

■シンポジウム 神経心理学的類型よりみた痴呆

いわゆる辺縁系痴呆

波多野 和夫*

要旨：いわゆる「辺縁系痴呆」とは、健忘症候群と Klüver-Bucy 症候群を主症状とし、これに種々の言語障害が加わるが、要素的な「知性」は（ある程度）保たれていると言われている。このことを自検例2例を通じて確認した。「知性」が保たれていても「痴呆」であるという、一見パラドックス様の事態を理解するためには、「知性」とそれを働かせる「人格」という構造を想定して、その解体を考えるという論理の筋道を取らざるを得ないように思われる。このような痴呆に関する基本的問題について、神経心理学からのアプローチの可能性（あるいはその限界性）をめぐり多少のエッセーを述べた。

神経心理学 7；47～53

Key Words：辺縁系痴呆, Klüver-Bucy 症候群, 痴呆
limbic dementia, Klüver-Bucy syndrome, dementia

I はじめに

「痴呆とは何か」という問題に適切な解答を与えることはそう容易なことではない。本稿は、いわゆる「辺縁系痴呆」という一つの特殊な痴呆型をテーマとして、これを神経心理学の視点から検討し、「痴呆とは何か」という大問題についてさやかなアプローチを試みるものである。

Gascon ら(1973)の提唱した「辺縁系痴呆」とは、要するに健忘症候群と Klüver-Bucy (以下 K-B と略) 症候群の組合せである(後述)。健忘症候群も K-B 症候群も共に、それ自身は単にいくつかの機能障害または行動障害の組合せであり、ただそれだけであれば「痴呆」とは呼ばれない。つまり痴呆を伴わない健忘症候群あるいは K-B 症候群が存在する。事実、意識障害を背景に K-B 症候群が出現する場合には「痴呆」には該当しないだろう。そうであれば「辺縁系痴呆」は本当に「痴呆」の一

型であると考えてよいのかという問題が生ずる。

例えば近年しばしば利用される「DSM-III-R (1987) の「痴呆」の診断基準は、(A)「短期記憶」と「長期記憶」の障害(用語上の問題を残す!), (B) ①抽象的思考の障害, ②判断の障害, ③高次皮質機能の障害(失語, 失行, 失認), ④性格の変化, のうちの二つ, (C) A・Bによる, 職業活動, 日常生活, 対人関係の重篤な困難, (D) せん妄がない, (E) 器質性要因の証明(または推定), という項目で規定されている。一般にこの種の「操作主義」的基準なるものは, 対象の理解を深めることに寄与するというよりは, 一つの「約束事」として, いくつかの暗黙的な了解を前提とした臨床的妥協——しばしば「政治的」な——の産物である場合が多いように思われる。この種の基準設定が, 対象への本質的な接近を可能にするわけではないことはいうまでもないであろう。

1991年1月7日受理

So-called Limbic Dementia

*国立京都病院精神神経科, Kazuo Hadano: Dept. of Neuropsychiatry, Kyoto National Hospital

II 症 例

症例K 右利き男性。受傷時36歳。既往歴・家族歴は特になし。昭和53年のある深夜、単独飲酒運転中の自損事故で、某救急施設へ搬送された。この時、ほぼ昏睡状態、瞳孔不同、共同偏視、血性髄液。両側脳室ドレナージ施行後、意識障害は急速に改善された。約1週間後、突然の全身硬直性痙攣と共に再度昏睡に陥った。白血球増多、髄液細胞数増加、等があり、細菌性脳炎の疑いの下に加療され、一応やや改善を見た。さらにその10日後、全身の強直性痙攣と共に再々度昏睡となり、高熱、血圧低下、チアノーゼ、等を呈し、敗血症・DIC症候群と診断された。こうして事故後約1カ月間重篤な意識障害が続き、これが改善された後は、書字と黙読は可能だが、口頭言語については無言かつ了解困難な状態に陥り、3カ月後我々のもとへ転院した。以後、約2年半後に肺炎で死亡するまで観察された。

転院時には、ウィルス血清抗体価は単純ヘルペスを含め問題はなく、神経学的に、下肢の反射が軽度亢進し、仮性球麻痺の嚥下障害と構音障害、膀胱直腸障害、聴覚障害が認められた。頭部X線CTでは、脳室拡大、皮質萎縮と共に、側頭葉・前頭葉の内側面と底面に左右対称的な低吸収域が認められた。脳波は diffuse β で、Audiometry は不可能だが、聴性脳幹反応 (BSR) は正常であった。

