

■ 原 著

左大脳半球梗塞によると考えられる混合型超皮質性失語の一例

内藤 寛* 水澤英洋* 金澤一郎* 中西孝雄*
 杉下守弘**

要旨：左大脳半球梗塞により混合型超皮質性失語を呈した一例を報告した。症例は63歳女性で、糖尿病と高血圧の既往症あり。意識障害と、右片麻痺にて発症、意識障害の改善とともに全失語の状態となる。発症2カ月より復唱が可能となり、8カ月めに実施したWABでは、言語理解不良で、呼称、音読、文字理解、書字いずれも高度に障害されていたが復唱のみが比較的保たれていた。血管造影で、左内頸動脈の完全閉塞を認め、CTにて、Sylvius 溝周辺の言語野は保たれていたが、これらを前後からとり囲む watershed infarction を認めた。脳梗塞による言語野の isolation が考えられ、復唱の脳メカニズムを検討する上で貴重な一例と思われた。

神経心理学, 2; 159~163

Key Words: 混合型超皮質性失語, 内頸動脈閉塞, 脳梗塞
 mixed transcortical aphasia, internal carotid artery occlusion, cerebral infarction

I はじめに

混合型超皮質性失語は、復唱のみが反響言語的に残り他の言語機能がすべて消失した状態で、言語野孤立症候群 (Geschwind ら, 1968) とも呼ばれる。混合型超皮質性失語の報告は少なく、その症状の特徴や責任病巣について十分な知見が蓄積されていない。われわれは、左内頸動脈閉塞に伴う2カ所の左大脳半球梗塞後に生じた混合型超皮質性失語を経験したのでここに報告する。

II 症 例

症 例

63歳, 女性, 右利き (筑大神内22092-9)

1986年8月13日受理

Mixed Transcortical Aphasia due to Left Cerebral Hemispheric Infarction caused by Left Internal Carotid Artery Occlusion.

*筑波大学臨床医学系神経内科, Yutaka Naito, Hidehiro Mizusawa, Ichiro Kanazawa, Takao Nakanishi: Department of Neurology, Institute of Clinical Medicine, The University of Tsukuba.

**東京都神経科学総合研究所リハビリテーション研究室, Morihiro Sugishita: Department of Rehabilitation, Tokyo Metropolitan Institute for Neurosciences.

主 訴

意識混濁, 右片麻痺。

家族歴

特記すべきことなし。

既往歴

15年前より糖尿病, 7年前より高血圧。

現病歴

1984年10月頃より, 右上肢の脱力を主体とする一過性脳虚血性発作が出現するようになったが放置していた。同年12月20日頃より感冒様症状とともに発熱し臥床状態となった。12月24日夜より, 意味不明の発語と意識障害が出現したため当院へ緊急入院となった。

入院時現症

入院時 192/90mmHg の高血圧を認め, 脈拍 90/min 整。胸, 腹部に異常なし。両側の頸動脈に血管

雑音を聴取した。

神経学的には3—3—9度方式でⅢ—100台の意識レベルの低下と左方向への共同偏視、右側の同名半盲があった。また、顔面を含む右半身の弛緩性麻痺と、右側の Babinski 徴候を認めた。さらに、右半身での痛み刺激への反応がなく、感覚鈍麻を認めた。

検査所見

一般検査では尿糖(3+)、尿混濁著明。WBC 17100/cmm, RBC 476万/cmm, Ht 43.4%, ESR 53mm/hr, CRP (6+) と尿路感染症の所見が得られ、軽度の脱水が示唆された。髄液は、水様透明で圧正常、糖が 189mg/dl と高値を示した他は、細胞数、蛋白とも正常。脳脊髄液では、全汎性に θ 波を中心とした徐波が左側で多く見られた。正中神経刺激による体性感覚誘発電位では、右側の刺激に対して N20以降が誘発されず、左視床から皮質への投射経路の障害が示唆された。脳血管撮影では、左内頸動脈の完全閉塞を認め、左外頸動脈、右内、外頸動脈の著しい狭窄と、脳内血管の動脈硬化性変化を認めた。CTscan (図1) では、左脳前方において側脳室前角から体部の外側に向かって前頭葉の上、後部にひろがる梗塞巣を認めた。一方、後方においては、頭頂、側頭、後頭葉間にひろがる MCA-PCA 間の watershed infarction と思われる大梗塞巣を認めた。

