

■ 原著

失語性失算を呈した多発性硬化症の1例

— 数字に選択的な錯語・錯読 —

三宅裕子*

要旨：数字の錯語、錯読を特徴とする失語性失算を呈した多発性硬化症の1例を報告した。症例は35歳の右利き女性。MRI では左前頭葉から頭頂葉にかけての皮質下白質に異常信号域を認めた。本例では空間性失算や演算自体の障害はなく、数字の錯語、錯読による誤りが中核症状であり、失語性失算に該当すると考えられた。失語性失算は失語症に伴うことが多いが、本例では呼称は良好、漢字仮名の失読はなく、数字のみに選択的に錯語錯読が生じた点が特異的であった。この数字の錯語錯読の発現機序としては数の表出辞書の選択的障害が示唆された。さらに本例は多発性硬化症により持続する高次脳機能障害を呈した稀な症例であることを指摘した。

神経心理学 11; 117~124, 1995

Key Words：失算、失語性失算、Gerstmann 症候群、多発性硬化症
acalculia, aphasic acalculia, Gerstmann syndrome, multiple sclerosis

I はじめに

脳損傷後に生じる失算は、主に以下の三つに分類される。①失語性の障害、②空間性の障害、③演算障害 (anarithmetia) である (Levin et al, 1985; Grafman, 1988)。しかし日常臨床的にはこれらの障害は混在することが多い。この場合の失語性とは、数や演算記号の象徴的表記が使えない、つまり数概念は分かっているが数の読みや書字を誤ることを意味しており (山鳥, 1985)、失語症に伴う場合が多く単独で出現することは稀である。優位半球頭頂葉損傷による失算は、Gerstmann 症候群の1症状としてとらえられることが多いが、この場合も上記の三つの障害が混在しているようである (Benton, 1986)。本邦では失算の報告は少なく、中でも「失語性失算」を主症状とする症例の報告は検索し得た限りでは見当たらなかった。

今回、いわゆる失語症や漢字仮名文字の失読はなく数字に選択的な錯語、錯読による失語性失算を呈した多発性硬化症の1例を経験したので報告する。

II 症 例

症例：35歳、女性、右利き、大学卒、旅行代理店業務。

1. 既往歴、家族歴

特記すべきことなし。

2. 現病歴

1992年4月16日複視出現。18日より右上肢の運動障害、知覚障害が出現し、21日神戸市立西市民病院受診。その後一旦症状は軽快し、4月末には複視は消失した。しかし5月初旬に言語障害、右片麻痺が出現したため同病院に入院し、多発性硬化症との診断でステロイド治療を受けた。7月退院時、運動麻痺と知覚障害はほ

1995年4月20日受理

Aphasic Acalculia in a Patient with Multiple Sclerosis

*神戸市立中央市民病院リハビリテーション科, Hiroko Miyake: Department of Rehabilitation Kobe City General Hospital

