

## ■シンポジウム 痴呆研究の神経心理学的ストラテジー

## 緩徐進行性失行をめぐる

田 辺 敬 貴\*

**要旨：**近年、道具障害が知性障害を伴わずに漸次進行する過程が、病態病因論的観点から注目されている。失語に比べ失行の報告は少ない。自験例では、構成失行ないし定位障害、着衣失行および自己身体定位失行が前景に立ち、明らかな視空間知覚障害、地誌的障害、加えて知性障害を伴うことなく3年を経過した。この間、脳波は正常で、CT、MRI上は右側でやや強い軽度の脳萎縮が認められるのみであったが、PETにて右半球に限局した広範囲な糖代謝低下がみられた。このような病態の病理学的背景として、特に局所性脳萎縮(Pick病を含め)および顕著な脳萎縮を伴うことなく限局性の著明な脳機能低下をきたす非特異的変性過程が考察された。

神経心理学 7 ; 110~120

**Key Words：**緩徐進行性失行, プラントポキネジー, 自己身体定位失行, 限局性脳萎縮, 非特異的脳変性  
slowly progressive apraxia without generalized dementia, planotopokinesie, orienting apraxia of one's own body, focal brain atrophy, non-specific cerebral degeneration

## I はじめに

近年痴呆への関心の増大と共に、痴呆症ないしは脳変性疾患による単症状が改めて注目されている。Mesulam (1982) が提唱した“全般的痴呆症状を伴わない緩徐進行性失語症”, 緩徐進行性失行・失認症 (De Renzi, 1986; 池田ら, 1989; Dick et al, 1989), Benson et al (1988, 1989)の“脳後方皮質萎縮症”などはその一つの反映であろう。

今世紀初頭 Pick (1898) は左側頭葉の葉性萎縮を有し、日本人例であれば恐らく語義失語像を呈していたであろう超皮質性感覚失語症例を報告し、老人性脳萎縮は常に瀰慢性で、従って単症状は決して生じないという Wernicke の見解を批判した。さらに彼は、痴呆像をどこまで単症状として理解しうるか、という問題を投げかけている (立津, 1984)。

その後痴呆症状は一般知性障害と道具障害 (一般知性の底にあって道具となりうる言語・

行為・認知といった作能の障害で、失語・失行・失認などの単症状を指す) との対比という観点からも検討されている。脳変性疾患の代表例である Alzheimer 病と Pick 病をこの観点からみれば、一般知性障害よりも健忘、視空間障害などの道具障害が前景にたつ Alzheimer 病、失語や記銘力障害などの道具障害を伴う場合があるとはいえ、人格面、社会的行動面での変化や崩れなど一般知性障害が前景に立つ Pick 病という対比が可能であろう。ただしいずれの場合においても単症状は、程度の差はあれ全般的痴呆症状と共にみられるのが通常であり、この点単症状のみが単独で少なくとも数年間にわたって進行するという病態は、病因論的観点からも注目に値する。

変性疾患による単症状には、血管障害による単症状とは異なった側面からも関心が寄せられる。すなわち、血管障害による語義失語ないし超皮質性感覚失語例では、語のレベルでの了解障害がある場合には、まず文レベルでの障害も

1991年1月12日受理

Slowly Progressive Apraxia without Generalized Dementia

\*大阪大学医学部精神神経科, Hiroataka Tanabe: Department of Neuropsychiatry, Osaka University Medical School

みられる。ところが、Pick病が疑われる語義失語例では“櫛って何”，“ああそれエンピ（実際は鉛筆）でしたか”というように語音と語義の解離が著しい場合でも、複雑な文レベルでの課題であるMarieの3枚の紙試験には即座に成功する場合がある。このことは、語の意味的側面が単位的に損なわれていることを示しており、ある脳部位に強調を有する変性過程が、ある道具的機能を介在する系を選択的に障害するという点で、病態論的観点からも興味深い。

ただし変性疾患による巣症状は、通常併存する全般的痴呆症状のため、その検討が困難でかつ評価が難しい場合が少なくない。

以上のような点で、全般的痴呆症状を伴わず道具障害が漸次進行する過程は、血管障害とは違った意味で高次神経機能の脳内メカニズムを考える貴重な機会をわれわれに与えてくれる。

ここで問題とするのは、一般知性障害がないか、あるいは目立たず、従って人格の核心は保たれ、病識も十分な状態で、道具障害のうち失行を呈する病態ないし病期である。

## II 病態的意義

各論に入る前に、このような病態が持つ意義について少し考察を加える。

最近、脳の変性過程において右半球に比べ左半球が優先的に冒されることが指摘されている(Loewenstein et al, 1989)。痴呆を伴わず、緩徐進行性に失語・失行・失認といった神経心理症状が増悪する症例でも、確かに失語症例の報告が圧倒的に多く(Graff-Radford et al, 1990; Yamamoto et al, 1990; Scheltens et al, 1990; Green et al, 1990)、これらの症例のいくつかでは左半球に優位な、あるいは左外側溝周辺の限局性の機能低下が示されている。図1は自験例(Yamamoto et al, 1990)の失語症状発症少なくとも6年後のHM-PAO-SPECT像である。4年後のPETと同様左側頭葉の限局性異常が目立つが、右上側頭回の低灌流も疑われる。MRI上(図2)も左上側頭回(Pick病では通常冒されない後方も含め)の萎縮が最も目立つが、右上側頭回にも萎縮がみられ、

加えて全般的にも萎縮が認められる。脳波は9~10Hzのalpha波を基礎波とし徐波の混入はみられない。この時点では、失語症状の進行に加え聴覚失認、Palilaliaといった症状が認められているが、依然として痴呆症状はみられていない。

