

症例報告

認知機能低下を伴う高齢者に発症した街並失認の1例

眞山 英徳^{1,2}, 崎山 快夫², 平松 綾子¹, 石井 彰¹, 菅原 齊¹¹自治医科大学附属さいたま医療センター 総合医学 I 総合診療科,
〒330-8503 埼玉県さいたま市大宮区天沼町1-847²自治医科大学附属さいたま医療センター 神経内科

要 旨

症例は73歳女性，右利き。以前より軽度の記憶力低下があったが，生活は自立していた。既往に大動脈弁置換と心房細動があったが，ワーファリンを怠薬していた。ふらつきと視覚異常を主訴に来院した。上方水平半盲，色覚異常，体幹失調を認め，頭部MRIで両側後頭葉下部と左小脳虫部に梗塞像を認めた。保存的加療で体幹失調と色覚異常は改善した。第8病日よりリハビリテーション室で歩行訓練を開始したが，一人で帰宅できなかった。高次脳機能評価で相貌失認を伴わない街並失認が示唆された。街並失認が改善するまでの外出時付き添いを家族に指導したところ，退院後6ヶ月で自宅付近では独歩可能となった。街並失認はベッドサイド診察で気付くのは困難であり，特に軽度記憶力低下例では見過ごされている可能性がある。右後頭葉病変を有する患者では積極的にその存在を疑い，適切な評価と助言を行うことが重要である。

(キーワード：街並失認，脳卒中，後頭葉，心房細動，リハビリテーション)

【緒言】

明らかな認知症や半側空間無視のように広範な高次機能障害を伴わないにもかかわらず，道に迷う状態を地誌的失見当識という。地誌的失見当識は複数の機序が含まれると考えられ，Aguirreらは自己中心的地誌的失見当識，道順障害，街並失認，前向性地誌的失見当識の4種類に分類している¹⁾。高橋らはその中の街並失認と道順障害について神経解剖学的基盤の差異を詳しく検討している²⁾。街並失認は何であるかという点ではわかっているが，親近感がなく，どこの建物や風景であるのかわからない障害であり，道順障害は目印となる建物は認識できるが，そこからどの方向に進んでよいかかわからない障害とされている^{1),2),3)}。

今回，病前より記憶力低下を有し，右後頭葉を含む脳梗塞から街並失認を示唆する症状を呈した症例を経験した。認知機能障害がある高齢者では，道に迷う原因が空間認知障害によるものとされてしまいがちだが，本例では街並失認の存在を明らかにしたことで退院後の生活指導に有用であったため報告する。

【症例】

73歳，女性。

主訴：視覚障害，体が左に傾く。

既往歴：63歳時に大動脈弁狭窄症に対して大動脈弁機械弁

置換術後，便秘症，不眠症。

内服薬：ワルファリン 4mg，ジゴキシン 0.125mg，オメプラゾール 20mg。

喫煙歴：なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：家族に物忘れを指摘されていたが日常生活に支障はなかった。入院前はワルファリンを怠薬していた。2012年2月，朝6時に起床，電気やテレビがついているにも関わらず，これらをつけてくれと言うようになった。体が左に傾いてしまい立位困難になった。近医にて視野，色覚異常を指摘され当院眼科へ紹介受診し，発症8時間で内科へコンサルテーションがあり，緊急入院となった。

一般身体所見：身長 154cm，体重 47kg，BMI 19.8，体温 37.1度，血圧 140/71 mmHg，脈拍 100/min（不整），呼吸回数 18回/分，SpO2 98%（室内気）。頸動脈雑音は聴取せず。心音は不整で機械弁閉鎖音を聴取。肺音は清。腹部と四肢に特記すべき異常所見はなかった。

神経学的所見：右利き。意識清明（GCS15 E4V5M6）。

脳神経系：視野は左右とも上半盲。色覚異常あり（青を茶と答えた。赤/黄/緑は白と答えて，色の弁別は不能であった）。

運動系：粗大筋力低下なし。

腱反射：亢進低下なし，異常反射なし

協調運動：反復拮抗運動では左上肢が軽度拙劣であった。
指鼻指試験、踵膝試験は正常。

立位：左後方へ傾く。

歩行：姿勢保持できず困難。

入院時神経所見のまとめ：上方水平半盲，色覚異常，左上肢と体幹失調

入院時検査所見：

血液検査所見：PT-INR 1.01, APTT 29.0 秒, HDL-Chol 53 mg/dl, LDL-Chol 140mg/dl, HbA1c 5.9 (NGSP)。他血算，生化学検査に特記すべき異常所見なし。

