

右頭頂後頭葉の限局的な脳萎縮症

-アルツハイマー病および前頭側頭型認知症との比較-

工藤雅子、米澤久司、高橋 智、高橋純子、小原智子、柴田俊秀、寺山靖夫

岩手医大内科学講座神経内科・老年科分野

020-8505 岩手県盛岡市内丸 19-1

1 はじめに

Alzheimer 病 (AD) は記憶力障害を主徴とする大脳皮質の変性疾患であり、臨床学的には、(1) 不可逆性の認知症が主症状である、(2) 記憶障害で発症し、広汎な高次脳機能障害が緩徐に進行する、(3) 神経学的と局所徴候を認めない、などの特徴を有する。

Alzheimer 病 (AD) を対象とした positron emission tomography (PET) や single photon emission computed tomography (SPECT) などの脳機能画像では早期には、後部帯状回の脳血流、酸素代謝および糖代謝が低下しており、進行とともに頭頂・側頭葉の脳血流、糖代謝が低下していくことが報告されている¹⁾³⁾。

一方、前頭側頭葉変性症 (FTLD) は、前頭葉、側頭葉等脳の前方部に限局性の萎縮を呈する変性性疾患の総称であり、以下の三病型に分けられる。①front-temporal dementia (FTD) : 前頭葉から側頭葉の前方に病変の首座があり、行動異常精神症状を主症状とする。②semantic dementia (SD) : 側頭葉前下方部の 限局性萎縮を呈し、言語・相貌、物品などの概念そのものが障害される。③progressive non-fluent aphasia (PA) : 左シルヴィウス裂周囲に病変があり、非流暢性の失語を呈する^{3) 4) 5)}。

今回我々は、右後頭葉の限局的な脳萎縮と脳血流・酸素代謝の低下を認め AD や FTLD とは明らかに異なる臨床像を呈する症例を経験した。PET 検査による脳血流・酸素代謝所見を始めとしたその画像学的特徴を中心に報告する。

2 症例

症例 68 歳、女性

主訴 左側が見えにくい

家族歴 特記事項なし

既往歴 63 歳頃 胃潰瘍 (現在は治癒)

生活歴 教育歴 高校卒、職業 主婦、右利き、嗜好歴 特記事項なし

現病歴 平成 16 年 11 月 (64 歳時)、家族から車の運転中に左の路肩ぎりぎりに走り、左側にある障害物や左側を走る自転車などに気付いていないことを指摘された。自分では、「自動車の走行中、左側から突然物が出てくる」と感じていた。平成 17 年 10 月に眼科を受診し左半盲を指摘され、岩手県立磐井病院神経内科を受診、当科を紹介され 11 月 6 日に入院した。

現症 一般身体的に特記すべきこと無し。神経学的には、HDS-R 29点、MMSE 29点、Hamilton Depression Rating Scale 0点、高次脳機能では、軽度の左半側空間失認を認める。地誌的見当識は正常、半側身体失認・相貌失認など無し。その他失語・失行無し。脳神経系では軽度の左同名半盲のみ。運動系、知覚系、協調運動に異常なし。パーキンソニズムを認めない。深部腱反射正常、病的反射も認めない。

認知機能検査所見 WAIS-R: FSIQ 83、VIQ 95、PIQ 71、WMS-R: 言語性記憶 114、視覚性記憶 73、一般的記憶 100、注意／集中力 98、遅延再生 99、Wisconsin Card sorting test (WCST) : カテゴリー一達成数は第一・第二施行ともに6。BIT (行動性無視検査) 日本版 : 通常検査 131/146 (カットオフ点 131 以下)、行動検査 73/81 (カットオフ点 68 以下)

検査所見 血液一般、血液化学、血液凝固系、血清検査で異常なし。耐糖能に異常なし。髄液検査に異常なし。ApoE 蛋白ジェノタイプ 3/3。脳波検査で右後頭領域に θ 波の混入を認めた。VEP では左右とも全視野刺激でP100は115-120msと遅延。半側視野刺激では左右眼とも右半側視野刺激は描出不能。左半側視野刺激は130msと著明に遅延。ハンフリー視野検査で左同名半盲の所見。

