

■ シンポジウム 脳血管障害と脳変性疾患による巣症状

進行性失語と脳梗塞性失語の比較・検討

吉田伸一* 濱中淑彦* 中嶋理香* 田中 久** 都筑澄夫***

要旨: 進行性失語 (progressive aphasia, 以下PAと略) の文献報告例及び自験例計127例の失語型と経過, SLTAの成績, 画像所見, 剖検所見について脳梗塞による失語(CIA)の自験130例とも比較しながら検討した。CIA との比較では, PA は健忘失語, 語義失語を含めた超皮質性感覚失語, 古典的類型に分類しがたい非流暢性失語が多く, Broca 失語や Wernicke 失語といった CIA に多くみられる失語の典型例は少ない。自験例における SLTA の結果の検討では CIA に比べると, 特に健忘失語や超皮質性感覚失語例において「呼称」「語の列挙」の成績が悪く, また「計算」の成績は保たれている。

神経心理学 10:68~76

Key Words: 進行性失語, 梗塞性失語, Alzheimer 病, Pick 病, 標準失語症検査
progressive aphasia, aphasia in cerebral infarction, Alzheimer disease, Pick disease, SLTA

I はじめに

従来, 失語学の対象となってきたのは主として全般的な知能低下や人格変化を伴うことなく選択的に言語症状を呈するような限局性の脳損傷例であり, その多くが脳血管性障害によるものであった。Alzheimer 病 (以下 AD と略) や Pick 病 (PD と略) に代表される変性疾患における言語症状についてはほとんどの場合に全般的な知能低下や人格変化を伴っているため, 言語症状そのものの評価が困難とされてき

た。しかし1982年に Mesulam が全般的な痴呆を伴わずに緩徐に進行する失語 slowly progressive aphasia without generalized dementia (SPAと略) を示した6症例を報告し, 左 Sylvius 溝周囲に比較的限局した病変を有する従来知られていなかった特異な変性疾患である可能性を示唆して以来, 変性疾患によると思われる「痴呆を伴わない (Mesulam 1982), ないしは遅発性に痴呆をきたす (濱中, 1987) 進行性失語」の症例が相次いで報告されるようになった。

1994年5月16日受理 [共同研究者: 中西雅夫* 松井明子**** 竹中吉見**** 加藤 正**** 石川佐和夫** 武田明夫** 波多野和夫*****]

Focal Symptoms in Cerebrovascular and Degenerative Disorders: Comparison of Progressive Aphasia and Aphasia in Cerebral Infarction

*名古屋市立大学神経精神科, Shin-ichi Yoshida, Toshihiko Hamanaka, Rika Nakashima, Masao Nakanishi: Department of Psychiatry, Nagoya City University

**国立名古屋病院内科, Hisashi Tanaka, Sawao Ishikawa, Akio Takeda: Department of Internal Medicine, Nagoya National Hospital

***日本聴能言語学院, Sumio Tsuzuki: Course of Speechpathology and Audiology, Nihon Chono Gengo Gakuin, Nagoya

****八事病院精神科, Akiko Matsui, Yoshimi Takenaka, Tadashi Kato: Department of Psychiatry, Yagoto Hospital

*****国立精神・神経センター精神保健研究所, Kazuo Hadano: National Institute of Mental Health, National Center of Neurology and Psychiatry

Mesulam の発表においては長期にわたり「痴呆を伴わない」ことが強調され、AD や PD などのよく知られた変性疾患とは異なる疾患であることが期待されたわけで、SPA あるいは primary progressive aphasia (Mesulam, 1987, PPA と略) という名称はそのような特異な疾患ないし疾患群を指すためのものであったのだが、その後これらの名称の下に報告された症例の中には後に述べるように剖検による組織所見で AD や PD と診断されたものも含まれており、必ずしも Mesulam の期待通りにはなっていない。本稿では変性疾患により比較的選択的に失語を呈した報告例についてこれを進行性失語 progressive aphasia (PA と略) と呼ぶことにし、Mesulam の提言以来約10余年を経てこの間に蓄積された PA の文献例並びに自験例について、脳梗塞による失語の自験例との比較も交えて概観を試みた。

