

■原著

失読を伴わない連合型視覚失認の1例

下 村 辰 雄*

要旨：左側頭葉後下部病変により失読失書を呈し、その後、右後頭側頭葉病変を併発することにより、連合型視覚失認を呈した1例（男性、右利き）を報告した。症例は57歳時、左側頭葉後下部障害により失読失書を呈し、最終的に漢字の失書が後遺した。59歳時、頭部外傷後、右側頭葉から後頭葉にかけて血腫を認め、血腫除去術が行なわれた。その後、神経心理学的に典型的な連合型視覚失認、相貌失認、色彩失認（色覚異常を伴う）、漢字の失書、失読を認めたが、失読は1カ月で消失した。X線 CT, MRI では両側後頭側頭葉領域（両側下縦束を含む）に病巣を認めた。本例は後頭葉と側頭葉の半球内離断が両側性に生じたために連合型視覚失認を呈したと考えられた。 **神経心理学, 6 ; 223~230**

Key Words : 失読失書, 失読を伴わない連合型視覚失認, 両側後頭側頭葉病変, MRI
alexia with agraphia, associative visual agnosia without alexia, bilateral occipito-temporal lesions, MRI

I はじめに

連合型視覚失認の報告が集積されてきているが、剖検（Benson ら, 1974 ; Albert ら, 1979）や MRI（MaCarthy ら, 1986 ; 川畑ら, 1988）などの画像診断でその損傷部位を確認した例は数少ないために、その責任病巣、発現機序については不明の点が多い。われわれは左側頭葉後下部病変により失読失書を呈し、その後、右後頭側頭葉病変を併発することにより失読を伴わない連合型視覚失認を呈した1例を経験した。その神経心理学的症候を検討するとともに、X線 CT, MRI により責任病巣を検索したので、その発現機序に関しても考察を加え報告する。

II 症 例

K S ; 57歳, 男性, 右利き, 会社員（書道教

師）。左側頭葉後下部病変により失読失書を呈したことについては既に報告（下村ら, 1989）しているので概略を述べるにとどめる。

病歴(1)

1986年10月29日、左後頭部痛にて発症し、字の読み書きができないため、11月6日岩手県立中央病院脳神経センター内科に入院した。

神経学的所見：対座法にて右同名性半盲のみを認めた。

神経心理学的所見：健忘失語、失読失書を認めた。11月6日から8日（発症8日目から10日目）にかけて実施した標準失語症検査（SLTA）では、言語理解に明らかな障害はない。呼称障害を認めたが、復唱は正常。音読、読解は著明に、書字は中等度障害されていた。読字では漢字、仮名とも4割程度の誤りがあったが、若干、仮名の障害が強かった。運動覚促進の効果

1990年6月29日受理

A Case of Associative Visual Agnosia without Alexia

*岩手県立中央病院脳神経センター内科, Tatsuo Shimomura : Department of Neurology, Iwate Prefectural Central Hospital

は認めない。自発書字、書取ともに障害されており、書字障害は漢字では無反応、一部想起がほとんどであった。一方、仮名での障害は軽く、形態性錯書が時にみられる程度であった。模写はその字を読む読めないにかかわらず流暢に可能であった。WAIS は言語性 IQ 97, 動作性 IQ 95, 総 IQ 96。

その後の経過：健忘失語は速やかに改善した。本例の読み書きの障害は、当初、漢字、仮名ともに失読失書を認め、共に失読症状が著明で、読字では仮名、書字では漢字の障害が強かった。11月15日（発症17日目）小学校4年までに修得する漢字400字およびそれに対応する平仮名400字について、音読と書取の検査を行なった。結果は音読では漢字は19%, 平仮名は9%の誤りがあり、書取では漢字は40%, 平仮名は4%の誤りがあり、漢字の失読失書、仮名の失読と考えられた。その後、漢字のみの失読失書を経過し、発症2ヵ月目には漢字のみの失書となった。この時期の WAIS は言語性 IQ 106, 動作性 IQ 108, 総 IQ 107であった。

CT 所見：11月20日（発症22日目）のX線CTでは、左側頭葉後下部から後頭葉外側部にかけて高吸収域を認め、皮質下出血と考えられた。

病歴(2)

