ADAPTED TEST OF NEUROMUSCULAR DISORDERS

神経筋疾患向けの改変版テスト

ATEND

手順マニュアル

第3.0版
2021年9月2日

監修
東京女子医科大学 ゲノム診療科 特任教授
齋藤 加代子 先生

監修
獨協医科大学埼玉医療センター リハビリテーション科 理学療法士 主任
長谷川 三希子 先生

協力
SMA（脊髄性筋萎縮症）家族の会

使用される際は
医療関係者とご相談ください

本冊子で紹介する質問票はスタンフォード大学で作成したもの*をバイオジェン・ジャパン株式会社、ノバルティス ファーマ株式会社、中外製薬株式会社が和訳したもので、公的な言語バリデーションは実施されていません。またバイオジェン・ジャパン株式会社、ノバルティス ファーマ株式会社、中外製薬株式会社はATEND日本語訳版の妥当性や信頼性について保証するものではありません。

＊ https://med.stanford.edu/day-lab/atend.html

バイオジェン・ジャパン株式会社　Biogen-203415
ノバルティス ファーマ株式会社　ZOL00005GG0001
中外製薬株式会社　EVR0049.01

2023年3月作成

背景

これは神経筋疾患を有し、座ったり、車椅子から移動することができない人々のための検査です。ATENDは、国際的な理学・作業療法ワーキンググループ（Tina Duong、Allan Glanzman、Amy Pasternak、Sally Dunaway Young、Leslie Nelson、Robert Muni Lofra、Terri Carry、Donnielle Rome-Martin、Elizabeth Maczek、Giorgia Coratti）によって開発され、項目の構成は、進行性の神経筋疾患で筋力が非常に弱い人々に対する臨床経験および評価に基づいています。

本専門家委員会はテーマを決定するために、乳児以外の検査において経験された困難や臨床的推論の定性的レビューを精査しました。

筋力が非常に弱い人々のための検証された唯一の尺度は、脊髄性筋萎縮症Ⅰ型（SMAⅠ）の乳幼児のために開発された、フィラデルフィア小児病院の神経筋疾患を有する乳幼児の検査（Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders：CHOP INTEND）です。本検査は、CHOP INTENDを基礎とした修正版の尺度であるCHOP ATENDでの経験を踏まえて開発されました。重度の拘縮を伴う、年齢が高く、筋力が弱い人々は、安全に移乗したり、うつ伏せになったりする能力に限界があるため、運動評価は困難です。現段階では、そうした慢性患者集団の変化を捉えることができる運動評価は存在しません。現在、尺度の特性をさらに開発、改良するためのデータを収集する作業が進行中で、将来的には最新の心理分析を行う予定です。

尺度の説明と開発

- これは14項目の検査であり、車椅子での2つのポジションで実施されます。

  1. セミリクライニング位　2.補助付き座位

  注）背もたれを135°リクライニングする。
  　またはリクライニングができない場合は、ティルト（座面を傾ける）を用いて135°までティルトする。

- テーマを決定するために、CHOP ATENDの項目に基づく反復的手法を用い、対象が乳児以外であることに伴う実施上、スコアリング上の過去の経験で得られた課題、並びに臨床的推論について、定性的項目レビューを実施し精査しました。本検査は、CHOP INTENDをもとに構成された修正版の尺度であるCHOP ATENDでの経験を踏まえて開発されたものです。我々は、CHOP ATENDの27項目を車椅子で実施し検討したところ、寝返りや、側臥位でのリーチ動作、空間での股関節と膝関節の屈曲、腹臥位での頭部と骨盤の伸展等、乳児以外の慢性患者では採用できない項目が見つかりました。歩行不能な神経筋疾患患者向けの尺度として開発・検証された項目の検討を通し、車椅子上で運動機能を評価するために適切な項目として明らかになったものは、Revised Hammersmith Scale（RHS）項目4「膝立て背臥位」、RHS項目1「座位」、RHS項目3「頭部持ち上げ」、Egen Klassifikation Scale Version 2（EK2）項目4「体幹の制御」、EK2項目5「腕の動き」、EK2項目13「ジョイスティックの制御」、Performance of Upper Limb 2.0 2.0（PUL2.0）項目22「小さい重りの持ち上げ」、そしてMotor Function Measure-32（MFM32）項目22「図の指さし」。

- 最終的なATENDは頸部・体幹の強さから遠位の強さまでの14項目からなり、拘縮を考慮した腕と手の機能や、神経筋疾患で筋力が低下した乳児以外に出現する表現型の変化なども含んでいます。検査全体の合計スコアは46点です。

車椅子での評価とポジション

患者は車椅子に乗って評価されます。すべてのフォローアップ評価を通じて、テストはできるだけ同一の車椅子で実施します。

- 評価は2つの異なるポジションで実施します：
  - セミリクライニング位および補助付き座位
- 補助付き座位に使用する体幹パットサポートは、すべての評価を通じて、なるべく同じものを使用します。

