

## 先天異常から学ぶ「顔と口とことば」

大阪大学名誉教授

和田 健先生

### 緒 言

インターネット，パソコン，携帯端末機器による情報伝達技術の進展は，居ながらにして世界へのアクセスを可能にした。世界では今，多くの人々が職や富を求めて，活発に国境を越えて移動する時代になったのである。「何処でどのように生きていくのか」という選択肢が母国から世界へと拡大するグローバル社会では，“私はだれWho are you?”という問いかけが自分にとっても相手にとっても重要で，「個人を代表する顔」「個人を語る口」「心を伝えることば」が重要なキーワードとなる。「顔・口・ことば」の器である口腔・顎・顔面を臨床対象とする歯科医師は，その形態的異常のみならず機能的異常（ことば）についても極めて重要な立場にある。これらが異常と意識されても，健常者では受容可能な多様性の枠内にあるのが通常であるが，口腔・顎・顔面に主徴を呈する先天異常では，共通の形態的異常とそれ由来する共通の機能的障害を呈することがあり，両者における因果関係を検討することで，健常者からは得られない多くのことを学ぶことが出来る。

### 先天異常における顔と口

先天異常症候群の外表面徴候の70%以上は頸部から上の顔面・頭蓋にみられる。大奇形であれば，診断や治療指針はより具体的になるが，そこにみられる一連の小奇形の組合せから重大な症候群，それに関連する機能障害を察知し，対処を検討するのが臨床である。

頭蓋骨の変形は骨縫合の癒合に由来するが，早期癒合する骨縫合に平行方向に過成長，直角方向に低成長がみられる。ApertおよびCrouzon症候群では，いずれも冠状縫合の早期癒合により上下

的に長い塔状頭蓋，上顎骨の前後的低成長，およびその両者間に形成された浅い眼窩による眼球突出などが特徴的な異常顔貌<sup>1</sup>となる。Apert症候群では，頭蓋基底部分での軟骨異形成が胎生初期に生じ，次いで冠状縫合の早期癒合が生じ，Crouzon症候群では胎生後期に冠状縫合の早期癒合，生直後からの著しい頭部変形が生じるために，同様の臨床所見を呈してもCrouzon症候群はApert症候群より軽症である。上顎骨の前後的低成長は，後鼻腔狭窄による口呼吸を惹起し，さらに口蓋の短小・肥厚化ならびに偽口蓋裂・口蓋裂なども惹起することになり，いずれも構音障害を呈することになる。Treacher Collins症候群は，頬骨欠損・下眼瞼下方傾斜・小顎症などによる異常顔貌を呈するが，口腔内では口蓋垂裂や粘膜下口蓋裂などを呈する場合がある。Facial Microsomia(Bilateral)<sup>2</sup>でも，軟口蓋から咽頭部にかけて形態的な異常を呈することがあり，これが鼻咽腔閉鎖機能障害ならびに構音障害を惹起する場合がある。鰓弓由来の異常所見として唇裂・口蓋裂（第一鰓弓）があるが，顎部の瘻孔形成は第二鰓弓由来の異常所見で，口腔内の舌盲孔や深咽頭および内耳（あぶみ骨）とも関係するため，難聴と言語障害という臨床課題発見の手がかりとなる。上顔面の緊張性が緩く，鼻漏出があって，心疾患が指摘される場合にVelocardiofacial syndrome(VCF症候群)が考慮される。この場合，軟口蓋は形態的には正常にみえても機能的には運動性が弱い先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症を呈することがあり，開鼻声と構音障害を呈することになる。類似症候を呈するものに，Stickler, Pierre Robin, Kabuki, 22q11.2欠失などの症候群が含まれる。口腔底部が平坦で，全く舌様の隆起・痕跡が見られない先天性無舌症は極めて珍しい。この症例に対し，生後2歳頃からの約

