

## ■原著

# 紡錘状回梗塞により大脳性色覚異常と連合型視覚失認、相貌失認を呈した患者の症状と経過

緒方敦子\* 東郷伸一\* 川津 学\* 川平和美\* 田中信行\*

**要旨：**症例は75歳女性。1回目の脳梗塞により右同名半盲、純粋失読を生じ、2回目の右紡錘状回の梗塞で、連合型視覚失認、相貌失認、大脳性色覚異常を呈した。物体、相貌とも実物の認知は写真や線画に比べ比較的保たれていた。色覚は障害されていたが、明度の区別は保たれていた。すなわち視覚情報処理過程において以前には見られなかった図形と色覚処理が障害されており、その病巣として紡錘状回が重要と思われた。一方、視空間認知には異常を認めず、視覚の図形処理と空間処理の分岐点が猿と同様に紡錘状回より一次視覚野に近い所にあることが示唆された。また、経過中、赤、黄、青、緑の順に色覚が回復してきたが、その機序について網膜錐体細胞の色覚特性と一次視覚野とV4（第四次視覚野）の細胞分布の点から考察を加えた。

神経心理学 11；170～177, 1995

**Key Words：**大脳性色覚異常、連合型視覚失認、相貌失認、紡錘状回、V4（第四次視覚野）  
central achromatopsia, associative visual agnosia, prosopagnosia, fusiform gyrus, V4

## I はじめに

網膜から後頭葉に至った視覚情報のより高度の処理、すなわち物体の形や顔貌などの図形の処理と色の処理、さらに空間的な位置関係の処理はそれぞれ異なった神経経路で並列的に行われていることが臨床例や動物実験から明らかにされつつある。しかし、ヒトにおけるこれら高度の視覚情報処理の経路や大脳性色覚異常の回復過程などについては、なお明らかでない点も多い。

我々は、2回の脳梗塞により視覚失認、色覚異常を生じた75歳女性の症例を経験した。患者は9年前、左後頭葉に広範な脳梗塞を生じ、後遺症として純粋失読と右同名半盲を呈した。今

回、第2回目の脳梗塞が右紡錘状回に生じ、連合型視覚失認、相貌失認、大脳性色覚異常を呈した。特にその色覚異常の経過や回復過程の観察は興味あるものと思われ、色覚を含めた視覚情報処理経路と病巣部位との関係について考察し報告する。

## II 症例報告

**症例：**75歳、女性、右利き

**主訴：**物がよくわからない。色がわからない。

**現病歴：**昭和59年、左後頭葉の広汎な脳梗塞を生じた。その後4カ月間当科でリハビリテーションを行い、軽度の右片麻痺、右同名半盲と純粋失読を残し、補装具なしの自立歩行で自宅

1995年7月11日受理

Central Achromatopsia, Associative Visual Agnosia, and Prosopagnosia Due to Fusiform Gyrus Infarction : A Case Report

\*鹿児島大学医学部リハビリテーション科, Atsuko Ogata, Shin-ichi Tohgo, Manabu Kawatsu, Kazumi Kawahira, Nobuyuki Tanaka : Department of Rehabilitation and Physical Medicine, Faculty of Medicine, Kagoshima University

復帰した。入院中もその後の自宅生活においても、患者は、「右側は見えにくかったが、今回の発作まで風景やテレビの色彩も普通に見えた」と言う。純粹失読による症状、例えば、電話で聴いた用件をメモしても時間が経つと読めない、新聞は読めないで見ない、ということがあった。相貌失認や物体失認の症状はなく、人や物の名前を誤ったり、使用法を間違ったりすることはなかった。

平成5年9月16日、突然眼の前が真っ暗となり、何も見えなくなったが、1時間ほどで視力は回復した。しかし、明るい昼間だったにも関わらず薄暗い所で物を見ているようで色が全くわからず、同居の娘に部屋の明りをつけるように命じている。同日、眼科を受診したが、色覚がないこと以外は異常はないと言われている。翌日、脳外科を受診し、頭部CTで脳梗塞再発作との診断を受け、外来で保存的治療を受けた。しかし、色覚異常は改善しないため、2週間後の10月1日にこれら視覚に関するリハビリテーション目的で当科に入院した。

