

■原著

1 純粹語聾例の語音弁別障害の長期経過

能登谷晶子* 鈴木重忠* 古川 亙* 榎戸秀昭**

要旨：純粹語聾を伴った Landau-Kleffner 症候群の1女性例について、発症時の4歳から20歳現在までの語音弁別障害を検討した。患者の語音弁別障害は以下のような特徴を示した。①語音弁別障害は、約15年間著しい改善を示さず持続した。②初期には、子音のみならず母音も弁別が困難であった。③後に母音の弁別障害は消失したが、子音の障害は持続した。④有声子音群と無声子音群の弁別は可能であったが、各子音群内の弁別は不良であった。⑤各子音群内の弁別障害は、音の速い時間的解析の障害を示唆した。⑥また、音の大きさの分析能の低下も関与していると考えた。 **神経心理学 7 ; 187~193**

Key Words：純粹語聾, 語音弁別, 長期経過, ランドウ・クレフナー症候群
pure word deafness, speech discrimination, long-term process, Landau-Kleffner syndrome

純粹語聾の定義は、末梢性聴力障害がなく、話し言葉に限定された聴覚受容の障害である。この患者は話されたことばは聴こえても、語音の弁別ができないため、語の意味を認知しえないのである。しかしながら、自発語、自発書字、音読は一般に保たれている。語性錯語は出現せず、内言語は障害されていない。失語症を伴わない選択的な純粹語聾は臨床的に極めてまれである。

さらに、これまでの既報告は成人例のものが多く、小児の報告は少ない。われわれは、4歳の初めに発症したと思われる本例の臨床経過をすでに報告した(鈴木と能登谷, 1978)。次いで、同症例の言語訓練経過を報告(鈴木, 1978; Suzuki and Notoya, 1980)し、初期からの文字言語利用の有用性を強調した。最近、本例が Landau-Kleffner 症候群であることに気づき、本症候群の予後良好例と不良例(本例がこ

れに相当)を検討した(能登谷ら, 1989)。

Landau-Kleffner 症候群は、小児期に発症する後天性の auditory verbal agnosia と多焦点性の脳波異常を伴う病態である(Landau & Kleffner, 1957)。この症候群は、それまで正常に発達していた小児に急性または進行性に受容面のみだけでなく表出言語障害が出現するものである。失語症を伴う場合と伴わない場合があるという。脳波異常が出現するが、必ずしも臨床発作が伴うとはかぎらない(Baumanoir, 1985)。

今回は5歳時から20歳までの語音聴力検査の異聴傾向と、さらに、Auerbach らに準じた方法でも語音弁別障害を検討したので報告する。

I 症 例

症例

M.O. 1970年3月17日生まれ。現在20歳。右

1991年1月7日受理

Long-term Process of Speech Discrimination Disorders in Pure Word Deafness

*金沢大学医学部耳鼻咽喉科教室, Masako Notoya, Shigetada Suzuki, Mituru Furukawa : Dept. of Otorhinolaryngology, School of Medicine, Kanazawa University

**金沢医科大学神経精神科教室, Hideaki Enokido : Dept. of Neuropsychiatry, Kanazawa Medical University

利き、聾学校高等部を卒業。

生育歴

妊娠中、生下時は特に異常が認められていない。生下時体重は2410g。運動発達にも問題なかった。初語は1歳1カ月で、二語文の初出は1歳6カ月であった。さらに、M.O.の言語発達は本児の妹弟よりも良好であった。

既往歴

特記すべきことなし。

現病歴

4歳初め頃から、呼名に対して振り向かないので、両親は難聴を疑い、1974年11月、4歳8カ月に当科を受診した。当初、彼女は非常に多動であったので、聴力検査の施行が困難であった。その後交通事故にあい、4日間入院したが、その際、意識は清明であった。しかし、この時実施した脳波検査の結果から、陳旧性の脳波異常があることが指摘され、神経科精神科で投薬を受けている。

初診時、彼女の自発語はまったく問題なかったが、言語理解は著しく障害されていた。1975年、5歳時に数回の全身けいれんを起こしている。

神経学的所見

脳波検査は数回繰り返した結果、diffuse spikes and slow wave complex を示すことが判明した。しかしながら、12歳時には、正常波となっていた。CT スキャンや MRI での異常は指摘されていない(図1)。

