

道に迷い通学困難で大学中退に至った発達性道順障害の1例

A Probable Case of Developmental Topographical Disorientation

小西 海香¹⁾, 斎藤 文恵¹⁾, 三村 将¹⁾

要旨: 大学入学後、通学が困難であることにより、幼い頃から「知っている場所で道に迷う」ことを自覚した発達性道順障害と考えられた症例を経験し、認知リハビリテーションを行い、地誌的見当識障害を検討した。これまで脳損傷による地誌的見当識障害の報告はあるが、発達性道順障害の報告は少なく、本邦では初めてである。神経心理学的所見は地誌的見当識障害および、境界水準の知的機能および注意障害が示されたほか、遂行機能障害が示唆されたが、視知覚機能や視覚性記憶は保持されていた。認知リハビリテーションの経過から症例の地誌的見当識障害には慣れ親しんだ環境でも道に迷いやすく、cognitive mapが欠如している可能性が示唆された。

Key Words: 発達障害, 地誌的見当識障害, 道順障害, cognitive map, 脳梁膨大後部皮質

はじめに

脳損傷によって生じる「熟知している場所で道に迷う」症状は、地誌的見当識障害 (topographical disorientation) といわれている。地誌的見当識障害はその病態によって分類され (Aguirreら, 1999), なかでも道順障害 (heading orientation) は広い空間内の位置関係を想起または記銘することが困難なことから旧知および新規の場所での方向感覚の障害を呈す。この道順障害の責任病巣は脳梁膨大部後部皮質とされている (Aguirreら, 1999; 高橋, 1993)。

近年、器質性脳損傷はなく、知的機能や記憶などの認知機能は正常であるにもかかわらず、よく知っている環境で自分がどこにいるかわからないという症状を先天的に呈する稀な症例が散見されはじめ (Iariaら, 2009; Bianchiniら, 2010; Bianchiniら, 2014; Palermoら, 2014), 「発達性道順障害」(developmental topographical disorientation: DTD) という発達障害の一つとして報告されている (Iariaら, 2016)。読み書きが困難な発達性読み書き障害や顔面を特異的に認識することができない発達性相貌失認があるように、先天的かつ特異的な地誌的見当識障害が領域特異的学習障害の一種として存在すると考えられている。また生まれ育ったあるいは何年も住み慣れた環境で日常的に道に迷うことを主徴とするDTDは、本人に自覚がないだけで稀ではないことが健常者を対象

にインターネットを使用した多数例研究で報告されている (Iariaら, 2010)。このことからDTDと健常者との間にスペクトラムがあることが示唆される。

今回、本邦ではこれまで報告のないDTDと考えられる症例に対し、認知リハビリテーションを実施し、その道順障害について検討した。報告にあたって、その症候とリハビリテーションの詳細はきわめて個人的な内容を含むため、一部変更を加えた概略の記述にとどめた。

1. 症 例

20歳代右利き男性。乳幼児健診で発達の遅れや異常を指摘されることはなかった。しかし、幼少期より約束を忘れることがあり、近所で道に迷うことが多かった。小中学校および高校への徒歩通学は友人と一緒にあるいは同じ制服を着ている生徒が登校しているのを見て可能だったが、外出の際に友人との待ち合わせ場所に行けなかったり、家に帰るときに迷ったりしていた。電車通学を要する大学に入学したが、電車を乗り間違えたり駅で迷ったりして通学が困難であった。大学の構内でも教室の場所がわからずに授業に遅刻してしまうことが度々あり、カリキュラムの組み立てができない、財布・携帯を忘れ

【受理日 2017年8月7日】

1) 慶應義塾大学医学部精神神経科学教室 Mika Konishi, Fumie Saito, Masaru Mimura : Department of Neuropsychiatry, Keio University School of Medicine

る、といったことも続いた。次第に自宅に引きこもりがちになり、大学は中退せざるを得なくなった。

神経心理学的検査の結果、知的機能は境界水準(Wechsler Adult Intelligence Scale-Ⅲ:VIQ78, PIQ71)であったが、Wechsler Memory Scale-Revisedによる視覚性記憶およびVisual Perception Test for Agnosiaによる視知覚の基本機能に問題はなかった。一方、個人的な地誌的記憶においては、自宅付近の慣れ親しんだ場所であっても道順を口述することが困難であり、自宅見取り図では部屋の大きさに相対的な歪みがあった。そのほか、数唱は順唱・逆唱ともに1桁であるなどの注意障害を認め、Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndromeの年齢補正された標準化得点は平均であるものの、効率の悪い方策を用いることや教示理解のズレによる誤答を認めることがあり、遂行機能障害が示唆された。また、平仮名や漢字の読み書きには全く問題はないが、カタカナの書き取りは小学生の読み書きスクリーニング検査において、1文字14/20正答、6年生単語16/20正答であった。カタカナ書字の際にはキーワード法による言語の手がかりを用いていたが、想起困難や錯書を認めた。