ただし後述の自験例の如く右半球が優先的に障害される場合もあり、Celsis et al (1987)は右側頭一頭頂葉の障害が目立ち、左半側空間無視並びに運動無視を呈したAlzheimer病例を報告している。

以上のごとく変性疾患においても、これまでの血管障害を中心とした臨床解剖学的知見に概ね対応する画像所見が得られているが、ここで取り上げる失行に関しては少し問題がある。すなわちFoster et al (1986)のPETを用いたAlzheimer型痴呆における失行の検討(課題の多くは有意味肢位パターン)では、模倣の障害は右頭頂葉後方領域の糖代謝の低下と相関が高いという、“優位半球の障害により観念運動失行が生じる”という定説に相入れないデータが得られている。

さて、これまで痴呆を伴わずにさまざまな神経心理症状ないし道具障害が漸次進行する症例が報告されており、その症状としては記憶障害や見当識障害を含めどんな症状が生じてもよさそうである。要はこれらの症状の責任病巣と見做される葉性ないし限局性萎縮、あるいは後述の自験例の如くさほど萎縮が目立たないのにある部位に限局した機能低下を生じる病理学的背景であり、とりわけ最近注目されているのは神経原繊維変化、老人斑そしてPick嗜銀球、神経細胞の膨化を欠く非特異的病理像(Knopman et al, 1990)である。この所見は痴呆を伴う運動ニューロン疾患、Gustafson et al (1985)やNeary et al (1988)のDementia of frontal-lobe typeでもみられている。

## III 全般的痴呆を伴わない緩徐進行性失行症

後述の自験例の他にDe Renzi (1986)、Dick et al (1989)によって報告されている。痴呆症状を伴わないということと密接な関係を有す

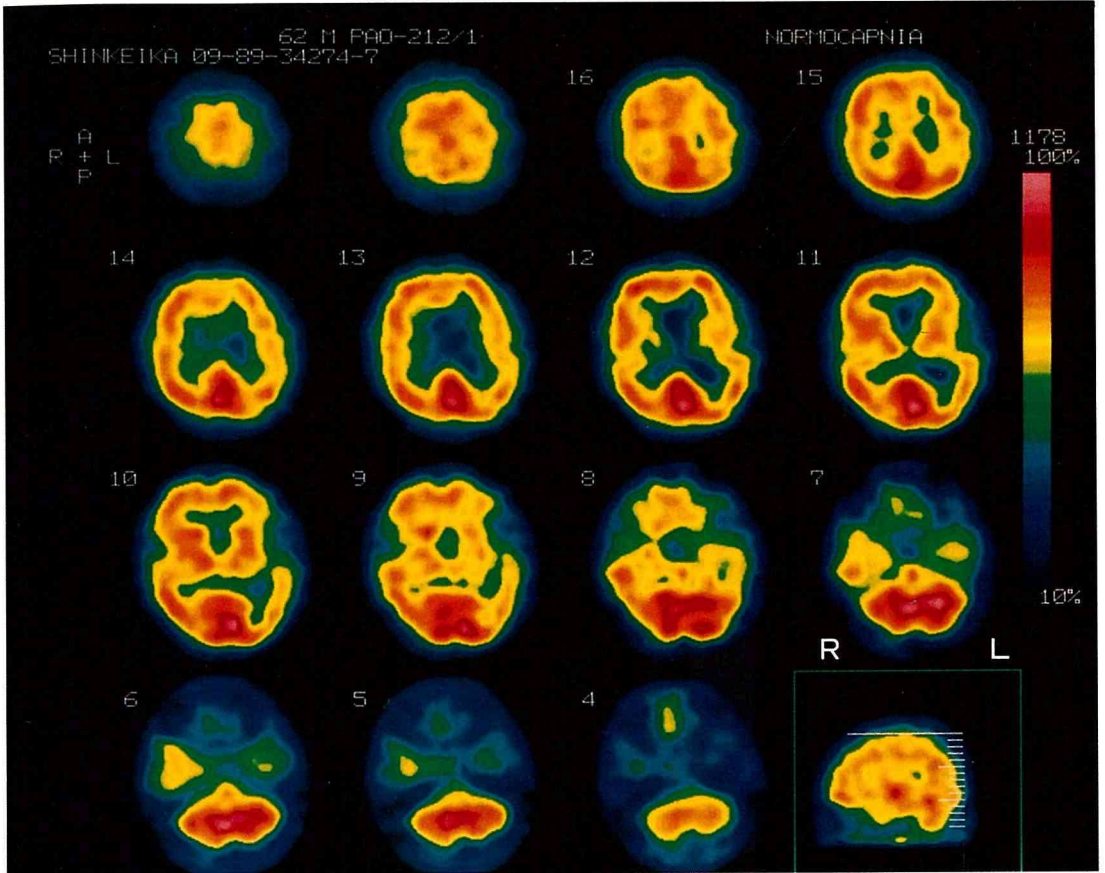


図1 全般性痴呆症状を伴わない緩徐進行性失語例 (Yamamoto et al, 1990) の発症6年後のHM-PAO-SPECT像

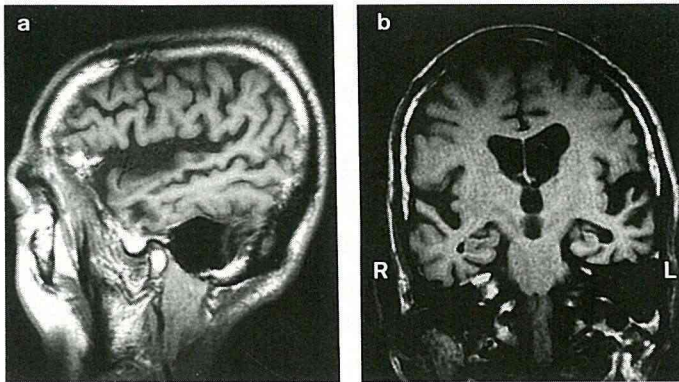


図2 図1と同症例, 同時期の1.5 Tesler MRI像  
 a: 左外側溝がみえる矢状断 T1 強調画像  
 b: 上側頭回後方を横切る冠状 T1 強調画像

