あかつき病棟 （40床）

あかつき病棟は、ほとんどが筋ジストロフィー疾患です。看護方式はプライマリーナーシングと受け持ちを併用しています。筋肉の萎縮と筋力低下が特徴の疾患ということから、低下していく機能に対する援助や精神的看護が重要となってきます。病状の進行により人工呼吸器管理や生活指導など幅広い知識と看護技術、判断力が必要となります。ボランティアの方々の協力により詩集や絵カレンダーの出版、囲碁、海外旅行等への趣味にも前向きに取り組んでいます。

重症心身障害者・筋ジストロフィー病棟 | 看護部 | 各診療科について | 長良医療センター : <http://www.hosp.go.jp/~ngr/clinic/nursing03.html>

回想。筋ジス病棟でのアルバイト経験。その６と７。: 草花と木花。読書道 : <http://qhoojin.cocolog-nifty.com/blog/2009/02/post-84a9.html>

回想。筋ジス病棟でのアルバイト経験。その６と７。

　【国立宇多野病院・筋ジストロフィー病棟でのバイト体験（看護師助手）】その６．

９．死を間近にして。

　朝、病棟に行くと、小学生高学年の男の子が暗い病室（なぜか電気がついていなかった）に、両膝を立ててベットに座っていた。「調子悪いの？」「うん」「そうか～」と話をしながら、ベットの近くに行き、あんまり話もせずに子どもたちのマンガや本を見ていた。そして時間がたち、「またな～」と言って帰った。３日後、バイトに行くと、その部屋にその子のベットがない。“どうしたんだろー”と思ったが、口にはせず、バイトが終わった後、詰め所で看護婦さんに聞いた。昨日、集中医療室で亡くなったとのこと。あ～、口に出さなくて良かった。それにしても、まわりの子どもたちは何も言わなかった。

　まったく何事もなかったかのようにしていた。“あ～、筋ジスの子どもたちは、病気を知った時から、覚悟しているのだな。”

　でも、ある時、小学校低学年の子どもが死んだ友達のことを話して、泣いていた。それを高校生・中学生の子どもたちがしかっているのを見て、“そうか、そうだったのか”と深く納得した。死んでいく覚悟をした年長者が、年少者に教えていたのだ。「いずれは死んでいくが、それまでは弱気は病気の大敵だ。涙は流すな」と。

　私のこれまでの生死観とはいったい何なのか？この子どもたちに何を語っていけるのか？

　いろいろ悩んで考えて、吉田松陰の「人の一生には、長くても短くても春夏秋冬がある。１０歳だろうと８０歳だろうと。だから哀れむ必要はない。」の言葉を支えにしようと思った。本当はわからないのだが。私の９０歳の人生も、彼らの２０歳の人生も、死ぬということでは変わらない。いかに充実し、満足できるかだと思った。哀れんではいけない。いかに力を尽くすかだ。ある意味、これが私の人生観の根本になったのかもしれない。

　【国立宇多野病院・筋ジストロフィー病棟でのバイト体験（看護師助手）】その７．

１０．性の問題。

　これを書くかどうか、ものすごく悩んだ。でも、生きていれば性行為はほとんど絡んでくると思う。

　何も知らない看護実習生や若い看護婦さんに、思春期の少年や青年はチンチンのところを「痒いからかいて」といってマスターベーションをする。もちろん勇気（？）のあるヤツだけだ。あ～・・。でも、自分の手が動けば、自分でやっているのだ。何も気にすることはない。男同士だと、「なにいうてんや。」と、パンとたたいておしまい。

　女の人の多くは、それを嫌がっていた。ま～、わからなくはないけどね。では、私がそれをするのか？「できない、いやだ。」性の問題は、キレイごとでは済まない。（だから、昨年だったか、『セックス・ボランティア』の書名を見た時、ムカムカきた。読んでないけど。それぐらいなら、『私は障害者向けのデリヘル嬢』大森みゆき　とか『介護労働学入門ーケアハラスメントの実態を通して』篠崎良勝　の方が、誠実でいいと思う）。

　淋しくてやさしくして欲しい少女は、わざと痴漢の標的になる。（状況としてそうとしか考えられない。だって、わざわざ二人きりのなるような場面を作っていくのだから）。あそらく、少女の話をよく聞き、やさしく接して慰めてくれるのだろう。そしてその対価というか報酬が・・。職員はどうしても厳しいからな～。でも、その手の男は、どうしてそのような娘のことがわかるのだろう？

