m.soleus (赤筋)の分画比はm.gastrocnemius (白筋優位)、対照群とほぼ同様な分画比を示した。2) m.soleus は早期にはactin, troponin + tropomyosin分画に変化を認め、次いでmyosin 分画に変化が認められる。3) 神経切断によりm.soleus は分画比に変化が認められるが、m.gastrocnemius は対照の分画比と変わらず各分画が相対的に同じ比率を保ちつつ変化するものと考えられる。4) ALSやSPMAの分画比は対照や神経切断ラットの分画比と異なる。

進行性筋ジストロフィー症の筋電解質の研究

国立療養所箱根病院
村上慶郎　岡崎　隆
中村正敬　久保義信

Na，K，Ca，Mg などの電解質は筋静止膜電位及び神経、筋の興奮、収縮に重要な役割をもつものである。私共は進行性筋ジストロフィー症の筋肉中のこれらの電解質及び水分量を測定した。Na，Kは炎光光度計で、Mg，Caは原子吸光光度計で測定した。対象は5例のDuchenne PMDである。筋は約200 mgを生検後0.1N，HNO_3にて湿性灰化して測定した。

結果は、正常対照群では筋水分量は795.8 g／KgFFWT、Na量は6.6 ± 6.0 mEq／KgFFWT、K量は89.9 ± 7.1 mEq／Kg FFWT、Ca量は14.6 ± 2.4 mEq／KgFFWTであった。Duchenne PMDでは筋水分量は784.6 ± 23.5、Na量は18.5 ± 20.3 mEq／KgFFWT、K量は71.7 ± 8.0 mEq／KgFFWT、Ca量は14.6 ± 2.4 mEq／KgFFWT、Mg量は39.1 ±

14.0 mEq／KgFFWTであった。これを正常対照群と比較すると、総水分量は有意差はなく、Na量は増加している有意ではなかった。K量は有意に減少していた。またCa量はやや増加しており、Mg量は有意に減少していた。

進行性筋ジストロフィー症の筋電解質についての報告はあまり多くなく、特にMg，Caについては殆んどみられない。今回の私共の成績はまだ小数例であるために充分ではないが、K，Mg量の有意の減少がみられたが、これはPMDの筋萎縮、筋細胞内の代謝異常と関係するものと思れ、更に細胞膜の透過性との関係を示唆する成績が得られ、目下検討中である。

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

国立療養所西多賀病院
中川原　寛　一

正常及びDMP発症マウス由来筋芽細胞の培養条件の検討、並びに発生分化過程の形態を観察比較し、さらに継代培養も試みた。

＜方法・材料＞

C57BL系マウス（1～2ケ月令）大腿部に20%滅菌食塩水を注入し3日後の再生筋を消化時にトリプシン酵素濃度、温度、時間の各々を変えて生細胞の最も多い条件を探した。またゼラチンコートしたシャーレと未処理シャーレに細胞数、1×10^5 cells/mlの割合で植込み、37℃の炭酸ガスインキュベーター内で培養し増殖の度合を観察した。培地はM－199　85%、HS－10%、CEE（11日令、濃度1：1）5%からなるGrowth Medium（GM）を用いた。継代培養は筋芽細胞が融合する前か、その初期を指標として分散継代した。初代培養、継代培養とも培地交換は約3～4日の割合で実施した。観察はニコンの倒立位相差顕微鏡を用いた。

＜結果・考察＞

再生筋を消化する際1）0.125%、4～10℃一昼夜、2）0.25%、4～10℃一昼夜、3）0.125%、20～25℃60分、4）0.25%、20～25℃60分、5）0.25%、30℃60分　の各々の条件で実施したところ　1）の条件がトリプシンによる細胞の障害が少なく、増殖の良好な筋芽細胞を得ることができた。またゼラチンコートしたシャーレは未処理のシャーレよりも細胞増殖が良好であった。

細胞植込み後、24時間頃には比較的長い紡錘形の単核の細胞となり、3～4日頃には細胞の融合が活発になり多核の細胞が出現した。培養開始後10～14日頃にはmyotubeが長い筋線維までに分化しているのを観察した。また筋線維には周期的な収縮が認められた。初代培養において正常及びDMP発症マウスの分化過程の形態的な相違を検討したところ、例えばExplant法では正常マウスよりD

MP発症マウスに異常な細胞の出現があり、また多核細胞が少ないなどがあるが、単層培養法ではExplant法のような異常な点は認められなかった。継代培養においては正常及びDMP発症マウス共に3～5代目までは増殖するが、6代目頃からは細胞の死が目立ち、ついには増殖不可能の状態となった。

以上の結果から筋線維をさらに長時間保持する事により形態学的に、組織化学的、生化学的に変化が出るか、検討したい。また継代培養では継代数を高め、細胞株の確立を試み、さらに細胞を生化学的、遺伝学的に追求していきたい。

ジストロフィーマウスの筋及び肝における脂質の検討

国立療養所西多賀病院
阿部英治

筋ジストロフィー症では血中へ多くの酵素が流出していることは周知の事実である。最近、赤血球肝ミトコンドリアにおけるカチオン等の透過性や膜に結合する酵素の異常を示唆する報告が現われている。そこで膜の構成を検討するためまず組織から脂質を抽出分離して分析する必要があった。

＜方　　法＞

筋及び肝からの脂質の抽出

夫々の組織を20倍容量のクロロホルム、メタノール混液（2：1）で3分間づつ3回、potter型ホモヂナイザーで脂質を抽出し、その漏液を0.2倍容量の水で洗滌してからクロロホルム層をとり、N_2 gas 中で減圧にして溶媒を除去した後脂質量を秤量した。この脂質をクロロホルム、メタノール混液に溶解して夫々の分析資料に供した。

脂質の分離及び分析

資料中のレシチン及びセファリンはクロロホルム：メタノール：水＝65：25：4の溶媒を使用してシリカゲルを塗布したTLCで分離した。分離された脂質は2.7 dichlorofluoreceinをスプレーした後、紫外線を利用して確認し、その相当する部分をかきとり、メタノールで夫々の脂質を抽出した。そして抽出液中の燐の測定値からレシチン、セファリンの値を夫々決定した。燐の測定はFiske-SubbaRow法を利用した。

全脂質及びレシチン、セファリン中の脂肪酸の測定

一定資料中の溶媒をN_2 gasで除去後、14%BF_3を加えて100℃で加熱し脂質を分解すると脂肪酸はMethyl esterとして得られる。これをペンタンで抽出し日立BDUゴーレイカラムを利用したガスクロマトグラフィーにかけ170℃で各脂肪酸を分離分析した。

資料中の全コレステロールの測定

一定資料中の溶媒をN_2gas で除去後、アルコール性KOHで加熱し冷後、石油エーテルでコレステロールを抽出した。溶媒を除去後、Eecl$_3$ とH_2So_4を利用するZeitman の方法で測定した。

＜結　　果＞

表1に示される如く、Dystrophic muscleの脂質中の全燐の量はNomal muscle のそれよりも約300％多いにも拘らず脂質中の全燐に対するレシチンの燐の含量の割合は15％、セファリンの場合は2～3％のみ低いだけである。これらの事実はDystrophic muscle では凡、脂質当りに対するレシチン、セファリン等燐脂質の含有量がかなり多い事を示している。一方、liver の場合を比較するとDystrophic mouse の場合は全燐の量がNomal の場合より約50％も高いが、レシチン、セファリン何れの場合も約4％低いだけである。一方、表2は全脂質中に含まれる脂肪酸量をガスクロマトグラフィーで分析した結果であるが、Dystrophic muscle の場合は16：0＋16：1の量が少く18：0＋18：1、20：4、そして22：6がかなり多い事がわかった。レシチン、セファリン中の脂肪酸の分析では表3に示す如くDystrophic muscle の20：4がNormal のそれよりも約2倍高いがその他は大差はみられない。表4は全脂質中の全コレステロール量を示しているが、Dystrophic muscle の場合はNormal のそれよりも2～3倍高い事がわかった。又liver でも凡脂質当りでは約40％高い事がわかった。

以上の様にDystrophic muse の場合はmuscleばかりでなくliver においても脂質特に燐脂質の含量が増大している事が注目された。

表1　ANALYSIS OF EXTRACTED LIPIDS

	Normal		Dystrophic	
	Muscle	Liver	Muscle	Liver
Total Lipid (mg/g·W.W)	53.6	154.4	32.7	116.2
Total Phosphorus (μ moles/g.lipid)	225.6	214.4	617.0	326.5
Lecithin (% of total lipid phosphrus)	46.6	37.0	31.0	33.3
Cephalin (% of total lipid phosphrus)	22.2	24.7	19.7	20.0

表2 DISTRIBUTION OF FATTY ACIDS IN TOTAL LIPID

	Normal		Dystrophic	
	Muscle	Liver	Muscle	Liver
Components	(μ moles/g·lipid)			
16：0＋16：1	311.9	297.1	270.7	300.0
18；0＋18：1	370.2	339.5	547.0	422.8
18：2	378.0	494.6	404.3	463.1
20：4	35.0	55.2	75.6	89.2
22：6	108.0	98.3	198.9	104.9
Other	39.3	35.8	69.5	62.8
Total	1241.6	1320.5	1566.5	1442.8

表3 DISTRIBUTION OF FATTY ACIDS IN LECITHIN(PC) AND CEPHALIN(PE)

	Normal				Dystrophic			
	Muscle		Liver		Muscle		Liver	
Components	(μ moles/μ mole phosphorus)suroh							
	PC	PE	PC	PE	PC	PE	PC	PE
16：0＋16：1	0.53	0.32	0.48	0.34	0.45	0.27	0.44	0.29
18：0＋18：1	0.26	0.40	0.27	0.42	0.40	0.46	0.33	0.42
18：2	0.29	0.23	0.35	0.21	0.30	0.24	0.44	0.26
20：4	0.13	0.04	0.16	0.26	0.10	0.09	0.15	0.30
22：6	0.30	0.42	0.15	0.32	0.22	0.37	0.13	0.23
Other	0.08	0.05	0.16	0.06	0.03	0.09	0.04	0.03
Total	1.59	1.46	1.57	1.61	1.50	1.43	1.53	1.53

表4 CONTENT OF CHOLESTEROL IN EXTRACTED LIPID

Normal		Dystrophic	
Muscle	Liver	Muscle	Liver
	(μmoles/g.lipid)		
82.0	74.6	237.1	104.3
	(μ moles/g.WW)		
4.4	11.5	7.8	12.1

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　香川和夫

進行性筋ジストロフィー症（DMP）は筋線維自体の変化を主体とするが、疾患が進行するに従って、間質結合組織の増加および代謝異常が考えられる。この間質結合組織の一大主要成分としてムコ多糖があり、この代謝に関与する水解酵素（Glycosidase）の一つとしてN－アセチル－β－グルコサミニダーゼ（NAG）がある。これまでにDuchenne型CMP患者22例（機能障害程度4度3例、5度2例、6度5例、7度8例、8度4例）の血清NAG値を測定した。健常者の血清NAG値は8.5±0.4㎎／dlであり、DMP患者では11.8±2.6㎎／dlと軽度の上昇傾向がみられた。Stage別にみると、6度、7度で12～16㎎／dlと高値を示し、炎症性疾患ほど顕著ではないが、Stageの進行につれて上昇傾向がみられた。今回、DMP患者よりStage毎に各2例づつを選び血清NAGのアイソザイムパターンを比較検討した。すなわち、Orstein & Davis法に準じたディスク電気泳動を行なった。ポリアクリルアミドを支持体とし、4℃で4時間通電後、ナフトールAS－BIN－アセチル－β－グルコサミニドと反応させ、Fast Red Violet LB塩で染色した。健常人血清のNAG電気泳動パターンは陽極側に移動する2本のバンドA，Bがみられた。DMP患者血清では健常人と同様、A，B2本のバンドがみられたが、stage 6，7度のDMP血清の泳動パターンでAバンドにやや増巾の傾向がみられ、Stageの進行との間に関連性が示唆された。ちなみに妊娠血清ではAとBとの間にやや巾広いPバンドがみられ、肝癌ではAに相当するバンドが広く、慢性炎症でもやや巾広いAバンドが認められた。

Adenyl cyclaseのラット正常筋および変性筋における組織化学的変化

徳島大学医学部
檜沢一夫　須美登志子

Adenyl cyclaseは細胞膜やその他の膜系に局在し、ATPを基質とするcyclic AMPはホルモン作用の発現その他の重要な代謝に関与している。

ところで筋ジストロフィー症における重要な変化の1つとして細胞膜の異常が論議されている。生化学的測定によると、筋ジストロフィー症骨格筋のAdenyl cyclase活性は、賦活剤を加えない

場合は正常と差はないが、賦活すると正常に比べて活性増強の程度が弱いことを認め、筋ジストロフィー症における筋線維の細胞膜異常を示唆する報告もなされている。[1)2)]

