

症例報告

HAL®医療用下肢タイプを用いた歩行訓練により 歩行機能が改善した筋強直性ジストロフィー 1 型の 1 例

中津 大輔^{1)*} 松井 未紗¹⁾ 米延 友希¹⁾
豊岡 圭子¹⁾ 井上貴美子¹⁾²⁾ 齊藤 利雄¹⁾³⁾

要旨：症例は、筋強直性ジストロフィー 1 型の 53 歳女性である。歩行障害が進行したため、入院による hybrid assistive limb® (HAL®) 歩行訓練を、1 日 40 分間、週 3 回、3 週間を 1 クールとして 2 クール施行したところ、2 分間歩行テストでの歩行距離は 111 m から 154 m に改善し、歩行速度は 2.01 m/s から 2.78 m/s まで、ケイデンスは 2.21 steps/s から 3.05 steps/s まで改善した。また、筋ジストロフィー QOL 評価尺度 MDQoL-60 による評価も改善した。適切な HAL®歩行訓練は、進行性の神経筋難病患者の歩行機能改善に加え、QOL も改善する可能性が示唆された。

(臨床神経 2021;61:368-372)

Key words：筋強直性ジストロフィー 1 型, hybrid assistive limb® (HAL®), quality of life (QOL), 筋ジストロフィー QOL 評価尺度 MDQoL-60

緒 言

Hybrid assistive limb® (HAL®) は、医療に応用される世界初の生体電位駆動による装着型ロボットである。2013 年から 2014 年まで行われた無作為ランダム化比較試験 (NCY-3001 試験) の結果に基づいて、2016 年に、HAL®医療用下肢タイプ (CYBERDYNE 社製) が、脊髄性筋萎縮症、球脊髄性筋萎縮症、筋萎縮性側索硬化症、Charcot-Marie-Tooth 病、遠位型ミオパチー、封入体筋炎、先天性ミオパチー、筋ジストロフィーの 8 疾患の歩行障害に対して保険適用が認められた¹⁾²⁾。当院では 2017 年から、上記神経筋疾患患者の歩行リハビリテーションに HAL®医療用下肢タイプを適用している。

今回、われわれは筋強直性ジストロフィー 1 型 (myotonic dystrophy type 1, 以下 DM1 と略記) 患者に対して HAL®医療用下肢タイプを用いた歩行訓練を行い、歩行機能と quality of life (QOL) の改善が得られたので報告する。

症 例

53 歳、女性
主訴：筋力低下

既往歴：子宮内膜増殖症 (47 歳時)。

家族歴：類症なし。

現病歴：23 歳 (1986 年) 頃から舌の動かしにくさを自覚し、30 歳 (1993 年) 頃から頭部挙上が困難となった。32 歳 (1995 年) 時、前院を受診し、筋強直性ジストロフィーと臨床診断された。2004 年 12 月当院初診、以後外来通院していた。47 歳時に遺伝子診断で DMPK 遺伝子の CTG リピート数が 160~270 (正常値 5~37 リピート) であることが判明し、DM1 と診断された。48 歳時の 2012 年 8 月、%FVC 80%、pO₂ 82.5 mmHg、pCO₂ 50.1 mmHg と高炭酸ガス血症及び夜間の低酸素血症が認められ、夜間の非侵襲的人工呼吸療法が導入された。徐々に歩行障害が進行して独歩が困難となった。53 歳時 (2017 年 9 月) に機能評価を実施し HAL®の適応と判断され、入院の上、1 クール目 (2017 年 9 月下旬~11 月上旬) の HAL®医療用下肢タイプを用いた歩行訓練を行った。54 歳時 (2018 年 5 月) に 2 クール目 (2018 年 5 月下旬~6 月中旬) の HAL®医療用下肢タイプを用いた歩行訓練を施行した。

入院時現症 (1 クール目開始時)：身長 167 cm、体重 48 kg、血圧 123/78 mmHg、脈拍 61 回/分・整、体温 36.5°C、SpO₂ 97%。意識清明、軽度の構音障害と斧様顔貌を認めた。

*Corresponding author: 国立病院機構大阪刀根山医療センター脳神経内科 [〒560-8552 大阪府豊中市刀根山 5-1-1]

