皮質ろう (cortical deafness) の1例

— 両側側頭葉損傷による聴覚障害 —

*帝京大学医学部耳鼻咽喉科学教室 (主任: 鈴木淳一教授)

**東京都養育院付属病院神経内科

加我君孝*, 小林逸郎**, 進藤美津子*, 田中美郷*

はじめに

一侧の側頭葉聴皮質領の損傷は、聴力にはほとんど影響を与えない。しかし両側の損傷では聴覚の高次神経機能が著しく失われ、その病態像がろうや失認に類似しているために関心が持たれているが、稀にしか生じないために報告が少く不明な点が多い。

古典的学説によれば、皮質ろう (cortical deafness) とは「皮質聴覚領の両側破壊によるろう状態で、皮質盲のばあいと同じく自己の欠陥に対する自覚をもたぬことが多い¹⁾」とされている。このような皮質ろうの歴史的な概念は、1883 年 Wernicke が第 1 例を報告して以来、1917年に Henshen がその解剖学的局在を大脳皮質に求め、両側側頭葉聴皮質領(とくに横回)の障害によっておこる高度の聴力障害を示した症例に対して用いられてきた。しかし実際に高度の聴力障害が生じるものか、疑問が持たれている。これまでの報告の大部分が患者の訴え、あるいは症状と剖検所見、行動観察を素朴に結びつけたものが多かったために、末梢性難聴の存在も否定できないほどである。また聴覚検査法が未発達であったために、聴力障害かあるいは聴覚障害か、またその程度すら不明である。Jerger⁵⁾も指摘するように1963年以前の報告は、検査結果が、検者の主観に依存し、信頼性に乏しい。しかしそれ以後の報告も多くはないが両側側頭葉障害による皮質ろう、聴覚失認が検討の対象となる。

一方、Diamond, Neff¹⁾²⁾らの音に対する条件付を応用したネコの電気生理学実験によれば、両側の聴皮質領を切除しても音聴取の域値、強さ弁別域、周波数弁別などに障害を生じないことが明らかにされている。すなわち、実験的には、“ろう”は生じないということになる。

われわれは WPW 症候群に続発した脳血栓症による両側側頭葉障害の一例を経験した。主として、聴覚障害の特徴を明らかにして、いわゆる“皮質ろう”“聴

覚失認”について検討を加えたい。

Ⅱ 症 例

50歳。男、会社員

家族歴・既往歴: 特記すべき事項なし。

学歴: 旧制中学卒業

現病歴: 昭和50年1月、会社の健診で心電図上WPW症候群と診断された。同年7月24日及び9月15日には発作性心房頻拍が数日間続き、自然に治癒した。9月18日朝、会社へ出勤したが、途中電車で降りる駅を間違え、会社に3時間以上遅れて着いた。そのとき、会社の人達の問いかけに対して全く答えず、忙然自失の様子であった。以後2週間自宅療養をしていたが家人が声をかけても反応がなかった。10月2日家族の話によれば自宅より会社に電話をかけている様子であったが、実際には電話がかかっているにもかかわらず、受話器を耳にあてて一人でわけのわからぬ仕事の話をしていた。その後、自問自答が多くなり、10月9日東京都養育院附属病院神経内科に入院した。

入院時所見: 体格中等、栄養良、脈拍 82/分、整、血圧臥位 150/80(右), 130/84(左) mm Hg. 立位 90/70, 触診(右), 130/86(左) mm Hg. 右橈骨動脈の緊張は、立位で更に微弱となる。右鎖骨下動脈は触れないが、他の動脈は良く触れる。

Ⅲ 検 査 所 見

a. 神経心理学的所見: 意識清明。入院第1日目は医師看護婦の質問に無関心で、病識は乏しく、仕事に行くと呼びかけに答えず、病室を出たり入ったりした。問いかけや環境音にも無関心であった。その後は、精神行動面では多幸的で、礼儀正しく問いに対してすべて答えようと注意を払っているが、あたかも聞えたかのように、あてずっぽうに自分の考えていることを流暢にしゃべる。注意の切り換えが難しく、他からの刺激

