

特集2 ディサースリアの治療の重要論文を読む：診断の時代

ディサースリアにおける 異常な発話特徴のクラスター Clusters of Deviant Speech Dimensions in the Dysarthrias

Frederic L. Darley, Arnold E. Aronson,
Joe R. Brown

Mayo Clinic and Mayo Foundation, Rochester, Minnesota

(Journal of Speech and Hearing Research, 12 : 462-496, 1969.)

訳：磯野千春

Chiharu Isono

翻訳▶

相関行列を用いて、異常な発話特徴が観察される共起性を実証した。この技法を応用することで、機能障害に関する8つの予測可能なクラスター(集団)が明らかとなった。7つの神経疾患による障害はそれぞれが独自のグループ、もしくは独自のクラスターパターンとして研究されてきた。しかし、いずれかのクラスターが出現すると、複数の疾患で共有される。クラスターに存在する発話特徴を調査することで、一般的にクラスターの原因となる生理学的障害に基づき、クラスターに理論的な名称をつけることができた。各疾患の神経筋特徴に関する知識により、各クラスターに関連する神経筋要素を推論した。今回明らかになったクラスター間の相関は、特定の神経筋原性障害の共起に関する手がかりとなった。さらに調査することで、個々の異常発話にみられる特徴の神経筋基盤が鑑別できた。これらの結論は、ディサースリアの問題をさらに叙述するための、正確な病態生理学および神経生理学的測定方法の仮説として有用であろう。

*

本稿と姉妹論文(Darleyら, 1969¹⁾)では、7つの異なる神経疾患によるディサースリアを有する212人の患者らにみられた異常特性について報告する。疾患は小脳失調(CLR)、仮性球麻痺(PBP)、球麻痺(BUL)、筋萎縮性側索硬化症(ALS)、パーキンソン症候群(PKN)、ジストニア(DTN)、舞蹈病(CHO)である。各症例の神経学的診断は、メイヨークリニックの神経内科の検査にて行われた。

各診療録はわれわれ著者のメンバー(J.R.Brown)によって審査され、本研究のために選ばれた患者らが、特定の障害に特徴的な兆候と症状のみを呈していることが確認された。各疾患を代表してそれぞれ30人の患者(パーキンソン症候群患者は32人)が選ばれた。全患者は何らかの発話困難を持ち、各神経疾患グループに該当した。発話障害の重症度は広範囲に及んでいた。

手順

手順の詳細は姉妹論文に全て記述されており、ここでは簡単な要約だけを示す。カセットテープに録音された文脈のある発話サンプルを用いた。それは一部を除く全症例が、基本的で簡単な説明文の段落を音読したもので、英語の全ての音素が含まれていた。各患者を30秒のサンプルにし、リスニングテープにダビングした。リスニングテープは各患者の発話特徴を評価するために用い、鑑別した上で適切な言葉で特徴付けしてみると、最終的に38の特性になった^{注1)}。‘聴取者をより集中させること’に注意を払い、1つの特性を聞くと同時に評価も行った。評価者3人(著者

^{注1)}本稿で出てくる発話特徴の名称はその都度ゴシック体で表す。病態生理学、または神経筋原性症状を表す専門用語にはゴシック体の斜体を使用する。発話特徴のクラスターには標準的な名称を当て、下線で表す。

近畿大学病院リハビリテーション部

[連絡先] 磯野千春：近畿大学病院リハビリテーション部 (〒589-8511 大阪府大阪狭山市大野東377-2)

TEL : 072-366-0221 FAX : 072-366-0206 E-mail : ichiharu@med.kindai.ac.jp

表1 相関行列のサンプル(弛緩性ディサースリア)：最も異常な因子間の相関

斜体で示された相関は5%水準で有意である。

	開鼻声	子音の 不正確	氣息声 (持続性)	声の高さの 単調性	鼻漏出	可聴吸気	粗糙声	発話の短い とぎれ
子音の不正確	<i>0.50</i>							
氣息声(持続性)	0.38	0.27						
声の高さの単調性	0.19	0.42	0.24					
鼻漏出	<i>0.69</i>	<i>0.63</i>	0.45	0.45				
可聴吸気	0.39	0.13	0.40	-0.21	0.17			
粗糙声	0.34	0.18	0.16	0.28	0.25	0.35		
発話の短いとぎれ	0.42	<i>0.59</i>	<i>0.71</i>	0.40	<i>0.67</i>	0.38	0.06	
声の大きさの単調性	0.22	0.31	0.42	<i>0.76</i>	0.42	-0.02	<i>0.46</i>	0.45

ら)はそれぞれの発話サンプルの重症度について7段階で評価した。段階1は正常発話で、段階7は最重度の発話が見られたということである。時間順位の信頼性と評価者間信頼性も測定し、2つを除く全ての特性で、評価者3人が完全一致、もしくは評定者間で85%の一致、時間(時差間)については84%の一致が認められた。残り2つ特性の信頼性は80%以上であった。この信頼性でも十分だと思われるが、測定の安定性を高めるために、評価者3人のMSV(mean scale value:平均尺度値)を全ての統計処理で使用した。

患者の全発話において、全ての特性のMSVは、さまざまなタイプのコンピュータ解析の対象となった。ある解析では、3者の評価のMSVが1.00以上になったことを示し、複数の評価者によってその特徴が正常ではないとみなされた患者数を算出した。

より複雑な解析では、MSVを基にし、グループ内の各患者に対する評価者3人のMSVの合計をそのグループの患者数で割った。MSVが2、もしくはそれ以上になった特性を関心項目とし、MSVが1.5と2の間の場合は重要項目とした。全患者の特性のMSVと、'全般的'または一般的印象、つまりこれらに最も寄与する2つ、「明瞭度」と「異常度」を算出して相関を見出した。根本的に異なるさまざまな神経疾患で出現する発話現象では、ディサースリアの診断パターンも異なる。グループ間の情報を見渡すことで、特定の症状がどの疾患に起因して生じているのか、予示されるだろう。

われわれは、本研究の結果で得られた詳細な発話の特性が、7つの神経疾患で調査した患者サンプルで観察される異常を予見できると信じている。それらの結果は姉妹論文に明記した。ある疾患において特定の症状が出現した際には、その特徴がたとえ軽度、もしくは稀であったとしても、高い確率で診断に至る。

本論文では7つの神経疾患を対象に調査し、明白となった発話異常について、その特性の共起性(同時に起こること)に関心を置いている。ある特徴が、異常発話の特性と

して複数のクラスター間で同時に出現する傾向は病態生理学的に論理的な根拠を持っているからである。われわれが「因子(factor)」ではなく「クラスター、集団(cluster)」を選んだのは、誤解されやすい統計学的な関連性(統計学的な意味合い)を避けるためである。各神経疾患による障害の特徴を描いた異常発話の特性クラスターに到達したことで、特性同士がどのように関連しているのかを決める相関行列を作成した。この手順を記述することは煩わしいので、より単純な行列として図解にする。

表1には、球麻痺群の相関行列を示した。9つの特性がMSV 1.5、またはそれを上回った。各特性のMSVは、他の8つの特性の各MSVと相関しており、重要とみなした(MSV 1.5以上)。このサイズの患者群(30人)でこの種のデータ(評価点)においては、0.46という大きさの相関は、控えめに解釈しても5%水準では、0とは有意に異なる。

球麻痺群では、このうち8つが有意であり、表1にイタリック(斜体)で示した。これらに何らかのパターンや'クラスター'がみられないかを調査した。この調査で、開鼻声と鼻漏出は相関し、どちらも子音の不正確と相関があった。鼻漏出と子音の不正確とは、ともに発話の短いとぎれと相関があったが、開鼻声と発話の短いとぎれは僅かな差で有意な相関はなかった。これにより、開鼻声、鼻漏出、子音の不正確、発話の短いとぎれで構成されるクラスターができる。これらの特性は全て鼻咽腔からの空気の浪費と関係があると考えられる。ゆえに、このクラスターには確実な合理性がある。

われわれはさらに調査し、発話の短いとぎれは他の唯一の要因である氣息声(持続性)とも相関があった。氣息声は他のどの特性とも有意な相関はなく、氣息声と発話の短いとぎれで構成される第2のクラスターを認めるのは妥当であった。このクラスターは咽頭弁機能不全による空気の浪費で説明できる。

有意な相関をさらに調査することで、声の高さの単調性、声の大きさの単調性、粗糙声から成る第3のクラスターが出現した。

結果

7つの疾患全てで相関行列を作った。この方法で3つ、もしくはそれ以上の特性から成る、互いに固く結ばれた8つのクラスターが現れた。いくつかの特性は複数のクラスターで出現した。それぞれのクラスターは複数の疾患で出現したが、どの疾患においても、そのクラスターの構成要素である特性が全て揃っているわけではなかった。時には、特定の神経原性障害とは関係無く、ある特性がクラスターの中にみられた。われわれは、クラスターが示す機能障害を適切に表した名称を各クラスターに付けた。クラスターによっては、大半の疾患において特性の間で認められた有意な相関の全てを説明できないことも浮かび上がった。さらにデータを調査することで、これら‘過剰’な相関は複数のクラスター間相関の結果であることがわかった。7つの神経原性障害は独自のクラスターセットを持っていることが特徴であり、疾患のどれ1つとして同じセットを持っていない。各クラスターと、さまざまな神経疾患による障害と認識されている病態生理学的、神経筋原性要素の関係性は、クラスターの神経筋の基盤に関する推論を進めるものとなった。さまざまな疾患で展開された各クラスターへの理解を深めるため、本題に入る前に、ここではクラスターの背

景を述べる。

1. 小脳クラスター

小脳失調における発話の筋肉は、四肢体幹の筋肉と同様、他の部位を起源とする**正確な動き**を行う際に小脳の調整能が障害されると影響を受ける。効果的な動きには**タイミング**の正確さが求められ、そのために各要素の動きは厳密で適切な時機に行われる。同様に、運動の**正確な強さ**（強度）と**範囲**（距離）も厳密でなければならない。的確で正確な**方向**も維持されなければならない。交互反復運動は規則正しく、リズムカルで拍子が揃ってなければならない。小脳失調では、単発の動きはタイミングや強さ、範囲、方向の誤りによって台無しになる。動きは**遅くなり**、強さや範囲、方向は予想外に杜撰になる。反復運動はゆっくりで、リズムは乱れ、タイミングや範囲、強度は不規則になる。障害された（筋）構造は**筋緊張低下**の傾向になる。要約すると、小脳失調の特徴は運動の**不正確さ**、**速度低下**、**筋緊張低下**と言える。

小脳の患者グループでは、10の発話特徴が見られた。これらの特性で相関行列を作成したところ、3つの特性で明確で緊密なクラスターが現れた。これらクラスターは図1に示した。発話特徴から成るクラスターに名前を付け、MSVを示した。クラスターの特性は円で表し、地紋で区別した図形は互いに連結している。クラスターを空間的に

