

右後頭葉外側部から紡錘状回にかかる出血により相貌失認、 場所の見当識障害を呈した症例について

Prosopagnosia and topographical disorientation following lesions of right lateral occipital cortex and fusiform gyrus-a type of simultanagnosia?

藤森 秀子¹⁾, 藤澤 ふみ¹⁾, 若林 秀隆²⁾, 飯野 光治¹⁾
伊藤 敦史¹⁾, 三村 將³⁾, 加藤元一郎⁴⁾

要旨：右後頭葉外側部から紡錘状回にかかる出血後に相貌や場所の見当識の変化した症例に各種の検査を行い、その視覚症状を検討した。症例は、知的機能・記憶・注意は年齢相応で、基本的な視知覚機能や実物・単純な線画認知能力は保たれていたが、①統覚型相貌失認と顔の新規学習の障害、②風景の認知障害と風景の新規学習の障害、③状況図や錯綜図といった部分から全体が成立する視覚対象の知覚や意味認識の障害が認められた。それぞれの症状と神経基盤について考察した。特に③は同時失認に十分合致する症状と思われた。一般的に同時失認は、両半球ないしは左半球の後頭一側頭葉後下面の損傷によって生じると考えられており、本症例のように生来右利き者の右一側損傷の報告はきわめて少數である。同時失認は障害機序や責任病巣については依然不明な点も多く、今後、相貌失認やその他の症状との関係も含めて慎重に検討を深めていく必要があると思われる。

Key Words :右後頭葉外側部、紡錘状回、相貌失認、場所の見当識障害、同時失認

はじめに

右一側の後頭側頭部の損傷後には、相貌失認、街並失認、道順障害といった障害が出現することが知られている。今回われわれは、右後頭葉外側部から紡錘状回にかかる出血後に相貌認知や場所の見当識の障害を呈した症例を経験した。その症例に、多面的な視覚処理の検査を行ったので報告する。

症例 72歳、右利き、男性

教育歴・生活歴：高校、元自営（印刷業）。

既往歴：1987年に心房細動、1994年に高血圧

を発症し投薬を継続していた。また、1997年に脳梗塞を発症したが、病巣は左尾状核から放線冠で、発症直後には右下肢脱力を認めたものの急速に改善し独歩や自動車運転が可能であった。

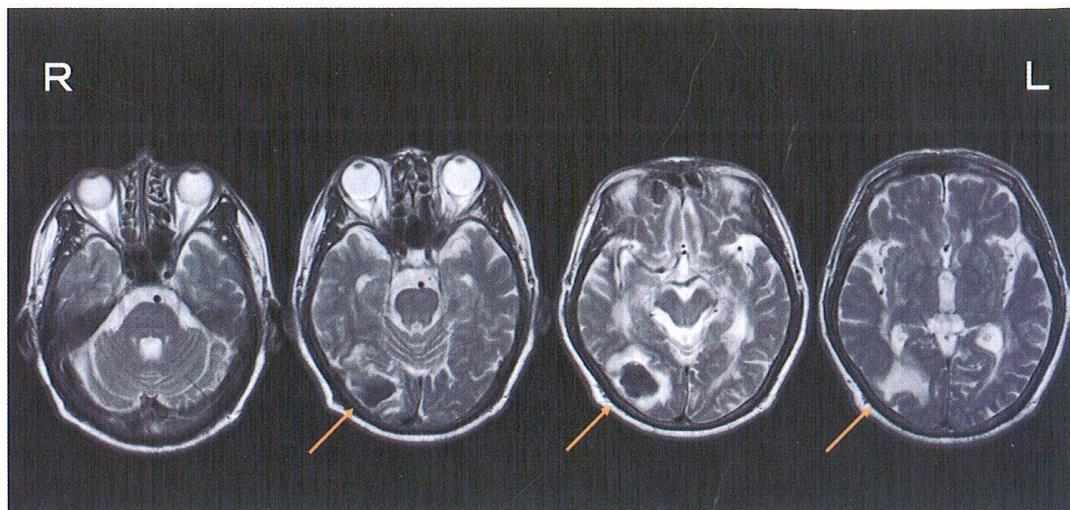
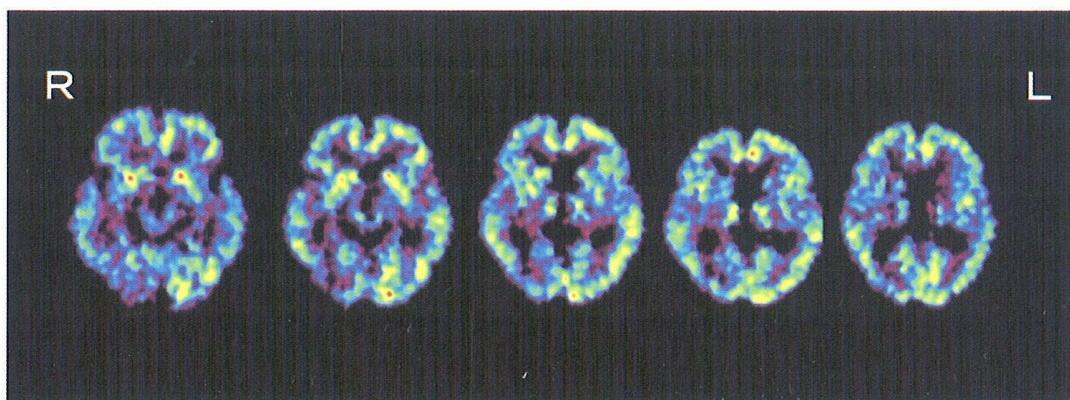
現病歴：2002年5月、「眼の見え方がおかしい」と訴えたが、2時間程で回復した。その後も異常を訴え続けていたが、10日後、再び見えにくくなり今回は時間が経っても回復しなかつたため、近医眼科および内科医院を受診した。その後、当センターへ来院し脳出血と診断され入院となり、保存的治療を受けた。入院3日後より、作業療法・心理臨床を開始したところ、「眼が見え

