

厚生労働省障害者対策総合研究事業(神経・筋疾患分野)

分担研究報告書

患者や介護者の生活の質に関する評価法の開発(多施設協働研究)

- 分担研究者： 国立病院機構あきた病院 神経内科 和田千鶴(医)  
研究協力者： 国立病院機構あきた病院 療育指導室 ○鈴木 司(指)  
国立病院機構新潟病院 療育指導室 吉田 誠(指)  
国立病院機構東埼玉病院 療育指導室 尾賀 美知子(保)  
国立病院機構長良医療センター 療育指導室 愛田 弘美(指)  
国立病院機構刀根山病院 療育指導室 奥野 信也(指)  
国立病院機構長崎川棚医療センター 療育指導室 田中 亜伊子(指)  
国立病院機構松江医療センター 療育指導室 吉岡 恭一(指)

研究要旨

国立病院機構の筋ジストロフィー病棟(以下筋ジス病棟)では2006年に障害者自立支援法の療養介護サービスに移行後、個別支援計画に基づくサービスを提供しサービス利用者のQOLの向上をはかってきた。ここで、サービス利用者の実像に応じた生活の質に関する評価方法の開発を目的とし、今回はその前段として、各施設におけるサービス利用者のQOL評価の実態を把握すべく調査を実施した。

A. 研究目的

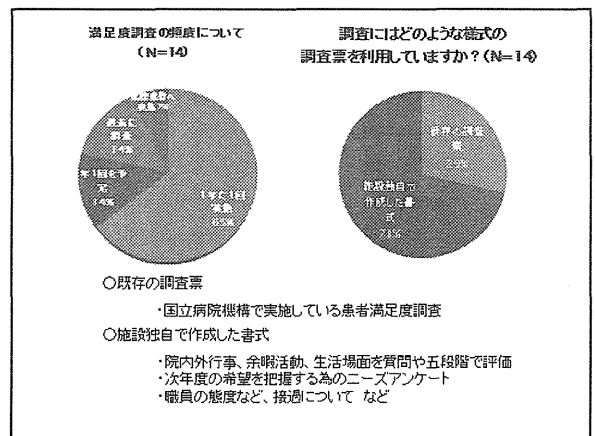
国立病院機構の筋ジス病棟における患者や介護者の生活の質に関する適切な評価法を検討する前段として、全国の筋ジス病棟において患者の満足度やQOLをどのように把握し、個別支援計画に反映し、サービスを提供しているのか、その実態を調査した。

B. 研究方法

2012年9月から10月の期間に、全国の療養介護(筋ジス等)病棟のある27施設に対し、アンケート調査を実施した。調査項目は以下のとおりである。1.療養介護病棟における患者の生活の質の現状把握と、患者満足度調査の実施について。2.患者のQOL評価の実施について。3.個別支援計画作成のためのアセスメント実施について。4.個別支援計画作成のためのモニタリング実施について。5.満足度調査、QOL評価結果を個別支援計画に反映させた事例について。6.今後、使用を検討している満足度調査、QOL評価の指標について。

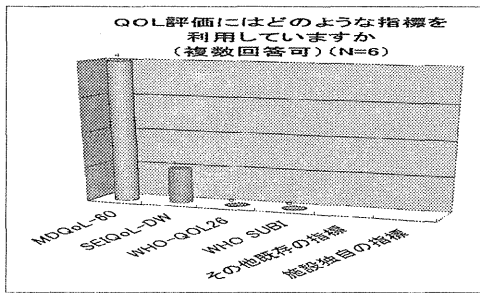
C. 研究結果

24施設(回収率88.9%)から回答を得た。1.患者の現状把握に関しては62%の施設で独自の調査を実施しており、そのうち93%の施設で患者満足度調査を実施していた。頻度としては1年に一度実施している施設が最も多く、書式を施設で独自に作成していることが多かった。行事、余暇活動の把握や、看護サービスの評価を目的としていた。



2.QOL調査は何らかの調査を行っている施設のうち、40%の施設にて実施、

MDQoL-60、SEIQoL-DW を利用していた。



利用理由として、MDQoL-60 は患者全員に、SEIQoL-DW はデュシェンヌ型以外の活動性の高い患者のアセスメントに使用等、目的別に使用できる。患者の主観的 QOL 評価が得られる。時系列評価ができる。これまでの評価方法と違い、治療効果が反映される ADL 評価項目が含まれている。比較的容易に客観的データを収集することができる不要などの意見があった。その反面、面接技術が必要、一人ひとりに比較的時間を要するなどの問題点も指摘された。

3. 個別支援計画作成のためのアセスメントは、すべての施設で実施しており、ほとんどの施設が、健康面、日中活動、心理面、社会的活動を知ることを目的としていた。調査方法としては「生活場面の項目を設定した聞き取り」(41.7%)、「聞き取りのみ」(37.5%)と続いた。4. 個別支援計画作成のためのモニタリングもすべての施設で実施しており、モニタリングの目的も「3.」のアセスメントとの差はほとんどなかった。5. 各調査の個別支援計画への反映に関しては、アセスメントやモニタリングなどの「聞き取り」で浮かび上がった課題を支援計画に取り入れ実践している事例が大半で、満足度調査や、QOLの指標を用いた事例はなかった。

6. 今後、使用を考えている患者の満足度調査・QOL 評価指標への回答は全施設なかった。

#### D. 考察

今回の調査から、どの施設も独自の患者満足度調査、QOL 評価法の使用、モニタリングした結果を個別支援計画に反映するなど、名前は違えども「聞き取り」という手法によって、患者の主観を重視していることがわかった。患者の生活課題に関しては、モニタリングで課題を明らかにする施設が大半で、モニタリングで課題把握は充足して

いと述べる施設もあり、個別支援計画による課題解決が定着してきていることが伺える。ただ、MDQoL-60 を利用している施設からは、聞き取りだけでは難しい主観的評価の数値化が比較的容易だという指摘もあり、今後これらの評価法を比較し、状況に応じた評価法の使い分けも検討する必要がある。

実施した患者満足度調査やQOL評価、アセスメント、モニタリング等の結果を個別支援計画の作成に反映させた事例

○患者満足度調査、QOL評価を反映させた事例の記載はなし。  
○個別支援計画のモニタリング結果を反映させた事例

- ・日中生活…車椅子乗車回数の改善  
食事内容の改善  
プリンターの個人所有  
部屋でスピーカーからの音楽を聴くこと
- ・外出支援…地域の施設、有償ボランティア利用/外出  
医療度が高い患者の外出
- ・社会とのつながり…ボランティア交流
- ・退院支援…各関係機関と調整し在宅生活を実現

#### E. 結論

患者の生活の質の向上をはかるため、聞き取り形式で患者の主観を大事にする施設が多いことがわかった。今後は、各施設で利用している様々な評価方法を比較精査し、状況に応じて使い分けることができれば患者のQOLの向上に、より効果的なサービスを提供することができるのではと考える。

#### F. 健康危険情報 なし

#### G. 研究発表 なし

#### H. 知的財産権の出願・登録状況 なし

筋ジストロフィー診療における医療の質の向上のための多職種協働研究

分担研究課題：筋ジストロフィー診療のデータベース構築

分担研究者 齊藤利雄, 藤村晴俊 国立病院機構刀根山病院 神経内科  
研究協力者 高橋 恵<sup>1</sup>, 中村辰江<sup>1</sup>, 中村真由美<sup>1</sup>, 横山明子<sup>1</sup>, 入澤 光<sup>1</sup>, 田中恭子<sup>1</sup>, 松本智恵美<sup>1</sup>,  
岩田裕美子<sup>2</sup>, 西園博章<sup>2</sup>, 山本洋史<sup>2</sup>, 井下兼一郎<sup>2</sup>, 宗重絵美<sup>2</sup>, 鈴木 郁<sup>2</sup>, 川村佳祐<sup>2</sup>,  
興那嶺春野<sup>2</sup>, 久保美佳子<sup>2</sup>, 井上貴美子<sup>2,3</sup>, 松村 剛<sup>3</sup>, 豊岡圭子<sup>3</sup>, 久原百合<sup>4</sup>, 久保田千恵<sup>4</sup>,  
吉川満典<sup>4</sup>, 奥野信也<sup>4</sup>, 藤寄孝次<sup>5</sup>, 今倉繁光<sup>5</sup>, 中山 環<sup>6</sup>, 藤澤真莉<sup>7</sup>, 井村 修<sup>8</sup>, 柴田早紀<sup>8</sup>,  
岩田優子<sup>8</sup>, 藤野陽生<sup>8</sup>, 船越愛絵<sup>8</sup>, 前田直子<sup>8</sup>, 多田羅勝義<sup>9</sup>  
国立病院機構刀根山病院 <sup>1</sup>看護部, <sup>2</sup>リハビリテーション科, <sup>3</sup>神経内科, <sup>4</sup>指導室,  
<sup>5</sup>ME管理室, <sup>6</sup>栄養管理課, <sup>7</sup>心理, <sup>8</sup>大阪大学人間科学研究科, <sup>9</sup>徳島文理大学

研究要旨

全国27筋ジストロフィー病棟のデータベース構築, 長期人工呼吸用器機トラブル対応ネットワークシステムに加え, 在宅人工呼吸療法施行筋ジストロフィー患者の災害対策に関する検討, 入院筋ジストロフィー患者の排痰援助に関する検討, 低肺機能筋萎縮症患者のMI-E導入にかかる問題の検討, 筋ジストロフィー病棟でのiPadを利用した行事活動に関する検討, 人工呼吸器の加温加湿チャンバートラブルに関する検討, Duchenne型筋ジストロフィー患者の栄養評価の検討, Duchenne/Becker型筋ジストロフィー患者における発達障害傾向に関する検討を行った。看護, リハビリテーション, 生活支援, 人工呼吸管理リスクマネジメント, 栄養管理, 心理の多領域職種による総合的研究を展開した。

