全身性強皮症および多発性筋炎の オーバーラップ症候群に合併したⅡ型呼吸不全 に対して呼吸器リハビリテーション治療が 有効であった1例

Type II Respiratory Failure with Systemic Sclerosis/Polymyositis Overlap Syndrome :
A Case Report of Successful Respiratory Rehabilitation Therapy

岡田貴士^{*1} 門野 泉^{*1} 金野鈴奈^{*1} 杉山純也^{*1}
Takashi Okada Izumi Kadono Suzuna Konno Junya Sugiyama
菱田愛加^{*1} 西田佳弘^{*1} 杉浦英志^{*2}
Aika Hishida Yoshihiro Nishida Hideshi Sugiura

Abstract

Introduction : Respiratory failures are categorized into types I and II. To our knowledge, we report the first case of pulmonary rehabilitation in a patient with systemic sclerosis/polymyositis overlap syndrome who developed type II respiratory failure.

Methods : The patient was a 77-year-old woman who had received treatment for systemic sclerosis and polymyositis at another hospital. When she visited our hospital to obtain a second opinion, she suddenly lost consciousness and underwent trachea intubation because of type II respiratory failure. She received physical therapy on the third day of hospitalization and underwent a tracheotomy on the 16th day. As her thoracic movement was markedly restricted, we started physical training. After she was weaned off from the ventilator on the 43rd day, we performed muscular strength training and aerobic exercise. No exacerbation of CO₂ storage was observed even if chest motion training was performed. She was discharged on the 72nd day and advised to wear retainer[®]. Administration of therapeutic drugs such as steroids was maintained at the same dose.

Conclusion : Physical therapy, such as chest mobilization, was effective for marked restriction of chest movement in a patient who had both polymyositis and systemic sclerosis.

Key Words

全身性強皮症 (systemic sclerosis) / 多発性筋炎 (polymyositis) /
Ⅱ型呼吸不全 (type II respiratory failure) / オーバーラップ症候群 (overlap syndrome) /
胸郭可動域訓練 (chest mobilization)

2018年12月14日受付, 2019年9月24日受理, 2020年5月14日J-STAGE 早期公開

*1 名古屋大学医学部附属病院リハビリテーション科 (〒466-8560 愛知県名古屋市昭和区鶴舞町 65)

Department of Rehabilitation Medicine, Nagoya University Hospital

*2 名古屋大学医学部保健学科 (〒461-8673 愛知県名古屋市東区大幸 1-1-20)

Department of Physical Therapy, Nagoya University Graduate School of Medicine

【連絡先】 〒466-8560 愛知県名古屋市昭和区鶴舞町 65 名古屋大学医学部附属病院リハビリテーション科 岡田貴士

E-mail : t.okada@med.nagoya-u.ac.jp

DOI : 10.2490/jjrmc.18038

図1 入院時X線写真およびCT

はじめに

全身性強皮症は皮膚真皮のコラーゲン主体の結合組織増加，すなわち線維化で特徴づけられる。線維化は肺・消化管・血管壁にも及び，臓器機能，皮膚・腎の血行が障害される全身性疾患である。それに対して多発性筋炎は，炎症性筋炎の中でも主に横紋筋を侵す原因不明の特発性炎症性筋疾患の代表である¹⁾。加えて，複数の膠原病の合併としてオーバーラップ症候群がしばしば報告されている。全身性強皮症と多発性筋炎はそれぞれの疾患において呼吸器リハビリテーション治療の報告が認められるが^{2, 3)}，双方のオーバーラップ症候群に対する呼吸器リハビリテーション治療の報告は乏し得た限りでは認められなかった。通常では，全身性強皮症や多発性筋炎の増悪ではステロイドパルスや免疫グロブリン投与などの免疫抑制療法が実施される⁴⁾。今回われわれは，全身性強皮症と多発性筋炎の経過中にⅡ型呼吸不全による意識障害により緊急入院となり，呼吸管理と呼吸器リハビリテーション治療を施行し，自宅退院が可能となった症例を経験したので報告する。

症例

症例：77歳，女性。

主訴：意識障害。

既往歴：腎結石，顎骨壊死。

現病歴：入院10年前よりレイノー症状が出現し，同時期より手指の皮膚硬化が出現した。また，抗セントロメア抗体が陽性であったことから，他院で全身性強皮症と診断され，入院5年前より多発性筋炎の合併を診断され同院でフォローされていた。入院1カ月前より食思不振が出現し経過観察されていた。入院当日にセカンドオピニオン目的に当院を受診した際，待合室で意識がレベル低下し，気管挿管されICU入室となった。