　ともかく、そんなことはさせない。病棟からいなくなったら、すぐに必死になって病院中を探しまわる。そして見つけ、厳しく叱る。ところが・・、その子はショックで最近の記憶をなくす病気を持っていたのだ。「初めまして。お兄さん、これからよろしく。でも、前に同じことを言っていたらゴメンナサイ」。ウ～ン。

回想。筋ジス病棟でのアルバイト経験。その１。: 草花と木花。読書道 : <http://qhoojin.cocolog-nifty.com/blog/2009/01/post-12f6.html>

３　筋ジストロフィー症児の機能喪失過程

(1)　特徴的な病状と経時的推移

本病は、２～５歳にかけて、歩行困難、転倒、階段上がりが困難など腰帯筋の筋力低下を示す病状により、気づき、続いて肩甲筋の筋力低下が起こります。ふくらはぎの筋肉の肥大が９０％に認められますが、進行とともに消失します。

徐々に進行し、９～１３歳頃、歩行不能となり、車椅子の生活に移行します。この時期を過ぎると筋拘縮による進行性の骨格変形をきたし、呼吸不全あるいは心不全を起こしやすくなります。また、巨舌がしばしば認められます。

筋萎縮は、肩、腰など四肢の近位から始まり、手先、足先の遠位におよびます。最後まで、遠位(手先、足先)の機能は完全に失われることはありません。また、脊柱の両側にある傍脊柱筋群の筋力低下や萎縮のために、脊柱の前彎、後彎、側彎の変化が増強されていきます。

末期には、肋間筋や横隔膜など呼吸に関係した筋肉も萎縮し、心筋も変性、線維化が進み生命の危険にさらされることが多くなってきます。

(2)　日常性動作と障害度（ステージ）

機能の状態は、上肢、下肢、指、握力等の面で個々に異なり、学習指導での対応はもちろんのこと日常生活動作がどの程度できるか、実態把握が必要です。一般に機能ステージ（障害度）分類が広く使われています。また、ＡＤＬ－Ｔのような指導場面での動作についても実態把握が必要です。

ステージ１　歩行可能。手すりを用いずに階段昇降可能。

ステージ２　階段昇降に手すりを必要とする。

ステージ３　階段昇降は不能だが、平地歩行は可能。通常の高さの椅子から立ち上がりも可能

ステージ４　平地歩行可能。椅子からの立ち上がりは不能

ステージ５　歩行不能。四つ這い移動可能

ステージ６　四つ這い移動は不能だが、それ以外の這い方（ずり這い等）は可能

ステージ７　這うことはできないが、自力で座位の保持は可能

ステージ８　座位保持不能。多くは寝たままで体動不能。

www.geocities.jp/tokusyukyouiku/pmd.html : <http://www.geocities.jp/tokusyukyouiku/pmd.html>

筋ジストロフィーの正しい理解のために : <http://www2b.biglobe.ne.jp/%257Ekondo/dmd/text.htm>

治療 : <http://www2b.biglobe.ne.jp/%257Ekondo/dmd/tiryou.htm>

筋ジストロフィーの社会史

Social History of patients of PMD and Myotonic Dystrophy in Japan

解説：池田光穂

※下記の記録は池田光穂による備忘ノートで、未確認情報などが数多く含まれます。引用等をされる場合は、ご自身の責任で、この記述の背景にある傍証をきちんととっていただくようお願いします。

筋ジストロフィー（Progressive muscular dystrophy, PMD）

・戦後、戦傷者・障害者の病棟→結核病棟に、さらに高度経済成長時に、女性の社会進出がすすみ、遺伝病でキョウダイに患者が発症しやすいデュシエンヌ型のPMDの子供たちを収容するための病棟として流用されるようになった。

・筋ジスは、患者（家族）団体が難病指定のために社会運動をおこない、医療保険による全額支援という制度が確立した。

・他方、人工呼吸器の普及と在宅化、あるいは平成１８（2006）年から施行された障害者自立支援法は、その名とは裏腹に、障害者への医療ケアを切り、彼らへの支援を介護業務として位置づけ直す動きであった。 ・自立支援法以降は（現＝2009年末＝民主党政権下で）廃止あるいは改正の計画中があるが、現行法として機能している。

