

## ■原著

## Marchiafava-Bignami 病の 1 例

—半球間離断症状の検討—

坂尻顕一\*<sup>1)</sup> 古井英介\* 福原信義\* 大槻美佳\*\* 相馬芳明\*\*

**要旨**：59歳右利き男性で生存中に Marchiafava-Bignami 病と診断し得た症例を報告した。大量の飲酒歴を有し、突然の意識障害、てんかん様発作で発症し、慢性期には、構音障害、歩行障害、痴呆、構成障害、左手の観念運動失行、左手の失書、右手の左半側空間無視、左耳の言語性刺激消去現象、左視野の失読を認めた。頭部 MRI では、急性期に脳梁、半卵円中心に多数の病変を認め、ガドリニウムにて増強された。慢性期には、脳梁は吻部から膨大部にかけ広範囲に数珠状の嚢胞状病変を認め、上記半球間離断症状の責任病巣と考えられた。

神経心理学 12；251-257, 1996

**Key Words**：Marchiafava-Bignami病, 半球間離断症状, 観念運動失行, 失語性失行性失書, MRI  
Marchiafava-Bignami disease, interhemispheric disconnection syndrome, ideomotor apraxia, aphasic and apraxic agraphia, MRI

## I はじめに

Marchiafava-Bignami 病 (M-B病) は、多量飲酒により起こる疾患の一つで、1903年に報告されて以来、多数の報告がある。しかし、本邦では Sato ら (1981) に報告されて以来、9 例の報告 (Sato et al, 1981 ; Kosaka et al, 1984 ; Kawamura et al, 1985 ; Ikeda et al, 1989 ; 塩田ら, 1989 ; 難波ら, 1991 ; Otake et al, 1992 ; Kamaki et al, 1993 ; 竹内ら, 1995) があるに過ぎない。塩田ら (1989) はこれまでの国内外の文献報告例について臨床症状を検討しているが、神経心理学的報告例はいまだ少ない。我々は M-B 病の 1 例に詳細な神経心理学的検査を行い、種々の半球間離断症状を見いだしたので報告する。

## II 症 例

## 1. 患者

59歳、右利き男性。

**既往歴**：40歳頃糖尿病を、53歳頃アルコール性肝障害を指摘された。

**飲酒歴**：20歳頃から日本酒あるいは焼酎を一日に2—3合、多いときは、一升飲酒した。

**現病歴**：1992年頃から、物忘れが多くなった。1994年10月23日午後、自宅の玄関で倒れているところを発見され近医に搬送された。失見当識、興奮状態、右上肢の間代性けいれんが認められた。画像検査にて M-B 病が疑われ、同年12月27日当院に転院した。

**入院時現症**：著明なるいそ、両手の強制把握現象、単調で小刻みに震える構音障害を認め

1996年7月1日受理

Marchiafava-Bignami Disease : A Case Report—A Clinical Study of Interhemispheric Disconnection Syndrome—

\* 国立療養所犀潟病院神経内科, Ken-ichi Sakajiri, Eisuke Furui, Nobuyoshi Fukuhara : National Saigata Hospital, Department of Neurology.

\*\* 新潟大学脳研究所神経内科, Mika Ohtsuki, Yoshiaki Soma : Brain Research Institute, Niigata University, Department of Neurology.

<sup>1)</sup> 現金沢大学医学部神経内科 : Kanazawa University School of Medicine, Department of Neurology  
(別刷請求先 〒920 石川県金沢市宝町13-1 金沢大学神経内科 坂尻顕一)

た。四肢に軽度の筋強剛と抵抗症があり、深部反射は四肢で低下し、病的反射は認めなかった。左上下肢に全感覚低下を認めた。協調運動は、指鼻試験で、右が拙劣、左は検者が患者の手を持って誘導すると可能であった。歩行は、小刻みでやや前屈姿勢だが開脚歩行で、左下肢の軽度のひきずりを認めた。後方への転倒傾向、両手に姿勢時振戦、姿勢時ミオクロームスを認めた。

## 2. 検査

**髄液検査：**第3病日には蛋白87mg/dl、細胞数1個/mm<sup>3</sup>であったが、第17病日には蛋白39mg/dl、細胞数0個/mm<sup>3</sup>と正常化した。

**脳血管造影：**前大脳動脈の描出は良好であった。

**頭部 MRI (島津マグネックス150)：**第11病日に脳梁および半円卵中心に、T<sub>2</sub>強調およびproton imageにて多数の高信号域を認め、脳梁はガドリニウムにて増強された(図1, 図2a)。第33, 111病日の慢性期には脳梁は数珠状嚢胞状病変となった(図2b, c)。

