

化症 (ALS) 15 例の計 23 例である。MAC を定期的  
に実施していなかった群 (7 例) に対して、PEEP  
弁付き救急蘇生バックを用いた MIC (PEEP lung  
insufflation capacity:PIC) を 5 秒間息溜めし  
10 セット毎週 2 回の頻度で 3 ヶ月間 PEEP 弁  
20cmH<sub>2</sub>O にて、その後 3 ヶ月間 30cmH<sub>2</sub>O にて実施し  
た。定期的 (約週 2 回の頻度) に MAC を実施して  
いる群 (16 例) を対照群とした。除外基準は、他  
の進行性肺疾患、気胸の既往、血圧など不安定な  
患者、深吸気療法に同意を得られなかった患者と  
した。PIC 測定は、簡易流量計を用いて PEEP 弁か  
らリークするまで強制的に送気した後、PEEP 弁を  
外して脱気した値とした。統計解析は、介入前後  
と対照群との PIC の比較に分割プロットデザイン  
の分散分析を用い、事後検定として 2 標本 t 検定、  
Bonferroni の方法を選択した。統計学的有意水準  
は 5%未満とした。統計ソフトには SPSS17.0J for  
Windows を用いた。

#### (倫理面への配慮)

対象者には発表の趣旨を十分に説明し同意を得  
た。

### C 研究結果

PIC 介入群において多臓器不全などにより継続  
不可能となった 2 名を除いた計 21 例を対象とし  
per protocol based 解析を行った。ベースライン  
時において患者背景、PIC に対して 2 群間に有意  
差は認めなかった。6 ヶ月間の介入後、分割プロ  
ットデザインの分散分析から交互作用 ( $p < 0.05$ )  
を認めた。MAC 群は前後比較で有意差を認めず、  
PIC 介入群においては、前後比較 ( $p < 0.05$ )、対  
照群との比較 ( $p < 0.05$ ) に対して有意差を認めた。  
また、気胸などの合併症も全例認めなかった。

### D 考察

6 ヶ月間の PIC 介入により 2 例を除いた全例に  
おいて PIC の増加が認められた。気管切開された  
患者において、長期的に肺吸気量が低下し無気肺

などを呈する可能性がある。筋萎縮症患者に対す  
る長期的な呼吸ケアにおいて、PEEP 弁付き救急蘇  
生バックを用いた深吸気療法は肺泡拡張を得るた  
めの方法として有用である可能性が考えられる。

### E 結論

1) 定期的に MAC を実施していた群を対照群とし、  
気管切開された筋萎縮症患者に対して PEEP 弁付  
き救急蘇生バックを用いて 6 ヶ月間介入し、非ラ  
ンダム化比較対照試験にてその効果を検討した。

2) 気管切開された筋萎縮症患者に対して PEEP 弁  
付き救急蘇生バックを用いた深吸気療法は、肺吸  
気量を増加させるための有用な方法であると考え  
る。

### F 参考文献

1) Matsumura T, Saito T, et al. ; Lung Inflation  
Training Using a Positive End-expiratory  
Pressure Valve in Neuromuscular Disorders.  
Intern Med 51 : 711-716, 2012

2) 河島猛 : PEEP 弁付き救急蘇生バックを使用し  
た ALS 患者における呼吸理学療法。難病と在宅ケ  
ア 15 : 48-50, 2009

厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分）  
分担研究報告書

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

ジストロフィン異常症患者の認知機能の特徴-神経心理学的検査を本人にフィードバックすることの意義とワーキングメモリ課題による音韻ループ機能の検討-

分担研究者	諏訪園 秀吾	独立行政法人国立病院機構沖縄病院	神経内科
研究協力者	上田 幸彦	沖縄国際大学総合文化学部	
	前堂 志乃	沖縄国際大学総合文化学部	
	山入端 津由	沖縄国際大学総合文化学部	
	平山 篤史	沖縄国際大学総合文化学部	
	末原 雅人	独立行政法人国立病院機構沖縄病院	神経内科
	石川 清司	独立行政法人国立病院機構沖縄病院	呼吸器外科

### 研究要旨

成人型ジストロフィン異常症患者にはワーキングメモリ機能の中で音韻ループ機能が低下している患者がいる可能性がある。神経心理学的検査が重要となるが、その伝え方に工夫をこらせば、良好な関係を保ちつつ患者の QOL を保つために適切に対応するためのよりよい方略が得られる、すなわち、情報を小分けにして与える・視覚情報を適切に用いるなどである。

### A 研究目的

我々は昨年度の当研究報告書において、成人ジストロフィン異常症患者において広範囲な神経心理学的検査を行い、広汎性発達障害とも自閉症スペクトラムとも異なる特徴的な所見を得て、実験心理学的には音韻ループ機能または中央実行系の機能低下が疑われる所見を得たことを報告した。本年度はこれを更に進めるために、次のような二つの研究を行った。研究1では神経心理学的検査をフィードバックする際に本人に伝えるときの注意点について検討した。研究2では実験心理学的にワーキングメモリ機能の中で中央実行系と音韻ループ機能とのどちらの機能低下が主として疑われるかを検討した。

[研究1 神経心理検査結果の患者へのフィードバックに関する研究]

### B 研究方法

昨年度調査した神経心理学的検査について結果のフィードバックを希望するかを被験者 21 名それぞれに確認した。希望のあった患者には、評価実施者が 1 対 1 で評価結果を書面に表したものを示しながら伝えた。フィードバック後、「結果を聞いてどう思ったか」・「今後どうしたいか」について質問した。この質問に対する

答えを KJ 法で整理し、「結果を聞いてどう思ったか」・「今後どうしたいか」に対する反応について各カテゴリーの比率を算出した。

（倫理面への配慮）

認知機能評価の実施および個人情報に関する研究への使用について本人に文書により説明し承諾を得た。また本研究への参加を拒否できることを保証した。

### C 研究結果

フィードバックは書面をみせながら行い、書面は二部構成からなっていた。最初に患者群全体の結果として、当院での検討の結果全国健康者の平均と比較して低い項目がどのような項目であるかが述べられ、その次に、フィードバックを受ける患者についてどの項目が低下しているかが記述されるようにして、なるべく具体的にどのような事柄が苦手であると想定されるかを記述した。最後には、今後どのようにしたらより情報処理がうまくできるようになるかに関する方針を加えた。

フィードバックを希望したのは検査を施行した 21 名全員であった。フィードバックに対する反応は次のようなものがあつた：1) 結果と普段の生活を照らし合わせる 34.7%、2) 予想通りだった・当たっている 26.5%、3) 思ったより悪くなかった・思っていたより良かった

た 14.3%、4) 自分の得意なところと不得意なところが分かってためになった 8.2%、5) 面白かった・よい経験だった 6.1%、6) 難しかった 4.1%、7) 結果を聞くことが不安だった 4.1%、8) 結果に驚いた 2%。今後どうしたいかという点については以下のとおりであった：1) 周りの人をお願いしたいことはない 31.0%、2) 自分の弱いところを改善したい 27.6%、3) 特に何かしようとは思わない 24.1%、4) 自分の得意なところを伸ばしたい 10.3%、5) 周りに何かして欲しい 6.9%。

#### D 考察

上記の結果から明らかなように患者は基本的にはフィードバックを望んでおり、正確な結果を伝えることが悪影響を与えることは殆どなかった。患者本人は認知機能のアンバランスさを普段から何となく感じており、また自分の認知能力を実際より低く見積もっていることが伺われた。ややもすれば「悪い結果をどう伝えるべきか」を先に考えるために神経心理学的検査を行うべきかをためらう主治医もいるかもしれないが、上記のように適切な伝え方をすることにより本人も納得しスタッフがどのように本人に接してどのようなケアを提供するかに関してより適切な情報が共有できる可能性があるため、上記のような体制を構築した上で神経心理検査を行いその結果をフィードバックすることは患者にとって有用である。

#### E 結論

成人ジストロフィン異常症患者に神経心理学的検査の結果を本人に伝えることは伝え方に十分配慮すれば極めて有意義である。

[研究 2 ワーキングメモリ機能に関する研究]

#### B 研究方法

昨年度と刺激材料を変更し線画・有意味語・数字を用いて反応時間と誤答率を検討した。記銘項目数を 1, 2, 5 項目とし、これらの増加により反応時間・誤答率がどのように変化するかを検討した。対象は入院中の成人ジストロフィン異常症患者 3 名 (25~49 歳) と学生・社会人 5 名 (年齢幅 21~46 歳) であった。対象患者数が少ないため、統計学的検討は行っていない。

