

## ■ワークショップ 痴呆を伴わない緩徐進行性失語

# 話しことば motor speech 障害で発症した進行性失語症の2例

福迫陽子\* 物井寿子\*\* 葛原茂樹\*\*\* 廣瀬 肇\*

**要旨:** 話しことばの障害で発症した進行性失語2症例について、2年余にわたる経過を、言語機能と話しことばに焦点をあてて検討した結果、以下の知見を得た。

- 1, 言語機能の障害は、初期には軽度であったが、音による語想起の低下が目立った。
- 2, 話しことばの障害は、声、プロソディー、構音・共鳴の全ての側面に認められ、発語失行症の特徴の一部、および複数のタイプの麻痺性構音障害の特徴が混在した。
- 3, 経過とともに、言語機能、話しことば、発声発語器官、知的機能を含む全ての側面に顕著な障害が生じた。
- 4, 両例とも、臨床的には進行性核上性麻痺が疑われ、脳CT像では両側前頭葉白質に小LDAが認められた。

神経心理学 7:178~185

**Key Words:** 緩徐進行性失語, 進行性言語機能障害, 進行性の話しことばの障害, 痴呆  
slowly progressive aphasia, progressive language disorder, progressive motor speech disorder, dementia

## I はじめに

1982年に Mesulam が進行性失語を主症状とし、年余にわたり失語症以外に異常が認められない症例を「slowly progressive aphasia without generalized dementia (全般性痴呆を伴わない緩徐進行性失語症)」(以下、緩徐進行性失語と略す)と名付けて以来、多くの報告がなされ、その症候群が独立した疾患か否かについての論争が続いている。

Mesulam 以前の報告で類似の症例を扱ったものを含めると、1966年から1990年前半までに25報告、47症例が発表されている。47例の失語症状の内訳は、局在病変による失語タイプとの

関連でいえば、健忘失語16例、非流暢失語5例、超皮質性感覚失語5例、発語障害4例、聴覚的理解障害顕著3例、重度失語3例、語義失語2例、純粹語彙2例、その他5例であり、健忘失語が最も多い。このうち話しことばの障害を合併したものは6例であるが、その内訳は(麻痺性)構音障害3例(Scullyら, 1986;三山, 1986;Kemplerら, 1989)、発語失行症2例,(Duffy, 1987)、吃音1例(Kirshnerら, 1984)である。しかしながら、このような障害の詳細についてはほとんど検討されていない。さらに、19例についてのその後の経過は、「悪化した」あるいは「別のタイプの失語を呈した」と記されているものの、具体的な低下の内容に

1991年3月6日受理

Slowly Progressive Aphasia with Motor Speech Disorders as an Initial Symptom

\*東京大学医学部音声言語医学研究施設, Yoko Fukusako, Hajime Hirose: Research Institute of Logopedics and Phoniatrics, Faculty of Medicine, The University of Tokyo

\*\*東京都老人医療センター言語聴覚科, Hisako Monoi: Speech Pathology Service, Tokyo Metropolitan Geriatric Hospital

\*\*\*三重大学医学部神経内科, Shigeki Kuzuhara: Department of Neurology, School of Medicine, Mie University

ついてふれているものは見あたらない。

われわれは、話しことばの障害で発症した進行性失語患者2例について2年余にわたり経過を観察したので、言語症状の内容に焦点をあてて検討した結果を報告する。

## II 症 例

症例1 72歳，男性，右利き，大学卒，元会社社長

既往歴・家族歴

特記すべきことはない。

現病歴

元来時々吃るが早口だった。68歳時に「口がまわりにくい，速くしゃべれない」ことに気付いた。徐々に進行し，71歳時には他人が聞いても聞きづらいほどになった。72歳時に東京大学耳鼻咽喉科音声外来を受診し，その紹介で東京都老人医療センター言語聴覚科を受診した。

初診時所見

言語機能は，日常会話で支障は認められず，失語症鑑別診断検査（老研版）の総得点は92.1%であった。低下が認められたのは，語想起，聴覚的把持，および筆算であった。語想起のうち，音によるものは4分間あたり10語，意味によるものは同20語にすぎず，それぞれ健常者（笹沼ら）の35.1%，48.6%にとどまり，特に前者の低下が目立った。聴覚的把持では，数詞（逆）が正常者の72.7%であった。筆算では3～4桁の加減乗除算において誤りが認められた。

