

症例報告

脳梁膨大部右側の梗塞により左半側相貌変形視を呈した1例

菱澤 美貴^{1)2)*} 立花 直子¹⁾ 濱野 利明¹⁾

要旨：症例は70歳の女性である。某日起床後に鏡に映った自分の顔の左側が歪んでみえることに気づいた。この変形視はヒトとサルとの左顔面にみられ、他の動物や風景、ぬいぐるみをふくめた静物、図形、文字などに歪みや大小の変化はなかった。変形視以外には神経学的、眼科的異常はみとめなかった。頭部MRIにて脳梁膨大部右側に拡散強調像で高信号域をみとめ、この部位の脳梗塞が変形視の原因と考えられた。本症例は半側相貌変形視の責任病巣を明らかにするうえで、貴重な症例と考えられる

(臨床神経 2015;55:87-90)

Key words：半側相貌変形視, 脳梗塞, 脳梁膨大部, MRI, 顔認知

はじめに

変形視とは物体の形や輪郭の認知障害で、広義では大きさ、距離、方向、立体感のいずれかにおける変容をさし、狭義では視覚対象の形態の歪みを意味する¹⁾。原因疾患が脳病変のばあいは病変と対側視野に変形視が出現することが多い。責任病巣としては従来より頭頂葉、後頭葉などさまざまな部位について報告されているが、その局在については明らかになっていない。今回われわれは脳梁膨大部右側に限局した脳梗塞により対象の左顔面に変形視を呈した1例を経験したので、文献的考察をふくめて報告する。

症 例

患者：70歳 女性

主訴：鏡に映った自分の顔の左側が歪んでいる

既往歴：逆流性食道炎。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2009年6月某日起床時、洗面所で鏡に映った自分の顔の左側が歪んでいることに気づき近医を受診した。その後眼科を紹介されたが眼科的異常は指摘されず、頭部MRIで脳梗塞巣を指摘されたため当科紹介受診となった。

嗜好：喫煙歴なし、飲酒歴なし。

現症：血圧128/78 mmHg、脈拍63回/分・整で心・肺・腹部にとくに異常をみとめなかった。

眼科所見：アムスラーチャートは正常にみえ、眼底・視野に異常はなかった。

神経学的所見：意識清明で、見当識は正常であった。失語、失行、相貌失認をみとめなかった。脳神経系領域には異常所

見をみとめなかった。運動系、感覚系に異常なく、腱反射は正常で、協調運動にも異常はみとめなかった。

具体的なみえ方：ヒトの顔を見ると左眼と左口角が中心部に変位してつり上がったようにみえた (Fig. 1)。ヒトの表情によりみえ方に差はみられなかった。テレビや写真でみる人物の顔やサルの顔も同様にみえた。サル以外の動物や風景、ぬいぐるみをふくめた静物、文字などに歪みや大小の変化はなかった。歪んでみえる人物像を180度回転させると歪みは消失した。

検査所見：血液検査では血算、生化学、凝固系に異常をみとめなかった。発症6病日の頭部MRIでは脳梁膨大部右側に7mm×7mmの拡散強調画像で高信号、T₂強調画像で高信号、T₁強調画像で低信号を示す病巣をみとめ脳梗塞と診断し



Fig. 1 Patient's drawing of the doctor's face. The left half of the face was distorted upward and the left eye was shifted toward the center.

*Corresponding author: 京都大学医学部医学研究科臨床神経学〔〒606-8507 京都市左京区聖護院川原町54〕

¹⁾ 関西電力病院神経内科²⁾ 京都大学医学部医学研究科臨床神経学

(受付日：2013年12月27日)

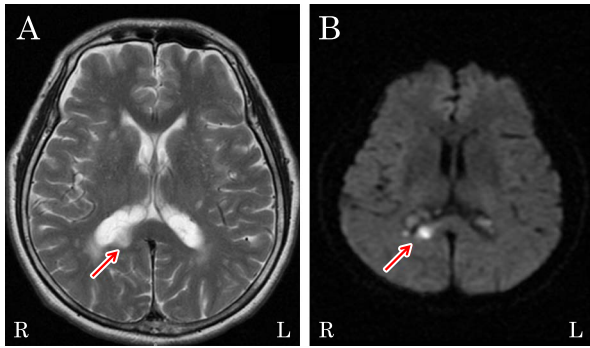


Fig. 2 Brain magnetic resonance images.

A. T₂-weighted image, axial section 1.5 T; TR 4,083 ms/TE 104 ms.
 B. Diffusion-weighted image, axial section 1.5 T; TR 6,050 ms/TE 98 ms. T₂-weighted and diffusion-weighted images showed a high intensity lesion in the right retrosplenial region (arrows).