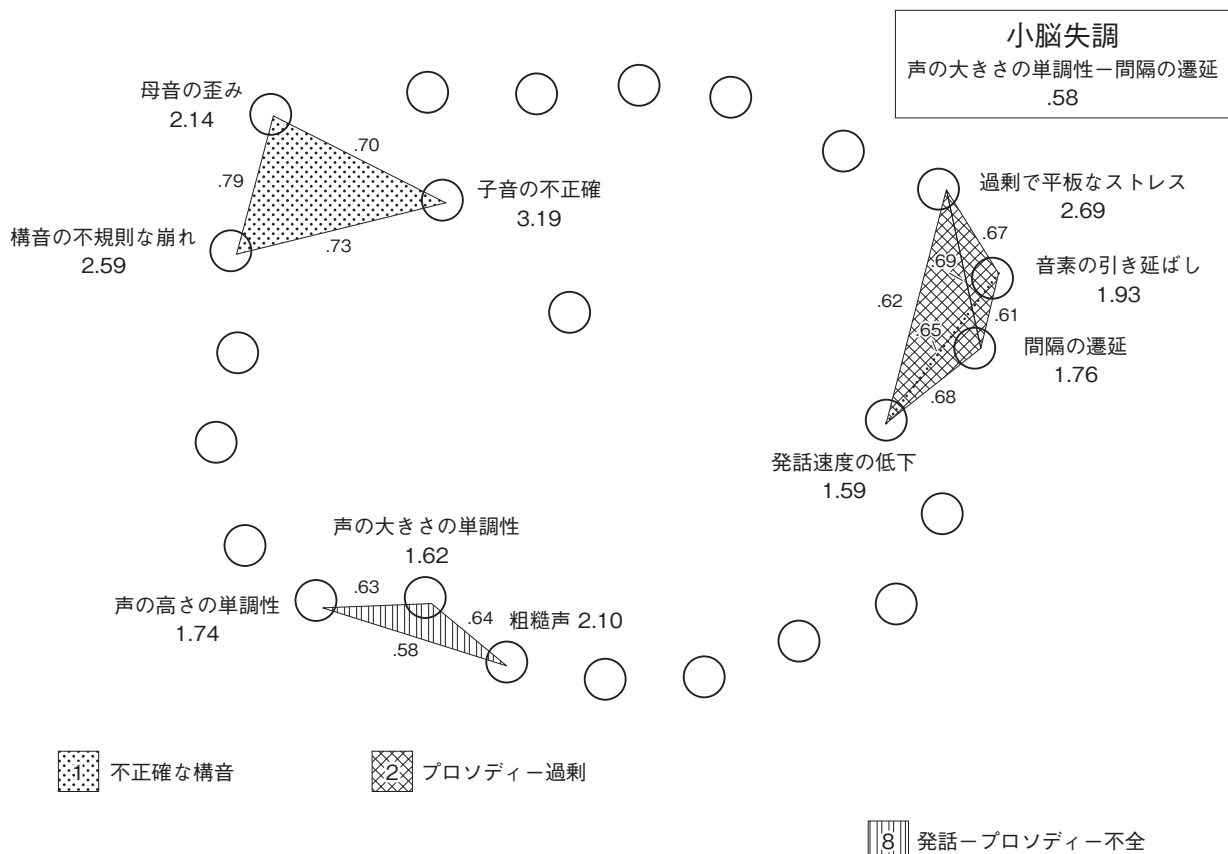


図1 小脳失調クラスター

描くために、スミアミと地紋で表現した。任意の2つの特性間で、有意な相関を認めた症状には、クラスターの名称の横、もしくはスミアミと地紋で表現した線や点に沿って、数字で示した。

クラスター1で示したところは子音の**不正確**、**構音の不規則な崩れ**、**母音の歪み**から成る。これは明らかに**構音**のクラスターである。**運動の不正確さ**という特徴によって、最初に明らかになった。このような理由で、第1クラスターを**構音の不正確さ**と名付けた。クラスター2は**過剰で平板なストレス**、**音素の引き延ばし**、**間隔の遷延**、**発話速度の低下**である。これらの特性は自然な**プロソディー**(韻律)と考えられた。これらは速度低下、ストレスパターンの平板化、通常ならストレスのない音節や単語に対し過剰に声を強める点である。このクラスターは**プロソディーの過剰**と名付けた。これは失調で特に際立ち、よく知られている。単発運動や反復運動の速度低下と関連があると考えた。失調で見られた最後のクラスターはクラスター8とした。ここには**粗糙声**、**声の高さの単調性**、**声の大きさの単調性**が含まれた。このクラスターでは**発声とプロソディー**の要素が現れた。小脳失調では、**不十分な可動域**を筋緊張低下のせいにしがちである。そこで**発声-プロソディー不全**と名付けた。相関関係は1つ、**声の大きさの単調性と間隔の遷延**で認めたが、病態生理学的な意味は無く、偶然の結果と思われた。

2. 仮性球麻痺

脳神経の延髄核を支配している上位運動ニューロンが両側性に障害されると、臨床的には仮性球麻痺として知られる症状が起こる。この症状は、運動皮質の普遍的な部位から起始する錐体路と錐体外路が共に障害された結果と推定できる。現在までに明らかになっているのは、一般的に錐体路と呼ばれる皮質延髄路が直接損傷を受けることによって、巧緻運動が損なわれることである。痙性麻痺や反射の亢進といった現象は、起始皮質から錐体外路を経由する皮質延髄路が間接的に損傷を受けた結果である。

脳神経の運動核は、左右大脳半球から上位運動ニューロンを受け取っている。そのため、一般的には、ある脳神経に支配されている筋力が持続的に低下する場合、それは片側病変によるものではない。片側病変によって舌や顔面下部の筋力が一側性に低下し続けるかもしれないが、筋力低下の程度は軽度で永続的な発話障害が残るほどではない。

仮性球麻痺は陰性症状、陽性症状が共に見られる。陰性症状は機能不全を反映しており、**筋収縮力の減少**である。**筋収縮力の減少**というのは機能不全の意味であり、筋力低下や麻痺をきたすが、完全な麻痺はめったに生じない。運動の強度が低下することに伴い、**運動範囲も縮小**する。陽性症状は仮性球麻痺でしばしば見られるが、過度な運動の徴候であり、反射の亢進や痙性も含む。反射の亢進として

吸啜反射の出現、過度な下顎反射、これに類似するものが現れる。痙性麻痺の症状は、触診の際に筋肉の抵抗が増すこと、また検査者が能動的にその部分を動かした際に、より大きい抵抗が出現することも含む。主動筋の主要な動きが有益になるように働くのが拮抗筋であるが、その拮抗筋よりもある筋肉の束の方が強くなるのが痙性、つまり**筋緊張亢進**である。筋緊張が部分的に増したり、巧緻運動が部分的に損なわれるために、動作緩慢になると明言できる。**動作速度の低下**は単発の動きだけでなく、**交互反復運動**にも影響する。

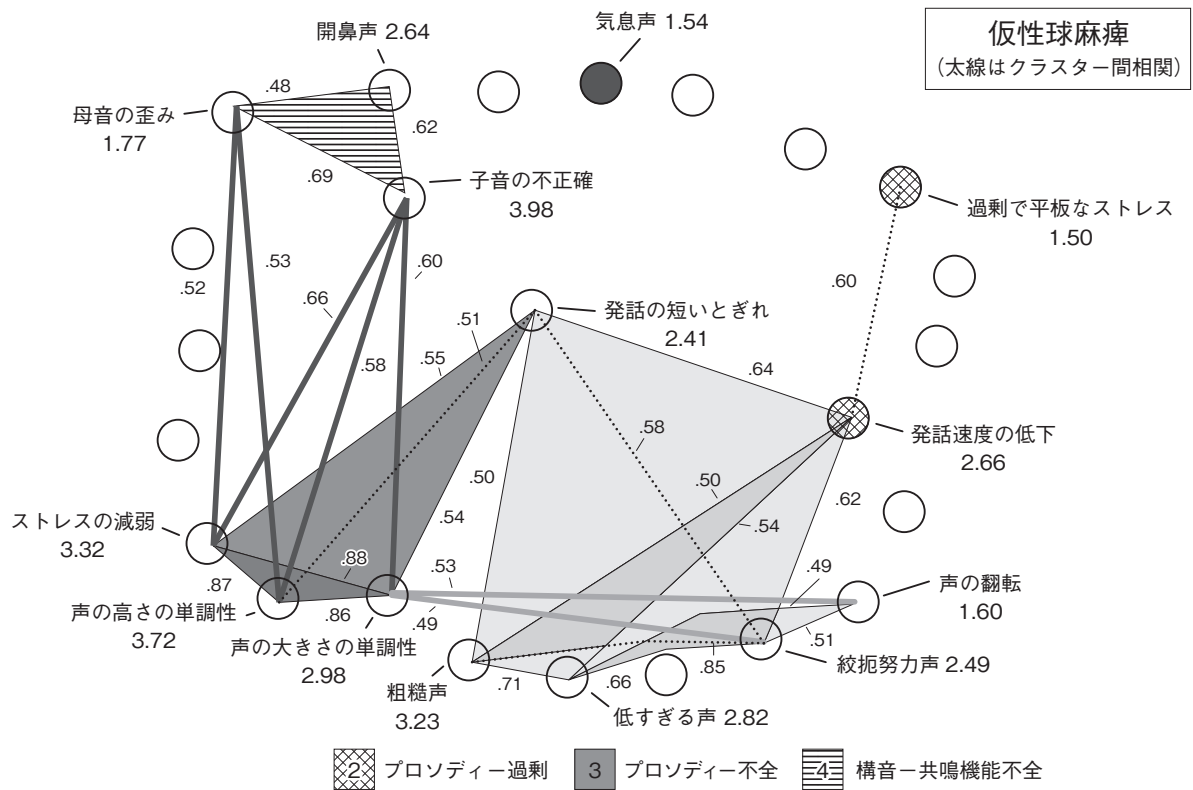
仮性球麻痺で見られる神経筋原性障害は、単一の筋肉ではなく、むしろ複数の動作や動作パターンに関わる。まとめると、主要な動きに偏るような**運動強度の減少**や**運動範囲の縮小**、**単発または反復運動での緩慢さ**、**筋緊張亢進**が認められる(痙性)。**動作の方向**は問題なく**リズムカルな反復運動**も正常である。

仮性球麻痺では、MSV 1.50を上回る特性が14もあった。相関係数が算出され、小脳の患者では見られなかった新しいクラスターが3つ生まれた。仮性球麻痺での特性とクラスター、それに伴うMSV、相関係数は図2に示した。新しいクラスターを記述する前に、小脳失調で見られ、実質的には完成形であるクラスター2、プロソディーの過剰が断片的に現れた点に言及する。仮性球麻痺では、クラスター2は2つの特性だけが見られた。**過剰で平板なストレス**と**発話速度の低下**である。これは仮性球麻痺による**単発**または**反復運動での緩慢さ**に関連して出現したと思われた。

図2では新しく出現したクラスターの1つを3で示したが、これは**声の高さの単調性**、**声の大きさの単調性**、**ストレスの減弱**、**発話の短いとぎれ**で構成される。これらの特徴は、音声の変化に欠ける点である。通常ならストレスが付く音節や単語が、ストレスが付かない状態になっているのである。これでは声の高さや大きさの変化が欠けている。クラスター3では、発話のプロソディー変化が欠如した状態を**プロソディー不全**と命名した。後ほど、その理由を展開するが、このプロソディー不全は単発運動時や反復運動時の**運動範囲の縮小**によるものである。

図2中のクラスター4は、**構音と共鳴**で構成されており、つまり**子音の不正確**、**母音の歪み**、**開鼻声**である。

構音の様相を説明する際に、舌や口唇の不十分な動きは表立つものだが、開鼻声とは鼻咽腔の閉鎖不全を指し示す。クラスター4には、口蓋、舌、口唇の**運動強度の減少**の結果が幾分含まれると思われる。しかしクラスター4で重要なことは、図2に濃い太線で示したように、クラスター3と強い相関がある点である。これはクラスター3が**運動範囲の縮小**に起因するからである。**構音と共鳴の不全**であるクラスター4は**強度の減少**によるもので、**運動範囲の縮小**とも関連しているようだ。



