

第3回

北海道東北筋強直性ジストロフィー臨床研究会

2015年11月14日(土)
あきた病院 大会議室

プログラム

総司会 今 清覚 (青森病院 神経内科)

13:00 開会の挨拶 豊島 至 (あきた病院 副院長)

13:05~13:45 一般演題1 (QoL)

座長 小野亮平 (青森病院 療育指導室)

1. 神経筋疾患患者のインターネットの使用状況調査について

○佐藤詩織¹⁾, 相沢祐一¹⁾, 高橋俊明²⁾,
鈴木茉莉¹⁾, 尾方克久³⁾, 谷口さやか²⁾,
大泉英樹²⁾, 田中洋康²⁾, 吉岡 勝²⁾,
今野秀彦²⁾, 武田 篤²⁾, 高橋正紀⁴⁾

- 1) 仙台西多賀病院 医療福祉相談室
- 2) 同 神経内科
- 3) 東埼玉病院 神経内科
- 4) 大阪大学大学院医学系研究科 神経内科

2. 療育活動中のカラオケの効果について - 他の活動との比較 -

○村山真優子¹⁾, 猪股由香子¹⁾, 佐々木房子¹⁾,
小野亮平¹⁾, 小関 敦¹⁾, 今 清覚²⁾, 高田博仁²⁾

- 1) 青森病院 療育指導室
- 2) 同 神経内科

3. 気管切開患者の回復意欲と QoL の向上に向けた関わり

○阿倍将貴
あきた病院 北3病棟

4. MyD 患者を交えた意欲に繋げる制作活動～おらほの作品見だけさいん～

○近藤順子, 田代裕子
仙台西多賀病院 療育指導科

13:45~14:15 一般演題2 (療養・福祉)

座長 相沢祐一 (仙台西多賀病院 医療福祉相談室)

5. 社会資源を活用した患者家族へのアプローチ

～第三者後見人選任に向けて支援した一事例～

○八重崎友美¹⁾, 田渕峰子⁴⁾, 箱石 悟¹⁾,
岩佐郁子²⁾, 田中洋康³⁾

- 1) 仙台西多賀病院 療育指導科
- 2) 同 看護部
- 3) 同 神経内科
- 4) 宮城病院 療育指導室

6. 仙台西多賀病院の相談支援事業所の役割と今後の展望 ～一人暮らしの MyD 患者の一事例をととしてみてきたこと～

○鈴木茉莉¹⁾, 太田真奈美²⁾, 相沢祐一¹⁾
1) 仙台西多賀病院 医療福祉相談室
2) 仙台西多賀病院 療育指導科

7. 青森県内における筋強直性ジストロフィー患者の療養 状況調査 (第2報)

○福地 香¹⁾, 大平香織¹⁾, 日照田綾子¹⁾,
赤坂麻美²⁾, 高田博仁³⁾, 今 清覚³⁾
1) 青森病院 地域医療連携室
2) 同 看護部
3) 同 神経内科

14:25~15:15 一般演題3 (看護)

座長 佐々木尚子 (あきた病院 看護部)

8. 長期入院患者を対象とした嚥下体操実践の試み

○工藤知美¹⁾, 百田智子¹⁾, 向谷地裕美¹⁾,
藤本麻梨¹⁾, 築館憲子¹⁾, 齋藤昭子¹⁾,
菊池 梢¹⁾, 木村久美子¹⁾, 相馬 壮²⁾,
高田博仁³⁾

- 1) 青森病院 看護部
- 2) 同 リハビリテーション科
- 3) 同 神経内科

9. 筋強直性ジストロフィー患者の安全な摂食行動の習得 にむけた取り組み～患者の自己評価をとり入れた介入を試みて～

○三和勇斗¹⁾, 石田稔人¹⁾, 神美智子¹⁾,

葛西美奈子¹⁾, 近江谷留里子¹⁾, 今 清覚²⁾,
高田博仁²⁾

1) 青森病院 看護部
2) 同 神経内科

10. 筋強直性ジストロフィー患者の肛門括約筋収縮力は
ADL 残存機能と関連性があるか (第2報)

○小野一也¹⁾, 花田幸之¹⁾, 八木橋のどか¹⁾,
大川美保¹⁾, 今 清覚²⁾, 高田博仁²⁾

1) 青森病院 看護部
2) 同 神経内科

11. 筋強直性ジストロフィー患者に対するカフマシーン導
入による呼吸状態への効果

○近藤 愛¹⁾, 峯本照子¹⁾, 瀬戸菜々¹⁾,
金森さゆり¹⁾, 来島赤梨¹⁾, 伊藤綾花¹⁾,
木村 隆²⁾

1) 旭川医療センター 1 病棟
2) 同 脳神経内科

12. 経管栄養剤を使用した排便コントロールの結果

○伊藤綾花¹⁾, 峯本照子¹⁾, 近藤 愛¹⁾,
瀬戸菜々¹⁾, 金森さゆり¹⁾, 来島赤梨¹⁾,
木村 隆²⁾

1) 旭川医療センター 1 病棟
2) 同 脳神経内科

15:15~15:55 一般演題4 (検査)

