

総説

## 表皮水疱症における摂食・嚥下障害

### Dysphagia in Epidermolysis Bullosa

高ノ原 恭子

**Abstract:** To analyze the linguistic symptoms of dysphagia in patients with epidermolysis bullosa, three cases were assessed. These three patients experienced difficulty while eating and swallowing because of the oral mucosa, pain, tooth decay, and esophageal stricture. Hence they developed chronic malnutrition. Patients with epidermolysis bullosa experience numerous during their lifetime. Rehabilitation interventions and collaborative treatment need to be established for patients with epidermolysis bullosa.

**Key Words:** epidermolysis bullosa, dysphagia, malnutrition, oral care

**要約:** 稀少難治性皮膚疾患である表皮水疱症における摂食・嚥下障害について、自験例3例を呈示して考察した。表皮水疱症の摂食・嚥下障害は口腔期・咽頭期・食道期のいずれにも生じ、成長障害や栄養障害を引き起こす。3症例とも口腔内粘膜の癒着や痛み、う歯、食道狭窄などのため、十分な栄養が取れず、慢性的な低栄養状態を示していた。表皮水疱症は生涯を通じ、様々な問題を包含する疾患である。リハビリテーション介入の可能性・必要性も含め、他職種の連携体制の確立が今後の課題である。

**キーワード:** 表皮水疱症、摂食・嚥下障害、栄養障害、口腔ケア

#### 1. はじめに

表皮水疱症は表皮基底膜部蛋白の遺伝子異常により、軽微な刺激や摩擦で全身の皮膚や粘膜に水疱やびらんを形成し、疼痛を伴う。水疱は口腔粘膜にも生じ、癒着形成による舌強直、舌乳頭の形成不全、頬粘膜の癒着、開口障害、咀嚼運動障害などをきたす。また水疱が食道粘膜部に及ぶと、粘膜浮腫、潰瘍性病変やびらんによる

食道狭窄を生じ、嚥下障害や栄養障害の原因となる<sup>1)</sup>。表皮水疱症は水疱の生じる位置により、単純型、接合部型、栄養障害型（優性・劣性）に大別されるが、重症化しやすいのが接合部型と劣性栄養障害型である。このうち後者は皮膚や粘膜の水疱やびらん形成に加え、著明な摂食・嚥下障害や栄養障害さらに成長障害、また扁平上皮細胞癌、拡張型心筋症など皮膚以外の臨床症状を伴うことが多い。接合部型及び栄養障害型は難治性疾患に指定されている。

表皮水疱症による摂食・嚥下障害について症

Kyoko Takanohara  
大阪河崎リハビリテーション大学  
リハビリテーション学部 言語聴覚学専攻  
E-mail : takanoharak@kawasakigakuen.ac.jp

例報告は散見されるが、詳細な実態は把握されていないのが実情である。本論では表皮水疱症の摂食・嚥下障害の特徴について自験例を交えながら論じる。

## 2. 症例

今回の症例呈示に際し、あらかじめ質問内容を限定した直接インタビュー形式をとった。個人情報保護に対する配慮を説明し、同意を得た上で実施した。

**【症例1】** 30歳 女性 劣性栄養障害型

身長 151cm 体重 29kg

**ADL:** 足底部がびらん、足指癒着、変形のため、歩行不可。手指も棍棒様癒着しているが、身の回りのことは自立。現在、電動車椅子を使用し、家族と同居。通院など外出はヘルパーを利用している。

**口腔内所見:** 舌・頬に癒着あり、舌の突出は前歯に届くくらい。左右の頬の内側に届かない。開口制限があり、2cm程度しか開口できない。小さな歯ブラシで歯磨きはなんとか可能だが、奥歯まで十分に口腔ケアができないため、う歯あり。治療できず放置している。

