

201317077B

厚生労働省科学研究費補助金

障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分野）

筋ジストロフィー診療における医療の質の向上ための

多職種協働研究

平成 23 年度～25 年度 総合研究報告書

研究代表者 松尾 秀徳

平成 26（2014）年 3 月

## 目 次

### I. 総合総括研究報告

- 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  
松尾 秀徳 ..... 1

### II. 総合分担研究報告

- 筋ジサポートサービスの質向上及び看護師・療養介助員との患者情報共有の充実に取り  
組んで  
荒畑 創 (大牟田病院 神経内科) ..... 8
- デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の作業活動における成人移行への課題  
石川 悠加 (八雲病院) ..... 10
- 課題 I 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)  
課題 II 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  
大江田知子 (宇多野病院 臨床研究部・神経内科) ..... 12
- 筋ジストロフィー患者での在宅人工呼吸器の問題点  
大矢 寧 (国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科) ..... 14
- 筋ジストロフィー患者 (在宅、入所) の医療に対する課題と要望  
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) ..... 16
- 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  
金子 英雄 (長良医療センター) ..... 18
- 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と食事提案  
川井 充 (東埼玉病院 神経内科) ..... 20
- 筋ジストロフィーの QOL と療養の研究(H23-24)  
呼吸管理と呼吸器使用に関連したリスク管理(H25)  
木村 正剛 (鈴鹿病院) ..... 22

●筋強直性ジストロフィー患者の口腔状況と口腔ケアマニュアルの効果 第三報 黒田 健司(旭川医療センター 脳神経内科) .....	24
●医王病院筋ジストロフィー病棟における多職種協働チーム活動の効果と課題 駒井 清暢(医王病院 神経内科) .....	26
●療養介護病棟における災害対策および筋ジストロフィーの在宅療養の可能性に関する研究 小森 哲夫(箱根病院 神経筋・難病医療センター) .....	28
●気管切開下での長期人工呼吸器使用者における加温加湿器から人工鼻への変更 ～吸気回路内の汚染状況から管理方法を検討する～ 今 清覚(青森病院) .....	30
●人工呼吸器に関する知識と技術の向上のための教育に関する研究 斉田 和子(宮崎東病院) .....	32
●筋ジストロフィー診療のデータベース構築 齊藤 利雄、藤村 晴俊(刀根山病院 神経内科) .....	34
●岡山県在住筋ジストロフィー患者の療養状況と呼吸器安全管理について 坂井 研一(南岡山医療センター 神経内科) .....	38
●当院療養介護(旧筋ジストロフィー)病棟における医療安全・生活の質向上への取り組み 島崎 里恵(西別府病院 神経内科) .....	40
●ジストロフィン異常症患者の認知機能の特徴-広範な神経心理学的検査による特徴抽出とワーキングメモリ課題による音韻ループ機能の検討- 諏訪園秀吾(沖縄病院 神経内科) .....	42
●筋ジストロフィー患者のQOL向上に関する研究 中島 孝(新潟病院) .....	45
●東日本大震災後の在宅人工呼吸療法筋ジストロフィー患者の状況 中山 可奈(谷田部可奈)(東埼玉病院 神経内科) .....	47

●筋ジストロフィー患者の口腔機能訓練（機能的口腔ケア）の取り組み 西田 泰斗（熊本再春荘病院）	49
●筋強直性ジストロフィー患者の人工呼吸器の日中離脱- 経皮PCO <sub>2</sub> /SpO <sub>2</sub> モニタリングによるリスク管理 - 橋口 修二（徳島病院 神経内科）	51
●筋萎縮症患者に対する IPV, PEEP 弁付き救急蘇生バックを用いた呼吸ケアの検証 福田 清貴（広島西医療センター 小児科）	53
●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 福留 隆泰（長崎川棚医療センター 神経内科）	55
●筋ジストロフィー患者の食事改善と栄養管理に向けた取り組み 松村 隆介（奈良医療センター）	58
●人工呼吸開始後のデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の栄養管理について … 60 人工呼吸器の機種変更にもなう換気量調整について … 62 自分で口腔ケアを行う筋ジストロフィー患者の口腔状態改善への取り組み … 64 人工呼吸器の機種変更にもなう換気量調整について（多施設共同研究） … 65 先天性筋ジストロフィー患者の在宅復帰支援—家族指導と地域連携の充実— … 68 筋ジストロフィー患者の電動車椅子サッカー参加について … 69 丸田 恭子（南九州病院 神経内科）	
●入院及び在宅筋ジストロフィー患者の機能維持と QOL 向上に関する研究 三方 崇嗣（下志津病院 神経内科）	70
●筋ジストロフィー病棟災害時対策 三谷 真紀（兵庫中央病院 神経内科）	72
●療養介護病棟におけるインターネット利用時のトラブル防止について … 74 筋ジストロフィー患者の地域との関わりを生かした在院就労 … 75 峯石 裕之（松江医療センター）	
●チーム医療で支える呼吸リハビリテーション—院内認定看護師による呼吸リハビリテーションの実践と評価— 吉岡 勝（仙台西多賀病院 臨床検査科長）	76

