

SMA ULTRA Program うるプロ

— SMA Uplifting Learning & Team-based
Rehabilitation Approach Program —

きみの“いちばん”を、いっしょにひらく。

SMA ULTRA PROGRAM（うるプロ）は、小児科・整形外科・リハビリテーション科を中心としたチーム医療によって実施される、包括的で専門的なリハビリテーションプログラムです。各診療科が連携し、お身体の評価を通して、発達支援・理学療法・作業療法・言語療法などを統合的に行い、発達促進だけでなく、側弯・股関節形成不全・関節拘縮・呼吸障害など、SMA児に生じやすい合併症の予防と対応を含めた包括的支援を目指します。

🌸 日本語名称

SMA 包括的発達支援
リハビリテーションプログラム
(略称：うるプロ)

🌸 理念キーワード



チーム
医療・連携
Team-based

包括的
支援
Comprehensive

専門的
アプローチ
Specialized

発達と
生活の両立
Development
& Daily Life

家族と
ともに
Family
Partnership

NCNP 病院 国立精神・神経医療研究センター

National Center of Neurology and Psychiatry

■ 脊髄性筋萎縮症のリハビリテーションとは

－ どうしてリハビリテーションが必要なの？ －

脊髄性筋萎縮症（以下、SMA）の運動症状の程度は、乳児期早期に発症する重症型から、健康な方とほぼ同様の生活をおくられる型まで、年齢層や身体機能は多岐にわたります。

今、SMA の治療は発展しています。薬物療法に加えて、成長に伴って生じうる生活上の課題にも早期から対応していくことが重要です。

そのためには、早い段階からのリハビリテーションの併用が非常に大切となります。定期的に体の動きや力の

チェックを受けて現状把握し、生活の課題に対して事前に一緒に準備していきましょう！

■ 脊髄性筋萎縮症患者に対するリハビリテーション目的入院プログラム

－ SMA ULTRA Program（うるプロ）－

日々のホームエクササイズや地域医療スタッフの介入によるリハビリテーションを継続し、適切な運動を習慣化することが、筋力や関節可動域の維持、二次的な合併症の予防において非常に重要となります。

在宅での運動に加えて、当施設では、一定期間、集中的に運動療法などを行うことを目的とした

リハビリテーション入院も実施しています。

リハビリテーション科では、各療法士による身体機能評価をもとに、一人ひとりに合ったリハビリプログラムを作成します。また、身体機能面だけでなく、日々の生活の中で生じる困りごとに対しても生活動作の工夫や環境調整など、さまざまな面から支援を行っています。

入院期間中は、患者・家族それぞれの状況や課題を共有する場を設けており、多職種で連携して支援する体制も整えています。

■ リハビリテーション科の介入目的

入院期間	目的	1週目	2週目	3週目	4週目	5週目	6週目
6週間	リハビリ効果アップ	評価	セルフケア指導・実践，具体的な運動指導・実践，運動療法（補装具のご相談含めた助言），再評価				
4週間	介護者のスキルアップ （お子様の特徴を理解した対応）	評価	セルフケア指導・実践， 具体的な運動指導・実践，再評価				
3週間	具体的な運動指導 （おうちで出来る練習）	評価	セルフケア指導・実践 具体的な運動指導・実践				
2週間	セルフケア指導 （からだに負担の少ない使い方）	評価	セルフケア指導				
1週間	運動機能評価	評価，助言					