- ポジション
  - **セミリクライニング位**：テストは、車椅子をティルト（座面を傾けて）またはリクライニングして（背もたれを後ろへ倒して）135°まで傾けて実施します。リクライニングができない（背もたれを倒せない）場合は、ティルトを用いて135°にします。
    - ▶ 下肢のポジショニング用のマットまたはハイローテーブル
      - 下肢を持ち上げたり支えたりする必要がある項目の場合には、ハイローテーブルを使用できます。
      - クリップボードまたは評価者の手で支えてもよい。
      - 下肢は、かかとをそろえた状態で各項目の開始位置に従ってサポート面に配置し、テーブルを車椅子のシートクッションの高さに調整します。
    - ▶ 項目1－6に使用します。

  - **補助付き座位**：座面と背もたれの角度を100°以下のリクライニングとします。あるいは、ティルトを用いて100°以下に傾けます。項目6－14に使用します。
    - ▶ 一部の項目ではレッグレストを取り除きます。
    - ▶ 頭部はヘッドレストで支持できます。ヘッドレストが湾曲している場合は、別のしっかりした平らな支持具を使用します。

- **テストの流れ**
  1. セミリクライニング位
  2. 補助付き座位

自走用のリクライニング機能のない車椅子も使用することができます。椅子を支持面に向けて後方にティルトする際には、細心の臨床的注意をもって安全を確認することが必要です。

テスト環境と器具

- 理想的には、テストは朝一番に実施するか、毎回同じ時刻に実施します。
- テストは、ティルトまたはリクライニングにより体幹を135°傾けた状態、および、傾きが100°未満の補助付き座位の状態で実行します。
- 衣服：快適でゆったりとした衣服
- 脊椎装具は許可されています。初回のテスト時に使用した場合は、以降のテストでも同様のものを使用します。
- 介護者が立ち会うことを許可し、必要に応じて休憩期間を設けます。中断することなくテスト全体を完了することを目指します。

テスト環境と器具(続き)

- 器具／消耗品:
  - 車椅子
  - マットまたは足を支えられるもの
    (テーブルやベッドなど)
  - 10gの重り
  - 指さし用のダイアグラム
  - クリップボード
  - ATENDワークシート

テストの実施とスコアリング

- テストポジション
  - セミリクライニング位
  - 補助付き座位
- 年齢に応じた方略／指示を使用して、動きを促します。
- **テスト項目の目的**を常に念頭に置いてください。
  - 患者は適切な開始位置で意図したタスクを実行できたか?
- **スコアリング**
  - 全般的なスコア基準:
    - ▶スコアが高いほど、機能的能力が高いことを表します。
  - 拘縮による制限(LBC)
    - ▶項目の構成に配慮する必要があります。以下の要因は、項目のスコアに影響を与える可能性があります。
      - 抗重力
      - 重力除去
      - 拘縮に助けられた動き
      - 90°を超える拘縮がある関節に注意:股関節、肘関節、膝関節
  - テスト実施不可(CNT):
    - ▶安全上の理由
    - ▶開始位置につけない、または、開始の姿勢に耐えられない。
    - ▶車椅子による評価があまり重要ではない。
    - ▶車椅子のセットアップが原因である可能性 -「CNT」と判定する前に、車椅子のポジションを変えてみてください。
  - テスト可能(項目ごと):これらの項目では、項目内の各スコアレベルを評価する必要があります。
    - ▶項目 1, 2, 6, 11
    - ▶患者が各項目内の各スコアレベルを達成できた場合は、項目スコアの横にチェックマーク✓をつけます。
- テスト成績
  - すべての項目は、観察、または、個々の項目の指示に従った自発運動のいずれかに基づいて採点できます。
  - 最大のパフォーマンスを引き出すために、口頭で励ましながら、有効な試みを最大3回実施します。有効な試みとは、適切なポジショニング、患者の協力、理想的な環境がすべてそろった場合を意味します。
  - 特に記載がない限り、各テスト項目は記載されている順序で実行してください。
  - 成績／スコアの判定についてコメントがあれば、欄外に注記してください。
  - 判定に迷った場合は、より低い方のスコアを選択します。

拘縮

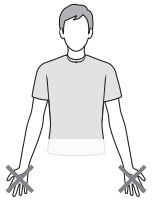
※ 臨床に活用するための項目であり、ATENDスコアリングの一部として必須ではありません。

- 拘縮は左右両側で評価し、首、肩、肘、手首、指、股関節、膝、足首の関節、顎の関節について記録します。可動域の制限は次のように分類されます。
  - ・制限なし
  - ・最小の制限：拘縮が存在し、全可動域の20％未満を制限
  - ・中程度の制限：拘縮が存在し、全可動域の20～50％を制限
  - ・最大の制限：拘縮が存在し、全可動域の50％超を制限
- 拘縮が動きにどのように寄与しているかを検討します。
  - ・拘縮は運動を阻害または補助する可能性があります。
- 拘縮がパフォーマンスを妨げている項目には、「拘縮による制限（LBC）」と記載します。

拘縮の要約 数は評価しない	右 最小<20% 中程度20-50% 最大>50%	左 最小<20% 中程度20-50% 最大>50%	コメント
首の拘縮	なし／最小／中程度／最大	なし／最小／中程度／最大	
肩の拘縮	なし／最小／中程度／最大	なし／最小／中程度／最大	
肘の拘縮	なし／最小／中程度／最大	なし／最小／中程度／最大	
手首の拘縮	なし／最小／中程度／最大	なし／最小／中程度／最大	
手指の拘縮	なし／最小／中程度／最大	なし／最小／中程度／最大	
股関節の拘縮	なし／最小／中程度／最大	なし／最小／中程度／最大	
膝の拘縮	なし／最小／中程度／最大	なし／最小／中程度／最大	
足首の拘縮	なし／最小／中程度／最大	なし／最小／中程度／最大	
顎の拘縮（開口）mm	なし／最小／中程度／最大	なし／最小／中程度／最大	

