

筋ジストロフィーの リハビリテーション

国立病院機構箱根病院
リハビリテーション科
理学療法士長 草場 徹

本日の内容

- 筋ジストロフィーについて ざっと概要
- リハビリテーション、呼吸を中心に

筋ジストロフィーのリハビリテーション

筋ジストロフィー（筋ジス）とは

- 筋肉（骨格筋）の変性や壊死（えし）が起きる遺伝性疾患の総称
- 遺伝子の変異 （親から受け継がれているとは限らない）
- 徐々に筋力が低下する

筋ジストロフィーのリハビリテーション

筋ジストロフィー（筋ジス）と遺伝子

- 遺伝子は人の身体的设计図
遺伝子に変異が起きると、身体の材料的设计図が正しく作られない。
- 筋肉に必要なタンパク質の機能が異常になると、細胞の機能も維持困難となる。
- 結果、筋萎縮や筋肉の脂肪化・線維化
- 運動などに支障が出るだけでなく、さまざまな症状を引き起こす。

筋ジストロフィーのリハビリテーション

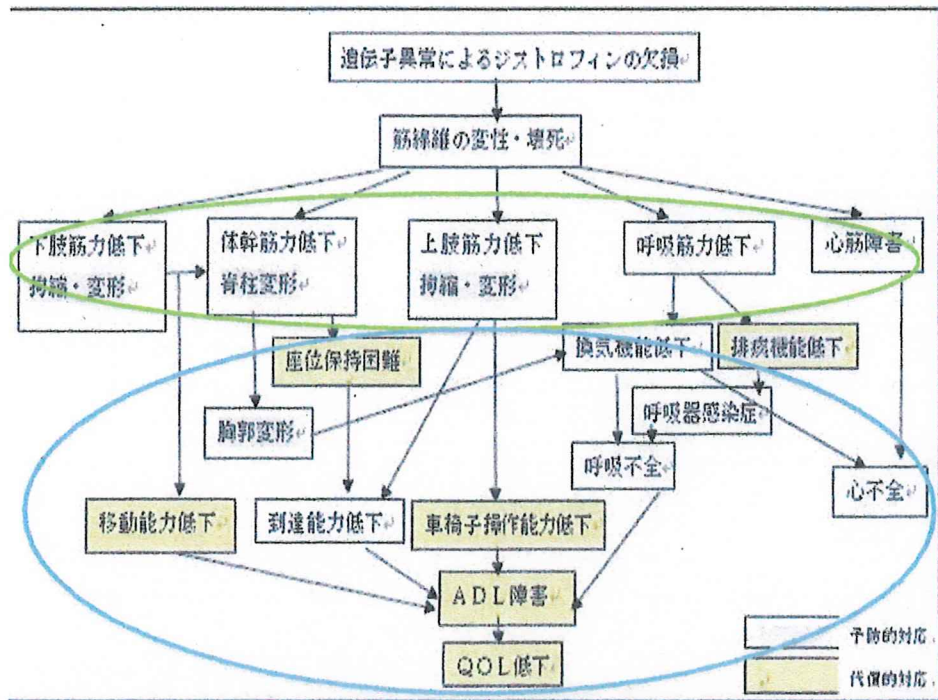
呼吸リハビリテーションを中心に

- ジストロフィノパチー (DMD BMD 女性)
- 肢帯型筋ジストロフィー
- 先天性筋ジストロフィー (福山型等)
- 筋強直性ジストロフィー
- 顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー
- エメリー・ドライフス型筋ジストロフィー
- 眼咽頭型筋ジストロフィー

筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

- 考慮すべき点
 - 機能障害・合併症の存在・進行
 - 体の組織の材料をうまく作れない
 - 力が出なくなる 動けなくなる
 - 運動以外の臓器の問題
- 二次障害予防・代償的手段の重要性も高い



筋ジストロフィーのリハビリテーション

ここ数十年で変わったこと

- 生命予後の改善
- 呼吸管理・心筋保護治療の普及
- 療養場所が施設から地域へ
ノーマライゼーション
- 携帯・在宅型医療機器の開発、在宅サービス拡充
- 成人患者の社会参加、介護者負担軽減が
引き続き大きな課題

筋ジストロフィーのリハビリテーション

今、変わりつつあること

- 新規治療薬の開発

機能予後の改善も期待

- 生活関連機器の開発

暮らし方、働き方自体が変わりつつある

筋ジストロフィーのリハビリテーション

ここ数十年で変わったこと

- 療養場所が施設から地域へ

ノーマライゼーション

筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

呼吸のリハビリテーション

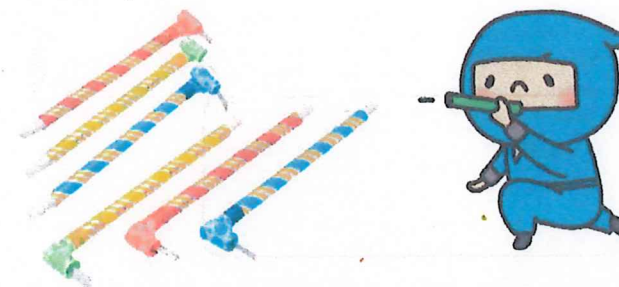
- ①呼吸筋力低下防止
- ②胸郭の柔軟性維持、変形予防
- ③肺の弾力性の維持
- ④咳練習
- ⑤排痰（家族指導も含めて）

筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

①呼吸筋力低下防止

楽器 吹き矢などのおもちゃ
吹き戻し



筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

①呼吸筋力低下防止

玩具や遊びの利用

きっかけ作り

信頼 「苦手な事をやらされるだけの場所」

遊びを通じて信頼関係を
深呼吸に慣れる

筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

①呼吸筋力低下防止

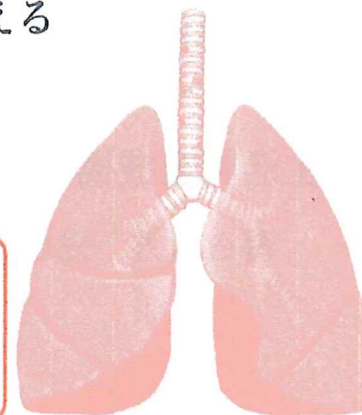
呼吸筋に休息を与える

腕や足、脳には休息を与えられる

呼吸機能の休息は限定的

入眠時には呼吸機能が抑制されるが、普段から低酸素傾向にあるため抑制し過ぎてしまう。

☛カバーしようと心臓にも負担



筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

①呼吸筋力低下防止

呼吸筋に休息を与える

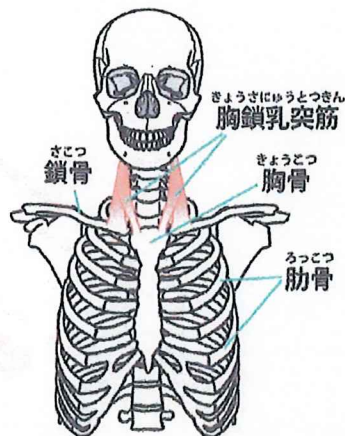
呼吸をアシストすることで休息を与える
人工呼吸器の利用

筋腹が細い「呼吸補助筋」にも休息

入眠時には身体活動が抑制されるため
呼吸機能も抑制されるが、普段から低酸素
傾向にあるため抑制し過ぎてしまう。

☛呼吸を助けようと心臓にも負担

☛呼吸をアシストすれば心臓も楽に



筋ジストロフィーのリハビリテーション

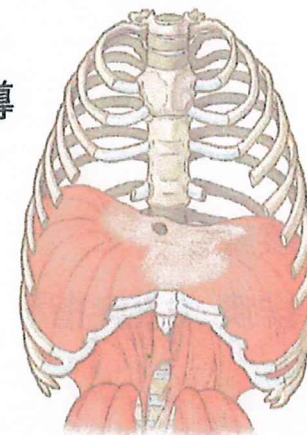
呼吸リハビリテーションを中心に

②胸郭の柔軟性維持、変形予防

胸郭可動域訓練

立位・座位姿勢指導

臥位姿勢指導



筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

②胸郭の柔軟性維持、変形予防

胸郭可動域訓練

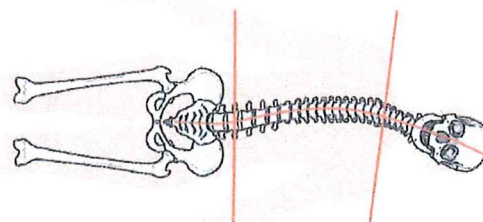


筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

②胸郭の柔軟性維持、変形予防

臥位姿勢指導



筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

②胸郭の柔軟性維持、変形予防

臥位姿勢指導



筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

②胸郭の柔軟性維持、変形予防

～身体に作用する重力方向の変化～

臥位はとても重要

- 重みで身体が伸びる
自然にストレッチ
- 胸郭の動きの変化
- 背部の筋肉を使う
- 普段と異なる部位の換気
- 普段出にくい痰が排出

横向きともども、普段から習慣に



筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

②胸郭の柔軟性維持、変形予防

立位・座位姿勢指導



筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

- 筋繊維の変化による筋力の低下
 - 最小限の力で身体を支持するよう姿勢を最適化する
 - 結果として、変形が起きる
- ➡ 過適応しない姿勢を経験させる



筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

長下肢装具×起立台
体の重心立ち、下肢の屈伸域拡大

- 机で上体の重みを緩和
- ➡ 反り腰を緩和した姿勢を体験
- 自力で立てている時から
- ゲーム、テレビ観覧などの時間
(60分くらい)
- 股関節、膝関節0°



