

Duchenne型筋ジストロフィーの リハビリテーションについて

西澤 公美

信州大学医学部保健学科理学療法学専攻

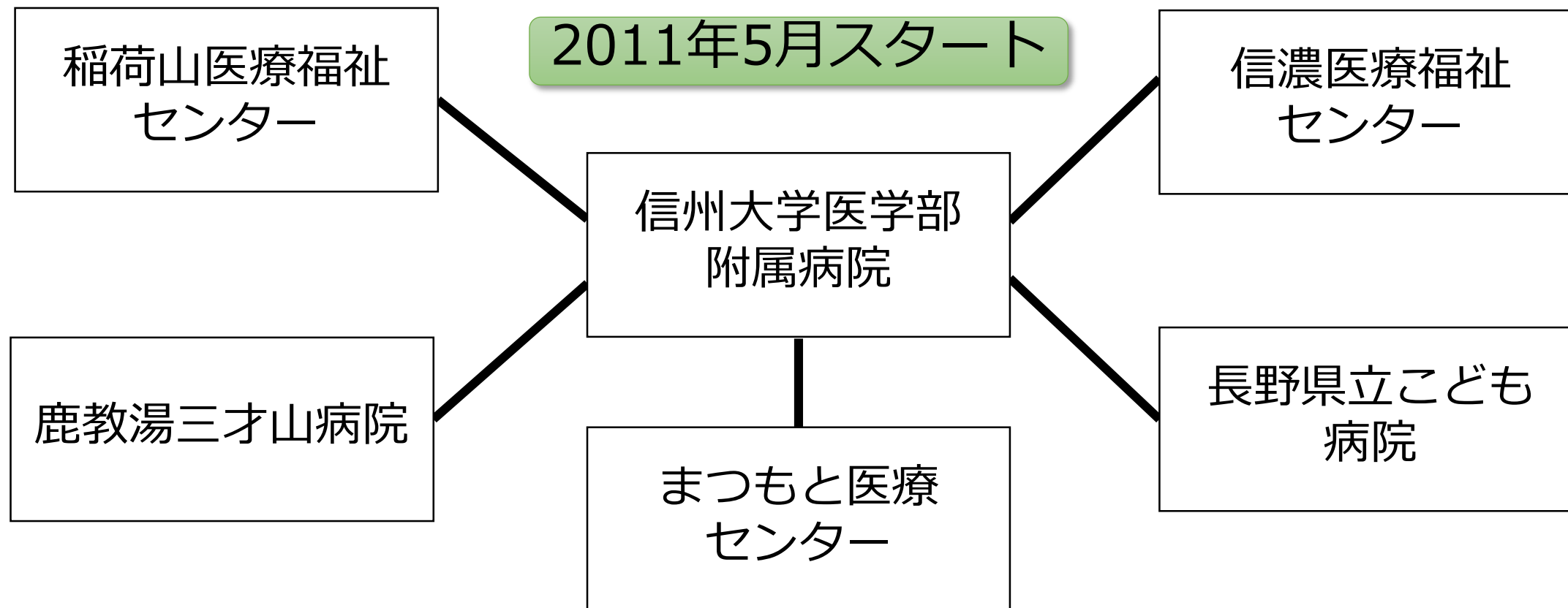
筋ジストロフィーの理学療法の現状

筋ジストロフィーの理学療法には標準化された治療法や評価法がない

筋ジストロフィーを専門とする医療機関がない長野県では、
診療やリハビリテーションに格差が生じている

長野県筋ジストロフィー診療ネットワーク

2011年5月，信州大学医学部附属病院では小児科，神経内科，遺伝子科，リハビリテーション科を中心に県内の多施設・多診療科からなるDMD診療ネットワークを立ち上げた



DMD診療ネットワーク：活動内容

Skypeなどを利用し，3か月に1回の合同カンファレンスを開催

ステロイド剤導入時期の検討

ステロイド剤導入時期の判断のための運動機能評価の確認，
ナイトスプリント導入時期の検討 など



DMD診療ネットワーク：構成メンバー

信州大学医学部附属病院
信濃医療福祉センター
稲荷山医療福祉センター
長野県立こども病院
国立病院機構まつもと医療センター
鹿教湯三才山病院

長野県内6施設

理学療法士（23名）
作業療法士（6名）
臨床遺伝カウンセラー（2名）
小児科医（10名）
神経内科医（3名）
遺伝科医（2名）
呼吸器内科医（1名）
整形外科医（1名）

約48名

DMD診療ネットワークでの理学療法の目的

(1)施設内・施設間において**ナイトスプリント**を積極的に導入

→DMDの運動機能維持のため

・・・エビデンスはあるが知られていない



(2)施設内・施設間でのDMDの**運動機能評価の標準化**を目指す

→ステロイド剤の導入時期の判断や,

導入後の有効性評価に運動機能評価が必要

・・・何が一般的な評価なのか知られていない

信大で実施しているリハ内容

※当院での患者の年齢：3歳～13歳（全員歩行可能）

<評価項目>

- ・ 上下肢可動域
- ・ 下腿最大周径
- ・ North Star Ambulatory Assessment (NSAA)
- ・ 4段階昇降
- ・ 6分間歩行
- ・ 筋力（CYTEC／MicroFET2）
- ・ 活動量（活動量計）

<治療項目>

- ・ 下肢ストレッチング
- ・ ナイトスプリントの作成
- ・ 足底板の作成
- ・ 車いすの作成
- ・ 園や学校との連携・指導

Mazzone et al., Neuromuscul Disord, 2010

<評価>

- ・指示理解可能な例に対して年1回
肺活量と最大強制吸気量の評価,
歩行不能期は咳のピークフロー
評価

<治療>

- ・徒手呼吸理学療法（MICなど）
→%肺活量が40%以下か，12歳
以上での咳のピークフローが
270 L/min以下
→NPPV，カフアシストなどの
利用

DMDでは呼吸筋トレーニングは有効か

長期的な筋力増強を目的とした呼吸筋トレーニングはエビデンスが確立しておらずむやみに行うと過用となるため推奨しない（グレードC）

短期的な呼吸状態改善を目的としたものは効果が期待できる（グレードB）

NSAA

- DMDを対象とした行動評価表
- 17項目から構成されている
- どのように実施したかによってそれぞれ0～2の点数をつける
- 計34点満点
- 治験で使用されることが多い

