

症例報告

てんかん発作による純粋語聾の1例

四條 友望^{1)2)*} 菅野 重範¹⁾³⁾ 澁谷 聡¹⁾
及川 崇紀¹⁾ 大沼 歩⁴⁾ 望月 廣¹⁾

要旨：症例は31歳の男性である。急に話し言葉が聞き取れなくなった。言語所見では話し言葉の聞き取りのみが困難であり、純粋語聾の臨床像を呈していた。頭部MRIでは左上側頭回後方から左縁上回にかけての皮質と皮質下に異常信号をみとめ、脳血流シンチグラフィでは同部位に限局した血流増加をみとめた。脳波では左側頭部全体に波及する多棘徐波複合をみとめた。ミタゾラムの投与直後に脳波上てんかん波が消失し、話し言葉が聞き取れるようになり、てんかん部分発作によって純粋語聾を呈したものと考えられた。本例は左半球の機能低下のみで純粋語聾が生じえる可能性を支持するもので、言語音認知における左上側頭回後方領域と左縁上回の重要性を示唆した。

(臨床神経 2014;54:726-731)

Key words：純粋語聾，てんかん，Wernicke 野，左上側頭回，ミダゾラム

はじめに

純粋語聾 (pure word deafness) とは言語音の聴理解が選択的に障害される状態であり、聴力障害はなく、非言語音の理解は良好であり、自発語、書字、視覚による言語理解能力は保たれる¹⁾。原因疾患は脳血管障害、脳腫瘍やその手術後、脳挫傷などが多く^{2)~11)}、てんかん発作で純粋語聾を呈した成人例の報告は非常に少ない¹²⁾¹³⁾。

われわれは、てんかん部分発作により純粋語聾を呈し、そのてんかん焦点を神経画像上で確認しえた成人例を経験したので報告する。

症 例

症例：31歳男性、右きき

主訴：人の話す言葉が聞き取れない、右耳が聞こえにくい、左側頭部痛

既往歴：18歳時に交通事故で左側頭部打撲。難聴、糖尿病、痙攣の既往歴は無い。

家族歴：難聴、低身長、糖尿病、てんかんの家族歴はない。
職業歴：建築士。

現病歴：2011年10月某日（第1病日）から右耳の聞こえにくさと左側頭部痛が出現した。第2病日の昼頃から人の話す言葉が聞き取れなくなり、会話がかみ合わず、何度も同じ

ことを聞き返すようになったため、職場の同僚に連れられて当院を受診した。診察を待つ間に意識消失をとまなう全身性痙攣をおこした。痙攣はジアゼパム 5.0 mg の静注によりすみやかに消失し、その直後から意識が清明となり、話し言葉が理解できるようになった。てんかん発作が強くなったがため、同日当院に入院した。第4病日からふたたび話し言葉が理解できなくなり、更に右耳の聞こえにくさと左側頭部痛が増悪した。

第4病日の現症：意識は清明であり、やや不安そうな素振りをみせるものの検査には協力的であった。自発語は少なかったが、文字言語による質問への返答は流暢であり、プロソディの異常や錯語はみとめられなかった。文字言語による指示への従命（「眼を閉じて下さい」、「右手の親指を出して下さい」）や、音読（「あ」、「山」、「川」、「今日は雨が降っています」）は戸惑うことなく正確におこなうことができた。しかし、話し言葉の聴理解のみがいちじるしく障害されており、文字言語の指示と同じ課題を口頭で与えても、首をかしげるばかりでまったく従命できなかった。音読課題でもちいた語や文を通常会話の速さで呈示し、復唱するよう指示した際には、「あ」はかろうじて復唱し、「やま」も「や…ま」と単音節ずつでたどたどしい様子であったが復唱できた。しかし、「かわ」の復唱は3回くりかえし呈示してもまったく復唱できなかった。「今日は雨が降っています」の復唱は「き…よ…う…は……あ……め？」と「やま」の復唱と同様に単音節に

