

■原著

行動の企図を Palilalia で言語化する 前頭側頭型痴呆の一例

池田 学¹⁾ 小森憲治郎^{**} 下村辰雄^{*} 池尻義隆^{*} 森 悅朗^{*}

要旨：前頭葉優位型のピック病と考えられる患者で、企図していることを前駆的あるいはほぼ同時に反復言語で表出してようやく実行することが可能になるという現象が認められた。常同的・強迫的行動、発動性の低下ないしは行動開始の遅延、自発話の減少、反響言語などの症候、前頭葉機能検査異常、および前頭側頭葉の萎縮とブドウ糖代謝低下など前頭葉障害を示す症候や画像所見があった。本例でみられた反復言語は、一定の速度で同じ声の大きさで変化せずに繰り返されるという特徴を持ち、自己行動に関連した場面でしかみられなかった。発動性減退が進むにつれてその程度を増し、その発現には行動の直前に生じた内言語が表現されてしまう強迫的要因と、行動開始の促通を図るために獲得された戦略としての側面が考えられた。

神経心理学 13; 57-63, 1997

Key Words : ピック病、反復言語、前頭葉、発動性減退、PEMA症候群

Pick's disease, palilalia, frontal lobe, spontaneity, PEMA syndrome

I はじめに

反復言語は、Souque (1908) により「単語または句を2回ないしそれ以上、不随意・自動的に繰り返す現象」と定義され、その後、Sterling (1924) により心理的機序に基づくものを除いて「反復速度の加速性と声量低下を伴う痙攣性・異音性反復言語」と「反復速度や声量が変化しない無力性・同音性反復言語」に分類された。反復言語は、脳炎後パーキンソンズム (Critchley, 1927; Marie et al, 1922; Sterling, 1924) や仮性球麻痺 (Critchley, 1927)

の他、進行性核上性麻痺 (Lebrun et al, 1986; 宇山ら, 1989; Ikeda et al, 1992; 佐藤ら, 1996), ピック病 (Caron, 1934; Guiraud, 1936; Tissot et al, 1975; 濱中, 1986; 高橋, 1991; Ikeda et al, 1992), アルツハイマー病 (Hier et al, 1985), MELAS (内海ら, 1994), 脳血管障害例 (長谷川ら, 1986; Yasuda et al, 1990; 佐藤ら, 1991; Ikeda et al, 1992; 下村, 1995) などで報告されており、その責任病巣も、大脳基底核、大脳皮質、視床、中脳など多岐にわたっている。我々は、発動性の低下があって行動の開始が遅く、これから遂行しよう

1996年10月18日受理 [共同研究者：村尾純子^{**}, 時政昭次^{*}, 今村徹^{*}, 博野信次^{*}, 山下光^{*}]

A Patient with Frontotemporal Dementia Presenting Palilalias in Association with Intention to Act

*兵庫県立高齢者脳機能研究センター臨床研究科, Manabu Ikeda, Tatsuo Shimomura, Yoshitaka Ikejiri, Etsuro Mori, Akitsugu Tokimasa, Toru Imamura, Nobutsugu Hirono, Hikari Yamashita : Division of Clinical Neurosciences, Hyogo Institute for Aging Brain and Cognitive Disorders

**達磨会東加古川病院, Kenjiro Komori, Junko Murao : Darumakai Higashikakogawa Hospital

1) 現 愛媛大学医学部神経精神医学教室, Manabu Ikeda : Department of Neuropsychiatry, Ehime University School of Medicine

(別刷請求先 〒791-02 愛媛県温泉郡重信町志津川 愛媛大学医学部神経精神医学教室 池田 学)

とする自己の行動を、前駆的に、あるいは同時に反復言語化してようやく実行することが可能になるという特異な現象を示したピック病と考えられる前頭側頭型痴呆（The Lund and Manchester Groups, 1994）患者を経験した。本例にみられた反復言語の特徴を整理し、他の症候との関連からその発現機序について考察を加え報告する。

