

アクチュアル
脳・神経疾患
の
臨床

認知症

神経心理学的アプローチ

総編集●辻 省次
専門編集●河村 満

Actual Approach to
Neurological Practice

中山書店

シリーズ刊行にあたって

近年、さまざまな診療ガイドラインが提供されるようになり、診断の進め方、治療法の選択などにおいて大変参考になるようになってきました。このようなガイドラインの作成にあたっては、Evidence-based medicine (EBM) という考え方が積極的に取り入れられ、それがどの程度の根拠に基づくものか、という点が十分に吟味された上で診療ガイドラインに反映されています。このような資料は非常に有用であり、日々の診療に欠かせないものとなっていますが、一方で、一定のマニュアル的な位置づけになりやすく、診断の組み立て、疾患の成り立ち、治療法の機序などについて深く理解するという、本来、プロフェッショナルリズムの観点から求められることが、十分には達成しにくいという面もあります。

同じ疾患であっても、患者さん一人一人は、その症状一つを取っていても多様であるように、必ず特徴 (variance) があり、それは、病態に関連する背景因子の個人差などを反映していると考えられます。すなわち、それぞれの患者さんが持っている病態の本質と、その特徴をよく把握して診療にあたることが求められるのです。EBM が group-oriented medicine と言われることもあるように、患者集団の平均的なところを把握して診療を進めるような考え方となっているのに対して、実際の診療の場では、患者さん個人の持つ variance をよく把握して最適な診療を進めることが望まれることとなります (individual-oriented medicine)。このような考え方は、医師の裁量部分に適切に反映されるため、われわれは、疾患の症候、病態、診断、治療についての深い理解と、それぞれの患者さんの持つ特徴をよく把握した上で、診療を進めることが必要になります。

シリーズ《アクチュアル 脳・神経疾患の臨床》は、このような考え方に立って、神経内科医ならびに神経内科専門医を目指す方々、さらには神経内科専門医取得後の生涯教育に役立つシリーズとして企画したのですが、他の診療科の方々でも神経内科疾患の診療に際して参考となるような内容となっています。各巻でテーマを絞り、その“take-home-message”が何であるかを読者にわかりやすいものとして発信するように努め、巻ごとに編集担当者を決めて専門編集体制をとるとともに、随時編集委員会を開催してその企画内容などを十分に吟味検討し、充実した内容を目指しています。各テーマの“focus”としては、できるだけ最新の動向を反映したものとするようにし、特に、“神経内科医としてのプロフェッショナルリズムを究める”，という立場を重視して、そのような視点に立つ記述を少しでも多く盛り込むようにしました。

構成にあたっては、最新の進歩・知識の全体をバランスよく理解できること、実地診療に役立つように検査、診断、治療などの診療上のノウハウをできるだけ盛り込むことに留意し、さらに必要に応じてその科学的根拠について簡潔に記述するようにしました。冒頭に述べましたように、同じ疾患であっても、患者ごとの病態の特徴をどのようにして把握・理解するか、という視点を記述に含めるようにし、さらに、本文での記載に加えて、「Column」「Case Study」「Lecture」「Memo」「Key words」などの項目の活用やフローチャートやイラストを積極的に取り入れることで、読者が理解を深めやすいように工夫しています。

本シリーズが、神経内科医のプロフェッショナリズムを目指す方々に座右の書として活用されるものとなることを編集委員一同祈念しています。

2011年10月吉日

東京大学大学院医学系研究科 神経内科学教授
辻 省次

序

神経心理学は、もともと失語・失行・失認をあつかう古くからある学問領域で、症候学・責任病巣・脳内機構の検討を診療・研究の軸とするものです。さまざまな症候学が、欧米の神経学または精神医学の中で生まれ、神経学と精神医学の中で別々に育まれてきました。神経心理学という失語・失行・失認の研究とイコールであったこともありました。しかし、最近では心理学・神経生理学・画像研究などが神経心理学に参入し、神経心理学の幅は急激に拡大して、さらにそれらが脳研究の中心としての位置を獲得しつつあります。たとえば、ノンバーバルコミュニケーションに関係する、社会的認知機能までが神経疾患を基底にして捉えられるようになり、それは神経学からも精神医学からもアプローチされています。

本書は、認知症を神経心理学的側面から捉えることを第一の目的にしています。「認知症」という用語は一つの疾患名のように使われることがありますが、ICD-10の定義で「脳疾患による症候群であり、通常は慢性あるいは進行性で、記憶、思考、見当識、理解、計算、学習能力、言語、判断を含む多数の高次皮質機能障害を示す」とされているように、いわばある「症候」を呈している状態と考えられ、その原因となる疾患もアルツハイマー病、脳血管障害、神経変性疾患をはじめとしてさまざまです。認知症にみられる症候の多くは神経心理学で扱う内容であり、今まで類似の本があまりなかったのは不思議に思えます。

執筆陣は学際的なラインナップを組むことを心がけ、認知症をあつかっている神経内科学、精神医学、リハビリテーション医学などバラエティーに富んだ医学領域の専門家に加えて、神経心理学を専門にしている心理学領域の先生や、実際にリハビリテーションを行っているコ・メディカルの方々も含まれています。認知症診療には、チーム医療が必要なのです。

