

小脳性無言症の障害機序と予後に関する一考察

小脳髄芽腫術後に無言症を呈した児の言語訓練経過から

藤田 隼平・川崎 聡大・古西 隆之

とやま発達福祉学年報 第4巻 抜刷

平成25年5月

小脳性無言症の障害機序と予後に関する一考察

小脳髄芽腫術後に無言症を呈した児の言語訓練経過から

藤田 隼平¹⁾・川崎 聡大²⁾³⁾・古西 隆之¹⁾

The obstacle mechanism and prognosis of cerebellar mutism

— A clinical course of language training to a child with cerebellar medulloblastoma —

Jumpei FUJITA & Akihiro KAWASAKI & Takayuki KONISHI

小脳髄芽腫術後に小脳性無言症を呈した7歳の男児に対して言語訓練を実施した。本症例は発話表出のみならず全般的なコミュニケーション機能の低下と発動性の低下を呈したことと、水頭症や白質周囲の浮腫的病変から、視床や補足運動野の関与が考えられた。小脳性無言症から回復を見せた8か月後においても後遺症と思われる知的発達遅滞を認めたことから、小脳性無言症を呈した児に関しては主徴候である表出面だけでなく、中長期的に理解面、コミュニケーション面全般をフォローアップし、医療・療育・教育での連携が必要であることが示された。

キーワード：病弱児教育と病理、髄芽腫、小脳性無言症、言語訓練

Key words : Pathology and sickly child education, Medulloblastoma, Cerebellar mutism, Language training

I. はじめに

髄芽腫は小児悪性脳腫瘍の代表的疾患であり、男児（14歳以下）に好発し、通常は小脳虫部に発生する¹⁾。近年、放射線治療と化学療法の併用により、5年生存率が50%を超えるようになった。よって、当該児童の家庭や学校における「生活の質」を維持し高めるためには、機能的予後をそれぞれの症候に併せて詳細に検討する必要がある。これは小脳髄芽腫に限らず病弱・虚弱支援教育においては大きな課題となっている。

今回第一の目的として、事例として取り上げた就学期の小脳髄芽腫一例の術後の機能面の経過を分析し報告する。

さらに、この髄芽腫術後の対象児のQOLに大きく影響を及ぼす合併症に小脳性無言症（cerebellar mutism）がある。一般的に、術後の1/4に発生し、症例による差異はあるものの、術後3日ほどかけて発話量

の減少が認められ、以降意識清明で発声発語器官の神経機構には異常がないにもかかわらず、全く発話のない期間が50日程度継続するとされている。小脳性無言症の約7割を髄芽腫術後症例が占めるとされている⁵⁾。

この小脳性無言症の出現機序として一之瀬ら（1997）は、旧来「小脳性構音障害」の極形として捉えられてきた症候が、両側小脳半球の出血から歯状核視床皮質経路が関与し、さらに視床機能の低下を引き起こし結果として引き起こされることを示唆している。

視床や補足運動野の障害によって生じる無言症（発動性低下）と歯状核関与の無言症で近似する事例が報告されている（Crutchfield）。我々は、術後の中長期的な児の機能的予後を検討する際には、この無言症の障害機序を検討し、障害構造に応じた指導を組み立てるだけでなく、学齢期に遭遇する困難さを予見し対応することが重要であると考え。本症例を通じて知見を述べることを第二の目的とする。

1) 岡山大学病院 総合リハビリテーション部

2) 岡山大学大学院 医歯薬総合研究科 脳神経外科学

3) 富山大学 人間発達科学部 発達教育学科

II. 方法

1. 対象者

症例

現在7歳（通常小学校1年在籍）の右利き男児である（発症時は幼稚園年長）。

医学的診断名

小脳髄芽腫、閉塞性水頭症、くも膜嚢胞（左中頭蓋窩）硬膜下血腫

生育歴

母親からの聴取では、発症時までは通常の幼稚園に通い、コミュニケーションや運動機能などの発達面に不自由な点は見られず、始語や独歩の開始にも遅延は認められなかった。

現病歴

2011年5月に嘔吐出現。最初は1回/w程度であったが、6月の入院から手術までの期間では1回/dayに増加。食事量の減少と歩行時のふらつき・転倒を認めたが、痙攣発作などは認められなかった。

画像所見

入院時のMRI画像にて小脳虫部から第4脳室を充満するように大きく突出する境界不明瞭な腫瘍性病変を認めた。矢状断で最大4.6×3.7cm、内部はT1強調で不均一な低信号領域、T2強調で不均一な高信号領域、拡散強調で軽度高信号領域およびモザイク状の不均一な造影効果を認めた。（髄芽腫と悪性の上皮腫が疑われる第4脳室の腫瘍病変であると診断された画像 図1aおよび1b）。