耳鼻科的所見

鼓膜所見等に問題はなかったが、純音聴力検査域値は正常ないし軽度難聴の間で変動した。

本例のおもな聴覚諸検査成績は次のとおりである。環境音認知の障害はない。クリック音による ABR (聴性脳幹反応) の域値は正常であったが、潜時の短縮が認められている。音源の方向定位は障害なし。UCL (uncomfortable level; 不快域値) 検査では、100dB を越えてもとくにうるさいと感じない。自記オーディオメトリーで振幅が大きく、SISI 値は 1dB の増強時で 0%, 3dB の増強時でも 10% にとどまっている。

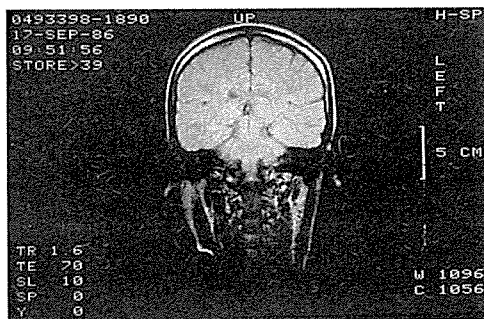


図1 本例の MRI 所見 (16歳時)

言語検査

何回かの言語評価で、次のような特徴が観察された。当初、自発語は流暢で、プロソディにも、構音にも、文法的にも問題なかった。句の長さや、語彙は正常範囲で、字性錯語も認められなかった。絵の呼称課題は100%正答した。しかしながら、本例の言語理解は日常高頻度語で検査をしても5%と著しく低い成績であった。単語や句の復唱はとくに障害されていた。言語理解障害に伴って、その後本例の自発語に変化が生じた。すなわち、短文でしか話さなくなり、発音もくずれはじめた。

知能検査

11歳時に測定した WISC 知能スケールでは、Verbal IQ が60以下で Performance IQ が104であった。

行為面は正常で、形のコピーもうまくできた。

II 経 過

1. 純音聴力検査

聴力の変動がみられたが、平均聴力レベル(500Hz, 1000Hz, 2000Hz)は、5歳時に両耳とも23dBであった。18歳時に、左耳15dB, 右耳14dB, 20歳時に、左耳13dB, 右耳18dBであった。5歳から20歳までの域値の変動幅を図2に示した。

2. 語音聴力検査

日本聴覚医学会の57式または67式語表による最高明瞭度と、異聴傾向を検討した。刺激音声は、成人女性の肉声または録音テープによった。

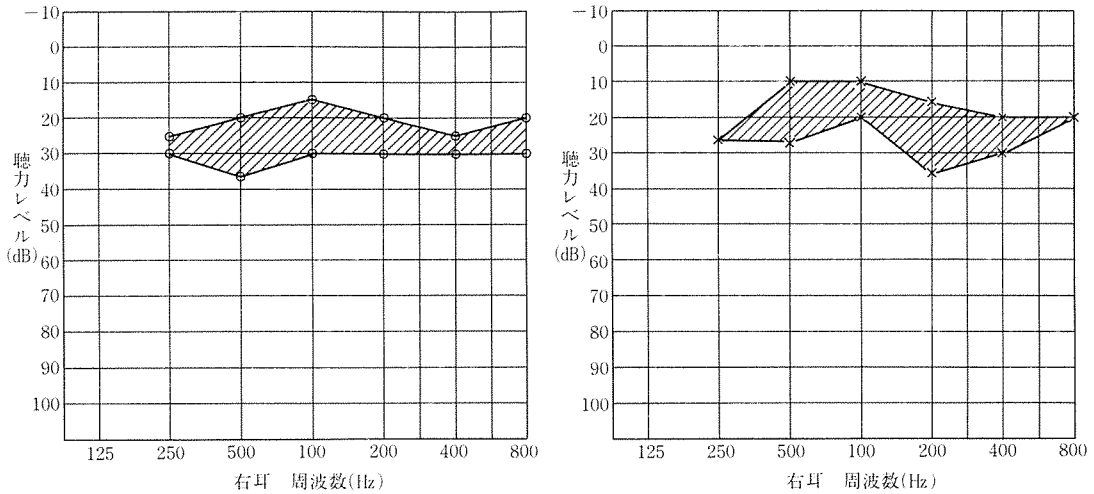


図2 純音聴力検査成績の変動幅

良聴耳の最高明瞭度は、7歳時70dBで（肉声両耳聴）15%，12歳は70dBで左耳30%，16歳時は左耳40dBで35%，18歳時55dBで左耳30%，20歳時50dBで右耳45%と大きな改善を示さなかった。異聴傾向は、当初有声子音間と無声子音間、後続母音間に認められたが、12歳以降は、母音、後続母音間の異聴がなくなった。

