

A Case of pseudobulbar paralysis with no limb involvement caused by simultaneous bilateral putaminal hemorrhage

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2021-03-24 キーワード (Ja): キーワード (En): pseudobulbar palsy, dysarthria, dysphagia, corticobulbar tract, cerebrovascular disorder 作成者: 嶋田, 真理子, 木村, 俊靖, 小嶋, 知幸 メールアドレス: 所属:
URL	https://mu.repo.nii.ac.jp/records/1445

「同時両側性被殻出血により四肢に麻痺を伴わない
偽性球麻痺を呈した 1 症例」

A Case of pseudobulbar paralysis
with no limb involvement caused by simultaneous
bilateral putaminal hemorrhage

嶋 田 真理子^{*}
SHIMADA, Mariko

木 村 俊 靖^{**}
KIMURA, Toshiyasu

小 嶋 知 幸^{***}
KOJIMA, Tomoyuki

要 旨

同時両側性被殻出血により、四肢の麻痺を伴わない重度の偽性球麻痺を呈した 1 症例について、経過を示し、文献的検討を加えた。症例は発症時 69 歳、右利き男性。両側性被殻出血を発症し、両側顔面神経麻痺とそれに伴う兔眼、両側舌下神経麻痺、軟口蓋挙上不良、開閉口障害、嗄声や発声持続低下、強制泣き笑いを認め、構音不能、経口摂取困難となった。四肢の運動麻痺は速やかに回復し、明らかな高次脳機能障害も認めなかった。画像診断より、両側の皮質延髄路が限局的に障害されたことによる脳神経（V、VII、IX～XII）領域の核上性麻痺を呈したと考えられた。嚥下障害、構音障害の後遺は重度であったが、発症約 4 か月後に完全経口移行（摂食・嚥下能力グレード 7（藤島,1993））となった。大脳基底核・内包型の偽性球麻痺の予後には、内包膝部～放線冠の両側の損傷が関連すると推測され、先行研究を支持するものであった。

キーワード：偽性球麻痺、構音障害、嚥下障害、皮質延髄路、脳血管障害

* 人間科学研究所研究員／人間科学部人間科学科／医療法人社団 KNI 北原リハビリテーション病院

** 医療法人社団 KNI 北原ライフサポートクリニック *** 人間科学研究所研究員／人間科学部人間科学科

Abstract

We experienced a case of severe pseudobulbar palsy, without extremity involvement, caused by simultaneous bilateral putaminal hemorrhages. Herein we describe this case and examine the relevant literature. A 69-year-old right-handed male suffered a bilateral putaminal hemorrhage, resulting in bilateral facial palsy, lagophthalmos, bilateral hypoglossal nerve palsy, velopharyngeal incompetence, impaired opening and closing of the mouth, hoarseness, decreased phonation time, pathological laughing and crying, dysarthria, and dysphagia. The patient's extremity palsy recovered rapidly, and he did not exhibit evidence of higher brain dysfunction. Diagnostic imaging suggested supranuclear palsy in the cranial nerve region (V, VII, IX – XII) caused by focal bilateral impairment of the corticobulbar tract. Despite his severe secondary dysphagia and dysarthria, the patient had completely transitioned to oral intake [feeding/swallowing ability Grade 7 (Fujishima, 1993)] approximately four months after onset. In patients with pseudobulbar palsy associated with damage to the basal ganglia and internal capsule, outcomes are presumably determined by the nature of bilateral injuries that extend from the genu of the internal capsule to the corona radiata. The findings of the present case are consistent with those of previous studies.

Key words : pseudobulbar palsy, dysarthria, dysphagia, corticobulbar tract, cerebrovascular disorder

1. はじめに

偽性球麻痺とは、皮質延髄路（上位運動ニューロン）が両側性に障害され、脳神経支配領域の運動麻痺、すなわち、随意運動が両側性に障害された状態をいう（廣瀬ら,2001）。延髄の障害による球麻痺に症状が似ているが、延髄（核性）ではなく延髄への上位運動ニューロンの（核上性）障害によって生ずる構音障害や嚥下障害であり（藤島,2017）、同時に橋に脳神経核をもつ顔面筋や咀嚼筋の麻痺も伴う。

脳神経核は、両側性支配が強く、舌、顔面下部（特に口唇）を除くすべての筋では一側の皮質延髄路の障害があっても明らかな麻痺を認めにくく、それによる構音障害や嚥下障害は比較的軽い。一方、皮質延髄路の両側性の障害である偽性球麻痺では、顔面、舌、咽喉頭、咬筋に痙性麻痺をきたし、構音障害、嚥下障害ともに重度化しやすい。左右の病変の発症時期や疾患が異なっても、病変部位が左右非対称でも、あるいは無症候性脳梗塞がすでに一側に存在する中、対側に新たな病変が加わった場合でも、両側性の病変が存在するのであれば起こり得る。このように偽性球麻痺の発症機転には様々なパターンが存在し、それによる症状の程度や随伴症状も異なるため、予後予測に関して明確な見解が得

同時両側性被殻出血により四肢に麻痺を伴わない偽性球麻痺を呈した1症例（嶋田・木村・小嶋）

られていないのが現状である。

平山（2006）は偽性球麻痺を病変部位のレベルにより3型、すなわち、①大脳皮質型（皮質・皮質下型）、②大脳基底核・内包型（中心型）、③脳幹型（橋小脳型）に分類し、その特徴を示している。本例は、②大脳基底核・内包型（中心型）に分類されるが、中心型は、皮質延髄路とともに、近接する皮質脊髄路や錐体外路、さらにはその周囲の障害を同時にきたす可能性が高く、四肢の運動麻痺や Parkinson 徴候、感覚障害、高次脳機能障害などの症状を伴いやすい。

