原 著

ミオクロヌステんかんの1症例における聴覚・言語障害

永 渕 正 昭* 齊 藤 博**

Speech and hearing disorders of myoclonus epilepsy

Masaaki Nagafuchi and Hiroshi Saito

The purpose of this paper is to report the speech and hearing disorders of myoclonus epilepsy in 24-year-old male with photosensitive convulsion. Myoclonus epilepsy is characterized clinically by the onset in adolescence of myoclonus, convulsion and progressive dementia.

We recently have studied a patient with speech and hearing impairments as a sign of dementia. He had suffered from photosensitive epilepsy which had its onset at age 18. Birth and development history was normal. He had done average work in school. As for speech and hearing, his chief complaint was difficulty in copy-writing and understanding of spoken words. With neurological examination, the brain damage including thalamus and visual fields in occipital and frontal was suspected.

Speech and hearing test was carried out at ages 23 and 24. The result was as follows :

Pure tone audiometry was normal, but auditory discrimination was poor. As for speech function, copy-writing was disturbed at first. Later, understanding of spoken words became difficult and amnesia appeared. Dictation and spontaneous writing were also poor at first and later became impossible. IQ was 64 at age 23 and was under 60 next year. During one year, speech and hearing impairments had been deteriorating progressively.

I はじめに

ミオクロヌステんかんの臨床や病理については、これまでいくつかの報告がある^{1,2,3,4)}。今日では、本疾患は家族性に出現し、けいれん発作、ついでミオクロニーが現れて、進行性の経過をとり、最後は高度の痴呆とともに、筋硬直を伴った錐体外路性運動障害が出現し、全身衰弱となって死亡するといわれている。病理学的には単一のものでなく、Lafora-body type, lipid inclusion type, および degenerative type の3型が明確になっているが、この疾患は単なる症候群ではないかと考えられ

ている。

これまでの報告例は臨床経過や病理組織学的検討は詳細になされているが、聴覚や言語機能についてはほとんど検討されていない。われわれは最近、典型的な視覚性てんかんを示し、かつその発作はジャクソン型をとり、視聴覚連合機能障害を主とする痴呆に移行したミオクロヌステんかんの1例を経験したので、その聴覚と言語機能を中心に報告する。

II 症 例

患者は高校卒の24歳の男子で、家族歴に肝疾患、若年性糖尿病はあるが、神経症状を示すものはいない。患者は満期安産、周産期および乳児期に特記すべき異常はなかった。学童期より発育遅延、軽度酩酊様歩行を示すようになったが、企画振戦や不随意運動はみられず、学業

*東北大学教育学部聴覚言語欠陥学研究室

**東北大学医学部脳神経内科

は体育を除けば中位であった。

昭和43年12月（18歳）のある晩テレビを見ている時、左手指より始まるけいれんと意識喪失発作が出現し、それ以来年に1回程度の発作が起こるようになった。44年から抗けいれん剤を服用しているが、46年8月に眼痛、頭痛があり某病院眼科で左側同名半盲を指摘され、脳腫瘍の疑いで某大学病院脳外科にて精密検査を受けたが脳腫瘍は否定された。この間、視野は左側1/4半盲に変化し、脳波では閃光刺激で small spike & wave がみられるようになった。46年12月、右手指から始まる発作が起こり、47年2月に再び同じ発作があり、某大学病院脳外科に再入院してミオクロヌスでんかんと診断された。48年1月東北大学医学部脳神経内科を紹介されて受診したが、視野は右側1/4半盲に変わり、さらに難聴と書字、読書の障害がみられた（表1）。

表 1

症 例；小○ 和○ 24才 男 商業高校卒
主 訴；痙攣発作，言語障害
家族歴；祖母：肝疾患にて死亡，甥：肝肥大 姉：若年性糖尿病。
既往および現症歴；
満期安産，処女歩行・言語・正常，
学童期よりやや発育遅延，軽度酩酊様歩行。
S 43.12 テレビ観覧中左手指より始まる痙攣発作。
S 44.3 発作。
S 44.10～抗痙攣剤服用。
S 45.1 交通事故，E E G “向反発作”
S 45.12 発作
S 46.8 眼痛，頭痛；某病院眼科 “左側同名半盲”
某大学病院脳外科にて精査。“左側1/4半 盲” 脳血管写，気脳写で mass lesion 否定。
E E G： photic st. small spike & wave.
S 46.12.21 右手指より始まる痙攣発作。
S 47.2～3月 某大学病院脳外科再入院 “ミオク ロヌスでんかん”
“右側1/4半盲”，書字，読書の障 害。言語障害。難聴。
S 48.1 当科紹介される。