を受けつけないようなところがある。病識は急性期には乏しかったが疾病の否認はない。失認は、聴覚面で疑われる以外は特に認めない。記銘力、記憶力は良好である。失行症状は認めない。

b. 神経学的所見: 脳神経、四肢の運動、知覚神経に異常を認めない。

c. 脳波: 基礎律動は8~10サイクルの α 波が主で、左側頭—頭頂部にかけて θ, δ 波が認められた。音刺激に対するK-complexは認めない。

d. 神経放射線学的所見: i) 脳シンチグラム(^{99m}Tc): 発症20日後の脳シンチグラムは、正面像で両側対称性にhot lesionが認められ、activityはやや左側に強く認められた。発症60日後の脳シンチグラムではhot lesionの消失が認められた(図1)。ii) 脳血管造影: 左頸動脈写で、中大脳脈起始部の閉塞があった。右頸動脈写では、特に閉塞血管は認めなかった。iii) CT scan(発症9カ月後): 造影剤を静注後、側頭葉の切断面を中心にその上下相隣る2つのスライスのscanningを行ったところ、両側の側頭部に大きな不整形の低吸収域値を認めた。左側の損傷部位は右側よりもやや高い位置を示していたが、左右とも、両側の島、横側頭回および第1側頭回を含む皮質およびその近接の白質の損傷が認められた。しかし、内側膝状体を含めた視床の損傷を思わせる所見は認めなかった(図2)。

e. 失語症検査(昭和50年10月24日以後の観察): 右利き。発語は流暢多弁。喚語困難が著しく、錯語、新造語が頻発し意味不明であった。検者の話を聴いて理解

することは、非常に困難であった。文字で示した場合には、わずかに理解可能のようであった。音読では文字レベルにまで比較的正しかったが、読解は大筋をつかめる程度であり、細部にわたる正確な理解はできなかった。書くことも話すこと同様、内容的に意味不明であった。失語評価を目的とし、標準失語症テストを、

図2 側頭葉の切断面を中心にその上下相隣る2つのスライスのスキャンニング。両側側頭部に大きな不整形の低吸収域値が認められる。内側膝状体を含め視床の損傷は認められない。

図1 発症20日後の脳シンチグラム
左右側面像及び後面像にて両側側頭葉の集積像(矢印)を認める。

図3 発症4カ月目(1976年1月22日)と7カ月目(1976年4月29日)の標準失語症テストのプロファイル: 感覚性失語の傾向を示している。

発症後4カ月、7カ月目に実施した。項目のうち、1. 口頭命令に従う、7. 動作説明、8: まんがの説明、9. 文の復唱、25. 短文の書取が著しく劣り、感覚性失語的要素が強いことがわかる(図3)。

i. 心理テスト: 文章完成法(SCT)を発症後10カ月目に行った。簡単な返答が多く、失語の他、知的水

準が低下していることがわかる。しかし質問と返事の関係は、まとまりがある(図4)。知能テストではコース立方体でIQ 83であった。

IV 聴覚検査

a. 純音聴力検査: 発症後3カ月、8カ月目に実施

Part I

- 1 子供の頃、私は、友だちと一緒に遊んだ
- 2 私はよく人から か人からなとあわれた
- 3 私の好きな 子供が、大人と遊ぶ
- 4 私の失敗は 少しありです
- 5 私の人は私を 金銭がはやく人だといふ
- 6 私が得意になるのは サウス・ゴルフです
- 7 今、私は 金持ちでありたい
- 8 私が知りたいことは 金銭がはやく人だといふ
- 9 私の父は 金持ちでありたい
- 10 私がきらいなのは 金持ちです
- 11 私の服は 金持ちです
- 12 死は 金持ちです
- 13 人々 金持ちです
- 14 私のできないことは 金持ちです
- 15 運動 金持ちです

