

筋ジストロフィーの リハビリテーション

マニュアル



厚生労働省精神・神経疾患研究開発費
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

筋ジストロフィーのリハビリテーション・マニュアルを発刊するにあたり

筋ジストロフィーの遺伝子治療が現実のものになりつつある今日においても、筋ジストロフィー患者さんに対するリハビリテーションの重要性は少しも減じていません。むしろ根治療法が奏功し、失われた運動機能等が回復するためにリハビリテーションは不可欠であり、その価値をさらに高めるかも知れません。

このたび当研究班「呼吸リハビリの推進と運動機能障害等を補完するツールの開発」分科会（リーダー・国立病院機構八雲病院臨床研究部長 石川悠加先生）は、神経筋疾患に罹患した患者さんが歩行可能な時期、車椅子が必要になる時期および呼吸管理の適応になる時期に受けるリハビリテーションを平易にまとめた冊子「筋ジストロフィーのリハビリテーション・マニュアル」を発刊することになりました。このマニュアルには長年にわたり国立病院機構八雲病院で試みられ、そして有効性が確認された種々のリハビリテーション実践記録が網羅されています。筋ジストロフィーに立ち向かう患者さんに優しく接して力強く支える精神、筋ジストロフィーに関わる全専門職に有すべき精神がマニュアルの記述の中に溢れているように思います。

心血を注ぎ、多くの時間を割いてマニュアルを作成されました石川悠加先生、国立病院機構八雲病院理学療法士 三浦利彦氏に深甚の謝意を表します。筋ジストロフィー専門施設の職員は勿論のこと、筋ジストロフィー医療を担当する多くの専門職が本マニュアルを熟読し、患者さんに最高のサービスを提供することを切に望みます。

平成23年2月末日

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
主任研究者 神野 進（国立病院機構刀根山病院名誉院長）

目 次

筋ジストロフィーのリハビリテーション・マニュアル

神経筋疾患の患者に対するマネージメントのポイント	1
病態と自然経過	2
変形と拘縮	3
筋力の維持	4
歩行可能期 (The ambulatory stage) ～機能障害度ステージⅠ～Ⅳ	5
車椅子が必要になる時期 (The wheelchair use stage) ～機能障害度ステージⅤ～Ⅶ	6
呼吸管理の適応になる時期 (Stage of prolonged meaningful survival) ～機能障害度ステージⅧ	9
呼吸リハビリテーション	11
◇咳の最大流量 (Cough Peak Flow : CPF) の測定	12
◇最大強制吸気量 (Maximum insufflation capacity : MIC)	12
◇器械的な咳介助	13

デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者のリハビリテーション —生活支援の視点から—

Ⅰ. デュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD) 患者の生活活動	14
Ⅱ. 生活支援介入へのポイント	14
Ⅲ. 生活支援への介入—評価—	17
Ⅳ. 上肢操作介入へのポイント	18
Ⅴ. 生活支援への介入—環境調整—	19
Ⅵ. おわりに	25
参考資料	26

筋ジストロフィーのリハビリテーション・マニュアル

神経筋疾患の患者に対するマネージメントのポイント

一般的考察

- A. 早期の確実な診断に基づいた遺伝カウンセリング
- B. 栄養的介入
- C. 消化管合併症の管理
- D. 心臓合併症早期発見と予防のためのモニター

歩行可能な時期(The ambulatory stage)

- A. 早期の十分な説明によるカウンセリングと精神的サポート
- B. 早期からの筋肉、関節、胸壁の拘縮予防

車椅子が必要になる時期(The wheelchair use stage)

- A. 日常生活動作(ADL)における独立の促進
- B. 脊柱変形の早期からの予防と矯正

呼吸管理の適応になる時期(Stage of prolonged meaningful survival)

- A. 補助呼吸法の訓練
- B. 嚥下困難の管理
- C. ADLの独立の促進と感情の健全さの維持

Bach JR著、大澤真木子監訳、神経筋疾患の評価とマネージメントより

筋ジストロフィーとは「筋線維の変性・壊死を手病変とし、臨床的には進行性の筋力低下をみる遺伝性疾患」と定義されている。近年の分子生物学的研究の進歩により、多くの原因遺伝子が同定され、これに基づいた分類が行なわれるようになった。なかでも Duchenne 型筋ジストロフィー(DMD)は最も頻度が高く(男子出生 3000 人に 1 人)重症であるが、現在のところ根本治療には至っていない。しかし、人工呼吸療法の進歩により、“20 歳まで生きない疾患”ではなくなってきた。特に非侵襲的換気療法(noninvasive positive pressure ventilation:NPPV)の普及により、それまでの活動性やQOLを維持しながらの生命予後の改善がみられるようになってきた。このような筋ジストロフィーのリハビリテーションはこれらのニーズに応えるため、さまざまなアプローチが求められるようになっている。

病態と自然経過

近年の研究によりジストロフィンやジストロフィン結合蛋白質は細胞膜を基底膜や膜細胞骨格と連結し、物理的な補強に役立っていると考えられており、最も激しく動く骨格筋において細胞膜の脆弱性により機械的な障害を受けると推測されている。そのため筋の弱화가最初に認められ、最も障害されるのは姿勢の保持、安定に役割をはたす抗重力筋である。DMDでは近位筋優位に四肢体幹の筋力は進行性に低下する。

生下時から軽度の筋力低下はあるが、乳児期には身体的な問題はほとんど呈さない。歩行開始は平均的には18ヶ月である。35%では15ヶ月以前であり、数例では3歳になってやっと歩ける。歩行開始の遅れと、進行のスピード、重症度とは関連はない。筋力低下は一般的に3～5歳の間に初めて認められ、左右非対称に進行し、症状の推移はある程度予測が可能である。下腿筋の仮性肥大、登攀性起立（ガワーズ徴候）、動揺性歩行などの徴候が出現し、平均9歳で歩行不能となる。歩行能力を喪失する原因は、重度の筋力低下であるが、関節拘縮によって歩行能力をより早く喪失すると言われる。平均15歳で座位保持困難となり、自然経過では平均20歳で呼吸不全や心不全で死亡するとされている。DMDではその障害経過はステージ分類に記載された一定のパターンに従うことが多い。

表1 筋ジストロフィー機能障害度の厚生省分類(新分類)

ステージⅠ	階段昇降可能 aー手の介助なし bー手の膝おさえ
ステージⅡ	階段昇降可能 aー片手手すり bー片手手すり膝手 cー両手手すり
ステージⅢ	椅子からの起立可能
ステージⅣ	歩行可能 aー独歩で5 m 以上 bー一人では歩けないが物につかまれば歩ける(5 m 以上) 1) 歩行器 2) 手すり 3) 手びき
ステージⅤ	起立歩行は不能であるが、四つ這いは可能
ステージⅥ	四つ這いも不可能であるが、いざり這行は可能
ステージⅦ	いざり這行も不可能であるが、座位の保持は可能
ステージⅧ	座位の保持も不能であり、常時臥床状態

変形と拘縮

筋ジストロフィーやその他の神経筋疾患では、疾患のタイプにより関節拘縮の発生の頻度や程度、起こりやすい部位などには特徴がある(表2)。なかでもDMDは発生頻度がほぼ 100%と最も高く、関節拘縮の発生部位も多くの関節に及ぶ。DMDでは総合的に筋の弱化・線維化と短縮・筋力減弱のインバランスを背景に、日々繰り返される日常生活動作、代償的姿勢や運動、不動化などが相互に影響しながら変形を増強させ、機能遂行能力を低下させる。筋力の減弱、拘縮、体重、モチベーションには個人差があり、年齢だけを指標にして病勢の進展を判断する事は出来ない。そのステージに見られる日常生活様式や身体機能面、運動面から常に発生する変形・拘縮を予測し、二次的障害を極限まで防止するために、良質な代償運動や車椅子・補装具等の生活環境設定などを含めた先行的対応を必要とする。

