

精神症状を呈した筋萎縮性側索硬化症の1症例

木ノ桐三知子, 永峰 勲, 中山 浩, 山口 浩資,
大蔵 雅夫, 生田 琢己

徳島大学医学部神経精神医学教室 (主任: 生田琢己 教授)

(平成8年9月25日受付)

A Case of Amyotrophic Lateral Sclerosis with Psychotic Symptoms

Michiko Kinogiri, Isao Nagamine, Hiroshi Nakayama, Hiroshi Yamaguchi, Masao Okura and Takumi Ikuta

Department of Neuropsychiatry, school of Medicine, The University of Tokushima, Tokushima

(Director: Prof. Takumi Ikuta)

(received September 25, 1996)

Key words: motor neuron disease, dementia, Pick's disease, frontotemporal atrophy, hirnllokales Psychosyndrom

筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis; ALS) は上位及び下位運動ニューロンがともに障害される運動ニューロン疾患 (motor neuron disease; MND) で, 精神症状については, 三山 (1991) は初期には不治の慢性疾患に対する心因反応としての抑うつ状態を主とする感情障害, 末期には感情失禁, 強迫感情, 人格障害, 痴呆症状がみられることがあるが稀である, と述べている. しかし本症例では, 身体症状に先行して性格変化, 感情失禁, 抑制低下などの精神症状が出現して徐々に進行しており, 性格変化が著明で知能低下は軽度であり, ALS にみられる精神症状としては特異で, Pick 病に類似していた.

症 例

患者: 53歳, 女性. 農家の主婦のかたわら縫製工場に勤務.

家族歴: 4人姉妹の長女. 精神神経疾患を含む遺伝要因は認めない.

既往歴: 52歳時に右眼網膜剝離に対して手術を施行されている.

生育歴: 徳島県西部の農村で生育し, 学歴は中学卒で, 成績は下位. 20歳時に見合い結婚をし, 父親と同居して家を継いでいた.

病前性格: おとなしく生真面目で, 些細なことをく

よくよ気にする.

現病歴: 48歳時に妹婿と父親との間で財産相続に関するいさかいがあったが, 既に解決していた. 50歳頃より農作業や家事をしなくなり, 縫製工場を退職した. この頃から自宅のトイレで隠れてタバコを吸うという行動がみられた. 51歳時, 既に解決している財産問題について「妹婿が財産を取ろうとしている」と言って泣くようになった. 家事もせず, 早朝より自宅周辺を何時間も徘徊し, さらに, 近所の家に毎日頻りに上がり込んで上記財産のことを繰り返して話した. また易怒的で強情となり, してはいけないと注意されたことばかり故意にしたり, 夫を蹴ったりするようになった. このような言語行動が激しくなったため, 1993年11月 (52歳時) に家族が近医精神科を受診させ, うつ病, 及び脳梗塞疑いの診断にて治療を受けていたが症状は改善しなかった. 同年12月に構音障害, 翌1994年1月に嚥下障害が出現して食事摂取が不良となり, 上肢の筋萎縮が進行して, 体重が2~3ヶ月の間に53kgから37kgまで減少したため, 同年4月 (53歳時) に徳島大学医学部附属病院精神科神経科を紹介され, 精査加療の目的で同年5月10日に入院した.

入院時所見: 神経学的には, 右眼に右方向の, 左眼に上方への眼球運動障害があった. 頬をふくらませることは不可能であり, 胸鎖乳突筋及び僧帽筋に萎縮が

みられた。舌は萎縮が著明で前方及び上方への運動制限があり、筋線維束攣縮がみられた(図1)。嚥下障害と構音障害が著明であった。両側肩甲より上肢、手指筋にかけて左に優位に高度の筋萎縮がみられ、握力は右8kg、左3kgであった。顔面、上肢に筋線維束攣縮

を認めた。下肢の筋萎縮は軽度で、歩行障害はなく、しゃがんだ状態から立ち上がることも、継ぎ足歩行も可能であった。深部腱反射は上肢では減弱、下肢では亢進しており、左右差はなかった。病的反射はなかった。錐体外路症状や知覚障害はなかった。精神症状につい