II 対 象

対象とした PA の症例は、自験例が1990年名古屋での神経心理学会 Workshop までに報告した6例(濱中, 1986; Hamanaka et al, 1987; 加藤ら, 1991)に、その後新たに経験した3例(石川ら, 1991; 竹中ら, 1992; 田中ら, 1992)を加えた9例(男3女6)。発症時の年齢は50歳から71歳(平均61.6歳)、初診時の年齢は54歳から74歳。発症から初診までの間隔は平均約2年。

文献例は Mesulam の報告より以前の1970年代後半に発表された言語症状を前景とする変性疾患例(小阪, 1976; Wechsler, 1977)や SPA の古い記載例として Luzaatti ら(1991)が紹介している Rosenfeld (1909)をも含めて、内外の90文献に報告された196例から選んだ。文献によって症例の記述の仕方や程度がまちまちで一概に比較検討することは困難だが、病像が比較的詳しく報告され、失語が他の認知機能障害や痴呆症状に比べて明らかに前景に立っているものに限ってとりあげることにした。わが国での原著報告21例、外国文献97例の計118例(男69女49)。発症時の年齢は17歳(Mesulam,

1982の4例目)を別にすると36歳から76歳。自験例を合わせると PA は127例となる(表1)。

また失語型ならびに標準失語症検査(SLTA)成績について比較の対象とした梗塞性失語(以下 CIA と略す)例は画像での病巣部位と失語の類型についてすでに報告したことのある(濱中ら, 1984)脳梗塞による右利き者の失語130例(男90女40)。初診時の年齢は21歳から81歳までで、平均60.2歳。発症から初診までの間隔の平均は6.2カ月。この中には発症後1カ月以内に初診をしたもの18例、発症後すでに1~6年を経過していた14例も含まれている。梗塞例の病変の分布は、左半球の主として皮質を侵す単一病変を有するもの46例(内病変が後中心溝より後方に位置するもの19例、後中心回を含めてこれより前方に位置するもの13例、後中心溝の前後にまたがるもの14例)。左半球の主として皮質を含む複数または多発性の病変を有するもの28例、両半球の主として皮質に複数または多発性の病変を有する29例、主として皮質下に病変を有する27例(左半球の限局性の単一病変12例、多発性病変か左半球単一病変でも広範囲なもの15例)。

III 結果と考察

1. 失語型と言語症状

文献例と自験例を合わせた PA 群の、発症から初診時にかけての比較的初期における失語型について原則として原著者の判定を尊重し、一部の失語型の記載のない症例では記述された言語症状から判断した。PA 群では非流暢性のものが39例、流暢性のものが88例となり、CIA 群(非流暢性44例、流暢性64例)と比べて流暢性のものが占める割合が大きい(表2)。失語型では健忘失語(Am)が47例と最も多く、ついで古典的な失語類型には分類しがたい非流暢性失語(NF)が28例、語義失語(Sm)像も含めた超皮質性感覚失語(TS)が27例とこの3失語型が症例の大半を占めているが、これらは CIA 群では比較的少ない。他方 CIA 群では約半数を占めた典型的な Broca 失語(B)や Wernicke 失語(W)は PA ではそれぞれ 8

