

視覚刺激により情動が喚起されない視覚性情動低下症(visual hypocmotuality)の報告があり、これは視覚連合野と辺縁領域の離断によるものと考えられている⁸⁾。

●聴覚連合野の損傷

聴覚連合野の損傷後の高次聴覚障害は、視覚系ほどよくわかっていない。しかし、以下のような症状が報告されている。広義の聴覚性失認は以下に述べる純粹語聾、環境音失認、感覚性失音楽を含めて用いられるが、狭義には環境音失認について用いられる。

純粹語聾(pure word deafness)は、音声言語の理解と復唱の障害であり、ほかの種類音、たとえば物体の発する音などはわかるし、ほかの言語症状を伴わない⁹⁾。環境音失認(auditory sound agnosia)¹⁰⁾は、環境の音に関する知覚・認知障害である。感覚性失音楽(receptive amusia)は、音楽に関する知覚・認知障害である¹¹⁾。また、視覚系における相貌失認に対応する症状として音声失認(phonagnosia)があり、言語音や環境音の認知は可能であるが、誰の声かわからなくなる¹²⁾。

●体性感覚連合野の損傷

体性感覚連合野の損傷では、対象をつかむための手の形をつくることに障害がみられる¹³⁾。体性感覚性物体失認(tactile agnosia)は、要素的体性感覚は保たれているのに、対象をさわってもそれが何であるかわからなくなる症状である¹⁴⁾。体性感覚を介しての文字読みができない症状も純粹体性感覚性失読(pure somesthetic alexia)として報告されている¹⁵⁾。

二次体性感覚野の損傷では、視床痛のような異常感覚の報告¹⁶⁾がある一方、痛覚失象徴(pain asymbolia)すなわち痛みに対する正常の逃避反応や防御反応が起こらない症状も報告されている¹⁷⁾。

■側頭葉、頭頂葉の多様式連合野の損傷

左側頭葉、頭頂葉の多様式連合野の損傷では、さまざまなタイプの失語症が起こる。タイプとしてはWernicke失語(Wernicke's aphasia)、超皮質性感覚失語(transcortical sensory aphasia)、伝導失語(conduction aphasia)、健忘失語(amicus aphasia)などの流暢性失語が起こる。

左頭頂葉損傷では仮名に障害が強いタイプの失読失書(alexia with agraphia)が、左側頭・後頭移

行部の損傷では漢字に障害が強い失読失書が起こる¹⁸⁾。左頭頂葉損傷後に失語や失読を伴わない純粹失書(pure agraphia)も報告されている¹⁸⁾。左頭頂葉損傷後にGerstmann症候群(手指失認、左右障害、失算、失書)が起こるが、必ずすべて同時に起こるわけではなく、またほかの症状との合併も多く、単一の症候群として疑問を呈する研究者もいる。また、左頭頂葉損傷は観念運動失行(ideomotor apraxia)を起こす¹⁹⁾。さらに、側頭葉に強い萎縮を示す痴呆において、左側に強い病変では語の意味記憶障害²⁰⁾、右側に強い病変では人物の意味記憶障害²¹⁾が報告されている。左側頭葉切除術後に、固有名詞とくに人物名に強い呼称障害(proper name anomia)も報告されている^{22,23)}。

右の頭頂葉多様式連合野の損傷は、一側性空間無視(unilateral spatial neglect)、着衣失行(dressing apraxia)、片麻痺の病態無認知(anosognosia for hemiplegia)²⁴⁾などが起こる。右内側の後頭頭頂側頭葉損傷では、道順障害と環境失認/街並み失認が報告されている^{25,26)}。

左右いずれの頭頂葉損傷でも構成障害(constructional disability)が高頻度に見られる。両側の頭頂後頭移行部領域の損傷ではBalint症候群(視覚性運動失調、視覚性注意障害、精神性注視麻痺を上徴とするが、必ずしも三徴候そろわない)が起こる。

■前頭葉単一樣式連合野(運動連合野)と前頭葉多様式連合野

運動連合野はほとんどの単一樣式感覚連合野と多様式連合野から入力があり、その損傷は、主に複雑な運動あるいは行為レベルの障害を起こす。前頭葉多様式連合野と傍辺縁領域に属する前頭眼窩皮質・前部帯状回を合わせて、いわゆる“前頭前野”とよぶ。これらの領域の損傷では、ヒトとしての行動レベルの障害、作業記憶の障害、性格や意欲の変化などの症状がみられる。

