

1. トピックス

2. 筋萎縮性側索硬化症患者における言語機能障害

小森 規代 (国際医療福祉大学病院 リハビリテーション室)

1. ALS の疾患概念の変化

従来 ALS は上位・下位運動ニューロンのみが選択的かつ進行性に変性、消失する変性疾患であり、陰性徴候として感覚障害、膀胱直腸障害、眼球運動障害とともに認知症が挙げられていた。すなわち、運動障害が進行しても認知機能は保たれると考えられてきた。一方で ALS 患者へ日々の生活支援を行う臨床現場においては ALS 患者がみせるさまざまな行動から認知機能低下を疑う症例は少なくなかった。例えば、生活環境が普段と少しでも違うとパニックになる、コールを頻回に鳴らし介護者が疲弊していてもそれに配慮する様子がない、それほど難しくない拡大・代替コミュニケーション方法が習得できない、などである。ALS では重度の運動機能障害を呈するため認知機能を評価する方法が少なく、また ALS では認知症を呈さないという先入観もあり ALS 患者が呈する様々な行動は、認知機能そのものの低下によるものというよりは重度の運動機能障害によるストレスや呼吸不全による脳機能低下などを反映したものにとらえられてきたように思われる。

しかし近年、ALS は臨床的にも病理学的にも運動ニューロンのみでなく広く神経細胞を侵す疾患であることが明らかになってきた¹⁾。周回、常同行動、性格変化、言語理解障害などの著しい高次脳機能の低下を示す湯浅・三山型 ALS は古くから知られており²⁾³⁾⁴⁾、認知症を伴う ALS (ALS with dementia: ALS-D) または前頭側頭型認知症(frontotemporal dementia ; FTD)を呈する疾患の MND タイプ(FTD-MND)として位置づけられている⁵⁾。また、古典的 ALS 患者の中に遂行機能障害⁶⁾⁷⁾⁸⁾、失書⁹⁾¹⁰⁾¹¹⁾¹²⁾や文の理解障害¹³⁾などを呈する症例が含まれることも判明し、認知機能障害を伴う ALS (ALS with

cognitive impairment: ALSci) として報告されている。一方、ALS を発症して長期間が経過し運動障害が重度に進行しても高次脳機能が保たれていると思われる症例も存在する。現在のところ ALS 患者における認知機能障害の全容は明らかでないが、臨床においては上位・下位運動ニューロンの変性によって全身の運動障害を呈する ALS 症例の中にさまざまな高次脳機能障害を呈する症例が含まれていると捉えると理解しやすい。ALS 患者における高次脳機能障害の発現率は 30~50%ともいわれ¹⁴⁾¹⁵⁾、リハビリテーションを提供する上では何らかの高次脳機能障害が生じうることを念頭におき、評価・支援を行う必要がある。

2. ALS 患者における言語機能障害

コミュニケーションには相手の話を聞く、文字を読むといった理解面と、ことばを話す、書くといった表出面がある。ALS ではこれらの両側面に問題が生じうる。我々はことばの表出面を仮名、漢字の書字能力について、理解面を文の理解能力について神経心理学的検査を用いて調べた。また個々の脳血流量を SPECT で測定し、eZIS を用いて各症例の脳血流量が同年代の健常者に比べてどの程度低下しているかを 1 ボクセル毎に Z スコアとして算出した。言語機能障害と脳血流低下部位との関係は SPM を用いて 1 ボクセル毎に Z スコアと神経心理検査結果との相関を求め $p < 0.01$ (uncorrected)以上の有意差を認めたボクセルが 30 個以上隣接するクラスターを同定した。なお、同様の検査を健常群にも実施し[平均誤答率 +2SD]をカットオフ値と定めた。

神経心理学的検査の結果：漢字の書字成績は 8 例中 5 例でカットオフ値以上の誤り認め、図 1 に示すような類音的錯書を呈した点が特徴であった。

類音的錯書は語の意味理解を伴わず音韻を手掛かりに書き下した場合に生じると考えられている。仮名の書字成績は、検査が可能であった6例ともカットオフ値以上の誤りを呈し、文字の脱落と置換を認めた(図1)。文の理解検査は語順を手掛かりに理解できる文は全例が正答したが、助詞の解読が必要な文は9例中4例がカットオフ値以上の誤りを呈した。