表1 対象とした進行性失語例

*各文献中(文献複数の場合は最初の文献)の何例目に当たるかを示す

著者名	年	例*	著者名	年	例*	著者名	年	例*
Rosenfeld (Luzzatti)	09(91)		Green	90	4	Tyrrell	91	1
Wechsler	77, 82		Green	90	8	Tyrrell	91	2
Assal	81	1	Habib	90	1	Tyrrell	91	3
Mesulam	82	1	Habib	90	3	Broussolle	92	
Mesulam	82	2	Habib	90	4	Beland	92	
Mesulam	82	3	Habib	90	5	Patterson	92	1
Mesulam	82	4	Habib	90	6	Patterson	92	2
Mesulam	82	5	Kempler	90	1	Patterson	92	3
Mesulam	82	6	Kempler	90	2	Patterson	92	4
Hearth	83		Kempler	90	3	Patterson	92	5
Marin	83		Northen	90		Deruaz	93	
Kirshner	84	1	Scheltens	90		小阪	76	1
Kirshner	84, 81, 87	2	Tyrrell	90	1	地引	79	
Kirshner	84	3	Tyrrell, Parkin	90, 93	2	濱中, Hamanaka(A), 加藤	86, 87, 91	
Kirshner	84, 87	4	Tyrrell	90	3	三山	86	1
Kirshner	84	5	Tyrrell	90	4	三山	86	2
Kirshner	84	6	Tyrrell	90	5	三山	86	3
Pogacar	84		Tyrrell	90	6	Hamanaka(A,B), 加藤	87, 90, 91	
Shuttleworth	84		Weintraub	90	1	松原, 倉知	87, 91	
Assal	85		Weintraub	90	2	前田	88	
Holland	85		Weintraub	90	3	鈴木	88	
Chawluk	86	1	Weintraub	90	4	Hamanaka, 加藤	90, 90	1
Chawluk	86	2	Benson	91		Hamanaka, 加藤	90, 90	2
Scully	86		Croisile	91	1	Kobayashi	90	
Celsis	87	1	Croisile	91	2	水上	90	
Celsis	87	2	Croisile	91	3	Yamamoto	90	
Celsis	87	3	Feher	91		原	91	
Celsis	87	4	Kartsounis	91		石川	91	
Mehler, Taboada	87, 86	1	Lippa	91		加藤	91	5
Mehler	87	2	Mendez	91	1	加藤	91	6
Verity	87		Mendez	91	2	倉知	91	
Basso	88		Mendez	91	3	櫻井	91, 91	1
Mehler	88		Mendez	91	4	櫻井	91, 91	2
Poeck	88	1	Mendez	91	5	櫻井	91, 91	3
Poeck	88	2	Mendez	91	6	櫻井	91, 91	4
Poeck	88	3	Mendez	91	7	村井	92	
Goulding	89		Mendez	91	8	竹中	92	
Mandell	89		Mendez	91	9	田中	92	
Sapin	89	1	Mendez	91	10	池尻	93	1
Sapin	89	2	Mendez	91	11	池尻	93	2
Delecluse	90		Mendez	91	12	石井	93	
Graff-Radford	90		Mendez	91	13			
Green	90	1	Sinforiani	91				

表2 初診時の失語型の比較

	進行性	梗塞性
Broca 失語	8	30
超皮質性運動失語	2	5
超皮質性混合失語	1	3
全失語	0	6
その他の非流暢性失語	28	0
jargon 失語	0	6
Wernicke失語	5	33
超皮質性感覚失語	27	8
伝導失語	2	6
健忘失語	47	11
純粹語彙	2	0
その他の流暢性失語	5	0
残遺性失語	0	11
分類不能	0	11
	127	130

例 (Am から「運動失語」に進行した小阪, 1976; B から全失語に至った Assal et al, 1985; Habib & Assal の 3 例目; 努力性発話で復唱障害のある Tyrrell, 1990 の症例 4; 失文法と若干の構音障害のある Habib の 6 例目; Croisile et al, 1991; Feher et al, 1991; Lipka, 1991) と 5 例 (Kirshner et al, 1984 の 1, 2 例目; Mandell et al, 1989; 加藤ら, 1991 の 6 例目; 石川ら, 1991) と少数にとどまっている。また超皮質性運動失語 (TM) は意外に少なく 2 例しか報告がなく, Am から比較的早い時期に TM 像に移行したものを含めてもわずかに 5 例にとどまっている。伝導失語 (Cd) も 2 例 (発話は流暢で聴理解は良好なのに復唱が制限され naming の障害が重度の Benson & Zaias, 1991; Northen, 1991, ただし吃音を伴う) しかない。全失語や jargon 失語がないのは初診の段階でこれらの失語型を示している場合にはすでに言語以外の認知機能低下を伴い PA としては報告されないためであろう。

34 報告中の PA 86 例について調べた櫻井 (1993) も今回の結果と同様に Am が 47 例と圧倒的に多く, NF が 15 例でそれに次ぐ事を示しているが TS が 1 例もなく Sm を含めても 3 例しかない点が異なっている。おそらくここでは TS に含めた了解障害の見られる例も喚語困難

が前景に立てば Am に分類しているのであろう。このことも古典的な枠組みでは分類困難な非定型的な失語が PA には多いことを示しているよう。

PA の報告に記載されている初診時の言語症状をあげると, 喚語困難が 60 例ともっとも多く, ついで聴理解の障害 (38 例) と何らかの錯語 (37 例, 語性錯語 11 例, 字性ないし音素性錯語 21 例, 重複あり), それに復唱障害 (33 例) が続いている。吃様障害が目だつものが 8 例ある。再帰性発話は 1 例のみで, 反響言語も 5 例に留まっている。