**現症：**意識は清明で質問への応答は正確。右片麻痺は上下肢、手指ともBrunnstrom Stage Vと麻痺は軽度。右半身の感覚障害はあったが、歩行や日常生活動作は自立していた。

視力は左右とも0.1で対座法による右同名半盲に加えて、色覚異常と相貌失認、視覚失認、純粹失読が見られた。しかし失行はなく、知能は、長谷川式知能スケールでは21/30、コース立方体テスト簡易法（コース立方体を2から3個使用して50点満点に作りかえたもの）では29/50だったが誤りの多くは色の間違いが関与していた。WAIS-R（VIQ 97, PIQ 66, IQ 81）とVIQに比べPIQが低くなっていたがこれは視覚失認のため絵画完成、絵画配列などの絵そのものが理解できなかったためである。

## 1. 視覚情報処理に関する検査成績

### 1) 色覚異常

入院時、患者はすべてが白黒に見えると言った。色名呼称は2/12（黒と白の区別のみ正答）、石原式色盲検査表では3/12で、明暗のはっきりした絵柄のみ判別できた。同一色のカードをコ

ンピュータモニター上で明度をかえて並べると違いを判別でき、明度がバラバラの12色のペアカードによる色のマッチングは、色紙の明度の微妙な違いを利用して全部正答した。このことから明度の判別は障害されていないと判断した。

### 2) 色の概念

「バナナの色は黄色」「停止の信号は赤」など、色の概念はよく保たれていた（10/10）。

### 3) 写生

図1に実物の花をモデルにクレヨンによる写生を示す。患者は花とわかっているが、花は丸の形に簡素化され、色彩は黄色だけが実物と一致するだけで、赤は茶色に、ピンクは緑に塗られるなど、明らかな色覚の異常が反映されていた。図の左下に色を確認するため何度もクレヨンの試し書きをしている。

### 4) 視覚失認

日常生活物品の呼称の正答率は、実物を眼前に置くと19/20と良好だったが、写真では8/18、線画では7/45と極端に判別が困難になった。実物で呼称できなかった「栓抜き」については、手で触ることで即座に正当が得られた。写真や線画で呼称できなかった物はそれが何に使われる物か、どういう種類の物であるかも答えられなかった。言語的に提示された物品の使用法についての説明（20/20）や「食べ物を煮炊きするのに使う器は鍋である」と言った言語的定義（10/10）は完全に行えることから、呼称障害は失語や記憶障害によるものでないことは明らかだった。もちろん、電話のベル音や鳥の鳴き声などの聴覚的刺激に対する反応は容易かつ完全に行えた。図2に示すように、患者はこの絵を見ても「歯磨きチューブ」と言うことはできないが、模写は正確にできることから連合型視覚失認と判断した。

### 5) 視空間認知

横山式視空間認知テスト（横山、1983）では、重なり合った図形の認知（図地知覚）は4/20と困難だったが、他の項目の空間認知課題では形の恒常性の判断：16/16、空間定位（左右弁別、向きの判断）：16/16、半側無視の検査

