

症例01 77歳 左利き男性 教育歴16年 元会社経営者

主訴: うまく話せない。

I 現病歴

喘息の加療のため受診していた病院で呼吸機能を測定中、突然声が出なくなった。言葉の理解や文字を読む際に問題はなかったが、かな文字を書く際に、いつもよりも誤りが多いことに気づいた。食事をする時、口の中の左側に食べ物がたまりやすいことに気づいたが、そのほかに明らかな麻痺や感覚の異常はなかった。当日神経内科外来を受診、脳梗塞の診断で入院、6日後に当科に紹介となった。

II 初診時現症

意識清明で診察には協力的。神経学的には構音の異常を認めるほかは特記すべき異常なし。口舌顔面の運動を含め、脳神経系に異常なし。口舌顔面失行なし。自発話は努力性で非流暢、プロソディーの障害あり。構音に歪みがみられ、音韻系列の誤り(sequential error)が目立つ。理解、読解には異常なし。書字には時折平仮名の誤りがみられるほかは異常なし(図1-1)。見当識、記憶、行為、認知、構成、計算には異常なし。口舌顔面失行もみられなかった。

①WAIS-R 成人知能検査; 言語性IQ 131, 動作性IQ 103

②WAB 失語症検査; 復唱、語列挙のほかは正常範囲内

③Edinburgh Handedness Inventory; 側性係数(利き手度) -70(左利き)

MRI上、右中心前回および島に脳梗塞を認めたほか、左の頭頂葉に陳旧性の脳梗塞を認めた(図1-2)。

III 高次脳機能障害に関する所見のまとめ

1. 純粋失構音: 努力性で非流暢, 不安定な構音異常. ごく軽度の書字障害
2. 失語はなく, 記憶, 視空間認知, 注意などその他の高次脳機能障害なし

解答

検査の花は、ようやく開花が始まり、仙台市の桜の開花宣言が行われました。春はようやくにして、本格化しようという時期に、我が身に異変が起りました。

昨は骨下から突如として言語障害が起りました。近くの主治医に駆け込み、更に昇階クリニックで精密検査を受け、今更には、近くの主治医の診断で月島梗塞とのことになっています。言語障害で声を出せません。そのほかは今もこう機能してありますが、手紙を書いたとしても、平仮名の文章がふかしく、白ペンキでしゃべっているように見えます。

