

4. リハビリテーション

適切な運動量はどのようにして決めるか

推奨

- ①筋に対する負荷と心機能・呼吸機能を考慮して運動量を定める(グレードB, エビデンスレベル5).
- ②筋に対する負荷としては, 運動中から翌日にかけて筋痛や疲労を訴えない範囲とし, 日常生活上の運動制限はしない(グレードB, エビデンスレベル4).
- ③心機能障害・呼吸機能障害を指摘された場合は, それらの状態に応じて運動量を決定する(グレードB, エビデンスレベル5).

背景・目的

デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) 患者の運動においては骨格筋の脆弱性があるために過用による筋のダメージを避ける配慮が必要である。一方で運動量が少ないことによる廃用の影響も考慮しておく必要があり, 過用と廃用の両面に対する配慮が求められる。また, DMD は進行に伴い呼吸機能低下, 心機能低下を呈するのでそれらの状態に応じた対応が必要となってくる。以下は状況の把握がしやすいように, 歩行可能期, 不能期に分けて解説する。

解説・エビデンス

1) 歩行可能期の対応

過用と廃用の両面に対する配慮が必要である。DMD 以外の神経筋疾患では徒手筋力テスト (manual muscle test : MMT) 3 以上の筋に対して筋力強化訓練は可能¹⁾ (エビデンスレベル1) とされており, DMD でも MMT 3 以上の筋では最大筋力以下の強度による筋力訓練で効果が得られたとする報告がある²⁾ (エビデンスレベル4)。ただし, 筋力強化を目指した訓練は過用の防止が前提である。

運動強度については運動6時間後の血中CK値^{3,4)}・MRI⁵⁾をもとに判断している報告があるが, 通常の臨床の現場でそれらを用いるのは困難で, 慎重に対処すべきである (エキスパートオピニオン)。抵抗運動は有害であり, 行うべきでない⁴⁾ (エビデンスレベル4)。

これらの背景や日常生活の場面で運動量を定量的に評価することは困難であること, 日常生活の活動で過用を招くことは少ないことなどから, 実際的には「運動中から翌日にかけて筋痛や疲労を訴えない範囲」の運動を目安とし, 無理強いをしない範囲で日常生活での運動制限はしないとするのが現実的である。ただし, 多動傾向や負けず嫌いの児の場合, 幼稚園や学校での運動量などから過剰な運動が懸念される場合は注意する。それぞれの状態に応じた運動に関連する目標を設定し, 運動会の参加における配慮, 遠足時の対応, 通学時の介助の可否など,

家族や学校などに助言や指導を行い、社会参加機会の確保と、心理的負担の軽減を図るとよい（[エキスパートオピニオン](#)）。逆に長期休暇中に運動量が著しく低下すると、廃用により肥満や運動機能低下を生じうることを本人や家族に伝え、通常の生活でも運動不足を引き起こすこともある点に対して配慮が必要である⁶⁾（[エビデンスレベル5](#)）。

2) 歩行不能期の対応

歩行不能となっても心肺機能に問題がなければ、自律的な運動を制限する必要はない。むしろ車椅子上での生活が主体となっても、様々な工夫により運動やスポーツ参加は可能であることを伝える。心機能低下や呼吸機能低下が問題となるのは通常歩行不能になってからであり、運動による心肺負荷が問題となる場合はそれほど多くない⁷⁾（[エビデンスレベル5](#)）。

しかし、少数例ではあるが、10歳代前半で心不全の急速な悪化をきたす症例があり、これは運動機能が保たれている症例にむしろ多いので、臨床症状だけでなく定期的な検査で心肺機能を把握しておくことが重要である。心肺機能低下が高度な場合は、心肺機能に応じた運動・生活制限を考慮する⁸⁾（[エビデンスレベル4](#)）が、その場合には制限を行うことによる精神面への配慮が求められる⁹⁾（[エビデンスレベル4](#)）。

[推奨を臨床に用いる際の注意点]

