

小児理学療法 ガイドライン

日本小児理学療法学会

脳性麻痺

| CQ No. | CQ | 推奨/ステートメント | 推奨の強さ | エビデンスの強さ |
|--------|--|---|-------|----------|
| 1 | 重症度が軽度な脳性麻痺児(GM-FCS レベル I ~ II)に対して、筋力増強トレーニングは推奨されるか | ステートメント GMFCS レベル I ~ II の脳性麻痺児に対する筋力増強トレーニングは、筋力、歩行機能、粗大運動を向上させる効果があり、行うことを提案する。 | | |
| 2 | 重症度が軽度な脳性麻痺児(GM-FCS レベル I ~ II)に対して、トレッドミルトレーニングは推奨されるか | ステートメント GMFCS レベル I ~ III (対象を GMFCS レベル I ~ II に限定したトレッドミルトレーニングに関する文献が 3 文献しか見つからなかったため変更)の脳性麻痺児に対するトレッドミルトレーニングは、歩行機能、移動機能、バランス能力、粗大運動を向上させる効果があり、行うことを提案する。 | | |
| 3 | 重症度が軽度な脳性麻痺児(GM-FCS レベル I ~ II)に対して、ゲームを使用したトレーニングは推奨されるか | ステートメント GMFCS レベル I ~ III (対象を GMFCS レベル I ~ II に限定したゲームを使用したトレーニングに関する文献が 3 文献しか見つからなかったため変更)の脳性麻痺児に対するゲームを使用したトレーニングは、下肢筋力、歩行機能、バランス能力を向上させる効果があり、行うことを提案する。 | | |
| 4 | 重症度が軽度な脳性麻痺児(GM-FCS レベル I ~ II)に対して、機能的電気刺激は推奨されるか | ステートメント GMFCS レベル I ~ II の脳性麻痺児に対する機能的電気刺激は、歩行パターンや近隣の屋外歩行における移動機能とバランス能力を向上させる可能性があるが、行うように提案する根拠が乏しい。 | | |
| 5 | 重症度が中等度な脳性麻痺児(GMFCS レベル III ~ IV)に対して、筋力増強トレーニングは推奨されるか | ステートメント GMFCS レベル II ~ III (対象を GMFCS レベル III ~ IV に限定した筋力増強トレーニングに関する文献が見つからなかったため変更)の痙直型脳性麻痺児に対する筋力増強トレーニングは、実施方法によっては筋力、歩行機能、粗大運動などを向上させる効果があり、行うことを考慮してもよいが、十分な根拠はない。 | | |
| 6 | 重症度が中等度な脳性麻痺児(GMFCS レベル III ~ IV)に対して、免荷ありのトレッドミルトレーニングは推奨されるか | ステートメント GMFCS レベル III ~ IV の脳性麻痺児に対する免荷ありのトレッドミルトレーニングは、歩行速度や歩行持久力などを向上させる効果があり、行うことを提案する。 | | |

低出生体重児

| CQ No. | CQ | 推奨/ステートメント | 推奨の強さ | エビデンスの強さ |
|--------|---|---|-------|----------|
| 1 | 呼吸障害を呈する低出生体重児に対して、体位ドレナージ、軽打法、振動法、スクイーミングは推奨されるか | ステートメント 徒手的な胸部理学療法の効果は不明であるが、腹臥位・半腹臥位・左側臥位による体位ドレナージは容量の増加を生じ、酸素化を改善させる効果が期待されるため、実施することを提案する。 | | |
| 2 | 姿勢運動不良、筋緊張・可動性不良、ストレス行動(非組織化行動)を呈する低出生体重児に対して、仰臥位、腹臥位、側臥位は推奨されるか | ステートメント どれか一定の方法を提案することはできない。しかし、低出生体重児に対して腹臥位、半側臥位などでポジショニングを行うことは、根拠は十分ではないが、児の呼吸・循環動態の安定、良肢位確保、良好な自発運動、神経筋成熟の促進およびストレス行動(非組織化行動)の減少に効果がある可能性があり、実施することを提案する。 | | |
| 3 | 姿勢運動不良、筋緊張・可動性不良、ストレス行動(非組織化行動)を呈する低出生体重児に対して、枕・マット・nappy(おむつ)などを用いたポジショニング、ウォーターベッド、swaddling(包み込み)、nesting(囲い込み)は推奨されるか | ステートメント どれか一定の方法を提案することはできない。しかし、低出生体重児に対してnestingなどによるポジショニングを行うことは、根拠は十分ではないが、良肢位確保、良好な行動・運動およびストレス行動(非組織化行動)の減少に効果がある可能性があり、実施することを提案する。 | | |
| 4 | 姿勢運動不良、筋緊張・可動性不良、ストレス行動(非組織化行動)を呈する低出生体重児に対して、触覚刺激(マッサージ)は推奨されるか | ステートメント 低出生体重児に対する触覚刺激と関節運動を組み合わせた Tactile kinesthetic stimulation/Massage therapy(MT)は、体重増加、運動発達に効果的である可能性があり、実施を提案する。 | | |
| 5 | 姿勢運動不良、筋緊張・可動性不良、ストレス行動(非組織化行動)を呈する低出生体重児に対して、聴覚刺激、視覚刺激、関節運動は推奨されるか | ステートメント 低出生体重児に対する関節運動は、発達への効果は不明であるが、骨密度を増加させる可能性があり、その実施を提案する。 | | |
| 6 | 哺乳不良を呈する低出生体重児に対して、口腔内刺激、口腔周囲刺激、Nonnutritive sucking(非栄養的吸啜)は推奨されるか | ステートメント 口腔内刺激を中心とした複合的な介入や非栄養的吸啜は、経口哺乳を確立するまでの期間や入院期間を短縮する効果が期待できるため、その実施を提案する。 | | |

二分脊椎症

| CQ No. | CQ | 推奨/ステートメント | 推奨の強さ | エビデンスの強さ |
|--------|---|---|-------|----------|
| 1 | 歩行可能な二分脊椎症児に対して、ハンドリング、ポジショニング・姿勢保持具使用、装具療法、Vojta法、抵抗運動を使用した筋力増強トレーニング、トレッドミルトレーニング、電気刺激療法、ロボットスーツ、立位保持具、歩行器などの支援機器、電動車いすなどの Power Mobility Device、バラスポーツ、家族支援、多職種連携は推奨されるか | ステートメント 歩行可能な二分脊椎症児に対する装具療法やトレッドミルトレーニング(家庭ベースや乳児に対する早期トレッドミルトレーニング)、筋力増強トレーニング、バラスポーツの導入は、歩行機能や心肺機能向上に効果的な可能性があり、年齢や随時レベルを考慮したうえで行うことを提案する。 | | |
| 2 | 歩行困難な二分脊椎症児に対して、ハンドリング、ポジショニング・姿勢保持具使用、装具療法、Vojta法、抵抗運動を使用した筋力増強トレーニング、有酸素トレーニング、電気刺激療法、ロボットスーツ、立位保持具、歩行器などの支援機器、電動車いすなどの Power Mobility Device、バラスポーツ、家族支援、多職種連携は推奨されるか | ステートメント 歩行困難な二分脊椎症児に対する各介入の効果は十分に検証されていないが、車いすでのスポーツ活動、エアロビクスなどの有酸素運動、Power Mobility Deviceの導入は、ほかの介入と組み合わせて行うことで、上肢筋力や心肺機能の向上、骨密度増加などに効果的な可能性があり、包括的なプログラムの一部として行うことを提案する。 | | |

骨形成不全症

| CQ No. | CQ | 推奨/ステートメント | 推奨の強さ | エビデンスの強さ |
|--------|--|--|-------|----------|
| 1 | 粗大運動発達障害のある骨形成不全症児に対して、ハンドリングによる介入、筋力増強トレーニング、装具療法、ポジショニング、姿勢保持具使用、トレッドミルトレーニング、全身振動療法、家族支援、多職種連携、電動車いすなどは推奨されるか | ステートメント 歩行可能な骨形成不全症児(Sillence分類Ⅰ,Ⅳ型)に対する筋力増強トレーニングや装具療法、全身振動療法は、筋力や歩行機能、骨密度の向上に効果的な可能性があるため、包括的な理学療法(体重負荷や等尺性運動による筋力強化、機能的活動など)の一部として行うことを提案する。 | | |
| 2 | 脊柱側弯や四肢関節の屈曲拘縮、脚長差などの変形・拘縮を呈する骨形成不全症児に対して、ハンドリング、関節可動域運動、ストレッチング、ポジショニング・姿勢保持具使用、装具療法、全身振動療法、家族支援、多職種連携、電動車いすなどは推奨されるか | ステートメント 脊柱側弯や四肢関節の屈曲拘縮、脚長差などの変形・拘縮を呈する骨形成不全症児に対する各理学療法の効果は十分に検証されていないが、包括的な理学療法(体重負荷や等尺性運動による筋力強化、機能的活動など)や装具療法は、継続することで粗大運動機能や自立度が向上し、骨折予防に対して効果的な可能性があるため、行うことを提案する。 | | |

デュシェンヌ型筋ジストロフィー

| CQ No. | CQ | 推奨/ステートメント | 推奨の強さ | エビデンスの強さ |
|--------|---|---|-------|----------|
| 1 | デュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)に対して、どのような筋力トレーニングが推奨されるか | ステートメント 過度な運動を避け、休息を考慮したうえでの機器を用いた筋力トレーニングや、水泳などの有酸素運動は、進行初期には安全で効果的な可能性がある。しかし、運動機能や筋力の低下が始まっている進行したDMDに対する積極的な筋力増強運動や呼吸筋トレーニングは、根拠が乏しく提案できない。 | | |
| 2 | デュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)に対して、どのような呼吸理学療法が推奨されるか | ステートメント ①咳機能が低下した場合は徒手や機械による咳介助を行い、気道クリアランスを維持することを提案する。 ②肺と胸郭の健全性を保つため、肺リクルートメントを行うことを提案する。 | | |

脳性麻痺

臨床的特徴¹⁾

■ 脳性麻痺の定義

脳性麻痺児は、肢体不自由児の47.5%を占め、子どもにかかわる理学療法士が治療を提供する機会が最も多い疾患である。また、脳性麻痺の原因は様々で不明なことが多い。わが国で現在一般的に使用されている脳性麻痺の定義は、1968年に厚生省(現厚生労働省)脳性麻痺研究班会議で策定された「受胎から新生児期(生後4週間以内)までの間に生じた、脳の新進行性病変に基づく、永続的なしかし変化しうる運動及び姿勢の異常である。その症状は満2歳までに発現する。進行性疾患や一過性運動障害、または将来正常化するであろうと思われる運動発達遅延は除外する」という定義である。その重症度は、寝たきりから日常生活にほとんど支障のない程度まで幅広く、重症度・運動障害のタイプ・障害部位・年齢に応じて治療を行っていかねばならない。運動障害だけでなく、聴覚障害、視覚障害、学習障害、言語障害、知覚障害、認知障害、てんかん発作、様々な健康障害などの合併症とともに、股関節脱臼などの二次的な整形外科の問題が生じる。

■ 脳性麻痺の分類

脳性麻痺児は、運動障害のタイプ・障害部位・重症度で分類される。運動障害タイプは以下の4つに分類される。

①痙直型：痙縮が特徴的で、最も多いタイプ。筋の硬さやレパトリの少ない定型で全体的な運動パターンを示す。

②異常運動型またはアテトーゼ型：持続的あるいは間欠的な不随意運動・非対称的な姿勢・段階的な筋収縮コントロールの難しさなどが特徴。筋緊張が高まる緊張型アテトーゼ(ジストニック)と、筋緊張があまり高くなく持続的な不随意運動が目立つ非緊張型アテトーゼ(舞踏病様アテトーゼ)に分かれる。また、臨床的には治療原則の違いから緊張型アテトーゼを、過緊張から低緊張まで筋緊張の変動が激しいジストニックタイプと過緊張から中等度の筋緊張を示す痙性を伴うアテトーゼに分類することが多い。

③失調型：原因は、錐体外路系障害や小脳障害。運動を細かくスムーズにコントロールすることが難しく、動きが大きくなりすぎたり、突発的になったりしやすく、バランス障害を示す。また、振戦や測定障害も特徴。

④低緊張型：自発運動が低下し、低緊張状態を示す。成長してもそのまま低緊張を示す場合と、異常運動型や失調型や痙直型に移行する場合がある。

また、基本的に脳性麻痺児は全員四肢麻痺であるが、部位による障害の程度の違いにより、四肢麻痺、両麻痺、片麻痺に分類される。そのほか、粗大運動の重症度別に粗大運動能力分類システム(Gross Motor Function Classification System: GMFCS)レベルI~Vに、日常生活活動における物・道具などの手指操作能力別に脳性麻痺児の手指操作能力分類システム(Manual Ability Classification System: MACS)レベルI~Vに分類される。

■ 脳性麻痺の発達

粗大運動能力の発達は、6~7歳でピークを迎えるが、手順を覚えたり器具や道具をうまく使った

りすることにより、日常生活でできる動作や巧緻運動能力は学童期になっても向上する。第二次性徴期になると、中等度から重度の子どもたちは、身体が大きく重くなったり、可動域制限が大きくなったりするにつれて粗大運動能力が低下する傾向がある。そのため、可動域制限を大きくしないように楽な動き方の練習や定期的なストレッチングや筋力強化が必要である。また、介助方法の検討も必要になる。成人期になると、可動域制限や努力性の動作によって痛みが生じ、運動機能が低下する傾向があり、歩けなくなり、車いす生活になることがある。

疫学的特徴^{2, 3)}

世界的に先進国での脳性麻痺の発生率は、1950年代後半に死産を除く出生1,000名当たり約2名だったものが徐々に減少し、60年代後半には約1.5名に減少した。その後、周産期医療の進歩による早産児の救命率の増加に伴い脳性麻痺児の発生率が増加し、現在は約2~2.5名になっている。運動障害/障害部位別でみると、文献によって違いはあるが、痙直型片麻痺27%、痙直型両麻痺36%、痙直型四肢麻痺21%、失調型4%、異常運動型12%となっている。

脳性麻痺に対する理学療法の流れ

粗大運動能力の重症度と年齢帯によって、介入で取り組むべき項目がある程度決定される。また、運動障害タイプと障害部位によって、介入のポイントが違う。加えて、合併症への対応が必要になる。

■ 粗大運動の重症度

粗大運動能力分類システム(GMFCS)レベルに従い、最終目標としてレベルⅠは応用歩行、レベルⅡは歩行機能の維持向上、レベルⅢは伝い歩き・車いす移動と移乗の自立、レベルⅣは電動車いすを使用した移動の自立・介助による移乗機能の維持、レベルⅤは介助立位/歩行と機能的座位姿勢の維持を目標として介入を行う。

■ 年齢帯

乳児期は育児援助、幼児期前期は豊富な感覚運動経験、幼児期後期は粗大運動機能向上と就学準備、小学校期は学校生活の援助・二次障害の予防準備、中学校期は二次障害の悪化防止、高校期は運動量確保・二次障害の悪化防止・学校卒業後の生活の準備、成人期は社会生活/日常生活援助・機能維持・痛みの軽減、中高年期は機能維持・身体状況に合わせた生活様式変更の援助・保護者高齢化への対処に取り組む。

■ 運動障害のタイプと障害部位

痙直型片麻痺では、両側の協調性の改善、連合反応増悪の防止、知覚機能の改善、環境設定、育児援助、健常児集団へのスムーズな参加に取り組む。痙直型両麻痺では、下肢の随意的な分離運動の促通、上半身の過剰な代償動作による下肢の筋緊張亢進の防止、立位/歩行機能の向上と維持、日常生活活動全般の自立、自己管理プログラムの実施に取り組む。痙直型四肢麻痺では、全身の運動性の確保、日常生活活動において介助に協力できる部分の増加、床上移動、車いす⇄ベッド/便座/いす/床などの移乗・つかまり立ち・介助立位・介助歩行機能の獲得と維持、介助者の援助を受けながらの自己管理プログラムの実施に取り組む。アテトーゼ型では、筋緊張の動揺の減少、持続的な中枢部の同時収縮の促通、対称的な姿勢の獲得、関節可動域の中間位での運動の段階的なコントロールの促通、両手動作と持続的な把持の促通、呼吸・言語・嚥下障害への介入、頸椎症等の二次障害の予防に取り

組む。重度脳性麻痺では、過緊張の場合は、1日の中で姿勢のバリエーションを増やし、動かされることに慣れるとともに、緊張を高めない介助方法を見つける。また、骨折に注意する。低緊張の場合は、姿勢を安定させながら、いろいろな姿勢をとれるように、姿勢保持具を工夫する。また、ゆっくりと反応を待って接し、安定させて介助する。その他、脱臼に注意する。

■ 文献

- 1) 藪中良彦：脳性麻痺。藪中良彦，他(編)：小児理学療法学。pp258-264，メジカルビュー社，2020
- 2) 日本聴能言語士協会講習会実行委員会(編)：脳性麻痺。協同医書出版社，2002
- 3) ガイドライン特別委員会 理学療法診療ガイドライン部会(編)：脳性麻痺。理学療法診療ガイドライン 第1版(2011)。pp570-730，日本理学療法士協会，2011

脳性麻痺 筋力トレーニング

■ BQ 1 脳性麻痺児の筋力トレーニングの背景はどのように変化してきたのか

痙直型脳性麻痺児の筋力の弱さは認識されていたが、以下のような反論があり、脳性麻痺児に対する筋力強化は推奨されてこなかった¹⁾。

- (1) ウェイトトレーニングで身体的な努力が増加すると、すでに過活動状態にある筋の痙性を高めてしまう。それゆえ、関節の硬さや拘縮を悪化させる。
- (2) 脳性麻痺児はターゲットとされる筋力を増強しようにも、その筋を分離してコントロールする能力が不十分なので、ウェイトトレーニングによる恩恵はわずか、もしくはないだろう。
- (3) 筋肉の弱さはみられるが、それが運動機能障害の主要因としては考えられていなかった。

1990年代半ばに、MacPhailら²⁾が、脳性麻痺児に対して筋力トレーニングの研究を行った。その結果、筋力と粗大運動能力が向上したことが示され、さらに痙縮の変化はみられなかったことが報告された。それ以来、脳性麻痺児に対する筋力トレーニングの研究が広く行われるようになった。2019年時点で、脳性麻痺児に対する筋力トレーニングは、筋力増強の効果があるとされている³⁾。

■ BQ 2 脳性麻痺児の筋力の測定方法にはどのようなものがあるのか

一般的に等尺性と等速性の2つの異なる筋力測定方法がある⁴⁾。また、徒手的筋力テストよりも正確で客観的に筋力を測定できる方法として、筋力測定器を用いた測定方法がある。ハンドヘルドダイナモメーター(HDD)は、等尺性筋力を計測する機器の1つである。HDDは、等速性筋力を計測する機器と比べて安価で、臨床場面で使いやすい⁵⁾とされており、脳性麻痺児の研究でもしばしば用いられている。その使用においては、make method(make testとも呼ばれる。検者やベルトなどによって固定されたHDDに対して、被検者が定められた時間のあいだ、最大の等尺性収縮を發揮して、該当筋の筋力を測定する方法)で、少なくとも5秒間の収縮時間を取り、固定下で股関節や膝関節の伸展筋力を計測することが好ましいとされている⁵⁾。特に、股関節伸筋・屈筋、膝関節伸筋、そして足関節底屈筋のような力の強い筋群に関しては、固定が必要とされる⁵⁾。

■ BQ 3 脳性麻痺児におけるHDDの信頼性はどの程度か

セッション内の検者内信頼性⁵⁾は、股関節屈筋と膝関節伸筋で“中等度”，股関節外転筋・伸筋(腹臥位)と膝関節屈筋(座位)は研究の方法論的質や症例数の少なさから“限定的”とされている。セッション間の検者内信頼性⁵⁾は、膝関節屈筋(座位)と足関節底屈筋で“限定的”とされている(ただしほとんどのICC値[級内相関係数値]はポジティブ)。検者間信頼性⁵⁾は、仰臥位での股関節外転筋・内転筋・伸筋、膝関節屈筋(座位)と足関節底屈筋で“限定的”とされている。

■ 文献

- 1) Damiano DL, et al : Muscle response to heavy resistance exercise in children with spastic cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1995 ; 37 : 731-739
- 2) MacPhail HE, et al : Effect of isokinetic strength-training on functional ability and walking efficiency in adolescents with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1995 ; 37 : 763-775
- 3) Novak I, et al : State of the evidence traffic lights 2019 : systematic review of interventions for preventing and treating children with cerebral palsy. Curr Neurol Neurosci Rep 2020 ; 20 : 3
- 4) Verschuren O, et al : Reliability of hand-held dynamometry and functional strength tests for the lower extremity in children with Cerebral Palsy. Disabil Rehabil 2008 ; 30 : 1358-1366
- 5) Mulder-Brouwer AN, et al : Lower extremity handheld dynamometry strength measurement in children with cerebral palsy. Pediatr Phys Ther 2016 ; 28 : 136-153

脳性麻痺 体重免荷式トレッドミルトレーニング

■ BQ 1 体重免荷式トレッドミルトレーニング(Body Weight Supported Treadmill Training : BWSTT)とはどのようなトレーニングか

体重免荷式トレッドミルトレーニング(BWSTT)では、重度の障害により歩行不可能な患者であっても、ハーネスで上方に牽引することで、部分的に体重を免荷しながら繰り返し歩行練習することが可能となる。ハーネスで支えられていることで転倒リスクを回避できるため、安全を確保しながらより速いスピードで歩行練習を行うことも可能となる。

■ BQ 2 BWSTT はどのような理論を基盤としているのか

神経生理学的観点から、トレッドミルトレーニングは、中枢パターン発生器(central pattern generator : CPG, 上位中枢と脊髄運動ニューロンの中に位置し、歩行の基本的リズムを生成するとともに歩行に参画する筋群の運動パターンを決定する役割をもつとされている)を中核とした運動出力系の活動を促し、自律的で協調的な歩行を再び取り戻すために効果的な方略¹⁾とされている。

他方、近年の運動制御と運動学習のモデルでは、特定の課題を繰り返し実践することを重視する課題特異的アプローチが支持されている²⁾。課題特異的アプローチでは、対象者が歩行の習得を希望するなら歩行練習が必要となる³⁾。

BWSTT は、下肢の支持性が弱い対象者においても、ステップングやロコモーションの獲得を促し、より正常な歩行パターンを獲得するために用いられる、能動的に繰り返し実行する課題特異的なアプローチ⁴⁾と言える。

■ BQ 3 BWSTT の効果はどのように考えられているのか

臨床では、Wernig ら⁵⁾が脊髄損傷者を対象とする歩行トレーニングとして発表して以来、BWSTT は様々な疾患において研究されている。しかし、脊髄損傷者⁶⁾においても脳卒中患者⁷⁾においても、その効果に対する一定の見解は得られていないのが現状である。

■ 文献

- 1) 河島則天 : 歩行運動における脊髄神経回路の役割. 国立障害者リハセ研紀 2009 ; 30 : 9-14
- 2) Day JA, et al : Locomotor training with partial body weight support on a treadmill in a nonambulatory child with spastic tetraplegic cerebral palsy : a case report. Pediatr Phys Ther 2004 ; 16 : 106-113
- 3) Schindl MR, et al : Treadmill training with partial body weight support in nonambulatory patients with cerebral palsy. Arch Phys Med Rehabil 2000 ; 81 : 301-306
- 4) Mutlu A, et al : Treadmill training with partial body-weight support in children with cerebral palsy : a systematic review. Dev Med Child Neurol 2009 ; 51 : 268-275
- 5) Wernig A, et al : Laufband locomotion with body weight support improved walking in persons with severe spinal cord injuries. Paraplegia 1992 ; 30 : 229-238
- 6) Mehrholz J, et al : Is body-weight-supported treadmill training or robotic-assisted gait training superior to overground gait training and other forms of physiotherapy in people with spinal cord injury? A systematic review. Spinal Cord 2017 ; 55 : 722-729
- 7) Mehrholz J, et al : Treadmill training and body weight support for walking after stroke. Cochrane Database Syst Rev 2017 ; (8) : CD002840



理学療法アルゴリズム：粗大運動能力重症度および年齢帯別介入項目



理学療法アルゴリズム：運動障害タイプ/障害部位別臨床像と介入ポイント

| 用語 | 解説 |
|---|---|
| カナダ作業遂行測定 (Canadian Occupational Performance Measure : COPM) | セルフケア・仕事・レジャーの中から本人あるいは代理人(保護者等)が重要だと考える活動を選んで優先順位を付け、上位5つの活動についてその満足度と達成度を評価する。 |
| 機能的な高速抵抗トレーニング(機能的パワートレーニング) | 速い運動速度(日常や遊びの中で使われるのと同程度の速さ)で行うトレーニングで、歩行や走行や階段上りのような機能的で負荷を与えながら行う複数の関節の運動から構成される筋力増強トレーニングである。 |
| 機能的電気刺激 (functional electrical stimulation : FES) | 筋肉を電気刺激して、運動中の筋収縮を補助したり筋収縮のタイミングを伝えたり、筋力増強トレーニング中の筋収縮を補助したりするために使用される。 |
| 子どものための機能的自立度評価法 (WeeFIM) | 成人用のFIMをモデルとして作られた6か月から7歳までの小児の日常生活活動の評価法である。セルフケア・排泄・移乗・移動・コミュニケーション・社会認知の領域の18項目を7段階の尺度で評価する。 |
| サーキットトレーニング | 比較的短時間の複数のトレーニングプログラムを組み合わせ、それを順番に行うトレーニング方法である。 |
| 神経発達学的治療 (Neurodevelopmental Treatment : NDT) | 異常な姿勢反射や姿勢/運動パターンを抑制し、筋緊張を正常に近づけ、効率的な運動の基礎となるバランス反応と分離(選択的)運動を改善し、機能を向上することを目標にする。そのために、ハンドリングを多用した運動療法を行うとともにポジショニングなどの環境設定とホームプログラム指導を行う。 |
| 粗大運動課題指向型トレーニング | 起き上がり、立ち上がり、階段昇降のような粗大運動で構成される動作を利用して、筋力やバランスの向上を促すトレーニング方法である。 |
| 粗大運動能力尺度 (Gross Motor Function Measure : GMFM) | 脳性麻痺児のための標準化された粗大運動の評価の尺度である。順序尺度であるGMFM-88と間隔尺度として使用できるGMFM-66に分類される。GMFM-88は、健常5歳児であれば達成可能な粗大運動課題88項目から構成されている。GMFM-88の中の66項目の結果をGross Motor Ability Estimatorと呼ばれるコンピュータソフトに入力すると、各児の総合的な粗大運動能力を表すGMFM-66得点とItem Map(項目難易度マップ)を獲得できる。Item Mapの使用により、GMFM測定結果を治療に効率的に利用できる。 |
| 粗大運動能力分類システム (Gross Motor Function Classification System : GMFCS) | 18歳までの脳性麻痺児の粗大運動能力障害の重症度を分類するシステムである。寝返り・座る・立つ・歩く・走るなどの基本的な全身運動の能力と必要な援助量と使用する器具類(杖や車いすなど)の違いによって5つのレベルに分類する。粗大運動能力障害が最も軽度な脳性麻痺児がレベルIで、最も重度な脳性麻痺児がレベルVである。GMFCSを使用すると、18歳までの粗大運動能力に関する予後予測を行うことができる。 |
| 脳性麻痺 (cerebral palsy : CP) | 国際的な脳性麻痺の定義は、「脳性麻痺の言葉の意味するところは、運動と姿勢の発達の異常の1つの集まりを説明するものであり、活動の制限を引き起こすが、それは発生・発達しつつある胎児または乳児の脳の中で起こった非進行性の障害に起因すると考えられる。脳性麻痺の運動障害には、感覚、認知、コミュニケーション、認識、それと/または行動、さらに/または発作性疾患が加わる」(Workshop in Bethesda, 2004)である。 |
| ハーネス | 体を支えて吊り上げる時に使用するベルト類のことである。トレッドミルトレーニングを行う時に、体重を部分的に免荷するために使用されたり、免荷ではなく転倒防止のために使用されたりする。 |

重症度が軽度な脳性麻痺児 (GMFCS レベル I ~ II) に対して、筋力増強トレーニングは推奨されるか

ステートメント GMFCS レベル I ~ II の脳性麻痺児に対する筋力増強トレーニングは、筋力、歩行機能、粗大運動を向上させる効果があり、行うことを提案する。

□ 作成班合意率 **100%**

解説

CQ の背景

重症度が軽度の脳性麻痺児 (GMFCS レベル I ~ II) に対して、筋力増強トレーニングが行われているが、その効果または害についての明確な見解は示されていない。また、どのような筋力増強トレーニングがより有効であるかについての明確な見解は示されていない。そのため、それらを明確にする必要がある。

エビデンスの評価

GMFCS レベル I ~ II を対象とした筋力増強トレーニングの結果を示した文献は、RCT が 4 文献¹⁻⁴⁾、コントロール群なしの前後比較試験が 4 文献⁵⁻⁸⁾であった。また、文献 5, 6 は通常の筋力増強トレーニング、文献 1 は立ち上がり動作を使ったトレーニング、文献 2 は修正体幹・股関節筋力増強トレーニング、文献 3, 4 は通常の筋力増強トレーニングと高頻度サーキットトレーニングを比較したアウトカムは違うが同じ研究であり、文献 7, 8 は機能的な高速抵抗トレーニング (パワートレーニング) でアウトカムが違うが同じ研究であった。文献 3 と 4 および文献 7 と 8 はアウトカムが異なる同じ文献であったため、研究としては 6 つのうち 3 つの研究^{1, 3, 4, 6)}が家庭内で実施するホームプログラム (文献 6 の研究は週に 2 回がホームプログラムで、週に 1 回が治療施設での介入) であった。

筋力がアウトカムであった 5 文献^{1, 4-7)}すべてにおいて筋力の向上が認められた。歩行機能がアウトカムであった 4 文献^{1, 4, 6, 7)}において、歩行スピードが向上した 1 文献⁷⁾と変化しなかった 2 文献^{1, 6)}があった。文献 4 では、Timed Up and Go Test (TUG) の改善が示されている。また、文献 6 では、重複歩距離の延長による歩行率の減少と、蹴り出し時の股関節伸展モーメントの増加が報告されている。持久力がアウトカムに含まれる 3 文献^{1, 6, 7)}では、その向上が示された。粗大運動能力がアウトカムに含まれる 4 文献^{1, 5-7)}では、その向上が報告されている。新しく開発した体幹・股関節筋力増強トレーニング運動 (片側ブリッジ運動と腹臥位ブリッジ運動) を研究した文献 2 は、立位姿勢での骨盤前傾と脊柱起立筋・大腿直筋・大殿筋の筋活動の有意な低下を報告している。また、文献 3 は、「機能的筋力増強トレーニング (漸増抵抗トレーニングと高頻度サーキットトレーニング) が筋の形態学的変化をもたらさない」ことを報告している。文献 4 では、「機能の高い脳性麻痺児においては漸増抵抗筋力増強トレーニングよりも高頻度サーキットトレーニングの方が、筋力や参加の向上をもたらすかもしれない」と考察されている。文献 8 は、「機能的な高速抵抗トレーニングが ADL に関する個別化され

た治療目標の達成および両親が感じる運動遂行の向上をもたらす」ことを示した。そのほか、文献6では痙縮に変化がないこと、文献7では筋が短縮する変化がないことが報告されている。

