小児の純粹語聾の1例

鈴木 重 忠* 能 登 谷 晶 子*

A Case of Childhood Pure Word Deafness

Shigetada Suzuki* and Masako Notoya*

Pure word deafness is a type of auditory agnosia characterized by a selected disturbance of speech sound in auditory discrimination.

We have followed the clinical course of the girl with pure word deafness whose lesion has occurred surmisedly at the latter half of 3-years old. Her speech and auditory disturbance were reported, and we discussed the difference between diagnosis of pure word deafness and other auditory disturbance. The conclusions were as follows :

1. The results of a pure-tone audiometry test (PTA) and BSR test showed normal thresholds. She could not repeat speech sounds. Repetition of several animals' sounds and melody were almost correct. Deterioration of her articulation became gradually remarkable. We consider this fact as one of the features of childhood pure word deafness. The thresholds for the PTA fluctuated. Hyperactivity and lip reading were observed in her daily behavior. CT scanning showed a slight atrophy in the left temporal lobe. EEG revealed irregular traces on the bilateral temporal lobes.
2. We emphasized the need to distinguish pure word deafness from peripheral hearing disorders and Wernicke Aphasia.
3. We suggested that the recognition of speech sound patterns is disturbed in pure word deafness.
4. Changes of character, abnormal EEG, disorder of sound localization were not considered significant features of childhood pure word deafness.
5. In this case, the prognosis for speech training was poor, therefore, a language therapy using visual method was seemed preferable.

I. はじめに

聴力損失が認められないにもかかわらず語音の弁別のみが選択的に障害される結果、ことばをきいて理解する

こと、復唱、かきとりが障害され、一方、自発語、音読、自発書字は正常という病態は純粹語聾といわれている。一見、難聴の症状を示すが、内言語の障害がないという点で失語症とも区別されている。純粹な型であらわれることはないという説もあるが、比較的純粹な症例のあることは否定できないともいわれている²³⁾。われわれが調べた文献のうち、後天性純粹語聾の症例報告は、す

*金沢大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：梅田良三教授）

*Dept. Otorhinolaryngology, School of Medicine, Kanazawa Univ.

べて大人の症例であり、言語発達途上にある小児期の発症例は見当たらない。われわれは、3歳の後半に発症したと思われる純粋語彙の1症例を観察する機会にめぐまれ、若干の知見を得たので報告する。

II. 症 例

昭和45年3月17日生まれ。女児。

初 診：昭和49年11月18日（4歳8カ月）。

主 訴：難聴の疑いと発音の不明瞭（母親による）。

家族歴：アルコール中毒であった祖父の弟と本児の妹が吃り。叔母がストマイ難聴である。

家族構成：本人は4人同胞の長女であり、妹1人、弟2人、父母と祖母が同居している。

生育歴：妊娠中は、母親が貧血ぎみであったこと以外とくに異常はなかった。生下時体重2,410g、保育器に3日間入ったが、以後の発育は良好であった。

既往歴：4歳3カ月、交通事故で右側頭部打撲のため4日間某外科病院に入院。精査を受けたが、陳旧性の脳波異常以外に、意識不明やその他の異常所見はないと言われた。5歳10カ月、幼稚園でけいれん発作を起こし突然意識不明となり倒れる。てんかんの脳波異常を指摘され、以後抗けいれん剤の投薬を受けている。

言語発達歴：始語1歳1カ月、2語文1歳6カ月、母親によれば、3歳台までことばの発達は正常で、他の弟妹に比しむしろはやいと思っていたとのことである。

現病歴：4歳初め頃より、家で本児の名前を呼んでも振り向かないことがあるので難聴ではないかと疑われている。また、話している人の口もとをよくみるようになっていく。弟や妹をいじめることが頻繁になった。4歳2カ月より幼稚園へ行くのをいやがるようになった。この頃より呼んでも反応がないことが多くなっている。4歳4カ月頃、幼稚園の担任保育から友達をよくいじめる、集団行動ができないと指摘されている。すすんで話しをすることが少なくなり、ひとり遊びが多くなってきた。4歳6カ月、家で母親が「冷蔵庫から牛乳を取ってきて」と言っているのに誤ってトイレへ行くことが認められている。この頃より本児のことばが不明瞭になっていることに母親は気づいている。

