

症例報告

相貌および声を介した人物同定障害を呈し アルツハイマー型認知症が疑われた1例

石原 健司^{1)*} 金子 清佳²⁾ 高橋 伸佳¹⁾ 旭 俊臣¹⁾

要旨：相貌および声を介した人物同定障害を呈した90歳、女性例を報告した。全般的な認知機能低下を認めたが、相貌以外の視覚性認知機能は保持。人物同定障害の内容として家族など親密度の高い人物は相貌、声による同定可能、有名人の相貌、声は同定困難であったが、既知感があり名前の記憶は保持されていた。新規の人物は相貌、声ともに同定できなかった。画像検査では右優位の両側側頭葉前部萎縮と右側頭極を中心とした血流低下を認めた。相貌認知障害を含む進行性の人物同定障害は、右優位に側頭葉前部の萎縮を呈する前頭側頭葉変性症として捉えられているが、本例では行動異常や精神症状は認めず、アルツハイマー型認知症の可能性が考えられた。(臨床神経 2021;61:182-187)

Key words：相貌認知障害、人物同定障害、アルツハイマー型認知症、前頭側頭葉変性症、右側頭葉

はじめに

人の顔がわからない、という相貌失認の症状は、脳血管障害や外傷、脳炎の症例で見られることが多かったが、右側頭葉萎縮に伴って進行性に相貌失認を呈し得ることが、Tyrellら¹⁾およびEvansら²⁾以来、少なからず報告されている。また相貌以外に声を介した人物同定障害を呈する症例も報告されている³⁾⁴⁾。それらの報告例の多くは、行動異常や精神症状を伴っていることから、前頭側頭葉変性症の範疇で捉えられることが多い。今回我々は、相貌および声を介した人物同定障害を認めたが、その他の視覚性認知障害や行動異常、精神症状を伴わない90歳、女性例を経験した。画像所見と併せて背景疾患について考察したので報告する。

症 例

症例：90歳、女性。右利き。高校卒

主訴：顔を見ても誰かわからない

現病歴：夫と死別した後、約14年間独居生活であった。X-1年2月～9月、自宅改修のため施設に入所したが、自宅に戻った際、自分の家とわからない、料理や火元の管理ができない、リモコンの使い方を誤る、などの症状がめだち、独居継続困難と判断され、施設に再入所した。X年8月、右大腿骨頸部骨折で手術治療を受け、術後のリハビリテーション

目的にて当院に入院した。

既往歴：左緑内障および右白内障

入院時神経学的所見：時間および場所の見当識障害、左眼の視力低下を認めた。右眼の視力は0.3。聴力計での測定は行っていないが、1m程度の距離で会話に支障なく、鳥の鳴き声、楽器、サイレンや鐘などの環境音の認知は正しく行っていた。運動系、協調運動系には異常を認めなかった。行動面の異常や性格変化は見られず、礼節は保たれ、診察や検査に対しても協力的であった。病識については「私は忘れっぽい」と述べていた。

高次脳機能：HDS-R 14点、MMSE 18点と全般に低下(失点の内訳は、主に時間および場所の見当識、計算、単語の遅延再生、物品名の記銘)。数唱は順唱4桁、逆唱3桁であった。WAIS-IIIはVIQ 100、PIQ 68、FIQ 84であり、PIQの低下が見られたが、下位項目では言語理解102、知覚統合68、作動記憶94、処理速度75であり、知覚統合と処理速度の低下がめだち、時間制限のある課題での失点が影響していた。失語、失行は見られなかった。記憶については、幼少時のエピソードの再生は可能、骨折前に施設に入所していたことを覚えており、当院入院後に他院を受診したことも想起できるなど、出来事の記憶は概ね保持されていた。WMS-Rの結果は、言語性67、視覚性50未満、一般53、注意集中71、遅延再生55であり、視覚性記憶の低下がめだち、模写課題では、左眼の視力低下の影響で、それぞれの課題に数分以上要