益と害のバランス評価

文献7においてトレーニング第1週目に22名のうち2名が足に痛みを訴えたが、医師の診察の結果問題がないと判断され、その後のトレーニングに影響はなかった。また、6つの研究¹⁻⁸⁾すべてにおいて、有害事象が生じなかったことが報告されている。GMFCS レベル I～II の脳性麻痺児に対する筋力増強トレーニングは、害に比べて益が上回る介入方法であると考えられる。

患者の価値観・希望

ホームプログラムとして筋力増強トレーニングを行う文献1は、家族に心理的および身体的負担がかかることを報告している。しかし、筋力増強トレーニングによって筋力、歩行機能、粗大運動が向上するため、基本的に筋力増強トレーニングは対象者の価値観や希望に沿う介入方法であると考えられる。

コストの評価

高価な器具を使用せずに行える筋力増強トレーニングも多いが、器具類を使用した筋力増強トレーニングを行う場合は施設使用料などのコストが生じる可能性がある。

文献

- 1) Liao HF, et al : Effectiveness of loaded sit-to-stand resistance exercise for children with mild spastic diplegia : a randomized clinical trial. Arch Phys Med Rehabil 2007 ; 88 : 25-31
- 2) Kim JH, et al : Effects of trunk-hip strengthening on standing in children with spastic diplegia : a comparative pilot study. J Phys Ther Sci 2015 ; 27 : 1337-1340
- 3) Kruse A, et al : The effect of functional home-based strength training programs on the mechano-morphological properties of the plantar flexor muscle-tendon unit in children with spastic cerebral palsy. Pediatr Exerc Sci 2019 ; 31 : 67-76
- 4) Schranz C, et al : Does home-based progressive resistance or high-intensity circuit training improve strength, function, activity, or participation in children with cerebral palsy? Arch Phys Med Rehabil 2018 ; 99 : 2457-2464. e4
- 5) Aye T, et al : Effects of strength training program on hip extensors and knee extensors strength of lower limb in children with spastic diplegic cerebral palsy. J Phys Ther Sci 2016 ; 28 : 671-676
- 6) EekM N, et al : Muscle strength training to improve gait function in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2008 ; 50 : 759-764
- 7) van Vulpen L, et al : Improved walking capacity and muscle strength after functional power-training in young children with cerebral palsy. Neurorehabil Neural Repair 2017 ; 31 : 827-841
- 8) van Vulpen L, et al : Improved parent-reported mobility and achievement of individual goals on activity and participation level after functional power-training in young children with cerebral palsy : a double-baseline controlled trial. Eur J Phys Rehabil Med 2018 ; 54 : 730-737

ステートメント作成の経過

対象を重症度別に軽度(GMFCS レベル I と II)、中等度(レベル III と IV)、重度(V)と細かく分けたが、現状の CP の研究では、このように細かく重症度別で対象者を絞った研究が少なく、対象の重症度が混在している論文がほとんどであることが2次スクリーニングを通して明らかになった。また、CQ に含めた介入が多く、研究デザインも様々で、エビデンス総体をまとめることが難しいと判断した。そのため、今回は推奨ではなくステートメントを作成し、CP 研究の現状をまとめることとなった。

また、CQ 1 では複数の介入方法を比較して「いずれの介入方法が推奨されるか」を検討する予定であったが、比較が複雑になり、多数の介入方法の比較を行うことが難しかったため、単独の介入で十分な文献が収集できた「筋力増強トレーニング」、「免荷なしのトレッドミルトレーニング」、「ゲーム

を使用したトレーニング」,「機能的電気刺激(FES)」についてステートメントを作成した。なお、その他の介入に関してはステートメント作成に必要な文献が収集できなかった。

今回推奨を作成することが難しくなった一番の原因は、推奨作成を行えるようなCQを作成できなかったことであると考える。今回の2次スクリーニングの結果は非常に重要なものであり、この結果をもとに推奨をまとめることができるCQを新しく作成し、小児理学療法ガイドライン作成を何らかの枠組みで継続して取り組んでいきたいと考えている。

明日への提言

今回の脳性麻痺児(以下、CP児)に関するガイドライン(以下、GL)作成過程で感じた反省点をもとに、明日への提言を述べる。大きな反省点は、CQ作成に関する反省である。それは、1つのCQに含む介入の数が多すぎた点とCQの対象の範囲に関する事前の文献リサーチの不足である。

今回のCQは1つのCQに多くの介入が含まれ、「それらの介入の中でどの介入が推奨されるか」を明らかにすることを目的とした。しかしそれを実行するためには、介入数×研究デザイン数×アウトカム数の分析が必要となり、分析が複雑になりすぎてしまい、最終的にGLの推奨文作成をあきらめ、十分な文献を収集できた介入に関するステートメント作成をすることになった。この反省に基づき、今後のGL作成では、CQに含む介入を1つまたは2つとするべきであると考える。

また今回のCQでは、対象のCP児を粗大運動能力障害の重症度別にGMFCSレベルIとII(軽症)、レベルIIIとIV(中等症)、レベルV(重度)に分けてCQを作成した。しかし、CPの研究では対象のGMFCSレベルを隣接する2レベルに限定した研究が少なく、重症度が異なる対象を含めた研究が多かった。そのため、CQに含めた多くの介入で十分な文献を収集できなかった。この反省に基づき、今後のGL作成では、CQ作成前の準備段階においてより丁寧な文献リサーチに基づいて対象の範囲を決定するべきであると考える。

一方で、今回ステートメントで取り上げた筋力増強トレーニング、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニング、機能的電気刺激に関しては対象の重症度を2~3レベルに限定したRCTが複数あり、ステートメントをまとめることができた。筋力増強トレーニング(GMFCSレベルI~II)、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニングに関しては、行うことが推奨できる科学的根拠があるが、わが国の小児分野ではあまり使用されておらず、今後の普及が必要であると考える。

今後のCPの研究に関しては、重症度を隣接する2~3レベルに限定してより均一化した対象者に対する研究を増やしていくことが必要であると考える。それは、今回のステートメント作成で、「筋力増強トレーニング」がGMFCSレベルI~IIのCP児群に対しては「行うように勧められる科学的根拠がある」であったが、レベルII~IIIのCP児群に対しては「行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない」ということが明らかになったように、1つの介入でもGMFCSレベルによって効果に違いがあるからである。そのため今後のCPの研究では、できるだけ研究の対象者を限定して介入効果を調査する必要があると考える。

重症度が軽度な脳性麻痺児 (GMFCS レベル I ~ II) に対して、トレッドミルトレーニングは推奨されるか

ステートメント GMFCS レベル I ~ III (対象を GMFCS レベル I ~ II に限定したトレッドミルトレーニングに関する文献が 3 文献しか見つからなかったため変更)の脳性麻痺児に対するトレッドミルトレーニングは、歩行機能、移動機能、バランス能力、粗大運動を向上させる効果があり、行うことを提案する。

□ 作成班合意率 100%

解説

CQ の背景

重症度が軽度の脳性麻痺児 (GMFCS レベル I ~ II) に対して、トレッドミルトレーニング (以下、TT) が行われているが、それらの効果または害についての明確な見解は示されていない。また、どのような TT がより有効であるかについての明確な見解は示されていない。そのため、それらを明確にする必要がある。

エビデンスの評価

対象は、「18 歳までの重症度が軽度な脳性麻痺児 (GMFCS レベル I ~ II)」であったが、対象をレベル I ~ II とした TT に関する文献が 3 文献¹⁻³⁾しかなかった。そのため、レベル I ~ III を対象とした 3 文献⁴⁻⁶⁾と II ~ III を対象とした 2 文献^{7, 8)}を加えて、GMFCS レベル I ~ III の対象者に対する TT に関するステートメントを作成した。RCT が 4 文献^{1, 4-6)}、ランダム化なしの比較対照試験が 2 文献^{3, 7)}で、クロスオーバーデザインが 1 文献²⁾で、コントロール群なしの前後比較試験が 1 文献⁸⁾であった。

歩行機能については、歩行率、歩行速度、歩行持久力、Timed Up and Go (TUG) がアウトカムであった 7 文献²⁻⁸⁾すべてにおいて向上が示された。移動機能に関しては、移動機能がアウトカムであった 3 文献^{1, 3, 6)}すべてにおいて向上が報告されている。バランス能力に関しては、バランス能力がアウトカムであった 3 文献^{1, 4, 6)}すべてにおいて向上が示された。粗大運動 (GMFM) に関しては、粗大運動がアウトカムであった 6 文献²⁻⁷⁾すべてで向上が認められた。痙縮に関しては、2 文献で痙縮に変化がなかったこと⁵⁾および軽減したこと²⁾が報告されている。

ほかの介入方法との比較に関しては、文献 1 では開眼と閉眼の TT を比較して、閉眼の TT の方が膝の位置覚、バランス能力、移動機能がより向上することが示された。文献 2 では、機能が高い脳性麻痺児においては徒手静的足関節底屈筋ストレッチよりも下り坂後方歩き TT の方が痙縮は軽減し、歩行機能および粗大運動がより改善したと報告している。文献 4 は、普通の TT よりもバーチャルリアリティを使った TT の方が、歩行機能、バランス能力、粗大運動機能を有意に向上させることを示した。TT と平地歩行を比較した文献 6 では、TT の方がより効果的に歩行機能、移動機能、バ

ランス能力，粗大運動を向上させることが報告されている。グループサーキット漸増抵抗トレーニングとTTを比較した文献7は，両方の介入方法によって歩行機能と粗大運動が向上するが，漸増抵抗トレーニングの方がより効果的であったことを示した。文献3は，9か月から3歳のGMFCSレベルI～IIの脳性麻痺幼児に対する家庭での集中的TTによって，歩行スキルの達成が加速され，歩行に必要なサポートが有意に減少したと報告している。文献8は，TTのベルトの速さを30秒間速くしてその後30秒間遅くすることを繰り返す短期高速間隔TTによって，歩行機能(速歩き速度，1分間歩行テスト，TUG)と歩行遂行(1日当たりの平均重複歩数，1日の歩行時間当たりの高重複歩歩行[60重複歩/分以上]時間の割合)が向上したことを報告している。

■ 益と害のバランス評価

ハンドバーをつかんだり，安全用のハーネスを付けたり，必要に応じて徒手的な介助を行ったりすることで，8文献¹⁻⁸⁾すべてにおいてトレーニング中の転倒および疲れや痛みの訴えがなく，有害事象は報告されなかった。GMFCSレベルI～IIIの脳性麻痺児に対するTTは，害に比べて益が上回る介入方法であると考ええる。

■ 患者の価値観・希望

歩行機能，移動機能，バランス能力，粗大運動の向上につながるTTは，対象者の価値観や希望に沿う介入方法であると考ええる。

■ コストの評価

ポータブル式の家庭用の安価なTTもあるが，施設内で使用するトレッドミルの購入には多額の出費を伴い，その後の維持管理費も必要となる。

■ 文献

- 1) El Shemy SA : Effect of treadmill training with eyes open and closed on knee proprioception, functional balance and mobility in children with spastic diplegia. *Ann Rehabil Med* 2018 ; 42 : 854-862
- 2) Hösl M, et al : Effects of backward-downhill treadmill training versus manual static plantarflexor stretching on muscle-joint pathology and function in children with spastic Cerebral Palsy. *Gait Posture* 2018 ; 65 : 121-128
- 3) Mattern-Baxter K, et al : Effects of home-based locomotor treadmill training on gross motor function in young children with cerebral palsy : a quasi-randomized controlled trial. *Arch Phys Med Rehabil* 2013 ; 94 : 2061-2067
- 4) Cho C, et al : Treadmill training with virtual reality improves gait, balance, and muscle strength in children with cerebral palsy. *Tohoku J Exp Med* 2016 ; 238 : 213-218
- 5) Chrysagis N, et al : The effect of treadmill training on gross motor function and walking speed in ambulatory adolescents with cerebral palsy : a randomized controlled trial. *Am J Phys Med Rehabil* 2012 ; 91 : 747-760
- 6) Grecco LA, et al : A comparison of treadmill training and over-ground walking in ambulant children with cerebral palsy : randomized controlled clinical trial. *Clin Rehabil* 2013 ; 27 : 686-696
- 7) Aviram R, et al : Effects of a group circuit progressive resistance training program compared with a treadmill training program for adolescents with cerebral palsy. *Dev Neurorehabil* 2017 ; 20 : 347-354
- 8) Bjornson KF, et al : Short-burst interval treadmill training walking capacity and performance in cerebral palsy : a pilot study. *Dev Neurorehabil* 2019 ; 22 : 126-133

■ ステートメント作成の経過

対象を重症度別に軽度(GMFCSレベルIとII)，中等度(レベルIIIとIV)，重度(V)と細かく分けたが，現状のCPの研究では，このように細かく重症度別で対象者を絞った研究が少なく，対象の重症度が混在している論文がほとんどであることが2次スクリーニングを通して明らかになった。また，CQに含めた介入が多く，研究デザインも様々で，エビデンス総体をまとめることが難しいと判断し

た。そのため、今回は推奨ではなくステートメントを作成し、CP研究の現状をまとめることとなった。

また、CQ 2では複数の介入方法を比較して「いずれの介入方法が推奨されるか」を検討する予定であったが、比較が複雑になり、多数の介入方法の比較を行うことが難しかったため、単独の介入で十分な文献が収集できた「筋力増強トレーニング」、「免荷なしのトレッドミルトレーニング」、「ゲームを使用したトレーニング」、「機能的電気刺激(FES)」についてステートメントを作成した。なお、その他の介入に関してはステートメント作成に必要な文献が収集できなかった。

今回推奨を作成することが難しくなった一番の原因は、推奨作成を行えるようなCQを作成できなかったことであると考えられる。今回の2次スクリーニングの結果は非常に重要なものであり、この結果をもとに推奨をまとめることができるCQを新しく作成し、小児理学療法ガイドライン作成を何らかの枠組みで継続して取り組んでいきたいと考えている。

明日への提言

今回の脳性麻痺児(以下、CP児)に関するガイドライン(以下、GL)作成過程で感じた反省点をもとに、明日への提言を述べる。大きな反省点は、CQ作成に関する反省である。それは、1つのCQに含む介入の数が多すぎた点とCQの対象の範囲に関する事前の文献リサーチの不足である。

今回のCQは1つのCQに多くの介入が含まれ、「それらの介入の中でどの介入が推奨されるか」を明らかにすることを目的とした。しかしそれを実行するためには、介入数×研究デザイン数×アウトカム数の分析が必要となり、分析が複雑になりすぎてしまい、最終的にGLの推奨文作成をあきらめ、十分な文献を収集できた介入に関するステートメント作成をすることになった。この反省に基づき、今後のGL作成では、CQに含む介入を1つまたは2つとするべきであると考えられる。

また今回のCQでは、対象のCP児を粗大運動能力障害の重症度別にGMFCSレベルIとII(軽症)、レベルIIIとIV(中等症)、レベルV(重度)に分けてCQを作成した。しかし、CPの研究では対象のGMFCSレベルを隣接する2レベルに限定した研究が少なく、重症度が異なる対象を含めた研究が多かった。そのため、CQに含めた多くの介入で十分な文献を収集できなかった。この反省に基づき、今後のGL作成では、CQ作成前の準備段階においてより丁寧な文献リサーチに基づいて対象の範囲を決定するべきであると考えられる。

一方、今回ステートメントで取り上げた筋力増強トレーニング、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニング、機能的電気刺激に関しては対象の重症度を2~3レベルに限定したRCTが複数あり、ステートメントをまとめることができた。筋力増強トレーニング(GMFCSレベルI~II)、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニングに関しては、行うことが推奨できる科学的根拠があるが、わが国の小児分野ではあまり使用されておらず、今後の普及が必要である。

今後のCPの研究に関しては、重症度を隣接する2~3レベルに限定してより均一化した対象者に対する研究を増やしていくことが必要であると考えられる。それは、今回のステートメント作成で、「筋力増強トレーニング」がGMFCSレベルI~IIのCP児群に対しては「行うように勧められる科学的根拠がある」であったが、レベルII~IIIのCP児群に対しては「行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない」ということが明らかになったように、1つの介入でもGMFCSレベルによって効果に違いがあるからである。そのため今後のCPの研究では、できるだけ研究の対象者を限定して介入効果を調査する必要があると考えられる。

重症度が軽度な脳性麻痺児 (GMFCS レベル I ~ II) に対して、ゲームを使用したトレーニングは推奨されるか

ステートメント GMFCS レベル I ~ III (対象を GMFCS レベル I ~ II に限定したゲームを使用したトレーニングに関する文献が3文献しか見つからなかったため変更)の脳性麻痺児に対するゲームを使用したトレーニングは、下肢筋力、歩行機能、バランス能力を向上させる効果があり、行うことを提案する。

□ 作成班合意率 **100%**

解説

CQ の背景

重症度が軽度の脳性麻痺児 (GMFCS レベル I ~ II) に対して、ゲームを使用したトレーニングが行われているが、それらの効果または害についての明確な見解は示されていない。また、どのようなゲームを使用したトレーニングがより有効であるかについての明確な見解は示されていない。そのため、それらを明確にする必要がある。

エビデンスの評価

対象は、「18歳までの重症度が軽度な脳性麻痺児 (GMFCS レベル I ~ II)」であったが、対象をレベル I ~ II としたゲームを使用したトレーニングに関する文献が3文献¹⁻³⁾しかなかった。そのため、レベル I ~ III を対象とした3文献⁴⁻⁶⁾とレベル I を対象とした症例報告1文献⁷⁾を加えて、GMFCS レベル I ~ III の対象者に対するゲームを使用したトレーニングに関するステートメントを作成した。RCT が5文献¹⁻⁵⁾、コントロール群なしの前後比較試験が1文献⁶⁾、4名の症例報告が1文献⁷⁾であった。脳性麻痺のタイプに関しては、痙直型両麻痺1文献⁴⁾、痙直型片麻痺2文献^{1,7)}、痙直型両麻痺と片麻痺2文献^{2,3)}、痙直型両麻痺・片麻痺・アトローゼ型1文献⁵⁾、痙直型両麻痺・片麻痺・四肢麻痺・単麻痺1文献⁶⁾であった。ゲームまたはバーチャルリアリティとして、3文献^{1,4,5)}が Nintendo Wii[®] (Wii Sports[®]¹⁾ : バスケットボール, テニス, ボクシング, Wii Fit Plus[®]⁴⁾ : ジョギング, Wii Fit[®]⁵⁾ : バランス練習) を使用し、2文献^{2,3)}が The Eloton SimCycle Virtual Cycling System[®] (バーチャルリアリティシステム), 文献6が The Xbox 360 Kinect System[®] (バランスビーム, スターホップ), 文献7が The GestureTek's Interactive Rehabilitation and Exercise System[®] (サッカー, スノーボード, 深海サメゲームなど) を使用していた。活動としては、バランス練習を中心としたゲーム活動が4文献^{1,5-7)}、サイクリングが2文献^{2,3)}、トレッドミルが1文献⁴⁾ (Wii Fit Plus[®] ジョギングプログラム) であった。

下肢の筋力については、3文献²⁻⁴⁾で向上が報告された。歩行機能 (歩行速度, 歩行持久力, TUG) については、3文献^{4,5,7)}で改善が示された。バランス能力については、4文献^{1,4,5,7)}で向上が報告され

た。粗大運動については、3文献^{2,3,7)}で有意な向上が示されず、1文献⁴⁾においてGMFMのD領域(立位)で改善が示されたが、E領域(走行・歩行・ジャンプ)においては有意な改善が示されなかった。ADLに関しては、文献1において向上は示したが、コントロール群との有意差はなかった。文献5ではWeeFIMのセルフケア、移動、総合点でコントロール群と比較して有意な向上が認められた。そのほか、文献1ではカナダ作業遂行測定(COPM)で測定した、各子どもが重要だと考える活動における作業遂行の向上が示され、文献2では大腿骨遠位部での骨密度の向上が示された。

益と害のバランス評価

7文献¹⁻⁷⁾すべてにおいて、トレーニング中の転倒および疲れや痛みの訴えがなく、有害事象は報告されていない。文献4の研究では免荷のためではなく安全のためにハーネスが使用されていた。GMFCSレベルⅠ～Ⅲの脳性麻痺児に対するゲームを使用したトレーニングは、害に比べて益が上回る介入方法であると考えられる。

患者の価値観・希望

ゲームやバーチャルリアリティを使用したトレーニングは、対象者にとって楽しくモチベーションを維持して積極的にトレーニングに取り組むことを促すため、対象者の価値観や希望に沿う介入方法であると考えられる。

コストの評価

市販されているNintendo Wii[®]のようなゲームは比較的安価であるが、ほかのバーチャルリアリティ用の機器やサイクリングやトレッドミルなどの器具の購入にはある程度高額の出費が発生し、その後の維持管理費が必要となる場合がある。

文献

- 1) Atasavun Uysal S, et al : Effects of Nintendo Wii[™] training on occupational performance, balance, and daily living activities in children with spastic hemiplegic cerebral palsy : a single-blind and randomized trial. *Games Health J* 2016 ; 5 : 311-317
- 2) Chen CL, et al : Efficacy of home-based virtual cycling training on bone mineral density in ambulatory children with cerebral palsy. *Osteoporos Int* 2013 ; 24 : 1399-1406
- 3) Chen CL, et al : Muscle strength enhancement following home-based virtual cycling training in ambulatory children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2012 ; 33 : 1087-1094
- 4) Cho C, et al : Treadmill training with virtual reality improves gait, balance, and muscle strength in children with cerebral palsy. *Tohoku J Exp Med* 2016 ; 238 : 213-218
- 5) Tarakci D, et al : Effects of Nintendo Wii-Fit[®] video games on balance in children with mild cerebral palsy. *Pediatr Int* 2016 ; 58 : 1042-1050
- 6) Camara Machado FR, et al : Motor improvement using motion sensing game devices for cerebral palsy rehabilitation. *J Mot Behav* 2017 ; 49 : 273-280
- 7) Brien M, et al : An intensive virtual reality program improves functional balance and mobility of adolescents with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2011 ; 23 : 258-266

ステートメント作成の経過

対象を重症度別に軽度(GMFCSレベルⅠとⅡ)、中等度(レベルⅢとⅣ)、重度(Ⅴ)と細かく分けたが、現状のCPの研究では、このように細かく重症度別で対象者を絞った研究が少なく、対象の重症度が混在している論文がほとんどであることが2次スクリーニングを通して明らかになった。また、CQに含めた介入が多く、研究デザインも様々で、エビデンス総体をまとめることが難しいと判断した。そのため、今回は推奨ではなくステートメントを作成し、CP研究の現状をまとめることとなった。

また、CQ3では複数の介入方法を比較して「いずれの介入方法が推奨されるか」を検討する予定で

あったが、比較が複雑になり、多数の介入方法の比較を行うことが難しかったため、単独の介入で十分な文献が収集できた「筋力増強トレーニング」、「免荷なしのトレッドミルトレーニング」、「ゲームを使用したトレーニング」、「機能的電気刺激(FES)」についてステートメントを作成した。なお、その他の介入に関してはステートメント作成に必要な文献が収集できなかった。

今回推奨を作成することが難しくなった一番の原因は、推奨作成を行えるようなCQを作成できなかったことであると考え、今回の2次スクリーニングの結果は非常に重要なものであり、この結果をもとに推奨をまとめることができるCQを新しく作成し、小児理学療法ガイドライン作成を何らかの枠組みで継続して取り組んでいきたいと考えている。

明日への提言

今回の脳性麻痺児(以下、CP児)に関するガイドライン(以下、GL)作成過程で感じた反省点をもとに、明日への提言を述べる。大きな反省点は、CQ作成に関する反省である。それは、1つのCQに含む介入の数が多すぎた点とCQの対象の範囲に関する事前の文献リサーチの不足である。

今回のCQは1つのCQに多くの介入が含まれ、「それらの介入の中でどの介入が推奨されるか」を明らかにすることを目的とした。しかしそれを実行するためには、介入数×研究デザイン数×アウトカム数の分析が必要となり、分析が複雑になりすぎてしまい、最終的にGLの推奨文作成をあきらめ、十分な文献を収集できた介入に関するステートメント作成をすることになった。この反省に基づき、今後のGL作成では、CQに含む介入を1つまたは2つとするべきであると考え。

また今回のCQでは、対象のCP児を粗大運動能力障害の重症度別にGMFCSレベルIとII(軽症)、レベルIIIとIV(中等症)、レベルV(重度)に分けてCQを作成した。しかし、CPの研究では対象のGMFCSレベルを隣接する2レベルに限定した研究が少なく、重症度が異なる対象を含めた研究が多かった。そのため、CQに含めた多くの介入で十分な文献を収集できなかった。この反省に基づき、今後のGL作成では、CQ作成前の準備段階においてより丁寧な文献リサーチに基づいて対象の範囲を決定するべきであると考え。

一方で、今回ステートメントで取り上げた筋力増強トレーニング、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニング、機能的電気刺激に関しては対象の重症度を2~3レベルに限定したRCTが複数あり、ステートメントをまとめることができた。筋力増強トレーニング(GMFCSレベルI~II)、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニングに関しては、行うことが推奨できる科学的根拠があるが、わが国の小児分野ではあまり使用されておらず、今後の普及が必要であると考え。

今後のCPの研究に関しては、重症度を隣接する2~3レベルに限定してより均一化した対象者に対する研究を増やしていくことが必要であると考え。それは、今回のステートメント作成で、「筋力増強トレーニング」がGMFCSレベルI~IIのCP児群に対しては「行うように勧められる科学的根拠がある」であったが、レベルII~IIIのCP児群に対しては「行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない」ということが明らかになったように、1つの介入でもGMFCSレベルによって効果に違いがあるからである。そのため今後のCPの研究では、できるだけ研究の対象者を限定して介入効果を調査する必要があると考え。

重症度が軽度な脳性麻痺児 (GMFCS レベル I ~ II) に対して、機能的電気刺激は推奨されるか

ステートメント GMFCS レベル I ~ II の脳性麻痺児に対する機能的電気刺激は、歩行パターンや近隣の屋外歩行における移動機能とバランス能力を向上させる可能性があるが、行うように提案する根拠が乏しい。

□ 作成班合意率 100%

解説

CQ の背景

重症度が軽度の脳性麻痺児 (GMFCS レベル I ~ II) に対して、機能的電気刺激 (以下、FES) が行われているが、それらの効果または害についての明確な見解は示されていない。また、どのような FES がより有効であるかについての明確な見解は示されていない。そのため、それらを明確にする必要がある。

エビデンスの評価

GMFCS レベル I ~ II を対象とした FES の文献は、RCT が 3 文献¹⁻³⁾ あったが、文献 2 と 3 は同じ研究でアウトカムが違う文献であった。そのほか、クロスオーバーデザインが 1 文献⁴⁾、前後比較試験が 1 文献⁵⁾ あった。痙直型片麻痺を対象とした 3 文献¹⁻³⁾ と、痙直型片麻痺と両麻痺を対象とした 1 文献⁴⁾ があった。文献 5 に関しては一側下肢への FES のため痙直型片麻痺が対象であろうと推察されたが記載はなかった。4 文献^{1-3, 5)} が足関節背屈筋への FES であり、WalkAide (下腿の動きでスイッチが入り、遊脚期に足関節背屈筋を刺激) を日常生活で使用する介入であった。文献 1 は 12 週間 (2 時間/日, 3 日/週)、文献 2 と 3 では 8 週間 (4 時間/日, 6 日/週)、文献 5 では 3 か月間 (毎日最低 6 時間) WalkAide を使用していた。1 文献⁴⁾ が足関節底屈筋への FES であり、Respond II Select unit (フットスイッチを使って立脚期に下腿三頭筋を刺激) を使用していた。歩行分析は、文献 1 は裸足で、文献 2 と 3 と 4 は FES を装着して、文献 5 は FES を装着した状態と装着しない状態で行っていた。

足関節背屈筋への FES については、文献 1 では重複歩距離・歩行率・歩行スピード・麻痺側の立脚期の増加などの歩行パターンの改善が報告された。一方、文献 5 では、遊脚期および接地時の足関節の背屈角度の増加はあったが、歩行スピードに変化はなかったことが報告されている。文献 2 では、近隣の屋外歩行における移動機能とバランス能力の改善が報告されている。また、文献 2 と同じ研究の文献 3 では、カナダ作業遂行測定 (COPM) を使って対象者が感じる機能的スキルの遂行度と満足度の向上が報告された。痙縮に関しては、文献 2 において下腿三頭筋の痙縮の軽減が報告された一方で、文献 5 において 19 名中 1 名に下腿三頭筋の痙縮の有意な亢進があったことが報告された。そのほか、文献 1 では歩行中のエネルギー消費の改善が示された。

足関節底屈筋への FES については、文献 4 において歩行中の推進力が向上したが、筋の硬さが減少せず、増加した推進力によって空間的および時間的歩行パターンが健常児のパターンに近づかな

かったことが報告された。

対象者の FES の受け入れに関しては、日常生活で FES を使用する 4 文献^{1-3, 5)}において、3 か月間 (2 時間/日, 3 日/週) 使用した文献 1 において有害事象の報告がなく、同じ研究である文献 2 と 3 では有害事象はなく、毎日平均 6.2 ± 3.2 時間の使用が報告された。文献 5 では毎日平均 5.6 ± 2.3 時間の使用が報告されたが、研究に参加した 21 名中、2 名が FES に慣れるための試用期間中に、1 名は FES の刺激に耐えられず、もう 1 名は FES の刺激によって足部にジストニア様の症状が生じたため、それ以降の実験に参加しなかった。足関節底屈筋へ FES を使用した文献 4 では、被験者が不快に感じるレベル以下の強さの電気刺激を使用した結果、被験者全員が FES を装着して安楽に歩行できたことを報告している。

益と害のバランス評価

すべての文献¹⁻⁵⁾において転倒や怪我の報告はないが、文献 5 において電気刺激に耐えられない症例、痙縮が亢進した症例、足部にジストニア様の症状が生じた症例が報告されている。一方で歩行パターンの改善があるかどうかは不明確な状況である。したがって、益と害のバランスは、対象者によって異なる可能性が強く、全体としては不明確である。

患者の価値観・希望

文献 3 では対象者自身の報告による機能的スキルの遂行度と満足度の向上が示されているが、歩行機能や ADL への効果が不明確であり、対象者の価値観や希望に沿う介入方法であるかどうかは不明である。

コストの評価

FES 用の機器の購入には多額の出費を伴う。

文献

- 1) El-Shamy SM, et al : WalkAide efficacy on gait and energy expenditure in children with hemiplegic cerebral palsy : a randomized controlled trial. *Am J Phys Med Rehabil* 2016 ; 95 : 629-638
- 2) Pool D, et al : The orthotic and therapeutic effects following daily community applied functional electrical stimulation in children with unilateral spastic cerebral palsy : a randomised controlled trial. *BMC Pediatrics* 2015 ; 15 : 154
- 3) Pool D, et al : Daily functional electrical stimulation during everyday walking activities improves performance and satisfaction in children with unilateral spastic cerebral palsy : a randomized controlled trial. *Arch Physiother* 2015 ; 5 : 5
- 4) Ho C, et al : Functional electrical stimulation changes dynamic resources in children with spastic cerebral palsy. *Phys Ther* 2006 ; 86 : 987-1000
- 5) Prosser L, et al : Acceptability and potential effectiveness of a foot drop stimulator in children and adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2012 ; 54 : 1044-1049

