

■シンポジウム 神経心理学的類型よりみた痴呆

Pick 病の臨床・病理と画像診断所見

倉知正佳* 松原三郎**

要旨：Pick 病11例の観察から、その臨床・病理と画像診断所見について報告した。前頭側頭型 Pick 病においては、小児の自己中心的な行動様式によく似た行動、反復的な行動、滞続言語や大食・異食がみられたが、これらの背景として前頭前野と基底核および扁桃体をめぐる神経回路の障害が関与していると推定された。側頭型 Pick 病の初期には人格変化はほとんど認められず、超皮質性感覚失語（語義失語）が出現し、後期には時刻表的行動がみられた。なお、松原の語義失語例は病理学的に Pick 病と確認されたわが国で最初の報告例である。画像診断では、Alzheimer 型痴呆とは対照的に、前頭葉、側頭葉だけでなく基底核にも著しい局所脳血流の低下を認めた。 **神経心理学 7；10～18**

Key Words：Pick 病, 人格変化, 語義失語, 剖検例, 画像診断

Pick's disease, personality change, Gogi-aphasia, autopsy, brain imaging

I はじめに

Pick 病は、別名葉性大脳萎縮とも呼ばれるように、大脳の限局性萎縮をきたす初老期痴呆の一つで、頻度は少ないが、従来考えられていたほどまれではない可能性も指摘されている (Neary et al, 1986)。臨床的には、人格変化、言語症状などを示し、病理学的には、わが国の82剖検例を集計した小阪 (1982) の報告によれば、前頭側頭型が62.3%、ついで側頭型28.6%、そして前頭型は9.1%であり、また、従来より左半球に萎縮の強い例の多いことが認められている。ここでは、主に自験例にもとづいて、臨床症状と病理所見との関連や画像診断所見について検討した結果を述べることにしたい。

II 対 象

われわれがこの20年間に経験した Pick 病

11例の概要は表1のごとくで、人格変化で初発したもの5例、語健忘から人格変化に移行したもの2例、語義失語的な症状を示し、人格変化の比較的軽度のものは4例であった。以上のうち、病理学的に Pick 病と確認された症例は3例である。Pick 病では、中・下側頭回に萎縮があっても上側頭回後半 (Wernicke 野) は保たれるのが原則で、このことから超皮質性感覚失語 (榎戸と倉知, 1984) の生じることが予期されるが、多くの例では、失語症状は前頭葉萎縮による人格変化におおわれてしまうようである。

III 人格変化について

まず、人格変化ではじまった症例1と病理所見の得られた症例4の概要を示す。

症例 N.T. 56歳、女

病前性格：社交性があり、仕事もテキパキと

1991年1月20日受理

Clinicopathology and Brain Imaging of Pick's Disease

*富山医科薬科大学神経科精神科, Masayoshi Kurachi : Department of Neuropsychiatry, Toyama Medical and Pharmaceutical University, Toyama.

**金沢医科大学神経科精神科 (現：松原病院), Saburo Matsubara : Department of Neuropsychiatry, Kanazawa Medical University, Kanazawa (Now : Matsubara Hospital, Kanazawa)

表1 Pick 病症例一覧

症例	発病年齢 (受診時年齢)	性	主症状	病理所見	報告者(年)
1. T.N.	54 (55)	♀	人格変化, 大食, 滯続言語・行動	前頭=側頭型	伊崎 (1982) 湯浅 (1988)
2. Y.A.	50 (53)	♀	人格変化, 異食, 反復動作		
3. H.T.	52 (52)	♀	人格変化, 滯続言語		
4. K.O.	43 (48)	♂	人格変化, 大食, 反復動作		
5. S.U.	40 (44)	♀	人格変化	前頭<側頭型	岡 (1958)
6. S.N.	37 (39)	♂	語健忘→自発性減退		
7. M.Y.	45 (51)	♂	語健忘→人格変化		
8. Y.N.	55 (56)	♂	語義失語的→常同症	側頭型	倉知 (1974, 1979) 倉知 (1974) 地引 (1979) 松原(1984, 1987)
9. U.K.	58 (61)	♀	語義失語的, 常同症		
10. H.S.	56 (58)	♀	語義失語類縁		
11. M.O.	47 (63)	♂	語義失語		

かたづけていた。

現病歴：54歳頃から皆が話している話題とは全く無関係に、突拍子もないことを自分本位にしゃべる。職場（病院）でも自分の好きな仕事しかしない。注射でも嫌いな患者にはしないで、好きな患者にだけしてまわる。お金の不自由のないのに、足袋を万引きして警察につかまされたがまったく反省の様子がなかった。

