

症例報告

左中心前回の脳梗塞により foreign accent syndrome を呈した 1 例

時田 春樹¹⁾ 志賀 裕二²⁾ 下江 豊²⁾
 矢守 茂¹⁾ 田中 朗雄³⁾ 栗山 勝^{2)*}

要旨：症例は右利きの 57 歳男性である。軽度の右顔面麻痺と非流暢性失語で発症し、失語が改善してきた第 5 病日から、foreign accent syndrome (FAS) を呈し、約 2 ヶ月間継続した。MRI で左中心前回の頭頂部から前頭頭頂弁蓋にかけて浮腫を伴った梗塞巣を認め、1 年後は左中心前回、中前頭回、中心後回に陳旧性の小梗塞巣を認めた。元来の几帳面な性格を基盤に失語症の回復過程で発語ネットワークのプロソディー機能の異常が出現し FAS が発症したことが想定された。責任病巣は慢性期に確認された小梗塞巣というより、急性期に浮腫が波及した左中心前回の頭頂から弁蓋部の可逆性部位が関与した可能性が推測された。

(臨床神経 2017;57:293-297)

Key words : foreign accent syndrome, プロソディー異常, 失語症, 左中心前回, MRI

はじめに

Foreign accent syndrome (FAS) とは、母国語として正常なイントネーションやアクセントが傷害され、外国語を話しているかのような症状を呈する後天的なプロソディーの異常で、極めてまれな病態である¹⁾²⁾。責任病巣は複数箇所が報告され確定的ではない、また発症機序も不明である。今回、左の中心前回の脳梗塞により FAS を呈した 1 例を経験し、1 年後の MRI で病変部位を再度確認した。本症における責任病巣と発症機序に関して検討したので報告する。

症 例

症例：57 歳男性。右利き、出身は関西地方

主訴：言葉が上手く話せない

現病歴：2015 年 7 月中旬、2 日前から出張で F 市に滞在中。起床時に呂律が回らず当院を受診し入院。既往歴：1 年前 (2014 年 5 月) 急性心不全で大学病院入院、心筋症、高血圧の診断。β-遮断薬、塩酸アミオダロン、カルシウム拮抗薬、利尿薬等を処方されたが、6 ヶ月後に自己中断した。入院時一般内科的所見：血圧 165/136、脈拍 142/分。不整脈なし。その他異常なし。神経学的所見：意識は清明、ごく軽度の右の顔面麻痺を認めたが、その他の脳神経に異常はなく、四肢の運動や感覚に異常は認めなかった。腱反射正常で、病的反射も認めなかった。検査所見：末梢血異常なし。電解質、

K 5.1 mEq/l, Na, Cl 正常。肝機能、腎機能正常。凝固系異常なし。BNP 103.5 pg/ml と高値 (正常 < 18.4)。心電図、洞性頻脈で ST 変化認めず。頭部 MRI 拡散強調画像で、左の中心前回を含む領域に淡い高信号域を認め (Fig. 1A)、また FLAIR では左中大脳動脈 (MCA) 末梢に intraarterial sign を認めた。心原性脳梗塞としてヘパリン、ワルファリンで治療を開始した。また経食道心臓超音波検査で左心耳内に血栓も認めた。

臨床心理学的検査：入院時、聴覚的理解は短文レベルであり、従命において左右や身体部位を誤ることがあったが、追加指示にて実行が可能であった。発話是非流暢であり、喚語困難や発話開始困難、発話中の途切れ、言い直しを認めた。発話の誤りに一貫性はなかった。しかし、日常場面での意思伝達には問題がなかった。以上より、発症時には、軽度の非流暢性失語を呈していたと診断した。改訂版長谷川式簡易知能評価スケール (HDS-R) と Mini Mental State Examination (MMSE) は 28 点/30 点であった。コース立方体組み合わせテストは IQ103 であり、一般的知能には問題がなかった。Trail Making Test-A は 34 秒 (50 歳代平均は 35.1 秒)、Trail Making Test-B は 80 秒 (50 歳代平均は 77.7 秒) であり、注意機能も良好であった。Oral diadochokinesis 検査では pa/ が 27 回、/ta/ が 27 回、/ka/ が 30 回、/pataka/ が 8 回と良好で、発話明瞭度は 1 (よくわかる) であった。口腔顔面失行も認めなかった。