ステートメント作成の経過

対象を重症度別に軽度 (GMFCS レベル I と II)、中等度 (レベル III と IV)、重度 (V) と細かく分けたが、現状の CP の研究では、このように細かく重症度別で対象者を絞った研究が少なく、対象の重症度が混在している論文がほとんどであることが 2 次スクリーニングを通して明らかになった。また、CQ に含めた介入が多く、研究デザインも様々で、エビデンス総体をまとめることが難しいと判断した。そのため、今回は推奨ではなくステートメントを作成し、CP 研究の現状をまとめることとなった。

また、CQ 4 では複数の介入方法を比較して「いずれの介入方法が推奨されるか」を検討する予定で

あったが、比較が複雑になり、多数の介入方法の比較を行うことが難しかったため、単独の介入で十分な文献が収集できた「筋力増強トレーニング」、「免荷なしのトレッドミルトレーニング」、「ゲームを使用したトレーニング」、「機能的電気刺激(FES)」についてステートメントを作成した。なお、その他の介入に関してはステートメント作成に必要な文献が収集できなかった。

今回推奨を作成することが難しくなった一番の原因は、推奨作成を行えるようなCQを作成できなかったことであると考えられる。今回の2次スクリーニングの結果は非常に重要なものであり、この結果をもとに推奨をまとめることができるCQを新しく作成し、小児理学療法ガイドライン作成を何らかの枠組みで継続して取り組んでいきたいと考えている。

明日への提言

今回の脳性麻痺児(以下、CP児)に関するガイドライン(以下、GL)作成過程で感じた反省点をもとに、明日への提言を述べる。大きな反省点は、CQ作成に関する反省である。それは、1つのCQに含む介入の数が多すぎた点とCQの対象の範囲に関する事前の文献リサーチの不足である。

今回のCQは1つのCQに多くの介入が含まれ、「それらの介入の中でどの介入が推奨されるか」を明らかにすることを目的とした。しかしそれを実行するためには、介入数×研究デザイン数×アウトカム数の分析が必要となり、分析が複雑になりすぎてしまい、最終的にGLの推奨文作成をあきらめ、十分な文献を収集できた介入に関するステートメント作成をすることになった。この反省に基づき、今後のGL作成では、CQに含む介入を1つまたは2つとするべきであると考えられる。

また今回のCQでは、対象のCP児を粗大運動能力障害の重症度別にGMFCSレベルIとII(軽症)、レベルIIIとIV(中等症)、レベルV(重度)に分けてCQを作成した。しかし、CPの研究では対象のGMFCSレベルを隣接する2レベルに限定した研究が少なく、重症度が異なる対象を含めた研究が多かった。そのため、CQに含めた多くの介入で十分な文献を収集できなかった。この反省に基づき、今後のGL作成では、CQ作成前の準備段階においてより丁寧な文献リサーチに基づいて対象の範囲を決定するべきであると考えられる。

一方で、今回ステートメントで取り上げた筋力増強トレーニング、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニング、機能的電気刺激に関しては対象の重症度を2~3レベルに限定したRCTが複数あり、ステートメントをまとめることができた。筋力増強トレーニング(GMFCSレベルI~II)、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニングに関しては、行うことが推奨できる科学的根拠があるが、わが国の小児分野ではあまり使用されておらず、今後の普及が必要であると考えられる。

今後のCPの研究に関しては、重症度を隣接する2~3レベルに限定してより均一化した対象者に対する研究を増やしていくことが必要であると考えられる。それは、今回のステートメント作成で、「筋力増強トレーニング」がGMFCSレベルI~IIのCP児群に対しては「行うように勧められる科学的根拠がある」であったが、レベルII~IIIのCP児群に対しては「行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない」ということが明らかになったように、1つの介入でもGMFCSレベルによって効果に違いがあるからである。そのため今後のCPの研究では、できるだけ研究の対象者を限定して介入効果を調査する必要があると考えられる。

重症度が中等度な脳性麻痺児 (GMFCS レベルⅢ～Ⅳ) に対して、筋力増強トレーニングは推奨されるか

ステートメント GMFCS レベルⅡ～Ⅲ (対象を GMFCS レベルⅢ～Ⅳに限定した筋力増強トレーニングに関する文献が見つからなかったため変更) の痙直型脳性麻痺児に対する筋力増強トレーニングは、実施方法によっては筋力、歩行機能、粗大運動などを向上させる効果があり、行うことを考慮してもよいが、十分な根拠はない。

□ 作成班合意率 **100%**

解説

CQ の背景

重症度が中等度の脳性麻痺児 (GMFCS レベルⅢ～Ⅳ) に対して、筋力増強トレーニングが行われているが、その効果または害についての明確な見解は示されていない。また、どのような筋力増強トレーニングがより有効であるかについての明確な見解は示されていない。そのため、それらを明確にする必要がある。

エビデンスの評価

対象は、「18歳までの重症度が中等度な脳性麻痺児 (GMFCS レベルⅢ～Ⅳ)」であったが、対象をレベルⅢ～Ⅳとした文献がなく、筋力増強トレーニングを研究した論文ではレベルⅡ～Ⅲを対象とした RCT 5 文献¹⁻⁵⁾と非ランダム化比較対照試験 1 文献⁶⁾をもとにエビデンスの評価を行った。6 文献の対象はほぼ痙直型両麻痺児であったが、RCT 1 文献²⁾は痙直型片麻痺児を含んでいた。

筋力に関しては、筋力をアウトカムに含んだ 3 文献において、筋力の向上が認められたが¹⁻³⁾、文献 1 では通常の介入を受けたコントロール群と比較して有意差は示されなかった。歩行機能〔重複歩距離、両脚支持期時間、三次元動作分析結果、歩行スピード、歩行持久力、Timed Up and Go Test (TUG)〕と粗大運動 (GMFM) に関しては、それらをアウトカムに含んだ 4 文献において向上が認められた^{2-4, 6)}が、文献 3 (三次元動作解析による結果、歩行スピード、歩行持久力) においては通常の介入を受けたコントロール群と比較して有意な向上が示されなかった。活動量計を使用して測定した日常生活活動量に関しては、1 文献¹⁾では「筋力は増大したが活動量は向上しなかった」という結果であり、もう 1 文献⁶⁾では「活動量が向上して、それが歩行機能および粗大運動機能の向上と相関していた」という結果であった。対象者自身が採点する移動機能の評価に関しては、1 文献³⁾において「コントロール群と比較して歩行機能と粗大運動機能の向上に有意差がなかったが、対象者自身が採点する移動機能の主観的评价では有意差があった」という結果であった。そのほか、抵抗運動中の課題特定型運動パターンの効果を調査した文献⁵⁾において、「立ち座り、膝歩き、ステップ、歩行などの課題特定型の運動中に解剖学的運動面 (矢状面、前額面、水平面) での動きや対角への動きや逆方向の動きのパ

ターンを組み合わせることで、呼吸機能が向上し、腹筋の筋厚が大きくなった」という結果が報告されている。ほかのアプローチとの比較では、トレッドミルトレーニングと比較してグループサーキット筋力増強トレーニングが、有意に歩行機能、粗大運動能力、日常生活活動量を向上させることが示されている^{4,6)}。そこでは、「グループでサーキットトレーニングに取り組むことによりモチベーションを上げる効果があったのではないかと考察が述べられている。

益と害のバランス評価

文献2では、「筋力増強トレーニングによって筋緊張の亢進は生じず、ほかの有害事象も生じなかった」と報告されている。文献1でも、「筋骨格系に多少の痛みが生じたことがあったが、怪我が生じることはなく、抵抗運動トレーニングによる大きな有害事象の発生はなかった」と報告している。ほかの4文献においても、有害事象の発生の記述はなかった。有害事象の発生に注意して介入を行えば、GMFCS レベルⅡ～Ⅲの痙直型脳性麻痺児に対する筋力増強トレーニングは、害に比べて益が上回る介入方法であると考えられる。

患者の価値観・希望

1文献³⁾において、「抵抗筋力増強トレーニングが、対象者が感じる移動機能の向上を示した」ことが報告されている。一方で、対象者にとっては筋力の増強そのものよりも、筋力の増強によって歩行機能、粗大運動能力、移動機能、日常生活活動量、呼吸機能が改善されるかどうかの方が重要であると考えられるが、これらの機能が筋力増強トレーニングによって確実に向上する科学的根拠が十分でなく、筋力増強トレーニングが対象者の価値観や希望に沿う介入方法であるかどうかは判断できない。

コストの評価

立ち座りや階段昇降等の動作によって筋力トレーニングを行う場合には経済的負担は生じないが、器具類を使用した筋力増強トレーニングを行う場合は施設使用料などのコストが生じる場合がある。

文献

- 1) Bania TA, et al : The effects of progressive resistance training on daily physical activity in young people with cerebral palsy : a randomised controlled trial. *Disabil Rehabil* 2016 ; 38 : 620-626
- 2) Lee JH, et al : Therapeutic effects of strengthening exercise on gait function of cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2008 ; 30 : 1439-1444
- 3) Taylor NF, et al : Progressive resistance training and mobility-related function in young people with cerebral palsy : a randomized controlled trial. *Dev Med Child Neurol* 2013 ; 55 : 806-812
- 4) Aviram R, et al : Effects of a group circuit progressive resistance training program compared with a treadmill training program for adolescents with cerebral palsy. *Dev Neurorehabil* 2017 ; 20 : 347-354
- 5) Kwon HY, et al : Effects of task-specific movement patterns during resistance exercise on the respiratory functions and thickness of abdominal muscles of children with cerebral palsy : randomized placebo-controlled double-blinded clinical trial. *J Phys Ther Sci* 2018 ; 30 : 1073-1080
- 6) Bar-Haim S, et al : Effects of exercise interventions on habitual physical activity and sedentary behavior in adolescents with cerebral palsy. *Pediatr Exerc Sci* 2019 ; 31 : 416-424

ステートメント作成の経過

対象を重症度別に軽度(GMFCS レベルⅠとⅡ)、中等度(レベルⅢとⅣ)、重度(Ⅴ)と細かく分けたが、現状のCPの研究では、このように細かく重症度別で対象者を絞った研究が少なく、対象の重症度が混在している論文がほとんどであることが2次スクリーニングを通して明らかになった。また、CQに含めた介入が多く、研究デザインも様々で、エビデンス総体をまとめることが難しいと判断し

た。そのため、今回は推奨ではなくステートメントを作成し、CP研究の現状をまとめることとなった。

また、CQ 5では複数の介入方法を比較して「いずれの介入方法が推奨されるか」を検討する予定であったが、比較が複雑になり、多数の介入方法の比較を行うことが難しかったため、単独の介入で十分な文献が収集できた「筋力増強トレーニング」と「免荷ありのトレッドミルトレーニング」についてステートメントを作成した。なお、その他の介入に関してはステートメント作成に必要な文献が収集できなかった。

今回推奨を作成することが難しくなった1番の原因は、推奨作成を行えるようなCQを作成できなかったことであると考え、今回の2次スクリーニングの結果は非常に重要なものであり、この結果をもとに推奨をまとめることができるCQを新しく作成し、小児理学療法ガイドライン作成を何らかの枠組みで継続して取り組んでいきたいと考えている。

明日への提言

今回の脳性麻痺児(以下、CP児)に関するガイドライン(以下、GL)作成過程で感じた反省点をもとに、明日への提言を述べる。大きな反省点は、CQ作成に関する反省である。それは、1つのCQに含む介入の数が多すぎた点とCQの対象の範囲に関する事前の文献リサーチの不足である。

今回のCQは1つのCQに多くの介入が含まれ、「それらの介入の中でどの介入が推奨されるか」を明らかにすることを目的とした。しかしそれを実行するためには、介入数×研究デザイン数×アウトカム数の分析が必要となり、分析が複雑になりすぎてしまい、最終的にGLの推奨文作成をあきらめ、十分な文献を収集できた介入に関するステートメント作成をすることになった。この反省に基づき、今後のGL作成では、CQに含む介入を1つまたは2つとするべきであると考え。

また今回のCQでは、対象のCP児を粗大運動能力障害の重症度別にGMFCSレベルIとII(軽症)、レベルIIIとIV(中等症)、レベルV(重度)に分けてCQを作成した。しかし、CPの研究では対象のGMFCSレベルを隣接する2レベルに限定した研究が少なく、重症度が異なる対象を含めた研究が多かった。そのため、CQに含めた多くの介入で十分な文献を収集できなかった。この反省に基づき、今後のGL作成では、CQ作成前の準備段階においてより丁寧な文献リサーチに基づいて対象の範囲を決定するべきであると考え。

一方で、今回ステートメントで取り上げた筋力増強トレーニング、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニング、機能的電気刺激に関しては対象の重症度を2~3レベルに限定したRCTが複数あり、ステートメントをまとめることができた。筋力増強トレーニング(GMFCSレベルI~II)、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニングは、行うことが推奨できる科学的根拠があるが、わが国の小児分野ではあまり使用されておらず、今後の普及が必要であると考え。

今後のCPの研究に関しては、重症度を隣接する2~3レベルに限定してより均一化した対象者に対する研究を増やしていくことが必要であると考え。それは、今回のステートメント作成で、「筋力増強トレーニング」がGMFCSレベルI~IIのCP児群に対しては「行うように勧められる科学的根拠がある」であったが、レベルII~IIIのCP児群に対しては「行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない」ということが明らかになったように、1つの介入でもGMFCSレベルによって効果に違いがあるからである。そのため今後のCPの研究では、できるだけ研究の対象者を限定して介入効果を調査する必要があると考え。

重症度が中等度な脳性麻痺児(GMFCS レベルⅢ～Ⅳ)に対して、免荷ありのトレッドミルトレーニングは推奨されるか

ステートメント GMFCS レベルⅢ～Ⅳの脳性麻痺児に対する免荷ありのトレッドミルトレーニングは、歩行速度や歩行持久力などを向上させる効果があり、行うことを提案する。

□ 作成班合意率 **100%**

解説

CQの背景

重症度が中等度の脳性麻痺児(GMFCS レベルⅢ～Ⅳ)に対して、免荷ありのトレッドミルトレーニング(以下、BWSTT)が行われているが、その効果または害についての明確な見解は示されていない。また、どのようなBWSTTがより有効であるかについての明確な見解は示されていない。そのため、それらを明確にする必要がある。

エビデンスの評価

GMFCS レベルⅢ～Ⅳを対象としたBWSTTの文献は、RCTが2文献^{1,2)}、コントロール群なしの前後比較試験が1文献³⁾、レベルⅡを含むが結果がレベルごとに示された前後比較試験の1文献⁴⁾、3症例の症例研究が1文献⁵⁾あった。また、文献1, 3, 5はロボットを使用しないトレッドミルトレーニング(以下、TT)で、文献2, 4はロボットを使用したTTであった。

歩行機能(重複歩距離、歩行率、歩行速度、歩行持久力、歩行の安定性)がアウトカムであった5文献¹⁻⁵⁾すべてにおいて、それらの向上が示された。粗大運動能力(GMFM)と移動機能(WeeFIMおよびPEDI移動領域)がアウトカムであったロボットを使用した文献4および症例研究である文献5(3症例中2症例)において、それらの改善が示された。BWSTTと歩行器歩行を比較した文献1は、「2つの介入方法の間に有意差がなく、2つの介入方法を組み合わせることが有効であるかもしれない」と考察していた。ロボットを使用したTTと徒手介助によるTTを比較した文献2は、「ロボットを使用した方が有意に歩行機能が向上した」と報告していた。ロボットを使用したTTにおいてGMFCSレベル(Ⅱ～Ⅳ)による変化の違いを研究した文献4は、「レベルⅣで有意な向上があり、レベルⅢとⅣにおいて用量反応関係があった」と報告していた。

その他、GMFCSレベルⅡ～Ⅳの対象者に対するロボットを使用しないBWSTTを研究(RCT)した文献6において、痙縮に変化がなかったことが報告されている。また、3.5～6.3歳の脳性麻痺児(GMFCSレベルⅡ～Ⅲ)に対するBWSTTを研究(クロスオーバーデザイン)した文献7は、筋緊張に変化がなかったことを報告している。

益と害のバランス評価

文献1と3では、「BWSTTによって筋肉や関節の痛みが生じず、疲労の蓄積もなく、怪我などの有害事象が生じなかった」と報告している。ほかの文献^{2,4,5)}においても、有害事象は報告されていない。免荷のためのハーネスを使用することで転倒のリスクが減少するため、GMFCS レベルⅢ～Ⅳの脳性麻痺児に対するBWSTTは、害に比べて益が上回る介入方法であると考えられる。

患者の価値観・希望

症例研究である文献5は、家庭内で行うBWSTTに対する家族と子どもの反応として、「ハーネスを使うことは難しくなく、家庭内でのTTを楽しんだ」と報告している。対象者にとってはBWSTTによる歩行機能の改善が重要であると考えられ、5文献¹⁻⁵⁾においてこの機能の向上が証明されており、BWSTTは対象者の価値観や希望に沿う介入方法であると考えられる。

コストの評価

施設内でBWSTTを行う場合、ハーネスおよびトレッドミルを購入する経済負担が施設に生じる。特にロボットを使用したTTの購入には高額な費用が発生し、維持管理費も必要となる。

文献

- 1) Willoughby KL, et al : Efficacy of partial body weight-supported treadmill training compared with overground walking practice for children with cerebral palsy : a randomized controlled trial. Arch Phys Med Rehabil 2010 ; 91 : 333-339
- 2) Sarhan R, et al : Locomotor treadmill training program using driven gait orthosis versus manual treadmill therapy on motor output in spastic diplegic cerebral palsy children. NITTE University Journal of Health Science 2014 ; 4 : 10-17
- 3) Dodd KJ, et al : Partial body-weight-supported treadmill training can improve walking in children with cerebral palsy : a clinical controlled trial. Dev Med Child Neurol 2007 ; 49 : 101-105
- 4) van Hedel HJ, et al : Robot-assisted gait training might be beneficial for more severely affected children with cerebral palsy. Dev Neurorehabil 2016 ; 19 : 410-415
- 5) Kenyon LK, et al : A home-based body weight supported treadmill training program for children with cerebral palsy : a case series. Physiother Theory Pract 2017 ; 33 : 576-585
- 6) Johnston TE, et al : Effects of a supported speed treadmill training exercise program on impairment and function for children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2011 ; 53 : 742-750
- 7) Cherng RJ, et al : Effect of treadmill training with body weight support on gait and gross motor function in children with spastic cerebral palsy. Am J Phys Med Rehabil 2007 ; 86 : 548-555

ステートメント作成の経過

対象を重症度別に軽度(GMFCS レベルⅠとⅡ)、中等度(レベルⅢとⅣ)、重度(Ⅴ)と細かく分けたが、現状のCPの研究では、このように細かく重症度別で対象者を絞った研究が少なく、対象の重症度が混在している論文がほとんどであることが2次スクリーニングを通して明らかになった。また、CQに含めた介入が多く、研究デザインも様々で、エビデンス総体をまとめることが難しいと判断した。そのため、今回は推奨ではなくステートメントを作成し、CP研究の現状をまとめることとなった。

また、CQ6では複数の介入方法を比較して「いずれの介入方法が推奨されるか」を検討する予定であったが、比較が複雑になり、多数の介入方法の比較を行うことが難しくなったため、単独の介入で十分な文献が収集できた「筋力増強トレーニング」と「免荷ありのトレッドミルトレーニング」についてステートメントを作成した。なお、その他の介入に関してはステートメント作成に必要な文献が収集できなかった。

今回推奨を作成することが難しくなった一番の原因は、推奨作成を行えるようなCQを作成できなかったことであると考えられる。今回の2次スクリーニングの結果は非常に重要なものであり、この結果

をもとに推奨をまとめることができる CQ を新しく作成し、小児理学療法ガイドライン作成を何らかの枠組みで継続して取り組んでいきたいと考えている。

明日への提言

今回の脳性麻痺児(以下、CP 児)に関するガイドライン(以下、GL)作成過程で感じた反省点をもとに、明日への提言を述べる。大きな反省点は、CQ 作成に関する反省である。それは、1つの CQ に含む介入の数が多すぎた点と CQ の対象の範囲に関する事前の文献リサーチの不足である。

今回の CQ は1つの CQ に多くの介入が含まれ、「それらの介入の中でどの介入が推奨されるか」を明らかにすることを目的とした。しかしそれを実行するためには、介入数×研究デザイン数×アウトカム数の分析が必要となり、分析が複雑になりすぎてしまい、最終的に GL の推奨文作成をあきらめ、十分な文献を収集できた介入に関するステートメント作成をすることになった。この反省に基づき、今後の GL 作成では、CQ に含む介入を1つまたは2つとするべきであると考え。

また今回の CQ では、対象の CP 児を粗大運動能力障害の重症度別に GMFCS レベル I と II (軽症)、レベル III と IV (中等症)、レベル V (重度)に分けて CQ を作成した。しかし、CP の研究では対象の GMFCS レベルを隣接する2レベルに限定した研究が少なく、重症度が異なる対象を含めた研究が多かった。そのため、CQ に含めた多くの介入で十分な文献を収集できなかった。この反省に基づき、今後の GL 作成では、CQ 作成前の準備段階においてより丁寧な文献リサーチに基づいて対象の範囲を決定するべきであると考え。

一方で、今回ステートメントで取り上げた筋力増強トレーニング、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニング、機能的電気刺激に関しては対象の重症度を2~3レベルに限定した RCT が複数あり、ステートメントをまとめることができた。筋力増強トレーニング(GMFCS レベル I ~ II)、トレッドミルトレーニング、ゲームを使用したトレーニングに関しては、行うことが推奨できる科学的根拠があるが、わが国の小児分野ではあまり使用されておらず、今後の普及が必要であると考え。

今後の CP の研究に関しては、重症度を隣接する2~3レベルに限定してより均一化した対象者に対する研究を増やしていくことが必要であると考え。それは、今回のステートメント作成で、「筋力増強トレーニング」が GMFCS レベル I ~ II の CP 児群に対しては「行うように勧められる科学的根拠がある」であったが、レベル II ~ III の CP 児群に対しては「行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない」ということが明らかになったように、1つの介入でも GMFCS レベルによって効果に違いがあるからである。そのため今後の CP の研究では、できるだけ研究の対象者を限定して介入効果を調査する必要があると考え。

低出生体重児

臨床的特徴

■ 低出生体重児の定義

低出生体重児とは、出生体重が2,500 g未満の児を言う。低出生体重の原因には、在胎期間が短い早産の場合や胎児発育不全の場合、またその両方による場合がある。胎児発育不全は週数相当の発育ができなかった状態を言い、その原因は先天性感染、遺伝子異常、先天性奇形であることが多いが、母体の妊娠高血圧症候群や胎盤機能低下も原因となる¹⁾。

低出生体重児は、その出生体重により、出生体重2,500 g未満の低出生体重児(low birth weight infant : LBWI)、出生体重1,500 g未満の極低出生体重児(very low birth weight infant : VLBWI)、出生体重1,000 g未満の超低出生体重児(extremely low birth weight infant : ELBWI)に分類される。出生週数では、在胎期間28週から37週未満で出生した児を早産児と言い、28週未満で出生した児を超早産児と言う。現在の医療における生育限界は、母体保護法により「通常満22週未満」と定義されている²⁾。

早産児は未熟な自律神経系機能(内分泌、代謝、体温調節、心臓血管系、呼吸系、消化器系、腎・排泄系)に対する治療を受けながら、その組織型の機能の完成を待つ。同様に、反射、筋緊張、運動機能、哺乳、覚醒、相互作用行動も未熟であり、修正40週に向けて変化(発達)する。低出生体重児の臨床症状は出生体重や在胎期間、治療経過や合併症などで大きく異なり、また成長に伴い変化していく。子宮外発育不全や慢性肺疾患(chronic lung disease : CLD)、脳室内出血(intraventricular hemorrhage : IVH)、脳室周囲白質軟化症(periventricular leukomalacia : PVL)などの合併は、発達予後に影響を及ぼす。

■ 低出生体重児の予後

低出生体重児の予後は、その出生体重や在胎期間により大きく異なり、出生体重が小さく、在胎期間が短いほど不良である³⁾。低出生体重児、特に極低出生体重児・超低出生体重児は身体的問題、神経学的問題、学習・行動の問題など多岐にわたる合併症や障害を生じやすいため、長期的フォローアップが必要とされている。低出生体重児は、注意欠陥多動性障害(attention deficit hyperactivity disorder : ADHD)、広汎性発達障害(pervasive developmental disorder : PDD)、学習障害(learning disorders : LD)の危険因子と考えられているが、それらは早期には障害像が明確にならない。

neonatal intensive care unit(NICU)に入院する児は、長期入院、母子分離を余儀なくされ、家族は生存のみならず予後に対する大きな不安を抱えるため、母子関係の確立、家族関係の形成が困難な場合も多い。NICUは治療の場であると同時に育児の場という概念をもってかかわる必要がある。

低出生体重児が有する基礎疾患には、染色体異常(18, 13, 21トリソミーなど)、多発奇形症候群、筋緊張性ジストロフィーなどがあり、生命予後が芳しくない場合もある。また、経管栄養や在宅呼吸器管理など医療ケアを要し、自宅退院を目指す場合も少なくない。予後不良な疾患をもつ新生児に対しては、『重篤な疾患を持つ新生児の家族と医療スタッフの話し合いのガイドライン』⁴⁾などを参考に倫理的配慮をもった治療介入を要する。

疫学的特徴

低出生体重児の全出生数に対する割合は、1980年に5.2%、1990年に7.5%、2000年に8.6%、2010年に9.6%と増加傾向であったが、それ以降は2015年9.5%、2017年9.4%と横ばいとなっている。1,500g未満の低出生体重児の割合は1980年に0.4%、1990年に0.6%、2000年に0.7%になってからは横ばいである。低出生体重児の増加は、女性の痩せ傾向や高齢出産の増加、20～30歳台女性の喫煙率の増加、医療技術の進歩に伴い、かつては死産となっていた早産児が極低出生体重児・超低出生体重児として生存していることなど、複合的な要因が指摘されている³⁾。

新生児期の死亡率は1,000～1,500gでは、1980年20.7%、1995年5.0%、500～1,000gでは1980年55.3%、1995年は21.8%と大きく低下している。周産期母子医療センターネットワークデータベースのデータによると、2008～2012年に出生した500g以下の子どもでは死亡退院が39.8%で、501g～750gでは15.4%、751g以上では10%以下である。在胎週数別では、22～23週で33.9%、24～25週で13.5%、26週以上では10%以下となっている³⁾。

2003～2012年出生の極低出生体重児の3歳時の障害頻度を調べたデータでは、1,000～1,500g出生児において脳性麻痺5.1%、重度視覚障害0.9%、補聴器使用0.4%、発達遅滞(DQ発達指数<70)10.5%、1,000g未満において脳性麻痺9.5%、重度視覚障害5.1%、補聴器使用1.4%、発達遅滞23.7%となっている³⁾。

超低出生体重児の就学状況として1990年、1995年、2000年出生児ともに約15%の児童は特別支援学校、特別支援学級、就学猶予など就学支援を必要とした⁵⁾。

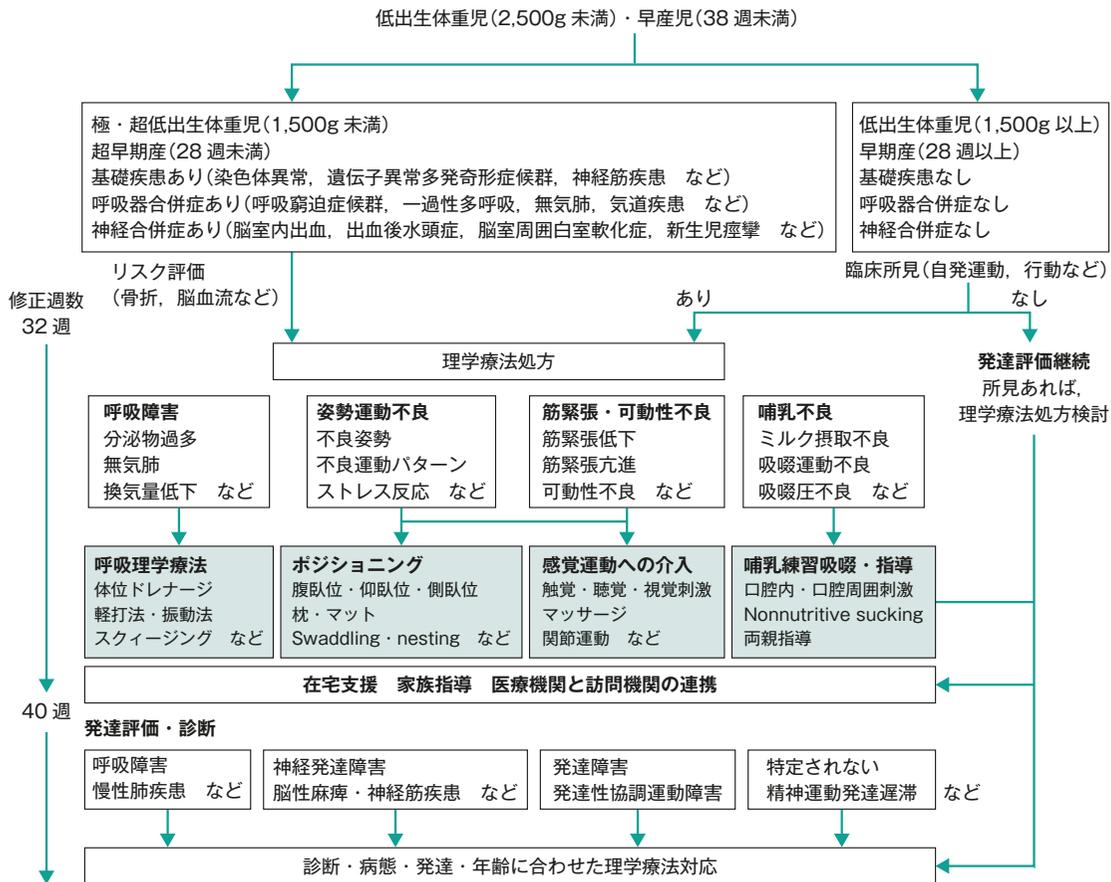
慢性肺疾患の合併率に関する2005年のデータでは、低出生体重児の3.9%、極低出生体重児の12.2%、超低出生体重児の57.7%に慢性肺疾患が認められた⁶⁾。

低出生体重児に対する理学療法の流れ

低出生体重児はNICU, growing care unit(GCU)において、多職種チームにより管理される。施設により、Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program(NIDCAP)などのケア評価プログラムが実施される⁷⁾。理学療法処方、発達ハイリスクの患者を対象に、リスク評価のもとになされるが、その対象基準、処方時期は施設により異なるのが現状である。患児の症状・障害により、呼吸理学療法、ポジショニング、感覚運動への介入、哺乳練習などが実施される。その後、退院に向けて両親指導、在宅支援(呼吸器搭載可能なベビーカーの選定など)、医療機関と訪問機関の連携を実施する。退院後は、発達評価・診断により、病態・発達・年齢に合わせた理学療法対応を行う。

文献

- 1) 田中博明, 他: 胎児発育不全の定義. 池田智明, 他(編)胎児発育不全. pp2-6. 中外医学社, 2018
- 2) 楠田 聡: 成育限界の変遷と生存率変化. with NEO 2020; 33: 82-85
- 3) 小さく産まれた赤ちゃんへの保健指導のあり方に関する調査 研究会: 低出生体重児の現状. 平成30年度子ども・子育て支援推進調査研究事業 小さく産まれた赤ちゃんへの保健指導のあり方に関する調査研究 低出生体重児保健指導マニュアル-小さく生まれた赤ちゃんの地域支援. pp2-3. みずほ情報総研, 2019
- 4) 日本新生児成育医学会: 重篤な疾患を持つ新生児の家族と医療スタッフの話し合いのガイドライン. <http://jsnhd.or.jp/info/INFORMATION.html>(2021年2月11日参照)
- 5) 上谷良行: 中・長期予後の変遷. 周産期医 2012; 42: 597-600
- 6) 南 宏尚: 体重別入院症例—新生児慢性肺疾患の全国調査結果. 田村正徳, 他(編)・藤村正哲(監): 新生児慢性肺疾患の診療指針—科学的根拠に基づいた, 改訂2版. pp111-112. メディカ出版, 2010
- 7) 大城昌平, 他: ディベロップメンタルケアの誕生と変遷. with NEO 2020; 33: 122-125



理学療法アルゴリズム

BQ 1 NICUで実践されるDC, NIDCAPとはどのようなものか

米国において、1970年後半から新生児の発達研究が進められ、NICUの新生児の成長・発達を支援することを目的とした音や光の感覚調整、ポジショニングなどを取り入れたディベロプメンタルケア(developmental care: DC)が発展した。わが国においては、1980年代にハイリスク新生児の救命率が上がり、1980年代後半からDCが実施され始め、1990年代よりAls¹⁾らの新生児の行動に着目したDCへの理解が深まり、2000年前後に多くの施設のNICUにDCが導入された。その後、新生児期に明らかな神経学的障害を認めなかった児が、学習障害や社会的行動異常を呈し、NICUの環境や処置、ケアの関連性が示唆されるようになった。そしてDCに、痛みの緩和ケア、栄養管理、親子の愛着を支援するタッチケア、カンガルーケアなどが導入され、家族がケアに参加するファミリーセントードケアへ発展した。この発展したDCの理念と実践のモデルが新生児個別的発達ケアと評価プログラム(Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program: NIDCAP)で、わが国においても医師、看護師、療法士らの多職種を対象としたトレーニングプログラムが普及し、多くの施設で実践されはじめている²⁾。

■ 文献

- 1) Als H, et al : Individualized developmental care for the very low-birth-weight preterm infant : medical and neurofunctional effects. JAMA. 1994 ; 272 : 853-858
- 2) 大城昌平, 他 : ディベロプメンタルケアの誕生と変遷. with NEO 2020 ; 33 : 122-125

BQ 2 低出生体重児の呼吸障害に対する治療はどのように変遷してきたのか

肺の未熟性に伴う肺サーファクタントの不足による肺虚脱のために生じる呼吸窮迫症候群 (respiratory distress syndrome : RDS) の治療は, 1980 年代の人工サーファクタントの開発, 機械換気療法 (mechanical ventilation : MV) の発展により飛躍的に進歩した¹⁾.

