

老人性痴呆疾患センターを受診したピック病 ならびにその類縁疾患についての検討

近藤 等, 浅野 弘毅, 小田 康彦

はじめに

1993年7月1日に当院精神科神経科に老人性痴呆疾患センター（以下、当センターと略す）が開設され、1998年6月30日で丸5年間が経過した。この間、我々は当センターの診療実績を報告してきた¹⁻³⁾。その中で当センター受診者の診断分類について触れてきたが、今回はその受診者のうち、ピック病とその類縁疾患に絞って報告する。

この5年間に、典型的なピック病の臨床症状を有する症例が9人受診した他、前頭葉症状はあっても他のピック病の症状に乏しく、dementia of frontal type と診断される症例が2人、leukodystrophy ないし progressive subcortical gliosis とみられる症例が1人あった。

対象と方法

対象を表1, 2に示す。対象は1993年7月1日から1998年6月30日までの5年間に当院老人性痴呆疾患センター外来を新患受診した1,553人のうち、ピック病ならびにその類縁疾患と診断された13人である。ICD-10⁴⁾による診断分類では、「F 02 その他の疾患の痴呆」のうち、ピック病は「F 02.2 ピック病の痴呆」、その類縁疾患は「F 02.8 その他の特定の疾患の痴呆」に分類される。

方法としては、これらの症例について診療録により、性別、初診時年齢、初発年齢、診断分類、臨床症状、痴呆スケール得点、画像所見を調査し検討した。痴呆スケールは長谷川式簡易痴呆スケール改訂版 (HDS-R)⁵⁾ を用いた。

症例呈示

対象症例のうち、症例1, 症例8, 症例9, 症例11, 症例12の経過を例示する。

症例1

性別；男性

家族歴；兄が痴呆

病前性格；穏やか、優しい

既往歴；特記すべきことなし

飲酒歴；大酒家

現病歴；62歳時、注意集中困難と強迫行為で発症。仕事が出来なくなり、強迫的にトイレの消灯を確認した。63歳から交通ルールを無視するようになり、無銭飲食、喧嘩といった脱抑制による反社会的行動が出現。尿、便失禁も見られた。66歳になり、徘徊したり放歌するようになり、当科初診。

初診時、無分別、無遠慮な態度が目立ち、立ち去り行動、考え無精が見られた。神経学的所見は特記すべきことなし。

初診時に長谷川式痴呆スケールは施行不能だった。

症例8

性別；男性

家族歴；特記すべきことなし

病前性格；無口

既往歴；15歳頃、脊椎カリエス

飲酒歴；日本酒1合。量を過ぎると酒乱。

現病歴；62歳時、健忘で発症。地域の仕事が出来なくなった。語義失語、超皮質性感覚失語が先行し、話が通じなくなる。近所の人や孫の顔がわからなくなった。無精、無頓着、不潔といった性

格変化が追従し、洗髪、歯磨きをせず、下着を着替えなくなった。酒や食べ物の味にも無頓着になった。道には迷わず、車の運転もする。65歳、当科初診。初診時、健忘、無関心、無頓着。超皮質性失語と反響言語を認める。神経学的所見は特記すべきことなし。

初診時の長谷川式痴呆スケールは6点。

症例 9

性別；女性

家族歴；妹が初老期痴呆

病前性格；勝ち気、社交的

既往歴；25歳頃、卵巣嚢腫。59歳、高脂血症。

飲酒歴；飲まず

現病歴；56歳、健忘で初発し、同じ話を繰り返す。57歳、家業の経理の仕事が出来なくなり、59歳には無関心、無頓着で家事も無理になり、徘徊、放尿も出現。60歳には健忘が著明に進行し、尿失禁も頻回。61歳時、万引きといった脱抑制、反社会的行動が出現し当科初診。