Brookeの上肢スケール

- 評価の開始前に確認すること

上肢機能スコア					
スコア6	スコア5	スコア4	スコア3	スコア2	スコア1
腕が体側にある状態から始めて、手が頭上に達するまで、肩や肘を曲げることなく、完全な円を描いて腕を外転させることができる	肘を曲げる（つまり、動きの円周を短くする）か、補助筋を使用することによってのみ、腕を頭上に上げることができる	手を頭上に上げることはできないが、200gの重りを入れたカップ（水を入れたペットボトルなども可）を、必要に応じて両手を使って口まで上げることができる	手を口まで上げることはできるが、200gの重りを入れたカップ（水を入れたペットボトルなども可）を口まで上げることはできない	手を口まで上げることはできないが、手を使ってペンを持ったり、テーブルからコイン（チェッカーの駒）を拾ったりすることはできる；電動車椅子の運転ができる	手を口まで上げることができず、実用的な手の機能がない
					

※スコアはBrookeの上肢スケールに基づく。

項目1 腕の自発運動

構成 上肢の強さ、自発運動の可動域

開始姿勢

- **セミリクライニング位**：テストは、車椅子をティルト（座面を傾けて）またはリクライニングして（背もたれを後ろへ倒して）135°まで傾けて実施します。リクライニングができない（背もたれを倒せない）場合は、ティルトを用いて135°にします。
  - ・腕は患者の好みにより、肘を最大限に伸ばして車椅子のアームレストの上に乗せるか、または、肘掛け以外の場所に置きます。
- 肘を最大限まで伸ばします。

刺激 検査者は前腕／肘を支えて、手または上肢を他動的に動かし、患者にその動きを再現するように言うことができます。検査者は、手指、手首、および肘の動きを評価するために近位関節を支えることができます。

考慮事項

- 従重力運動、重力除去位運動、抗重力運動
- 重力による動きの補助を避けるために、姿勢に注意してください。
- 動きを容易にするために、最初は手足を他動的に動かし、目的の動作を一通り行わせてもよいでしょう。

スコア	グレード判定基準	考慮事項
4	**肩関節の抗重力運動** ● 肘を支持面から持ち上げられる 「体や車椅子に手を触れずに腕を上げることができますか？」	● オープンチェーン（他の関節等による支えなし）の動作であること ● **クローズドチェーン**：車椅子または体に手を置いた状態での肩の内旋／外旋は、スコア4には数えない ● 車椅子／体／その他の支持面上での回旋運動は許可されない
3	**手と前腕を支持面から持ち上げられる／肘の高さより上に上げられる**	● 肘拘縮が90°を超える場合は、評価不能
2	自発的に少しでも手首が動く	● **重力に逆らう動き**、重力を打ち消す動きは可
1	**指が少しでも独立して動く**	● **重力に逆らう動き**、重力を打ち消す動きは可
0	**上肢を動かせない**	

※左右両側を採点し、観察されたすべての自発的な動き／2つ以上のボックスにチェックマーク（✔）をつけます。その後、最も高い得点をベストスコアとして採用します。

項目2 下肢の自発運動

構成

下肢の強さ、自発運動の可動域

開始姿勢

- **セミリクライニング位**：テストは、車椅子をティルト（座面を傾けて）または リクライニングして（背もたれを後ろへ倒して）135°まで傾けて実施します。 リクライニングができない（背もたれを倒せない）場合は、ティルトを用いて 135°にします。
- 下肢を支持するための調整可能なマットまたはハイローテーブルは、車椅子のシートクッションの高さに配置します。**フットレストやその他のレッグサポートは取り除きます。**
  - ・適切な下肢のポジションを得られるよう、上昇させたレッグレストを使用できます。
  - ・膝の重度の屈曲拘縮によりマットに足を置けない場合は、クリップボードを使用して足を支えることができます。
- **開始位置：下肢はできるだけ正中線の近くに置きます。**
- 頭部はヘッドレストで支えることができます。
- スコア1では遠位部の摩擦軽減のため、足首から上部分の足を支えてもよい。
- スコア1では患者のポジショニングが必要な場合は、重力が動きを助けることのないよう注意します。重力に補助された位置または肢位からしか動けない患者は、開始姿勢につけないとみなして0点／CNTとします。
- スコア2、3、4の評価時には、マットまたはハイローテーブルを座面の高さに置く必要がある場合があります。
- スコア0、1では、下肢を車椅子の上で支持します。
- スコア3では、両足を合わせて置く必要があります。（股関節は外旋した状態）

刺激

検査者は、項目レベルごとの必要に応じて、下肢を動かすように患者に指示する必要があります。

拘縮

- 拘縮により、最大伸展できない場合があります。
- 従重力運動、重力除去位運動、抗重力運動
- 車椅子の股／膝外転防止ガイドが、足の外転を妨げることがあります。