Part II

- 1 家では 金持ちです
- 2 私を不安にするのは 金持ちです
- 3 私たちは 金持ちです
- 4 私はよく 金持ちです
- 5 もし私が 金持ちなら仕事をした
- 6 私の母は 金持ちです
- 7 もう一度やり直せるなら 20代にありたい
- 8 男 金持ちです
- 9 私の服は 金持ちです
- 10 学校では 金持ちです
- 11 恋愛 金持ちです
- 12 もし私の父が 金持ちなら仕事をした
- 13 自殺 金持ちです
- 14 私が好きなのは 金持ちです
- 15 私の顔は 金持ちです

- 16 将来 金持ちです
- 17 もし私の母が 金持ちなら仕事をした
- 18 仕事 金持ちです
- 19 私がひそかに 金持ちです
- 20 世の中 金持ちです
- 21 笑 金持ちです
- 22 時々私は 金持ちです
- 23 私が心をひかれるのは 金持ちです
- 24 私の不平は 金持ちです
- 25 私の兄弟(姉妹) 金持ちです
- 26 職場では 金持ちです
- 27 私の頭 金持ちです
- 28 今までは 金持ちです
- 29 女 金持ちです
- 30 私が悪いのは 金持ちです

- 31 金 金持ちです
- 32 私の野心 金持ちです
- 33 愛 金持ちです
- 34 私の気分 金持ちです
- 35 私の健康 金持ちです
- 36 私が残念なのは 金持ちです
- 37 大部分の時間を 金持ちです
- 38 結婚 金持ちです
- 39 調子のよい時は 金持ちです
- 40 どうしても私は 金持ちです
- 41 私の人は 金持ちです
- 42 私が深ましているのは 金持ちです
- 43 年をとった時 金持ちです
- 44 私が努力しているのは 金持ちです
- 45 私が忘れられないのは 金持ちです

ここまでは回答がない場合は、その空欄のところに線をひいて下さい。すなわち、回答を記入して下さい。

図4 文章完成法(SCT)。問と答えはまとまりがあり、答に失文法は認めないが、知能水準の低下が示唆される。

したものは、左右とも域値の変動が著しく、不確実な範囲が広い。右側は軽度難聴、左側は中等度難聴を示している (図 5)。

b. Békésy audiometry: 固定周波数の 500, 1 k, 2 k, 4 k Hz で左右のいずれでも TTS が著しく生じ左耳は断続音においてすらも、後迷路性難聴を示唆する (図 6)。

c. 語音聴力検査 (昭和51年 5月24日): 最高明瞭度は書字表出, 口頭表出とも、左右同様に著しく悪く 25

%以下である (図 7)。

d. 楽器音弁別 (昭和50年12月 5日): 20~40%の正答。

e. メロディー・リズムの認知: 簡単なメロディー・リズムも認知できなかった。発症前によく歌っていた歌も理解できず、かつ歌えなかった。

f. 方向定位: 防音室内で warble tone, 3 kHz, 1 kHz とも 70 dB, 40 dB, の 2 つの音圧で、背後からきかせ、左右方向の識別を行なわせたところ、1.5 秒

図 5 純音聴力検査: 発症 4 カ月 (1976 年 1 月 7 日) と 8 カ月目のオーゾグラムは、右軽度難聴、左中等度難聴を示している。斜線は、純音域値の変動を示す不確実範囲である。

図 6 Békésy audiometry: 上段が右耳, 下段が左耳のオーゾグラムである。固定周波数で著しい TTS を示している。断続音は常に持続音より域値が低い。

