

症例報告

摂食嚥下訓練によって経口摂取困難から自力摂取にまで回復した

Foix-Chavany-Marie 症候群の一例

下野明日香¹⁾ 諏訪美幸¹⁾ 木村聖子¹⁾ 能登谷晶子¹⁾²⁾ 川北慎一郎³⁾

¹⁾恵寿総合病院 リハビリテーションセンター 言語療法課

²⁾ひょうたん町耳鼻咽喉科医院 ³⁾恵寿総合病院 リハビリテーション科

【要旨】

40 代男性，右利き。意識レベルの低下と右不全片麻痺が出現し，当院脳神経内科入院となった。本例は時を異にした 2 回の被殻出血後に偽性球麻痺による重度の構音障害と嚥下障害，右不全片麻痺，左片麻痺を呈した。発症から 4 日目時点では，Japan Coma Scale は I-3 で，開口・経口摂取困難な状態であった。発症 10 日目から意識清明となり，随意的な開口が 5 mm と少しずつであるが可能となり，直接的訓練開始となった。段階的に摂食嚥下訓練を進め，適宜，嚥下造影検査や嚥下内視鏡検査を実施していき，最終的に発症から 101 日目には 3 食経口から必要栄養量を自力摂取可能となった。

Key Words : Foix-Chavany-Marie 症候群，自力摂取，偽性球麻痺

【はじめに】

Foix-Chavany-Marie 症候群 (Foix-Chavany-Marie syndrome : FCMS) は，両側の前頭弁蓋部損傷によって顔面・咽頭・舌・咀嚼筋の麻痺を呈する皮質-皮質下型の偽性球麻痺であり，前頭弁蓋部症候群とも呼ばれている。症候学的に，重度の発話障害や嚥下障害が見られ，顔面・咽頭・舌・咀嚼筋の自動-随意運動解離が特徴的である。嚥下反射は保たれ，四肢の運動麻痺は認められないか軽度であるとされている。原因疾患には，血管性病変の他，外傷，脳感染症，てんかん，神経変性疾患などさまざまな報告がある¹⁾。

FCMS の嚥下障害に対する摂食嚥下訓練には明確な基準はなく，その予後は経口摂取可能となったものから経口摂取困難との報告までさまざまで見解はない¹⁾。また，責任病巣と予後との関係についても体系的に検討された報告はない。今回我々は，右被殻出血による左片麻痺の既往があり，新たな左被殻出血を契機に FCMS を発症し，入院時には

経口摂取不能であったが摂食嚥下訓練により 3 食自力経口摂取可能にまで回復した症例を経験した。本例はこれらの疑問を解決する観点から示唆に富むと思われる，文献的考察を加えて報告する。

【症例】

症例：40 代，男性，右利き

主訴：意識レベル低下，右不全片麻痺

既往歴：5 年前，右被殻出血（開頭血腫除去術施行）。今回発症前の状態：左片麻痺残存し車椅子自走，構音障害（発話明瞭度 2），声量の低下が認められたが，嚥下障害は認められなかった。

現病歴：突然の意識レベル低下と右不全片麻痺が出現し当院脳神経内科入院となった。

神経学的所見：Japan Coma Scale (JCS) I-3，右不全片麻痺 (Brunnstrom Stage：上肢 V・手指 V・下肢 V)，左片麻痺 (Brunnstrom Stage：上肢 II・手指 III・下肢 II)，両側顔面に重度偽性球麻痺。

