

IV. 研究成果の刊行物・別刷

- 6) 布村明彦：精神科・わたしの診療手順 アルツハイマー型認知症. 臨精医 40(増刊号)：13-16, 2011

(布村明彦)

5 鑑別診断

認知症の原因となる疾患はさまざまである。その原因疾患によって治療法、対応法が異なるため、認知症の原因疾患の診断は重要である。また認知症を「器質的な脳の疾患による」と定義するならば、認知症様の症状を呈する非器質性疾患もあり、これらの疾患の除外も重要である。本項では、まず認知症の代表的な原因疾患であるアルツハイマー型認知症 Alzheimer's disease (AD) について診断に有用な症状や検査所見を説明する。その後、血管性認知症 vascular dementia (VaD)、レヴィ小体型認知症 dementia with Lewy bodies (DLB)、前頭側頭型認知症 frontotemporal dementia (FTD)、特発性正常圧水頭症 idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH) について、主として AD との鑑別のポイントを概説する。さらに非器質性疾患のなかからうつ病、せん妄、薬剤性認知障害を取り上げ鑑別のポイントを概説する。

1 アルツハイマー型認知症 (AD)

認知症の原因として、最も頻度が高い疾患である。認知症の鑑別診断においては、まずこの AD の症候、画像所見を理解し、その他の疾患は AD と比較してどこが異なるのかという観点で整理すると覚えやすい。

1) 記憶障害

AD の最も顕著で特徴的な症状は新しい情報を覚えることができない前向性の記憶障害(記銘力障害)である。AD では他の認知障害が目立たない時期でも、数分前の出来事をほとんど覚えられないほど重篤な記憶障害を呈する。しかし軽症の AD では、健常老化に伴う物忘れとの区別に悩むことがある。自発的に思い出すことを再生といい、正答を言われると「ああ、そうだった」とわかったり、複数の選択肢のなかから正しく返答できたりする想起法を再認という。AD では再生の障害に加

え、再認も障害される。一方、健常老化に伴う物忘れでは再生は障害されても再認が障害されることはまずないため、鑑別に有用である。また AD では、食べた食事の内容を忘れるだけでなく、食事をしたこと自体も忘れてしまう。すなわち出来事自体を忘れてしまうのも特徴である。さらに AD では、記憶障害に対する病識は乏しく¹⁾、かつ診察者の質問に対して思い出せないときに、「もうそんなことは気にしていないから、思い出さなくてもよい」というような取り繕い行動がみられる。

即時記憶(注意機能)とは数字の順唱や逆唱、Serial 7(100 から連続的に 7 を引き算させる)などで検査される、せいぜい 1 分間くらいの間、情報を保持し続ける能力で、この機能が正常でないとき記憶されるべき情報がそもそも入力されない。軽症の AD では、この即時記憶は保たれ、情報は脳内に入力される。しかしこの時期でも時間経過に伴う情報の忘却の速度が早くなっている²⁾ため長期的に情報が保持できない。例えば、Wechsler memory scale-revised(WMS-R)の論理的記憶課題(物語再生課題)で、物語の記銘後、直ちに再生させる即時再生の得点と約 30 分後に再度再生させる遅延再生の得点を比較すると、遅延再生得点/即時再生得点(保持率)が低いのである。一方、即時記憶障害(注意障害)による見かけ上の前向き記憶障害を呈する患者では、即時再生の得点が低い、その後の遅延再生の得点の低下は少なく、情報の保持率は比較的高い。

2) 見当識障害

記憶障害とともに AD では見当識障害も加わってくる。正しい見当識を有するためには、時間や場所に関する情報を適切に覚える必要がある。したがって、記憶障害が顕著になると見当識障害が出現することは容易に想像できる。しかし健常老化では物忘れを認めても、見当識障害にまで及ぶことはない。このため見当識障害の有無は健常老化と AD の鑑別に有用である。

3) 言語障害・視空間認知障害

AD では言語障害も出現する。古典的な失語型で分類すると超皮質性感覚失語が最も近い。すなわち発話は流暢で、構音障害は認めない。復唱も良好なことが多い。しかし病初期でも、複数の内容のすべてを一度に理解できないというような了解障害は認められる。また視空間認知障害も出現し、よく知ったところで道に迷うようになる。診察場面ではダブルペンタゴンや立方体の模写ができなくなる。65 歳以前に発症する早発性 AD では、言語障害、視空間認知障害が早期から顕著で、逆に記憶障害が比較的軽いことがあり、診断上注意を要する。

4) 他の認知症との鑑別

AD では、以上のように、記憶障害から、見当識障害、さらには言語障害、視空

間認知障害へと症状が進行、拡大していく。しかし運動機能、感覚障害などの神経学的異常所見は進行期になるまで認めないのが一般的で、この特徴は他の認知症との鑑別に有用である。

5) 画像検査

ADの診断において画像検査は重要である。頭部MRIでは全般性の脳萎縮を認め、これに伴い側脳室は拡大する。特に側脳室下角の拡大が目立つが、これは海馬、海馬傍回、扁桃体など側頭葉内側部の構造物の萎縮による。また頭頂葉も萎縮してくる。これらの萎縮に左右差を認めないことが多い。脳血流SPECT検査も有用で、後部帯状回、楔前部、頭頂葉、側頭葉内側部を含む側頭葉の両側性の血流低下が特徴的な所見である。また最近ではアミロイドPET検査、髄液中のアミロイド β 42、リン酸化タウ蛋白、総タウ蛋白の測定も使用され始めている。

2 血管性認知症(VaD)

VaD以外の他の多くの認知症は変性疾患によるため、発症も進行も緩徐であることが多い。これに対してVaDの多くは、脳血管の障害が起こったあとに急性から亜急性に症状が出現する。また新たな脳血管障害が加わらない限り、その後の進行は目立たない。この特徴がADを含む他の変性性認知症と異なる点である。しかし多発性ラクナ梗塞によるVaDやビンスワンガー病Binswanger's diseaseでは、緩徐進行性の経過をとることがあり注意を要する。VaDの診断には、CT、MRI、MRAなどで脳血管障害の存在を明らかにする必要がある。VaDの症状は、脳のどの部位が損傷したかによって異なるため、症状のみからの鑑別診断は困難である。筆者らは、脱抑制、常同行動、アパシーが顕著でFTDと症候学的には鑑別困難であった両側尾状核頭部とその周辺の脳梗塞例を経験している³⁾。しかしVaDでは、ADと比較すると、偽性球麻痺などの運動麻痺、歩行障害、失禁などの神経学的異常所見を有することが多い。またADよりも記憶障害が軽度である一方、意欲や自発性の低下、思考緩慢、実行機能障害が顕著であることが多い。

3 レヴィ小体型認知症(DLB)