**摂食・嚥下障害:** 食事時間30～60分。咀嚼が十分にできない。食道狭窄があり、パサパサしたもの・固いもの（フライ・根菜類など）は飲み込みにくい。

食塊が刺激になり、口腔粘膜に水疱ができると、自分でつぶすことがある。食道内に水疱ができ、通過障害が起こると、自然に通過するのを待つか、ぐっと食塊を嚥下し、摩擦で水疱を潰すこともある。食道や歯の問題があるため食事に意欲はわかないことが多い。自分が食べやすいものを選択するため、栄養は偏りがちである。肺炎の既往はない。

表1 症例1の食事内容例

|    | 内容                  | 摂取量   |
|----|---------------------|-------|
| 朝食 | なし                  |       |
| 昼食 | カレーライス              | 軽く一杯  |
|    | エレンタール®<br>(栄養補助食品) | 150ml |
|    | カフェオレ               | 一杯    |
|    | ヨーグルト               | 1カップ  |
| 夕食 | 鯖の塩焼き               | 少量    |
|    | 茄子の煮物               | 少量    |
|    | 味噌汁                 | 一杯    |
|    | ご飯                  | 一杯    |

摂取カロリー 約1000kcal

**【症例2】** 49歳 女性 劣性栄養障害型

身長 152cm 体重 40kg

**ADL:** 皮膚癌再発のため、左下肢切断。手指は棍棒様癒着しているが、身の回りのことは自立。電動車椅子で独居生活をしている。買い物・外出などはヘルパーを利用している。

**口腔内所見:** 頬の粘膜癒着あり。舌は突出・左右運動はなんとか可能。開口障害があり、5cmほど開口可能。歯磨きは行えるが不十分で、う歯が多い。臼歯などは治療ができず、自然に抜けた。現在、上下前歯数本のみ残存している。

**摂食・嚥下障害:** 5歳頃より、食道狭窄あり。肉・ハム・硬い野菜などが詰まりやすい。咽頭や食道に水疱ができると、水分でも飲み込めない。通過障害が起きると、自力で吐き出し、自然に通過するのを待つか、病院へ行く。1週間くらい食べられないと点滴をしてもらう。栄養補助飲料を利用している。むせることはあるが、肺炎の既往はない。

表2 症例2の食事内容例

|    | 内容      | 摂取量   |
|----|---------|-------|
| 朝食 | ベーコンエッグ | 半分    |
|    | ヨーグルト   | 1カップ  |
|    | 野菜ジュース  | 200ml |
|    | ご飯      | 一杯    |

|    |  |                             |
|----|--|-----------------------------|
| 昼食 | コーヒー<br>クッキー                                 | 一杯<br>三個                    |
| 夕食 | おにぎり<br>にゅうめん<br>野菜ジュース<br>アバンド®<br>(栄養補助飲料) | 小二個<br>一杯<br>150ml<br>250ml |

摂取カロリー 約 850kcal

**【症例 3】** 12 歳 男性 劣性栄養障害型

身長 101cm 体重 13kg

**ADL:** ほぼ自立。特別支援学校通学。水疱・びらんなどのケアは母親がしている。体力がなく、ケガなどを避けるため、学校以外はほとんど家で過ごしている。

**口腔内所見:** 舌・頬粘膜の癒着あり。舌は口唇より外側への突出は不可。左右運動不可。開口障害あり、3cm くらいの開口が可能。歯磨きは行えるが不十分。う歯はない。

**摂食・嚥下障害:** 6 歳より、食道狭窄あり。米粒・肉・魚などが詰まりやすい。詰まった場合は自然に通過するのを待つ。食道で詰まることを自覚しているので、好きなもの、通過しやすいものしか食べない。主治医からはエンシュアリキッド®などの栄養補助食品の利用を勧められるが、本人は拒否的で飲まない。むせはなく、肺炎の既往はない。

