

■シンポジウム 認知障害をめぐる

聴覚性認知障害の病態生理

——「いわゆる」皮質聾の責任病巣と純粋語聾及びリズム
認知障害の生理学的機序について——

田 中 康 文

要旨：「いわゆる」皮質聾の責任病巣と純粋語聾及びそれに付随したリズム認知障害の生理学的機序について述べた。持続的な高度の難聴を示した2症例と広汎な側頭頭頂葉の梗塞にもかかわらず聴力がよく保たれていた純粋語聾症例のMRIによる病巣の比較から、聴放線は内側膝状体からレンズ核までは比較的密に走行するが、それ以後は放散し、一部は被殻腹側部の白質を通り、一部は被殻腹側部と外側部を貫き、側頭頭頂葉の広汎な聴覚関連領域へ投射するのではないかと思われ、両側半球のこれらの投射線維の全てあるいは聴覚関連領域の全ての損傷により持続的な高度の難聴が生じるのではないかと思われた。

純粋語聾は今後、各症例の詳細な聴覚分析により、機能的に異なるいくつかのタイプに分けられる可能性があることを指摘した。また、超感覚的時間解像力の障害と解釈できるリズム認知障害が存在することも指摘した。

神経心理学 9 ; 30~40

Key Words : 「いわゆる」皮質聾, 純粋語聾, リズム認知障害

“so-called” cortical deafness, pure word deafness, rhythm agnosia

I はじめに

大脳損傷により、さまざまなタイプの聴覚障害が生じることが知られている。例えば高度の聴力障害を示す「いわゆる」皮質聾のほかに、聴力はよく保たれているのに言語音あるいは環境音が選択的に聴取できない純粋語聾や環境音失認（狭義の聴覚失認）、あるいは音楽認知能力が失われる感覚性失音楽など、さまざまなタイプの聴覚障害が報告されている。しかしこれらの責任病巣およびその生理学的機序については、未だに充分には分かっていない。本稿では自験例をもとに「いわゆる」皮質聾の責任病巣と純粋語聾及びそれに付随したリズム認知障害の生理学的機序について筆者の考えを述べたい。

II 「いわゆる」皮質聾

Henschen (1917) は従来の剖検報告例の検討から、一次聴覚中枢を横回りに求め、側頭葉の両側横回りが障害された場合に高度の聴力障害が生じると結論づけた。しかしその後、両側半球の一次聴覚野あるいはその直下の聴放線が完全に破壊されても軽度の聴力障害しか生じなかった症例が報告され (Wohlfart et al, 1952 ; Mahoudeau et al, 1958), Henschen の説に疑問が投げかけられている。

筆者らは両側半球の損傷後に永続的かつ重篤な聴力障害が生じた2症例を経験した。この2症例と、両側半球の側頭頭頂葉の広汎な梗塞にもかかわらず聴力がよく保たれていた純粋語聾

1993年1月19日受理

Responsible Lesions of “So-called” Cortical Deafness and Physiological Mechanism Underlying Pure Word Deafness and Rhythm Agnosia

*自治医科大学神経内科, Yasufumi Tanaka : Department of Neurology, Jichi Medical School

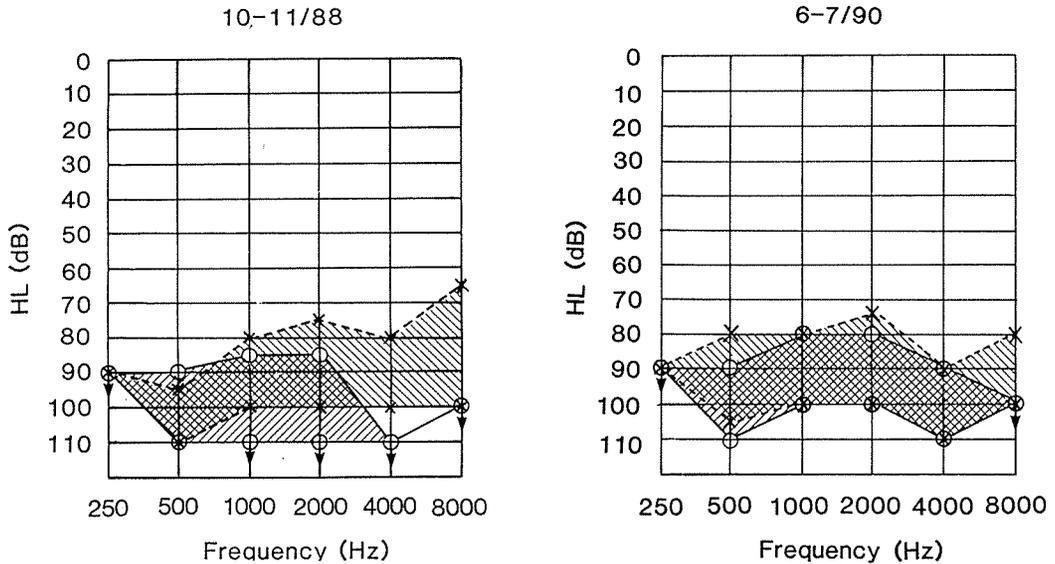


図1 症例1の入院時と20カ月後の純音聴力検査結果

×=左耳, ○=右耳, HL=hearing level. 矢印は scale out を示す。45度の斜線(右耳)と135度の斜線(左耳)は域値の変動範囲をあらわす。

