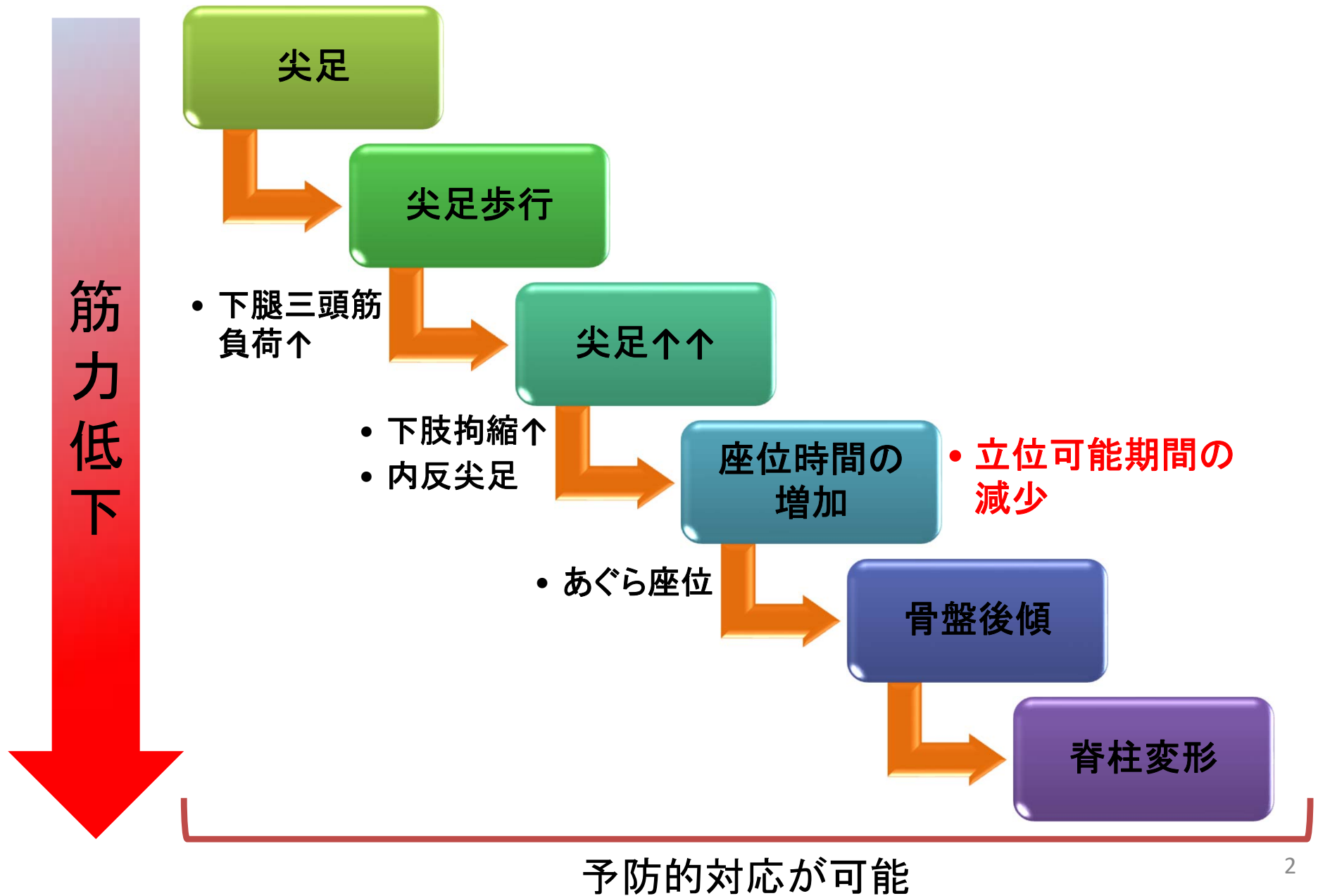


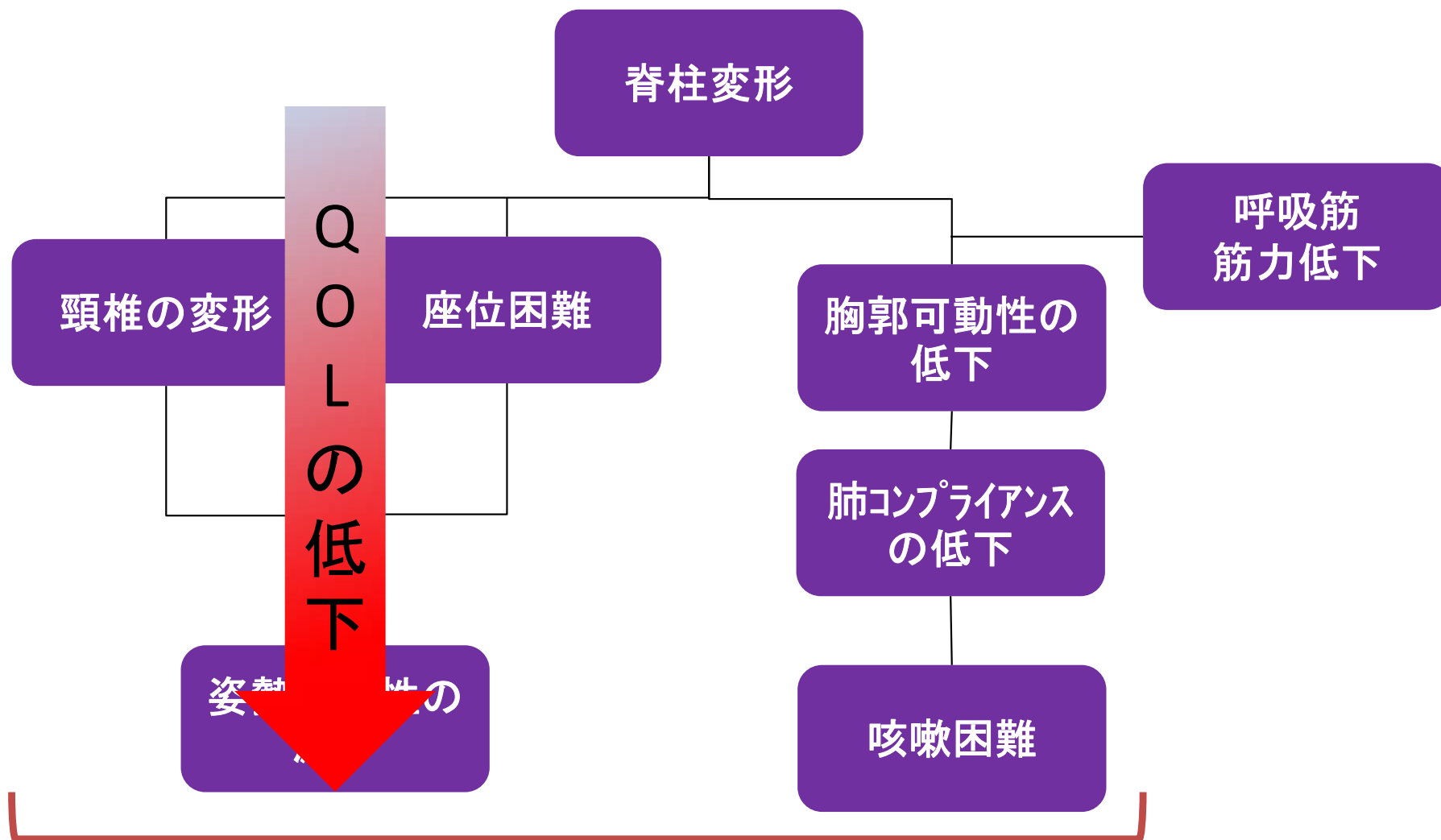
Duchenne型筋ジストロフィーの 幼児期からのリハビリテーションと 多職種連携

国立病院機構 医王病院
北陸脳神経筋疾患センター
理学療法士 田沼 慎也

DMDの身体変形の経過



脊柱変形が及ぼす影響は...