た (Fig. 2). 頭部 MRA では主幹動脈に狭窄病変はみとめなかった。脳波ではてんかん原性放電や、基礎律動の左右差はみとめなかった。

経過：当院外来受診時にはすでに脳梗塞発症より 7 日間が経過していたため、クロピドグレル 75 mg/日の内服を開始した。発症 5 ヶ月後に ¹²³I-N-isopropyl-p-idoamphetamine single photon emission computed tomography (¹²³I-IMP SPECT) を施行したところ、水平断層像では明らかな集積変化はみとめなかったが、three-dimensional stereotactic surface projections (3D-SSP) では右後頭-側頭葉に血流低下をみとめた (Fig. 3).

頭部 MRI を再検したところ、3D-SSP で脳血流低下がみとめられた部位をふくめ新たな梗塞巣はみとめなかった。

その後、変形視は徐々に改善し、4 ヶ月経過した時点では鏡に映った自分の顔は正常にみえ、家族やよく知っている芸能人の顔、サル顔も歪まなくなった。外来主治医の顔やテレビであまり知らないタレントをみると顔の左半分は歪んでみえた。また、喜怒哀楽を示した表情によって顔面の歪みに変化はなかった。ヒトの顔をイメージできる図形と、それを左右に 90 度回転させた図形を患者にみせたところ、すべての図形において左側が歪んでみえた (Fig. 4)。発症から 1 年半経過した時点では変形視は消失した。

考 察

本症例では脳梁膨大部右後方の脳梗塞で左顔面に限局した変形視を呈した点特徴的であった。このような半側相貌変形視の責任病巣は既報告によると、脳梁膨大部病変と側頭・後頭葉病変に分けられる (Table 1)。

まず、脳梁膨大部病変による半側相貌変形視についてその病態を考察する。今井ら²⁾の症例では、脳梁膨大部左後方の脳梗塞によって左顔面の変形視がみられた。また、Ebata ら³⁾の症例では脳梁膨大部右後方の小出血により右顔面に変形視を生じている。桂ら⁴⁾の症例では脳梁膨大部正中および左側の梗塞で左顔面に限局した変形視を生じている。いずれも病変と同側顔面に変形視が出現しており、本症例のように脳梁付近の病変で対側顔面に変形視をきたした症例を報告した論文はわれわれがしらべた範囲ではみられなかった。

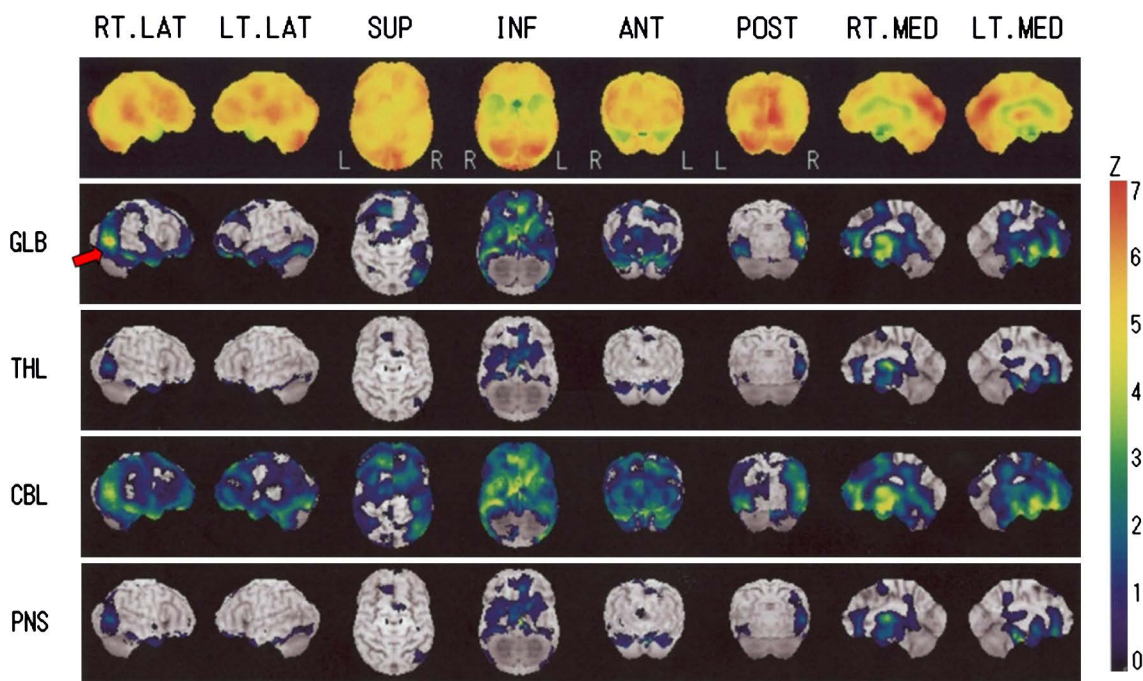


Fig. 3 ¹²³I-IMP-single photon emission computed tomography. Cerebral blood flow was decreased in the right occipito-temporal region (arrow).

