

非典型認知症への臨床的アプローチ

鈴木 匡子

要旨：非典型認知症では健忘以外の高次脳機能障害が前景に立つが、それらに対し臨床的にどうアプローチしていくかは未だ手探りの状態である。変性性認知症でみられる“行為”の障害も、対象の受容の段階から最終的な出力の手前まで多くの段階での機能異常が原因となりうる。詳細な検討から後部皮質萎縮症では視覚性注意障害が、進行性核上性麻痺では対象のある意図的な運動の制御の障害が“行為”に影響していると考えられ、それぞれ視覚背側路、補足運動野の関与が示唆された。神経心理学的検索と神経放射線学的検討を統合することにより症状の背後にある機能異常とその神経基盤を明らかにし、各認知症の病態やその進展の特徴を知ることが重要である。

(臨床神経 2011;51:930-933)

Key words : 注意, 行為, 後部皮質萎縮症, 進行性核上性麻痺, 補足運動野

はじめに

認知症では種々の高次脳機能障害が様々な組合せで出現する。変性性認知症においては疾患毎に病巣分布がことなり、それに対応する形で高次脳機能障害が徐々に進展してくる。したがって、どのような高次脳機能障害があるかを適切な診察で明らかにすることにより、画像上萎縮がはっきりしてくる前の段階で機能低下を捉えることや、機能障害の進展を経時的に観察することが可能となる。さらに、障害のある機能系を正確に捉え、神経放射線学的知見や他のパラメーターとの関連を明らかにし、病態の解明につなげることができる。

認知症の中核症状である健忘に関しては、障害の程度や質的特徴を検討する標準的な課題や方法が確立されつつある¹⁾。しかし、非典型認知症における健忘以外の高次脳機能障害に対し臨床的にどうアプローチしていくかは、未だ手探りの状態である。高次脳機能は複雑な過程からなり、その障害がひきおこされる病態は一様ではない。たとえば、“行為”の障害を考えても、対象の受容の段階から最終的な出力の手前まで多くの段階での機能異常が原因となりうる。

非典型認知症における“行為”の障害

非典型認知症においては様々な“行為”の障害が出現する。本稿では“行為”を、「学習によって獲得された目的をもったひとまとまりの動作」と定義する。個体全体の移動をともなうような合目的な“行動”はふくめず、主として上肢を中心として実現される動作を念頭においている。失行も当然ふくまれるが、失行に限らず“行為”の障害全体を考えることにする。

典型的なアルツハイマー病においては、初期には、手続き記憶としてすでに確立されている“行為”は保たれる。進行してくと慣れ親しんだ道具がうまく使えなくなる観念性失行

や、道具に対する認知が障害される物体失認が出現することがある。一方、アルツハイマー病の非典型例である後部皮質萎縮症 (posterior cortical atrophy) では、まず視覚の背側路が障害される²⁾ため視覚性注意障害や到達運動の障害などに起因する“行為”の障害が早期から出現する。

パーキンソン症状をともなう変性性認知症においては、錐体外路症状が“行為”に影響するが、さらに高次のレベルでも“行為”の障害がみられる。皮質基底核変性症では、一側上肢にとくにめだつ肢節運動性失行が出現する。錐体外路性の筋強剛では説明できない動作の拙劣さが特徴である。また、観念運動性失行、観念性失行も出現し、道具の意味理解障害をともなうことがある³⁾。進行性核上性麻痺でも、観念性失行、観念運動性失行がみとめられる例がある⁴⁾。さらにより単純な動きでの開始困難や、後述するような意図した行為が特定の条件のばあいでのみできなくなることも観察される。以上のような“行為”の障害には基底核の機能異常だけでなく皮質機能低下の関与が推測される。レビー小体型認知症では行動の障害が中心で、失行などの“行為”の障害はめだたない。

前頭側頭葉変性症のうち前頭側頭型認知症では、比較的初期に洗面などの習熟行為が一過性にできなくなる現象が報告されている⁵⁾。また、たえず膝を手でこすり続けたりするような常同行為がみられるが、無意味な行為であることが多い。口舌顔面失行や上肢の失行が顕著な原発性進行性失行症は、病理学的にタウ陽性のピック小体をみとめる前頭側頭葉変性症であることが知られている⁶⁾。