初診時、健忘と無関心、無頓着な態度が見られた。神経学的所見は特記すべきことなし。

初診時の長谷川式痴呆スケールは6点であった。

症例 11

性別；男性

家族歴；弟が19歳で白質脳症(?)で死亡。

病前性格；温和、優しい、几帳面、無口

既往歴；特記すべきことなし

飲酒歴；41歳までビール1本/日

現病歴；40歳と早発性で、健忘、道に迷うといった失見当識で初発。尿失禁もあり。41歳で数字が書けず、計算が出来なくなった。急速に失語、自発性低下が進行し、43歳には全く言葉が出なくなり、受動的でADLは全介助となった。43歳、当科初診。

初診時には自発語を認めず、全く話が通じない。ごく軽微な右半身麻痺を認める。

長谷川式痴呆スケールは施行不能。

症例 12

性別；女性

家族歴；特記すべきことなし

病前性格；真面目、人付き合いが良い

既往歴；48歳、子宮筋腫。54歳から高血圧。69歳、乳癌手術。

現病歴；66歳、健忘で発症。道に迷う。68歳、言葉が出づらくなる。69歳、健忘が進み、咄嗟の判断が出来なくなった。72歳、落ち着かず多動で、大声を出すため、当科初診。

初診時、反響言語、吃音、保続といった非流暢性失語、構音障害を認める。言語理解は比較的良い。失行も認めるが、肢節運動失行、口顔面失行などで、この症例では失算も含め、後方症状というより前頭葉症状に基づくと推測される。多動や大声は夜間に多く夜間せん妄を疑わせ、ピック病に典型的多動や脱抑制とは異なる印象であった。後方症状である視空間失認も強くなかった。また自発性欠如を認める。神経学的所見は特記すべきことなし。

初診時の長谷川式痴呆スケールは7点であった。

結 果

結果を表1、表2に示す。

1. 性別、年齢

対象症例13人の性別は男性4人、女性9人であった。うち、後述するピック病と確診された10人の性別は男性3人、女性7人であった。

対象症例13人の初診時平均年齢は66.4歳であった。

2. 診断分類、臨床症状

表1に示す症例1から10の10人は経過、症状、画像所見から比較的躊躇無くピック病と臨床診断を下した症例である。症状として、ピック病に特徴的とされる性格変化、脱抑制、注意集中困難、思考内容の貧困、考え無精、無関心、無頓着、無欲、多幸症、常同症、徘徊、滞続症状、超皮質性感覚失語などを認めた。

表 1. 対象症例 (症例 1~10)

症例	性別	初診年齢	初発年齢	HDS-R	主要症状
1	男	66	62	施行不能	脱抑制, 無遠慮, 無分別, 多動
2	女	62	60	4	健忘, 礼容欠如, 無関心, 注意集中困難, 滯続言語
3	女	71	68	11	健忘, 易怒的, 作話, 言語表現力低下, 万引き, 多動
4	女	70	68	14	多幸的, 脱抑制, 超皮質性感覚失語
5	女	74	40台?	13	健忘, 無関心, 保続傾向, 奇行
6	女	67	53, 4	11	健忘, 易怒的, 多動, 独語, 無頓着, 脱抑制, 奇行, 失禁
7	女	59	54	15	健忘, 無関心, 徘徊, 注意集中困難, 滯続言語, 万引き
8	男	65	62	6	健忘, 無精, 無頓着, 超皮質性感覚, 失語, 相貌失認
9	女	61	56	6	健忘, 粗野, 無頓着, 徘徊, 失禁, 万引き
10	男	75	72	26	健忘, 注意集中困難, 多動, 万引き, 収集癖

表 2. 対象症例 (症例 11~13)

症例	性別	初診年齢	初発年齢	HDS-R	主要症状
11	男	43	40	施行不能	健忘高度, 意欲低下, 失禁, 失語高度
12	女	72	66	7	健忘, 非流暢性失語(反響言語, 吃音, 保続), 読字書字障害, 失算, 失行
13	女	78	77	4	健忘, 失見当識, 意欲低下, 自発性低下, 寡黙, 保続

このうち, 3 症例の経過を前述した。

一方, 表 2 に示す症例 11 から 13 の 3 人は, 当初, ピック病も疑いながら診断に迷った例である。

症例 11 は 40 歳で発症し, 急速に高度の失語, 自発性の低下に至った例で, 画像上は白質の強い変性が示唆された。症例 12 は特徴的な非流暢性失語を認める症例, 症例 13 は高齢発症で急速な自発性低下を招き, 寡黙となった症例である。3 例とも脱抑制や反社会的行動は認めなかった。