DLBの診断には幻視、パーキンソニズム、認知機能の変動の3徴の有無が役に立つ。また、うつ、嗅覚障害、レム期睡眠行動異常症が認知症に先行することも知られておりこれらも鑑別診断に有用である。また高齢発症で、かつ比較的病初期から明らかな視覚認知障害を認める場合にも本疾患を疑う。誤認妄想も病初期から認められることが多い。これらの症状に対して記憶障害は比較的軽いことが多く、日

常生活の出来事でも覚えていることがよくある。これに対応して、MRIでは海馬の萎縮がADと比較すると軽度である⁴⁾。しかしそれ以外は、非特異的な全般性萎縮を認めるのみで、ADと類似している。脳血流SPECTなどの機能画像検査ではADでは認めにくい後頭葉領域の血流低下が認められ、鑑別診断に有用である。またMIBG心筋シンチグラフィで取り込みの低下を示し診断に有用である。

DLBの初期には、特徴的な症状がそろわず、この疾患が疑わしいが、暫定的にADと診断せざるを得ないことがある。このような患者に対しては、経過を観察する必要がある。

4 前頭側頭型認知症(FTD)

本疾患の診断には、認知障害よりも精神行動障害に関する情報収集が役に立つ。わが道を行く行動(周囲の状況や規則などを気にせず自己の欲動のまま行動する)、脱抑制(抑制がきかない衝動的な行動)、常同行動(同じ行動を繰り返す: 滯続言語(同じフレーズを常に話す)、常同的食行動異常(同じ物ばかり食べる)、常同的周遊(同じコースを同じように周遊する)などが含まれる)などが特徴的である。また周囲の刺激に影響されやすい被影響性の亢進も特徴的な症状で、なかでも、真似しないように指示しても真似せずにはおれない模倣行動は、ADとの鑑別に有用である⁵⁾。

認知検査は、真剣に考えようとしめない(考え不精)、途中で立ち去ろうとする(立ち去り行動)、課題に集中できないなどの症状のために、その得点の信頼性は低いことが多い。しかしこのような態度がFTDを示唆する。ADと比較すると、記憶、見当識、視空間認知機能は良好である。運動障害、感覚障害を認めにくいのも本疾患の特徴である。

画像検査は脱抑制のために困難な場合もあるが、一度は施行する必要がある。MRIでは、典型例では前頭葉と側頭葉の楔形の限局性萎縮を認め、脳血流SPECTでも同部位の血流低下を認める。側頭葉の萎縮は特に前方部で強いのが特徴で、後方部は萎縮が目立たないこともあるので注意を要する。側頭葉内側部も萎縮していることが多いが、外側部も萎縮を認めること、日常生活活動能力や認知機能の重症度と比較すると萎縮が強いことがADと異なる。高齢発症例の場合は、この疾患特有の前頭葉症状が軽度で逆に記憶障害が目立つことがあり、注意を要する。

5 特発性正常圧水頭症(iNPH)

iNPHは歩行障害、認知障害、排尿障害の3徴とMR画像検査で疑うことから始

まる。歩行障害は、歩幅の減少、磁性歩行、開脚歩行が特徴である。パーキンソン病 Parkinson's disease (PD) との鑑別においては、iNPH は開脚歩行であること、突進が少ないこと、歩行を補助するために反動をつけるかのように両上肢を前後に振る様子がしばしば観察されること、目印や号令、抗 PD 薬による歩行の改善が乏しいこと、安静時振戦は目立たないことなどが役に立つ。iNPH の認知障害はいわゆる皮質下性認知症のパターンで、思考緩慢や注意障害、精神運動速度の低下、作動記憶障害、語想起能力の障害が目立つが、記憶障害は比較的軽度で、再認が保たれ、日常的な出来事も覚えていることが多い。この認知障害の特徴は AD との鑑別に有用である⁶⁾。iNPH の排尿障害は過活動膀胱が多く、尿意切迫や頻尿が尿失禁に先行することが多い。

iNPH の画像所見としては、脳室の拡大が最も重要な所見で、一般的に Evans index >0.3 がその基準とされている。近年、脳室とともにシルヴィウス裂も拡大する一方で、高位円蓋部、および正中部の脳溝・くも膜下腔が狭小化する所見が iNPH で認められることが明らかになり、この髄液腔の不均一な拡大が AD、VaD との鑑別に有用である⁷⁾。また局所的な髄液貯留像も iNPH の約 30% の症例に認められ、診断に役立つ。iNPH が疑われた場合には、髄液排除試験を行い、症状に改善を認めた場合、本疾患と診断する。

近年、MRI で iNPH の特徴的な所見を呈するのに、3 徴が目立たない人が存在することが明らかになり、MRI で iNPH の特徴を有する無症候性脳室拡大 asymptomatic ventriculomegaly with features of iNPH on MRI (AVIM)⁸⁾ と名づけられた。この AVIM の存在が、iNPH の鑑別診断を複雑にしている。すなわち iNPH に特徴的な MRI 所見と何らかの認知障害を呈していても、iNPH とは即断できず、AVIM に AD を合併している場合もあり得る。iNPH の MRI や SPECT などの画像所見は他の認知症の所見を覆い隠すほど大きな変化なので、合併を疑う場合は、症候を丹念に確認することが重要である。また髄液排除試験が重要になる。

6 うつ病

うつ病では、精神運動の制止、意欲低下、注意障害を認め、これらの症状のために一見、認知症のような状態を呈することがある。これを偽性認知症と呼び、器質性の認知症との鑑別がしばしば問題になる。鑑別するうえで重要なことは、認知症でもうつ病を合併することはよくあるが、認知症では、うつよりもアパシーのほうがよく認められる症状であるということである⁹⁾。ICD-10 のうつ病エピソードには、抑うつ気分、興味と喜びの喪失および活力の減退による易疲労感の増大や活動

性の減少，集中力と注意力の減退，自己評価と自信の低下，罪業感と無価値感，将来に対する希望のない悲観的な見方，自傷あるいは自殺念慮や自殺企図，睡眠障害，食欲不振が挙げられている。これに対してアパシーは，自発性，意欲，活動性の低下，感情の平板化が中心で，抑うつ気分，罪業感，自己評価と自信の低下，無価値感，自殺念慮や自殺企図は伴いにくい。

そのほか，うつ病で認められやすいが，ADでは認めにくい症状を列挙すると，物忘れを実際よりも強く訴える，思考緩慢，注意障害が記憶障害よりも目立つ，再生は障害されるが再認は良好，認知検査では注意散漫によるケアレスミスが目立つ，見当識や視空間認知が保たれるなどがある。

両者の鑑別に画像検査は有用で，うつ病ではMRIが正常であることが多い。また脳血流SPECTでは，器質性認知症を示唆するような特異的な血流低下を認めない。

7 せん妄

せん妄とは，短期間のうちに現れる意識障害に特徴的な認知障害，精神症状などを伴う，病因論的には非特異的な症候群である。よく認められる認知障害としては，注意障害，記憶障害，見当識障害，言語障害がある。精神症状としては，不安，焦燥，抑うつ，恐怖，易刺激性，錯視，幻視，被害妄想，睡眠覚醒周期の障害などがある。そしてこれらの症状がさまざまに絡み合い，精神運動性興奮(過活動型せん妄)や精神運動性昏迷(低活動型せん妄)になる。