症例の病巣をMRIにて比較することにより、「いわゆる」皮質聾の責任病巣について考察した。なお、「聾」とは厳密には会話音域の平均聴力損失が90dB以上と定義されている(田中, 1981)が、大脳損傷による聴力障害はしばしば域値の著明な変動がみられ、その域値を決めるのが困難な場合が多いことから、本稿で使用する「聾」とは高度の難聴という意味で使用したい。

1. 症例の呈示 (Tanaka et al, 1991)

症例1: 48歳, 右利き, 男性, 大学卒, 会社員。1981年7月27日に突然、意識障害と左片麻痺が出現し、近医へ入院。頭部CTにて右被殻出血が認められたため、3日後に血腫吸引除去術が施行された。3カ月後に左上肢の軽度の麻痺を残して退院。

1988年6月18日に突然、意識障害と右片麻痺が出現し、近医へ入院。頭部CTにて新たに左被殻出血が認められ、7日後に血腫除去術が施行された。その後、徐々に意識障害と右片麻痺は改善したが、耳が全く聞こえないことに気づき、精査のために同年10月11日自治医大神経内科へ入院した。

神経学的には軽度の構音障害と右片麻痺が認められた。

神経心理学的には質問に対しても周囲の物音に対しても全く反応がなく、耳が聞こえないことを自ら訴えた。筆談による時間と場所の見当識、近時記憶、遠隔記憶や計算能力には異常は認められなかった。

耳鼻科的には、外耳道と鼓膜には異常はみられず、また両側とも tympanogram やアブミ骨筋反射も正常であった。純音聴力検査では、域値の変動がみられたが、両耳とも高度の難聴を示し、20カ月後の再検査でもほとんど改善はみられなかった(図1)。聴性脳幹反応ではI波からVI波まで、潜時、振幅ともに正常範囲であったが、聴性中間反応では全く電位は得られなかった。しかし頭頂緩反応では振幅、潜時ともかなり揺れがみられたが、N1, P2成分と思われる波形が時々得られた。

症例2: 38歳, 右利き, 男性, 中卒, 電気技師。1979年7月23日に突然、意識障害と構音障害が出現し、近医へ入院。頭部CTにて右側頭頭頂葉に広汎な梗塞像が認められた。入院3日後、全身痙攣発作が出現し、抗てんかん剤を投

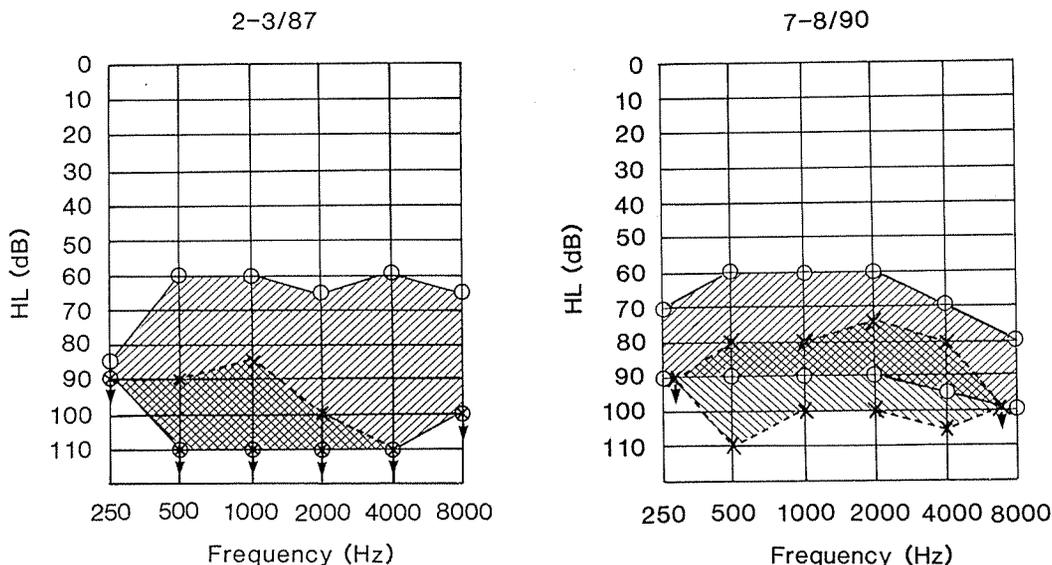


図2 症例2の入院時と41ヵ月後の純音聴力検査結果

×=左耳, ○=右耳, HL=hearing level. 矢印は scale out を示す。45度の斜線(右耳)と135度の斜線(左耳)は域値の変動範囲をあらわす。

与され、3週間後、後遺症なく退院し、もとの仕事に復帰した。

1986年10月3日に突然、意識障害と言語障害が生じ、近医へ入院。頭部CTにて新たに左側頭頭頂葉に梗塞像を認めた。病初期は著明な語性および音節性錯語がみられたが、その後、徐々に改善し、簡単な筆談が可能になった。しかし言語命令には反応を示さず、また大きな音にも聞こえる素振りがみられなかったため、1987年2月2日精査のため自治医大神経内科へ入院となった。

神経学的には中等度の構音障害と高度の聴力障害以外には異常はみられなかった。

神経心理学的には自発語と物品呼称において、時々語性と音節性錯語がみられ、簡単な書字命令なら理解可能であった。自発書字および模写には錯書がみられ、構成失行もみられた。書字命令による観念運動失行や口部顔面失行は認められなかった。

耳鼻科的には、外耳道と鼓膜には異常はみられず、また両側とも tympanogram やアブミ骨筋反射も正常であった。純音聴力検査では、症例1より、はるかに著明な域値の変動がみら

