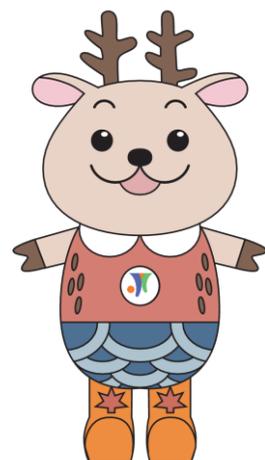


筋ジストロフィー リハビリテーションセミナー (ベーシックコース)

変形予防の実際

国立病院機構広島西医療センター



理学療法士
佐藤 善信

National Hospital Organization Hiroshima-nisi Medical Center

本日の内容

- 筋ジストロフィーにおける変形予防のための評価
- 筋ジストロフィーにおける変形予防
- 実際の症例提示

デュシェンヌ型筋ジストロフィー 診療ガイドライン 2014

監修 日本神経学会, 日本小児神経学会, 国立精神・神経医療研究センター
編集 「デュシェンヌ型筋ジストロフィー診療ガイドライン」作成委員会

DMDのケアの国際ガイドライン

Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care



*Katharine Bushby, Richard Finkel, David J Birnkrant, Laura E Case, Paula R Clemens, Linda Cripe, Ajay Kaul, Kathi Kinnett, Craig McDonald, Shree Pandya, James Poysky, Frederic Shapiro, Jean Tomezsko, Carolyn Constantin, for the DMD Care Considerations Working Group**

Optimum management of Duchenne muscular dystrophy (DMD) requires a multidisciplinary approach that focuses on anticipatory and preventive measures as well as active interventions to address the primary and secondary aspects of the disorder. Implementing comprehensive management strategies can favourably alter the natural history of the disease and improve function, quality of life, and longevity. Standardised care can also facilitate planning for multicentre trials and help with the identification of areas in which care can be improved. Here we present a

Lancet Neurol 2010; 9: 177-89

Published Online
November 30, 2009
DOI:10.1016/S1474-
4422(09)70272-8

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

厚生労働省精神・神経疾患研究委託費
筋ジストロフィーの治療と医学的管理に関する臨床研究班

筋ジストロフィーにおける 脊柱変形の治療・ケアマニュアル

発行 平成16年3月

変形予防のための評価

- ROM測定
- MMT
- 姿勢観察(前屈検査など)
学校や自宅での姿勢も詳しく聴取する
- 動作観察(左右差の有無など)
- 脊柱の単純X線写真
(座位:正面,側面2方向)
- 肺活量(vital capacity:VC)