*Corresponding author: みやぎ県南中核病院神経内科〔〒989-1253 宮城県柴田郡大河原町字西 38-1〕

¹⁾ みやぎ県南中核病院神経内科

²⁾ 東北大学病院神経内科

³⁾ 東北大学病院高次脳機能障害科

⁴⁾ 広南病院神経内科

(受付日：2013年11月4日)

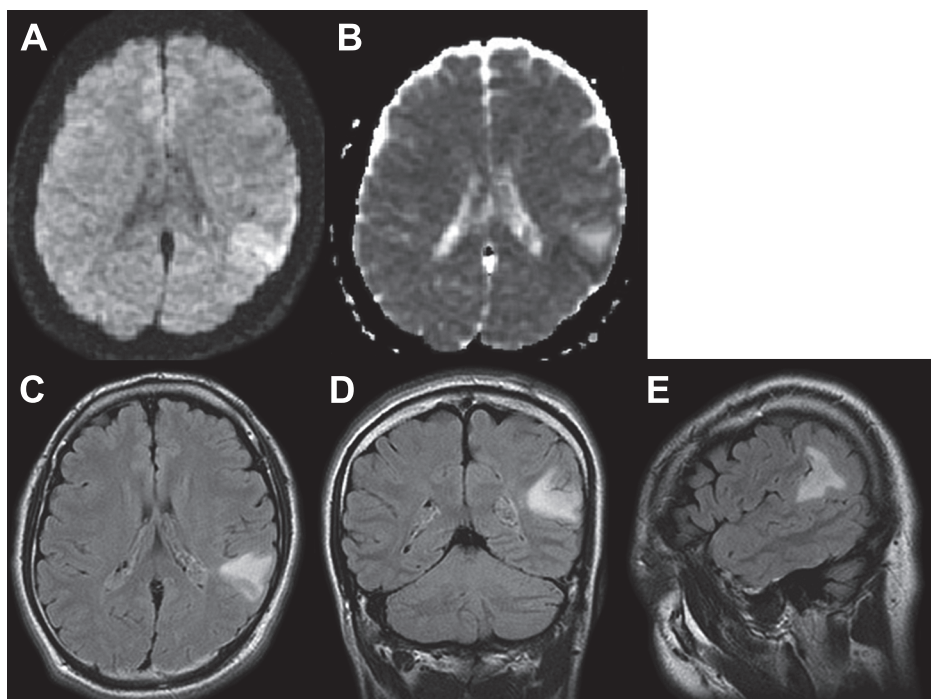


Fig. 1 Brain MRI on admission.

A: Diffusion weighted image (DWI) (Axial view, 1.5 T; TR 5,000 ms, TE 76.1 ms, b value = 1,000 sec/mm²) shows hyperintense signal lesions in the cortex of the posterior half of the left superior temporal gyrus and the left supramarginal gyrus. B: Apparent diffusion coefficient (ADC) (Axial view, 1.5 T; TR 5,000 ms, TE 76.1 ms) map shows hypointense signal lesions in the cerebral cortex and subcortical white matter of the posterior half of the left superior temporal gyrus and the left supramarginal gyrus. C–E: Fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) (C: axial view, D: coronal view, E: sagittal view; TR 8,602 ms, TE 120.2 ms) shows hyperintense signal lesions in the subcortical white matter of the posterior half of the left superior temporal gyrus and the left supramarginal gyrus.

