

## ■原著

## Progressive posterior cerebral dysfunction の一症例

牧 徳彦\* 池田 学\* 銚石和彦\* 佐野 輝\* 田辺敬貴\*

**要旨:** 病識を有し記憶は比較的保たれ、失算、構成障害、地誌的認知障害、視覚性注意障害、視覚的方位障害を主徴とする Progressive posterior cerebral dysfunction と考えられる 1 例を報告した。症例は注視下で対象物を把握することは可能だが、ある対象部位に自己の身体の一部である手あるいは手に持った対象物を空間的に正しく定位できない、という症状が特徴的であった。頭部 CT では両側頭頂葉に軽度の萎縮がみられ、SPECT では左側頭-頭頂葉、および右頭頂葉の血流低下を認めたが、側頭葉内側部は外側部に比べて血流が保たれていた。今回認められた視覚的方位障害は、reaching には問題はみられず、自己身体を含む対象物の空間的方位の障害の一つであると考えられた。

神経心理学 14 ; 49-54, 1998

**Key Words:** 進行性後方大脳機能不全, 視覚的方位障害, 自己身体を含む対象物の方位障害  
progressive posterior cerebral dysfunction, visual disorientation, disorientation of objects including own body

## I はじめに

緩徐進行性の痴呆性疾患の中で、比較的病識が保たれ、後頭葉症状が前景にたち、後頭葉に優位な萎縮を認める一群を、Bensonら(1988)は posterior cortical atrophy として報告した。しかし一方で、古本ら(1989)や Hofら(1990)などによる Bálint 症候群を伴う Alzheimer 病の報告も知られており、当初から新しい疾患概念として捉えるかどうか疑問視する意見(Feher et al, 1989)があった。その後、Bensonらの症例と同様の報告(Delamont et al, 1989; Berthier et al, 1991; 西村ら, 1994; 大槻ら, 1995)がみられたが、病理学的にはその基礎疾患は、Alzheimer 病、Creutzfeldt-Jakob 病、subcortical gliosis とさまざまな報告がなされている(Hof et al, 1993, Victoroff et al, 1994)。Victoroff(1994)は、これら病理学的

な非均質性を踏まえて progressive posterior cerebral dysfunction (PPCD) という臨床概念を新しく提案した。今回我々は、特徴的な臨床症状と画像所見より上記概念に相当すると思われる症例を経験したので報告する。

## II 症 例

57歳, 右利き男性

主訴: 物忘れ, 字が書けない。

家族歴: 特記事項なし。

教育歴: 4年制大学卒業。

職業: 新聞編集者。

既往歴: 27歳時に十二指腸潰瘍のため、胃部分切除術。

現病歴: 52歳頃から物の名前がすぐに出てこない、よく物を置き忘れる、字が書きにくいなどの症状を自覚するようになった。56歳頃には、新聞を読む事が困難となり、漢字が思い

1997年8月25日受理 [共同研究者: 根布昭彦\*]

A Case of Progressive Posterior Cerebral Dysfunction

\*愛媛大学医学部神経精神医学教室, Naruhiko Maki, Manabu Ikeda, Kazuhiko Hokoishi, Akira Sano, Hiroataka Tanabe, Akihiko Nebu: Department of Neuropsychiatry, Ehime University School of Medicine

(刷別請求先: 〒791-0295 愛媛県温泉郡重信町志津川 愛媛大学医学部神経精神医学教室 牧 徳彦)

出せず、簡単な計算も失敗するようになった。さらには、いつも通勤に利用しているバスの停留所から会社への方角が分からなくなったり、バスのパスカードを差し込み口にまっすぐ差し込めなくなったりした。患者はこれらの症状を強く自覚しており、平成8年6月本人の意思で当科を受診した。

**初診時所見：**意識は清明で、血圧、脈拍は正常で一般身体所見には異常を認めない。中耳炎による右耳の軽度難聴以外には脳神経領域に異常なく、右手に軽度の clumsiness を認めたが、運動麻痺、小脳症状、知覚障害はみられなかった。筋固縮や振戦などの錐体外路徴候もなく、病的反射は陰性、歩行も正常であった。深部腱反射は正常で左右差はなかった。ただし、現在では右上肢にごく軽度の筋固縮の出現を認めている。