入院後経過

入院後、急性期をすぎると意識障害はしだいに改善し、開眼し覚醒した表情となるが、自発語は全くなく言語理解、文字理解も不可能で、あたかも mutism を思わせる全失語の状態となった。しかし、発症2カ月後には、自発語は全くないのに、一部の単語の復唱のみができるようになった。発症後3カ月頃から、錯語、反響語を伴う自発語の出現をわずかながら認めるようになった。一方で、口頭言語の理解は不良で、物品呼称、音読、文字理解、書字、いずれも高度に障害されていた。さらに発症4カ月後には、3～4語文の復唱が可能となった。

神経学的所見 (1985年8月)

意識清明、開眼し表情は豊かである。眼底に動脈硬化性変化を認める。瞳孔に異常なく対光反射正常。眼球運動に制限はないが、右側の人や物へほとんど注意を払うことがなかったり、お盆の右半分の食事に手をつけないなどの事実から、右側の半側無

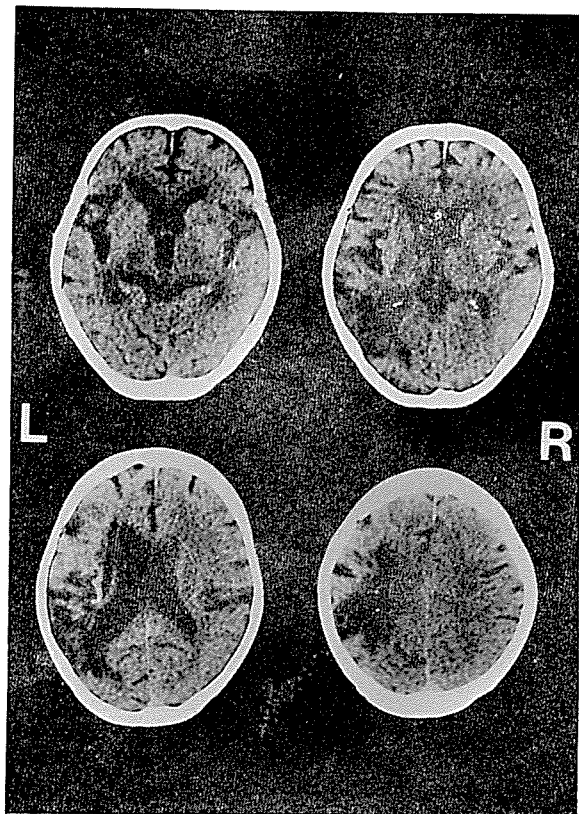


図1 本例の CTscan

Sylvius 溝周辺の言語野をとり囲む、前後2カ所の梗塞巣を認める。

視があると考えた。他の脳神経領域に異常なし。顔面を含む右半身の弛緩性麻痺と右側の Babinski 徴候を認めた。感覚障害については痛覚が右半身にて低下を示したが、その他の感覚については失語のため詳しく調べ得なかった。小脳症状は認めなかった。

神経心理学的検査 (1985年8月)

患者は検査者の質問、指示に対し協力しようとはするが、言語理解が強く障害されていた。話しかけない限り自発語は極めて乏しい。話しかけると、「うんうん」、「そうそう」といった言葉を常同的に繰り返すことが多い。ことわざ、常用句の問いかけに対し completion phenomenon を認めたが、その言葉も錯語を伴う非流暢なものであった。歌を歌わせる試みをしたが、簡単な童謡も歌うことはなかった。物品呼称は全くできなかった。復唱については、「まど」、「パイプ」などの単語や2～3桁の数字、「雨がふっている」程度の短文 (長くても3～4語文) は可能であったが、「兄はまだ戻りません」、

表1 WAB 実施結果

項 目	本 例	全失語患者 (n=28)
Fluency	1.0	0.9±1.8
Comprehension	0.5	3.0±1.7
Repetition	3.8	1.4±2.0
Naming	0	0.5±0.9
		(mean±SD)

*杉下守弘ら：WAB 失語症検査日本語版（医学書院，1986）による。

表2 本症例の言語特性

Spontaneous speech	non-fluent
Echolalia	(+)
Paraphasia	(+)
Completion phenomenon	(+)
Verbal comprehension	impaired
Repetition (3~4 words)	preserved
Object naming	impaired
Reading	impaired
Writing	impaired

