

<教育講演 3>

失語症の診療—最近の進歩—

大槻 美佳

(臨床神経, 48 : 853—856, 2008)

Key words : 失語症, アナルトリー, 錯語, 進行性失語

I. はじめに

失語症は症候群であり, それを構成する要素的症状に分離できる。画像診断の発達により, 言語の要素的症状とその責任病巣の解剖学的対応が明らかにされ¹⁾²⁾, 要素的症状から病巣の広がりを推測することが可能である。要素的な機能と解剖学的な対応はfMRIなどの機能画像でも裏付けされつつある³⁾。失語症の臨床において, 要となる要素的症状の抽出は, 血管障害などの限局した病巣の解剖学的情報をえるばかりでなく, 変性疾患における病巣の首座とその進展方向を明らかにし, 変性疾患の臨床分類にも寄与する。本稿では, 要素的症状とその解剖学的部位の対応, 前頭葉と後方領域の役割の相違, 皮質下性失語の特徴を概説し, 進行性失語を呈する変性疾患への応用についても言及する。

II. 要素的症状とその責任病巣 (Fig. 1-a)

とくに重要な要素的症状は, 1) アナルトリー(anarthria), 2) 音韻性錯語, 3) 単語理解障害, 4) 喚語困難(語想起障害)の4要素である⁴⁾⁵⁾。

1) アナルトリー (anarthria)

本邦では失構音と訳される場合もある。発語失行という用語もあるが, '失行'という語の使用に問題があり, 今日, アナルトリーの用語がもっとも汎用されている。障害は, 発語の問題であり, その内容はふたつの要素により構成される。ひとつは構音の歪み, もうひとつは語を構成する音と音の繋がり的问题である。構音の歪みは, 構音障害と同じように, 音が不明瞭化し, 母語の表記方法で表現できない音になることである。音の繋がり不全は, たとえば「おんがく」というところを, 「おんーがっ, く」等になってしまうような現象をさす。構音の歪みと, 音の繋がり不全は, その時々によって, 誤ったり, 正しかったりという変動と, 障害のされかた(どの音に, どのような歪みが出るか, どの音とどの音が切れてしまったり, 引き伸ばされたりするのか)の変動がある。この点が構音障害との相違点である。これは左中心前回およびその皮質下の損傷で出現する。左中心前回の中でも, 上下の位置関係では中~下方部, 前後の位置関係では, 後壁が重要である⁶⁾。

2) 音韻性錯語

錯語とはいまいちがえである。誤りのレベルで, 単語のレベルの誤り(語性錯語)と, 音のレベルの誤り(音韻性錯語)に大きく二分される。このうち, 解剖学的基盤が明らかなのは後者の音韻性錯語である。「むぎ」が「ぬぎ」になるような誤りである。この誤りは, 左上側頭回から縁上回を経て中心前回までいたる部位およびその皮質下の損傷で生じる。これらの部位のどこが損傷されても同様に音韻性錯語が生じる。

3) 単語理解障害

理解障害は, 単語のレベルと文のレベルをわけて考える必要がある。なぜならば, 文レベルの理解には, 単語の個々の意味理解のみでなく, 文を最初から最後まである一定の長さ以上注意して把持する能力と, 文法・構文を理解する能力が必要になるからである。文理解が「良好」であるばあいには, これら一連の能力がすべて問題なく機能していることを示唆するが, 文理解が「不良」のばあいには, これら一連の能力のうち, どの機能に障害が生じているのかを調べる必要が生じる。したがって, 臨床的に単純に局在兆候として利用しやすいのは単語理解障害である。単語理解障害は, 左中前回およびその皮質下の構造と, 左上および中側頭回後部およびこれらの皮質下が関係する。

4) 喚語困難(語想起障害)

語が想起できない現象をさす。発語の問題ゆえに結果として語がいえないことではなく, いうべき単語が想起できない現象である。病巣として, 1) 左下前回(弁蓋部~三角部後半)およびその皮質下, 2) 左角回およびその皮質下, 3) 左側頭葉後下部およびその皮質下である。ただし, 喚語困難にも様々なものがあり, 語を想起する方法によって, 目の前のものを呼称する視覚性呼称(一般の物品呼称がこれに相当), 動物名を挙げるとか, 「か」で始まる語を挙げるなどの語列挙がある。先に挙げた病巣では, 一般には両者の障害は解離しないが, 左前頭葉内側面損傷の場合には, 語列挙のみに強い障害がみられるという特徴を呈する。