3 方法

PET 検査は、 $C^{15}O_2$ 、 $^{15}O_2$ の持続吸入による steady-state 法で行ない、局所脳血流量 (rCBF)、局所脳酸素消費量 (rCMR02) および局所脳酸素摂取率 (rOEF) を測定した。頭部 MRI および脳血管撮影の結果との対比を行なった。

4 結果

4.1 本症例の画像所見

- (1) 頭部 MRI T2 強調画像で右頭頂後頭葉の萎縮を認め、頭頂間溝、中心間溝は拡大している (図 1)。
- (2) 頭部 MRA では主要血管に狭窄を認めず、右後大脳動脈 (PCA) については脳血管造影も行なったが、狭窄は認めなかった (図 2)。
- (3) $C^{15}O_2$ 、 $^{15}O_2$ の持続吸入による steady-state 法で行った PET 検査では、局所脳血流量 (rCBF)、局所脳酸素消費量 (rCMR02) は右頭頂後頭葉および側頭葉底部で低下していた。局所脳酸素摂取率 (rOEF) は同部位でやや低下していた (図 3)。

4.2 経過

初診から3年間経過したが、左同名半盲と左半側空間失認、構成失行は増悪しているものの現在でも記憶障害を含めた認知症は認めない。その他の神経学的異常所見も出現していない。画像学的には MRI、PET 検査ともに初診時と著変はなく、右頭頂後頭葉にほぼ限局した萎縮と脳血流、代謝の低下を認めた。

5 考察

本症例は、64歳時発症で約1年後の初診時、診察上左半側空間失認、左同名半盲と、構成失行を認めたが、明らかな記銘力障害や認知症を認めなかった症例である。頭部 MRI にて右頭頂後頭葉の萎縮を認め、脳血管撮影では異常所見を認めなかった。PET 検査にて右頭頂後頭葉に加え右側頭葉後部に脳血流および脳酸素代謝の低下を認め、臨床症状をよく反映していた。

その後3年間の follow up で、左半側空間失認・左同名半盲および構成失行は緩徐に進行したが記銘力障害やその他の高次大脳障害は認めておらず、画像所見でも初診時と大きな変化を認めなかった。臨床症状・経過および画像所見より本症例の病態として変性疾患が疑われた。しかし、アルツハイマー型認知症 (AD) や前頭側頭葉変性症 (FTLD) など既存の神経変性疾患とはその臨床症状および画像所見が

明らかに異なっていた。

1988年、Bensonらは、著明な視覚障害が先行した高次脳機能障害の5症例を報告した⁶⁾。全例に失書と失読、視覚失認とBalint症候群、Gerstmann症候群、超皮質性感覚失語を伴ったが、記銘力、判断力などは病末期まで比較的保たれた。MRIで後頭頭頂葉の萎縮を認め、アルツハイマー病(AD)やPick病とは臨床像、画像所見ともに区別される病態として、BensonらはPosterior Cortical Atrophy (PCA)と定義した。その後、同様の症状を呈する変性疾患の症例がいくつか報告され、いずれも後頭頭頂葉の萎縮を来す点を特徴としていた^{8) 9)}。脳血流検査を行なった報告では頭頂後頭領域の血流低下を認めたとしている^{7) 9) 10)}。側頭頭頂領域の血流低下を特徴とするADとは明らかに所見が異なっているが、病理学的にはADと診断された例も報告されており¹¹⁾、Visual Variant of Alzheimer's Disease (VVAD)と位置づけられた¹²⁾。さらに、病理学的検討ではPCAには、vvADの他にCorticobasal Degeneration (CBD)、レヴィ小体型認知症 (DLB) も含まれることがわかっている。

