

■シンポジウム 認知障害をめぐる

視覚性認知障害の病態生理

高橋伸佳*

要旨：相貌失認と地理的障害（街並失認および道順障害）の病態機序について検討した。相貌失認と街並失認は同一の機序，すなわち熟知した顔・街並に関する認知の神経機構と記憶の神経機構との結合の障害で発現することが推察され，この両者は熟知視覚像の失認としてまとめられた。責任病巣は，相貌失認では右紡錘状回・舌状回が，街並失認では右海馬傍回後部が重要と考えられた。道順障害は，一度に見渡すことのできない広い空間での，熟知した家屋・街並の位置を定位する能力の障害，またはそれらの位置に関する記憶の障害によって発現すると考えられ，その病巣は脳梁膨大後域～頭頂葉内側部に存在した。

神経心理学 9；23～29

Key Words：熟知視覚像，地理的障害，相貌失認，街並失認，道順障害
familiar visual objects, topographical disorientation, prosopagnosia, agnosia for streets and houses, defective route finding

I はじめに

一般に人は，家族の顔や鏡に映った自分の顔を見て，誰であるかを即座に判断することが可能である。このような毎日見る顔以外にも，人が一生の間に識別し，記憶しなければならない顔は極めて多数にのぼる。すなわち，顔は多数の類似した対象の個々を識別し，同定しなければならない視覚対象として特殊であり，他の視覚対象とは異なる神経機構によって認知・記憶されていることが予想される。熟知した顔の失認を相貌失認とよび，その症状の特異性から，Bodamer（1947）以来精力的な研究がなされてきた。

一方，通常人は熟知した場所では，ある地点から他の地点へと迷わず最短距離を移動できる。これには，一度に見渡すことのできる比較的狭い範囲の家屋・街並を認知・記憶する神経機構とともに，より広い空間内で，ある地点の位置を定位したり，ある地点と他の地点との位

置関係を把握する神経機構が働いていることが予想される。自宅付近や自宅内など発症前から熟知した場所で道に迷う，あるいは発症後，入院した病院，病棟内などで道に迷うという症状は地理的障害（地理的失見当）と呼ばれる。地理的障害が脳の限局性病変によって生じうることは知られているが（De Renzi, 1985），未だ症例数が少なく，十分な研究はなされていない。

本論文では，視覚性認知障害の中から，相貌失認と地理的障害をとりあげ，まず相貌失認に関する我々の知見を提示し，次に，地理的障害を呈した自験例の症候および病巣を詳細に検討することにより，地理的障害における病態機序の総合的な把握を試みた。

II 相貌失認

相貌失認とは，一般的には発症前から熟知している旧知の顔の同定障害をさすが，広義には医療従事者など，発症後，新規に頻回に見る顔

1993年2月8日受理

Pathophysiology of Visual Agnosia

*千葉大学医学部神経内科，Nobuyoshi Takahashi：Department of Neurology，School of Medicine，Chiba University.

表1 相貌失認自験例一覧

症 例	病 巣	病 因
1 61/男 右利き	両側	梗塞
2 82/女 右利き	両側	梗塞
3 74/男 右利き	両側	梗塞
4 68/男 右利き	両側	梗塞
5 70/男 右利き	右	梗塞
6 73/男 右利き	右	梗塞
7 64/男 右利き	右	梗塞

表2 相貌失認の症候

	症 例			
	1	2	5	6
1 熟知顔貌の同定				
1) 家族の顔 (旧知)	×	×	×	×
2) 医療従事者の顔 (新規)	×	×	×	×
2 顔の認知および識別				
1) 顔の認知	○	○	○	○
2) 未知顔貌の識別	○	↓	○	↓
3) 表情・男女・老若の認知	○	○	○	○
3 視覚認知機能	○	↓↓	↓	↓
4 視覚構成機能	○	↓	↓	↓
1 顔の記憶				
1) 顔の記憶力	↓↓	↓↓	↓↓	↓↓
2) 家族の顔 (旧知) の想起	○	○	×	×
3) 医療従事者の顔 (新規) の想起	×	×	×	×
2 視覚性記憶力	○	↓	↓	↓↓
3 言語性記憶力	○	↓	○	↓

