●神経筋疾患と気管食道科

神経筋疾患と音声障害

新美 成二

Voice and Speech Disorders due to Neuro-muscular Diseases

Seiji Niimi, M.D.

Research Institute of Logopedics and Phoniatics, Faculty of Medicine,
University of Tokyo, Tokyo

Voice and speech production is one of the most highly organized performances of the human activities. It requires several motor systems which are operated independently but cooperatively by the neuro-muscular system. It is obvious that any kind of perturbation occurred on the neuro-muscular system can produce voice and speech disorders as a clinical symptom.

In this review article, voice and speech disorders were discussed in terms of pyramidal system and extrapyramidal system.

From clinical point of view, the recurrent laryngeal nerve palsy cannot be neglected. Situations of the unilateral palsy and bilateral palsy are quite different. The treatment strategies for these conditions are also discussed.

Key words : 神経筋疾患, 音声言語障害, 反回神経麻痺

I. はじめに

正常な音声生成の過程を理解するために次のような3つのレベルに分けて考えると理解が容易である(図1)。つまり音源としての喉頭と動力源としての呼吸器系および共鳴腔としての咽頭・口腔・鼻腔・口唇などによって形成される声門から口唇の開口にいたる空間(声道)である。これらの器官は発声発語に際しては時間的にも空間的にも高度な協調運動を行う。別な言葉で言うなら、「発声と構音は人の言葉によるコ

ミュニケーションの基本となるもので、複数の器官が時間的、空間的に高度の協調性を保ちつつ行う複雑な統合運動である」と表現することができる。

このように考えれば、中枢から末梢に至るまでの神経筋系の疾患で容易に音声言語障害が生ずることは容易に想像することができる。本稿においては、中枢および末梢での障害による音声言語障害について概説する。

II. 喉頭の運動中枢および発声中枢について

喉頭運動の中枢に関する研究は1830年 Bouilaud によって始められたといわれている¹⁾。この研究ではイヌの大脳皮質を破壊し、その発声への影響を検討した動物実験である。

1884年 Krause はやはりイヌを用い動物実験で皮質の破壊および刺激を行い喉頭運動中枢に

東京大学医学部音声言語医学研究施設
別刷請求: 〒113 東京都文京区本郷7-3-1
東京大学医学部音声言語医学研究施設
新美成二

投稿受付: 1991年6月20日

図 1

ついて gyrus prefrontalis を指摘している。この実験では片側の破壊では一時的に動物は失声となり、両側の破壊では反射的な発声はあるが意図的な発声はできないことを観察している²⁾。このような刺激・破壊実験による報告はいくつかみられている。

今世紀に入り動物実験において中枢と喉頭の機能的関連を電気生理的に調べられている^{3,4)}。

これらの知見は形態学的にも次第に明かされつつある。

ヒトについての研究は1950年 Penfield と Rasmussen による有名な研究がある。局所麻酔下に開頭術を施行されている患者に対して、皮質を刺激してそのときの行動を観察した研究である⁵⁾。彼らは皮質のかなり広い部位で、刺激によって発声を起こさせることができたと言っている。さらに患者に発声させながら刺激を加えると発声を停止させることができたと言明し、皮質には発声を起こさせる中枢とそれを停止させる中枢があるとしている。

同様の刺激実験を行った最近の報告では、皮

質においてはさらに高次な脳の活動として言語行動が変化させられることが観察されている⁶⁾。

近年の画像診断的技術の進歩および臨床例の積み重ねによって、今後さらに発声発語行動に対する中枢神経系の果たす役割が明快になってくることが期待される。

III. 中枢神経障害と発声の異常

中枢神経系の異常と発声障害について、従来系統だった報告はほとんどみられていない。Luchsinger は彼の著書の中で multiple sclerosis, Parkinson's disease, choreatic disorders と小脳性の疾患として一括して述べているにすぎない⁷⁾。

なお喉頭の運動障害はほとんどが末梢性の麻痺である。

神経筋疾患を次のように分類し解説する。

- (1) 錐体路系の疾患
- (2) 錐体外路系の疾患

それぞれについて解説する。

1. 錐体路系の疾患と発声障害

喉頭への第2次運動ニューロンの起始核は延髄にある疑核である。この神経核への第1次ニューロン（皮質延髄路）は、交差性および非交差性に皮質の運動野から支配されている。したがって、第1次ニューロンの障害では喉頭運動が障害されることは極めて稀である。もし喉頭運動障害を来すような第1次ニューロンの障害があるとすれば、極めて広範な障害が考えられることになる。筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 症例で第1次ニューロンの障害の要素が加わった例や、第1次運動ニューロンの障害に限定された仮性球麻痺症例ではかなり特徴的な声の症状を呈する。この症状は仮性球麻痺に際して四肢に見られる痙攣性 (spastic) の運動障害に対応する声の症状で、絞り出すような声という印象を受ける。努力性, strained, choked などの表現が用いられる。これは仮性球麻痺に際して四肢に見られる伸張反射の亢進が、声門部では声門閉鎖反射の亢進として表現された結果である。

