

■原 著

Diazepam で改善した小児の純粹語聾

永瀨正昭* 飯沼一字** 山本克哉** 北原 侑*** 細川恵子***

要旨：7歳で亜急性に純粹語聾となった女兒を3年間追跡した。脳のCT所見は正常だが、両方の側頭葉（特に左側）に焦点をもつ脳波異常が確認され、言語音の聴覚的理解のみが選択的に障害されており、純粹語聾と診断された。発症1年後に Diazepam 投与で劇的に症状は改善したが、脳波異常は軽減したものなお続いた。会話音の聴覚理解は正常に回復したが、復唱能力は多少低下した。継時的な両耳分離能検査で左耳優位がみられた。

神経心理学, 3; 98~107

Key words : Landau-Kleffner syndrome, diazepam, pure word deafness, dichotic listening

てんかん・失語症候群, ジアゼパム, 純粹語聾, 両耳分離能検査

I はじめに

1957年 Landau と Kleffner は、それまで正常に発達した小児が急速に、また進行性に聴覚理解が悪くなり、発語も障害され（失語）、脳波に異常がみられる症例を Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorders in children として発表した (Landau, 1957)。これが後に Landau-Kleffner 症候群といわれるもので、その特徴は、

- 1) 聴覚理解は非常に悪いが、純音聴力は正常である。
 - 2) 神経学的に異常所見を認めない。
 - 3) 脳波では一側あるいは両側の側頭葉を中心に棘波が出現する。
- といわれている。

Bishop (1985) はこれまでに報告された本症候群の68例（男41, 女27）を分析した結果、大多数が言語障害とてんかん、脳波異常を有し、動作性知能検査は正常範囲であり、行動異常（多動、攻撃性）を示した者はわずかであっ

た、と報告している。また発病年齢と予後の関係は大きく、発病年齢が4歳未満の場合は言語機能の完全回復は困難であるが、6歳以上であれば良好だと述べている。

ところで Rapin (1977) は、本症候群では Wernicke 領域は損傷されず、それに至る聴覚路の障害であり、本症候群を aphasia というよりは auditory verbal agnosia とする方がよいと提案している。しかし、これまでに渉猟した論文で聴覚的に検討したものは少ない(鈴木ら, 1978; Gascon et al., 1973)。

今回は、7歳3カ月で発病し Diazepam 投与で著明に回復した女兒を3年間追跡したので、聴覚的検査を主に報告する。

II 症 例

症例は女兒（1976年5月1日生）で、家族歴に特記すべきものはない。正常分娩で、その後の発育は順調であり、運動発達にも問題はないが、小学校入学直前に麻疹で39℃の発熱が1週間続いた。同胞は2人で姉には異常を認めない。

発病の経過は図1に示すように、小学校1年生の

1987年2月16日受理

Auditory Approach to Pure Word Deafness in Childhood

*東北大学教育学部, Masaaki Nagafuchi : Faculty of Education, Tohoku University

**東北大学医学部小児科, Kazuie Inuma, Katsuya Yamamoto : Department of Pediatrics, School of Medicine, Tohoku University

***東北大学鳴子分院, Takashi Kitahara, Keiko Hosokawa : Nango-Branch Hospital, Tohoku University

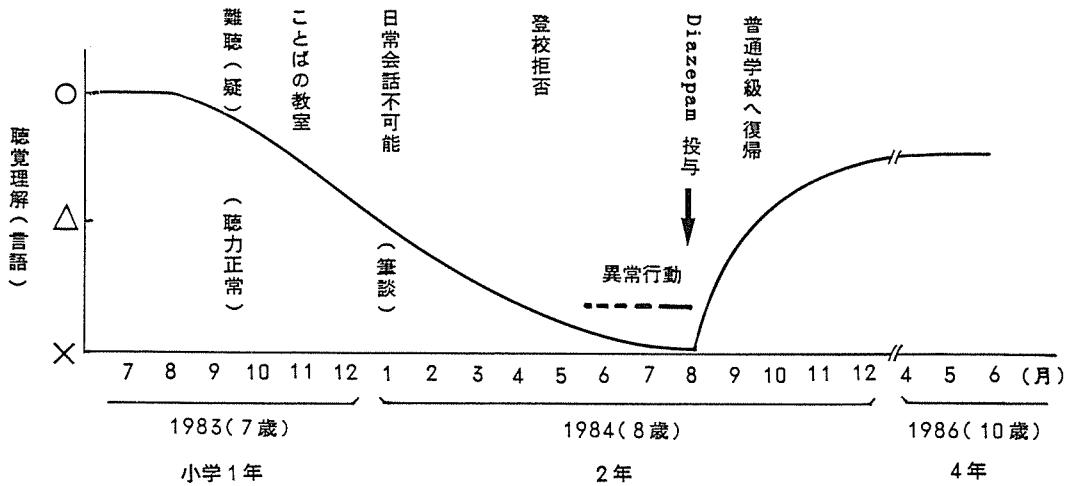


図1 発病後の経過

7歳3カ月から聴覚理解が徐々に悪化し、Diazepam 投与で急速に改善した。

8月末（7歳3カ月）から話しことばの聞き返しが多くなり難聴を疑われたが、聴力検査では正常であった。その後も話しことばの聴覚的理解が徐々に悪くなり、発病5カ月後には筆談を併用しないと日常会話は不可能になった。