3. Short Tone テスト

聴能の時間解析について検討するために、FUNCTION GENERATOR VP-7402とリオン AA63-Bの聴力検査器とを接続して短音を作り、イヤホンを通して片耳ずつ短音による検査を本例が19歳の時に行った（鈴木ら、1990）。短音は各周波数10周期分の長さ（0.25kHzは40ms、0.5kHzは20ms、1kHzは10ms、2kHzは5ms、4kHzは2.5ms、8kHzは1.25ms）である。短音域値は下降法で求めた。われわれの研究での正常人の成績は、短音の域値は純音のそれを10～15dB上昇することがわかっている（鈴木ら、1990）。しかしながら、本例の短音平均域値は純音域値より左耳で40dB、右耳は33dB上昇していた。

4. 語音の弁別検査

本例の聴覚障害は音素の弁別にあると考えられるので、1音節語音の弁別成績を検討した。このようなアプローチは、純粋語彙の他の例でも既に報告されている（Saffran et al, 1976；

Auerbach et al, 1982；Tanaka, 1987；Yaqub et al, 1988）。本例が18歳の時、Auerbach（1982）らの方法に従って、日本人女性の肉声で行った。視覚的な読話のヒントを排除し、聴覚的な弁別成績のみを見た。

1) 母音の弁別

/a/, /i/, /u/, /e/, /o/の母音を20個ランダムに与え、相当する文字を指さしさせた。その結果は、100%正答であった。

2) 子音の弁別

各破裂子音と母音/a/の組み合わせによるCV音節の弁別能力を調べた。このはじめの破裂子音は、構音点によって異なるもの（両唇音/p a/, /ba/；歯茎音/ta/, /da/；口蓋音/ka/, /ga/）の弁別能力と子音部の破裂の時に声帯振動が伴うか否かの voicing（有声音/ba/, /da/, /ga/；無声音/pa/, /ta/, /ka/）の弁別能力をみるものである。

i) 弁別素性の異なりが二つある子音間の弁別

テストは30項目からなる三つのテストで構成した。患者には、書かれた文字の中から二者択一をするように指示した。テスト項目は、構音点と声帯振動の有無の二つの要素が異なるような組み合わせで作成した（/ka/と/da/, /ga/と/p a/, /ba/と/ta/）。本例はこの場合全問正答し、非常にやさしいと述べた（表1）。

ii) 弁別素性が一つだけ異なる子音間の弁別

表1 弁別素性の異なりが二つの場合の語音弁別成績

項目	/ka/-/da/	/ga/-/pa/	/ba/-/ta/
正答率(%)	100	100	100

表2 弁別素性の異なりが一つの場合の語音弁別成績
(有声・無声音間)

項目	/ba/-/pa/	/da/-/ta/	/ga/-/ka/
正答率(%)	100	100	100

表3 弁別素性の異なりが一つの場合の語音弁別成績
(無声破裂音間)

項目	/ka/-/ta/	/pa/-/ka/	/pa/-/ta/
正答率(%)	65	50	55

a 先と同じ二者択一の方法で、30項目からなる三つのテストを行った。同じ構音点である二つの子音群は、有声子音か無声子音かのみで異なっている (/pa/と/ba/, /ta/と/da/, /ka/と/ga/)。患者はこの場合も100%正答した。これも非常に簡単であったと述べている(表2)。

b 同上の方法で30項目からなる三つのテストを施行した。ただ一つ異なる点は、構音点の場所だけである。(/pa/と/ta/, /ta/と/ka/, /ka/と/pa/, /ba/と/da/, /da/と/ga/, /ga/と/ba/)。その結果、無声破裂音間の三つのテストの平均は、57%(表3)であった。有声破裂音間の弁別では、55%(表4)であった。二つの弁別素性の異なりがあった場合は100%であったのに比し、一つの異なりだけの場合は偶然の範囲を越えなかった。

c 同上の方法で30項目からなり、構音点だけが異なる音節群 (/ba/, /da/, /ga/と/pa/, /ta/, /ka/) を用いて、三者択一によりテストを施行した。各テストでは、これらの音節の一つを与えた。患者にこの刺激を聴いて三者択一の文字を指さしするように指示した。各テストは有声子音または無声子音で共通しているが、構音点だけが異なるように配列した。結果は、表5に示すように、33%と偶然の範囲を越えなかった。事実、彼女はみんな同じに聴こえると述べた。