れたが、両耳とも高度の難聴を示し、41ヵ月後の再検査では両耳とも軽度の改善がみられたが、高度の聴力障害は持続していた(図2)。聴性脳幹反応ではI波からVI波まで、潜時、振幅ともに正常範囲であったが、聴性中間反応では全く電位は得られなかった。しかし頭頂緩反応では振幅、潜時ともに揺れがみられたが、N1, P2, N2成分と思われる波形が時々得られた。

2. 病巣の検討

MRIにて、これら2症例と後述する、両側側頭頭頂葉の広汎な梗塞にもかかわらず聴力がよく保たれていた純粹語彙症例の病巣部位と範囲を比較した。MRIは正中矢状断にて、まず前交連と後交連を同定し、それらを結ぶ線(AC-PC line)を基準として、それに平行に5mm間隔の水平断を撮り、次いでAC-PC lineに垂直に前交連を通る線を基準に、それに平行に5mm間隔の冠状断を撮った。これら3症例の冠状断の病巣を図3にシェーマであらわした。

最上段の最も重度の難聴を示した症例1では、大きな矢印で示しているように、右半球では被殻後半の被殻外側部と腹側部およびその周

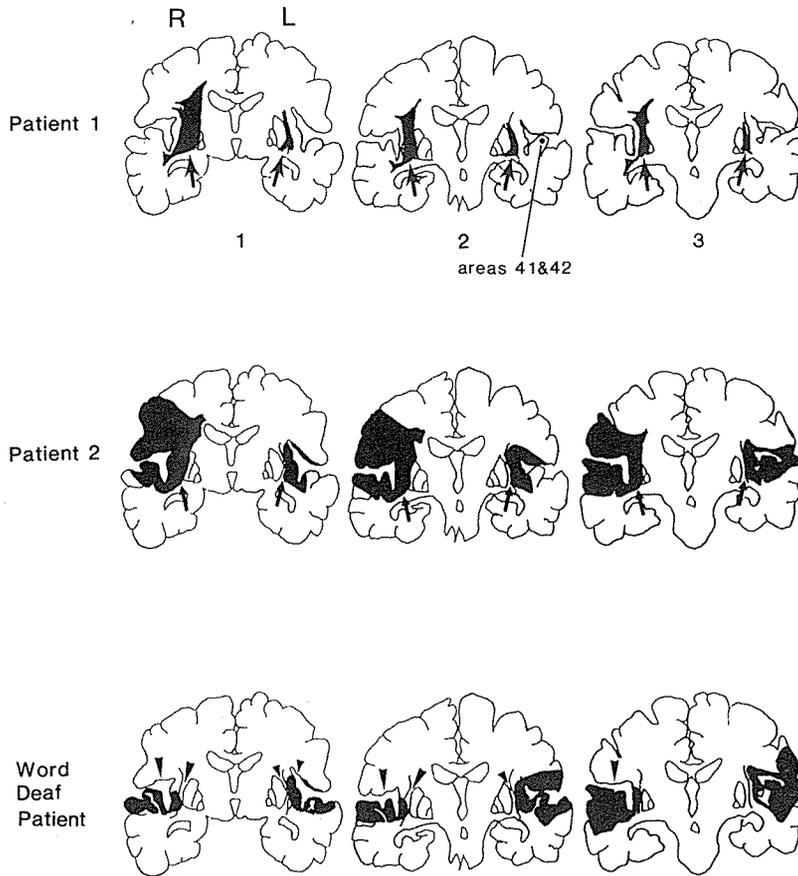


図3 症例1と症例2及び純粹語聾症例の冠状断の病巣のシェーマ
areas 41&42は一次聴覚野を示す。説明は本文を参照。

囲の白質と、一次聴覚野（Heschl 横回）の深部白質に病巣がみられたが、一次聴覚野は保たれていた。左半球では、被殻後半の被殻外側部と腹側部およびその周囲の白質に限局した病巣が見られた。中段の、症例1より少し難聴の程度が軽い症例2では、小さな矢印で示しているように、右半球では、被殻外側部と腹側部およびその周囲の白質と一次聴覚野とその皮質下白質を含む側頭頭頂葉に大きな病巣がみられ、左半球では、被殻後半の被殻外側部周囲の白質と被殻腹側部周囲の白質の一部と、一次聴覚野とその皮質下白質の一部を含む比較的小さな側頭頭頂葉病巣がみられた。一方、聴力がよく保たれていた最下段の純粹語聾症例では、両側の一次聴覚野の皮質下白質のごく一部が残されてい

た以外は一次聴覚野とその皮質下白質はほとんど完全に障害されていたが、被殻腹側部とその周囲の白質は両側ともよく保たれ、また、被殻外側部とその周囲白質は、矢頭で示しているように、特に右半球においては、その上半分は保存され、また右側のシルビウス裂溝上堤も比較的よく保たれていた。

このように持続的な高度の難聴を示した2症例は共通して、両側半球の島皮質下の被殻後半の被殻外側部と腹側部周囲の白質が障害されていた。

3. 類似の病巣をもつ他の報告例

我々の2症例と類似の病巣をもつ症例が平野(1973, 1983)やClarkら(1938)により報告されている。平野の症例は、死亡するまでの約

4年間、完全な聾状態のまま持続し、その剖検では、左右ほぼ対称的に島皮質直下と一次聴覚野直下の白質に線状の古い出血巣がみられ、両側の聴放線は完全に破壊され、また両側の内側膝状体も完全に変性に陥っていた。Clarkらの症例は、死亡するまでの約1年間、高度の聴力障害が持続し、その剖検では両側の被殻の腹側部と外側部およびその周囲の白質に病巣がみられ、やはり同様に両側の聴放線の破壊と内側膝状体の完全な変性がみられている。これらのことから我々の2症例の高度の難聴は、被殻周囲の聴放線が両側性に破壊されたために生じたと思われた。