55歳頃からは、食事時に好きなテレビがかかると一人だけその前に座って食べる。夫をまたず、先に食べる。要するに社会性がなくなり、わが道を行くというようになってきたということで、金沢大学病院神経科精神科を受診した。

このように Pick 病患者の行動には、社会性の喪失とともに原ら (1959) が述べているようにどこか憎めないこっけいなところもある。

つぎに剖検例を述べる。本例の詳細は伊崎ら (1982) により報告されている。

症例 K.O. 60歳, 男

病歴：43歳頃より仕事をしなくなり、家のものとも話をせず、会合にもでかけなくなった。水害で村の人に手伝ってもらっても知らん顔をしていて村人から非難を受けたことがあり、48歳時に福井県立精神病院に入院。入院時所見では、表情に乏しく、無口、無関心で、自発的行動はほとんどみられず、検査に対してもなげやりな態度で、病識も欠如していた。しかし、対

語式記銘力検査では、有関係8-10-10であった。氏名と図形の模写では、反復行動がみられ、1字の字画数も次第に多くなる傾向がみられた（原著の図4）。その後、精神症状が進行し、また、口周囲の不随意運動、馬のいななきのような奇声が出現した。末期まで、大食、異食が目立ち、常同的徘徊があり、60歳で、肺炎を併発し死亡した。全経過17年であった。

病理所見：脳重は970g、両側の前頭葉は中心前回より前方が著しく萎縮し、また、両側とくに右の中・下側頭回の萎縮が著明で、その他側脳室も拡大し、尾状核が扁平化していた。Woelcke 髄鞘染色、Holzer グリア線維染色では、前頭葉白質と中・下側頭回白質の髄鞘脱落とその部位のグリオオーゼが顕著であった。Nissl 染色では、上側頭皮質の細胞構築はよく保たれていたが、中、下側頭皮質の神経細胞はほぼ全層にわたって脱落していた。また、Pick 嗜銀球も認められた。

皮質下諸核では、尾状核の神経細胞の脱落が認められ、扁桃核（図1）は痕跡程度にまで著しく萎縮し、神経細胞も、著減していた。また、視床の背内側核の神経細胞数は約2/3に、前腹側核の細胞数も約1/2に減少していた。

IV 言語症状

言語症状としては、滯続言語が比較的良好

られ、人格変化が少ないときには明瞭な超皮質性感覚失語を示すこともある。

表2は、症例3の滯続言語の例で、本例ではこのような内容の話をいつもほとんど一字一句間違わずにくりかえしのべ、病室でほかの患者がいやがって、耳をふさいでもなおかまわずに話し続けていた。つぎに語義失語例を2例示す。

症例 Y.N. 56歳、男、会社役員

現病歴：55歳頃より、話す際に、身振りや説明することが、目立ちはじめた。翌年より、言語理解の障害、喚語困難、話のまとまりの悪さなどがみとめられ、仕事にも支障をきたすようになり、金沢大学病院神経科に入院した。

神経心理学的所見：礼容は保たれるが、言語表現は多弁でややまとまりが悪く、軽度の喚語困難があった。また、文章構成テストでは、(暑い、ゆかた、着る)「暑いのためにゆかた

に着る」というような錯文法が認められ復唱も十分ではなかった(例、今日は良い天気です→今日は天気の晴)。言語理解では、復唱できても意味理解が顕著に障害され(ここって何?)、日常物品名などの理解はほぼ可能だが、諺や比喩的表現(例、この手は食わぬ、むだ骨折り)は文字通りの意味にしかり理解できなかった。しかし、本例では、意味がわからない時に患者自身が漢字で書いて念を押したり(例、もし→若し)、検者が漢字で書いて示すと理解が促進されるのが(例、うそ→嘘)、特徴であった。

