

全身性強皮症のリハビリテーションCQと診療アルゴリズム

研究協力者	斐井直樹	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 准教授
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学分野 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分子病態学 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	澤田幸恵	金沢大学医学部附属病院リハビリテーション部
協力者	染矢富士子	金沢大学医薬保健研究域保健学系リハビリテーション科学教授
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 診療ガイドラインの改定にて、リハビリテーションの項目が追加された。全身性強皮症の機能評価について、手指のリハビリテーションについて、間質性肺炎・肺高血圧症合併に対するリハビリテーションについて、顔のリハビリテーションについての4項目のCQと診療アルゴリズムを作成し、専門的リハビリテーションの有用性と適応を検討した。

A. 研究目的

全身性強皮症は皮膚硬化による手指をはじめとした関節可動域制限や指尖部皮膚潰瘍による疼痛、間質性肺炎や肺高血圧症合併による息切れなどにより日常生活の諸動作が困難となり、生活に支障をきたす。それを改善する治療の選択肢の1つとしてリハビリテーションは用いられる。

全身性強皮症 診療ガイドラインでは、リハビリテーションについては皮膚の項目のCQの1つとして取り上げられてきた。今回の改定にて、リハビリテーションの項目が追加された。その詳細を報告する。

B. 研究方法

全身性強皮症のリハビリテーションの分野より、過去の国内外の文献を検索し、それらを参考にCQと診療アルゴリズムを作成した。CQについては、強皮症・皮膚線維化疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドライン作成事業の班員より意見をきき、修正を加えた。

本研究に関し、倫理面で特に問題となる点はない。

C. 研究結果

リハビリテーション CQ

CQ1: 全身性強皮症の機能障害を示す評価尺度にはどのようなものがあるか？

推奨文

HAQ は全身性強皮症の機能障害を示す評価尺度として一般的であり、推奨する。一般的な QOL スコアとして SF-36 の使用も散見する。ただし全身性強皮症の QOL を反映しているとはいえない。呼吸機能評価としては、Saint George's Respiratory Questionnaire の使用が多く、使用を提案する。また CAT も簡便であり、使用を提案する。

推奨度：HAQ は 1 A、呼吸機能評価の Saint George's Respiratory Questionnaire は 2 C、CAT は 2 C

解説

全身性強皮症の機能障害は、皮膚硬化や皮膚潰瘍によって手指を中心とした関節可動域制限や筋力低下、巧緻運動障害が生じる。そして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。さらに間質性肺炎や肺高血圧症がみられる場合は呼吸障害が生じる。

これら機能障害の評価尺度として最も一般的なものは HAQ である¹⁾。HAQ は日本語版がある。HAQ は治療効果の判定等、幅広く使用されている。個々の機能障害に関して、手は Hand Mobility in Scleroderma (HAMIS)²⁾、Duruoz's Hand Index (DHI)³⁾、Hand functional disability scale⁴⁾、ABILHAND (著作権あり)⁵⁾、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 Questionnaire⁶⁾ や COPD assessment test (CAT)⁷⁾ の使用が報告されている。Saint George's Respiratory

Questionnaire は日本語版の使用には許可が必要である。口腔機能障害では Mouthon L らの MHISS (Mouth Handicap in Systemic Sclerosis)⁸⁾ が日本語版はない。

CQ2: リハビリテーションは手指拘縮の予防や改善に有用か？

推奨文

手指の屈曲伸展運動は手指拘縮の予防や改善に有用であり、推奨する。装具療法は末梢循環障害を考慮すると行わないことを提案する。推奨度：手指の屈曲伸展運動は 1 B、装具療法は 2 C

解説

全身性強皮症ではびまん皮膚硬化型でより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。

手指の屈曲伸展運動は温熱療法との併用として、また Mugii らのようにストレッチによる ROM 訓練⁹⁾ として Poole が効果をレビューしている¹⁰⁾。

パラフィン浴と手指の屈曲伸展運動の併用では、Askew らは 10 例を対象に関節可動域や握力の有意な改善¹¹⁾。Pils 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、全例で関節可動域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¹²⁾。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、全例で関節可動域の改善がみられ、パラフィン浴ありで有意な改善であった¹³⁾。Mancuso と Poole は 3 例で 8 週間行った。3 例とも関節可動域が改善した¹⁴⁾。温熱療法と

