

現場からの便り

進行性筋ジストロフィー症患者に対する 生活指導と援助

白 神 潔*

Kiyoshi SHIRAGAMI

はじめに

進行性筋ジストロフィー症 (Progressive muscular dystrophy.) は幼児期に発病し、筋肉の萎縮が進行するのに伴い重度の機能障害となり早期に死亡するという悲惨な疾病として世間一般によく知られている。

我が国における本症の対策は、昭和39年から一部の国立療養所を研究施設に指定して患者の試験的収容をはじめ、昭和42年の児童福祉法改正によって本格的な児童福祉措置による公費入院の措置が行われるようになった。

これに伴い全国の国立療養所の内25施設に筋ジストロフィー病棟を設置し、児童福祉施設最低基準を満たすように児童指導員および保母の配置をして、医療機関に児童福祉施設を兼ねさせることになったのである。

国立療養所刀根山病院も筋ジストロフィー症の研究施設に指定され、医学臨床や療養形態、心理臨床、生活指導、福祉問題等に関する研究において先駆的な役割を果たしている。

本院は大正6年に大阪市立刀根山療養所として大阪府が開設した我が国最初の公立結核療養所で、その後昭和18年に戦時国民医療法が施行されて大阪市から日本医療団に移管され、終戦により昭和22年に国立へ移管されて現在の国立療養所刀根山病院となったのである。

結核は100年前にコッホが結核菌を発見して以来永年の研究を積み重ねた結果、現在では不治の病から治癒する疾病と変り、近年は患者数も減少してきたので他の慢性疾患の治療と研究にも力を注ぐようになった。

本院の診療科目は、結核療養所としての伝統と実績から呼吸器疾患のすべてと循環器病、消化器病、糖尿病など長期の療養を必要とする慢性疾患の治療と研究、そし

て進行性筋ジストロフィー症の治療と研究である。

進行性筋ジストロフィー症とは

進行性筋ジストロフィー症は近年になって世間によく知られてきたが、マスコミの取り上げ方が悲劇的な疾病として扱われたりしたこともあって誤って認識されている面もあるようである。

例えば、幼児期に発病して早期に死亡する病気とされているが、必ずしもそうとばかりはいえないし、進行性筋ジストロフィー症という病気が単一の疾病であるかのように誤解されているふしもある。

進行性筋ジストロフィー症には幾種類もの病型があり、それぞれ発病の時期や遺伝形式症状、予後が異なり、同一の病型でも個体差によって大きな違いがあるのである。

病型の分類は病因や異常遺伝子が解明されていないためにすっきりしない面もあるが、臨床症状や臨床検査成績、遺伝形式等によって確定診断がなされ、分類されている。

その主なものについて簡単に記すと次の通りである。

1. Duchenne 型

世間によく知られている最も典型的な筋ジストロフィーで幼児期に発病して成人前に死亡するといわれていた病型である。

症状は幼児期に歩行の異常や転倒し易いことから気付かれ、個体差もあるが5～6歳ごろには歩行や姿勢の異常がはっきりとわかり、つま先立ちの状態で腹部を突き出して歩くという独特の姿勢をとるようになる。

階段の昇降が困難となり、跳躍などはほとんどできない。

小学校高学年ごろには歩行不能となり車いすを使用するようになる例が多く、上肢、体幹の筋力も低下してせき柱の変形や四肢の関節が拘縮してくる。

* 国立療養所 刀根山病院
Toneyama National Hospital

また、呼吸に関する筋肉や心筋、腹筋等の筋力も低下して呼吸器系の感染症や心不全などの症状がみられ、進行の早い予後の悪い病型である。

従って本院に措置入院をさせる対象もこの病型が主となり、合併症の予防と療育指導により暫時延命の効果を上げつつある。

しかし、この病型でも個体差と生活習慣によって、屋内の平坦面ならば辛うじて装具歩行のできる成人患者もあり、症状や程度は様々である。

この遺伝形式は伴性劣性であるが、本症の約30%は遺伝子の突然変異によるとされている。

筋ジストロフィー症の総発生頻度は10万人に4人といわれており、その内の約50%がこの Duchenne 型である。

2. Becker 型

本症は Duchenne 型と同様に伴性劣性の遺伝形式をとるが、発症する時期が Duchenne 型よりも遅く、幼児期から25歳位までの広い年齢層に分布しており、機能障害の進行はかなり緩徐である。