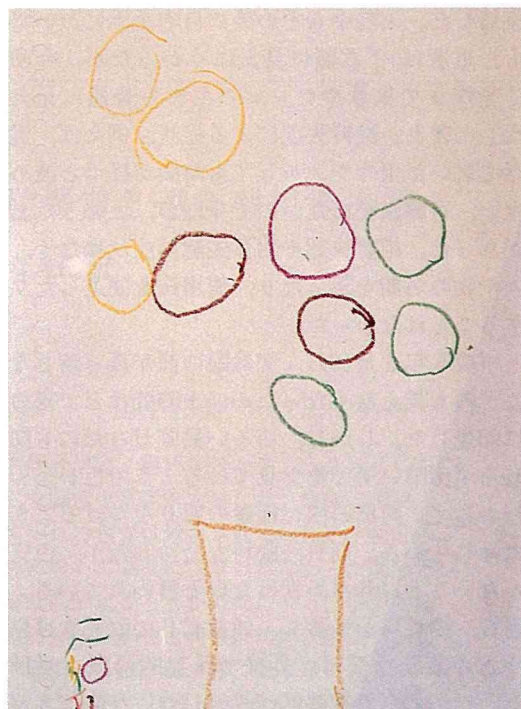


図1 実物の花の写生

花は丸の形に簡素化されている。色彩は黄色は実物と一致しているが赤は茶色に、ピンクは緑や紫に塗られ、明らかな色の異常が認められる。

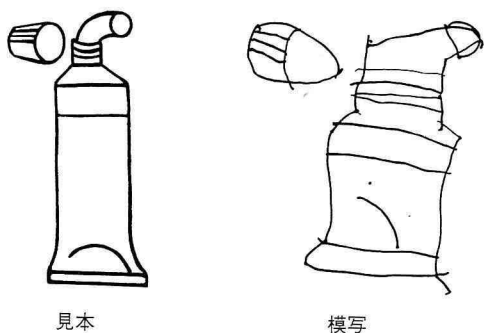


図2 線画の模写

絵の意味はわからないが、模写は正確で、連合型視覚失認といえる。

(絵の呼称, 絵の模写, 線分の二等分): 20/20, 点在物体の目算: 20/20, 地誌の見当識: 8/8と良好だった(計86/100)。ただし、絵の呼称は視覚失認のためできなかったのも指で示してもらった。そのほか、アルバート線分抹消テストも完全にでき、空間の位置関係、長さや大きさ、奥行きも判別可能で視空間認知能力はほぼ

正常と考えられた。

#### 6) 相貌失認

「眼のところが黒くなってわかりにくい」等の、これまでの報告例(高橋ら, 1985; 中塚和夫ら, 1981)と同様の訴えがあったが、既知顔貌については実際に本人(家族や知人)を眼前に立たせた場合は8/8と判別可能だった。しかし、家族、知人、有名人を写真で示した場合は0/20と全く判別できず、自分自身や娘の判別もできなかった。未知顔貌については、写真からその特性を判別できたのは、性別の判別が17/19, 笑ったり、怒ったりの表情の判別が2/5, 老若の判別が0/18だった。同一人物を角度を変えたり表情を変えたりして撮った顔写真2枚を4枚の顔写真から選択する課題はできなかった。毎日のように顔を合わす主治医の顔も覚えられず、退院時まで声や髪型などを手がかりにして主治医と判断していた。

