

皮質下性失語から失語症タイプ分類を考える

竹内 洋彦^{a)}

a 長野医療衛生専門学校 言語聴覚士学科

The subcortical aphasia and the classifications of aphasia

Hirohiko Takeuchi^a

a Department of Speech-Language-Hearing Therapists and, Nagano Medical Hygiene College

要旨：臨床過程における「皮質下性失語」の用法に疑問を持ったことをきっかけに、「皮質下性失語」について考察した。「皮質下性」と病巣から名指しするという、現在主流の古典分類とは出発点の異なるネーミングについて考える前に、まず我々はなぜタイプ分類を行うのか、それは我々にとって何なのか、から考え始めた。そして「皮質下性失語」がタイプ分類としてどのように用いられるべきか、更には既にポストン学派による再興から優に半世紀以上になる古典分類であるが、タイプ分類というものが将来的にどのような発展を遂げるべきであるか論考した。

キーワード：失語症タイプ分類、古典分類、皮質下性失語

I はじめに

「皮質下性失語」というある意味で特異なラベルを貼られる症状群がある。なぜ特異かというと、古典分類は症状の組み合わせ(症候群としての失語症)から、機能局在を念頭に失語症タイプと責任病巣を関連付けていくものであるのに対し、いきなり「皮質下性」とその責任の所在(病巣)に言及するものであって、固有の症状群からのものでなく、分類における議論の方向性を異にするネーミングであるためである。学生の臨床実習で担当させていただく症例を通じて、皮質下性失語という分類名についていささか考えさせられるところが多い。この機に、この皮質下性失語について、

更に古典的失語症分類について、再考してみたい。ここでは、そもそも我々が失語症のタイプ分類を行うのはなぜか？をまず考え、古典主義的なタイプ分類の視点から見た皮質下性失語、更に我々の臨床活動において皮質下性失語という分類をどのように扱うのが適当であるか、そして我々の臨床をより良くするためにはタイプ分類をどのように捉えていくべきか、について考えてみたい。

II タイプ分類(古典的分類)とは 我々はなぜタイプ分類を行うのか

まずは上記のように「我々はなぜタイプ分類を行うのか」と設問したい。これについては、

a 長野医療衛生専門学校

〒386-0012 長野県上田市中央 2-13-27

takeuchi@nagano-iryousei.ac.jp

Kertesz¹⁾のように「1. 失語症の分類は、間違いなく必要である。」と高らかに宣言してしまう向きもあるが、もう少し丁寧に考えてみたい。

失語症分類は、病因・病態生理などに基づく疾病分類とは異なり、失語症患者が示す症状を、その組み合わせに基づいて分類する(失語症候群)ものである。20世紀、ボストン学派などを中心とした有力な研究者達が失語症を、1) 流暢性、2) 聴理解、3) 復唱の3側面の障害の程度により、失語症を8つのタイプに分類した²⁾。これが古典分類あるいは新古典分類と呼ばれる、わが国で最も一般的な分類である。この古典分類は画像診断技術がなかった時代には、症状に基づいた病巣の推測ができるために、その意味でも利用価値があった。画像で病巣が確認できるようになった現在でも、臨床場面で古典分類が広く用いられているのは、診断がつきやすく、他の臨床家とも共通認識を得やすいことによるのだろう。

相馬³⁾によると、古典分類の長所は病巣局在的価値が高い点にあり、大脳皮質に損傷をもつ失語症例の過半数は、症状、病巣とも古典論によって十分に説明可能であるとされる。ただし一方では、古典分類にうまく当てはまらない症例もあり、分類に困難を感じる失語例が少なからず存在し日常診療においてもしばしば論議を引き起こすことがあるとされる。

本村⁴⁾の記述によると、脳科学分野の巨人ともいえるDamasioでさえ、100年以上続く失語症分類についての議論を「混乱させられる」「うんざりする」と評しているという。彼は、分類というものを「必要悪」と形容してはいるが、失語症分類の必要性は認めていると本村は語っている。

一方で、冒頭に引いたKertesz¹⁾のように「3. 分類に携わる研究者たちは、同じ現象を異なった角度から捉える場合が多く、彼らの分類の間で相違が見られたとしても、それは互いに相反するのではなく、むしろ補い合っているのである。(p.1)」

