

■原著

脳挫傷後に hypermetamorphosis を呈した一例

山本雄士* 小林直樹** 高橋紳一*** 宮嶋康人**** 田丸冬彦*****

要旨：一男子の脳挫傷後の治療経過に、側頭葉外側新皮質と側頭葉辺縁系の特定部位（特に海馬領域と側頭極皮質）ならびに正中視床領域（特に中隔核）の病理に起因すると思われる複合的な病態がみられた。すなわち①8カ月程持続した hypermetamorphosis（視覚失認ならびに視空間知覚障害と異なり注視行動の異常として観察された）、②同時期にみられた相貌認識障害と防御的攻撃の亢進ならびに視覚・聴覚・体性感覚にわたる cross-modal な連合障害（特に歩行障害）、③その後数年持続した社会的行動の変化等である。その病巣から症状の発現には、側頭葉連合野皮質と海馬領域による“自発的・能動的な”選択的注意と視覚的記憶機能の障害が関与する可能性が示唆された。

神経心理学, 6: 187~194

Key Words: 注視行動の異常, 防御的攻撃, 側頭葉連合野皮質, 選択的注意, 視覚的記憶 disorder of gazing behavior, defensive attack, temporal isocortex, selective attention, visual memory

I はじめに

記憶に関係する脳の構造の研究は、臨床的な記憶障害の研究や動物の脳破壊実験から、最近では Miyasita (1988) でも示されるように動物実験（サル）で認知的記憶についてのニューロン機構レベルの解明がなされ、それぞれ異なったメカニズムを持つと思われるヒトの記憶の種類についての研究もその方向が明らかになりつつある。

われわれは脳挫傷の治療経過に、猿に観察された Klüver-Bucy 症候群（以下 KVS）類似の病態、をみた。本例は若年ゆえの脳の可塑性

・重度損傷の半球性などのため、全体としては著明に回復した。その一連の病態について動物実験による神経行動学・神経生理学の知見を参考にしながら、神経心理学・認知心理学の立場から理解した。

II 症 例

事故当時15歳の男性で右利き。踏切り左方向から電車にはねられた。多発性臓器損傷・ショック状態で搬送時点では両側の耳・鼻・口からの出血が著明で、一時両側の瞳孔が散大、両側バビンスキー反射陽性となる。CT像では左側頭部に開放性の骨折があり、両側錐体部か

1990年4月18日受理

“Hypermetamorphosis” in the Clinical Course of Brain Damage: A Case Report

*信州大学医学部精神医学教室, Takeshi Yamamoto: Department of Psychiatry, Shinshu University School of Medicine, Matsumoto