経過：入院後、聴覚的理解は次第に良好となり、聞き誤りはなかった。入院時にはアクセントやプロソディーの異常はなく、音読や書字にも異常はなかった。病棟内 ADL は自立し

*Corresponding author: 脳神経センター大田記念病院脳神経内科 [〒 720-0825 広島県福山市沖野上町 3-6-28]

¹⁾ 脳神経センター大田記念病院リハビリテーション科

²⁾ 脳神経センター大田記念病院脳神経内科

³⁾ 脳神経センター大田記念病院放射線科

(Received December 13, 2016; Accepted March 13, 2017; Published online in J-STAGE on May 26, 2017)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-000988

ており、服薬管理もできた。また、自分の病態を十分に理解しており、病態失認も認めなかった。施行した標準失語症検査や語彙判断検査も異常は認めなかった。第5病日目ごろより、「外国人が話しているみたい」や「アクセントが、ずれてしまう」などと指摘されるようになった。音の歪みや音韻性錯語の改善がみられ、表出した単語や短文自体は聴取しやすくなったが、アクセントやイントネーションの位置が通常の日本語の会話と異なった箇所不規則に出現し、あたかも外国語を話しているかのような発話特徴を示した。第7病日には、失語症は消失したが、さらにアクセントやイントネーションの異常や語尾の引き延ばしが顕著になった。アクセントの異常は「あめ」を「あめ」、「わたしのなまえは」を「わたしのなまえは」などの位置の移動であった。また、イントネーションの異常は「私は思います」の肯定文に対して「私は思います？」という疑問文を連想させる語尾の変化であった。本例は、生まれも育ちも関西であったが、これまでのアクセントやイントネーションは、全く別物で、妻のみならず、本人自身も違和感を示した。発話の異常は場面や状況に関わらず、本例の意図に反して出現し、発話のアクセント位置のタイミングを意識すると異常は軽減した。日常会話においては、「自分ではアクセントがズレないように意識しています」や「話す時に自分で話すタイミングを取るようになっています」などと述べた。

本症の鑑別として、左の中心前回下部の損傷で出現する失構音が挙げられるが、失構音では、プロソディーの異常は認めないこともあると報告されている³⁾⁴⁾。また、声の異常を認めなかったことから音声障害にも該当せず、また、一貫性なく不規則に症状が出現したことから、Dysarthriaとも異なっていた⁵⁾。なお、症状は、自由会話場面や検査場面でも同様

に出現し、アクセント異常を生じていない単音節や単語については不規則な音の引き延ばしを認めた。さらに日本語ではめだたない強勢アクセントが見られた。特に日本語を話す者でみられるFASについては、この強勢アクセントの異常が特徴的であるとの報告⁶⁾もあり本症と一致した。以上から、本症例の症状は、プロソディーの異常と特徴的アクセントやイントネーションからFASと診断した。診断は、臨床経験10年以上の3名の言語聴覚士が行った。全員が本例の症状は構音障害や失構音、右半球損傷によるプロソディー異常などではない発話の症状であると意見は一致した。特にイントネーションの異常は、発話開始困難や後天性吃音などとは異なると判断した。なお、本人や妻から情報収集し、家族や友人、仕事仲間へ外国語を母国語とする人物がいなかったことを確認した。また中学、高等学校で学んだ外国語は英語のみであり、通常の学習指導要領に準ずるものであった。その後、4年生の大学を卒業したが、英語以外の外国語の専攻は行っていない。仕事でも特に英語を使う頻度は少なかったようで、趣味でも、英語をはじめとした映画や音楽に好んで触れることもなかったようである。19日間で退院し、発症から約2ヶ月後にFAS症状はほぼ消失し復職した。約1年後、仕事ではほとんど困らないが、重要な商談の際には、部下が対応しているとのことである。

画像経過：第12病日目の頭部MRI・FLAIR (Fig. 1B~E)では、一部出血性梗塞を認め、また浮腫を伴った左の中心前回の頭頂部から頭頂前頭弁蓋にかけての領域で高信号を認めた。約1年後の慢性期に撮像したFLAIR (Fig. 1F~I)では、傷害部位はかなり縮小しており、最終的には左中心前回、中前回および中心後回に小梗塞病巣を認め、頭頂前頭弁蓋部には病巣を認めなかった。

