

## ■イブニングセミナー

# 問題症例の検討会

アルツハイマー病が社会的関心を集めるようになり、本学会でも脳変性疾患による巣症状が議論される機会が多くなってきている。この背景として、形態的变化のみでは症状との対比が困難であった変性疾患において、その機能不全部位を SPECT や PET により *in vivo* で知りうるようになったことがあげられる。ただし、血管障害例を基に築かれた症候学あるいは類型に変性過程による症状を当てはめようとするには問題がある。たとえ画像上の異常が同様の部位にあったとしても、とりわけ変性疾患の場合には、単に部位ということに留まらず、系の侵襲の可能性を念頭に置く必要がある。また、ある症状がどのような仕組みで生じ、どのような脳の仕組みで支えられているかを考える場合、その基本となるのは症候学であり、単に例えば長谷川式で何点、SLTA や WAB などの失語型にあるといったことではない。このような観点から本セミナーでは、主として血管障害例を通して神経心理学を学んできた多数の“目”で、変性疾患による症状を直に眺め、学んでみることを目的とした。症例は下記3人の先生方をお願いし、第一例は第二例の対照例として呈示して頂いた（文責：大阪大学精神神経科 田辺敬貴）。

〔症例〕43歳右利き主婦，短大卒（失語症研究，8；170-176，1988発表例）

既往歴：昭和58年12月頃から新聞が読みにくく，家計簿に書く字が徐々に下手になった。59年3月頃には書くこともできなくなり，さらに発語もやや困難を覚えるようになった。このこ

ろから，手の不器用さがめだってきている。また買物でお釣りの計算ができず，物忘れもひどくなってきたので，59年7月大阪医科大学付属病院に入院した。我々の観察は59年9月から60年3月までの6ヵ月間であった。

神経学的所見：意識清明。見当識障害はなく，諸検査には協力的であった。視力は裸眼で左右とも0.1。視野欠損，眼球運動障害は認めなかった。軽度の左中枢性顔面神経麻痺があり，構音の際，舌音がやや不明瞭であった。その他の脳神経系には問題がなかった。上肢の Barré sign は陰性で，腱反射は左右とも亢進していたが，左右差はみられず，病的反射は認められなかった。握力は右8kg，左20kg。筋萎縮なし。知覚系では温度覚，痛覚の軽度鈍麻を認めた。

神経心理学的所見：言語は非流暢で喚語困難を認め，麻痺性構音障害もみられた。復唱は14音節まで可能で，言語の了解は口頭命令で2/10であり，書字命令で2/10であった。ただし，制限時間を無視すると9/10まで正解した。音読は可能であったが，構成失書がみとめられた。右手に高次の知覚障害（astereognosia）があり，また，視覚，聴覚および触覚の消去現象が右側にみられた。以下に記載する行為の異常についてはビデオにて供覧した。

口頭命令に従って舌打ちができず，頬部をふくらませることや口笛をふくこともできなかった。さらに左手でも右手でも“バイバイ”“おいでおいで”“けいれい”などの社会的慣習動作やお茶を飲むまね，タバコを吸うまねなどの