4. 聴放線の走行経路について

聴放線は一般に内側膝状体からレンズ核下方の内包後脚後部を通り、主として上側頭回中部の一次聴覚野(Heschl横回)へ投射すると言われている(Carpenter and Sutin, 1983)。したがって、このいずれかの部位の聴放線あるいは一次聴覚野が両側半球で障害されると重篤な聴力障害が生じることが予測される。しかし前述したように、両側半球の一次聴覚野あるいはその直下の聴放線が完全に破壊されても軽度の聴力障害しか生じなかった症例が報告されている。それではなぜ、被殻周囲の聴放線の破壊で高度の難聴が生じ、一次聴覚野あるいはその直下の皮質下白質損傷では生じないのか、その理由を説明しなければならない。

今までに報告された中枢性聴覚障害患者の剖検例を検討すると、持続する高度の難聴患者の剖検例は現在まで3例報告され(Clarkら, 1938; 平野, 1973, 1983; Bahlsら, 1988)、その3例とも両側の内側膝状体が広汎に変性している。しかし聴力が保たれていた聴覚失認あるいは純粹語聾患者は、少なくとも一側の内側膝状体の変性は軽度である(Wohlfart et al, 1952; Lhermitte et al, 1971; Oppenheimer and Newcombe, 1978; Leicester, 1980)。これらのことから持続する高度の難聴は、両側の内側膝状体の広汎な変性をきたすような病巣により生じるのではないかと思われる。

サルおよびヒトにおいて、内側膝状体から直

接、一次聴覚野以外の領域にも投射していることが分かっている。例えばサルにおいては、内側膝状体の前方小細胞群は主として一次聴覚野へ、後方小細胞群は聴覚連合野へ、上部細胞群は前頭頭頂弁蓋部と島葉へ投射することが知られている(Mesulam and Pandya, 1973)。ヒトにおいても同様に、小細胞群と、大細胞群の一部は一次聴覚野へ、大細胞群の大部分は縁上回と島葉後部へ投射することが分かっている(Locke et al., 1962)。

ヒトにおける聴覚誘発電位の研究でも、一次聴覚野以外に上側頭回後方2/3や前頭頭頂弁蓋部を含むシルビウス裂溝上堤にも誘発電位が得られ、また、一次聴覚野を切除した後でもシルビウス裂溝上堤で誘発電位が得られた症例が報告されている(Celesia, 1976)。また、ヒトの細胞構築学的研究ではこれらの領域のほかに頭頂葉下部も聴覚関連領域であることが指摘されている(Galaburda and Sanides, 1980)。これらのことから、内側膝状体の広汎な変性が生じるためには、一次聴覚野ばかりでなく、上側頭回後方2/3とシルビウス裂溝上堤、頭頂葉下部、あるいはこれらの領域へ投射する線維が広汎に障害される必要がある。

前述したように、我々が経験した持続的な高度の難聴を示した2症例は共通して、被殻腹側部と外側部周囲の白質が両側とも障害されていたが、聴力がよく保たれていた純粹語聾症例では、両側半球の被殻腹側部とその周囲の白質は保たれ、被殻外側部およびその周囲の白質は、特に右側においては上半分が保たれ、また、右側のシルビウス裂溝上堤も比較的良好に保たれていた。これらのことから、上述の聴覚関連領域へ投射する線維の走行経路に関して、次のように考えられる。聴放線は内側膝状体からレンズ核下方の白質までは比較的密に走行するが、その後は放散し、一部は被殻腹側部の白質を通り一次聴覚野と上側頭回後方2/3へ、一部は被殻腹側部と外側部を貫いてシルビウス裂溝上堤と頭頂葉下部へ投射するのではないかと思われる。したがって、被殻腹側部と外側部周囲の白質が両側とも障害されると、内側膝状体からの

全ての投射線維が遮断され、その結果、重篤かつ永続的な聴力障害が生じ、もしこれらの投射線維および聴覚関連領域の一部が障害されずに残されると、発症初期は高度の聴力障害が生じてもやがては聴力が回復し、純粹語彙や聴覚失認が生じるのではないかと思われる。Grahamら(1980)により報告された持続的な高度の聴力障害を示した症例は、両側半球の広汎な側頭頭頂葉の皮質とその皮質下白質に病巣がみられ、広汎な側頭頭頂葉の障害でも永続的な高度の難聴が生じる可能性があることを示唆している。

III 純粹語彙

大脳半球の損傷により、聴力はよく保たれているのに話し言葉を聴取できなくなり、その結果、言語理解や復唱、書き取りが不可能となる。しかし自発言語や自発書字、音読、読解などの内言語にはほとんど障害がなく、またネコの鳴き声や電話のベルなどの環境音の認知も比較的よく保たれている。このような状態を純粹語彙と言う。この場合の「純粹」とは、内言語がよく保たれているという意味で使われる場合が多い(Nielsen, 1946)。純粹語彙症例は感覚性失音楽を伴っている場合が多い。筆者らが経験した症例を呈示する。

1. 症例の呈示 (Tanaka et al, 1987)