さらに、さまざまな領域の方々に役に立つように、本の構成を工夫しています。

「I. 総論」では、用語を含めた重要問題をわかりやすく書いていただき、「II. 診断」は、アルゴリズムから始まり、認知症診断のための検査のポイントを書いていただきました。画像診断の項では最新のデータを示し、神経病理学の項では現在進行形に発展している内容を理解しやすいように、要点をまとめた図を作成しています。また、認知症の原因となる疾患と認知症で起こる症候とはそれぞれ章を分け、「III. 認知症をきたす疾患」では、認知症疾患を神経心理学的に捉えることによってより理解しやすくなるように工夫しました。具体的には、従来の分類に加えて、新奇の概念の「緩徐進行性高次機能障害」を重点項目として採用し、多くのページを割いたことなどが挙げられます。「IV. 認知症で起こる神経心理学的症候」では、多彩で、難解と思われる認知症症状を、専門の先生方に、神経心理学的角度から簡潔に整理していただきました。「V. 治療・介護」でも神経心理学的リハビリテーションを加えています。

<Case Study> は、CPC（臨床病理カンファレンス）形式で、臨床診断と病理診断とが乖離した実例などを示していただきました。診療場面で診断困難例を前にした時に参考になるはずです。また、付録として、「神経心理学的検査」と「認知症疾患治療に用いられる主な薬剤」をつけました。これらは診療実践の際に何度も見返して、利用するのがよいと思います。

認知症診療にかかわるチームの全員に、この本がお役に立つことを心からお祈りいたします。

2012年1月

昭和大学医学部内科学講座神経内科学部門教授
河村 満

Contents

I. 総論

神経心理学からみたデメンチア	岩田 誠	2
認知症の神経心理学的診かた		
中核症状	三村 将	8
周辺症状	玉岡 晃	11
鑑別診断	河村 満, 杉本あずさ	15

II. 診断

認知症診断のアルゴリズム	佐村木美晴, 山田正仁	20
症候別 認知機能検査のポイント		
注意・遂行機能の検査	武田景敏	26
記憶の検査	緑川 晶	30
病識の検査	小山慎一	33
失語の検査	大槻美佳	36
読み書き障害の検査	毛東真知子	42
Column 認知神経心理学的読み書きモデル		44
失行の検査	川合圭成, 河村 満	45
失認の検査	高橋伸佳	50
疾患別 認知機能検査のポイント		
アルツハイマー病の認知機能検査	下村辰雄, 菊谷千映子	54
血管性認知症の認知機能検査	高野大樹, 長田 乾	62
レビイ小体病の認知機能検査	長濱康弘	69
Column Neuropsychiatric Inventory (NPI)		70
Column Fluctuations Composite Scale		75
前頭側頭葉変性症の認知機能検査	市川博雄	76
Column Frontal Behavioral Inventory (FBI)		78
Column アイオワギャンプリングタスク (Iowa Gambling Task)		79
認知症の画像診断		
病巣診断のテクニック	斎藤尚宏, 鈴木匡子	81

Contents

X線CT, MRI	林 祐一, 犬塚 貴	88
灰白質・白質構造の定量解析法	宮田 淳	95
脳血流SPECT	羽生春夫	102
PET, アミロイド・イメージング	石井賢二	112
Column アルツハイマー病の新しい診断基準		117
トラクトグラフィと症候診断	近藤正樹, 山田 恵	119
Column トラクトグラフィの描出法		121
Column 弓状束のトラクトグラフィ		122
認知症の神経病理学・発症機序		
認知症をきたす疾患の神経病理 変性疾患を中心に	新井信隆	125
Column ADNI (アドニー)		129
認知症における神経心理学的症候の神経病理	石原健司	134
Column 皮質基底核症候群 (CBS)		137
認知症の分子病態	富山貴美, 森 啓	139
Column 神経病理の細胞間伝播		144