近年ステロイド治療などによって運動機能低下の緩徐化もみられているが、心肺機能と対比した報告はまだない。筋ジストロフィーに対する独自の運動基準は確立していない。

文献

- 1) van der Kooij EL, Lindeman E, Riphagen I. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2005; (1): CD003907.
- 2) Fowler WM Jr, Taylor M. Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: I. The role of exercise. *Arch Phys Med Rehabil*. 1982; **63**: 319–321.
- 3) Nojima M. [Rehabilitation in Progressive Muscular Dystrophy]. *Seikei Geka*. 1965; **16** (Suppl): 335–349.
- 4) de Araujo Leitao AV, Duro LA, de Andrade Penque GM. Progressive muscular dystrophy--Duchenne type: controversies of the kinesitherapy treatment. *Sao Paulo Med J*. 1995; **113**: 995–999.
- 5) 川井 充, 中山貴博, 内山 剛, ほか. MRIを用いた筋ジス患者の至適運動量の評価. 厚生省精神・神経疾患研究委託費研究報告書 筋ジストロフィーの遺伝相談及び全身的病態の把握と対策に関する研究—平成8～10年度, 1999: p309.
- 6) 堂前裕二, 小長谷正明, 飯田光男, ほか. 長期入院療養 Duchenne 型筋ジストロフィー患者の運動・日常生活機能に与える帰宅外泊の影響. *J Clin Rehabil*. 1996; **5**: 696–700.
- 7) 五十嵐勝朗, 塚本利昭, 山田誠治, ほか. DMDにおける訓練時の呼吸代謝（その2）. 厚生省精神・神経疾患研究委託費研究報告書 筋ジストロフィーの療養と看護に関する臨床的, 社会学的研究—平成6年度, 1995: p135.
- 8) 山崎元義, 霜田ゆきえ, ほか. 心不全症例の看護基準の検討 ホルター心電図から見た日常生活動作について. 厚生省神経疾患研究委託費研究報告書 筋ジストロフィー症の療養と看護に関する臨床的, 心理学的研究—平成元年度, 1990: p432–434.
- 9) Weise KL. The spectrum of our obligations: DNR in public schools. *Am J Bioeth*. 2005; **5**: 81–83; author reply W19–W21.

採択文献 17

議決結果 可 22 否 0 要修正 1

どのようなリハビリテーションを行うか

推奨

- ①歩行可能期には下肢の関節可動域制限の進行を軽減するため、なるべく早期に関節可動域訓練を導入し、家族に在宅自主訓練を指導する(グレードB, エビデンスレベル4)。
- ②歩行能喪失後には肘関節などの関節可動域制限の進行を軽減するため、上肢の関節可動域訓練を指導する(グレードB, エビデンスレベル5)。足関節の関節可動域制限の進行を軽減するため、短下肢装具の使用を考慮する(CQ 4-3 参照)。
- ③筋損傷を招く危険があるため、抵抗運動や遠心性収縮運動を用いた筋力訓練は推奨しない(グレードC, エビデンスレベル4)。

背景・目的

筋ジストロフィーの運動療法は筋力の改善・維持を主目的とするのではなく、変形の予防や機能維持、代償手段の利用などにより疾患の進行に伴うADL (activity of daily living) 低下を最小限にとどめること、合併症予防による生命予後・QOL改善に努めることにある。

運動に際しては過用による筋・腱・関節損傷を避けるべきで、運動強度決定が重要となる(CQ 4-1 参照)。運動療法の詳細な処方内容については専門施設のアドバイスを受けるのがよい。

また、運動療法に併せて手術的治療(CQ 8-4 参照)、補装具療法(CQ 4-3 参照)が、急速な進行を予防し、現有能力を最大限維持するために処方されている¹⁾(エビデンスレベル4)。

