

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（平成 24、25 年度）、藤村晴俊（平成 23-25 年度） 国立病院機構刀根山病院 神経内科
研究協力者：梅本沙希¹、藤本沙季¹、中村真由美¹、高橋 恵¹、中原佳代子¹、横山明子¹、入澤 光¹、尾方美香¹、植川浩衣¹、小澤裕美子¹、田中恭子¹、中村辰江¹、松本智恵美¹、小山隆義¹、山本洋史²、岩田裕美子²、西園博章²、井下兼一郎²、宗重絵美²、鈴木 郁²、川村佳祐²、輿那嶺春野²、久保美佳子²、井上貴美子^{2,3}、松村 剛³、豊岡圭子³、久原百合⁴、久保田千恵⁴、小笹良栄⁴、吉川満典⁴、奥野信也⁴、西澤悦子⁴、藤崎孝次⁵、今倉繁光⁵、北川冬華⁶、中山 環⁶、藤村真理子⁶、竹内由紀⁶、高野しおり⁶、大島千沙⁶、森岡 靖⁶、西原隆生⁷、藤澤真莉⁸、大野真紀子⁸、井村 修⁹、船越愛絵⁹、藤野陽生⁹、前田直子⁹、岩田優子⁹、柴田早紀⁹、松井美也子⁹、上野紘子⁹、阪上由衣⁹、多田羅勝義¹⁰
国立病院機構刀根山病院 ¹看護部、²リハビリテーション科、³神経内科、⁴指導室、⁵ME 管理室、⁶栄養管理課、⁷放射線科、⁸心理、⁹大阪大学人間科学研究科、¹⁰徳島文理大学

研究要旨

筋ジストロフィー（筋ジス）診療における医療の質の向上のための多職種協同研究として、全国 27 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（筋ジス患者の排痰援助に関する検討、味覚・嗅覚調査、在宅人工呼吸療法施行筋ジス患者の災害対策に関する検討、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）、リハビリテーション（呼吸器集中治療室における理学療法、低肺機能筋萎縮症患者の MI-E 導入にかかる問題の検討）、生活支援（筋ジス病棟での iPad を利用した行事活動に関する検討、筋ジス患者のインターネット・IT 利用に関する事例調査）、人工呼吸管理リスクマネジメント（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、低圧持続吸引器の管理方法とトラブルに関する検討）、栄養管理（Duchenne 型筋ジストロフィー（DMD）患者の栄養評価の検討）、心理（筋ジス患者の発達障害傾向に関する検討、筋ジス患者の価値の転換過程に関する検討、筋ジス児の社会的認知に関する検討）の、多領域職種による総合的研究を展開した。

A. 研究目的

当院では筋ジス診療に関わる多職種による協同研究を行い、診療の質を向上させる試みを継続してきた。それらの知見をもとに、さらに多面的、網羅的に筋ジス診療の質の向上につながる研究を行った。以下にその要旨を述べる。
（倫理面への配慮）倫理的配慮が必要な研究は、当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 筋ジス患者における味覚・嗅覚に関する調査報告（梅本沙希） 22 年度、気管切開筋ジス患者の著明な嗅覚低下を報告した。23 年度は気管切開患者と自発呼吸患者の味覚・嗅覚を比較したところ、気管切開患者では味覚の低下はなかったが、嗅覚は低下していた。気管切開患者では鼻呼吸低下・消失により、においを感知しにくくなっていると推測された。食事には風味も重要であり、気管切開患者ではにおいを感知しにくいことを念頭においた調理方法が推奨される。

#2 筋ジス患者に対する有効な体位ドレナージの検討（藤本沙季、中村真由美） 体の変形のため坐位保持が困難で無気肺や痰貯留の所見を認める筋ジス患者に対し、安楽枕やクッションを用いた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、一部の症例では、気道内の痰の移動、画像所見上肺尖部の湿潤影の改善を認めた。本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 在宅人工呼吸管理をする筋ジス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）導入筋ジス患者 4 名を対象に、アンビューバッグ・吸引器など医療関係物品の携帯、生活必需品の備え、居室の電気容量確保状況、緊急時連絡など、緊急・災害時のアンケート・指導を行った。指導は、患者・家族の災害時対策の意識づけに繋がり、継続的に行う必要がある。

#4 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。

#5 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。

#6 呼吸器集中治療室(RICU)での筋萎縮症患者に対する理学療法(山本洋史) RICU入室の筋萎縮症患者 11 例の呼吸リハ、転帰を報告した。入室理由は感染性肺炎 5 例が最多、呼吸停止と心不全の 2 例を除く 9 例に排痰や無気肺予防の呼吸リハを行った。軽快転帰 7 例、死亡退院 2 例であった。多職種間情報交換のもと呼吸リハの積極的施行が早期の病状安定化に繋がった。急性増悪予防には、日常的排痰や誤嚥防止指導が重要である。

#7 在宅MI-E未導入低肺機能筋萎縮症患者に生じた問題(岩田裕美子) VC1000ml以下またはCPF160L/min以下のMI-E未導入筋萎縮症患者 8 名を対象に、MI-E、PT実施上の問題点を調べた。肺炎でのMI-E開始、騒音やマスク圧を嫌がる、吸気圧と呼気圧のタイミングが合わない、コツがかめないなどで、MI-E導入がスムーズに進まなかった。VCやCPF低値の患者は、体調安定時からMI-Eを実施することで、急変時でも円滑に対応できる。より早期からのMI-E導入が必要である。

#8 iPadを利用した行事活動(久原百合、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、24年より「iPad」を導入した。導入後は、活動の幅が広がり、患者間の交流手段としても活用することができた。患者対象の調査では、行事参加できない重症患者の増加で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。

#9 筋ジス患者のインターネット・IT利用の活用に関する事例調査(多施設協働研究)(奥野信也) 全国 27 施設筋ジス病棟インターネット等活用状況調査を施行。22 施設回答で、患者 QOL 向上には多職種協力や外部機関との連携、セキュリティ対策、機器保守等の院内ルール検討が必要と考えられた。

#10 当院で発生した加温加湿チャンバーのトラブル(藤崎孝次) 自動点滴加温加湿チャンバー(MR-290)使用患者 1 名で 2 日間に気管切開カニューレが 2 回閉塞した経験から、MR-290 の「空焚き」のメカニズムを検証した。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、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重要と考えられた。

#11 低圧持続吸引器の管理方法とトラブル(藤崎孝次)

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。

#12 DMD 患者における栄養評価の検討(北川冬華、中山環、藤村真理子) 23、24 年度は単施設で、25 年度は多施設共同研究で、二重エネルギー X 線吸収法(DXA)を用い、DMD の栄養状態と摂取栄養量との関連性を検討した。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(BMR)を、呼吸器なし群、夜間 NPPV 群、終日 NPPV 群、TIPPV 群の 4 群に分けて評価した。微量元素値、ビタミン値の結果は、検討年度により若干異なるが、DXA による体組成では、体脂肪率、脂肪量とも、夜間 NPPV 群、終日 NPPV 群で大幅な低下傾向を示した。24 年度結果では、DXA から算出した BMR は、各群中央値 896kcal、1061kcal、876kcal、882kcal で、夜間 NPPV 群で高値、終日 NPPV 群で低値であった。呼吸障害が進行する過程で体脂肪を消費しており、この時期での、エネルギー・蛋白質・脂質を強化した積極的な栄養療法介入が推奨される。

#13 筋ジス患者における発達障害傾向研究の意義(井村修) 筋ジス患者の自閉的傾向や 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ている。中枢神経障害は中枢神経系のジストロフィンとの関連が想定されており、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。筋ジス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、詳細な検討が必要である。