どうすれば側弯を予防できるのか

- Prevention of rapidly progressive scoliosis in Duchenne muscular dystrophy by prolongation of walking with orthoses

Rodillo EB et al, Child Neurology, 1988

DMD93人を対象。13歳以上で装具での歩行訓練をした群は、13歳で装具での歩行訓練を止めた群より側弯が軽度だった。装具での歩行訓練を中止した群は13歳から15歳で側弯の急激な悪化を認めた。

- Predictive factors for the development of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy

Kinali M, Main M et al, PAEDIATRIC NEUROLOGY, 2007

DMD123人を10年間追跡調査。長期間の歩行は側弯の発症リスクの減少と有意な相関があり、側弯発症の遅延効果がある。

- 進行性筋ジストロフィー症患者の脊柱変形と肺機能 松島豊, 豊島義彦 他
DMD30人を対象。側弯度 40° 以上で%VCの著しく低下し、残気量は高値を示した。残気量と%VCは負の相関を示し、換気効率の悪化が示唆された。

- Lung function in Duchenne muscular dystrophy

Galasko CS, Williamson JB et al, Spine Journal, 1995

起立訓練は側弯の進行を大幅に遅延させ、肺機能は起立訓練を順守しなかった群よりも有意に優れていた。

歩行可能期から始めること

- 体重の管理・・・・・・・・・・脊柱変形の予防
- 足部の保護・・・・・・・・・・尖足予防、下腿三頭筋の保護、
立位可能期間延長
- 起立訓練・・・・・・・・・・尖足予防、脊柱変形の予防、
下肢拘縮の予防、骨盤前傾
- 座位姿勢の管理・・・・・・frog leg positionの予防、骨盤前傾
- 呼吸リハビリ
- 家庭でのストレッチ・・拘縮の予防
- リハビリのインフォームド・アセント
- 多職種での連携

身長・体重①

- 身長・体重

性別・年齢(5歳以上)・身長から標準体重を求めることができる(日本小児内分泌学会HP)。
実測体重と比較して肥満度を計算し、体重を管理していく。

＜肥満度=((実測体重－標準体重)/標準体重)×100%＞



身長・体重②

姿勢不良

活動量の低下



呼吸機能の低下

肥満はDMD
にとって天敵

太ってしまったら...

まずは、**これ以上太らない**
ことが大切！

身長が伸びれば、肥満度
も減少していく。

体重から見た適正身長の評価

標準体重(W) = 係数1(a) × 身長(h) - 係数2(b)

肥満度 = {(実測体重(w) - W) ÷ W} × 100%

肥満度を20%とすると.....

$h = (5/6 \times w + b) / a$ で適正身長を求めることができる。

足部の保護：インソール

- 歩行可能期のDMDの足の特徴・・・

尖足、偏平足、踵骨の外側偏位が多い

筋ジストロフィーでは基本的に代償歩行を抑制し、踵接地および体幹を含めた伸筋群の利用をできるだけ長い期間行うことを主眼にする。早期にインソールで骨格アライメントを正常化させることで代償運動が軽減する。







