

神経筋疾患の進行に応じた姿勢管理 ～呼吸と嚥下を考慮して～



NHO八雲病院から2020年9月にNHO北海道医療センターへ機能移転「神経筋/成育センター」開院

NHO北海道医療センター 理学療法士長 三浦利彦

筋ジストロフィーの概略

筋線維の変性・壊死を主病変とする遺伝性疾患。多くは幼少期に発症し、筋委縮と筋力低下が徐々に進行します。歩行不能となる10歳ころから呼吸機能が低下し、20歳前後に呼吸不全となり、心不全を併発しやすくなります。根本治療は今のところ確立されておらず、身体機能の低下とともに、人工呼吸や生活介助が必要となります。日本の筋ジストロフィーの患者数は、約6,000人（厚生労働省「平成29年患者調査」より）です。

筋ジストロフィー専門医療の 新たな可能性を追求



「できない」を「できる」に変えるサポート

作業療法室

E-sports

障がいの有無に関係なく参加できる

eスポーツはエレクトロニック・スポーツ (Electronic Sports) の略で、テレビゲームを使った対戦競技です。障がいの有無に関係なく参加できることから、作業療法室から大きな大会に出場することも可能。チーム戦では仲間と力を合わせる楽しさも得られます。コントローラーは、一人一人の機能に合わせて、指先や顎で操作できるものを製作しています。



劣形態の新たな形を

凡の程度にかかわらず患者本人が操作を
する場合は、適切な環境を整え、必要な
座を確保しに行うべきと考えています。し
、実際に座が合わない人が多く見られる制
限も増えています。作業療法室では
たな製作もアム) を目指す取り組みも進
はと思っています。

Business

皆さんの日常生活の場面で、残った機
能を最大限に生かすリハビリテーション
を目指しています。残った機能でも、
日常生活に役立つような工夫が、
必要です。例えば、スマートフォンや
タブレット端末を、リフトアップス
タンド、マウス、キーボード、
ゲームコントローラー、パソコンマウス
などを活用して、パソコン操作を
行うことも可能になります。残った
機能の活用を最大限に生かすリハ
ビテーションを目指しています。

Craft

創作を楽しむ

パソコンで設計図を作り、3Dプリンタを
使って立体作品を作っています。ネット
で知り合った関係者の仲間と協力し、制作
品を上げることもあります。



3Dプリン



理学療法士 三浦 利彦

【資格】 内部障害専門理学療法士、
神経障害認定理学療法士、3学会
員呼吸療法認定士、呼吸ケア指導士

咳機能と肺の健全性を維持する 呼吸リハビリテーション 理学療法室

Active Balance Seating

アクティブ・バランス・シーティング (ABS)

疾患初期に行われる ストレッチ

拘縮や変形による関節可動域の減
少を防止するため、理学療法士が
ストレッチ（伸張訓練）を行いま
す。固定式電動自転車や電動テ
ィルトテーブルなど、器具を用いた
方法も取り入れています。



呼吸も移動も楽にできる 車いすを開発

八雲病院では1998年から専門職種で
の車いすシーティングの改良に取り組み
ました。さまざまな問題点を解決したの
がABSです。頭頸部をネックサポート
で支えて体が沈むのを防ぎ、リクライ
ニング調整機能によって痛みや疲れを軽減
させ、短縮した筋肉をストレッチします。
離床率や経口摂取率を引き上げる効果も
あります。



北海道医療センター
ジャーナル



代表的なデュシェンヌ型筋ジストロフィーの症状



登はん性起立
(ガワーズ徴候)