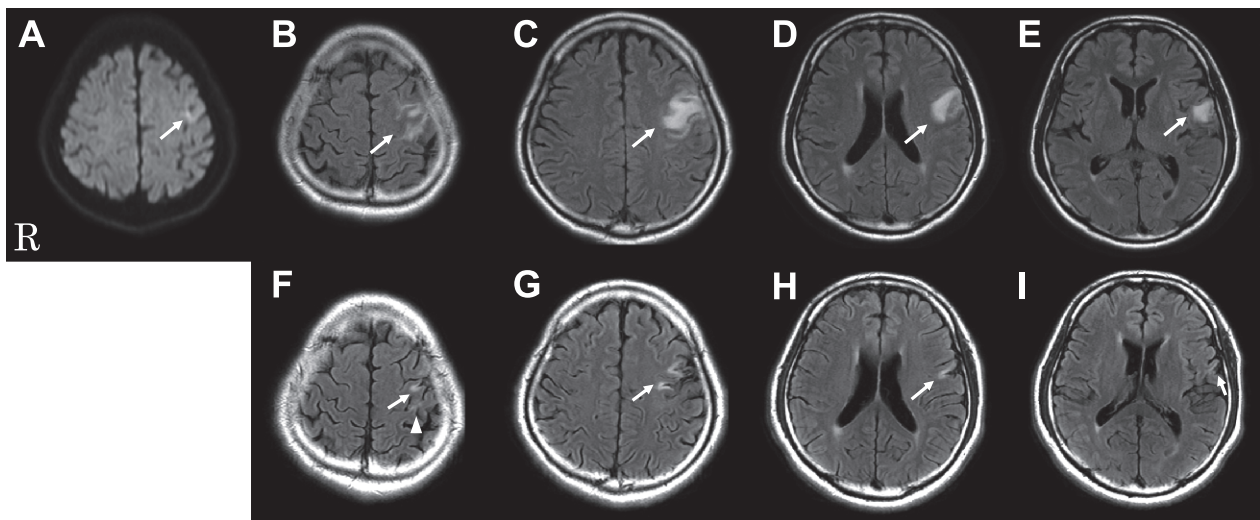


Fig. 1 Brain MRI.

A; axial DWI (1.5 T; TR 5,000 ms, TE 80 ms), B-I; axial FLAIR images (1.5 T, TR 9,000 ms, TE 91 ms). At the onset, MRI (A) showed faint high intensity lesions in the precentral gyrus. At 12th hospital day, high intensity lesions with edema were recognized in the superior, middle and inferior parts of the left precentral gyrus (B-E). At one year after the discharge, high intensity lesions on MRI were markedly reduced and shown in the left precentral gyrus, middle frontal gyrus and postcentral gyrus (F-I).

考 察

本症は非常に稀な病態であり、PubMedでの検索ではこれまでに77論文、約60症例、本邦では医学中央雑誌の検索で、学会抄録を含め34報告で23症例(重複があるため)、9論文が報告されている。また、2010年1月から2016年10月までに当院に入院した全脳梗塞例5,857症例中FAS症例は1例のみであり、その他の疾患で続発した症例も経験はなく稀な疾患といえる。種々の原因で出現し¹⁾²⁾、脳梗塞^{7)~14)}、脳出血²⁾、外傷¹⁵⁾、脳腫瘍、血腫¹⁶⁾、多発性硬化症¹⁷⁾、緩徐進行性失語¹⁸⁾、前頭側頭型認知症¹⁹⁾、抗グルタミン酸受容体抗体関連脳症²⁰⁾などの疾患、および精神疾患²¹⁾²²⁾、心因反応²³⁾、解離性障害²⁴⁾²⁵⁾など機能的疾患でも報告されている。Edwardsらは2005年に35症例のFASを文献的にレビューし、その原因となる基礎疾患の頻度は、脳梗塞18例(51.4%)、脳出血3例(8.6%)、脳血管障害(CVAと記載)5例(14.3%)、外傷6例(17.1%)、多発性硬化症2例(5.7%)、精神疾患1例(2.9%)と報告している²⁾。責任病巣も複数箇所が議論され²⁾、左の中心前回¹⁾⁷⁾や中前頭回後部²⁶⁾、中心前回中部と下部から島回にかけての領域¹²⁾、被殻から放線冠にかけての領域⁹⁾、右の前頭葉眼窩面から穹窿部と左前頭葉後方内側上部にかけての領域¹⁹⁾、大脳基底核¹⁵⁾が報告されている。しかし、その病巣の同定もMRI以外、CT、SPECT等でも行われ、画像の施行日も発症当日から亜急性期、慢性期と種々であり、さらに施行された日時も明記されていない報告もある。以上の点から、責任病巣を確定的に結論するには問題がある。そこで今回、我々は均一な疾患で検討する必要があると考え、本