頭部 CT：左被殻～外包に急性期の血腫と周囲に軽

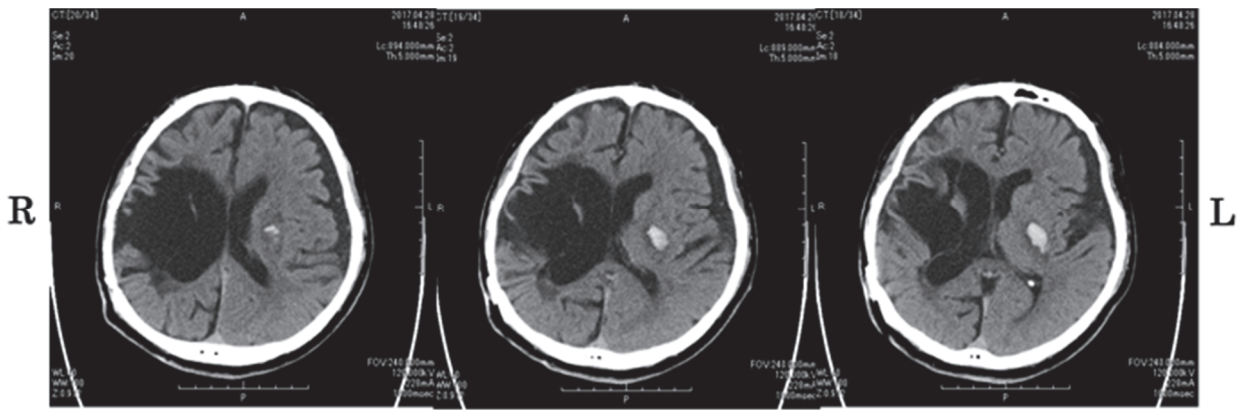


図1 頭部 CT 所見（発症 1 日目）
左被殻～外包に急性期～亜急性期の血腫があり，周囲には軽度の浮腫を認めた。
右被殻～右下前頭回弁蓋部に出血後の陳旧性変化がみられた。

度の浮腫が，右被殻～右下前頭回弁蓋部に出血後の陳旧性変化が認められた（図 1）。

初回 ST 評価（発症 4～5 日目）：

無表情が多く，両側顔面に重度偽性球麻痺を認めた。顔面の筋緊張低下し，強制泣きや強制笑いは認められなかった。安静時は左側の鼻唇溝が浅く，流涎も左側から多くみられた。発語は不可能。右上下肢指示動作可能で理解力は良好と思われたが，指示による開口不能，舌運動困難であった。しかし，あくび時には十分な開口が見られ，笑うと 5 mm 程度開口でき，僅かに発声も可能だった。

リハビリテーション計画：

短期目標（1 ヶ月）；開口範囲改善，楽しみレベルでの経口摂取，母音発声，長期目標（3 ヶ月）；必要栄養量を経口から獲得，筆談による文レベルのコミュニケーション，日常会話単語レベルの表出可能と定めた。訓練プログラム：間接的訓練（顔面・口腔・舌の徒手マッサージ，K-point 刺激，下顎臼歯部刺激，チューブによる嚥下訓練，発声・構音訓練）を毎日，1 回あたり 40 分～1 時間程度実施とし，経過に合わせて直接的訓練に移行するとした。

【臨床経過】

表 1 に自力摂取に至るまでの経過を示す。

発症 4 日～：JCS: I-3，嚥下機能検査の結果から開口・経口摂取困難な状態と判断し，経鼻経管栄養を開始した。藤島式嚥下グレード（以下，嚥下 Gr）は I-3。

発症 10 日～：JCS 0，随意開口 5 mm，とろみ茶による直接的訓練をベッドアップ 30 度，全介助で開始。

発症 1 ヶ月：歯の欠損部分からとろみ茶を入れることで両側口唇からこぼれ（左側>右側）。嚥下 Gr は II-4。

発症 2 ヶ月～：随意開口 10 mm，発症 73 日目の嚥下造影検査(swallowing videofluorography: VF) でミキサー食は誤嚥なく摂取可能であることを確認し，翌日から昼食のみのミキサー食をベッドアップ 45 度で，介助から自力摂取に切り替えて開始した。嚥下 Gr は II-5。