・現在（2009年末）、筋ジス病棟は全国の27施設にあり、筋ジス病棟などと称されている。

「日本では、1964年に「進行性筋萎縮症対策要綱」を施行し、旧国立病院内（現国立病院機構病院および国立高度専門医療センター内）のＰＭＤ病棟に患者を収容し、医療と教育の機会を保障するわが国独自の対策をとってきた」（菊池麻由美の指摘による）。

・今日の筋ジス病棟は、筋ジス（筋肉原性疾患）のみならずALSや脊髄性退行性筋萎縮症などの運動ニューロン疾患（motor neuron disease, NMD）などの患者も入っている。また、医療保険にほる難病指定という歴史的経緯もあり、筋ジスの患者の病棟での高齢化がすすんでいる。

・筋ジスの長期収容患者の話から想像されることは以下のとおり。

・長期滞在のために、作業療法などのスペースがあり、また、それらを支援するさまざまなスタッフが配置されている。

・病棟での在院が30年にわたる人がいる。長期入院患者つまりアサイラムの患者的な側面がある。

・アサイラム化の歴史：「世界的には脱施設化政策が推進される1964年に、国立療養所筋ジストロフィー病棟への患者の入院は始められた。病棟開設のきっかけは「全国進行性筋委縮症児親の会」が厚生大臣に陳述を行ったことに端を発し、その目的のひとつは、当初の患者のほとんどを占めるデュシェンヌ型患児を病棟に隣接する養護学校へ通学させて、正式な教育・医療を受けさせるということであったと指摘されている（福永,1996）」［出典：石田絵美子のレジュメより: Dec. 4, 2009. 臨床の現象学研究会、大阪大学豊中キャンパスCSCD］

・その地理的空間や環境など：「全国に27ある国立病院機構の筋ジストロフィー病棟は、以前の結核患者の減少に伴い、その空いた病棟を利用していったものが多いために、交通の不便な場所に建てられていることが多い。しかし、対象病院は地方都市の比較的交通の便利な街中にあるために、電動車椅子で動き回れる患者達は、気軽に街中に出掛ける事ができるという点に惹かれて他県から入院してくる人たちもいる。／本年度、対象病院は老朽化に伴う建て替えを実施し、鉄筋5階建て290床の病棟で、急性期一般病棟と慢性期障害者病棟の混合病棟が新しく完成した。対象病院のホームページによると、この新病棟完成により、これまでの療養所特有のむき出しの配管が走る、低い天井の暗い廊下のある病棟から、より快適な療養環境へと整備されたこと、また、慢性期障害者病棟では、重症心身障害児（者）、筋ジストロフィー、神経難病などの長期療養が必要な患者の生活の場として、医療と福祉の両面から支えていくと掲載されている（2009/11/30アクセス）。また、平成18年の自立支援法を受けて、従来の筋ジストロフィー専門病棟は、介護療養型病棟へと変更となり、それに伴い、新たにALS患者などの神経難病患者も一緒の病棟となり、患者数も40床から60床へと増床した」［出典：石田絵美子のレジュメより: Dec. 4, 2009. 臨床の現象学研究会、大阪大学豊中キャンパスCSCD］

・病院の「内容物」が時代によって変化するというのは、ミッシェル・フーコー『狂気の歴史』の冒頭の部分を想起させるような内容である［あくまでの池田のコメントで引用されている人のそれではありません、念のため］。

・時間の長さや、入院年数などについて語られることが多く、その語りは、受刑者どうしの語りのような感じさえすらある。

・すこしづつ進行してゆく、緩慢な死にたいする茫漠とした不安がある。

・ハンセン病者の収容にともなう家族との離別のような悲しさがみられるような語り（の部分）がある。

・ネットの利用者：ALSの患者は（協会の働きかけもあるのか）ネットの利用や、ウェブやブログで情報発信している。筋ジスはどうか？：高齢者のPMDはなかなか使わない（むしろ高齢化がすすみ認知症の発症などが現場では問題化している）。全体で3割程度？　また小児病棟のデュシエンヌ型の患者は若く、ほとんどがインターネットを利用している。