一方で, 在胎 24 週以下や出生体重が 500 g 以下のより未熟な児の救命が可能となったことから, 肺の発育遅延による新たな慢性期呼吸障害が認識されるようになった. このような病態は慢性肺疾患 (chronic lung disease : CLD) と呼ばれ, その概念や定義も徐々に変化し²⁾, 現在では「生後 28 日を超えて酸素投与が必要で修正 36 週や退院時点にも何らかの呼吸補助が必要である」という欧米 NICHD の診断基準が一般的になっている³⁾. CLD の発症要因も研究が進み, 胎内での炎症への曝露や, 生後の感染症, 酸素毒性, 長期挿管, 栄養不足など様々な要因がかかわることが判明した.

CLD 予防のためには長期の挿管管理を避け, 高濃度の酸素を使用せず, 感染症や無気肺などによる換気不均衡を予防し, ある程度の高二酸化炭素血症を許容する, 肺保護を目指した呼吸管理が行われるようになった. 経鼻持続気道陽圧 (nasal continuous positive airway pressure : n-CPAP) や高流量酸素鼻カニューレ (high flow nasal cannula oxygen : HFNC) といった呼吸補助装置の導入は人工呼吸器からの早期離脱を可能とし, CLD の減少に寄与している. また人工呼吸装置も自動で呼吸に必要な圧力を調整する機能や, 自動で酸素濃度を調整する機能をもつ機器が登場し, 臨床現場で活用されている. 近年では横隔膜の活動電位を測定し, 呼吸に同調した呼吸圧調整を行う方法 (神経調節補助換気 : NAVA) が可能となり, その効果を期待されている⁴⁾.

■ 文献

- 1) 山本 裕 : 呼吸窮迫症候群 (RDS) 適切なサーファクタント補充療法. Neona Care 2018 ; 31 : 14-18
- 2) 諫山哲哉 : 世界における慢性肺疾患の定義の変遷と現状. 日新生児成育医学会誌 2020 ; 32 : 26-30
- 3) Higgins RD, et al : Bronchopulmonary dysplasia : executive summary of a workshop. J Pediatr 2018 ; 197 : 300-308
- 4) 南 宏尚 : 慢性肺疾患. 周産期医 2020 ; 50 : 585-588

| 用語 | 解説 |
|---|---|
| nesting(ネステイング, 囲い込み) | 胎内環境に近くなるように、丸めたブランケットやマットなどで鳥かごのように囲み、新生児の彎曲した四肢の位置を維持しつつ、不動を減らすポジショニング。児の姿勢を胎内環境の姿勢と近づけるために用いられるポジショニング方法の1つ。丸めたブランケットやマットなどを円形にして鳥の巣のように置き、その上に児を全身性の屈曲位で寝かせる。屈曲緊張を高める(姿勢の改善)、安静状態の保持、感覚運動経験の促進(四肢の正中位指向)などの効果が期待される。 |
| nonnutritive sucking(非栄養的吸啜) | 栄養摂取を目的とせず、吸啜の練習、児の精神的な安静などを目的としたおしゃぶりや搾乳後の空乳房の吸啜。 |
| physical activity program | Moyer-Mileur らが提唱した新生児に対する関節運動プログラムで、両手関節・肘関節・肩関節、両足関節・膝関節・股関節に対して、屈曲/伸展関節運動を愛護的な圧で行い、それぞれの運動を5回ずつ行う。12関節を7~10分かけて行う。 |
| swaddling(スワドリング, 包み込み) | 新生児が過度に上下肢を動かすことを防ぎ、屈曲位に保つようにブランケットなどで包み込むポジショニングである。児の姿勢を胎内環境の姿勢と近づけるために用いられるポジショニング方法の1つ。バスタオルなどで巻いて包み込み、全身性の屈曲位を保持する。屈曲緊張を高める(姿勢の改善)、安静状態の保持、感覚運動経験の促進(四肢の正中位指向)などの効果が期待される。 |
| Tactile kinesthetic stimulation/ Massage therapy | Field らが提唱した新生児に対する触覚刺激と運動刺激を組み合わせた治療で、5分間の触覚刺激、5分間の運動刺激、5分間の触覚刺激からなる。触覚刺激は、新生児を腹臥位とし、刺激者は温めた手掌で保育器窓を通して児に触れ、5つの部位(頭部から頸部へ、頸部から肩へ、上背部から腰へ、大腿から足・足から大腿へ、肩から手・手から肩へ)を、1部位1分間、12ストローク(1ストローク5秒)で愛護的になる。次の運動刺激では、新生児を仰臥位とし、両側の一側肩関節・肘関節・手関節の屈伸、両側の股関節・膝関節・足関節の屈伸に加えて両下肢を一緒に動かす運動を5分間で実施する。次に児を腹臥位に戻し、最初の触覚刺激を繰り返す。 |
| ストレス行動(非組織化行動) | 児の行動によりストレス状態を意味づける指標。Als らは行動指標を自律神経系、運動系、状態系、注意相互作用系などに分類した。この概念が日本に紹介された際の「びくつき・振戦・驚愕・くしゃみ・しゃっくり、上肢伸展・下肢伸展・握り拳・弛緩した四肢・過剰な四肢伸展・体幹弓なりなどの行動」に該当する行動の訳が「ストレス行動」であったため、その用語が国内で広く使われてきたが、NIDCAP (Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program)の行動観察では、「非組織化行動(disorganization behavior)」の用語が使用され、児の行動が組織化された行動なのか、非組織化行動なのかを見極めて、神経行動発達を評価している。 |
| 低出生体重児 | 低出生体重児は、出生体重 2,500 g 未満の新生児と定義される。さらに出生体重により、1,500 g 未満は極低出生体重児、1,000 g 未満は超低出生体重児に分類される。 |

呼吸障害を呈する低出生体重児に対して、体位ドレナージ、軽打法、振動法、スクイーピングは推奨されるか

ステートメント 徒手的な胸部理学療法の効果は不明であるが、腹臥位・半腹臥位・左側臥位による体位ドレナージは容量の増加を生じ、酸素化を改善させる効果が期待されるため、実施することを提案する。

□ 作成班合意率 100%

解説

CQの背景

呼吸障害を呈する低出生体重児に対して、呼吸機能の維持向上を目的に、姿勢変換や各姿勢におけるポジショニング、さらに体位変換を除いた徒手的な胸部理学療法(Chest Physical Therapy : CPT)が実施されている。しかし、これらの介入による具体的な効果については明らかになっていない。

エビデンスの評価

姿勢変換による効果について、背臥位・腹臥位・側臥位を条件としたRCTが9文献¹⁻⁹⁾、コントロールなしの前後比較試験が1文献確認された¹⁰⁾。

腹臥位姿勢に関して、4文献¹⁻⁴⁾が確認された。腹臥位を一定時間保持した場合、1回換気量が増加し、酸素吸入を必要とする児では分時換気量も増加したことが報告されている¹⁾。また、経皮的動脈血酸素飽和度(SpO₂)の上昇と機能的残気量の増加が示され、特に酸素吸入を必要とする群で効果が著明であった²⁾。さらに、胸部と腹部の運動について、腹臥位では各部位の容量変化の一致率が高く、より成熟した運動を行っていることが示されている³⁾。これらの報告から、腹臥位姿勢は換気量や機能的残気量などによって示される肺容量の増大を生じ、結果として酸素化の改善につながる可能性が示唆された。ただし、睡眠中の腹臥位と背臥位姿勢にて、SpO₂の変化に有意差が認められなかったことから、家庭での姿勢管理では腹臥位に限定する必要はないことが示唆されている⁴⁾。

半腹臥位については、1文献にてSpO₂の上昇が報告されており⁵⁾、側臥位姿勢については、3文献⁶⁻⁸⁾にて左側臥位の効果が認められている。3文献のうち、1文献⁶⁾では左側臥位における1回換気量の増加が報告されており、2文献^{7,8)}では右側臥位と比較して胃食道逆流症の減少が示されている。

姿勢変換後の経過や頭部の肢位による呼吸への影響について2文献^{9,10)}が確認された。1文献では、背臥位・腹臥位・半側臥位への姿勢変換後、経過の中で各区域と呼気終末期の換気状況が改善し、肺区域間の換気状況が均一化していることが報告されている¹⁰⁾。また、1文献では、全身姿勢と頭部位置の交互作用が確認され、頸部屈曲位は半座位では1回換気量を増加させ、背臥位では1回換気量を減少させると報告されている⁹⁾。

徒手的なCPTの効果について、症例集積研究が2文献^{11,12)}、コントロールなしの前後比較試験が1文献¹³⁾確認されたが、一貫した結果は認められていない。また、2000年以降CPTに関する報告は

散見されず、その背景には人工呼吸器の発展に伴い、CPTのニーズが減少したことが要因として考えられる。

CPTの利用頻度について、1文献では、1985年から1988年にかけて、出生後早期から介入を行う傾向を示していたが、1989年以降介入件数および出生後28日以内に開始した件数は減少したことが報告されている¹¹⁾。CPTの方法について、徒手的な圧迫の回数と吸入酸素濃度(FiO₂)や経皮的酸素分圧(tcPO₂)が関係しており、CPTの実施による呼吸状態の改善が示されている¹²⁾。また、マンシュットを用いた徒手的な介入について1文献¹³⁾が確認され、吸気量および呼気量の増加が示されたが、効果は介入直後には生じず、介入に続いて吸引を行った1分後に生じると報告されている。

■ 益と害のバランス評価

側臥位では、2文献^{7, 8)}が右側臥位における胃食道逆流の増加を報告しており、対象や場面に応じて姿勢を選択することが必要である。CPTに伴う合併症および危険性について、2文献^{14, 15)}にて、軽打法による肋骨骨折¹⁴⁾や振動法による肋骨骨膜下出血¹⁵⁾が報告されており、方法の選択には十分な注意が必要である。

■ 患者の価値観・希望

呼吸障害を呈する児においては、換気状態や呼吸機能の改善が日々の生活や機能の向上に重要となる。しかし、上述の文献では、介入時の週齢や病態像、人工呼吸器の有無など対象児の状態が様々であることから、介入時期や呼吸障害の程度に応じた介入効果については明確に判断できていない。

■ コストの評価

姿勢変換や体位ドレナージにおいて、コストにかかわる報告はみられなかった。CPTにおいては、肺動脈虚脱を防ぐために必要となる呼気終末陽圧コントロールバルブ(PEEPバルブ)の装着有無によって、介入に伴うコストが生じる可能性が考えられる¹³⁾。

■ 文献

- 1) Leipälä JA, et al : Effect of posture on respiratory function and drive in preterm infants prior to discharge. *Pediatr Pulmonol* 2003 ; 36 : 295-300
- 2) Bhat RY, et al : Effect of posture on oxygenation, lung volume, and respiratory mechanics in premature infants studied before discharge. *Pediatrics* 2003 ; 112 : 29-32
- 3) Wolfson MR, et al : Effect of position on the mechanical interaction between the rib cage and abdomen in preterm infants. *J Appl Physiol*(1985)1992 ; 72 : 1032-1038
- 4) Elder DE, et al : Effect of position on oxygen saturation and requirement in convalescent preterm infants. *Acta Paediatr* 2011 ; 100 : 661-665
- 5) Utario Y, et al : The quarter prone position increases oxygen saturation in premature infants using continuous positive airway pressure. *Compr Child Adolesc Nurs* 2017 ; 40 : 95-101
- 6) Gouna G, et al : Positioning effects on lung function and breathing pattern in premature newborns. *J Pediatr* 2013 ; 162 : 1133-1137. e1
- 7) Ewer AK, et al : Prone and left lateral positioning reduce gastro-oesophageal reflux in preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999 ; 81 : F201-F205
- 8) Omari TI, et al : Paradoxical impact of body positioning on gastroesophageal reflux and gastric emptying in the premature neonate. *J Pediatr* 2004 ; 145 : 194-200
- 9) Carlo WA, et al : Neck and body position effects on pulmonary mechanics in infants. *Pediatrics* 1989 ; 84 : 670-674
- 10) Hough J, et al : Effect of time and body position on ventilation in premature infants. *Pediatr Res* 2016 ; 80 : 499-504
- 11) Knight DB, et al : Chest physiotherapy and porencephalic brain lesions in very preterm infants. *J Paediatr Child Health* 2001 ; 37 : 554-558
- 12) Cheng M, et al : Oxygenation during chest physiotherapy of very-low-birth-weight infants : relations among fraction of inspired oxygen levels, number of hand ventilations, and transcutaneous oxygen pressure. *J Pediatr Nurs* 1989 ; 4 : 411-418
- 13) Viana CC, et al : Effects of manual hyperinflation in preterm newborns under mechanical ventilation. *Rev Bras Ter Intensiva* 2016 ; 28 : 341-347
- 14) Purohit DM, et al : Multiple rib fractures due to physiotherapy in a neonate with hyaline membrane disease. *Am J Dis Child* 1975 ; 129 : 1103-1104
- 15) Wood BP : Infant ribs : generalized periosteal reaction resulting from vibrator chest physiotherapy. *Radiology* 1987 ; 162 : 811-812

ステートメント作成の経過

検索式の作成、1次スクリーニングのアブストラクト収集までのプロセスに時間を要し、1次スクリーニング終了前の段階で推奨作成は困難と判断し、ステートメントを作成するか辞退するかを選択することとなった。低出生体重児の呼吸障害に対する介入については、2011年に作成された『理学療法ガイドライン 第1版』では「行うように勧められる科学的根拠がある」、2014年に刊行された『脳性麻痺リハビリテーションガイドライン 第2版』では「行うことを考慮してもよい。ただしルーチンな呼吸理学療法は行わないよう勧められる」とエビデンスが変遷している。それ以後の研究について1次スクリーニングで収集した文献からステートメントを作成することが、現在の臨床に生かされると判断するに至った。

明日への提言

周産期医療、人工呼吸器をはじめとした呼吸管理、ポジショニングなどのケア用具、包括的なディベロプメンタルケアなど、NICUにおける治療とケアの日進月歩の発展がみられているなかで、低出生体重児に対する医療において理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入を明示することが課題と認識して、本ガイドラインの作成に取り組んできた。ガイドライン作成においては、理学療法介入の対象をハイリスクの低出生体重児と想定し、CQの対象を「～を呈する低出生体重児」としたが、検索の結果、極・超低出生体重児を対象とする報告が多数で、特にCQ 2～5で設定した「姿勢運動不良、筋緊張・可動性不良、ストレス行動(非組織化行動)を呈する低出生体重児」に合致する論文は検索されなかった。そこですべてのCQについて、「低出生体重児」を対象とした報告についてエビデンスを評価した。エビデンス総体を評価し推奨を作成することはできなかったが、呼吸理学療法・ポジショニング・感覚運動介入・哺乳への介入の有効性について、研究報告のエビデンスレベルを記述したステートメントを作成するに至った。今回、ハイリスク低出生体重児システムティックレビュー班のメンバーは、NICUに従事する臨床家と低出生体重児の理学療法研究に従事する研究者を中心に構成した。このステートメントが今後の低出生体重児に対する理学療法研究の契機となり、研究における臨床家と研究者の協働・多職種の協働につながり、理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入が明らかとなっていくことを期待する。

姿勢運動不良，筋緊張・可動性不良，ストレス行動（非組織化行動）を呈する低出生体重児に対して，仰臥位，腹臥位，側臥位は推奨されるか

ステートメント どれか一定の方法を提案することはできない。しかし，低出生体重児に対して腹臥位，半側臥位などでポジショニングを行うことは，根拠は十分ではないが，児の呼吸・循環動態の安定，良肢位確保，良好な自発運動，神経筋成熟の促進およびストレス行動（非組織化行動）の減少に効果がある可能性があり，実施することを提案する。

□ 作成班合意率 100%

解説

CQの背景

低出生体重児に対するマットやタオルなどを用いたポジショニングは，適切な姿勢保持や安静確保に有用とされ，多施設で実践されている。しかし，方法に関する一定の見解は示されておらず，長期的な運動機能への影響も含めて，適切な介入方法について明らかにすべきである。

エビデンスの評価

本CQでは「姿勢運動不良，筋緊張・可動性不良，ストレス行動（非組織化行動）を呈する低出生体重児」を対象と設定したが，明確に合致する論文はなかった。したがって，対象を広く「低出生体重児」とし，本CQを検討した。

ポジショニングの違いによる低出生体重児の呼吸・循環動態の変化に関してはRCTはなく，NRCTが2文献^{1,2)}で，クロスオーバーデザインが3文献³⁻⁵⁾で，コントロール群なしの前後比較試験が1文献⁶⁾あった。腹臥位，半側臥位(quarter prone)姿勢では仰臥位姿勢と比べ，動脈血酸素飽和度(SpO₂)が高値となることが示されている^{1,3,5)}。同様に腹臥位，半側臥位では仰臥位と比べて，呼吸数が有意に低下した⁴⁾，1回換気量が増加した²⁾，酸素依存児において分時換気量が増加した²⁾，という報告がある。以上より，腹臥位や半側臥位は呼吸・循環動態の安定化に寄与する可能性がある一方で，呼吸数，心拍数には有意差がない^{1,3,6)}，と報告するものもあり，一定の見解が得られていない。

ポジショニングの違いによる児の肢位，行動への影響に関連する論文では，多数を追跡した記述研究において，仰臥位は低出生体重児，正期産児ともに一方へ頭部を向ける姿勢が腹臥位に比べ，頻度が高く，頭部変形は仰臥位のみで管理された低出生体重児に多かった⁷⁾，と報告している。そのほか，コントロール群なしの前後比較試験で，腹臥位ではポジショニングを行わなかった群と比較すると有意に肩甲骨の上方回旋を促し，肩関節屈曲と水平内転位(正中位)に向かわせた⁶⁾，肩関節屈曲・外転姿勢となる傾向がある，仰臥位では有意に頭部が右回旋した⁸⁾，とする報告があった。そのほか，理学療法士によるポジショニング指導を行った群と看護師が通常のケアを行った群を比較したRCT⁹⁾では，理学療法士介入群に腹臥位で股関節屈曲保持可能例が有意に多く，支持立位において股

関節外旋角度が有意に小さかったと報告している。また、腹臥位で子宮内と同様の屈曲姿勢でポジショニングした群と通常のケアのみの児を比較した非ランダム化比較試験¹⁰⁾では、ポジショニング群では手を正中線上で交差させることができ、プログラム終了後1か月後も正期産児と同様の運動パターンを示し、それを維持することを報告している。

益と害のバランス評価

今回検討した論文では、ポジショニングに関する明らかな有害事象の報告はなかった。しかし、仰臥位でのSpO₂の低下^{1, 3, 5)}、軽度の無呼吸エピソードの発生率が腹臥位で高い³⁾ことが示されており、注意して観察を行うことが必要と考えられる。

患者の価値観・希望

患者・家族のQOLなどに関する報告はなく、価値観・希望については不明である。

コストの評価

コストに関する記載はなく、また、ポジショニングに関わる用品は病院の物品として用意されることが一般的であり、患者・家族が負担するものではないと考えられる。

文献

- 1) Bhat RY, et al : Effect of posture on oxygenation, lung volume, and respiratory mechanics in premature infants studied before discharge. *Pediatrics* 2003 ; 112 : 29-32
- 2) Leipälä JA, et al : Effect of posture on respiratory function and drive in preterm infants prior to discharge. *Pediatr Pulmonol* 2003 ; 36 : 295-300
- 3) Keene DJ, et al : Does supine positioning increase apnea, bradycardia, and desaturation in preterm infants? *J Perinatol* 2000 ; 20 : 17-20
- 4) Montgomery K, et al : The effectiveness of quarter turn from prone in maintaining respiratory function in premature infants. *J Paediatr Child Health* 2014 ; 50 : 972-977
- 5) Utario Y, et al : The quarter prone position increases oxygen saturation in premature infants using continuous positive airway pressure. *Compr Child Adolesc Nurs* 2017 ; 40 : 95-101
- 6) Monfort K, et al : The effects of a neonatal positioner on scapular rotation. *Am J Occup Ther* 1997 ; 51 : 378-84
- 7) 小西行郎, 他 : 未熟児の保育体位—乳幼児期の発達における左右差への影響. *脳と発達* 1987 ; 19 : 3-8
- 8) Konishi Y, et al : Development of posture in prone and supine positions during the prenatal period in low risk preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 1994 ; 70 : 188-191
- 9) Downs JA, et al : Effect of intervention on development of hip posture in very preterm babies. *Arch Dis Child* 1991 ; 66 : 797-801
- 10) Nakano H, et al : The influence of positioning of spontaneous movements of preterm infants. *J Phys Ther Sci* 2010 ; 22 : 337-344

ステートメント作成の経過

検索式の作成、1次スクリーニングのbstract収集までのプロセスに時間を要し、1次スクリーニング終了前の段階で推奨作成は困難と判断し、ステートメントを作成するか辞退するかを選択することとなった。低出生体重児に対するポジショニングについては、2011年に作成された『理学療法ガイドライン 第1版』では「行うように勧められる強い科学的根拠がある」、2014年に刊行された『脳性麻痺リハビリテーションガイドライン 第2版』では「行うよう勧められる。ただし長期的な運動機能の予後に関する報告は少なく不明である」とされており、それ以後の研究について1次スクリーニングで収集した文献からステートメントを作成することが、現在の臨床に生かされると判断した。

明日への提言

周産期医療、人工呼吸器をはじめとした呼吸管理、ポジショニングなどのケア用具、包括的なディ

ベロブメンタルケアなど、NICUにおける治療とケアの日進月歩の発展がみられているなかで、低出生体重児に対する医療において理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入を明示することが課題と認識して、本ガイドラインの作成に取り組んできた。ガイドライン作成においては、理学療法介入の対象をハイリスクの低出生体重児と想定し、CQの対象を「～を呈する低出生体重児」としたが、検索の結果、極・超低出生体重児を対象とする報告が多数で、特にCQ 2～5で設定した「姿勢運動不良、筋緊張・可動性不良、ストレス行動(非組織化行動)を呈する低出生体重児」に合致する論文は検索されなかった。そこですべてのCQについて、「低出生体重児」を対象とした報告についてエビデンスを評価した。エビデンス総体を評価し推奨を作成することはできなかったが、呼吸理学療法・ポジショニング・感覚運動介入・哺乳への介入の有効性について、研究報告のエビデンスレベルを記述したステートメントを作成するに至った。今回、ハイリスク低出生体重児システマティックレビュー班のメンバーは、NICUに従事する臨床家と低出生体重児の理学療法研究に従事する研究者を中心に構成した。このステートメントが今後の低出生体重児に対する理学療法研究の契機となり、研究における臨床家と研究者の協働・多職種協働につながり、理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入が明らかとなっていくことを期待する。

姿勢運動不良，筋緊張・可動性不良，ストレス行動（非組織化行動）を呈する低出生体重児に対して，枕・マット・nappy（おむつ）などを用いたポジショニング，ウォーターベッド，swaddling（包み込み），nesting（囲い込み）は推奨されるか

ステートメント どれか一定の方法を提案することはできない。しかし，低出生体重児に対して nesting などによるポジショニングを行うことは，根拠は十分ではないが，良肢位確保，良好な行動・運動およびストレス行動（非組織化行動）の減少に効果がある可能性があり，実施することを提案する。

□ 作成班合意率 100%

解説

CQの背景

低出生体重児に対するマットやタオルなどを用いたポジショニングは，適切な姿勢保持や安静確保に有用とされ，多施設で実践されている。しかし，方法に関する一定の見解は示されておらず，長期的な運動機能への影響も含めて，適切な介入方法について明らかにすべきである。

エビデンスの評価

本CQでは「姿勢運動不良，筋緊張・可動性不良，ストレス行動（非組織化行動）を呈する低出生体重児」を対象と設定したが，明確に合致する論文はなかった。したがって，対象を広く「低出生体重児」とし，本CQを検討した。

nesting（囲い込み）と明記はないが，マットなどを用いて囲い込みによるポジショニングを行った研究は，非ランダム化比較対照試験が4文献¹⁻⁴⁾，コントロール群なしの比較試験が3文献⁵⁻⁷⁾，RCTは1文献⁸⁾であった。生理的屈曲姿勢の維持（良肢位が得られる）¹⁾，頭部の変形（扁平化）や頸部過伸展の予防，生理的・機能的な肢位の維持（上・下肢筋の弛緩姿勢の抑制）²⁾に効果があることが示されている。さらに，nestingを実施した場合と非実施の場合と比較したところ，6歳時の股関節外旋・足部外転角度が小さいことと，3歳時の両踵間距離が小さいこと³⁾が示されている一方で，nestingを行っても，粗大運動獲得時期³⁾や1・2歳時の発達指数⁴⁾に改善を認めなかったと報告されている。ストレス行動（非組織化行動）については，nestingを行った腹臥位，側臥位において，ストレス行動の出現が少なかった⁵⁾という報告があるほか，姿勢が安定する素材で行ったnestingでは，ストレスサインが少なくなる⁶⁾と報告されている。そのほか，nestingを行うと反射と運動の非対称性が少なくなる⁸⁾，頸部回旋やタッチ運動が多くなる⁷⁾，固定された姿勢や突発的な運動の出現頻度が低い⁷⁾，追視が向上する²⁾といった児の運動・行動に関する報告があった。

上記以外にも、swaddling(包み込み)に関するRCT⁹⁾では、swaddlingを行った群ではthe Morgan Neonatal Neurobehavioral Exam(MNNE)で良好なスコアが得られ、神経筋成熟に良い影響がある可能性が示唆されている。ドーナツ枕の使用に関するRCT¹⁰⁾では、ドーナツ枕を使用した群では長頭の指標(長頭指数=前後径/横径)が有意に小さくなったと報告している。腹臥位に加えて、1日3時間のハンモック使用による仰臥位を行ったRCT¹¹⁾では、ハンモック使用による仰臥位を行った群で神経筋成熟度スコアがより良く、心拍数、呼吸数が低値を示した、と報告している。

nappy(おむつ)を用いたポジショニングに関する報告はなかった。ウォーターベッドに関する報告は存在したが、結果が睡眠に関するものであったため、本CQ設定の背景からは関連が弱いと判断し、除外した。

益と害のバランス評価

今回検討した論文では、ポジショニングに関する明らかな有害事象の報告はなかった。考えられる有害事象としては、マットやタオルとの接触から受ける圧迫による褥瘡などの皮膚障害があるが、報告はなかった。

患者の価値観・希望

患者・家族のQOLなどに関する報告はなく、価値観・希望については不明である。

コストの評価

マットやタオルを使用してのポジショニングにおいて、材料費が必要なものがあったように、コストが発生する可能性は考えられる。しかし、そのほかは詳細なコストに関する記載はなかった。また、ポジショニングにかかわる用品は病院の物品として用意されることが一般的であり、患者、家族が負担するものではないと考えられる。

文献

- 1) 松波智郁, 他: 極低出生体重児に対するポジショニングの影響. PTジャーナル 1997; 31: 444-447
- 2) Vaivre-Douret L, et al: Comparative effects of 2 positional supports on neurobehavioral and postural development in preterm neonates. J Perinat Neonatal Nurs 2007; 21: 323-330
- 3) 木原秀樹, 他: 極低出生体重児のポジショニングが長期的な下肢の発達に及ぼす影響. 日周産期・新生児会誌 2008; 44: 1159-1163
- 4) Maguire CM, et al: No change in developmental outcome with incubator covers and nesting for very preterm infants in a randomized controlled trial. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2009; 94: 92-97
- 5) Grenier IR, et al: Comparison of motor self-regulatory and stress behaviors of preterm infants across body positions. Am J Occup Ther 2003; 57: 289-297
- 6) 石井 瞳, 他: 低出生体重児における良肢位の保持を目指したポジショニング用具の改良と見直し. 日看会論集: 小児看 2008; 38: 188-190
- 7) Ferrari F, et al: Posture and movement in healthy preterm infants in supine position in and outside the nest. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2007; 92: 386-390
- 8) Madlinger-Lewis L, et al: The effects of alternative positioning on preterm infants in the neonatal intensive care unit: a randomized clinical trial. Res Dev Disabil 2014; 35: 490-497
- 9) Short MA, et al: The effects of swaddling versus standard positioning on neuromuscular development in very low birth weight infants. Neonatal Netw 1996; 15: 25-31
- 10) 上薮正子, 他: 低出生体重児における長頭予防への取り組み—ドーナツ枕の有効性. Neona Care 2003; 16: 52-56
- 11) Keller A, et al: Neurobehavioral and autonomic effects of hammock positioning in infants with very low birth weight. Pediatr Phys Ther 2003; 15: 3-7

ステートメント作成の経過

検索式作成, 1次スクリーニングのアブストラクト収集までのプロセスに時間を要し, 1次スクリーニング終了前の段階で推奨作成は困難と判断し, ステートメントを作成するか辞退するかを選択することとなった。低出生体重児に対するポジショニングについては, 2011年に作成された『理学療

法ガイドライン 第1版]では「行うように勧められる強い科学的根拠がある」、2014年に刊行された『脳性麻痺リハビリテーションガイドライン 第2版』では「行うよう勧められる。ただし長期的な運動機能の予後に関する報告は少なく不明である」とされており、それ以後の研究について1次スクリーニングで収集した文献からステートメントを作成することが、現在の臨床に生かされると判断した。