この病型は生命の予後も良好であり、一般に発症の時期が高年齢である方が良い経過をとるようである。

3. Limb-girdle 型

常染色体劣性の遺伝形式をとり、発病年齢は7～8歳以後で多くは20歳前後であり、男女両性にみられ、上肢帯あるいは腰部の脱力が初発症状である。

この病型は病気の進行が比較的緩徐であるが症状の進行が途中で停止することはない。

30歳～40歳以降には運動機能障害が著明となるが予後の良い病型である。

4. Facioscapulohumeral 型 (FSH 型)

この病型は特定の筋群が選択的に障害され特徴的な病像を呈する。

遺伝形式は常染色体優性であるが孤発例もあり、男女両性に発病する。

優性遺伝のため家族内でも症状に軽重の差が著明で、症状の限局型や停止型も多い。

初発年齢は5歳以降であり、顔貌の変化に気付き、閉眼が不完全であったり、口笛を吹くことができなかったりする。

また、肩甲帯筋が侵されて上肢を挙上し保持することが困難となり、前脛骨筋が侵され階段の昇降が困難となる例も多く、時として腰部にまで障害が及び歩行が困難となることもある。

進行は極めて緩徐で良性の経過をとり、中年を過ぎてても日常生活が影響されない者も多い。

5. Congenital muscular dystrophy 型 (CMD 型)

骨格筋に筋原性の病変があり、出生直後より筋脱力や筋緊張低下を呈する症例は広義の先天性筋ジストロフィー症と呼ばれてきた。

現在はこれが更に細分化され、先天性多発性関節拘縮症、先天性 myopathy、福山型 CMD その他に分類されている。

これらの内福山型 CMD は本邦において概念の確立された疾病である。

その特徴は筋緊張低下、関節拘縮、顔面筋の罹患などで、新生児期には哺乳力の低下があり、首固定などの運動機能の発達は遅延して通常は独立歩行するまでには至らない。

成長とともに筋萎縮が著明となり、股関節の拘縮が早期に起こり他の関節にも及ぶ。

咬合不全があり、知能障害は高度で有意語を話せない症例が多い。

しかし、これにも個体差があって、運動機能や知的発達をかなりのところまで取り返すことができる例もある。

遺伝形式は常染色体劣性である。

以上、代表的な病型について述べたがこの他にも distal 型や ocular myopathy、筋緊張性ジストロフィー等いろいろな病型の筋ジストロフィー症があり、類似の進行性筋疾患も筋萎縮性側索硬化症や多発性筋炎、werdnig-hoffman 病や kugelberg-welander 病 charcot-marie-tooth 病その他多数の筋疾患が知られている。

そしてこれらの筋疾患は四肢、体幹に機能障害をもたらし、進行性であり生命に危険がおよぶものも多く、合併症の予防や日常生活のあり方についてきめのこまかい指導援助が必要なのである。

筋疾患医療と児童指導員の役割

本院ではこれらの筋疾患患者を対象とした筋疾患専門外来診察を毎週火曜日の午後開設して診療をするとともに、児童指導員が診察室において医療以外の問題について指導援助を行っているのである。

すなわち筋ジストロフィー症児の教育や育児の問題、そのような子をもつ親の問題、いろいろな筋疾患患者の家族関係や経済的な問題、職業、結婚、家屋改造、その他生活上のすべての問題について社会福祉学、心理学、哲学、教育学等を駆使して具体的な指導援助を行うことが必要なのである。

また、本院には2ヶ病棟80床の筋ジストロフィー病棟があるが、この入院患者および家族に対する指導援助も

児童指導員の本務である。

児童指導員の職務

昭和42年の児童福祉法改正によって、国立療養所に肢体不自由児施設や重症心身障害児施設と同様のことを委託することになり、これの指定を受けた療養所は児童福祉施設最低基準の要件を満たすに必要な児童指導員および保母を定員化して採用した。

しかし、これら児童指導員や保母の職種の性格や業務内容については何等の指示通達も無く、各療養所の判断に委ねられ、いわゆる常識的な判断にまかされた。

従って児童指導員とは、指導をするのだから学校教師のようなことをするのだろうか保育所の保父さんのようなものだろうかというように各人各様の解釈をしており、そのために現場では混乱をきたした。