ところで、この部位の一側の損傷では、構音障害以外の症状を欠く、Pure dysarthria の報告が散見されている（Ozaki et al,1986）。その多くは、一側の上位運動ニューロン障害による比較的経過の短い軽度の構音障害を主徴とし、他の神経症状を殆ど認めないのが特徴である。Pure dysarthria の報告から示されるのは、皮質延髄路の放線冠から内包にかけての分布であり、これまで多くの議論がなされてきた。皮質延髄路、すなわち錐体路の遠心性投射線維が、大脳皮質の一次運動野（中心前回）から白質（放線冠）を通過した後、内包のどの位置を通るかという点については、後脚内を走行するとの報告もあるが（桜井,2001）、古典的な身体部位的局在（somatotopy）によれば、顔面・口部・咽喉頭への線維である皮質延髄路は内包膝部に集束するといわれている（Bähr & Frotscher, 2013）。内包より上位における皮質延髄路の局在については、池田ら（1985）や高橋ら（1995）の報告があり、放線冠前方の損傷で Pure dysarthria を認めることが多いとしている。つまり、放線冠前方から内包膝部の損傷により、皮質延髄路が限局的に障害される可能性があるということである。

しかしながら、この部位の両側性の損傷については報告が少なく、構音障害や嚥下障害についての詳細な報告は得られていない。加えて、偽性球麻痺は脳血管疾患の再発により生じることが多く、同時期に両側性損傷をきたした研究報告は限られている。そこで本研究では、同時両側性脳内出血であった一例について報告した。発症から約6か月間の臨床経過を示し、偽性球麻痺の責任病巣と嚥下障害の予後予測に関して文献的検討を加えた。

倫理的配慮および利益相反について

倫理的配慮として、匿名化した上で本症例の経過を論文とすることについて、医療法人社団 KNI の倫理委員会において承認され（受付番号第 54 番）、本人および家族から承諾を得た。また、本研究に関していかなる個人・団体とも利益相反関係はない。

2. 症例

1) 基本情報

A 氏、発症時 69 歳、右利きの男性。

発症時はすでに定年退職しており、自治会活動などを積極的に行っていた。

2) 既往歴

糖尿病、高血圧症、高脂血症、虚血性心疾患

3) 現病歴

X年Y月Z日、外出先で体調不良を自覚、その後、急速に構音障害が進み、A病院へ救急搬送された。搬送時の意識レベルはJapan coma scale(以下:JCS) I -3、両側顔面麻痺あり、挺舌不可、軟口蓋挙上不可であった。右不全麻痺を認めMMT (Manual Muscle Test) : 右上肢 3/5、左上肢 4/5、両下肢 5/5。頭部CT画像にて両側の被殻出血を認め、緊急入院した。2病日には、両片麻痺 (Brunnstrom stage all V) を認めたが、立位歩行は速やかに可能となった。嚥下障害は重度で経鼻経管栄養となり、リハビリテーション目的にて18病日にB病院へ転院した。

4) 神経放射線学的検査

発症時の頭部X線CT画像(図1)では、被殻における血腫による高吸収域は、両側とも放線冠前方から内包膝部に及び、周囲は浮腫性変化を示す低吸収域を認めた。頭部MRAでは、主幹動脈に特記すべき所見はなかった。32病日の頭部X線CT画像(図2)では、血腫は吸収され、同部位の低吸収域を認めた。

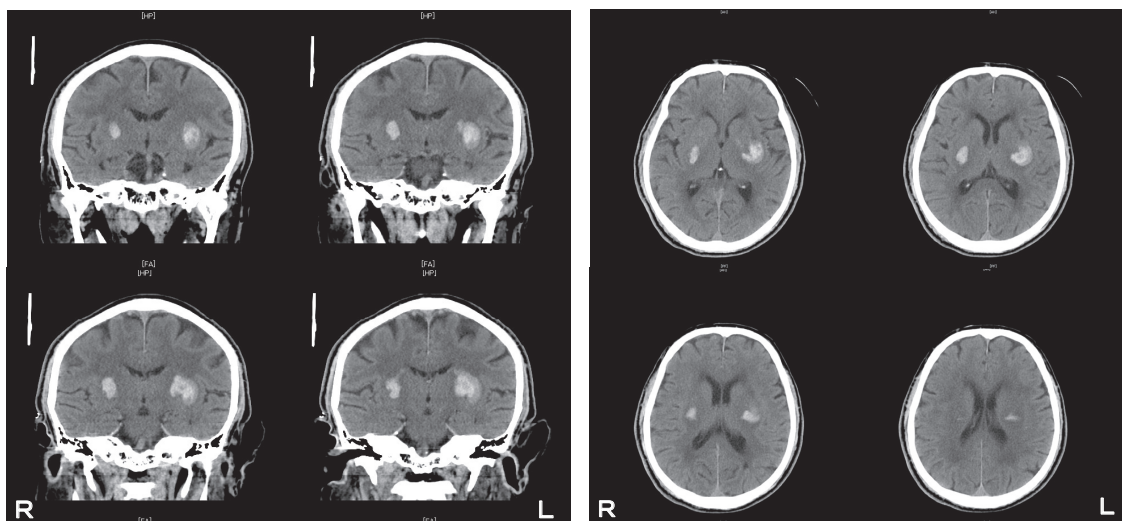


図1.発症時の頭部X線CT画像(左図:冠状断面、右図:水平断面)

同時両側性被殻出血により四肢に麻痺を伴わない偽性球麻痺を呈した1症例（嶋田・木村・小嶋）

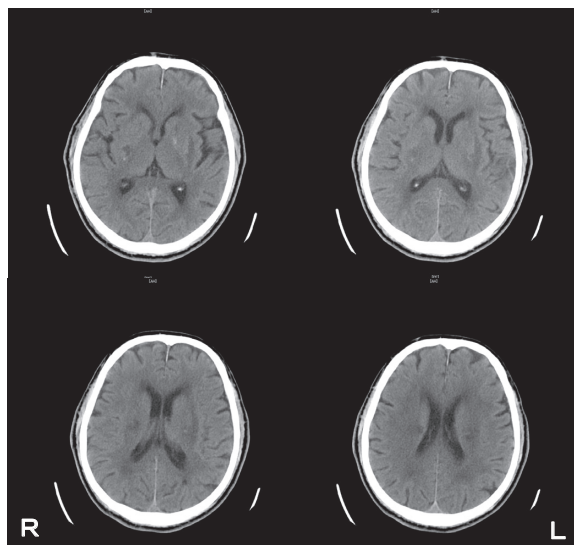


図2. 32病日の頭部X線CT画像(水平断面)

