軟口蓋麻痺の16例

豊田 健司・橘 正芳

Sixteen Cases of Soft Palate Paralysis

Kenji Toyoda and Masayoshi Tachibana

(Kyoto Prefectural University of Medicine)

We have treated 16 patients with soft palate paralysis, and present two cases here. One patient had a viral infection and the other myasthenia gravis.

Among the causes of soft palate paralysis, the incidence of diphtheria is decreasing, and viral infections and cerebrovascular disorders are most common.

Bilateral paralysis was noted in cases of amyotrophic lateral sclerosis and myasthenia gravis of the soft palate alone. When the paralysis is bilateral, diseases of the nervous system or hysteria should be suspected. In myasthenia gravis the antilex (Edrophonium) test is useful for diagnosis.

In all cases of viral infection, the paralysis was unilateral. In some cases other areas were also paralyzed. Four patients had laryngeal palsy, one had facial palsy, and one had accessory nerve palsy. These cases remind us that the soft palate receives nerve fibers from the nucleus ambiguus.

When viral infection is suspected the measurement of viral antibody titers is useful for diagnosis. In positive cases, we recommend γ -globulin or interferon as the initial therapy.

Key words : soft palate paralysis, viral infection, diphtheria, cerebral vascular disturbance, myasthenia gravis

は じ め に

軟口蓋麻痺は、過去にはジフテリア後麻痺などを原因として多く認められ、さほど稀な疾患ではなかった。しかし近年、ジフテリアの減少とともに本疾患も減少し、ともすれば等閑視されがちである。我々の施設の最近5年間のカルテを検索したところ、軟口蓋麻痺と診断された症例は16例であった。これらの症例について若干の考察を加えここに報告する。

症 例

表1に今回経験した16例の一覧表を示す。原因の内訳は、脳血管障害4例、ウイルス感染によると思われる咽頭炎等の感冒症状に続発したもの7例、聴神経腫瘍術後発症したもの、頸部

腫瘍の浸潤圧迫によるもの、重症筋無力症、筋萎縮性側索硬化症によるものが、それぞれ1例ずつであった。なお、ジフテリア後麻痺によるものは、1例もなかった。他に原因となるもの

がみあたらず、発症以前に咽頭炎等の感冒症状がありウイルス抗体価の上昇をみたものはウイルス感染とした。ウイルス抗体価は測定できていないが、その疑いが強いものは疑問符を付けて示した。

図1に年齢分布を示す。40才台をピークとして中高齢者に多いことがうかがえる。男女比は1.6:1と男性にやや多いようである。

多くの軟口蓋麻痺は片側性であり左側と右側の頻度には有意の差がなかった。両側性のものは重症筋無力症、筋萎縮性側索硬化症によるものの各1例で、いずれも神経・筋疾患であった。

ウイルス感染を疑い抗体価測定を行なった症

例では、単純ヘルペス、帯状ヘルペス、ムンプス、パラインフルエンザ、コクサッキーA9・

図1 軟口蓋麻痺患者の年齢分布
(京都府立医科大学耳鼻咽喉科学教室)
(昭和55年～昭和59年)

表1 軟口蓋麻痺患者の症例一覧表

(京都府立医科大学耳鼻咽喉科学教室 昭和55年～昭和59年)

性	年齢	発症年月	主訴	軟口蓋麻痺	原因	ウイルス抗体価	合併麻痺
1. ♂	24	S. 55. 1月	右耳介下部リンパ節腫脹	左側	ウイルス感染?		(一)
2. ♀	49	S. 55. 2月	咽頭異和感	左側	ウイルス感染?		(一)
3. ♂	59	不明	嚥下障害 構音障害	左側	脳血管障害		上喉頭神経麻痺 (Avellis症候群)
4. ♀	2	S. 55. 10月	顔面神経麻痺	右側	ウイルス感染	帯状ヘルペス × 64 ムンプス × 128	右顔面神経麻痺
5. ♂	60	不明	顔面神経麻痺	右側	頸部腫瘍		右顔面神経麻痺 三叉神経麻痺
6. ♀	33	不明	嚥下障害 声	左側	脳血管障害		左舌咽神経麻痺 左迷走神経麻痺 左副神経麻痺 (頸静脈孔症候群)
7. ♂	72	S. 56. 1月	嚥下障害 声	右側	脳血管障害		右喉頭麻痺 (Avellis症候群)
8. ♂	45	不明	嚥下障害 咽頭痛	左側	ウイルス感染?		左喉頭不全麻痺
9. ♀	52	S. 58. 5月	嚥下障害 声	右側	ウイルス感染	単純ヘルペス × 16, × 32 パラインフルエンザ × 128, × 128	両喉頭麻痺 (Avellis症候群)
10. ♂	47	不明	開鼻声	両側	重症筋無力症		(一)
11. ♂	33	S. 58. 5月	嚥下障害 嚥下障害	右側	ウイルス感染	コクサッキーA 9 × 32 コクサッキーA 16 × 32 パラインフルエンザ × 128	右喉頭麻痺 右副神経麻痺 (Schmidt症候群)
12. ♀	44	S. 58. 7月	嚥下障害 声	右側	聴神経腫瘍手術		右喉頭麻痺 右顔面神経麻痺
13. ♂	51	S. 58. 10月	嚥下障害	右側	ウイルス感染	単純ヘルペス × 64	右喉頭麻痺 (Avellis症候群)
14. ♂	62	不明	左難聴	右側	脳血管障害		(一)
15. ♀	65	不明	構音障害	両側	筋萎縮性側索硬化症		両舌咽神経麻痺 両舌下神経麻痺
16. ♂	39	S. 59. 8月	嚥下障害 開鼻声	左側	ウイルス感染	単純ヘルペス × 16, × 16	(一)

