

■原著

混合性超皮質性失語を呈した交叉性失語

毛束真知子* 河村 満** 矢野雄三***

要旨：右中大脳動脈領域の梗塞性病変による交叉性失語で、混合性超皮質性失語(MTCA)を呈した症例(74歳, 女性, 右利き)を報告した。神経学的には左同名性半盲, 左運動麻痺・感覚障害, 左半側空間無視, 構成障害を呈した。自発話, 聴理解, 書字は重度に障害されていたが, 復唱は良好で, 反響言語, 補完現象, 超皮質性音読がみられ, 典型的なMTCAの病像を呈した。病変は右の主要言語野を含む広範囲な領域に認められ, 本症例の病態機序を従来の離断学説から説明するのは困難であった。交叉性失語では言語機能局在が通常と異なる症例が多いことが明らかにされており, 本症例のMTCAの発現の機序は, 復唱機能の優位性が左劣位半球に存するためと思われた。 *神経心理学* 9: 216~220

Key Words: 混合性超皮質性失語, 交叉性失語, 離断理論, 復唱, 言語機能局在
mixed transcortical aphasia, crossed aphasia, disconnection theory, repetition, language localization

I はじめに

混合性超皮質性失語(Mixed transcortical aphasia, MTCA)を言語野の孤立で生ずる症候として, 最初に位置づけたのはGoldsteinである。その後Geschwindは, 剖検例の検討から, MTCAの機序を言語野と言語の概念中枢との離断によるものと解釈し, Goldsteinが想定した病態機序を支持した(Geschwind, 1965; Geschwindら, 1968)。Geschwindら(1968)が報告したのは一酸化炭素中毒に起因したMTCA症例であったが, 左右の大脳半球の言語野, 弓状束, 島, 海馬は健常であり, 病巣はこれらの部位を取り囲む大脳皮質に広範に認められた。以来, MTCAを離断症候として説明する立場が優勢であったが, 最近この機序では説明できない症例も存在することが, 注目

されている(Berthierら, 1991)。我々は, 右半球の前方及び後方の言語野に相当する領域に広範な障害がみられ, 離断理論の立場からは解釈し難いMTCA交叉性失語症例を経験した。

II 症 例

患者

74歳, 女性, 右利き(幼少時は左利きであったが矯正)。

主訴

うまく話せない。

現病歴

1987年9月, 食事中に突然左口角よりヨダレをたらし, 数秒間意識を失った。救急車で某病院に入院。同年11月に言語治療目的で駒込病院神経内科を受診した。神経学的には, 極く軽度の左半身運動麻痺と, 中等度の流暢性失語が認

1993年5月22日受理

Crossed Aphasia with Mixed Transcortical Aphasia

*駒込病院リハビリ科, Machiko Kezuka: Rehabilitation section, Tokyo Metropolitan Komagome Hospital

**千葉大学神経内科, Mitsuru Kawamura: Department of Neurology, School of Medicine, Chiba University

***駒込病院神経内科, Yuzo Yano: Department of Neurology, Tokyo Metropolitan Komagome Hospital

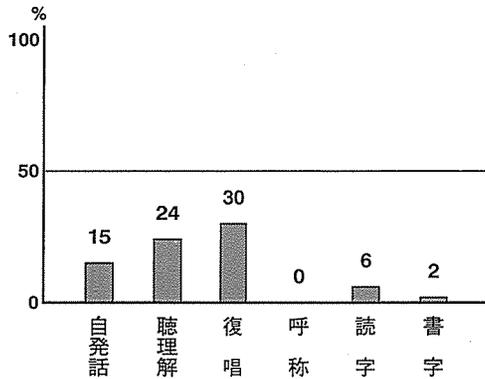


図1 WAB成績 (1989年9月)

音韻変化や音韻性錯語のために、復唱の成績は見かけ上低下している。

められた。約1年後、家業の雑貨店経営に復職できるまでに言語障害は改善したが、軽度の喚語困難、書字障害、計算障害が残存した。1988年11月に夫が死亡。葬儀2～3日後から徐々に歩行障害が出現。その後完全な左半身運動麻痺を呈すると共に、発話が全く不能となった。約1年の家庭療養の後、1989年9月26日リハビリテーション目的で当院神経内科に入院した。

既往歴

61歳時高血圧を指摘され、その後内服治療を受けていた。65歳時胆石、76歳時胆嚢炎のため内科的治療を受けた。

家族歴

特記事項なし。

神経学的所見 (1989年9月)

