

原 著

東京女子医科大学病院における筋ジストロフィー児への理学療法：
現状と今後の課題¹東京女子医科大学リハビリテーション部²東京女子医科大学リハビリテーション科アダチ ハセガワ ミキコ イカイ テツオ
安達みちる¹・長谷川三希子¹・猪飼 哲夫²

(受理 平成24年11月28日)

Rehabilitation (Physical Therapy) for Patients with Muscular Dystrophy
at Tokyo Women's Medical University Hospital: The Present State and Problems in the Future

Michiru ADACHI, Mikiko HASEGAWA and Tetsuo IKAI

Department of Rehabilitation, Tokyo Women's Medical University

Duchenne muscular dystrophy and Fukuyama congenital muscular dystrophy are the main neuromuscular diseases occurring in children. Rehabilitation (physical therapy) is being provided to these patients at our university hospital for the last 30 years. The methods of rehabilitation vary depending on the clinical stage of individual patients, and these methods are changing in comparison to those that were used in the past. Cooperation with pediatricians and standardization of evaluation methods used for patients will be necessary in the future.

Key Words: Duchenne muscular dystrophy, Fukuyama congenital muscular dystrophy, physical therapy

緒 言

東京女子医科大学病院リハビリテーション部は、昭和61年より小児専属の理学療法士を配属してきた歴史があり、小児リハビリテーションは当部の特徴でもある。平成23年度の対象児は、延べ5,473名であった。主に小児科からの依頼で、対象は、当院小児科の特徴である小児神経疾患、神経筋疾患および新生児科から小児科へ継続フォローされている発達援助が必要な児である。

本稿では、当院小児リハビリテーションの対象として多い、代表的な神経筋疾患である筋ジストロフィー症に対して、当部における理学療法の変遷を踏まえ現状と今後の課題について述べる。

現状

当部へ依頼があり理学療法士が介入した筋ジストロフィー児は、過去5年間でデュシェンヌ型筋ジストロフィー(Duchenne muscular dystrophy: DMD)児64名、福山型先天性筋ジストロフィー(Fukuyama congenital muscular dystrophy: F-CMD)児

47名であり、多くの児へ理学療法サービスを提供させて頂いている。

当部でリハビリテーションを施行されている患児の特徴は、DMDでは歩行初期から、F-CMDでは乳児期から依頼され、早期から理学療法が開始されていることである。また、全症例が在宅で過ごしており、患児への理学療法アプローチと共に家族指導、社会参加へのアドバイスが重要となっている。

筋ジストロフィー児への理学療法の目的は、疾患の進行過程において各段階に応じた最高の動作能力を維持し、日常生活動作(activities of daily living: ADL)・生活の質(quality of life: QOL)を保つことである。成長に伴い機能が向上する時期では二次性機能障害を予防しながら機能獲得拡大へ、機能が維持あるいは障害が進行する時期では、可能な限り機能維持と、評価結果から現状を把握し、機能とADL低下の予後を踏まえ患児家族の在宅生活への指導援助を行うことである。

運動機能レベル、立ち上がり・しゃがみ坐位・歩

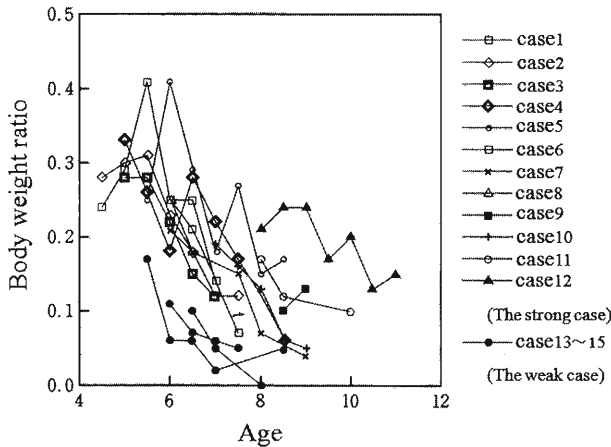


Fig. 1 The progress of body weight ratio (knee extensor muscle strength)¹⁾
The body weight ratio is obtained by dividing knee joint muscle strength by body weight.