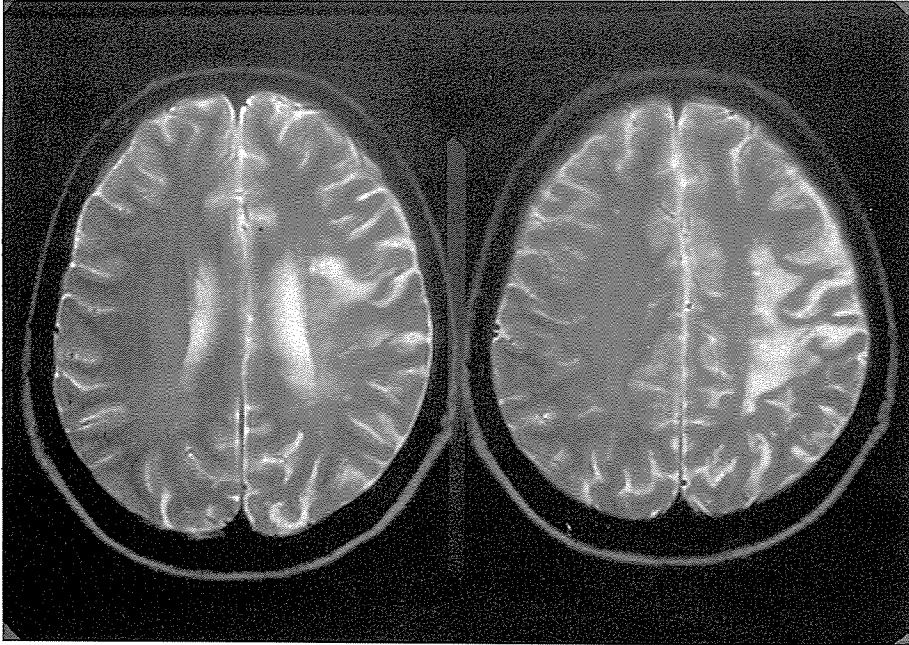


図1 MRI T₂強調画像（発症1年後）

ほ改善していたが、失書、失算、失行が残存したため当院へ紹介され、9月22日より外来にて評価ならびにリハを施行した。主訴は、うまく話せない、字が書けない、計算ができない、電話がかかけられない、右手がうまく使えない、であった。

3. 放射線学的所見

発症時のMRIでは左前頭葉から頭頂葉にかけての皮質下白質に異常信号域が認められた。発症1年後のMRI T₂強調画像でも同様の所見であった（図1）。

4. 初診時神経心理学的所見

発症5ヵ月後に施行した神経心理学的検査の結果は以下の通りであった（表1）。言語の聴覚的理解は良好であり、Token Testの結果は160/165であった。発話面では軽度の失構音が認められたが日常会話には支障なかった。ただし病前は日常会話が可能であった英語が、発症後は話しにくくなったとのことである。100語呼称検査は100語正答であった。復唱は6語文まで可能。100単語音読検査では漢字、仮名ともに100%正答した。読解も良好であった。

書字では軽度ながら漢字の想起障害、仮名の

表1 初診時神経心理学的検査

- | |
|-----------------------------|
| 1. 聴覚的理解：Token Test 160/165 |
| 2. 自発語：軽度失構音 |
| 3. 呼称：100語呼称テスト 100語正答 |
| 4. 復唱：6語文まで可能 |
| 5. 音読：100単語音読テスト 100%正答 |
| 6. 読解：良好 |
| 7. 書字：漢字の想起障害、仮名の錯書 |
| 8. 計算：暗算が困難 |
| 9. 記憶・記銘力：正常 |
| 10. 知的能力：正常 |
| 11. その他：手指名呼称障害
右手の運動拙劣症 |

錯書が認められた。漢字は1文字および2字熟語の書き取りで89/100の正答であった。誤りは文字全体の想起困難が7、文字の一部の想起困難が4であった。仮名は1文字、単語の書き取りともに95%以上の正答率であったが、想起に時間を要したり自己修正がしばしば観察された。誤りは他の文字への置換であり、拗音に多い傾向があった。

計算は、暗算は困難であったが、筆算では時に誤りはあるものの3桁以上の加減算が可能。九九は想起できた。

表2 「数」の検査

-
1. 数の基本概念
 2. 数の聞き取り
 3. 数の復唱
 4. 数の音読
 5. 数の書き取り
 6. 数に関する自発話
 7. 数の知識
 8. 計算
 9. 暗算
 10. 筆算
 11. その他（日常生活の観察）
-

digit span は5桁までで、6桁は困難であった。三宅式記銘力検査は有関連対語が第1施行で10/10正答、無関連対語も第3施行で9/10正答した。ペントン視覚記銘検査は正確数8であり、記銘力の低下は認めなかった。WAISは言語性IQ 102、動作性IQ 106であった。コース立方体テストではIQ 119, Raven Coloured Matrices は34/36であった。