¹⁾ 国立病院機構大阪刀根山医療センター脳神経内科

²⁾ 国立病院機構大阪刀根山医療センターリハビリテーション科

³⁾ 国立病院機構大阪刀根山医療センター小児神経内科

(Received June 16, 2020; Accepted January 21, 2021; Published online in J-STAGE on May 20, 2021)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001499

徒手筋力テストにて頸部屈筋 2, 頸部伸筋 3+, 上肢 (右/左): 三角筋 4/4, 上腕二頭筋 2/2, 上腕三頭筋 3+/3+, 手関節背屈 3+/3+, 手関節伸筋 3+/3+, 握力 3.8 kg/2.5 kg, 下肢 (右/左): 腸腰筋 4/4, 大腿四頭筋 4/4, ハムストリングス 4/4, 前脛骨筋 4/4, 腓腹筋 4/4 であった。把握ミオトニアと叩打ミオトニアは陽性であった。四肢の腱反射は低下していたが、病的反射はなかった。支持なしで臥位からの起立は不可能であったが、一旦起立してしまえば補助具なしで短距離の歩行が可能であった。歩容は動揺性で、長距離歩行時は 1 本杖を使用していた。その他感覚系、協調運動系、自律神経系に異常所見を認めなかった。

方 法

週 3 回月・水・金曜日に 1 回 40 分間、HAL®医療用下肢タイプを用いた歩行訓練を実施した。火・木曜日には 1 回 20 分～40 分間、四肢の関節可動域訓練、持久力維持目的の自転車エルゴメーター 10～15 W 10 分～15 分、呼吸理学療法として深吸気訓練を行った。各クルルの開始時と終了時に 2 分間歩行テスト (2MWT) の歩行距離と、歩行速度、歩行率 (ケ

イデンス; 時間単位当たりの歩数)、ストライド長、肺活量 (vital capacity, 以下 VC と略記) を評価した。

歩行速度、ケイデンス、ストライド長は、10 m 歩行テスト (10MWT) の方法を用いて、最高歩行速度で 10 m を歩行 (2 m 加速歩行、定常状態で 6 m 歩行、2 m 減速歩行) させて中 6 m のそれぞれの数値を計測した³⁾⁴⁾。なお、HAL®医療用下肢タイプを用いた歩行訓練中は転倒予防対策として免荷機能付き歩行器 (ホイスト) を併用した。

1 クル目の訓練前と 2 クル目の訓練後の QOL について、筋ジストロフィー QOL 評価尺度 MDQoL-60 を用いて評価した⁵⁾。

結 果

2 分間歩行テストにおいて、1 クル目の訓練後から 2 クル目の訓練前までの 6 か月間で一時的に歩行距離は低下したものの、2 クル目の訓練を経て 111 m から 154 m に歩行距離は改善した (Fig. 1A)。一方、2 クル目の訓練を経て歩行速度は 2.01 m/s から 2.78 m/s まで (Fig. 1B)、ケイデンスは 2.21 steps/s から 3.05 steps/s まで改善した (Fig. 1C)。ストライド長