○：可または正常 ↓：軽度障害 ↓↓：重度障害 ×：不可

の同定障害を含めることがある。この両者はほとんどの相貌失認症例で同時に認められる。表1に相貌失認を呈した自験7症例を示す。全例右利きで、症例1～4は両側病変、症例5～7は右側病変で、病因は全例脳梗塞である。

1) 症候学的検討

上記7症例のうち症例1, 2, 5, 6の4症例に、認知面と記憶面の二つの観点から、同一の方法で症候学的検討を行った(表2)。まず認知面では、熟知顔貌の同定は、旧知の顔も新規の顔も全例で不可能であり、相貌失認の存在が明らかであった。顔の認知および識別では、Bentonら(1968)の方法や我々が独自に考案した方法(顔全体、髪を除いた顔、顔の上半分、顔の下半分の異同弁別をそれぞれ10組、計40組施行)を用いて、従来以上に詳細に検討した。次に記憶面では、Milner(1968)の方法に基づいた顔の記憶力検査に加えて、家族すなわち旧知の顔と、医療従事者すなわち新規の顔を頭の中に想起できるかどうかを客観性に留意しながら検討した(例、家族の中の数人の顔の特徴を頭のなかで比較して述べさせる、家族の似顔絵を想起して書かせるなど)。

その結果、特に注目される点として次の2点があげられる。まず、症例1においては、顔の認知・識別に異常がなく、かつ家族の顔の想起が可能、つまり家族の顔の記憶貯蔵が保たれていると考えられる点である。このように、顔の認知・識別と顔の記憶貯蔵の両者に異常のない相貌失認症例が存在することは、後述の相貌失認の発現機序を考える上で重要である。他の一つは、顔の記憶力が全例で高度に低下し、医療従事者すなわち新規の顔の想起も全例で不可能な点で、このことは、相貌失認症例では、発症後新規に見た顔を記憶できない可能性を示唆している。

2) 病巣

従来の相貌失認報告例のうち、病巣が明らかにされている症例のほとんどは両側性病変を有する(濱中, 1982)が、近年、X線CTによる検討から右側病変例の報告がみられ(Whiteleyら, 1977; 久保ら, 1978; 北村ら, 1982; 玉井ら, 1982; De Renzi, 1986; Landisら, 1986; Michelら, 1986など)、相貌失認発現に両側病変が必要か、あるいは右側病変のみで起こり得るのかが問題とされている(Damasioら,

1986; De Renzi, 1986)。

自験例の右側病変3症例(症例5, 6, 7)はMRIによる検討によっても左半球には異常はなく, さらに症例5, 6については, PETによる機能的な病巣検討においても左半球には異常はみられなかった[症例5については高橋ら(1987)参照]。これらの結果から, 従来のX線CTによる検討に加えて, MRIやPETによる検討でも左半球に異常のない症例が存在することが確認され, このことは, 最近の Landis ら(1988)の剖検例の報告ともあわせ, 右側病変のみでも相貌失認が発現しうることを強く示唆している。

相貌失認の責任病巣としては, 従来側頭・後頭葉の重要性が指摘されてきた。今回のMRIによる検討の結果, 右紡錘状回, 舌状回病変は全例に共通して認められ, 相貌失認発現には同部の役割が重要と思われる。これは従来の剖検例の検討ともほぼ一致する結果である(Damasio ら, 1982)。

3) 発現機序

最近の動物実験から明らかにされている視覚記憶の神経機構(宮下ら, 1988)や人の病変例での検討(松井ら, 1992)を参考にすると, 顔の記憶・同定の神経機構は以下のように考えられる。まず, 新規の顔の記憶は, 視覚野, 側頭連合野を経て辺縁系で記憶され, 再び側頭連合野に送られ, ここに記憶像として貯えられる。一方, 旧知の顔の同定は, 認知された顔が, 側頭連合野に貯えられているその顔の記憶像と結合することによって可能となる。したがって, 相貌失認(旧知の顔の同定障害)の発現機序としては, 認知障害(Whiteley ら, 1977), 記憶障害(Warrington ら, 1967), 認知と記憶との離断(Benson ら, 1974; Albert ら, 1979)の3つの可能性が考えられる。今回の我々の検討結果からは, 顔の認知・識別と顔の記憶貯蔵の両者に異常のない相貌失認症例が存在することから, 旧知の顔の同定障害の基本的な機序は, 認知された顔と記憶に保持されている顔との結合の障害にあると考えられた。一方, 新規の顔の同定障害は, その顔を記憶できないこと