既製品の靴の選び方



トゥスプリングの有無





ボール部の屈曲位置
がMTP関節と一致し
ているか。



靴の捻じれがないか。



踵をしっかりと保護
できるか。





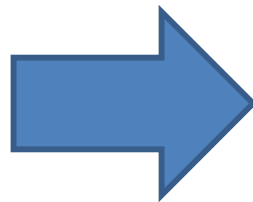
ウェッジパッド



アーチパッド



ヒールパッド



LLBを用いた起立訓練



理想的な座位姿勢

- ランバーサポート・・・腰椎前弯の誘発
- 骨盤サポート・・・・骨盤後傾の防止
- アンカーサポート・・・坐骨座りの防止

あくまでも、腰椎の生理的前弯の保持が目的！

家庭でのストレッチ

• 触れられることに慣れる

• ストレッチ指導

• 嫌がらない程度に行う

• 毎日の日課

大腿筋膜張筋、腸腰筋、
下腿三頭筋、ハムストリ
ングスなど・・・

毎日の習慣に！



忘れがちな長母趾屈筋

- 小さい靴

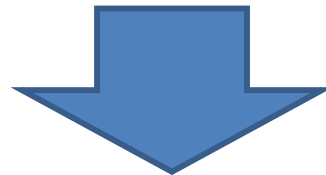
足指が屈曲し、母趾の負担が多くなる。

- 大きい靴

靴の中で足が動かないように、足指を屈曲させる。

- 尖足歩行

足の前方へのズレを防ごうとして、足指を屈曲させる。



インソールの評価・・・母趾の部分だけ凹んでないか。

母趾の部分だけ黒ずんでないか。

母趾の可動性・・・・・・必要であればストレッチを指導。

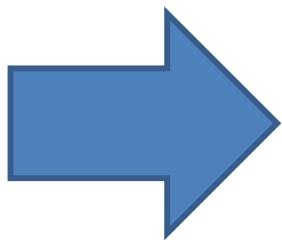
長母趾屈筋

起始: 腓骨後面、下腿骨間膜後面下部

停止: 母趾末節骨底

作用: 母趾屈曲、内側縦アーチの保持
底屈

距骨の後方を走行する唯一の筋



背屈時、距骨は後方へ移動する。

長母趾屈筋の短縮は、距骨の後方移動を妨げ、
背屈制限の一因となる。

早期からの呼吸リハビリ

- エアスタッキング（息溜め）が苦手な子どもが多い傾向。
- 遊びながら深呼吸・エアスタッキングを意識させていく。
- 腹圧を高めた努力的な呼出を意識させる。



吹き矢



ピンボール

DMDのインフォームド・アセントのポイント

Profile of cognitive function in adults with duchenne muscular dystrophy
Ueda Y, Suwazono S et al: Brain & Development, 2017

- 情報を処理するスピードと情報を継続的に処理して記憶する力が弱い傾向がある。
- 耳から長い時間をかけて入る情報の記憶は苦手。

長い説明や早口での説明では、
実は理解されていない可能性がある！

短い言葉でゆっくり話し、時には図や文章で示しながら説明することが大切！

当院での多職種での取り組み：告知

- 子どもに真実を「いつ・だれが・どこまで」伝えるか。

【子どもの権利条約第12条】

子どもには自分の意見を表明する権利がある。
(知らないとは表明できない)

【子ども権利条約第13条】

子どもは自分自身に関わることについて知る権利がある。

子どもの意思決定

- 7歳前後から限られた理論的思考プロセスで合理的な決定を可能にする。
- 幼少からのIAは道徳的な成長と自律性の発達_達の促進が期待できる。
- 自分の治療方針を知るべきである。
- 誤った情報を与えるべきでない。

- 小さい段階で病気のことを知っていたら良かった。知っていたら自分でもリハビリ頑張ろうと思えた。リハビリしてるというよりされてる、自分本位というより誘導されていた。意味を持ってやるのと何も考えずにやるのと全然違う。(30歳代、告知なし)
- (リハビリは進行を止めるためと)嘘をつかないで欲しかった。(40歳代、告知なし)
- 必要なことと受け止めていたので、楽しいとか嫌な気持ちはなかった。(20歳代、告知あり)
- やったところで回復しないからやる気が起きない。普通、リハビリをしたら回復するのに、やっても回復しない。(40歳代、告知なし)
- やりたくない。目的が解らないし、ただ漠然とやっていた。(50歳代、告知なし)

