

認知症をともなう筋萎縮性側索硬化症における 構成障害と頭頂葉血流低下

近藤 正樹^{1)*} 大道 卓摩²⁾ 向井 麻央³⁾
藤並 潤¹⁾ 中川 正法⁴⁾ 水野 敏樹¹⁾

要旨：認知症をともなう筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis with dementia; ALS-D）は前頭・側頭葉の機能障害を特徴とするが、われわれは構成障害、頭頂葉血流低下をみとめた ALS-D の 2 症例を経験した。症例 1 は球麻痺型で前頭・側頭葉機能障害にともなう認知症症状を呈し、積木構成、図形模写が障害されていたが、手指形態模倣は良好であった。症例 2 は下肢型で軽度の前頭葉機能低下に加え、図形模写、積木構成の軽度障害がみられた。2 症例でみとめた構成障害は右、左大脳半球障害として報告された内容の特徴が混在し、アルツハイマー型認知症でみられる構成障害と類似していた。また、自己身体による課題（手指形態模倣）より客体を素材とした課題（図形模写、積木構成）で顕著であった。

（臨床神経 2015;55:320-326）

Key words：筋萎縮性側索硬化症，認知症，構成障害，頭頂葉

はじめに

筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis; ALS）の一部の患者は特徴的な認知症を呈し、認知症をともなう ALS（ALS with dementia; ALS-D）と呼ばれている。本邦では 1964 年の湯浅の報告以来、早くから ALS-D の研究が進められてきた¹⁾²⁾。ALS-D の認知機能障害は前頭・側頭葉の機能障害にともなう認知症症状と捉えられているが、近年、書字障害、病態失認についても注目されている³⁾。今回、頭頂葉血流低下をみとめ、構成障害を呈した ALS-D の 2 症例を経験した。神経心理学的検討と病変の広がりについて考察を加え報告する。

症例 1

症例：69 歳，女性，右きき

主訴：ろれつ困難，嚥下困難，筋力低下，飽きやすい

現病歴：2007 年夏頃からしゃべりにくさ、飲み込みにくさが出現した。同時期より好きだったパチンコも長く続けられなくなった。また、他人の話の聞かなくなり、何をいっても頷き、会話がかみ合わないことが多くなった。2008 年 1 月

頃に麺がすすれなくなり、唾液の飲み込みも悪くなった。手足のやせがめだち、重いものを持ち上げられなくなった。飲食店を経営していたが、店を開けて 1 時間ほどですぐに閉めるとい出すようになり、同年 3 月に閉店した。4 月、精査のため入院した。50 歳前には 50 kg あった体重が、入院時は 38.5 kg に減少していた。

最終学歴：小学校中退。

既往歴：子宮筋腫，腸閉塞，高血圧。

家族歴：特記事項なし。

入院時現症：身長 147.5 cm，体重 38.5 kg，体温 36.6°C，血圧 173/98 mmHg，脈拍 58 回/分，全身理学的所見に異常はみとめなかった。

神経学的所見：意識清明。脳神経では眼球運動は正常，顔面筋に軽度の筋力低下，構音障害，嚥下障害をみとめ，軟口蓋挙上不良，舌に軽度の萎縮，筋線維束収縮をみとめた。運動系では，両母指球筋，小指球筋，大腿四頭筋に筋萎縮，両上下肢，胸背部に筋線維束収縮をみとめ，上肢は近位筋，遠位筋とも徒手筋力テスト（MMT）4 程度，下肢は近位筋で 4 程度の筋力低下をみとめた。感覚系は正常。反射では，口尖らし反射，口輪筋反射陽性，強制把握陰性であった。腱反射

*Corresponding author: 京都府立医科大学大学院医学研究科神経内科学 [〒 602-8566 京都府京都市上京区河原町通り広小路 465]