の併用が多く報告されているが、皮膚潰瘍の状態によっては感染なども考慮し、使用する必要がある。Seeger らは 19 例に 2 週間の装具療法を実施したが効果はなく、半数以上が脱落した。また皮膚に対する持続的圧迫や伸張などを考慮すると皮膚潰瘍などの末梢循環障害のリスクも高い¹⁵⁾。

CQ3: 全身性強皮症に伴う間質性肺炎や肺高血圧症による心肺機能障害に対して呼吸リハビリテーションや心臓リハビリテーションは有用か？

推奨文

間質性肺炎に対するリハビリテーションは有用であり、治療の選択肢の 1 つとして提案する。肺高血圧症に対する心臓リハビリテーションは、強皮症に対して報告は少なく有効性は示されていないが、廃用予防の 1 つとして考慮してもよい。

推奨度：間質性肺炎に対するリハビリテーションは 2C、肺高血圧症に対する心臓リハビリテーションは 2D

解説

呼吸のリハビリテーションでは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。近年は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。麦井らは 2 ヶ月間の短期¹⁶⁾、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¹⁷⁾。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。Someya らは 16 名の間質性肺炎を伴う全身性強皮症に平均

55 日間のリハビリテーションを施行、6 分間歩行距離の延長を認めた¹⁸⁾。

肺高血圧症に対する心臓リハビリテーションは全身性強皮症に限定した報告はなく、エビデンスが確立されていない。6 分間歩行などの機能評価の報告にとどまっている。過度の安静に対しては、運動時の低酸素化や心拍数をモニターし、休憩を挟むインターバルトレーニングによる廃用予防が必要である。

CQ4: 全身性強皮症の皮膚硬化による開口制限や仮面様顔貌に対してリハビリテーションは有用か？

推奨文

顔面、口腔に対しての自動ストレッチ運動は有用であり、治療の選択肢の 1 つとして提案する。

推奨度：2C

解説

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 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^{19), 20)}。また、Naylor 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^{21), 22)}。麦井らの行った自動ストレッチ運動は顔面の表情をつくる様々な筋肉の運動であり、Melvin 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。35 例を対象とした自動ストレッチ運動は 1 ヶ月の短期でも 2 年の経過でも開口幅に効果がみられた^{23), 24)}。Maddali-Bongi らは週 2 回 9 週間の徒手療法と自主訓練により、開口幅、顔の

スキンスコア、MHISS に改善を認めた²⁵⁾。Yuenらは48例を対象に6ヵ月間のランダム化比較試験を実施、3ヵ月で開口幅は改善、6ヵ月時点では脱落者が多く改善なしという結果であった²⁶⁾。

次にリハビリテーションの診療アルゴリズムを紹介する。現在3案を検討中であり、各々の特徴を踏まえ、説明する。図1に示す診療アルゴリズムは、1番シンプルに作成してある。診断後機能障害を評価し、問題点がみられた場合に専門的リハビリテーションを行うという流れに作成した。図2に示す診療アルゴリズムは、皮膚硬化の程度をびまん皮膚硬化型と限局皮膚硬化型に分類し、より臨床上問題となってくるびまん皮膚硬化型がリハビリテーションにおいて重要であることを強調した。また限局皮膚硬化型では、皮膚潰瘍を有する場合に拘縮に対する専門的リハビリテーションが必要であるという流れを作成した。図3に示す診療アルゴリズムは図2を若干簡便にして顔のリハビリテーションの対象の判断を皮膚硬化の範囲を考慮してびまん皮膚硬化型の部位として作成した。

D. 考案

全身性強皮症のリハビリテーションについて、1つの項目として診療ガイドラインに取り上げられた。CQについては、班員の意見より修正され、4つの項目が取り上げられた。診療アルゴリズムは、2010年の診療ガイドラインでは検討されておらず、今後の検討課題である。全身性強皮症のリハビリテーションが日常診療で行われている施設は多いとはいえず、リハビリテーション分野の学会報告

も稀である。今後、診療ガイドラインが改定された際には、どのような臨床症状に対してリハビリテーションの適応があるかを明確にする必要がある。手指の皮膚硬化による関節可動域制限がみられる場合でもその程度は、病型分類ではびまん皮膚硬化型の制限が強い。一方で限局皮膚硬化型の手指の関節可動域制限はストレッチ運動の自主トレーニングで維持できることが多い。ただし難治性の皮膚潰瘍を有する場合、付近の関節の不動による関節拘縮の危険性があり、リハビリテーション介入は必要である。このような詳細を示した診療アルゴリズムは図2であるが、図1と比較すると簡便とはいえないかもしれない。今後班員で検討を加え、明確とする必要がある。

