

全身性強皮症診療ガイドライン リハビリテーションに関する CQ と 診療アルゴリズム

研究協力者	斐井直樹	金沢大学医学部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内科 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分野 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	東京大学大学院医学系研究科重症心不全治療開発講座 特任准教授
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	池田リハビリテーション病院
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分野 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。CQ は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項目である。その内容について、全身性強皮症診療ガイドライン研究班員において検討し修正を加えた。さらに診療アルゴリズムも作成し、修正を加えた。

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四肢・頸部・体幹の関節可動域制限や指尖部皮膚潰瘍による疼痛により、手指、四肢の機能障害、また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が用いられる。

本邦の全身性強皮症 診療ガイドラインでは、リハビリテーションに関しては皮膚の項目のCQの1つとして取り上げられていた。今回の

改定にて、リハビリテーションの項目が新たに追加された。昨年は確定していなかった診療アルゴリズムの修正を含め、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 と診療アルゴリズムについては、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

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

HAQ1) 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いきれない。呼吸機能評価としては、Saint George's Respiratory Questionnaire 2) の使用が多く、使用を提案する。また CAT3) 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)4)、Duruoz's Hand Index (DHI)5)、Hand functional disability scale6)、ABILHAND(著作権あり)7)、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 や COPD assessment test (CAT) 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)がある 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ヵ月間の短期16)、7ヵ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ヵ月の短期でも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、MHSS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 ヶ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。昨年 3 案を検討した結果、対象者が日常生活に困っているかどうかをもとに判断する 1 番簡潔に作成した診療アルゴリズムに確定した(図)。

D. 考案

全身性強皮症の診療ガイドラインに、リハビリテーションが 1 つの項目として追加された。CQ については、班員の意見より修正され、4 つの項目が決定し、推奨文、推奨度、解説も修正された。診療アルゴリズムに関しても、2010 年の診療ガイドラインでは検討されておらず、今回追加された。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い難く、本邦ではリハビリテーション分野の学会報告も稀である。しかし世界的にみると少しではあるが、毎年新しい知見が報告されている。今回のガイドラインに関する項目では、CQ1 の評価に関するものでは、健康 QOL 尺度としてもちいられている EQ-5D の報告が増えてきた 27, 28)。EQ-5D は医療経済的観点や他疾患との比較という面で優れた評価法であり、本邦においても今後有効性についての報告を期待したい。呼吸に関する評価表である CAT に関しては、間質性肺炎患者の呼吸機能の関連性の報告も追加された 29)。CQ2 の手指のリハビリテーションプログラムに関しても、セルフトレーニングと作業療法士が直接訓練した場合の効果の比較を行った報告も新たに加わった 30)。次回の診療ガイドラインではリハビリテーション分野のエビデンスの発展を期待したい。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診療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作成した。

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 four 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.
- 23)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.
- 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, 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.
- 27) Lopez-Bastida J et al. Social/economic costs and health-related quality of life in patients with scleroderma in Europe. Eur J Health Econ. 2016; 17(suppl 1): S109-S117.
- 28) Saito S et al. Extracorporeal shock wave therapy for digital ulcers of systemic sclerosis: A phase 2 pilot study. Tohoku J Exp Med. 2016; 238: 39-47.
- 29) Someya F. et al. The COPD assessment test as a prognostic marker in interstitial lung disease. Clinical Medicine Insights: Circulatory, Respiratory and Pulmonary Medicine. 2016; 10: 27-31.
- 30) Stefanantoni K et al. Occupational therapy integrated with a self-administered stretching programme on systemic sclerosis patients

with hand involvement. Clin Exp Rheumatol. 2016; 34(suppl 100): S157-S161.

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

(予定を含む)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

図 リハビリテーションの診療アルゴリズム

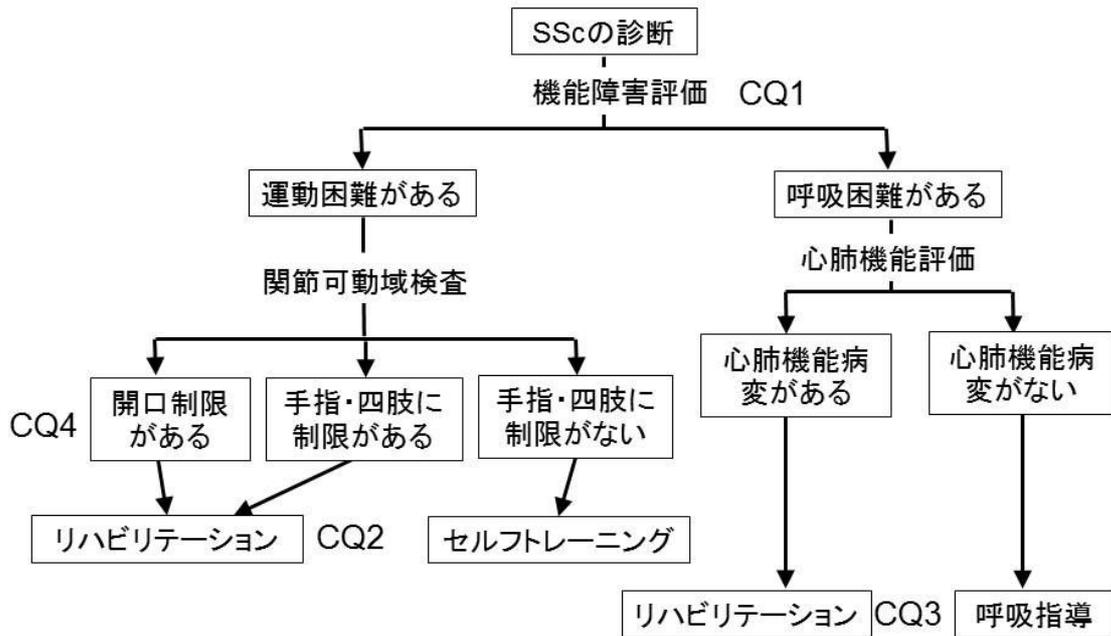


図 診療アルゴリズム(リハビリテーション)