#14 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) 対人応答性尺度(SRS)で、DMD/Becker 型筋ジストロフィー(BMD)の病状から回答困難と思われる項目を抽出し、本来問うている意味を考慮の上、項目の読み変えや想定する状況を記載した説明文書を作成した。入院患者家族・看護師に、説明文書を添え SRS 実施、回答困難と感じた項目、感想をアンケートした。下位尺度中回答困難で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、動作に関わる項目、気管切開のため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。回答困難は説明をつけた 15 項目中 6 項目であった。説明文書は有用であったが、具体例や判断基準などに改善の余地があった。

#15 筋ジス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) SRS を用い DMD/BMD の自閉的行動特徴の年齢帯による違いを検討した。DMD 34 名、

BMD 6名 (5~19歳, 平均12.3歳) の総得点分布は二峰性を示し, 平均は44.8 (SD 22.6) であった。自閉的特徴が高い患者は40名中12名, 年齢とSPS総得点には相関はなかったが, 下位尺度では, 年齢と, 自閉的常同行動, 対人認知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る可能性がある。対人認知問題は, 学齢期での対人状況を経験していくことによって, 問題が低減すると考えられる。

#16 DMD/BMD 外来患者の広汎性発達障害(PDD)傾向に関する調査研究-SRSを用いて(前田直子) DMD/BMD患者のPDD傾向及び特徴把握のため保護者にSRSを実施した。対象は, 調査協力者58名中5~18歳(平均12.2歳)中39名(DMD33名, BMD6名)。PDD傾向群12名, 非PDD傾向群27名とすると, “対人コミュニケーション”は, PDD傾向群の平均値は非傾向群に比べ有意に高値であった。PDD傾向群は, 1人であ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た。また, 他者との会話を通じた交流や, 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た。

#17 DMD/BMD 外来患者のPDD傾向に関する調査研究-PARSを用いて(岩田優子) DMD/BMD患者の保護者に, 広汎性発達障害日本自閉症協会評定尺度(PARS)短縮版を実施した。3~25歳(平均13.1歳)の協力者46名(DMD41名, BMD5名)中, PDD傾向は, 幼児期ピーク12名, 現在評定6名に認めた。現在評定でPDD傾向の見られた群は, 幼児期ピーク評定も同傾向が見られた。また, 幼児期ピーク評定でPDD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”得点が高かった。一方, 現在評定でもPDD傾向の見られた群は, 幼少期における“こだわり”得点が高く, 現在評定でも各領域の得点が低下しない傾向にあった。

#18 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) 入院DMD15名, BMD1名(19~49歳, 平均34.7歳)に自閉症スペクトラム指数日本語版(AQ-J)を, 看護師16名と保護者5名にSRSを実施した。AQ-Jでは5名がカットオフ値を超え, 看護師のSPSでは4名(25%)に自閉症的傾向がみられた。発達障害への配慮により, より過ごしやすい環境整備が行えると考えられる。

#19 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た。

#20 筋ジストロフィー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伺われ, 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。

#21 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) 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。本ネットワークは, 平成21年12月から運営され, 人工呼吸器不具合情報や業者との連携による対処方法の情報を, 各施設の臨床工学技士, リスクマネージャーに発信している。不具合情報は, 換気停止, 動作異常, アラーム異常, バッテリー異常など多岐にわたり, その中には, 本ネットワークでの情報収集が緒となりリコールに至った事例もある。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。

#22 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筋ジストロフィー医療専門施設の入院患者データベースを作成してきた。23年度から本研究は, 当研究班で継続研究を行っている。11~25年度の総入院数は2,066~2,193例, 25年度の入院総数は2,184例であった。DMD入院総数は経年的に減少し25年度は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, 18年度以後は大きな変化はない。筋萎縮性側索硬化症は経年的に増加し, 25年度は159例であった。入院患者の平均年齢は, 11年度36.6歳であったが, 徐々に上昇し24年度は46.5歳となり, 25年度はさらに上昇した。25年度人工呼吸器装着率は, DMDで86.8%, MDで56.0%で, いずれも経年的に増加している。25年度の経口摂取率は, DMDで65.7%, MDで52.9%で経年的に低下, DMDの胃瘻栄養例は143例と経年的に増加している。12~24年の間に報告された死亡合計例数は1,617例であった。25年度死亡例はDMDで44例, うち心不全が14例と最多, MD43例では, 呼吸不全・呼吸器感染症が最多の18例であった。筋ジストロフィー高齢化, 重症化など医療依存度の経年的な上昇は明らかである。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。

#23 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

- 1) Saito T, et al. 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, et al. 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ージメントについて. 医薬品医療機器レギュラトリーサイエンス 2012; 4: 801-807.
- 4) 藤野陽生ら. 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.
- 5) 齊藤利雄ら. 長期人工呼吸用機器トラブル対応ネットワークシステムの試み. 医療 2013;67: 123-132.

2. 学会発表

- 1) 藤野陽生ら. 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. 岩田優子ら. 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. 柴田早紀ら. 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. 以上, 第54回日本小児神経学会総会. 2012年5月17-19日, 札幌.
- 2) 船越愛絵ら. 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. 前田直子ら. 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. 柴田早紀ら. DMD/BMD 入院患者の発達障害傾向に関する看護師評価調査. 以上, 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) 齊藤利雄ら. 長期人工呼吸用機器トラブル対応ネットワークシステムの試み. 第67回国立病院総合医学会. 2013年11月8-9日, 金沢.

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）
総合研究報告書

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

| | | |
|-------|------|-----------------------|
| 分担研究者 | 坂井研一 | NHO 南岡山医療センター神経内科 |
| 研究協力者 | 麓 直浩 | NHO 南岡山医療センター神経内科 |
| | 原口 俊 | 同上 |
| | 田邊康之 | 同上 |
| | 井原雄悦 | 同上 |
| | 信國圭吾 | 同上（現いずみの病院神経内科） |
| | 田中義人 | 同上（現川崎医科大学リハビリテーション科） |
| | 杉本知正 | 岡山県筋ジストロフィー協会 |
| | 川端宏輝 | NHO 南岡山医療センター地域医療連携室 |
| | 笠井健一 | NHO 南岡山医療センター臨床工学科 |
| | 松永充代 | 同上 |
| | 斎藤智彦 | NHO 南岡山医療センター 麻酔科 |

研究要旨

岡山県には筋ジストロフィー病棟を持つ病院が無い。当院と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するために調査を行った。当院では Duchenne 型と筋強直性ジストロフィー患者の受診が多かった。岡山県の筋ジストロフィー患者は在宅療養が中心だが、多数の患者が県外の医療機関も利用していた。その理由としては、最新の治療、専門医の治療目的であった。病棟で呼吸器取扱説明書は、様々な医療機器取扱い説明書・新旧院内マニュアルと混在していることが判明したため新規に作成した。

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かった。そのため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。そのために当院と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する。

また、筋ジストロフィー患者では人工呼吸器を使用しているものが多い。当院では医療安全管理面から使用中の各人工呼吸器に簡易取扱説明書を添付している。今までは、各病棟が作成した取扱説明書集にて対応していたが、内容に偏りがあっ

た。そのため人工呼吸器の安全使用を目的に取扱説明書集を作成することにした。

B 研究方法

- 1) 2009年1月1日から2011年12月末日までの当院（神経内科、小児科・小児神経科他）で外来受診歴・入院歴がある筋ジストロフィー患者について、診療録を中心に調査した。
- 2) 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。
- 3) 当院で使用する可能性のある人工呼吸器の機種を調査した。人工呼吸器取扱説明書等の保有状況調査のため、臨床工学科および7つの病棟で調査を実施した。

(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

2009年1月1日から2011年12月末日までに当院で外来受診・入院を行った患者は65名であった。疾患別では Duchenne 型筋ジストロフィー22名、Becher 型筋ジストロフィー2名、筋強直性ジストロフィー20名、顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー5名、福山型筋ジストロフィー4名、そのほか12名であった。調査期間中の死亡は5名であった。基本的には外来通院が主であった。他院からの紹介で、検査・入院、嚥下の評価などを行った患者が19名であった。