5 声門狭窄

図2 仮性球麻痺クラスター

クラスター5は仮性球麻痺で見られる最後のクラスターである。この輪郭は、主に共鳴に関する特性だが、いくつかの二次的な影響も伴っている。低すぎる声、粗糙声、絞扼努力声、声の翻転というのは聞き手に「狭い声門から絞り出した声」という印象を与えてしまう。上記のような発声の異常が聞かれるということは、喉頭の機能的狭窄が増悪していることを示している。喉頭（の狭窄）に抵抗して発声すると、結果的に発話の短いとぎれ、発話速度の低下がみられる。クラスター5は声門の狭窄であり、声帯の筋緊張亢進によって生じる。これは筋緊張が声帯の内転方向に亢進しているに違いない。注目すべきことは、喉頭の抵抗が顕著である際の異常（つまり絞扼努力声、声の翻転）は図中に薄い太線で示した声の大きさの単調性とも関連がある点である。これは声門狭窄の重症度に伴って、声帯の可動域も狭まることを示唆している。仮性球麻痺において、気息声（MSV 1.54）は相関のない特性だが、その出現に関しては説明できるまでに至っていない。

3. 球麻痺

脳神経の中で、発話を担っている下位運動ニューロン（第5、第7、第9、第10、第12脳神経）が損傷されると球麻痺という症状が出現する。球麻痺の主症状は個々の筋肉の収縮力が減少することである。筋収縮の低下は、軽度

の筋力低下から完全麻痺に至るまでさまざまである。障害された筋肉では運動範囲の縮小や低緊張を認める。低緊張が重度の場合は「弛緩性」と呼ぶ。急性病変や重症筋無力症、筋自体の萎縮を除いた疾患が予想される。筋力低下の部位は、損傷を受けた脳神経によって決まる。下顎、口唇、口蓋、喉頭、もしくは舌が影響を受けやすい。損傷が重度でない限り、動作のリズムや速度、方向は正常である。

球麻痺ではMSVが1.5を上回る発話異常が9つもあった。図3に示すように、相関行列は3つのクラスターで認められた。MSVと相関係数の提示方法は前述の通りである。2つのクラスターが新規で、8つのクラスターが完成形であった。

クラスター6は、気息声、可聴吸気、発話の短いとぎれである。球麻痺の既定の有意水準では、気息声と可聴吸気には相関があったが、このクラスターでみられた3つの特性全てがALSから生じていると思われた。このクラスターは発話の性質や喉頭弁の機能不全を表している。声帯の外転が不十分な場合は可聴吸気を産生させ、内転が不十分な場合は気息声が生じる。発声時に空気を浪費すると、発話が短くとぎれるのは当然である。クラスター6は発声機能不全であり、喉頭の筋力低下によるものである。

クラスター7は、開鼻声、鼻漏出、子音の不正確、発話

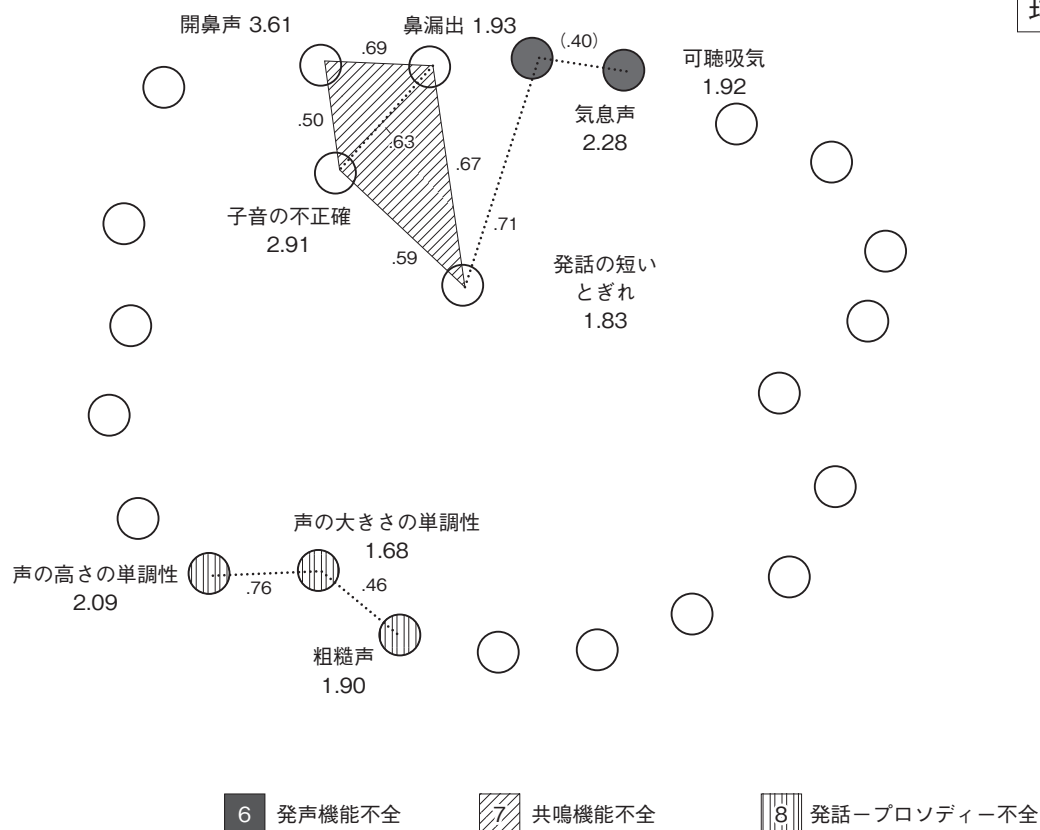


図3 球麻痺クラスター

の短いとぎれである。最初の2つの異常（開鼻声と鼻漏出）は共鳴の特徴であり、残りの2つ（子音の不正確と発話の短いとぎれ）はその副産物である。このクラスターでは軟口蓋と咽頭の筋力低下による鼻咽腔の機能不全を示している。このクラスターのために共鳴機能不全という名称を付けた。鼻咽腔から空気を浪費すると、歯切れの良い明確な音素を産生するために必要な空気圧を貯めておけなくなる。空気の浪費によって子音の不正確さが生じる。発話の短いとぎれもまた同様である。

球麻痺で見られた3つ目のクラスターは、クラスター8の発話-プロソディー不全である。このクラスターについては小脳失調の項で述べた。

4. 筋萎縮性側索硬化症（ALS）

本疾患は、上位および下位運動ニューロンが障害される進行性の変性疾患である。上位もしくは下位運動ニューロンの症状が出現する時期や、どちらかの徴候が優勢になるかは患者によって異なる。この複雑性を持った結果、提示する図には弛緩性と痙性が混合したディサースリアが見られる。しかしながら、姉妹論文で指摘したように、弛緩性と痙性が混合した異常発話は仮性球麻痺や球麻痺の一方だけでは出現しない。

ALSのクラスターパターンは、仮性球麻痺で見られる

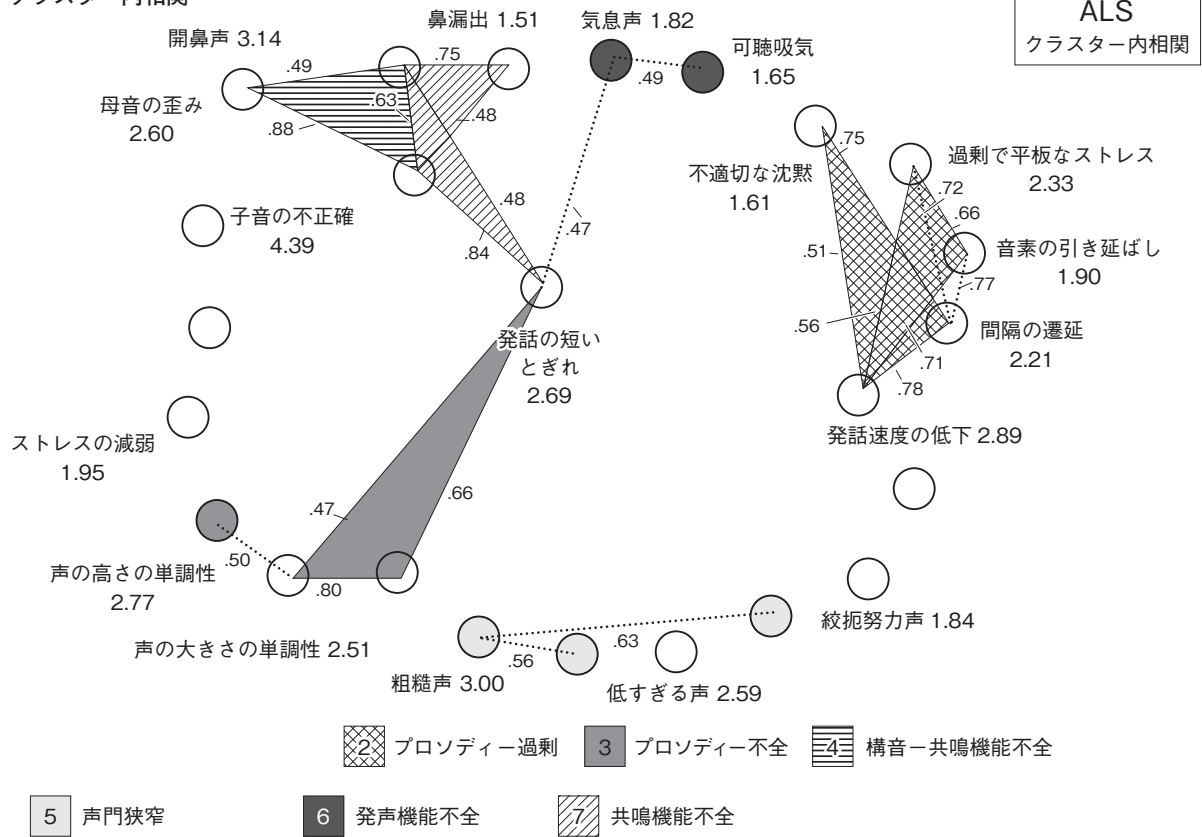
クラスター2、3、4、5と球麻痺で見られるクラスター6、7を組み合わせたものである。しかし、図4-Aで示すように、仮性球麻痺では断片的であったクラスター2の全ての特性が出現していた。これがALSのクラスターパターンであり、重要な相違点である。図4-Bに太線で示した個所は、クラスター間で認めた主な相関である。クラスター間の相関ではクラスター4がクラスター2、3、5と関連していた。クラスター2とクラスター3は関連していた。さらにクラスター4はクラスター7の3つの特性とも関連していた。これらのクラスターを神経筋基盤の点から見ると、運動範囲の縮小、強度の減少、速度低下がつながり、同時に筋緊張亢進（痙性）にも関係する。

図4-Bにはクラスター間の相関を詳細に示した。これらの相関はALSのパターンで完成しており、1つの“巨大（マクロ）クラスター”に変換した。クラスター6の発声機能不全だけが外れていた。

5. パーキンソン症候群

本疾患は錐体外路系疾患の1つであり、運動の減少や振戦が著しい。パーキンソン症候群では、主に静止時や動作が弱くなるときに振戦がみられる。これは発話面には影響しない。運動の自動的側面が著しく減少するが、本当の麻痺ではない。顔面は仮面様で、瞬きが少なくなる。つまり