II 症 例

58歳、右利き女性、主婦。

主訴：悪いところはない（本人）。生活が画一化してきた、自発性が低下してきた（夫）。

家族歴・既往歴：特記事項なし。

教育歴：高等学校卒。

生活歴：自宅で保険代理店を営んでいた。

現病歴：1990年（53歳）頃より感情が平板化し、また電話の応対が不適切になり、つっこんどんに話すようになった。56歳頃には約束を忘れたり、複雑な判断ができなくなった。この頃から毎日決まった時刻に決まったテレビ番組を見る、決まった時刻に決まったスーパーで同じ物を買うといった時刻表的生活や、一年間味噌汁の具が変わらず、副食も十種類しか作らないといった常的行動、風呂焚き・戸締まりの頻回の確認行為といった強迫的行動がみられるようになった。発動性の低下も目立つようになり、時刻表的生活に組み込まれた行動以外は夫の指示がなければ行わなくなった。東加古川病院を受診し、CTでは両側前頭葉の限局性萎縮と側脳室前角の拡大が認められ（文献11参照）、前頭葉型ピック病と診断された。以後、外来通院を続けていたが、57歳頃よりこれから遂行しようとする行動を呟き始め、次第に行動の企図を反復言語の形で言語化してからようやく行動に移す場面が出現してきた。58歳時、感冒のため約1ヵ月間微熱が持続し、解熱後にいっそう発動性が低下し、一回の食事に約2時間をするようになったため、精査目的で兵庫県立高齢者脳機能研究センターに入院した。

1. 神経学的・神経心理学的・精神医学的所見

神経学的には、snout反射陽性、両側の palomental反射陽性である以外異常所見はなかった。意識は清明だが、注意障害があり、表情は乏しく、病識は全く欠如していた。自発話の減少、喚語困難、語健忘、反響言語がみられ、WAB AQは73.2であった。3単語の5分後想起は0、三宅式記憶力検査は有関係対語学習3-5-4-4と低下し、無関係対語学習は考え不精のため遂行不可能であったが、日常行動からは粗大なエピソード記憶の障害はないと考えられた。Mini-Mental State Examinationは16点、WAIS-Rは言語性IQ 60、動作性IQ 72と低下していた。单一関節動作・指位模倣は正常で、慣習動作、パントマイム、複数物品の使用は可能であった。構成は立方体の模写が可能で、計算は2桁の四則暗算が可能であった。相貌認知障害、運動維持困難・半側空間無視・知覚消去現象は認めなかった。前頭葉機能検査では、交互系列描画・動作では保続は認められなかっただが、反応抑制課題である red-green testやStroop test, color-form sortingではルールの変換に対応できなかった。verbal fluencyはカテゴリー指定（動物）3／分、語頭音指定（か）3／分と低下していた。

病棟生活では発動性の低下、行動開始の遅延が顕著で、ほぼ全ての行為に部分介助や激励が必要であった。摂食時には嚥下障害はないのにも拘わらず、長時間咀嚼し続けて嚥下に至らず、一回の食事に約2時間を要した。検査場面では考え不精や立ち去り行動が目立っていた。

2. 検査所見

一般尿血液検査では異常は認められなかっただ。脳波は基礎波10Hzで正常であった。MRIでは、前頭葉および側頭葉前端部の、やや右に強い、葉性萎縮が認められ、前頭葉眼窩面では脳回が楔型に萎縮していた（図1,2）。頭頸部のMR angiographyでは異常は認められなかっただ。¹⁸F-FDGとPETを用いた局所脳グルコース代謝画像では、やや右側優位の前頭葉および側頭葉前端部の著明な代謝低下がみられた（図1）。