2. 随伴症状

初期の段階での PA の言語以外の神経学的・神経心理学的・神経精神医学的な症状についてまとめると, 口部顔面先行 16 例, 非言語性視覚性記憶力障害 15 例, 口とがらせ反射と把握反射が 7 例と 3 例, 錐体外路症状 5 例, 人格変化 6 例となっており, 初期から言語以外の認知機能の一部が低下している症例がかなり含まれている。

3. 経過

初診時以後の経過を追跡したものは最高 11 年 (Scully, 1986)。発症から 18 年後まで観察された症例もある (Kempner, 1990 の case 1)。経過中の症状の変化で多いのは発話量の減少・緘黙化 14 例, 聴覚了解障害の進行 16 例, 復唱障害 8 例, 呼称障害 5 例, そのほか錯文法, 失文法, 失書, 錯語などの悪化ないし新たな出現を見た報告が若干例ある。

経過中の失語型の変化については全失語に至ったもの 12 例 (発症から平均 6 年), このうち 8 例は早期から何らかの非流暢性を呈し, Cd だが吃音を合併していた例 (Wechsler, 1987; Northen, 1990) など含まれている。この他, Am から B が 1 例 (発症後 5 年), Am・TS・流暢性失語から W が 4 例, Am から TS に至ったもの 3 例 (平均 5.7 年), TS から混合型失語 1 例 (発症後 8 年) が記載されている。

濱中 (1986) は変性疾患における失語を 1) 語健忘から TS ないし Sm に移行した例, 2) TS 要因を示すが, 必ずしも復唱が十分ではな

く、時に反響言語や語新作を示す症例、3) 純粹語彙 PWD から時に W に移行する例、4) 明らかに非流暢性失語と思われる例、5) 分類困難な失語症例と五つに分類したが、PA の文献例に見る限り、この中でも 1) 2) および 4) の例が圧倒的に多いことになる。

1982年に Mesulam が PA の概念を提唱したときには「全般的な痴呆を伴わない」ことが強調されていた。しかしその後の検討で、大半の症例に初診の時点ですでに言語以外の他の認知機能の障害が認められることや、年余にわたる経過観察中に進行性に認知機能が悪化して痴呆が出現してくることが多いことが明らかになってきている。ここで取り上げた PA 例における痴呆の出現についてみてみよう。痴呆の criteria についてはいまだ統一した見解がえられていないが、たとえば DSM-III-R の診断基準に従って「職業・社会活動や対人関係などが有意に障害される」程度以上に重篤な障害とすると、SPA の患者では言語障害のために社会生活からの退却を余儀なくされていることも多く、判断が難しい。ここでは各文献の著者の判断に依拠し、著者の判断が明瞭に示されていない場合には、車の運転や、自分の財産の管理など、日常生活レベルでの障害が現れれば痴呆があるものとして扱うことにした。

痴呆が出現したものは44例。速いものでは数カ月で痴呆に陥る例があり、平均すると発症後約4.5年で痴呆が出現しているが、Mendez (1991) の症例6のように発症15年後に軽度の痴呆を認めたものや、Holland (1985) のように13年に及ぶ観察の下で12年後に痴呆に至った例など10年以上にわたり痴呆の出現をみないこともある。また論文執筆時点では観察中だが痴呆の出現をみていないという報告も27例あり、その発症からの平均年数は6.1年である。発症後10年以上経過している例もいくつか報告されている (Mesulam, 1982の症例2, 4; Kempler, 1990の症例1; Tyrrell, 1991の症例2)。

28文献中の54症例を概観した Duffy ら(1992) は非流暢性を示した12例については言語以外の認知障害の出現をみなかったとして、本来の

PPA は非流暢性の像を示すという Mesulam (1987) の見解を支持しているが、本研究では痴呆が出現した44例中15例が非流暢性でありその痴呆出現までの長さも約4.6年と特に非流暢性のものが痴呆に至りにくいとはいえない結果を示している。

4. 標準失語症検査

PA の自験10例の初診時の標準失語症検査 (SLTA) の結果を、CIA の自験例130例中 SLTA を受けた128例 (一部の検査項目が未施行の症例も含める) の結果と比較した。