A. クラスター内相関



B. クラスター間相関

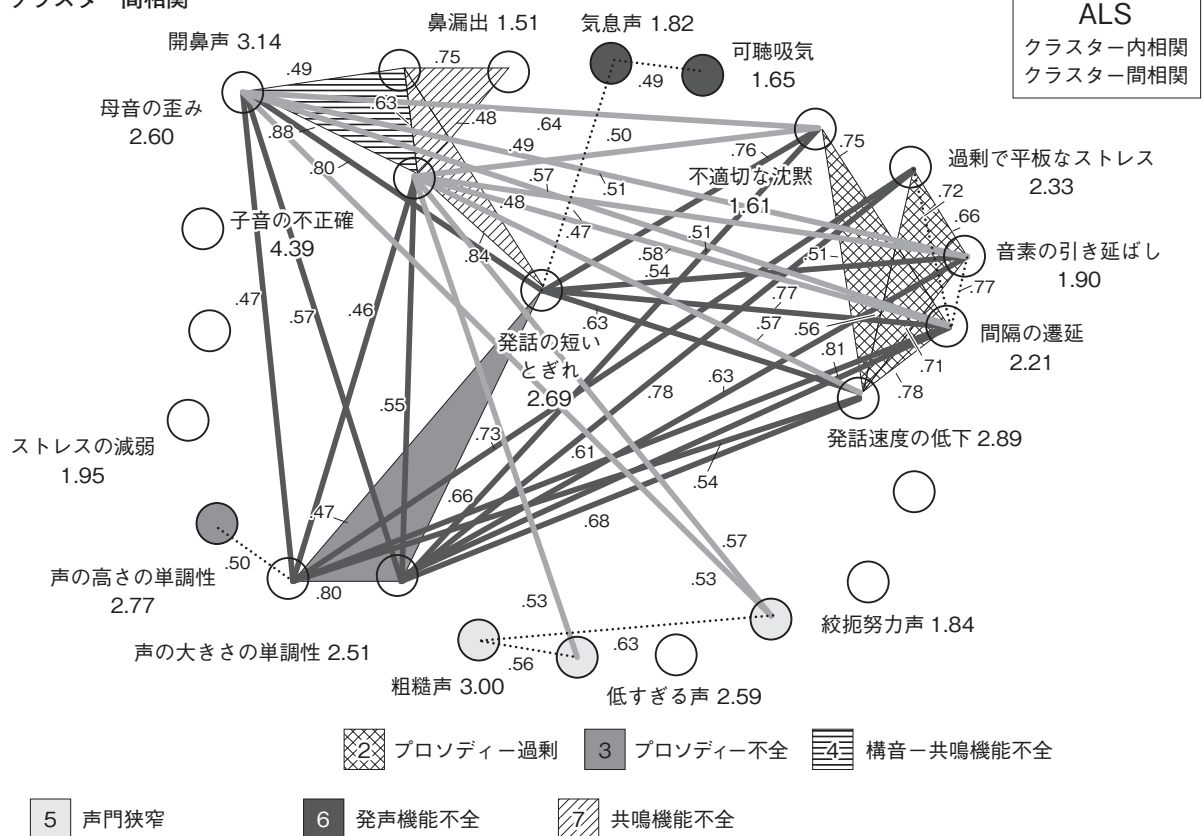


図4 筋萎縮性側索硬化症クラスター

パーキンソニズム

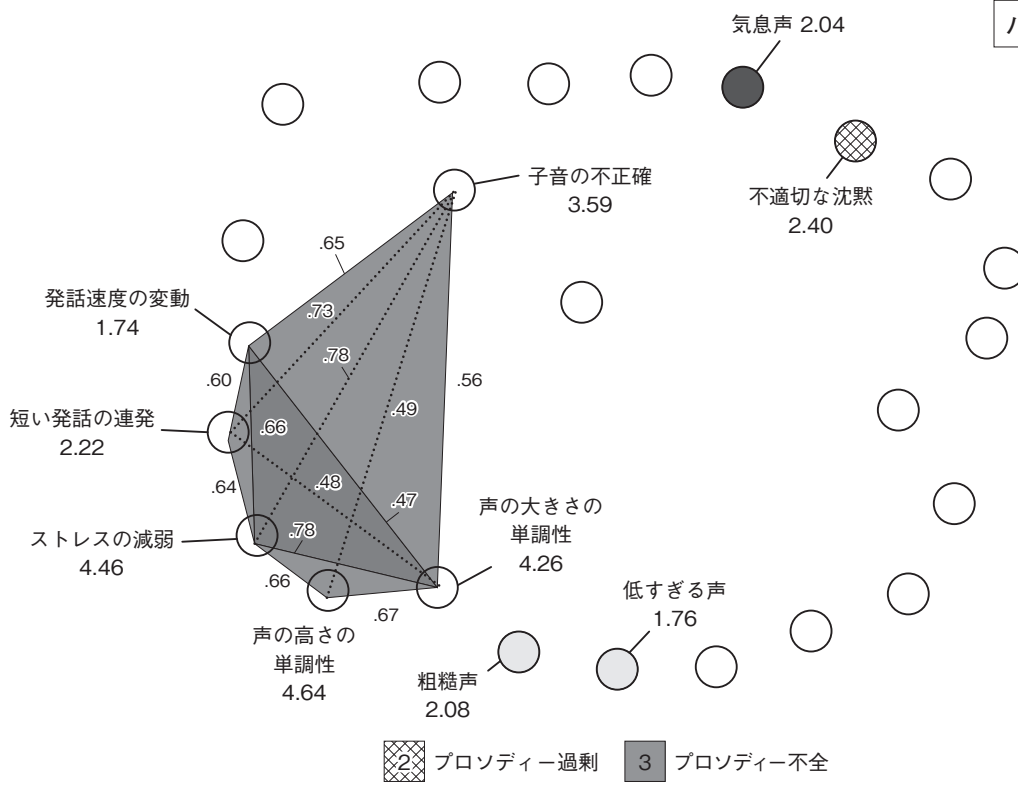


図5 パーキンソン症候群クラスター

ジストニア
(太線はクラスター間相関)

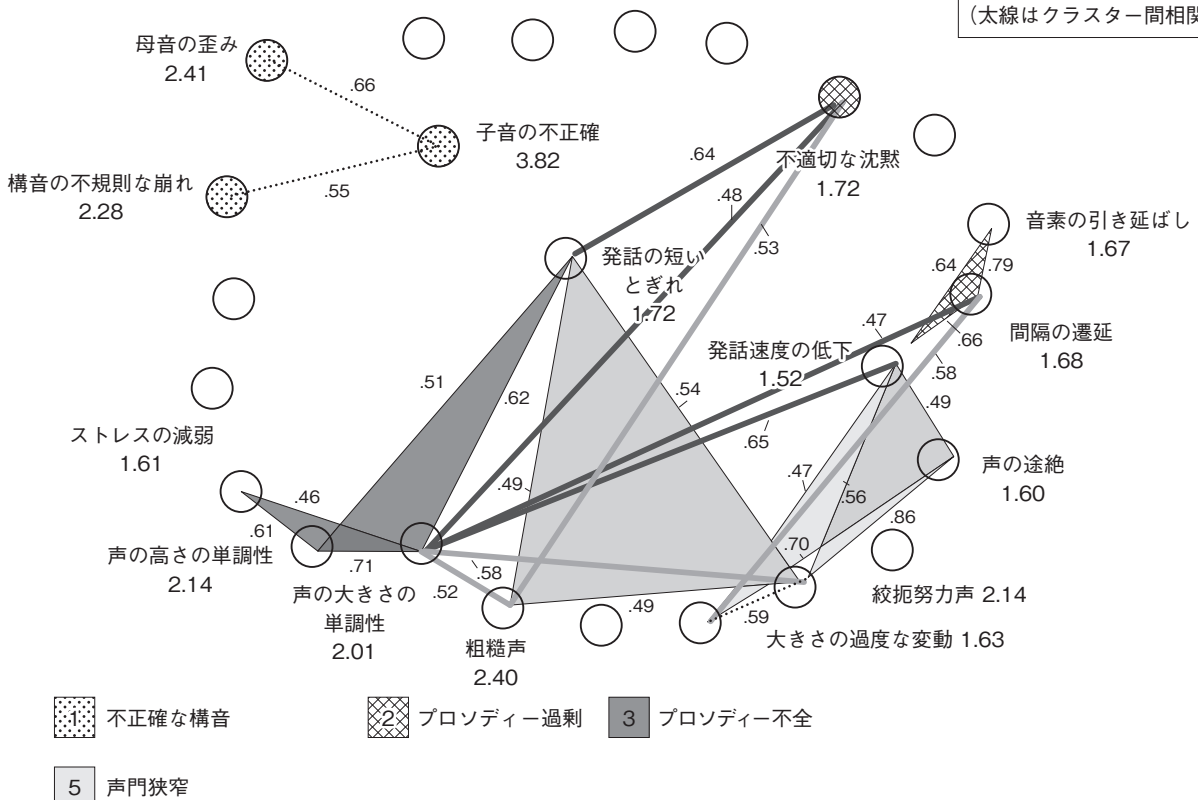


図6 ジストニアクラスター

動作の開始を繰り返す求められる場合、**動作の開始が困難**になるからである。筋肉は全体的に**硬直し**（固縮）、主動筋とその拮抗筋の両方に硬直が見られる。そのために**運動範囲の縮小**が顕著になる。個々の**運動はゆっくり**、**反復運動は異常に速くなるが運動範囲はかなり制限**される。ほとんど震えに類似すると言っても過言ではない現象である。**運動の強度も減少**する。

パーキンソン症候群の発話に関して、相関行列では10の卓越した異常特性が見られ、クラスターが1つと、相関のない4つの特性が現れた。クラスター3が浮かび上がったが、3つ以上の異常（**図5**）が追加拡大していた。このクラスターは**プロソディー不全**で、**運動範囲の縮小**が原因と思われた。このクラスターには**短い発話の連発**、**発話速度の変動**、**子音の不正確**が加わって拡大していた。これはパーキンソン症候群だけにみられる**異常に速い反復運動や運動範囲の異常な制限**が原因となって現れたと思われる。

相関のない特性である**不適切な沈黙**は**動作の開始困難**と関係すると考えられる。**氣息声**、**粗糙声**、**低すぎる声**が出現したのは、喉頭の筋強直が関連していると推定した。パーキンソン症候群の発話に適切な名称は、**運動低下性ディサースリア**、つまり広範に渡って可動性が減少することである。

6. ジストニア

錐体外路系の運動が障害される疾患では、過度な運動も出現する。過度な運動は発話にも影響し、**運動過多性ディサースリア**の原因の1つとなる。ジストニアで見られる筋収縮は速度低下を強め、そのために歪んだ肢位（異常姿勢）を取る。歪んだ肢位は一定時間持続し、その後和らぐ。動作や何らかの肢位を取っている間は、依然ゆっくりであり、動きや肢位を維持できず、体を捻じ曲げ続ける。頭部、頸部、体幹や四肢の近位部が優位に障害されやすい。ジストニアが全身性に出現する症例もあるが、一方で口腔顔面筋に限定して出現する症例もある。不随意的動きを一時的に抑制するために、患者は下顎や後頭部を触るなどのちょっとしたコツを習得するかもしれない。

ジストニアのクラスターパターンはパーキンソン症候群よりも複雑で、小脳や仮性球麻痺のクラスターパターンの側面を帯びている。**図6**に示す通り、ジストニアには15の突出した特性がみられた。クラスターには**不正確な構音**、**声門狭窄**、**プロソディー不全**が含まれていた。クラスター2は**プロソディー過剰**で部分的であった。**プロソディー不全とプロソディー過剰**が単独の疾患に共起した点は辻褄が合わないように思えるだろう。しかし、各クラスターに明白な神経筋基盤があり、すなわち運動速度の低下や運動範囲の制限があり、そのため同時に起こったのであろう。この2つのクラスターの際立った関係性を濃い太線（**図6**）で描き、その事実を証明した。薄い太線はこの2つのクラ