告知のそれぞれのタイミング

【本人】 告知を受けるタイミング

- ・自分の身体の変化に気づいた時
- ・他の子どもとの違いを感じた時
- ・病院に来るのか嫌になった時 など

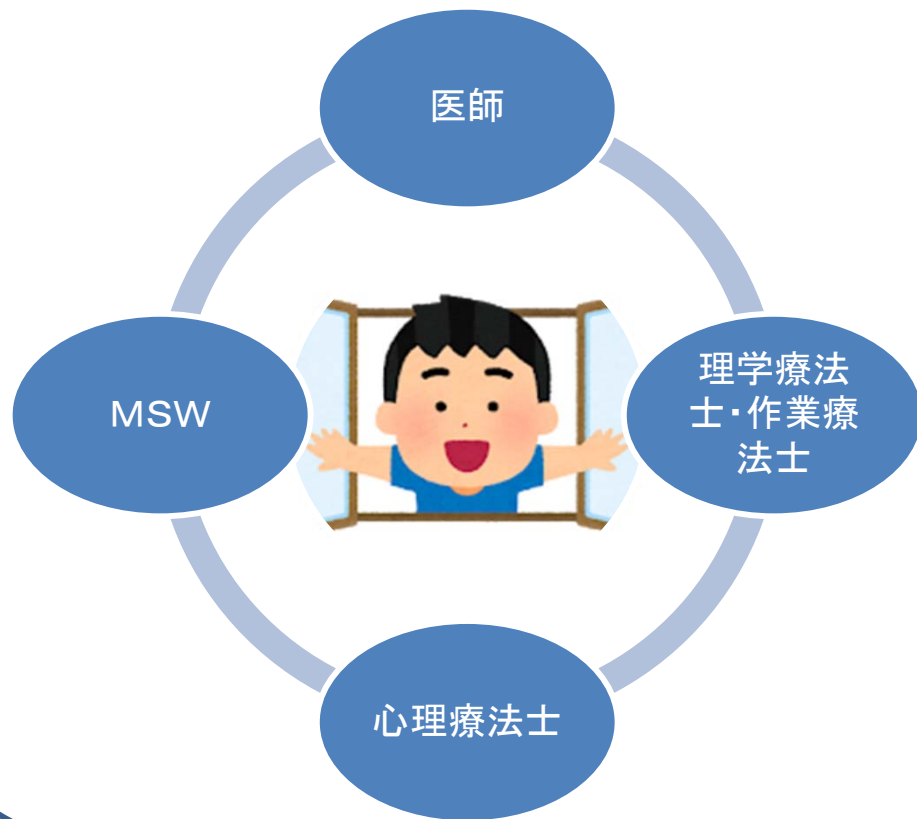
【家族】 伝える必要性を感じタイミング

- ・子ども知りたいと感じた時
- ・子どもが自分の身体について不安を感じた時
- ・周囲の理解・サポートが欲しい時 など

【医療者】 告知の必要性を考えるタイミング

- ・子どもが知りたいと感じた時
- ・新しい治療法を提案する時
- ・子どもの身体を守りたい時 など

多職種でのカンファレンス



告知で	得られること	得られないこと
Aくんにとって		
両親にとって		

両親へフィードバック

病気を知り、自分は何ができて何ができないか、を自分で選択し決定する力をつけていく。

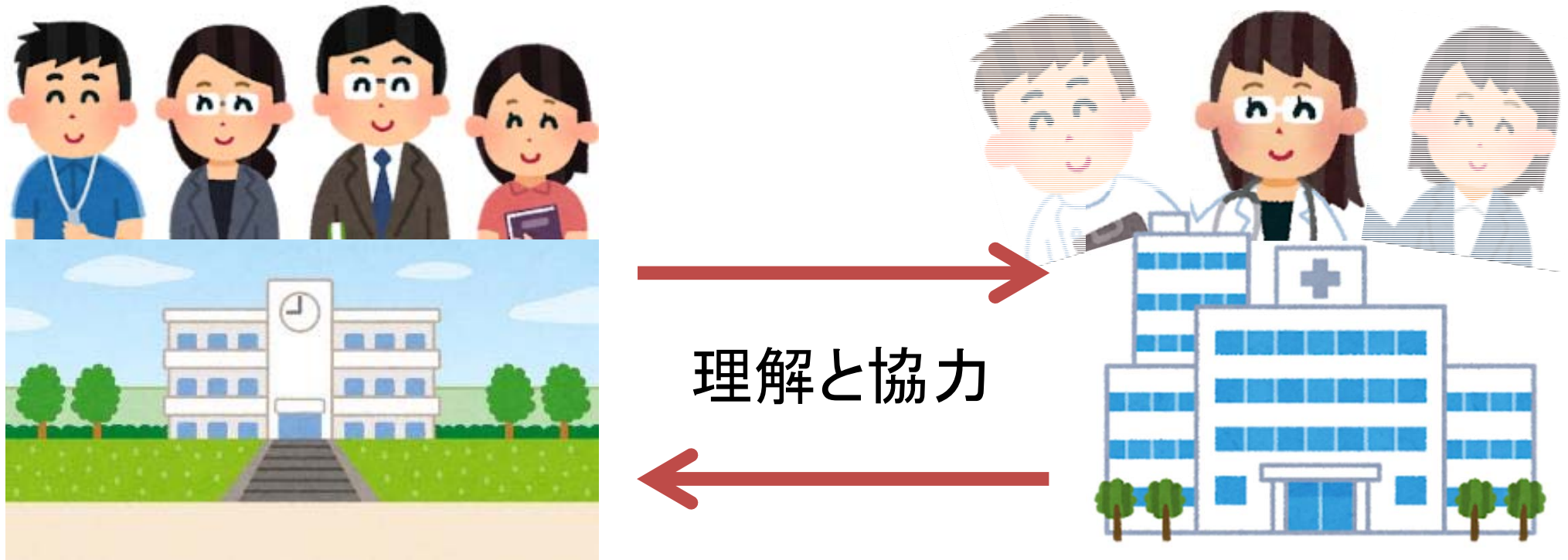
告知と説明によるリハビリの捉え方



		病気の告知	あり	なし	どちらか一方があり
		リハビリのIA	あり	なし	
リハビリテーションへの	参加	主体的		従属的、強制的 父権主義的	
	目的	意義・必要性を理解		不正確な情報、 病気からの回復	
	思い・考え	必要なもの 自律的 肯定的		過度な期待 進行と共に苦痛 否定的	

リハビリに対するインフォームド・アセント(IA)についての回顧式聞き取り調査
n=9(DMD)

学校への訪問と連携



【当院での取り組み】