図 7 語音聴力検査: 口頭表出, 文字表出の両方で、左右とも 25% 以下で著しく悪い。

以内に正しく判断できた。

g. インピーダンスオージオメトリー: tympanometry は左右とも正常。

h. 聴性脳幹反応(BSR): 発症4カ月後のクリックに対する BSR の域値は健常聴力者の域値上右 25 dB, 左 45 dB, 7カ月後では左右とも 25 dB であった(図 8-a, 図 9-A)。この程度の域値では, 末梢聴器に臨床症状を説明する障害はないと思われる。

i. 中間潜時反応 (middle latency component): 左右ともクリック 85 dB で Po, Na, Pa, 成分を認める(図 8-b)。

j. 頭頂部緩反応 (slow vertex response): 500Hz, 1 kHz, 2 kHz, 4 kHz, とも反応域値が高い。発症後4カ月, 7カ月の反応域値をオージオグラム上にプロットした。4カ月目は左右とも95 dB, 7カ月目は75 dB以上の域値を示した(図 8-c, 図 9-B)。この際に, 同じ, 記録条件で, 光刺激誘発反応を記録したところ, 誘発電位を伴う典型的な正常反応を示した(図 8-d)。

V 考 察

本症例は, 解剖学的には脳シンチグラム, EMI scan

により両側側頭葉の病変が確認され, 臨床及び脳血管写所見と合せて病変は脳血栓による硬塞と診断された。オージオロジー的検索により, 純音聴力検査では軽度の障害しか認めないが語音聴力は著しく悪く, 聴性行動は, ろう状態と類似していた。しかし, 他覚的聴覚検査法では, 中耳, 内耳, 脳幹の聴神経路には特に異常を認めず, さらに高次のレベルにおける聴覚障害であることがわかった。したがって, 本症例は, 解剖学的にも, 機能的にも, 古典的な意味での皮質ろうであると診断した。これまで, 皮質ろうは, 末梢聴力障害や失語などと鑑別しにくい面があったが, 近年の神経放射線学, 聴覚検査法の進歩によって, 診断が困難でなくなってきた。同様の症例の集積により, ヒトの聴覚の高次神経機能を, より深く知ることが可能となるであろう。

電気生理学的には, ネコの聴領を両側切除した後, 条件反射法を用いて種々の音の組み合わせにより弁別を調べた結果, 音の周波数, 強さの弁別は, 皮質というよりは内側膝状体以下でもよく行なわれ, ただ音の時間的組合せの弁別が十分でなく, このような音の高低強弱を弁別することのみがおそらく皮質に存在す

a. Auditory Brain Stem Response

b. Middle Latency Component

c. Slow Vertex Potential

d. Visual Evoked Response

図 8 a. 聴性脳幹反応 (クリック刺激, 85 dB) b. 中間潜時反応 (同上)。Po, Na, Pa 成分を認める。c. 頭頂部緩反応 (同上)。反応を認めない。d. 光刺激による誘発電位: 正常反応を示している。以上発症後4カ月の記録である。

図 9 A: 聴性脳幹反応の latency-intensity curve. 発症4カ月目(1976年1月8日)の域値は右25 dB, 左45 dB, 発症8カ月目(1976年5月13日)では左右とも25 dBであった。
B: 同じ日に行い, 左頭頂部緩反応によるオーギオグラム。域値が左右とも高い。図Aの検軸は健常者の自覚域値を0 dBとした。

るのだろう¹⁾²⁾⁷⁾と言われている。このような動物実験の結果がそのままヒトにもあてはまるとは言えないが、文献的に、両側側頭葉の聴皮質領に障害があり、皮質ろう、ないし聴覚失認として報告されているものの中で、少なくとも純音聴力検査法を初めとする現代の聴覚検査法によって調べられたものを比較してみたい。Jerger⁹⁾の指摘するように1963年以前の報告は聴覚検査が不十分なために対象とせず、以下の報告を取りあげる。Jergerの第1例⁹⁾、第2例⁹⁾。Lhermitteの症例1, 2⁸⁾。本邦の報告では田中¹³⁾、池田⁴⁾。

