

全身性強皮症のリハビリテーションにおける障害像と効果的アプローチの検討

研究協力者	妻井直樹	金沢大学附属病院リハビリテーション部 作業療法士
研究分担者	浅野善英	東京大学医学部附属病院皮膚科 講師
研究分担者	川口鎮司	東京女子医科大学リウマチ科 臨床教授
研究分担者	桑名正隆	日本医科大学大学院医学研究科アレルギー膠原病内科 教授
研究分担者	後藤大輔	筑波大学医学医療系内科 准教授
研究分担者	神人正寿	熊本大学大学院生命科学研究部皮膚病態治療再建学 准教授
研究分担者	竹原和彦	金沢大学医薬保健研究域医学系皮膚科学 教授
研究分担者	波多野将	東京大学医学部附属病院循環器内科 助教
研究分担者	藤本 学	筑波大学医学医療系皮膚科 教授
協力者	佐藤伸一	東京大学医学部附属病院皮膚科 教授
協力者	大島幸恵	金沢大学医学部附属病院リハビリテーション部
研究代表者	尹 浩信	熊本大学大学院生命科学研究部皮膚病態治療再建学 教授

研究要旨

全身性強皮症は手指をはじめ四肢・体幹の皮膚硬化や手指などの皮膚潰瘍による痛みにより日常生活活動や家事動作などの日常生活関連動作に支障をきたす場合がある。そのリハビリテーションの効果についてはガイドラインには明確に示されていない。今回、全身性強皮症のリハビリテーションにおける障害像を示し、それに応じたりハビリテーションとその効果を示した。

A. 研究目的

全身性強皮症 (SSc) では、血管病変である指尖部や手指関節背側部、足部などに難治性の皮膚潰瘍と線維化病変である手指をはじめ、びまん性皮膚硬化型では四肢や体幹・顔面に生じる皮膚硬化により関節の動きが制限、さらに間質性肺炎や肺高血圧症による息切れにより日常生活活動が制限される患者を多く経験する。本邦においてもその治療は、強皮症ガイドラインにより、症状に応じた適切な治療

が行われているが、リハビリテーションに関しては明確となっていない(1)。今回はSScのリハビリテーションにおける障害像を示し、これまでに報告されたりハビリテーションアプローチを紹介する。

B. 研究方法

これまで報告された文献をもとにSScの日常生活活動や日常生活関連動作に影響を及ぼす症状とその症状がもたらす機能障害を抽出

し、列挙した機能障害より SSc のリハビリテーションにおける障害の構造を提示する。

次に、列挙した機能障害に対応したリハビリテーションの報告を抽出する。

今回は具体的な症例提示は行わない。

C. 研究結果

SSc の日常生活活動や日常生活関連動作に影響を及ぼす症状とその症状がもたらす機能障害を図に示す。しかし当然のことであるが、SSc は病型や個々の症例にみられる症状に応じてリハにおける問題点も異なってくることを認識しておくことが重要である。リハに処方する病型ではびまん皮膚硬化型 SSc (diffuse cutaneous SSc; dcSSc) が多い。問題点は第一に、皮膚硬化や皮膚潰瘍によって制限される手指を中心とした関節可動域制限や筋力低下、巧緻運動障害が主要な問題点である。我々が SSc の活動制限を調査した結果 (表 1) からは、具体的に、缶ジュースのふた開け、ペットボトルのふた開け、ビンのふた開けなど手指の力が必要な動作、そして針に糸を通す、財布から小銭を出すといった巧緻運動動作が困難であった (2)。皮膚硬化が四肢・体幹におよぶ場合は大関節や体幹にも ROM 制限がみられる。下肢に皮膚硬化がみられる場合、しゃがみ姿勢や正座などが困難になる。

第二に、皮膚硬化が顔面におよぶ場合、表情筋の運動が制限、開口制限がみられる。顔面にみられる ADL 制限を表 2 に示す。口を大きく開ける、おすしを 1 口で食べる、歯の治療を受けるといった開口制限に対する訴えが