座長 油川陽子 (旭川医療センター 脳神経内科)

13. 筋強直性ジストロフィーにおける視覚認知機能の検討
(第3報)

○田路智子¹⁾, 加藤亜希子¹⁾, 松原梨絵子¹⁾,
佐藤裕美¹⁾, 畠山知之²⁾, 武田芳子²⁾,
小原講二²⁾, 阿部エリカ²⁾, 小林道雄²⁾,
和田千鶴²⁾, 豊島 至²⁾

1) あきた病院 リハビリテーション科
2) 同 神経内科

14. 当院筋強直性ジストロフィー1型患者の小児自閉症評
定尺度の再検討

○連川 恵¹⁾, 佐伯一成¹⁾, 油川陽子²⁾,
木村 隆²⁾, 長 和彦³⁾

1) 旭川医療センター リハビリテーション科
2) 同 脳神経内科
3) 同 小児科

15. 当院入院中の筋強直性ジストロフィー患者10例の嚥下
造影検査の検討

○神谷陽平¹⁾, 土田 歩¹⁾, 佐伯一成¹⁾,
油川陽子²⁾, 黒田健司²⁾

1) 旭川医療センター リハビリテーション科
2) 同 脳神経内科

16. 筋ジストロフィーにおける心電図同期心筋 SPECT の
心機能指標についての検討

○齋藤浩二

あきた病院 放射線科

16:05~16:10 世話人会からの報告

小林道雄 (あきた病院 神経内科)

16:10~17:10 特別講演

座長 豊島 至 (あきた病院 副院長)

「デュシェンヌ型筋ジストロフィーと

筋強直性ジストロフィーの睡眠

何がわかっていて何がわかっていないか」

川井 充 (東埼玉病院 院長)

17:10~17:15 閉会の挨拶

木村 隆 (旭川医療センター 脳神経内科)

一般演題

1. 神経筋疾患患者のインターネット使用状況調査につい
て

○佐藤詩織¹⁾, 相沢祐一¹⁾, 高橋俊明²⁾,
鈴木茉耶¹⁾, 尾方克久³⁾, 谷口さやか²⁾,
大泉英樹²⁾, 田中洋康²⁾, 吉岡 勝²⁾,
今野秀彦²⁾, 武田 篤²⁾, 高橋正紀⁴⁾

1) 仙台西多賀病院 医療福祉相談室

2) 同 神経内科

3) 東埼玉病院 神経内科

4) 大阪大学大学院医学系研究科 神経内科

【目的】神経筋疾患の治療法の研究が進み治験を行う動きも出てきている。IT 化が進む中で患者登録を簡便に行うためインターネットの利用が想定される。そのため神経筋疾患患者の情報通信機器の使用状況を調べ今後の患者登録事業に役立てることを目的とする。【対象および方法】対象は国立病院機構仙台西多賀病院神経内科に通院している神経筋疾患患者とした。研究期間は平成26年1月~平成26年3月。外来診察時に主治医から研究目的の説明を行い、本研究に対して同意が得られた76名に対して面接によるアンケート調査を実施した。【結果】回収率100% (男50名・女性26名)。平均年齢46.5歳。パソコンおよび携帯電話・スマートフォン (以下携帯電話) の所有および利用状況について自己・世帯で調査し下記の結果が得られた。《パソコン》①自己所有率56%, 世帯72% ②自己でのインターネット情報検索は36%, 世帯47% ③自己でのメール利用30%, 世帯38% ④未所持者が今後所持したいかは「わからない」「持ちたくない」61% 《携帯電話》①自己所有率70%, 世帯84%②自己でのインターネット情報検索は34%, 世帯39% ③自己でのメール利用51%, 世帯60% ④未所持者が今後所持したいかは「わからない」「持ちたくない」は73% 【考察】疾患ごと検証を行うとパソコンの使用状況に顕著に差があった。筋強直性ジストロフィー (以

下 MyD) はパソコンを所有しメールを使用している患者は28名中ゼロという結果であった。一方でデュシェンヌ型筋ジストロフィー (以下 DMD) は12名中8名がパソコン所有しメールも行っていた。DMD にとってパソコンは補装具としてのコミュニケーションツールであるため利用頻度が高いことは予想されたが、MyD の患者のほとんどがインターネットを利用できていない実態が明らかとなった。【結論】今後、患者登録を行うにあたっては疾患ごとの特性に応じた支援が重要である。とくに MyD の支援に際してはインターネット使用において家族をはじめ医療関係者・施設の職員の協力等が必要である。