症例 11 と症例 12 の経過は前述した。

症例 11 では後述するように画像上, 前頭葉白質の強い変性が疑われ, leukodystrophy, progressive subcortical gliosis とピック病の鑑別が問題

となる。神経病理学的所見がわからない段階での確診は困難だが, 暫定的に, leukodystrophy を疑っている。

症例 12, 13 は後述する前頭葉型痴呆, dementia of frontal lobe type (DFT) とした。

3. 痴呆スケール得点

長谷川式痴呆スケール得点は, 施行不能例を 0 点とすると平均 9.0 点であった。

4. 画像所見

全症例の画像所見で前頭葉から側頭葉の萎縮が確認された。このうち症例の経過を前述した, 症

例 1, 症例 8, 症例 9, 症例 11, 症例 12 の画像を例示する。

症例 1 (図 1) では CT, MRI で前頭葉から前側頭葉の脳溝の拡大, 両側側脳室前角, 下角の拡大を認めるなど前頭葉から側頭葉にかけての萎縮が著明であった。SPECT では同部位の血流低下を認めた。

症例 8 (図 2) では症例 1 ほど強くないが, 側頭葉から前頭葉の脳溝の拡大, 側脳室前角の拡大を認める。萎縮は左側に強い。SPECT では左側頭葉から前頭葉の血流低下を認める。

症例 9 (図 3) では CT, MRI で両側前頭葉から側頭葉の脳溝の拡大, 両側側脳室前角の拡大を認め, 萎縮は若干左側が進んでいる。SPECT では前

頭葉から側頭葉にかけての血流低下を認める。

症例 11 (図 4) では CT, MRI で前頭葉の著明な萎縮を認める。MRI-T2 強調画像で前頭葉の白質の高信号域を認め白質の変性が疑われる。

SPECT で前頭葉の血流低下を認める。

症例 12 (図 5) では前頭葉から側頭葉の萎縮を認めるが比較的軽微である。萎縮はむしろびまん性。前頭葉の萎縮部位は穹窿面が優位である。

考 察

ピック病は 1892 年 Pick による報告が最初で, 1926 年に Onari と Spatz によりピック病の命名がされている⁹⁾。ピック病は初老期 (ないし老年期) に発症する原因不明の脳萎縮性疾患であり, 前

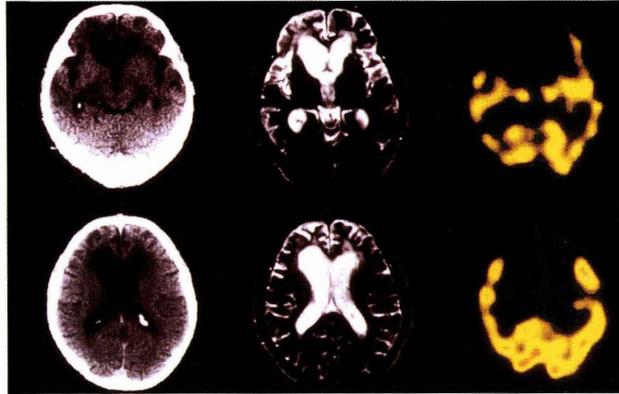


図 1. 症例 1 の画像所見
左から CT, MRI (T2 強調画像), SPECT (IMP)

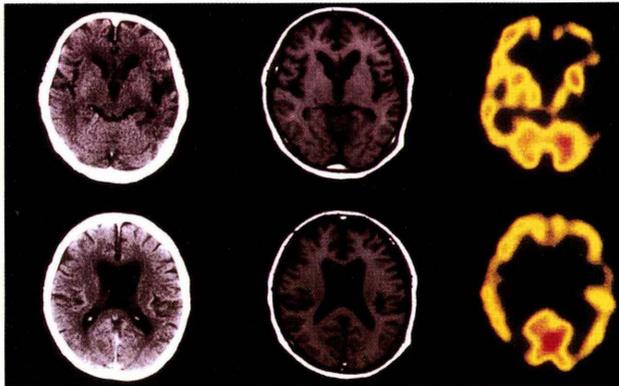


図 2. 症例 8 の画像所見
左から CT, MRI (T1 強調画像), SPECT (PAO)