多い (3)。

第三に、間質性肺炎や肺高血圧症といった症状がみられる場合は呼吸障害が問題となってくる。具体的には、掃除機をかける、前かがみで床のものを拾う、階段を 2 階まで昇る、歩きながら会話するなどが困難となる (4)。

これら機能障害、活動制限に関して評価できるものとして、最も一般的なものは HAQ である (5)。HAQ はその他治療効果の判定等、幅広く使用されている (6, 7)。他の機能障害、活動制限に関して評価できるものとして、手の機能障害は Hand Mobility in Scleroderma (HAMIS) (8)、Duruoz 's Hand Index (9)、活動制限では、Hand functional disability scale (10)、ABILHAND (11)、さらに間質性肺炎合併の呼吸機能評価としては、Saint George 's Respiratory Questionnaire (12) の使用が報告されている。

SSc における口腔機能障害の評価表は Mouthon L らの MHISS (Mouth Handicap in Systemic Sclerosis) がある (13)。MHISS は臨床的特徴から機能障害に加え、口渇感や美容面を含めた 3 つの小項目合計 12 項目 (34 項目から選択) から構成されている。

続いて、列挙した機能障害に対応したリハビリテーションを紹介する。

手指のリハビリテーション：

SSc では dcSSc で前腕より近位に皮膚硬化がみられる場合であっても手指に強く皮膚硬化がみられ、屈曲・伸展が困難なために日常生活活動が困難なケースが多く存在する。手指のリハビリテーションの大切な目標は過度の安静により関節自体の不可逆的拘縮を防ぐ

ことにある。

その効果の報告はパラフィン浴と ROM 訓練の併用として、また我々のようにストレッチによる ROM 訓練(14)として Poole JL がレビューしている(15)。

パラフィン浴と ROM 訓練の併用では、Askew らは 10 例を対象に ROM や握力の有意な改善(16)。Pills らはコントロールにはパラフィン浴なしと RCT 各 8 例で 3 か月間の治療、全例で ROM の改善がみられたが、パラフィン浴の有無で有意差はなかった(17)。同様に Sandqvist らはコントロールにはパラフィン浴なしと RCT 各 17 例で 1 か月間の治療、全例で ROM の改善がみられ、パラフィン浴ありで有意な改善であった(18)。Mancuso と Poole は 3 例で 8 週間行った。3 例とも ROM が改善した(19)。

四肢・体幹のリハビリテーション：dcSSc で前腕より近位に皮膚硬化がみられる場合、経験的には同様にストレッチが有効であるが、エビデンスとしては不十分である。

顔のリハビリテーション：

これまでの顔面、口腔に対してのリハビリテーションでは、Melvin J が顔面の表情をつくる様々な筋肉の自動運動を 16 種類に分けて紹介している(20,21)。また、Naylor WP は開口運動を徒手によりストレッチすることや舌圧子による口腔内のストレッチを報告している(22,23)。我々の行ったプログラム内容は顔面の表情をつくる様々な筋肉の運動であり、Melvin J の紹介したプログラムを毎日継続していけるように、より簡便に絞り込み、問題の多い口周囲の運動を多く取り入れ

た(3,24)。

呼吸のリハビリテーション：

一般的に呼吸のリハビリテーションは閉塞性肺疾患に対する報告が主であり、間質性肺炎に対するリハビリテーションの効果の報告は少なかった。したがって呼吸のリハビリテーションのガイドラインにおいても記載は不十分であった(25)。近年閉塞性肺疾患に対するリハビリテーションと類似した方法で能力改善の報告を散見する(26,27)。我々は 2 か月間の短期(28)、7 か月間の中期にわたるリハビリテーションの介入効果を症例報告した(29)。呼吸リハビリテーションでは、間質性肺炎の運動時の低酸素化の特徴を踏まえ、休憩を挟むインターバルトレーニングが有効である。