話しことばには，努力性で粗糙性の声質，ラウドネスの大きい声，発話速度の低下および変動，音・音節の持続時間の不規則なくずれ，抑揚の単調さおよび異常，音・音節がバラバラに聞こえる，一貫性のない母音・子音の誤り，開鼻声，鼻漏れによる子音の歪みが認められた。音の誤りは歪み・弱音化が主であったが，時に母音の置き換え，子音の置き換え・転置・省略，拗音の直音化等も認められた。全体評価は，構音のぎごちなさ（2），異常度（2～

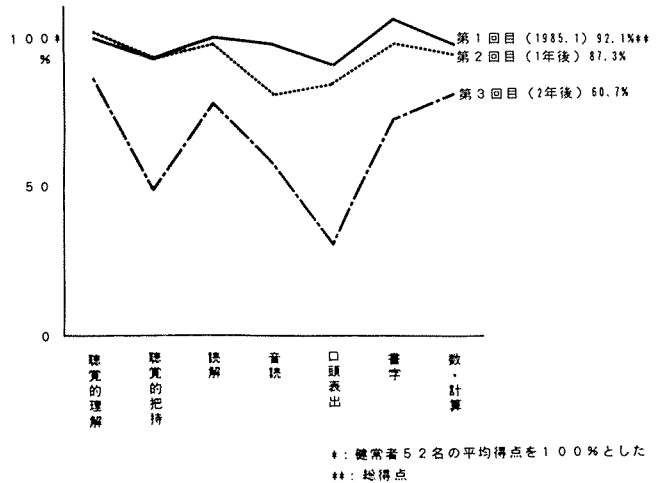


図1 症例1（72歳，男性）における失語症鑑別診断検査（老研版）成績の変化

3），明瞭度（2～3）であり，中等度障害であった。

発声発語器官については，器質的には特に異常は認められなかったが，口腔失行検査にて口笛不可，ささやき声不可，舌うち不可であった。

耳鼻咽喉科的所見では異常は認められなかった。

神経学的所見では，初診6ヵ月後（発症後4年6ヵ月）の入院精査結果によると，眼球運動の上方視制限（軽一中等度），軟口蓋の運動低下および反射消失が認められたのみであった。

その他，礼容・病識は保たれ，失認・失行・構成行為に問題なく，日常生活動作に異常は認められなかった。知的機能は，WAIS 検査にて言語性 IQ88，動作性 IQ96，全 IQ90，Kohs 立方体検査にて IQ83 であった。

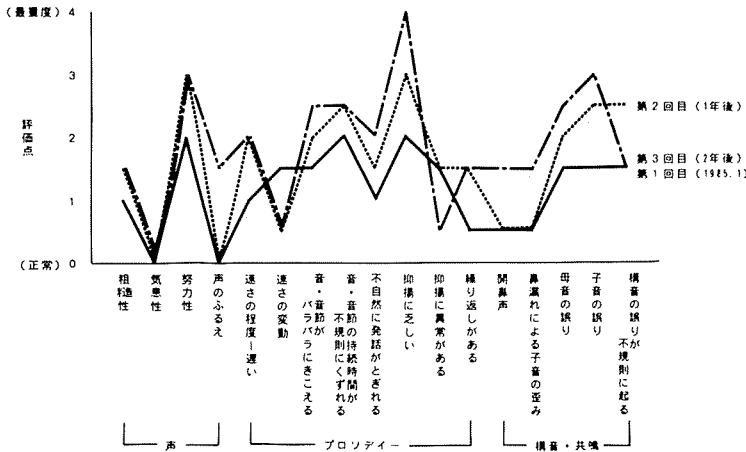
経過

初回評価後約2年間経過を観察した。本例は言語訓練に対する意欲が高く，評価後1年数ヵ月間訓練（週1回）を実施した。しかしながら，症状は次第に悪化した。

言語機能の変化は失語症鑑別診断検査（老研版）によると図1の通りである。総得点は，初診時の92.1%が1年後には87.3%，2年後には60.7%に低下した。モダリティーに関しては，