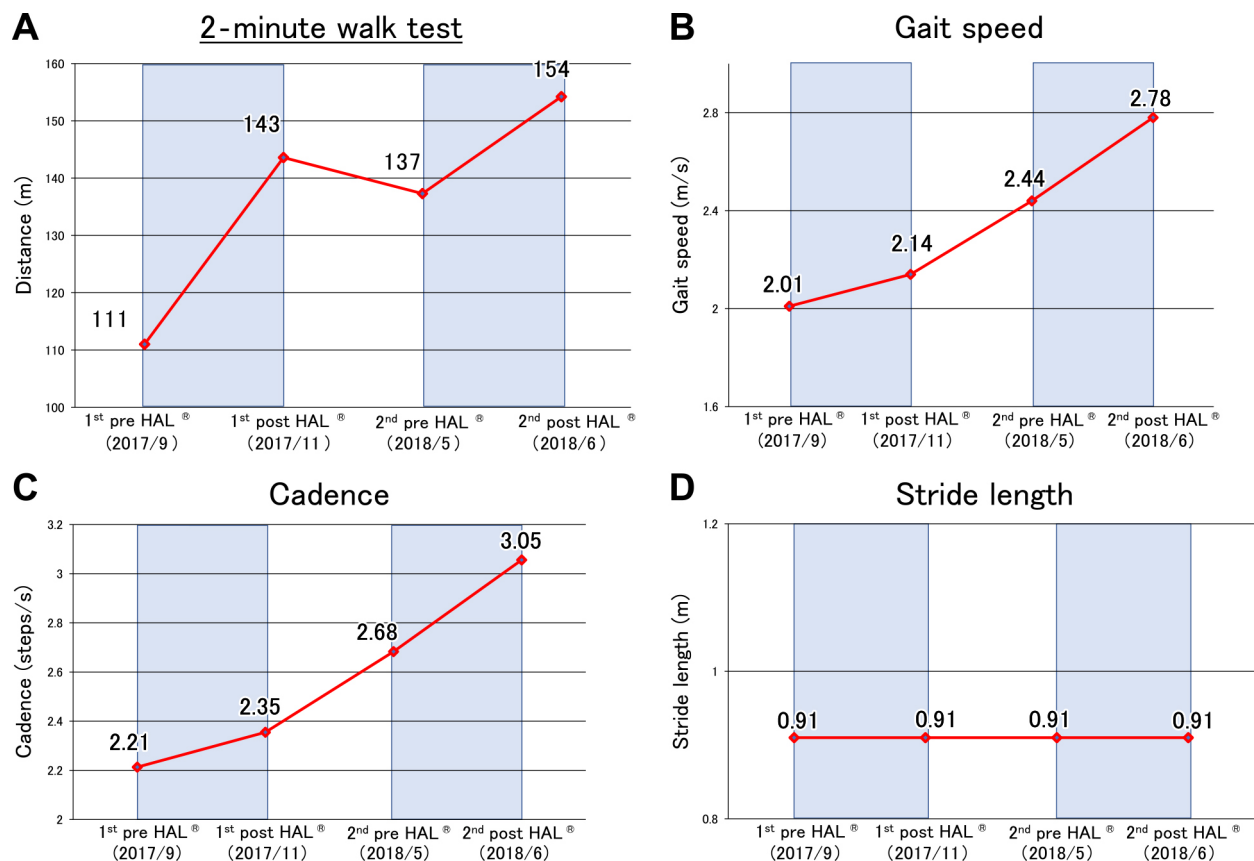


Fig. 1 Walking parameters at the baseline, after the first course, before and after the second course were performed.

After two courses, the walking distance of the 2MWT increased from 111 m to 154 m (A), the average gait-speed and the cadence of 10MWT improved from 2.01 m/s to 2.78 m/s (B) and from 2.21 steps/s to 3.05 steps/s (C) respectively. The stride length of 10MWT has not changed during the courses (D). HAL®: hybrid assistive limb®.

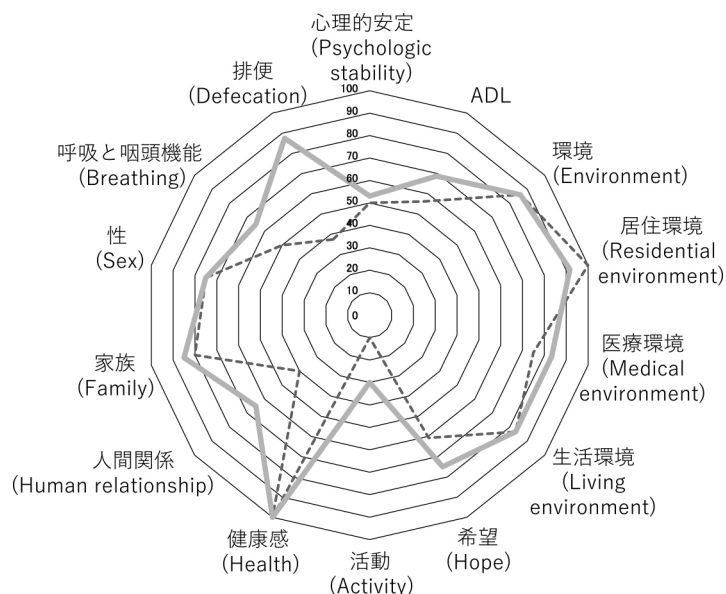


Fig. 2 Evaluation of the quality of life by MDQoL-60.