表2 神経筋疾患の関節拘縮

疾患	20度以上の関節可動域の減少が起こる頻度	よく見られる拘縮部位
デュシャンヌ型 筋ジストロフィー	ほぼ 100%	足の底屈、膝屈曲、腸脛靱帯、肘屈曲、前腕回外、手の掌屈と橈屈、指の屈曲
シャルコー・マリー 筋萎縮症タイプ1, 2	20%以下	手と股関節に多く足指・足・膝・肘はそれほど多くない
ベッカー型 筋ジストロフィー	少ない	足の底屈
肢体型 筋ジストロフィー	遺伝学的に分かれるタイプにより異なるが、車椅子使用期間が長くなると増加	肘、手、股、膝、足の底屈
筋強直性ジストロフィー	先天型以外：比較的まれで経度 先天型：少ない	手、足、肘
顔面肩甲上腕型 筋ジストロフィー	非常に少なく、車椅子使用していると増加	肩、手、股、膝、足
脊髄性筋萎縮症	SMAタイプ2：著明に認めるのは 50% SMAタイプ3：少ない	肘、手、股、膝、足
筋萎縮性側索硬化症	26%以下	足の底屈と肩

Wagner MB, Katirji B: Rehabilitation management and care of patients with neuromuscular diseases. In Neuromuscular disorders in clinical practice. Katirji B ed. Butterworth-Heinemann. Woburn. P 344-363 2002.

筋力の維持

筋ジストロフィーに対して筋力増強プログラムを行う際に最も注意しなければならないのは過用性筋力低下(overwork weakness)である。筋力維持を目的とした運動処方、これと廃用性筋力低下を起こさない至適運動量で行われなければならない。状況によっては日常生活活動レベルでも使いすぎになる可能性もあるため、運動療法場面だけでなく、学校生活や日常生活場面の運動量も考慮した筋力維持が必要である。筋力増強プログラムは、疾患の初期に始めるべきであり、緩徐に進行する病態の人に限られるべきである。神経筋疾患に対して安全に行うためには低負荷・高頻度の原則により、筋収縮の種類としては筋障害を考慮して、等張性運動(求心性)が好ましい。重力に抗して動かせる筋力(MMTで3)よりも大きい場合には、等張性運動と等尺性運動を組み合わせる。できるだけ日常生活で多く用いられる基本動作や、それを楽しみながら参加することの出来る活動内容を推奨する。幼少期から発症する神経筋疾患では、運動発達が病勢の進展を上回る時期に、運動発達に沿った動作を経験させ、筋活動が不十分なために起こる「未発達」の部分を使用できるようにする。筋力の弱化により自発的運動が不十分な幼児期の患者は、遊びに対しても傍観者になりがちであるため、患児の「動きたい」という欲求(外界に対する興味、探索)を本人の楽しめるような「遊び」の中から引き出すことから始める。水中での免荷位における良好な運動は、動きに対する励ましとなり、またこのような運動感覚の経験は、のちに陸上での運動の困難度が増しても運動への自信となってくる。1949年にロンドンの学校で始められたハロウィック水泳法は、浮き輪を使わず、スイマー自身の自然な動きの中でバランスを取る必要最小限の介助を行い、能動的な動きと呼吸コントロールを見につけるようなプログラムが考えられている。日本でも一部の筋ジストロフィー協会支部や、特別支援学校の体育授業にも取り入れられている。また、電動車いすでのスポーツは「電動車いすサッカー」が有名だが、アシストタイプの簡易電動車いす(ヤマハJW-2)やジョイスティックコントローラー型電動車いすでも、スティックを利用した上肢の活動を行うスポーツも考案されている。小児期発症の筋ジストロフィーでは、その成長過程において心肺耐容能を向上させ、発達を促すための継続的な運動が必要になり、その活動は楽しくなくては継続しない。学校や地域での生活場面で無理なく安全に行うための他職種とも連携も必要になる。



ハロウィック水泳：英国水泳療法協会名誉会長のジェームスマクミランによって開発され、1949年ロンドンのハロウィックスクールで最初に始められました。現在は世界中で実践され、発展しています。特長としては浮き輪を使わず、スイマー自身が自然なバランスをみつけコントロールする方法を水中で学び、介助者

はスイマーに必要な最小限の補助を見つめます。呼吸のコントロールとしては息を止めず「吹け」が基本で、水面を波立たせたり、ピンポン玉を吹き動かすプログラムもあります。



スティックを用いた電動車いすスポーツ：スティックを使ってボールを転がしてゴールを狙ったり、打ち返したりするスポーツ。電動車いすでのスポーツは電動車いすサッカーが有名ですが、もっと大きく上肢を使い、身体を動かすことで呼吸リハビリの効果がより期待され、欧米でも推奨されています。

歩行可能期(The ambulatory stage) ～機能障害度ステージⅠ～Ⅳ

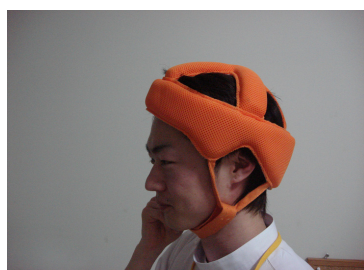
初期より見られるものは下腿三頭筋、ハムストリングス、腸脛靭帯の短縮である。特に近年下肢の手術が行われ明らかになったことは、股関節周囲の筋解離の結果、筋解離を行っていない膝、足関節の拘縮が改善する事があり、この事実から下肢の障害の始まりが股関節周囲筋、特に腸脛靭帯にあると推測され、股関節の屈曲・外転・外旋拘縮、外反膝、膝関節の屈曲拘縮、腰椎前彎の増強をもたらすと考えられている。立位では、股関節伸展筋(大殿筋)の弱化により股関節の拘縮と腰椎前彎が増強すると、体幹が折れ曲がるのを防ぐためには、体幹をさらに後に反り返らせ、重心線を臀部(股関節)の後方にかけてなければならない。ストッキングのように大腿部の筋群を覆っている結合組織(大腿筋膜と腸脛靭帯)が短縮し、筋自体を圧縮する(大腿四頭筋の循環障害を引き起こすコンパートメント症候群にも関与する可能性もある)。これにより開脚歩行となり、膝が内側に回旋し、さらに股関節屈曲拘縮が進行し、ついには膝関節に屈曲拘縮が生じる。大腿四頭筋の弱化が進行すると、重心線を膝関節の前方にかけることで姿勢を安定させなければならないが、代償的機構(腰椎前彎、尖足、股関節外転)がこれを可能にする。しかし膝関節の屈曲拘縮によってこの重心線が保てなくなると、尖足の不安定さにより転倒しやすくなったり、立位保持が困難となり、8～12歳(平均9歳)で歩行能力を失う。

治療的アプローチとしては関節可動域運動や伸張運動の徒手理学療法や、スプリント・装具を用いた起立補助具の使用、外科的アプローチがある。



長下肢装具や起立台を用いた立位運動

傾斜台は足関節の背屈角度にあわせて角度を調整する。歩行可能期には朝起床時や、登校前に下腿三頭筋のストレッチを行うことで、歩行がしやすくなることもある。一日 15～20 分行う。立位運動は体幹の運動や、車いす期になっても必要なバランス感覚を身につけることにもなる。



保護帽の使用

転倒時に頭部を守るための帽子。特に頸部の屈筋が弱い筋ジストロフィーでは、後方に転倒すると後頭部を地面に叩きつけられることがあるため注意が必要。外観やデザインが気になる場合には、市販のキャップやニット帽、スポーツ用のヘルメットでもよいので頭部を保護する。