A16型の抗体価上昇がみられ、あらかじめウイルス感染を疑っていた症例では全例に何らかの抗体価上昇を認めた。ウイルス感染によると思われるものにも、喉頭麻痺等との合併麻痺がかなりみられた。

発症時期がはっきりしている症例はウイルス感染による場合が圧倒的に多かったが、その季節変動には大きな特徴はなかった。

次に16例の中から比較的详细に経過を観察し得た症例9及び症例10について報告する。

症例9 : 52才、女性。

主 訴 : 嗄声。

家族歴 : 特記すべきことなし。

既往歴 : 昭和47年に慢性甲状腺炎と診断されたが、そのまま経過観察中。

現病歴 : 昭和58年5月4日頃より咳、頭痛が出現し感冒に罹患。5月9日夕より急に嗄声が出現、翌日には呼吸困難も出現し、5月11日当科を受診した。

現 症 : 軽度の呼吸困難が認められる。咽頭

粘膜は発赤し、右軟口蓋は挙上不能である。両口蓋扁桃は特に異常ないが、右声帯は正中位に固定しており、左声帯にも軽度の運動障害が認められる。ウイルス抗体価測定を2回施行しているが、単純ヘルペス・パラインフルエンザの上昇が認められ前者は2回目の検査では更に上昇していた。胸部レ線像、頭部CTスキャンには異常所見は認められなかった。

治療および経過 : 症状の経過・治療等を図2に示した。治療としては入院せしめ、炎症の急性期はすぎたと考えプレドニゾロン、ビタミンB複合製剤を投与した。入院後3日目には軟口蓋麻痺が、19日目には左声帯の運動障害も消失したが右声帯の運動障害は結局回復しなかった。

症例10 : 47才、男性。

主 訴 : 開鼻声。

家族歴、既往歴 : 特記すべきことなし。

現病歴 : 昭和54年1月頃、突然開鼻声が出現し、その後自然に回復した。昭和58年3月中頃

図2 症例9の臨床経過

より再び開鼻声が出現し、水分嚥下時鼻腔内逆流も出現するようになったので4月2日当科を受診した。

現 症：両側軟口蓋麻痺が認められるが、他には鼻咽腔の異常所見は認められない。アンチレックステスト（塩化ヒドロホニウム 10mg/ml 静注前後の開鼻声度、軟口蓋の動きをみる）を

施行したところ、開鼻声及び軟口蓋の動きの改善がみられた。

治療及び経過：以上より重症筋無力症の軟口蓋限局型と考え、臭化ピリドスチグミン 120mg/日、メコバラミン 1,500μg/日を内服投与したところ症状の改善が認められ現在経過観察中である。

考

軟口蓋麻痺は数十年前まではジフテリア後麻痺として数多く報告され^{1)~4)}、全麻痺例の85%近くを占めていた。ジフテリアが減少した現在、軟口蓋麻痺は今回の結果などから、ウイルス感染、脳血管障害によるものが主流をなすと考えられる。これらのことを考慮したうえで軟口蓋麻痺の原因を中村・水越²⁾による分類を参考に表2の如く再分類してみた。感冒症状等がありウイルス感染が疑われた場合には、ウイル

按

ス抗体価の測定が有用であった。ペア血清のウイルス抗体価測定が理想ではあるが今回の我々の症例では全て初診時には抗体価上昇が認められ、1回の検査でもある程度の類推はできよう。

両側軟口蓋麻痺を認めたものは今回の15例の中では重症筋無力症・筋萎縮性側索硬化症による2例であり、ウイルス感染によるものは疑い例を含め全て片側性であり、過去の文献におい

