総 説

(第 63 回日本音声言語医学会シンポジウム : Dysarthria を総括する)

dysarthria の神経学的原因

中森 正博¹⁾ 細見 直永²⁾

要 約 : 発声・発語には頭頸部諸筋の運動が関与している。運動系は上位運動ニューロン、下位運動ニューロンを経て筋へ興奮伝達する経路を主体とし、その途中で大脳基底核・小脳を中心とした制御系によって協調運動が遂行される。dysarthria はそれらの障害によって生じる。dysarthria は高位診断と対応して pyramidal, extrapyramidal, ataxic, flaccid に分類される。pyramidal dysarthria は上位運動ニューロン障害によって生じ痙性麻痺を呈する。extrapyramidal dysarthria は大脳基底核障害で、hypokinetic と hyperkinetic に分けられる。ataxic dysarthria は小脳系の障害によって生じる。flaccid dysarthria は下位運動ニューロン以遠の障害によって生じる。

索引用語 : 神経解剖, 神経疾患, dysarthria 分類

Causes of Dysarthria

Masahiro Nakamori¹⁾ and Naohisa Hosomi²⁾

Abstract : Speech is performed through movements involving the facial, oral, and pharyngolaryngeal muscles. The motor system consists of upper motor neurons, lower motor neurons, neuromuscular junctions, and muscles. This pathway is regulated by several systems such as basal ganglia circuits and the cerebellar system, which results in smooth motor function. When any pathway is damaged, dysarthria occurs. In terms of segmental diagnosis, dysarthria is classified into pyramidal, extrapyramidal, ataxic, and flaccid types. Pyramidal dysarthria is caused by upper motor neuron damage, which exhibits spastic paralysis. Extrapyramidal dysarthria is caused by basal ganglia damage, which manifests as hypokinetic or hyperkinetic disorders. Ataxic dysarthria is caused by cerebellar system damage. Flaccid dysarthria is caused by impairment to lower motor neurons, neuromuscular junctions, and muscular disorders.

Key words : neuroanatomy, neurological disorder, subclasses of dysarthria

翠清会梶川病院脳神経内科¹⁾ : 〒730-0053 広島市中区東千田町 1 丁目 1 番 23 号

広島大学大学院脳神経内科学²⁾ : 〒734-8551 広島市南区霞 1 丁目 2 番 3 号

¹⁾Department of Neurology, Suiseikai Kajikawa Hospital: 1-1-23 Higashisendamachi, Naka-ku, Hiroshima 730-0053, Japan

²⁾Department of Clinical Neuroscience and Therapeutics, Hiroshima University Graduate School of Biomedical and Health Sciences: 1-2-3 Kasumi, Minami-ku, Hiroshima 734-8551, Japan

2018 年 11 月 13 日受稿 2018 年 12 月 20 日受理

はじめに

dysarthria は発声・発語にかかわる筋、それを支配する末梢神経、中枢神経（錐体路ならびに大脳基底核や小脳を中心とする制御系）の1つないし複数の障害によって生じる。そのため原因疾患や状態は多岐にわたり、多くの神経疾患で dysarthria を生じうる。dysarthria は基本的には障害部位に対応した症候を呈する¹⁾。また、神経疾患は系統的、選択的な障害をきたす傾向があることから疾患ごとに特有の障害部位と特徴的な dysarthria を認める。dysarthria の原因について、神経解剖に触れた後、その分類に沿って整理し、代表的な疾患における特徴を述べる。なお、失語、失構音（アナルトリー）の皮質性言語障害は dysarthria から除外する。

dysarthria にかかわる神経解剖

発声・発語には口唇、舌、軟口蓋、咽頭、喉頭の諸筋が関与し、それらの運動麻痺または制御機構不全によって dysarthria を呈する。筋の運動は大脳前頭葉皮質の Betz 錐体細胞から起始し、上位運動ニューロン（錐体路）を経て脳幹・脊髄運動核へシナプスし、脳神経・脊髄神経の下位運動ニューロン（末梢神経）を経てアセチルコリンを放出し神経筋接合部を介して筋へ興奮伝達する経路を主体とする。上位運動ニューロンが障害されると陽性徴候として筋緊張の増加、腱反射の亢進、伸長反射の他筋への波及、クローヌス等を生じ、陰性徴候として麻痺、筋力低下を認め、いわゆる痙性麻痺の所見を呈する。一方、下位運動ニューロン、神経筋接合部、筋の障害では、筋緊張の低下と筋力低下を認め、弛緩性麻痺の所見を呈する。