分離して発音し、「雨」より後方部分の復唱は不可能であった。その一方、非言語音の理解は良好であり、「救急車のサイレン」「クラシック音楽」「電話のベル音」の音をスピーカーから呈示した際、それぞれ「救急車」「音楽」「電話」と口頭で正答した。書字と計算に明らかな障害はみとめられなかった。その他の神経学的所見として右聴力の軽度低下がみとめられた。理学的所見に低身長をふくめ特記すべき異常はみとめられなかった。

検査所見：第1病日の血液・生化学検査では特記すべき異常所見はなく、血中乳酸値、ピルビン酸値、プロテインC、Sの活性と抗原量はすべて正常範囲内であり、血中抗リン脂質抗体(ループスアンチコアグラント、抗カルジオリピン抗体、抗 β 2-glycoprotein I抗体)はすべて陰性であった。第1病日の髄液所見は無色透明、初圧 110 mmH₂O、単核球数 3/mm³、多形核球数 0/mm³、髄液蛋白 29.0 mg/dl であり異常所見はみとめられなかった。第1病日の頭部MRIでは Diffusion-weighted imaging (DWI) において左上側頭回後部、左縁上回の皮質に沿った淡い高信号域をみとめ、同部位の Apparent diffusion coefficient (ADC) は低下していた (Fig. 1)。Fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) では左上側頭回後部、

左縁上回の皮質下白質に高信号域をみとめ、同部位の ADC は高値を示していた (Fig. 1)。MR-Angiography では脳血管の狭窄、閉塞所見はみとめられず、DWI と FLAIR でみとめられた病巣に明らかなガドリニウム造影効果はみとめられなかった。第4病日に施行した標準純音聴力検査による平均聴力レベルは4分法で右：22.5 dB、左：13.8 dB であり、軽度の右感音性難聴をみとめた。第4病日の一般脳波検査中に発作時脳波所見と思われる律動波が2回記録された。1回目は9 Hzの律動波が左前頭部から始まり、2回目は左中側頭部から14 Hzの律動波が出現した。後者では30～40秒かけて左側頭部全体に広がった後に4～5 Hzの徐波をともなった棘に変化し、全経過約2分で終息した (Fig. 2)。同日に施行した I¹²³-IMP 脳血流シンチグラフィー (SPECT) では左上側頭回後部を中心とした集積の上昇がみとめられた (Fig. 3)。第6病日の脳血管造影検査では閉塞血管や血管奇形などの明らかな異常所見はみとめられなかった。

第4病日以降の経過：てんかん部分発作と診断し、脳波を記録しながらミダゾラム 2.0 mg の静脈内投与をおこなったところ、投与数分後には全般性多棘徐波結合の出現頻度が低下した。それと同時に話し言葉の聴理解が改善し、会話が成

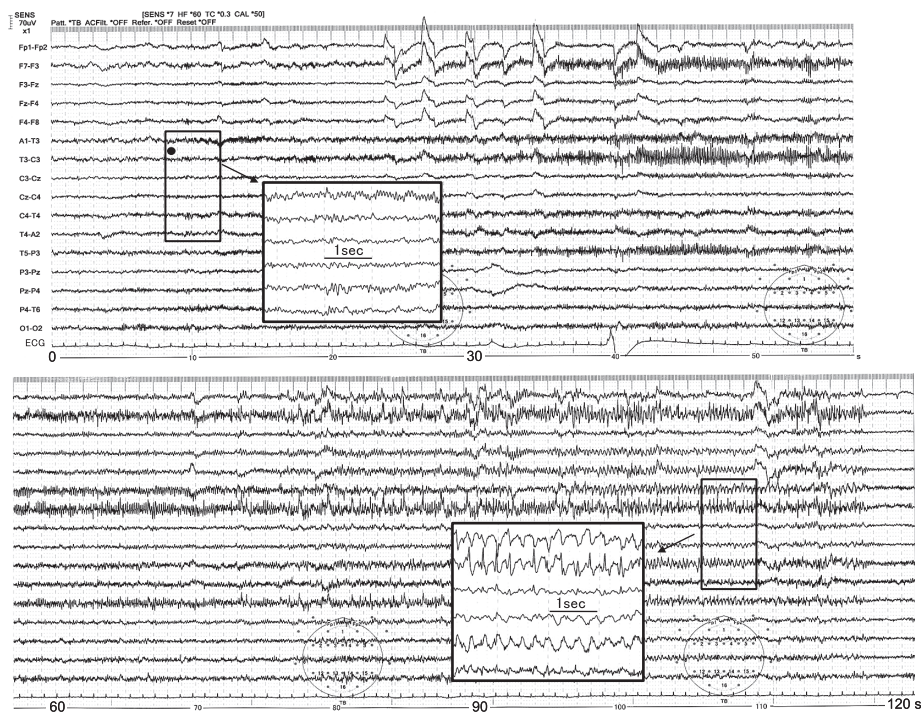


Fig. 2 Ictal electroencephalogram (EEG) on the 4th day after onset.