North Star Ambulatory Assessment – Score Sheet

Activity	2	1	0	Comments
1. Stand	Stands upright, still and symmetrically, without compensation (with heels flat and legs in neutral) for minimum count of 3 seconds	Stands still but with some degree of compensation (e.g. on toes or with legs abducted or with bottom stuck out) for minimum count of 3 seconds	Cannot stand still or independently, needs support (even minimal)	
2. Walk	Walks with heel-toe or flat-footed gait pattern	Persistent or habitual toe walker, unable to heel-toe consistently	Loss of independent ambulation – may use KAFOs or walk short distances with assistance	
3. Stand up from chair	Keeping arms folded Starting position 90° hips and knees, feet on floor/supported on a box step.	With help from thighs or push on chair or prone turn	Unable	
4. Stand on one leg - right	Able to stand in a relaxed manner (no fixation) for count of 3 seconds	Stands but either momentarily or needs a lot of fixation e.g. by knees tightly adducted or other trick	Unable	
5. Stand on one leg - left	Able to stand in a relaxed manner (no fixation) for count of 3 seconds	Stands but either momentarily or needs a lot of fixation e.g. by knees tightly adducted or other trick	Unable	
6. Climb box step - right	Faces step – no support needed	Goes up sideways or needs support	Unable	
7. Climb box step - left	Faces step – no support needed	Goes up sideways or needs support	Unable	
8. Descend box step - right	Faces forward, climbs down controlling weight bearing leg. No support needed	Sideways, skips down or needs support	Unable	
9. Descend box step - left	Faces forward, climbs down controlling weight bearing leg. No support needed	Sideways, skips down or needs support	Unable	
10. Gets to sitting	Starts in supine – may use one hand to assist	Self assistance e.g. – pulls on legs or uses head-on-hands or head flexed to floor	Unable	
11. Rise from floor	From supine – no evidence of Gowers' manoeuvre*	Gowers' evident	(a) NEEDS to use external support object e.g. chair OR (b) Unable	Time (00.0s).....
12. Lifts head	In supine, head must be lifted in mid-line. Chin moves towards chest	Head is lifted but through side flexion or with no neck flexion	Unable	
13. Stands on heels	Both feet at the same time, clearly standing on heels only (acceptable to move a few steps to keep balance) for count of 3	Flexes hip and only raises forefoot	Unable	
14. Jump	Both feet at the same time, clear the ground simultaneously	One foot after the other (skip)	Unable	
15. Hop right leg	Clears forefoot and heel off floor	Able bend knee and raise heel, no floor clearance	Unable	
16. Hop left leg	Clears forefoot and heel off floor	Able bend knee and raise heel, no floor clearance	Unable	
17. Run (10m)	Both feet off the ground (no double stance phase during running)	'Duchenne jog'	Walk	Time (00.0s).....
				TOTAL = /34

* See definition page 1

NSAAとその他の運動評価

Table 1

NOTE. Values are Spearman correlation coefficients. Level of significance value
* $P < .01$.

Coefficient of correlation	NSAA score	6MWD	10 m timed walk/run test	Timed rising from the floor
NSAA score	—	.589*	-.505*	-.711*
6MWD	.589*	—	-.601*	-.540*