III. 初診時所見

耳鼻咽喉科的一般所見：とくに異常は認められていない。

純音聴力検査：Peep Show Test では、両耳とも0.5 kHz, 1 kHz, 2 kHz, 20 dB で反応があった。しかし、play 場面で名まえを叫語で呼んでも確実ではなかった。

図1 遠城寺式・乳幼児分析的発達検査表

言語機能検査：聴覚的認知は、13枚の絵カードの指示が可能と思われた。その際、検者の口もとをみていたので、次に口もとを隠して再検したところ、ききかえしが頻繁にみられ、正答したものは1つのみであった。一方、この検査に用いた絵カード呼称における錯語はな

言語発達輪郭

図2 臨床的言語発達検査結果

く、全部正答した。

初診時の言語発達レベルは、遠城寺式分析的発達検査で3歳0カ月、臨床的言語発達検査では、きいて理解する項目は簡単なものにも誤りを示し、構文の発達は2歳6カ月レベル、語い数は4歳台であった。弟が生まれた3歳7カ月時点の母親の記憶をたどった検査結果では、両検査とも遅れは認められず、理解、表現とも3歳台にまで達していた（図1，2）。play場面での自発語中に「ダラ」（方言でバカの意）→「バラ」，「サ」→「チ」，「シ」→「ヒ」などの音韻変化が認められた。会話明瞭度は5段階評価のうち(2)で、ときたまききとりにくい発音をする程度であった。

行動特徴：なかなか母親の指示に従おうとしない強情な面がしばしばあった。担当者の質問に答えようとせず、勝手な行動が多かった。また、指しゃぶりが認められた。母親は、4歳2カ月頃から甘えん坊、自己中心的でわがままになってきたと報告している。

純音聴力検査結果と他の聴性行動との間に著しい矛盾が認められたので、さらに観察を続けることになった。

IV. 経過およびその他の所見

小児科的所見：とくに異常は認められていない。

神経科的所見：1週間の入院観察の結果、とくに異常は認められていない。

純音聴力検査：落ち着きを欠き、検査を繰り返すごとに検査に集中できる持続時間が短くなった。一般的に高音域の域値上昇が著しい場合、語音のききとりがわるくなることがあるので、当初は高音漸傾型の難聴を疑った。しかし、2～3m離れて叫語で名まえを呼ぶと反応することがあること、楽器音や玩具音によるBOAでも反応が認められたこと、5歳0カ月時のPlay Audiometry下降法によっても左右ともに正常範囲の域値が得られたこと（図3）より、聴力それ自体には問題はないと考えられた。

BSR検査：7歳1カ月、睡眠時のクリック音による加算波形は、左右とも正常範囲内の域値を示した。

脳シンチグラム：とくに異常集積は認められていない。

CT-Scan：左側頭葉の部位に軽度の萎縮が疑われている（図4）。

脳波検査：5歳10カ月のけいれん発作後の所見では、左側頭葉を中心に広範囲にspike & waveが出現している（図5）。6歳10カ月時の検査でも同様な異常波が頻発し、Lennox syndrome様の脳波であると小児科医より指摘されている。

復唱検査：単音節・2音節を用いた復唱検査を口もとを隠しておよそ70dB (SL)の大きさで行った。「ええっ？」とききかえすことが多く、誤りが著明であった

図3 純音聴力検査成績

図 4 CT-Scan

(正答3/65, 4.6%)。誤り方には一定の傾向は認められず、音の置換、歪みが多かった。2音節の復唱では、正答が全くなかった。

動物の鳴き声の弁別：小鳥・犬・ネコ・牛の鳴き声をテープレコーダからおよそ 70 dB (SL) で再生し、これらの動物の絵カードを提示し、きこえてきた声に相当する絵カードを指示させた。弁別は4つとも可能であった。しかし、牛・小鳥の声には即座に正答するも、犬・ネコの声では、指示するまでに数秒間の探索行動が認められた。また、検査中、きこえてきた動物の鳴き声に近いイントネーションを模倣することができた。

音の定位検査：Infant Audiometer (リオン社製 TB-02) を用いて、音の定位反応を検査した。本児にめかくしさせ、検者が本児の前後左右より 1 kHz の震音を耳元より 20 cm の所 (約 60 dB (SL)) から与え、本児に音がきこえてきた方向を指示させた。これまでのところ、左前方、左方、左後方、右後方の定位が可能であることが確認できた。

