

特集

神経筋疾患におけるリハビリテーション治療戦略

植木美乃*

はじめに

神経筋疾患は、末梢神経、神経筋接合部、骨格筋が障害される疾患群であり、筋力低下、易疲労性、感覚障害、嚥下障害、呼吸障害など多彩な症状を呈する。代表的疾患として、ニューロパチー、重症筋無力症、多発性筋炎・皮膚筋炎、筋ジストロフィーなどが挙げられる。これらの疾患では、病態そのものによる機能障害に加え、廃用症候群、関節拘縮、呼吸不全、社会参加制限などが生活機能を大きく低下させる。そのため、リハビリテーション治療は単なる機能訓練ではなく、疾患特性を踏まえた長期的かつ包括的介入として位置づける必要がある。

また、神経筋疾患では筋力低下のみならず、呼吸障害や嚥下障害への対応が極めて重要である。特に筋ジストロフィー、多発性筋炎・皮膚筋炎、重症筋無力症などでは、呼吸筋や嚥下関連筋の障害により誤嚥性肺炎や呼吸不全をきたし、生命予後に直結することがある。そのため、呼吸リハビリテーションや嚥下リハビリテーションを早期から介入することが重要である。呼吸機能低下に対しては、呼吸訓練、排痰介助、機械的咳介助(mechanical insufflation-exsufflation: MIE)、非侵襲的陽圧換気療法(NPPV)などを適切な時期に導入する必要がある。特に筋ジストロ

フィーでは、肺活量低下に伴う胸郭コンプライアンス低下や咳嗽力低下を認めるため、在宅人工呼吸管理を見据えた長期的支援が必要となる。

さらに、嚥下障害に対しては、嚥下内視鏡検査や嚥下造影検査による評価を行い、食形態調整、姿勢調整、代償嚥下法などを組み合わせた介入が重要となる。多発性筋炎・皮膚筋炎では、咽頭筋障害により口腔期から食道期まで幅広い嚥下障害を認めることがあり、重症例では食道入口部開大不全に対するバルーン拡張法が必要となる場合もある。重症筋無力症では日内変動によって嚥下機能も変化するため、摂食時間帯への配慮も必要となる。

I. 近年のリハビリテーションの動向

神経筋疾患に対するリハビリテーションでは、International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF)の視点が重要である。従来の筋力や歩行能力といった機能障害のみならず、活動制限や社会参加制約を含めた包括的評価が必要となる。例えば、ニューロパチーでは下垂足による転倒リスク、重症筋無力症では易疲労性による就労制限、筋ジストロフィーでは進行に伴う移動能力低下など、それぞれ異なる生活課題を抱えている。そのため、補装具、車いす、座位保持装置、住宅改修、就労支援などを組み合わせ、患者の生活背景に応じた支援を行う必要がある。