A. 研究目的

筋ジストロフィー病棟のデータベース構築, 長期人工呼吸用器機トラブル対応ネットワークシステムに加え, 看護, リハビリテーション, 生活支援, 人工呼吸管理リスクマネジメント, 栄養管理, 心理の多領域職種による総合的研究を行った。以下に各研究課題の要旨を記載する。

(倫理面への配慮)倫理的配慮が必要とされる研究#1, 2, 6, 8, 9, 10, 11, 12は, 国立病院機構刀根山病院臨床研究審査委員会の承認を得て施行した。

B. 研究課題

#1 在宅人工呼吸管理をする筋ジストロフィー患者の災害対策を実態と今後の課題 (高橋 恵)

在宅人工呼吸療法(HMV)導入筋ジストロフィー患者4名を対象に緊急・災害時にかかるアンケート・指導を行った。アンビューバッグは全例常備。内蔵バッテリー搭載型吸引器は3例で1-2個常備していた。全例で居室の十分な電気容量を確保し, 1名は電気自動車等からも電源を確保していた。太陽光発電システムを備えている例はなかったが, 自家発電機購入相談を1名が電力会社に行っていた。必須薬等の医療関係物品, 水や使い捨てカイロ等の生活必需品は, 3名が当初から準備していたが, 指導後は全例準備した。緊急時の連絡手段は, 全例電話連絡のみであったが, 指導後は, 医療機器メーカー・緊急受け入れ医療機関のメール連絡先を把握し, 関係機関, 行政の福祉課, ヘルパー, 学校関係者らと介護度, 家族構成, 人工呼吸器使用

状況などの情報交換をしていた。さらに, 緊急受け入れ医療機関までの経路, 所要時間, 交通手段, 災害伝言, 伝言板ダイヤル, 公衆電話設置場所も把握していた。患者の病状にかかわらず, 災害時の準備は, あらかじめ十分に行っておくことが重要である。こうした災害対策についての指導は, 患者・家族の災害時対策に関する意識づけに繋がると考えられ, 今後も継続的に行う必要がある。

#2 筋ジストロフィー患者に対する有効な体位ドレナージの検討 (第2報) (中村真由美)

体の変形のためベッド上での坐位保持が困難な, 肺尖部に無気肺や痰貯留の所見を認める筋ジストロフィー患者5名(うち2例は, 平成23年9月からの継続症例)症例に対し, 安楽枕やクッションを用いた適切な座位での体位ドレナージによる排痰援助を行った。週3~5回, 1回につき30~60分の90度ギャッジアップを行い, ドレナージを行ったが, バイタルサインの変動は見られず, 2例では喀痰量が増加し, 気道内の痰の移動が確認された。画像所見からは, 2例で肺尖部の湿潤影の改善を認めた。平成23年からの施行例1例は, 1年間肺炎罹患することなく経過している。本ドレナージ法は, 排痰補助として有効であり, 肺炎罹患予防など長期的効果も期待できる。

#3 在宅でMI-Eを導入していない低肺機能の筋萎縮症患者に生じた問題 (岩田裕美子)

2010年以降, VC1000ml以下またはCPF160L/min以下であり, 在宅でMI-Eを導入していなかった筋萎縮症患者8名(DMD2名, SMA1名, FOMD5名)を対象に, 入院歴, MI-E

実施の有無、PT 実施上の問題点を診療記録から調べた。7例は肺炎加療入院歴があり、うち5例は2回以上の肺炎加療入院歴があった。6例は、肺炎による呼吸状態急性増悪時にはじめてMI-Eを使用した。2例では、MI-E導入がスムーズであったが、4例は、肺炎で体調不良という中でMI-Eを開始しなければならない、騒音やマスク圧を嫌がる、吸気圧と呼気圧に合わせるタイミングが合わない、呼吸を止めるコツがつかめない、などのため、MI-Eの導入がスムーズに進まなかった。6例は2010～2011年にNPPVと在宅MI-Eを導入し、2例はNPPV導入せず入院中のみMI-Eを実施した。VCやCPFが低下した患者は、体調が安定時からMI-Eを実施することで急変時でも円滑に対応できる。人工呼吸器導入に関わらず、急性増悪に備え、より早期からのMI-E導入が必要である。

#### #4 iPadを利用した行事活動について (久原百合)

当院では患者の重症化、高齢化、患者同士の間関係の希薄化などにより日中活動や行事活動の実施方法に工夫が求められている。個別活動、行事活動の充実と患者同士が交流する手段として「iPad」を導入した。

誕生日者の紹介(平成24年6月より毎月1回)、将棋の対戦(5回)、夏祭り(1回)、ゲーム大会(6回)、収穫祭(2回)などの行事で、4台のiPad、テレビ電話「FaceTime」を使用し、臥床患者、離床可能な患者とも、行事の画像を同時進行で共有できるようにした。個別活動として「インターネット」「YouTube」「写真」「音楽鑑賞」のほか、「Reversi」「太鼓の達人」「GarageBand」「ぬりえ」などのアプリケーションを使用した。頻度は週2回1時間程度、使用人数は14名であった。利点は、個々のニーズに応じた情報や遊びをすぐに提供でき、体勢に関係なく、一番見やすい位置に設置できることであった。

iPadの認知、行事での使用などについて36名にアンケート調査した。iPadの認知は「ある程度知っている」「聞いたことはあるがよく知らない」がともに47%であったが、「iPadを使ってみたい」は67%であった。使用上問題となったのは、タッチスクリーン操作ができないことであった。「iPadをどのように利用したいか」の問いでは「電子書籍の利用」「FaceTimeの利用」「ウェブサイトの閲覧」「YouTubeの閲覧」という回答が上位に挙げられた。「行事での活用にも更なる可能性を感じる」と回答した患者は92%であった。利点として「相手の顔や声、病室内、病棟内の映像が見ることができる」「行事の会場と部屋を繋いでいるので一体感があった」「離床、臥床に関係なくどこからでも参加できる」などが挙げられた。

手指機能が低下している筋ジストロフィー患者には操作が難しく、操作する介助者がいなければiPadを楽しめないが、活用の仕方次第で更なる可能性があることがわかった。iPadを導入したことで、個別・行事活動の幅も広がり、患者間の交流手段としても活用することができた。今後は、問題点の改善と新たな活用方法について検討していく。

#### #5 当院で発生した加温加湿チャンバーのトラブルについて (藤寄孝次)

平成16年度に自動点滴加温加湿チャンバー(MR-290)導入後、加温加湿器トラブルは発生していなかったが、平成24年7月にMR-290使用下で、患者1名で2日間に気管切開カニューレが2回閉塞する経験をした。MR-290内に加湿用水が満たされず注入ラインがエレクトリカルアダプターにて屈曲し「空焚き」の状態になっていた。そのメカニズムの検証と対策を報告する。

加温加湿器MR-290で呼吸回路を組み、人工呼吸器HT50設定をFiO<sub>2</sub>:21%、1回換気量:400ml、呼吸回数:16bpm、PEEP:0cmH<sub>2</sub>O、MR-730は口元温度37.5℃、加温加湿チャンバー出口-2℃とした。①MR-290内に水がない状態、②MR-290内に水30mlを注入し、注入ラインを鉗子で遮断した状態で、加温加湿器の電源を投入し、PF-300およびMAPHY+ (温湿度計測器)を用い温度、湿度を測定した。計測時間は180分とした。①は、環境温度22.9℃、相対湿度35.5%、吸入気の前平均相対湿度は35.8%、絶対湿度は9.9mg/l、平均温度は35.9℃であった。②では、環境温度19.7℃、相対湿度36.7%で、吸入気の前平均相対湿度は91.7%から23.4%、絶対湿度は35.1mg/lから9.2mg/lと低下した。平均温度は36.7℃であった。

回路交換を行った際、MR-290に水が入っていることは確認できていたが、どの段階で注入ラインが屈曲していたかは不明である。②の状況下で空焚きが発生したと考えると、吸入気の前絶対湿度は9.2mg/l、交換時間間隔22時間30分、人工呼吸器設定条件から、約224gの呼気中に含まれる水分が失われていたと推測され、加湿不足から気管切開チューブ内で痰が固まったと考えられる。また、合計6時間計測を行ったが、実施中はMR-290からのアラームは発生しなかった。加温加湿器は湿度を直接計測しているわけではなく、温度のみ計測しているため、今回のような相対湿度や絶対湿度の低下に関してはアラームが鳴らなかったと推測される。

本事例後から、加温加湿チャンバーをMG-290Dへ変更し、その他呼吸回路の位置も温度プローベを差し込む位置が加温加湿チャンバーの右側に接続することとした。自動点滴付加温加湿チャンバーの水位の確認を必ず行うことがこのような空焚きを発生させないことにつながると考える。

#### #6 Duchenne 型筋ジストロフィー患者における栄養評価の検討 (中山 環)

われわれは二重エネルギーX線吸収法(DXA)を用いて筋ジストロフィー患者の体組成が呼吸障害ステージで大きく変化することを指摘したが、今年度は、実際の摂取栄養量を分析し、血液検査データ、体組成との関連を検討した。

2012年10月入院中・外来通院中DMD患者45例(6～49歳、中央値25歳)を対象とし、血清アルブミン(Alb)、コリンエステラーゼ(ChE)、総コレステロール(T-cho)、中性脂肪(TG)、ヘモグロビン(Hb)、総リンパ球数(TLC)、亜鉛、ビタミンD(25-(OH)-D<sub>3</sub>)(VD)、ビタミンB<sub>1</sub>などの測定、1日の総心拍数、内服薬、食事(秤量)記録法を用いた連続3日間のデータを調査した。36例でDXA撮影し、BMI、体脂肪率、脂肪量、非脂肪量、四肢の脂肪量・非脂肪量、全骨量を測定した。これらを呼吸障害ステージ群別に比較した。さら