*Corresponding author: 旭神経内科リハビリテーション病院神経内科 [〒270-0022 千葉県松戸市栗ヶ沢789-1]

¹⁾ 旭神経内科リハビリテーション病院神経内科

²⁾ 旭神経内科リハビリテーション病院リハビリテーション科

(Received July 7, 2020; Accepted October 30, 2020; Published online in J-STAGE on February 23, 2021)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001510

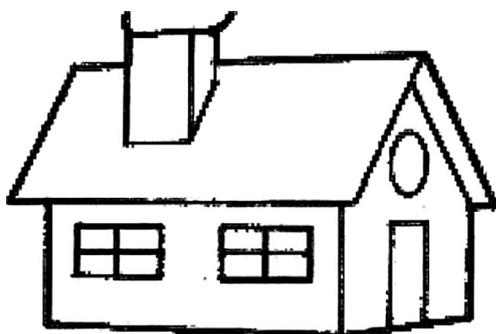


Fig. 1 Patient's drawing of the figure.

No constructional disorder or neglect is seen.

したが、構成障害や無視は見られなかった (Fig. 1).

視覚性認知：物体（実物品および絵カード）、色彩、文字、錯綜図を呈示し、物品名、色名、文字を答える課題で評価した視覚性認知は正常であった。風景についても、観光地や有名な建造物（金閣寺、東京タワーなど）の写真を呈示し、どこであるかを答えることは可能であった。検査結果を Table 1 に、それぞれの課題の正答数として示す。また入院後の病室、デイルーム、浴室、リハ室の写真を呈示し、病院内のどこで

Table 1 Results of examinations for visual cognition.

color naming	10/10
letter reading	
kana (Japanese character)	5/5
kanji (Chinese character)	5/5
famous landscape	4/4
overlapping figures	3/3
object naming	5/5
picture card*	10/10
face of famous person	2/13

※: color illustrations of utensils and foods

あるかを質問すると正しく答えることが可能であり、それぞれの位置関係も正しく口述できたことから、新規の風景認知および視空間認知は正常と判断した。

人物の同定 (Table 2) :

1) 既知の人物：自分自身や家族（息子、息子の妻、孫）など、身近で接する機会の多い人物の顔写真を見て、あるいは声を聞いて、名前を言うことは可能であったが、接する機会が少ない遠い親戚（孫の夫や、その両親など）については、顔写真、声のいずれからも名前も再生できず、既知感も乏しかった。本人との関係を言うこともできなかった。しかし高齢になって初対面となった曾孫については、顔写真から名前を言うことは可能であり、本人との関係を言うこともできた。

2) 有名人：標準高次視知覚検査⁵⁾で使用されている有名人 12 名および田中角栄元首相の写真を用いて検査を行った。13 名のうち 2 名のみ名前を言うことが可能で、11 名は名前を言うことができず、職業などの特徴を言うこともできなかった。名前を提示して、複数の写真の中から選択する課題でも、

Table 2 Summary of person identification and face familiarity.

		person identification through			face familiarity
		face	voice	name	
family member	frequently met				
	herself	○	○	○	○
	son	○	○	○	○
	daughter-in-law	○	○	○	○
	granddaughter	○	○	○	○
	great-grandchild	○	not examined	○	○
infrequently met	grandson-in-law	×	×	×	×
	grandson-in-law's parents	×	not examined	×	×
famous person		×	×	○	○
newly known person	rehabilitaiton staff	○	×	○	○
	doctor and nurse	×	×	×	×