¹⁾ 京都府立医科大学大学院医学研究科神経内科学

²⁾ 舞鶴医療センター神経内科

³⁾ 京都山城総合医療センター神経内科

⁴⁾ 京都府立医科大学大学院附属北部医療センター

（受付日：2014 年 8 月 26 日）

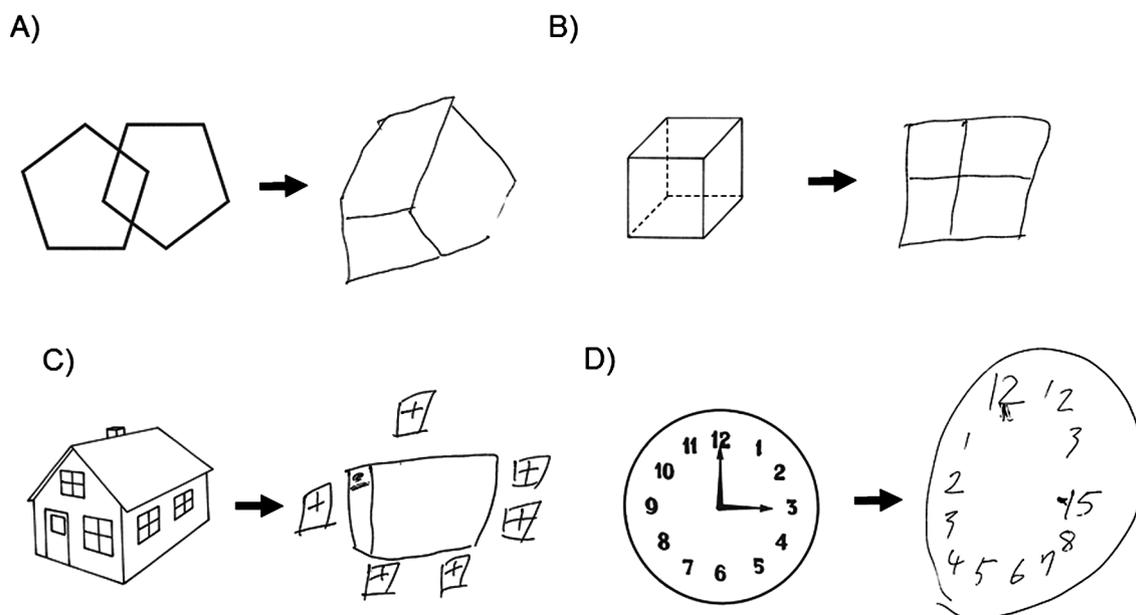


Fig. 1 Copy of four figures drawn by Case 1.

A) Double pentagons: the two pentagons became merged. B) Cube: three-dimensional expression was not adopted. C) House: individual parts were separated and drawn mostly two-dimensionally. D) Clock: although numbers were drawn in a circle, they were arranged incorrectly, being almost a mirror image, and the hands of the clock were very small and indistinct.

は下顎反射陽性、下肢優位に亢進しており、Wartenberg 反射は両側陽性、Babinski 徴候両側陽性であった。歩行は正常で安定していた。

神経心理学的所見：検査時に落ち着きがなく、「もう帰っていいですか」「待たされてばかりや」といった訴えが多くみられた。MMSE 15/29(時間、場所の見当識、連続減算、作文、図形模写で失点)、Frontal Assessment Battery (FAB) 5/18(類似性、語の流暢性、運動系列、葛藤指示、Go/No-Go 課題で失点)、注意力の低下、脱抑制傾向、保続、軽度の言語理解低下、失書をみとめた。半側空間無視、手指失認、左右失認はみられなかった。MMSE の図形模写では、正しい模写ができておらず、二つの五角形が融合したようなものを描いた(Fig. 1A)。

神経生理検査：針筋電図は、左短母指外転筋、右三角筋、右大腿直筋で施行し、線維性収縮、活動性脱神経所見(線維束性収縮、陽性鋭波)、多相性運動単位電位をみとめた。神経伝導検査(NCS)は両正中神経で実施し、運動神経伝導検査(MCS)は左正中神経で遠位潜時、伝導速度は正常であったが、複合筋活動電位(CMAP)の低下がみられた。右正中神経は正常範囲内の結果であった。感覚神経伝導検査(SCS)は正常範囲内であった。

脳画像検査：脳 MRI では、前頭葉、側頭葉、頭頂葉で右優位の萎縮をみとめたが、海馬萎縮は軽度であった(Fig. 2A)。脳血流 SPECT では、前頭葉、側頭葉、頭頂葉で右優位に集積低下をみとめた(Fig. 2B, C)。

構成障害の追加検査として、図形模写(円、四角形、立方体、時計、木、家)、積木構成(Wechsler adult intelligence scale-revised; WAIS-R の積木模様の課題、4 個のキューブを使った