1) 横浜市立脳血管医療センター Hideko Fujimori, Fumi Fujisawa, Kouji Iino, Atsusi Ito : Yokohama Stroke and Brain Center.

2) 済生会横浜市南部病院リハビリテーション科 Hidetaka Wakabayashi : Department of Rehabilitation, Saiseikai Yokohama City Nanbu Hospital.

3) 昭和大学医学部精神神経科 Masaru Mimura : Department of Neuropsychiatry, Syowa University School of Medicine.

4) 慶應義塾大学医学部精神神経科 Motoichiro Kato : Department of Neuropsychiatry, Keio University School of Medicine.

図1 MRI T₂-WI（入院2日後）図2 ¹⁸FDG-PET（入院70日後）

くい。人の名前と顔が覚えられない。表情から心や考えていることが読めない。地理感覚が鈍くなった。周囲の景色の見え方が異様で怖い。」と訴え、実際に院内で道に迷ったり、相貌よりも声が手がかりにして医師や担当療法士・看護師を判別する様子がしばしば観察された。

入院時神経学的所見：意識清明で、明らかな所見なし。視野・視力については後述する。

神経画像所見：入院2日後のMRIにて、右後頭葉外側部に血腫を認め、損傷は内側の紡錘状回にも及んでいた（図1）。左後頭葉および両側頭頂葉には明らかな病変を認めなかった。入院70日後の脳PETでは、MRIでの損傷部位と一致した低集積を認めた。また、後頭葉外側部だけでなく、右の紡錘状回および舌状回の糖代謝も低下していた（図2）。

1. 神経心理学的所見

表1に神経心理学的検査の結果を示す。時間の見当識は良好で、視覚機能を考慮すれば、年齢相応の知的機能、注意、言語性・視覚性記憶が保たれていた。リバーミード行動記憶検査（以下、RBMT）では、軽度の低下を認めたが、臨床上明らかな健忘は認められなかった。また、失語・失行は認められなかった。

表1 神経心理学的検査結果

Test	Score
WAIS-R	FIQ
	VIQ
	PIQ
数唱	(順) 6 (逆) 4
視覚性記憶範囲	(順) 5 (逆) 5
WMS-R	言語性記憶
	視覚性記憶
	一般的記憶
	遅延再生
	注意集中
RBMT	標準プロフィール点
	スクリーニング点