表 3 症例 3 の食事内容例

|     | 内容      | 摂取量   |
|-----|---------|-------|
| 朝食  | ご飯      | 一杯    |
|     | 白身魚     | 半切れ   |
| 昼食  | ご飯      | 一杯    |
|     | ウインナ    | 三本    |
|     | 豆腐のすまし汁 | 一杯    |
| おやつ | バナナ牛乳   | 200ml |
|     | かりんとう   | 五個    |
| 夕食  | そうめん    | 一束    |
|     | アジフライ   | 一切れ   |
|     | ジュース    | 200ml |

摂取カロリー 約 1200kcal

### 3. 表皮水疱症の摂食・嚥下障害の特徴

表皮水疱症の摂食・嚥下障害は口腔期・咽頭期・食道期のいずれにおいても認められる。口腔期において、表皮水疱症の口腔粘膜は食塊などのわずかな刺激が引き金となり、水疱が生じることが多い。舌は白斑、紅斑が混在し(図 1)、びらんや水疱の潰瘍化が観察され、痛みを伴う。舌の表面は舌乳頭を欠くこともある。舌、頬粘膜、口蓋半弓などにびらんが拡大すると、舌と頬粘膜の癒着、口腔容量の縮小を認める。それらへのアプローチとして和田<sup>2)</sup>らは成人患者に口腔前庭拡張術を実施し、義歯の装着と摂取可能な食物が増加した症例を報告している。開口障害の原因は単一のものではなく、口唇やその周囲の瘢痕化と頬粘膜の癒着・瘢痕化による伸展性・運動性の低下や顎関節運動の廃用によるものではないかと考えられる。また舌運動障害による軽度構音障害も合併することがある。

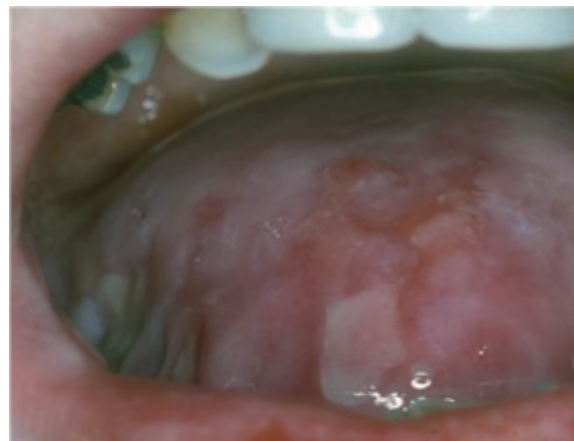


図 1. 表皮水疱症の口腔内例

(<http://www.dermis.net/dermisroot/ja/40900/image.htm> より)

さらに痛みや開口障害により歯磨きが十分に行えないことによるう歯の増加、歯科治療の困難さがあり、成人になると臼歯などが喪失されていくことが多い。舌運動制限や歯の欠落のた

め、咀嚼運動が十分行えず、摂取できる食品や献立が限られてくる。

咽頭期においても、咽頭粘膜に口腔内と同様の水疱やびらんが生じると推測される。しかし表皮水疱症はあくまで皮膚疾患であり、脳血管障害や神経筋疾患とは異なるため、嚥下反射の惹起遅延や嚥下運動の協調性低下などは認めず、また喉頭の知覚も良好である。したがって通過障害による咳き込みや咽頭違和感などはあるものの、明らかな誤嚥や誤嚥性肺炎の報告は見つけられなかった。しかし喉頭蓋変形により気道狭窄を発症した症例<sup>3)</sup>もあり、病態は様々である。