発症 84 日目～：随意開口 20 mm，挺舌は歯列まで，舌運動は舌尖が少し動く。車椅子座位で 3 食食事開始とし，数日後に経鼻経管栄養離脱。介助摂取では通常の半分量の提供で 40 分かけて 7～8 割の摂取であったが，自力摂取に切り替えると，介助時と比べ口唇からのこぼれ減少。奥舌までスプーンを入れて摂取。摂取時間に 1 時間を要したが，通常提供量を全量摂取可能。

発症 101 日目～：嚥下内視鏡検査(swallowing videoendoscopy: VE) で，全粥ミキサー食は咽頭に残留あるが誤嚥なく摂取可能。全粥粒・ソフト食は食塊形成が困難で丸呑みの状態であったが咽頭残留なく摂取可能。声帯可動性に左右差なく声帯麻痺なし。以上より，全粥粒とソフト食の一口量を減量した。嚥下 Gr は III-7。

表 1 自力摂取に至るまでの経過

	発症4日目～	発症10日目～	発症1ヵ月～	発症2ヵ月～	発症73日目～	発症84日目～	発症101日目～
意識レベル Japan Coma Scale	I - 3	0 (意識清明)	0 (意識清明)	0 (意識清明)	0 (意識清明)	0 (意識清明)	0 (意識清明)
顔面神経麻痺	偽性球麻痺, 顔面筋緊張低下, 強制泣き笑いなし						
開口範囲, 舌運動	随意運動: 0 mm 自動運動: 5 mm	随意運動: 5 mm	随意運動: 5 mm	随意運動: 10 mm	随意運動: 15 mm	随意運動: 20 mm 挺舌は歯列まで 舌尖僅かな運動可能	
嚥下機能検査	(発症4日) 反復唾液嚥下テスト RSST: 0回 水1cc: 1回 K-point刺激: 反応なし。 改定水飲みテスト: 随意的開口不能にて 判定不能。				(発症73日目) 嚥下造影検査(VF): 口腔期の口唇からの こぼれ: お茶で多量, ミキサー食で少量。 口腔内保持, 食塊形成, 送り込みは不良。 咽頭期に喉頭蓋谷と 梨状窩に少量残留。 むせ, 誤嚥なし。		(発症101日目) 嚥下内視鏡検査(VE): 薄いとろみ茶は喉頭蓋 谷に少量残留。 全粥ミキサーは咽頭残 留・誤嚥なく摂取可能 全粥粒・ソフト食は食 塊形成困難, 丸呑み状 態だが咽頭残留なく 摂取可能。 声帯の可動性は左右差 なく声帯麻痺なし。
発声構音機能	NA		時折閉口したまま 「んー」	絞扼的だがチューブに よる嚥下訓練時に 発声可能		随意的発声練習, 発語器 官運動を開始 母音(/a:/のみ)の復唱 重度の構音の歪み GRBAS尺度: G3R3B0A0S3 粗雑性・努力性嗚声	
藤島式摂食嚥下 グレード	I - 3	I - 3	II - 4	II - 5	II - 5	III - 7	III - 7
食事形態 (嚥下調整食学会 分類)	経鼻経管栄養	とろみ茶による 直接的訓練開始	とろみ茶による 直接的訓練 胃管飲み込み訓練開始	とろみ茶による 直接的訓練	(発症74日目) 昼食のみ ミキサー食(2-1)開始	(発症84日目) 3食全粥粒(4)ソフト食 (1j)開始。数日後経鼻 経管栄養離脱	3食全粥粒(4)ソフト食 (1j)
姿勢	N/A	ベッドアップ30度		ベッドアップ45度	ベッドアップ60度	車椅子座位	車椅子座位
水分形態	N/A	中間のとろみ	中間のとろみ	薄いとろみ	薄いとろみ	薄いとろみ	薄いとろみ
一口量	N/A	3 cc	3 cc	3 cc	3 cc	3 cc	発症101日以降は全粥粒 とソフト食で 一口量を減量
摂取方法	N/A	全介助	全介助	全介助	自力摂取	自力摂取	自力摂取
介助者	N/A	言語聴覚士	言語聴覚士	言語聴覚士	言語聴覚士、看護師	言語聴覚士、看護師	言語聴覚士、看護師
摂取状況	N/A		随意的に開口できない ため, 歯の欠損部から とろみ茶を入れる。 口唇の両側からこぼれ あり(左側>右側)。	奥舌までスプーンを入 れていたが, 嚥下時に 左口唇の隙間からこぼ れが少量～中等量あ り。	通常の半分量の食事を 40分かけて7～9割程度 摂取。	自力摂取に切り替えた 結果, 介助摂取時と比 べ口唇からのこぼれが 減少。1時間かけて通 常量を全量摂取。	