車椅子が必要になる時期(The wheelchair use stage) ～機能障害度ステージⅤ～Ⅶ

車椅子座位姿勢が長時間になる時期には成長期とも重なり急速に脊柱変形が進行し、座位バランスの低下、胸郭変形による心肺機能への影響、不均等な圧迫等による痛みや痺れの原因ともなり、これらがADL障害や介助者の負担の増大を引き起こす。DMDは少なくとも90%は側彎になるが、歩行可能な時期からも生じている。下肢、特に股関節の可動域制限の左右差が立位時の骨盤の歪みを来し、代償的に脊柱の左右差が生じる。立位能力を喪失し、座位時間が長くなると、基底面での歪みがそのまま座位姿勢の左右差となり、利き手動作、不動化の影響とも重なって変形が増強される。

治療や対処方法としては徒手理学療法、シーティングによる座位保持環境設定、体幹装具の使用などがあるが、Bach はDMDの脊柱変形予防に対する非手術的アプローチは無益であると述べ、肺活量がプラトーとなる時期(10歳～15歳)に、肺活量が1500 mlを超えなければ重度な脊柱変形を来すとして、早期の手術を勧めている。手術的アプローチは脊柱変形を予防・改善し、座位バランスや容姿、QOLなどに良好な成果を認める。しかし種々の理由により、欧米のように脊柱固定術を施行する例の少ない本邦では、完成された脊柱変形に対処的に行われるのではなく、脊柱変形が発生するより早期から段階的に姿勢保持装置や体幹装具を提供することで、より良い環境下での代償動作の獲得をさせ、いかに脊柱変形の進行による活動制限を予防できるかの試みが行われている。歩行消失後は手動車いすを使用するが、無理な環境での自力走行は、骨盤の前傾や過度な胸腰椎の前彎変形を来す原因にもなる。



アシストタイプの簡易電動車いす(ヤマハJW-2)

少ない力でも上肢駆動により頭部と体幹の良好な運動を引き出し、日常的に繰り返し使用することで、歩行消失による運動量低下を防ぎ、脊柱変形や廃用症候群の予防になる。それでも脊柱前彎や左右非対称な姿勢や運動が見られてきた場合には、すみやかにジョイスティックタイプの電動車いすへの移行を検討する。



ジョイスティックタイプの簡易電動車いす

在宅、自家用車での外出や、自宅と学校や職場などの場面で使用する場合には、折りたたみや機動性を考慮した簡易電動車いすも使用する。変形や座位バランスの低下が見られる時には、座位保持部分に特別な配慮も必要になるが、リクライニングが可能なものもある。



機械による下肢の他動運動(MOTOmed：エムピージャパン株式会社)：筋力低下によりペダル運動が出来ない場合はモーターの力により他動運動を行い、筋力が残存している場合はモーターの補助による自動介助運動が出来る。車椅子に乗車したままでも使用でき、関節拘縮予防・末梢循環改善などを目的に行う。



シーティングクリニック

患者家族の要望や使用用途を考慮し、車いす専門の整形外科医師による変形予防や呼吸循環系への配慮をした処方のもとに、PT,OT、リハエンジニア、工房業者、車いす製作者の他職種チームで行うことが望ましい。



骨盤・胸郭・頸部の固定を調整できるシーティング車いす

(左) 体の型取りをするのではなく、調節可能な金具やベルト類で、実際にバランスの取り方や動きを確認し、使用者の意見も参考にしながら車いす上で姿勢を調整していく。また調整可能なことで、微妙な変化にも現場での対応が可能になる。

(中央) 頸部の安定とコントロールは姿勢決定の指標になる。骨盤が深すぎると顎が上がって胸がせり出してきたり、骨盤が浅すぎると、顎が引けすぎて背中が丸まってしまうこともあり、座位姿勢を介助する際の目安にもなる。ネックサポートは頸部を固定するのではなく、動きが出やすい支点になる位置にする。

(右) 人工呼吸器と外部バッテリーを搭載し、回路やマスクの固定を行う。リクライニングや走行時に回路の外れやマスクの脱落が起きないように十分配慮することは、人工呼吸管理におけるリスク管理には重要。



電動立位が可能な電動車いす

通常のリクライニング機構のほかに、ティルトリクライニングや座面の昇降機構も付属しており生活や活動範囲が拡大するとともに、日常的に立位姿勢をとることにより関節可動域運動や立位運動を行うことで身体機能を維持できる効果も期待できる。

呼吸管理の適応になる時期(Stage of prolonged meaningful survival) ～機能障害度ステージⅧ

この時期には呼吸不全や心不全に対しての全身的管理が必要になるが、近年携帯型人工呼吸器を使ったNPPVの進歩と普及により、呼吸器を使用しながらも離床をし、電動車椅子で自由に移動するなど、より活動性が維持される方法での延命が可能となった。しかし加齢に伴う高縮・変形の進展は続くため、従来より使用されていた松家の9段階による上肢機能障害段階分類の9(机上で手の運動のみで水平前方への移動が可能)を超えるような、重度機能障害を来す者も多くみられるようになった。このステージ9のDMDでは、食事動作と歯磨き動作、座位保持装置を追加した電動車椅子の操作が可能であるが、ステージ9を越えると、整容・食事動作ともに困難となる。これは上肢近位筋の弱化と、前腕・手関節の可動域制限のため道具操作に必要な手関節・手指の動きを引き出せないことによる¹。これら重度な上肢の機能障害をもつDMDに対しても、道具の工夫やスイッチ・ジョイスティックなどインターフェイスの改良、環境制御装置(ECS)などの支援技術(assistive technology:AT)により生活範囲を拡大する事が出来る。変形・拘縮のパターンや残存筋の評価に加え、筋の力の方向(ベクトル)と「てこ」の支点を利用した残存機能を活用する事で、電動車椅子操作やパソコン入力などインターフェイスとの適合を行うことで、さまざまなことが可能となる。



電動車いすへの人工呼吸器搭載による終日NPPV

人工呼吸器と外部バッテリーを搭載し、回路やマスクの固定を行う。リクライニングや走行時に回路の外れやマスクの脱落が起きないように十分配慮する。



マウスピースによるNPPV

眼鏡の使用や視界を確保して車いす上で使用したり、食事中は間欠的に使用することもできる。口元から離れないように、マイクスタンドやフレキシブルな固定アームを使用する

鼻プラグのインターフェイスによるNPPV



鼻マスクやマウスピースだけでなく、鼻プラグのタイプも眼鏡の使用や視界の確保ができ、食事をする時などは口元が見えるものなども選べる。ベッド上や車いすなどで、活動内容に合わせたものを選んだり、換気効率や体動によるズレなども考慮し、好みのものを数種類使い分けることで、鼻根部や固定ベルトによる皮膚の発赤、潰瘍などを予防することもできる。



終日の人工呼吸器使用でも、NPPVによる換気補助と、電動車いすなどの支援技術の併用により、就学や就労、趣味活動や旅行など、活動性やQOLを維持した生活が可能になる。

呼吸リハビリテーション

呼吸筋力が低下すると、有効な咳が出来なくなり、気道分泌物の排出が困難になったり、肺胞換気量の低下、肺炎や無気肺および睡眠時と覚醒時に呼吸障害を起こすようになる。気道感染や誤嚥により急性増悪をきたすと気管挿管や抜管困難となる。つまり治療のゴールは、肺や胸郭の可動性を保ち、肺のコンプライアンスを維持して、覚醒時や睡眠時の肺胞換気を確保し、咳の力を高めて有効な気道内分泌物の除去をはかることである。

