

症例報告

Striatocapsular infarction と陳旧性大脳皮質梗塞との間に
線状の白質病変をみとめた 1 例狐野 一葉^{1)*} 棚田 万理²⁾ 草野 由紀²⁾

要旨：症例は 65 歳女性である。3 日かけて右手脱力と自発話の低下が増強した。臨床的に右不全麻痺と超皮質性運動失語、遂行機能障害があり、MRI 検査で左被殻から尾状核にかける新しい striatocapsular infarction と左上前頭回 (Brodmann area 8) の陳旧性梗塞をみとめた。失語症は皮質下失語と考えられた。失語症は改善したが遂行機能障害が残存した。半年後の MRI 検査にて被殻・尾状核と上前頭回の梗塞巣を結ぶ線状の白質病変がみられた。この変化は 2 つの脳梗塞巣の間の神経線維に生じた変性ではないかと考えた。

(臨床神経, 49 : 17—21, 2009)

Key words : striatocapsular infarction, dorsolateral prefrontal circuit, 遂行機能, ワーラー変性

はじめに

Striatocapsular infarction (SCI) は、レンズ核線条体動脈領域に生じる一般のラクナ梗塞より大きな梗塞である。われわれは左 SCI 発症により皮質下失語と遂行機能障害とを生じた一例を経験した。発症時に同側の上前頭回に陳旧性梗塞をみとめた。慢性期には失語症は消失し、遂行機能障害が残存した。慢性期の MRI 検査にて、上前頭回と線条体の間に線状の白質病変が出現していた。近年の研究から、遂行機能には前頭葉と基底核を結ぶ回路のうちでも dorsolateral prefrontal (DLP) circuit^{1)~4)} と呼ばれる回路が関与していることが明らかになっている。DLP circuit は dorsolateral prefrontal cortex (DLPC) と基底核を結んだ回路である。本例において遂行機能障害がなぜ生じたのか、白質病変がいかなる変化なのかについて考察した。

症 例

65 歳, 女性, 右きき, 自営業。

主訴：普段と様子が違う。

既往歴：脳梗塞の既往なし。一年前に高血圧を指摘。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：入院の 3 日前より自分から話すことができなくなり、右手でものを落とすようになった。仕事の帳簿をつけなくなった。いつもと様子が違うので家族が当院を受診させ、入院した。

全身理学的検査：血圧 200/96mmHg, 脈拍 78 回/分, 整。頸動脈雑音はなく, 心肺, 腹部に異常なかった。

神経学的検査：意識清明。右顔面に軽度中枢性麻痺をみとめた。挺舌・軟口蓋の挙上は正常。右上肢にはごく軽い脱力をみとめ, 右下肢の軽度脱力のため歩行は不安定であった。感覚系は正常。深部反射正常で, 病的反射はなかった。順唱 5 桁, 逆唱 3 桁。Serial7 は 93 まで。観念性失行・観念運動性失行, 着衣失行, 失認はなかった。構音障害やアナルトリーはなかった。自発話は少なく, 自ら話すことはなく, 質問に返事をすると言葉数は少なかった。軽度の喚語困難とわずかの語性錯語がみられたが, 保続はなかった。失語症の評価のために WAB 失語症検査をおこなった。自発語 16 点 (A 情報の内容 8 点, B 流暢性・文法能力・錯語 8 点), 話し言葉の理解 8.5 点, 復唱 9.2 点, 呼称 8.0 点, 読み 9.05 点, 書字 5.75 点, 行為 (右手) 9.0 点, 行為 (左手) 9.0 点, 構成 7.0 点で, 失語指数 (AQ) 83.4, 大脳皮質指数 (CQ-右手) 81, 大脳皮質指数 (CQ-左手) 81 であった。すなわち, 聴覚的・文字的理解は比較的良く, 復唱は保たれていた。下位検査で成績が悪いのは, 呼称の項目で語想起が 1 分間で 2 つと少なかった。そして, 構成のレーヴン色彩マトリシス検査が 19 点 (37 点満点) と低得点であった。この検査施行時に, 患者はよく考えずに即答している様子が観察された。