N/A: not applicable

【考察】

本例は, 時を異にした2回の被殻出血後に, 偽性球麻痺による重度の構音障害と嚥下障害, 右不全片麻痺, 左片麻痺を呈した。あくびや笑いの際には十分開口が可能で自動運動と随意運動に解離が認められFCMSと診断した。当初は経口摂取困難, 発声・発語不能であったが, 段階的に摂食嚥下訓練を実施し, 最終的に3食経口摂取が可能となり自力摂取獲得にまで到達した。

嚥下の神経機構に関しては, 以下のように考えられている²⁾。随意嚥下運動では, 随意発動の中枢である補足運動野から前頭斜走路を経由して前頭弁蓋部皮質へ情報が伝達され, そこから皮質延髄路を経由して延髄の嚥下中枢である central pattern generator(CPG)に至り, 最終的に口筋, 舌筋, 咽頭筋, 咀嚼筋に達し随意嚥下運動が完成する。一方, 情動や反射による嚥下運動は, 扁桃核と外側視床下

部から, 内側前脳束と外側縦束経路で CPG に伝達され, 随意運動とは別経路である。これが FCMS の特徴である自動-随意運動解離を説明する神経解剖学的根拠となっている。

FCMS の責任病巣と予後との関係については, これまで体系づけられた報告はないが, 大石ら³⁾は本邦の FMCS 報告例における発話障害の予後について検討している。それによると, 発話障害の改善が認められなかった FCMS 例では中大脳動脈領域や被殻を中心とした広範囲な皮質下を含む病巣であったのに対して, 構音障害が重度から中等度に改善した例は左右弁蓋部を中心とした比較的限局的な病巣を有していた。また, 嚥下障害の予後についても同様の傾向が認められた。