A. 自覚的聴力検査

1. 純音聴力検査: 発症直後60 dB以上の高度難聴を示したのはJergerの第1例。この例は19日後には軽度難聴を示すだけに回復。他の5例とも正常～軽度難聴を示したのみである。発作直後、高度難聴を示す

ことがあるのは、急性期には2次的に浮腫、出血による圧迫などにより、皮質ばかりでなく皮質下にも影響が及ぶためではないであろうか。そのために急性期を過ぎると回復がみられるのではないであろうか。結果的には純音聴力検査の面でみれば、両側側頭葉障害による影響は軽度ないし、ほとんど認めないことになる。本症例もこれに合致する。本症例のように域値の変動が生じることは田中¹³⁾が指摘している。一方、障害が長期にわたると変性部位の拡大によって内側膝状体への障害が生じ域値が高くなることも予測されるが、まだ報告はない。

2. Békésy audiometry: 本症例は固定周波数で著しいTTS現象を左右とも示すが、同様の指摘を田中が行っている。Jergerの第1例は陰性である。他の症例では検査が行われていない。

3. 語音聴力検査: どの報告例も著しい語音明瞭度の低下を指摘している。Jerger の第1例(右耳0%, 左耳36%), 第2例(左右とも0%) Lhermitte の症例1(左右とも0%), 症例2(左右とも0%), 田中(右5%, 左10%), 池田(左右とも高度の障害)。本症例は右25%, 左10%であり, どの例も共通して悪いことがわかる。以上のように両側側頭葉損傷例の聴覚は「一見聴力は正常あるいは、それに近くても言葉の聞きとりが著しく悪い状態」と言えよう。この事実は、動物実験から、皮質では複雑な複合音の分析が行なわれているという観察と極わめて一致し、語音のような複合音がヒトでは弁別ができなくなるのであろう。

4. 環境音の認知。本症例同様、他の6例とも障害がある。音としては聴えるが、正しく何の音であるか認知できないという障害である。

5. 音源の方向定位: 方向感は皮質より下位にある、脳幹の上オリブ核において、すでに行なわれることが Watanabe¹⁴⁾ らによって確認されている。Jerger の第1例では高度に障害されているが、第2例、田中、池田、および本症例は大まかな方向定位能力には障害を認めない。

6. 病識の有無: どの例も病識はあり、聴覚についての訴えは、音は聴えるが意味がわからないというものばかりである。いわゆる、疾病否認(Anton-Babinski 症候)は認めない。本症例は、発症時には全然聴えなかったが、その後は、わかると言っている。しかし実際には一部しか認知できていない。しかし病気のために聴覚が障害されていることは自覚している。

B. 他覚的聴力検査

1. 聴性脳幹反応(BSR): 皮質性聴覚障害であることを診断するうえで、末梢から脳幹の聴神経路に障害がないか軽度であることを証明する必要がある。その検索には、反応が脳幹の聴神経路に起源を持つことがわかっている BSR が有用である。これは近年臨床応用されたために本症例のみが行っているが、ほぼ正常であった。

2. 中間潜時反応(MLC): BSR に続いて出現する成分であるが、本症例では Po, Na, Pa 成分とも左右で認めた。この反応は内側膝状体、聴放線、第一次聴皮質のいずれかが関与していると推測されているが、十分わかっていない。

3. 頭頂部緩反応: Jerger の第1例(1 kHz, 80 dB で左右とも反応(-)), 田中(1 kHz, 右 30 dB, 左 20 dB), 池田(1 kHz, 90 dB で右(+), 左(-)), 本

症例は1 kHz でみると発症後4カ月目の域値は左右とも、100 dB, 7カ月目にはやや改善され右 75 dB, 左 85 dB であり、域値が極わめて高い。

C. 言語、音楽

1. 失語: 側頭葉の聴皮質は Wernicke の中枢と隣接しているために、その損傷は感覚性失語を生じやすいはずであるが感覚性失語を伴ったのは Jerger の第1例、Lhermitte の症例1, 2のみで、Jerger の第2例、田中、池田の例では失語を伴わない点が興味深い。しかし失語の有無にかかわらず、コミュニケーションは文字に頼った点が共通している。