項目2 下肢の自発運動（続き）

スコア	グレード判定基準	考慮事項
4	**股関節の抗重力運動** ● 足と膝を支持面から持ち上げられる	
3	**膝を最大限に伸ばした状態で、内転内旋が台から膝を持ち上げる－両足はそろえた状態**で行う ● 膝が表面から離れること ● 拘縮のせいで膝が表面から離れる場合は、得点なし 	● 股関節の内転内旋の評価 ● 膝の拘縮が90°（大腿が中間位で外旋ができない）の場合にはテスト不能、スコアは2とする ● 下肢は可能な限り伸展させた状態から動かすことができなければならない ● 両足は合わせて置く（股関節幅より大きく離さない）
2	**下肢の重みを除去した場合の膝の動き** ● 股関節を外転外旋させて膝の曲げ伸ばしができる	● 股関節拘縮がある場合、足は支持面に触れなくてもよい ● 足を支えて、股関節が外旋したポジションを取るのを助けてもよい
1	**足首を少しでも動かせる**	● 重力に抗した、または重力を除去した肢位であること
0	**下肢を動かせない**	

※ 左右両側を採点し、観察されたすべての自発的な動き／2つ以上のボックスにチェックマーク（✔）をつけます。その後、最も高い得点をベストスコアとして採用します。

項目3 股関節内転

構成

股関節の強さ

開始姿勢

- **セミリクライニング位**：テストは、車椅子をティルト（座面を傾けて）またはリクライニングして（背もたれを後ろへ倒して）135°まで傾けて実施します。リクライニングができない（背もたれを倒せない）場合は、ティルトを用いて135°にします。下肢の位置は、調整可能なマットまたはハイローテーブルの上とし、股関節と膝を曲げ、足を支持面で支え、大腿骨を股関節が外旋も内旋もしない（中間位）状態に配置します。太ももは支持面に触れてはいけません。
- 評価者は、股関節を可能な限り外転外旋させた状態で、片方の足を自然に配置し、患者にその足を開始位置に戻すようにと指示します。この項目の目的は、外転させた位置から足を内転させる患者の能力を知ることです。評価者は、テストしていない方の足を安定させてはいけません。

指示

足を開始位置に戻し、その位置を3つ数える間保持できますか？

- スコア2：両足が股関節の幅だけ離れ、**股関節が最大限まで外旋している。**評価者は、テストしていない方の足を安定させてはいけない。患者は足を自発的に内転させて、中間位（膝を天井に向けた状態）に戻すことができる。
- スコア1：**両足が股関節の幅だけ離れ、**両膝が触れていない。3つ数える間、膝を離して保持できる。

考慮事項

- 検査者は、手またはクリップボードを使用して、かかとをさらに支持することができます。

スコア	グレード判定基準	考慮事項
2	**外転した位置から、コントロールされた内転内旋により、足を中間位に戻すことができる（左右両側について採点する）**	● 他動的な外転外旋の関節可動域の限界を評価すること ● 限界位置から、股関節を内転内旋させる方向へと動かすことができなければならない ● 股関節の回旋に90°の拘縮がある（膝が天井を向いている）場合は、テストが不能 ● 可能な限り最大の角度から戻さなければならず、動き全体がコントロールされていなければいけない

項目3 股関節内転（続き）

スコア	グレード判定基準	考慮事項
1	**3つ数える間、両膝は触れ合わず、足は股関節幅だけ離れた姿勢を保持できる**	● スコア2考慮事項のうち下記の場合はスコア1とする ・患者は内転内旋を達成できるが、代償運動が必要である ・動きの制御ができない ・動きの一部だけしか実行できない ・重力に逆らった股関節の内転内旋でなければならない ・拘縮で90°の股関節回転がある場合（膝が天井に向いている）は、テスト不能 ・最大の角度から戻ることができなければならない ● 他動的な外転外旋の関節可動域の限界を評価すること
0	**開始姿勢を維持または達成できない**	

※ 左右両側を採点し、最も高い得点をベストスコアとして採用します。

項目4 手の握り

構成

握りの強さ

開始姿勢

- **セミリクライニング位**：テストは、車椅子をティルト（座面を傾けて）またはリクライニングして（背もたれを後ろへ倒して）135°まで傾けて実施します。リクライニングができない（背もたれを倒せない）場合は、ティルトを用いて135°にします。
- 肘を最大限に伸ばして置きます。肘の屈曲拘縮はあっても差し支えありません。（スコア2の基準を参照）
- 手を握った状態で、上肢を支えます。（アームレストに肘を置き、必要なら前腕や肘を支える、背もたれに肩をつける）

終了位置

- 腕は支持面に対して90°の角度をなし、肘は表面から離れた状態。

実施方法

- 検査者は指を患者の手の中に置き、しっかり**握られた**ことを確認します。**手で肘の下を支えても構いません。**
  - ・ペンやその他の器具ではなく、評価者の**指**で、自発的な指の屈曲を感じるようにすることが重要です。
- **腕と手をゆっくりと持ち上げ**、肩関節屈曲90°になるよう腕を牽引します。
- 肩関節90°になったあとは、続けて肩を支持面から離すように牽引します。