と分類間の相違に意味を見出そうとする立場もあり、この相補性については上記のDamasio⁴⁾も同意している。ただし、ある程度以上の失語症例を経験し、その症候群としての本質をそれなりに捉えられている臨床家・研究者にとっては、確かにそうかもしれないが、そこまでの経験のない者にとってはやはり分類間の相違(あるいは分類する者による不一致)には振り回されてしまうのではないだろうか。

そして古典分類そのものについても、その限界が様々に指摘されている。そもそも失語症分類を不要と考える認知神経心理学的アプローチをとる佐藤は、その分類によりカバーできる症例の率が低い点を指摘している。

佐藤⁵⁾は、Benson(1979)とReinvang(1985)の2つの研究を挙げたMarshall(1986)のレビューを紹介している。これらのうちBensonでは、ブローカ失語・ウェルニッケ失語・伝導失語・失名詞失語・全失語・超皮質性感覚失語・超皮質性運動失語の7類型に混合型超皮質性失語・純粹語啞などを加えて計12タイプに分類し、Reinvangでは、7類型に言語野孤立症候群・ジャルゴン失語を加えた9類型で分類した。その結果、Bensonでは41%、Reinvangでは51%の失語症ケースがどの失語類型にも分類できなかったことを示したうえで、「全失語症者の半数しか分類できないのでは、分類することに意味があるのか？」と失語症をタイプ分類すること自体に疑問を呈している。

更に、売り物であるはずの病巣と失語症タイプの対応関係の低さに対する言及もある。

高倉ら⁶⁾のレビューでは、Kasseliimiら(2017)によると、63.5%の患者では古典的失語症分類で予想される病巣と失語症タイプとの対応関係が認められず、26.5%の患者が分類困難だったという。Kasseliimiらはこれらの結果を踏まえて、症候群をベースにするのではなく、単一の障害に対応する病巣を白紙の状態から検証するアプローチが必

要であることを指摘した。高倉らも、今後の方向性として、そのような立場を認めて研究を進めることが重要であると強調している。

認知神経心理学的アプローチでは、失語症分類というテンプレートへの当てはめではなく、言語情報処理モデルから症状を分析し、その障害メカニズムを仮説化することを重視している。

実際、言語治療の立場から言えば、タイプ分類をしてもそこから目の前の症例の治療方針が自動的に得られるわけではなく、機能の改善という臨床家の責務からすると失語症をタイプ分類したところで何の前進にもならない。この考え方を更に進めて、古典分類を行う上での第一歩である「流暢/非流暢」の dichotomy(二分法)にも今日的意義を問う記述もある。伊澤ら⁷⁾は、訓練法の立案のためには障害メカニズムの推定が最重要とした上で、「流暢/非流暢」の dichotomy について、その成立の歴史的経緯については十分に理解できるが、今日の認知神経心理学的視点からすると「卒業」してもよい症候概念ではないかと主張している。

既に述べたように古典分類では、発話の流暢性と復唱障害の有無、更に聴理解障害を組み合わせることで、大雑把なタイプ分類が可能である。例えば、

発話流暢・復唱障害(+)
発話流暢・復唱障害(-)
聴理解良好：伝導失語
聴理解不良：超皮質性
感覚失語

発話非流暢・復唱障害(+)
聴理解良好：ブロー
カ失語

発話非流暢・復唱障害(+)
聴理解不良：全失語
などである。

症候群としての失語症を前提として、症候の組み合わせによりタイプ分類を行い、それにより大体の病巣の推測を行うことが、古典論的なタイプ分類の本来的なメリットと言える。更に言えば、良くあるタイプの症状の組み合わせを呈する症例について、その組み合わせのタイプラベルを称す

ることで専門職間のコミュニケーションが効率的になる側面もある。

ただしタイプ分類による病巣の推測について強く認識すべきこととして、すでに掲げた高倉ら⁶⁾はButlerら(2014)による指摘と提案を紹介している。すなわち、古典的失語症分類の問題点として①同タイプでも患者ごとに病像にばらつきがあること、②タイプ間に連続的な関係があること(例、Wernicke 失語から伝導失語への移行例など)、③分類不能ケースが多い、などを考慮に入れるべきである。そしてカテゴリー的な分類より、音韻、意味、実行/認知などの連続的かつ多次元のパラメータを使用することを提案している。高倉らは、このような考え方は、失語症候群を要素的症候へと解体し再構築する視点と合致するのではないかとしており、筆者も今後のあるべき姿として、深く首肯するところである。