● 麻痺性構音障害と発話失行症に関するものから 今回の対象患者2例の最高点項目を抜粋した

図2 症例1 (72歳, 男性) における話しことば (聴覚印象評価\*成績) の変化



低下が認められたのは、初診時には口頭表出と聴覚的把持であったが、第2回目は音読も加わり、第3回目は全てのモダリティーとなった。その程度は口頭表出と聴覚的把持において最重度であり、一方、聴覚的理解、読解、書字、計算は比較的保たれていた。

話しことばの変化は聴覚印象法によると図2の通りである。発話サンプルは2分間の自発話を用いた。横軸は評価項目(麻痺性構音障害(福迫ら, 1983)と発話失行症(福迫ら, 1985)に関する評価法の中で関係の深い項目のみを示した)、縦軸は2名の言語治療士による平均評価点である。図から、経過とともに症状が推移していったことが明らかである。変化は、音・音節がバラバラに聞こえる、抑揚に乏しい、不自然に発話がとぎれる、母音・子音の誤り等の項目では段階的に重症度が増したが、そうでない項目もあり、必ずしも平行移動的ではなかった。一方、全体評価では次第に重度となった。図3は、話しことばの変化をサウンドスペクトログラムでみたものである。発話サンプルは「ある日、北風と」である。これから、経過とともに、第1に閉鎖音の閉鎖区間や破裂音の破裂部分が消失すること、第2に母音のホルマント特徴も明確でなくなること、第3にこれらを含め分節的構造そのものが不明確になることが認められた。