26歳、女性、右利き、短大卒、幼少時よりオルガンを弾くなど音楽の素養があった。

1982年1月9日夜突然、右上下肢の不全麻痺と発語障害が出現したため、近医へ入院。自発言語に錯語がみられ、言語理解、復唱、音読ともに障害されていたことから感覚性失語と診断された。頭部CTにて左側頭頭頂葉に梗塞像を認めたが、脳血管撮影には異常所見はみられなかった。その後、麻痺は消失し、感覚性失語も徐々に改善を示した。

1985年1月5日昼突然、全身強直性痙攣発作が出現したため、近医へ入院。意識回復後、話しかけても返答がなく、耳が聞こえないことを自ら訴えた。しかし筆談は可能であった。頭部CTにて新たに右側頭頭頂葉に梗塞像が認めら

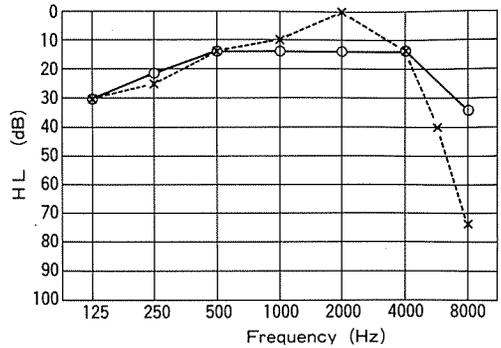


図4 純粹語彙症例の発症4カ月後の純音聴力検査結果
×=左耳, ○=右耳, HL=hearing level

れたが、脳血管撮影には異常所見はみられなかった。

同年5月1日精査目的にて姫路循環器病センター神経内科へ入院。

一般身体学的には血圧、心臓を含め全く異常を認めず、血液学的にも全て正常。ピルの服用歴もなく、脳梗塞の原因は不明であった。

神経学的には意識清明、後述する聴覚以外には全く異常は認められなかった。

神経心理学的には、自発言語は声大きく、ごく少量の音節性錯語と軽度の dysprosody 以外には異常を認めず、また音読、読解、自発書字も正常。書字命令による Token test では92%正解と、内言語はよく保たれていた。しかし言語理解は著明に障害され、人の話し言葉は「何か音がしているが分からない」、「共鳴してよく分からない」と訴え、シラブルを切ってもゆっくり話しかけても言語理解の向上はみられず、1単語でさえ聴取不能であった。しかし純音聴力検査では、会話音域である500から2000 Hzの平均聴力は右耳15dB、左耳8dB聴力損失とよく保たれ(図4)、また、聴性脳幹反応も第I波から第VI波まで潜時、振幅とも正常範囲で、外耳道、鼓膜、tympanogram やアブミ骨筋反射などにも異常は認められなかった。環境音認知テストでは馬のいななきを「人が歌っているようだ」と見当はずれの答が返ってくることもあったが、25種類中19種類正答と、語音認知に比べ環境音認知能力は比較的よく保たれ

ていた。

頭部 MRI では、その冠状断の病巣の一部を図3にシェーマで示したように、両側の一次聴覚野直下の皮質下白質のごく一部が残されていた以外は、両側の一次聴覚野とその皮質下白質はほとんど完全に障害され、左半球では、そのほかに Wernicke 領域の大部分を含む上側頭回、縁上回および角回を含む頭頂葉に病巣がみられ、右半球では、左半球の病巣より広汎な側頭頭頂葉病巣が認められた。

2. 純粋語彙の解剖学的機序

純粋語彙は両側側頭葉損傷による報告例が多いが、左半球側の側頭葉の皮質下白質損傷例 (Liepmann, 1898; Liepmann and Storch, 1902) や側頭頭頂葉の皮質・皮質下白質損傷例 (亀井ら, 1981) も報告されている。

言語音は脳内のどの部位で受容され、認知されるのか、未だよく分かっていないが、従来より両側病変による語彙症例は、両側上側頭回中部の損傷が強調され (Goldstein, 1927), Kanschepolsky ら (1973) の症例や Coslette ら (1984) の症例の病巣も両側一次聴覚野を含む両側上側頭回中部に比較的局限しており、また、一次聴覚野深部の聴放線を含む両側被殻出血により生じた症例 (Brick et al, 1985) も報告されていることから、言語音は一次聴覚野を介して受容されている可能性が高い。一方、半球内の聴覚線維の走行経路に関して、Damasio ら (1979) は dichotic listening test による研究から、聴覚線維は側頭葉から後方、上方に上行し、側脳室後角近傍の深部白質および脳梁後部を経て反対側の同部位を下降して側頭葉に至る経路を推定している。したがって、純粋語彙の解剖学的な機序として、従来から言われているように、内言語を司る Wernicke 領域の機能は充分機能しているが、この Wernicke 領域に至る両側半球からの上述の聴覚経路のいずれかの部位の障害により、言語音が Wernicke 領域に伝達されないために生じた可能性が考えられる。しかし言語音は機能的には、受容から認知に至るまで、さまざまな段階を経て処理されることが予測されることから、純粋語彙は機

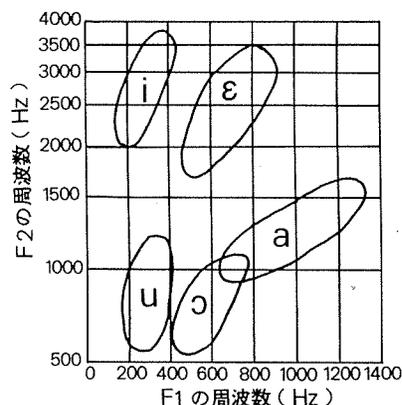


図5 各母音とホルマント周波数との関係 (丸山, 1989より, 一部改変)