脳血流低下部位との関係：漢字の類音的錯書とZスコアとの間に有意な相関を認めた脳部位は両側側頭葉極部であった。仮名書字検査における誤答率は左前頭葉後部、左下頭頂小葉との間に有意な相関を認めた。文の理解成績は左下前頭回、左上前頭回後部との間に有意な相関を認めた(図2)。

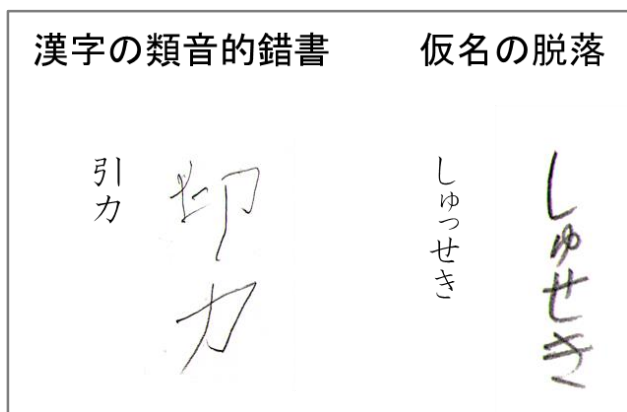


図1 ALS患者が書いた錯書の例
 上段：漢字の類音的錯書の例。「引カ」の「引」を「印」と誤っている。どちらも/N/と読むが意味が異なる。このように音韻は同じであるが意味が異なる他の漢字への置換が多かった。
 下段：仮名の脱落・置換の例。「しゅっせき」の「っ」が脱落している。このような特殊音節を含む語で脱落が多かった。

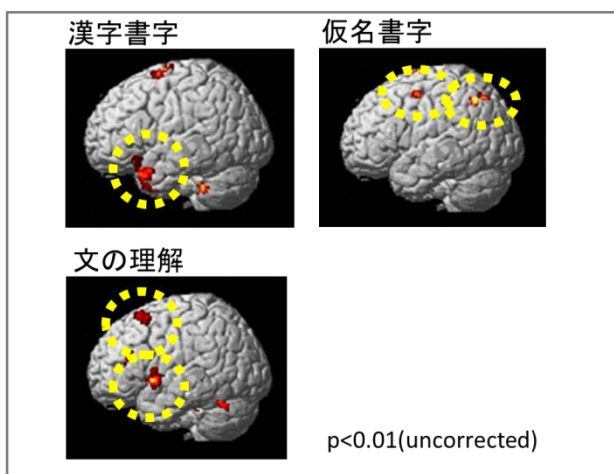


図2 各神経心理検査と脳血流低下部位の相関
 このうちp<0.001以上かつクラスターサイズが30を超えるクラスターを含む脳部位は、漢字書字(類音的錯書)では両側側頭極、仮名書字では左前頭葉後部と左下頭頂小葉、文の理解では左下前頭回、左上前頭回後部であった。

これら各言語機能障害と脳血流低下部位との関係は、脳血管障害や神経変性疾患患者でみられる言語症状と責任病巣との対応関係と一致している¹²⁾。すなわち、ALS患者でみられる言語機能障害は、運動野を越えた各脳領域の機能低下によって生じていると考えられた。今回は、言語機能 language についての分析結果を示したが、実際のコミュニケーション場面は言語機能だけでなく非言語機能も大きな役割を占め、非常に複雑である。近年、ALS患者のプロソディー理解、情動理解にも困難を示す者が存在すると報告されており、ALSではコミュニケーションに関わる多様な機能が障害されうる。これらを念頭おき、包括的評価に基づいて支援を行う必要がある。