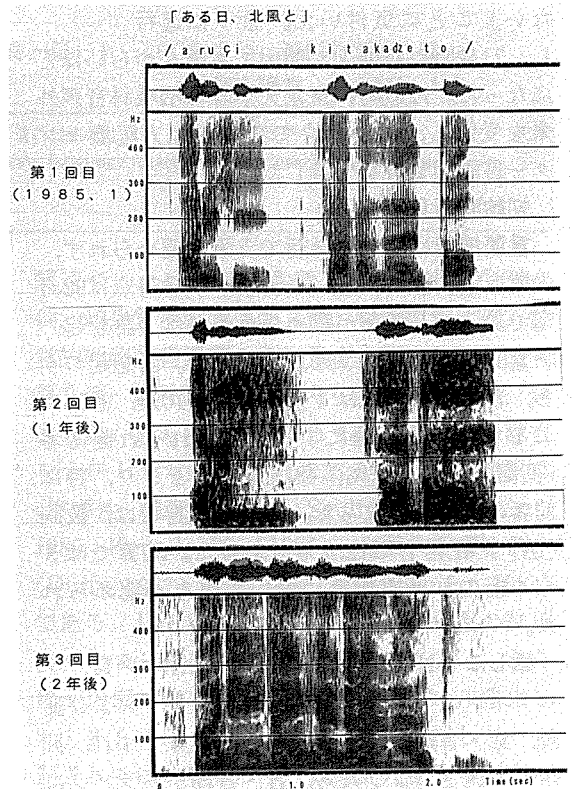


図3 症例1における話しことばの変化: 音響スペクトル分析

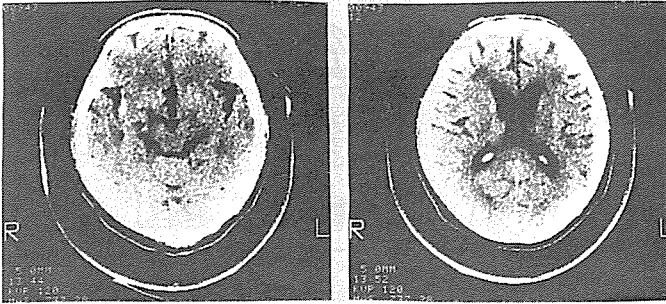


図4 症例1のCT像

**発声発語器官**には経過とともに運動障害が進行した。初診後2年には、舌可動域の制限（口唇までしか提出できない、左右の頬の内側をなめられない等）、中等度の口腔失行、鼻咽腔閉鎖不全が認められた。ただし、流涎、嚥下障害は認められなかった。

**神経学的側面**については、初診後2年（74歳）で筋固縮が出現し、また痴呆も進み（Kohs立方体検査では初診時のIQ 83→IQ 50）、初診後3年（75歳）でADL動作も悪化して全介助となった。初診後4年（76歳）の再入院時所見では、高度の痴呆が前景に出、言語は叫び声を発するのみでハイイエ反応もあいまいであった。嚥下障害および筋固縮が顕著であったが、舌萎縮、筋力低下はいずれも認められなかった。さらに、不規則な姿勢時・動作時振戦、前葉頭症状、排尿困難、発汗過多が認められた。臨床的には進行性核上性麻痺が疑われた。77歳時（発症後9年余）自宅にて死亡されたが、剖検はなされなかった。初診後1年2カ月時におけるCT像（図4）では両側前頭葉の側脳室周囲白質に淡い低吸収域が認められた。中脳被蓋部の萎縮は明らかでなく、小脳の萎縮はなかった。また、初診後3年6カ月時におけるMR像でも同様の所見であった。

**症例2** 64歳、女性、右利き、高等女学校卒、主婦

既往歴・家族歴

特記すべきことはない。

現病歴

生来早口でよくしゃべる方だった。63歳時に「ことばを話す際、ひっかかりやすい」ことに

気付いた。以後、徐々に増悪し、他人から聞き取りにくいと言われるようになった。64歳時に某大学病院を受診し、その紹介で東京都老人医療センター言語聴覚科を受診した。

初診時所見

**言語機能**は、日常会話では全く支障は認められず、失語症鑑別診断検査（老研版）の総得点は94.2%であった。低下が認められたのは語想起（音による）のみであり、4分間に9語と健常者の31.6%にとどまった。

**話しことば**には、発声持続時間が9秒とやや短いこと、氣息性の声質、速さの程度一遅い、音・音節がバラバラにきこえる、抑揚に乏しい、音・音節の持続時間が不規則にくずれる、不自然に発話がとぎれる、一貫性のない母音・子音の誤り、が認められた。音の誤り方は、子音の省略・歪み・転置、直音の拗音化などであり、自己修正も多く認められた。全体評価は、構音のぎごちなさ（2）、異常度（1）、明瞭度（1）であり、軽度障害であった。

**発声発語器官**には、器質的異常はなく、口腔失行も認められなかった。粗大運動は保たれていたが、動作はやや緩慢であった。

**耳鼻咽喉科的所見**には異常は認められなかった。

**神経学的所見**では、初診後6カ月（発症後1年）の入院精査結果によると、眼球運動の上方視制限が認められたのみであった。なお、四肢の運動障害はなく、筋のトーンスや深部反射はいずれも正常範囲であった。臨床症状とCT所見（後述）から、進行性核上性麻痺、多系統変性症、進行性仮性球麻痺などが疑われた。

**その他**、礼容は保たれ、病識もあり、失認・失行・構成行為に異常は認められなかった。自身の息子と2人暮らしであったが、家事、買物など一切をとりしきっていた。知的機能はKohs立方体検査にてIQ117であった。

経過

初回評価後定期的な経過観察を開始したが、6カ月後の再評価で悪化が顕著なため、言語訓

練を1年半(週1回)試みた。しかし、第3回評価後さらに悪化が認められた。

言語機能の変化は失語症鑑別診断検査(老研版)によると図5の通りである。総得点は、初診時の94.2%が半年後は87.3%、1年3ヵ月後は69.4%と低下した。モダリティーについては、低下が認められたのは、初診時には口頭表出のみであったが、第2回目は聴覚的把持が加わり、第3回目はこれら二つのさらなる低下に加えて音読の低下が顕著となった。一方、この時点においても、聴覚的理解、読解、書字、計算はほぼ保たれていた。さらに、1年9ヵ月後には、簡単な単語しか書けない、写字も困難、ハイ-イイエ反応も困難など、言語機能の著明な低下が認められた。

話しことばの変化は聴覚印象法によると図6の通りである。症状は経過とともに進行し、全体評価は重度となった。変化は平行移動的でなく、特に音・音節の持続時間が不規則にくずれる、抑揚の異常、速度の変動、構音の誤りが不規則に崩れるなど、“不規則性”の項目では症状が重度になると得点は低くなることが注目された。図7はサウンドスペクトログラフでみた変化である。症例1と同様に、経過とともに、閉鎖音の閉鎖区間や破裂音の破裂部分が消失し、母音のホルマント特徴も不明確となり、全体的に分節的特徴が不明確になることが認められた。さらに発話速度の低下(とくに2回目)が目立った。