#### 7) 純粹失読

日本標準失語症検査(SLTA)では、図3に

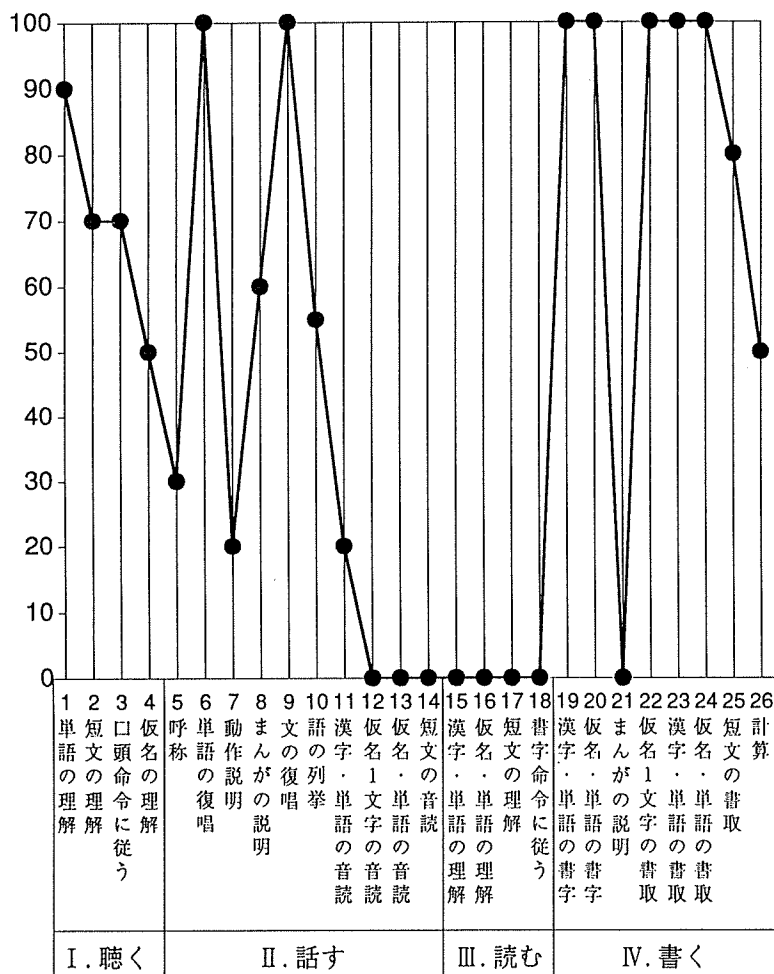


図3 SLTA

読みと視覚情報を介した検査である線画の呼称、動作絵の説明は成績が悪い。純粋失読と視覚失認のためと思われる。

示すように、読みと視覚情報を介した検査である線画の呼称、動作絵の説明の成績は悪かったが、それらを除くと文法、音韻、書字ともに異常はなく、純粋失読と判断した。書字は自発書字、模写とも良好で、右手でも左手でも書けたが、自分の書いた文字も数分後には読めなかった。読みはカナに比べ漢字の方が良かった。なぞり読みや手掌文字の読みはかなり保たれており、運動覚による促進効果があった。

## 2. 病巣部位

図4の頭部MRIで示されるように、昭和59年の脳梗塞時に確認されている左後頭葉の病巣

は、視覚野から海馬旁回、紡錘状回、舌状回を含み、視床にも及ぶが、脳梁膨大部には及んでいなかった。今回新たに生じた右半球後頭葉の病変は一部舌状回に及んでいる可能性はあるが、主に紡錘状回に限局されていた。

## 3. 入院後経過

入院後、風景やテレビを見たり等の色覚の刺激を増やすようにしたが、特別な色覚の訓練は行わないうちに、色覚が少しずつ回復した。明度を揃えた色見本をディスプレイ上に示すと、入院後2,3日目頃に赤色、次に黄色が識別できるようになり、その後、1カ月目頃には青色、緑色の識別が可能となった。しかし、発症2カ月後の退院時にも色覚は完全ではなく、石原式色盲検査表でも7/12と淡い色の区別ができなかった。

視覚失認、相貌失認に

ついては検査成績はほとんど変わらなかった。しかし、テレビの内容がいくらかわかるようになっていた。

## III 考 察

本例では過去の左後頭葉の広範な損傷に加えて、今回の右後頭葉の紡錘状回の限局的な損傷によって、連合型の視覚失認と相貌失認、色覚異常が生じた。視覚及び相貌失認の回復は少なかったが、色覚異常は初めに赤色、次に黄色、青色、緑色の順に回復した。

視覚情報処理過程については、猿を用いた多

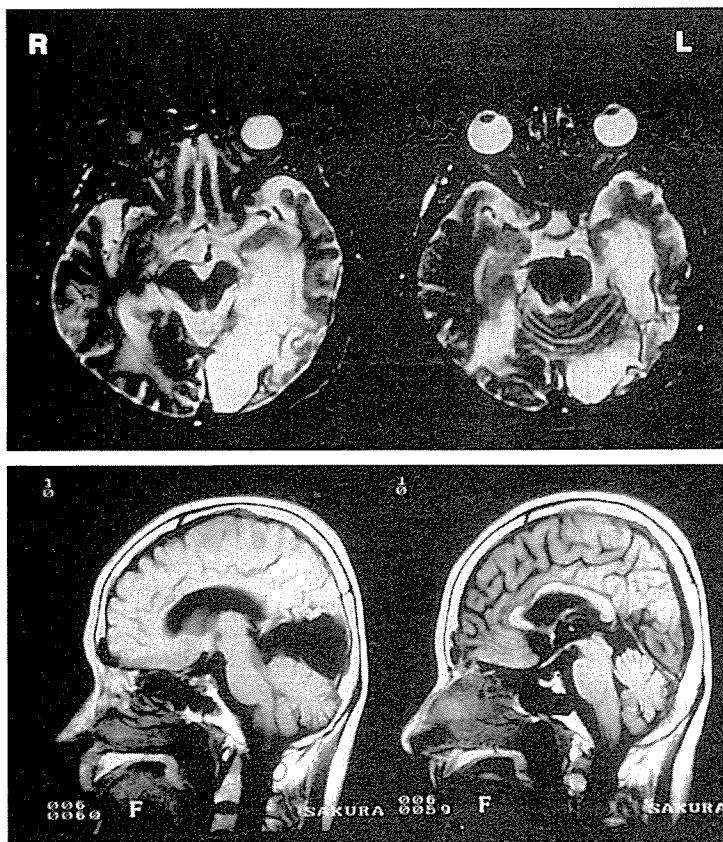


図4 頭部MRI

T2 強調像，冠状断で左後頭葉の広範な梗塞巣と，右後頭葉では，一部舌状回に及ぶ可能性はあるが紡錘状回に局限した梗塞巣を認めた。T1 強調像，矢状断では，左後頭葉の広範な病変を認めるが脳梁には病変はない。