は、わずか2年の観察である。患者は最初書字の障害に気づき、その後両手の拙劣さが次第に進行し、歩いたり走ったりすることはできるが、食事や洗面などの日常行為さえも困難となっている。行為の障害は、体軸性の運動を含め学習された運動にとどまらず、模倣や実際の物品使用によっても改善されていない。障害の内容には、拙劣さだけではなく、運動のプログラミングの障害、位置の異常、物品の誤使用と思われるものなどもみられている。その他、口

部失行、軽度の構音障害がみられているが、健忘症状や視空間性障害は認められず、Gegenhaltenの他には神経学的異常所見は得られて

と思われるが、これら全例明確な病識を有している。

De Renzi の61歳右利き男性例 (症例3)

いない。このような重篤な行為の障害とは対照的に、言語性 IQ は99で記憶検査は正常範囲であった。脳波は正常範囲で、CT では軽度の脳溝拡大を認めている。

De Renzi は、要素的神経学的異常では説明不能なこの行為障害は、その内容においても重篤さにおいても通常の失行型には当てはめ難いとし、全般性失行 (generalized apraxia) とする用語を用いている。

Dick et al の症例は55歳右利き男性で、5年間観察されており、やはり両手の巧緻運動障害で始まり、ナイフとフォークの使用やヒゲソリといった日常行為に支障をきたすまでに至っている。本例も De Renzi の症例と同様、無意味、有意味を問わず、また体軸性の運動を含め、言語命令、模倣、実際の物品使用すべての行為に障害がみられ、とりわけ左手の障害が顕著であった。歩行は正常で、5年後の時点で上下の眼球運動の制限および左半身の軽度の脱力以外には神経学的異常はみられていない。ページを飛ばして読む、視覚性イメージの保持困難といった症状は出現しているものの、物忘れ、空間的失見当、計算障害などの Alzheimer 病でよくみられる症状は、この時点でもみられていない。この症例も脳波は正常であるが、CT 上両側上頭頂小葉に限局性萎縮がみられ、同部位に HM-PAO-SPECT で低灌流を認めており、右側でより顕著であった。本例では、4年後の言語性 IQ は120であった。

この症例の失行も古典分類には当てはめ難いが、Dick et al は両半球後上部の限局性萎縮をその責任病巣と考えている。

#### IV 自 験 例

八百屋を自営していた大正13年9月生まれの右利き男性。主訴は、“考えと動作が合致しない”。学歴は、尋常小学校を卒業はしているものの父親の相次ぐ転勤のため十分な教育が受けられず、成績は悪かったという。根っからの人好しで、性格は温厚。家族歴、既往歴に特記すべき事なし。

昭和61年頃よりヒモやネクタイが結びにくく

なり、62年に入り注文のメモを取るのが困難となり、その後次第に布団を畳む、服を着る、コタツの上の正しい位置にテーブルを置く、トイレの椅子に座るといった行為や計算にも支障が現われてきた。しかし物忘れや見当識障害は明らかでなく、言葉の異常や人格変化もみられず、家族も‘痴呆’ではないと思うが何かおかしいとのことで、精査のため63年1月末、63歳時当科入院。

一般内科学的には軽度の高脂血症以外特記すべき異常なし。病識は十分で、礼容は整い、感情易変性などはみられない。神経学的には、眼球運動は saccadic で特に右方視で明らか。両側腱反射は亢進気味で、Hoffmann, Trömner 徴候並びに pseudoclonus がみられたが、腹壁反射、拳擧筋反射は陽性で、Babinski, Chaddock 現象は陰性であった。両側上下肢で軽度の筋強剛並びに Gegenhalten の傾向を認めたが、振戦や Pulsion はみられず、歩幅も正常であった。筋力低下や筋萎縮もみられず、知覚は正常であった。原始反射としては snout reflex および両側に palmomental reflex を認めた。両手に巧緻運動障害がみられ、左側でより目立った。なお、motor impersistence や精神性注視麻痺は認めなかったが、周辺視野に呈示された物体の把握を命じると、半ば自動的に物体の方に眼が動いてしまい、患者自身も、どうしても眼がうごいてしまうと述べた。注視空間での物の把握に問題はなく、視覚性注意障害も認められなかった。

神経心理学的には、ごく軽度の語想起障害、漢字の字形想起障害、左右障害の他は失語・失認症状はみられなかった。五つの物品の想起は、1時間以上にわたる種々の検査後も可能で、有意味の対語試験には1回目で10問正答した。WAIS は言語性 IQ は87で教育歴を考えると正常範囲、動作性は重度の構成障害のため測定不能であった。

階段を降りにくい、食事の際思っている物と違う物を取ってしまうことがあるといい、患者は奥行き知覚が何か変だと述べ、また例えば廊下と部屋の床の色が違っていると何か段差があ

るように感じるとのことで、用心をしながら足を出したりした。眼科的には色彩知覚障害等の異常はなく、他覚的な検査では遠近視障害を含め明らかな視空間知覚障害 (De Renzi, 1985) は発見されず、reaching の障害も認めなかった。その他、行をかえて読みにくいことを自覚していたが、検査上は明らかな視空間性難読や視覚計数障害はみられなかった。

