

症例報告

経過中、相貌失認を生じた脳脊髄液漏の1例

中野 正子 梅原 藤雄*

要旨：症例は40代女性である。2週間前から立位で増強する頭痛が出現した。頭部MRIで硬膜の全周性造影効果をもとめ、RI脳槽造影で腰椎レベルから髄液漏出をみとめたことから脳脊髄液漏と診断した。入院後、顔をみても誰かわからないという訴えがあった。Cambridge face memory testで正答率が著明に低下しており、相貌失認と判断した。頭部MRIで紡錘状回下面をふくむ多発性硬膜下血腫、SPECTで大脳全体、紡錘状回をふくむ側頭葉内側部での血流低下をみとめた。輸液・磷酸コデイン内服・止血剤で経過をみたところ、頭痛・相貌失認は軽快した。本例では、右紡錘状回をふくむ側頭葉—後頭葉移行部付近が相貌失認の病巣である可能性が示唆された。

(臨床神経 2012;52:96-101)

Key words：脳脊髄液漏，相貌失認，cambridge face memory test，紡錘状回，硬膜下血腫

はじめに

脳脊髄液漏は、脳脊髄液が持続的ないし断続的に漏出することによって脳脊髄液が減少し、頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴り、視機能障害、倦怠など様々な症状を呈する疾患である¹⁾。記憶障害、認知障害など高次脳機能障害を合併する例も報告もあるが、併存しうる病態の全容は未だ明らかではない。

相貌失認は、正常の記憶能力や視力を有しているにもかかわらず、ヒトの顔に対する認知が障害された状態で、それまで知っていた人の顔をみても誰だかわからない（既知相貌失認）、人の顔が覚えられない（未知相貌失認）といった症状を呈するまれな失認の一つである²⁾。後天性の相貌失認は後頭葉—側頭葉の脳損傷によって生じる³⁾⁴⁾ことが報告されており、とくにこの領域にふくまれる右紡錘状回は、顔認識の重要な機能を有していると推定されている^{5)~8)}。今回、経過中に一過性の相貌失認を呈した脳脊髄液漏の一例を経験したので、病態に考察を加え報告する。

症 例

患者：40歳代、女性

主訴：頭痛

既往歴：X-6年、追突事故による鞭打ち症。

現病歴：X年10月初旬、頭痛が出現し、とくに頭部を動かすと悪化した。10月下旬近医脳外科で頭部MRIを施行し、びまん性の硬膜異常所見をみとめた。翌日、精査加療目的に当科に入院した。

入院時現症：身長162.0cm、体重51.0kg、BMI20.6kg/m²、

体温35.3℃、血圧152/104mmHg、脈拍68/分、整。眼瞼結膜に貧血なく、眼球結膜に黄染なし。表在リンパ節は触知しなかった。皮疹なし。呼吸音、心音に異常はなかった。腹部所見に異常なく、肝・脾は触知しなかった。

神経学的所見：意識清明、知能正常、脳神経に異常はみとめなかった。四肢運動・感覚系に異常はなかった。腱反射は正常で、病的反射は陰性であった。項部硬直などの髄膜刺激徴候もみとめなかったが、頭痛のため起立・歩行不能であった。

検査所見：WBC 4,480/μl、RBC 385×10⁴/μl、Hemoglobin 11.5g/dl、Hmatocrit 35.2%、Platelet 23.4×10⁴/μl、CRP 0.1mg/dl、Na 146mEq/l、K 4.2mEq/l、Cl 109mEq/l、Ca 8.9mg/dl、T-Bil 0.7mg/dl、AST 17IU/l、ALT 13IU/l、LDH 200IU/l、TG 143mg/dl、T-Cho 200mg/dl、BUN 8.4g/dl、Cr 0.84mg/dl、BS 100mg/dl、TSH 2.61μIU/ml、FT₃ 2.57pg/ml、FT₄ 1.38ng/dl。