発声・発語にかかわる下位運動ニューロンの神経細胞核は脳幹の三叉神経運動核、顔面神経核、疑核、舌下神経核である。脊髄へ下降する錐体路（皮質脊髄路）線維は大多数が延髄下部で対側に交叉（錐体交叉）するため原則一側性交叉性支配となるが、脳幹でシナプスする皮質核路は、同側、対側に下降する線維が混在し両側性支配を呈するものが多く見られる。脳神経核への上位運動ニューロン支配ならびに構音にかかわる筋・支配神経を整理したものを表1、2に示す。

運動系は上記の錐体路系を主軸とする一方で複数の運動制御系との線維連絡によって調整され、円滑な運動が遂行される。運動制御系には、視蓋脊髄路、網様体脊髄路、赤核脊髄路、前庭脊髄路等多くの線維経路が存在するが、臨床上重要になるのは、大脳基底核系

表1 脳神経核への上位運動ニューロン支配

脳神経	脳神経核	支配
第5脳神経	三叉神経運動核	両側性
第7脳神経	顔面神経核（上部）*	両側性
第7脳神経	顔面神経核（下部）	交叉性
第9,10脳神経	疑核	両側性
第12脳神経	舌下神経核	両側性（対側優位）

*顔面神経核上部は構音には関与しない。

表2 構音にかかわる筋・支配神経

構音点	構音筋	支配脳神経	構音（障害音）
両口唇	口輪筋	顔面神経	パ行、バ行、マ行、ワ、フ
上歯	舌筋	舌下神経	サ行、ザ行、チ、ツ
歯頸	舌筋	舌下神経	タテト、ダデド、ナ行、ラ行
硬口蓋	舌筋	舌下神経	ヤ行、ヒ
軟口蓋	舌筋 口蓋筋	舌咽神経 迷走神経	カ行、ガ行
咽頭	咽頭筋	迷走神経	
喉頭	喉頭筋	迷走神経	ハ、ヘ、ホ

文献17より引用、改編

と小脳系である。大脳基底核は、線条体、淡蒼球、視床下核、黒質の4つから構成され、ハイパー直接路、直接路、間接路の3つの経路（ループ）によって大脳皮質を制御している（図1）。直接路は必要な運動のみを引き起こす作用、ハイパー直接路・間接路は不必要な運動を抑制する作用を呈することで円滑な運動に寄与している。Parkinson 病やジストニアを代表とする大脳基底核疾患は、ハイパー直接路・直接路・間接路の活動性のバランスが崩れることによって説明することができる。小脳は前庭系、脊髄系、大脳皮質系の3つの経路から線維の入出力を行って筋収縮活動のエラー修正を行いながら円滑な運動に寄与している。そのため、これらの系の障害によって測定障害、反復拮抗運動不能、運動分解といったいわゆる失調症状をきたす。

神経疾患によって生じる運動障害はこれらの解剖生理学的機序に基づいて説明可能で、dysarthria も効果器が頭頸部の筋に限局しているだけで同様の整理と理解が可能といえる。

dysarthria の分類と原因

dysarthria は多くの神経疾患によって生じる。神経疾患の診療にあたっては、症候から解剖学的高位診断を行い、病歴やその他の臨床所見、検査所見を総合して最終診断を行うことが基本である。そのため、dysarthria の分類にあたっては診療に則したものであ

図1 大脳基底核運動ループの回路図

大脳基底核疾患は、ハイパー直接路・直接路・間接路の活動性のバランスが崩れることによって説明することができる（文献18より引用、改編）。

ることが望ましい。多くの文献、成書においても解剖学的高位診断に対応した分類がなされており、それに基づいて原因疾患を整理する。

1. pyramidal dysarthria

上位運動ニューロン（錐体路）障害で生じるもので、一側性のものと両側性のものに大別される。

1) unilateral upper motor neuron dysarthria

一側性の錐体路障害で生じるもので脳卒中の多くがこれに該当する。発声・発語に関与する多くの神経核は両側性支配であるため両側錐体路障害がされて症状が生じるとかつてはわれていたが、実際は一側性の錐体路障害で発声・発語の異常をきたすことは多く、近年は unilateral upper motor neuron dysarthria の報告も多くある²⁾。軽度の痙性麻痺を呈することが多いが病態生理についての明確な見解はいまだ示されていない³⁾。