自発書字では毎日克明に日記をつけていた

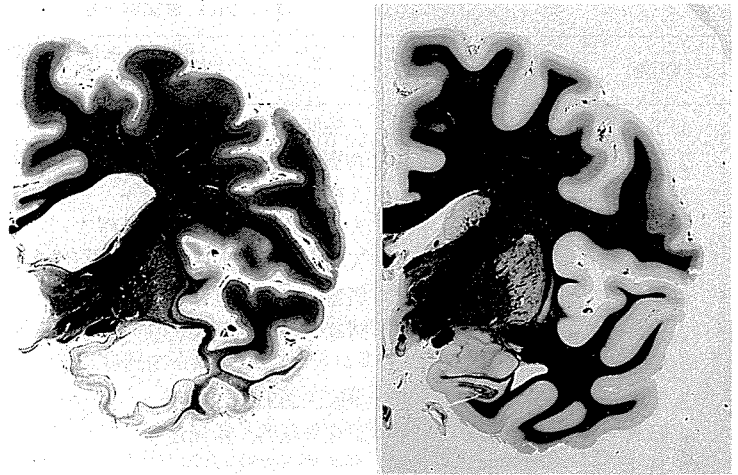


図1 左は症例4(K.O.)。中・下側頭回、尾状核と扁桃体の著しい萎縮。右は正常対照標本。Woelcke 髓鞘染色。

表2 症例3(H.T.)の滯続言語の例

去年の新春ですけどね、畑に行っただがです。ほいたら、こんなもんこんなけ残す間に済まして行くわと思うて、済ましたら遅うなったがです。ほいて、最初の橋が寺の橋でね、次の橋でくわ洗うとったがです。

仰向いとれば電気ついとるもんでわかるんですけど、うつむいてくわ洗うとったもんでわからなかったんですけど、スーッと誰やら自転車に乗って出ていくがです。寺の辺で「誰や?」と言うので「私や」といったら、それからでかい声で怒りかかってね。「何しとるこのダラけが、今何時やと思うとる。わしや七時半に家きたら家真っ暗やった。畑に倒れとるがかと思うて、いーよ心配したこのダラけが!」とでかい声で怒ってね。

私、働いては叱られては合わん話しや、はや、しゃばに居るが嫌になった。堤でも飛び込もうかな、首でもつって死のうかな、「アーラ、うらめしやと出てきてやっろ」と言うたら「オーオ、来たけりゃ来い来い」とこんながです。

再々叱られるがです。

が、書取では、しばしば類音的錯書がみられた。読みでは、仮名の音読は長文でも可能であったが、理解をとまわず、音読と理解の乖離が明らかであった。漢字では訓読みに障害があったが、理解はかなり保たれていた。

本例の失語症状は、その後徐々に進行し、4年後に往診したときには、自発語は「これはこれは」など三つの語句しか残っておらず、家族や検者のいうことはまったく理解できなくなっていた。しかし、仮名单語の音読と漢字単語の読解は可能で、行動面では、午前10時からの散歩は一日も欠かさず、午後3時から2階で日

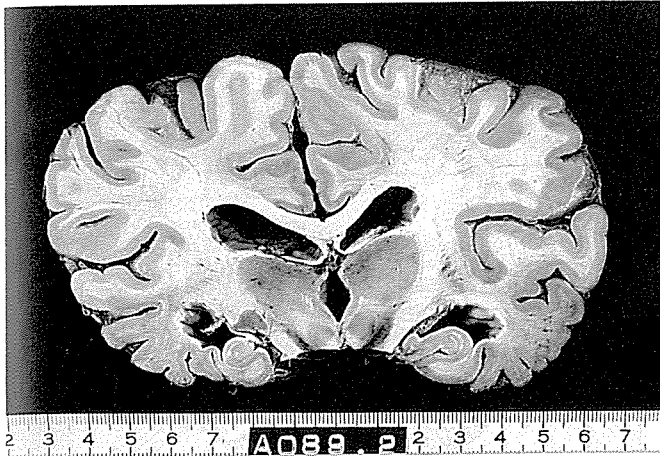


図2 症例11 (M.O.) の外側膝状体をよぎる前額断。
左が左半球。中・下側頭回と紡錘状回の萎縮。

記をつけ、食事も味噌汁がさめても時間がくるまで手をつけず、おかずを食べる順番もきまっていた。毎食後は必ず、りんご1/3、バナナ1/2のデザートをとる、たばこは1時間に1本テレビの時報を見て吸うといった、時刻表的な行動をつづけていた。

つぎの症例は、臨床所見の詳細と経過はすでに報告済みで(松原ら, 1984; 松原, 1987), その後病理所見で Pick 病と診断された。

症例 M.O. 71歳, 男

現病歴: 47歳より物忘れを自覚し, 59歳頃より物の名前を思い出せず, 言葉の意味理解が困難となった。そのため, 常に国語辞典や手帳を携帯し, 新聞も辞書の助けで読む毎日となったが, 次第に調べた辞書の内容が理解できなくなり, 次々と辞書を引き続けるようになり, 昭和55年9月に金沢医科大学神経科を受診した。

神経心理学的所見: 礼節は保たれるが, 自発語は流暢性で, 喚語障害が目立った。復唱はきわめて良好であったが, 言語理解は障害され, 高頻度物品の絵の口命指示はできたが, 低頻度語では不良で, また, 「具合はどうですか」の質問にも, 「具合って何や? それがわからん」と答えた。「つるしあげ」というような比喩的表現が理解できない一方で, P. Marie の3枚の紙テストは可能であった。書字では, 仮名は良好であったが, 漢字の類音的錯書がみら