■前頭葉単一樣式連合野(運動連合野)の損傷

運動連合野である外側面の運動前野、前頭眼野、Broca野の一部(BA44)の損傷では系列動作障害²⁷⁾、運動維持困難(motor impersistence)^{27,28)}、探索眼球運動障害(急性期には眼球共同偏視)、純粹語啞(pure word dumbness or pure anarthria)^{27,29)}、病巣がある程度広がればBroca失語(Broca's aphasia)を生じる。また、外側面損傷で観念運動失行、口部

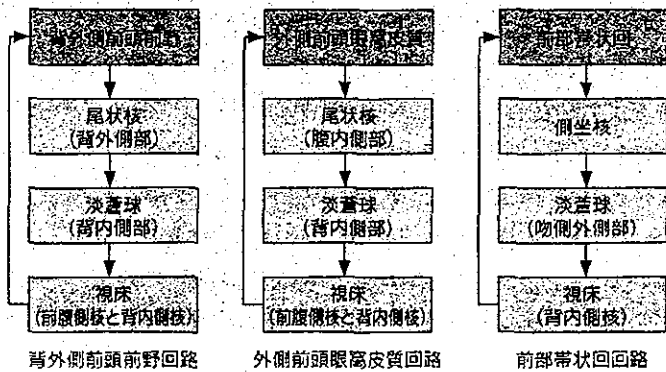


図4 高次脳機能に関連する3つの前頭-皮質下構造回路(背外側前頭前野回路, 外側前頭眼窩皮質回路, 前部帯状回路)

(Cummings JL. Arch Neurol. 1993; 50: 873-80)

顔面失行(buccofacial apraxia)が起こる¹⁹⁾。

内側面の補足運動野の損傷では, 強制把握(forced grasping), 強制模索(forced groping), 運動開始困難, 運動無視(motor neglect)などの症状が起こる^{27, 28)}。言語面では超皮質性運動失語(transcortical motor aphasia)が生じる(補足運動野とBroca野の連絡を遮断するような損傷も超皮質性運動失語を起こす)^{27, 30)}。左内側面損傷と脳梁膝部損傷による右手の道具の強迫的使用(compulsive manipulation of tools)が報告されている²⁸⁾。

■ 前頭葉多様式連合野の損傷

前頭葉多様式連合野に属する前頭葉前部の損傷により行動の抑制障害が報告されてきた。模倣行動(imitation behavior)は検者の身振りを真似してしまう行動で, 使用行動(utilization behavior)は目の前におかれた道具をつかみ使用してしまう行動である³¹⁾。このような患者では, 日常生活上における環境への依存性の亢進があり, 環境依存症候群(environmental dependency syndrome)とよばれる³²⁾。

前頭葉外側面の損傷では, 作業記憶(working memory; 言語理解, 学習, 推論などの複雑な認知作業を行うときに, 必要な情報を一時的に保持し, その情報に操作を加えるシステム)の障害が報告されている³³⁾。

前頭前野の損傷後に性格変化や意欲の変化が記載されてきた。病変部位と症状の関係はまだ解決されていないが, 傍辺縁領域前頭葉の損傷では脱抑制的(frontal disinhibition), 前頭葉多様式連合野の損傷では無為あるいは過抑制的(frontal abulia)

になるという見解もある¹⁾。

■ 辺縁領域, 傍辺縁領域

辺縁領域や傍辺縁領域は視床下部との連絡が強く, その損傷は, 記憶障害, 情動の障害, 痛覚・嗅覚(おそらく味覚も)の障害などを起こす。

両側の海馬・海馬傍回領域の損傷は重篤な健忘(amnesia)を起こす³⁴⁾。一側性損傷では重篤な健忘は生じないが, 左病巣では言語性記憶, 右病巣では視覚性記憶が障害されやすい³⁵⁾。前脳基底部あるいは後部前頭眼窩皮質の損傷後にも健忘が生じる^{36, 37)}。また, 脳梁膨大後方の帯状回の損傷でも健忘が報告されている³⁸⁾。帯状回が両側に広範に損傷されると無動性無言症(akinetic mutism)が起こる^{39, 40)}。扁桃体の損傷は情動認知の障害を起こす^{41, 42)}。また, 情動と関連した記憶の障害を起こす⁴³⁾。上述のように, 島とそれに隣接した弁蓋部の損傷は痛覚失象徴を起こす。前部側頭葉切除患者で嗅覚識別の障害が報告されている⁴⁴⁾。