明日への提言

周産期医療、人工呼吸器をはじめとした呼吸管理、ポジショニングなどのケア用具、包括的なディベロプメンタルケアなど、NICUにおける治療とケアの日進月歩の発展がみられているなかで、低出生体重児に対する医療において理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入を明示することが課題と認識して、本ガイドラインの作成に取り組んできた。ガイドライン作成においては、理学療法介入の対象をハイリスクの低出生体重児と想定し、CQの対象を「～を呈する低出生体重児」としたが、検索の結果、極・超低出生体重児を対象とする報告が多数で、特にCQ 2～5で設定した「姿勢運動不良、筋緊張・可動性不良、ストレス行動(非組織化行動)を呈する低出生体重児」に合致する論文は検索されなかった。そこですべてのCQについて、「低出生体重児」を対象とした報告についてエビデンスを評価した。エビデンス総体を評価し推奨を作成することはできなかったが、呼吸理学療法・ポジショニング・感覚運動介入・哺乳への介入の有効性について、研究報告のエビデンスレベルを記述したステートメントを作成するに至った。今回、ハイリスク低出生体重児システムティックレビュー班のメンバーは、NICUに従事する臨床家と低出生体重児の理学療法研究に従事する研究者を中心に構成した。このステートメントが今後の低出生体重児に対する理学療法研究の契機となり、研究における臨床家と研究者の協働・多職種協働につながり、理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入が明らかとなっていくことを期待する。

姿勢運動不良，筋緊張・可動性不良，ストレス行動（非組織化行動）を呈する低出生体重児に対して，触覚刺激（マッサージ）は推奨されるか

ステートメント 低出生体重児に対する触覚刺激と関節運動を組み合わせた Tactile kinesthetic stimulation/Massage therapy (MT) は，体重増加，運動発達に効果的である可能性があり，実施を提案する。

□ 作成班合意率 **100%**

解説

CQ の背景

低出生体重児に対する触覚刺激（マッサージ）などが実施されているが，その適応となる児と介入方法について一定の見解と効果およびリスクが示されていない．長期的な発達への影響を含めて，適応と方法について明らかにすべきである．

エビデンスの評価

CQ において「姿勢運動不良，筋緊張・可動性不良，ストレス行動（非組織化行動）を呈する低出生体重児」を対象としたが，いずれの介入においても合致する論文は検索されなかったため，対象を「低出生体重児」としてエビデンスを評価した．

Field らが提唱した触覚刺激と関節運動を組み合わせた MT（腹臥位で四肢体幹を撫でる触覚刺激 5 分，仰臥位での四肢の関節運動 5 分，腹臥位で四肢体幹を撫でる触覚刺激 5 分）¹⁾ とその変法の効果を示す RCT による報告が 15 文献あった．対象の出生体重，出生週数は報告により異なるが，550～2,200 g，25～34 週であった．1 日 1～4 回，5 日間～4 週間あるいは退院するまでの介入により，体重増加²⁻⁷⁾，ストレス行動軽減⁸⁾，心拍変動・胃の運動性などの自律神経活動改善^{2, 9, 10)}，生後 4 週時の脳波成熟¹¹⁾，生後 4 か月時の運動発達向上⁷⁾，2 歳時の精神運動発達向上¹²⁾ の効果が示された．細胞傷害性リンパ球の一種であるナチュラルキラー細胞の細胞毒性や感染回数をアウトカムとして，MT の免疫系に対する効果を示した報告もあった^{6, 13)}．

文献 2 では，触覚刺激の圧について軽い圧と中等度の圧を比較し，中等度の圧の方が体重増加，リラックスした睡眠覚醒行動に効果的であることが示された．文献 14 では触覚刺激のみと関節運動のみで比較し，体重増加は両群でみられたが，心拍から評価されたカロリー消費の増加は関節運動群のみでみられたことが報告された．触覚刺激の効果を示す RCT による報告が 1 文献あった．身体を撫でるマッサージを出生体重 1,500～2,500 g，出生週数 34～36 週の低出生体重児を対象として，生後 1～4 日目に実施した結果，排便回数の増加とビリルビンレベルを下げる効果が示された¹⁵⁾．

益と害のバランス評価

触覚刺激と関節運動を組み合わせた MT による効果を示す益の報告はあったが，骨折，皮膚障害，

心拍変動増悪などの害を示す報告はみられなかった。

患者の価値観・希望

家族のQOLを評価した報告はみられず、プログラム実施に対する価値観や希望は明らかとなっていない。

コストの評価

示した報告は、すべて徒手的な介入で、器材コストの考慮は必要ない。治療法として費用対効果の高いアプローチであると記述された報告がみられた⁵⁾。介入者が看護師の場合は総合周産期特定集中治療室管理料内で行われ、新たなコストは発生しないが、介入者が理学療法士・作業療法士の場合、リハビリテーション料のコストが発生する。

文献

- 1) Field TM, et al : Tactile/kinesthetic stimulation effects on preterm neonates. *Pediatrics* 1986 ; 77 : 654-658
- 2) Field T, et al : Moderate versus light pressure massage therapy leads to greater weight gain in preterm infants. *Infant Behav Dev* 2006 ; 29 : 574-578
- 3) Field T, et al : Insulin and insulin-like growth factor-1 increased in preterm neonates following massage therapy. *J Dev Behav Pediatr* 2008 ; 29 : 463-466
- 4) Feber SG, et al : Massage therapy by mothers and trained professionals enhances weight gain in preterm infants. *Early Hum Dev* 2002 ; 67 : 37-45
- 5) Dieter JN, et al : Stable preterm infants gain more weight and sleep less after five days of massage therapy. *J Pediatr Psychol* 2003 ; 28 : 403-411
- 6) Ang JY, et al : A randomized placebo-controlled trial of massage therapy on the immune system of preterm infants. *Pediatrics* 2010 ; 130 : e1549-e1558
- 7) Ho YB, et al : Impact of massage therapy on motor outcomes in very low-birthweight infants : randomized controlled pilot study. *Pediatrics Int* 2010 ; 52 : 378-385
- 8) Hernandez R, et al : Preterm infants show reduced stress behaviors and activity after 5 days of massage therapy. *Infant Behav Dev* 2007 ; 30 : 557-561
- 9) Diego MA, et al : Preterm infant massage elicits consistent increases in vagal activity and gastric motility that are associated with greater weight gain. *Acta Paediatr* 2007 ; 96 : 1588-1591
- 10) Smith SL, et al : The effect of massage on heart rate variability in preterm infants. *J Perinatol* 2013 ; 33 : 59-64
- 11) Guzzetta A, et al : The effects of preterm infant massage on brain electrical activity. *Dev Med Child Neurol* 2011 ; 53 : 46-51
- 12) Procianny RS, et al : Massage therapy improves neurodevelopment outcome at two years corrected age for very low birth weight infants. *Early Hum Dev* 2010 ; 86 : 7-11
- 13) Mendes EW, et al : Massage therapy reduces hospital stay and occurrence of late-onset sepsis in very preterm neonates. *J Perinatol* 2008 ; 28 : 815-820
- 14) Diego MA, et al : Preterm infant weight gain is increased by massage therapy and exercise via different underlying mechanisms. *Early Hum Dev* 2014 ; 90 : 137-140
- 15) Basiri-Moghadam M, et al : The effect of massage on neonatal jaundice in stable preterm newborn infants : a randomized controlled trial. *J Pak Med Assoc* 2015 ; 65 : 602-606

ステートメント作成の経過

検索式の作成、1次スクリーニングのアブストラクト収集までのプロセスに時間を要し、1次スクリーニング終了前の段階で推奨作成は困難と判断し、ステートメントを作成するか辞退するかを選択することとなった。低出生体重児に対する感覚刺激や運動介入については、2011年に作成された『理学療法ガイドライン 第1版』および2014年に刊行された『脳性麻痺リハビリテーションガイドライン 第2版』において、包括的な早期介入プログラムを導入として検討されているが、今回作成したCQのように具体的な感覚刺激や運動介入について推奨度は記載されていない。今回の1次スクリーニングで収集した文献からステートメントを作成することが、臨床に生かされると判断するに至った。

明日への提言

周産期医療、人工呼吸器をはじめとした呼吸管理、ポジショニングなどのケア用具、包括的なディベロプメンタルケアなど、NICUにおける治療とケアの日進月歩の発展がみられているなかで、低出

生体重児に対する医療において理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入を明示することが課題と認識して、本ガイドラインの作成に取り組んできた。ガイドライン作成においては、理学療法介入の対象をハイリスクの低出生体重児と想定し、CQの対象を「～を呈する低出生体重児」としたが、検索の結果、極・超低出生体重児を対象とする報告が多数で、特にCQ 2～5で設定した「姿勢運動不良、筋緊張・可動性不良、ストレス行動(非組織化行動)を呈する低出生体重児」に合致する論文は検索されなかった。そこですべてのCQについて、「低出生体重児」を対象とした報告についてエビデンスを評価した。エビデンス総体を評価し推奨を作成することはできなかったが、呼吸理学療法・ポジショニング・感覚運動介入・哺乳への介入の有効性について、研究報告のエビデンスレベルを記述したステートメントを作成するに至った。今回、ハイリスク低出生体重児システマティックレビュー班のメンバーは、NICUに従事する臨床家と低出生体重児の理学療法研究に従事する研究者を中心に構成した。このステートメントが今後の低出生体重児に対する理学療法研究の契機となり、研究における臨床家と研究者の協働・多職種の協働につながり、理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入が明らかとなっていくことを期待する。

姿勢運動不良，筋緊張・可動性不良，ストレス行動（非組織化行動）を呈する低出生体重児に対して，聴覚刺激，視覚刺激，関節運動は推奨されるか

ステートメント 低出生体重児に対する関節運動は，発達への効果は不明であるが，骨密度を増加させる可能性があり，その実施を提案する。

□ 作成班合意率 100%

解説

CQの背景

低出生体重児に対して，聴覚刺激・視覚刺激・関節運動が実施されているが，その適応となる児と介入方法について一定の見解と効果およびリスクが示されていない。長期的な発達への影響を含めて，適応と方法について明らかにすべきである。

エビデンスの評価

CQにおいて「姿勢運動不良，筋緊張・可動性不良，ストレス行動（非組織化行動）を呈する低出生体重児」を対象としたが，いずれの介入においても合致する論文は検索されなかったため，対象を「低出生体重児」としてエビデンスを評価した。

Moyer-Mileurらが提唱した12関節の関節運動 physical activity program (PAP)¹⁾の効果を示すRCTによる報告が9文献あった。対象の出生体重，出生週数は報告により異なるが，800～1,600 g，26～34週であった。Moyer-Mileurらは経腸栄養量が110 kcal/kg/日となった日から体重が2,000 gになるまでPAPを1日1回5～10分行った結果，体重増加率，前腕の長さ，骨面積，骨塩量，除脂肪体重がコントロール群に比して有意に増加したと報告した¹⁾。それ以降近年まで，PAPの週5回，4週間の介入によるRCTにより，体重，体重増加率，骨密度（超音波による脛骨骨内伝播速度測定），骨形成マーカーの有意な増加が報告されている²⁻⁶⁾。PAPを8週間継続した報告では，4週目から有意な骨密度の増加がみられ，8週まで有意差を認め，関節運動の継続が骨減少症のリスクを軽減すると言及されている⁷⁾。プログラムの実施回数を1日1回と2回で比べた報告では，1日2回のグループがPAP開始後4週目で有意な骨密度の差がみられた⁸⁾。介入者について作業療法士と専門家から適切な指導を受けた母親を比較した報告では，両グループともに前腕の骨面積と骨塩量の増加がみられ，同様に効果的であると結論づけられている⁹⁾。文献5で上腕周径の有意な増加が報告され，PAPの筋発達への効果が示唆されているが，運動・行動の発達評価をアウトカムとした報告はみられず，長期的な発達への影響は明らかになっていない。また重度中枢神経障害や染色体異常，外科術後などは除外疾患とされており，姿勢・運動不良を呈する児に対する効果は明らかとなっていない。

聴覚刺激については，母親の声をトランスデューサーによる骨伝導で伝える介入が，修正月齢0か月時の視覚注意スコアと自発運動の質，修正3か月時の神経機能評価が高いとするケースコントロールスタディ¹⁰⁾，母親の話しかけと歌が酸素飽和度や行動に影響を与えることを示した症例シリーズ報

告¹¹⁾があるが、RCTによる報告はみられず、聴覚刺激の姿勢・運動への効果は明らかとなっていない。視覚刺激(白黒のカード)・聴覚刺激(子守歌)・触覚刺激(マッサージ)・前庭刺激(水平垂直方向の穏やかな揺れ)を3分ずつ組み合わせた多重感覚刺激のRCTによる神経発達への効果を示す報告があるが¹²⁾、介入方法の再現性と長期効果、単独刺激との比較検討はされておらず、効果が明らかとは言えない。

益と害のバランス評価

関節運動による体重と骨密度の増加効果を示す益の報告はあったが、骨折などの身体症状としての害を示す報告はみられなかった。介入者が母親の場合、母親のストレスへの考慮が必要との記載があった⁹⁾が、明らかな害としての報告はみられなかった。

患者の価値観・希望

家族のQOLを評価した報告はみられず、プログラム実施に対する価値観や希望は明らかとなっていない。

コストの評価

関節運動のエビデンスが示された報告は、すべて徒手的な介入で、器材コストの考慮は必要ない。介入者が看護師の場合は、総合周産期特定集中治療室管理料内で行われ、新たなコストは発生しないが、介入者が理学療法士、作業療法士の場合、リハビリテーション料のコストが発生する。

文献

- 1) Moyer-Mileur LJ, et al : Daily physical activity program increases bone mineralization and growth in preterm very low birth weight infants. *Pediatrics* 2000 ; **106** : 1088-1092
- 2) Rania A, et al : Passive range-of-motion exercise and bone mineralization in preterm infants : a randomized controlled trial. *Am J Perinatol* 2020 ; **37** : 313-321
- 3) Nemet D, et al : Evidence for exercise-induced bone formation in premature infants. *Int J Sports Med* 2002 ; **23** : 82-85
- 4) Efe YS, et al : The effect of daily exercise program on bone mineral density and cortisol level in preterm infants with very low birth weight : a randomized controlled trial. *J Pediatr Nurs* 2020 ; **51** : e6-e12
- 5) Tosun Ö, et al : Daily physical activity in low-risk pre-term infants : Positive impact on bone strength and mid-upperarm circumference. *Ann Hum Biol* 2011 ; **38** : 635-639
- 6) Litmanovitz I, et al : Early physical activity intervention prevents decrease of bone strength in very low birth weight infants. *Pediatrics* 2003 ; **112** : 15-19
- 7) Litmanovitz I, et al : Assisted exercise and bone strength in preterm infants. *Calcif Tissue Int* 2007 ; **80** : 39-43
- 8) Litmanovitz I, et al : The effect of assisted exercise frequency on bone strength in very low birth weight preterm infants : a randomized control trial. *Calcif Tissue Int* 2016 ; **99** : 237-242
- 9) Moyer-Mileur LJ, et al : Maternal-administered physical activity enhances bone mineral acquisition in premature very low birth weight infants. *J Perinatol* 2008 ; **28** : 432-437
- 10) Picciolini O, et al : Early exposure to maternal voice : effects on preterm infants development. *Early Hum Dev* 2014 ; **90** : 287-292
- 11) Filippa M, et al : Live maternal speech and singing have beneficial effects on hospitalized preterm infants. *Acta Paediatr* 2013 ; **102** : 1017-1020
- 12) Kanagasabai PS, et al : Effect of multisensory stimulation on neuromotor development in preterm infants. *Indian J Pediatr* 2013 ; **80** : 460-464

ステートメント作成の経過

検索式の作成、1次スクリーニングのアブストラクト収集までのプロセスに時間を要し、1次スクリーニング終了前の段階で推奨作成は困難と判断し、ステートメントを作成するか辞退するかを選択することとなった。低出生体重児に対する感覚刺激や運動介入については、2011年に作成された『理学療法ガイドライン 第1版』および2014年に刊行された『脳性麻痺リハビリテーションガイドライン 第2版』において、包括的な早期介入プログラムが検討されているが、今回作成したCQのように具体的な感覚刺激や運動介入についての推奨度は記載されていない。今回の1次スクリーニングで取

集した文献から、ステートメントを作成することが臨床に生かされると判断するに至った。

明日への提言

周産期医療、人工呼吸器をはじめとした呼吸管理、ポジショニングなどのケア用具、包括的なディベロブメンタルケアなど、NICUにおける治療とケアの日進月歩の発展がみられているなかで、低出生体重児に対する医療において理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入を明示することが課題と認識して、本ガイドラインの作成に取り組んできた。ガイドライン作成においては、理学療法介入の対象をハイリスクの低出生体重児と想定し、CQの対象を「～を呈する低出生体重児」としたが、検索の結果、極・超低出生体重児を対象とする報告が多数で、特にCQ 2～5で設定した「姿勢運動不良、筋緊張・可動性不良、ストレス行動(非組織化行動)を呈する低出生体重児」に合致する論文は検索されなかった。そこですべてのCQについて、「低出生体重児」を対象とした報告についてエビデンスを評価した。エビデンス総体を評価して推奨を作成することはできなかったが、呼吸理学療法・ポジショニング・感覚運動介入・哺乳への介入の有効性について、研究報告のエビデンスレベルを記述したステートメントを作成するに至った。今回、ハイリスク低出生体重児システマティックレビュー班のメンバーは、NICUに従事する臨床家と低出生体重児の理学療法研究に従事する研究者を中心に構成した。このステートメントが今後の低出生体重児に対する理学療法研究の契機となり、研究における臨床家と研究者の協働・多職種の協働につながり、理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入が明らかとなっていくことを期待する。

哺乳不良を呈する低出生体重児に対して、口腔内刺激、口腔周囲刺激、Nonnutritive sucking(非栄養的吸啜)は推奨されるか

ステートメント 口腔内刺激を中心とした複合的な介入や非栄養的吸啜は、経口哺乳を確立するまでの期間や入院期間を短縮する効果が期待できるため、その実施を提案する。

□ 作成班合意率 **100%**

解説

CQの背景

口腔内または口腔周囲の刺激や非栄養的吸啜(nonnutritive sucking : NNS)の哺乳練習は、経口摂取能力の向上を目的に実施されている。しかし、介入方法の有効性について一定の見解は示されていない。長期的な嚥下機能への影響も含めて、適切な介入方法について明らかにすべきである。

エビデンスの評価

口腔内刺激および口腔周囲刺激、NNSを用いた複合的な刺激による効果については、RCTが3論文確認され、すべて療法士による介入であった。Thakkarらは、在胎週数30~34週の早期産児に対し、日常ケアであるNNSと8時間のカンガルーマザーケアに加え、5分の経口刺激プログラム(口腔周囲と口腔内への刺激)を1日2回行った。Ghomiらは、在胎週数29週の早期産児へ、5分の経口刺激プログラム(口腔周囲と口腔内への刺激3分後、NNSの促進2分)を1日1回、10日間行った。早期産児を対象としたこれらの論文では、経口哺乳が確立するまでの期間が短く、その時点での経口哺乳量や体重増加の割合が高く、入院期間が短かった^{1,2)}。一方、吸啜能力が低いと判断された基礎疾患のない在胎週数36週未満の早期産児に対し、1回15分のVojtaの手法に基づいた吸啜と嚥下刺激を行った論文では、経管栄養からの離脱や退院時期への効果は明らかでなかった³⁾。

NNSの効果については、RCTが4論文、非ランダム化比較試験(NRCT)が1論文確認された。入院期間の短縮と体重増加を示すものが多く⁴⁻⁶⁾、一部に吸啜圧の増加や吸啜パターンの成熟を促すとする報告もある⁷⁾。またそれらは、経口哺乳確立までの期間も短縮すると報告している⁴⁻⁷⁾。NNSは、おしゃぶりをを用いて行う方法が多いが、直接母乳を基本とする施設では、直前に搾乳をした乳房にて行う方法も用いられている⁵⁾。また、NNSは経管栄養中に行う⁴⁻⁸⁾が、哺乳に適した覚醒状態を促すために経管栄養もしくは経口摂取の前⁸⁾、または前後⁵⁾も5~15分程度行う方法もある。Hardingらの論文のみが両親が指導をうけてNNSを実施しており、経口哺乳確立までの日数には差はないが、入院日数は有意に短いことを報告している⁸⁾。NNSに関する研究の対象者は、在胎週数26~35週未満であり、それぞれの研究でNNSを開始する時期にばらつきがある。

また、吸啜運動を促進するデバイスとして、吸啜運動と休憩のパターンをプログラムしておしゃぶりを自動的に動かす patterned orocutaneous therapy の効果について検討する NRCT と RCT が、

それぞれ1論文確認された^{9,10}。通常のおしゃぶりのみを使用する場合と比較して、吸啜パターンの成熟を促し^{9,10}、経口摂取量が増え⁹、経口哺乳確立までの期間を短縮し¹⁰、特に在胎週数29~30週出生のグループでは入院期間の短縮が報告されている¹⁰。

本CQにある口腔内刺激、口腔周囲刺激、NNSについて、どの方法がより効果的かを示す論文はなく、NNSもしくはNNSを含む口腔内刺激、またはすべてを含む複合的な口腔感覚運動刺激プログラムについて検討されている。そのため、ある一定の方法を提案することはできない。しかし、NNSもしくは複合的な口腔内刺激を用いた哺乳練習は、経口哺乳確立までの期間や入院期間の短縮、体重増加や吸啜運動パターンの成熟を促す可能性が報告されている。ただし、今回採択した論文には、口腔周囲刺激単独での介入に関する報告はなく、口腔周囲刺激のみの影響は不明である。また、いずれの論文も出生後の経口哺乳確立までの時期を対象とした研究であり、長期的な嚥下機能については明らかではない。

益と害のバランス評価

口腔内刺激、口腔周囲刺激、NNSのいずれについても、間接的な哺乳練習であり、悪影響の報告はなかった。考えられる害としては、唾液の誤嚥や無呼吸など呼吸への影響があるが、採択した論文では誤嚥や呼吸への問題に関する報告はなかった。口腔内刺激および口腔周囲刺激を用いた複合的な刺激やNNSによる哺乳練習は、益が害を上回ると考える。

患者の価値観・希望

安全かつ安定した経口哺乳の確立は、児や家族の生活に影響し、自宅退院へ移行するうえで重要である。そのため、哺乳不良を呈する児への介入は患者家族の価値観や希望と一致すると思われる。Hardingらは、経口哺乳の獲得までの期間に差がないにもかかわらず、家族がNNSを行った結果自宅退院が早かったのは、家族が児をケアする自信を獲得することを支援できた可能性を示唆している⁸。

コストの評価

一般的なおしゃぶりや介助者の指などを使用しての非栄養的吸啜や口腔内刺激を行う場合は、経済的負担は比較的軽いと考えられるが、Patterned orocutaneous therapyのように、特殊な装置を用いた口腔内刺激については、別にコストが発生する。しかし、経口哺乳の獲得を早め、入院期間の短縮を促すことで、入院費用の軽減につながる。

文献

- 1) Thakkar PA, et al : Effect of oral stimulation on feeding performance and weight gain in preterm neonates : a randomised controlled trial. *Paediatr Int Child Health* 2018 ; **38** : 181-186
- 2) Ghomi H, et al : The effects of premature infant oral motor intervention (PIOMI) on oral feeding of preterm infants : a randomized clinical trial. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2019 ; **120** : 202-209
- 3) Bragelien R, et al : Stimulation of sucking and swallowing to promote oral feeding in premature infants. *Acta Paediatr* 2007 ; **96** : 1430-1432
- 4) Field T, et al : Nonnutritive sucking during tube feedings : effects on preterm neonates in an intensive care unit. *Pediatrics* 1982 ; **70** : 381-384
- 5) Say B, et al : Effects of pacifier use on transition time from gavage to breastfeeding in preterm infants : a randomized controlled trial. *Breastfeed Med* 2018 ; **13** : 433-437
- 6) Kaya V, et al : Effects of pacifier use on transition to full breastfeeding and sucking skills in preterm infants : a randomised controlled trial. *J Clin Nurs* 2016 ; **26** : 2055-2063
- 7) Bernbaum JC, et al : Nonnutritive sucking during gavage feeding enhances growth and maturation in premature infants. *Pediatrics* 1983 ; **71** : 41-45
- 8) Harding C, et al : How does non-nutritive sucking support infant feeding? *Infant Behav Dev* 2014 ; **37** : 457-464
- 9) Poore M, et al : Patterned orocutaneous therapy improves sucking and oral feeding in preterm infants. *Acta Paediatr* 2008 ; **97** : 920-927
- 10) Song D, et al : Patterned frequency-modulated oral stimulation in preterm infants : a multicenter randomized controlled trial. *PLoS One* 2019 ; **14** : e0212675

ステートメント作成の経過

検索式の作成、1次スクリーニングの抽象集までのプロセスに時間を要し、1次スクリーニング終了前の段階で推奨作成は困難と判断し、ステートメントを作成するか辞退するかを選択することとなった。低出生体重児の哺乳不良に対する介入について、2014年に刊行された『脳性麻痺リハビリテーションガイドライン 第2版』では「行うように勧められるが、長期的な嚥下機能の予後に対する影響は不明」とされており、それ以後の研究について1次スクリーニングで収集した文献からステートメントを作成することが、現在の臨床に生かされると判断した。

明日への提言

周産期医療、人工呼吸器をはじめとした呼吸管理、ポジショニングなどのケア用具、包括的なディベロプメンタルケアなど、NICUにおける治療とケアの日進月歩の発展がみられているなかで、低出生体重児に対する医療において理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入を明示することが課題と認識して、本ガイドラインの作成に取り組んできた。ガイドライン作成においては、理学療法介入の対象をハイリスクの低出生体重児と想定し、CQの対象を「～を呈する低出生体重児」としたが、検索の結果、極・超低出生体重児を対象とする報告が多数で、特にCQ 2～5で設定した「姿勢運動不良、筋緊張・可動性不良、ストレス行動(非組織化行動)を呈する低出生体重児」に合致する論文は検索されなかった。そこですべてのCQについて、「低出生体重児」を対象とした報告についてエビデンスを評価した。エビデンス総体を評価し推奨を作成することはできなかったが、呼吸理学療法・ポジショニング・感覚運動介入・哺乳への介入の有効性について、研究報告のエビデンスレベルを記述したステートメントを作成するに至った。今回、ハイリスク低出生体重児システマティックレビュー班のメンバーは、NICUに従事する臨床家と低出生体重児の理学療法研究に従事する研究者を中心に構成した。このステートメントが今後の低出生体重児に対する理学療法研究の契機となり、研究における臨床家と研究者の協働・多職種の協働につながり、そして理学療法士が果たすべき役割、理学療法士が探求すべき介入が明らかとなっていくことに期待する。

二分脊椎症

臨床的特徴

二分脊椎 (Spina Bifida : SB) とは、先天的に脊椎の後方要素 (棘突起、椎弓など) が欠損している状態と定義され、開放性あるいは顕在性二分脊椎 (spina bifida aperta) と呼ばれる。二分脊椎の一次的な症状は、脊髄・馬尾神経レベルの麻痺による運動・感覚障害と、排泄 (排尿・排便) 障害であり、これらを根本的に治療することはできない。さらに一次的な障害の管理状況により二次的な障害を生じうるが、これはある程度、発生および進行を予防することが可能である。これらのほかに特に嚢胞性二分脊椎では、中枢神経系の変化に伴う障害が加わることがある。中枢神経障害として、けいれんや知的障害、呼吸障害がある^{1,2)}。

疫学的特徴

近年、欧米では二分脊椎の発生頻度が減少傾向にあるのに対し、わが国では1万出生あたりの発生頻度が1988年の2.96人から1996年には4.30人、2005年4.71人と増加傾向にある^{1,2)}。欧米と同様にわが国においても、二分脊椎の予防として妊娠可能年齢の女性に対して葉酸摂取が勧められているが、発生率が増加している原因として、女性の食事摂取量の低下による葉酸摂取不足と喫煙率の増加が考えられている。欧米における発生頻度の減少の理由としては、主に超音波診断による出生前診断に基づく妊娠中絶などが増加したことも考えられている¹⁾。麻痺レベルに基づく分類法として Sharrard 分類が古くから使われており、移動能力の評価には Hoffer 分類を用いることが多い^{1,2)}。

全体的な理学療法の流れ

二分脊椎症は多様な機能障害と能力低下を示すが、これらは主に、中枢神経の変化に伴う障害、下肢・体幹の運動・感覚障害、排泄にかかわる障害に分けることができる。中枢神経障害の中では、近年、高次脳機能障害が注目されている。知覚統合や視覚認知の障害が日常生活に及ぼす影響は大きく、作業療法や心理学的アプローチが求められている。下肢・体幹の運動・感覚障害は、下肢筋力低下と変形・拘縮、側弯・後弯などの体幹を通じて座位や移動の障害につながる。これらの障害は理学療法の主たる対象であり、また感覚障害による褥瘡形成の予防も、理学療法の対象となりうる。膀胱直腸障害における排尿・排便障害は泌尿器科や小児外科での管理、指導、保存的治療が行われ、必要に応じて外科的治療が追加される。排尿管理の基本は清潔間欠導尿法であり、特に自己導尿法に際しては、姿勢や手技の管理が重要であり、理学療法・作業療法がかかわることもある。乳児期から幼児期にかけては、児の運動発達に応じ、それを促すような理学療法を行う。頸定・寝返りに向けてはポジショニングとハンドリングが中心となる。早期より這行器や車いすのような移動用具を用意し、日常生活でできるだけ上肢・体幹の筋力を使用する機会をつくっていく。移動は、認知面やコミュニケーションなどの発達を促す可能性がある³⁾。移動機能の予後予測のためには、感覚機能や運動機能から髄節レベルを評価し、残存筋力増強や装具を用いた立位・歩行練習を施行する。変形・拘縮が強く装具装着が困難な場合や姿勢アライメントが不良な場合は、整形外科的な手術適応となる。近年、歩行練習にトレッドミルの使用が効果的であるという報告を散見する⁴⁾。学童期以降は車いすでき

るパラスポーツなどの紹介や情報提供も大切である。思春期以降においては、体格の変化から運動機能の低下が顕著となり、肥満や側弯を含む変形・拘縮がより顕著となってくることが多い。そのためにも運動機能の維持や変形・拘縮改善に向けた取り組みや介入が重要である^{1,2)}。

■ 文献

- 1) 芳賀信彦：二分脊椎児に対するリハビリテーションの現況. Jpn J Rehabil Med 2009 ; 46 : 711-720
- 2) 芳賀信彦：二分脊椎児の理学療法. 脊髄外科 2014 ; 28 : 128-133
- 3) Lynch A, et al : Power mobility training for a 7-month-old infant with spina bifida. *Pediatr Phys Ther* 2009 ; 21 : 362-368
- 4) de Groot JF, et al : Randomized controlled study of home-based treadmill training for ambulatory children with spina bifida. *Neurorehabil Neural Repair* 2011 ; 25 : 597-606

BQ 1 SB の分類にはどのようなものがあるか

■ Sharrard 分類

SB の麻痺レベルに基づく分類法として Sharrard 分類が使われており、下肢筋の神経支配図に基づく麻痺レベルが胸髄レベルのものを1群、L1 または L2 レベルを2群、L3 または L4 レベルを3群、L5 レベルを4群、S1 レベルを5群、運動麻痺のないものを6群としている¹⁾。

