

- 87, pp.527-570 (1929)
- [Fukushima 82] Fukushima, K. and Miyake, S.: Neocognitron: A new algorithm for pattern recognition tolerant of deformations and shifts in position, *Recognition*, Vol. 15, pp.455-469 (1982)
- [Jasper 58] Jasper, H. H.: Report of the committee on methods of clinical examination in electroencephalography, *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.*, Vol. 10, pp.370-375 (1958)
- [加藤 74] 加藤元博: 臨床神経学と大脳誘発電位 (I), 臨床脳波, Vol. 19, pp.442-448 (1974)
- [川人 96] 川人光男: 脳の計算理論, 産業図書 (1996)
- [Marr 82] Marr, D.: *Vision: A Computational Investigation into the Human Representation and Processing of Visual Information*, Freeman, W. H. and Company, New York (1982). 乾 敏郎, 安藤広志 (訳): ビジョン. 視覚の計算理論と脳内表現, 産業図書 (1987)
- [Okamoto 04] Okamoto, T., Watanabe, M., Aihara, K. and Kondo, S.: An explanation of contextual modulation by short-range isotropic connections and orientation map geometry in the primary visual cortex, *Biol. Cybern.*, Vol. 91, pp. 396-407 (2004)
- [岡本 07] 岡本 剛, 中西義孝, 高嶋 樹, 日垣秀彦: 立体映像による視覚疲労の評価. 第19回バイオエンジニアリング講演会論文集, in press (2007)
- [飛松 02] 飛松省三, 山崎貴男: 電気生理学的手法 (EEG, MEG) による高次脳機能障害の診断, *BIO Clinica*, Vol. 17, pp. 509-513 (2002)
- [Tobimatsu 04] Tobimatsu, S., Goto, Y., Yamasaki, T., Tsurusawa, R., Taniwaki, T.: Non-invasive evaluation of face and motion perception in humans, *J. Phys. Anthropol. Appl. Human Sci.*, Vol. 23, pp. 273-276 (2004)

[飛松 06] 飛松省三: 脳波の導出法, 臨床神経生理学, Vol. 34, pp. 44-53 (2006)

[山崎 06] 山崎貴男, 後藤純信, 飛松省三: 運動視および顔認知関連誘発電位, 臨床脳波, Vol. 48, pp. 413-418 (2006)

2007年1月22日 受理

著者紹介



岡本 剛

1999年慶應義塾大学理工学部物理学科卒業。2001年東京大学大学院工学系研究科システム量子工学専攻修士課程修了。2004年同博士課程修了。博士(工学)。同年、科学技術振興機構 ERATO 合原複雑数値モデルプロジェクト研究員。2006年九州大学デジタルメディスン・イニシアティブデジタルオーガニズム部門助教授。現在に至る。研究テーマは、視覚情報処理機構の計算論的解明。



飛松 省三

1979年九州大学医学部卒業。1983年同大学医学部脳研神経内科助手。1985～87年シカゴ・ロヨラ大学医学部神経内科客員研究員。1991年九州大学医学部脳研臨床神経生理講師。1999年同大学院医学研究部脳研臨床神経生理教授。現在に至る。医学博士。研究テーマはヒトの感覚情報処理(特に視覚)機構の解明。

自閉症スペクトラムにおける視空間認知障害

藤田 貴子・山崎 貴男・飛松 省三
九州大学・福岡大学 九州大学 九州大学

Abnormal visuo-spatial information processing in autism spectrum disorder

Takako FUJITA, Takao YAMASAKI, and Shozo TOBIMATSU
Kyushu University Kyushu University Kyushu University
Fukuoka University

Visual information is sequentially processed in parallel via two distinct dorsal and ventral pathways. The dorsal pathway involves motion and stereopsis, while the ventral pathway plays an important role in perceiving color and fine detail. Individuals with autism spectrum disorder (ASD) often show superior performance in processing of fine detail and inferior performance in processing of global structure and motion perception. Based on these perceptual abnormalities in ASD, the "pathway-specific" and "complexity-specific" hypotheses have been proposed. The former suggests dysfunction of the dorsal pathway with sparing the ventral pathway, while the latter indicates dysfunction of the neuro-integrative processing at a higher cortical level for both the ventral and dorsal pathways. In this article, we will first describe the current concept of parallel visual pathways in humans, then review the link between visual perceptual abnormalities in ASD and the parallel visual pathways.

Key words: autism spectrum disorder (ASD), visual perceptual abnormalities, the pathway-specific hypothesis, the complexity-specific hypothesis, dorsal system, ventral system

キーワード: 自閉症スペクトラム, 視覚障害, 経路特異的障害仮説, 複雑処理系特異的障害仮説, 背側系, 腹側系

1. はじめに

自閉症スペクトラム (autism spectrum disorder: ASD) の神経学的, 心理学的メカニズムについて, これまでに様々な仮説が提唱されてきている。「心の理論障害」(Baron-Cohen, 1988), 「実行機能障害」(Ozonoff, Pennington, & Rogers, 1991), 「中枢統合障害 (weak central coherence)」(Frith, 1989; Happé, 1999), 「細部知覚機能増強 (enhanced perceptual functioning)」(Mottron & Burack, 2001) 仮説などが挙げられる (詳細は文献参照のこと)。一方, ASD の特徴的な視覚障害として, 細部の情報処理には優れているが, 全体的処理や運動知覚が

強く障害されることが知られている (Dakin & Frith, 2005)。この視覚認知障害に基づき, 視覚処理経路の観点から「経路特異的障害 (pathway-specific)」仮説 (Spencer et al., 2000) と「複雑処理系特異的障害 (complexity-specific)」仮説 (Bertone & Faubert, 2006, Bertone et al., 2003) が最近注目されている。両者は ASD の視覚情報処理障害の特徴から脳内障害部位を推測したものであり, 非常に興味深い。本稿ではこれらの仮説を詳しく紹介するが, それを理解する上で重要な並列的視覚情報処理についてまず概説する。その後, ASD の視空間認知障害と視覚経路障害との関連について述べる。

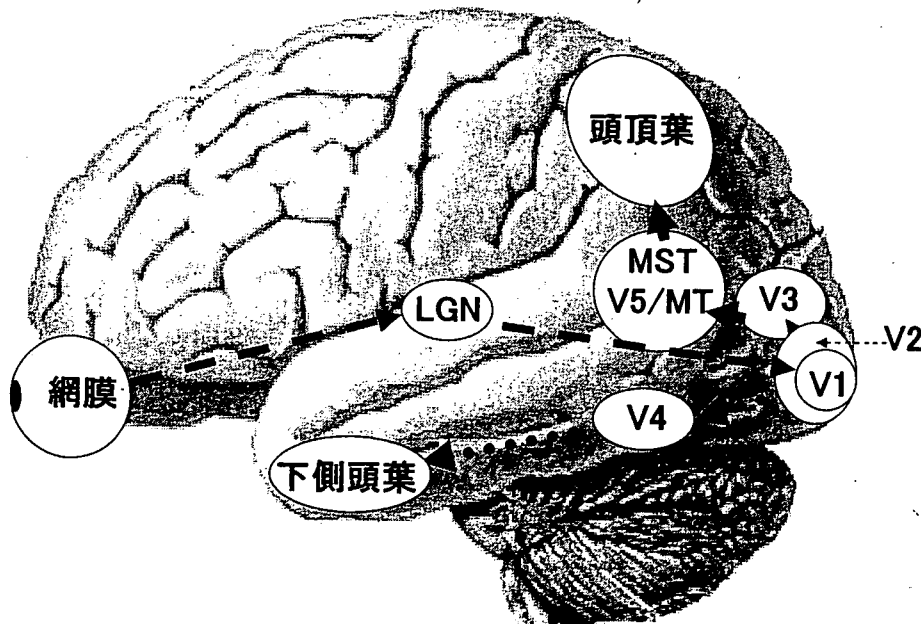
2. 並列的視覚情報処理

私たちがものを見たときの視覚情報は、網膜の視細胞で受容された後、視神経、外側膝状体 (lateral geniculate nucleus: LGN) を経て後頭葉の1次視覚野 (V1) に入力される。V1はBrodmannの17野に相当する。視覚情報はその種類によって脳内での処理経路が異なる。すなわち、動き、立体視、粗い形態 (表情認知や読字に関連) に関する情報は、大細胞系 (magno-cellular (M) system: LGNの大細胞 (magno-cellular cell) に由来) とよばれる経路で処理される。一方、色覚と細かい形態に関する情報は小細胞系 (parvocellular (P) system: LGNの小細胞 (parvocellular cell) に由来) とよばれる経路で処理される (Livingstone & Hubel, 1998, Tobimatsu & Celesia, 2006)。M系は網膜の α

神経節細胞 (視神経起始部) から、LGNの大細胞層を経て、V1に情報を入力する。さらに、V1から2次視覚野 (V2) に出力され、背側3次視覚野 (V3d), 5次視覚野/中側頭皮質 (V5/MT), 内側上側頭皮質 (MST) を経て頭頂葉に至る。V1以降の経路は背側路 (dorsal pathway) ともよばれる。P系は網膜の β 神経節細胞から、LGNの小細胞を経由し、V1に情報を入力する。さらに、V1からV2に出力され、腹側3次視覚野 (V3v), 4次視覚野 (V4) を経て下側頭皮質に至る。V1以降の経路は腹側路 (ventral pathway) ともよばれる。両系はある程度並列性を保ちながらも、情報が統合され、相互作用を受けつつ、処理された情報はともに前頭前野に送られて記憶情報との照合が行われて認知が成立するものと考えられる (図1)。