検査成績：血液・生化学検査, 心電図, 心臓・頸動脈エコーは正常。頭部 MRI (GE Signa Horizon 1.0T) にて, 左被殻から尾状核に新しい脳梗塞をみとめた。左上前頭回の皮質から皮質下に斑状の梗塞をみとめたが, 浮腫がなく拡散強調画像で信号の変化をとみなわないことから陳旧性と判断した。

*Corresponding author: 公立山城病院神経内科 [〒619-0214 京都府木津川市木津池田 74 番地の 1]

¹⁾公立山城病院神経内科²⁾同 リハビリテーション科

(受付日：2008 年 1 月 17 日)

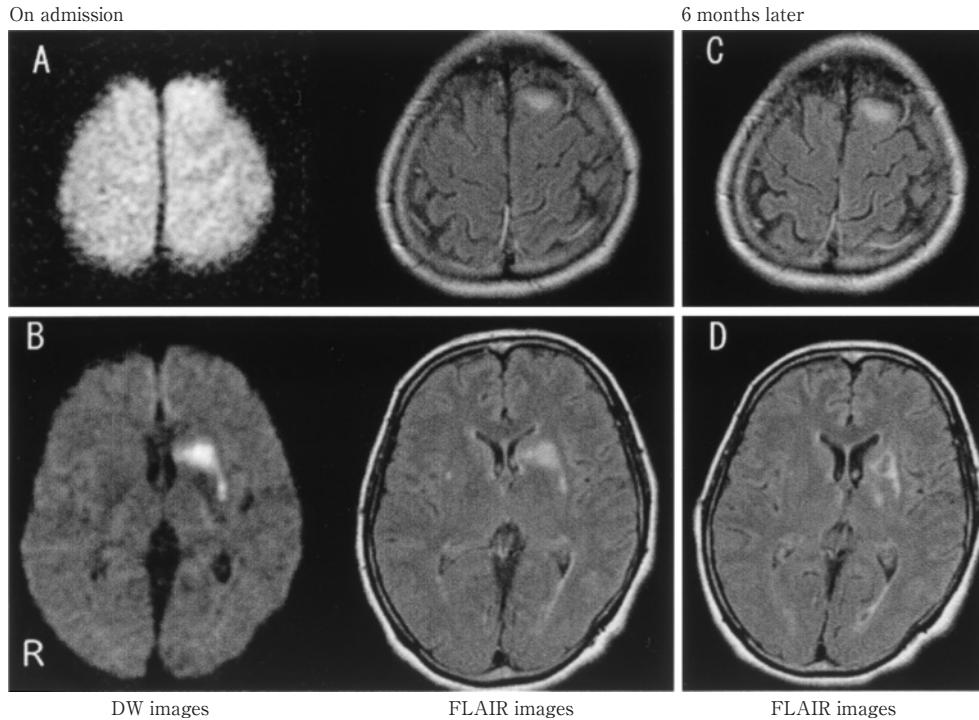


Fig. 1 MRI on admission demonstrates old infarction of the left superior frontal gyrus with hyperintense signal on fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) images and isointense signal on diffusion-weighted (DW) images (A), and fresh infarction at the left basal ganglion (striatocapsular infarction) with hyperintense signal on FLAIR and DW images (B). MRI on 6 months later demonstrates old infarction of the left superior frontal gyrus with hyperintense signal on FLAIR images (C), same as seen on admission. It demonstrates striatocapsular infarction that become old with hyperintense signal on FLAIR images (D).