■ Hoffer 分類

SB の移動能力の評価には Hoffer 分類を用いることが多い。装具の有無にかかわらず屋内外を歩行できる community ambulator, 屋外は車いすを利用して屋内では歩行する household ambulator, 日常の移動には車いすを用いるがリハビリテーションなどで歩行訓練を行っている non-functional ambulator, 歩行不能で移動は車いすの non-ambulator の4群に分類し、さらに community ambulator を杖使用の有無により2群に分けることもある²⁾。

■ 文献

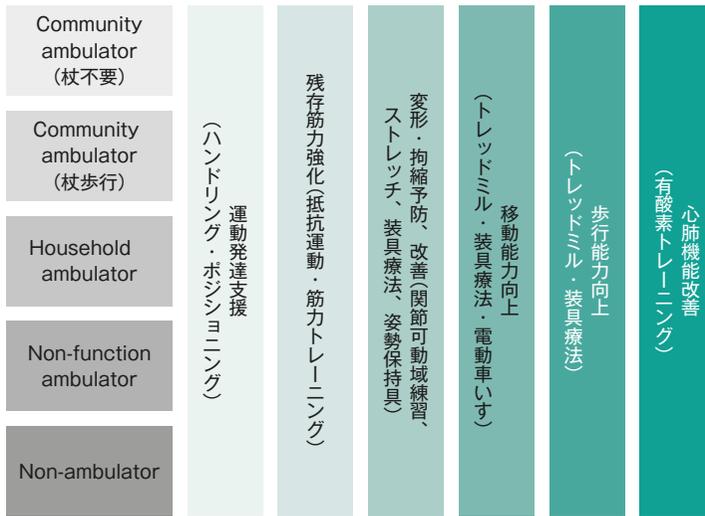
- 1) Sharrard W : Posterior iliopsoas transplantation in the treatment of paralytic dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg Br* 1964 ; 46 : 426-444
- 2) Hoffer M, et al : Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am* 1973 ; 55 : 137-148

BQ 2 SB の理学療法における評価尺度はどのようなものが使用されるか

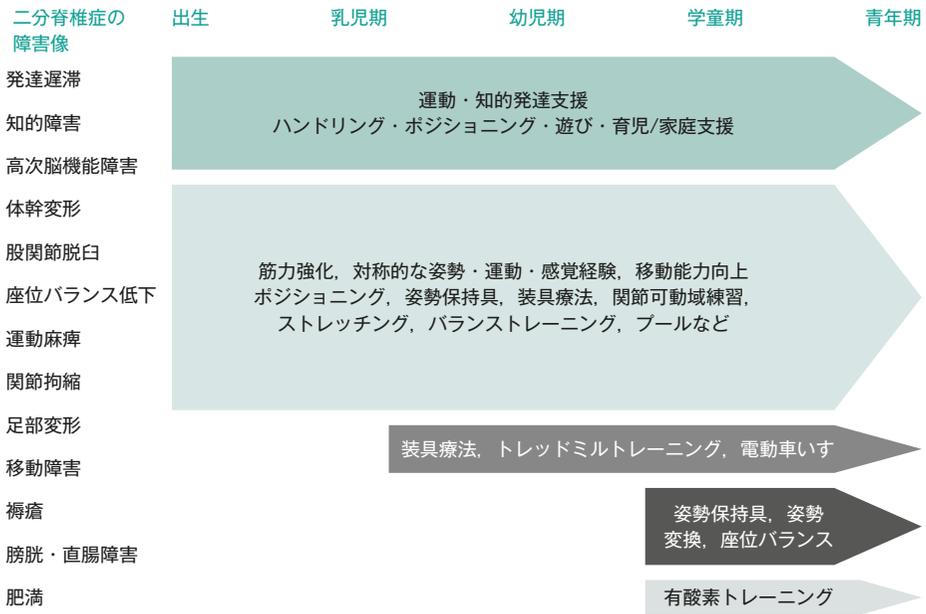
SB における歩行機能の評価に関するシステマティックレビューでは、19 の歩行評価の使用が確認された。最も一般的に使用されていた評価尺度は Hoffer Functional Ambulation Scale で、文献の 57% で使用されていた。次に歩行速度などの時間的尺度が 18% 使用されていた。SB 児の歩行評価の必要性が実証されているにもかかわらず、有効で信頼性が高く、反応性の高い評価尺度はほとんど確立されていないと報告されている¹⁾。近年、脳性麻痺児に使用されている Gross Motor Function Measure (GMFM) や Functional Mobility Scale (FMS) の評価尺度の SB に対する使用が報告されており、信頼妥当性が検証されている²⁻⁴⁾。

■ 文献

- 1) Bisaro LD, et al : Past and current use of walking measures for children with spina bifida : a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil* 2015 ; 96 : 1533-1543. e31
- 2) Graham HK, et al : The Functional Mobility Scale (FMS). *J Pediatr Orthop* 2004 ; 24 : 514-520
- 3) 横井裕一郎, 他 : 二分脊椎児に対する GMFM の信頼性と妥当性. 北海道理学療法士学術大会プログラム・抄録集. 2009 ; 60 : 54
- 4) Rethlefsen AS, et al : Relationships among classifications of impairment and measures of ambulatory function for children with spina bifida. *Disabil Rehabil* 2020 ; 7 : 1-5



理学療法アルゴリズム：Hoffer 分類による介入方法



理学療法アルゴリズム：発達段階に応じた介入方法

| 用語 | 解説 |
|-----------------------------------|--|
| Reciprocating Gait Orthosis (RGO) | RGOは股関節のわずかな屈曲能力が残存する対麻痺患者用の、ユニークな構造とデザインの歩行用装具である。このような重度の障害をもつ人にとって、かなり高機能をもたらす装具である。 |
| Vojta 法 | ボイタ(Vojta)法はVojta教授によって発見された「反射性移動運動」を利用した運動機能障害に対する治療法の一つである。子どもに特定の姿勢をとらせ、特定の部分(誘発帯)に適切な刺激を与えると、全身に運動反応(筋収縮)が繰り返し引き出される。 |
| 電気刺激療法 | 電気刺激療法とは、生体に電流を流すことにより、神経の興奮などの作用でなんらかの治療効果を得ようとするものである。主な対象は神経や筋肉であり、筋肉の再教育の促進や廃用性萎縮の防止・抑制、関節可動域の維持・増加、局部血流量の増加を目的とする。 |
| バラスーツ | バラスーツは障がい者スポーツやアダプテッド・スポーツなどと言われることもあり、障害者と健常者が一緒に楽しむ意味も込められている。リハビリテーションへの応用や効果も報告されており、車いすを使用するものから、ポッチャのような特別な道具を使用するものまで、数多くの種目が存在する。 |
| ロボットスーツ | ロボットスーツ HAL [®] は身体機能を改善・補助・拡張することができる、世界初のサイボーグ型ロボットである。装着者の生体電位信号を読み取り、それに応じて下肢の動きを補助し、装着者自身の脚での歩行や立ち座りのトレーニングをアシストする。ロボットスーツ HAL [®] は、脊髄損傷、外傷性脳損傷、脳血管障害など、脳・神経系に疾患のある運動器不安定症の患者に対し、EU全域で医療機器として用いられている。近年、小児用も開発され、脳性麻痺や二分脊椎症などのリハビリテーションへの導入も試行されてきている。 |

歩行可能な二分脊椎症児に対して、ハンドリング、ポジショニング・姿勢保持具使用、装具療法、Vojta 法、抵抗運動を使用した筋力増強トレーニング、トレッドミルトレーニング、電気刺激療法、ロボットスーツ、立位保持具、歩行器などの支援機器、電動車いすなどの Power Mobility Device、パラスーツ、家族支援、多職種連携は推奨されるか

ステートメント 歩行可能な二分脊椎症児に対する装具療法やトレッドミルトレーニング(家庭ベースや乳児に対する早期トレッドミルトレーニング)、筋力増強トレーニング、パラスーツの導入は、歩行機能や心肺機能向上に効果的な可能性があり、年齢や髄節レベルを考慮したうえで行うことを提案する。

□ 作成班合意率 100%

解説

CQ の背景

歩行可能な二分脊椎症(spina bifida: SB)児に対する理学療法は、乳幼児期より早期に開始され、様々な手技による発達支援や補装具・支援機器の利用による移動支援など、介入方法は多岐にわたるが、どの方法が効果的かを明らかにする必要がある。

エビデンスの評価

SB 児に対する理学療法の文献はランダム化比較試験(RCT)が5文献¹⁻⁵⁾、コホート研究が1文献⁶⁾、症例対照研究が2文献^{7, 8)}、横断研究が5文献⁹⁻¹³⁾であった。装具療法に関する文献では短下肢装具(AFO)や長下肢装具(HKAFO)、Reciprocating Gait Orthosis(RGO)の比較や使用経過の調査が多く、歩行中の下肢筋活動や三次元動作解析にて、歩行速度や歩幅など歩行機能の一部に有意な効果を示しているが、装具の素材や継ぎ手の種類、装着時間が一定ではないため、限定的な提案となる^{6-8, 14, 15)}。トレッドミルトレーニング(TT)については、歩行可能なSB児34名を対象にしたRCTで、家庭をベースにTTを実施した群は、通常のケアを実施した群と比較して、6分間歩行距離や歩行速度、最大酸素摂取量、1分間当たりのエネルギー消費量が有意に増加した³⁾。また乳児(2~10か月)に対して早期からTTを実施した調査では、ベルトの摩擦による振動刺激、模様などの視覚刺激、手動支援による感覚刺激を強化した群で、下肢の筋活動や歩数の増加など有意な変化を示した。またそれは条件によって反応の差があり、高月齢かつ低髄節レベルで有意に増加した。早期のTTは、感覚強化や

運動反応性を高めるために提案される^{5, 11, 12)}。スポーツ活動を利用した介入の調査では、骨密度や体脂肪、心肺持久力、筋力との関連を調査し、スポーツ活動経験のある群で骨密度の増加や体脂肪が減少する傾向を示し、また筋力増強トレーニングや車いす駆動、エアロビクスなどを包括的に実施した群で、心肺持久力や上肢筋力、自己肯定感が増加したと報告している^{2, 10)}。SB児36名を対象に水泳の効果を調査した報告では、水泳時の心拍数は水泳速度とともに増加し、全身持久力の改善や肥満対策にも有効であると示している⁹⁾。CQに挙げたほかの介入(ハンドリングやポジショニング、姿勢保持具使用、Vojta法、ロボットスーツなど)に関しては、効果を検証した文献はなかった。

益と害のバランス評価

Serial Casting中に足関節が腫れた事例¹⁾やAFOを装着した三次元動作解析の調査で、第1~2仙椎レベルの患者の膝関節に負担をかけた報告^{14, 15)}があったが、ほかの装具療法や支援機器を利用した介入においては、歩行中の筋活動や関節運動など一部に有意な効果を示し、歩行機能によい影響を与えることや安全性が確認されている。よって益が害を上回ると考える。

患者の価値観・希望

特に患者の価値観や希望に対する報告や記載はなかったものの、家庭でのTTや上肢エルゴメータ¹⁶⁾、スマートフォンなどのモバイル端末を用いた自己管理ツール⁴⁾、ゲームを用いた介入¹⁶⁾の報告が散見されることから、家庭をベースにした介入のニーズも高まっていることが示唆される。

コストの評価

効果が示されたRGOやTT、上肢エルゴメータなどの購入に高額な費用がかかることが予想される。特にホームプログラムとして行う場合には、家族の負担となる可能性がある。一方、モバイル端末を用いた遠隔マネジメントでの介入により、ケアにかかるコストが削減されたという報告もある⁴⁾。

文献

- 1) Al-Oraibi S, et al : Serial casting versus stretching technique to treat knee flexion contracture in children with spina bifida : a comparative study. *J Pediatr Rehabil Med* 2013 ; **6** : 147-153
- 2) Andrade CK, et al : Changes in self-concept, cardiovascular endurance, and muscular strength of children with spina bifida aged 8 to 13 years in response to a 10-week physical-activity program : a pilot study. *Child Care Health Dev* 1991 ; **17** : 183-196
- 3) de Groot JF, et al : Randomized controlled study of home-based treadmill training for ambulatory children with spina bifida. *Neurorehabil Neural Repair* 2011 ; **25** : 597-606
- 4) Dicianno BE, et al : Feasibility of using mobile health to promote self-management in spina bifida. *Am J Phys Med Rehabil* 2016 ; **95** : 425-437
- 5) Moerchen VA, et al : Infants with spina bifida : immediate responses to contextual and manual sensory augmentation during treadmill stepping. *Pediatr Phys Ther* 2013 ; **25** : 36-45
- 6) Park BK, et al : Gait electromyography in children with myelomeningocele at the sacral level. *Arch Phys Med Rehabil* 1997 ; **78** : 471-475
- 7) Cuddeford TJ, et al : Energy consumption in children with myelomeningocele : a comparison between reciprocating gait orthosis and hip-knee-ankle-foot orthosis ambulators. *Dev Med Child Neurol* 1997 ; **39** : 239-242
- 8) Katz-Leurer M, et al : Prescribing the reciprocal gait orthosis for myelomeningocele children : a different approach and clinical outcome. *Pediatr Rehabil* 2004 ; **7** : 105-109
- 9) 三田勝己, 他 : 全身持久力からみた二分脊椎症児の水泳能力. 総合リハ 1993 ; **21** : 685-689
- 10) Ausili E, et al : Bone mineral density and body composition in a myelomeningocele children population : effects of walking ability and sport activity. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2008 ; **12** : 349-354
- 11) Pantall A, et al : Impact of enhanced sensory input on treadmill step frequency : infants born with myelomeningocele. *Pediatr Phys Ther* 2011 ; **23** : 42-52
- 12) Saavedra SL, et al : Vibration-induced motor responses of infants with and without myelomeningocele. *Phys Ther* 2012 ; **92** : 537-550
- 13) Walker JL, et al : Does threshold nighttime electrical stimulation benefit children with spina bifida? A pilot study. *Clin Orthop Relat Res* 2011 ; **469** : 1297-1301
- 14) Thomson JD, et al : The effects of ankle-foot orthoses on the ankle and knee in persons with myelomeningocele : an evaluation using three-dimensional gait analysis. *J Pediatr Orthop* 1999 ; **19** : 27-33
- 15) Vankoski SJ, et al : External tibial torsion and the effectiveness of the solid ankle-foot orthoses. *J Pediatr Orthop* 2000 ; **20** : 349-355
- 16) Widman LM, et al : Effectiveness of an upper extremity exercise device integrated with computer gaming for aerobic training in adolescents with spinal cord dysfunction. *J Spinal Cord Med* 2006 ; **29** : 363-370

ステートメント作成の経過

二分脊椎症は、小児理学療法の対象疾患の中でも比較的多くかかわる疾患である。髄節レベルや、水頭症などの合併症の有無により身体機能や知的・情緒レベルが様々で、多様な臨床像を呈し、臨床での介入も乳幼児期の発達支援から装具や支援機器を用いた移動支援まで幅広く行われている。今回、臨床的に大きく分かれる歩行群と非歩行群を対象に、各CQに対して臨床的に行われている介入を網羅して設定した。1つのCQに対して多くの介入を設定したため、各CQの推奨作成が難しいと判断した。また、各介入については特に装具療法やトレッドミルに関する文献で、RCTなどの論文も存在したものの、年齢や髄節レベルなど、条件付きの結果であったため、2次スクリーニングで採用された文献をもとに、推奨作成よりも臨床場面を参考に、応用できるステートメントを作成することが意義深いと考えた。

明日への提言

SB児に対する理学療法における各介入の文献検索ではReciprocating Gait Orthosis(RGO)などの装具療法やトレッドミルトレーニング(TT)、上肢エルゴメータなどを使用した筋力増強トレーニングに関する論文が多く存在し、支援リハビリテーション機器を取り入れた介入の効果が示されていた。国内ではこれらの介入を実施している施設も存在するが、効果に関する報告は乏しく、定着している介入とはいいがたい。特に海外での乳幼児からの早期介入におけるTTやPower Mobility Deviceの効果は興味深い結果であり、国内での普及と定着を期待したい。またSBにおける理学療法評価も統一された評価ではなく、脳性麻痺を中心として選択されているGross Motor Function Measure(GMFM)やFunctional Mobility Scale(FMS)などのSBへの使用例も散見されることから、今後のSBに対する理学療法効果を明確にするためには、SBに対する統一した評価の選択や経時的変化の蓄積が重要である。

歩行困難な二分脊椎症児に対して、ハンドリング、ポジショニング・姿勢保持具使用、装具療法、Vojta 法、抵抗運動を使用した筋力増強トレーニング、有酸素トレーニング、電気刺激療法、ロボットスーツ、立位保持具、歩行器などの支援機器、電動車いすなどの Power Mobility Device、パラスポーツ、家族支援、多職種連携は推奨されるか

ステートメント 歩行困難な二分脊椎症児に対する各介入の効果は十分に検証されていないが、車いすでのスポーツ活動、エアロビクスなどの有酸素運動、Power Mobility Device の導入は、ほかの介入と組み合わせて行うことで、上肢筋力や心肺機能の向上、骨密度増加などに効果的な可能性があり、包括的なプログラムの一部として行うことを提案する。

□ 作成班合意率 **100%**

解説

CQ の背景

歩行困難な二分脊椎症 (spina bifida : SB) 児は、歩行可能な SB 児と比較して二次的な変形・拘縮や思春期以降の肥満などを呈しやすい。それに対して理学療法士は、予防的かつ発達支援や移動支援などの機能向上を目的に様々な方法で介入する。どの方法が効果的かを提案し、明らかにする必要がある。

エビデンスの評価

歩行困難な SB 児に対する理学療法の文献はランダム化比較試験 (RCT) が 5 文献¹⁻⁵⁾、コホート研究が 1 文献⁶⁾、横断研究が 4 文献⁷⁻¹⁰⁾、症例集積が 2 文献^{11, 12)}、症例報告が 1 文献¹³⁾ だった。歩行困難な SB 児のみを対象とした文献はほぼなく、歩行可能な SB 児もしくは歩行獲得前の乳児が混在している文献^{4, 8, 9, 12, 13)} が多かった。側弯を呈する SB 児 20 名を対象に、体幹装具 (Boston brace) が運動能力や ADL、移動機能に与える影響を調査した報告では、装具使用中は側弯の進行予防に効果的であったが、運動能力や ADL には変化がなく、移動に関してはスキルが低下した¹¹⁾。また膝関節の屈曲拘縮を呈する SB 児 18 名に対して、Serial Casting とストレッチングの効果を比較した調査では、介入直後と 1 年後のフォローアップ後に膝関節角度は、Serial Casting 群で有意により改善した¹⁾。スポーツ活動を利用した介入の調査では、骨密度や体脂肪、心肺持久力、筋力、自己概念との関連を調査し、歩行群、非歩行群ともにスポーツ活動経験のある群で骨密度の増加や体脂肪が減少する傾向を示し、また筋力増強トレーニングや車いす駆動、エアロビクスなどを包括的に実施した群で、心肺

持久力や上肢筋力、自己肯定感が増加したと報告している^{2,7)}。また歩行困難な SB 児 19 名を対象に上肢エルゴメータを用い、運動参加への動機づけや体組成、代謝、エネルギー消費などを調査した報告では、上肢エルゴメータの画面がゲーム性の高い「GameCycle」群が通常の画面で施行した群よりも走行マイル数が有意に多く、運動参加への動機づけとしては効果が期待できたが、その他のカテゴリーでは特に有意差はみられなかった⁵⁾。Power Mobility Device を用いた 7 か月の SB 児に対する症例報告では、7~12 か月時の介入で、ジョイスティックでの操作能力が安定し、介入期間中の運動発達や認知、言語スコアが急速に増加したと述べている¹³⁾。15 名の SB 児(歩行群含む)に夜間の電気刺激療法を施行した調査では、3~9 か月間の施行後、下肢の筋力はわずかに増加したが、身体機能には変化はなかったとし、電気刺激療法は現時点では SB 児に推奨できる介入ではないと報告している¹⁰⁾。18 歳以上の成人 SB 者 13 例に対して、モバイルヘルス・リハビリテーションシステム(iM-Here)にて遠隔マネージメントを実施した報告では、介入から 1 年後の経過の中で尿路感染症や褥瘡、計画外の入院などのイベント回数に有意差はなく、思春期の自己管理スキルの向上に効果が期待できるとされている³⁾。CQ に挙げたほかの介入(ハンドリングやポジショニング、姿勢保持具使用、Vojta 法、ロボットスーツなど)に関しては、効果を検証した文献はなかった。

益と害のバランス評価

Serial Casting 中に足関節が腫れた事例の報告があったが¹⁾、ほかの装具療法やスポーツ活動などの介入中に有害事象の報告はない。よって益が害を上回ると考える。

患者の価値観・希望

特に患者の価値観や希望に対する報告や記載はなかったものの、家庭での上肢エルゴメータ⁵⁾やゲームを用いた介入、スマートフォンなどのモバイル端末を用いた自己管理ツール⁴⁾の報告も散見されることから、家庭をベースにした介入のニーズも高まっていることが示唆される。

コストの評価

今回ある一定の効果が示された装具療法における体幹装具や上肢エルゴメータは、購入に高額な費用がかかることが予想される。特に家庭内でホームプログラムとして行う場合には、家族の負担となる可能性がある。一方、モバイル端末を用いた遠隔マネージメントの介入により、ケアにかかるコストが削減したと報告されている⁴⁾。

文献

- 1) Al-Oraibi S, et al : Serial casting versus stretching technique to treat knee flexion contracture in children with spina bifida : a comparative study. *J Pediatr Rehabil Med* 2013 ; 6 : 147-153
- 2) Andrade CK, et al : Changes in self-concept, cardiovascular endurance, and muscular strength of children with spina bifida aged 8 to 13 years in response to a 10-week physical-activity program : a pilot study. *Child Care Health Dev* 1991 ; 17 : 183-196
- 3) Dicianno BE, et al : Feasibility of using mobile health to promote self-management in spina bifida. *Am J Phys Med Rehabil* 2016 ; 95 : 425-437
- 4) Moerchen VA, et al : Infants with spina bifida : immediate responses to contextual and manual sensory augmentation during treadmill stepping. *Pediatr Phys Ther* 2013 ; 25 : 36-45
- 5) Crytzer TM, et al : Effectiveness of an upper extremity exercise device and text message reminders to exercise in adults with spina bifida : a pilot study. *Assist Technol* 2013 ; 25 : 181-193
- 6) Rudeberg A, et al : Psychosocial aspects in the treatment of children with myelomeningocele : an assessment after a decade. *Eur J Pediatr* 1995 ; 154(9 Suppl 4) : 85-89
- 7) Ausili E, et al : Bone mineral density and body composition in a myelomeningocele children population : effects of walking ability and sport activity. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2008 ; 12 : 349-354
- 8) Pantall A, et al : Impact of enhanced sensory input on treadmill step frequency : infants born with myelomeningocele. *Pediatr Phys Ther* 2011 ; 23 : 42-52
- 9) Saavedra SL, et al : Vibration-induced motor responses of infants with and without myelomeningocele. *Phys Ther* 2012 ; 92 : 537-550

- 10) Walker JL, et al : Does threshold nighttime electrical stimulation benefit children with spina bifida? A pilot study. Clin Orthop Relat Res 2011 ; 469 : 1297-1301
- 11) Berned Müller E, et al : The influence of scoliosis brace treatment on function in children with myelomeningocele. Acta Paediatr 1992 ; 81 : 925-928
- 12) Pantall A, et al : Changes in muscle activation patterns in response to enhanced sensory input during treadmill stepping in infants born with myelomeningocele. Hum Mov Sci 2012 ; 31 : 1670-1687
- 13) Lynch A, et al : Power mobility training for a 7-month-old infant with spina bifida. Pediatr Phys Ther 2009 ; 21 : 362-368

ステートメント作成の経過

二分脊椎症は、小児理学療法の対象疾患の中でも比較的多くかかわる疾患である。髄節レベルや、水頭症などの合併症の有無により身体機能や知的・情緒レベルが様々で、多様な臨床像を呈し、臨床での介入も乳幼児期の発達支援から装具や支援機器を用いた移動支援まで幅広く行われている。今回、臨床的に大きく分かれる歩行群と非歩行群を対象に、各CQに対して臨床的に行われている介入を網羅して設定した。1つのCQに対して多くの介入を設定したため、各CQの推奨作成が難しいと判断した。また、各介入については特に装具療法やトレッドミルに関する文献で、RCTなどの論文も存在したものの、年齢や髄節レベルなど、条件付きの結果であったため、二次スクリーニングで採用された文献をもとに、推奨作成よりも臨床場面を参考に、応用できるステートメントを作成することが意義深いと考えた。

明日への提言

SB児に対する理学療法における各介入の文献検索ではReciprocating Gait Orthosis(RGO)などの装具療法やトレッドミルトレーニング(TT)、上肢エルゴメータなどを使用した筋力増強トレーニングに関する論文が多く存在し、支援リハビリテーション機器を取り入れた介入の効果が示されていた。国内ではこれらの介入を実施している施設も存在するが、効果に関する報告は乏しく、定着している介入とはいえない。特に海外での乳幼児からの早期介入におけるTTやPower Mobility Deviceの効果は興味深い結果であり、国内での普及と定着を期待したい。また二分脊椎症における理学療法評価も統一された評価ではなく、脳性麻痺を中心として選択されているGross Motor Function Measure(GMFM)やFunctional Mobility Scale(FMS)などのSBへの使用例も散見されることから、今後のSBに対する理学療法効果を明確にするためには、SBに対する統一した評価の選択や経時的变化の蓄積が重要である。

骨形成不全症

臨床的特徴

骨形成不全症(osteogenesis imperfecta :OI)は、骨がもろく骨折しやすいことと、進行性の骨変形が特徴の、代表的な骨系統疾患である。関節弛緩性や長管骨・脊椎の進行性変形、青色強膜、難聴、歯牙形成不全、心血管病変を合併することがある。出生後からほとんど骨折なく経過する軽症例から、周産期に死亡する重症例まで、病態は多様である。乳児期は、低緊張や関節弛緩性などの影響により、運動発達は全体的に遅滞する。反復する骨折が生じた場合には、手術後の固定や荷重制限のため、廃用性の筋力低下や関節拘縮、変形によるアライメント異常などが生じ、易骨折性や低身長などにつながるといった悪循環を呈する。これらの悪循環は様々な日常生活活動(ADL)や社会参加の制限につながる。OIの骨折予防や変形改善に対しては薬物治療(ビスホスホネート製剤)や髄内釘固定術(テレスコーピングロッド)が併用されることが多く、装具療法や理学療法と組み合わせて運動能力や移動能力向上を目指すことが重要である¹⁻³⁾。

疫学的特徴

OIの有病率は20,000～30,000出生に1とされる。常染色体優性遺伝が多いが、一部は常染色体劣性遺伝を示し、90%以上の症例でI型コラーゲン遺伝子(COL1A1, COL1A2)の変異を認め、膜性骨化に異常を生じる。代表的な分類法は、重症度、X線所見、青色強膜、歯牙形成不全の有無を組み入れたSillenceによる分類である¹⁻³⁾。

骨形成不全症に対する理学療法の流れ

OIに対する理学療法評価は、ICFの概念に基づき、身体機能・構造面では四肢の形態測定やrange of motion(ROM)、manual muscle test(MMT)、1分間歩行や6分間歩行などの歩行能力評価、gross motor function measure(GMFM)やTimed Up and Go Test(TUG)などの粗大運動・バランス評価を、臨床像に合わせて選択して行う³⁾。また重症例で脊柱・胸郭変形を呈する場合は、呼吸機能も評価する。評価の際には骨折や転倒などに十分に配慮することが大切である。

乳幼児期は、粗大運動発達や移動能力を促すことと並行して、家族に対する児の扱いやポジショニングに関する指導を行うことが重要である。幼児期の立位や歩行レベルの介入には、長下肢装具や短下肢装具などを装着する場合もある。重症例で脊椎・胸郭変形がある場合は、心肺機能障害に対する呼吸理学療法が必要となる。骨折後の固定や髄内釘手術前後の介入では、易骨折性に十分に配慮し、具体的には等尺性収縮やスリングを用いた運動療法、プールなどの水治療法を併せて実施する。就学後は学校生活を安全に過ごすための環境設定や教員との連携が大切であり、体育や行事などの参加制限が多いことも予想されるため、体力面や情緒面のサポートも必要である⁴⁾。

文献

- 1) 芳賀信彦：骨系統疾患のリハビリテーション—小児から成人まで。Jpn J Rehabil Med 2014；51：288-294
- 2) 芳賀信彦：骨系統疾患のリハビリテーション。Jpn J Rehabil Med 2016；53：374-378
- 3) Mueller, et al：Consensus statement on physical rehabilitation in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. Orphanet J Rare Dis 2018；13：158
- 4) 井上和広：骨形成不全症。藪中良彦，他(編)：小児理学療法学。pp354-357。メジカルビュー社，2020

BQ 1 骨形成不全症の分類にはどのようなものがあるか

骨形成不全症の重症度分類には Sillence 分類が用いられ、比較的軽症なのは I・IV 型で重症例が II・III 型に分類される (表 1)。近年はこれに当てはまらない亜系が報告されている^{1,2)}。

表 1 Sillence 分類

| 特徴 | 型 | 臨床像 | 遺伝形式 |
|---------------------------------|-----|---------------------|--------|
| 軽症型：様々な程度の易骨折性で変形・成長障害は軽度 | IA | 青色強膜，難聴 歯牙形成不全なし | 常染色体優性 |
| | IB | 青色強膜，難聴 歯牙形成不全あり | 常染色体優性 |
| 最重症致死型：周産期致死性，多発性の胎内・生下時骨折，呼吸障害 | IIA | 幅広い長管骨，ビーズ状肋骨 | 突然変異 |
| | IIB | 幅広い長管骨，正常肋骨 | 突然変異 |
| | IIC | 細い長管骨，細いビーズ状肋骨 | 常染色体劣性 |
| 進行型：重度な易骨折性 | III | 乳幼児期青色強膜，次第に白色強膜 | 常染色体優性 |
| | | | 常染色体劣性 |
| 軽症型：骨変形，易骨折性は比較的軽度 | IVA | 白色強膜，難聴 歯牙形成不全なし | 常染色体優性 |
| | IVB | 白色強膜，難聴 歯牙形成不全あり | 常染色体優性 |

[Sillence DO, Senn A, Danks DM : Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. J Med Genet 1979 ; 16 : 101-116]

■ 文献

- 1) 芳賀信彦：骨系統疾患のリハビリテーション—小児から成人まで。Jpn J Rehabil Med 2014 ; 51 : 288-294
- 2) 芳賀信彦：骨系統疾患のリハビリテーション。Jpn J Rehabil Med 2016 ; 53 : 374-378

BQ 2 骨形成不全症の理学療法評価法にはどのようなものを使用するか

骨形成不全症特有な評価法はなく、既存の ICF に基づく評価法を選択する。身体機能・構造面では四肢の形態測定や ROM, MMT, 1 分間歩行や 6 分間歩行などの歩行能力評価, GMFM や TUG などの粗大運動・バランス評価を臨床像に合わせて選択する。また重症例での脊柱・胸郭変形を呈する場合は、呼吸機能も評価する。評価の際には骨折や転倒などに十分に配慮することが大切である¹⁾。

