

# 筋ジストロフィーを知ろう リハビリテーションについて

川崎医科大学リハビリテーション医学  
花山耕三

## 本日の内容

- 筋ジストロフィーの運動機能
- リハビリテーションの基本
- 呼吸障害
- 摂食嚥下障害

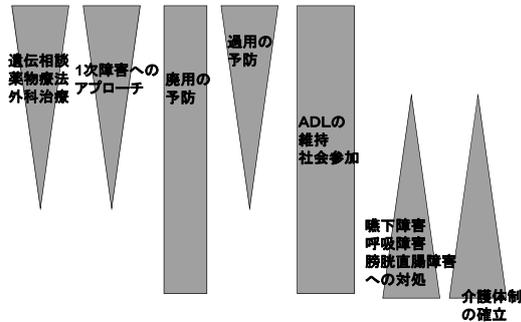
## 筋ジストロフィー機能障害度の厚生省分類

- Stage I 階段昇降可能  
a. 手の介助なし b. 手の膝押さえ
- Stage II 階段昇降可能  
a. 片手手すり b. 片手手すり膝手  
c. 両手手すり
- Stage III 椅子から起立可能
- Stage IV 歩行可能  
a. 独歩で5m以上  
b. 一人では歩けないが物につかまれば歩ける  
i) 歩行器 ii) 手すり iii) 手びき
- Stage V 起立歩行は不可能であるが四つん這いは可能
- Stage VI 四つん這いも不可能であるがいざり遣行は可能
- Stage VII いざり遣行も不可能であるが座位の保持は可能
- Stage VIII 座位の保持も不能であり、常時臥床状態

## 上肢機能の段階分類

- I. 500g以上の重量を両手にもって外転→直上挙上
- II. 500g以上の重量を両手にもって外転位保持
- III. 重量なしで両手を外転→直上挙上
- IV. 重量なしで両手を外転保持
- V. 重量なしで片手の前腕水平保持
- VI. 机上で肘伸展による手の水平前方移動
- VII. 体幹前屈の反動で肘伸展を行い手の水平前方移動(机上)
- VIII. 体幹前屈の反動で肘伸展を行ったのち手関節および手指の運動で水平前方移動(机上)
- IX. 前腕回旋、手関節および手指の運動による前方水平移動(机上)

初期



## 神経筋疾患へのアプローチ

## 関節可動域の維持

- 関節拘縮・変形を防ぎきることは困難であるが、可動域を維持することは、動作が可能な時期の延長、介護の容易さにつながるため重要である。
- 早期から筋短縮の好発部位(アキレス腱、腸脛靭帯)を中心にホームプログラムにて可動域の維持をはかる。

## 過用性筋力低下 (Overwork weakness)

- Bennet (1958)により最初に報告された一定期間の仕事の結果生じた筋力・筋持久力の持続的な低下
- 比較的短期間の(相対的に)激しい運動後に筋力低下を認めたとする報告と疾患が進行した状態で利き手の方が筋力が低下していたとする報告の2種類がある。

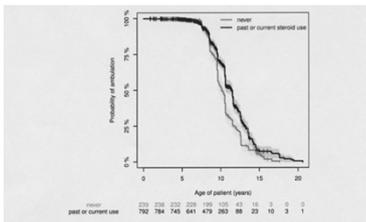
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 筋疾患の運動負荷

- 疾患のどの段階にあるかで方針が異なる
- 進行が緩徐な病型では筋力強化は有効である可能性
- 筋力強化を行うのは、自力移動可能で少なくともMMT3以上
- 筋力強化のpotentialはトレーニング開始前の筋力に関係する
- 上肢の過用による筋力の左右差が出るのはMMT3未満に低下してからと考えられる
- 翌日に疲れが残っていなければover exerciseではないと考えられている。また、筋由来酵素の上昇はその可能性を示唆する。
- 4-5日以上の臥床を強いられた後は、起立訓練や筋力強化訓練が必要となる