まず PA 10例の SLTA の各項目の結果の平均値を CIA 128例の平均値と比べてみると PA 群はほとんどの項目で CIA 群とほぼ同じかそれより少し良い成績を残している。しかし「口頭命令に従う」(PA 10例の平均値=2.2, CIA 128例の平均値=2.6, 以下同じ)「呼称」(7.5, 8.4)「漫画の説明(話す)」(2.1, 2.6)「語の列挙」(1.1, 2.6)の成績は SPA 群の方がわずかだが下回っている。また「仮名の聴覚理解」(8.8, 7.0)「短文の音読」(4.9, 2.1)「仮名・一文字、単語の書取」(1文字7.0, 4.5; 単語2.7, 1.5)「短文の書取」(2.1, 0.8)「計算」(12.3, 4.5)などの項目では PA 群の成績が CIA 群のそれをかなり上回っている。ただ統計的には、PA 群の症例数が少ない上に分散が大きいため有意とはなっていない。

そこで PA 例の結果を、似たような失語像を示した CIA 群の平均値との間で比較してみた。

Am 像で発症した PA (1例) の SLTA の成績を、同じく Am を示した CIA 2例の平均値と比較してみると、PA 群は「呼称」(PA 例=8, CIA 2例の平均=15, 以下同じ)と「語の列挙」(2, 6.5)の成績が悪く、「計算」(20, 5)の成績がよいのが目だつ。

TS 像を示した PA 2例の結果を、同じ失語像を示した CIA 4例の平均値と比べてみると、やはりここでも PA 例は「呼称」(PA 2例の平均=5.5, CIA 4例の平均=12.0, 以下同じ)と「語の列挙」(1.0, 3.5)の成績が悪く、「計算」(11.5, 4.5)の成績が比較的よい

のが目だつ。

非定型的なW像を呈した PA 2 例の結果を CIA の 26 例の W の平均値と比べてみると、ここでは PA 群の方が漢字・仮名単語、短文とも読解の成績が低い（漢字単語の理解 PA 例の平均=4.0, CIA 例の平均=8.7以下同じ；仮名単語2.5, 8.1；短文2.5, 5.5）ことが目だつ。

最後に非流暢性の失語像を呈した PA 3 例の結果を CIA の B 30 例、TM 5 例のそれぞれの平均値と比べてみると、ここでは PA 例の成績は全般的にどの項目でも CIA の B 例よりはよく、TM 例よりは少し悪くなっている。ここでも「計算」（PA の NF 3 例の平均=10.3, CIA の B 30 例の平均=4.7, CIA の TM 5 例の平均=3.6）の成績は CIA 群より優れている。

以上 CIA 群と比較した PA 群の SLTA の結果の特徴は、

- 1) Am や TS において、他の検査項目に比べて、「呼称」「語の列挙」の成績が目だって悪い。
- 2) 「計算」の成績は比較的保たれている。

5. 画像所見

PA 症例のうち CT あるいは MRI といった脳形態の画像所見について報告されているものは128例中108例。所見の記載の詳しさは文献によりまちまちで、左下前頭回の後半から左上側頭回にかけてというふうに、脳回や皮質下の神経核を特定して報告しているものから、簡単に左半球の萎縮、脳溝の開大あるいは側脳室の拡大程度にしか書かれていないものまであり、一概に比較することはできない。

この中で萎縮はない、あるいはびまん性で軽度ないし年齢相応であると報告されているのが23例ある。

明らかな萎縮が認められた症例では、一つの症例の中で複数の所見が報告されているものもあるため、数は重複するが、Sylvius溝の開大が両側1例、左38例、側頭葉の萎縮が両側8例、左35例、前頭葉の萎縮が両側11例、左12例、側脳室の拡大が両側1例、左25例となっている。やはり左側に萎縮が目だつ例が多いわけだが、皮質とくに前頭葉については萎縮が両側

性のものも約半数を占めている。

萎縮部位と失語型との関係について見てみると、前頭葉萎縮が見られた23例中では13例と約半数で Broca 失語や TM を含めた非流暢性失語が見られたのに対し、側頭葉萎縮26例中では非流暢性失語は6例と少なくなっており、前頭葉萎縮と非流暢性の間に相関がある。しかし CT 上での病変が中心回より後方にとどまる限り非流暢性失語が見られなかった CIA 群の場合ほど強い相関ではなく、PA の病変解析には形態画像では限界があることを示している。