6 課題、9 個のキューブを使った 4 課題で計 10 課題)、手指形態の模倣(12 課題)をおこなった。(1) 図形模写：自発描画は困難で模写を指示した。円、四角形など単純な図形の模写は可能であったが、立体的な図形の模写では立体性が損なわれ、家の模写では部分、部分分離して描画されていたが、全体像は大雑把にはとらえられていた(Fig. 1B, C)。時計の模写では外円の中に数字を配列することはできたが、数字の内容が誤っており、一部鏡像になっていた。また、針は痕跡程度にしかなりできなかった(Fig. 1D)。(2) 積木構成(Fig. 3)：4 個のキューブを使った課題を 5 課題まで実施したが、その後は継続できなかった。実施した 5 課題では 4 個のキューブ合わせることはできたが、模様を見本通りにそろえることはできなかった。(3) 手指形態模倣：12 課題おこない 11 課題正答したが、キツネの形の課題はできなかった。

症例 2

症例：73 歳、女性、右きき

主訴：歩行障害

現病歴：2008 年春、右足関節を捻り、その後、歩き方がおかしいと指摘されるようになった。2009 年春に墓参りに行ったとき、長時間歩くことができなかった。7 月整形外科を受診し、右腓骨神経麻痺と診断された。2010 年 3 月、ペダルをこげなくなり、自転車に乗れなくなった。ゆっくりとなら歩けたが、右足の筋力低下を自覚した。8 月当院神経内科を受診し、精査のため入院した。入院前 2 年間で体重は 1 kg 減少していた。

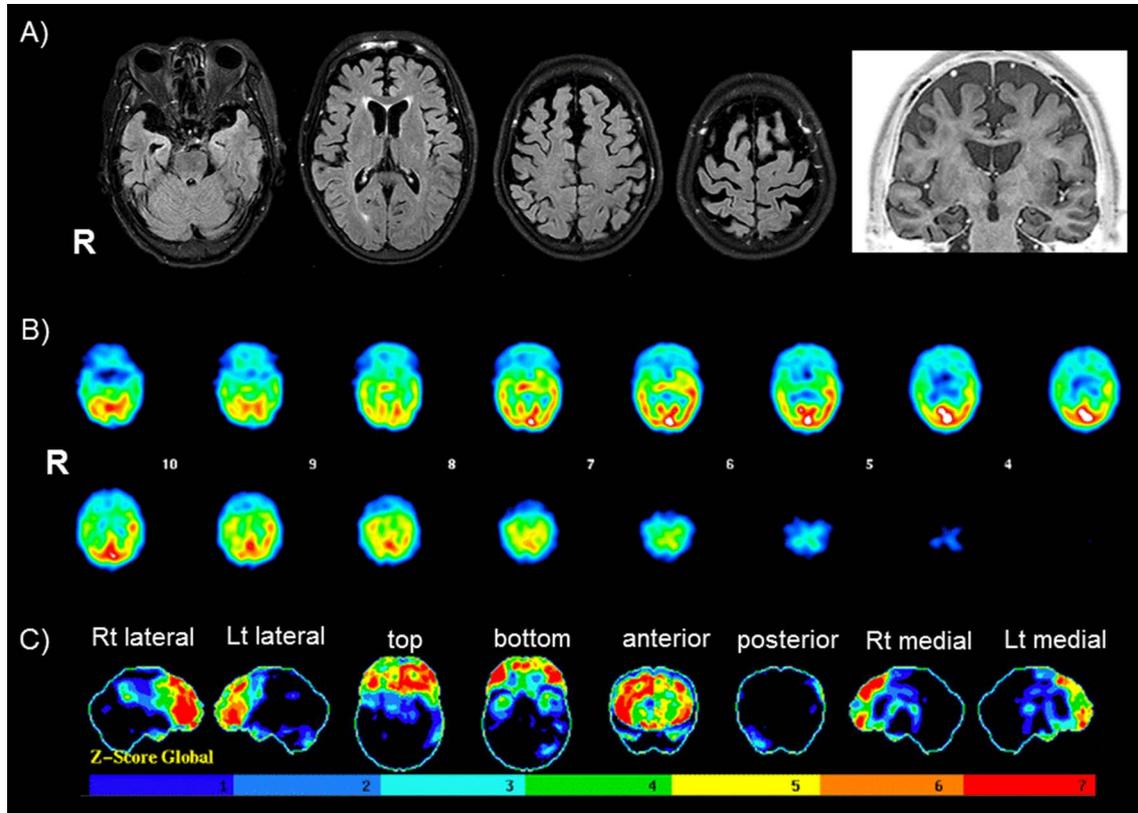


Fig. 2 Brain images of Case 1.