2004 年、米国胸部疾患学会 (American Thoracic Society: ATS) より「Duchenne 型筋ジストロフィー (以下 DMD) の呼吸ケア」に関するコンセンサスステートメントが発表された。これによると、24 時間人工呼吸が必要な場合においても、気管切開をせずに、非侵襲的換気療法 (Noninvasive positive pressure ventilation: NPPV) を用いて有効な換気補助が可能であり、気管切開は NPPV が禁忌または患者に拒否された場合、または喉咽頭機能の重度の低下や不全によって適応ではない場合に考慮するとされている。より活動性や QOL が維持しやすく、急性増悪から在宅まで神経筋疾患呼吸管理の第一選択である NPPV が不適応にならないためには、気道クリアランスと肺や胸郭の可動性を維持するための呼吸理学療法を積極的に行なうとされている。

表 NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) ガイドライン — 神経筋疾患における導入基準

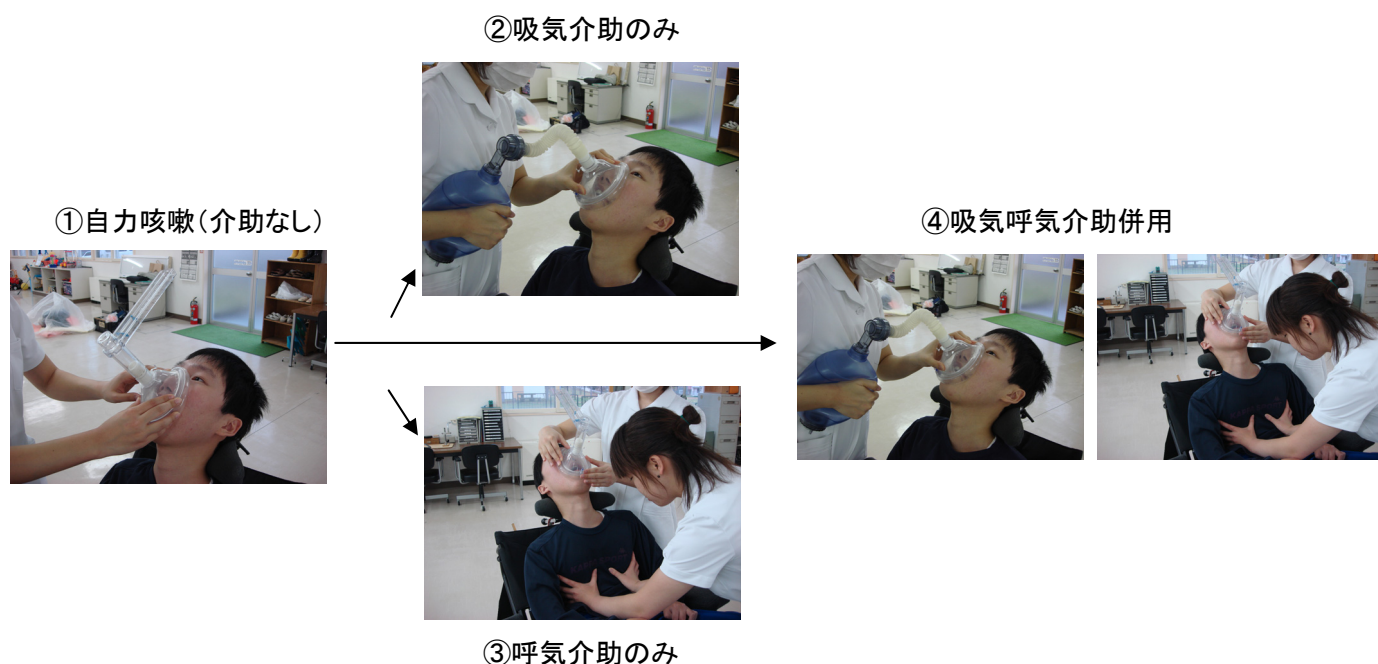
1. 肺活量、咳の最大流量 (cough peak flow : CPF)、酸素飽和度 (SpO_2)、経皮炭酸ガス分圧 (PtcCO_2) または呼気終末炭酸ガス分圧 (PetCO_2) を定期的に測定。進行性疾患や肺活量低下例では定期的に (年 1 回程度) 睡眠時呼吸モニター (SpO_2 、可能なら炭酸ガス分圧も) を行う。
2. 肺活量が 2000ml 以下 (または % 肺活量 < 50%) になったら、救急蘇生バッグとマウスピースや鼻マスク・口マスクを用いて強制吸気による息溜め (エア・スタック) を行い、最大強制吸気量 (maximum insufflation capacity : MIC) を測定。
3. CPF が 270 L/分以下に低下したら、徒手または器械による介助咳を習得。
4. 風邪をひいたときには、 $\text{SpO}_2 > 95\%$ を維持するように終日までの NPPV と咳介助をおこなう。 $\text{SpO}_2 > 95\%$ を維持できないときは、病院を受診。
5. 気管挿管を要した場合は、酸素を付加しなくても SpO_2 が 95% 以上を維持し、高二酸化炭素血症を認めなくなってから、抜管。抜管の際に一時的に NPPV へ移行することがある。抜管後に睡眠時 NPPV を中止してしばらくすると症状や高二酸化炭素血症が増悪する例や、肺炎や急性呼吸不全増悪を繰り返す例では、長期 NPPV の適応を考慮。
6. 慢性肺胞低換気症状を認める場合や、定期的な昼間や睡眠時の呼吸モニターにより、 PtcCO_2 または $\text{PetCO}_2 \geq 45 \text{ mmHg}$ 、あるいは $\text{SpO}_2 < 90\%$ が 5 分以上続くか全モニター時間の 10% 以上であれば、夜間の NPPV を行う。必要に応じて昼間にも NPPV を徐々に追加。
7. 介助咳の CPF < 160 L/分や、気道確保が困難 (嚥下機能低下や慢性的な誤嚥、分泌物過多) である場合は、風邪のときや気管切開を考慮するときにインフォームドコンセントを行って気管挿管。

日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会 2006

◇咳の最大流量(Cough Peak Flow : CPF)の測定

気道内分泌物や誤嚥による異物を除去するために必要な咳嗽力の評価には、咳の最大流量(cough peak flow : CPF)を用いる。CPFは咳嗽時に呼出される呼気の流量であり、健常成人では 360～960 L/min のスピードで約 2.3 L の呼気が排出される。CPFは喘息などの評価に用いられるピークフローメーターにマウスピースやフルフェイスマスクを接続して使用する。

自力咳と介助咳の評価と指導



◇最大強制吸気量(Maximum insufflation capacity : MIC)

MICは強制的に肺に送気された空気を、声門を閉じ、息溜め(air stacking)によって肺に保持することが可能な空気の量である。吸気介助方法には救急蘇生用バッグ、NPPVの吸気 2～3 回分、MACの陽圧、舌咽頭呼吸があります。強い咳をするための介助による深吸気として、MICが高値に保たれているほど咳嗽能力は増加する。

救急蘇生バッグによる最大強制吸気量の測定

- ① マスクを空気が漏れないようにしっかり固定し、救急蘇生バッグの加圧を1～3回繰り返し肺内に空気を送り込む。



② air stacking：最大吸気位で声帯を閉じ、5～10 秒息溜めをする。口は軽く開いておくと言帯を閉めていることを確認できるので良い。

③ 呼出される呼気量を簡易流量計にて測定したものが、MICである。



◇器械的な咳介助

徒手的な咳介助だけでは十分に痰が出せない時には、MACを行います。MAC、ここではメカニカル・イン-エクサフレーション(Mechanical In-Exsufflation=MI-E)を意味します。MI-Eを行う機械として現在日本で市販されているのは、カフ・マシーン(cough machine)と、ニューモデルのカフ・アシスト(Cough-Assist)です。



