

# Duchenne 型筋ジストロフィーの 上肢機能障害度分類の信頼性と 本分類に基づくスイッチの選択

麻所奈緒子 大塚友吉 谷田部可奈\*

IRYO Vol. 64 No. 7 (452-459) 2010

## 要 旨

本研究は、Duchenne 型筋ジストロフィー（以下 DMD）患者の新たな上肢機能障害度分類を作成し、本分類に基づくスイッチの選択を検討した。研究対象は、東埼玉病院入院中の機能障害度分類Ⅶ-Ⅷに該当する51名の DMD 患者を対象である。収集データは、検者内一致率および検者間一致率の信頼性についてカッパ係数を算出した。スイッチは、使用可能なスイッチの種類を調査した。結果は、検者内再現性は  $\kappa=1.0$ 、検者間再現性は  $\kappa=0.91$  であり、stage は高い再現性を示した。また、進行段階に応じて使用可能なスイッチは変化した。臥床した DMD 患者の状態を示すために、機能障害度分類と併用して上肢機能障害度分類を評価の一つとして活用していくことが重要である。

キーワード DMD, 上肢機能, 信頼性, 福祉機器, スイッチ

## はじめに

筋ジストロフィーは、骨格筋の変性・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の疾患である。Duchenne 型筋ジストロフィー（以下 DMD）は、徐々に筋力低下が進行し、自力では移動が困難になり、臥床生活になっていく。しかし、ベッド上の生活において、福祉機器の開発やインターネットの普及により、コミュニケーション手段が増加し、環境制御装置（以下 ECS）を活用

し、スイッチ一つでそれらを利用することが可能になり、quality of life（以下 QOL）が大きく広がった。近年、作業療法では、末期まで残存するわずかな手指機能維持のための機能訓練、作業活動、狭義の日常生活動作（activities of daily living: ADL）にとどまらず、ナースコール・パソコン・電動車椅子などのインターフェイスの選択・適合・調整を含めた環境設定など、さまざまリハビリテーション（以下リハ）を展開している<sup>1)2)</sup>。ADL 全介助で、臥床状態になった DMD 患者の下肢機能および移動

国立病院機構東埼玉病院 リハビリテーション科 \*神経内科  
別刷請求先：麻所奈緒子 国立精神・神経医療研究センター リハビリテーション科（現所属）  
〒187-8551 東京都小平市小川東町 4-1-1  
（平成22年1月12日受付，平成22年6月11日受理）

A Study about the Reliability of the Functional Classification of the Upper Extremities for Duchenne Muscular Dystrophy Patients and Their Environmental Control Switch Options Based on the New Classification  
Naoko Madokoro, Tomoyoshi Otsuka and Kana Tanitabe\*, Department of Rehabilitation and \*Neurology, NHO Higashi-Saitama National Hospital

Key Words: DMD, functional classification of the upper extremities, reliability, welfare machinery, switch

表 1-a 機能障害度分類

ステージⅠ	階段昇降可能（手すり不必要）
ステージⅡ	階段昇降可能（手すり必要）
ステージⅢ	椅子から起立可能
ステージⅣ	歩行可能
ステージⅤ	四つ這い可能
ステージⅥ	ずり這い可能
ステージⅦ	座位保持可能
ステージⅧ	座位保持不可能

表 1-b 上肢機能障害度分類

1	500 g 以上の重量を利き手をもって前方へ直上挙上する。
2	500 g 以上の重量を利き手をもって前方90°まで挙上する。
3	重量なしで利き手を前方へ直上挙上する。
4	重量なしで利き手を前上90°まで挙上する。
5	重量なしで肘関節90°以上屈曲する。
6	机上で肘伸展により手を水平前方へ移動する。
7	机上で体幹の反動を利用し肘伸展により手を水平前方へ移動する。
8	机上で体幹の反動を利用し肘伸展を行ったのち手の運動で水平前方へ移動する。
9	机上で手の運動のみで水平前方へ移動する。
10	優位な手でコピー用紙（葉書サイズ：10×14.8cm）をひっくりかえすことができる。
11	優位な手でコース立方体（2.7×2.7×2.7cm）を母指対立位で握ることができる。
12	優位な手でコース立方体（2.7×2.7×2.7cm）を母指対立位で握ることができないが手指の動きがある。
13	手指が全く動かない。