また、児童指導員の出身学部の違いにより教育学部出身者は患者に教育的なアプローチを行い、社会福祉学を専攻した者はグループワークやケースワークに取組み、心理学を専攻した者は知能テストや心理検査に熱心であるなど、児童指導員各自が自己流の解釈のもとに試行錯誤を重ねてきたがそのためにお互いが児童指導員業務に関して identity をもつことができなかった。

医療機関の現場は多くの職種の人達が協同することによって成り立っているが、それぞれの職種に業務基準があり、お互いに他職種の業務内容を了解しているのであるが、児童指導員の業務に関しては医療機関には無かった職種であるために consensus を得ることが難しかった。

そして、児童指導員は病棟における極少数派であるために意見も通らず、病棟業務の多忙さにかまけて入浴介助や排便介助、その他の雑用を押しつけられることもあり、他職種との摩擦が生じて児童指導員業務に幻滅を感じて退職や転職をしたり、労働組合活動にエネルギーを注ぐ者などもいた。

その間には児童指導員の性格や業務内容は保母のそれと同じなのか違うのかという問題や、児童指導員が病院組織のいずれの部門に所属するにしても業務内容が違うため将来に昇進の道が開けていないというような問題などもあった。

そこで私は昭和55年に日本筋ジストロフィー協会発行の「生活指導」誌に「児童指導員および保母とはなにか」という一文を寄稿して児童指導員の定義と業務内容について私案を発表したのである。

すなわち、児童指導員の定義は「児童指導員の資格を有し児童福祉施設（国立療養所を含む）において児童の生活指導を行う者をいう」また、児童指導員の業務は、

1. 児童の生活指導、2. 児童の家族や親の会への援助、3. 児童の環境調整、4. 関係機関、諸団体との連携、5. 調査、研究。以上であるがこのことは児童指導員が児童福祉に関する coordinator であり supervisor であるということである。

現在、国立療養所の児童指導員協議会もこの問題と取組、厚生省担当官との折衝を続けているので近い将来には解決することであろうと思われる。

何はともあれ、我々児童指導員は日々の実践によって実績を積み重ねて存在価値を認めさせなければならないのである。

生活指導とは

児童指導員は児童の生活指導することが業務であるが、この「生活指導」という語があいまいである。

生活指導をするのだと聞けば判ったような気になるが、具体的に生活指導とはどういう目的で何をするのかなのかと問い直されると案外答えられないものである。

生活指導が学校教育においては非行の対策に明け暮れているために、世上では生活指導を悪い生徒をしかったり注意したりすることのように思っている人も案外多いのである。

真の生活指導とは、児童が自己実現を目指して価値観や世界観、人生観を確立できるように援助し、生き方の指導することである。

従ってその方法は画一的ではなく、それぞれの児童の状態や環境、条件によって異ってくる。

例えば、非行少年には彼のもっている価値観であるところの「ものの見方」「感じ方」「考え方」「反応の仕方」が良い方向に変化するよう指導援助がなされねばならぬし、養護施設にあっては年長児には公立高校入試を目指しての学業指導がとりあえず必要であろう。

このことは、養護施設出身の青年が自己実現を図るにはせめて高校教育は受けさせておきたいという思いがあるが、私学には経済的な点で進学させられないのでは非とも公立高校に合格させなければということなのである。

進行性筋ジストロフィー症児に対する生活指導は、現にそのような病気をもち加齢とともに身体機能が不自由となる状態での人生はいかにあるべきか、どのような生き方をすることが良いのかを考えさせ、当人が納得のいく人生を生きることができるよう指導援助を行うのである。

健康な子は家庭において親と起居を共にしていることによって、生活の中から自然に価値観や生き方が培われてくるが、筋ジストロフィー症児や障害児は親の期待が

「どうせ短命な子」「可哀想な子」ということで、好きなようにさせておくとか、嫌ならしんどいことはしなくてもよいというようにマイナスの方向に期待されたり、その裏返しで何が何でも普通の子と同じように育てるのだとオーバーな期待をされることによって、成就感や生き甲斐を感じることができない実態があるが、掛け替えの無い人生をよく生きることができるよう指導援助することが必要なのである。

指導援助の実践事例

私は昭和52年に縁あって本院の児童指導員に採用された。

それまで私は会社を経営するかたわら身障者団体や社会福祉関係の団体役員、民生委員、身体障害者相談員など福祉関係の仕事に携わっていたので筋ジストロフィー症患者の問題について病棟婦長から相談を受けたことが数回あり、患者の状況は承知していたが病棟に来てみると患者の荒れ方は想像以上のものであった。