**長野県救命救急センター, Naoki Kobayashi: Nagano Prefectural Institute for Emergency Medicine, Matsumoto

***信州大学医学部附属病院理学療法部, Shinichi Takahasi: Department of Physical therapy, Shinshu University School of Medicine

****県立駒ヶ根病院, Yasuhito Miyajima: Nagano Prefectural Komagane Hospital

*****厚生連鹿教湯病院神経内科, Huyuhiko Tamaru: Department of Neurology, Kakeyu Hospital

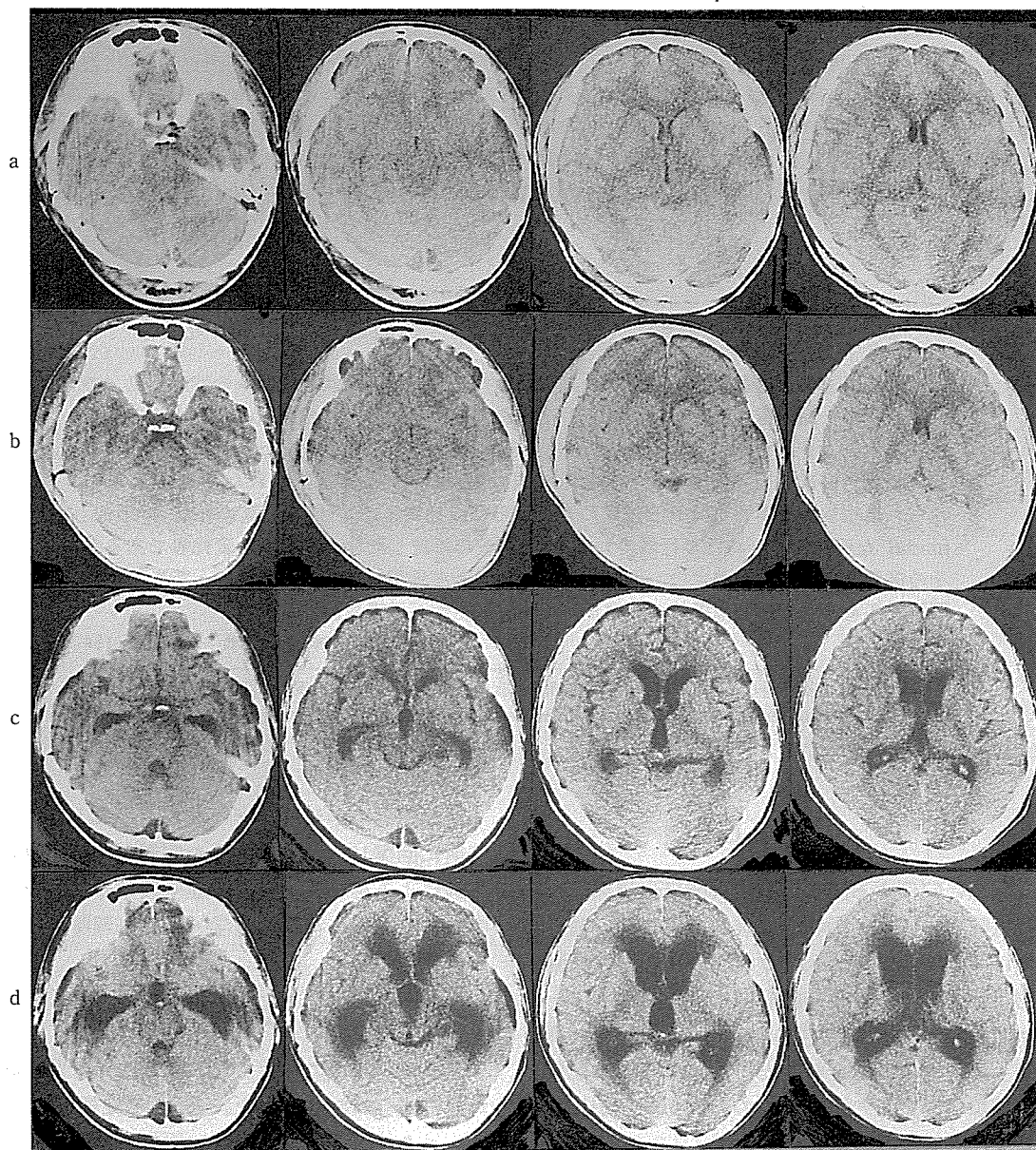


図1 CT像

a. 事故当日, b. 第3病日, c. 第36病日, d. 第71病日.

ら頭蓋底を横断するような骨折が疑われた。また主に小脳の浮腫のためと思われるが第四脳室・脚間槽・迂回槽が圧排されており、脳幹部にも橋から中脳にかけ浮腫と思われる像があり、いずれも低吸収域がみられた。さらに脳表面に薄い急性硬膜下血腫とみられる像があった(図1-a)。当日のうちに麻酔下でも motor res-

ponse がみられ、対光反射も良く保たれるようになった。

第3病日のCT像で脚間槽ならびに迂回槽がみられるが、側脳室は縮小し瀰漫性の脳浮腫が考えられ(図1-b), Barbiturate を7病日まで持続投与した。事故後10日程で左耳からの髄液漏がなくなる。他の身体所見も事故後2週間