○: identifiable or positive, ×: unidentifiable or negative

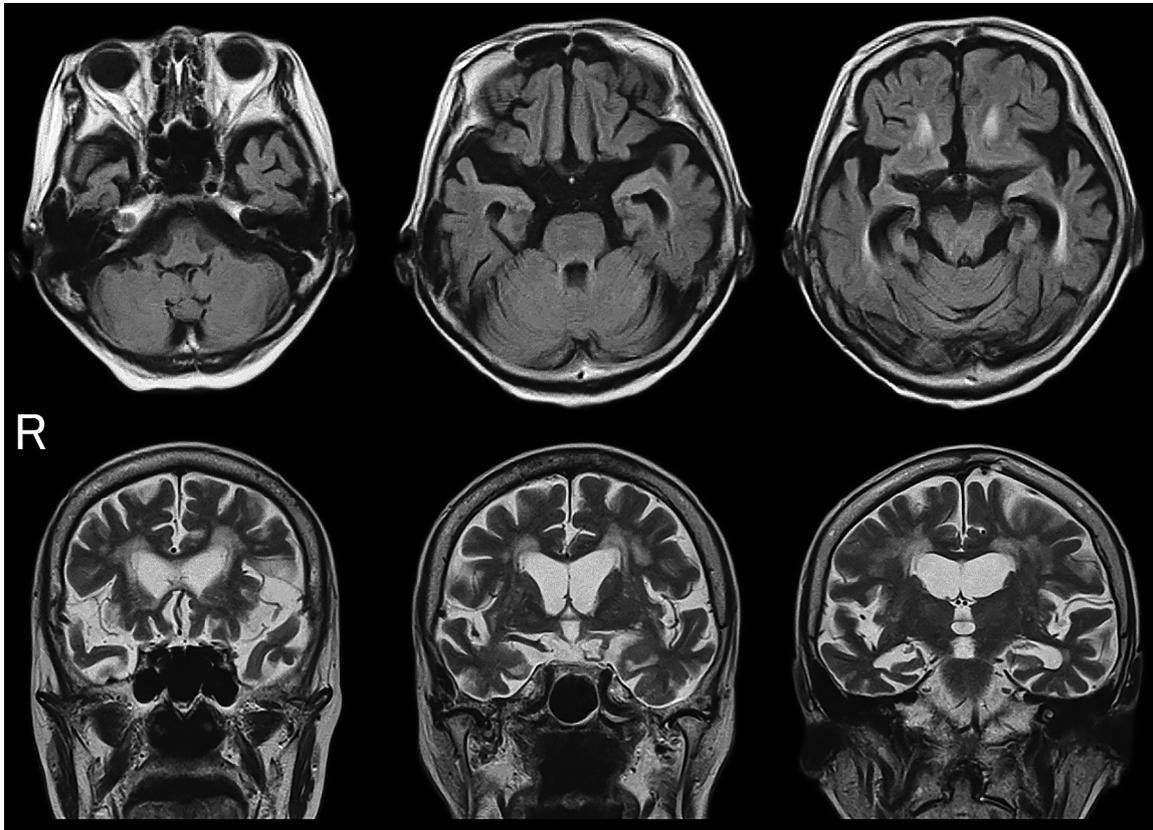


Fig. 2 MRI of the head.

Atrophy of bilateral anterior temporal lobes and hippocampi, predominant on the right side, can be seen. Upper row: FLAIR images (TR = 8,000, TE = 120). Lower row: T₂-weighted images (TR = 4,500, TE = 105). R indicates the right side of the patient.

正答することは困難であった。しかしいずれの人物でも既知感があり、姓を提示すると名は再生できたことから、名前の記憶は保持されていると考えられた。このうち4人について、インターネットから入手した音声ファイルを用いて、本人の声を同定できるかについても調べたが、4人とも声から人物を同定することはできず、既知感もなかった（この検査に同席していた長男は、声から人物を同定することが全員可能であった）。一方、これら13人の名前から人物像を質問したところ、13人中12人で、その人物に関する何らかの知識を述べることができた（例えば、田中角栄は大臣、長嶋茂雄は野球の選手、など）。