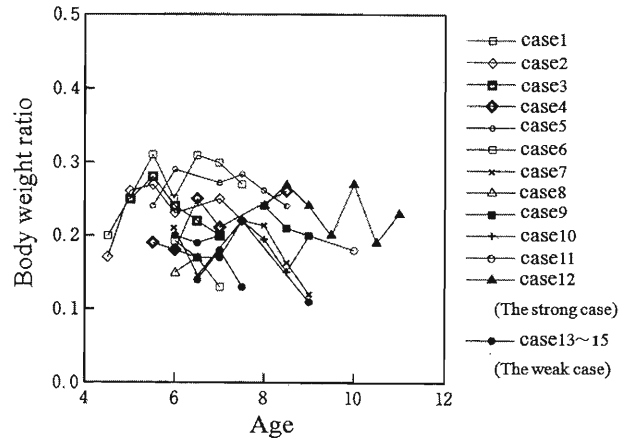


Fig. 2 The progress of body weight ratio (knee flexor muscle strength)¹⁾
The body weight ratio is obtained by dividing knee joint muscle strength by body weight.

行などの所要時間と動作分析，上肢機能レベル，関節可動域 (Range of motion : ROM)，徒手筋力テスト (Manual Muscle Test : MMT)，移動手段などを評価し，これらの結果より各機能の経過で機能が向上する時期，機能維持期，進行期に大別して対応している。

具体的には，筋力の不均衡，習慣的な運動方法，不動などにより生じる四肢・体幹・胸郭の関節拘縮への対応，筋力低下や関節拘縮からの粗大運動機能低下と姿勢保持機能の低下への対応，呼吸機能低下への対応，移乗や移動手段など日常在宅及び社会への周辺器具と機器の作製紹介などである。

各時期の理学療法

1. 成長に伴い機能が向上する時期

当部の特徴である機能向上期からの早期依頼は，二次障害の予防と機能維持，また長期にわたってリハビリテーションを継続してもらうためにも重要である。リハビリテーションの必要性，目的，機能・筋力・関節の状態など現状評価結果の説明，在宅生活での状況等の確認後，具体的にやるべき運動や対応の指導，幼稚園，保育園，学校などの社会参加時のアドバイスなどを依頼時より行っている。そのため理学療法への受け入れも良く，長期的な継続が可能である。

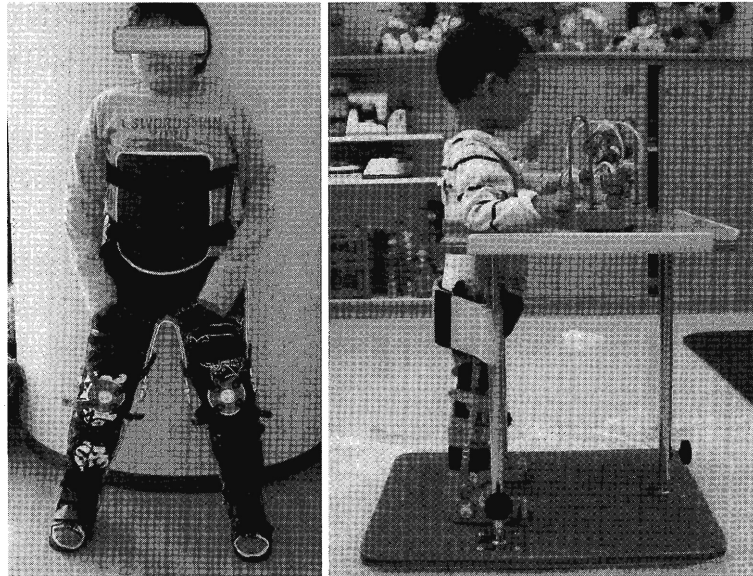
運動機能的には，成長に伴い3～5歳まで発達向上していく様子が臨床でうかがえる。下肢筋力，特に歩行に影響する膝関節筋力について著者ら¹⁾の研究では，DMDの膝関節伸展筋力のピークは5～6歳6ヵ月頃で5～7kgに上昇，それ以降低下傾向を示し