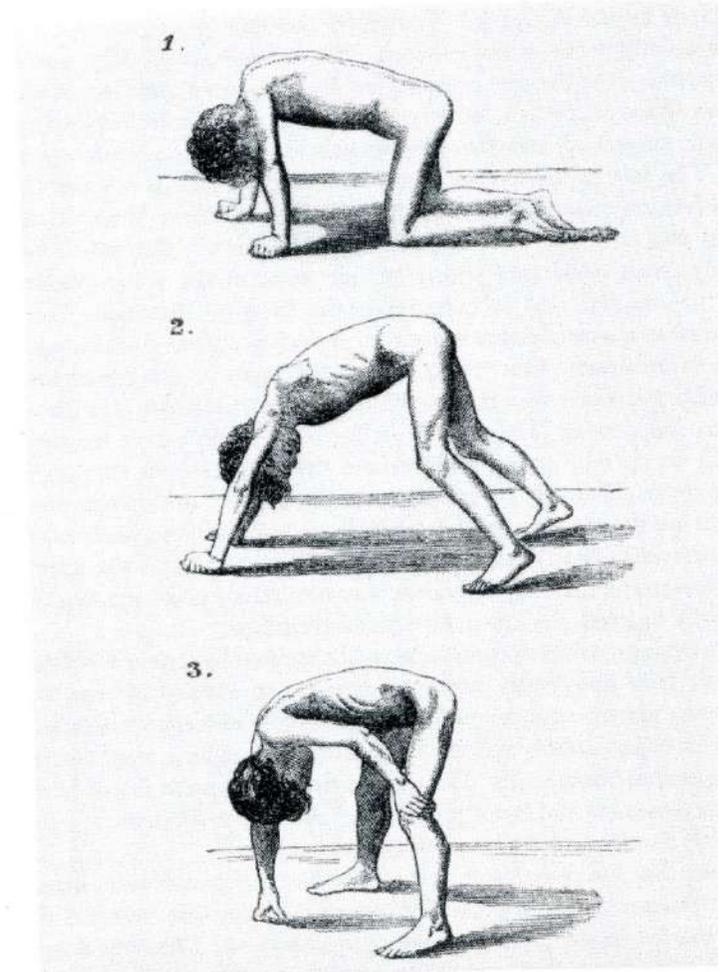


図6 ガワーズ徴候または体位
1879年出版、ガワーズ著「仮性肥大型筋麻痺」より

代表的なデュシェンヌ型筋ジストロフィーの症状



動揺性歩行
大殿筋歩行





神経筋疾患の脊柱側彎

Duchenne muscle dystrophy
デュシェンヌ型筋ジストロフィー



Duchenne型筋ジストロフィーの機能障害ステージ分類

機能障害度分類（厚生省新分類）

stage I：歩行可能、介助なく階段昇降可能（手すりも用いない）

II：階段昇降に介助（手すりなど）を必要とする

III：階段昇降不能、平地歩行可能、通常の高さの椅子から立ち上がり可能

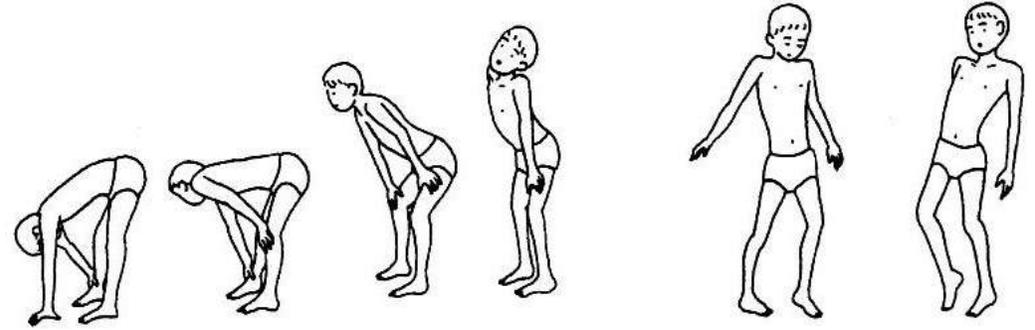
IV：平地歩行可能、椅子からの立ち上がり不可能

V：歩行不能、四つ這い可能

VI：四つ這い不能だが、いざり這い可能心不全

VII：言うことはできないが、座位保持可能

VIII：自力で座位保持不可、全介助



3～5歳 登攀性起立 動揺性歩行



8～12歳 歩行困難



16～19歳 呼吸不全・心不全



Duchenne型筋ジストロフィーのリハビリテーション医療の変遷



易転倒

3歳

階段昇降困難

6歳

歩行消失

9～10歳

呼吸不全・心不全

18～20歳

運動療法・装具療法

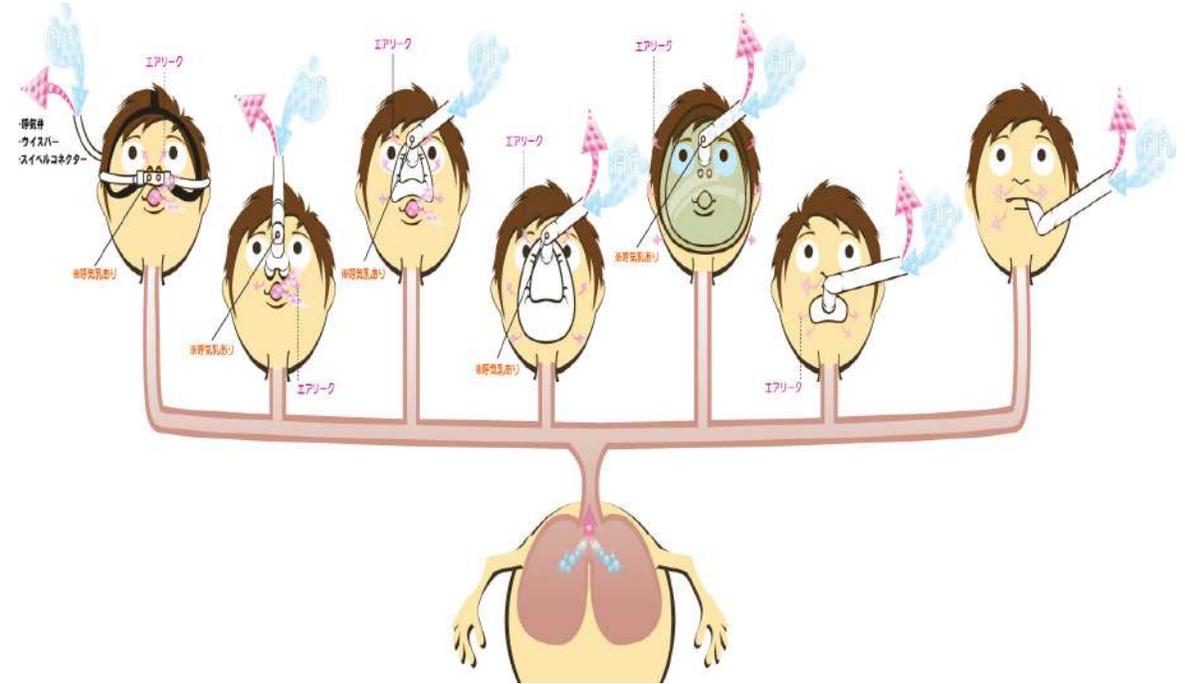


自然経過での
平均寿命

気管切開により、患者の活動性やQOLは大きく低下

非侵襲的換気療法

noninvasive positive pressure ventilation: N P P V



気管挿管や気管切開（TPPV）をしないで鼻マスク、口鼻マスク、顔マスク、マウスピースなどを陽圧人工呼吸器に接続して換気補助する方法
本邦では1990年頃に導入（八雲病院では1990年12月導入）

Duchenne型筋ジストロフィーのリハビリテーション医療の変遷



易転倒

3歳

階段昇降困難

6歳

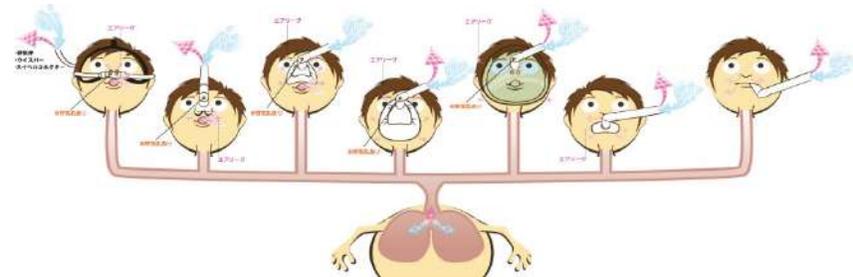
歩行消失

9~10歳

呼吸不全・心不全

18~20歳

40歳~



自然経過での
平均寿命

1991年~現在の
平均寿命

運動療法・装具療法

心保護戦略による心不全管理・非侵襲的換気療法(NIV)