スコアリングの詳細

- 上肢の動き全体を通じて、握りを維持することが必要です。
- 手のひら全体で握る必要はありません。指節間関節のいずれかが自発的に屈曲している必要があります。
  - ・拘縮で握りが維持されている場合は、自発的な握りとは見なされません。
  - ・自発的な指の屈曲を感じている必要があります。
- 患者が握れなくなった時点でスコアを記録します。
- 指の拘縮があり、スコアを獲得するのに必要な能力が制限されている場合は、LBCと記録します。

項目4 手の握り(続き)

スコア	グレード判定基準	考慮事項
4	**肩を支持面から離した状態で、手の握りを維持できる**	●正しい開始位置を達成できない場合は、握りを維持しながら肩を表面から離す能力を評価する ●肘の屈曲拘縮がある場合、握りを維持したまま、牽引に逆らって屈曲域内に引き戻せれば合格とする ●拘縮で握りが維持されるのではなく、自発的な指の屈曲を感じられる必要がある
3	**肘を支持面から離し、肩は支持面につけた状態で、手の握りを維持できる**	●拘縮のために手がマットに触れることができない場合は、握りを維持しながら肘を支持面から離す能力を評価する ・患者が握りを維持する能力を評価するために、検査者は手を肘の下に入れ、天井に向かって持ち上げてもよい ●拘縮で握りが維持されるのではなく、自発的な指の屈曲を感じられる必要がある
2	**前腕を支持面から離し、肘は支持面で支えられた状態で、手の握りを維持できる**	●開始位置:肘の屈曲拘縮はあってもよい 拘縮による肘の屈曲が90°以上の場合には、テスト不能
1	**牽引されない場合のみ、握りを維持できる**	●指を自発的に曲げることができなければならない 完全に握れる必要はない ●指の屈曲可動域の制限または指の伸展拘縮は、判定に影響を与える可能性がある
0	**握りを維持できない、または指から滑り落ちる**	

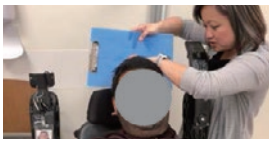
※左右両側を採点し、最も高い得点をベストスコアとして採用します。

項目5 頭部の正中位保持　セミリクライニング姿勢

構成　頸部の自発的な可動域、セミリクライニング位での頭部制御

目的　**頭部を正中位**に維持する能力＋**自発的に頭部を回旋**させた後、**正中位**に戻す能力

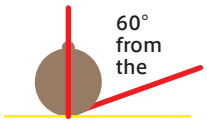
開始姿勢



- **セミリクライニング位**：テストは、車椅子をティルト（座面を傾けて）またはリクライニングして（背もたれを後ろへ倒して）135°まで傾けて実施します。リクライニングができない（背もたれを倒せない）場合は、ティルトを用いて135°にします。
- 上肢は車椅子または体で支えます。
- 患者の頭部を正中位に合わせます。
  - ・正中位は中心線から15°以内とみなします。
- ヘッドレストは動きを妨げない限り、カーブの無いものは使用できます。
  - ・平らで均一な面で頭部を回すことができるよう、薄いクリップボードを使用することを推奨します。

終了位置
- スコア3、4：頭部は左右に回旋後、正中位に戻る。
- スコア1、2：頭部は正中位

実施方法



- まず、患者が頭部を正中位に5秒間維持できるかを評価します。（スコア1、2）次に頭部を右に90°回旋させ、視覚刺激を与えて、正中位に戻るように促します。その後、左側で繰り返します。（スコア3、4）
- スコア3では、少なくとも可能な可動域の10％、自発的に頭を回旋させる必要があります。
- 拘縮のために、頭部を正中位から他動的に60°未満しか回旋させることができない場合には、LBCと記します。
  - ・スコア3、4は与えられません。

スコア	グレード判定基準	考慮事項
4	**最大90°回旋した状態から、完全に正中位まで戻せる**	●開始肢位は最低でも頭部は正中から60°回旋する必要がある
3	**自発的に頭部を正中位へ向かって回旋させ、途中まで（回旋した角度の10％）なら戻すことができる**	●開始肢位は最低でも頭部は正中から60°回旋する必要がある
2	**正中位から15°以内の角度で5秒以上維持できる**	**＊＊ここから評価を開始する** ●頭部の制御は自発的でなければならない ●**気管カテーテル**やその他の頭部サポートにより正中位に保持されている場合は、スコアを下げる
1	**正中位から15°以内の角度で5秒未満維持できる**	
0	**頭部が横に倒れ、正中位に戻る動きがない**	

※左右両側を採点し、最も高い得点をベストスコアとして採用します。

項目6 頭部の持ち上げ

※ セミリクライニング位から座位へ移行

構成 頭部を持ち上げる首の強さ、3つの異なる姿勢での頸椎の自発運動の可動域：135°、115°、および100°未満

目的 セミリクライニング位および補助付き座位で頭部を持ち上げられるかを評価する。

開始姿勢
- 評価は、スコア3は**セミリクライニング位**から開始、スコア１は**補助付き座位**から開始します。
- クリップボードを頭の後ろに置きます。特注のヘッドレストやカーブのあるヘッドレストは、取り外した方がよい場合があります。
- クリップボードを使用すると、頭部の開始位置を平らで均一にすることができます。
- 腕は膝の上に置きます。