1988年6月24日右後頭部を打撲、その後、頭痛が続いたため、6月27日岩手県立中央病院脳外科に入院した。CTで右後頭側頭葉領域に血腫を認め、血腫除去術が行なわれた。その後、物や家族の顔がわからないとの訴えがあり、7月12日脳神経センター内科に神経心理学的検査を目的に転科となった。

神経学的所見：意識は清明、見当識や記憶力などの精神機能に異常は認めない。瞳孔は正円同大で、対光反射は迅速。視力は左右とも0.8。視野はGoldman 視野計にて左上1/4同名半盲を認めた。眼球運動障害はない。顔面の運動や知覚は正常。構音、嚥下障害も認めない。四肢の運動系、知覚系および協調運動に障害は認め

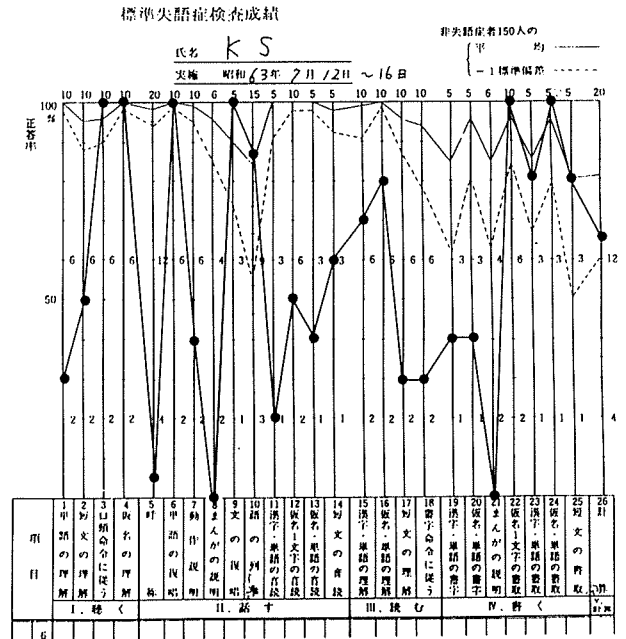


図1 標準失語症検査成績

1988年7月12日～16日（発症19～23日目）

ない。深部反射は正常で、病的反射なし。

神経心理学的検査：失読、失書、視覚失認および地誌的失見当を認めた。7月12日から16日（発症19日目から23日目）にかけて行なったSLTA（図1）では、視覚的刺激に対する反応を要求するものでは低得点であり、絵カードの呼称、まんの説明、音読などが困難であった。音読では漢字単語は5問中1問、仮名1文字は10問中5問、仮名单語は5問中2問しか音読できなかった。運動覚促進の効果は認めなかった。漢字、仮名の識別は可能。書取では漢字単語で障害を認めた。読み書きできない文字の模写は可能であった。それ以外の復唱、語の列挙などは良好であった。さらに自発言語は流暢で、聴覚的理解の障害はないことから失語はないと考えられた。WAIS は言語性 IQ 100, 動作性 IQ は測定不能。

視覚失認：日常物品の言語的定義による命名では30問すべて正解であった。日常物品の視覚的呼称では30問中10問しかできなかった。日常物品の触覚的呼称は両手ともすべて可能。絵カードの視覚的呼称はSLTAの物品呼称では20問中1問、公公式絵カードでは40問中1問し

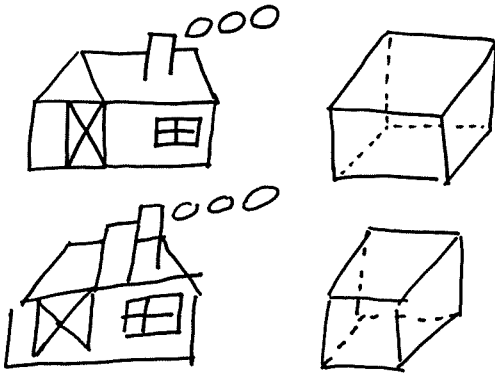


図2 発症19日目の模写（上段：モデル）

かできなかった。呼称できない物品や絵カードを動作で説明することは全くできなかった。カテゴリー化の検査としては、1) 一つの物品の絵カードを提示し、それと同じカテゴリーの物品を五つの絵カードから選ぶ検査、例えば、はしの絵カードを提示し、ごはん、とけい、ぞう、さかな、でんわの五つの絵カードから関係あるものを選ぶ検査、2) 二つのカテゴリーに属する絵を5枚ずつ（乗物5枚と衣類5枚）まぜて提示し、各々の群に分類する検査、3) 四つの同じカテゴリーの絵カードと一つの違うカテゴリーの絵カードを混ぜて5枚（例えば動物4枚と乗物1枚）とし、その中から一つの違うカテゴリーの絵カードを選択する検査を行なった。1) と2) の検査は全く正答しえなかった。3) もほとんど正答しえなかったが、選択が可能な場合もあり、その際には呼称も可能となっていた。模写は正確でない場合もあったがほぼ可能である（図2）。同じ図形、絵を選ぶのは可能であったが、複雑なものでは困難な場合もあった。