表3 Reported cases

報 告 者	年	原 因	部 位
Geschwind	1968	CO中毒	両側前頭・頭頂・後頭・側頭葉間の広範なborder zone infarct
Pirozzolo	1981	脳出血	左頭頂葉皮質下
Brown	1975	左中大脳動脈梗塞	左下前頭回後部，中側頭回後部
Heilman	1976	左内頸動脈閉塞	部位不詳（CTなし，剖検なし）
Ross	1980	左前大脳動脈閉塞	左前頭葉・頭頂葉内側面
Speedie 1	1984	脳梗塞（血管不詳）	左側脳室周囲白質
2	1984	脳梗塞（血管不詳）	左頭頂葉・後頭葉移行部
Jacome	1984	左前・中大脳動脈攣縮	左前頭葉前外側部，左頭頂葉前部，左頭頂葉前部
Bogousslavsky	1985	左内頸動脈閉塞	左前頭葉上部～後部，左側頭・頭頂・後頭葉間 border zone
本 例	1986	左内頸動脈閉塞	左側脳室周囲白質，左側頭・頭頂・後頭葉間 border zone

「魚屋は元気でした」といったやや複雑な文章になると，冒頭の2～3語を繰り返すだけで完全な復唱にはならなかった。さらに検者の発する言葉をそのまま繰り返すという echolalia の傾向がみられた。言語理解については「目を閉じよ」，「手を握れ」程度の命令に反応を示すことがあるが，そのまま復唱してしまうこともあった。文字理解，書字，読字は，いずれも全くできなかった。

言語機能の評価のため WAB (Western Aphasia Battery) を実施したところ（表1），Fluency 1.0，Comprehension 0.5，Repetition 3.8，Naming 0 と復唱が比較的保たれている反面，流暢性，言語理解，物品呼称いずれも強く障害されていた。以上より，本例をいわゆる混合性超皮質性失語と診断した。

Ⅲ 考 察

本症例は高血圧，糖尿病を基礎に持ち左内頸動脈閉塞により発症した右片麻痺，右側感覚鈍麻と右側空間無視に，特異な失語を呈した患者

である。本症例の言語特性は表2にまとめた通り，自発語が極めて乏しく，echolalia，paraphasia を伴う非流暢なもので completion phenomenon を伴うものであった。さらに，言語理解は著しく障害されており物品呼称，書字，読字，いずれも強く障害されている反面，復唱のみが単文レベルまで保たれていた。したがって本例は混合性超皮質性失語と考えることができるが，重度の失語であるところから全失語との鑑別が問題となる。表1において，杉下ら（1986）による全失語症患者28名における WAB の集計結果と，本例の得点パターンを比較したが，本例は低得点ではあるが復唱のみが保たれており，全失語とは異なるものと考えられる。したがって本症例は，いわゆる混合性超皮質性失語症に相当するものと考えた。

本症例の CTscan（図1）を見ると，前方において側脳室前角から体部の外側に向がって前頭葉の上，後部にひろがる梗塞巣を認める。こ

れは leptomeningeal artery と perforating artery 間の watershed infarction と考えられる。一方、後方においては頭頂、側頭、後頭葉間にひろがる MCA-PCA 間の watershed infarction と思われる大梗塞を認める。前方の病巣は、従来報告されている超皮質性運動失語に対応するもので、Freedman ら (1984) によると、この側脳室前角の外側から前外方にひろがる前頭葉白質病変は、補助運動野と Broca 領域の連絡を遮断するものとされている。また後方の病巣は、Kartesz ら (1982) により報告されている超皮質性感覚失語の責任病巣の一つに相当している。これらの病巣は、いずれも上側頭回の Wernicke 領域、下側頭回の Broca 領域、およびこれらをつなぐ弓状束など Sylvius 溝周辺の言語領域を侵すことなくそれらを取り囲む形をなしており、残存する大脳半球と言語野を遮断したために、言語野孤立症候群を生じたものと思われる。

表3は、これまでに報告された混合性超皮質性失語の例であるが、Geschwind ら (1968) は一酸化炭素中毒後に発症した例を詳細に検討し、そこで言語野が他の大脳半球から遮断されることが原因であるとし、言語野孤立症候群なる名称を提唱している。その後、Pirozzolo ら (1981) が脳出血の一例を報告し、Heilman ら (1976), Ross (1980), Speedie ら (1984), Jacome (1984) などによって脳梗塞の症例も報告されている。これらの症例に共通していることは、内頸動脈あるいは前大脳動脈や中大脳動脈といった脳内血管の主幹部に閉塞をおこし、優位半球に広範な梗塞巣を作っていることである。なかでも、CT あるいは臨床病理学的検討の十分なされた症例のうち、本例のように前方、後方2カ所の梗塞により、超皮質性運動失語と超皮質性感覚失語の混合型を呈した例は、Brown (1975) と Bogousslavsky ら (1985) の症例をみるにすぎない。

