

## ■セミナー

## 古 典 失 行

—新しい視点から—

河 村 満\*

失行は Liepmann (Liepmann, 1900) によって最初に記載され、彼自身の一連の研究によって確固たる臨床症候としての位置を与えられた概念であるが、一方でその難解性には定評がある。

Liepmann は失行を他の運動障害から独立させ、四肢の運動感覚器官を、ある特定の目的を達成するために用いることができない症状と定義した (Liepmann, 1920)。この定義に基づく失行症状は運動失行と観念失行の二つに分類され、運動失行はさらに肢節運動失行と観念運動失行の二つに分けられた。

近年、失行研究は多くの議論を経て、Liepmann の示した概念に回帰する流れにある。本論文では、古典失行 (Liepmann が定義した意味での失行) の病態について臨床症候学的立場から原典を確認し、実際にわれわれが経験した症例を示し、さらに、新しい視点から古典失行の症候、病巣、機序を明らかにすることを試みる。

## I 観念失行

観念失行の病巣は左頭頂後頭葉すなわち左角回を中心とする領域で、この部位に局在している観念企図が障害されるために起こり、症状は左右の手に同時に生ずる。

観念失行の特徴は、やや複雑な日常生活上の動作を遂行する際にも障害が起こることである。この点は、後述するように、日常生活上ではあまり症状が明らかではない観念運動失行と

は異なっている。検者の口頭命令に従って行なう物品を必要としない単純なパントマイム動作に異常はなく、複雑でなければ検者の動作のまね (模倣) にも障害は認められない。数個の物品を必要とする、いくつかの運動からなる系列行為で障害が明らかになる。また、ピストルを扱う場合に短剣のように突く動作を行なうというような、正しい反応と誤反応との間に心理的なつながりがみられるということも指摘されている。

具体的な検査法と症状は、表1または文献13 (河村, 1989a) など参考のこと。

## 症例1 観念失行 (両側頭頂葉病変)

患者: T. T. 65歳, 男性, 右利き (福武ら, 1989参照)

1982年, 一過性の右下3/4盲があり, 半年後右手動作の拙劣さや着衣困難に気付いた。1986年頃から, 両手に道具の使用困難が生じ, 食事やトイレなどに際しても介助が必要となった。1988年7月, 当科関連病院受診。

神経学的所見: 脳神経系の異常はみられない。右上肢に軽度の筋力低下が認められ, 上下肢腱反射は両側で亢進しているが, 筋緊張は正常である。Babinski 徴候両側陽性。左上肢の受動運動覚低下以外に知覚障害はみられない。明らかな観念失行が認められるが, 観念運動失行はみられず, 失語, 視覚失認, Balint 症候群も認められない。左半側空間無視がみられる。

観念失行: 口頭命令による敬礼, さよなら,

Classical Apraxia (Liepmann): from a new viewpoint

\*千葉大学 神経内科, Mitsuru Kawamura: Department of neurology, Chiba university of medicine

表1 失行の検査法と症状 (Liepmann, 1920などによる)

	検 査 法	症 状
観念失行	<ul style="list-style-type: none"> <li>・マッチとローソクを使ってローソクに火をつけさせる.</li> <li>・封筒と封印と封ろう棒を使って封筒をはらせる</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・正しい運動を間違った対象に対して行う</li> <li>・行為の一部の省略</li> <li>・行為の順番の間違い</li> </ul>
観念運動失行	<ul style="list-style-type: none"> <li>・対象物品のない単純な運動 (軍隊の敬礼など)</li> <li>・再帰運動 (右手で鼻をさすなど)</li> <li>・対象物品なしに物品使用動作を行なわせる (櫛で髪をすく動作など)</li> <li>・物品の操作 (櫛・歯ブラシ・金槌など)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・運動の取り違い</li> <li>・運動の脱線</li> <li>・無定形動作</li> <li>・保続</li> <li>・一時的な運動の中断</li> </ul>
肢節運動失行	<ul style="list-style-type: none"> <li>・縫う</li> <li>・ボタンをはめる</li> <li>・手袋をはめる</li> <li>・物をつまむ</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・運動が大ざっぱ</li> <li>・熟練がなく、荒削りで、ぎこちない</li> <li>・運動の発端が見出せない</li> <li>・一見運動失調に似る</li> </ul>