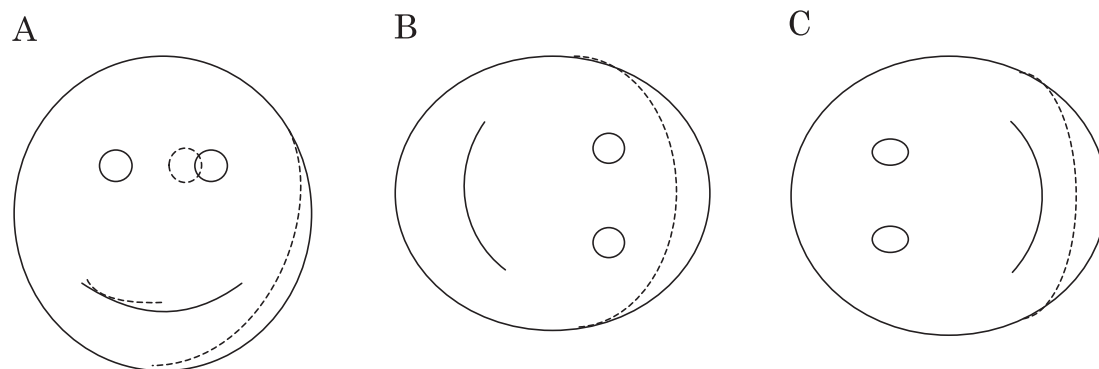


Fig. 4 Line-drawing of the faces presented to the patient.

The left margin of these faces was constantly noticed with distortion shifting toward the center, regardless of face rotation. The left eye and mouth were additionally noticed exclusively where the face was shown in a proper direction.

Table 1 Summary of the previous case reports about patients with hemifacial metamorphopsia.

Age/Sex	Handedness	Side of metamorphopsia	locations of lesion	Diagnosis	epilepsy*	Reference
44/M	right	right	right occipital-temporal	cerebral infarction	+	10)
68/F	right	right	right retrosplenium	cerebral haemorrhage	-	3)
51/F	n.d.	left	left retrosplenium	cerebral infarction	n.d.	2)
36/F	right	right	right temporal-occipital	cerebral haemorrhage	+	11)
56/M	right	right	right temporal	post-operative complication	+	12)
79/F	right	left	right temporal-occipital	cerebral infarction	?	13)
67/F	right	left	left retrosplenium	cerebral infarction	n.d.	4)
70/F	right	left	right retrosplenium	cerebral infarction	-	our case

* The presence (+) or absence (-) of epileptic activities demonstrated by EEG, n.d. not described. ?: There were theta generalized with right hemisphere predominance. Paroxysmal activity was not found.

Positron emission tomography (PET) や機能的 MRI をもちいた研究から、人の顔認知には側頭葉下面の紡錘状回にある FFA (fusiform face area)⁵⁾ や後頭葉外側の OFA (occipital face area)⁶⁾ などが重要な役割を果たしていると考えられている。また FFA が右優位に存在することが magnetoencephalography (MEG) をもちいた検討で示されている⁷⁾。Diffusion tensor imaging をもちいた研究で、脳梁膨大部を通過する神経線維は左右の後頭葉および頭頂葉後部の皮質間を連絡していることが示されているが、この線維連絡も右優位にみられている⁸⁾。同様に diffusion tensor imaging をもちいた Gschwind ら⁹⁾ の検討では、FFA と同側の OFA の間には強い線維連絡があり、この線維連絡も右半球で優位であった。さらに、左右の1次視覚野間は脳梁を介して線維連絡があり、1次視覚野と同側の OFA や FFA の間にも線維連絡が存在することが明らかになった⁹⁾。以上の知見からヒトにおける顔認知には主に右半球の後頭葉から側頭葉の諸領域が関与していると考えられる。本症例では対象の左顔面の情報が左後頭葉の1次視覚野に入り、その後脳梁を介して右半球に伝えられる際に障害をうけたために変形視をきたしたものと考えられる。今井ら²⁾ や桂ら⁴⁾ の症例も同様の機序で説明可能であるが、Ebata ら³⁾