14 Hz rhythmic β activity appears from T3 (mid-temporal) (●) and spread to left anterior-temporal and left posterior-temporal with increasing amplitude. After that it changes to 4–5 Hz spike with slow wave and convergence about 110 seconds.

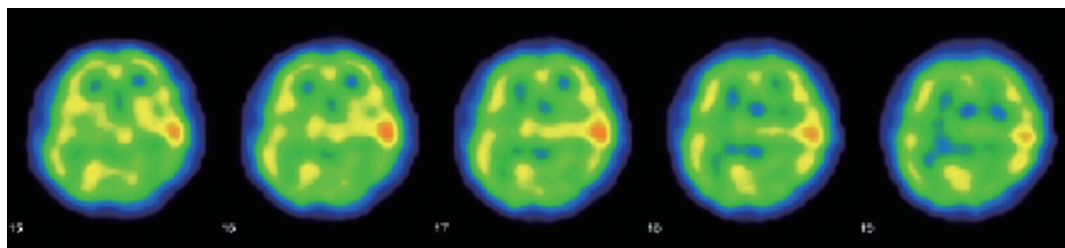


Fig. 3 Brain SPECT (I123-IMP) on the 4th day after onset.

It shows hyperperfusion in the posterior half of the left superior temporal gyrus.

り立つようになった。本人の話によると、発作中は「外国語で話しかけられているように感じ、右耳が聞こえにくかった」とのことであった。第4～5病日はミダゾラム 4.0 mg/時の点滴静注をおこない、終了直後からカルバマゼピン 300 mg/日の内服に変更したところ、てんかん発作は以後みとめられなくなった。第15病日の脳波では左側頭部を焦点とした 4 Hz の徐波が散見されるものの、てんかん性放電はほとんど消失していた。第18病日の標準純音聴力検査では、平均聴力レベルが4分法で右：10.0 dB、左：10.0 dBと正常化していた。第21病日に自宅へ軽快退院した。第62病日に頭部MRIを再度施行したところ、第1病日にみとめられたDWIとFLAIRにおける異常高信号域が消失していた (Fig. 4)。

考 察

本例はてんかん部分発作の症状として純粹語聲を呈した。純粹語聲の原因疾患は脳血管障害がもっとも多いが、脳腫瘍、脳挫傷、脳炎などが原因で純粹語聲が引き起こされることもある^{2)~11)}。てんかん発作が原因で純粹語聲を呈したという報告は、Landau-Kleffner 症候群という後天性失語を特徴とする小児てんかんの一種で多く報告されている¹⁴⁾¹⁵⁾。一方、成人例では脳血管障害後やヘルペス脳炎後に発症した症候性てんかんでの報告が少数散見されるのみである¹²⁾¹³⁾。本例では左側頭部打撲の既往があるものの、頭部MRIでは脳挫傷を示唆する異常所見がみとめられず、脳血管障害やミトコンド