比較的単純な形で喉頭運動障害は、中枢性

表1 反回神経麻痺臨床統計 (東大病院音声外来, 1961~1986)

1. 術後性麻痺		
甲状腺手術 (副甲状腺手術を含む)		195
頸部手術		36
神経 (鞘) 腫	11	
線維腫	1	
頸動脈球腫瘍	3	
側頸部囊腫	2	
交感神経節ブロック	1	
リンパ節摘出術	6	
その他	12	
胸部手術		98
心臓大血管手術	55	
肺腫瘍	12	
縦隔腫瘍	12	
食道腫瘍	18	
膿胸	1	
挿管麻酔後		43
その他		2
合計		374
2. 手術に無関係な麻痺		
頸部疾患		46
頸部外傷	19	
甲状腺腫瘍	25	
食道周囲炎	2	
胸部疾患		101
心疾患	13	
大動脈瘤	15	
肺腫瘍	38	
食道癌	6	
縦隔腫瘍	11	
肺結核	18	
特発性麻痺		353
頭蓋内, 頭蓋底部の病変		24
頭蓋底陥入症	3	
球麻痺	3	
延髄空洞症	4	
小脳下垂症	1	
上咽頭癌	1	
外傷 (頭蓋底骨折)	2	
頸静脈孔部腫瘍	4	
扁平頭蓋底症	1	
多発性硬化症	2	
脳腫瘍	1	
脳出血	2	
その他		3
合計		527
総計		901

であるとすれば, 多くの場合は疑核あるいはその近傍の障害と考えたほうがよい。ただし臨床的に延髄の病変で喉頭麻痺だけが症状として観察されることは稀であり, 他の神経核の障害も随伴して発症する。ワレンベルグ (Wallenberg) 症候群として知られている後下小脳動脈の閉塞では, 喉頭の運動麻痺に加えて前庭症状やホルネル (Horner) 症候群に相当する自律神経症状や知覚障害などを伴うことでよく知られている。

第2次運動神経核の障害は臨床的には筋電図などの手法を用いて比較的容易に診断でき, 運動核の障害は片側性のこともあるが, 系統疾患では両側性であることが多い。例えば筋萎縮性側索硬化症の球麻痺型では発症時は左右で症状の差があっても, 進行とともに両側同じ程度に障害されることが多い。声帯運動障害は舌運動障害より遅れて発症し, 声門の開大制限という形を呈することが多い。

球麻痺の場合は嚥下障害, 呼吸障害が臨床的には問題となることが多い。舌の運動障害があるために構音運動は強く障害され, 殆ど構音不能 (anarthria) の状態となり, 音声言語を用いたコミュニケーションは不可能である場合がある。このような場合は, 延命の目的で気管切開術, あるいは喉頭摘出術の施行を考えなければならないこともある。

末梢運動神経ニューロンの障害による音声障害は, 反回神経麻痺として臨床上市しばしば遭遇する。日常外来において反回神経麻痺症例に接する機会は, 施設によってかなり異なると思われる。つまり麻痺の原因として甲状腺手術, あるいは胸部外科的な手術の占める割合がかなり多いからである。大学病院の一例として著者の属する東京大学附属病院耳鼻咽喉科における頻度を調べてみると, 表1のごとくである⁸⁾。施設の性格から術後性の麻痺が多い傾向がある。

麻痺によって生じた喉頭の機能の障害に対する対処の仕方について述べてみたい。

1) 両側性喉頭麻痺

症状は声帯がどの位置で固定されているかによって全く異なる。正中近くに固定されている場合は呼吸困難と喘鳴であり, 十分開大した位置で固定されていれば, 誤嚥と失声あるいは過