症 例

後部皮質萎縮症における“行為”の障害⁷⁾

患者：52歳 右きき男性 大工

主訴：木材をうまく切れない

既往歴：特記事項無し。

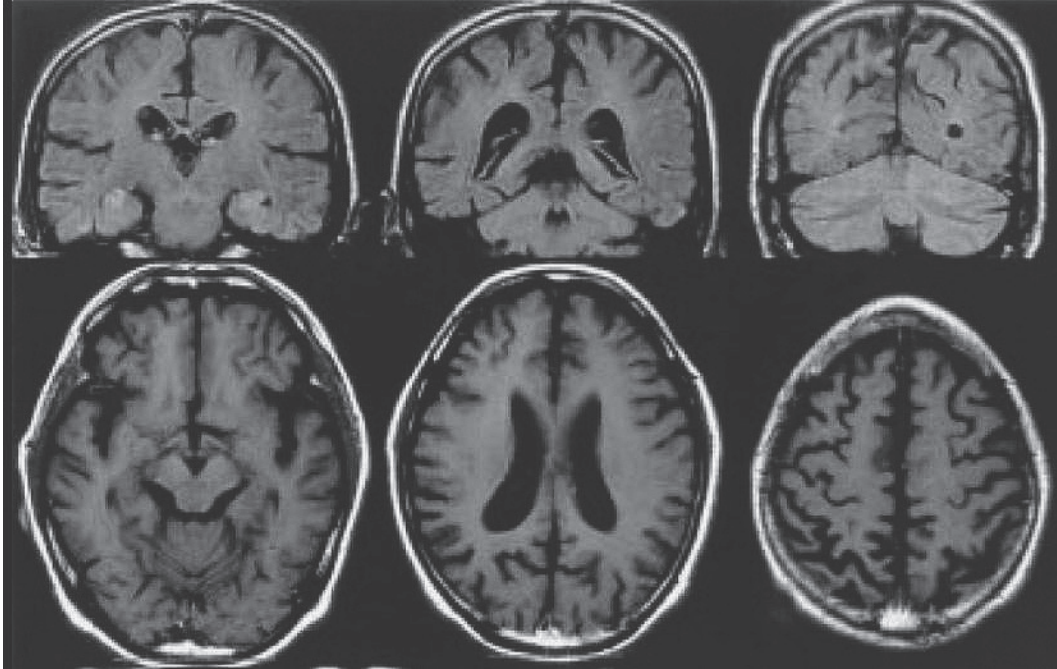


Fig. 1 Coronal and axial T1 weighted images showing cortical atrophy predominantly in the bilateral parietal lobe⁷⁾.

現病歴：2年前から木材を時々まちがった長さに切ってしまうようになった。1年前から、書字、計算が徐々にできなくなってきた。精査のため入院。

現症：神経学的には明らかな異常所見はなかった。神経心理学的に後述する視空間認知障害、軽度健忘をみとめた。視覚性失調や精神性注視麻痺はみとめられなかった。ウェクスラー成人知能検査では言語性 IQ81 に対し、動作性 IQ47 と低下がみられた。WAB 失語症検査では失語をみとめず、仮名書字には失点はなかったが、漢字書字が 1.5/6 と低下していた。

画像所見：脳 MRI では両側頭頂葉を中心とした萎縮をみとめ (Fig. 1)、SPECT で同部位の灌流低下をみとめた。

視空間認知障害：高次視知覚検査、Developmental Test of Visual Perception-Adult and Adolescence の結果、基本的な形態認知、線画、相貌、色の認知は保たれていた。一方、錯綜図、図と地の弁別、図形の模写、描画はいずれも困難であった。すなわち、複数の形態を同時に処理して個別に抽出したり、実際に描画したりすることがとくに難しい傾向があった。これらの症状の基盤となる機能障害を知るため、以下の検討をおこなった。

課題による視覚性注意の範囲の変化：上記の所見より、本例では「視覚処理がより複雑になるほど、手の動作をとまなう課題ほど、視覚性注意の範囲が狭まる」という仮説を立て、検討をおこなった。

1. 自発描画と模写

ものの自発描画がおおよそ可能なのに対して、模写は closing-in 現象、部分の重複、部分と部分の位置関係の誤りがあり、全体としてのまとまりに欠けていた。

2. 漢字の読字、書字と字の形態の説明

読字や字の形態の口頭説明は可能であったが、漢字書字では点画が重なったり、ばらばらになったり、数が増えたりという誤りがみられた。書き終わって再度自分で書いた字を見直すと誤りに気づくことができた。