(倫理面への配慮)

実験の実施および個人情報の研究への使用につ

いて本人に文書により説明し承諾を得た。また本研究への参加を拒否できることを保証した。

#### C 研究結果

1) 有意味語 患者群では、項目数の増加に伴って反応時間が長くなる傾向が見られた。健常群では、項目数増加に伴う反応時間の変化が少ない。2 項目記銘→5 項目記銘と記憶負荷が高くなると、患者群と健常群の差が大きい (患者群>健常群) 傾向がみられた。誤反応率の検討では、健常群は誤反応が少なく、5 項目での実験時間の後半になってわずかな増加が見られる程度であった。一方、患者群では各記銘項目数において 6~9% 程度の誤反応が見られた。なおベースラインと 1 項目条件で教示の内容自体を忘れた患者があり、教示がなかなか入りにくい患者があることが伺われた。各記銘項目数ともに患者群と健常群の誤反応には一定程度の差があった (患者群>健常群)。

2) 数字 反応時間の検討では、健常群は記銘項目数 5 個の場合に、実験時間前半で反応時間が長くなっていた。患者群では、項目数の増加に伴う反応時間の変化は小さかった。各記銘項目数において、患者群と健常群の差は小さかった (傾向としては患者群<健常群)。誤反応率の検討では、両群ともに記銘項目数が増えると誤反応が増える傾向にあった (患者群 1.67→10%、健常群 4→9.2%)。各記銘項目数ともに患者群と健常群の誤反応には大きな差はなかった。

3) 線画 反応時間の検討では、患者群、健常群ともに項目数の増加に伴う反応時間の変化は小さかった。患者群は、2 項目のとき反応時間が短い傾向にあった。2 項目を除く全ての記銘項目数で患者群と健常群の反応時間の差は小さいが、方向性としては患者群<健常者であった。誤反応率の検討では、患者群、健常群ともに誤反応が少なかった。ベースラインを除く全ての記銘項目数において、患者群と健常群の誤反応には差が少なかった。

#### D 考察

今回の実験結果から次のような患者群の特徴があげられる。1) 線画が得意で単語が苦手。2) 数字は苦手な人と得意な人がいる。3) 教示の定着に時間がかかる人がいる。これらから、ワーキングメモリ機能の低下は刺激情報の種類により選択的に生じていることが示唆される。線画では視覚情報を活用した形状のマッチング方略を用いておりさほど苦手ではないことが伺われる。単語と数字 (が苦手な人) では、音韻

リハーサル方略を用いて処理されていると考えられ、ワーキングメモリモデルのなかでは、音韻ループの機能が弱い可能性がより強く示唆される。

以上の認知神経科学的な立場からの検討により、成人デュシェンヌ型筋ジストロフィー異常症患者の認知的特徴を踏まえることができ、適切な支援に向けての方略としては次のような対処が妥当で効果的ではないかと推測される。

1) 口頭説明は情報をなるべく小分けにして長文にしない。2) 例えばメモやイラストのような視覚情報をうまく交えて説明する。

## E 結論

成人ジストロフィン異常症患者では音韻ループ機能が低下している可能性がある。

(以下の情報は上記二つの研究ともに当てはまるものである)

## F 健康危険情報 特記すべきことなし

## G 研究発表

### 1. 論文発表 なし

### 2. 学会発表

1) ジストロフィン異常症患者の認知機能の特徴 上田ら 第11回沖縄 clinical neuroscience 勉強会 2013/1/26

2) ジストロフィン異常症患者の認知機能の特徴-ワーキングメモリ課題を中心とした検討 前堂ら 第11回沖縄 clinical neuroscience 勉強会 2013/1/26

3) dystrophinopathy の認知障害-既知と未知- 諏訪園秀吾 第11回沖縄 clinical neuroscience 勉強会 2013/1/26

4) 成人例における認知科学的検討について 諏訪園秀吾 dystrophinopathy の CNS 障害に関する研究会第二部 これまでの研究成果 H25/3/9

5) 臨床神経生理学の側面から 諏訪園秀吾 dystrophinopathy の CNS 障害に関する研究会 第三部 CNS 障害の機能評価 H25/3/9

6) 筋ジストロフィー症の認知的特徴について 諏訪園秀吾・上田幸彦・前堂志乃 宮古島神経科学カンファレンス H25/11/8

7) ジストロフィン異常症患者の認知機能の特徴-記憶実験課題にもとづく検討その2: 有意味単語と線画刺激を用いた場合- 前堂志乃・上田幸彦・諏訪園秀吾 平成25年度松尾班班会議 H25/11/26

8) ジストロフィン異常症患者へ認知機能

評価結果をフィードバックすることの意義 上田幸彦・前堂志乃・諏訪園秀吾 平成25年度松尾班班会議 H25/11/26

9) ジストロフィン異常症患者の認知機能の特徴-記憶課題による検討- 諏訪園秀吾ら 第2回 Dystrophinopathy の CNS 障害研究会 H26/1/11

10) ジストロフィン異常症患者の認知機能の特徴と QOL の関連 上田幸彦・前堂志乃・諏訪園秀吾 第2回 Dystrophinopathy の CNS 障害研究会 H26/1/11

## H 知的財産権の出願・登録状況 (予定含む)

3. 特許取得 なし

4. 実用新案登録 なし

5. その他 なし

分担研究報告書

筋ジストロフィー患者のQOL向上に関する研究

分担研究者	中島孝	国立病院機構新潟病院	副院長
研究協力者	海津恵子	国立病院機構新潟病院療育指導室	保育士
	早川明子	国立病院機構新潟病院栄養管理室	栄養士
	藤本祥子	国立病院機構新潟病院	看護部 12 病棟 看護師
	品田葉月	国立病院機構新潟病院	看護部 13 病棟 看護師
	岡田ひかり	国立病院機構新潟病院	看護部 14 病棟 看護師

研究要旨

筋ジストロフィーはすべて遺伝的な神経・筋難病であり、両親の心理的負担が問題であり、進行性の四肢の筋力低下、呼吸不全、嚥下栄養障害、心不全、側湾症、骨格の変形などに対するサポートが必要となる。これらの問題に対してアプローチをするために多専門職種によって患者・家族のQOLの向上を目標にしてアプローチを研究した。多専門職種ケアをさらに理論付け体系化するため、保育士、栄養士、看護師と共同して研究をすすめた。テーマとして、①療養介護病棟における生涯発達に関わる日中活動支援の課題への取り組み、②筋ジストロフィー病棟におけるNST活動、③筋ジストロフィー患者がロールボードを不安なく使用し移動する方法の検討、④24時間人工呼吸器を長期に装着している易骨折性患者の体動時のケア⑤活動意欲の見られない患者のQOLの変化について-個人の生活の質評価法（SEIQoL）を利用した関わり-とした。

A 研究目的

筋ジストロフィーはすべて遺伝的な神経筋難病であり、両親の心理的負担が問題となる。さらに、進行性の四肢の筋力低下、呼吸不全、嚥下栄養障害、心不全、側湾症、骨格の変形などに対するサポートが必要となる。発症が小児期であることが多く、成長発達の中で障害の進行が自覚されるため、さらに問題が大きい。これらの問題に対して医学的なアプローチをするためには、WHOの健康の定義によっては不可能であり、多専門職種によって患者・家族のQOLの向上を目標にしてアプローチを行う必要がある。今年度は当院で行っている多専門職種ケアをさらに理論付け体系化するため、保育士、栄養士、看護師と共同して研究をすすめた。内容は以下の5項目である。

- ① 保育士等により、人はその時々年代に相応しい成長を遂げるものとする「生涯発達」の観点に基づいて支援事例を研究した。
- ② 全病棟を対象としてNST活動を開始し筋ジストロフィーなど療養病棟においてNSTに依頼される症例として、2年近く関わった症例について検討した。
- ③ 筋ジストロフィー患者が安全にトランスファーするために、ベッドからストレッチャーに移動をする際にロールボードを使用しているが、数名の患者から「怖い」「痛い」「スライドボードは使いたくない」という声が聞

かれる。患者のロールボードでの移動に不安がみられる要因を明らかにした。

- ④ 当筋ジストロフィーなど療養介護病棟では、人工呼吸器を装着し、長期臥床状態で言語的コミュニケーションが取れない患者が25%を占めている。体動時のケアが要因と考えられる2事例の右上腕骨骨折の要因を分析した。
- ⑤ 健康状態評価や、ADL評価によらない個人のQOL評価方法である、SEIQoL-DWを利用して、看護ケアの評価をしており、今年度も、評価を継続しケアによる変化を分析した。