経時的にVCの測定を行ってそのピーク値が1900ml以下
であれば側弯症進行の危険性が高い

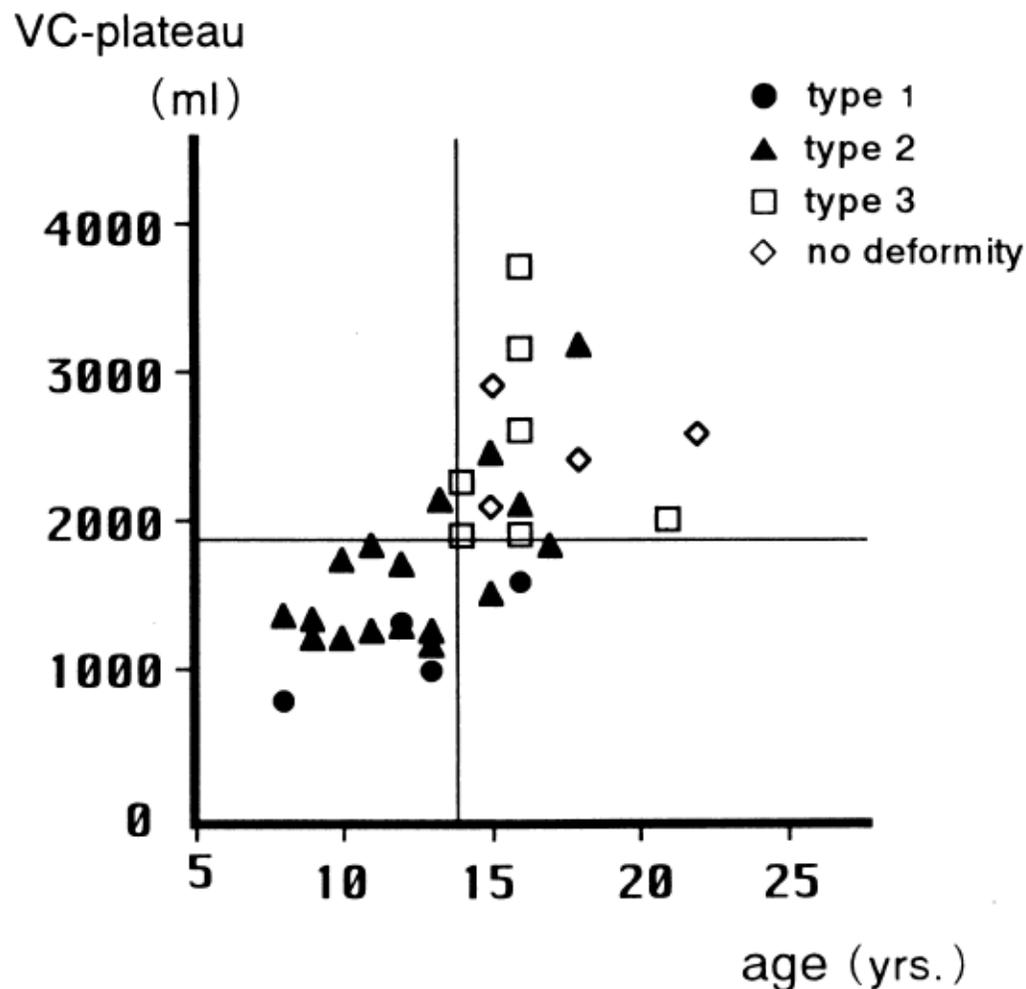


FIG. 5. Correlation between plateau of vital capacity (VC plateau) and patterns of progression of spinal deformity.

(Yamashita T, et al. J Pediatr Orthop. 21:113-116, 2001)