The dotted line shows the baseline (before the first course) and the solid line shows after the second course. The factors of “defecation” and “human relationship” improved remarkably.

は、いずれの評価でも 0.91 m で変化を認めなかった (Fig. 1D)。

HAL®医療用下肢タイプを用いた歩行訓練の前後で呼吸苦の増悪はなく、1 クール目の訓練前の VC は 2,200 ml、2 クール目の訓練後の VC は 2,240 ml と、2 クールの訓練を経て呼吸機能の悪化を認めなかった。

筋ジストロフィー QOL 評価尺度 MDQoL-60 は、ほとんどの項目において点数の改善を認めた。特に排便、人間関係において改善度が高く、次いで呼吸と咽頭機能、希望、活動などで得点が上昇していた (Fig. 2)。訓練後の患者本人の感想としては、「関節の動きが滑らかになった気がする」とのことであった。

考 察

DM1 は有病率が 1/8,000 人と比較的頻度の高い常染色体優性遺伝疾患であり、全身の筋力低下をきたすほか種々の合併症を有するが、根本的な治療法はない⁶⁾。自然経過で筋力低下は進行し、特に筋痛をきたすような無理な歩行やリハビリテーションを行うと下肢の筋力低下は加速度的に進行すると考えられており、通常のリハビリテーションでは筋力の維持や改善は見込めないことが多い⁷⁾。

一方、HAL®は装着者の運動意図により生じた生体電位信号を感知して装着者の運動前に HAL®が動作を開始するサイバニック随意制御、HAL®に内蔵された運動データベースにより生体電位信号が不十分でも運動を完遂させるサイバニック自律制御、装着者に重量を感じさせないサイバニックインピーダンス制御により構成されている^{8)~12)}。HAL®医療用下肢タイプを用いたサイバニクス治療では弱い力でも意思に

従って正確に HAL®医療用下肢タイプが動くため、筋に過度の負担を強いることなく誤りのない正確な歩行運動を疲れずに繰り返して再現でき、脳神経系のつながりが強化・改善されると報告されており^{8)~14)}、進行性の神経難病であっても定期的な HAL®医療用下肢タイプを用いた歩行訓練を行うことで症状の進行を遅らせることができると考えられている^{15)~20)}。

本症例では、進行性の歩行障害に対する HAL®医療用下肢タイプを用いた歩行訓練後に、歩行速度、ケイデンス、歩行距離の改善を認めた。また、2 クール目の訓練後には 1 クール目の訓練後よりも歩行速度、ケイデンス、歩行距離は更に改善していた。

本症例では、1 クール目の訓練後から 6 か月空けて行った 2 クール目の訓練前の評価で歩行距離の軽度低下がみられたが、歩行速度やケイデンスには悪化はみられなかった。これは効率の良い正しい歩容を身体が憶えていた可能性が示唆される。そして、2 クール目の訓練後には歩行機能は更に改善した。このように、長期間のインターバルの後であっても HAL®医療用下肢タイプを用いた訓練効果が期待され、維持できる可能性があることを示すと考えられる。自然経過による筋力低下の進行を可能な限り防ぎ、長期的な歩行機能の改善を保つためには、一定の訓練間隔で繰り返し訓練を行うことが必要である。適切な訓練間隔についての一般的指標は未だなく、今後の検討課題であるが、現時点では患者ごとに適切な訓練間隔を模索しつつ見極めて適切なタイミングで介入していくことが望ましいと考えられる。

本症例の筋ジストロフィー QOL 評価尺度 MDQoL-60 を用いた QOL の評価では、特に排便、ADL、呼吸と咽頭機能の項目に関して改善度が高かった。排便、ADL の項目に改善が

みられたことは、HAL®医療用下肢タイプを用いた訓練後の歩行能力の改善により屋内の移動や動作のしやすさに繋がった可能性が示唆される。本症例は夜間の非侵襲的人工呼吸療法を施行中であるものの、2 クールを経て呼吸不全の悪化を認めない上に、筋ジストロフィー QOL 評価尺度 MDQoL-60 の呼吸と咽頭機能の項目にも改善がみられており、呼吸不全をきたしている患者にも安全に HAL®医療用下肢タイプを用いた歩行訓練が施行できると考えられる。