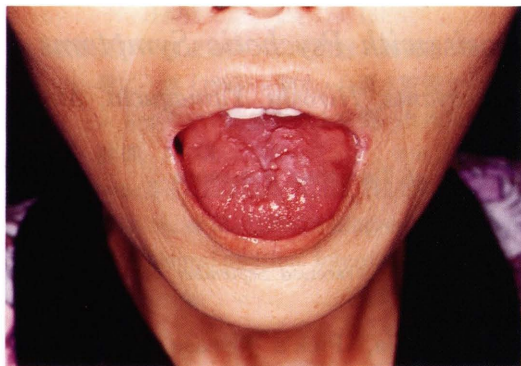


図1 舌の萎縮

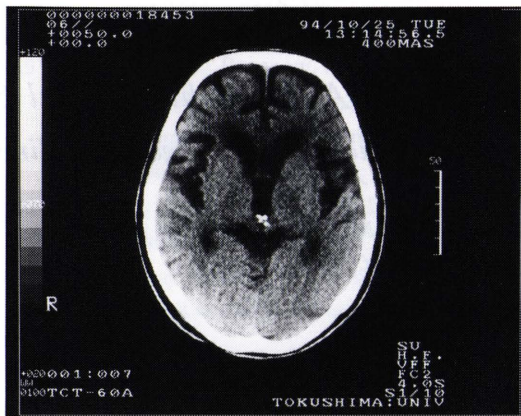


図2 頭部 CT スキャン
前頭葉・側頭葉の萎縮

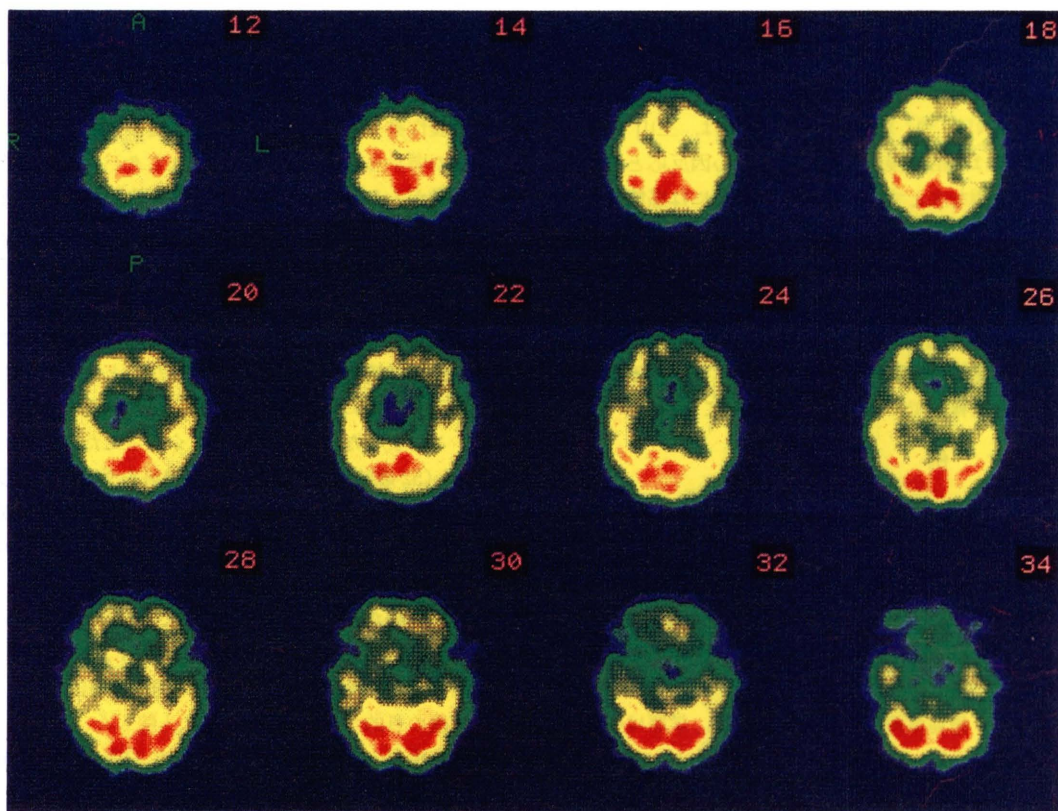


図3 SPECT. 前頭葉・側頭葉の血流低下

ては、時、場所、人物に対する見当識は保たれており、疎通性も概ね良好であったが、診察の途中で脈絡なく「妹婿が財産を取ろうとしている」と同じ事を言って辛そうに泣き出ししたりした。