A) Brain MRI, fluid attenuation inversion recovery (FLAIR) image: Axial, 1.5 T; TE 100.0 TR 8,000, short-T₁ inversion recovery (STIR) image: Coronal, 1.5 T; TE 15.0 TR 3,340. Brain MRI revealed cerebral atrophy in the frontal, temporal, and parietal lobes with predominance in the right hemisphere; however, hippocampal atrophy was not conspicuous. B) ¹²³I-IMP-SPECT. C) Three-dimensional stereotactic surface projection (3D-SSP) image of SPECT. ¹²³I-IMP-SPECT revealed low-level perfusion in the frontal, temporal, and parietal areas with predominance in the right hemisphere.

最終学歴：高等学校卒業。

既往歴：43歳時に子宮筋腫にて子宮全摘出術。63歳時に乳癌にて乳房部分切除，放射線療法をおこない治癒した。

家族歴：特記事項なし。

入院時現症：身長 151 cm，体重 44.5 kg，体温 36.6°C，血圧 138/81 mmHg，脈拍 63 回/分・整，胸部の手術痕以外は全身学的所見に異常をみとめなかった。

神経学的所見：意識清明。脳神経は特記事項なし，運動系は両側の母指球筋，背側骨間筋，臀部から大腿，下腿にかけて右優位に筋萎縮，両大腿内側，右下腿に筋線維束収縮をみとめ，上肢は近位筋で MMT 4~5，遠位筋で 4，右下肢は近位筋，遠位筋とも MMT 1，左下肢は近位筋で 3~4，遠位筋で 4~5 の筋力低下をみとめた。感覚系は，表在覚は正常，振動覚は腸骨稜，内果で両側軽度低下，位置覚正常。反射は下顎反射陽性，上下肢の腱反射は左優位に亢進，Wartenberg 反射両側陽性，Babinski 徴候左陽性，右は底背屈なし。歩行は杖使用にて右麻痺性歩行であった。

神経心理学的所見：検査にはおおむね協力的であった。MMSE 29/30（場所の見当識で失点，五角形の図形模写は正

常；Fig. 4A），FAB 13/18（類似性，語の流暢性，Go/No-Go 課題で失点）であり，軽度の前頭葉機能の低下がみられた。書字の書き取りは漢字，平仮名ともに問題なかった。半側空間無視，手指失認，左右失認，失計算はみられなかった。

神経生理検査：針筋電図は右前脛骨筋，右大腿内側広筋，右上腕二頭筋，右第一背側骨間筋，右傍脊柱筋（Th7），舌筋にて施行し，線維性収縮，活動性脱神経所見，高振幅，多相性の運動単位電位をみとめた。NCS は右正中神経，尺骨神経，脛骨神経，腓骨神経，腓腹神経にて MCS で遠位潜時，伝導速度は正常であったが，CMAP の低下をみとめた。SCS は正常範囲内であった。右腓骨神経の MCS は CMAP が誘発できず，右浅腓骨神経の SCS で振幅の低下をみとめた。

脳画像検査：脳 MRI：前頭葉，側頭葉優位に萎縮，中等度の白質病変をみとめたが，頭頂葉，海馬の萎縮は比較的軽度であった（Fig. 5A）。脳血流 SPECT：右優位に頭頂葉の集積低下，前頭葉前部，左運動前野の集積低下をみとめた（Fig. 5B, C）。

症例 1 と同様の構成障害の追加検査をおこなった。（1）図形描画および模写：円，四角形，時計，木，家，人の姿の自発描画はすべて均整がとれており正しく描画できていた。時

sample	response
◆5	
◆6	
7	
8	
9	

Fig. 3 Responses of Case 1 in the block construction task. She could combine four blocks but could not recreate a similar pattern.

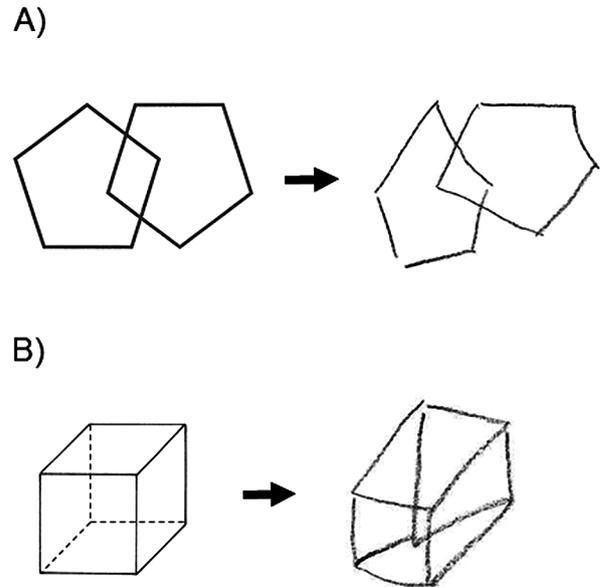


Fig. 4 Copy of 2 figures drawn by Case 2. A) Double pentagons: the pentagons were drawn accurately. B) Cube: three-dimensional expression was mildly impaired.

