

2-2 脊髄小脳変性症（せきずいしょうのうへんせいしょう） 多系統萎縮症（たけいとういしゆくしょう）

- ◇脊髄小脳変性症—小脳とそれを中心とした脊髄が変性する疾患で、多くは遺伝性だが非遺伝性のものである。小脳と脳幹部の一部（橋部）が萎縮し、進行性でゆっくりした経路をたどる。日常生活動作が徐々に低下し、最期は「ねたきり様状態」になる。
- ◇多系統萎縮症—「シャイ・ドレーガー症候群」「線条体黒質変性症」「オリーブ橋小脳萎縮症」を含む。いずれも小脳、黒質、脊髄などの脳の複数の部分が系統的に変性、萎縮する進行性の神経系疾患群で、症状は似ている。

主な症状	<ul style="list-style-type: none"> ● 自律神経系の症状。（起立性低血圧、耳鳴、頭痛、便秘、排尿障害） ● 小脳性の運動失調。（ふらつき、書字困難、言語障害） ただし、線条体黒質変性症では手の振戦は強くはない。 ● パーキンソン病に似た症状。（こわばりや緩慢な動作）
------	---

生活上の留意点	<ul style="list-style-type: none"> ● 動きやすい生活環境を整え、転倒・転落による身体損傷を予防する。 ● 運動能力・生活機能維持リハビリテーション・環境整備を行うことによりADLを維持・拡大する。 ● 体調を踏まえて、生活リズムを作る。 ● 多系統萎縮症では、声門開大障害に伴うかん高いいびきや睡眠時無呼吸発作が観察されることが多く、突然死の可能性もあり注意が必要。
---------	---

ケアマネジメントのポイント	<p>〈支援者の留意点・視点〉</p> <ul style="list-style-type: none"> ● 家族の介護負担を軽減するよう働きかける。 ● 文字盤・パソコン・筆談など 利用者に合った方法を探しコミュニケーション手段を整える。 ● 意思伝達装置などの導入時期を医療職と検討する。 <p>〈介護サービス事業者・医療関係者との連携のポイント〉</p> <ul style="list-style-type: none"> ● 段差解消スロープ・手すりの設置、歩行器、車いす、電動ベッド等の福祉機器を利用、日常生活環境を整える。 ● 呼吸器系管理・膀胱留置カテーテル管理、排便管理等では医療・看護との連携が必要。 <p>〈活用できる福祉サービス等〉</p> <p>身体障害者福祉 住宅改造助成制度 自動車の駐車禁止除外制度</p> <p>※訪問看護は医療保険で実施 回数制限なし</p> <p>特定疾患患者の医療費助成制度</p>
---------------	---

代表的な薬	<ul style="list-style-type: none"> ● SCD治療薬（セレジスト）
-------	---