筋ジストロフィー症に対する政策医療が開始された初期のころから入所している患者は病棟が小児患者を収容するのは初めてということと、予後の悪い疾病ということが相まって必要以上に甘やかされ仕付けが為されていなかった。

その上、当時は障害者差別に対する解放運動や施設反対運動が全国的に吹き荒れ、前任の児童指導員や併設の養護学校教師からそのようなイデオロギーを一方向的に教えられ、情操の貧しい人間に育っていたようでもあった。

彼等は親をも自分達を隔離した差別者だとのしり、親の方は我が子が恐いといって面会に来て子どもとの語らいを避けるような態度であったり、そしてそのような患者におもねる職員がいたりして、益々患者の心を荒廃させていたようでもあった。

本院としては前任の児童指導員が昭和49年に退職した後欠員のままであったが、このような患者の人生はいかにあるべきか、彼等が有意義な人生を送るための適応はいかにあるべきかを児童指導員に期待すべく中年の私を採用したのである。

そして指導の方法については全面的に任せられ、国家公務員法に反しない限りどのような指導方法を採用してもよいとのことであった。

私は生活指導を価値実現の指導であり、児童が自己の人生を主体的に考え、自律して積極的な生き方のできる人格を形成させることであったと考えた。

すなわち人生とは日々を生きていく過程であって、障害者でも病人でも日々を生きていくその状態こそが人生

であり、今日の日をいかに生きるかということにつけると考える。

このことは病人や障害者であることが不幸なことではないし、短命であることが可哀想な存在ではないということである。

患者自身が、そのような条件を担っている現実の自己を受容し、適度の要求水準による達成動機をもって、積極的開拓的に自己の有り度き姿を実現しつつ生きていくことの喜びを会得させるのであるから、指導教育をするというよりも培っていかねばならないことなのである。

生活指導の方法としてはまず rapport をつくることが先決で、そのためには患者の欲求不満耐忍性の欠如からくる権威に対する敵意を受容し、患者の行動や言葉に対して直ぐに善悪の判断を下したり、批判的な態度をとらずむしろ望ましい言動に対して肯定的に応えることによって、望ましい言動の出現頻度を増大させるようにした。

また、患者との関係はある面においては彼等の利益擁護者として親密な関係にあったが他の面では一定の距離を保ち毅然たる態度を持して、いわゆる友達のようなベッタリとした関係にはしなかった。

このことが後に専門職としての権威とあいまって、患者を指導するに際して「受容や承認と拒否」という「あめとむち」の効果を高めることになったのである。

しかし、この域に到達するまでが児童指導員にとって是最も辛い期間でもあった。

病棟内での生活指導は年長患者の生活態度を変容させることが大切であるが、高等部を卒業してできあがってしまっている彼等との rapport を樹立するには長い時間を必要とし、その間は他の職種から見るとまどろっこしく感じて、「もっと指導をするべきだ」とか「患者が嫌っている」「指導員に問題がある」といったような苦情や不満の声を聴くのであった。

また、患者の側も前任の若い女性の指導員と違い、自分等の思うようにならないもどかしさと、人生に対する厳しさを感じさせられる辛さから看護婦や病棟職員に不満を言うのである。

児童指導員がこの孤立と不安から逃れるために患者におもねて気に入られるような言動を執れば表面的には患者との良い人間関係ができたかの如く見え、患者を味方につけることによって他職種との関係においても心丈夫なことであらうけれども、これによって真の生活指導は不可能となるのである。

すなわち、生活指導は彼等に努力を期待しその報酬と

して受容と賞賛が与えられるのであるから、児童指導員に毅然たるところが無く友人の如き関係であれば、受容と拒否の効果が無くなるのであり、ましてや患者におもねて受容されている状態では主客転倒である。

患者に努力を期待するのであるから児童指導員が孤高に耐えることもまた当然のことであろう。

このことは Social work 援助が Worker と Client との人間関係の上に援助関係として成り立ち Worker の人格そのものが Client に影響を与えて効果を上げるということも大きな要素であり、Worker の人生観や世界観、職業観といった価値観が援助の方向や到達度評価を左右するものであるからである。