M系の生理学的特徴はコントラスト感度と時間分解能が高く、色の選択性がなく空間分解能が

大細胞系 (背側路): 運動, 立体視, 粗い形態



小細胞系 (腹側路): 色覚, 細かい形態

図1 並列的視覚情報処理

視覚情報はM系とP系の並列的経路で処理される。M系は、網膜、LGNを経由し、後頭葉のV1に投射する。さらにV1からV2, V3 (Brodmannの18, 19野), V5/MT, MSTを経て頭頂葉に至る。これは運動視, 立体視, 粗い形態視に関する情報処理を司る。一方P系は、V1からV2, V3, V4 (図では脳表にみえるが後頭側頭内側部に位置する) を経て下側頭葉に至る経路で、色覚と細かい形態視を司る。

低いことである (Dacey, 1999; Livingstone & Hubel, 1988)。そのため、コントラストの変化や動きを伴った刺激に対してよく反応するが、色や細かい刺激に対する反応性は乏しい。逆にP系は色の選択性と空間分解能が高く、コントラスト感度と時間分解能が低いという生理学的特徴をもつ (Dacey, 1999; Dacey & Packer, 2003)。それ故、色処理や細かい刺激 (輪郭) の処理に優れている。両系の対照的な生理学的性質から視覚刺激を工夫することにより、ある程度両系を選択的に刺激できる (Tobimatsu & Celesia, 2006)。

3. 運動視の脳内処理機構

高次レベルの視覚機能として、代表的なものに顔・表情の認知や動きの認知がある。顔・表情の認知機構については、別の章に詳しく述べられているため、ここでは運動視の脳内処理機構を取り上げ、ASDの運動認知障害について解説する。

運動知覚は、運動する物体が背景と比べて明るさ (輝度) が違うことによって知覚できる第1次運動 (first-order motion: FM) と、輝度以外の情報 (たとえば、表面の模様やコントラストなど) で背景と区別できる第2次運動 (second-order motion: SM) がある (Cavanagh & Mather, 1989) (図2)。FMとSMの運動知覚が別々に障

害された症例が報告されており、脳の異なる部位で情報処理が行われると考えられているが、まだ結論は出ていない。前述のごとく運動情報は、網膜からLGNの大細胞層を経由し、V1に投射される。V1ではニューロンの受容野が小さく局所的な動きの処理 (local motor processing) が行われる。その後、受容野の大きいV5/MTに情報が入力され、V1で行われた局所的な動きの空間的統合 (global motion processing) が行われる。このV5/MTは運動視の中核と考えられており、主に一方向性の動き、速さに関する情報を処理する。V5/MTの情報は、MSTに出力されているが、MSTはV5/MTよりも受容野が大きいので、一方向性の動きだけでなく、放射状の拡大・縮小、回転運動、奥行き運動といったoptic flow (図3)の認知 (自分の身体の動きを知るための自己運動知覚) (Roy, Komatsu, & Wurtz, 1992; Tanaka, 1989) やSMといった複雑な動きに反応する。神経生理学的にサルでは、MSTには4つの動きに選択的に反応する細胞が集まっており、等距離平面 (frontoparallel plane) 上で直線運動をしたときに方向選択的に反応する細胞 (directionally selective cell: D細胞)、拡大 (expansion) または縮小 (contraction) に選択的に反応する細胞 (E, C細胞)、等距離平面上で時計方向または反時計方向へ回転し

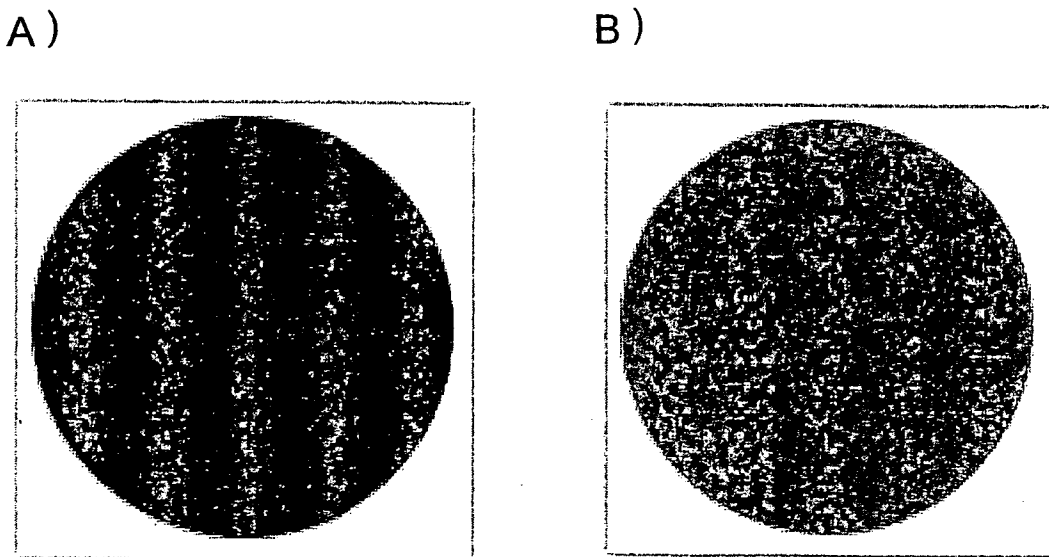


図2 第1次運動 (A) と第2次運動 (B) 刺激
第1次運動は運動する物体が背景と比べて明るさ (輝度) が違うことによって知覚できる。Aでは縞の輝度の違いによって格子縞の動きが認知できる。一方、第2次運動は輝度以外の情報で背景と区別できる。Bでは縞の平均輝度は一定だが、テクスチャーの違いによって格子縞の動きを認知する。

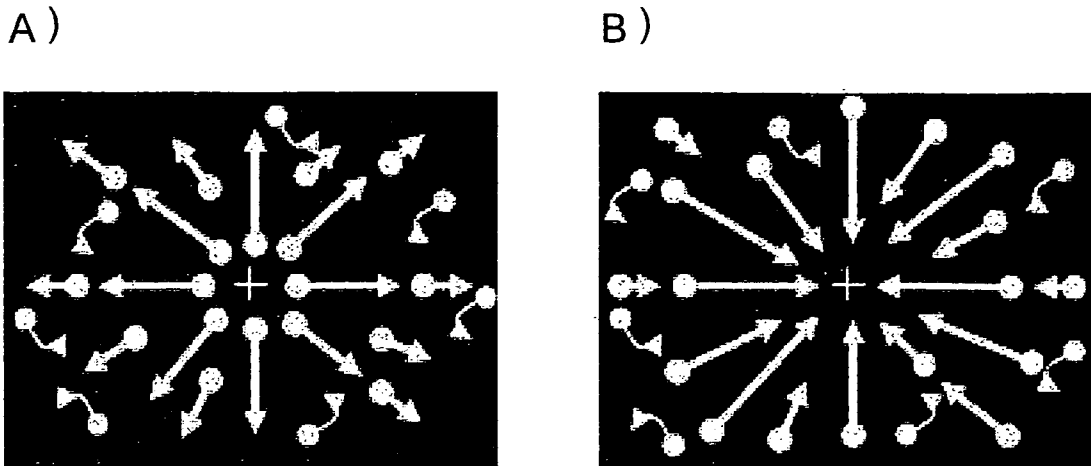


図3 optic flow 刺激
数百個のランダムドットが放射状に拡大 (A)・縮小 (B) したり、回転することで、自己運動知覚が生じる。

たとき (rotation in fronto-parallel plane) に選択的に反応する細胞 (Rf 細胞), 奥行き方向での回転 (rotation in depth) に反応する細胞 (Rd 細胞) が認められている。これら 4 種類の細胞で, 要素的な動きから広い視野内での種々の運動パターンが分析される (Saito et al., 1986)。さらに MST を経て頭頂葉へと情報は伝達されるが, 近年では背側路が, 解剖学および機能的に背-背側路と腹-背側路の 2 つに分かれることが提唱されている (Rizzolatti & Matelli, 2003)。背-背側路は V3 から 6 次視覚野 (V6), 上頭頂小葉に至る経路で, 視覚的な行動制御に関する処理を行う。一方, 腹-背側路は V3 から V5/MT をとおり, 下頭頂小葉に至る経路で, 空間認知と視覚的な行動制御, 行動理解に関する処理が行われる。また機能的 MRI の研究により, 上頭頂小葉におけるニューロン群は単純な動きにもよく反応するが, 下頭頂小葉では高次運動 (higher-order motion) などより複雑な運動に特異的に反応することがわかっている (Claeys et al., 2003)。他に, 運動視に重要な部位として, 上側頭溝後部があり, この部位はいわゆる生物学的ヒトの動き (biological motion) に関わると言われている (Grossman & Blake, 2002)。

4. 自閉症スペクトラムと並列的視覚路

ASD の視覚認知障害と並列的視覚路の機能との間には, 密接な関連があると考えられている。

並列的視覚路の生理学的特徴と ASD の認知行動学的特徴を比較した場合, おおまかな顔や表情の認知, 運動視といった M 系が司る機能の障害が疑われる (Spencer et al., 2000)。ところがサバン症候群で顕著にみられるように視覚刺激の部分に対する処理が優れている (Mottron & Belleville, 1993) という現象から P 系の機能亢進が疑われる。ASD における視覚認知障害を心理物理学的に検討し, 並列的視覚処理と結び付けて生じた仮説が, 「経路特異的障害」仮説 (Spencer et al., 2000) と「複雑処理系特異的障害」仮説 (Bertone & Faubert, 2006, Bertone et al., 2003) である。これらの仮説を検証するために M 系, P 系の機能を選択的に評価できる視覚刺激を用いた心理物理学的研究がいくつか報告されており, 以下にその代表的なものを示す。