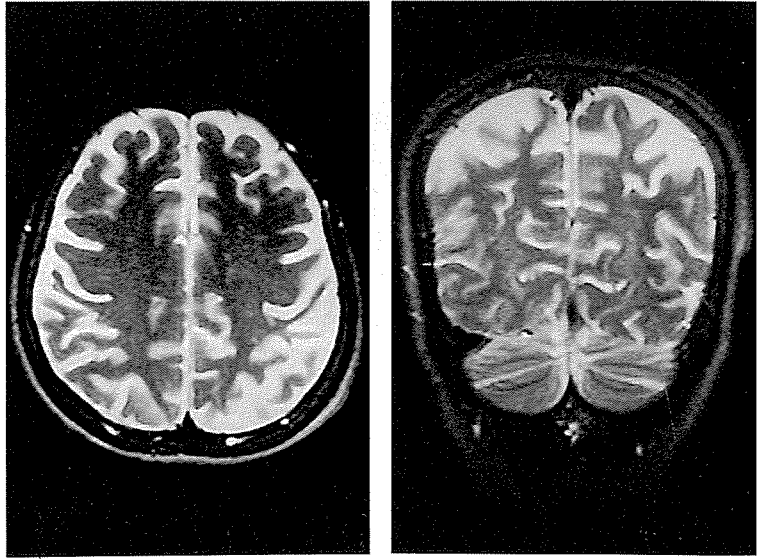


図1

頭部 magnetic resonance(MRI)。Spin-Echo 法, T2強調画像 (TR=3000 msec, TE=120 msec) 頭頂葉に軽度の萎縮が認められる以外に異常信号は認められなかった。図の左が脳の右側。

パントマイム動作は言語命令, 模倣によっても不可能であった。動作反応は無定型な反応がめだち観念運動失行と考えられた。また, 実際の物品の使用も不器用で, 鋏を使う事ができず柄のところが握ったままでいた。物品の系列的な動作も不可能で, 反応は保続, 錯行為, 部分的反応, 無定形反応でしめられていた。すなわち, 単一物品, 複数物品の使用に障害があり, 観念失行と考えられた。

脳血管撮影では左頸動脈に狭窄があり, 頭部 X線 CT では左側脳室深部白質部分に淡い低吸収領域が認められ, 本症例の責任病巣と考えられた。(症例呈示: 大阪教育大学, 元村直靖)

まとめ: 症候学的には, 特に右手で目立った単一物品ですでにみられる物品の使用障害に, 右手でより強い拙劣症状ないし肢筋運動失行がどの程度の役割を演じているか, 物品の使用で錯行為がみられたか否かといった問題点があった。病因論的には, 左側脳室体部周辺の白質病巣のみで左手の拙劣症状を含め本例が呈した重篤な行為の障害が理解できるかが論点となり, 行為障害に加えて, 物忘れおよび計算障害や構成障害といった後方症状が徐々に顕在化してきているという経過, そして精神緩慢も目立つことから, 変性疾患とりわけアルツハイマー病の合併が問題となった。アルツハイマー病で

は通常, 物忘れの症状に対応して比較的早期より海馬領域に萎縮がみられ, 側脳室下角の対称性拡大として捉えられるが, 本例では残念ながら, その有無は確認できなかった。またかなり以前の症例で機能的画像診断はなされていない。

〔症例〕71歳, 右利き女性

1988年頃より帯が後ろで結べない, 箸が使いにくいなどの症状が, 徐々に出現した。その後, 箸や筆記用具の使用も困難になってきた。頭部 CT を近医で撮影したが, 異常所見は認められなかった。原因疾患の精査のため, 1992年2月に大阪大学神経内科を受診した。脳神経系に異常所見は認められなかった。筋力は正常, 深部腱反射の亢進, 病的反射は認められなかった。筋緊張では軽度の固縮が上下肢で認められた。協調運動障害, 歩行障害は認められなかった。温痛覚, 触覚, 振動覚, 位置覚の障害は認められなかったが, 二点識別覚, 数字識別覚, 立体覚は両側で, 軽度障害されていた。失語, 知的機能障害は認められなかった。頬膨らまし, 口笛は拙劣で, 手指パターンの模倣も拙劣であった。習慣的動作の口頭命令による施行は拙劣, 模倣ではやや改善されるもののやはり拙劣であった。物品操作のパントマイムは拙劣で, 実際の物品を使用しても拙劣であったが,

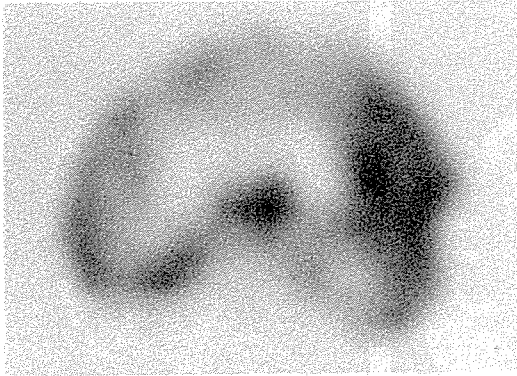


図 2

頭部<sup>123</sup>I-IMP single photon emission tomography (SPECT)。正中より右よりの矢状断像。両側中心後回を中心として uptake の低下が認められた。