2. 視覚認知機能

a. 視力・視野

視力は、眼鏡を利用して右1.0、左0.8を有していた。視野は、ゴールドマン視野検査を実施したところ、右視野では軽度の左半側空間無視の影響が認められたが、これ以外は正常であった。左視野は視神経萎縮のため強度に狭窄していた。

b. 色覚

標準高次視知覚検査（以下、VPTA）の色名呼称の正答率は75%であり、本人より「だいだい色のような暖色・中間色が特に見えない、暗く見える」「入院する2日前はTVが白黒に見えた」という訴えが聞かれた。このことから、軽度の大脳性色覚障害を呈していると考えられた。

c. 基本的な視知覚機能

VPTA上、左側の消去現象とごく軽度の左半側空間無視が認められたが、数の目算や形の弁別・線分の傾きといった基本的な視知覚機能は保たれていた。精神性注視麻痺、視覚失調は認められなかった。

d. 実物・線画認知

VPTAの物品の呼称は全問即時正答、絵の呼

称も遅延反応を許容すれば全問正答であった。日常物品を見慣れない角度から撮影した写真の認知の検査 Uncanonical view Testでは、正答率89%で結果は良好であった。しかし、VPTA錯綜図の認知は不良で、指でなぞっても修正されなかつた。フロスティング視知覚検査の点つなぎ課題では、要素の書き落とし・書き誤りが観察され、「一部を見ると全体が判らない」という内省が聞かれた。また、複数の点を番号順につないで行くと最終的に一つの対象ができるがるくもん点つなぎ課題では、点をつないでいくことは可能だったが、最終的に何の絵ができるかを答えられなかつた。VPTA状況図では、まず12秒で「この子がこの子に『1個食べたでしょ』っていっている、そういう話」と反応し、その後「隣の男の子はお行儀悪く食べている。口の端にカスが付いている」と述べた。これは部分を正確に認知することができることを示している。しかし、「『あなたが食べたんじゃないの？』と問い合わせているのか、それとも『綺麗に食べましょう！』という見方かの、二色があります」と述べ、そのまま1分30秒経過しても絵全体の理解には至らず、結局2分以上経過し検査者が促した後でようやく正答に達した。すなわち、部分ごとの説明はできるのだが、「バランスが悪くて全体の意味がよく判らない」と訴え、絵全体の意味を理解するのに促しや長時間要した。文字については、自発

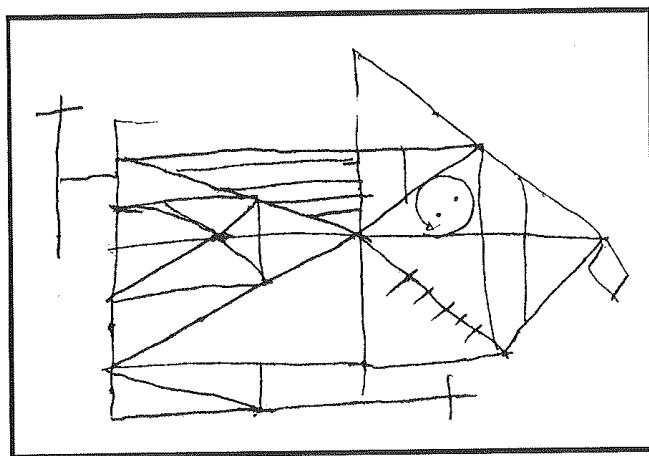


図3 Rey-Osterrieth Complex Figure Test (Copy)

書字は良好であったが、複雑な文字の模写は不良であった。図形の模写や積木構成課題では、断片的なアプローチで時間を要したが結果は良好であった。図3にReyの図形の複写を示す。左側に省略や誤りが認められ、軽度の無視傾向を認めたが、構成そのものは良好であった。

e. 相貌認知

図4-1, 2に相貌認知検査の結果を示す。未知相貌と既知相貌両者の認知が軽度に障害されており、いわゆる統覚型相貌失認²⁾に相当すると考えられた。さらに、一般記憶検査では、視覚・言語