精神症状は以下の通りである。(1) 意識障害なし。(2) 著しい多動傾向並びに興味行動の亢進。これは変形過多 (Hypermetamorphose) に相当すると考えられる。(3) 著しく過剰な口部運動を呈し、唇と舌を常時動かし (家人が「犬がついた」と思い込んで祈禱に連れて行ったというエピソードがある)、唾液を吐き飛ばす行為を強迫的に繰り返す。(4) 食物を口中に摂取し咀嚼するが、なかなか嚥下しないという、一種の摂食行動異常。(5) 軽度・一過性の性的逸脱。(6) 顔面の表情変化が全くなく、喜怒哀楽の変化が見られない。情動面の反応が消失したと考えられる。(7) 視

覚・触覚面の知覚・認知障害はなく、視覚失認は認められないが、聴覚面の反応が欠如し、皮質聾の疑いが持たれる。また痛みに対してもその知覚は保たれているが、痛覚が不快刺激を誘発しないように見える。痛覚失認というよりは、Piéron の “analoghymie”, あるいは Kretschmer の「眼窩脳症候群」の中の「痛覚知覚と人格的共鳴の解離」という症状に近縁と思われる。(8) 発話発動性は低下しているが、稀に発話があるとジャルゴン様で構音障害を伴い、何らかの失語症の存在が示唆される。(9) 精神運動性障害として、ほぼ無言、反復書字 (paligrafiya), 過剰書字 (hypergraphia)。(10) 失見当識、記銘力障害、作話があり、健忘症候群を認める。約20年に及ぶ逆行健忘もある。(11) 一般的知識もかなり失われているが、課題解決能力という意味での知的能力の低下は、将棋、連珠、花札を好んで行うこともあり、それほど重篤ではないように見える。定式的な知能検査の標準的施行は不可能だが、行い得た検査を総合しても7~8歳レベルの問題までしかできない。しかし計算能力は、標準失語症検査 (SLTA) の筆算問題の20問中14問が正答で、鈴木ビネー式第33問の釣銭問題 (7歳) は可能だが、第53問の算術的推理 (12歳) は不可能である。知的なゲームへの自発的参加が見られ、将棋は金矢倉を組み、詰将棋などもする。Goldstein の色形分類検査などは完全に可能。知能障害の存在は確実であるが、それほど重篤ではないようであり、異常行動や情意障害の重篤さと対照して、かなり paradoxical な印象を受ける。

本例は死後剖検され、病変は頭部外傷とそれにとまらぬ循環障害によって成立したと診断された。脳実質の外傷を発端とし、局所的な壊死、浮腫、循環障害という悪循環過程によって、広範ではあるが限局した病巣ができていったと考えられた。病変は辺縁系を中心にして、Broca 領野や Wernicke 領野まで侵襲しており、また辺縁系についても、例えば帯回などはかなり保存されている (図1)。以上波多野ら (1984) 参照。

は見いだされなかった。書字にも過剰書字に相当する量的な亢進と、反響書字(echographia)、反復書字が見られた。以上、言語障害に失語性要因の介入は否定できないが、主たるものは言語面の精神運動性障害であると考えられた。以上波多野ら(1989)参照。

以上が我々の経験した辺縁系痴呆と考えられる2例である。この2例は非常に多くの共通点が見いだされた。

III K-B 症候群と「辺縁系痴呆」について

この2例の諸現象を症状学の水準で理解するために、いくつかの概念を思い浮かべることができる。たとえば、Guiraud (1936)のPEMA症候群(反復言語, 反響言語, 無言症, 無表情), Kleist (1934)の自我機能の局在論, Spatz (1937)の底面皮質論, Kretschmer (1956)の眼窩脳症候群, Gerstenbrand (1967)の外傷性失外套症候群の回復段階の記述などである。これらの記述はこの2例の精神神経症状のいくつかに当てはまる。