■ 視床と大脳基底核

視床は, 多くの核の集合から成るが, 大きく4つに分類できる。すなわち, ①上行性網様体賦活系と関連する核群, ②多様式連合野, 傍辺縁領域, 辺縁領域と関連する核群, ③単一樣式連合野と関連する核群, ④一次感覚・運動領域と関連する核群, である¹⁾。大脳基底核は線条体(尾状核, 被殻, 側坐核, 嗅結節)と淡蒼球から成るが, どちらも大きく2つの領域に分けられる。すなわち, ①辺縁領域との関連が薄い領域(新線条体とよばれる尾状核と被殻, 淡蒼球の外側と内側部分)と, ②辺縁領域と密接な関連をもつ領域(側坐核と嗅結節, 淡蒼球の腹側部分)である¹⁾。これらの視床と大脳基底核に含まれる核群の損傷により, どのような高次脳機能障害が生じるかについては不明な部分が多い。一つの理解の助けとして, Cummingsは高次脳機能に関連すると考えられる①前頭前野から尾状核, 淡蒼球, 視床そして前頭前野へ, ②前頭眼窩皮質から尾状核, 淡蒼球, 視床そして前頭眼窩皮質へ, ③前部帯状回から側坐核, 淡蒼球, 視床そして前部帯状回という3つの回路を想定している(図4)⁴⁰⁾。

視床損傷後にさまざまな高次機能障害が報告されている⁴⁵⁾。睡眠覚醒障害としては過眠症(hypersomnia)が報告されている⁴⁶⁾。血管障害ではない

が、逆の不眠症 (insomnia) も報告されている⁴⁷⁾。情動障害としては、無感情 (apathy)^{46, 48)}、多幸症 (euphoria)⁴⁸⁾、躁状態 (manic state)⁴⁹⁾、うつ状態 (depression)⁴⁸⁾、幼児化行動 (childish behavior)⁵⁰⁾、などの報告がある。両側損傷では重篤な健忘、左損傷では言語性記憶障害、右側損傷では視覚性記憶障害が報告されている⁵¹⁾。記憶障害に、いわゆる前頭葉症状を伴う例も報告されている⁵²⁾。さらに、左側損傷では言語障害⁵³⁾、右側損傷では一側性空間無視^{53, 54)}が起こることがある。

大脳基底核損傷後、とくに尾状核の損傷後には無為、好奇心・興味・欲求の欠如、感情鈍麻 (apathy) が報告されている⁵⁵⁻⁵⁷⁾。逆に、興奮、脱抑制も生じる^{56, 57)}。左側損傷で言語障害、右側損傷で一側性空間無視の報告もある⁵⁸⁾。尾状核と被

殻の損傷による強迫神経症 (obsessive-compulsive disorder) の報告もある⁵⁸⁾。

これらの症状は、図4に示した回路の機能障害としてとらえることが可能かもしれない。被殻出血後にしばしば失語や一側性空間無視が生じるが、通常、病巣は被殻に限局しておらず、被殻のみの損傷で高次脳機能障害が生じるかどうかは不明である。図4には淡蒼球も含まれているが、淡蒼球損傷後の高次脳機能障害も明らかではない。

実際のところ、視床・大脳基底核の血管障害時には、皮質の血流低下を認めることが多く⁵⁹⁾、発現した症状が視床・大脳基底核そのものの障害によるのか皮質領域の機能低下によるのかは判断しかねることが多い。

(藤井俊勝)

