

極めて緩徐な進行を呈するFTDの1例

新潟医療福祉大学大学院保健学専攻言語聴覚学分野¹⁾新潟リハビリテーション病院言語聴覚科²⁾新潟リハビリテーション病院神経内科³⁾市野千恵^{1) 2)}佐藤卓也²⁾今村徹^{1) 3)}

【はじめに】

10年以上の経過で極めて緩徐な進行を呈するFTDの1例を経験したので、言語面の特徴を含め報告する。

【症例】

83歳、男性、元公務員、教育歴11年。

【現病歴】

12年前から、人前に出るときに衣類がちぐはぐになり、入浴をしたがらない傾向が出現した。9年前、近隣の山へ行き、石を集めるようになった。8年前、物忘れがみられるようになった。地名などがあやふやになったり、列車を乗り間違えたりすることがあった。5年前、物忘れが顕著になり、怒りっぽい様子もみられた。1年前、道に迷って帰れなくなった。精査目的に当院外来を受診した。

【頭部MRI】

大脳白質の虚血性変化や梗塞なし。萎縮は前頭葉と側頭葉内側で目立つが、大脳新皮質全体にみられ、葉性萎縮ではなく、高度の萎縮もみられない。

【神経学的所見】

口尖らし反射陽性。

【神経心理学的所見】

検査時、意識覚醒。礼節は表面上保たれているが、検者に対してなれなれしきがある。課題場面では淡々と課題に取り組むのみで、情意鈍麻が感じられる。病識も低下している。また、考え不精は明らかだが、促せば反応は得られる。

数唱順唱5桁、逆唱0桁。MMSE得点14/30。ADAS-Jcog 42/70。単語再生課題では取り繕うのみ。FAB 4/18。TMT Part A 5分中止、Part B 3分中止。終始、検者に確認し、途中で止めようとする。視覚探索に時間を要し、遂行も非常に遅い。上記検査所見から、注意障害、保続、前頭葉症状（脱抑制、考え不精、概念形成の低下、運動プログラミング障害、反応抑制障害）が認められた。現病歴やADL場面の情報から近時記憶障害も認められた。

言語面は、流暢性発話。構音、プロソディは正常。婉曲的、冗長的な発話で、常套句が多く、発話内容は空虚。喚語困難あり。明らかな錯語はない。50単語テスト 聴理解30/30、呼称22/30、復唱30/30、読解30/30。WAB 継時的命令45/80。呼称の検査所見に比べ、状況図の説明は表出不良。検査中、発話は冗長で、正答を表出しても確信が薄く、正答に気付いていない様子もある。復唱は比較的保たれている。聴理解は、語レベルは保たれているが、文レベルの低下あり。

カテゴリー分類検査（動物、乗り物、花のうち各3枚、2カテゴリーで分類）；1/2正答。『乗り物』『船・飛行機』は分類するが“電車”は「陸上だから除けてもいい」と分類せず。カテゴリーを指定すると、最終的に分類できるが、かなり時間を要す。Color Form Sorting Test；教示前に症例自ら“色”で分類する。別分類を促しても、“色”しか達成できず。

線画の定義説明；“鉛筆”「これは鉛筆が入っているでしょう。これは鉛筆でしょうから鉛筆に類似したものは入ってくるでしょうね。どっちかといえば、芯が折れたりなんかするとすぐ折れますからね。問題がでできます。どっちかといえば」「ハサミ」「これはハサミでしょう。どっちかといえば。ここに指をはさんで入れておけば、これを運動、神経的にできるわけですよ。それを切ったり持ったりする必要は全くない。ここでガタガタする必要はない。以前そういう話を聞いたことがありますから」WAIS-III 類似“フォークスプーン”「スプーンといえばどっちかといえば手で使うもの。手を動かす。（フォークは？）フォークも同じですよ。（食器ですね）共通点ではあるけど全然別。同じじゃない。」

【神経精神症状（NPI-D）】

脱抑制；コンビニの店員になれなれしく話しかける。炎天下でも虫を採り続ける、多幸；車中で鼻歌を歌う、易刺激性；テレビ番組を見て怒る、常同行動；時間や天候に関わらず近隣の山へ出かけようとする。その他に、妄想、不安、無為・無関心がみられた。

【ADL 場面での症状】

IADL；新しい記憶は全て忘れる。外出準備に時間を要し、準備内容もちぐはぐ。洗濯機操作や洗濯物干し、草取りは行える。

ADL；一段階ずつ指示誘導が必要。髭剃りなどの整容に無頓着な様子が見られる。

【考察】

本症例は、脱抑制、多幸といった人格変化を伴う社会的対人・接触性の障害、情意鈍麻、病識欠如などFTDの中核的特徴を全て満たし、また自己の衛生や身なりの障害、注意障害、常同行動といった支持的診断特徴を有し、FTDと考えられた。しかし、発症10年以上を経過してもなお、言語発動性は保たれ、他者とのコミュニケーションが成立する点、行動内容もそれほど限局されずある程度の多様性を保っている点、など典型的なFTDと比して極めて緩徐な進行を呈していると考えられた。

また、本症例の言語特徴として以下が挙げられる。婉曲的、冗長的な発話で、常套句が多く、発話内容は空虚である。線画の定義説明やWAIS-III 類似では、その物の細部の属性の説明になり、上位概念を抽出できない。これらは範疇的態度の障害に類似する症状かもしれない。

【結論】

極めて緩徐な進行で、範疇的態度の障害に類似した症状を呈するFTDの症例を報告した。