表4 弁別素性の異なりが一つの場合の語音弁別成績
(有声破裂音間)

項目	/da/-/ga/	/da/-/ba/	/ba/-/ga/
正答率(%)	45	65	55

表5 弁別素性の異なりが一つの場合の語音弁別成績
(三者択一)

項目	/ba/-/da/-/ga/	/pa/-/ta/-/ka/
正答率(%)	33	33

III 考 察

本例は、運動、言語発達共に遅れはなかった。発症初期の自発語は流暢で語性錯語や字性錯語もなく、構音障害もなかった。一方、言語理解は非常に低かった。純音聴力は正常範囲にあった。さらに、ABRでも正常域値を示した。非言語音や歌などの認知は可能で、聴覚失認の証拠はなかった。以上の所見から純粹語聾と診断した。

本例は成人の純粹語聾のように、Wernicke失語で発症しその経過中に純粹語聾を示したのではない。しかも、本例の自発語は成人の純粹語聾の場合と著しく異なっていた。すなわち、発語明瞭度は急速にくずれ、構文能力も失われていった。成人例では、長年自動的に母国語を用いているので、聴覚のフィードバックが突然使用できなくなっても、自動化された言語や構音はおおむね保存される。このことは成人の後天性聾例でも同様である。

しかし、言語や構音の発達途上にある小児ではまだ自動レベルまでに定着していないかあるいは定着度が弱い。そのため、主な聴覚系フィードバック回路が遮断されると、それまでに獲得された言語能力を急速に失う可能性がある。Landau-Kleffner症候群の患者では、ときには著しい言語理解低下を示し、聾様にもなることがあり、初期のAuditory Verbal agnosiaの状態から、二次的に発語も失われることが指摘されている(Beaumanoir, 1985)。このように小児の語聾や聴覚失認例では、言語の保存と促進が成人例には見られない課題である

表6 語音弁別成績の既報告例との比較

報 告 例	弁別素性の差二つ	弁別素性の差一つ (有声 無声)	弁別素性の差一つ (無声子音間)	弁別素性の差一つ (有声子音間)
Auerbach (1982)	93%	70%	53%	69%
Tanaka (1987)	51%	51%	—	—
Yaqub (1988)	92%	85%	79%	77%
本例	100%	100%	57%	55%

ことに留意したい。

しかし、言語崩壊の問題は小児期の全般にわたるとはいえない。武山ら(1955)の報告では、後天性聾20名の聾学校の児童・生徒の観察では6歳以前に、聾となったものの構音の崩壊が著しく、7歳以降では軽微であった。また、構音のくずれは早いうちに発達したものは阻害されにくく、遅く発達した語音ほど阻害されやすかったという結果であった。これらの対象が聾学校で言語指導を受けているにもかかわらずその語音が阻害されることを考慮すると、適切な構音指導の必要性は若年の失聴ほど重要であるといえる。

われわれの経験では5歳以降に失聴したものの構音維持は比較的良好であった。4歳以前の失聴ではその発達と維持に努力を要した。以上より、構音の発達の度合と定着期間の長さおよび構音指導の有無が予後を左右すると考える。

純粹語聾に関する最近の実験的研究は、その聴覚障害の成因に言及している(Albert & Bear, 1974; Saffran et al, 1976; Auerbach et al, 1982; Yaqub et al, 1988)。すなわち、時間的解析障害(Albert & Bear, 1974)音素の弁別障害(Saffran et al, 1976)、前音素レベルの弁別障害(Auerbach et al, 1982)、また、時間解析だけでなく大きさやピッチ、音の持続時間の障害(Tanaka et al, 1987)などが指摘されている。

われわれは短音の域値と純音での域値とを比較する方法で検討した(鈴木ら, 1990)。われわれの症例は、純音域値が正常範囲にあったにもかかわらず、短音では正常域値より30dB以上も域値が上昇した。正常または末梢性難聴で