2. 療育活動の中のカラオケ活動の効果 ～他の活動との比較～

○村山真優子¹⁾, 猪股由香子¹⁾, 佐々木房子¹⁾,
小野亮平¹⁾, 小関 敦¹⁾, 今 清寛²⁾,
高田博仁²⁾

- 1) 青森病院 療育指導室
- 2) 同 神経内科

【はじめに】日々の療育活動が患者の精神状態に与える影響についてフェーススケール等を用いて検討したので報告する。【方法】対象者は療養介護病棟患者16名。療育活動別 (カラオケ・俳句・合同・工作・カードゲーム) に活動前後に5段階のフェーススケールを用いて自己評価を行った。さらに保育士・児童指導員が活動前・中・後に患者の表情等の様子を3段階 (ネガティブ・ノーマル・ポジティブ) で評価した。患者に好調不調の理由の聞き取り調査を行い、それぞれの結果を分析し療育活動の効果について検討した。【結果】フェーススケールによる評価ではカラオケが他の活動に比べ上昇率が高かった。職員による3段階評価では、他の活動は活動中・後にネガティブ状態が継続していたが、カラオケでは活動中・後なくなっていた。他の活動では活動後も不調理由が聞かれたが、カラオケでは活動後不調理由は聞かれなかった。出席率もカラオケが他の活動に比べ高かった。【考察】他の活動は作品製作など試行錯誤することで不満が残る、上昇率が低いと考えられるが、カラオケ活動では活動前に不満があっても、歌を歌うことで自己表現・ストレス解消となり満足感に繋がっているため上昇率が高いと考えられる。カラオケは精神状態の安定を図る活動であり、他の活動に関しても保育士として患者の意欲向上・維持ができるように製作内容を工夫し支援したいと考える。

3. 気管切開患者の回復意欲と QOL の向上に向けた関わり

○阿部将貴
あきた病院 北3病棟

【はじめに】気管切開後ボディイメージの変化にショックを受けナースコールによる訴えが減少し、意欲の低下にともない ADL が低下した患者に、回復意欲を持たせ QOL 向上を目指して取り組んだので報告する。【対象】52歳男性 筋強直性ジストロフィー 【方法】手術前の生活に近づけるために①ナースコールを変更し思いを表出するきっかけを作る②車椅子乗車する③患者が好むミュージックケ

アに参加する。他職種と連携し実施。【実施と結果】現状に合わせてナースコールをタッチセンサー式に変更したことと思いを表出する回数が増えた。車椅子乗車では「回数を増やしたい」の声が聞かれ、ミュージックケアの時は笑顔で曲を口ずさむ姿がみられるようになった。【考察】患者の ADL に合わせたナースコールの設定、患者の趣味を活かし他職種と連携したアプローチは回復意欲と QOL の向上に繋がり前向きな感情を引き出すきっかけになった。QOL の概念から患者にポジティブなフィードバックを与える関わりが必要である。【結論】1. 患者の ADL に合わせたナースコールの設定が大切である。2. 他職種と連携し趣味や五感を刺激する多角的アプローチは回復意欲向上に効果的だった。

4. MyD 患者を交えた意欲に繋げる制作活動～おらほの作品見でけさいん～

○近藤順子, 田代裕子
仙台西多賀病院 療育指導科

【はじめに】当院の最近の入院患者の状況は、人工呼吸器装着患者の重症化が進む中、MyD 患者の入院が増加傾向にある。基本的な日常生活を整えながら、MyD 患者を交えた集団活動の充実を図りたいと考え、壁面装飾作りの制作活動を支援した。継続することで患者の入院生活全般が意欲的になり、人とのつながりも拡大できたケースが増えたので報告する。【目的】1) 制作活動を通して、入院生活の充実を図ることができる。2) 主体的な活動を展開することで、生活リズムが確立するよう支援する。3) 集団活動での仲間との交流や、第三者からの評価を通し活動意欲の向上を図る。【方法】1) 平成26年5月～週1、2回の制作活動を行う。2) グループワークを取り入れ、約一カ月半の制作期間で役割分担をしながら季節感を取り入れた作品を完成させる。3) 完成した作品を病棟入口と多目的ホールに、レイアウトも共に考え病棟を明るい雰囲気にする。4) 作品について寄せられた声をメンバーに伝える工夫をする。5) ケースとしては、活動前後での日常生活リズムの比較と「自己肯定意識尺度」を活用しての比較を行う。【結果と考察】壁面装飾作りの制作活動も2年目になる。初めは保育士主体の活動もグループワークを取り入れることで、現在は対象患者達で楽しく話し合いながらアイディアも出し合い、互いの意見も尊重し活動ができている。また、役割分担をすることで責任感や充実感も得られ、完成した作品の数としては31作品になった。さらに、患者さんや職員からは作品を見ての賞賛の声も多くいただき、日々意欲向上に繋がった。入院当初は生活リズムが整っていなかったケースもあったが、活動を通して生活にめりはりがつき生活全般が主体的になっている。また「自己肯定意識尺度」を用い評価した結果、3ケースとも好転変容がみられた。これらの結果から、MyD 患者を交えた集団活動での効果が得られているので、今後も集団で行う制作活動を継続支援していきたい。