文 献

- Mesulam M-M. Behavioral neuroanatomy: Large-scale networks, association cortex, frontal syndromes, the limbic system, and hemispheric specialization. In: Mesulam M-M, editor. Principles of Behavioral and Cognitive Neurology. Oxford: Oxford University Press; 2000. p.1-120.
- Jankowiak J, Albert ML. Lesion localization in visual agnosia. In: Kertesz A, editor. Localization and Neuroimaging in Neuropsychology. San Diego: Academic Press; 1994. p.429-71.
- 藤井俊勝, 認知, 柴崎 浩ほか編, ダイナミック神経診断学. 東京: 西村書店; 2001. p.62-8.
- Zeki S. A Vision of the Brain. Oxford: Blackwell Scientific; 1993.
- Zihl J, et al. Selective disturbance of movement vision after bilateral brain damage. Brain 1983; 106: 313-40.
- Sergent J. Cognitive and neural structures in face processing. In: Kertesz A, editor. Localization and Neuroimaging in Neuropsychology. San Diego: Academic Press; 1994. p.473-94.
- Damasio AR, Damasio H. The anatomical basis of pure alexia. Neurology 1983; 33: 1573-83.
- Bauer RM. Visual hypoemotionality as a symptom of visual-limbic disconnection in man. Arch Neurol 1982; 39: 702-8.
- Tanaka Y, et al. Pure word deafness following bilateral lesions. Brain 1987; 110: 381-403.
- Fujii T, et al. Auditory sound agnosia without aphasia following a right temporal lobe lesion. Cortex 1990; 26: 263-8. [published erratum appears in Cortex 1990; 26: 672]
- Basso A. Amusia. In: Boller F, Grafman J, editors. Handbook of Neuropsychology. Amsterdam: Elsevier; 1993. p.391-409.
- LANCKER DRV, et al. Voice perception deficit: Neuroanatomical correlates of phonagnosia. J Clin Exp Neuropsychol 1989; 11: 665-74.
- Binkofski F, et al. Human anterior intraparietal area subserves prehension: A combined lesion and functional MRI activation study. Neurology 1998; 50: 1253-9.
- Reed CL, et al. Tactile agnosia: Underlying impairment and implications for normal tactile object recognition. Brain 1996; 119: 875-88.
- Fukatsu R, et al. Pure somesthetic alexia: Somesthetic-verbal disconnection for letters. Brain 1998; 121: 843-50.
- Schmahmann JD, Leifer D. Parietal pseudothalamic pain syndrome: Clinical features and anatomic correlates. Arch Neurol 1992; 49: 1032-7.
- Berthier M, et al. Asymbolia for pain: A sensory-limbic disconnection syndrome. Ann Neurol 1988; 24: 41-9.
- 下村辰雄, 森 俊朗, 読み書き障害. 柴崎 浩ほか編, ダイナミック神経診断学. 東京: 西村書店; 2001. p.346-53.
- Rothi LJJ, et al. Localization of lesions in limb and buccofacial apraxia. In: Kertesz A, editor. Localization and Neuroimaging in Neuropsychology. San Diego: Academic Press; 1994. p.407-27.
- Hodges JR, et al. Semantic dementia: Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. Brain 1992; 115: 1783-806.
- Evans JJ, et al. Progressive prosopagnosia associated with selective right temporal lobe atrophy. Brain 1995; 118: 1-13.
- Fukatsu R, et al. Proper name anomia after left temporal lobectomy: A patient study. Neurology 1999; 52: 1096-9.
- Tsukiura T, et al. Neural basis of the retrieval of people's names: Evidence from brain-damaged patients and fMRI. J Cogn Neurosci 2002; 14: 922-37.
- Frederiks JAM. Disorders of the body schema. In: Frederiks JAM, editor. Handbook of Clinical Neurology, vol 1 (45): Clinical Neuropsychology. Amsterdam: Elsevier; 1985. p.373-93.
- Landis T, et al. Loss of topographic familiarity: An environmental agnosia. Arch Neurol 1986; 43: 132-6.
- 高橋伸佳. 視覚性認知障害の病態生理. 神心理 1993; 9: 23-9.
- Bogousslavsky J. Frontal stroke syndromes. Eur Neurol 1994; 34: 306-15.
- 森 祝朗, 山鳥 重. 前頭葉と行為障害. 神研の進歩 1993; 37: 127-38.
- Tanji K, et al. Pure anarthria with predominantly sequencing errors in phoneme articulation: A case report. Cortex 2001; 37: 671-8.
- Freedman M, et al. Anatomic basis of transcortical motor aphasia. Neurology 1984; 34: 409-17.
- Lhermitte F, et al. Human autonomy and the frontal lobe. Part I: Imitation and utilization behavior: A neuropsychological study of 75 patients. Ann Neurol 1986a; 19: 326-34.