れた。読みでは, 仮名の音読と読解は障害され, 「色気」は「イロキカイロノキカわからん, 色模様を見た時の気持ちでないか」と答えた。そのほか, 絵の内容の統合的な理解が困難であったが, 構成行為や計算は保たれていた。なお, WAIS の動作性 IQ は100であった。その後次第に進行し, さきの症例ほどではないが, 病院でも時刻通りの生活を送るようになり, 平成元年7月心不全で死亡した。

病理所見: 脳重は1145gで, 前頭葉の萎縮はそれほど目立たなかった。断面では, 側脳室の拡大は軽度

で, 尾状核も保たれていた。しかし, 両側の中・下側頭回と紡錘状回の萎縮が著明で, 萎縮は左に強く, 左では上側頭回もやや萎縮してみえた。側頭葉の白質は萎縮し, 褐色を帯び, 灰白境界は不明瞭であった(図2)。Klüver-Barra 染色では, 中・下側頭回白質の髄鞘脱落があり, 皮質の神経細胞は減少し, Holzer 染色では, グリオーゼを認めた。この松原の症例は, 臨床的に語義失語を呈し, 病理学的に Pick 病であることが確認されたわが国では最初の剖検例と思われる。

V 画像診断所見

つぎに N-Isopropyl-p- [¹²³I] Iodoamphetamine (¹²³I-IMP) SPECT の画像診断所見を示す。

症例 S.U. 44歳, 女

現病歴: 40歳頃より家事の不手際が目立つようになり, 人の注意を聞かず, 頑固になってきた。見ず知らずの家に上がり込んだり, 路上で車をとめて乗せてもらったりするというこ

で, 富山医科薬科大学神経科を受診した。入院時症状: 抑制消失, 一方的談話, 思考怠惰, 病識欠如などがみられた。Mini-mental state では, 3物品の再生はできたが, Wisconsin カード分類テストでは達成カテゴリーは0であった。WAB失語検査では, 健忘失語に

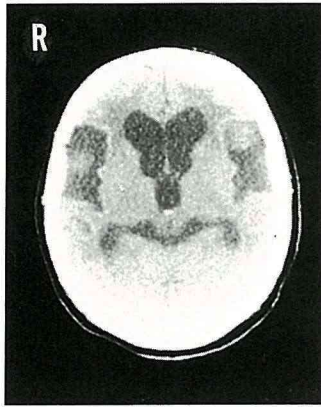


図3 症例5 (S.U.) のX線CT。
Sylvius 裂の著しい開大と
側脳室の拡大。

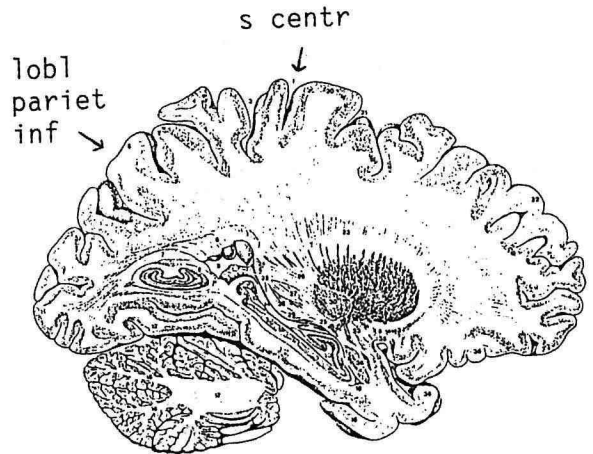
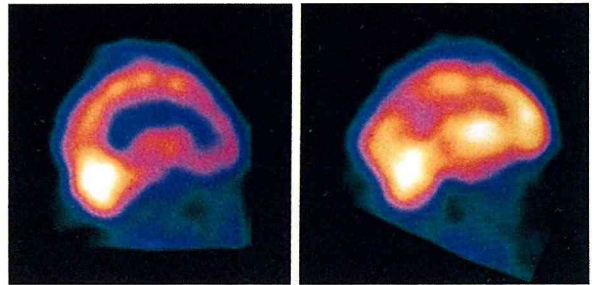


図4 左は症例5 (S.U.) の¹²³I-IMP SPECT。
前頭葉と基底核の局所脳血流の低下。
右は Alzheimer 病 (56歳, 女) で頭頂
小葉の局所脳血流が低下。



case S.U. case M.Y.
(Pick's disease) (Alzheimer's disease)

