

(6) 耳鼻科疾患 分野

痙攣性発声障害

1. 概要

痙攣性発声障害は、発声器官である喉頭に器質的異常や運動麻痺を認めない機能性発声障害の一つで、発声時に内喉頭筋が不随意的、断続的に痙攣することにより発声障害をきたす。局所性ジストニアと考えられているが真の病態は不明である。病型は内転型と外転型に分類されるが、内転型が約 95%と大部分を占める。内転型では発声時に声帯が不随意的、断続的に強く内転し、声の途切れやつまり感、努力性発声をきたし、外転型では発声時に声帯が外転することで、発声時の気息性嘔声や声の翻転などを呈する。いずれも、日常の会話機能が著しく障害され、患者は就労や社会活動が大きく制限される。治療は海外では A 型ボツリヌス毒素の内喉頭筋内注入療法が第一選択とされているが、現在のところ根治的治療はなく、病態解明と治療法の確立が望まれている。

2. 疫学

本症は 20~40 歳代の女性に多い。発症頻度に関しては、海外では人口 10 万人あたり 1.0 人との報告がある。国内での調査でも人口 10 万人あたり 0.94 人との報告があり、これから推計すると全国で約 1,200 人の患者がいることになる。しかし、これらは一部の地域あるいは一部の医療機関を対象とした調査に基づく推計で、正確な患者実態は不明である。

3. 原因

これまでの研究では MRI 検査にて大脳基底核の梗塞と側脳室近傍の脱髄所見を認めたとの報告や、脳波検査で側頭葉および頭頂葉から誘導される波形に異常が見られたとの報告があるが、いずれもその所見のみでは本症の病態を説明することができない。現在のところは大脳基底核の機能異常による局所性ジストニアと考えられているが、本症の正確な原因は未解明である。

4. 症状

内転型では発声時に声門が不随意的、断続的に過閉鎖することで発声時の呼气流が遮られ、声は途切れ途切れになる。患者は声のつまり感やふるえ感を訴え、それらを代償しようとのど詰め発声や強い力み発声をきたす。外転型では声帯が開大することで断続的な息漏れ声、声の翻転、失声などの症状を呈する。いずれの場合も円滑に会話を行うことができないためコミュニケーション機能が障害され、そのため就労や社会活動が大きく制限される。

5. 合併症

呼吸機能や嚥下機能など、発声以外の喉頭機能は正常である。眼瞼痙攣や口・下顎・頸部の不随意運動を合併することがあり、その場合 Meige 症候群（メイジュ症候群）と呼ばれる。その他の全身的合併症はないが、発声障害のために患者は他人との接触を避けたり、家に引きこもったりするなどのうつ状態を呈することがある。

6. 治療法

本疾患に対する根本的治療法はない。保存的治療法としては発声時の喉頭の緊張を軽減する発声訓練（音声治療）や筋緊張緩和薬投与などがあるが、いずれも有効性に関するエビデンスはない。内喉頭筋の一つである甲状披裂筋の切除術や、発声時の声帯の過閉鎖を軽減する甲状軟骨形成術Ⅱ型などの外科的治療もあるが、いずれも長期成績は不明である。海外では A 型ボツリヌス毒素の内喉頭筋への注入療法が一般的であるが、治療効果の持続は数カ月であり、反復治療が必要である。

7. 痙攣性発声障害に関する調査研究班