知能検査：WPPSI は集中力がなくて実施不能。6歳6カ月時の大脇式精薄児用知能検査 (MA 1歳10カ月～6歳0カ月) では全問正答している。

乳幼児性格検査：4歳8カ月時の結果では、個人的不安定が強く、顕示性、自制力、攻撃的、幼稚園での不適応傾向の項目で要注意となっている。

行動特徴：注意集中力がない。人なつきはよいが他人と一緒に遊ぶことは難しい。読話をする。交信手段として動作および書字を使うことが6歳頃より少しずつ認められている。

環境音に対する反応：パトカーのサイレン、電話のベル、男女の声をききわけることができる。テレビの子供番組の新しい歌のメロディはそれらしく模倣するが歌詞はジャーゴン様であった。

言語症状の経過：本児が3歳7カ月時に生まれた長男の名まえは覚えしたが、4歳10カ月時に誕生した次男の名まえは大きな声で何回教えても覚えることができなかった。母親が本児の異常に気づきはじめた頃以降、新しい語いを獲得していない。自発語には、語性錯語や迂遠な言いまわしはなく、文章レベルにも異常は認められていない。また、「アカ」→「アカカ」(赤)と語の末尾の音節がつづくことがある。麻痺はないにもかかわらず、音節の置換から歪みへとすすみ、6歳0カ月で(4)段階すなわちたまにききとれることばがある状態となっている。また、書字機能については、5歳1カ月頃より字を書くことに関心をもちはじめ、6歳初めには自分や家族や友達の名前と数語であるが単語を書けるようになっていく。

V. 考 察

純粹語聾の診断や鑑別、過去に報告されている純粹語聾^{2,3,5,8,13,21,24,37)}および聴覚失認^{1,6,10,19,28,29,30,35,40)}の症例と本例のいくつかの所見について、以下述べる。

(1) 難聴およびヒステリー性難聴との鑑別

末梢性難聴では、程度や聴力型によって語音の弁別能が著しく低下する場合もあるので純粹語聾の診断にあたっては、Hemphill⁸⁾も指摘しているように難聴との鑑別診断がまず重要な点と思われる。推定3歳頃発症し、聾と診断され聾教育を受け、大人になってから聴覚失認が発見された例を Stein³⁰⁾が報告している。逆に、精神聾と思われた学童が 1 kHz 以上の高音急墜型難聴であったという田中³⁴⁾らの報告がある。このように、幼小児の場合、聴覚失認を難聴に、急墜型の聴力像を示す末梢性難聴を語聾と誤ったりする可能性がある。実際、これまでの報告のなかにも難聴との鑑別が不十分なものが多い^{13,26,40)}のは残念である。田中³⁶⁾も述べているように、標準聴力検査や他覚的聴力検査による難聴の程度や種類および聴取語音の大きさなどの検討が必要と思われる。

ヒステリー性難聴については、山本³⁹⁾は、学童期以降に多く発症すること、聴力像は水平皿型を呈し、域値変

図 5 本例の脳波 (5歳10ヵ月時)

動があることを指摘している。Goldstein⁸⁾も標準聴力検査結果と他覚的聴力検査結果との間にくいちがいがあることを述べている。本例では、視野の狭窄については検査不能であった。また、域値変動がわずかに認められている。しかし、年齢的にみて幼児では可能性が少ないこと、純音聴力域値と BSR の域値に差がなかったこと、語音の聴取のみがいつも不良であること、誇張的、演技的態度が見られないこと、しかも、同症状が長期間固定していることなどより、心因性の要因はうすいと思われた。最終的には精神科医の診断で心因性が否定されている。

(2) 失語症との鑑別

大脳病巣状の主要なものとして、失語の他に失認・失行がある。これらの症状は、合併することもあるが、独立してみられることもあり、それぞれ全く別個の病態であることが知られている。受容面を見た場合、後迷路性聴覚障害のうち、脳幹性および皮質性のものとしては、いわゆる皮質聾⁹⁾（両側内側膝状体を含む皮質下の損傷）、聴覚失認、Wernicke 失語（聴覚失認と Wernicke 失語を合併した場合に感覚失語ということもある）などがあげられる。いわゆる皮質聾は、純音聴力域値上昇を示す。聴力正常にもかかわらず音の把握の障害を聴覚失認、語義の把握の障害は Wernicke 失語とされている。