カフマシーン®



カフアシスト®



徒手と器械による咳介助の併用 (Mechanically assisted coughing : MAC)

デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者のリハビリテーション —生活支援の視点から—

I. デュシェンヌ型筋ジストロフィー（DMD）患者の生活活動

◇ DMD患者の活動困難の変化

デュシェンヌ型筋ジストロフィー（DMD）は、生涯にわたって、筋肉の崩壊がおこっていく疾患で、例えば歩く・服の着替えなど、一度、能力を獲得したあとで、喪失を経験していく発達障害である（図1）。

◇ ライフステージにみる活動障害の特徴

学齢期では、排泄や更衣など、日常生活動作の多くが介助になるが、食事・趣味・余暇活動に必要な机上の上肢活動は比較的保たれる。学校生活では、学習面（本をめくる、書字）で目立った困難さは生じないが、移動やトイレ・更衣といった生活面で介助が必要になる。また、体育、美術等の授業では、上肢活動・体幹動作を補う道具の工夫が必要である。

高等部卒業後では、20歳前後での上肢活動の消失や24時間人工呼吸管理への移行時期に、体力の低下が顕著となり、「あれはだめ、これは・・・」と消去法による活動選択で、八方ふさがりになりやすく、自らの役割不在に悩むことも多い。

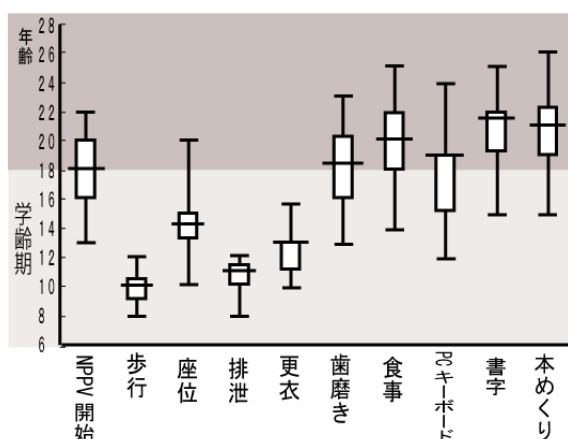


図1 DMD患者の活動障害の経過（最小値・第1四分位点・中央値・第3四分位点・最大値）

八雲病院入院中のDMD21例の、非侵襲的陽圧換気療法（NPPV）の開始時期と各作業活動困難年齢のばらつき

II. 生活支援介入へのポイント

残存機能を有効に活用し二次障害を引き起こさないように、活動的であることを維持することは筋ジストロフィーへの治療となる。

1) 筋崩壊を助長させない活動工夫が必要

上肢機能の低下により、机の縁を利用して上肢をサポートしたり、両手を組むことで高さを補助するなど、上肢活動を補う代償動作が観察される。このような代償動作は“がんばっている姿”と思われがちだが、坐位保持能力の低下をきっかけに、筋肉への負担となり脊柱変形や強い関節拘縮の要因にはたらいってしまう。このため、課題や道具の工夫で、解決方法が一つにならない支援が必要で「がんばりどころを知る」関わりが大切になる。

2) 床生活は極力さける

歩行消失後は、いざりや四つばいの移動で床生活となりやすい。しかし、股関節周囲筋、ハムストリング（大腿二頭筋、半腱様筋、半膜様筋）の短縮を強めることがあり、長期にわたって坐位姿勢をとっていくために椅子生活に切り替えていくことが望ましい。

3) 支援機器の適切な導入で活動範囲を広げる

無理な動作で活動困難とならないように、必要にあわせて、車いす・机の高さ、住環境・コミュニケーション・移動・移乗・身辺処理（食事・入浴・整容・更衣・排泄等）における支援機器の導入や、動作手順・介護者の配置を考え活動を維持していく。

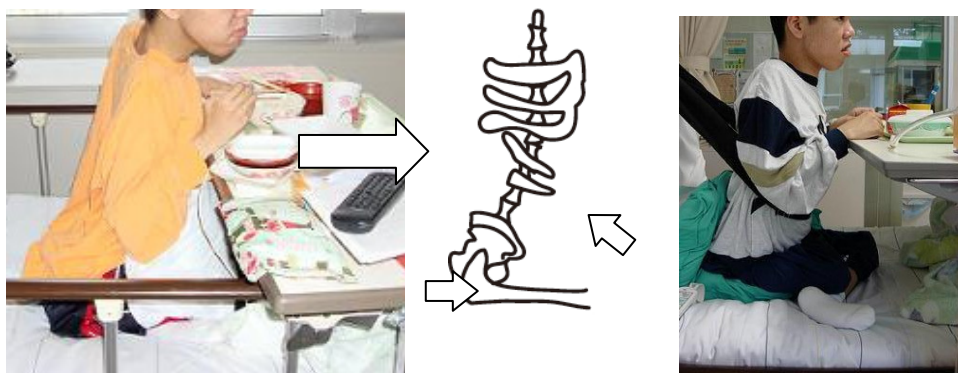


図2 ベッド上座位

上肢の支えでバランスをとっている。右図のような支えをとることで机上の上肢操作が自由となる。

4) 心理的・認知的側面への支援

度重なる能力喪失の経験は、自尊感情や自己効力感に影響しやすく、活動への不活発さを引き起こす。また、認知的特性で誤解が生じやすくコミュニティーの形成に不安感を抱えることも多い。こうした心理状態や認知的特性が、社会参加を妨げる一因子となっている。このため、個々の患者の特性にあわせた、具体的な課題達成の積み重ねで、興味を引き出し、好奇心を育て、高度医療をうけつつ、自分の生活スタイルを形作っていくことが課題である。

5) 価値観の書き換えをはかる

活動障害の変化にあわせて、機器利用や介助者導入など、環境の調整が繰り返されるが、このとき、「僕は、まだ大丈夫」「僕には無理」などと、固執や拒否的な過剰反応を示し、環境の移行がスムーズに行えないことがある。

電動車いすを利用している DMD 患者に、歩いていたときを 100 として、移動における自己効力感がどのように変化したかを聞き取る、HOSE (History of Self-Efficacy) スケール²⁾ 調査をしてみた。歩けなくなると、徐々に効力感も減少し、手動車いすと電動車いす導入時期に一時的に効力感は増加するが、全体的には、機能喪失と効力感とは同調し、右肩下がりの傾向がある(図3.a)。一方で、同じような経過をたどるが、電動車いす導入後は、一定の効力感を維持している群もいた(図3.b)。対象者にエピソードを聞いてみると、「手動車いす時期は、歩行訓練の延長線上であった。とにかく、(手で車いすを動かすことを)がんばらなくてはと思っていた。電動車いすを導入する前は、なんだか、自分も機械になってしまうのではないかと嫌だったが、実際、使ってみると行動範囲も広がり、違うものを感じられた。」と、説明していた。

これらのことは、効力感が活動のしやすさと連動するものの、価値観の変化を促す支援や充実した活動の有無により、重度の機能障害であっても自己効力感が書き換わっていくものであることを示唆している。