症例と同じ脳梗塞症例だけを抽出し、さらに検討された検査法もCTやSPECTの症例は省き、MRIで比較的に詳細に記載された報告のみをまとめてみた。Table 1に示す右利き患者9症例^{7)~15)}で、病巣は我々の症例も含め左の中心前回の中間から下方が多く、一部島回に及んだ症例も見られた。また2症例では基底核、被殻から放線冠に認められた。臨床的には急性期に右の不全運動麻痺を5症例に認め、2症例で失語症が出現していた。MRIの撮像された時点は急性期から亜急性期が多いが、発症に関与した病巣は浮腫などの影響なども考慮されるべきである。FASの継続した期間は記載されていない報告が多く、数ヶ月~半年継続したと報告された症例でも、MRI所見の経過との対応の詳細は不明である。

症状の発現機序は、未だ不明な点が多い。本例は、発症時、軽度の失語症を呈していたが、失語症の改善に伴って、FASの症状が出現した。本例と同様に、失語症発症後の改善過程でFASが発症した症例も過去に報告されている¹²⁾。本例は、元来性格が几帳面で、失語症の回復過程で、発話を行う際、間違わないように、過剰に意識し、聞き手に失礼な印象を与えてはいけないと、かなりストレスと感じていたようである。過剰な発話への意識が高まることで、通常プログラミングされているプロソディー機能に、不均衡さを与え、症状の出現に関与した可能性も推測された。近年、本症の発現に小脳の関与が注目されている。発話のプランニング過程で、テント上言語中枢とテント下の小脳との機能的相互作用の障害がFASを発現する可能性が推測されている²⁷⁾²⁸⁾。Edwardsらの35症例のレビューの中にも、失語症(aphasia, paraphasia, anomia, agrammatismを含め)14例(40%)が含まれている²⁾。

Table 1 MRI findings in the cases with foreign accent syndrome (FAS).

author	year	case				FAS duration	aphagia	others	MRI			
		age	sex	language	handed				after onset	side	lesions	
Takayama	1993	44	F	Japanese	Rt	?	—	—	4 ws	T ₂	Lt	precentral gyrus, middle fifth of posterior lateral aspect
Nakano	1996	37	M	Japanese	Rt	?	—	Rt. himiparesis	1 day	PD-WI	Lt	middle part of the precentral gyrus
Tani	2002	54	F	Japanese	?	7 ms	—	Rt. himiparesis	? days	T ₁	Lt	putamen–corona radiata
Fridriksson	2005	45	M	American	Rt	?	—	Rt. fasial paresis	? days	FLAIR	Lt	basal ganglia
Karanasios	2011	76	M	Greek	Rt	?	—	—	2 days	T ₁	Lt	posterior superior–middle temporal gyrus, inferior supramarginal angular gyrus, posterior insula
Nishida	2011	47	M	Japanese	Rt	7 ms	—	Rt. himiparesis	10 days	FLAIR	Lt	middle–inferior parts of the precentral gyrus
Sakurai	2015	42	F	Japanese	?	?	—	—	4 days	DWI	Lt	upper inferior frontal gyrus–precentral gyrus (Brodmann area 6)
									40 days	FLAIR	Lt	precentral gyrus (Brodmann area 6)
Ikezaki	2015	50	M	Japanese	Rt	?	+	Rt. himiparesis	1 day	DWI	Lt	frontoparietal cortex–insula
Present	2016	57	M	Japanese	Rt	2 ms	+	—	1 day	FLAIR	Lt	superior, middle and inferior parts of the left precentral gyrus
									1 year	FLAIR	Lt	precentral gyrus, middle frontal gyrus and postcentral gyrus

