

■原著

語義失語と認知・行為の失象徴を呈し側頭葉型 Pick 病が疑われる一例

小池澄子* 伊藤直樹** 安村修一** 岩渕麗子* 本間真理**1)

要旨：相貌失認と失音楽で発症し、その後、語義失語、及び、複数の感覚様式の認知と行為の意味記憶障害が進行した症例を報告した。症例は56歳、右利き、男性。54歳で相貌認知障害を訴え、感覚性・運動性失音楽が出現し、その後、聴覚失認と喚語困難、翌年には語義失語、物体認知障害、味覚・嗅覚の認知障害、道具使用障害、2年後に軽度の健忘症状が出現したが、見当識、病識、礼節は保たれていた。画像診断で両側側頭葉、特に右の著明な萎縮を認め、側頭葉型 Pick 病が疑われた。言語などの個別的記号機能の基盤である象徴機能の障害が中核症状であり、左側頭葉限局性病変による緩徐進行性失語とは異なり、右側頭葉障害による症状が加わったためと考えられた。 **神経心理学** 8 ; 129~139

Key Words : Pick 病, 語義失語, 意味記憶障害, 失象徴, 相貌失認.

Pick's disease, "Gogi" aphasia, semantic memory impairment, asymbolia, prosopagnosia.

I はじめに

進行性失語を初発症状とする側頭葉限局性変性疾患例の報告は1892年の Pick に始まるが、Mesulam (1982) の報告以後、類似症例の報告が相次ぎ、左シルビウス裂周辺部限局性の独立した変性疾患であるとする Mesulam らに対して否定的な立場もある (濱中, 1986; Poeck ら, 1988)。わが国でも近年、同様の症状を呈した報告が散見され、その中には多くの語義失語例が含まれている。左側頭葉限局性病変で発症した緩徐進行性失語などの認知機能障害例が多数報告されているのに対し、Tyrrell ら (1990) は、20年間、熟知相貌の認知障害だけ

で経過した右側頭葉限局性変性疾患例を報告し、右側頭葉発症の報告が少ない理由として、左側頭葉の選択的脆弱性の可能性について論じている。

われわれは、右優位の両側側頭葉病変を有し、相貌失認と失音楽で発症し、語義失語、及び、他の認知障害が進行した症例を経験したが、側頭葉型 Pick 病の特殊型と考えられたので報告する。

II 症 例

1. 病歴

AK, 56歳, 右利き, 男性, 注文服店勤務の仕立職人, 学歴は中学卒。病前性格は几帳面、

1992年3月2日受理

A Case of Suspected Temporal Lobe Pick's Disease with "Gogi" Aphasia and Asymbolia in Cognition and Behavior
*中村記念病院言語治療室, Sumiko Koike, Reiko Iwabuchi : Division of Speech Therapy, Nakamura Memorial Hospital

**中村記念病院神経内科, Naoki Ito, Shuichi Yasumura, Mari Homma : Department of Neurology, Nakamura Memorial Hospital

1) (現) 東北大学医学部病態神経学講座 : Department of Neurological Sciences, Tohoku University

神経質で責任感が強い。既往歴、家族歴に特記すべきことはない。

52歳頃から興味の範囲が狭小化し、新聞、テレビは天気予報と野球しか見なくなり、趣味の釣り、詩吟、カラオケ歌唱を楽しめなくなっていた。54歳初めから人の顔や名前を忘れやすくなったと自覚し始め、次第に知人の顔が判別できなくなり、さらに、毎日の仕事以外のことが次第に分らなくなってきたと訴えて抑うつになり、過労が原因と考えて55歳で自主的に退職した。当時、注文を取り、

服を仕立て、地図を見て客の家まで車を運転して届ける仕事にミスはなく、本人と家族以外は異常に気付かなかった。同時期から、歌詞、メロディー共に全く思い出せないため歌えなくなり、テレビの歌番組は「誰かが何かを話している」としか理解できなくなった。

1989年10月11日(55歳)、中村記念病院神経内科を受診し、3カ月間入院した。その後も症状は進行し、意味を理解できる事象は急速に失われ続け、1991年4月(56歳)には会話はほとんど成立しなくなっている。

2. 神経心理検査所見と症状変化の概要

1) 1989年10月～1990年1月

初診時一般身体所見、神経学的所見に異常はない。精神的には症状の進行に対する不安が強く、やや抑うつ的だが、礼儀正しく、診察、検査には協力的であった。日常生活動作に問題はなかった。

①言語症状

自発話は流暢で、助詞、助動詞などの機能語、及び文法は正しく、正常な長さの文で話し、語彙はやや貧困だが明らかな錯語、保続は見られない。樺太で生まれ終戦後に引き上げてきたこと、仕事の内容、入院までの経過などを詳しく説明でき、一見、異常は観察されない。例えば職業を聞くと「注文洋服なんですよ。自分の商売じゃなく、そういう店へ勤めてたんですよ」と的確に答える。

