

う。スモン患者の死因として肺炎による死亡割合が高いという報告^{10,11)}があるが、咳嗽力の低下が関与しているかもしれない。

咳嗽力を規定する因子に関してはまだ報告が少ない。咳嗽とは、気道内の異物を咳受容体が感知し、求心性神経（舌咽神経、上咽頭神経）を介し、延髄咳中枢に伝えられ、遠心性神経（迷走神経、下咽頭神経、横隔膜神経）を介して、横隔膜や胸郭の筋肉に伝えられ、声門の閉鎖を伴う急激な胸腔内圧の上昇とその急激な解放によって生じる強力な呼気であるが、呼吸機能、筋力、声帯機能などが咳嗽力を規定していると予測される。呼吸機能は咳嗽力に関連するという報告^{12,13)}はいくつかあり、肺活量やピークフローなどが咳嗽力を規定する重要な因子の1つであると考えられている。スモン患者における呼吸機能は加齢に伴い、%肺活量(%VC)、一秒率(FEV_{1.0}%)は低下すると報告されており¹⁴⁾、呼吸機能の低下が咳嗽力の低下を招いた可能性はある。

最長発声持続時間は、耳鼻咽喉科領域で一般的に用いられる評価法であり¹⁵⁾、日常生活に必要な発声能力の測定の1つである。呼気量とその呼気が喉頭調節によりどの程度効率よく声の音源に変換されるかを示している。すなわち呼吸機能と喉頭、声帯の動きの評価である。スモン患者では最大発声持続時間とPCFが高い相関を認めていた。しかし、呼吸器疾患を対象とした過去の報告では最大発声持続時間とPCFは相関しないという報告もあり、今回の結果がスモン患者に特徴的なものなのか、今後検討する必要がある。今回のスモン患者では最大発声持続時間が比較的短い症例が含まれていることが特徴的であり、この原因の検索（肺活量の低下例なのか、声帯機能低下例なのか）と解析結果への影響を慎重に検討する必要がある。

本研究の限界としては、少数症例での検討であること、呼吸機能検査が行えておらず、呼吸機能とPCFの比較ができていないことである。呼吸機能、特に肺活量がPCFと強く関連していることが予測され、今後検証する必要がある。

肺炎のリスクが高いと判断された症例では、呼吸リハの導入によりそのリスクを軽減させることが期待できる。排痰訓練、呼吸筋訓練、全身調整訓練などを用いた呼吸リハは、咳嗽力の低下している患者群の肺炎リスクの軽減に有用と考えられ、今後、スモン患者に

おいて、肺炎の発生率を減少させることができるかどうか、検討する必要がある。

文 献

- 1) Nakazawa H, Sekizawa K, Ujiie Y, Sasaki H, Takishima T: Risk of aspiration pneumonia in the elderly. *Chest* 1993; 103: 1636-1637
- 2) Bianchi C, Baiardi P, Khirani S, Cantarella G: Cough peak flow as a predictor of pulmonary morbidity in patients with dysphagia. *Am J Phys Med Rehabil* 2012; 91: 783-788
- 3) 前島早代, 川上途行, 小原朋子, 渡邊恵莉, 富岡曜平, 宮田知恵子, 向野雅彦, 笠島悠子, 石川愛子, 松本真以子, 大高洋平, 藤原俊之, 辻 哲也, 長谷公隆, 木村彰男, 里宇明元: 誤嚥性肺炎の発生率と咳嗽力との関係 Peak cough flow と嚥下機能評価. *Jpn J Rehabil Med* 2012; 49 (Suppl): S 410 (抄)
- 4) 小長谷正明: 障害者の加齢に伴う問題と対策 スモン. 総合リハビリテーション 2009; 37: 233-238
- 5) 花山耕三: Paralytic conditionにおける呼吸リハビリテーション. *Jpn J Rehabil Med* 2011; 48: 566-574
- 6) 兵頭政光: 音声障害の診断と治療. 日本耳鼻咽喉科学会会報 2010; 113: 818-821
- 7) Bianchi C, Baiardi P: Cough peak flows: standard values for children and adolescents. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87: 461-467
- 8) 日本呼吸器学会NPPVガイドライン作成委員会: 日本呼吸器学会 Noninvasive Positive Pressure Ventilation (NPPV) ガイドライン. 日本呼吸器学会雑誌 2006; 44: 479-484
- 9) 山川梨絵, 横山仁志, 渡邊陽介, 横山有里, 武市尚也, 石坂姿子, 岡田一馬, 笹 益雄: 排痰能力を判別する cough peak flowの水準 中高齢患者における検討一. *人工呼吸* 2010; 27: 260-266
- 10) 黒田研二, 多田羅浩三, Lee B, 鈴木隆一郎, 森定一稔: スモン患者の生命予後に影響する患者特性に関する研究. *日本公衆衛生雑誌* 1996; 43: 231-237
- 11) 永井止規, 藤田委山, 原 徳寿, 小林雅興, 柳川 洋: スモン患者の死因特性. *日本公衆衛生雑誌* 1989; 36: 180-185
- 12) Mustfa N, Aiello M, Lyall RA, Nikolettou D, Olivieri D, Leigh PN, Davidson AC, Polkey MI, Moxham J: Cough augmentation in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 2003; 61: 1285-1287
- 13) 前島早代, 川上途行, 山崎康太郎, 南部真紀子, 堀江温子, 杉山 遥, 辻川将弘, 小原朋子, 石川愛子, 松本真衣子, 大高洋平, 藤原俊之, 辻 哲也, 木村彰男, 里宇明元: 咳嗽力を規定する因子に関する検討. *Jpn J Rehabil Med* 2013; 50: 363 (抄)
- 14) 岩月宏泰, 室賀辰夫: 在宅療養スモン患者の換気機能. *理学療法学* 1992; 19: 155-161
- 15) 日本音声言語医学会 編: 声の検査法. 医歯薬出版, 東京, 1982; pp 211-252

厚生労働科学研究費補助金
(難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業))
スモンに関する調査研究班
平成 25 年度総括・分担研究報告書

発 行 平成 26 年 3 月 31 日
発 行 所 厚生労働科学研究費補助金
(難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業))
スモンに関する調査研究班
研究代表者 小長谷 正明
三重県鈴鹿市加佐登 3-2-1
国立病院機構鈴鹿病院
印 刷 株式会社 一誠社
TEL (052) 851-1171 (代)