PET による脳血流や脳代謝、SPECT による脳血流などの機能画像診断法を受けた者は計50例。内訳は PET 27例、SPECT 28例で、両方の検査とも受けた者は5例のみ。全例で何らかの異常所見が報告されている。

左側頭葉のみの低下は13例（共通1例、PET 9例、SPECT 3例）、左前頭葉のみの低下2例（PET、SPECT 各1例）、左頭頂側頭葉のみの低下が5例（共通1例、PET 3例、SPECT 1例）、左 Sylvius 溝周囲の低下とのみ報告されているものが PET で1例。左側脳室周囲の低下が SPECT で1例、左 Sylvius 溝と左側頭葉ないし左側頭後頭葉の低下が SPECT で2例、左側頭葉と左前頭葉の両方を含むような左半球の広汎な機能低下13例、両側性に機能低下が見られるものでは左半球の機能低下に加えて、右前頭葉の低下がみられたもの7例、右側頭葉の低下が見られたもの5例、右の前頭葉と側頭葉の両方の機能低下がみられたもの2例。

これらの脳機能画像所見でも左側頭葉、左前頭葉の血流あるいは代謝の低下が圧倒的に多いが（両側4例、左16例）、右側の機能低下が左側よりも目だったという症例もある（Tyrrell, 1991の2例目）。形態画像では左側の萎縮だけが認められた症例でも PET や SPECT では両側で機能低下が見られたものが3例ある（加藤, 1990の2例目；Celsis, 1987；Tyrrell, 1991）。また形態画像では萎縮が明らかなでない、あるいはびまん性で軽度と報告されていた例でも、機能画像上では機能低下が明らかになっているものが23例中9例あり（Chawluk,

1986; Celsis, 1987; Kempler, 1990; Weintraub, 1990; Benson, 1991; Kartsounis, 1991; Tyrrell, 1991; 石井, 1993), PA の病変解析では機能画像の方が形態画像よりも有用である。

6. 病理組織学的所見

PA の原因疾患について、当初提唱者の Mesulam はこれが左 Sylvius 溝周囲に局限した変性疾患であり、広汎な変性をきたす AD や PD とは異なった疾患であると考えていた。しかしその後蓄積された剖検症例の報告では彼の考えは支持されているとはいえない。ここで取り上げた127例のうちで剖検が行われた21例での組織病理による診断では、Pick 細胞や Pick 小体などの特徴的な組織所見を示す典型的な PD が7例、AD が Neurofibrillary tangle が比較的乏しいなど組織所見が典型的でないものの2例を含めても5例、Creutzfeldt-Jacob 病 (CJD) が1例。葉性萎縮などの点では PD に似るが、Pick 小体を欠くなど定型的な組織所見を示さず、別の変性疾患と考えられるもの2例。非特異的な脳皮質の海綿状萎縮が見られたものが5例などとなっており、PA として報告されている症例が、病理学的にはかなり非均質であることを示している。

この内、左前頭回皮質表層に局限した非特異的な海綿状萎縮所見を報告した Kirshner ら (1987) は Mesulam の見解を支持しているが、これとてもより広汎な変性をきたす疾患の非典型例とも考えられ、PA を特徴的な臨床像とする疾患であるとするには、まだ議論の残るところである。

Mesulam は1987年に、彼の言う PPA の症例では失文法と非流暢性が認められることが多いのに対して AD ではこのような障害はほとんどないと述べ、非流暢性が臨床像による PPA と AD の鑑別に有用であると主張している。また従来から側頭葉型 PD では定型的には失語型が Am→TS→W と流暢性のまま経過をたどることが指摘されているので (Luers, 1948), これも PPA とは鑑別できることになる。

しかし剖検報告例の失語像について検討してみると、非流暢性や失文法を示した症例は、組

織所見から PD と診断された7例中3例、同じく AD では5例中2例 (典型的な AD の組織所見を示した3例中1例), CJD を除いた他の変性疾患8例中5例となっており、Mesulam の主張とは異なって流暢性や失文法といった失語病像からだけで疾患を鑑別できるものではないようだ。