(Fig. 1). この大脳皮質病変の部位は、前頭葉背側領域で Brodmann area 8 付近に相当する。

入院中の経過：オザクレルナトリウム 80mg/day を 14 日 続け、麻痺は消失した。約 1 月かけて発話量も増え、喚語困難や錯語もなくなり退院した。しかし、発話量が増えて病院スタッフとのコミュニケーションが増えるにつれて、行動面での障害が明らかになった。CT 検査をうけてからリハビリ室に行くように指示したばあいに、CT を受けてから病室にもどってきてしまうなど、複数のことを指示されると、こなすことができなかった。事務仕事に復帰するために電卓での計算練習をおこなったところ、操作ミスのために正解するのが困難であった。これらの行動面での障害を以下の検査で評価した。

WAIS-R は IQ73 点 (言語性 IQ81, 動作性 IQ66) であった。各項目のなかでもきわだって評価点が低いのは、動作性検査の積木模様 2 点、組合せ 4 点、符号 3 点であった。コース立方体組合せテストの IQ は 70 で、問題の難易度があがると時間内に課題を完成することができずに低得点となった。また、検査全体をとおして手本をよくみない傾向があった。手本をみるようにうながし、おこなっている作業と手本を比較させる内容の指示を出すと、課題を完成することが可能となった。

Wisconsin Card Sorting test (WCST) (慶応版) では概念とセットの切りかえの障害をみとめ、達成カテゴリー数 2, Nelson 型保続性誤り 11, set の把持障害 3 であった (同検査における 65 歳から 74 歳の正常者の値は達成カテゴリー数が平均 $3.1 \pm$ 標準偏差 1.8, Nelson 型保続性誤りが 6.8 ± 4.3 , set の把持障害が 1.2 ± 1.8 である⁵⁾。

退院後経過：発症 6 カ月後の MRI 検査で被殻、尾状核の梗塞は陳旧化して部分的に嚢胞化していた。左上前頭回梗塞巣は、入院時とくらべて形や信号強度に変化はなかった (Fig. 1)。被殻、尾状核から大脳脚にかけて錐体路のワーラー変性のみとめた。冠状断 MR 画像において、被殻・尾状核から左上前頭回にかかる線状の高信号が出現していた (Fig. 2)。徐々に日常生活に大きな支障はなくなったが、発症後 2 年経過しても家計簿はつけることができるが仕事の帳簿をつけるなど複雑な作業はできない。通院や買い物は一人でできるが、銀行や郵便局の手続きなどは一人でできない。食事の準備は、味加減が一定しておらず、家族が各自であとから味付けをしている。Fig. 3 に 2 年後におこなった冠状断、矢状断、軸位断の MRI 画像を示す。線状の高信号は残存していた。

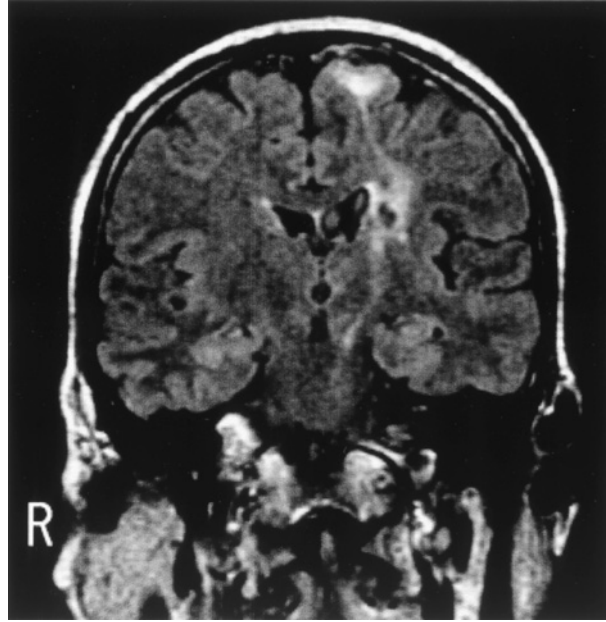


Fig. 2 Coronal FLAIR MRI of the patient's brain 6 months later demonstrates Wallerian degeneration of the pyramidal tract. It also demonstrates linear hyperintense signal between the infarctions of the left basal ganglion and left superior frontal gyrus.