就労を長期目標、1人で自宅から当院へ最短時間かつ最短ルートで通院することを短期目標として、2週間に1度の認知リハビリテーションを2ヵ月にわたり計5回行った。自宅から当院までのルートを、当院最寄り駅から当院までなどのセクションに分けてサブゴールを設定し、各サブゴールまでの時間を計測するように伝えた。リハビリテーションの期間中、寝坊してしまったり、逆方向の電車に乗ってしまったりしたこともあったが、1人で来院することはできていた。通院時間については、通常1時間半で到着するところ、1回目は3時間を要した。予約時間に遅れないようにとかなり早く自宅を出ていた。次第に通院時間は短縮され、5回目には1時間45分で到着することができた。自宅から当院までのルートのうち、自宅最寄り駅に到着後電車に乗るまでに最も時間を費やしているようであったが、どのように迷っているか本人も説明ができないため詳細は不明であった。

2. 考 察

本例は幼少期から慣れ親しんだ町内で道に迷うエ

ピソードがあり、小中高校時代は大きな問題なく過ごしたものの、大学入学後の電車通学を契機に道に迷いやすいことを自覚した。診察など約束の時間には遅刻してはいけないという信念から、道に迷うことを念頭に常に必要以上に早く自宅を出発しており、セラピストが指摘するまではその習慣に全く違和感を覚えていなかった。これまでにDTDは4例の報告があるが(Iariaら, 2009; Bianchiniら, 2010; Bianchiniら, 2014; Palermoら, 2014)、幼少期に自宅内で迷うために1人で留守番ができず、通学や外出は常に姉や友人が付き添っていたが、就職後に1人で通勤が困難であり会社の移転が契機となり受診に至った例(Iariaら, 2009)や、生来道に迷いやすいことを自覚していたが偶然、大学で行われている道順障害研究の被験者募集を知り、自ら被験者として志願してDTDと考えられた例(Palermoら, 2014)など、DTDと診断されるまで症状を自覚していたものの適切な専門機関につながることなく問題を抱え続けていた。本例においても、幼い頃から道に迷う症状があったものの日常生活に支障を来すまでは無意識的に何らかの代償や本人の努力によって問題を回避してきたことがうかがわれ、これらはDTDの特徴と考えられた。

報告されているDTD症例は、幼い頃からよく知っている場所や建物(ときには自宅)内で迷うが、知的機能や記憶機能は正常である(Iariaら, 2009; Bianchiniら, 2010; Bianchiniら, 2014; Palermoら, 2014)。地誌の見当識について、詳細な検討がされているが、症例によって症状の重症度やその特徴はさまざまである。なかでも、Palermoら(2014)のMr. LA(何度も道に迷う‘Lost Again!’から)と呼ばれる38歳男性は地誌の見当識障害が重度であり、検査者とともに辿ったルートを再度1人で辿ることができず、地図上に出発点から目的地までの最短ルートを指定することができても、実際にそのルートを辿って目的地まで到達することはできなかった。さらに、地図に示された通りのルートを辿ることができないだけでなく、自分の歩いたルートを地図上に示すことができなかった。実際の街を歩くことは自分とランドマークとの空間的距離や位置、方向を自分の視点から捉えることである。一方、実際に街を歩かなくても地図によって俯瞰的に出発点やランドマーク、目的地の空間的距離や位置、方向を捉えることができる。Palermoら(2014)は実際に

街を歩くことを自己中心表象、地図を読む、あるいは地図にルートを示すことを他者中心表象として、Mr. LAは自己中心表象と他者中心表象の変換が困難であることを指摘している。一方、Iariaら(2009)の報告例は最も地誌的見当識障害が軽度とみられ、幼少期から自宅内でも近所でも道に迷い、描かれた自宅の見取り図には相対的大きさに偏りがあるものの、地図上の道順通りに目的地まで到達することができるほか、ランドマークを認識でき、言語的指示(〇〇の角を右に曲がるなど)の利用が有効であった。このように地誌的見当識障害の重症度や症状の違いはあるが、いずれの症例も‘cognitive map’(脳内マップ)(Iariaら, 2009; Iariaら, 2016)が欠如しているという共通点が指摘されている。cognitive mapとは目印となる建物や交差点、看板などのランドマークの相対的位置関係を含む環境空間の心的表象を示す。盲目の人もこの脳内マップの存在によって視覚情報がなくても迷うことなく目的地に到達することができる。しかし、DTD症例はこの脳内マップが欠如していることにより自分がどこにいるのかわからず、道に迷うと考えられている。