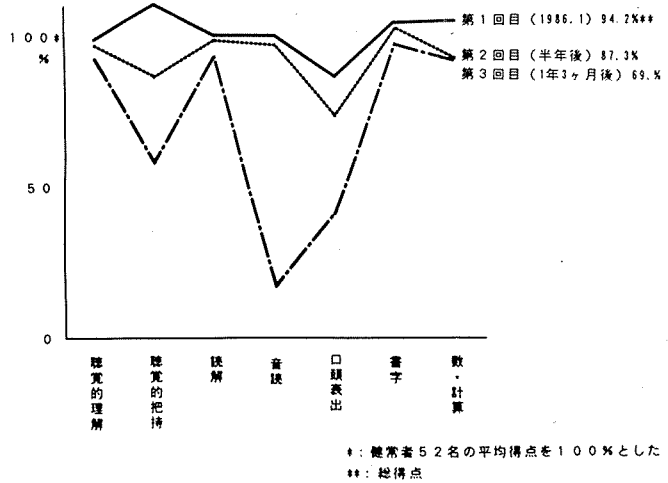


図5 症例2(64歳,女性)における失語症鑑別診断検査(労研版)成績の変化

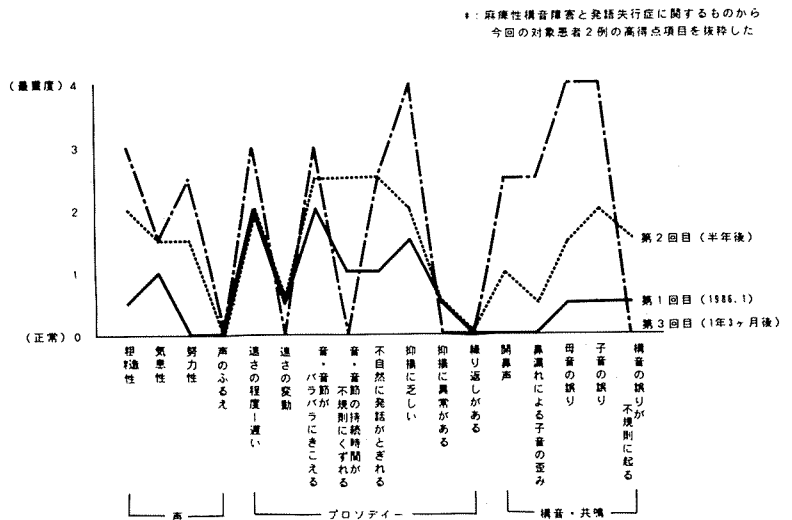


図6 症例2(64歳,女性)における話しことば(聴覚印象評価\*成績)の変化

発声発語器官の機能も次第に低下した。第3回評価時の舌・口唇・顎の粗大運動は辛うじて可能であった。協同運動では、流涎、嚥下障害、鼻咽喉閉鎖不全が認められた。

神経学的側面

経過とともに嚥下障害、眼球運動障害(上方>下方)が顕著となり、注視障害(垂直方向>側方視)、および軟口蓋の運動低下が出現した。知的機能低下も目立ち、Kohs立方体検査では初診時のIQ117がIQ80となった。66歳時

