



会話中に頻繁に笑う行動障害型前頭側頭型認知症の1例

石原 健司^{1)*} 旭 俊臣¹⁾

要旨： 会話中に頻繁に笑う行動障害型前頭側頭型認知症 (behavioral variant frontotemporal dementia, 以下 bvFTD と略記) の1例を報告した。症例は72歳, 男性, 右利き。自発性低下, 無銭飲食などの異常行動を主訴に受診した。神経学的所見として, 歩行時のすり足と速度低下を認め, 会話はおうむ返しの傾向があった。また会話中に頻繁に笑う, という症状が見られ, 多幸的な印象を受けた。頭部 MRI で両側前頭葉萎縮, 脳血流 SPECT で同部位の血流低下を認め, 経過, 症状と合わせて bvFTD と診断した。bvFTD では笑うことが少ないとされているが, 多幸的な症例では頻繁に笑う場合があると考えられた。また, 笑いの背景に, 感情表現の障害, 共感の喪失が関与している可能性が推察された。

Key words： 行動障害型前頭側頭型認知症, 笑い, 多幸症, 前頭葉

はじめに

認知症患者で笑いの表情認知やユーモアの理解が低下している, という報告^{1)~3)} は散見されるが, 認知症患者がどの程度の頻度で笑うか, についての検討は少ない。検索し得た範囲では, 原発性進行性失語例で笑いに類似した発声の頻度が増える, という Rohrer⁴⁾ の報告, および早期発症のアルツハイマー病および前頭側頭型認知症 (frontotemporal dementia, 以下 FTD と略記) の各病型 (進行性非流暢性失語, 行動障害型前頭側頭型認知症 (behavioral variant FTD, 以下 bvFTD と略記), 意味性認知症, 右側頭葉型 FTD) の症例を対象とした Pressman⁵⁾ の報告のみである。Pressman⁵⁾ の報告では, アルツハイマー病, bvFTD, 右側頭葉型 FTD で, 一定時間の会話中に笑う回数が, 健常対照, 進行性非流暢性失語, 意味性認知症よりも有意に少なかったことが示されている。われわれは会話中に頻繁に笑う, という特異な症状が見られた bvFTD の1例を経験し, 笑いの背景について考察した。

なお, 本論文作成にあたり, 家族より同意を得ている。

症 例

症例：72歳, 男性, 右利き。最終学歴は4年制大学卒

主訴：自発性低下, 異常行動

既往歴：55歳時に急性心筋梗塞。68歳時, 就眠中に数分間の意識消失を伴う全身性強直性痙攣を認めたため, 近医受

診し, 脳波で両側前頭葉に棘波・鋭波を認めたことから, 前頭葉てんかんの診断でバルプロ酸 600 mg を服用開始。その6週間後にも再度痙攣発作が見られたため, ゾニサミド 100 mg を追加服用開始したところ, その後, 発作は消失した。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：64歳まで会社に勤務していたが, 仕事上のトラブルはなかった。67歳頃から洗車や浴室の掃除などの家事をしない, 意欲低下, 歯みがきや爪切り, 散髪などの整容動作を自分ではしようとしなない, などの症状, 周囲への無関心が見られるようになった。また甘い物ばかり食べようとする嗜好の変化, 決まった服装で決まった場所に出かけようとする常同行動, 「あれ」「それ」など代名詞を多用する言葉の出てくさも見られるようになった。さらに, 金銭を所持せずに自宅近くの喫茶店に行き珈琲を飲む, 自動車販売店に行き「駅まで送って欲しい」と言うなどの異常行動が見られたため, 近医からの紹介で当院を受診した。

神経学的所見：意識清明, 構音障害・発語失行は認めず, 発話は流暢であったが, おうむ返しの発話が少なくなかった。失行, 失認は見られなかった。眼球運動制限はなし。歩行はすり足でゆっくりしていたが, 頸部・四肢・体幹の筋強剛は認めなかった。感覚系の詳細な評価は困難であった。前医にて施行された長谷川式簡易知能スケール改訂版 (HDS-R) は12/30で, 日付の見当識, 計算, 数字の逆唱, 語想起での失点がめだつた。診察中は穏やかな態度で応じ, 目に入ったものに触ろうとする, 急に立ち上がって出て行こうとする, などの行動は見られなかった。両手の病的把握も認めなかった。

*Corresponding author: 旭神経内科リハビリテーション病院神経内科 [〒270-0022 千葉県松戸市栗ヶ沢789-1]

¹⁾ 旭神経内科リハビリテーション病院神経内科

(Received April 20, 2023; Accepted May 12, 2023; Published online in J-STAGE on July 29, 2023)