2. 音楽: Jerger の第1例はメロディーの認知が可能で歌を歌うことができる。田中の例ではメロディーとリズムの認知障害があるが書字で、歌の題を示すと自発的に歌えたという。池田の例ではメロディー、リズムの認知障害および自発的に歌を歌うこともできなかったが本症例も同様の認知障害と歌う能力も失われていた。このように症例によって音楽の障害が異なるのは、いわゆる音楽中枢の部位が、感覚性失音楽症の研究によっても失語症ほどは、はっきり証明されていないことも関係あるであろう。しかし、両側側頭葉の障害ではメロディー、リズムの認知障害が生じている。

D. 解剖学ならびに神経放射線学的所見: 両側側頭葉障害は、2回あるいは稀にただ1回の卒中発作で生じると報告されているが、脳血管障害で、両側の聴皮質のみが損傷される可能性はほとんどないと言って良いであろう。周囲および皮質下がどの程度の損傷を受けたかにより臨床像は異なるに違いない。Jerger の症例1は左中大脳動脈の角回、後頭、頭頂部での閉塞、右中大脳動脈末梢の閉塞、症例2は左右の中大脳動脈の閉塞、Lhermitte の症例1は両側性に外側溝の上面に軟化巣がみられ、内側膝状体は右が軽度障害を受けていた。症例2は両側の側頭葉に障害があり、特に両側の外側溝の上面に限局した軟化巣を認めたが内側膝状体の障害は軽度であった。池田らの症例は左 CAG は正常であったが、脳室撮影で両側側脳室の拡大と大脳皮質の萎縮を認めた。本症例は脳シンチグラム、CT scan で、聴皮質を含む両側側頭葉障害と考えられる。今後は、剖検を待たなくとも、CT scan で容易に診断がなされるであろう。

以上要約すると両側側頭葉聴皮質領障害による臨床像は「純音聴力は正常〜軽度の障害があるのみであるが語音、環境音、リズム・メロディーの認知障害が著

しい。大まかな音源の方向定位は可能。病識があり、どんな音も聴えるが正しくは聴えないことを了解している様子である。失語は伴う場合とそうでない場合がある。コミュニケーションは視覚的に、筆談で可能である」ということになる。このような認識の上に立って、皮質ろう、聴覚失認、精神ろうという歴史的観念を再検討してみたい。古典的学説では皮質ろうとは「皮質聴領の両側損傷によるろう状態で皮質盲の場合と同じく、自己の欠陥に対する自覚、病識を欠く¹¹⁾」とされているがろう“状態”というのは、末梢性難聴によるろうと同一という訳ではなく、聴覚面の認知障害を比喩的に表現したものであろう。純音聴力が正常か軽度の障害があるだけではろうとは言うことができない。今回検討した7例は病識があるので、疾病否認を伴うというのは正しくはないのではないであろうか。聴覚失認とは聴覚路を通じての対象の認知障害であり、大脳病巣症状の一つである。このような患者では末梢聴力には障害がないにかかわらず人の言葉は勿論、日常の社会音すら正しく認知できない。このような概念からは、本症例も他の6例も聴覚失認と言える。大橋は、これを精神ろう、失音楽、純粹語ろうに分けている。Munk¹⁰⁾は精神ろう *Seelentaubheit* とは「言語音、音楽、雑音、楽音等、あらゆる種類の音響現象にわたって認知不能」な場合と定義しており両側側頭葉障害症例の聴覚障害と同一のものである。