髄液検査：初圧90mmH₂O、細胞数3/mm³、蛋白17.0mg/dl、糖51mg/dl、Cl 130mEq/l。

脳波では、徐波、突発波など異常はみとめなかった。長谷川式認知機能テストでも満点で、認知機能は正常であった。

頭部MRIでGd造影T₁強調画像で硬膜の全周性造影効果をもとめ、FLAIRでも高信号呈していた（Fig. 1）。

インジウムDTPA脳槽造影（以下、RI脳槽造影と略する）：3時間後に腰椎レベル左側で神経根に沿った漏出像、膀胱集積をみとめた（Fig. 2A）。24時間のRI残存率は10.3%（正常30%以上）と低下しており、クリアランスの亢進をみとめた。

腰椎MR myelographyでは左神経根周囲からの漏出をみとめ、RI脳槽造影の所見に一致していた（Fig. 2B）。以上から、腰椎レベルからの髄液漏出による神経障害と診断した。

*Corresponding author: 公益社団法人鹿児島共済会南風病院神経内科〔〒892-8512 鹿児島市長田町14番3号〕
公益社団法人鹿児島共済会南風病院神経内科
(受付日：2011年7月16日)

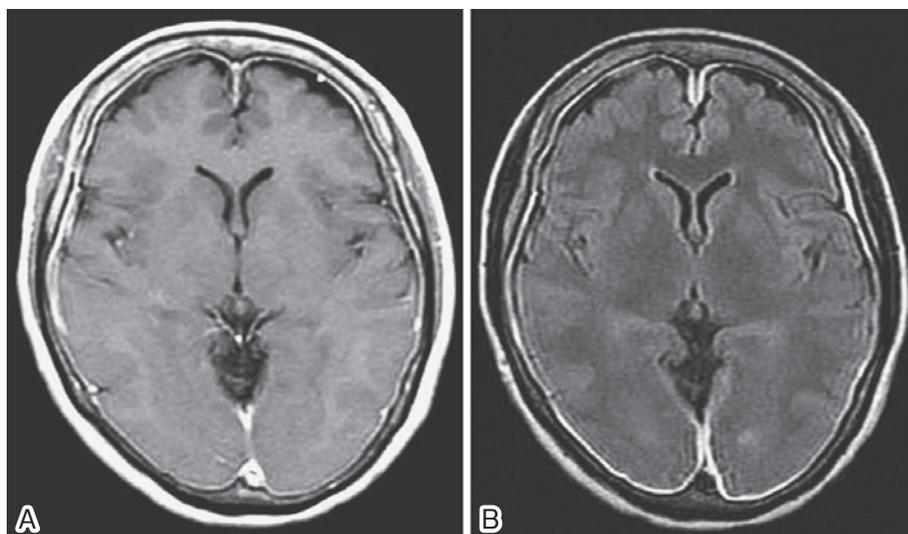


Fig. 1 Magnetic resonance imaging on admission.

- A. Gadolinium enhanced T₁ weighted image (Axial, 1.5T; TR 333ms, TE 21ms) revealed diffuse dural enhancement.
 B. Fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) image (Axial, 1.5T; TR 7,200ms, TE 136 ms) revealed diffuse high intensity of the dura.

入院後経過：脳脊髄液漏に対して、安静・輸液・非ステロイド性鎮痛薬・カフェイン内服、ステロイド内服・キサンチン製剤内服などで経過をみたが、頭痛は一進一退であった。入院20日後、見舞いに来た我が子の顔をもて誰だかわからず、声ではじめてわかったという訴えがあった。朝、鏡をみたとき、自分の顔とわからず、鏡の中の顔は自分の顔とは違う、という訴えがあった。意識は清明、視力、視野などに異常なく、標準高次視覚検査で、物体画像認知、色彩認知、シンボル認知、視空間認知にも明らかな異常はみとめなかった。以上より、相貌失認をうたがいが以下の検査をおこなった。