本邦において、全身性強皮症のリハビリテーションの必要性についてはまだ十分に知られていないが、これを機に議論を深め、よりよいリハビリテーションの流れができればと考える。

E. 結論

全身性強皮症 診療ガイドラインにおいて、リハビリテーションの項目が追加された。機能評価、手指のリハビリテーション、呼吸のリハビリテーション、顔のリハビリテーションの4つのCQと診療アルゴリズムを提案した。

F. 文献

1) Poole JL, Steen VD. The use of the Health Assessment Questionnaire (HAQ) to determine physical disability in systemic sclerosis. Arthritis

- Care & Research. 1991; 4: 27-31.
- 2) Sandqvist G, Eklund M. Validity of HAMIS: a test of hand mobility in scleroderma. *Arthritis Care & Research*. 2000; 6: 382-387.
- 3) Silman A et al. Assessment of functional ability in patients with scleroderma: a proposed new disability assessment instrument. *J Rheumatol* 1998; 25: 79-83.
- 4) Sandqvist G, Eklund M et al. Daily activities and hand function in women with scleroderma. *Scand J Rheumatol*. 2004; 33: 102-107.
- 5) Vanthuyne M et al. Validation of a manual ability questionnaire in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Care & Research*. 2009; 61: 695-703.
- 6) 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.
- 7) Someya F. et al. Application of the COPD assessment test (CAT) to patients with interstitial lung disease. *Health* 2014; 6: 2562-2569.
- 8) 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.
- 9) 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.
- 10) Poole JL. Musculoskeletal rehabilitation in the person with scleroderma. *Curr Opin Rheumatol*. 2010; 22: 205
- 11) 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.
- 12) Pils K, Graninger W, Sadil F. Paraffin hand bath for scleroderma. *Phys Med Rehabil*. 1991; 1: 19-21.
- 13) Sandqvist G, Akesson A, Eklund M. Evaluation of paraffin bath treatment in patients with systemic sclerosis. *Disabil Rehabil* 2004; 26: 981-987.
- 14) 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.
- 15) Seeger MW, Furst DE. Effects of splinting in the treatment of hand contractures in progressive systemic sclerosis. *AJOT*. 1987; 41: 118-121.
- 16) 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.
- 17) 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.
- 18) Someya F, et al. Pulmonary rehabilitation outcome of exercise-induced oxygen desaturation in systemic sclerosis with interstitial lung disease. *Health*. 2013; 5: 1-5.
- 19) Melvin JL. Systemic sclerosis. In: Melvin JL, ed. *Rheumatic disease in the adult and child: occupational therapy and rehabilitation*. Philadelphia: FA Davis, 1989.
- 20) Melvin JL: *Caring for our hands and face*, AOTA, 1994.
- 21) Naylor WP. Oral management of the scleroderma patient. *J Am Dent Assoc*. 1982; 105: 814-817.
- 22) Naylor WP, et al. The nonsurgical treatment of microstomia in scleroderma: a pilot study. *Oral*

Surg. 1984; 57: 508-511.

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.

24) 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.

25) Maddali-Bongi S, et al. The rehabilitation of facial involvement in systemic sclerosis: efficacy of the combination of connective tissue massage,

23) 麦井直樹, 他: 全身性強皮症患者の表情筋 Kabat's technique and kinesitherapy: a randomized controlled trial. Rheumatol Int 2010; 18: 1382-1389.

26) Yuen HK, et al. Effect of orofacial exercises on oral aperture in adults with systemic sclerosis. Disabil Rehabil. 2012; 34: 84-89.

G. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

H. 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

図1 リハビリテーションの診療アルゴリズム 1案 簡便編

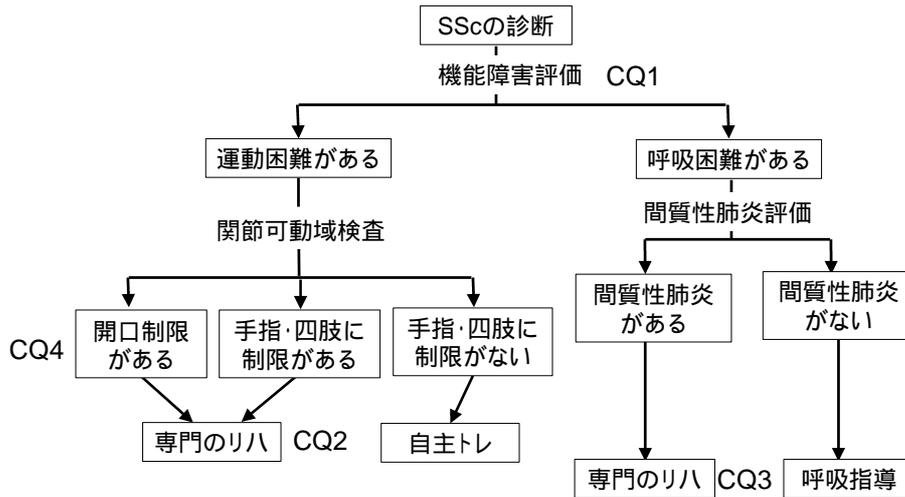


図1

図2 リハビリテーションの診療アルゴリズム 2案 詳細編

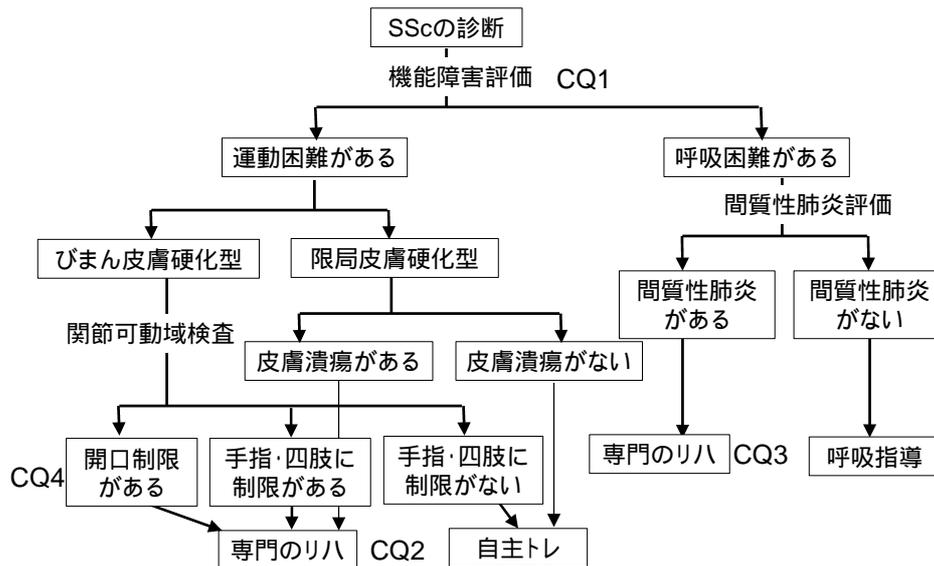


図2

図3 リハビリテーションの診療アルゴリズム3案 折衷案

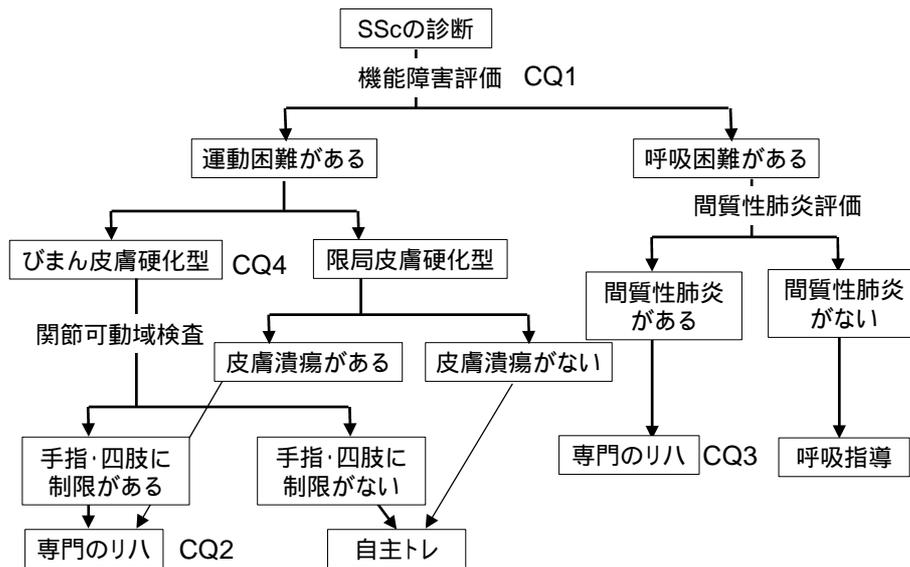


図3