左手でより明確な両手の巧緻運動障害がみられ、ボタンの着脱など手指の細かい動きを必要とする運動には支障がみられたが、この時点では食事や洗面などの日常行為には支障なく、食事の際も箸を用いていた。習慣動作は言語命令では歯ブラシで歯を磨く真似の際、body part as object 現象が認められたものの、模倣ではみられず、右手での動作には問題はなかった。左手での動作は身振りそのものは正しいのであるが、空間的な位置の異常がみられ、例えば右手に金槌を持ち左手の釘を打つ真似の際、左手が前に出過ぎ、右手を延ばして打とうとした。このような左手の動きに対して患者は、左手がどうも思うように動かないとこぼしている。ただし自然状況下で左手が勝手に動くという alien hand は認めなかった。またこれは患者自身も自覚していたが、左手の不使用の傾向に家族が気付いていた。口顔面の運動では、舌打ち、舌鼓みの際、発声現象がみられた。

おじぎなど体軸性の運動には異常はみられず、ボクサーの格好などもとれるが、実際に殴る真似を命じると左手の動きがおかしい。これに対し、食事や洗面の際の左手の動きに異常はみられず、明らかな自動性一意図性の解離が認められた。ベッド上で起きる、寝返りを打つといった行為は可能であるのに、ルンバールの際、極めて印象的な体軸性の動作の異常が見られた。すなわち、海老のように丸くなるように命じると、意味は了解しているのに、体は逆に反り返り、注意すればするほどますます反り返り、患者は“先生の言われていることはよう分かっていますねん。けど背中を丸めようとするすると逆に体が動いてしまいます”と述べ、検者の格好を真似させるとやっと丸くなることができ

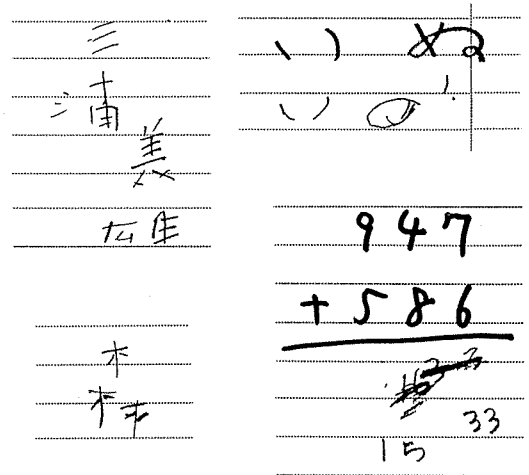


図3 全般性痴呆症状を伴わない緩徐進行性失行例 (Y.M.)、発症2年後の自発書字、模写、筆算においてみられた構成障害ないし定位障害。

た。この症状は、まさに‘考えと動作が合致しない’という主訴にあてはまり、意図的になればなるほど体を思うように動かすことができず、命じられた動作とは逆の動きになったという点で、いわば行為のレベルでの Gegenhalten とでも呼ぶことができよう。

以上のごとく、通常の意味での観念運動失行はみられず、また物品の使用にも問題はなく観念失行も認められなかった。

構成失行は重篤で、三角形の模写あるいはスティックでの構成さえも困難であった。指パターンの構成も障害され、左手でより顕著であった。構成失書も認められ、患者は曲がった字が特に書きにくい、森という字は形が変になるのでいやだと述べた (図3)。この森という字が書きづらいのは木という字の配置に障害があることが、丸を三角の形に並べる検査で確認された。同質の障害は計算の際にもみられ (図3)、最終的に答えは正しいのであるが、数字の配置の乱れが明らかである。Marie et al (1922) はこのような症状を Planotopo-kinésie と名付け、空間関係の上での運動の障害 (erreur d'exécution des mouvements dans leurs rapports avec la représentation spatiale) と解した。この症状は構成の障害と呼ぶよりは、定位の障害と呼ぶ方がより適当であるように思



われる。自験例では、この定位の障害は日常生活でも認められた。すなわち患者は自ら、電話の受話器を受話器受けに置きづらく、時には縦にさえ置いてしまうことがあると言う。この定位の障害にもやはり自動性-意図性の解離がみられ、食事の際など自然な状況では食器を置くことに支障はなかった。ただし曲かった字が書きにくい現象は、定位の障害では説明できない。

Marie et al (1922) の2症例(血管障害例と思われる)でも観察されているが、本例でも顕著な着衣失行が認められた。衣服の表裏, 上下, 左右は指摘できるのに、着衣に手こずり *conduite d'approche* を繰り返し、特に背広が困難であった。患者はトレーナーを普段は着るようにしており、上着の着衣には自ら考察した方策を用いていた。ベッドの上に裏向きに置いた上着のソデに手を入れる様を見ていると、衣服を自己身体に定位できないというよりは、自己身体を衣服に定位するのが困難という表現の方がこの場合には適当であるように思われた。人形の着せ換えも困難であった。着衣ではないが、時には眼鏡を逆さにかけてしまうことすらあった。なお脱衣にも多少手こずることもあった。

さて、以下に述べる症状は Marie et al (1922), 自験5例を含め着衣失行例の review を行なった Hécaen et al (1945), および着衣・脱衣の障害を変性性並びに血管性痴呆多数例を対象に見当した De Ajuriaguerra et al (1967) の報告中には見い出せなかった。

まずこの症状に驚かされたのは外来診察の時であった。筆者の前にある椅子にかけるように言い、先の患者のカルテをまとめていると、椅子に座るのに四苦八苦しているのである。この症