IV 結 論

進行性失語 (PA) の文献報告例及び自験例計127例の失語型と経過, SLTA の成績, 画像所見, 剖検所見について梗塞性失語 (CIA) の自験130例とも比較しながら検討した。まとめると、

- 1) PA では健忘失語、語義失語を含めた超皮質性感覚失語、古典的類型に分類しがたい非流暢性失語が多く、Broca 失語や Wernicke 失語といった CIA に多くみられる失語の典型例は少ない。
- 2) 数年の経過で失語症状は進行し、特に聴理解の低下と、発話量の減少から緘黙に至ることが多く、非流暢性失語例では全失語に進行することがまれでない。
- 3) 初期から口部顔面先行など何らかの非言語性神経心理学的障害を伴っている症例がかなりある。大半の症例では数年の経過のうちに言語以外の認知機能も低下をきたし、痴呆に至るが、10年以上にわたり言語以外の障害が目立たない症例も報告されている。
- 4) 自験例における SLTA の結果の検討では CIA に比べると、特に健忘失語や超皮質性感覚失語例において「呼称」「語の列挙」の成績が悪く、また「計算」の成績は保たれている。
- 5) 画像所見では左 Sylvius 溝周囲から、左側頭葉、左前頭葉にかけてさまざまな範囲や程度の萎縮や血流、代謝などの機能低下が報告されている。CT や MRI といった形態画像では萎縮や非対称性が明らかでない場合でも PET や SPECT では左半球の機能低下が認められ、これらの検査が診断上有用である。

6) 非流暢性失語は画像から病変が前頭葉に及んでいると思われる症例に多く、流暢性失語は側頭葉病変例に多いが形態画像上の病変の位置と失語の流暢性の関係はCIAの場合ほど明らかではない。

7) 剖検例では約1/3がPick病で、Alzheimer病と合わせるとほぼ半数を占める。失語の臨床像からは疾患の鑑別はできない。

本研究は文部省科学研究費重点領域研究「認知・言語の発達」の一環であり、故大橋博司先生の生誕70年に捧げる。

文 献

(自験例と代表的な論文ならびに総説をあげるにとどめた。その他の文献については6), 10), 25)を参照の事)

- 1) Benson DF, Zaias BW : Progressive aphasia : A case with postmortem correlation. *Neuropsychiat Neuropsychol Behav Neurol* 4 ; 215-223, 1991
- 2) Celsis P, Agniel A, Puel M et al : Focal cerebral hypoperfusion and selective cognitive deficit in dementia of the Alzheimer type. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 50 ; 1602-1612, 1987
- 3) 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
- 4) Croisile B, Laurent B, Michel D et al : Differentes modalites cliniques des aphasies degeneratives. *Rev Neurol* 147 ; 192-199, 1991
- 5) Delecluse F, Andersen AR, Waldemar G et al : Cerebral blood flow in progressive aphasia without dementia. *Brain* 113 ; 1395-1404, 1990.
- 6) Duffy JR, Petersen RC : Primary progressive aphasia. *Aphasiology* 6 ; 1-15, 1992.
- 7) Graff-Radford NR, Damasio AR, Hyman BT et al : Progressive aphasia in a patient with Pick's disease : A Neuropsychological, radiologic, and anatomic study. *Neurol* 40 ; 620-626, 1990
- 8) Green J, Morris JC, Sandson J et al : Progressive aphasia : A precursor of global dementia? *Neurol* 40 ; 423-429, 1990
- 9) 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
- 10) 濱中淑彦 : 緩徐進行性失語. *神経内科* 39 ; 229-234, 1993
- 11) 濱中淑彦・大橋博司・大東祥孝ら : CT所見よりみた失語の類型学. *神経進歩* 28 ; 1020-1031, 1984
- 12) Hamanaka T, Tsuji M, Kato T et al : Dementia sine dementia : Problems of slowly progressive aphasia with later onset of dementia. In *Psychiatry : A world perspective*, vol 1, ed by Stefanis CN, Rabavilas AD et al, Elsevier, Amsterdam, 1990, pp.791-798
- 13) Hamanaka T, Yamagishi H : Slowly progressive aphasia in the praesentium with much later onset of generalized dementia. *Proceedings of the Japanese-Chinese Workshop on Cerebral Vascular Attacks*. Hirosaki/Tokyo (1986). Reimeikyo Rehabilitation Hospital, Ikarigaseki, 1987
- 14) 石川佐和夫・磯部紀久子・田中久ら : 顕著な側頭葉萎縮を認めた Wernicke 失語の一例. *神経心理* 7 ; 262, 1991
- 15) Karbe H, Kertesz A, Polk M : Profiles of language impairment in primary progressive aphasia. *Arch Neurol* 50;193-201, 1993
- 16) 加藤正・濱中淑彦・中西雅夫 : 初老期に進行性失語を主要な初発症状とした「痴呆」を伴わない2症例について. *精神医学* 32 ; 1268-1275, 1990
- 17) 加藤正・辻正保・小笠原有美ら : “Slowly progressive aphasia without generalized dementia” または「痴呆なき痴呆」の神経心理学的研究. *神経心理* 7 ; 164-169, 1991
- 18) Kempler D, Metter EJ, Riege WH et al : Slowly progressive aphasia : Three cases with language, memory, CT and PET data. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 53 : 987-993, 1990
- 19) Kirshner HS, Tanridag O, Thurman L et al : Progressive aphasia without dementia : Two cases with focal spongiform degeneration. *Ann Neurol* 22 ; 527-532, 1987