**<sup>123</sup>I-IMPによるSPECT (日立メディコ製)：**全体的に脳血流量の低下を認め、特に右前頭葉外側、上側頭回にて左側に比し低値を示した(図3)。

## III 高次機能

### 第53病日

HDS-R 10/30, WAIS-R VIQ 70, PIQ は測定不能であった。

### 第79病日

**言語障害：**WABで、明らかな失語はなし。構音の歪みや小刻みな震えなどの構音障害に加え、文中での音あるいは語の繰り返しを認めた。

**左手の失行：**櫛で髪をとく動作、歯磨きなどのパントマイムは、それらしい動作にはなるが拙劣で、櫛、歯ブラシなどの道具使用時には比

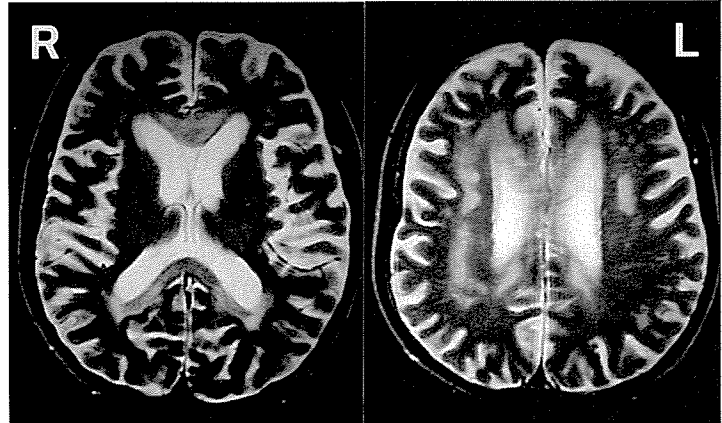


図1 第11病日の頭部MRI (1.5T, SE法, TR4000, TE110), T<sub>2</sub>強調, 水平断像  
脳梁, 両側半卵円中心に広範囲にわたる高信号域を認める。