このせん妄はDLB，VaD，AD，iNPHなどの認知症によく合併するため，せん妄と認知症の純粹な鑑別が困難な場合もある。特にDLBの認知機能の変動は，せん妄とも考えられる。しかしせん妄は，感染，発熱，脱水，薬物の副作用などの内科的合併症が誘因となることも多いため，せん妄の原因，誘因を検索し，対処することが重要である。

せん妄とADとの鑑別に有用なせん妄の特徴を列挙すると，症状が著明に変動すること，注意障害が主で記憶障害は軽度であること，再生は障害されるが再認が保たれやすいこと，認知検査でケアレスミスが観察されること，自発話や物品呼称課題で錯語が混入し書字では錯書を認めることである。

頭部の画像検査は急性の脳血管障害や硬膜下血腫など頭部の異常を除外するために必要であるが，これ以外の原因のせん妄では異常を認めない。脳波検査は有用で，基礎波の徐波化や徐波の混入を認めることが多い。

表 3-8 薬剤性認知障害の原因となりうる薬剤

-
1. 中枢神経系に直接的に作用する薬剤
 - 睡眠薬
 - 抗不安薬
 - 抗うつ薬
 - 抗精神病薬
 - 抗てんかん薬
 2. 抗コリン作用を有する薬剤
 - 抗パーキンソン病薬
 - 消化器病薬
 - 過活動膀胱治療薬
 - 抗喘息薬
 3. 抗ヒスタミン作用を有する薬剤
 - 抗アレルギー薬
 - H₂受容体拮抗薬
 4. その他
 - 副腎皮質ステロイド
 - オピオイド、NSAIDs など鎮痛薬
 - 抗腫瘍薬
 - 利尿薬
 - β遮断薬など
-

8 薬剤性認知障害

一般に高齢者では、肝・腎機能が低下し、代謝・排泄が遅延しやすい。また、合併症の併存により投与薬剤数が増加する傾向があり、薬物相互作用が起こりやすい。このため、高齢者では薬剤による認知障害が生じやすく、認知症と間違えられることがある。

中枢神経系に作用する向精神薬は薬剤性認知障害を起こしやすいが、日常診療でよく用いられる薬のなかでは、抗コリン作用を有する抗パーキンソン病薬、過活動膀胱治療薬や消化器病薬、抗ヒスタミン作用を有する抗アレルギー薬、H₂受容体拮抗薬などがある(表 3-8)。向精神薬や抗ヒスタミン薬で認知障害が起こるのは、鎮静作用により、覚醒レベルが低下することによるが、抗コリン薬では、マイネルト Meynert 基底核から大脳皮質に投射するアセチルコリン系を抑制することによって認知障害が出現する。

鑑別診断においては、薬剤の使用と症状発現との時間関係を明らかにすることが重要である。しかし使用後1か月以上たってから症状が出現したり、中止してもなかなか症状が改善しないこともあるため、薬の開始および中止と症状出現および消

失との関係については、多少時間経過に幅を持たせて考えるべきである。ADと比較すると、注意障害が重度で記憶障害は比較的軽度である、一度入力された情報は保持されることが多い、再生の障害を認めても再認は障害されにくいなどの特徴がある。しかし長期の抗コリン薬投与例で、半年以上経過してから症状が出現した場合は、注意障害よりも記憶障害が顕著となることが報告¹⁰⁾されているので注意を要する。

▶ 文献

- 1) Kazui H, Hirono N, Hashimoto M, et al: Symptoms underlying unawareness of memory impairment in patients with mild Alzheimer's disease. *J Geriatr Psychiatry Neurol* 19: 3-12, 2006
- 2) Christensen H, Kopelman MD, Stanhope N, et al: Rates of forgetting in Alzheimer dementia. *Neuropsychologia* 36: 547-557, 1998
- 3) Nishio Y, Nakano Y, Matsumoto K, et al: Striatal infarcts mimicking frontotemporal dementia: a case report. *Eur J Neurol* 10: 457-460, 2003
- 4) Hashimoto M, Kitagaki H, Imamura T, et al: Medial temporal and whole-brain atrophy in dementia with Lewy bodies: a volumetric MRI study. *Neurology* 51: 357-362, 1998
- 5) Shimomura T, Mori E: Obstinate imitation behaviour in differentiation of frontotemporal dementia from Alzheimer's disease. *Lancet* 352: 623-624, 1998
- 6) Ogino A, Kazui H, Miyoshi N, et al: Cognitive impairment in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Dement Geriatr Cogn Disord* 21: 113-119, 2006
- 7) Kitagaki H, Mori E, Ishii K, et al: CSF spaces in idiopathic normal pressure hydrocephalus: morphology and volumetry. *AJNR Am J Neuroradiol* 19: 1277-1284, 1998
- 8) Iseki C, Kawanami T, Nagasawa H, et al: Asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure hydrocephalus on MRI (AVIM) in the elderly: A prospective study in a Japanese population. *J Neurol Sci* 277: 54-57, 2009
- 9) Hirono N, Mori E, Tanimukai S, et al: Distinctive neurobehavioral features among neurodegenerative dementias. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 11: 498-503, 1999
- 10) 西山和利, 水野智之, 作田 学, 他: 抗コリン剤長期投与中のパーキンソン病症例における慢性発症の痴呆症の検討神経心理学的検討と PET 及び SPECT による検討. *臨神経* 31: 625-631, 1991

(数井裕光)

認知症の症候学（総論）

認知症診療における 症候学の役割

認知症にとって、症候学が診断の第一歩であるということは他疾患、たとえば内科的疾患と同様である。認知症というのは大脳の病変によってもたらされる症候群であり、認知症の症候学、もっと正確に言うならば認知症を起こす疾患の症候学には神経症候、神経心理症候、行動異常・精神症状の3つの側面がある¹⁾。認知症の診断にあたっては、症候を明確にするところから始まり、次にその認知症という症候群をもたらしている疾患は何かという段階に至る。このとき各疾患に特徴的な症候が、画像やその他の検査とともに、重要な診断の手がかりとなる。

原因疾患の診断にとどまらず、さらに症候学の役割には、各々の患者で、どの症状が問題なのか、その症状をきたしている背景の異常は何かを明らかにすることがある。たとえば Alzheimer 病 (Alzheimer's disease: AD) では、認知障害や行動異常には一定の傾向はあるけれども、個々人ではそれら症状は多様であり、症状の重みは異なり、生活上で問題になっている症状も千差万別である。治療、介護、処遇を決定する際、症候学を駆使して、それらのターゲットはどの症状なのか、その症状の背景の異常は何なのかを明らかにすることが重要である。

