Clinical Question 8

摂食・嚥下障害を有する脊髄小脳変性症患者に対して、理学療法は推奨されるか

ステートメント	**脊髄小脳変性症に対する摂食･嚥下障害への介入効果（直接訓練･間接訓練）を示す明確な根拠がない。**

□作成班合意率 100%

解説

◇CQ の背景

脊髄小脳変性症（spinocerebellar degeneration: SCD）は小脳の変性を主体とする疾患である。主症状は四肢・体幹失調、バランス障害、構音障害などがあげられる [1]。脊髄小脳変性症には小脳変性のみを来す純粋小脳型とその他の脳部位にも変性を来す多系統型がある。多系統型では、小脳性失調症状以外にパーキンソン症状、自律神経機能障害などを呈する。これまでの研究から、多系統型である脊髄小脳変性症 3 型／マシャド・ジョセフ病（SCA3／MJD）患者の 63～74%が嚥下障害を有いていたとの報告がある [2)3)]。また、SCA3／MJD における死因の 89%が誤嚥性肺炎であることが示されている [4]。一方、純粋小脳型である脊髄小脳変性症 6 型（SCA6）患者では 6～50%に嚥下障害があったとの報告があり、研究間でのばらつきが大きい [3)5)]。また、他の研究では小規模なグループの結果であるものの、高齢発症（60 歳以上）の SCA6 患者で発症 10 年以内に嚥下障害を認めている [6]。SCA3／MJD は SCA6 と比較し、嚥下障害を呈する確率が高いといえる。SCA6 は高齢発症ということもあり、加齢の影響を考慮する必要がある。孤発性の脊髄小脳変性症の中でも、多系統萎縮症(MSA)は本邦で最も多い病型である [7]。多系統萎縮症は小脳性運動失調に加えパーキンソン症状、自律神経機能障害を合併する多系統型の脊髄小脳変性症である [8]。小規模な研究ではあるが、発症後 1 年で 50%、7 年で 85%の多系統萎縮症患者に口腔期の嚥下障害を認めている [9]。摂食・嚥下障害は患者の QOL を低下させる可能性が高く、理学療法介入の必要がある。

◇エビデンスの評価

脊髄小脳変性症の摂食・嚥下障害に対する介入効果は明らかではない [10]。嚥下障害が多く報告されている SCA3／MJD、多系統萎縮症はパーキンソン症状を呈することがある。ここではパーキンソン病における嚥下障害への介入効果を示す。パーキンソン病では呼気筋力トレーニング、触覚温熱刺激、口腔運動訓練、ビデオや筋電図を用いたフォードバックトレーニングなどが効果を示している [11]。今後、脊髄小脳変性症の摂食・嚥下障害に対する介入効果を質の高い研究にて検討する必要がある。

◇益と害のバランス評価

本 CQ における介入研究は確認できなかった。よって、益と害のバランス評価は行えなかった。

◇患者の価値観・希望

嚥下障害は脊髄小脳変性症患者の QOL を低下させる可能性が高いと推察される。現在のところ理学療法介入効果を示すエビデンスは存在しない。しかし、疫学データでは、多系統型の脊髄小脳変性症患者で嚥下障害を呈する確率が高いことが示されている。医療者は評価・介入時に嚥下障害の有無

を確認する必要がある。

◇コストの評価

本 CQ における介入研究は確認できなかった。よって、コストの評価は行えなかった。

◇引用文献

1) Diallo A, et al : Survival in patients with spinocerebellar ataxia types 1, 2, 3, and 6 (EUROSCA): a longitudinal cohort study. Lancet Neurology 2018 ; 17 : 327–334

2) Jardim LB, et al : Neurologic Findings in Machado-Joseph Disease: Relation with Disease Duration, Subtypes, and (CAG)n. JAMA Neurology 2001 ; 58(6) : 899-904

3) Schöls L, et al : Spinocerebellar ataxia type 6: genotype and phenotype in German kindreds. J Neurology Neurosurg Psychiatry 1998 ; 64 : 67-73

4) Rüb U, et al : Degeneration of ingestion‐related brainstem nuclei in spinocerebellar ataxia type 2, 3, 6 and 7. Neuropath Appl Neuro 2006 ; 32 : 635–649

5) Takahashi H, et al : A clinical and genetic study in a large cohort of patients with spinocerebellar ataxia type 6. J Hum Genet 2004 ; 49 : 256–264

6) Isono C, et al : Progression of Dysphagia in Spinocerebellar Ataxia Type 6. Dysphagia 2017; 32 : 420–426

7) Tsuji S, et al : Sporadic ataxias in Japan – a population-based epidemiological study. Cerebellum 2008 ; 7 ; 189-197

8) Samukawa M, et al : Risks of inappropriate secretion of antidiuretic hormone in multiple system atrophy. Movement Disord 2011 ; 26 : 2572-2573

9) Higo R, et al : Swallowing function in patients with multiple-system atrophy with a clinical predominance of cerebellar symptoms (MSA-C). European Archives Oto-rhino-laryngology Head Neck 2005 ; 262 : 646–650

10) Vogel AP, et al : Treatment for dysphagia (swallowing difficulties) in hereditary ataxia. Cochrane Db Syst Rev. 2015 doi:10.1002/14651858.cd010169.pub2.

11) López-Liria R, et al : Treatment of Dysphagia in Parkinson's Disease: A Systematic Review. Int J Environ Res Public Health 2020 ; 17 : 4104