意識清明。瞳孔は正円同大で対光反射は迅速である。眼球運動に異常は認められない。対座法で左同名性半盲がみられる。嚥下障害はみられず、他の脳神経系も正常である。左半身に重度の運動麻痺が認められる。深部腱反射は左上上下肢で亢進している。Babinski 徴候陰性。左半身に明らかな触、温、痛、深部感覚障害が認められる。膀胱直腸障害はみられない。

言語症状 (1989年9月)

WAB (Western Aphasia Battery) の結果を図1に示す。言語機能は全てのモダリティーで重度に障害されている。発話には音韻変化や音韻性錯語を伴うため、復唱の成績は見かけ上

低下しているが、文レベルの復唱が可能である(「薬飲みましたか」に対して「薬飲みました?」)。自発言語は極めて限定されており、呼称は全く不可能で、日常的な意思表示はジェスチャーや表情変化で行う。偶発的な発話及び日常常套句の使用も極めて稀である。歌や五十音、数唱などの系列語は、検者が最初の部分を発話すれば後を続けることが可能である(「七つの子」の歌を検査者が「からす……」と歌い出すと後を続けて歌える)。日常会話時に反響言語(「お疲れさまでした」に対し「お疲れさまでした」)、補完現象(「お天気は?」に対し「お天気はどうですかって」)が認められる。聴理解も重度に障害されている。周囲の状況理解は適切で、日常場面での聴覚的理解は一見良好にみえるが、発話の正確な内容把握は困難である。検査場面では、日常使いなれた物品名の理解も不可能である。意味理解を伴わない超皮質性音読が認められる。犬、足、桜、時計、編物などの漢字単語を見て該当する絵カードを選択でき、日常高頻度名詞の漢字単語の読解はある程度保たれている。自発書字は、自分の名前が部分的に書字可能である以外は不可能である。写字は全く不可能である。以上、本症例は典型的なMTCAの病像を呈している。

その他の高次大脳機能障害

模写は、丸や四角などの極く単純な形態以外困難である。日常動作時に左半側空間無視が明らかであり、左側に置いてある物品に気づかないことがしばしばみられる。構成行為(WAIS積木)の障害は重篤で、WAISの施行は不可能である。視覚失認、観念性失行、観念運動性失行は認められない。

神経放射線学的所見 (1989年)

X線Computed Tomography(CT, 9月28日)では、中等度の脳萎縮がみられ、右内包後脚から放線冠にかけての前後に長い低吸収域、右側脳室前角外側に梗塞性病変を示唆する低吸収域が認められた(図2)。I¹²³Single Photon Emission Computed Tomography(SPECT, 10月4日)では、血流低下は右半球中大脳動脈領域全域に及び、前方後方両言語野が含まれて

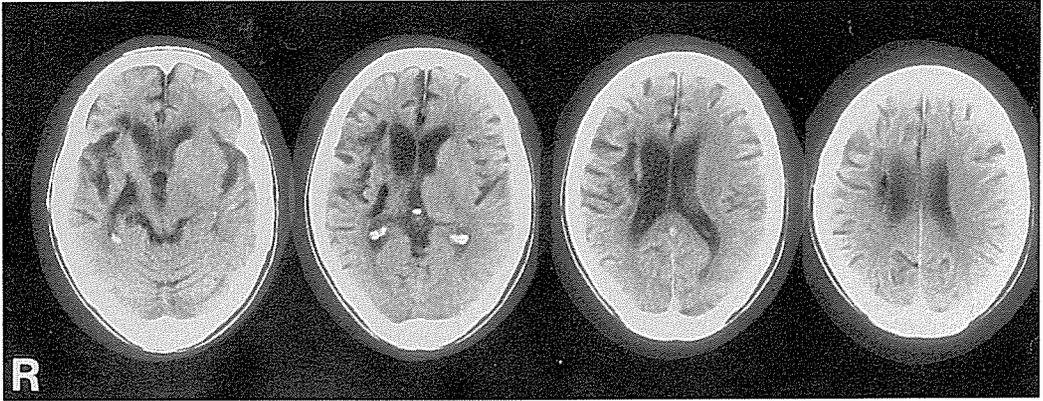


図2 X線CT (1989年9月28日)

OM線上方40mm, 50mm, 60mm, 70mmの断面。右内包後脚から放線冠に進展する、前後に長い低吸収域が認められた。右側脳室前角外側にも低吸収の断面域がみられた。