■ 文献

- 1) Mueller, et al : Consensus statement on physical rehabilitation in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. Orphanet J Rare Dis 2018 ; 13 : 158

| 用語 | 解説 |
|--------|--|
| 骨系統疾患 | 骨系統疾患とは、骨、軟骨、靭帯など骨格を形成する組織の成長・発達・分化の障害により、骨格の形成・維持に異常をきたす疾患の総称。軟骨無形成症(achondroplasia)、骨形成不全症(osteogenesis imperfecta)などが代表的な疾患。 |
| 全身振動療法 | 全身振動刺激(Whole Body Vibration : WBV)装置は一定の周波数で支持台を振動させることができる装置である。WBVは当初筋力増強トレーニングに用いられていたが、近年では痙縮軽減などの神経系など様々な作用が報告され、歩行・バランス機能向上に利用されており、高齢者の転倒予防などの報告も多数ある。WBVによるトレーニング効果として、競技者や高齢者において下肢筋力や運動パフォーマンス、身体バランスの向上や骨密度の改善などが報告され、スポーツ医学のみならずリハビリテーション医療にも応用されつつある。 |
| 薬物治療 | 骨折頻度の減少を目的としてビスホスホネート製剤投与が行われる。ビスホスホネートはコラーゲン繊維を強くする働きをもっているため、骨折頻度の減少のみならず骨密度の増加、骨痛の改善、脊柱の圧迫骨折の改善などの効果も得られている。小児ではビスホスホネート製剤としてパミドロネートの周期的静脈内投与が行われ、2014年から日本において保険適用となった。年長児や成人では、経口のビスホスホネート製剤が有効であり、近年海外より、テリパラチドの有効性も示されている。 |

粗大運動発達障害のある骨形成不全症児に対して、ハンドリングによる介入、筋力増強トレーニング、装具療法、ポジショニング、姿勢保持具使用、トレッドミルトレーニング、全身振動療法、家族支援、多職種連携、電動車いすなどは推奨されるか

ステートメント 歩行可能な骨形成不全症児(Sillence 分類 I, IV型)に対する筋力増強トレーニングや装具療法、全身振動療法は、筋力や歩行機能、骨密度の向上に効果的な可能性があるため、包括的な理学療法(体重負荷や等尺性運動による筋力強化、機能的活動など)の一部として行うことを提案する。

□ 作成班合意率 **100%**

解説

CQの背景

骨形成不全症(osteogenesis imperfecta:OI)は、易骨折性や進行的な骨変形が特徴の、代表的な骨系統疾患である。乳児期は、低緊張や関節弛緩性などの影響で運動発達は全体的に遅滞する。反復する骨折が生じた場合、手術後の固定や荷重制限のため、廃用による筋力低下や関節拘縮、変形によるアライメント異常などが生じ、易骨折性や低身長などにつながるといった悪循環を呈する。そのため理学療法介入は年齢や骨折状況、並行する治療内容により多岐にわたるが、効果的な介入に関しては明らかにされていない。

エビデンスの評価

OI児に対する理学療法に関してはランダム化比較対照試験(RCT)が3文献¹⁻³⁾、症例集積が3文献⁴⁻⁶⁾だった。歩行可能な軽症例(Sillence 分類 I または IV型)が対象では多く、現在治療として有用とされている薬物治療や髄内釘固定術との併用が明らかではない報告もあることから、理学療法介入として強く提案できるものはない。発達過程の中での包括的な介入や装具療法、筋力強化、全身振動療法(whole body vibration training:WBVT)に関しては、重症度や介入頻度、強度など特定の条件下での有効性は示されている。

18名のOI児を対象に、プラスチック装具と年齢に応じた移動手段の使用を調査した報告では、装具使用での早期からの荷重が骨粗鬆症を減少させ、再骨折と変形を防ぐこと、また早期からの荷重や電動車いすの使用が成人期の効果的な日常生活活動の獲得と移動につながると報告している⁵⁾。Ⅲ・Ⅳ型10名を対象に、骨盤帯付き長下肢装具の効果を調査した報告では、装具装着と未装着期間で機能的独立性や下肢筋力、骨折発生率、活動強度に統計的な有意差はなく、未装着期間で筋力の低下や骨折率の増加を示したものの、OI児と家族は装具を使用したときの方が安全だと感じていた¹⁾。Ⅰ・

IV型の歩行可能なOI児34名を対象に、運動能力や筋力に対する身体トレーニングプログラムの効果を調査した報告では、介入群(12週間の運動プログラム)、またはコントロール群(通常のケア)が割り当てられ、介入群では有酸素能力が18%、筋力が12%、主観的疲労レベルが大幅に改善した。軽度から中等度の歩行可能なOI児に対する個別または監視レベルでのトレーニングプログラムは、安全かつ効果的な方法で行うと効果が期待できると報告している²⁾。WBVTに関してⅢ、Ⅳ型の8名を対象とした報告では、有意差はなかったものの、介入群で歩行距離の延長や歩行率の増加、車いすから歩行器などの移乗動作の自立を示す症例も存在したと報告している⁶⁾。またⅠ、Ⅳ型の24名を対象とした報告では、WBVTを5か月間(1日2回)実施し、通常のケアを受けた対照群と比較して、振動群で除脂肪体重(脂肪組織の重量を除いた体重)が有意に増加したが、それ以外の骨密度や筋機能、移動機能では有意差はなかった。WBVTは実用的かつ効果的な介入とは言い切れないが、より重症なOI児への適応や集中的なリハビリテーションプログラムの補助、肥満に対する効果なども今後調査が必要であると報告している³⁾。その後、対象と期間を増やしたWBVTに対する報告では、53名のOI児が通常の理学療法とWBVTを組み合わせ12か月間実施し、12か月時にGMFMによる運動機能や6分間歩行テストによる歩行距離、骨密度が有意に増加した⁷⁾。したがってWBVTのみの介入ではなく、包括的な治療プログラムの1つとして施行されたときに効果が期待できるとしている⁸⁾。CQに挙げたほかの介入(ハンドリングやポジショニング、トレッドミルトレーニングなど)に関しては、効果を検証した文献はなかった。

■ 益と害のバランス評価

ほとんどの報告で調査前後や調査中に骨折があり、OIの病態像を反映する結果を示した¹⁻⁷⁾。骨折の回数や部位は年齢や重症度(Sillence分類)に影響するが、理学療法介入による直接的な骨折の報告はない。経験のある専門家が骨折リスクに十分に配慮し、安全かつ効果的な介入を心がければ、ある条件下での一定の成果は得られること、また骨折後や術後のギプス固定、長期臥床、廃用による体力低下や筋力低下、代償的な移乗動作能力の低下が身体面や情動面に害となることから、持続した介入による益が害を上回ると考えられる⁸⁾。

■ 患者の価値観・希望

患者や保護者の価値観、希望に関する直接的な調査・報告はないものの、家庭内でのトレーニングや遊びを意識した理学療法やプール内での水中運動療法、集中的な理学療法との併用を行っている報告も散見されることから、常に患者と家族を中心としたかかわりを実施していることが示唆された。また調査時の活動・参加に関して、就学状況や就労状況なども調査している報告があることから、長期的な視点に立った介入が重要と考える。

■ コストの評価

コストおよび費用対効果に関して述べられている文献はみられなかったが、装具療法やWBVTは高価な器具を必要とするため、コストの発生が予測される。またそれ以外にも幼少期より骨折を繰り返す、その都度の入院や薬物治療、髄内釘固定術などの整形外科的手術も併用することになり、継続的に治療にかかわるコストは発生するものと推察する。

文献

- 1) Gerber LH, et al : Effects of withdrawal of bracing in matched pairs of children with osteogenesis imperfecta. Arch Phys Med Rehabil 1998 ; 79 : 46-51
- 2) Van Brussel M, et al : Physical training in children with osteogenesis imperfecta. J Pediatr 2008 ; 152 : 111-116
- 3) Högler W, et al : The effect of whole body vibration training on bone and muscle function in children with osteogenesis imperfecta. J Clin Endocrinol Metab 2017 ; 102 : 2734-2743
- 4) Gerber LH, et al : Rehabilitation of children and infants with osteogenesis imperfecta. A program for ambulation. Clin Orthop Relat Res 1990 ; 251 : 254-262
- 5) Bleck, EE : Nonoperative treatment of osteogenesis imperfecta : orthotic and mobility management. Clin Orthop Relat Res 1981 ; 159 : 111-122
- 6) Semler O, et al : Results of a prospective pilot trial on mobility after whole body vibration in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. Clin Rehabil 2008 ; 22 : 387-394
- 7) Hoyer-Kuhn H, et al : A specialized rehabilitation approach improves mobility in children with osteogenesis imperfecta. J Musculoskelet Neuronal Interact 2014 ; 14 : 445-453
- 8) Mueller, et al : Consensus statement on physical rehabilitation in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. Orphanet J Rare Dis 2018 ; 13 : 158

ステートメント作成の経過

OIは、骨系統疾患の中でも症例数が多い代表疾患である。疾患の特性上、易骨折性があり、理学療法だけでなく、薬物治療や髄内釘固定術などの整形外科的治療と連携して進めることが多い。CQ 1では比較的軽症ないわゆる Sillence 分類での I・IV型、CQ 2では Sillence 分類 II・III型など重症例をイメージしてCQを設定した。各CQに対して発達要素や整形外科的治療前後の臨床的に行われている介入を含めたため、最終的にはCQ 1とCQ 2とも同じ6文献が採用となった。内訳は症例集積が3文献で、RCTが3文献であったが、1つのCQに多くの介入を設定したため、各CQの推奨作成は難しいと判断した。国内ではまだ確立されていない骨形成不全症の理学療法であり、今回は2次スクリーニングで採用された文献をもとに、推奨作成よりも臨床場面を参考に、応用できるステートメントを作成することが意義深いと考えた。

明日への提言

近年、OI児の多くは薬物治療や髄内釘手術を受けることが多く、それらの治療を補完する形で理学療法が展開される。特に手術前後の理学療法介入も多くなるため、標準化され、統一した評価尺度にて、経時的に評価を継続していくことが重要である。

脊柱側弯や四肢関節の屈曲拘縮，脚長差などの変形・拘縮を呈する骨形成不全症児に対して，ハンドリング，関節可動域運動，ストレッチング，ポジショニング・姿勢保持具使用，装具療法，全身振動療法，家族支援，多職種連携，電動車いすなどは推奨されるか

ステートメント 脊柱側弯や四肢関節の屈曲拘縮，脚長差などの変形・拘縮を呈する骨形成不全症児に対する各理学療法の効果は十分に検証されていないが，包括的な理学療法(体重負荷や等尺性運動による筋力強化，機能的活動など)や装具療法は，継続することで粗大運動機能や自立度が向上し，骨折予防に対して効果的な可能性があるので，行うことを提案する。

□ 作成班合意率 **100%**

解説

CQの背景

脊柱側弯や四肢関節の屈曲拘縮，脚長差などを呈する骨形成不全症(osteogenesis imperfecta : OI)児の理学療法は，変形・拘縮の改善や進行予防に対する介入が多い。また骨折予防や変形改善に対しては，薬物治療や髄内釘固定術が併用されることが多い。さらに反復する骨折が生じた場合には，手術後の固定や荷重制限のため，廃用による筋力低下や関節拘縮，変形によるアライメント異常などが生じ，ハンドリングや関節可動域運動，ストレッチング，ポジショニング，姿勢保持具の使用，装具療法などの介入を行うが，それぞれの効果がどの程度かは明らかにされていない。

エビデンスの評価

脊柱変形や変形・拘縮を呈する OI 児を対象とした報告はほぼなく，歩行可能な Sillence 分類 I・IV 型を対象とした報告が多い¹⁻⁷⁾。また各対象が現在幅広く併用されている薬物治療や髄内釘固定術を施行されているかは不明であり，各介入の効果を検証しているかは不明である。OI 児の脊柱側弯に関する報告はいくつか散見される。OI 児 316 名の追跡調査では，157 名に脊柱側弯症の所見があり，有病率は 50% だった。Sillence 分類 III 型で脊柱側弯症の有病率 68% と平均進行角度が年間 6° と高く，IV 型が有病率 54%，平均進行角度が年間 4°，I 型が有病率 39%，平均進行角度が年間 1° と最も低かった。また III 型に対して 6 歳になる前に，ビスホスホネート療法を施行すると，側弯の進行角度を年間 3.8° 減少させると報告している⁸⁾。ビスホスホネート療法で治療されていない OI 児の「支持座位」の獲得とコブ角の関連性を調査した報告では，I 型，III 型，IV 型の脊柱側弯症発生時の平均年齢が 7.0 歳，6.8 歳，9.0 歳であったと報告している⁹⁾。また理学療法や装具療法が脊椎変形の進行防

止や改善，脊柱の安定に効果的だという経験的証拠や明らかな根拠はないと報告しているが¹⁰⁾，包括的な理学療法(体重負荷や等尺性運動による筋力強化，機能的活動など)の継続や装具療法は，筋骨格系の構造的アライメントを最適化し，運動の滑らかさや持久力の改善，骨折予防，OI児や家族の安心感の向上などに影響するとしている．その結果，身体活動量が増加し，OI児の機能と自立度が向上すると述べられている¹⁰⁾．CQに挙げたほかの介入(ハンドリングやポジショニング，姿勢保持具使用など)に関しては，効果を検証した文献はなかった．

益と害のバランス評価

脊柱変形や変形・拘縮を呈する比較的重症例を対象とした報告は少ないが，体幹筋を強化し，肺容量を増加させる理学療法は，OI児の姿勢アライメントと歩行能力を改善し，慢性腰痛を軽減する可能性があると報告している¹⁰⁾．経験のある専門家が骨折リスクに十分に配慮し，安全かつ効果的な介入を心がければ，ある条件下での一定の成果は得られること，また骨折後や術後のギブス固定，長期臥床，廃用による体力低下や筋力低下，代償的な乗動作能力の低下が身体面や情動面に害となることから，持続した介入による益が害を上回ると考えられる¹⁰⁾．

患者の価値観・希望

OI児の運動機能やセルフケアの自立を高めるうえで，各専門職のかかわりと介護者教育が重要である¹¹⁾．長期的な目標としては，OI児が独立して生活し，セルフケアが自立するよう，歩行補助具や自助具の活用，自宅のトイレや浴槽，学校などの環境調整などに対しても支援していく必要がある¹¹⁾．

コストの評価

脊柱側弯や四肢関節の屈曲拘縮，脚長差などを呈するOI児の理学療法では，装具療法や歩行補助具，電動車いすなどの移動補助具にコストの発生が予測される．それ以外にも幼少期より骨折を繰り返す，その都度の入院や薬物治療，髄内釘固定術などの整形外科的手術も併用することになり，継続的に治療にかかわるコストが発生すると考えられる．

文献

- 1) Gerber LH, et al : Effects of withdrawal of bracing in matched pairs of children with osteogenesis imperfecta. Arch Phys Med Rehabil 1998 ; 79 : 46-51
- 2) Van Brussel M, et al : Physical training in children with osteogenesis imperfecta. J Pediatr 2008 ; 152 : 111-116
- 3) Höglér W, et al : The effect of whole body vibration training on bone and muscle function in children with osteogenesis imperfecta. J Clin Endocrinol Metab 2017 ; 102 : 2734-2743
- 4) Gerber LH, et al : Rehabilitation of children and infants with osteogenesis imperfecta. A program for ambulation. Clin Orthop Relat Res 1990 ; 251 : 254-262
- 5) Bleck EE : Nonoperative treatment of osteogenesis imperfecta : orthotic and mobility management. Clin Orthop Relat Res 1981 ; 159 : 111-122
- 6) Semler O, et al : Results of a prospective pilot trial on mobility after whole body vibration in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. Clin Rehabil 2008 ; 22 : 387-394
- 7) Hoyer-Kuhn H, et al : A specialized rehabilitation approach improves mobility in children with osteogenesis imperfecta. J Musculoskelet Neuronal Interact 2014 ; 14 : 445-453
- 8) Anissipour AK, et al : Behavior of scoliosis during growth in children with osteogenesis imperfecta. J Bone Joint Surg Am 2014 ; 96 : 237-243
- 9) Engelbert RH, et al : Scoliosis in children with osteogenesis imperfecta : influence of severity of disease and age of reaching motor milestones. Eur Spine J 2003 ; 12 : 130-134
- 10) Mueller, et al : Consensus statement on physical rehabilitation in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. Orphanet J Rare Dis 2018 ; 13 : 158
- 11) Marr C, et al : Managing the patient with osteogenesis imperfecta : a multidisciplinary approach. J Multidiscip Healthc 2017 ; 10 : 145-155

ステートメント作成の経過

OIは、骨系統疾患の中でも症例数が多い代表疾患である。疾患の特性上、易骨折性があり、理学療法だけでなく、薬物治療や髄内釘固定術などの整形外科的治療と連携して進めることが多い。CQ 1では比較的軽症ないわゆる Sillence 分類での I・IV型、CQ 2では Sillence 分類 II・III型など重症例をイメージしてCQを設定した。各CQに対して発達要素や整形外科的治療前後の臨床的に行われている介入を含めたため、最終的にはCQ 1とCQ 2とも同じ6文献が採用となった。内訳は症例集積が3文献で、RCTが3文献であったが、1つのCQに多くの介入を設定したため、各CQの推奨作成は難しいと判断した。国内ではまだ確立されていない骨形成不全症の理学療法であり、今回は2次スクリーニングで採用された文献をもとに、推奨作成よりも臨床場面を参考に、応用できるステートメントを作成することが意義深いと考えた。

明日への提言

近年、OI児の多くは薬物治療や髄内釘手術を受けることが多く、それらの治療を補完する形で理学療法が展開される。特に手術前後の理学療法介入も多くなるため、標準化され、統一した評価尺度にて、経時的に評価を継続していくことが重要である。

デュシェンヌ型筋ジストロフィー

臨床的特徴

■ 筋ジストロフィーの定義

筋ジストロフィーとは筋線維の変性・壊死を主病変とし、臨床的には進行性の筋力低下をみる遺伝性疾患である。代表的な疾患であるデュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) では、近位筋優位に四肢体幹の筋力が進行性に低下する。下腿筋の仮性肥大、登攀性起立(ガワーズ徴候)、動揺性歩行などの徴候が出現し、10歳前後に歩行困難となる¹⁾。運動能力や活動性の低下に伴い、関節拘縮や脊柱側弯が増強する。一般には10歳以降に呼吸障害や咳機能低下、心筋症を認めるようになるが、個人差がある。自然経過では平均20歳で呼吸不全や心不全で死亡するとされているが、近年、非侵襲的陽圧換気療法(noninvasive positive pressure ventilation : NPPV)による呼吸管理や心保護戦略の進歩により平均寿命は延長されている。

■ 疫学的特徴¹⁾

X連鎖劣性遺伝形式をとる進行性疾患の中で最も頻度が高く(男児出生3,000~3,500人に1人)、重症である。わが国における27の筋ジストロフィー専門入院施設(以下、専門施設)において、1999年におけるDMD患者の入院総数は873例、平均年齢は23.6歳、呼吸器装着率(気管切開、NPPV含む)は58.6%、経口摂取率は95.1%であったが、2012年ではそれぞれ733例、30.1歳、86.1%、66.8%となっていた。1999年から2012年における27の専門施設における死亡報告総数は521例で、死因の半数は心臓関連であった。死亡平均年齢は2000年の26.7歳から2012年に32.4歳になっていた。単一施設における報告では、1991年以降で気管切開を回避し、NPPVを使用していたDMD患者(88名)の平均寿命は39.6歳であった。

■ 運動機能の経過

歩行開始は平均的には18か月である。3~5歳時に転びやすい、走れないなどで気づかれることが多い。下腿筋の仮性肥大、登攀性起立(ガワーズ徴候)、動揺性歩行などの徴候が出現し、10歳前後に歩行困難となる。運動能力や活動性の低下に伴い関節拘縮や脊柱側弯が増強する。歩行能力を喪失する原因は重度の筋力低下であるが、関節拘縮によって歩行能力をより早く喪失すると言われる。平均15歳で座位保持困難となり、体幹の支持が必要になる。

■ 呼吸障害の特徴

夜間睡眠時の呼吸障害が先行し、中途覚醒や起床時の頭痛、日中の傾眠など高炭酸ガス血症を伴う肺胞低換気症状が現れる。

呼吸筋力低下に胸郭や脊柱変形、肥満などを原因とした拘束性換気障害を主体に慢性呼吸不全が進行する。深呼吸の欠如は、胸郭可動性低下や微小無気肺を引き起こす。咽頭と喉頭の機能低下も関連し、咳機能が低下すると分泌物喀出が不十分となり、誤嚥性肺炎や窒息のリスクが増大する。

デュシェンヌ型筋ジストロフィーに対する理学療法の流れ

■ 診断

高クレアチンキナーゼ血症や筋力低下などからDMDが疑われる場合は早期に専門病院で診断し、家族の精神的サポートや遺伝カウンセリングを行う。

■ 歩行可能期

日常生活における適度な運動処方を行い、必要なら下肢の関節拘縮を予防するための他動運動や起立運動などのホームプログラムを指導する。

■ 車いす使用期

活動性低下に伴う運動量の確保や、座位時間延長に伴う脊柱変形予防のための姿勢管理を行う。アシスト式電動車いすや電動リクライニング車いすを活用し、シーティングにて安楽な姿勢保持と、日常生活活動が自己決定によって行いやすいように自助具や補助具を利用し、環境整備を行っていく。

■ 呼吸理学療法

気道クリアランス能力を評価し、徒手や機械による咳介助を導入し、唾液や痰、食塊などの異物による窒息や分泌物貯留、誤嚥性肺炎の予防のため、気道クリアランスを積極的に行う。微小無気肺や肺炎による肺の病的状態、胸郭可動性の低下を防ぐための呼吸理学療法を行う。終日NPPV使用患者では、離床を促し活動性を維持できるように、循環器、嚥下障害や消化管症状(便秘など)にも配慮した車いすシーティングと活動環境を設定する。

■ 文献

- 1) Birnkrant DJ, et al : Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy. Part 1 : diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. Lancet Neurol 2018 ; 17 : 251-267

BQ 1 筋ジストロフィーの病態はどのようなものか

筋ジストロフィーとは筋線維の変性と壊死を繰り返し、筋萎縮と筋力低下が進行する遺伝性疾患の総称である。疾患の進行とともに運動障害、呼吸障害、心筋障害など様々な合併症を示すようになる。小児期に発症する代表的な疾患であるDMDは、X連鎖劣性遺伝形式をとる進行性疾患の中で最も頻度が高く(男児出生3,000~3,500人に1人)、重症である。ジストロフィンやジストロフィン結合タンパク質は、細胞膜を基底膜や膜細胞骨格と連結させ、物理的な補強に役立っていると考えられており、最も激しく動く骨格筋における細胞膜の脆弱性により、機械的な障害を受けると推測されている。そのため筋の弱화가最初に認められ、最も障害されるのは姿勢の保持と安定に役割を果たす抗重力筋である。

BQ 2 DMDの筋力低下と症状の特徴はどのようなものか

DMDでは、近位筋優位に四肢体幹の筋力が進行性に低下する。生下時から軽度の筋力低下はあるが、乳児期には身体的な問題はほとんど呈さない。歩行開始は平均的には18か月である。35%では15か月以前であり、3歳になってようやく歩行可能となる場合もある¹⁾。歩行開始の遅れと、進行のスピード、重症度とは関連はない。筋力低下は一般的に3~5歳の間に初めて認められ、左右非対称に進行し、症状の推移はある程度予測が可能である。下腿筋の仮性肥大、登攀性起立(ガワーズ徴候)、動揺性歩行などの徴候が出現し、平均9歳で歩行不能となる。歩行能力を喪失する原因は重度

の筋力低下であるが、関節拘縮によって歩行能力をより早く喪失すると言われる。平均 15 歳で座位保持困難となり、呼吸管理や心不全治療の介入を行わない場合の自然経過では、平均 20 歳で呼吸不全や心不全で死亡するとされ、25 歳を超えて生存することはほとんどない。しかし、近年は呼吸管理や心不全治療により平均寿命は大幅に延長されている。

■ 文献

- 1) Bach JR(著)・大澤真木子(監訳)：神経筋疾患の評価とマネジメント。診断と治療社、1999

BQ 3 神経筋疾患の呼吸障害の特徴はどのようなものか

神経筋疾患の呼吸の異常を表 1 に示す。神経筋疾患の呼吸障害は呼吸筋力の低下や脊柱・胸郭変形による拘束性換気障害が主体である。肺胞低換気による高炭酸ガス血症を特徴とし、胸郭コンプライアンスの低下、深呼吸やあくびの減弱による無気肺や微小無気肺(小児では肺や胸郭の発達障害をまねく)、正常の 30% 以下の筋力低下などで引き起こされる¹⁾。夜間、特に REM 睡眠期に低換気が助長され、さらなる高炭酸ガス血症にさらされるため、呼吸中枢の化学受容器の感受性が鈍化する。加齢や原疾患の進行により昼間覚醒時の高炭酸ガス血症が進行し、喉頭や咽頭筋の筋力低下や球麻痺により嚥下障害を呈すると、誤嚥性肺炎や気道感染などを起こしやすくなる。神経筋疾患では、全身の活動性の低下(電動車いすやベッド上生活)により、運動時の息切れや呼吸困難といった自覚症状に気づきにくく、呼吸不全が潜在化する。高炭酸ガス血症が原因で SpO₂ に反映されにくいいため、呼吸の問題と認識されないことも多い。そのため日常生活では特に自覚症状がなくとも、起床時の頭痛、昼間の眠気、疲労感や体重減少などの様々な臨床症状に注意する必要がある。臨床で観察される徴候として、疲労、起床時の頭痛、持続性頭痛、日中のうとうと状態、頻回の眠気、睡眠時の息苦しさや動悸・尿意による覚醒、頻回の悪夢、嚥下困難、集中力低下、不安、学習障害、記憶障害、性欲低下、過度の体重減少、肥満、筋肉痛、下腿浮腫、上気道分泌物の制御困難などがある。また、吸気・呼気筋力の低下から、咳機能が低下する。この場合、上気道感染や誤嚥による異物の気管内混入などにより、少しの負荷で呼吸不全症状が顕在化し、無気肺や肺炎、窒息という呼吸不全急性増悪をきたす場合が多い。また不十分な咳により中枢気管での分泌物喀出が困難になり、上気道の確保ができず、気管内チューブの抜管困難や、鼻マスクやマウスピースによる NPPV 継続困難の原因になる。

表 1 神経筋疾患の呼吸の異常¹⁾

| |
|---|
| 病理 |
| 胸郭のコンプライアンスの低下 |
| 肺気量の減少 |
| 深呼吸とあくびの減弱 |
| 筋力低下が正常の 30% 以下で高炭酸ガス血症 |
| 臨床症状や所見 |
| 無気肺や微小無気肺(小児では肺や胸郭の発達障害を招く) |
| 誤嚥性肺炎(喉咽頭機能低下や咳の能力低下などによる) |
| 急性呼吸不全や術後の気管内挿管の抜管や人工呼吸器の離脱困難 |
| 胸腹部の呼吸パターンの異常 |
| 睡眠時閉塞性無呼吸や混合性無呼吸(最初は睡眠時のみの酸素飽和度低下と高炭酸ガス血症、進行すると覚醒時にも換気障害による血液ガスの異常) |
| 傾眠 |

■ 文献

- 1) Zaidat OO, et al : Critical and respiratory care in neuromuscular diseases. In Katirji B, et al(eds) : Neuromuscular disorders in clinical practice. pp384-399, Butterworth-Heinemann, Woburn, MA, 2002

BQ 4 DMD では、いつ、どのような呼吸機能評価が必要か

DMD では、歩行が可能な時期には年 1 回は肺活量(VC)を評価する。歩行が困難になった後には、年 1 回は覚醒時の酸素飽和度、VC、咳のピークフロー(cough peak flow : CPF)を評価する。肺胞低換気の症状がみられたり、% VC が 40%以下もしくは 1,500 mL 以下になった場合は、睡眠時の酸素飽和度と経皮炭酸ガスまたは呼気終末炭酸ガスを評価する。人工呼吸器を使用している患者では、年 1 回同様の評価をする。12 歳以上で自力の咳の CPF が 270 L/分以下になった場合は、徒手による咳介助の CPF を評価する。% VC が 40%もしくは 1,500 mL 以下の患者では最大強制吸気量(maximum insufflation capacity : MIC)も評価する¹⁾。

■ 咳のピークフロー

12 歳以上の指標となる CPF は、正常の咳では 360~960 L/分である。270 L/分以下になると、上気道感染や誤嚥による痰詰まりや窒息を起こす危険がある。さらに 160 L/分以下になると、日常的に上気道を空気の通り道として確保できないため、気管挿管や気管切開になる危険性がある²⁾。徒手や機械による咳介助(mechanical insufflation-exsufflation : MI-E)で CPF を増強し、気道クリアランスを行うことで NPPV の効果を維持する。

■ 最大強制吸気量

MIC は救急蘇生バッグなどで肺内に空気を送気後、声門を閉じて数秒程度、息溜め(air stack)できる空気の量である³⁾。MIC は、肺の健全性(微小無気肺の有無など)と胸郭可動性、咽頭喉頭機能の総合的な指標となる。VC は加齢と疾患の進行とともに低下するため、MIC を維持することが目標となる。

■ 文献

- 1) Hull J, et al : British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness Thorax 2012 ; 67(1 Suppl) : i1-i40
muscular dystrophy : ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004 ; 107 : 456-465
2) FINDER JD, et al : Respiratory care of the patient with Duchenne
3) Kang SW, et al : Maximum insufflation capacity. Chest 2000 ; 118 : 61-65

BQ 5 機械による咳介助とはどのようなものか

機械による咳介助(mechanical insufflation-exsufflation : MI-E)とは、機械的な強制吸気による肺の拡張と、強制呼気による咳介助を目的とした気道クリアランス手技である¹⁾。

陽圧(+20~55 cmH₂O)から陰圧(-20~55 cmH₂O)に、瞬時(0.1 秒)でシフトすることにより生じる気道の流速で、気道内分泌物を除去するのを助ける。適応は神経筋疾患などの慢性肺胞低換気や閉塞性肺障害などで咳がうまくできない患者、上気道感染時や頭部や胸腹部などの術後で麻痺的な呼吸障害により咳が弱くなっている患者が適応になる。適応判定には、咳のピークフロー(CPF)を用いて咳機能を評価する。胸郭や腹部の徒手圧迫による呼気介助や、救急蘇生バッグによる吸気介助を行う咳介助の CPF も評価する。徒手による咳介助によって有効な CPF が得られない場合、もしくは咳介助による患者の苦痛や介助者の労力の軽減、または在宅での一定の効果を保つためにも、MI-E が適応になる。気道クリアランスの目的以外に、MI-E の陽圧(吸気)で深呼吸を行い、微小無気肺を予防

して肺の健全性と胸郭の柔軟性を保つための肺リクルートメント (lung volume recruitment : LVR) として行う場合もある²⁾。

MI-Eを導入することで、以下の効果が期待できる。

- ・上気道感染時や頭部や胸腹部などの術後で咳機能が低下しているとき、効果的に排痰できるため、短時間で疲労や痛みが少なく、肺炎や無気肺になったり、気管挿管が必要になるのを防ぐ。
- ・誤嚥による気管内異物を除去するため、気管支内視鏡を使う必要が減る。
- ・フェイスマスクとMI-Eを用いた適切な呼吸リハビリテーションにより、非侵襲的換気療法から気管切開への移行を遅らせる。
- ・鼻汁貯留による鼻閉時に鼻をかむことの代わりに、上気道を空気の通り道として確保し、非侵襲的換気療法の効果を維持できる。
- ・在宅人工呼吸において介助者でも使え、MI-Eの併用により、緊急入院の頻度が減る。
- ・ICU やリカバリールームで、気管挿管を通しての排痰に効果があり、抜管(非侵襲的換気療法への移行を含む)を助ける。
- ・気管切開チューブを通しての排痰に有用で、通常の吸引のみより苦痛が少なく、一度に多量の痰を吸引できるため、吸引の頻度が減り、肺炎になりにくい。

