

標準ディサースリア検査からみた 多発性硬化症の特徴

原著▶

堀田弘伸
Hironobu Hotta

柴田香理
Kaori Shibata

要旨 多発性硬化症(multiple sclerosis ; MS)患者 49 名に標準ディサースリア検査を実施し、以下の特徴を認めた。1)発話明瞭度から重症度を判定すると軽度の症例が多かった、2)発話明瞭度と自然度がともに「1」の症例でも舌の突出—後退、左右移動交互反復運動の速度低下が高頻度に見られた、3)比較的若年に発症するため呼吸・発声機能は年齢群別の基準値で評価しないと機能低下を見逃す可能性がある、4)発話特徴として「構音の歪み」「声量の低下」「開鼻声」「声の大きさの単調性」を認めた。さらに MS に伴うディサースリアのタイプは失調性と痙性の両要素を併せもつが、これに一側性上位運動ニューロン性タイプの要素も含まれる混合性ディサースリアと考えられる。

キーワード 多発性硬化症、ディサースリア、標準ディサースリア検査

I. はじめに

多発性硬化症 (multiple sclerosis ; MS) は時間的空間的に炎症性脱髄病変が中枢神経内に多発する免疫性神経疾患であるといわれている。世界の MS 患者数は約 250 万人おり、日本では最近になり約 16,000 人を超えている。また世界的に高緯度ほど患者が多いという傾向があり、日本では北海道の有病率が最も高い。発症年齢は 20~30 歳代がピークで、女性の罹患率は男性の 2~4 倍程度である¹⁾。MS 患者の経過中に出現する症状のなかでディサースリアの出現率は、日本人 MS 患者で 21.9%、欧米人 MS 患者で 37%と、日本人 MS 患者のほうが少数である²⁾。

海外では MS の発声発語機能に関する報告が多数認められ、Darley ら³⁾によると MS は失調性と痙性の両要素を併せもつ混合性ディサースリアと一致するといわれている。また、Duffy⁴⁾は、MS は失調性ディサースリアと痙性ディサースリア、失調性と痙性の混合性ディサースリアがあると結論づけるのが妥当であるが、事実上あらゆるタイプのディサースリアもしくはあらゆる組み合わせの混合性ディサースリアが起こる可能性があるとは指摘している。

国内では MS の発声発語機能に関する報告が少ないのが現状であるが、当院では主に神経難病を専門に診療している医療機関であることから MS についても言語療法を行う機会が多くある。そこで、今回 5 年半にわたり MS 患者に対して標準ディサースリア検査 (Assessment of Motor

Speech for Dysarthria ; AMSD)⁵⁾ を実施した結果を集計したので報告する。

II. 方 法

2007 年 10 月~2013 年 3 月までに ST 訓練指示があった MS 患者、男性 18 名 (平均年齢 40.7 歳, SD=13.4)、女性 31 名 (平均年齢 45.5 歳, SD=11.6) に、初回評価時に AMSD を実施し、結果を集計した。AMSD の発話の検査 (発話明瞭度、自然度、発話特徴) は ST 3 名の平均で求めたものを集計した。その他、初回評価時の日常生活自立度、年齢、主訴を集計した。

III. 結 果

1. 日常生活自立度、年齢、診断後経過年数、MRI 所見

日常生活自立度は、「障害老人の日常生活自立度 (寝たきり度) 判定基準」(老健第 102-2 号 厚生省大臣官房老人保健福祉部長通知)⁶⁾ では、J1~J2 「生活自立」が 32 名 (65%)、A1~A2 「準寝たきり」が 12 名 (25%)、B1~C1 「寝たきり」が 5 名 (10%) だった。

初回評価時の年齢層は 10 歳代が 1 名 (2%)、20 歳代が 6 名 (12%)、30 歳代が 14 名 (29%)、40 歳代が 11 名 (22%)、50 歳代が 13 名 (27%)、60 歳代以上が 4 名 (8%) であり、平均年齢は 43.7 歳 (SD=12.4) であった。

MS の診断後経過年数は、1 年未満が 4 名 (8%)、1 年

医療法人セレスさっぽろ神経内科クリニックリハビリテーション課
[連絡先] 堀田弘伸: 医療法人セレスさっぽろ神経内科クリニックリハビリテーション課
(〒065-0021 北海道札幌市東区北 21 条東 21 丁目 2-17)
TEL: 011-780-2233 FAX: 011-780-2255 E-mail: hotta@ceres21.jp
受稿日: 2013 年 7 月 19 日 受理日: 2013 年 9 月 9 日