程で安定し、その後抗生剤によるアナフィラキシーショックなどみられたが、腰椎穿刺でも髄膜炎の所見はなかった。10病日のCT像で脳浮腫の軽減傾向がみられた。第10病日から20病日にかけて順次、両下肢をしきりに動かす、四肢がよく動く、両眼をしっかりと見開く。30病日にかけて音に反応し追視がみられ、チューブ挿入時にイヤな顔をする、頭をおこす、左手で触ろうとしたり払いのける。睡眠リズムも再開。36病日のCT像では側脳室の下角がやや拡大し、外側溝の移開がみられた(図1-c)。

50病日を過ぎ不安定に自分で立つが、次のような奇異な行動がみられた。折り鶴を口の中に入れる。カーテンがヒラヒラしても花に目が止まっても穴があく程見入る、人が近づくと目を大きく見開いたり細めたりし、覗き込むように凝視するなどの Hypermetamorphosis (以下HM) が出現したが、この頃は新たな視覚刺激すべてに注意を向け反応する傾向がみられた。また他の知覚刺激であるところの音(遠くの救急車の音など)にも、聞こえてくる方向に顔を向け眼を見張る仕草がみられた。凝視時に視線を遮るとイライラし不機嫌になった。また介助者が体に触るといやがり髪を掴んだり蹴とばす、手を強く捕まえた。話し掛けると不機嫌になりベッドを両手で強く叩く。人が近付くだけで興奮し逃げるような素振りが見られた。時に精神医学的多動状態となるが一般の精神運動性興奮と異なり、ベッドに座って暴れても頭を打ったり柵に手足をぶつけない。むしろ柵の間からタイミングよく左右の足を蹴り出し相手に命中させた。

このような状態でも背景に脳機能全体の改善は進み、多動状態は軽減した。60病日から70病日かけて事故後初めて笑いがみられ、パンツを持たせると裏表をみて履くし、四肢の抑制も手・足・口を使ってうまくほどく。また人物の識別がはっきりしてきて、父親が来るとうれしそうに騒ぐ。言語理解は状況から考えて言葉の意味が時々わかるといった程度。71病日のCTで脳室系の著明な拡大に気づいた。(図1-d)しかしこの頃から言葉をかなり理解し、眼の開閉

の言語指示に応じる。以前見ていた美術の本を自分でめくり好きな絵を見る。時に動作模倣をする。発語はまだアーウーのみ。79病日、水頭症に対して脳室腹腔短絡術施行、その翌日の朝から多くはモノトンの、オウム返しだが、突然言葉が出た。

80病日のCT像では脳室の縮小が認められた。この頃まだ処置をしようとする攻撃的になる。深部反射は左右とも全身的に亢進し、 Hoffman 指屈反射両側陽性、足クロヌスも両側に著明に出現。病棟内をサークルで移動するが、方向定位障害はない。90病日で平仮名、95病日で漢字を書き始めた。上肢・手指の機能は良好だが下肢を中心に協調運動の拙劣が目立ったので運動療法を導入。筋力低下も導入初期から著明でなく課題に意欲的に取り組み、動作には瞬時に反応し正確に模倣しようとした。歩行は上肢の振りとの足の運びのリズムがバラバラで、異様に足を高く上げ強く踏みつけてバタバタと歩いた。食事はほとんど嚙まずに一気に呑みこむのが続く。脳波では徐波の混入・左右差もない。106病日、姉の絵を色彩正しく、構成良く描いた。

