

Clinical Question 4

脊髄小脳変性症患者に対して、患者・家族指導や心理的サポートは推奨されるか

ステートメント

脊髄小脳変性症患者に対する、患者・家族指導（転倒予防・起立性低血圧予防）や心理的サポートの有用性を示す明確な根拠はない。

□作成班合意率 100%

解説

◇CQの背景

脊髄小脳変性症（spinocerebellar degeneration: SCD）は進行性の神経変性疾患の総称である。本邦の脊髄小脳変性症の病因は約 1/3 が遺伝性、残り約 2/3 が孤発性であり、臨床的には純粋小脳型と多系統障害型に大別される¹⁾。それらの予後は病因および臨床病型によって大きく異なる。現在のところ、脊髄小脳変性症の根本的な治療法は開発されていないことから、患者・家族の身体的負担のみならず心理的負担は大きく、患者・家族指導（転倒予防・起立性低血圧予防）や心理的サポートが有用であると考えられた。

◇エビデンスの評価

本 CQ の患者・家族指導（転倒予防や起立性低血圧予防）や心理的サポートの介入を行った文献を収集することができなかった。脊髄小脳変性症などの神経変性疾患は、根本的治療が確立されていない中で、長期療養を必要とする障害を特徴とする慢性的な経過をたどる。神経変性疾患患者とその家族は、身体的な負担だけでなく精神的な負担も大きい。そのため客観的アウトカム評価による科学的根拠に基づいた医療（Evidence Based Medicine: EBM）に加え、当事者の考えや判断、あるいは病気への意味づけを重視する物語と対話に基づく医療（Narrative Based Medicine: NBM）を取り入れることに関心が寄せられている。

Friedreich 運動失調症を対象に、6 週間の外来リハビリテーションが健康や幸福感に及ぼす影響を対照群（6 週間後に介入群と同じプログラムを実施）と比較した RCT による報告²⁾がある。Functional Independence Measure (FIM)による ADL 評価では有意差が無かったが、Friedreich Ataxia Impact Scale (FAIS)の身体運動サブスケールでは介入群の健康と幸福感の有意な改善を認めた。

運動失調症の子どもの保護者 21 人を対象に、マッサージ指導とサポートからなるプログラム（Training and Support Program: TSP）への参加後 12 ヶ月間の追跡調査における介入前後でのマッサージの継続の有無の比較から健康や幸福感に及ぼす影響を検証した報告³⁾がある。マッサージの継続者（6 人）においては Satisfaction with Life Scale (SWLS) による生活満足度の評価では向上、Parents' Self-Efficacy Scale (PSES)による保護者の自己効力感の評価と Generalized Self-Efficacy Scale (GSES) による自己効力感の評価では低下、Visual Analog Scale (VAS)による保護者の健康状態の評価では改善を認めたのに対し、非継続者（7 人）では Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS)による心理的幸福度の評価では低下を認めた。ただし、いずれも統計学的な有意差は認められず TSP の有効性を示すものではなかった。

運動失調症状の増悪による転倒リスクの上昇、自律神経症状を有する脊髄小脳変性症では起立性低血圧が ADL の低下をもたらし、ひいては QOL の低下につながることから、適切にデザインされた研究が必要であるといえる。

◇益と害のバランス評価

脊髄小脳変性症患者に対する本 CQ では、介入による益と害のバランス評価に該当する研究はみいだせなかった。臨床において脊髄小脳変性症患者・家族に対する指導（転倒予防・起立性低血圧予防）や心理的サポートは理学療法の一部として実施されていることから「益」はあるものと推察される。加えて、臨床における有害事象の経験はみられないため「害」はないものと推察される。

◇患者の価値観・希望

本 CQ の介入を行った研究は見いだせなかったことから、「望ましいアウトカムがわからない」と判定した。しかし、医療従事者の神経難病患者・家族へのかかわりにおいて、患者・家族が希望する療養生活の支援には病期に応じたきめ細かい患者・家族指導や心理的サポートは必要になる。よって、評価指標の選定と評価タイミングの検討は優先課題であるといえる。

◇コストの評価

保険診療内での理学療法として実施されており、患者・家族指導（転倒予防・起立性低血圧予防）や心理的サポートにより受診頻度の減少にもつながるため、わずかなコストや節約と判定した。

◇引用文献

- 1) Tsuji S, et al : Study Group on Ataxic Diseases. Sporadic ataxias in Japan: a population-based epidemiological study. *Cerebellum* 2008 ; 7 : 189-197
- 2) Mine SC, et al : Can rehabilitation improve the health and well-being in Friedreich's ataxia: a randomized controlled trial? *Clin Rehabil* 2017 ; 32(5) : 630-643
- 3) Powell L, et al : Psychosocial well-being of parents of children with ataxia who attended the Training and Support Programme: a 12-month follow-up. *Complement Ther Clin Pract* 2008 ; 14(3) : 152-7