

筋ジストロフィーの リハビリテーション総論

川崎医科大学リハビリテーション医学
花山耕三

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

本日の内容

- 筋ジストロフィーのリハビリテーションの歴史
- 筋ジストロフィーのリハビリテーション上の問題点
- 機能障害に対するアプローチ
- 能力低下に対するアプローチ
- 社会的不利について

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School



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

Swinyardの分類

1. 動揺性歩行と著明な前彎を呈するが階段や坂を介助なしに登れる
2. 動揺性歩行と著明な前彎を呈し、階段や坂を登るのに介助が必要
3. 動揺性歩行と著明な前彎を呈し、階段や坂は登れないが、普通の高さのいすから立ち上がることができる
4. 動揺性歩行と著明な前彎を呈し、普通の高さのいすから立ち上がれない
5. 車椅子自立。座位姿勢がよく、車いすで日常生活動作が自立している
6. 車いす介助。車いす駆動はできるがベッドや車いす上で介助が必要
7. 車いす介助。車いす駆動は短距離のみ可能で、姿勢保持に背もたれが必要
8. 寝たきり。どの日常生活動作にも最大介助が必要

(Swinyard CA, Deaver CG, Greenspan L: Gradients of functional ability of importance in rehabilitation of patients with progressive muscular and neuromuscular diseases. Arch Phys Med Rehabil. 38: 574~579, 1957)

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

MI-E (排痰補助装置)

- 1950年代前半に、鉄の肺使用中のポリオ患者を対象にCof-flator (O.E.M. company)が開発されたが、1960年代前半に製造が中止された。



Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

1950年代のMI-E使用状況の報告

TABLE 1.—Summary of Clinical Changes of 103 Patients with Obstructive Dyspnea Due to Retained Secretions, Following 106 Courses of E. W. N. P.

Diagnosis and Complications	Courses of Treatment, No.		
	Unimproved	Improved	Total
Neurological conditions including poliomyelitis			
Atelectasis	1	11	12
Retained secretions	1	9	10
Postoperative state			
Atelectasis	0	4	4
Retained secretions	1	3	4
Bronchial asthma and chronic bronchitis			
Atelectasis	0	2	2
Retained secretions	2	20	22
Pulmonary emphysema			
Retained secretions	4	25	29
Bronchiectasis			
Atelectasis	1	1	2
Retained secretions	4	17	21
	14	92	106

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

デュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD)
 体幹、近位筋から筋力低下が始まり、呼吸筋力低下のため呼吸不全に至る
 一旦歩行を獲得した後に、歩行不能となる
 筋の短縮が下腿三頭筋などから始まり進行する

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School



Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

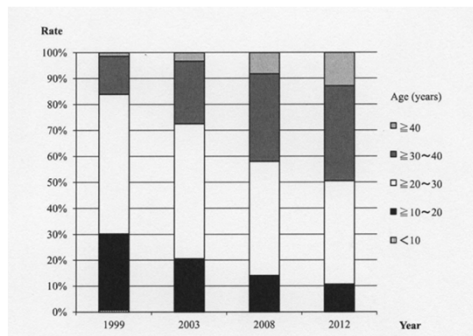
**体外式陰圧人工呼吸器
 (chest respirator; CR)**

9

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

NPPV(noninvasive positive pressure ventilation)
NIV (noninvasive ventilation)

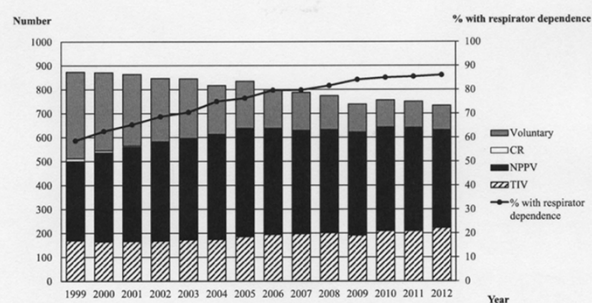
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School



Demographic changes in age distribution of inpatients with DMD

(Saito T et al: Clin Neurol 2014;54: 783-790)

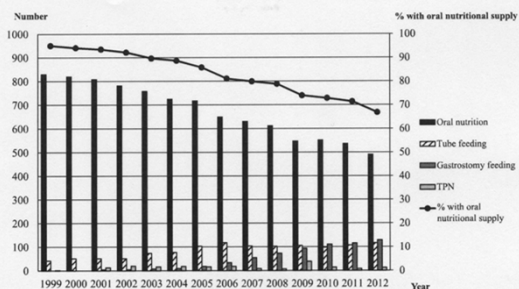
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School



Sequential changes in numbers of inpatients with DMD, respiratory method, rate of respirator dependence

(Saito T et al: Clin Neurol 2014;54: 783-790)

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School



Sequential changes in nutritional method and rate of oral nutritional supply in patients with DMD

(Saito T et al: Clin Neurol 2014;54: 783-790)

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

筋ジストロフィーの障害

- 進行性筋力低下をその主徴とする
- 筋力低下の進行は一樣でない
- 体幹→下肢→上肢
- 近位筋→遠位筋
- Imbalanceの存在
- 呼吸筋・心筋なども障害される