B 研究方法

- ① 患者95名の個別支援計画書を対象に、生涯発達に係る個人目標と、生活支援を担当する保育士の業務調査を再度実施し前回と比較した。
- ② 40歳、男性、Duchenne型筋ジストロフィー、寝たきり、TPPV使用、経鼻経管栄養患者に対して研究した。
- ③ 実際のロールボードの使用において、面接調査として、ロールボード使用時の不安に思っていることをインタビューし分析し、その後、ロールボードの新しい使用手順を作成し再度患者インタビュー調査をおこなった。
- ④ 筋ジストロフィー病棟で上腕骨骨折を生じ

た患者2名を対象に要因分析を行い、ケアの留意点を明らかにした。

- ⑤ ADLの程度に依存しないQOL評価尺度である半構造化面接法を利用したSEIQoL-DWを看護ケアの評価に取り入れ、S氏(45歳、男性、Duchenne型筋ジストロフィー)について検討した。

#### (倫理面への配慮)

すべて、院内倫理委員会にて審査承認された。

### C 研究結果

- ① 平成23年当時、保育士4名の「生涯発達に関わる日中活動支援」時間は一日平均37分で、全体の7.9%であったが、今回同時期の調査では17%と増えた。また個別支援計画書に係るモニタリングや作成を含む活動準備は、2時間17分から2時間48分に増やすことが出来た。
- ② 体重27.2kg、BMI9.4だった。NSTの方針は、体調が良好であった時期の体重(38.6kg)を目標として栄養量の増量、栄養ルートの見直しとした。胃ろうを増設、1450kcal/日とし、体重の増加がみられた。
- ③ 面接調査により以下の7つのカテゴリーに分類された。1.痛み・苦痛、2.スムーズでない、3.怪我への不安、4.申し訳なき、5.職員の移動技術、6.不快感、7.安楽。手順変更後は1.痛み・苦痛、2.怪我への不安、3.職員の移動技術と変化した。
- ④ 事例研究として、研究対象を当病棟で骨折を生じた患者2名として、ImSAFERを用いて2事例の要因分析をおこなった。
- ⑤ S氏は24時間人工呼吸器装着、ベッド上臥床で過ごしていた。日中も臥床のまま何をするでもなく要望も出さず過ごしていた。介入後は、「会話」のレベルと重みが高値を示した。

### D 考察

- ① 生涯発達に関わる日中活動支援時間を増やすために、患者の個別性を尊重した要望を個別支援計画に反映できるモニタリング力の向上が生活支援員である保育士に必要である。
- ② NST活動の中で、腹部症状が強くなりTPN管理となつてからは、目標体重をどのように考えて設定していくかが今後の課題となった。
- ③ 省略。
- ④ 体位変換時の留意点は、1.言語的コミュニケーション不可の患者の場合、呼吸器ばかりに意識を向け過ぎず、患者を観察する。2.骨密度や関節可動域・筋力を把握した体位変換を実施する。3.体位変換は2人で行う共通した体位変換時の留意点。4.腕を体の下敷きにしない。5.腕が体の下敷きになって

しまった場合は肩関節と肘関節を支えて腕を引き出す。6.体位変換時の動作はゆっくり行う、の6項目だった。

- ⑤ T氏は、SEIQoL-DWの結果において、年々QOLが向上したことを示した。面接を行うことで自分を語ることを通し心の中の望みを意識し整理できたと考えられた。

### E 結論

- ① 個別支援計画書に支援を明記し、時間を保証したことで支援の時間を増やすことができ、継続的・計画的な支援が出来るようになった。
- ② 筋ジストロフィー患者において、心機能・呼吸状態等を含めた全身状態を観察しながらの目標体重の設定・体重管理などのNSTは有効だった。
- ③ ロールボード使用の不安はアンケートに基づいて、手順を変更したことで安全で痛みや不安のない移動介助が可能になった。
- ④ ImSAFERを用いて骨折事例を分析することで、安全な体位変換方法が確立できた。
- ⑤ SEIQoL-DWを用いることで患者自身が考えの整理を行うことができ、適切なケア介入が可能となり、新しい活動への意欲に繋がった。進行性の疾患を抱える中で、QOLが向上し、スタッフのモチベーションも向上した。

#### 【倫理的配慮と手続き】

院内倫理院会にて審査承認された。

### F 健康危険情報

特記事項なし

### G 研究発表

#### 1. 論文発表

1. 中島孝, 新たな医療の構築を地域で目指す一病院のイノベーション・挑戦, ドクターズマガジン, No. 169 November 11, P2, 2013
2. 中島孝, 非ガン患者さんの緩和ケアとQOLを求めて, メディカルタウンの“看取りのルネサンス” ~ 喪失から再生への地域ケア共同体へ ~, 30年後の医療の姿を考える会編, 27-75, 2013
3. 中島孝, 「治らない病気」と向き合える「告知」とは, 日経ビジネス アソシエ, 第12巻第10号通巻264号, August8, 118-119, 2013

### H 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

なし

厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分）

分担研究報告書

筋ジストロフィー病棟患者の QOL に関する評価法の一取り組み

～日中活動支援の評価～

分担研究者	吉岡 勝	国立病院機構仙台西多賀病院	神経内科
研究協力者	齊藤健一	同	療育指導科
	田代裕子	同	療育指導科
	八重崎友美	同	療育指導科
	太田真奈美	同	療育指導科
	田淵峰子	同	療育指導科

研究要旨

児童指導員及び保育士が関わる日中活動支援の内容を検証することを目的として、療養介護サービスに対する満足度および患者ニーズと年齢、診断など患者特性との関連について調査した。対象となった 38 名の入院患者さんの中で、ニーズがもっとも多かったのが家族で 74% の患者さんがニーズにあげ、次いで音楽、外出、ベッド離床の順となった。調査可能な 20 名の患者さんについて療養介護サービス別に満足度について聞き取り調査を行い、日中活動（個別活動、集団活動、自治会、行事）では自治会以外の満足度は高かった。人間関係では家族、友人についての満足度が高かった。ニーズと患者特性との関連では、デュシェンヌ型筋ジストロフィー（DMD）の患者さんでコミュニケーションに関するニーズをあげた人が 17% に対し福山型先天性筋ジストロフィー（FCMD）では 71% と高く、カイ 2 乗検定でコミュニケーションニーズと疾患には有意な関係があった。パソコンと性別（男性のみにニーズあり）、製作活動と性別（女性でニーズが高い）および年齢（10, 20 代で低く、30, 40 代で高い）でも有意な関連があった。ニーズに基づいた支援の実施状況で患者満足度が高かった理由として、日々の支援や日常会話の中でニーズの把握ができていたためと考えられる。コミュニケーションのニーズを多くあげていた福山型筋ジストロフィーの患者さんをグルーピングして日中活動を提供することは、個別で対応するよりも活動への参加回数が増えたり社会性を助長するメリットが生まれると考えられた。

A 研究目的

障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律に基づく指定障害福祉サービスの事業等の人員、設備及び運営に関する基準（平成 18 年 9 月 29 日厚生労働省第 171 号）第 57 条第 3 項には、指定療養介護事業者は、その提供する指定療養介護の質の評価を行い、常にその改善を図らなければならないと規定されている。そこで本研究では、患者ニーズと提供サービスの双方向充足状態が質の高いサービスと定義し、患者ニーズから児童指導員及び保育士が関わる日中活

動支援の内容を検証することを目的とした。

B 研究方法

- (1) 期間：平成 24 年 8 月～平成 25 年 7 月。
- (2) 対象：当院入院中の筋ジストロフィー患者 38 名（A 病棟）。男性 30 名、女性 8 名。平均年齢 27.0 歳。デュシェンヌ型筋ジストロフィー（DMD）24 名、福山型筋ジストロフィー（FCMD）7 名、顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー 2 名、その他 5 名。呼吸器使用患者 26 名。
- (3) 方法：①児童指導員・保育士が関わる日中