現在われわれが有している治療法、すなわち薬剤、非薬物的介入のほとんどすべては対症療

法である。対症療法を行うためには症状の理解が必須であるということは容易に理解できよう。わかりやすい例で頭痛の場合を考えてみよう。拍動性頭痛と絞扼性頭痛に対して用いられる鎮痛薬は異なっている。非薬物療法も同様で、冷やしたらいいのか温めたらいいのか2つで異なる。どちらの頭痛かを明確にするのが症候学で、それが治療法の選択に関わる。認知症の場合、介護法、コーピング技法、介護者教育、処遇にも症候学の寄与するところは大きい。たとえば、介護保険の主治医意見書には、症候学の知識が要求され、それ如何によって意見書の評価が変わり、得られる認定が違ってくる。どの段階をとっても症候学の重要性は、どの疾患にも増して大きい。

病歴の聴取においては、問題を抽出し、その問題が何に起因しているのかということに留意して進める。問診の中で、神経症候、認知障害や日常生活動作、行動異常・精神症状に注目して注意深くとらえるように努める。たとえば「もの忘れ」という認知の問題は、記憶障害、注意障害、失語のいずれを指しているのかを鑑別するように問診する。「徘徊」があると訴えている場合、その「徘徊」すなわち歩き回ることとは、見当識障害で道に迷っているためか、常同行動の一種なのか、不安・焦燥によるものなのか、「徘徊」の様相から鑑別することを心がけながら問診する。「買い溜め」は記憶障害でも生じるし、常同行動の一部でも起こるので、2つを鑑別できるように問診する。現症では、問診で得られた情報を確認すること、訂正する

こと、より深く踏み込むこと、および問診では得られない情報を得ることになる。大脳の疾患である認知症の症候学にとって、そもそも神経学、神経心理学（神経心理学的検査という意味ではなく）、および行動神経学あるいは神経精神医学の知識が不可欠である。それらの知識を駆使して、神経症候、神経心理症候、行動異常・精神症状の3側面を診察する。

神経症候

神経学的検査ではとくに運動障害と自律神経障害、およびその他の特徴的神経徴候に注目する。認知症の約50%がAD、残り約50%が非ADであり、ADの診断は非ADの診断精度に依存している。非ADの認知症性疾患の多くには神経症候がみられる²⁾。神経症候の把握が非ADの認知症性疾患の診断に必須である。逆にADでは末期まで神経症候がないが、神経症候がないということがADの診断には必要なのである。したがって認知症の診断にあたっては神経学的検査を欠かすことはできない。さらに神経症候、とくに移動、排泄、摂食などの機能障害は患者の日常生活動作や介護に大きく関与する。また神経症候そのもの、たとえば、歩行障害や嚥下障害、あるいはそれをもたらす疾患は生命予後に関して大きく寄与する因子である。たとえば、歩行障害を始め運動障害は転倒事故と関連し、球麻痺は摂食・栄養状態を悪化させ、誤嚥を引き起こす。前頭側頭型認知症（frontotemporal dementia: FTD）で筋萎縮を伴えば呼吸筋麻痺のため、きわめて予後は悪い。

目立った症候がない場合でも一通りの神経学的検査を行う必要がある。病歴の中に神経学的異常を思わせるものがあれば、その理由を明ら

かにするように神経学的検査を進める。鑑別診断上とくに重要な症候には、歩行障害、垂直性注視麻痺、球麻痺、筋緊張異常、不随意運動、錐体路徴候、筋萎縮、把握反射、協調運動障害、自律神経異常などがある。場合によって疾患特異的な特徴があり、診断上きわめて有用なことがある。表1には神経症候と代表的な認知症性疾患との関係をまとめる。

とくに頻度が高く、注目しておくべき症候は歩行障害である。歩行障害は、Lewy小体型認知症・認知症を伴うParkinson病（dementia with Lewy bodies/Parkinson's disease dementia: DLB/PDD）、進行性核上性麻痺（progressive supranuclear palsy: PSP）、皮質基底核変性症（corticobasal degeneration: CBD）、多系統萎縮症（multiple system atrophy: MSA）、皮質下虚血性血管性認知症（subcortical ischemic vascular disease: SIVD）、特発性正常圧水頭症（idiopathic normal pressure hydrocephalus: iNPH）ではそれぞれ特徴的なものがみられる。錐体外路障害、錐体路障害、小脳性運動失調、前頭葉障害あるいはそれらの組み合わせで生じる。歩行障害が運動器疾患のためと誤られていることも少なくない。高齢者では運動器の障害に起因する歩行障害も頻繁に生じ、脊柱、股関節、膝関節の変形、可動域制限、痛みはいずれも歩行障害をもたらす。そのため、また転倒に対する恐れのため廃用をきたし、腰肢帯筋の筋力低下が生じればさらに歩行障害が強まる。歩行障害があれば単純に運動器疾患のためと思いつくのではなく、その原因を探るべく、とくに慎重に神経学的検査を行う必要がある。

錐体外路徴候（筋緊張異常や不随意運動）を呈する疾患も少なくない。DLB/PDD、PSP、CBD、MSA、Huntington病では中心的な神経症候でもある。その他いくつかの疾患特異的な神経症候がある。垂直性注視麻痺はPSP、

表1 代表的な認知症性疾患とそれらに特徴的な神経症候

	AD	FTLD	DLB/PDD	PSP	CBD	MSA	SIVD	iNPH
歩行障害			○	○	○	○	○	○
錐体外路徴候			○	○	○	○	○	
錐体路徴候 (偽性球麻痺含む)		○*		○	○	○	○	
把握反射, Gegenhalten		○	○	○	○		○	○
眼球運動障害 (垂直性注視麻痺)				○	○			
筋萎縮		○*						
自律神経異常			○			○		

○は多くの例で見られるか、一部の例にしかみられなくても特徴的なものを示す。多くの場合、進行例では出現することがあるし、神経系その他に併発症があるときにも当然出現することがあることに注意。

*は運動ニューロン病を伴う前頭側頭型認知症の場合。

AD (Alzheimer病), FTL D (frontotemporal lobar degeneration, 前頭側頭葉変性症), DLB/PDD (dementia with Lewy bodies/Parkinson's disease dementia, Lewy小体型認知症・認知症を伴うParkinson病), PSP (progressive supranuclear palsy, 進行性核上性麻痺), CBD (corticobasal degeneration, 皮質基底核変性症), MSA (multiple system atrophy, 多系統萎縮症), SIVD (subcortical ischemic vascular disease, 皮質下虚血性血管性認知症), iNPH (idiopathic normal pressure hydrocephalus, 特発性正常圧水頭症)。

(森 悦朗, 2010¹⁾ を一部改変して引用)