●筋ジストロフィー患者の QOL に関する評価法の開発ならびにソーシャルネットワーキングサービスがもたらす効用についての検討

和田 千鶴(あきた病院 神経内科) ..... 78

Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表 ..... 80

Ⅳ. 研究成果の刊行物・別刷 ..... 83



# I. 総合総括研究報告

厚生労働科学研究補助金（障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分野））  
総合研究報告書

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

研究代表者 松尾秀徳 独立行政法人国立病院機構 長崎川棚医療センター 副院長

## 研究要旨

筋ジストロフィー患者や家族の高年齢化に対応できる診療体制を多職種で構築・検討し、長期療養における「医療の質」の確保および在宅療養における患者や家族の「生活の質」を向上させる方策を開発すること目的に「気管内喀痰自動吸引システムの筋ジストロフィー療養に及ぼす効果の検討」「人工呼吸器の機種変更にもなう換気量の変化」「筋ジストロフィーにおける栄養評価法の開発」をプロジェクト課題として設定し、多施設共同で研究を行った。気管切開下に長期人工呼吸器管理を受けている筋ジストロフィー患者への気管内喀痰自動持続吸引システムの導入は、安全に導入でき、吸引回数及び吸引に関するナースコールを著明に減少させ、吸引に関連するコストは、導入後著明に減少した。人工呼吸器のフロー基準の設定条件が機種ごとに異なっていることにより、同じ設定値でも実測値が異なることが明らかとなった。筋ジストロフィー患者の摂取栄養量の分析、血液検査データと体組成との関連性の検討により、呼吸障害のステージ別に摂取栄養量と体組成に変化があり、呼吸障害の重症度に対応したストレス係数の検討が必要であることが示唆された。さらに、多施設でデータを収集し解析した結果、呼吸障害が進行するとともに経腸栄養管理が増え、摂取栄養量が減少することが確認された。栄養評価の指標としてはBMI、体重減少、血清アルブミン値、ChEが有用であることが明らかとなった。

### A. 研究目的

筋ジストロフィーは進行性の遺伝性筋疾患群で、最も重症で患者数も多いデュシェンヌ型筋ジストロフィー（DMD）では、11歳頃に歩行不能、15歳頃には寝たきりとなり、呼吸筋や心筋の障害で20歳頃には呼吸不全や心不全で亡くなるが多かった。しかし、近年、医療の進歩により40歳を超える患者も稀ではなくなった。一方、20年以上寝たきりで人工呼吸器管理がなされている患者が増加し、介護者も高齢化してきていることから、筋ジストロフィーの診療は従来よりも高年齢の患者や家族も対象と考える必要が出てきた。また、筋ジストロフィーは遺伝性で若年発症であること、呼吸不全や心

不全の管理が必要なこと、IT化に伴うコミュニケーションツールの多様化、長期療養に伴う心理学的アプローチの必要性などから、その診療には医師や看護師のみではなく薬剤師、理学療法士、作業療法士、栄養士、臨床工学技士、神経心理士など多くの職種が関わる必要がある。本研究はこれらの多職種間協働により、より現場に即した効率的な成果を達成できると考えられる。これまでの研究では、リハビリや栄養管理、人工呼吸器の導入および適切な使用法、本人や家族への心理支援、停電や災害時などの対処法、病棟での療養支援などが検討された。また、これらの研究成果を均てん化するために各種マニュアルの作成や市民公開講座などの活動