に、Garpuileらの式を用いて基礎代謝量(BMR)を計算し、実際の摂取エネルギー量と比較した。

各群は①呼吸器なし群(9例, 中央値13歳), ②夜間のみNPPV群(10例, 20歳), ③24時間NPPV群(14例, 27歳), ④TIPPV群(12例, 35歳)で、栄養投与ルートは、①群:100%経口摂取, ②群:90%経口摂取, 10%経鼻経管栄養, ③群:65%経口摂取, 30%経鼻経管栄養, 5%胃瘻, ④群:33%経口摂取, 58%経鼻経管栄養, 8%胃瘻であった。4群間比較では、BMI, 体脂肪率, 四肢の骨格筋量, 四肢の脂肪量, 全脂肪量, 全非脂肪量, 骨量などの体組成と、ChEが③群で有意に低値であった。Albは正常範囲内であったが、呼吸障害進行群で有意に低値であった。亜鉛は全体の35%で低値, 特に③群で低値(59.5±7.8 μg/dl)であったが、亜鉛摂取量と相関はなかった。血清VB1は全体の7.5%で低値で、VB1摂取量と相関していた。VDは56.4%で高値であったが、摂取量と相関なく、群間差はなかった。Hb, TLC, T-cho, TGも群間差はなかった。

摂取栄養量は、③群で脂質(26.4g/day)と蛋白質摂取量(42.8g/day)が有意に少なかった。微量栄養素(亜鉛・VD・VB1)摂取量は①②群で有意に少なく、必要量を下回っていた。現体重あたりの摂取エネルギー、炭水化物は4群間で差はみられなかったが、総エネルギー摂取量は③群で有意に少なかった(1050±230kcal/day)。除脂肪量あたり摂取エネルギー、蛋白質摂取量、脂質摂取量は③④群で有意に低値であったが、炭水化物摂取量は1日摂取量、除脂肪量あたり摂取量とも4群間に差はなかった。

DXAから得た脂肪量と除脂肪量から算出したBMRは、各群中央値896kcal, 1061kcal, 876kcal, 882kcalで、有意に②群で高値, ③群で低値であった。実際の摂取エネルギーと推定BMRから、ストレス係数を逆算すると各群1.5, 1.3, 1.1, 1.4と他群に比較し③群で有意に低値であった。

呼吸障害のステージ別に摂取栄養量と体組成に変化が認められ、必要エネルギー算出には、呼吸障害ごとの適切なストレス係数の検討が必要であることが示唆された。特に③群では、蛋白質と脂質の摂取量が他の群よりも有意に少なく、体組成成分の減少が明らかとなった。よって、この時期におけるエネルギー・蛋白質・脂質を強化した積極的な栄養療法が推奨される。

#### #7 筋ジストロフィー患者における発達障害傾向研究の意義(井村 修)

筋ジストロフィー患者には対人関係の困難さがあると従来指摘されてきた。これまで、その原因として、幼児期からの長期の療養による限定された社会的接触や対人関係の影響が考えられてきた。しかし近年、彼らの自閉的傾向やADHD的傾向を指摘する研究から、発達障害という視点からの調査や支援の在り方が求められるようになってきている。厚生労働省精神・神経疾患研究開発費「筋ジストロフィーの集学的治療と均てん化に関する研究(神野班2008~2010年度)」の報告書においても、看護師や介護員との対人関係やコミュニケーションの困難さの指摘がある。たとえば、頻繁にナースコールを押し対処困難に陥った事例報告、体位や姿勢保持に関するこだわりの強さに対処する実践、言

語訓練によるコミュニケーション能力向上の必要性を提言する研究などである。そしてこのような筋ジストロフィー患者の対人関係に関する問題は、彼らの知的能力やパーソナリティの特性、あるいは制限された環境で過ごしてきたことによる、社会性の乏しさとして理解されてきた。しかし熊谷ら(2001)は、137名の筋ジストロフィー患者を対象に、DSM-IVとCARSを用いて自閉症傾向を検討し10名を自閉症と診断した。また海外では、Hintonら(2006)による筋ジストロフィー児の表情認知の問題、Poysky(2007)による発達障害傾向の研究がある。PoyskyはDMDの26%に自閉症傾向, 20%にLDの傾向, 18%に社会的交流の困難さ, 30%にコミュニケーションの問題があると指摘している。そしていずれの研究者も中枢神経系におけるジストロフィンとの関連を想定している。このような研究の動向から、筋ジストロフィー患者の対人関係の問題は、単に知的能力やパーソナリティ、あるいは社会体験の乏しさだけによって説明できるものではない。7%から26%にのぼる自閉症傾向は、一般的サンプルでの自閉症有病率に比べはるかに高く、筋ジストロフィーという疾患と自閉症傾向の関連性の強さを示唆するものである。筋ジストロフィーにおける自閉傾向の検討は、国内国外において限られたものであり、詳細に検討する必要がある。

#### #8 患者の心理的・社会的発達に関する尺度調査における専門的アセスメントの工夫(船越愛絵)

DMD/BMD患者には、コミュニケーションや対人場面での発達障害的な問題を持つ者が多いことが指摘されている。本検討では、DMD/BMD患者の発達障害的な困難さについて調査を行った。既存の尺度はDMD/BMDの病状には即さないため、広汎性発達障害に関連した各症状を定量的に測定する対人応答性尺度(SRS)を用い、DMD/BMDの病状を考慮した工夫を施した。DMD/BMD患者の病状を鑑み、回答が困難であると思われる項目を抽出し、各項目が属する因子や項目が本来問うている意味を考慮の上、項目の読み変え方や想定する状況を記載した説明文書を作成した。これを医師/看護師/指導室職員/研究者でさらに検討し、説明文書最終版を作成した。同意を得た当院入院中患者の家族及び担当看護師に、この説明文書を添えSRSを実施した。SRS実施後、回答者を対象にSRS回答の難しさ、難しいと感じた項目、感想をアンケートした。

SRS下位尺度のうち回答困難として抽出された項目の割合が高かったのは、自閉的常同行動(42%)、対人的動機づけ(36%)であった。各項目の内容は、動作に関わる項目、気管切開のために本来の状態を判断しにくい項目、入院中には生じにくい状況に関する項目であった。アンケートの結果、回答困難であったのは説明をつけた15項目の内6項目であった。また発達障害の行動特徴に馴染みがなかったり、患者が介助を必要とする病状であったために回答困難であったとする感想も見られた。自閉的常同行動と対人的動機づけの下位尺度には動作に関わる項目や入院中には生じにくい状況に関する項目が多かった。このためDMD/BMD患者を対象とした際には評価が困難になったと考えられる。しかしその他の下位尺度では抽出される項目も少なく、DMD/BMD

患者においても SRS は有用であったといえる。アンケートより SRS 説明文書にある程度の有用性が示されたが、具体例や判断基準などについて改善の余地があることも示唆された。

#### #9 筋ジストロフィー患者の自閉的行動特徴の評価 —DMD/BMD 患者の学齢期・成人期での検討（藤野陽生）

DMD/BMD 患者の中には、コミュニケーションや対人場面での社会性の問題などの自閉症的行動特徴を持つ患児の割合が一般人口中の割合（1~2%前後）と比べて高いことが、先行研究で指摘されている。本研究では、SRS を用い DMD/BMD の自閉的特徴の年齢帯による違いを検討した。SRS は、65 の自閉的行動特徴を示す項目群から構成され、下位尺度として“対人的気づき”、“対人認知”、“対人コミュニケーション”、“対人的動機づけ”、“自閉的常同行動”の5つが想定されている。2011年8月~2012年9月に外来受診及び入院の DMD/BMD 患者の保護者に SRS を実施した。

5歳から19歳まで（平均年齢12.3歳）で SRS の結果の得られた患者40名（DMD34名、BMD6名）の総得点分布は二峰性を示し、得点の高い側に小さいピークが見られた。SRS 総得点の平均は44.8（SD22.6）であった。カットオフ値より、自閉的特徴が高い患者は40名中12名、4~12歳では20名中6名、12~15歳では10名中3名、16歳以上では10名中3名であった。年齢と SRS 総得点の間には相関はなかったが、下位尺度では、年齢と、対人認知（ $r = -0.36$ ）、自閉的常同行動（ $r = -0.41$ ）に有意な負の相関を認めた。

身体的常同行動は、身体機能の低下とともに少なくなっていく可能性がある。対人認知における問題は、学齢期での対人状況を体験していくことによって、問題が低減すると考えられる。また、SRS の平均点および得点分布の特徴から、基本的には定型発達児と変わらないが、他者との関わりで何らかの困難を示す群も併存していると考えられる。

#### #10 DMD/BMD 外来患者の広汎性発達障害傾向に関する調査研究-SRS を用いて（前田直子）

医療技術の進歩により DMD/BMD 患者の寿命は大きく伸びたが、介護が必要な状況は変わらず、周囲との円滑なコミュニケーションは、DMD/BMD 患者にとって重要な課題である。一方、社会的スキル、コミュニケーションの問題、自閉症傾向を有する割合が高いことなど、DMD/BMD 患者の社会性の問題が報告されており、患者と他者との間に齟齬が生じている可能性がある。本検討では、DMD/BMD 患者の広汎性発達障害（PDD）傾向及びその特徴を把握するために、2011年8月~2012年9月の期間、DMD/BMD 患者の保護者に、臨床心理士と臨床心理学専攻の学生が SRS の調査を実施した。