臨床神経 2023;63:523-527

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001873

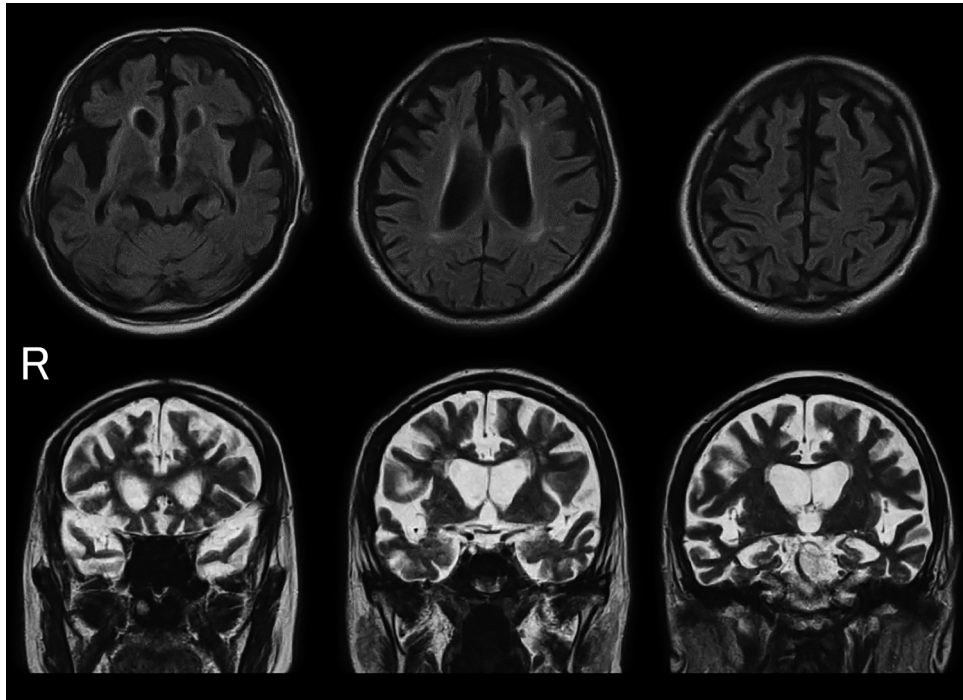


Fig. 1 MRI of the head. Symmetrical atrophy of the bilateral frontal lobes and anterior temporal lobes are revealed. Atrophy of the midbrain tegmentum is also shown. Upper row: fluid-attenuated images, axial section (TR = 8,000, TE = 120). Lower row: T₂-weighted images, coronal section (TR = 4,500, TE = 105). 'R' indicates the right side.

長年、日常生活を共にしている妻によれば、若い頃から友好的であり、いつもにこにこしていて穏やかな性格だった、とのことであった。

会話中の笑い：71歳頃から会話中の笑いがめだつようになった。以下に診察室での本人・妻との会話の様子を記載する。(例1)

妻：人付き合いは昔からすごい良かったです。いろんな方と交流して。位が高い方とか。

本人：ふふふふ(笑)

医師：どんな仕事をされてましたか？

本人：仕事？仕事は別に、(笑)

(例2)

本人：それで、友達が、お客でクビになったんですよ(笑)。そしたら一緒に飲みに行ったんですよ(笑)。そしたら(笑)私にね、酒を飲め、って言ったんですよ(笑)。

(例3)

医師：嬉しい時には笑います？

本人：(笑)そうですね

医師：悲しい時は？

本人：悲しい時？ 悲しい時も(笑)笑います。

医師：びっくりした時にはどうしますか？

本人：びっくりした時？ ハンカチで、涙を拭きます。

医師：怒った時にはどうしますか？

本人：怒った時？(笑)怒った時は、怒った時は、どう...

会話中の笑いについてまとめると、本人・妻・医師の3人の会話で、8分間に24回笑い、内訳は、自分の発話中の笑い(例2)が17回と圧倒的に多く、他に周囲の会話に追隨した笑い(例1)が4回、質問への回答時(例3)が3回であった。文や句の末尾で笑うことが多く、笑う際の表情は笑顔であり、楽しそうな笑い声であった。なお、待合室で診察を待っている際や診察中(問診を除く)に笑うことはなく、妻によれば、当院を受診する約1年前より、打ち解けた間柄での会話でよく笑うようになったが、そうではない状況では、笑うことはなかった。また、本人が笑っている際に、妻が「嬉しいの?」「楽しいの?」と尋ねても、返答はなく、面白いテレビ番組を見ながら、にこにこ微笑むことはあったが、声を上げて笑うことはなかった、とのことであった。