身体所見：仮面様顔貌・手指肥厚・側腹部皮膚萎縮・左下腿皮膚硬化を認めた。

入院時検査所見：胸部X線写真では，肺炎の所見については判断が困難であった。胸部CTでは両側に胸水の貯留と左肺に浸潤影を認めたが，後述する採血データからは活動的な肺炎ではないと判断された（図1）。その他，撮影範囲内の胸腹部像では，動脈硬化が散見されるのみであり，消化管および胆肝膵・腎臓・脾臓に明らかな異常は指摘されなかった。入院時血液検査では，白血球：4,000/ μ L，CRP：0.02 mg/dL，LDH：218 U/Lと基準値内であり，明らかな感染や炎症を示唆するデータは認められなかった。クレアチンキナーゼ：138 U/Lと基準値内であり，著明な筋線維の破壊は指摘

図2 入院後臨床経過および入院後血液ガス・呼吸数経過

できなかった。クレアチニン:0.29 mg/dL, eGFR: 159.6 mL/min/1.73 m², AST: 28 U/L, ALT: 20 U/L, γ GTP: 21 U/Lであり、著明な腎機能および肝機能障害は認められなかった。KL-6: 204 U/mL, 肺サーファクタントプロテイン D (SP-D): 61.1 ng/mLと、間質性肺炎のマーカーは基準範囲内であった。動脈血液ガス検査ではマスク 4 L 酸素投与下で pH: 7.202, pCO₂: 103 mmHg, pO₂: 190 mmHg, HCO₃: 8.8 mmol/L, ABE: 7.3 mmol/L, AG: 10.5 mmol/Lと CO₂の貯留と呼吸性アシドーシスが認められた。

入院後経過: 挿管後は CPAP で換気した。入院 3 日目に人工呼吸管理によって CO₂貯留が改善されたことを確認し抜管した。入院 4 日目に一般病棟に転棟となったが、同日に SpO₂は低下傾向にあり、入院 7 日目に CO₂の貯留と呼吸苦の増悪を認めた。画像所見や喀痰グラム染色などから誤嚥性肺炎と診断され、呼吸不全の再燃の原因と考えられ

た。入院 8 日目に酸素化低下が認められたため、ICU に再入室し再度気管挿管となった。呼吸モードは SIMV で管理開始し、入院 9 日目から CPAP へ変更した。日数経過でプレッシャーサポートを漸減した。抗菌薬投与を開始し、入院 10 日目の時点で炎症の改善が確認されたため抗菌薬投与を終了した。原疾患である全身性強皮症および多発性筋炎に対する投薬は、入院前より内服されていたプレドニゾロン (プレドニン®, PSL) 3 mg を入院 1 日目から継続した。入院 16 日目に気管切開を施行し、入院 36 日目には人工呼吸器を離脱した。入院 43 日目にはカニュラをスピーチカニュラに変更した。入院 49 日目より症状の改善を目的として免疫グロブリン療法を 5 日間施行後、気管孔カニュラをレティナ®に変更し、入院 72 日目にレティナ®装着のまま自宅退院となった。退院後も PSL は 3 mg で継続した (図 2)。

入院中の画像以外の検査として、入院 39 日目に

図3 動脈血液ガス分圧および呼吸数

気切孔からの呼吸機能検査を実施した。VC : 0.91 L, % VC : 46.3%, FEV1.0%-G : 125%, DLCO : 9.15 mL/min/mmHg と、拘束性換気障害を認めた。入院中の内科診察および検査では、間質性肺炎や強皮症腎などの重篤な合併症は指摘されなかった。

リハビリテーション治療：入院3日目の抜管と同時に呼吸訓練と関節可動域訓練を開始した。入院4日目に一般病棟に転棟となったが、入院7日目に呼吸状態の増悪が進行したことからリハビリテーションは一時中断とした。入院9日目より挿管下での呼吸状態の安定を確認したうえで離床を再開し、入院11日目より車いす移乗が可能となった。入院15日目より支えありでの歩行訓練を開始した。入院時の採血において炎症反応に乏しく、筋酵素の逸脱も認められていないことから、入院の契機となった呼吸不全については胸郭可動域制限が強く関与していると考え、入院16日目の気管切開施行後より胸郭可動域訓練に重点を置き、他動での肩甲骨のストレッチングと自動での体幹の回