つまり失語症のタイプ分類による病巣の推測は、画像技術が発達・普及した現在では既に重要(必要)なものとは言えなくなっている以上、上記①②③などのような問題をはらんでいるタイプ分類には拘らず、相互独立性の高い多くのパラメータにより個々の失語症状を特徴付ける方が合理的だという構想である。その先には、新たな失語症候群の姿が現れてくるのではないかと。

相馬⁸⁾は、音声、音韻、形態、意味、統語など伝統的な言語学的レベルに分解して解析することが実は神経心理学的にも重要であることを述べつつ、一方でこれらの言語学的な階層構造が、脳の言語メカニズムを考える上でも最も効率的であるということが「しごく当然のこのようにも思えるし、それとは全く逆に驚くべきことのようにも思える」としている。確かにそう言われればその通りと言うしかない。

一方、「皮質下失語(下位分類として、視床性失語や線条体失語など)」は病巣からの命名であり、症状の組み合わせから損傷部位(機能局在)へと考

えを進めていく古典分類とは、根本的に異質なものと認識する必要がある。ではなぜ、そのような異質なものが分類として同列に扱われているのか？

Ⅲ 皮質下性失語に関連して (1) 「皮質下性失語とは？ 他のタイプとの根本的な違いとは？」

冒頭に指摘した通り「皮質下失語」は、ここまでまとめてきたような、症状の組み合わせからの分類ではない。もし古典分類と同じレベルで分類として使われるのであれば、他のラベルとは排他的 exclusive(1つのタイプに分類されたものは決して他のタイプには分類されないこと)でなくてはならないが、そこは担保できるのか。

まず、皮質下性失語とは何か。

大槻⁹⁾は皮質下性失語についての概説として、脳血管障害では、被殻や視床などの病巣が多く、これらにより左半球損傷の場合に失語症を呈することがあるとした上で、全例にみられない背景として、被殻や視床自体が言語機能に特異・特有な役割を担っているのか現時点では不明であることを指摘している。ただし病因論をおいても、この部位による失語症状の特徴として、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し、復唱課題で比較的良好で、構音の歪みが復唱で改善すること、を挙げている。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ないため、病巣推定に役立つとし、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と指摘している。

一方 Nadeau & Gonzalez Rothi¹⁰⁾は皮質下性失語について、基底核や視床及びそれらの近傍の白質伝導路といった大脳皮質下構造の損傷に伴う言語障害と定義し、通常は虚血性発作により引き起こされ、脳内出血ではより少ないとした。そしてこれらの障害は初期には皮質下構造の損傷による直接的な結果であると考えられたが、研究が進め

られた結果、この仮説は基本的に正しくないことが示されたことを明らかにしている。すなわちそれが、実際には皮質下病巣の間接的な結果である、と。視床病巣に起因する皮質下性失語症の場合、言語障害は、大脳皮質の機能に視床の機能障害が及ぼす間接的な影響から来ていると考えられるというのである。また、視床外の病巣に起因する皮質下性失語症の場合、言語障害は、目に見えない皮質損傷、あるいは皮質下損傷をもたらした血管性疾患に関連する機能障害、の反映であり、そうでなければ言語障害は視床と言語皮質とを結ぶ伝導路の皮質下病巣の影響であろうとした。

上記の大槻⁹⁾と Nadeau & Gonzalez Rothi¹⁰⁾はいずれも同じ 2008 年に著されたものではあるが、明らかにスタンスが異なると言わざるを得ない。前者は「失語症状に特徴がある」とし、他の失語タイプとの症状的な違いを明示するのに対し、後者は症状が「実際には皮質下病巣の間接的な結果」であり、「皮質機能に視床の機能障害が及ぼす影響から来ている」とし、何らの症状的特徴も記述していない。

参考までに概説書などに記されている説明としてはそれぞれ例えば以下の通りである。

・線条体

大脳髄質の中には数個の灰白質があり、これを大脳核 Nuclei cerebri または基底神経節 basal ganglia という。～大脳核には尾状核、レンズ核、前障、扁桃核などが包含される。～尾状核は主として密集した小細胞からなる。～被殻の構造は尾状核と全く同様に、太い有髄線維をほとんど含まず、主として小さい神経細胞からなるが、散在性の細胞を含む。被殻と尾状核は発生学的に見ると、同一の細胞群が内包の発達によって隔てられたもので、両者の間には互いに結合する灰白質の線条体が多量に見られる。そのため、両者を合わせて線条体 Striatum または新線条体 Neostriatum と呼ぶ。(新見¹¹⁾)