これまで報告されている例では、これらの病態が合併している場合が比較的多く、Wernicke 失語に聴覚失認を伴った報告には、Albert¹⁾ら、Gazzaniga³⁾、Reinhold²⁶⁾ など^{2,3,6)}があり、Wernicke 失語に cortical deafness を併発した例に物井らの報告がある¹⁷⁾。

聴覚失認の 1 型である純粋語聾は、純粋な型での発症はまれといわれており、むしろ成人の Wernicke 失語の初期や回復期に現れることが多いとされている²³⁾。本児の言語症状には、失語症によく認められる語健忘・錯語が初期に現れていない。音声言語の了解は著しく悪いが、読話・ジェスチャーを交えたと了解が改善される。ジャーゴン様の発語は発症と同時に発現したものではなく、後天性難聴幼児に見られるように聴覚的フィードバックがなされないために時間的経過を追って徐々に崩壊したものと判断される。文字言語学習が可能であり、麻痺その他聴覚以外の失認や失行は日常生活での行動観察、母親からの情報でも認められていない。

以上を考慮すると、本例は内言語の障害がなく、いわゆる Wernicke 失語に相当しないと思われる。また、純音聴力域値がほぼ正常で、メロディの模倣が可能であるにもかかわらず、単音節の復唱が不能であることは、語音把握（語音のパターンの弁別）の障害が疑われる。

本例と古典論での成人における失語タイプと比較する

と、皮質性感覚失語とは保続、錯語、錯文法がないことおよび構音障害の著しい Jargon である点で異なる。超皮質性感覚失語とは、復唱不能であることで否定されよう。伝導失語とは、語義把握が不能であり、単音節、単語、文レベルで復唱がいずれの場合でも不能である点で差異がある。また、健忘失語とは復唱不能で大きな違いを示している。結局、皮質下性感覚失語（純粋語聾）が本例に相当する。皮質下性感覚失語は、今日、失語というより聴覚失認の範ちゅうに入ると思われるので、本例は広義での感覚失語と呼ばれないかぎり、いずれの失語にも該当しないものと理解される。

大橋は、聴覚失認を次のように分類している²³⁾。1)精神聾——あらゆる音響に対して認知不可能な状態。2)感覚性失音楽——メロディ、リズム、テンポの認知障害。3)純粋語聾——語音の弁別、認知ができない状態。本例のきこえの特徴は、大橋の分類によっても純粋語聾に相当する。本例は幼児であるが、3歳台の言語をかつて獲得していたので、先天性語聾ではなく、後天性の純粋語聾ということになる。しかも、言語学習途上の幼児期に発症した点では、きわめて珍しい症例と思われる。

発達途上にある小児の失語症では成人のようにいくつかのタイプに分類することは困難なようであり、大まかに運動失語と感覚失語に二分した報告が多いようである。このうち後天性の感覚失語と思われる報告例との比較を次に述べる。

小児の後天性感覚失語症と思われる報告は、Landau¹⁵⁾をはじめ、Gascon⁴⁾、Worster-Drought³⁸⁾、Shoumaker²⁸⁾、最近では、Rapin²⁵⁾の聴覚失認を伴った Wernicke 失語例があり、本邦では、鈴木^{32,33)}、西野²⁰⁾らが報告している。以上の報告では、発症当初、きこえがわるい、ききかえしをする、言語表出の低下など認められており、われわれの例と類似した経過をたどっている。

Gascon の症例 1, 2, Shoumaker の症例 3, Randau の症例 2, Worster-Drought の Case A, 鈴木、西野の症例では、錯語、失文法などいわゆる感覚失語特有の症状が認められている。また、Rapin の症例 1, Gascon の症例 3 は、失語症のほかに、語音の弁別障害も伴っていると推測され、Rapin の症例 2, 3 は、失語症の他に non speech sound の弁別に問題が認められている。Landau の症例 3, 4 は、失語症の有無については不明であるが、発語が Jargon 化していること、語音の弁別にも障害があることより語聾の症状を呈している。その他の症例（Shoumaker の症例 1, 2, Rapin の症例 4, Landau の症例 1）などは、言語の理解が悪い、表出語

表 1 小児の後天性感覚失語の分類

	純音聴力 検査	語音聴力 検査	語音弁別 検査	環境音の 弁別検査	呼称検査	聴覚的 認知検査	読話の有無
Wernicke 失語のみ (W-失語)	(-)	(-)	(-)	(-)	(+)	(+)	無
W-失語に聴覚失認を伴う	(-)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	
W-失語に語聾を伴う	(-)	(+)	(+)	(-)	(+)	(+)	
聴覚失認	(-)	(+)	(+)	(+)	(-)	(+)	有
純粹語聾	(-)	(+)	(+)	(-)	(-)	(+)	有