5. 社会資源を活用した患者家族へのアプローチ ～第三者後見人選任に向けて支援した一事例～

○八重崎友美¹⁾, 箱石 悟¹⁾, 岩佐郁子²⁾,

田中洋康³⁾、田淵峰子⁴⁾

- 1) 仙台西多賀病院 療養指導科
- 2) 同 看護部
- 3) 同 神経内科
- 4) 宮城病院 療養指導科

【はじめに】療養介護サービス利用において、筋強直性ジストロフィー（以下 MyD と略す）患者は、成年後見人（以下後見人と略す）を選任して契約するケースが増加してきている。本報告では、家族からの経済的虐待解決のために、第三者後見人選任に向けた取り組みについて報告する。【対象者】A 氏、47歳、MyD 男性。身体障害者手帳 2 級、療育手帳 A 判定。白内障あり。簡単な内容であれば、説明の理解や意思決定は可能。H26年 7 月より当院に入院しているが、家族による面会や連絡はほとんど無く、小遣いや必要物品も準備されない状況である。なお、A 氏の通帳等管理は義姉が行っている。【経過・介入方法】入院費の滞納が続き、通帳残高を確認したところ数千円であったことから、経済的虐待を示唆し、第三者後見人選任を検討した。今年 2 月に義姉に第三者後見人制度について説明するが、「必要ない、面倒くさい、通帳を渡したくない」と強い拒否がみられたため、権利擁護団体である「NPO 法人宮城オンブズネットエール（以下エールと略す）」に相談し、介入を依頼した。【結果】4 月より義姉とエールと連携し、下記の流れによる支援を実施した。① A 氏と義姉に後見人選任の必要性、社会資源の介入を説明。エールが代理人として後見申立てを行うことを条件に合意を得る。② 申立て書類はエールが代行。義姉と児童指導員は A 氏の生育歴をまとめ、主治医に診断書作成を依頼。戸籍謄本等の必要書類の準備や役所との手続きは義姉に依頼。③ A 氏の白内障治療が始まり、眼科受診日に合わせて後見手続きができるよう日程調整。④ 病棟スタッフから義姉に A 氏の日常の様子を情報提供する等のチームアプローチを実施。児童指導員は義姉とエールの代弁者となり、双方の思いや進捗状況を確認しながら進めたことで、9 月に社会福祉士が第三者後見人に選任され、療養介護サービスの利用契約を締結することができた。【考察】身元引受人として、家族には A 氏との関係が希薄にならないようアプローチを継続していく必要がある。今回の取り組みから、義姉から連絡が入るようになり、面会時にスタッフと気軽に話せる等のラポール形成に繋がった。社会資源（エール）の介入によるわかりやすい説明と手続きが家族・支援者の負担軽減に繋がり、スムーズに第三者後見人が選任され、A 氏の財産確保へと至ったと考えられる。

経済的虐待は、他の虐待に比べ自覚がないこと、表面化しないことが多いといわれており、病気の進行とともに認知能力の低下がみられる MyD に多いケースであると示唆される。そして、後見人を選任する時期の見極めがとても重要であるが、本人と家族に病状や後見人選任への理解を得ることが難しいのも事実である。したがって、児童指導員は本事例のように権利擁護の観点から社会資源との繋がりを持ち、円滑なサービス利用のため患者中心にチームで共有した取り組み、患者家族に寄り添って支援を提供していくことが重要であると考ええる。

6. 仙台西多賀病院の相談支援事業所の役割と今後の展望 ～一人暮らしの MyD 患者の一事例をとおしてみえてきたこと～

○鈴木茉莉¹⁾、太田真奈美²⁾、相沢祐一¹⁾

- 1) 仙台西多賀病院 医療福祉相談室
- 2) 同 療育指導科

【はじめに】筋強直性ジストロフィーは遺伝疾患であるため、家系内に複数の発症者が存在し、深刻な介護問題を抱える事例が多い。独居患者の事例を通してみえてきた今後の支援の在り方について報告する。【事例紹介】57歳 男性。独居。平成 9 年当院神経内科初診。以後一年に一回の外來受診となっていたが、平成 22 年 8 月に受診してからは自己中断していた。平成 26 年 8 月 7 日自宅アパートに新聞が溜まっていることを不審に思った近隣住民の通報で市職員が訪問し、倒れているところ発見され、当院に救急搬送され緊急入院となった。入院後はベッド上寝たきりで肺炎を繰り返し、同年 12 月 25 日療養介護病棟へ入所となるも平成 27 年 5 月 15 日死亡退院。【考察】筋強直性ジストロフィー患者は本事例のように、独居や家族と疎遠であることが少なくない。また、ADL の低下にともない就労などにより繋がっていた地域との関わりも減少し孤立しがちである。進行性疾患であることを踏まえ、症状が軽いうちから患者を把握し支援していくことが重要であることがわかった。当院においては平成 26 年 12 月より相談支援事業所の指定を仙台市から受け、療養介護病棟入所患者を中心に計画相談支援を実施している。外來通院する患者についても計画相談支援を開始している。これにより、早期より継続的に患者支援を行うことができる。定期的な通院や検査入院等による病状把握、福祉サービスの導入による地域生活の継続、在宅生活が困難になった際の療養介護病棟への入所支援等、筋強直性ジストロフィー患者の在宅支援には当院で計画相談支援事業を実施することが有用な手段であると言える。