※実施時間について：保険診療内でのリハビリテーション提供となります。

※補装具に関して：導入・アドバイスが必要な場合は4週間要します。他施設で作製した補装具に関しては

修正調整できません。

※他院でのリハビリテーション歴がある場合：可能な範囲でリハビリテーションの経過がわかる文章の持参をお願いします。

※セルフケア指導：抱っこの仕方，食事姿勢の設定，ベッドでの姿勢など日常生活動作についての指導。

■主なリハビリテーション内容とスケジュール

理学療法（PT）

【介入頻度】週4～5回。1回40～60分の介入を行います。

【主な介入内容】運動機能評価、運動発達支援、呼吸機能評価と呼吸リハビリ（必要に応じて）、

四肢体幹装具・移動支援補装具（座位保持・車椅子など）の評価および提案、

フィッティングチェック、ホームケア（抱っこの仕方，普段過ごす望ましい姿勢～

セルフエクササイズ）指導などを中心に介入させていただきます。



運動機能評価



運動発達支援（運動療法）

お家でできるリハビリ指導



呼吸リハビリ



良い姿勢相談

側弯・後弯予防のアドバイス



補装具の選定、評価、助言

（作成については別途相談）

作業療法（OT）

【介入頻度】週3～4回。1回40～60分の介入を行います。

【主な介入内容】上肢機能（物へ手を伸ばす・持つ・物を操作する等）や日常生活動作

（食事、お着替え、トイレ動作等）に関する評価や訓練を実施します。



手の評価と動作の支援
（自助具の活用）



環境調整への情報提供・アドバイス



ICT・社会参加の支援
（デジタルデバイスを含めた紹介など）

言語聴覚療法（ST）

【介入頻度】必要に応じて週1～2回、1回20～40分の介入を行います。

【主な介入内容】摂食嚥下機能や言語発達機能の評価・アドバイスを行います。



嚥下機能評価
食事に関するアドバイス



言語発達・発声発語機能のアドバイス

多職種連携 – 小児科医、整形外科医、リハビリテーション科医、PT、OT、ST、入退院支援室 –

療法士は原則、個別担当制となります。

各診療科や他部署との連携も重要視しており、

定期的にミーティングを開催しています。

ミーティングでは、患者さま個々の身体状況や課題を

共有しながら、側弯予防や呼吸器管理、運動プログラムなど

個別対応の方針を検討・決定しています。



さらに、必要に応じて地域医療との連携も行います。退院後も継続的な支援が受けられるよう、

地域の医療・福祉関係者とも積極的に情報共有を行っています。

※ミーティング頻度については、入院期間などに応じ異なります。

<リハビリテーション 1週間のスケジュール例>

	月	火	水	木	金
9 : 00			PT		
10 : 00	入院	MRI		OT	呼吸機能評価
11 : 00				ST	
12 : 00	昼食(ST の食事評価が入る場合があります。)				
13 : 00		OT			
14 : 00	PT		筋電図評価	整形外科院内往診	
15 : 00	OT	PT			PT
16 : 00		レントゲン			

※保険診療内でのリハビリ提供となります。

※あくまでも一例となります。時間や内容は必要性・優先順位に合わせて変更があります。

※脳神経小児科と連携し、検査等の予約が入ります。

詳細な検査内容・入院申し込みについては、主治医とご相談ください。

■ホームエクササイズ

SMA のホームエクササイズの目的

「筋力低下」「関節の硬さ」「呼吸機能の低下」など様々な身体の症状を呈します。

ホームエクササイズは、身体症状を少しでも予防・軽減する目的で行います。

また、無理のない範囲で体を動かし筋肉の働きを活かすことで、患者さんが自分の力でできる動作を増やしたり、維持することに繋がります。その結果、生活の質（QOL）を保つことが期待できます。



呼吸リハビリテーション：普段、無意識にしている呼吸も横隔膜などの筋肉による運動の一つです。

【SMA の呼吸機能の特徴】

呼吸を行うための筋肉の筋力低下により、

- ・奇異性呼吸（息を吸ったときに胸が凹み、お腹は膨らむ）
- ・胸郭の変形（ベル型胸郭：胸の上側は細く、下側は横に広がった形）を認めます。

さらに筋力低下や胸郭の硬さは呼吸運動にも影響が及びます。

- ・呼吸のリズムが浅く速くなりやすい
- ・咳や痰を出す力も弱いことから、風邪や誤嚥などにより痰がたまりやすく、症状が悪化しやすい特徴もあります。

ここでは、推奨されている呼吸リハビリテーションの方法について3つ紹介します。

1. 胸の関節運動

呼吸は、酸素と二酸化炭素の交換を肺で行いますが、空気を出し入れするためには肺の容器である胸郭（背骨、肋骨、胸骨で構成される）を大きく動かす必要があります。

なるべく胸郭を固くさせないようにストレッチやマッサージをしましょう。

2. 肺を最大に膨らませる

呼吸筋の筋力低下により、深呼吸が難しくなり、肺のすみずみまで空気を入れて膨らますことができなくなる場合があります。

その場合は、主にバグバルブマスク（アンビュー社が有名なためアンビューバグと呼ばれることが多い）を使用し、自分で吸える量（肺活量）以上の空気を押し込むことで肺を最大まで膨らませる方法があります。この方法によって測定できる換気量を最大強制吸気量（Maximum Insufflation Capacity: MIC）と呼ぶことから、MIC 練習と呼んでいます。MIC 練習は喉を使つての息こらえが必要です。喉をうまく使えなかったり、気管切開をされていることで息こらえができなかったりする場合は、LIC 練習が有用な場合があります。