**１　筋ジストロフィー症とは**

筋ジストロフィー症とは、手足などを動かす筋肉が壊れて、その力が次第に弱くなり、思うように体を動かせなくなる病気です。進行性筋ジストロフィー症の中でも一番多いデュシャンヌ型（Duchenne）筋ジストロフィー症は、19世紀の中ごろにフランスのデュシャンヌという人によって初めて報告されました。デュシャンヌは、患者の筋肉の中の結合繊が異常に増加しているのを観察し、筋肉の結合繊異常がこの病気の原因と考えました。（1868年）　その後、1891年、ドイツのエルプ（W.Erb）教授は、それまでに発表されていた病例をまとめ、「進行性筋ジストロフィー症」(Progressiue musculor dystrophy 省略 PMD)と名付けました。

神経原性でない筋のやせる病気をミオパチー(ミオ:筋肉、パチー:病気)と呼びます。ミオパチーの中で、遺伝性で進行性筋力低下を示す疾患群を筋ジストロフィー症と呼んでいます。

神経原性

筋萎縮を主徴とする疾患は、大きく筋原性と神経原性の二つに分けられます。

筋原性とは、筋自体に病変の原因があるもの。

神経原性とは、脊髄からでる運動性神経(末梢神経)の病変により、二次的に筋に萎縮が起きるものです。

病因に関して、いろいろな学説がありますが、現在、知られているところでは、筋の活動の維持に不可欠な各種の重要な酵素(ジストロフィン)が、筋細胞内にとどまれず細胞膜から漏出して血中に流れ出ていき、その結果、筋の代謝能力が低下して筋線維の萎縮、消失に至るものと考えられています。

**２　筋ジストロフィー症のタイプ**

進行性筋ジストロフィー症には、発病が早く急速に進行していくものと、ある程度成長してから病状がでて、その進行も比較的ゆっくりなものまでいろいろあります。分類のしかたにもいろいろありますが、主に臨床像と遺伝型式に基づいたものが用いられています。

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Ａ神経原性 | ａ脊髄神経性 | １筋萎縮性側索硬化症(ALS症) ２ウェルドニッヒ・ホフマン症(W-H症) ３クーゲルベルグ・ウェランダー症(KｰK症) ４デュシャンヌ・アラン症 |
| ｂ抹消神経性 | シャルコー・マリー・トース症 |
| Ｂ筋原性 | ａ筋性 | １進行性筋ジストロフィー症(PMD) (1)伴性劣性遺伝によるもの　 　①デュシャンヌ型(DMD)　　 (常時進行) 　②ベッカー型(BMD)　　　　 (緩徐進行) 　③肢体型(LG)　　　　　　　(緩徐進行) (2)常染色体劣性遺伝によるもの 　④遠位型筋ジストロフィー症(三好型) 　⑤空胞を伴う遠位型ミオパチー 先天性筋ジストロフィー症(CMD) 　⑥小児型 　⑦先天型(福山型 FCMD) (3)常染色体優性遺伝によるもの 　⑧顔面肩甲上腕型(FSH)　　 (緩徐進行) 　⑨遠位型ミオパチー(抹消型Welander型) (4)その他 　⑩眼筋ミオパチー型 　⑪眼筋・咽頭ミオパチー型 (5)ミオトニオ(筋緊張)を呈する型 　⑫筋緊張性ジストロフィー　(緩徐進行) 　⑬先天性異常緊張症 　⑭パラミオトニア 　⑮先天性筋硬直症 |
| ｂ代謝性ミオパチー | ２多発性筋炎（炎病性ミオパチー） |
| Ｃ神経筋接合部疾患 |  | １筋無力症 ２イートン・ランバート症候群 |
| Ｄ筋肉代謝性疾患 |  | １マッカートル症 ２ポンペ症 |

　　進行性筋ジストロフィー症の分類（世界神経学会の分類を基に作成）

デュシャンヌ型(DMD)は、３～７歳くらいに病状が現れることが多く、歩き初めが遅い、転びやすいといった病状で始まります。立ち上がる時に、スクッと立ち上がれなく、膝に手をついたり物につかまって、でないと立ち上がれないというのが特徴です。

歩き方は、おなかを突き出してお尻を後ろへ突き出して、足を拡げ、ちょうど「ガチョウ」のように左右に体をゆすりながら歩く特徴的な歩き方をします。（動揺性歩行とよびます）