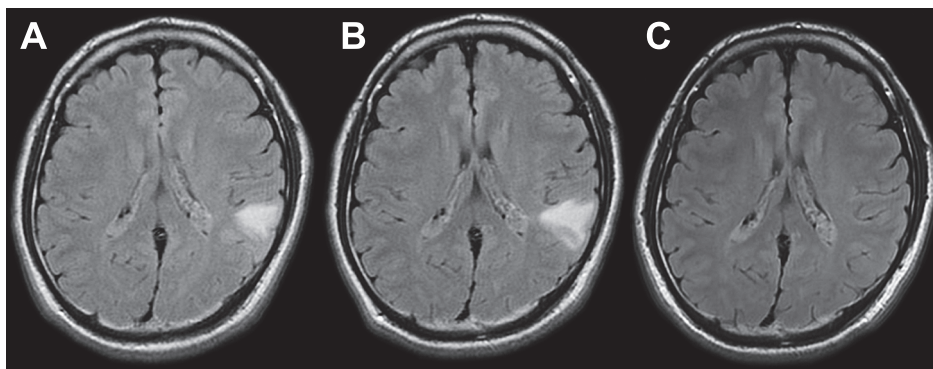


Fig. 4 Brain MRI on the 3rd, 17th, and 62nd day.

A: Fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) image (Axial, 1.5 T: TR 8,602 ms, TE 120.2 ms) on the day 3 (same to Fig. 1C). B: FLAIR image (Axial, 1.5 T: TR 8,602 ms, TE 120.2 ms) on the day 17. Hyperintense signal lesion in subcortical white matter of the left superior temporal gyrus remained. C: FLAIR image (Axial, 1.5 T: TR 8,602 ms, TE 120.2 ms) on the day 62. The hyperintense signal lesion disappeared.

リア脳筋症などでてんかん発作の原因となる先行疾患の存在を示唆する病歴、所見もみとめられなかった。本例はてんかん部分発作のみによって純粋語聲を呈した成人例であり、われわれの知るかぎり同様の症例は今まで報告されていない。

本例における発作中の脳波所見では、左側頭部を中心に棘徐波がみとめられ、左側頭葉にてんかん焦点を持つ可能性が強く示唆された。しかし、その詳細な解剖学的位置を脳波所見のみで推定するのは困難であったため、本例では脳波に加えSPECTとMRIを施行した。てんかん発作に関連する脳領域は、神経画像所見によって同定しえることがある。てんかん原性領域は発作時にSPECTで過灌流を示し、発作間欠期には脳機能低下領域に応じた低灌流を示すことが知られている^{16)~18)}。また、MRIは脳腫瘍や海馬硬化症、海綿状血管腫など、てんかん原性病変となりえるような脳の器質的病変を検索するために有用であるが、他にもてんかん重積状態の際にDWIやFLAIRにおいててんかん焦点を反映する所見を呈することがある^{16)18)~21)}。本例では純粋語聲の症状が出現している期間中にSPECTを撮像しており、左上側頭回後方領域を中心に高集積がみとめられた。また、ほぼ同時期に撮像したMRIでは、DWIにて左上側頭回後方と左縁上回の皮質に沿った淡い高信号がみとめられ、FLAIRでは同部位の皮質下白質に高信号がみとめられており、脳波とSPECT、MRIが示した異常所見の解剖学的位置は概ね一致していた。左上側頭回後方から左縁上回にかけての脳領域は、海馬や帯状回、視床枕などのようにてんかん重積状態における組織脆弱性が指摘されている部位ではなく、本例において同部位のMRI異常信号がてんかん重積にともなって出現したとは考えにくい²⁰⁾²¹⁾。それに加えて、純粋語聲の症状の改善にともなって脳波の所見が改善し、DWIとFLAIRでみとめられた高信号が徐々に消退したことを踏まえると、本例におけるてんかん焦点は左上側頭回後方から縁上回をふくんだ領域内に存在する可能性が非常に高いと考えられた。