- 32) Lhermitte F, et al. Human autonomy and the frontal lobe. Part II: Patient behavior in complex and social situations: The "environmental dependency syndrome". *Ann Neurol* 1986b; 19: 335-43.
- 33) Fujii T, et al. *Disordered integration of heteromodal short-term cognitive operations: A breakdown of working memory.* *Neurocase* 1997; 3: 289-96.
- 34) Fujii T, et al. Memory consolidation, retrograde amnesia, and the temporal lobe. In: Boller F, Grafman J, editors. *Handbook of Neuropsychology.* Amsterdam: Elsevier; 2000. p.223-50.
- 35) Milner B. Disorders of learning and memory after temporal-lobe lesions in man. *Clin Neurosurg* 1972; 19: 421-46.
- 36) Damasio AR, et al. *Amnesia following basal forebrain lesions.* *Arch Neurol* 1985; 42: 263-71.
- 37) Fukatsu R, et al. Impaired recall and preserved encoding in prominent amnesic syndrome: A case of basal forebrain amnesia. *Neurology* 1998; 50: 539-41.
- 38) Valenstein E, et al. Retrosplenial amnesia. *Brain* 1987; 110: 1631-46.
- 39) Plum F, Posner JB. (川村純一郎, 訳) 昏迷と昏睡の診断 (The Diagnosis of Stupor and Coma). 第3版. 新潟: 西村書店; 1982.
- 40) Cummings JL. Frontal-subcortical circuits and human behavior. *Arch Neurol* 1993; 50: 873-80.
- 41) Adolphs R, et al. Impaired recognition of emotion in facial expressions following bilateral damage to the human amygdala. *Nature* 1994; 372: 669-72.
- 42) Scott SK, et al. Impaired auditory recognition of fear and anger following bilateral amygdala lesions. *Nature* 1997; 385: 254-7.
- 43) Cahill L, et al. The amygdala and emotional memory. *Nature* 1995; 377: 295-6.
- 44) Eichenbaum H, et al. Selective olfactory deficits in case H.M. *Brain* 1983; 106: 459-72.
- 45) Yamadori A. Thalamic behavioral syndromes. In: Bogousslavsky J, Cummings JL, editors. *Behavior and Mood Disorders in Focal Brain Lesions.* Cambridge: Cambridge University Press; 2000. p.285-303.
- 46) Castaigne P, et al. Paramedian thalamic and midbrain infarcts: Clinical and neuropathological study. *Ann Neurol* 1981; 10: 127-48.
- 47) Lugaresi E, et al. Fatal familial insomnia and dysautonomia with selective degeneration of thalamic nuclei. *N Engl J Med* 1986; 315: 997-1003.
- 48) Gentilini M, et al. Bilateral paramedian thalamic artery infarcts: Report of eight cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987; 50: 900-9.
- 49) Bogousslavsky J, et al. Manic delirium and frontal-like syndromes with paramedian infarction of the right thalamus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51: 116-9.
- 50) Fukatsu R, et al. Persisting childish behavior after bilateral thalamic infarcts. *Eur Neurol* 1997; 37: 230-5.
- 51) 藤井俊勝ほか. 視床と高次機能障害. 視床. 板倉 徹, 前田敏博編. 神経科学の基礎と臨床IX. 東京: プレーン出版; 2002. p.129-41.
- 52) Tanji K, et al. A case of frontal network amnesia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 106-9.
- 53) Bogousslavsky J, et al. Thalamic infarcts: Clinical syndromes, etiology, and prognosis. *Neurology* 1988; 38: 837-48.
- 54) Watson RT, Heilman KM. Thalamic neglect. *Neurology* 1979; 29: 690-4.
- 55) Habib M, Poncet M. Loss of vitality, of interest and of the affect (athymhormia syndrome) in lacunar lesions of the corpus striatum. *Rev Neurol (Paris)* 1988; 144: 571-7.
- 56) Caplan LR, et al. Caudate infarcts. *Arch Neurol* 1990; 47: 133-43.
- 57) Mendez MF, et al. Neurobehavioral changes associated with caudate lesions. *Neurology* 1989; 39: 349-54.
- 58) Weilburg JB, et al. Focal striatal abnormalities in a patient with obsessive-compulsive disorder. *Arch Neurol* 1989; 46: 233-5.
- 59) Valler G, et al. Recovery from aphasia and neglect after subcortical stroke: Neuropsychological and cerebral perfusion study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51: 1269-76.