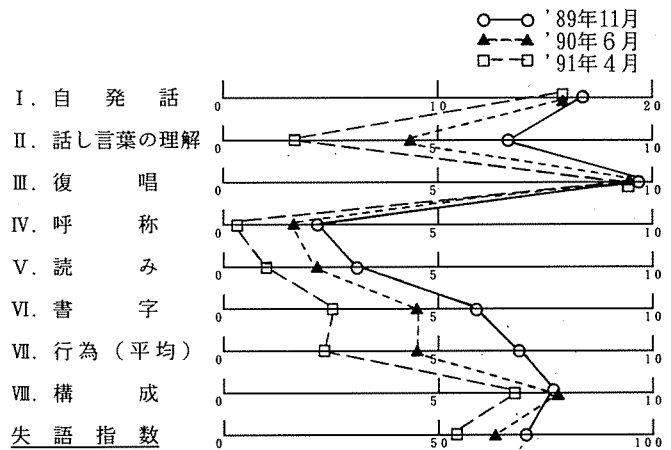


図1 WAB失語症検査プロフィール

WAB失語症検査(図1)では、喚語障害が顕著で、物品呼称3/20、動物名語列挙3個/分。「忘れがち(名前を忘れた)」か、「分からない(見たことがない)」と言い、喚語できないものは理解もできない場合が多く、ボールに対して、「分からない、見たこともない気がする」と言い、手に持たせても投げて見せても分からず、ボールだと告げても、「ボールって食べ物ですか」と言う。語音認知は良好で、復唱は6文節文も可能だが、例えば、「あたらしいヤマザケ(甘酒)を五本のセイタン(瓢箪)に入れなさい」のように類音的誤りが出現する。このような類音的誤りは、復唱内容に意味の理解できない語があるため出現すると考えられ、一見、音索性錯語に似るが、物品呼称課題などでは音索性錯語は全く見られない。トークンテスト(平らら、1982)(表2)では軽度失語の水準で、「つまむ」と「さわる」等の違いを理解できないが、一般に失語に特徴的な構文の理解障害は見られない。

文字言語では、漢字単語の音読は無反応、または、『時計』を「ジですねこれはケイ」、『新聞』を「シンという字ですね」など、単語として読めない場合が多い。仮名の音読は可能だが理解を伴わない逐字読みで、『汽車はぼっぼと煙を吐いて走り去った』を「きしゃ・はぼ・つ・ぼと何だかを・くち(口)ひ(土→ヒ)いではりふ・つ・た」のように読む。漢字の書字

は名前と住所以外は困難で、「分からない」と言って書かない。仮名は、ほぼ音と対応する文字を書くが、想起できない文字もあり、「どんな字だったか…」と言って一文字分空白にしたり、図3の「イナバようつくてん」のように平仮名と片仮名が入りまじる。文字は正確だが漢字の筆順を右から書き始めるなど不自然である。計算は四則の筆算・暗算共に可能である。

WAB 得点分布は、日本語版 WAB (1986) 分類基準では該当タイプがなく、英語版 WAB 分類基準の超皮質性感覚失語に該当する(表1)。言語の形式・音韻的側面は保たれているが意味的側面の障害が重度で、井村

表1 WAB失語症検査による失語症の分類基準

失語症のタイプ	流暢性	話し言葉の理解	復唱	呼称
ウェルニケ失語	5~9	0~7	0~8.9	0~7
健忘失語	8~10	7~10	7~10	5~10
超皮質性感覚失語(英語版 WAB)	5~10	0~6.9	8~10	0~9
本症例('89.11月)	9	6.5	9.4	2.1
"('90.6月)	8	4.3	9.5	1.5
"('91.4月)	8	1.6	9.4	0.3