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## デュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD) の機能予後は改善している

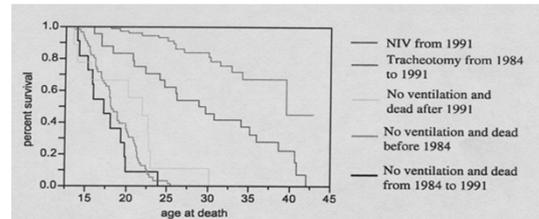


ステロイド治療などにより  
歩行可能な時期が延長している

Vry J et al:  
J Neuromuscular Dis 2016;  
3: 517-527

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 生命予後の改善もリハビリテーションの効果



Survival curve (Kaplan-Meier) of DMD, showing comparison in percentage survival from no cardiopulmonary treatment to tracheostomy or noninvasive ventilation with cardioprotection  
(Ishikawa Y et al, 2011)

10

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 呼吸障害へのアプローチ

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 呼吸リハビリテーションの定義

- 呼吸リハビリテーションとは、呼吸器に関連した病気を持つ患者が、可能な限り疾患の進行を予防あるいは健康状態を回復・維持するため、医療者と協働的なパートナーシップのもとに疾患を自身で管理して、自立できるよう生涯にわたり継続的に支援していくための個別化された包括的介入である。

(日本呼吸ケア・リハビリテーション学会/日本呼吸理学療法学会、日本呼吸器学会：呼吸リハビリテーションに関するステートメント； 2018)

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

12

日本リハビリテーション医学会監修:

**神経筋疾患・脊髄損傷の呼吸リハビリテーションガイドライン**

2014



全文閲覧可能  
<https://minds.jcqhcc.or.jp/n/med/4/med0195/G0000701>  
[http://www.jarm.or.jp/wp-content/uploads/file/member/member\\_publication\\_isbn9784307750400.pdf](http://www.jarm.or.jp/wp-content/uploads/file/member/member_publication_isbn9784307750400.pdf)

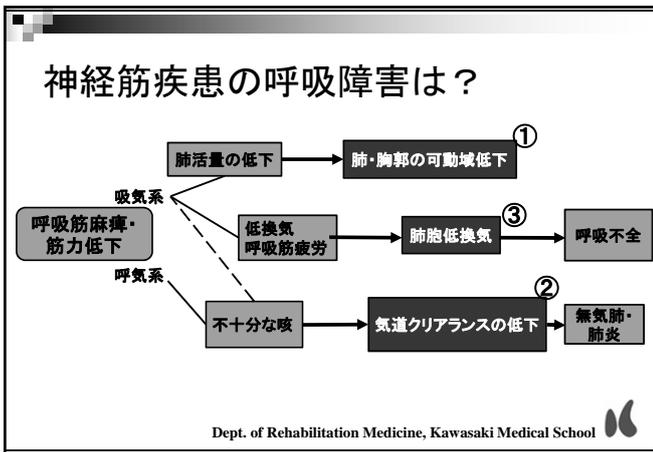
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

14



患者・家族向けのガイド

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School



① 肺・胸郭の可動域低下

- 呼吸を運動ととらえるとその可動域は重要である
- 呼吸筋力低下→自動可動域の減少  
→他動可動域の減少
- 改善には他動運動を行う必要がある  
⇒必要なものは強制吸気である

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

肺活量を測ろう

VC(vital capacity;肺活量):肺の自動可動域  
 座位と臥位で測定することが望ましい  
 仰臥位のVCが座位より7%以上低下している場合は  
 夜間低換気が予想される

17

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

MIC (maximum insufflation capacity;  
 最大強制吸気量)