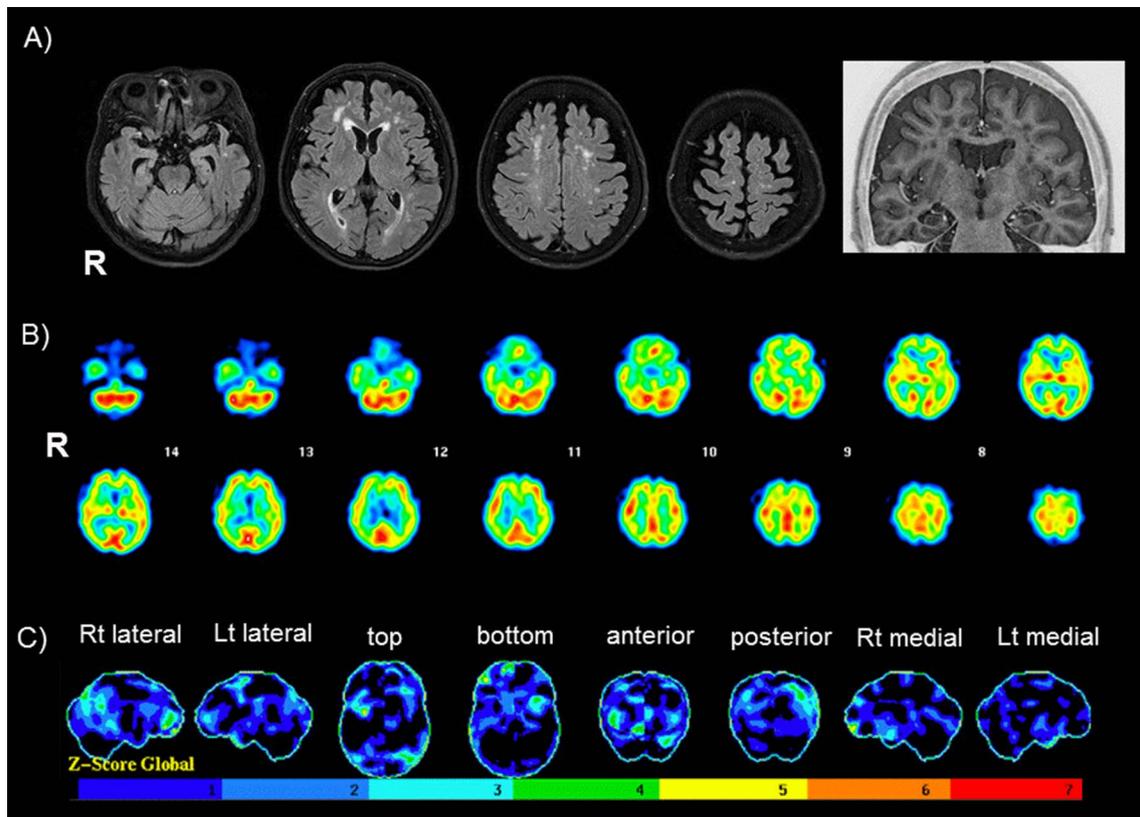


Fig. 5 Brain images of Case 2.

A) Brain MRI, FLAIR image: Axial, 1.5 T; TE 100.0 TR 8,000, STIR image: Coronal, 1.5 T; TE 15.0 TR 3,386. Brain MRI revealed cerebral atrophy in the frontal and temporal lobes and caps of periventricular high intensity and scattered deep white matter lesions; however, the atrophy of the parietal lobe and hippocampus was not conspicuous. B) ^{123}I -IMP-SPECT. C) 3D-SSP image of SPECT. ^{123}I -IMP-SPECT revealed low-level perfusion in the parietal areas, with predominance in the right hemisphere and prefrontal and left premotor areas.