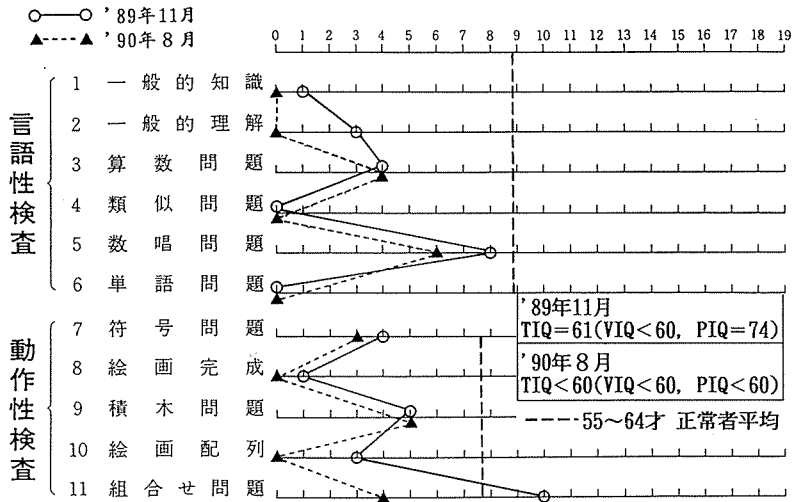


図2 WAISプロフィール

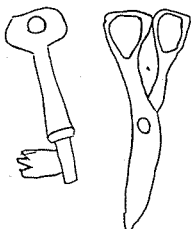
自発書字: 「イナバようつくてん」

イナバ ようつくてん

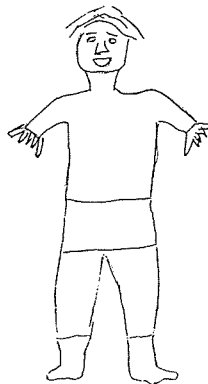
書き取り

あたらしあまごけあ
 づはんの ショーたんにはいれなさい

鍵と鋏(実物)の模写



人物の自発画



文字の模写

五本の新しい甘酒を
 ショーたんに入れなさい

漢字の筆順の誤り例

① 入
 ① ニオ ② オ ③ ガ ④ ガ ⑤
 ① シ ② 石 ③ 石 ④ 酒 ⑤ 酒
 ⑥ 酒 ⑦ 酒

図3 1989年11月の書字と描画

表2 神経心理テスト結果のまとめ

テスト項目	実施時期				
	1989年11月～12月	1990年4～8月	1991年4月～5月		
コース立方体テスト		IQ 67 (得点: 31)	IQ 57 (得点: 20)		
Raven 色彩マトリシス	31 (12, 9, 10)/36	28 (11, 10, 7)/36	19 (8, 7, 4) /36		
トークンテスト	pass-fail score 46/62 weighted score 266/292		pass-fail score 0/62		
Benton 視覚記憶検査 (施行法A)	正確数 2/10, 誤謬数15		正確数 0/10, 誤謬数22		
三宅式記憶検査	有関係対 2, 2, 2/10 無関係対 0, 0, 0/10		有関係対 0, 0, 0/10		
長谷川スケール	27.5/32.5 (sub-normal)	22.0/32.5 (sub-normal)	19.0/32.5 (pre-dementia)		
失行検査 (WAB)	41/60 (口頭命令30%, 模倣90%, 実物使用50%)	27/60 (口頭命令10%, 模倣50%, 実物使用50%)	14/60 (口頭命令5%, 模倣25%, 実物使用40%)		
石原式色盲・色弱検査	正常		正常		
非言語環境音認知	正答数6/13 (猫の鳴き声, 消防自動車のサイレン, 電話, 太鼓, 雷鳴などを, 「良い音だが分からない」と言う)		正答数0/13 (何も聞こえないと言う)		
1989年11月～12月					
Wechsler 記憶尺度 (未標準化: 小山, 1985)	記憶指数66, 健忘(-), 見当識4/5 (正常), 数字の心理的操作4/6 (正常), 数唱順唱5桁, 逆唱4桁, 論理的記憶1/24 (不良), 対語学習3/21 (不良), 図形の視覚記憶5/14				
Wisconsin カード 分類テスト	分類カテゴリー数2/6 (22分), 使用カード128枚, 誤反応数69, 固執性誤反応数63				
視覚失認検査 (兼本ほか, 1986を参考)		色彩認知	文字認知	物品・物品画	意味的範疇形成テスト
	知覚的水準	15/16	24/25	18/20	odd picture out test 7/10
	連合的水準	0/6	10/10	25/49	統一範疇形成テスト 6/12
視覚一言語的水準	4/24	33/40	9/20	範列一範疇形成テスト 5/18	
相貌認知	熟知相貌の認知(写真)0/10, 未知相貌の異同弁別10/12, 再認6/13, 表情判断3/5, 男女判断9/12, 老若判断不可				

(1983) の語義失語のはぼ定型例と考えられる。

②知能, 記憶

WAIS (図2) は言語性 IQ (scale out) と動作性 IQ (74) に乖離を認め, 「一般的知識」, 「類似」, 「単語」が低得点で, ことばの意味, 概念に関わる能力の障害を反映しており, 「絵画完成」, 「絵画配列」では課題の絵が理解できず得点が低い。Raven 色彩マトリシスの得点は31/36で, 正常平均値29.3より高い。

日本語版 Wechsler 記憶尺度 (小山, 1985) では, 記憶力が低下しており, 特に言語材料で不良である。一方, 体験記憶に健忘症状は見られず, 時間と場所の見当識は正常である (表2)。

Milner (1963) の原法により実施した Wis-

consin カード分類テストでは, 分類カテゴリー数は2/6, 誤反応数の69/128のうち固執性誤反応が63を占め, 思考の柔軟性が低下し固執傾向が強い。

③構成, 行為

物体の模写では, 鋏, 鍵を何か分からずに描いたが, 形態は正しく認知され, 構成されている。自発画にも異常は見られない (図3)。

失行検査 (WAB) は, 敬礼などの慣習的動作, 道具使用動作, 複雑な系列動作に対し, 口頭命令課題では指示が理解できず低得点だが, 模倣はほとんど正しい反応だった (表2)。検査場面で使えない道具でも実生活では正しく使用しており, 自動的側面は保たれている。

④認知

石原式色覚検査, 及び, 兼本ら (1986) を参

考にした視覚失認検査では、色、大きさ等の要素的知覚は正常である(表2)。また、絵や実物同士のマッチング、及び模写は可能で、形態的知覚も正常である。したがって、形態に関する視覚表象は成立している。一方、図形・物体の呼称・説明・範疇化ができない。線画に合う色を選べず、葡萄の絵を黄色に塗る。Rubensら(1971)の連合型視覚失認に似るが、見て分からない物は、触っても名前を聞いても分からない。また、WABの情景画説明課題では、「忘れが多い……ちょっと分かりませんね……これは木ですね……家のヤマ(屋根)です……ヤマでない(笑う)……男の方と女の方ですね……これ海なんでしょうか……さあ、この動物(犬)も忘れがちです……これは舟(ヨット)じゃないですものね……ここに自転車(自動車)ありますね」と述べ、何をしているのか聞くと、「分からない」と言い、構成要素の関係付け、全体としての意味付けができない状態であり、同時失認と考えられる。地図記号、国旗は全て「見たことがない」と言い理解できない。

