

皮質性偽性球麻痺による発話障害で発症する神経変性疾患

石原 健司

(臨床神経 2011;51:934)

Key words : 偽性球麻痺, 構音障害, 発語失行, 運動ニューロン疾患, 前頭側頭葉変性症

前頭側頭葉変性症 (FTLD) にみられる発話障害として進行性非流暢性失語 (PNFA) が挙げられる。一方, 認知症をともなう運動ニューロン疾患 (D-MND) では球麻痺による構音障害がみられることが多いが, PNFA の病像を呈することもある。しかし一般的には球麻痺型運動ニューロン疾患と PNFA とを発症早期に鑑別することは困難とされる。今回, 偽性球麻痺症状による発話障害で発症し, 病理学的に上位運動ニューロンに強い変性をみとめた 2 症例を経験した。

症 例

症例 1

死亡時 59 歳の右きき女性。52 歳頃より声が出しにくくなり, 動作緩慢, 無関心などの症状も出現。発話障害の特徴は, 声量低下, 発声持続時間の低下, 氣息性・粗造性・無力性の嗚声, 単調な抑揚, プロソディーの障害であり, 音と音の連結が悪く, 発話量の低下がみられた。「パ」「タ」「カ」の単音節のくりかえしとくらべて, 「パタカ」の複合音節のくりかえしは著明に低下していた。単語や文章の理解, 復唱は良好。他に顔面・舌・軟口蓋の運動障害がみられたが, 舌の萎縮や線維束性収縮はみられず。発症 2 年後より四肢麻痺, 無動性無言。全経過約 7 年半で死亡。病理学的に頭頂後頭葉を除く大脳全域, 脳幹, 小脳, 脊髄の変性と好塩基性封入体のみとめた。舌下神経

核は比較的保持。

症例 2

死亡時 75 歳の右きき女性。ものわすれ, 行動異常, 発話障害で発症。発話障害の特徴は, 抑揚に乏しく, ゆっくりした話し方, 粗造性, 無力性, 努力性の発声, 開鼻声, 鼻漏出による子音の歪みであった。音, 音節の連結が悪く, 発音が途切れ途切れに聞こえる傾向があった。「パタカ」の複合音節のくりかえしは不可能であった。単語や文章の理解, 復唱は良好。他に両側錐体路徴候, 仮名に強い書字障害, 前頭葉機能低下がみられたが, 舌の萎縮や線維束性収縮はみられず。発症 1 年後に無動性無言となり, 全経過約 1 年半で死亡。病理学的に運動ニューロンの系統変性と前頭葉の変性所見, TDP-43 陽性神経細胞質内封入体のみとめた。舌下神経核は概ね保持。

考 察

2 症例ともに, 偽性球麻痺による構音障害を主体に, 発語失行の特徴を併せ持つ発話障害がみられた。病理学的に大脳および上位運動ニューロンに強い病変がみられたことより, 発話障害は皮質性の偽性球麻痺によること, これらの症例は FTLD の枠内で PNFA とも球麻痺型の D-MND ともことなるカテゴリーに位置付けられることが推察される。

Abstract

Neurodegenerative disease presenting motor speech disorder due to pseudobulbar palsy

Kenji Ishihara, M.D.

Department of Neurology, Showa University School of Medicine

(Clin Neurol 2011;51:934)

Key words: pseudobulbar palsy, dysarthria, apraxia of speech, motor neuron disease, frontotemporal lobar, degeneration