チョコなどの物品を必要としない単純なパントマイム動作は、左右のいずれの手においても異常はない。櫛、歯ブラシ、金槌などの物品動作も口頭命令によるパントマイムでは同様に正常である。以上の動作を検者のまね（模倣）して行なう場合にも両手ではほとんど誤りがなく、観念運動失行はみられない。

道具使用には明らかな異常が認められ、とっくりとおちょこを使って酒を飲む行為では、おちょこをとっくりのように使用しようとして、間違った対象に行為を行なおうとする。また、とっくりを取らないでおちょこを先にとり、というような行為の順番の誤りがみられる。とっくりとおちょこを使って酒を飲む行為は最後まで正確にできない。コップの水をストローで吸う行為では、ストローを使わず口をコップに直接近づけて吸おうとするような行為の省略が認められる。

以上のように、症例1では数個の物品を必要とするいくつかの運動からなる系列行為の障害が顕著で、明らかな観念失行症状が認められる。観念失行は、手を使う行為だけでなく、コップの水をストローで吸う行為などの口や頭を使う行為にも現われる。それに加えて、この

症例の特異な点は、うちわを使って、扇ぐなどの一つの物品を使った比較的単純な行為にも異常がみられる場合があり、また、物品を見てその使用法を言葉で説明することには全く異常が認められないことにある。

画像所見：X線 computed tomography (CT) と magnetic resonance imaging (MRI) では両側頭頂葉後部外側に病変を認め、positron emission tomography (PET) (CBF, CMRO<sub>2</sub>) ではその周辺に病変がやや拡大していた。

観念失行と観念運動失行の病巣は隣接しており、観念失行にはほとんどの場合観念運動失行が合併している。従って、観念失行患者の多くには、道具使用の障害だけではなく、敬礼やさよなら動作などの口頭命令によるパントマイム動作や検者のまね（模倣）の異常がみられる。しかし、症例1のように、極めて希に観念運動失行を伴わないで観念失行のみを呈する場合があり、その場合は、口頭命令、模倣の異常が極く軽微で、道具使用のみで症状が認められる。

## II 観念運動失行

観念運動失行の病巣は左頭頂葉の縁上回、上頭頂小葉の皮質と皮質下白質で、症状は右半身

にも左半身にも生ずる。脳梁病変で左半身に観念運動失行が生ずることが知られている。

観念運動失行の特徴は観念失行と異なり、日常生活上の自発動作は正確に行なうことができる。しかし、同じ行為でも検者の口頭命令に従って行なう場合や、検者の動作のまね（模倣）をさせる場合、すなわちその行為をどうしても行なわなければならない場合にうまくできない。また、できない行為は常に失敗するわけではなく、ある場合には正確に行なうことができる。

検査法と症状の実際は、表1または文献13など参考のこと。

**症例2** 左側の観念運動失行(脳梁限局病変)患者：A. C. 78歳，女性，右利き。

1986年，8月18日，急激な歩行障害が出現。9月8日，他院を経て当科関連病院入院。X線CT所見から左前大脳動脈領域の梗塞性病変が疑われた。

神経学的所見：脳神経系の異常は認められない。上下肢の筋力は正常。筋緊張は正常で，腱反射の左右差もない。知覚障害は認められない。左側の観念運動失行が認められ，それ以外に左手の失書，左手の触覚性呼称障害などの半球間離断症状が明らかである。