- 20) Mesulam MM : Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 11 ; 592-598, 1982
- 21) Mesulam MM : Primary progressive aphasia-differentiation from Alzheimer's disease. *Ann Neurol* 22 ; 533-534, 1987
- 22) Morris JC, Cole M, Banker BQ et al : Hereditary dysphasic dementia and the Pick-Alzheimer spectrum. *Ann Neurol* 16 ; 455-466, 1984
- 23) Poeck K, Luzzatti C : Slowly progressive aphasia in three patients. *Brain* 111 ; 151-168, 1988
- 24) Pogacar S, Williams RS : Alzheimer's disease presenting as slowly progressive aphasia. *Rhode Island Med J* 67 ; 181-185, 1984
- 25) 櫻井靖久 : 痴呆と側頭葉病変 : 緩徐進行性失語. *Dementia* 7 ; 320-326, 1993
- 26) 櫻井靖久・武田克彦・板東充秋ら : 緩徐に進行する流暢性失語の神経心理学的検討. *神経心理* 7 ; 170-177, 1991
- 27) 竹中吉見・太田彰子・濱中淑彦ら : 高齢発症の緩徐進行性失語の1例. *神経心理* 8 ; 280-281, 1992
- 28) 田中久・磯部紀久子・石川佐和夫ら : 再帰性発話と構音失行が顕著な緩徐進行性失語の1例. *神経心理* 8 ; 265, 1992
- 29) Tyrrell PJ, Warrington EK, Frackowiak RSJ et al : Heterogeneity in progressive aphasia due to focal cortical atrophy. *Brain* 113 ; 1321-1336, 1990
- 30) Weintraub S, Rubin NP, Mesulam MM : Primary progressive aphasia : Longitudinal course, neuropsychological profile, and language features. *Arch Neurol* 47 ; 1329-1335, 1990

Focal symptoms in cerebrovascular and degenerative disorders : Comparison of progressive aphasia and aphasia in cerebral infarction

Shin-ichi Yoshida*, Toshihiko Hamanaka*, Rika Nakashima*
Hisashi Tanaka**, Sumio Tsuzuki***

*Department of Psychiatry, Nagoya City University

**Department of Internal Medicine, Nagoya National Hospital

***Course of Speechpathology and Audiology, Nihon Chono Gengo Gakuin, Nagoya

Since Mesulam (1982) described 6 patients with "slowly progressive aphasia without generalized dementia", Many reports on progressive aphasia which is thought to be caused by degenerative diseases appeared. In this paper, we review 118 cases in literature and 9 cases of our own observation with progressive aphasia (PA), and Compare their aphasic type and performance of SLTA with those of 130 aphasics after cerebral infarction (CIA). While about

half of CIA patients show typical Broca or Wernicke aphasia, Most of PA are classified into amnesic aphasia, transcortical sensory aphasia including semantic aphasia, or atypical non-fluent aphasia which is unclassifiable on the basis of classical typology. Compared with CIA, PA's performance in SLTA is more deteriorated on naming and word fluency, while that on calculation is relatively spared.