スターとクラスター5との関連性をいくつか示していた。クラスター5の神経筋基盤には、**筋緊張亢進**が考えられる。**7. 舞蹈病**

その他の錐体外路系障害には、速度低下の運動過多であるジストニアと対比させて、素早い動きを特徴とする、“素早い”運動過多と呼ばれる症状がある。舞蹈病は動きが素早く、非一貫性、不揃いで、パターン化されていない。そこにはしばしば低緊張や協調運動障害との関連がある。患者は頭部を捻る、肩を引きつらせる、顔面をしかめる、舌を突き出すなどの動きを絶え間なくしているように見えるかもしれない。最重度に障害された場合では痙攣が続いているように見えるかもしれない。

舞蹈病では16の際立った特性がみられ、クラスター間の関連性によって各クラスターは複雑化していた。クラスター間の相関は複雑で、1つの巨大なクラスターの中に4つのクラスターが一体化していた。クラスターパターンが複雑なため、2つに大別した。**図7-A**ではクラスター間の相関がある主要なクラスターだけを示した。**図7-B**ではクラスター間の詳細について示した。

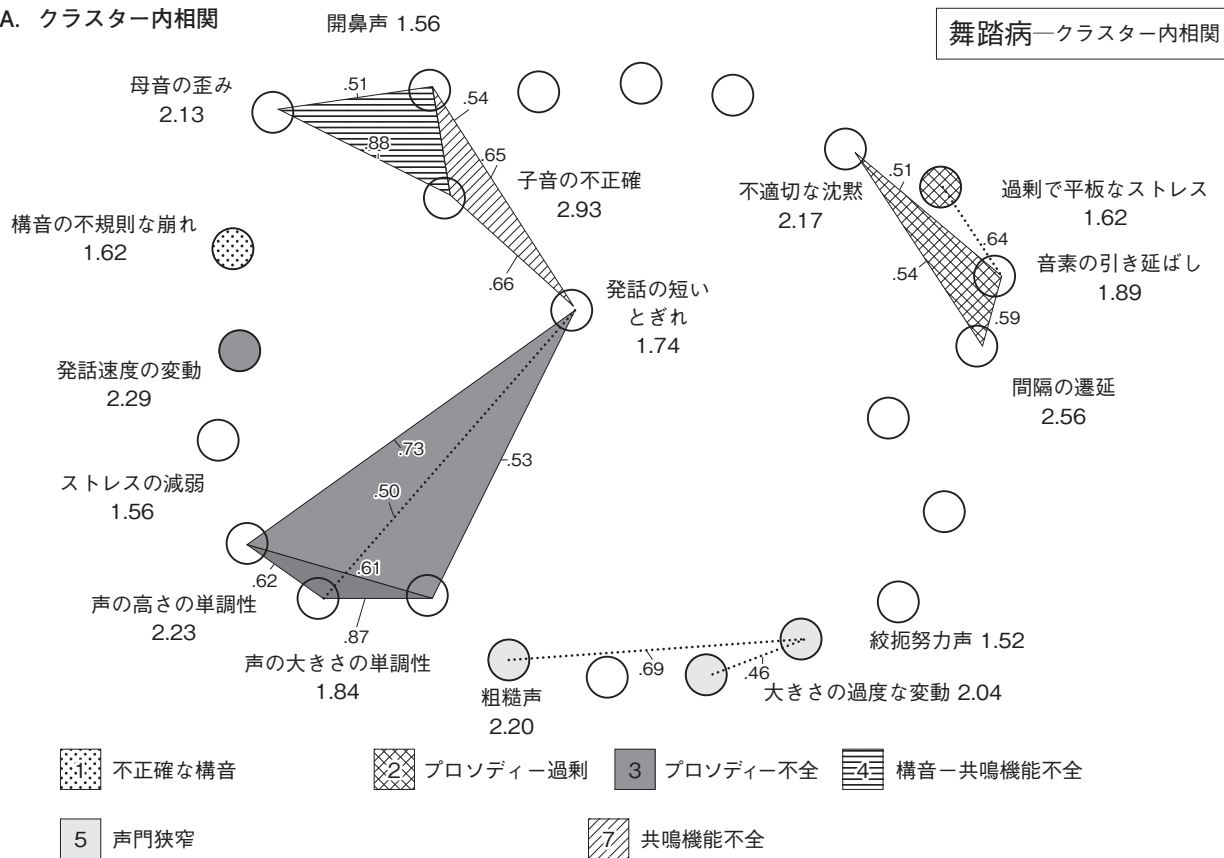
クラスター2である**プロソディー過剰**を**図7-A**に示すが、これはかなり完全な形であり、比較的独立していた。他のクラスターでは、**プロソディー不全**、**声門狭窄**、**構音-共鳴機能不全**は部分的な形で、その3つと**共鳴機能不全**を加えた4つが現れた。これら4つのクラスター間の結合を太線で示した。**図7-B**には4つのクラスター間の結合を表す広範な相関関係を示した。神経筋基盤の観点から考えると、これは発話に関する筋に対し、**筋緊張亢進**に伴う**運動範囲の縮小**と**運動強度の減少**が同時に出現したことを示す。

不適切な沈黙という特性に目を向けてほしい。これは舞蹈病の際立った特徴で、発話行動の最中に一時的に故障（停止）したようにみえる。この唯一の異常（薄い太線）は**母音の歪み**、**子音の不正確**、**粗糙声**、**絞扼努力声**と関係があった。われわれには、この関係の意味がわからない。関連のない特性が1つあり、それは**発話速度の変動**だが、これは発話の途中で生じる一時的な停止と停止の間を補正し、句として完成させるために患者が努力した結果であろう。**構音の不規則な崩れ**も独立して出現するが、運動方向の不正確さに起因するものである。

クラスターの神経筋基盤

本研究での得られた成果の1つは、さまざまなディサースリアの発話異常の特徴や、そのクラスターの神経筋基盤が明らかになったことである。複数の疾患に同じクラスターが現れたという事実によって、クラスターの概念が完全であるという支持が得られた。われわれはそれぞれのクラ

A. クラスター内相関



B. クラスター間相関

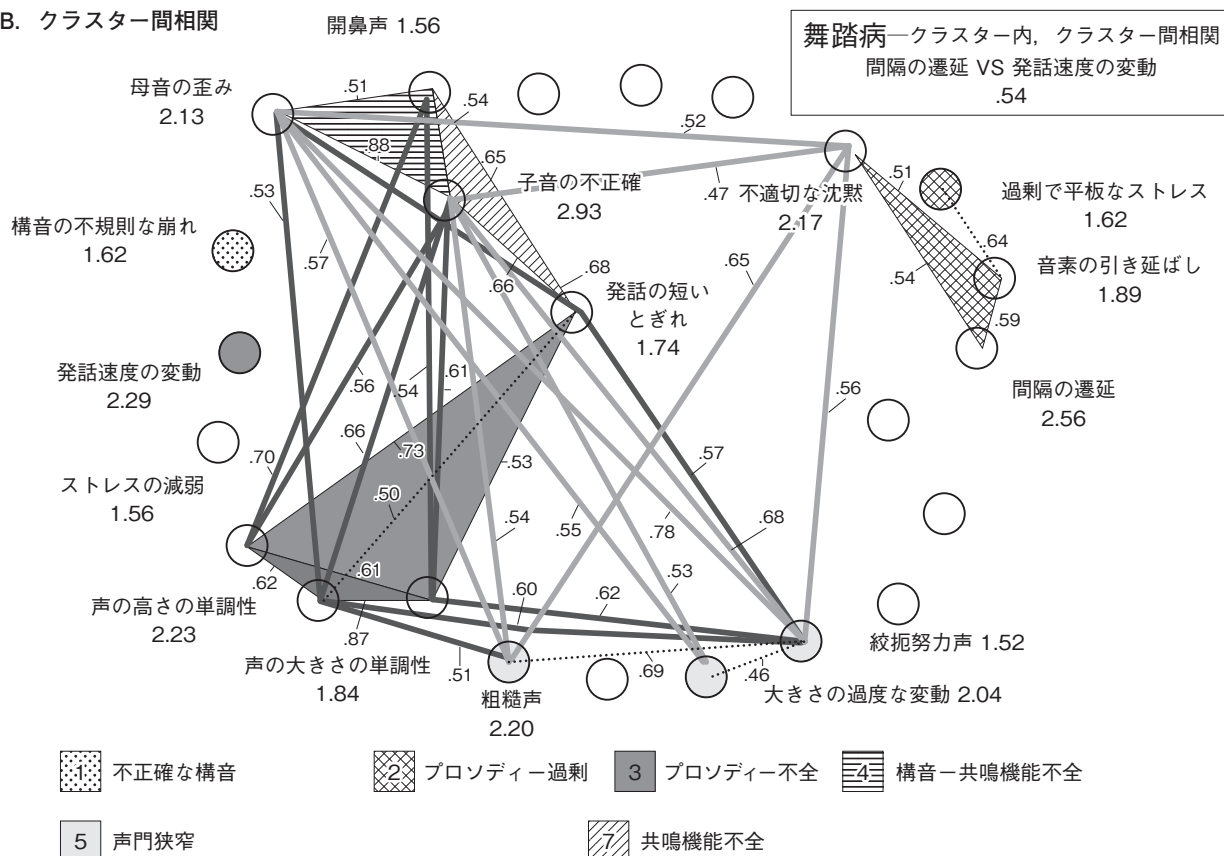


図7 舞踏病クラスター

スターには特定の神経筋基盤があると信じている。複数のクラスターで同じ特性が現われており、これらの特性には複数の神経筋基盤があると言える。われわれはさまざまな疾患によって生じるクラスターの機能障害を手始めに、発話異常とその神経筋基盤を相互に関連づけるという課題を追求した。各クラスターの特徴となる、発音された呼気流が生理学的にどのように障害されているかを合理的根拠に基づいて推察し、調査した。そして、既にわかっている異常な神経生理学と呼気流が生理学的に障害される障害を結び付け、合理的根拠によって導き出された結論を報告する。

結論に至る前に、発話産生という課題における重要性について、一般的な解釈を述べよう。肺の筋肉で吸い出される空気の縦移動は、喉頭の振動によって強くも弱くもなり、それが長めの分節や句を作る。舌を後方に動かし、軟口蓋、喉頭の形状を使って空気を縦に移動させ、音色の質や共鳴を与える。その後、この空気移動が変わることで、つまり舌の中央部や舌尖、歯列、口唇で明瞭に発声される。発話速度と強勢、発話プロソディーから成る句のパターンはこのような過程の連携によって生まれる。

もちろん、この過程の各構成部分は神経支配下の筋収縮によって行われる。それぞれの筋収縮は**正確なタイミング**と**速度**で行われるべきである。**筋収縮の適切な強度**、**可動域の範囲**、**正確な動作の方向**が必要である。各筋収縮は正確な周期を保持しなければならないが、長すぎてもいけない。**反復運動の繰り返し**の際も、筋収縮は正確さを求められる。筋収縮の定常状態もしくは**筋緊張**は、動作のために、裏では常に保持状態でなければならない。発話運動の各構成部分である胸郭、喉頭、軟口蓋、舌、口唇は他の全ての構成部分と確実に関連するために**タイミングを合わせ**なければならない。例えば、胸郭の収縮は、破裂音や摩擦音を産生するために必要な力をほんのミリ数秒でも先取りしなければならない。

Lenneberg (1967)²⁾は、平均して毎秒14の割合で産生された音素の場合、発話は100以上の筋肉で統制されていると推定した。つまり、それぞれの筋肉は収縮、弛緩、緊張の維持の指令を特定の筋肉に対する特定のタイミングによって毎秒14回受けることになる。したがって、個々の筋肉が発声器官をくまなく通して起こす現象の割合は、毎秒で数百にもなる。