相貌失認：家族の顔を見てもわからない。主治医を含めた6人のカラー写真を見て、主治医を選ぶことができない。しかし、男女の区別や顔の部分の指示は可能であった。

色彩認知：色彩呼称、色彩選択は障害されていた。物品名に対応した色名想起は正常。Panel D-15では、tritanの傾向が見られた。

その他の認知機能：地誌的失見当を合併していた。

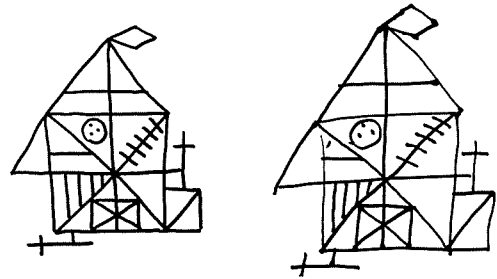


図3 発症45日目の模写（左側：モデル）

表1 経過

	1988年 7月	8月	11月	1989年 1月	7月
公文式絵カード 呼 称	1/40	37/75	15/75	12/34	13/35
読 字		48/50	75/75	34/34	35/35
書 字		42/50	59/75		27/35
実物の呼称	10/30	15/30	10/15	6/10	4/10

行為：立方体の模写は可能。他の行為障害も認めない。

経過：公文式絵カードの呼称と対応する文字の読み書きを経時的にみると、絵カードおよび物品の呼称障害、失書の改善はみられなかったが、読みの障害は発症1カ月目には消失していた。さらに、模写も正確になっていた（図3）。発症2カ月目のSLTAでは読解の項目で使うAからDまでのカードを流暢に読むことが可能であった。以後1年経過を見ているが、物品や絵カードの呼称は不良であり、さらに、相貌失認、色彩認知障害、漢字の失書を合併しているが、失読はない（表1）。

CTscan：1988年7月26日（発症33日目）のCTで左側頭葉後下部および右後頭葉外側面から側頭葉にかけて低吸収域を認めた（図4）。

MRI：東芝製MRT(0.22T)を用い、Inversion Recovery法（TR2000msec, Td600msec, Te40msec）にて水平断、矢状断、冠状断像を検討した。両側後頭側頭領域に低信号域を認め、病巣は両側の外側後頭側頭回とその皮質下白質、さらに右の第三側頭回後下部に及んでいた（図5）。以上より、第三側頭回、外側後頭側