2年間の構音訓練により、発音時の口腔底に舌様の隆起を誘発し、正常な発音操作を獲得した治験例は、舌の全部的および部分的欠損があっても言語機能は獲得できることを示している。これらの治験症例から、頭部の異形成は顔面に、顔面の異形成は口腔に関係し、口腔の異形成は“ことば”の障害に関係する先天異常があることが示されたが、その徴候ならびに手がかりになる一連の小奇形は歯科臨床で遭遇する頻度が高いものである。それでは一体、どのように“ことば”に関係するのでしょうか。

### “ことば”と“言語”

私たちは、ふと何かを思いついたり考えたりする時、そのイメージを頭の中で“ことば”にしている。“ことば”は、視たり（視覚）、聴いたり（聴覚）、触れたり（触覚）するという末梢の知覚神経を介した大脳皮質での認知機能に基づいて、意識された事象が言語化されたものである。このうち、口で形づくる意味ある音声は“話しことば speech”で、大脳皮質の聴覚野にある言語知覚中枢(Wernicke)→言語運動中枢(Broca)→構音器官→聴器(耳)を連結する言語フィードバック環で成立する。意識されたことが個体内で具体化したのが“ことば”であるのに対し、他者とのコミュニケーションが可能になるように“ことば”の配置を体系づけた概念が“言語”である。その概念とは、心に浮かぶイメージなどの表象(symbol)や思考および感情などを伝達するための媒体となる信号(code)と、それらを体系づけている文法規則(rule)などから構成される言語体系のことである。なかでも、語(word)はもっともありふれた表象要素であり、単語の意味、前後関係、過去・現在・未来など、その言語がもつコミュニケーション様式によって配置されると意味ある文としての体裁が整うことになる。

“話しことば”もそれに応じた“言語”も、学習により獲得されるものである。乳幼児は出生後、周囲からの呼びかけなどの音声刺激を耳で受入れ、その刺激による興奮を脳で受け止め、口で模倣しながら音声を発し、それを“話しことば”に形づくることを学習し、併せてコミュニケーションが

可能となるその言語体系も自動的に体得していくのである。言語が違う異国を旅している時に、その土地の人が喋る音声がよく聞こえても理解されないのは、その地域の話しことばや言語体系が母国語と異なるためである。このように、“話しことば”は“言語”という概念を実体のある音声に変えた表現方法で、最も現実的で効果的なコミュニケーション手段でもあるが、それを可能にする“話しことば”専用の臓器が生まれつき人間に備わっていたわけではない。それでは、なぜ口で喋れるようになったのでしょうか。

### 口と“話しことば”

ヒトの口は他の四足動物とは大きく異なる進化をした。直立し、頭部が背骨の上に乗る、顔が正面を向くと、呼吸路が上咽頭部で屈曲することになった。この屈曲部が鼻咽腔で、軟口蓋が挙上・下垂する鼻腔での開閉弁機構：鼻咽腔閉鎖機能が発達した。

直立歩行による内臓下垂で口腔後部も下垂し、軟口蓋と喉頭蓋も上下的に離れて中咽頭を構成することになった。サルと違って人間では、呼吸路と消化路がこの中咽頭で立体交差するので、軟口蓋での開閉弁機構と喉頭蓋での開閉弁機構が呼吸と嚥下でそれぞれ適切に協調しなければ人間では誤嚥(むせる)することになる。すなわち、呼吸では喉頭蓋も鼻咽腔も開放し、嚥下では気管への誤嚥や鼻腔への食塊逆流のないように両者一致して閉鎖するのが哺乳類共通の機構である。しかし人間の“話しことば”では、この上下の開閉弁機構が別々に作動するという制御機構を学習により獲得したことは極めて興味深い。例えば、閉鎖性子音/pa/の発音で鼻咽腔は閉鎖し、喉頭蓋は開放する。このようにして、呼吸を口腔内にため、その口腔内圧を音声エネルギーにすることができるようになった。学習により獲得された喉頭蓋の高度な発音時調節機構が破綻すれば、“話しことば”ではリズムやタイミングが乱れ、嚥下では誤嚥(むせる)することになるが、特に高齢者によくみられる現象である。