入院時一般所見：身長159cm，体重37kgで年齢の割に発育遅延はあるが，顔ぼう，骨格，皮膚，角膜，眼底に異常はみられない。3横指の肝肥大を認めるほかは，心肺も正常であり，血液，尿，髄液にも異常はなかった。

脳神経学的所見：視野は変動しやすく判定不能，左側方視で眼振があり，軽度の失調性歩行，難聴を認めるほかは異常なく，発語は軽度断続性かつ爆発性でしばしば錯語がみられた。I Qは64で色彩弁別能と錯綜図弁別能は低下し，書字と読書の障害がみられた。レ線検

査では，気脳写で軽度の脳室系拡大が認められるほかは異常を認めなかった（表2）。

表 2 入院時所見

身長 159 cm	心肺：正常
体重 37 kg	肝；3横指肥大
眼底正常	一般血液成分；正常
視野：判定不能	単純写，脳血管写；正常
（右耳側性半盲）	気脳写；脳室系軽度拡大
（不規則色盲）	I Q：64（鈴木，ビネー）
ほぼ正常	色彩弁別能低下
左側方視時眼振	錯綜図，判じ絵弁別障害
歩行軽度失調様	書字，読書障害
その他の小脳症状（－）	錯語
知覚，錐体路障害（－）	

本症例における発作はある特徴をもっていた。すなわち，発作はほとんど常に疲労時，テレビをみている時に生じ，夜間は全くみられなかった。また発作に移行しないまでも，玉じゃり，格子，ふとんの模様などをみていると，気分が悪くなることが多く，特に赤色でその傾向が強い。全身けいれん発作に先立って，視野の一部に赤色や黄色のたんざく模様がみえ，同時に片側手指のしびれ感，疼痛，そしてミオクロヌスが出現し，徐々に全身に拡がる。そして頭部と眼球が同側上方に偏移し，意識喪失を伴う全身けいれんに移行する（表3）。

表 3 発作の特徴

誘 因；身体的疲労＋視覚刺激
玉じゃり，格子，デパートの陳列物，蒲団，カー ペットの模様が悪心。
赤が嫌い，自宅では青，緑の無地の物を使用。
様 式；○要素性幻視，眼球振盪感
○左（右）手指のしびれ感，痛み
○左（右）手指のミオクロヌス

○頭部，眼球の左（右）上方への偏位
○意識喪失，全身痙攣，尿失禁
○20～30分後意識回復

脳波では，安静時に頻発する全般性のスパイクを伴った大振幅徐波が赤色閃光刺激で誘発され，さらに格子状パターンを組み合わせると後頭部優位の発作波がみられた。また暗室内閉眼運動では前頭部優位の発作波が誘発された。

III 聴覚・言語検査

昭和48年6月と49年6月の検査成績を比較すると，次のような結果が得られた。

A 聴覚検査

1. 純音聴力：両耳とも平均聴力が約40dBの感音難聴であり，48年と49年では8,000Hzを除いて聴力の変化

図1 聴力検査, 気導骨導検査

は認められない (図1)。

2. 語音聴力: 正常者では40dBで聴取明瞭度は100%になるが, 本症例はかなり劣っている。純音聴力は左右耳でほとんど差を認めないが, 語音聴力では左耳の成績が48年, 49年ともに多少良好である。さらに純音聴力は48年と49年でほとんど変わらないが, 語音聴力はこの1年間で低下している (図2)。

3. ひずみ語音検査: 「周波数ひずみ語音」で検査したところ, 48年ですでに両耳とも劣っており, 1年後にはわずかながらさらに低下していることがわかった (表

図2

表4 ひずみ語音聴取検査

		48年6月		49年6月		正常値
音 圧 dB		80 dB		80 dB		50 dB
一側耳聴取	検 耳	L	R	L	R	
	low-pass (1200 Hz)	50	45	20	20	(60)
	high-pass (1700 Hz)	35	35	40	30	(80)
	音 圧 dB	70 dB		70 dB		50 dB
両耳合成	high-pass (R)	75		75		(100)
	low-pass (L)	75		75		(100)
	high-pass (L)	90		80		(100)
	low-pass (R)	90		80		(100)