1984年2月（7歳10カ月）、東北大学小児科を受診し、脳波検査では覚醒時に両側中側頭部に焦点を形成する汎性棘徐波が認められた（左側に顕著）。症状は話しことばの理解だけが悪く、純音聴力は正常で、環境音の理解も良好であった。読み、書き、発話も正常であり、純粋語彙と診断された。

その後、抗てんかん剤（バルプロ酸）が投与されたにもかかわらず、症状は徐々に悪化し、小学校2年生（8歳）に進学したが、登校拒否となり、さらに異常行動がみられるようになった。この年の8月（8歳3カ月）、脳波検査中 Diazepam 10 mg を静注した直後（約3秒後）に発作波が著明に抑制されたことから、同剤2mgの就寝前投与を開始したところ、数日後には話しことばの理解が急速に回復し、脳波にも改善がみられた。そして同年9月（8歳4カ月）から普通学級へ復帰できたが、日常会話に支障はないものの、文章（5文節以上）の復唱や物語の理解などには誤りが時々みられた。

Ⅲ 検査結果

1. 医学的一般検査

a) 神経学的検査

軀幹、四肢の知覚、運動機能は正常であり、



図2 脳のCT

検査日 1984.2.28（7歳10カ月）特に異常を認めない。

脳神経領域にも異常を認めなかった。

b) CT

7歳10カ月時の脳のCTで異常を認めなかった（図2）。

c) EEG

発病6カ月後（7歳10カ月）から検査を開始したが、覚醒時に汎性棘徐波が出現し、睡眠時には著しく増強された。発病1年後（8歳3カ月）の検査中に Diazepam 10mgを投与（静注）すると、その直後約3秒経過してから棘徐波は

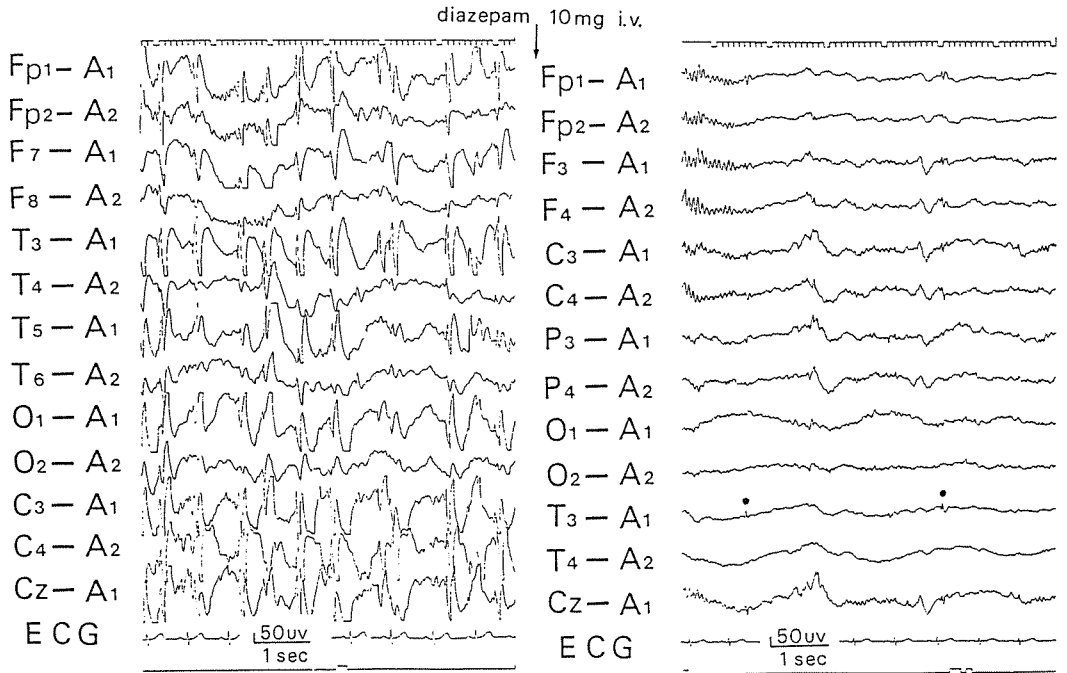


図3 Diazepam 静注前(左)と後(右)の脳波
 注射後約3秒で棘徐波が全般的に消失したが、T₃-A₁で棘波が残った。

全般に消失し、左側頭中部に棘波がわずかに残るだけとなった(図3)。それ以後、Diazepam 2mgの就寝前内服を毎日続けたところ、1週間後には脳波異常はかなり改善された。しかし投与を始めて2年後も左側頭部に焦点をもつ発作波は軽度ながら持続している。一方、右側頭部の発作波出現は非常に少なくなった。