相貌認知障害は、顔、体型、声等を含む人物失認と言うべき症状を呈しており、妻、娘と2人の孫以外は、きょうだいを含め誰も認知できないほど重篤であり、妻を認知できない場合も多い。例えば、幼稚園で孫を見付けることができ、病院の待合室で娘を見付けることはできるが、妻は見付けられない。また、娘宅で先に行っていた妻を見知らぬ人だと思い、しばらく話しているうちに気が付いたと言う。人物の判断には、場所(娘の家だから娘の夫、病院の言語治療室だからST)と、髪長さや唇の赤さによる男女の区別だけを、手がかりにしていると本人は述べていた。写真では家族、本人も含め熟知相貌を全く認知できない。未知の日本人男女の12枚のカラー顔写真から、対応する1枚を選択する課題では、誤反応は少ないが、10秒呈示後の再認課題はほとんどできず、未知相貌の認知にも障害がある。表情の認知、男女と老若の判断にも困難を示す(表2)。また、動物・自動車の種類が弁別できず、路上の犬を見

て「何か動物だけど分からない」と言う。

非言語環境音認知検査では、太鼓などの音を、「気持ちのいい音だが聞いたことはない」と言い理解できない。また、オノマトペの使用と理解ができず、「ドンドンと聞こえないか」の問いに、「そんな風には聞こえない」と答え、単調な口笛で模倣する。他の音も口笛で模倣し、リズムだけは正確である。系統的な音楽能力テストは実施していないが、録音した童謡と歌謡曲を聞かせると、何かを話しているとしか理解できず、模倣はできない。また、ピアノ、ヴァイオリン、トランペットの各演奏曲、及び、邦楽曲とオーケストラ演奏曲に関しては、打楽器のリズムだけが認知可能で口笛で模倣するが、それ以外の音楽は「分からない」としか答えず、メロディーは全く認知されない。

痛覚・温度覚、形態と大きさの触認知は可能だが、「ツルツル」等の素材感の触認知と理解は全くできない。

においや味が分からない。目の前のバラの花と匂いが結び付かず、「良いにおいだ、何か食べ物だね」と言い、台所の生ゴミを袋に入れている場所で腐敗臭を「おいしそうなおい」と言い、生ゴミの臭いだとは気が付かない。また、ご飯と味噌汁以外の食品の区別ができず、昼食のおかずを聞くと、「おいしかったが食べたことのない物」と答える。まずい、辛い表現は使わず、理解できないようで、他者が食べられないほど塩辛い物も躊躇せず食べてしまうという。嗅覚と味覚の失認と言うべき症状を示している。

2) 1990年3月～12月

退院後、日常生活動作の障害が出現した。ご飯、味噌汁以外のほとんどの食品は、「何だか分からない」と言い、他者が食べ始めるのを待ち、食べ方を見ながら真似て食べる。無理に勧めるとバナナを皮ごと食べようしたりする。着衣は、必要な衣類を選べず、妻の下着を着たり、上着の上に下着を着てしまう。トイレ、入浴は自宅では問題ないが、外では水洗装置を使えず、温泉では他者を見ながら行動する。興味はますます狭小化し、野球中継も見なくなった

が、テレビの天気予報だけは日に何度も見、季節、日付、天候について何度も話題にする。また、道路地図を頻繁に見ており、公共交通機関は利用できなくなったが、散歩と自転車での遠出を好む。

言語面では日常会話での理解障害が見られ、「気分はどうですか」の問いに、「キブンは……キブンてどういうことか……」、「調子はどうですか」に対し、「チョウシもどういうことか……本当に忘れがちが多くて困ります」と言い、次に「お元気ですか」と問うと理解でき、「案外元気ですね、体に辛い感じはありません」と答えたが、理解できず会話の成立しない場合が多い。第2回 WAB では、語彙の減少と理解障害の進行が著しい。

90年8月の WAIS では、動作性 IQ も scale out だが、「数唱」、「積木」、「組み合わせ」は比較的良い。Kohs 立方体テスト、Raven 色彩マトリシスも比較的良く（表2）、いわゆる一般的知能の障害は軽度である。

失行検査では、「敬礼」、「バイバイ」などの対面模倣課題で、掌を180度回転させて内側に向ける部分模倣（太田，1991）が見られた。実生活では使用できない道具類が増え、例えば、仕事で長年使っていたミシンの使用法を忘れており、何度か繰り返して教えると使えるようになるが、数日間使用しないと、また使えなくなるという、手続き記憶の障害と考えられる。

3) 1991年1月～5月

活動性が低下し、外出と食べることにしか興味がなく、認知できない物はほとんど食べ物に見えるようで、においを嗅いで確認しようとする。ただし、他者が食べない物は食べようとはせず、異食、食欲異常は見られない。散歩をするか自転車で出かけ、自宅から10km圏内のいろいろな方向に行くが、帰宅時刻を約束して出かけ、自力で帰宅できる。自家用車の運転も可能だが、道路標識が理解できない。外出時には、「どうしたら良いのか分からない」と、他者の一挙一動を真似る。1週間前の旅行体験を忘れるなど、エピソード記憶にも障害が出現し始め