数値: 聴取明瞭度%

4)。

4. 両耳分離能検査: 正常者は30dBで100%の正答が得られるが, 本症例は80dBでも60%の成績 (48年)にとどまり, 1年後はさらに悪くなっている。正常者では右耳の聴取がよい傾向にあるが, 本症例は80dBで左耳が多少優位になっている (表5)。

両耳の鼓膜は正常であり, 以上の聴覚検査から中枢性聴覚障害が考えられた。

表 5 両耳分離能検査

音 圧 (dB)	60	70	80
検 耳	L R	L R	L R
48 年 6 月	10—9	①—⑥	9—4
	⑦—⑧	①—⑦	⑦—①
	10—9	④—1	①—⑦
	⑦—8	1—④	①—⑥
	④—⑨	4—⑨	④—6
49 年 6 月	—④	6—④	8—
	6—6	7—8	⑨—
	⑧—6	—6	⑨—10
	7—6	8—④	⑦—8
	1—④	8—4	④—⑨

○：正答

B 言語検査

Schuell- 笹沼式失語症検査を行ったが、48年は読解力、書字能力の一部が劣るのみで、ほかの言語機能は正常に近く、日常の言語活動には支障を認めなかった。ただ、書字能力のうち「写字」は複雑な文字、特に漢字や英語で誤りが目立っていた（図3）。

1年後の言語機能は全般に劣っており、特に目立つものとして、聴覚的理解、呼称、書取、自発書字の低下があげられる。聴覚的理解の低下は中枢性聴覚障害特に語音弁別能力の低下も関係していると思われ、そのために復唱は不正確になっている。呼称能力の低下は語健忘によるもので、日常品や動植物の名称をかなり忘れていた。書取は聴覚理解の低下にもよるが、文字とくに漢字の想起困難がひどいために誤ったり書けないことがしばしば

であった（図4）。さらに思考力の低下も加わって、自発書字はほとんど不可能であった。

以上の検査成績を総合すると、48年は書字能力のうち漢字で、また読解力は文章や物語のように内容の理解を伴うもので、さらに聴覚機能では復唱が多少劣っていた。しかし、1年後は書字能力がとくに悪くなっており、さらに呼称を含めた会話能力の低下が目立っている（図5）。

48年 6 月

49年 6 月

図 4 書 取

I am a boy.
g am a boy

I am a boy.
g am a boy

magic pen
mage pen

magic pen
magic pen

48年 6 月

49年 6 月

図 3 写 字

図5 言語機能検査

●単語 ▲文章

IV 知能検査

WAIS 知能検査を2回（48年，49年）実施したので，その成績をみると，全般的には言語性検査が動作性検査より良好であり，積木問題を例外として，ほかの項目の成績は，1年間で同じか低下している．そしてIQは60以下であった．言語検査では一般的理解，類似問題の得点は比較的良好だが，算数問題，数唱問題が特に劣っている．他方，動作性検査は全項目にわたって得点が非常に低い．これは知能障害にもよるが，本症例は複雑な模様や図形を長く見てるとてんかんを誘発する危険性があるので，意識的に検査の施行を避けたのかも知れぬ（図6）．

図6 WAIS知能診断検査

V 考察

ミオクロヌス (myoclonus) は突然に起こる爆発的な短い不随意的筋収縮で，しばしば反復性にみられる．しかも非律動的，非共動的な筋収縮であり，光や音で誘発されて全身性てんかんの形で出現することがある．ここでは進行性ミオクロヌステんかんが問題であり，これは家族性に現れるといわれている．その第1期はてんかん期（テタニー期）といわれ，数年間続いて性格変化もみられる．第2期はてんかん ミオクロニー期と呼ばれ，精神障害が強くなり，幻視や構音障害も加わる．第3期はてんかん発作は消えて，ミオクロヌスが増強，多発して，しばしば意識はもうろうとなり，筋硬直が現れ，痴呆に陥って死亡する⁵⁾．本症例は，視覚誘発性のミオクロヌスを伴ったてんかんに始まり，幻視，視野障害が現れ，さらに知能障害，意識障害も加わり，難聴，言語障害も合併してきたケースである．