注；

10-13について

・優位な手とは、左右の手を比較し、連続および持続的に運動可能であり、日常生活において使用している手とする。

・stage10は、コピー用紙を裏返す。

能力は、厚生省（現：厚生労働省）が作成した機能障害度分類<sup>3)</sup>（表 1-a）ステージⅧ（座位保持不能）と示すことは可能であるが、上肢機能は、松家<sup>4)</sup>の上肢運動機能障害度分類 stage 9（机上で手の運動のみで水平前方へ移動する）よりもさらに障害の重い患者が多数存在し、その他の評価法を用いても、残存している手指機能の違いを示す適切な評価法が見当たらない。DMDのリハに関する研究や症例報告は多い<sup>5)6)</sup>が、重症化した DMD 患者における機能を共通の評価法に基づいて進行過程の状態を十分に把握した上で、リハがなされていないのが現状である。

私たちは、2007年度厚生労働省の筋ジストロフィー神野班の多施設共同研究<sup>7)8)</sup>において、松家の上肢運動機能障害度分類<sup>5)</sup>（stage 1-9）に stage10-stage13の4つの段階を付け加え、新たな上肢機能障害度分類<sup>7)8)</sup>（以下 stage）を作成した（表 1-b）。本研究では、stage の信頼性について検証し、stage と ECS 制御のためのスイッチの関係について検討したので報告する。

## 本研究の対象と方法

### 1. 対象

東埼玉病院（以下当院）に入院している機能障害度分類ステージⅦ-Ⅷに該当する51名（16歳-45歳、平均年齢30.4歳）の DMD 患者を対象とした。機能障害度で分類すると、ステージⅦが5名、ステージⅧが46名であった。なお、以下の①-⑧に該当する患者は除外した。①臨床症状が安定していない場合。②重度の精神発達遅滞や認知症の症状がみられ、従命動作を正確に遂行することが困難である。③痛みの訴えがある。④せん妄がみられる。⑤耳の病気、または加齢による重度の難聴がみられる。⑥失明や視覚障害によって視力がほとんど失われている。⑦失語症などで、指示理解および言葉を話すことが困難であり、コミュニケーションが成立しない。⑧その他、医師が不適切と判断した場合。

### 2. 方法

#### 1) 上肢機能障害度分類の信頼性

①検者内の信頼性については、全対象者各々に対し、1名の検者が2日続けて評価した。

②検者間の信頼性については、前述した2回目の評価を行った次の日に、別の検者1名が評価した。

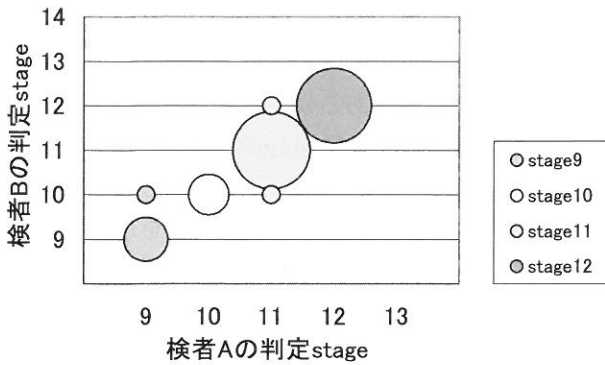


図1 検者間 stage 判定比較

stage 9は8名, stage10は5名, stage11は21名, stage 12は17名であった. stage10と stage12は判定差異は認められなかった. stage 9と stage11の判定においては, 各々1名ずつ差異が認められた.

当院作業療法士8名が検者として評価を行った.

③上肢機能障害度分類における検者内一致率および検者間一致率の信頼性についてカッパ係数を算出して検討した. 統計学的解析にはSPSS®を使用した.

## 2) stage とスイッチの関係性

### ①スイッチの種類について

DMD患者が日常生活において多く使用しているスイッチに基づいて, 以下5種類のスイッチについて検討した. 握り押しボタン式ナースコール(ケアコム社製), マイクロライトスイッチ(pacific supply社製; スwitchの幅1.6cm), スペックスイッチ(pacific supply社製; スwitchの幅1.2cm), 私製ピルケース型スイッチ(スswitchの幅1.0cm), センサー式スイッチ(pacific supply社製: 光電タッチスイッチ・ポイントタッチスイッチ・ピンタッチスイッチ, 呼気スイッチ, 光ファイバースイッチ, PPSスイッチ).