本症例では、緩徐進行性の半側空間失認などの視覚症状を主徴としCBDにみられる特徴的な失行や運動障害を伴わずDLBにおける幻視やパーキンソニズム、認知症も認めない。画像学的には頭頂後頭領域の萎縮と脳血流低下を認め、過去の報告におけるvvADに類似した点もあると思われた。しかし、vvADでは左右差はあっても少なからず両側性の脳機能障害を呈し^{7) 11)}、進行とともに記銘力障害も伴った。本症例では発症3年間の現段階で、右頭頂後頭葉の障害による症状のみに限局して記銘力障害や左大脳半球障害の症状など他の高次脳機能障害を伴わない点、片側の頭頂後頭葉のみにほぼ限局した脳萎縮と脳血流・酸素代謝の低下を認める点が特徴的で過去に報告されたいずれの疾患とも異なっていた。今後の臨床症状、画像所見の変化を長期で観察する必要があるが、現時点では新しい疾患概念である可能性があった。また、本症例の病態解明のために、形態画像のみならずPET検査による脳血流・代謝の把握が非常に有用なおかつ重要であると考えられた。

文献

- 1) 萩原朋美, 天野直二: 4大認知症の概念の変遷 精神科治療学 22(12); 1351-1358, 2007
- 2) 東 普二, 井関栄三: 4大認知症の概念の鑑別診断 精神科治療学 22(12); 1413-1418, 2007
- 3) Differentiating frontal and temporal variant frontotemporal dementia from Alzheimer's disease Neurology 54; 2277-2284, 2000
- 4) 池田研二: 前頭側頭葉変性症の歴史と分類 Clinical Neuroscience 23 (3); 258-262, 2005
- 5) 松村晃寛, 山内理香, 下濱俊: 認知症の鑑別診断 -AD, VaD, DLB, FTLD- 治療 89(11):2972-2978, 2007
- 6) DF Benson, Davis J, Snyder BD et al: Posterior Cortical Atrophy Arch J neurol 45; 789-793, 1988
- 7) Bockde ALW, Pietrini P, Ibanez V et al.: The effect of brain atrophy on cerebral hypometabolism in the visual variant of Alzheimer disease. Arch Neurol. 58; 480-486, 2001
- 8) 飯塚統, 相馬芳明, 大槻美佳 その他: 不全型 Balint 症候群を呈した posterior cortical atrophy の一例 脳神経 49 (9); 841-845, 1997
- 9) Aharon-Peretz J, Israel O, Goldsher D et al. : Posterior Cortical Atrophy Variants of Alzheimer's Disease Dement Geriatr Cogn Disord 10; 483-487, 1999
- 10) Schmidtke K, Hull M, Talazko J: Posterior cortical atrophy: variant Alzheimer's disease? -A case series with PET findings J neurol 252 : 27-35, 2005
- 11) Kaida K, Takeda K, Nagata N et al: J Neurol Sci 160: 96-99, 1998
- 12) Levine DN, Lee JM, Fisher CM: The visual variant of Alzheimer's disease: A clinicopathologic study Neurology 43: 305-313, 1993

