

PVL を合併した先天性筋緊張性ジストロフィー児の 端座位の獲得を目指して

～体幹機能に着目して～

かがわ総合リハビリテーション病院 リハビリテーション部 理学療法士 古市 新

キーワード：先天性筋緊張性ジストロフィー、脳室周囲白質軟化症（PVL）、姿勢運動調整機能

要 旨

先天性筋緊張性ジストロフィー（Congenital Myotonic Dys-trophy:以下 CDM）に脳室周囲白質軟化症（以下 PVL と略す）を合併し、端座位姿勢に左右差が確認される一症例に、徒手的な骨盤操作による重心移動練習や胸椎伸展練習・頭部コントロール練習を行い、体幹部の筋活動の賦活と重心の変化に伴う頭部体幹の姿勢戦略の学習を促した。介入開始時の端座位姿勢を動画や画像で比較した結果、端座位姿勢の改善や食事場面での変化を認めた。体幹機能の向上は姿勢戦略を改善し食事動作などの ADL に影響を与えたと考えられる。

1. はじめに

一般的に CDM は、新生児・乳幼児を乗り切れば、ほとんどが独歩獲得までに運動機能は発達し、筋力低下は軽度にとどまるとされている¹⁾。本症例は、PVL の合併により、全身の低緊張だけでなく筋緊張の左右差や下肢の痙性を呈し、発達を大きく阻害する因子となっている。端座位姿勢においては、固定的で左右差が著明であり、本来活動的である頸部や上肢の活動は大きく制限されている。今回は、特に体幹の筋緊張の左右差に着目して重心移動に対する姿勢制御により体幹の筋緊張の反応を促しながら介入を行った。介入の結果、端座位保持能力の向上や頭部コントロール・上肢活動に変化を認めたため報告する。

2. 症例紹介

年齢：14 歳 4 ヶ月 性別：男

身長：136cm 体重：26.9kg

診断名：先天性筋緊張性ジストロフィー

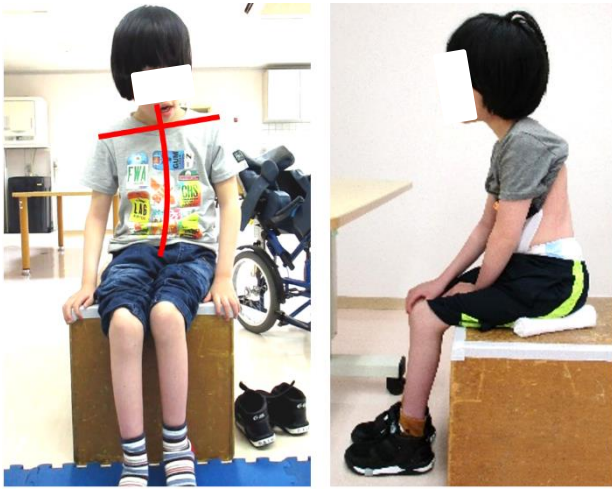
合併症：PVL・左股関節脱臼

経過：在胎 33 週、体重 2105 g で出生。遺伝子検査の結果、先天性筋ジストロフィー診断。両側の脳室周囲白質軟化症を認めた。5 歳まで当センター通園に登園。自宅での療育が困難で、平成 24 年 11 月当センター東病棟入所。現在、高松養護学校中学部 2 年生。

(表 1 理学療法評価)

GMFCS	V レベル：自動移動が非常に制限される
SMTCP	臥位：77% 座位：28% 四つ這い・膝立ち・立位・歩行：0% 総合点：21点
筋力 (GMT)	体幹：1 頸部：2 上肢：3 下肢：2
姿勢反射	立ち直り反応 (+)
ROM	股jt (R/L°)：屈曲 (100/100) 伸展 (5/5) 外転 (20/15) 外旋 (40/15) 膝jt (R/L°)：屈曲 (145/125) 足jt (R/L°)：背屈 (5/5) 腰椎：屈曲 (45) 伸展 (30)
アライメント	頭部：左側屈・伸展 頸部：屈曲 脊柱：右側屈・腰椎前弯 骨盤：前傾 左股関節：内転・内旋
筋緊張	腸腰筋・内転筋群・最長筋・腸肋筋 左内外腹斜筋・左腹横筋↑ 右腹横筋・右内外腹斜筋・多裂筋・左殿筋群↓

端座位能力は上肢支持で3分程度は姿勢保持が可能であるが（表1）に示すような端座位アライメントで筋緊張の左右差もあり、固定的な端座位姿勢になっている。上肢は姿勢保持のため活動性が制限され頸部も固定的である。（図1）