活動支援の内容を個別記録等から整理。②ニーズの整理、分析。③日中活動支援の内容に関して患者満足度調査を実施。④ニーズと日中活動支援の比較検討。

#### (倫理面への配慮)

研究の目的と方法、発表については個人が特定されないようにデータ処理を行うことを説明し同意を得た。当院倫理審査委員会の承認を得た。

### C 研究結果

(1) ニーズカテゴリーの分類：ニーズは全部で225個あり、1人平均5.9個になった。225のニーズは、カテゴリー毎に18に分類された。

(2) カテゴリー別の集計結果：もっとも多かったのが家族で74%の患者さんがニーズにあげた。続いて音楽、外出・ベッド離床の順となった。

(3) ニーズに基づいたサービスの実施状況では90%がニーズに基づき支援内容が実施されていた。

(4) 患者満足度調査：調査可能な20名の患者さんに対して対面による聞き取りにて実施した。質問項目は、現在、実施している日中活動とニーズの上位にあがっていた人間関係の2つの領域とした。日中活動は、個別活動、集団活動、自治会、行事の4項目に分け、とても満足している(4)、満足している(3)、あまり満足していない(2)、満足していない(1)の4点尺度とした。全般的な満足度水準を把握するため、項目ごとの平均値を計算した。個別活動 2.98、集団活動 3.00、行事 2.9 はいずれも満足している(3)に近い結果だったが、自治会活動は2.63で比較的低く、その理由として自治会に参加している感じがしない等があげられた。人間関係については家族 3.45、友人 3.1、ボランティア 2.9 だったが職員については2.75と最も低く、その理由として忙しそうで声をかけづらい、という声が聞かれた。

(5) クロス集計とカイ2乗検定：ニーズと性別や年齢等の患者特性に関連があるか、統計的手法による分析を行った。コミュニケーションのニーズをあげている患者さんは全体で12名で、話し相手がほしい、自分の話を聞いてほしい、声をかけてほしい等だった。DMDの患者さんでコミュニケーションに関するニーズをあげている人は17%

と低く、FCMDの方は71%と最も高かった。カイ2乗検定ではコミュニケーションニーズと疾患には有意な関係があった。そのほかのニーズカテゴリーと性別や年齢等の患者特性との関連では、優位な関連が見られた項目は、パソコンと性別(男性のみにニーズあり)、製作活動と性別(男性20%、女性75%)および年齢(10代、20代で低く、30代、40代で高い)であった。

### D 考察・E 結論

1. ニーズに基づいた支援の実施状況で、患者満足度が高かった理由として日々の支援や日常会話の中でニーズの把握ができていたためと考えられる。ニーズの中には1年間という期間の中でも変化しているものもあった、またイベントへの参加など支援の期間が決められているものもあり、臨機応変に対応しニーズに基づいた支援を実施していた。

2. ニーズを表出しやすい環境づくりのためにも信頼関係の構築、環境及び日常生活全般の状況の把握、患者特性に応じた支援が必要である。

3. 個別的なニーズをグルーピングすることで、効果的なサービスの提供や少数のニーズを実現することが可能となる。例えば、コミュニケーションのカテゴリーのニーズを多くあげていたFCMDの患者さんをグルーピングすることによって日中活動を提供することは、個別で対応するよりも活動への参加回数が増えたり社会性を助長するメリットが生まれる。

### F 健康危険情報

報告すべきものなし。

### 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 報告すべきものなし。  
2. 実用新案登録 報告すべきものなし。  
3. その他 報告すべきものなし。



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：中原佳代子<sup>1</sup>、小澤裕美子<sup>1</sup>、横山明子<sup>1</sup>、入澤 光<sup>1</sup>、尾方美香<sup>1</sup>、植川浩衣<sup>1</sup>、田中恭子<sup>1</sup>、松本智恵美<sup>1</sup>、  
中村辰江<sup>1</sup>、小山隆義<sup>1</sup>、松村 剛<sup>2</sup>、奥野信也<sup>3</sup>、吉川満典<sup>3</sup>、久原百合<sup>3</sup>、西澤悦子<sup>3</sup>、久保田千恵<sup>3</sup>、藤寄孝次<sup>4</sup>、今倉繁光<sup>4</sup>、  
藤村真理子<sup>5</sup>、竹内由紀<sup>5</sup>、高野しおり<sup>5</sup>、大島千沙<sup>5</sup>、森岡 靖<sup>5</sup>、西原隆生<sup>6</sup>、大野真紀子<sup>7</sup>、藤澤真莉<sup>7</sup>、船越愛絵<sup>8</sup>、  
松井美也子<sup>8</sup>、藤野陽生<sup>8</sup>、前田直子<sup>8</sup>、上野紘子<sup>8</sup>、阪上由衣<sup>8</sup>、井村 修<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>神経内科、<sup>3</sup>指導室、<sup>4</sup>ME 管理室、<sup>5</sup>栄養管理課、<sup>6</sup>放射線科、<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、在宅人工呼吸器使用の独居神経筋疾患患者の実態調査、筋ジストロフィー病棟勤務の看護師のストレスの実態とその対処法に関する検討、筋ジストロフィー患者のインターネット・IT 利用に関する事例調査、iPad を利用した筋ジストロフィー病棟の行事活動に関する検討、低圧持続吸引器の管理方法と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、筋ジストロフィー患者の価値の転換過程に関する検討、筋ジストロフィー児の社会的認知に関する検討を行った。看護、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（筋ジス）病棟のデータベース構築、長期人工呼吸器機トラブル対応ネットワークシステムに加え、看護、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, 7, 8, 9, 10, 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. 研究要旨

#1 在宅で人工呼吸器を使用している独居神経筋疾患患者の実態調査（中原佳代子） 人工呼吸器使用の神経筋疾患患者が在宅独居生活を送るケースは今後増加が見込まれる。独居生活の課題を明らかにするため、人工呼吸器使用中で現在独居中の患者 3 名の生活実態調査を行った。独居開始時の情報提供量の限界、災害時の避難経路未確認、独居後ヘルパー以外の地域社会との関わりが殆どないなどの課題があげられた。

#2 筋ジス患者に対する看護師のストレスの実態とその対処法について（横山明子） 筋ジス病棟勤務看護師 24 名を対象に「語りの会」を複数回実施した。会では、看護業務の大変さ、患者との人間関係に関する話題が最多、悩みや思いが参加者間で共有され、心理士の専門的視点からの介入も有効であった。定期的な会の実施が必要であると考えられた。

#3 各施設の筋ジス患者のインターネット・IT 利用の活用に関

する具体的事例調査（多施設協働研究）（奥野信也） 全国 27 施設筋ジス病棟のインターネット等活用状況の調査を行った。22 施設（回収率 81%）から回答があり、患者 OOL 向上には、多職種協力や外部機関との連携の検討、セキュリティ対策、機器の保守等の院内ルール検討が必要と考えられた。

#4 iPad を使用した行事活動（吉川満典） 当院筋ジス病棟では患者重症化・高齢化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、昨年より「iPad」を導入した。患者を対象に行った調査では、行事に会場参加できない重症患者の増加により患者間の面識は低下していたが、行事での「iPad」使用は患者にも認知されており、良い評価を受けていた。

#5 低圧持続吸引器の管理方法とトラブル（藤寄孝次） 2011 年 1 月～2013 年 9 月に ME 機器管理室に報告された低圧持続吸引器トラブルは 13 件で、メーカー修理 2 件、ME 対応 11 件であった。後者 11 件中、吸引不能・吸引圧低下が 8 件と最多で、原因は、フィルター目詰まり 4 件、圧力調整つまみ不良 1 件、収集瓶単体不良 1 件、現象再現不可能事例 2 件であった。フィルター、収集瓶の定期的な交換が必要と考えられた。

#6 摂取栄養量からみた DMD の栄養状態（多施設共同研究）（藤村真理子） DMD の栄養状態と摂取栄養量との関連性を検討する多施設共同研究を 2012 年 8 月～2013 年 7 月に 17 施設で施行した。対象は DMD 患者 110 例。栄養摂取量調査、血液検査所見、身体所見、栄養投与方法、推定基礎代謝量を、呼吸器なし群、夜間 NPPV 群、終日 NPPV 群、TIPPV 群の 4 群

に分けて評価。VB1, Zn以外の各栄養素は呼吸状態が重症なほど減少し、呼吸障害進行につれ摂取困難となると考えられた。VB1, Znは、呼吸状態が重症なほど摂取量が増加していたが、経腸栄養管理の割合が呼吸状態重症例に多いことによると考えられる。VB1, Znは、呼吸器なし群でも必要量を満たせておらず、栄養士が積極的に介入しビタミン、ミネラルのアセスメントをする必要があると考えられた。

#7 摂取栄養量とDMDの体組成、DEXA法からの検討(多施設共同研究)(藤村真理子) 4施設による多施設共同研究にて、二重エネルギーX線吸収法(DEXA)の体組成情報を用い、DMDの栄養評価を行った。施行期間は、2012年8月～2013年7月で、対象はDMD42例である。呼吸器なし群、夜間NPPV群、終日NPPV群、TIPPV群の4群に分けて評価したところ、DEXA法による体組成では、体脂肪率、脂肪量とも、有意差はないものの、夜間NPPV群、終日NPPV群で大幅な低下傾向を示し、呼吸障害が進行する過程で体脂肪を消費している可能性があることが分かった。また、栄養指標としては、ChEが有用であった。呼吸障害進行例の栄養障害はマラスム型栄養不良と考えられ、早期からの栄養介入が必要である。

