

ロゴペニック型原発性進行性失語を呈した筋萎縮性側索硬化症の一例

金井 光康¹⁾ 針谷 康夫¹⁾ 古井 啓¹⁾ 美原 盤¹⁾

1) 公益財団法人脳血管研究所 附属美原記念病院 脳神経内科

[目的]筋萎縮性側索硬化症(ALS)に前頭側頭型認知症(FTLD)を合併することがある。FTLDでは行動異常型前頭側頭型認知症の頻度が多いとされるが、原発性進行性失語を合併する報告もみられる。今回、ロゴペニック型原発性進行性失語(IvPPA)を呈したALS症例を経験、報告する。

[症例]症例は51歳、男性。2020年春頃から漢字を書き間違えるようになった。同年11月ごろ、言葉が出てこないことに気づいた。産業医がうつ病を疑い、近医心療内科を受診した。精神科疾患を積極的には捉えられず、当院に紹介となり受診する。

[結果]左上肢筋力低下、両上肢に攣縮をみた。感覚障害、協調運動障害、膀胱直腸障害は認めなかった。MMSEは25点、MoCAが15点、FABが5点と低下し、TMTパートAが183秒、パートBが529秒と延長していた。レーヴン色彩マトリックス検査は27点であった。失語症タイプは混合性で重症度は中等度、聴覚的理解は長文レベルだが言語表出は単語レベルで、喚語困難、錯語、意味性の障害をみた。脳MRI検査では左側頭から頭頂に委縮、脳血流シンチグラフィ3D-SSP解析では左側頭から頭頂部にかけて血流低下をみた。血算に異常なく、生化学一般検査ではCK値が298U/lと微増している以外に、有意な変化はみられなかった。髄液検査では蛋白42mg/dl、リン酸化タウ94pg/mlと上昇していたが、 $A\beta$ 1-42は96.6pmol/lであった。

[結論]ALSの9~40%で意味性認知症(SD)や進行性非流暢性失語(PNFA)に類似した言語障害を呈し、TDP-43病理が考えられている。一方、IvPPAはアルツハイマー病理が推察されているが、本例では髄液 $A\beta$ 1-42の低下がみられなかった。リハビリテーションを行い、日常生活に支障をきたさないよう継続して介入している。変性疾患の言語症状は他の認知症の症状との区別がつきにくく、リハビリ的な対応をするうえで、重要な課題と考える。