1) 未知相貌認知機能評価のため、Cambridge face memory test (CFMT) を施行した。これはインターネットオンライン上のテストで誰でも自由に利用可能である (<http://www.facblind.org/facetests/index.php>)。人種が定かでない、数人の頭髪のない男性の顔が表示され、次の画面で新たに数人の顔が提示され、前ページにあった顔は誰かを答える質問が連続的に提示され、最後に正答率が表示されるシステムになっている。この症例の正答率は33%で著明に低下していた(健常成人正解率 平均80%、今回施行した日本人正常対照での正答率：20～50歳代、6例の平均76.5%、65%以下のばあい、異常と判定される)。

2) 既知相貌認知評価：自分自身、子供、職場の上司、主治医、有名テレビタレントなどの顔をもてわからないという訴えがあった。しかし声の聴取によって瞬時に、誰であるかを認識することが可能であり、会話も可能であった。テレビ番組も、司会者である有名テレビタレントの顔はわからないが、声や番組の内容から、それが誰であるかを正確に理解していた。相手の喜怒哀楽の表情は読み取ることが可能であった。以上から、既知相貌の失認ありと判断した。

以上の結果から、未知相貌および既知相貌に対する失認ありと判断し、相貌失認と診断した。なお、意識は清明で、記憶、発語に障害はなく、他の高次機能障害を示唆する所見はみとめなかった。同日おこなった頭部CTでは、小脳テント周囲、矢状静脈洞周囲、右頭頂部脳表に高信号をみとめた。頭部MRI T₁強調画像において同部位は高信号を呈しており、多発性硬膜下血腫と診断した(Fig. 3A)。冠状断では、両側紡錘状回下面に硬膜下血腫をみとめ、紡錘状回は血腫により上方へ圧排されていた(Fig. 3B)。^{99m}Tc-ECD脳血流SPECT(以下SPECTと略する)では大脳全体、紡錘状回をふくむ側頭葉内側部の血流低下をみとめた(Fig. 3C, D)。Patlak plotをもちいた脳血流測定では、左大脳半球38.76ml/100g/min、右大脳半球で40.35ml/100g/minであった。脳脊髄液漏の悪化による硬膜下血腫の出現と判断し、安静、輸液増量、止血剤内服に加え、入院後32日目より頭痛に対しリン酸コデインの内服を開始したところ、頭痛・相貌失認は徐々に軽快した。相貌失認改善後のMRIでは、硬膜造影効果の消失・硬膜下血腫の消退をみとめた(Fig. 4A, B)。SPECTでも脳血流の著明な改善をみとめた(Fig. 4C)。前回みられた紡錘状回をふくむ側頭葉内側部の血流低下も改善していた(Fig. 4D)。定量的解析でも紡錘状回をふくむ側頭葉内側の血流は明らかに改善していた(相貌失認発症時：右38.83、左36.44、相貌失認消失時：右48.08、左47.66)。Patlak plotをもちいた脳血流測定では、左大脳半球47.96ml/100g/min、右大脳半球で49.61ml/100g/minと著明に増加していた。相貌失認の改善に対応してCFMTも徐々に改善し、正答率78%と正常域に到達した。