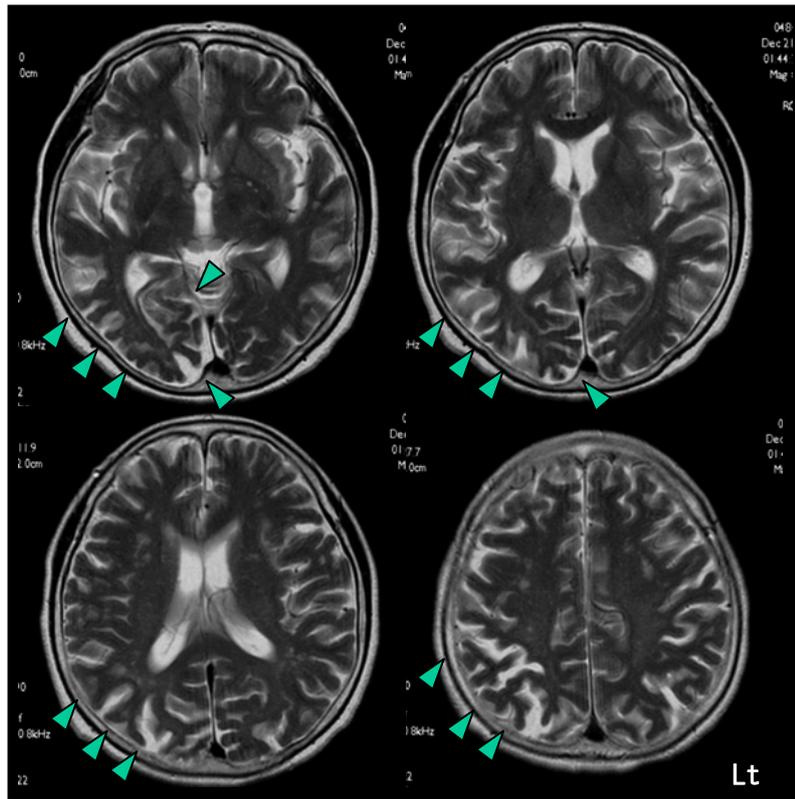


图 1

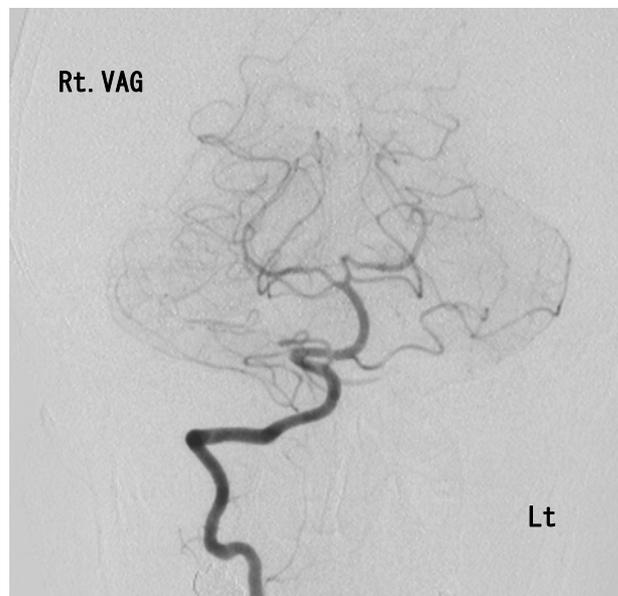


图 2

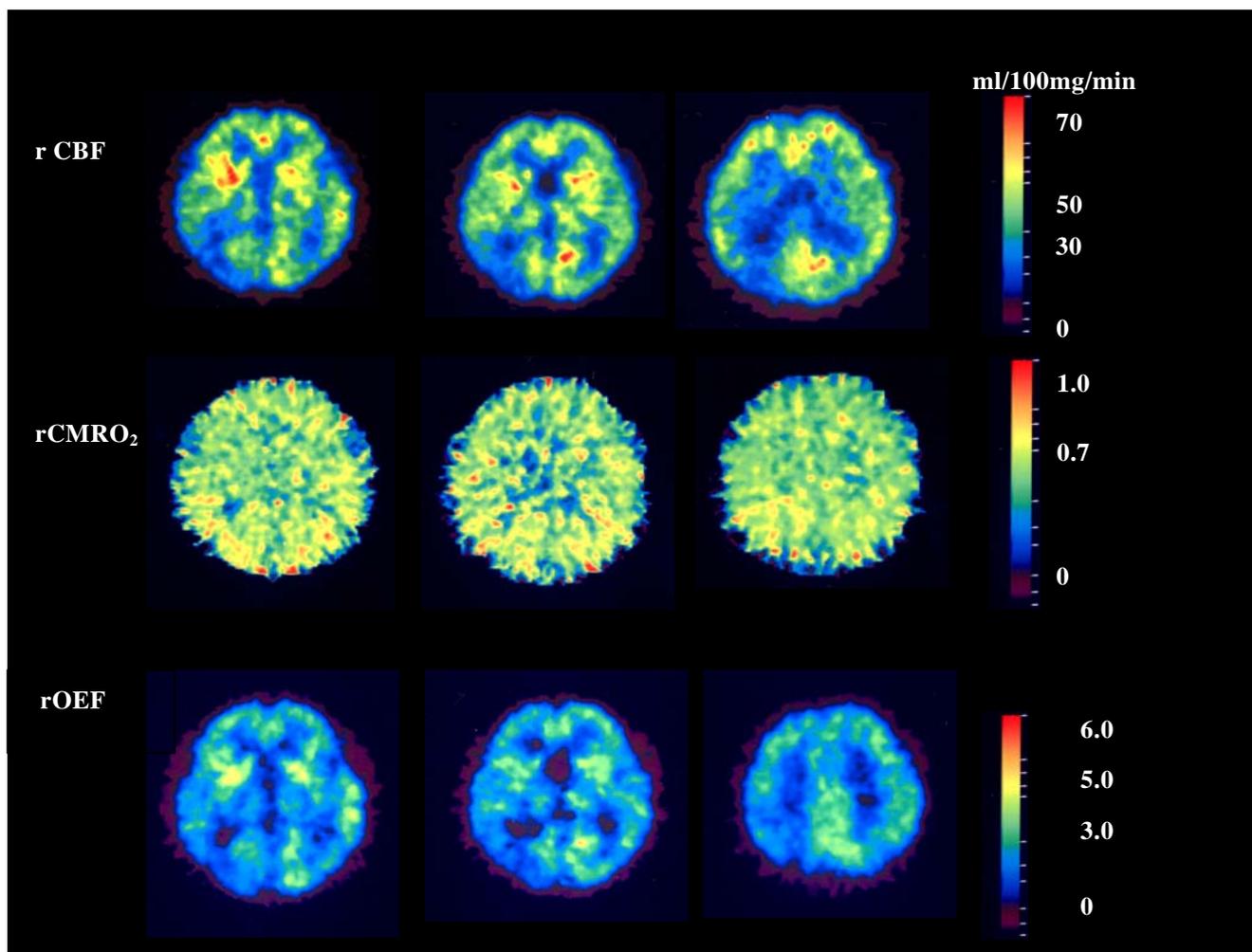


図 3

**A patient with focal rt patiero-occipital atrophy
in the right cerebral hemisphere
- Comparison with dementia of Alzheimer type and frontotemporal dementia-**

Masako Kudoh, Hisashi Yonezawa, Satoshi Takahashi,
Junko Takahashi, Satoko Obara,
Toshihide Shibata and Yasuo Terayama

Department of Neurology and gerontology, Iwate Medical University.
19-1 Uchimaru, Morioka, Iwate, 020-8505 Japan

Abstract

We report a 65-year-old woman who presented progressive left hemispatial neglect and left hemianopsia and focal parietooccipital atrophy in the right cerebral hemisphere. The patient noticed that difficulty in seeing the left side during driving since a year ago. Neurological examination revealed mild left hemispatial neglect and left hemianopsia while the other higher cortical dysfunction including memory disturbance was observed. MRI showed focal atrophy in the right parietal and occipital lobe without any vascular abnormality including posterior cerebral artery on MRA. The steady-state ^{15}O technique at positron emission tomography (PET) showed marked to mild decrease in regional cerebral blood flow (rCBF), oxygen metabolism (rCMRO₂) and oxygen extraction (rOEF) in the right parietooccipital cortex. The patient is still showing only left hemispatial neglect and left hemianopsia and mild constructional agnosia without any memory disturbance and other higher cortical dysfunction even the three years later from the onset. Our case does not match any diagnostic criteria of neurodegenerative disorders with focal brain atrophy with focal brain atrophy such as frontotemporal lobe degeneration (FTLD) and visual variant of Alzheimer's disease (vvAD), suggesting the possibility the new clinical entity of dementia caused by neurodegenerative disorders.