

小児科診療〔第72巻・第8号〕別刷

2009年8月1日発行

発行所 株式会社 診断と治療社

特集 最近の小児リハビリテーション

Ⅲ. 発達に伴う障害に対するリハビリテーション

神経筋疾患

石川悠加 国立病院機構八雲病院小児科
三浦利彦 同・理学療法室
田中栄一 同・作業療法士

Key Words

神経筋疾患
呼吸リハビリテーション
NPPV
MI-E
教育

要旨

神経筋疾患において、非侵襲的呼吸ケア・リハビリテーションを取り入れた治療ガイドラインが提唱されている。神経筋疾患では、運動機能だけでなく、呼吸機能、循環、消化管、中枢神経、心理、同胞を含めた家族・介護者などに配慮を要する。工夫されたスポーツや教育環境整備などにより発達期のモチベーションを高め、将来の生活や人間関係、仕事の選択肢を充実させる。小児の長期の緩和ケアとしても、専門性の育成が望まれる。

神経筋疾患の定義

神経筋疾患は、neuromuscular disorders (以下、NMDと略す)である(リハビリテーション医学用語集、神経学用語集より)。

病変は、運動ニューロン(脊髄前角細胞や脳神経の運動神経核)、脊髄神経根、脳神経、末梢神経、神経筋接合部、筋肉である。わが国でしばしば用いられる「神経・筋疾患」は NMDとCNS(central nervous system) disorders(中枢神経疾患)の一部を含むものになっている。近年、呼吸管理などを含めた欧米の治療ガイドラインは、このうちNMDについて示されている。意思確認が困難な病態では個々に倫理的議論があり、意思確認ができるNMDの治療指針や経験をもとに、慎重に適応を考える。

小児期発症の神経筋疾患のリハビリテーションの対象疾患としては、筋ジストロフィー、脊

髄性筋萎縮症(spinal muscular atrophy, 以下SMAと略す)、ミオパチー、ニューロパチー、多発性硬化症、Guillain-Barré症候群、重症筋無力症などがある。

本特集では、筋ジストロフィーが別に記載されているので、本稿では、筋ジストロフィー以外の神経筋疾患について述べる。モデルになる小児神経筋疾患としては、ある程度の頻度で発生する点から、SMAⅡ型が考えやすい。

緩和ケアとしてのマネジメント

小児の緩和ケアは、最近、欧米でも専門医療として教育やチームづくりが開始されている¹⁾。欧米では、小児の緩和ケアは悪性腫瘍だけでなく、小児神経筋疾患の適切なマネジメントも長期の緩和ケアとして位置づけられている²⁾。

近年、非侵襲的陽圧換気療法(noninvasive positive pressure ventilation, 以下NPPVと略す)



図1 福祉機器 (パソコン入力装置など)
イギリスの会社と共同開発 (写真の掲載についてはご家族の承諾を得ている)



図3 シーティング外来
リハ医、小児科医、理学療法士、作業療法士、指導員、工務技師、本人、ご両親などで構成 (写真の掲載についてはご家族の承諾を得ている)



図2 立位も坐位もとれる車いす
パーチカルチェア、ヘルモビール (株)、スウェーデン
(写真の掲載についてはご家族の承諾を得ている)

により、生命予後とQOLの維持が可能になりつつある³⁾。呼吸ケアのおもな流れは、①気道クリアランス、②呼吸筋トレーニング、③睡眠時NPPV、④終日NPPV、⑤気管切開人工呼吸 (NPPV拒否例に限り考慮)、である⁴⁾。

一方、NPPVを活用しての延命に伴い、未知の医学的、社会的、倫理的問題に直面している⁵⁾。本人と家族、介護者のQOL低下を長期化させない環境整備が求められる (図1)。

リハビリテーションの概要

WHOの「国際生活機能分類-国際障害分類改訂版-」(International Classification of Functioning, Disability and Health: ICF)において、神経筋疾患では環境因子や個人因子も含め、いかに参加 (社会でも家庭内でも) できるかが目標となる。

神経筋疾患では、運動機能障害だけでなく、呼吸機能障害、心障害、消化管障害、中枢神経障害などに配慮を要する。病気によって影響されるあらゆる臓器や心理との関連と、能力低下の進行に至る過程を理解し、包括的リハビリテーションプログラムを行う (図2)。

信頼できる主治医により、バランスのとれたリハビリテーション処方を受けて実施する。あらゆる職種、患者、家族、介護者が連携して行う、コーディネートされたチーム医療が望ましい (図3)。定期的、かつ必要時に行われる主治医と関係職種による専門外来フォロー (進行性疾患で3カ月ごとなど) と、よく吟味されたホームプログラムを実施する。運動機能障害については、神経筋疾患診療の経験のある理学療法士 (PT)、作業療法士 (OT) が、短期的およ

び長期的な視点で活動性を維持する適切な介入を行う(図4)。また、できるだけ予防的介入をすすめるようにする。

呼吸リハビリテーション

Bachらが、神経筋疾患の呼吸リハビリテーションを提唱し、スタンダード医療として推奨されている⁶⁾。窒息や気管切開を回避して、QOLを維持しやすいNPPVを有効に使用できるように肺と胸郭の可動性と弾力を維持し、肺の病的状態を予防する⁷⁾。このため、呼吸不全のエピソードや呼吸機能を定期的に評価し、それに基づいて適切な介入を行う。