LIC（Lung Insufflation Capacity: LIC）とは、1 方向弁を用いた MIC のことで、1 方向弁が喉の代わりをするため息こらえができない方でも肺を最大まで膨らませることが可能になります。

LIC 練習は当センターが開発に携わった [LIC TRAINER®](#) でも行うことができます。

- **注意事項：MIC 練習、LIC 練習を始める前に、必ず主治医に相談してください。体調により行っ**
いけない場合があります。

3. 咳を補助する

咳は大きく 2 種類あります。

喉が食べ物や痰で刺激されたときに反射的に出る咳と、自分で吐き出したいと思ったとき（随意といいます）にする咳です。反射的な咳を補助することは難しいですが、随意の咳は介助により補助できます。

まず、咳の強さがどの程度あるか測定してみましょう。さまざまな測定器具がありますので、かかりつけの病院で測定できれば確認してみましょう。

喘息（ぜんそく）の方によく使用するピークフローメーター（Peak flow meter）を用いることが一般的です。咳をしたときの値、ピークフローが 300L/min 以上で「正常」、270L/min を下回ると咳が弱い、160L/min を下回るとかなり咳が弱いと評価され、排痰補助装置や吸引など道具の使用を検討します。

咳が弱かった場合、補助する方法を練習しましょう。

そもそも咳は、たくさん空気を吸えば吸うほど、強く息を吐けば吐くほど強くなります。そのため、吸う補助と吐く補助をそれぞれ練習します。

吸う補助は、2番で先ほど説明した MIC です。自分の力で吸えるよりも多くの空気を肺に送り込んでから咳をすると強い咳ができます。

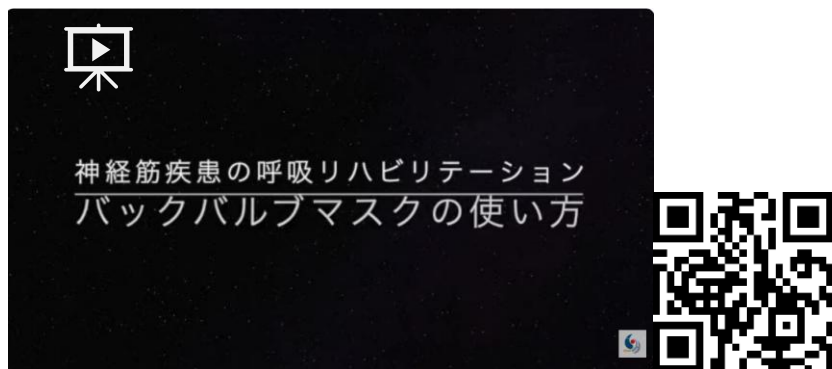
吐く補助は、咳のタイミングに合わせて胸郭を押すという方法があります。

これらの介助でもうまく咳の補助ができない場合、排痰補助装置（Mechanical In-Exsufflator: MI-E）が適応かどうか、主治医に相談しましょう。ただし、使用には制限がありますので注意が必要です。

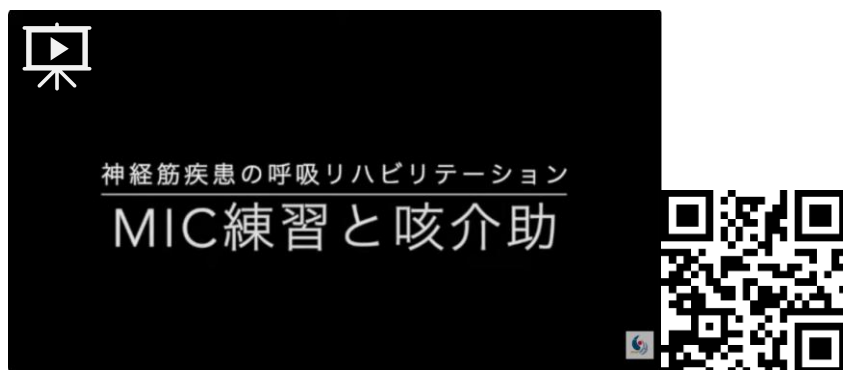
●**注意事項**：もともと胸が固い方、成人の方はバッグを押す力加減に注意が必要です。