私共は、まず正常およびplasmocid により実験的に変化せしめた骨格筋について、組織化学的測面からAdenyl cyclase 活性の変動の状態を調べた。

＜研究方法＞

正常ラットおよびPlasmocid （b㎎／体重200 ㌘、腹腔内）投与ラットの腓腹筋を組織学的、組織化学的に検索した。Plasmocid による変性は、投与後7時間の状態を観察した。Adenyl cyclase 活性の組織化学的検索はHowell ら[3)]の方法によった。反応賦活剤としてはNaF および　　を使用した。

＜研究結果＞

1）組織学的には、筋原線維の走行の乱れ、散在性に横紋の消失がみられた。

2）組織化学的にAdenyl cyclase 活性は、筋細胞膜に一致してみられた。NaF を加えた反応によると、この細胞膜上の活性増強とともに細胞体内にも活性を示す沈着が軽度ながら出現した。Epinephrine を加えた反応では、活性は更に増強された。

3）Plasmocid 変性筋のAdenyl cyclase活性分布は、正常と同様、主に細胞膜に一致して見出された。細胞体内に弱い反応を示す筋線維もみられたが、非変性部にも活性が検出されないことが多いので横紋消失などを示す変性局所の活性の状態について今回の検索では十分なデータが得られなかった。NaF を添加した反応の増強の程度は正常に比べ弱かった。Epinephrine 添加ではNaF の場合より活性の増強は強かった。

以上のごとくPlasmocid 投与7時間後の変性筋ではAdenyl cyclase 活性は、正常とほぼ同様であったが、賦活剤添加による反応の増強度がやや低下しているようにみえた。この事については、なお検索を続けたい。

4）現在まで上記の他に、正常筋について電顕組織化学的所見も若干得られている。これによるとAdenyl cyclase 活性を示す沈着は、細胞膜、小胞体およびミトコンドリアにみられた。またNaF による活性増強は主に細肪膜にみられ、Epinephrine 添加では、小胞体などにおいても活性が増強された。

文献 1）Mawatari S.Takagi A.Rowland L.P.:Arch. Neurol.30:96,1974
2）A.K.Suscheela:Basic Research in Myology Part 1.1973
3）S.L.Howell,Margarant Whitfield:J.Histochem. Cytochem.,20:873,1972



写真）
NaF 添加したAdenyl cyclase の活性（正常筋）
活性沈着は細胞膜に沿って針め下方向へ線状にみえ、細胞体内にもみえる黒色の鉛沈着である。

進行性筋ジストロフィー症患者の生検骨格筋におけるmyosin ATP−aseの電顕組織化学的研究

徳島大学医学部
伊井邦雄　檜澤一夫

Myosin ATPase は骨格筋の収縮蛋白である *myo−tilament* 上（*A*帯、*thick tilament* の *cross bridgt* 部分）に局在すると考えられ、筋収縮エネルギーの供給においてきわめて重要な酵素である。私達は *MEIJER*法（1970）を電顕的方法として初めて応用、改良し7例（*Ducheme* 6、*Congenital* 1）の進行性筋ジストロフィー症患者の生検骨格筋において、多彩な病的変化を呈する個々の筋線維について、本酵素活性の有無、程度について詳しく検索した。

＜結　果＞

Ⅰ　ほぼ正常、あるいは軽度の萎縮筋線維（いずれも、光顕的に横紋が認められる）においては正常筋線維（対照）と同様に*A*帯に一致して整然と配列して *myosin ATPase* 活性（直径5～30 $m\mu$ 大の燐酸鉛の沈着）が認められた。この内、ほぼ正常に近い線維においては*A*帯中央の*H*帯には活性は欠如しており（正常、対照と同様）、軽度の萎縮筋線維においては*H*帯（活性欠如帯）は確認できず*A*帯に一致して一様に活性が認められた。このことは電顕レベルでの軽微な*A*帯の構造の乱れを反映しているものと思われた。

Ⅱ　軽度の変性筋線維（混濁腫張、硝子様変性等）においては、電顕的には*A*帯、*I*帯の区別はすでに困難となっており、*myofilament* は互いに離散しながらも、その縦走性を保っているが、これら *myofilament* に一致して本酵素活性が認められた。

Ⅲ　高度の変性筋線維（顆粒変性等）においては、*myofilament* の縦走性は失われ、種々の長さの断片となって散在しているが、このような状態にあってもなお、これら *myofilament* の断片に一致して *myosin ATPase* 活性が証明された。

Ⅳ　高度の萎縮筋線維（核集　や核鎖を伴う）、あるいは壊死筋線維（筋貧食像を伴う）においては、*myofilament* は不規則な形の、無構造な高電子密度集塊と化しており、このような状態にあっては、本酵素活性は認められなかった。

Ⅴ　線維化（総合織化）、あるいは脂肪浸潤部では、活性を有する *filament* はみられず、また線維細胞、脂肪細胞等のいずれにも本酵素活性は認められなかった。

以上の結果により、本症は、*myosin ATPase* 活性の立場からは、一次的な本酵素活性の消失、低下、あるいは障害によるものではなく、（何らかの原因による）筋線維の崩壊とともに、その程度に応じて、二次的に、漸次、本酵素の活性を失っていくものと思われる。

文　献

1. *Kazuo Hizawa , Nobuo Nagamine , Satohisa Toshimura , Retsu Katsuse , Yasuo*

Kishino : *Histological Study of Muscular Changes in Progressiue Muscular Dystrophy*. *Acta Path. Jap.* 19（2）: 213−222, 1969

2. *Meijer, A.E.F.H.* : *Histochemical method tor the demon−stration of myosin adenosine triphosphatase in muscle tissues*. *Histochem.* 22: 51−58, 1970

3. 勝瀬　烈：骨格筋の *cold injury* によるミオシン*ATPase* の電顕組織化学的変化、*Shikoku Acta Medica* 27（6）: 750−758、1971

4. 伊井　邦雄：実験的神経原性筋萎縮における*myosin ATPase* の電顕組織化学的研究。*Shikoku Acta Medica* 29（2）: 180−188、1973

5. 伊井　邦雄、檜澤　一夫：進行性筋ジストロフィー症患者骨格筋における*myosin ATPase* 活性の電顕組織化学的研究。*Tr. Soc. Path, Jap.* 65 : 296 − 297、1976

進行性筋ジストロフィー症における cyclic AMPおよびGMPの研究

国立療養所八雲病院

篠田　実　　城　守

佐々木公男　　藤原真由美

酒井　正　　前島静二

宇井理生

＜目　的＞

進行性筋ジストロフィー症（*PMD*）の成因を追求する目的で *cyclic nucleotites* および *Dopamine−β− Hydroxylase*（*DBH*）の動態を検討した。すなわち、*cyclic AMP* はホルモンの *second messenger* として作用し、膜の透過性に関与するといわれていることから、*PMD* における膜の異常との関係について検討した。また、*PMD* と自律神経系の関係が種々検討されているが、β受容体は *Adenyl cyclase* 系そのものである。β作用により細胞内 *cyclic AMP* が増量され、α作用により減少すると報告されている。その *cyclic AMP* と交感神経系との関係を検討した。一方、*DBH* は、*Dopamine* から *Norepinephrine* を生成する酵素で副腎髄質や交感神経終来のカテコラミン含有小胞に高濃度に存在し交感神経機能の一つの指標となりうる。

また、日内変動の検討はこの酵素活性の1日のリズムを検索し1日のパターンとしてとらえた

場合には一定の様式の中でみられる全身の交感神経機能の表現としてとらえられる可能性がある。日中リズムの変化を求めることによって成因、経過の把握に役立ち得る可能性を考え検討した。*cyclic AMP*および*GMP*の日内変動についても同様の考えによった。

＜方　法＞

対象は入院中の*Duchenne*型患者20名、健康成人20名である。8.00，14.00，20.00，2.00，および8.00と6時間おきに連続して採血した。*cyclic AMP*および*GMP*の測定は宇井らの開発した*radio immunoassay*法によった。本法は微料の試料を除蛋白せずに*succinyl*化しそのまま測定出来る。

*DBH*は永津らの方法によった。

＜結果ならびに考察＞

8.00の健康成人の*cyclic AMP*値は18.2±1.1（*S.D*）*pmol/mℓ*（以下単位省略）、*cyclic GMP*値は4.2±0.3であり、*PMD*ではそれぞれ21.3±5.2および6.6±3.8で若干高めである。

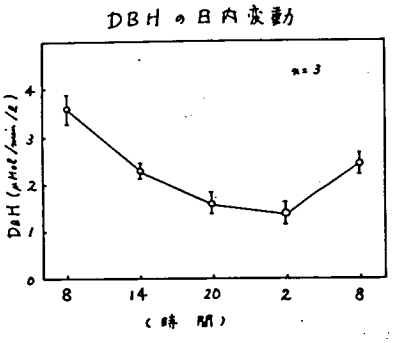
*DBH*値は*PMD*で3.6±1.3（$n=13$）で成人および年令別の正常値は検討中で直接比較は出来ないが、竹岡ら、高尾らによれば成人の値は28.5±2.1および14.15±4.8と報告している。また、彼らは*Duchenne*型では正常人に比して有意に低値を示すという。

日内変動では図1に示すように*cyclic AMP*は健康成人では夜間に低い。*Duchenne*型の歩行可能な*group*は成人のパターンに類似しているが、病期が進行すると夜間の値の低下が目立たなくなる傾向にある。また、8.00の値に大きな差が認められる。その理由は不明である。

*cyclic GMP*は全体的に病期につれて低くなる傾向があるが、これは加令によるものなのかもしれない。

*DBH*の日内変動は図2に示すように、例数も少く、さらに検討を要するが、夜間に低値を示す傾向がある。

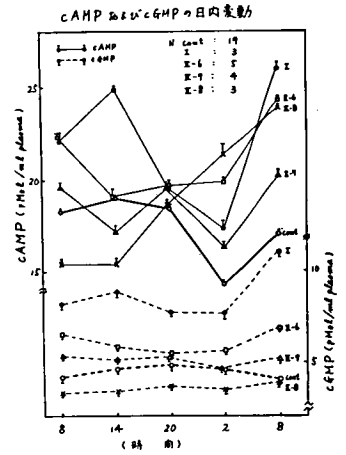
図1.



＜結　語＞

1. *PMD Duchenne*型の*cyclic AMP*および*cyclic GMP*，*DBH*を測定した。
2. *Cyclic AMP*値は成人に比し*PMD*は苦干高い。
3. *cyclic GMP*は病期とともに低くなる傾向にある。
4. *DB*は成人に比して*PMD*は低値を示すものと思われる。

図2.



神経筋接合部の走査型電子顕微鏡による観察

国立療養所下志津病院
下志津病院　整形　斉藤　篤
千葉大学第一解剖　嶋田　裕
増子貞彦

＜はじめに＞

進行性筋ジストロフィー症の研究は、筋原性因子と神経原性因子の関与する神経筋接合部についても形態学的に検索がなされてきた。光学的観察では運動終末の変形・萎縮と共に側芽形成が認められ（斉藤 1965）、微細構造については終板 *Post synaqtic* 側の変化（三田 1972、*Jerusalem* 1974）や筋内神経線維にも及ぶ変化の存在（椿 1974）が認められている。分解能の点で優れた走査型電子顕微鏡と光学顕微鏡と共に用い、透過型電子顕微鏡では観察できない神経終末部の表面立体像を観察した。この走査型電子顕微鏡を用いては細胞培養の *in vitro* による神経筋接合部の観察に適しているが *in vivo* での報告はない。

＜研究方法＞

成熟マウスとC 57 B*lack* Dyジストロフィー症マウスを用いて観察した。固定後の各処理段階で筋線維束の細裂を行い運動終末を分離した。

その他 8×10^{-5} M *iso*－OMPAで *inhibit* しアセチルチオコリン染色法を、またコラゲナーゼ、ヒアルロニダーゼ（0.1～1.0 mg/ml）トリプシン、プロテアーゼ、プロメラインなどと酵素による消化、透過型電子顕微鏡用にはＰＡＳメサナミン染色、ルチニウム赤染色なども行った。

＜結　　果＞

数本の筋線維束は筋内神経線維の支配を受けているが終末にかけて厚い膠原線維束や体走する血管に被はれ、運動終末の検出は必ずしも容易ではない。固定、脱水、乾燥の各段階に筋線維束の細裂を行った結果、グルタールアルデヒド固定後と乾燥後にコラーゲン線維を除去するようにすると接合部が現れやすくなる。コラゲナーゼ等による消化でも膠原線維は塊状に残存する。透過型電子顕微鏡の観察では糖蛋白染色を行うと糖蛋白はコラーゲンと共に終末部を被っているのがわかる（図４）。

正常運動終板は筋線維上ふくらみを形成し、筋細胞核やSchwann細胞に伴って終糸の軸索がうかがえる（図１）。アセチルコリンエステラーゼ染色では終末部の電子密度の増大から終板の形態が明瞭になる（図２）。神経筋とその周囲の厚い膠原線維から露出した軸索が終末に移行するのがわかる。終板上の膠原線維は太めで網の目状に筋線維の周囲をとり巻いている。

生后１２週のジストロフィー症マウスの運動終末についてみると、萎縮した筋線維は増加した膠原線維にかこまれている。コリンエステラーゼ染色を行った終末についてみると（図３）萎縮した筋線維上に変形した終板を形成している。特長としては終末は正常に比してかなり細い膠原線維が密に被っていることがわかる。また筋内神経線維の終末部への移行は厚い膠原線維にかこまれて観察がしに