気管切開を回避し、NIVを活用した活動的な長期人工呼吸管理を行う

神経筋疾患における肺疾患有病率の予防

Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease

Chest 2000; 118:1390-1396

神経筋疾患における急性増悪の90%は、呼吸器感染と分泌物を効果的に喀出する能力が不十分なために起こる。



非侵襲的換気療法（NPPV）のメリット

会話・経口摂取可能 ← 活動性の維持 ← 医療的ケアの軽減



嚥下に適した呼吸ケア
(呼吸器設定・インターフェイス・姿勢)
誤嚥・窒息・流涎の対応



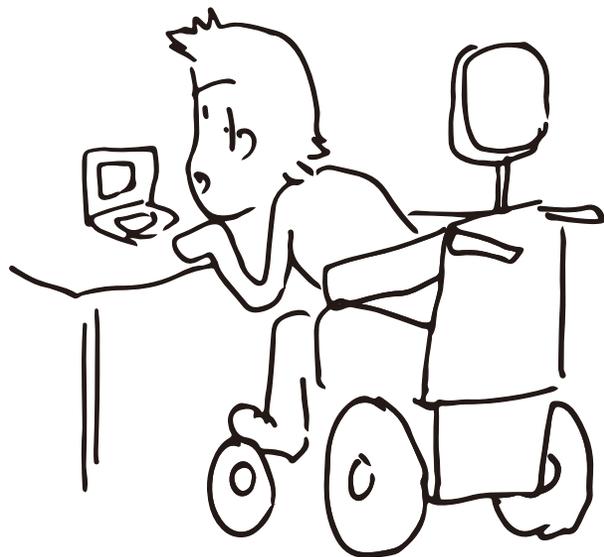
就労・就学支援
姿勢の保持



気道の直接吸引不可
気道確保不安定
気道クリアランスの維持

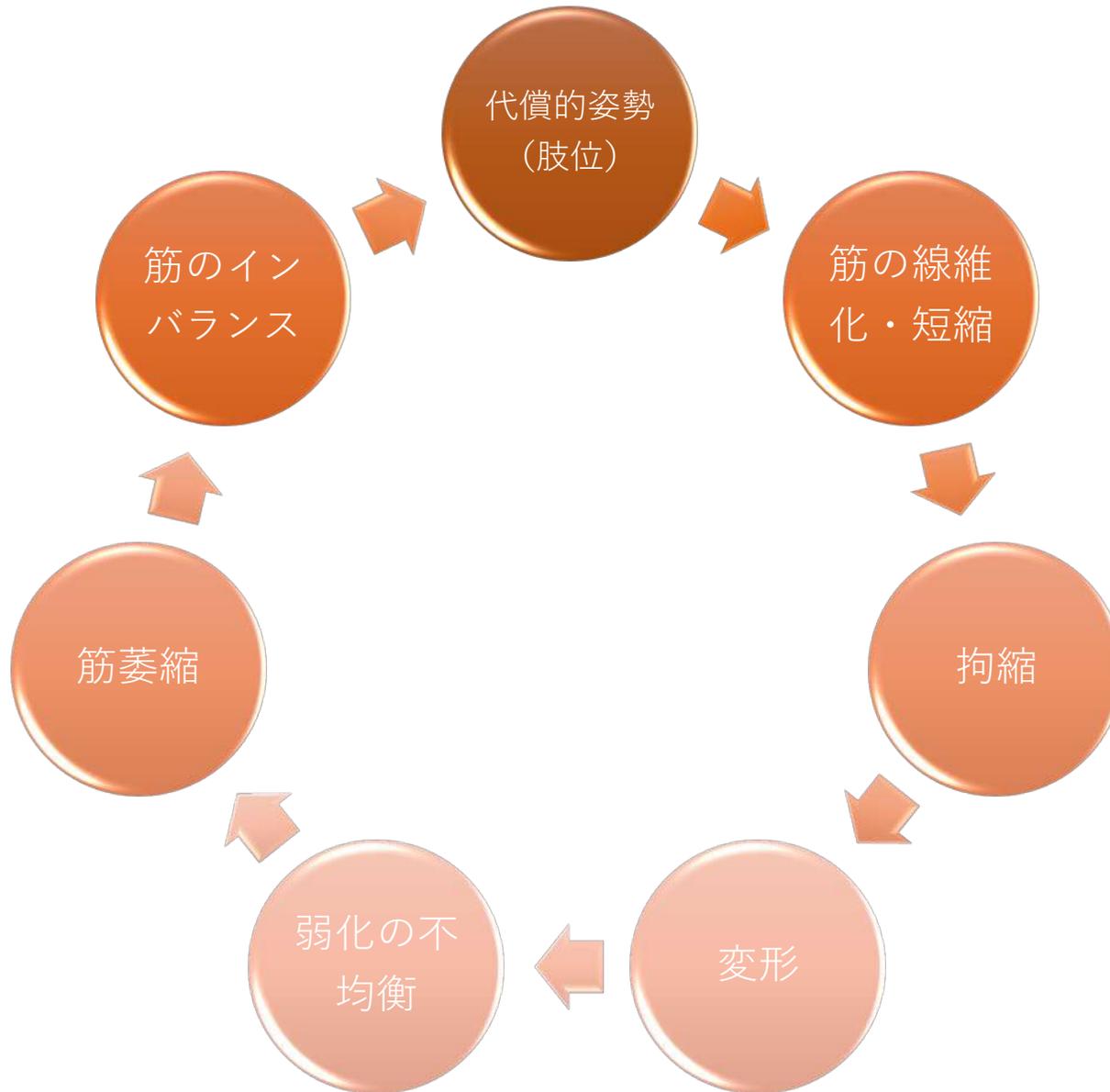
非侵襲的呼吸管理に適した専門ケアチームと環境が必要

頸部・体幹の過度な前弯は嚥下や呼吸に悪影響も





DMDにおける運動器系障害像の形成要因



・一次的要因

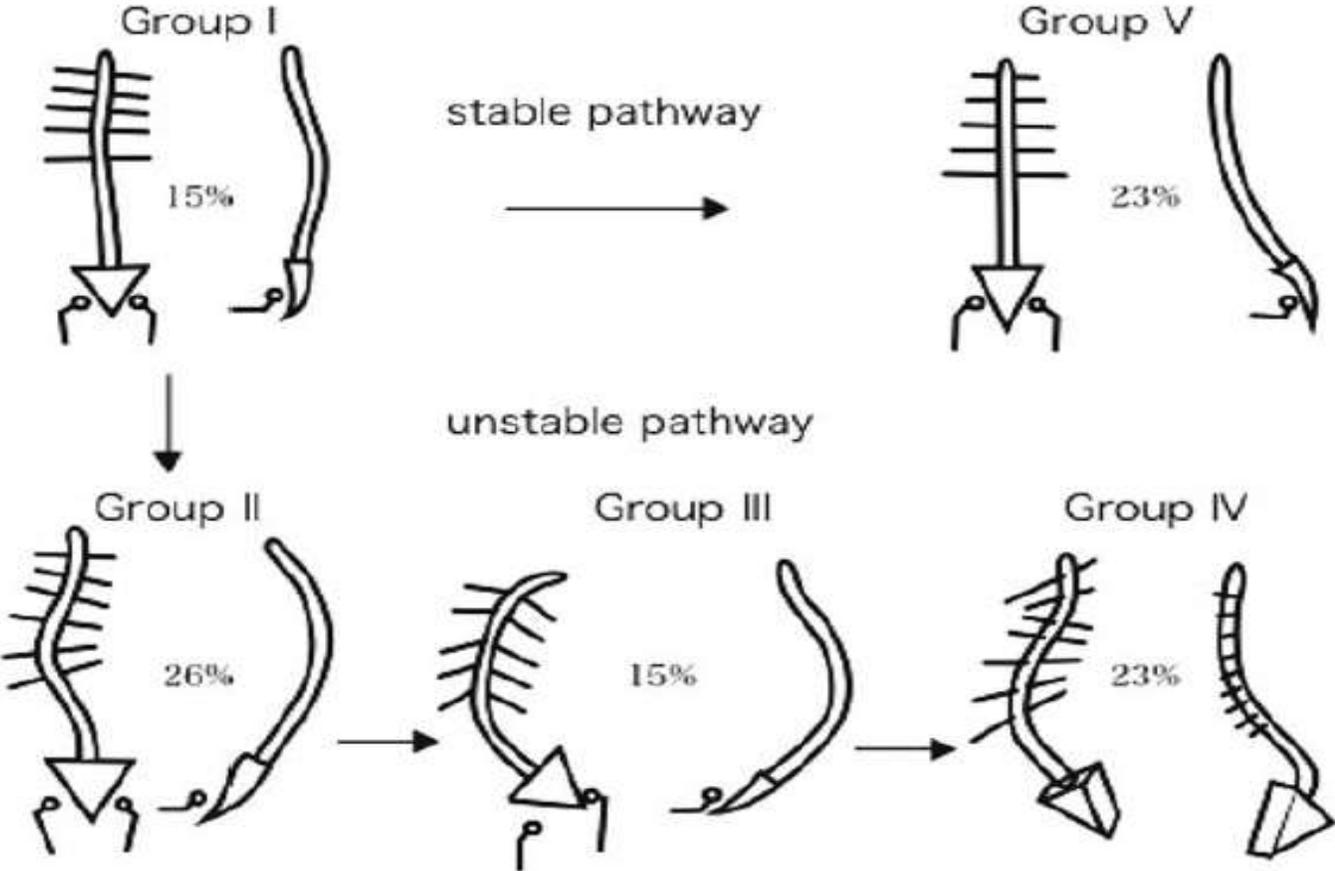
ジストロフィンタンパク欠損による筋の過収縮、崩壊、再生不良と線維化。

(基本的に左右差は無い)

・二次的要因

生活動作、姿勢による過用、誤用、不動化による廃用、拘縮変形など

Gibsonの脊柱変形の5分類と進展過程



Group I
EARLY STRAIGHT

Group II
KYPHOSIS

Group III
COMBINED KYPHOSIS
AND LATERAL CURVE

Group IV
SEVERE LATERAL CURVE
WITHOUT KYPHOSIS

Group V
EXTENDED SPINES

DMDにおける脊柱変形へのマネジメント

■ 外科的治療法

脊椎固定術

■ 保存療法

- ・理学療法： 関節可動域運動
歩行練習
起立練習
- ・装具療法： 下肢装具
体幹装具（胸腰椎伸展位）

・座位保持： シーティング

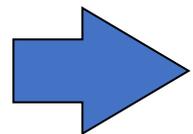
脊柱伸展位を誘導？



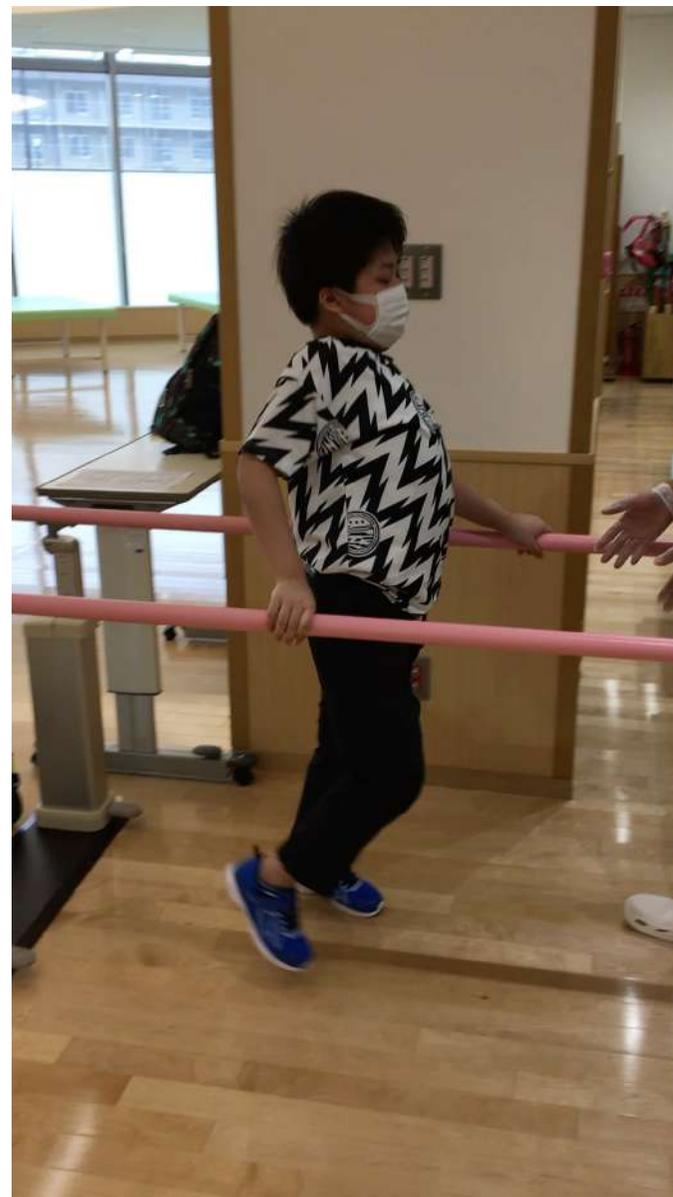
- ✓頭頸部過伸展による嚥下機能低下
- ✓リクライニング位で視界が制限
- ✓臀部に荷重が集中し痛み
- ✓胸郭可動性低下と狭小化
- ✓咳機能低下