2012年に日本筋ジストロフィー協会岡山県支部の会員にアンケートを依頼して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。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。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。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を理由にするものもあった。

当院で使用する可能性のある呼吸器としては、侵襲的人工呼吸器6機種、非侵襲的人工呼吸器5機種があった。取扱説明書等保有状況では臨床工学科で3機種が旧版のままであった。病棟での調査では、各種酸素療法、製造終了機器や様々な医療機器取扱い説明書・新旧院内マニュアルが混在していることが判明した。

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。また患者・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。

人工呼吸器簡易取扱説明書集を作成したことにより、迅速な対応が可能となり医療安全の改善が見られた。また人工呼吸器取扱説明書と同じ場所に各種酸素療法関連機器の説明書類が収められていたことより、人工呼吸器以外の取扱説明書集のニーズもあることが判った。

E 結論

岡山県でのリハビリテーション、レスパイト入院を含めた在宅医療と長期入院の支援を行っていく必要がある。また患者を受け入れる病院では、呼吸器などの機器の安全管理が求められる。

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

(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)

3. 特許取得

なし

4. 実用新案登録

なし

5. 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）

総合研究報告書

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

分担研究者 島崎 里恵（医） 国立病院機構 西別府病院 神経内科

研究協力者：阿部聖司（ME）*1, 土屋仁（ME）*2, 岩瀬岳志（ME）*3, 吉田義明（ME）*4, 藤嶋孝次（ME）*5, 齋藤雅典（ME）*6, 阿部真世（栄）*1, 唐原和秀（医/外科）*1, 安西直子（看）*1, 伊坂満理子（看）*1, 春田典子（栄）*1, 治久

丸千佳（看）*1, 桑野隆弘（看）*1, 丸小野まゆみ（看）*1, 森友紀（看）*1, 堺田満（看）*1, 濱川弘美（看）*1, 角田美幸（看）*1, 大口耕治（看）*1, 本田康子（看）*1, 川山穂律美（RM）*1, 宇野佐智（療）*1, 元杭陽介（療）*1, 江藤喜展（療）*1, 田中真由美（療）*1, 神鳥悦子（保）*1, 花岡拓哉（医）*1, 石川知子（医）*1, 後藤勝政（医）*1

所属：*1 NHO 西別府病院 *2 NHO 下志津病院 *3 NHO 長良医療センター *4 NHO 兵庫中央病院
*5 NHO 刀根山病院 *6 NHO あきた病院

研究要旨

人工呼吸器に関する安全対策と栄養状態の評価； 1)呼吸器装着におけるヒヤリハット分析、更に看護師に対する呼吸器管理の教育システムを構築、評価、 2)呼吸器の地震等による転倒防止のため、分離式耐震固定補助具を考案、効果の検証と実用化（製品化）、 3)多施設共同研究として、ポータブル人工呼吸器の回路についてアンケート調査。 4)NST 介入による褥瘡が遷延する患者に対する栄養管理、 5)体組成分析（In Body）を用いての栄養評価。 QOL 向上への取り組み： 6)爪ケアの調査と爪ケアマニュアル作成、 7)療養介助員の業務向上のための検討 8)院外レクリエーションの実態調査と患者の意識調査を行った。

A 研究目的

筋ジストロフィー患者の重症・高齢化に伴い、安全対策は必須である。人工呼吸器装着患者は年々増加しており、栄養障害も大きな問題である。人工呼吸器の管理には病棟スタッフの教育や機器の安全対策が必要。患者の栄養状態を正しく把握することは、体調の維持・合併症予防に重要である。また患者の日常生活の質向上のためには、スタッフによる手技の正しい理解とケア統一が必要であることより以下の研究を実施した。

B 研究方法

1)呼吸器に関するヒヤリハット分析と看護師への教育システムの構築と評価：過去 5 年間のヒヤリハット分析を行い、上位 5 項目について RCA 分析を実施。新規配属の看護師への呼吸器に関するアンケートを実施、教育システムを構築し達成度

を評価した。 2)呼吸器の転倒防止具の考案・検証と実用化：ポータブル型人工呼吸器（以下 呼吸器）の転倒・離脱防止のため分離式耐震固定補助具を作成、大分市消防局所有の起震車で震度 3～7 を 15 分間再現し、効果を検証した。補助具を製品化し避難を想定した実験を行った。 3)呼吸器回路の実態調査（多施設共同研究）：2013 年 6～8 月、ME へのアンケートで、①呼吸器稼働台数・種類 ②呼吸器回路（ディスポリユース）・種類 ③加温加湿方法 ④回路の問題点について調査した。 4)同一部位に繰り返し褥瘡形成する患者に対し、褥瘡/NST 合同で介入し、栄養管理について検討した。 5) DMD15 名、In Body で体組成分析（骨格筋量・体脂肪量）、血液検査（Alb, TG, T-Chol, Hb, Zn）を実施。経口患者では栄養摂取量の充足率の 60%以上と未満の 2 群に分けて比較した。 6)患者 17 名の爪を観察、爪ケ

ア実態調査カルテを作成し現状を把握。スタッフ 35 名に対し爪に対する意識調査を行い、爪ケアマニュアルを作成した。7)療養介助員配置後、患者に対して QOL のアンケート、介助員に対して業務に関するアンケートを実施した。8)院外レクリエーションについて過去 12 年間の実態調査と患者の意識調査を行った。

(倫理面への配慮)

症例検討においては院内倫理委員会で承認を得た後、説明と同意は全例に文書で実施した。個人情報特定できないように配慮した。

C 研究結果

1)ヒヤリハット総数 84 件、最多は回路外れで改善策後も繰り返す例があった。問題点はリユース回路交換時期の判断基準が不明なこと、対策の継続ができていないこと、患者個々に対する管理・観察の統一の不備があげられた。新規配属看護師への指導は口頭が多く、不十分な点があった。指導マニュアルに基づき評価基準を作成、教育を実施したところ、知識・技術の向上が認められた。2)固定具使用・キャスターロックありで、震度 7 の揺れでも機器の転倒・離脱はなかった。着脱時間は 30 秒～2 分程度で、屋外の不整地でもスタッフ 2 名で速やかな移動が可能であった。3)回路はディスプレイとリユースの組み合わせが多く、管理の煩雑さが指摘された。4)褥瘡を繰り返す患者は栄養施主量が少なく栄養状態が不良であり、栄養増量・アルギニン配合剤や HMB 配合飲料の追加等で改善した。5)栄養充足率 60%以上は経口摂取患者が多く、60%未満に比べて栄養指標が不良であり、蛋白量が少なく炭水化物・脂質が多かった。充足率のみでは正しい栄養状態の評価は困難である。6)爪病変は陥入爪・角質貯留・肥厚爪が多く、個別カルテ作成により情報共有ができた。爪ケアマニュアルを作成、正しい手技の統一ができ不安が軽減された。7)介助内容により、患者の満足には偏りがあった。記録については目的の周知・内容確認の重要性が指摘された。8)院外レクリエーション参加者は 12

年間で 3 倍、呼吸器装着患者が増え、移動・呼吸器・体調に関する不安が多かった。

D 考察

入院患者の重症化・高齢化により、寝たきり・呼吸器装着患者は増加している。院内での呼吸器稼働台数は 80 台を超え、安全管理と教育が必須である。近年の震災以降、危機の安全な設置と移動は重要な問題であり、固定具を実用化・商品化できたことは安全対策に大きな助けとなった。多職種による問題点を検証することで呼吸器管理の取り組みが向上した。全身状態を維持するためには良好な栄養状態を維持することが重要である。栄養充足率のみでなく摂取栄養素の評価が必要であり、体組成分析は評価の指標として有用であった。生活の質の向上のためには、患者の安全を第一に多職種でケアの充実を図る必要があり、専門的な教育の重要性が示された。