5) 生化学検査所見

特筆すべき所見なし。

6) B 病院入院時評価 (18 病日)

JCS I -1、礼節は保たれており、協力的な態度であった。言語理解は良好、発語は不可能であったが、身振りや筆談で適切な意志表出があり、コミュニケーションは可能。日常生活動作 (Activities of Daily Living : ADL) は食事を除き、概ね自立していた。

(1) 神経学的所見

発症初期に認めていた両片麻痺は回復しており、四肢に明らかな麻痺はなかった。脳神経領域は、眼球運動障害はなく開眼は可能であったが、両眼とも閉瞼不全で充血し、点眼薬を要していた。前頭筋、皺眉筋の収縮も両側弱く (左側の方が不良)、口唇の突出、引きも僅かに可能な程度であり、口唇閉鎖も不良で流涎を認めた。舌は萎縮や偏位はなく、嚥下時には下顎の運動に付随した若干の上下運動を認めたものの、随意的な運動不可、筋緊張は亢進していた。下顎の挙上域は狭小し、開口位も2横指程度と低下を認めた。軟口蓋挙上は両側不可であった。咽頭反射低下、口輪筋反射亢進、強制泣き・笑いを認めた。感覚障害は認めなかった。以上より、脳神経 (V、VII、IX~XII) 領域の核上性麻痺を両側に呈していると考えられた。

(2) 発声発語機能所見

発声発語は /a : / のみ聴取可能であったが、顕著な開鼻声であった。下顎および舌運動不良のため、その他の母音、子音とも構音困難であった。声量は低下しており、最長発声持続時間 (maximum phonation time ; 以下 MPT) も4秒と低下、粗造性・無力性嗄声を認め、発話明瞭度5 : 全く了解不能、発話自然度は評価不能、最重度の痙性麻痺性構音障害を呈していた。

(3) 神経心理学的所見

日常観察上、明らかな問題を認めなかった。

(4) 摂食嚥下機能所見

経鼻胃管による栄養管理をしていた。右下顎大白歯に欠損あるも義歯はなし、口腔内環境は良好、唾液を自己吸引しており、自己喀痰可能であった。反復唾液飲みテスト(repetitive saliva swallowing test : RSST) 1回(カットオフ値3回/30秒)、段階的水飲みテスト(中間のとりみ; 日本摂食嚥下リハビリテーション学会嚥下調整食分類2013(以下: 学会分類2013))は、1, 2ccは複数回嚥下しむせず、3ccは嚥下後のむせを認めた。テスト時の酸素飽和度(SPO2)は98%と正常範囲であった。捕食時から下顎挙上と口唇閉鎖に介助を要し、舌の送り込み不可、重力により中～下咽頭へ食物が到達すれば嚥下反射は惹起した。咽頭期嚥下のパターンは保たれていたが、努力的で円滑さに欠け、喉頭挙上域は1横指に満たず不良であった。とりみ水3ccで嚥下後のむせを認めたことから、咽頭残留物の喉頭侵入(もしくは誤嚥)が疑われた。その原因として、喉頭挙上域不良や嚥下反射惹起のタイミング不良、舌の随意運動や軟口蓋挙上が不可であることから嚥下圧低下の可能性が考えられた。舌運動の障害は重度であり、咀嚼筋の機能低下も認めることより、咀嚼・食塊形成も全く困難であると予測された。

以上より、偽性球麻痺タイプの嚥下障害と判断した。重症度分類は、摂食・嚥下能力グレード3: 条件が整えば誤嚥は減り、摂食訓練が可能、摂食状況レベル3: ごく少量の食物を用いた訓練を行っている、臨床的重症度分類(Dysphasia Severity Scale; 以下DSS) 2: 食物誤嚥とした(表1)。

7) 問題点と訓練方針

本例の嚥下障害の問題点として、罹患筋の随意運動障害による開閉口障害、口唇閉鎖不全、咀嚼・食塊形成不全と舌の送り込み不全、嚥下反射開始遅延が疑われ、喉頭挙上域や咽頭期嚥下圧の低下といった咽頭期の障害が考えられた。そのため、理学療法士、作業療法士、言語聴覚士で協同し、顔面、下顎、舌、頸部に対する他動運動から間接訓練を開始した。加えて、呼吸・発声訓練、軟口蓋挙上不良に対しブローイング訓練、咽頭期障害に対し舌骨上筋群の筋力増強訓練やアイスマッサージ、口腔構音器官の運動回復にあわせて構音訓練を実施した。構音訓練は、母音、両唇音、歯茎音、軟口蓋音の順に、音の構えと操作の訓練を実施後、音の組み合わせやモーラ数を変化させながら音の産生訓練を行った。自力で可能となった訓練については、適宜、自主練習に移行し、頻度を増やした。有効な摂食条件を検討しながら、段階的 direct 訓練を行い、嚥下調整食での3食経口摂取獲得を目指すこととした。

3. 当院入院経過後（19 病日～ 186 病日）

1) 臨床所見

訓練開始後数日で、表情筋の運動範囲の改善を若干認めたが、舌運動、軟口蓋挙上は著変なかった。直接訓練は30度リクライニング位、ゼラチンゼリーをスライス法にて奥舌に挿入した。嚥下時、頸部後屈、開口位となりやすかったため、頸部前屈と閉口を介助した。数口摂取後にはむせを認め、咽頭残留が疑われた。また嚥下反射が遅延することもあり、追加嚥下は徒手的な誘導を要した。咽頭に送り込めなかった食物は口腔底や口腔前庭に残留した。とろみ茶（中間のとろみ；学会分類 2013）の方が咽頭通過良好であり、1口量は1～2cc、複数回嚥下にて数ccずつの摂取を継続した。