声帯振動による喉頭原音は単調な「ブー」音であるが、これがヒト中咽頭の長い共鳴腔を通過す

る過程で母音が形成されることになる。鼻咽腔閉鎖による口腔内圧の上昇は、声帯振動による喉頭原音を口腔内で区切るという分節音声を可能にした。分節音声とは、喉頭原音を音節にし、口腔内で多様な子音を生成し、これらの無限の組合せから語や文の構成を可能にしたのである。これが“話しことばspeech”で、鼻咽腔閉鎖機能による分節音声を駆使することで、人間は過去を辿り、現在を語り、将来を創造できるようになった。さらに、家族、地域社会、国家をも築くコミュニケーション・ツールに仕上げたのである。

### 鼻咽腔閉鎖機構と不全症

良好な鼻咽腔閉鎖機能とは、発音に応じて口腔と鼻腔が完全に遮断でき、口腔内圧の上昇で呼吸が鼻腔に漏出しないこと、漏出して鼻咽腔閉鎖が破綻しても回復することである。この鼻咽腔閉鎖は軟口蓋中央に分布する口蓋帆挙筋により達成されるが、その調節には鼻腔内圧、口腔内圧、鼻腔漏出気流量などの空気力学的要素が関係する。発音時の鼻咽腔部での閉鎖強度が低下して呼吸が鼻腔に漏れた場合、健常者では口蓋帆挙筋活動が大きくなることから、鼻腔漏出気流量がその破綻を惹起するcritical factorとして中枢に組みこまれていることが明らかになっている<sup>3)</sup>。

先天異常のなかでも口蓋裂は、口蓋の器質的欠損から口蓋裂言語障害を惹起する。口蓋裂手術により正常構音を獲得するが、術後の軟口蓋運動が弱い場合や軟口蓋の短小など組織的欠損があれば鼻咽腔閉鎖機能不全を呈する。この場合、軟口蓋挙上装置(PLP: Palatal Lift Prosthesis)を装着して人工的に鼻咽腔閉鎖不全状態を補完した場合、異常構音や開鼻声が消失し、鼻咽腔閉鎖機能が正常化することが臨床的に経験される。これに関する実験系でも、PLP装着によって健常者と同様に口腔と鼻腔が機能的に分離され、発音時の感覚情報である口腔内圧と鼻腔漏出気流量が制御されれば、鼻咽腔閉鎖機能は正常化<sup>4)</sup>することが明らかになっている。すなわち、鼻咽腔閉鎖機能不全症例でもPLPが適切に装着されていれば、調節機構は健常者と同様なのである。臨床的に、単音レベルで鼻咽腔閉鎖が完全であっても、連続音や会話

時には開鼻声となり鼻咽腔閉鎖不全を呈する場合がある。この場合には、口蓋帆挙筋の易疲労性が問題となる。力いっぱい口から息を吹き出すBlowing時の口蓋帆挙筋活動を100%とした場合、健常者での発音時の筋活動はその40%以下である。換言すれば、健常者ではその約60%は予備能(reserve capacity)として担保されているが、鼻咽腔閉鎖機能不全症例では予備能がさらに低いという仮説が設定される。鼻咽腔閉鎖機能不全症例についてのPLP装着の有無による予備能の変化と易疲労性<sup>5)</sup>については、口唇破裂音/pu/を1秒間1回のリズムで50-60回表出させた時の口蓋帆挙筋筋電図の周波数分析から得られるMean Power Frequency(MPF)の回帰直線の検定から、有意にMPF値は低下し、易疲労性を示すことが明らかになっている。同様に、PLP装着により予備能は大きく、易疲労性は軽減し、正常化することが明らかになっている。これらのことは、口蓋・軟口蓋・鼻咽腔閉鎖機能不全に連なる器質性言語障害に対する口蓋帆挙筋への対処としてPLPの適用が予備能の担保・易疲労性の改善に有効であることを示している。話しことばに主役を担うこの口蓋帆挙筋の組織化学的所見<sup>6)</sup>では、鼻咽腔閉鎖機能良好例はType I, IIa, IIbがほぼ同程度で、遅筋と速筋のバランスがよいことが明らかになっている。