くい。

＜ま と め＞

正常およびジストロフィー症マウスの運動終板を走査型電子顕微鏡を用いて観察し、標本作製上の問題、動物実験による脱神経筋の検索、また筋生検材料の検討など従来まで行ってきた。*in vitro* および *in vivo* における神経筋接合部の検索を発展させたい。

＜参考文献＞

斉藤篤：運動終板の変性と再生　千葉医学会誌 46、553、1971

嶋田裕他：神経筋接合部の形態発生　神経研究の進歩 20、21、1976

図1　正常成熟マウス　神経終末（スケール1 μm）

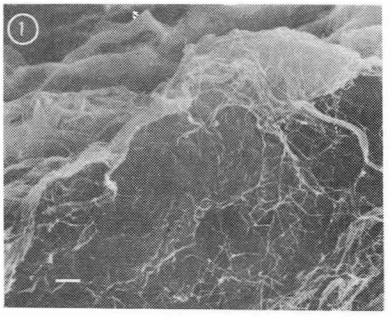
図2　〃　〃　（　〃　）　アセチルコリンエステラーゼ染色

図3　ジストロフィー症マウス神経終末（　〃　）アセチルコリンエステラーゼ染色

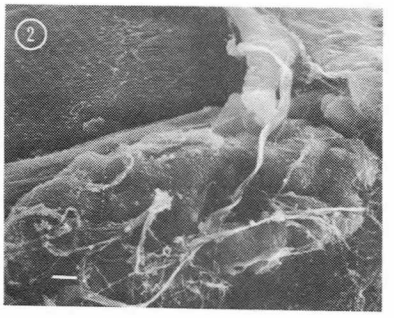
図4　正常成熟マウス神経終末　（　〃　）　ＰＡＳメサナミン染色

Ｃ：膠原線維、　ＡＸ：軸索、　Ｇ：ゴルヂ装置、　ＳＣ：神経筋接合部

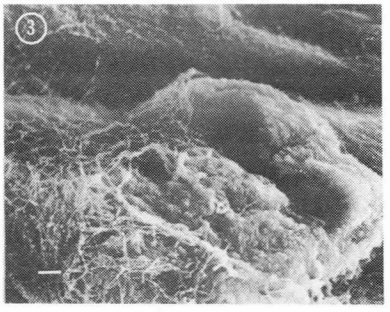
（図1）



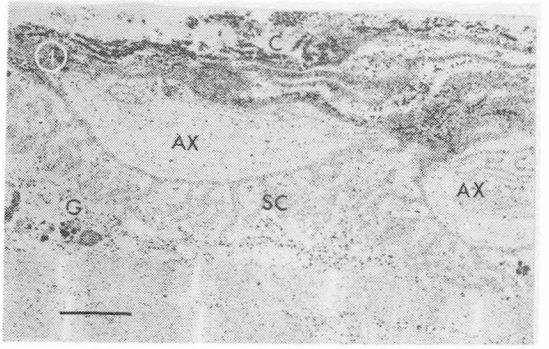
（図2）



（図3）



（図4）



尿中 Asparagine 濃度よりみた進行性筋ジストロフィー症患児の体蛋白分解度について

徳島大学医学部小児科学教室
戸島健治　武田英二
黒田泰弘　宮尾益英

Broome 等の報告によると、動物細胞における Asparagine（以下 Asn）の代謝には、Asparaginase による分解径路、Transaminase により TCA cycle に入る径路及び Asparaginesynthetase による合成径路がある。しかし、以上の3つの径路の酵素活性はきわめて弱く、大部分の Asn は蛋白に合成利用されるのみであるという。したがって、体蛋白分解によって生じた Asn は、ほとんど他に代謝されることなく尿中に排泄されると考えられる。そこで我々は、血中及び尿中 Asn 濃度が小児の体蛋白分解度の指標となりうるか否かについて、正常小児及び体蛋白異化作用をもつ副腎皮質ステロイドホルモン投与患児の血液及び1日尿の Asn 濃度、Tryptophan 濃度及び AminoN 濃度を検討し尿中 Asn 濃度が体蛋白分解度の指標となりうることを示唆する成績を得た。そこで、進行性筋ジストロフィー症（Duchenne Type、以下PMD）患児の体蛋白分解度を尿中 Asn 濃度により検討を加えた。

正常小児群の尿中 Asn 濃度は 2.08 ± 1.82 $\mu moles/kg/day$ であり、PMD患児のそれは、0.61 ± 0.59 $\mu moles/kg/day$ と低値を示した。同時に測定した正常小児群の尿中 Amino N 濃度は $4.64 \pm 2.81 \times 10^2$ $\mu moles/kg/day$ であり、PMD患児のそれは $10.04 \pm 7.83 \times 10^2$ $\mu moles/kg/day$ であり、従来報告されている様に、PMD患児に尿中へのアミノ酸排泄増加が認められた。また、生体の筋肉量を反映するといわれるクレアチン係数は、正常小児群で 23.31 ± 8.04、PMD患児で 11.02 ± 4.81 であり、それぞれの尿中 Asn 濃度とクレアチン係数は正の相関関係を示した。以上のことより、尿中 Asn 濃度が低値を示したということは、体蛋白量、とくに筋蛋白量の減少を示していることが考えられ、PMD患児の筋萎縮、筋代謝の一面を明らかにする手がかりとなり得ると考えられ、今後引続き検討の予定である。

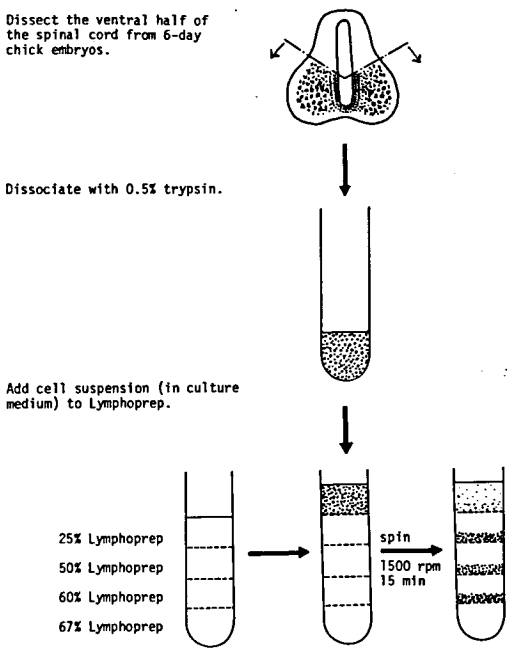
α運動神経細胞の分離と培養

国立療養所下志津病院
斉藤篤　斉藤敏郎
千葉大学医学部第一解剖
増子貞彦　嶋田裕

筋細胞の発生分化に対する運動神経細胞の影響を調べることは、神経細胞の栄養的効果および神経筋疾患発現の解明に重要である。われわれはこの目的のために細胞培養法を用いているが、従来用いられている脊髄前角細胞培養法では、α運動神経細胞以外の神経細胞（交感神経細胞、介在神経等）や、非神経性の神経膠細胞が多く含まれており、α運動神経と筋細胞との発生中における相互関係を純粋に解析し難い。そこで今回はα運動神経細胞を可能な限り純粋に分離し、培養する方法を検討した。

材料にはふ卵6日目の鶏胚脊髄を用いその腹側半分を摘出し、*trypsin*処理により単一細胞に解離した（図1）。解理された細胞の直径は約4－10 μmで、いろいろな形態を呈している(図2)。このような細胞浮遊液をL*ymphoprep*（N*yegaard*）で調製した段階的比重勾配溶液の上に重層し、1,500回転で15分遠沈した。その結果、浮遊細胞はその比重の差によって4つの分画に分離された（図1）。ついで各分画ごとに細胞をとりだして培養に移し、3日後に*formal-in*固定を行い、銀染色を施した。最上層の分画は破壊された細胞片が主体で、生きた細胞は認められなかった。第2の分画では非神経性の細胞が認められた。第3の分画からは多数の非神経性細胞と、わずかの小型神経細胞が得られた（図3）。第4の分画からはわずかの非神経細胞と、多くの大型神経細胞が得られた（図4）。

図1　α運動神経細胞分離法の模式図。

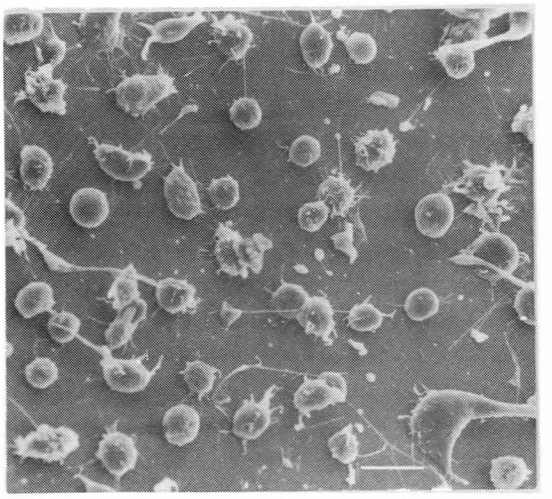


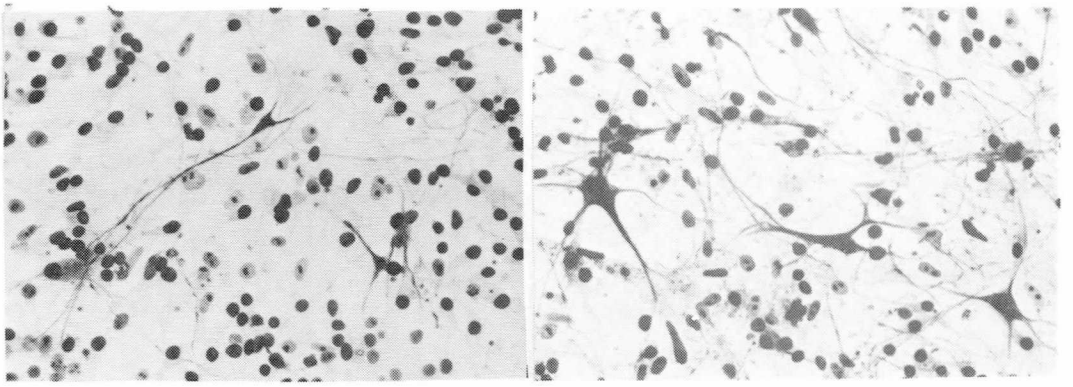
α運動神経細胞は脊髄前角部では最大の神経細胞であるから第4の分画で得られた細胞にα運動神経細胞が多く含まれていると考えられる。今後これら分離された神経細胞の生理学的ならびに生化学的性質を調べ、α運動神経細胞の同定を行う必要がある。さらに分離方法を検討改良し、*dystrophy*

(図 2)

脊髄腹側半より解離した細胞の走査型電子顕微鏡写真。

スケール：10 μm





(図 3)　第 3 の分画から得られた細胞の培養銀染色写真。小型神経細胞を認める。

(図 4)　第 4 の分画から得られた細胞の培養銀染色写真。大研神経細胞が多数認められる。

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

国立栄養研究所
山口迪夫　宇津木良夫
田村盈之輔

＜目　　的＞

前年度においてリノール酸エチル0.5％を添加したビタミンE欠乏精製飼料をモルモットに給与し約1ケ月後に筋ジストロフィーの近似所見を得たが、同時に後肢膝部、前肢肘部を中心に溢血症状もみられたため、本年度はリノール酸エチルを0.3％に減じて同様な実験を行った。また、前飼育としてリノール酸エチルを添加しない飼料を給与し、リノール酸エチル添加効果についても検討を加えた。

＜方　　法＞

体重約300 g前後のハートレイ系雄モルモット12頭を用い、まずリノール酸エチルを添加しないビタミンE欠乏精製飼料（－E）とEを含んだ飼料（＋E）の2区を設け70日間飼育試験を行った。次いで両区にリノール酸エチルを0.3％添加し同様に70日間飼育した。リノール酸エチル無添加の12～15日目（試料A）、46～49日目（B）、および添加後の6～9日目（C）、17～20日目（D）、37～40日目（E）、67～70日目（F）に代謝試験を行い窒素出納、尿クレアチニン・クレアチン・ハイドロキシプロリンを測定した。実験期間終了後、動物を屠殺し後肢筋肉についてヘマトキシリン・エオジン染色を施し、病理組織学的検索を行った。

＜結　　果＞

実験期間中の体重変化は図1に示した。リノール酸エチルを添加しない期間においては－E区で初期に体重増加が若干遅延したが、その後は＋E区との間に増体重および外部所見で差異はみられなかった。しかし表1に示すように尿成分では－E区でクレアチン／クレアチニン比が高い値を、またハイドロキシプロリンが低い値を示した（A、B両期で同じ傾向を示したので平均値で表示した）。このようにリノール酸エチル添加しない場合は尿成分に若干の変化がみられたが、外見的には後肢の運動機能などの障害は発現しなかった。次いでリノール酸エチルを添加した後では約3週間後に明らかに－E区の体重増加が停止し、4～6週後には前年度と同様に後肢の運動機能障害を示す動物が出現した。代謝試験の結果では、体重増加の停止がみられた後に窒素出納が減少する傾向を示した。また、尿クレアチン／クレアチニン比は前飼育期に引続いて高い値を維持したが、ハイドロキシプロリンは逆転して－E区の方が高い値を示す傾向になり、筋組織の崩壊を示唆する結果を得た。