その他、手指失認については、手指名の呼称検査では第IV指が不安定であったが理解検査や視覚一触覚検査では誤りはなかった。入院中に観察された左右見当識障害は消失していた。立方体透視図や他の3次元図形の模写は良好であり、構成障害や視空間失認はなかった。右手に運動拙劣症を認めた。観念失行、観念運動失行は認められなかった。

5. 「数」の検査

本例では、暗算の困難さと筆算の成績に差がみられたこと、数字の音読の誤りが顕著であったこと、さらには「電話が掛けられない」「数字を言い間違える」との訴えがしばしば聞かれたことから、数の操作自体に障害があるのではないかと考えられた。そこで、「数」に関する検査（表2）を行った。

1) 数の基本概念

1から20までの数を数える、1から20までの数字を順に並べることには問題はなかった。二つの数の大小の区別は聴覚的にも視覚的にも即座に正答した。桁数（2～5桁）を揃えた5つの数の中から最大と最小の数を選ぶ課題も誤り

なくできた。

2) 数の聞き取り

いくつかの数字の中から検者が言う数字を指さすことは正しくできた。

3) 数の復唱

2～4桁の数を各20ずつ行なったがすべて誤りなく復唱できた。しかし、5桁（万単位）以上になると困難であった。

4) 数の音読

1～9までの1桁の数字の音読では、正答3/9であった。また2～4桁の数字のうち3秒以内に音読できたのは、2桁は13/22、3桁は13/22、4桁は12/22であった。誤りは6→4、59→45、535→875というような数字そのものの錯読（他の数字への置換）であり、桁数が増えても“位取り”を誤る空間性の障害は認められなかった。誤りが特定の数字に集中することはなく、誤り方にも一貫性はなかった。誤りに気づき自己修正できる場合と、誤りに気づかない場合があった。アラビア数字だけでなく、漢数字でも同様の誤りが見られた。「千」「百」「十」などの数の大きさを表わす語を誤ることはなかった。

5) 数の書き取り

1桁の数はすべて正しく書き取れたが、書き始めるまでに時間を要することがあった。2桁の書き取りも同様10/10の正答（遅延反応を含む）であった。3桁は正答6/10、4桁も6/10の正答であった。誤りは他の数字への置換、隣り合わせの数字の置換であった。

6) 数に関する自発話

年齢や自宅の電話番号を答える際に錯語を呈し、検者が書き取った数字を見て誤りに気付いた。日常では会話の中で約束の時間や品物の値段、体重などを誤って伝え、相手に指摘されることがしばしばあった。銀行や郵便局の窓口では正しく金額を伝えることができずに苦勞した。

7) 数の知識

「日本の人口は」「1ドルは何円か」「病院までの交通費は」などの質問に対して、書字では10/10の正答が得られた。口頭では錯語となる

場合があった。

8) 計算

演算記号の意味や計算の手順は理解できていた。計算記号を読み誤ることはなかった。九九の想起は可能であり、この場合には錯語とはならなかった。

9) 暗算

足し算, 引き算ともに答えを誤ることが多かった。桁数が少ない時には錯語による誤りが主であったが, 桁数が多くなると元の数が何だったかわからなくなるといった聴覚的把持力の低下によると思われる誤りが認められた。なお, 口頭では誤った計算の答を数字の選択では正答した。さらに例えば $18 \circ 19 = 37$, $31 \circ 15 = 16$ の空白部分に演算記号を書き込む問題(10題), $16 + \circ = 25$, $21 - \circ = 14$ の空白に数字を書き込む問題(10題)ではいずれも即座に正答が得られた。

10) 筆算

SLTAの計算問題では, (+) (-) は全問正答であった。筆算での誤りは2桁以上の掛け算のなかで積の和を暗算で行なう時に生じた。

11) その他

電話は, 番号のメモを読みながらプッシュボタンを押すが, 何回かけても他家につながることであった。実際に電話をかけてもらったところ, メモを見た後口頭で数を唱えながら番号を押しており, その口頭表出の際に誤りが認められた。