III. 認知症をきたす疾患

緩徐進行性高次機能障害

原発性進行性失語

進行性非流暢性失語	石原健司	148
-----------	------	-----

Column 原発性進行性失語 (PPA)		149
------------------------------	--	-----

Column 発語失行 (AOS)		150
--------------------------	--	-----

意味性認知症	小森憲治郎, 北村伊津美	152
--------	--------------	-----

logopenic	吉野真理子	158
-----------	-------	-----

原発性進行性失書	佐藤正之	161
----------	------	-----

Column SPICD という概念		163
---------------------------	--	-----

原発性進行性失読	丹治和世	166
----------	------	-----

原発性進行性失行	近藤正樹	169
----------	------	-----

Column 原発性進行性失行とアルツハイマー型認知症 (DAT), ピック病		170
--	--	-----

原発性進行性失認	杉本あずさ	174
----------	-------	-----

treatable dementia	稗田宗太郎	178
血管性認知症	佐々木良元, 富本秀和	190
ディベート アルツハイマー病と血管性認知症の両方の病理所見を有する 混合型認知症は偶然の合併か?		192
ディベート 血管性認知症とアルツハイマー病は連続するスペクトラムの疾患か?		196
Column 皮質微小梗塞と認知症		197
アルツハイマー病, MCI	今村 徹	199
Column 日常記憶とその障害		203
Column セルフケアにおける遂行機能障害		205
レヴィ小体型認知症	佐藤正之	211
ディベート DLB と PDD は同じか?		219
前頭側頭葉変性症	市川博雄	222
Column PiD と FTLD : 概念の変遷と用語の混乱		224
Column FTLD と MND/ALS		227
ディベート FTLD-AD, FTLD-DLB は存在しない?		228
パーキンソン病	森 秀生	230
Column パーキンソン病 (PD) での認知症診断の問題点と特徴		232
ディベート PD, PDD, DLB は一つの疾患か?		235
進行性核上性麻痺	森 秀生	238
Column 皮質下性認知症		239
大脳皮質基底核変性症	森 秀生	241
多系統萎縮症	森 秀生	243
ハンチントン病	森 秀生	245
脊髄小脳変性症	川合圭成, 河村 満	247
多発性硬化症	河内 泉, 西澤正豊	256
Column MS の病因		258
Column MS と NMO — 概念の変遷		260
プリオン病	三條伸夫, 水澤英洋	271
Column プリオン蛋白とは		272
Column プリオン病患者に対する医療機関の対応		275
ディベート プリオン病患者の遺伝子検索		284

Contents

IV. 認知症で起こる神経心理学的症候

獲得性サヴァン症候群	高畑圭輔	288
アパシー	加治芳明, 平田幸一	294
カプグラ症候群とフレゴリの錯覚	磯野 理	299
Column 脳卒中によりフレゴリの錯覚を呈した7症例		301
シャルル ボネ症候群	古川哲雄	303
ディベート シャルル ボネ症候群は文化人類学的にも重要な現象		304
バーリント症候群	船山道隆	306
てんかん性健忘とアルツハイマー病	伊藤ますみ	309
Column てんかん罹病が認知症につながるか?		311
もの盗られ妄想	橋本 衛	313
Column 脳画像を用いた妄想の神経基盤に対するアプローチ		315
人物同定障害	小森憲治郎, 福原竜治	317
食行動異常	杉本あずさ, 河村 満	323
常同行動	数井裕光, 武田雅俊	326
環境依存症候群	福武敏夫	330
鏡現象	大東祥孝	336
社会的認知障害	小早川睦貴	339
病態失認	大東祥孝	343
身体部位失認	鶴谷奈津子	347

V. 治療・介護

薬物療法	東海林幹夫	352
非薬物療法	佐藤晋爾, 朝田 隆	361
Column バリデーション療法		362
Column 感覚統合療法		363
Column 疑似的再現刺激療法 (simulated presence therapy)		363
認知症の神経心理学的リハビリテーション	望月寛子	367
BPSD に対する対応	吉澤利弘	373
Column 著明な徘徊により介護困難となった BPSD 症例に対する対応の実際		378

Case Study

- CASE 1** 前頭側頭葉の進行性萎縮がみられ、
67歳で死亡した男性例の病理診断……………石原健司, 中野今治 382
- CASE 2** 異常言動が目立った54歳時死亡男性例……………石原健司, 中野今治 386
- CASE 3** 特徴的なMRI所見がみられた進行性認知症女性例の病理所見……………石原健司, 中野今治 391

付録

- 神経心理学的検査……………川合圭成, 河村 満 395
- 神経心理学的検査とは……………396
- スクリーニング検査……………398
- 専門的検査……………403
- 認知症疾患治療に用いられる主な薬剤……………417
- 索引……………419