DM1 は前頭葉を主とした高次機能障害をきたすことがあり、保続や過度の固執といった遂行機能障害を認めることも少なくない^{21)~23)}。医療者から見た運動機能評価に基づく生活指導が受け入れられず、治療に難渋することもしばしば経験される。また、アパシーを認めることも多く、否定的・消極的感情により活動性の低下と更なる廃用性筋萎縮を招くこともある。

しかしながら、HAL®医療用下肢タイプを用いた歩行訓練を行った DM 患者の報告には、意欲的に歩行訓練に取り組む例も紹介されている²¹⁾。本症例の QOL 評価でも、人間関係、希望、活動の各項目で改善がみられており、歩行のみならず情緒面にもよい影響が認められた。

本症例のように HAL®医療用下肢タイプを用いたサイバニクス治療を行い、歩容が改善することで肯定的・積極的な感情を惹起し、医療者側との良好な関係を構築することにより、治療経過全般における QOL の改善効果も期待できると考えられる。

謝辞：当患者の HAL®医療用下肢タイプを用いた訓練を行った永山ひろみ、久保美佳子、寺田幸司、山本誠の各理学療法士並びに機能評価を行った川邊利子作業療法士、船本峰宏言語聴覚士の諸氏に深謝いたします。

本報告の要旨は、第 113 回日本神経学会近畿地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- HAL 医療用下肢タイプ適正使用ガイド [Internet]. 茨城：CYBERDINE 株式会社；2016 May 6. [cited 2020 Feb 28]. Available from: <https://www.jsnt.gr.jp/img/hal.pdf>
- HAL 医療用下肢タイプ添付文書 [Internet]. 茨城：CYBERDINE 株式会社；2016 Feb 15. [cited 2020 Feb 28]. Available from: https://www.cyberdyne.jp/products/pdf/HT010910A-U01_R1.pdf
- Moore JL, Potter K, Blankshain K, et al. A core set of outcome measures for adults with neurologic conditions undergoing rehabilitation: a clinical practice guideline. *J Neurol Phys Ther* 2018;42:174-220.
- REHABILITATION MEASURE DATABASE: 10 Meter Walk Test [Internet]. Chicago: Shirley Ryan AbilityLab; 2014 Jan 22. [cited 2020 Sep 16]. Available from: <https://www.sralab.org>.
- 川井充, 小野美千代. 介入の効果判定のための筋ジストロフィー QOL 評価尺度 MDQoL-60 の開発. H14-H16 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治療と医学管理に関する臨床研究論文集. 2005. p. 1-5.
- 中森雅之, 高橋正紀. 筋強直性ジストロフィーの治療戦略. 戸田達史編. 別冊・医学のあゆみ 筋ジストロフィー・筋疾患—最近の進歩. 東京：医歯薬出版株式会社；2017. p. 57-63.
- 松村 剛. 筋ジストロフィーとスポーツ. *Brain Nerve* 2019;71:135-142.
- 遠藤寿子, 中島 孝. ロボットスーツ HAL による神経難病のリハビリテーション. *最新医学* 2017;72:137-142.
- 中島孝. サイバニクス治療 HAL 医療用下肢タイプの現状と今後. 辻 省次編. 神経疾患治療ストラテジー. 東京：中山書店；2017. p. 150-157.
- 中島 孝. サイバニクスの神経疾患への活用—HAL の医師主導治験を踏まえた今後の展望と課題. *神経内科* 2017;86:583-589.
- 山海嘉之, 桜井 尊. サイバニクスと神経疾患治療の未来—HAL による機能再生治療—. *神経内科* 2017;86:596-603.
- 山海嘉之, 桜井 尊. サイバニクスを駆使した HAL (Hybrid Assistive Limbs) 最前線. *分子脳血管病* 2012;11:25-34.
- Kawahira K, Shimodono M, Etoh S, et al. Effects of intensive repetition of a new facilitation technique on motor functional recovery of the hemiplegic upper limb and hand. *Brain Inj* 2010;24:1202-1213.
- Hebb DO. *The Organization of Behavior. A Neuropsychological Theory*. New York: JOHN WILEY & SONS; 1949.
- Matthias S, Rebecca K, Thomas AS, et al. Treadmill training with HAL exoskeleton—a novel approach for symptomatic therapy in patients with limb-girdle muscular dystrophy—preliminary study. *Front Neurosci* 2017;11:449.
- Asai T, Ojima I, Mingami S, et al. Gait training for Becker's muscular dystrophy using robot suit hybrid assistive limb. *Phys Med Rehabil Int* 2014;1:4.
- Hasegawa M, Haga N, et al. Robotic Rehabilitation for a patient with oculopharyngodistal myopathy. *WCPT Congress 2015/Physiotherapy 2015*;101(Supplement 1):eS427-eS632.
- Takahashi K, Mutsuzaki H, Mataka Y, et al. Safety and immediate effect of gait training using a Hybrid Assistive Limb in patients with cerebral palsy. *J Phys Ther Sci* 2018;30:1009-1013.
- Matsuda M, Mataka Y, Mutsuzaki H, et al. Immediate effects of a single session of robot-assisted gait training using Hybrid Assistive Limb (HAL) for cerebral palsy. *J Phys Ther Sci* 2018;30:207-212.
- 岩田裕美子, 齊藤利雄, 永山ひろみら. 脊髄性筋萎縮症 II 型に対する福祉用 Hybrid Assistive Limb を利用した歩行練習が運動機能および Qualitive of Life に及ぼす効果. *医療* 2016;70:457-461.
- 佐藤美奈子. 意識が変われば、体も変わる—HAL 医療用下肢タイプによる治療を体験して—. *難病と在宅ケア* 2018;23:51-54.
- 木村 隆. 神経内科医にとっての筋強直性ジストロフィー診療上の盲点 2 型筋強直性ジストロフィー. *臨床神経* 2012;52:1267-1269.
- 坂村雄. 感情・人格の障害. 鹿島晴雄, 種村 純編. *よくわかる失語症と高次機能障害*. 大阪：永井書店；2003. p. 428-435.