および一部のCBDにみられる。また筋萎縮はFTDに伴うことがあり、他疾患の合併がない限り運動ニューロン病を伴うFTDに特異的である。錐体路徴候はPSP, MSA, SIVDで見られることがある。起立性低血圧や排尿障害などの自律神経障害はMSAで顕著だが、DLB/PDDでもみられ、また頻尿や尿失禁はiNPHで特徴的である。

神経心理症候 (認知障害)

病歴の聴取のなかで抽出された問題の本質は何かということは、認知症の診療の中で最も重要なことである。認知障害は認知症の中核症状とよばれているように、問題の多くに関与しているのだが、どのような認知障害なのかを判断

することは必ずしも容易ではない。神経心理学的アプローチはそのような判断のため、またその判断の客観的裏づけを得るために役立つ。たとえば、前述のように、「もの忘れ」として訴えられている問題は必ずしも健忘によるとは限らない。注意障害でも「もの忘れ」は生じるし、物や人の名前が出てこないという症状も「もの忘れ」として訴えられる。これが健忘なのか、注意障害なのか、失語なのか、意味記憶障害なのか、を正しく判断することが診断には必要である。まず病歴から当たりを付け、次に神経心理学的診察を行って病態を明らかにし、さらに神経心理学的検査の結果と照らし合わせて裏づけをとることになる。

神経心理症候をベッドサイドにおいて評価する手法をmental state examinationという。精神状態検査や高次脳機能検査と訳せば誤解される可能性もあるので、ここでは訳さずに使

表2 代表的な認知症性疾患とそれらに特徴的な神経心理症候

	AD	FTLD	DLB/PDD	PSP	CBD	MSA	SIVD	iNPH
注意障害		○	○	○	○	○	○	○
思考速度低下			○	○	○	○	○	○
言語障害（失語）	○*	○		○	○	○		
構成障害, 頭頂葉症候	○*		○		○			
視覚認知障害, 視空間認知障害	○*		○		○			
皮質性感覚障害					○			

○は多くの例でみられるか、一部の例にしかみられなくても特徴的なものを示す。進行例では出現することがある。*は早期発症の場合。

略は表1と同じ。

（森 悦朗，2010¹⁾を一部改変して引用）

う。mental state examinationは神経学的検査の一部であり、多くの施設で使用されている神経内科のチャートの神経学的検査のフォーマットでは最初に現れる部分である。神経学的検査同様、長年かかって確立されてきた診療の技法である。行動観察、意識水準、見当識、注意機能から始まり、記憶、大脳皮質機能の障害（失語、構成障害、観念運動失行、観念失行、左右障害、手指失認、視覚失認、皮質性感覚障害、地誌の見当識障害、病態の否認と無視、遂行機能障害）、さらに知的能力（情報、計算、ことわざ解釈、類似性）を検査する。広範囲な領域をカバーし、施行にも解釈にもかなりの訓練が必要で、相当込み入ってはいるが、それは神経心理学のエッセンスでもある。検査の意味を理解して遂行しなければならないし、常に解剖学的背景すなわち機能局在を意識して結果を解釈する必要がある。つまり、どの部位の病巣によってどのような機能が障害されているのか、あるいは局在化できない症候なのかを考え、最後にそのような病変はどの疾患で起こるのかという鑑別診断につなげる。表2には神経心理症候と代表的な認知症性疾患との関係をまとめる。

Mini-Mental State Examination (MMSE)³⁴⁾

は、mental state examinationの一部を選んで、mental stateのスクリーニングテストとして15分までで遂行できるように構成されたものである。あくまでも「ミニ」でありスクリーニングである。それでもMMSE総得点だけではなく、各下位項目において障害の質も考慮することが要求される。適宜MMSEに含まれないドメインの検査や、より深い検査をmental state examinationや神経心理学的検査で補う。長谷川式簡易知能評価スケールも同様である。Alzheimer's Disease Assessment Scale (ADAS)⁵⁶⁾やAddenbrooke's Cognitive Examination-Revised (ACE-R)⁷⁸⁾は認知症に特化した検査で、MMSEよりは広く、深く認知機能を検査できるようになっている。そのほかにも多くの神経心理学的検査が開発されていて、一つの認知ドメインだけを評価するものもあれば、複数の認知ドメインにわたって包括的に評価するものもある。いずれにせよ神経心理学的検査はmental state examinationを補うものである。能力がスコアとして表現され、より客観的な標準的指標が得られる。しかしスコアリングでは、意味のある特定の障害に関して定量できるのであって、障害の機序を知るこ

とはできない。mental state examinationの代わりになるものでもない。機能が保たれていることを示すには有効であるが、成績が悪くても必ずしもその検査が目的とした領域の障害を示すわけでない。検査の成績の解釈においては、患者の全体像や状況（年齢、教育歴、社会文化、疲労、意識、動機、感覚運動障害、薬物）が成績に影響することに留意する。また言語障害があれば言語を用いる課題、たとえば記憶障害の成績に影響するように、他のドメインの障害との分離には注意を要する。反応の性質から障害に関する意味ある結論を導くわけであるが、ここでもmental state examinationとの関係、解剖学的関係を必ず意識して解釈することが肝要である。

記憶障害

記憶はいくつかの下位機能に分類される。臨床的に有用で理解しやすいSquireら⁹⁾による分類では、記憶をまず陳述記憶と非陳述記憶とに大別する。陳述記憶はイメージや言語として意識的想起が可能な記憶であり、その内容を陳述できる記憶である。非陳述記憶は意識的想起ができない記憶であり、手続き記憶（運動技能、知覚技能、認知技能など）のほか、プライミング、条件反射が含まれる。陳述記憶はさらにエピソード記憶と意味記憶に分けられる。

従来から臨床的に記憶とよばれてきたものは、日々の出来事の記憶、すなわちエピソード記憶である。このエピソード記憶の障害は一般的には健忘とよばれる。エピソード記憶は個人が経験した具体的な出来事の記憶であり、その出来事に遭遇したときの状況、すなわち時間・空間的文脈とともに記憶される。意味記憶は知識に相当し、言語、概念、事実などに関する組織化された記憶である。エピソード記憶の中で、

生活の中で経験したさまざまな出来事に関する記録に関しては自伝的記憶とよばれ、記憶検査で評価されるような記憶の能力とは区別され、また社会的事象（ニュース）に関する記憶ともやや性格を異にする。個人的意味記憶は、たとえば住所、知人の名前など、個人の過去に関する事実的知識を指し、過去の特定の時期に生じた出来事に関する記憶を指す。

記憶は時間に依存した機能であり、記憶および健忘は時間との関係で分類される。さらに記憶の心理過程は、記銘、保持、想起に分けられる。心理学では記銘から想起までの時間によって短期記憶と長期記憶に分けるが、神経学領域では、ほぼ短期記憶にあたる即時記憶と、近時記憶と遠隔記憶が二重乖離を示すという事実から、数分から数日程度の近時記憶とそれ以上年余にわたる遠隔記憶に分けてきた。近時記憶や遠隔記憶というのは一般に神経学領域で用いられる術語で、その両方を合わせたものがほぼ心理学領域でいう長期記憶にあたる。近時記憶を短期記憶、あるいは遠隔記憶を長期記憶と混同してはならない。この機会に、健忘で侵されるのは短期記憶ではないということを強調して注意を喚起しておきたい。