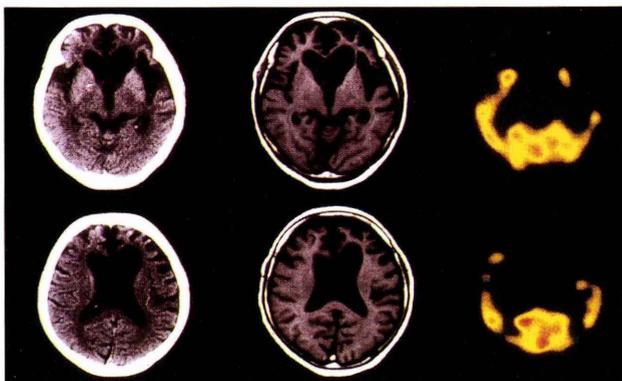


図3. 症例9の画像所見
左からCT, MRI (T1強調画像), SPECT (ECD)

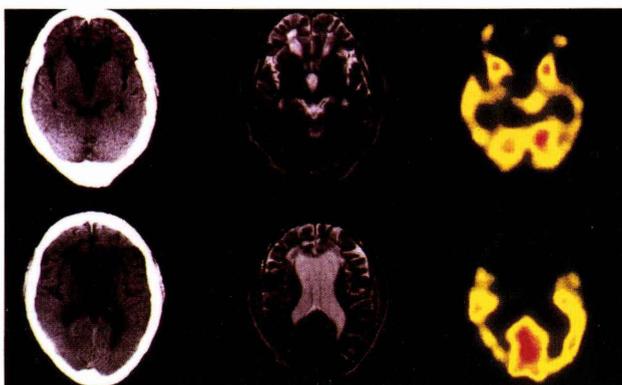


図4. 症例11の画像所見
左からCT, MRI (T2強調画像), SPECT (PAO)

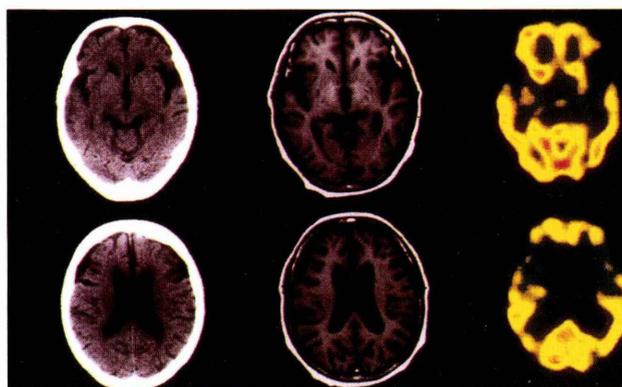


図5. 症例12の画像所見
左からCT, MRI (T1強調画像), SPECT (ECD)

頭葉、側頭葉が葉性に萎縮する。ピック病の経過は従来3期に区分され⁶⁻⁷⁾、自制心がなくなり、高等感情鈍麻、脱抑制を主とする第1期、発動性減退、超皮質性感覚失語が前景を占める第2期、精神荒廃の第3期に分けられるとされている。第2期の症状は萎縮部位によって異なるとされ、前頭葉穹窿面の萎縮が優位なら発動性減退や反響言語、前頭葉眼窩面の萎縮が優位なら無遠慮、軽躁状態、抑制欠如、多幸症、側頭葉優位の萎縮なら超皮質性感覚失語が目立つとされる。萎縮部位によって前頭葉ピック病、側頭葉ピック病、前頭側頭型ピック病に分けられる⁷⁾が、前頭側頭型がもっとも多い。なお頻度はアルツハイマー病の1/3から1/10とされている⁷⁾。

当センターの新患でも血管性痴呆、アルツハイマー型痴呆と比較するとはるかに低頻度であるが、それでもICD-10の分類では「F02 その他の疾患の痴呆」のうちもっとも多いものであり¹⁾、今回の報告で焦点をあてることにした。