Mazzone *et al.*, *Neuromuscul Disord*, 2010

- NSAAと6分間歩行 : $r = -0.589$
- NSAAと床からの立ち上がり : $r = -0.711$

6分間歩行

- 25 mの直線を6分間でできるだけたくさん歩く
- 声かけをする
- 途中で休んだり，転倒した場合も時計は止めない

- 6分間歩行と10 m走行 : $r=-0.601$
- 6分間歩行と床からの立ち上がり : $r=-0.540$

Mazzone *et al.*, *Neuromuscul Disord*, 2010

- こどもの場合，途中でふざけたりスピードが一定にならないという問題がある

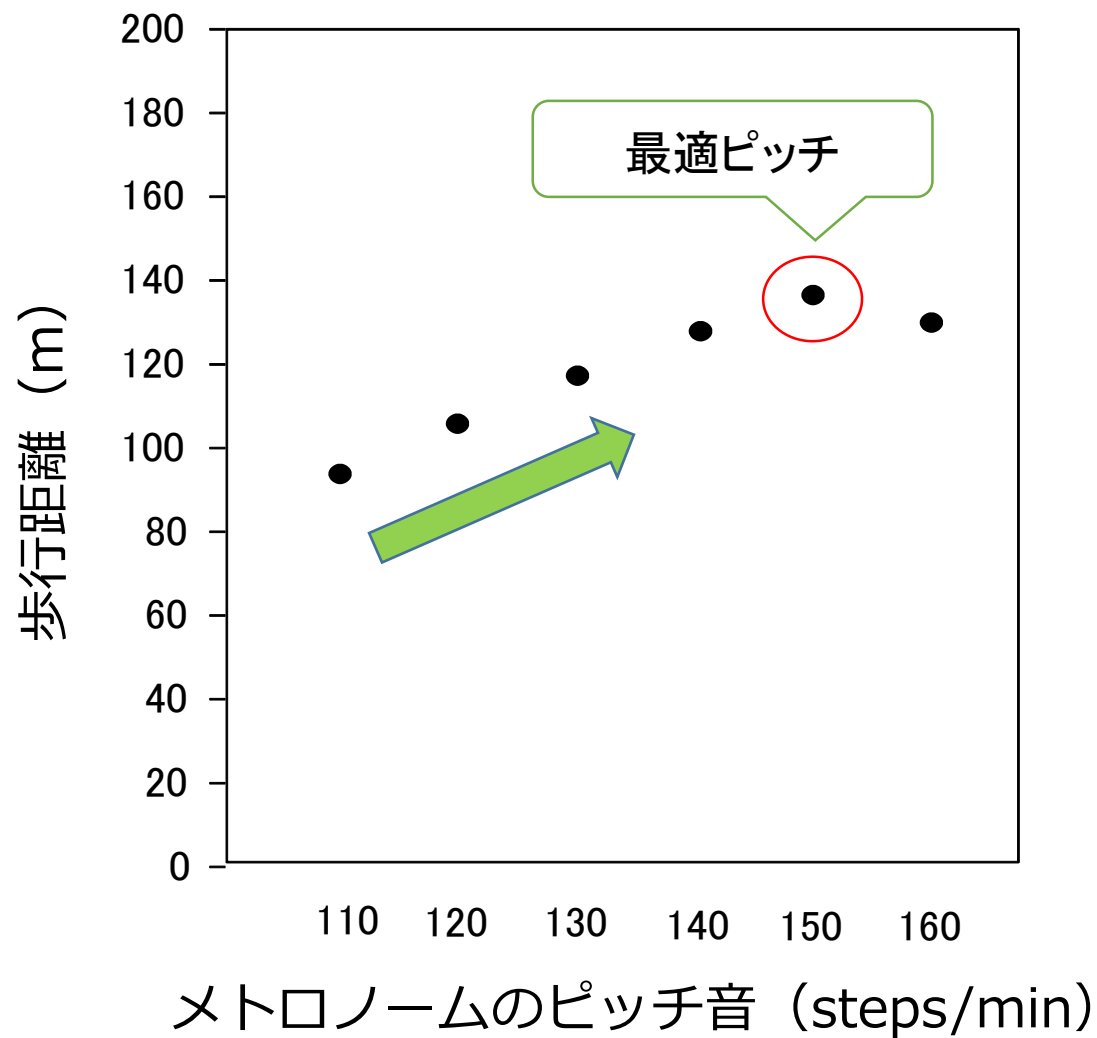


ピッチ音に合わせて歩く6分間歩行



【ピッチ音に合わせた6MWTの方法】

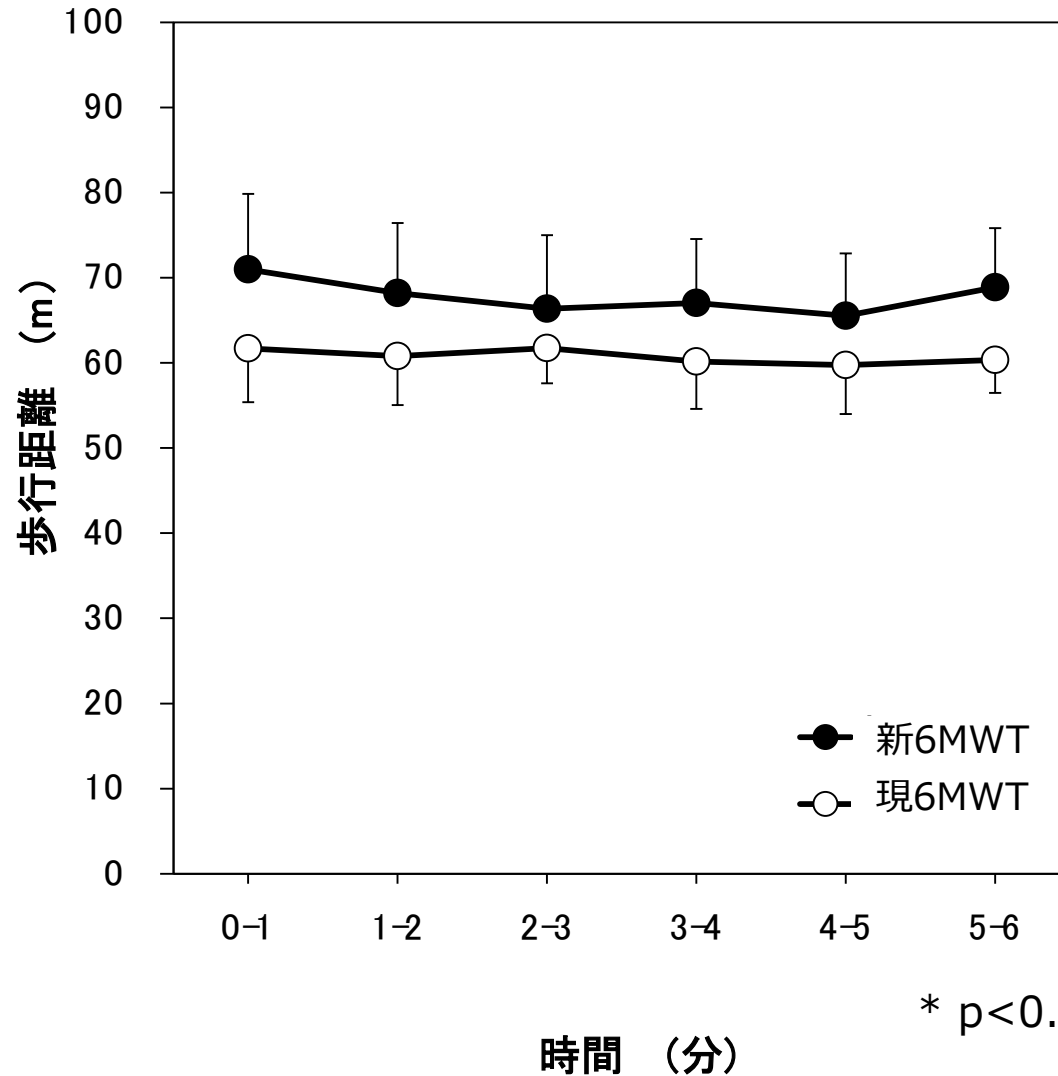
① ピッチアップ法



② 最適ピッチに
合わせながらの
6MWT
(新6MWT)

③ 従来の6MWT
(現6MWT)

【1分毎の歩行距離の比較】



* $p < 0.05$

現6MWT < 新6MWT

ピッチに合わせた 6 MWTの有効性

・ 歩行距離は **新6MWT > 現6MWT**

・ 中断したり，転倒した被験者は
いなかったため，**安全に実施**
することもできた

Table 5. Changes in clinical parameters between before (pre) and after (post) the C6MWT and PS6MWT in the patients with Duchenne muscular dystrophy

	C6MWT		PS6MWT		Pre vs. Post	C6MWT vs. PS6MWT	Interaction
	Pre	Post	Pre	Post			
SBP (mmHg)	101.7 ± 14.4	98.6 ± 15.7	84.4 ± 15.4	97.1 ± 14.3	d	d	d
DBP (mmHg)	61.3 ± 8.0	64.3 ± 14.2	55.7 ± 10.2	56.5 ± 5.8	d	d	d
SpO ₂ (%)	98.5 ± 0.5	98.8 ± 0.4	98.7 ± 0.5	98.3 ± 0.5	a	a	a
HRmax (bpm)	98.6 ± 11.5 ^b	144.5 ± 11.0 ^c	96.7 ± 12.3 ^b	149.7 ± 10.3 ^c	****d	d	d
EE (kcal/kg/min)		0.100 ± 0.013 ^c		0.116 ± 0.020 ^c		e	