図4 CT scan

1988年7月26日（発症33日目）・両側の後頭側頭領域に低吸収域を認める。

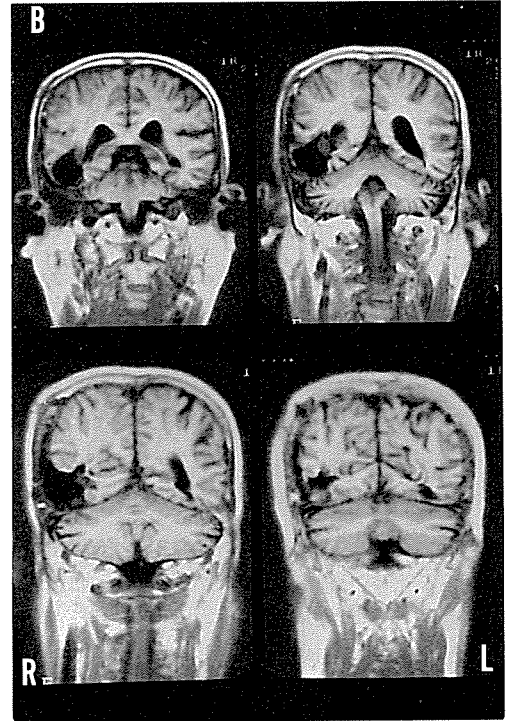
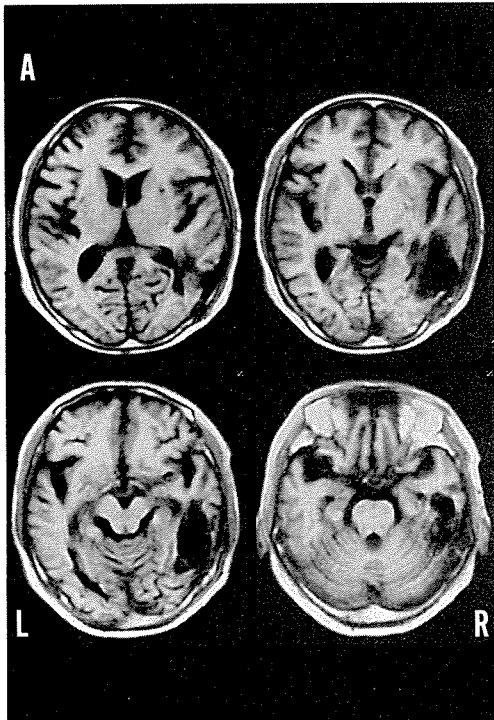


図5 MRI, IR 像 (Tr 2000msec, Td 600msec, Te40msec).

A：水平断，B：冠状断，C：矢状断；両側後頭側頭領域（左＜右）に低信号病巣は両側の外側後頭側頭回および右第三側頭回の皮質や皮質下白質にまで及

頭回と後頭葉の内側後頭側頭回、楔部あるいは外側面とを連絡する下縦束(佐野, 1974)が両側性に障害されていると考えられた。

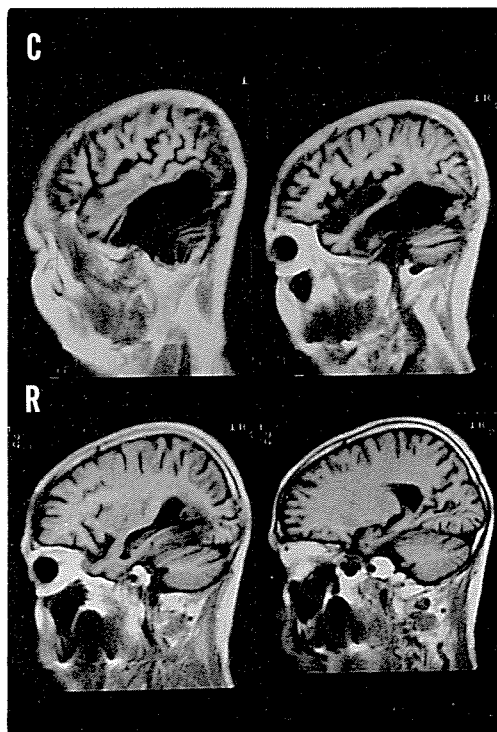
III 考 察

本例は左側頭葉後下部病変により失読失書を呈し、当初、読みでは仮名、書字では漢字での障害が強く、その後、漢字に強い失読失書を経て、漢字の失書に収束した(下村ら, 1989)。左側頭葉後下部病変による失読失書に関して報告が続き注目されているが、左側頭葉後下部は後頭葉、角回と近接していることから、同部の障害では、左側頭葉後下部障害による失読失書に、左後頭葉や角回近傍の皮質下白質病変による純粹失読(河村, 1989)を合併しうることが指摘され、発症当初、純粹失読と失読失書を併発し、経過の中で純粹失読が改善し、失読失書が残存した例(塩田ら, 1986; 相馬ら, 1988; 下村ら, 1989)や、逆に純粹失読が残存し、失

読失書が改善した例(下村ら, 1987)の報告がなされている。本例は前者でさらに相馬ら(1988)の報告と同様に、最終的に漢字の失書に収束した。

約2年後、右後頭側頭葉病変を併発することにより、初めて視覚失認を呈した。Lissauer(1890)は視覚失認を統覚型と連合型に分類し、統覚型は視覚情報を形態に展開し統一する段階での障害、連合型は視覚表像は成立するが、それを意味に連合する段階での障害と定義している。本例は発症前の神経心理学的所見が十分に把握されており、漢字の失書以外には何ら障害はなかった(下村, 1989)。さらに、視覚刺激に対応した模写や基準刺激と同一のものを複数の中から選択することはほぼ可能であったことから、形態知覚は成立していると考えられた。しかし、当初、複雑な形態の模写では微細な部分で不十分な場合があったことから、主に連合型視覚失認を呈しているが、統覚型視覚失認も合併しており、発症45日目には模写も正確となったことから、この時点では、純粹な連合型視覚失認を呈したと考えられた。