#8 筋ジストロフィー患者の価値の転換の過程について-SEIQoL-DWを用いて-(船越愛絵) SEIQoL-DWを用いDMD患者2例の価値転換の過程について検討した。患者の価値転換のプロセスには、病状の変化以前の悩む期間の有無、「あきらめ」や「開き直り」が生じるかどうか、病状や状況の受け止め方の変化が起こるかどうか大きな影響を及ぼしていると考えられ、患者の心理支援の一助となると思われる。

#9 筋ジス児童における社会的認知に関する研究(松井美也子) DMD/BMD児22名(5～15歳、平均11.5歳)、健常群22名を対象に表情認知課題と心の理論課題を実施、比較した。DMD/BMD低年齢群で表情の認識力と心の理論能力が低い傾向が同われ、社会認知と発達障害との関連の検討が必要と考えられた。

#10 長期人工呼吸器機トラブル対応ネットワークシステム(齊藤利雄) 昨年12月から本年10月までにネットワーク事務局に寄せられた不具合情報は25件、人工呼吸器の種類は9機種で、11施設からの情報提供があった。不具合情報事例の内訳は、換気停止9例、動作異常9例、アラーム異常2例、バッテリー異常2例、呼気弁異常1例、回路破損報告1例であった。事例報告の結果・対策の多くは単体の異常であるが、メモリーカード自主回収事例、パワーバックバッテリー回収事例は、本ネットワークでの情報収集が緒となった事例であった。情報収集・発信、業者との連携から、人工呼吸器の不具合を周知する情報源として、本ネットワークは有用である。

#11 筋ジス病棟データベース(齊藤利雄) 今年度の入院総数は2184例で、DMDは712例とさらに減少した。筋強直性ジストロフィー(MD)は375例であった。筋萎縮性側索硬化症は

経年的に増加し、今年度は159例であった。人工呼吸器装着率は、DMDで86.8%、MDで56.0%であった。経口摂取率は、DMDで65.7%、MDで52.9%、DMDの胃瘻栄養例は143例であった。今年度死亡例はDMDで44例、心不全が14例と最多、MDの43例では、呼吸不全・呼吸器感染症が最多の18例であった。データベースは、政策医療情報源の役割と同時に、医学研究リサーチソースの役割も持ち、臨床研究の礎でもある。

#12 40歳以上DMDの臨床像検討(齊藤利雄) 平成25年7月時点で40歳以上となるDMD患者(含臨床診断)は119例にのぼったが、臨床情報を得た79例中診断確定例は48例であった。年齢40.2～51.0歳(平均43.7歳)、呼吸状態はTPPV23例、NPPV25例で、経口摂取は35例で保たれていた。長期生存例の検討は今後の課題である。

C. 健康危険情報 特記事項なし

D. 研究発表

1. 論文発表 なし

2. 学会発表

1) 船越愛絵, 柴田早紀, 岩田優子, 藤野陽生, 前田直子, 齊藤利雄, 松村 剛, 井村 修. DMD/BMD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. 第55回日本小児神経学会総会. 2013年5月30-6月1日, 大分.

2) 前田直子, 柴田早紀, 岩田優子, 藤野陽生, 船越愛絵, 齊藤利雄, 松村 剛, 井村 修. DMD/BMD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. 第55回日本小児神経学会総会. 2013年5月30-6月1日, 大分.

3) 柴田早紀, 岩田優子, 藤野陽生, 船越愛絵, 前田直子, 齊藤利雄, 松村 剛, 井村 修. DMD/BMD入院患者の発達障害傾向に関する看護師評価調査. 第55回日本小児神経学会総会. 2013年5月30-6月1日, 大分.

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

厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分）  
分担研究報告書

NPPV 用マスクのデータベースについて【多施設共同研究】

分担研究者 和田千鶴 国立病院機構あきた病院神経内科  
研究協力者 齋藤 雅典<sup>1)</sup> 本手 賢<sup>2)</sup>、滝口 尚子<sup>3)</sup>、三橋 寿子<sup>4)</sup>、吉田 義明<sup>5)</sup>、  
西村 卓<sup>6)</sup>、津田 真美<sup>7)</sup>、平良 太<sup>8)</sup>、岡野 卓<sup>1)</sup>  
国立病院機構あきた病院<sup>1)</sup>、国立病院機構旭川医療センター<sup>2)</sup>、国立病院機構西多賀病  
院<sup>3)</sup>、国立病院機構宇多野病院<sup>4)</sup>、国立病院機構兵庫中央病院<sup>5)</sup>、国立病院機構徳島病  
院<sup>6)</sup>、国立病院機構長崎川棚医療センター<sup>7)</sup>、国立病院機構沖繩病院<sup>8)</sup> 臨床工学技士

## 研究要旨

非侵襲的陽圧換気（NPPV）管理におけるインターフェイスマスク（以下マスク）の選定は、リーク量や顔の形状に合ったものかなどが大きな理由となる。適正なマスクの選定は大変重要であるが、マスクの種類や特徴が分からないなどの理由で、最適な選択ができていないのが現状である。そこで多施設によるマスク使用評価などの情報をデータベース化し共有できるようにした。その結果、それぞれの使用未経験のマスクを検討できるようになった。

### A 研究目的

人工呼吸器を使用する筋ジストロフィー患者は、NPPV が増加傾向にあり、それは生活の質（QOL）の向上や日常生活動作（ADL）の維持に寄与している。それに伴い、国内で販売されているマスクの種類は NHO 八雲病院の調査によると約 100 種類を数え、日々新しいマスクも次々に発売されている。しかし、その情報は、病院担当営業者紹介や、関連学会の企業展示などに限られ、施設格差が起きている。そのため、患者に最も適合したマスクを使用できていない場合が十分考えられ、マスク管理を行っている臨床工学技士が常に悩んでいる課題の一つである。また使用したいマスクがあっても、患者に適合するかは実際に装着しないと分からなく、カタログ紙面上の判断のみでは評価できない問題がある。そこで、実際に使用したマスクの種類と評価のデータベースを多施設で作成し、情報共有した。

### B 研究方法

共同研究 8 施設で使用しているマスクのデータをマイクロソフト社エクセル®でデータベース化し、情報共有できるようにした。作業期間は、平成 25 年 5 月 17 日にアンケート開始して以来、現在も継続中である。データベースの項目は、①マスク名称、②メーカー名、③サイズ、④価格、⑤呼気ポートの有無、⑥使用回路が呼気弁付回路か呼気弁なし回路か、⑦回路接続部口径サイズ、⑧アクセサリやオプションの種類と価格、⑨カタログ記載の機能や特徴、⑩推奨・禁忌事項、⑪臨床使用上の特徴、⑫褥瘡面からの評価、⑬装着ベルトの特徴、⑭写真とした。

### C 研究結果

データベース化したマスクは、現時点で 4 社 31 種である。その中で、⑪臨床使用上の特徴、⑫褥瘡面からの評価、⑬装着ベルトの特徴は、臨床評価として共同研究者のコメントを載せた。そのため、記載者による主観的な内容になり、他の施設との

評価の違いが発生する可能性も否定できないが、参考データとしてとても役に立つ項目であった。マスクの分類は、プラグ式を含む鼻マスク式、口鼻マスク式、トータルフェイス式の3分類とした。まとめたデータを、今回多施設共同研究3テーマに参加した全21施設の臨床工学技士に配布した。

統一したひな形シートへそれぞれのマスクデータを入力したことで、特徴を比較しやすくなった。施設によっては、未使用マスクのデータの種類と特徴を知る事ができ、マスク選定の選択肢を増やすことができるようになった。その中で、臨床使用上の特徴や褥瘡面からの評価、装着ベルトの特徴の項目は、マスク選定の大きな判断材料になった。

#### D 考察

臨床使用上の特徴を知り、メーカーカタログに記載していない評価が分かるようになった。マスクの仕様で、呼気弁または呼気ポートの有無や蛇管接続部径サイズが分かり、使用時の必要物品の準備の迅速化も期待できると考えられた。今後、データ化できていない既存マスクや新発売マスクデータを随時追加するため、マスクメーカーにこのデータベースの存在をアピールし、継続的に供覧できるようになればと考えた。また、現在使用している表計算ソフトエクセルのデータベース化は見にくく、データベース専用ソフトへ移行し、見やすいレイアウトで、細かい検索機能も利用できればと考えるが、どの施設でも閲覧できるソフトが必要となり、今後の課題といえる。