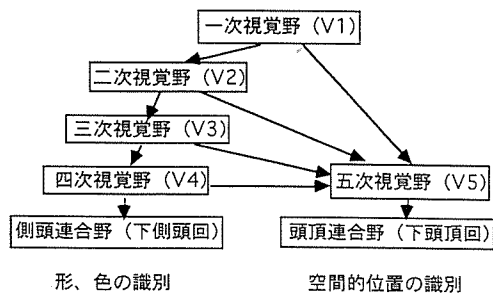


図5 視覚情報処理経路

くの研究で，猿とヒトは，図5のような視覚情報処理機構を有していると考えられている。(Rizzo, 1992; Zeki, 1990)。すなわち物体の形や顔貌などの図形の認知はV1, V2, V3そしてV4を経て側頭連合野で行われ，色の認知はひとの紡錘状回，舌状回(猿ではV4)で，物体の動きなど空間的な位置関係の認知がV1, V2, V3そしてV5を経て頭頂葉連合野で別々に並列的に行われていることが明らかにされている。

これまでの大脳性色覚異常の報告例では，責任病巣を両側半球の紡錘状回や舌状回を含む後頭葉前方下面に求める例が多かったが，Rizzo (1993) は一側(右)後頭葉の広範な損傷と対側(左)の鳥距溝の深部白質病変での例を報告している。本例も昭和59年の左後頭葉の脳梗塞で左側の第一次視覚野から視覚連合野の障害と右後頭葉からの角回への連合線維が広汎に障害されて，右半盲と純粋失読(非古典型)が生じている。つまり，本例も Rizzo (1993) の報告と同じく一側(左)後頭葉の広範な病変のみでは少なくとも明らかな色覚異常は生じないが，対側(右)の紡錘状回の病巣との組合せでそれが生じること，後頭葉前方下面でも特に紡錘状回が色覚に重要なことを確認したことになる。

本例で色覚異常と視覚失認や相貌失認の合併が認められたが，これまでの報告でも色覚異常と図形認知の障害の合併が多い。また本例では視空間認知は保たれていたが，その理由とし

て、後頭葉から側頭葉下面のV4の一部である紡錘状回の障害により色覚認知の障害と図形認知の中心である下側頭回への視覚情報の伝達は障害されるが、頭頂葉連合野への視覚情報経路にあたるV5は温存されているため、視空間認知の障害は生じなかったと考えられる。以上の事実、図形処理と空間的視覚情報処理の分岐点が猿と同様にV4すなわち紡錘状回、舌状回より一次視覚野に近い所にあること、また、紡錘状回、舌状回あるいはその近傍が図形および色彩の処理、あるいは更に上位への情報伝達に非常に重要であることを示唆している。

過去の色覚異常の症例でも空間認知は正常だったという報告が多い。当初、色覚異常と空間認知障害が合併した高野（1992）らの症例は髄膜脳炎であり、病巣が限局していたとは考えにくい。横山（1992）らの報告では、検査法によっては半側空間無視の影響で色覚障害によらない誤りをきたす可能性があるとして横山自身も述べており、空間認知障害と色覚異常が合併したとは言いきれない。過去の症例からも色覚、図形認知と空間的視覚情報処理の分岐点はV4より一次視覚野に近い所といって良いだろう。

また、障害が比較的軽い場合、物品については立体感や陰影、人物については服装や動作、表情等の豊富な視覚情報を持つ実物は認知できるが、視覚情報量の少ない写真や線画の物品や相貌の認知は困難という連合型視覚失認の特徴を呈することとなる。特に、相貌の認知は微妙な輪郭や目鼻立ちの違いという複雑な情報処理が必要なため障害が発現しやすい。殊に、目の周辺の微妙な特徴の抽出は複雑なため相貌失認の例にはしばしば本症例のごとく、「目の周りがぼんやりして分からない」との訴えが生じるのであろう。