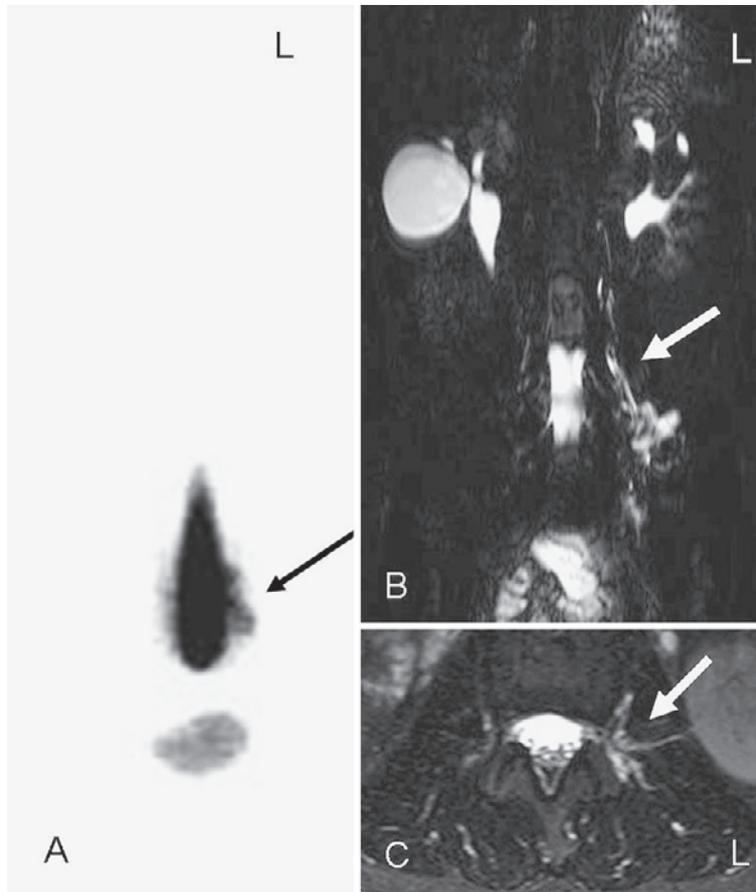


Fig. 2

- A. Radionuclide cisternography (3 hours after injection) revealed CSF leak along the left nerve root at the lumbar level (arrow).
- B. Magnetic resonance myelography (Coronal, TR 8,000 ms, TE 1,000 ms) showing CSF leak along the left nerve root sleeve.
- C. Fat saturated T₂ weighted image showing CSF leak along the left nerve root. (Axial, 1.5T; TR 8,411ms, TE 120 ms)

考 察

本症例では、起立により増悪する頭痛、造影MRIでびまん性の硬膜造影効果、RI脳槽造影において、早期膀胱内RI集積、脳脊髄液漏出像、RIクリアランスの亢進をみとめ、MR myelographyにおいても脳脊髄液漏出像をみとめたことから、脳脊髄液漏と診断した。

特筆すべき点は、脳脊髄液漏の経過中に相貌失認を生じたことで、文献上同様な報告はなかった。顔認識には、2つの視覚系、すなわち後頭葉一次視覚野を経由した背側系と、後頭葉一次視覚野を経て側頭葉に向かう腹側系経路が関与する⁹⁾。背側系経路にふくまれる上側頭溝では、人間の表情や視線の区別・解釈がおこなわれる。腹側系経路にふくまれる紡錘状回では顔の個人識別がおこなわれる。本例では、顔による個体認識ができなかったが、みえている人の顔の表情を読み取ることは可能であり、腹側系経路の障害が主体の相貌失認と推定

した。紡錘状回は既知および未知の相貌判別においてもっとも重要⁸⁾で、右ききのばあい、右紡錘状回をふくむ側頭葉—後頭葉移行部付近梗塞¹⁰⁾、血腫¹¹⁾、損傷⁴⁾により相貌失認をきたした例が報告されている。本例では、相貌失認を発症していた時期に多発性硬膜下血腫が発生しており、とくに両側紡錘状回下面に硬膜下血腫が存在し、紡錘状回を下方から圧迫していた。硬膜下血腫は、脳脊髄液漏による頭蓋内圧低下症の合併症の一つで¹²⁾¹³⁾、架橋静脈からの血液漏出により発生することから、本例の硬膜下血腫も脳脊髄液漏の合併症であったと推定した。この時期にはSPECTで広範な脳血流低下が確認されており、脳実質にも機能的障害を生じていたことを示している。相貌失認が改善した時点では、紡錘状回下面をふくむ多発性硬膜下血腫は消失し、SPECTでも右紡錘状回をふくむ側頭葉—後頭葉移行部血流をふくめて脳血流はいちじるしく改善していた。以上の結果から、右紡錘状回をふくむ側頭葉—後頭葉移行部の可逆的変化が相貌失認の責任病巣であったとしても矛盾しないと推定した。