#### E 結論

データを配布したある施設からは、マスクの選定にこのデータを活用しているとの報告を受けた。当院でも、マスク選定や、販売しているオプションの有無を調べる時に活用している。マスク使用の情報を多施設でデータベース化し共有することは、使用経験の無いマスクを使用するうえで大変参考になり役立つ事が分かった。しかし現時点でデータベース化できたマスクは31種

類と少なく、今後増やしていきたいと考える。また、現在筋ジス共同研究に参加している21施設へのみ情報公開しているが、今後何らかのネットワークを利用するなどして、公開先を拡大していきたい。

#### 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）

##### 3. 特許取得

なし

##### 4. 実用新案登録

なし

##### 5. その他

なし

## 人工呼吸器の機種に関連したインシデントに関する研究（多施設共同研究）

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 三橋寿子<sup>1)</sup> 安田聖一<sup>2)</sup> 坪田佳代子<sup>2)</sup> 岡野安太郎<sup>3)</sup> 先田久志<sup>4)</sup> 笠井健一<sup>5)</sup>  
中岡大昂<sup>6)</sup> 廣田嘉彦<sup>7)</sup> 田中誠<sup>8)</sup> 平良太<sup>9)</sup>

1)NHO 宇多野病院 2)国立精神・神経医療研究センター 3)NHO 医王病院

4)NHO 奈良医療センター 5)NHO 南岡山医療センター 6)NHO 大牟田病院

7)NHO 熊本再春荘病院 8)NHO 南九州病院 9)HNO 沖縄病院

### 研究要旨

人工呼吸器に関連したインシデント(ID)レポートを解析し、インシデントの頻度、背景因子を解明する。機構7病院より呼吸器関連IDを652件収集データベース化し、637件を解析対象とした。人工呼吸器関連ID発生頻度は、100台・月について4.0件(95%CI 3.7-4.2)と算出した。ID発生のタイミングで最も多いのは、医療従事者の介入後、特に患者の移動介助後に発生したIDは73件(17.8%)であった。IDの発見機転は目視によるものが152件(23.9%)、次いで人工呼吸器のアラームによるものが91件(14.3%)であった。IDの内訳では、「回路」に関するものが最も多く、358件(56.2%)であった。回路はずれIDに有意に関連する因子は、ポータブルベンチレーター使用および加温加湿器不使用であり、そのオッズ比(OR)は1.8および2.8と推定された。回路破損IDに有意に関連する因子は、加温加湿器使用であり、そのオッズ比は1.3と推定された。

### A. 研究目的

人工呼吸器管理に関するIDは、患者生命に直結する可能性があるが、その原因についての調査報告は多くない。本研究では、NH07施設で提出された人工呼吸器関連のIDレポートを解析し、その頻度や背景因子を明らかにする。

### B. 研究方法

＜対象＞国立病院機構7施設（総病床数2605床。内、筋ジス関連病床数520床。人工呼吸器稼働台数496台；2013年4月1日）において、2010年8月1日～2013年7月31日の間に提出された人工呼吸器管理に関連したIDレポート

＜方法＞①IDレポート集積用データベース(DB)を作成 ②背景因子：人工呼吸器機種・回路の種類・加温加湿方法・使用時間・インターフェースの種類・疾患・患者年齢・性別・障害者区分・移動の有無・意思疎通の有無、ID発

生タイミング、発見機転の情報を収集しデータベースに入力する。③人年法を用いてID発生頻度を求める。④IDと背景因子との関連を単変量解析および多変量解析を用いて解析する。

### （倫理面への配慮）

本研究は、既に提出されたレポートおよび診療録よりデータ収集し解析するものであるため、個々に説明同意を行わず、研究計画を参加施設の各倫理委員会で審議承認の上、開始した。解析にあたっては匿名化し、個人情報保護した。

### C. 研究結果

ID事例652件を収集、呼吸器機種不明など15件を除き637件を解析対象とした。

人工呼吸器関連IDの発生頻度は100台・月あたり4.0件(95%CI 3.7-4.2)と算出した。人工呼吸器機種ごとのID発生頻度をみると、BiPAP

シリーズが一番高く、8.8件(95%CI6.0-11.6)であった。(表1) IDレベルは3a; 33件(5.2%)、2; 117件(18.4%)、1; 371件(58.2%)、0; 116件(18.2%)であった。

機種	インシデント件数	発生率/100台・月	95%信頼区間
BiPAP	35	8.8	6.0-11.6
レジェンドエア	74	7.6	5.9-9.3
エビタ、ザビーナ	30	6.4	4.2-8.6
HT-50	19	5.9	4.1-7.2
ウルトラ、インテグラ	46	5.8	4.2-7.4
LTV	155	3.8	3.2-4.4
モバイル1000	40	3.9	2.0-3.8
アチーバ	1	2.8	2.5-8.1
トリロジー	113	2.7	2.2-3.2
PB560	23	2.3	1.4-3.2
スマートエアST	3	1.2	0.1-2.5

表1 機種ごとのID発生率

ID発生のタイミングで最も多いのは、医療従事者の介入後が多く(図1)、特に患者の移動介助後に発生したIDは73件(17.8%)、次いで人工呼吸器の使用開始・終了時に発生したものが50件(7.8%)であった。

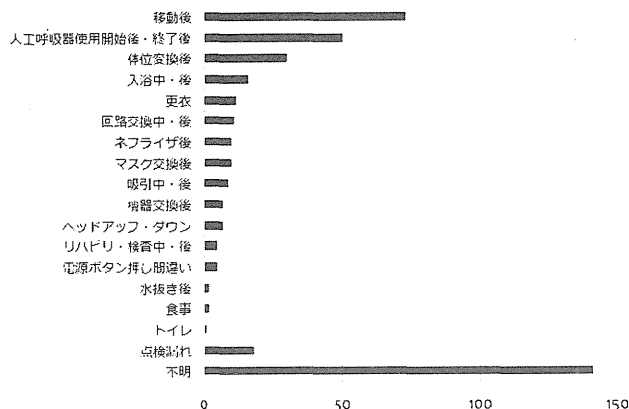


図1 ID発生のタイミング

IDの発見機転は、目視によるものが152件(23.9%)、次いで人工呼吸器のアラームによるものが91件(14.3%)、患者・ナースコールによる訴えが50件(7.8%)であった。(図2)

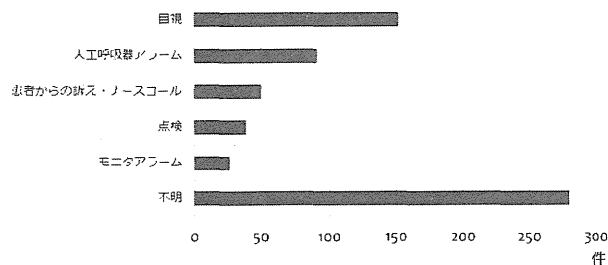


図2 ID発見機転

IDの内訳では、「回路」に関するものが最も多く、358件(56.2%)であった。

「回路」358件IDを、はずれID群、破損ID群、その他ID群に分類して、背景因子の単変量解析を行なったところ、はずれID群では有意にポータブルベンチレータ使用時に多く、移動可能、意思疎通が可能な患者、看護介入後に多くみられた。また、はずれID群は人工呼吸器・生体情報モニタのアラームで発見されやすく、破損IDは医療機器のアラームでは発見されにくく、目視で発見されることが多かった。

次に、変数減少尤度比法で、回路IDに関連する因子を求めた(n=353)結果、回路はずれIDに有意に関連した因子は、ポータブルベンチレータ使用(p=0.047, OR1.81, 95%信頼区間(CI)1.00-3.24)および加湿器の不使用(p<0.001, OR2.81, 95%CI1.74-4.54)と判明した。また、回路破損IDと関連した因子は、加湿器使用(p=0.002, OR1.32, 95%CI1.32-3.43)および年齢(p=0.073, OR0.90/10歳、95%CI0.80-1.01)であった。

#### D. 考察

【考察】呼吸器関連IDの発生タイミングは、患者の移動をはじめとした医療従事者介入後に起こったものが多いことが明らかになり、患者移動、体位変換、更衣、回路交換等の患者介入を行ったのち、慎重に点検することの重要性が改めて示された。また、IDの発見は目視でおこなわれたものが23.9%と、呼吸器アラームで発見されたもの14.3%よりはるかに多く、呼吸器ID発見においては、アラームに頼らずに目視確認を怠らないことが事故防止に極めて重要であることが裏付けられた。