食道期においては狭窄を認めることが多い。渡邊ら<sup>4)</sup>は食道入口部に全周性の狭窄をきたした症例を、また石井ら<sup>5)</sup>は中部食道に狭窄を認めた症例を報告している。狭窄をきたす食道の好発部位については明らかではないが、劣性栄養障害型患者の食道狭窄の発症率は76%と高く<sup>6)</sup>、狭窄のため食事時間の延長や献立の制限などから、慢性的な栄養障害をきたす大きな要因になっていると考えられる。石井ら<sup>7)</sup>によると、表皮水疱症による食道狭窄は、水疱形成の後、びらんや潰瘍化が狭窄をきたすとしており、徐々に進行して形成されるものと考えられる。しかし今回の3症例においても、突発的に通過障害が増悪し、水分も摂取困難になるという訴えがあり、もともと狭窄により通過が困難な状態に加え、突発的に新たな水疱が出現することで、さらに水分や食物摂取を困難にしているものと考えられた。食道狭窄に対しては食道再建術の報告<sup>8)</sup>もあるが、バルーン拡張術が実施されることがある。しかし皮膚への刺激を避けるという理由で、積極的に消化器外科などに照会されないことも多く、また度重なる狭窄のため、拡張術を繰り返す症例も多い。

## 4. 摂食・嚥下障害に付随する諸問題

### (1) 栄養障害について

栄養障害は表皮水疱症の最も大きな問題といっても過言ではない。今回の3症例においても、1日の総カロリー摂取量は、800～1200kcal前後となる。それぞれの年齢の1日必要摂取量の1/2～2/3であり、慢性的な低栄養状態が伺える。

栄養摂取量の不十分さや栄養の偏りは、成長を阻むだけでなく、水疱やびらんの回復にも深く影響する。また食事に時間がかかる、咀嚼できない、痛み、詰まることへの恐怖など、本来楽しいはずの食事が患者にとって苦痛となる場合がある。さらに家族と外食が楽しめない、通過障害が起きると食べられないといった経験から、食事に対して「あきらめる」という心理が芽生えてくるようである。昨今、栄養補助食品や嚥下食・介護食の開発が進んでいるが、これらの情報が表皮水疱症の患者・家族にまだ広く知られていないという現状がある。一方、これらの栄養補助食品や嚥下食などは、毎日利用するとなるとコストが相当かかり、また保険適応可能な栄養補助食品は限られている。これら様々な理由で表皮水疱症の患者の食事・栄養摂取状況は改善されないまま、個々の家庭の努力に任されているという状況である。表皮水疱症の患者の食事や栄養摂取状況については、まだ詳細な研究はなされておらず、今後の大きな課題である。

### (2) 口腔衛生管理について

表皮水疱症の中でも特に劣性栄養障害型は、口腔周囲の皮膚や粘膜の萎縮、癒着、瘢痕により開口障害を有し、無理な力がかかると口角部に亀裂が生じる。また臼歯部の歯肉と頬粘膜の癒着などによって、口腔内清掃が不十分となり、年齢を経ると多数歯に重度のう歯がみられる。



う歯は十分治療が行えず、自然に抜けるまで放置され、十分な咀嚼が困難となる。また場合によっては食道狭窄や口腔粘膜への食物の刺激性のため軟食しか摂取できないことから、抜歯を治療の第一選択としてせざるを得ない場合もある<sup>9)</sup>。残歯がほとんどないと義歯装着も不可能となる場合が多い。今回の症例についても、年長者(症例1,2)はう歯の十分な治療が困難で、永久歯のほとんどは抜け落ち、前歯しか残っておらず義歯作成も困難な状況であった。そのため咀嚼を要しない柔らかい食材や水分でのエネルギー摂取にたよざるを得ない。幼少期のうちから、口腔内の衛生管理、歯科への早期受診、う歯の予防が重要である。口腔ケアへの意識の高さで齲蝕の防止はかなり可能であり<sup>10)</sup>、また歯ブラシの形態の改良や歯科治療の工夫など<sup>11)</sup>が報告されている。しかし口腔内への刺激を避けるため、歯科受診への照会や歯磨き、口腔ケアが十分なされていないことが多い。早期から歯科医との連携を図り、口腔内の衛生状態の改善をあきらめない努力の継続が必要である。

## 5. まとめにかえて —リハビリテーション介入の可能性—

表皮水疱症は皮膚疾患ではあるが、生涯において様々な問題を包含する疾患である。

治療においては水疱やびらんに対するドレッシング素材の開発がめざましい<sup>12)</sup>。また再生医療分野における遺伝子レベルの治療<sup>13)</sup>の取り組みが強く期待される。しかし日々を生きる患者とその家族にとって、QOLの低下をできるだけ防ぎ、豊かな日常を送るためのアドバイスや具体的な援助が必要である。