7. 青森県内における筋強直性ジストロフィー患者の療養 状況調査（第二報）

○福地 香¹⁾、大平香織¹⁾、日照田綾子¹⁾、
赤坂麻美²⁾、今 清覚³⁾、高田博仁³⁾

- 1) 青森病院 地域医療連携室
- 2) 同 看護部
- 3) 同 神経内科

【目的】当院では平成 21 年、筋ジストロフィーおよび類縁疾患（筋疾患）患者の療養に関する実態調査を行った。その後 6 年が経過し、患者登録や難病指定等の新たな変化が生じたことから、現状を把握する必要があると考え、再調査を試みた。【方法および対象】郵送により二段階方式アンケート調査を実施。期間：平成 26 年 1 月 1 日～12 月 31 日。一次調査：県内全域における高齢者施設・障害者施設・医療機関 1126 カ所を対象として、筋疾患患者との関わりの有無を調査。二次調査：関わりのある施設を対象、筋ジストロフィー患者の身体状況について調査。当院例は診療録等で確認。今回は、このうち筋強直性ジストロフィー（DM）患者に関する結果をまとめた。【結果】一次調査：DM 患者が利用した施設は全体の 3 %、施設別では医療機関 55 %、障害者施設 45 %、高齢者施設 0 % だった。二次調査：DM 患者

利用施設は二次調査対象施設中68%であり、患者の身体状況は歩行レベル47%、車いすレベル46%、非侵襲的人工呼吸器療法8%だった。当院の外来DM患者数は59名であり、身体状況としては歩行レベル76%、車いすレベル12%、非侵襲的人工呼吸器療法12%だった。また、当院の入院DM患者数は30名、身体状況では車いすレベル43%、経管栄養20%、非侵襲的人工呼吸器療法22%、気管切開のみ4%、気管切開下人工呼吸器療法11%だった。

【まとめ】県内のDM患者状況は6年前と現在で大差なかった。当院DM患者は、他県からの受診者が増えているが、県内では青森・中弘南地区の患者が多く、当院を受診していない地区もあった。入院患者数は減少しているものの、身体状況は重症化していた。

8. 長期入院患者を対象とした嚥下体操実践の試み

○工藤知美¹⁾、百田智子¹⁾、向谷地裕美¹⁾、
藤本麻梨¹⁾、築館憲子¹⁾、齋藤昭子¹⁾、
菊池 梢¹⁾、木村久美子¹⁾、相馬 壮²⁾、
高田博仁³⁾

1) 青森病院 看護部

2) 同 リハビリテーション科

3) 同 神経内科

【背景】青森病院南2（療養介護）病棟では、主として筋強直性ジストロフィー type 1（DM1）患者の誤嚥・窒息予防を目的として、長期入院患者を対象とした食前の嚥下体操を9年間実施継続してきた。本会では、これまでの経緯と現状を報告したい。【対象・方法】病棟食堂で摂食可能なDM1を含む当院長期入院例を対象とした。2006年7月より朝夕の食前に10分間の嚥下体操を実施。看護師がイラストを用いて説明し、録音した音声に合わせて体操を実施。2010年7月からは録音のバリエーションを増やして毎食前に実施。2015年4月からは摂食機能療法の一環として施行（医師が計画書作成・言語聴覚士が評価・看護師が指導）。嚥下体操の効果については、2006年には摂食機能チェック機能を用いて評価、2007年には嚥下造影を施行し評価検討した。【結果・考察】DM1例では、摂食機能チェックスコアが改善しても、嚥下造影で食塊の停滞が観察され、嚥下体操による運動機能自体の改善は困難だったが、嚥下障害の自覚がない例に誤嚥や窒息に関する注意を喚起したり、望ましい食事の取り方を促したりする効果があった。患者にとって嚥下体操が日常生活の一つになってきている様子がみられた。

9. 筋強直性ジストロフィー患者の安全な摂食行動の習得にむけた取り組み～患者の自己評価をとり入れた介入を試みて～

○三和勇斗¹⁾、石田稔人¹⁾、神美智子¹⁾、
葛西美奈子¹⁾、近江谷留里子¹⁾、今 清覚²⁾、
高田博仁²⁾

1) 青森病院 看護部

2) 同 神経内科

【はじめに】筋強直性ジストロフィー type 1（以下DM1）の安全な摂食行動の習得を目指し、自己評価を取り入れた介入を行いその有効性について検証したので報告する。

【方法】対象は①一口量②咀嚼回数③食べる速さ④水分摂取の状態のいずれかに問題のあるDM1患者15名。上記①～④について〈自己評価をつける患者（8名）初期目標：自己評価をつけて安全に食事できる 最終目標：自己評価をつけずに安全に食事できる〉〈自己評価をつけない患者（7名）目標：自己評価をつけずに安全に食事できる〉に分類し8週間取り組んだ。評価結果の比較から自己評価をとり入れた介入の効果について検討した。【結果】自己評価をつける患者8名中2名が“評価が気になり食事できない”という理由で研究を辞退した。8週間後の評価では、最終目標を達成した患者は6名中3名、初期目標を達成した患者は2名、1名はほぼ変化がみられなかった。自己評価しない群では7名中目標を達成できた患者はいなかった。目標達成には至らないが改善した患者は3名、変化のない患者は4名であった。【結論】自己評価をすることで、自分の行動を認識できたことが摂食行動の改善に繋がったものと考えられる。患者の自己評価は安全な摂食行動の習得に効果があった。