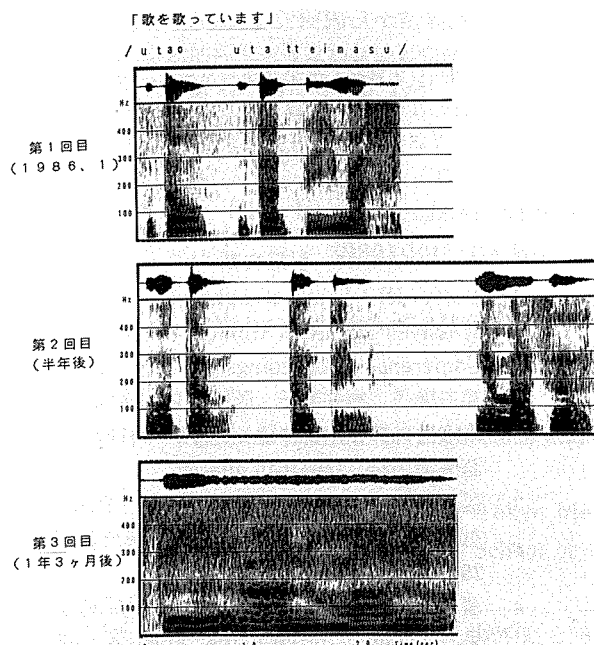


図7 症例2における話しことばの変化：音響スペクトル分析



図8 症例2のCT像

に嚥下障害のため他院に緊急入院し、以後入院を繰り返した。68.5歳（発症後5年弱）で死亡されたが、剖検はなされなかった。図8は、初診後1年6ヵ月時におけるCT像である。両側前頭葉白質の小低吸収域、および左シルヴィウス溝の軽度の拡大が認められた。中脳の萎縮は認められなかった。

### III 考 察

#### 診断

2症例は話しことばの障害で発症したが、経過とともに言語機能障害も加わり、また発声発語器官、知的機能、神経学的側面、日常生活動

作を含む全てに顕著な障害を生じ、死に到った。両症例とも脳血管障害を示唆する発作性増悪は認められず、症状は徐々に進行したため変性疾患が疑われた。臨床的には、2例とも共通して当初から眼球運動の上方視制限が認められたこと、次第に発声発語器官の運動障害、嚥下障害、痴呆等が進み、話しことばには仮性球麻痺タイプの特徴が前景に出たことから、最も疑わしい疾患として進行性核上性麻痺が考えられた。しかしながら、進行性核上性麻痺としては、①当初の話しことばの障害は発声発語器官の運動異常から説明できないこと、②言語機能障害を伴ったこと、③共通する脳病変所見は両側前頭葉白質の低吸収域であり、進行性核上性麻痺でしばしばみられる中脳被蓋部の萎縮は認められなかったこと、が合致しなかった。剖検はなされなかったため、確定診断には到らなかった。

2症例の言語機能障害は当初は極く軽度であったが、症例1では2年、症例2では1年3ヵ月で重度となった。病初期は明らかな痴呆症状を示すことなく、言語機能障害が進行し、しかも話しことばの障害を除く人格、ADL上の異常などは2回目検査までは認められなかったことから、Mesulamの提唱する緩徐進行性失語に相当するものと判断された。ただし、発症から死亡までの経過期間が症例1では約9年、症例2では5年弱であることから、後者を「緩徐進行性」と呼ぶかについては疑問が残る。

#### 言語機能障害

緩徐進行性失語の症状は、はじめに示したように多彩である。2症例の症状は経過の時期によって異なったが、言語機能障害が明らかとなった2回目以降の症状においても、局在病変による典型的失語症状とは異なるパターンを示

した。

従来報告されている緩徐進行性失語19例の観察期間は、1年から11年にわたり、転帰はすべて悪化である。このうち5例に関しては言語症状の変化が言及されている。すなわち、健忘失語が1年後重篤になった1例（Sapinら、1989）、健忘失語が3年後超皮質性感覚失語になった1例（山本、1990）、超皮質性運動失語が7年後全失語になった1例（山本ら、1989）、健忘失語が年余後超皮質性感覚失語（語義失語）になった2例（濱中ら、1990）が報告されている。なお、これら5例の全例に経過中に痴呆が出現した。われわれの2症例でも最終的には痴呆が加わった。

#### 話しことばの障害

2症例では経過を通じて声、ブロンディー、構音・共鳴の全ての側面に異常が認められた。このような症状パターンは通常麻痺性構音障害の存在を示唆するが、これを説明し得るほどの発声発語器官の運動異常は当初は認められなかった。症例1で初診時に認められた母音・子音の置き換え・転置・省略、拗音の直音化、抑揚に異常がある、繰り返しがあがる、等は発語失行症の特徴（福迫ら、1985）と一致した。軽度の開鼻声、鼻漏れによる子音の歪み、努力性、不自然に発話がとぎれる、は痙性麻痺性構音障害の特徴（福迫ら、1983）を示し、速さの変動や不規則性は小脳疾患タイプの麻痺性構音障害の特徴であった。以上から、症例1の話しことばには、発語失行症の特徴の一部、麻痺性構音障害のうち仮性球麻痺タイプ、小脳疾患タイプの特徴の一部が混在した。症例2は症例1より軽度であったが、質的には同様の傾向を示した。ただし、両者の声質は異なり、症例1で努力性が強いことが目立った。