本例は、左内頸動脈の完全閉塞をおこし、その結果中大脳動脈の周辺部および穿通枝と皮質枝の間の広範な watershed infarction をきたしたと考えられる。頸動脈閉塞例では、患側の

hypoperfusion のため、大脳半球の血管境界領域に沿った大梗塞巣を作ることが多く、Benson (1979) の言うこれらの境界領域失語症候群の成因を検討する上で重要な症例と思われる。

本報告の要旨は、第9回日本神経心理学学会総会 (昭和60年9月28日、東京) において発表した。

文 献

- 1) Benson, D. F. : Aphasia, Alexia and Agraphia. Churchill Livingston, New York, 1979.
- 2) Bogousslavsky, J., Regli, F. & Assal, G. : Isolation of speech area from focal brain ischemia. Stroke, 16 ; 441, 1985.
- 3) Brown, J. W. : The problem of repetition : A study of "conduction" aphasia and the "isolation" syndrome. Cortex, 11 ; 37, 1975.
- 4) Freedman, M., Alexander, M. P. & Naeser, M. A. : Anatomic basis of transcortical motor aphasia. Neurology (Cleveland), 34 ; 409, 1984.
- 5) Geschwind, N., Quadfasel, F. A. & Segarra, J. M. : Isolation of speech area. Neuropsychologia, 6 ; 327, 1968.
- 6) Heilman, K. M., Tucker, D. M. & Valenstein, E. : A case of mixed transcortical aphasia with intact naming. Brain, 99 ; 415, 1976.
- 7) Jacome, D. E. : Aphasia with elation, hypermusia, musicophilia and compulsive whistling. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 47 ; 308, 1984.
- 8) Kertesz, A., Sheppard, A. & McKenzie, R. : Localization in transcortical sensory aphasia. Arch. Neurol., 39 ; 475, 1982.
- 9) Pirozzolo, F. J., Kerr, K. L., Obrzut, J. E., Morley, G. K., Haxby, J. V. & Lundgren, S. : Neurolinguistic analysis of the language abilities of a patient with a "double disconnection syndrome" : a case of subangular alexia in the presence of mixed transcortical aphasia. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 44 ; 152, 1981.
- 10) Ross, E. D. : Left medial parietal lobe and receptive language functions : Mixed transcortical aphasia after left anterior cerebral artery infarction. Neurology, 30 ; 144, 1980.
- 11) Speedie, L. J., Coslett, H. B. & Heilman, K. M. : Repetition of affective prosody in mixed transcortical aphasia. Arch. Neurol., 41 ; 268,

1984.

書院, 1986.

12) 杉下守弘ら: WAB 失語症検査日本語版. 医学

Mixed transcortical aphasia due to left cerebral hemispheric infarction caused by left internal carotid artery occlusion

Yutaka Naito* Hidehiro Mizusawa* Ichiro Kanazawa*

Takao Nakanishi* Morihiro Sugishita**

*Department of Neurology, Institute of Clinical Medicine, The University of Tsukuba

**Department of Rehabilitation, Tokyo Metropolitan Institute for Neurosciences

We reported a 63 year-old woman with left internal carotid artery occlusion developed mixed transcortical aphasia. She had diabetes mellitus and hypertension in her past history. She had a sudden onset of consciousness disturbance and right hemiparesis. When her consciousness improved several days after the onset, she was found to have total aphasia. Two months later, she showed gradual recovery from total aphasia and became to repeat some simple words. Eight months after the onset, the Western Aphasia Battery was performed. Her spontaneous speech was non-fluent with severe echolalia and paraphasia. She showed completion phenomenon. Her verbal comprehension, object naming, reading

and writing were severely impaired. Only repetition (3~4 words) was preserved. Based on these findings, she was diagnosed as "mixed transcortical aphasia". The cerebral angiography revealed a complete occlusion of the left internal carotid artery. The CT scan showed two recent watershed infarcts in the dominant hemisphere; one in the borderzone area between the posterior and middle cerebral artery territory and the other in the area between perforating artery and leptomeningeal artery territory of the deep frontal lobe. The perisylvian speech areas were spared, but probably disconnected from other areas due to the infarcts, resulting the syndrome of "isolation of speech area".