6. 経過

発症2年後には, 数字の音読は1桁では誤りは見られなくなり, 2桁でも22/22(自己修正1), 3桁では22/22(自己修正2), 4桁では19/22(自己修正2)と改善している。数の書き取りの誤りはほとんど見られない。暗算も1~2桁の加減算が可能である。しかし, $2 + 5 + 9$ のような要素の数の多い暗算は困難である。電話は, 番号を唱えながらかけると途中で誤るため, 数字を音読せずに文字形態を視覚的に確認しながらプッシュボタンを押すようにした。この方法ではほとんど成功した。郵便番号の写し間違いや銀行のキャッシュサービスでの失敗

も同様の方法で軽減した。しかし数字を言い誤ることは, 頻度は減少したものの持続している。

III 考 察

1. 数字の錯語, 錯読と失算

脳損傷後の計算障害を失語から区別し, “acalculia” という用語を用いたのは Henschen (1920) である。その後 Hécaen ら (1961) が失算を三つのタイプに分類している。①数字の失読と失書による計算障害, ②空間操作の障害による計算障害, ③anarithmetia であり, 彼は arithmetia を他の要因では説明できない真の計算障害とみなしている。このうち①は失語や失読, 失書に伴うことが多く, “aphasic acalculia” と名付けられている (Boller et al, 1983; Levin et al, 1985)。失算の要因として数字の錯語を強調したのは Benson ら (1969) である。彼らは2例を報告しているが, 第1例は発話面でも paraphasic jargon を認め, naming では数だけでなくすべてのカテゴリーで錯語や neologisms を呈しており, 失語を伴った例である。第2例は Gerstmann 症候群を呈し, 明らかな失語症状はなかったが軽度の語想起障害が認められた例である。いずれも数の理解や演算自体に障害はないが, 例えば「22ひく17」を「22ひく18」と復唱したり, 「4+7」を「11」と書きながら「16」と答えるなどの錯語による誤りを呈している。口頭では誤った答えを数字の選択では正答している。Benson らは第2例を “acalculia” とみなし, それまでの acalculia の報告例が軽度の失語性障害を呈していることを指摘したうえで, 数字の錯語が “true” acalculia の主たる要因であると述べている。

さて, 本例の場合は数の概念は保たれており, また筆算は良好であることから演算自体の障害はないといえる。繰り上がりや繰り下がり等の空間性の障害も認められなかった。本例では数字の錯語, 錯読, 錯書による誤りが中核症状であり, aphasic acalculia に該当する。また本例の症状は Benson ら (1969) の第2例に類似しているが, 彼の報告例が軽度の語想起障

害と失読（文レベルの音読と理解に障害あり）を伴っていたのに対し、本例では語想起障害や漢字・仮名の失読を認めなかった点で数字により選択的な障害を呈していると考えられる。数字に選択的な障害として Cipolotti ら（1991）は4以下の数字では支障ないが4以上の数字では音読も理解も計算もすべてが困難であった例を報告し、この症例の失算を semantic system における4以上の数の category specific な障害であると述べている。しかしながら本例では数字の理解に障害はなく、表出面に限られた障害であることから数字の semantic system 自体は保たれていると考えられる。

近年、脳損傷後の失算の患者の誤りの分析から正常の数処理や演算過程の認知機構を明らかにしようとする研究が進められている（Deloche et al, 1984, 1986 ; McClosky et al, 1986, 1987 ; Grafman, 1988）。McClosky らは脳損傷患者の失算を数処理（number processing）と演算（calculation）の障害に区分した上で、数処理機構を数の理解と表出過程に分け、それぞれが数字（arabic）システム（例：7040）と数語（verbal）システム（例：seven thousand forty）を有すること、それらはさらに辞書過程（lexical processing：数字の7や forty など要素としての個々の数字の解釈）と統語過程（syntactic processing：数字や語の配列、数全体の量としての解釈）からなることを示している。本例は演算の障害はなく数処理のみの障害であり、理解障害はなく表出過程のみの障害であった。さらに本例の誤りは6（「ろく」）→「よん」（4）、59（「ごじゅうきゅう」）→「よんじゅうご」（45）、535（「ごひゃくさんじゅうご」）→「はっぴゃくななじゅうご」（875）であり、錯語は0～9の digit に生じており、位を示す語には混乱がないことがわかる。つまり個々の digit を扱う辞書機能が障害されており、数量の単位を扱う統語機能には障害がない。本例では口頭表出だけでなく書字にも障害があったが、書字においても桁を誤ることはなく、辞書機能の障害のみであった。したがって本例は、数の表出過程のなかの辞書機能が障害