30病日では舌運動不変、嚥下機能も著変なかったが、その数日後より、舌運動がみられるようになった。36病日には挺舌範囲は、歯列を僅かに超える程度となり、開口範囲も拡大した。それに伴い構音面では、母音 /o/ の聴取が可能、前舌母音 /e/・/i/ の構えも不十分ながら可能となった。また、両唇音 /ma/・/mo/ も聴取可能となり、2モーラの連続構音も一部可能となった。直接訓練ではとろみ茶との交互嚥下、複数回嚥下にてゼラチンゼリーの摂取量・時間とも徐々に良好となり、舌の送り込み運動もみられるようになった。47病日には、ゼラチンゼリー約30gを10分でむせなく摂取可能となった。

51病日より粥ゼリー（スベラカーゼ®添加粥、株式会社フードケア）（嚥下調整食 2-1; 学会分類 2013）の摂取を開始、70度座位にて自力摂取とした。捕食運動は可能となっていたが、ゼラチンゼリーに比し、粘性の高い粥は口腔期、及び咽頭期にも不利であり、摂取に時間を要し、咽頭残留によるむせや湿声を認めた。粥の送り込みづらさや、咽頭の残留感の自覚を明確に訴えることが可能であった。

81病日に嚥下造影検査（videofluoroscopic examination of swallowing；以下 VF）を実施し、誤嚥を認めなかったため、訓練食の量と頻度を段階的に増やし、姿勢も椅子座位とした。95病日には、挺舌範囲は下口唇を越えるまでに改善したが、左偏位であった。またやや開口した状態で、口蓋に接する程度まで舌尖の挙上が可能となり、構音面では、歯茎音 /n/・/r/ が聴取可能となった。鼻漏出による構音の歪みは依然顕著であった。

101病日よりソフト食をつぶしたもの（嚥下調整食 2-2；学会分類 2013）で昼のみ1食開始、115病日より3食開始し、誤嚥兆候を認めなかった。119病日には経鼻胃管が抜去され、完全経口移行となった。128病日には全粥（嚥下調整食 3；学会分類 2013）に変更し、151病日には水分を薄いとろみ（学会分類 2013）へ変更したが、むせや誤嚥兆候を認めなかった。167病日に軟菜刻み食・とろみ付（嚥下調整食 3；学会分類 2013）の摂取を試みたが、咀嚼・食塊形成不良により、むせを頻回に認めた。173病日の VF 再検査にて軟菜極刻み食・とろみ付（嚥下調整食 3；学会分類 2013）で不顕性誤嚥（むせのない誤嚥）、とろみ水（薄いとろみ；学会分類 2013）で顕性誤嚥を認めたため、全粥とソフト食（とろみ付、水分は中間のとろみ）とし、186病日に自宅退院した。

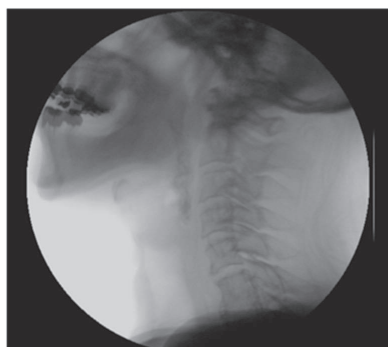
2) VF 検査所見

(1) 1回目 (81 病日)

舌は後方に落ち込み、下顎の上下運動に伴い若干上下するのみで、口蓋に全く接触せず、能動的な送り込みは不可であった。口腔期開始時、舌骨の位置が低いままであった (図 3-1a)。全粥は咀嚼されず奥舌に少量残留した。嚥下反射は喉頭蓋谷に食物が流入するとほぼ同時に惹起するが、喉頭挙上域不良 (図 3-1b)、嚥下時の軟口蓋挙上不良などを認め、結果として喉頭蓋や梨状窩に残留した (図 3-1c)。誤嚥は認めず、体幹角度は 45 度に比し、80 度の方が咽頭残留が少なかった。