一方、前頭葉型痴呆ないし類似のいくつかの表現が存在する。frontal lobe degeneration of non-Alzheimer type (FLD)⁸⁾、dementia of frontal lobe type (DFT)⁹⁾、frontotemporal dementia (FTD)¹⁰⁾ などである。このうちFLDは組織病理所見に基づく分類であり、DFTはピック病も含む前頭葉の脳循環代謝低下を示す症候群、FTDはDFTにかえて、より萎縮部位に忠実に、と提唱された用語である。これらの概念とは別に、前頭葉優位のアルツハイマー病¹¹⁾という疾患概念もある。

ピック病にせよ、その類縁疾患にせよ、薬物療法による改善、あるいは進行の予防は現在のところ不可能ではあるが、両者の鑑別はその経過の違いから、予後、今後の処遇を考える上でも重要である。しかし、当センター初診時には長谷川式痴呆スケール平均得点で9.0点と、既に中等度から重度痴呆域に達するまでに進行してからだった。また上記のように、ピック病は従来、性格変化が先行し、ついで失語や他の痴呆症状が追従すると言われているが、経過を提示した症例8のように失語が先行する例もみられる。このような症例で

はある程度、経過が進行し、画像的な変化が明らかにならないとピック病との確定診断が難しい。先行する症状の差違は、上記のように萎縮部位の相違によるものであろうが、その詳細な検討は次回の課題としたい。

ま と め

① 当院老人性痴呆疾患センターを5年間に新患受診した症例1,553人のうち、ピック病ならびにその類縁疾患を疑われた症例は13人だった。

② 性別は男性4人、女性9人。初診時平均年齢は66.4歳。

③ 長谷川式痴呆スケールは平均9.0点。

④ 13人のうち、9人は脱抑制、多動、無関心、無頓着などピック病に典型的な臨床症状を示した。画像診断上も典型的だった。

⑤ 高度な失語を認め、前頭葉の萎縮とともに白質の病変も高度であった1人は、leukodystrophyあるいはprogressive subcortical gliosisが考慮された。

⑥ 2人は前頭葉症状はあるものの、脱抑制、無頓着などの性格変化を欠き前頭葉の萎縮、血流低下も他の症例ほど強くない。ピック病と臨床診断を確定するのは躊躇され、DFT(あるいはFTD)と診断された。

文 献

- 1) 近藤 等 他: 当院老人性痴呆疾患センター外来受診者の検討. 仙台市立病院医誌 15: 15-23, 1995
- 2) 近藤 等 他: 老人性痴呆疾患センターのリエゾン精神医学的役割について. 総合病院精神医学 8: 108-114, 1996
- 3) 近藤 等 他: 老人性痴呆疾患センター専門病棟入院症例の検討. 仙台市立病院医誌 18: 43-49, 1998
- 4) 融 道男 他監訳: ICD-10 精神および行動の障害, 医学書院, 東京, 1993
- 5) 加藤伸司 他: 改訂長谷川式簡易知能評価スケール (HDS-R) の作成. 老年精神医学雑誌 2: 1339-1347, 1991
- 6) 黒田重利: Pick 病とその近縁疾患, 臨床精神医

- 学講座 10 器質・症状性精神障害 (松下正明編), 中山書店, 東京, pp 106-122, 1997
- 7) 石野博志: Pick 病. シリーズ精神科症例集 7 老年期精神医学 (柿本泰男編), 中山書店, 東京, pp 252-263, 1993
- 8) Gustafson L: Frontal lobe degeneration of non-Alzheimer type; Clinical picture and differential diagnosis. *Arch Gerontol Geriatr* 6: 209-223, 1987
- 9) Neary D et al: Dementia of frontal lobe type. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 51: 353-361, 1988
- 10) The Lund and Manchester groups: Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. *J Neuro Neurosurg Psychiatry* 57: 416-418, 1994
- 11) 川勝 忍 他: 前頭葉型痴呆とピック病. 老年精神医学雑誌 5: 821-828, 1994