計、立方体は見本を提示し、模写を指示した。時計は正しく模写できたが、立方体は立体構成の再現が軽度障害されていた (Fig. 4B)。(2) 積木構成: 4 個のキューブを使った積木構成は、第 5 課題まではすみやかに正答できた。第 6 課題で赤白半分模様の面の処理に戸惑い、1 分 51 秒かけて正答した。9 個のキューブを使った第 7 課題以降の課題では、第 7 課題で赤白半分模様の面を赤の面に置き換えるまちがいをくりかえした後、1 分 45 秒で正答した。第 8 課題の途中で自己中断した。(3) 手指形態模倣: 12 課題おこない全課題正答した。

2 症例は El Escorial 改訂診断基準⁴⁾により Definite ALS と診断した。また、追加で検査した髄液 Aβ1-42 (ヒト β アミロイド (1-42) ELISA キットワコー[®]), リン酸化タウ (INNOTEST[®]) は症例 1 で Aβ1-42 243 pmol/l, リン酸化タウ 91.2 pg/ml, 症例 2 で Aβ1-42 54.1 pmol/l, リン酸化タウ 48.5 pg/ml であり, 症例 1 でリン酸化タウの上昇, 症例 2 で Aβ1-42 の低下がみられた⁵⁾⁶⁾。2 例とも精査後は紹介元であった他院に転医し, その後の経過は観察できていない。

考 察

ALS-D は、人格変化、易怒性、強迫観念、洞察力の低下、前頭葉遂行機能の全般的な低下を特徴とし、最近では書字障害、病態失認が注目されているが³⁾、構成障害、視覚認知障害は乏しいとされている⁷⁾。Table 1 に今回、報告した 2 症例の臨床的特徴、神経心理学的評価の比較を示した。症例 1 は球麻痺発症で ALS-D に典型的な臨床症状を呈し、症例 2 は下肢麻痺発症で右腓骨神経麻痺を合併し認知機能低下は軽度であった。2 症例に共通して構成障害がみられ、右優位の頭頂葉血流低下をみとめたが、症例 1 は症例 2 より前頭葉症状、構成障害が顕著であり、前頭葉血流が著明に低下していた。

構成障害の内容を比較すると、症例 1 では、描画、積木構成で大枠はとらえられており半側空間無視の要素も乏しかったが、立体性の再現が障害されていた。症例 2 では、積木構成の軽度の障害、立方体模写で立体性の再現の障害がみられた。山鳥は構成障害を、客体を素材とした時の構成と自己身

体による構成に分類している⁸⁾が、本 2 症例はともに客体を素材とした構成表現よりも自己身体による構成表現が比較的良好であり、図形模写では立体性の再現が障害されていた。小倉らは脳血管障害後遺症の一側性脳障害例の検討で右半球障害例、左半球障害例ともに手指模倣が障害され、図形模写障害と密接に関係していたことを報告している⁹⁾が、病変の広がり詳細は示されていない。本 2 症例は変性疾患であり、小倉らの症例とはことなる障害過程や病変の広がりを示していた可能性も考えられる。

Zaidel は、図形の奥行きを表象は健全な右半球に依存しており、右半球の頭頂葉に損傷が生じた患者は一般に立方体を正しく描くことができず、3 次元を特徴づける対角線を描き落とすとしている。また、積木のブロックを使って 2 次元の刺激から 3 次元のモデルを構成することができるかどうかによって、右半球の視空間機能を診断できると述べている¹⁰⁾。Kirk と Kertesz は右半球障害患者群では半側空間無視と絵の要素間の空間関係の表現に障害を示し、左半球障害患者群では単純化がみられ、線や細部の表現が右半球よりはるかに少なかったことが報告している¹¹⁾。変性疾患における構成障害の報告は、前頭側頭葉変性症 (FTLD) では乏しいが、AD (Alzheimer's disease) では多くみられる¹²⁾¹³⁾。Kirk と Kertesz は AD の描画について詳細な検討をおこない、AD 患者にみられる描画の単純化と空間関係の乏しさは、前者は左半球障害患者、後者は右半球障害患者でみられる特徴と類似していると報告している¹⁴⁾。症例 1, 2 でみられた構成障害の特徴は左右半球損傷の比較では左半球損傷に近いが、AD 患者と同様に両半球障害の特徴が混在していた。

ALS-D の脳血流 SPECT について、過去の報告では前頭葉ないし前頭側頭葉に低下をみとめるが、頭頂葉、後頭葉の血流は保たれており、AD とことなる低下域が示されている¹⁵⁾¹⁶⁾。本検討では 2 症例とも右優位に前頭葉、頭頂葉の血流低下をみとめ、より後方に血流低下域が広がっていた。また、前頭葉血流低下が軽度の症例 2 とくらべて前頭葉血流低下が著明であった症例 1 で構成障害が顕著であり、頭頂葉のみでなく前頭葉機能低下による programing の障害も構成障害に関与¹⁷⁾¹⁸⁾していた可能性が示唆される。