問題なし：(-) 問題あり：(+)

いが少なくなったなどの記載はあるものの失語症と診断するには幾分説明不足と思われる。

これら小児の後天性感覚失語症例の報告には、明らかな内言語の障害の記載がなされていないのに、言語理解や言語表出の障害から、失語症と診断されている場合や、他の聴覚失認や純粹語聾を疑わせる例を失語のなかに混在させているようである。このように、小児の後天性感覚失語例でも Wernicke 失語のみの場合、Wernicke 失語に聴覚失認を伴っている場合、Wernicke 失語に語聾を伴っている場合、失語はなく聴覚失認のみ、および純粹語聾のみの場合というように少なくとも 5 つに分類されよう (表 1)。分類に際しては、純音聴力検査、語音聴力検査 (書き取りまたは復唱法)、語音弁別検査 (pointing 法または same and different 法)、社会音、環境音の弁別検査、単語の呼称および聴覚的認知 (視覚的 cue を除外)、読話の成績などが主要なてがかりになるとと思われる。

(3) 聴力検査成績について

本例では何回かの audiogram を重ねてみると域値変動がみられ、2 kHz 以上の高周波数域での域値変動幅が低音域よりわずかに大であった (図 6)。Stein³⁰⁾ の例では、大きな音にも反応しない時期があったという。また、田中³⁵⁾ の例では大幅な域値変動を認めている。大橋²¹⁾ は、聴覚失認には聴力の機能変遷があるとしている。このように域値変動のあることを挙げている人もいるが、触れていない報告が多い。正常人でもある程度の変動を示すし、脳損傷の場合の機能変遷は一般的とも思われるので、聴覚失認の特徴とするには問題があるかもしれない。

(4) 聴覚機能検査について

リズム・ピッチ・大きさ・メロディ・環境音・語音の弁別については諸家の報告の多くで何らかの障害が認められている^{2,3,5,10,19,26,30,35,37)}。このことは、聴覚失認の特徴そのものを示す点で当然と考えられる。しかし、語音の認知のみ障害されるといわれる純粹語聾についても

図 6 聴力域値変動

大橋²³⁾ が指摘しているように、環境音、メロディなどの認知に障害があったとしている報告がある^{2,3,5)}。むしろ純粹に語音のみに障害があったとする例はまれと思われる。本例では今までのところ動物の鳴き声や歌のメロディの認知、模倣がほぼ可能であることがわかっており、語音のみが選択的に障害されている点でほぼ純粹な症状といえよう。

音源の定位については、Denes³⁾、池田¹⁰⁾ は問題なかったとしており、田中³⁵⁾、Hemphill³⁾ の例では障害を認めている。本例では今までのところ 4 方向の定位が確認されており、障害はなさそうと思われる。また、Jerger^{11,12)} は両側々頭葉障害の 2 例の観察から、音の定位は側頭葉損傷に必須の症状ではないと報告している。したがって、音源定位の障害の有無は、損傷の部位や範囲により個々の例で異なることを示していると思われ、聴覚失認の合併症状としては必須のものではないといえよう。

(5) 言語機能について

成人純粹語聾の特徴の 1 つに表出語が健在であること

がわれている。反面、受容語については、Hemphill⁸⁾の症例によると speech はことばとしてひびかず、いわば noise やきいたことのない外国語のようにしか聞こえないと報告している。成人の例でも発症後初診まで時間がかかり経過したものや、初診以後ある期間経過観察している例では、自発語の変化が認められている。Reinhold²⁶⁾の例では意味のない語が語尾についたり、発音が時々誤ったりしており、これは、本例で認められたアカ→アカカの症状と類似している。また、Jones¹³⁾の例では、幾分 slurring するなどの変化が認められている。

本例では表出語の明瞭度が時間的経過とともに低下していることや、言語発達が停滞および退行していることは、本例が構音の発達もふくめた言語学習途上にある幼児期に発症した点で、いったん言語を獲得している成人とは著しく異なる点であろう。