呼吸による不快な症状である。

(1) 正中位固定の場合

呼吸困難に対する管理がもっとも大切であり、生命の予後に大きな影響を持つ。急性の時期には気道の確保が最も大切である。気管切開が必要になる場合も少なくない。

声帯の位置は時とともに次第に変化することはよく知られている^{9,10)}。注意すべきことは徐々に声帯の位置が正中に近づき、声門が狭小化して気道狭窄をきたした場合は患者は意外に呼吸困難を自覚しない場合があることである。このような患者で特に注意しなければならないのは上気道の炎症性病変である。上気道の炎症によって声門部の粘膜が腫張し、その結果呼吸困難が増悪する、あるいは気道分泌液が増加して潜在的な呼吸困難を顕在化することもよく経験するところである。急性炎症によって声門周囲の粘膜に浮腫を生じた時には、酸素吸入とともに副腎皮質ホルモンの静注が行われる。

慢性的に経過している場合は呼吸困難を自覚しない場合もある。治療は声門開大術である。

声門開大術は原理的に次のように分類されている。

- ①喉頭の内容を除去する
 - ②管腔内への突出の程度を減少させる
 - ③管腔そのものを拡大する。
- また手術のアプローチによって分類すると、
- ①内視鏡による方法
 - ②喉頭截開による方法
 - ③頸部側切開による方法

と分類することができる。その方法を表2に示す¹¹⁾。

(2) 外転位固定の場合

正中位固定の場合と異なり気道狭窄はなく、むしろ気道が開放されていることによる症状が前面に現れる。

このような状態に対して積極的な治療は極めて困難である。つまり治療をすることは気道を狭くすることであり、呼吸困難を来す可能性があるのである。神経移植や、筋肉の移植など、機能的な手術も考案されているが、いまだ確実性に問題がある。したがって現状では、誤嚥

表2 声門開大術術式の分類 (石井英雄編: 反回神経, 文光堂, 1984より)

	内視鏡による方法	喉頭截開による方法	頸部外切開による方法
管腔内容を除去する方法	声帯焼灼法 (Kofler, 1915) Ventriculocordectomy (Jackson, 1922) 披裂軟骨切除法 (Thornell, 1949) 喉頭微細手術法 (Kleinsasser, 1968)	粘膜下声帯切除法 (Hoover, 1932) (Loré, 1936) (Réthi, 1950) 甲状軟骨板除去 (Young, 1965)	
管腔内への突出の程度を減少させる方法	横筋切断法 (Kraing, 1939)	披裂軟骨外転法 (Aubry, 1960) ピンによる外転固定 (Montgomery, 1966)	筋移植法 (King, 1939) 甲状軟骨開窓法 (Kelly, 1941) 披裂軟骨外転法 (Woodman, 1946)
管腔そのものを拡大する方法		前連合の離開 (Hansberg-Payr, 1922) 後連合の離開 (Réthi, 1959) (Aubry-Senechal, 1966) 前方開大術 (設楽, 1972)	

による下気道の障害の予防が管理の目的となっている。誤嚥がどうしてもコントロールできず、音声機能も廃絶しているような症例では、気管切開を行ったうえで声門を閉鎖する手術 (Montgomery's operation) が行われる。症例を選べば喉頭摘出術も考慮されてよい。

2) 一側性麻痺の場合

臨床的に多く見られるのは一側性の麻痺である。ヒトの場合、一側が正常に動いていれば気道としては十分な管腔の広さであると言われてい

◎症 状

一側性の場合も両側性の場合と同様麻痺側声帯の固定の位置によって異なる。好運にして麻痺声帯が正中位あるいは正中位に近い副正中位の場合は声門閉鎖が良好であるため、無症状の場合もある。麻痺声帯の位置が外転位に近く声門閉鎖不全が著しい場合は、高度の氣息性嚥声、誤嚥、過呼吸など両側性麻痺の際に見られたような症状を呈する。

治療は喉頭の閉鎖をいかに回復するかが目的となる。声門閉鎖を獲得する方法は発声訓練による方法と手術的な方法とがある。

1) 発声訓練による方法

健側声帯の正中を越えての過内転による声門閉鎖を期待する方法である。麻痺発症後6カ月間は代償的な過内転が起こりうるとされている。したがって麻痺発症後半年は発声を積極的に行うことが望ましい (Pushing Exercise)¹²⁾。一過性の麻痺であれば6カ月で機能を回復することが多い。

2) 手術的治療

6カ月を経過しても声門閉鎖不全が回復しない場合は手術的な治療を行う。ただし声門閉鎖不全による誤嚥があり、下気道に障害を生ずる可能性があるときには手術の時期を早めることもある。