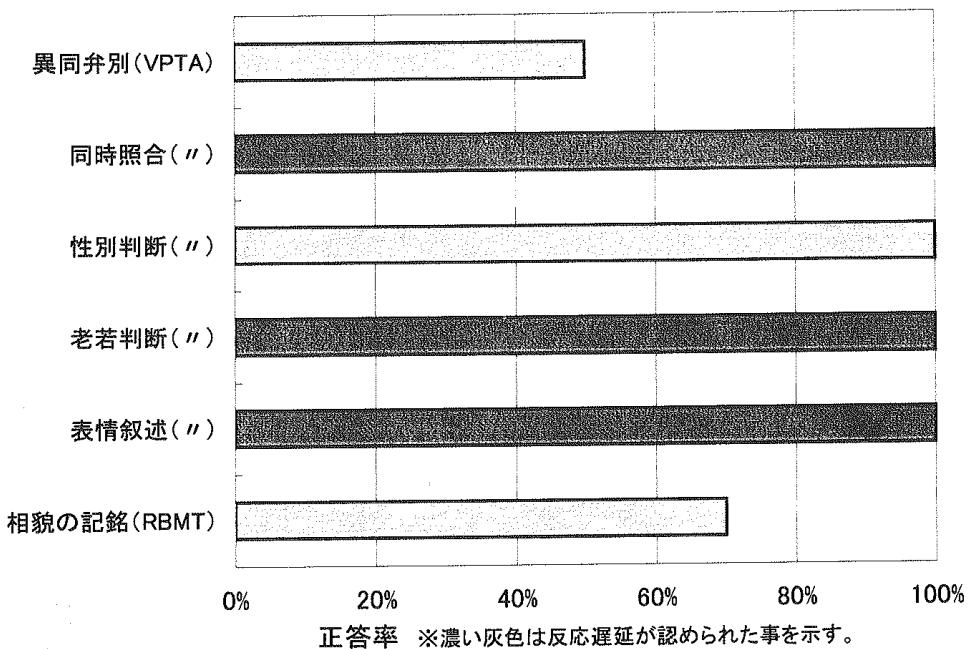


図4-1 未知相貌の検査結果

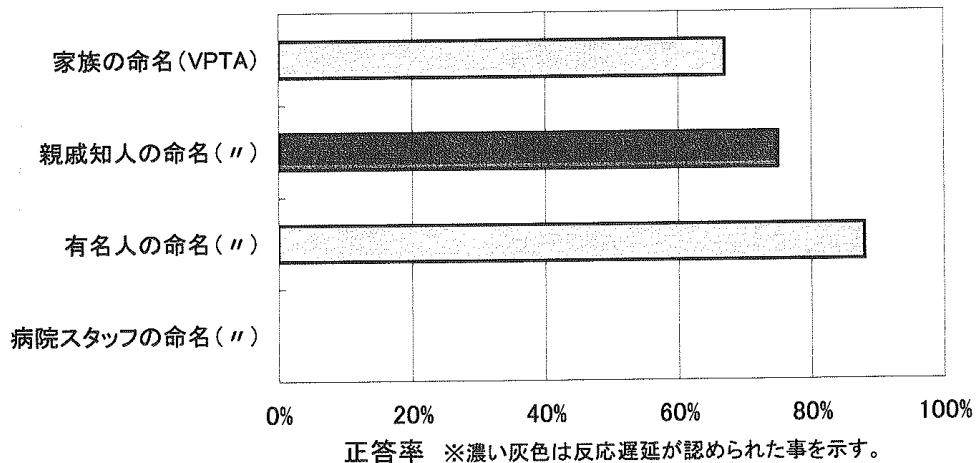


図4-2 既知相貌の検査結果

表2 地誌・風景に関する検査結果

Test	正答率
有名建造物の命名	73%
既知風景の再認	60% (虚再認: 2)
未知風景の同時照合	100%
〃 記銘	60% (虚再認: 6)
View point 判断 (自宅)	100%
〃 (Y 駅)	30%
〃 (病院内)	78%
Abstract Orientation Test ¹²⁾	75%
空間関係把握 (自宅)	100%
〃 (自宅周囲)	100%
〃 (Y 駅周辺)	100%
〃 (国内)	100%

性ともに年齢相応の前向性記憶が保たれていたにもかかわらず、写真を見て男女5人の相貌を覚え、約5分後に10人の写真の中から先ほど覚えた5人を再認する課題(RBMT顔写真検査)の成績は正答率70%とやや不良で多くの虚再認が生じた。VPTAの有名人命名が約9割正答であったのに対し、病院スタッフつまり脳損傷後に出会った人物の顔は一人も命名できなかったことから、症例は相貌の新規学習障害を呈していると考えられた。

f. 地誌・風景

施行した諸検査の結果を表2に示す。建造物の認知や未知風景の同時照合、地誌・空間関係の把握、view pointの判断、抽象的な方向の操作能力は総じて良好に保たれていた。風景や家屋の認知障害は、相貌の障害に比べて絶度であった。しかし、既知風景の命名ではDistracterに対し「どれも自宅や自宅の近くに思える」と内省し虚再認が出現した。また、相貌の障害と同様に、未知風景の新規学習の障害も認められた。さらにview pointの判断では、自宅周囲や病院内が良好であるのに対し、症例が頻繁に利用するY駅周辺についてのみ成績不良であった。