また、左前頭葉の脳梗塞で発症した FAS が、右小脳出血を発症した後に FAS が消失した症例²⁹⁾ や、左頭頂葉と中前頭回の脳梗塞で出現した FAS が、けいれん発作により消失した症例³⁰⁾ なども報告されており、興味を持たれる。

今回の症例から発症病態と責任病巣を推察すると、元来の几帳面な性格を基盤に、失語症の回復過程で発語のネットワークのプロソディー機能に異常が起こり発症した可能性が考えられた。その原因基礎疾患である脳梗塞が FAS の発症に関与した責任病巣は、左中心前回の頭頂から弁蓋部におよぶ部位で、慢性期に確認された残存した傷害部というより、急性期に浮腫が波及した可逆性の病巣部位が関与した可能性が推測された。本症は非常に稀な病態であるが、今後の症例で MRI 等による詳細な画像分析とその所見の変化を急性期から慢性期まで検討し、FAS の発症病態にいかに関わるかを検討する必要があり、症例の積み重ねが重要と思われた。

謝辞：慢性期の MRI 画像を提供していただいた大阪警察病院、脳神経外科古家一洋平先生に深謝いたします。

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

文 献

- Blumstein SE, Alexander MP, Ryalls JH, et al. On the nature of the foreign accent syndrome: a case study. *Brain Lang* 1987; 31:215-244.
- Edwards RJ, Patel NK, Pople IK. Foreign accent following brain injury: syndrome or epiphenomenon? *Eur Neurol* 2005;53:87-91.
- Johns DE, Darley FL. Phonemic variability in apraxia of speech. *J Speech Hear Res* 1970;13:556-583.
- 大槻美佳. 失語の概説. 平山恵造, 田川皓一編. 脳血管障害と神経心理学. 第 2 版. 東京: 医学書院; 2013. p. 96-103.
- 前田眞治. デイサースリアと仮性球麻痺. 平山恵造, 田川皓一編. 脳血管障害と神経心理学. 第 2 版. 東京: 医学書院; 2013. p. 150-155.
- 山鳥 重. 言語障害の主要症状. 神経心理学入門. 東京: 医学書院; 1985. p. 157-177.
- Takayama Y, Sugishita M, Kido T, et al. A case of foreign accent syndrome without aphasia caused by a lesion of the left precentral gyrus. *Neurology* 1993;43:1361-1363.
- 中野明子, 塚原ユキ, 横山絵里子ら. 失語を伴わない foreign accent syndrome 2 例の検討. *神経心理学* 1996;12:244-250.
- 谷 哲夫, 天田 稔, 清水倫子ら. Foreign accent syndrome (FAS) における非言語的構音器官運動の分析. *失語症研究* 2002;22:53-162.
- Fridriksson J, Ryalls J, Rorden C, et al. Brain damage and cortical compensation in foreign accent syndrome. *Neurocase* 2005;11:319-324.
- Karanasios P, Loukopoulou P, Zampakis P, et al. Foreign accent syndrome caused by a left temporal-parietal ischaemic stroke. *Acta Neuropsychiatr* 2011;23:249-251.
- 西田香利, 山本理恵, 仲村美幸ら. 左前頭葉梗塞で foreign accent syndrome を呈した矯正右利きの一例. *高次脳機能研究* 2011;31:205-211.
- Sakurai Y, Itoh K, Sai K, et al. Impaired laryngeal voice production in a patient with foreign accent syndrome. *Neurocase* 2015;21: 289-298.
- 池寄寛人, 水本 豪, 橋本幸成ら. 失語症を伴った foreign accent syndrome の 1 症例～音圧と基本周波数を指標とした検討. *保健科学研究誌* 2015;12:83-89.
- Carbary TJ, Patterson JP, Snyder PJ. Foreign accent syndrome following a catastrophic second injury: MRI correlates, linguistic and voice pattern analyses. *Brain Cogn* 2000;43:78-85.
- Christoph DH, de Freitas GR, Dos Santos DP, et al. Different perceived foreign accents in one patient after prerolandic hematoma. *Eur Neurol* 2004;52:198-201.
- Bakker JI, Apeldoorn S, Metz LM. Foreign accent syndrome in a patient with multiple sclerosis. *Can J Neurol Sci* 2004;31: 271-272.
- Luzzi S, Viticchi G, Piccirilli M, et al. Foreign accent syndrome as the initial sign of primary progressive aphasia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79:79-81.
- 福井俊哉, 李 英愛, 稗田宗太郎. Foreign accent syndrome を初発症状とする frontotemporal dementia. *高次脳機能研究* 2006;26:397-407.
- 徳田直輝, 近藤正樹, 笠井高士ら. 抗グルタミン酸受容体抗体関連脳症の経過中に純粹失読, foreign accent syndrome 様の言語障害を呈した 1 例. *臨床神経* 2015;55:728-731.
- Asogwa K, Nisenoff C, Okudo J. Foreign accent syndrome, a rare presentation of schizophrenia in a 34-year-old african american female: a case report and literature review. *Case Rep Psychiatry* 2016;2016:8073572.
- Poulin S, Macoir J, Paquet N. Psychogenic or neurogenic origin of agrammatism and foreign accent syndrome in a bipolar patient: a case report. *Ann Gen Psychiatry* 2007;6:1.
- Keulen S, Verhoeven J, De Witte E, et al. Foreign accent syndrome as a psychogenic disorder: A review. *Front Hum Neurosci* 2016;10:168.
- Jones HN, Story TJ, Collins TA, et al. Multidisciplinary assessment and diagnosis of conversion disorder in a patient with foreign accent syndrome. *Behav Neurol* 2011;24:245-255.
- 敦賀光嗣, 小林聡幸, 平井伸英ら. 外国訛症候群 (Foreign Accent Syndrome) を呈した解離性 (転換性) 障害の一例. *精神神経誌* 2008;110:79-87.
- Graff-Radford NR, Cooper WE, Colsher PL, et al. An unlearned foreign "accent" in a patient with aphasia. *Brain Lang* 1986;28: 86-94.
- Mariën P, Verhoeven J, Engelborghs S, et al. A role for the cerebellum in motor speech planning: evidence from foreign accent syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 2006;108:518-522.
- Mariën P, Verhoeven J. Cerebellar involvement in motor speech planning: some further evidence from foreign accent syndrome. *Folia Phoniatri Logop* 2007;59:210-217.
- Cohen DA, Kurowski K, Steven MS, et al. Paradoxical facilitation: the resolution of foreign accent syndrome after cerebellar stroke. *Neurology* 2009;73:566-567.
- Bhandari HS. Transient foreign accent syndrome. *BMJ Case Rep* 2011;2011:pii: bcr0720114466.