3. 自己行動に前駆する反復言語

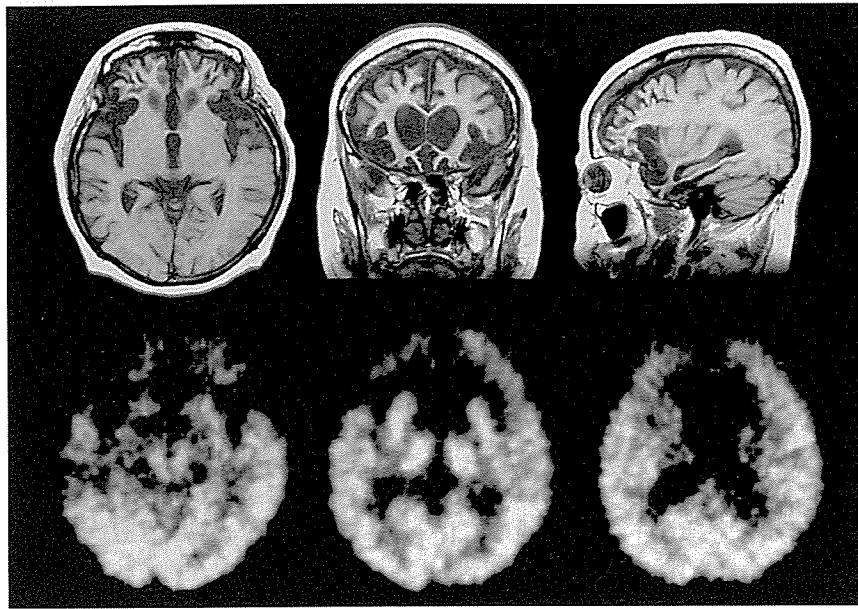


図 1

上段：MRI T1 強調画像。両側前頭葉を中心に前頭側頭部に knife blade 葉の萎縮がみられる。下段： ^{18}F -FDG PET 画像。やや右側優位の前頭葉および側頭葉前端部の著明な CMRGlc の低下を認める。

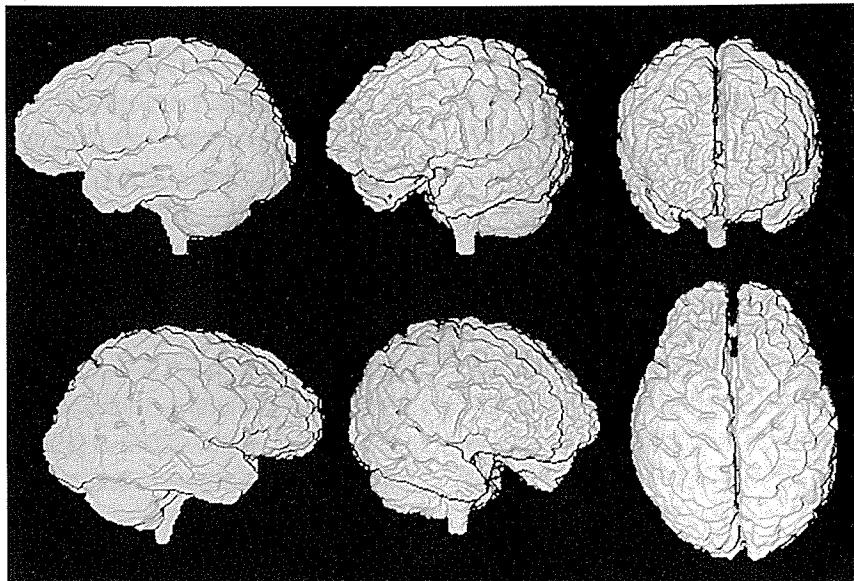


図 2 MRI 立体表示

冠状断の 3 次元 Spoiled Gradient Echo (SPGR) 法による MRI から、3 次元 Sobel filter を用いたエッジ検出と 3 次元リージョングローイングを基本とした画像処理によって全脳領域の自動抽出を行い、立体表示した（森、1996）。両側（右優位）の前頭葉穹窿面・内側面・眼窓面および右上・中・下側頭回前部に強い葉性萎縮がみられる。

57歳時、反復言語がみられ始めた時期にはこれから遂行しようとするいくつかの自己の行為を強迫的にかなり先まで（例えば、「あっちへ行って、皿を洗って、お米をといておいて、……」）独語の形や夫に確認を求める形で口に出すようになったが、反復言語となる場面は限られていた。