第111病日当所退院時所見。①不感的で、あいその良さが目立つが、易刺激性もみられる、②汎性の注意障害があり、机に向かって30分位課題をやらせるとイライラして動作が荒くなる、③聴覚性注意の選択性の障害。向い合って話していても隣の話の返事をする、④色・形態の視覚弁別は正常、⑤空間関係を表わす語として、上下・高低は分かるが中・外・横は理解できない、⑥見慣れない人の顔には凝視が続く、院内放送の音の方向に眼を見張るなどHMがある、⑦構成行為の障害はないが立体図形の模写は拙劣、⑧利き手の優位性がみられず、ボールを目的の方向にうまく投げられない。Hoffman 指屈反射・両下肢のクロヌスはみられなくなったが深部反射はまだ全体に軽度亢進。ロンベルグ徴候陰性、指一鼻試験は良好。歩行は安定し転倒の危険はなくなったが、走るとピョンピョンとび跳ねる、⑨食事・更衣・排泄などの身辺動作は言語指示を理解し行動するが、反響

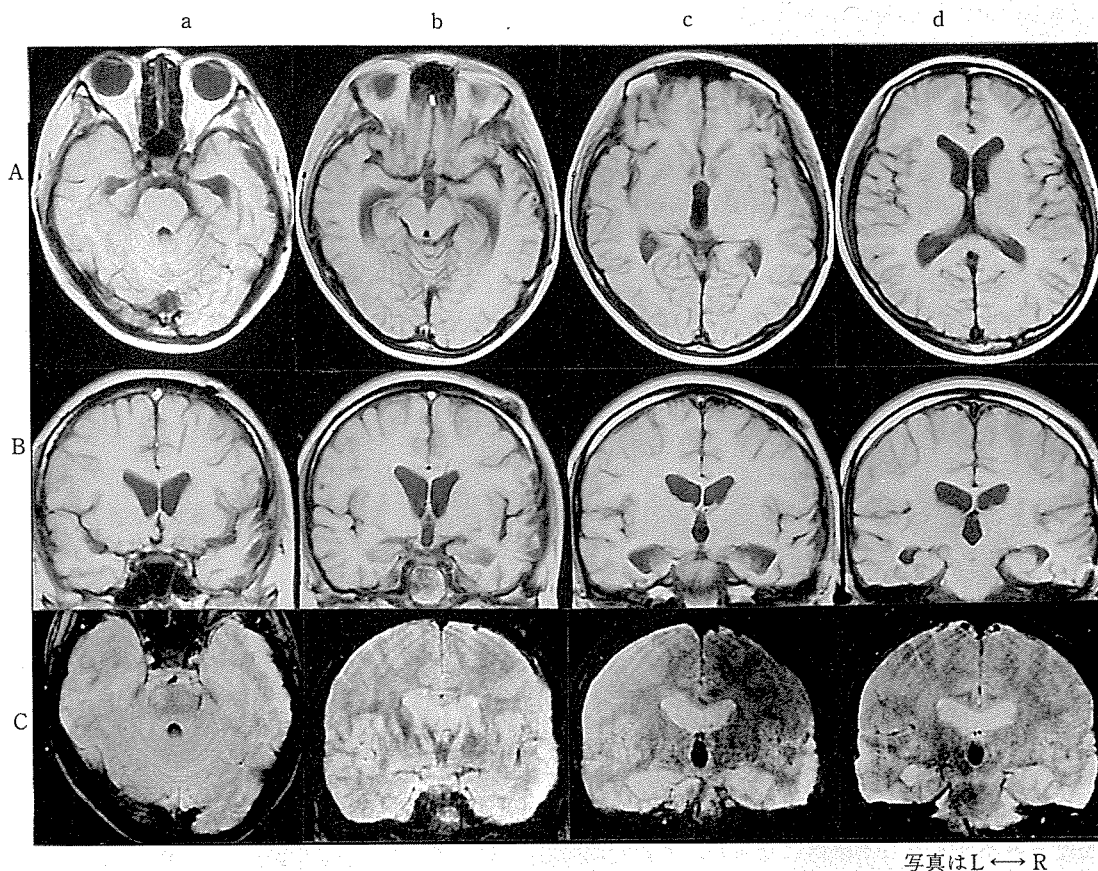


図2 MRI 像

A, B. は T_1 強調画像, C. は T_2 強調画像。A. とC-a は水平断, その他は冠状断。
A-a とC-a, B-b~d とC-b~d はそれぞれ同断面を示す。(事故後5カ月)