Spencer et al. (2000) は, 小児の ASD では定型児に比べてコヒーレント共同運動刺激の認知閾値が高いが, 形態のコヒーレント認知閾値は正常であったと報告している。その結果, 全体的な視覚や運動視を司る背側路 (M 系) が障害されており, 細かい形態視を司る腹側路 (P 系) は保たれているという「背側経路特異的障害」仮説を提唱した。これに対し Bertone et al. (2003), Bertone and Faubert (2006) は以下のように反論した。彼らの研究は輝度によって定義される単純な格子縞の動き (FM) の認知閾値と, より複雑な情報であるテクスチャー (texture-contrast) によって識別できる格子縞の動き (SM) の認知閾値を測

表1 「経路特異的障害」仮説と「複雑処理系特異的障害」仮説

| | 大細胞系 | 小細胞系 | 推定される原因 |
|--|---------------------|-----------------------|---------------|
| 「経路特異的障害」仮説 (Spencer et al., 2000) | 機能低下 | 正常 | 大細胞系の選択的障害 |
| 「複雑処理系特異的障害」仮説 (Bertone et al., 2005) | V1まで正常 V2以降で機能低下 | V1まで機能増強 V2以降で機能低下 | 神経ネットワーク連結の障害 |

Spencer et al. (2000) と Bertone et al. (2005) の文献を基に両仮説の特徴をまとめた。

定し、背側路の機能評価を行った。なおFMはV1にて処理され (Smith et al., 1998), SMはV2以降のより高次レベルの視覚野において処理されると考えられている (Bertone & Faubert, 2003)。その結果, ASDではFMの識別は正常で, SMの識別は低下しているといった解離を認めた。また Bertone et al. (2005) は, 輝度差によって作られる格子縞 (first-order) の形態の認知閾値と, テキスチャーによって作られる格子縞 (second-order) の形態の認知閾値を測定することで, 腹側路の評価も行っている。成人のASDでは輝度格子縞の識別は定型より増強しており, テキスチャー格子縞の識別は低下しているといった解離を認めた。同時にフリッカー検査を行い, V1を含む低次レベル (皮質下レベル) のM系, P系を選択的に評価したところ, 定型との差は認めなかった。これらのことから背側路, 腹側路とも低次レベルの障害はなく, 背側路, 腹側路にかかわらず, V1以降の高次レベル (神経ネットワークの連結) の障害が存在することを指摘した。また ASDにおける輝度刺激の識別能力増強は, V1での側抑制が強く働き神経細胞が興奮する範囲が狭くなることで, 方向の検出や識別が向上するためではないかと考察した。これを「複雑処理系特異的障害」仮説とし, Pellicano et al. (2005) の報告でも, 同様の結果が報告されている (表1)。さらに, Caron et al. (2006) はウェクスラー知能スケールを改良した立方体組み合わせテストを用いて, さまざまな視空間認知を心理物理学的に検討した。全体的な処理機能を要するテストにて定型と同等の結果を認めたことより, 中枢統合障害仮説 (前述) や背側路の障害のみでは説明がつかず, Bertone et al. (2005) の報告とあわせて, 皮質下といった低次視覚路からの過剰な視覚情報入力が, ASDの優れた細部認知といった視知覚異常を生み出した原因ではないかと推察している。

Kemner and van Engeland (2006) は, 視覚の空間周波数に対する情報処理の違いが ASDにおける視覚情報処理の異常に関与しているのではないかと考えている。彼らは格子縞刺激を用いて視覚誘発電位を記録したところ, 高い空間周波数 (細かいパターン) の格子縞刺激に対する N80 (刺激提示後およそ 80 msec に認められる陰性波) のピーク振幅が定型児よりも ASD児の方が小さいのに対し, 低い空間周波数 (大きなパターン) の格子縞刺激による N80 は定型児と ASD児で差は認めなかった。また, その電流源を推定したところ, 定型児では, 低空間周波数刺激では後頭回に推定されたが, 高空間周波数刺激では舌状回に推定された。すなわち空間周波数により活動する脳部位が異なっていた。一方, ASDでは両刺激とも後頭回に電流源があるため, 視覚的な空間周波数の処理に対する分化が十分でないことが示された。この空間周波数に対する処理機構の未熟さが, 背側路と腹側路の発達の差を生じ, 結果的に ASDでは全体的な認知能の低下があるにも関わらず細部の認知能が亢進するという認知機能の異常が起こる可能性を示唆している。空間周波数に対する認知の違いは Deruelle et al. (2004) も報告されている。彼らは心理物理学的手法を用いて顔の同定を行ったところ, 定型児とは逆に, ASD児は高い空間周波数の情報を含む顔の方が, 低い空間周波数の情報を含む顔よりも見分けることができると報告している。

5. 自閉症スペクトラムと運動視

Gepner et al. (1995), Gepner and Mestre (2002a) は, ASDにおいて放射状 optic flow 刺激を呈示した際の代償姿勢運動を重心動揺計にて測定した結果, 反応性の低下を認めた。これは, はじめて ASDにおける運動知覚の異常を指摘した研究である。続いて Spencer et al. (2000) に

より、前述したように運動知覚の障害が背側路(M系)の障害による可能性が指摘された。その後の研究で、表情の動き、特に速い動きの認知が劣っていることから(Gepner, Druelle, & Grynfeldt, 2001), 速い視覚的な動きに関する統合の障害が指摘されている(Gepner & Mestre, 2002b)。Milne et al. (2002) も同様に, optic flow 刺激を用いた心理物理学の実験から, ASD児では動きの方向の認知が障害されていることを指摘した。

しかしながら, Del Viva et al. (2006) の報告では, optic flow の認知閾値は健常者と有意差は認められなかった。また V1 での形態知覚機能を反映する Gabor パッチを用いた空間統合をみる心理物理学の実験でも異常を認めなかった。したがって, Del Viva et al. (2006) は V5/MT, MST までの障害はなく, 注意などのより高次の作業や感覚と運動の統合といった機能の障害を疑っている。

Blake et al. (2003) の biological motion を用いた研究では, ASD は生物学的なヒトの動きの順序 (biological sequence) を変えるとヒトの動きと認識することが困難であったが, 複雑な形態の認知に関しては, 定型と変わらなかったと報告している。このことより腹側路は保たれており, 背側路の障害が示唆されている。しかしながら biological motion や自己運動の知覚では, 視覚情報の統合が必要で, 高次の運動処理経路 (late motion processing) が関与するといわれており (Grossman & Blake, 2002; Smith et al., 1998), この結果も視覚機能の統合障害の可能性を示唆している。

6. ま と め

今までの研究結果をまとめると, ASD における視覚機能は, 各視覚路の障害や低次レベル (皮質下~V1) の障害というより, 「複雑処理系特異的障害」仮説で考えられているように皮質レベルでの神経間の統合障害による可能性が高いと思われるが, まだ結論はでていない。これらの研究はいずれも神経心理学的なものや心理物理学のものがほとんどであり, 低次視覚野の研究であっても認知や注意力による影響を除外できない。し

たがって今後の課題として, 時間分解能に優れた誘発電位, 事象関連電位などの電気生理学的手法や空間分解能に優れた脳機能画像による各系の機能, および低次視覚野そのものの機能をより客観的に評価する必要がある。

謝 辞

本稿を執筆するにあたり, 科学技術振興機構・社会技術研究開発センター (JST, RISTEX) の研究補助に深謝致します。

文 献

- Baron-Cohen, S. (1988). Social and pragmatic deficits in autism: Cognitive or affective? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 18, 379-402.
- Bertone, A., & Faubert, J. (2003). How is complex second-order motion processed? *Vision Research*, 43, 2591-2601.
- Bertone, A., & Faubert, J. (2006). Demonstrations of decreased sensitivity to complex motion information not enough to propose an autism-specific neural etiology. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36, 55-64.
- Bertone, A., Mottron, L., Jelenic, P., & Faubert, J. (2003). Motion Perception in autism: A "complex" issue. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 15, 218-225.
- Bertone, A., Mottron, L., Jelenic, P., & Faubert, J. (2005). Enhanced and diminished visuo-spatial information processing in autism depends on stimulus complexity. *Brain*, 128, 2430-2441.
- Blake, R., Turner, L. M., Smoski, M. J., Pozdol, S. L., & Stine, W. L. (2003). Visual recognition of biological motion is impaired in children with autism. *Psychological Science*, 14, 151-157.
- Caron, M. J., Mottron, L., Berthiaume, C., & Dawson, M. (2006). Cognitive mechanisms, specificity and neural underpinnings of visuospatial peaks in autism. *Brain*, 129, 1789-1802.
- Cavanagh, P., & Mather, G. (1989). Motion: The long and short of it. *Spatial Vision*, 4, 103-129.
- Claeys, K. G., Lindsey, D. T., Schutter, E. D., & Orban, G. A. (2003). A higher order motion region in human inferior parietal lobule: Evidence from fMRI. *Neuron*, 40, 631-642.
- Dacey, D. M. (1999). Primate retina: Cell types, circuits and color opponency. *Progress in Retinal and Eye Research*, 18, 737-763.