救急蘇生バッグで送気→エアスタック→測定  
 肺の可動域+咽喉頭機能  
 DMDでは12歳以上でVC<1500mL または%  
 VC<50%で評価必要

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

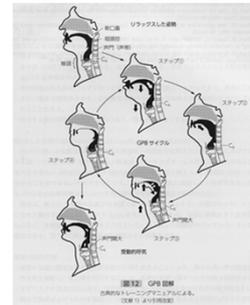
## 肺・胸郭の可動域低下に対して エアスタックを行う

- %VC<50%が対象
- 従量式人工呼吸器の複数回吸気または舌咽呼吸を1日15~20回  
または
- 救急蘇生バッグなどを用いたMICを1日3~5回×1~3セット
- 目標値はMIC (1500mL以上、最低でも500mL)

19

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 舌咽呼吸(Glossopharyngeal breathing)



20

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## ② 気道クリアランスの低下 排痰のメカニズム

気道分泌物が少量であれば  
下気道から上気道は、線毛運動で  
運ばれるが、量がふえると咳が  
必要となる

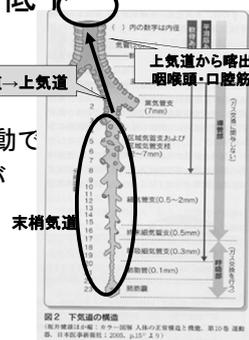


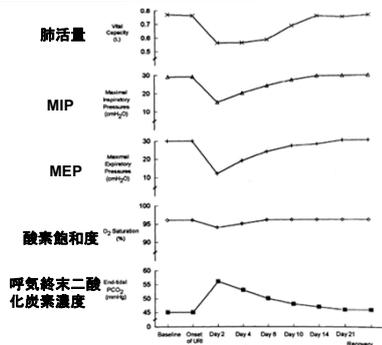
図2 下気道の構造  
気管支の直径は年齢・性別・種別・個人差により異なる。成人の正常値は、気管支 20mm、末梢気道 1.5mm。参考：日本呼吸器学会誌、2005、35(5)、291-293

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 中枢気道クリアランスの低下は 咳の強さで評価

- 咳のピークフロー(Cough Peak Flow ; CPF)
- 有効な排痰には160L/分、上気道感染などで分泌物の増加があるときは270L/分が必要とされる。気管が細い場合(一般に12歳未満)はこの限りでない。

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School



神経筋疾患患者への上気道感染の影響

Poponick JM et al: Am J Respirat Crit Care Med 1997; 156: 659-664

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

神経筋疾患患者では上気道感染により、肺活量、呼吸筋力が低下、呼気終末二酸化炭素濃度が上昇する

## 咳のメカニズム

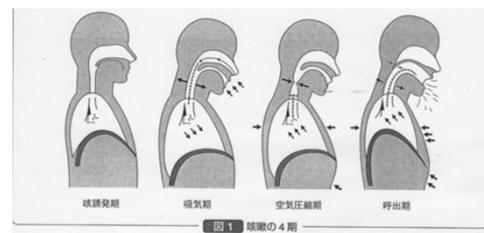
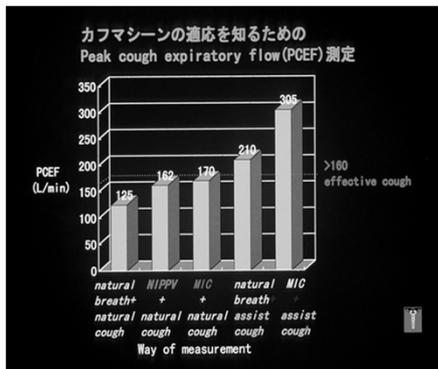


図1 咳嗽の4期

咳には吸気筋、喉頭筋、呼吸筋のいずれもが関与する

24

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School



25

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 各手技の作用部位

末梢気道と中枢気道に分けて考える

吸引

咳介助

体位ドレナージ

痰の移動促進手技

(強制吸気、軽打法、振動法、スクイーピング)