3. 認知機能障害を呈する ALS(ALSci) 例へのコミュニケーション支援

症例1：60歳台、男性で上肢の筋力低下で発症し約3年が経過した。呼吸不全が進行し、気管切開・人工呼吸器を装着した。日常的な内容は簡単なジェスチャーと読唇でやりとりが可能であった。これらの方法を用いても伝達困難な場合に書字を併用した。50音表やコミュニケーション機器の導入を試みたが使用できなかった。書字では図3に示すような誤りを呈し、妻との意思伝達が問題となっていた。妻は書き誤りに対して「分からないわよ、ちゃんと書きなさい」などの指摘をし、本例は自信を喪失している様子であった。

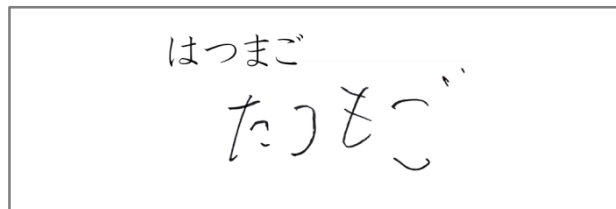


図3 症例1 日常生活場面で見られた錯書例
 「初孫が生まれた」の意。「は」→「た」、「ま」→「も」へ置換している。

言語聴覚士(以下;ST)は妻への指導を中心に介入した。本例、妻、STでPACE訓練を実施し、聞き手(妻)に積極的に推測することの重要性と

推測すれば内容と意図が伝わることを体験的に実感してもらった。その結果、徐々に日常のコミュニケーション場面でも妻が主体的に推測するようになり、意思が伝達できる場面が増えた。ただし、伝達できると「違うでしょ、ちゃんと書きなさい」と訂正することも多く、PACE 訓練に加えて妻が正しく病態を理解できるよう支援する必要があると思われた。

症例2：60歳台、女性で上肢の筋力低下で発症し約7年が経過した。呼吸不全が進行し気管切開・人工呼吸器を装着した。主たる介護者は夫(70歳台)と娘であり、日中は夫が介護をしていた。気管切開後のコミュニケーションは読唇とコミュニケーションボード(日常生活上、最低限必要な項目が書いてある透明盤)で行った。ハイテクエイド(レッツチャット)を繰り返し練習し何とか使用できるようになった。これらと平行して通常文字盤(図4a)の導入を試みた。反応方法は頷きであった。しかし、通常文字盤は何度練習しても習得が困難であった。視線で目標文字を探索する方法(以下、視線探索法)は1文字を探索するのに非常に時間がかかり実用的ではなかった。読み手が「あ、か、さ。さ、し、す、“す”ですね」と文字盤の行と列を読み上げて使用する方法(以下、系列読み上げ法)では語頭の文字は正しく表出することができたが、語中になると「何だったっけ?」「忘れちゃった」と実用的な使用は困難であった。文字盤の使用にあたっては、視覚的探索能力、音韻把持、音韻把持と視覚性探索を同時並列に行うワーキングメモリ容量などの複合的な高次脳機能が求められる。本例は特にワーキングメモリー容量の低下があり既に表出した音韻を把持しながら次の文字を探索することが困難であったと考えられた。これらを代償するために改良文字盤を作成した。改良点は2つで、1つ目は文字の探索範囲を行ごとにまとめ、視覚性探索の負荷を軽減した。2つ目は、読み手が患者が表出した音韻を聴覚的に提示し続け、音韻把持の負荷を軽減した。

たとえば、メッセージが「かゆい」の場合、症例が「い」を探索しているあいだ、読み手は既に表出した「かゆ」を聴覚的に提示し続け、患者は目線で目的文字を含む「あ行」を同定し、「あ、い…」と列を読み上げて文字を同定する方法である。この改良文字盤であれば、短文が表出できるようになった。例えば、夫に「きょうは、おとまり、ごくろうさま」と伝達することができた。