表3 地理的障害自験例一覧

症	例	病	病因
1	70/男 右利き	右側頭・後頭葉	梗塞
2	73/男 右利き		梗塞
3	64/男 右利き		梗塞
4	69/男 右利き		梗塞
5	70/男 右利き		梗塞
6	59/男 右利き		梗塞
7	54/男 右利き	右脳梁膨大後域 ～頭頂葉内側部	出血
8	61/男 右利き		出血
9	41/女 右利き		梗塞
10	54/男 右利き		出血
11	78/女 右利き		出血
12	50/女 右利き		腫瘍

によると考えられ, 旧知の顔の同定障害の発現機序とは異なることが推定された。

III 地理的障害

地理的障害を主徴とする自験例は12例あり, これらは病巣から, 側頭・後頭葉病変例6例と脳梁膨大後域～頭頂葉内側部病変例6例の2群に分けられた(表3)。これらの2群は症候の上からも後述するような差異が認められるため, 本論文では, その特徴から前者を「街並失認」, 後者を「道順障害」とよぶことにする。

1. 街並失認

1) 症候

患者の訴えは, 「自宅や自宅付近の家屋, 街並が初めて見るもののようによく見え道に迷う」というものである。6例のうち症候を詳細に検討し得た2症例の検査結果(表4)では, まず, 熟知家屋・街並の同定として, 自宅や自宅付近の家屋・街並の写真を見せ, 「誰の家か」, あるいは「どこか」とたずねたところ, ほとんどすべてに「見覚えがない」と答えた。しかし, それらの形態を認知・識別することは可能であった。次に自宅の外観を想起して口述・記述するよう求めたところ, 2症例とも不可能であった。一方, 自宅内部の見取図や熟知した地域(自宅のある町・市など)の地図の口述・記述はほぼ正確であった。つまり, これらの症例では, 熟知した家屋・街並の同定が不可能なことから, 熟知家屋・街並の形態的な認知または記

表4 街並失認の症候

	症 例	
	1	2
熟知家屋・街並の同定	×	×
家屋・街並の認知・識別	○	○
自宅の外観の想起	×	×
自宅内部の見取図	○	○ (口述のみ)
熟知した地域の地図	○	○ (口述のみ)

憶の障害が存在する。しかし、自宅内部の見取図や熟知した地域の地図の口述・記述が可能なことから、一度に見渡すことのできない広い空間内に家屋・街並の位置を定位する能力には異常は存在しないと考えられる。

2) 病巣

MRIによる検討の結果、症例1～3は右紡錘状回、舌状回、海馬傍回後部、楔部の一部に、症例4～6は右海馬傍回後部から舌状回前部に病巣が認められた(図1に症例4のMRIを示す)。

相貌失認と地理的障害とは、しばしば合併することが知られており(濱中ら, 1982), この2症候の病巣は近接したものであることが予想される。両者の病巣の異同を明らかにするために、街並失認のみの症例、相貌失認と街並失認との合併例、相貌失認のみの症例、それぞれ3

例ずつに共通する病巣を重ね合せると、相貌失認のみの病巣が紡錘状回、舌状回を中心として存在するのに対し、街並失認のみの病巣はそれよりやや前方の海馬傍回後部に主病巣を有し、合併例の病巣はこの両者にまたがって存在している(図2)。したがって、街並失認の発現には、右海馬傍回後部の役割が重要と思われる。

3) 発現機序

症候学的検討の結果から、これらの症例では、相貌失認同様、熟知した家屋や街並を見ても何の家かこの通りかを同定できず、その結果、それらが道をたどるうえでの指標になり得ないために道に迷うものと思われる。さらに、形態的な認知と記憶のいずれの障害であるかが問題となる。これらの症例では、家屋・街並の形態そのものの認知・識別には明らかな異常がなく、かつ自宅の外観の想起が不可能であり、この結果からは、熟知した家屋・街並の形態に関する記憶障害の可能性も否定できない。しかし、文献例には、自験例とほとんど同一の症候を呈しながら、熟知した建物の外観の想起が可能であったとする症例(Pallis, 1955)もみられる。したがって、われわれは街並失認における家屋・街並の同定障害の機序として、相貌失認と同様の機序、すなわち、認知された家屋・街並と記憶に保持されている家屋・街並との総合の障害を考えている。