左側の観念運動失行：口頭命令で，左手に，敬礼，さよなら，チョコキなどの物品を必要としない単純なパントマイム動作を行なわせようとすると，拳をつくって左上肢を前に突き出す（無定形動作）。対象物品なしに物品を使用させる場合は，金槌では左手を上下にわずかに振るが正確ではなく，歯ブラシ，うちわでは先にみられたように左手で拳をつくり，それを前に突き出す動作がみられる。検者の動作のまね（模倣）では，チョコキは左手指をバラバラにさかんに動かすが最後までできない。金槌を使用する動作の模倣も正確ではなく，その後ノコギリをひく動作を模倣させると，金槌での誤り反応の保続が認められる。模倣動作は全体には口頭命令によるパントマイム動作より異常は軽度である。道具を実際に扱わせる時にはさらに症状は軽くなり，金槌，ノコギリで無定形動作や保

続がみられるが歯ブラシ，うちわではほぼ正常である。

左下肢にも失行がみられ，ボールを蹴る動作を口頭で指示すると，左下肢を挙上し，そのまま動かさない。丸や三角を書くように指示しても動作は不正確である。以上の動作は，いずれも右上下肢には全く異常が認められない。また，日常動作で着物を脱ぐ場合にも左上下肢の異常はなく動作は円滑である（Automato-voluntary dissociation）。

画像所見：MRI, inversion recovery (IR) 法脳梁幹正中部と橋を通る冠状断像では，脳梁内で脳梁の中央から左側部分に極めて限局した低信号域が認められる。正中より1 cm 左の矢状断像では，脳梁膝の一部を残してほぼ全長に脳梁の正常高信号域がみられず，脳梁に前後に長い病変が明らかであるが，病変は脳梁以外に認められない。頭頂から3 cm 下方の脳梁幹を通る水平断像で，大脳縦裂のやや左側に前後に長い紡錘状の低信号域がみられる。これらを総合すると病変は脳梁の左側で，膝から膨大にかけて前後に長く，しかも脳梁に限局した極めて特異な部位にある（図1）。

われわれは症例2を含めて，MRIで脳梁病変が確認された左側の失行症例を5症例経験している[前大脳動脈梗塞3症例，Marchiafava-Bignami病2症例(河村ら，1986c；Kawamuraら，1989c；Kawamuraら，1985a；構木ら，1989)]。これらのMRI病変を重ね合わせると，図2のように，いずれの症例にも必ずあるのは脳梁幹後部病変ということになる(河村ら，1986c参照)。症例2の症状には，無定形運動や保続が多い傾向があるが，他の症例には，運動の取り違いがもっと多い症例も認められる。また，Geschwindら(1962)の症例のように，模倣や道具使用には異常がなく，口頭命令のみで症状がみられる場合も報告されている。