- Dacey, D. M., & Packer, O. S. (2003). Colour coding in the primate retina: Diverse cell types and cone-specific circuitry. *Current Opinion in Neurobiology*, *13*, 421-427.
- Dakin, S., & Frith, U. (2005). Vagaries of visual perception in autism. *Neuron*, *48*, 497-507.
- Del Viva, M. M., Iglizzi, R., Tancredi, R., & Brizzolara, D. (2006). Spatial and motion integration in children with autism. *Vision Research*, *46*, 1242-1252.
- Deruelle, C., Rondan, C., Gepner, B., & Tardif, C. (2004). Spatial frequency and face processing in children with autism and asperger syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *34*, 199-210.
- Frith, U. (1989). *Autism: Explaining the enigma* (2nd ed.). Oxford: Basil Blackwell.
- Gepner, B., Mestre, D., Masson, G., & de Schonen, S. (1995). Postural effects of motion vision in young autistic children. *Neuroreport*, *6*, 1211-1214.
- Gepner, B., Druelle, C., & Grynfeldt, S. (2001). Motion and emotion: A novel approach to the study of face processing by young autistic children. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *31*, 37-45.
- Gepner, B., & Mestre, D. (2002a). Brief report: Postural reactivity to fast visual motion differentiates autistic children from children with Asperger syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *32*, 231-238.
- Gepner, B., & Mestre, D. (2002b). Rapid visual motion integration deficit in autism. *Trends in Cognitive Sciences*, *6*, 455.
- Gillberg, C. (1990). Autism and the pervasive developmental disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *31*, 99-119.
- Grossman, E. D., & Blake, R. (2002). Brain areas active during visual perception of biological motion. *Neuron*, *35*, 1167-1175.
- Happé, F. (1999). Autism: Cognitive deficit or cognitive style? *Trends in Cognitive Sciences*, *3*, 216-222.
- Kemner, C., Verbaten, M. N., Cuperus, J. M., Camfferman, G., & van Engeland, H. (1994). Visual and somatosensory event-related brain potentials in autistic children and three different control groups. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*, *92*, 225-237.
- Kemner, C., & van Engeland, H. (2006). ERPs and eye movements reflect atypical visual perception in pervasive developmental disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *36*, 45-54.
- Kenemans, J. L., Baas, J. M. P., Mangun, G. R., Lijffijt, M., & Verbaten, M. N. (2000). On the processing of spatial frequencies as revealed by evoked-potential source modeling. *Clinical Neurophysiology*, *111*, 1113-1123.
- Lagae, L., Maes, H., Raiguel, S., Xiao, D. K., & Orban G. A. (1994). Responses of macaque STS neurons to optic flow components: A comparison of areas MT and MST. *Journal of Neurophysiology*, *71*, 1597-1626.
- Livingstone, M., & Hubel, D. (1988). Segregation of form, color, movement, and depth: Anatomy, physiology, and perception. *Science*, *240*, 740-749.
- Maunsell, J. H., & Van Essen, D. C. (1983). Functional properties of neurons in middle temporal visual area of the macaque monkey: I. Selectivity for stimulus direction, speed, and orientation. *Journal of Neurophysiology*, *49*, 1127-1147.
- Milne, E., Swettenham, J., Hansen, P., Campbell, R., Jeffries, H., & Plaisted, K. (2002). High motion coherence thresholds in children with autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, *43*, 255-263.
- Mottron, L., & Belleville, S. (1993). A study of perceptual analysis in a high-level autistic subject with exceptional graphic abilities. *Brain and Cognition*, *23*, 279-309.
- Mottron, L., & Burack, J. A. (2001). Enhanced perceptual functioning in the development of autism. In J. A. Burack, T. Charman, N. Yirmiya, & P. R. Zelazo (Eds.), *The development of autism: Perspectives from theory and research* (pp. 131-148). Mahwah, NJ: Erlbaum.
- Ozonoff, S., Pennington, B. F., & Rogars, S. J. (1991). Executive function deficits in high-functioning autistic individuals: Relation to theory of mind. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *32*, 1081-1105.
- Pellicano, E., Gibson, L., Maybery, M., Durkin, K., & Badcock, D. R. (2005). Abnormal global processing along the dorsal visual pathway in autism: A possible mechanism for weak central coherence. *Neuropsychologia*, *43*, 1044-1053.
- Rizzolatti, G., & Matelli, M. (2003). Two different streams form the dorsal visual system: Anatomy and functions. *Experimental Brain Research*, *153*, 146-157.
- Roy, J.-P., Komatsu, H., & Wurtz, R. H. (1992).

- Disparity sensitivity of neurons in monkey extrastriate area MST. *The Journal of Neuroscience*, *12*, 2478-2492.
- Saito, H., Yukie, K., Tanaka, K., Hikosaka, K., Fukuda, Y., & Iwai, E. (1986). Integration of direction signals of image motion in the superior temporal sulcus of the macaque monkey. *The Journal of Neuroscience*, *6*, 145-157.
- Smith, A. T., Greenlee, M. W., Singh, K. D., Kraemer, F. M., & Hennig, J. (1998). The processing of first- and second-order motion in human visual cortex assessed by functional magnetic resonance imaging (fMRI). *The Journal of Neuroscience*, *18*, 3816-3830.
- Spencer, J., O'Brien, J., Riggs, K., Braddick, O., Atkinson, J., & Wattam-Bell, J. (2000). Motion processing in autism: Evidence for a dorsal stream deficiency. *Neuroreport*, *11*, 2765-2767.
- Tanaka, K., & Saito, H. (1989). Analysis of motion of the visual field by direction, expansion/contraction, and rotation cells clustered in the dorsal part of the medial superior temporal area of the macaque monkey. *Journal of Neurophysiology*, *62*, 626-641.
- Tobimatsu, S., & Celesia, G. C., (2006). Studies of human visual pathophysiology with visual evoked potentials. *Clinical Neurophysiology*, *117*, 1414-1433.

— 2007. 4. 19 受理 —

誘発電位・事象関連電位を用いた研究 —顔や表情認知の脳内情報処理—

齊藤崇子 中島大輔 飛松省三

神経内科

Reprinted from NEUROLOGICAL MEDICINE

Vol. 66 No. 6 June 2007

科学評論社

特集 大脳機能の神経生理学的研究の進歩

誘発電位・事象関連電位を用いた研究*
—顔や表情認知の脳内情報処理—

● 齊藤崇子** / 中島大輔*** / 飛松省三***

Key Words : face recognition, facial expression, N170, domain-specificity, expertise

はじめに

ヒトの脳は、階層的、並列的な処理によって網膜に到達する光情報から意味ある視覚世界を再構築(カテゴリー化)している。これによりヒトは、刻々と変化する外界の情報を視覚パターンとして認知し、適応的な行動に即座に役立てることが可能となる。われわれの物体認知能力は、その柔軟さだけでなく処理速度と正確さにおいても卓越している。ヒトは、入力から約200ms程度のわずかな時間で視覚的情報を統合し、その物体が何であるかを正確に識別している¹⁾。

顔および表情は、社会生活において重要かつもっとも見慣れた視覚パタンの一つである。日常場面で目にする他者の顔は、人物固有の顔の特徴(個性)に加え部分的特徴変化の複雑な組み合わせから形成されている。そのため、顔およびその表情の認知は物体認知のなかでも高度に特殊化された処理機構をもつと考えられている。

本稿では、主に視覚認知の点から顔や表情認知の基盤となる脳内メカニズムについて過去の行動学的、脳科学的知見を、事象関連電位(ERP)

を中心として紹介し、顔認知をめぐる最近の研究動向を概観する。はじめに顔認知のしくみについて述べ、次に顔認知の特殊性を説明する二つの対立する仮説(モジュール説・熟達化説)を紹介する。最後に顔、表情認知に関連する心理学的モデルとERPについて概説し、それを受けた近年のERP研究の動向を述べる。

顔認知のしくみ

1. 顔認知モデル

顔認知には、心理学的、神経科学的に代表的なモデルが存在する²⁾³⁾。

BruceとYoung²⁾は、心理学的知見および脳損傷患者における相貌失認の症例などに基づき、ヒトの顔認知処理を図1に示すI~IVの段階によって記述した。モデルによると、表情認知処理はIIの顔認知(人物同定)に並行して行われる。両者は同様に顔から得られる情報の処理過程であるが、それぞれの処理で抽出される情報が違う(人物同定が顔の動きや方向を無視して個人の恒常的情報を必要とするのに対し、表情認知は個人情報を見逃し、顔の動作パターンを抽出する)ため、互いに独立した機構に基づくと考えられている。

神経科学的知見に基づき提唱されたHaxbyら³⁾のモデルは、基本構造は上述のBruceとYoung²⁾

* Brain information processing of faces and facial expressions.

** Takako SAITO, Ph.D.: 九州大学大学院芸術工学研究院音響部門(☎815-0032 福岡県福岡市南区塩原4-9-1); Department of Acoustic Design, Faculty of Design, Kyushu University, Fukuoka 815-0032, Japan.

*** Taisuke NAKASHIMA, M.D. & Shozo TOBIMATSU, M.D.: 九州大学大学院医学研究院脳研臨床神経生理; Department of Clinical Neurophysiology, Neurological Institute, Faculty of Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University, Fukuoka, Japan.