本例における純粋語聲の責任病巣は、てんかん焦点から判断すると左側頭葉と考えられる。過去の報告によれば、純粋語聲の責任病巣は両側側頭葉病変と片側側頭葉病変の2つに大別される。両側側頭葉病変の報告は片側側頭葉病変にくらべて多いが、非言語音の認知障害を呈しているばあいが多く、純粋語聲より聴覚失認というべき症例が多くふくまれている^{4)~6)8)~10)13)}。両側側頭葉病変のばあい、両側聴皮質の障害によって音声弁別に必要な周波数毎の時間分解能、音圧、音程、音長の同定がいちじるしく障害されるため、純粋語聲をふくんだ聴覚失認が生じるのではないかと推察されている²²⁾²³⁾。その一方、本例のように片側側頭葉病変で純粋語聲を生じた報告は少なく、そのほとんどが左側頭葉病変である²⁾³⁾⁷⁾⁸⁾¹¹⁾¹³⁾¹⁴⁾。左側頭葉病変による純粋語聲は左聴皮質の障害、もしくは左聴皮質からWernicke野に向かう線維の損傷に加えて、右聴覚連合野からの情報を連絡する交連線維が損傷するばあいに生じると考えられている⁸⁾²⁴⁾。過去の報告例では左側頭平面とその皮質下が病巣にふくまれており、本例におけるてんかん焦点の解剖学的位置とはほぼ一致している。音声情報からのWernicke野の孤立という解剖学的な見解とは別に、Stefanatosらは左側頭葉病変のみで純粋語聲を呈した症例に対し、聴覚に関する詳細な精神物理学的検査を施行した²⁾。その結果、左側頭葉病変のみのばあい、周波数毎の時間分解能はほとんど障害されないものの、子音のように40~200ミリ秒といった短い時間で周波数が変化する音声を弁別できなくなることがわかった。この障害によって語音選択的な同定障害が生じ、純粋語聲としての臨床像を呈するのではないかと彼らは考察した。彼らの報告例の病巣は本例のてんかん焦点と同様左上側頭回後方に位置するため、本例においても音声の周波数変化を分析する能力が障害されることによって純粋語聲が生じたのかもしれない。しかし、本例ではてんかん発作の治療を優先したゆえに発作時に詳細な聴覚検査を施行しなかったため、本例と過去の報告例の間にある病

態機序の共通性に関して考察することができなかった。したがって、本例での音声弁別や語音同定に関する精神物理学の特徴は残念ながら不明である。

本例は、成人においてもてんかん部分発作によって純粹語聲を呈することがあるということを示した貴重な症例である。また、本例は左半球の機能低下のみによって純粹語聲が生じえる可能性を支持するものであり、先行報告と同様に言語音の認知において左上側頭回後方から左縁上回にかけての脳領域が重要であることを示唆した。