#### E. 結論

IDレポート637件の解析により、人工呼吸器関連ID発生頻度は、100台・月について、4.0件(95%CI3.7-4.2)と推定した。

#### 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。

厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分）  
分担研究報告書

デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の活動支援における作業療法の役割について

分担研究者	石川悠加	八雲病院
研究協力者	田中栄一	八雲病院
	林哲也	八雲病院
	加藤佳子	八雲病院

研究要旨

デュシェンヌ型筋ジストロフィー（以下 DMD）は、少年期での医学管理の改善により、多くの国々で、成人期までの延命が可能になった。しかし、青年期での就労や進学など社会的役割の機会が途切れていることが報告されている。当院作業療法における活動支援を分析したところ、対象となった DMD 患者では課題達成プロセスでの弱さがみられた。課題プロセスの困難さは、新たな活動で繰り返し生じるため、課題達成に配慮された支援は継続される必要がある。課題プロセスに配慮された活動支援が継続して行われることで、成長を促す発達支援が可能であると考えられる。

A 研究目的

青年期の発達過程では、より活躍の場が広がり、人生のイベントも、就労など、いろいろな世代へと交流が広がり、バリエーションが増えていく時期である。現在 DMD は、少年期での医学管理の改善により、多くの国々で、成人期までの延命が可能になった。しかし、イギリスのアボットらによると、大人になっていく、青年期で、就労や進学など、人との関わり、活躍できる機会が途切れていることが問題となっている。2011 年には、この青年期の課題に対し、欧米 6 カ国で DMD の成人移行への専門会議が開かれている。そこでは、DMD の青年期の支援への 6 つの成功因子が強調されている。

当院でも、青年期での同様な課題を共有しており、2006 年の当時では、学校卒業後の役割不在の状況により、「学校を卒業したくない、だってやることない」「毎日が暇で、時間を浪費するのがつらい」「仕事には興味があるが、難しそう、自分には、無理」と、時間の浪費のみで、生産的な活動が見つけられない、活躍の場が持てない、人とつながっていけないという青年期での悩みが伺え、自己効力感が低く、エンパワーメントしにくい状況がみられた。このような課題達成困難な状況に対し、作業療法では、仕事などの生産的活動や、社会参加を通して青年期への活動支援を行っている。

今回、青年期の活動支援の特徴を知るために、これまでの作業活動支援の取り組みを整理し、作業課題の達成を困難にしている要因を検討した。

B 研究方法

対象者は、当院入院中で電動車いすの移動が可能な 18 歳以上の DMD 患者 52 名（年齢：平均 27.9 歳（19～42 歳）睡眠時～終日 NPPV 使用者 41 名）の中で、週に数回以上の日課がある 30 名を対象に作業目標の達成を困難にしている遂行能力を、作業工程別に、（企画・準備力）（実行力）（評価力）

欧米6カ国のDMDの成人移行の専門会議

ベルギー、カナダ、デンマーク、オランダ、英国、米国

DMDの青年期の支援の成功の鍵は

- ・社会的・身体的サポートが自立を導く
- ・ゴールを設定し、工夫に富む方法により、それに到達すること
- ・日々の活動が満足につながる
- ・受容、対処、楽天的であることは不可欠である
- ・良質な医療と心理社会的情報へのアクセスは不可欠である
- ・成人へ移行する間のケアの継続は不可欠である

Schrans DGM, et al: Transition in Duchenne muscular dystrophy: An expert meeting report and description of transition needs in an emergent patient population (Parent project muscular dystrophy transition expert meeting 17-18 June 2011, Amsterdam, the Netherlands) Neuromusc Disord 2013;23:283-6.

で分析。また、作業活動での達成に必要な支援。介入の前後での目標とする作業活動への取り組みかたへの変化を比較した。

### C 研究結果

作業目標の達成を困難している遂行能力では、企画の段階では、「いつ・どこで・どうやって・どのように」と、目標とする作業活動において具体的な手順の抽出が困難な場合がある。また、実行の段階では、課題が機械的だと高い実行力を示すが、困難場面で他者に相談せずに、自己解決の手段を試行錯誤するが、解決できずに「面倒」「飽きた」「諦めた」など課題を中断してしまう。

評価の段階では実施された課題を振り返る機会がないまま活動が終了されることも多く、「よりよくするには？」と、活動の質を深める機会を逸しているなど、企画-実行-評価のどの作業工程においても、課題達成を妨げる要因がみられた。

作業活動での達成に必要な支援では、企画・評価過程での介入度を多く、課題遂行プロセスに留意してすすめられ、課題を整理して手順を少なくし、課題が明確な支援が行われている。

介入前後での対象者の作業活動への患者の取り組みかたの変化では、「自分には無理」と作業活動に消極的であった症例でも、作業療法介入後は、課題に対して自らの行為を肯定的なイメージへと変容していた。

### D 事例

B氏（21歳）は、養護学校卒業後、大学の研究室と、福祉機器データベース管理の仕事に就いたが、数ヶ月後、「仕事をやめようと思う。自分のやりたいと思うのは、この仕事じゃないかもしれない。仕事の継続を拒むようになった。活動達成における特徴は、グループ作業では積極的に発言し、よいムードメーカーになるが、課題を整理したり、期限までに形にすることが難しい。ころころとやりたいことがかわる。忘れっぽさがあると、不注意が多く、経験が積み重なりにくく、課題のプロセスに困難さがあることが伺えた。そ

こで、課題の明確化、すぐに相談できる体制、少しハードルの高い課題など、彼の目標達成課題を調整した。支援の過程で、最近、めんどくさい・わからないっていわなくなった。今は、大学の仕事をやめたいと思わなくなったと、課題がわかるようになるにつれ、自己評価が高くなった。

### E 考察

DMDにおける課題遂行困難な要因には、身体・認知などの心身機能面が大きな要因であると考えられるが、企画（Plan）-実行（Do）-評価（See）の課題遂行プロセスにおいて、課題への躓く要素に対し、手がかりの提示や練習、または介護者の支援があれば、十分に目標とする作業活動を継続しておこなえていくことが可能であると考えられる。このように、DMDの青年期でおこりやすい、特定のコミュニティに所属できない役割不在の状況において、課題プロセスに配慮された活動支援が継続して行われることで、成長を促す発達支援が可能であると考えられる。

### F 結論

DMDでは、課題達成プロセスで困難さがみられる。目標とする課題達成が困難な状況では、「自分にはできない」と自己効力感の低下を招きやすい。  
・課題へのつまづきがあっても、手がかりの提示や練習、または介護者の支援があれば、十分に目標とする作業活動を継続しておこなえる。課題プロセスの困難さは、新たな活動で繰り返し生じるため、課題達成に配慮された支援は継続される必要がある。

### G 文献

1) Schrans DGM, et al: Neuromuscular Disorders 2013;23:283-286



厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分）  
分担研究報告書

筋ジストロフィーの入所患者のニーズ調査

分担研究者 貝谷 久宣 一般社団法人日本筋ジストロフィー協会代表理事  
研究協力者 矢澤 健司 一般社団法人日本筋ジストロフィー協会副理事長  
佐藤 隆雄 一般社団法人日本筋ジストロフィー協会副理事長  
高井 絵里 東京家政大学大学院 人間生活学総合研究科 臨床心理学専攻

### 研究要旨

筋ジストロフィーは骨格筋の開始・再生を主体とする進行性の遺伝性筋疾患である。我が国全体で約 20,000 人の患者がおり、そのうち約 2,000 人の患者が国立病院機構に設置された筋ジス病棟での療養生活を送っている（泉，2011）。筋ジス病棟では、治療にむけての研究が進められる一方で、件費の抑制の縛りや一定の限界が生じている（樋口，2007）。そこで本調査では、入所生活を送る筋ジス患者を対象に調査を行い、入所生活における要望を整理することを目的とした。面接調査の結果、「コミュニケーション」、「精神症状」、「外出」、「その他」、「食事」、「特になし」、「医療従事者の対応」の 7 カテゴリーにおける要望が明らかとなった。なかでも、悩みを打ち明ける相談相手が身近にいないというコミュニケーションに関する要望が最も多かった。このことから、専門家による定期的な相談や入所者同士のコミュニケーション促進の必要性が示唆された。