1. 筋緊張と収縮の異常

これらの現象の基盤となる神経生理学の詳細について、評論することは不可能である。しかし、正常な筋活動に関連する特徴を簡易に調べ推察することや、特徴の示唆する点が背景情報となり、異常所見にたどり着くかもしれない。**表2**には、このような筋の病態特徴を示した。

筋緊張は、持続する抵抗に対する伸展もしくは移動の状態と定義できる。筋緊張は最小の神経活動を伴う反射の

“構え”、または持続を繰り返す神経活動の結果かもしれない。瞬時的(**位相性**)な筋収縮の裏で、定常(**緊張性**)が供給される。筋緊張が障害されることは、神経疾患では一般的である。筋緊張が増すこと、つまり過緊張はさまざまな神経疾患でみられ、個々の**位相的な動きの速度や範囲、強度の減少**にも関連している。**過緊張**は発話運動の異常においても重要である。さまざまな疾患でみられる筋緊張は特殊で、それぞれ異なる特徴を持つ。

主動筋と拮抗筋が比較的同等に障害されている場合の**筋緊張亢進**は、**バランス(平衡)の取れた筋緊張亢進**と言えるかもしれない。これは静止状態にある特定の構造が、比較的ニュートラル(中立的)な位置になっているからである。ニュートラルな位置の周囲で運動は生じるが、**運動範囲の減少**や**強度の広がり**がみられる。パーキンソン症候群における固縮は、筋緊張亢進のバランスが相対的に取れているのである。

疾患の中には、1つの筋で筋緊張亢進が顕著になり、拮抗筋を圧倒する場合もある。これは**筋緊張亢進の偏り**と見なす。**一貫して持続する**、もしくは**発作的で変動する**のである。この偏位は、痙性のように正常な身体の動きをした際や、ジストニアのように運動配分の動向が歪む際に見られる。**一貫して偏位する筋緊張亢進**は、程度が比較的一定で、正常時の主動筋にも優位に割り当てる。例えば、それは主に下肢末梢の伸筋や上肢末梢の屈筋で証明できる。脳神経では、声帯の内転筋や軟口蓋の下制筋の偏位である。偏位箇所の周辺では、運動の範囲や強度が制限される。このように、偏位とは喉頭弁を狭めたり、鼻咽腔機能を不全にする。仮性球麻痺で見られる痙性は、一貫して偏位する筋緊張亢進の典型例である。

筋緊張亢進の偏りは突発的で断続的、その程度も変わりやすい。筋緊張亢進の割り当てもさまざまで、そのために異常やねじれ、歪んだ肢位が生じるかもしれない。関係する構造は当然、常軌を逸した方向と想定できる。その結果、口蓋帆咽頭の機能不全と同様、喉頭狭窄の重症度もその時々によって変化する。軽症例では、これらの症状は断続的に出現するだけである。突発的な筋緊張亢進の偏りは通常ジストニアとして知られており、ジストニアの臨床所見と舞踏病の一部の症例でみられる。

発話障害において、**筋緊張の低下**はあまり重要ではない。小脳疾患では、主動筋と拮抗筋に同等に筋緊張低下が出現する。球麻痺では、筋緊張低下は弛緩性として知られ、筋力低下でみられる。つまり、その様式は患者によって異なる。筋緊張低下によって、関係する構造の緩みや緩慢さが生じることが予想される。

位相性運動は、比較的早く、分離した、非連続で瞬時的な筋収縮によって生じる。発話運動で要求される精密で正確な動きの責任を担っているのは、位相性の筋収縮である。

表2 各ディサースリアにおける神経筋原性障害

	小脳失調	ジストニア	舞踏病	仮性球麻痺	筋萎縮性側索硬化症	球麻痺	パーキンソン症候群
単発運動の方向	失調による不正確	緩徐な不随意運動による不正確	素早い、少なめ、緩徐な不随意運動による不正確	正常	正常	正常	正常
反復動作のリズム(タイミング)	不規則	不規則	不規則	規則	規則	規則	規則
単発運動の速度	遅い	遅い	遅い	遅い	遅い	正常	遅い
反復運動の速度	遅い	遅い	遅い	遅い	遅い	正常	速い
単発運動の範囲	過剰～正常	縮小～正常	縮小～過剰	縮小	縮小	縮小	縮小
反復運動の範囲	過剰～正常	縮小～正常	縮小～過剰	縮小	縮小	縮小	極めて縮小
単発運動の強度	過剰～正常	正常	減少～過剰	減少(麻痺性)	低下	低下	減少(麻痺性)
筋緊張	減少	過剰(偏位)	体幹はしばしば過剰(偏位)、四肢は減少	過剰(偏位)	過剰(偏位)	減少	過剰(平板化)

どんな動きも、単一もしくは反復する筋収縮として発生する。発話において、素早い反復運動の能力は特に重要である。神経疾患では、運動の速度や範囲、方向、強度の誤りが出現しやすい。反復運動の速度やリズムも障害されやすい。

ほとんどの神経疾患で、**単発運動の速度**はある程度遅くなる。球麻痺では、筋力低下が重度でない限り、発話速度は正常である。反復運動もまた、多くの疾患で遅くなる。この場合の例外はパーキンソン症候群で、反復運動は極めて速くなり、常軌を逸した速さになるが、運動範囲は極めて制限される。

ほとんどの神経疾患で、**位相性運動の範囲**は制限される傾向になる。これは単発の動きと反復運動の両方で可動域が不十分になるからである。特に仮性球麻痺、ALS、パーキンソン症候群では**運動範囲の縮小**が特徴的である。ジストニアでも運動範囲の制限がみられるが、本疾患の発作的な性質により、程度はその都度変化する。球麻痺では、筋力低下が重度な場合に運動範囲も縮小する。失調では、ある筋収縮から次の収縮への範囲はさまざま、**運動範囲**の予測は不可能である。しかしながら、極端な範囲になる傾向が強い。舞踏病では、運動範囲は縮小から過剰までさまざま、個々の症例のジストニアの要素に左右される。

運動強度に関しては、小脳失調や舞踏病では変動しやすく、ある動作から次の動作への強度は予測不可能である。その他の疾患では強度は全て減少するが、球麻痺とALSでは筋力低下が最も著しい。

方向に関しては、大半の疾患で正確だが、小脳失調とジストニア、舞踏病では障害されやすく、不正確である。不

正確な方向とは、失調では共同収縮の失敗、舞踏病やジストニアでは**不随意運動**に対して予期できない妨害によるものである。これらは発話における構音操作の面に大きく影響する。

反復運動でのリズムについては、大半の疾患で速度低下がみられるものの、規則的である。対照的に、小脳疾患では反復運動の際に不規則なリズムもしくはリズム障害が出現する。この障害は特に運動のタイミングに影響を及ぼすが、運動範囲や強度、方向も変動しやすい。同じようなりズム障害はジストニアや舞踏病でもみられるものの、程度は低い。

2. 機能障害クラスターの解析

ここでは各クラスターの神経筋原性および病態生理学的な内容に関して教示し論点を明らかにする。この解析を完了することで、次の段階であるクラスター理論が推し進められるとわれわれは期待している。結論を導き出すためにいくつかの段階を用意した。段階を下記に示す。

1. クラスターの命名、各クラスターで出現する異常発話と神経疾患を決定する。
2. 各神経疾患に共通する神経筋原性の構成要素を決定する。したがって、この構成要素は予想可能な神経筋の内容とみなされる。
3. いくつかの特定の疾患に共通し、しかし他の疾患のクラスターではみられない神経筋原性の構成要素を決定し、除外する。クラスターで出現したにもかかわらず、疾患ごとに変化しやすいような神経筋原性構成要素も除外する。
4. クラスターで明らかとなった神経筋原性および病態生

理学的な内容について、再度言及し、詳しく述べる。

5. クラスター同士の関連性について解説し、クラスター間が持つ重要性について説明する。さらに、理論の概略に沿って、神経筋原性構成要素とそれらが出現するさまざまな疾患を表2にまとめる。

本研究では、相関係数のデータを提示することで、8つの異常な発話特徴のクラスターが明らかになった。8つのクラスターは独立した24の発話異常で構成されている。完成形を空間的に配置し、図8-Aに再表示した。表3にはクラスターでみられる疾患だけでなく、クラスターの原因となった神経筋の障害も示した。

2つ以上の疾患で共通しているクラスターには注目しなければならない。なぜなら、相関係数はそれぞれの疾患で個別に作成しており、これでクラスターが持つ本質部分の確信が得られるからである。どの疾患にも、顕著に現れるクラスター、部分的にみられるクラスター、出現しないクラスターがある。複数のクラスターに共通している異常発話は、神経筋原性の要因を複数持っていることを示している。本研究でまず注目すべき点は、各疾患がそれぞれ特徴的なクラスターを持っていることである。

クラスター1 (不正確な構音): このクラスターは本質的には明瞭な構音を指しており、**子音の不正確**、**構音の不規則な崩れ**、**母音の歪み**を含む。これは小脳失調の特徴であり、ジストニアでもみられる。**構音の不規則な崩れ**は、相関はないものの舞踏病でも認められる。本研究の他の4疾患では、このクラスターは代表的ではない。表2で示すように、**不正確な方向**や**反復運動での不規則なリズム**は3つの疾患(小脳失調、ジストニア、舞踏病)だけにみられ、他の疾患ではみられない。3つの疾患(仮性球麻痺、ALS、パーキンソン症候群)は、本クラスターはみられないが、**単発動作**や**反復運動での速度低下**を認める。小脳失調、ジストニア、舞踏病では、筋緊張だけでなく運動範囲、運動強度はかなり変化する。つまり、クラスター1の一因となる主要な見立てから、筋緊張だけでなく、運動の範囲や速度、運動強度も除外する。

まとめると、明瞭な構音に関するこのクラスターは、主に**不正確な方向**や**反復運動でのリズム障害**によるものである。**不正確な構音**クラスターでは、身体活動の調整障害も呈する。小脳失調における失調、ジストニアや舞踏病に出現する偶発的で不随意的な運動の結果、生じる。相関係数は、本クラスターと他のクラスター間に相関はなかった。

クラスター2 (プロソディーの過剰): このクラスターは声の強勢やストレスが過剰なプロソディーパターンになっていることから命名した。したがって、身体機能的な意味合いを持っているわけではない。このクラスターは、**発話速度の低下**、**過剰で平板なストレス**、**音素の引き伸ばし**、**間隔の遷延**、**不適切な沈黙**を含む。このクラスターは小脳

失調、舞踏病、ジストニア、仮性球麻痺、ALSで出現し、**単発動作**や**反復運動時の速度低下**もこれら5つの疾患の特徴である。パーキンソン症候群では単発動作での速度低下が特徴である。しかし、パーキンソン症候群では反復運動は速くなり、**プロソディーの過剰**はみられない。ゆえに、**プロソディーが過剰**になる際の神経筋原性の異常さが際立ったものが、反復運動での速度低下である。このことは、プロソディーの過剰を特徴とする5疾患で、筋緊張や反復運動でのリズム、方向、範囲、運動強度の変化が顕著であることが証明している。この場合、神経筋原性の特性は除外する。