III. 前方病巣と後方病巣の相違

II. で述べた4つの中核要素的症状の責任病巣は, 単語理解障害と喚語困難に関しては, 前頭葉と後方領域の2カ所の部

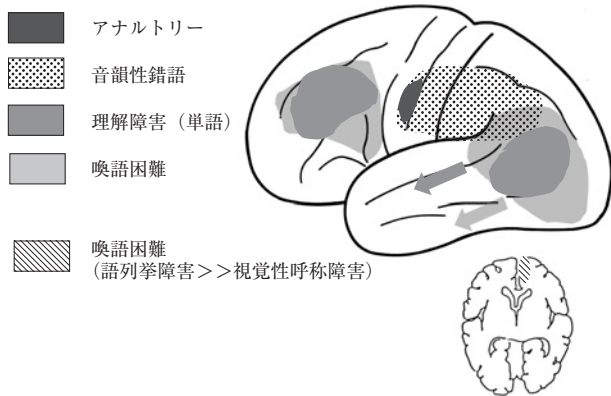


Fig. 1-a 要素的言語症状と病巣の局在

位に存在する。前頭葉と後方領域は、その機能が異なることは多くの研究で示唆されており、その障害メカニズムは当然異なっていることが推測される。これも、臨床的な評価方法を工夫すると、その違いを抽出することが可能である。

1) 単語理解障害における前頭葉と後方領域の相違

単語理解は、一般的には目の前に物品や絵カードを複数提示し、その中からいわれた単語に該当するものを指差す方法 (pointing) で評価される。前頭葉損傷と後方領域損傷の相違をしらべるには、選択肢の図版を2種類用意する。ひとつは選択肢の 카테고리をひとつかふたつに限局したもの (限局カテゴリー図版)、もうひとつは選択肢の カテゴリがすべてことなる図版 (ランダムカテゴリー図版) である²⁾。前頭葉損傷患者群では、限局カテゴリー図版をもちいても、ランダムカテゴリー図版をもちいても成績に解離はみとめない。一方、後方領域損傷群では、限局カテゴリー図版をもちいたほうが、ランダムカテゴリー図版をもちいたばあいよりも有意に成績が低下する。すなわち、前頭葉損傷群では、正解に近い選択肢を誤って指差すのではなく、類似していないものもふくめて誤って指差す可能性が高く、これは指差し「反応」に近いレベルの障害であることを示唆する。一方、後方領域損傷では、誤った選択であっても、類似カテゴリーのものを選ぶ可能性が高く、少なくとも、正解のカテゴリーまでは到達しているのに、その後の厳密な選択において混乱をきたしていることが推測され、「単語理解」により近いレベルでの誤りと考えられる。

2) 喚語困難における前頭葉と後方領域の相違

喚語困難の評価には、目の前の物品や絵カードの対象を呼称する課題が一般にもちいられる。このばあいの反応として、正解、無反応 (思い出せない) の他に、他の単語を誤ってってしまうという語レベルの錯語 (語性錯語) がある。この語性錯語の中でも、正解とカテゴリーなどが同じ類似の単語を誤ってしまう反応 (意味性錯語) と、正解とまったく無関連な単語を誤ってしまう反応 (無関連錯語) の出現率を比較すると、前頭葉損傷群と後方領域損傷群で差異が顕在化する²⁾。前頭葉損傷群では、意味性錯語も無関連錯語もみられるに対し、

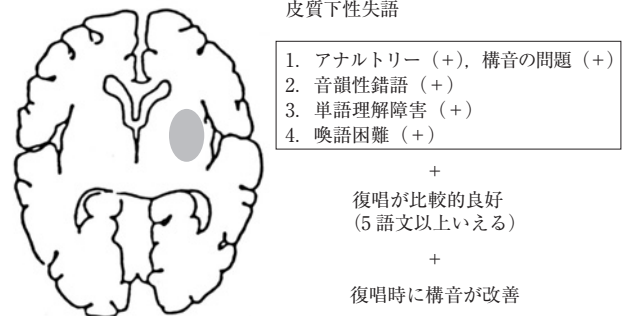


Fig. 1-b 皮質下 (被殻, 視床) 損傷による言語症状

後方領域損傷群では、意味性錯語が有意に多い。このことは、喚語の過程で、前頭葉損傷群では、喚語すべき単語のカテゴリーへの接近すら困難になっていること、後方領域損傷群では、喚語すべき単語のカテゴリーへの接近はなされているが、その後の厳密な単語の想起に障害を来たしていることが示唆される。