E 結論

入院患者の医療安全・生活の質の向上に向けて、多職種で種々の課題に取り組み、効果が得られた。

F 健康危険情報 該当なし

G 研究発表

1. 論文発表 該当なし

2. 学会発表

第 17 回日本病態栄養学会

筋ジストロフィー患者における体組成分析(In Body)を用いた栄養評価の検討

阿部真世、春田典子、花岡拓哉、石川知子、島崎里恵、後藤勝政、唐原和秀

平成 26 年 1 月 12 日 大阪国際会議場

第 67 回国立病院総合医学会

ポータブル型人工呼吸器の安全対策(第 2 報)

阿部聖司、和田将哉、高橋亮、中屋敷和貴、堺田満

平成 25 年 11 月 9 日 石川県立音楽堂

H 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

特許取得 該当なし

実用新案登録 該当なし、その他 該当なし

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-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-

| | | | |
|-------|--------|------------------|-------|
| 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おいて、認知機能の特徴を探るために広範囲にわたる神経心理検査を行ったところ、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た。前頭葉機能障害として良いかどうかは議論の余地がある。さらに実験心理学的な検索により、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示された。神経心理学的検査結果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

ジストロフィン異常が認知機能異常と関連する可能性が指摘され、メタアナリシスによる検討では、デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の全 IQ 得点平均は一般母集団より 1 標準偏差低いことが報告されている。デュシェンヌ型筋ジストロフィー症児の認知機能には発症早期からアンバランスが生じており、特に継時処理能力、すなわち情報を連続的かつ逐次的に分析処理する能力の弱さに関連するとされている。本研究では同症の成人患者の認知機能を調べ、成人期となっても既報告で指摘されたアンバランスが存続しているのかどうかを確認し、存続しているなら、どのような援助や補償手段が必要なのかを探ることを目的とした。更にワーキングメモリに焦点をあてた実験心理学的検討を行い、ワーキングメモリ機能の中でどこに特徴があるかを検討した。

B 研究方法

広範な神経心理学的評価における対象者は当科外来・入院中のジストロフィン異常症患者で本研究の主旨に同意が得られ、かつ言語によるやり取りが可能な男性 21 名(19 歳～65 歳、34.3 ± 11.3 歳、デュシェンヌ型 16 名、ベッカー型 5 名)。認知機能検査は以下の 24 種類の

神経心理学的評価法を使用した。すなわち、ウェクスラー成人知能検査 (WAIS-III) から①絵画完成②単語③類似④算数⑤行列推理⑥知識⑦理解⑧記号探し⑨語音整列⑩数唱。標準注意検査 (CAT) から⑪聴覚性検出⑫シンボル・ディジット・モダリティテスト⑬記憶更新⑭PASAT⑮ポジション・ストループテスト。ウェクスラー記憶検査 (WMS-R) から⑯論理的記憶 (I)⑰視覚性対連合 (I)⑱言語性対連合 (I)⑲図形の記憶⑳論理的記憶遅延再生 (II) ㉑視覚性対連合遅延再生 (II)㉒言語性対連合遅延再生 (II)。遂行機能障害症候群の行動評価 (BADS) から㉓規則変換㉔時間判断である。2-3 回に分けて 1 週間以内に施行した。

実験心理学的な検討としては記銘項目数を 1, 2, 5 項目として視覚刺激により予め記銘させた後にターゲット刺激 (記銘した項目に含まれるもの) とディストラクタ刺激 (記銘した項目に含まれないもの) をランダムな順番で確率 50% で提示し、含まれているかどうかに関してマウスで判定させ反応時間と誤答率を検討した。刺激の種類としてはひらがな 2 文字の無意味綴り、ひらがな 2 文字の有意味語、線画、2 桁数字を用いた。

(倫理面への配慮)

認知機能評価の実施および個人情報への研究への

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絵画完成、④算数、⑧記号探しは平均評価点7点以下と標準母集団平均の1SD以下であった。⑥知識や⑦理解は10点近くと比較的良好であった。1SD以下の点数であった患者の割合は④算数で80%近くあり50%を超える項目は①絵画完成、④算数、⑧記号探し、⑨語音整理、⑩数唱であった。CATではポジションストロークの正答率を除いて全項目で半数以上の症例が1SD以上の機能低下で、シンボルデジットでは90%を超えた。一方でWMS-RおよびBADSでは物語を想起させる⑩論理的記憶(I)で1SDを超える低下を示した症例が50%を超えたのみで、⑳規則変換は30%以下、㉑視覚性対連合(II)や㉒言語性対連合(II)は10%以下であった。

実験心理学的な検討からは、ターゲット刺激では記憶負荷増加で反応時間は延長しなかったがディストラクタ刺激では記銘語数増加により有意に延長し、患者群でより延長する傾向がみられた。誤反応率を検討したところ患者群では単語数5個のときに有意に誤反応率が増加した。さらに刺激の種類を検討では、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。ことが示唆された。

D 考察

広範な神経心理学的検索の結果から、成人のジストロフィン異常症患者においても継時処理能力が低下し、特に聴覚的情報においてそうであることが明確に示された。一方、言語理解や時間に沿った処理を要しない記憶においては低下がみられない。このタイプのアンバランスは、継時処理と「類似」が低い精神遅滞児や、継時処理と「理解」が低い自閉症児のパターンとは異なっており、本症に特徴的と考えられる。

行動指標を用いた実験心理学的検討から、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。すなわち、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(苦手な人)においては、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中央実行系にその原因を求めるよりは、音韻ループの機能が弱い可能性がより強く示唆されるといえるであろう。

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ふまえることができ、これに基づいて適切な支援に向けての方略を考えると、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(長文にすると開始部分の情報は失われてしまう可能性がある)。

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(なるべく音情報のみでなく視覚情報の助けを借りて理解・記録をもたらす)。

ここで重要なことは、上記のような患者群の認知的特徴を、例えば「広汎性発達障害」であるとか、あるいは「自閉症」であるかとかいうような既存の枠組みに、性急にはめ込むことがどれだけの意味をもつかをよく考慮する必要があることである。症例によっては、自閉傾向が強い症例ももちろんあるであろうし、広汎性発達障害と考えても矛盾のない症例も存在するであろう。しかしそのような類型化により何がしかのメリットが得られるとしたら、診断名から直接的に治療方法や予後推測が引き出せる場合であるが、本病態についてはまだ病態生理も治療方針も不明であり、必ずしもそのようなメリットはない。ジストロフィン異常が脳での分子病態にどのように影響しているかがもう少し判明してからそのような議論がなされるならば、患者個々について自閉症的であるか広汎性発達障害的であるかを吟味することには、おそらくある程度の意味があるであろう。しかし現段階では、既存パターンへ類型化することを目指すのではなく、本疾患における認知的特徴をありのままに捉えることに集中し、そしてそれをどのようにサポートしていくかに注力すべきである。

我々は本研究の当初からよりよい患者サポートのためにその認知的特徴をよりよく捉えることを目標とし、これに基づいてどのようにサポートするかを念頭に研究を進めてきている。すなわち、このような研究成果を適切に還元することで、病棟スタッフの患者への理解と対処法がよりよいものに改善されることに繋がる可能性があり、これにより患者の認知的特徴を理解していれば避けられるようなすれ違い(意思疎通の不十分さ)が起こりにくくなる可能性があって、これにより患者本人のみならず病棟スタッフや支援者へもメリットをもたらす可能性がある点に、この研究の大きな意義があることを強調しておきたい。より深い理解はよりよいサ

ポートを産む。この観点から、患者本人へのフィードバック方法をよく検討することは重要である。本研究では文書により検査者が詳しく結果を説明する形式で行ったが、フィードバック後に患者本人から、自らの認知的アンバランスに気づいてよかったという趣旨の言葉が聞かれた症例が複数あったことは特筆に値する。ややもすれば「悪い結果をどう伝えるべきか」に思いを致すあまりに検査を避ける診療方針を完全否定するものではないが、体制を整え同意が得られるならば積極的に神経心理検査を行うことに何ら問題はないと我々は考える。