Distance (m)		386.2 ± 33.4 ^c		427.4 ± 32.5 ^c		***	
Number of steps (steps/min)		143.2 ± 10.0 ^c		151.0 ± 10.0 ^c		e	

p<0.01; *p<0.001. ^a ANOVA (no normality). ^b Measured before the C6MWT or PS6MWT while sitting on a chair. ^c Measured during the C6MWT or PS6MWT. ^d ANOVA. ^e Paired Student's t-test.

C6MWT: conventional 6-minute walk test; PS6MWT: periodic sound-based 6-minute walk test; SBP: systolic blood pressure; DBP: diastolic blood pressure; SpO₂: oxygen saturation; HRmax: maximum heart rate; EE: energy expenditure

Nishizawa et al., J Phys Ther Sci, 2015

⇒ しかし，身体負担度は新6MWTが現6MWTよりも増加していたため，患者を対象とした計測では，表情等に注意しながら実施する必要がある

活動量

- 定点的な評価と異なり，日常の連続したデータ
- 安価で非侵襲的で測定も容易というメリット
- 入浴時以外はずっと装着

ステロイド剤投与前後で，従来の運動機能評価と活動量計を測定
両者同じ傾向を示し，また投与後は有意に歩数とエネルギー量が増えた



Table 1. Actigraph results before and after the corticosteroid administration

	Before administration	After administration	
Number of steps (steps/day)	10,081.8 $\pm$ 2,638.7	12,205.0 $\pm$ 1,695.4	*a
Energy expenditure (kcal/day)	1,108.7 $\pm$ 137.2	1,246.0 $\pm$ 127.0	*a

*p<0.05, ^aunpaired Student's t-test

Table 2. Conventional motor function test results before and after the corticosteroid administration