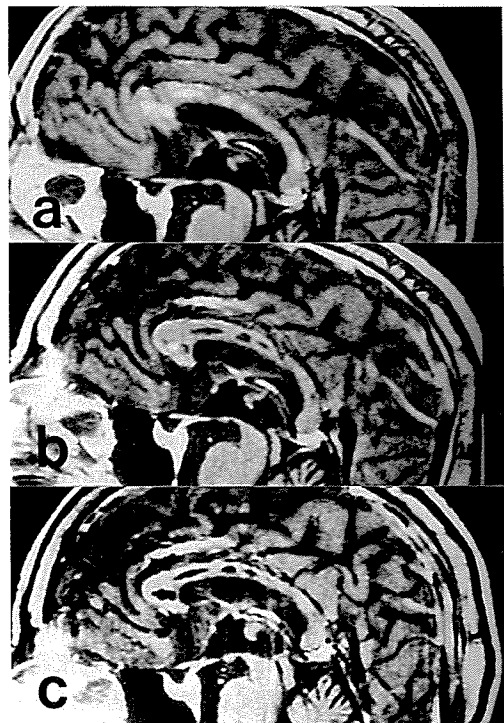


図2 頭部MRIの推移 (1.5T, SE法, TR 550, TE 15), T<sub>1</sub>強調, 矢状断像

a : 第11病日のMRI像。脳梁は散在性にガドリニウムにて増強されている。

b : 第33病日のMRI像。脳梁物部でガドリニウムにて軽度増強されるが、ほとんど増強されなくなり、数珠状の嚢胞状病変に変化した。

c : 第111病日のMRI像。脳梁はガドリニウムにて増強されなくなり、全体的に萎縮し数珠状の嚢胞状病変に変化した。

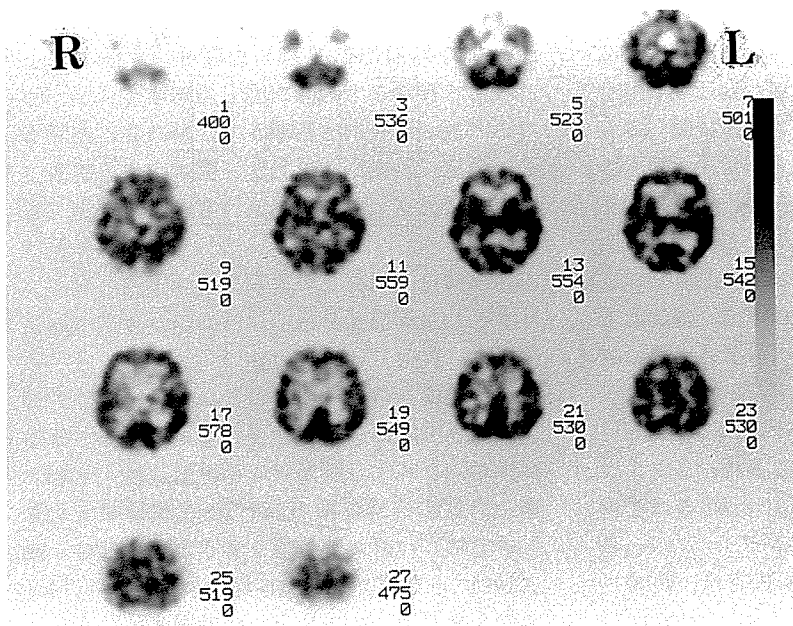


図3 発症4カ月後の<sup>123</sup>I-IMPによる頭部SPECT像  
全体的に脳血流量の低下を認め、特に右前頭葉外側、上側頭回にて左側に比し低値を示した。

5 新  
本のい  
のひ甘  
ひょう酒  
うたを  
んに入  
れなさい

五本  
のい  
甘酒  
を  
五本  
のい  
甘酒  
を  
五本  
のい  
甘酒  
を

今日  
は晴  
れで  
す。

今日  
は晴  
れで  
す。

今日  
は晴  
れで  
す。

右手

左手

a

3 5 2 6 8 4

右手

3 5 2 6 8 4

3 5 2 6 8 4

左手

3 5 2 6 8 4

b

図4 数字、文章の模写

a：“新しい甘酒を5本のひょうたんに入れなさい”の右手での模写課題で、ひらかなの脱字、不完全な漢字がみられるが、比較的正確に書ける。“今日は晴れです”の左手での模写課題で、判読困難な文字しか書けない。

b：右手での数字の模写は可能だが、左手では、図形の模写課題時の図形を何度も繰り返し描いてしまい、保続と考えられる。

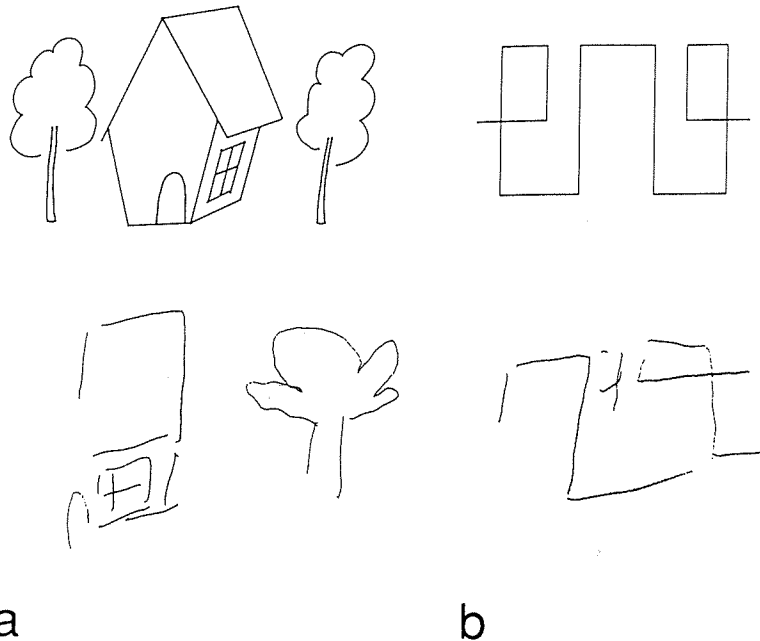


図5 右手での絵と幾何学図形の模写

- a : 右手での“家と2本の木”の模写課題時で、左半側空間無視を認めた。  
 b : 右手での幾何学図形模写が不完全で、構成障害を認めた。

較的うまくできる。パントマイム時に、左手は使えないと主張し左手を使おうとしなかったが、しばらくすると左手を使い始めた。

**左手の失書** (図4) : 短文の模写課題時に判読困難な文字しか書けなかった。左手での数字の模写課題時に、先行して施行した左手での図形の模写課題時の図形を何度も書くという保続を認めた。文字カードを用いた単語の完成課題では正答は0/6であった (例えば、たばこ→たこば、しんぶんし→しんぶん、にわとり→にとわり)。一方、右手の書字は、短文の書取、数字、短文の模写課題にて軽度の脱落、誤字を認めたがほぼ可能であった。文字カードを用いた単語の完成課題では正答は6/6であった。