図1-1 発症翌日の自発書字

平仮名にエラーが多いことの内省が記載されている。

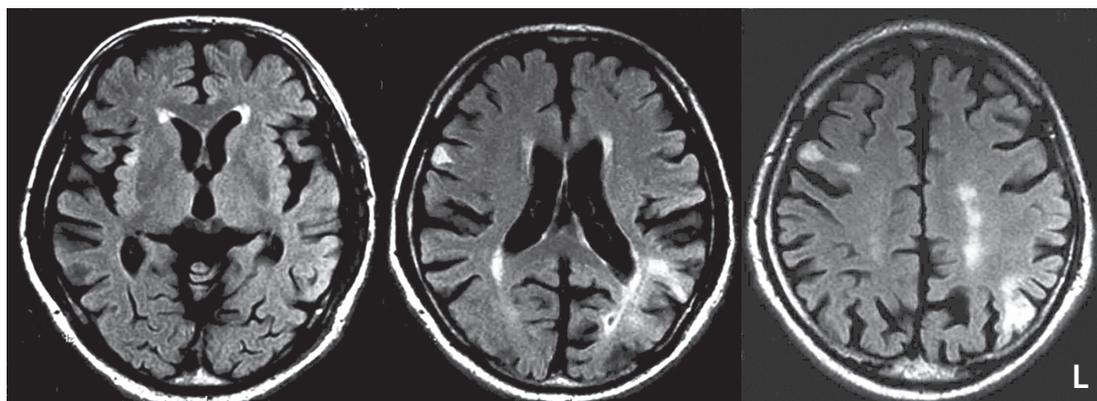


図 1-2 頭部 MRI FLAIR 画像水平断

右中心前回および島に脳梗塞の高信号域を認めたほか、左の頭頂葉にも高信号域を認めた。

IV 症状診断のポイントと鑑別

1. 失構音の診断について

運動性の発話異常(motor speech disorder)は大きく構音障害と失構音に分けられる。構音障害(dysarthria)は、中枢または末梢神経の損傷による構音運動の筋制御の障害によって生ずる発話障害の一群で、構音筋の麻痺、脱力、失調による口頭でのコミュニケーション障害を指す¹⁾。構音障害では、構音異常は単語の長さによる影響が少なく、エラーのパターンは一定であることが多い。一方、失構音は、意図した音節を実際の音声として実現できない状態。音節の構音時の変形ではなく、構音活動の前段階で起こる異常であり、実現される音に一定の予測性はなく、変動が多いとされる²⁾。類似概念の発話失行には診断基準がいくつかあるが、そのうち代表的なものとして Wertz らは、①努力性、試行錯誤、groping(探索・模索)、自己修正、②プロソディーの異常、③同じ発話を行う際の、構音の一貫性の欠如、④発話の開始困難、をあげている³⁾。失構音、発話失行のほかにアナルトリー、純粹語啞など、さまざまな名称があるが、本質的にはそれらの用語の指す症候には大差ないと考えられている⁴⁾。日常の臨床では、純粹失構音症例に遭遇することはごく少なく、失構音に構音障害や運動性失語を合併する例が大半である。そのため、失構音による症状とそれ以外の仕分けが必要で、この点が失構音の診断をわかりにくくする一因である。典型的な純粹失構音症例は、音節単位の構音において歪みや誤りがみられても、何度か試みるうちに正しく構音できることが多い。構音の異常の特徴を正確に記述するのは困難な場合が多いので、「時折正常な構音も可能」ということをもって診断基準にある「構音の一貫性の欠如」とであると判断すればよい。

2. 書字の評価

失語と失構音の鑑別的手段として最も簡便に行えるのは書字の評価である。書字の際に喚語困難や文法の障害などの異常を伴えば、純粹失構音よりはブローカ失語に近い病態と考えられる。しかし、本症例のように、書字の際の文の構成や喚語に問題なく、失構音に比較して異常が軽度である場合は、失語とは区別して、失構音の範疇でとらえたほうがわかりやすい⁵⁾。本症例のように失構音例に軽度の書字障害を伴う例は多い。とりわけ書字についてチェックすべきポイントは省略である。単語内で、後に書かれるべき文字が先立って出現すると考えると、省略も系列化の異常として解釈できる。この点については、構音の系列化の異常と共通する機序が考えられる。

V 詳細な検討

音節レベル，単語レベル，会話場面に分けて，聴覚的印象に基づく構音のエラーの評価を行った。音節レベルでは，単音節であればエラーがみられても何度か繰り返すうちにほぼ正常な構音が可能であった。単語レベルでは，呼称・復唱よりも自発話でのほうが失構音の出現頻度は高かった。入院後まもなく，5分間の自発話を録音し，構音異常の性状について詳細な検討を行った⁶⁾。評価者3人のうち1人が録音された会話のテープ起こしを行い，聴覚印象をもとに構音のエラーの性質について音素レベルで分析を行った。音節や音素について，まずは転置，逆行性同化，順行性同化などの音韻系列のエラーと，歪みなどの音韻系列以外のエラーに分類し，続いて音韻系列のエラーの下位分類を行った。エラーの評価は3人の評価者のうち2人以上の意見が一致したものを選別した(約10%に意見の不一致があり，その後の分析から除外した)。表1-1にその結果を示す。音韻系列のエラーが過半数を占め，その性状としては，後にくるべき音素・音節が先立って現れる逆行性同化(prepositioning)が大半を占めた。図1-3に具体例を示す。