**検査所見：**血液、尿、血液化学、血清検査、甲状腺機能、ビタミン B<sub>12</sub> 値には異常はなく、髄液検査では、蛋白が 90 mg/dl と軽度に上昇していた。脳波は全体に低振幅で、基礎律動は 6～

7 Hz の  $\theta$  波が両側頭頂葉優位に出現していたが、突発性異常波は認めなかった。大脳誘発電位の VEP (visual evoked potential), ABR (auditory brainstem response), SSEP (short latency somatosensory evoked potential) はいずれも正常所見であった。頭部 CT では、軽度のびまん性の大脳萎縮がみられ、特に両側頭頂葉

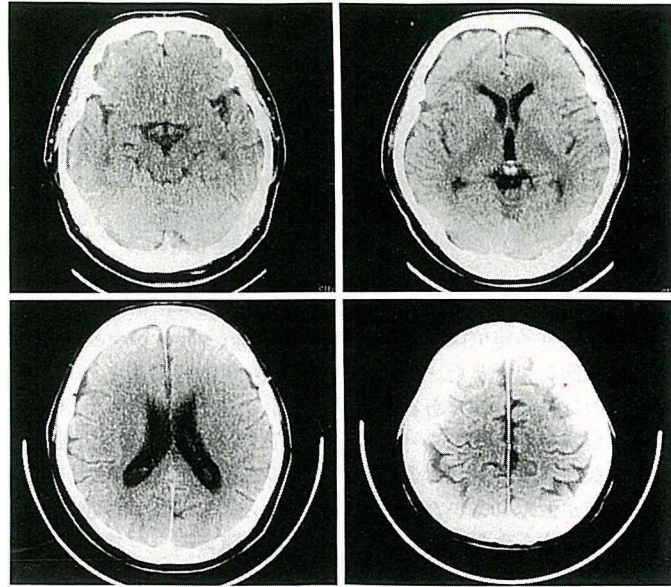


図1 頭部 CT 画像

両側頭頂後頭領域を中心に軽度びまん性の大脳萎縮を認める

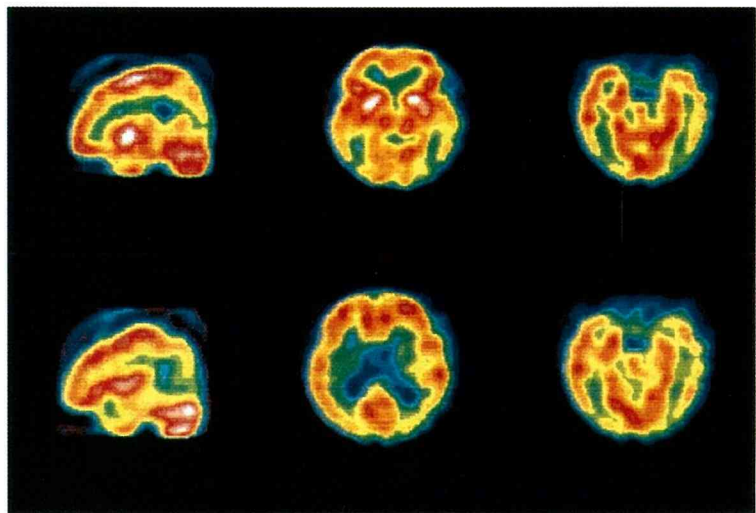


図2 HMPAO-SPECT 画像

(左・中列) 左側頭葉から頭頂葉、および右頭頂葉の血流低下を認めた。(右列) 側頭葉内側部は外側に比べて血流が保たれていた

領域の萎縮が目立ったが明らかな左右差は認めなかった(図1)。また血管性病変の所見はなく、脳幹、小脳の萎縮は認めなかった。HMPAO-SPECT では、左側頭葉から頭頂葉、および右頭頂葉の血流低下を認めたが、側頭葉内側部は外側に比べて血流が保たれていた(図2)。

**神経心理学的所見：**礼節は保たれ、病識は明

確であり、病歴について詳細に述べることができた。時間・場所の見当識は保たれていた。暗算・筆算ともに簡単な計算を失敗した。発話は流暢であり、軽度の語健忘を認めたが、保続や錯語はなく、Marieの三枚紙試験は即座に可能であった。書字では自分の住所氏名でも一字一字大きく書かないと字の形態が保てず、読字では改行が困難であった。色彩の認知は呼称、指示ともに可能であった。一