検査所見：脳波所見は17~20 Hz の β 波に混入して10~12 Hz の α 波が少量出現し、徐波や突発性異常波は認められず、正常範囲であった。筋電図は母指球筋に安静時に線維自発電位を認め、収縮時の波形は持続時間が延長しており、神経原性変化が認められた。頭部 CT では前頭葉及び側頭葉の萎縮が認められた(図2)。頭部 MRI では脊髄管狭窄が指摘されたが、脊髄圧迫の所見はなかった。SPECT では前頭葉から側頭葉にかけて集積の低下が認められた(図3)。末梢血、生化学、免疫血清検査では血小板が軽度増加しているほかは特記すべき所見はなかった。心電図、胸部 X-P に特記すべき所見はなかった。

入院後経過：病棟を徘徊して誰彼なく話しかけたり、訪室した者に椅子や食べ物を勧めるなど対人接触は保たれていたが、一方的で無頓着な印象であった。教授回診時に、他患の診察に割り込んで教授の白衣の袖を引っ張り、「よろしく願います」などと挨拶していた。電話帳で夫の勤務先の番号を調べたり、自分で点滴の速度を早めたりし、日常生活においては知能低下は目立たず、むしろ、他患のタバコを勝手に持ち出して吸ったり、点滴を嫌がって医師や看護婦を蹴ったり、風呂に入ろうとして廊下を全裸で歩くなど性格変化、易怒、抑制欠如が顕著に認められた。また、入院時と同じく、会話の途中でしばしば「妹婿が財産を取ろうとしている」、「嫁さんが死ねって言う」と同じ事を言って泣き出ししたりした。これは、滯続性言語障害と考えられたが、確信が強く訂正不能であり、被害妄想といえた。身体症状の進行にはほとんど不安を示さず、「胸が痛い」「痰がからむ」などと訴えるものの、予後や治療には全く無関心で、じゃんけんをしたり詰所をのぞいてニコニコするなど概ね多幸的であった。また、窓の外を指差して「人形が手を振っている」と言ったり、病室に「犬がいる」と言ったりするなど、幻視の存在を疑わせるような訴えが一時的にあった。球麻痺、筋萎縮の運動ニューロン障害は急速に進行し、1994年8月中旬には経口摂取が不可能となり経鼻栄養を開始した。換気不全や嚥下性肺炎などに対して対症療法を行った他、ビタミンB群及びATPの投与を行ったが効果はなかった。家族の希望により、同年10月31日に当科を退院して近医内科に転院したが、その際もいた大部屋に立ち寄り、かつての同室者に愛敬のある様

子で挨拶し、看護婦や医師にも目を涙でうるませながら謝辞を述べ、独歩で退院した。その後、同年12月12日に呼吸不全に陥ったため呼吸器を装着し、また、上肢の筋萎縮と球麻痺が進行して、現在は上肢はほとんど動かさず、唾液を全く嚥下できない状態であり、近医内科にて加療中である。精神症状の発現から球麻痺の出現までは約2年8ヵ月、球麻痺の出現から呼吸器の装着までは12ヵ月であった。

心理検査：神経心理学的には、呼称、言語理解、反復はほぼ正常で、構音障害は高度であったが自発言語は保たれていた。書字は拙劣で錯書ともみられたが筋力低下のためかもしなかつた。失行、失認はなかつた。長谷川式簡易知能評価スケールが24点、コース立方体テストでIQ=67であったが上肢の筋力低下を考慮すると、この評点には疑問があり、知能障害は軽度と判断された。ペンダーゲシュタルトテストは41点と高得点で、器質精神障害が示唆された。ロールシャハテストは反応数が13.5で、知的生産性は高くなく共同的な反応であった。

考 察

ALS では一般に精神症状を呈することは稀であり、三山(1991)によれば、大半の症例では精神症状をみることはなく、まれに感情不安定を主徴とする情動障害がみられたり、その2~3%が痴呆を伴う、となっている。稀ではあるが、一部のALSの患者に精神症状を伴うことは報告されており、Wechsler, Davison(1932)はALS 101例中19例に強迫感情がみられたと、またZiegler(1930)は上記101例中3例に痴呆がみられたとそれぞれ報告している。我が国では湯浅(1964)が痴呆を伴うALSを報告し、脳の系統萎縮という考えに立って痴呆とALSが同一の病因により起こりうるかと考察しており、以来、主に本邦において類似の症例が報告され臨床病理学的な検討が加えられているが、これらが従来ALSの範疇にはいるのか独立した疾患なのかまだ結論は得られていない。