58歳時には、例えば診察室に入る時に、夫にバックを手渡す前の場面で、「これもお父さんに渡しといて」「これもお父さんに渡しといて」と繰り返し言いながら入室する。主治医が「こちらへどうぞ」と招き入れるがその言葉には影響されず、「これもお父さんに渡しといて」「これもお父さんに渡しといて」と繰り返し、ようやく夫にバックを渡す。次に、「ここに座って」「ここに座って」と言いながら椅子の方へ向い、着席しつつ「ここに座って」「ここに座って」と繰り返した。これらの反復言語は、一定の速度で同じ声の大きさで繰り返され、反復途中に言葉で遮っても繰り返される句や文章の内容は変化せずに続けられた。また、行動が遂行されてしまうと反復言語も止まった。一方、実際の行動を伴わない会話ではこのような反復言語は全くみられなかった。

59歳時には、行動の遂行には至らず結果的に反復言語だけが出現する場面がしばしば認められるようになった。例えば、書字をするように命じて鉛筆を患者の前へ置くと、「これを持って」「これを持って」「これを持って」「これを持って」「これを持って」（下線部にアクセント）と繰り返すが、結局実行には至らない。注意を転導させない限り言語反復は數十回にもおよぶことがあり、その間外からの指示は全く入らない。この時期にも行動に関する以外の反復言語はみられなかった。このころには自発話はさらに減少し、自発啞 Spontanstummheit (Kleist, 1934) の状態となった。

III 考 察

本例では、常的行動、強迫的行動とともに、感情の平板化、発動性の低下ないしは行動開始の遅延、また自発啞にまで至る自発話の減

少、反響言語などの症候、前頭葉機能検査異常、および前頭葉ならびに側頭葉前端部の葉性萎縮とブドウ糖代謝の低下など前頭葉障害を示す症候や画像所見があり、時刻表的生活、考え方不精、立ち去り行動などピック病に特徴的とされる行動異常（池田ら、1996）がみられた。反復言語 (Palilalia), 反響言語 (Echolalia), 無言症 (Mutism), 失表情 (Amimia) は Guiraud (1936, 1955) の PEMA 症候群と一致し、Guiraud (1936, 1955), 波多野ら (1994)によれば主にピック病でみられるという。本例の症状で特異的な点は、行動の企図を反復言語化してからようやく行動に移すというところにある。

本例でみられた反復言語は、一定の速度で同じ声の大きさで繰り返され (palilalie atonique resp. homolalique)，しかも反復途中に言葉で遮っても繰り返される句や文章の内容は変化しないという特徴を持っていた。この特徴は以前に報告した右前頭側頭葉の限局性萎縮例でみられた反復言語 (Ikeda et al, 1992) と共通であった。しかし本例でみられた自己の行動に前駆するかほぼ同時にしか出現しないという反復言語の出現様式は我々の知る限りでは他に例を見ない。本症状と多少とも似た現象として Pick (1923) の記載している言語表明化現象 (波多野ら, 1988) があるが、これは自他の運動・行為や知覚されたもの全てを言語化する強迫症状（対象が物品なら呼称する、文字なら音読する）で、自己行動のみを言語化する本例の症状とは異なっている。しかし、本例でも多様な強迫的行動を伴っているので、行動の直前に生じた内言語 (Luria, 1980) が表出されてしまうといった強迫的要因が反復言語の発現に関係していることは充分に考えられる。

一方、反復言語の程度は、発動性の低下ないしは行動開始困難とほぼ比例して増強している。発動性が低下していくに従いこれから遂行しようとする自己の行動を前もって繰り返し口に出さなければ行動に移さなくなり、さらにはその場面にふさわしい行動内容を反復して言語化だけして行動の遂行に至らないようになっ