執筆者一覧（執筆順）

岩田 誠	東京女子医科大学名誉教授	鈴木匡子	山形大学大学院医学系研究科高次脳機能障害学
三村 將	慶應義塾大学医学部精神・神経科学教室	林 祐一	岐阜大学大学院医学系研究科神経内科・老年学
玉岡 晃	筑波大学医学医療系神経内科学	犬塚 貴	岐阜大学大学院医学系研究科神経内科・老年学
河村 満	昭和大学医学部内科学講座神経内科学部門	宮田 淳	京都大学大学院医学研究科脳病態生理学講座（精神医学）
杉本あずさ	昭和大学医学部内科学講座神経内科学部門	羽生春夫	東京医科大学老年病科
佐村木美晴	金沢大学大学院医学系研究科脳老化・神経病態学（神経内科学）	石井賢二	東京都健康長寿医療センター研究所附属診療所
山田正仁	金沢大学大学院医学系研究科脳老化・神経病態学（神経内科学）	近藤正樹	京都府立医科大学大学院医学研究科神経内科学
武田景敏	大阪市立大学大学院医学研究科老年内科学（老年内科・神経内科）	山田 恵	京都府立医科大学大学院医学研究科放射線診断治療学
緑川 晶	中央大学文学部人文社会学科心理学専攻	新井信隆	東京都医学総合研究所脳病理標本リサーチセンター
小山慎一	千葉大学大学院工学研究科デザイン心理学研究室	石原健司	昭和大学医学部内科学講座神経内科学部門
大槻美佳	北海道大学大学院保健科学研究院	富山貴美	大阪市立大学大学院医学研究科脳神経科学
毛束真知子	東京都立神経病院リハビリテーション科	森 啓	大阪市立大学大学院医学研究科脳神経科学
川合圭成	国立長寿医療研究センター脳機能診療部	小森憲治郎	愛媛大学大学院医学系研究科脳とこころの医学
高橋伸佳	千葉県立保健医療大学リハビリテーション学科	北村伊津美	愛媛大学大学院医学系研究科脳とこころの医学
下村辰雄	秋田県立リハビリテーション・精神医療センターリハビリテーション科	吉野真理子	筑波大学人間系障害科学域音声・言語障害学
菊谷千映子	秋田県立リハビリテーション・精神医療センターリハビリテーション部	佐藤正之	三重大学大学院医学系研究科認知症医療学講座
高野大樹	秋田県立脳血管研究センター神経内科学研究部	丹治和世	山形大学大学院医学系研究科高次脳機能障害学
長田 乾	秋田県立脳血管研究センター神経内科学研究部	稗田宗太郎	昭和大学医学部内科学講座神経内科学部門
長濱康弘	滋賀県立成人病センター老年内科	佐々木良元	三重大学医学部附属病院神経内科
市川博雄	昭和大学藤が丘病院脳神経内科	富本秀和	三重大学大学院医学系研究科神経病態内科学分野 / 認知症医療学講座
斎藤尚宏	山形大学大学院医学系研究科高次脳機能障害学	今村 徹	新潟医療福祉大学大学院医療福祉学研究科保健学専攻言語聴覚学分野

森 秀生	順天堂大学医学部附属順天堂越谷病院 神経内科	福原竜治	愛媛大学大学院医学系研究科脳とこころの 医学
河内 泉	新潟大学脳研究所臨床神経科学部門 神経内科学分野	数井裕光	大阪大学大学院医学系研究科精神医学分野
西澤正豊	新潟大学脳研究所臨床神経科学部門 神経内科学分野	武田雅俊	大阪大学大学院医学系研究科精神医学分野
三條伸夫	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 脳神経病態学	福武敏夫	亀田メディカルセンター神経内科
水澤英洋	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 脳神経病態学	大東祥孝	周行会湖南病院顧問 / 京都大学名誉教授
高畑圭輔	慶應義塾大学医学部精神・神経科学教室	小早川陸貴	昭和大学医学部内科学講座神経内科学部門
加治芳明	宇都宮中央病院神経内科	鶴谷奈津子	昭和大学薬学部生薬学・植物薬品化学
平田幸一	獨協医科大学神経内科	東海林幹夫	弘前大学大学院医学研究科脳神経内科学 講座
磯野 理	京都市民医連第二中央病院神経内科	佐藤晋爾	筑波大学医学医療系臨床医学域精神医学
古川哲雄	千葉西総合病院神経内科	朝田 隆	筑波大学医学医療系臨床医学域精神医学
船山道隆	足利赤十字病院精神神経科	望月寛子	(独)農業・食品産業技術総合研究機構 花き研究所
伊藤ますみ	上善神経医院	吉澤利弘	NTT 東日本関東病院神経内科
橋本 衛	熊本大学医学部附属病院神経精神科	中野今治	自治医科大学医学部内科学講座神経内科学 部門

III. 認知症をきたす疾患

緩徐進行性高次機能障害

原発性進行性失語

意味性認知症

Point

- 意味性認知症 (SD) は前頭側頭葉変性症 (FTLD) に分類される変性疾患であるが、特異的な言語症状から発症することから、原発性進行性失語 (PPA) の代表的失語型として注目されている。
- SD とは左右差 (通常左>右) のある側頭葉前方部の限局性萎縮に伴い意味記憶が選択的かつ進行性に損なわれる疾患である。
- 語の想起と再認の障害を特徴とする SD の失語像は、わが国では失語の意味型として古くから注目されてきた語義失語像である。
- SD では保たれた能力を利用したリハビリテーションの可能性が残されている。

FTLD の臨床分類としての SD

意味性認知症 (semantic dementia : SD) とは、側頭葉の限局性萎縮に伴い進行性に「意味記憶」が選択的に障害される脳変性疾患である。Tulving¹⁾によって、エピソード記憶と意味記憶という長期記憶の区分が提唱された後、Warrington²⁾ が報告した意味記憶の選択的障害例に端を発する。画像診断技術の発展に伴い、その病態が側頭葉の前方部を限局的に侵襲する変性疾患にみられることが明らかとなり、SD の名がかざされた³⁾。しかし SD の病像は、すでに 19 世紀末の Arnold Pick が報告した症例 Fritsch に起源を持つことが知られている。Lund-Manchester グループによって整理されたこのピック病 (Pick disease) を含む非アルツハイマー性変性疾患の包括的臨床診断基準が、前頭側頭葉変性症 (frontotemporal lobar degeneration : FTLD)*¹⁾ として提唱されるようになり、SD はその臨床分類を担っている⁴⁾。