がなされてきた。その結果、患者の生存期間は延びたが、患者・家族の高年齢化で在宅療養は難しくなっている。筋ジストロフィー患者や家族の高年齢化に対応できる診療体制を多職種で構築・検討し、長期療養における「医療の質」の確保および在宅療養における患者や家族の「生活の質」を向上させる方策を開発していくことにある。

## B. 研究方法

国立精神・神経医療研究センターおよび国立病院機構内で筋ジストロフィーを診療している施設を中心に研究を行う。研究課題として①インターネット・ITを活用した療養支援法の開発と利用、②教育入院を利用した在宅療養支援法の開発、③呼吸管理と呼吸器使用に関連したリスク管理、④筋ジストロフィー患者への就学・就業支援、⑤筋ジストロフィー診療における患者や家族の生活の質に関する評価法の開発、⑥筋ジストロフィー患者に関する種々のデータベース構築、の6課題を中心に研究を進める。各施設の分担研究者が実施する課題を選定した上で、医師が中心となって研究を遂行する。

平成25年度はプロジェクト課題として「気管内喀痰自動吸引システムの筋ジストロフィー療養に及ぼす効果の検討」「人工呼吸器の機種変更にもなう換気量の変化」「筋ジストロフィーにおける栄養評価法の開発」を設定し、各研究分担施設が共同で研究を行った。

### (倫理面への配慮)

1) 本研究に関わる全ての研究の遂行にあたっては各施設の倫理委員会で個人情報管理を含めた倫理的問題について議論し承認を受けた上で実施する。

2) インフォームドコンセント: 研究担当者は対象となる被検者に対し説明文書により研究の主旨を説明し、本研究への協力について文書に

より自由意志による同意を得る。同意能力を欠く被検者を対象とする場合は、その法定代理人等患者に代わって同意を成しうるものから同意を得るものとするが、可能な限り本人からも同意を得る。承諾を得る内容は、身体写真の撮影と送付、発症年齢、発症様式など疫学的調査への同意と介入試験を行う場合は治療薬を用いた臨床試験について同意を得る。さらに、必要に応じて研究結果の発表についても同意を得る。

3) 個人情報の保護: すべての臨床情報は匿名で処理される。

## C. 研究結果

### 1) プロジェクト研究

(1) 「気管内喀痰自動吸引システムの筋ジストロフィー療養に及ぼす効果の検討」: 気管切開し長期人工呼吸器管理を受けている筋ジストロフィー患者への気管内喀痰自動持続吸引システムは、安全に導入でき、吸引回数及び吸引に関するナースコールを著明に減少させ、発熱・肺炎の発生、最低SpO<sub>2</sub>値などには影響しないことが示された。患者の健康関連QOL (SF8)は前後で有意な変化はなかったが、吸引に関連するコストは、導入後著明に減少した。

(2) 「人工呼吸器の機種変更にもなう換気量の変化」: 人工呼吸器の機種により換気量の表示値と実測値の差があることについて、多施設で数種類の人工呼吸器について検討した結果、フロー基準の設定条件が機種ごとに異なっていることにより、同じ設定値でも実測値が異なることが明らかとなった。機種に変更する場合に一回換気量の変動が起こり、注意が必要である。

(3) 「筋ジストロフィーにおける栄養評価法の開発」: 筋ジストロフィー患者の摂取栄養量の分析、血液検査データと体組成との関連性の検討により、呼吸障害のステージ別に摂取栄養量と体組成に変化があり、呼吸障害の重症度に対



応したストレス係数の検討が必要であることが示唆された。さらに、多施設でデータを収集し解析した結果、呼吸障害が進行するとともに経腸栄養管理が増え、摂取栄養量が減少することが確認された。栄養評価の指標としてはBMI、体重減少、血清アルブミン値、ChEが有用であることが明らかとなった。