文字の模写

時計と人物の自発画

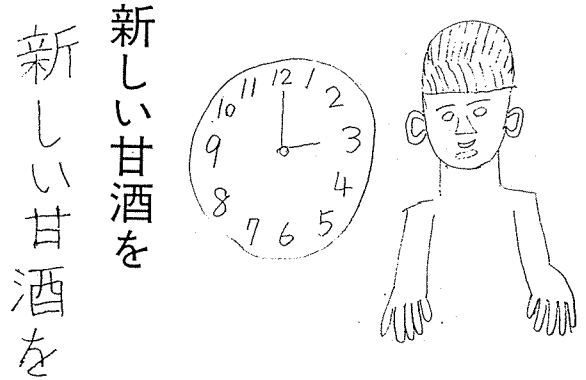


図4 1990年5月の書字と描画

ている。

言語症状はさらに進行した。患者側からの意志伝達は可能だが、理解力低下が顕著で、日常会話はほとんど成立しなくなった。話しかけても即座に、「分かりませんね」と答え、やや考え不精の傾向も見られる。自発話の流暢性、構文能力は保たれているが、発話量は減少し、自発的に話し始めることは少ない。語彙の貧困化が著しく、代名詞の使用が多く、決まり文句を多く用い、量は少ないが意味性錯語も出現する。例えば、文字を模写しようとして「サック（眼鏡）がないと分からない（見えない）」、また娘に「あんたのツマさん（夫）は病院（会社）に行ったのかい」、近所の猫を見て「あれは、どちらの方だろう」などと言う。音索性錯語もわずかに観察され、例えば、頻繁に使う「忘れ」を「かずれ」と言い誤ることがある。来院時には「何でも忘れがちで働けなくなってしまったのに、食べ物だけはおいしく食べられてなつかしい（情けない）」、また、退室の際、「いつもお世話になってありがとうございます。わたし、こちらに來さしてもらっているのに、何でも分からなくなってしまって、すみません。わたし、段々、忘れがちが多くなってきて、もう死んでしまった方がいいと思ったりするんですよ」と言う。

絵や文字の模写能力は保たれているが、正確に写そうとする傾向が強く、意味を持たない形としてしかとらえていない。時計と人物の自発

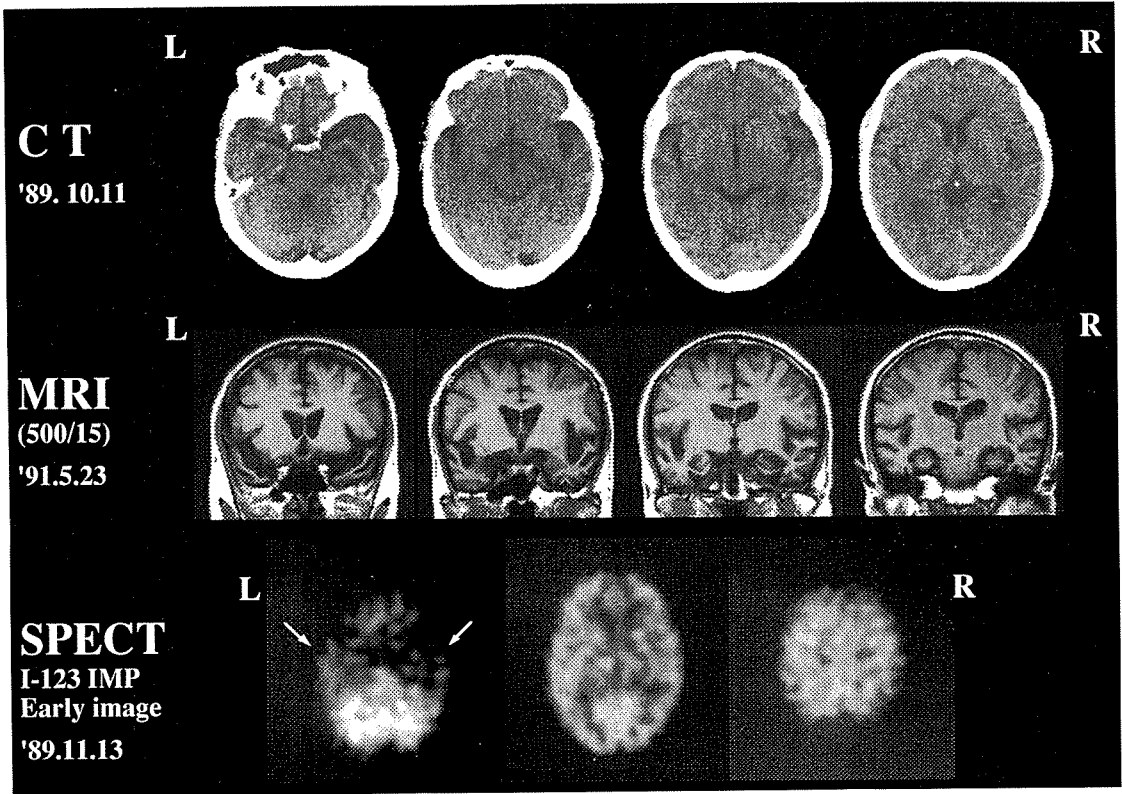


図 5

上段：CT 水平断。右に著明な両側側頭葉の萎縮

中段：MRI (T1強調) 前額断。両側側頭葉，特に右の高度の萎縮。側頭極と中・下側頭回で著明。海馬の軽度萎縮。

下段：I¹²³ IMP SPECT 水平断。両側側頭葉 (矢印)，特に右の血流低下。

画は可能で構成力は保たれている (図4)。

WABの身体部位・左右認知検査では、手指を含め身体部位の理解はできず、検者が自身の耳に触れて同じ動作をするように指示すると検者の耳に触れるなど、非言語的にも自己の身体部位の概念が崩壊している可能性があるが、左右の弁別に障害はない。また、基石と小箱を用いた左右・上下・前後・内外関係の定位と弁別の検査により、左右・内外関係は可能だが、非言語的にも前後・上下関係の概念を理解できないことが明らかになった。患者自身の前後・上下関係についても理解できず、上を指すと天井を見て「あれがウエですか」と言う。一方、方位の概念、空間的見当識は保たれており、「どこまで散歩に行くか」の問いに、「サンボって何だか分かりませんね」と答えるが、繰り返し