解説・エビデンス

1) 歩行可能期のリハビリテーション

①下肢の関節可動域訓練

下肢の関節可動域は時間経過とともに減少し関節可動域訓練では防止できないが、訓練を行ったほうが減少の度合いが少ない²⁾(エビデンスレベル4)。

②在宅訓練

下肢関節可動域制限の進行を軽減するためには、継続的な訓練が必要であり、在宅患者への指導・訓練が重要である²⁾。在宅で行う訓練の内容には日常生活における良好な姿勢の保持、夜間の短下肢装具装着(ナイトスプリント)、起立台・長下肢装具を用いた立位訓練、関節の徒手療法などがある³⁾。下腿三頭筋、大腿筋膜張筋、膝関節屈曲筋群、膝関節の関節包・靱帯の拘縮は早期から始まるため、診断がついた時点から可動域訓練を行うよう指導する²⁾。関節可動域訓練においては、痛みを起こすようなストレッチは筋・腱の損傷を起こしやすいため無理な力を加えないように注意する³⁾(動物実験)。

2) 歩行能喪失後のリハビリテーション

体幹筋力の低下に伴い車椅子座位で肘掛けに前腕を乗せて上体を支えるために肘関節の伸展制限が起こりやすい^{3,4)} (エビデンスレベル 5)。成長期に体幹の変形が進みやすいため補装具、車椅子、座位保持装置を用いた変形予防策を講じる (CQ 4-3 参照)

3) 筋力訓練

一部で筋力訓練の効果についての報告がある^{3,5)} (エビデンスレベル 4) が、効果が少ないとする報告^{5,6)} (エビデンスレベル 4) や ADL のみ改善したとする報告⁷⁾ (エビデンスレベル 3) もあり、コンセンサスはない。デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy: DMD) では、筋力が低下した筋に負荷訓練を行うことは、筋損傷を起こすリスクが高く推奨できない。患者・家族の強い希望あるいは学校の体育への参加などで筋力訓練を考慮する場合は、リスク低減のために筋力低下や筋変性が少ない発症初期に最大以下の強度で実施すること⁸⁾ (エビデンスレベル 4)、抵抗運動に比べアイソキネティック運動が筋損傷は少ない⁵⁾ (エビデンスレベル 4) ことなどを踏まえて、時期や方法を検討する。

文献

- 1) Vignos PJ, Wagner MB, Karlinchak B, et al. Evaluation of a program for long-term treatment of Duchenne muscular dystrophy: experience at the University Hospitals of Cleveland. *J Bone Joint Surg Am.* 1996; **78**: 1844-1852.
- 2) 山本洋史, 植田能茂, 藤本康之. 歩行期の Duchenne 型筋ジストロフィー患者への理学療法の効果—5 年間の追跡研究—. *理学療法学.* 2009; **36**: 127-134.
- 3) Eagle M. Report on the muscular dystrophy campaign workshop: exercise in neuromuscular diseases Newcastle, January 2002. *Neuromuscul Disord.* 2002; **12**: 975-983.
- 4) Wagner MB, Vignos PJ Jr, Carlozzi C. Duchenne muscular dystrophy: a study of wrist and hand function. *Muscle Nerve.* 1989; **12**: 236-244.
- 5) de Lateur BJ, Giacon RM. Effect on maximal strength of submaximal exercise in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med.* 1979; **58**: 26-36.
- 6) Miller J. Management of muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am.* 1967; **49**: 1205-1211.
- 7) Hoberman M. Physical medicine and rehabilitation: its value and limitations in progressive muscular dystrophy. *Am J Phys Med.* 1955; **34**: 109-115.
- 8) Siegel IM. Muscular dystrophy: multidisciplinary approach to management. *Postgrad Med.* 1981; **69**: 124-128, 31-33.