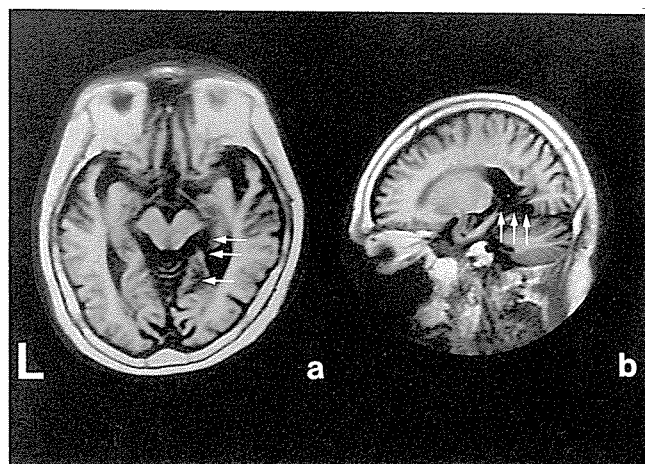


図1 症例4のMRI (T₁強調画像, a: 水平断, b: 矢状断) 海馬傍回後部から舌状回前部にかけての低信号域を認める(矢印)

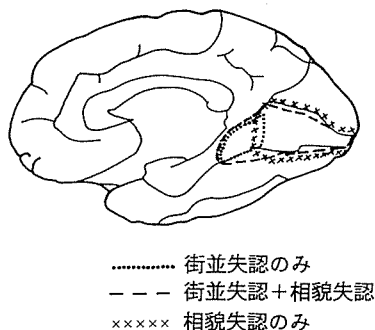


図2 街並失認の病巣

相貌失認のみの病巣は紡錘状回、舌状回を中心として存在するが、街並失認のみの病巣は海馬傍回後部に主病巣を有し、合併例の病巣はこの両者にまたがって存在している。

表 5 道順障害の症候

	症 例			
	7	8	9	10
熟知家屋・街並の同定	○	○	○	○
家屋・街並の認知・識別	○	○	○	○
自宅の外観の想起	○		○	○
自宅内部の見取図	×	×	○	
熟知した地域の地図	×	×	○	
病院の見取図	×	×	×	×

○：可 ×：不可

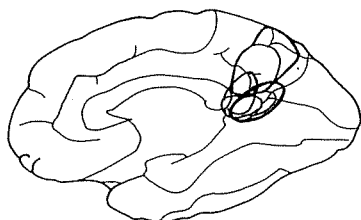


図 3 道順障害の病巣重ね合せ

病変は全例脳梁膨大後域から頭頂葉内側部にかけての領域に存在する

2. 道順障害

1) 症候

患者の訴えは、「目の前にある建物が何の建物かはわかるが、そこからどちらの方角に行けば目的地につくかわからない」というものである。道順障害を呈した6症例のうち4症例に、街並失認と同様の症候学的検討を行った。その結果、熟知した家屋・街並の同定は可能だが、自宅内部の見取図、熟知した地域（自宅のある町・市など）の地図、病院内の見取図などの口述・記述が困難で、さきほどの街並失認とは対照的であった（表5）。熟知した地域の地図を書く際には、個々の建物がどの場所に存在するかを定位したり、複数の地点の位置関係をとらえることが困難であった。しかし、その場で見える範囲内にある物品の位置を定位・記憶する（たとえば検査室内で自分の周囲の物品の位置を定位・記憶する）ことはほぼ可能であった。