3. 文字の配置の口頭説明と模写

複数の文字の配置に関して口頭での質問には完璧に答えることができる一方、正しい配置で模写することは不可能で、closing-in 現象もみられた。

4. 図の重複部の指示、塗り絵、模写 (Fig. 2)

重なった2つの円の重複部を指で指し示すことは可能だが、重複部のみ色を塗るよう指示するとしだいに重複部以外に広がってしまった。重複部に色をつけたのを模写する課題でも同様であった。内省として「塗り始めると重なっている部分がどこかわからなくなる」と述べた。

以上より、口頭で説明する時には対象全体をみることができが、一度書き始めるとごく一部しかみえないという傾向が共通してみられた。また、モデルのある模写では、モデルと現在描いているものをみくらべて描き進めるうちに全体を把握できなくなった。以上より上記の仮説が成り立ち、要求される課題内容により視覚性注意の範囲が変化することが示唆された。本例はこの時点では視覚の背側路、とくに視覚性注意の制御の障害が主であり、それが書字や描画をはじめとする種々の行為に影響していると考えられた。

経過：上記症状が更に進行するとともに、健忘や文字想起困難が強くなり、他領域への病変拡大が示唆された。

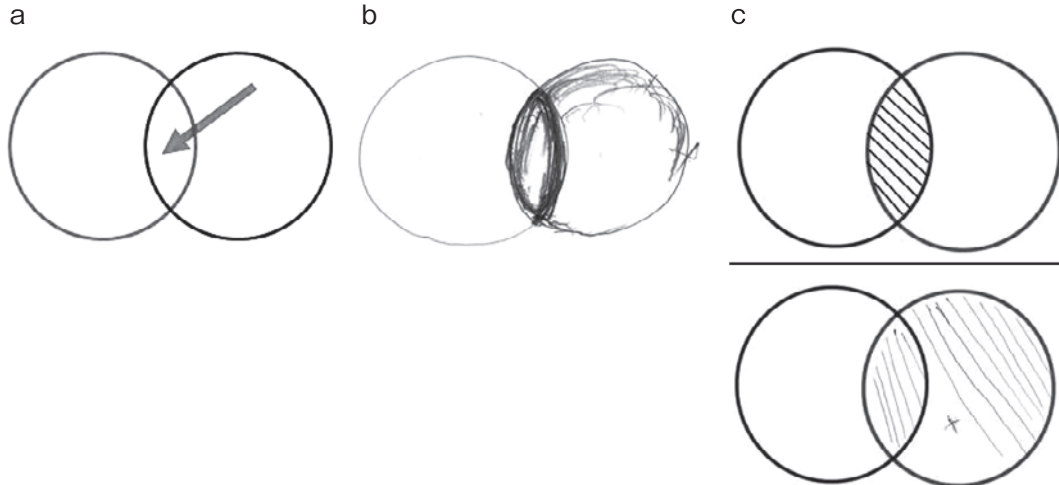


Fig. 2 (a) Oral description of the figure and pointing to the overlapping area was possible. (b) Coloring the overlapping area. The colored area was extended to the right circle. (c) Copying the overlapping hatched area. The hatched area was also extended to the right circle. Just after finishing with the copy, he noticed wrongly hatched area and put an X there.

進行性核上性麻痺における“行為”の障害

患者：61歳 右きき男性

主訴：話しにくい、眼がみえにくい

既往歴：特記事項なし。

現病歴：4年前からやや言葉がはっきりしなくなってきた。3年前に歩行障害、垂直性眼球運動制限出現し、進行性核上性麻痺の診断となった。ドパミン製剤を試みたが、症状の改善はなかった。1年前から仏壇のおりんをうまく叩くことができなくなった。食事や洗面などの日常生活動作は可能だった。

現症：神経学的には意識清明で、仮面様顔貌、構音障害、垂直性優位の全方向性眼球運動障害、軽度筋強剛、姿勢反射障害をみとめた。神経心理学的には精神運動速度遅延、後述する意図的な“行為”の障害をみとめたが、全般性認知機能の低下、前頭葉症状は明らかでなかった。ミニメンタルステートテストは27/30、frontal assessment batteryは15/18であった。観念性失行、観念運動性失行はみとめなかった。