【参考資料】

- a) 刀根山病院リハビリテーション科. 筋ジストロフィー患者さまのためのストレッチ運動と体幹変形の予防について. <http://www.toneyama-hosp.jp/download/reha-05.pdf> (最終アクセス日 2014 年 1 月 9 日)

採択文献 32

議決結果 可 20 否 1 要修正 2

どのような装具・福祉用具・環境整備が有効か

推奨

- ①立位・歩行トレーニングのため長下肢装具を使用する(グレードB, エビデンスレベル4).
- ②足関節背屈制限の進行防止のため短下肢装具を使用する(グレードB, エビデンスレベル4).
- ③長距離歩行が困難となったら, 車椅子の作製を検討する. 移動と良好な座位保持姿勢の継続のため, 車椅子・電動車椅子・座位保持装置を目的や環境に合わせて使用する(グレードA, エビデンスレベル4).
- ④手が使いやすいように, 前腕を支える装具, テーブル, パソコンや電動車椅子の操作装置, などを適させる(グレードB, エビデンスレベル4).
- ⑤住宅の段差解消・トイレや浴室改修・移乗用リフトについて情報提供する(グレードB, エビデンスレベル5).
- ⑥学校や職場での学習・生活のための環境整備を行う(グレードB, エビデンスレベル4)(CQ 11-2 参照).
- ⑦運動機能障害が進行しても, できる限り電動車椅子操作・パソコンなどの情報技術(information technology: IT)利用環境を確保する(グレードB, エビデンスレベル4).

背景・目的

進行性の疾患であるデュシェンヌ型筋ジストロフィー(Duchenne muscular dystrophy: DMD)のリハビリテーションでは, 運動療法に加えて適切な補装具および福祉用具を使用する必要がある. 補装具および福祉用具は関節拘縮などの二次的障害の進行を軽減できる. また, 機能の代償となることで能力低下を防ぎ, 適切な成長や社会生活を促すことができる. 補装具および福祉用具を処方するためには, DMDに特徴的な進行の形式を予測して予防的に対応することが必要であり, 適時に専門施設(筋疾患を専門的に扱っている医療機関)に情報提供を求めることが有効である. 成人して病期が進行したあとも, ADL(activity of daily living)およびQOLの維持のため補装具を用いた対応の継続が必要である.

解説・エビデンス

1) 長下肢装具

立位・歩行トレーニングのための下肢装具の役割は主に関節可動域維持と関節固定である. 長下肢装具使用による起立歩行訓練は, 比較的早期から始まる下腿三頭筋, 大腿筋膜張筋, 膝

関節屈筋群短縮による足関節背屈制限、膝関節股関節伸展制限を予防するために行われる。下肢の変形を予防すれば、起立歩行可能な期間を延長し^{1,2)}、体幹変形の進行を予防し³⁾、呼吸機能を維持することができる^{4,5)} (エビデンスレベル 4)。わが国では従来から長下肢装具を利用した起立・歩行訓練が行われ、長時間の装着訓練についての報告があるが、現代の生活のなかで実行するのは容易でない。

2) 短下肢装具

足関節に背屈制限がある場合、椅子座位での足底接地が不十分となるため座位姿勢が崩れて体幹変形にも影響する。夜間の短下肢装具装着や車椅子座位時における短下肢装具の装着は足関節拘縮の進行防止に有効である^{6,7)} (エビデンスレベル 4)。

3) 車椅子

車椅子の選定は学校・自宅など使用する環境に応じて、行動範囲の確保と良好な座位姿勢を目的として行う。自己での駆動が可能であれば禁止しない。電動補助ユニットの有用性も示されている^{8,9)} (エビデンスレベル 4)。座面が大きすぎるものは体幹の変形を助長するため、適切なサイズにオーダーメイドする、または座位保持装置の搭載を勧める。体幹装具・座位保持装置は変形進行防止に対する長期的効果は示されていないが、座位保持を維持するために必要である^{5,10,11)} (エビデンスレベル 4)。

4) 上肢の補装具

患者は手指を使えば、食事、書字、電動車椅子や電子機器の操作能力を維持することができる。そのためには前腕を支える装具 (balanced forearm orthosis : BFO)、専用のテーブル、パソコンや電動車椅子の操作装置などを用いてもよい。BFO、電動アームサポートの有用性が報告されており^{12~14)} (エビデンスレベル 4)、今後のロボット技術の進歩などが期待される。手指の拘縮変形により通常の仕様では使用できない電動車椅子コントローラー・パソコンなどの入力装置については変形に合わせて個別の対応が必要な場合も多い¹⁵⁾ (エビデンスレベル 4)。