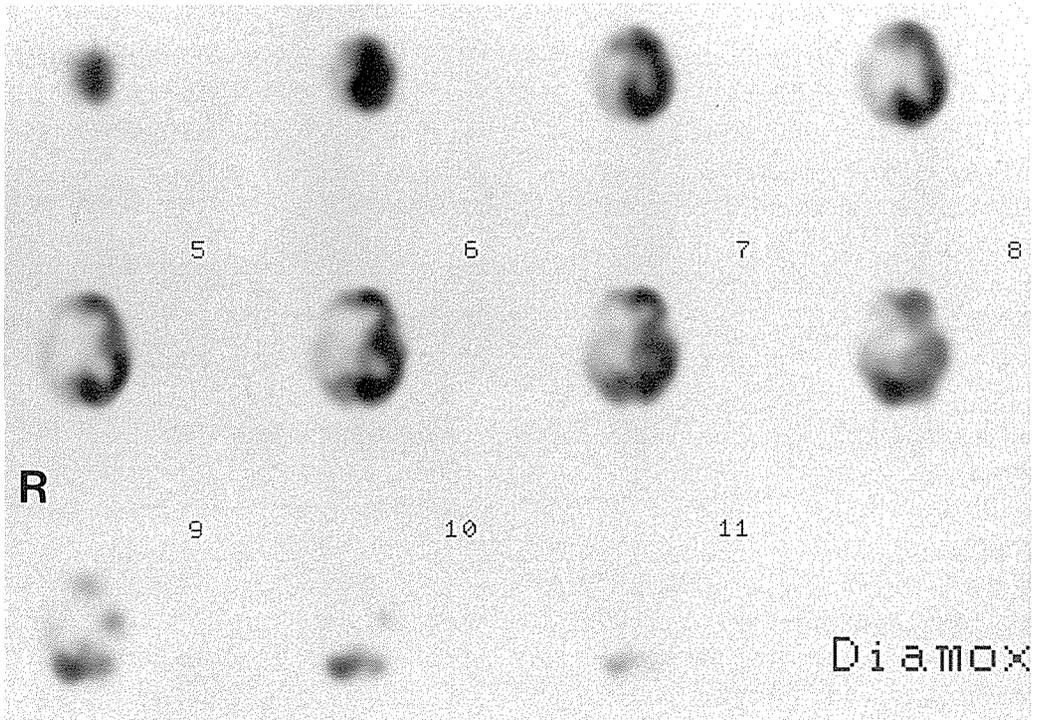


図3 SPECT (1989年10月24日)

血流低下は、前方後方両言語野を含んだ右半球中大脳動脈領域全域に及んでいた。

いた(図3)。

III 考 察

本症例は、交叉性失語でMTCAの病像を呈した症例である。SPECTでは、右半球の前方及び後方の言語野を含む広範な病変が認められ

た。

離断学説によれば、MTCA発現には言語機能が一側大脳半球に局在し、さらにBroca領域、Wernicke領域などの主要言語野が健常に保たれていることが必要条件となる。しかし、中には我々の症例と同様に、主要言語野自体に

広範な病変を持ち、離断による考え方では病態機序が理解しにくい症例も報告されている。例えば、Stengel (1947) の MTCA 症例 (利き手不明) は、左中大脳動脈の塞栓により言語領域全てが障害を受けていたことが、剖検で確認されている。また Brown (1975, case 3) も、Stengel の報告例と類似した病変部位を持つ、左利きの左半球病変例を報告している。

主要言語野自体が障害された MTCA 症例の機序の解釈として、言語機能の両大脳半球での部分的解離、すなわち復唱機能に対する劣位半球の関与を考える立場がみられる (Niessl von Mayendorf, 1911; Brown, 1975; Rubens, 1976)。この立場は、主要言語領域に広範な病変を有する症例でも復唱機能が保持されている場合がある (Stengel, 1947; Brown, 1975) という事実に加え、左半球病変に起因する MTCA 症例の復唱機能が、新たな右半球病変により障害された場合がある (Berthier ら, 1991, case 19) ということから、支持される考え方であると思われる。近年、Bando ら (1986) は、左頭頂側頭葉病変による超皮質性感覚失語症例にアミタール検査を施行し、この症例では復唱機能が右半球優位であることを確認した。Berthier ら (1991) は Bando らの結果をふまえ、複数の超皮質性失語症例を対象として病巣と症候とを対比した詳細な検討を行った。この結果、優位半球の言語野 (Sylvius 裂周辺領域) が保全されていることは必ずしも復唱機能にとって必要な条件ではないこと、右 (劣位) 半球に復唱機能が存すると思われる症例が存在することを報告している。

一方、Alexander ら (1989) による多数の交叉性失語の症候の分析から、交叉性失語では通常と異なる言語機能局在を示す症例が多いということが明らかにされている。本症例も右中大脳動脈領域全域にわたる広範な梗塞性病変を有した交叉性失語であり、言語機能局在が通常と異なる可能性が考えられる。この点を考慮すると、本症例の MTCA 症候は、離断症候による説明よりも言語機能の部分的な解離、すなわち、劣位半球である左大脳半球に復唱機能の優