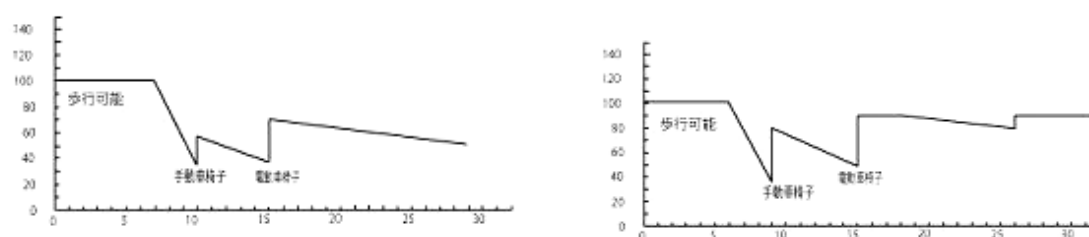


図3 DMD患者の移動における効力感の変化（左：a 右：b）

6) 生産的活動の獲得

重度の運動機能障害のため、選択できる作業活動は限られているが、身辺処理・趣味や余暇活動だけでなく、他者との関わり合いが強い生産的な役割活動を得ることは社会の一員として模索していきたいことである。

作業時間が長時間拘束される就労は、体力面に自信がない筋ジス患者には困難な活動となる。しかし、同じ課題を複数人で担当し作業時間をカバーしあい、軽度・中等度の知的障害を併せ持つ患者でも、長所をあわせて一つの仕事と、能力や体力的側面のワークシェアで生産的な活動が可能になる。

Ⅲ. 生活支援への介入－評価

1) 活動分析

代償動作を分析することで、その活動の特徴や身体面・環境的側面の情報を知ることができる。個々の作業活動において、代償的な動作がどのような行為を補っているか、工夫点をあげる(図4)。



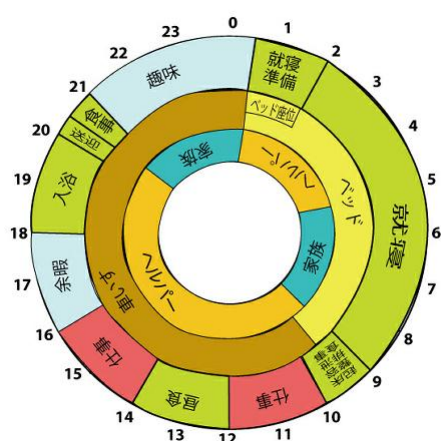
図4 歯磨き動作の工夫

頭部回旋の動きと、上肢を非利き手で補助しながら歯磨き。

列挙した作業活動の工夫点において、他にどんな方法があるか考察する。この作業活動の分析が、治療的な介入の手がかりとなる。

2) 一日の作業活動の観察から (図5)

個々の活動だけでなく、一日の流れの中で各作業活動がどのような関連性を持っているのか整理する。



- * 個々の活動と環境因子を整理
- ・どんな活動が
- ・どんな人と一緒に（介護者・コミュニティー）
- ・どんな場所で（作業活動場面）
- ・どんな姿勢で（作業姿勢：ベッド上・車いす上）
- ・どんな道具を用いて
- * 作業活動を要素ごとに分類する。
- ・身辺処理（移動・食事・整容など）
- ・趣味余暇（読書、油絵活動など）
- ・生産的活動（仕事・学生など）

図5 一日の作業活動マップ

これらの作業活動で道具の不適切な使用・介護者の支援の有無、無理な代償動作によるものが、過用や誤用となり筋肉への負担となっていないかを評価する。停滞している作業活動(例えば、車いすに乗りたがらない。学校へ行かないなど)の原因を探り、なるべく、患者の興味・関心を失わせることのないよう、活動をうみだす要素はないのか？検討を重ねていくことになる。

Ⅳ 上肢操作介入へのポイント

歩行消失時期には上肢を空間位に保持する作業活動が困難となる。

このため、体幹を大きく動かし非利き手で補高するなど、上肢のリーチ範囲を代償する動作がみられる(図6)。これらの代償的な動作が過用とならないように環境調整を考えていく。

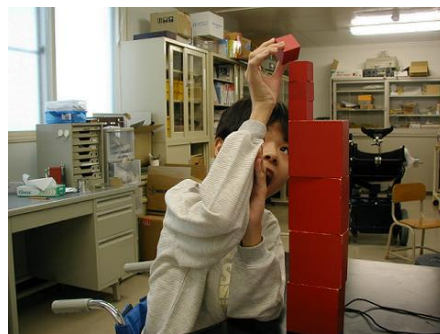


図6 上肢を空間位に保持する代償的な動作

(1) アームサポートの利用 (図7)

上肢を空間位で操作する活動は、食事・更衣といった身辺処理以外にも、芸術活動と多岐にわたる。介護者に手伝ってもらう選択肢以外に、補高台などの支持部を設置し活動を維持できる。

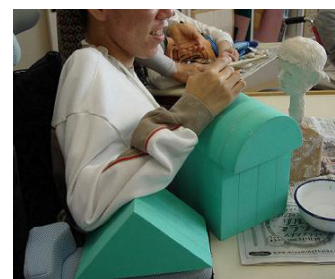


図7 アームサポートの例

(2) まごの手の利用 (図8)

机上で物を取るときや、パソコンのキーボード、本をめくるときなど、棒を利用してリーチ範囲を補える。



図8 まごの手でリーチ範囲を代償

V 生活支援への介入ー環境調整

A. 移動・移乗用具

1. 車いす

a. 導入

車いすの導入は、9 歳～10 歳の歩行消失時期よりも以前から、学校生活場面での活用を想定して検討される。手動車いすの選択肢以外にも、両手駆動の力を補助してくれる車いす用電動補助ユニット（ヤマハJW-2）も考慮される。駆動時に体幹を左右に大きく揺らし片手ずつ動かすような代償動作がみられる場合には、早期にジョイスティックタイプの電動車いすへの移行を検討する。電動車いすは、簡易電動車いすの選択も考えられるが、抗重力による脊柱の支持性が弱く、左右のアームレストやテーブルに寄りかかり、上肢で身体を支える姿勢が観察される場合では、骨盤・胸腰椎部の支持が可能な姿勢保持ができる電動車いすを導入し、強い脊柱変形の予防につとめる(図6)。

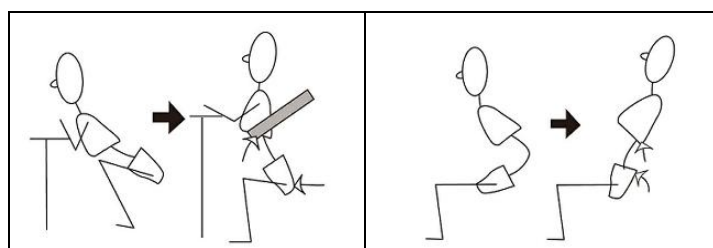


図6 胸腰椎部の支持要素の例

- ・ 胸腰椎部前弯変形（左図）
：骨盤仙骨下部と胸郭前面下部を持ち上げるように支持。
- ・ 胸腰椎部後弯変形（右図）
：骨盤仙骨上部と胸郭背面下部で腰椎前弯をつくるように支持。

b. 痛み・しびれへの対処

胸腰椎前弯変形の場合、坐骨結節部の痛みや坐骨神経圧迫でのしびれが生じやすい。また、車いすのアームレストなどへの身体の寄りかかりは、骨盤傾斜を生じさせ大腿骨大転子を圧迫し痛みを出現させる。これが、痩せと重なると、市販製品の低反発クッションや褥瘡予防用のクッションを用いてもしびれ・痛みの除去は困難となり、凸部が接地しない工夫が必要となる。

2. 介護用リフト

学齢期からの発症で、家族介護も当初は抱っこでの移乗が主であるが、年齢が増すにつれ体重が増加し、親の介護負担もいつのまにか増大している。中には、痛み止めを飲みながら移乗介助を続けている家族もいるので介護用リフトの導入が検討される。