使用法は完全に理解しており、複数の系列動作の施行での誤りは、場所の誤り、誤用、省略、当惑、順序の誤りはなく、拙劣のみであった。周辺視野で軽度の視覚性運動失調が認められた。検査中にできないことがあると「何でこんなことができないのだろう」と何度も繰り返していたが、検査には協力的で、検者の指示はよく理解していた。

検査所見では、一般血液学的検査では異常所見は認められなかった。脳波所見には異常は認められなかった。神経伝導速度および正中神経、尺骨神経、後脛骨での sensory evoked potential (SEP) は正常であった。頭部 magnetic resonance image (MRI) では右小脳半球に線状の陳旧性の小脳梗塞が認められたが、今回の症状を説明できる病巣ではなかった。他に abnormal intensity lesion は認められず、頭頂葉に軽度の萎縮が認められた(図1)。頭部 magnetic resonance angiogram (MRA) では異常所見は認められなかった。頭部<sup>123</sup>I-IMP single photon emission tomography (SPECT) では、両側中心後回を中心として uptake の低下が認められた(図2)。

症状が緩徐進行性であること、頭部 MRI では異常信号が認められなかったこと、MRA でも異常所見が認められなかったこと、から虚血性脳疾患は考えにくい。したがって、何らかの原因による変性疾患であると考えた。

緩徐進行性失語、前頭葉型痴呆あるいは頭頂・後頭葉変性症など、大脳皮質の限局性萎縮に伴い高次脳機能障害を呈する症例の報告はこれまでもあるが、本症例で診られた緩徐進行性の拙劣症を示す症例の報告はこれまでにない。(症例呈示：大阪大学神経内科，阿部和夫)

まとめ：本例では、両手に鉛筆もうまく持てないほどの重篤な clumsy, 拙劣化がみられるが、習慣動作の模倣では、拙劣ではあるがその行為自体は可能で、第一例とは異なり無定型な反応はみられず、かつ無意味肢位の模倣、物品の使用に際しても、一貫して同様の拙劣さが目立った。したがって、物品使用の障害も含め、本例が呈した行為の障害は、両手の重度の clumsiness によると考えられた。この日常の行為にも認められた重篤な拙劣さは、De Renzi (generalized apraxia) や Dick らの緩徐進行性失行例のそれに匹敵し、病識が明確でかつ物忘れ、空間的失見当、計算障害といった症状が明らかでない点も良く似ている。病因論的には、4年の経過で漸次増悪していること、血管性の病変がみられず両側中心回領域の機能低下が認められていることより、何らかの変性疾患が疑われ、アルツハイマー病の非定型例、parietal Pick, 非特異的な神経細胞の変性疾患などが挙げられた。頭頂葉の萎縮は楔状と言えるほど強いものではなかった。なお緩徐に麻痺ないし拙劣症が進行してくる場合、慢性の上矢状静脈洞血栓症あるいは動静脈奇形等の治療可能な脳血管性疾患も考慮しておくべきではないかという意見が出された。

〔症例〕72歳右利き女性

主訴：構音障害、痴呆、振戦。

現病歴：1976年(58歳)まで電話の交換手をし、言語機能に障害はみられなかった。1981年頃より語頭音が出にくくなり、吃るようになった。その後、舌のもつれがみられ、呂律のまわりが悪くなり、話が通じなくなったため、1984年某院を受診し構音障害、姿勢時の振戦を指摘された。聴覚的理解や書字・読字に障害はみられず、1988年までコミュニケーションは筆談で行っていた。1989年、右上肢の筋強剛・眼球上

