
 総 説

(第 55 回日本音声言語医学会特別講演)

小児聴覚失認の診療

加我 牧子

要 約: 聴覚失認とは一次聴覚皮質・聴放線の両側の損傷により言語音・非言語音（環境音、音楽）などの音を認知できなくなった状態をいい、失語症と異なり内言語の障害はないことが前提である。

成人の聴覚失認もまれな症状であるが、小児では成人に多い脳血管障害が少なく、高次脳機能障害の診療に慣れていないことが多く、診断が難しく、気づかれにくいことも多い。

そこで本稿では聴覚失認を呈したヘルペス脳炎、副腎白質ジストロフィー症、Landau-Kleffner 症候群の小児症例の紹介を通じて、発達性言語障害や auditory neuropathy/auditory nerve disease との鑑別を含め、診断治療の問題点について紹介した。

索引用語: 聴覚失認、ヘルペス脳炎、副腎白質ジストロフィー、Landau-Kleffner 症候群、auditory neuropathy/auditory nerve disease

Auditory Agnosia in Children

Makiko Kaga

Abstract: Auditory agnosia is the result of damage to the bilateral primary auditory cortex or auditory radiation. Patients with auditory agnosia cannot differentiate verbal or nonverbal (such as environmental or musical) sounds, but their internal language is intact. Auditory agnosia in children is a very rare condition and is often misunderstood or overlooked.

In this manuscript, the author describes case reports of auditory agnosia caused by herpes encephalitis, adrenoleukodystrophy, and Landau-Kleffner syndrome, and focuses on the importance of early diagnosis of such conditions. The author also introduces similar but different conditions such as developmental language disorders and auditory neuropathy/auditory nerve diseases.

Key words: auditory agnosia, herpes encephalitis, adrenoleukodystrophy, Landau-Kleffner syndrome, auditory neuropathy/auditory nerve disease

国立精神・神経医療研究センター精神保健研究所：〒187-8553 東京都小平市小川東町 4-1-1

National Institute of Mental Health: National Center of Neurology and Psychiatry: 4-1-1 Ogawa-Higashi, Kodaira, Tokyo 187-8553, Japan

2011 年 4 月 25 日受稿 2011 年 6 月 24 日受理

はじめに

聴覚失認とは一次聴覚皮質・聴放線の損傷により言語音・非言語音（環境音、音楽）などの音を認知できなくなった状態をいい、失語症と異なり内言語の障害はないことが前提である。

田中は聴覚機能を言葉の弁別・認知・理解にかかわる機能、音楽の認知・理解にかかわる機能理解にかかわる機能、環境音および聴空間認知にかかわる機能に三分類したおのおのの機能が障害された状態を純粋語彙、言語性聴覚失認、感覚性失音楽、狭義の聴覚失認として説明した¹⁾。

成人の聴覚失認は主に脳血管障害の後遺症として発現するが、まれな症状であり、神経心理学的評価に敏感な施設でないと診断が難しいこともあるという。まして小児では成人に見られる高血圧や動脈硬化に起因する脳血管障害自体が少ないため、高次脳機能障害の診断になれていないことが多い。脳血管障害以外のその他の原因疾患を含めても、高次脳機能障害はそもそも小児にはまれな病態であり、診断は非常に難しく、気づかれにくいことも多い。

そこで本稿では聴覚失認を呈した小児症例の紹介を通じて、診断治療の問題点について紹介していきたい。

脳炎・脳症後遺症

症例 1²⁻⁴⁾：初診時 1 歳 2 ヶ月、最終観察時年齢 16 歳 10 ヶ月、男児

診断：ヘルペス脳炎後遺症、聴覚失認、ヘルペス脳炎快復後いつのまにか言葉を話さなくなったことを主訴として来院した。

周生期異常はなく満期正常出産で出生。始歩 11 ヶ月、有意語 12 ヶ月で乳児期早期の発達に遅れはなかった。1 歳 2 ヶ月時に高熱、意識障害があり入院した。髄膜刺激症状もあり、髄膜炎として治療を続け 10 日後には意識が回復し、3 週間で退院した。この間、Herpes zoster の血清抗体価上昇が認められ、Herpes 脳炎の診断を受けた。退院後、運動機能は完全に回復したが、音に対しては無関心になっていた。大病の後なので家庭でも問題視されていなかったが 2 歳になっても有意語が戻らないことに気づき再度、来院された。