児童指導員がこのようにして患者との強固な rapport を築くのには2年有余の歳月を要した。

しかし、その間にも養護学校教師や親との連携による指導によって徐々にではあるが患者が職員や来客に挨拶をするようになり、話し掛けられた時の応答もできるようになった。

また、年長の成人患者達も group の key person に働き掛けをしたり、病棟内の環境を調整して職員に児童観や価値観等の波及効果を期待するなどしたことによって徐々に変化して、各人が自分の日課を決めて生活するようになり、七宝焼や陶芸、刺しゅう、アマチュア無線、イラスト、詩作、将棋、器楽演奏、等の circle ができて熱心に活動をするようになった。

毎週一回行っている「成人の集い」では、自分達の日常生活の有り方や生き方、性格などについて話し合ったり、言葉づかいや看護婦との人間関係について自分等の態度などを考えるなど、自己に厳しく他人に寛大な態度をとれるようになるよう努力をしている。

また、フィルムフォーラムや本を読んだ感想を語り合うなど、自己研さんに努めるようになった。

もち論患者と職員との人間関係も良くなり、親子の会話も多くなるなど、病棟全体の雰囲気に変化して患者の表情が和やかになった。

親に対しても必要に応じて counseling や casework を行って不安を除去し、子どもと共に生きることの喜びや、この子達にも可能性のあることを知らせて、患者の将来についてどのような日常生活をしていくのかを親子で話し合いをさせるなど、親が子どもにほど良い期待を掛け、それに応えてくれた時には心から喜ぶことのできる親子関係をつくらせるなど、通常は当然のことと思われるようなことが障害児の親子関係には欠如しているのでこれの修復につとめた。

一般に児童が成長する過程において、親は子に対して

「将来どのような人になりたいのか、どのような生き方をするのか」と折に触れて問い掛けをして、子どもの心の中に人生の目標を形成させるのであるが、筋ジストロフィー症児には親がこのような問い掛けをすることが無く、将来の無い子として育てられ将来についての話をすることは taboo となっているようである。

これでは子どもに生きる目標が形成されるはずもなく、日々の生活が無気力無目的とならざるを得ないであろう。

生活指導は日常のこまごまとした注意や指示ではなく、児童の人生観や世界観を培う行為で自己概念の確立をはかることである。

望ましい親子関係や対人環境の調整によって自己概念の確立を援助するとともに group work 援助によって病棟内の集団価値観を高めることも必要である。

このようにして醸成された病棟内の group identity と患者個々人の personal identity との内的な一致を図り、掛け替えの無い患者の人生を、それぞれの自我理想に向って自己実現を果すことができるように援助を続けているのである。

また、前にも述べた如く児童指導員は入院患者に対する指導だけではなく、在宅の患者に対しても外来診察室で相談を受け指導援助を行うとともに、筋ジストロフィー症巡回無料検診や療育キャンプ、各種行事や会合の機会を通じて指導援助を行い、併せて電話での相談を受けるなどして、我が子を予後の悪い進行性筋ジストロフィー症と診断され、心理的危機状態にある親が育児意欲を喪失したり罪愆感から子に隷属するが如き育児を行ったりして、子の人格形成を誤ることのないように予防したり、成人後に発病した患者に対しては、職業や経済の問題、通勤などの移動手段としての自動車運転免許取得や自動車購入資金の問題、住宅事情や家族関係等いろいろな福祉課題に関して、それぞれの病型や症状に合わせて将来を予測した具体的な指導援助を行うなど、入院在宅にかかわらず一貫した援助態勢を整えることによって、筋ジストロフィー症やその他の類似筋疾患が発病したことが人生の不幸とならぬよう努力しているのである。

また、児童指導員は厚生省の神経疾患研究の一環である「筋ジストロフィー症の療護に関する総合的研究」で患者の心理障害や生活指導に関する研究を担って、個人研究をするとともに、全国国立筋ジストロフィー症施設児童指導員協議会としての統一した協同研究を行って、患者がより良い人生を生きることができるよう援助するための方法を研究することも大切な業務である。

このように筋ジストロフィー症患者のあらゆる人生問題に關して的確な指導援助を行うことと研究をすることが業務であり、そのためには医師や看護婦と協同し、養護学校教師との連携が必要であるから、自己の専門領域である社会福祉学だけではなく、ある程度の医学や遺伝学、哲学、心理学、教育学、性科学などの純粋学問と

もに雑学や処世学といった幅広い関連領域の学問を必要とし、なかでも心理学は患者を理解するために大切であり、心理テストやカウンセリングの実技には習熟していなければならないのである。

このような意味から学習と研究の刺激を得たいものと願って日本応用心理学会に入会したのである。