両側側頭葉障害により聴覚障害は古典的な概念による、広い意味での聴覚失認であり、これを更に分類した皮質ろう、精神ろうと同一のものである。Lemoine & Mahondeau⁹⁾は①皮質性難聴を伴わない聴覚失認、②皮質性難聴を伴う聴覚失認、③内言語障害を伴う聴覚失認、④内言語障害のない純粹な聴覚失認、に分けているが、近年の聴覚検査法の進歩により、実体が明らかにされるであろう。

著者らは、このような概念の混乱を、「両側側頭葉聴覚領損傷による聴覚失認」と統一した方が妥当であると考えている。“皮質ろう”の“ろう”という表現がまぎらわしいからである。

本邦の報告例の中に平野の『『いわゆる』皮質ろうについて³⁾』という詳細な論文がある。平野によれば両側上側頭回及び両横側頭回病変に基くろうは生じないという。われわれも本症例ならびに文献的考察から同じ意見である。ただし、すでに述べたように急性期にはろう同様の状態があり得るようである。さらに平野はろうであるには両側内側膝状体を含む皮質下病巣

の存在が必要であると強調しているが、その症例の要点は「両側聴放線と両側内側膝状体が障害された結果、純音聴力検査では両側とも90 dB以上の損失、語音明瞭度0%、環境音の認知はできない。病識がなく疾病否認がある。失語はない。頭頂部緩反応は左右とも1 kHz 90 dBで反応がない」。90 dB以上の高度難聴を示す点は、両側側頭葉障害例とは著しく異り、末梢性ろうと酷似しているが、これは内側膝状体の核麻痺のためであろう。その後、平野の症例は剖検により両側膝状体の損傷が確認された。したがって平野の例は皮質ろうの範疇には入らないが、皮質ろう症例も長期追跡すると逆行変性により、このような可能性がある。

VI ま と め

皮質ろうの50歳男子の一例を報告した。

① 解剖学的に、脳シンチグラム、CT scanにより両側側頭葉の梗塞像を認めた。

② 純音聴力検査では、域値の変動を示す軽度の難聴を示した。

③ Békésy audiometry では両耳 TTS 陽性

④ 語音聴力検査: 左右とも最高明瞭度25%以下

⑤ 楽器音の弁別: 20~40%の正答、メロディー、リズムの認知障害あり。

⑥ 方向定位: 可能

⑦ 他覚的聴力検査では BSR、中間潜時反応はほぼ正常、頭頂部緩反応は1 kHzで域値が95 dB、末梢聴力は正常で、高次の聴覚中枢の障害が考えられた。

⑧ 失語: 感覚性失語を認めた。

以上の症例の特徴と文献上6例の比較検討から、皮質ろうすなわち両側側頭葉聴皮質領障害による臨床像は「純音聴力は正常~軽度の障害があるのみであるが語音、環境音、リズム、メロディーの認知障害が著しい。大まかな音源の方向定位は可能。音は聴えるが正しく理解できない。失語を伴う場合と伴わない場合がある」と要約した。なお、状態像の名称を「両側側頭葉障害による聴覚失認」と呼ぶ方が妥当であるとした。

謝辞: 御協力頂いた東京労災病院耳鼻科、梅田悦生先生に感謝致します。EMI scanの実施にあたり御協力頂いた東京大学医学部神経内科学教室ならびに放射線科学教室に感謝いたします。御助言を頂いた同神経内科学教室の杉下先生に感謝いたします。

A Case of Cortical Deafness-Deafness due to Bilateral Temporal Lesion

Kimataka Kaga, Mitsuko Shindo,
and Yoshisato Tanaka

(Dept. of Otorhinolaryngology, School
of Medicine, Teikyo Univ.)

Itsuro Kobayashi

(Dept. of Neurology, Tokyo Metropolitan
Geriatric Hospital, Tokyo)

A 50-year-old, right-handed, male showed cortical deafness and Wernicke's aphasia after 14 hours' duration of atrial paroxysmal tachicardia.