されたものと考えられる。しかも本例では数字以外には錯語錯読がないことから、この数（digit）の辞書機能は他の一般的辞書（verbal lexicon）とは独立している可能性を示している。Grafman（1988）は、数は number production lexicon を経て表出されると想定しているが、本例は、この数の表出辞書の選択的障害とも解釈できよう。

2. Gerstmann 症候群との関連

優位半球損傷による失算には、失語に伴う失算の他に Gerstmann 症候群の1症状としての失算がある。Gerstmann 症候群に伴う失算は多様である（Benton, 1986）。Gerstmann（1940）は anarithmic type を特徴としているが、空間性失算（Critchley, 1953 ; Hécaen, 1972）空間性+失語性失算（Critchley, 1966 ; Kinsbourne et al, 1962）、失語性失算（Benson et al, 1969）があり、その他、4以上の数の category specific な障害（Cipolotti et al, 1991）、九九と繰り上げを同時に行う段階の障害（鈴木ら, 1978）が報告されている。このように失算のタイプに一定の傾向を見出すことはできないが、これは Gerstmann 症候群自体が必ずしも均質なものではないこと（大東, 1982）、加えて、失語を合併する場合と構成障害を合併する場合あるいは両者を合併する場合があるなど症状そのものが多様であることを考えれば、当然の結果とも言える。大橋（1965）は Gerstmann 症候群を4型に分類しているが、その第I型（失語型または象徴型）は言語的、象徴的段階での障害を示すものである。本例の場合、左右障害は早期に消失していたようであり、軽度の手指失認と失書、失算を残すのみであった。手指失認は手指名の呼称と聴理解のみの‘失語性’の障害であり、失書も形態の歪みなどの空間構成の障害は認められず、文字の想起困難と錯書という‘失語性’失書であった。随伴症状の中にも視空間要因である構成失行は認められなかった。したがって本例の症状を Gerstmann 症候群として捉えるなら大橋の第I型に該当するタイプであり、失算が数字の錯語による‘失語性’失算であったこととも一致

する。Gerstmann 症候群の報告例は多いが、純粹例は少なく、一方でその独立性を疑問視する立場もある。しかしながら本例においていわゆる失語症を伴わずに‘失語型または象徴型’と思われる障害が出現したことは、Gerstmann 症候群の独立性ならびに基本障害を検証するうえで貴重と思われる。いずれにしろ失算について詳細に記載されている例は少なく、Gerstmann 症候群の失算を論じるには今後の十分な検討が必要である。

3. 病巣、病因について

失算と病巣との関連については、頭頂-後頭葉の皮質損傷が重視されている (Grafman et al, 1982; Jackson et al, 1986; Rosselli et al, 1989; Kahn et al, 1991)。数の錯読、錯書を呈する例ではほとんどが左頭頂葉に病巣があるというが、皮質下病巣についての記載はない (Levin et al, 1985)。皮質下損傷例としては Corbett ら (1986) が左基底核前方部梗塞による失算例を報告しているが、特徴は数字の配列、演算操作、作業記憶の障害であり、失語性障害の記載はない。本例では、①原疾患が多発性硬化症である、②頭部 MRI 上で異常信号域を認めたのは左前頭葉から頭頂葉にかけての皮質下白質であった、③発症1年以上を経過した時点で他の症状は改善していたにもかかわらず、数字の錯語、錯読が残存しており、急性期の浮腫等による皮質の機能低下とは考えられない。以上のことから本例の数字の錯語、錯読の発現には皮質下損傷が関与しているものと推察される。