E 結論

成人デュシェンヌ型筋ジストロフィーにおいては広汎性発達障害とも自閉症とも異なる特異な認知的特徴が存在する可能性があり、これはワーキングメモリ機能の中で音韻ループ機能の低下に基づく可能性がある。その結果を伝達する方法に留意すれば、神経心理検査は患者にもスタッフにも有意義な検索となる。

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・諏訪園ら 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・上田・諏訪園ら 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 第1回 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 第1回 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: 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

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 | | 療育指導室 保育士 |
| | 中村友亮 | | 療育指導室 児童指導員 |
| | 早川竜生 | | リハビリテーション科 作業療法士 |
| | 早川明子 | | 栄養管理室 栄養士 |
| | 藤本祥子、藤田麻沙子、藏本梨沙 | | 看護部 12 病棟 看護師 |
| | 品田葉月、市原幸恵、小池ゆみ子 | | 看護部 13 病棟 看護師 |
| | 岡田ひかり、篠崎佳菜、星野彩奈実 | | 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、両親の心理的負担の軽減と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、児童指導員、保育士、栄養士、作業療法士、看護師と共同して研究をすすめた。

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、両親の心理的負担軽減と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、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。当該年度は以下について研究した。

- ① 保育士は「生涯発達」の観点に基づいて支援事例を研究した。
- ② 栄養士は、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での不安要因を明らかにした。
- ④ 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た。
- ⑥ 福山型筋ジストロフィー患児の術前プレパレーションプログラム、意識下で胃瘻造設術を実施した1症例の検討をおこなった。
- ⑦ 新病棟設立による筋ジストロフィー患者の

期待と不安を研究した。

- ⑧ 作業療法士は身体障害が進行するなかでの、環境制御機器やコミュニケーション機器による環境制御の在り方を検討し、機器を導入してきた。
- ⑨ デュシェン型筋ジストロフィー患者に対して、生活上の困難から立ち直る過程の経験を構造化し、QOL向上につながる支援方法の手がかりを得るために、縦軸を主観的なQOL、横軸を時間的変化としたライフラインインタビューをおこなった。
- ⑩ 災害における対応として、呼吸器装着患者・担送患者が多い療養介護病棟N病棟において、病棟看護師職員の意識調査をおこなった。

B 研究方法

すべて事例研究としておこなった。

(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分が17%と増え、個別支援計画書に係るモニタリングなどは、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. 申し訳なさ、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こと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。
- ⑥ 術前プレパレーションは第1段階：患児と母から情報収集、第2段階：医師、看護師のカンファレンスにより患児に合うプレパレーションを計画する、第3段階：医師からの手術説明、絵本、ぬいぐるみを用いての説明、手術室見学、第4段階：手術室へお守り・CDの持参、術中の励まし、第5段階：プレパレーションの評価、とした。
- ⑦ 新棟へ移動後も同様の看護が受けられるか一番不安としていた。新棟では3病棟から2病棟へと統合され、それぞれの病棟は生活リズムが異なっているため不安を生じていた。
- ⑧ ECS（環境制御装置）を臥床患者の16%に導入した。操作対象はTV（38%）、オーディオ機器（61%）、ナースコール（100%）、PC（92%）、DVD、ブルーレイプレーヤー等（23%）だった。
- ⑨ A氏のの人生上の困難は18歳ころ「突然の肺炎により意識を失い、挿管。気管切開の手術を受ける。その後発熱を繰り返す。」であった。インタビューの逐語録から9個の概念生成となった。B氏の人生上の困難は、21歳ころに「病気の進行、悩みを誰にも相談できない辛さ」であった。概念生成の結果、10個の概念となり、4個のカテゴリーに分けられた。各カテゴリーを構造化した。
- ⑩ 省略。

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 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課題となった。
- ③ 省略。
- ④ 省略。
- 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。

⑥ から⑩は省略

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 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、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。
- ⑥ FCMD患者に対する術前プレパレーションには認知能力の適切なアセスメント、発達年齢に合わせたプレパレーション、患児の成功体験となるような関わり、チームの連携と家族との協働が必要である。
- ⑦ 新棟への移転において、患者のニーズを確実に把握し適時にケアを提供、決定事項の早期報告、多専門職種との連携が重要である。
- ⑧ ECSにより患者の自立度は高まり、看護スタッフの生活支援業務は軽減した。安全、効率的に運用するため、病院全体での枠組みが必要。
- ⑨ 「身体の変化への落胆」からの前向きな意味づけ「出来ないことを求めている自分」からの立ち直りのプロセスが明らかとなった。
- ⑩ 職員教育として地震対応についての講義とシミュレーション訓練は効果があった。

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, 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
2. 中島孝, 尊厳死論を超える一緩和ケア難病ケアの視座, 現代思想 40(7):116-125, 2012
3. 中島孝, 患者もスタッフもいきいきとするケアを行なうために 治らない病気とともに生きる患者のQOLを考える, 看護管理, 22(7):563-568, 2012
4. 中島孝, 医療におけるQOLと緩和についての誤解を解くために, 医薬ジャーナル, 47(4), 1167-1174, 2011

H 知的財産権の出願・登録状況（予定含む）

なし

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

分担研究者 国立病院機構東埼玉病院神経内科 中山可奈（谷田部可奈）
研究協力者 国立病院機構東埼玉病院神経内科・循環器科*
田中裕三 高田真利子 能重歩 重山俊喜* 鈴木幹也 本間豊 尾方克久
田村拓久 川井充

研究要旨

当院通院中の筋ジストロフィー人工呼吸療法患者に対して、東日本大震災発生時から計画停電実施期間（2011年4月末）までの状況を聞き取り調査した。回答者25名（Duchenne型筋ジストロフィー21名）。22名の在宅人工呼吸療法患者が、自宅で地震、計画停電を乗り切ることができていた。避難入院をした患者は、外部バッテリー準備が不十分であった。大災害時には、緊急避難入院は困難であり、被害が無ければ、自宅で人工呼吸療法を続けられるような体制を構築する必要があると考えられた。

A. 研究目的

近年、自宅療養を行う筋ジストロフィー人工呼吸療法患者が増加しているが、2011年3月11日に発生した東日本大震災では、地震による直接の被害だけでなく、停電、断水等のライフラインのトラブル、東京電力による計画停電、バッテリー、ガソリン等物資の供給不足など予測できなかった問題点が発生した。当院外来に通院している筋ジストロフィー人工呼吸療法患者の地震発生時から計画停電実施期間（2011年4月末）までの状況を聞き取り調査で把握し、その結果より、災害時の準備と対策について再検討したい。

B. 研究方法

対象：当院外来に通院中の人工呼吸療法（鼻マスク式陽圧式人工呼吸療法：NIPPV・気管切開による間欠式陽圧式人工呼吸療法：TIPPV）を行っている筋ジストロフィー患者。

方法：2011年5月から6月にかけて、患者・患

者家族より聞き取り調査を行い、結果を検討した。

＜調査内容＞ 病型、性別、年齢、居住地、人工呼吸療法の方法、人工呼吸療法開始日、人工呼吸療法の使用時間（1）震災の影響（地震による被害、停電、断水、体調悪化の有無等）（2）東京電力による計画停電の有無（3）準備していた物品（電源、医療機器等）（4）地震中、地震後に何らかのヒヤリとしたこと、トラブルなどの自由記載（倫理面への配慮）

本研究は、国立病院機構東埼玉病院倫理委員会の承認を得ている。日常の診療業務で得られる範囲の既存情報を用いて行い、個人が特定できる情報を含まないため、プライバシー・個人情報は、保護される。研究成果は、学術的な場でのみ発表され、報告書としてまとめられる。