10. 筋強直性ジストロフィー患者の肛門括約筋収縮力はADL 残存機能と関連性があるか（第2報）

○小野一也¹⁾、花田幸之¹⁾、八木橋のどか¹⁾、
大川美保¹⁾、今 清覚²⁾、高田博仁²⁾

1) 青森病院 看護部

2) 同 神経内科

【はじめに】筋強直性ジストロフィー（DM1）患者は排便コントロールに何らかの問題を抱えていることが多い。今回肛門括約筋の収縮力に着目し、1つの指針作りはできるかを考え比較検討したので報告する。【目的】DM1患者の肛門括約筋の機能とADL 残存機能との関連性を検証する。【方法】対象：DM1患者10名、平均年齢49.7歳。方法：直腸・肛門機能検査システムで最大静止圧と最大随意圧を測定。Ⅰ群を自力で排便できる、Ⅱ群をケアを必要とする患者の二群に分類。残存機能の評価は、車椅子の種類・漕ぎ方で判定。

【結果】DM1患者の肛門括約筋の筋力は、健常者と比べ低い値を示した。肛門収縮圧はⅠ群では移乗やつかまり立ちが不安定な例だとより低値を示した。Ⅱ群の患者はⅠ群と比べ最大収縮圧は低値を示した。【考察】DM1患者では疾患の進行により排泄ケアの必要性が増す。よって肛門括約筋の収縮圧のみでは、排便コントロールの指標にはならず、食事やストレスなどの要因が関わっている。ただADL 残存機能の評価することは、排便コントロールの一定の目安になると考える。【結論】①DM1患者の肛門括約筋収縮力はADL 残存機能に関連し、ADLが低下するにつれて肛門収縮圧は低下する傾向があった。②排泄ケアの必要度には肛門括約筋の機能だけでなく、多くの要素が関連していると考えられ、ADLに注目することも有用である。

11. 筋強直性ジストロフィー患者に対するカフマシーン導入による呼吸状態への効果

○近藤 愛¹⁾、金森さゆり¹⁾、峯本照子¹⁾、
来島赤梨¹⁾、伊藤綾花¹⁾、瀬戸菜々¹⁾

木村 隆²⁾

1) 旭川医療センター 1病棟

2) 同 脳神経内科

【はじめに】筋強直性ジストロフィー(以下DM1とする)では、肺炎による死亡率が31-48%と最も頻度が高く、生存期間の延長やQOLの向上には呼吸障害への対応が重要である。また肺炎の多くは誤嚥および咳嗽の障害に起因するとされ、呼吸筋の低下により、十分な排痰もできていない状況である。そのため今回われわれはDM1の肺炎予防に対して、痰の咯出をはかることが重要と考え、痰の咯出に有効とされる陽陰圧体外式人工呼吸器RTX(以下カフマシン)を使用し、呼吸状態の変化について検討を行った。【研究方法】対象は当病棟入院中のTPPV使用1名・気管切開O₂送気1名・NPPV使用2名含むDM1患者8名である。方法は陽陰圧体外式人工呼吸器RTX(以下カフマシン)を週3回20分実施し、夜間のSpO₂値・メインストリーム型センサー使用でのカプノメトリー(以下カプノメーター)、呼吸機能検査による呼吸状態を介入前後に測定した。測定値の比較を行い、呼吸状態に改善があったかを検証した。【結果】症例によって結果は異なるが、夜間SpO₂値については平均値は8名中4名が上昇、4名が変化なし。最低値は8名3名に上昇、3名が変化なし、2名が低下。SpO₂値が89%以下になった割合は8名中3名が低下、1名が変化なし、3名が上昇した。夜間のEtCO₂値については最高値の上昇が1名、変化なしが4名。呼吸機能検査については%VCは2名上昇、2名が変化なし、1名が低下。1秒率は3名上昇、2名が変化なし。患者アンケート結果より聞き取り可能な患者6名に項目に沿ってアンケートを行った結果、半数の患者に喀痰・呼吸・夜間の入眠に改善がみられたと回答が得た。当病棟看護師26名にカフマシンの効果についてアンケートを行った結果、効果があったと回答したのは10名、どちらも言えないと回答したのは14名、効果がなかったと回答した10名に呼吸状態の変化の内容について6項目のアンケートを行った。効果がなかったと回答した中でも排痰効果がなかったという回答は約7割があった。その他の項目についてはどちらともいえない、無いとの回答が多く、排痰以外での効果に対しては実感が少ないものであった。【結論】DM1患者にカフマシンを使用し、一部の患者には呼吸状態の改善がみられた。本研究ではデータ収集期間が短かったため、今後も引き続きカフマシンを継続し効果を判定していきたい。

12. 筋強直性ジストロフィー臥床患者に対する経管栄養剤を使用した排便コントロールの効果

○伊藤綾花¹⁾、近藤 愛¹⁾、瀬戸菜々¹⁾、
金森さゆり¹⁾、来島赤梨¹⁾、峯本照子¹⁾、

木村 隆²⁾

1) 旭川医療センター 1病棟

2) 同 脳神経内科

【はじめに】筋強直性ジストロフィー(以下DM1)は進行性の筋萎縮と筋力低下を主徴とし、便秘は高頻度にみられ、適当な緩下剤や整腸剤の投与が必要となる。当病棟のDM1患者も、排便コントロールが不良であり、肛門周囲の皮膚トラブルが生じやすい。DM1患者の排便困難に対