2. 言語検査

発病6カ月後(7歳10カ月)では話しことばの理解が選択的に悪く、単語は2音節、3音節(例:ねこ、うさぎ)ならば2、3回くり返せば理解できたが、文章は身振りを伴うもの(例:手をあげてごらん)は理解できたが、抽象的なもの(例:雪は何色ですか)は不可能であった。しかし、文章の読解力、作文、朗読は正常であった。

発病10カ月後(8歳2カ月)は話しことばの理解が最も悪い時期で、書取は図4に示すように2音節単語でも誤りが多く、1音節語も2、3回検者が発音する様子を見て(読唇併用)書

ら め に め も は か
 (あ) (た) (さ) (あ)

あ あ か り り
 め る め に る ま
 (やま) (さる) (むし) (くま)

図4 発病10カ月後(8歳2カ月)の書取
 ()内は刺激語、()のない語は正答したものである。

き取っていたが、誤りが目立った。一方、発話や朗読では音声が単調になり、抑揚が乏しく、発音も不明瞭になってきた。だが、文章の読解力や作文は比較的良好であった。

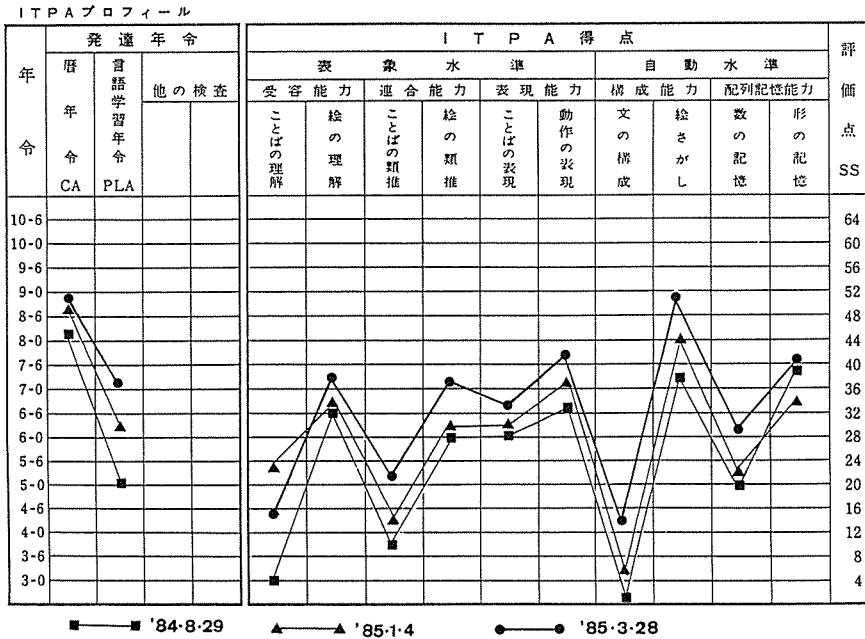


図5 言語学習能力診断検査 (ITPA)
口頭指示による項目で成績が悪い。

8歳3カ月以後 Diazepam 投与を開始してから数日で話しことばの理解が急速に改善して日常会話は可能になり、音声の抑揚も元の状態に戻って発音も明瞭になった。同剤投与1年後(9歳3カ月)には書き取りもかなり改善し、2文節文(例:学校に/行く)は1回聴取しただけで書き取ったものの、3文節文(例:友達と/公園で/遊んだ)以上になると、2、3回聞き返しながら書き取った。同剤投与2年後(10歳3カ月)に復唱検査をすると、4文節文まではよいが、5文節文(例:長い/トンネルを/出ると/海が/見えました)になると、時々誤ることがあった。また数唱は4桁までは1回の聴取で正しく復唱できるが、5桁になると誤りが目立った。

ITPA(言語学習能力診断検査)を8歳3カ月~8歳10カ月に3回施行したが、言語学習年齢は5歳0カ月から7歳2カ月へ回復した。しかし聴覚理解を必要とする「ことばの理解」、「文の構成」、「数の記憶」は低い得点に留まっていた(図5)。