**症例3** 左側の観念運動失行(右半卵円中心病変)

患者：S. W. 61歳，女性，右利き。

1986年暮れごろから徐々に左下肢を引きずっ

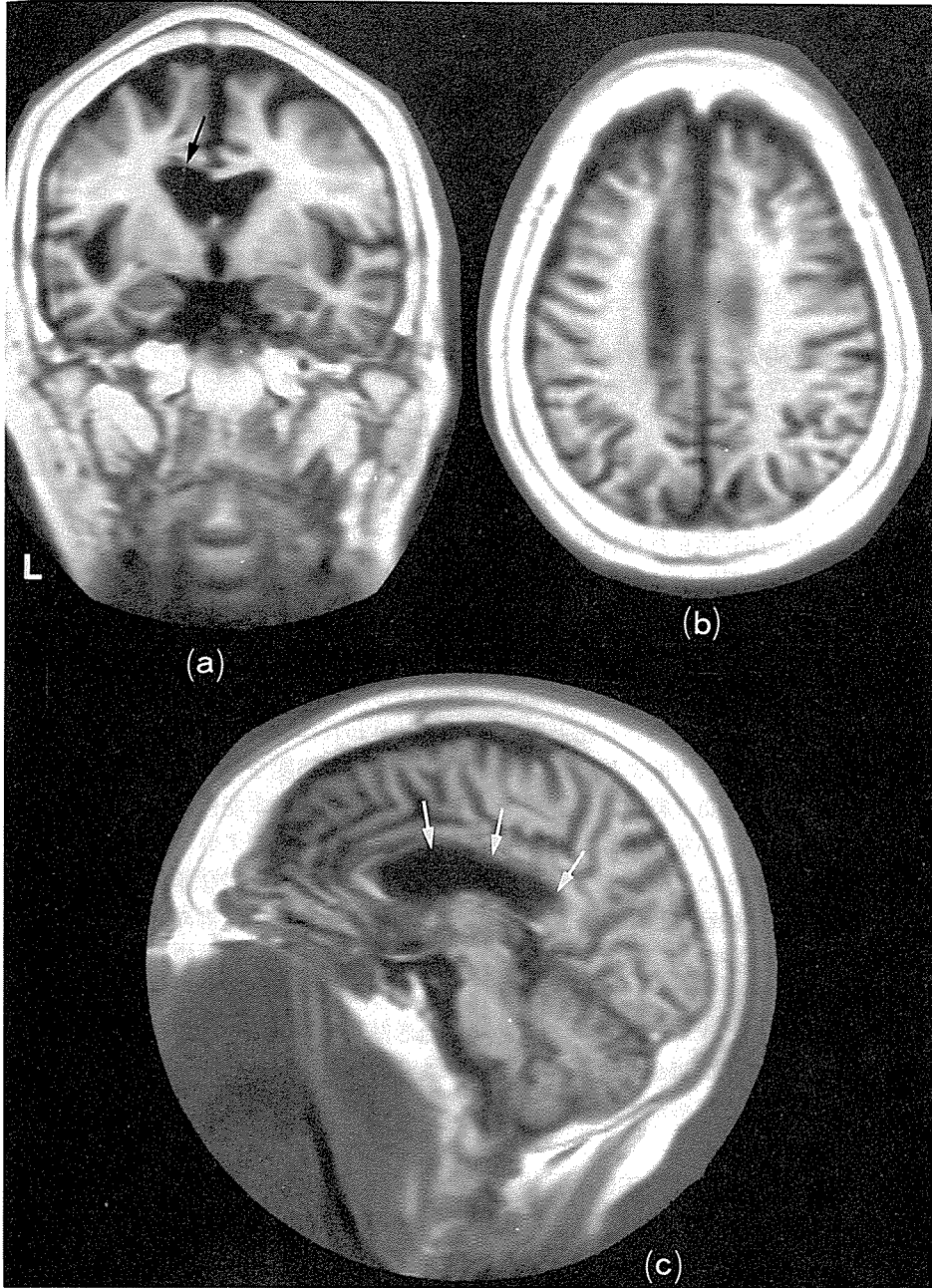


図1 症例2 [脳梁限局病変による左側の観念運動失行] のMRI, IR法 (Tr 2080 ms, Ti 500ms) (1985年12月17日撮像)

冠状断像(a)の矢印(↓)に示すように、脳梁の左側部分に極めて限局した低信号域が認められる。矢印断像(c)の矢印(↓↓↓)に示すように、脳梁膝の一部を残してほぼ全長にわたって脳梁の正常信号域がみられず、脳梁に前後に長い病変が明らかであるが、病変は脳梁以外に認められない(本文参照)。

a, b, cを総合すると病変は脳梁の左側で、膝から膨大にかけて前後に長く、しかも脳梁に限局したきわめて特異な部位にある。

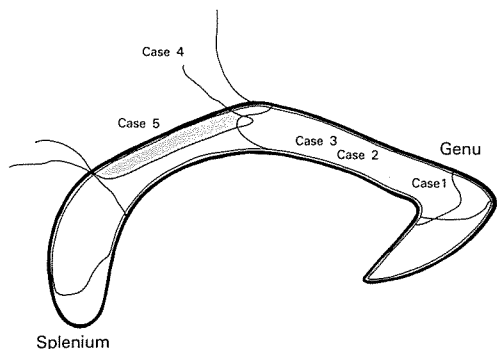


図2 脳梁病変による左側の観念運動失行自験5例の脳梁病変部位

5症例の共通病変部位は脳梁幹後上部にある。(この図のCase番号は、本論文の症例番号とは異なる。)