現症では視覚的興味は十分にあったが、聴覚的事象には一切興味を示さなかった。意味不明の発声は認められていたが、理学的所見に異常は認められなかった。

検査所見では条件詮索反応聴力検査 COR の域値が 85 dB と上昇していたが、90 dBHL クリックによる

ABR の波形ならびに潜時は正常で、V 波域値は 20 dB と正常であった。

CT では両側、側頭葉内側面に低吸収域が認められたが、病変は右により強かった。Herpes 脳炎後遺症による中枢性聴覚障害であり、聴覚失認の診断の下、精力的に言語指導を実施した。3 歳 5 ヶ月で身振りによるコミュニケーションが出現し、5 歳で指文字の訓練を開始した。しかしながら言語聴覚機能の回復は困難を極めた。16 歳時の WISC-R による VIQ は 39 以下であったが、PIQ は 91 であり、FIQ は 56 と評価され、全般的知的レベルに大きな遅れがあるとは考えられなかった。しかし言語能力は 4 歳 2 ヶ月レベルであり、環境音の認知は不可能であった。

☆症例 1 から学ぶこと

この症例の経験からはヘルペス脳炎からの回復後も神経心理学的症状を呈しうることを意識している必要があり、脳炎後のフォローアップが重要であることが理解される。重症疾患罹患後だと病前の発達に戻らなくてもやむをえないと考えがちであるが、早めの気づきが必要なことは論を待たない。この症例は比較的早期から言語指導を行ったものの、聴覚言語能力の発達障害は不良ではあった。しかし治療が不十分であった場合はこのレベルの発達ですら期待できなかったものと考えられる。

小児副腎白質ジストロフィー症

症例 2：13 歳男児

診断：小児副腎白質ジストロフィー症 (childhood adrenoleukodystrophy : ALD)。周生期、発達歴には特記すべき異常は認められなかった。

13 歳頃、呼びかけに対する反応性が低下し、聞き返しが増えたことに家族が気づいていたが、新学期の学校健診では聴力、視力とも正常と評価されていた。しかしやはり聴こえが悪いと感じられたため、2 回にわたり耳鼻科を受診したが、やはり聴力は正常と診断された。その後もコミュニケーションの困難さが増してきたため 4 ヶ月後、某病院小児科を受診し、ここで頭部 MRI の異常を指摘され、極長鎖脂肪酸の測定の結果、上記診断がなされた。この間、日常生活では学業成績や運動機能、視力、性格・行動面の変化に気づかれておらず、担任も本人の変化に気づいていなかった。

検査上では矯正視力の低下 (0.6/0.1) があり、左下 1/4 の同名半盲が認められた。純音聴力は正常で、クリック刺激による聴性脳幹反応 (ABR)、耳音響放

射は正常であったが、語音聴力の弁別が悪く、環境音の認知にも異常があった。内言語が正常であることから聴覚失認の状態と診断した。

☆症例2から学ぶこと

ALDは、ABC1遺伝子異常に基づく伴性劣性遺伝性疾患で⁶⁾、男児2万人に1人というまれな疾患である。学齢前後の6~8歳頃に発症し、通常は数年の経過で植物状態から死にいたる、きわめて予後不良な疾患である。最近オーダーメイドの遺伝子治療の可能性が示されたが⁶⁾、現在のところは発症早期の造血幹細胞移植(HSCT)が唯一有効な治療法であり⁷⁾、早期の診断の必要性が厳しく求められている。

病変が後頭葉優位に初発するものが約85%、前頭葉優位に発症するのが約15%と報告されており、後頭葉病変が多いため、多くの症例は中枢性視覚障害を呈する。初発症状としての聴覚障害の報告はそれなりの割合で認められているが、それ以外の神経学的症状、機能退行、性格変化などに注意が集中し、臨床場面で問題にされることは多くないように思われる。

この症例の経験から呼びかけへの反応性低下などの症状で耳鼻科を受診しても純音聴力検査が正常でABRが正常であるため、異常なしと判断されがちであることが指摘できる。小児大脳型ALDの好発年齢を考慮すると多くは幼児期を過ぎており、年長児で、知能も保たれているため聴覚失認を疑えば必要な検査を計画することができ、診断を確定できる。純音聴力検査、ABR正常の結果に惑わされず、ALDも疑っての検査計画が重要である。診断の遅れは重篤な予後に直結するものであり、こどもの診療や教育にかかわる専門家にはぜひ知っていただきたい疾患である。

ALDに見られる聴覚障害は聴覚皮質病変ではなく皮質下病変による聴覚失認であり、内側膝状体周囲の白質病変の意義も大きい可能性もある。末梢性難聴や心因性難聴、ふざけている、怠けている、人を馬鹿にしているなどと間違われがちである点も強調しておきたい。