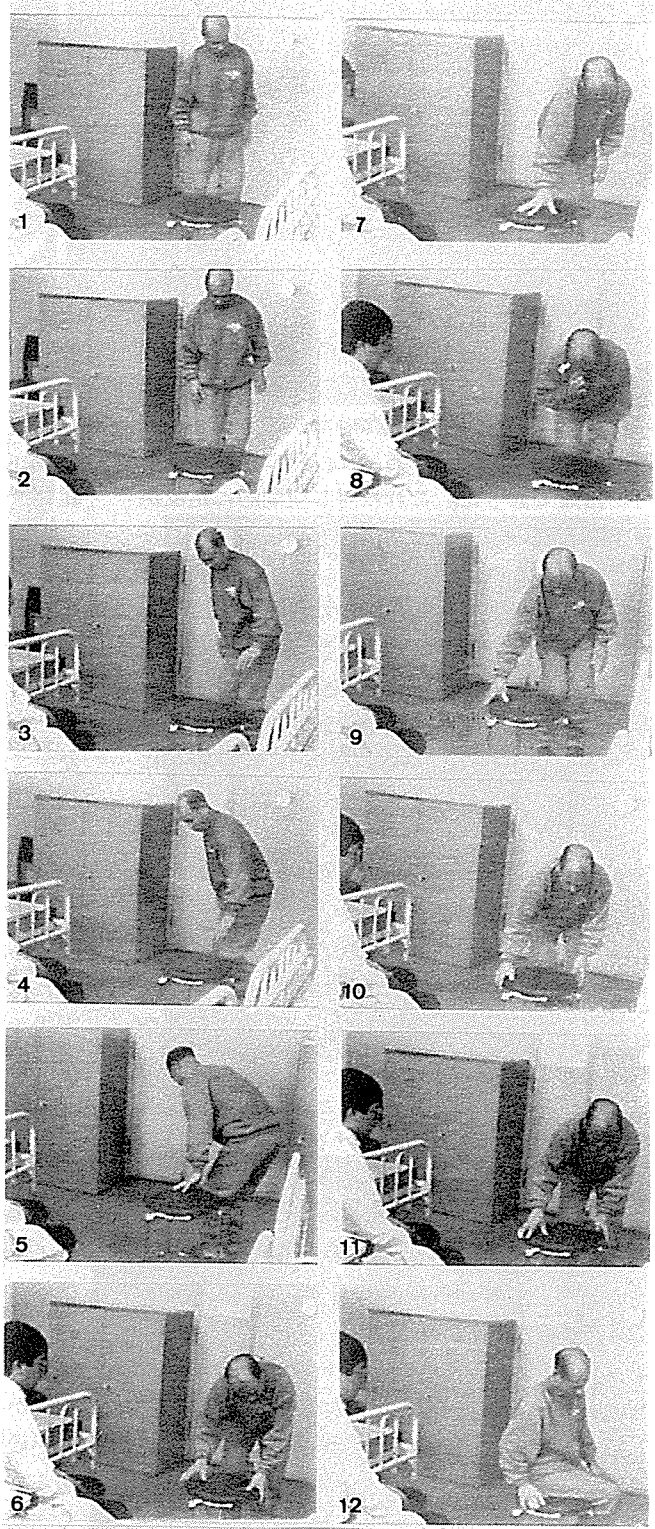


図4 図3と同時期に認められた自己身体定位失行

状は日常生活でもみられ、特に和式のトイレで金隠しと逆向きに座ってしまったりするという。そこで、この何とも奇異な症状を検討してみた。

他人と向かい合って座るとか、机の前に座るといように、対他との関係で自己身体を位置付けることが求められると、患者は目的行為を十分に承知しているのに正しい位置に座ることができず、*conduite d'approche* を繰り返し(図4)、時に反対向きに座ってしまうこともある。体をずらして正しい位置にもって来たり、時には左足を自分の足でないかのごとく持ち上げて引き寄せる場合もあった。特に丸椅子の場合が困難であった。これに対し空間的に定位が要求されない場合には、いとも簡単に座ることができる。この障害は寝るという行為においてもみられ、患者はベッドに横になることは難なくできるのに、枕をいつも反対の位置に置いて寝てもらおうと、椅子と同様接近行動を繰り返し、体が斜めになった状態で頭を枕の上のにせようとしたりする。入院中、心電図を取りに行った際には、技師の“こちらを頭にして寝てください”という指示に緊張してしまい、ベッドの上で立ち往生し、周囲を驚かせ困らせている。

本例では地誌的障害は認められず、軽度の左右障害および左半身の不使用傾向以外に身体図式障害ないし身体失認もみられず、加えて視空間知覚障害も明らかでないことより、筆者ら(1988)はこの症状を、対他との関係で自己身体を空間内で正しく位置付けることの障害‘自己身体定位失行’として報告した。この自己身体の定位障害と、上記の物品の定位障害との関連が当然問題となるが、調べ得た範囲では定位の障害とも考えられる構成失行や着衣失行が顕著であった症例で、本例のような自己身体の定位の異常は見当たらず、わずかに Kase et al (1977) の両側上頭頂小葉の血管障害例に類似の全身性の運動の障害が記載されているのみである。この症例でもベッドにまっすぐ寝れずに修正行動を繰り返し斜めに寝てしまったり、椅子の端に座ったり、時には椅子外に腰かけ

うとし尻もちをついたりしている。ただし、物体の相対的位置関係を同定できないというように著明な視空間知覚障害、並びに6人部屋の自室で自分のベッドに帰れないという重度の地誌的障害を有している点、また自験例は単に椅子に座る、ベッドに寝るということには支障はなかった点で異なっており、全く同じ病態基盤を有しているとは言いがたい。