3) 新規の人物：入院後に初対面となった病院スタッフのうち、医師、看護師は、何度会っても「どなたですか？」と尋ね、また写真を呈示しても誰であるかわからず、姓から名前を再生することもできなかった。既知感もなかった。一方、毎日会話を交わした担当リハスタッフの名前は覚えることができ、リハビリテーション実施時には担当者の相貌に既知感があったものの、相貌と名前のマッチングは不可能であった。写真で性別や老若、眼鏡の有無や髪の長さなどの特徴は把握でき、写真と実物のマッチングも可能であった。担当リハスタッフの声を介した同定はできなかった。

当院退院後は、以前入所していた施設での療養を継続しているが、そこでも「人の顔がわからない。」という症状は存続している。

画像所見：頭部MRI (Fig. 2) では右優位に両側側頭葉前部、両側海馬の萎縮が認められた。脳血流ECD-SPECT (Fig. 3) では、e-ZIS画像で右側頭葉極を中心とする集積低下、右下頭頂小葉および右後部帯状回、楔前部における集積低下が見られた。水平断画像では右に強い両側側頭頂葉での集積低下が見られた。

考 察

本例では「人の顔を見ても、声を聞いても、誰であるかわからない」という人物同定障害を認めた。顔のパーツや特徴（髪の長さ、眼鏡の有無、年齢、性別など）は認知でき、表情の認知も可能であったことから連合型相貌失認⁶⁾に類似しているが、声を手掛かりとした人物同定もできなかった点で連合型相貌失認とは異なる。Gainottiら⁴⁾によれば、相貌および声による人物同定が障害されている右側頭葉前部の萎縮例が報告されていることから、熟知相貌の認知障害は連合型相貌失認であるとは断定できず、熟知人物の多様式認知障害で