Landau-Kleffner 症候群

症例3:7歳8ヵ月、男児

診断: Landau-Kleffner 症候群^{8,9)}。話し言葉の異常を主訴として来院。発症までの発育発達にまったく問題はなかった。6歳4ヵ月、家人が声をかけても反応しないのに気づかれた。近医耳鼻科を受診したところ耳管閉塞があり、聴力も低下しているとの指摘を受け、通気術を受けた。学校で先生と対話ができず、病院耳

鼻科を受診したが聴力は正常とのことであった。本をよく読み、学校の成績も良かった。

7歳を過ぎて話しかけられたとき、聞き返しが多くなり、呂律が回らなくなって発語も減少してきた。落ち着きがなくなり、授業は全く聞いていないようであった。耳鼻科で中枢性の聴覚障害といわれ小児科を受診したところ脳波異常を指摘された。抗てんかん薬の服用を行い、まもなく言語症状は改善した。しかし2ヵ月後には同様の症状が再発し、継続するため来院した。

来院時は多幸、好機嫌で病識はなく、注意散漫でありきぼく、落ち着きがなかった。おしゃべりだが構音障害、イントネーションの障害が認められた。単語の復唱は可能であったが、文章と数字の復唱は不可能であった。単文の簡単な命令には従えたが、複文の言語指示に従えなかった。文章の音読は、逐次読みで読み間違いが多く内容は全く理解していなかった。自発書字は聞き誤りに基づくと思われる書き誤りが多く認められた。

純音聴力は正常で、クリック刺激によるABRは波形、潜時、域値とも正常であったが、語音の聞き誤りが多く認められた。

その後、これらの症状は緩解増悪を繰り返しつつ、次第に改善し、中学卒業までには治癒し、高等学校、専門学校を卒業し、感情の変化や注意障害や落ち着きのなさなど行動面の変化は消失し、社会人として活躍している。

症例4:初診時4歳、44歳、女性^{9,10)}

診断: Landau-Kleffner 症候群。発症までの精神運動発達に正常であった。4歳7ヵ月頃、マッチを持って来てと言うと灰皿を持って来たり、問いかけにとんちんかんな返事をしたり、呼んでも知らん顔をするなど、聴覚的言語理解が悪化した。次いで、ココアをココオリといったりする言い間違いが増え、次第に発語が消失した。4歳9ヵ月で複雑部分発作が出現したが、まもなくコントロールされた。しかし、言語障害はさらに悪化し、数ヵ月の間に理解もできず、発語もない全失語の状態になった。4歳から聾学校幼稚部に通い、学齢期には聾学校小学部、さらに中学部を卒業した。

言語症状はゆっくり回復し、口頭言語理解が障害されているものの普通高校に入学し、卒業後、職業訓練校を経て、社会人として活躍している。しかし電話や会議での会話を聞き取ることはできず、一対一でも聞き取れた音を基に推定して会話をするので、ときにかなりとんちんかんなやりとりとなる。知的能力は正常

で、誠実な人柄であるだけに、周囲からは障害を理解されず、職場のみならず日常生活場面でも困難を生じている。

知能は正常で、よく話す声が大きく、構音の誤りがあり、発音が単調である。聞き誤りが多いため、会話は一対一でもとんちんかんになりがちで、複数の人との会話は理解ができない。純音聴力はほぼ正常範囲であるが、語音聴力が著しく低下していた。環境音認知は視覚的補助がないと15/24、あると全問正答と乖離が見られた。ABR、OAEは正常。上記疾患の後遺症として支援を継続することにした。

☆症例3, 4から学ぶこと

Landau-Kleffner 症候群は、就学前後の小児に発症する神経疾患で、聞き返しが増え、聴力が悪いような感じで気づかれ、発語低下や逆に多弁といった症状で初発する⁸⁾。高度のてんかん性異常波を呈し、7割にてんかん発作が見られるが、発作は比較的容易にコントロールされることが多い。感覚性失語症、聴覚失認、語彙と評価される時期があり、病期により異なった名前前で評価されるが、中核的症狀が言語性聴覚失認であり、小児の聴覚言語障害を呈する疾患としての鑑別が必要である。大部分は思春期までに症状の改善・消失が見られ、後遺症なく治癒する。しかし、症例4のように成人にいたるまで言語聴覚症状による障害をもつ例もある。しかし知能は正常で、音は聞こえており、一見障害がないように見えるため誤解されて生活に不自由を余儀なくされるが、福祉の手が届きにくいのが問題である。