Abstract

A case study of a patient with myotonic dystrophy type 1 whose gait disturbance was improved by gait training with hybrid assistive limbs

Daisuke Nakatsu, M.D.¹⁾, Misa Matsui, M.D.¹⁾, Yuki Yonenobu, M.D.¹⁾,
Keiko Toyooka, M.D.¹⁾, Kimiko Inoue, M.D.¹⁾²⁾ and Toshio Saito, M.D.¹⁾³⁾

¹⁾ Department of Neurology, National Hospital Organization Osaka Toneyama Medical Center

²⁾ Department of Rehabilitation medicine, National Hospital Organization Osaka Toneyama Medical Center

³⁾ Division of Child Neurology, Department of Neurology, National Hospital Organization Osaka Toneyama Medical Center

A Japanese woman first noticed dysarthria at the age of 23. She visited a hospital at the age of 32 and was diagnosed as having myotonic dystrophy clinically. She was diagnosed genetically as having myotonic dystrophy type 1 at 47 years old with 160–270 CTG repeats on the *DMPK* gene. At the age of 48, she needed non-invasive positive pressure ventilation because of hypoxia at night. Her gait function also deteriorated. She could not stand up from the supine position by herself. However, when she stood, she could walk without a cane for a short distance. She was admitted to our hospital to receive rehabilitation against progressive gait disturbance at the age of 53. She received gait training with hybrid assistive limb® (HAL®). We evaluated some parameters such as walking distance of 2-minute walk test (2MWT), gait speed /cadence/stride length of 10-meter walk test (10MWT), before and just after the course. The first course was performed in September 2017 and the second was done in May 2018 so the interval was about six months. After two courses of HAL® gait training, the distance on the 2-minute walk test increased from 111 m to 154 m, the average speed and the cadence of 10MWT improved from 2.01 m/s to 2.78 m/s and from 2.21 steps/s to 3.05 steps/s respectively. The score of the muscular disability quality of life (QOL) rating scale was also improved. The factors including “defecation,” “breathing,” and “ADL” suggest that the patient’s physical abilities improved and she could move easily. Other factors such as “hope”, “activity” and “human relationship” suggest that patient’s mood improved after the HAL® training. It was suggested that HAL® gait training could improve QOL as well as gait function in patients with progressive neuromuscular disorder.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2021;61:368-372)

Key words: myotonic dystrophy type 1, hybrid assistive limb®, quality of life, MDQoL-60