主治医や理学療法士など医療専門職の指導のもと練習してください。

<バックバルブマスクの使い方>



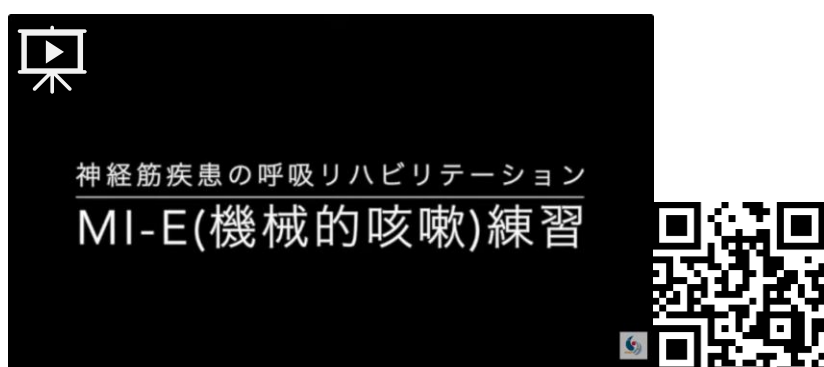
<MIC 練習>



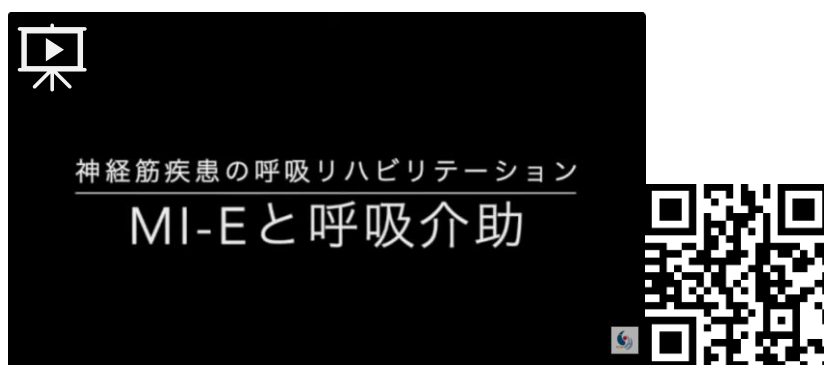
<MIC と呼吸介助>



<MI-E>



<MI-E と呼吸介助>



ストレッチング（以下ストレッチ）：

【SMA のストレッチの目的】

SMA では筋肉が痩せたり（筋萎縮）、筋力が低下することによって、大きく体の関節を動かすことができず、

関節の硬さ（拘縮）が生じることがあります。

また、決まった身体の動きを繰り返したり、同じ姿勢を長く続けたりすることでも、関節の硬さ（拘縮）や

変形が生じることもあります。

脊柱や胸郭変形・拘縮は、日常生活動作や机上での細かな作業に影響するだけでなく、呼吸や嚥下・消化機能にも大きく関係してきます。

そのため、毎日のケアのひとつとして筋肉のストレッチが大切となってきます。筋肉は単独で働くのではなく、他の筋肉と協力して働いているため、特定の部分だけでなく、全身をバランスよく伸ばすこともお勧めします。