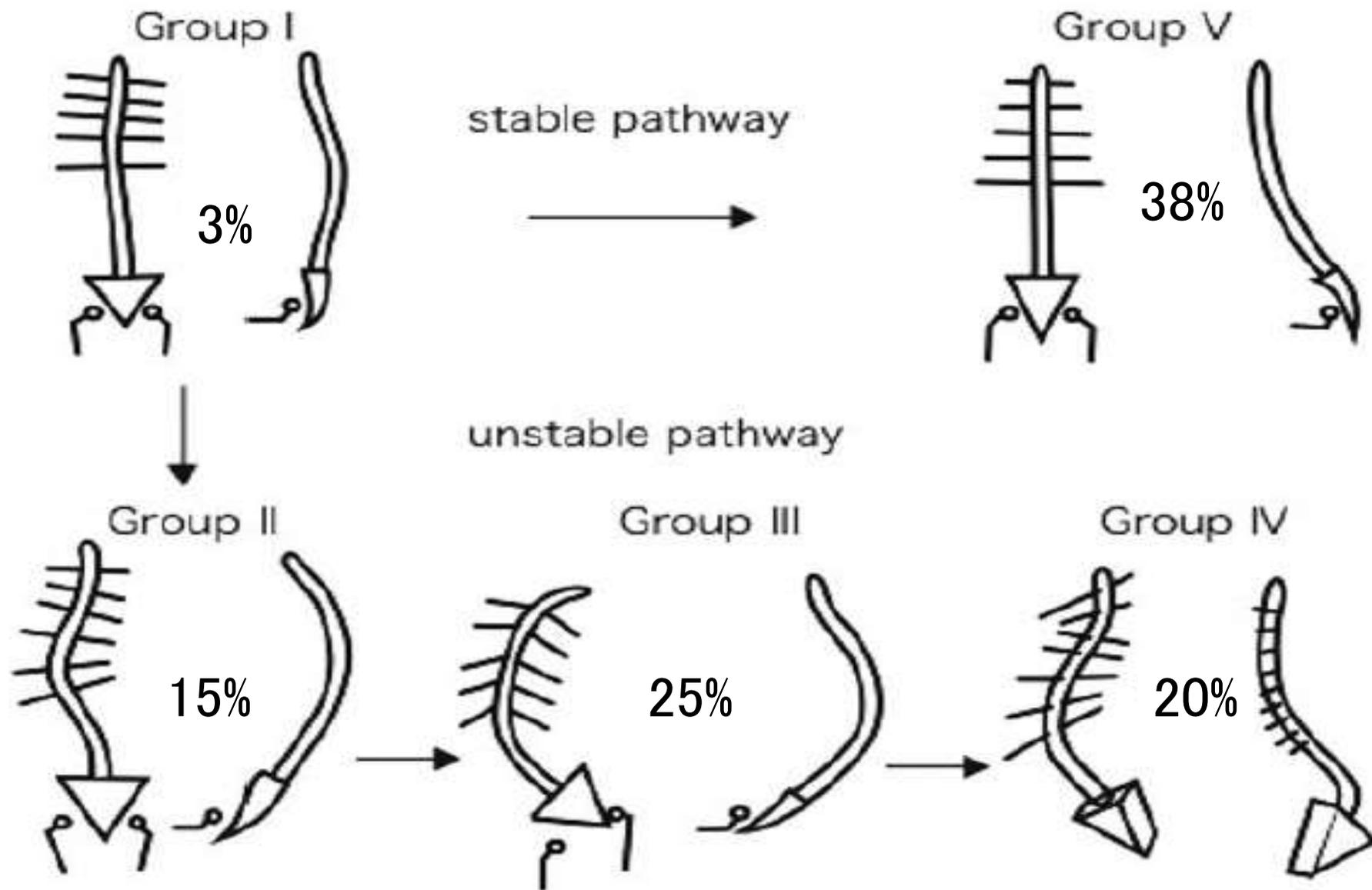
過度な前彎は嚥下と心肺機能を低下させる可能性



以前は骨盤前傾位による脊柱前弯誘導が推奨??



DMD入所者61名の脊柱変形



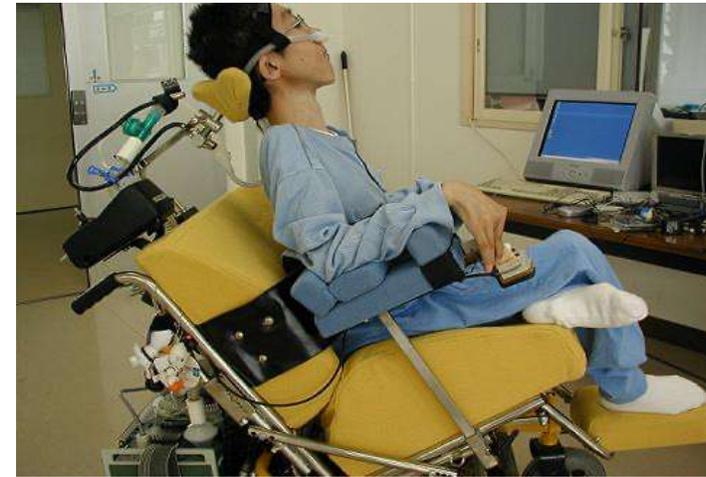
八雲病院における座位保持適合手段（～1998年）

■標準電動車いすにクッション等のスペーサーの導入



八雲病院シーティングクリニック開始（1998年～）

■ ピンドットシミュレーションによるモールド車いす



八雲病院における座位保持適合手段の変遷

■ 張り調整車いす

■ モールド+張り調整

■ 体幹装具との併用



現在も軽度変形では対応可能

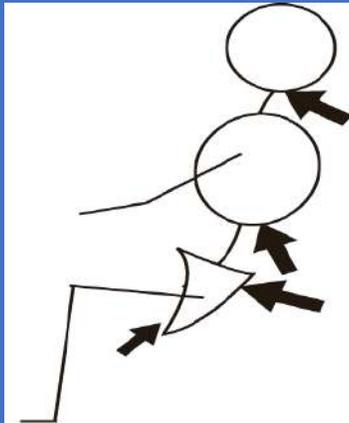


体幹矯正により頸部の負担↑
筋短縮と変形を助長

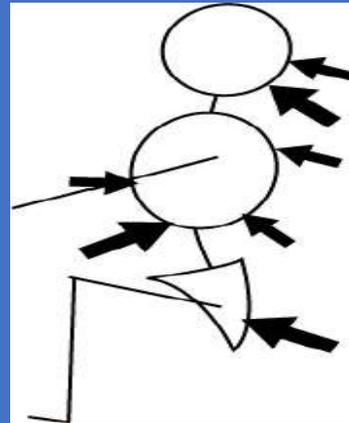


進行ステージと活動内容に適したシーティング

脊柱後彎タイプ



脊柱前彎タイプ



車椅子シーティング

呼吸・嚥下がしやすい頭頸部の「グッドコントロール」が目標！！



呼吸と嚥下が重要な効果判定基準

写真・動画はご本人の承諾を得て使用

効率の良い運動を引き出すための最小限のサポート



トータルフィッティングではなく適切なハンドリング



車いす座位でも実現可能なシーティング



NPPVとシーティング電動車いすで活動的な生活へ (名古屋在住)