結局、聴覚・言語機能はかなり回復したが、全く正常とはいえず、それ以後も同じ状態が長く続いた。

3. 知能検査

Diazepam 投与を開始して1週間後(8歳3カ月)と1年後(9歳3カ月)に WISC-R を用いて知能検査を行なった。その結果は、8歳では IQ 67(言語性52, 動作性96), 9歳では IQ 82(言語性72, 動作性100)であり、いずれも言語性知能が低く、動作性知能が高くなっているが、8歳より9歳で得点はよくなっている。

4. 聴覚検査

a) 純音聴力

純音聴力は図6に示すごとく、発病時からずっと一貫して両耳とも正常であった。

b) 語音聴力

語音テープ67A Bを用いて検査したが、その結果は図7に示す通りである。まず発病6カ月後(7歳10カ月)では 60 dB HL 以上で反応した。発病10カ月後(8歳2カ月)では聴覚的

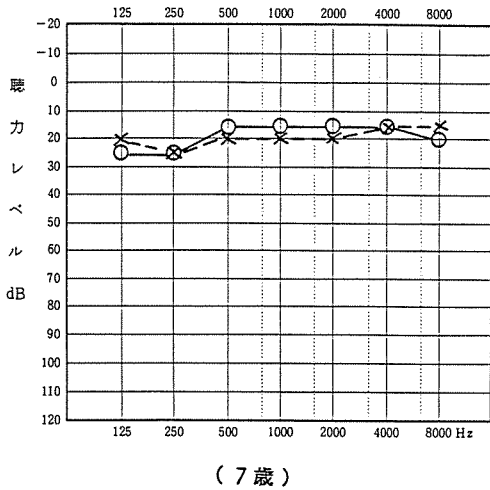


図6 純音聴力測定

発病6ヵ月後(7歳10ヵ月)の聴力は正常であり、その後も変化なし。

な注意集中が極度に悪く、検査成績は信頼性を欠いていた。Diazepam 投与1年後(9歳3ヵ月)の反応は良好となり、60 dB で両耳とも90%の明瞭度を示した。同剤投与2年後(10歳3ヵ月)ではさらに小さい音にも反応するようになり、ほぼ正常値を示した。しかも全体的にみて、左耳の成績が若干良好であった。

c) 両耳分離能検査

言語音に比較して環境音の聴取は当初から良好であったので、発病後6ヵ月(7歳10ヵ月)、Diazepam 投与後1年(9歳3ヵ月)と2年(10歳3ヵ月)の3回にわたって表1のような刺激音を用いて検査した。その結果は表3に示す通りである。7歳10ヵ月の検査では左耳:右耳=3:4で左右差はほとんど認めがたい。しかし9歳3ヵ月では左耳:右耳=9:7、10歳3ヵ月では、10:6と左耳の得点がよくなっている。

次に単語による検査は Diazepam 投与後しか施行できなかったが、9歳3ヵ月では左耳:右耳=7:5、10歳3ヵ月では7:1と左耳の得点が高く、環境音と同様に9歳より10歳で得点の左右差が開いていることがわかった。

d) 音楽能力検査

発病6ヵ月後(7歳10ヵ月)に、音研式幼児

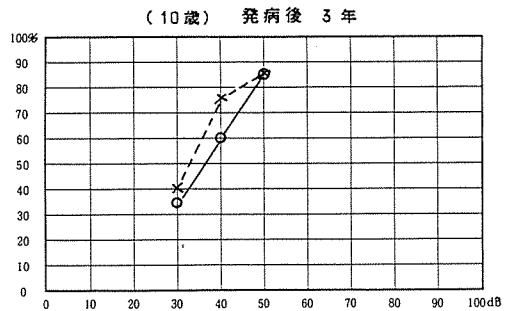
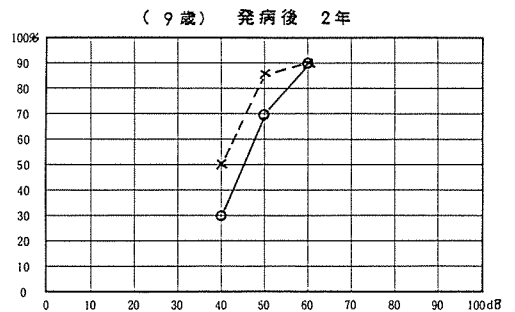
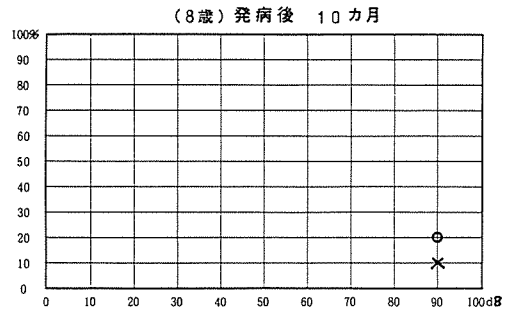
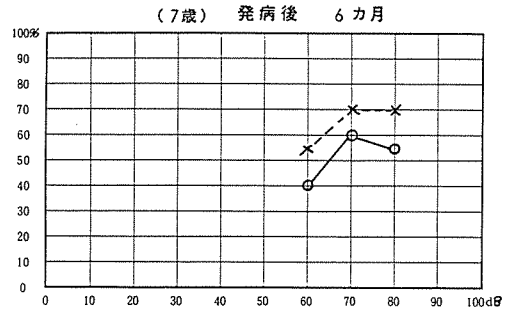