* 1
本章「前頭側頭葉変性症」
(p.222) 参照。

変性疾患に伴う失語症 (PPA) の下位分類としての SD

FTLD は進行性非流暢性失語 (progressive nonfluent aphasia : PNFA)*²⁾ と、流暢性失語像 (語義失語) を呈する SD という 2 種類の失語症状を含んでいる。原発性進行性失語 (primary progressive aphasia : PPA) とは、Mesulam^{5,6)} により提唱された変性疾患に伴う失語症の包括的概念である。発話の流暢性にかかわらず、発症 2 年以内に言語症状以外の認知機能障害や行動障害を伴わないが、次第に進行し認知症へと向かう臨床症候群である。当初は、アルツハイマー病 (Alzheimer disease : AD) やピック病など特定の病理所見のない非特異的変性の特徴とする独立した臨床単位とも予想されたが、その後相継

* 2
本章「進行性非流暢性失語」
(p.148) 参照。

いた報告例からは、さまざまな病理背景を持つ症例が現れた。

現在、PPAは進行性非流暢性失語（PNFA）とSDに加え、AD病理との関連が示唆され左側頭-頭頂葉領域の萎縮（機能低下）に伴い、音韻性錯語と復唱障害による発話速度の低下（logopenia）を特徴とする logopenic progressive aphasia（LPA）の3種類の失語型を代表としている⁷⁾。

語義失語—SDに特徴的な失語像

SDの言語症状では、名詞に特徴的な喚語困難および語の理解障害に比べ、構音・復唱・統語など他の言語機能が保存される。さらに、英語圏では綴りと読みの規則性に注目し、不規則な読みが求められる語に規則的な読みを代用する表層失読と呼ばれる読み誤りが出現する。またSDでは、ADと異なり視空間認知能力と非言語性知能の保存、エピソード記憶が比較的保存される点に特徴がある⁸⁾。SDの言語症状の特徴は、わが国で古くから注目されてきた語義失語と共通点が多いことが明らかとなった。

語義失語は具体語の理解障害を特徴とし、統語・音韻機能が保たれ、喚語（語想起）困難に伴う指示代名詞の頻繁な使用による迂言や錯語の出現が認められるが、発話量の減少はみられない。また書字言語では意味との関連が深い漢字の読み書きに障害が現れる一方、表音文字である仮名は保たれる⁹⁾。漢字の読みでは、類音的錯読と呼ばれる特殊な読みの熟語に異なる音価をあてはめる誤り（海老を「かいろう」と読む）が出現する。

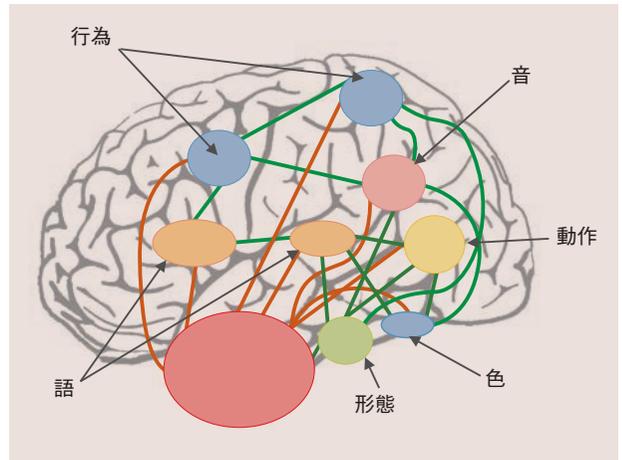
語義失語を生じる疾患については、変性疾患をはじめ、ヘルペス脳炎や頭部外傷による報告が多いが、脳血管障害例ではウェルニッケ失語（Wernicke aphasia）の回復期にもみられる。ただし、変性疾患に伴う語義失語では、語の意味記憶障害と呼ぶに相応しい定型例としての語義失語像を呈することが知られている¹⁰⁾。

意味記憶の選択的障害

Tulving¹⁾は当初、意味記憶を言語の使用に必要な記憶と位置づけ、ヒトが、単語やその他の言語記号に関して所有している知識から成る『こころの辞書』ととらえた。しかし、言語に限らず、相貌や物品などさまざまな知覚対象物の同定に関わる知識（記憶表象）はすべて意味記憶と考えることができる。意味記憶は、われわれの体験を支える知識体系であり、思考の基本的な素材となる表象である。

意味記憶が脳においてどのように表象されているかについては、これを連合野が持つ機能ととらえ、各連合野に意味の表象が分散されていると考えることができる。この解釈を支持する知見は、優位半球を損傷した失語症例にしばしば認められるモダリティ特異的な意味記憶障害である。比較的限局した病巣を持つ症例での報告としては、左頭頂葉（側頭-頭頂連合野を含む）損傷での身体部位と屋内家屋部位の障害、また左半球後方部（側頭-後頭連合野を含む）損傷における色名に関するカテゴリー特異的な呼称や理解双方の

1 意味表象の大脳皮質ネットワーク



脳内にはさまざまな様式特異的意味表象が分散しているが、それに加え側頭葉前方部に個々の感覚様式とは独立した意味中枢 (semantic hub) の存在を想定するモデル。