検査所見：頭部MRI(Fig.1)では両側前頭極から窮隆部、側頭葉前方部の左右対称性萎縮、中脳被蓋部の萎縮を認めた。脳血流ECD SPECT(Fig.2)ではやや左優位に、両側前頭極、前頭葉背外側面、背内側面での血流低下を認めた。両側頭頂葉にも軽度の血流低下が見られた。側頭葉前方部での血流低下はめだたなかった。脳波では、左右差はなく、基礎律動は7~8 Hzであり、後頭葉でのα波出現頻度がやや低下していた。てんかんを示唆する棘波や鋭波は見られなかった。

考 察

bvFTDの診断基準⁶⁾を参照すると、本例は、進行性の異常

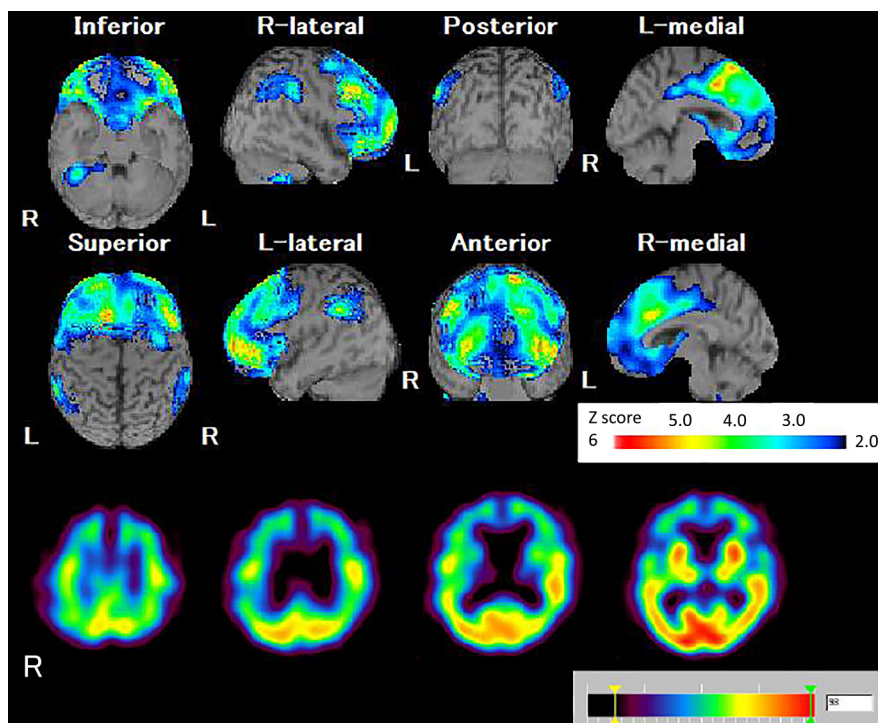


Fig. 2 ^{99m}Tc -ECD SPECT of the brain.

Decreased cerebral blood flow in the bilateral frontal and parietal lobes, especially the dorsomedial and dorsolateral areas and frontal pole areas, slightly predominant in the left side, are shown. Upper and middle row: eZIS images. Lower row: axial regional cerebral blood flow images. 'R' indicates the right side.

行動および認知機能障害を認め、脱抑制行動（無銭飲食をするなど社会的に不適切な行動）、無関心および無気力（日常生活で習慣化していた家事や整容動作をしなくなった）、食事内容の変化（甘い食物を好むようになった）、の3項目が認められていたことから、少なくとも possible bvFTD に該当する。また Clinical Dementia Rating および機能的行動質問スコアは実施していないが、bvFTD に合致する脳画像所見を認めたことから、probable bvFTD に該当する可能性も考えられる。本例ではすり足歩行が見られたが、その他の錐体外路症状は認められず、また構音障害や発語失行などの運動性発話障害、眼球運動障害も見られなかった。bvFTD の背景病理については不明であるが、頭部 MRI にて中脳被蓋部の萎縮を認めたことから、進行性核上性麻痺の可能性も否定できない。

病的な笑いは（1）過剰な笑い、（2）強制笑い、（3）笑いてんかん、の三つの病態に分類される⁷⁾⁸⁾。過剰な笑いは情動の脆弱性、高揚感、笑いを抑制できないこと、状況に合わない不適切な笑いについての洞察ができないこと、と関係しており、統合失調症、躁病、認知症で見られる。情動の産生、調節と関係する辺縁系、前頭葉の病変と関係していると考えられている。Woolley ら⁹⁾ は躁状態を呈した FTD の1例で、Mendez ら¹⁰⁾ は両側側頭葉萎縮を呈した FTD の3例で、いずれも脱抑制症状がめだち、状況に合わない不適切な笑いが頻繁に見られたことを報告している。また Clark ら²⁾ は、bvFTD および意味性認知症の症例では、他者の不運などの不適切な