大脳性色覚異常の回復過程に関する報告は少なく、最初に赤色の判別が可能になったという程度の記載で（佐久間, 1985）、右後頭葉障害による一過性色覚異常でも、その回復順序に関する記載は見られない（中塚ら, 1981、渡辺象, 1991）。本症例のごとく、初めに赤色、次に黄色、青色、緑色の順で色覚が回復したと

いう報告は調べた範囲では見られない。

本症例の色覚回復の機序としては、初回発作で対側半球の後頭葉は広く障害されているため、やはり当該部の浮腫、虚血の改善、あるいは病巣周囲の健常皮質での機能代償が考えられ、時間的経過からは前者の可能性が大きい。色覚回復の順序を考える上で、まず網膜には赤、緑、青の光の3原色の波長に反応のピークを持つ3種類の錐体細胞があり、それ以外の色はその色固有の波長の光でも、その色となる複数の波長の光の組合せでもその色を感じるという事実（立花, 1991；外山, 1991）は重要であろう。つまり、黄色の単一波長の光でも、赤と緑の光の同時照射でも赤と緑の錐体細胞が同時に興奮して一次視覚野で分析され、V4の神経細胞が黄色と感じる。一方、V4は同じ対象を異なった照明条件で観察し、対象から反射される波長成分が違っていても、見える色はほとんど変化しないという色の恒常性も備えている。

一次視覚野からV4までの皮質には赤に反応する細胞が多いことから（Zeki, 1980）、損傷を受けても赤色に反応する細胞が多く残るため、色覚の回復もまず赤色を感じ、それに緑色や青色に反応する細胞の回復が加わるにつれて黄色や紫色を感じるようになるものと思われる。したがって、色覚異常の回復は、赤色、黄色（紫色）、青色、緑色の順に進み、3原色以外の色の回復も赤色を原色に含む色の回復が良いことが予想される。

本例は大脳性色覚異常の責任病巣が紡錘状回、舌状回であること、その回復過程に規則性が予想されること、また図形の視覚情報処理と空間的視覚情報処理の分岐点が猿と同様にV4すなわち紡錘状回、舌状回より一次視覚野に近い所にあること、紡錘状回あるいはその近傍が図形処理に非常に重要なことを示唆した点でも非常に貴重な症例と思われる。

## 文 献

- 1) Damasio A, Yamada T, Makee J et al : Central achromatopsia : Behavioral, anatomic, and physiologic aspects. *Neurology*