言語が多い。自発語は流暢だが時に換語困難を示し錯語があり、復唱はできても理解が伴わない。語頭音を与えると cue 効果が見られるなど。超皮質性感覚失語の臨床像、⑩数の高次障害がみられ一桁の足し算も指を使う、⑪前向健忘が著明、数分前自分が話したことを記憶していないこともある。

事故後5カ月のMRI像。〔右半球〕側頭葉極部と前半部の上・中・下側頭回(Baileyら, 1951, ヒトの脳図譜でTG・TE₁・TE₂に相当する領域でPHに一部至る)を中心に、紡錘状回前部、一部の下前頭回(弁蓋部にほぼ相当する)に至る皮質の著明な萎縮が認められ、部分的に白質まで損傷は及んでいた。また海馬傍回または支脚が軽度萎縮し T_2 画像で海馬領域に至る高信号域がみられた。〔左半球〕 T_2 画像

で前方下部の側頭回に高信号域がみられた。さらに両側側脳室下角と第三脳室が拡大しており、側頭葉内側面あるいは正中視床領域の障害が推定された。一次視覚領域・視覚前野・鉤に相当する部位・前頭葉眼窩面皮質・頭頂—後頭領域・前頭前野・中脳・橋・小脳は著変なかった(図2)。

事故後6カ月に復学したが、その後なお数カ月、人の顔に対してのみHMがみられた。さらに行動上の問題に気づかれた。例えば本屋でヌード写真が載った雑誌を持って来る、父親が中学生の読む本ではないと言うと帰りの自動車の中で沈み込んでいて、家に帰ってから戸をボタンと閉める。教室でガムを机の上に出していたら先生が持って行ったことを何日もこだわり「理由を聞いてから持っていってくれればいい

のに」と親にあたる。学校でスリッパが乱雑に脱いでであるとクラス全員のものを入れ直し並べる。このように状況の意味理解の障害がみられ、抑制がきかず、過度の几帳面さや反復傾向が認められた。受傷後9カ月のWISC-RはVIQ 52 PIQ 71 全IQ 53。なお同1年頃、友人とうまくいかない等で不眠が持続したためEtizoram 0.5mgを就寝前に投与したところ、投与期間のみ軽度の意識混濁と同時にHMが再度出現した。

III 考 察

Klüver ら(1939)が両側側頭葉広範切除猿に観察したHM(過視的変質)は「目に入る物全てに係わろうとし、ためらいなく接近する傾向」で、「外界の変化に反応する強制された抵抗できない衝動で、対象に注目し係わり必要なmotor responseを形成するのは一連の過程と思われる」という。これらは脳が外からの情報を処理したり価値を判断するばかりでなく、全体として自発的・能動的に外界に係わるシステムを内在することを示唆する。

1. 頭部外傷と側頭葉

山浦ら(1984)の指摘のように外傷時の衝撃は脳全体に加わるので、全脳外傷の中の側頭葉と考えるべきであろう。本例でも下前頭回皮質と共に、正中視床領域・前頭前野・前頭葉眼窩面・中脳等の機能障害も疑わねばなるまい。しかし頭部外傷でHM・多様態的認識障害がみられるのは稀である。これには右側頭葉連合野・下前頭回の重篤な損傷と共に水頭症の関与が考えられる。事故後昏睡からの回復過程で言語停止ならびに視覚認識障害を経過した。高次脳機能は全体としては、水頭症の進行時期にも幼児が発達するように再生した。しかし回復に伴い部分的な脱落症状として、KVS類似の病態がみられた。短絡術施行直後に、発語だけではなくHM・攻撃性の亢進の著明な改善傾向がみられたことは、水頭症がなんらかの病巣を圧迫して機能障害を顕現化していたことが推定される。すなわち対側打撃損傷として右側頭葉連合野皮質が主に損傷されたが、両側の側頭葉内側