### ②スイッチ操作の評価方法

入力操作のON/OFFが3回できた場合を「可能」, 両方および一方が不可能な場合を「不可能」とした. 評価姿勢は, 日常生活において安楽にとることができる姿勢とした.

③スイッチのセッティングについて, 固定方法を含めて検討した.

## 3. 倫理

本研究は, 当院の倫理委員会の承認を得て実施した. 対象者には, 本研究の趣旨・内容を説明し, 書

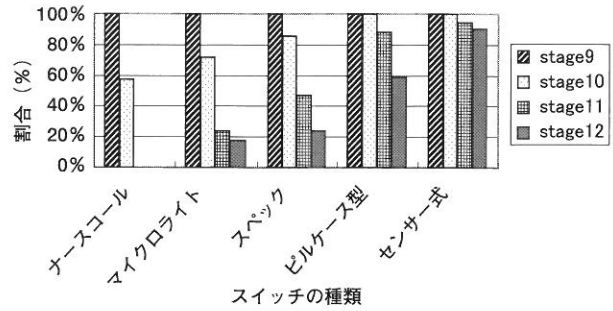


図2 stage 別入力可能なスイッチ

stage 9の段階までは, すべてのスイッチの操作が可能である. stage10以降は, 手指で操作可能なスイッチに偏りが認められた. stage10-13においては, センサー式スイッチの入力は90%の患者において可能である. Stage11は, スwitch幅が1.6cmのマイクロライトスイッチが急激に減少し, スwitch幅が1.0cmのピルケース式やセンサー式スイッチが増加することから, stageの進行段階に応じて使用可能なスイッチは変化する.

面にて同意を得ている.

## 結 果

### 1. 上肢機能障害度分類の信頼性

#### 1) 検者間の信頼性

検者内再現性は, 全症例一致していた ( $\kappa=1.0$ ).

#### 2) 検者間信頼性

検者間再現性は,  $\kappa=0.91$ とほぼ完全に一致しているとみなされる高い一致率であった. また, stage別には, stage10と stage12は判定差異がみられなかった(図1). しかし, stage 9と stage10に判定が分かれた症例が1名, stage11と stage10および stage12と判定が分かれた症例が各々1名と差異がみられた.

### 2. stage 別スイッチについて

stage 9までは, すべてのスイッチの操作が可能であった(図2). stage別のスイッチ操作は, stage10, stage11, stage12でマイクロライトスイッチは, 71.4%, 23.5%, 17.6%, スペックスイッチは, 85.7%, 47.1%, 23.5%, ピルケース型スイッチは, 100%, 88.2%, 58.8%の患者が可能であった. stage13は, 手指以外の使用になり, 呼気や舌, 口唇などによる入力になるが, stage10-12において, センサー式スイッチの入力は90%の患者において可能であった. stage10の段階までは, 入力する部位によって異なるが, 患者自身の力で, スイッ



a stage11: 左母指によるマイクロライトスイッチの操作



b stage12: 左母指によるスペックスイッチの操作



c stage12: 左母指によるピルケース型スイッチの操作



d stage12: 右手母指によるピルケース型スイッチと呼気によるセンサー式のブレススイッチの操作

stage10は、リーチ範囲内にセッティングする必要がある。stage11以降は、手指から離れないように紐やベルクロ、ホースなどで固定する。stage12以降から、ブレスなどのセンサー式スイッチなどの導入の検討が必要である。進行によって変形や筋力低下により、動く範囲が狭くなるため、スイッチが指の間に入りづらくなる。

図3 Stage別スイッチの適合例

チを把持する、リーチ可能な範囲内において、上肢の位置を変えることが可能であった。stage11以降は、セッティングに介助が必要になり、上肢やスイッチの位置が少しずれるだけでも入力が困難になった。センサー式スイッチの位置を固定するために、患者の手指だけでなく、外的環境であるベッド柵、パソコンのマウス等の生活周辺器具を活用していた。また、クッション、スプリント、マジックテープなどの様々な補助具を工夫し、スイッチの固定を行っていた(図3)。