- 30 ; 1064-1071, 1980
- 2) Damasio A, Damasio H et al : Prosopagnosia : Anatomic basis and behavioral mechanisms. *Neurology* 32 ; 331-341, 1982
  - 3) 藤井薫 : 大脳性色覚異常について. *精神医学* 24 ; 415-420, 1982
  - 4) 川畑信也, 長田乾, 河村満 : 連合型視覚失認の1例. *脳神経* 40 ; 253-260, 1988
  - 5) 馬淵淑子, 奥田聡, 濱中淑彦ら : 連合型視覚失認の1例. *失語症研究* 13 ; 306-312, 1993
  - 6) Meadows JC : Disturbed perception of colours associated with localized cerebral lesions. *Brain* 97 ; 615-632, 1974
  - 7) 中塚和夫, 藤井薫 : 大脳損傷に起因する色覚異常. *臨床眼科* 35 ; 1089-1094, 1981
  - 8) 中塚和夫 : 中枢神経系の病変による色覚異常. *眼科* 26 ; 1507-1513, 1984
  - 9) Rizzo M, Nawrot M, Damasio A et al : A human visual disorder resembling area V4 dysfunction in the monkey. *Neurology* 42 ; 1175-1180, 1992
  - 10) Rizzo M, Smith V, Pokorny J, et al : Color perception profiles in central achromatopsia. *Neurology* 43 ; 995-1001, 1993
  - 11) 佐久間啓, 鹿島晴雄, 半田貴士ら : 大脳性色覚障害の1例. *失語症研究* 5 ; 929-936, 1985
  - 12) 佐野洋子, 加藤正弘 : 長期間いわずの相貌失認を呈した一症例——相貌失認の発現機序に関する再検討——. *失語症研究* 11 ; 161-171, 1991
  - 13) 下村辰雄 : 失読を伴わない連合型視覚失認の1例. *神経心理* 6 ; 223-230, 1990
  - 14) 高橋洋司, 田澤豊 : 両側半球にわたる反復性脳出血の経過中に相貌失認を呈した一例. *失語症研究* 5 ; 903-910, 1985
  - 15) 高野馨, 深道義尚, 小澤哲磨ら : 劇的な回復のみられた大脳性色覚異常の一例. *神経眼科* 9 ; 353-357, 1992
  - 16) 立花政夫 : 色覚の神経機構. *神経進歩* 35 ; 376-388, 1991
  - 17) 田中啓治 : 視覚連合野での情報の分析と統合. *失語症研究* 11 ; 1-10, 1991
  - 18) 外山敬介 : 視覚中枢の機能構築と情報処理. *Clinical neuroscience* 4 ; 847-853, 1986
  - 19) 外山敬介 : 視覚前野の機能分化. *神経進歩* 35 ; 365-375, 1991
  - 20) 渡辺象, 上嶋権兵衛, 大塚照子ら : 稀な成因と病巣部位の相貌失認二例. *神経心理* 7 ; 68-76, 1991
  - 21) 横山絵里子, 平田温, 長田乾ら : 大脳病変による後天性色覚異常の検出——標準色覚検査第2部後天異常用と Panel D-15による検討. *神経眼科* 9 ; 339-347, 1992
  - 22) 横山富美子 : 視空間失認に関する研究——定量的評価法と責任病巣の検討——. *鹿児島大学医学雑誌* 34 ; 491-503, 1983
  - 23) 吉沢豊久, 阿部春樹, 長谷川茂ら : 若年発症した脳梗塞の一例——とくに大脳性色覚障害について——. *神経眼科* 9 ; 348-352, 1992
  - 24) 吉田玲子, 浅川和夫 : 両側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
  - 25) Young MP, Yamane S : Sparse population coding of faces in the inferotemporal cortex. *Science* 256 ; 1327-1331, 1992
  - 26) Zeki S : Colour coding in rhesus monkey prestriate cortex. *Brain Research* 53 ; 422-427, 1973
  - 27) Zeki S : The representation of colours in the cerebral cortex. *Nature* 284 ; 412-418, 1980
  - 28) Zeki S : A century of cerebral achromatopsia. *Brain* 113 ; 1721-1777, 1990



## **Central achromatopsia, associative visual agnosia, and prosopagnosia due to fusiform gyrus infarction : A case report**

**Atsuko Ogata, Shin-ichi Tohgo, Manabu Kawatsu  
Kazumi Kawahira, Nobuyuki Tanaka**

Department of Rehabilitation and Physical Medicine, Faculty of Medicine, Kagoshima University

75-year-old woman was admitted to our hospital complaining of problems with color recognition, objects, and individual faces. A massive cerebral infarction in the left occipital lobe in 1984 had caused right homonymous hemianopsia and pure alexia. Two weeks before arriving at our hospital, she had complained of color disturbances, and difficulty with recognition of objects and faces, which followed a sudden blindness that had lasted for 1 hour. CT and MRI revealed a recent infarction localized in the right fusiform gyrus and an old, massive infarction in the left occipital lobe. At the time of admission, she could recognize the face of real persons and objects but could not recognize them in pictures or line drawings. She could recognize the value of colors as black and white, but could not identify colors in a painting of a flower and was unable to match colors. No deficit in visuospatial cognition was noted. She was diagnosed as having

associative visual agnosia, prosopagnosia, and achromatopsia due to recent cerebral attack. A few days after admission she recovered red and yellow color cognition ; blue and green cognition returned about 1 month after admission.

These symptoms, combined with the CT and MRI findings, suggest that the (right) fusiform gyrus, as well as area V4 as noted in monkey studies, is important in the transaction or transmission of visual information about objects, faces, and colors. Additionally, the preservation of visuospatial cognition in the present case suggests that the projection to the parietal lobe from the occipital lobe for visuospatial cognition diverged before the fusiform gyrus. The recovery of color cognition is understandable in the present case given the large number of cells in this region which are sensitive to red color.

(*Japanese Journal of Neuropsychology* 11 ; 170-177, 1995)