本例の原疾患は多発性硬化症であったが、多発性硬化症により高次脳機能障害を呈することは非常に稀であるとされている (里吉ら, 1972; 柴崎ら, 1973; 本村ら, 1985)。調べ得た範囲では Gerstmann 症候群は5例報告されているが、失算については「簡単な足し算すら出来ない」(丸尾ら, 1986), 「数字は理解できるが簡単な計算ができない」(Day et al, 1987), 「1桁の加算も不能」(濱田ら, 1989), 「簡単な足し算, 引き算などに時間がかかり時々誤る」(小島ら, 1990) と記載されているのみ

で、いずれも重度の演算の障害が疑われる。本例は演算の障害はなく、数字の錯語、錯読を特徴とする失語性失算を呈しており、きわめて稀な症例と思われる。多発性硬化症により高次脳機能障害が生じた場合、その発現が白質病変によるものか皮質にも障害があるためなのかはまだ明らかにされていない。小島らは失語や Gerstmann 症候群が速やかに軽減、消失したことから白質における脱髄に伴う浮腫性変化の皮質への影響を指摘しているが、本例では前述のように急性期に認められた運動障害や知覚障害が改善した後も神経心理症状は持続しており、浮腫による皮質障害のみでは説明困難であると考えられる。本例の場合は白質病変が主体と思われるが、この点について論議するには今後の症例の蓄積が必要である。さらには数字に選択的な錯語錯読という症状の発現には皮質下の損傷であることの要因が大きいのか、皮質の損傷でも生じるのか、どの部位が重要であるのかについても、今後の課題として検討される必要がある。

謝辞：本患者をご紹介下さいました神戸市立西市民病院神経科江原嵩先生、文献収集にご協力頂きました兵庫医科大学リハ部田中春美先生、ご助言頂きました本院神経内科高塚勝哉先生、田中友二先生 (現高知愛和病院)、国立精神神経センター波多野和夫先生に深謝いたします。

本論文の要旨は第17回日本神経心理学会で報告した。

引用文献

- 1) Benson DF, Denckla MB: Verbal paraphasia as a source of calculation disturbance. Arch Neurol 21: 96-102, 1969.
- 2) Benton AL: Mathematical disability and the Gerstmann syndrome. In Mathematical disabilities: A cognitive neuropsychological perspective, ed by Deloche G, Seron X et al Erlbaum, 1986, pp. 111-120
- 3) Boller F, Grafman J: Acalculia: historical development and current significance. Brain Cogn 2: 205-223, 1983
- 4) Cipolotti L, Butterworth B, Denes G: A specific deficit for numbers in a case of dense acalculia. Brain 114: 2619-2637, 1991