ALS, FTLD は TDP-43 に関する報告¹⁹⁾²⁰⁾以降、一連の疾患として考えられるようになってきているが、症例 1, 2 はより後方の頭頂葉に血流低下域が広がっており、FTLD としてやや非典型的である。また、過去に ALS-D として報告されている症例の認知症は前頭側頭葉障害にともなう精神症状、高次脳機能障害が主体であり、頭頂葉障害と関連した構成障害の報告はあまりみられない。一方で、臨床的に ALS-D と診断され Pittsburg compound B (PIB)-PET でアミロイド沈着をみとめた症例²¹⁾やアミロイド斑をみとめ病理学的に AD と診断された剖検例の報告も散見されており^{22)~25)}、ALS-D と AD 病理との関連も注目されている。本 2 例では、髄液中の Aβ1-42, リン酸化タウを測定し、症例 1 でリン酸化タウの上昇、症例 2 で Aβ1-42 の低下がみられた。症例 1, 2 はともに通常の AD でみられるような海馬優位の脳萎縮や血流低下パターンはみ

Table 1 Clinical characteristics of the present two cases.

case	1	2
age/sex	69/female	73/female
duraion after onset (years)	1	2
main region of motor dysfunction	bulbus	legs
MMSE	15	29
FAB	5	13
disorder of copying figures	severe	mild
disorder of reconstructing cubes	severe	mild
disorder of reconstructing finger patterns	mild	none

られなかったが、少なくとも症例2はアミロイド病理との関連がうたがわれる。ADを合併したALS症例についての議論は今後の剖検例の集積による検討が必要であるが、今回報告した2例はこのような観点からALS-Dの疾患概念の再考の必要性を示唆しており、重要な症例と思われた。また、ALS-Dの病初期に構成障害をふくめた高次脳機能を評価が必要ならばあいもあると考えられた。

結 論

ALS-D 2例において前頭葉、側頭葉に加えて頭頂葉の血流低下をみとめ、構成障害がみられた。本例でみられた構成障害は両半球障害の特徴が混在しており、自己身体による課題よりも客体を素材とした課題で顕著であった。