基本的な働き：①生まれつき持っている運動を無意識下に継続すること。②怒りや不安などの情動行動、③目的のある、自分の意志に従って遂行される随意的な運動。(馬場¹²⁾)

・視床とは？

背側視床 Thalamus dorsalis (狭義の視床 Thalamus)は一對の大きい卵形の灰白質で多数の神経核からなる。～背側視床の内部には多数の神経細胞の集団が認められ、これらは視床核 Nuclei thalami と呼ばれ、前核、内側核、外側核、後核、外側膝状体核および内側膝状体核に大別される。(新見¹¹⁾)

働き：第1の働きは、身体内あるいは外界のあらゆる感覚刺激の情報を分析・認識して、感覚の機能局在に従って大脳皮質のそれぞれの感覚野に配送することです。また、錐体外路との関係から、共同運動の中核とも考えられています。さらに上向き網様体賦活系と深い関係を持っていることから、意識の覚醒だけでなく、大脳皮質全体の活性化にも関与しているとされています。(馬場¹²⁾)

このように多様な機能的側面を持ち、我々の情報処理に与える影響も一筋縄ではいかない線条体と視床の失語症状への関与をどのように考えれば良いのか。そもそも特定の部位の機能を同定するとはどのようなことで、どうしたら良いのか。

IV 皮質下性失語に関連して (2) 「機能を同定するとはどのようなことなのか？」

「機能を同定するとは？」という問いに対しては、神経心理学の伝統的で重要な方法論、二重乖離の原理を思い出すところから始めたい。

機能の乖離と二重乖離について相馬⁸⁾は、それらを神経心理学の中心的な方法論であるとし、神経心理学的症状のほとんどすべては二重解離という思想の産物であると位置づけている。例として「読めるけれども書けない」という症例を引き、

この解離(単一解離)は読みと書きの機能が独立している可能性を示唆するが、常にそうだと断定できず、読みと書きが単一の情報処理システムに依存し、単に書字の方がより難しいために見かけ上の解離が生じている可能性を挙げている。この場合さらに「書けるのに読めない」という逆の解離を示す症例が確認されれば、読みと書きの処理過程の間に二重解離が存在することになる。よってこのような二重解離は、読みと書きに関与するメカニズムが、ある程度は独立していることを示すことになる。

同様に相馬⁸⁾は、別の有名な例として短期記憶と長期記憶の二重解離を挙げる。両側海馬切除術による長期記憶の障害と、頭頂葉損傷による短期記憶の障害が二重解離することから、記憶が単一のシステムではなく多重構造であることが一段と説得力を持つに至ったという経緯である。

そしてこの二重乖離の重要性に関連して、二つの症状が二重解離を示し、さらにそれらが異なる解剖学的部位の損傷に対応している場合には、二つの機能が互いに独立した解剖学的基盤によって遂行されていることが示唆されるとしている。これらに関連する解剖学的部位の同定はあくまでも現時点での画像診断をはじめとする方法論的精度に依存しているため、現時点で解剖学的局在が証明されていない二重解離であっても、画像技術の進歩により今後それが知られる可能性がある。そのため、とりあえず解剖学的局在とは独立して機能障害の二重解離を記載しておくことには、将来的な意義があるとしている。

議論を広げすぎたきらいがあるが、つまるところ、機能局在を突きとめるために重要なのは二重乖離の確認であるということになる。

では、皮質下性失語で主要な役割を演じる視床と線条体に特有の(=他の部位と明確に二重乖離するような)機能とは何か？ と問うてみたところで、残念ながら現状では既にみたように不明確

と言わざるを得ない。つまり視床及び線条体に固有・特有の機能的側面が突きとめられていない現状では、固有の症状群の存在のみによる線条体失語 or 視床性失語の鑑別診断は神経心理学的に考えて困難となる。

一方で、乖離については相馬の言う通り「機能的乖離の精緻化」に取り組む必要があるとは言える。ここで「機能的乖離の精緻化」とは、認知機能の細分化(ある認知機能がどのような基盤的な機能(情報処理過程)から成り立っているか)ということである。このような作業により、例えば Butler らが提案するような、音韻、意味、実行/認知など多次元のパラメータによる、症候群の再構築に近づけるのではないだろうか。