相当する所見であった。

画像診断所見：X線CTでは Sylvius 裂の著しい開大と側脳室の拡大がみられた(図3)。

図4は¹²³I-IMP SPECT の矢状断画像で、右の Alzheimer 病では、下頭頂小葉の集積低下が明瞭なのに対して、左の本例では、前頭葉の集積低下が著明であった。さらに、Alzheimer 病では基底核は保たれるのに対して、Pick 病では、基底核の集積低下がみられ、冠状断では、側頭葉の集積低下も著明であった。このように Pick 病では、Alzheimer 病とは対照的な画像診断所見が認められた。

VI 考 察

Pick 病の人格変化には自発性欠乏と抑制消失の二つの面があり(山崎, 1966), 前頭型では、自発性欠乏が前景にたち、病識欠如や思考怠惰もみられることが記載されている(新福

ら, 1964; 石野ら, 1977)。今回の11症例のうち7例を占めると思われる前頭側頭型では、さらに抑制消失も加わるが、その社会性の乏しさとともにどこか憎めないこっけいな行動は、小児の自己中心的な行動様式にもっとも似ていると思われる。そのためか、家族の患者に対する態度も保護的であることが多い。また、大食、異食や反復的な常同行動もよく出現する。

前頭側頭型である症例4の病理学的所見としては、前頭前野、前運動野や側頭葉だけでなく尾状核と扁桃体の神経細胞脱落や視床の神経細胞減少が認められた。図5Aは、基底核と皮質の神経回路の一部であるが(Alexander et al, 1986; Alexander and Crutcher, 1990; 彦坂, 1987), 尾状核は主に前頭前野や側頭葉からの求心線維を受け、被殻には運動野からの求心線維がくる。尾状核と被殻はともに視床を介して皮質に遠心性の情報を送っている。また、図5Bのように扁桃体には、前頭葉眼窩面、帯

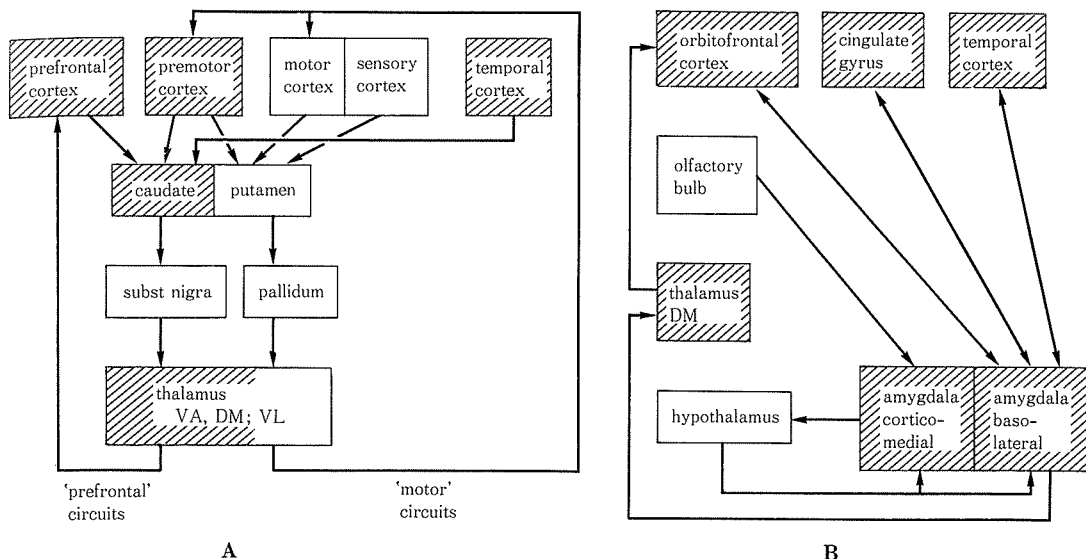


図5 A, 基底核—視床皮質の神経回路; B, 扁桃体の神経回路
斜線は症例4 (K.O.) で侵されていた部位。

状回, 側頭皮質と両方向性の線維結合があり, やはり視床をへて前頭葉に遠心性の情報を送っている (Carpenter and Sutin, 1983; Price et al, 1987)。尾状核や扁桃核は Pick 病でしばしば侵され (Tomlinson and Corsellis, 1984; Cummings and Duchon, 1981), Tissot ら (1985) の集計をみると, 尾状核は前頭穹隆面の萎縮例で, 扁桃核は側頭—前頭眼窩面の萎縮例で強く侵されるようである。したがって, Pick 病の行動障害には, このような前頭野回路や扁桃核をめぐる神経回路の障害が関連していると推定される。