調査協力者58名中5~18歳（平均年齢12.2歳）の39名（DMD33名、BMD6名）を分析対象とした。12名に PDD 傾向が見られたが、うち1名は PDD と診断されていたほか2名の PDD 傾向が強かった。この12名を PDD 傾向群、その他27名を非 PDD 傾向群とした。全体の傾向として“対人的動機づけ”の得点が高く、DMD/BMD 患者が困難を感じていることが示された。さらに、PDD 傾向群と非傾向群の得点の

差も大きかった（ $p < 0.001$ , effect size=1.96）。また、“対人コミュニケーション”についても、PDD 傾向群の平均値が非傾向群に比べて有意に高い値を示した（ $p < 0.001$ , effect size =3.43）。

全体の特徴として、「人と接する時におどおどする」など、他者との関わりに対して自信を持っていない傾向が示された。特に PDD 傾向群は、1人でいることを好む傾向にあり、他者と関わろうとする動機づけが弱い可能性が考えられる。またコミュニケーションに関して、「人と、順番にやりとりするのが苦手だ」といったように他者との会話を通した交流や、自身の考え・気持ちを伝えることについて困難さを感じていることが示唆された。しかし DMD/BMD 患者の身体的制約が、他者との関わりやコミュニケーションスキルに影響を及ぼしている可能性も考慮する必要がある。

#### #11 DMD/BMD 外来患者の広汎性発達障害傾向に関する調査研究-PARS を用いて（岩田優子）

DMD/BMD 患者では、自閉傾向や社会的交流およびコミュニケーションの障害が多い可能性が指摘されてきた。生命予後改善や、ノーマライゼーション普及による社会参加機会が増加するにつれ、社会性の問題の重要性が高くなると考えられる。本研究では、DMD/BMD 患者における広汎性発達障害傾向の頻度や特徴を、広汎性発達障害日本自閉症協会評定尺度（PARS）短縮版を用いて検討した。PARS は、保護者との面接から子どもの広汎性発達障害に特徴的な行動に関する情報を聞き取り、それら行動特徴を3段階で評定する。評定は、広汎性発達障害に特徴的な行動が最も顕著に現れていた幼少期について行う“幼児期ピーク評定”と、現在の行動について行う“現在評定”からなる。PARS 短縮版は、“対人”、“コミュニケーション”、“こだわり”の3領域23項目で構成される。

2011年8月~2012年9月、外来受診 DMD/BMD 患者の保護者に、臨床心理士および臨床心理学専攻の学生が PARS 短縮版を実施した。3歳から25歳まで（平均年齢13.1歳）の協力者46名（DMD41名、BMD5名）中、広汎性発達傾向の見られた者は、幼児期ピーク評定で12名（DMD11名、BMD1名）、現在評定で6名（DMD5名、BMD1名）であった。現在評定で広汎性発達障害傾向の見られた群は、幼児期ピーク評定においても同傾向が見られた。また、幼児期ピーク評定では広汎性発達障害傾向が見られたが、現在評定では見られなかった群は、幼少期に“コミュニケーション”得点が高く、現在は低下していた。一方、現在評定でも広汎性発達障害傾向の見られた群は、幼少期における“こだわり”得点が特に高く、現在も各領域の得点が低下していない傾向にあった。

一般群において PARS 短縮版による広汎性発達障害傾向の陽性率は9.9%である。本研究の DMD/BMD 患者では同傾向を有する割合が高かった。また、幼少期に広汎性発達障害傾向が見られたが現在は見られなかった群は、幼少期にコミュニケーションに困難を抱える傾向にあるものの、成長過程でコミュニケーションに関する問題が改善する可能性が示唆された。一方、現在も広汎性発達障害傾向が見られる者は、幼少期よりこだわりが特に強く、対人関係や

コミュニケーションに困難を感じる傾向にあり、成長過程を通して変化しにくいと考えられた。広汎性発達障害傾向を有する DMD/BMD 患者の中で、傾向の現れ方に違いがあることが示唆された。

#### #12 DMD/BMD 患者の発達障害傾向に関する調査研究—入院患者における検討 (柴田早紀)

筋ジストロフィー患児に社会性の問題や自閉症の割合が多いとする報告があるが、こうした社会性の問題は、筋ジストロフィー患者の療養環境を構成する主要な要素のひとつである。本研究では、発達障害の観点から筋ジストロフィー患者の心理・社会面を捉え、患者理解と療養環境における困難さの理解に繋げることを目的とした。

2012年7月～11月、19～49歳(平均34.7歳)の入院中DMD15名、BMD1名に自閉症スペクトラム指数日本語版(AQ-J)を、担当看護師16名と保護者5名にSPSを実施した。AQ-JはBaron-Cohenらによって開発された自閉症傾向の把握が可能な50項目の評価尺度の日本語版である。本研究では患者の負担に配慮し、短縮版を臨床心理士、及び、臨床心理学専攻の学生が視覚的に提示し、読み上げ回答を聞き取る形で実施した。

AQ-Jでは、5名がカットオフ値を超え、31.3%に自閉症的傾向が示された。保護者のSPSではカットオフ値は超えなかったが、看護師のSPSでは4名(25%)に自閉症的傾向が示唆された。

本人回答尺度のAQ-J及び他者評価尺度であるSPSの両者共に、一般的に1～2%と言われる発達障害傾向の割合よりも高率で自閉症傾向が示された。PDD傾向の示唆される群においては、対人認知と対人コミュニケーションの困難さが高く、相手との距離の取り方や、相手の気分の変化を察することへの困難さが考えられた。第三者の視点から患者の社会性の一側面を捉えることができる看護師の評価では、ケアの場面で実際に患者、看護師間でやりとりを行う際に必要とされる能力に関する項目で得点が高く、療養場面での患者の対人面での困難さ、医療スタッフとしての業務遂行時の困難さが示唆される。こうした療養環境に伴う社会性は、入院場面において必要とされる社会性であり、こうした点における困難さへ配慮することで、より過ごしやすい環境整備が行えると考えられる。

#### #13 長期人工呼吸器用器機トラブル対応ネットワークシステム (齊藤利雄)

筋ジストロフィー病棟の人工呼吸器使用率は60%を超え、安全管理の重要性が問われる。われわれは、平成21年12月から人工呼吸器のトラブルに関するネットワーク「長期人工呼吸器用器機トラブル対応ネットワークシステム」を運営している。本ネットワークは、各施設からネットワーク事務局に寄せられる人工呼吸器不具合情報をコーディネーターで管理し、その不具合情報発信や類似事例情報収集、業者との連携による対処方法の情報発信を、各施設の臨床工学技士、リスクマネージャー、研究分担者に行うものである。今までにネットワーク事務局に寄せられた主な不具合情報は別表の通りである。本事例の人工呼吸器は、

在宅人工呼吸でも数多く使用されている機種であり、こうした機種でのトラブル情報はすみやかに周知する必要がある。情報には、人工呼吸器設定条件、使用状況などの詳細な専門情報が不可欠である。的確な情報収集が可能なのは専門職である臨床工学技士がもっとも適任といえる。しかし、一部の施設では臨床工学技士配置が十分とはいえず、重大な問題である。情報を収集・管理するコーディネーターをおき、情報管理責任の所在を明確化しておくことが必要である。人工呼吸器不具合情報に関しては、PMDAの「医療安全情報」、国立病院機構の「国立病院機構人工呼吸不具合情報共有システム」があるが、いずれも迅速性や情報流通の両方向性に難点がある。当ネットワークは、これらに比し、迅速性、相互性には特筆すべきものがある。研究班での裏付けを必要としない形でのネットワークシステム継続・維持の方策が望まれる。

#### #14 筋ジストロフィー病棟データベース (齊藤利雄)

厚生労働省精神・神経疾患研究委託費および開発費 筋ジストロフィー研究班では、平成11年度から1年に一回10月1日時点での全国27筋ジストロフィー専門施設の入院患者データベースを作成してきた。平成23年度から本研究は、当研究班で継続研究を行っている。平成24年10月1日時点の国立病院機構所属26施設および国立精神・神経医療研究センターの全国27筋ジストロフィー病棟入院患者情報を収集し、平成11年度からの情報と併せて検討した。平成11～24年度の総入院数は2,066～2,193例、今年度の入院総数は2,164例であった。今年度のDMD入院総数は742例で、減少傾向にあった平成11～22年度の入院総数753～882例からさらに減少した。今年度のDM入院総数は379例で、情報収集開始から平成17年までは入院総数327～411例と増加、以後大きな増減なく経過していたが、その傾向に変わりなかった。平成11年度29例であったALS入院数は、経年的に増加し、今年度は149例であった。今年度の入院患者人工呼吸器装着率は64.4%で、平成11年度37.9%から経年的に増加した。DMDの人工呼吸器装着率は、平成11年度の58.7%から経年的に増加し、今年度には86.7%となった。DMの人工呼吸器装着率は、平成11年度の19.8%から経年的に増加していたが、平成22年度の54.8%をピークに減少し、今年度には53.0%となった。入院患者の平均年齢は、平成11年度36.6歳であったが、徐々に上昇し今年度は46.5歳となった。DMDの栄養管理では、平成11年度の経口摂取率は95.1%であったが、平成22年度には70.6%まで低下、今年度は64.6%で、胃瘻栄養例は130例と経年的に増加した。DMでは、平成11年度の経口摂取率は86.2%であったが、徐々に低下し今年度は53.0%、経管栄養例は平成12年46例から経年的に増加し、今年度は165例となった。平成12～24年間に報告された死亡合計例数は1,617例で、今年度は161例が追加された。今年度もDMD死亡原因では心不全が44%と最も多かった。DMD死亡時平均年齢は、平成12年度で27.1歳、心不全死に限定すると26.6歳であったが、平成24年度は各々31.2歳、30.2歳であった。一方、MDでは呼吸不全・呼吸器感染症が41.0%で、平成12年度の同死因61%より減少していた。DM死亡時平均年齢は、平成

12年度57.5歳、平成24年度61歳であった。14年間の継続的情報収集で、筋ジストロフィー病棟の高齢化、重症化など医療依存度の経年的な上昇は明らかである。

C. 健康危険情報 特記事項なし

D. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Saito T, Tatara K. Database of Wards for Patients with Muscular Dystrophy in Japan. "Muscular Dystrophy", book edited by Madhuri Hegde and Arunkanth Ankala, ISBN 978-953-51-0603-6, Published: May 9, 2012 under CC BY 3.0 license. InTech - Open Access Publisher
- 2) Saito T, Tatara K. Comparison Between Courses of Home and Inpatients Mechanical Ventilation in Patients with Muscular Dystrophy in Japan. "Neuromuscular Disorders", book edited by Ashraf Zaher, ISBN 978-953-51-0696-8, Published: August 1, 2012 under CC BY 3.0 license. InTech - Open Access Publisher
- 3) 藤寄孝次. 刀根山病院における人工呼吸器のリスクマネジメントについて. 医薬品医療機器レギュラトリーサイエンス 2012; 4: 801-807.