## 2) 課題研究

①筋ジストロフィー病棟でのITの活用状況が明らかとなり、今後、患者のQOLを向上させ、才能を伸ばしていくためには、多職種による協力や外部機関との連携の検討、セキュリティ面での安全性、トラブル対応、機器の保守等についてガイドラインの検討が必要と考えられた。

②主に在宅療養中の筋ジストロフィー患者に提供する短期入院サービスで、病院薬剤師および薬局薬剤師の連携が取り組まれた。

③国内27の筋ジストロフィー専門施設の臨床工学技士など約80名が参加して「長期人工呼吸器機トラブル対応ネットワークシステム」を構築した。このネットワークからの情報で、早期に原因究明がなされ、全国的に対策を講じることができた。

④在院就労は地域との関わりの中で育成し、支援者は成功体験を積み重ねるような支援が重要であると考えられた。

⑤筋ジストロフィー患者には対人関係の困難さがあるとの指摘があり、自閉的傾向やADHD的傾向の研究から、発達障害という視点から研究が行われ、中枢神経系におけるジストロフィンとの関連を想定されている。

⑥15年間の継続的情報収集で、各年の総入院数、デシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)、筋強直性ジストロフィー、および筋萎縮性側索硬化症の入院総数とその経年変化が示され、入院患者の人工呼吸器装着率、DMDの人工呼吸器装着率、入院患者の平均年齢、経口摂取率、死

亡合計数、死亡原因などの追跡調査結果が示された。

## D. 考察

多職種で筋ジストロフィー医療における種々の課題に取り組み、一部の重点課題を見出し、多施設での共同研究を行うことができた。

気管内喀痰自動持続吸引システムの介入研究は、症例数が十分でなく、今後、症例数を増やす必要があるが、療養環境や患者QOLの改善、医療コストの減少が期待できる。

人工呼吸器の各機種のフロー測定基準が異なることで機種変更の際にトラブルが起こる危険があり、測定基準の統一により安全な医療につながる。

筋ジストロフィーにおける栄養評価法の検討により、筋ジストロフィーの病状進行にあわせたNST介入の指針を作成することが可能となり、患者の生命予後・QOLを改善できると推測される。

障害者病棟等でのITの活用について、今後の療養環境の整備、ガイドライン作成の必要性が示された

15年間の筋ジストロフィー病棟のデータベースは世界に類を見ない学術的に貴重な資料となる。

## E. 結論

多職種で筋ジストロフィー医療における種々の課題に取り組み、一部については多施設共同研究を行い、医療の質の向上につながる成果が得られた。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