本症候群はLandauとKleffner¹¹⁾により syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in childrenとして最初に報告された。また2007年にはLKS 50周年を記念してベルギーのアルデンビーゼンでシンポジウムが開催された¹²⁾。なお症例6は鈴木昌樹により本邦第一例として小児後天性失語症の名前で¹⁰⁾、また世界でも1971年Worster-Drought¹³⁾の報告とともに世界で二番目に報告された症例であることを追記しておく。

聴覚失認の鑑別診断

症例5: 3歳1ヵ月男児、右利き。

診断: 発達性言語障害(言語性意味理解障害)¹⁴⁾。言語発達遅滞を主訴として来院された。周生期の異常はなく、運動発達に異常はなかった。1歳3ヵ月で有意語が出現したが、その後単語数は増加しなかった。3歳になっても有意語は数語にすぎず、二語文が話せ

ないため、3歳1ヵ月のとき、当科を受診した。

ごっこ遊びができず、人見知りが強いこともであったが、神経学的所見に異常は認められなかった。大小や色の理解は不十分だが身体部位の指差しは可能であった。

その後、3歳3ヵ月には単語数は急速に増加し、二語文も話せるようになった。4歳時には文の復唱や仮名の読みが可能になったが、5歳を過ぎる頃より、兄と話していても、問いと答えがかみ合わず、会話にならない状態が明らかになってきた。読み書きの能力は高いが、理解力が悪く、字が読めても内容が理解できなかった。具象語の意味理解はある程度良いが、抽象的意味理解が特に困難な状態であった。聞こえてはいるが言葉の意味を取るのが難しいことが特徴であった。

症例6: 7歳男児

診断: auditory neuropathy/auditory nerve disease¹⁵⁾。言葉の遅れを主訴とし、前医で聴覚失認を疑われて来院。周生期、新生児期乳児期の発育発達に特記すべきことはなかった。生後18ヵ月で有意語が出現した。しかしながら音に反応するものの言葉が増えないことを心配されていた。3歳で保育園に入園し、4歳から言語治療を開始した。精神遅滞としてゆっくり対応するようにいわれていたが、母親がどうしても納得できず7歳時に精査を求めて他院を受診した。語彙検査(peabody picture vocabulary test)では4歳レベルであったが、WISC-R知能検査でVIQ 53、PIQ 118、FIQ 81と評価された。聴力検査は正常であったが、ABRが異常であることに気づかれ、上記主訴にて紹介され入院した。

入院後、純音聴力を再検したところ正常であったが、語音の聴き分けが悪く、環境音の理解ができなかった。聴覚失認類似の臨床症状を示し、ABRの異常所見の解析から上記診断とし、聴覚障害児として教育上の配慮を求めることにした。

☆症例5, 6から学ぶこと

聴覚失認類似の病態を示す疾患を2つ紹介した。1つは発達性言語障害のうち、言語性意味理解障害を主症状とする状態であり、言語、心理の領域ではspecific language impairmentと称される病態に近い。この病態では全般的知能は正常であり、非言語性的意味理解力は保たれていて、音読や復唱は可能(聴力は保たれている)であるがことばの意味理解に強い障害がある。すなわち音韻処理過程と意味処理過程が乖離している状態をいう。

表1 聴覚失認の臨床特徴

音は聞こえるけれど何の音かわからない
言葉だとわかるが外国語のようで意味がわからない
音楽を聴いても何の曲かわからない
楽器の音色の区別が付かない
音の高低、ピッチの差がわからない
腕話が役立つ
筆談ができる (語彙)
補聴器はうるさい 大きな声を出されるのが辛い
電話だと何を話されているかわからない
複数のヒトが同時にしゃべるとまったくわからない
車内のアナウンスが聞き取れない
会議はさっぱり理解できない
妙に大きな声で話す イントネーションがおかしい など

表2 聴覚失認の診断に役立つ検査

・末梢性聴覚検査
・標準純音聴力検査
・標準語音聴力検査
・単音復唱 単語復唱 文章復唱
・トークンテスト
・環境音検査 (加我, 杉下)
・音像定位検査 音圧差・時間差
・両耳分離聴能検査 (杉下, 加我)
・電気生理学的検査 (ABR click , SVR tone burst 音, 語音)
・耳音響放射・ティンパノグラム・アブミ骨筋反射
・聴覚性事象関連電位 tone burst 音および語音の弁別課題
・腕話の有無 筆談の可否 音楽認知検査

もう1つは auditory neuropathy/auditory nerve disease であり、病因病態は全く異なるが純音聴力が正常で、語音認知が不良であって、臨床像は非常によく似ており注意が必要である。