## 考 察

### 1. 上肢機能障害度分類の信頼性について

stage 9-13の検者内および検者間において、高い再現性が認められたことから、病期が進行したDMD患者の評価法として本分類が妥当であると考ええる。また、今回の判定差異を考慮すると、とくに、複雑な手指変形をしたDMD患者においては、規定した要件だけでは、判定に差が生じた。そのため、stage10は、「母指を使用しない場合を含め1-5指

表 2-① 上肢機能障害度分類の判定基準

---

stage 1	・重りを持ち肘関節伸展した状態で、肩関節を0-180°屈曲することができた場合。
stage 2	・肘関節を伸展した状態で、肩関節を90°まで屈曲することができた場合。
stage 3	・肘関節を伸展した状態で、肩関節を180°まで屈曲することができた場合。
stage 4	・肘関節を伸展した状態で、肩関節を90°まで屈曲することができた場合。
stage 5	・肘関節を90°以上屈曲することができた場合。
stage 6	・机水平面上で肘関節を前方に向かって運動可能な範囲を完全伸展することができた場合。
stage 7	・体幹の代償運動を使用し、体の前方へ向かって、肘関節を運動可能な範囲にわたって完全伸展することができた場合。 ・体幹の運動は複数行ってもよい。一度で十分に手が伸びない場合は、「もう一度手を伸ばしてください」と指示をして判定する。
stage 8	・体幹の代償運動を使用し、体の前方へ向かって、肘関節を運動可能な範囲にわたって完全伸展することができた場合。 ・一度で十分に手が伸びていない場合は、「もう一度手を伸ばしてください」と繰り返し前へ上肢を動かすように指示をして判定する。
stage 9	・体幹の代償運動を使用し、体の前方へ向かって手指を動かし、肘関節を運動可能な範囲にわたって完全伸展することができた場合。 ・Stage 9の「手の運動」とは、前腕の回旋、手関節、手指の運動を示す。 ・一度で十分に手が伸びていない場合は、「もう一度手を伸ばしてください」と繰り返し前へ上肢を動かすように指示をして判定する必要がある。 ・上肢の位置を少し変えることができても、十分に伸展できない場合、判定は不可とする。
stage10	・代償を使用し、用紙をひっくりかえすことができた場合。 ・ひっくりかえすとは、用紙を裏返すことである。 ・母指を使用しない場合を含め、1-5指のどの指を使用しても判定は可とする。
stage11	・母指対立位で立方体を握ることができた場合。 ・「母指対立位で握る」とは、母指を手掌面上で、母指末節指腹を第5指指腹に近づける運動方向において把持することである。 ・立方体を母指対立位で握ると同時に、離すことが可能な場合のみ判定を可とする。 ・変形のため、指尖間が狭窄した手指の把持能力を観る場合、検査者が指にはめ込んだままの状態の場合は、判定を不可とする。
stage12	・母指対立位で立方体を握ることはできないが手指の動きがある場合。 ・1-5指の手指が一本でも動く場合の判定を可とする。
stage13	・筋肉の収縮の有無にかかわらず、手指の動きがない場合。

---

のどの指を使用しても可能である」こと、stage11は、コース立方体を無理に手指にはめこませないことや、離す機能もみて把持機能の有無を評価した上で、判定する必要がある、「コース立方体を握ると

同時に離すことが可能な場合、判定を可能とする」「母指対立位で握る：母指を手掌面上で、母指を第5指に近づける運動方向において把持する」こと、stage10-12に関しては、「自ら物品に手を到達させ

表 2-② 全体を通しての注意事項

---

※stage 1-13	・すべての判定は、stage 1 の判定が可の場合は、stage 1 と判定し、不可の場合は、次段階であるstage 2 のテストを実施する。
※stage 1-6	・代償運動がみられた場合の判定は不可とする。
【注意事項】	
※優位な手とは、左右を比較し、連続および持続的に運動可能であり、日常生活において使用している手とする。	
※stage 1-9	・椅子座位（腰掛椅子）、腰掛椅子が取れない場合は車椅子を使用する。 ・体幹ベルトの使用は可能とする。
※stage 1-5	・上肢を体側に下垂した肢位から開始する。
※stage 6-9	・長袖シャツを着用して実施する（夏冬の条件を統一するため）。 ・机の高さは、対象者の乳腺の高さに調整して行う。 ・体の前壁と机の距離を10cmとする。 ・手が正中線上で、体に最も近づけた位置から始める。 ・上肢は、机上水平面上で、肘関節が肩関節より外側に位置しないようにし、肩関節内旋、肘関節90度前後屈曲、前腕回内位で、机上に設置した位置から始める。
※stage 1-13	・拘縮や変形がある場合は、その肢位から開始する。
※stage 1-6	・体幹を（胸骨前面と胸椎後面を）測定者が両手で固定し代償運動がおきないようにする。 ・stage10-12自ら物品に手を到達させることが困難な場合は、検査者が手指に近づけてもよい。