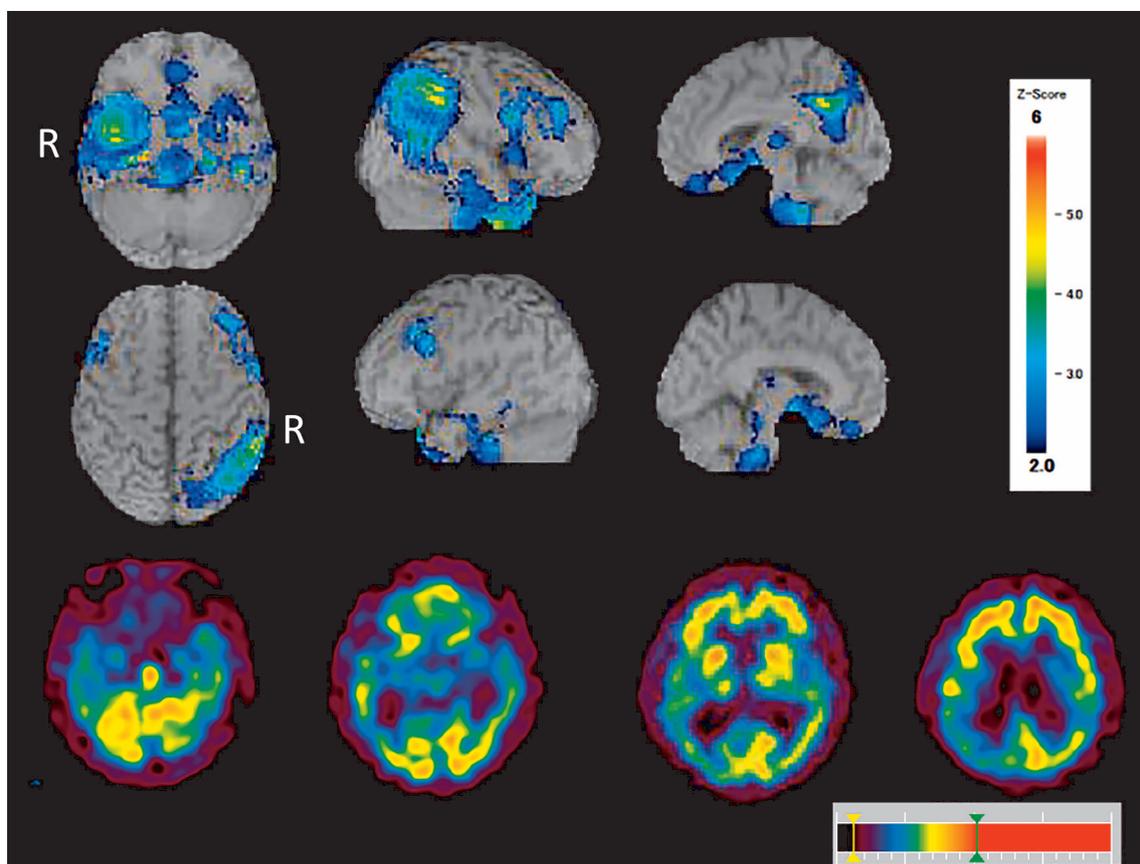


Fig. 3 ^{99m}Tc -ECD SPECT images of the head (upper and middle row: e-ZIS images, lower row: axial images).

e-ZIS images show decreased blood flow at the right anterior temporal lobe, right inferior parietal lobule, right posterior cingulate gyrus and precuneus. Axial images show decreased blood flow at the bilateral temporo-parietal lobes, predominantly of the right side.

ある可能性もある、と指摘されている。また疾患の初期には連合型相貌失認の病像であったが、病変が右側頭葉の別の部位または左側頭葉に進展することにより、人物の意味記憶障害に進展する⁷⁾という可能性も示唆されている。

人物の同定は、相貌、声、名前を介したそれぞれの情報が、人物の意味記憶と照合されることによって遂行される、と考えられている⁴⁾⁸⁾。相貌を介した情報伝達が障害された場合は相貌失認となり、報告例は少なくない。また、右側頭葉前部に強い萎縮を認め、声を介した人物同定が選択的に障害された進行性音声失認の症例が報告されている³⁾。しかしながら一般に、声を介した人物同定は相貌を介するよりも困難であることが指摘されており⁹⁾、本例で声を介した人物同定が不可能であったのは、高齢者にとって課題が難しかった可能性もある。一方、名前を介した情報伝達は、左側頭葉前部の病変で障害されると考えられている⁹⁾¹⁰⁾。本例でみられた人物同定障害の特徴は、相貌失認よりは人物の意味記憶障害に近いと考えられるが、名前を介した人物の意味記憶想起はある程度保持されていたことから、右側頭葉前部の機能低下により相貌および声を介した意味記憶へのアクセスがより強く障害されたのではないかと推察される。

本例では、身近な家族の相貌、声は同定できた一方で、遠

縁の親戚や有名人の相貌、声は同定困難であった。高齢となってから初対面となった曾孫は、孫と一緒に会う機会が多く、孫の夫や両親は、それよりも会う頻度が少なかった。また、入院後に初対面となった病院スタッフについては、相貌、声も同定することはできなかったが、会話をする頻度によって、名前の記銘と親近感に相違があった。これらは本例に見られた人物同定障害が親密度に応じたものである可能性を示唆する。既報告例では、Gainottiら⁹⁾および石川ら¹¹⁾による右側頭葉萎縮例でも、有名人の相貌認知障害を認めた一方で、家族の相貌は認知可能であったことが記載されている。さらにGainottiら⁹⁾の症例では声による有名人の同定が不可能であり、石川ら¹¹⁾の症例では家族の声は認知可能であった。このような親密度に応じた相貌および声を介した人物同定障害の特徴は、右側頭葉萎縮例に共通する可能性が考えられる。本例で親密度によって人物同定の結果に差を認めた理由原因として、会う頻度が少ない親戚や入院後に初対面となった病院スタッフについては、WMS-Rの結果に示されるように、視覚性記憶低下により相貌についての記憶を形成し難かった可能性もある。