胸部X線写真：心内に人工弁輪あり。

心電図：心房細動，脈拍 90/min, 完全右脚ブロック。

頭部CT：両側後頭葉，左小脳虫部に低吸収域を認める。

頭部MRI：拡散強調画像では両側後大脳動脈灌流領域と左小脳虫部に高信号域（図1）を認めた。MRAでは両側内頸動脈，椎骨動脈，後大脳動脈含めて描出は良好であった。

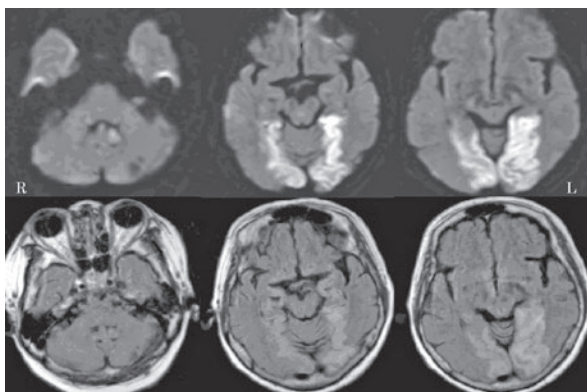


図1. 心原性脳塞栓により街並失認を呈した症例の入院時頭部単純MRI拡散強調画像

小脳虫部，両側後頭葉下部を含む急性期脳梗塞を認めた。これらは両側視放線～後頭葉一次視覚野下方，右海馬傍回の後部～舌状回を含み，上方水平半盲と街並失認の責任病巣と考えられた。

経胸壁心臓超音波検査：左心耳に血栓は認めなかった。

入院後経過：心原性脳塞栓症と診断し，梗塞範囲が広いためエダラボン60mg/日投与と補液で保存的に加療した。第5病日よりリハビリテーションを開始した。Mini-Mental State examination (MMSE) 18/30点（見当識（時）- 4，（場所）- 3，7シリーズ - 1，遅延再生 - 3，文章反復 - 1）で失見当識と記憶再生の障害を認めた。第8病日に自力歩行可能となり，色覚も改善した。自力歩行が可能となりリハビリテーション室に移動するようになったところ，自分の病棟に帰れないことが判明した。来た道に見覚えがなく，また行くべき方角がわからなかった。原因が広範な認知障害によるものか地理的認知障害によるものか鑑別するために高次脳機能を精査した。机上課題は集中して実施可能であり，顕著な注意力障害はないと判断した。色塗り課題では空間無視の所見は認めなかった。標準失語症検査（SLTA）では言語機能は概ね保持され，物品呼称，読字，文章理解は良好に保たれていた。立方体模写は可能

であり，構成失行はないと判断した。街並失認を疑い，本人に知らせず家族が持参した自宅建物の写真を医療者が提示したところ，初めて見る建物であると返答した。自宅写真をみても親近感を感じず，どこの建物かわからないことは街並失認を示唆する所見と考えられた。自宅から最寄りのスーパーまでの地図を正確に書くことは不可能であったが，自宅からスーパーの方角と最寄の駅の方角とが一致していることを説明することができ（図2），道順障害は認めないと判断した。家族の写真を見せたところ，各々の名前を言うことができ，相貌失認の合併はないと判断した。

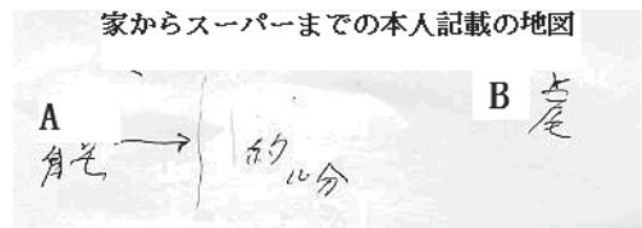


図2. 自宅の見取り図（左）と自宅から近所スーパーへの地図（右）

左：自宅の見取り図では部屋の位置関係は正確で空間把握はできていると考えられた。

右：自宅（A）から近所スーパーへの方角（矢印）が最寄り駅（B）と同じ方向にあることを示しているが，正確な道順は書けなかった。

以上から見当識障害，記銘力障害と軽度言語機能障害，街並失認を示唆する地誌的失見当識を有していると評価した。

第18病日（退院前日）のMMSEは23点（見当識（時）- 3，（場所）- 2，7シリーズ - 1，遅延再生 - 1）で見当識障害と記憶再生に改善が認められた。しかし，退院まで同じ病室で加療を続けたにも関わらず室外の病棟トイレから自室までひとりでは戻ることができなかった。Barthel index 100点と室内生活での日常生活動作は良好であり，第19病日に退院した。退院にあたり，街並失認を示唆する所見があるため，退院当初は外出を指示する一方，回復が報告されている症候であるため徐々に付き添って外出範囲を広げていくよう指導した。退院6ヵ月後に電話で確認したところ，自宅から400m離れたバス停との間を独りで迷わずに往復できるようになったとのことであった。