旋運動を中心に実施した。血液ガス中の $p\text{CO}_2$ の貯留は増悪しなかったものの著明な改善傾向も認めなかったが、 $p\text{O}_2$ および呼吸数は胸郭可動域訓練開始後には徐々に安定傾向となった（図3）。経口摂取が安定し、栄養状態の改善が認められたタイミングで、スクワットなどの筋力訓練と主にポータブルエルゴメーターを使用しての持久力訓練を追加した。入院38日目に歩行器歩行が可能となり、入院57日目には独歩訓練が可能となった。当初は転院調整を行う予定であったが、自宅退院をめざす方針となった。入院58日目より段差昇降練習などの自宅での動作を想定した日常生活動作訓練を中心に行い、入院72日目に自宅退院となった。BIは開始時の10点から80点に改善した。再発防止目的に自宅での体幹のストレッチなどを指導し、誤嚥性肺炎予防目的に口腔ケアの指導を退院前に実施した。退院後37日目（入院から109日目）に外来で気切孔からの呼吸機能検査を再実施した。VC : 1.01 L (+0.10), % VC : 50.3% (+4.0), FEV1.0%-G : 106.8% (-18.2), DLCO : 9.28 mL/

min/mmHg (+0.13) と拘束性換気障害は残存していたが、わずかに改善を認めた。投薬内容は PSL 3 mg/day のまま継続されていた。

考察

呼吸不全はその病態により I 型と II 型に分類され、I 型は $\text{PaCO}_2 \leq 45$ Torr, II 型は $\text{PaCO}_2 > 45$ Torr と定義されている。I 型は換気血流不均等、拡散障害、シャント肺機能不全が原因となっており、誘引となる疾患として間質性肺炎、慢性閉塞性肺疾患、急性呼吸窮迫症候群などがある。II 型は換気障害が原因であり、誘引となる疾患として呼吸中枢障害や神経筋疾患に伴う呼吸機能低下が挙げられる^{6, 7)}。本症例では CO_2 の著明な貯留が認められており、II 型呼吸不全と診断された。

多発性筋炎および全身性強皮症については、それぞれに呼吸不全が合併することが知られている。多発性筋炎では間質性肺炎の合併が 1956 年より報告されており⁸⁾、また呼吸筋麻痺による呼吸不全の発症が報告されている⁹⁾。しかし、本症例においては入院時の血液検査でクレアチンキナーゼの上昇や炎症反応の上昇が認められず、免疫グロブリンの投与による明らかな変化が認められなかったことから、多発性筋炎の増悪による呼吸不全の発症は否定的と考えられた。全身性強皮症については約半数に間質性肺炎を合併することが報告されているが¹⁰⁾、間質性肺炎で生じやすい呼吸不全は I 型呼吸不全であり、本症例で認められた II 型呼吸不全とは異なっている。加えて、画像上は明らかな間質性肺炎の像は指摘できず、入院時の炎症反応が認められなかったことと、KL-6 および SP-D が基準範囲内であったことから間質性肺炎の関与は否定的と考えられた。一方、全身性強皮症においては皮膚硬化による胸郭可動域制限や、横隔膜の線維化による II 型呼吸不全の発生が報告されており¹¹⁾、本症例の所見と矛盾しないと考えられた。

以上より、本症例における呼吸不全は全身性強皮症の皮膚硬化に伴う胸郭可動域制限が主たる原因であると考えられた。

全身性強皮症の皮膚硬化による手指の関節可動域制限に対しては、関節可動域訓練やストレッチなどのリハビリテーションの有用性が報告されている^{12, 13)}。また、原疾患は異なるものの胸郭可動域訓練による換気量の改善については報告が散見されている^{14, 15)}。結核に伴う拘束性換気障害に対する文献ではあるが、手技として肋骨関節および椎間関節の形態に留意しての体幹の段階的振幅運動や、肩甲部から反対側の脊柱にかけてのストレッチなどが報告されており、胸郭拡張差が効果判定として用いられていた¹⁶⁾。胸郭拡張差は、肺機能の予測としても、手法の統一化や測定精度の面で問題点を残しているものの簡便で有用な方法であるとされており¹⁷⁾、効果判定のために本症例でも計測すべきであったと考えられた。全身性強皮症により発生した体幹の皮膚硬化による胸郭可動域制限に対する呼吸器リハビリテーション治療の有用性についての報告は、渉猟し得た限りにおいては認められなかった。本症例では pCO_2 の貯留は増悪しなかったものの著明な改善傾向も認めなかったが、 pO_2 の上昇や呼吸数の安定は得られたことから、II 型呼吸不全の状態を脱することはできなかったものの一定の効果があった可能性を考慮した。ステロイドパルスや内服のステロイドの増量を行うことなく、呼吸器の調整と胸郭可動域訓練を含めたりハビリテーション治療により自宅退院が可能となったことから、全身性強皮症に伴う皮膚硬化を誘引とした II 型呼吸不全に対して、胸郭可動域訓練が有効であった可能性が示唆された。ただし、リハビリテーション治療の前後での胸郭の周囲径の変化や、肩関節可動域については評価していなかったことから、より詳細な効果判定のためにこれらの評価を介入前後に行っておくべき