F1=第1ホルマント, F2=第2ホルマント

表1 (破裂子音+母音/a/) 弁別検査結果 (二者択一, Chance level: 50%)

	無声子音間	有声子音間	有声/無声
Auerbach ら	53%	69%	70%
本症例	—	—	51
Yaqub ら	79	77	85
能登谷ら	57	55	100

能的に異なる幾つかのタイプが存在する可能性があり、最近では純粋語彙の語音の認知障害を機能的な面から説明しようとする試みがなされている。

3. 純粋語彙の生理学的機序

Auerbach ら (1982) は自験例の詳細な検討と文献考察から、純粋語彙を機能的に2型に分類している。その一つは、持続時間の短い音が聴取できない、あるいは音の長さの弁別ができないなど、時間に関係した聴力の障害と捉えることが可能なタイプと、このような時間的聴力障害に帰することができない、より高次な障害のタイプの2型に分けられ、前者のタイプは両側側頭葉障害と、後者のタイプは左側の側頭葉障害と関連があると述べている。

Auerbach らの報告以後の、語音弁別テストが施行された語彙症例の母音弁別の検査結果をみると、我々の症例以外の症例は、ほぼ100%正解 (Auerbach らの症例: 100%正解; Yaqub ら (1988) の症例: 97%正解; 能登谷

(破裂子音+母音/a/)の音声波形

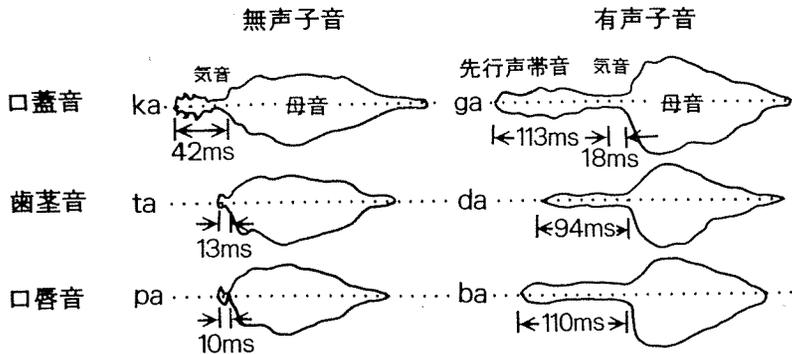


図6 子音の音声波形 (佐藤, 1958より, 一部改変)

ら(1991)の症例:100%正解)と、非常に良好であった。能登谷らの症例以外の症例の病巣は、両側側頭葉あるいは側頭頭頂葉にみられ、能登谷らの症例は病巣不明のLandau-Kleffner症候群(小児期に発症する後天性の中樞性聴覚障害と多焦点性の脳波異常を伴う病態)であった。我々の症例の母音弁別検査結果は平均47%正解と、その正解率は悪かったが、それでもchance level(20%)より上であった。このような母音間の弁別は図5に示しているように、主として第1ホルムント周波数と第2ホルムント周波数の位置により弁別されていると言われている(丸山, 1989)。したがって、このようなホルムント周波数の位置の弁別能力は我々の症例以外の他の症例ではよく保たれ、我々の症例ではかなり障害されていたのではないかとと思われる。

同じ症例の、破裂子音に母音/a/がついた、/pa/、/ta/、/ka/、/ba/、/da/、/ga/の子音弁別検査結果を表1に示す。これらの子音は図6に示しているように声帯振動を伴うか否か、すなわち有声か無声かと、構音点の違い、すなわち口蓋音か、歯茎音か、口唇音か、の主として2種類の素性の違いにより弁別されている。それらの音声波形をみてみると、主として母音/a/の始まる前の持続時間が各々違うことが分かる。このような破裂子音のうち、たとえば/ka/と/ga/のように構音点が同じで無声子音

か有声子音かの弁別のためには、主として50-100msの時間解析能力が要求されるが、/ka/と/ta/のような無声子音間あるいは/ga/と/da/のような有声子音間で構音点のみが異なる子音間の弁別のためには30ms以下の、より短い時間解析能力が要求される。このようなことを念頭に入れ、各症例の検査結果をみてみると、我々の症例以外の症例は、一般に無声子音間あるいは有声子音間の弁別よりは構音点が同じで、無声か有声かの弁別検査の方が正答率が良い結果が得られている。一方、我々の症例はいずれの子音弁別検査でもすべてchance levelであった。このことは、我々の症例は100ms以内の音の長さの弁別が全くできなかったことが予測され、事実、音の長さの弁別検査、すなわち200msの長さの持続音とそれより少し長い持続音の二つの音の長さの弁別能をみた検査では、正常者はこの二つの持続音の長さが20-30msの違いにより、2音の長さが異なると言ったのに対し、我々の症例は380msもの違いを要した。したがって、我々の症例はこの著明な音の長さの弁別障害のために、100ms以内の音の長さの弁別が要求される破裂子音間の弁別が全く不可能になったとも考えられる。我々の症例はこのほかに、音の大きさの著明な弁別障害やピッチの著明な弁別障害もみられ、これらの要素的な聴覚障害が我々の症例の語音の認知障害に関係しているように思われた。