- 4) 藤野陽生, 齊藤利雄, 井村 修, 松村 剛, 神野 進. Duchenne型筋ジストロフィー児への病気の説明に関する調査. 脳と発達 2013; 45:11-16.

2. 学会発表

- 1) 藤野陽生, 岩田優子, 柴田早紀, 藤野陽生, 齊藤利雄, 松村 剛, 井村 修, 神野 進. Duchenne型筋ジストロフィー児の母への対応についての医師への調査研究. 第54回日本小児神経学会総会. 2012年5月17-19日, 札幌
- 2) 岩田優子, 柴田早紀, 藤野陽生, 齊藤利雄, 松村 剛, 井村 修. 筋ジストロフィー患者の広汎性発達障害傾向に関する調査研究(その1)-PARSによる検討. 第54回日本小児神経学会総会. 2012年5月17-19日, 札幌
- 3) 柴田早紀, 岩田優子, 藤野陽生, 齊藤利雄, 松村 剛, 井村 修. 筋ジストロフィー患者の広汎性発達障害傾向に関する調査研究(その2)-SRSによる検討. 第54回日本小児神経学会総会. 2012年5月17-19日, 札幌

E. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし

報告日時	機種	事象報告数	原因	対策
H21.11~12	A	換気停止 12 例	平成 21 年 12 月, メーカーからの報告; モーター過熱, ベアリング汚染, マグネット損傷, 内蔵バッテリーに問題あり 平成 22 年 7 月, メーカーから最終報告; 多くの例でオーバーヒートによるタービンボックス内のモーター破損(ベアリングの破損等)が確認。オーバーヒートの原因は, フィルター汚れ, モバイルバッグ使用による温度上昇, モーター電流量多量	平成 22 年 1 月, 特定内蔵バッテリーの自主改修 平成 22 年 7 月, 対策; フィルター交換, 新たなモバイルバッグ作製, 電流測定を検査項目に追加
H22.11~23.7	A	換気停止 10 例	内蔵バッテリー自主改修分から漏れた機体での報告など	
H22.1~5	B	換気停止 4 例	コンデンサー劣化	3 年以上経過電源基板の自主改修, 2 年毎のメンテナンスでの交換
H24.8	B	センサー部及びセンサーラインへの水滴・分泌物の付着と混入による誤表示		使用上注意の情報周知案内
H22.4~5	C	キーボード不具合 10 例以上	キーボードメンブレンパネルのキーボード接点間の誤作動	自主改修 440 台
H22.4	C	電源投入時のエラーコード	マスク未装着状態で電源投入	マスク装着で, 電源投入の情報周知
H22.2~5	D	換気停止 2 例	複数の要因との報告	
H22.10~23.4	E	換気停止 6 例	1 例はアロア製造時の組み付け不良, 1 例はソフトの初期不良, 他は原因不明	
H22.12	F	換気停止 1 例	クランクアームのボールベアリング破損	
H22.12~24.6	F	低圧アラーム頻出 2 例, 換気停止 1 例	不明	
H22.10~23.1	G	換気停止 5 例	不明	
H23.11	G	SD カードエラー 17 例以上	ソフトウェア上の問題	SD カード差し直しの情報周知
H23.11~24.8	G	モニタ表示エラー 2 例	ソフトウェア上の問題	
H24.8	G	高温表示エラー 1 例	ソフトウェア上の問題	
H24.4	H	換気停止 1 例	原因回答なし	
H24.3~4	I	換気停止 2 例	調査中	
H24.4~7	J	バックアップバッテリー切り替え異常 3 例	調査中	
H24.7	J	換気量変動 1 例	調査中	



## 岡山県在住筋ジストロフィー患者の療養状況

分担研究者	信國圭吾	NHO 南岡山医療センター神経内科
研究協力者	原口 俊	NHO 南岡山医療センター神経内科
	坂井研一	同上
	井原雄悦	同上
	田邊康之	同上
	田中義人	同上
	川端宏輝	NHO 南岡山医療センター地域医療連携室
	杉本知正	岡山県筋ジストロフィー協会

### 研究要旨

筋ジストロフィー患者・家族は地元で医療を受けること、在宅療養の支援を望んでいるが、岡山県においては、必ずしもそれに応えることが出来ていなかった。当院としては、岡山県の筋ジストロフィー拠点病院としての役割を担うべく、リハビリテーション、レスパイト入院を含めた在宅医療の支援、長期入院の受け入れを行っていききたい。

### A. 研究目的

岡山県には歴史的に筋ジストロフィー病棟を持つ病院が無く、最近まで筋疾患を専門とする医師もいなかった。また、南岡山医療センターも国立病院機構では中四国における神経筋疾患の基幹施設と位置づけられながら、治療対象はALSに代表される神経難病を主たる対象としてきた。そのため、これまで岡山県在住の筋ジストロフィー患者には他県在住の患者に比べて適切な医療を提供されてこなかったという経緯があり、特に進行期のデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者においては療養の場を県外に求める状況が続いてきた。障害者自立支援法の成立や、患者・家族の在宅療養志向、経済状況の変化に伴い、筋ジストロフィー医療をめぐる状況も変化してきている。岡山県における筋ジストロフィー医療の現状とこれからの課題を明らかにしたい。

### B. 研究方法

- 1) 日本筋ジストロフィー協会岡山県支部の会員25名にアンケート調査を行い、療養状況、患者家族の要望を調査し、解析・検討を行った。
- 2) 日本筋ジストロフィー協会岡山県支部を脱会し、県外の施設で療養を行っている患者の調査を行った。

(倫理面への配慮)

本研究は南岡山医療センター倫理委員会の承認を得て行われた。

### C. 研究結果

日本筋ジストロフィー協会岡山県支部の会員25名中、21名から回答が得られた。21名中18名が在宅医療を中心としており、長期入院を続けているのは3名のみであった。うち1名は岡山県を離れ、大阪府の筋ジストロフィー病棟を利用していた。調査・解析はこの21名を対象にして行った。

なお、岡山県支部を脱会し、県外の施設で療

養を行っている患者は7名おり、4名が島根県、2名が兵庫県、1名が徳島県の筋ジストロフィー病棟に入院していた。

対象21例のうち7割弱の14例がデュシェンヌ型筋ジストロフィーで占められていた(表1)。

在宅医療を中心としている18例のうち多くが何らかの形で県外の医療機関を利用していた(表2)。

表1 調査対象21例

• デュシェンヌ型筋ジストロフィー	14例
• 筋強直性筋ジストロフィー	3例
• 肢体型筋ジストロフィー	1例
• 福山型筋ジストロフィー	1例
• 脊髄性筋萎縮症	1例
• 不明	1例

男性18例 女性3例  
年齢:30.3±16.3才(デュシェンヌ型:21.4±8.5才)

表2 在宅医療中心18例の医療機関利用形態

外来通院	15例
県内	14
県外	6
訪問診療	5例
短期入院	8例
(治療・検査目的)	
県内	5
県外	3
レスパイト入院	3例

(重複あり)

県外の医療機関を受診した理由として、最新の治療、専門医の治療を挙げるものが多かったが、県内に適当な施設がないということも理由にするものもあった(図1)。

岡山県の筋ジストロフィー医療に望むものとしては、最新医療の提供の他、リハビリテーションや在宅支援を挙げるものが多かった(図2)。

図1 県外の医療機関を受診した理由

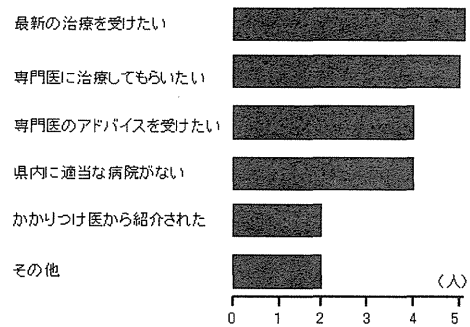
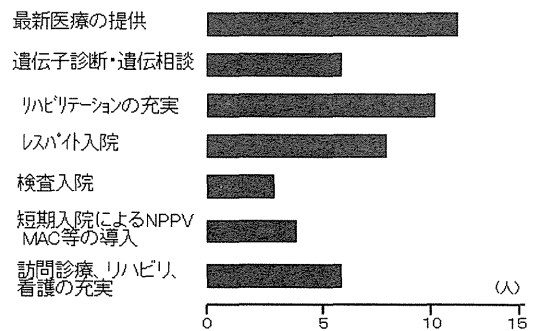


図2 岡山県の筋ジストロフィー医療に望むもの



#### D. 考察

障害者自立支援法の成立、筋ジストロフィー患者・家族の意識変化により在宅医療の支援が強くもとめられているが、長期入院の需要は依然として存在している。患者・家族は地元での医療を希望しているが、それに必ずしも応えられていないのが岡山県の現状であった。