(Patterson K, et al. *Nat Rev Neurosci* 2007¹²⁾ より)

障害が報告されている¹¹⁾。

一方、SD では特定の感覚様式 (モダリティ) に限定できない意味記憶障害を呈することが知られており、側頭葉前方部に感覚様式を超えた意味中枢 (semantic hub) が存在すると推定される (1)¹²⁾。

SD の画像診断

SD は通常左右差のある側頭葉前方部の限局性萎縮を特徴としている。圧倒的多数を占めるのは、左側頭葉前方 (側頭極・下・中側頭回・扁桃体・海馬) 萎縮例であり (2)、このような例では、初期には喚語困難が顕著な健忘失語像を呈するが、次第に語義失語像が顕著となる。SD は若年性認知症の代表的疾患と考えられているが、比較的高齢期にも生ずることが知られている。高齢発症例では、萎縮の左右差は顕著であるが、び慢性脳萎縮が頭頂葉など後方にも及んでいる場合があり、AD 例との鑑別が若年層よりも困難である (2下段)。レーヴン色彩マトリックス検査 (RCPM) などの得点も若年層に比べると低下していることがあり、注意が必要である¹³⁾。

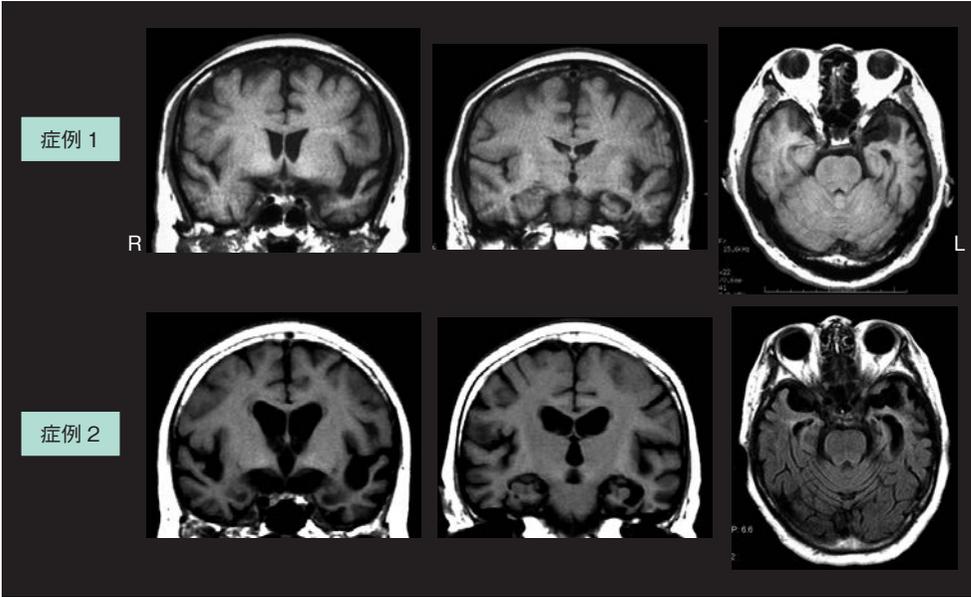
また、少数例である右優位例では、比較的早期から熟知人物の同定が困難となる進行性相貌失認が現れる。SD にみられる相貌失認では、声を聞いてもその人物を同定できないことから、高次視知覚の障害である通常の相貌失認とは異なり、意味表象としての相貌認知障害と考えられる。左が言語性意味記憶、右が相貌失認という明白な二分論ではなく、右優位例においても語義失語像は明らかである。また左優位例においても経過中に既知人物の相貌認知障害は出現する¹⁴⁾ *³⁾。

SD に対する言語リハビリテーションの可能性

SD では比較的保たれるエピソード記憶を利用して、失われた語彙の再学習が可能という報告がある。Graham ら¹⁵⁾ の報告した症例 DM は、進行する語彙の低下に対し、自主的に訓練を行い、4 年間にわたって訓練成果を示し