考 察

本例は右不全片麻痺と失語症、行動の障害を呈した左 SCI である。失語症のタイプは、自発話が少ないがアナトリーはなく、復唱が良好で理解障害も軽度で、語想起がいちじるしく障害されていることから超皮質性運動失語である。複数のことをおこなうことができない、複雑な作業ができないなど行動面での障害は問題解決を成し遂げるための能力、すなわち遂行機能の障害によると考えた。

本例はレーヴン色彩マトリシス検査、WAIS-R の積木模様・組合せ・符号問題、コース立方体組合せテスト、WCST などの課題を遂行する検査の成績が悪かった。一方、WAB 失語症検査の聴覚的・文字的理解に関する成績は良かった。このことは、与えられた課題の内容を理解しているにもかかわらず課題遂行が困難であると解釈できる。WCST の成績からは概念とセットの切りかえの障害、すなわち前頭葉機能障害が示された。コース立方体組合せテストは、手本を参照することをうながすことで課題を完成することができた。このことは計画障害と考えられ、前頭葉の障害を示している。レーヴン色彩マトリシス検査施行時にもよく考えずに即答しており、計画障害によると思われることができる。以上、本例の遂行機能障害は前頭葉機能障害によると考えた。最近の PET や fMRI の研究から、遂行機能にかかわる前頭葉の働きが明らかになりつつある。DLPC は遂行機能のなかでも反応の転換時に特異的に働くことが示されている⁶⁾。さらに、前頭葉と基底核を結ぶ神経回路が存在し¹⁾²⁾、遂行機能は大脳皮質のみのは

たらきではなく、この神経回路のなかでも DLP circuit を介して基底核が関与していることが明らかになっている^{3)4)7)~9)}。本例の遂行機能障害は SCI の発症後に新たに出現している。したがって、基底核の障害によって DLP circuit が破綻し、その結果として遂行機能障害が生じたと説明することができる。

本例で特記すべきことは、慢性期に被殻・尾状核と上前頭回の梗塞巣を結ぶ線状の白質病変が出現したことである。この部位は前大脳動脈と中大脳動脈領域の境界領域にあたるために、分水嶺梗塞である可能性がある。しかし、頭蓋内外の動脈に閉塞や狭窄をみとめず、心機能は正常で、SCI を発症してからこの白質病変が出現するまでの間に、脱水や血圧変動など血行力学的梗塞をきたすようなエピソードはなく、分水嶺梗塞は否定的である。この病変は、片側に限局していること、一過性ではなくて約 2 年経過しても持続してみられることから、代謝性の病変も否定されうる。脳血管障害慢性期において神経線維に沿った白質病変をみたばあい、一般にはワーラー変性を考える。中枢神経ではほとんどが錐体路にみられるが、その他に橋小脳路¹⁰⁾、視放線¹¹⁾のワーラー変性が報告されている。さらに、錐体路においては、病変部位から antegrade に変性(ワーラー変性)するだけでなく、中枢側へ retrograde にも変性することが報告されている^{12)~14)}。Guleria ら¹³⁾はこれを retrograde Wallerian degeneration と呼んでいる。これらのことから、脳梗塞慢性期に病巣から錐体路以外の神経線維に沿っても retrograde、あるいは antegrade に変性が生じる可能性があると考えられ、本例の白質病変も神経線維に沿った変性であると推測することができる。臨床面からは上