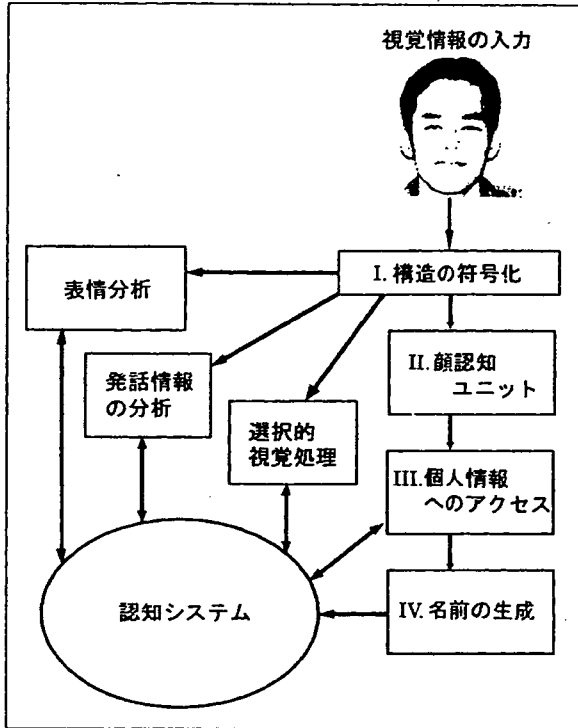


図1 Bruce & Young (1986)の顔認知モデル

に準じており、各認知過程にどのような脳部位の活動が関与しているかを対応づけて説明している(図2)。モデルの特徴として、顔の認知システムを後頭側頭領域に存在し視覚的分析を行う「コアシステム」と、他の神経システムとの連携により発話分析、表情認知、人物同定などの

高次認知を行う「拡張システム」としてモデル化している点があげられる。

2. 顔処理に関連する脳部位

a. 顔処理の特殊性(モジュール説・熟達化説)

顔認知が固有のモジュールに基づく領域固有のものか否かについては、古くは1900年代半ばから議論されている⁴⁾。機能的脳画像研究の隆盛によりこの問題は再び関心を集め、現在、顔認知研究における中心的な争点となっているが⁵⁾⁶⁾、その内容は本質的には以前の議論と同様である。

モジュール説：顔認知能力はヒトにとって不可欠な能力であるため、専門化された神経経路を有すると考える研究者は多い⁷⁾。この立場をとる研究者は、顔は領域固有のモジュールによって処理されていると主張する。顔認知と他の物体認知との質的差異に関する証拠は以下の4点に要約される⁸⁾。

- ①新生児における顔への選好。
- ②顔特有の視覚処理を反映する心理学的現象の存在⁷⁾⁹⁾。
- ③顔に選択性をもつニューロン(サルの上側頭野もしくは上側頭溝)、脳部位(ヒトの紡錘状回顔野)、誘発電位N170、誘発磁場M170の存在。
- ④脳損傷患者において、顔と物体の認識に乖離のみられる症例の存在。

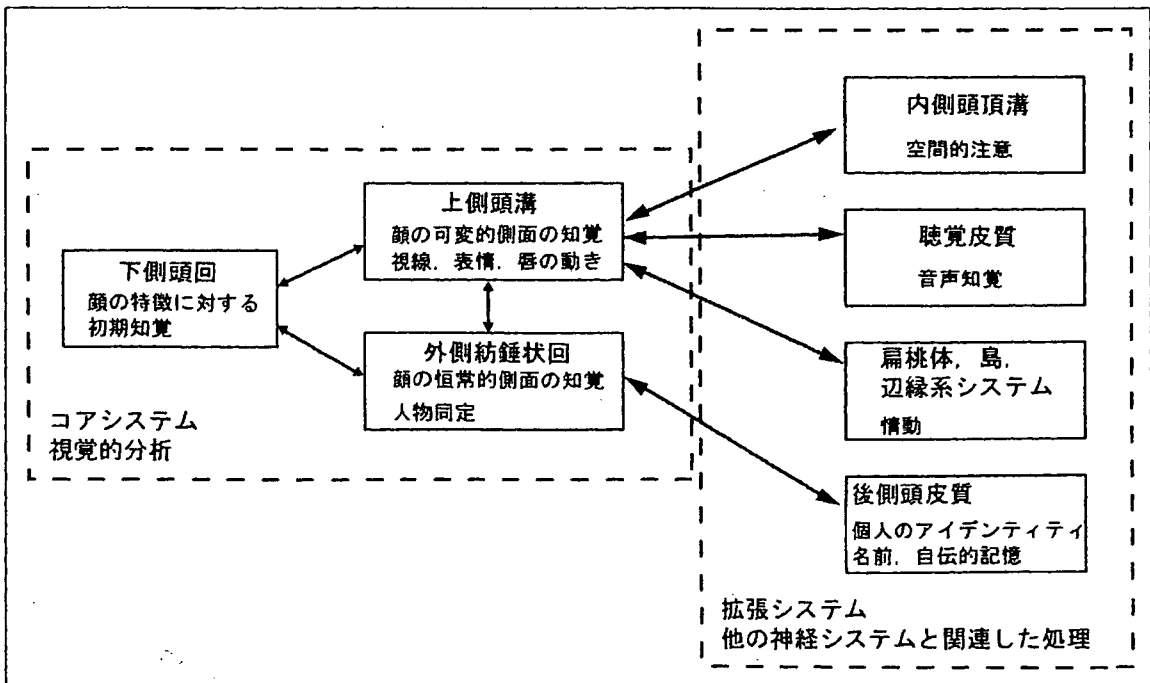


図2 Haxbyら(2000)の顔認知モデル

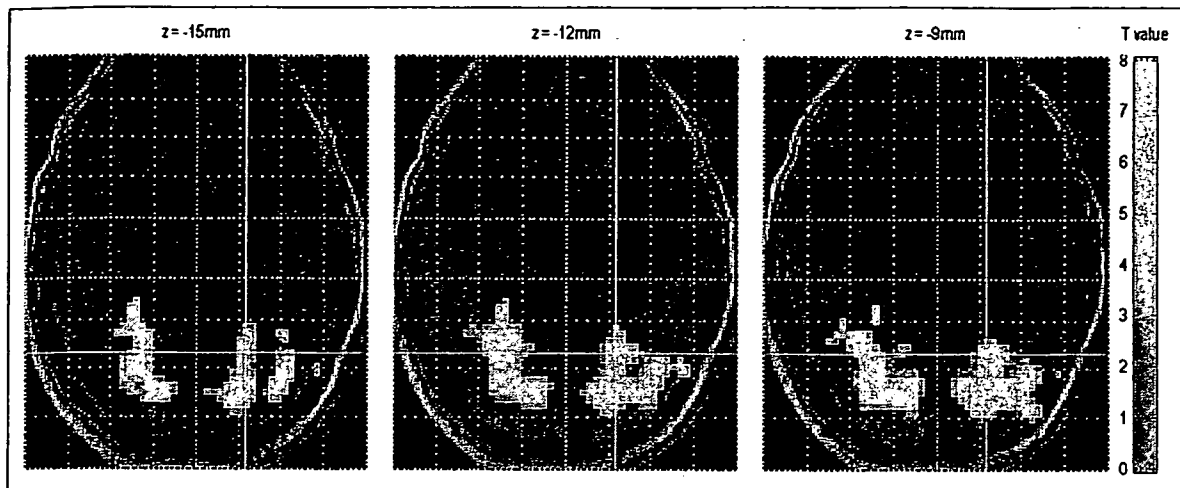


図3 顔認知時の機能的MRI画像の一例(n=1)
紡錘状回近傍で強い賦活を認める($p < .001$, uncorrected)(中島:未発表データ).

とくに脳機能的には、ヒトの視覚皮質の特定の領域(紡錘状回)が顔をみる際に他の物体をみるときよりも活性化することが知られ、この領域は顔認知に特化した脳部位として「紡錘状回顔領野(Fusiform Face Area: FFA; 図3)」と呼ばれる⁵⁾。これらの証拠はみな、顔特異的な処理システムは顔認知がヒトの生存において根源的に重要であったために進化した可能性を示唆している。

熟達化説: 顔処理のモジュール性についての数々の証拠は、顔が「特別である」と容易に解釈し得るものであるが、実のところその根拠は、「顔と顔認知には完全に固有の特徴と処理様式が存在する」というやや短絡的な仮定に基づいている。仮に顔がこれらの処理特徴をもっていたとしても、それらは他の物体カテゴリーにもありうる様式かもしれない。つまり、もし顔認知特有といわれる処理特徴や計算機構が顔特有でないとすれば、顔と顔以外の物体の処理は共通のシステムによって説明できるとも考えられる⁸⁾。前節で述べた顔処理のモジュール説に論駁する以下のような反証も存在する¹⁰⁾。

①新生児は、呈示刺激の上部に多くの要素を含むあらゆる視覚パタンを好む。

②顔に対して生じる心理学的効果は、経験を重ね熟達化した観察者では新規な物体カテゴリーに対しても起こる。

③顔選択性ニューロンは視覚経験に依存して他の物体カテゴリーにも反応する。さらに、熟達効果はFFA, N/M170においても当てはまる。

④相貌失認患者においてもFFAにおいて通常の顔に対する活性化が認められる。

この立場の研究者は、領域固有の処理機構を仮定せず、顔認知の特殊性は経験により熟達化した物体認知の反映であると主張している⁶⁾。ヒトの顔認知の特殊性は、その能力が一般的な物体認知の基本レベルよりも「下位(sub-ordinate)」レベルで行われるために特殊であるとされる。このような階層的な認知処理システムの存在を提唱している研究者も多数存在する。ヒトは微妙な部分の変化や組み合わせから個々の顔を識別しているが、それと同様には個々の花や昆虫を区別できない。つまり、われわれが日常的に行う顔認知は、花や昆虫の専門家がそれらを識別するのに等しい高度な課題であるといえる。

b. 顔認知に関連した事象関連電位: N170, N200, VPP

ERP研究において、顔認知は主に物体一般の視覚情報処理の時間的側面を理解するために有効であるとして多くの研究が行われている。

ERP研究では、物体カテゴリーは後側頭皮質頭皮上より記録される脳活動によって識別できる。ERP/MEG(脳磁図)でもっとも安定して得られる顔と物体画像認知時の差異は、刺激呈示後130~200ms後の後側頭部^{9)11)~13)}、あるいは頭頂部¹³⁾において最大振幅となる成分で、前者は一般に「N170: 顔認知成分」と呼ばれる⁹⁾¹¹⁾¹²⁾(図4)。また、下線状体外皮質の頭蓋内電極から顔関連ERPを記録したAllisonら(1994)は、刺激呈示後200ms