- 3Dシート
- ネックサポート
- 胸郭サポート
- 骨盤サポート
- アンカーサポート



頸部の回旋や手指の動きが可能に！

◆骨盤モデル

機能障害ステージⅣ～Ⅴ：立ち上がり、歩行不能 → 駆動動作可能

目的

骨盤を安定させ、上肢体幹の連続的な運動を可能にする

機能

普通型車いす・自力駆動・アシスト型簡易電動車いす

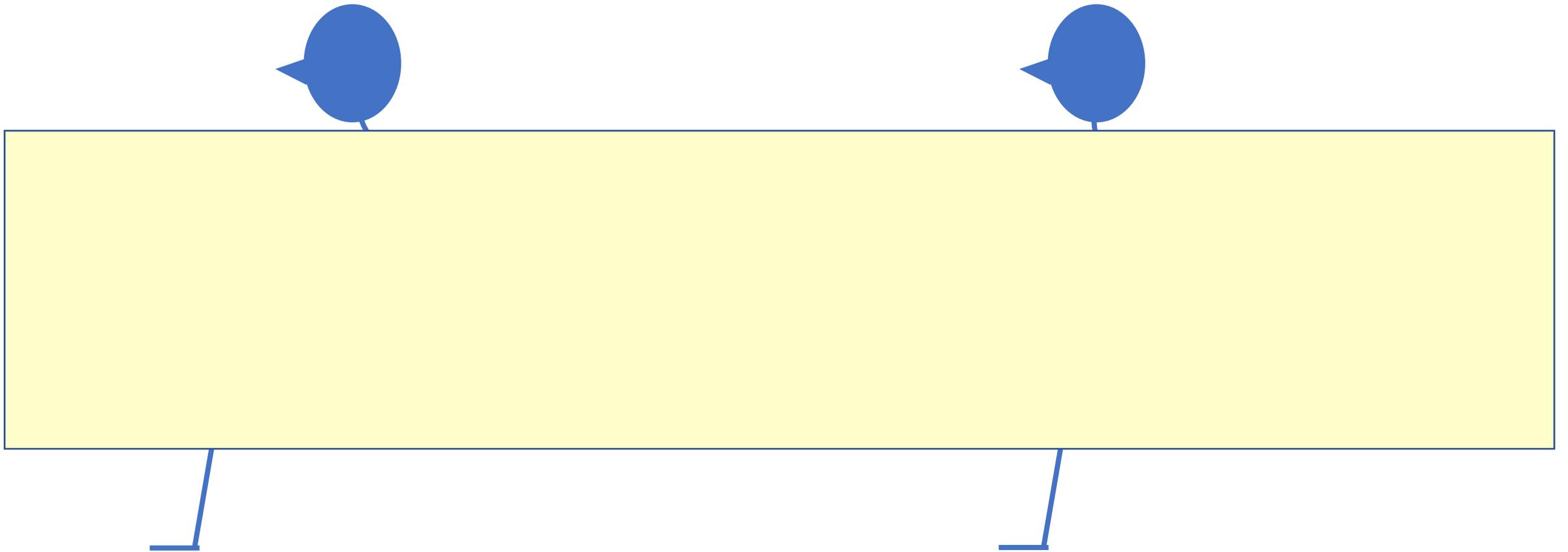
要素：骨盤の固定

ランバーサポート

アンカーサポート



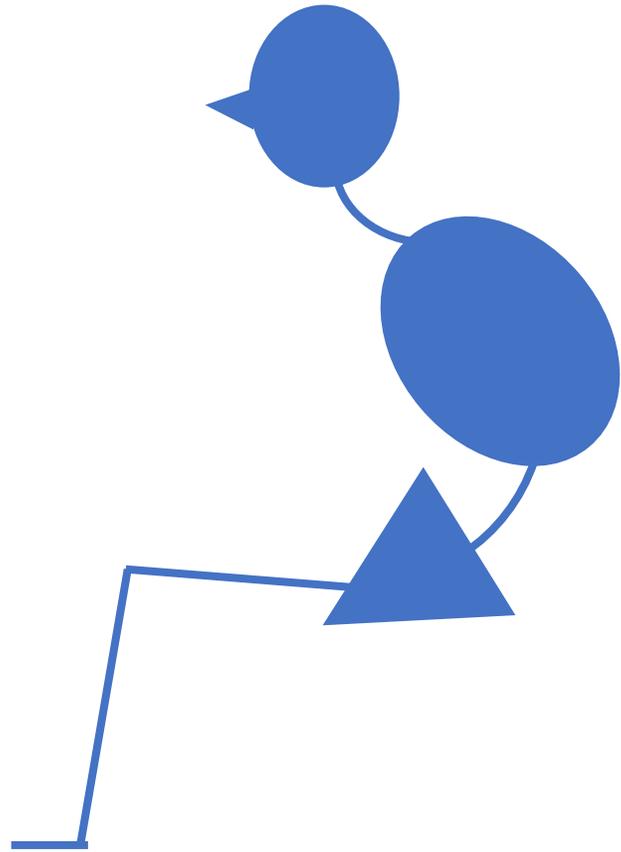
骨盤(お尻)の前後の傾きによって姿勢が変わる



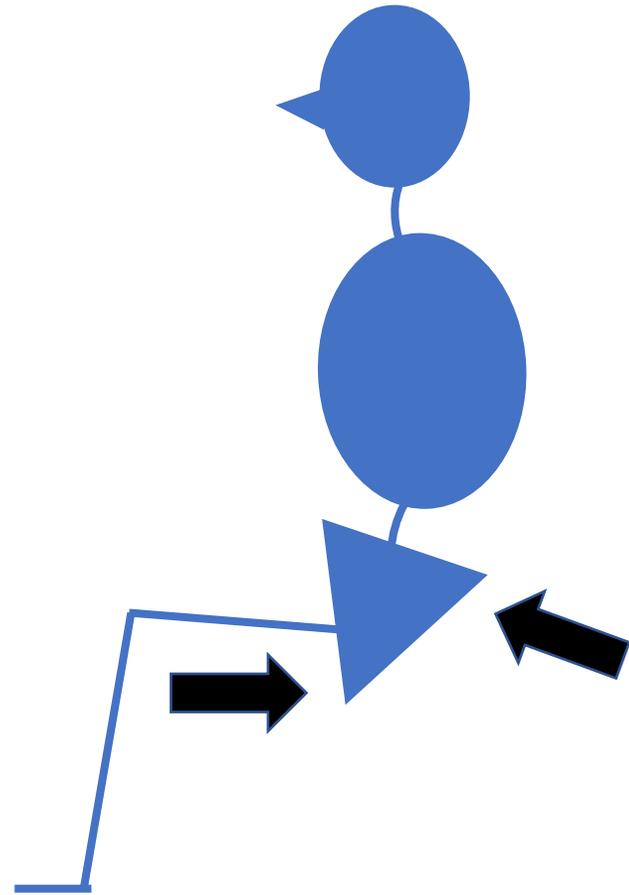
後弯(円背・猫背)

前弯(反り返り)

骨盤モデル：アンカーサポートとランバーサポート

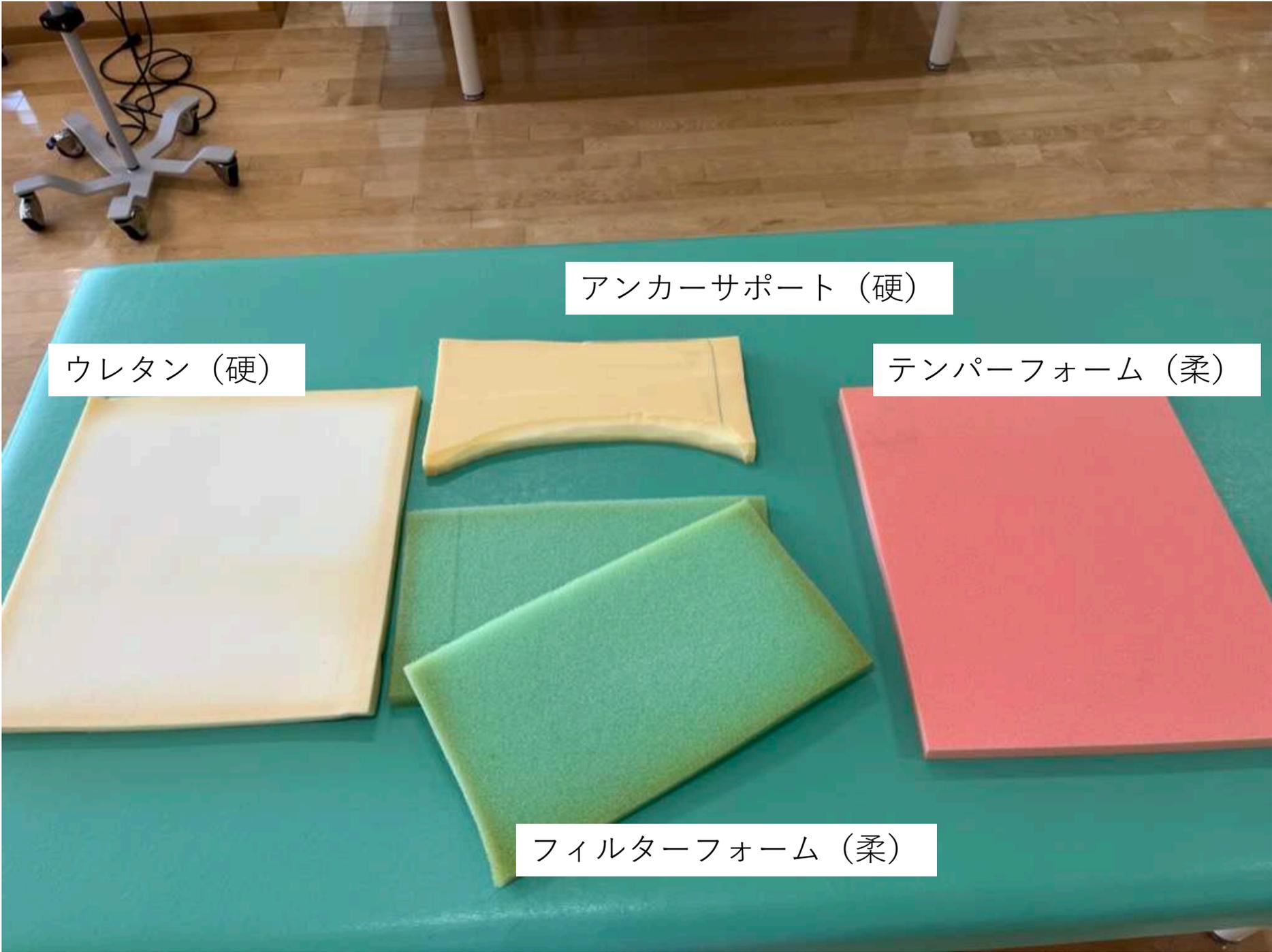


後弯(円背・猫背)