(6) 性格、行動面の変化

本例では、わがまま、あきっぽい、自己中心的、気分変化が著しいなどの性格、行動の変化が認められた。成人の症例でも、おちつきがない、興奮しやすいなどの変化を報告している例もある^{10,13,26,35)}。小児の報告では、鈴木³³⁾、西野²⁰⁾、Rapin²⁵⁾、Gascon⁴⁾は、hyperactivity を指摘している。性格、行動の変化は、前頭葉のみならず側頭葉の障害でも起こりうるとされているが、皮質の損傷による一次的なものか、speech の理解ができないための二次的なものか明らかではない。いずれにせよこのような変化は、成人の場合も小児の場合にも Wernicke 失語や聴覚失認に併発するようである。

黒丸¹⁴⁾、鈴木³¹⁾、斉藤²⁷⁾らは、先天性語聾の症例で疾病否認を記載している。後天性の小児の失語例では比較的少ない³²⁾。疾病否認が記載されている例で共通しているのは、耳をかたむけてきこうとする態度に乏しいこと、また、音声言語による意志の伝達に困難しても当惑し、自らのハンディキャップを克服する努力が認められていないことである。同症状は、本例でも観察されたが、積極的に疾病を否定するといわれている疾病否認(explicit denial)というよりも、疾病無関知(implicit denial)に相当すると思われた。大橋²²⁾は、explicit denial は比較的まれであり、implicit denial は、器質性患者の疾病に対する態度としてはそれほど珍しい症状ではないとしている。したがって、本例の疾病無関知は、純粹語聾のみに特有な症状とはいえないようである。

(7) 脳波異常について

本例では、両側側頭葉、後頭葉、頭頂葉に著しい異常

波が出現した。小児で脳波異常を伴った後天性失語に聴覚失認を合併した例を報告している Rapin²⁵⁾の症例1, 2, 3や、Gascon⁴⁾の症例3は、いずれも本例と同様に両側性で側頭葉を中心にした spike & wave 状の異常波を認めている。幼児期に発症し成人になってから聴覚失認とわかった Stein³⁰⁾の例でも、左側側頭葉と後頭葉に focus をもつ著しい異常波を呈したと報告している。成人の純粹語聾や聴覚失認についても、Denes⁹⁾の例は、左側側頭葉に、田中³⁵⁾の例では、左側頭葉、前頭葉、後頭葉と右側側頭葉に脳波異常を認めている。

以上のことから、成人の例でも小児の例でも聴覚失認には脳波異常を伴うことがあり、少なくとも左側側頭葉領域に出現することが多い。しかし、8歳に脳波異常が改善した Stein の例では、聴覚失認が改善されていない。したがって、脳波異常は聴覚失認の維持要因とは必ずしもいえないようである。

(8) 発現機序と脳の損傷部位について

松崎¹⁶⁾は、語音了解障害の発現機序を聴中枢(音感受)と語音中枢(語音了解)からなる模式図を用いて説明している。しかし、聴覚失認との差異についてはふれていない。われわれは、その差の機序について次のように考えている。従来、語音中枢といわれていたところはイントネーションやリズムを認知するレベルと語音のパターンを正しく弁別、照合するレベルと、語の意味理解レベルにわけると必要があると思われる。本例は、純音聴力域値や BSR の域値が正常範囲にあることより聴中枢は障害されていないようである。また、読話やジェスチャーで言語了解が改善することより言語理解レベルの機能は保たれているといえよう。したがって、本例の語音の聴覚的認知と復唱が不能であることは、語音のパターン弁別レベルでの障害を示唆する。

大脳の部位としては、聴中枢(第一次聴覚領)はHeschl 回付近、言語理解は側頭葉の Wernicke's area が通説である。しかし、音のイントネーション認知の機能を営む場所はいまだわかっていない。語音のパターン弁別中枢については、左半球の第一側頭回中央部と主張する人もいるが、われわれの言うパターン弁別の機能と、イントネーションの弁別機能が同じ場所でなされているのか、それぞれ別の中枢が存在するのかは推測の域を出ない。

成人の剖検例では、損傷領域の差が示されているようである。すなわち、精神聾では両側の横回の損傷、感覚性失音は左側側頭葉の前端部の損傷、純粹語聾は側頭葉皮質下、または左側第一側頭回中央部の損傷というように部位は近いがわずかに異なっているようである。これらの差異は、中枢の局在性を示唆するが、皮質に限局