本例では新規の風景である病棟内の風景や相互の位置関係を説明すること、既知の風景である有名観光地や建造物を同

定することが可能であった。施設に再入所する前に、改修後の自宅を自分の家と認知できなかった、というエピソードも、改修前の自宅とは異なる状態であったことによる可能性がある。一般に側頭葉病変例では、建物に比べて相貌の認知が重度に障害される³⁾という指摘があり、相貌および風景の認知は異なる脳内システムが関係していると考えられる。しかしながら、今回の検討で用いた新規(病棟内)の風景写真は、対象の特徴から場所を同定しやすいものであり、視覚性記憶の低下を正確に反映していない可能性もある。

右側頭葉萎縮に伴う相貌認知障害は、前頭側頭葉変性症の一臨床型(右側頭葉型前頭側頭葉変性症)として捉えられている^{12)~14)}が、これは、前頭側頭型認知症に見られるような行動異常や精神症状を合併することが多いため、と考えられる。また相貌認知障害を呈する右側頭葉萎縮例の病理診断が、TDP43 タンパク異常症である¹⁵⁾¹⁶⁾ことも、この捉え方を支持するものと思われる。Gorno-Tempiniら¹⁷⁾は、右側頭葉型前頭側頭葉変性症では、発症早期から人物認知の障害に加えて、性格変化、行動面の変化が見られることを述べ、行動・性格が冷淡であるのは、他者の表情や声の韻律を認知できないため、他者の情動や感情を理解できず、自己中心的な言動をとることによる、という可能性を示唆している。

一方本例では、上記のような行動異常や精神症状は見られておらず、年齢が90歳と高齢であること、脳血流SPECTで下頭頂小葉や後部帯状回、楔前部での血流低下も見られたことから、背景疾患としては、前頭側頭葉変性症とは異なり、アルツハイマー型認知症である可能性が考えられる。非典型的な皮質症状を呈し、病理学的にアルツハイマー型認知症と診断された症例の検討¹⁸⁾では、相貌認知障害を含む人物同定障害を呈した症例の記載はないが、意味性認知症の臨床像を呈した症例は記載がある。松田¹⁹⁾によれば、言語症状も画像所見も意味性認知症に類似し、左側頭葉前部に強い萎縮、血流低下を示すが、意味性認知症に見られるような異常行動が見られず、むしろ言動や性格が穏やかであり、臨床的にアルツハイマー型認知症と診断される一群が存在する、と考えられている。アルツハイマー型認知症で右側頭葉前部に強い変性をきたす場合には、本例に見られるような、他の視覚性認知機能障害を伴わず、親密度に応じた人物同定障害を呈する、という可能性が示唆される。

本例は、症状、経過、画像所見よりアルツハイマー型認知症と診断したが、アミロイドPETを施行しておらず、また病理学的な裏付けもない点が問題として残る。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべきCOI状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

1) Tyrell PJ, Warrington EK, Frackowiak RSJ, et al. Progressive degeneration of the right temporal lobe studied with positron

emission tomography. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990;53:1046-1050.

2) Evans JJ, Heggis AJ, Antoun N, et al. Progressive prosopagnosia associated with selective right temporal lobe atrophy. A new syndrome? *Brain* 1995;118:1-13.

3) Hailstone JC, Crutch SJ, Vestergaard MD, et al. Progressive associative phonagnosia: a neuropsychological analysis. *Neuropsychologia* 2010;48:1104-1114.

4) Gainotti G. Is the right anterior temporal variant of prosopagnosia a form of 'associative prosopagnosia' or a form of 'multimodal person recognition disorder'? *Neuropsychol Rev* 2013;23:99-110.

5) 日本高次脳機能障害学会 Brain Function Test 委員会. 標準高次視知覚検査. 日本高次脳機能障害学会編. 東京:新興医学出版;2003.

6) DeRenzi E, Faglioni P, Grossi D, et al. Apperceptive and associative forms of prosopagnosia. *Cortex* 1991;27:213-221.