記憶に関わる神経機構がどの時点で損傷されたかが明確な場合、損傷時点よりも新しい情報を記憶することの障害を前向健忘という。一方、その時点よりも前の情報の記憶障害を逆向健忘という。記憶したことの障害である。健忘では即時記憶が保たれ、エピソード記憶の前向健忘と逆向健忘がその主症状であり、通常両者がともに認められる。

健忘は認知症の中心となる症状である。ほぼすべての認知症性疾患で認められるが、なかでもADで最も典型的な症状である。進行すれば数分前の出来事もまったく覚えていないほど重篤になる。昔のことは比較的覚えているといわ

れているが、それでもかなりの混乱がみられる。一般に非ADでは記憶障害はそれほど重篤ではない。再生は困難でも再認や手がかり再生が保たれている場合も多い。ところがこれらの疾患でも記憶検査で調べると、言語障害・注意障害・考え不精などの記憶障害以外の症状が影響して、一見重度の記憶障害があるような結果となる。このことは記憶テストの点数に頼り切らず日常のエピソードを質問することや、mental state examinationの中で記憶の評価を行うことの必要を示している。健忘の責任病巣は、海馬を含む内側側頭葉、視床内側部、前脳基底部にある。

一方、意味記憶は言葉の意味や物、行為、人物などの意味あるいは概念を指し、学習されたものではあるが、時間との脈絡は持たない。意味記憶はエピソード記憶とは独立して障害され、その2つは二重乖離する。意味性認知症では意味記憶障害が中心的で、言葉に意味や物の意味を喪失する。非優位半球の萎縮例では人物の意味を喪失し、知人を同定できなくなり、名前も何者かもわからなくなる。意味性認知症ではエピソード記憶は比較的保たれている。逆に健忘症候群では意味記憶障害は伴わない。失語、視覚性物体失認あるいは相貌失認とよばれることもあるが、表面的には似ているが、言語に限局した問題ではないので真の失語ではなく、視覚様式に限局せず多感覚様式性であり真の視覚性物体失認や相貌失認ではない。なお意味記憶は、ADでもある程度障害されている。意味記憶に関連する部位で最も重視されているのは側頭葉前部である。

見当識障害

見当識には人、時間、場所に対する見当識がある。せん妄で障害されやすい。中等度以上の

認知症でも障害がみられ、記憶障害や注意障害と関連している。環境の評価能力なども関係している。とくに時間の見当識は侵されやすい。場所の見当識が強く障害されていると病院であることがわからず家に帰ろうとしたり、時の見当識障害が強いと夜中に起きて電話をかけようとしたりする、といった異常行動として認められる。

一方、地誌的見当識障害は、馴染んでいる空間で道を見いだす能力の障害で、道順がたどれないという道順障害や目立つ建物などを認識できない街並失認が含まれる。MMSEの見当識の項目で検査されるような場所の見当識、すなわち自分はどこにいるのかを知る機能とは異なる。その2つの障害には共通した部分もあるが、必ずしも並行しない。地誌的見当識障害は道迷いの原因となる。

時や時間の見当識障害には局在的価値はないが、ADでの検討では後部帯状回の障害と関与していることが示されている¹⁰⁾。地誌的見当識障害のうち道順障害は非優位半球の後頭葉から脳梁膨大後方皮質、街並失認は非優位半球の後頭側頭葉腹側の障害による。

遂行機能障害

遂行機能とは、言語、行為、記憶など高次脳機能を制御し統合する「より高次の」機能で、先を見通して状況の変化に臨機応変に対応しながら目的の達成に必要な行動を成し遂げるための能力である¹¹⁾。遂行機能は、意思決定、計画、目的に沿った活動、効果的な実行という4つの階層的な構成要素からなる。意思決定能力が障害されると随意的に行動を開始したり持続したりできずに、発動性が低下し無反応になる。問題解決能力が障害されると、自力で問題の解決法を考え出したり、新しい概念や方略を学習す

ることが困難になる。抑制障害では思い立った行動を周りの状況と無関係に行ったり、衝動的に行動したりするようになる。また環境や外的刺激に対する被影響性の亢進や常同行動もみられる。認知障害は特定の能力や機能に生じるのに対し、遂行機能障害はあらゆる行動に影響を与え、さまざまな課題を遂行する方略や行動の制御を直接的に障害してしまう。たとえば、詐欺的勧誘に対して簡単に契約を交わしてしまうなどの問題には遂行機能障害が関わっている。FTD や PSP では遂行機能障害が中核的な認知障害である。SIVD や iNPH でも遂行機能障害は中核的かつ特徴的な認知障害である。AD でも遂行機能障害が存在する。遂行機能障害は前頭前野の障害で生じる。

注意障害

注意は、診察中の患者の態度や言動から注意の集中や維持をみることで判断できるし、digit span や tapping span, serial 7s などの簡単なベッドサイドのテストで評価することができる。MMSE の 3 単語の記銘、3 段階命令にも注意が関わっている。著しい注意障害は認知症では一般にみられない。そのことは意識障害、すなわちせん妄との重要な鑑別点である。しかし DLB では著明な注意障害が認められ、またその注意障害の強さが変動することが特徴である。その他、PSP, FTD, VaD (vascular dementia: 血管性認知症), iNPH では注意障害が比較的強い。注意には広範かつ多くの脳領域が関与しているので、症候に局在的価値は少ない。

言語障害

前頭側頭葉変性症では言語障害（失語）が主

症状の一つである。その中の一型である意味性認知症の初期では失名辞失語、語義失語あるいは超皮質性感覚失語の像をとることがあり、また進行性非流暢性失語では Broca 失語の像を示す。CBD や PSP でも言語障害が目立つことがあり、Broca 失語や超皮質性運動失語の像を示す。一般的に AD でも多かれ少なかれ言語野が侵され、多くの例ではそれほど目立たないが言語障害が生じていて、一部の例では明らかな失語症がみられることもある。logopenic progressive aphasia は第 3 の進行性失語として最近注目されるようになった¹²⁾。AD を背景としていと考えられていて、復唱が極端に障害されていて、伝導失語の像をとる。障害は優位側半球の頭頂側頭葉が中心である。

視覚認知障害、視空間認知障害

DLB では視覚認知障害が特徴的であり、AD との鑑別に役立つ。意味性認知症では、視覚性物体失認や相貌失認を特徴としてあげられることがある。しかし前述のように、視覚性物体失認や相貌失認は視覚様式特異的に生じるものをいい、意味性認知症でみられる障害は多感覚様式性であるために厳密には失認とはいえない。