話しことばの障害の進行後は、症例1では仮性球麻痺タイプの特徴と、パーキンソン病の特徴である声のふるえが前景にでた。なお、これらの特徴は第3回目の検査では発声発語器官の運動異常から説明可能であった。症例2でも症例1と同様に、経過が進むにつれて仮性球麻痺タイプの特徴のみとなり、これは発声発語器官

の運動異常から説明できた。

第14回日本神経心理学学会総会ワークショップ「痴呆を伴わない緩徐進行性失語」において司会の労をおとりいただきました濱中淑彦会長に心からお礼を申し上げます。

#### 引用文献

- 1) Duffy JR : Unusual aphasias : Slowly progressive aphasia. *Clinical Aphasiology : Conference Proceedings 17* : 349-356, 1987
- 2) 福迫陽子, 物井寿子, 辰巳格ら : 麻痺性(運動障害性)構音障害の話しことばの特徴. *音声言語医学 24* : 149-164, 1983
- 3) 福迫陽子, 物井寿子, 遠藤教子ら : 発語失行症患者の発話特徴の継続的変化. *音声言語医学 26* : 51-52, 1985
- 4) 濱中淑彦, 加藤正, 辻正保ら : 「痴呆なき痴呆」 : Slowly progressive aphasia without generalized dementia の神経心理学的研究. 厚生省痴呆疾患対策調査研究費 ; 痴呆疾患の病態解明に関する研究平成元年度研究報告書 23-28, 1990
- 5) Kempler D, Jackson CA, Metter EJ et al : Slowly progressive aphasia. *Clinical Aphasiology : Conference Proceedings 19* : 257-270, 1989
- 6) Kirshner HS, Webb WG, Kelly MP et al : Language disturbance : An initial symptom of cortical degenerations and dementia. *Arch Neurol 41* : 491-496, 1984
- 7) Mesulam MM : Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol 11* : 592-598, 1982
- 8) 三山吉夫 : 病初期から発語障害が目立つ初老期痴呆. *精神医学 28* : 781-788, 1986
- 9) Sapin LR, Anderson FH, Pulaski PD : Progressive aphasia without dementia : Further documentation. *Ann Neurol 25* : 411-413, 1989
- 10) 笹沼澄子, 綿森淑子, 福迫陽子ら : 未発表データ
- 11) Scully RE, Mark EJ, Mcneely BU : Case Records of the Massachusetts General Hospital weekly clinic pathological exercises ; Case 16-1986. *The New England J med 314* :

- 1101-1111, 1986
- 12) 山本徹：全般的痴呆を伴わない緩徐進行性失語症. 現代医療 22 ; 1478-1483, 1990
- 13) 山本晴子, 田辺敬貴, 柏木あさ子ら：全般的痴呆を伴わない緩徐進行性失語の一例. 神経心理 5 ; 227-228, 1989

## Slowly progressive aphasia with motor speech disorders as an initial symptom

Yoko Fukusako\*, Hisako Monoi\*\*, Shigeki Kuzuhara\*\*\*  
Hajime Hirose\*

\*Research Institute of Logopedics and Phoniatics, Faculty of Medicine,  
The University of Tokyo

\*\*Speech Pathology Service, Tōkyō Metropolitan Geriatric Hospital

\*\*\*Department of Neurology, School of Medicine, Mie University

Two right-handed patients manifested slowly progressive language disturbance with motor speech disorders as an initial symptom without additional intellectual and behavioral disturbances. The speech and language functions of each case was evaluated and followed up for about two years. Results were as follows :

(1) At the early stage of the disease, examinations revealed mild language disturbance with exception of a severe breakdown of word-recalling under an initial sound cue.

(2) Speech disturbance was observed in all aspects including voice, prosody, and articulation-resonance. The pattern of the disturbance

appeared to represent mixed features of both apraxia of speech and different types of dysarthric speech (pseudobulbar palsy, ataxic disease, and Parkinson's disease).

(3) Progressive deterioration occurred in all aspects throughout the course of the disease. They eventually developed severe impairment in language, speech, articulatory movements, intellectual functions, etc.

(4) Computed tomographic (CT) scan demonstrated minor low density areas in the white matter of bilateral frontal regions in both patients.