C. 研究結果

25名より回答を得た（Duchenne型筋ジストロ

フィー 21 名、その他 4 名)。人工呼吸療法方法は、NIPPV13 名、TIPPV12 名であり、多くが終日使用していた。他院へ避難入院を行った患者は、地震当日 1 名、計画停電期間中 2 名（停電実施有 1 名 無 1 名）であり、外部バッテリー準備が不十分なためであった。

(1) 地震による直接の身体への被害は無かったが、繰り返す余震による気分不快、吐き気が 1 名でみられた。埼玉県北部、茨城県の一部で地震による停電があり、48 時間以上にわたる停電で BiPAP[®]が使用できなかった患者がいた（離脱可能な患者）。11-12 時間の停電があった 3 名（いずれも TIPPV）は、外部バッテリー、シガーライターケーブルより電源をとった。

(2) 3 時間以内の計画停電を 16 名が経験したが、15 名が自宅に対応できた。

(3) TIPPV 患者で、1 名が外部バッテリーを準備していなかった。アンビューバッグ、吸引器は全員が準備していた。NIPPV は、BiPAP[®]ハーモニーを使用しているため、終日使用者 8 名は、地震以前より外部バッテリーを購入していた。手動式吸引器を準備していた患者は、いなかった。物資不足としては、乗用車用ガソリン不足のため、外来受診ができないなどの影響があった。

(4) 17 名では、特に記載の必要が無かった。外部バッテリー充電不足 2 件（うち 1 件は、電源確保のために緊急入院）、その他は、停電中のベッドのエアマットが抜けた等の小トラブルだった。

D. 考察 E. 結論

多くの在宅人工呼吸療法患者が、様々な工夫をして、自宅で地震、計画停電を乗り切ることができていた。避難入院をした患者は、外部バ

ッテリー準備が不十分であった。人工呼吸器本体、外部バッテリー等の関連機器は災害時には入手困難となるため、在宅療養を開始した時点で準備し、日頃より使用方法の確認を行う必要がある。外出に慣れている患者は、災害時の対応も適切にできた例が多く、平成 20 年厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「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」(班長 神野進) 班会議で発表した外出・外泊のリスク管理¹⁾ とつながる結果を得た。

今回のような大災害時には、緊急避難入院は困難であり、自宅の被害が無く、本人の体調に問題がなければ、自宅で人工呼吸療法を続けられるような体制を構築する必要があると考えられた。

<参考文献>

1) 中山可奈、埴田羅勝義：人工呼吸器使用中の筋ジストロフィー患者の他県への外出・外泊の実態調査—外出・外泊支援ネットワークの構築に向けて—(多施設共同研究) 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費 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 平成 22 年度研究成果報告書論文集 論文集 76-79 2011.

F. 健康危険情報

G. 研究発表

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）
総合研究報告書

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

分担研究者 西田泰斗 独立行政法人 国立病院機構 熊本再春荘病院
研究協力者 豊田健太 大浜直子 戸高佳代 高野智子 竹藤史人 大群由貴子
松永郁子 名越美奈子 江頭美保子 西村仁志 鬼塚由大 藤本恭子
河野宏典 石崎雅俊 今村重洋
独立行政法人 国立病院機構 熊本再春荘病院

研究要旨

筋ジストロフィー患者は症状進行により嚥下機能低下を含み、口腔内環境の悪化を認めるようになる。口腔内環境の悪化により誤嚥性肺炎などに罹患する危険性が高まりQOLの低下、生命的にも危険な状態を来すこととなる。先行研究で作成した標準口腔ケアマニュアルでの口腔ケアシートにて口腔内環境状態を把握するとともに、口腔機能評価表を作成し口腔機能の状態をアセスメントする。両者の結果を元に、患者毎に口腔ケアカードを作成し個々の患者の状態に即した機能的口腔ケアや直接嚥下訓練を導入する。定期的に口腔内環境・口腔機能を評価し有用性を検討する。これにより口腔環境改善とともに食事摂取時の安全性が高まり、口腔機能の維持が期待される。

A 研究目的

筋ジストロフィーの症状進行による口腔機能低下に対し、先行研究で作成した標準口腔ケアマニュアルでの口腔ケアシートによる口腔環境の把握に加え、口腔機能評価を行い安全性の高い摂食を行えるよう、機能的口腔ケアや直接嚥下訓練の導入を試みた。

咳嗽訓練を施行する。

③直接嚥下訓練

複数回嚥下・交互嚥下を施行する。

3)研究期間

平成 23 年 11 月から平成 25 年 10 月まで。

4)効果の評価

看護師・作業療法士・言語聴覚士が 3 カ月毎に口腔機能評価を行う

B 研究方法

1.対象：口腔ケアシステムを導入し経口摂取可能な入院筋ジストロフィー患者 8 名
(気管切開：3 名、NPPV：5 名)

2.方法

1)アセスメント

①器質面の評価：口腔内環境状態を口腔ケアシート(図 1)に添って評価する。

②機能面の評価：厚生省口腔機能向上サービス実務アセスメントを参考とし、口腔機能評価表(図 2)を作成し評価する。

2)口腔ケアの実施 患者個別に機能的口腔ケアを取入れた口腔ケアカード(図 3)を作成し、ケアおよび観察の指標とする。

①器質的口腔ケア(筋ジストロフィー口腔ケアマニュアルに準ずる)

②機能的口腔ケア

唾液腺マッサージ・筋刺激訓練(患者指導用に CD-R を制作)・構音発声訓練・嚥下促通訓練・

図 1：口腔ケアシート

| 項目 | 内容 | 評価 | 実施者 |
|------|----------------|----------|-----|
| 一般状態 | 口唇色 口唇湿度 口唇弾力性 | ○良 ○可 ○悪 | ? |
| | 口腔粘膜病変 | ○有 ○無 | ? |
| 嚥下機能 | 嚥下回数 | ○多 ○中 ○少 | ? |
| | 嚥下時間 | ○短 ○中 ○長 | ? |
| | 嚥下回数 | ○多 ○中 ○少 | ? |
| | 嚥下回数 | ○多 ○中 ○少 | ? |
| 口腔環境 | 唾液 | ○多 ○中 ○少 | ? |
| | 口臭 | ○有 ○無 | ? |
| | 舌苔 | ○有 ○無 | ? |
| | 口腔乾燥 | ○有 ○無 | ? |
| | 口腔臭 | ○有 ○無 | ? |
| | 口腔炎 | ○有 ○無 | ? |
| 歯の状態 | 歯垢 | ○多 ○中 ○少 | ? |
| | 歯石 | ○有 ○無 | ? |
| | 歯肉炎 | ○有 ○無 | ? |
| | 歯槽膿漏 | ○有 ○無 | ? |
| その他 | 口腔ケア実施状況 | ○実施 ○未実施 | ? |
| | 患者の口腔ケア | ○実施 ○未実施 | ? |
| 備考 | 口腔ケア実施状況 | ○実施 ○未実施 | ? |