以上のように、前頭葉と後方領域では、単語の理解や喚語の過程で、役割を分担している可能性が示唆される。単語の理解、喚語のいずれにも共通していることは、前頭葉は目的の単語の理解にしても、想起にしても、まず最初にどのカテゴリーにアプローチすべきかを等を指南し、後方領域はその指示を受けて、次の厳密な単語へのアプローチへの過程を担っていると推測されることである。

IV. 皮質下性失語の特徴

脳血管障害では、被殻や視床などの病巣が多い。これらは左半球損傷のばあいに失語症を呈することがある。全例にみられない理由、被殻や視床自体が言語機能に特異な役割を担っているのかは現時点では不明であり、diaschisisで失語症が出現しているとの仮説もある。ただし、病因がいずれであっても、この部位による失語症状にも特徴がある。それは、アナルトリー、音韻性錯語、単語理解障害、喚語困難のすべてが、程度の差はあっても存在するが、全体のプロフィールからみて、復唱課題で比較的良好 (5語文以上可能)、また、復唱で構音の歪みが改善することである。このような特徴を持つ失語型は、他の部位の損傷ではみられず、病巣推定に役立つ (Fig. 1-b)。視床では、これに無声音などの音声の問題や易疲労性をともなうことが多い。

V. 変性疾患における失語症状

言語の要素的症状の評価は、進行性失語の臨床にも有用できる。緩徐進行性の言語障害を呈する症例は、Mesulamによって Primary progressive aphasia (PPA)⁷⁾として提唱され、多くの報告がある。しかし、これらの病理学的所見は一様ではなく、ピック病の所見、アルツハイマー病の所見、非特異

的な所見など様々であり、またその予後も一定ではなく、疾患単位として確立されていない。また、これとはまったく別の観点で、前頭一側頭葉萎縮 (FTLD: frontotemporal lobar degeneration) という画像所見からの観点で、3つの臨床型が分類されている⁸⁾が、この3つの分類、すなわち、FTD (Frontotemporal dementia), SD (Semantic dementia), PA (Progressive non-fluent aphasia)のうち、後者2つは失語症状を呈するため、進行性失語を呈する患者に、こちらの症候群名が冠されるばあいもある。しかし、SDは本邦では語義失語として報告されている特殊な失語型に該当し⁹⁾、PAは非流暢性失語、すなわち、アナルトリーのある失語とのみ定義されている。しかし、非流暢性失語にも様々なものがあり、その詳細は明らかではなく、ひとつの疾患単位として括れるのか不明である。また、この分類では、進行性の流暢性失語(アナルトリーのない失語)はどこに分類されるべきなのかも不明である。先に述べた Mesulam の PPA と、この SD, PA の分類は、排他的・相補的な関係にはなく、まったくことなる観点の分類であるので、失語型を問わない Mesulam の PPA に、すべての進行性失語症候群を入れても誤りでなく、FTLD 中の SD や PA を、PPA と称しても定義上、まちがいでない。このことは、いいかえれば、PPA の概念は広すぎて、この症候群名を冠しても、診断に寄与することは少ないことを意味する。

今回われわれは、11例の非流暢性失語(アナルトリーのない失語)を呈した患者を対象に、その失語型、随伴症状、画像所見、予後を検討した。結果は、患者群は臨床症状とその予後で、少なくとも以下の3群に分類できた¹⁰⁾。

1) ブローカ失語タイプ

この群は「言葉がでにくい」が主訴であるが、アナルトリー等の発語の問題と同時に、言葉自体の想起ができない喚語困難をともなっており、失語症分類ではブローカ失語に相当する。口部顔面失行は、ともなっている症例と、発症後5年経てもみとめない症例もあり、必須症候ではない。この群は、発症から2~5年以内に、常同行為や周囲との疎通障害などの前頭葉症状をきたす。