して調査した結果、明確な原因と改善策の標準的なものはなかった。そこで、便を柔らかくして、排便促進作用のあるグアーガム酵素分解物を含むアイソカルサポートの有効性を検討することにした。【研究対象】筋強直性ジストロフィーの寝たきり経管栄養患者4名。【研究期間】平成27年2月-8月。【研究方法】(1) Bristolスケールを使用し、排便日誌をつけ介入前の排便周期、便性状、緩下剤使用状況、便処置介入状況を観察 (2) 経管栄養剤をアイソカルサポートに変更 (3) 経管栄養剤変更後(1)の項目を比較・検討。【結果】A氏は栄養剤変更前でタンナルビンの内服を1日3回投与していたが、変更後2カ月後より便性状の改善があり、タンナルビンを1日2回に減量した。その後も便性状に変化なく、3カ月後よりタンナルビンを中止しても下痢症状出現なく、泥状便〜やや柔らかい便が排泄されている。B氏はアイソカルサポートへ変更してもトラブルなく現在も使用を継続することができているが、毎日の下剤投与は栄養剤変更前と変わらない状況である。C氏とD氏は経管栄養剤変更前は排便やグリセリン浣腸の定期的な使用により、有形便〜泥状便が排泄され排便コントロールができていた。しかし、アイソカルサポートに使用により、便性状が水様便へと移行し殿部の皮膚トラブルが発生したため、栄養剤変更後1カ月程度で中止となった。【結論】一部の症例に有効であった。無効の症例について、要因は不明であったが、排便状態の改善にはさらなる取り組みが必要だと考える。

13. 筋強直性ジストロフィー(DM1)における視覚認知機能障害の検討(第3報)

○田路智子¹⁾、加藤亜希子¹⁾、松原梨絵子¹⁾、
佐藤裕美¹⁾、畠山知之²⁾、武田芳子²⁾、
小原講二²⁾、阿部エリカ²⁾、小林道雄²⁾、
和田千鶴²⁾、豊島 至²⁾

1) あきた病院 リハビリテーション科

2) 同 神経内科

【目的】第1、2報にて、筋強直性ジストロフィー(以下MyD)の進行にともなう高次脳機能障害を検討するため、複数のバッテリー、課題にて評価を行った。その後特徴的な結果が得られた視覚認知機能をさらに解釈するため、今回実施した評価結果を報告する。

【方法】先天性を除くMyD患者12名、評価バッテリーは網掛け線画、錯視、積木の数の推定、点つなぎ線画、メガネ、ワイングラスの描画(写真・実物)の他、WAIS-IIIの積木模様に加え知識・絵画完成・符号・類似を実施し、簡易的に推定IQを算出、各検査結果の相関を求めた。【結果】網掛け線画、錯視では明らかな異常は認められなかった。積木の数の推定は10個で半数が正答できず、線画は複雑になるほど不正解が増加した。描画課題は見本が写真か実物かにかかわらず不完全な結果が多かった。各検査結果の相関を求めたところ、点つなぎ線画・写真描画とIQに相関が認められた。【考察】線画での課題成績にはIQが関係しているようだが、第2報で行ったVPTA課題の花(模写)・人の顔(自発画)の成績が良好だったことから、記憶や意味付け・感情の付加などによりその能力が補完されることが示唆された。一方、IQと積木課題の間に相

関は認めず、新規の三次元の課題処理にはIQ以外の要素が関係していることが考えられた。

14. 当院筋強直性ジストロフィー1型患者の小児自閉症評定尺度の再検討

○連川 恵¹⁾、佐伯一成¹⁾、油川 陽²⁾、
木村 隆²⁾、長 和彦³⁾

- 1) 旭川医療センター リハビリテーション科
- 2) 同 脳神経内科
- 3) 同 小児科

【はじめに】前年度当院筋強直性ジストロフィー1型（以下DM1）患者に対して小児自閉症評定尺度（以下CARS）を行った。今回再度検討を行ったので報告する。【方法】歩行または車椅子の9名（平均年齢 51.2 ± 8.26 歳）CARSは日常観察より評価した。CARS、成人知能検査法（以下WAIS—Ⅲ）は前年度の結果を使用した。自閉症スペクトラム（以下ASD）はCARS26点以上とし、人との関係や情緒反応、物の扱い方、変化への適応などから判断した。

【結果】CARS26点以上は9名中5名56%（以下ASD群）。WAIS—ⅢでASD群は言語性IQにおいて有意に低かった。ASD群と無し群のCTG反復回数に有意な差は認められなかった。【考察】ASDの有病率は1-2%程度と報告されている。当院9名のCTG反復回数は1000回以上であり（1150-2025回）ASD群の割合が高かったと考えられる。人との関わりでは周囲に対して無関心など対人コミュニケーションの悪さが認められた。また、一つのことにこだわる傾向などがみられた。黒田は自閉症スペクトラムの支援において対人コミュニケーションやこだわりの特性について調べていくことなどが重要といっている。当院においても今後ASDを客観的にとらえ、どのような場面で不都合が生じているか等検討していく必要があると考える。