状況で笑うことがしばしば観察される、と報告している。Rascovsky らによる bvFTD の診断基準⁶⁾ にも、「マナーや礼儀の欠如」の項目に、「不適切な笑い」と記載がある。一方、強制笑いは笑いの感情が爆発的、不随意に表出される病態であり、Parkinson 病、筋萎縮性側索硬化症、多発性硬化症などの神経変性疾患、脳梗塞、頭部外傷などで見られ、強制泣きを伴うことも多い。また、笑いてんかんはてんかんの稀な一型であり、痙攣、眼球運動異常、自律神経症状を伴うことが多い。小児では視床下部過誤腫と関係し、成人では視床下部過誤腫、側頭葉てんかんが多く、前頭葉てんかんでも見られる¹¹⁾。

本例は前頭葉てんかんの既往があることから、笑いてんかんの鑑別が問題になる。しかしながら本例ではてんかんの治療開始後、発作が消失した時期よりも後から、会話中の笑いが出現し、笑う際に意識消失やけいれんを伴っていないこと、脳波でも発作波を認めなかったことから、笑いてんかんとは異なると思われる。また、強制泣きは見られなかったこと、笑い方は爆発的な表出ではなく、親しい人との会話中に限られていたことから、強制笑いとも異なる。bvFTD の経過中に頻繁に笑うようになったことから、認知症による過剰な笑いに該当し、辺縁系、前頭葉の病変に関係していると考えられる。本例では笑っている際の内観については確認できなかったが、笑いの（例3）に見られたように、認知機能の低下により、どのような感情で、どのような行動表現をするの

が適切であるか、理解されていなかった可能性がある。

Pressman ら⁵⁾による報告では、bvFTD 症例が会話場で笑う回数が少ない理由として、「自分の発言に対する笑い」が少ないことが挙げられ、bvFTD では社会規範からの逸脱に無関心であること、さらに情動の自己意識、社会的なセルフモニタリングが低下していることを反映している可能性が述べられている。ここで、「自分の発言に対する笑い」は、社会規範からの逸脱を反映した困惑した笑い、あるいは引きつり笑い、とされている。本例では、無銭飲食をするなど、社会的規範から逸脱した行動が見られているが、自分の発言中に笑い出すことが多く、笑い方も困惑した笑いや引きつり笑いとは異なっていた。

一方、本例では会話中に頻繁な笑いが見られたことから、多幸的な印象を受けたが、頻繁な笑いは多幸感の行動表現である、と考えることもできる。FTD では多幸感が表出される頻度が、他の認知症疾患よりも高いことが報告されている。Hirono ら¹²⁾による Neuro Psychiatric Inventory (NPI) を用いた検討では、アルツハイマー病、Lewy 小体型認知症例と比較して、FTD では多幸的な言動が有意に多かったことが示されている。また、Levenson ら¹³⁾による総説で引用されている、Liu ら¹⁴⁾による NPI を用いた検討でも、bvFTD では多幸的な言動（原文では高揚感）が表出される頻度が、40%程度であったことが示されている。Woolley ら⁹⁾も、FTD 症例の約三分の一では多幸的な言動が表出されると述べている。さらに、Pressman ら⁵⁾の報告では、bvFTD 全体では会話中に笑う頻度が低いが、少数ながら 10~15 分間の会話中に笑った回数が 25 回~39 回程度におよぶ症例も図示されている。本例は 8 分間の会話中に 24 回の笑いを認めており、本例を含めこれらの少数例では FTD の他の疾患よりも笑う回数が明らかに多いことから、多幸的な言動が表出されていた可能性も考えられる。