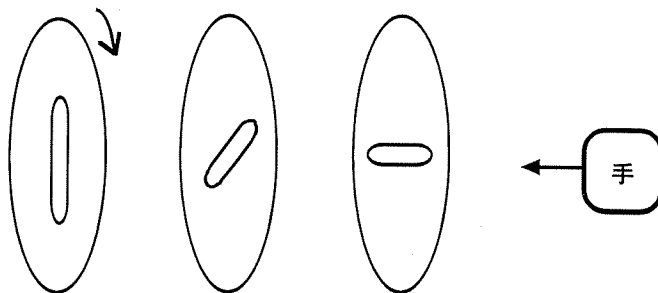


図3 直径30cmの円盤に長さ15cm幅5cmのスリットを空けたもの。検者と被検者は向い合い、検者は任意の角度に円盤を回し、被検者にスリットへ手（もしくはカード）を差し入れるように指示する（Pereninら,1988より改変）

部BPO（Body part as object）が見られたものの観念運動失行や観念失行は認めなかった。着衣失行、相貌失認はみられなかったが、立方体の構成・模写は失敗し、構成障害を認めた。時計の時刻を読むことができなかった。左右失認・手指失認はなかった。眼鏡の着脱、電話の受話器を取ったり置いたりする動作は可能で、丸椅子に座ることには異常はなかったが、階段やエスカレーターで降りるときには不安を訴えた。

Mini-Mental State Examinationは24/30点、N式精神機能検査の全般的精神機能評点は59/100点と低下を示し、WAIS-Rでは全IQ82で、言語性IQは102、動作性IQは60と、言語性IQと動作性IQの著しい乖離を認めた。これは計算・構成操作の低得点を反映したもので記銘・想起・知識は比較的保たれていた。Raven's coloured progressive matricesは10/36点と著明な低下を示した。前頭葉機能検査では、Fist-palm test, Fist-edge-palm testともにclumsinessの影響がみられたが、red-green test, go-no go test, stroop testでは異常を認めなかった。Word fluency testはカテゴリー；5個、語頭音‘カ’；3個であった。Reyの複雑図形は模写自体ができなかった。Rey auditory verbal learning testは3-6-7-7-8-(2)-4であった。

**視空間知覚障害：**眼科的には眼底・視力には異常はなかった。視野の測定については周辺視野での視覚性注意障害などのため検査が困難で

あったが、粗大な視野障害はみられなかった。線分抹消試験から半側空間無視はないと考えられた。注視下で眼前に呈示された対象物を把握することは可能であった。

「バスのパスカードを差し込み口にまっすぐ差し込めない」との訴えから、視覚失調の一つの検査としてPereninら（1988）が行った円板のスリットに手を通す検査を施行した（図3）。手には何も持たず、円板のスリットにただ手を差し入れる行為を行った。検者は被験者と向かい合い、眼前に円盤を呈示する。そして円盤は垂直に保ったまま、円盤を回すことで任意にスリットの角度を変えながら、口頭で手を差し入れるように指示する。これを両側5回ずつ行った。次に、名刺サイズのカードを1枚渡し、同様にスリットに差し入れるように指示した。これも両側5回ずつ行った。

結果は、何も持たない場合、左右とも円盤まではためらいなくまっすぐに腕を伸ばす事ができるが、スリットに対する手の角度は定まらず、左右ともほぼ全施行で失敗した（図4）。特に右手でズレが著明であった。円盤に到達してから探るように手の角度を変えて差し入れることは可能であった。カードを持たせた場合、何も持たない場合と同様に、円盤までの腕の差し出しはスムーズであったが、左右ともやはりほぼ全施行で失敗し、特に右手で目立った。カードを持たない場合と大きな差は見られなかった。本人は「分かっているが上手くできない、上手く差し入れようと思えば思うほど上手にで