* 3
本巻 IV. 「人物同定障害」
(p.317) 参照。

2 SD 例の頭部 MRI 画像



画面の右が脳の左側を示す。

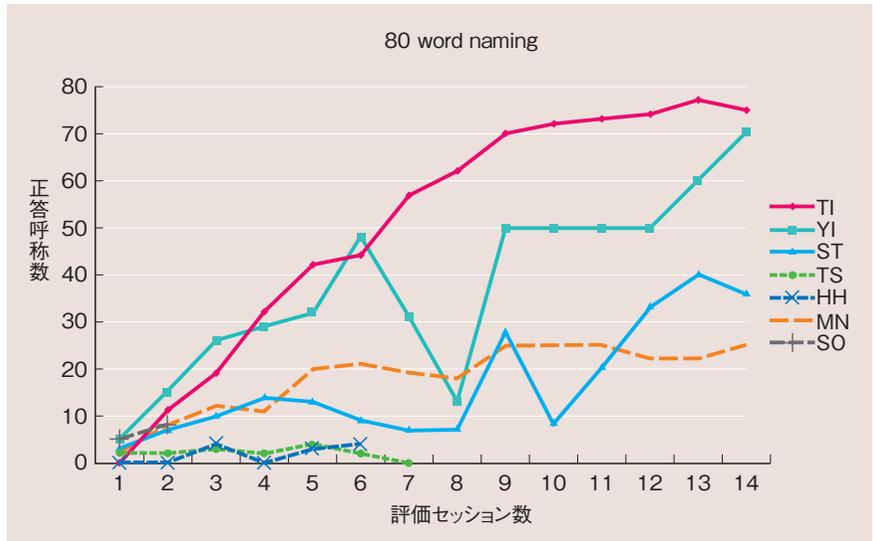
症例 1 (上段;57 歳, 右利き男性) では左側頭葉前部にほぼ限局した脳萎縮を認める。症例 2 (下段;81 歳, 右利き女性) では左右非対称 (左優位) ながら両側側頭葉前部に強度の萎縮部位を認める。症例 2 では脳室系の開大も認められ、海馬・扁桃体などの辺縁系領域にも萎縮は及んでいた。

た。辞書に挿入された線画を用いた自主訓練の期間中、カテゴリーによる語
 列挙能力と視覚性呼称成績は著しい改善を認めた。また Snowden と Neary¹⁶⁾
 は、重症度や病態の異なる SD の 2 症例に対する訓練を試み、SD では時間
 的な順序や場所に関する知識が損傷を免れ、個人的体験すなわち自伝的記憶
 の中で文脈を形成した情報が保持されるため、語彙の再獲得には残存する知
 識とともに時間的・位置的情報が重要であると指摘した。

自験例に試みた語彙再獲得訓練では、訓練に伴う呼称・指示能力の改善効
 果には個人差があり、訓練により改善がみられた症例と、改善あるいは訓練
 そのものが困難な症例が存在した (3)。分析の結果、訓練開始前の線画の
 呼称指示課題のうち指示課題の成績が、訓練効果に影響を及ぼすことが明ら
 かとなった¹⁷⁾。すなわち呼称障害に比べて比較的理解成績が保たれる症例
 では、毎日の写字を中心とする反復学習訓練を熱心に行った結果、失われた
 語彙は速やかに再学習された。

これらの事実から、SD では保たれた学習能力を利用した語彙の再獲得が
 可能と考えられる。しかし意味記憶システムの働きを欠いた学習の問題点と
 して、視覚的に異なる条件で提示された学習アイテム (例: 学習時と異なる
 形や名前の歯磨きを呈示される) を正しく同定できなかったり、類縁カテ
 ゴリーに属する別の対象をすべて学習したアイテムと同じ名前で答えたりする
 誤り (例: 猫やライオンに対して犬と呼称) が出現し、学習般化能力に乏し
 いことや、反復学習を終了すると同時に消失するといった問題点が残る¹⁶⁾。

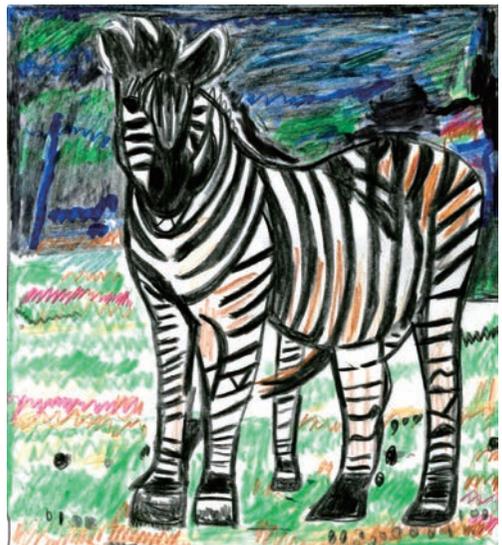
3 SD の語彙再獲得訓練（呼称成績）



7例のSD例に対する線画を用いた呼称・書称・指示課題による語彙再獲得訓練の呼称成績。縦軸に評価テスト時の正答呼称数，横軸に評価回数を示す。症例TI, YI, STは左優位例。症例TS, HH, MN, SOは右優位例。症例TI, YIはセッションを重ね，ほぼ全語呼称可能となった。症例YIの第7～8セッションの成績低下は通院中断による。約1年間の中断後訓練再開し，その後急速に中断以前の水準への回復，さらに改善を示した。一方右優位例では症例MNを除き，成績改善は認められなかった。

(小森憲治郎ほか，認知リハビリテーション2004，2004¹⁷⁾より)

4 自験例におけるSDの描画



本例では進行に伴い言語機能は著しく低下したが，その後開始した模写課題において特異な描画能力を発揮するようになった。

こうした語彙再獲得の有効性のみならず，SDでは訓練の習慣が成立すると，毎日欠かさずドリルを行い長期にわたってその習慣を継続できる。自験例では，5年以上訓練を継続できる例もまれならず存在する。また，言語以外にも，写生・模写・ジグソーパズルなどの創作活動を通じて，病前にはなかった能力を発展させる可能性が残されている¹⁸⁻²⁰⁾ (4)。

(小森憲治郎，北村伊津美)