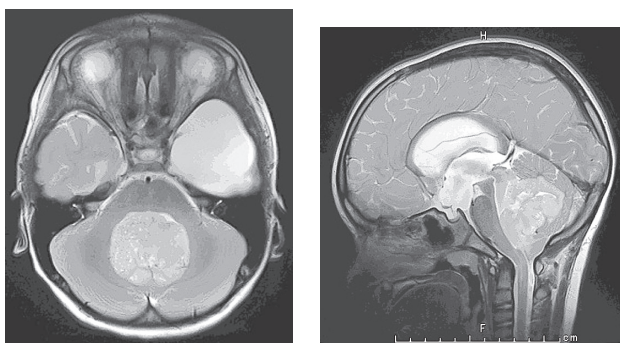


図1a (2011.6.13)

図1b (2011.6.13)

図1・2. 頭部MRI画像（手術前）

その他、脳室周囲の深部白質には浮腫性変化が認められ、閉塞性水頭症に伴う脳室の拡大と、左中頭蓋窩に大きめのくも膜嚢胞、左中大脳動脈の挙上も認めた（図2）。

また、術後両側硬膜下に水腫が認められ、8月22日の画像にて硬膜下血腫が左側で増加し脳実質の圧排

が認められ右への正中偏位も認められる。9月29日の血腫洗浄・除去術以降は硬膜下血腫の状態は不変（図3）。

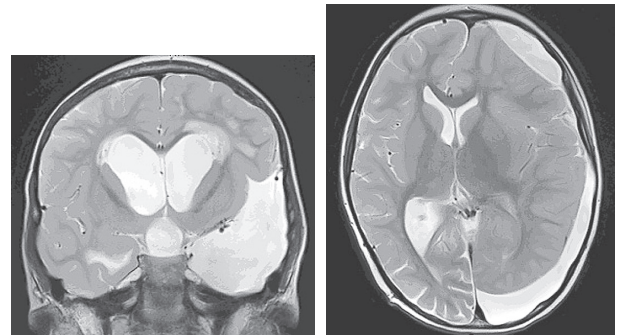


図2 (2011.6.13)

図3 (2011.10.11)

図3. 頭部MRI画像（硬膜下血腫術後）

神経心理学的所見

JCS 桁で意識清明。呼びかけに対して振り向きあるが、追視はなし。視界の中で大きく動くと、希に視線を送るともある。頸部は若干過緊張気味。無表情で左眼が若干外側上転位気味。表情の変化はしかめ面のみで、軽い啼泣（表情と声のみで流涙なし）をしつつ、左手母子を吸啜し右手で術野の後頭部を触るといった動作が多く見られる。母親への泣きつきや探索といった行動も見られない。正面で話しかけると視線は合うがすぐに左上方に反らす。指示遂行は開口と手を握ることのみ可能。非利き手（左手）はあまり使用しようとしな。口唇傾向（手持った物はほぼ全て口腔内に運ぶ）が見られるが、咀嚼行為は少ない。指や物を口元に持って行くと反動的に開口する。その他、くすぐりや冷刺激への反応もなし。動作指示や絵カード1/2 pointingも不可。

介入の少し前より、啼泣がほとんどで術後当初に話していたような単発での発語が減ってきた様子。

言語病理学的所見

訓練介入当初、共同注視も視線での誘導もなく表出は啼泣のみ。発声は啼泣時の発声以外なし。発話しようとする素振りもなく、発語器官の模倣も不可。理解は、自分の名前を呼ばれた時に振り向く場合があり、違う名前の時は振り向かないため、自身の名前の聴覚的理解は出来ていると思われる。無言症状を呈し始めてからは、両親に手を伸ばしたり何かを訴えることもなく、親を判別していると思われる反応もなかった。

理学療法所見

座位保持耐久時間は不明。徐々に左右どちらかに傾き始める。食事の自己摂取は不可。口元に手が近づくと口を開ける。動作は右手で左手は使用しようとしな

い。右手で掴んだ物はなんでも口に運ぶ。介助下で立位をとっても、足のツッパリなどは見られず。座位から臥位は自力で可能。

2. 言語およびコミュニケーション訓練

期間

2011年7月11日～2012年1月21日までの約半年間。途中の退院期間を除き、4～5回/週、児の精神・身体状態に合わせ変更はあるが、1回の介入を40分程度とした。