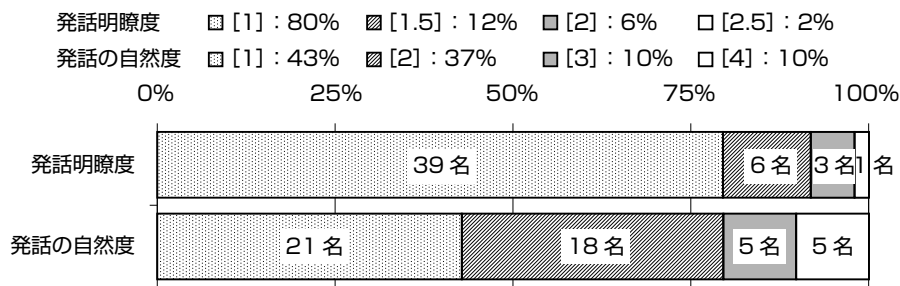


図1 発話明瞭度・発話の自然度の割合 (N=49)

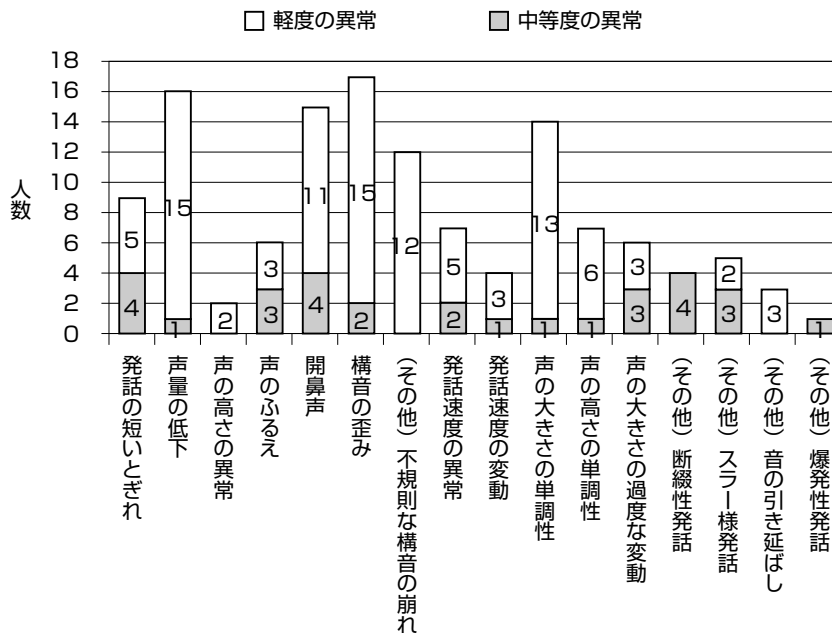


図2 発話特徴の異常を認めた症例数の内訳 (N=49)



図3 嚙声を認めた症例の内訳 (N=26)

以上5年未満が8名(16%), 5年以上10年未満が8名(16%), 10年以上が29名(59%)だった。発症時の年齢は10歳代が5名(10%), 20歳代が21名(43%), 30歳代と40歳代が各11名(各22%), 60歳代が1名(2%)であり、10~30歳代が37名(76%)だった。

46名のMRI所見における病変部位では、大脳のみが13名(28%), 大脳・脳幹が10名(22%), 大脳・小脳・脳幹が23名(50%)だった。

2. AMSD 所見

AMSDの発話の検査結果から発話明瞭度1/5(よくわかる)が39名(80%), 自然度1/5(全く自然である)が21名(43%)と軽度の症例が多いが(図1), 発話明瞭度と自然度がともに「1」の21名のなかにも「以前よりも早口で話せない」「声小さくなった」「顔面麻痺(痺れ)」などの主訴をもつ者が9名(43%), 「飲み込みにくい, むせ込む(嚥下障害)」の主訴をもつ者が5名(24%)認められた。

発話特徴について, 項目ごとに良好~重度の4段階尺度で評価をし, 軽度~中等度の異常を認めた人数を図2に示した。「声量の低下」で16名(33%), 「開鼻声」で15名(31%), 「構音の歪み」で17名(35%)に軽度~中等度の異常を認めた。プロソディー面では「声の大きさの単調性」で14名(29%)に軽度~中等度の異常を認め, ほかの項目に比べて低下が目立った。「発話速度の異常」では「速すぎる」が3名, 「遅すぎる」が4名認められた。