#### E. 結論

当院としては、岡山県の筋ジストロフィー拠点病院としての役割を担うべく、リハビリテーション、レスパイト入院を含めた在宅医療の支援、長期入院の受け入れを行っていききたい。

デュシェンヌ型筋ジストロフィーにおける運動機能障害の重度化に伴う支援技術の変遷について

分担研究者	石川 悠加	国立病院機構八雲病院
研究協力者	田中 栄一	国立病院機構八雲病院
	加藤 佳子	国立病院機構八雲病院
	林 哲也	国立病院機構八雲病院

研究要旨

デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の運動機能障害が、どのような作業活動の困難さをもたらすのかを紹介する。また、当院における支援機器の導入の特徴から、どのような機器導入の特徴があるのかを検討する。

A. 研究目的

デュシェンヌ型筋ジストロフィー(以下 DMD)は、運動機能障害の重度化で様々な作業活動が困難となるが NPPV と支援技術の利用で活動を継続し、QOL を維持できると言われている<sup>1)</sup>。また、Abbottらは、イギリスでは、高校・大学卒業後の次のステップである大人への移行期で必要となるサポートが不十分だと指摘し、2009 年より就労、心理・社会的支援など総合的な取り組みを始めている<sup>2)</sup>。

高い年齢では、機器の利用も大切な支援であるが、数々の機器導入が積極的に行われる一方で、作業活動の困難さを取り除く支援が遅れると、筋負荷が高い努力性の道具操作のために、強い関節変形を起こす場合がある。また、適切な時期での活動支援が行われないことで、「自分には出来ない」と、自己効力感の低下を引き起こし、治療効果を妨げることも指摘される<sup>3)</sup>。

このため、支援機器の導入では機器適合技術の高さはもちろんのこと、運動機能障害やライフステージの変化にあわせた、予後を見据えた適切な時期での環境支援が必要となる。そこで、今回当院での過去の支援機器導入経過を整理し、DMD での支援機器導入の特徴を検討した。

B. 研究方法

当院入院中の DMD 患者 21 例(19~40 歳)。全例睡眠時~終日 NPPV 使用。食事など ADL に介助が必要で、聞き取りの調査が可能なる方を対象とした。上肢操作が必要となる食事や書字などの作業活動において、機器利用の変遷を聞き取りとカ

各作業活動困難時期(特殊な道具を利用しない)

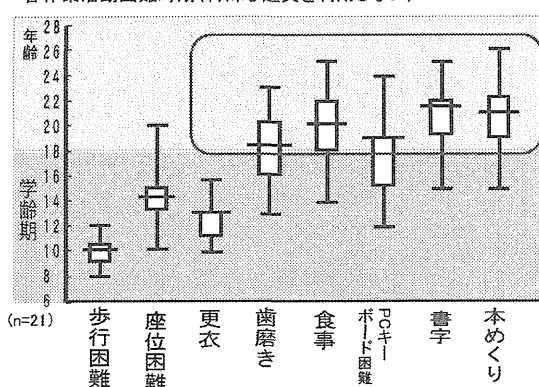


図1 DMD 患者 21 例での作業困難年齢

ルテ情報との照合にて行い、作業課題の特徴を抽出した。

C. 上肢作業活動の困難時期の変遷にみる特徴

図1に、21 例での各作業活動困難時期の分散傾向を示した。

歩行困難時期(最小値 8 歳、中央値、10 歳、最大値 12 歳)よりも、歯磨きやパソコンのキーボード操作などの上肢作業活動では、困難時期が分散する傾向がある。しかし、横軸の年齢別にみると、18 歳から 22 歳頃では、食事や書字や本をめくるなど、リーチ操作を伴う作業活動に困難さが集中している。この特徴は、大学進学や就労などの新しいライフステージの活躍場面で、一度習得した技能を数年で喪失することになり、この時期での活動支援への必要性を示唆している。



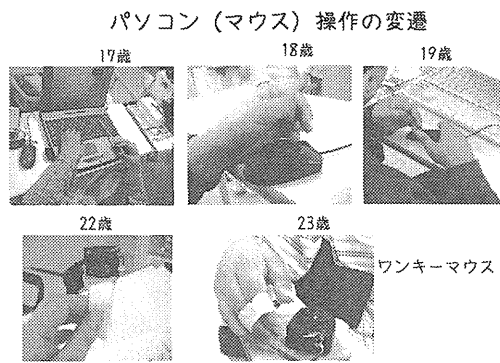


図4 A氏のパソコン操作の移行

そのため、上肢操作の低下が見られる時期に、代償動作を把握し、上肢機能を補う支援と、座位保持装置への早期の介入が望ましいと考える。

車いす操作では、17歳で電源スイッチの位置変更、19歳では、前腕を支持する支点となる台を設置、20歳では、ジョイスティックのバネ圧を調整、22歳では、小型のコントローラに変更。23歳には電源ボタンを軽いスイッチへ変更などと、短い期間での上肢操作とコントローラ部での適合支援が必要であった。また、パソコン操作では、17歳よりキーボード操作が困難で棒を利用してリーチ範囲を補い、20歳までの利用が可能であった。マウスでは、18歳・19歳とより、小型のマウスへと形状を変え、22歳には、ミニトラックボールを利用。23歳にはスイッチ入力へと移行している。

これらの機器の移行も、座位保持などの基本動作と、上肢操作と関連しており、A氏では、座位バランスの低下と机の上に手をのせる上肢操作が困難な時期から、上肢操作の位置を調整する支援が多くなっている。このような、リーチ操作への支援は、A氏の場合、中学から高校にかけての日中の学校生活において多用されるため、学校場面での学習環境への介入も必要である。

上肢活動は、その後、手関節の可動域制限により、スプーンによる摂取方法の変更、小型マウスの利用、ゲームコントローラでの肘の位置の調整など、手指の残存機能を有効に活用する工夫が行われている。

#### E.DMD患者に導入された機器の特徴

DMDでは、運動機能障害の重度化に併せて機器を変更していくが(図5)、これらの機器の工夫の数々は、形状の変更(小さい・薄い・軽くする)、作動圧の変更、位置の変更、操作方法変更(1スイッチ入力)などの共通項で分類できる。また、これらの工夫の共通要素は、具体的な支援方法が

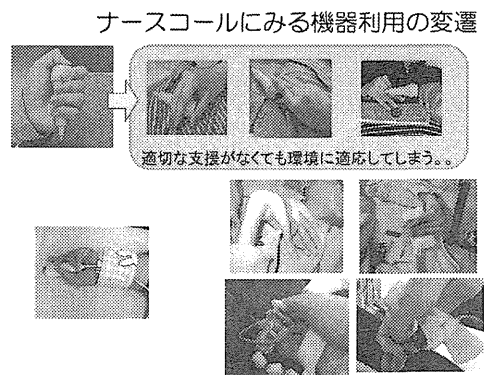


図5 DMD患者のナースコールスイッチの変遷

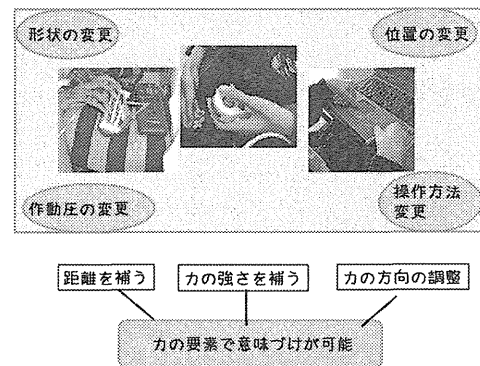


図6 DMDでの支援機器のカテゴリ分け

異なっても、距離を補う・力の強さを補う、力の方向を調整するといった、力の要素で問題点を単純化できる(図6)。

DMDの機器導入では、リーチ範囲の低下により、重度化していくほど、力の要素の視点で、運動一道具の評価・適合が求められている。

支援機器の導入時期で比較してみると、21例のDMD患者では、PCキーボード操作:12~24歳(中間値20歳)のように分散傾向にあるが、例えば、個人では、車いすジョイスティックコントローラ→スイッチでの操作と、パソコンのマウス利用→スイッチ入力への移行時期が重なる事が多い。

車いす操作とマウス操作のスイッチ移行年齢

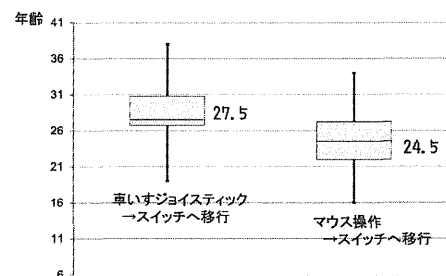


図7 スイッチ移行年齢

パソコンのマウス操作は、カーソル移動以外に、クリックやドラック操作などの役割機能があるため、車いす操作よりも、スイッチ操作への移行時期が早い傾向にはある(図7)。しかし、マウスの形状をジョイスティックタイプへ変更することで、より高い年齢においても、アナログ的な操作は可能となる。

このことは、車いす操作におけるジョイスティック操作と、マウスのカーソル操作の、両方の活動における移動の特徴が、X軸とY軸の2方向の動きが要求される点で共通していることを示している。

このように、異なる機器間の共通項を抽出して整理することで、DMDでの機器適合のポイントや開発の提案が可能になると考える。

#### F. 機器導入における情報入手手段の特徴

支援機器導入での経緯では、「他の人が使っていたから」「入院したことがきっかけ」が一番多く、次いで「学校の先生や支援者から」と、他者からの情報提供があつて気づくことが多い(図8)。このことは、特に在宅生活者において適切な支援時期を逸してしまうことが考えられ、支援技術の情報提供のあり方についても検討していく課題となる。