問うと表情、声の調子が急に生き生きし、「わたし、散歩に行くのが楽しい感じがして、家は北〇条東〇丁目ですが、西は東1丁目の方まで行ったり、北の方は環状通りまで行ったりします」等と答え、住所、方角に誤りはない。また、種類の異なる地図上で自宅や病院の位置を指すことができる。このように、幼児期のごく初期に獲得され、その後、上下・前後・左右関係の概念獲得の中核になる (Miller ら, 1976) と言われる自己の身体部位の概念に障害が見られるにもかかわらず、6歳頃に獲得される (島田, 1991) 左右の概念、及び、それより後に獲得されると考えられる方位の概念の理解は保たれており、外空間認知は良好と言える。

数概念は保たれ、演算記号の区別はできないが、例示すると加減算と簡単な乗除算が可能で

ある。時間的見当識も保たれている。カレンダー、天気予報、道路地図への固執は続いており、「忘れては困る」と何度も見る。

この時期の後半に「指さし」の理解ができなくなり、「まだストーブを使っていますか」と聞きながらストーブを指すと、指の先を見るが、その先へは視線が向かない。日常生活場面でも「あれを取って」と指さしても理解できないという。一方、患者側からの指さしの表出能力は保たれている。

3. 画像診断

図5に示すごとく、1989年のCTでは両側側頭葉の萎縮を認め、右により著明である。IMP SPECT (early image)では両側側頭葉の血流低下が認められ、CTと同様、右に著明であるが、前頭葉の血流は比較的良く保たれている。1991年のMRIでは両側側頭葉の高度の萎縮、特に右が著明で、両側側頭極、中・下側頭回で高度であり、海馬の萎縮も軽度に見られる。

III 考 察

本例は、52歳頃から外界への興味減退が始まり、54歳で相貌失認を自覚し、同時期から感覚性・運動性失音楽、次第に聴覚失認と固有名詞の喚語困難、55歳で語義失語、物体失認、同時失認、味覚と嗅覚の認知障害、道具使用障害が出現し、日常生活にも障害が及んだ。さらに、56歳で前向き健忘が出現したが、見当識、病識、礼節は保たれており、自発性低下と考え不精の傾向はあるが、大きな人格変化は見られない。

(1)発症年齢が52歳頃の初老期である、(2)側頭葉の萎縮を示すPick病に特有な言語症状の根底にある(小坂, 1982)と言われる超皮質性感覚失語が進行中である、(3)Alzheimer型痴呆の症状とは異なり、エピソード記憶と見当識が良好で、構成障害や失算などの頭頂葉症状が見られない、(4)画像診断で両側側頭葉に局限した進行性の葉性萎縮病巣を認め、中・下側頭回に著明で、言語症状からも上側頭回後半(Wernicke野)は保たれていると考えられ、倉知ら

(1991)の「Pick病における側頭葉病巣の原則」に一致する、などの特徴により側頭葉型Pick病が最も疑われる。

本例の言語症状と、人格変化や滯続症状がほとんど見られない点は、剖検により側頭葉型Pick病が確認されている松原(1987)の報告例、及び、わが国に多い、左側頭葉病変で緩徐進行性語義失語を呈した報告例に類似している。また、言語と物品の認知・使用両面の障害を呈した点は、左優位の両側側頭葉病変で、側頭葉型Pick病が疑われた濱中(1986)の症例に類似している。語義失語、物体失認、同時失認、道具使用障害は、濱中の症例と同様、「感覚様態特異的ではない全般的意味記憶の障害」として説明可能で、左側頭葉病巣の関与が大きいと考えられる。

熟知相貌の認知では、Bruce(1988)は、他の視覚認知過程と同様の処理に加え、人物固有意義コード(性別・年齢・性格などの印象、誰かと似ているか等)とエピソード的文脈(どこで会ったか等)の連合が行われ、顔の構造から判断に必要な部分の選択的処理が行われていると論じている。本例の人物認知は、顔の構成要素は認知しているが、人物固有意義コードを使用できず、顔の構造の選択的処理も行えず、エピソード的文脈だけに依存しており、全般的意味記憶の障害の概念で説明できると考えられる。濱中(1980)は、相貌失認の剖検例では両側病変が多いが、臨床例では右側頭・後頭葉を責任病巣とみなす立場が多く、少なくとも情動的表情の認知は右半球優位であると論じている。濱中、及び、前述のTyrrellらの報告例を考慮し、本例は病巣が右側頭葉優位であるため、初発症状として表情認知障害を伴う相貌失認を呈したと考えられる。

一方、失音楽、聴覚失認に関しては意味記憶障害より低次のレベルにも障害が疑われる。運動性失音楽が同時に発現し、歌は歌詞、楽器・環境音はリズムだけしか模倣できず、オノマトペも理解できない。したがって、音がしているか、していないかだけが認知可能であり、意味記憶に依存する音色・声色の認知障害に加え、