た。膝関節屈曲力は6～7歳頃まで上昇傾向にあり，その後の変化が少なかった。また，体重比においては，膝関節伸展筋力は6歳前後から，膝関節屈曲力は7歳頃から低下していたことを報告した (Fig. 1, 2)。筋力上昇と共に機能も拡大していくと考えられる。この時期は，定期的に膝関節筋力を測定し現状を把握し，体調不良がなければ過負荷に注意を払いながら活動量を増やしていく。

筋ジストロフィーは，易疲労性であり，過負荷や体調不良時への負荷は筋疲労から筋力低下へつながる。過負荷の兆候として，下肢の痛み，転倒しやすい，運動速度が減少，動きたがらない，機嫌が悪いなどがみられる。これらを家族へ説明指導することで過負荷を予防でき，家族の理解や受け入れが得られやすい。

DMDでは，歩行距離を延ばす，立ち上がり，段差昇降など可能な動作を促し，F-CMDでは坐位保持，寝返り，いざり，坐位への起き上がりなどを促していく。

F-CMDでは，児独特の方法で動作を行うが，積極的にその方法を繰り返して誘導していくことで機能が獲得しやすくなる。例えば，坐位への起き上がりは腹臥位から下肢を屈曲し，頭部体幹を過伸展させながら上肢で体幹を支え，体幹が垂直位に近付くと，頭部を前屈させ正中で保持する坐位へと変換する。これは筋力が著明に低い腹筋を使わずに起き上がってくる方法であり，体幹筋力がアンバランスで低いF-CMDにとって効率良い方法である。自力では難しい立位は，骨盤帯付き両長下肢装具を作製するこ



Duchenne muscular dystrophy Fukuyama congenital muscular dystrophy

Fig. 3 Hip knee ankle foot orthosis (HKAFO)

とで立位保持が可能となり，筋力維持，脊柱伸展，下肢のストレッチ効果が得られる。

この時期では，拘縮は少ないが，足底屈内反，膝・股伸展内転制限など危険性のある関節に対してのストレッチ指導や，呼吸筋強化のための意識的な発声，咳嗽，最大吸気と呼気の促しなどの指導も施行する。

2. 機能が維持される時期

獲得された機能を可能な限り維持することが目的である。

DMDでは，転倒回数の増加や立ち上がり方法の違いで疾患の進行状態が予測できる。DMDの膝関節伸展力と立ち上がり機能との関係について著者ら¹⁾は報告したが，立位，歩行に関係が深い膝関節伸展筋力が低下すると歩行困難となる前に床からの立ち上がり動作方法が変化してくる。①床坐位から手を使わずに立ち上がる②床には手をつかず手で膝を押して立ち上がる③床に手をつきそのまま立ち上がる④床に手をつき手で膝を押して立ち上がる⑤物につかまれば立ち上がれるの順で立ち上がり方が変化していく。立ち上がり動作方法を評価することで，膝関節伸展筋力低下の状況が予測される。

F-CMDでは，坐位時間の短縮や寝返り・いざり移動の速度の低下から進行が予測される。

この時期は，過用を避けながら廃用性の筋力低下を予防していく。廃用に対する積極的な筋力増強運動は過用を招きやすいため，日常の中での基本動作を施行する。歩行，立ち上がり，立位保持，四つ這い

移動など自力で可能な基本動作や，自力で困難であれば膝装具，骨盤帯付き長下肢装具 (Fig. 3) などを使用し，介助を要した可能な動作を上下肢体幹のストレッチと共に毎日施行してもらうよう指導する。