た。これは行動開始困難を代償するように、本来補助的な役割であろう行動の直前に生じる内言語がむしろ強化され、反復言語化することによって自己の行動を何とか遂行しようとしている過程とも考えられる。前頭葉損傷の患者では外部からのドライブ、例えば声かけにより患者の行動は容易に促通されるという現象はしばしば観察されている(Stuss et al, 1985)。本例でも夫の指示は患者の行為遂行に極めて有効に働いていた。本例では自らの反復言語で行動開始を促通するように獲得された戦略とも理解できる。病初期からの夫の指示やOTの介入が本例の反復言語の出現に関与している可能性もある。本例の言語性の発動性と行為の発動性の間には障害のされ方に解離があると考えざるを得ないが、自発語にまで至る自発話の減少もあるので、必ずしも行為の発動性がより強く障害されているとは考え難い。この点からも獲得された何らかの神経性促通が関与していることがうかがわれる。このようないわば少なくとも合目的性を含む反復言語は、「真性」の反復言語(濱中, 1986参照)に含めてもよいかということが議論となる。しかし、本例の場合は行動を企図することが反復言語のトリガーになっているのであって、外部からの刺激がトリガーとなって反復言語が生じる場合(Ikeda et al, 1992)と本質的には同様と考えられる。

発症後6年を経て前頭側頭葉に極めて強い萎縮がみられるようになるまで進行しても、本例は夫の指示という部分的な介助でスクーターを運転して簡単な買い物なら独立で行っているほどADLは保たれている。我々は本例の反復言語がADLの保存にむしろ積極的な役割を果たしていると考えたい。

本論文の要旨は、第19回日本神経心理学会総会で発表した。

文献

- 1) Caron M : Etude clinique de la maladie de Pick. Thèse, Paris, 1934
- 2) Critchley M : On Palilalia. J Neurol Psychopathol 8 ; 23-32, 1927
- 3) Guiraud P : Analyse du symptome de stéréotypie. Éncephale 31 ; 229-270, 1936
- 4) Guiraud P : Psychiatrie Clinique. Le François, Paris, 1955
- 5) 波多野和夫, 国立淳子, 大橋博司ら: 強迫的行動について. 失語症研究 8 ; 251-259, 1988
- 6) 波多野和夫, 中西雅夫, 濱中淑彦ら: 脳血管障害と脳変性疾患における反響言語と反復言語の比較・検討. 神経心理 10 ; 87-94, 1994
- 7) 濱中淑彦: 臨床神経精神医学. 医学書院, 1986
- 8) 長谷川修, 小林英雄, 義井謙ら: 傍正中視床・中脳梗塞(Castaigne)に伴って出現した同語反復症. 神経内科 24 ; 573-577, 1986
- 9) Hier DB, Hagenlocker K, Shindler AG : Language disintegration in dementia ; Effects of etiology and severity. Brain language 25 ; 117-133, 1985
- 10) Ikeda M, Tanabe H : Two forms of palilalia : a clinicopathological study. Behavioural Neurology 5 ; 241-246, 1992
- 11) 池田学, 田辺敬貴, 堀野敬ら: Pick病のケア——保たれている手続記憶を用いて——. 精神経誌 97 ; 179-192, 1995
- 12) 池田学, 森悦朗: ピック病における人格変化と行動異常. 老年精神医学雑誌 7 ; 255-261, 1996
- 13) Kleist K : Gehirnpathologie. Barth, Leipzig, 1934
- 14) Lebrun Y, Devreux F, Rousseau J : Language and speech in a patient with clinical diagnosis of supranuclear palsy. Brain language 27 ; 247-256, 1986
- 15) Luria AR (天野清訳): ルリア現代の心理学. 文一総合出版, 1980
- 16) 森悦朗: 痴呆の画像診断: MRIの3次元表示と定量的解析を中心として. Dementia 10 ; 341-350, 1996
- 17) Marie P, Lévy G : Palilalie et syndrome parkinsonien par encéphalite épidémique. Rev Neurol (Paris) 29 ; 66-74, 1922
- 18) Pick A : Des Formulations Verbales accompagnant les mouvements et les actions. J Psychol 20 ; 885-894, 1923
- 19) 佐藤睦子, 後藤恒夫, 渡辺一夫: 左前頭葉病変により超皮質性感覚失語と同語反復症を呈した1例. 神経心理 7 ; 202-208, 1991
- 20) 佐藤睦美, 今村徹, 森悦朗, 石井一成, 堤明 :