リノール酸エチル添加後70日の動物についての解剖所見では－E区の一部で後肢膝部に軽度の斑状出血巣がみられたが、前年度におけるような広範な溢血症状はみられなかった。また、筋組織の病理学的所見では前年度の報告とほぼ同様の病変が観察されたが、表2に示すごとく＋E区においても少数例に変性病変が存在していた。しかし全般的には－E区において病変の出現頻度が多く、また、比較的強度の変性像と考えられる病変（絮状変性、図2参照）および石灰沈着の頻度が増大していた。

これらの結果は＋E区の一部においてもリノール酸エチルの影響による軽度の相対的ビタミンE欠乏が存在する可能性を否定し得ないが、－E区においては四肢関節部の溢血を防止して筋組織にジストロフィー症状を発現せしめたものと考えられる。

Fig. 1 Body Weight Change

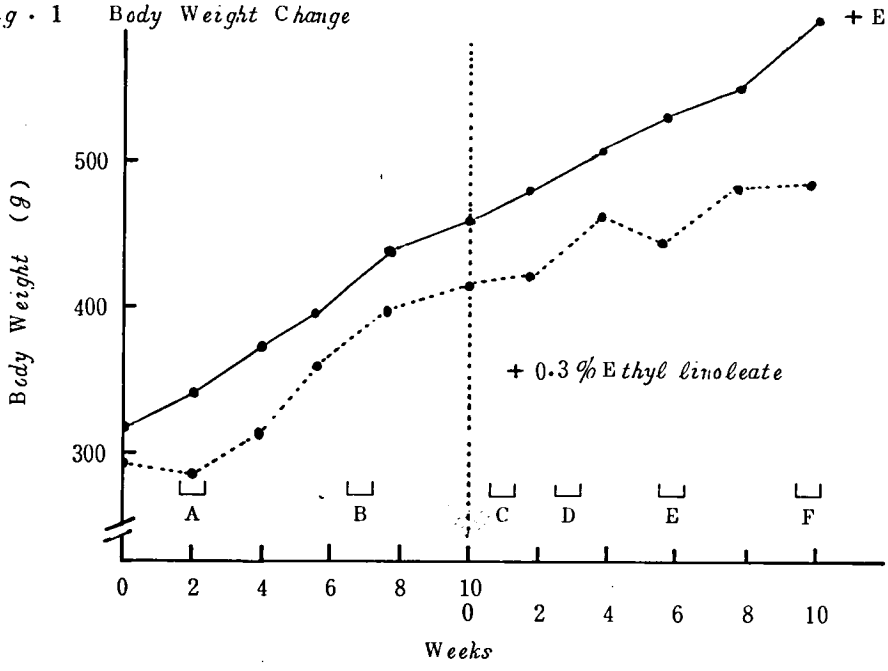


Table 1. Nitrogen Balance and Urine Composition

Duration (days)	N balance (mg/day)		Crn (mg) 100 g BW		Crt (mole) Crn (mole)		Hyp (μg) 100 g BW	
	+E	−E	+E	−E	+E	−E	+E	−E
0 % EL※	135	158	2.7	2.6	0.49	0.73	514	416
A・B	±41	±41	±0.2	±0.2	±0.08	±0.16	±81	±47
0.3 % EL	210	270	3.2	3.0	0.50	0.55	390	406
C (8)	±24	±12	±0.3	±0.1	±0.14	±0.12	±101	±47
〃	116	175	3.3	3.6	0.44	1.45	225	256
D (19)	±45	±15	±0.1	±0.5	±0.11	±0.70	±36	±31
〃	131	56	2.4	2.7	0.20	0.38	101	168
E (39)	±50	±27	±0.2	±0.1	±0.04	±0.06	±16	±33
〃	106	54	2.8	2.4	0.26	0.51	121	138
F (69)	±23	±59	±0.2	±0.1	±0.05	±0.09	±27	±20

※ Ethyl linoleate

Table 2. Histological Findings in Muscle Tissue

	+ E						− E					
	1	2	3	4	5	6	1	2	3	4	5	6
Atrophy of muscle	±	±	±	±	±	±	±	±	±	±	±	±
Tortuousity of muscle	−	±	±	±	±	±	±	±	±	±	±	±
Rounding With or Without central nuclei	−	−	±	±	−	±	±	±	±	±	±	±
Splitting of fibre	−	−	−	±	−	−	−	−	−	−	−	−
Vacuolic degeneration	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−
Eosinophilic degeneration	−	−	+	±	−	−	−	+	+	−	±	+
Granular change	−	−	+	−	−	−	−	+	+	−	−	+
Flocculated degeneration	−	−	++	−	−	−	+	+	+	±	−	++
Calcification	−	−	−	−	−	−	++	±	−	−	−	−
Myoblastic cells	−	−	±	±	−	−	±	±	±	−	−	±
Phagocytic cells	−	−	+	−	−	−	++	±	±	−	−	+

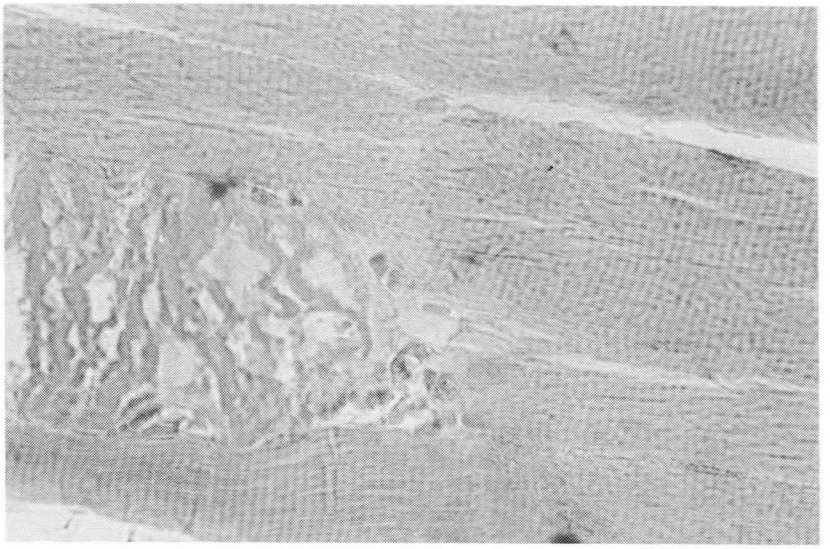


Fig. 2. A Longitudinal Section of Muscle of the Guinea Pig in Vitamin E Deficient Group.

進行性筋ジストロフィー症患者の染色体 Breakageの検討

国立療養所松江病院　　加藤典子
鳥取大学脳神経小児科　　鈴木康之

我々は、*Ethidium Bromide* 法による *Plasma DNA* 濃度の測定を行ない、*Duchenne* 型筋ジストロフィー症患児が高値を示すのを経験した。この疾患が筋肉障害のみならず、中枢神経系の異常も含めた系統疾患であることも考えあわせ、細胞 *level* での異常、核酸代謝の障害を有する可能性もあると考えた。そこで中胚葉系組織であるリンパ球を用いて、*Chromosome aberration* の頻度を検討した。

＜方　法＞

(1) 通常の染色体分析と同様、ヘパリン採血による *rich plasma* 約 0.5 *ml*に、*Eagle MEM* 2 *ml*、*P.H.A.-M type* 0.1 *ml*を添加して、48時間後にコルヒチン処理をして標本を作製した。判定に際しては、*Gap* と呼ばれる *chromatid* の切断が完全でないものは除外して、各個体 100～200 の核型を分析して *aberration* の頻度を測定した。

(2) *sister chromatid cxchange* は、(1)と同様に *P.H.A.* と *medium* に加えて、*S－Bromodeoxy－uridine* を20 *μg/ml* となるように添加した。これを暗室にて72時間 *incubation* してから標本を作製した。染色は *Hoechist* 33258 で蛍光染色後15*W*殺菌灯下にて24時間照射しさらに *Giemsa* 染色をした。分裂期細胞の中で、2細胞周期のものを対象とし、3ケ所以上 *sister chromatid* が判明できない核型は、3細胞周期を経ている可能性もあり、判定からは除外した。原則として、8枚のプレパラートを作製し、判定しうる核型すべてを対象とした。

＜結　果＞

(1) 正常群で *chromosome breakage*の判定をしたのは3名であり、各例とも 100ケの核型分析を行なった。1例では *aberration* を認めず、2例では *chromatid break* をそれぞれ1ケづつ認めた。年令的影響がないこと、水痘、麻疹等の感染を除外したことなどは当然である。*Duchenne* 型患児では、1名は200核型中 *chromatid breakage* 7、*chromosome breakage* 1、*acentric* 2であった。1名は100核型中 *chromatid breakage* 5、*acentric* 2であった。*chromatid breakage* を1、*chromosomal breakage* を2、*acentric dicentric* も2として *break point* を数えると、対照群では、0／100、1／100、1／100、であるのに対し、*Duchenne* 型では 9／100、13／200 であった。

(2) *sister chromatid exchange* は、*S－Bronodeoxy－uridine* の濃度により頻度が異なり、*Bartram* らによると20 *μg/ml* で約9.8±1.9であるという。我々の場合、*Down*症患児で 6.64 ± 2.63 (25核型中)、9.23±2.86 (22核型中) であったのに対し、*Duchenne* 型患児では6.6±2.61 (30核型中)、7.9±2.42 (34核型中)、8.5±2.51 (58核型中) であった。共に

Bartram らの報告と差異はない。

なお、*chromosome aberration* の *break point* や、*sister chromatid exchange*。

＜結果及び考察＞

1. *Duchenne* 型筋ジストロフィー症患児で末梢血培養による *chromosome aberration* の頻度を判定した。正常対象群に較べ、*chromatid break* を中心とし *aberration* 頻度の上昇がみられた。今後別の機会に再検し、本態的変化か否か制定する必要がある。少くとも今のところ *Duchenne* 型筋ジストロフィー症患児では、核酸レベルに及び異常がおこっている可能性が考えられる。
2. *sister chromatid exchange* は、*E*に *Recombination* 系の反映と考えられるが、*Down* 症でも筋ジストロフィー症でも正常値を示しており、生体内で *Recombination*に影響を及ぼすような異常はおこっていないと思われる。

正常成熟マウス及び筋ジストロフィー発症マウス再生筋芽細胞の形態学的及び生化学的研究

国立療養所刀根山病院
香川　務　　智片英治
谷　淳吉

I　*In vitro* における筋線維の*maintenance* の条件について

(*a*)　*Dystrophy*(以後*Dys* と略す)　筋に高張食塩水を注射すると正常筋の場合と同じく筋線維には*Dys*　変性を認めなかった。(1，2)。

(*b*)　*Dys*　再生筋から分離した再生筋芽細胞は *in vitro* で横紋筋線維に分化するが、筋線維分化後少くとも1週以内には *Dys*　変性を示さなかった。比等の事実は筋ジス再生筋芽細胞の筋線維分化の過程には著明な異常の無い事を示すと同時に、筋線維の*maintenance* の研究の必要性を示している。本年度は *in vitro* で分化した筋線維の *in vitro* における *maintenance* の条件について実験を行ったので報告する。筋線維の *in vitro* における *maintenance* の為には線維芽細胞の増殖を抑える事が重要であるが、その手段として突然変異を起す可能性を持つ*DNA*合成阻害剤を使用する事は、遺伝疾患である本症研究を目的とする実験系としては不合理である。又、神経支配を受けない筋線維のみの *in vitro* における *maintenance* は本来不完全であり、筋線維としての最少限の特性である収縮性をもってその *maintenance* の指標とした。比等の事を考察に入れ、次の実験を行った。正常成熟マウス(*C*57*BL*)骨格筋から分離した再生筋芽細胞を既報の条件(1)で6日間培養し、多核 *myof-*

ube（一部の線維は既に横紋を持つ）を形成した時点で、培地を *Table* 1の*A*～*D*に示す各組成の培地と全量交換、更に22日間培養した。5日毎に培地更新を行った。結果は *Table* 1に示した通りである。以上結果から、(*a*) 牛胎児血清（10%）を含む培地で長期間培養すると筋線維は収縮性を失う。(*b*) 鶏胚抽出液（*CEE*）を含まない培地で長期間培養すると、筋線維に多数の空胞を生ずるが、その収縮性は*CEE*の有無に関係なく維持された。(*c*) *Eagle MEM*（90%）馬血清（10%）の培地中で、筋線維の収縮性は長期間維持された。筋ジス発症における筋外因子の役割の研究や生化学的研究にとって、*Eagle MEM*と馬血清より成る単純な培地で筋線維の収縮性が長期間維持され得る事は都合の良い事であり、現在馬血清の割合をどこまで減少せしめ得るかについて検討中である。