画像所見：脳MRIでは中脳被蓋の萎縮、前頭葉優位の大脳皮質の軽度萎縮をみとめた。SPECTでは前頭葉内側面後部に灌流低下をみとめた。

意図的な“行為”の障害の検討：棒をもって「おりんを叩く」動作は、おりんの上方面までじりじりと手を伸展させた時点で止まってしまう、そこで上肢に力がいままましばらく振り下ろせなかった。叩こうとすると意図に反して手が途中で動かせなくなり、苦笑する場面もみられた。最終的におりに棒が触れると素早く手をスタート地点までもどすことが可能だった。一方、棒をもって「おりんまで手を伸ばして触る」動作は躊躇なく可能だった。また、棒やおりんがない状態で「おりんを叩く」パントマイムをすることも遅延なく可能であった。以上は再現性をもって両上肢でみとめられた。

このような症状は、対象のある意図的な行為に局限した運動制御の障害と捉えられる。口頭命令の違いや物品の有無で差があることから、kinésie paradoxale とはことなる現象であると考えられる。その神経基盤としては基底核系の機能異常に加え、血流低下のみられる補足運動野の機能障害の関与が示唆された。

進行性核上性麻痺で、すべき行為は理解しているのに躊躇し遂行できないという異常が報告されており、類似の現象である可能性がある⁴⁾。このような“行為”の障害には基底核系の運動障害だけでなく、大脳皮質性の運動制御の障害も加わっていることが示唆される。

経過：体幹の筋強剛、構音障害、嚥下障害が進行し、上肢に関しても筋強剛、動作緩慢が強くなっていった。上記のような解離性の“行為”の障害はまだみとめられるものの、動作全般の障害が強くなった。視空間認知障害や運動の保続も出現し、機能障害部位の進展が推測された。

おわりに

非典型認知症における失行以外の“行為”の障害をとりあげ、その機序について症例を通して検討した。非典型認知症では健忘以外の多彩な高次脳機能障害が前景にたつことから、的確な神経学的診察・神経心理学的検査により障害されている機能系を明らかにすることが重要である。それを神経放射線学的所見などと対応させて病態を探ることによって、進行をモニターしながら最適な治療を進めていくことができると考える。

文 献

- 1) Pennington C, Hodges JR, Hornberger M. Neural corre-

- lates of episodic memory in behavioral variant frontotemporal dementia. *J Alzheimers Dis* 2011;24:261-268.
- 2) Kas A, de Souza LC, Samri D, et al. Neural correlates of cognitive impairment in posterior cortical atrophy. *Brain* 2011;134:1464-1478.
 - 3) Spatt J, Bak T, Bozeat S, et al. Apraxia, mechanical problem solving and semantic knowledge: contributions to object usage in corticobasal degeneration. *J Neurol* 2002;249:601-608.
 - 4) Leiguarda RC, Pramstaller PP, Merello M, et al. Apraxia in Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy and neuroleptic-induced parkinsonism. *Brain* 1997;120:75-90.
 - 5) Mallison R. Zur Klinik der Pickischen Atrophie. *Nervenarzt* 1947;18:247-256.
 - 6) Snowden JS, Thompson JC, Stopford CL, et al. The clinical diagnosis of early-onset dementias: diagnostic accuracy and clinicopathological relationships. *Brain* 2011; doi: 10.1093/brain/awr18.
 - 7) Suzuki K, Otsuka Y, Endo K, et al. Visuospatial deficits due to impaired visual attention: investigation of two cases of slowly progressive visuospatial impairment. *Cortex* 2003;39:327-341.

Abstract

Clinical approach to atypical typer of dementia

Kyoko Suzuki, M.D.

Department of Clinical Neuroscience, Yamagata University Graduate School of Medicine

In patients with atypical dementia, cognitive dysfunctions other than amnesia predominate. It remains to be established how to examine these cognitive dysfunctions in the systematic way. "Action" deficit in dementia can occur at any stage from perception of objects to motor control. We examined the mechanism of "action" deficit in a patient with posterior cortical atrophy and that with progressive supranuclear palsy. The former demonstrated impaired control of visual attention, which seems to be related to dysfunction of the dorsal visual pathway. The latter showed poor control of ballistic action with a tool. Dysfunction of the supplementary motor area might be related to poor control of context-dependent ballistic action in this patient. Combined use of neuropsychological and neuroradiological data could clarify the underlying functional impairment and their neuronal bases, which will help understand pathological progression of atypical dementia.

(*Clin Neurol* 2011;51:930-933)

Key words: attention, action, posterior cortical atrophy, progressive supranuclear palsy, supplementary motor area