音の高低や旋律を認知できないメロディー聾を呈していると考えられる。一般に、感覚性失音楽・聴覚失認の責任病巣は両側側頭葉と言われるが、右病巣による語聾を伴わない聴覚失認の報告 (Spreen ら, 1965) もあり、音響的弁別には右側頭葉が関与しているとする説もある (田中, 1982)。本例は語音認知が正常で、語聾を伴わない聴覚失認を呈しており、右側頭葉優位病巣の関与が大きいと考えられる。

本例の特徴の一つとして、理解困難な物品が食物に見える傾向があり、また、味覚と嗅覚の失認と言うべき症状も見られる。小野 (1982) はサルを用いた実験で、食物かどうかの識別は視覚・味覚・嗅覚・触覚などの記憶に基づいて行われ、その視覚情報の処理には下側頭野と扁桃核が関与していると述べている。元木沢 (1984) は、難治性てんかんの側頭葉切除例では、においの検知能は正常だが、種類や意味の認知能が不良になると述べている。また、oral tendency は Klüver-Bucy 症候群の主要症状で、海馬、扁桃核を含む前内側側頭葉が責任病巣と言われるが、側頭葉型 Pick 病の随伴症状の一つでもある。本例は物体認知・嗅覚・味覚障害に対する病識があり、食行動の際は、食物かどうか分からないことを自覚して他者を模倣するため異食は見られないが、強迫的ににおいを嗅ぐ傾向があり、oral tendency の近縁症状と考えられる。

Squire (1987) の記憶分類に従うと、典型的 Alzheimer 型痴呆のように、エピソード記憶が初期に、次に手続き記憶が障害され、意味記憶は痴呆の中期～末期まで保たれている痴呆像とは異なり、本例は、まず意味記憶の障害が急速に進行し、次に手続き記憶が軽度障害されたが、エピソード記憶は中期に至っても保たれていたと言えよう。山鳥 (1988) は、感覚様式を超えた認知の障害例を報告し、その認知障害は、言語性意味と非言語性意味とからなる「対象概念」についての長期的記憶系そのものの崩壊であり、強い意味健忘の場合には、意味の崩壊は特定の知覚様式内に止まらず、様式横断性の失認像を示すと論じている。本例が呈した多

彩な神経心理症状のほとんどは、言語性意味記憶の障害 (語義失語) と、非言語性意味記憶の障害 (物体失認, 相貌失認, 味・嗅覚の認知障害, 聴覚失認, 感覚性・運動性失音楽, 道具使用障害) と解釈でき、特定の感覚様式を超えた意味の崩壊が進行していると考えられる。

濱中 (1971, 1986, 1990) は、鏡像認知障害と共に特異な言語・行動異常が見られ、後に Alzheimer 病と臨床診断された症例を報告し、その障害構造を記号論の観点から、能記と所記の分化喪失という意味での記号機能の解体であり、単なる言語の領域を越えた能力の障害であって、言語などの個別的記号機能の基礎となる能力である Piaget の「一般的な記号的、象徴的機能」の障害であると論じ、この障害を “Asymbolie (または Asemie)” と呼ぶことを示唆した。Allport は、生後 8～10カ月の乳児では、他者の鏡像認知は可能だが自己の鏡像認知は確立していないと述べた (坂野ら, 1976)。この時期は、Piaget の発達段階理論では、象徴機能が発達する前の段階として能記と所記の分化が始まり、物の前後・上下関係の理解ができるようになり、次第に空間が客観化されていく時期である (滝沢ら, 1980)。また、やまだ (1987) は、同時期に前言語的行動として「指さし」が可能になるが、指さしの理解が表出に遅れて可能になると述べている。太田 (1991) は、41名の自閉症幼児にジェスチャー模倣テストを行い、半数に180度回転させた部分模倣を認め、部分模倣は他者と自己との関係の理解障害であり、広義の身体図式障害であるとし、全般的シンボル形成不全と関連すると述べている。本例には現時点で鏡像認知障害は出現していないが、180度回転させた部分模倣、次に身体部位認知障害及び上下・前後関係の理解障害、さらに指さしの理解障害が出現し、能記と所記の分化の解体が進行し、象徴機能獲得過程の乳幼児期への部分的な退行を示す現象であると考えられる。いずれにせよ、本例の臨床的理解においては発達心理学的視点が不可欠であると考えられる。

記号・象徴機能はさまざまな心理学的水準ま

たは局面において営まれており、これに応じて、その障害も多様な臨床的表現をとる可能性がある。本例に見られた特定の感覚様式を超えた意味記憶障害の根底には、個別的記号機能の基礎を成す能記と所記の分化の障害、すなわち、濱中の示唆した意味での「失象徴」が介在すると考えられるが、彼の観察した鏡像認知障害のような全面的あるいは基本的障害には至っておらず、より限定的な範囲の障害という表現形式をとった臨床例として本例をみなすことができよう。そうなった理由として、病識・人格障害が顕著ではないこと、局所的病変というニュアンスのある Pick 病の可能性が高いこと、——濱中は、鏡像認知障害を呈した確実な Pick 病はなく、局所的病変で記号機能の基本的な障害が出現することはなかりと論じている——などの要因を考慮する必要があると思われる。