の症例は説明困難で顔認知の中枢が左半球優位に存在した可能性が考えられる。

また、右側頭・後頭葉病変で半側相貌変形視がみられた症例は4例報告されている^{10)~13)}。変形視は顔面の左右いずれにも出現しているが、これらの症例では右半球優位に存在する顔認知の諸領域の障害により変形視が出現したものと考えられる。

最後に、この患者では倒立した顔を見ると歪みを訴えなかった。顔の認知については眼や口、鼻などを個別に認識した部分情報と、部分間の距離といった関係性を示す顔全体の情報が重要だとされている。倒立した顔ではこの部分間の関係性が使えなくなるため顔認知機能の精度は落ちる。このような現象は倒立効果と呼ばれている¹⁴⁾。本症例では倒立した顔は、もはや顔とは認識されなかったために歪みを訴えなかった可能性が考えられる。本症例は変形視の責任病巣を考えるうえでも、また、倒立効果との関連においても非常に興味深い症例である。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) 石合純夫. 変形視. 神経内科 1995;42:11-16.
- 2) 今井 昇, 野平 修, 宮田嘉世子ら. きわめて限局した脳梗塞により変形視を呈した 1 例. 臨床神経 1995;35:302-305.
- 3) Ebata S, Ogawa M, Tanaka Y, et al. Apparent reduction in the size of one side of the face associated with a small retrosplenial haemorrhage. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991;54:68-70.
- 4) 桂 永行, 紺野可奈子, 山形宗久. 半側顔面に限局する変形視のみを呈した脳梁膨大部梗塞の 1 例. 日内会誌 2010;99:1318-1320.
- 5) Kanwisher N, McDermott J, Chun MM. The fusiform face area: a module in human extrastriate cortex specialized for face perception. J Neurosci 1997;17:4302-4311.
- 6) Gauthier I, Tarr MJ, Moylan J, et al. The fusiform “face area” is part of a network that processes faces at the individual level. J Cogn Neurosci 2000;12:495-504.
- 7) Watanabe S, Kakigi R, Koyama S, et al. Human face perception traced by magneto- and electro-encephalography. Brain Res Cogn Brain Res 1999;8:125-142.
- 8) Putnam MC, Steven MS, Doron KW, et al. Cortical projection topography of the human splenium: hemispheric asymmetry and individual differences. J Cogn Neurosci 2010;22:1662-1669.
- 9) Gschwind M, Pourtois G, Schwartz S, et al. White-matter connectivity between face-responsive regions in the human brain. Cereb Cortex 2012;22:1564-1576.
- 10) Brust JC, Behrens MM. “Release Hallucinations” as the major symptom of posterior cerebral artery occlusion: a report of 2 cases. Ann Neurol 1977;2:432-436.
- 11) 高橋伸佳, 河村 満, 岩田隆信. 右側頭・後頭葉病変による半側相貌変形視. 神経内科 1996;45:252-254.
- 12) Miwa H, Kondo T. Metamorphopsia restricted to the right side of the face associated with a right temporal lobe lesion. J Neurol 2007;254:1765-1767.
- 13) 上久保毅, 安保雅博, 八塚 如. 長期におよぶ変形視をきたした多発脳梗塞の 1 例. Brain Nerve 2008;60:671-675.
- 14) Rock I. On Thompson’s inverted-face phenomenon (research note). Perception 1988;17:815-817.

Abstract

A case of left hemifacial metamorphopsia by a right retrosplenial infarction

Miki Hishizawa, M.D.¹⁾²⁾, Naoko Tachibana, M.D., Ph.D.¹⁾ and Toshiaki Hamano, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Kansai Electric Power Hospital

²⁾Department of Neurology, Graduate School of Medicine, Kyoto University

We report a 70-year-old women with left hemifacial metamorphopsia due to an infarction in the right retrosplenial region. She firstly noticed that the left half of her face reflected in the mirror was distorted. She complained of the same kind of distortion when she looked at the face of humans. Neurological examination on admission showed no other symptoms. Her visual acuity and visual field were normal. Diffusion weighted images of the brain revealed a high intense lesion in the right retrosplenial region, which was considered to account for her symptom. This case contributes to clarify the pathogenesis of hemifacial metamorphopsia.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2015;55:87-90)

Key words: hemifacial metamorphopsia, cerebral infarction, splenium, MRI, face perception