**右手の左半側空間無視** (図5) : 線分2等分課題、線分抹消課題では無視は認めず、右手による家と木の絵の模写課題で、左側が欠けていた。左手では保続のため検査不能であった。

**構成障害** (図5) : 幾何学図形、3次元図形の模写、積み木課題では、右手では途中まででき

たが不完全で、左手ではほとんどできなかった。

#### 発症9カ月後

**左耳の言語性刺激消去現象** : パタカバダガの破裂音を無作為に2個組み合わせた刺激を使用し内耳分離聴能検査を施行した。正答は右43/60, 左4/60であった。また、単耳刺激による正答率 (60dB) は、右85/120 = 0.71, 左65/120 = 0.54であった。単耳刺激時の成績を考慮に入れても左耳の言語性刺激消去現象があると判断した。

**左視野のかなの失読** : タキストスコープ (岩通アイセル TACHION) を使用し文字音読をさせた。露出時間55msec, 注視点から左あるいは右の視角約4°に該当する部分に視角2°の漢字, かなを無作為に提示し音読させた。正答率は右で漢字12/12, かな12/12, 左で漢字11/12, かな7/12であり、左視野のかなの失読が示唆された。

#### IV 考 察

M-B 病では、種々の半球間離断症状を呈する。本例でも多彩な半球間離断症状を呈したが、1) 左半球優位性に起因する障害と2) 右半球優位性に起因する障害とに分類し述べる。

まず、1) に関しては左手の失行、左手の失書、左耳の言語性刺激消去現象、左視野のかなの失読を認めた。

本例の左手の行為障害は、模倣、口頭命令時に認められたのに対し、道具使用時にはあまりみられなかった。Liepmann ら (1907) の脳梁損傷による左手の失行についての最初の詳細な報告では、左手で言語命令による動作も模倣もできず、道具使用時には改善しており、本例の症状と類似である。M-B 病の報告例では、模倣、口頭命令でうまく遂行できない (難波ら, 1991)、動作の保続傾向がある (難波ら, 1991)、口頭命令で有意味のジェスチャーがうまくできない (Lhermitte et al, 1977)、観念運動失行 (Mayer et al, 1987)、道具を使用できない (Berek et al, 1994)、などの記載があるが、詳細な記載がなくどのタイプの失行か断定できない症例が多い。Lechvalier ら (1977) の症例では、模倣、口頭命令に比し、左視野での道具の使用は比較的うまくでき、観念運動失行に近い。我々の症例は、観念運動失行に最も近いが、系列動作の検索が不十分で観念失行の要素も否定できない。責任病巣は、Liepmann ら (1907) の症例では左半球内側面と脳梁幹が障害されており、過去の M-B 病の報告例では、脳梁幹の前方部 (Berek et al, 1994)、脳梁幹全体 (塩田ら, 1989 ; 難波ら, 1991 ; Kamaki et al, 1993 ; Lhermitte et al, 1977)、脳梁幹以外の部位 (Mayer et al, 1987) の障害が認められ、責任病巣は一定しない。我々の症例でも、脳梁に広範囲に多数の病変を呈していたため責任病巣を脳梁内の特定の部位にしぼることは困難であった。

本例の左手の失書に関しては、文字カードでの単語の完成課題と模写の両方とも不良であり、失行性、失語性の両方の性質をかねそなえていた。M-B 病では失行性失書 (Berek et al, 1994 ; Barbizet et al, 1978)、失語性失書

(Lhermitte et al, 1977) と考えられる症例があるが、特異な症例として、錯書や保続を認めた症例 (Kamaki et al, 1993) が報告されている。脳梁損傷による左手の失書は、脳梁体部の損傷で失行性失書を、脳梁の種々の領域の損傷で失語性失書をきたすとされる (Leiguarda et al, 1989)。本例では広範囲に脳梁が損傷されており責任病巣の同定は困難であった。また、本例では、図形の模写課題のあとに数字の模写課題を課したところ、同じ図形を何度も描くという保続を認めた。この保続は、Albert ら (1986) による保続の分類のうち、失語症患者でよくみられる前の行為がある刺激に対して再生される recurrent perseveration に分類される。