実施方法
- 体幹を屈曲させず、頭部を持ち上げなければなりません。
- 最初は135°のセミリクライニング位、次に115°のセミリクライニング位、最後に100°未満の補助付き座位で、それぞれ頭部を持ち上げるように患者に指示します。
- 指示：頭部を持ち上げて、つま先を見ることができますか？

スコア	グレード判定基準	考慮事項
3	**体幹の角度が135°のとき、頭部を持ち上げられる** 代償運動の有無は問わない	**＊＊ここから評価を開始する**
2	**体幹の角度が115°のとき、頭部を持ち上げられる** 代償運動の有無は問わない	● 首の拘縮
1	**体幹の角度が100°未満のとき、頭部を持ち上げられる** 代償運動の有無は問わない	● 側屈や前方突出で持ち上がる可能性がある
0	**できない**	● 動きなし ● 拘縮または脊椎固定術／ロッドによるLBC

※ 観察されたすべての自発的な動き／2つ以上のボックスにチェックマーク(✔)をつけ、スコアをつけます。

＊＊ 以降のテストでは、補助付き座位／直立位に車椅子をセットします ＊＊

項目7 車椅子でのバランス能力

構成 体幹の強さ

目的 体幹を正中位から動かし、元に戻す能力を評価します。

開始姿勢
- **補助付き座位**：座面と背もたれの角度を100°未満のリクライニングに設定するか、ティルトを用いて100°未満に設定します。
- サイドサポートやアームレストは必ず取り除きます。装具や胸腰仙椎装具などは、つけたままにします。

終了位置
- 患者は正中位に戻ります。

実施方法
- 指示：前や横に体を傾けて、その後、直立した姿勢に戻ることができますか？どれくらいできるか見せてください。

スコア	グレード判定基準	考慮事項
3	**完全な前屈姿勢から、手で押し上げる力を使って直立できる**	● 上体を完全に倒して太ももにつけ、両手はフットサポートに触れた姿勢から、自力で上体を起こせなければなりません ● 上体を手で支え、押すことは認められています
2	**上体を直立位から少なくとも一方向に30°以上動かすことができる かつ 直立位に戻れる**	● LBCの可能性（脊椎ロッド／固定術）
1	**上体を一方の側から反対側まで30°未満動かすことができる かつ 直立位に戻れる**	● LBCの可能性（脊椎ロッド／固定術） ● 体重移動を伴うことがある
0	**上体の位置を変えたり、背もたれから離れたりすることができない**	● 座ると常に前傾姿勢で、前面にサポートを装着している患者も0点とする ● 直立に戻れない

項目8 腕を動かす能力

構成 上肢の機能的能力

目的 適切な補助を伴った上肢の動きを観察します。

開始姿勢
- **補助付き座位**：座面と背もたれの角度を100°未満のリクライニングに設定するか、ティルトを用いて100°未満に設定します。
- 腕は膝の上に置きます。
- スコア2では、肘を支持することができます。
- スコア0～1では、遠位の指／手の動きを観察するために、前腕または肘を支持することができます。

実施方法
- 指示：あなたがどのように食べるか教えてください。食べるときに肘をテーブルに置く必要がありますか？そうする場合、反対の手で助けますか？手を口まで上げることができますか？見せてください。

スコア	グレード判定基準	考慮事項
3	**手を頭上に上げることができる。代償運動の有無は問わない**	● 少なくとも片方の手を頭上に上げることができる。代償運動は許可される
2	**重力に逆らって前腕を上げることができる**	● 重力に抗した肘の屈曲であればよく、代償運動は許可される ● 肘を任意の高さで支持してもよい ● 肘の90°を超える屈曲拘縮に注意する。重力に助けられた動きVS重力が除去された動き（OK）
1	**前腕が支えられていれば、重力に逆らって手を持ち上げることができる**	● 重力に逆らって少なくとも片方の手を持ち上げられる ● 前腕の支持は許可される ● 肘を支えた状態での、重力を除去された肘の屈曲 ● 例えば、テーブルの端に手を置き、手と手首の筋肉を使用して、手首を中間位もしくは屈曲肢位から自発的に伸展できるか観察する ● または、高めの机や平らな面を利用してもよい
0	**重力に逆らって指を持ち上げることができる**	● 指のみ動かすことができる ● これには「Neater Eater」や可動式アームサポートなど、腕の機能を補助する用具の使用を含む ● 例えば、手やタッチスクリーンを使用し電動車椅子を運転する

※ 左右両側を採点し、最も高い得点をベストスコアとして採用します。

項目9 肩の屈曲と肘の屈曲

構成 肘関節および肩関節の強さ、自発運動の可動域

目的 自発的な肘関節の屈曲、並びに肩関節の外転（オープンチェーン）を評価します。

開始姿勢
- 補助付き座位：座面と背もたれの角度を100°未満のリクライニングに設定するか、ティルトを用いて100°未満に設定します。
- 肩を外転させる場合、体幹サポートは取り外します。
- テストスコア2-4では、アームレストを取り外します。
- 腕と肩は体の両側で自然にします。
- 肘は最大限まで伸展させます。