筋肉が次第に萎縮してきますが、ふくらはぎの筋肉だけが逆に太ることがあります。　これを仮性肥大とよびます。脂肪組織が置き代わって、脂肪ぶくれになります。

**３　筋ジストロフィー症児の機能喪失過程**

(1)　特徴的な病状と経時的推移

・本病は、２～５歳にかけて、歩行困難、転倒、階段上がりが困難など腰帯筋の筋力低下を示す病状により、気づき、続いて肩甲筋の筋力低下が起こります。

・ふくらはぎの筋肉の肥大が９０％に認められますが、進行とともに消失します。徐々に進行し、９～１３歳頃、歩行不能となり、車椅子の生活に移行します。この時期を過ぎると筋拘縮による進行性の骨格変形をきたし、呼吸不全あるいは心不全を起こしやすくなります。また、巨舌がしばしば認められます。

・筋萎縮は、肩、腰など四肢の近位から始まり、手先、足先の遠位におよびます。最後まで、遠位(手先、足先)の機能は完全に失われることはありません。

・また、脊柱の両側にある傍脊柱筋群の筋力低下や萎縮のために、脊柱の前彎、後彎、側彎の変化が増強されていきます。

・末期には、肋間筋や横隔膜など呼吸に関係した筋肉も萎縮し、心筋も変性、線維化が進み生命の危険にさらされることが多くなってきます。

(2)　日常性動作と障害度（ステージ）

機能の状態は、上肢、下肢、指、握力等の面で個々に異なり、学習指導での対応はもちろんのこと日常生活動作がどの程度できるか、実態把握が必要です。

　　　一般に機能ステージ（障害度）分類が広く使われています。また、ＡＤＬ－Ｔのような指導場面での動作についても実態把握が必要です。

デュシャンヌ型筋ジストロフィー症の日常生活動作とステージ（障害度）分類

ステージ１ 歩行可能。手すりを用いずに階段昇降可能。

ステージ２ 階段昇降に手すりを必要とする。

ステージ３ 階段昇降は不能だが、平地歩行は可能。通常の高さの椅子から立ち上がりも可能

ステージ４ 平地歩行可能。椅子からの立ち上がりは不能

ステージ５ 歩行不能。四つ這い移動可能

ステージ６ 四つ這い移動は不能だが、それ以外の這い方（ずり這い等）は可能

ステージ７ 這うことはできないが、自力で座位の保持は可能

ステージ８ 座位保持不能。多くは寝たままで体動不能。

**４　訓練**

　(1)　機能訓練の意味について

　　　 医療的には、①、②の２点が「ねらい」とされています。

①　廃用性筋萎縮の防止

麻痺のため運動を差し控えることが多く、廃用性筋萎縮が付加され、筋力の低下が加速的に高まってきます。麻痺の進行は防げないにしても廃用性筋萎縮だけは防ごうということです。歩けなくなる時点を先に引き延ばす意味があります。

　　②　機能訓練によって拘縮を矯正し、防ぐこと

筋力がアンバランスなために、拘縮がきます。膝関節の屈曲拘縮などを防ぎ、矯正することが目的としています。補助具を使って支持力を増してやることもあります。

　(2)　機能訓練プログラム例

　　①体力回復訓練　　②呼吸訓練　　③関節可能域保持訓練　　④握力維持訓練

　　⑤伸展法　　⑥装具なしの起立歩行動作　　⑦装具をつけての起立歩行動作

　　⑧車椅子動作訓練　⑨起立訓練　⑩その他の訓練

　　この中でも、特に⑥、⑦の起立歩行訓練（装具歩行も含む）は大切です。

歩行、起立（立っている）の能力をできるだけ長時間維持させることによって、背柱側彎や後彎（背骨がＳ字状に曲がったり、後に突出すること）を防いだり、心臓や肺、そして骨格系、循環、泌尿器系に好影響を与えるといわれています。

車椅子の生活になった場合は、関節などが固くならないようにリハビリテーションはかかせません。また、背骨が曲がったりしないように注意しましょう。

**５　筋ジストロフィー症のかかりやすい合併症と留意点**

　(1)　骨折

筋ジストロフィー症では、骨にも異常がみられ、末期には上腕骨でも、チョークの太さまで萎縮してしまいます。これは、骨に病気があるわけではなく、筋肉が変形萎縮し、運動が不足したことによる萎縮であると考えられます。骨折する部位は、上腕骨と大腿骨の骨折が大部分を占め、ステージ４ぐらいから増加します。