2) 純粹語啞 (pure anarthria) から Foix-Chavany-Marie Syndrome に進展するタイプ

この群も「言葉がでにくい」が主訴であるが、ブローカ失語タイプとことなるのは、言葉が出にくいのはアナルトリー等の発語の問題のためであり、単語自体は想起できていることである。したがって、発語に困難はあっても呼称は可能である。発語障害が重度になったばあいには、呼称も不可能になるが、その単語が何音節から成るかなどのモーラ数を示すことが可能であり、単語の音形自体は想起できている事を示唆する所見がえられる。このタイプは、発症時、あるいは少なくとも発症2年以内に口部顔面失行をともない、発症1~3年以内

には、嚥下障害や流涎をともない、下部の顔面の動きも随意にできなくなる。これには明らかな特徴がある。それは、嚥下や顔面の表情筋は、意識して随意には動かせなくとも、自然な状況下では可能であるばあいもあり、解離をみとめることである。嚥下障害は核上性障害を示す。これらの特徴は、Foix-Chavany-Marie Syndrome¹¹⁾、あるいは前部弁蓋部症候群 (anterior operculum syndrome) と呼ばれている症候群に相当する。

3) 純粹語啞 (pure anarthria) のみのタイプ

この群は、アナルトリーのみを呈する。2)の群との相違は、発症2~3年経ても、口部顔面失行が出現せず、また嚥下困難や流涎を呈さない群である。

以上のように、進行性失語を呈する疾患も、失語型、口部顔面失行などの随伴症状を検討することで、いくつかの臨床型に分類することができ、これは予後推察に役立つ。したがって、進行性失語は単純に PPA とひとまとめにしてしまわず、その言語症状の詳細を検討することが重要である。

文 献

- 1) 相馬芳明: 脳血管障害からみた失語の責任病巣. 臨床神経 1997; 37: 1117—1119
- 2) 大槻美佳: 言語機能の局在地図. 高次脳機能研究 2007; 27: 231—243
- 3) 大槻美佳: コミュニケーション障害とその機能局在. コミュニケーション障害 2007; 24: 29—34
- 4) 大槻美佳: 失語. 神経内科 2006; 65: 249—258
- 5) 大槻美佳: 失語症の定義とタイプ分類. 神経内科 2008; 68 (suppl 5): 155—165
- 6) 大槻美佳: 言語野の神経学. 神経内科 2008; 68 (suppl 15): 166—173
- 7) Mesulam MM: Primary progressive aphasia—differentiation from Alzheimer's disease. Ann of Neurol 1987; 22: 533—534
- 8) Neary D, Snowden JS, Gustafson L, et al: Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. Neurology 1998; 51: 1546—1554
- 9) 田辺敬貴, 池田 学, 中川賀嗣ら: 語義失語と意味記憶障害. 失語症研究 1992; 12: 153—167
- 10) Otsuki M, Nakagawa Y, Ogata A, et al: Slowly progressive Foix-Chavany-Marie syndrome. J Neurology 2008; 225, supplement 2: 163
- 11) Foix MMC, Chavany JA, Marie J: Diplegie facio-linguomasticatrice d'origine cortico sous-corticale sans paralysis des membres. Societe de Neurologie 1926; 214—219

Abstract**Aphasia in practice—recent progress—**

Mika Otsuki

School of Psychological Science, Health Sciences University of Hokaido

In terms of practical view, the type of aphasia can be classified by four elementary symptoms: anarthria (apraxia of speech), phonemic paraphasia, word comprehension impairment, word finding difficulty. Each elementary symptom has been established by causative lesion: anarthria for lowed posterior part of the left precentral gyrus, phonemic paraphasia for the left marginal gyrus and underlying white matter, word comprehension impairment for the left middle frontal gyrus or the posterior part of superior and middle temporal gyrus (the area called Wernicke's area), word finding difficulty for the left inferior frontal gyrus or the left angular gyrus or the left posterior part of the inferior temporal gyrus. In addition to ordinary estimation of language some devised examination enables distinction of the symptoms due to frontal lesion and the symptom due to the posterior lesion. This methods taking advantage of the symptoms related apahasia is also useful for making diagnosis and knowing prognosis of progressive aphasia.

(Clin Neurol, 48: 853—856, 2008)

Key words: aphasia, anarthria, paraphasia, progressive aphasia