幼少期は日々の皮膚ケアと食事の心配に追われる母親の相談相手が必要である。稀少な疾患であるがゆえに孤立している家族像も伺える。

学童期になれば体力、学力、友人関係、社会性の育みという視点が必要となる。思春期では顔貌や身体上の問題で、活動範囲を自ら狭めていくということも推察される。患者の自立に向けて、リハビリテーションの視点に立った介入は重要と考える。歩行障害、手指癒着に対する日常生活・家事動作の工夫、電動車椅子の操作レバーの工夫、舌運動低下、口腔内癒着、開口障害へのアプローチ、食事・栄養の相談、口腔ケアへのアドバイスなど、理学療法士、作業療法士、言語聴覚士によるリハビリテーションの介入が表皮水疱症の患者と家族のQOL向上に役立つ可能性はあるのではないかと考える。また様々な診療科だけでなく、地域の保健師や管理栄養士、学校関係者などとも協同し<sup>14)</sup>、多彩な問題を抱える遺伝性難治性皮膚疾患である表皮水疱症の支援体制の確立が急務である。

### [参考文献]

- 1) 澤村大輔: 表皮水疱症の現状. 医学のあゆみ, 2009, 230(11):987-999.
- 2) 和田重人, 奥田泰生, 古田勲: 口腔前庭拡張術を行った劣性栄養障害型先天性表皮水疱症の1例. 有病者歯科医療, 2002, 11(3):155-160.
- 3) 春山琢男, 中澤麻美, 八尾亨, ほか: 気道狭窄をおこした劣性栄養障害型先天性表皮水疱症の1症例. 日本耳鼻咽喉科学会会報 2006, 109(4):376.
- 4) 渡邊晴二, 望月隆, 柳原誠, ほか: 食道拡張術により嚥下障害が改善した劣性栄養障害型表皮水疱症の1例. 皮膚臨床 2006, 48(4):525-529.
- 5) 石井賢二郎, 大森泰, 中村理恵子, ほか: 水疱性病変による食道狭窄を示した後天性表皮水疱症の1例. Progress of Digestive Endoscopy, 2013, 82(1):94-95.
- 6) Travis SP, McGrath LA, Tumbull AJ, et al: Oral and gastrointestinal Manifestations of epidermolysis bullosa. Lancet, 1992, Dec 19-

- 26;340(8834-8835):1505-6.
- 7) 前掲 5)
  - 8) 田嶋久子, 宮地正彦, 倉橋真太郎, ほか: 先天性表皮水疱症による食道狭窄に対しバイパス術を施行した1例, 東海外科学会抄録 2013, (285):57-58.
  - 9) 式守道夫, 橋本賢二: 歯科、口腔外科的処置を行った先天性表皮水疱症の1例. 小児口腔外科 1991, 1(1):27-33.
  - 10) 立野麗子, 松本敏秀, 立川義博, ほか: 表皮水疱症児の口腔衛生管理についての1例. 小児歯科学雑誌 1996, 34(5):1274-1280.
  - 11) 西田綾美, 松村誠士, 堀雅彦, ほか: 先天性表皮水疱症児の口腔ケアについて, 小児歯科学雑誌 2009, 47(5):767-772.
  - 12) 水口敬, 朝戸裕貴, 大和田葉子, ほか: 脆弱な皮膚に対するドレッシングフィルム材裏打ちガーゼの有効性-. 形成外科 2010, 53(5):570-573.
  - 13) 玉井克人: 表皮水疱症の再生医療. 保健医療科学 2011, 60(2):118-124.
  - 14) 中川恵: 表皮水疱症に対する他職種連携の試み. 日本創傷・オストミー・失禁管理学会誌 2012, 16(2):216.