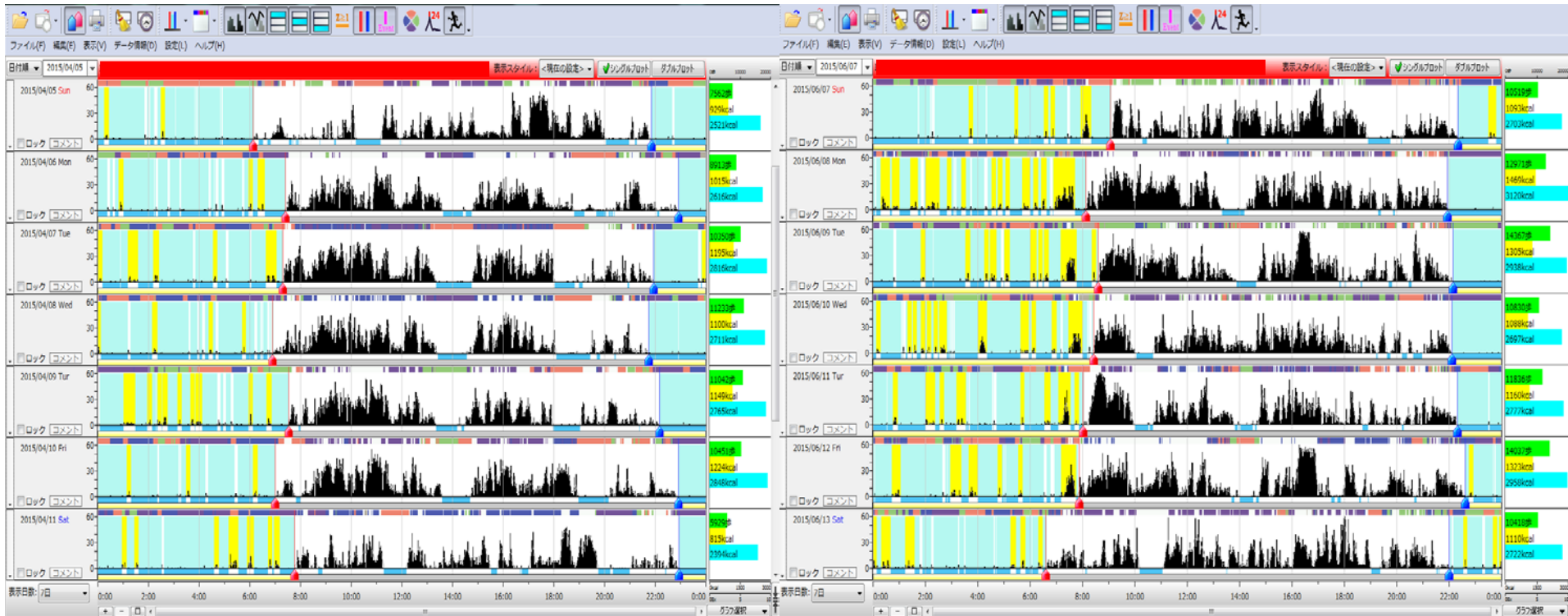
	Before administration	After administration	Difference
10-m run (s)	4.4	3.7	0.43
C6MWT (m)	366	372	6
PS6MWT (m)	375	393	18
NSAA (score)	22/34	29/34	7

C6MWT: conventional 6-minute walk test; PS6MWT: periodic sound based 6-minute walk test; NSAA: North Star Ambulatory Assessment

活動量計／Sleep Sign Actの表示画面

ステロイド投与前

ステロイド投与後



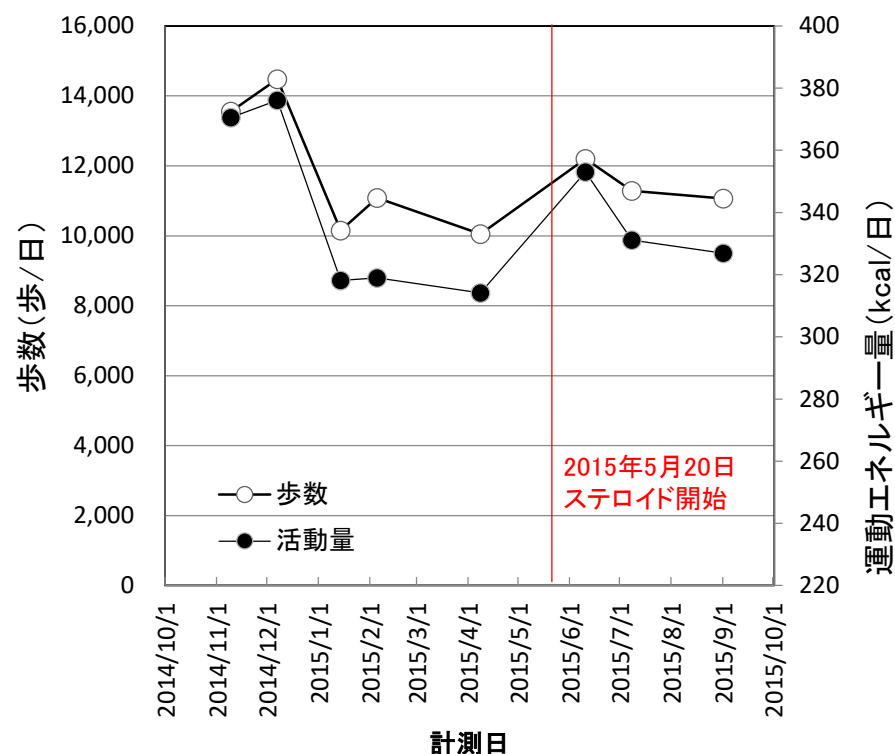
SleepSign[®] Act

運動エネルギー量，歩数の変化

	ステロイド投与前	ステロイド投与後	<i>p</i> value
運動エネルギー量 (kcal/日)	1108.7±137.2	1246.0±127.0	0.024 ^a
歩数 (歩/日)	10081.8±2638.7	12205.0±1695.4	0.033 ^a

^a unpaired Student's *t*-test

p < 0.05



従来の運動機能評価と同様に
投与後は有意に改善された

→ これらのデータを元に
ステロイド開始時期を判断した

ナイトスプリント

- ・ 4歳になったら作成するという長野版プロトコル
- ・ 夜の間はずっと着けてもらう



ナイトスプリント



PERGAMON

Neuromuscular Disorders 10 (2000) 257–263



www.elsevier.com/locate/nmd

A randomized comparative study of two methods for controlling Tendo Achilles contracture in Duchenne muscular dystrophy

Sylvia A. Hyde^{a,*}, Ida Fløytrup^a, Sara Glent^b, Anna-Karin Kroksmark^c, Betty Salling^a, Birgit F. Steffensen^a, Ulla Werlauff^a, Mogens Erlandsen^d

^a*Institute for Neuromuscular Diseases, Muskelsvindfonden, Kongsvang Allé 23, DK-8000, Aarhus C, Denmark*

^b*Rikshospitalet Barneneurologisk seksjon Berg Gård, Oslo, Norway*

^c*Department of Regional Habilitation, Sahlgrenska University Hospital Gothenburg, Gothenburg, Sweden*

^d*Department of Biostatistics, Aarhus University, Aarhus, Denmark*

Received 7 July 1999; received in revised form 5 November 1999; accepted 8 December 1999

Abstract

A 30-month prospective randomized study of 27 Scandinavian boys with confirmed diagnosis of Duchenne muscular dystrophy was done to compare the effect of passive stretching combined with the use of night splints (group A) or passive stretching (group B) on the evolution of Tendo Achilles contractures. Assessments were based on the methodology of Scott et al. (Muscle Nerve 1982;5:291–301). Analysis of the pattern and mechanism of dropout was done to eliminate bias between the two groups. Logistic regression showed that Tendo Achilles contracture was the most important variable ($P = 0.0020$) for dropout. Methods of statistical analysis for longitudinal data avoiding induced serial correlations were used in the analysis. The expected annual change in Tendo Achilles contracture was found to be 23% less in group A than in group B after equalization for total muscle strength (%MRC). © 2000 Elsevier Science B.V. All rights reserved.