図7 語音聴力測定

○-○右耳, ×-×左耳, 発病10ヵ月後が最も悪く、その後改善して発病3年後には正常に反応した。左耳が一貫して良好である。

表1 両耳分離能検査に用いた環境音 (10対)

1	読経	一鳥
2	虫	一泣
3	祭	一犬
4	電話	一水
5	幼児	一ブタ
6	自動車	一のこぎり
7	タイコ	一ヘリコプター
8	飛行機	一野菜
9	ライオン	一ヤギ
10	雷	一花火

表2 両耳分離能検査に用いた言語音 (10対)

1	う	しー	は	な
2	く	りー	ね	こ
3	し	かー	ほ	ん
4	ぞ	うー	な	す
5	く	ちー	た	こ
6	く	つー	い	ぬ
7	や	ぎー	か	さ
8	や	まー	は	と
9	か	にー	く	ま
10	ま	りー	へ	び

表3 両耳分離能検査の成績

年齢が進むにつれて、環境音、言語音ともに左右耳の得点差が開いている。

検査時期	環境音	言語音
	左耳ー右耳	左耳ー右耳
7歳10カ月	3ー4	検査不能
9歳3カ月	9ー7	7ー5
10歳3カ月	10ー6	7ー1

音楽能力テストの楽器音（ピアノ、フルート、タンバリン、ハーモニカ、バイオリン、ラッパ）と絵カードのマッチングを行なったが、すべて正答した。しかし、リズム、メロディ、音の高低等の2音比較テストはできなかった。

Diazepam 投与1年後（9歳3カ月）にこれらのテストを片耳ごと（60 dB 呈示、反対耳に白色雑音50 dB）に行なったが、両耳とも20問中17問正答した（15問以上正答は正常範囲）。

IV 考 察

最近、Landau-Kleffner 症候群の報告が増えてきた。そのうち Mantovani ら（1980）は自験例9人を長期観察して、その経過と予後を明らかにしているが、それによると、9例中4例は完全回復、1例は軽度の言語障害が残り、他の4例は中等度の言語障害が持続したという。Cooper ら（1978）は45例を検討して、発病は2～13歳であり、34%は完全回復、24%が中等度障害、42%が予後不良であり、鑑別すべきものとして知能障害と自閉症をあげている。

Beaumanoir（1984）は本症候群として発表された124例を検討して、男が女より1.5倍多く、発病は3～5歳が最も多く、そして左半球が大きく関与していて、症状は聴覚失認の様相を示すと述べている。

1. 原因について

本症候群の原因には化膿性髄膜炎（松本, 1985）、亜急性ウイルス性脳炎（Harel et al., 1973）、左角回領域の血管異常（Cooper et al.,

1978）、左中大脳動脈領域の血流低下（Rapin et al., 1973）等があげられている。Worster-Drought（1971）は、高度の脳波異常、てんかん発作、失語症状の出現は限局性脳炎が疑われると述べている。また麻疹ワクチン接種後脳炎（鈴木ら, 1971）が考えられる例もある。八島ら（1982）は2症例を報告しているが、失語症状出現前に高熱、咳嗽などがあり、何らかの炎症過程が関与しているものと考えている。いずれにしても現在のところ、まだ十分に解明されていない。

本児は7歳3カ月で発病しているが、その6カ月前（小学校入学直前）に麻疹に罹患して1週間39℃の発熱が続いているので、これが原因とも考えられるが、確かなことは不明である。

2. 予後について

八島ら（1982）は本症候群を次の2型に分類している。

a) 一過性予後良好群：発病までの言語発達は正常で、急性に失語およびてんかん発作が出現し、失語症状は数日から数週で改善する。そして完全回復あるいは軽度障害を残す。

b) 慢性予後不良群：急性あるいは亜急性に発病し、失語およびてんかん発作を主症状とする。そして、てんかん発作は抗てんかん剤で抑制され、脳波異常も改善されるが、失語症状は重度で持続する。

純粋語壟の疑われた Landau & Kleffner（1957）の症例は言語機能は回復しているが、Stein（1968）は、聴覚的言語理解の回復は非

常に悪く、文字言語あるいは手話が必要であると述べている。一般に、読み、書きが可能になった後、本症候群に罹患した場合は、文字言語の理解と表出はよく保たれている (Dugas et al., 1982)。