4. 症状のまとめと考察

症例は、右後頭葉外側部から紡錘状回にかかる出血後に、さまざまな視覚症状を訴え生活上困難が生じた。障害像を明らかにするために、多面的な神経心理学的検査を施行した。その結果、知的機能・記憶・注意は年齢相応で、基本的な視知覚機能や実物・単純な線画認知能力は保たれていることが明らかになった。しかし、①軽度の統覚型相貌失認と顔の新規学習の障害、②風景の認知障害とその新規学習の障害、③状況図や錯綜図といった部分から全体が成立する視覚対象の知覚や意味認識の障害が認められた。

相貌失認が、1947年にBodamer¹³⁾によって報じられて以来多くの症例報告が蓄積され、現在では両側損傷のみならず本症例のように右一側損傷でも相貌失認が生じるという考えが主流となっている。相貌認知の神経基盤としては、下側頭-後頭部とくに紡錘状回が重要視されており⁶⁾、本症例の統覚型相貌失認にも右側紡錘状回への侵襲が大きく影響していると思われる。しかし本症例の損傷の中心は右後頭葉外側部で、この病変の関与も考慮に入れる必要がある。最近のfMRI研究では、家屋に比較して顔の認知により強く賦活される領域として、後頭葉外側部(lateral occipital cortex)と紡錘状回顔領域(fusiform face area)の二つの部位が指摘されてい

る^{16,17,18)}。したがって、本例の相貌の認知障害に関するところは、紡錘状回以外に、右側後頭葉外側部の損傷が直接的な役割を果たしている可能性もある。

風景の認知障害については、風景や建造物といった環境に関する空間・地誌情報の認知の神経基盤として舌状回・内側紡錘状回・海馬傍回が重要であることが最近の機能画像研究で確かめられている^{3,5,8)}。また、最近の fMRI 研究では、海馬傍回は、顔より家屋の認知に対して強く賦活されるという^{18,19)}。本症例は病変が海馬傍回までおぼなからすことにより、風景の認知障害は、相貌の障害に比しより軽度に留まったと考えられる。

本症例の特徴は、相貌や風景のみならず、状況図や錯綜図・点つなぎ図といった、部分が集まつて全体の図が成立する視覚対象の知覚や意味理解が障害されていたことである。この症状は、Wolpert の「同時失認」¹⁵⁾や Farah の「腹側型同時失認」⁴⁾、大東の提唱した意味障害と知覚障害が混在して起こる同時失認⁹⁾に類似したものであった。一般的に同時失認は、両半球ないしは左半球の後頭一側頭葉後下面の損傷によって生じると考えられており、生来右利き者の右一侧損傷の報告はきわめて少数である。本症例は、右後頭葉外側部病変により同時失認が生じた非常に稀なケースと考えられる。本例に類似したケースは、Naccache (2000) により報告されている²⁰⁾。このケースでは、右側の後頭一頭頂病変により、左側空間に限局しない錯綜図の認知障害や Navon letter の認知障害を示し、著者らによると Farah の「腹側型同時失認」に類似した症候を示したという。今後、右側後頭葉外側部 (lateral occipital cortex) 損傷による同時失認についての検討が必要となるであろう。

最後に、相貌失認や風景の認知障害と同時失認の関係について考察する。風景や相貌は、部分的な要素から全体が構成される視覚対象といえる。相貌認知には、目・鼻・口といった部分特徴と相貌の輪郭といった全体特徴の認知が必要であり、特に前者には左半球、後者には右半球がより強く関与していることが知られている^{7,10,13,14)}。柴崎ら¹¹⁾は、右側側頭葉後方病巣による相貌失認の症