本例では左耳の言語性刺激消去現象を認めた。Sugishita ら (1995) は、部分的脳梁離断患者 5 例で内耳分離聴能検査を試み、脳梁膨大部離断の 2 例で著明な左耳の消去現象を示したと報告している。他に後部 1/3 切断例 (Sugishita et al, 1995)、脳梁後部 1/2 (Musiek et al, 1981) で出現したとの報告がある。M-B 病でも多数の報告 (Kamaki et al, 1993 ; 竹内ら, 1995 ; Lhermitte et al, 1977 ; Mayer et al, 1987 ; Lechvalier et al, 1977 ; Barbizet et al, 1978) があり、そのうち数例 (Kamaki et al, 1993 ; 竹内ら, 1995 ; Mayer et al, 1987) で脳梁膨大部に病変を認めている。本症例でも脳梁体部、膨大部病変を有し、矛盾しない症状である。

また本例では左視野の失読が認められ、漢字よりかな文字での障害が強くこれまでの脳梁損傷における報告 (Sugishita et al, 1987) と同様の結果を示した。この報告例 (Sugishita et al, 1987) は脳梁膨大部と脳梁幹の後方部を外科的に切断した症例であり、本例でも同部に病変を認めていた。M-B 病では数例の報告 (Mayer et al, 1987 ; Berek et al, 1994) があるが、いずれも脳梁膨大部に病変を認めていた。

2) の右半球優位性に起因する障害に関して右手の左半側空間無視、構成障害を認めた。

家と木の絵の模写課題時に右手の左半側空間無視が認められた。この症状を示す脳梁損傷患者での報告例は、損傷部位は前部から後部と広範囲である。M-B病では2例の報告例(難波ら, 1991; Kamaki et al, 1993)があり、いずれも広範囲に脳梁の障害を認めた。本例でも同様に脳梁が広範囲に障害されていた。

構成障害に関しては、脳梁損傷患者では、左手での施行は正しくできるのに、右手では成績が劣るとの報告(Gazzaniga et al, 1965)があるが、本例では左手の成績が右手に比しかなり劣っていた。M-B病では、数例の報告(Kamaki et al, 1993; 竹内ら, 1995; Barbizet et al, 1978)があるが、竹内ら(1995)の症例は左手に失行がなく、右手のみに視空間課題で障害を認めた。

本例では詳細な神経心理学的検討にて多彩な半球間離断症状を確認できた。MRIなどの画像診断の進歩により、今後、本邦でもM-B病の報告例の増加が予想されるが、個々の症例の詳細な神経心理学的検討が望まれる。