文献

- 1) Tulving E. Episodic and semantic memory. In : Tulving E, et al (editors). Organization of memory. New York : Academic Press ; 1972, pp.381-403.
- 2) Warrington EK. The selective impairment of semantic memory. *Q J Exp Psychol* 1975 ; 27 : 635-657.
- 3) Snowden JS, et al. Semantic dementia : A form of circumscribed cerebral atrophy. *Behav Neurol* 1989 ; 2 : 167-182.
- 4) Neary D, et al. Frontotemporal lobar degeneration : A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998 ; 51 : 1546-1554.
- 5) Mesulam MM. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 1982 ; 11 : 592-598.
- 6) Mesulam MM. Primary progressive aphasia. *Ann Neurol* 2001 ; 49 : 425-432.
- 7) Gorno-Tempini ML, et al. The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. *Neurology* 2008 ; 71 : 1227-1234.
- 8) Hodges JR, et al. Semantic dementia : Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain* 1992 ; 115 : 1783-1806.
- 9) 井村恒郎. 失語—日本語に於ける特性. *精神経誌* 1943 ; 44 : 196-218.
- 10) 田辺敬貴ほか. 語義失語と意味記憶障害. *失語症研究* 1992 ; 12 : 153-167.
- 11) 藤森美里ほか. 左頭頂葉損傷で生じた身体部位と屋内家屋部位のカテゴリーに特異的な呼称・理解障害. *神経心理学* 1993 ; 9 : 240-247.
- 12) Patterson K, et al. Where do you know what you know? The representation of semantic knowledge in the human brain. *Nat Rev Neurosci* 2007 ; 8 : 976-987.
- 13) Shimizu H, et al. Clinical profiles of late-onset semantic dementia, compared with early-onset semantic dementia and late-onset Alzheimer's disease. *Psychogeriatrics* 2011 ; 11 : 46-53.
- 14) Kashibayashi T, et al. Transition of distinctive symptoms of semantic dementia during longitudinal clinical observation. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2010 ; 29 : 224-232.
- 15) Graham KS, et al. Relearning and subsequent forgetting of semantic category exemplars in a case of semantic dementia. *Neuropsychology* 1999 ; 13 : 359-380.
- 16) Snowden JS, Neary D. Relearning of verbal labels in semantic dementia. *Neuropsychologia* 2002 ; 40 : 1715-1728.
- 17) 小森憲治郎ほか. Semantic dementia 例に対する語彙再獲得訓練. 認知リハビリテーション研究会 (編), 認知リハビリテーション 2004. 東京 : 新興医学出版社 ; 2004, pp.86-94.
- 18) Mell JC, et al. Art and the brain : The influence of frontotemporal dementia on an accomplished artist. *Neurology* 2003 ; 60 : 1707-1710.
- 19) Midorikawa A, et al. Dementia and painting in patients from different cultural backgrounds. *Eur Neurol* 2008 ; 60 : 224-229.
- 20) Green HAC, et al. Jigsaws-A preserved ability in semantic dementia. *Neuropsychologia* 2009 ; 47 : 569-576.

アクチュアル のう しんけいしつかん りんしょう 脳・神経疾患の臨床

にん ち しょう しんけいしん り がくてき
認知症 神経心理学的アプローチ

2012年3月1日 初版第1刷発行 ©〔検印省略〕

シリーズ総編集 つじ しょうじ 辻 省次

専門編集 かわむら みつる 河村 満

発行者 平田 直

発行所 株式会社 中山書店
〒113-8666 東京都文京区白山1-25-14
TEL 03-3813-1100 (代表) 振替 00130-5-196565
<http://www.nakayamashoten.co.jp/>

本文デザイン 藤岡雅史 (プロジェクト・エス)

編集協力 株式会社学樹書院

DTP作成 有限会社ブルーインク

装丁 花本浩一 (麒麟三隻館)

印刷・製本 図書印刷株式会社

Published by Nakayama Shoten Co., Ltd.

Printed in Japan

ISBN 978-4-521-73439-2

落丁・乱丁の場合はお取り替えいたします

・本書の複製権・上映権・譲渡権・公衆送信権（送信可能化権を含む）は株式会社中山書店が保有します。

・ **JCOPY** <(社)出版者著作権管理機構 委託出版物>

本書の無断複写は著作権法上での例外を除き禁じられています。複写される場合は、そのつど事前に、(社)出版者著作権管理機構（電話 03-3513-6969, FAX 03-3513-6979, e-mail: info@jcopy.or.jp）の許諾を得てください。

本書をスキャン・デジタルデータ化するなどの複製を無許諾で行う行為は、著作権法上での限られた例外（「私的使用のための複製」など）を除き著作権法違反となります。なお、大学・病院・企業などにおいて、内部的に業務上使用する目的で上記の行為を行うことは、私的使用には該当せず違法です。また私的使用のためであっても、代行業者等の第三者に依頼して使用する本人以外の者が上記の行為を行うことは違法です。



9784521734392



1923347100006

ISBN978-4-521-73439-2

C3347 ¥10000E

定価(本体10,000円+税)



認知症

神経心理学的アプローチ

Actual Approach to
Neurological Practice