例において、複数の局所文字から大域文字が構成される階層文字を材料とした実験を行い、視覚認知における全体処理システムの不全の証拠を示した。以上の報告を考慮すれば、本症例の各症状に共通しているのは、部分を処理しそれらの関係を処理した上で全体を知覚し意味を認識する必要のある対象の認知障害といえるであろう。いずれにせよ、同時失認は障害機序や責任病巣については依然不明な点も多く、今後、相貌失認やその他の症状との関係も含めて慎重に検討を深めていく必要があると思われる。

謝辞：症例をまとめるにあたり貴重なご指導・ご助言を賜りました、筑波大学心身障害学系 吉野眞理子先生、専修大学経済学部 宮森孝史先生、横浜市立脳血管医療センター神経心理カンファレンス、横浜リハビリテーション心理研究会の皆様に深謝いたします。

文 献

- 1) Bodamer J : Die Prosopagnosie (Die Agnosie des Physionomiekennens). Arch Psychiat Nervenkr 179 : 6-53, 1947.
- 2) Bruce V, Young AW : Understanding face recognition. Br J Psychol 77 : 305-327, 1986.
- 3) Epstein R, Harris A, Stanley D, Kanwisher N : The parahippocampal place area : recognition, navigation, or encoding ? Neuron 23 : 115-125, 1999.
- 4) Farah MJ : Visual agnosia ; Disorders of object recognition and what are they tell us about normal vision. MIT Press, Cambridge, 1990.
- 5) Gorno-Tempini ML, Price C : Identification of famous faces and buildings A functional neuroimaging study of semantically unique items. Brain 124 : 2087-2097, 2001.
- 6) Haxby JV, Hoffman EA, Gobbini MI : The distributed human neural system for face perception. Trends in Cognitive Sciences Vol.4, No.6 : 223-233, 2000.
- 7) Hillger LA, Koenig O : Separable mechanisms in face processing : evidence from hemispheric specialization. J Cogn Neuroscience 3 : 42-58, 1991.

- 8) Nakamura K, Kawashima R, Sato N, et al : Functional delineation of the human occipito-temporal areas related to face and scene processing : A PET study. *Brain* 123 : 1903-1912, 2000.
- 9) 大東祥孝：「同時失認」をどう捉えるか. 認知リハビリテーション 2000 (認知リハビリテーション研究会編). 新興医学出版, 東京, 2000 (pp.19-28).
- 10) Rossin B, Dricot L, Devolder A, et al : Hemispheric asymmetries for whole-based and part-based face processing in the human fusiform gyrus. *J Cogn Neurosci* 12 : 793-802, 2000.
- 11) 柴崎光世, 利島 保 : 相貌失認患者の全体処理システムに関する研究. 失語症研究, 22 (4) : 264-271, 2002.
- 12) Suzuki K, Yamadori Y, Hayakawa Y, et al : Pure topographical disorientation related to dysfunction of the viewpoint dependent visual system. *Cortex* 34 : 589-599, 1998.
- 13) Tanaka JW, Farah MJ : Parts and wholes in face recognition. *Q J Exp psychol* 46-A : 225-245, 1993.
- 14) Vuilleumier P, Mohr C, Valenza N, et al : Hyperfamiliarity for unknown faces after left lateral temporo-occipital venous infarction : a double dissociation with prosopagnosia. *Brain* 126 : 889-907, 2003.
- 15) Wolpert I : Die simultagnosie ; Storung der Gesamtauffasung. *Gesammte Neurol Psychiatr* 93 : 609-622, 1924.
- 16) Kanwisher N, McDermott J, and Chun MM : The fusiform face area : a module in human extrastriate cortex specialized for face perception. *J Neurosci*. 1997 ; 17 (11) : 4302-4311.
- 17) Gauthier I, Skudlarski P, Gore JC, Anderson AW : Expertise for cars and birds recruits brain areas involved in face recognition. *Nat Neurosci*. 2000 Feb ; 3 (2) : 191-197.
- 18) Levy I, Hasson U, Avidan G, Hendler T, Malach R : Center-periphery organization of human object areas. *Nat Neurosci*. 2001 May ; 4 (5) : 455-456.
- 19) Epstein R, Kanwisher N : A cortical representation of the local visual environment. *Nature*. 1998 Apr 9 ; 392 (6676) : 598-601.
- 20) Naccache L, Slachevsky A, Levy R, Dubois B : Simultanagnosia in a patient with right brain lesions. *J Neurol*. 2000 Aug ; 247 (8) : 650-651.