5) 住宅環境整備

住宅の環境整備は、行動範囲の確保、介助量軽減のため、公的給付制度の利用も含めて情報提供を行う。運動障害が進行した成人後の生活スタイルなど先を見据えた対応をすることは重要である。電動ベッド・移乗用リフト・排泄や入浴介助・玄関アプローチについて検討する。電動車椅子を搭載できる自家用車の準備は、行動範囲の確保、介助料軽減に有用だが、公的給付はない。準備する可能性のある場合は早めに情報提供する (エキスパートオピニオン)。

6) 学校や職場の環境整備

DMD の場合、学齢期に運動機能障害が進行するため、学校での環境整備は重要である。階段・段差・トイレなどのハード面および車椅子の使用、介助者の導入、行事参加、体育の授業の過ごし方、友人との関係などのソフト面双方の環境整備が必要である¹⁶⁾ (エビデンスレベル 4) (CQ 11-2 参照)。

7) 情報技術 (IT)

運動機能障害が進行し、人工呼吸器を使用する状態で有意義な家庭や社会での生活をするためには、電動車椅子操作は物理的バリアフリー化に、パソコンの操作は情報バリアフリー化に欠くことのできないものであり、使用できる環境を維持することは重要である¹⁷⁾ (エビデンスレベル 4)。

文献

- 1) Spencer GE Jr, Vignos PJ Jr. Bracing for ambulation in childhood progressive muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am.* 1962; **44-A**: 234–242.
- 2) Spencer GE Jr. Orthopaedic care of progressive muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am.* 1967; **49**: 1201–1204.
- 3) Siegel IM. Scoliosis in muscular dystrophy. Some comments about diagnosis, observations on prognosis, and suggestions for therapy. *Clin Orthop Relat Res.* 1973; (93): 235–238.
- 4) Siegel IM. Muscular dystrophy: multidisciplinary approach to management. *Postgrad Med.* 1981; **69**: 124–128, 31–33.
- 5) Gibson DA, Wilkins KE. The management of spinal deformities in Duchenne muscular dystrophy: a new concept of spinal bracing. *Clin Orthop Relat Res.* 1975; (108): 41–51.
- 6) Eagle M. Report on the muscular dystrophy campaign workshop: exercise in neuromuscular diseases Newcastle, January 2002. *Neuromuscul Disord.* 2002; **12**: 975–983.
- 7) Winters JL, McLaughlin LA Jr. The diagnosis and treatment of Duchenne muscular dystrophy. *South Med J.* 1970; **63**: 530–532.
- 8) 竹光正和, 三島令子. Duchenne 型筋ジストロフィーにおける車椅子用電動補助ユニットの使用経験. *リハビリテーション医学.* 1998; **35**: 178–181.
- 9) Mannlein J, Pangilinan PH. Wheelchair seating for children with Duchenne Muscular Dystrophy. *J Pediatr Rehabil Med.* 2008; **1**: 225–235.
- 10) Liu M, Mineo K, Hanayama K, et al. Practical problems and management of seating through the clinical stages of Duchenne's muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 2003; **84**: 818–824.
- 11) Siegel IM. Spinal stabilization in Duchenne muscular dystrophy: rationale and method. *Muscle Nerve.* 1982; **5**: 417–418.
- 12) Chyatte SB, Long C 2nd, Vignos PJ Jr. The balanced forearm orthosis in muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 1965; **46**: 633–636.
- 13) Bach JR, Zeelenberg AP, Winter C. Wheelchair-mounted robot manipulators: long term use by patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 1990; **69**: 55–59.
- 14) Rahman T, Ramanathan R, Stroud S, et al. Towards the control of a powered orthosis for people with muscular dystrophy. *Proc Inst Mech Eng H.* 2001; **215**: 267–274.
- 15) 田中栄一, 藤島恵喜蔵, 南 良二, ほか. 進行したデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の手指機能の特徴とスイッチの適合について. *厚生労働省精神・神経疾患研究委託費研究報告書 筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究—平成 11～13 年度, 2002: p339–342.*
- 16) 千葉 恒, 前田健太郎, 中山良人, ほか. Duchenne 型筋ジストロフィー児の学校生活における環境整備への関わりについて. *北海道理学療法.* 2006; **23**: 97–101.
- 17) Soutter J, Hamilton N, Russell P, et al. The Golden Freeway: a preliminary evaluation of a pilot study advancing information technology as a social intervention for boys with Duchenne muscular dystrophy and their families. *Health Soc Care Community.* 2004; **12**: 25–33.