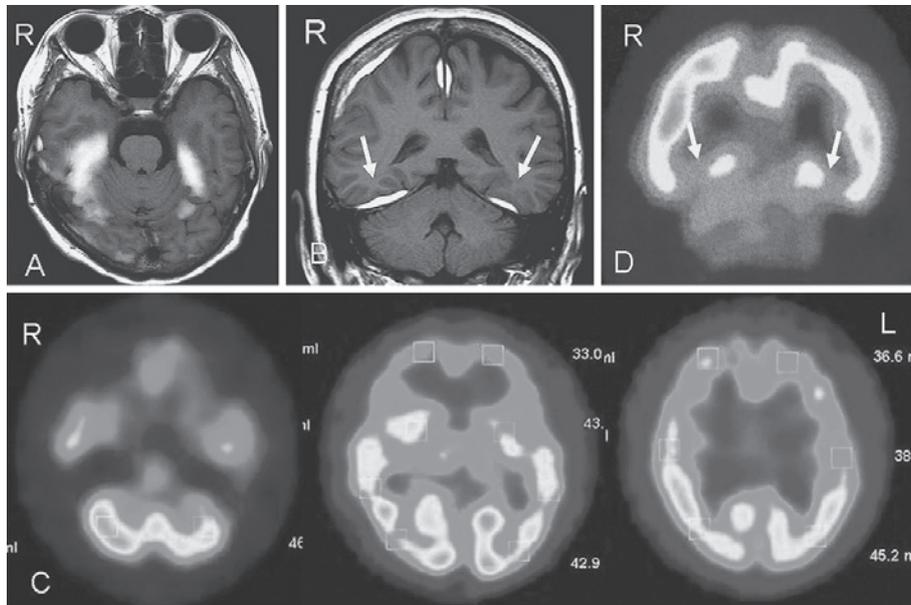


Fig. 3 MRI and SPECT when the patient developed prosopagnosia.

- A. T₁ weighted image (Axial, 1.5T; TR 3,061 ms, TE 8.2 ms) revealed multiple subdural hematomas.
- B. T₁ weighted image (Coronal, 1.5T; TR 596 ms, TE 15 ms) revealed subdural hematomas below the bilateral fusiform gyrus.
- C. SPECT revealed diffuse hypo perfusion in whole brain.
- D. Coronal image of SPECT revealed hypoperfusion in bilateral temporal lobes, including fusiform gyrus (arrows).