言語症状としては, われわれの経験では, 滞続言語は側頭型よりもむしろ前頭側頭型でよく観察された。わが国の松本と松元 (1976) や小阪 (1976) の症例においても, 滞続言語がみられた時期には前頭葉症状と思われる人格変化を伴っていたようである。32例の Pick 病の臨床・病理を検討した Tissot ら (1985) も, 常同言語 (stereotypic speech) は, 前頭側頭萎縮群にだけ認められ, 側頭萎縮群では反復言語, 反響言語, 常同行動や大食は観察されなかったと述べている。これに対して, 側頭型 Pick 病では, 超皮質性感覚失語が予期される

が, 典型例の臨床・病理報告はきわめてまれであった。これまで側頭葉萎縮が優勢な Pick 病の言語症状に関して, 臨床的・病理学的に最も良く記載されているのは Lüers (1947) の報告である。その症例1は49歳で発病し, 当初は呼称障害, ついで定型的な超皮質性感覚失語の像を呈し, 単純な物品名の理解も困難となったが, 復唱は可能で「砂糖とは何?」と反問したりした。音読も正しいが理解を伴わず, 反響言語, 滞続言語が出現し, 語漏の時期を経て全く無言状態となり, 61歳肺炎で死亡した。剖検では, 左の中・下側頭回が強く萎縮していたが, 上側頭回後方 (Wernicke 部位) は, 側頭葉のうちでは最も良く保たれ, 島回前部も強く萎縮, ついで前・後中心回の下部や縁上回も萎縮, 前頭葉では底部や下前頭回脚部も中等度に萎縮, 右半球も同様であるが, 左より著しく軽度であった。われわれの症例8では, 語義失語的側面 (井村, 1943, 1967) とともに復唱も多少障害されていて, これは側頭頭頂深部白質にも病変が進んでいたのかもしれない。松原の症例は, 臨床的に典型的な語義失語を呈し, 病理学的に Pick 病であることが確認されたわが国では最初の剖検例と思われる。なお, これら

表3 Pick 病の臨床症状と病理

	前頭型	前頭・側頭型	側頭型
1. 人格変化			
1) 自発性欠乏	++	+	
2) 抑制消失			
・自己中心的な行動 (社会的非常識, 無関心, 無頓着)	+	++	
・大食・異食		+	
・滯続行動, 常同症		+	+
2. 思考・判断力の障害			
1) 病職欠如	++	++	
2) 思考怠惰	++	++	
3. 言語症状			
1) 滯続言語		+	
2) 超皮質性感覚失語			++

の症例の初期には礼節は保たれているので、人格変化が指標にされた場合には、Pick 病とは診断されない可能性がある。しかし、後期には時刻表的な行動様式が認められた。常同症 (Guiraud, 1936; Tissot et al, 1975; 高橋, 1990) あるいは固執性症状群 (濱中, 1990) にはいくつかの段階があるようで、Pick 病の前頭側頭型ではどちらかといえば、運動面での反復的な行動が、側頭型の後期ではより組織化された、強迫的にもみえる時刻表的な行動の定型化がみられた。以上の臨床病理所見をまとめると表3のごとくである。

なお、いわゆる痴呆を伴わない緩徐進行性失語 (Mesulam, 1982; Chawluk et al, 1986) には Pick 病の症例もあるが (Wechsler et al, 1982), Kirshner ら (1984) や Kobayashi ら (1990) の例のように、限局性の単純変性過程の場合もある。

画像診断所見については、Alzheimer 型痴呆では、われわれの報告 (角田ら, 1989) も含め諸家 (Jagust, 1987; 百瀬ら, 1988; Johnson et al, 1988) により指摘されているように、早期から頭頂側頭領域の局所脳血流の低下がみられる。これに対して、前頭側頭型 Pick 病では前頭葉と側頭葉 (側頭極から内側領域を含

む) だけでなく、基底核にも著しい局所脳血流の低下を認めるのが特徴的であった。これまで、Alzheimer 型痴呆と比べて、Pick 病では前頭葉の局所脳血流の低下が指摘されていたが (三山, 1989), 基底核など皮質下諸核の性状にも注意を払うことにより、さらに鑑別診断の精度が向上すると思われる。Pick 病は、優勢な萎縮部位により一応、前頭型、前頭側頭型、側頭型に分けられるが、前頭側頭型の中にも側頭葉から前頭葉眼窩面に萎縮がある症例とさらに前頭葉穹隆面に萎縮がひろがっている症例があるようである。現代では、MRI や SPECT により、大脳の形態的、機能的状態を臨床的に観察できるようになったので、今後、画像診断所見と臨床症状を経時的に観察することにより、臨床症状の成立機序についての理解がさらに前進すると思われる。