しかし最も重要なのは、K-B 症候群であろう。いうまでもなく、これはK-B (1937)が猿の両側側頭葉切除後の行動障害を記載したもので、最初は単に「側頭葉症候群」と称していたものが、1954年頃より「K-B 症候群」と呼ばれるようになり、人間における発現が話題になるようになった。本来猿で記載されたのは、連合型精神盲、口唇傾向、変形過多、情動行動変化、性行動変化、食餌習慣変化、の6症状である(Klüver, 1958)。具体的に、視覚失認とは、視覚対象の意味の認知不能、可食性・危険性の区別不能をさし、さらに聴覚・触覚面の失認の合併も示唆されている。口唇傾向は、全ての物品を口唇で吟味する強い傾向で、物品を口に入れる、嘗める、噛む、唇で触れる、臭いをかぐ、等を含み、持続的である。変形過多は、全ての視覚対象に注意を向ける傾向であり、視野内の全対象に触れんとする、強烈な衝動があるように見え、持続的である。情動行動変化は、どんな刺激(蛇など)でも、怒りや不安の情動反応を惹起せず、情動の顔面表情も完全に

消失することをさし、持続的である。性行動変化は、hetero-, homo, autosexual な面で性的活動が著明に亢進することで、雌猿の母性行動の消失も含まれ、しばしば一過性である。食餌習慣変化は本来果実食の猿が肉食・魚食行動を示すことで、一過性である。

以上は猿の行動障害であるが、人間については二つの対立する意見がある。「完全 K-B 症候群」は人間では観察されないと断言する立場(Pilleri, 1966)と、その種の症例を報告しその存在を支持する立場(Marlowe ら, 1975)である。このような議論を単純な対立の段階にとどめず、さらに止揚または一般化する試みとして、まず第1に、この症候群を人間に関して再定義すべきであるという見解、第2に、病態の本性を規定する方法、第3に、より大きな概念の中へその一部として組み込む、あるいはこの症候群の概念を相対化する方法、があると考えられる(詳細は波多野ら(1984)参照)。

Gascon (1973)の「辺縁系痴呆」の提唱も、このK-B 症候群の多義性を克服する第3の試みと考えることが可能である。彼らの記述によると、「辺縁系に限局した広範であるが選択的な病変を有し、行動と精神の変化を伴った症例」はFriedman ら(1969)とGascon ら(1973)の症例だけであり、この2例に基づけば「辺縁葉の完全な破壊の表現は、健忘症候群とK-B 症候群であると思われる。後者において最も consistent な症状は、第一に情動反応の欠如」と、「第二に、短い attention span, 著明な distractability, 衝動性という形を取った全般的な注意の障害である。性的表現の増大や口唇傾向の存在は inconsistent である」。これらの患者は、「皮相な検査によれば、通常の意味で痴呆的であるように見えるが、一次的に失われた機能は、普通心理計測テストで計測され、しばしば言語に基づく、知能に関連した認知的機能ではなく、感情的な質を、環境との日常の生存の相互作用に刻印し、そうすることによって意味を与え、記憶に印象を与える機能であり、このことを強調するために、この患者の症候群は辺縁系痴呆であったと提案」された。

我々の症例は2例とも、この辺縁系構造の大部分が破壊されているが「完全」ではなく、また辺縁系外の病変も含まれている。

本邦でも「辺縁系痴呆」の内容に関する、松下(1985,「辺縁性痴呆」)の提案がある。それによると、Gasconら(1973)の健忘症候群とK-B症候群の二項目のほかに、特異な人格変化、言語障害(滞続言語、保続、反復、語間代、語漏、反響言語、反復言語、等)、要素的知能が比較的保たれている、という五つの症状が取り上げられている。

我々の2例に見られた言語障害は、発話発動性低下、反響・反復言語(書字)、語間代、失語、といったものであり、これら全てが直ちに、辺縁系そのものの病変に結び付くとは考えられず、辺縁系外の病変の広がりに関連する可能性も示唆される。

IV 痴呆について

さてこの2例を「痴呆」と診断することは許されるのであろうか。例えば、先に述べた「DSM-III-R」については、少なくとも記憶の障害(A)と性格の変化(B)が存在するから、その「痴呆」の診断基準を満足させる。Gasconら(1973)の「辺縁系痴呆」についても、健忘症候群とK-B症候群の組合せという彼らの定義を満たす。