　(2)　便秘

原因は、腹筋や横隔膜の変性萎縮によってりきむことができなくなるためと考えられています。便秘の予防のために、いろいろな方策を考え、実施することが大切です。

　(3)　心不全

心臓の筋肉の変性が進み、身体が必要とする酸素量を組織に運搬できなくなった状態を心不全といい、病状としては、肺にうっ血が起こるために呼吸困難になります。他に唾液とも痰とも区別がつかないような痰が出、嘔吐、腹部膨満などの病状があらわれます。

　(4)　呼吸合併症

風邪などの呼吸器感染症に障害が進んだ段階でかかると、心肺機能が低下しているため、肺炎を起こしやすく、痰が出しずらいため、気管につまって、窒息死する危険があります。また、呼吸に関与している横隔膜や肋間筋も変形萎縮し、呼吸不全の状態におちいってきます。

病状としては、頭痛、嘔吐、食欲不振、チアノーゼ、異常呼吸などがみられます。慢性呼吸不全の状態が続くようになると、上気道の感染や誤って食物を気管内に吸い込んでおこる窒息など、直接死因になる場合が多いので、特にかぜに気をつける必要があります。

　(5)　気管切開

気管の前の壁とその部分の皮膚や皮下の組織にも穴を開けて、そこから空気を出入りさせることです。ほとんどの場合、その穴に管を入れており、その管を気管カニューレと言います。穴を開けただけでは、その穴が閉じてきますので、閉じないように入れておきます。また、吸引や処置をしやすいという利点もあります。主に、重い呼吸障害がある場合や他の方法での改善が得られない場合に行われます。また、誤嚥が多かったり、咳が弱くて、気管に痰や唾液がたまりやすく、気管から直接に吸引してあげる必要がある場合がある時にも気管切開の対象となります。

**６　介護のしかた**

本病気は、進行性の疾病のため部分介助から、全面介助へと移行し、歩行、移動、排泄、食事、体位交換等の日常生活の基本的な面での介助を行うことになります。したがって、身体の変形、肢体の不自由、コミュニケーションの不自由等が引き起こす複雑な心理状態を十分考慮し、介護にあたることが必要です。

　(1)　介護時の留意点

　　①　歩行時の介助

・歩行状態が悪く転倒の危険がある場合は、腕につかまらせたり、すばやく介助できる位置にいることが必要です。

・座位等から立位をとらせ歩行させる時は、一度上半身を後彎させることにより腰と足を安定させ、安全を確認します。

・装具歩行時には、必ず介助者がつき、転倒の防止に最大限の配慮をします。

　　②　抱き方

・筋ジストロフィー症児の身体移動に際しては、大変な不安感を持つため、適切な介護を行うよう留意します。

・膝を曲げて腰に重心をおき、介助者の全身で児童生徒をしっかり抱えこんでから、膝を伸ばしながら立ち上がり、一呼吸の後、歩き出すようにします。上肢を動かすことが可能な場合は肩や首にまきつけさせると安定感があります。降ろし方は、膝を曲げ、ゆっくりと行います。

　　③　体位交換

・車椅子使用の児童生徒は、長時間同一体位でいることは苦痛を伴います。したがって、適時、背伸ばしや関節の曲げ伸ばしをしてあげることが必要です。その際には、児童生徒の身体状況に合わせて行うことも必要です。

・寝たきりの生活になってしまった場合は、体位を変えてあげることによって、褥瘡や肺炎を予防します。

　　④　食事時の介助

・食事時の体位は児童生徒の状態に合わせ、座位や臥位姿勢をとらせます。機能低下の児童生徒の場合は誤飲による危険があるため、決して一人にしないようにします。また、食物を細かくするなどの配慮も必要です。

**７　学校生活での配慮事項**

　(1)　自立活動

特殊学級では、身体の訓練を行うことは難しいので、最後まで動かすことが可能な手指の訓練や病気の理解、心理的な解放をねらいとした内容を主に行っています。（身体の健康、心理的適応、運動・動作－現存機能の維持等）

具体的には、ワープロや百人一首、油絵、七宝焼（手指の訓練）等を行っている学校が多いです。また、胸部の拘縮や変形予防のため腹式呼吸、深呼吸も医師が勧めている効果的な方法です。