a.口腔期開始時：舌が口蓋に接触せず（点線）、舌骨の位置も低い（矢印）

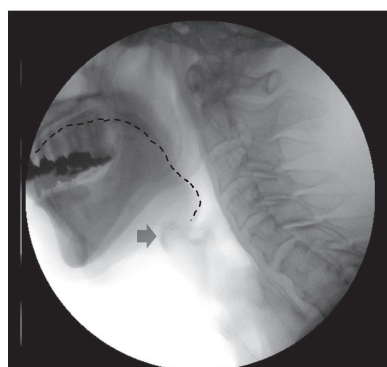


b.咽頭期（最大喉頭挙上位）：下顎挙上位となる

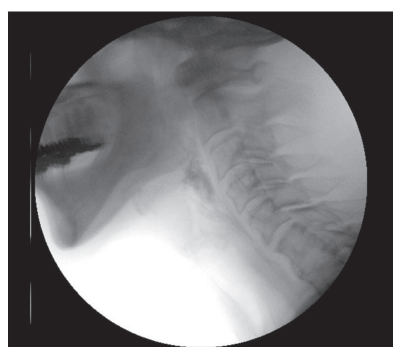


c.嚥下反射後：梨状窩に食物が残留する（矢印）

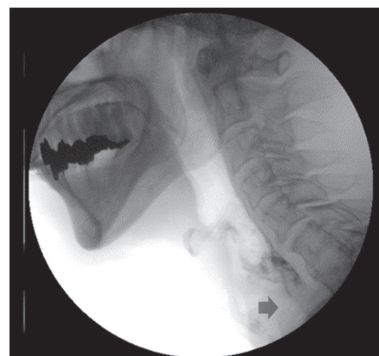
図 3-1. VF 検査所見：1 回目 (81 病日)
全粥の摂取



a.口腔期開始時：舌が口蓋に接触（点線）し、1 回目には比し、舌骨の位置も高い（矢印）



b.咽頭期（最大喉頭挙上位）：1 回目には比し、喉頭の位置は著変ない。下顎挙上はされない。



c.嚥下反射後：梨状窩の食物残留、誤嚥を認める（矢印）

図 3-2. VF 検査所見：2 回目 (173 病日)
軟菜極刻み食（とろみ付）の摂取

同時両側性被殻出血により四肢に麻痺を伴わない偽性球麻痺を呈した1症例（嶋田・木村・小嶋）

(2) 2回目（173病日）

前回に比し、咀嚼運動は活発となり、舌が口蓋に接触することが可能となった。それに伴い、口腔期開始時の舌骨の位置は前回に比し高くなった（図 3-2a）。一方、喉頭挙上域は大きな改善はなく（図 3-1b）、軟菜極刻み食・とろみ付は嚥下後の不顕性誤嚥を認め、咽頭残留が著明であった。（図 3-2c）。とろみ水（薄いとろみ；学会分類 2013）4.5ccも嚥下後の顕性誤嚥を認めた。本人の内観として、「緊張し丸呑み状態だった」とあり、精神的な負荷が検査結果へ影響した可能性も考えられた。

3) 神経心理学的検査所見（134病日）

レーブン色彩マトリックス検査（Raven's Colored Progressive Matrices：RCPM）は 26/36 点（同年齢健常群平均 29.2 ± 5.4 点）（杉下・山崎,1993）、標準注意検査法（Clinical Assessment for Attention：CAT）は視覚性スパンの forward 5 桁（同年齢健常群平均 5.6 ± 0.8 桁）、backward 6 桁（同年齢健常群平均 4.8 ± 1.5 桁）（日本高次脳機能障害学会 Brain Function Test 委員会,2008）であった。以上の検査結果と臨床上の行動観察から明らかな問題を認めなかった。

4) 退院時評価

発声発語機能は、発話明瞭度 4：時々わかる語がある、発話自然度 3：明らかに不自然であるであり、構音障害は重度に後遺した。5 母音の中性母音化、子音の歪み、鼻漏出による子音の歪みと共鳴異常、粗造性嘎声を顕著に認めた。発声持続は短縮していた（MPT6秒）。挨拶語や単語レベルの発語が一部可能であったが、主たるコミュニケーション方法は筆談であった。

摂食嚥下機能は、捕食と舌の送り込みは発症時に比し回復したが、咀嚼・食塊形成はほとんど困難で咽頭期障害も重く後遺した。重症度分類は、摂食・嚥下グレード 3 から 7：嚥下食で、3 食とも経口摂取（藤島,1993）、摂食状況レベル 3 から 7：3 食の嚥下食を経口摂取している、代替栄養は行っていない（藤島ほか,2006）、DSS2 から 4：機会誤嚥（才藤,1999）となった（表 1）。

表 1. 発声発語機能と摂食嚥下機能の経過

評価尺度	入院時評価（18 病日）	退院時評価（185 病日）
発話明瞭度 （伊藤, 2009）	5 全く了解不能	4 時々わかる語がある程度
発話自然度 （西尾, 2004）	評価不能	3 明らかに不自然である
摂食・嚥下能力グレード （藤島, 1993）	3 条件が整えば誤嚥は減り、 摂食訓練が可能	7 嚥下食で、3 食とも経口摂取
摂食状況レベル （藤島ほか, 2006）	3 ごく少量の食物を用いた訓練を 行っている	7 3 食の嚥下食を経口摂取している、 代替栄養は行っていない
臨床的重症度分類 （才藤, 1999）	2 食物誤嚥	4 機会誤嚥

4. 考察

偽性球麻痺における嚥下障害の臨床的特徴として、口腔準備期と口腔期の障害、嚥下反射の惹起遅延を呈するが、球麻痺と異なり咽頭期嚥下のパターンは極めて保たれているものの、その動きは不完全であるとの指摘がある（藤島,2017）。咽頭期嚥下の運動障害の特徴は、喉頭挙上に要する時間の延長（藤,1982）や嚥下に関わる筋力低下や筋緊張異常などによる嚥下圧の低下（柴本ら,1998）などの報告がある。

本例は、顔面、舌、咀嚼筋が両側性に重度に障害されたことにより、捕食に介助を要し、咀嚼が不十分で食塊形成ができない、食塊を咽頭に送り込めない、あるいは口腔内の保持が困難で、口腔相から咽頭相へのタイミング不良といった問題を呈した。咽頭期嚥下のパターンは保たれているものの、嚥下反射は遅延し、喉頭挙上域は不良であった。VF検査時には、体幹角度45度に比し、80度の方が咽頭残留は少なかった。竹市（2013）は咽頭期嚥下圧が低下している場合、体幹角度が30度では咽頭残留しやすく、60度では食物の重力が加わり咽頭残留の軽減が図れるとしており、このことから咽頭期嚥下圧の不足が推定された。結果として咽頭残留やむせを認め、経口摂取が困難であった。

以上より本例の嚥下障害は顔面、舌、咽喉頭、咀嚼筋の核上性麻痺による典型的な偽性球麻痺タイプの特徴を有していたといえる。加えて、構音障害は、発声の障害として粗造性嗄声（初期には無力性嗄声）を呈し、両側軟口蓋挙上不全に起因する鼻咽腔閉鎖不全による顕著な開鼻声を認めた。また、口唇、舌、下顎の運動は全体として緩徐で運動範囲の制限も顕著であり、発症初期には構音不能（発話明瞭度5）で、最重度の痙性麻痺性構音障害を呈していた。