面皮質・正中視床領域の機能障害も存続しており、水頭症が加わるにつれてKVS類似症状が形成されたと考えられる。

2. hypermetamorphosis

視覚認識障害(聴覚にも及ぶ多様態的障害である空間認識の障害を含む)とそれに伴う複合化した一連の行動の異常が、臨床的にはHMとして観察できた。本例にみられたHMは当初は、新たな視覚刺激全てに注意を向け反応する傾向が見られ、新奇な・期待されない偶然性を持った刺激(カーテンのヒラヒラ)、他の視覚刺激から突出した刺激(チューリップの花のあざやかな赤)の際に顕著に出現した。これは大脳辺縁系の一連の機能障害による刺激への非選択的応答、が前景にあると考えられる。しかし長期にわたり残存した人の顔に対してのHMは、これだけで理解できず、視覚ならびに記憶の高次障害が考えられる。すなわち未完の・報われない注視である、と同時に本来一瞥ですむ行動に長時間を要す、視覚的記憶と照合し正しい意味が理解されるまでに空回りを繰り返すという特徴を併せ持っていた。

視覚的感覚受容から記憶材料と参照しながら認識に至りさらに、同時進行的にあるいはフィードバックとして注視行動(空間の一定方向への偏位を持つと考えられる視覚の方向性注意と眼球運動、首の捻転・顔を近づけるなどの協調運動)が存在すると考えると、本例で見られたHMは注視行動の異常として表現されていた。短絡術施行数日後の時点で、眼球運動の障害・視覚的形態認識の障害、それに伴う構成行為の障害もなく線図形の描写は良好、書字も稚拙ながらも成立した。視覚性失見当はなく、HMの顕著な時期にも眼前の物をつかまえるのはうまい。精神性注視麻痺・視覚性注意障害(山鳥ら, 1986)と共通した部分はあるが一連の行動としてとらえると同次元で考えるのが困難である。

本例の注視行動の異常の理解には認知という概念を“外界の事象を整理・統合し、これまで学習した知識・記憶と照合し、再認識し、さらに外面化する過程”と規定すると考えやすい。

佐藤（1986）はサル下部側頭皮質のニューロン活動と選択的注意反応の実験から、同部位の注意反応は対象の形や特徴を判断するために余分な情報を遮断するゲートのなものであることを示している。つまり「意味のある視覚対象に注意を向けていること」が下部側頭皮質の重要な機能であるとする。岩井（1988）はサル視覚的記憶についてのニューロンレベルの検討から、扁桃核が認知系の最終段階であるという従来の見解は妥当でないとし、視覚皮質で処理された中性視情報は扁桃核で情動価や動機価が付加され意味ある情報となり、その後再度、視覚皮質の諸領域に帰還されてから「意識的」に知覚・認識・記憶されるモデルを考える。本例の視覚認識障害の原因を、視覚的記憶と照合・最終的な意識的な認識の困難と考え、その両側の中・下側頭回皮質の損傷はHMの直接の原因であるかもしれない。

3. 相貌認識障害

右側紡錘状回を除いて、後頭葉内側下部領域に病巣はみられなかったが、従来右側のみの後大脳動脈閉塞で軽症の一過性の相貌失認が出現することが知られている（鳥居ら、1984）。本例では人の顔に対して著明に注視行動の亢進がみられた。これは人の顔に突然注意を奪われ覗き込んだと思うと数秒で他の物に視野が移るといふ否選択的応答の側面を持ち、また視覚的記憶と照合し意味がわかるまでに長時間かかる点でHMと重なる。本来顔貌はその隠蔽特徴が複雑でまた多意味的でありその意味認識がうまく運ばないので、認識に必要な情報を得る為に過剰な注意集中が生じたとも考えることもできる。