位性が存在するために生じたと解釈する方がより妥当であると思われる。

本症例では、受容面、表出面とも復唱以外の言語機能は極めて限定されており、保存された復唱機能と対比して重篤な障害が認められた。一方、従来 MTCA として報告されている症例 (Stengel, 1947; Geschwind ら, 1968; Brown, 1975; Heilman ら, 1976; Speedie ら, 1984; Jacome, 1984; Berthier ら, 1991) の詳細を検討すると、個々の言語症候は必ずしも均一ではない。保全されている復唱機能においてさえも、その自動性や文法訂正能力では各症例間に差異が認められる。復唱能力以外の残存言語機能においては、さらに症例間の差が大きい。これは特に音読や書字などの視覚言語の側面で顕著であるが、中には、呼称が保たれていた症例 (Heilman ら, 1976)、感情的なプロソディーの表出が困難になった症例 (Speedie ら, 1984)、歌唱能力が高度に保持されていた症例 (Jacome, 1984) など、特異な特徴を示した MTCA 報告例も認められる。このような症候的多様性を持つ MTCA は、単一な機序で説明できる病態ではなく、病態機序の相違が症候の差異に反映されている可能性があると思われる。

文 献

- 1) Alexander MP, Fischette MR, Fischer RS : Crossed aphasias can be mirror image or anomalous. *Brain* 112; 953-973, 1989
- 2) Bando M, Ugawa Y, Sugishita M : Mechanism of repetition in transcortical sensory aphasia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 49; 200-202, 1986
- 3) Berthier ML, Starkstein SE, Leiguarda R et al : Trancortical aphasia : importance of the nonspeech dominant hemisphere in language repetition. *Brain* 114; 1409-1427, 1991
- 4) Brown JW : The problem of repetition : A study of "conduction" aphasia and the "isolation" syndrome. *Cortex* 11; 37-52, 1975
- 5) Geschwind N : Disconnexion syndromes in

- animals and man. *Brain* 88 ; 237-294, 585-644, 1965
- 6) Geschwind N, Quadfasel FA, Segarra JM : Isolation of the speech area. *Neuropsychologia* 6 ; 327-340, 1968
- 7) Heilman KM, Tucker DM, Valenstein E : A case of mixed transcortical aphasia with intact naming. *Brain* 99 ; 415-426, 1976
- 8) Jacome DE : Aphasia with elation, hypermusia, musicophilia and compulsive whistling. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 47 ; 308-310, 1984
- 9) Niessl von Mayendorf E : Die Aphasischen Symptome und ihre kortikale Lokalisation. Leipzig, Barth, 1911
- 10) Rapcsak SZ, Krupp LB, Rubens AB et al : Mixed transcortical aphasia without anatomic isolation of the speech area. *Stroke* 21 ; 953-956, 1990
- 11) Rubens A : Transcortical motor aphasia. In *Studies in Neurolinguistics*, ed by Whitaker H, Whitaker HA, Vol 1, Academic Press, New York, 1976, pp. 293-303
- 12) Speedie LJ, Coslett HB, Heilman KM : Repetition of affective prosody in mixed transcortical aphasia. *Arch Neurol* 41 ; 268-270, 1984
- 13) Stengel E : A clinical and psychological study of echo-reactions. *J ment Sci* 93 ; 598-612, 1947

Crossed aphasia with mixed transcortical aphasia

Machiko Kezuka*, Mitsuru Kawamura**, Yuzo Yano***

*Rehabilitation section, Tokyo Metropolitan Komagome Hospital

**Department of Neurology, School of Medicine, Chiba University

***Department of Neurology, Tokyo Metropolitan Komagome Hospital

A 74-year-old right handed woman developed mixed transcortical aphasia (MTCA) after an infarction re-attack in November 1988. She exhibited left homonymous hemianopia, left hemisensori-motor paresis, left unilateral spatial agnosia and visuoconstructive disorders. Single Photon Emission Computed Tomography (SPECT) showed a wide-spread lesion including language areas in the right hemisphere. Although spontaneous speech was totally absent, she could repeat words and sentences with paraphrastic errors and distortion of sound. She

showed echolalia and completion phenomena. Auditory comprehension, reading and writing were markedly disturbed. Nevertheless without comprehending the meaning of the words she could read aloud. Her symptoms could not be explained by the disconnection theory of Geschwind where he proposed the intactness of the language areas in MTCA. Considering that some crossed aphasics show anomalous language lateralization, it would seem that this patient has the repetition ability in the right hemisphere.