VI 症状と病巣の関係

MRIでは，右半球の中心前回および島に限局的な梗塞巣がみられた。通常失構音は言語優位半球の病巣で観察されることが多い⁷⁾。一時言語優位半球の島が発語失行の責任病巣であるとの主張がなされたが，後にこの説については疑義が唱えられている⁸⁾。Hillisらによる多数例の検討によれば，

表1-1 5分間の自発話の中でみられた構音異常の分類

音韻系列のエラーが過半数を占め，なかでも逆行性同化がその大半を占めた。

音韻系列以外のエラー(歪み，置換など)	47.3%
音韻系列のエラー	52.7%
逆行性同化(prepositioning)	44.6%
順行性同化(postpositioning)	6.8%
音位転換(metathesis)	1.3%

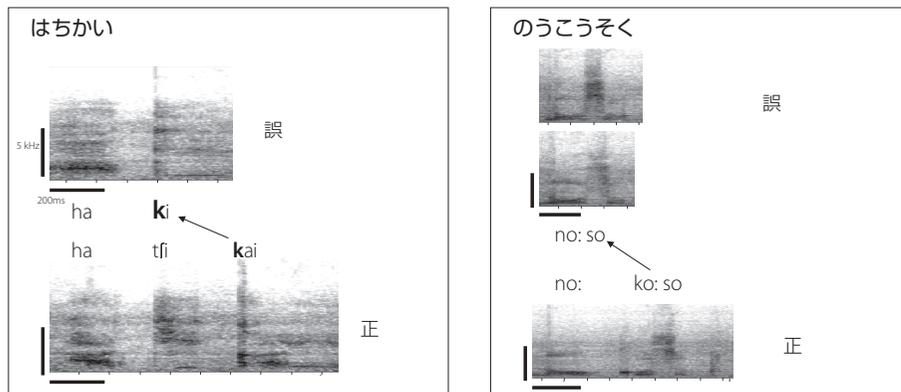


図1-3 逆行性同化(prepositioning)の例

「はちかい」が「はき」に，「のうこうそく」が「のうそ」になっている。繰り返すうちに正しい構音にいたることが可能になっており，伝導失語でみられる接近行為様である。

発語失行と関連が深い病巣は言語優位半球の Broca 野という結果であったが、この研究では失語を含む症例がほとんどであり、病巣についてもある程度の拡がりをもつ症例が多いので、純粋な発語失行の病巣を正確に反映しているとは言いがたい。本邦における純粋な失構音・発語失行の症例報告では、中心前回に限局的な病巣によるものが多い。一方で、中心前回の損傷で構音異常をきたした症例について、構音の異常を詳細に検討せずに皮質性構音障害(dysarthria)の診断で報告している例もある。皮質性構音障害は、左右いずれの損傷でも生じ得るが、失構音は言語優位半球で生じることが多い。本症例でも、左利きであることに加えて、左側の頭頂葉に陳旧性脳梗塞があるが、無症候性であったことを併せて考えると、今回梗塞巣がみられた右半球が言語優位半球である可能性が高い。中心前回の中での病巣の位置としては、松田による多数例の検討では、「上下でいうと下部だが、上中下で分ければ中部」であり⁹⁾、本症例の病巣も同様である。

最近、中心前回の皮質領域に病巣が限局する脳梗塞の2症例において、一方はプロソディー障害が中心、他方は子音の歪みを中心とする構音の異常を呈し、症状に乖離がみられたことが報告されている¹⁰⁾。病巣が中心前回に限局する症例の中でも症状はさまざまである。中心前回是一次運動野と同義として扱われることもあるが、その構造はけっして一様ではなく、外側部そして前方は運動前野(6野)であるということを経験しておきたい。構音における運動前野の働きには不明な点が多いが、運動前野には聴覚入力も豊富にあり、語音に選択的な聴覚反応がみられることも知られている。構音のプログラミングについて、単純な運動よりも言語過程に近い、言語野と運動野の中間的機能を有する可能性が高い。