は、短音と純音域値差が15dB以下なので、本例は音の時間的解析能が低いといえる。

また、Auerbachら(1982)の子音弁別テストが、何人かの研究者らによって純粹語聾の障害の解析のために用いられている。本症例の子音弁別テストの成績とAuerbach(1982)、Tanakaら(1987)、Yaqubら(1988)の成績とを比較検討した。その結果、本症例が示した特徴は以下のようであった(表6)。(1)母音弁別に問題はなかった。(2)voicingの有無のみが異なる組み合わせの場合には、子音の二者択一弁別は良好であった。(3)しかし、voicingの有無を一定にして、構音点のみが異なる選択で検討すると、子音群間のみ弁別能力が著しく低下していることがわかった。一方、Tanakaら(1987)の報告例は、子音も母音も弁別が著しく悪く、特別なパターンが見いだされていない。この差は、Tanakaらの症例は純粹語聾に失音楽や環境音についての軽度の聴覚失認を合併していたことに起因すると思われる。

日本語における子音の音声波形(図3)から、有声子音と無声子音の弁別のためには、50-100msの時間解析能力があれば可能といえる。しかし、有声子音間または無声子音間の構音点のみ弁別のためには、3-30msのより短い時間解析能が要求される。したがって、本例やYaqubの例でみられた構音点のみの語音弁別障害は、きわめて短い時間解析能の障害を示唆する所見と考える。本例の子音弁別障害は、短音検査成績と語音聴力検査成績の異聴傾向とがよく一致することで説明できよう。

われわれは、SISI検査や自記オーディオメトリーにて、本例が音の大きさの変化についても鈍

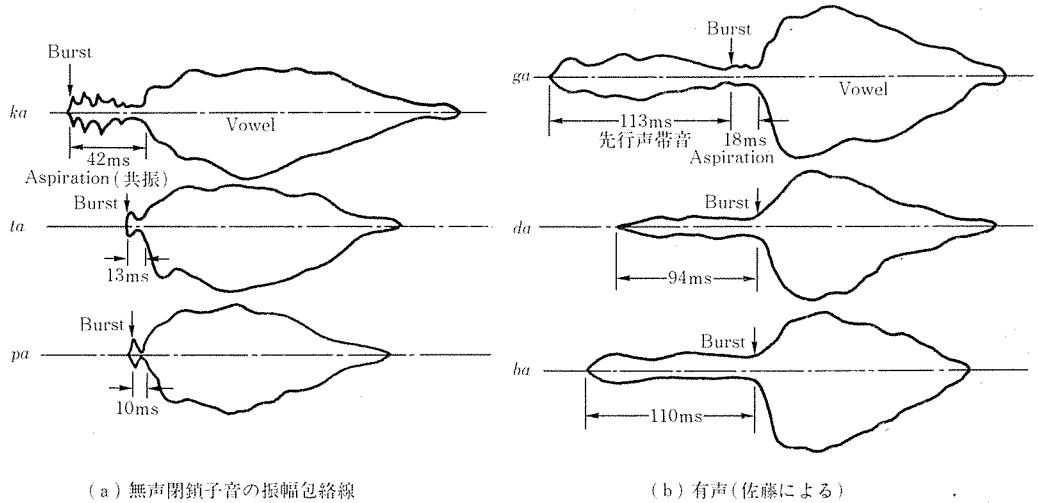


図3 子音の音声波形 (佐藤による)

いことを報告した (鈴木ら, 1982; 鈴木ら, 1989)。純粹語彙の音の大きさに関する弁別障害については, Tanaka ら (1987) も述べている。したがって, 音の大きさ解析能も純粹語彙の発現にとって重要な因子であると考えられる。

鈴木ら (1989, 1990) は, 語音弁別能が低い中枢性聴覚障害複数例の STT 域値, SISI 検査成績, Béckésy audiometry の振幅から三つの下位分類を試みている。すなわち, (1)音の時間的解析も, 大きさの弁別能も障害されている場合, (2)時間的解析のみが障害されている場合, (3)大きさの弁別能だけが障害されている場合である。この結果を参考にすると, 本例の子音の弁別障害は, この分類の(1)に相当する。