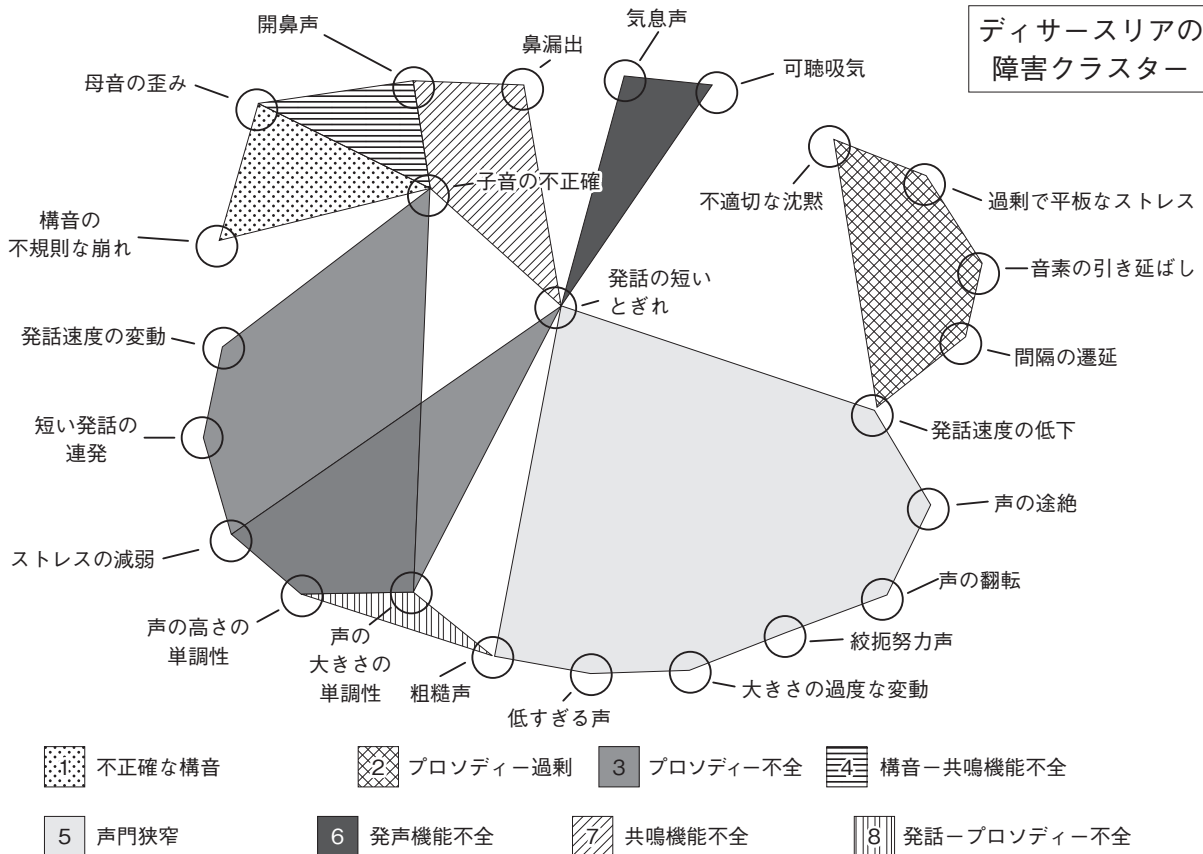
運動速度の低下という神経筋原性障害が原因で生じた過剰なプロソディーは、特に**反復運動時の速度低下**である。病態生理学的には、プロソディーは反復運動と強い関連を持って出現する。反復運動での速度低下は声の強勢やストレスを均一にしてしまう傾向がある。**不適切な沈黙**は直接の結果というよりも、二次性もしくは代償的な結果と解釈できる。

クラスター間の相関を調査したところ、**速度低下**と**運動範囲の減少**(クラスター3)、**速度低下**と**強度の減少**(クラスター4)で、相互相関があった。**速度低下**と**過緊張**(クラスター5)のような強い相互相関を予想していたが、それは見られなかった。過剰なプロソディーを再度説明すると、**速度低下**は、失調では完全に独立して出現するが、他の疾患では、ある程度の過緊張か、運動範囲の縮小や強度の減少が大きい場合に出現する。

クラスター3 (プロソディー不全): このクラスターは、本来ならストレスをつける音節や語に対し、ストレスが減少し声の強勢不全が見られることから名付けた。このクラスターの主要構成は**声の高さの単調性**、**声の大きさの単調性**、**ストレスの減弱**、**発話の短い途切れ**である。パーキンソン症候群だけは、(発話の)**速度の変動**や**短い発話の連発**、**子音の不正確**も含む。**プロソディー不全**は次の5つの疾患、ジストニア、仮性球麻痺、ALS、舞踏病、パーキンソン症候群で顕著である。仮性球麻痺、ALS、パーキンソン症候群では、**運動範囲の減少**は明言されており、一貫した特徴である。ジストニアでも**運動範囲の減少**が顕著であるが、それは発作的であり、程度にも差がある。舞踏病の患者では、状態は不確かだが、運動範囲が正常な症例や過剰な症例、一方でジストニアの要因で運動範囲が可変的に縮小する症例が存在する。5つの疾患において、筋収縮の点を除けば、運動の強度や方向、反復運動時のリズムは筋緊張の性質と同様、かなり変わるものである。一般的に運動範囲が過剰になる小脳失調は、本クラスターには含まない。決定的な根拠はないものの、運動範囲の制限は**プロソディー不全**で最もみられる性質である。

このクラスターに**発話速度の変動**や**短い発話の連発**、**子**

A. 全ディサースリアのクラスター



B. 全ディサースリアにおけるクラスターの相互関係

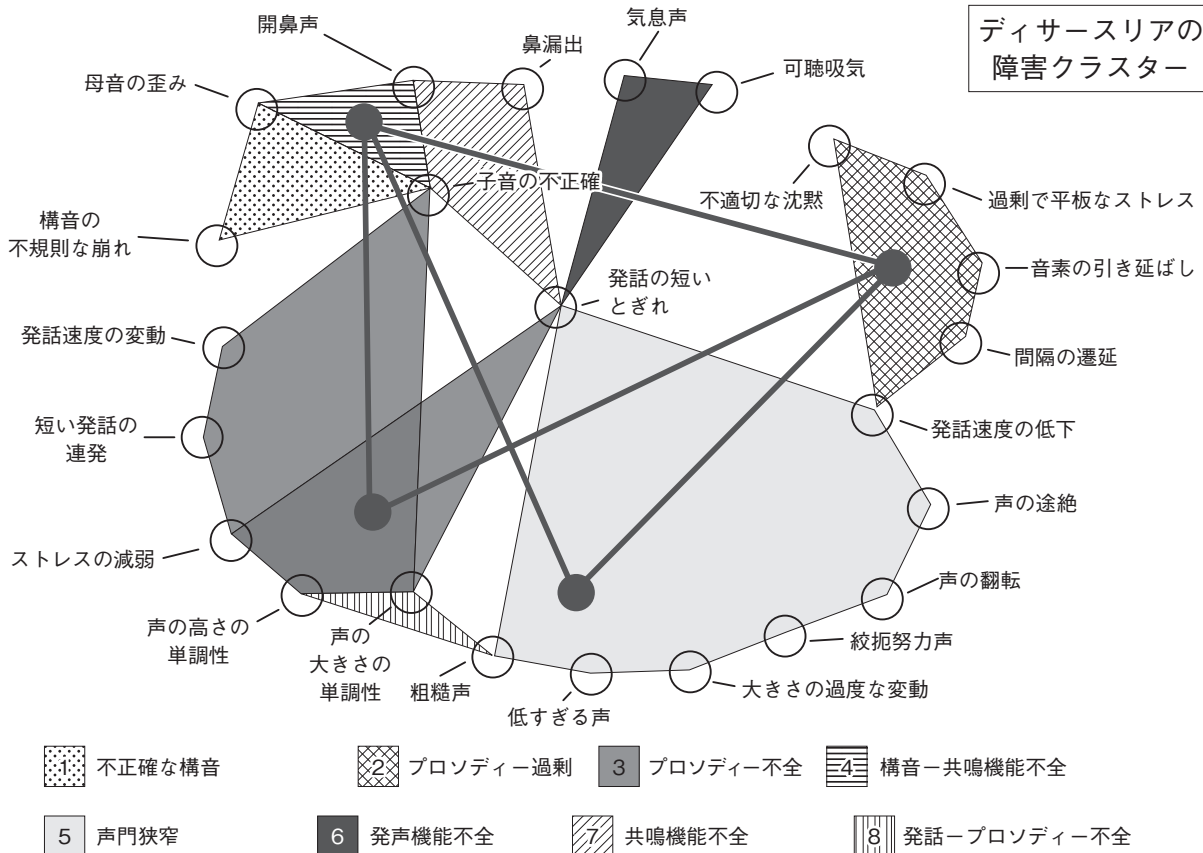


図8 全クラスター

表3 各障害クラスターの神経筋基盤

神経系の群	クラスターの構成要素	動きと緊張の 主な障害	神経系障害	疾患*							
				小脳 失調	舞蹈病	ジスト ニア	仮性 球麻痺	筋萎縮 性側索 硬化症	球麻痺	パーキ ンソン 症候群	
1											
不正確な構音	子音の不正確 構音の不規則な崩れ 母音の歪み	不正確な方向 反復運動での不規則 なリズム	失調 もしくは 不随意運動	++	±	++					
2											
プロソディー 過剰	発話速度低下 過剰で平板なストレス 音素の引き延ばし 間隔の遷延 不適切な沈黙	単発運動の速度低下 反復運動の速度低下	失調 不随意運動 もしくは 痙性	++	++	++	±	++			
3											
プロソディー 不全	高さの単調性 大きさの単調性 ストレスの減弱 発話の短いとぎれ	単発運動と反復運動 での範囲縮小	ジストニア 痙性 もしくは 固縮			+	++	++		++	
拡大	発話速度の変動 短い発話の連発 子音の不正確	極端に速い単発動作 と運動範囲の制限	固縮							++	
4											
構音— 共鳴機能不全	子音の不正確 母音の歪み 開鼻声	強度減少に伴う 運動範囲の縮小	痙性麻痺		+		++	++			
5											
声門狭窄	低すぎる声 粗糙声 絞扼努力声 声の翻転 声の途絶 発話速度の低下 発話の短いとぎれ 大きさの過度の変動	内転筋方向に 偏位する過緊張 持続もしくは 発作的な出現	ジストニア もしくは 痙性		+	++	++	+			
6											
発声機能不全	氣息声 可聴吸気 発話の短いとぎれ	筋力低下	弛緩性麻痺					++	++	±	
7											
共鳴機能不全	開鼻声 鼻漏出 子音の不正確 発話の短いとぎれ	筋力低下	弛緩性麻痺					++	++		
8											
発話— プロソディー 不全	高さの単調性 大きさの単調性 粗糙声	低緊張	失調 もしくは 弛緩性	+						+	

*記号：++顕著／+認める／±認めるが断片的

音の**不正確**を追加したものがパーキンソン症候群だけで見られる。**速過ぎる反復運動**や**運動範囲の制限**といった特徴はパーキンソン症候群特有である。本クラスターの延長上に、このような神経筋原性の特性が現れたと思われた。

病態生理学的用語としては、**プロソディー不全**は、一連の反復運動においてアクセントの頂点（ピーク）が減少した状態と言えるかもしれない。運動範囲の減少として出現する神経筋原性障害は、反復運動時に特に顕著になる。このクラスターがパーキンソン症候群で拡大するのは、反復運動が極めて速くなり運動範囲がかなり制限されるからである。さまざまな疾患において、このクラスターは複数の相関があった。ジストニアではクラスター2と、仮性球麻痺ではクラスター4と、ALSではクラスター2やクラスター4と、舞蹈病ではクラスター4やクラスター5と相関があった。このクラスター間の相関は、特定の疾患で見られる神経筋原性障害が共起している点をつなげたものである。この場合、運動範囲の縮小は運動速度の低下や（運動の）強度の低下、もしくは筋緊張亢進と関連しているかもしれない。**プロソディー不全**を有する患者の、過剰なプロソディーに耳を傾けると、ちぐはぐに聞こえるかもしれない。しかし、それは1つの疾患に異なる神経筋原性障害が同時に存在しているからであって、神経筋学的に真逆ということではない。