この第1回目の入院すなわち発症ほぼ2年経った時期、脳波は正常で、CT(図5)、MRIにても右側でやや強い全般性の軽度萎縮がみられるのみであったが(T2強調画像にて数個の *lacunae* を認める以外)、PETにて右半球の広範な糖代謝低下を認めた(図6)。

その後、諸症状が漸次進行すると共に、新たな症状が現われてきた(表1)。昭和63年11月再入院時には、左半身不使用症状は顕著となり、左手を使うように命じても、途中から右手に使いだしたり、時には自分自身の左手を探し始めるといった行為さえみられ、検者にこれが左手ではないかと示されると納得した(身体失認)。左半身への妄想的解釈は認められなかった。左半側空間無視も明らかとなり、この症状のためか椅子に座る際、前回入院時とは違って椅子の右側からのみ接近した。視覚性注意障害はみられず、依然として中心視野での物体の把握には支障はなかったが、特に下方視および左方視で明らかな精神性注視麻痺が認められた。神経学的には(表2)、左側でより明らかな軽度の把握反射および *nuchoccephalic reflex* が新たに認められ、一時期口部および左上肢にジスキネジアが認められたが、これは当時使用し無効であったドーパ系薬剤あるいはスルピリドにより誘発されたのかもしれない。錐体路、錐体外路症状には明らかな変化はなかったが、寝返りをうつ、ベッドから起き上がるのが困難となり、患者は、変な所に力が入り思うように体を動かせないと述べた。就寝中には自然な寝返りが観察されている。この時、語健忘はすでに明らかとなっていたが、日常会話には支障なく、長谷川式は29点、WAIS言語性IQは83と依然として知的能力の低下は明らかでなかつ

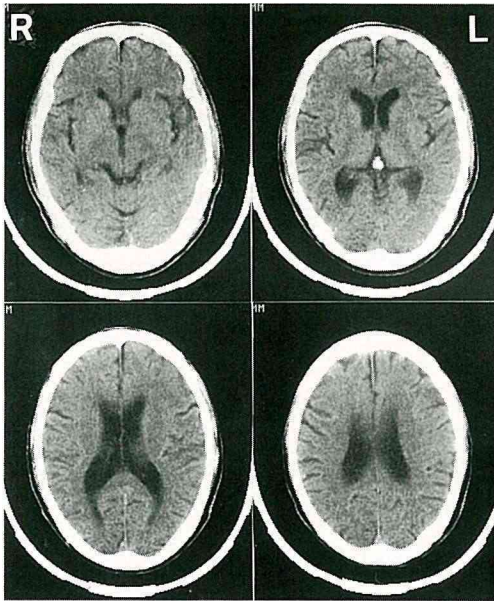


図5 症例Y.M., 発症2年後のCT像

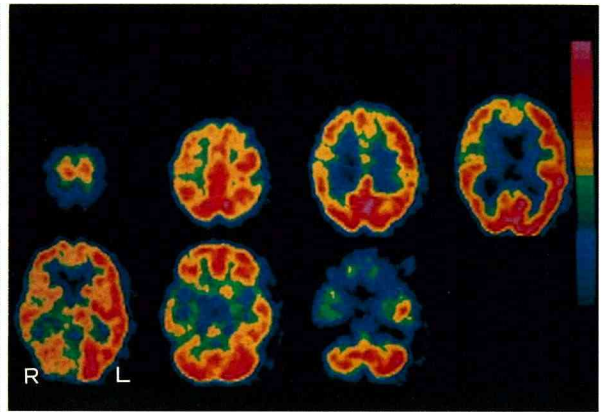


図6 図5と同時期のPET像

表1: 症例 Y.M. の神経心理症状の経過

	2/'88	11/'88
constructional apraxia	(+)	(+)
dressing apraxia	(+)	(+)
spatial dislocation of body & objects	(+)	(+)
right-left disorientation	(+)	(+)
psychic paralysis of gaze	(-)	※(+)
unilateral spatial neglect	(-)	※(+)
neglect of left half of the body	(±)	※(+)
Mini Mental State Exam.	27/30	-
Hasegawa's dementia scale	27.5	29
WAIS (verbal)	87	83

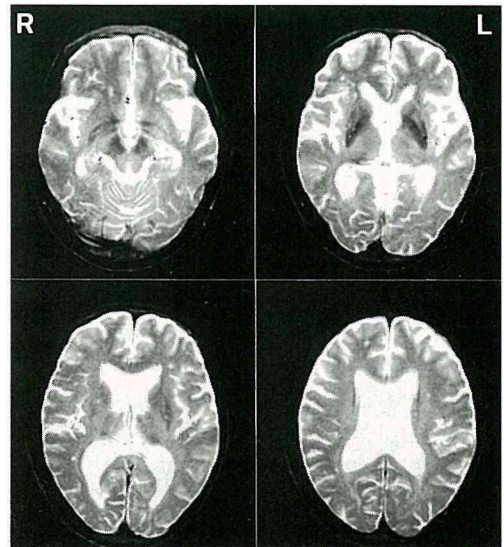


図7 症例Y.M., 発症3年後のMRI T2強調画像

表2: 症例 Y.M. の神経学的症状の経過

	2/'88	11/'88
pyramidal sign	(+)	(+)
extrapyramidal sign	(+)	(+)
paratonia	(±)	(+)
primitive reflex snout	(+)	(+)
palmomentary grasp	(+)	(+)
	(-)	※(+)
nuchocephalic	(-)	※(+)