謝辞：貴重な症例をご紹介いただきました十条武田リハビリテーション病院神経内科小田健一郎先生に深謝いたします。

※本論文に関連し、開示すべきCOI状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 湯浅亮一. 痴呆を伴う筋萎縮性側索硬化症について. 臨床神経 1964;4:529-534.
- Mitsuyama Y. Presenile dementia with motor neuron disease in Japan: clinico-pathological review of 26 cases. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1984;47:953-959.
- Ichikawa H, Koyama S, Ohno H, et al. Writing errors and anosognosia in amyotrophic lateral sclerosis with dementia. Behav Neurol 2008;19:107-116.
- Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial "Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors. J Neurol Sci 1994;124 Suppl:96-107.
- Kanai M, Matsubara E, Isoe K, et al. Longitudinal study of cerebrospinal fluid levels of Tau, A β 1-40, and A β 1-42(43) in Alzheimer's disease: a study in Japan. Ann Neurol 1998;44:17-26.
- Vanderstichele H, De Vreese K, Blennow K, et al. Analytical performance and clinical utility of the INNOTEST PHOSPHO-TAU(181P) assay for discrimination between Alzheimer's disease and dementia with Lewy bodies. Clin Chem Lab Med 2006;44:1472-1480.
- Phukan J, Pender NP, Hardiman O. Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Neurol 2007;6:994-1003.
- 山鳥 重. 神経心理学入門. 東京：医学書院；1985. p. 151-156.
- 小倉 純, 山鳥 重. 手指模倣障害と構成障害および古典的失行の関係について. 脳と神経 1983;35:759-763.
- 河内十郎監訳, 河内薫訳. 芸術的才能と脳の不思議—神経心理学からの考察. 東京：医学書院；2010. p. 173-174. [Zaidel DW. Neuropsychology of art: neurological, cognitive and evaluatory perspectives. London: Psychology Press; 2005.]
- Kirk A, Kertesz A. Subcortical contributions to drawing. Brain Cogn 1993;21:57-70.
- Rascovsky K, Salmon DP, Hansen LA, et al. Distinct cognitive profiles and rates of decline on the Mattis Dementia Rating Scale in autopsy-confirmed frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. J Int Neuropsychol Soc 2008;14:373-383.
- Giovagnoli AR, Erbetta A, Reati F, et al. Differential neuropsychological patterns of frontal variant frontotemporal dementia and Alzheimer's disease in a study of diagnostic concordance. Neuropsychologia 2008;46:1495-1504.
- Kirk A, Kertesz A. On drawing impairment in Alzheimer's disease. Arch Neurol 1991;48:73-77.
- Ohnishi T, Hoshi H, Jinnouchi S, et al. The utility of cerebral blood flow imaging in patients with the unique syndrome of progressive dementia with motor neuron disease. J Nucl Med 1990;31:688-691.
- Neary D, Snowden JS, Mann DM, et al. Frontal lobe dementia and motor neuron disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1990;53:23-32.
- Luria AR, Tsvetkova LS. The programmings of constructive activity in local brain injuries. Neuropsychologia 1964;2:95-107.
- Benton AL. Differential behavioral effects in frontal lobe disease. Neuropsychologia 1968;6:53-60.
- Neumann M, Sampathu DM, Kwong LK, et al. Ubiquitinated TDP-43 in frontotemporal lobar degeneration and amyotrophic lateral sclerosis. Science 2006;314:130-133.
- Arai T, Hasegawa M, Akiyama H, et al. TDP-43 is a component of ubiquitin-positive tau-negative inclusions in frontotemporal lobar degeneration and amyotrophic lateral sclerosis. Biochem Biophys Res Commun 2006;351:602-611.
- 山川義宏, 安宅鈴香, 田村暁子ら. 運動ニューロン病に認知症を合併した2症例のPIB-PET画像の検討(会). 日老医誌 2010;47:360-361.
- 浜元純一, 池田研二, 小林一成ら. 多数の老人斑がみられた"motor neuron diseaseを伴う初老期認知症"の1剖検例. 臨精医 1987;16:1841-1847.
- 吉田真里, 村上信之, 橋詰良夫ら. 痴呆を伴う運動ニューロン疾患13例の臨床病理学的検討. 臨床神経 1992;32:1193-1202.
- 小副川学, 高尾恒彰, 谷脇考恭ら. Alzheimer病病変を呈した前頭側頭型痴呆をともなった運動ニューロン疾患の1剖検例. 臨床神経 2001;41:482-486.
- 青木寧子, 望月葉子, 磯崎英治ら. 多数のびまん性老人斑とpretangle, neuropil threadを合併した, 認知症をともなう筋萎縮性側索硬化症の1剖検例. 臨床神経 2014;54:325-329.

Abstract**Constructive disturbance and low-level perfusion in parietal areas
in amyotrophic lateral sclerosis with dementia**

Masaki Kondo, M.D., Ph.D.¹⁾, Takuma Ohmichi, M.D.²⁾, Mao Mukai, M.D.³⁾,
Jun Fujinami, M.D.¹⁾, Masanori Nakagawa, M.D., Ph.D.⁴⁾ and Toshiki Mizuno, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Graduate School of Medical Science, Kyoto Prefectural University of Medicine

²⁾Department of Neurology, Maizuru Medical Center

³⁾Department of Neurology, Kyoto Yamashiro General Medical Center

⁴⁾North Medical Center, Graduate School of Medical Science, Kyoto Prefectural University of Medicine

Although amyotrophic lateral sclerosis with dementia (ALS-D) has been characterized by symptoms of fronto-temporal dysfunction, we report two patients with ALS-D who showed constructive disturbance and low-level perfusion in the parietal areas. The first was a 69-year-old woman (Case 1) who had been diagnosed with the bulbar type of ALS. She showed fronto-temporal dementia as well as low scores and disturbance on block construction and copying; however, she showed a better score on the imitation of finger postures. The second was a 73-year-old woman (Case 2) who had been diagnosed with the leg onset type of ALS. She showed mild impairment of the frontal function as well as mild disturbance on block construction and copying, but no problem on the imitation of finger postures. Case 1 showed more severe symptoms of dementia and constructive disturbance than Case 2, whereas Case 2 showed lower levels of cerebral perfusion over more extensive areas than Case 1. Cases 1 and 2 were compatible with definite ALS according to the El Escorial Criteria, and they showed constructive disturbance with characteristics reported previously, such as both left and right hemisphere damage and constructive disturbance similar to those seen in Alzheimer's disease. In addition, they showed poorer scores on performing tasks requiring the use of objects (block construction and copying) rather than using their body (imitation of finger postures).

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2015;55:320-326)

Key words: amyotrophic lateral sclerosis (ALS), dementia, constructive disturbance, parietal lobe