このようなPLPの装着は軟口蓋麻痺を呈する脳卒中症例でも、口蓋帆挙筋活動の賦活・正常化に有効である。すなわち、運動障害性(麻痺性)構音障害症例でも6ヶ月前後のPLP装着で予備能が50%前後確保され、発音時の調節性を回復してくる症例も報告<sup>7)</sup>されている。

### 構音障害と矯正臨床

矯正歯科では、口腔・顎・顔面の変形、機能障害を呈する症例に対処されるため、構音障害についても言語聴覚士と連携して関わる場面がある。よく遭遇されるのは器質性構音障害だが、機能性構音障害と混同しないことが重要である。機能性構音障害は、言語発達・聴力・構音器官が正常で、特定の語音を習慣的に誤って構音するものである。これには構音操作が未熟であるもの、誤学習によ

る特定音の置換・省略・歪みについて構音検査を要する。通常は弁別能力、自己の音声の正誤判別ができれば、自然治癒が期待できる。特に幼児期は「言語と格闘」しながら学習し、正常構音を獲得する過程にある。言語発達・聞こえ・構音検査から、機能的か器質性構音障害かを正確に判定することが重要である。

以上、先天異常の臨床から健全なことば機能のあり方について検討した。歯科医療に対する社会的要請は、歯から口へ、口から顔へと、その治療内容も個体レベルから健康維持・口腔機能の向上に対する社会的意識の高揚へと大きく変換してきた。歯科医師がその最前線にあることの意義は極めて深いと考える。

#### 参考文献

- 1) Kreiborg, S., Aduss H. and Cohen M. M. : Apert's and Crouzon's syndromes contrasted : Qualitative craniofacial x-ray findings. In Marchac D(ed.) : Proceedings of the First International Congress of the International Society of Cranio-Maxillofacial Surgery. Berlin : Springer-Verlag, pp.91-95 1987.
- 2) Wada, T., Sugai, T., Miyazaki, T., Molla, M. and Kitamura, T : Bilateral facial microsomia associated with separation of the posterior portion of the maxilla. *J Maxillofac Surg* 12 ; 178-183 1984.
- 3) Hara, H., Tachimura, T. and T. Wada : Effect of nasal air flow rate and oral air Pressure on levator veli palatine muscle activity in normal speakers : In Lee St ed. Transactions of 8th International Congress on Cleft Palate and Related Craniofacial Anomalies 52-57. Stanford Press, Singapore 1997.
- 4) Tachimura, T., Nohaka, K. and Wada, T. : Effect of placement of a speech appliance on Levator veli palatine muscle activity during speech. *Cleft Palate Craniofac. J.* 37 ; 478-482 2000.
- 5) 野原幹司, 館村 卓, 和田 健 : Mean Power Frequencyを用いた口蓋帆拳筋疲労の評価－鼻咽腔閉鎖機能不全症例について－. *日口蓋誌* 26 ; 333-338 2001.
- 6) 高田 訓, 館村 卓, 大野朝也, 原 久永, 和田 健, 佐藤耕一 : 鼻咽腔閉鎖機能と口蓋帆拳筋の組織化学的所見との検討. *日口蓋誌* 24 ; 61-69 1999.
- 7) 館村 卓, 野原幹司, 杉山千尋, 和田 健 : 運動障害性構音障害におけるパラタリフト装着の鼻咽腔閉鎖機能に対する影響. *音声言語医* 44 ; 274-282 2003.