2) spastic dysarthria

両側性の錐体路障害で生じるもので、痙性麻痺、いわゆる偽性球麻痺を呈する。重度の障害をきたすことが多い。代表的疾患として多発脳卒中、多発性硬化症、筋萎縮性側索硬化症等が挙げられる。随伴する神経症候として強制笑い、強制泣き、深部腱反射亢進、Babinski 徴候、嚥下障害、膀胱直腸障害、歩幅の減少などが挙げられる。

2. extrapyramidal dysarthria

大脳基底核の障害によって生じるもので、

hypokinetic と hyperkinetic に二大別される。

1) hypokinetic extrapyramidal dysarthria

ハイパー直接路・間接路による運動抑制が相対的に優位になって運動過少を呈する。Parkinson 病、Parkinson 症候群が代表的である。Parkinson 病では個人間、また時間帯や状況によっては個人内での違いがあるのが特徴的である。最も多いのが、slow speech、流暢性の低下で、low vocal pitch、vocal tone の低下も見られる。プロソディーの消失、単調な発話、apathetic tone、palilalia（同語反復）等も見られる。唾液過多が発語を阻害することもある。逆に発音が加速し、音節が癒着し聞き取りにくくなる。これは加速歩行の症状と病態的には相当する。これらの変化は、進行性核上性麻痺のような他の Parkinsonism をきたす変性疾患でも見られる。

2) hyperkinetic extrapyramidal dysarthria

直接路が相対的に優位になって運動過多を呈する。Huntington 病や代謝性神経疾患があり、神経症候学的には主には舞踏病、ミオクロヌス等をきたす⁴⁾。vocal tone の上昇、流暢性の消失が見られ、しばしば音の間がとぎれとぎれで爆発的な発音が見られる。また、Parkinson 病治療中のドパミン過剰刺激によって生じるジスキネジアもこれに該当する⁵⁾。

3. ataxic dysarthria

小脳もしくは小脳と入出力を行う前庭系、脊髄系（深部感覚）、大脳皮質系の障害によって生じる。原因と

しては急性疾患から亜急性・慢性疾患、遺伝性疾患等種々のものが挙げられる。急性疾患としては、脳卒中、Fisher 症候群、急性小脳炎（感染症、自己免疫疾患等による）が挙げられる。亜急性・慢性の経過をとるものとして多系統萎縮症や悪性腫瘍を背景にした傍腫瘍症候群がある。また、アルコールや有機溶媒による中毒性や代謝性の小脳障害も挙げられる。遺伝性疾患としては脊髄小脳変性症が代表的で原因遺伝子によって 30 型以上に細かく分類されている。発話速度の低下、不正確、プロソディーの変化が特徴的で、断綴性言語（scanning speech）、爆発性言語を呈する⁶⁾。

4. flaccid dysarthria

神経核ないし末梢神経（下位運動ニューロン）、神経筋接合部、筋の障害で生じるもので、球麻痺を呈する。慢性経過で筋萎縮を呈する。また、線維束性収縮を伴うことがある。原因として、dysarthria をきたす具体的な末梢神経・筋疾患として、運動ニューロン疾患（特に進行性球麻痺、球脊髄性筋萎縮症など）、延髄空洞症、多発脳神経麻痺（Garcin 症候群、Guillain-Barre 症候群、Fisher 症候群など）、顔面神経麻痺（急性多発根神経症、Bell 麻痺など）、神経筋接合部疾患（重症筋無力症、Lambert-Eaton 症候群など）、筋疾患（筋ジストロフィー、筋炎など）等が挙げられる⁵⁾。