腹式呼吸：腹をふくらませて息を鼻から吸い、腹をへこませて息を口から吐くようにする呼吸です。

(1)　最初はあおむけの状態で、自分の手の平を腹に乗せ、息を吸う時に手が上がるように練習する。

(2)　１～２kgの重り(枕等)を腹に乗せて鍛える。

(3)　座った状態でもできるように練習する。

(4)　いつでも、どこでもできるように練習し、習慣化する。

家庭では体を動かすことが少なく、機能低下につながります。夏、冬休み、土、日曜日の次の日（月）は、動かない部位が多くなります。家庭と連携し、家庭でできる訓練内容を考えることが大切です。

　(2)　体育

普段、体を動かすことが少ないので、できるだけ全身を動かすことを心がけること が、大切です。車椅子ででも、できる内容を考える必要があります（子供と一緒に）。

小・中学校特殊学級では、体育を行わない学級が多いのですが、養護学校では、一番人気のある教科です。

みんなと一緒の学習が難しい時は、自立活動の時間を設定し、取り組むことも方法の一つです。

（車椅子サッカー、卓球バレー、オリエンテーリング、車椅子ホッケー等）

もともとある体を動かす喜びを引き出して下さい。ただし、骨折しやすいので、注意が必要です。

　(3)　各教科

「ノートに書く」等の手、腕を動かす動作は他児より時間がかかります。友達のノートを後日、コピーしてあげることや板書の量を配慮する必要があります。テスト時間内では、間に合わないこともしばしばありますの、励ましてあげる等の特別な配慮が大切です。

美術、音楽、クラブ等の参加可能な教科があればできるだけ交流することが、望ましいと思われます。他児と同じ目標ではなく、本児に合った目標を立てることが必要です。

筋ジストロフィー症児は、一般に体温が低いことや（血液の循環が悪い）低温に長い間つけておくと筋力は早く低下し、拘縮があらわれやすいので、水泳や冬期間の外での活動は、制限されます。また、風邪を引きやすい状態になりますので、注意してください。

　(4)　学校生活

　　 ①　排泄等について

寒くなるとトイレが４０分程度に１回になることもありますので、配慮してください。

小便は、車椅子に乗ったまま尿器（尿瓶）で処理をするのが、時間的に一番早い方法です。特に車椅子を改造する必要はありません。また、させにくい様であれば、両足を車椅子から前に少し引っ張って体を平らにするとさせやすくなります。

大便は、洋式トイレが必要です。自力で、便器に移動できない場合は、車椅子から移動させることや、衣服を脱がすのに、ベットの様なものがそばに必要です。（机にふとんを引いて使っても良い）また、一人で、介助が難しい場合は、声を掛け合って２人で行うようにしてください。（全職員の理解が必要となります）　　　　 洋式にこしかけることができる様でしたら、左右のどちらかにつかまるバーがあればベストです。あとは、後ろに倒れる心配くらいです。

自分でできることは、やらせることが基本になります。子供と最初に約束して、どこまで手伝うか決めることが大切です。

　　　　　 例　ズボンのチャークが自分で開けられるか

　　　　　　・ 手を移動させればできるか

　　　　　　・ 尿器を自分で押さえられるか

　　　　　　・ 押さえてあげれば、自分でできるか

　　　　 　　等を本人と確認することが大切です。

人に介助されるのは、本人にとってもつらいものです。できるだけ、手をかけずプライバシィを守ってあげたいのですが、心配な面もあり、目を離せません。ただ、そのことを理解し、介助することが大切だと思います。声をかけてあげるだけでも、だいぶ違います。「面倒だ」と思うと、介助の態度に出ますので、注意してください。

　 　②　将来的な見通しや生きがい

将来的には、生きがいとして、社会参加や福祉就労の観点を考えることが大切です。手指は、最後まで動く部位です。手指の活用や社会参加を考え、ワープロ検定やアマチュア無線に取り組んでいる学校もあります。また、創作的、創造的なもの（詩や短歌、絵画）に取り組ませることも一つの方法です。その子でなければ、できないことが必ずあると思います。将来的な見通しのなかで、取り組ませることが大切であり、生きがいにつながります。

　 　③　車椅子の介助

首がぐらぐらする（進行すると）すわっていない等の状態になることが予想されます。介助にあたっては、急にスピードを出さない、体を密着させて車椅子を押す、声をかける等の配慮が必要です。