文 献

- 1) Alexander GE, DeLong MR, Strick PL: Parallel organization of functionally segregated circuits linking basal ganglia and cortex. *Ann Rev Neurosci* 9; 357-381, 1986
- 2) Alexander GE, Crutsher MD: Functional architecture of basal ganglia circuits: neural substrates of parallel processing. *Trends Neurosci* 13; 266-271, 1990
- 3) Carpenter MB, Sutin J: *Human Neuroanatomy*. 8th ed. Williams & Wilkins, Baltimore, 1983, pp. 634-639
- 4) Chawluk JB, Mesulam MM, Hurtig H et al: Slowly progressive aphasia without generalized dementia: Studies with positron emission tomography. *Ann Neurol* 19; 68-74, 1986
- 5) Cummings JL, Duchon LW: Kluver-Bucy syndrome in Pick disease: clinical and pathologic correlation. *Neurology* 31; 1415-1422, 1981
- 6) 榎戸秀昭, 倉知正佳: 超皮質性感覚失語について. *神経心理学の源流, 失語編, 下*, 秋元波留夫, 大橋博司ら編, 創造出版, 東京, 1984, pp. 89-113
- 7) Guiraud P: Analyse du symptome de stér-

- éotypie. *Encéphale* 31 ; 229-270, 1936
- 8) 濱中淑彦：人格，行動，情動障害——「前頭葉」症状群を中心に——. *Clinical Neurosci* 8 ; 752-758, 1990
 - 9) 原俊夫，岡田万之助，林和幸ら：Alzheimer 病および Pick 病の臨床鑑別. *精神医学* 1 ; 225-234, 1959
 - 10) 彦坂興考：大脳基底核. *精神科学レビュー* 1, 伊東正男，榎林博太郎編，医学書院，東京，1987, pp. 36-85
 - 11) 井村恒郎：失読——日本語における特性. *精神経誌* 17 ; 196-218, 1943
 - 12) 井村恒郎：失語の意味型. *精神医学研究* 2, みすず書房，東京，1976, pp. 292-303
 - 13) 伊崎公德，倉知正佳，松原六郎ら：Pick 病の同胞例の報告. *精神経誌* 84 ; 594-607, 1982
 - 14) 石野博志，大林正和，佐々木健ら：前頭葉ピック病の1例. *精神医学* 19 ; 1031-1040, 1977
 - 15) Jagust WJ, Budinger TF, Reed BR : The diagnosis of dementia with single photon emission computed tomography. *Arch Neurol* 44 ; 258-262, 1987
 - 16) Johnson KA, Holman BL, Mueller SP et al : Single photon emission computed tomography in Alzheimer's disease. *Arch Neurol* 45 ; 392-396, 1988
 - 17) Kirshner HS, Webb WG, Kelly MP et al : Language disturbance. An initial symptom of cortical degenerations and dementia. *Arch Neurol* 41 ; 491-496, 1984
 - 18) Kobayashi K, Kurachi M, Gyoubu T et al : Progressive dysphasic dementia with localized cerebral atrophy : report of an autopsy. *Clin Neuropathol* 9 ; 254-261, 1990
 - 19) 小阪憲司：Pick 病における失語症について——自験3症例と本邦報告例49症例の検討——. *精神医学* 18 ; 1181-1189, 1976
 - 20) 小阪憲司：Pick 病——日本における報告例を中心として——. *臨床精神医学* 11 ; 693-703, 1982
 - 21) 倉知正佳，佐野譲，大塚良作ら：初老期痴呆における感覚失語について——脳血管障害例との比較. *臨床神経* 14 ; 981, 1974
 - 22) 倉知正佳：失語症における失書. *神経内科* 10 ; 443-451, 1979
 - 23) Lüers T : Über der Verfall der Sprache bei Pickschen Krankheit (umschriebene atrophie der Grosshirnrinde). *Arch Psychiat Nervenkr* 179 ; 94-131, 1948
 - 24) 松原三郎，榎戸秀昭，鳥居方策ら：語義失語を呈した初老期痴呆の1例. *失語研* 4 ; 60-70, 1984
 - 25) 松原三郎：初老期痴呆にみられた語義失語の経過. 失語の経過と予後，祖父江逸郎，福井園彦ら編，医学教育出版，東京，1987, pp. 221-226
 - 26) 松本秀夫，松元寛仁：初老期痴呆の巣症状——特に臨床症状の変遷と脳萎縮 進行過程の相関について——. *臨床精神医学* 5 ; 341-352, 1976
 - 27) Mesulam MM : Slowly, progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 11 ; 592-598, 1982
 - 28) 三山吉夫：運動ニューロン疾患を伴う初老期痴呆の¹²³I-IMP-SPECT の所見——アルツハイマー病，ピック病との比較——. *精神経誌* 91 ; 500-511, 1989
 - 29) 百瀬敏光，岩田誠，小坂昇ら：N-isopropyl-p-[¹²³I] iodoamphetamine (I-123 IMP) SPECT からみた Alzheimer 病の変性過程. *老年精神医学* 5 ; 397-403, 1988
 - 30) Neary D, Snowden JS, Bowen DM et al : Neuropsychological syndromes in presenile dementia due to cerebral atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 49 ; 163-174, 1986
 - 31) 岡良一，道下忠蔵：Pick 氏限局性大脳萎縮の1症例. *十全医会誌* 60 ; 1330-1339, 1958
 - 32) Price JL, Russchen FT, Amaral DG : The limbic region. II : The amygdaloid complex. In *Handbook of Chemical Neuroanatomy*, Vol. 5, ed by Björklund A, Hökfelt T et al, Elsevier, Amsterdam, 1987, pp. 279-388
 - 33) 新福尚武，石野博志，松本久：前頭葉 Pick 病の1例. *米子医誌* 15 ; 128-135, 1964
 - 34) 高橋克朗：痴呆と常同・強迫行動 (Pick 病など). 第14回日本神経心理学会総会予稿集 41, 1990, 名古屋
 - 35) 地引逸亀，倉知正佳，遠藤正臣ら：語義失語 (井村) に類縁な失語症状を呈した初老期痴呆の1症例. *精神医学* 21 ; 43-52, 1979
 - 36) Tissot R, Constantinidis J, Richard J : La maladie de Pick. *Masson et Cie*, Paris, 1975
 - 37) 角田雅彦，藤井勉，谷井靖之ら：Alzheimer 型痴呆の¹²³I-IMP による SPECT 所見——病