また、視覚的刺激の定位と関連した障害は視空間認知障害という。重篤な視空間認知障害の一つに Bálint 症候群がある。Bálint 症候群では、見えている対象に対し正確に手を伸ばすことの障害である視覚運動失調、一度に 1 つの対象しか見えなくなる視覚性注意障害、見るべきものに視線を向けたり固定したりができなくなる精神性注視麻痺を呈する。両側の頭頂葉から後頭葉にかけてが責任病巣であり、CBD や一部の AD (視覚型 AD) で生じる。そのような視空間認知障害を中心的な症候とし、頭頂後頭皮質の萎縮が顕著な病態は後方皮質萎縮症と

よばれている。病理は CBD や AD、あるいは Creutzfeldt-Jacob 病など多様である。

構成障害は、視覚提示された見本を描いたり積み木を並べる能力の障害をいう。視空間認知能力や視覚運動能力などの協調を必要とする。構成障害、視覚認知障害は後頭葉から側頭葉にかけての腹側皮質視覚路の障害、視空間認知障害は後頭葉から頭頂葉にかけての背側皮質視覚路の障害で生じる。構成障害には右頭頂葉損傷が重視されるが、実際はより広範な大脳皮質の機能障害が関与している。CBD や AD、DLB で強く障害されるが、それと対照的に FTD では保たれていることが多い。

失行

運動器官に異常がないのに、目的に沿って運動を遂行できない症状を失行とよぶ。熟達しているはずの運動が拙劣化したものを肢節運動失行とよぶ。意味を持つ動作（おいでおいでなど）、物品を使うふりができない場合は観念運動失行である。口部顔面の習慣的運動（舌打ちをする）ができないものは口部顔面失行といい、観念運動失行の一部とされる。実際に物品を持って使うこと、あるいは便箋を封筒に入れて封をして切手を封筒に貼るなどの一連の動作ができないのが、観念失行である。肢節運動失行や観念運動失行が典型的にみられるのは CBD であるが、一部の AD でも目立つことがある。AD が進行すると洗濯機で洗濯ができない、炊飯器で飯を炊けないなどの障害が目立つようになるが、その一部は観念失行と考えられる。手指パターン（OK サインやキツネなど）を模倣することができないものは構成障害に近い現象だと考えられていて、これも CBD で典型的にみられ、AD でもしばしばみられる。肢節運動失行は中心溝周辺の病巣で生じ、観念運動失行や、

観念失行は優位側半球の頭頂葉の障害と関連している。

行動異常・精神症状 (BPSD)

Jacksonism さらには neo-Jacksonism の立場から行動異常・精神症状 (behavioral psychological symptoms of dementia: BPSD) をとらえるとわかりやすい。神経心理症候の多くは脱落 (deficit) すなわち陰性症状であるが、行動異常・精神症状には脱落もあるが、多くは脱抑制 (disinhibition) すなわち陽性症状ととらえられるものもある。多くの BPSD は一方だけでは説明できず、両方が関与していると考えられる。たとえば、無為は動機づけの欠如であり、脱落だけで考えられる。鏡現象は重度 AD にみられる奇妙な誤認だが、ほぼ相貌認知障害、鏡の意味の崩壊、すなわち脱落で説明できよう。誤認、道迷い、病識欠如には脱落の関与が大きいものの、陽性症状の部分もある。徘徊は地誌的見当識障害による道迷い、すなわち脱落だけでは説明できない。一般的に誤認は健忘や視覚認知障害によって説明できるのは一部で、記憶錯誤、錯知覚といった陽性症状も関与している。同様に病識欠如には健忘、遂行機能障害のみならず妄想性の要素もあることが指摘されている。逆に常同行動や環境依存症候群は、ほぼ脱抑制で説明できる。AD にみられる物盗られ妄想は、記憶障害のためにしばしば起こる物品の置き忘れと関係している。推論機能の障害も関係しているかもしれない。物の置き忘れがなければ物盗られ妄想は生じないだろう。推論機能が保たれていれば置き忘れたのであり、人に盗られたという解釈は生じないかもしれない。しかし記憶障害、推論機能障害は必要条件であつ

表3 代表的な認知症性疾患とそれらに特徴的な行動異常・精神症状

	AD	FTLD	DLB/PDD	PSP	CBD	MSA	SIVD	INPH
妄想	○		○	○				
幻覚			○					
うつ	○		○	○			○	
多幸症		○		○				
常同行動, 環境依存症候群		○		○	○	○		
脱抑制行動		○		○		○	○	○
レム睡眠行動障害			○					

○は多くの例でみられるか、一部の例にしかみられなくても特徴的なものを示す。略は表1と同じ。

(森 悦朗, 2010¹⁾ を一部改変して引用)

でも十分条件ではない。このようなBPSDに対する考え方をとくに強調したい理由は、このことがBPSDの治療に関係しているからである。BPSDに対する対症療法を考えると、脱落症状に対しては認知障害をターゲットとした薬剤による治療が中心となるが、陽性症状に対する治療は抗精神病薬による治療が中心となる。

BPSDにも疾患ごとに特徴的なものがある。表3には代表的な認知症性疾患とそれらに特徴的なBPSDをまとめる。BPSDに対する評価は医師の観察によるところが大きい。その中でBPSDを捕捉し、それらの症候の背景にある異常に考えを巡らすことが必要である。標準的な評価技法というものがないので独断的になりがちであるが、それでも認知症のBPSDの評価に特化した評価法がいくつか開発されている。Neuropsychiatric Inventory (NPI)^{13,14)} もそのようなものの一つで、家族に対する構造化質問でBPSDを評価する手法である。決してそれをもって専門医の診察に代えることはできないが、NPIを適切に使用すれば相当の精度が得られることが示されている。その中で用意されている構造化質問は、評価法としてだけでなく、認知症のBPSDをとらえるためにたいへん参

考になる。

妄想

妄想は病的な誤った判断ないし観念と定義される。事実と異なることを事実であると確信していて、訂正することができない。妄想はADおよびDLBに高頻度にみられ、被害妄想、誤認妄想あるいは妄想性誤認がほとんどである。ADでは物盗られ妄想が典型的だが、そのほか捨てられ妄想、心気妄想、嫉妬妄想がみられる。DLBでは、「家の中に誰か（すでに死亡している家族、別居している家族、他人、泥棒）人がいる」「自宅が自宅ではない、自宅が別にある」「テレビの中の人物が実際にいる、テレビの中の出来事が周囲で実際起こっている」、あるいはCapgras症候群などの誤認妄想あるいは妄想性誤認が高頻度に認められる¹⁵⁾。PSPでは妄想が経過中にしばしば現れ、なかには妄想で発病することもある。妄想は被害的な内容が多い。その他の疾患で妄想がみられることは多くない。時にFTDで宗教性を帯びた偏執性妄想や、便秘や身体の状況への固執を伴った心気妄想がみられることがある。