Ⅱ 再生筋から再生筋芽細胞を分離する方法の改善について

低温トリプシン処理法（1）は良質の再生筋芽細胞が得られる点においては秀れているが、細胞収量（特に*Dys*再生筋の場合）は良いとは云えない。*Dys* 筋からの細胞収量が少い為生化学的な研究の障碍になっている。細胞収量を増加させる目的で種々の方法を検討して来たが、次の方法は細胞収量が多く又結果に再現性を有するので報告する。既報の方法（1）で正常成熟マウス骨格筋から再生筋を得て、細切後タイロード液で3回洗滌、*Table* 2に示した各酵素及び*EDTA*で各表示した時間撹拌処理（37℃）し、各処理段階で細胞を採り24時間培養し、細胞の分類と各細胞の計数を行い *Table* 2に示した。

(1) T.Kagawa, E.Chikata and J.Tani Develop. Biol. 55, 402-407 (1977)
(2) T.Kagawa, E.Chikata and J.Tani 日本発生生物学会報告（1976年5月大阪）

Table 1

	Contents of medium				Result	
	CEE	FCS	HS	MEM	Contrac.	Vacuoles
A	1%	0%	10%	89%	(+)	(-)
B	1%	10%	10%	79%	(-)	(-)
C	0%	0%	10%	90%	(+)	(+)
D	0%	10%	10%	80%	(-)	(+)

Table 2
Treated with the sequential procedures as follows,

		Cell yield of each type of cells/leg. (X 10^4)		
		Myobl.	Fibro.	Leuko.
(1) Treated with hyaluronidase (50 units/ml) for	30 min	3.3	0.55	30.0
(2) Further treated with collagenase (Sigma-Type 1, 0.1%) supplemented with 10% horse serum for	30 min	7.2	1.1	84.0
	60 min	56.0	5.0	170.0
	90 min	72.0	10.0	200.0
	120 min	89.0	18.0	190.0
(3) Further treated with EDTA (0.025%) for	30 min	630.0	48.0	180.0

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
蔦　宗　俊　明　　谷　　淳　吉

本院入院患者、及び本院*PMD*外来通院患者について末梢血培養法を用いて染色体検査を行なってきたので、現在迄得られた結果を報告する。

＜材料と方法＞

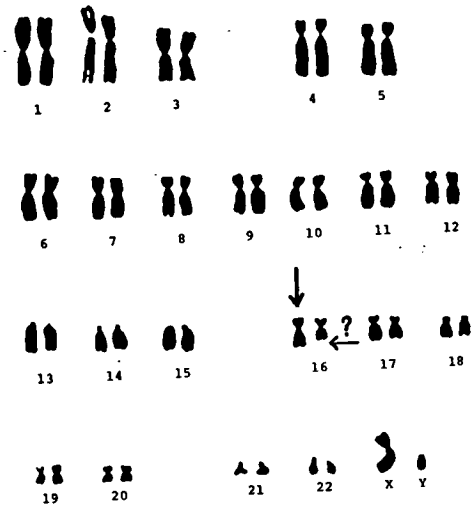
ヘパリン加末梢血を2時間静置し白血球を分離し、*PHA*－*M*を加え、*Eagles MEM*培地を用いて*Falcon Petri dish*　上で64－72時間培養した。染色体標本は *air-drying* 法を用いて作成し、必要に応じて *Trypsin* 法による*G*バンドを行ない、数的異常、及び構造的異常の有無を検討した。

＜結果と検討＞

1）進行性筋ジストロフィー症、リポジストロフィー症、レックリングハウゼン氏病については、現在迄、明確な数的異常及び構造的異常を見出すに至っていない。

2）*Cerebral palsy*　患者1名（症例1）、及び脊椎異常患者1名について染色体異常と考えられる所見を見出したのでその核型を以上の図に示す。

Fig 1.



症例1.　*Fig* 1に示す如くNo.16に異常が見出される。16 ＋、か16 －、が考えられるが現在確認中である。15核型全てにこの所見は見出されるので*Artifact*とも考えられる。

Fig　3は、同例中見出された別の異常型である。*Fig*　3はその*E*グループの拡大図を示す。モザイクの可能性が多いが、極低頻度にしか見られないので、*Artifact*の可能性を含めて今後検討を要するものと考える。

症例2.　*Fig* 4、及び*Fig* 5（9の拡大図）にその極型を示す。No.9であることは未確定であるが、*C*グループ中の異常である。この *gap*（及び *break* ）の頻度は38%の出現率しかないので、ビールス感染等により一過性に出現したものである可能性も否定出来ない。

Fig 2

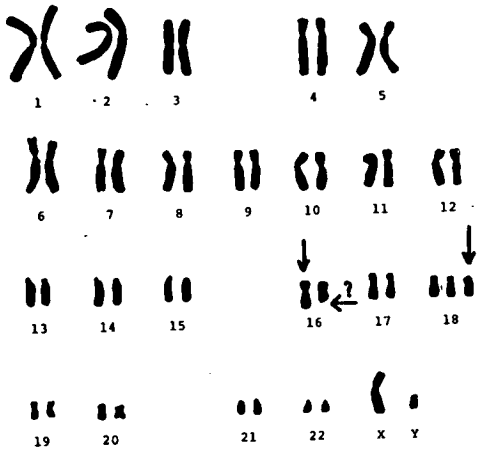


Fig 4

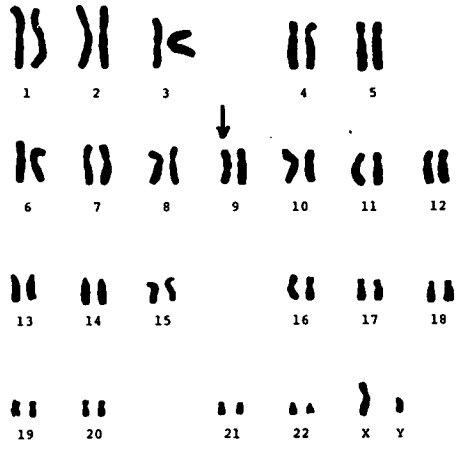


Fig 3

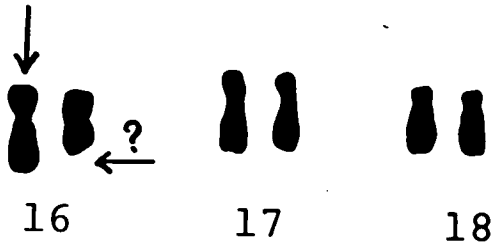
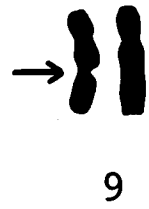


Fig 5



ジストロフィー発症における筋外因子の役割についての研究

国立療養所刀根山病院
智片英治　香川務
谷淳吉

進行性筋ジストロフィー症の発症における一次的障害部位が筋自体にあるのか、それとも筋以外にあるのかは未だ議論されているが、最終的な結論は得られていない。我々は筋ジストロフィー症発症マウスを用い、その再生骨格筋より得られる筋芽細胞を *in vitro* で培養し、その増殖、分化

の過程を解析した結果、光顕レベルでの比較的短期の培養においては、正常成熟マウス由来の再生筋芽細胞のそれとの間に著明な差が見られなかった。（1. 2. 3. 4. 5.）。
そこで両者の筋細胞自体の諸性質を更に比較する一方で、筋外因子、特に神経の関与について検討を始めた。本年度は、この問題研究に適した実験系の確立を目標として、*in uitro* における神経、筋単位の形成を試みた。

＜材料と方法＞

動物：*C57Bl* 系成熟マウス及び胎児（14～16日）を用いた。

筋芽細胞：従来の方法に従い、成熟マウスより再生筋芽細胞を得た。

脊髄組織及び細胞：マウス胎児の脊髄（腰部）を実体顕微鏡下で取り出し、脊髄周囲組織を除去し約0.05㎜位の横断切片を作った。又同様に取り出した組織を更に細切し、0.125％トリプジン溶液に2撹拌消化し細胞浮遊液を得た。（37℃、30分）。これを、*Selective Plating* により、可及的に線維芽細胞を除去して最終的細胞浮遊液とした。

脊髄・筋混合培養：筋芽細胞を35㎜プラスチックジャーレ（ゼラチン処理ずみ）に10万～20万コ植え込んだ後、筋芽細胞が *myotube* を形成する3～4日目に、上記脊髄組織片をシャーレ当り5～6コ植え込むか、脊髄由来細胞をシャーレ当り10万コになるように植え込んだ。細胞の状態は倒立位相差顕微鏡で観察した。

＜結果と考察＞

(1) 脊髄組織片・筋混合培養：脊髄組織片植え込み後24～48時間目に、切片端より2～3本から10数本の神経突起様の線維が伸びてくる。脊髄前角部に近い部位からの伸長が強い傾向にあるようである。この線維は多核の *myotube* のみならず、未だ単核の筋芽細胞にも至って、筋細胞の表面で所々に膨隆部を形成する。更に4～7日目の間に、神経線維は先端を伸ばし、他の *myotube* にも至り、同様の膨隆部を形成するのがみられる。

(2) 脊髄由来細胞・筋混合培養：脊髄由来の細胞を10万コ植え込んだところ少数ではあるが、大型の胞体と胞体に近い部が比較的太い数本の突起をもつ脊髄前角運動神経細胞が観察される。その他に多数のやや小型の胞体をもつグリア系細胞と思われるも出現する。これらの細胞の突起は筋線維 *myotube* 上では、前記組織片の場合と同様の膨隆部を形成する。

以上の如く、脊髄組織片でも、分散した細胞でも、筋芽細胞、*myotube* と（光顕レベルでは）一応の接合部を形成しているように思われる。これらが生理的機能を有する神経・筋単位として *in uitro* の実験系になりうるか否かは更に検討されなければならない点であろう。特に電気生理学的技法による刺激への反応性の確認がなされるべきである。尚 *in vitro* における神経筋単位の形成に関しては他にも報告はあるが、再生筋芽細胞をいての報告は未だない。

1）*KAGAWA, T., CHIKAT A,E.,J. TANI.*：*In vitro myogenesis of the mononucleate cells derived from regenerating musges of adult mice. Develop Biol.* 55, 402−407, 1977.

2）香川 務他，第8回日本発生生物学会（仙台） 1975年5月。

3）智片英治他，第28回日本細胞生物学会（京都） 1975年12月。

4）香川 務他，第9回日本発生生物学会（大阪） 1976年5月。

5）香川　務他，第31回国立病院療養所総合医学会（高松） 1976年10月。

特　定　部　会

特　定　部　会

部会長

国立療養所鈴鹿病院　　河　野　慶　三

特定部会では、筋ジストロフィーを中心とする筋萎縮性疾患の実態調査報告が主として行われてきた。この領域での研究は、再春荘、南九州病院、刀根山病院、鈴鹿病院が中心となっているが、各施設のおかれている状況に応じて、それぞれ異なった方法で実施されている。

再春荘は、熊本大学の協力のもとに学童検診を徹底して行い、熊本県下の筋ジストロフィー患者挙握の努力を続けてきた。泉らの報告によれば、熊本県下ではこのような実態調査の方法が定着したと考えてよいだろう。

南九州病院も、鹿児島大学と共同して、沖縄、鹿児島、宮崎各県の実態調査を継続している。対象地域が3県にわたっているため、多大の労力を要するフィールドワークとなっているが、現在まで手つかずの状態であった南九州3県の実態が、患者実数、病型分類などの点ではほぼ明らかにされたと言ってよい。熊本県も含めて、この地域の筋ジストロフィー有病率は4～6であった。九州地区で行われたこのような調査は、人の移動の激しい大都市圏をかかえる地域での実施が困難であり、貴重なデータとなった。

鈴鹿病院では、名古屋大学と共同で愛知県下の筋ジストロフィー患者の検診を実施してきた。この検診は、患者実数の把握よりも患者の病態の継年的変化の追跡と、その時点における療養指導に重点をおいたものである。河野らは、検診の具体的実施法と現在直面しているいくつかの問題点につき報告した。愛知県下では、重症在宅患者に対する訪問検診も行われるようになってきたが、この訪問検診も、すでに述べた日常的活動の一つの発展型であると考えられる。

この領域における上記3施設の活動は、いずれも地域の大学との共同作業として行われていることが特徴であり、両者の協力による対社会的活動として評価されてよい。

刀根山病院では、昨年にひきつづき、大阪府下の在宅成人患者に対する個人面接が実施されている。

在宅患者に対する医療面でのケアーの必要性の認識は、徐々に高まりつつあるが、このような活動の積重ねにより、その基礎資料が完備されることを期待したい。

東海地区における在宅者検診の実態とその問題点

国立療養所鈴鹿病院
河野慶三　向山昌邦
深津要

在宅者を対象とした検診は、各地区単位で実施されているが、その方法についての具体的な報告は少ない。そこで、われわれが、東海地区'（主として愛知県）在住の患者を対象として行なっている在宅者検診の方法とその問題点につき述べておくことにしたい。

図1に示したように、われわれの方法の特徴は、鈴鹿病院、名古屋大学第1内科、愛知県筋ジストロフィー協会の相互協力により成立していることであり、この〃三角関係〃が崩れると、検診の実施は不可能となってしまう。