変形予防（歩行可能期）

- 関節可動域運動
- 良好な姿勢の保持のための指導
- 立位保持練習（起立台）
- 短下肢装具
（夜間の使用、日中の使用は推奨されていない）

関節可動域運動

短縮しやすい主な筋

頸部伸展筋群、上腕二頭筋

腸腰筋、大腿筋膜張筋

ハムストリングス、下腿三頭筋

痛みが出ない程度に

10秒程度を2～3回

1日2セット、4～6回/W

必要に応じて他動運動を5～10回

大切なのは継続
家族の負担の事も考慮する



関節可動域運動のパンフレットを用いた ホームプログラム指導の効果

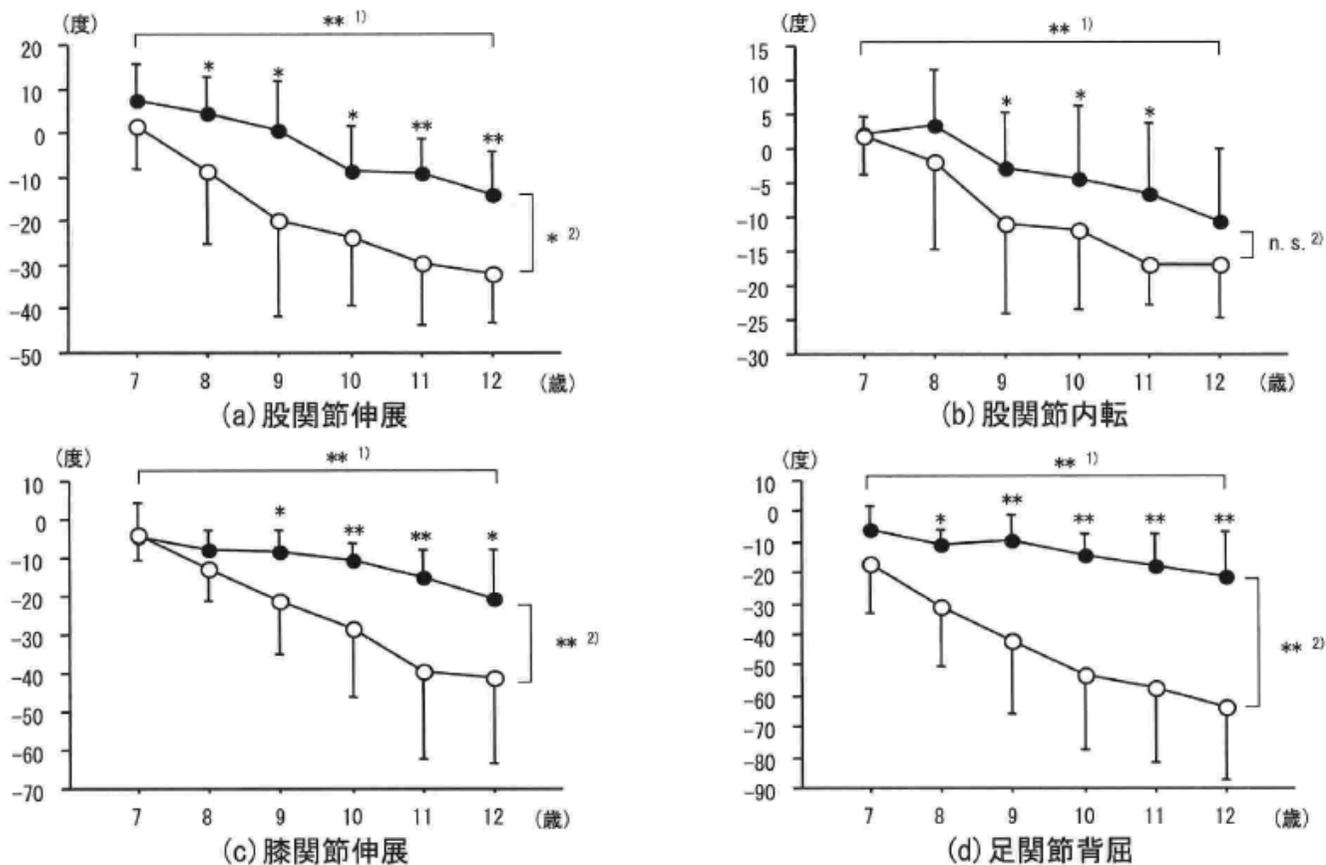


図1 ROMの変化

●；実施群，○；対照群

1) 対象者の経時的変化 (two-way repeated-measures ANOVA)

2) 両群間における経時的変化の差 (two-way repeated-measures ANOVA)

各年齢における両群の比較を unpaired t-test で検定

* $p < 0.05$ ** $p < 0.01$ n.s.; not significant

(山本洋史, 他. 理学療法学. 36:127-134, 2009)



良好な姿勢の保持のための指導

- 小学校入学直後から、左右対称な背筋を伸ばした良好な座位姿勢をなるべくとらせるように指導
- 日常生活における左右差をなるべく減らすように指導する
- 環境(テレビやベッドの位置)にも注意する
- あらゆる場面でなるべく左右対称位を心がける

負担にならない程度に指導する

立位保持練習

10～20分行う
主に下肢の変形を
予防する

目的：歩行期間の延長
脊柱変形予防



変形予防（歩行能喪失後）

- 関節可動域運動（上肢の開始）
- 良好な姿勢の保持のための指導
- ポジショニング（左右対称位の保持目的）
- 立位保持練習（起立台、長下肢装具）
- 短下肢装具
- 体幹装具、座位保持装置

DMD診療ガイドライン2014

Clinical Question 8-1

8. 整形外科的治療

側弯症の発生率や自然経過，生命予後・心肺機能・QOL・ADL への影響はどのようなものか

回答

- デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) 患者の 70%以上が 20° 以上の側弯を呈する (エビデンスレベル 3).
- 側弯症は多くの場合で進行性である (エビデンスレベル 3).
- 側弯症の発生や進行と生命予後との関連は不明である (エビデンスレベル 5).
- 側弯症の進行は呼吸機能低下の原因となる (エビデンスレベル 4) が，心機能低下の原因となるというエビデンスはない (エビデンスレベル 5).
- 側弯症の発生・進行は QOL・ADL 低下の原因となる (エビデンスレベル 5).