しかし今我々が取り組んでいるのは、何らかの既製の基準を満足するか否かという問題ではなくて、この2例のような「要素的知性」がかなり保たれていると判断される症例を、それでも「痴呆」といって良いのかどうか、良いとすればどのような根拠のもとにそれが可能なのかという基本的な問題を考えることである。一般的に、知性と痴呆は「一方を定義すれば、暗黙のうちに他方を定義したことになる」といわれており(Jaspers, 1910)、この見解に従うとすれば、この2例などは——Pick病の初期状態、近年注目している「痴呆を伴わない緩徐進行性失語症」あるいは「痴呆なき痴呆」(濱中, 1988)等も含めて——痴呆である可能性がより少なくならざるを得ない。さらにまた、「知能

障害という点では比較的軽症」であっても、「Pick病の如く、人格・発動性障害がある程度以上重篤で、知能障害の重篤な症例と区別の困難な行動障害が認められる場合は、痴呆と呼んで良い」(濱中, 1976)という提言を臨床的に採用して良いというのであれば、このような見解はどうして可能なのか。

そうすると、知性とはいかなる構造を有するのかという問題を見て通ることができない。この問題については、Jaspers(1913)が最も堅実な考え方を提供しているように思われる。知性(あるいは知能)とは「あらゆる才能の全体、生活の課題に適應するための何かの作業に使える能力手段」であり、これを分析すると、まず第一に、記銘力、記憶、疲労性、言語、などの「知性の予備条件」、第二に「精神的資産」つまり「知識」が区別され、これらを前提とした上で、第三の「本来の知性」、つまり判断能力、思考能力、本質を見抜く能力、諸見地や理念をつかむ能力、自発性・主动性、生産性、病識、などといった「狭義の知性」が働くことができるという構造になっている。しかしこの「本来の知性」とはもはや「人格」の概念と分かち難いとも考えられる。

その「人格」とは「了解的関連の全体的なもの、ことに欲動生活と感情生活、評価と志向、意志などの全体」と定義される。「知能と人格の間に密接な相互関係があるからといって、両者を一つのものと解」してはならず、「知能というものは装置で、これを我々は試し、測り、成績を評価することができるが、人格は自我の中で自分自身を意識した一つの関連である」。「知能は一つの条件で、それによって人格というものがはじめて力をふるえることになり、人格が発展できる」。「人格とは一つの力であって、これが知能の装置を働かせる」。「普通使われる痴呆とか精神薄弱という概念は、知能の破壊にも、人格の破壊にも関係する」、等々の記述がある(Jaspers, 1913)。

普通我々は、神経心理学において、知性の「道具」としての言語・認知・行為・記憶などを問題にして、これらを「道具障害」などと称

しているが、これらを統括して正しい判断を下す知性（または知能）という能力（あるいは機能）があり、さらにこの知性という能力を働かせる人格というものの存在をも想定せざるを得ないのである。これは既に、心理学でいう「主体」とか「自我」とかいうものと区別することが難しいだろう。人間の心理機能としての「知情意」という3側面を有機的に統合する「人格」なるものの解体、これが「痴呆」の本質を構成する与件である。だからこそ「辺縁系痴呆」のような知性面がある程度保たれているような症例も「痴呆」に該当すると考えて良いと結論される。

このような「人格（解体）」の概念は心理計測学的な「客観主義」とはなじみにくいようであり、それ故に実験心理学や行動主義心理学というような学問での取扱いは非常に困難であるが、これこそ痴呆なるものが、この種の「科学」を以ってしては把握し難いということに対応している。

以上の議論は特に取り立てて新しい見解というわけではない。我々はここで痴呆の新しい解釈を示すことを意図したのではなく、経験された臨床症状（群）を「痴呆」と呼ぶために、どうしてもたどらなければならない論理を、「辺縁系痴呆」を例にして再度確認しておきたかった。臨床神経心理学——神経学の立場からは「行動神経学」の、精神医学の立場では「神経精神医学」の領域とほとんど重複するだろう——が「痴呆」を取り扱う限り、避けて通れない議論の道筋を示すことも、全く無意味なことではないであろう。

V 残された問題

かつて Liepmann (1928) は「失語や失行を痴呆という未分化な粘汁から分離する必要がある」と、自己の置かれた状況を明瞭に述べた。いうまでもなく、この時の「痴呆」には、神経心理学的症状に明確な輪郭を与えるために、否定的で曖昧な性格が付与されていた。神経心理学は常に「痴呆」と戦ってきたといっても過言ではない。つまり簡単に「痴呆」と言い

