■編集者への手紙　　Letters to the editor

純粋語聾で発症した緩徐進行性失語の臨床経過

櫻井靖久*　千葉厚郎*

拝啓

本誌1995年2号に掲載されました金子氏らの「良好な漢字熟語の仮名ふりと再帰性発話を呈した緩徐進行性失語—発話と書字の乖離からみた障害レベル—」（金子ら，1995）を興味深く拝読いたしました。この症例は，以前我々が「緩徐に進行する流暢性失語の神経心理学的検討」（櫻井ら，1991）として報告した4症例のうちの症例4と同一患者です。金子氏らの指摘通り，本症例は緩徐進行性失語（slowly progressive aphasia without generalized dementia, 以下 SPA と略）の中でも特異な位置を占めると思われ，詳細な神経心理学的検査を施行していただいたことは，その後の経過を知る上で非常に参考になりました。金子氏らは認知心理学的観点から本例に見られた再帰性発話について考察していますが，ここで本例の臨床像の変化について局在論的観点から若干付け加えさせていただきたいと思います。

金子氏らの現病歴には記されていませんが，この患者さんは，SPA を疑われて1990年11月，東大病院に入院し，語聾が主体でこれに錯文法および軽度理解障害を伴った流暢型の進行性失語と診断されました（櫻井ら，1991）。“純粋”語聾とせずに単に語聾としたのは，環境音の認知については調べておらず，従って環境音認知も障害された（広義の）聴覚失認であるかどうかわからなかったからです。金子氏らのデータによると，環境音の認知は少なくとも1990年12月の時点では保たれており，本例は純粋語聾といってよいと思います。なお金子氏らは“語聾”を聴覚理解障害の意味で用いているようです。退院後は著者の一人が外勤先（原著にあるC病院）で経過を追っていましたが，脱抑制，易怒性などの性格・情動変化が現われ，家族の手には負えなくなって，松沢病院精神科に入院したことは金子氏らの記載にもある通りです。その後の経過を見ますと，1992年1月には環境音の認知も低下して，（広義の）聴覚失認に移行し，さらに1993年2月には書字理解も高度に障害され，Wernicke 失語に近い状態になったと考えられます。同年5月には聴覚刺激に対して反応しなくなったとあることから，難聴を合併したと考えられます。これが中枢性難聴，すなわち皮質聾であるか，末梢性の難聴であるかは，本文の記載のみでは不明です。我々は別の症例で萎縮の強い半球の対側耳に難聴をきたした SPA を経験していますが（Sakurai et al, 1996），聴放線および内側膝状体が二次変性をきたして対側耳の聴力障害を引き起こす可能性は考えられると思います。一方，発話面での障害も進行し，93年には全ての発話が常同語のみになったとありますので，この頃から非流暢性失語（金子氏らのいう混合型失語）に移行したと考えてよいと思います。東大病院入院時の MRI で，すでに左側頭葉の特に上側頭回

1996年4月22日受理

A clinical profile of slowly progressive aphasia presenting with pure word deafness

*東京大学医学部脳研究施設神経内科，Yasuhisa Sakurai, Atsuro Chiba : Department of Neurology, Institute for Brain Research, School of Medicine, University of Tokyo

に強い萎縮が見られましたが，臨床経過から本例は，変性がHeschlの横回から上側頭回の後半部に進展していったものと推察されます。発話障害に関しては責任病巣を特定するのは困難ですが，やはり東大病院入院時のMRIですでに左下前頭回後部に萎縮が見られており，またSPECTで左基底核の血流が低下していたことも関係しているかもしれません。

本例の言語症状の発症時期は金子氏らの記載よりさらに古く，1984年には喚語困難を自覚していますので（櫻井ら，1991），精神科入院約半年前の1992年に痴呆症状が目立ってきた（これは著者の一人が確認しています）ことを考えると，8年間言語症状を主体とした時期が続いたことになります。これはMesulam（1982）のいう長期予後のよいSPAに相当するものです。最近SPAを非流暢型に限定しようという考え（Hodges et al, 1992）がありますが，本例のように流暢型（少なくとも発症9年間）で経過したSPAの中にも進行の遅いものがあるということは銘記すべきと思います。また純粋語聾で発症したSPAの長期観察報告はほとんどなく，この意味でも症状の推移を明らかにしておくことは重要と考えます。 敬具

文　献

1）Hodges JR, Patterson K, Oxbury S et al : Semantic dementia. Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. Brain 115; 1783-1806, 1992

2）金子真人，松元瑞枝，石原真智子ら：良好な漢字熟語の仮名ふりと再帰性発話を呈した緩徐進行性失語——発話と書字の乖離からみた障害レベル——．神経心理 11；125-131, 1995

3）Mesulam M-M : Slowly progressive aphasia without generalized dementia. Ann Neurol 11；592-598, 1982

4）櫻井靖久，武田克彦，板東充秋ら：緩徐に進行する流暢性失語の神経心理学的検討．神経心理 7；170-177, 1991

5）Sakurai Y, Hashida H, Uesugi H et al : A clinical profile of corticobasal degeneration presenting as primary progressive aphasia. Eur Neurol 36；134-137, 1996

金子真人・松本瑞枝両氏からの返書

臨床像の経時的変化について貴重な考察をいただきありがとうございました。

私どもも1993年2月頃の臨床観察記録から，本例が発症当初には純粋語聾と自発話の障害（再起性発話へ移行）を合併している可能性を指摘していました。本例が軽度な純粋語聾で発症した可能性は十分にあると考えられます。

しかし，神経心理学的評価を開始した1990年12月の時点では，語聾と特徴的な自発語を主とした中等度の流暢型失語症であったことは検査所見から明らかです。この時点のSLTAでは短文の音読（40%）や呼称（25%），まんがの説明も障害を受けていました。また，単語の復唱（50%），単語の書取（100%）と語音の認知は単語水準で比較的保たれていました。また，書字命令（90%）と口頭命令（0%）の成績に解離が認められ，理解障害は軽度であったことがわかります。本例の語音把持力についての経過を付記しますと，1991年1月と91年8月頃にかけて，単語の把持力は1単位から2単位の間で変動しています。それ以後は検査が困難でした。従って，1990年12月時点での口頭命令の成績の低下は聴覚的把持力の障害を考慮する必要があると思われます。

1990年12月の時点では，単語の復唱や書取が可能な場合もあったことから言語音の理解に関しては，word-sound deafnessの臨床像を呈していたと考えられます。91年6月以降，自発話の障害の進行と並行するかのように急速に語聾が重篤となり聴覚刺激にも反応しなくなっていったと考えられます。

聴覚刺激に反応しなくなって以後の聴覚失認，あるいは難聴の合併の可能性については，残念ながら電気生理学的検査が施行できず提示