Perrett ら（1982）はサル側頭葉上側頭溝の溝底皮質に限局して、顔貌応答ニューロンを多数見出したが、これらは顔貌の形態知覚に直接関与するのではなく、顔貌の形態視成立機序における基礎的・先駆的過程（構成部分の情報分析と特徴抽出の過程）に関与している可能性があるという。また最近の相貌失認の説明仮説は、視覚機能の高次レベルの障害と考えるよりも視覚という感覚様式を介してあらわれた限局的な記憶障害であるとする立場が多い。Dama-

sio ら（1982）は、特定の歴史的な文脈を持った記憶、を与えられた視覚刺激により喚起すること、の障害が相貌失認であるという。Miyasita ら（1988）はサル下部側頭回皮質TE野に、パターン図形の短期記憶ニューロンの存在を示し、短期記憶のある種のものは海馬の関与以前に成立し、学習に海馬神経回路が重要である可能性を示唆した。さらに Heit ら（1988）は特定の顔写真を再認した時のみ発射するニューロンをヒトの海馬で見出したという。相貌の認識・記憶に側頭葉新皮質と海馬が直接関係する可能性が、本例のHMと相貌認識障害の合併からも示唆される。

4. 攻撃性の亢進

本来攻撃行動統合の中核として視床下部があり、大脳辺縁系はこれに機能調整的に作用していると思われ、視覚刺激に基づく快・不快などの情動発現には側頭葉外側皮質—大脳辺縁系—視床下部系が中心的役割を果たしていると考えられる。本例で視覚的認識の障害と唐突な攻撃性が結びついたのは、特に中隔核と海馬傍回の機能障害の関与が推定される（Poeck, 1969）。また前田（1984）によると、扁桃核が視覚刺激を認知し視床下部の怒り発動機構を直接促進する機能を担っているのに対し、中隔核はこの扁桃核機能を抑制することによって、間接的に抑制作用をおよぼしているという（中隔を破壊されたラットは近づく実験者から目を離さず、物音に対して極端な驚愕反応を示し、手で扱おうとすると激しく抵抗し一転してすばやく逃げたりする）。ヒトでも透明中隔腫瘍の患者で攻撃性や反応性が増すことがある。本例のMRIでは扁桃核の機能脱落が推定される変化はない。その視覚刺激に対する攻撃性の亢進は、水頭症により特に中隔・海馬傍回が圧迫され機能脱落が著明となり、視床下部の怒り発動機構が促進されたと考える。

5. 視覚認知障害・言語障害

HMのみられた時期に一致して、環境音・声に対し等価的に過敏に反応する傾向も持続した。さらには遠くの救急車の音によりHMが誘発された。これは会話中にも隣の会話に返事を

し口を挟むことにもなり、聴覚認知の選択的注意の障害さらには言語障害が考えられる。本例では Wernicke 領野周辺の著明な損傷はない。側頭葉基底面の紡錘状回は第三の選択的な言語領野と推定されているが (Lüders, 1988), その皮質の損傷が本例の選択的言語停止, ならびに多様態的認知障害による超皮質性感覚失語の臨床像と関係していたかもしれない。

6. 歩行障害

おそらく中脳部さらに上位錐体路のなんらかの機能障害のため、一過性に右上肢の不使用がみられた。全身の腱反射の亢進・著明なクロームスは短期間で改善したが、特徴的な歩行運動の拙劣さ(力の強さ・方向のフィードバックがない印象)がみられ、1カ月程の運動療法の過程では改善した。これは錐体路性麻痺の可能性だけでは理解できず、小脳性失調・筋緊張異常とも異なっていた。異様な歩容には中脳ならびに視床領域の損傷の関与も疑わねばならないが視覚・聴覚ばかりでなく位置覚・運動覚など体性感覚の高次障害の関与が大きいと思われる。下前頭回弁蓋部は第2の知覚領域とされるが (Penfield ら, 1954), 本例の右半球同部位の損傷はこれと関係するかもしれない。