実施方法
- 患者に自発的に肘を曲げるよう指示する。
- 手を体や椅子で支えずに、肩関節を外転させるよう指示する。

スコア	グレード判定基準	考慮事項
4	**肩関節を60°まで外転または屈曲できる**	●手を体や車椅子で支えてはいけない ・車椅子、体、その他の支持面上での回旋運動は許可されない
3	**肩関節を30°まで外転または屈曲できる**	●手を体や車椅子で支えてはいけない ・車椅子、体、その他の支持面上での回旋運動は許可されない
2	**肩関節を少しでも屈曲または外転できる**	●肘ではなく肩からの動きであることを確認する ●動作はオープンチェーンでなければならない ●手を体や車椅子で支えてはいけない ・車椅子、体、その他の支持面上での回旋運動は許可されない
1	**肘関節のみ、重力に反して曲げられる**	●重力に逆らう動きでなければならない。肘の屈曲拘縮は90°以上であってはならない
0	**腕を上げる動きがみられない**	

※左右両側を採点し、最も高い得点をベストスコアとして採用します。

項目10 膝の伸展

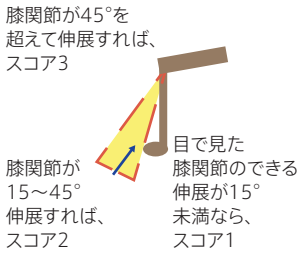
構成 大腿四頭筋の強さ

目的
- 自発的な膝関節の伸展を評価します。
  - ・動きが他動的な膝屈曲の反動ではないことを確認してください。
  - ・大腿四頭筋に手を当てておけば、自発的な収縮を触知できます。

開始姿勢
- 補助付き座位：座面と背もたれの角度を100°未満のリクライニングに設定するか、ティルトを用いて100°未満に設定します。
- 膝に100°以上の屈曲拘縮がある場合には、テスト3と4は実施できません。
- 太ももを床と平行に維持できるよう、検査者の手で膝の下を支えます。
- 膝の屈曲が90°になるよう、足を適切な位置に持ち上げます。
- 膝を自由に伸展させられるよう、必要であればレッグレストを取り除きます。

終了位置
- スコア4：膝関節が自発的に45°を超えて伸展します。

実施方法
- 患者が望まれている動きを理解していることを確認してください。
- 他動的な可動域の評価を実施してもよいでしょう。
- LBCが膝関節の伸展能力にどう影響するかも考慮してください。



スコア	グレード判定基準	考慮事項
3	**膝関節が45°を超えて伸展する**	●膝に100°を超える屈曲拘縮がある場合には、テスト不能
2	**膝関節が15～45°伸展する**	●膝関節の部位に沿って評価する ●膝に100°を超える屈曲拘縮がある場合には、テスト不能
1	**膝関節の伸展が少しでも目で確認できる**	●大腿四頭筋の触診を検討する ●触診により、単なる自発的な膝の屈曲の反動ではない、大腿四頭筋の自発運動があることを確認できる ●自発的な膝の屈曲による反動の場合は、得点なし
0	**目で見た膝関節の伸展がない**	

※左右両側を採点し、最も高い得点をベストスコアとして採用します。

項目11 座位での頭部のコントロール

構成 頭部のコントロール、頸部の強さ、および可動域

目的
- 頭部の直立＋首の自発的な伸展を評価します。
  - ・まず、頭部を正中位に保持できるかをテストします。
  - ・頭部を持ち上げて首を伸ばし、回すことができるかテストします。

開始姿勢
- 補助付き座位：座面と背もたれの角度を100°未満のリクライニングに設定するか、ティルトを用いて100°未満に設定します。
- 患者の体幹を直立させて、肩と体幹が自然な形で検査者の方を向くよう、肩を支持します。
- 頭部はヘッドレストで支えないこと。
- スコア3、4では、顎（口は閉じる）が胸骨から3センチの位置になるように首を曲げられる必要があります。

終了位置
- 頭部を制御するための自発的な首の伸展または同時伸縮

実施方法
- スコア詳細
  - ・患者が頭部を直立した位置（スコア2）にできない場合、頭部が前に倒れることを許容します。
  - ・顎が胸に触れないよう、検査者の親指で顎の先を補助します。（スコア1または0）
  - ・脊椎固定術／ロッド：テスト0、1、4は実施できないことがあります。
  - ・気管切開：スコア4は付与できません。
  - ・LBC（チェックボックス）がある患者は首を完全には曲げられないため、スコア4は達成できません。
  - ・頭部がふらつく場合＝スコア2
  - ・スコア4：60°以上の自発的な回旋が必要です。

スコア	グレード判定基準	考慮事項
4	**屈曲状態から頭部を直立させ、頭部を可動域内で左右に回せる**	● 60°以上の首の回旋が可能であること
3	**屈曲状態から頭部を正中位に戻すことができる**	● 開始位置：検査者は頭部を動かし、可能な限り屈曲させる ● 代償運動は許可される
2	**15秒を超えて頭部を正中位で直立に維持できる（頭部がふらつきながらでも、制御できればスコア2）**	**＊＊ここから評価を開始する** ● ふらついても制御できればスコア2
1	**5秒を超えて頭部を正中位に維持できる（頭部の前方への屈曲／伸展が30°未満の状態）**	
0	**反応なし、頭部が垂れ下がる**	● 首の屈曲拘縮により正中位を維持できない場合は0点、LBCとする