採択文献 26

議決結果 可 23 否 0 要修正 0

QOL 改善に必要な要素・資源・アプローチは何か

推奨

- ①医療者は患者と家族（介護者）の判断を促すため十分な医学的情報を提供する。そして QOL について重視することを傾聴し、支援方法を考案することが望ましい（**グレード B, エビデンスレベル 4**）。
- ②情報技術（information technology：IT）支援・非侵襲的陽圧換気療法（non-invasive positive pressure ventilation：NPPV）・車椅子・環境整備などの手段を用いて物理的なバリアフリーを進めることが望ましい（**グレード B, エビデンスレベル 4**）。
- ③医療・行政・就労などの専門家へ情報のアクセスができるように、IT 支援・人的支援を行うように努める（**グレード B, エビデンスレベル 5**）。
- ④患者対家族（介護者）のコミュニケーションを勧める。患者同士・家族同士のコミュニケーション（ピアサポート）がとれる場を提供するよう配慮する（**グレード B, エビデンスレベル 4**）。
- ⑤社会参加に積極的になるような動機づけを、患者とのコミュニケーションを通じて進めるのが望ましい（**グレード B, エビデンスレベル 4**）。

背景・目的

リハビリテーションの目標は患者の全人的な復権である。機能回復や代償に限界がある進行性疾患では、機能改善によって QOL 改善を期待するのは困難である。しかし、QOL とは個人が人生において重要と考えるものであり、必要なものは機能改善とは限らず、また時間経過によって変化しうる。リハビリテーションでは患者の QOL を把握して、個人が大切に思う構成要素をもとに患者の自己実現（能力や可能性を最大限発揮すること）を支援することが望ましい。

また、家族や介護者などの支援者にも大きな負担があるため、社会的・心理的サポートが重要である。社会制度・環境に対する働きかけも必要である。

解説・エビデンス

1) 医学的情報の提供

患者と家族（介護者）がよりよい生活を選択するためには、あらかじめ十分な医学的情報入手しておくことが必要である。具体例としては疾患の性質や予後、将来必要となるケア、対処法について、などの情報があげられる¹⁾（**エビデンスレベル 5**）²⁾（**エビデンスレベル 4**）。医療者は、患者と家族（介護者）の背景や希望を十分に傾聴し、どのような支援方法が可能か情報提供したうえで、患者・家族の自律的な選択を促すことが必要である。

2) バリアフリー

患者の生活範囲を広げるためには移動困難などの物理的なバリアを軽減することが必要である。そのためには IT 支援・NPPV・車椅子・環境整備などの手段が役立つ³⁾ (エビデンスレベル 5)。十分な支援があれば、移動能力や呼吸機能が低下しても QOL をある程度保つことが可能である^{3,4)} (エビデンスレベル 3)⁵⁾ (エビデンスレベル 4)。

3) 社会参加

患者は物理的支援のみならず、就労に向けた教育を受けること⁴⁾ (エビデンスレベル 5) や医療・行政を含む社会とのコミュニケーションも必要としており⁶⁾ (エビデンスレベル 5)、情報のアクセスができるように IT 支援・人的支援が必要である⁷⁾ (エビデンスレベル 5)。