---

ることが困難な場合は、検査者が手指に近づけてもよい」等の補足説明を行う必要があると考える。従来の松家の分類<sup>4)</sup>においても、判定基準についての検討および報告<sup>9)</sup>がされており、進行過程におけるDMD患者の様々な代償運動や重症化したDMD患者の手指のわずかな動きは、複雑である。そのため、今回、stage 1-13についての評価基準（表 2-①②）を明確化し、手順方法のマニュアルを作成した。また、DVDにより、視覚的に動きを確認することによって、DMD患者のリハに携わっている経験が異なっても、判定値の差異がより少なくなると考える。

## 2. stage 別使用可能なスイッチについて

stage 9 までは、上肢の位置を患者自ら移動させることが可能であり、今回検討したすべてのスイッチにおいて入力が可能であったことから、スイッチを上肢が到達する範囲に設置することによって、患

者自身で把持することが可能であると考えられる。しかし、stage10においては、筋力低下や手指変形が複雑になり、指尖間が狭くなるため、マジックテープやホースで手指にスイッチを固定するなど、入力する部位に応じたさまざまな介助や工夫、微調整を要する。また、stage11においては、マイクロライトスイッチの入力可能な患者が急激に減少する特徴があったことから、病状進行により、指尖間の開きが狭くなり、物品把持が困難になっていくことを示している。stage12においては、ピルケース型スイッチやセンサー式スイッチが多いことから、手指のわずかな動きで入力が可能なスイッチの選択が重要であると考えられる。また、自力でスイッチの位置を変えることが困難になったstage11-13の段階においては、スイッチの固定方法を含め、患者の生活スタイルとニーズに合わせた適合が重要になると考える。重症化したDMD患者において、センサー式ス

スイッチは、有用であると考えられるが、病棟等の人の出入りが激しい場所においては、スイッチの感度調整や静電気の発生による誤作動も多いため、タッチ式、プレス式、光センサー式等、様々な種類の市販のスイッチの特徴を十分に考慮した上で検討していく必要がある。また、長時間にわたってパソコンを操作する DMD 患者の生活スタイルにおけるパソコンのスイッチについては、劣化の度合いや身体的耐久性や疲労の評価も重要である。また、病院におけるナースコールや在宅におけるブザーは、中村ら<sup>10)11)</sup>が報告しているように、24時間どのような時、どのような姿勢においても確実に入力できる必要があるため、手指機能が残存している段階においても、手指以外の舌や口唇などの身体部位を考慮した上で選択する必要がある。生命を維持するため、倫理上の問題も十分に考慮した上で適合する必要がある、信頼性の高い市販製品を選択することが望ましいと考える。しかし、市販の福祉機器での対応がどうしても困難な場合は、リハエンジニア等の協力を得た上で検討する必要がある。その場合、PL 法の問題があるため、患者に対して、「利用や作成に対しての説明」と「同意書」を得て、責任を明確化した上で適合することが重要である<sup>12)</sup>。

このように、上肢機能障害度分類を活用し、重症化した DMD 患者の残存機能を評価することによって、ベッド上での生活においても、スイッチ一つで様々な活動を患者自身によって、好きな時に好きな活動が可能になるため、DMD 患者の QOL 向上につながるといえる。「自力で作業ができない」などの能力障害を解決するインターフェイスの選択・適合の一側面を援助する上で、作業療法的評価の視点や目安としても重要であり、この上肢機能障害度分類が役立つと考えられる。上肢機能障害度分類を使用し、上肢・手指機能を評価することによって、従来の機能評価法では臥床状態である患者の違いを表すことが困難であった DMD 患者の症状の進行および残存機能が明確になり、共通の評価法をもとにリハアプローチを展開していくことが可能であると考えられる。