おわりに

小児の聴覚失認はきわめてまれな病態であり、成人の聴覚失認と違って、画像診断上、器質的脳病変が必ずしも証明されない。また臨床像が似ていても治療方法が全く異なり、しかも早期治療が欠かせない疾患も含まれている可能性があり、こどもの言語聴覚にかかわる専門職にはぜひ知ってほしい病態である。聴覚失認の臨床特徴を表1に、診断に役立つ検査を表2に示した。また小児の聴覚失認の原因疾患を表3に、鑑別診断ならびに間違われやすい状態について表4に示した。参考にしていただければ幸いです。

本稿の一部は平成22年10月14日第55回日本音声言語医学会学術講演会特別講演で発表した。なお本研究の一部は平成19~21年度厚生労働科学総合研究事業 小脳失調症に関

表3 小児聴覚失認の原因疾患

(1) 器質性病変を有する疾患
1. 脳血管障害 (阿側横側頭回病変 中および後側頭動脈から灌流)
2. ヘルペス脳炎後遺症
3. 副腎白質ジストロフィー症
4. 原理的には脳腫瘍・脳外傷などもありうる
(2) 機能的病変のみの疾患
5. Landau-Kleffner 症候群

表4 聴覚失認の鑑別診断 (間違われやすい病態)

末梢性難聴
心因性難聴
ふざけている
人を馬鹿にしている
さぼっている
反抗している
学習障害
発達性言語障害 特に語彙語用障害 言語性意味理解障害
Auditory neuropathy/Auditory nerve disease

する調査研究 (主任研究者 西澤正登) ならびに平成21年度同 Landau-Kleffner 症候群の実態把握のための症例研究 (主任研究者 加我牧子) の援助を受けた。

貴重な症例をご紹介いただきました岐阜大学小児科 小関道夫先生、東京大学小児科 橋本剛太郎先生、北九州療育センター 米山 均先生、研究のきっかけを作って下さった東京大学大学院 故鈴木昌樹先生に深謝いたします。

文 献

- 1) 田中美郷: 聴覚失認. 精神科 MOOK1 "失語・失行・失認" (大橋博司編), 金原出版, 東京, 92頁, 1982.
- 2) Kaga M, Shindo M and Kaga K: Long-term follow-up of auditory agnosia as a sequel of herpes encephalitis in a child. J Child Neurol, 15: 626-629, 2000.
- 3) Kianoush S, Kaga K and Kaga M: An isolated and sporadic auditory neuropathy (auditory nerve disease): report of five patients. J Laryngol Otol, 115: 530-534, 2001.
- 4) 佐川幸子, 加我君孝, 加我牧子. 他: 小児の聴覚失認の視覚的言語習得過程. 脳と神経, 34: 25-35, 1990.
- 5) Mosser J, Douar AM, Sarde CO, et al: Putative X-linked adrenoleukodystrophy gene shares unexpected homology with ABC transporters. Nature, 361: 726-730, 1993.
- 6) Cartier N, Hacein-Bey-Abina S, Bartholomae CC, et al: Hematopoietic stem cell gene therapy with a lentiviral vector in X-linked adrenoleukodystrophy. Science, 326: 818-823, 2009.
- 7) 加藤俊一: 造血幹細胞移植. 脳と神経, 59: 339-346, 2007.
- 8) 加我牧子: Landau-Kleffner 症候群の長期観察例. 精神保健研究, 37: 169-175, 1991.

- 9) Kaga M: Language disorders in Landau-Kleffner syndrome. *J Child Neurol*, 14: 118-122, 1999.
- 10) 鈴木昌樹, 竹内恵子: 後天性感覚性失語症の一幼児例. *脳と発達*, 3: 147-158, 1971.
- 11) Landau WM and Kleffner F: The Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology*, 7: 523-530, 1957.
- 12) Fifty years of Landau-Kleffner syndrome. *Epilepsia*, 50: 1-82, 2009.
- 13) Worster-Drought C: An unusual form of acquired aphasia in children. *Dev Med Child Neurol*, 13: 563-571, 1971.
- 14) 佐々木匡子, 稲垣真澄, 加我牧子: 言語性意味理解障害児にみられた事象関連電位 N400 の異常について. *脳と発達*, 35: 167-170, 2003.
- 15) Kaga M, Kon K, Uno A, et al: Auditory perception in auditory neuropathy: Clinical similarity with auditory verbal agnosia. *Brain Dev*, 24: 197-202, 2002.

別刷請求先: 〒187-8553 東京都小平市小川東町 4-1-1
国立精神・神経医療研究センター
精神保健研究所
加我牧子