bvFTD では共感の感情・認知・道徳的側面が、遂行機能障害、その他の社会的認知の障害とは無関係に障害されることが、Baez ら¹⁵⁾によって報告されている。共感の感情的側面とは、他者の情動的な経験を共有し反応すること、認知的側面とは、他者の行為の意図や展望を理解すること、道徳的側面とは、良心や道徳に反することや加害者が受けるべき罰則についての判断を、それぞれ指す。本例では笑いの（例 2）に見られるように、友人が解雇された話をしながら笑い出すなど、共感の感情的側面が喪失していることがうかがわれ、多幸症、感情表現の障害とともに、笑いの背景に関与している可能性も考えられる。また、本例では会話中におむ返しの発言が少なくなかったことから、話し相手の笑いに反応する環境依存症候としての笑いが見られた可能性も否定できない。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) Clark CN, Nicholas JM, Henley SMD, et al. Humour processing in frontotemporal lobar degeneration: a behavioural and neuroanatomical analysis. *Cortex* 2015;69:47-59.
- 2) Clark CN, Nicholas JM, Gordon E, et al. Altered sense of humor in dementia. *J Alzheimer's Dis* 2016;2016:111-119.
- 3) Sivasathiseelan H, Marshall CR, Benhamou E, et al. Laughter as a paradigm of socio-emotional signal processing in dementia. *Cortex* 2021;142:186-203.
- 4) Rohrer JD, Warren JD, Rossor MN. Abnormal laughter-like vocalisations replacing speech in primary progressive aphasia. *J Neurol Sci* 2009;284:120-123.
- 5) Pressman PS, Simpson M, Gola K, et al. Observing conversational laughter in frontotemporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2017;88:418-424.
- 6) Rascovsky K, Hodges JR, Knopman D, et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain* 2011;134:2456-2477.
- 7) Duchowny MS. Pathological disorders of laughter. In: McGhee PE, Goldstein JH, editors. *Handbook of humor research*. Vol 2. New York: Springer-Verlag; 1983. p. 88-108.
- 8) Martin RD. The psychobiology of human and laughter. In: Martin RD, editor. *The Psychology of humor. An integrative approach*. Burlington: Elsevier; 2007. p.153-189.
- 9) Woolley JD, Wilson MR, Hung E, et al. Frontotemporal dementia and mania. *Am J Psychiatry* 2007;164:1811-1816.
- 10) Mendez MF, Chen AK, Shapira JS, et al. Acquired extroversion associated with bitemporal variant of frontotemporal dementia. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2006;18:100-107.
- 11) Kovac S, Diehl B, Wehner T, et al. Gelastic seizures: Incidence, clinical and EEG features in adult patients undergoing video-EEG telemetry. *Epilepsia* 2015;56:e1-e5.
- 12) Hirono N, Mori E, Tanimukai S, et al. Distinctive neuro-behavioral features among neurodegenerative dementias. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1999;11:498-503.
- 13) Levenson RW, Sturm VE, Haase CM. Emotional and behavioral symptoms in neurodegenerative disease: a model for studying the neural bases of psychopathology. *Ann Rev Clin Psychol* 2014;10:581-606.
- 14) Liu W, Miller BL, Kramer JH, et al. Behavioral disorders in the frontal and temporal variants of frontotemporal dementia. *Neurology* 2004;62:742-748.
- 15) Baez S, Manes F, Huepe D, et al. Primary empathy deficits in frontotemporal dementia. *Front Aging Neurosci* 2014;6:1-11.

Abstract**A case of behavioral variant frontotemporal dementia presenting with frequent laughter during conversations**Kenji Ishihara, M.D.¹⁾ and Toshiomi Asahi, M.D.¹⁾¹⁾ Department of Neurology, Asahi Hospital of Neurology and Rehabilitation

We describe a case of behavioral variant frontotemporal dementia (bvFTD) presenting with frequent laughter during conversations. A 72-year-old male patient visited our hospital because of asponaneity and abnormal behaviors. His medical history revealed epilepsy attacks approximately five years prior, which improved following administration of antiepileptic drugs. At the age of 67 years, the patient began exhibiting asponaneity and abnormal behaviors, such as leaving a teahouse without paying for his coffee. Neurological examinations indicated moderate dementia and bradykinesia while walking. The patient frequently laughed during conversations with his wife and doctor, creating the impression that he was euphoric. His laughter was neither explosive nor obsessive, and did not involve loss of consciousness or seizures. MRI of the head revealed symmetrical atrophy of the bilateral frontal lobes. SPECT demonstrated decreased cerebral blood flow in the bilateral frontal lobes, particularly in the outer and inner frontal convexities. Based on the patient's clinical history and imaging results, a diagnosis of bvFTD was established. Our literature review identified only one research paper discussing the frequency of laughter in frontotemporal dementia, which suggested that patients with bvFTD laugh less often. However, several reports indicated that patients with FTD exhibit euphoric behaviors more frequently compared to those with other forms of dementia. We hypothesize that euphoric patients with bvFTD may laugh more frequently during conversations, reflecting disorders of emotional expression and a loss of empathy.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2023;63:523-527)

Key words: behavioral variant frontotemporal dementia, laughter, euphoria, frontal lobe