5. mixed type dysarthria

上述した dysarthria 分類の複数が併存するもので、実臨床では多くの症例が該当する。診療にあたってはそのうちのどの要素が主体であるかの評価が重要となる。

dysarthria をきたす代表的疾患

dysarthria をきたす疾患はきわめて多い⁷⁾。以下に代表的疾患を提示し、特に評価やリハビリに影響しうるおのおのの疾患特性について触れる。

1. 脳卒中

脳卒中で生じる dysarthria は、血管障害で生じた障害部位に応じて種々の症候を呈する。脳神経核の存在する脳幹が障害されると flaccid dysarthria を呈する。小脳が障害されれば ataxic dysarthria を呈する。大脳基底核が障害されれば extrapyramidal dysarthria を呈する。錐体路が障害されると、unilateral upper motor neuron dysarthria もしくは spastic dysarthria を呈する。初発脳梗塞で dysarthria をきたしやすい部位は橋、島、内包、放線冠と報告されており⁸⁾、pure dysarthria を呈するケースも多いとされている⁹⁾。疾患特性上、急性期は病変部の脳浮腫や拡大等

によって症状の変動が見られた後回復していくため、病態を踏まえたうえでの頻回のアセスメントが求められる。

2. 運動ニューロン疾患

筋萎縮性側索硬化症は、上位・下位運動ニューロンを選択的に冒す神経変性疾患である。そのため、spastic dysarthria と flaccid dysarthria が併存した mixed type dysarthria をきたすことが特徴である¹⁰⁾。一方、球脊髄性筋萎縮症や脊髄性筋萎縮症は、病変が下位運動ニューロンに限局しており、flaccid dysarthria のみをきたす点が鑑別点となる。また、進行性の疾患であることに留意すべきで、特に筋萎縮性側索硬化症は月単位で比較的速く症状が進行するため、コミュニケーションツールの導入等も考慮したアセスメントと対応が求められる¹⁾。

3. Parkinson 病/Parkinson 症候群

Parkinson 病の症状は多彩で、hypokinetic extrapyramidal dysarthria を主体とし、bradylalia, hypophonia/aphonia, monotonous voice, tachyphemia, brady-tachyphemia 等を呈する^{5,11)}。Parkinson 病の特徴として治療との関連が重要な点である。レボドパ製剤を中心とした薬物治療においては、薬が効いている on 時間と効果が減弱している off 時間で症状が変動する。また進行期にいたり運動合併症としてジスキネジアが生じているときは、hyperkinetic extrapyramidal dysarthria を呈しうる⁵⁾。近年は Parkinson 病やジストニア、本態性振戦の治療として DBS（深部脳刺激療法）が普及しており、その合併症としての dysarthria も報告されている¹²⁾。

Parkinson 病類似の症候を呈する疾患群を総括して Parkinson 症候群を称する。具体的には、進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症、多系統萎縮症、血管性 Parkinsonism、薬剤性 Parkinsonism 等が挙げられる。Parkinson 症候群は Parkinson 病と異なり、黒質線条体以外の部位も比較的高度に障害される。そのため、mixed type dysarthria をきたすことが多く、Parkinson 病より発話のスピードが加速しやすいといわれている¹³⁾。また、進行性核上性麻痺では、extrapyramidal dysarthria と spastic dysarthria を、多系統萎縮症では extrapyramidal dysarthria と ataxic dysarthria をきしやすい¹⁴⁾。

4. 脊髄小脳変性症

緩徐進行性の変性疾患で、ataxic dysarthria をきたす。遺伝性のものが多くを占め、小脳症状に限局するもの、脳幹・大脳基底核等に病変が及ぶものが存在す

る。広範性のものは, ataxic dysarthria に加え, spastic dysarthria や, extrapyramidal dysarthria の mixed type を呈する。他の神経症候を合併するかどうかは dysarthria の評価を行ううえでも重要である⁶⁾。

5. 末梢神経疾患, 神経筋接合部疾患, 筋疾患

末梢神経(下位運動ニューロン)以遠の障害で生じるため, 主に flaccid dysarthria を呈する。呼吸筋麻痺による発声不全や, 声帯筋麻痺による失声症をきたすこともある¹⁵⁾。臨床経過において, 進行性の疾患であるか治療反応性の疾患であるかはリハビリテーションの観点からも重要である。特に, Guillain-Barre 症候群, Fisher 症候群, 重症筋無力症, 多発筋炎等の免疫性疾患は, 免疫グロブリン療法やステロイド療法に反応して良好に経過するものが多い。また, 神経筋接合部疾患は, 反復動作によって症状が増悪する重症筋無力症, 逆に症状が軽減する Lambert-Eaton 症候群があり, 特徴的な所見であるため留意する必要がある。