DMDではこの時期より移動手段として車椅子の作製に入るが，移動手段が車いすへ変わることによる本人と家族の精神面に注意を払いながら，児に適応し家族の必要とする機能を備えた車椅子を検討する。初回は，自走式普通型車椅子が処方される。車椅子作製時期が以前に比し早くなっている。最近では小学入学と共に作製することも多く，電動車椅子への移行も実用性を優先させ早期からの導入に変化している。現在25歳以上のDMDの方と現在小学生のDMD児の車椅子作製時期を調査した。その結果，自走式普通型車椅子の作製は，25歳以上のDMDの方は8～10歳時の機能障害度Stage III（立ち上がり可能，不安定歩行時期）～IV（介助歩行期）に作製していたが，現在では小学入学時に合わせた6～9歳のStage II（階段昇降に手すりを要す時期）～IVの時期に作製している。電動車椅子の作製は，25歳以上のDMDの方は，13～15歳でStage V（歩行不能時期）～VII（いざり困難時期）に作製していたが，現在では9～13歳のStage III～V（四つ這い時期）と15年前に比べ早期に作製されている。リハビリテーションの考え方の変化によるもので，現在は歩行後期では転倒リスクがあるため，安全に歩くための介助や，過負荷を避け効率よく移動するために車椅子

が早期から処方されている。車椅子は道具であり、歩行可能な時期でも長距離移動や体調不良時、疲労時など必要に応じて使い分けていけば良い。また電動車椅子は移動が実用的である。学校活動などの社会参加や生活しやすいように環境を整備しQOLを高めていく考え方に変化している。車椅子作製時には、下肢体幹の非対称姿勢を抑制し、脊柱後彎が著明とならないようシーティングも同時に検討する。

F-CMDでは、コントローラー操作と移動時の周囲の状況判断が可能な児は、電動車椅子を検討する。F-CMDでは、非対称姿勢や極度の前彎とならないように、コントローラーの位置を正中に持ってくるなどの工夫やシーティングを行う。

ADL上、効率よく動作や操作を行うために利用できる道具や機器はできるだけ利用するが、廃用性の筋力低下は予防する必要がある。歩行距離、立ち上がり、立位保持、四つ這い移動、いざり移動、寝返りなど可能な動作の施行や一日の活動量を極端に減らさないように指導し、四肢・体幹のストレッチ、また肺・胸部のcomplianceの維持のための深呼吸²⁾、呼吸筋や胸郭可動性維持の伸張運動なども指導する。

この時期には、膝伸展装具、骨盤帯付き両長下肢装具、短下肢装具、保護帽、車椅子、コルセット、座位保持装置などの作製や、立ち上がりやすい高さの椅子・テーブルの高さや手すりなど環境整備への指導、また介助量軽減のためのリフター、昇降式椅子などを紹介する。福祉サービスについては、介助員やヘルパー、訪問リハビリ、訪問入浴などがあることを伝え、適応や希望により申請などを薦めていく。

3. 機能障害が進行する時期

自力での体位変換や移動、座位保持が困難になる時期では、呼吸機能の維持、安楽な姿勢の確保、車椅子座位姿勢の維持、手指機能の維持が目的となる。

呼吸筋力低下に対して呼吸時の胸郭運動の抵抗を少なくし効率よく呼吸が行えるよう、肋間、胸郭、脊柱の可動性を促すストレッチ、意識的な最大吸気・息止め・呼気・咳嗽などや、呼吸・咳介助、体位ドレナージのためのpositioningの指導を行っている。全ての時期において、気道クリアランスを保つための排痰指導が必要で、喀痰能力維持は重要である。喀痰喀出は、自力咳嗽のみ、最大強制吸気(吸気介助)からの自力咳嗽、肺活量位(吸気介助なし)からの呼気介助による咳嗽、最大強制吸気からの呼気介助の順で喀痰喀出能力が高くなる³⁾。喀痰喀出能力の指標となる最大呼気流速が270L/min以下にな