Keywords: Contracture; Night splint; Passive stretching; Longitudinal analysis

ナイトスプリントを付けた群は
ストレッチのみの群より、
アキレス腱の短縮が23%減った

ナイトスプリント

Table 2. Comparison of the changes between the sufficiently-wearing group and the insufficiently-wearing group for one year

	Sufficiently-wearing group	Insufficiently-wearing group	p value
Right ankle's dorsiflexion angle (degrees)	3.3 ± 6.2	-3.3 ± 6.2	a [*]
Left ankle's dorsiflexion angle (degrees)	3.3 ± 5.5	-5.0 ± 4.1	
NSAA (scores/34)	1.8 ± 1.6	0.5 ± 4.8	
10-m running (sec)	-0.7 ± 0.7	0.1 ± 0.8	
Time to stand from the floor (sec)	-1.2 ± 1.4	1.1 ± 3.0	

Values are expressed as the average $\pm$ standard deviation.

a:Wilcoxon rank sum test; * $p < 0.05$. NSAA: North Star Ambulatory Assessment.

Nishizawa *et al.*, *J Phys Ther Sci*, 2018

しっかりつけていた患者と不十分だった患者の
1年間の運動機能の変化量を比較

→しっかりつけていた患者の運動機能が改善傾向
左足関節背屈角度は有意に改善

長期評価の重要性

- 日々の診療で同じ評価を正確に行うことが重要
→ 症状の進行，薬効評価に有用

3名のDMDに対し，ステロイド剤投与前後4～5年間の運動機能評価と歩数を後方視的に検討した

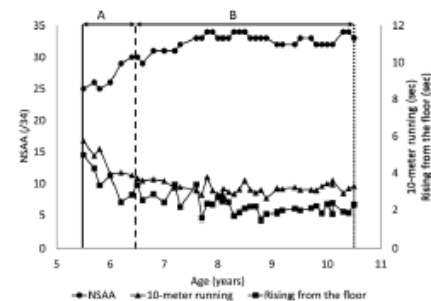


Fig. 1. Results of motor function evaluations for case 1. The solid, dashed, and dotted lines indicate the timings of prednisolone (PSL) commencement, PSL dosage increase, and the observation end point, respectively. A: Period from start of PSL treatment to dosage increase. B: Period from PSL dosage increase to observation end point. NSAA: North Star Ambulatory Assessment.

Table 2. Motor function test outcomes

Test	Case 1			Case 2			Case 3		
	A	B	A vs. B*	A	B	A vs. B*	A	B	A vs. B*
10-meter running (sec)	4.4 ± 0.8	3.2 ± 0.3	**	5.0 ± 0.4	4.4 ± 0.4	*	4.9 ± 0.6	3.3 ± 0.3	**
Rising from the floor (sec)	3.4 ± 0.8	2.2 ± 0.4	*	4.2 ± 0.6	3.6 ± 0.5	n.s.	4.1 ± 1.1	2.7 ± 0.4	*
NSAA (/34)	27.0 ± 2.1	32.7 ± 0.9	***	25.4 ± 2.2	28.4 ± 2.3	n.s.	20.7 ± 1.5	31.4 ± 1.1	***

Data are expressed as the mean ± standard deviation. *p < 0.05; **p < 0.01; ***p < 0.001; n.s.: not significant. A: the period from the start of treatment to the dosage increase (Case 1 and Case 2), the period from starting motor function evaluation to PSL commencement (Case 3); B: the period from the dosage increase to the study end point (Case 1 and Case 2), the period from the dosage increase to the study end point (Case 3). NSAA: North Star Ambulatory Assessment.

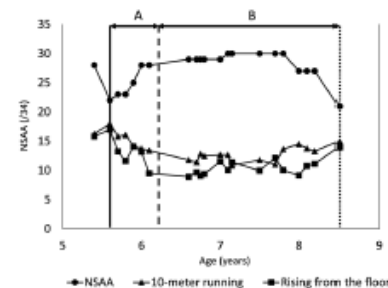


Fig. 2. Results of motor function evaluations for case 2. The solid, dashed, and dotted lines indicate the timings of prednisolone (PSL) commencement, PSL dosage increase, and the observation end point, respectively. A: Period from start of PSL treatment to dosage increase. B: Period from PSL dosage increase to observation end point. NSAA: North Star Ambulatory Assessment.

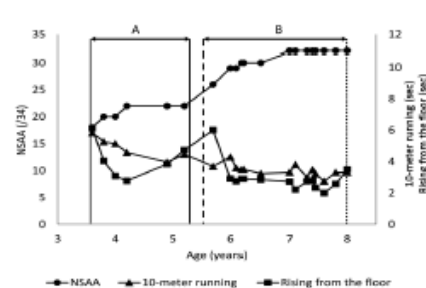
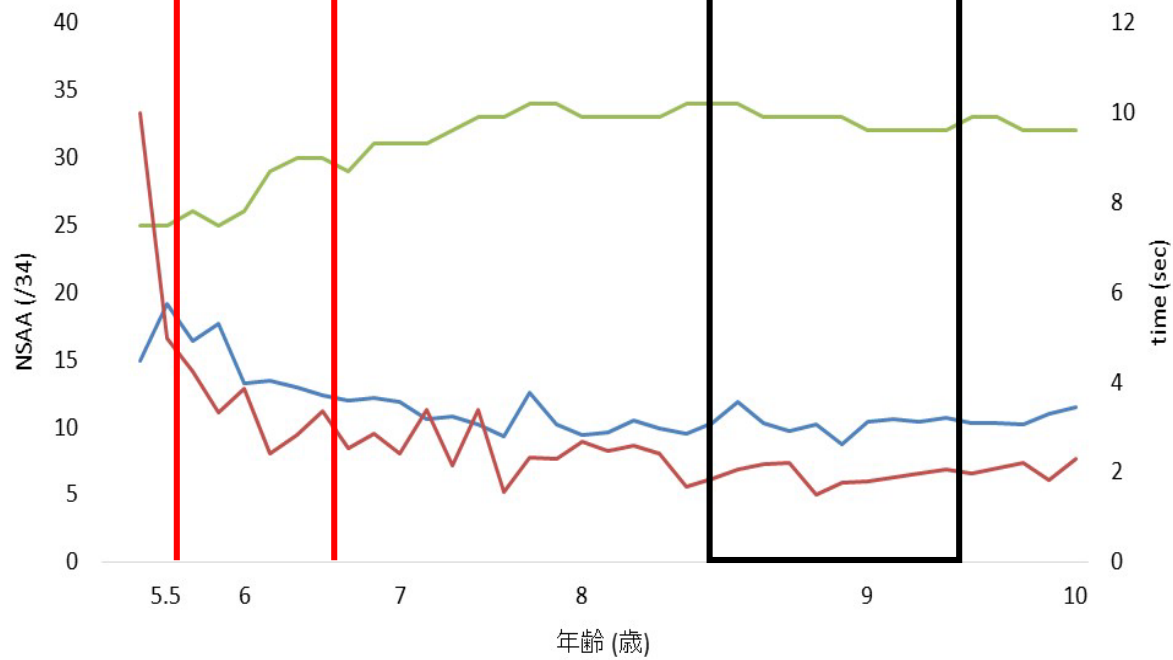


Fig. 3. Results of motor function evaluations for case 3. The double, single, dashed, and dotted lines indicate the timings of motor function evaluation, prednisolone (PSL) commencement, PSL dosage increase, and the observation end point, respectively. A: Period from start of motor function evaluation to PSL commencement. B: Period from PSL dosage increase to observation end point. NSAA: North Star Ambulatory Assessment.