正常



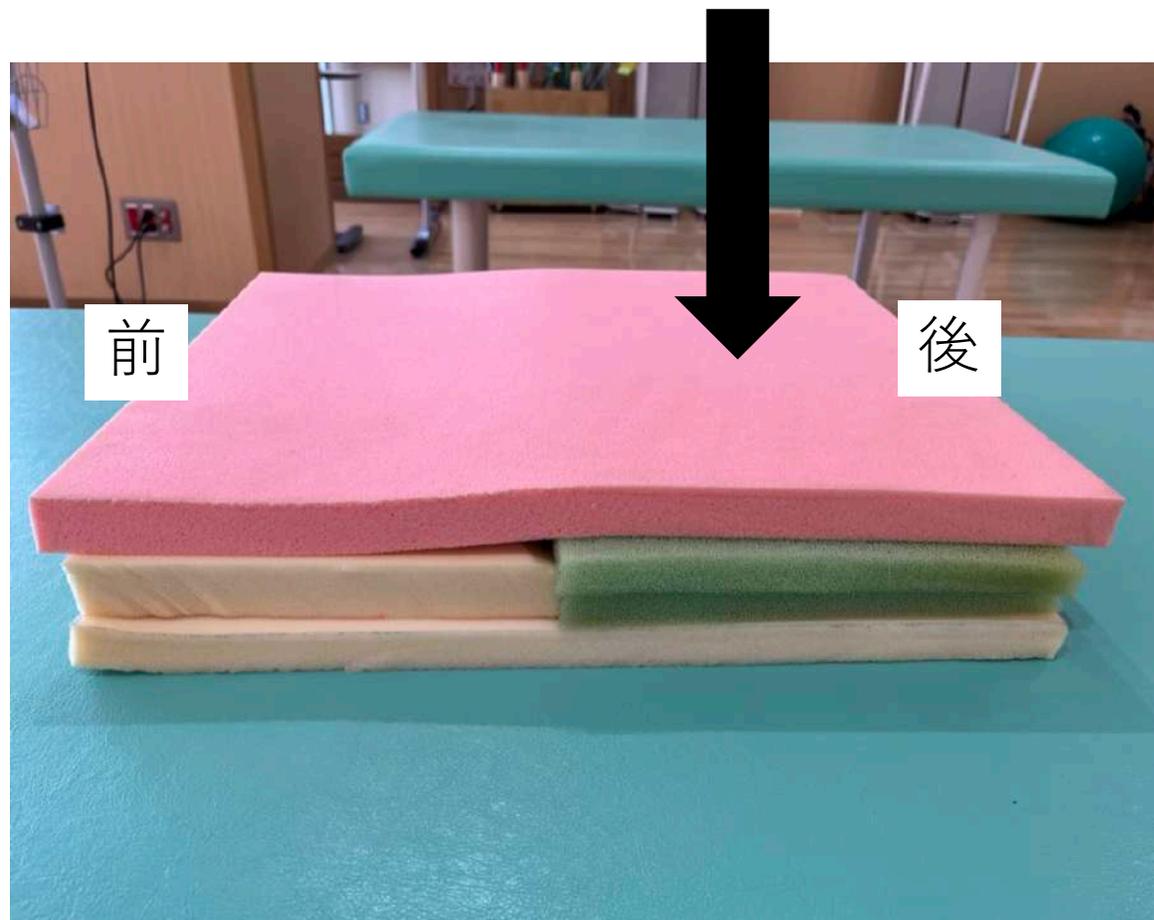
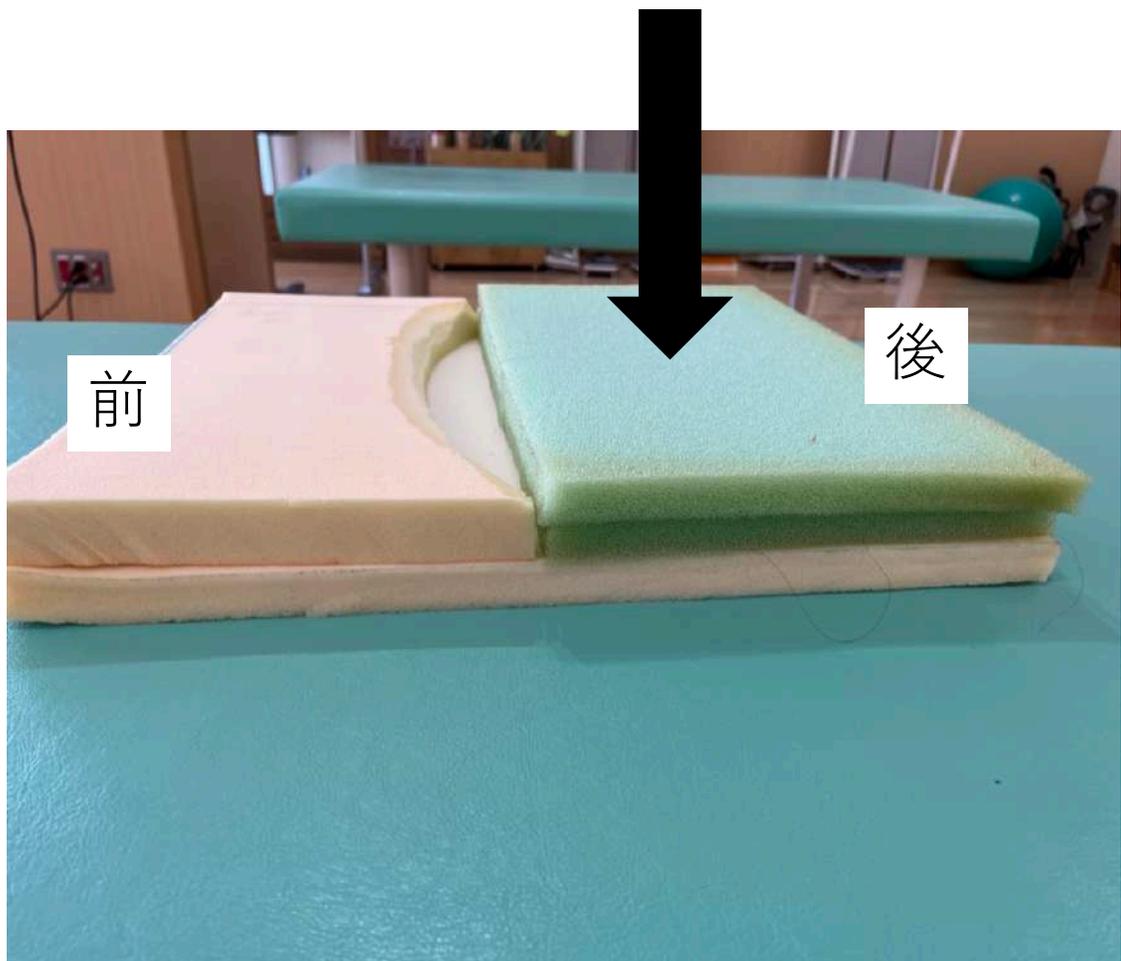
A photograph showing four different types of orthopedic foam supports laid out on a green table. The supports are: a large white rectangular piece, a yellow curved piece, a green rectangular piece, and a red rectangular piece. Labels in white boxes with black text identify each type and its texture.

ウレタン (硬)

アンカーサポート (硬)

テンパーフォーム (柔)

フィルターフォーム (柔)



アシスト式簡易電動車いす

歩行能力喪失直後に使用し、活動量の低下を補い、
良好な体幹運動を確保して廃用と脊柱の変形を予防

実用的な移動手段確保



能動的に動くことで依存性を高めないように！

患者情報：MMT肩周囲 2 肘関節 3 手関節 3 頸部2~3 体幹2 握力左2.0/右2.5(kg) 運動機能ステージⅦ 坐位保持可



- ・機械的アシストなし(未調整)
(アシスト力前後0 応答性0.6 直進性5)
- ・体幹使用なし(指導前)



- ・機械的アシストあり(調整済み)
(アシスト力前後60 応答性1.6 直進性5)
- ・体幹使用あり(指導後)

運動機能、筋力に適したアシスト調整が可能

YAMAHA発動機、八雲病院の共同研究

2017年9月21日 Yahooニュース「ヤフーニュース・アシスト電動車いす・八雲病院」  「検索」

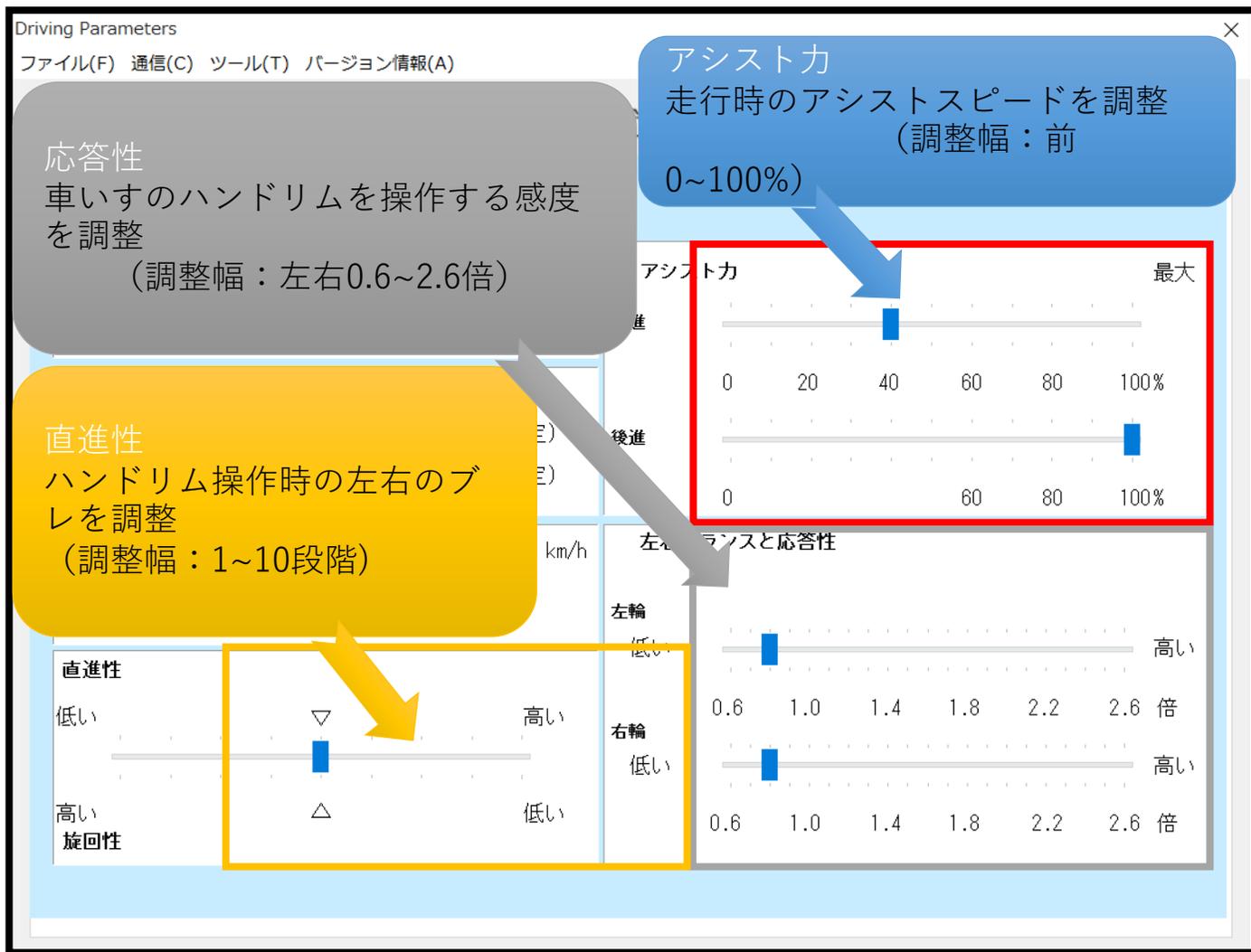
Driving Parameters

ファイル(F) 通信(C) ツール(T) バージョン情報(A)

アシスト力
走行時のアシストスピードを調整
(調整幅：前 0~100%)

直進性
ハンドリム操作時の左右のブレを調整
(調整幅：1~10段階)

応答性
車いすのハンドリムを操作する感度を調整
(調整幅：左右0.6~2.6倍)



項目	調整範囲
アシスト力 (前進)	0% ~ 100%
アシスト力 (後進)	0% ~ 100%
直進性 (左)	1 ~ 10段階
直進性 (右)	1 ~ 10段階
応答性 (左)	0.6 ~ 2.6倍
応答性 (右)	0.6 ~ 2.6倍