貝谷(1972)は脳幹部に慢性脳炎を思わせる所見を見出した剖検例から、本疾患群の原因として、ウイルスによると思われる脳幹部脳炎に類似した炎症過程の可能性を指摘し、守田・池田(1986)は一次病変を側頭葉、前頭葉の皮質、白質、脊髄前角細胞、舌下神経細胞に有する新しい多系統変性症である、と結論づけている。中野(1996)は、現在に至るまで未だPick嗜銀球を認めた症例報告はないことから、本疾患群はPick病とは別の疾患として分類したほうが混乱が少

ないと述べ、また、吉田ら(1992)は7剖検例から、病理学的には前頭葉、側頭葉の非特異的な皮質神経細胞の軽度の萎縮脱落、白質のびまん性線維性グリオシス、黒質変性が共通した所見であり、Pick病と診断しうるような葉性萎縮やPick嗜銀球を認めた症例は1例もなく、Alzheimer病やCreutzfeldt-Jakob病と診断しうる症例もなかった、と報告している。また伊東ら(1987)は髄液homovanillic acid(HVA)濃度の低値と痴呆に対するL-DOPAの効果のみられた1症例を報告し、dopamine作動系の関与が強く示唆されると考察している。

三山・高松(1971)、Mitsuyama, Takamiya(1979)は、これらの疾患群を「運動ニューロン疾患を伴う初老期痴呆」という新しい一つの疾患概念として提唱した。Mitsuyama(1993)によれば、その臨床病理学的特徴は、(1)多くは初老期に、進行性の痴呆として徐々に発症する、(2)その経過中にALSやspinal progressive muscular atrophy(SPMA)にみられるような神経原性筋萎縮をきたす、(3)発症から死亡にいたる経過の長さは2～5年である(平均30.6ヵ月)、(4)錐体外路症状や明らかな知覚障害は普通は現われない、(5)脳脊髄液や脳液には特徴的な異常を認めない、(6)血族性や家族内発生はない、(7)前頭葉と側頭葉の大脳皮質、舌下神経核、脊髄、そして、しばしば黒質に、軽度から中等度の非特異的な変性が認められる、となっている。

本症例は、50歳時に家事や農作業をしなくなり、職場も退職するといった自発性の低下で発症し、次第に、早朝から何時間も自宅周辺を徘徊する、怒って夫を足で蹴る、近所の家に毎日頻回に上がり込んで長時間同じことを言う、などの行動異常、性格変化が著明となってきたが、知能低下は軽度であった。またその経過中、52歳時に球麻痺、筋萎縮が出現し、急速に進行した。ALSでは一般に眼球運動障害は認めないとされているが、本症例では右眼に右方向の、左眼に上方への眼球運動障害が認められ、右眼については網膜剝離の手術の影響も考えられたが、左眼の運動制限は手術では説明できず、精神症状とともにALSとしては稀な症状を呈していた。筋萎縮の程度は上肢に強く下肢筋力は末期まで保たれた。これらの臨床経過、症状において本症例は、三山の提唱する疾患概念の臨床症状及び経過と多くの点で一致し、土井ら(1994)、木下ら(1993)が本疾患群と考えて報告した症例と類似する点が多かった。本症例においては、精神症状が出現してから運動ニューロン障害が出現するまでが、2年8

ヵ月と長く、また、自発言語の減少が認められなかったこと、被害妄想、幻視を認めたことが三山の提唱する「MNDを伴う初老期痴呆」として報告された症例の典型例と異なっていた。

また、頭部単純CTでは前頭葉及び側頭葉に萎縮を認め、SPECTでは前頭葉及び側頭葉の血流低下が認められたが、吉田ら(1992)の報告では痴呆を伴うMNDの11例において、頭部CTスキャンにて前頭葉萎縮を認めたもの4例、前頭葉側頭葉萎縮が5例、左側優位の両側側頭葉萎縮が1例、萎縮を認めなかったものが1例となっており、前頭葉、側頭葉の局在性萎縮からは痴呆を伴うMNDとPick病との共通点がかがえる。また本疾患群のSPECTの所見について、三山(1989)はPick病との類似を指摘し、前頭葉、側頭葉の集積低下という共通の病的血行動態を示すことから、Pick病と共通の病態生理を有すると考察している。