その他の研究 (Mantovani et al., 1980) も加味すると、本症候群の経過と予後は個人差が大きいといえる。

3. 脳波について

本症候群は多彩な発作を伴うが、全身けいれん発作、小発作、精神運動発作などがある。脳波は発作性および汎性棘徐波、さらに発作性の多棘徐波など、一般に高度の脳波異常が両側の側頭葉を中心にみられることが多い (八島ら, 1982)。しかし脳波異常のみで、臨床発作を認めない場合もある。Stein (1968) は左側の側頭葉から後頭葉に焦点をもつ著しい異常波を示したケース、それから脳波異常は改善されたにもかかわらず、聴覚理解は回復しなかったケースを報告している。

本児の脳波所見は、覚醒時脳波で両側の中側頭部 (特に左側) に焦点を形成する汎性棘徐波が認められ、睡眠によって増強された。そして Diazepam 2 mg 投与後は脳波に著明な改善がみられたが、左側になお発作波が持続し、右側は散発する程度となった。治療 (Diazepam 投与) を開始して2年経過した時点 (10歳) でも脳波異常は軽度ながら残っていた。

4. 治療について

本症候群の治療としては種々の抗てんかん剤が試みられている。八島ら (1982) は、発作の抑制および脳波異常の改善に対して sodium valproate が有効であったと述べている。Landau ら (1957) は、抗てんかん剤の投与と特殊教育の必要性を強調している。McKinney ら (1974) は steroid が有効であったと報告している。高江洲ら (1984) は8歳児に Diazepam 10mg 注腸を1週間行なって脳波に改善をみている。

本児は発病1年後で聴覚理解はほとんど不可能となり、しかも異常行動が現われた時期に Diazepam 2 mg 連日投与を開始して数日後には、異常行動はなくなり、聴覚理解も著しく良

好となって日常会話が可能になった。

5. 言語症状について

Landau ら (1957) は本症候群に罹患した子どもの言語症状を観察して次のようにまとめている。だんだん発話量が少なくなり、啞、ジャルゴン発話、あるいは構音障害、語健忘となり、身振りで表現するようになった。そして音声は正常な抑揚やピッチが乱れ、聾児特有の発声 (deaf voice) に近くなったという。

本児の言語症状をみると、当初は言語音の聴覚的理解のみが悪いため会話に不自由をきたしたが、発音は正常であった。しかし発病8カ月を過ぎる頃から発音が不明瞭で単調になり始めた。そして発病1年後 Diazepam 投与を契機に聴覚的理解が回復すると同時に、発音も急速に正常に戻った。このことは、発病年齢が7歳で文字言語が定着していた上、語聾の状態が1年以内だったことによると思われる。

本児は見かけ上は正常に回復し、日常生活に不自由を認めていない。しかし、言語学習能力 (ITPA) や知能 (WISC-R) を測定すると、聴覚理解を必要とする言語性項目の成績が悪かった。小学校4年生 (10歳) になった時点でも、少し長い文章 (5文節以上) の復唱は困難であり、数唱も5桁以上は誤る。また物語の理解 (時間系列) も誤ることが多かった。

6. 聴覚障害について

中枢性聴覚障害は種々のタイプに分けられるが、大脳皮質、特に側頭葉が関係しているものとしては皮質聾、聴覚失認、純粋語聾、感覚性失音楽症などがあげられる。

皮質聾 (cortical deafness) は日常生活においてどんな音刺激に対しても反応がみられない状態で、純音聴力も明らかに異常を示す (Heilman, 1979)。

脳損傷のあと、音楽 (メロディ) の知覚や記憶が悪くなったものを感覚性失音楽症 (sensory amusia) という。平野 (1982) は、成人の感覚性失音楽症 (メロディの認知障害) は純粋語聾の75%にみられ、病巣には一定の傾向はないと述べている。進藤ら (1983) は、小児の語聾で語音認知は改善したが、メロディ認知はほとん

ど回復しなかったケースを報告している。

純粹語聾 (pure word deafness) とは、難聴はなく、自発語 (発話)、文字言語 (読み、書き) も正常でありながら言語音の聴覚的理解が障害された状態をいうが、「純粹型」は非常にまれである (大橋, 1967)。これは失語症の古典分類によると皮質下性感覚失語であり, Lichtheim (1885) のいう isolated speech-deafness に相当する。また auditory verbal agnosia ともいわれている。

純粹語聾の責任病巣は両側の側頭葉損傷が多い (Ziegler, 1952) が、左側のみでも生ずることがある (Gazzaniga, 1973)。Luria (1966) は、左大脳半球の Wernicke 領域は音素の認知と関係が深く、ここの障害が感覚失語の基礎をなすと述べている。Ojemann (1979) は phonemic analyser を Wernicke 領域のみに限定せず、左側の Sylvius 溝周辺に広く分布していると考えている。