本報告の要旨は、第 89 回日本神経学会東北地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- Lichtheim L. On aphasia. *Brain* 1885;7:433-484.
- Stefanatos GA, Gershkoff A, Madigan S. On pure word deafness, temporal processing, and the left hemisphere. *J Int Neuropsychol Soc* 2005;11:456-470.
- Wang E, Peach RK, Xu Y, et al. Perception of dynamic acoustic patterns by an individual with unilateral verbal auditory agnosia. *Brain Lang* 2000;73:442-455.
- Auerbach SH, Allard T, Naeser M, et al. Pure word deafness. Analysis of a case with bilateral lesions and a defect at the prephonemic level. *Brain* 1982;105:271-300.
- Buchtel HA, Stewart JD. Auditory agnosia: apperceptive or associative disorder? *Brain Lang* 1989;37:12-25.
- Motomura N, Yamadori A, Mori E, et al. Auditory agnosia. Analysis of a case with bilateral subcortical lesions. *Brain* 1986;109:379-391.
- Hemphill RE, Stengel E. A study on pure word-deafness. *J Neurol Psychiatry* 1940;3:251-262.
- 進藤美津子. 聴覚失認・純粹語聲. *Mod Physician* 2001;21:278-281.
- Zhu RJ, Lv ZS, Shan CL, et al. Pure word deafness associated with extrapontine myelinolysis. *J Zhejiang Univ Sci B* 2010;11:842-847.
- Kanshepolksky J, Kelley JJ, Waggener JD. A cortical auditory disorder. Clinical, audiologic and pathologic aspects. *Neurology* 1973;23:699-705.
- Albert ML, Bear D. Time to understand. A case of word deafness with reference to the role of time in auditory comprehension. *Brain* 1974;97:373-384.
- Buchman AS, Garron DC, Trost-Cardamone JE, et al. Word deafness: one hundred years later. *J Neurol Psychiatry* 1986;49:489-499.
- Fung VS, Sue CM, Somerville ER. Paroxysmal word deafness secondary to focal epilepsy. *Neurology* 2000;54:533-534.
- 永瀨正昭, 飯沼一字, 山本克哉ら. Diazepam で改善した小児の純粹語聲. *神心理* 1987;3:98-107.
- Landau WM, Kleffner FR. Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology* 1957;7:523-530.
- 赤松直樹, 辻 貞俊. 難治性てんかん術前評価—神経内科からのアプローチ—. *臨脳波* 2010;52:615-620.
- Barba C, Barbati G, Di Giuda D, et al. Diagnostic yield and predictive value of provoked ictal SPECT in drug-resistant epilepsies. *J Neurol* 2012;259:1613-1622.
- 日野慶子, 田中 晋, 宮島美穂ら. 脳血流 SPECT と MRI-FLAIR の変化が脳波の PLEDs と一致した非けいれん性てんかん重積状態の一例. *てんかん研* 2008;26:41-49.
- 上野雅巳, 照井慶太, 篠崎正博. 経時的 MRI 拡散強調画像が有効であったてんかん発作の 1 例. *日救医会誌* 2004;15:216-220.
- Nixon J, Bateman D, Moss T. An MRI and neuropathological study of a case of fatal status epilepticus. *Seizure* 2001;10:588-591.
- Sirven JI, Zimmerman RS, Carter JL, et al. MRI changes in status epilepticus. *Neurology* 2003;60:1866-1866.
- Poeppel D. Pure word deafness and the bilateral processing of the speech code. *Cognitive Science* 2001;25:679-693.
- Tanaka Y, Yamadori A, Mori E. Pure word deafness following bilateral lesions. A psychophysical analysis. *Brain* 1987;110:381-403.
- Damasio H, Damasio A. "Paradoxical" ear extinction in dichotic listening: possible anatomic significance. *Neurology* 1979;29:644-653.

Abstract**Pure word deafness due to a localization-related seizure: a case study**

Tomomi Shijo, M.D.¹⁾²⁾, Shigenori Kanno, M.D., Ph.D.¹⁾³⁾, Satoshi Shibuya, M.D., Ph.D.¹⁾,
Takanori Oikawa, M.D., Ph.D.¹⁾, Ayumu Ohnuma, M.D., Ph.D.⁴⁾ and Hiroshi Mochizuki, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, South Miyagi Medical Center

²⁾Department of Neurology, Tohoku University Hospital

³⁾Department of Behavioral Neurology and Cognitive Neuroscience, Tohoku University Hospital

⁴⁾Department of Neurology, Kohnan Hospital

We describe a 31-year-old, right-handed man who exhibited pure word deafness (PWD) due to a localization-related seizure. The patient was suddenly unable to comprehend spoken words, whereas he had no difficulty in speaking, comprehending written language, or discriminating non-verbal sounds. Diffusion-weighted imaging and fluid-attenuated inversion recovery on brain magnetic resonance imaging revealed hyperintense lesions in the left superior temporal gyrus (STG) and left superior marginal gyrus (SMG). Furthermore, brain single-photon emission computed tomography showed that these lesions were hyperperfused. An electroencephalogram (EEG) showed multiple spike-and-slow-wave complexes spreading to the left temporal regions. Immediately after administering midazolam intravenously, the patient was able to comprehend spoken words, and the epileptiform discharges in the left temporal regions disappeared. These findings indicate that he suffered from PWD resulting from a dysfunction of the left hemisphere alone. Furthermore, they suggest that the left STG and left SMG play an important role in the recognition of spoken words.

(Clin Neurol 2014;54:726-731)

Key words: pure word deafness, epilepsy, Wernicke's area, left superior temporal gyrus, midazolam