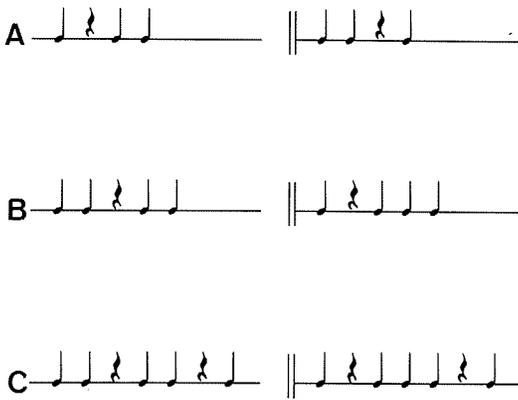


図7 リズムパターンの異同弁別検査の例
A, B, C は各々3, 4, 5拍を示す。

今後、このような各症例の詳細な聴覚分析により、機能的に異なるいくつかのタイプが明らかにされ、その結果、言語音の脳内認知機構も次第に解明されるのではないと思われる。

III 感覚性失音楽

我々の症例は語彙のほかに、tonal patternの弁別障害やリズムの弁別障害などの感覚性失音楽もみられたが、その中でも特にリズムの弁別検査において興味深い結果が得られたので紹介する。我々の症例に図7に示しているような簡単な2種類のリズムパターン50対を呈示し、二つのリズムパターンの異同を聴覚（電子オルガン）、視覚（患者の目の前の紙にペンライトで照らす）、触覚（目隠しをした患者の手のひらを検者がタッピングする）の各感覚様式で調べた。その場合、先ず最初に約200ms間隔で一通り検査し、その後、その約5倍に延長した約1000ms間隔（この場合、1回の刺激時間を約5倍に延長することにより、リズム間隔を延長した）で調べた。その結果、約200ms間隔では各感覚様式全てにわたり著明な障害がみられたが、約1000ms間隔では各感覚様式とも著明な改善がみられた。すなわち、聴覚では平均正解率が52%から88%に、視覚では62%から94%に、触覚では62%から94%へと、改善がみられた。これらの結果を確認するために更に以下の検査を施行した。

1) 聴覚

同じ長さの二つの持続音を呈示し、その2音の間隔をさまざまに変えることにより、二つの音が分離して聞こえたという最少間隔域値を、20, 50, 100, 200, 500msの各長さの持続音でそれぞれ調べた。この場合、我々の症例は音の長さが長くなればなるほど聞こえやすくなったため、あらかじめ各持続音の長さで聴力域値との関係を調べ、各長さの持続音の域値に20dBを加えた大きさの音を呈示することにより、各長さの持続音の聴力をできるだけ一定に保った。その結果、持続音の長さが20msの時は2音を分離聴取するのに300ms間隔を要したが、持続音の長さが100msの時は100ms間隔で、500msの時は10ms間隔で2音を分離聴取でき、持続音の長さが長くなるに従い、2音を分離聴取できる間隔が次第に短縮した。

2) 視覚

タキストスコープとtwo-pulse generatorを連結し、スクリーン上に露出時間が同じ二つの光を立て続けに照らし、二つの光が光ったという最少間隔域値を、種々の露出時間で調べた。その結果、露出時間が5msの時は二つの光を分離識別するのに380msもの間隔を要したが、持続音と同様に露出時間の延長とともに二つの光の識別間隔域値が次第に短縮し、露出時間が500msの時は50ms間隔で二つの光の分離識別が可能になった。

3) 体性知覚

神経伝導速度測定の際に使用する刺激装置とtwo-pulse generatorを連結し、手掌に0.5ms, 100Vの電気刺激を二つ加えることにより、二つの痛覚の分離知覚域値を調べた。その結果、正常者は両手とも二つの痛み刺激を20-30ms間隔で分離知覚できたが、我々の症例は右手掌で240ms, 左手掌で220msもの間隔を要した。このように我々の症例は全ての感覚で二つの刺激を分離識別するのに障害がみられたが、少なくとも聴覚と視覚に関しては刺激時間の延長とともに二つの刺激の分離識別能が改善した。このことは我々の症例は本質的にはリズム感覚は保たれており、一見障害されているように見え