短下肢装具

足関節に背屈制限がある場合，椅子座位での足底接地が不十分となるため座位姿勢が崩れて体幹変形にも影響する．夜間の短下肢装具や車椅子座位時における短下肢装具の装着は**足関節拘縮の進行予防に有効**である（エビデンスレベル4）

体幹装具・座位保持装置

変形進行防止に対する長期的効果は示されていないが，座位保持を維持するために必要である（エビデンスレベル4）

（DMD診療ガイドライン2014）

症例提示

年齢 : 11歳
疾患名 : DMD (stageIV)
身長 : 147.5cm

変形予防のための評価

ROM

	Rt.	Lt.
足関節背屈	-20°	-30°
底屈	60°	75°

MMT

上肢3~4

下肢2~3

変形予防のための評価

姿勢観察

前屈検査から肋骨隆起、腰部隆起に左右差なし
学校でも比較的座位姿勢は良好に保たれており、
自宅でも左右対称に気をつけるようにしていると

動作観察

足関節背屈制限の左右差によるものと思われる
歩容の影響あり

単純X線写真

Cobb角 0°

肺活量

1200ml

変形予防（歩行可能期）

➤ 関節可動域運動

パンフレットを用いて指導。

父親が毎日入浴後にストレッチを実施。

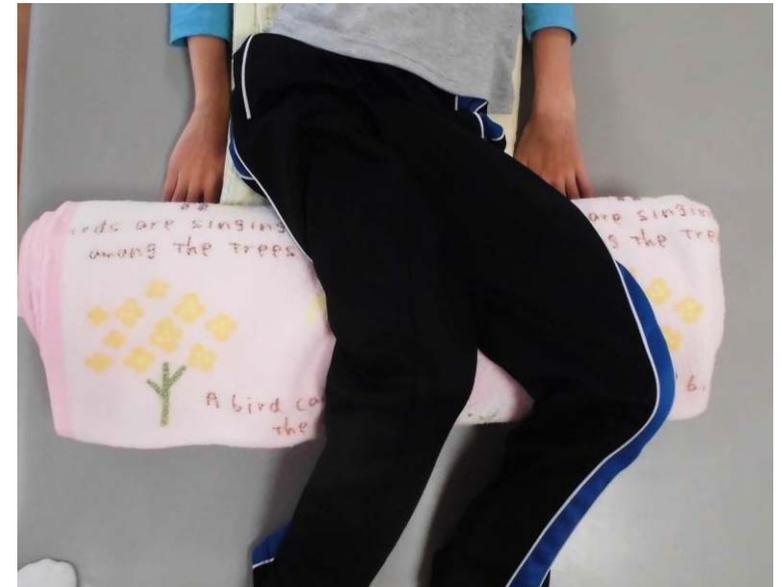
➤ 良好な姿勢の保持のための指導

学校とも連携をとり座位姿勢の指導を実施。

➤ 立位保持練習（起立台）

変形予防（歩行能喪失後）

- 歩行可能期のプログラムを継続
- ポジショニング（左右対称位の保持目的）
- 短下肢装具
- 座位保持装置



年齢 : 11→14歳
疾患名 : DMD (stageIV→VII)
身長 : 147.5cm→158.0cm

変形予防のための評価

ROM

	Rt.	Lt.
膝関節屈曲	→ 125°	→ 120°
伸展	→ -20°	→ -40°
足関節背屈	-20° → -25°	-30° → -50°
底屈	60° → 70°	75° → 75°

MMT

上肢3~4 → 2~3
下肢2~3 → 1~2+



胸椎右凸 (Cobb角 42°)
腰椎左凸 (Cobb角 45°)

今後の展望

- 筋ジストロフィーにおける
標準的リハビリテーションの普及
- 筋ジストロフィーにおけるリハビリテーション
のデータの構築が必要