本児の主症状は言語音の聴覚的理解が極度に悪く、環境音およびメロディの認知はほぼ正常であった。言語検査 (ITPA) と知能検査 (WISC-R) では聴覚理解を必要とする口頭指示の成績が悪く、文章の復唱能力も正常に回復したとはいえない。この点、感覚失語との鑑別が問題になるが、本児は文章の読解力、作文等は年齢相応の能力が認められたことから、失語というよりも語聾という方が妥当であろうと考えた。

7. 両耳分離能について

Broadbent (1954) は、人間の脳には二つの音刺激を同時に与えられると、それを別々に聞き分ける能力があることを報告した。Kimura (1961) は側頭葉損傷の患者に両耳別々に異なった数字を同時に聴取させて、それを答えさせる dichotic listening test (DLT) を行ない、左側頭葉損傷例の方が右側損傷例よりも正答率が悪かったことを確かめ、左側頭葉が言語音の認知において右側より優位であると報告した。その後、彼女は、聴覚交叉路は非交叉路よりも優位であり、言語音は右耳—左側頭葉で、非言語音 (メロディ) は左耳—右側頭葉で主として認知されると述べている。

永渕ら (1984) は一側大脳半球障害者120人 (左, 右それぞれ60人) に数字と環境音を用いて DLT を施行し、数字は右耳—左半球、環境音は左耳—右半球でそれぞれ優位に聴取されると報告している。Gordon (1978) によると、メロディを全体のパターンとして認知する時は左耳 (右半球)、分析して理解する時は右耳 (左半球) がそれぞれ優位に働くと述べている。

本児に環境音と言語音 (2音節単語) で DLT を継時的に行なった結果、発病6カ月後では環境音でしか検査できなかったが、左耳: 右耳 = 3: 4 で左右差はほとんど認められなかった。しかし2年、3年と経過するにつれて、環境音も言語音も左耳認知が優位になってきた。

ところで、一側の側頭葉損傷があると、反対側耳で語音認知 (語音聴力) も DLT の成績も低下する (進藤ら, 1985)。本児の語音聴力は右耳が左耳より多少劣っていたが、発病3年後には正常値に近くなっている。一方、DLT では発病後年月が経つにつれて右耳の成績が低下している。このことは、左側頭葉の聴覚機能が Diazepam 投与で少し回復したに留まっているため、右側頭葉が言語音の聴取機能を代償するようになったと考えられる。しかし、この点についてはさらに追跡検査する必要がある。

(本研究は昭和61年度科学研究費補助金 (No61410004) によるものである。)

文 献

- 1) Beaumanoir, A. : Le Syndrome de Landau-Kleffner. Les symptomes epileptiques de l'enfant et de l'adolescent. J. Poger et al John Libbey Eurotext, 1984.
- 2) Bishop, D.V.M. : Age of onset and outcome in acquired aphasia with convulsive disorder (Landau-Kleffner Syndrome). Develop. Med. Child. Neurol., 27 ; 705-712, 1985.
- 3) Broadbent, D. E. : The role of auditory localization inattention and memory span. J. Exp. Psychol., 47 ; 191-196, 1954.
- 4) Cooper, J. A. and Ferry, P. C. : Acquired auditory verbal agnosia and seizures in children. J. Speech Hearing Dis., 43 ; 176-184, 1978.
- 5) Dugas, M. et al. : Aphasie acquise de l'enfant