介入の手段と訓練方針

親密度が高く強力な刺激となりうるもの（食べ物の好き嫌い、興味のあるものないもの、怖いもの、家族や飼犬など）を用い、喜怒哀楽や驚嘆などのレスポネント反応の誘発を図り発語の誘発につなげる。

得られたレスポネント反応を手がかりにオペラント反応の種類を増やすとともに、選好的反応にて強化を行う。

Ⅲ. 経過および結果

1. 手術前後の経過と訓練内容、状態変化

術後一般病棟に戻り意識レベルが安定し始めた頃には、開眼の指示のみ遂行可能で。話かけに対してのリアクションは乏しく、寝ている時以外は声を上げた啼泣やうなり声、「あー」「うー」の発語のみ。全身状態が回復した直後からしばらくは、開口指示などの従令が可能で、「いやだー」、「痛い」、「眼が見えないー」、「帰りたい」、「ヤクルト」、「パパ・ママ」などの発語と状況に応じた2語文発語が稀に見られていた。しか

し問いかけに対しての反応はない。術後日数（post operative day：以降POD）が経過するにつれて発語が減少していき、POD9には振り向きと啼泣のみとなる。摂食面は、POD7からヤクルトなど飲めるようになり始め、徐々に経口摂取が可能になり、POD20には反応はないが全介助下で食事を全量摂取可能になる。発話面は、訓練介入し始めたのがPOD20で、発語での返答が全くない時期（本症例の場合は啼泣以外）を小脳性無言症と捉えるのであれば、本症例は31日間（POD9～38）であったと言える。最初の反応は外泊時に見せた大笑いで、その後「お父さん」と発話したり、発話できそうで出来ない時には「あー！」と大声を上げたりすることが見られ始めた。以降、徐々に活動性が上がり、喜怒哀楽の表情が常に表出されるようになってきたが、発語は1日に数語、単語やオウム返しのみで一次退院するPOD75まで推移した。硬膜下血腫手術と化学療法目的で再入院したPOD100前後には単語の補完も可能になり始め、単語ではあるが発話量の増加が見られた。2語文以上の発話で、感情の主張や質問応答出来始めたのが、POD140前後であった。

退院し通常学級の小学校へ就学してから、発話内容や語彙数の増加、兄弟や周囲への配慮、両親への欲求表現などが徐々に改善していき、小学校に通い始めて数ヶ月後には通常の生活で困ることはほぼなくなった。現在は特別支援の先生が傍につきつつ通常学級へ再発なく通学している。

(表1 経過日数と治療、訓練内容と状態変化)

POD	治療	経過および訓練内容・反応
0	全身麻酔下で腫瘍摘出術施行	術前は、コミュニケーション・発達面共に大きな問題なく通常学級に通園
20	PT・ST 介入開始	発語なし。表出は啼泣のみで、母親への欲求行動などもなし。泣く時以外は感情がないような表情。稀に追視が見られるが、くすぐりなどにも反応せず
24	小児科へ転科・転棟	・レスポネント反応を引き出すべく嗜好性や新規性の高い刺激入力
25	残存腫瘍に対し RT (20Gy/ 拡大局所照射 54Gy) 開始	・「共感覚」を引き出すための関わりを継続
42	髄芽腫 [Medulloblastoma] と判明	・反射的行動からオペラント反応へ (行為の共同化に向けて)
45	全脳脊髄照射 24Gy / 16 回開始	
67	拡大局所照射 2Gy / 10 回 (拡大局所照射で脳幹外す) 開始	
74	エクセグラン内服開始	・物品 1/2pointing 「こっち」と発語

POD	治療	経過および訓練内容・反応
78	退院。同時に訓練介入一旦終了	有意味語は1回/day程度
88	自宅にて嘔吐出現	
99	再入院	
101	慢性硬膜下血腫洗浄・除去術 (穿頭ドレナージ)施行	
105	PT・ST再介入開始	笑いながら小走りするなど、活動性がかなり上がっている
120		有意味語の発話量が増え、毎回ではないが会話の成り立つ返事も増加
123	CDDP + VCR + Cylco ①開始	
129	熱発。本日から1週間訓練中止	
140		課題持続時間は短い、呼称が可能になる S-S法の型ハメのようなものも1/3で可能に
142		意思表示が出来ない時に運動が停止したり、一点を見つめる ・図形の分類や積木積み
149		5文節の発話も可能。解らない課題になると黙る
153		ST・PT両訓練や処置時など、働きかけに対しての拒否がかなり強くなる
155	簡易クリーンルーム収容開始	
167	簡易クリーンルーム収容終了	
169	CDDP + VCR + Cylco ②開始	拒否が強く続くため、1週間ST訓練休止
176		・10ピース弱のパズル ピースを回転させることが出来ない
185		自尊心が強く抑制も不良な状態が続いていたが、要求表現を起こらずに言葉で伝えられることが増えてきた
186	簡易クリーンルーム収容開始	
190		母親以外の他者と関わりたい欲求が出てくる。楽しいことなどをその場で母親に伝え共有を求める また、注意が逸れにくくなった
194		・呼称、復唱、なぞなぞ 病前に培った知識をよく話すようになる なぞなぞに取り組める
205	簡易クリーンルーム収容終了	・絵カードを理容した理解訓練 理解はS-S法で段階4-2(語連鎖・要素)のレベル
206	退院。1回/3ヶ月の外来フォロー	欲求表現など、ほぼ発話でコミュニケーション可能。しかしまだ語彙数は少し少ない
265	他院にて田中ビネー知能検査実施(IQ62)	母の後ろに隠れ恥ずかしがりながらではあるが、発話にてコミュニケーション可能
300	CTにて硬膜下水腫の減少を確認	

