

## 筋萎縮性側索硬化症理学療法ガイドライン

### 重要用語解説

#### overwork weakness (過用性筋力低下)

過度の身体的活動に起因する筋力低下の病態の総称であり、overuse weakness とも称される。overwork weakness のメカニズムは、概念的には脱神経支配または再神経支配された筋線維や末梢神経終末部のいずれかが、過剰な運動強度あるいは運動量のために二次障害を生ずるものと考えられている。

#### ALSFRS-R (ALS Functional Rating Scale-Revised; 筋萎縮性側索硬化症機能評価スケール改訂版)

ALS 患者の包括的な重症度指標として、日常生活活動をみるもので、球機能、上肢の ADL、下肢の ADL、呼吸状態の 4 つのパートで構成されている。級内相関係数 0.97、 $\kappa$  係数は評価者間信頼性 0.48~1.00、評価者内信頼性 0.63~1.00 であるため、症状の進行の評価や治療薬の効果判定にも使用されている。

#### 線維束性収縮 fasciculation

不規則で短時間の細かい筋収縮が皮下に認められる。線維束性収縮は正常な筋に起こることもあるが、多くの場合、下位運動ニューロンの病変を示唆する。

#### Threshold®

スプリングで負荷が調整できるバルブ(抵抗弁)によって、一定圧の吸気抵抗をもたらし、呼吸運動を改善させることを目的とした一般医療機器として販売されている。

#### MIP(Maximum Inspiratory Pressure; 最大吸気時口腔内圧)

吸気筋筋力の指標とされる MIP は、筋ジストロフィーや ALS などの神経筋疾患患者において、呼吸リハの効果判定や予後予測の指標として有用である。

#### SNIP(Sniff Nasal Inspiratory Pressure; 鼻腔からの吸気圧)

鼻腔からの吸気圧を測定する呼吸機能評価方法であり、FVC や MIP と高い相関を示し、横隔膜の筋活動とも関連することが報告されている。加えて、SNIP は、FVC や MIP の測定と比較し、測定方法の習得が容易で、短時間での測定が可能であることから、神経筋疾患患者に対する侵襲性が低い呼吸機能評価方法としてその有用性が示唆されている。

#### MEP(Maximum Expiratory Pressure; 最大呼気時口腔内圧)

呼吸筋の筋力を反映する指標であり、呼気筋力の指標となる。

#### FVC (Forced Vital Capacity; 努力性肺活量)

息を最大限吸った後に息を一気に吐き出した時の呼気量を指す。

#### CPF (Cough Peak Flow; 咳の最大流量)

: 患者の気道分泌物喀出能力の指標であり、12 歳以上の指標では、CPF が平常時 160L /分、上気道炎

や誤嚥時は 270L/分あれば気道分泌物や異物を喀出できる。これ以下では、適切な徒手や機械による咳嗽介助をしなければ、気道感染や呼吸困難に陥りやすくなる。

#### MIC (Maximum Insufflation Capacity ; 最大強制吸気量)

神経筋疾患の気道クリアランス手技における吸気補助に肺容量リクルートメント (Lung Volume Recruitment: LVR)として MIC があり、蘇生バック、人工呼吸器、排痰機器等等を用いて肺内に段階的かつ持続的に加圧し、最大限に患者自身が吸気位で息溜めを行い、そこからの呼気量を評価する方法である。MIC を得ることで評価に加え、肺や胸郭を伸張、自力咳嗽が弱くて有効な気道分泌物喀出能力を発揮することが可能となる。

#### LIC (Lung Insufflation Capacity ; 一方向弁付き最大強制吸気量)

神経筋疾患の気道クリアランス手技における肺容量リクルートメント (Lung Volume Recruitment: LVR)として LIC があり、蘇生バックを用いて肺内に段階的かつ持続的に加圧するが、MIC とは異なり、患者自身が最大吸気位で息溜めをする必要がなく、そこからの呼気量を評価する方法である。球麻痺が進行した場合や気管切開などの患者にも実施が可能である。

#### 略語集

ALSFERS-R	ALS Functional Rating Scale-Revised	筋萎縮性側索硬化症機能評価スケール改訂版
CPF	Cough Peak Flow	咳の最大流量
LIC	Lung Insufflation Capacity	一方向弁付き最大強制吸気量
MEP	Forced Vital Capacity	努力性肺活量
MIC	Maximum Insufflation Capacity	最大強制吸気量
MIP	Maximum Inspiratory Pressure	最大吸気時口腔内圧
SNIP	Sniff Nasal Inspiratory Pressure	鼻腔からの吸気圧