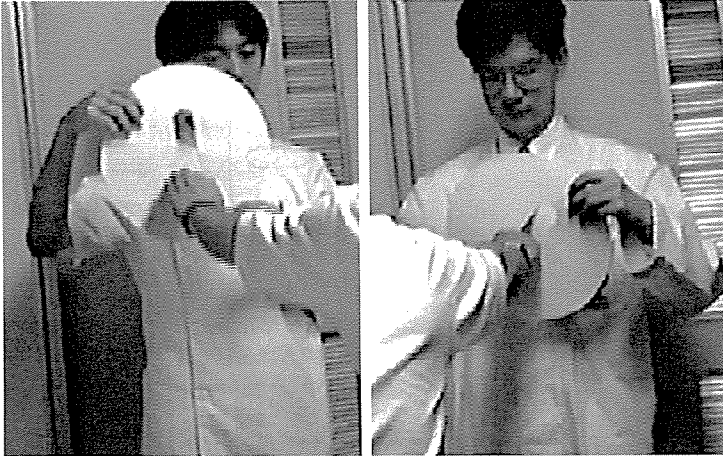


図4 スリットまで到達するものの、スリットの角度に合わせて自分の手の傾きを変えることができない

きない」と述べた。

### III 考 察

本症例は脳後方症状が前景にたつ緩徐進行性の変性疾患で、病識や記憶が保たれていることから、PPCDの臨床概念に相当すると考えられた。機能画像検査においては、左側頭葉から頭頂葉、および右頭頂葉に血流低下がみられ、両半球後方に障害が認められた。これは、今まで報告されているPPCDのSPECT所見に矛盾しない(Freedman et al, 1991; Wakai et al, 1994; Rogelet et al, 1996)。PPCD症例についての海馬長軸平行SPECT像の報告はないが、今回の症例では通常のAlzheimer病の血流低下(田辺, 1993; 田辺ら, 1994)とは異なり、側頭葉内側部つまり海馬領域の血流は外側部に比べ保たれていた。この所見は、記憶が比較的保たれていたことに対応していると考えられる。

本症例では今まで報告されているBálint症候群の視覚性運動失調(optische Ataxie)とは異なり、視覚性の定位障害を特徴とした。視覚的定位障害は視空間的知覚の異常と考えられてきたものであるが、最近は視覚運動制御系による手の誘導(reaching)の障害と考えられている。その中の一つであるBálint症候群の視覚性運動失調(optische Ataxie)は、注視下の対象物を手で捉えることの障害であり、PPCDの報告でよく見られている。しかし本例では注視

下で対象物を把握することは可能であり、対象物(この場合はカード)を持つ持たないに関わらず対象部位までのreachingにはほとんど問題はなかった。むしろ対象物に到達後の問題であり、自己の身体の一部である手あるいは手に持った対象物を、対象物にいかにか空間的に定位するかが障害されていた。これは、以前筆者らが自己身体定位失行と呼んだ症状(田辺ら, 1988; 田辺, 1991)との異同が問題と

なる。我々の知るかぎり、自己身体定位失行を呈する症例においては、眼鏡の着脱、電話の受話器を取ったり置いたりする動作、丸椅子に座るなどの動作が困難になると報告されている(橋本ら, 1994)が、本症例ではこれらの行為は問題なく行えた。しかし、今回の症状を、空間的な情報を視覚的に認知し、それらの情報を基に自己の身体あるいは対象物を空間内に意図的に定位する行為の障害として捉えると、自己身体定位失行との間に何らかの共通した機序があるのではないかとと思われる。また自己身体定位失行の際にみられる自動性意図性の乖離に関しては、本例では着衣や着席の行為では明らかではなかったが、本症例の主訴である“バスのパスカードを差し込み口に上手く差し込む”という行為においては、本人の訴えにあるように自動性意図性の乖離の現象がみられた。いずれにしても本症例でみられた症状が、自己身体定位失行と同じ線上で捉えられる現象であり、単にその初期段階での症状の現われであるのか、あるいは全く異なる機序によるものであるのかは、今後の臨床経過の観察が必要であると思われる。

なお臨床診断については、右上肢の筋固縮の出現を認めており、形態・機能画像上明らかな左右差あるいは中心回付近の限局性の萎縮は認められないが、Corticobasal degenerationも鑑別疾患として考える必要があると思われる。