Neuroradiological study by ^{90}Tm brain scan revealed hot lesions in the temporal area bilaterally and CT scan showed that a low-density area occupied in the both temporal gyri and insulas. The basal ganglia and thalamus (including medial geniculate bodies) were spared bilaterally.

- 1) Pure tone audiometry revealed a bilateral mild hearing loss but the thresholds were unstable.
- 2) Békésy audiometry showed a temporary threshold shift bilaterally.
- 3) Speech audiometry revealed lower discrimination rate than 25 % bilaterally.
- 4) Discrimination rate of musical instruments was remarkably low. Perception of rhythm and melody was markedly impaired.
- 5) Sound localization for warble tone was well preserved.
- 6) Auditory Brain Stem Response by click sounds was normal.
- 7) Wave forms of the middle latency response were almost normal.

However, thresholds of the slow vertex response were abnormally high in both ears. Thus, auditory pathway in the peripheral apparatus and brain stem appeared to be almost intact, but functionally, cortical or subcortical lesions were suspected bilaterally. Sensory aphasia was coincident. Other six cases of cortical deafness or auditory agnosia in the literature were reviewed, and the clinical findings and auditory disorders of these seven cases were remarkably similar to those of the case reported herein. In conclusion, we considered that

"auditory agnosia due to bitemporal lesions" for these cases was the better term "cortical deafness."

文 献

- 1) Diamond, I. T. and Neff, W. D.: Ablation of temporal cortex and discrimination of auditory patterns. *J. Neurophysiol.*, **20**; 300, 1957.
- 2) Diamond, I. T., Goldbelg, J. M. and Neff, W. D.: Tonal discrimination after ablation of auditory cortex. *J. Neurophysiol.*, **25**; 223, 1962.
- 3) 平野正治: 「所謂」皮質聾について. *精神神経誌*, **75**; 94, 1973.
- 4) 池田久男, 黒岩義五郎: 純粹語聾を伴った聴覚失認の1例. *臨床神経*, **7**; 527, 1967.
- 5) Jerger, J., Weikers, N. J., Sharbrough, III. F. W., et al.: Bilateral lesions of the temporal lobe. A case study. *Acta Otolaryngol.* [Suppl.] (Stockh.), **258**; 1, 1969.
- 6) Jerger, J., Lovering, L. & Wertz, M.: Auditory disorder following bilateral temporal lobe infult. Report of a case. *J. Speech Hear. Disord.*, **37**; 523, 1972.
- 7) 勝木保次: 聴覚の神経機構. *生理学大系* VI, 733-843, 中山書店, 1967.
- 8) Lhermitte, F., Chain, F., Escourroule, R., Ducarne, B., Pilon, B. et Chedru, F.: Étude des troubles perceptifs auditifs dans les lésions temporales bilatérales (A propos de trois observations dont deux anatomocliniques) *Rev. Neurol.*; **124**; 329, 1971.
- 9) Mohondeau, D., Lemoyne, J., Foncin, J. F. et Dubrisay, J.: Considérations sur l'agnosie auditive. *Rev. Neurol.*, **99**; 454, 1958.
- 10) Morel, F.: L'audition dans l'aphasie sensorielle, *L'Encephale*, **30**; 533, 1935.
- 11) 大橋博司: 「失語症」. 中外医学社(東京), 1967.
- 12) Starr, J.: Correlation between confirmed sites of neurological lesions and abnormalities of far-field auditory brainstem responses. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.*, **41**; 595, 1976.
- 13) 田中美郷, 高原定幸, 五十嵐永吉, 坂部長正, 田中善一郎, 植田 稔: 聴覚失認 (akustische Agnosie) の1例, *耳喉*, **36**; 421, 1964.
- 14) Watanabe, T., et al.: Neuronal response patterns in the superior olivary complex of the cat to sound stimulation. *Jap. J. Physiol.*, **18**; 268, 1968.

(受付 52.6.2)