図 2：口腔機能評価表

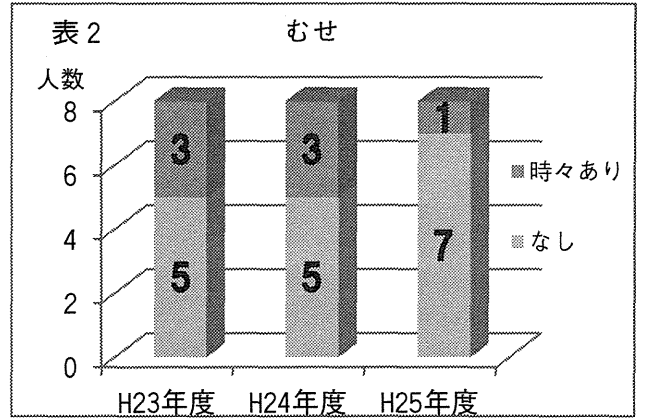
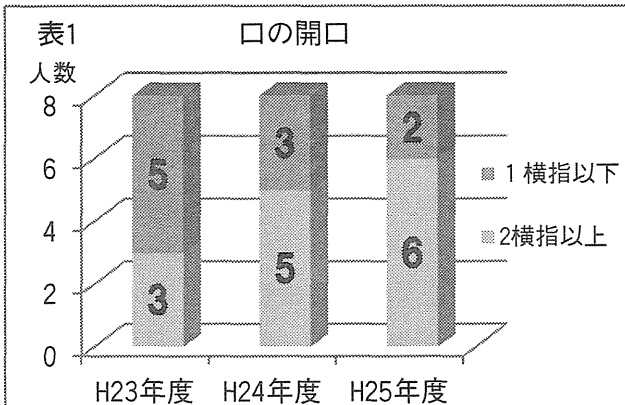
| | |
|------|---|
| 評価者 | 患者氏名() 年齢()歳 |
| 観察項目 | 観察項目 (左右対称・非対称) 非対称の場合の下部側(右・左) 口閉形をさせる(出来る・出来ない)へこませる(出来る・出来ない) 口唇 閉鎖(出来る・出来ない) 出来ない場合(右・左・両側) 横引き(出来る・出来ない) 出来ない場合(右・左・両側) 突き(出来る・出来ない) 出来ない場合(右・左・両側) 閉鎖時 口の閉口(2横指以上・1横指以下) 口の閉鎖(出来る・出来ない) 舌 安静時の位置(ない・ある) ある場合(右・左) 上へ動かす(出来る・出来ない) 下へ動かす(出来る・出来ない) 右へ動かす(出来る・出来ない) 左へ動かす(出来る・出来ない) 前へ動かす(出来る・出来ない) 後ろへ動かす(出来る・出来ない) 喉音 発音(ハ・タ・カ) 明瞭・一部不明瞭・聞き取り難 ・「ハ」5秒間の発音回数()回 ・「タ」5秒間の発音回数()回 ・「カ」5秒間の発音回数()回 むせ(飲めず) (なし・時々むせる・むせが多い) 食べべこしや口の端からのもれ(なし・もれのみ・時々こぼす・多い) 食事にかかる時間()分 づか。() (しっかりと口を閉じて可能・口の閉じ方や勢いにやや不可・軽く含む程度・不可) 反応値(唾液下テスト(RSST)) 2回以上()回・2回以下 気道感染の有無 } 過去3ヶ月の発熱(なし・ある)ある場合()回程度(横切) 過去1年間のインフルエンザ発熱(なし・ある)ある場合(状況) 過去1年間のその他の病歴(なし・ある)ある場合(状況) 胸部X線() 呼吸状態 気管切開(なし・ある) TPPV(なし・ある) NIPPV(なし・ある) SPO2()% |

図 3：口腔ケアカード

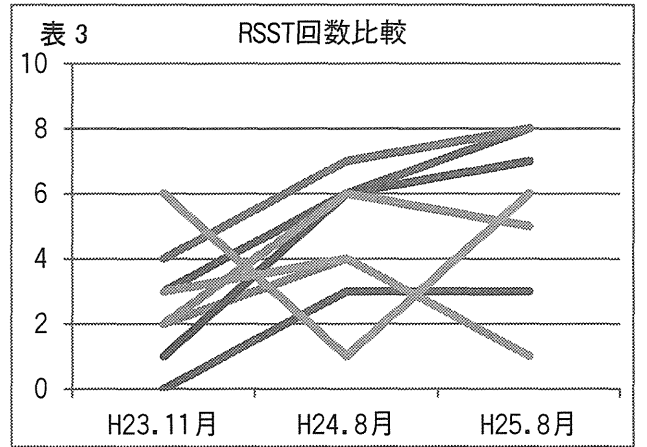
| 口腔ケアカード | |
|---------|---|
| 氏名 | 立業日 年 月 日 立業者 |
| 居住場所 | <input type="checkbox"/> ベッドサイド <input type="checkbox"/> 洗面所 <input type="checkbox"/> 食堂 <input type="checkbox"/> その他 |
| 体位姿勢 | <input type="checkbox"/> 車椅子座位 <input type="checkbox"/> 臥位(キヤッチアップ: 0度 30度) <input type="checkbox"/> 半座位(キヤッチアップ: 45度 60度) |
| | <input type="checkbox"/> 臥位(右側・左側) (キヤッチアップ: 0度 30度 45度 60度) |
| | <input type="checkbox"/> 自発 <input type="checkbox"/> 気切のみ <input type="checkbox"/> 人工呼吸器(マスク・気切) <input type="checkbox"/> ()分 |
| 開口保持状態 | <input type="checkbox"/> 自力 <input type="checkbox"/> 口角拘 (併用時・併用) <input type="checkbox"/> 開口補助具() |
| 歯磨き剤 | <input type="checkbox"/> 不要 <input type="checkbox"/> 必要(ペースト状・液体) |
| 清掃用具 | <input type="checkbox"/> 口腔拭き スポンジブラシ |
| | <input type="checkbox"/> 舌 スポンジブラシ ・ 舌ブラシ <input type="checkbox"/> 殊存歯 専用歯ブラシ ・ 電動歯ブラシ(音波 ・ 音波型) ・ 歯間ブラシ <input type="checkbox"/> ポイントタフトブラシ ・ スポンジブラシ |
| ケア支援機器 | <input type="checkbox"/> 使用する <input type="checkbox"/> 使用しない |
| 吸引 | <input type="checkbox"/> 不要 <input type="checkbox"/> 必要(吸引時) : <input type="checkbox"/> 吸引機 <input type="checkbox"/> 口腔ケア支援機器 |
| 食事・漱口 | <input type="checkbox"/> 自力 <input type="checkbox"/> 箸のみ <input type="checkbox"/> 食事用水ばし <input type="checkbox"/> 箸のみ <input type="checkbox"/> 吸引 <input type="checkbox"/> 洗浄ビン <input type="checkbox"/> 吸引 <input type="checkbox"/> 保潔 <input type="checkbox"/> オラルウェット <input type="checkbox"/> オラルバランス |
| 機器の設置ケア | |
| 食部訓練 | <input type="checkbox"/> 経口経鼻経管 <input type="checkbox"/> 経鼻経管訓練 <input type="checkbox"/> 経口経鼻経管訓練 <input type="checkbox"/> パンブード法 <input type="checkbox"/> 口腔訓練 <input type="checkbox"/> 咀嚼訓練 <input type="checkbox"/> 舌訓練 <input type="checkbox"/> 経口経鼻経管訓練 <input type="checkbox"/> 経口経鼻経管訓練 <input type="checkbox"/> パンブード法 <input type="checkbox"/> 口腔訓練 <input type="checkbox"/> 咀嚼訓練 <input type="checkbox"/> 舌訓練 |
| | <input type="checkbox"/> 咀嚼訓練・発音訓練 |
| | <input type="checkbox"/> 嚥下反射訓練 |
| | <input type="checkbox"/> 喉嚢訓練 |
| | <input type="checkbox"/> 嚥下訓練マウージ |
| 食守訓練 | <input type="checkbox"/> 嚥下訓練下法 |
| | <input type="checkbox"/> 窒息嚥下 |

C 研究結果

平成23年度から25年度の機能訓練評価(表1,4)。開口の程度・むせの回数において改善もしくは状態の維持が認められた。



RSSTは2名に回数の低下を認めたが、6名は回数の増加または横ばいであった(表3)。



D 考察

本研究では、口腔内環境・口腔機能を統一した評価を行い、患者毎に機能的口腔ケアを取入れた口腔ケアカードを作成し、ケアおよび観察の指標として導入することにより、進行性の筋ジストロフィーにおいて、看護師等非専門職によるケアによっても機能の改善維持をはかることができることを示した。CD-Rによる患者指導にて患者自身で訓練を行えるようにしたことも意識・意欲の高まりに寄与した。言語療法師等専門職による訓練には時間的制限もあるため、非専門職による訓練の追加、保育士の心理的変化に関する聞き取り調査によるフィードバック等、多職種による関わりは、機能の維持・向上に有用である。