IV. 考察

本症例は運動面・発話面共に失調性の要素は見られなかった。また、発話表出面のみならず、発動性低下と理解面やコミュニケーション活動全般に機能低下を示していたことから、小脳のみ損傷が原因となっているとは考えにくい。一之瀬ら(1997)やCrutchfieldが報告しているように、視床の損傷で発動性が低下している状態の無言症例に類似した状態も伺えたことから、小脳虫部にできた腫瘍が大きく前方にせり出したことにより、中脳・橋を圧排し、歯状核視床皮質経路を遮断した可能性と、脳室周囲の浮腫病変の位置から、補足運動野との連絡経路が障害された可能性も示唆される。本症例の無言症初期の情動反応の低下や口唇傾向は、既存の左中頭蓋窩のくも膜嚢胞が、小脳髄芽腫の悪化に伴った水頭症などの影響を受け、左側頭葉への圧排が増したことが原因となり、側頭葉の機能低下を示し、Kluver-Bucy症候群の一部が出現したのではないかと考えられる。

無言症状を呈したその他の可能性として、POD5のCTで確認された両側皮質下(特に左側)の硬膜下血腫による皮質の圧迫も考えられるが、血腫が徐々に増大し保存的な治療で推移していたにもかかわらず、無言症状は、逆に徐々に改善していったことと、麻痺の悪化、頭痛など他の神経症状が見られなかったことなどから、無言症の主たる原因とは考え難いと推測する。

本症例は発話でのコミュニケーションが可能となった後も知能低下を示していた(POD265時点)。このことから本症例では、無言症発症とその障害機序は主徴候とされやすい表出面に課題がとどまらず理解面や全般的な知的発達への阻害因子ともなっていた。すなわち中長期的な表出面に局限しない発達全般のフォローアップが必要であると考えられた。

特に今回、言語聴覚士が介入することで、フォローアップの中心が表出面に特化されやすい現状を回避し、回復段階に応じた理解面や発達全般への働きかけと、教育機関との連携が可能となると考えられる。症候と障害機序の関連性を明らかにし根拠に基づいた関わりを通じて児の長期的な機能的予後が初めて確保されることが考えられる。

V. まとめ

本症例も今まで報告されている小脳性無言症と同様の初期経過をたどった。本症候の障害機序と回復過程からは、髄芽腫の小脳への影響のみでは説明が困難であり、腫瘍の増大による部分的な血流低下や水頭症、術後の血腫や水腫など、その他要因との関係も視野に入れ検討し今後さらに検討を重ねアプローチを改善し経過をフォローすることが重要である。

文献

- 岡庭豊 2011 病気がみえる vol. 7 脳・神経第1版 . 医療情報科学研究所¹⁾
- 石橋敏寛・長島弘泰・高橋浩一・他 1998 後頭蓋窩腫瘍摘出術後 cerebeller mutism を呈した1例 . 脳外誌 7 : 591-595²⁾
- 一ノ瀬誠・阿部雅光・広津辰美・他 1997 髄芽腫切除後の小脳性無言症の1例 . 脳外誌 6 : 493-497³⁾
- 須磨健・牧山康秀・西本博 1996 髄芽腫術後に小脳性無言症を呈した1例 . 脳外誌 21 : 247-251⁴⁾
- 杉山一彦・山崎文之・梶原佳則・他 2011 髄芽腫臨床を理解するための12項目 . 脳外誌 20 : 363-371⁵⁾

謝辞

今回の症例検討に際してご協力いただいた御本人やご家族の皆様に心より深謝いたします。