幻覚

幻覚はDLB/PDDで高頻度にみられ、その他の疾患でみられることはきわめて少ないので、幻覚はDLB/PDDに特異的といってもいいほどである。DLBの幻覚の中では幻視が最も多い。幻視の内容は構築された具体的な内容で、人物、小動物、虫が多く、人物では知人や親族の場合も、知らない他人の場合もある。人物の場合は子ども、赤ん坊、こびとのように小さいか、屋根の上、山の上、木の枝など遠くに見えるということがしばしばある。仏壇に死亡した親族が見えるなど、周囲に霊的な印象を与える場合もある。また光線、ひも、糸などの要素的幻視も少なくはない。DLBでは記憶が比較的保たれていることもあって、幻視体験を記憶していることも多い。通常は幻視の中の人物や動物は声や音を伴わないが、まれに幻視に幻聴を伴うことがあり、あるいは単独で幻聴がみられることもある。

幻視は概念上、視覚的対象がないところ、あるいは視覚的対象とは無関係に生じるものであるが、似た現象に錯視がある。この場合の錯視とは、視覚対象が本来持っている特性とは異なって見えることを指す。対象の色、大きさ、形、数、距離、動きなどが本来とは変化して見える。これもDLBで頻繁にみられるが、症候学的には幻視とは区別しておかなければならない。たとえば、「ゴミが動いて虫のように見える」という訴えはしばしばみられるが、動いて見えるという部分は動揺視であり、それに「虫」という解釈を伴っている。「カーテンが人のように見える」のような訴えも多いが、パレイドリアとよばれる錯視であり、幻視と近縁の現象である¹⁶⁾。「カーテンが人のように見える」と訴えれば、すなわち患者が本来は何であるかを認識していて、それが違って見えるということを目

覚していると判断できるが、単にカーテンのあの方向を指して「人がいる」とだけ訴えたときには、錯視なのか幻視なのかは区別しがたい。

また感覚的要素なしに、「誰かが自分の近くにいる気配がする」「何かが確かに背後を通った」のようなことを感じる体験を実体的意識性(feeling of presence (Jaspers))という。これも症候学的には感覚を伴う幻視とは区別されるが、幻視と近縁の現象で、やはりDLBやPDではよくみられる¹⁷⁾。実体的意識性は一時的に生じた感覚要素のない知覚であり、前述の「誰か人がいる」妄想(phantom boarder delusion)が持続した判断・観念であるのとは区別できる。

無為、無感情

無為とは、意志あるいは発動性の欠如。動機の減退した状態をいい、無感情とは、関心の欠如。情動の減退した状態をいう。前者は行動面、後者は受容面を指すが両者は並行している。表面的にはうつと似ているが、うつにみられる悲哀感とはまったく伴わない。無為、無感情はいずれの認知症性疾患でも多かれ少なかれ認められる。とくにSIVD、iNPH、PSPでは顕著にみられる。前部帯状回およびそこを含む皮質下神経回路の障害が関与している。

脱抑制

脱抑制とは、状況に対する反応としての衝動や感情を抑えることが不能になり、礼儀、感受性や社会的妥当性を欠く行動をすることを指す。非礼な言動、言葉による攻撃に加えて、時に暴力、盗みや性的逸脱などの反社会的行動もみられる。脱抑制はFTDで特徴的であるが、軽微な脱抑制はADでも少なくはない。前頭葉

眼窩面が脱抑制の責任病巣として重要である。

環境依存症候群，常同行動

FTDでは刺激に対する行為あるいは行動の異常は異常な促通と特徴づけられる行動異常が特徴的である。刺激がなくても、あるいは軽微な刺激に反応して同じ行動を画一的に繰り返す。すなわち、被刺激閾値低下、短絡処理という点が特徴的である。入力、つまり外的刺激、あるいは内的要求に対しては被刺激閾値が低下、すなわち刺激に対する被影響性亢進、選択性喪失、固着が生じ、処理は短絡的で、反射的、画一化、無反省となり、出力は保続、滞続、常同といった術語で表現されるように反復される。このような行動異常は、利用行動、模倣行動、環境依存症候群、常同行動などとして知られている。利用行動は、物品を患者の前に置き何の指示も与えずにいと、最初患者は戸惑うがその物品を使いだし、指示に従い止めることはできるが、注意がそれると再び使用しだす現象をいう。模倣行動は、何の指示も与えられていないのに検者の動作を模倣する行動をいう。模倣行動はFTDを鑑別するための簡単なベッドサイドのテストとして使うことができる¹⁸⁾。環境依存症候群というのは、日常生活において、

環境の中の一部が刺激となり、容易に無批判に意図が生じ、一連の行動が引き起こされるものを指す。いずれも環境に対する依存性が亢進し外的刺激に即応して行動してしまう結果、つまり人間の自律性の障害だと解釈されている。常同行動とは刺激がなくても、あるいは軽微な刺激に反応して同じ行動を画一的に繰り返すことをいう。常同的周遊、常同的食行動、時刻表的生活、滞続言語などは典型的な常同行動であり、むやみに物を集めて捨てない濫集行動がみられることもある。常同行動は表面的には強迫性障害でみられるものと似ているが、自己の強迫症状に対する自我違和性が認められない点で異なる。環境依存症候群や常同行動は前頭葉眼窩面の症候である。

うつ

うつはADやDLB、VaDで頻繁に認められる症状である。とくに初期にみられることが多い。認知症に先行し、認知障害が軽い時期にみられることもあり、そのような場合にはうつ病との鑑別が困難である。前述の無為・無感情との鑑別も必要である。自責感、悲哀感の有無がうつと無為・無感情の鑑別点になる。

(森 悦朗)

[引用文献]

1. 森 悦朗. 認知症の症候学総論. 老年精医誌 2010; 21 suppl 1: 74-8.
2. 森 悦朗. その他の変性疾患に伴う認知症および特発性正常圧水頭症. 内科 2012; 109(5): 805-9.
3. Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. "Mini-mental state". A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. J Psychiatr Res 1975; 12: 189-98.
4. 森 悦朗, 三谷洋子, 山鳥 重. 神経疾患患者における日本語版 Mini-Mental State テストの有用性. 神心理 1985; 1: 82-90.
5. 本間 昭, 福沢一吉, 塚田良雄, ほか. Alzheimer's Disease Assessment Scale (ADAS) 日本版の作成. 老年精医誌 1992; 3: 647-55.
6. 山下 光, 博野信次, 池尻義隆, ほか. Alzheimer's Disease Assessment Scale—日本版 (ADAS-J cog) の有用性の検討. 老年精医誌 1998; 9: 187-94.
7. Hodges JH. Cognitive Assessment for Clinicians, 2nd ed, Oxford University Press, Oxford, 2007. 森 悦朗 (監訳). 臨床家のための高次脳機能のみかた, 新興医学出版社, 2011.