

メロシン欠損型先天性筋ジストロフィーを呈した症例の起立動作に対する介入 - 下肢の支持機能を中心とした運動の発達不全に着目して -

○松田 総一郎¹⁾ 浅野 大喜²⁾ 奥埜 博之¹⁾

1) 摂南総合病院 認知神経リハビリテーションセンター

2) 日本バプテスト病院

【はじめに】

メロシン欠損型先天性筋ジストロフィー（以下、MDC1A）は、下肢を中心とした緩徐進行性の筋力低下と関節変形を主症状とし、運動の最終発達は座位か、支え立位までとなる場合が多く、歩行可能例は少ないといわれている。一方で、MDC1Aの介入経過に関する報告は非常に少ない。今回は、運動発達が停滞していたMDC1A児の起立動作に着目した介入経過を報告する。

【症例紹介】

対象は、MDC1Aと診断された5歳の女兒。両股関節・膝関節伸展に軽度の可動域制限を認め、感覚障害は無く、MMTは上肢4、下肢2～4レベルであった。移動能力は、自宅内はいざり移動、屋外はバギーで移送されていた。起立動作は物的支持を利用し膝立ちまで可能だが、立ち上がりは全介助レベルで、両股関節・膝関節屈曲位で足部は尖足位となり保持困難なため立つことを嫌がる傾向があった。遠城寺式発達検査は移動能力8ヵ月、手の運動4歳4ヵ月、基本習慣4歳8ヵ月、対人関係3歳4ヵ月、発語3歳4ヵ月、言語理解4歳8ヵ月であった。

【病態解釈】

本症例は、両下肢を物を蹴る、挟むなどの物品操作に用いる場面が多く、支持表象としての下肢が未発達な状態と推測された。また、起立動作の際、重心移動に伴う足底の荷重感覚や足部の位置によって動作効率やバランスが変化するという運動の結果の予期（知覚仮説）が構築されていないことが、起立動作の学習を困難にし、立つ意欲を減少させていると考えた。

【治療仮説と介入】

両下肢の体性感覚の認識や注意の集中は良好であったため、足部の空間・接触情報への注意喚起と起立動作のイメージと結果の予期に着目した課題を実施した。その後、実際に起立動作を行い立ち上がりやすさの変化を感じてもらった。介入は外来にて1回60分、月2回の頻度で実施した。

【結果】

3ヵ月の介入後、足部位置の自己修正が可能となり、物的介助があれば全足底接地して立位が5秒程度可能となった。また、日常生活でも「立ちたい」という積極的な発言がみられるようになった。

【考察】

進行性のMDC1A症例においても、下肢の体性感覚情報に基づいた予測との誤差修正を求めることで、運動機能が改善する可能性が示唆された。今後は、起立動作をADL面で活用できるように課題の難易度や環境設定を検討していきたい。

【説明と同意】

発表に先立ち、両親に本発表の趣旨と内容に関して同意を得ている。