【考察】

本例は，病前より記銘力障害を家族に指摘されていた患

者に生じた両側の広範な後頭葉病変を有する心原性脳塞栓症であり、回復過程で地誌的失見当識が認められた症例である。

本例の地誌的失見当識について、Aguirreらの分類¹⁾に従い考察した。自己中心的地誌的失見当識とは、視覚認識は正しくできるが自分と対象物との空間関係が分からない障害である。そのため正確に目的物に到達することが難しく、対象物と衝突したりすることがしばしば見られる⁴⁾。責任病巣は両側または右の後頭頭頂葉とされている。本例では対象物まで歩く際に衝突はしておらず、対象物との遠近も把握できており、病変も異なっていた。以上より病態は異なると考えた。道順障害は目印となる建物は認識できるが、そこからどの方向に進んでよいかわからない障害とされており、後部帯状回が責任病巣と考えられている。本例では自宅と駅とスーパーの位置関係を答えることができ、方角がわかっていることから、当てはまらなないと考えた。街並失認は見慣れた建物をみても、建物であることはわかっているが、親近感がなく、どこの建物や風景であるのかわからない障害である。右海馬傍回の後部を中心に、舌状回、紡錘状回の障害で生じると報告されている^{2), 3), 5)}。本例では自宅写真をみせても、建物であると認識はできるが親近感がわかないことから、街並失認の存在が示唆された。しかし、自宅付近のランドマークの建物の写真が手に入らなかったため、その評価はできていない。前向性地誌的失見当識は新たな道を覚えられないが、過去に記憶した場所では道に迷うことはない障害であり、海馬傍回が責任病巣とされている。本症例では退院後すぐに自宅付近で地誌的失見当識の評価をしていないので、合併している可能性は否定できない。しかし、この症状では自宅写真は認識できるはずである。以上より、街並失認の存在が示唆されると考えた。

入院当初の認知症スクリーニング検査は中等度の低下を認めたが、退院前には見当識と記憶再生に改善が認められた。左海馬の血管障害の影響が疑われたが、嗅内野から固有海馬領域はMRIでは虚血巣を認めず、penumbraと考えられた。MMSEの五角形模写は可能で、立方体模写も可能であったが、地図の描写は稚拙であり、老年性の認知症に伴う軽度の構成失行があったことは否定できない。しかし、本例は見当識と記憶再生に改善が見られた後も、病棟で迷子になっており、退院後半年で近所の外出が可能になったことから、街並失認の関与が大きかったと考えている。

本例ではさらに小脳虫部梗塞による体幹失調に加え、上方水平性半盲、中枢性色覚異常が認められた。これらの視覚障害は後頭葉病変で発症することが知られている。上方水平半盲は、両側視放線-後頭葉一次視覚野下方の障害で、中枢性色覚障害は、両側の一次視覚野-視覚前野-腹側視覚路-下側頭皮質(紡錘状回付近)の障害で生じると報告されている^{6), 7)}。本例の頭部MRIでは街並失認の責任病巣である舌状回に加え、これらの部位が病変に含まれていた。

街並失認は1945年にPatersonとZangwill⁸⁾が報告した右頭頂部銃創を受けた34歳の右利き男性が初めての症例とさ

れている。その後Pallis⁹⁾が右後大脳動脈領域の脳梗塞により相貌失認を合併した街並失認を呈した54歳男性を報告しており、以降同様の症例報告が見られている^{3), 10), 11)}。近年は相貌失認を合併しない街並失認が報告されるようになっており^{3), 12)-14)}、これらの解析から街並失認の責任病巣は右海馬傍回後部、舌状回、紡錘状回にかけてであると推定されている^{2), 3), 6)}。

街並失認の問題点は室内の診察では良く知った風景や建物の写真をみせないと気づかれないことにある。加えて、加齢に伴う認知機能低下がある患者では、部屋に帰ってこられなくても、もともとの認知機能障害の存在によるものととらえられてしまうことや、そもそも街並失認は認知症患者を除外しているため、高次機能が十分に評価されない症例が潜在的にあるものと推察される。しかし、街並失認は12時間~2年以上の経過で改善する報告があり^{3), 14), 15)}、退院指導によって事故を防ぐことも可能であり、また自宅への引きこもりを予防することもできる。本症例では、発症から半年経過した時点では自宅付近で道に迷うことはなく、街並失認が改善していたことが示唆されており、認知症を合併している患者でも街並失認を分けて評価することは有用と考えられた。

比較的大きな脳梗塞、特に右の後頭葉病変を有する患者では、歩行可能であればベッドサイドリハビリで済ませず、リハビリテーション室までの行き来を確認する必要がある。道に迷わずに帰ってくるのが困難な場合には、認知機能障害が指摘されていたとしても、街並失認が存在しないか評価をすることは、退院時の生活指導を行うにあたり非常に重要である。脳卒中の治療にあたる医師、理学療法士のみでなく、治療に関わる病棟スタッフ全員にこの病態の存在を周知し、まず気がつくことが何よりも重要であると考える。