された領域のみならず、皮質下の連合線維の損傷による機能障害も当然予想されるので、現段階では限定した部位のみの損傷を論ずるのは困難であろう。

損傷が一側性か両側性かについては、Denes³⁾、Hemphill⁹⁾、大橋²¹⁾は一側性損傷例を報告しており、永渕¹⁹⁾の例では、脳梁切断で聴覚失認が発症している。その他の例では両側性の損傷とされている。脳の発達がある程度完成した成人と、発達途上にある幼児における発現機序を同一に考えられない。

すなわち、幼児では、成人と異なり副経路または損傷反対側の代償機能による回復がよくいわれているからである。しかしながら、本例では、長期にわたって同症状が続き代償機能による回復が全く認められていないことや前述の脳波所見より両側性の損傷と考えられる。

(9) 発症時期について

幼稚園の担任は、3歳台ではとくに問題なかった子としている反面、4歳初期より集団行動ができないなどの問題を指摘している。また、本児が3歳7カ月時に生まれた長男の名前は覚えたと、4歳10カ月時に生まれた次男の名前は覚えられなかったこと、言語発達レベルは3歳台であったことより、本例の発症は3歳後半から4歳ごく初期であると推測され、事故との直接の因果関係はないようである。

(10) 予後について

純粹語彙が疑われる Landau¹⁵⁾ の症例 3, 4 では speech が改善されたとしているが、Stein³⁰⁾ は、聴覚失認における音声言語聴取の予後は非常に悪く、文字言語ないしは読話や手話による必要があると述べている。本例では発症以後読話が認められている。他の大人の症例でも同症状を認めているものが多いことからみても、視覚信号系による受信を主として使用する言語学習を考慮する必要があると思われる。しかしながら、本例はいまだ学習するに十分な注意力、持続力が欠如しているため、効果的な言語指導は困難であるが、文字による理解や表現ごいがわずかながら伸びつつある現状である。

VI. 結 論

3歳後半に発症したと思われる純粹語彙の1例を2年間余り観察し、聴性行動や言語行動の特徴、鑑別診断および病理について考察した。

1. 本例は聴覚失認のうち語音の弁別が特異的に障害されている純粹語彙と思われた。
2. 本例では動物の鳴き声の認知、メロディの模倣および音源定位に残存能力があった。
3. 本例では発語明瞭度の低下が著しく進行した。こ

れは、言語発達途上にある幼児期に発症したためと思われた。

4. 類症鑑別として、末梢性難聴および小児感覚性失語との識別を強調した。
5. 性格の変化、左側側頭葉の脳波異常および音源定位障害は、純粹語彙のみの必発症状でないと推測した。
6. 純粹語彙の発現機序については、音感受とイントネーション、リズムの弁別と語音のパターン弁別の3つのレベルにわけて考えると、3つのうちの語音のパターン弁別の障害を考えさせた。
7. 本例の損傷部位は両側側頭葉と推測した。
8. 本症の聴覚的予後は不良の場合があり、視覚信号系を活用する言語指導が重要と思われた。

本稿の要旨は第22回日本音声言語医学会総会において発表した。ご指導ご校閲いただきました梅田良三教授に感謝致します。

文 献

- 1) Albert, M. L. : A case study of auditory agnosia ; Linguistic and non linguistic processing, Cortex, 8 : 427-443, 1972.
- 2) Barrett, A. M. : A case of pure word deafness with autopsy, J. nerv. ment. Dis., 37 : 73-92, 1910.
- 3) Denes, G., et al. : Auditory modality specific anomia ; Evidence from a case of pure word deafness, Cortex, 11 (4) : 401-411, 1975.
- 4) Gascon, G., et al. : Language disorder, convulsive disorder, and electroencephalographic abnormalities, Arch. Neurol., 28 : 156-162, 1973.
- 5) Gazzaniga, M. S., et al. : Pure word deafness and hemispheric dynamics ; a case history, Cortex, 9 : 136-143, 1973.
- 6) Goldstein, M. N., et al. : Auditory agnosia and cortical deafness ; analysis of a case with three-year follow up, Brain and Language, 2 : 324-332, 1975.
- 7) Goldstein, R. : Pseudohypacusis, J. Speech and Hearing Dis., 31 (4) : 341-352, 1966.
- 8) Hemphill, E., et al. : A study of pure word deafness, J. Neurol. Psychol., 3 : 251-262, 1940.
- 9) 平野正治 : 「所謂」皮質聾について, 精神神経誌, 75 (2) : 94-138, 1973.
- 10) 池田久男 : 純粹語彙を伴った聴覚失認の1例, 臨床神経, 7 : 527-532, 1967.
- 11) Jerger, J., et al. : Bilateral lesions of the tempo-