Ⅶ 本例から学ぶ診察のポイント

失構音の診察には、まずは基本的な神経学的診察を行い、所見をできるだけ正確に記載することが重要である。失語を合併する場合には構音異常以外の失語症状(特に書字の異常)の正確な評価が必要である。失構音の性状については、聴覚印象によって分類しようとしても、「歪み」とか「プロソディーの異常」と表現する以上に詳細に評価、記述するのは困難なことが多い。本症例では、歪み、プロソディーの異常のほかに音節・音素のレベルで系列化の異常がみられたため、構音異常の性質を記述することが可能であった。音韻の系列化の誤りは、後方病巣の伝導失語に伴うものとみなされるのが通常だが、本症例で観察された系列障害は、後方でみられる音韻明瞭な音韻性錯語とは異なる。

失構音症例の先行研究で、純粋な音韻系列化異常の報告は少数だが存在する。このうち笹沼が報告した症例では、言語優位半球の中心前回を含む前方病巣の脳梗塞を発症してから7カ月の時点では本症例と同様、系列化の異常が優勢であった¹¹⁾が、発症6年後の所見では、系列化の異常は目立たなくなり、構音の歪みを中心となった¹²⁾。笹沼らはこの症例の構音の歪みについて、内視鏡を用いて詳細な検討を行い、その結果、不安定性の生ずるメカニズムとして重要なのは構音器官の運動のタイミング異常であると結論した。つまり失構音では、音声生成の階層的な処理過程として挙げられている3つのレベル(音素の選択・配列レベル、音素列を構音運動へ変換するためのプログラミングレベル、発話運動実行レベル)¹²⁾のあらゆるレベルでの時系列的誤りがみられる可能性がある。各レベルの障害の比重によって症状の多様性が生ずるものと考えられる。例えばプロソディーの異常と記述される症状の中にも、音声学的なタイミング異常が原因となっている症例もあると思われる。構音異常の性質を詳細に調べ、画像所見から推定される病巣の分布も考えあわせ、どこまでが言語の問題、どこまでが運動の問題かということを経験すれば、失構音の症状の本質に近づけるものと思われる。

【参考文献】

- 1) Darley FL, Aronson AE, Brown JR. Motor speech disorders. Philadelphia: Saunders; 1975. p.304.
- 2) 山鳥 重. 神経心理学入門. 東京: 医学書院; 1985.
- 3) Wertz RT, LaPointe LL, Rosenbek JC. Apraxia of speech in adults: The disorder and its management. Orlando: Grune & Stratton; 1984.
- 4) 大槻美佳. Anarthric の症候学. 神経心理学. 2005; 21: 172-82.
- 5) Schiff HB, Alexander MP, Naeser MA, et al. Aphemia: clinical-anatomic correlations. Arch Neurol. 1983; 40: 720.
- 6) Tanji K, Suzuki K, Yamadori A, et al. Pure anarthria with predominantly sequencing errors in phoneme articulation: a case report. Cortex. 2001; 37: 671-8.
- 7) Duffy JR. Motor speech disorders: substrates, differential diagnosis, and management. Mosby; 2005.
- 8) Hillis AE, Work M, Barker PB, et al. Re-examining the brain regions crucial for orchestrating speech articulation. Brain. 2004; 127: 1479-87.
- 9) 松田 実. 非流暢性発話の症候学. 高次脳機能研究. 2007; 27: 139-47.
- 10) Kasahata N. Speech disturbances due to left precentral cortical lesions. Neurocase. 2014; 20: 328-37.
- 11) Sasanuma S. Speech characteristics of a patient with apraxia of speech. Annual Bulletin, Research Institute of Logopedics and Phoniatics, University of Tokyo. 1971; 5: 85-9.
- 12) 笹沼澄子. Apraxia of Speech の再検討. 神経心理学. 2005; 21: 157-71.

〈丹治和世〉