従来，「ミオクロヌス」の発現機序に関しては種々の説がある．ミオクロヌステんかんの一種といわれる Ramsay-Hunt 症候群の剖検所見などから，現在では歯状核-赤核-オリブ核系 (dentato-rubro-olivary system) がこの発現に重要な役割を演じていると考えられている⁶⁾．

本症例のてんかん発作は視覚刺激で誘発されやすい．すなわち，テレビ，格子模様，複雑な文字などをしばらくみていると，気分が悪くなって発作へ移行する．また全身けいれん発作に先だって視野の一部に赤色や黄色の

図7 Guillain-Mollaret の三角

図8 本症例の症巣推定部位

たんざく模様が見えるという。大脳の、17, 18視覚領野の刺激効果は常に要素性幻視であることを考慮すると、本症例は賦活状態にある後頭視覚野がパターン刺激によって発作への引き金になっていると思われる。要素性幻視注) とほぼ同時に起こる眼球不安定感は視覚野での異常放電がこれと密な線維連絡をもつ前頭視覚野に伝達される結果生ずるのであろう。しかも閉眼運動で脳波に誘

発される前頭優位の発作波はこの前頭視覚野もてんかんの焦点になっていることを示唆している。また本症例はミオクロームス発現部位にしびれ感や痛みを伴ってジャクソン型の全身けいれんに移行することから、視床核の障害もこれに関連していると推察される(図8)。

ミオクロームスてんかんは臨床的には思春期に発病して、しだいに痴呆が現われ、感情は鈍麻し、記憶、記憶障害が著しく、計算力の低下や読書も困難になってくる。この「痴呆」は成年期の脳半球疾患によって生じた精神状態のひとつで、器質的脳損傷症候群といわれている。その臨床的特徴として、1. 見当識の障害 2. 記憶の障害 3. 知的能力の障害 4. 判断の障害 5. 情動不安定などをあげることができる⁷⁾。

本症例は脳の器質的損傷でミオクロームスてんかんとなり精神状態は痴呆であるが、その中でも聴覚障害や書字、読書の障害が中心になっている。そこで聴覚と言語の面について考察を試みることにする。

中枢性聴覚障害の特徴は、純音聴力はさほど障害されないのに語音聴力の低下があり、しかもひずみ語音の聴取は軽度の中枢障害でも低下する⁸⁾。中でも脳幹障害で純音聴力は高音部が障害され、ひずみ語音の聴取は両側性に高度に障害されるといわれている⁹⁾。両耳分離能に

注) 要素性幻視：これは色彩あるいは単純な形の幻視で、後頭葉や頭頂葉の障害で出現しやすいといわれている。これに対して、人物、動物、景色などの幻視は複合幻視という。

については、脳幹（延髄から下丘まで）の障害で同側耳、それより上位中枢（内側膝状体から側頭葉まで）の障害で反対耳の聴取が悪くなり、広汎な中枢障害で両側耳同程度に聴取明瞭度が悪くなるという報告がある¹⁰⁾。

本症例の聴覚についてみると、純音聴力は高音部特に8000Hzで障害は大きい、全般的には軽度難聴であり1年間であまり進行していない。ひずみ語音検査は両耳とも同程度に劣っているが、48年は軽度であるのに1年後はかなり悪くなっている。また両耳分離能検査の成績をみると、48年は音圧を大きくすると両耳とも聴取は多少よくなっている。だが1年後は全般に悪くなっており、中でも80dBでは左耳の成績がよいのに右耳は劣っているのが対照的である。これらの検査結果から、脳幹、大脳皮質特に左半球の障害が考えられる。

痴呆患者に現れる言語機能の障害は通常びまん性脳病変に由来し、その障害は大きく2つのタイプに分かれる。その1つは思考の異常が中心となって構文が乱れ、短い語句しか表現できないので情報や意志の伝達が困難になるタイプであり、もう1つはこれに話しことばの流暢さが障害されたり錯語が現れるといった失語症状が加わるタイプである。前者はびまん性脳障害による痴呆に、後者は左半球により大きな障害のある痴呆にみられる。そして両者ともしだいに常同的、保続的なことばが増加し、読書能力も低下して、書字はわかりにくく拙劣になり、文法的誤りも加わってくる¹¹⁾。