- ral lobe ; a case study, *Acta Otolaryng., Suppl.* : 258, 1969.
- 12) Jerger, J., et al. : Auditory disorder following bilateral temporal lobe insult, report of a case, *J. Speech and hearing Dis.*, 37 : 523~535, 1972.
- 13) Jones, J., et al. : Pure word deafness, *Laryngoscope*, 2 : 194~203, 1952.
- 14) 黒丸正四郎・他 : 先天性語聾およびその周辺領域, *小児科診療*, 25 : 850~852, 1962.
- 15) Landau, W.M., et al. : Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children, *Neurology*, 7 (8) : 523~530, 1957.
- 16) 松崎 力 : 皮質性難聴と純粋語聾に関する文献的考察, *オーディオロジー*, 12(1) : 36~42, 1969.
- 17) 物井寿子・他 : 両側側頭葉損傷による聴覚言語障害の1例, *脳と神経*, 29(6) : 675~684, 1977.
- 18) Myklebust, H.R. : Auditory disorders in children, 345~349, Grune and Stratton, New York, 1954.
- 19) 永瀧正昭 : 脳梁ぼう大部の切断で生じた聴覚失認の1例, *耳喉*, 46 : 7~15, 1973.
- 20) 西野朋子・他 : 脳波異常を伴った原因不明の小児後天性感覚性失語, *東女医大誌*, 47(6) : 709~714, 1977.
- 21) 大橋博司 : 純粋語聾, *精神経誌*, 61 : 619, 1959.
- 22) 大橋博司 : 疾病失認について, *精神医学*, 5(2) : 123~130, 1963.
- 23) 大橋博司 : 臨床脳病理学, 医学書院, 1965.
- 24) Okada, S., et al. : A case of pure word deafness, *Studia Phonol.*, 3 : 58~65, 1963.
- 25) Rapin, I., et al. : Verbal auditory agnosia in children, *Develop. Med. Child Neurol.*, 19 : 192~207, 1977.
- 26) Reinhold, M. : A case of auditory agnosia, *Brain*, 73 : 203~223, 1950.
- 27) 斎藤久子・他 : 先天性語聾の3症例, *小児の精神と神経*, 10 : 120~128, 1970.
- 28) Shoumaker, R.D., et al. : Clinical and EEG manifestations of an unusual aphasic syndrome in children, *Neurology*, 24 : 10~16, 1974.
- 29) Spreen, O. : Auditory agnosia without aphasia, *Arch. Neurol.*, 13 : 84~92, 1965.
- 30) Stein, L.K. : Childhood auditory agnosia, *J. Speech and Hearing Dis.*, 38(4) : 361~370, 1968.
- 31) 鈴木昌樹・他 : 先天性語聾について一比較的典型と思われる自験例を中心にして, *日本小児科学会雑誌*, 69 : 14~19, 1965.
- 32) 鈴木昌樹・他 : 小児の後天性失語症, *小児科診療*, 34(5) : 546~556, 1971.
- 33) 鈴木昌樹・他 : 後天性感覚性失語症の一幼児例, *脳と発達*, 3(2) : 147~158, 1971.
- 34) 田中美郷 : 精神聾を思わせた聴覚言語障害児の1例, *耳喉*, 35(9) : 737~742, 1963.
- 35) 田中美郷・他 : 聴覚失認の1例, *耳喉*, 36(5) : 29~40, 1964.
- 36) 田中美郷・他 : 小児の聴覚失認の3症例, *Andiology Japan*, 20(4) : 325~333, 1977.
- 37) Wohlfart, G. : Clinical picture and morbid anatomy in a case of pure word deafness, *J. nerv. ment. Dis.*, 116 : 818~827, 1952.
- 38) Worster-Drought, C. : An unusual form of acquired aphasia in children, *Develop. Med. Child. Neurol.*, 13 : 563~571, 1971.
- 39) 山本香列 : 小児の心因性難聴の1例, *耳喉*, 45(4) : 281~286, 1973.
- 40) 吉益暢夫 : Auditory agnosia の1例, *臨床神経学*, 612 : 157~158, 1976.