#### G. 結論

支援機器の導入は、身体面の二次障害の予防や、心理・社会的側面に留意し、進行性疾患特有の移行期での課題に対処する必要がある。

今回、支援機器導入の変遷を整理した結果、作業活動が異なっても、運動機能障害から生じている活動の困難さが似通った特徴がある場合は、導入されている工夫・活用に共通項が見いだせることがわかった。

このことは、例えば、キーボードが使いづらいといった相談事項の際に、パソコン以外の、書字や本のページをめくるといった課題においても、配慮が必要であることが伺え、個々の課題が重要となる学習環境整備への介入など、ライフステージで、どのような問題が内包しているか予測しやすくなる。こうした、作業活動の特徴は、移行期での評価や適合ポイントとしてスムーズな移行支援に利用でき、かつ機器利用の状況から、運動機能障害の推移を予測する評価軸として利用することも考えられる。

今後、活動の特徴と、要素間の共通項を整理した環境(道具・人的)・活動の変更のパターンを整理し、戦略的に支援されることで、支援者・当事者の移行期でのストレスの軽減にもつながってくると考える。

スクリーンキーボードなど、文字入力代替方法の情報入手法

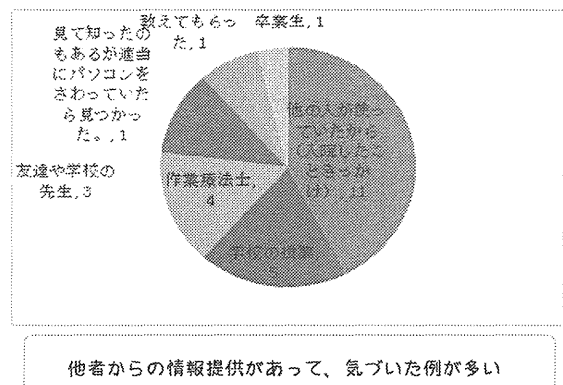


図8 機器導入時の情報入手先

#### H. 文献

- 1) Kohler M, et al. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 2005;172:1032-1036
- 2) Abbott D. et al. Transition to adulthood for young men with Duchenne Muscular dystrophy: Neuromuscular Disorders 22(2012)
- 3) Hess DR. How to initiate a noninvasive ventilation program: Bringing the evidence to the bedside. Respiratory care 54:232-245, 2009.

厚生労働省障害者対策総合研究事業(神経・筋疾患分野)

分担研究報告書

成人筋萎縮性疾患患者における必要エネルギー量についての研究

分担研究者	大江田 知子	国立病院機構	宇多野病院	臨床研究部・神経内科
研究協力者	右野 久司	同		栄養管理室
	張 友香子	同		栄養管理室
	前田 ひかる	同		看護部
	渡邊憲太郎	同		看護部

研究要旨

筋萎縮性疾患患者の一日必要エネルギー量の算出には、残存筋肉量を考慮した筋ジストロフィー患者用推定式を使用しているが、その検証は十分とは言えない。本研究では、成人筋萎縮性疾患患者を対象に、呼気ガス分析装置を用いた安静時代謝を測定し必要エネルギー量を算出するとともに、実際の給与エネルギー量および栄養状態を調査した。実測安静時代謝から求めた必要エネルギー量は  $1083 \pm 176 \text{Kcal/day}$  と算出され、実際に摂取していた一日平均摂取エネルギー量は  $986 \pm 257 \text{Kcal/day}$  であった。また、対象となった患者の栄養指標はいずれも良好に保たれていた。一方、筋ジストロフィー患者用推定式によると、必要エネルギー量は  $1202 \pm 59 \text{Kcal/day}$  と算出され、本推定式を用いると、やや過量に設定される可能性が示唆された。成人筋萎縮性疾患に対する適正な必要エネルギー量の決定には、実測値をもとにしたさらなるデータの集積とその解析が必要である。

A. 研究目的

必要エネルギー量を推定する方法としては一般的に用いられているハリス・ベネディクトの計算式(以下 HB 式)がある。筋ジストロフィー (Dy) 患者においては、その病態的特徴より、身長、体重、年齢より算出する HB 式での推定は正しくないことが予想される。当院では、Dy 研究班によって考案された、障害度ごとの残存筋肉量を考慮した推定式(以下 Dy 推定式)より求めているが、その検証は十分でない。本研究では、呼気ガス分析装置を用いた安静時代謝を測定するとともに、実際の給与エネルギー量および栄養状態を調査して、筋肉量の減少した患者の必要エネルギー算出方法について検討する。

B. 研究方法

筋ジストロフィー病棟に入院中の、日中呼吸器を使用していない患者のうち、本人の同意及び主治医の許可を得た者 8 名を対象とした。呼気ガス分析装置を用い、安静時代謝測定を行った。また補食を含む食事

摂取状況を 10 日間調査し、一日の平均エネルギー摂取量を算出するとともに、体重の推移、及びエントリー直近の血液所見上の栄養指標より栄養状態を評価した。

(倫理面への配慮)

本研究計画は、国立病院機構宇多野病院生命倫理委員会において審議承認された。参加者には本研究の目的、方法を説明し、文書同意を得た。解析にあたっては匿名化し、個人情報保護を保護した。

C. 研究結果

①対象患者 8 名の原疾患は、筋強直性 Dy、顔面肩甲上腕型 Dy、遠位型ミオパチー各 2 名、肢帯型 Dy 1 名、脊髄性筋萎縮症 1 名であった。その臨床的背景は、男性 2 名女性 6 名、平均年齢(±SD)は  $59.3 \pm 10.7$  歳、障害度分類は VI 度、VII 度各 2 名、VIII 度 4 名、摂食している食種は、常食 6 名(内キザミ形態 5 名)、ソフト食、ミキサー食各 1 名であった。

②今回得られた安静時代謝エネルギー量は平均(±SD)  $1002 \pm 163 \text{Kcal/day}$  であった。

一方、エントリー時の体重から HB 式で推定された基礎代謝量は  $1152 \pm 180 \text{Kcal/day}$ 、Dy 推定式より求めた基礎代謝量は  $1001 \pm 49 \text{Kcal/day}$  であった。次に、当該障害度における活動係数を 1.2 と設定し、一日必要エネルギー量をそれぞれの方法で算出した。安静時代謝量の 90% を基礎代謝量と仮定すると、実測安静時代謝量からは、 $1083 \pm 176 \text{Kcal/day}$  と推定された。一方、HB 式よりは  $1382 \pm 216 \text{Kcal/day}$ 、Dy 推定式よりは  $1202 \pm 59 \text{Kcal/day}$  と求められた。即ち、実測安静時代謝量より求めた一日必要エネルギー量を 100% とすると、HB 式での値は 128%、Dy 推定式での値は 111% に相当した。

③エントリー時の病院食の摂食率は主食平均 5.3 割、副食平均 5.6 割で、全員何らかの補食があった。一日平均摂取エネルギーは  $986 \pm 257 \text{Kcal/day}$  であり、実測安静時代謝量から推定した必要エネルギー量に対する充足率が 100% を超えたのは 8 名中 3 名であった。

④エントリー直近の栄養指標(平均  $\pm$  SD)では、BMI  $19.6 \pm 5.5$ 、TP  $6.4 \pm 0.6$ 、Alb  $3.5 \pm 0.4$ 、Hb  $12.8 \pm 1.8$ 、また、エントリー前一年間の平均体重変化率は  $+0.6\%$  ( $-3\% \sim +11\%$ ) であった。

#### D. 考察

患者の栄養指標は概ね正常に保たれ、かつ一年間に大幅な体重の減少も見られなかったことより、8 名の摂取エネルギー量に重大な不足はないと考えられた。したがって、実測した安静時代謝量より算出した必要エネルギー量は、他 2 法で算出された必要エネルギー量より少ないものであったが、実際にはより妥当な数値であると推測される。また、今回は活動係数を 1.2 と見積もって算出したが、より少ない活動係数での必要量算出が適当である可能性も考えられた。

#### E. 結論

筋萎縮性疾患の成人患者においては、汎用の Dy 推定式による算出法ではやや過量となる可能性があり、安静時代謝の実測に基づいた必要エネルギー量の決定が望ましく、さらなるデータの蓄積が必要である。

#### F. 健康危険情報

なし。

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし。

##### 2. 学会発表

なし。

#### H. 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

##### 1. 特許取得

なし。

##### 2. 実用新案登録

なし。

##### 3. その他

なし。



## 国の難病指定に対する筋ジストロフィー患者の要望

### ——アンケート回答をもとに、困っていること

分担研究者	貝谷 久宣	社団法人日本筋ジストロフィー協会
研究協力者	矢澤 健司	社団法人日本筋ジストロフィー協会
	上 良夫	社団法人日本筋ジストロフィー協会
	高井 絵里	東京家政大学大学院

#### 研究要旨

今日わが国では筋ジストロフィーへの対策として、調査研究の推進、医療施設等の整備などが行われている。しかし、神経・筋疾患の中でも筋ジストロフィーはいまだ難病指定をうけていないことについて、主として在宅患者の間からどうして難病指定にならないのかという疑問の声があがっている。そこで、「難病指定を受けていないために困っていること」について在宅患者とその家族の視点から検討することを目的とし本調査を行なった。調査の結果、有効回答者は患者本人 79 名(平均年齢 33.58 歳, SD=19.04)であり、「困っていることがある」と回答した患者は全体の約 8%であった。具体的にあげられた回答から、①将来的に必要となる医療機器・医療消耗品における自己負担費用に対する不安があること、②在宅患者と入院患者の援助に格差を感じていること、③「わからない」、「無回答」と答えた患者が全体の約 30%であったことから、筋ジストロフィーへの対策の認知度、関心の低さが示された。