Case 1

ステロイド開始日

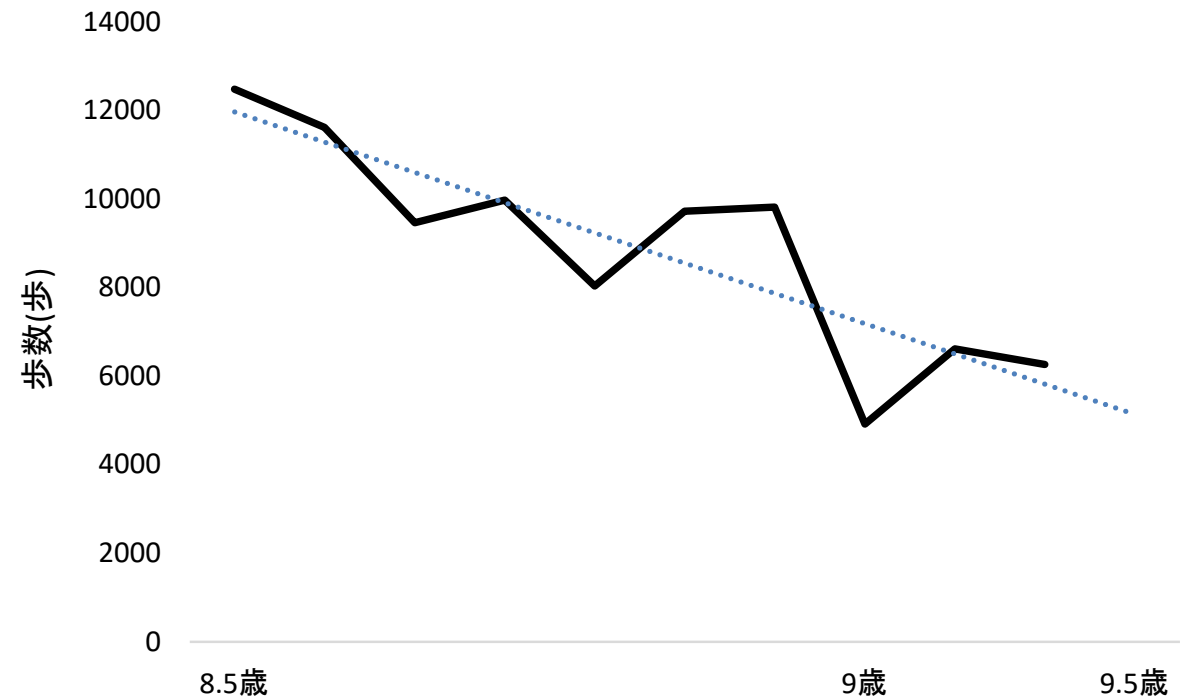
ステロイド増量日



— NSAA — 10 m 走行 — 床からの立ち上がり

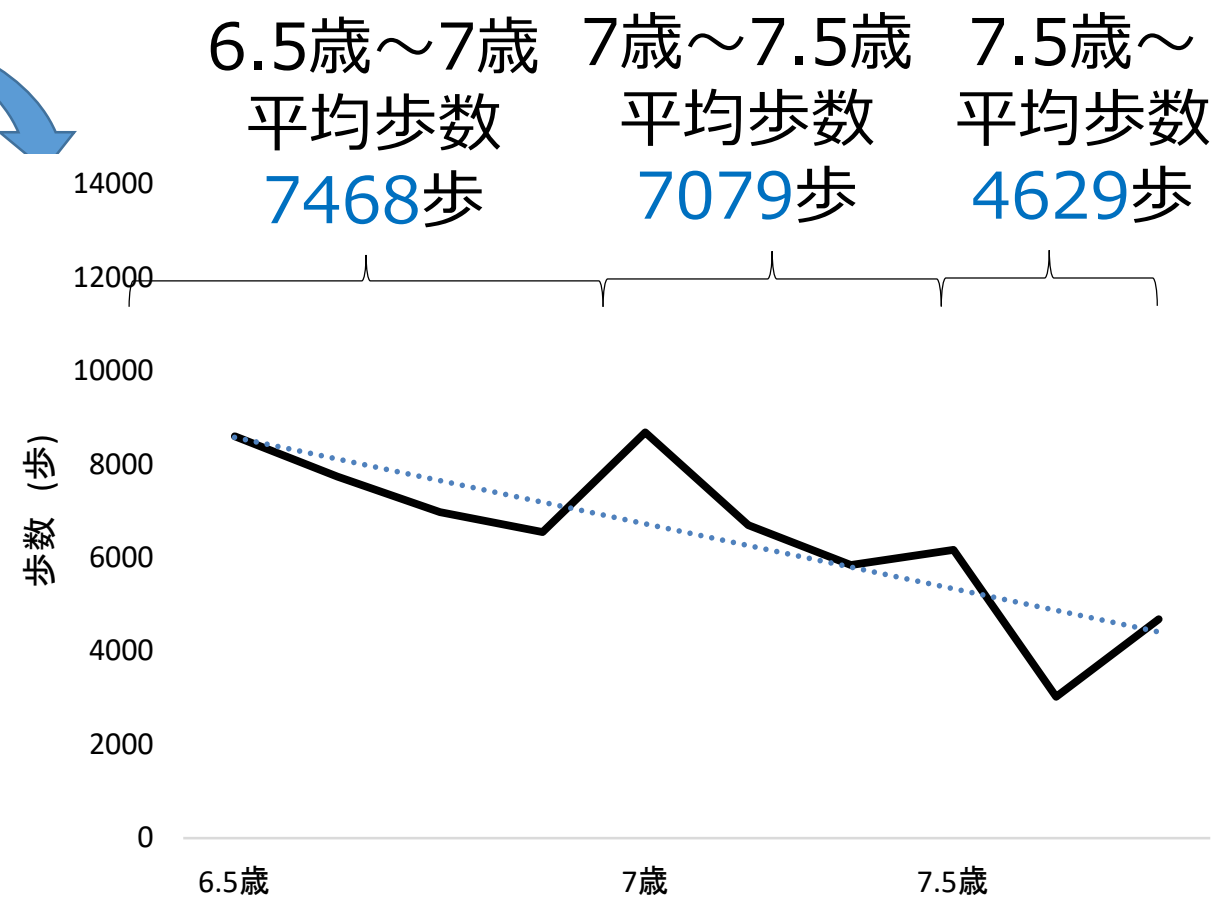
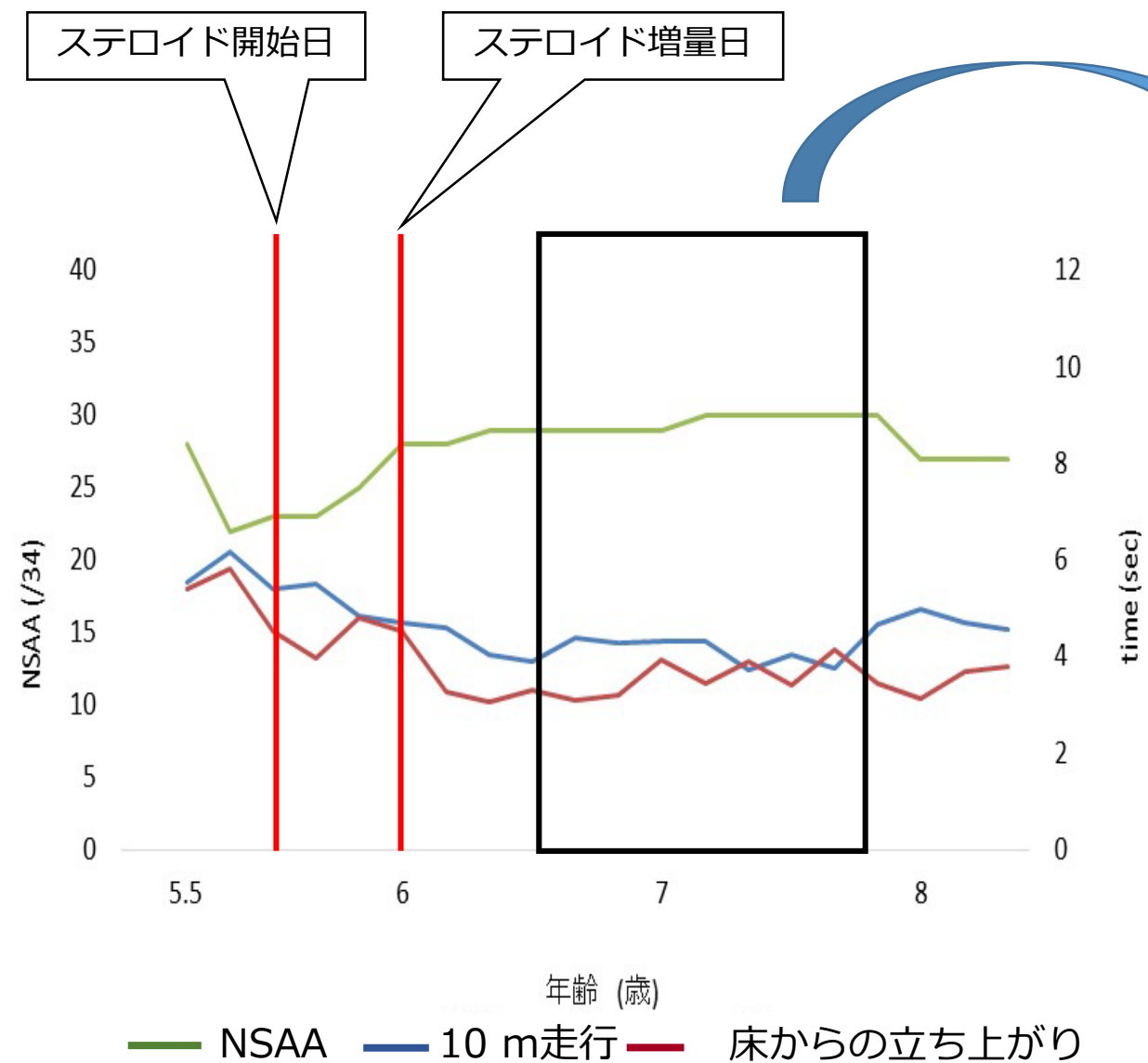
8.5歳～9歳
平均歩数
10160歩