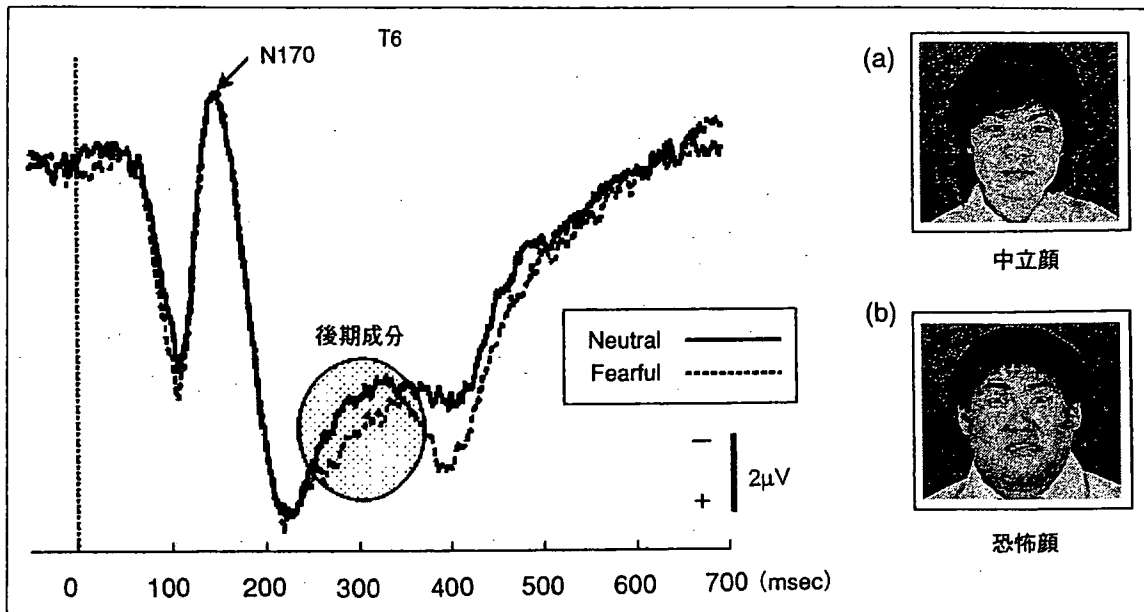


図4 顔・表情認知に関連する脳波(N170, 後期陽性成分)

中立(a)あるいは恐れ表情(b)を300ms被験者に呈示し、頭皮上右後側頭部に装着した電極(T6)から得た脳波(10名の平均加算波計)。波形において、顔刺激呈示後潜時約170msに頂点をもつ陰性成分(N170)が確認できる。さらに、潜時250~300ms付近にみられる後期成分では中立と恐怖表情間に振幅差が認められる(中島:未発表データ)。

に左右紡錘状回および下側頭回から顔特異的な成分(N200)が認められると報告している¹⁴⁾。

N170は後頭部P1成分(潜時約100ms)に続いて出現し、頭頂部より得られるP2あるいはvertex positive potential (VPP)¹³⁾と呼ばれる成分と時間的に呼応して生じる。N170とVPPとは、その機能的な類似性に加え、時間的一致性、基準電極に対する極性の反転、頭皮上から推定される電流源の類似性などから同一双極子の両端をみているとの見方が強い¹⁵⁾。なお、早期の顔特異的な反応が刺激呈示後60msから100msのP1成分¹⁶⁾あるいはM1¹⁷⁾成分に反映されるという報告もあるが、顔と物体で生じるこれら早期の差は概して低次レベルの視覚特徴の差であるという意見が一般的である¹⁷⁾。

N170の発生源: N170の発生源は、後頭葉下部外側、紡錘状回、および上側頭溝近傍の3箇所のいずれかに推定されるとする報告が多い。

N170は顔特異成分か: N170が顔に特異的な事象関連電位を反映するか否かという問題については、顔認知処理全般の議論と同様にモジュール性、物体認知一般の両意見が存在し、得られる知見も各研究者の立場によって異なる¹⁸⁾¹⁹⁾。

たとえばRossinら¹⁸⁾では、顔、物体、文字画像に対するN170/VPPの潜時の差は認められず、左

右半球の機能局在(顔:右優位、物体:差なし、文字:左優位)と左右差を除けばいずれのカテゴリーも後頭葉下部外側と紡錘状回後部に電流源が推定された。またPegnaら¹⁹⁾は、刺激の低周波数成分を除去したバイナリー画像にノイズを加え、刺激間の視覚的見えを統制した際、顔、物体、文字画像のカテゴリー化におけるN170はそれぞれ個別の電流源が推定され、頭皮上から得られるN170成分には呈示される視覚画像の低次視覚特徴(空間周波数成分の影響や輝度差など)の処理が含まれると述べている。

しかしながら、N170(VPP)は多様な物体カテゴリーにおいて生じる電位ではあっても、その振幅は常に他の物体カテゴリーよりも顔に対して大きく、顔においてのみ顕著な方向依存性が認められる(倒立呈示において潜時が遅れ、振幅が増大する)という知見は多くの研究において一致している²⁰⁾²¹⁾。

ERP研究におけるN170の位置づけ: これらのことからN170は、下位レベルの視覚情報処理を含む物体認知の初期のカテゴリー化に関連した反応を反映する成分であると考えられる。N170とVPPの時間的特徴は、さまざまな物体の認知における後側頭部の腹側経路(what経路)の異なる

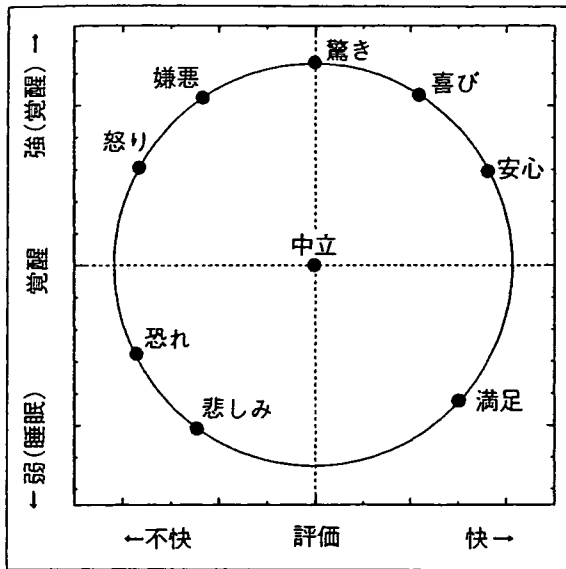


図5 表情の円環モデルと基本表情カテゴリー
表情認知の次元説を説明する二次元空間モデル。

下位プロセス(また領域)の活動を反映しており、顔を含む物体一般の視覚認知について明らかにしていくための有力な手がかりと考えられる²²⁾。

表情認知モデル

表情認知研究においては、表情とそこから得られる感情的意味の対応づけを目的とした二つの代表的モデルが存在する(次元説, カテゴリー説; 図5)。次元説では、表情は個々に独立した離散的なものではなく、いくつかの次元をもち、各次元でもつ値の組み合わせによって認識される連続的なものであるとされる。これに対しカテゴリー説では、表情には複数の基本的なパターンがあり、それらは独立した処理システムに基づくと考えられる。現在の脳機能画像研究やERP, MEG研究では後者の仮説に基づいた検討が主流である。

1. 表情認知に関連した事象関連電位

表情の違いによるERPの差異は、頭頂部位において誘発される遅い潜時帯の陽性成分に反映されると報告されている²³⁾。後側頭部位においても、表情にかかわる電位変化が指摘されている²⁴⁾。Krolak-Salmonら²⁴⁾は、表情あるいは性別に注意を向けた課題での顔刺激に対するERPを比較し、表情に注意を向けた場合にのみ、後側頭部位(T5, T6)において中立顔と表情刺激間の振幅差(潜時約250~550ms)と、異なる表情刺激間での振幅差(潜時約550~750ms)が生じることを報告してい

る。また、表情の情動価や覚醒度を評価させる課題では、N170成分直後に生起する陽性電位(潜時約200~400ms)から、すでに中立顔と表情刺激間の振幅差がみられるとの報告もある²⁵⁾。

表情認知の脳内処理過程については、動物実験や脳損傷患者の認知特徴、さらにヒトを対象とした機能的脳画像研究などにより検証されており、処理に関与する複数の脳部位が示されている。各基本表情の認知に関連する個別の脳部位が明らかとなっているが、とくに扁桃核、上側頭溝内側部、眼窩前頭皮質の3部位のネットワークがすべての表情の認知に関連する部位として重要であると考えられている²⁶⁾。

2. 現在のERP/MEG研究動向：物体認知処理の時間的特徴

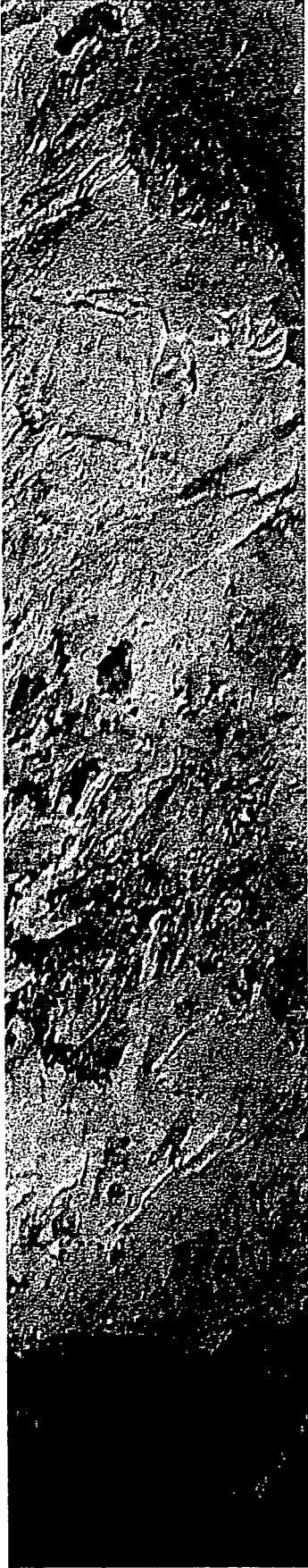
1990年代までのERPおよびMEG研究においては、顔および物体認知処理におけるN170の役割そのものが研究の対象であったが、2000年代以降の研究では、刺激の入力から認知に至る早期の視覚情報処理過程を明らかにすることに関心が置かれるようになってきた²⁷⁾²⁸⁾。これにより、われわれの脳がいつ、どのタイミングで個別の低次視覚特徴をまとめあげ、顔やそれ以外の物体認知を可能にしているのか、その時間的側面がより詳細に明らかにされつつある。これまでの報告で、顔および物体認知は刺激入力後100~130ms(P1もしくはN1)の活動を経て、その後150~170ms(N/M170)に至るまでの過程において、低次視覚情報処理→すべての物体カテゴリーに共通した全体構造の符号化→各物体カテゴリーに依存した形態の認知処理が行われることが示唆されているが、N170/M170が顔の符号化を反映するという説と早期P1/N1/M100成分が既に物体のカテゴリー化に関与するという説があり、これ以降の研究による解明が期待される。

本稿に掲載されたデータの一部は、文部科学省「21世紀COEプログラム」の補助を受けた。

文 献

- 1) Tobimatsu S, Celesia GG. Studies of human visual pathophysiology with visual evoked potentials. Clin Neurophysiol 2006; 117: 1414-33.