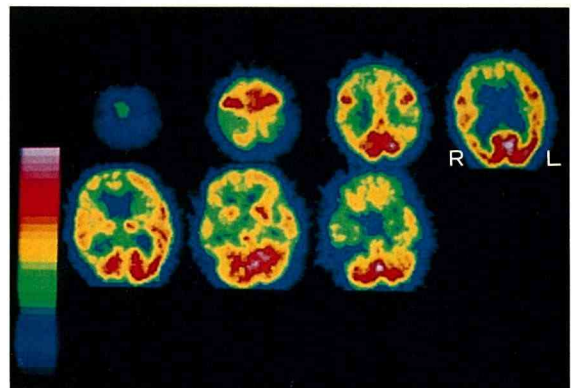


図8 症例Y.M., 発症3年半後のPET像



た。病状が良くならず、むしろ進行していることに対する病識は痛々しい程であった。

脳波は9~10Hz 規則的なアルファ波を基礎波とし異常波は認められず、CT, MRI では前回に比べやや萎縮が強まっているのみであったが(図7), IMP-SPECT では両側側頭・頭頂・後頭領域で著明な低灌流を認めた。

退院後、急激に物忘れ、地誌の失見当が目立ち始め、発症は3年半の平成元年4月の時点では、朝か昼か分からない、自宅でトイレから自室に帰れないといった著明な見当識障害がみられ(ただし人に対する失見当はない)、また自分が寝ているのか、座っているのか、立っているのか分からないといった症状が認められ、PET で一次運動・感覚領野、視覚領野を除く両半球の広範な糖代謝低下を認めた(図8)。しかしながら、この時点でも家族との接触は保たれ、孫と話をし、食事も自分でスプーンで取り、人格的崩れはみられず、病識は十分保たれており、平成2年初め死亡(死因は近医にて心不全との診断)する2カ月前に京大にPET をとりに行った際には、“今日は昼御飯を抜いてから夕食がおいしいやろうな”と語っている。剖検には至らなかった。

最終的な症状からは Alzheimer 病が疑われるが、一般に Alzheimer 病で図8のような広範な脳機能低下が SPECT や PET で認められる場合は、すでに高度の精神運動性解体がみられ、周囲との生き生きした接触は不能である。なお、限局性脳萎縮がみられない点で Pick 病、脳波およびその病像から Creutzfeldt-Jakob 病も考えにくい。

失行症状が前景に立ち、全般的痴呆症状を伴わず、3年間にわたり漸次進行した点、またその失行症状の内容からも本例は病態論的に注目し得るが、一方脳萎縮の程度と脳代謝低下の程度とが相関しなかった点でも興味深い。すなわち病因論的観点からは、痴呆を伴う運動ニューロン疾患(三山, 1989; Neary et al, 1990)との類似性が示唆されるが(脳波が正常という点でも)、本例は Pick 病様痴呆症状も運動ニューロン疾患も有していない。

右半球が優先的に障害され左半身の症状から始まっている点、錐体路、錐体外路症状に加え失行症状を有している点、ドーパミン系薬剤が無効である点など、最近報告されている Cortico-basal ganglionic degeneration (Gibb et al, 1989; Riley et al., 1990) との共通点も少なくないが、本例では錐体外路症状に比べ失行症状がはるかに顕著であり、alien hand sign もみられないこと、PET 所見の違いなど相違点も多い。

## V おわりに

本例で最も驚かされたのは、その奇異な失行症状もさることながら、一次運動・感覚領野、視覚皮質を除く広範な両半球の機能低下がありながら、日常会話は可能で、周囲への配慮もみられ、人格的崩れはみられず十分な病識を有していたことであり、こういった機能を脳のどこで支えていたのか考えさせられる症例であった。

謝辞：自験例の検討にご協力いただいた京都大学神経内科福山秀直先生、大阪大学精神神経科の先生方、並びに発表の機会を与えていただいた名古屋市立大学精神神経科濱中淑彦先生に感謝いたします。

## 文 献

- 1) Benson DF, Davis RF, Snyder BD: Posterior cortical atrophy. Arch Neurol 45; 789-793, 1988
- 2) Benson DF: Posterior cortical atrophy; A new clinical entity, or Alzheimer's disease? In reply. Arch Neurol 46; 844, 1989
- 3) Celsis P, Agniel A, Puel M et al: Focal cerebral hypoperfusion and selective cognitive deficit in dementia of the Alzheimer type. J Neurol Neurosurg Psychiatry 50; 1602-1612, 1987
- 4) De Ajuriaguerra J, Régo A, Richard J et al: De quelques aspects des troubles de l'habillement dans les démences tardives dégénératives ou à lésions vasculaires diffuses. Ann Méd Psychol 125 (II); 189-218, 1967