であったと考えた。

文 献

- 1) 杉本恒明, 矢崎義雄 編: 内科学 第9版. 朝倉書店, 東京, 2007
- 2) Nishikawa Y, Hosomi N, Ueno H, Kurashige T, Ochi K, Takahashi T, Orita N, Ueda K, Maruyama H, Kimura H, Matsumoto M: Deviation in the recovery of the lower limb and respiratory muscles of patients with polymyositis: a preliminary clinical study. *J Phys Ther Sci* 2016; **28**: 2652-2655
- 3) 麦井直樹, 塩谷真美, 島崎悦子, 佐藤伸一, 濱口儒人, 前田真一, 池永康規, 八幡徹太郎, 生田宗博, 染矢富士子, 立野勝彦: 間質性肺炎を伴った全身性強皮症に対するリハビリテーション—呼吸管理下リハビリテーションが有効であった1例. *総合リハビリテーション* 2002; **30**: 563-566
- 4) Sharada B, Kumar A, Kakker R, Adya Cm, Pande I, Uppal SS, Pande JN, Sunderam KR, Malaviya AN: Intravenous dexamethasone pulse therapy in diffuse systemic sclerosis. A randomized placebo-controlled study. *Rheumatol Int* 1994; **14**: 91-94
- 5) 藤崎 享: ユニバーサルデザインフードとその区分. *地域ケアリング* 2006; **8**: 17-20
- 6) 金沢 実: 呼吸不全の診断と病態—肺機能からみた病態生理. *日本内科学会雑誌* 1999; **88**: 11-23
- 7) 和多俊男: 呼吸不全の病態生理. *日本呼吸ケア・リハビリテーション学会誌* 2017; **26**: 422-426
- 8) Mills ES, Mathews WH: Interstitial pneumonitis in dermatomyositis. *J Am Med Assoc* 1956; **160**: 1467-1470
- 9) 鶴見由季, 浦田 透, 河村実穂, 田中義人, 稲坂優, 伊藤有美, 菅原京子, 小寺雅也, 山本紋子, 松實 徹, 津久井 丹: 高度な嚥下障害と呼吸筋麻痺をきたした多発性筋炎の1例. *皮膚科の臨床* 2016; **58**: 195-198
- 10) Steele R, Hudson M, Lo E, Baron M: Clinical decision rule to predict the presence of interstitial lung disease in systemic sclerosis. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2012; **64**: 519-524
- 11) 瀬川利恵, 佐久間雅文, 中村元行, 菅野裕幸, 澤井高志: 進行性の左室収縮機能障害と僧房弁閉鎖不全症および換気不全を呈した全身性強皮症の1例. *心臓* 2009; **41**: 140-145
- 12) 浅野善英, 神人正寿, 川口鎮司, 桑名正隆, 後藤大輔, 佐藤伸一, 竹原和彦, 波多野 将, 藤本 学, 麦井直樹, 尹 浩信: 全身性強皮症 診断基準・重症度分類・診療ガイドライン. *日本皮膚科学会誌* 2016; **126**: 1831-1896
- 13) Mugii N, Hasegawa M, Matsushita T, Kondo M, Orito H, Yanaba K, Komura K, Hayakawa I, Hamaguchi Y, Ikuta M, Tachino K, Fujimoto M, Takehara K, Sato S: The efficacy of self-administered stretching for finger joint motion in Japanese patients with systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2006; **33**: 1586-1592
- 14) 田平一行, 関川則子, 岩城 基, 河戸誠司, 関川清一, 川俣幹雄, 大池貴行: 慢性閉塞性肺疾患患者における胸郭モビライゼーションの即時効果. *理学療法科学* 2007; **34**: 59-64
- 15) 永岡直充, 今田 健: 胸郭可動域運動により最大呼吸流速と胸郭可動性の改善を認めた脳血管疾患を持つ患者の一例. *理学療法科学* 2013; **28**: 285-288
- 16) 千葉一雄: 胸郭拡張に対する胸部 mobilization の有効性. *理学療法科学* 1988; **15**: 159-163
- 17) 鈴木克昌, 高橋仁美, 菅原慶勇, 笠井千景, 清川憲孝, 渡邊 暢, 藤井清佳, 柏倉 剛, 佐竹将宏, 塩谷隆信: 肺機能予測としての胸郭拡張差測定の有用性の検討. *日本呼吸ケア・リハビリテーション学会誌* 2007; **17**: 148-152