- 2) Bruce V, Young A. Understanding face recognition. *Br J Psychol* 1986 ; 77 : 305-7.
- 3) Haxby JV, Hoffman EA, Gobbini MI. The distributed human neural system for face perception. *Trends Cogn Sci* 2000 ; 4 : 223-33.
- 4) Nachson I. On the modularity of face recognition—the riddle of domain specificity. *J Clin Exp Neuropsychol* 1995 ; 17 : 256-75.
- 5) Kanwisher N, McDermott J, Chun MM. The fusiform face area : A module in human extrastriate cortex specialized for face perception. *J Neurosci* 1997 ; 17 : 4302-11.
- 6) Gauthier I, Tarr, MJ, Moylan J, et al. Does visual subordinate-level categorization engage the functionally defined fusiform face area? *Cogn Neuropsychol* 2000 ; 17 : 143-63.
- 7) McKone E, Kanwisher N, Duchaine BC. Can generic expertise explain special processing for faces? *Trends Cogn Sci* 2005 ; 11 : 8-15.
- 8) Tarr MJ, Cheng YD. Learning to see faces and objects. *Trends Cogn Sci* 2003 ; 7 : 23-30.
- 9) 後藤純信, 鶴澤礼実, 中島大輔, ほか. 顔や表情認知の脳内情報処理. *臨床脳波* 2005 ; 47 : 701-8.
- 10) Gauthier I, Curby KM. A perceptual traffic jam on highway N170 interference between face and car expertise. *Cur Direct Psychol Sci* 2005 ; 14 : 30-3.
- 11) Bentin S, Allison T, Puce A, et al. Electrophysiological studies of face perception in humans. *J Cogn Neurosci* 1996 ; 8 : 551-65.
- 12) Eimer M. Effects of face inversion on the structural encoding and recognition of faces. Evidence from event-related brain potentials. *Brain Res Cogn Brain Res* 2000 ; 10 : 145-58.
- 13) Jeffreys DA. A face-responsive potential recorded from the human scalp. *Exp Brain Res* 1989 ; 78 : 193-202.
- 14) Allison T, Ginter H, McCarthy, et al. Face recognition in human extrastriate cortex. *Cerebral Cortex* 1994 ; 71 : 821-5.
- 15) Joyce C, Rossion B. The face-sensitive N170 and VPP components manifest the same brain processes : The effect of reference electrode site. *Clin Neurophysiol* 2005 ; 116 : 2613-31.
- 16) Halit H, de Haan M, Johnson, MH. Modulation of event-related potentials by prototypical and atypical faces. *Neuroreport* 2000 ; 11 : 1871-75.
- 17) Halgren E, Raji T, Marinkovic K, et al. Cognitive response profile of the human fusiform face area as determined by MEG. *Cerebral Cortex* 2000 ; 10 : 69-81.
- 18) Rossion B, Joyce CA, Cottrell, GW, et al. Early lateralization and orientation tuning for face, word and object processing in the visual cortex. *Neuroimage* 2003 ; 20 : 1609-24.
- 19) Pegna, AJ, Khateb, A, Christoph, MM, et al. Visual recognition of faces, objects, and words using degraded stimuli : Where and when it occurs. *Hum Brain Mapp* 2004 ; 122 : 300-11.
- 20) Eimer M. Effects of face inversion on the structural encoding and recognition of faces — Evidence from event-related brain potentials. *Cogn Brain Res* 2000a ; 10 : 145-58.
- 21) Itier RJ, Taylor MJ. N170 or N1? Spatiotemporal differences between object and face processing using ERPs. *Cereb Cortex* 2004 ; 14 : 132-42.
- 22) 山崎貴男, 後藤純信, 飛松省三. 運動視および顔認知関連誘発電位. *臨床脳波* 2006 ; 48 : 413-18.
- 23) Vanderploeg RD, Brown WS, Marsh JT. Judgments of emotion in words and faces : ERP correlates. *Intern J Psychophysiol* 1987 ; 5 : 193-5.
- 24) Krolak-Salmon P, Fischer C, Vighetto A, et al. Processing of facial emotional expression : spatio-temporal data as assessed by scalp event-related potentials. *Eur J Neurosci* 2001 ; 13 : 987-94.
- 25) Marinkovic K, Halgren E. Human brain potentials related to the emotional expression, repetition, and gender of faces. *Psychobiology* 1999 ; 26 : 348-56.
- 26) Allison T, Puce A, McCarthy G. Social perception from visual cues : role of the STS region. *Trends Cogn Sci* 2000 ; 4 : 267-78.
- 27) Latinus M, Taylor MJ. Face processing stages : impact of difficulty and the separation of effects. *Brain Res* 2006 ; 1123 : 179-87.
- 28) Tarkiainen A, Cornelissen PL, Salmelin R. Dynamics of visual feature analysis and objectlevel processing in face versus letter-string perception. *Brain* 2002 ; 125 : 1125-36.
- 29) Yin RK. Looking at uprside-down faces. *J Exp Psychol* 1969 ; 81 : 14-45.



2008 Vol.26

1

Clinical 月刊 臨床神経科学 Neuroscience

てんかん—What's new?

中外医学社

てんかんの分類

重藤 寛史 飛松 省三

てんかんの診断

てんかんは「大脳ニューロンの過剰な放電による反復性の発作」を主徴とする。例えば、後頭葉に小さな皮質形成異常があつて、そこから過剰な放電(てんかん性放電)がおこっていたとする。この電気活動が小さい場合本人は何も感じない。ある程度放電が広がると後頭葉の視覚中枢を刺激して視覚異常を自覚するが、前頭葉の運動野を活性化させるだけの広がりや強度がない限り、運動を伴う発作がなく本人以外に発作が生じているとはわからない。放電が運動野に達して上肢が強直したり、顔がゆがんだりして初めて本人以外に発作として観察される。放電がそのまま反対の脳にも広がって全般化したり、放電が側頭葉に達したりすると意識を消失する。意識を失うまでの一連の症状を本人が覚えていたり、患者の横に居る目撃者がはじめてから終わりまでじっくり観察していたりすると、発作の分類の非常な参考になるが、本人が発作前の記憶をすっかり失っていたり、発作の症状を表現することができない乳幼児や言語に障害のある患者であったり、目撃者が二次性全般化発作となった発作後半部だけしかみていなかったりすると、「大発作、全般発作」と診断されてしまう。脳波の面からみても、てんかん性放電の範囲が狭かったり、放電の強度が小さかったり、あるいは放電が大脳間裂や側頭葉下面に限局する時は、頭蓋外まで電気活動が伝わらず、脳波異常として捉えられない。画像面からみても同様で、小さな病変は捉えられないことがしばしばある。このように、てんかんの発作症状というのは最終的に表に出てくるものであつて、それだけからはてんかんの原因となる局在診断や病因診断をするのは難しい。症状だけでなく、脳波所見、画像所見、遺伝歴、発症年齢など様々な要因を考慮することがてんかんの診断には不可欠である。

しげとう ひろし 九州大学病院神経内科講師
とびまつ しょうぞう 九州大学大学院医学研究院臨床神経生理/
教授

てんかん分類の歴史

「てんかんの分類」は、てんかんの診断に至る様々な要因が加味されることによって時代とともに変遷してきた。1970年にILAE(International League Against Epilepsy 国際抗てんかん連盟)から最初の「てんかんの分類」が提唱されたが^{1,2)}、以後同連盟から1981年には臨床症状と脳波所見という2つの要因を用いた「てんかん発作の臨床・脳波分類」³⁾(表1)が、1989年には発作症状や発症年齢が類似する疾患を「症候群」として分類に組み込んだ「てんかんおよびてんかん症候群の国際分類」⁴⁾(表2)が提唱された。その後新たな症候群の概念が出現したり、画像、遺伝子分野での新しい知見が生じたことなどから、より新しい分類が必要であるとの認識が生じ、1989年に提唱された分類から10年近くを経て新しい分類を作る試みが始まったが、発作型と症候群は新しい情報が得られると分類が変わりうることや、症候群として診断しえない「てんかん」もあることから、分類ということではなく診断要綱という形で、2001年ILEAから「てんかん発作とてんかんの診断大要案」^{5,6)}が提示された。この大要案に対しても様々な批判があるため⁷⁾、現時点では、てんかん発作については表1の1981年の分類を用い、てんかん(症候群)については表2の1989年の分類を用いるというガイドラインが日本てんかん学会から提唱されている。本稿でもこれまで広く使用されてきた1989年の分類を基にてんかん分類について述べ、各分