2) 病巣

道順障害を呈した6例のMRI病変を重ね合わせると、病変は全例右脳梁膨大後域から頭頂

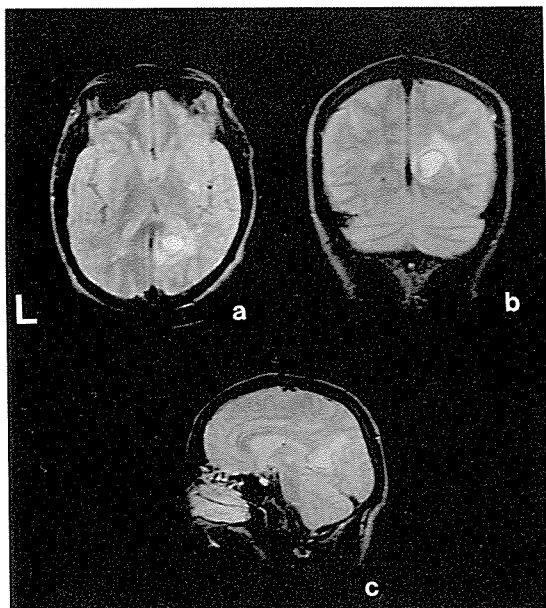


図 4 症例7のMRI（T₂強調画像，a：水平断，b：冠状断，c：矢状断）

脳梁膨大後域から頭頂葉内側部にかけての高信号域を認める

葉内側部にかけての領域に存在し、特に脳梁膨大後域は全例で共通して障害されている（図3）。具体例として症例7のMRIを示す（図4）。脳梁膨大後域から頭頂葉内側部にかけての高信号域が明らかである。

3) 発現機序

症候学的検討の結果から、道順障害では、熟知した家屋・街並の形態的な認知・記憶障害は存在せず、一度に見渡すことのできない広い空間内における家屋・街並の位置の定位またはその記憶の障害が存在すると考えられる。つまり、これらの症例では見える範囲内の家屋・街並の同定や位置関係の認知は可能であるが、それらのより広い空間内での位置や、他の地点との位置関係の把握が困難なために道に迷うものと思われる。Balint 症候群での検討や動物実験(Mishkin, 1983) などから、見える空間内での物体の位置は主に頭頂葉弓隆部で認知され则认为られている。右脳梁膨大後域から頭頂葉内側部にかけての領域の機能は未だ明らかではないが、こうした広い空間内でのある場所の位置の定位、あるいは位置の記憶と関係している

可能性が考えられる。

IV ま と め

熟知した顔や家屋・街並は他の視覚対象とは異なる神経機構によって認知・記憶されており、その障害により相貌失認、街並失認が生ずる。これらは、熟知視覚像の失認としてまとめられ、その基本的な発現機序は顔や家屋・街並に関する認知の神経機構と記憶の神経機構との結合の障害にあると考えられた。一方、地理的障害の病態機序としては、街並失認以外に、一度に見渡すことのできない広い空間内に家屋・街並の位置を定位する能力の障害（道順障害）の存在が考えられた。