表2に責任病巣と予後との関係について, 過去の報告と本例で検討した結果を示す。過去の報告は予後の良否で2群に分けられた。片側の弁蓋部と対側

表2 既報告との比較

症例	報告者	年齢	性別	原疾患/病巣部位	摂食嚥下機能					発話機能			四肢の運動麻痺
					顔面神経麻痺	舌運動	開口範囲(随意運動時)	咽頭期障害	転帰	発声・構音機能(発話明瞭度※1)	発話特徴	転帰	
1	Sa F. et al (2014)	76	男性	急性脳梗塞/左弁蓋部 小脳慢性病変/右小脳半球	両側障害	困難	記載なし	+	1ヶ月後改善なし	発話困難	anarthriaのみの記載	改善せず	記載なし
2	伊藤ら (2011)	41	男性	急性脳出血/右被殻背側~内包後脚 陳旧性脳出血/左被殻・前頭弁蓋部萎縮	両側弛緩性麻痺	困難	5mm →20mm	+	OE法 ※2 水差しを利用したゼリー摂取	不能	記載なし	改善せず	明らかな麻痺無し
3	福岡ら (2010)	41	女性	急性脳梗塞/右前頭弁蓋部・島 脳腫瘍術後/左前頭葉~基底核術後変化、左前頭弁蓋部萎縮	両側下部に強い弛緩性麻痺	困難	わずかに可能	+	胃瘻 3食ベースト食全介助 水分は自己摂取可能	重度(5/5)	開鼻声	改善せず	軽度で歩行可能
4	大石ら (2020)	65	男性	急性脳挫傷、急性硬膜下血腫/右弁蓋部、中心前回 急性脳挫傷/左弁蓋部・中心前回・頭頂葉、左前頭眼窩部	弛緩性麻痺	不能	わずかに可能	+	第30病日に柔らかか食摂取可能	不能(15病日:4/5)	開鼻声粗造性 氣息性無力性努力性	軽度~中等度へ改善	無し
5	D igby R. et al (2018)	62	男性	急性脳挫傷/左弁蓋部 急性脳挫傷/右弁蓋部	両側顔面下部の運動制限	困難	記載なし	+	6ヶ月後柔らかか食摂取可能 1年後普通食摂取可能	不能	記載なし	ほぼ正常に改善	記載なし
6	Richards T. et al (2017)	80	女性	急性脳梗塞/左前頭弁蓋部 陳旧性脳梗塞/右前頭弁蓋部	顔面の運動障害の記載あり	困難	開口困難	記載なし	2ヶ月後には柔らかか食事を摂取可能	不能	記載なし	改善	無し
7	Shoji R. et al (2019)	84	男性	脳腫瘍/左側頭弁蓋部脳腫瘍 陳旧性脳出血/右島皮質出血痕	偽性球麻痺	挺舌不能	半開状態 閉口不能	記載なし	入院1ヶ月(術後1週間)で回復	不能	記載なし	ほぼ正常に改善	無し
8	Yoshii F. et al (2019)	55	女性	新鮮脳梗塞/左放線冠 脳動静脈奇形出血術後/右弁蓋部出血痕	軽度右顔面麻痺	挺舌不能	開口可能	+	4ヶ月後には完全回復	不能	記載なし	改善せず	右片麻痺
9	本例 (2021)	40代	男性	急性脳出血/左被殻~外包に限局 陳旧性脳出血/右被殻・右前頭弁蓋部萎縮	偽性球麻痺	開口できず確認困難	0mm →20mm	-	4ヶ月後には3食自力摂取	重度(5/5)	粗雑性努力性	不能~重度へ改善	右不全片麻痺 左片麻痺

+: 障害あり, -: 障害なし, ※1発話明瞭度の評価尺度: 1(よくわかる)~5(全くの了解不能), ※2間欠的口嚥食道経管栄養法(OE法: intermittent oro-esophageal tube feeding)

の小脳に病巣を有する症例1⁴⁾, 片側の弁蓋部・被殻と対側の被殻・内包後脚に病巣を有する症例2⁵⁾, 片側の前頭弁蓋部・島と対側の前頭弁蓋部・基底核・前頭葉に病巣を有する症例3⁶⁾では、嚥下障害の改善が認められなかった。これは比較的広範な皮質下を含む病巣によって随意嚥下運動の神経路が両側性にかつ高度に損傷されたためと推察された。一方、両側弁蓋部を中心に比較的限局した病巣を有する症例4³⁾, 5⁷⁾, 6⁸⁾と、片側の側頭弁蓋部と対側の島皮質に病巣を有する症例7⁹⁾, 片側の弁蓋部と対側の放線冠に病巣を有する症例8¹⁰⁾では嚥下機能は改善を示している。これらの症例では、どちらか一側で随意嚥下運動の神経路への直接の損傷がなかったか、あっても軽度であったためと推察された。

本例では、FCMS発症の契機となった脳出血は被殻に限局し、随意嚥下運動の神経路である内包後脚への直接損傷はなかったか軽度であったため、血腫吸収に伴い症状が軽快したものと推察される。症例7⁹⁾において側頭弁蓋部の脳腫瘍の吸引術によって

圧迫が解除され、嚥下障害が完全回復したのと同様の機序が考えられる。一方、症例2⁵⁾では本例と同様に両側被殻出血でFCMSを発症したのにもかかわらず予後は本例とは逆に不良だった。これは、症例2では被殻出血が前頭弁蓋部と内包後脚に進展し随意嚥下運動の神経路を両側性かつ高度に損傷したためと考えられた。