（図1 介入開始時の端座位）

3. 倫理的配慮

個人が特定されないように配慮し、対象者・保護者には事前に研究の目的を説明し同意を得た。

4. 方法

訓練を前期・中期・後期と訓練プログラムを分けて行い、8ヵ月後の端座位の姿勢戦略を動画と画像で比較して動作分析を行った。

訓練の中で特に有用と思われる訓練を表2中の黒の矢印に示し、それぞれを次に説明する。

（表2 訓練プログラム経過）

		前期		中期			後期		
		5月	6月	7月	8月	9月	10月	11月	12月
腹部の賦活	臥位	→							
	端座位		→	→	→				
徒手的な介助	重心移動練習				→	→	→		
	上部体幹伸展				→				
自発的な活動	頭部コントロール					→	→	→	→
	リーチ練習					→	→	→	→
胸椎伸展学習								→	→
立位練習	スーパインボード								→

※訓練は足部の安定、前方への荷重を促す目的で装具使用し環境設定

【訓練内容】

① 前期訓練（図2 左）

前期は腹部の筋活動自体も低く、後方にバランスを崩すと腹部で制御できずに転倒していた。この訓練では徒手的に重心を後方へ移動させ、前方に立ち直る反応で腹部の筋活動を賦活した。また、後方から前方に重心を自己修正させる中で、後方の安定性限界の認知の学習も促した。

② 中期訓練（図2 中）

中期の訓練では、後方の制御ができるようになった段階で、腹部と腰部の筋活動のコントロールを目的に、骨盤中間位で骨盤介助での重心移動練習を行った。筋活動を細かくコントロールできるように骨盤の運動は、本人の動きに合わせて運動が性急にならないように留意して行った。

③ 後期訓練（図2 右）

骨盤中間位で腹部・腰部の筋活動のバランスが均等になった段階で胸椎伸展と頭部コントロール練習を開始した。

胸椎伸展に必要な僧帽筋と菱形筋の収縮を徒手的にサポートし、頭部が脊柱の直上に近づくように修正した上で、頭部のコントロールを促した。



（図2 訓練内容）

5. 結果

代償的に見られていた固定的な端座位姿勢は改善された。頸部の固定は軽減し、上肢はリーチや手拍子など空間で活動が行えるようになった。端座位保持時間は訓練時間の40分以上可能で頸部の動きで周囲を確認できている。また装具使用でボール投げ動作まで可能となった。（図3）

ADL 面では OT からの聞き取りにより、体幹機能向上したことで頭頸部も安定し食事動作の中では咀嚼回数の増加や頭頸部中間位での嚥下が可能になっていると情報があつた。



(図3 端座位の比較)

6. 考察

本症例は CDM の症状に加えて、PVL 合併での筋緊張の左右差が運動発達の障害因子になっている。介入時、端座位能力においては上肢支持で3分程度の姿勢保持ができる状態であつた。

本症例の端座位姿勢の特徴としては、骨盤は前傾し腰椎前弯が強く脊柱には側弯があつた。原因として腹部の低緊張と左右差が著明であることで、体幹が前傾側弯してしまい、それを背部筋の過活動や頭部の位置を変化させることによってバランスを保とうとするためと考えられる。その結果、端座位姿勢は固定的で選択的な運動が難しく、体幹部の機能で得られない安定性を上肢支持で代償していると考えられる。

訓練では、体幹全体の活動に左右差がでないように頭部から骨盤までのアライメント修正を行い、骨盤誘導で重心移動を学習する中で腹部の筋活動の賦活を行った。

腰部脊柱起立筋の拮抗筋である腹直筋・腹斜筋群の同時収縮は腰部体幹を直立にさせ関節の剛性を高めるとされている²⁾。本症例も訓練の結果、低緊張であつた体幹筋群の筋活動が向上したことで体幹全体での筋緊張の左右差は減少し、端座位姿勢での体幹前傾や側屈は改善され頭部も中間位に自己修正が

可能となつた。また重心移動練習で重心の変化を伴う体幹の姿勢戦略を促すことで自身の内乱に対する安定性が得られことにより頸部の固定や上肢での支持は改善されたと考えられる。

さらに、装具使用して足部が安定し、足底での支持が行えることにより、端座位における支持面が広がつた。これは端座位の安定性が向上し投球動作が行えるまでの動的バランスの向上に繋がつたと考えられる。

ADL 面では食事動作の咀嚼回数の増加や頭頸部中間位での嚥下を可能にした。介入時の食事動作は、スプーンに頭部を近づけ食物を取り込んでいたが、介入後は頭部中間位で、上肢の活動によりスプーンを口元へ近づけることができるようになった。これらことから訓練での体幹機能の向上は姿勢戦略を改善し食事動作などの ADL に影響を与えたと考えられる。

【出典先】

令和3年度かがわ総合リハビリテーションセンター研究年報

【参考文献】

- 1) 田原弘幸・鶴崎俊哉・吉村静馬：理学療法学テキストⅧ こどもの理学療法 第2版 2013. 九州神陵文庫
- 2) 畠中泰彦編：PT・OT ビジュアルテキスト 姿勢・動作・歩行分析. 羊土社出版 東京, 2018, 第4刷