---

## 結 論

新たな上肢機能障害度分類は高い再現性を示した。機能障害度分類ステージⅧに該当する臥床した DMD 患者の状態を示すために、機能障害度分類と

併用して上肢機能障害度分類を評価の一つとして活用していくことが重要である。上肢機能障害度分類評価に基づいたスイッチの選択・適合等は、段階的なアプローチの目安になるといえる。

---

## 謝 辞

本研究にご協力いただきました患者の皆様および当院神経内科医師、リハビリテーション科医師、作業療法士の小林茂俊先生、井上万由美先生、山本啓子先生、平木朱里先生、吉川智仁先生、坂井麻里子先生、宮本なつき先生、理学療法士の春山幸志郎先生に深謝致します。なお、本研究の一部は、2008年度厚生労働省精神・神経疾患研究委託費によって行われた。

---

## [文献]

- 1) 大竹 進 (監修). 筋ジストロフィーのリハビリテーション. 東京: 医歯薬出版; 2002: p205-22.
- 2) 藤井信好. Duchenne 型筋ジストロフィーにおける上肢・手指および体幹の特徴と作業療法, OT ジャーナル 1998; 32: 659-66.
- 3) 浅野 賢, 川城丈夫, 近藤隆春. ステージ分類の判定 (最終報告). 平成7年度厚生省神経疾患研究委託費筋ジストロフィーの療養と看護に関する臨床的, 社会学的研究成果報告書: 285-8, 1996.
- 4) 松家 豊. 上肢機能の経過とその評価. 総合リハ 1983; 11: 245-52.
- 5) 花山耕三. 筋ジストロフィーのリハビリテーションの流れ. MB Medical Rehabilitation 2005: 51: 9-14.
- 6) 田中栄一. 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. 平成11-13年度厚生労働省精神・神経疾患研究委託費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報告書: 339-42, 2002.
- 7) 麻所奈緒子, 大塚友吉, 酒井和江ほか. Duchenne 型筋ジストロフィーの上肢機能障害度分類に関する研究-最重度患者の新しい手指機能の評価法. 総合リハ 2009; 37: 347-56.
- 8) 麻所奈緒子ほか. Duchenne 型筋ジストロフィーの手指の機能分類に関する研究-第2報-. 平成17-19年度厚生労働省精神・神経疾患研究委託費 (17

- 指-9) 総括研究報告書：263-8, 2008.
- 9) 梶原秀明, 廣田美江, 亀井隆弘ほか. 上肢機能障害度分類 (9段階法) における検者間の信頼性. 平成11-13年度厚生省精神・神経筋疾患研究委託費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成果報告書：307-9, 2002.
- 10) 中村伴子, 衛藤九幸, 安住しずかほか. 進行した筋ジス患者の目的動作に応じたスイッチの選択方法の評価. 平成14-16年度厚生省精神・神経筋疾患研究委託費筋ジストロフィー患者のケアシステムとQOL向上に関する総合的研究成果報告書：222-4, 2004.
- 11) 中村伴子, 衛藤九幸, 安住しずかほか. 進行したDMDのパソコンスイッチと特殊ナースコールスイッチの選択方法について. 作業療法 2005;24特別：252.
- 12) 田崎ゆみ, 上山秀嗣, 大吉さとみほか. ナースコールの安全使用と責任代替品をナースコールとして使用する場合の説明と同意-. 平成20年度厚生労働省精神・神経疾患研究委託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抄録集, 44, 2008.

### A Study About the Reliability of the Functional Classification of the Upper Extremities for Duchenne Muscular Dystrophy Patients and Their Environmental Control Switch Options Based on the New Classification

Naoko Madokoro, Tomoyoshi Otsuka and Kana Tanitabe\*

**Abstract** This study aimed at establishing a new Functional Classification of the Upper Extremities (FCUE) for Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) patients and examining the environmental control switch options for the patients based on FCUE. Participants were 51 DMD inpatients whose stages were VII and VIII in Functional Classification indicated by the Welfare and Labor Ministry (FCWLM). Cohen's Kappa was calculated to examine test-retest reliability and inter-rater reliability. Control switch options were examined concerning what types of control switches were useful for the participants. As a result, high reliability was shown for the test-retest reliability ( $\kappa=1.0$ ) and the inter-rater reliability ( $\kappa=0.91$ ). Usefulness of control switches were different based on the stages of FCUE. It is important to use the newly established FCUE as one of the evaluation tools with FCWLM in order to clarify functions of bed-ridden DMD patients.