視覚失認と鑑別すべきものに視覚失語(Freund, 1889)がある。これも視覚に限局した呼称障害であるが、口頭命令による物品の選択や身振りによる物品の用途の説明ができる、などの点で視覚失認と異なる。この両者を鑑別するためにいくつかの検査法(杉下, 1983; 遠藤ら, 1985)が挙げられ、1) 視覚的に呈示した物品の用途を動作で表現する検査、2) 言語的命令によって物品を指示する検査、3) カテゴリー化検査などである。本例では呼称可能な物、絵カードに関しては1)、2)とも正答可能であったが、呼称不可能な物や絵カードに関してはいずれの検査にても正答できなかった。また、カテゴリー化の問題もほぼできなかった。カテゴリー化が可能な場合があったが、その際には既に呼称が可能となっていたことから、視覚失語の要素はないと考えられた。しかし、カテゴリー化の検査の一般化されたものではなく、その検査の難易度や内容の問題、さらにカテゴリー化の検査中に既に呼称が可能になる場合が



域を認め、
んでいた。

あるなど検査成績に変動がみられることから、今後の検討が必要である。

視覚失認については、統覚型と連合型という視覚の段階での分類以外に、物体、色彩、顔、文字などの視覚刺激の種類に分ける分類がある。物体失認と他の神経心理学的症状の合併により、1) 色彩失認のみの合併、2) 純粋失読のみの合併、3) 色彩失認、純粋失読の合併、4) 相貌失認を伴うが色彩失認、純粋失読のない場合、5) 相貌失認、色彩失認を伴うが純粋失読がない場合、6) 相貌失認、純粋失読を伴うが色彩失認がない場合、7) 相貌失認、色彩失認、純粋失読を合併する場合、8) 相貌失認、失読、失書を合併するが色彩失認のない場合などに区別される(濱中ら, 1988)。しかし、これらの症状の組み合わせに一定の傾向があるのかどうか、一定の傾向があるならば、その意義づけはどうかなどの問題が生ずるが、今後の課題としたい。

本例では左側頭葉後下部病変で純粋失読と失読失書を呈し、最終的に漢字の失書に収束し、右後頭側頭葉病変を併発し、初めて連合型視覚失認(物体失認)を呈し、さらに、相貌失認、色彩認知障害(色覚異常を伴う)、失書、失読を伴っていた。しかし、失読は一過性(1カ月間)であった。本例では右大脳病変を併発し失読が生じたわけであるが、読めない字をなぞることや模写は可能で、読めない場合でも漢字か仮名かの識別は可能であった。文字について統覚型あるいは連合型の視覚失認として論じられることはほとんどないが、少なくとも文字の統覚の障害はなく、それより高次の障害により失読が生じ、それは右大脳病変のみによるものではなく、後述する如く連合型視覚失認と同様に両半球障害により生じたものと推測された。

1カ月後本例は失読を伴わない連合型視覚失認となった。本例と同様に失読を伴わない連合型視覚失認が既に報告(Albertら, 1975, 1979; 杉下, 1983; Gomoriら, 1984)されている。Albertらの例(1975, 1979)では18野, 19野(視覚連合野)から側頭葉や辺縁系に至る経路(下縦束)が両側性に破壊されているが、脳梁

は損傷されていないため、左視野から右半球に至った文字情報が脳梁膨大を介して左半球に伝えられることにより読むことができると考えられている。画像診断上、杉下(1983)や本例も両側後頭側頭領域に損傷があるのみで、脳梁膨大の損傷は考えにくく、Albertら(1979)の例と損傷部位はほぼ同様であった(本例の左半球病巣は最も小さい)。しかし、両下縦束損傷が連合型視覚失認の発現に重要な役割を果たしていると推定される例(吉田ら, 1985; 川畑ら, 1988)において、画像診断上脳梁が保たれているにもかかわらず、重度の失読をきたしていることから、両下縦束損傷で脳梁が保たれているだけで、失読を伴わない連合型視覚失認が生ずるわけではないようである。杉下(1983)はAlbertら(1979)の説を支持するが、左後頭葉に入った文字情報が左半球内の言語機構に伝えられ、文字を読める可能性もあることを指摘しており、左後頭葉と角回を連絡する経路などが保たれていることが失読の生じない理由の一つではないかと推察しているが、本例はこの可能性を支持する症例と考えられた。