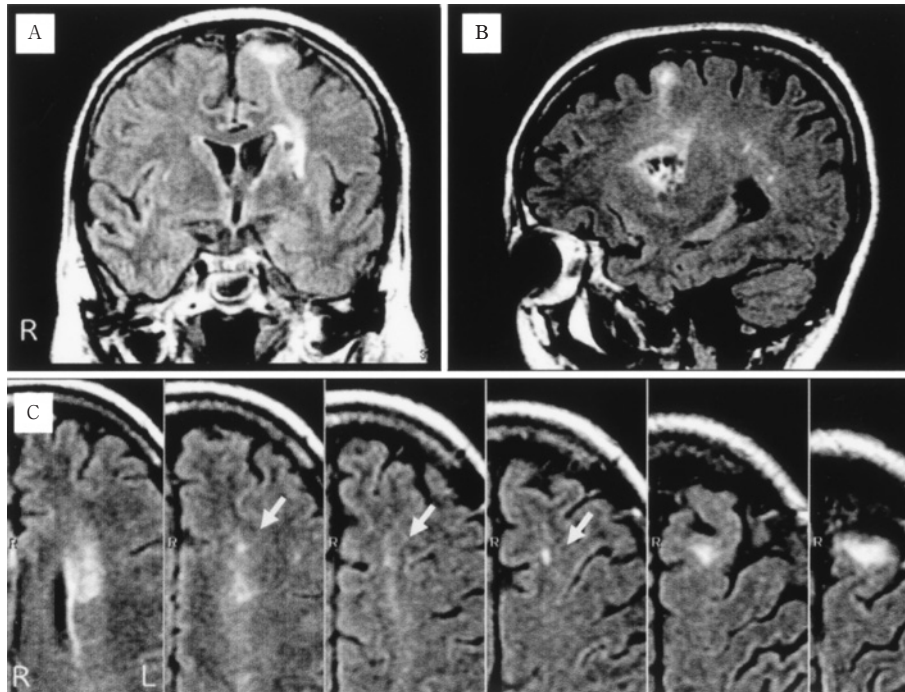


Fig. 3 The linear hyperintense signal remains after 2 years between infarctions of the left basal ganglion and left superior frontal gyrus. MRI demonstrates FLAIR images with coronal scan (A), sagittal scan (B), and serial axial scans between left basal ganglion and left superior frontal gyrus (C).

前頭回梗塞とSCIのいずれが原因となって生じたのかを説明することはできない。

この白質病変は2つの病巣を結んでいるが、一つは遂行機能障害を生じたと考えた被殻・尾状核のSCIである。もう一つの上前頭回梗塞は、Brodmann分類ではArea 8付近にある。Royallらの総説³⁾ではこの領域をDLPCにふくめている。一方でCummingsらは、この領域をfrontal eye fieldと考えている⁴⁾。frontal eye fieldは、皮質と基底核を結ぶ回路のなかでは遂行機能にはかかわらないoculomotor circuitを構成している前頭葉皮質である。本例は臨床的には遂行機能障害が残存しているが、この白質病変がどのような神経路に生じた変性であるかについては、本例の検討のみでは明らかにすることはできない。今後、基底核領域やDLPCの脳梗塞の症例、とくに遂行機能障害のある例の画像解析や病理学的な検討が必要である。

超皮質性運動失語の病巣はBroca領域の前方または上方、補足運動野をふくむ前頭葉内側面の大脳皮質である。本例はその部位に新病変をみとめていない。一方で、失語症が大脳皮質の障害のみならず基底核や視床の病変によっても生じることが知られており、皮質下失語と呼ばれる。この失語のタイプは線条体やレンズ核の病変では言語産生系の障害 (linguistic deficits¹⁵⁾、phonetic impairment¹⁶⁾、視床病変ではlexical-semantic processingの障害¹⁵⁾¹⁶⁾がおきる。本例は呼称や読みなどの検査成績が良く錯語が少ない点から、lexical-semantic processingの障害ではない。発話は流暢でアナルトリーをみ