Pick病は萎縮部位によって前頭型、側頭型、側頭・前頭型に分類されているが、小阪(1982)は前頭型では発動の減退、消失が前景に立ち、側頭型では欲動的脱抑制、滯続症状や不完全なKlüver-Bucy症候群が目立ち、側頭・前頭型では両者が入り混じって現われることが多いとしている。このことから考察すると、本症例の自発性低下から始まり性格変化、抑制欠如、滯続性言語障害などが次第に出現し進行した精神症状は、頭部CTで前頭葉、側頭葉に萎縮を認めSPECTで同部位の血流低下を認めたことから、前頭葉及び側頭葉の萎縮が進行したことにより生じた脳局所症候群としての症状であるものと考えられる。

結 語

身体症状の出現以前から性格変化、自発性低下、被害妄想などの精神症状、抑制の欠如した異常行動を呈し、頭部CTで前頭葉、側頭葉の萎縮を、SPECTで同部位の血流低下を認めたALSの1症例を報告した。本症例は三山の提唱する「運動ニューロン疾患を伴う初老期痴呆」という疾患概念の臨床症状及び経過と一致する点が多く、MNDにPick病類似の精神症状を合併する稀な症例と考えたので、現在までの臨床経過及び検査結果を若干の考察を加えて報告した。今後病理学的検討が必要と考える。

文 献

- 1 土井 拓・三山吉夫・野田省治(1994):痴呆の鑑別. 12 運動ニューロン疾患を伴う痴呆の1症

- 例. 九州神経精神医学, 40, 209-214
- 2 伊東秀文・中村重信・秋口一郎・山尾 哲・亀山正邦 (1987): 痴呆を伴う筋萎縮性側索硬化症におけるドパミン代謝異常. 臨床神経, 27, 1145-1149
 - 3 貝谷久宜 (1972): ALS 様症状を伴った初老期痴呆の臨床と病理解剖. 精神神経誌, 74, 381-399
 - 4 木下さやか・中村 純・柳 秀隆・高向和宜・中沢洋一 (1994): 脊髄性進行性筋萎縮症を伴う初老期痴呆の1例. 九州神経精神医学, 39, 189-193
 - 5 小阪憲司 (1982): Pick 病—日本における報告例を中心として—. 臨床精神医学, 18, 1181-1189
 - 6 三山吉夫・高松勇雄 (1971): 筋萎縮を伴った高度痴呆の1剖検例. 脳神経, 23, 409-416
 - 7 Mitsuyama, Y. and Takamiya, S. (1979): Presenile Dementia With Motor Neuron Disease in Japan A New Entity?. Arch. Neurol., 36, 592-593
 - 8 三山吉夫 (1989): 運動ニューロン疾患を伴う初老期痴呆の ^{123}I -IMP-SPECT の所見. 精神神経誌, 91, 500-511
 - 9 三山吉夫 (1991): 筋萎縮性側索硬化症にみる精神症状. 臨床精神医学, 20, 1221-1226
 - 10 Mitsuyama, Y. (1993): Presenile Dementia With Motor Neuron Disease. Dementia, 4, 137-142
 - 11 守田耕太郎・池田庸子 (1986): 運動ニューロン疾患を伴う初老期痴呆の臨床病理学的研究. 岐阜大医紀, 34, 885-917
 - 12 中野今治 (1996): ALS と痴呆. 神経進歩, 40, 63-74
 - 13 Wechsler, I. S. and Davison, C. (1932): Amyotrophic lateral sclerosis with mental symptoms. Arch. Neurol. Psychiat., 27, 859-880
 - 14 吉田真理・村上信之・橋詰良夫・高橋 昭 (1992): 痴呆を伴う運動ニューロン疾患13例の臨床病理学的検討. 臨床神経, 32, 1193-1202
 - 15 湯浅亮一 (1964): 痴呆を伴う筋萎縮性側索硬化症について. 臨床神経, 4, 529-533
 - 16 Ziegler, L. H. (1930): Psychotic and emotional phenomena associated with amyotrophic lateral sclerosis. Arch. Neurol. Psychiat., 24, 930-936