- Trihexyphenidyl 投与により palilalia の増悪を呈した進行性核上性麻痺の一例. 神經心理 12; 197-203, 1996
- 21) 下村辰雄: 強迫笑い, 反復言語を呈した脳幹被蓋梗塞. 精神医学 37; 603-607, 1995
- 22) Souque MA: Palilalie. Rev Neurol (Paris) 16; 340-349, 1908
- 23) Stuss DT, Benson F: The Frontal Lobes. Raven Press Books, New York, 1985
- 24) Sterling W: Palilalie et le symptome "linguo-salivaire" dans le Parkinsonisme encéphalitique. Rev Neurol 1; 205-220, 1924
- 25) 高橋克朗: 痴呆と常同・強迫行動 (Pick 病など). 神經心理 7; 19-26, 1991
- 26) The Lund and Manchester Groups: Clinical and neuropathological criteria for frontotem-
- poral dementia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 57; 416-418, 1994
- 27) Tissot R, Constantinidis J, Richard J: La Maladie de Pick. Masson et Cie, Editeurs, Paris, 1975
- 28) 内海久美子, 深津亮, 藤井充ら: MELAS の一部検例——反復症状ならびに病変分布の特徴. 臨床精神医学 23; 1219-1230, 1994
- 29) 宇山英一郎, 片平俊彦, 岡田久司ら: Palilalia を呈した進行性核上性麻痺. 臨床神經 29; 186-190, 1989
- 30) Yasuda Y, Akiguchi I, Ino M et al: Paramedian thalamic and midbrain infarcts associated with palilalia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 53; 797-799, 1990

A patient with frontotemporal dementia presenting palilalias in association with intention to act

Manabu Ikeda^{*1)}, Kenjiro Komori^{*2}, Tatsuo Shimomura*,
Yoshitaka Ikejiri*, Etsuro Mori*

^{*}Division of Clinical Neurosciences, Hyogo Institute for Aging Brain and Cognitive Disorders

^{**}Darumakai Higashikakogawa Hospital

¹⁾ present: Department of Neuropsychiatry, Ehime University School of Medicine

We described a 58-year-old, right-handed housewife who showed a peculiar type of speech behavior abnormality in association with frontotemporal dementia. At 53 years of age, the patient lost interest in her surroundings. Her behavior became stereotyped, as she cooked a meal uniformly day after day. Her everyday routines were repeated on a regular time schedule. She could not correct without appropriate suggestions by her husband. She also had a lack of initiation, difficulty in planning acts, and obsessive/compulsive behavior.

At presentation, she had no insight and denied any problems in her personality and behavior. On neurological examination, positive snout and

palmomental reflexes were noted. Cognitive functions including memory were defective; she achieved 16 points on the Mini-Mental State Examination and verbal IQ of 60 and performance IQ of 72. On a frontal lobe function test battery, response inhibition and verbal fluency were defective. Her language function was also impaired; decreased spontaneous speech, word finding difficulty, anomia, and echolalias were evident. MR imagings revealed a striking circumscribed atrophy of bilateral frontotemporal lobes. An extensive bilateral frontotemporal glucose hypometabolism was demonstrated on positron emission tomography using 18F-fluorodeoxyglucose. An EEG was normal. She was

diagnosed as having frontal dominant Pick's disease.

The most striking features in the patient's speech behavior was palilalias. Palilalias appeared only accompanied with the patient's intention to act, which continued without changes after she was interrupted. Initially, she reiterated phrases or a sentence many times with con-

stant loudness and rate just before or simultaneously with her actions. As the disease progressed, palilalias emerged with her intention to act but did not result in any actions. This peculiar palilalias observed in this patient can be interpreted as explicitly declared inner speech emerged just before intention to act either involuntarily or to facilitate to initiate actions.

(Japanese Journal of Neuropsychology 13 ; 57-63, 1997)