て歩くようになった。1987年9月13日朝から歩行障害が進行、ろれつが回りにくくなり、左手が勝手に動き物をつかんでしまうのに気付いた。9月18日、当科関連病院入院。

神経学的所見：眼球運動が軽度に saccadic である以外に脳神経系の異常はない。左上下肢に軽度の運動麻痺がみられ、下肢に強い。筋緊張は両側上下肢で paratonic (軽度) である。腱反射はやや低下しているが左右差はない。左頸部以下の半身に極く軽度の温痛覚障害が認められる。左側の観念運動失行が認められ、それ以外に左手の失書がみられるが、左手の触覚性呼称障害は明らかではない。左手に本能的把握現象が認められる。

左側の観念運動失行は、口頭命令、模倣、道具使用のいずれにおいても明らかで、特に、口頭命令で障害が強い。

画像所見：MRI, spine echo (SE) 法、脳梁幹正中部と橋を通る冠状断像では、脳梁の右外側の白質に右外側から側脳室体部に向かう斜めの高信号域が認められる。頭頂から3cm下方の水平断像では、右の半卵円中心に、大脳縦裂と平行に前後に長い高信号域がみられる(図3)。正中から2cm右側の矢状断像では、脳梁幹後部の外側に相当する白質に円形の高信号域が認められる。PET (CBF, CMRO<sub>2</sub>) 病変はMRI病変の周辺に拡大しているが、脳梁に

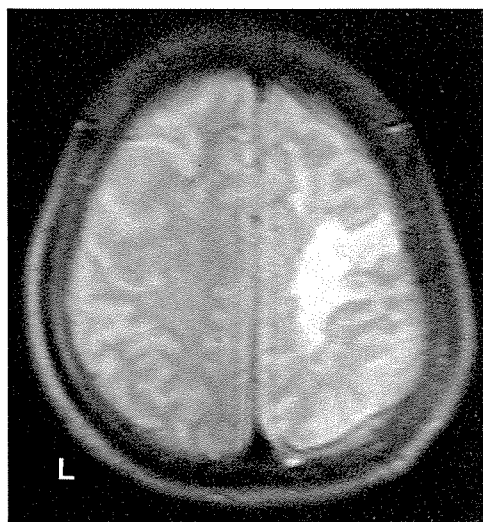


図3 症例3 [右半卵円中心病変による左側の観念運動失行] のMRI, SE法 (Tr 2080mc, Te 80ms), 頭頂から3cm下方の水平断像 (1987年10月29日撮像) 右半卵円中心に、大脳縦裂と平行に前後に長い高信号域が認められる。

は異常はみられない。

われわれは症例3とほぼ同部位の右半卵円中心に梗塞性病変を持ち、症例3と同様に左側の観念運動失行と本能的把握現象を呈した症例をもう1症例経験している。

症例3の左側の観念運動失行は右半卵円中心にある交連線維の障害のために生じたと考えられる。これは、左側の観念運動失行の責任病巣として、脳梁のみを重視すべきでなく、脳梁を通る左右大脳半球を結ぶ交連線維がどこで障害されても症状が起こりうるという Liepmann (1920) の説を裏付ける事実と思われる。

### III 肢節運動失行

肢節運動失行の病巣は左右の中心領域 (中心溝を挟む前後の領域) で、この部位に局在している肢節の運動記憶心像が障害されるために症状が起こり、症状は大脳病変とは反対側の upper limb に生ずる。Liepmann は肢節運動失行の具体例として Westphal (1882) の症例を取り上げている。

肢節運動失行の特徴は、自発運動、模倣運動、道具使用のいずれにおいても症状が認めら

表2 肢節運動失行, 前方(前頭葉)病変と後方(頭頂葉)病変の症候学的差異

前方(前頭葉)病変	後方(頭頂葉)病変
自発運動, 模倣, 行為の開始困難	道具使用, いずれも拙劣
両手の同時運動障害	
運動系症状合併	視覚による部分的代償効果 知覚系症状合併