車いすとパソコンをつなぎ、車いす操作の力やバランスなどの操作状況の測定、アシスト力等の調整が可能

◆胸郭モデル

機能障害ステージVI～VII：いざり・座位保持可能 → 食事動作自立

目的

胸郭支持における臀部荷重軽減
机上動作における体幹前方アプローチ
側弯凸側下部における片側支持と頭頸部の
安定位置の調整

機能

JSコントローラー・ティルトリクライニング

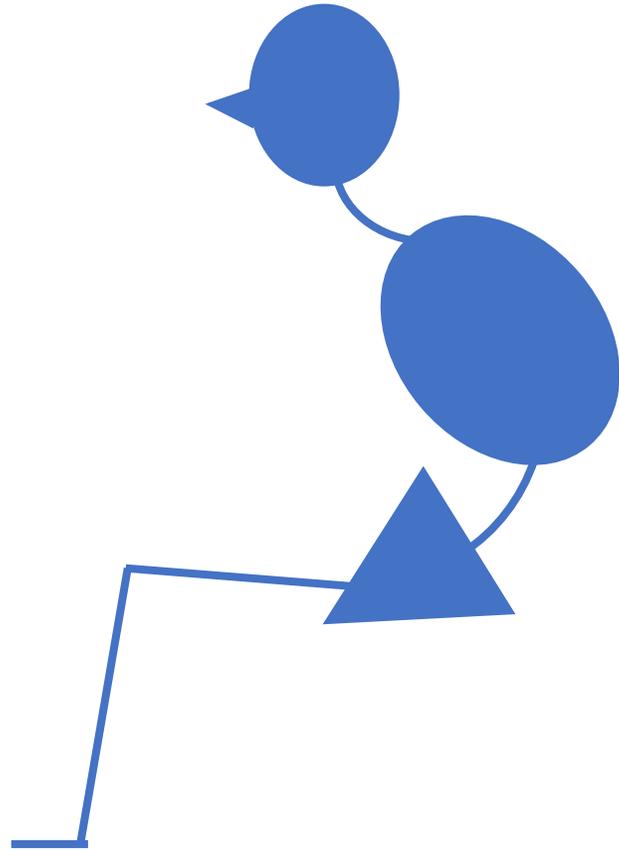
要素：胸郭下部の支持と支点

楕円形パッド（側弯凸側下部）・3Dシート

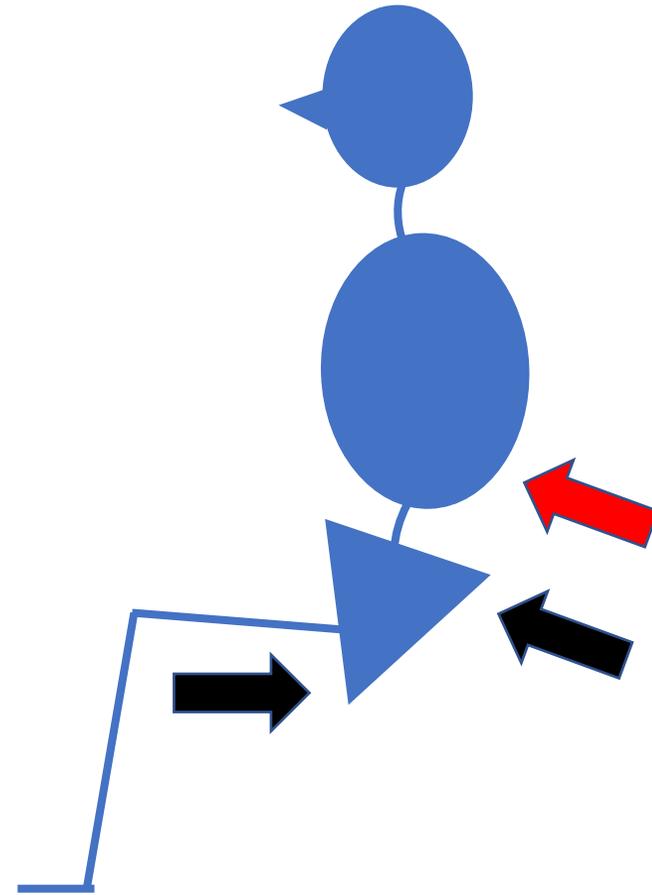
骨盤・腰背移行部のクロス（シングル）ベルト



胸郭モデル：胸郭下部の支点・楕円形パッド

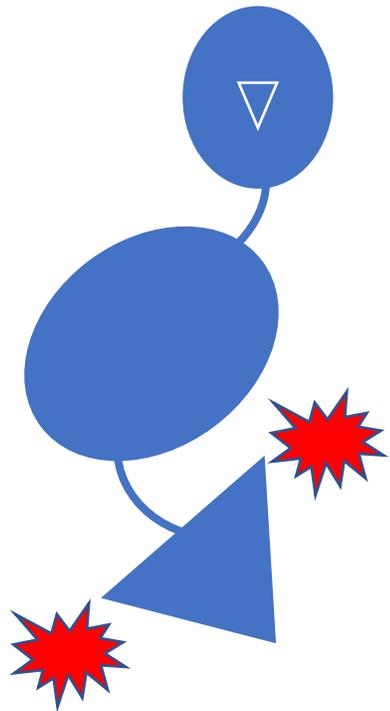


後弯(円背・猫背)

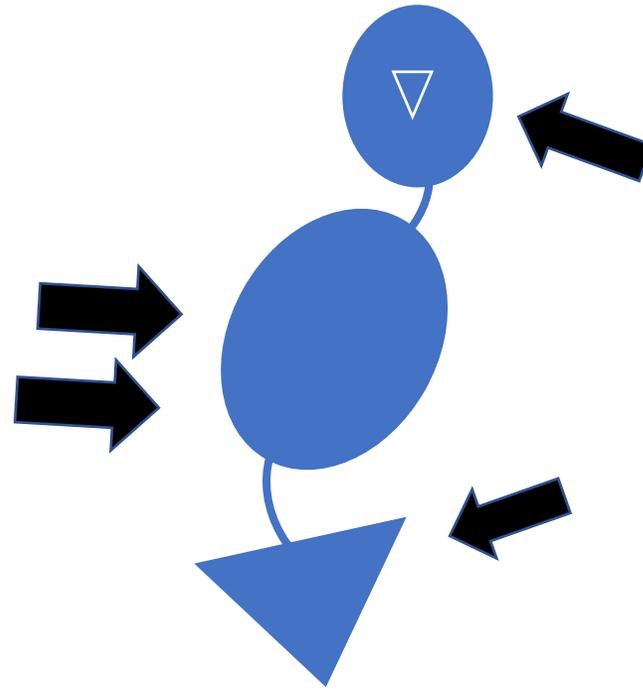


正常

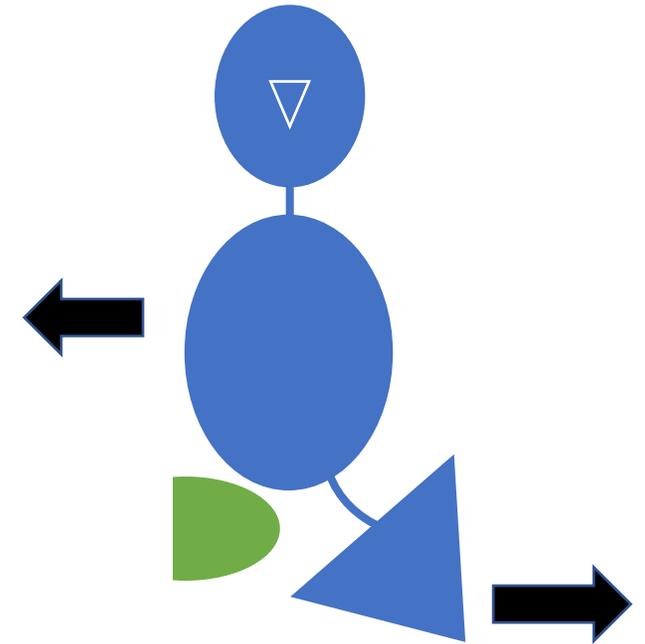
前からの視点：胸郭下部の支点・楕円形パッド



凸側の臀部・下肢の痛みと痺れ
凹側の肋骨と骨盤の接触



無理な修正による胸郭と頸部の
負担による呼吸と嚥下の問題



頭部を安定させることによって
呼吸や嚥下を楽にする。

姿勢・動作・環境評価が重要！



バックレストが
脊柱凸部を圧迫

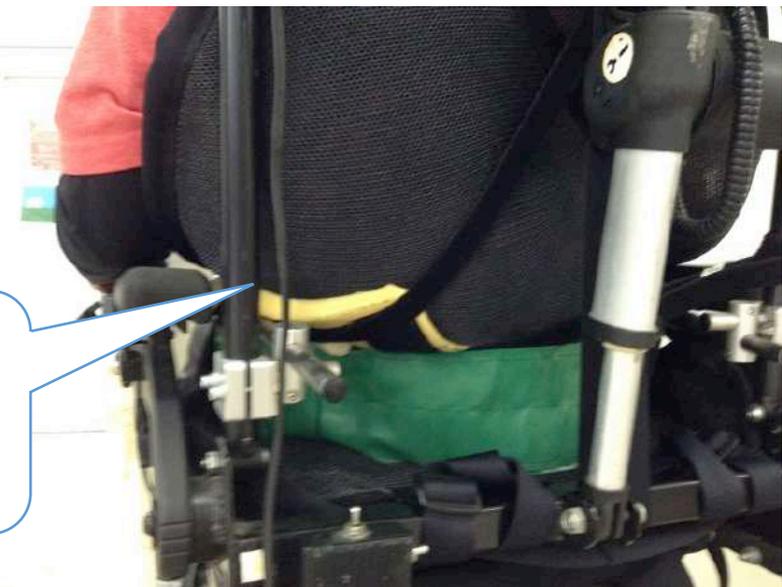


頭部が右前方に倒
れる



凸部を除圧
体幹を左へ

左胸郭側背下部に**荷重**
(体幹支持と臀部の除圧)
と動きの**支点**





動きを引き出す支持点をつくることがポイント！！！！

◆頭頸部モデル

機能障害ステージⅧ：臥床レベル・頭部不安定→ 呼吸・嚥下障害

目的

呼吸および嚥下運動を考慮した頭頸部
と胸郭アライメント

機能

人工呼吸器搭載・チンコントロール
テイルトリクライニング
介助用バギー

要素：頭部運動の支点・呼吸と嚥下
ネックサポート
上部胸郭背側or側方支持



姿勢と頭や首の支持は 食事や唾液の飲み込みやすさにも影響

McKim D, et al. Twenty-four hour noninvasive ventilation in Duchenne muscular dystrophy:
A safe alternative to tracheostomy. *Can Respir J.* 2013;20(1):5-9.