B. 身辺処理関連用具

1. 食事関連用具（図9）

食事摂取場面では、頭部を大きく前後し、嚥下や体幹のバランスを補う動作がみられる。この代償動作

は、頸部の前弯変形を強め、頭部の伸展位での拘縮をつくり、嚥下障害の要因となる。このため頭部の動きにも留意して、摂取動作だけでなく咀嚼力を考慮して食物の形状や部分介助などの環境調整を行う。

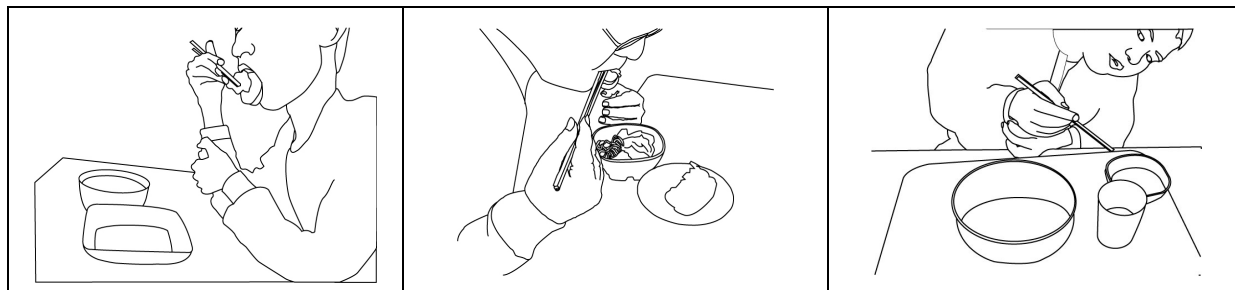


図9 食事摂取動作でみられる代償動作

左：机に肘をつく 中：机の縁に前腕をのせる 右：非利き手での補高

(a) 食物をすくう、机上面の上肢操作を補う工夫

- ① 回転テーブルの利用 (図10)
- ② 前腕回内位の動作が制限されているときは、食器の高さが浅いものがよい。

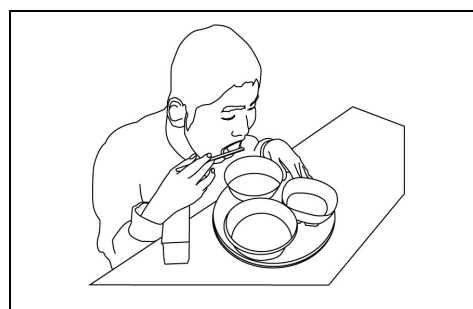


図10 回転テーブル利用での摂食動作

(b) 食物を口まで運ぶ、空間位の上肢操作を補う工夫

- ① 残存機能に併せて机の高さの調整を行う。机を高くしすぎると机上面での動きが制限される。(図11)
- ② スプーンや箸の柄を長くしたり、持ち方を工夫する。(図12)

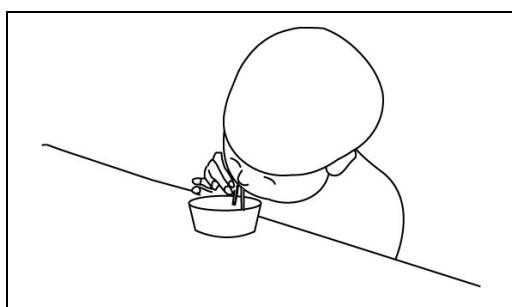


図11 机の高さを調整



図12 スプーンの柄が長いものを利用

③ 上肢把持用装具の導入 (図13)

BFOなどの上肢把持用装具を食事動作に用いる場合には、肩の動きが三角筋前部もしくは外旋筋群でMMT 2以上必要。

④ 食事介助ロボットの導入 (図14)

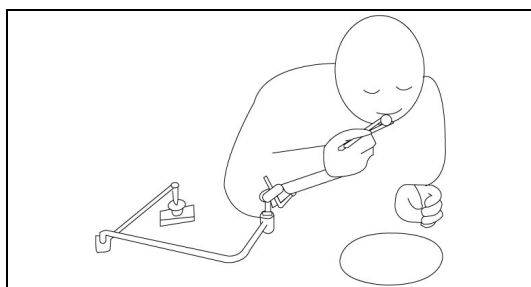


図13 BFOの利用

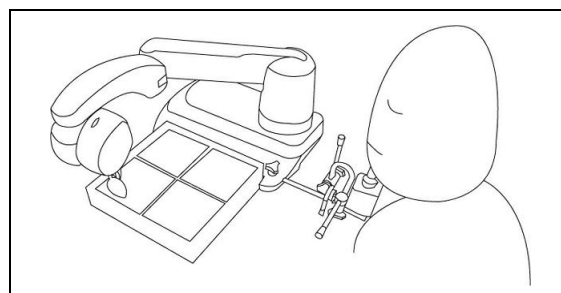


図14 セコムマイスプーンの導入

(c) その他

脊椎後方矯正固定術をした場合には、図9のような代償動作を使った食事摂取動作が困難となるので、BFO・PSBなどの上肢把持用装具の導入が必須となる。

2. 排泄関連用具

洋式便器では、前面に手すりを設置し、腹圧をかけられる坐位姿勢がとれるように調整する(図15)。また、坐位保持困難な場合には、ゴム便器が使用される。尿器用のカットをいれ、車いす上でも排尿ができるように工夫される(図16)。

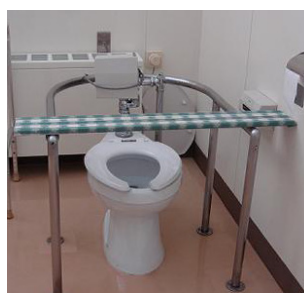


図15 トイレ用アームレスト



図16 車いすの尿器のカット

3. 入浴

a. 人工呼吸器下での入浴

終日人工呼吸器装着患者では、人工呼吸器を浴室へ持ち込むことも考えられるが、故障の要因となるため、予備の呼吸器導入や蛇管を長くする対応、または、救急蘇生用バックで換気補助を行いながら入浴が可能となる(図17)。



図17 救急蘇生用バックによる換気補助

4. ナースコール

a. DMD患者の残りやすい手指機能は？

局在的に筋力低下がおこり、手内在筋では、母指対立筋が早期に消失し、短母指屈筋・母指対立筋・短母指外転筋・虫様筋が残存しやすい。

b. スイッチの適合

標準のナースコールスイッチの利用は、浅指屈筋・深指屈筋及び、母指内転筋・長母指屈筋の筋力低下に伴い、[図 18](#)のような持ち方へと変化する。この時期では、他のスイッチへの変更が検討される ([図 19](#))。