れることであり, この点で観念失行, 観念運動失行とは異なる。また, 観念運動失行にみられるような運動の取り違いはない。

具体的な検査法と症状は, 表1または文献13など参考のこと。

症例4 肢節運動失行(中心前回病変)

患者: N. A. 67歳, 女性, 右利き。

症例5 肢節運動失行(中心後回病変)

患者: C. T. 80歳, 男性, 右利き。

症例4, 5については文献10(河村ら, 1986 a)を参照。症例4, 5を含めた4症例については1985年, 第9回神経心理学学会で発表した(河村ら, 1986 b)。また, その後, われわれの症例と類似の症例が下村ら(下村ら, 1988 a, 1988 b)によって報告されている。

Liepmann 以後肢節運動失行の報告例は極く少なく, それぞれの症候の内容は一致せず, さらにほとんどが病巣不明または大病変例であり, 限局小病変との対応を論ずることができるものはみられなかった。そのため肢節運動失行は, その存在に対する疑義まで論ぜられたこともある(Geschwind, 1975)。

われわれの症例のX線CT, MRI病変はそれぞれ前頭葉と頭頂葉とにあるが, それらの示した共通の運動障害は文献10に詳述したように, Liepmann の定義に照らしても, Westphal の原典の具体的記載と比較しても, 肢節運動失行として矛盾のない特徴を備えている。Liepmann が定義した意味での肢節運動失行は確実に存在する。われわれの症例のPET病変の重なりが Liepmann の中心領域に相当することは, 肢節運動失行の病巣としてこの部位の重要性を機能的にも示している。また, 詳細に検

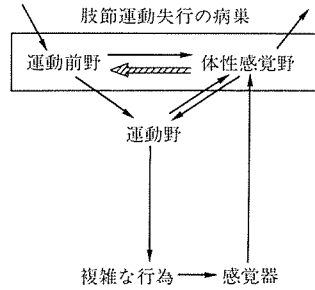


図4 肢節運動失行の病巣

討すると, 前頭葉病変例と頭頂葉病変例とは若干の症候学的差異が認められる(表2)。これらの症候学的差異は前頭葉と頭頂葉の随意運動における役割の違いから生ずると思われ, 肢節運動失行の随伴症状の差異によるものと考えられる。

最近, 岩村ら(Hikosaka ら, 1985, Iwamura ら, 1985)によるサルにおける研究で, 体性感覚野が複雑な行為を行なう上での情報処理を司って, 行為の制御を行なうことが生理学的に証明されている。われわれは, 文献10の研究とは別に, 症例5の行為障害とサルの体性感覚野障害における行為障害とを対比し, それらがきわめて類似していることを示した(Kawamura ら, 1985 b)。また, 近年, サルの体性感覚野と運動前野との間に線維連絡が密に存在することが解剖学的に明らかにされている(Jones, 1978)。すなわち, 今日の生理・解剖学的な知見からみても, 体性感覚野と運動前野とは互いに強いつながりを持ち, それぞれの病変で共通の行為障害を呈する可能性は十分理解できるところである。

肢節運動失行を, 単なる運動記憶心像障害とする古典的な考え方とは別に, 中心前回, 中心後回, またはそれらを結ぶ線維の障害による, 体性感覚野と運動前野の連絡の障害として位置付けることも可能であると考えられる(図4)。この点は, 今までに示されなかった肢節運動失行の理論上の問題提起であり, われわれの検討の最大の意義であると考えられる。このように臨床観察の結果から得られた理論上の仮説を今日の生理・解剖・心理学的な観点から, 学際的

に証明する試みが失行のメカニズムを明らかにするために必要であり、今後の研究の一つの方向であると思われる(河村, 1989b)。

以上のように、原典を参考にしながら、症例を臨床症候学的に詳しく観察し、最新の画像診断法を利用して病巣との関連を明らかにすることは臨床神経学の基本的態度である。それは、難解で、混乱している失行の概念を分かりやすくする一つの立場であり、古くて新しい視点であると思われる。

(ご指導いただきました平山恵造教授、岩村吉晃教授に深謝いたします。)