※観察されたすべての自発的な動き／2つ以上のボックスにチェックマーク（✓）をつけます。

項目12 10gの重りを指で持ち上げる

構成 指の強さ

開始姿勢
- **補助付き座位**：座面と背もたれの角度を100°未満のリクライニングに設定するか、ティルトを用いて100°未満に設定します。
- テーブル／クリップボードの高さ：臍の位置、または、作業を促進するために患者の好みの、動作がしやすい高さにします。
- 10gの重りをテーブル上に置き、患者の正面かつ、指が届く範囲に配置します。

実施方法
- 指示：どのような方法でも良いので、重りを拾ってください。
- スコアの詳細と図：
  - ・何らかの方法（いずれかの／複数の指）で重りを持ち上げることができる。
  - ・患者が10gの重りをつかむ／つまむことのみできる場合は、スコア1

スコア	グレード判定基準	考慮事項
2	**重りをつかみ、表面から持ち上げることができる**	● つかみ方や手／指の形は問わない ● テーブルの外へ滑らせてはならない
1	**重りをつかむのみ**	● LBC：指の拘縮
0	**できない**	

※ 左右両側を採点し、最も高い得点をベストスコアとして採用します。

項目13 ダイアグラムに触れる

構成 手指の器用さ、自発的な可動域

目的 指を持ち上げてダイアグラムの上で動かす能力を評価します。

開始姿勢
- **補助付き座位**：座面と背もたれの角度を100°未満のリクライニングに設定するか、ティルトを用いて100°未満に設定します。
- 患者をテーブル／クリップボードの前に配置し、動作がしやすい好みの高さに調整したテーブルの上に、前腕を置かせます。肘はテーブルの上でも、それ以外でも構いません。
- 患者が選んだ1本の指（親指でもよい）を、下の図の中央の「開始」（Start）という単語の上に置かせます。
- 足の位置は重要ではありません。

実施方法
- 指示：患者に指で各絵を隠すように指示します。
- スコアの詳細とダイアグラム：すべてのスコアレベルにおいて、手や他の指をサポートすることができます。もし指が線に触れている場合には、スコアは2までとなります。

スコア	グレード判定基準	考慮事項
3	**指を持ち上げて、線に触れずに、ダイアグラムの8つの絵の上に置くことに成功する**	● 指を持ち上げなければならない、また、線に触れずにすべてのダイアグラムに触れなければならない
2	**指を持ち上げて、ダイアグラムの1つから8つの絵の上に不正確にだが置くことができる**	● 指を持ち上げなければならない
1	**指を絵の上に置くために持ち上げることができないが、少なくとも1つの絵の上に指をスライドさせることができる**	● 移動の方向は問わないが、少なくとも１つの絵からもう1つの絵へスライドしなければならない
0	**指を持ち上げたり、絵の上にスライドさせることができない**	

※ 左右両側を採点し、最も高い得点をベストスコアとして採用します。

項目14 ジョイスティックを制御する能力

構成 手指の器用さ、自発運動の可動域

目的 患者が車椅子をどのように運転するかを評価します。

開始姿勢
- **補助付き座位**：座面と背もたれの角度を100°未満のリクライニングに設定するか、ティルトを用いて100°未満に設定します。
- 直立の運転姿勢をとり、その場で操作を行います。

実施方法
- 指示：車椅子を制御するために、どのようなジョイスティックを使用していますか？どのように車椅子を制御するか見せてください。あなたのニーズに合わせて何か改良されていますか？

スコア	グレード判定基準	考慮事項
3	**標準的なジョイスティックを特別な改良なしに利用している**	● 標準的なジョイスティックとは、車椅子の納入業者が提供するものをそのまま、椅子の右側または左側に取りつけたものを意味する
2	**改良したジョイスティックを利用しており、それを用いるために車椅子を調整している**	● 何らかの改良がジョイスティックまたは車椅子側の取りつけ位置に加えられている場合は、スコア2とする ● 改良とは、長さの延長、可動域の調整、車椅子上での位置（正中線）の変更、両手を使う等を意味する ● 感度の閾値を変更するミニプロポーショナル等の改良を加えたジョイスティック、操作しやすく改良を加えたジョイスティックノブを含む
1	**ジョイスティック以外の技術を使う（呼気／吸気システム、スキャン運転システム等）**	● スキャン運転システムは最小限の力で操作でき、どこにでも設置できる ● 呼気／吸気システムはNMDに役立つことは稀である。他に、各種の新技術や、車椅子をある程度操作できるが旋回時や段差面、寒冷時等の特別な状況で補助が必要な人々のための技術も、このカテゴリーに含まれる
0	車椅子を操作できない。他の人に車椅子を操作してもらう必要がある	● 身体能力ではなく認知の問題のために介護者用の制御装置を取りつけている場合は、その旨注記すること

本資材は「SMA未来会議」での検討を経て作成されました。「SMA未来会議」とは、患者会・医療関係者・製薬会社3者が協力して、SMA当事者の医療やQOLの向上に向けて意見を交換する会です。