D. 結 論

SSc のリハビリテーションにおいて手指の拘縮、皮膚硬化による仮面様顔貌や開口障害、合併する間質性肺炎による呼吸障害が問題点となり、各々の患者が示す臨床像に応じた具体的リハビリテーションが効果的であり、それを提供することが重要である。その評価としては ADL や QOL の指標となる HAQ が適している。

E. 文 献

- 1) 全身性強皮症診療ガイドライン作成委員会。全身性強皮症 診療ガイドライン。2010。
- 2) 麦井直樹, 佐藤伸一他。全身性強皮症の活動制限の特徴。2004; 作業療法ジャーナル

- ル, 38: 1237-1240.
- 3) 麦井直樹, 長谷川稔他. 全身性強皮症の顔に対するリハビリテーション. 2010; 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 強皮症における病因解明と根治的治療法の開発 平成 22 年度総括・分担研究報告書: 191 - 198.
 - 4) 麦井直樹, 長谷川稔他. 全身性強皮症のリハビリテーション その自主トレーニングの提案. 2009; 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 強皮症における病因解明と根治的治療法の開発 平成 21 年度総括・分担研究報告書: 211 - 224.
 - 5) Poole JL, Steen VD. The use of the Health Assessment Questionnaire(HAQ) to determine physical disability in systemic sclerosis. *Arthritis Care & Reserarch*.1991; 4: 27-31.
 - 6) Kkanna D. Dlements PJ. Et al. Correlation of the degree of dyspnea with Health-Related Quality of Life, functional abilities, and diffusing capacity for carbon monoxide in patients with systemic sclerosis and active alveolitis. *ARTHRITIS & RHEUMATISM*. 2005; 52: 592-600.
 - 7) Merkel P.A. et al. Patterns and predictors of change in outcome measures in clinical trials in scleroderma. *ARTHRITIS & RHEUMATISM*.2012; 64: 3420-3429.
 - 8) Sandqvist G, Eklund M. Validity of HAMIS: a test of hand mobility in scleroderma. *Arthritis Care & Reserarch*. 2000; 6: 382-387.
 - 9) Silman A et al. Assessment of functional ability in patients with scleroderma: a proposed new disability assessment instrument. *J Rheumatol* 1998; 25: 79-83.
 - 10) Sandqvist G, Eklund M et al. Daily activities and hand function in women with scleroderma. *Scand J Rheumatol*. 2004; 33: 102-107.
 - 11) Vanthuyne M et al. Validation of a manual ability questionnaire in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Care & Reserarch*. 2009; 61: 695-703.
 - 12) Beretta L. et al. Validity of the Saint George 's Respiratory Questionnaire in the evaluation of the health-related quality of life in patients with interstitial lung disease secondary to systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2007; 46: 296-301.
 - 13) Mouthon L et al. Development and validation of a scale for mouth handicap in systemic sclerosis: the Mouth Handicap in Systemic Sclerosis scale. *Ann Rheum Dis*. 2007; 66: 1651-1655.
 - 14) Mugii N. Hasegawa M et al. The efficacy of self-administered stretching for finger joint motion in Japanese patients with systemic sclerosis. *The Journal of Rheumatology*. 2006; 33: 1586-1592.
 - 15) Poole JL. Musculoskeletal