検診の内容は

1）診察（理学的検査、神経学的検査）

2）検査（*ECG*、胸部*X*線、*CPK*、*LDH*、*HBD*）

3）*ADL*評価

4）診療相談

の4項目である。初診患者の場合や、さらに詳細な検査が必要な場合には、名古屋大学病院に検査入院させることになる。

このような方法の問題点としては、

1）患者数が毎回50人を越えるため、時間に追われる。

2）患者との対話が不十分となり、生活状況の把握がしにくい。

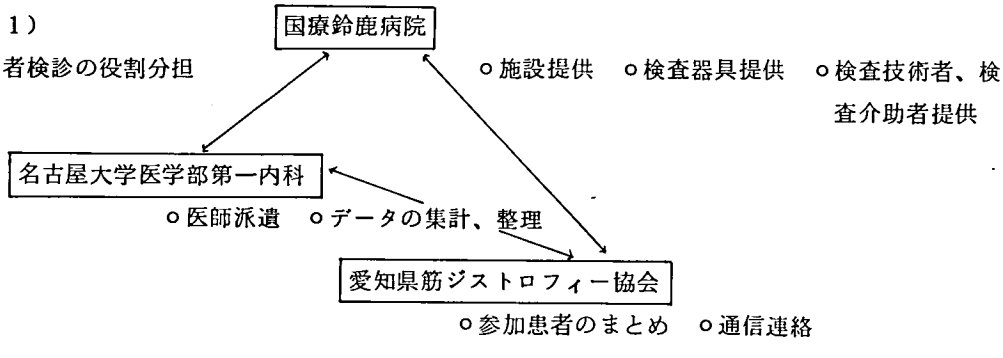
3）検査結果が患者に十分還元されにくい。

4）集団検診参加が、身体的条件のため困難な人がある。

などがあげられているが、いずれの問題も、現在の方法では解決しにくいものである。

主として身体的条件のために、この検診に参加できない例に対しては、一昨年から訪問検診を行なっているが、きわめて能率が悪いことが難点である。

（図1）
在宅者検診の役割分担



熊本県下のＰＭＤ症の実態

国立療養所再春荘
泉　純治　岡元　宏
寺本仁郎　木村　元

熊本県下の*PMD*患児実態把握の一環として昭和47年より学童検診を実施してきたが、新たに発見する患者数は年々減少傾向にある。

今回は５年間の学童検診結果と、現在までに把握出来た患者実態について報告する。学童検診の方法は表１の通りである。配布したアンケートの項目は*PMD*等神経筋疾患に特徴的な症状を簡明にしたものをこれに当てた。

表1.　学童検診方法

国立療養所再春荘
↓　アンケート作業
出張検診　熊本県立黒石原養護学校
↓　アンケート配布依頼
各市町村教育委員会
↓　アンケート配布
各小、中学校
養護教諭／担当教師　による異常チエック
回収アンケートの検討

表3.

Duchenne	52名	
L－G	32名	(15)
FSIF	6名	(2)
Becker	1名	
Oculopharyngeal	2名	
Congenital	3名	(0)
distal myopathy	7名	(3)
Total	103名	(20)

表2.　熊本県下学童検診結果

Duchenne 型	11	舞踏病	1
肢帯型	7	くも膜下のう腫術後	1
先天型	1	*myophy*（未確定）	1
脳性麻痺	7	斜頸	1
脊髄小脳変性症	3	*Kugelberg－Welander* 病	1
痙性対麻痺	3	側弯症	1
Werdnig－Hoffmann 病	1	身体的異常なし	6
Charcot－Marie－Tooth 病	1	計	46

表4. 実態把握への試案

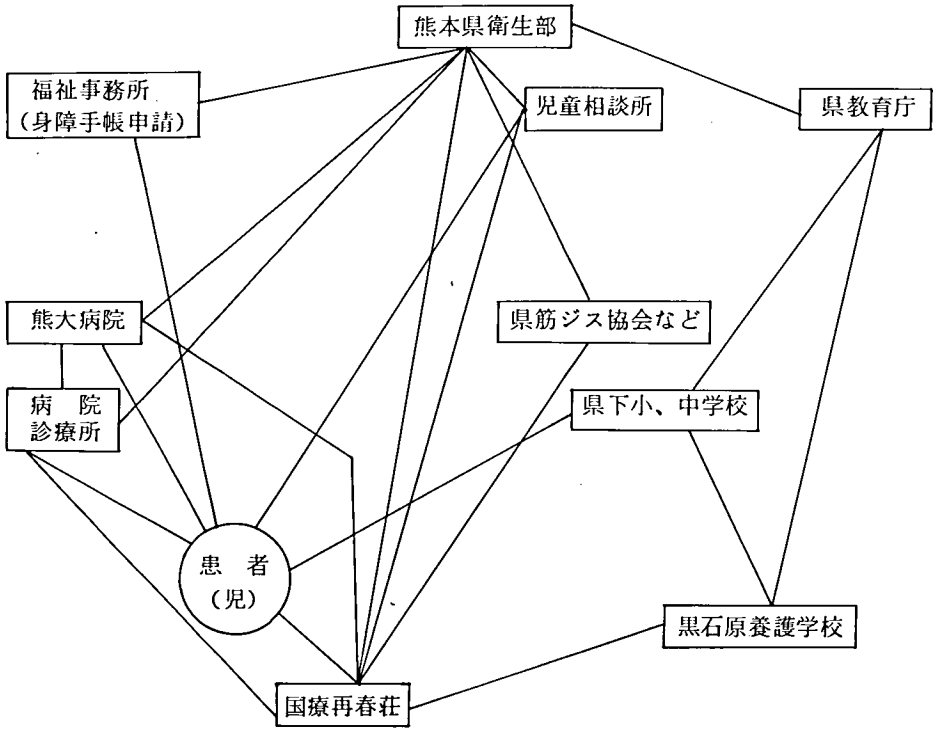


表2は5年間の学童検診の結果である。19名の*PMD*患者中、*Duchenne*型、肢帯型で各々2家系4名、計4家系8名が同胞発症例であった。先天型の1例も同胞発症例と思われるが、確認は出来なかった。

表3は、現在までで把握出来た患者実態である。熊本県下では人口10万に対する有病率は6.0となる。病型別の相対頻度では肢帯型に比し、*Duchenne*型、*FSH*型が少い傾向にある。年令分布について調べた結果*Duchenne*型で20才以上が14名含まれていることがわかった。生死の確認が出来ない例があり、前述の有病率6.0からずれる可能性が強い。

家族発生が明らかに出来たのは9家系17名であった。これは全*PMD*患者の16.5%に相当する。*PMD*の家族性発現率は15～40%、平均29%と言われており、熊本県下においてもほぼ同様の範囲にあるものと思われる。しかし*Duchenne*型では7.9%にすぎず、圧倒的に孤発例が多かったことは注目に値すると考える。これらの患者について現在の状況を調べると諸施設或は病院等に入院中の患者は約43%となり、過半数はなお在宅者である。熊本県下の各郡市別の分布を調べたが、ほぼ全域に認められ、人口の多い熊本市が数も最も多く認めた。

今まで5年間の学童検診を省みて、この調査で*PMD*の診断が初めてついた例は極一部しかなく既に何処かの医療機関で診断がついた者が大部分であった。このことから、新たに患者を発見する努力とともに、既に診断がついている患者については各医療機関の協力を得て、ある機関が一括集

計することによって、*PMD*症の実態はそのほとんどが掌握出来るものと考える。

表4は、数年前に木村が提案した実態把握のための一つの試案であるが、学童検診5年目の総括として再び提案する。

宮崎県における筋萎縮症疫学調査について

国立療養所西九州病院
中島洋明　今隈満
鹿児島大学第3内科
皆内康広　川平稔
納光弘

＜はじめに＞

宮崎県における筋萎縮症検診は、昭和44年九大の黒石教授により始めてなされ、その後しばらく空白があり、昭和48年より当科と宮崎県筋ジス協会により検診が行われ、この際に156名の患者が*list-up*された。これは、宮崎県児童家庭課、障害福祉課、宮崎市を除く五市の身障者台帳、宮崎県立病院（神経科、整形外科、小児科）外来カルテ台帳より*pick-up*されたものであった。鹿児島県では、すでに本班会議で報告した様に、徹底的な情報収集を行い、その結果をもとに検診や在宅訪問を行って精査の精度を高めてきた。今回、我々も患者の情報収集を更に正確に行い、それをもとに、地区別検診、在宅訪問検診を行ったので、その結果を報告し、更に51年度現在の西九州3県の疫学調査の結果も合せて報告する。

＜方法及び結果＞

図1に示した如く各種台帳や名簿により、434　名の対象者を選び、更に宮崎県立病院神経内科鹿大第3内科の外来カルテを参考にした。地区別検診は、宮崎市を始めとする五市で、保健所や児童相談所を利用し、109名（男66、女43）の受診者を得た。受診率（25%）が低かったため、五市を中心とする近郊在住の未受診者に在宅訪問検診を追加し、4日間で38世帯45人（男28、女27）を診察した。重複例を除いて検診年度別にみると図3の如くで、昭和51年度は109名の新規患者を得、従来の患者を含め244名となった。未検診分の筋萎縮症患者は約100名となった（図3）。50年度に我々により家族性*ALS*2家系16名が発掘された。そのうち診察済みの9名は「その他」に含まれている。51年度検診による筋強直性ジストロフィー症は、4家系あるがその内2家系に累代発生をみている。

＜ま と め＞

未受診者に対し、在宅訪問検診を行い、検診率を上げることができた。今後は、疫学調査の精度

をあげるため、患者リストから徹底的に在宅訪問検診を行う事が必要である。西九州3県の診察済みの進行性筋萎縮症患者は図4の如くで、総計942名の患者を得ている。進行性筋ジストロフィー症の有病率は、鹿児島6.3、宮崎6.0で本邦の *Data*（2.6～5.5）を上回る頻度で、欧米のそれに一致する。鹿児島県の筋強直性筋ジストロフィー症の有病率の高さは、徹底的な家系調査に基づくもので、常染色体優性を主体としたものであることはすでに述べた。今回の宮崎検診は、医師、看護婦の他に、県障害援護課、福祉事務所、児童相談所の職員、係官と一緒に検診を行い、福祉行政と医療とが一体となり患者の *Care* や医療サービスにも効果的であった。

図1.　台帳調査

各種台帳		検診対象者
身体障害者台帳	43.412 名	324 名
特別児童扶養手当受給者台帳	1.250 名	11 名
障害福祉年金台帳	2.500 名	23 名
50年度長期病欠児童名簿	312 名	0 名
50年度筋萎縮症者名簿	66 名	66 名
		434 名

図2.　51年度宮崎県筋萎縮症検診結果

	地区別検診	在宅訪問検診	宮崎大学医学部第3内科 鹿児島県立病院内科	計
筋原性進行性筋萎縮症				
進行性筋ジストロフィー症				
Duchenne 型	7	6		13
Limb–Girdle 型	11	12	1	24
FSH 型	3	1	1	5
筋強直性ジストロフィー症	3	1	4	8
先天性ミオパチー	1			1
その他	2	2		4
神経性進行性筋萎縮症				
ALS or SPMA	5	3	9	17
平山型		1		1
K－W 病	6	7	5	18
W－H 病	2			2
GMT	2		2	4
SSP	5		13	18
脊髄小脳変性	5		8	13
その他	4	2		6
診断未定	3	2	2	7
筋萎縮症以外の疾患	50	8		58
計	109	45	45	199

図3.　宮崎県の進行性筋萎縮症検診年次別

	昭和44年	48～50年	51年	計
筋原性進行性筋萎縮症				
進行性筋ジストロフィー症				
Duchenne 型	7	14 (17)	4	25
Limb–Girdle 型	10	14 (19)	16	40
FSH 型	2	1 (4)	4	8
筋強直性ジストロフィー症	1	5 (7)	6	12
先天性ミオパチー			1	1
その他	4		3	7
神経性進行性筋萎縮症				
ALS or SPMA	4	6 (8)	15	25
平山型	2	3 (5)		5
K－W 病	2	4 (83)	13	21
W－H 病		2 (3)	1	3
GMT		1 (3)	3	4
SSP		5 (6)	19	24
脊髄小脳変性	2	7 (8)	13	22
その他	3	9 (9)	7	21
診断未定	2	(59)	4(15)	6
計	39	71 (156)	109(124)	224