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

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這行は可能
- Stage VII いざり這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

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

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)

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

筋ジストロフィー患者の問題点(DMDの例)

機能障害	能力低下	社会的不利
1. 筋力低下	1. ADL	1. 介助者
2. 拘縮・変形	2. IADL	2. 家屋・環境
3. 摂食嚥下障害	3. コミュニケーション	
4. 呼吸障害		
5. 心筋障害		

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

機能障害に対するアプローチ

1. 筋力低下
廃用を防ぐことが中心
過用性筋力低下(Overwork weakness)を考慮
2. 拘縮・変形
3. 摂食嚥下障害
4. 呼吸障害
5. 心筋障害

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

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

機能障害に対するアプローチ

1. 筋力低下
2. 拘縮・変形
筋の短縮、筋力のimbalanceが大きく影響
防ぐべき拘縮部位に対し
重点的に関節可動域訓練、持続伸長を
体幹筋力低下により脊柱変形が起こる
3. 摂食嚥下障害
4. 呼吸障害
5. 心筋障害

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

下肢の変形、筋の短縮は早期から始まる



Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

四肢の関節可動域の維持

- 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。

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

脊柱変形に対して

- DMDでは、歩行能力喪失後より顕著になるとされている。
- 脊柱前彎が強いタイプと後彎が強いタイプがある。
- 体幹装具による進行予防は困難とされている。
- 体幹装具は姿勢の維持に使用することがある。
- 適切な時期に座位保持装置を使用し、よい姿勢を保つ。

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School



能力低下に対するアプローチ

1. ADL

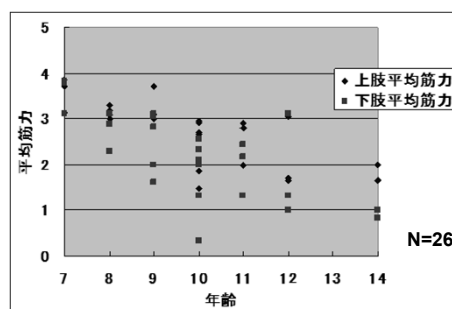
まず、ADLを評価する
補装具、代替手段を用いてADLの改善をはかる

2. IADL

3. コミュニケーション

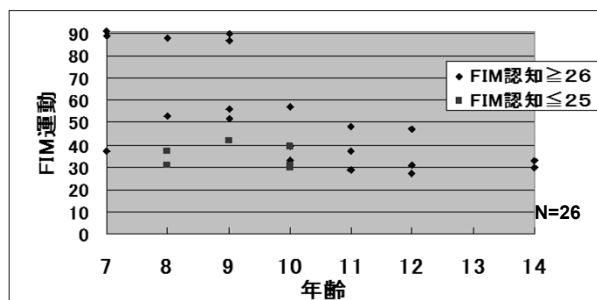
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

DMD患者における年齢と筋力



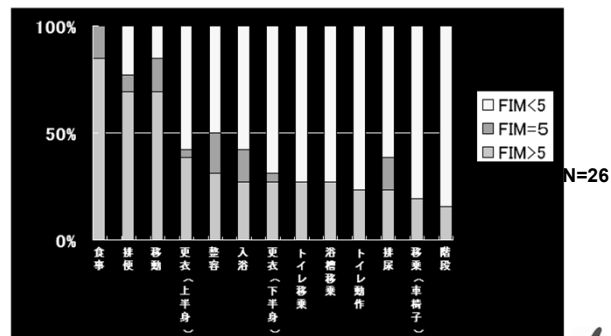
Uchikawa K; 2004
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

DMD患者における年齢とFIM



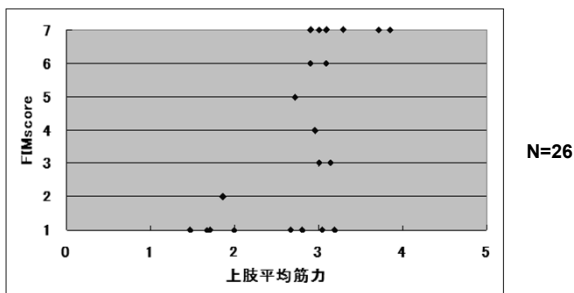
Uchikawa K; 2004
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

DMD患者におけるFIM運動項目得点分布



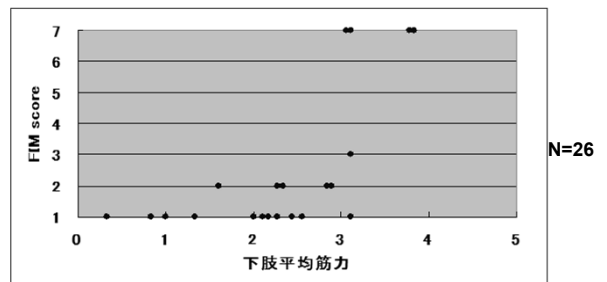
Uchikawa K; 2004
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