- 期別検討と左右差について——. 臨床精神医学 18 ; 665-672, 1989
- 38) Tomlinson BE, Corsellis JAN : Ageing and the dementias. In Greenfield's Neuropathology. 4th ed. ed by Adams JH, Corsellis JAN et al, Arnold, London, 1984, pp.987-991
- 39) 山崎達二 : Pick 病の臨床病理学的研究——とくに人格変化を中心として——. 精神経誌 68 ; 891-908, 1966
- 40) 湯浅悟, 江守賢次, 藤井勉ら : Pick 病の¹²³I-IMP SPECT 所見——Alzheimer 病との比較——. 精神経誌 91 ; 53, 1989
- 41) Wechsler AF, Verity MA, Rosenchein S et al : Pick's disease. A clinical, computed tomographic, and histologic study with Golgi impregnation observations. Arch Neurol 39 : 287-290, 1982

Clinicopathology and brain imaging of Pick's disease

Masayoshi Kurachi*, Saburo Matsubara**

*Department of Neuropsychiatry, Toyama Medical and Pharmaceutical University, Toyama

**Department of Neuropsychiatry, Kanazawa Medical University, Kanazawa (Now : Matsubara Hospital, Kanazawa)

The clinicopathological features and brain imaging of Pick's disease were described based on eleven patients including three autopsy cases. Seven of 11 were diagnosed as fronto-temporal type and four were temporal type. Personality change in fronto-temporal type was most similar to ego-centric behavior of children. In addition, repetitive stereotypic movements, 'stehende Redensarten' (stereotypic speech), bulimia, and pica were observed. Besides fronto-temporal atrophy, moderate change of caudate nucleus and severe degeneration of amygdaloid nuclear complex were noted in an autopsy case of front-temporal type. Thus behavioral disturbances were assumed to be related with dysfunctions of the neural circuits of prefrontal-caudate nucleus and of orbitofrontal-amygdaloid nuclear complex. Stereotypic speech was observed in the fronto-temporal type, but not in the tem-

poral type.

In the four temporal types, transcortical sensory aphasia had appeared without evident personality change in the early stage of the disease, but later the patients showed a kind of stereotypic behavior characterized by punctuality. Pathologic examination of a case showed a severe atrophy confined to middle temporal, inferior temporal and fusiform gyri. This is the first autopsy case of Gogi (word-meaning) aphasia (Imura, 1943) in Japan.

N-Isopropyl-p-[¹²³I] Iodoamphetamine SPECT in a patient with Pick's disease showed a decreased regional cerebral blood flow in the frontal, temporal lobe, and also in the basal ganglia. These findings were clearly different from those in Alzheimer's disease showing decreased flow in the parietal area without involvement of the basal ganglia.