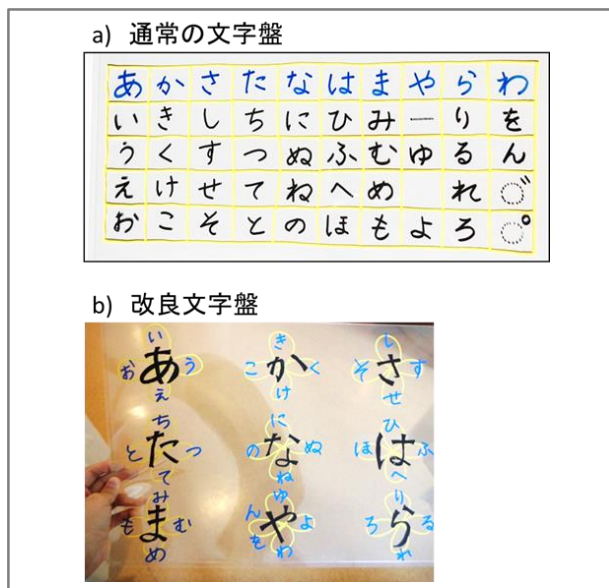


図4 文字盤の工夫
 上段 a)：通常文字盤
 下段 b)：改良文字盤。聞き手が表出された音韻を聴覚提示しながら使用する。(たとえば、「かゆい」の場合、症例が「い」を探索しているあいだ、読み手は既に表出した「かゆ」を聴覚的に提示し続け、患者は目線で目的文字を含む「あ行」を同定し、読み手は「あ、い…」と列を読み上げて文字を同定する)

4. 最後に

ALS 患者におけるコミュニケーション支援は最も重要な支援のひとつである。ALS 患者本人にとっても介護者にとっても、コミュニケーションを通して人間関係を維持した生活が送れることは生活の質 (QOL) に直結する。ALS における高次脳機能障害は個人差が大きく障害される機能も保たれる機能もさまざまである。ALS 患者の支援にあたっては運動機能だけでなく高次脳機能についても評価し、対象患者の病態を正しく理解し支援することが重要である。

引用文献

- 1) Michael JS, Gloria MG, Morris Freedman, et al: Consensus criteria for the diagnosis of frontotemporal cognitive and behavioral syndromes in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*10: 131-146, 2009
- 2) 湯浅亮一. 痴呆を伴う筋萎縮性側索硬化症について. *臨床神経学* 1964; 4(9): 529-533
- 3) 三山吉夫, 高松勇雄. 筋萎縮を伴った高度痴呆の一症例. *九州神経精神医学* 1965; 11(3~4): 217-222
- 4) 三山吉夫, 高松勇雄. 筋萎縮を伴った高度痴呆の剖検. *脳と神経* 1971; 23(4): 409-416
- 5) Neary D, Snowden JS, Gustafson, et al. Frontotemporal lobar degeneration. A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*. 1998; 51: 1546-1554
- 6) Ludolph AC, Langen KJ, Regard M et al: Frontal lobe function in amyotrophic lateral sclerosis: a neuropsychologic and positron emission tomography study. *Acta Neurol Scand*85: 81-89, 1992
- 7) Massman PJ, Sims J, Cooke N et al: Prevalence and correlates of neuropsychological deficits in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*: 61, 450-455, 1996
- 8) Witgert M, Salamone AR, Strutt AM et al: Frontal-lobe mediated behavioral dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol*17: 103-110, 2010
- 9) Ichikawa H, Takahashi N, Hieda S et al: Agraphia in bulbar-onset amyotrophic lateral sclerosis: not merely a consequence of dementia or aphasia. *Behav Neurol*20: 91-99, 2008
- 10) Ichikawa H, Kawamura M.: Language impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain Nerve*62: 435-440, 2010
- 11) Satoh M1, Takeda K, Kuzuhara S: Agraphia in intellectually normal Japanese patients with ALS: omission of kana letters. *J Neurol*256(9),1455-60.2009
- 12) 小森規代, 藤田郁代, 橋本律夫: 筋萎縮性側索硬化症における言語機能障害-書字機能の検討. *神経心理学* 28 :2012
- 13) Thomas HB, Dominic GO, Jhon HX et al: Selective impairment of verb processing associated with pathological changes in Brodmann areas 44 and 45 in the motor neurone disease-dementia-ahasia syndrome. *Brain*124: 103-120, 2001
- 14) Ringholz GM, Appel SH, Bradshaw M, et al: Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS. *Neurology*65: 586-90, 2005
- 15) Lomen-Hoerth C, Murphy J, Langmore S, et al: Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal? *Neurology*60: 1094-7, 2003