声質では26名(53%)に嚙声を認めた。この26名の

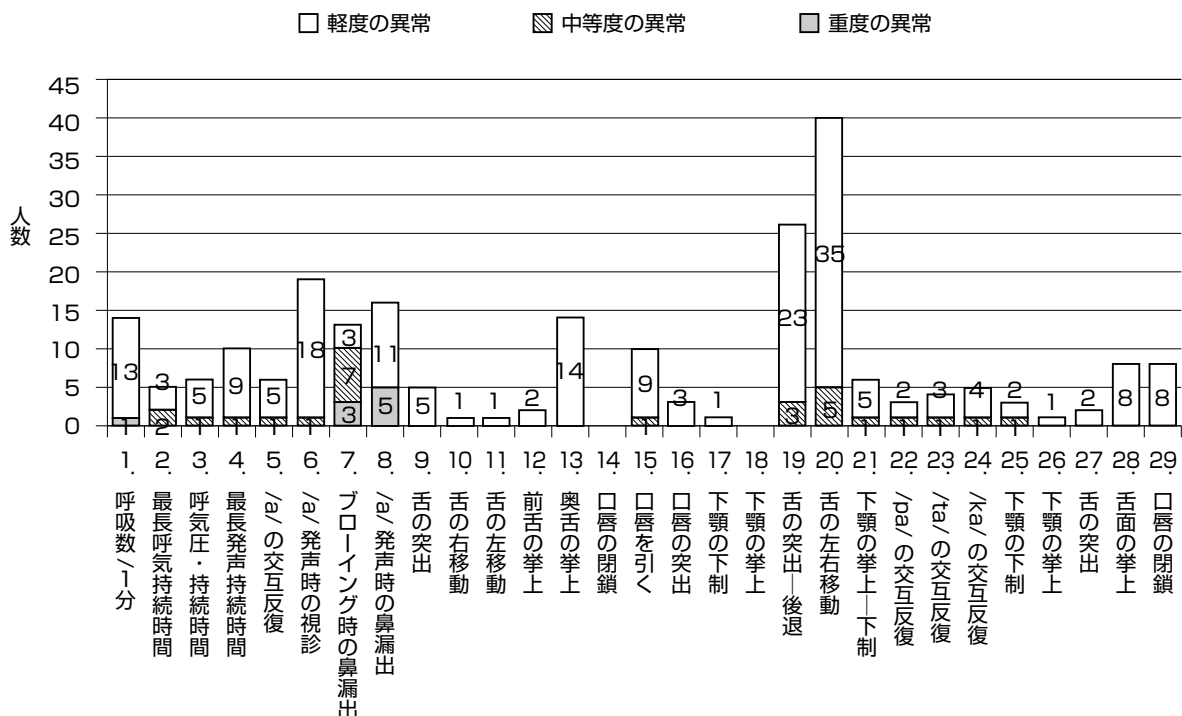


図4 発声発語器官検査の異常を認めた症例数の内訳 (N=49)

なかで氣息性嚙声 16 名 (62%), 無力性嚙声 14 名 (54%), 努力性嚙声 4 名 (15%), 粗糙性嚙声 2 名 (8%) を認めた。この 26 名の嚙声の内訳をさらに詳細に分析すると (図 3), 軽度の氣息性嚙声のみは 8 名 (31%), 軽度~中等度の無力性嚙声のみは 6 名 (23%) 認められた。

発声発語器官検査の結果について, 良好~重度の 4 段階尺度で評価をし, 軽度~重度の異常を認めた人数を図 4 に示した。鼻咽腔閉鎖機能では「/a/発声時の視診」で 19 名 (39%) に軽度~中等度の異常, 「ブローイング時の鼻漏出」で 13 名 (27%) に異常を認め, そのなかでも中等度~重度が 10 名 (77%) だった。「/a/発声時の鼻漏出」では 16 名 (33%) に異常を認めたが, そのうち重度が 5 名 (31%) だった。口腔構音機能の運動範囲では「奥舌の挙上」で 14 名 (30%), 「口唇を引く」で 10 名 (20%) に軽度~中等度の異常を認めた。交互反復運動では「舌の突出-後退」で 26 名 (53%), 「舌の左右移動」で 40 名 (82%) と速度の異常を認めた。筋力では「舌面の挙上」で 8 名 (17%), 「口唇の閉鎖」で 8 名 (17%) に軽度の異常を認めた。発話明瞭度と自然度がともに「1」であった 21 名の症例で特徴的に認められた傾向として, 交互反復運動の「舌の突出-後退」で 12 名 (57%), 「舌の左右移動」で 19 名 (90%) に軽度~中等度の異常を認めた。

呼吸機能で「最長呼気持続時間」で 5 名 (10%), 「呼気圧・持続時間」で 6 名 (12%), 発声機能の「最長発声持続時間」では 10 名 (20%) で軽度~中等度の異常を認めたが, AMSD の「発声発語器官検査において実測値で