() 内は未検診も含めた数。51年度検診時に病名が変更になったものがあり、合計に組み換えを行った。

図 4. 南九州 3 県の進行性筋萎縮症

	宮崎		鹿児島		沖縄		
	患者数	頻度	患者数	頻度	患者数	頻度	計
筋原性進行性筋萎縮症							
進行性筋ジストロフィー症							
Duchenne 型	25	2.3	43	2.5	25	2.4	93
Limb—Girdle 型	40	3.7	49	2.8	13	1.2	102
F S H 型	8	0.7	17	1.0	3	0.3	28
筋強直性ジストロフィー症	12	1.1	60	3.5	15	0.7	87
先天性ミオパチー	1	0.1	19	1.1	10	1.0	30
そ の 他	7	0.6	5	0.2	2	0.2	14
神経性進行性筋萎縮症							
ALS or SPMA	25	2.3	62	3.6	8	0.8	95
平 山 型	5	0.5	15	0.9			20
K — W 病	21	1.9	40	2.3	12	1.2	73
W — H 病	3	0.3	1	0.1	1	0.1	5
G M T	4	0.4	32	1.9	3	0.3	39
S S P	24	2.2	75	4.4	14	1.3	113
脊髄小脳変性	22	2.0	60	3.5	2	0.2	84
そ の 他	21	1.9	62	3.6	1	0.1	84
診 断 未 定	6	0.6	54	3.1	15	1.4	75
計	224	20.6	594	34.5	124	11.9	942

頻度：人口10万当り有病率

本年度指定共同研究

本年度指定共同研究

看護基準の作成

部　会　長
松　家　　豊

筋ジ患者の特殊性をふまえた「看護基準」の作成が１０年を経た今日、内外から要望されていた、筋ジ臨床研究班の過去の業績を集大成するとともに共同研究として５０年７月から５１年にかけてその作成にあたった。全国施設の参加のもと作成委員を選出し作業をすすめた。委員施設と担当された主題は次の通りである。

刀根山（臨床看護）、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（看護機械）、下志津（その他、家族指導、在宅ケアなど）、

数次の委員会、編集会議を開催、班会議で報告を行い、全体的とりまとめは刀根山病院看護部で行われた。成書として刊行される。

この看護基準は筋ジ看護に対する一定の方向づけと共通した原則が示されたもので実用的価値の高いものである。「看護基準書」の目次を掲げ内容の紹介とする。

進行性筋ジストロフィー症看護基準

進行性筋ジストロフィー症臨床研究班看護部

会編

目次

Ⅰ 疾病の理解
1. ＰＭＤの位置づけ
2. 病型分類
3. 症状経過
4. 治療のあらまし

Ⅱ 看護管理　　病棟の特殊性、病棟管理
1　構造と設備
2. 職員の業務
3. 病棟の運営
4. 患者の看護管理
5. 勤務者の心得

Ⅲ 臨床看護　基本的看護　対症看護　看護技術
初期の看護、中期の看護、末期の看護

Ⅳ 看護機器
Ⅴ 生活指導
Ⅵ そ の 他　在宅ケア、家族指導など

入浴看護に関する研究

部　会　長
松　家　　豊

筋ジ看護の中で、入浴の占める比重は大きい。また、各施設共通の課題で多大の問題をかかえているのが現状である。要は看護の中で負担を少くしそのことが医療全体のサービスに還元されることがこの研究の主眼である。

研究にあたり問題となっている点は、1.患者の特性として変形、重症化、重い体重
2.介助者の特性として熟練とか疲労
3.作業条件で姿勢、作業の高さ、作業時間、移送方法
4.設備とその環境
などがあげられる。

共同研究参加施設は、八雲、岩木、西多賀、下志津、東埼玉、新潟、鈴鹿、医王園、再春荘、南九州である。

6つのサブテーマとそのとりまとめは次の通りである。

1. 入浴設備（西多賀）　2. 入浴介助（刀根山）　3. 入浴用具（下志津）
4. 介助者の検討（東埼玉）　5. 患者への影響（鈴鹿）　6. 入浴システム（徳島）

本年度の成果の要点は、

1. 重症者用のエレベートバスは変形のつよい患者では工夫がいる。そのために浴用担架の改良が行われた。（西多賀）
2. 介助方法についてはその問題点がアンケートにより詳細に指摘され、今後の研究の方向づけがなされた。（刀根山）
3. 入浴方法では依然、抱かかえの施設が多く、看護労力の投入が大きな負担となっていた、現状では機械導入は少なく、詳細な検討がのぞまれる。そこで抱かかえ、ベルトコンベアー、エレベートバスの3方式の検討が行われることになった。（徳島）

以上のほかに、51年12月3日、研究推進のために参加施設の研究打合せ会が開かれた。その結果、入浴の合理化のために介助を中心とした能率向上の方法、これに関連した設備、用具の問題、腰痛対策、重症者介助などを重点項目として今後、研究をつづけることになった。

MMPIからみたDuchenne型PMD患者の心理特性

国立療養所鈴鹿病院
心理・特定部会
（部会長：河野慶三）
全国国立筋ジストロフィー児（者）
収容施設児童指導員協議会
（会長：浅倉次男）

八雲病院、岩木療養所、西多賀病院、下志津病院、東埼玉病院、新潟療養所、医王園、長良病院鈴鹿病院、松江病院、西別府病院、再春荘、南九州病院（16施設）の協力によりDuchenne型PMD男子173例のMMPIプロフィールが得られた。

資料入手の時期が遅れたこともあり、その解析が十分でないため、結果の詳細については論文として別に投稿の予定である。

なお、本研究は心理特定研究として次年度も継続することになっている。

女性ＤＭＰ患者に関する研究（２）
―厚生省資料による統計的検討―

国立新潟療養所
片桐　忠　湯浅龍彦
川瀬康裕　熊本俊秀
文田明仙　高沢直之
桜川宣夫

昨年、我々は女性ＤＭＰ患者で、臨床的に *Duchenne* 型に類似する２症例につき報告した。

今回は全国レベルでどの位の頻度同様の症例が存在するかを究明するために、昭和５０年度厚生省資料を基に解析を行った。資料の分類に基いた各型の総数ならびにその頻度は表１の如くで、女性 *Duchenne* 型と診断してあるのは２９例あった。しかしこれらの中には処女歩行が認められない例、経過が長すぎると思われる例などが含まれており、各施設により多少、診断基準が異なっていると思われたので、一応 229 例の女性全例を分析の対象とした。

まず *Duchenne* 型の診断基準を設定する意味で男児例の歩行不能年令をみると１０才をピークに次いで９才、１１才、１２才の順となり、それらで全体の７２％を占める。（図１）

次にＬ－Ｇ型で既に歩行不能となっている例をみると図２の如くで、その分布は広汎にわたっている。それらの中で１０才前後で歩行不能となっている例を一応、対象の範囲に入れて以下の分析に供した。ＣＰＫ値は各施設により異なり最高値でみると５００ 単位から６，０００ 単位と差がある。しかし、ＣＰＫ値を年令別にプロットしてみるとどの施設においてもほぼ類似するパターンを示した。

以上のことから、*Duchenne* 型の診断基準として、１）歩行獲得があり、２）５才頃までに発病し３）６～１２才頃までに歩行不能となり、４）２０～２５才までに *bedridden* に陥り、５）ＣＰＫ値に上昇が認められる。の５項目を設けた。その基準に従って、表１の女性ＤＭＰ患者の中からその診断基準を満たすものを抽出したのが表２である。その結果、今日の資料から約３６例の *Duchenne* 型類似の女性が存在することが判明した。

結局、それらを含めた全 *Duchenne* 型の中で女性の占める割合は約 3.2％となり、１９７３年に近藤等が報告した値３．７％ にほぼ近似する値が得られた。

表１　ＤＭＰ各型の総数および頻度

	Male	Female		%
Duchenne	1087	29	1116	70.3
Becker	13	1	14	0.9
LG	53	43	96	6.0
FSH	13	9	22	1.4
miscellaneous	82	52	134	8.4
non DMP	95	78	173	10.9
not determined	16	17	33	2.1
total	1,359	229	1,588	100

（昭和５０年度厚生省資料）

図1　*Duchenne* 型の歩行不能年令

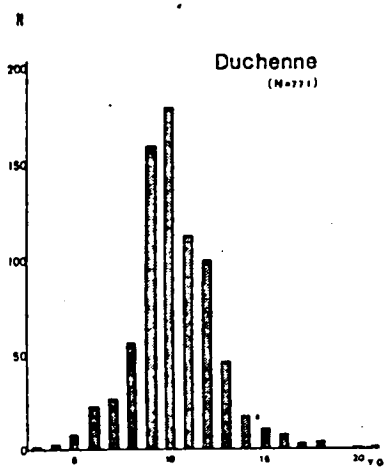


図2　*Limb girdle* 型の歩行不能年令

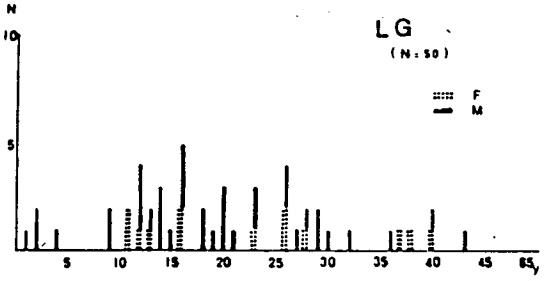


表2　全女性ＤＭＰ患者中*Duchenne* 型の診断基準を満たす患者数

Duchenne	29	14
LG	43	2
FSH	9	2
miscellaneous	52	12
not determined	17	6
	150	36

研究成果の評価

研究成果の評価

本研究班は進行性筋ジストロフィー症患者の医療を直接担当している医学者を中心に構成されており、基礎的研究と相まって診療の実際に則した精細な研究を遂行していることに特色がある。研究対象が原因不明の難病であるために、その業績は地味であるが、研究班発足以来の成果の蓄積は甚だ大きく、患者の日常生活の改善、病勢進行の防止、延命に貢献するところがきわめて大であった。さらにこの研究班の存在は、班員の研究意欲を鼓舞し、各施設における診療のレベルアップを促したことにも意義が認められる。また、1950年度から当研究班では、テーマの増加に対応して、関連分野の研究を一括し、以下にのべる各部会に区分した。それによって班員の研究の重複が避けられるようになり、かつ研究者相互の連絡が円滑に行われるようになったことも評価される。

以下各部会ごとに評価することにする。

1) 機能障害進行過程の分析

脊柱変形の研究では分類とその病態生理的意義が検討され、その結果側弯進展の予測、予防について有益な示唆がなされた。咬合、咀嚼の異常の分析は顔面筋、咬筋の萎縮の面からの検討が続けられ同時にDMP患者に適した口腔衛生法の開発も試みられている。四肢の筋萎縮、機能低下については運動能、筋電図を指標にくわしく検討されている。これらの研究はすべて各病期のDMP患者についてなされたもので、本研究班員にしてはじめて可能な研究であるといえる。これらのデーターはDMP病勢進行過程の分析とそれに基く治療手段開発の重要な基礎資料となるので、今後の継続研究とデータの積み重ねが望まれる。今までに本研究班が開発したリハビリテーション機器で、上記のデータ分析によるものが少なくない。

2) 病態生理学的研究

骨格筋については組織化学、電子顕微鏡観察が導入されて、DMP患者、保因者、その他のミオパチーについて研究が開始された。DMPの心臓病理学は本研究班員の研究によって格段に推進された。本年度はさらに各種の心機能測定法を用いて、心変化の早期発見、病変の推移の観察、心不全の予防治療、筋力増強訓練の心におよぼす影響の検討などがなされた。心肺機能の研究は、患者の予後判定や過度の運動負荷を防止するために重要であり、貴重な成果がもたらされている。各種の筋疾患について、筋血流量の測定を行った研究は、DMP発症の微小循環障害説の検討として結果が期待される。昨年につづきDMP患者のインフルエンザ予防が検討されているが、ワクチンの効果がみだされた。女性のDuchenne型DMP患者の研究は共同研究としてとりあげられ、疫学的に大きな成果をあげた。

3) 心理障害．生活指導の研究

心理の問題はDMP患児や家族にとって関心の深い領域であるが、問題の性格上患者に接する立場の医師でなければ立入り難く、また研究方法の開発とそれに習熟することが必要であったため、本研究班以外ではとりあげられることが少なかった。本研究班ではすでにホスピタリズムの発生要因、病勢進展に伴う心理異常の検討など多くのデータが集積されている。本年度は「筋ジストロフィー者の心理特性とそのCare」と題する研究報告がまとめられ、関係者に配布された。これは従来までの知見の総括として貴重であるばかりでなく、今後の研究、また患者のCareの向上に資するところが大

きい。山田班において、このようなユニークな研究がなされ、着実な進歩がみられることは高く評価されてよい。

4） 療護機器開発の研究

筋萎縮とともに進行する運動障害を緩和し、日常生活をより快適にし、またリハビリテーションをより有効ならしめるために、本研究班ではすでに多種類の装具、機器を開発、改良し、多くの施設において実用化されている。本年度は増加試作研究として、5施設に配布されていたスライドストレッチャーの評価がまとまり、活用の道が開かれたとみられる。このほか電動起立車、電動車椅子、歩行用装具などの試作改良に実際の使用を通して検討がなされている。これらの実際的な業績も本研究班の活動の特異性を示すものであり、注目されるところである。

5） 看護に関する研究

病者の看護とくにＤＭＰのごとき疾患の看護には、人類愛の精神と経験を生かした細やかな心遣いが必須である。この部会の研究には、なによりもまず、このような基本精神が日常の看護全般に生かされるよう十分配慮されている。本年度の業績としては、共同研究による看護基準が完成したことを喜ぶ。これが今後一層の創意を促し、看護の向上と患者の福祉に大きな役割りを果すと期待される。