とめないが発話量が少なく、言語産生系の障害ととらえることができる。本例の失語は線条体の障害によって生じた皮質下性失語と考えて矛盾はない。

文 献

- 1) Alexander GE, DeLong MR, Strick PL: Parallel organization of functionally segregated circuits linking basal ganglia and cortex. *Ann Rev Neurosci* 1986; 9: 357—381
- 2) Alexander GE, Crutcher MD: Functional architecture of basal ganglia circuits: neural substrates of parallel processing. *Trends Neurosci* 1990; 13: 266—271
- 3) Royall DR, Lauterbach EC, Cummings JL, et al: Executive control function: a review of its promise and challenges for clinical research. A report from the Committee on Research of the American Neuropsychiatric Association. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2002; 14: 377—405
- 4) Cummings JL: Frontal-subcortical circuits and human behavior. *Arch Neurol* 1993; 50: 873—880
- 5) 安部光代, 鈴木匡子, 岡田和枝ら: 前頭葉機能検査における中高年健常日本人データの検討—Trail Making Test, 語列挙, ウィンコンシンカード分類検査 (慶応版) —. *脳神経* 2004; 56: 567—574
- 6) Konishi S, Nakajima K, Uchida I, et al: Common inhibitory mechanism in human inferior prefrontal cortex revealed by event-related functional MRI. *Brain* 1999; 122: 981—

- 991
- 7) Kwan LT, Reed BR, Eberling JL, et al: Effects of subcortical cerebral infarction on cortical glucose metabolism and cognitive function. *Arch Neurol* 1999; 56: 809—814
 - 8) Reed BR, Eberling JL, Mungas D, et al: Effects of white matter lesions and lacunes on cortical function. *Arch Neurol* 2004; 61: 1545—1550
 - 9) 長谷川明, 内海裕也: 皮質下梗塞における遂行機能と前頭前野背外側の脳血流. *東医大誌* 2006; 64: 45—53
 - 10) 藤井明弘, 得田 彰, 米田 誠ら: 右橋梗塞後に両側中小脳脚のワーラー変性をもとめた 1 例. *臨床神経* 2004; 44: 105—107
 - 11) 飯塚高浩, 坂井文彦: 視放線の Waller 変性の MRI. *神経内科* 2000; 53 Suppl. 2: 88—89
 - 12) Kobayashi S, Hasegawa S, Maki T, et al: Retrograde degeneration of the corticospinal tract associated with pontine infarction. *J Neurol Sci* 2005; 236: 91—93
 - 13) Guleria S, Gupta RK, Saksena S, et al: Retrograde Wallerian degeneration of cranial corticospinal tracts in cervical spinal cord injury patients using diffusion tensor imaging. *J Neurosci Res* 2008; 86: 2271—2280
 - 14) Zhijian L, Jinsheng Z, Cuimei Z, et al: Longitudinal Investigations on the Anterograde and Retrograde Degeneration in the Pyramidal Tract following Pontine Infarction with Diffusion Tensor Imaging. *Cerebrovasc Dis* 2008; 25: 209—216
 - 15) Nadeau SE, Crosson B: Subcortical aphasia. *Brain Lang* 1997; 58: 418—423
 - 16) Culjic-Obradovic DC: Subcortical aphasia: three different language disorder syndromes? *Europ J Neurol* 2003; 10: 445—448

Abstract

A case with a linear white matter lesion connecting striatocapsular infarction and old cortical infarction

Ichiyo Kono, M.D., Ph.D.¹⁾, Mari Tanada, O.T.²⁾ and Yuki Kusano, S.T.²⁾

¹⁾Division of Neurology, Yamashiro Public Hospital

²⁾Division of Rehabilitation, Yamashiro Public Hospital

A 65-year-old woman was admitted to our hospital because of the acute onset of right hand weakness and reduction in spontaneous speech. The patient displayed right hemiparesis, subcortical aphasia and impaired executive function. An acute cerebral infarction involving the left basal ganglion (striatocapsular infarction) and an old infarction of the left superior frontal gyrus (Brodmann area 8) were detected on a brain MRI. While aphasia improved gradually, there was no improvement in the impaired executive function. A brain MRI performed after 6 months revealed a linear white matter lesion between the basal ganglion and superior frontal gyrus. We postulated that this lesion was caused by degeneration of nerve fibers between the two infarctions.

(*Clin Neurol*, 49: 17—21, 2009)

Key words: striatocapsular infarction, dorsolateral prefrontal circuit, executive function, Wallerian degeneration