「機能的乖離の精緻化」への試みとして良い例のひとつとして、聴覚的刺激で絵カード選択をするというこれ以上単純化できないかと思えるような課題でも、複数の下位システムが関与していることが判った研究を挙げたい¹³⁾¹⁴⁾。当該研究では、聴覚的刺激により単語の絵カード選択をする課題の際、絵カードを提示する順序を通常条件と後出し提示条件の2種類設定し、成績の差を検出した。そしてそれにより、聴覚刺激に対応した絵カードを指さすという単純な課題でさえ、複数の下位システムが関与していることが判ったのである。課題の工夫により、そのような知見も導き出せるということを示している点で、学ぶ点の多い研究と言える。

二重乖離を観察するためにも、現在以上に認知機能の細分化を進め、様々な局面において「我々はどのように情報処理を行っているのか」を可能な限り細かく知る必要がある。それは、ありふれた臨床場面で、既に考え尽くされたと思われるような単純な課題・行為においても、それを更に下支えするような要素的な情報処理過程が本当にないかどうかを問い直すような、地道で一見無駄に見えるような作業ではあるが、個々の臨床を丁寧

に進めるのにも役立つ問いでもある。

V 結語：線条体失語 or 視床性失語へのタイプ分類に当たって

「線条体失語 or 視床性失語である」との鑑別診断のためには、それらが古典的分類名と異なり、損傷部位を根拠とした分類であることには最大限の注意が必要である。つまり、その症例が線条体あるいは視床を病巣に含み、かつそれまでに線条体失語 or 視床性失語の特徴として報告されてきた症状を有しているだけでは鑑別診断の理由たり得ない。更に付言するならば、大槻⁹⁾の挙げた症状の記述には「程度の差はあっても存在」「全体のプロフィールからみて」「比較的良好」など恣意的な判断の余地が多分に混入しうるものが相当数含まれていることは指摘に値する。

線条体及び視床のみに認められる特異的な言語機能が未分化な現状では、確実な鑑別診断のためには、言語症状の原因となる損傷部位(責任病巣として疑いうる損傷部位)が線条体 or 視床以外にはみられない(急性期からの過程の間において)ことが立証されている必要がある。即ち、基本的に現在進行形での鑑別診断は相当ハードルが高いと考えざるを得ない。(ひとつの例としては、外側線条体動脈の梗塞のように、外側線条体領域から尾状核頭部、内包前脚、被殻、放線冠付近が限定的な梗塞巣となるような病理であれば分類可能だろう。)

神経心理学では上述の通り歴史的に二重乖離によって解剖学的基盤(機能局在)を探ってきたが、今後認知神経心理学的に検討を進めていくに当たっては、より精緻に「機能的乖離」を検討せねばならない。

利益相反の開示

本論文の筆者について利益相反はない。

文 献

- 1) Kertesz, A. 失語症と関連障害 基礎・数量分類・病巣局在・回復過程, 横山巖, 河内十郎・監訳, 医学書院, 1982.
- 2) 紺野加奈江, 失語症言語治療の基礎, 診断と治療社, 2001.
- 3) 相馬芳明, 失語古典分類の問題点とその再構築への試み, 神経心理学, 13: 162-166, 1997.
- 4) 本村暁, 失語症臨床の基本的諸問題, 認知神経科学, 22: 68-77, 2021.
- 5) 佐藤ひとみ, 臨床失語症学, 89-90, 2001.
- 6) 高倉祐樹ら, 失語症: 最近の知見—分類、評価、世界の趨勢, 神経心理学, 37: 226-237, 2021.
- 7) 伊澤幸洋, 小嶋知幸, 訓練法を立案する立場からみた流暢性の諸問題, 神経心理学, 31: 16-28, 2018.
- 8) 相馬芳明, 臨床神経心理学からみた認知神経心理学, 神経心理学, 14: 157-164, 1998.
- 9) 大槻美佳, 失語症の診療—最近の進歩—, 臨床神経, 48: 853-856, 2008.
- 10) Nadeau & Gonzalez Rothi, Rehabilitation of Subcortical Aphasia, in Language Intervention Strategies in Aphasia and Related Neurogenic Communication Disorders (5th. Ed.) Ed. R. Chapey, 530-542, 2008.
- 11) 新見嘉兵衛, 神経解剖学, 1976.
- 12) 馬場元毅, 絵でみる脳と神経 しくみと障害のメカニズム第4版, 23, 2017.
- 13) 大槻美佳他, 単語指示課題における前頭葉損傷と後方領域損傷の相違, 脳と神経, 995-1002, 1998.
- 14) 高倉祐樹他, 左前頭葉損傷による失語例の単語指示課題における障害機序—目標語の提示条件を変化させた単語指示課題による検討—, 神経心理学, 37, 291-302, 2021.