E 結論

進行性の疾患である筋ジストロフィーの口腔機能維持・改善において、統一した指標の導入による多職種のかかわりは、有効であると考えられる。

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 PCO₂/SpO₂ モニタリングによるリスク管理 -

分担研究者 橋口修二 国立病院機構徳島病院神経内科
研究協力者 足立克仁¹⁾、柏木節子¹⁾、齋藤美穂¹⁾、川井尚臣¹⁾、西村 卓²⁾、緒方良輔²⁾、
佐藤由美³⁾、安藝寿美³⁾、壽見千代美³⁾
国立病院機構徳島病院 ¹⁾ 内科、²⁾ 臨床工学士、³⁾ 看護部

研究要旨

進行期の筋強直性ジストロフィー（MyD）患者 12 例で、人工呼吸器の日中離脱時に、10 カ月連続で経時的に経皮 PCO₂/SpO₂ モニタリングを実施した。経皮 PCO₂ モニタリングにより、睡眠時無呼吸と呼吸不全の悪化が早期に確認された。終夜-NIV・終夜-TIV の患者では、日中離脱のリスクが低かった。進行期 MyD 患者の日中離脱のリスク管理に、多職種チーム医療による経皮 PCO₂ モニタリングは有用である。

A 研究目的

進行期の筋強直性ジストロフィー（MyD）患者では、認知機能障害などのため、人工呼吸器が日中離脱されることがある。我々は日中離脱時のリスク管理のため、経皮 PCO₂/SpO₂ モニタリングを経時的に検討した。

B 研究方法

対象は、当院入院中の進行期の MyD 患者 12 例（症例 1・2・3 は呼吸管理なし、症例 4・5 は酸素吸入のみ、症例 6・7・8 は終夜-NIV(non-invasive ventilation)、症例 9・10 は気管切開のみ、症例 11・12 は終夜-TIV(tracheal intermittent ventilation)）である。動脈血液ガス分析、終夜経皮的動脈血酸素飽和度（終夜 SpO₂）は主治医の判断で適時実施した。2012 年 10 月～2013 年 7 月、看護師の協力のもと、臨床工学技士が経皮 PCO₂/SpO₂ モニタリング（1 回／月、日中の 2 時間、連続モニタリング）を実施した。嚥下障害の重症度、そして人工呼吸器離脱中の意識状態（覚醒・傾眠）と体位（座位・臥位）による影響を検討し、リス

ク評価を行った。

（倫理面への配慮）

診療録、検査結果などの確認が主体であり、結果公表にあたって、患者個人が特定されないように配慮した。

C 研究結果

症例 2（歩行可能）は終夜 SpO₂ が低下し、座位で PCO₂ が改善した。症例 3（歩行可能）は、傾眠中に PCO₂ が上昇し、重症の睡眠時無呼吸が確認された。症例 4 は、誤嚥性肺炎で入院し胃瘻造設、座位で PCO₂ が上昇した。症例 5 はミニトラック挿入により、PCO₂ が 80 以下では呼吸停止なく、長期生存した。症例 3・8 は嚥下障害が軽度にもかかわらず、PCO₂ が上昇した。症例 9 は、モニタリングにより PCO₂ 上昇が早期に確認され、終日-TIV 管理となった。症例 10 は終夜 SpO₂ 低下がみられたが、認知症のため抑制が必要であり、人工呼吸器装着が困難であった。症例 11・12 では日中離脱中の PCO₂ 上昇が認められなかった。

D 考察

MyD の死因は呼吸不全が多く、呼吸障害の病態として呼吸中枢の感受性低下、呼吸筋の障害、睡眠時無呼吸が報告されている。MyD の呼吸管理上の問題点は、呼吸状態が悪化しても呼吸困難感を訴えることが少ない、病識が乏しい、呼吸療法の導入に協力が得られにくいことである。PCO₂測定法として、動脈血液ガス分析は侵襲的であり覚醒時の一時点の数値である。これに対し、経皮 PCO₂/SpO₂モニタリングは非侵襲的であり、患者の意識状態・体位など種々の条件下で測定が可能なため、呼吸不全の悪化を早期に確認できた。MyD では、立位よりも臥位で低酸素血症が増悪するとされるが、今回の検討では体位（座位・臥位）と PCO₂変動の関連は明らかでなかった。嚥下障害が軽度で歩行可能な患者でも日中の呼吸状態の管理が必要であり、特に傾眠状態はリスクが高いと考えられた。また、終夜-NIV・終夜-TIV の早期導入により、日中離脱のリスクが軽減される可能性が示唆された。

E 結論

進行期の MyD 患者において、10 カ月連続で経時的に経皮 PCO₂/SpO₂モニタリングを実施した。進行期 MyD 患者における、人工呼吸器の日中離脱のリスク管理に経皮 PCO₂モニタリングは有用であり、医師・看護師・臨床工学技士など多職種による情報共有とチーム医療が必要である。

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）

3. 特許取得

なし。

4. 実用新案登録

なし。

5. 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）

総合研究報告書

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

| | | | | |
|-------|-------|--------|-----------|------------|
| 分担研究者 | 福田清貴 | 国立病院機構 | 広島西医療センター | 小児科 |
| 研究協力者 | 佐藤善信 | 国立病院機構 | 広島西医療センター | リハビリテーション科 |
| | 花岡匡子 | 同 | | |
| | 森兼竜二 | 同 | | |
| | 春元康美 | 同 | | |
| | 布原史翔 | 同 | | |
| | 今泉正樹 | 同 | | |
| | 桑田麻衣子 | 同 | | |
| | 松本和美 | 同 | | |
| | 鬮臺歩美 | 同 | | |
| | 坂村慶明 | 同 | | |
| | 岩中暁美 | 同 | | |
| | 星井輝之 | 同 | | |
| | 石蔵政昭 | 国立病院機構 | 広島西医療センター | 臨床工学室 |
| | 伊藤明子 | 国立病院機構 | 広島西医療センター | 小児科 |

研究要旨

本研究では、筋萎縮症患者に対する呼吸ケアとして、肺内パーカッションベンチレーター(IPV)を用いた症例報告、air stacking の可否に対する肺胞拡張を得るための方法として MIC, PIC どちらの有用性が高いかを横断的に比較検討した。また、PEEP 弁付き救急蘇生バックを用いた深吸気療法の効果を非ランダム化比較対照試験にて検討した。IPV 実施後、右肺下葉にて透過性の改善と含気音の改善が認められた。air stacking 不可能群において、PIC を得る吸気介助を選択する方が、MIC を得る吸気介助よりも有用性が高いと考えられた。air stacking 可能群には、症例に応じた評価が必要ではあるが、PIC よりも MIC を得る吸気介助を選択する方が、有用性が高いと考えられた。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。

A 研究目的

筋萎縮症患者に対する呼吸ケアとして、肺内パーカッションベンチレーター(IPV)を用いた症例報告、PEEP 弁付き救急蘇生バックを用いた呼吸理学療法を横断研究、非ランダム化比較対照試験にて検討した。横断研究としては、神経筋疾患において VC, MIC, PIC の比較をさらに声門を閉じての息溜めができるかどうかで air stacking 可能群と不可能群に分け、肺胞拡張を得るための方法として MIC, PIC どちらの有用性が高いかを横断的に比較検討した。非ランダム化

比較対照試験として、PEEP 弁付き救急蘇生バックを用いた深吸気療法をカフアシストの影響を除外するため痰絡みなどが少なくカフアシストと徒手介助を加えた器械的咳介助(mechanically assisted coughing: MAC)を定期的に行っていなかった患者に限定し肺機能に対する効果を検証することを目的とした。

B 研究方法

対象は、当院入所中および外来フォロー中の筋萎縮患者とした。IPV は、米国パーカッションエア製 IPV-1C を使用。横断研究の方法として、通常の救急