次に、本例では漢字の失書を合併していたが、この失書は第1回目の脳出血の際に後遺した失書がそのまま継続したもので、今回の視覚失認に伴って生じたものではないと考えられた。視覚失認において失読や失書を伴う例(吉田ら, 1985; 川畑ら, 1988)が報告されるとともに、前述したように失読を伴わない例(Albertら, 1975, 1979; 杉下, 1983; Gomoriら, 1984)も存在するわけであるが、純粋失読や失読失書の責任病巣と視覚失認の責任病巣は左半球内では後頭側頭領域において近接していることから、病巣の拡がりにより純粋失読や失読失書を合併しうると考えられる。左半球損傷が大きければ、純粋失読や失読失書を合併しやすく、本例のように左半球損傷としては、失読失書(最終的には漢字の失書)の責任病巣と考えられる側頭葉後下部の皮質下白質障害(MRIでの検討では下縦束)のみの場合、逆に漢字の失書は伴うものの失読を合併しないことは十分想定される。今後、視覚失認で失読や失書の合

併を論じる場合、左半球損傷の大きさや部位が重要と思われる。

連合型視覚失認の責任病巣とその成立機序に関して、いくつかの考えが既に述べられている。両側半球障害により生じた例が多いが、左半球病変のみで生じたとの報告 (Ferro ら, 1984; MaCarthy ら, 1986) もある。両側障害の解剖学的仮説としては、visual-verbal disconnection 説 (Lhermitte ら, 1973) があり、優位半球視覚領の損傷のために優位半球に入力された視覚刺激が言語野に到達せず、さらに脳梁後半部の損傷によって非優位半球に入った視覚刺激が対側の言語野に到達しないために連合型視覚失認が生ずるとの考えである。しかし、Albert ら (1979) の剖検例や本例を含めた、詳細な画像診断から脳梁が保たれていることが推察された例 (川畑ら, 1988) の視覚失認の説明にはならない。Rubens ら (1971) の例は左後頭葉内側面 (第1次視覚領)、脳梁膨大部、右下縦束が破壊されていることが剖検により確認され、Benson ら (1974) はこれらの損傷により、視覚連合野から下縦束を介して海馬に至る経路は、左半球では第1次視覚領の損傷のため断たれ、右半球では下縦束の損傷のため断たれ、視覚失認が生ずると考えた。Albert ら (1979) は物体の認識には側頭葉や辺縁系に蓄積された記憶回路が必須で、両側後頭葉の視覚領に達した視覚情報は両側の下縦束を連絡路として側頭葉や辺縁系に達し、その視覚情報の持つ意味レベルが成立すると考え、両側下縦束損傷が連合型視覚失認の責任病巣と考えた。本例は左側頭葉後下部病変のみでは視覚失認は出現せず、時期を異にしていたが、両側後頭側頭葉障害がそろって、初めて連合型視覚失認が出現したことから、両側性障害に基づいて連合型視覚失認が生ずるとの考え方に一致していた。しかし、左半球一側障害のみでは連合型視覚失認が生じえないのか、あるいは潜在性に存在するが、それが右半球で代償されるために、右半球損傷が加わって初めて明瞭な症状を発現したのかに関しては、一側障害例や本例のごとく時期を異にした例での脳循環代謝を含めた検討がま

たれるところである。本例では経時的な脳循環代謝の検討はしえなかったが、経時的な臨床症状の観察より、両側後頭側頭葉障害により連合型視覚失認が生じたと考えるのが妥当と思われる。さらに、MRI による検討より後頭葉と側頭葉の境界領域にある外側後頭側頭回 (主に、紡錘状回) や下縦束障害が責任病巣として考えられた。しかし、両下縦束損傷のみで視覚失認が出現しえるのか、さらに他の部位の損傷が必要なのかに関しては、今後の多数例での検討がまたれる。