- 5) Corbett AJ, McCusker EA, Davidson OR : Acalculia following a dominant-hemisphere subcortical infarct, Arch Neurol 43 ; 964-966, 1986.
- 6) Critchley M : The enigma of Gerstmann's syndrome. Brain 89 ; 364-381, 1966.
- 7) Day TJ, Fisher AG, Mastaglia FL : Alexia with agraphia in multiple sclerosis. J Neurol Sci 78 ; 343-348, 1987
- 8) Deloche G, Seron X : Some linguistic components of acalculia. Advance in Neurology 42 ; 215-222, 1984
- 9) Grafman J, Passafiume D, Faglioni P et al : Calculation disturbances in adults with focal hemispheric damage. Cortex 18 ; 37-49, 1982
- 10) Grafman J : Acalculia. In Handbook of Neuropsychology, ed by Boller F, Grafman J, Vol.1, Elsevier, 1988, pp. 415-431
- 11) 濱田正, 大田典也 : Gerstmann 症候群を呈した多発性硬化症. 神経内科 31 ; 626-628, 1989
- 12) Jackson M, Warrington EK : Arithmetic skills in patients with unilateral cerebral lesions. Cortex, 22 ; 611-620, 1986
- 13) Kahn HJ, Whitaker HA : Acalculia : an historical review of localization. Brain Cogn 17 ; 102-115, 1991
- 14) 小島重幸, 平山恵造 : 伝導失語, Gerstmann 症候群を呈した多発性硬化症. 神経内科 32 ; 491-495, 1990
- 15) Levin HS, Spiers PA : Acalculia. In Clinical Neuropsychology, ed by Heilman KM, Valenstein E, New York, Oxford University Press, 1985, pp. 97-114
- 16) 丸尾泰則, 田代邦雄, 柳原哲郎ら : 多彩な高次脳機能障害を呈した多発性硬化症. 臨床神経 26 ; 6-12, 1986
- 17) McCloskey M, Sokol SM, Goodman RA : Cognitive processes in verbal-number production : inferences from the performance of brain-damaged subjects. Journal of experimental psychology 115 ; 307-330, 1986
- 18) McCloskey M, Caramazza A : Cognitive mechanisms in normal and impaired number processing. In Mathematical disabilities : A cognitive neuropsychological perspective, ed by Deloche G, Seron X. Hillsdale, NJ, Erlbaum, 1986, pp. 201-219
- 19) 本村暁, 柴崎浩 : 多発性硬化症の神経心理学的症状. 多発性硬化症——基礎と臨床——. 黒岩義五郎, 後藤幾生ら編, 新興医学出版社, 東京, 1985, pp. 73-75
- 20) 大橋博司 : 臨床脳病理学. 医学書院, 東京, 1965, pp. 351-361
- 21) 大東祥孝, 濱中淑彦 : Gerstmann 症候群と角回病変. 失語症研究 2 ; 225-235, 1982
- 22) Rosselli M, Ardila A : Calculation deficits in patients with right and left hemisphere damage. Neuropsychologia, 27 ; 607-617, 1989
- 23) 里吉啓二郎, 木下真男, 佐久昭ら : 15年間における多発性硬化症の臨床的観察. 臨床神経 12 ; 57-63, 1972
- 24) 柴崎浩, 伊規須英輝, 山下順章ら : 多発性硬化症の大脳症候——自験 6 1 例に基づく臨床的分析——. 臨床神経 13 ; 631-636, 1973
- 25) 鈴木宏, 上野武治, 斎藤嘉郎ら : 書字障害, 計算障害と軽度の手指失認, 左右障害を呈した 1 症例——とくに回復過程における計算障害について——. 精神神経学雑誌, 80 ; 607-616, 1978
- 26) 山鳥重 : 神経心理学入門. 医学書院, 東京, 1985, p. 253

Aphasic acalculia in a patient with multiple sclerosis

Hiroko Miyake

Department of Rehabilitation Kobe City General Hospital

A case of a 36-year-old, right handed woman with multiple sclerosis who exhibited persistent

aphasic acalculia is reported. Aphasie acalculia is characterized by verbal paraphasia and alexia for numbers, causing calculation disturbance. Aphasie acalculia is generally associated with aphasia. However, in our present case, the patient had good auditory comprehension, no difficulty in word finding and no reading disability for kanji or kana words. She showed no evidence of spatial acalculia or anarithmetia, but only of verbal paraphasia and paralexia for

numbers. Her calculation disorder was considered as a number processing deficit (McCloskey, 1986). Cognitive psychological analysis of her calculation errors suggested that the number production lexicon was selectively impaired.

Her diagnosis was multiple sclerosis and MRI revealed a lesion in the left front-parietal subcortical white matter. It is suggested that her persistent neuropsychological symptoms were due to the subcortical lesion.

(**Japanese Journal of Neuropsychology** 11 ; 117-124, 1995)