15. 当院入院中の筋強直性ジストロフィー患者10例の嚥下造影検査の検討

○神谷陽平¹⁾、土田 歩¹⁾、佐伯一成¹⁾、
油川陽子²⁾、黒田健司²⁾

- 1) 旭川医療センター リハビリテーション科
- 2) 同 脳神経内科

【はじめに】筋強直性ジストロフィー（MyD）患者において窒息・誤嚥による誤嚥性肺炎は死因の上位を占めると報告されている。嚥下機能の精密検査として嚥下造影検査（VF）がしばしば用いられており、今回、当院入院中のMyD患者に実施し検討した。【方法】当院入院中患者のMyD患者10例に対し、H27年2月-9月までに実施したVF（液体5ml、ゼリー1口で実施）検査所見からMyD患者の嚥下障害について検討を行った。【結果】VF結果から、液体5mlに比べゼリーにおいて嚥下障害が現れやすい結果となった。液体では咀嚼・押しつぶし、食塊形成、口腔内残渣（舌背）で8割の患者で障害が認められた。ゼリーでは咀嚼・押しつぶし、食塊形成、口腔内残渣（舌背）、咽頭への送り込みで8割の患者で障害が認められた。中でも重度が3割以上認められた項目は食塊形成、嚥下反射の惹起時間、梨状陥凹の残留であった。【結論】過去の報告ではVF所見として鼻腔逆流をとまう口蓋咽頭不全、咽

頭蠕動の低下による嚥下時の造影剤の咽頭貯留、喉頭蓋の傾斜・閉鎖の欠如による誤嚥、輪状咽頭括約筋の弛緩とされているが、当院入院患者10例において鼻腔逆流、誤嚥は多く認められなかったが、口腔期から咽頭期にかけて同様の特徴的所見を示す結果となった。

16. 筋ジストロフィーにおける心電図同期心筋SPECTの心機能指標についての検討

○齋藤浩二

あきた病院 放射線科

【背景】心電図同期心筋SPECTは心機能指標が算出できることから日常の診療に広く利用され他のモダリティとの相関においても良好な結果を得ている。さらに解析には異なるアルゴリズムのソフトウェアが多数存在し、その特徴を生かした使用が行われているが、筋ジストロフィーを対象にした報告は少ない。【目的】筋強直性（MyD）、デュシェンヌ型（DMD）および肢帯型（LGMD）筋ジストロフィー患者から得られた心機能指標について心エコーとの比較を行い、その臨床的有用性を検討する。また解析において有意な傾向が認められるか併せて検討する。【対象】心電図同期心筋SPECTおよび心エコーを施行した22例。

【使用機器・方法】SPECT装置はGE社製Optima NM/CT640。解析ソフトウェアにはQuantitative Gated SPECT（QGS）、Emory Cardiac Toolbox（ECTb）、Heart Function View（HFV）、cardio REPOを用いた。【結果】心電図同期心筋SPECTと心エコーにおいて左室駆出率の比較では各症例および解析ソフトウェアで良好な相関が得られた。また心機能指標は症例や解析ソフトウェアの違いにより異なる結果が算出された。【考察】筋ジストロフィー患者における心電図同期心筋SPECTについて臨床的有用性が確認できた。しかし心機能指標では異なる傾向を示し、これを考慮した診断の必要性が示唆された。ただ症例数が少ない影響も考えられ今後症例を重ねて検討を行いたい。

特別講演

デュシェンヌ型筋ジストロフィーと
筋強直性ジストロフィーの睡眠
何がわかっていて何がわかっていないか

○川井 充

東埼玉病院 院長

デュシェンヌ型筋ジストロフィーの呼吸障害は夜間睡眠時から始まる。初期の呼吸障害はREM睡眠期に現れる無呼吸である。その大部分は舌咽頭の解剖学的特徴と睡眠中の筋緊張低下による閉塞性無呼吸である。本症では呼吸筋の障害が一次障害である。筋強直性ジストロフィーでは疲労と睡眠障害・日中過眠は重大な自覚症状である。日中過眠は疲労をとめない、両者があるとともに身体面のQOL低下が著しい。筋強直性ジストロフィーの低酸素血症は呼吸筋の障害だけでは説明できない。息こらえて呼吸困難を自覚するのに、高度の低酸素血症や高炭酸ガス血症では呼吸困難を自覚せず、人工呼吸管理に対するコンプライアンスが不良である。睡眠関連呼吸障害は夜間非侵襲的人工呼吸療法で是正すべきである。しかし適切に是正され

たあとも、日中過眠は持続する。神経筋疾患では呼吸不全と睡眠は相互に影響しあうので、睡眠だけを分けて論じることができない。そもそも筋疾患の睡眠ポリグラフィーは

偽性中枢性無呼吸のため難しく、標準的睡眠検査の確立が望まれる。心不全の影響をどのように評価するかも重要である。