

Clinical Question 7

脊髄小脳変性症患者の呼吸障害に対して、呼吸理学療法は推奨されるか？

ステートメント

現時点において、脊髄小脳変性症、多系統萎縮症の呼吸障害に対する呼吸理学療法について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

多系統萎縮症 (multiple system atrophy: MSA) および、一部の脊髄小脳変性症では呼吸機能障害は生命予後規定因子である。多系統萎縮症では、馬のいななき声と評される高調性音の喘鳴 (stridor) が特に睡眠時に生じ、睡眠時低換気となる。声帯外転麻痺 (vocal cord palsy) や喉頭軟化症 (floppy epiglottitis)、被裂軟化症 (floppy arytenoid) が原因となる上気道閉塞を呈する¹⁾。同様の上気道閉塞はSCA1、SCA3の一部の多系統障害型の脊髄小脳変性症にも生じる²⁾。特に多系統萎縮症では呼吸機能障害は生命予後規定因子³⁾の一つであるが、自律神経障害が高度な症例では気管切開を実施しても突然死を予防し得ない⁴⁾。SCA1、SCA2、SCA3で呼吸機能FEV₁障害を検討した報告では、努力性肺活量 (FVC)、1秒量 (FEV₁)、最大随意換気量 (MVV)、最大吸気圧 (MIP)、最大呼気圧 (MEP) の有意な低下を示す一方で息切れなど患者が自覚する呼吸困難感はみられなかった⁵⁾。多系統萎縮症における呼吸機能障害の検討でも同様に、FVC、FEV₁、MIP、MEPの有意な低下が報告されている⁶⁾。脊髄小脳変性症/多系統萎縮症の呼吸機能障害に対する呼吸機能、肺コンプライアンス、気道クリアランスの改善を目的とした呼吸理学療法は有用と考えられ、有効性と安全性について検討した。

◇エビデンスの評価

1次スクリーニングにて5編の論文が抽出されそのうち2編が採用された。ハンドサーチにて6編の論文を追加した。Sriranjiniらは、脊髄小脳変性症において呼吸機能障害が生じることから早期からの呼吸機能評価と呼吸理学療法の導入の検討が必要⁵⁾としている。脊髄小脳変性症に対する呼吸理学療法では体位管理による症例報告がある。神津らはMSA-C (小脳性運動失調が優位に現れるMSA) 症例において複数の体位における上気道の唾液貯留の程度を喉頭内視鏡で比較し、前傾側臥位が不顕性誤嚥の予防に有用な肢位であったとしている⁷⁾。吉澤らがSCA2症例の誤嚥性肺炎に対し、シムス体位と呼吸介助の併用により酸素化の改善と酸素投与量の減量に有用であったとしている⁸⁾。

◇益と害のバランス評価

本CQにおける比較対象を設けた介入研究を見いだせなかったため、益と害のバランスを評価することができなかった。体位管理は一般的な呼吸理学療法として行われており益はあると考えられる。一方、体位によっては上気道の唾液貯留を増悪させる危険性があることから実施状況によっては不顕性誤嚥を生じさせる可能性がある。

◇患者の価値観・希望

呼吸障害は脊髄小脳変性症や多系統萎縮症の生命予後規定因子であり、上気道閉塞により気管切開

を必要とする場合は発話機能を喪失し生活の質（QOL）を著しく制限する。診断早期には不顕性に呼吸機能障害が生じているとされており⁵⁾、患者の潜在的な呼吸機能障害の確認が必要である。

◇コストの評価

本 CQ における介入研究を見いだせなかったため、コスト評価をすることができなかった。

◇引用文献

- 1) Shimohata T, et al : Daytime hypoxemia, sleep-disordered breathing, and laryngopharyngeal findings in multiple system atrophy. Arch Neurol. 2007 ; 64(6) : 856-861
- 2) Gaig C, Iranzo A : Sleep-disordered breathing in neurodegenerative diseases. Curr Neurol Neurosci Rep 2012 ; 12(2) : 205-217
- 3) Silber MH, Levine S : Stridor and death in multiple system atrophy. Mov Disord. 2000 ; 15(4) : 699-704
- 4) Shimohata T, et al : Frequency of nocturnal sudden death in patients with multiple system atrophy. J Neurol 2008 ; 255(10) : 1483-5.
- 5) Sriranjini SJ, et al : Subclinical pulmonary dysfunction in spinocerebellar ataxias 1, 2 and 3. Acta Neurol Scand 2010 ; 122(5) : 323-328
- 6) Wang Y, et al : Abnormal pulmonary function and respiratory muscle strength findings in Chinese patients with Parkinson's disease and multiple system atrophy--comparison with normal elderly PLoS One. 2014 ; 9(12) : e116123. Published 2014 Dec 29.
- 7) 神津玲, 他 : 摂食・嚥下障害患者における体位の違いが唾液誤嚥に及ぼす影響. 日本呼吸ケア・リハビリテーション学会誌 2007 ; 17 (2) : 93-96.
- 8) 吉澤真由美, 他 : 脊髄小脳変性症で呼吸障害を合併したある利用者における呼吸理学療法. 日本看護学会論文集. 成人看護 II 2008 ; 38148-38150.