表2 軟口蓋麻痺の原因

A. 末梢性麻痺	B. 中枢性麻痺
<p>a. 神経性原因</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) ウイルス感染 <div style="display: flex; align-items: center;"> (<div> インフルエンザ・パライン フルエンザ・単純ヘルペス 帯状ヘルペス・ムンプス・ アデノ・コクサッキー等 </div>) </div> 2) 糖尿病などの代謝障害 3) ギランバレー症候群 4) 腫瘍の浸潤圧迫によるもの 5) 外傷・手術等によるもの 6) 咽頭ジフテリア後麻痺 <p>b. 神経筋接合部・筋肉性原因</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) 重症筋無力症 2) 筋ジストロフィー症 3) 多発性筋炎 4) 全身エリテマトーデス 5) 甲状腺中毒性ミオパチー 6) 腫瘍・扁桃周囲膿瘍等の浸潤圧迫によるもの 7) 外傷・手術等によるもの 	<p>a. 器質性原因</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) 脳血管障害 2) 脳幹部腫瘍 3) 脊髄小脳変性症 4) 多発性硬化症 5) 筋萎縮性側索硬化症 6) パーキンソン症候群 7) ニューロ・ベーチェット病 8) 脊髄性進行性筋萎縮症 9) 脳炎、脳幹脳炎 10) 急性灰白髄炎 11) 延髄空洞症 12) 外傷・手術等によるもの 13) その他（脊髄癆・中毒等） <p>b. 心因性原因</p> <p>ヒステリー</p>

ても両側性麻痺はジフテリア後麻痺及び重症筋無力症による症例が報告されている^{1)~4)}のみで、ウイルス感染によるもの^{5)~7)}は全て片側性であった。筋萎縮性側索硬化症においては延髄球麻痺の一部としてみられ、他に舌の萎縮、筋繊維束攣縮を伴う為これを鑑別することはさ程困難ではない。しかし、重症筋無力症においては今回の症例のように、軟口蓋にのみ局限して発症することがあり、両側軟口蓋麻痺を認めた場合には舌の動き等、他の神経症状を調べることは勿論のこと重症筋無力症も念頭において診ることが必要であり、この際アンチレックステストはその診断に非常に有用な手段であった。

軟口蓋の運動に関与する筋は口蓋帆挙筋であり、口蓋帆張筋は関与していないと本庄ら⁸⁾は報告している。口蓋帆挙筋の支配神経については、平野⁹⁾は逆行性軸索内輸送を利用し軟口蓋にHRP (Horse-Radisch Peroxidase) を注入し、中枢での標識細胞を調べている。その結果標識細胞は疑核のほぼ中央1/3のレベル内に認められ、下オリーブ核の発達した高さのやや吻側よりから舌下神経核の吻側部のわずかに尾側の高さにまで細胞柱は延び、横断面内の局在は核のほぼ中央部を占めるとしている。これについては、逆行性変性法によりLawnら¹⁰⁾¹¹⁾も口蓋帆挙筋の運動性ニューロンは疑核の中央部にありと報告している。しかし、顔面神経麻痺に伴って軟口蓋麻痺がみられた症例から顔面神経を支配神経とする報告^{12~14)}もある。今回の我々の症例においてウイルス感染が原因と考えられる軟口蓋麻痺の8例中、1例にのみ顔面神経麻痺の合併が認められた。この症例においては带状疱疹ヘルペスの抗体価上昇が認められハン

ト症候群と考えられるが、他の7例には何ら顔面神経支配領域の異常が認められず、喉頭麻痺を合併するものが半数近くを占めていた。従って軟口蓋は、やはり迷走神経疑核支配と考えると理解しやすい。

軟口蓋麻痺患者が訴える主な症状としては開鼻声、飲食物の鼻腔への逆流、咽頭腔への鼻汁の漏出、咽頭異和感、嚥下障害等があるがこれらの症状を何ら訴えない場合も多いとされ、今回の症例においても嗄声や顔面神経麻痺を主訴として受診した患者が15人中7人と、約半数を占めていた。このことから患者の症状の有無や種類にかかわらず、軟口蓋の運動についても十分な注意をもって診る様に習慣づけることが必要であると再認識した。

軟口蓋麻痺に対する治療としては、急性期には、ビタミンB₁・Cの大量投与、副腎皮質ホルモン投与、生食水の局所注射¹⁵⁾、臭化ピリドスチグミン投与、軟口蓋のマッサージあるいは温熱刺激療法等が報告されており、これに対して慢性症例では咽頭弁形成術を行ない奏効をみたとする報告³⁾¹⁶⁾¹⁷⁾がある。これらの治療法の内には今日なお有意義と考えられるものも多いが、現在のように原因追求がかなり出来る様になった以上、やはり原因に応じた治療をまず試みるべきであろう。例えば今回多くみられたウイルス感染によるものでは早期に確診をつけ、 γ -グロブリン製剤、インターフェロン等による積極的な抗ウイルス治療を試み、次いで副腎皮質ホルモン投与等により麻痺改善の策をとるのが理にかなっているかと思われる。今後の指針としたい。