本例の行動の一部は第12回日本神経心理学会ビデオセッションで呈示した。

最後に貴重な御指摘をいただいた、融道男教授(前信州大学医学部)、一條秀正理学療法士(前同附属病院理学療法部)に感謝いたします。

文 献

- 1) Damasio, A. R., Damasio, H. & Van Hoesen, G. W.: Prosopagnosia, Anatomic basis and behavioral mechanisms. *Neurology*, 32; 331-341, 1982.
- 2) Heit, G., Smith, M. E. & Halgren, E.: Neural encoding of individual words and faces by the human hippocampus and amygdala. *Nature*, 333; 773-775, 1988.
- 3) 岩井榮一: 側頭葉と視覚的記憶. *神経進歩*, 32; 583-596, 1988.
- 4) Klüver, H. & Bucy, P. C.: Preliminary analysis of functions of the temporal lobes in monkeys. *Arch. Neurol. Psychiat.*, 42; 979-1000, 1939.
- 5) Lüders, H.: The effect of cortical stimulation on neuropsychological function in humans. 第12回日本神経心理学会総会抄録集, p23. 1988.
- 6) 前田久雄: 攻撃行動の脳機構. 攻撃性の精神医学(中尾弘之の編), 医学書院, 東京, 18-38, 1984.
- 7) Miyasita, Y. & Chang, H. S.: Neuronal correlate of pictorial short-term memory in the primate temporal cortex. *Nature*, 331; 68-70, 1988.
- 8) Penfield, W. & Jasper, H.: *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Human Brain*. Little, Brown and Company, Boston, 1954.
- 9) Perrett, D. I., Rolls, E. T. & Caan, W.: Visual neurones responsive to faces in the monkey temporal cortex. *Exp. Brain Res.*, 47; 329-342, 1982.
- 10) Poeck, K.: Pathophysiology of emotional disorders associated with brain damage in *Handbook of Clinical Neurology* (ed. by Vinken, P. J. & Bruyn, G. W.), North-Holland Pub. Co., Amsterdam, Vol. 3, pp. 343-367. 1969.
- 11) 佐藤孝行: 頭頂および側頭連合野ニューロンと選択的注意. *神経進歩*, 30; 804-813, 1986.
- 12) 鳥居方策, 玉井頭, 倉知正佳: 後頭葉症状について——相貌失認の問題を中心として——. *神経進歩*, 28; 1039-1049, 1984.
- 13) 山鳥 重, 田丸冬彦: 視覚性注意障害. *神経進歩*, 30; 897-904, 1986.
- 14) 山浦晶, 牧野博安: 側頭葉と頭部外傷. *Clin. Neurosci.*, 2; 584-587, 1984.

“Hypermetamorphosis” in the clinical course of brain damage —a case report—

*Takeshi Yamamoto, **Naoki Kobayashi, ***Shinichi Takahashi,
****Yasuhito Miyajima, *****Huyuhiko Tamaru

*Department of Psychiatry, Shinshu University School of Medicine, Matsumoto

**Nagano Prefectural Institute for Emergency Medicine, Matsumoto

***Department of Physical therapy, Shinshu University School of Medicine

****Nagano prefectural Komagane Hospital

*****Department of Neurology, Kakeyu Hospital

We have recently had the opportunity to study in detail a boy with brain contusion. He sustained relatively selective destruction of the temporal neocortex (notably in the second and third temporal convolutions and temporal pole), medial temporal lobe (notably in the parahippocampal region) and anterior midline (probably in the septal region).

In the clinical course, the secondary induced hydrocephalus augmented the symptom and he showed the polysymptomatic expressions of the disorders; 1) “Hypermetamorphosis” lasted about 8 months which was different from visual

and visuospatial agnosia. It was observed as a disorder of gazing behavior. 2) concurrently prosopagnosia, acceleration of defensive attack and crossmodal cognitive disorders (especially the disturbance of stereotyped movement of four limbs) were observed, 3) Changes of the social behavior lasted several years. His cerebral lesions indicated that the symptom complex were intimately associated with the deficits of “voluntary and active” functions, which selective attention and visual memory of temporal isocortex and hippocampal region participate.