- 5) De Renzi E : Disorders of spatial orientation. In Handbook of Clinical Neurology ed by Vinken PJ, Bruyn G et al, Vol. 1 (45), Elsevier Sci Publ, Amsterdam, 1985, pp. 405-422
- 6) De Renzi E : Slowly progressive visual agnosia or apraxia without dementia. Cortex 22 ; 171-180, 1986
- 7) Dick JPR, Snowden J, Northen B et al : Slowly progressive apraxia. Behav Neurol 2 ; 101-114, 1989
- 8) Foster NL, Chase TN, Patronas NJ et al : Cerebral mapping of apraxia in Alzheimer's disease by positron emission tomography. Ann Neurol 19 ; 139-143, 1986
- 9) Gibb WRB, Luthert PJ, Marsden CD : Corticobasal degeneration. Brain 112 ; 1171-1192, 1989
- 10) Graff-Radford NR, Damasio AR, Hyman BT et al : Progressive aphasia in a patient with Pick's disease ; A neuropsychological, radiologic, and anatomic study. Neurology 40 ; 620-626, 1990
- 11) Green J, Morris JC, Sandson J et al : Progressive aphasia ; A precursor of global dementia. Neurology 40 ; 423-429, 1990
- 12) Gustafson L, Brun A, Franck-Holmquist A et al : Regional cerebral blood flow and frontal lobe degeneration of non-Alzheimer type. J Cerebr Blood Flow Metabol 5, suppl 1 ; 141-142, 1985
- 13) Hécaen H, De Ajuriaguerra J : L'apraxie de l'habillage.—ses rapports avec la planotopokinésie et les troubles de la somatognosie. Encéphale 8-9-10 ; 113-140, 1945
- 14) 池田 学, 田辺敬貴, 奥田純一郎ら : 緩徐進行性失行失認症の一例. 神経心理 5 ; 205, 1989
- 15) Kase CS, Troncoso JF, Court JE et al : Global spatial disorientation-clinico-pathologic correlations. J Neurol Sci 34 ; 267-278, 1977
- 16) Knopman DS, Mastri AR, Frey II WH et al : Dementia lacking distinctive histologic features ; A common non-Alzheimer degenerative dementia. Neurology 40 ; 251-256, 1990
- 17) Loewenstein DA, Barker WW, Chang J-Y et al : Predominant left hemisphere metabolic dysfunction in dementia. Arch Neurol, 46 ; 146-152, 1989
- 18) Marie P, Bouttier H, Bailey P : La planotopokinésie ; Etude sur les erreurs d'exécution de certains mouvements dans leurs rapports avec la représentation spatiale. Rev Neurol 29 ; 505-512, 1922
- 19) Mesulam M-M : Slowly progressive aphasia without generalized dementia. Ann Neurol 11 ; 592-598, 1982
- 20) 三山吉夫 : 運動ニューロン疾患を伴う初老期痴呆の123-I-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
- 21) Neary D, Snowden JS, Northen B et al : Dementia of frontal lobe type. J Neurol Neurosurg Psychiatry 51 ; 353-361, 1988
- 22) Neary D, Snowden JS, Mann DMA et al : Frontal lobe dementia and motor neuron disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 53 ; 23-32, 1990
- 23) Pick A : Studien zur Lehre vom Sprachverständnis. Karger, Berlin, 1898. (倉知正佳, 榎戸秀昭訳 : A. ピック ; 言語理解に関する学説の研究. 神経心理学の源流——失語編——下, 創造出版, 東京, 1984, pp. 71-88)
- 24) Riley DE, Lang AE, Lewis A et al : Corticobasal ganglionic degeneration. Neurology 40 ; 1203-1212, 1990
- 25) Scheltens Ph, Hazenberg GJ, Lindeboom J et al : A case of progressive aphasia without dementia ; "temporal" Pick's disease? J Neurol Neurosurg Psychiatry 53 ; 79-80, 1990
- 26) 田辺敬貴, 立花直子, 伊藤皇一ら : "自己身体定位失行"を呈した一例. 神経心理 4 ; 230, 1988
- 27) 立津政順 : Arnold Pick——その業績と人——. 老年精神医学 1 ; 736-741, 1984
- 28) Yamamoto H, Tanabe H, Kashiwagi A et al : A case of slowly progressive aphasia without generalized dementia in a Japanese patient. Acta Neurol Scand 82 ; 102-105, 1990

## Slowly progressive apraxia without generalized dementia

Hiroataka Tanabe

Department of Neuropsychiatry, Osaka University Medical School

In contrast to recently increasing reports of slowly progressive aphasics without generalized dementia, only a few patients has been described with slowly progressive apraxia in the absence of other neuropsychological deficits.

The syndrome of slowly progressive apraxia without generalized dementia was investigated from the clinical and pathophysiological viewpoints, referring to the cases with this syndrome in the literature ; A 61-year-old, right-handed man with a 2-year history by De Renzi (1986), a 55-year-old, right-handed man with a 5-year history by Dick et al (1989) and a 64-year-old, right-handed man with a 3-year history by us. The cases of De Renzi and Dick et al presented with a progressive "generalized apraxia", while our case manifested a peculiar kind of apraxia in addition to severe constructional and dressing apraxia.

Namely, our patient showed striking difficulty in performing acts such as sitting in a chair or lying in his bed, once required to orient his body to other objects. He would hesitate and attempt to sit down repeatedly with 'conduite d'approche', and frequently got in a wrong sitting posi-

tion finally (Fig. 4), while he could sit on a chair quite easily, when not asked to sit facing on the examiner or the desk. This symptom developed in the absence of definite visuo-perceptual abnormalities and spatial disorientation. He also showed remarkable difficulty placing an object in a given position. For instance, in his daily life, he easily oriented a telephone receiver to his ear, but sometimes could not replace the receiver on a hook. At that time, EEG and CSF were normal. CT and MRI scans showed a mild diffuse atrophy, somewhat greater on the right side than on the left. A PET scan disclosed a striking extensive and profound hypometabolism confined to the right hemisphere (Fig. 6).

The syndrome of slowly progressive 'Werkzeugstörung' including aphasia, apraxia, agnosia, amnesia etc. without 'noetische Störung' could be related to the focal atrophy or focal dysfunction (or degeneration) without conspicuous atrophy. In the future study, the pathology such as Alzheimer's disease, Pick's disease, Creutzfeldt-Jakob disease and degenerative disease with non-specific pathological findings should be clarified in each case.