本論文を著作するにあたり多大な御協力をいただいた国立療養所犀潟病院神経内科 中島孝先生、同精神神経科 藤田基先生、同言語療法士 平沢由美子氏に深謝いたします。

#### 参考文献

- 1) Albert ML, Sandson J : Perseveration in aphasia. *Cortex* 22 ; 103-115, 1986
- 2) Barbizet J, Degos JD, Lejeune A et al : Syndrome de dysconnection inter-hémisphérique avec dyspraxie diagonistique au cours d'une maladie de Marchiafava-Bignami. *Rev Neurol (Paris)* 134 ; 781-789, 1978
- 3) Berek K, Wagner M, Chemelli AP et al : Hemispheric disconnection in Marchiafava-Bignami disease : clinical, neuropsychological and MRI findings. *J Neurol sci* 123 ; 2-5, 1994
- 4) Gazzaniga MS, Bogen JE, Sperry RW : Observations on visual perception after disconnection of the cerebral hemispheres in man. *Brain* 88 ; 221-236, 1965
- 5) Ikeda A, Antoku Y, Abe T et al : Marchiafava-Bignami disease : Consecutive observation at acute stage by magnetic resonance imaging and computerized tomography. *Jpn J Med* 28 ; 740-743, 1989
- 6) Kamaki M, Kawamura M, Moriya H et al : "Crossed homonymous hemianopia" and "crossed left hemispatial neglect" in a case of Marchiafava-Bignami disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 56 ; 1027-1032, 1993
- 7) Kawamura M, Shiota J, Yagishita T et al : Marchiafava-Bignami disease : Computed tomographic scan and magnetic resonance imaging. *Ann Neurol* 18 ; 103-104, 1985
- 8) Kosaka K, Aoki M, Kawasaki N et al : A non-alcoholic Japanese patient with Wernicke's encephalopathy and Marchiafava-Bignami disease. *Clin Neuropath* 3 ; 231-236, 1984
- 9) Lechevalier B, Andersson JC, Morin, P : Hemispheric disconnection syndrome with a 'crossed avoiding' reaction in a case of Marchiafava-Bignami disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 40 ; 483-497, 1977
- 10) Leiguarda R, Starkstein S, Berthier M : Anterior callosal haemorrhage. A partial interhemispheric disconnection syndrome. *Brain* 112 ; 1019-1037, 1989
- 11) Lhermitte F, Marteau R, Serdaru M et al : Signs of interhemispheric disconnection in Marchiafava-Bignami disease. *Arch Neurol* 34 ; 254, 1977
- 12) Liepmann H, Maas O : Fall von linksseitiger Agraphie und Apraxie bei rechtsseitiger Lähmung. *J Psychol Neurol* 10 ; 214-230, 1907
- 13) Mayer JM, de Liège P, Netter JM, et al : Imagerie par tomodensitométrie et résonance magnétique dans la maladie de Marchiafava-Bignami. *J Neuroradiol* 14 ; 152-158, 1987
- 14) Musiek FE, Wilson DH, Reeves AG : Staged commissurotomy and central auditory function. *Arch Otolaryngol* 107 ; 233-236, 1981
- 15) 難波吉雄, 板東充秋, 武田克彦ら : Motor impersistence および右手の左半側空間無視と思

- われる症状を伴う Marchiafava-Bignami 病の1例. 臨床神経 31 ; 632-635, 1991
- 16) Otake S, Mizutani H, Ohba S et al : Marchiafava-Bignami disease : CT and MRI findings. Eur Radiol 2 ; 382-384, 1992
- 17) Sato Y, Tabira T, Tateishi J : Marchiafava-Bignami disease, striatal degeneration, and other neurological complications of chronic alcoholism in a Japanese. Acta Neuropathol (Berl) 53 ; 15-20, 1981
- 18) 塩田純一, 河村満, 平山恵造ら : Marchiafava-Bignami 病の臨床診断. 臨床神経 29 ; 701-706, 1989
- 19) Sugishita M, Yoshioka M : Visual processes in a hemialexic patient with posterior callosal section. Neuropsychologia 25 ; 329-339, 1987
- 20) Sugishita M, Otomo K, Yamazaki K et al : Dichotic listening in patients with partial section of the corpus callosum. Brain 118 ; 417-427, 1995
- 21) 竹内賢, 新国茂, 柳沼典正ら : 長期にわたる再燃と寛解を繰り返し, 臨床的に Marchiafava-Bignami 病と診断された1例. 精神医学 37 ; 163-169, 1995

### Marchiafava-Bignami disease : A case report

—A clinical study of interhemispheric disconnection syndrome—

Ken-ichi Sakajiri\*<sup>1)</sup>, Eisuke Furui\*, Nobuyoshi Fukuhara\*

Mika Ohtsuki\*\*, Yoshiaki Soma\*\*

\*National Saigata Hospital, Department of Neurology.

\*\*Brain Research Institute, Niigata University, Department of Neurology.

<sup>1)</sup>present address: Kanazawa University School of Medicine, Department of Neurology

This report concerns a right-handed 59-year-old man with Marchiafava-Bignami disease, who was addicted to alcohol, specifically Japanese sake. Clinical symptoms in the acute phase consisted of a loss of consciousness and clonic seizures, while in the chronic phase the patient showed signs of dysarthria, apraxic gait, dementia, constructional apraxia and several symptoms of disconnection syndrome of the corpus callosum, consisting of ideomotor apraxia of the left hand, aphasic and apraxic agraphia of the left hand and left hemispacial neglect in the right hand. Additionally, dichotic listening

test revealed an extinction of the left ear stimuli and testing with a tachistoscope showed an alexia in the left visual field. On the 11th day of the illness, MRI findings showed a swelling of the entire corpus callosum enhanced with Gd-DTPA and multiple high-intensity lesions in the centrum semiovale on the T2-weighted and proton images and on the 33rd day of the illness, multiple cystic lesions in the entire corpus callosum. We considered that this disconnection syndrome was attributable to the lesions of the corpus callosum and centrum semiovale.

(Japanese Journal of Neuropsychology 12 ; 251-257, 1996)