本例では、発症73日目に実施したVF検査でむせや誤嚥なく摂取可能であり、咽頭期に大きな障害が認められず、また発声発語の改善もみられ始めていた。そこで、本例に残存している自動運動を食事時に利用することを考え、介助から自力摂取に切り替えた。その結果、食事量も増えて嚥下機能は改善し、また、咀嚼回数が増えたことにより発声発語器官のリハビリテーションとなり、発語の改善にも繋がった。延髄における嚥下神経機構では、舌、口腔、咽頭の末梢感覚器からの味覚、触覚、圧覚などの刺激が三叉神経、舌咽神経咽頭枝、上喉頭神経を介して延髄孤束核に伝達され、さらにCPGへ入力され

嚥下反射が惹起される²⁾。すなわち、介助下での経口摂取では食塊がバイパスされて口腔期における各種刺激が発生しなかったのに対し、自力摂取へ切り替えたことにより、舌・口腔・咽頭での味覚、触覚、圧覚などの刺激が増加し、嚥下反射が惹起されやすくなり、結果的に咀嚼のリハビリテーションと嚥下機能の向上に繋がったと考えられる。Richards T.ら⁵⁾も同様の発想で嚥下訓練を施行することにより嚥下障害が改善した症例を報告している。

本例を通して、摂食・嚥下リハビリテーションにおいては視診だけではなく VF や VE などの嚥下機能検査を適宜実施することが極めて重要であることを再認識した。口腔のみならず咽頭を客観的に観察することができ、嚥下障害の病態を的確に把握することが可能となる。さらに、詳細な病巣範囲の把握から残存機能や予後を予測しつつ、嚥下機能検査の結果を訓練プログラムに反映させることにより、FCMS の予後改善につながる可能性が示された。

【参考文献】

- 1) 林竜一郎：フォア・シャバニ・マリー症候群—その今日的意義—。Brain and Nerve 71 : 273-280, 2019
- 2) 伊藤裕之：嚥下障害の神経症候学的検討。耳展 41 : 159-164, 1998
- 3) 大石如香, 菅井努, 田村俊暁：Foix-Chavany-Marie 症候群を呈した頭部外傷例の発話障害の検討。音声言語医学 61 : 130-139, 2020
- 4) Sa F, Cordeiro IM, Mestre S, et al.:Unilateral opercular infarction presenting with Foix-Chavany-Marie syndrome.BMJ. 2014.DOI: 10.1136/bor2014-206439
- 5) 伊藤大起, 霜田直史, 豊倉穰：Foix-Chavany-Marie 症候群による嚥下障害を呈した 1 例。J Clin Rehabil 20 : 790-793, 2011
- 6) 福岡達之, 杉田由美, 川阪尚子, 他：咀嚼の自動運動が保持された Foix-Chavany-Marie 症候群による嚥下障害の 1 例。日摂食嚥下リハ学誌 14 : 155-161, 2010
- 7) Digby R, Wells A, Menon D, et al.: Foix-Chavany-Marie syndrome secondary to bilateral traumatic operculum injury. Acta Neurochirurgica 160: 2303-2305, 2018
- 8) Richards T, Hughes TT, Moss J, et al.: Dysphagia management in bilateral frontal opercular syndrome(FCMS).BMJ.2017.DOI: 10.1136/bor-2017-222363
- 9) Shoji R, Kono Y, Furuhashi H, et al.: Foix-Chavany-Marie syndorome induced by a unilateral Brain abuses. Intern Med 58: 581-583, 2019
- 10) Yoshii F, Sugiyama H, Kodama K, et al.:Foix-Chavany-Marie syndorome due to Unilateral Anterior Opercular Damage with Contralateral Infarction of Corona Radiata. Neurol 11: 319-324, 2019