　(5)　進路

進行が進んだり、中学校卒業後を考えると、養護学校高等部の見学を３年間の在学中に考えてください。学力や受け入れ体制を考え、選択してください。また、身辺処理が一人でできることや併設している病院への入院が条件となる学校など様々です。特に、進行している場合は、限られた学校になります。

**９　筋ジストロフィー児の心の理解**

　　筋ジストロフィー児の心理的な特徴として、概ね次の様な特徴がみられます。

　(1)　小学校（小学部）

　　 ・「どうして僕の足は、思うように動かないのだろうか」

　　 ・他児たちと同様に飛び回りたいという願望が強く心を支配します。

　　 ・死に至る病気であることには、当然、考えがおよびません。

　　 ・機能が衰えはじめてくるが、回復を願いつつ、自然界に夢を託します。（鳥になって思いっきり飛びたい等）

　　 ・一日でも早く治って、遊びたいとの願いがあります。

　(2)　中学校（中学部）

　　 ・自分の病気に対しての苦悩がはっきりと作文や詩に現れます。

　　 ・友達同士（同じ病気の子）でお互いに痛めあい、そして反省し心の葛藤はその極に達します。

　(3)　高等部

　 　・病気に対して、「なぜ」と自問自答もしますが、諦め観が強く現れ社会に目を向けるようです。

　　 ・病院を出て、社会人として活動したいという願望が強くなるようです。

　　 ・同じ世代の人たちと同じような社会生活を送りたいと思うようになります。

生活の行動範囲が狭くなるに従って、誰かが自分の側にいて語らいかけてくれることを求めます。

肢体機能の不自由さが進むにつれて孤独感にさいなまれます。やりきれない感情の起伏があります。

教師の役割

児童生徒と同じ視点で対応し、喜怒哀楽を共にし、共感できる存在であることが大切です。子供の限られた人生を感傷的にみるのではなく、今日、この時間が子供にとって我を忘れて教師と児童生徒との信頼関係の中で埋没できる一時であったら心の安定がより効果を発揮することになるのではないでしょうか。注意としては、いたずらに叱咤、恐怖心、辱め等を与えることのないようにすることが必要です。

**10　保護者に対する援助**

主に、障害の受容に対する援助になります。病気に対して十分にインフォームドコンセントが得られていない場合があります。病名等も注意する必要があります。また、障害の受容もまだ十分でない場合もあります。両親の話しを十分に聞き取ることが必要です。

**11　病院について**

　(1)　検査

　　 ①　血清酵素

　　　　 筋肉中に含まれる酵素が血液中に入り、血液中の量が異常に増加します。

　　　　 （ＣＰＫ、アルドラーゼ、ＧＯＴ、ＬＤＨが上昇する）

　　 ②　筋電図

　　　 　筋肉の傷害を示す所見が得られます。

　　 ③　筋生検

　　　　 筋肉の一部をとって顕微鏡で調べます。

　(2)　食事について

筋ジストロフィー症児の食事基準では、年齢に関係なく、1日1700kcal、たん白質60ｇを目標にしています。

　　　　・１日３０食品（栄養バランスを考えて）

栄養のバランスが延命効果をあげます。「生きる」基礎は食べること、栄養バランス食で、おいしく、楽しい食生活が大切です。また、専門病院で、栄養に関する日頃の疑問点を質問してください。

　参考文献

1)　井川　威(1987)：筋ジスなんかに負けるもんか－楽しい運動・ゲーム集,学苑社

2)　大塚親哉(1992)：イラストによるお母さんへの病気の説明と小児の診療,240ｰ241,南山堂

3)　久保田　勉(1986)：病弱教育の基礎,学苑社

4)　久保田　勉(1991)：病弱児の養護・訓練の実際,岩崎学術出版社

5)　小児看護(1990)：「特集」進行性筋ジストロフィー患児の看護,へるす出版

6)　東京都教育委員会(1994)：医療的配慮を要する児童・生徒の健康・安全の指導ハンド　　　ブック

7)　北海道八雲養護学校(1986)：進行性筋ジストロフィー症児のガイドブック

8)　日本筋ジストロフィー協会(1994)：ＺＳＺ筋ジストロフィーのための機能訓練

9)　全国心身障害児福祉財団(1991)：重度発達障害幼児の家庭養育技術,73ｰ75.