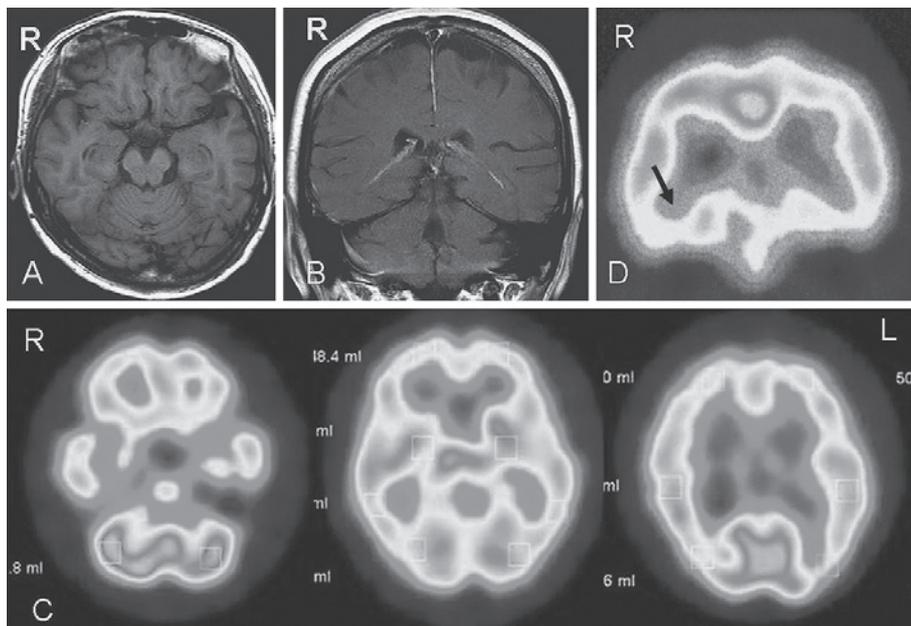


Fig. 4 MRI and SPECT when prosopagnosia disappeared.

- A. Gadolinium enhanced T₁ weighted image (Axial, 1.5T; TR 666 ms, TE 11.2 ms) revealed disappearance of both the subdural hematomas and dural enhancement.
- B. Gadolinium enhanced T₁ weighted image (Coronal, 1.5T; TR 483 ms, TE 11.2 ms) revealed disappearance of the subdural hematomas below the fusiform gyrus.
- C. SPECT showed marked improvement of blood flow in whole brain, including right temporal-occipital lobe.
- D. Coronal image of SPECT revealed up regulation of cerebral blood flow including right fusiform gyrus (arrow).

相貌失認の評価には、CFMT がインターネット上で利用できるテストとして国際的に利用され始めている¹⁴⁾¹⁵⁾。このテストは、ハーバード大学 Ken Nakayama, ロンドン大学 Brad Duchaine らの共同研究で考案された相貌認知機能テストである。本例でも、相貌失認発症時の評価、その後の回復過程を経時的、定量的に評価するのに有用であった。正常人(欧米人主体)での正答率は 80% とされているが、今回当施設における正常対照の正答率は 76.5% で、ほぼ同一であった。一般に異民族の顔は認識しがたいことが、どの民族においても共通してみられることが知られている。CFMT で登場する顔は国籍不明の非東洋系外国人であり、日本人にとってはやや認識し難かった可能性があったが、日本人正常対照群でも 65% 以上正答率はえられており、日本人における相貌失認の評価にも CFMT は十分利用可能であった。

脳脊髄液漏では、頭痛以外に多彩な脳機能障害を呈することもある。記憶障害¹⁶⁾、パーキンソニズム¹⁷⁾、頭痛、首、背中や腰の痛み、めまい、耳鳴りなどに加え、視力低下、思考力低下、うつ症状、睡眠障害、極端な全身倦怠感などが複合的に現れるばあいも多い。しかし、これらの多彩な症状と脳脊髄液漏との関連は特定されないばあいが多く、詐病、うつ病と診断されるばあいも少なくない。今回、症状がもっとも悪化した時期に、SPECT で広範な脳血流低下が確認されたことは、脳脊髄液漏が頭痛以外にも多彩な中枢神経障害をきたしうる可能性を示唆している。