#### A 研究目的

筋ジストロフィー（以下、筋ジス）は骨格筋の開始・再生を主体とする進行性の遺伝性筋疾患である。臨床的には、進行性の筋力低下が認められ、症状が重篤で予後不良の神経難病とされている。筋ジスのうち最も発症頻度が高く進行速度の速い Duchenne 型は約半数の症例で処女歩行が遅れ、3～5 歳頃に転倒、動揺性歩行、階段昇降困難などの症状で発見されることが多い（西野，2013）。現在、我が国における筋ジス患者は全体で約 20,000 人とされ、そのうち全国 27 ヶ所の国立病院機構に設置された筋ジス病棟に約 2,000 人の患者が療養生活を送っているとされている（泉，2011）。

しかし、病院機構が主体となる筋ジス病棟では、治療やリハビリが施され、治療にむけての研究が進められる一方で、病院が提供主体となることで人件費の抑制の縛りや一定の限界が生じている

（樋口，2007）。実際の筋ジス病棟内における生活では、入浴、食事提供、外出の回数が限られており、友人や家族が少なく介助が得られない場合には多くの我慢を余儀なくされている。

そこで本調査では、入所生活を送る筋ジス患者を対象に、入所生活における要望や意見を整理することを目的とする。本調査で得られた結果は筋ジス患者の入所生活における生活の質の向上にむけての基礎的資料の一助となることが期待できる。

#### B 研究方法

**対象者** 全国 3 県の国立病院に入所中の筋ジストロフィー患者 13 名（男性）を対象に調査を行った。平均年齢は 36.3 歳（SD=14.1）、年齢の範囲は 19～65 歳であり、2 名が不明であった。

**手続き** 2012 年 10 月から 2013 年 1 月の 4 ヶ月間において、病院内の面接室または病室にて半構造化面接を実施した。面接は、個別法で 1 回 30 分で

あり臨床心理士が行った。面接では、「入所していて、困ったことはありませんか」、「何か希望や要望はありますか」等の質問を行った。

#### (倫理面への配慮)

特になし。

### C 研究結果

面接担当者によって記録された相談、要望内容を意味ごとに切片化、ラベリングした後、カテゴリー分類を行った。その結果、18項目のラベルが抽出され、「コミュニケーション」、「精神症状」、「外出」、「その他」、「食事」、「特になし」、「医療従事者の対応」の7カテゴリーが作成された。各カテゴリーの割合(%)を算出した結果、「コミュニケーション」が27.78%で最も多く、次いで「精神症状」、「外出」がともに16.67%で多い回答となった。また、「食事」、「その他」、「特になし」がともに11.11%であり、「医療従事者の対応」は5.56%を占めていた。

「コミュニケーション」のカテゴリーでは、「初対面の人と話しをするとき緊張をしやすい」、「話し相手がいなくて寂しい」、「悩みがあっても人に話さない」という内容から、対人緊張や話し相手がないため孤独感を感じているという内容が示された。また、家族を含む周囲の人の負担感や悩みを他言された経験による不信感から“誰にも相談できない、しない”という回答が得られた。次に、「精神症状」のカテゴリーでは“幻聴、強迫観念の対処法を知りたい”とい精神症状に対する対処法、および苛立ちのコントロール方法が不明で困るという内容が示された。さらに、「外出」については「外出したい」、「外に出かけたいが諦めている」と語られ、外出には介助が必須であるため、外出したいときに我慢を強いられていることが明らかとなった。中には、看護師の人数不足が影響して外出頻度が減少しているという意見もみられた。「食事」では「持ち込みの制限が多い」ため長期入院患者には食べたいものを我慢する必要があること、「その他」では「患者の要望を主張してい

るが意見が通らない」という意見が示された。また、「医療従事者の対応」では、看護師の人手不足により我慢していることが多いということが示された。

### D 考察

「コミュニケーション」の内容から、悩みを打ち明ける相談相手が身近にいないことから、積極的に専門家による相談や入所者同士のコミュニケーションを促す必要が示唆された。専門家による相談の時間を設けることは「精神症状」を呈する患者もいることから明らかであろう。また、「外出」に含まれる内容から、対応スタッフの確保や家族の協力が不可欠であることが示唆された。「その他」、「食事」に含まれる内容から食事メニューの改善や持ち込み制限の検討が必要となることが示唆された。

### E 結論

①悩みを打ち明ける相談相手が身近にいないことや日常生活における我慢の多さがストレスとなり、精神症状が生じることが予想されることから、専門家による相談や入所者同士のコミュニケーションを促す必要性が示唆された。

②筋ジス患者の入所生活における QOL 向上のためには相談相手やストレス対処および精神症状に対する対処スキルを提示するとともに、「外出」したい我慢を低減させ、「食事」内容の改善が要点となることが明らかとなった。

### 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）

なし。

厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分）  
分担研究報告書

筋ジストロフィー診療における外出時の呼吸器指導と  
IT を利用した療育支援の現状と今後の課題

分担研究者 金子英雄 国立病院機構長良医療センター  
研究協力者 松下 剛、番 里絵、高橋雅俊、副島寛司、飛野 矢、愛田弘美、水津 博  
国立病院機構長良医療センター

### 研究要旨

当院の筋ジストロフィー患者が、病棟の新築移転による一部重症心身障害との混合病棟となったことによる患者環境の変化、業務の再編成などをふまえ、外出泊時の在宅支援としての呼吸器指導および IT を用いた療育支援について得られた課題についての再考を試みた。呼吸器の指導では臨床工学士の導入による教育の統一化、家族認識の共有確認の必要性が検討されている。IT を用いた支援では、新病棟へ移行後のベッドサイドへの TV ー斉配信は費用の面、また重症心身障害との混合病床を考慮して、今回は、実用は見送られた。新病棟への移行を通じて PC の有効性と限界についても、患者と共通認識をはかった。

### A 研究目的

- ・ 外出時の呼吸器指導  
平成 23 年度の研究をもとに臨床工学士による呼吸器の指導を取り入れ、その効果について検討した。
- ・ IT を利用した療育支援  
IT を利用した療育支援について病棟環境の変化に伴い、今後の課題について検討した。

### B 研究方法

- ・ 外出時の呼吸器指導  
外出泊を希望している患者・家族に臨床工学士から統一した呼吸器に関する指導を行い、インタビュー形式での聴き取りを行った。
- ・ IT を利用した療育支援  
病棟移転後の IT 環境について患者から聴き取り調査を行った。

### (倫理面への配慮)

対象者には十分な説明と同意を行い、個人情報保護に配慮した。

### C 研究結果

- ・ 外出時の呼吸器指導  
臨床工学士による統一した呼吸器の指導ができた。患者・家族の人工呼吸器の知識や体調の変化の受け止めは様々であった。
- ・ IT を利用した療育支援  
パソコンセットについては現状対応でよいとのことであった。各ベッドサイドに LAN 配線が配備されたが、重症心身障害と混合になったことで、患者自治会活動は縮小された。自治会活動等の院内テレビ中継は費用の面から実用化は見送られた。

## D 考察

### ・外出時の呼吸器指導

平成23年度の研究では患者・家族への統一した指導マニュアルの必要性について課題とされてきたが、臨床工学士による指導の導入で効果が得られた。しかし、患者・家族の理解能力や認識について充分確認する必要がある、各職種間での情報共有が必要であると考えられた。

### ・ITを利用した療育支援

パソコンセットに関してはより複雑化、専門化している。専門業者への依頼を含め、その時々での判断が必要である。院内テレビ中継は費用の面で実用ができなかったが、特定の患者しか利用できないのではないかという運営面での問題も指摘された。IT化だけでなく今後の自治会活動についての課題であると考えられた。

## E 結論

### ・外出時の呼吸器指導

患者・家族への統一した指導マニュアルの必要性についての課題は臨床工学士が指導することでその一部が解消できたが、患者・家族の認識を確認する必要がある、各職種間での情報共有が重要である。

### ・ITを利用した療育支援

パソコンセット等IT機器の利用は、その時々での判断と対応が重要である。機材導入のみでなく、生活全般を見渡す必要性があると考えられた。

## F 健康危険情報

特になし

## G 研究発表

### 1. 論文発表

Tanaka H1, Shimazawa M, Takata M, Kaneko H, Tsuruma K, Ikeda T, Warita H, Aoki M, Yamada M, Takahashi H, Hozumi I, Minatsu H, Inuzuka T, Hara H.

ITIH4 and Gpx3 are potential biomarkers for

amyotrophic lateral sclerosis.

J Neurol. 2013;260(7):1782-97.

### 2. 学会発表

なし

## H 知的財産権の出願・登録状況（予定含む）

### 3. 特許取得

なし

### 4. 実用新案登録

なし

### 5. その他

なし