手術は麻痺側の声帯を正中に移動し、固定する方法で声帯正中位固定術あるいは声帯正中位移動術といわれる。手術法は大別して経内視鏡的に声帯内に生体に対して安定な高分子化合物 (シリコン、テフロンなど) を注入する方法と、喉頭の枠組みに手術的操作を加える方法とがある。手術の詳細は本稿の目的ではないので他の

成書に譲る。

2. 錐体外路系の疾患と発声障害

錐体外路系の病態としてパーキンソン症候群について取り上げる。

パーキンソン症候群の患者において氣息性あるいは粗糙性嚥声を認めることはかなり多い。これは主として声帯振動の周期や振幅の変動によるものと推論され、また身体にみられる振戦も影響していると考えられている¹³⁾。あるいは喉頭の筋肉の rigidity にその原因を求める考え方もある¹⁴⁾。このような声の質的な変化の他に声域が狭くなる、発声持続時間が短縮する、声が小さくなり抑揚に乏しくなる、吃様の症状が現れる、声の震えなどが特徴として記載されている¹⁵⁾。

喉頭所見は一般的に所見に乏しいが、／へへへ／などの有声・無声の繰り返しなどを行わせると声帯の内外転運動に破綻を来す場合がある。喉頭筋群の rigidity を示唆する所見と考えられる。

類似の疾患として Shy-Drager 症候群がある。この疾患は錐体外路系の症状に加えて起立性低血圧など自律神経系の症状が特徴的な疾患である。病理学的には大脳基底核、小脳、橋、延髄における広範な神経細胞脱落とグリオーゼおよび疑核の病変¹⁶⁾とされている。しかし喉頭の運動障害が疑核の障害による麻痺が否かはまだ議論の余地がある。

文 献

- 1) Bouillaud, J.: Recherches experimentales sur les fonctions du cerveau (lobes cerebraux) en general sur cells de sa portion anterieure en particulier. J. Physiol. Exp. Pathol., 10: 36-98, 1830.
- 2) Krause, H.: Ueber die Beziehungen der Grosshirnrinde zu Kehlkopf und Rachen. Arch. Physiol., 8: 203-210, 1884.
- 3) Kirikae, I., Hirose, H., Kawamura, S., Sawashima, M., and Kobayashi, T.: An experimental study of central motor innervation on the laryngeal muscles in the cat. Ann. Otol., 71: 222-241, 1962.
- 4) Hast, M.H., Fischer, J.M., Wetzel, A.B., and Thompson, V.E.: Cortical motor representation of the laryngeal muscles in macaca mulatta. Brain Res., 73: 229-240, 1974.

- 5) Penfield, W., and Rasmussen, T.: Vocalization and arrest of speech. *Arch. Neurol. Psychiat.*, 61 : 21-27, 1949.
- 6) Ojemann, G.: Organization of short-term verbal memory in language areas of human cortex : Evidence from electrical stimulation. *Brain and Language*, 5 : 331-349, 1977.
- 7) Luchsinger, R., and Arnold, G.E.: *Voice-Speech-Language*, Wadsworth Publishing Co., Inc., Belmont, California, 1965.
- 8) 新美成二: 術後反回神経麻痺. *ICU と CCU*, 12 : 1-6, 1988.
- 9) New, G.B., and Childrey, J.H.: Paralysis of the vocal cords, a study of 170 medical cases. *Arch. Otolaryngol.*, 16 : 143-159, 1932.
- 10) 竹中文一郎, 横田和夫, 原 芳雄, 他: 教室に置ける喉頭神経麻痺. *耳喉*, 26 : 49-51, 1967.
- 11) 新美成二: 声門開大術. 反回神経麻痺 (石井英雄編著), pp. 166-175, 文光堂, 東京, 1984.
- 12) Brodnitz, F.S.: *Vocal Rehabilitation*, Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol., 1971.
- 13) Logemann, J., Boshes, B., and Fisher, H.: The step in the degeneration of speech and voice control in Parkinson's disease. *Parkinson's Disease* (Siegfried, J., Ed.), Vol. 2, pp. 101-112, Hans Huber, Bern, 1973.
- 14) Schley, W.S., Fenton, E., and Niimi, S.: Vocal symptoms in Parkinson disease treated with levodopa: a case report. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 91, 119-121, 1982.
- 15) 熊井和子, 小川展子, 白石幸枝, 物井寿子, 福迫陽子, 廣瀬 肇: パーキンソン病患者の話しことばの特徴. *音声言語医学*, 19 : 268-273, 1978.
- 16) Shy, G.M., and Drager, G.A.: A neurological syndrome associated with orthostatic hypotension. *Arch. Neurol.*, 2 : 511-527, 1960.