参 考 資 料：筋ジス患者の使いやすいスイッチ・コントローラの工夫

<http://www.hirake55.com/kinsw.pdf>



図 18 ナースコールボタンの持ち方

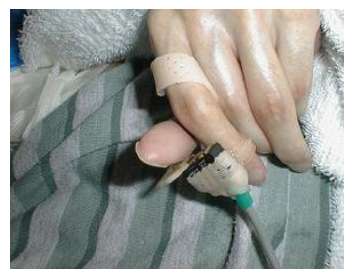


図 19 スイッチ設置例

左：スペックスイッチ 右：スプリントスイッチ

C. 余暇活動用具

1. 絵画

アームサポートの利用で手指機能を引き出せる([図20](#))。

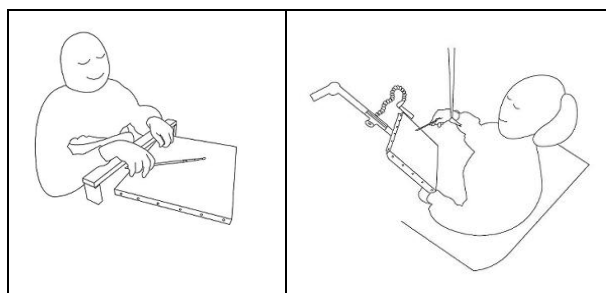


図20 絵画活動におけるアームサポートの利用例

2. パソコン操作

a. 液晶モニタの位置調整

ベッドや車いす上でパソコン操作をする際に、液晶モニタの位置調整が必要(図21)。

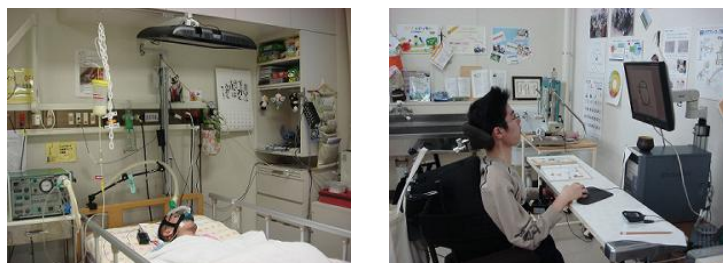


図21 液晶モニタ設置例

b. パソコン入力

早くて 12 歳頃よりキーボード操作が困難となり、高校入学までには棒を使った入力補助に移行する(図22)。そのため、高校入学までにスクリーンキーボード等のユーザー補助機能の紹介が必要となる。

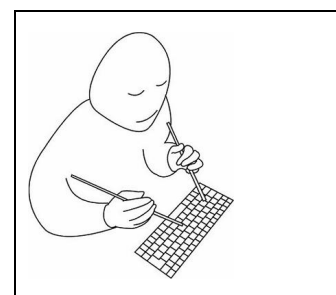


図22 棒を利用した文字入力

D. 生産的活動関連用具

1. 学校生活

a. 体育・スポーツ

通常学校では、体育に参加できなく、点数係や見学が主であったDMD患者らも、ルールや道具の工夫により競技性の高いスポーツを楽しめる(図23)。



図23 スポーツ競技例(左:フロアホッケー 右:車いすカーリング)

b. 美術

アームサポートの利用で、手関節や手指機能を引き出せる(図24)。



図24 美術授業でのアームサポートの使い方

c. 音楽

楽器の演奏も、姿勢や道具の工夫で可能(図25)。

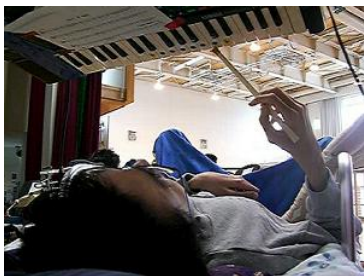


図25 楽器操作例

(左：横になってキーボード操作 中：ハンドベルを棒で叩く 右：ベースを大正琴の鍵盤で工夫)

d. 教科学習

教科書や板書にパソコンを利用。教科書や宿題用のプリントもスキャナでデジタルデータ化して授業に活用している。数学の途中計算式など手書き文字が必要な場合は、ペイントツールが代用できる。また、車いすの目線の高さに応じて、パソコンモニタの位置も調整(図26)。

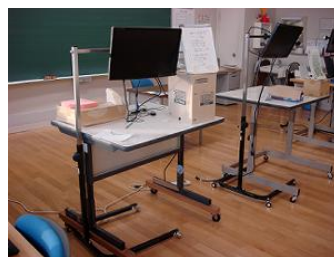


図26 教科学習でのパソコン利用

2. 就労

1ー2年目と仕事に慣れてくる時期に、上肢活動の消失・体力の低下がおこり、仕事への意欲向上と反比例して、単一時間あたりのコストパフォーマンスが低下していく。そのため、短時間雇用や、ワークシェアの導入など、対象者の長所を生かす支援が望まれる。

Ⅵ. おわりに

筋ジストロフィーは、絶えず変化していく疾患である。そのため、福祉用具の導入は、アフターフォローだけでなく予後を見定め用具の見直しを図っていく。

用具の導入は、「手足が動かなくなった」と、身体能力の喪失を強く意識させ、当事者や家族、支援者までもが、「しょうがない…」と、自己効力感を失わせやすい出来事になり、抵抗をもって迎えられることがある。しかし、目標とする作業活動を試行するなかで、「できた。楽しい。あれはどうだろう。」と、新たな要望が生まれ、拒否的であった用具に対するイメージも、肯定的に書き換えられていく。

このように、福祉用具は、当事者のできるを探し育てていくプロセスの一翼を担っており、機能補填や活動保障のみならず、精神面へ働きかける治療的な役割が期待される。

● 参考資料

1. ガイドラインやコンセンサス

1) デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy=DMD)

- K. Bushby, R. Finkel, D. Birnkrant, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *The Lancet Neurology*, Volume 9, Issue 2, Pages 177-189, 2009.
- American Thoracic Society Board of Directors. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy. ATS Consensus Statement. *Am J Respir Crit Care med* 2004;170:456-65.
- Birnkrant, DJ, Panitch, HB, Benditt, JO, et al. American college of chest physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest* 2007;132:1977-1986.

2) 小児神経筋疾患全て

- Panitch HB, Sharma GD, Katz SL, et al. Pulmonary management of pediatric patients with neuromuscular disorders: proceedings from the 30th annual Carrell-Krusen Neuromuscular Symposium. February 20, 2008, Texas Scottish Rite Hospital, Dallas, Texas. *Pediatrics* 2009;123(Supplement) S215-S252.

3) 先天性筋ジストロフィー (congenital muscular dystrophy=CMD)

- Wang CH, et al. International Standard of Care Committee for Congenital Muscular Dystrophies. *Journal of Child Neurology* 25, 1559-81, 2010.

2. 本

- 石川悠加編：NPPVのすべてJJNスペシャルNo. 83 NPPVのすべて、医学書院、2008.
- 石川悠加編著．非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアル～神経筋疾患のための～．日本プランニングセンター、松戸、2004.
- Bach JR, ed. Management of patient with neuromuscular disease、Hanley & Belfus, Philadelphia, 2004.
- Ishikawa Y. Cardiopulmonary Interventions to prolong survival in patients with Duchenne muscular dystrophy. In Esquinas AM ed. Noninvasive Mechanical Ventilation. Springer, Heidelberg, 2010 p143-148.

3. 総説

- 石川悠加．小児神経筋疾患における非侵襲的陽圧換気療法(NPPV)の活用．日児誌．2010；114：31-6.

4. 論文

- Ishikawa Yuka, Miura T, Ishikawa Yukitoshi, et al. Duchenne muscular dystrophy: Survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscular Disorders* 21. 2011:p47-51.
- Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness. A new management paradigm *Chest* 2010;137(5):1033-1039.
- Health-related Quality of Life in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy: Agreement Between Parents

and Their Sons. Paula Bray, BOT, Anita C. Bundy et al Journal of Child Neurology 25(10) 1188-1194.

- Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. Kohler M, Clarenbach CF, et al, Am Jour of Rspi and Crit care Med. Vol 172, 2005.

5. ウェブサイト

- www.DoctorBach.com. =<http://www.doctorbach.com/center.htm>
ニュージャージー医科歯科大学教授 Bach 医師のHP
- TREAT - NMD : <http://www.treat-nmd.eu/> 国際的な神経筋疾患の患者会ネットワークのHP

筋ジストロフィーのリハビリテーション・マニュアル

平成 23 年 3 月発行

編集・発行

厚生労働省精神・神経疾患研究開発費

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

主任研究者 神野 進（国立病院機構刀根山病院名誉院長）

印刷 就労支援センター ハーモニー

TEL (088) 693-3011

筋ジストロフィーの リハビリテーション

マニュアル