本症例の言語障害をみると初めは書字能力のうち写字と書取、それから読書能力では抽象的表現の文章理解が劣っていた。ところが1年後には聴覚理解の低下と文字や名称の想起困難が顕著になり、言語を用いた日常生活に支障をきたすようになった。発語の面ではプロソディ(prosody)の障害は軽度だが、断続的で爆発性の傾向を示していた。このように言語障害には失語症状も加わっていたので脳の器質的損傷は左半球がより高度であろうと思われる。

痴呆における心理テストは認識障害、記憶障害、言語障害を分類し、その程度を決定するのに役立つが、判断力や意欲の障害を正確に知ることはむずかしいと言われている⁷⁾。成人の知能テストとして広くWAISが利用されているが、これは言語性検査と動作性検査に分かれる。そして重度失語症を除いた器質的障害の場合、一般的に動作性得点が言語性得点よりも低く出る傾向にある。中でも類似問題、数唱問題、符号問題、積木問題の得点低下は原因が何であれ、脳の器質的疾患で現れやすい。これに対して一般知識、単語問題、絵画完成、組合せ問題など記憶保持の関与する項目は知能低下を反映しにくいので病前知能を知る有力な手がかりになるといわ

れている¹²⁾。

本症例のWAIS知能検査による成績は、言語性得点は比較的よいのに対して動作性得点はかなり劣っていて項目別にみると言語性検査で算数問題、数唱問題が特に悪く、動作性検査は全般的に悪いが中でも積木問題、組合せ問題が特に悪い。本症例は脳の器質的損傷が考えられているが、知能テストからもこれがうかがえる。

VI 結 論

視覚性てんかんが始まって難聴や書字、読書の障害を併発したミオクロヌステんかんの1例を脳神経学的に病因を検討する一方、聴覚、言語機能検査を行った。

症例は24歳男子で、18歳頃から視覚性てんかんを起こすようになったが、2年間(23—24歳)にわたって検査したところ、難聴は中枢性聴覚障害であり、言語機能は初め写字能力の低下があり、後に聴覚的言語理解の低下、語健忘、書字や読書の障害が顕著になり、日常生活に支障をきたすようになった。知能検査でIQは初め64であり、1年後にはさらに低下した。

この症例をもとにしてミオクロヌステんかんの痴呆を聴覚と言語の面から考察した。

文 献

- 1) Unverricht, H.: Über familiäre Myoklonie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 7; 32, 1895.
- 2) 切替辰哉, ほか: 同胞性ミオクロヌステんかんの1症例——特にその神経生理化学的知見補遺——脳と神経, 12; 562—568. 1960.
- 3) 安楽茂己: ミオクロヌステんかん (Unverricht-Lundborg型) の臨床と病理. 神経進歩. 11; 717—720, 1967.
- 4) Janeway, R. et al: Progressive myoklonus epilepsy with Lafora inclusion bodies. Arch Neurol., 16; 565-582. 1967.
- 5) 平山恵造: ミオクロニー. 神経症候学. P.630-639, 文光堂, 1972.
- 6) Guillaín, G. and Mollaret P.: Deux cas myoclonies synchrones et rythmées vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques: Le problème anatomique et physiopathologique de ce syndrome. Rev Neurol., 545-566. 1931.
- 7) Wells, C. E.: Dementia. F. A. Davis Co. Philadelphia 1974.
- 8) Bocca, E. et al.: A new method for testing hearing in temporal lobe tumors. Acta Otolaryng.

- 44; 219-221, 1954.
- 9) Calero, C. : Binaural tests ; Periodically switched speech. Intern. Audiology, 1; 212. 1962.
- 10) Feldmann, H. : Dichotischer Diskriminationstest. eine neue Methode zur Diagnostik zentraler Hörstörungen. Arch. Ohr. Nase, Kehl-heil. 184; 294-329, 1965.
- 11) Hécaen, H. and Angelergues, R.: Pathologie du langage l'aphasie. Larousse, Paris. 141-157, 1965.
- 12) Halstead, W. C.: Brain and Intelligence. in Jeffress, L. A. (ed): Cerebral mechanisms in behavior. The Hixson Symposium. John Wiley and Sons, New York, 1951.