気道や食道の狭窄や圧迫
頸部周囲の筋肉の動き
のど仏（喉頭隆起）の動きの制限



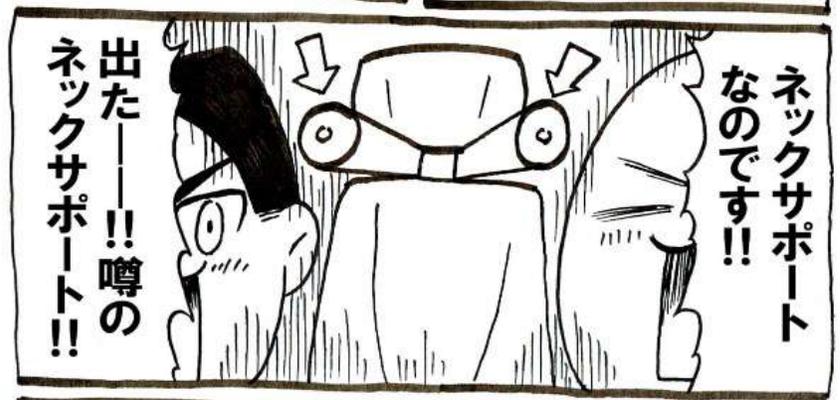
飲み込み（嚥下）に
影響



ネックサポートで「支え」と「動き」を助ける

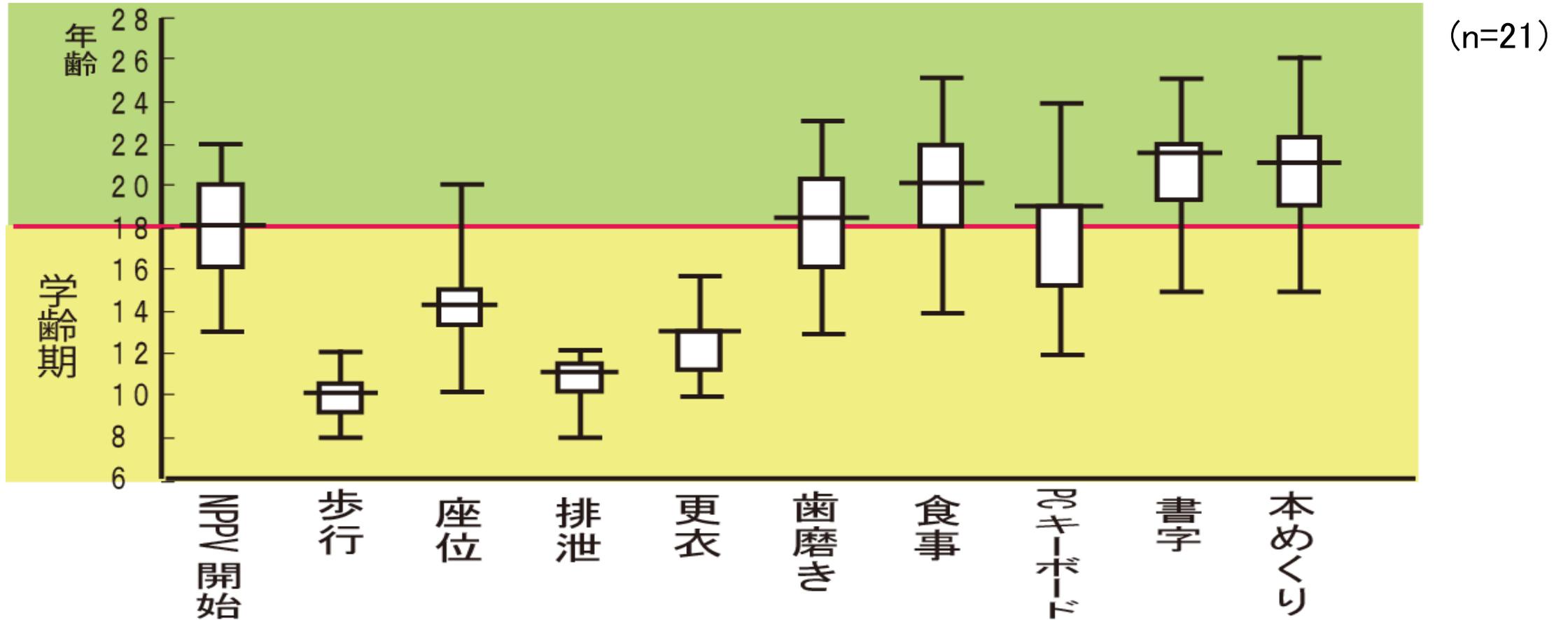


とくに
「あごを引く」
「うなずく」といった
動きは
食べ物を
飲み込むときの
「ごっくん」の働きに
つながることから





DMD入院患者21例での各作業活動困難時期



学童期に将来のイメージ（職業や活動など）を構築することが困難

環境の違いで運動能力は大きく変化する

アームサポートの位置の変更では



手関節 < 手部に支持点があると、可動範囲が広い

軽い感じがする



引っかかる感じ



手部にアームサポート

動きやすい

学校における学習環境調整

学童期からの環境設定により
継続可能な活動手段を経験させ
将来をイメージ、選択肢を増やす



写真・動画はご本人の承諾を得て使用

現在可能な治療による予後が変化 = 根本治療のゴールが動いている 生命予後は熟練したNIVチーム医療により大きく改善

Valeria Ricotti et al. Challenges of clinical trial design for DMD. *Neuromuscular disorders* 25 932-935 2015

Victor Dubowitz. Unnatural natural history of Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular disorders* 25 936 2015



When I was a medical student, some 60 years ago, I was taught that the natural history of a disease was the natural history, i.e. the natural course of the disease without any therapeutic intervention.

The past 50 years have seen a remarkable change in the course and prognosis of many diseases as a result of therapeutic intervention and many previously fatal conditions now have a prospect of complete cure.

Similarly in Duchenne dystrophy there have been striking advances over the past 50 years in the prevention of deformities, the promotion of continued ambulation for 2–3 years with light weight orthoses in the 1970s, and a similar extension of ambulation with corticosteroids in the late 1980s. The survival also showed a dramatic improvement in the 1980s with the introduction of non-invasive mask ventilation at night at the time of diaphragmatic failure in the late teens, and survival has moved from the late teens to the 20s and beyond.

In their timely review in the current issue of the *Journal*, Ricotti, Muntoni and Voit [1] have covered the advances to date and also highlighted the potential for further improvement with the introduction of drugs that might improve respiratory and cardiac function and the new horizons that have opened up with the new techniques for manipulating the genetic mutations and bringing them back into frame and potentially restoring their function.

Ricotti et al. have now also put a cat amongst the pigeons by suggesting the “natural history” of Duchenne has now become a shifting target and has to be redefined as “DMD-with-all-the-interventions-to-date”.

This introduction of shifting goalposts has a number of major implications. It immediately introduces a difference in

“natural history” in different countries in relation to the support services available, and from centre to centre in relation to specialised services available, and indeed from one specialised centre to another depending on the regimes being followed and such important major factors as the age of diagnosis and commencement of therapy.

It will also be essential to factor into this approach the iatrogenic disease as a result of therapeutic regimes, such as the complications of long-term steroid therapy: obesity, stunting of growth, hypertension, suppression of puberty, osteoporosis and vertebral fractures, behaviour problems, and a risk of Addisonian crisis following infections, or trauma, or operative procedures.

The Queen’s English is usually pretty precise and I think it would be prudent to retain the time-honoured and clearly defined natural history to reflect just that, and to use other equally well-defined terms such as prognosis, course and outcome to reflect changes from the natural history.

Reference

- [1] Ricotti V, Muntoni F, Voit T. Challenges of clinical trial design for DMD. *Neuromuscul Disord* 2015;25:doi:10.1016/j.nmd.2015.10.007. In this issue.

Victor Dubowitz
Editor-in-Chief
Dubowitz Neuromuscular Centre,
UCL Institute of Child Health, 30 Guilford Street,
London WC1N 1EH, UK



写真・動画はご本人の承諾を得て使用

在宅医療・移行期医療の推進の中で、その専門性を担保するための新たな挑戦