これらの嚥下障害と構音障害は、とりわけ発症約1か月頃から顔面や舌の運動範囲の回復に伴って改善を認めた。この頃から、構音面に関しては、母音の構えや両唇音の構音が一部可能となり、嚥下面では厳密な摂食条件のもとではあるが、ゼリー摂取が時間をかけて可能となった。段階的 direct 訓練を実施し、発症約4か月後(119病日)には、嚥下調整食(2-2(学会分類2013))での完全経口移行となった。173病日にはVF検査の再評価を実施したが、依然、口腔準備期と口腔期、咽頭期に重度の障害を認め、食事形態は嚥下調整食2-2(学会分類2013)に留まった。構音面は容易な単語や挨拶語が一部可能となったものの、構音運動の undershoot（可動域制限のため、舌や口唇が適切な位置まで到達しない現象）が頻発であり、その障害は重度であった。舌や顔面の運動は回復に従い左右差を認めるようになり、左側に比し右側の方が良好となった。以下、本例の症状とその経過を疾患の特徴と病変部位という点から考察し、偽性球麻痺の予後予測に関わる要因について検討したい。

1) 疾患の特徴

被殻出血は、脳内出血の約40%を占め、最も頻度が高い（前田,2017）。中大脳動脈の穿通枝である外側線条体動脈の灌流領域である被殻に出血し、内包を圧迫、損傷することにより運動麻痺が生じ、出血の伸展方向によっては失語症や高次脳機能障害を呈する場合

同時両側性被殻出血により四肢に麻痺を伴わない偽性球麻痺を呈した1症例（嶋田・木村・小嶋）

もある（前田,2017）。両側の被殻出血は再発によるものがほとんどで、同時両側性の発症は報告が少なく予後不良である。Nishinaら（2010）は、自験例と文献検索で確認された同時両側性被殻出血28例についてまとめ、25例は発症時昏睡または半昏睡状態で、15例（55.6%）が死亡し、生存例も重篤な障害がみられたとした。砂田ら（1995）は、一般に両側性の脳内出血の予後は血腫量に比し不良であるとし、四肢麻痺による臥床状態や偽性球麻痺による肺炎の合併が生じやすいことを理由に挙げている。一方、高橋ら（1995）は、予後のきわめて良好であった同時両側性被殻出血1例について、発症時には偽性球麻痺と四肢深部反射亢進を認め、両側バビンスキー反射陽性であったが、40病日には自覚症状は消失、独歩退院となった経過を報告し、両側性でも血腫が小さかったためとした。本例においても、構音障害と嚥下障害の後遺は重度であっても、生命予後が不良ではなかったのは、血腫が比較的小さく、広範な脳の損傷が起こらず、四肢麻痺や肺炎の合併などを生じなかったためと考えられた。

また、脳内出血は、発症直後には血腫の圧迫やそれによる浮腫がみられるが、発症数週間後には徐々に消退し、約1か月以上経つと、頭部X線CT検査上は瘢痕組織として低吸収域が観察される。この時期には急速に症状が回復するため、積極的なりハビリテーションの適応となる（前田,2017）。本例は、救急搬送時には、上肢を中心とした右不全麻痺、2病日には両片麻痺を認めていたが、B病院入院時（18病日）には軽快していた。頭部X線CT画像では、左側の血腫が大きく、その圧迫により右不全麻痺を認め、さらに2病日には両側の血腫の圧迫により両片麻痺を認めたが、血腫の吸収に従い、速やかに回復したと考えられた。脳神経領域についても、発症約1か月後より、明らかな回復を認め、頭部X線CT画像上（図2）、血腫の吸収が確認されたことから、血腫の圧迫や浮腫の消退による自然回復があったと考えられた。しかしながら、逆に言えば、この時期に後遺している症状は、脳の不可逆的な損傷によるものと考えられ、長期的にも大きな回復は見込めない可能性があると考えられた。

2) 病変（病巣）と予後との関連

本例の神経学的所見は、脳神経（V、Ⅶ、Ⅸ～Ⅺ）領域の核上性麻痺に限定されており、放線冠前方から内包膝部の病変により、皮質延髄路が限局的に損傷されたことを示唆する。これは、四肢の運動麻痺や他の随伴症状が目立たない偽性球麻痺は、両側の放線冠から内包膝部に比較的限局した病巣で出現してくるものとした大森ら（1992）の先行研究を支持する。また、松岡ら（2002）は、高度嚥下障害を主訴とした一側性の内包-放線冠梗塞の2例を比較し、1例は比較的速やかに症状が改善したものの、もう一方の症例は高度の嚥下障害が遷延したと報告している。異なる経過を辿った理由として、予後良好の1例は、頭部MRIで反対側に錐体路にかかる梗塞巣を認めなかったのに対し、もう一方は、対側放線冠にも陳旧性の無症候性小梗塞がみられたことから、反対側病変の強い関与を挙げている。高橋ら（1995）は初発発作例であるにも関わらず、経過の長い構音障害や嚥下障害が合併

する例では、脳卒中の既往のない例でも対側皮質橋・延髄路の無症候性梗塞の存在も念頭に置いて検索する必要があるとした。以上より、偽性球麻痺の出現と持続には、両側の皮質延髄路の損傷が関与しており、特に中心型の場合、放線冠から内包膝部の病変が重要であると考えられる。また偽性球麻痺は本例のように同時両側性に損傷される場合よりも、脳血管疾患の再発や、無症候性脳梗塞がすでに存在する中、対側に新たな病変が加わることにより出現することが多いと思われるが、その場合にも、皮質延髄路の損傷についての検索が予後予測の一助になると考えられる。