早期からの呼吸リハビリテーションとして、深呼吸の代りに舌咽頭呼吸や救急蘇生バッグを用いて息溜めをし、最大強制吸気量(maximum insufflation capacity: MIC)を得る⁷⁾。MICにより、肺や胸郭の可動性と息溜めに要する喉咽頭機能を維持する。

わが国でも、SMA家族の会が、DVD「SMA患者さんの呼吸ケア～気管切開を選ぶ前にできること～」(監修:石川悠加、主催:難病のこども支援全国ネットワーク、協賛:社会福祉法人中央共同募金会、制作:電通テック、東京、2008、入手希望者はSMA家族の会事務局に問い合わせ)を媒体に、NPPVと器械的咳介助(mechanical in-exsufflation、以下MI-Eと略す)の活用を啓発している⁸⁾。

スポーツ

呼吸疲労を最小限にして、有効に換気できるように座位姿勢を調整した電動車いすとNPPVを使用したフロアホッケーなどのスポーツ(図5)により、上肢や体幹の自力運動を促す。また、ハロウィック水泳法(<http://www.yakumoyougo.hokkaido-c.ed.jp/>)では、浮力と水の抵抗、水流を利用して全身運動を行い、心肺耐容能を高める(図6)、徒手咳介助とMI-Eを含めた気

道クリアランス講習、水を飲んでむせたときに行うAEDに相当するMI-Eのプールサイドでの準備なども推奨される。呼吸が良好に維持できることで、遊び、学校での教育、コミュニティでの活動、仕事の選択も安全で安心に行えるこ



図4 機械的介助による下肢の他動運動
MOTomed[®]、エムピージャパン(株)(写真の掲載についてはご家族の承諾を得ている)



図5 フロアホッケー
NPPVを電動車いす上で使い、スティックも個々に工夫(特別支援学校)(写真の掲載についてはご家族の承諾を得ている)



図6 ハロウィック水泳法
(写真の掲載についてはご家族の承諾を得ている)

とが期待される。

呼吸器感染の重症化を予防

かぜをこじらせて長期臥床になると、廃用性に筋力低下、関節拘縮、変形が進行し、機能低下がさらに悪化して回復しなくなることがある。そこで、呼吸不全のエピソードがあったり、換気や咳が弱い患者には、かぜに備えて予防的な対策を導入指導しておく⁹⁾。肺活量 (VC) と最大呼気流量 (CPF, 6歳以上の理解度で測定可能, CPFの基準値は12歳以上で使用可能) が低下して、重症の呼吸器感染のリスクが高い患者にNPPVや咳介助を導入することにより、呼吸器感染に伴う年間外来診療回数、抗生物質使用、入院回数が有意に減少する^{10) 11)}。

専門マネジメントセンターの重要性

ただし、このような選択を十分に可能にするためには、非侵襲的な呼吸ケアのテクニックと神経筋疾患の専門的マネジメントの両方を行うことのできるセンターの開発が重要である⁴⁾。

医師と多職種は、現在選択できるあらゆるリハビリテーションの効果とデメリット、リスクを本人・家族に説明し、家族や周囲のケア状況、将来展望を総合的に考慮しながら、過負荷にならない適応を決定する。延命に伴い、レスパイトや緊急入院システム、専門医療システムなどの充実がなければ、本人・家族にとって満足度より負担や苦痛が優ってしまう可能性がある。長期の緩和ケアとして、誰かが必ず本人と家族全体を観察、評価、サポートをして、家族の生活や社会とのつながりが破綻しないようにすることが大事である。そして、適切な教育を行い、結婚や就労も見据えていく。

文 献

- Liben S, Papadatou D, Wolfe J: Pediatric palliative care: challenges and emerging ideas. *Lancet* 371: 852-864, 2008
- Parker D, Maddocks I, Stern LM: The role of palliative care in advanced muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *J Paediatr Child Health* 35: 245-250, 1999
- Ishikawa Y: NIV for neuromuscular weakness. Esquinas Rodoriguez AM ed., Yearbook of noninvasive mechanical ventilation-2008, 277-290, 2008
- American Thoracic Society: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 170: 456-465, 2004
- Birnkrant DJ: New challenges in the management of prolonged survivors of pediatric neuromuscular diseases: A pulmonologist's perspective. *Pediatr Pulmonol* 41: 1113-1117, 2006
- Wang CH, Finkel RS, Bertini ES et al.: Consensus Statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol* 22: 1027-1049, 2007
- Bach JR: Respiratory muscle aids: Patient evaluation, respiratory aid protocol and outcomes. Bach JR ed., Management of patient with neuromuscular disease, Hanley & Belfus, Philadelphia, 271-308, 2004
- 三浦利彦: 排痰介助. *JJN スペシャル* 83: 124-139, 2008
- Ishikawa Y, Bach JR, Komaroff E et al.: Cough augmentation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 87: 726-730, 2008
- Dohna-Schwake C, Podlewski P, Voit T et al.: Non-Invasive ventilation reduces respiratory tract infections in children with neuromuscular disorders. *Pediatr Pulmonol* 43: 67-71, 2008
- Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA et al.: Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology* 68: 198-201, 2007

著者連絡先

〒049-3198 北海道二海郡八雲町宮園町128
国立病院機構八雲病院小児科
石川悠加