本論文の要旨は、第14回神経心理学会(1990.9. 13.)において発表した。

文 献

- 1) Bruce V : Recognising faces, Lawrence Erlbaum, Hillsdale, New Jersey, 1988 (吉河左紀子訳：顔の認知と情報処理, サイエンス社, 東京, 1990)
- 2) 濱中淑彦：記号的機能と鏡像認知障害について. 精神医学 13 : 45-55, 1971
- 3) 濱中淑彦：大脳半球の優位論の進展よりみた「劣位」半球の症状学——相貌失認の問題を中心に. 神経進歩 24 : 580-597, 1980
- 4) 濱中淑彦：臨床神経精神医学—意識・知能・記憶の病理. 医学書院, 東京, 1986, pp. 252-325
- 5) 濱中淑彦：痴呆と象徴機能の神経心理学. 神経心理 6 : 241-248, 1990
- 6) 平口真理, 鳥居方策, 榎戸秀昭ら：日本語版62項目の Token Test の妥当性に関する量的及び質的研究. 音声言語医学 23 : 141-155, 1982
- 7) 井村恒郎：井村恒郎著作集 2, 脳病理学・神経症, みすず書房, 東京, 1983
- 8) 兼本浩祐, 濱中淑彦, 大橋博司：連合型視覚失認を示した脳梗塞の一例. 神経心理 2 : 144-151, 1986
- 9) 小坂憲司：Pick 病——日本における報告例を中心として——. 臨床精神医学 11 : 693-703, 1982
- 10) 小山充道：脳障害者の心理臨床. 学苑社, 東京, 1985, pp. 48-55
- 11) 倉知正佳, 松原三郎：Pick 病の臨床・病理と画像診断所見. 神経心理 7 : 10-18, 1991
- 12) 松原三郎：初老期痴呆にみられた語義失語の経過. 失語症の経過と予後, 祖父江逸郎ら(編), 医学教育出版社, 東京, 1987, pp. 211-226
- 13) Mesulam MM : Slowly progressive aphasia without generalized dementia. Ann Neurol 11 : 592-598, 1982
- 14) Miller GA, Johnson-Laid PN : Language and perception. The Belknap Press of Harvard University Press, Cambridge, Massachusetts, 1976, pp. 290-301
- 15) Milner B : Effects of different brain lesions on card sorting. Arch Neurol 9 : 90-100, 1963
- 16) 元木沢文昭：側頭葉と嗅覚・味覚. Clinical Neuroscience 2 : 536-538, 1984
- 17) 小野武年：摂食行動と食物の識別. 脳と認識, 伊藤正男(編), 平凡社, 東京, 1982, pp. 213-246
- 18) 太田昌孝：自閉症における言語と思考. 発達障害研究 12 : 260-274, 1991
- 19) Poeck K, Luzzatti C : Slowly progressive aphasia in three patients. Brain 111 : 151-168, 1988
- 20) Rubens AB, Benson DF : Associative visual agnosia. Arch Neurol 24 : 305-316, 1971
- 21) 坂野登, 天野清：言語心理学. 現代心理学双書第3巻, 新読書社, 東京, 1976, pp. 99-117
- 22) 島田睦雄：脳の心理学. 誠信書房, 東京, 1991, pp. 220-233
- 23) Spreen O, Benton AL, Fincham RW : Auditory agnosia without aphasia. Arch Neurol 13 : 84-92, 1965
- 24) Squire LR : Memory and Brain. Oxford University Press, New York, 1987 (河内十郎訳：記憶と脳. 医学書院, 東京, 1989)
- 25) 滝沢武久, 山内光哉, 落合正行ら：ピアジェ知能の心理学. 有斐閣新書・古典入門, 有斐閣, 東京, 1980
- 26) 田中美郷：聴覚失認. 精神科 MOOK 1, 失

- 語・失行・失認, 金原出版, 東京, 1982, pp. 92-103
- 27) Tyrrell PJ, Warrington EK, Frackowiak RSJ, et al: Progressive degeneration of the right temporal lobe studied with positron emission tomography. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 53; 1046-1050, 1990
- 28) やまだようこ: ことばの前のことば. 新曜社, 東京, 1987
- 29) 山鳥重: 神経心理学的立場から見た記憶障害. *臨床精神医学* 17; 1299-1305, 1988
- 30) WAB失語症検査作成委員会編: WAB失語症検査 (日本語版). 医学書院, 東京, 1986

A case of suspected temporal lobe Pick's disease with "Gogi" aphasia and asymbolia in cognition and behavior

Sumiko Koike*, Naoki Ito**, Shuichi Yasumura**,
Reiko Iwabuchi*, Mari Homma**

*Division of Speech Therapy, Nakamura Memorial Hospital

**Department of Neurology, Nakamura Memorial Hospital

A case of progressive "Gogi (word meaning)" aphasia and semantic memory impairment in cognition and behavior, caused by bilateral, predominantly right temporal lobe degeneration was reported.

A 56-year-old right-handed man started to have prosopagnosia and amusia at the age of 54, followed by auditory agnosia and anomia for proper nouns. At 55 he began to have "Gogi" aphasia, object agnosia, disturbances of gustatory and olfactory recognition, and difficulty of using objects. At 56 he was noted to have mild amnesia. But his orientation, social behavior and insight into his deficits were intact.

CT scan and MRI showed a marked bilateral temporal lobe atrophy, more on the right. SPECT showed a marked decrease of blood flow in the same areas. A tentative diagnosis of Pick's disease was made.

Compared with the reported cases of slowly progressive aphasia with left temporal lobe involvement, the present case with more involvement of the right temporal lobe showed semantic memory impairment of multiple modalities in addition to language function. The basis of these disturbances was considered to be a disintegration of multiple symbolic functions (asymbolia).