表1 てんかん発作と脳波分類(1981年)

- | | |
|--|---|
| I. 部分(焦点性、局在性)発作 | II. 全般性発作 |
| A. 単純部分発作(意識障害なし) 運動徴候を伴う 体性感覚あるいは幻覚・幻聴などを伴う 自律神経症状: 徴候を伴う 精神症状を伴う | A. 欠神発作 B. ミオクロニー発作 C. 間代性発作 D. 強直性発作 E. 強直間代性発作 F. 脱力発作(失立発作) |
| B. 複雑部分発作(意識障害を伴う) 単純部分発作から意識障害に進展 初期から意識障害を伴う | III. 分類不能てんかん発作 |
| C. 部分発作二次性全般化 | |

1. 局在関連性てんかん, 症候群
(焦点, 局在, 部分)
 - 1.1 特発性(年齢関連発症)
中心・側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん
後頭部に突発波をもつ小児てんかん
原発性読書てんかん
 - 1.2 症候性
小児慢性進行性持続性部分てんかん
特異な発作誘発様式をもつてんかん
側頭葉てんかん
扁桃核海馬発作
外側側頭葉発作
前頭葉てんかん
補足運動野発作
帯状回
前頭極領野
眼窩前頭
背外側
弁蓋
運動皮質
頭頂葉てんかん
後頭葉てんかん
 - 1.3 潜因性
(おそらく症候性であるが原因不明)
2. 全般性てんかん, 症候群
 - 2.1 特発性(年齢関連発症)
良性家族性新生児けいれん
良性新生児けいれん
乳児期良性ミオクローヌス性てんかん
小児欠神てんかん
若年性ミオクローヌス性てんかん
覚醒時大発作てんかん
 - 2.2 潜因性あるいは症候性
West 症候群
Lennox-Gastaut 症候群
ミオクローヌス性失立てんかん
ミオクローヌス性欠神てんかん
 - 2.3 症候性
進行性ミオクローヌスてんかん
3. 局在関連性か全般性が決定できないてんかん, 症候群
(=全般発作と焦点発作を併せもつ)
新生児発作
乳児期重症ミオクローヌス性てんかん
徐波睡眠中に持続性棘波をもつてんかん
Landau-Kieffner 症候群
4. 特別な症候群
 - 4.1 状況関連発作
熱性けいれん, 孤発性発作
孤発性てんかん重積
アルコール, 薬剤, 妊娠中毒, 高血糖
などの急性の代謝異常, 中毒による

| | 特発性 | 症候性 |
|-------|--|--|
| 局在関連性 | 中心・側頭部棘波良性小児てんかん 後頭部突発波小児てんかん など | 側頭葉てんかん 前頭葉てんかん 頭頂葉てんかん 後頭葉てんかん など |
| 治療 | 無治療あるいはカルバマゼピン | カルバマゼピン |
| 全般性 | 小児欠神発作 若年性ミオクローヌス性てんかん など | West 症候群 Lennox-Gastaut 症候群 進行性ミオクローヌスてんかん など |
| 治療 | バルプロ酸 エトサクスミド | 治療困難 ビタミン B6, バルプロ酸, ACTH クロナゼパム |

類の代表例をお示しする。

四分法分類

1989年の「てんかんおよびてんかん症候群の国際分類」に従って、てんかんを4つに分類する四分法がてんかん疾患をおおまかに分類する時には役にたつ。分類をする時には、①発作の自覚症状、発作の運動症状、意識減損の有無といった「てんかん症候 semiology」と、②「脳波の所見」から、てんかん性放電が脳の一部分から生じ、解剖学的構造に従って発作症状が出現する発作(局在関連性発作、部分発作、焦点発作)なのか、発作の最初から脳全体にてんかん性放電が生じる発作(全般性発作)なのかをおおまかに見当をつける。その上で、③てんかん発作の原因となりうる頭部CT, MRI, 脳血流シンチグラム, PETなどの画像で異常所見がないか、④発作症状、発症年齢や脳波所見に共通した特徴的所見がある、いわゆるてんかん症候群に属するものなのか、を検討して症候性か特発性かを見当をつける。これら「局在関連性か全般性か」と「症候性か特発性か」の2つの軸から4つの群に分ける(表3⁸⁾)。この分類には治療を進めていくに当たってどの薬が第一選択かも関係している⁸⁾。以下に2つの二分法に基づく四分法分類と、主な疾患の特徴を記す。

1.1 特発性局在関連性(年齢関連発症)

小児期に発症して局在に関連する症状(口唇の異常感覚、口がゆがむ等)と局在脳波所見(中心溝=Roland 溝周辺に出現する棘波や、後頭部に出現する突発波)があるが、画像では異常がなく、成長とともに寛解するため治療を要しないことが多い。

1.2 症候性局在関連性

大脳皮質(側頭葉, 前頭葉, 頭頂葉, 後頭葉)にてんかん性異常があるてんかんであり, なかでも側頭葉てんかんの頻度が高い。カルバマゼピンが第一選択である。

側頭葉てんかん: 側頭葉は構造上内側に扁桃核, 海馬などの辺縁系があり, ここにてんかん性放電が生じると精神症状(不安)や自律神経症状(吐き気)が発作前兆として生じる。両側海馬がてんかん性活動にまきこまれると, 意識が減損・消失し, この場合運動野にてんかん活動が達しないためにけいれんは生じず, 口をもぐもぐさせたり, 手をもぞもぞ動かしたりという一見自然な運動にみえる「自動症」が生じる。一方, 側頭葉の外側にてんかん性放電が生じる場合, 幻聴, 錯覚, 言語障害など側頭葉新皮質の機能が表出される発作になる。

前頭葉てんかん: 補足運動野ではフェンシング肢位発作, 帯状回では自律神経症状, 眼窩回では嗅覚異常と自動症, 弁蓋部では流涎, 上腹部不快感, 一次運動野では対側の強直発作が出現する。1981年の分類において提唱され, 現在も臨床の場でよく使用される「複雑部分発作(complex partial seizure)」は意識減損を伴う部分発作の意味で, 部分発作の起源が側頭葉であろうと前頭葉であろうと使用されるが, 側頭葉発作と同義で使われることもあり, 2001年の分類では削除されている。

2.1 突発性全般性(年齢関連発症)

画像で異常所見がなく, 機能的な原因によると思われる。

小児欠神てんかん: 学童期発症。意識消失が数秒から数十秒おこり, その間けいれん発作は生じない。脳波上は意識消失の間は全般性の3Hzの棘徐波が出現している。けいれんを伴わずに一過性の意識減損・消失を生じるという点で複雑部分発作とともに dialeptic seizure(意識の遮断を意味する)と表現されることもある。バルプロ酸が第一選択である。

若年性ミオクローニーてんかん: 思春期発症。覚醒後に両上肢が非対称性にびくりと瞬間的に動き(ミオクローヌス), 時にそれに引き続いて二次性全般化発作を生じる。二次性全般化しないかぎりてんかんと認識されることがなく, 全般化発作をおこしてはじめて来院し, 脳波検査でてんかんと診断されることが多い。脳波では全般性の多棘徐波を認める。バルプロ酸が第一選択薬であり症状・脳波異常とも消失するが, ミオクローヌスが一側に強いと局在関連性てんかんと診断されカルバマゼピンを処方されてなかなか寛解しないことがあり, 注意を要する。バルプロ酸に

より何年も発作・脳波異常が抑制されていても, 服薬を中止すると再出現することが多く, 減薬する場合はその点留意する必要がある。

2.2 潜因性あるいは症候性全般性

乳幼児の未熟な脳の場合は局所の放電に起因するてんかん発作であっても, 全般性発作の症状としてしか表出できなかったり, 脳波でも全般性放電しか記録されなかったりする。

West 症候群: 生後4~7ヵ月に発症のピークがありほとんどもが1歳未満で発症, 2歳以上で消失する。點頭発作(infantile spasm)という数秒の短い発作が特徴的で, 首を垂れ, 両上肢を上につきあげて, まるでイスラムのお祈りをしているかのような格好である。これが数秒おきに群発する。脳波では多焦点性の棘波が高振幅 δ 波の中に持続的に出現するヒプサリズム(hypsarrhythmia)が特徴的。この発作が出現する時期から精神運動発達遅延を生じる。症候性と潜因性とがあり, 症候性では, 皮質形成異常をはじめ神経・画像的に局在病変を示し, 點頭発作が非対称性であったり, ヒプサリズムが一定の焦点を示したりする。潜因性では點頭発作が左右対称性で, ヒプサリズムに一定した焦点がなく, 画像異常所見もなく, 症候性に比べて予後がよい。クロナゼパム, ACTHで治療される。

Lennox-Gastaut 症候群: West 症候群の発症年齢より後から小学校に入学する前の3~5歳に発症する, あるいはWest 症候群から移行する。体幹の強直発作が中心で徐波睡眠で誘発され重積しやすい。発作型は強直だけでなく脱力, 欠神(一過性意識消失), ミオクローヌス, 全般性強直間代発作の型をとる。脳波では3Hzより遅い棘徐波の群発と多焦点性の異常がみられ, 睡眠中には10Hz以下の棘波バーストがみられる。バルプロ酸を中心にカルバマゼピンやフェニトインで治療されるが難治のことが大部分で, 発作による転倒をしばしばおこすのでヘルメット装着することが多い。脳外科的に脳梁離断術を考慮されることもある。

3. 局在関連性か全般性か決定できないてんかんおよびてんかん症候群

局在関連発作と全般発作を併せもつため上記四分法の中に入れることができず, 別に分類されている。表2に示してあるが, 小児のてんかんである。