付記 本論文の要旨は、第20回日本神経心理学会で発表した。

### 文 献

- 1) Benson DF, Davis RJ, Snyder BD : Posterior cortical atrophy. *Arch Neurol* 45 ; 789-793, 1988
- 2) Berthier ML, Leiguarda R, Starkstein SE et al : Alzheimer's disease in a patient with posterior cortical atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 54 ; 1110-1111, 1991
- 3) Delamont RS, Harrison J, Field M et al : Posterior cortical atrophy. *Clin Exp Neurol* 26 ; 225-227, 1989
- 4) Feher EP, Mahurin RK, Inbody SB et al : Posterior cortical atrophy : a new clinical entity, or Alzheimer's disease? *Arch Neurol* 46 ; 843-844, 1989
- 5) Freedman L, Selchen DH, Black SE et al : Posterior cortical dementia with alexia : Neurobehavioural, MRI, and PET findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 54 ; 443-448, 1991
- 6) 古本英晴, 山田達夫, 吉山容正ら : Bálint 症候群を伴う Alzheimer 型痴呆. *神経心理* 5 ; 117-123, 1989
- 7) 橋本衛, 田辺敬貴, 和田裕子 : 特殊な失行—緩徐進行性失行. *神経進歩* 38 ; 625-633, 1994
- 8) Hof PR, Bouras C, Constatinidis J et al : Selective disconnection of specific visual association pathways in cases of Alzheimer's disease presenting with Bálint syndrome. *J Neuropathol Exp Neurol* 49 ; 168-184, 1990
- 9) Hof PR, Archin N, Osmand AP et al : Posterior cortical atrophy in Alzheimer's disease : Analysis of a new case and re-evaluation of a historical report. *Acta Neuropathol* 86 ; 215-223, 1993
- 10) 西村徹, 安田秀, 加瀬昭彦ら : Posterior cortical atrophy (Benson) の概念に合致し, 臨床的にアルツハイマー病と診断された1例. *精神医学* 36 ; 207-209, 1994
- 11) 大槻美佳, 相馬芳明, 田中正美ら : 視覚失認と Bálint 症候群を主徴とし, 同胞発症した posterior cortical atrophy の1例. *脳神経* 47 ; 1185-1190, 1995
- 12) Perenin MT, Vighetto A : Optic ataxia : A specific disruption in visuomotor mechanisms. *Brain* 111 ; 643-674, 1988
- 13) Rogelet P, Delafosse A, Destee A : Posterior cortical atrophy : Unusual feature of Alzheimer's disease. *Neurocase* 2 ; 495-501, 1996
- 14) 田辺敬貴, 立花直子, 伊藤皇一ら : 自己身体定位失行を呈した一例. *神経心理* 4 ; 230, 1988
- 15) 田辺敬貴 : 緩徐進行性失行をめぐる. *神経心理* 7 ; 110-120, 1991
- 16) 田辺敬貴, 池田学, 中川賀嗣ら : 脳変性疾患の脳画像と神経心理. *精神科レビュー* No. 8 (西村健編), 1993, pp. 32-52
- 17) 田辺敬貴, 池田学, 橋川一雄 : 海馬の画像診断. *神経進歩* 38 ; 161-172, 1994
- 18) Victoroff J, Ross GW, Benson DF et al : Posterior cortical atrophy : neuropathologic correlations. *Arch Neurol* 51 ; 269-274, 1994
- 19) Wakai M, Honda H, Hamanaka T et al : Unusual findings on PET study of a patient with posterior cortical atrophy. *Acta Neurol Scand* 89 ; 458-461, 1994

## A case of progressive posterior cerebral dysfunction

Naruhiko Maki, Manabu Ikeda, Kazuhiko Hokoishi,  
Akira Sano, Hirotaka Tanabe

Department of Neuropsychiatry, Ehime University School of Medicine

Posterior cortical atrophy (PCA) was initially described by Benson et al (1988) to refer to a focal degeneration of the posterior parietal and occipital regions. The clinical syndrome was characterized

by a slowly progressive disorder of visual dysfunctions with relative preservation of other cognitive functions and insight. Some cases of PCA have so far been reported supporting the hypothesis of a new clinical entity. In 1994, however, Victoroff et al. argued that PCA could be a clinically homogeneous but pathologically heterogeneous syndrome, and they proposed the term 'progressive posterior cerebral dysfunction' instead of PCA.

We reported a case of progressive posterior cerebral dysfunction with anomia, acalculia, constructional disturbance, topographic disturbance and visual inattention. Our case had an enough insight for the difficulties and his memory function

was relatively preserved. A CT scan showed slight atrophy which was pronounced posteriorly. Assessment of regional cerebral blood flow by HMPAO SPECT revealed an asymmetric decrease in the temporo-parietal region, more pronounced on the left side. The blood flow of the hippocampal region was relatively preserved bilaterally.

The most striking feature of our patient was that he could almost reach out for the objects confronted with him, but for instance he failed to insert a card into the slit which was changeable on its angle. This symptom is different from optische Ataxie in Bálint syndrome in that reaching was almost correct.

(Japanese Journal of Neuropsychology 14 ; 49-54, 1998)