DMD患者における上肢平均筋力と上半身更衣



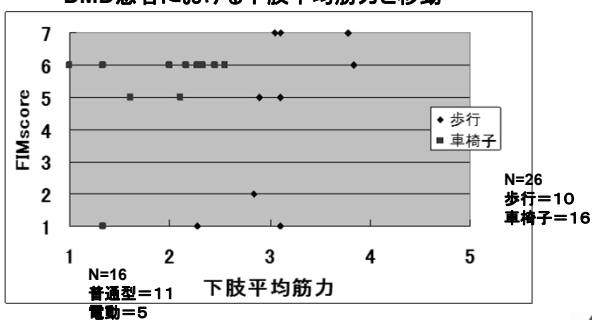
Uchikawa K; 2004
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

DMD患者における下肢平均筋力と移乗: ベッド・椅子・車椅子



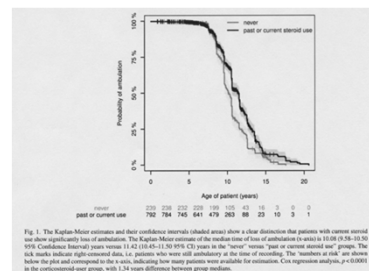
Uchikawa K; 2004
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

DMD患者における下肢平均筋力と移動



Uchikawa K; 2004
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

歩行能力の維持



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

歩行能力の維持

下肢の手術

- アキレス腱延長+腸脛靭帯解離が基本
- さらに股・膝関節に関わる筋を広くに切離・解離するなどいくつかの術式が存在
- 6歳前後の早期手術の方がより有効であったとの報告がある。
- 筋ジストロフィー症例に対する手術は行うことができる施設が限られていることが現状である

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

能力低下に対するアプローチ

1. ADL
2. IADL
アプローチはADLと同様
より個性が強くなる
3. コミュニケーション

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

能力障害に対するアプローチ

1. ADL
2. IADL
3. コミュニケーション

DMDでは気管切開をしても発生可能な例は多い
知的な問題がなければ、様々な代替手段を用いる
四肢の筋力低下が強い場合でも、遠隔コミュニケーション
がインターフェースの選定により可能となる

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

社会的不利について

1. 介助者

介助者の行動は患者のperformanceに大きく寄与する
介護負担にも配慮が必要である

2. 家屋・環境

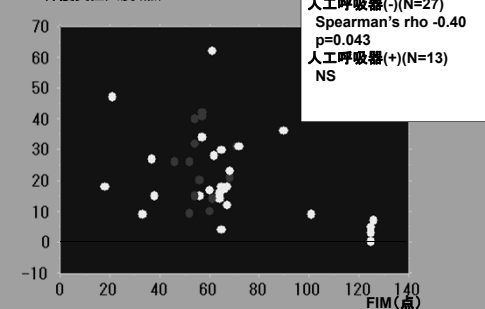
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School



患者・家族のためのガイド

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

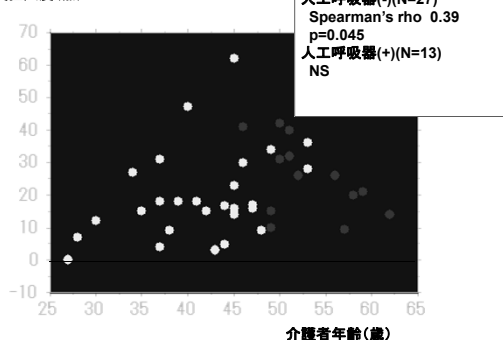
Zarit介護負担尺度(点)



ADLと介護負担感

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

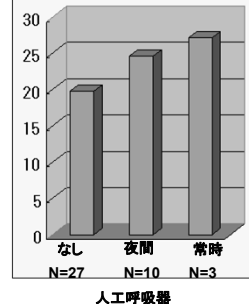
Zarit介護負担尺度(点)



介護者年齢と介護負担感

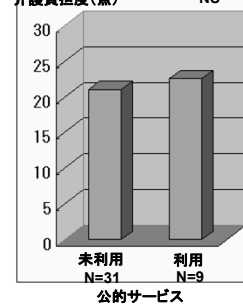
Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

介護負担度(点)



人工呼吸器

介護負担度(点)

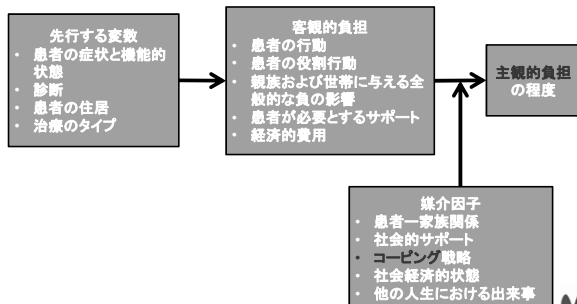


公的サービス

人工呼吸器使用、公的サービス利用における 介護負担感の違い

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

客観的負担と主観的負担の概念的モデル



43

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School

社会的不利について

1. 介助者
2. 家屋・環境
患者の行動範囲の拡大には環境の整備が重要である

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

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
- 障害の進行を見据えたアプローチが重要であり、可及的にADL、QOLを維持、向上させることが目的である

Dept. of Rehabilitation Medicine, Kawasaki Medical School