本症例は第590回日本内科学会関東地方会で報告した。

【利益相反の開示】

なし

【文献】

- 1) Geoffrey K. Aguirre and Mark D'Esposito. Topographical disorientation : a synthesis and taxonomy. *Brain*. 1999 ; 122 : 1613-1628.
- 2) 高橋伸佳. 街を歩く神経心理学. 医学書院, 2009.
- 3) 河村 満. 地理的認知障害 街並失認と道順障害 2003 ; *Equilibrium Res* ; 4 : 275-283.
- 4) Barbara A. et al : Egocentric disorientation following bilateral parietal lobe damage. *Cortex*. 2005 ; 41 : 547-554
- 5) 平山和美, 塚本哲郎, 木内真美子. 街並失認. *臨床神経科学* 2013 ; 1 : 12-14.
- 6) 小松英彦. 色と質感の知覚. *臨床神経科学* 2012 ; 8 : 897-901.
- 7) Horiguchi H, Kubo H, Nakadomari S. Lack of photophobia associated with bilateral ventral occipital lesion. *Jpn J Ophthalmol*. 2011 ; 55 : 301-303.

- 8) Paterson A, Zangwill OL : A case of topographical disorientation associated with a unilateral cerebral lesion. *Brain* 1945 ; 68 : 188-212.
- 9) Pallis CA : Impaired identification of faces and places with agnosia for colours. Report of case due to cerebral embolism. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1995 ; 18 : 218-224.
- 10) 高橋伸佳, 河村 満, 他 : 非言語性相貌・地理視覚像の失認 - 相貌失認と地理的障害における「熟知」の問題. *脳神経* 1989 ; 41 : 703-710.
- 11) 青木和子, 廣木昌彦, 板東充秋 他. 視覚性記銘力障害をともなわない街並失認. - 右側頭後頭葉梗塞の1例 -. *臨床神経* 2003 ; 43 : 335-340.
- 12) Habib M, Sirigu A. Pure topographical disorientation : a definition and anatomical basis. *Cortex* 1987 ; 23 : 73-85.
- 13) 大原せつ, 大槻美佳, 小村江美他. 既知相貌失認をともなわない街並失認を呈した右後大脳動脈領域梗塞の一例. *臨床神経* 2000 ; 40 : 891-895.
- 14) 吉村菜穂子, 大槻美佳. 地理的障害を呈しながら後頭葉に病巣の認められなかった1例. *脳神経* 2002 ; 54 : 601-604.
- 15) Lin CC, Pai MC : Transient topographic disorientation as a manifestation of cerebral ischemic attack. *J Formos Med Assoc* 2000 ; 99 : 653-655.

Landmark agnosia due to cardiogenic embolism in a patient with age-related cognitive decline

Hidenori Sanayama^{1,2}, Yoshio Sakiyama², Ayako Hiramatsu¹, Akira Ishii¹, Hitoshi Sugawara¹

¹Division of General Medicine, Department of Comprehensive Medicine 1, Jichi Medical School, Saitama Medical Center, Amanuma-cho 1-847, Omiya-ku, Saitama City 330-8503, Japan

²Department of Neurology, Jichi Medical School, Saitama Medical Center, Amanuma-cho 1-847, Omiya-ku, Saitama City 330-8503, Japan

Abstract

The patient was a right-handed, 73-year-old female. She had mild memory dysfunction, but she could live independently. She had a past history of artificial aortic valve replacement and atrial fibrillation. However, she chose to discontinue warfarin. She was admitted to our hospital complaining of dizziness and visual dysfunction that had lasted for eight hours. A bedside neurological examination disclosed upper-field hemianopsia, central achromatopsia, and truncal ataxia. A cranial MRI showed acute infarcts in the posterior circulation, including the bilateral lower posterior lobes and the cerebellar vermis. Conservative treatment and bedside rehabilitation ameliorated her central achromatopsia and truncal ataxia. When she started gait training in the rehabilitation room on the 8th day of hospitalization, she could not return from the rehabilitation room to her hospital room by herself. Further examination suggested that she had developed landmark agnosia without prosopagnosia, so her family was advised to accompany her when she went out until there was improvement in her landmark agnosia. Six months later, she could walk around near her house by herself. Discovering landmark agnosia in a bedside check is so difficult that it might be missed, especially in people with cognitive decline. However, caregivers can be advised to support such patients so that they can go about their daily lives safely. When a patient has a large posterior lobe lesion, it is important to actively check for landmark agnosia and to advise the patient and family properly.

Key words: landmark agnosia, stroke, posterior lobe, dementia, rehabilitation