たのは、各感覚様式での二つの刺激を分離識別できない、すなわち超感覚的時間解像力の障害のためではないかと思われた。

文 献

- 1) 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
- 2) Bahls FH, Chatrian GE, Mesher RA et al : A case of persistent cortical deafness : Clinical, neurophysiologic, and neuropathologic observations. *Neurology* 38 ; 1490-1493, 1988
- 3) Brick JF, Frost JL, Schochet SS et al : Pure word deafness : CT localization of the pathology. *Neurology* 35 ; 441-442, 1985
- 4) Carpenter MB, Sutin J : *Human Neuroanatomy*. 8th edition. Williams and Wilkins, Baltimore and London, 1983, pp. 678
- 5) Celesia GG : Organization of auditory cortical areas in man. *Brain* 99 ; 403-414, 1976
- 6) Clark WE, Le G, Russell WR : Cortical deafness without aphasia. *Brain* 61 ; 375-383, 1938
- 7) Coslett HB, Brashear HR, Heilman KM : Pure word deafness after bilateral primary auditory cortex infarcts. *Neurology* 34 ; 347-352, 1984
- 8) Damasio H, Damasio A : "Paradoxical" ear extinction in dichotic listening : Possible anatomic significance. *Neurology* 29 ; 644-653, 1979
- 9) Galaburda A, Sanides F : Cytoarchitectonic organization of the human auditory cortex. *J Comp Neurol* 190 ; 597-610, 1980
- 10) Goldstein K : In : *Handbuch der Normalen und Pathologischen Physiologie*, ed by Bethe A, Bergmann GV et al, Vol 10, Berlin : Springer, 1927, pp. 600 Cited by Geschwind N : Disconnexion syndromes in animal and man. *Brain* 88 ; 237-294, 1965
- 11) Graham J, Greenwood R, Lecky B : Cortical deafness : A case report and review of the literature. *J Neurol Sci* 48 ; 35-49, 1980
- 12) 平野正治 : 「所謂」皮質聾について. *精神神経誌* 75 ; 94-138, 1973
- 13) 平野正治 : 「Cortical Deafness」とは何か——文献考察——. *精神医学* 25 ; 337-343, 1983
- 14) Henschen : Über die Hörsphäre. *J Psychol Neurol* 22 ; 319-474, 1917
- 15) 亀井博之, 中根和彦, 西丸雄也ら : 脳梗塞後, 純粹語聾を呈した1例. *臨床神経* 21 ; 402-408, 1981
- 16) Kanshepolksy J, Kelley JJ, Waggener JD : A cortical auditory disorder : Clinical, audiologic and pathologic aspects. *Neurology* 23 ; 699-705, 1973
- 17) Leicester J : Central deafness and subcortical motor aphasia. *Brain and Language* 10 ; 224-242, 1980
- 18) Lhermitte F, Chain F, Escourolle R et al : Étude des troubles perceptifs auditifs dans les lésions temporeles bilatérales (à propos de trois observations dont deux anatomocliniques). *Rev Neurol* 124 ; 329-351, 1971
- 19) Liepmann H : Eine Fall von reiner Sprachtaubheit. In *Psychiatrische Abhandlungen*, ed by Wernicke C, Schletter, Breslau, 1898
- 20) Liepmann H, Storch E : Der mikroskopische Gehirnbefund bei dem Fall Gorstelle. *Monatsschr Psychiatr Neurol* 11 ; 115-120, 1902
- 21) Locke S, Angevine JB, Marin OSM : Projection of the magnocellular medial geniculate nucleus in man. *Brain* 85 ; 319-330, 1962
- 22) Mahoudeau D, Lemoyne J, Foncin J-F et al : Considérations sur l'agnosie auditive (à propos d'un cas anatomoclinique). *Rev Neurol* 99 ; 454-471, 1958
- 23) 丸山直滋 : 聴覚中枢機構. *新生理科学体系* 9, 感覚の生理学, 田崎京二, 小川哲郎編著, 医学書院, 東京, 1989, pp. 409-422
- 24) Mesulam M-M, Pandya DN : The projections of the medial geniculate complex within the sylvian fissure of the rhesus monkey. *Brain Res* 60 ; 315-333, 1973
- 25) Nielsen JM : Agnosia, Apraxia, Aphasia. Their value in cerebral localization. 2nd edition. Hoeber Publishing, New York, 1946
- 26) 能登谷晶子, 鈴木重忠, 古川昶ら : 1 純粹語聾例の語音弁別障害の長期経過. *神経心理* 7 ; 187-193, 1991

- 27) Oppenheimer, Newcombe : Clinical and anatomic findings in a case of auditory agnosia. *Arch Neurol* 35 ; 712-719, 1978
- 28) 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* 12 ; 117-122, 1958
- 29) Tanaka Y, Yamadori A, Mori E : Pure word deafness following bilateral lesions : A psychophysical analysis. *Brain* 110 ; 381-403, 1987
- 30) Tanaka Y, Kamo T, Yoshida M et al : 'So-called' cortical deafness : Clinical, neurophysiological and radiological observations. *Brain* 114 ; 2385-2401, 1991
- 31) 田中美郷 : 聴覚失認. *臨床耳鼻咽喉科学書* 下巻. 佐藤靖雄, 鈴木淳一編集, 金原出版, 東京, 1981, pp. 210-215
- 32) Yaque B, Gason GG, Alnosa Met al : Pure word deafness (acquired verbal auditory agnosia) in an Arabic speaking patient. *Brain* 111 ; 457-466, 1988
- 33) Wohlfart G, Lindgren Å, Jernelius B : Clinical picture and morbid anatomy in a case of 'pure word deafness'. *J Nerv Ment Dis* 116 ; 818-827, 1952

Responsible lesions of 'so-called' cortical deafness and physiological mechanism underlying pure word deafness and rhythm agnosia

Yasufumi Tanaka

Department of Neurology, Jichi Medical School

We experienced two patients with severe, persistent hearing loss caused by bilateral cerebral lesions. To determine the location of lesions responsible for the severe hearing loss, we examined magnetic resonance images and compared the lesions in these 2 patients with those in another with only mild hearing loss following extensive bilateral temporoparietal lesions. We noticed that hearing loss was more severe when the white matter immediately ventral and lateral to the posterior half of the putamen was involved bilaterally. Based on this observation and from a review of the literature, we infer that the auditory radiations in humans course in a dense tract from the medial geniculate body up

to the sublenticular region, and disperse from there to the auditory-related areas, partly by coursing through the white matter immediately ventral to the posterior half of the putamen, and partly by penetrating the ventral and lateral portions of the posterior half of the putamen. Accordingly, bilateral lesions in the white matter ventral and lateral to the posterior half of the putamen appear to interrupt all the projection fibers from the medial geniculate bodies, resulting in severe, persistent hearing loss.

We also discussed a possible physiological mechanism underlying pure word deafness and rhythm agnosia.