本論文の要旨は、第 193 回日本神経学会九州地方会(福岡大学 2011 年 3 月 26 日)において発表した。

文 献

- 1) Holmes JM. Intracranial hypotension associated with subdural hematoma. *Br Med J* 1953;1:1363-1366.
- 2) Bornstein B, Kieran DP. Prospagnosia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1959;22:124-131.
- 3) Sergent J, Signoret JL. Functional and anatomical decomposition of face processing: evidence from prospagnosia and PET study of normal subjects. *Phil's Trans R Soc Lond B Biol Sci* 1992;335:55-61;discussion 61-52.
- 4) Barton JJ, Hanif H, Ashraf S. Relating visual to verbal semantic knowledge: the evaluation of object recognition in prospagnosia. *Brain* 2009;132:3456-3466.
- 5) Grill-Spector K, Knouf N, Kanwisher N. The fusiform face area subserves face perception, not generic within-category identification. *Nat Neurosci* 2004;7:555-562.
- 6) Halgren E, Raji T, Marinkovic K, et al. Cognitive response profile of the human fusiform face area as determined by MEG. *Cereb Cortex* 2000;10:69-81.
- 7) Kanwisher N, McDermott J, Chun MM. The fusiform face area: a module in human extrastriate cortex specialized for face perception. *J Neurosci* 1997;17:4302-4311.
- 8) Kanwisher N, Yovel G. The fusiform face area: a cortical region specialized for the perception of faces. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 2006;361:2109-2128.
- 9) Schiltz C, Sorger B, Caldara R, et al. Impaired face discrimination in acquired prosopagnosia is associated with abnormal response to individual faces in the right middle fusiform gyrus. *Cereb Cortex* 2006;16:574-586.
- 10) Lang N, Baudewig J, Kallenberg K, et al. Transient prosopagnosia after ischemic stroke. *Neurology* 2006;66:916.
- 11) Wada Y, Yamamoto T. Selective impairment of facial recognition due to a haematoma restricted to the right fusiform and lateral occipital region. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:254-257.
- 12) Murakami M, Morikawa K, Matsuno A, et al. Spontaneous intracranial hypotension associated with bilateral chronic subdural hematomas—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000;40:484-488.
- 13) de Noronha RJ, Sharrack B, Hadjivassiliou M, et al. Subdural haematoma: a potentially serious consequence of spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:752-755.
- 14) Wilson CE, Freeman P, Brock J, et al. Facial identity recognition in the broader autism phenotype. *PLoS One* 5: e12876.
- 15) Duchaine B, Nakayama K. The Cambridge Face Memory Test: results for neurologically intact individuals and an investigation of its validity using inverted face stimuli and prosopagnosic participants. *Neuropsychologia* 2006;44:576-585.
- 16) Devine MJ, Mehta A, O'Riordan S. Spontaneous intracranial hypotension manifesting as an amnesic syndrome. *J Neurol* 2009;256:1002-1003.
- 17) Pakiam AS, Lee C, Lang AE. Intracranial hypotension with parkinsonism, ataxia, and bulbar weakness. *Arch Neurol* 1999;56:869-872.

Abstract**Liquorrhea with multiple subdural hematomas causing reversible prosopagnosia**

Masako Nakano, M.D. and Fujio Umehara, M.D.

Department of Neurology, Nanpuh Hospital

A 48-year-old woman presented with a 2-week history of headache. The headache was so severe in the standing position that she could hardly stand up. The results of general and neurological examination were unremarkable. MRI studies of the brain showed diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement on the T₁ weighted images. The cerebrospinal fluid (CSF) opening pressure on lumbar puncture was 70 mm H₂O. MR myelography and RI-cisternography disclosed leak of cerebrospinal fluid at the lumbar level. Then, we diagnosed her as headache associated with liquorrhea. Two weeks later, she noticed an inability to recognize familiar faces, including her own face in the mirror. The Cambridge Face Memory Test (CFMT) proved prosopagnosia. Brain MRI revealed multiple subdural hematomas below the bilateral fusiform gyrus. SPECT demonstrated diffuse hypoperfusion in the brain including bilateral fusiform gyrus. Months later, she showed gradual improvement of prosopagnosia. Follow-up brain MRI revealed disappearance of both subdural hematomas and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement. SPECT demonstrated marked improvement of cerebral blood flow in the whole brain including the right temporal-occipital lesion. This is the first report of acquired prosopagnosia during the course of liquorrhea causing subdural hematomas. Subdural hematoma below a right fusiform gyrus may cause reversible prosopagnosia.

(Clin Neurol 2012;52:96-101)

Key words: liquorrhea, prosopagnosia, cambridge face memory test, fusiform gyrus, subdural hematoma