6） 栄養に関する研究

栄養は病勢の進行や合併症罹患など予後に関わる重大な諸因子に影響を有している。この部会ではアミノ酸代謝、蛋白質、脂質代謝について研究がなされ、蛋白摂取量の基準について試案が出されている。また栄養と関連して貧血、血清蛋白とくに免疫グロブリンの変動などがくわしく検索され、患者の栄養改善について地道な成果があげられている。

7） 生化学的研究およびその他の基礎的研究

昨年につづき染色体分析、発生分化過程に対応した筋の形態機能再面からの検討がなされ、筋の変性と再生機転解明に資するところがあった。ＤＭＰのクレアチンキナーゼ・アイソザイム、Ｇ６ＰＤＨ、ミオシンＡＴＰ*ase*、アデニルサイクラーゼなどについて酵素化学的検素がなされ成果があった。ほかに筋肉の間質結合織異常、内分泌動態追究の試みもみられる。生化学的研究は本研究班のなかでは新しい分野に属し、業績はまだ少ないが、ＤＭＰの発症機構や病変の本態解明に結びつきうる研究である。また実際面では保因者の発見などに応用できるなど今後の成果が大いに期待される。

8） 共同研究

長期間をかけて検討されていた看護基準が完成したこと、D*uchenne* 型ＤＭＰの女性患者が３６名発見されたことなどが本年度の大きな成果である。心理特性の研究は、各施設の協力のもとに１７３例の資料が集められたが、解析は翌年にもちこされた。

評価委員

檜澤一夫

井上満

議　事　録（抄）

議　事　録（抄）

５１年度

幹事会

第１回幹事会　　51．7．31　　9：00～11：30

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　北川母子衛生課長、河端日本筋ジ協会理事長

議　題

1. ５１年度研究計画に関する各分科会長のとりまとめ概要、及び共同研究テーマの説明があった。
2. 祖父江幹事より沖中班研究の現状が説明された。
3. 川端理事長より病虚弱児教育大会の説明があった。

第２回幹事会　　51．12．2　　17：00～19：00

全国心身障害児福祉財団（東京）

出席者　社長、幹事、評価委員、監事、分科会長、事務局、（習田委員欠）

厚生省近藤母子衛生課長補佐、河端日本筋ジ協会理事長、川崎同副理事長、

保坂委員逝去のため全員黙とう。

議　題

1. ５１年度研究費の配分について（班長）、5200万（内、100万成人対策）近日中に配分予定である。　　共同研究の内訳を説明。
2. ５１年度評価試作について。
   (1) 電動ロクロ（徳島療養所開発）の配分は公募し、１２月２０日メ切。次期幹事会で決める。
   (2) ５０年度評価試作（特殊ストレッチャー）の成果報告、（野島）
   (3) ５２年度評価試作の品目は次の幹事会で決める。
3. ５２年度研究計画について。
   (1) 厚生省及び班長より本年を基本として計画されたい旨の話があった。
   (2) 研究計画書の提出は５１年と同様の様式で１２月２０メ切とする。分科会長評価のち５２年２月幹事会で審議する。
   (3) 共同研究について
   ① 看護基準作成は５１年度で終了、印刷製本し班員に配布する。

② 女性D型ＰＭＤについては検討の上、５２年度継続の要否を決める。

③ ５２年度に継続して研究される課題は

(a) 入浴に関する看護研究　　(b) ＭＭＰＩのまとめ

(c) 感染予防（インフルエンザワクチン）に関する研究

④ ５２年新規予定の共同研究課題

(a) 末期の循環、呼吸不全（病態生理）　　(b) 食餌基準（栄養）

(c) 作業療法事例集の発行（生活指導）

⑤ 成人対策の特別研究会の継続に協力（厚生省）

4. 愛媛大学が分担研究施設として承認された。分担研究者　野島元雄。

5. 評価委員の補充については次期幹事会で決める。

6. 心理障害分科会長　習田敬一転出のため、会長は河野慶三に決定（河野慶三、特定部会も兼任する）

7. 次期　幹事会　52・2・26　午后、大阪市で開催とする。

8. 国立神経センター（仮称）について。設置に関する委員会のコピーを配布する。

吉崎国立療養所課長から１２月３日、班会議の席上説明があることになった。

第３回幹事会　　52・2・26（土）　13：00～16：00

豊中市ホテルアイボリー（大阪）

出席者　山田、檜澤、永井、小清水、野島、篠田、湊、河野、三吉野、木村、飯田（代、斉藤）谷、松家（欠、斉藤）

議　題

1. ５１年度評価試作（電動ロクロ、１０台）の配分を決定する。

配分施設：宇多野、新潟、松江、兵庫、南九州、西多賀、医王園、西別府、八雲、西奈良、成果のとりまとめは、機械開発と生活指導の両分科会において評する。

2. ５２年度評価試作予定品目。

(1) ヘルプアーム（Ｏ・Ｂ社）について野島委員より提案があった。

(2) 入浴装置については検討をする。

3. ５２年度共同研究課題が分科会長より説明され、次の通り決定した。

１・感染予防に関する研究　（病態生理、三吉野）

２・末期の心肺機能研究　（〃、〃）

３・作業療法事例集の発刊　（生活指導、河野）

４・ＭＭＰＩに関する研究　（心　理、河　野）

５・入浴の看護に関する研究（看　護、松　家）

６・栄養基準に関する研究　（栄　養、木　村）

4. 委員の改選承認がなされた。

評価委員　井上　満（東埼玉病院長）　（保坂委員の後任として）

事務会計幹事　松家　豊（徳島大学）　（野島幹事の後任として）

5. 52年度班会議について。

第1回　52年6月29・30日　大阪市で開催

第2回　52年12月　東京都で開催

6. 51年度研究成果報告について。　2月末メ切とする。

7. 52年度研究申請書の提出について。　分科会共同研究とも4月10日メ切。

8. 52年度研究費申請のための研究費配分概算案について審議が行われた。

備品申請の検討とその選定を行った。

51年度第1回班会議　51・7・29（木）　13：00～18：00

〃　30（金）　9：00～18：00

〃　31（土）　9：00～12：00

大阪共済会館（大阪市）

日時 / 区分		29日（木）	30日（金）				31日（土）
		午後	午前	午後			午前
1	課題 / 時間	生化学・基礎的研究 13:00～17:00	機械開発 9:00～12:00	班員連絡会（紀井基金表彰） 13:00～13:30	栄養 13:30～17:00	疫学 17:00～18:00	分科会長会 幹事会 9:00～12:00
2	課題 / 時間	看護 13:00～18.00	心理障害及生活指導 9:00～12.00		病態生理 13:30～14:30	機能障害 14:30～17:00	

発表課題数

機能障害12　病態生理30　心理生活指導48　機械開発14　看護25　栄養14

生化学基礎21　疫学特定研究5

共同研究　①　感染予防に関する研究　②　看護基準作成　③　入浴の看護に関する研究

各課題毎に研究計画の概要について具体的に発表（中間成果を含む）があり討議された。

なお、分科会毎の共同研究について委員会が開催された。

５１年度第２回班会議　　51・12・3（木）　9：00～17：00

〃　　4（金）　9：00～17：00

金国心身障害児福祉財団（東京都）

	第１日　１２月２日		第２日　１２月３日	
	第１会場	第２会場	第１会場	第２会場
午前	9:00 ～ 機能障害 10:50 11:00 ～ 看護(Ⅰ) 12:00	9:00 ～ 病態生理(Ⅰ) 12:00	9:00 ～ 心理・生活指導 (A) 11:00 ～ 心理・生活指導 12:00 (B)	9:00 生化学・基礎 12:00
（分担研究者連絡会）				
午後	13:00 ～ 看護(Ⅱ) 15:00 15:10 ～ 看護(Ⅱ) 17:00	13:00 ～ 病態生理(Ⅱ) 15:50 16:00 ～ 疫　学 17:00	13:00 ～ 心理・生活指導 14:30 (B) 14:40 ～ 栄　養 17:00	13:00 ～ 機械開発 15:40
17:00　19:00　（幹事会）				

５１年度各研究課題の成果について発表

発表課題数

機能障害	11	病態生理	38	心理・生活指導	29
疫学その他	3	機械開発	38	栄　　養	13
生化学、基礎	17				

各分科会の共同研究課題の委員会の開催

５１年度筋ジ分担研究者連絡会　　51・12・3　　12：00～13：00

① ５１年度研究経過報告

② ５２年度研究事業計画について

③ 会計、事務連絡

厚生省心身障害研究
「進行性筋ジストロフィー症の臨床的研究」（山田班）

研究班組織（昭和51年度）

区分	氏名	所属	職名
主任研究者（班長）	山田憲吾	徳島大学	学長

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	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. 心理障害生活指導研究部会長	河野慶三	〃 鈴鹿病院	医長
4. 療護機械器具開発研究部会長	野島元雄	愛媛大学医学部整形外科学教室	教授
5. 看護研究部会長	松家豊	徳島大学医学部 〃	講師
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	講師
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

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	院長
〃	神山南海男	国立徳島療養所	所長
〃	祖父江逸郎	名古屋大学	教授
〃	井形昭弘	鹿児島大学	教授

Ⅲ 研究業績評価委員

評価委員	井上満	国立療養所東埼玉病院	院長
〃	檜沢一夫	徳島大学医学部病理学教室	教授

Ⅳ 監　　事

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	院長

Ⅴ 班　　員

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
〃	村上慶郎	〃　箱根病院	医務課長
〃	松本　勇	〃　医王病院	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	〃
〃	新光　毅	〃　兵庫中央病院	副院長
〃	岩田真朔	〃　西奈良病院	院長
〃	中島敏夫	〃　松江病院	〃
〃	河野七郎	〃　原　病院	〃
〃	中澤良夫	〃　川棚病院	〃
〃	中嶋俊郎	〃　西別府病院	〃
〃	乗松克政	〃　南九州病院	〃

Ⅵ 総括事務担当

谷　淳吉	国立療養所刀根山病院	医長
松家　豊	徳島大学医学部	講師

本部経理事務担当

(前田　博　国立療養所刀根山病院 会計課　会計班長)

昭和51年度　心身障害研究「筋ジ」臨床研究班（山田班）

分担研究施設一覧

施設名	〒	所在地　℡
国立療養所 八雲病院	049−31	北海道山越郡八雲町宮園町 128 ℡八雲〔01376〕-（3）-2126
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 ℡浪岡〔017262〕-4055〜6
国立療養所 西多賀病院	982	宮城県仙台市鈎取字紅堂13 ℡仙台〔0222〕-（45）-2111〜4
国立療養所 東埼玉病院	349−01	埼玉県蓮田市大字黒浜 4147 ℡蓮田〔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 ℡千葉〔0434〕-（22）-2511〜3
国立 新潟療養所	945	新潟県柏崎市赤坂町 3−52 ℡柏崎〔02572〕-（2）-2126〜9
国立療養所 箱根病院	250	神奈川県小田原市風祭 412 ℡小田原〔0465〕-（22）-3196〜8
国立療養所 医王病院	920−01	石川県金沢市岩出町 2−73 ℡金沢〔0762〕-（58）-1180
国立療養所 長良病院	502	岐阜県岐阜市長良 1291 ℡岐阜〔0582〕-（32）-7574
国立療養所 鈴鹿病院	513	三重県鈴鹿市加佐登町 658 ℡鈴鹿〔0593〕-（78）-1321
国立療養所 宇多野病院	616	京都市右京区鳴滝音戸山町 8 ℡京都〔075〕-（461）-5121〜4
国立療養所 刀根山病院	560	大阪府豊中市刀根山 5-1-1 ℡大阪〔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 ℡三田〔07956〕-（3）-2121
国立療養所 西奈良病院	630	奈良市七条町 ℡奈良〔0742〕-（45）-4591〜3
国立療養所 松江病院	690	島根県松江市乃木町 483 ℡松江〔0852〕-（21）-6131
国立療養所 原病院	738	広島県佐伯郡廿日市町原 926 ℡廿日市〔0829〕-（38）-0111〜4
国立 徳島療養所	776	徳島県麻植郡鴨島町敷地 1354 ℡鴨島〔08832〕-（4）-2161
国立療養所 川棚病院	859−36	長崎県東彼杵郡川棚町大字下組郷 2005−1 ℡川棚〔09568〕-（2）-3121〜2
国立療養所 再春荘	861−11	熊本県菊池郡西合志町大字須尾 2659 ℡西合志〔09624〕-（2）-1000
国立療養所 西別府病院	874	大分県別府市大字鶴見 4548 ℡別府〔0977〕-（24）-1221〜3
国立療養所 南九州病院	899−52	鹿児島県姶良郡加治木町木田 1882 ℡加治木〔09959〕-（2）-2121〜3
徳島大学 医学部	770	徳島県徳島市蔵本町 3 丁目18番地の15 ℡徳島〔0886〕-（31）-3111
弘前大学 医学部	036	青森県弘前市在府町 ℡弘前〔01722〕-（33）-5111
愛媛大学 医学部	791−02	愛媛県温泉郡重信町大字志津川 ℡重信〔089964〕-5111

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 07959 ④ 1151番代