- ehabilitation in the person with scleroderma. *Curr Opin Rheumatol.* 2010;22:205
- 16) Askew LJ, Beckett VL, An K, et al. Objective evaluation of hand function in scleroderma to assess effectiveness of physical therapy. *Br J Rheumatol.* 1983; 22: 224-232.
- 17) Pils K, Graninger W, Sadil F. Paraffin hand bath for scleroderma. *Phys Med Rehabil.* 1991; 1: 19-21.
- 18) Sandqvist G, Akesson A, Eklund M. Evaluation of paraffin bath treatment in patients with systemic sclerosis. *Disabil Rehabil* 2004; 26:981-987.
- 19) Mancuso T, Poole JL. The effect of paraffin and exercise on hand function in persons with scleroderma: a series of single case studies. *J Hand Ther* 2009; 22:71-77.
- 20) Melvin JL. Systemic sclerosis. In : Melvin JL ,ed. *Rheumatic disease in the adult and child: occupational therapy and rehabilitation.* Philadelphia: FA Davis, 1989.
- 21) Melvin JL : *Caring for four hands and face* , AOTA, 1994.
- 22) Naylor WP. Oral management of the scleroderma patient. *J Am Dent Assoc.* 1982; 105: 814-817.
- 23) Naylor WP, et al. The nonsurgical treatment of microstomia in scleroderma: a pilot study. *Oral Surg.* 1984; 57: 508-511.
- 24) 麦井直樹, 他 : 全身性強皮症患者の表情筋に対するリハビリテーションの試み, 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 強皮症における病因解明と根治的治療法の開発 平成 18 年度総括・分担研究報告書 : 2006; 224 - 232.
- 25) 日本呼吸管理学会呼吸リハビリテーションガイドライン作成委員会編 : 呼吸リハビリテーションマニュアル . その他の疾患における運動療法 . 2003 ; 80-85 .
- 26) Ferreira G, et al. Results of an 8-week, outpatient pulmonary rehabilitation program on patients with and without chronic obstructive pulmonary disease. *J Cardiopulm Rehabil* 2006; 26: 54-60.
- 27) Holland AE, Et al. Short term improvement in exercise capacity and symptoms following exercise training in interstitial lung disease. *Thorax.* 2008; 63: 549-554.
- 28) 麦井直樹, 他. 間質性肺炎を伴った全身性強皮症のリハビリテーション. *総合リハ.* 2002; 30 : 563-566.
- 29) Mugii N, et al. Reduced hypoxia risk in a systemic sclerosis patient with interstitial lung disease after long-term pulmonary rehabilitation. *Clinical Medicine Insights: Case Reports.* 2011; 4: 53-56.

F. 研究発表

1. 論文発表 なし

2. 学会発表 なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし

2. 実用新案登録 なし

3. その他 特になし

図 全身性強皮症のリハビリテーションにおける障害像

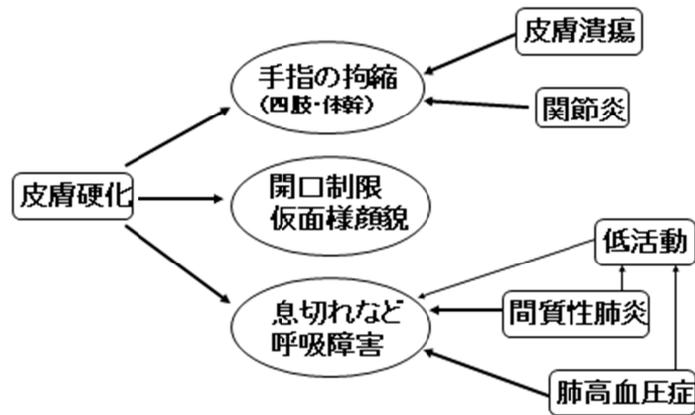


図 麦井直樹

表1 全身性強皮症における活動制限

強皮症において活動制限が多くきかれる項目
缶ジュースのふた開け
ペットボトルのふた開け
ビンのふた開け
牛乳パックのふた開け
スナック菓子の袋開け
足の爪切り
針に糸を通す
棚の上の2kg位の物を降ろす
近所の商店街に買い物に行く
缶詰の缶切り

表2 強皮症患者における顔に関する困難な項目

難易度	項目
1	口を大きく開ける
2	おすしを1口で食べる
3	歯の治療を受ける
4	歯や歯茎に挟まったものを舌でとる
5	ストローで飲む