■ 文献

- 1) FINDER JD, et al : Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy : ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004 ; 107 : 456-465
- 2) Toussaint M, et al : 228th ENMC International Workshop : airway clearance techniques in neuromuscular disorders Naarden, The Netherlands, 3-5 March, 2017. Neuromusc Disord 2018 ; 28 : 289-298

BQ 6 肺リクルートメントとはどのようなものか

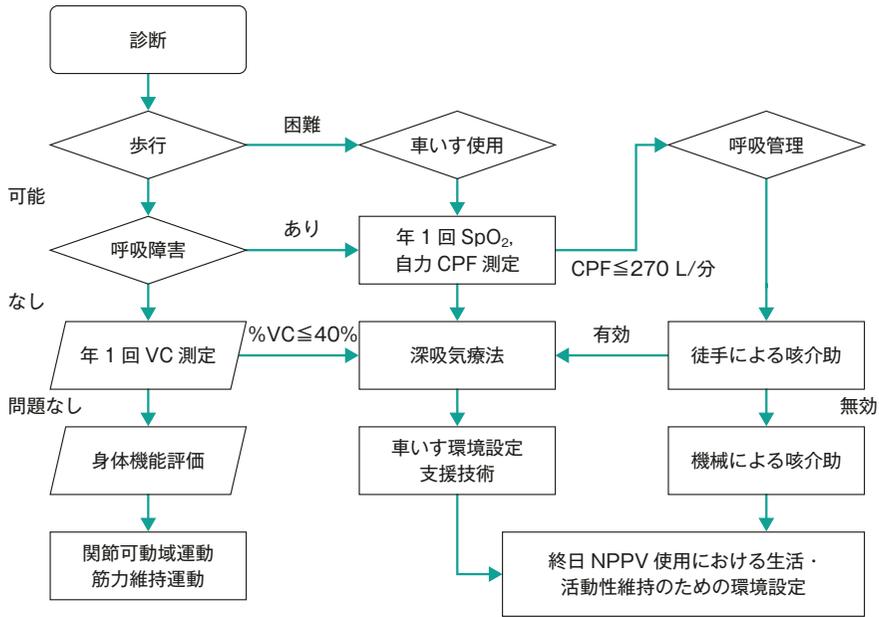
肺リクルートメント (lung volume recruitment : LVR) とは、吸気筋力が低下して自力での深呼吸が困難になった場合に、救急蘇生バッグなどを利用した他動的な吸気介助や、舌咽呼吸 (glossopharyngeal breathing : GPB) によって肺を拡張させ、深吸気を得る手段のことである¹⁾。陽圧人工呼吸による換気補助や、咳機能を増強させる吸気介助を行うためには、十分な陽圧をかけて肺を伸張させる必要がある。この陽圧による損傷と微小無気肺を予防するため、日常的に肺の健全性を保つ目的で、不十分になった深吸気を補う他動的な肺の拡張を行う。わが国の神経筋疾患や高位脊髄損傷の呼吸リハビリテーションガイドラインでは、肺活量が 1,500 mL 以下に低下した場合に LVR を行うことが推奨されている¹⁾。

人工呼吸を使用していない患者や非挿管の場合、救急蘇生バッグによる LVR は以下の手順で行う²⁾。

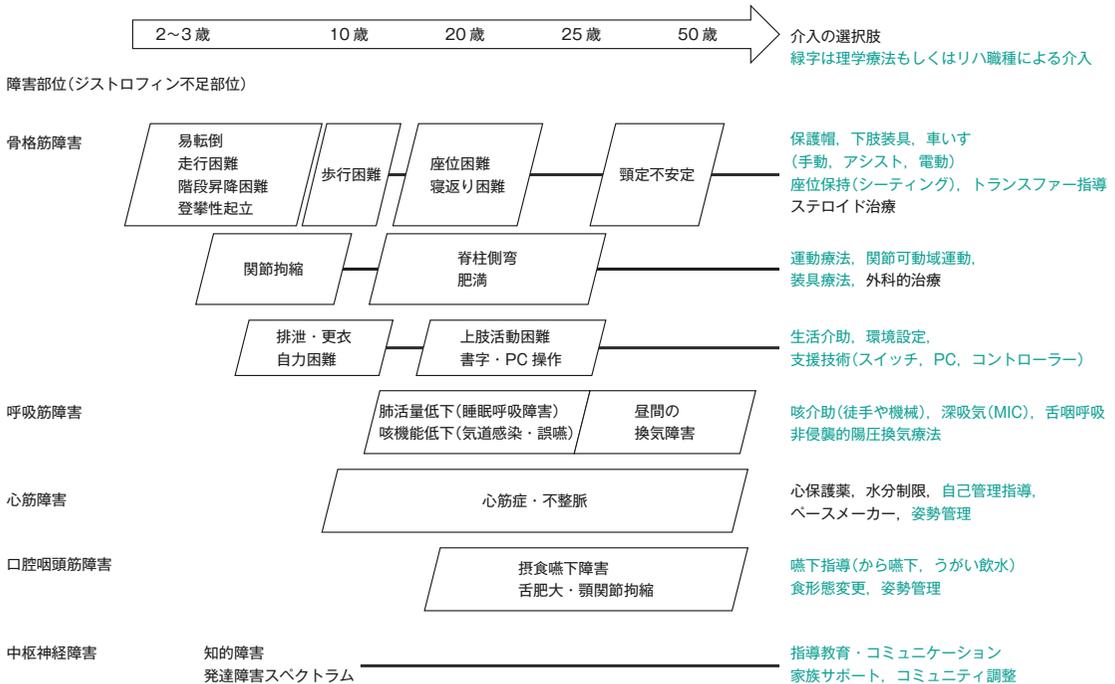
1. 座位もしくは臥位で行う。咳介助(吸気介助後に胸腹部圧迫の呼気介助)を連動する場合は体幹と頭部を安定させた姿勢で行う。
2. インターフェイスはマウスピースもしくは口鼻マスクを使用する。
3. インターフェイスと顔の間隙からエアリークがないように固定し、吸気に合わせて、肺の最大拡張を感じる、もしくは MIC が得られるまでバッグを数回加圧する。
4. 最大吸気が得られたらインターフェイスを外し、3~5 秒息溜め (air stack) する。
※心筋症などでは心拍数の低下に注意し、息溜めは行わない。
5. 上記 1~4 を 3~5 回繰り返す。
6. 分泌物がある、もしくは中枢気道に分泌物が移動してきた場合は、咳介助にて喀出する。

■ 文献

- 1) 日本リハビリテーション医学会診療ガイドライン委員会, 他 (編)・日本リハビリテーション医学会(監): 神経筋疾患・脊髄損傷の呼吸リハビリテーションガイドライン, 金原出版, 2014
- 2) The Ottawa Hospital : Lung Volume Recruitment for paralytic/restrictive disorder.
<http://www.irrd.ca/education/policy/LVR-policy.pdf>



理学療法アルゴリズム



理学療法アルゴリズム：発達段階に応じた介入方法

[石川悠加, 石川幸辰: Duchenne 型・Becker 型筋ジストロフィー. 小児内科 48: 1546-1548, 2016 より一部改変]

| 用語 | 解説 |
|--|---|
| 機械による咳介助 (Mechanical insufflation- exsufflation : MI-E) | 機械的な強制吸気による肺の拡張と、強制呼気による咳介助を目的とした気道クリアランス手技である。陽圧(+20~55 cmH ₂ O)から陰圧(-20~-55 cmH ₂ O)に、瞬時(0.1秒)でシフトすることにより生じる気道の流速で、気道内分泌物を除去するのを助ける。適応は神経筋疾患などの慢性肺泡低換気や閉塞性肺障害などで咳がうまくできない患者、上気道感染時や頭部や胸腹部などの術後で呼吸障害により咳機能が低下している患者が適応になる。 |
| 最大強制吸気量 (maximum insufflation capacity : MIC) | MICは救急蘇生バッグなどで肺内に空気を送気後、声門を閉じて数秒程度息溜め(air stack)できる空気の量である。MICは肺の健全性(微小無気肺の有無など)と胸郭可動性、咽頭喉頭機能の総合的な指標となる。 |
| 咳のピークフロー (cough peak flow : CPF) | 咳嗽時に呼出される呼気のフロー(流量)のことである。正常の咳では360~960 L/分である。12歳以上に適用される指標として、270 L/分以下になると、上気道感染や誤嚥による痰詰まりや窒息を起こす危険がある。さらに160 L/分以下になると、日常的に分泌物の喀出が困難になるとされている。 |
| 舌咽呼吸 (glossopharyngeal breathing : GPB) | 別名カエル呼吸ともいう。舌や咽頭筋群を使用することで、横隔膜や呼吸補助筋群を使用せずに肺に空気を送り込む方法である。呼吸筋麻痺のある神経筋疾患や頸椎損傷患者でも、介助者や機器を使用せず、自力でMICと同程度の吸気量を得ることができる。咽頭・喉頭機能が残存している患者では習得が可能で、気管切開患者では不可能である。 |
| 登攀性起立(ガワーズ 徴候) | 床からの立ち上がりの際にいったん四つ這いとなり、床に手を置いて引き寄せながら、足一膝一大腿と自身の体をよじ登りながら体を起こしていくこと。肩や腰など近位筋の筋力低下が優位なDMD患者に特徴的にみられる症状の1つである。 |
| 肺リクルートメント (lung volume recruitment : LVR) | 吸気筋力が低下して自力での深呼吸が困難になった場合に、救急蘇生バッグなどを利用した他動的な吸気介助や、舌咽呼吸(glossopharyngeal breathing : GPB)によって肺を拡張させ、深吸気を得る手段のことである。微小無気肺の予防や胸郭可動性維持、肺と胸郭のコンプライアンスと健全性の維持を目的に行う。 |

デュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)に対して、 どのような筋力トレーニングが推奨されるか

ステートメント 過度な運動を避け、休息を考慮したうえでの機器を用いた筋力トレーニングや、水泳などの有酸素運動は、進行初期には安全で効果的な可能性がある。しかし、運動機能や筋力の低下が始まっている進行したDMDに対する積極的な筋力増強運動や呼吸筋トレーニングは、根拠が乏しく提案できない。

□ 作成班合意率 100%

解説

CQの背景

筋原性筋萎縮症であるデュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)では、骨格筋の重度な筋力低下が運動機能やADL低下の原因となっている。大規模な自然歴研究から、筋力や運動機能の低下が、7歳以降徐々に進行することが示唆されているが^{1,2)}、どの程度の筋力低下や進行に対して、どのような筋力トレーニングが有効か、もしくは有害かは明確ではなく、臨床上の重要な課題の1つとなっている。呼吸不全においては、呼吸筋力の低下がその主たる病態であるが、ほかの呼吸器疾患に対して有効と考えられている呼吸筋トレーニングが、DMDに対しても同様に有効かは明らかではない。

エビデンスの評価

DMDに対する筋力トレーニングは、その進行段階において効果に違いがあり、疲労などの有害事象を招くとの報告がある。いくつかのRCTが散見されるが、強く推奨する論文は少ない。進行初期における、歩行と大腿四頭筋の抗重力運動が可能なDMDに対し、最大努力以下の等速性収縮運動を行ったところ、短期的には筋力増加がみられたが、長期的にはより大きな衰弱が懸念された³⁾。同じく進行初期で歩行可能なDMDを対象にしたRCTでは、上肢エルゴメータによって筋力に大きな変化はなかったが、筋持久力やADLのパフォーマンス、上肢機能および歩行状態に良い影響を与えるとされている⁴⁾。近年は積極的な抵抗運動などの筋力トレーニングに代わり、機器を使用した自動介助運動による報告が散見される。アシスト機能を付加した上肢・下肢の自転車トレーニングのRCTでは、介入群において立位と移乗能力などの運動機能に有意な改善が得られたが、筋力と関節可動域に有意差は認められなかった⁵⁾。進行の初期段階において、最大努力よりも軽度な有酸素運動や活動は有効で、過度な運動を避け、十分な休息を与えることが推奨されている⁶⁾。水泳は、低年齢から成人期の、病気が進行した歩行能力低下後も継続することができるため、有効であるとされている⁶⁾。

神経筋疾患の呼吸不全の主要な原因が筋力低下であることから、呼吸筋トレーニングによって呼吸筋力を維持または改善しようとする研究が行われた。大部分の研究では肺活量は変化しないと報告しているが、静的もしくは持続可能な最大吸気圧(MIP)では有意な改善がみられると報告されている⁷⁻¹¹⁾。文献7と9-11はRCTにおける論文であるが、その効果は筋ジストロフィーのタイプや筋

力低下の程度により影響される。そのため、効果は比較的身体活動が保たれている患者に限られている。人工呼吸器を必要とする患者に対して、呼吸筋トレーニングやインセンティブスパイロメトリーのような努力性の吸気トレーニングを用いる治療手段は、近年のガイドラインでは積極的に推奨されていない¹²⁾。ガワーズ徴候(登攀性起立)や動揺性歩行の症状がみられる6~12歳のDMDにおいて、運動療法(抵抗運動、筋収縮を伴うストレッチング、モビライゼーション)を除外し、歩行障害が発生した場合には装具療法・姿勢保持装置の活用や筋肉疲労回避を指示し、同時に学校や家庭での生活上での適度な運動とストレッチングのみを処方をしたところ、筋疲労の減少が原因と思われる身体能力や歩行状態、階段昇降の能力が向上した¹³⁾。

■ 益と害のバランス評価

適度な運動は残存機能により影響を及ぼし、過度な運動は有害事象を招くとしているが、適度な運動の具体的な種類や強度、頻度に関しては定義されていない¹³⁾。

呼吸筋トレーニングによる呼吸筋疲労などの有害事象は報告されていない^{7-10,14)}。

■ 患者の価値観・希望

患者の好む快適な許容範囲にとどまる最大努力以下の運動が望ましい³⁾。アシスト機能付き上肢・下肢のエルゴメータは、歩行能力が低下した車いす使用患者でも実施が可能で、長期に使用することができ、安全である³⁾。水泳などの水中運動は効果的といわれており、介助者のサポートや環境が整えば、運動機能のみならず精神面においても良好な効果が期待される^{6,13)}。

■ コストの評価

神経筋疾患における筋力トレーニングに関するコストや費用対効果に関する文献はみられなかった。しかし、機器を使用したトレーニングや継続的に水泳を行うことは、経済的負担のほかに人的・環境的負担が発生するため、施設や介助者の負担は大きくなる。

■ 文献

- 1) Brooke MH, et al : Clinical investigation in Duchenne dystrophy : 2. Determination of the "power" of therapeutic trials based on the natural history. *Muscle Nerve* 1983 ; 68 : 91-103
- 2) Henricson EK, et al : The cooperative international neuromuscular research group Duchenne natural history study : glucocorticoid treatment preserves clinically meaningful functional milestones and reduces rate of disease progression as measured by manual muscle testing and other commonly used clinical trial outcome measures. *Muscle Nerve* 2013 ; 48 : 55-67
- 3) Lateur BJ, et al : Effect on maximal strength of submaximal exercise in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med* 1979 ; 58 : 26-36
- 4) Alemdaroglu I, et al : Different types of upper extremity exercise training in Duchenne muscular dystrophy : effects on functional performance, strength, endurance, and ambulation. *Muscle Nerve* 2015 ; 51 : 697-705
- 5) Jansen M, et al : Assisted bicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy : the randomized controlled trial "no use is disuse". *Neurorehabil Neural Repair* 2013 ; 27 : 816-827
- 6) Birnkrant DJ, et al : Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1 : diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *Lancet Neurol* 2018 ; 17 : 251-267
- 7) Wanke T, et al : Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1994 ; 105 : 475-482
- 8) DiMarco AF, et al : The effects of inspiratory resistive training on respiratory muscle function in patients with muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1985 ; 8 : 284-290
- 9) Martin AJ, et al : Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1986 ; 28 : 314-318
- 10) Rodillo E, et al : Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child* 1989 ; 64 : 736-738
- 11) Smith PEM, et al : Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1988 ; 11 : 784-785
- 12) Bott J, et al : Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *Thorax* 2009 ; 64(1 Suppl) : i1-i51
- 13) de Araujo Leitão AV, et al : Progressive muscular dystrophy--Duchenne type. Controversies of the kinesitherapy treatment. *Sao Paulo Med J* 1995 ; 113 : 995-999
- 14) Human A, et al : Inspiratory muscle training for children and adolescents with neuromuscular disease : a systematic review. *Neuromuscul Disord* 2017 ; 27 : 503-517

ステートメント作成の経過

筋ジストロフィーの代表疾患である DMD は稀少な疾患である。また進行性疾患であることから、年齢や障害ステージにより症状は様々である。さらに生活環境や医療環境によって、その障害像は大きく異なる。心不全では拡張型心筋症や呼吸不全による二次的心不全があり、呼吸筋力低下や睡眠時の呼吸不全の重症度は個人差が大きく、DMD 自体が幅広い疾患概念をもっている。近年はステロイド治療がスタンダードとなり、非侵襲的換気療法を第一選択とした呼吸ケア、心保護戦略に基づいた薬物治療など標準医療が大きく変化し、全世界や国内において、その標準化が課題となっている。

こうした状況下で、理学療法に限らず、病態修飾薬を含めた新規薬物やロボットスーツ (HAL[®]) などの一部の医師主導治験を除く大規模な研究は難しく、RCT はほとんど存在しないか、あっても前述の医療的環境的バックグラウンドが不明なものが多い。少数の大規模臨床研究でも、選択基準と除外基準を満たした患者が対象となっている。臨床では年齢や障害ステージによる合併症や併存症を有する本疾患では、ガイドライン作成手順に基づいた標準的結果を適応させるのが困難な場面も多い。さらに小児疾患は、人種や文化、医療保険や福祉制度によっても医療介入の意思決定が大きく異なる。そのため、ガイドライン作成における科学的根拠に基づいた推奨に限らず、世界各国の臨床経験豊富なエキスパートによる良質な観察研究や学会、ワーキンググループなどによるコンセンサスステートメント、総説を含めた文献を吟味し、わが国のエキスパートの理学療法士で検証したステートメント CQ を作成することが、この分野における今後の理学療法に寄与するもの大きいと思われた。

明日への提言

筋ジストロフィー、特にデュシェンヌ型筋ジストロフィーを取り巻く医療は、この数年で大きく変化している。1980 年代まで 10 代後半であった平均寿命は、現在では 30 代後半まで延長している。その背景には 1980 年代の長期人工呼吸管理の導入から、1990 年代の非侵襲的換気療法 (NPPV) への発展、心筋保護治療やステロイド治療の標準化などがあり、治療ゴールは大きく変わりつつある。遺伝子治療、再生医療、分子標的治療などは現在も国際共同研究が進められ、さらなる発展が期待されている。このような現状において、リハビリテーションもその意義や役割、方法や目的が変化している。今回のガイドラインで取り上げた CQ に関するスクリーニングでは、治療背景が異なる幅広い年代や保険制度が異なる様々な国の論文が検索された。筋力トレーニングは、現在は標準治療となっているステロイド治療や、ロボットスーツのような最新技術を駆使した機器との組み合わせにより、より効果を発揮する可能性もある。長期人工呼吸が保険適応ではなかった時代や、気管切開が避けられなかった時代から、終日の人工呼吸器使用にもかかわらず、長期に活動性を維持することが可能な NPPV を第一選択とする呼吸管理の発展のなかで、呼吸理学療法も近年大きな発展をみせている。

今回、DMD 班はほとんどが筋ジストロフィーをはじめとした小児期発症の神経筋疾患を長年診てきた理学療法士で構成された。推奨には至らなかったものの、そのメンバーで作成したステートメントには意味があると考えている。コントロール群の設定が困難な臨床研究において、この課題を解決するために、現在は大規模で良質な自然歴研究の共同研究プロジェクトがわが国でも進められている。今後はさらに標準治療が変化・発展していくなかで、希少疾患である DMD においてもさらなる研究と良質なエビデンスの蓄積が期待される。

デュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)に対して、 どのような呼吸理学療法が推奨されるか

- ステートメント**
- ①咳機能が低下した場合は徒手や機械による咳介助を行い、気道クリアランスを維持することを提案する。
 - ②肺と胸郭の健全性を保つため、肺リクルートメントを行うことを提案する。

□ 作成班合意率 **100%**

解説

CQの背景

呼吸筋力や咽頭喉頭機能低下をきたすDMDにおいて、呼吸理学療法は有効な治療手段と考えられている。しかし、進行する筋力低下と二次的な脊柱変形や胸郭可動性低下に対して有効な介入と評価の決定が困難であった。また、非侵襲的陽圧換気療法(NPPV)により平均寿命やQOLが改善され、呼吸理学療法の目的や手技も変化してきている¹⁾。

エビデンスの評価

神経筋疾患、特にDMDに対する呼吸理学療法に関するRCTは少なく、ほとんどが症例集積、コホート研究や横断研究の観察研究であった。NPPVを効果的に活用するためには、上気道の分泌物による換気効率の低下や窒息、誤嚥性肺炎の予防、緊急挿管や気管切開を回避するために上気道の気道クリアランスを維持する必要がある²⁻⁶⁾。呼吸不全急性増悪による緊急入院や緊急挿管を回避するために、また挿管による人工呼吸管理から抜管やNPPVへ移行する際にも、徒手や機械による咳介助(mechanical insufflation-exsufflation: MI-E)による気道クリアランスは有効である²⁾。咳機能が低下した患者では、救急蘇生バッグなどによる吸気介助と、徒手での胸腹部圧迫による呼気介助は、咳のピークフロー(CPF)を増加させ、有効な咳介助となる^{7,8)}。Bachらは抜管困難とされたNMD 157名(平均年齢37±21歳)のうち、抜管後にMI-Eを使用し、155名の抜管に成功した。135名はDMDなどの筋ジストロフィー、筋萎縮性側索硬化症、脊髄性筋萎縮症などの神経筋疾患患者であった⁹⁾。神経筋疾患では従来の胸部理学療法や高頻度胸壁圧迫法(HFCWC)、肺内パーカッションベンチレータ(IPV)の機械的排痰法よりも、MI-Eが効果的であるとされている³⁻⁶⁾。末梢気道から中枢気道への分泌物の移動目的や、MI-Eによる咳介助のみでは酸素飽和度(SpO₂)が改善せず、酸素療法などのほかの治療を必要とする入院を要する場合、IPVを分泌物の移動や無気肺の改善を目的に使用することには効果がある^{3,10)}。肺活量(VC)が低下したDMDでは、微小無気肺などの肺の病的状態を予防し、胸郭可動性を維持するために、救急蘇生バッグやMI-E、人工呼吸器などを使用した肺リクルートメント(lung volume recruitment: LVR)が推奨される^{11,12)}。MckimらはLVRによりVCの低下が緩やかになり、長期に最大強制吸気量(MIC)が維持されると報告している^{11,12)}。Bachは舌咽呼吸(glossopharyngeal breathing: GPB)によるLVRを行うことでMICが増加し、VCやCPFを増

加させると報告している¹³⁾。また、MI-Eの日常的な使用をLVRとして行うことでも、同様な効果が得られる^{14, 15)}。MI-Eを日常的に使用することにより、入院率および入院日数の減少、抗菌薬を使用する上気道感染罹患率と誤嚥性肺炎の減少、経口摂取率の増加などNPPVの長期効果を高めることができる¹³⁾。

益と害のバランス評価

NPPVとMI-E, LVRの実施に関連した気胸の発生が報告されている¹⁶⁾。低栄養は気胸の重要な関連因子の1つであった。気胸の管理には、症状悪化や再発防止のため、気道内圧や1回換気量を下げなどの人工呼吸器条件の変更などの特別な配慮が必要となる。生命維持のため、最低限の陽圧換気を中止することはできず、気胸軽快後4~6週間でLVRやMI-Eを再開することができた¹⁶⁾。

患者の価値観・希望

MI-Eの使用には機械との同調、および快適で効果的な条件設定による適切な導入が必要であるにもかかわらず、不適切な導入や使用によって患者が消極的になってしまう場合がある¹⁷⁾。しかし、実際にはMI-Eは世界中で普及しており、多くの患者および家族が、使用により窒息の回避や呼吸状態の改善を実感している¹⁷⁾。

コストの評価

MI-Eの活用によりNPPVを可能にすることで、気管切開による人工呼吸管理と比較して医療的ケアや介護負担の軽減が可能となり、医療介護負担を大幅に減少させる¹⁸⁾。

文献

- Ishikawa Y, et al : Duchenne muscular dystrophy : survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord* 2011 ; 21 : 47-51
- Bach JR, et al : Duchenne muscular dystrophy : continuous non-invasive ventilatory support prolongs survival. *Respir Care* 2011 ; 56 : 744-750
- Toussaint M, et al : 228th ENMC International Workshop : airway clearance techniques in neuromuscular disorders Naarden, The Netherlands, 3-5 March, 2017. *Neuromusc Disord* 2018 ; 28 : 289-298
- Chatwin M, et al : Airway clearance techniques in neuromuscular disorders : a state of the art review. *Respir Med* 2018 ; 136 : 98-110
- Bott J, et al : Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *Thorax* 2009 ; 64(1 Suppl) : i1-i51
- Strickland SL, et al : AARC clinical practice guideline : effectiveness of nonpharmacologic airway clearance therapies in hospitalized patients. *Respir Care* 2013 ; 58 : 2187-2193
- Brito MF, et al : Air stacking and chest compression increase peak cough flow in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Bras Pneumol* 2009 ; 35 : 973-979
- Ishikawa Y, et al : Cough augmentation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2008 ; 87 : 726-730
- Bach JR, et al : Extubation of patients with neuromuscular weakness. A new management paradigm. *Chest* 2010 ; 137 : 1033-1039
- Toussaint M, et al : Effect of intrapulmonary percussive ventilation on mucus clearance in Duchenne muscular dystrophy patients : a preliminary report. *Respir Care* 2003 ; 48 : 940-947
- Katz SL, et al : Long-term effects of lung volume recruitment on maximal inspiratory capacity and vital capacity in Duchenne muscular dystrophy. *Ann Am Thorac Soc* 2016 ; 13 : 217-222
- McKim DA, et al : Lung volume recruitment slows pulmonary function decline in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 2012 ; 93 : 1117-1122
- Bach JR, et al : Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997 ; 112 : 1024-1028
- Meric H, et al : Short-term effect of volume recruitment-derecruitment manoeuvre on chest-wall motion in Duchenne muscular dystrophy. *Chron Respir Dis* 2017 ; 14 : 110-116
- Stehling F, et al : Mechanical insufflation/exsufflation improves vital capacity in neuromuscular disorders. *Chron Respir Dis* 2015 ; 12 : 31-35
- Loewen AHS, et al : Pneumothorax in chronically ventilated neuromuscular and chest wall restricted patients : a case series. *J Pulmon* 2017 ; 1 : 12-16
- Windisch W, et al : German National Guideline for treating chronic respiratory failure with invasive and non-invasive ventilation : revised edition 2017-part 1, Part 2. *Respiration* 2018 ; 96 : 66-97(part 1), 171-203(part 2)
- Bach JR, et al : Cost and physician effort analysis of invasive vs. noninvasive respiratory management of Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2015 ; 94 : 474-482

ステートメント作成の経過

筋ジストロフィーの代表疾患である DMD は稀少な疾患である。また進行性疾患であることから、年齢や障害ステージにより症状は様々である。さらに生活環境や医療環境によって、その障害像は大きく異なる。心不全では拡張型心筋症や呼吸不全による二次的心不全があり、呼吸筋力低下や睡眠時の呼吸不全の重症度は個人差が大きく、DMD 自体が幅広い疾患概念をもっている。近年はステロイド治療がスタンダードとなり、非侵襲的換気療法を第一選択とした呼吸ケア、心保護戦略に基づいた薬物治療など標準医療が大きく変化し、全世界や国内において、その標準化が課題となっている。

特に NPPV により気管切開の回避が可能になったことで、DMD の平均寿命は約 20 年延長し、さらにその延長された時間は「寝たきり」ではなく、活動性を維持し、様々な社会活動や地域生活も可能となった。世界における神経筋疾患における呼吸リハビリテーションは、この数年で大きく進化している。また、呼吸理学療法は呼吸リハビリテーションの一構成要素であり、その他の人工呼吸療法や薬物療法、栄養状態などの全身状態により異なり、包括的な治療が行われることから、理学療法の一介入のみを評価することは非常に困難である。

こうした状況下で、理学療法に限らず、病態修飾薬を含めた新規薬物やロボットスーツ (HAL[®]) などの一部の医師主導治験を除く大規模な研究は難しく、RCT 研究はほとんど存在しないか、あっても前述の医療的環境のバックグラウンドが不明なものが多い。少数の大規模臨床研究でも、選択基準と除外基準を満たした患者が対象となっているが、臨床では年齢や障害ステージによる合併症や併存症を有する本疾患では、ガイドライン作成手順に基づいた標準的結果を適応させるのが困難な場面も多い。さらに小児疾患は、人種や文化、医療保険や福祉制度によっても医療介入の意思決定が大きく異なる。そのため、ガイドライン作成における科学的根拠に基づいた推奨に限らず、世界各国の臨床経験豊富なエキスパートによる良質な観察研究や学会、ワーキンググループなどによるコンセンサスステートメント、総説を含めた文献を吟味し、わが国のエキスパートの理学療法士で検証したステートメント CQ を作成することが、この分野における今後の理学療法に寄与するものが大きいと考えた。

明日への提言

筋ジストロフィー、特にデュシェンヌ型筋ジストロフィーを取り巻く医療は、この数年で大きく変化している。1980 年代まで 10 代後半であった平均寿命は、現在では 30 代後半まで延長している。その背景には 1980 年代の長期人工呼吸管理の導入から、1990 年代の非侵襲的換気療法 (NPPV) への発展、心筋保護治療やステロイド治療の標準化などがあり、治療ゴールは大きく変わりつつある。遺伝子治療、再生医療、分子標的治療などは現在も国際共同研究が進められ、さらなる発展が期待されている。このような現状において、リハビリテーションもその意義や役割、方法や目的が変化している。今回のガイドラインで取り上げた CQ に関するスクリーニングでは、治療背景が異なる幅広い年代や保険制度が異なる様々な国の論文が検索された。筋力トレーニングは、現在は標準治療となっているステロイド治療や、ロボットスーツのような最新技術を駆使した機器との組み合わせにより、より効果を発揮する可能性もある。長期人工呼吸が保険適応ではなかった時代や、気管切開が避けられなかった時代から、終日の人工呼吸器使用にもかかわらず、長期に活動性を維持することが可能な NPPV を第一選択とする呼吸管理の発展のなかで、呼吸理学療法も近年大きな発展をみせている。

今回、DMD 班はほとんどが筋ジストロフィーをはじめとした小児期発症の神経筋疾患を長年診てきた理学療法士で構成された。推奨には至らなかったものの、そのメンバーで作成したステートメントには意味があると考えている。コントロール群の設定が困難な臨床研究において、この課題を解決するために、現在は大規模で良質な自然歴研究の共同研究プロジェクトがわが国でも進められている。今後はさらに標準治療が変化・発展していくなかで、希少疾患である DMD においてもさらなる研究と良質なエビデンスの蓄積が期待される。