図2 下気道の構造  
図3 体位ドレナージの部位  
図4 体位ドレナージの部位

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 気道クリアランスの低下に対して 排痰手技の確立、習得

- 神経筋疾患では、咳が不十分なことが最大の問題
- 咽頭の問題も筋力低下により起こりうる：嚥下障害が重度になると気道分泌物の増加がみられる。
- 末梢気道は基本的には問題ないが、肺疾患の合併、無気肺、気道閉塞などがあればこの限りでない。
- 咳のピークフロー (Cough Peak Flow) の目標値を維持できるよう手技を習得

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

MI-E (Mechanical insufflation-exsufflation;  
機械による咳介助)

- 機械による強制吸気と強制呼気を組み合わせることにより、自然の咳を補強するか、あるいは咳の代用になる。
- 徒手介助併用の機械による咳介助  
MI-E + assisted cough (徒手による咳介助)

26

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## わが国で使用されているMI-E

CoughAssist



CoughAssist E70 (Respirtronics, Inc. USA)



Comfort Cough Plus



Comfort Cough II (Seoil Pacific Corp. Korea)



Pulsar (Siare Engineering International, Italia)



Pegaso cough (Dima Italia srl)



MiniPegaso



MiniPegaso II (Dima Italia srl)

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## ③ 肺泡低換気、呼吸不全に対して

- 適応があれば、人工呼吸器使用について十分な説明を行う。
- 適応があれば、非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV; noninvasive positive pressure ventilation) が気管切開下人工呼吸より優先される。
- NPPVでの換気維持が困難である場合あるいは困難になった場合に、気管切開を行うかどうかについて患者の意思確認が必要である。

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School



## 鉄の肺

FIGURE 23-1. Iron lung use in a hospital ward during the poliomyelitis epidemics of 1948-1954.

31

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 長期気管切開の問題点

- 気管切開チューブを介しての気道感染
- 気道潰瘍や出血
- 気道狭窄
- 嚥下障害
- 気管切開チューブの刺激による気道内分泌物の増加
- 発声不能
- 加湿器が必要

32

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 摂食嚥下障害に対しては？

33

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 福山型先天性筋ジストロフィー (Fukuyama Congenital muscular dystrophy)

日本に多い  
 著明な知的障害をとまなうことがほとんど  
 歩行にいたるのは女児のごく一部でほとんどは座位がとれないまま  
 嚥下障害が特徴的でしばしば死因に関連する

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 筋強直性ジストロフィー(Myotonic Dystrophy)



図2 死因と死亡直前のADL (座位保持の能力)

13.5/10万出生、常染色体優性遺伝  
 ミオトニア、筋力低下、白内障、内分泌異常、認知障害、呼吸障害など多彩な症状  
 嚥下障害が死因に関係することが多い

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## デュシェンヌ型筋ジストロフィー

- 咽頭収縮の低下、咽頭への食塊の残留は多いが、誤嚥はそれほど多くない
- 肺炎より窒息の危険が高い
- 頸部が後屈となりやすく、これは嚥下に不利
- 頸部のポジショニングと喉に詰まったときの排出が重要

36

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 代償嚥下

多くの患者では、自ら代償嚥下の手段(頸部突出、頸部前屈、複数回嚥下、分割嚥下)を利用しているが、それを客観的に評価することは重要

37

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 嚥下障害のリハビリテーション

- 食形態、姿勢等の管理を行うと同時に、患者に嚥下の状態をフィードバックすることが有効である。
- 筋力低下が進行すれば、経口摂取のみによる栄養は困難となる。栄養管理が重要となる。
- 咽喉頭のクリアランスを含めて呼吸障害との関係が重要となる場合がある。
- 禁食後の筋力低下に注意が必要である。

38

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## 自立をめざす—ADL、QOL

- 障害があっても社会参加ができる
- 在宅では特に、自己管理(家族を含めての)が重要である



39

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

## おわりに

- リハビリテーション医療で行うことは、運動障害、呼吸障害、摂食嚥下障害などから社会・心理的な面まで多岐にわたる
- 運動でも呼吸でも可動域が重要
- 呼吸では排痰手技の確立が重要
- 嚥下では姿勢、呼吸との関係に留意する

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School