さらに大森ら（1992）の5例について、本例と類似している点は、全例、日常生活に支障のない程度まで身体機能が回復し、明らかな高次脳機能障害を認めないという点、そして、構音障害、嚥下障害が重度に後遺したものの、実用的な経口摂取の獲得に至ったという点である。大森ら（1992）の5例は、いずれも、初発発作の脳血管疾患による症状が殆ど後遺なく回復したその数十年後の脳血管疾患の再発により、あるいは無症候性に経過した小梗塞を基盤の上に脳血管障害が再発したことにより、重度の構音障害、嚥下障害をきたした。5症例の臨床像は次の通りである。症例1は42歳で左被殻出血、56歳で右被殻出血を発症し、極軽度の右不全麻痺と重度の構音障害・嚥下障害を呈した。コミュニケーションには筆談を要し、食事時間は延長している。症例2は51歳で右被殻出血、69歳で左穿通枝梗塞を発症し、開鼻声、声量低下により会話には筆談を要した。発症から約1か月は経管栄養であった。症例3は62歳で右穿通枝梗塞、80歳で左穿通枝梗塞を発症し、右不全麻痺を認め、構音障害、嚥下障害ともに重度となった。構音は/a:/・/u:/のみ可能、高度の嗄声を呈し、最初の1週間は輸液管理、徐々に回復し、経口摂取を獲得したものの食事に長時間を必要としている。症例4は、46歳で左穿通枝梗塞、74歳で右穿通枝梗塞を発症、軽度の左片麻痺と感覚鈍麻、重度の嚥下障害と構音障害を認めた。重度の嚥下障害は持続し、食事に長時間を要した。症例5は68歳で左被殻出血を発症、右不全片麻痺は、急速に改善したが、重度の構音障害が持続、嚥下障害により食事に長時間を要した。頭部X線CT画像にて、右側の内包膝部から放線冠にかけての陳旧性梗塞と考えられる低吸収域を認め、無症候性脳梗塞を呈していたと考えられた。

以上より、大森ら（1992）の5例は、経過の詳細は不明だが、急性期から亜急性期にかけてはコミュニケーションに筆談を要し、経管栄養を実施したものの、最終評価は「食事に長時間を要している」との記述があり、一定の条件下で実用的な経口摂取に至ったものと考えられる。

一方、同様に大脳基底核・内包部の脳血管疾患の再発により偽性球麻痺を呈した例でも、病巣が大きく、皮質延髄路に限局しない例では、実用的な経口摂取に至らなかったとの報告がある（小川,2016、八幡,1999）。病巣が内包後脚やその周囲に及び、四肢麻痺や高次脳機能障害、認知症などを合併した場合には、嚥下障害の予後はさらに不良となると考えられるが、本例と大森ら（1992）5例の経過をみると、放線冠から内包膝部の限局的な病変であれば、嚥下障害、構音障害は重く後遺するものの、食事形態の調整と適切な訓練により、

同時両側性被殻出血により四肢に麻痺を伴わない偽性球麻痺を呈した1症例（嶋田・木村・小嶋）

実用的な経口摂取が可能な程度までは回復が見込まれることが示唆される。さらに症例数を重ねての検討が必要である。

最後に、近年注目されつつある構音における左側の内包・放線冠領域の優位性の有無についての検討も加えておく。Urbanら（2006）の報告以来、本邦でも内包・放線冠領域梗塞の急性期において、構音障害は左側病変で出現しやすいとの報告がある。齋藤ら（2012）は、内包・放線冠領域梗塞患者で構音障害を呈した43例を対象に後ろ向き調査を行い、左側梗塞で構音障害を呈する症例が統計的に有意に多いとした。本例は回復過程で、顔面・舌の運動の左右差が明らかとなったが、内包膝部の病変は頭部X線CT画像上、ほぼ左右対称であるにも関わらず、右側の方が良好であった。そのため、左側の優位性は証明されないとも考えられるが、頭部X線CT画像だけでは、皮質延髄路の障害の程度の詳細は不明であるため、さらなる検討が必要であると思われる。

偽性球麻痺を呈する病巣は、臨床的には、大脳皮質と脳幹部、あるいは脳幹部と大脳基底核・内包部など、様々なパターンがあり、随伴症状や構音障害、嚥下障害の程度も幅が広い。加えて、脳血管疾患の再発や多発性脳梗塞を発症する患者は高齢であることが多く、他の疾患の重複、サルコペニアやフレイルの影響など、検討すべき因子が多く、予後の見極めに難渋することも多い。巨島（1998）は、脳梗塞急性期からの嚥下障害93症例の臨床経過を分析し、神経学的所見及び頭部MRI画像等で責任病巣の精査をすることは嚥下障害の評価、予後判定に役立つとしている。偽性球麻痺の予後予測においても、臨床所見による評価に加え、疾患の特徴や病変部位からの予後判定について、今後も検討が望まれる。

5. 結語

同時両側被殻出血により四肢の麻痺を伴わない偽性球麻痺を呈した症例について、発症から約6か月間の経過を示し、先行研究との比較を行い、偽性球麻痺の予後予測に関わる要因について検討した。責任病巣との関連については、今後、さらに症例数を重ね検証していく必要がある。

