

痙攣性発声障害 診断基準および重症度分類

(厚生労働省科学研究費、「痙攣性発声障害の診断基準および重症度分類の策定に関する研究」班)

概要

痙攣性発声障害（SD）は、内喉頭筋の不随意収縮により、発話における音声の異常をきたす疾患である。症状として、多くは不随意的、断続的な発話の途絶が反復してみられる。病型は内転型、外転型、および両者の症状が混在するもの（混合型）がある。内転型は声門閉鎖筋の不随意収縮による声門の過閉鎖をきたして、「過緊張性」または「努力性」等と表現される声質と発話中の音声途絶や不自然で唐突な声の高さの変化を特徴とする。外転型は声門開大筋の不随意収縮による声門の開大をきたして、「気息性」と表現される囁き様の発声や音声途絶の反復を特徴とする。内転型が90～95%と大多数を占め、外転型は約5%、混合型は極めて稀である。

原因

原因はいまだ不明であるが喉頭を標的とする局所性ジストニアが本態であるとする見解が多い。

【診断基準】

必須条件（以下のすべてを満たすこと）

- 1) 発声器官に器質的病変や運動麻痺を認めない
- 2) 呼吸や嚥下など発声以外の喉頭機能に明らかな異常を認めない
- 3) 発症前に明らかな身体的・心因的な原因がない
- 4) 症状が6カ月以上持続する
- 5) ジストニアを除く神経・筋疾患を有しない

<確実例>

必須条件をすべて満たし、以下のいずれかに該当する

- 1) 主要症状を3つ以上認め、かつ「5. 鑑別疾患」を否定できる
- 2) 主要症状を3つ以上認め、かつ「2. 参考となる所見」または「3. 発声時の所見」のいずれかを3つ以上認める

<疑い例>

必須条件をすべて満たし、以下のいずれかに該当する

- 1) 主要症状を3つ以上認めるが、鑑別疾患を否定できない
- 2) 主要症状を2つ認め、かつ「2. 参考となる所見」または「3. 発声時の所見」または「4. 治療反応性」のいずれかを2つ以上認める

1. 主要症状

発声時、特に発話時に正常音声に混在して以下の音声症状を呈し、動作特異性、定型性、感覚トリックなどの臨床的特徴を有する。

内転型

- 1)不随意的、断続的な発声時の声のつまり
- 2)不随意的、断続的な声の途切れ
- 3)非周期的な声のふるえ
- 4)努力性発声（のど詰め発声など）

外転型

- 1)不随意的、断続的な氣息性嗄声
- 2)不随意的、断続的な声の抜けや失声
- 3)不随意的、断続的な声の翻転（声の裏返り）
- 4)無力性発声（囁き声様など）

混合型

内転型、外転型の両方の症状を併せもつ

2. 参考となる所見

- 1)話しにくい特定の語がある（内転型：母音で始まる語など、外転型：サ行やハ行など）
- 2)高音での発声、発話時には音声症状が軽減ないし消失する
- 3)笑い声、泣き声、囁き声、裏声、歌声では主症状が軽減あるいは消失する
- 4)電話での会話、大人数の前で発言するなど精神的緊張やストレスを伴う場面で音声症状が悪化する。

3. 発声時の所見

1)喉頭内視鏡所見

音声症状に同期して発声中に不随意的、断続的な声帯の内転、あるいは外転がみられる。

2)内喉頭筋以外の所見

発話動作特異的に不自然な喉頭の下降や挙上、頸位・姿勢の異常などの不随意運動がみられる。

3)感覚トリック

喉に手を当てる、ガムを噛む、首を少し傾げる、喉頭粘膜の表面麻酔などにより音声症状が一時的に軽減する。

4. 治療反応性

- 1)ボツリヌストキシンの甲状披裂筋／後輪状披裂筋への注入により主要症状が改善する。
- 2)適切な音声治療を一定期間行っても主症状が消失しない

5. 鑑別疾患

疾患名	鑑別のためのポイント
本態性音声振戦症	4-5 Hz の周期的な声のふるえがみられ、特に母音の持続発声で顕著である 裏声発声でも声のふるえが改善しない
過緊張性発声障害	発症後の経過において症状が一時期、寛解することがある 音声治療によって改善することが多い
心因性発声障害	精神的ストレスなどの誘因が関与する 急激に発症する 緊張に伴い音声症状が極端に変動する 音声治療、心理療法または薬物療法により正常発声の誘導が可能である
吃音	語頭を中心に発語困難がみられる 音声および構音動作の途絶、音の引き伸ばし、繰り返しがある