日々、全身の柔軟性をチェックしながらストレッチを行うことが、変形・拘縮の予防に繋がります。

【ストレッチの7つのポイント】

1. リラックスして行います（始める前に深呼吸をして力を抜き、リラックスしてから行いましょう）
2. 関節や筋肉が動く最大範囲までゆっくりとしっかりと動かします（気持ちいい範囲で最大まで）
3. 最大範囲まで動いたところで 30 秒間止めます
4. 30 秒の間、呼吸は止めずにゆっくり吸ったり吐いたりします
5. 左右 30 秒ずつ、時間があればひとつのストレッチを 2—3 セット行います
6. ストレッチは出来れば毎日行くと良いケアになります（時間を決めて習慣にすると続けやすいですが、
「絶対にやらないといけない！」と思いき過ぎないで、楽しく続けられることが大切です）
7. 時間がないときは、各ストレッチ 1 セットでも良いので、紹介されているストレッチを満遍なくひと通り
行うと良いでしょう

※本動画の特徴：一般的な方法を紹介していますが、担当のリハビリテーション専門職（PT/OT/ST）に相談し、

無理せずにご自分に合った方法で行うこともお勧めします。

<お尻のストレッチ（大殿筋）>



- 1) 片手で踵を持ちます。もう一方の手で膝裏を持ちます。
- 2) 太もも（前側）が胸につくように股関節を曲げます。
- 3) 股関節を曲げた時に、途中で膝裏を持っていた手を抜いて膝のお皿を押すようにすると行いやすいでしょう。

#1-1 実施したときに、反対側の足が持ち上がる場合

*この場合、持ち上がってしまった側（反対側）の脚のつけ根の筋肉（腸腰筋）が固くなっています。

1) ～ 3) をやりながら、持ち上がってしまった反対側の太ももを地面に押してあげます。すると、

反対側の脚のつけ根の筋肉（腸腰筋）のストレッチにもなります。

<太もも裏のストレッチ（ハムストリングス）>



- 1) 片手で踵を持ちます。もう一方の手を膝の前（お皿）に当てます。
- 2) 膝を伸ばしたまま、足を挙げます。最大で足裏が天井に向くくらい挙がることを目指します。

#2-1 実施したときに、反対側の足が持ち上がる場合

*この場合、持ち上がってしまった側（反対側）の脚のつけ根の筋肉（腸腰筋）が固くなっています。

- 1) ～2) をやりながら、持ち上がってしまった反対側の太ももを地面に押してあげます。すると、反対側の脚のつけ根の筋肉（腸腰筋）のストレッチにもなります。

<ふくらはぎのストレッチ（下腿三頭筋）>



- 1) 片手で踵を持ちます。足の裏と介助者の腕を密着させます。
- 2) 膝が曲がらないように上から押さえます。膝ではなく足首を抑えても大丈夫です。
- 3) 身体を前方へ傾ける力を使って足首を反らせます。

※足首が反らなくても、筋肉が伸びている感覚が得られれば十分です。

<腰部を捻じるストレッチ（腰部と胸郭の回旋）>



- 1) 両膝を立てます。
- 2) 両膝をつけたまま、左右に腰が気持ちよく伸びる最大まで倒します。
- 3) 両膝を倒した反対側の肩が浮いてこないように押さえます。

< 胸と腰の側面のストレッチ（胸部と腰部の側屈） >



- 1) 横向きに寝て、脇から腰までの間に枕・クッションをいれます。
- 2) 天井側の腕を耳につけるように横から上げます。

< 太もものつけ根のストレッチ（腸腰筋） >



- 1) 膝を約 90°に曲げて膝から太もみをゆっくりと持ち上げます。
- 2) 腰やお尻が一緒についてこない（浮かない）ようにお尻を上から押さえます

※うつ伏せで最初から腰やお尻が浮いている場合

* この場合、持ち上がってしまった側（反対側）の脚のつけ根の筋肉（腸腰筋）が固くなっています。

* この場合は、うつ伏せを取るだけでストレッチになります。または、# 1-1 と# 2-1 のストレッチを行うと

良いでしょう

<太もも前のストレッチ（大腿四頭筋）>



1) 膝を曲げて踵がお尻につくようにゆっくり曲げます。

2) 腰やお尻が一緒についてこない（浮かない）ようにお尻を上から押さえます

7-1 ; うつ伏せで最初から腰やお尻が浮いている場合

*この場合、持ち上がってしまった側（反対側）の脚のつけ根の筋肉（腸腰筋）が固くなっています。

*この場合は、うつ伏せを取るだけでストレッチになります。または、# 1-2 と# 2-2 のストレッチを行うと

良いでしょう