(1) 荒畑 創 他 筋ジスポートサービス実施要項<第二版> 福岡 2011, p1-72

- (2) Saito T, Tatara K. Database of Wards for Patients with Muscular Dystrophy in Japan. Madhuri Hegde, Arunkanth Ankala Muscular Dystrophy Croatia 2012, p247-260
- (3) Saito T, Tatara K. Comparison between courses of home and inpatients mechanical ventilation in patients with muscular dystrophy in Japan. "Neuromuscular Disorders", Edited by Ashraf Zaher, Croatia 2012, p105-116
- (4) 齊藤利雄 脊髄性筋萎縮症の合併症 SMA 診療マニュアル編集委員会 脊髄性筋萎縮症診療マニュアル 金芳堂 京都 2012, p47-60
- (5) 野崎園子, 川井充, 木村隆, 足立克仁, 二村直伸, 松村剛, 高田博仁, 古谷博和, 菊池泰樹 Myotonic Dystrophy type1(DM1)のホットパック併用口腔期訓練 医療 65 ; 555-561 : 2011
- (6) 久留 聡, 中西浩隆, 小長谷正明 筋疾患の診かた medicina 48; 1409-1411: 2011
- (7) 大矢 寧 筋ジストロフィーの人工呼吸の現状と問題点 難病と在宅ケア 18: 9-13; 2012.
- (8) 久留 聡, 棚橋 保, 松本慎二郎, 北村哲也, 小長谷正明 完全房室ブロックをきたした Duchenne 型筋ジストロフィーの 1 例 臨床神経学 52 685-687 2012
- (9) 白石弘樹, 小長谷正明, 田中信彦 筋ジストロフィーの可動域障害と呼吸障害に対する超音波治療の効果 医療 66 671-675 2012
- (10) Hamano T, Mutoh T, Hirayama M, Uematsu H, Higuchi I, Koga H, Umehara F, Komai K, Kuriyama M. Winged scapula in patients with myotonic dystrophy type 1. Neuromuscul Disord. 22;755-758:2012
- (11) 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 43: 801-807; 2012 年
- (12) 藤村晴俊, 松村 剛, 藤本沙季, 川島 猛 筋ジストロフィー患者に対する有効な体位ドレナージ 難病と在宅ケア 18; 135-138: 2012
- (13) 大橋昌子, 佐藤育子, 吉岡 勝, 今野秀彦 チーム医療で支える呼吸リハビリテーション, 看護師の呼吸リハビリ院内認定制度の構築計画 難病と在宅ケア 18; 23-25: 2012
- (14) 坂上藍子, 丸田恭子, 福永秀敏. 人工呼吸開始後のデュシェンヌ型筋ジス患者の栄養管理 難病と在宅ケア 18 35-37:2012
- (15) 阿部真世, 島崎里恵, 唐原和秀. 筋ジス患者に対する栄養支援の効果～NST・褥瘡対策委員会の介入による～ 難病と在宅ケア 18 : 35-37,2012.
- (16) 三谷真紀. 「災害に備えた筋ジストロフィー病棟整備 ～呼吸器装着患者を中心に～」 難病と在宅ケア 18 : 60-62,2012.
- (17) 吉岡恭一, 市川裕智, 有吉博史. デザイン制作グループ “DESIGN CLOSET”. 難病と在宅ケア 18 : 4-7, 2012
- (18) 村田 武, 名越貴子, 小林孝子, 小長谷正明. 人工呼吸器落下アクシデントの要因分析 難病と在宅ケア 19 : 31-34 ; 2013
- (19) 白石弘樹, 小長谷正明 デュシェンヌ型筋ジストロフィーの呼吸リハビリテーション 難病と在宅ケア 18 : 62-65 ; 2013
- (20) 小長谷正明, 酒井素子 国立病院機構病院での筋ジストロフィー医療についてー鈴鹿病院と在宅患者とのかかわりについて ZSZ 療育追補別冊 ; 11-18 : 2013
- (21) 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 45 ;

11-16 ; 2013

(22) 谷田部可奈, 川井充 筋ジストロフィーの睡眠と呼吸の障害 *Clinical Neuroscience*

31 ; 216-217 ; 2013

(23) 長澤心子 神経・筋難病患者の口腔環境の改善のために一個々の患者に作製したケア指導DVDは有用であったかー あきた病院医学雑誌 1 : 47 ; 2013

(24) 佐々木絵理 筋ジストロフィー病棟に勤務するスタッフのストレス あきた病院医学雑誌 1 : 57-62 ; 2013

(25) 齊藤利雄, 冨田羅勝義 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の試み 医療 67 : 128-132 ; 2013

(26) 齊藤利雄 立ち上がりにくい, ころびやすい7歳男児 脳と発達 46 : 3-4 ; 2014

(27) 小長谷正明, 酒井素子 著明な筋障害を示した女性 dystrophinopathy 神経内科 80 ; 印刷中 ; 2014

(28) 齊藤利雄 神経筋疾患による脊柱変形に対する脊椎外科治療アンケート調査 *Journal of Spine Research* 5 ; 101-106 ; 2014