<注>時に上記疾患と痙攣性発声障害が合併することもある。

診断基準の要約

	確実例		疑い例	
必須条件	○		○	
1. 主要症状	3項目以上		3項目以上	2項目
2. 参考となる所見	—	3項目以上	—	2項目以上
3. 発声時の所見	—		—	
4. 治療反応性	—	—	—	
5. 鑑別診断	全て否定	—	—	—

【重症度分類】

主観的重症度と客観的重症度を以下の基準にしたがって評価する。主観的重症度は VHI とあわせて、音声障害による社会的・心理的支障度により評価する。そして、両者の組み合わせにより総合的重症度分類を行う。総合的重症度分類をもって、「痙攣性発声障害の重症度分類」とする。

<主観的重症度>

1) Voice Handicap Index (VHI)

24 点以下 : 0 点

25~49 点 : 1 点

50~74 点 : 2 点

75 点以上 : 3 点

2) 社会的・心理的支障度

会話に支障なく、通常 of 社会生活ができる 0 点

会話に支障はあるが、通常 of 社会生活ができる 1 点

会話に支障があり、社会生活上何らかの制限がある 2 点

例) 電話での対応が困難、または業務の制限がある。

会話に支障があり、社会生活上明らかな不利益がある (あった) 3 点

例) 会話や人付き合いを避けるようになった。仕事をやめたり変えたりした。就学・就職をあきらめた。

軽 度 : 1) と 2) の合計点が 0~2 点

中等度 : 同上 3、4 点

重 度 : 同上 5、6 点

<客観的重症度>

規定文朗読、および自由会話による検者の他覚的評価により行う。規定文としては以下の文などを用いる。他覚的評価は検者による VAS (Visual analogue scale) 評価を参考にしてもよい。

1) 内転型

「雨がやんだら海にもぐろう」、または「山の上には青い屋根の家がある」

2) 外転型

「本屋と花屋は通りを隔てて反対側にあります」、または「ささやくような浅瀬のせせらぎに誘われる」

朗読や会話は概ね円滑で明瞭である 0 点

(VAS : 0-25mm/100mm)

朗読や会話に円滑性や明瞭度をやや欠く (VAS : 26-50mm/100mm)	1 点
朗読や会話に円滑性や明瞭度を欠き、聴き取りづらい (VAS : 51-75mm/100mm)	2 点
朗読や会話の円滑性や明瞭度が著しく障害され、非常に聴き取りづらい (VAS : 76-100mm/100mm)	3 点

軽 度 : 0~1 点

中等度 : 2 点

重 度 : 3 点

<総合的重症度>

主観的重症度と客観的重症度の組み合わせにより、以下の表にしたがって総合的重症度を判定する。

総合的重症度の分類基準

主観的重症度 (1)と 2)の合計)

		0	1, 2	3, 4	5, 6
客観的 重症度	0		軽症		
	1				
	2	中等症			
	3	重症			

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））、「痙攣性発声障害の診断基準および重症度分類の策定に関する研究」班

研究代表者 兵頭政光（高知大学）
研究分担者 大森孝一（京都大学）
石毛美代子（東北文化学園大学）
西澤典子（北海道医療大学）
城本 修（県立広島大学）
讃岐徹治（熊本大学）
二宮仁志（高知大学）
松本宗一（高知大学）
藤本匡志（高知大学）
研究協力者 小林武夫（帝京大学ちば総合医療センター）
新美成二（国際医療福祉大学クリニック）
熊田政信（耳鼻咽喉科 クマダ・クリニック）
柳田早織（北海道医療大学）
長尾明日香（高知大学）
浅野健人（高知大学）
阪口昌彦（神奈川県立がんセンター）