評価する小項目の男性・女性健常発話者の年齢群ごとの平均測定値」(青年群: 19~34 歳, 中年群: 35~59 歳, 老年群: 60 歳以上)⁵⁾ で比較すると, 健常発話者の年齢群ごとの平均-1SD 以下の症例が「最長呼気持続時間」で男性 12 名 (67%), 女性 18 名 (58%), 「呼気圧・持続時間」で男性 14 名 (78%), 女性 24 名 (77%), 「最長発声持続時間」で男性 11 名 (61%), 女性 20 名 (65%) 認められた (表 1)。

IV. 考 察

1. ディサースリアのタイプについて

MS は神経系のなかでも中枢神経系といわれる大脳, 小脳, 脳幹, 脊髄, 視神経が中心におかされる。日本人 MS 患者と欧米人 MS 患者で大きく異なる神経症状として, 小脳失調の有無が挙げられ, 欧米人 MS 患者で 82% 認められるのに対し, 日本人 MS 患者では 56.8% と失調症状の出現率が少ないと報告されている⁷⁾。本研究の MRI 所見からも, 小脳病変を有する者は 23 名 (50%) と少なかった。

また MS は中枢神経系を主座とする自己免疫性の炎症性脱髄疾患と考えられており⁸⁾, 自己免疫反応の Primary target は中枢性の髄鞘だが, 脳幹で髄内を走行する二次ニューロンの末梢性髄鞘は, 一般に神経根の基部は中枢神経系 (オリゴデンドロサイト由来) の延長で, それが末梢系に変わるまでの距離は神経根により異なることから⁹⁾,

表 1 発声発語器官検査において実測値で評価する小項目の男性・女性健常発話者と MS 患者の年齢群ごとの平均測定値 (SD)ならびに健常発話者平均-1SD 以下の MS 患者数

最長呼気持続時間 (秒)						
	男性群			女性群		
	青年群	中年群	老年群	青年群	中年群	老年群
健常発話者	40.6 (15.1)	37.6 (15.7)	23.0 (11.7)	36.6 (14.3)	31.1 (13.1)	18.5 (9.6)
MS 患者	21.7 (10.6)	17.6 (9.2)	—	15.5 (6.0)	18.1 (7.9)	13.2 (5.9)
健常発話者平均-1SD 以下の MS 患者数	4/7 名	8/11 名	—	4/4 名	13/23 名	1/4 名
呼気圧・持続時間 (秒)						
	男性群			女性群		
	青年群	中年群	老年群	青年群	中年群	老年群
健常発話者	54.4 (18.1)	49.5 (18.6)	32.6 (14.9)	44.5 (13.5)	38.7 (13.8)	24.1 (11.9)
MS 患者	28.0 (9.9)	23.4 (8.0)	—	17.9 (6.3)	19.9 (7.3)	12.8 (4.2)
健常発話者平均-1SD 以下の MS 患者数	5/7 名	9/11 名	—	4/4 名	18/23 名	2/4 名
最長発声持続時間 (秒)						
	男性群			女性群		
	青年群	中年群	老年群	青年群	中年群	老年群
健常発話者	31.9 (11.4)	30.1 (12.4)	21.7 (9.7)	28.9 (8.3)	25.1 (9.6)	17.8 (7.5)
MS 患者	21.1 (13.0)	17.3 (7.8)	—	13.7 (5.1)	13.6 (4.2)	14.7 (8.1)
健常発話者平均-1SD 以下の MS 患者数	5/7 名	6/11 名	—	4/4 名	15/23 名	1/4 名

伴う炎症反応の程度, 範囲によって周辺の組織(二次ニューロン)にも障害がみられ, 弛緩性の特徴が現れる可能性もある。

大脳病変では, 大脳基底核周辺の錐体外路系の障害により, 運動低下性または運動過多性のディサースリアが現れる可能性があるが, 今回の対象には, 運動低下性でみられる筋固縮や, 運動過多性にみられる不随意運動等は認められなかった。

顔面神経麻痺については中枢性か末梢性かの判断基準は前額部の非対称性の有無とされるが¹⁰⁾, 全例に顔面上部(前額部)に非対称な麻痺がなかったことから中枢性麻痺と考えられる。顔面下部に麻痺を認めた8名は一側性麻痺であり, かつ顔面上部に非対称な麻痺がなかったことから, 一側性上位運動ニューロン性(unilateral upper motor neuron; UUMN)ディサースリアの可能性が示唆される。