機能的MRI画像研究においては、Iariaらの症例ではヴァーチャルな街中を探索する課題(Cognitive Map Task)を施行中の脳活動において、健常者で賦活される海馬および脳梁膨大後部皮質の活動を認めなかった。Nemmiら(2013)によると、道順課題中、健常者では後頭葉～側頭頭頂葉の活動が認められたのに対し、症例Dr. WAI(29歳大学院博士課程学生で常にどこにいるかわからない‘Where Am I?’とのことからは主に後頭葉と前頭葉の活動を認めた。同じ道順課題を施行したときのMr. LAの脳活動は主に両側後頭葉のみに限局していた(Palermoら, 2014)。これらのことから、DTD症例は地誌的見当識障害の重症度や症状だけでなく、それに関わる脳活動部位も異なることが示唆された。また、DTDにおける脳梁膨大後部皮質を中心とした側頭頭頂葉接合部や頭頂葉内側部領域の活動低下が指摘されており(Kimら, 2015)、他の部位による代償的な活動が行われていると考えられる。

本例は道順障害の詳細に不明な点もあるが、ランドマークを認識することは可能であり、自宅や学校など歩いたルートを地図上に示すことができ、地図を頼りに目的地まで辿り着くことは可能であるようだった。しかし、自宅の見取り図や地図を描くこ

とができず、駅までの道順やランドマークを口述できないところからは脳内マップの欠如あるいは不完全さが示唆された。

脳損傷による道順障害の場合には、元来はできていたことが喪失されるために障害に気づきやすく、また言語的指示を用いた代償手段が有効であることが多い。しかし、先天性障害は本人でも気づきにくく、無意識的に本人特有の代償手段を使ってやりすごしており、日常生活上で困難を来して初めて自覚することが少なくない。本例においても、大学通学を契機に若い頃から「道に迷う」症状をもつことに気づいた発達性道順障害であると考えられた。今後、さらなる自立や就労にむけて、本例の地誌的見当識障害の詳細を検討し、代償方法の確立や認知リハビリテーションの実施あるいは症例に適した環境調整を模索することが望まれる。

文 献

- 1) Aguirre, G.K., D'Esposito, M. : Topographical disorientation : a synthesis and taxonomy. *Brain*, 122 : 1613-1628, 1999.
- 2) Bianchini, F., Incoccia, C., Palermo, L., et al. : Developmental topographical disorientation in a healthy subject. *Neuropsychologia*, 48 : 1563-1573, 2010.
- 3) Bianchini, F., Palermo, L., Piccardi, L., et al. : Where am I? A new case of developmental topographical disorientation. *J Neuropsychol*, 8 : 107-124, 2014.
- 4) Iaria, G., Bogod, N., Fox, C., et al. : Developmental topographical disorientation : Case one. *Neuropsychologia*, 47 : 30-40, 2009.
- 5) Iaria, G., Barton, J.J.S. : Developmental topographical disorientation : a newly discovered cognitive disorder. *Exp Brain Res*, 206 : 189-196, 2010.
- 6) Iaria, G., Burles, F. : Developmental topographical disorientation. *Trends Cogn Sci*, 20 : 720-722, 2016.
- 7) Kim, J.G., Aminoff, E.M., Kastner, S., et al. : A neural basis for developmental topographic disorientation. *J Neurosci*, 35 : 12954-12969, 2015.
- 8) Nemmi, F., Piras, F., Péran, P., et al. : Landmark sequencing and route knowledge : an fMRI study. *Cortex*, 49 : 507-519, 2013.
- 9) Palermo, L., Piccardi, L., Bianchini, F., et al. : Looking for the compass in a case of developmental topographical disorientation : A behavioral and neuroimaging study. *J Clin Exp Neuropsychol*, 36 : 464-481, 2014.
- 10) 高橋 伸佳 : 視覚性認知障害の病態生理. *神経心理学*, 9 (1) : 23-29, 1993.