Abstract**Foreign accent syndrome caused by the left precentral infarction—a case report**

Haruki Tokida, ST, Ph.D.¹⁾, Yuji Shiga, M.D.²⁾, Yutaka Shimoe, M.D., Ph.D.²⁾,
Shigeru Yamori, M.D.¹⁾, Akio Tanaka, M.D., Ph.D.³⁾ and Masaru Kuriyama, M.D., Ph.D.²⁾

¹⁾Department of Rehabilitation, Brain Attack Center Ota Memorial Hospital

²⁾Department of Neurology, Brain Attack Center Ota Memorial Hospital

³⁾Department of Radiology, Brain Attack Center Ota Memorial Hospital

A 57-year-old right-handed man was admitted to our hospital because of right facial paresis and acute-onset dysarthria. He presented with non-fluent aphasia. His aphasia gradually improved, but he started speaking with a strange accent and intonation from the fifth hospital day. He was diagnosed with foreign accent syndrome (FAS), which lasted for 2 months. MRI revealed ischemic infarction with edema in the superior, middle, and inferior parts of the left precentral gyrus. One year later, MRI revealed old, small infarct lesions in the left precentral gyrus, middle frontal gyrus, and postcentral gyrus. We suspected that FAS developed because of disturbance of prosody in the speaking network on improving his aphasia. His meticulous character was probably influenced on developing FAS. The responsible lesions possibly were those in the reversible parts of the left precentral gyrus with edema on acute stage.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2017;57:293-297)

Key words: foreign accent syndrome, dysprosody, aphasia, left precentral gyrus, MRI