クラスター4（**構音-共鳴機能不全**）：このクラスターは構音と共鳴の特徴を組み合わせており、**子音の不正確**、**母音の歪み**、**開鼻声**で構成される。「機能不全」という用語は、要求された動きに対して筋収縮が不全、もしくは不能であるという意味を持つ。このクラスターは3つの疾患、仮性球麻痺、ALS、舞蹈病でのみ観察される。本クラスターはクラスター3と強い相関を持っており、本クラスターが単独で出現することはない。ジストニアで本クラスターがみられないのは、運動範囲が制限されていても筋収縮が正常だからである。クラスター7（**共鳴機能不全**）は**筋収縮の弱さ**（下記参照）によるものと考えられ、クラスター4と共通する側面を2つ持っている。このような観点から、われわれは**筋収縮力の障害**もクラスター4を生じさせる点で重要であると推察する。しかし、**筋収縮力の障害**と**運動範囲の縮小**の組み合わせが原因となって、主に強度が障害されることで、クラスター3と見かけ上の強制的なつながりが生じている可能性がある。

運動速度の遅さをこのクラスターから除外した理由は、本クラスターを含有しないいくつかの疾患で運動の遅さが目立っていたからである。同様の理由で、運動の方向の不正確さ、リズム障害、音色（tone）も除外した。舞蹈病では本クラスターが観察されたが、その根拠は運動の強度が弱くなったことではないので、観察された理由はわからない。

病態生理学的には、本クラスターでは鼻咽腔閉鎖機能不全と不適切な構音操作が認められる。神経筋原性障害としては、筋収縮力の障害と運動範囲の減少が同時に起こっている。つまり、ALSや仮性球麻痺で起こる痙性麻痺である。舞蹈病で出現する理由はわからない。強度の障害が起こる神経筋原性障害は運動範囲の減少と強制的なつながりを持っているが、運動の遅さや筋緊張亢進とも共起するのかもしれない。

クラスター5（**声門狭窄**）：このクラスターはさまざまな発声の特徴から成り、二次的もしくは代償的に出現する特徴も含まれている。「狭窄」という用語は、喉頭の出口（声門上部）が生理学的に狭くなっていることをほのめかす意図がある。4つの疾患、ジストニア、舞蹈病、球麻痺、ALSで本クラスターが観察され、その特徴は全て筋緊張亢進である。**筋緊張亢進**によって**声帯が内転方向に偏り**、結果的に狭窄が生じる。筋緊張亢進はパーキンソン症候群の特徴でもあるが、パーキンソン症候群の固縮は均衡を取りがちなので、上記の点からは外れる。これで、パーキンソン症候群では声帯は比較的中間位（ニュートラル）で維持しているため、声門狭窄を回避できるという仮説が立つ。

舞蹈病では本クラスターは観察されなかったため、声門狭窄の基盤としての運動の遅さ、不正確な方向、リズム障害は除外した。理論的な理由上、運動範囲の減少は主要な原因から除いたが、声帯の内転位が続くようなら、声帯の可動域は制限されるはずである。

病態生理学的には、**声門狭窄**は喉頭口が狭窄し、同部分の呼気流の抵抗が増大する。声帯を持続的もしくは突発的に内転させる偏った**筋緊張亢進**が出現するが、それは神経筋原性障害が原因である。狭窄の直接的な結果として、**低すぎる声**、**粗糙声**、**絞扼努力声**、**声の翻転**、**声の途絶**が出現する。**過剰で平板なストレス**、**発話速度の低下**、**発話の短いとぎれ**は二次的もしくは代償的な結果と思われる。本クラスターはクラスター2、3、4とつながりがあり、それは**筋緊張亢進**に伴う**運動の遅さ**、**運動範囲の縮小**、**運動強度の障害**が共起していることを反映している。

クラスター6（**発声機能不全**）、クラスター7（**共鳴機能不全**）：これら2つのクラスターは神経筋原性障害としては同じ原因で生じていると考える。つまり、障害された構造が多様であるという点である。以前にも、「機能不全」という用語は、課題に対する筋収縮が不全もしくは不能であるという意味で使った。発声のクラスターとして、**氣息声**、**可聴吸気**、**発話の短いとぎれ**を含み、一方で**開鼻声**、**鼻漏出**、**子音の不正確**、**発話の短いとぎれ**が本クラスターの構成要因である。この2つのクラスターはALSと仮性球麻痺のみで観察され、共通の特徴として筋力低下もしくは筋収縮力の低下が見られる。上記の2疾患では、運動の方向や反復運動時のリズムは正常なので、除外した。音色

表4 ディサースリアにおける発話特徴の神経筋基盤

特徴	クラスター	動きと緊張の主な異常
子音の不正確	1	誤った方向と反復運動での不規則なリズム
	3Ex	反復運動における極端な速さと運動範囲の制限
	4	強度減少に伴う運動範囲の縮小
	7	筋力低下
発話の短いとぎれ	3	単発動作と反復運動における運動範囲の縮小
	5	声帯内転筋方向に偏位する過緊張
	6	喉頭の筋力低下と息漏れ
	7	咽頭の筋力低下と息漏れ
高さの単調性／大きさの単調性	3	単発運動と反復運動における運動範囲の縮小
	8	筋緊張低下
母音の歪み	1	誤った方向と反復運動での不規則なリズム
発話速度の低下	4	強度減少に伴う運動範囲の縮小
	2	単発運動と反復運動における速度低下
粗糙声	5	声帯内転筋方向に偏位する過緊張
	8	筋緊張低下
氣息声	6	喉頭運動の筋力低下；パーキンソン症候群での固縮
発話速度の変動	3Ex	反復運動における極端な速さと運動範囲の制限
	舞踏病	発話中の停止に対する無意味な埋め合わせ
不適切な沈黙	2	緩慢さ－発話中の停止
	パーキンソン症候群	発話中の無意味な停止
低い声	4	過緊張(偏位)
	パーキンソン症候群	相関なし？
開鼻声	4	強度減少に伴う運動範囲の縮小
	7	咽頭の筋力低下
構音の不規則な崩れ	1	誤った方向と反復運動での不規則なリズム
鼻漏出	7	咽頭の筋力低下と二次的な運動範囲の縮小
ストレスの減弱	3	単発運動と反復運動における運動範囲の縮小
短い発話の連発	3Ex	反復運動における極端な速さと運動範囲の制限
過剰で平板なストレス	2	特に反復運動での緩慢さ
音素の引き延ばし	2	特に反復運動での緩慢さ
間隔の遷延	2	特に反復運動での緩慢さ
絞扼努力声	5	過緊張(声帯内転筋方向に偏位する)
声の翻転	5	過緊張(声帯内転筋方向に偏位する)
声の途絶	5	過緊張(声帯内転筋方向に偏位する)
大きさの過度な変動	5	過緊張(声帯内転筋方向に偏位する)
可聴吸気	6	咽頭の筋力低下と二次的な運動範囲の縮小
単一の疾患に出現し、クラスターと関連のないもの		
音素の繰り返し	パーキンソン症候群	
大きさの減少	パーキンソン症候群	
大きさの減退	パーキンソン症候群	
呼気終末期喉音	仮性球麻痺	
声の震え	ジストニア	
強制呼吸	舞踏病	

(tone) や運動速度も2疾患では異なるため、除外した。運動範囲が減少するような他の疾患はこのクラスターを有しておらず、運動範囲を主要な原因とみなすこともやめた。したがって主な神経筋原性障害は、筋収縮の強度が著しく減少することである。

病態生理学的には、喉頭や口蓋帆咽頭の閉鎖不全である。

神経筋原性障害の結果、各筋群の麻痺や筋力低下により、筋収縮の減少が出現する。息漏れの副産物として、発話の短いとぎれが生じる。本クラスターで見られる子音の不正確は、口腔咽頭の内圧が不十分なせいで起こるが、この特徴は舌や口唇の筋力低下でも出現する。

クラスター8 (発話-プロソディー不全): このクラスター

ーは発声とプロソディーの要素から成り、小脳失調と球麻痺で独立して観察される。両疾患では、筋緊張は低下する。両疾患における運動の方向、速度、範囲、強度、リズムなどの特性はかなり多様で、クラスターから除外した。本クラスターの原因は筋緊張低下である。

この障害の根底にある病態生理学的障害に関して、われわれはまだ明言できない。おそらく、弛緩性であり、声帯の筋緊張が低下し、適度な振動範囲が得られないからである。本クラスターは他のクラスターと相関はなかった。

クラスター間相関

クラスター間相関については、折に触れ言及した。図8-Aに示すように、クラスター1, 6, 7, 8は特定のクラスターと共通の特徴を持っていた。例えば、クラスター1はクラスター4と6, クラスター3の拡大で子音の不正確を、クラスター3, 6, 7で発話の短いとぎれを共有していた。しかし、クラスター1, 6, 7, 8と他のクラスター間には相関はなかった。

ジストニアでは、クラスター2, 3, 5の間に相関があった。仮性球麻痺ではクラスター3とクラスター4に強制的な相関があった。クラスター5にも同様の相関があった。複雑な神経筋原性疾患であるALSと舞踏病では、クラスター間の相関も複雑であった。主要なクラスター間相関は図8-Bの太線で示した。これらの相関がクラスター2, 3, 4, 5に影響していることは、一目瞭然である。クラスター同士がどのように相関しているのか配置した。表面上は、プロソディー過剰（クラスター2）とプロソディー不全が同時に存在するのは矛盾しているようにみえるかもしれない。しかし、神経筋の原理に基づけば、いくつかの疾患では単発運動や反復運動の速度低下と、運動範囲の縮小が共起するような、単なる完全な理論上だけの意味も含んでしまう。この結論をさらに拡大させることで、クラスター間の相関が、特にジストニア、仮性球麻痺、ALS、舞踏病でみられる速度低下、範囲の縮小、強度の減少、筋緊張亢進などの神経筋原性障害が示す動向に注意を払わなければならない。しかし、特定の障害の組み合わせは疾患に

よってさまざまである。

特徴的な症状から生じるクラスターを観測することで、神経筋の基盤による個々の特性を理解することができた。前にも述べたが、複数のクラスターで選ばれた特性がいくつも観察されており、それは神経筋原性の要因を複数持っているからだと思われる。各発話特徴の原因をまとめ、表4に掲載した。

結 語

1. 本研究では、相関係数を用いて、異常発話の特徴が共起されることを調査した。この方法を応用し、機能障害として8つのクラスターが明確となった。
2. 7つの神経疾患で、それぞれに独特のグループ、もしくはクラスターパターンを有していた。しかし、複数の疾患で1つ以上のクラスターが出現したり、他の疾患と共有していた。
3. クラスターに出現した特徴を詳しく調べ、そのクラスターの一般的な原因となっている生理学的障害に基づき、クラスターには理論的な名称を付けた。各疾患の神経筋原性障害の特徴を知ることで、神経筋の視点に関連する結論が得られた。クラスター間相関から、特定の神経筋原性障害が共起する手掛かりが得られた。
4. さらに調査することで、異常発話の特徴の基盤になる可能性を持つ神経筋原性障害が明らかになった。
5. 以上の結語は、ディサースリアの問題をさらに詳細にするための、より正確な病態生理学的および神経生理学的調査をする際の仮説として役立つかもしれない。

文 献

- 1) Darley FL, Aronson AE, Brown JR : Differential diagnostics patterns of dysarthria. J Speech Hearing Res, 12 : 246-269, 1969.
- 2) Lenneberg, EH : Biological Foundations of Language. New York : Wiley, 90-93, 1967.