謝辞

本研究に快くご協力くださいましたA氏ならびに奥様に心より感謝申し上げます。

引用文献

- Bähr M & Frotscher M 花北順哉 (訳) (2013) *神経局在診断改訂第5版* (pp.54-63). 東京: 文光堂.
- 藤島一郎 (1993) *脳卒中の摂食・嚥下障害第1版* (pp.72). 東京: 医歯薬出版.
- 藤島一郎 (2017) *脳卒中の摂食・嚥下障害第3版* (pp.15). 東京: 医歯薬出版.
- 藤雄一 (1982) 脳血管障害症例の嚥下動態 -X線透視と筋電図の同時記録による研究-. *耳鼻と臨床*, 28 (6) 1126-1160.
- 平山恵造 (2006) *神経症候学第2版* (pp.776-785). 東京: 文光堂.
- 廣瀬肇ほか (2001) *言語聴覚士のための運動障害性構音障害* (pp.88). 東京: 医歯薬出版.
- 池田正行ほか (1985) 放線冠における錐体路の局在ならびに somatotopy- 孤立性小梗塞による検討 -. *臨床神経学*, 25,1543.
- 伊藤元信 (1993) 単語明瞭度検査の感度. *音声言語医学*, 34,237-243.
- 巨島文子 (1998) 脳梗塞急性期からの嚥下障害 -93 症例の臨床経過 -. *日本気管食道科学会会報* 49 (5) 423-428.
- 前田眞治 (2017) *標準理学療法学・作業療法学・言語聴覚障害学 別巻 脳画像* (pp.88-90). 東京: 医学書院.
- 松岡秀樹ほか (2002) 高度嚥下障害を主訴とした内包 - 放線冠梗塞の二例. *臨床神経学*, 42,775.
- 日本高次脳機能障害障害学会 (旧日本失語症学会) Brain Function Test 委員会 (2008) *標準注意検査法・標準意欲評価法* (pp.36). 東京: 新興医学出版.
- Nishina M et al. (2010) A Case of Simultaneous Bilateral Putaminal Hemorrhage. *日本外科系連合学会誌*, 35 (5), 724-728.
- 西尾正輝 (2004) *標準ディサースリア検査*. 東京: インテルナ出版.
- 大森将ほか (1992) 四肢麻痺が目立たず重度の仮性球麻痺を呈する脳血管障害例の検討. *失語症研究*, 12 (3), 271-277.
- Ozaki I et al. (1986) Pure dysarthria due to anterior internal capsule and/or corona radiata infarction: a report of five cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 49(12),1435-1437.
- 才藤栄一 (1999) 平成 11 年度厚生科学研究費補助金 (長寿科学総合研究事業) 摂食・嚥下障害の治療・対応に関する総合的研究 統括報告書. *平成 11 年度厚生科学研究費補助金研究報告書*, 1-17.
- 齋藤司ほか (2012) 内包・放線冠領域梗塞急性期の構音障害は左側病巣で出現しやすい. *脳卒中*, 34,221-227.
- 桜井邦彦ら (2001) 内包後脚による pure dysarthria. *神経内科*, 55,594-595.
- 柴本勇ほか (1998) 嚥下障害者の嚥下圧測定. *総合リハビリテーション*, 26 (10), 965-971.
- 杉下守弘・山崎久美子 (1993) *日本版レーヴン色彩マトリックス検査 手引*. (pp.34). 東京: 日本文化科学社.
- 砂田一郎 (1995) ほぼ同時に発症した両側視床出血. *神経内科*, 42 (6), 519-523.
- 高橋智 (1995) 大脳半球小梗塞に合併する構音障害の検討. *臨床神経学*, 35,352-357
- 高橋洋一ほか (1995) 同時期に発生した両側被殻出血の 1 例. *聖マリアンナ医科大学雑誌*, 23,1052-1056.
- 竹市美香加 (2013) 第 3 章ポジショニングの実際. 迫田綾子 (編) *図解ナース必携 誤嚥を防ぐポジショニングと食事ケア - 食事のはじめからおわりまで* (pp.52). 東京: 三輪出版.
- Urban PP et al. (2006) Left-hemispheric dominance for articulation: a prospective study on acute ischaemic dysarthria at different localizations. *Brain* 129,767-777.
- 八幡徹太郎ほか (1999) 摂食動作困難と重度嚥下障害を合併した両側片麻痺、仮性球麻痺の 1 例. *総合リハビリテーション*, 27 (1), 67-71.

同時両側性被殻出血により四肢に麻痺を伴わない偽性球麻痺を呈した1症例（嶋田・木村・小嶋）

付録1. 発話明瞭度（伊藤, 2009）

1	よくわかる
1.5	1と2の間
2	時々わからない語がある
2.5	2と3の間
3	聞き手が話題を知っていればわかる
3.5	3と4の間
4	時々わかる語がある
4.5	4と5の間
5	全く了解不能

※発話明瞭度とは検査者の聴覚印象による評価に用いる会話の了解度を示す指標

付録2. 発話自然度（西尾, 2004）

1	まったく自然である（不自然な要素がない）
2	やや不自然な要素がある
3	明らかに不自然である
4	顕著に不自然である
5	全く不自然である

※発話自然度とは、発話速度・リズム、イントネーションなどプロソディに関する全般的な適切さを示す指標

付録3. 摂食・嚥下能力グレード（藤島, 1993）

IV正常	10	正常の摂食・嚥下能力
III軽症 経口のみ	9	常食の経口摂取可能、臨床的観察と指導要する
	8	特別に嚥下しにくい食品を除き、3食経口摂取
	7	嚥下食で、3食とも経口摂取
II中等症 経口と補助栄養	6	食経口摂取プラス補助栄養
	5	一部（1～2食）経口摂取
	4	楽しみとしての摂取は可能
I重症 経口不可	3	条件を整えば誤嚥は減り、摂食訓練が可能
	2	基礎的嚥下訓練だけの適応あり
	1	嚥下困難または不能、嚥下訓練適応なし

※介助が必要なときはA（assistの略）をつける

付録4. 摂食状況レベル（藤島ほか, 2006）

経口摂取のみ	10	摂食嚥下障害に関する問題なし（正常）
	9	食物の制限はなく、3食を経口摂取している
	8	特別に食べにくいものを除いて、3食を経口摂取している
経口摂取と 代替栄養	7	3食の嚥下食を経口摂取している。代替栄養は行っていない
	6	3食嚥下食経口摂取が主体で、不足分の代替栄養を行っている
	5	1～2食の嚥下食を経口摂取しているが、代替栄養も行っている
	4	1食分未満の（お楽しみレベル）嚥下食を経口摂取しているが、代替栄養が主体
経口摂取なし	3	ごく少量の食物を用いた嚥下訓練を行っている
	2	食物を用いない嚥下訓練を行っている
	1	嚥下訓練を行っていない

付録5. 臨床的重症度分類（才藤, 1999）

分類	定義	
誤嚥なし	7 正常範囲	臨床的に問題なし
	6 軽度問題	主観的問題を含め、何らかの軽度の問題がある。
	5 口腔問題	誤嚥はないが、主として口腔期障害により摂食に問題がある。
	4 機会誤嚥	ときどき誤嚥する、もしくは咽頭残留が著明で临床上誤嚥が疑われる。
誤嚥あり	3 水分誤嚥	水分は誤嚥するが、工夫した食物は誤嚥しない。
	2 食物誤嚥	あらゆるものを誤嚥し嚥下できないが、呼吸状態は安定。
	1 唾液誤嚥	唾液を含めてすべてを誤嚥し、呼吸状態が不良、あるいは嚥下反射が全く惹起されず、呼吸状態が不良。