新規治療との融合もリハビリテーション治療戦略を立てる上で重要となってきた。近年、神経筋疾患に対する治療は、免疫療法、遺伝子

— Key words —

神経筋疾患, ロボットリハビリテーション, 遠隔医療

*Yoshino Ueki: 名古屋市立大学医学研究科リハビリテーション医学分野 教授

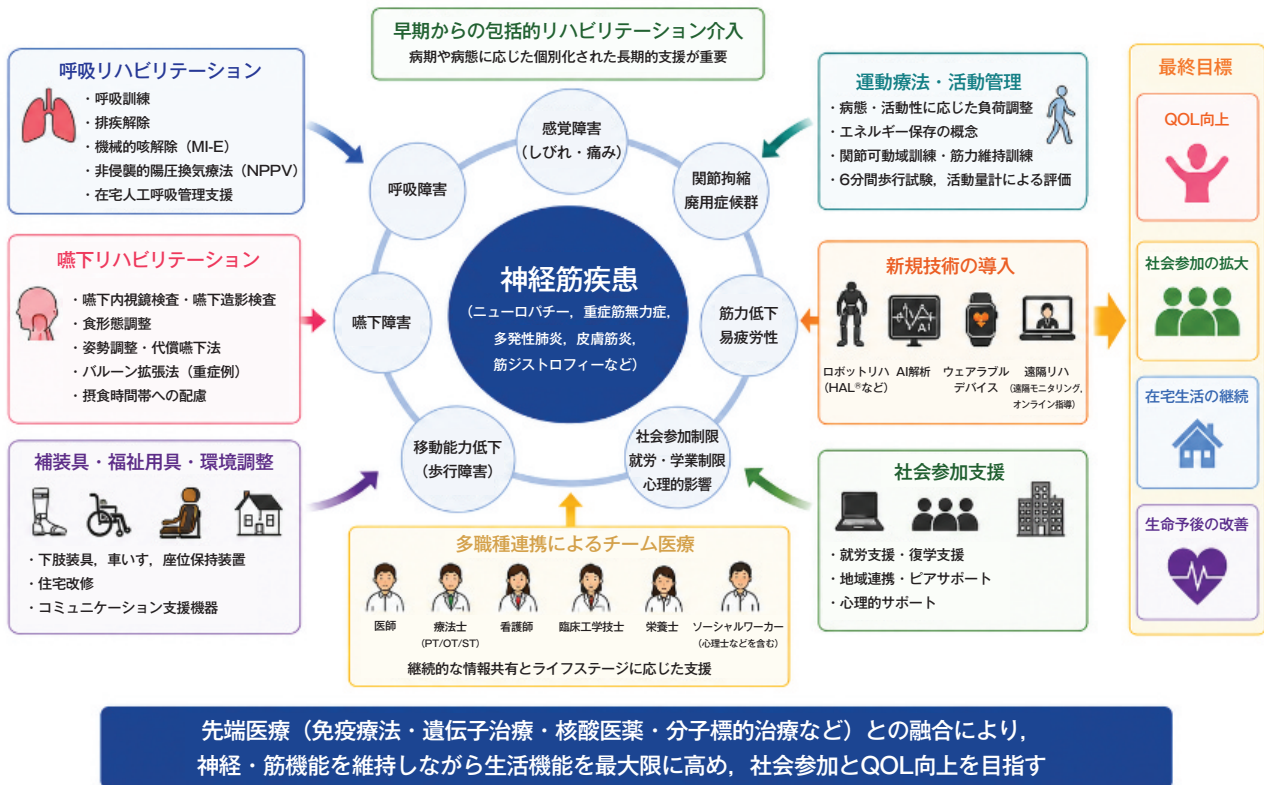


図1 神経筋疾患に対する包括的リハビリテーション戦略

呼吸・嚥下障害への対応, 補装具・環境調整, 多職種連携に加え, ロボットリハビリテーション, AI解析, ウェアラブルデバイス, 遠隔リハビリテーションなどの新規技術を組み合わせた包括的介入が重要である。

治療, 核酸医薬, 分子標的治療などの進歩により大きく変化している。従来は進行抑制や支持療法が中心であったが, 現在では神経・筋機能を維持しながら生活機能を最大限に高めることが重要視されるようになった。神経筋疾患リハビリテーション領域においても, ロボットリハビリテーション, AI解析, ウェアラブルデバイス, 遠隔医療などの新規技術が導入され, 次世代型リハビリテーションへの転換が期待されている(図1)。

II. 代表的神経筋疾患に対するリハビリテーション治療戦略

以下に代表的神経筋疾患に対するリハビリテーション治療戦略について述べる。ニューロパチーでは, 障害される神経線維の種類や分布により臨床像が異なる。Guillain-Barré症候群

(GBS)のような急性炎症性ニューロパチーでは, 急速に四肢麻痺や呼吸障害が進行するため, 急性期からの呼吸管理, 関節拘縮予防, ポジショニングが重要となる¹⁾。一方, 糖尿病性ニューロパチーやCharcot-Marie-Tooth病(CMT)のような慢性疾患では, 遠位筋優位の筋力低下や感覚障害により下垂足や歩行障害を呈することが多い。短下肢装具による歩行補助, 転倒予防, 感覚障害への環境調整が重要であり, 病態進行に応じた補装具の調整が必要となる。近年, 神経筋疾患領域においてもロボットリハビリテーションの導入が進みつつある。特にCMTでは, 日本において装着型サイボーグ Hybrid Assistive Limb[®] (HAL[®])による歩行訓練が保険適用となっており, 歩行能力や運動耐容能改善への有効性が期待されている。HAL[®]は, 生体電位信号を検出し, 患者自身の随意運動を補助するロボット

であり、従来の代償的アプローチではなく、残存した神経筋活動を活用した運動学習促進が可能である点が特徴である。また、GBSに対しては現時点では保険適用外ではあるものの、我々は重度歩行障害を呈したGBS患者にHAL[®]を用いた歩行訓練を実施し、歩行機能改善を認めたことを学会報告している²⁾。急性末梢神経障害に対するロボットリハビリテーションは、今後新たな治療戦略となる可能性がある。