7) Gainotti G, Ferraccioli M, Quaranta D, et al. Cross-modal recognition disorders for persons and other unique entities in a patient with right fronto-temporal degeneration. *Cortex* 2008;44:238-248.

8) Bruce V, Young A. Understanding face recognition. *Br J Psychol* 1986;77:305-327.

9) Gainotti G, Barbier A, Marra C. Slowly progressive defect in recognition of familiar people in a patient with right anterior temporal atrophy. *Brain* 2003;126:792-803.

10) Snowden JS, Thompson JC, Neary D. Knowledge of famous faces and names in semantic dementia. *Brain* 2004;127:860-872.

11) 石川智久, 中川賀嗣, 小森憲治郎. 右側優位の側頭葉萎縮をともなった相貌認知障害の一症例. *高次脳機能研究* 2008;28:1-10.

12) E-Lee T, Miller BL, Benson DF, et al. The temporal variant of frontotemporal dementia. *Brain* 1997;120:1027-1040.

13) Thompson SA, Patterson K, Hodges JR. Left/right asymmetry of atrophy in semantic dementia. Behavioral-cognitive implications. *Neurology* 2003;61:1196-1203.

14) Chan D, Anderson V, Pijnenburg Y, et al. The clinical profile of right temporal lobe atrophy. *Brain* 2009;132:1287-1298.

15) Josephs KA, Whitwell JI, Knopman DS, et al. Two distinct subtypes of right temporal variant frontotemporal dementia. *Neurology* 2009;73:1443-1450.

16) Koriath CAM, Bocchetta M, Brotherhood E, et al. The clinical, neuroanatomical, and neuropathologic phenotype of *TBKI*-associated frontotemporal dementia: a longitudinal case report. *Alzheimer's & Dementia* 2017;6:75-81.

17) Gorno-Tempini ML, Rankin KP, Woolley JD, et al. Cognitive and behavioral profile in a case of right anterior temporal lobe neurodegeneration. *Cortex* 2004;40:631-644.

18) Alladi S, Xuereb J, Bak T, et al. Focal cortical presentations of Alzheimer's disease. *Brain* 2007;130:2636-2645.

19) 松田 実. アルツハイマー型認知症の言語症状の多様性. *高次脳機能研究* 2015;35:312-324.

Abstract**A case suspected of Alzheimer type dementia showing multimodal (face and voice) person recognition disorder from face and voice**

Kenji Ishihara, M.D.¹⁾, Sayaka Kaneko, S.T.²⁾, Nobuyoshi Takahashi, M.D.¹⁾ and Toshiomi Asahi, M.D.¹⁾

¹⁾ Department of Neurology, Asahi Hospital of Neurology and Rehabilitation

²⁾ Department of Rehabilitation, Asahi Hospital of Neurology and Rehabilitation

A 90-year-old woman presented with a multimodal (face and voice) person recognition disorder. Although she had moderate general cognitive impairment, her visual cognitive capacity, other than face recognition, was well preserved. She could identify the faces and voices of family members but could not recall the names and voices of relatives whom she met infrequently, famous individuals, or the medical staff. She could remember the first names and some information about prominent individuals when supplied with their surnames. Therefore, we thought that her person-specific semantic memory was intact but she was unable to access it through their faces and voices. MRI revealed predominantly right-sided bilateral anterior temporal lobe and hippocampal atrophy. SPECT images showed decreased blood flow in the bilateral anterior temporal lobes and inferior parietal lobule (heavily and predominantly right-sided), right posterior cingulate gyrus, and precuneus. Progressive person recognition disorder or prosopagnosia has been considered a right temporal variant of frontotemporal lobar degeneration because abnormal behaviors and psychiatric symptoms frequently coexist. However, no such symptoms were observed in this case, therefore we suspected dementia of the Alzheimer type.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2021;61:182-187)

Key words: face recognition disorder, person recognition disorder, dementia of Alzheimer type, frontotemporal lobar degeneration, right temporal lobe