2.学会発表:該当なし

#### G. 知的所有権の出願・取得状況

1. 特許取得 該当なし
2. 実用新案登録 該当なし
3. その他 該当なし

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班構成員

区分	氏名	所属機関名	職名
研究代表者	松尾 秀徳	国立病院機構長崎川棚医療センター	副院長
研究分担者	荒畑 創	国立病院機構大牟田病院	神経内科医長
研究分担者	石川 悠加	国立病院機構八雲病院	臨床研究部長
研究分担者	今村 重洋	国立病院機構熊本再春荘病院	院長
研究分担者	大江田知子	国立病院機構宇多野病院	神経内科医長
研究分担者	大矢 寧	独立行政法人国立精神・神経医療研究センター	神経内科医長
研究分担者	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(理事長)
研究分担者	金子 英雄	国立病院機構長良医療センター	臨床研究部長
研究分担者	川井 充	国立病院機構東埼玉病院	院長
研究分担者	木村 正剛	国立病院機構鈴鹿病院	研究検査科長
研究分担者	黒田 健司	国立病院機構旭川医療センター	脳神経内科部長
研究分担者	小長谷 正明	国立病院機構鈴鹿病院	院長
研究分担者	小西 哲郎	国立病院機構宇多野病院	院長
研究分担者	駒井 清暢	国立病院機構医王病院	副院長
研究分担者	小森 哲夫	国立病院機構箱根病院	院長
研究分担者	今 清覚	国立病院機構青森病院	神経内科医長
研究分担者	斉田 和子	国立病院機構宮崎東病院	神経内科医長
研究分担者	齊藤 利雄	国立病院機構刀根山病院	神経内科医員
研究分担者	坂井 研一	国立病院機構南岡山医療センター	神経内科医長
研究分担者	島崎 里恵	国立病院機構西別府病院	神経内科医師
研究分担者	諏訪園 秀吾	国立病院機構沖縄病院	神経内科医長
研究分担者	埴田羅 勝義	徳島文理大学保健福祉学部	教授
研究分担者	田中 義人	国立病院機構南岡山医療センター	神経内科医師
研究分担者	中島 孝	国立病院機構新潟病院	副院長
研究分担者	中山(谷田部)可奈	国立病院機構東埼玉病院	神経内科医長
研究分担者	西田 泰斗	国立病院機構熊本再春荘病院	神経内科医長

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班構成員

区分	氏名	所属機関名	職名
研究分担者	信國 圭吾	国立病院機構南岡山医療センター	第3診療部長
研究分担者	橋口 修二	国立病院機構徳島病院	副院長
研究分担者	福田 清貴	国立病院機構広島西医療センター	小児科医長
研究分担者	福留 隆泰	国立病院機構長崎川棚医療センター	神経内科部長
研究分担者	藤村 晴俊	国立病院機構刀根山病院	臨床研究部長
研究分担者	松村 隆介	国立病院機構奈良医療センター	診療部長
研究分担者	丸田 恭子	国立病院機構南九州病院	リハビリテーション科医長
研究分担者	三方 崇嗣	国立病院機構下志津病院	神経内科医長
研究分担者	三谷 真紀	国立病院機構兵庫中央病院	療育指導科長
研究分担者	峯石 裕之	国立病院機構松江医療センター	療育指導室長
研究分担者	吉岡 恭一	国立病院機構松江医療センター	療育指導室長
研究分担者	吉岡 勝	国立病院機構西多賀病院	臨床検査科長
研究分担者	和田 千鶴	国立病院機構あきた病院	神経内科部長
研究分担者	渡邊 宏雄	国立病院機構長良医療センター	療養診療部長
研究協力者	石川 清司	国立病院機構沖縄病院	院長



## Ⅱ. 総合分担研究報告

厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分）  
総合研究報告書

筋ジサポートサービスの質向上及び看護師・療養介助員との患者情報共有の充実に取り組んで

分担研究者 荒畑 創 1)  
研究協力者 井上千恵 2) 原久美子 2) 馬場眞子 2)

- 1) 独立行政法人国立病院機構大牟田病院 神経内科
- 2) 独立行政法人国立病院機構大牟田病院 看護部 療養介護病棟

## 研究要旨

当院は、在宅療養中の筋ジストロフィー患者に対し、短期入院サービス（筋ジサポートサービス）を実施している。H23「筋ジサポートサービス実施要項」を改訂し、非専門病棟での円滑な活用の可能性が明らかになった。H24は筋ジサポートサービス提供の質を向上させていくためには看護師・療養介助員との患者情報共有が大切であると考えた。SpO<sub>2</sub>や低酸素状態についての知識の向上を図るため療養介助員の教育に取り組み、呼吸についての理解を深め、患者の病状観察に対する意識の変化をもたらすことができた。H25筋ジサポートサービスを利用している患者家族へ退院後郵送している「報告書」（退院後、他職種間の結果や指導内容等を記載した報告書を郵送している）についての有用性のアンケート調査を行った。結果、役に立っているという意見があり、評価基準や在宅療養における指導内容を見直し、報告書の改訂を行った。