ると気道感染時には分泌物の喀出が難しく、160L/min以下では日常的に気道内分泌物の除去が困難になると報告されている⁴⁾。

定期的に最大呼気流速を測定し、児の喀痰能力の把握と吸気介助、呼気介助の指導を小児科と連携して行っていく。

痛みがなく安心して楽な姿勢を確保するには、四肢拘縮が少なく進行期までに多様な姿勢保持経験を継続していることが、安楽なpositioningをいくつか確保するために大切である。安楽な姿勢は休息が得られ、また、呼吸、手指を使用したコンピューターなどの機器操作へも必要である。コントローラーの開発で手指のわずかな運動でリクライニング式電動車椅子の自走や、リクライニング機能の操作が可能となり、長時間車椅子で活動できる安楽な車椅子シーティングを検討する。

これら電動車椅子での移動や座位保持、手指での機器操作などQOLを維持するために自動運動が可能な頭部、手指の可動性を維持する。この時期では、シーティングを含めたチルトリクライニング式(電動)車椅子や座位保持装置の作製、昇降式椅子、リフター、エアーマットなどを紹介する。

寝返りに時間を要してきたら、エアーマットの申請を薦める。夜中に何回も体位変換を要求し家族が対応しているが、これでは児自身と家族が持続した睡眠がとれなくなり、大切な休息が得られにくい。エアーマットにて体位変換の要求が1/4~1/2に減少したことを家族からよく聞く。

地域サービスとして訪問リハビリやヘルパーの申請、訪問入浴などの情報を得ることも伝える。

今後の課題

従来運動機能維持に訓練時間の多くを割いていた時代とは異なり、現状では患児がその時にできるADLに注目し機器を駆使して対応し、その使用の習得などに多くの時間を費やす状況となっている。これらは病態解明と先輩諸氏の詳細な観察・データ収集や機器の開発によるものであり、DMD・F-CMD患児のリハビリテーションでの対応は変化してきた。

今後、筋ジストロフィー患者への小児科診療と理学療法への一体化による指導および理学療法の均てん化を行うため、理学療法評価項目、評価方法、評価時期を選定し、理学療法評価結果をスコア化して、その評価結果と理学療法指導内容を小児科診療時に伝達されるような準備を小児科医と共に進めている。また、DMDに対する遺伝子臨床治験が開始さ

れ、治験の評価である筋力、運動機能、呼吸機能などの各評価測定の標準化の取り組みが理学療法士間で多施設共同研究として進められている。共同研究への参加、多施設との情報交換を深め、筋ジストロフィー児への理学療法効果を明確にしていく。

包括的にリハビリテーションを進めるため、小児科、他職種と連携し、理学療法評価、指導内容が筋ジストロフィー児へシステマティックに提供でき、より高いQOLと充実した日常生活が送って頂けるように検討を進めていく。

謝 辞

ご指導を賜りました大澤眞木子主任教授に心より深

謝申し上げます。本論文を大澤眞木子主任教授退任記念論文として捧げます。

文 献

- 1) 笹崎みちる, 関屋 昇: デュシャンヌ型進行性筋ジストロフィー症児の膝関節筋力と立ち上がり動作. 理学療法学 25: 26-32, 1998
- 2) John R Bach: 非侵襲的人工呼吸. 「神経筋疾患の評価とマネジメントガイド」, pp121-172, 診断と治療社, 東京 (1999)
- 3) 三浦利彦: 呼吸・循環障害. 「筋ジストロフィーのリハビリテーション」(石川 玲編), pp93-104, 医歯薬出版, 東京 (2002)
- 4) Bach JR: The prevention of ventilatory failure due to inadequate pump function. Respiratory Care 42 (4): 403-413, 1997