#### A. 研究目的

今日、わが国では筋ジストロフィーへの対策として、調査研究の推進、医療施設等の整備、医療費の自己負担軽減対策などが行われている。筋ジストロフィー医療は研究費や福祉サービスにおいて恵まれており、法的な指定を受けた他の難病と同様、あるいはそれ以上の各種措置を受けているという見方もできる。しかし、神経・筋疾患の中でも脊髄性筋萎縮症や筋萎縮性側索硬化症等は特定疾患の認定を受けているものの、筋ジストロフィーはいまだ難病指定をうけていない。そのため、主に在宅患者からなぜ難病指定にならないのかという疑問の声があがっている。そこで、難病指定をめぐる様々な課題や意見の一端を整理するために、「難病指定を受けていないために困っていること」について在宅患者とその家族の視点から検討することを目的とする。

#### B. 研究方法

##### 1. 対象

2012 年 6 月～2013 年 1 月の間に、全国 22 都道府県(青森、茨城、岩手、大阪、沖縄、鹿児島、京都、滋賀、静岡、東京、徳島、栃木、鳥取、長崎、奈良、新潟、兵庫、広島、福島、北海道、宮城、山口)の協会会員のうち在宅患者 79 名に調査を行った。

##### 2. 調査用紙

調査票は自由回答を含む全 12 項目で構成されており、患者の年齢、属性、病型、生活状態、収入、通所・在宅サービス利用状況、難病指定を受けていないことで困っていること等について回答を求めた。

##### 3. 手続き

在宅患者の訪問調査の際に、協会の担当者が調査票に従って聞き取り調査を実施した。

##### 4. 倫理面への配慮

本研究は社団法人日本筋ジストロフィー協会

倫理委員会で行われた研究倫理審査で承認を受け、回答者に研究の趣旨と意義を十分に説明し同意を得ている。

### C. 研究結果

有効回答者は患者本人 79 名(平均年齢 33.58 歳, SD=19.04)であり, そのうち男性患者は 62 名(平均年齢 29.45 歳, SD=15.67), 女性患者は 17 名(平均年齢 48.65 歳, SD=15.67)であった。回答者の病態は Duchenne 型が約 36%, 肢体型が約 18%, ベッカー型が約 11%であった。使用した調査票は全 12 項目であったが, 本報告では「難病指定を受けていないことで困っていることがあるか具体例をあげてください」という 1 項目についてまとめた。その結果, 「困っていることがある」と回答した患者は全体の約 8%, 「わからない」と回答した患者は約 10%, 「特にない」と回答した患者は約 62%, 「無回答」が約 20%であった。「困っていることがある」と回答した全患者(6 名)から具体的にあげられた回答は以下の通りである。(1) 現在は医療消耗品の負担はないが今後のことを考えると不安(肢帯型), (2) 特定疾患に入っていた方がいいと思う(肢帯型), (3) 呼吸器の装着の費用負担が大きいため将来が不安(筋強直型), (4) 入院患者と在宅患者の保険料の格差を疑問に思う(Duchenne 型), (5) 特定疾患に入っていると呼吸器のレンタル料がかからない(福山型), (6) 在宅患者にとってパルスオキシメーターを使用する際に医療機器が全額自己負担となった(福山型)という意見が得られた。

### D. 考察

本調査の結果から, 第 1 に将来的に必要な医療機器・医療消耗品における自己負担費用に対する不安があるということ, 第 2 に在宅患者と入院患者の援助に格差を感じていることが示された。第 3 に「わからない」, 「無回答」と答えた患者が全体の約 30%を占めたことから, 筋ジストロフィーへの対策の認知度の低さ, または関心の低さが示された。

### E. 結論

本調査において具体的なニーズを回答した者は少なく, 筋ジストロフィー対策における患者自身の期待が低いことが示された。本調査で得られた結果をもとに, 筋ジストロフィー患者およびその家族に対し, 現在とられている対策に

ついて, 今後さらに関心, 期待が持てるような政策決定の基盤資料の一つとなることが期待できる。

## 在宅筋ジストロフィー患者の食事内容調査からみえた問題点 第2報

分担研究者	川井 充	東埼玉病院神経内科
研究協力者	青木緩美	東埼玉病院栄養管理室
	宮内眞弓	東埼玉病院栄養管理室
	藤田かほる	東埼玉病院栄養管理室
	富井三恵	東埼玉病院栄養管理室
	山下未侑	東埼玉病院栄養管理室

## 研究要旨

在宅療養中デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者 11 名に対し、やせ群(BMI<18.5)、非やせ群(BMI $\geq$ 18.5)の 2 群に分けて栄養食事指導、VF(嚥下造影)検査の結果を調査した。前回の調査で、魚類や野菜類の摂取が少ない傾向が見られたが、今回、原因を調査した結果、やせ群では素材の食べづらさ、非やせ群では嗜好面での原因がみられた。また、VF検査結果では、嚥下機能に何らかの問題点があったのは、やせ群で 6 名全員、非やせ群では 5 名中 2 名であり、やせがみられるデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者は、嚥下機能に見合った食事形態にする必要がある。

## A. 研究目的

適切な食事形態を提案するために、自宅での食事内容調査と入院時のVF(嚥下造影)検査結果から、食事形態による問題点の抽出を行う。

## B. 研究方法

対象は、平成 24 年 7 月 1 日～8 月 31 日の間、当院に入院をした在宅療養中デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者 11 名。対象者をBMI 値より、以下の 2 群に分け、栄養食事指導、VF検査の結果を調査した。

やせ群(BMI<18.5):6 名 年齢 18.6 $\pm$ 3.8 歳

非やせ群(BMI $\geq$ 18.5):5 名 年齢 18.8 $\pm$ 4.7 歳

(倫理面への配慮)

診療録から抽出するデータには個人情報を含まず、すべて匿名化して取り扱った。

## C. 研究結果

対象者の推定摂取エネルギー、たんぱく質、脂質、炭水化物、PFC 比を表に示す。(表 1)

前回と同様、摂取エネルギー、たんぱく質、炭水化物は非やせ群よりやせ群が低く、脂質では、差がみられなかった。

表 1

	やせ群	非やせ群
摂取エネルギー (kcal/日)	1397 $\pm$ 444	1569 $\pm$ 162
たんぱく質 (g/日)	49.5 $\pm$ 13.5	60.9 $\pm$ 6.3
脂質 (g/日)	54.0 $\pm$ 13.5	54.2 $\pm$ 6.0
炭水化物 (g/日)	173.8 $\pm$ 69.4	203.2 $\pm$ 24.8
PFC比	14:35:51	16:31:53

栄養食事指導での、本人、家族から聞き取りを行った。やせ群では、本人からは、食べたいが食べられないという訴え、家族からは食事摂取量、食事形態に関する訴えがあった。一方、非やせ群では、体重が増えないことに重点がおかれている傾向があり、食事形態に関する訴えはほとんど聞かれなかった。

次にVF検査の結果を示す。(表 2)

表2

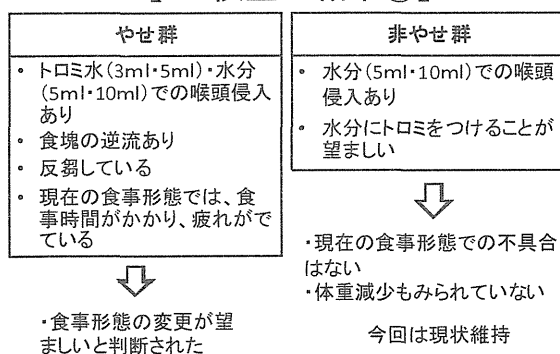
【VF検査の結果①】

分類	年齢	食事形態	喉頭侵入の有無	喉頭蓋谷の残留	食道入口での残留	検査後の食事形態の変更
やせ群	13	固形		有		
	16	きざみトロミ		有	有	
	18	一口大きざみ	有	有		軟菜ソフト
	20	粗ざみ	有	有		ペースト
	22	ペースト		有	有	
	23	粗ざみ		有		
非やせ群	12	固形				
	17	固形				
	19	一口大きざみ	有	有		
	22	固形				
	24	固形	有	有		

VF検査の結果より、嚥下機能に何らかの問題があったのは、やせ群で6名全員、非やせ群では5名中2名だった。「問題あり」とされた対象者は、喉頭蓋谷での残留が認められた。「問題あり」の8名中2名は、VF検査後、食事形態が変更となり、他6名は現状維持となった。食事形態が必要となった2名は喉頭蓋谷の残留の他に喉頭侵入が認められたが、同様の結果が非やせ群2名にもみられた。検査後の経過を図3に示す。

図3

【VF検査の結果②】



D. 考察

前回の調査から、魚類や野菜類の摂取が少ない原因を調査した結果、咀嚼や素材の問題があり、その点を考慮する必要がある。嚥下機能については、野崎(2008)らは、嚥下筋力低下による異常所見が10歳代から徐々に現れていると報告している。今回のVF検査の結果でも、特にやせ群では同様の結果が得られ、機能的な障害が引き起こされる前から食事形態の検討を行う必要がある。また、嗜好以外にも咀嚼しにくい食品や食事形態の見た目から、食事摂取量が減少することが考えられる。

E. 結論

・やせがみられるデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者は、嚥下機能の問題があるため、それに見合った食事形態にする必要がある。

・食事形態以外でも、食品および栄養補助食品の選択方法や見た目を考慮した料理の提案が必要である。

F. 健康危険情報

特になし(国民の生命・健康に重大な影響を及ぼす情報として厚生労働省に報告すべきものについて把握した過程、内容、理由を記載する。またその情報源の詳細。)

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

(発表誌名・巻号・頁・発行年等も記入)

H. 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

1. 特許取得

特になし

2. 実用新案登録

特になし

3. その他

特になし