## A 研究目的

「筋ジサポートサービス実施要項」を見直し、非専門病棟でも円滑な活用ができることを明らかにする。そして筋ジサポートサービス提供の質を向上させていくために、看護師と療養介助員が患者の呼吸状態についての情報を共有できるようになることを目的として療養介助員の教育に取り組んだ。さらに、筋ジサポートサービスにて提供している「報告書」について評価するために、患者家族へ「報告書」についての有用性をアンケートにて調査を行った。その結果から「報告書」の評価基準や在宅療養における指導内容を見直し、改訂を行った。

## B 研究方法

1. 「筋ジサポートサービス実施要項」の見直し

2. 非専門病棟での筋ジサポートサービスの実施
3. 「筋ジサポートサービス実施要項」を改訂
4. 療養介助員に対して看護師による患者のSpO<sub>2</sub>や低酸素状態についての教育の実施
5. 筋ジサポートサービスを利用している患者家族へ「報告書」についてのアンケート調査
6. 「報告書」の評価基準や在宅療養における指導内容を見直し改訂

### （倫理面への配慮）

アンケート調査に際し以下を口頭にて提示し倫理面への配慮を行った。

- ・参加不参加および途中辞退は自由であること
- ・回収した回答内容の守秘、および本研究のみでしか利用しないこと
- ・発表にあたっては、個人が特定されないこと

## C 研究結果

「筋ジサポートサービス実施要綱」を改訂したことで、非専門病棟でも円滑な活用の可能性が明らかになった。

筋ジサポートサービス提供の質を向上させていくために企画した、療養介助員に対する SpO<sub>2</sub> 等専門的知識についての教育は、知識の向上と意識の変化をもたらし、看護師と療養介助員の情報共有を可能にした。患者サービス・QOL の維持・向上を目指し、効率のかつ高度な連携による細やかなケアの実践へと繋げるため、看護師が療養介助員の知識とスキルの向上に積極的に関わっていくことは有意義である。

さらに筋ジサポートサービスにて提供している「報告書」（患者・家族に退院後郵送している）についてのアンケートを実施し回答を得た。評価基準や在宅療養における指導内容を見直し、「報告書」の改訂を行った。

## D 考察

「筋ジサポートサービス実施要綱」の改訂を行い、非専門病棟や専門病棟においても、ADL 評価表や退院報告書の指標を明確にした実施要綱を活用した事で統一したサービスの提供につながった。

筋ジサポートサービス提供の質を向上させていくために呼吸状態悪化時の早期発見を行う等、より細やかなケアの実践へと繋げるためには、看護師と療養介助員が連携して観察を行い、情報を共有することは重要である。さらに、筋ジサポートサービス提供の質向上のためには、提供している「報告書」を評価するために、患者家族へその有用性をアンケートにて調査を行った。アンケート調査を実施したことで内容の見直しや在宅療養に必要なアドバイスなど見直し改訂につなげることが出来たと考える。

## E 結論

1. 「筋ジサポートサービス実施要綱」改訂版は非専門病棟でも活用できた。
2. 療養介助員に対する、SpO<sub>2</sub> 等専門的知識についての教育は、知識の向上と意識の変化をもたらし、看護師と療養介助員の情報共有を可能にした。
3. 「筋ジサポートサービス」における「報告書」は患者家族へアンケート調査を実施することで、評価基準や在宅療養における指導内容を見直し改訂を行うことができた。

## F 健康危険情報 不明

## G 研究発表

1. 論文発表 無
2. 学会発表 無

## H 知的財産権の出願・登録状況（予定含む）

3. 特許取得 無
4. 実用新案登録 無
5. その他 無

厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分）  
総合研究報告書

デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の作業活動における成人移行への課題

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。成人移行への発達段階において、どのような活動支援が必要なのか検討する。

A 研究目的

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、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され、就労、心理・社会的支援など総合的な取り組みを始められている<sup>2)</sup>。