切ってしまうわないところに、神経心理学独自の努力があったのではなかったか。これも神経心理学が臨床医学の中に存在する一つの意義であったはずである。

そして Liepmann から数十年経った今、我々はその「未分化な粘汁」そのものを相手にする段階に到達したらしい。しかし臨床医学の現状は、「痴呆」という語が、あまりに気軽に無批判的に用いられているきらいがあり、日常の臨床では、患者のちょっとおかしい状態やわけのわからぬことを言う状態をさして「痴呆」と呼んだりするような例すらないわけではない。「痴呆」概念から可能な限り自己を切り離してきた神経心理学は、それ故にこそ「痴呆」の理解に批判的に寄与することができるはずである。

本稿では「辺縁系痴呆」が「痴呆」に該当することの根拠を模索したが、「辺縁系痴呆」については今なお未解決な問題が山積している。古い問題としては、人間における K-B 症候群を構成するものは何か、あるいは何が本質的な症状であるのか、K-B 症候群は両側側頭葉切除によるのか、それとも辺縁系の内外を包含する両側性病変によるのか。K-B 症候群の個々の症状は、それぞれ個々の病変部位に対応して、それぞれの症状の組合せと病変部位の組合せとは完全に一致するのだろうか。合併症状として挙げられている言語症状についても、その全てが辺縁系病変と結び付くのであろうか。これらの問題はいずれも、現段階での容易な解答は困難であろう。

最後に最大の問題の所在を指摘せざるを得ない。「本来の知性」あるいは「人格」といったなものかを想定せずして、「痴呆」概念の理解に到達し得ぬことを述べてきたが、これらには神経的基盤があるのであろうか。「痴呆」が器質性脳損傷による以上、崩壊した機能が脳の中に存在していなかったはずはない、そうであれば、機能全体の解体と脳全体の解体を漠然と対応させて理解できたような気分させるアルツハイマー病のような場合と違って、限局性脳病変による痴呆例については、崩壊した機能

が崩壊した脳局所のなかに局在しているはずだ、というのは一つの考え方である。おそらく Kleist (1934) の自我論などはそのような議論の当然の帰結である。神経心理学は「知性の予備条件」あたりまではこの思考法で展開してきた。その先についても、この方法を推進して良いのかどうか。この問題の「正答」は何か。あるいはそもそも、このような「正答」が存在するのかどうか。このような人類開闢以来の難問題——「延長する物質と思惟する精神」等々の形で表現されてきたような——に行き着いてしまうテーマは、結局のところ神経心理学に無縁なのであろうか。あるいはこの問いを問うことのできる神経心理学とはどのような思考を備えたものなのであろうか。

文 献

- 1) Gascon G, Gilles F : Limbic dementia. J Neurol Neurosurg Psychiat 36 : 421-430, 1973
- 2) 波多野和夫, 松田保四, 太田幸雄ら : 特異な精神神経症状を呈した頭部外傷後遺症の一例——前頭・側頭葉内側・底面症状に関する諸考察. 精神神経学雑誌 86 : 910-927, 1984
- 3) 波多野和夫, 松田芳恵, 岡本興一ら : 特異な言語症状を呈した辺縁系痴呆の一例. 精神医学 31 : 1297-1303, 1989
- 4) 濱中淑彦 : 臨床神経精神医学——意識・知能・記憶の病理. 医学書院, 東京, 1986
- 5) 濱中淑彦 : 痴呆への神経心理学的アプローチ——痴呆の概念と「痴呆」なき「痴呆」をめぐって. 現代医学 35 : 477, 1988
- 6) Jaspers K : Allgemeine Psychopathologie. Springer, Berlin, 1913
- 7) Klüver H : The temporal lobe syndrome. In Temporal Lobe Epilepsy, ed by Baldwin M, Bailey P, Charles C Thomas, Springfield, 1958
- 8) 松下正明 : 辺縁性痴呆. 臨床精神医学 14 : 1203-1210, 1985

So-called limbic dementia

Kazuo Hadano

Dept. of Neuropsychiatry, Kyoto National Hospital

Two cases of so-called limbic dementia were reported. The concept of limbic dementia, which was originally defined by Gascon et al (1973), consists of amnesic syndrome and behavioral

abnormalities of Klüver-Bucy type with a relatively mild deficit of intelligence. Symptomatic problems of limbic dementia were discussed from a neuropsychological point of view.