4) 患者と家族(介護者)間のコミュニケーション、ピアサポート

患者と家族(介護者)の間では、病状やお互いが生活で感じていることについて意見が食い違っているとの報告がある⁸⁾ (エビデンスレベル 3)。また、かつての筋萎縮症病棟において介護者である看護師は業務上のストレスが高く看護業務への適応が問題となっている。患者と看護師のコミュニケーションを促進することでストレスが抑制されたとの報告⁹⁾ (エビデンスレベル 4) もあり、患者と家族(介護者)間の相互理解・介護負担軽減のためにもコミュニケーションの促進が重要である。

同時に、ピアサポートの促進は、患者・家族(介護者)の心理的支援や実用的な情報交換のうえで重要である。患者や家族(介護者)が他の患者および家族から情報を得たい場合は¹⁾、患者会(日本筋ジストロフィー協会)などピアサポートがとれる場を紹介することが可能である。

5) 教育および心理面の支援

患者が教育や就労への意欲を失う原因として、知的障害による学業の遅れや物理的および情報のバリアが報告されている^{6,7)} (エビデンスレベル 5)¹⁰⁾ (エビデンスレベル 4)。機能障害への支援や学校・作業所などの施設支援、心理面の支援を行うことで、患者の動機や希望を積極的な方向へ向けるのが望ましい¹¹⁾ (エビデンスレベル 4)¹²⁾ (エビデンスレベル 5)。

文献

- 1) Webb CL. Parents' perspectives on coping with Duchenne muscular dystrophy. *Child Care Health Dev.* 2005; **31**: 385-396.
- 2) Erby LH, Rushton C, Geller G. "My son is still walking": stages of receptivity to discussions of advance care planning among parents of sons with Duchenne muscular dystrophy. *Semin Pediatr Neurol.* 2006; **13**: 132-140.
- 3) Kohler M, Clarenbach CF, Boni L, et al. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005; **172**: 1032-1036.
- 4) Rahbek J, Werge B, Madsen A, et al. Adult life with Duchenne muscular dystrophy: observations among an emerging and unforeseen patient population. *Pediatr Rehabil.* 2005; **8**: 17-28.
- 5) Simon VA, Resende MB, Simon MA, et al. Duchenne muscular dystrophy: quality of life among 95 patients evaluated using the Life Satisfaction Index for Adolescents. *Arq Neuropsiquiatr.* 2011; **69**: 19-22.
- 6) Gibson BE, Zitzelsberger H, McKeever P. 'Futureless persons': shifting life expectancies and the vicissitudes of progressive illness. *Sociol Health Illn.* 2009; **31**: 554-568.
- 7) 渋谷統寿, 村上さつき, 山口純子, ほか. 筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究—in

- 宅療養における筋ジストロフィー患者のQOLの向上を考える—余暇活動に関する障害因子を探る—。厚生省精神・神経疾患研究委託費による研究報告集—平成12年度, 2002: p161.
- 8) Bray P, Bundy AC, Ryan MM, et al. Health-related quality of life in boys with Duchenne muscular dystrophy: agreement between parents and their sons. *J Child Neurol*. 2010; **25**: 1188–1194.
 - 9) 藤村晴俊. 厚生労働省精神・神経疾患研究開発費筋ジストロフィーの集学的治療と均てん化に関する研究平成22年度研究成果報告書論文集. QOL向上・心理支援の効果的介入 2010
 - 10) 田中栄一. 進行したデュシェンヌ型筋ジストロフィー患児への就学環境支援. *北海道作業療法*. 2006; **23**: 41–46.
 - 11) Pehler SR, Craft-Rosenberg M. Longing: the lived experience of spirituality in adolescents with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Nurs*. 2009; **24**: 481–494.
 - 12) Anonymous. [Conference: a psychological approach in nursing of a hostile child with ambulatory difficulties due to muscular dystrophy]. *Kangogaku Zasshi*. 1974; **38**: 1070–1072.

採択文献 16

議決結果 可 23 否 0 要修正 0