今回、これまでの当院作業療法における活動支援の取り組みを整理し、成人移行への発達段階において、課題達成における活動支援を検討する。

B DMD 患者の支援機器利用の変遷

当院入院中の DMD 患者 21 例（19～40 歳）。全例睡眠時～終日 NPPV 使用）に、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った。

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。

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、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、工夫の共通要素は、具体的な支援方法が異なっても、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。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。

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機器開発の提案が可能であると考えられる。

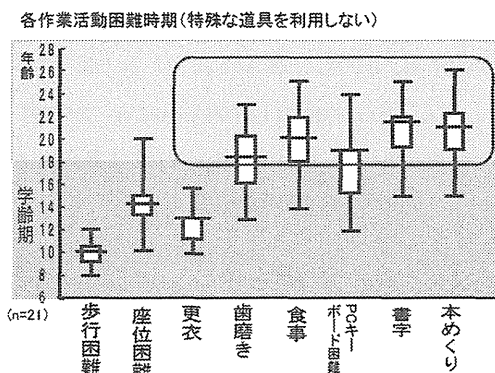


図1 DMD 患者 21 例での作業困難年齢

### C DMD 患者の作業遂行での課題

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) 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。

作業目標の達成を困難に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。

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。

### D 結論

本研究では、成人移行への発達段階において、DMD 患者の作業活動遂行における支援を支援機器などの環境支援の側面と、課題達成への支援の両側面から検討した。

支援機器の変遷を整理すると、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では、導入されている工夫・活用に共通項が見いだせる。これにより、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り、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、また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の利用も考えられる。

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。

### E 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) Schrans DGM, et al: *Neuromuscular Disorders* 2013;23:283-286



課題Ⅰ 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）

課題Ⅱ 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 課題Ⅰ 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>

課題Ⅱ 右野 久司<sup>1)</sup> 張 友香子<sup>1)</sup> 前田 ひかる<sup>1)</sup> 渡邊憲太郎<sup>1)</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

課題Ⅰ 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。

課題Ⅱ 筋萎縮性疾患患者の一日必要エネルギー量を検討する。成人筋萎縮性疾患患者を対象に、呼吸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±176Kcal/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±257Kcal/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±59Kcal/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。

### 【課題Ⅰ】

#### A. 研究目的

人工呼吸器管理に関するIDの頻度や背景因子を明らかにする。

#### B. 研究方法

【対象】参加施設において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レポートを対象とした。【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、ID発生タイミング、発見機転などの情報を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。

#### C. 研究結果

対象のID事例は637件。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)であった。人工呼吸器の機種ごとに見ると、BiPAP シリーズが一番高く、8.8 件 (95%CI 6.0-11.6)であった。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。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ー使用 (p=0.047, オッズ比 (OR) 1.81, 95%信頼区間 (CI) 1.00-3.24) および加湿器の不使用 (p<0.001, OR 2.81, 95%CI 1.74-4.54)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, OR 1.32, 95%CI 1.32-3.43) および年齢 (p=0.073, OR 0.90/10 歳、95%CI 0.80-1.01)であった。

#### D. 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% CI 3.7-4.2) と推定した。

#### 【課題 II】

##### A. 研究目的

Dy 患者の必要エネルギー摂取量は、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

対象は、日中呼吸器を使用していない筋ジストロフィー患者 (Dy) 8 名。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。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。

#### C. 研究結果

①対象患者は、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 名の計 8 名。男性 2 名女性 6 名、平均年齢 (±SD) は 59.3±10.7 歳、障害度分類は VI 度、VII 度各 2 名、VIII 度 4 名。②安静時代謝エネルギー量は平均 (±SD) 1002±163Kcal/day であった。活動係数を 1.2、安静時代謝量の 90% を基礎代謝量と仮定しすると、必要エネルギー量は、実測安静時代謝量からは、1083±176Kcal/day と推定された。一方、Harris-Benedict 式よりは 1382±216Kcal/day、Dy 推定式よりは 1202±59Kcal/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平均一日摂取エネルギーは、986±257Kcal/day と算出。④栄養指標 (平均±SD) では、BMI 19.6±5.5、TP 6.4±0.6、Alb 3.5±0.4、Hb 12.8±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%~+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した。

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っている可能性があり、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) なし