入学前、進学時(校長や担任教諭が変わる場合)に主治医、ソーシャルワーカー、理学療法士で学校に訪問。設備設置が必要になる場合には、学校の予算編成を考慮して、1~2年前から相談していく。

【両親・病院⇒学校】

- 通学は送り迎え可能か
- 置き勉は可能か

ランドセルの重さは平均約6kg (n=2000), 小学1年生では平均約3.7

セイバン: 小学生の荷物の重さとランドセルに関する調査, 2018

- 下駄箱の位置変更、椅子を設置することは可能か
- 病気の告知の報告(両親の許可を得て) など

【学校⇒両親・病院】

- 疲れの目安は
- どこまで運動させて良いか
- みんなと一緒に卒業させてあげたい
- 掃除当番などの配慮は
- 告知後の様子 など

家族交流会

- 目的

同年代の筋ジストロフィーの子どもを持つ親の交流会。学校・保育園や進学や支援などについての悩みや意見交換。2019年に発足し、これまでに2回実施。12月に3回目を予定。

- 内容

医師、理学療法士、ソーシャルワーカーなどから各年代に合わせた講義。

お茶をしながら意見交換。

メーリングリストの作成



交流会後の意見

- 同じ病気を持つ子どもの親と情報交換ができる機会はとても有意義であった。
- 多種多様な意見が聞けて良かった。
- 不安を表現できたことは良かった。
- 文献の知識だけだったが、実際を知ることができた。
- これからの将来に向けての話ができて良かった。
- 少し年齢の高い子どものいる親御さんの話もきいてみたい。
- まだまだ話したいこと、聞きたいことがたくさんある。
- 今後もこのような会を続けていってほしい。