われわれの知るかぎりでは, 本論文は小児期に発症したこの症候群の聴覚障害を検討した最初の研究である。

文 献

- 1) Albert ML, Bear D : Time to understand : a case of pure word deafness with reference to the role of time in auditory comprehension. *Brain* 97 : 373-384, 1974
- 2) Auerbach SH, Allard T, Naeser M et al : Pure word deafness—analysis of a case with bilateral lesions and a defect at the prephonemic level—. *Brain* 105 ; 271-300, 1982
- 3) Beaumanoir A : The Landau-Kleffner syndrome. In *Epileptic Syndrome in Infancy, Childhood and Adolescence*, ed by Roger J, Dravet C et al, John Libbey Eurotext, Paris, 1985, pp. 181-191
- 4) Chocholle R, Chedru F, Bolte MC et al : Etude psychoacoustique d'un cas de 'surdite corticale'. *Neuropsychol* 13 ; 163-172, 1975
- 5) Denes G, Semenza C : Auditory modality-specific anomia : evidence from a case of pure word deafness. *Cortex* 11 ; 401-411, 1975
- 6) Landau WM, Kleffner F R : Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology (Minneapolis)* 7 ; 523-530, 1957
- 7) Lisker L, Abramson, AS : A crosslanguage study of voicing initial stops : acoustical measurements. *Word* 20 ; 384-422, 1964
- 8) 能登谷晶子, 鈴木重忠, 古川俣ら : Landau-Kleffner 症候群の2例. *失語症研究* 9 (1) : 1-8, 1989
- 9) Saffran EM, Marin OSM, Yeni-Komshian GH : An analysis of speech perception in word deafness. *Brain and Lang.*, 3 ; 209-228, 1976

- 10) 佐藤利男：有声，無声破裂音の時間要素の差異について。音響学誌 14(2)；117-122, 1958
- 11) 鈴木重忠，能登谷晶子：小児の純粹語彙の1例。音声言語医学 19；164-173, 1978
- 12) 鈴木重忠：養護学校（精薄）に在籍している純粹語彙の言語指導（障害児教育事例集，辻村泰男，監修），東京法令出版，東京，1978，pp. 561-567
- 13) Suzuki S, Notoya M : A process of language therapy for a case of childhood pure word deafness. *Auris Nasus Larynx* 7 ; 89-96, 1980
- 14) 鈴木重忠，能登谷晶子：純粹語彙の機序。第6回日本神経心理学学会（抄），1982，p. 40
- 15) 鈴木重忠，能登谷晶子：語音把握と音の大きさ・時間弁別能。第13回日本神経心理学学会（抄），1989，p. 98
- 16) 鈴木重忠，能登谷晶子，古川徂：中枢性語音弁別障害患者の音の大きさと時間解析能。神経心理 6；195-201, 1990
- 17) 武山貢次，目澤秀元：正常幼児の語音の発達と後天性ろう児の初語の阻害に就いての観察。耳鼻咽喉科 27；359-362, 1955
- 18) Tanaka Y, Yamadori A, Mori E : Pure word deafness following bilateral lesions. *Brain* 110 ; 381-403, 1987
- 19) Yaqub B, Gason GG, Alnoasha M et al : Pure word deafness (acquired verbal auditory agnosia) in an Arabic speaking patient. *Brain* 111 ; 457-466, 1988

Long-term process of speech discrimination disorders in pure word deafness

Masako Notoya*, Shigetada Suzuki*, Mituru Furukawa*, Hideaki Enokido**

*Dept. of Otorhynolaryngology School of Medicine, Kanazawa University

**Dept. of Neuropsychiatry, Kanazawa Medical University

A neuropsychological long-term study of a female case who had suffered from pure word deafness associated Landau-Kleffner syndrome was reported. The patient developed this syndrome at age 4. We could follow up her by 20. The followings became clear after the investigation : (1)her auditory defect did not improve significantly even by 20. (2)she couldn't identify both vowels and consonant-vowel syllables at the early stage. (3)later, she showed no difficulty in vowel, however, consonant discrimination score

improved hardly. (4)her error in consonants was unique in that she made no mistake in discriminating between voiced and voiceless group, however, she had most difficulties with identifying within each group. These findings led to the following conclusions ; (1)it was suggested that the patient is unable to recognize short duration time of consonant part because of insensibility to loudness and defect of temporal resolution. (2)her disorders had few change for 16 years, however, changed qualitatively.