重症筋無力症では、神経筋接合部障害に伴う易疲労性と日内変動が特徴である。過度の運動負荷は症状増悪を招く可能性があるため、エネルギー保存の概念を取り入れた生活指導が重要となる。近年の免疫療法の進歩により、症状が比較的安定している症例では、適度な運動療法や社会参加を維持することが推奨されるようになってきた。特に全身型重症筋無力症では、呼吸筋障害や嚥下障害に留意する必要があるため、呼吸訓練や嚥下リハビリテーションを含めた包括的管理が重要となる。また、疲労や活動量をウェアラブル端末で可視化し、患者自身が活動ペースを調整する自己管理支援も今後期待される分野である。

多発性筋炎・皮膚筋炎では、筋炎活動性に応じた運動負荷量の調整が極めて重要である。急性炎症期に過剰な運動を行うと筋障害を悪化させる可能性がある一方、過度の安静は廃用を助長する。そのため、血清CK値や炎症所見、全身状態を確認しながら段階的に運動療法を進める必要がある。さらに、嚥下障害や間質性肺炎を合併する症例では、呼吸リハビリテーションや嚥下評価が重要となる。近年では6分間歩行試験や活動量計を用いた運動耐容能評価が行われ、呼吸・循環機能を考慮した個別化リハビリテーションが進められている。また、AIによる画像解析やバイオマーカー解析を用いて疾患活動性を評価し、運動負荷量を最適化する研究も進展している。

筋ジストロフィーでは、進行性筋力低下に対して、拘縮予防、呼吸機能維持、座位保持、生活環境調整が中心となる。Duchenne型筋ジスト

ロフィーでは、早期から関節可動域訓練や立位保持訓練を導入し、変形予防を図る必要がある。進行に伴い車いす、座位保持装置、電動車いすなどを活用しながらADLと社会参加を維持することが重要となる。また、呼吸筋障害に対しては、咳介助、機械的排痰補助装置、非侵襲的陽圧換気療法(NPPV)などを導入し、呼吸不全進行を抑制する。近年、エクソスキッピング治療などの遺伝子治療が実用化されつつあり、従来より長期生存が可能となってきた。そのため、今後は生命予後改善後の生活機能維持が新たな課題となり、長期的視点でのリハビリテーション戦略が求められる。

おわりに

次世代の神経筋疾患リハビリテーションでは、機能障害への対応だけでなく、日常生活動作データに基づく個別化介入が重要になると考えられる。ウェアラブルセンサーを用いたリアルタイム解析技術や遠隔モニタリング技術は、患者ごとの運動特性や疲労状態をリアルタイムで可視化・モニタリングし、最適なりハビリテーション介入の提案や個別化につながる可能性がある。さらに、神経筋疾患に対するリハビリテーション専門医療者は全国的にも限られており、地域間格差が大きな課題となっている。我々は厚生労働省難病研究班において、神経筋疾患患者に対する遠隔リハビリテーション支援の取り組みを行っており、専門施設以外でも適切な評価や運動指導を継続できる可能性を報告している。今後は、遠隔リハビリテーション技術やオンライン指導体制を活用することで、居住地域に関わらず、日本全国で均質な質の高いリハビリテーション医療を提供できる体制構築が重要になると考えられる。神経筋疾患は慢性進行性疾患が多く、患者の生活課題は病期に応じて変化する。そのため、医師、療法士、看護師、臨床工学技士、栄養士、ソーシャルワーカーなど多職種連携による継続的支援が不可欠である。さらに、再生医療や遺伝子治療などの先端医療と融合したりリハビリテーション医療が発展し、「治療後の機能

回復]だけでなく、「社会参加と QOL 向上」を目指す時代へ移行していくと考えられる。先端技術を臨床現場へ社会実装し、地域格差なく継続的支援を提供できる体制構築が重要となる。

利益相反

本論文に関して、筆者に開示すべき利益相反はない。

文献

- 1) 榎本木乃美：下肢 Hybrid Assistive Limb (HAL) を用いた歩行訓練により歩行機能向上を認めたギラン・バレー症候群の 1 例. 第 63 回日本リハビリテーション医学会学術集会抄録
- 2) 川手信行編：はじめての講義 リハビリテーション医学. 東京, 南江堂, 2026