ま と め

1) 過去5年間に軟口蓋麻痺を認めた16例について考察を加えその中からウイルス感染によると考えられるもの及び重症筋無力症にするもの、2例を紹介した。

2) ジフテリアによる軟口蓋麻痺が減少した現在、ウイルス感染、脳血管障害によるものが原因の大部分を占めることが判明した。このことを考慮し軟口蓋麻痺の原因を新しく分類してみた(表2)。

3) ウイルス感染を疑い抗体価測定を行なった症例では全例に何らかの抗体価上昇を認め、ウイルス抗体価測定は有用であった。今後は γ -グロブリン製剤、インターフェロン等の積極的な原因疾患の治療も必要ではないかと考える。

4) ウイルス感染による軟口蓋麻痺は全て片側性であった。又、喉頭麻痺を合併するもの4例、顔面神経麻痺・副神経麻痺を合併するもの1例であった。このことは軟口蓋の運動神経が疑核支配と考えると理解しやすいと思われた。

5) 両側性の軟口蓋麻痺を認めたものは、筋萎縮性側索硬化症及び軟口蓋限局性の重症筋無力症であった。ジフテリア後麻痺のほとんどみられなくなった今日、両側性の場合にはこれら神経・筋疾患及びヒステリーをまず念頭におく必要があると思われる。なお重症筋無力症ではアンチレックテストが診断に有用な手段であった。

稿を終るにあたり、御校閲を賜った恩師水越 治教授に深甚なる謝意を表します。本論文の要旨は第26回日本耳鼻咽喉科学会京滋合同地方部会で発表した。

参 考 文 献

- 1) 手塚 正: ジフテリア後麻痺(軟口蓋)に対する頸動脈注射による1治験例. 耳喉 22: 71~72, 1950.
- 2) 中村文雄, 水越 治: 軟口蓋麻痺. 耳喉 24: 66~69, 1952.
- 3) 田縁 昭, 渋谷征機, 児玉国明: 後天性口蓋機能不全症の一例. 九歯会誌 22: 304~309, 1969.
- 4) 丸岡修三, 小林茂子: ジフテリア後麻痺の一重篤症例. 耳喉 34: 1055~1058, 1962.
- 5) 加藤良策, 志多 享: 軟口蓋麻痺の1症例と其の原因的考察. 耳喉 27: 363~365, 1955.
- 6) 菅野 亨, 田中康夫, 内田一男, 方円正久: 軟口蓋麻痺の2症例. 耳喉 31: 483~485, 1959.
- 7) Nussey AM: Paralysis of palate in a child. British Medical J 16: 165~166, 1977.
- 8) 本庄 巖, 岡崎伸博, 野添恒幹, 浜崎浜子: 口蓋運動における口蓋帆張筋機能の再検討. 日耳鼻 82: 1495~1501, 1979.
- 9) 平野 実: 呼吸・嚥下・発声の制御. 篠原出版, 東京, 1982.
- 10) Lawn AM: The nucleus ambiguus of the rabbit. J comp Neurol 127: 307~320, 1966.
- 11) Lapresle J and Annabi A: Olivopontocerebellar atrophy with velopharyngolaryngeal paralysis: A contribution to the somatotomy of the nucleus ambiguus. J Neuropathol Exp Neurol 38: 401~406, 1979.
- 12) 坂田 正: 非ジフテリア性軟口蓋麻痺について. 耳喉 24: 180~182, 1952.
- 13) Seinsch W and Schussler U: Zur Differentialdiagnose der Gaumensegelparesen. Laryng Rhinol Otol 61: 182~183, 1982.
- 14) Moritz W: Über die Funktion und Innervation der Muskulatur des weichen Gaumens. Z Anat Entwickl Gesch 109: 147, 1939.
- 15) 青村瑠子, 阿部敏子, 板井節子, 井上久子: 妊婦にみられたる口蓋帆麻痺症例. 耳喉 21: 356~357, 1949.
- 16) 田縁 昭, 上西創造, 塚本 博, 丸田輝彦: 口蓋咽頭弁移植法を行った口蓋運動麻痺患者例について. 九歯会誌 21: 286~287, 1967.
- 17) 田縁 昭, 堤 直文, 緒方義昌, 柿原康男: 口蓋機能不全に対する Pharyngeal flap operation とその効果に関する研究. 九歯会誌 24: 811~820, 1971.

原稿到着: 昭和60年3月25日

別刷請求先: 豊田健司

〒620京都市上京区河原町通広小路上ル梶井町465
京都府立医科大学耳鼻咽喉科学教室