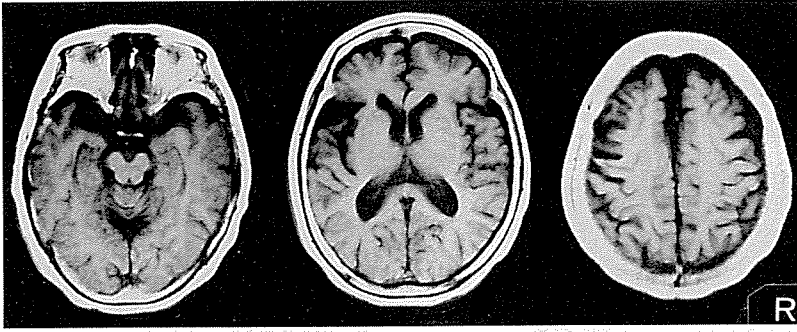


図 3



L  
図 4

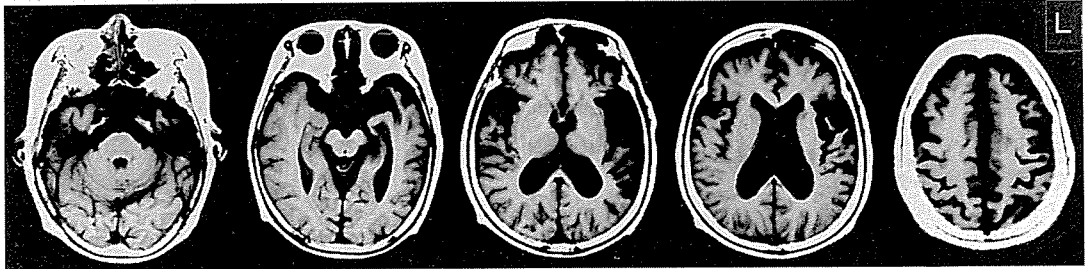


図 5

転障害が出現。周囲のことに関心がなくなり、テレビを見ることもなくなった。1991年、痴呆が進行し、単語レベルの書き取りは可能だが、字の乱れがあり、文章レベルでは、文法的誤りや内容の意味不明が認められるようになった。

入院時身体所見：体格やや小柄で栄養中等。一般理学的所見に異常は認めない。

神経学的所見：意識清明。痴呆 (+)。強制泣き、強制笑い (+)。発語はうなるのみで発声できず。聴覚的理解は単語レベルで一部可であり、読字は不明。書字は単語レベルの書き取りは漢字・仮名とも可。

この症例は構音障害で発症、数年の間は構音障害が進行するのみでコミュニケーションは筆

談で行われていた。1988年の MRI (図 3) では左側の前頭弁蓋に軽度萎縮が疑われたのみであり、その後、周囲のことに無関心となり性格変化が出現し、全般痴呆となり、1991年の SPECT (図 4) では前頭弁蓋、特に左側に著しい血流の低下が認められた。その後の同年の MRI (図 5) では側頭極と前頭弁蓋の萎縮および脳室拡大を認めた。以上より発症から 8 年の経過で構音障害のみが進行し、画像上でははっきりした所見は見られず、SPECT で左側前頭弁蓋の血流低下を認めた。その後の経過で痴呆を呈する変性疾患である Pick 病などが疑われるが確定診断には到っていない。(症例呈示：汐田総合病院 脳血管障害センター神経内

科, 塩田純一)

まとめ: 構音の障害で始まり, 多彩な神経症状を呈し, 左前頭弁蓋部に比較的限局した萎縮を有する本例では, 主に病因が問題となった。限局性の萎縮を有し, 周囲への無関心, 発動性の低下等の症状が比較的早期にみられてはいるが, ピック病にしては神経症状が初期より目立ち, 萎縮の形状も問題となった。側頭葉の萎縮も出現してきたが, これも楔状に切れ込んだ萎縮形態ではなかった。その他, 筋固縮, 垂直性注視障害, 一過性に出現したミオクローヌスな

どの神経症状から, 進行性核上性麻痺, corticobasal degeneration, あるいは前頭葉の機能障害という点で非アルツハイマー型前頭葉変性症などの非特異的な神経細胞の変性症の名前が挙げられた。

各症例についての意見は, 当日収録されたビデオから田辺がまとめた。なお変性疾患の単症状についてまとめる機会があったので参照されたい(老年精神医学雑誌, 3巻3号; 精神医学レビュー, 8; 臨床精神医学, 22巻6号)。