また、本研究の発表の機会を与えてくださった第12回神経心理学会会長志田堅四郎先生、司会の労をとってくださった藤井薫教授、講演でポートレートのスライドを使うことを許可してくださった秋元波留夫先生に厚く御礼申し上げます。)

#### 文 献

- 1) 福武敏夫, 河村満ら: 観念運動失行を伴わない観念失行. 第13回神経心理学会抄録集, 1989.
- 2) Geschwind, N. & Kaplan, E.: A human cerebral disconnection syndrome: A preliminary report. *Neurology*, 12: 675—685, 1962.
- 3) Geschwind, N.: The apraxias: neural mechanisms of disorders of learned movements. *American Scientist*, 68: 188—195, 1975.
- 4) Hikosaka, O., Tanaka, M. et al.: Deficits in manipulative behaviors induced by local injections of muscimol in the first somatosensory cortex of the conscious monkey. *Brain Research*, 325: 375—380, 1985.
- 5) Iwamura, V., Tanaka, M. et al.: Vertical neuronal arrays in the postcentral gyrus signaling active touch: a receptive field study in the conscious monkey. *Exp. Brain Res.*, 58: 412—420, 1985.
- 6) Jones, E. G., Coulter, J. D. et al.: Intercortical connectivity of architectonic fields in the somatic sensory, motor and parietal cortex of monkey. *J. Comp. Neurol.*, 181: 291—348, 1978.
- 7) 構木陸男, 守屋裕文ら: Marchiafava-Bignami病: 半球間離断症状とMRI・PET病変の検討. *臨床神経*, 29: 803, 1989.
- 8) Kawamura, M., Shiota, J. et al.: Marchiafava-Bignami disease: Computed tomographic scan and magnetic resonance imaging. *Ann. Neurol.*, 18: 103—104, 1985 a.
- 9) Kawamura, M., Hirayama, K. et al.: Limb-kinetic apraxia (Liepmann) in the postcentral gyrus lesion. *Neuroscience Research Suppl.*, 1: 138, 1985 b.
- 10) 河村満, 塩田純一ら: 中心領域(Liepmann)の限局病変による肢節運動失行. *臨床神経学*, 26: 20—27, 1986 a.
- 11) 河村満, 平山恵造ら: 肢節運動失行の症候と病巣: 4症例での検討. *神経心理*, 2: 76—77, 1986 b.
- 12) 河村満, 平山恵造: 脳梁病変による半球間離断症状と磁気共鳴像. *神経進歩*, 30: 461—473, 1986 c.
- 13) 河村満: 失行の診かた. *Clinical Neuroscience*, 7: 674—675, 1989 a.
- 14) 河村満: 失行失認の捉え方の変遷. *作業療法ジャーナル*, 23: 182—188, 1989 b.
- 15) Kawamura, M., Hirayama, K. et al.: Different interhemispheric transfer of Kanji and Kana writing evidenced by a case with left unilateral agraphia without apraxia. *Brain*, 112, 1989 c (in press).
- 16) Liepmann, H.: Das Krankheitsbild der Apraxie("motorische Asymboie") auf Grund eines Falles von einseitiger Apraxie. *Monatsschrift f. Psychiatrie u. Neurologie*, 8: 15—44, 102—132, 182—197, 1900 (遠藤正臣, 中村一郎訳: *精神医学*, 22: 93—106, 327—342, 429—444, 1980)
- 17) Liepmann, H.: Apraxie. *Ergb. Gesamte. Med.*, 1: 516—543, 1920.
- 18) 下村辰雄, 鈴木孝輝ら: 中心後回に病巣を認めた肢節運動失行. *神経内科*, 28: 40—45, 1988 a.
- 19) 下村辰雄, 鈴木孝輝ら: 中心領域(Liepmann)の限局性病変による肢節運動失行——3症例での検討——. *神経内科*, 29: 64—70, 1988 b.
- 20) Westphal, C.: Zur localization der Hemianopsie und des Muskelgeföhls beim Menschen. *Charité-Ann.*, 7: 466—489, 1882.