筋ジストロフィーのリハビリテーション 成人も

呼吸リハビリテーションを中心に

足底板 (インソール) ハイソックス
日常生活・仕事・遊びの中で 足元から良姿勢



筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

- 筋繊維の変化による短縮
- 変形が起きた結果、
他の部分も変形

- ➡ インソールで先に起きた変形を緩和し
二次的な変形を予防



座位での良姿勢の工夫

- 自力で立てている時から
- 脊柱が曲がり体幹が潰れぬよう



座位での良姿勢の工夫

- 反り腰を強めぬよう
早期から適正な机で荷重を分散
- 足底、下半身を適切な位置に



学校の椅子



でく工房 レポTS



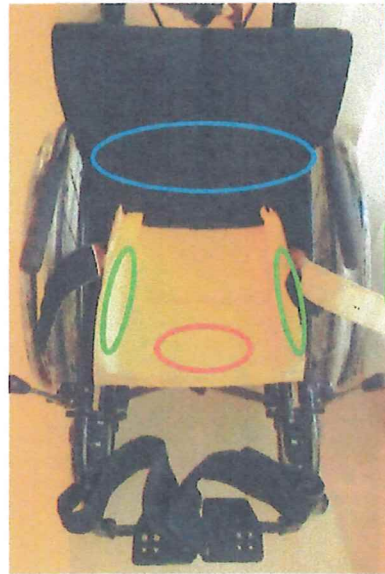
でく工房 レポ seat



オーダーメイド

(株)ピーエーエス
学校用モールドシート <http://www.pas21.com>

車いすのシーティング



背張り
と
背シート
の間に
骨盤・
ランバー
サポート

骨盤・ランバーサポート (既製品)



外転防止
サポート



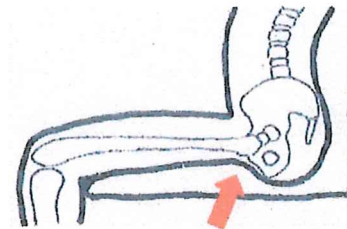
アンカー
サポート

(株) アクセシブインターナショナル
JAY ランバーサポート
<http://www.accessint.co.jp/>

手動駆動 (前後) ・左右や回旋の
体幹の動きは妨げない

前腕と手を置ける小さいテーブル

座位での脊柱伸展位保持のために



ランバーサポート

骨盤サポート

アンカーサポート

支持部品名	効果
ランバーサポート	腰椎前弯を誘導
骨盤サポート	骨盤後傾を防止
アンカーサポート	座骨の前方滑りを防止

筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

③肺の弾力性の維持

(息溜め: エアスタッキング)

- 深呼吸からの息止め (3秒)

吸う時のバンザイを助ける
(肩を労わりながら)



膝下に枕を入れ
お腹の皮を緩める

筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

③肺の弾力性の維持

MIC (Maximum insufflation capacity)

自身で十分に吸気出来ない
人も、肺の弾力を保つ



必ず主治医に
確認してから!

筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

③咳練習 たくさん吸って

エアスタッキング

M I C (Maximum insufflation capacity)

元々やっていたか、が、とても大事



筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

⑤排痰

排痰機能の役割とは→防御機能

- 常に流れ出るヨダレの処理
- 飲食物吸い込みの始末
- 呼吸時に捕えた異物の処理

これらの機能で肺炎予防

筋ジストロフィーのリハビリテーション

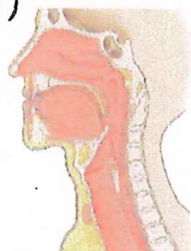
呼吸リハビリテーションを中心に

⑤排痰

咳・機械排痰 (カフアシスト含む)

ポジショニング (姿勢排痰)

離床・歩行



上気道に有効

活動や姿勢変化で痰を上気道に移動することが大事

筋ジストロフィーのリハビリテーション

呼吸リハビリテーションを中心に

⑤排痰

機械排痰 (カフアシスト)



筋ジストロフィーのリハビリテーション

最後におさらい

筋ジストロフィーの運動 ① (DMDガイドライン2014)

- 日頃から行っている日常活動は、制限しない
- 筋トレで筋力が増強したとする報告はある一方、筋肉を壊さないよう血液やMRIを確認しながらの筋トレは非現実的
- 抵抗運動は行わない
- 運動中から翌日にかけての痛み、疲労感が出ない範囲が適量

筋ジストロフィーのリハビリテーション

最後におさらい

筋ジストロフィーの運動 ②

- 日頃から行っている日常活動は、制限しない
 - 運動中から翌日にかけての痛み、疲労感が出ない範囲が適量
 - マッサージやストレッチ
 - . . . 自分は筋肉を動かさないが、
実際には筋肉は動かされている
- 翌日の疲労感や痛みなく動ける量が目安！



National Hakone Hospital
箱根病院 神経筋疾患センター

筋ジストロフィーの リハビリテーション

ご静聴ありがとうございました

国立病院機構箱根病院
リハビリテーション科
理学療法士長 草場 徹