謝辞：御指導いただきました平山恵造教授、河村満先生に深謝いたします。

文 献

- 1) Albert ML, Soffer O, Silverberg R et al : The anatomical basis of visual agnosia. *Neurology* 29 ; 876-879, 1979
- 2) Benson DF, Segarra J, Albert ML : Visual agnosia-prosopagnosia. A clinicopathologic correlation. *Arch Neurol* 30 ; 307-310, 1974
- 3) Benton AL, Van Allen MW : Impairment in facial recognition in patients with cerebral disease. *Cortex* 4 ; 344-358, 1968
- 4) Bodamer J : Die Prosop-Agnosie (Die Agnosie des physionomieerkennens). *Arch Psychiatr Nervenkr* 179 ; 6-33, 1947
- 5) Damasio AR, Damasio H, Tranel D : Prosopagnosia : anatomic basis and behavioral mechanisms. *Neurology* 32 ; 331-341, 1982
- 6) Damasio AR, Damasio H, Tranel D : Prosopagnosia : anatomic and physiologic aspects. In *Aspects of Face Processing*, ed by Eliss HD, Jeeves FRSE MA et al, Dordrecht and Lancaster, Martinus Nijhoff, 1986, pp. 268-272
- 7) De Renzi E : Disorders of spatial orientation. In *Handbook of Clinical Neurology*, ed by Frederiks JAM, Vol 45, Clinical Neuropsychology, Elsevier, Amsterdam, 1985, pp. 405-422
- 8) De Penzi E : Prosopagnosia in two patients with CT scan evidence of damage confined to the right hemisphere. *Neuropsychol* 24 ; 385-389, 1986
- 9) De Renzi E : Current issues on prosopagnosia. In *Aspects of Face Processing*, ed by Eliss HD, Jeeves FRSE MA, et al, Dordrecht and Lancaster, Martinus Nijhoff, 1986, pp. 243-252
- 10) 濱中淑彦：相貌失認の神経心理学——その多様性と物体失認との対比——. *精神医学* 24 ; 399-414, 1982
- 11) 北村 伸, 吉井博, 手塚博幸ら：相貌失認のみを呈した脳出血の1例. *臨床神経* 22 ; 409-413, 1982
- 12) 久保浩一, 佃一郎, 安藤和弘ら：相貌失認と劣位半球症状群を呈した脳血管障害の1症例. *脳神経* 30 ; 203-209, 1978
- 13) Landis T, Cummings JL, Christen L et al : Are unilateral right posterior cerebral lesions sufficient to cause prosopagnosia? *Clinical and radiological findings in six additional patients. Cortex* 22 ; 243-252, 1986
- 14) Landis T, Regard A, Blietle A et al : Prosopagnosia and agnosia for noncanonical views. An autopsied case. *Brain* 111 ; 1287-1297, 1988
- 15) 松井明子, 加藤 正, 濱中淑彦ら：人物記憶障害によって発症した右側頭葉の原発性脳萎縮の一症例——相貌, 声, 名前による人物の同定障害——. *神経心理* 8 ; 121-128, 1992
- 16) Michel F, Perenin MT, Sieroff, E : Prosopagnosie sans hemianopsie spres lesion unilaterale occipito-temporale droite. *Revue Neurologique* 142 ; 545-549, 1986
- 17) Milner B : Visual recognition and recall temporal-lobe excision in man. *Neuropsychol* 6 ; 191-209, 1968
- 18) Mishkin M, Ungerleider LG, Macko KA : Object vision and spatial vision : two cortical pathways. *Trens in Neuroscience* 6 ; 414-417, 1983
- 19) 宮下保司：視覚再認記憶のニューロン機構——側頭葉新皮質と海馬——. *神経進歩* 32 ; 553-565, 1988

- 20) Pallis CA : Impaired identification of faces and places with agnosia for colours. Report of a case due to cerebral embolism. J Neurol Neurosurg Psychiat 18 ; 218-224, 1955
- 21) 高橋伸佳, 河村満, 平山恵造ら : 非言語性相貌・地理視覚像の失認——相貌失認と地理的障害における「熟知」の問題——. 脳神経 41 ; 703-710, 1989
- 22) 玉井 顕, 鳥居方策, 榎戸秀明ら : 劣位後頭葉損傷による相貌認知障害について——右後大脳動脈閉塞の1例における視覚認知機能の縦断的観察——. 脳神経 34 ; 1207-1216, 1982
- 23) Warrington EK, James M : An experimental investigation of facial recognition in patients with unilateral cerebral lesions. Cortex 3 ; 317-326, 1967
- 24) Whiteley AM, Warrington EK : Prosopagnosia : a clinical, psychological study of three patients. J Neurol Neurosurg Psychiat 40 ; 395-403, 1977

Pathophysiology of visual agnosia

Nobuyoshi Takahashi

Department of Neurology, School of Medicine, Chiba University

From the cases of visual agnosia, the cases of prosopagnosia and topographical disorientation (agnosia for streets and houses, and defective route finding) were picked up, and pathophysiology of these symptoms was evaluated.

Among the symptoms of prosopagnosia, disorder to identify familiar faces seemed to have been caused by the disconnection between the recognized faces and the memorized faces. On the other hand, disorder to identify new frequently seen faces seemed to have been caused by disorder to memorize faces. The results of MRI and PET revealed that fusiform gyrus and lingual gyrus were important as the sites of responsible lesions, and it is suggested that prosopagnosia may occur from the right unila-

teral lesion.

Agnosia for streets and houses was a disorder to identify familiar streets and houses, and this may occur by the same mechanism as prosopagnosia. These two were classified as agnosia for familiar visual objects. As responsible lesion, posterior part of the right parahypocampal gyrus was regarded as important.

Defective route finding was a disorder to localize positions of familiar houses and streets in wide range of space or a disorder of memory associated with arrangement of houses and streets within wide space, and the responsible lesion was found at the site from right retrosplenium to medial parietal lobe.