以上から, MS は痙性と失調性の両要素を併せもつが, これに UUMN の要素も含まれる混合性ディサースリアと推察される。

2. 発声発語機能の特徴について

発話明瞭度と自然度については軽度の症例が多く, 日常コミュニケーションに問題がないように感じられるが, 主訴には「声が小さくなった感じがする」「以前のように早口でスムーズに話せない」など, 以前の発話に比べて違和感を抱いている患者もいた。

呼吸発声機能では, AMSD 評価基準でほぼ健常範囲内であっても, 「健常発話者の年齢群ごとの平均測定値」で比較すると, 健常発話者の平均-1SD 以下の症例が 58~77%と半数以上を占めた。Jensen の MS 患者 50 名を対象とした報告では, 健常者と比較して MS 患者の 85%で肺活量の低下を認めたとされ¹¹⁾, 呼吸発声機能の低下が MS の特徴と指摘されている。また MS は比較的若年に発

症するため、年齢群別の基準値で評価しないと機能低下を見逃す可能性があることが今回の結果より示唆された。

発話明瞭度と自然度がともに「1」の21名の舌の交互反復運動では、「突出—後退」で57%、「左右移動」で90%に速度の低下を認め、口腔構音機能のなかでもこれらの交互反復運動で高頻度に見られる異常特徴と考えられる。

声質では、MSに多いといわれている粗糙性嗄声³⁾よりも、今回の結果では氣息性嗄声が多く認められた。また今回の結果ではMSの発話特徴として「声量の低下」「構音の歪み」「開鼻声」「声の大きさの単調性」を認めた。Yorkstonら¹²⁾は、MSの発話特徴は「開鼻声」「弱々しい発声」「呼吸調節の乱れ」「発話速度の変動」「声の高さの変動」と報告しており、「開鼻声」と「弱々しい声(声量の低下)」が今回の研究結果と一致した。

なお、当院では、発症から10年以上経過している症例が59%と半数以上を占めたが、通院可能な日常生活自立度の高い症例が多かった。また日常生活自立度が低下していても、ディサースリアは軽度の症例もあり、重度ディサースリア症例を多く評価できていないことから、本研究の結果がMSの発声発語機能の特徴のすべてとはいえ、今後、重度ディサースリアを多く含めて集計を出していくことが課題と思われる。

謝 辞

本研究の実施にあたり、ご協力くださいました専門学校日本福祉リハビリテーション学院言語聴覚学科阿部由美先生に深謝いたします。なお、本研究は、第1回日本ディサースリア学術集会にて発表しました。

文 献

- 1) 藤原一男：多発性硬化症治療，新治療戦略の幕開け。臨床のあゆみ，No90別刷，8-11，2012。
- 2) Osoegawa M, Kira J, Fukazawa T, et al: Temporal changes and geographical differences in multiple sclerosis phenotypes in Japanese : nationwide survey results over 30 years. *Mult Scler*, 15: 159-173, 2009.
- 3) Darley FL, Brown JR, Goldstein NP: Dysarthria in multiple sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Research*, 15: 229-245, 1972.
- 4) Duffy JR: *Motor Speech Disorders: substrates, differential diagnosis, and management*. Mosby, St. Louis, 1995 (荏安誠，監訳：運動性構音障害—基礎・鑑別診断・マネージメント一，医歯薬出版，東京，230頁，2004)。
- 5) 西尾正輝：標準ディサースリア検査。インテルナ出版，東京，99-101頁，2004。
- 6) 老健第102-2号 厚生省大臣官房老人保健福祉部長通知，1991。
- 7) 松井 真：MSの臨床症候学。藤原一男(編)「多発性硬化症(MS)と視神経脊髄炎(NMO)基礎と臨床」，医療ジャーナル社，大阪，147-153頁，2012。
- 8) 池川雅哉，近藤誉之，小森美華：MS，MNOプロテオミクス。藤原一男(編)「多発性硬化症(MS)と視神経脊髄炎(NMO)基礎と臨床」，医療ジャーナル社，大阪，115-124頁，2012。
- 9) 平野朝雄，富安 斉：神経病理を学ぶ人のために。医学書院，東京，212-220頁，2003。
- 10) 西尾正輝：ディサースリア臨床標準テキスト。インテルナ出版，東京，104頁，2007。
- 11) Jensen JR: A study of certain motor-speech aspects of the speech of multiple sclerotic patients. Doctoral dissertation, Univ. Wisconsin, 1960.
- 12) Yorkston KM, Beukelman DR, Strand EA, et al: *Management of motor speech disorders in children and adults, second edition*. Pro-ed, Austin, 1999 (伊藤元信，西尾正輝，監訳：運動性発話障害の臨床—小児から成人まで—。インテルナ出版，東京，90頁，2004)。