9歳～9.5歳
平均歩数
5933歩



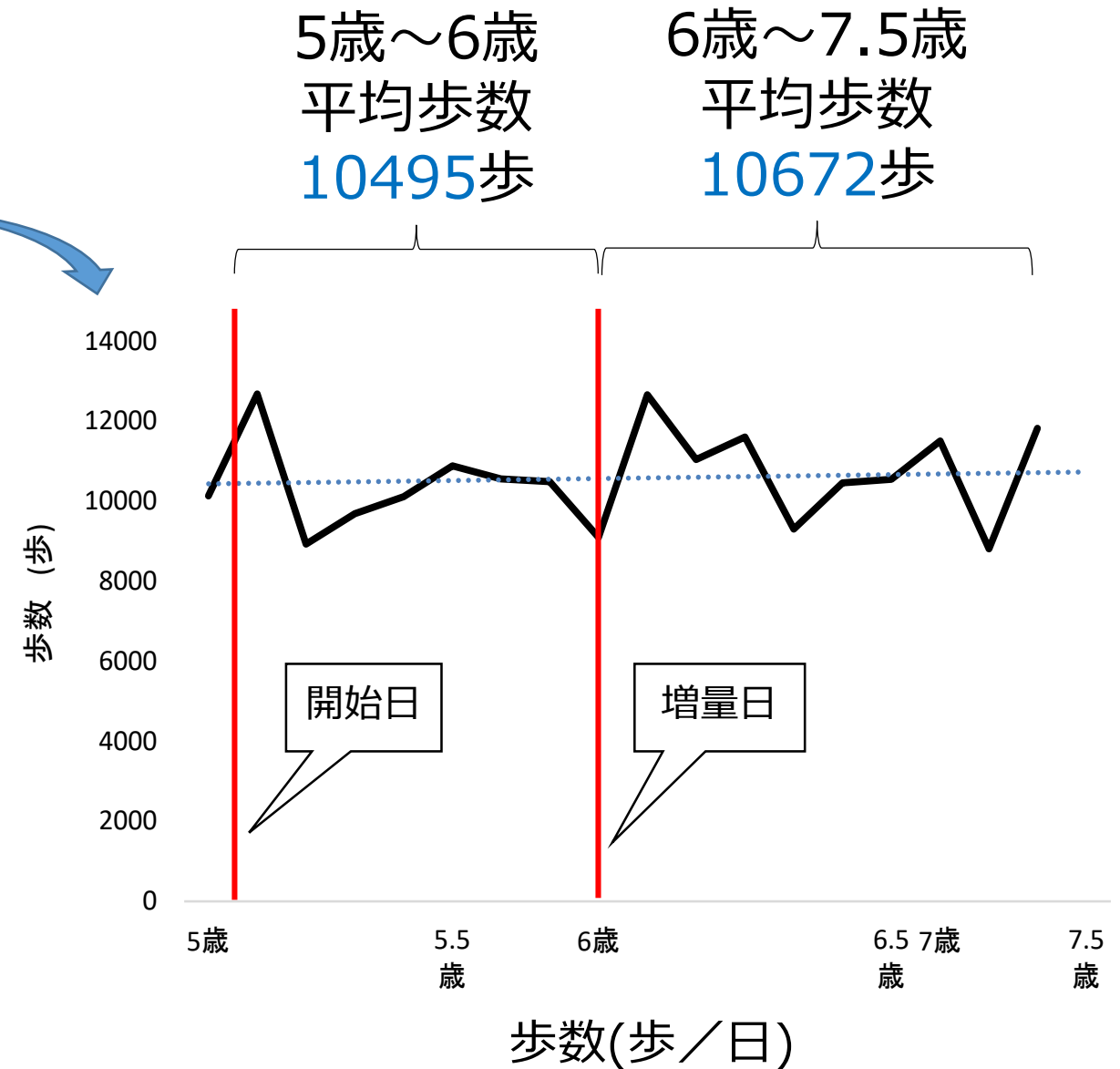
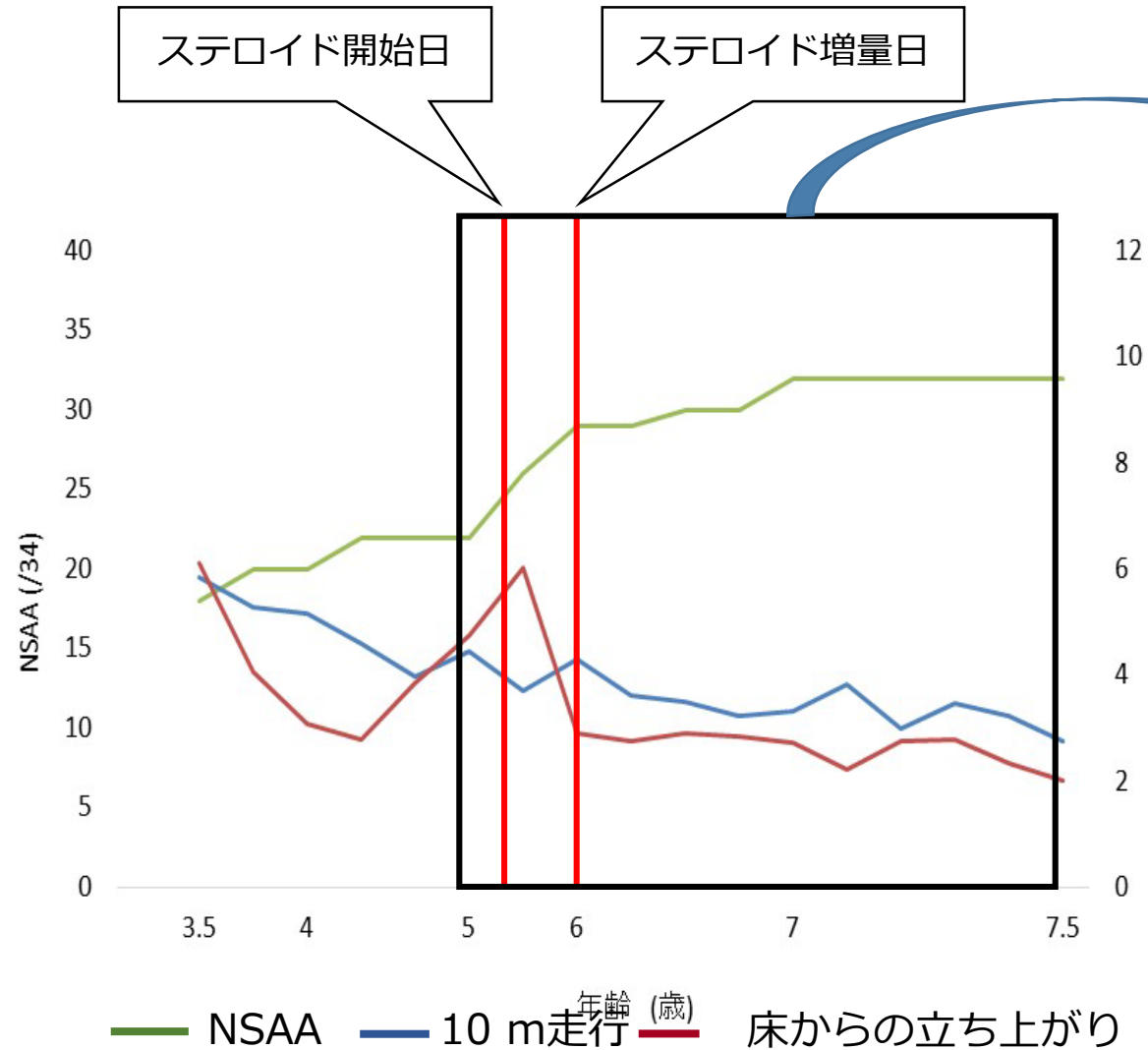
歩数(歩/日)

Case 2



歩数(歩/日)

Case 3



長期評価の効果

短期的な運動機能評価

→ 薬効の即時的評価として有用

長期的な運動機能評価

→ 薬効の持続性に言及できる重要なデータ

長期的評価により運動機能の低下が見られれば
ステロイド剤投与中止の判断材料となる可能性
についても検討

まとめ

筋ジストロフィーの理学療法は評価や治療に関するエビデンスが非常に少なく、**理学療法士一人ひとりが異なる治療**を異なる方法で行っているのが現状

DMD診療ネットワークでは、ナイトスプリントの作製、NSAAと6MWTの実施の**標準化**を目的として取り組み、患者の**運動機能に効果**がみられた

施設間での**評価および治療のばらつき**をなくし
どこの施設でも有意義な理学療法の提供が実現
できることが理想

協力メンバー

松清あゆみ（理学療法士）：信濃医療福祉センターリハビリテーション科

澤田和也（理学療法士）：稲荷山医療福祉センターリハビリテーション科

岩岡晴美（理学療法士）・西川良太（理学療法士）：長野県立こども病院
リハビリテーション技術科、

山崎忍（理学療法士）：厚生連鹿教湯三才山リハビリテーションセンター三才山病院
リハビリテーション科

石川真澄（認定遺伝カウンセラー）：信州大学医学部附属病院遺伝子医療研究センター

黄瀬恵美子（看護師，認定遺伝カウンセラー）：信州大学医学部附属病院遺伝子医療研究
センター

高野亨子（医師）：信州大学医学部附属病院遺伝子医療研究センター

柴直子（医師）：信州大学医学部附属病院小児科

笛木昇（医師）：信濃医療福祉センターリハビリテーション科

寺内昭子（医師）：厚生連鹿教湯三才山リハビリテーションセンター三才山病院小児科

黒岩靖（医師）：厚生連鹿教湯三才山リハビリテーションセンター三才山病院内科

稲葉雄二（医師）：長野県立こども病院小児神経科，
信州大学医学部附属病院小児科

古庄知己（医師）：信州大学医学部附属病院遺伝子医療研究センター，
信州大学医学部遺伝子診療部

中村昭則（医師）：信州大学医学部第三内科，
国立病院機構まつもと医療センター