文 献

- 1) Albert, M. L., Reches, A. et al. : Associative visual agnosia without alexia. *Neurology*, 25; 322-326, 1975.
- 2) Albert, M. L., Soffer, D. et al. : The anatomic basis of visual agnosia. *Neurology*, 29; 876-879, 1979.
- 3) Benson, D. F., Segarra, J. et al. : Visual agnosia-prosopagnosia. A clinicopathologic correlation. *Arch. Neurol.*, 30; 307-310, 1974.
- 4) 遠藤邦彦, 牧下英夫ら: 視覚失語と両手の触覚失語を合併した1症例. *神経内科*, 23; 159-167, 1985.
- 5) Ferro, J. M. & Santos, M. E. : Associative visual agnosia : A case study. *Cortex*, 20; 121-134, 1984.
- 6) Freund, D. C. : Uber optische Aphasie und Seelenblindheit. *Arch. Psychiatr. Nervenkr.*, 20; 276-297, 371-416, 1889.
- 7) 濱中淑彦, 大井長和: 側頭連合野. 高次脳機能の心理学 (鈴木寿夫, 酒田英夫編), 医学書院, 東京, pp. 109-132, 1988.
- 8) Gomori, A. J. & Hawryluk, G. A. : Visual agnosia without alexia. *Neurology*, 34; 947-950, 1984.
- 9) 河村満: 非古典的純粹失読. *失語症研究*, 8; 185-193, 1988.
- 10) 川畑信也, 長田乾ら: 連合型視覚失認の1例. *脳神経*, 40; 253-260, 1988.
- 11) Lhermitte, F. & Beauvois, M. F. : A visual-speech disconnection syndrome. *Brain*, 96; 695-714, 1973.

- 12) Lissauer, H. : Ein Fall von Seellenblind-heit nebst einem Beitrage zur Theorie derselben. Arch. Psychiatr. Nervenkr., 21 ; 222-227, 1890.
- 13) MaCarthy, R. A. & Warrington. E. K. : Visual associative agnosia : a clinicoanatomical study of a single case. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 49 ; 1233-1240, 1986.
- 14) Rubens, A. B. & Benson, D. F. : Associative visual agnosia. Arch. Neurol., 24 ; 305-316, 1971.
- 15) 佐野豊 : 神経解剖学. 南山堂, 東京, 1974.
- 16) 塩田純一, 河村満ら : 左側頭葉後下部限局性梗塞病変による失読失書. 脳神経, 38 ; 1051-1055, 1986.
- 17) 下村辰雄, 田川皓一ら : 左側頭葉後部から後頭葉外側部の皮質下出血による失読失書の1例. 神経内科, 27 ; 57-64, 1987.
- 18) 下村辰雄, 鈴木孝輝ら : 左側頭葉後下部を中心とする皮質下出血による失読失書の2例. 神経内科, 30 ; 396-403, 1989.
- 19) 杉下守弘 : 視覚失認. 神経進歩, 27 ; 830-837, 1983.
- 20) 相馬芳明, 杉下守弘ら : 側頭葉後下部損傷による「漢字の純粋失書」. 神経内科, 29 ; 172-178, 1988.
- 21) 吉田玲子, 浅川和夫 : 両側一後頭・側頭葉病変による視覚失認の1例. 失語症研究, 5 ; 921-928, 1985.

A case of associative visual agnosia without alexia

Tatsuo Shimomura

Department of Neurology, Iwate Prefectural Central Hospital

A case of associative visual agnosia without alexia caused by the bilateral temporo-occipital lesions was reported. The patient was a right-handed male. At age 57, he developed alexia with agraphia following left posterior inferior temporal subcortical hemorrhage. Two months later, alexia had disappeared but agraphia for Kanji was remained. At age 59, he was admitted to our hospital because of the inability to discriminate common objects and familiar faces after head trauma. Neurological findings revealed no significant deficits except visual field disturbance. Neuropsychological findings revealed

classical associative visual agnosia, prosopagnosia, color agnosia, agraphia for Kanji and slight alexia. One month later, alexia disappeared but other symptoms remained. CT scan and MRI revealed bilateral temporo-occipital lesions (including inferior longitudinal fasciculi) sparing the corpus callosum.

From the clinical facts and the neuroradiological findings, we suggested that bilateral occipito-temporal disconnection (visual-limbic disconnection) accounted for the patient's associative visual agnosia.