- avec epilepsie. *Revue Neurol*, 138 ; 755-780, 1982.
- 6) Gascon, G. et al. : Language disorder, convulsive disorder and electroencephalic abnormality. *Arch. Neurol.*, 28 ; 156-162, 1973.
 - 7) Gazzaniga, H. S. et al. : Pure word deafness and hemispheric dynamics ; A case history. *Cortex*, 9 ; 136-143, 1973.
 - 8) Gordon, H. W. : Left hemisphere dominance for rhythmic elements in dichotically presented melodies. *Cortex*, 14 ; 58-70, 1978.
 - 9) Harel, S. H. et al. : Syndrome of acquired aphasia with epileptic electroencephalographic discharges. Paper presented at the Child Neurology Society Meeting. Nashville, Tennessee, 1973.
 - 10) Heilman, K. M. and Valenstein, E. (ed) : *Clinical Neurology*. Oxford Univ. Press, N. Y., P. 251, 1979.
 - 11) 平野正治 : 純粹語聾について. *神経心理学の源流*, 創造出版, pp. 308-325, 1982.
 - 12) Kimura, D. : Some effects of temporal-lobe damage on auditory perception. *Can. J. Psychol.*, 15 ; 156-165, 1961.
 - 13) Landau, W. M. and Kleffner, F. R. : Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorders in children. *Neurology*, 7 ; 523-530, 1957.
 - 14) Lichtheim, L. : On aphasia. *Brain*, 7 ; 433-484, 1885.
 - 15) Luria, A. R. : *Higher Cortical Functions in Man*. Basic Books, N. Y. 1966.
 - 16) Mantovani, J. F. and Landau, W. M. : Acquired aphasia with convulsive disorder ; Course and prognosis. *Neurology*, 30 ; 524-529, 1980.
 - 17) 松本昭子他 : 言語障害を主徴としたてんかん性脳症の臨床経過——神経心理学的, 臨床脳波学的検討——. *脳と発達*, 17 ; 491-499, 1985.
 - 18) McKinney, W. and McGreal, D. A. : An aphasic syndrome in children. *Can. Med. Assoc. J.*, 110 ; 637-639, 1974.
 - 19) 永瀨正昭, 笹生俊一 : 脳卒中患者における聴覚の左右差. *耳喉*, 56 ; 279-285, 1984.
 - 20) 大橋博司 : 純粹語聾. 失語症, 中外医学双書, 33-34, 1967.
 - 21) Ojemann, G. A. : Individual variability in cortical localization of language. *J. Neurosurg.*, 50 ; 164-169, 1979.
 - 22) Rapin, I. et al. : Childhood verbal auditory agnosia with bitemporal EEG discharges. Paper presented at the Child Neurology Society Meeting. Nashville, 1973.
 - 23) Rapin, I. et al. : Verbal auditory agnosia in children. *Develop. Med. Child Neurol.*, 19 ; 192-207, 1977.
 - 24) 進藤美津子他 : 小児の語聾の一症例——聴覚認知の解離的回復過程——. *脳神経*, 35 ; 1177-1183, 1983.
 - 25) 進藤美津子他 : 左上側頭葉損傷患者における語音認知と Dichotic Listening の比較. *神経心理*, 1 ; 138-144, 1985.
 - 26) Stein, L. K. : Childhood auditory agnosia. *J. Speech Hearing Dis.*, 38 ; 361-370, 1968.
 - 27) 鈴木昌樹, 竹内恵子 : 後天性感覚性失語症の一幼児例. *脳と発達*, 3 ; 147-158, 1971.
 - 28) 鈴木重忠, 能登谷晶子 : 小児の純粹語聾の1例. *音声言語医学*, 19 ; 164-173, 1978.
 - 29) 高江洲悦子他 : Diazepam 注腸連用療法による小児てんかんの治療——臨床及び脳波学的検討. 第18回日本てんかん学会抄録集, p. 36, 1984.
 - 30) 田中美郷 : 聴覚失認——その周辺も含めて——. *精神科 MOOK No 1*, pp. 92-103, 金原出版, 1982.
 - 31) Worster-Drought, C. : An unusual form of acquired aphasia in children. *Develop. Med. Child Neurol.*, 13 ; 563-571, 1971.
 - 32) 八島裕子他 : “てんかん・失語” 症候群——語聾の2症例について——. *脳と発達*, 4 ; 37-43, 1982.
 - 33) Ziegler, D. K. : Word deafness and Wernicke's aphasia. *Arch. Neurol. Psychiat.*, 67 ; 323-331, 1952.

Auditory approach to pure word deafness in childhood

Masaaki Nagafuchi*, Kazuie Inuma**, Katsuya Yamamoto**
Takashi Kitahara***, Keiko Hosokawa***

*Faculty of Education, Tohoku University

**Department of Pediatrics, School of Medicine, Tohoku University

***Narugo-Branch Hospital, Tohoku University

A 7 year old girl suffered from a gradual loss of her ability to understand speech. But she had normal hearing and understood various environmental sounds. She was hospitalized 6 months later. Except for her difficulty in communication, a physical examination showed no apparent abnormality. Psychological testing indicated average intelligence. Brain CT showed normal, but EEG revealed spike and wave activity from temporal leads, especially on the left side. She was diagnosed as having auditory verbal agnosia and was treated with some anticonvulsants. However, one year later, she could not understand spoken words at all, and her speech became monotonous and unintelligible.

One year after the onset, after a series of unsuccessful treatments the patient was given 10mg of diazepam intravenously. Then dramatically, the EEG

became almost normal in 3 minutes, except for the occasional appearance of a spike at the left temporal lead. After that, she was treated with 2 mg of diazepam every day and her impaired auditory comprehension improved and her speech recovered shortly.

The dichotic listening test was performed using environmental sounds and spoken words before and after diazepam therapy for 3 years. The test revealed a left ear advantage for both environmental sounds and spoken words, and the advantage became more distinctive as she became older. It was hypothesized that in this patient the right hemisphere has been working as a speech center instead of the left one, because the language function was disturbed in the left temporal region.