6. その他

多発性硬化症, 脳炎・脳症, 外傷, 脳腫瘍等で生じる dysarthria は, おのおの障害部位に応じた症候を呈するが概して広範囲にびまん性の障害を受けていることが多く, mixed type dysarthria を呈することが多い。脊髄・脊髄損傷では下位脳神経のみならず, 呼吸筋麻痺による発声不全もきたしうる¹⁶⁾。

結 語

dysarthria の原因について, 神経解剖学的高位診断に基づいた分類に沿って整理した。dysarthria を含め, 神経疾患は臨床症候と高位診断が基本的には対応するため, 評価する際に疾患ごとの障害部位, 特性を踏まえておくことが肝要である。また, 疾患の特性や経過を考慮することが臨床介入の点からは重要である。

利益相反自己申告: 申告すべきものなし。

文 献

- 1) Enderby P: Disorders of communication: dysarthria. *Handb Clin Neurol*, 110: 273-281, 2013.
- 2) Hartman DE and Abbs JH: Dysarthria associated with focal unilateral upper motor neuron lesion. *Eur J Disord Commun*, 27: 187-196, 1992.
- 3) Mackenzie C: Dysarthria in stroke: a narrative review of its description and the outcome of intervention. *Int J Speech Lang Pathol*, 13: 125-136, 2011.
- 4) Flamand-Rouvière C, Guettard E, Moreau C, et al: Speech disturbances in patients with dystonia or chorea due to neurometabolic disorders. *Mov Disord*, 25: 1605-1611, 2010.
- 5) Rampello L, Rampello L, Patti F, et al: When the word doesn't come out: A synthetic overview of dysarthria. *J Neurol Sci*, 369: 354-360, 2016.
- 6) Schalling E and Hartelius L: Speech in spinocerebellar ataxia. *Brain Lang*, 127: 317-322, 2013.
- 7) Duffy JR: Differential diagnosis. *Motor Speech Disorders: Substrates, Differential Diagnosis, and Management*, 3rd ed, Elsevier, Amsterdam, pp 358-360, 2013.
- 8) Flowers HL, AlHarbi MA, Mikulis D, et al: MRI-based neuroanatomical predictors of dysphagia, dysarthria, and aphasia in patients with first acute ischemic stroke. *Cerebrovasc Dis Extra*, 7: 21-34, 2017.
- 9) Tanaka K, Yamada T, Torii T, et al: Pure dysarthria and dysarthria-facial paresis syndrome due to internal capsule and/or corona radiata infarction. *BMC Neurol*, 15: 184, 2015.
- 10) Tomik B and Guilloff RJ: Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Amyotroph Lateral Scler*, 11: 4-15, 2010.
- 11) Tjaden K: Speech and swallowing in Parkinson's disease. *Top Geriatr Rehabil*, 24: 115-126, 2008.
- 12) Flora ED, Perera CL, Cameron AL, et al: Deep brain stimulation for essential tremor: a systematic review. *Mov Disord*, 25: 1550-1559, 2010.
- 13) Rusz J, Hlavnička J, Čmejla R, et al: Automatic evaluation of speech rhythm instability and acceleration in dysarthrias associated with basal ganglia dysfunction. *Front Bioeng Biotechnol*, 3: 104, 2015.
- 14) Sachin S, Shukla G, Goyal V, et al: Clinical speech impairment in Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy, and multiple system atrophy. *Neurol India*, 56: 122-126, 2008.
- 15) Nemr NK, Simões-Zenari M, Ferreira TS, et al: Dysphonia as the primary complaint in a case of myasthenia gravis: diagnosis and speech therapy. *Codas*, 25: 297-300, 2013.
- 16) Britton D, Hoit JD and Benditt JO: Dysarthria of spinal cord injury and its management. *Semin Speech Lang*, 38: 161-172, 2017.
- 17) 平山恵造: 構音障害/発声障害/無言症. *神経症候学 I 改訂第二版*, 文光堂, 東京, 214 頁, 2006.
- 18) 池田昭夫, 小林勝哉: ヒトの運動の制御機構と病態. (アクトリアル 脳・神経疾患の臨床) パーキンソン病と運動異常 (辻 省次, 高橋良輔編), 中山書店, 東京, 26 頁, 2013.

別刷請求先: 〒730-0053 広島市中区東千田町 1 丁目 1 番
23 号
翠清会梶川病院脳神経内科
中森正博