

## 前頭側頭葉変性症と紛らわしい精神疾患

慶應義塾大学医学部精神神経科学教室

三 村 將

前頭側頭葉変性症, 特に行動異常型前頭側頭型認知症 behavioral variant Frontotemporal Dementia (bvFTD) においては, 一般に多彩な人格変化や反社会的行動, 常同行為や固執傾向, 情動障害などを認め, ときに収集行動など特定の関心事にしか異常が見い出せない症例も経験する. bvFTD の鑑別にあたっては, 当然ながらヘルペス脳炎や神経梅毒, HIV 脳症, 抗 NMDA 受容体脳炎, 血管障害や特殊な血管炎, 最近ではスフェロイドを伴う遺伝性白質脳症といった器質疾患をきちんと鑑別していく必要がある. しかしながら, これらの器質疾患は比較的稀な病態であり, 日常診療において bvFTD と鑑別を要する頻度が高いのはむしろ精神疾患である.

もともと bvFTD では, 顕著な発動性低下と生氣感情の喪失が人格変化の前景に立つ場合には, うつ病との鑑別が難しい症例があることはよく知られていた. さらに, うつ病の類縁疾患のなかで, 遅発緊張病は初老期以降にうつ状態や意欲低下で発症し, その後, 緊張病性興奮や昏迷, さらに著しい拒絶症やステレオタイプ, 対人接触障害を認めるために, bvFTD と誤診されることが多い. 遅発緊張病は通常の薬物療法が無効であることは bvFTD に類似しているが, 顕著な自律神経症状を認めることと, 電気けいれん療法が著効することが bvFTD との鑑別ポイントとなる. 双極性障害もしばしば bvFTD の鑑別対象となる. 器物破損などの社会的逸脱行動と極端なマイペース生活のために家庭介護が困難となり, 認知症病棟への医療保護入院を予定していた bvFTD 疑いの症例が, 実は双極性障害の躁状態であった場合を経験したことがある. この症例は, 気分安定薬を服用後は特に逸脱行動もみられず, 症状進行もなく, 安定して単身生活を送れている.

近年, bvFTD との鑑別で注目に値する病態は発達障害圏である. 「成人の発達障害」の重要性はすでに共通認識となっているが, ここで問題にするのは「初老期以降の発達障害」である. 演者はこれまで繰り返す万引きで警察に補導された症例や, 病的賭博・インターネット依存などの問題のため多額の損害を受け, bvFTD による行動異常, 固執傾向が疑われた症例を経験した. 画像上 bvFTD を疑わせる所見はなく, 生活歴ではもともと「オタク」傾向があり, 退職後に, おそらくは加齢による脱抑制も関与して行動異常・固執傾向が顕在化したものと考えられた. bvFTD のうち右側頭葉に萎縮が限局する場合 (Right Temporal Lobe Variant) では固執傾向・強迫傾向が前面に出ること, bvFTD のうち C9ORF72 の遺伝子変異を持つ者は精神症状が出現しやすいこと, さらに最近では TDP-43 や C9ORF72 の変異が自閉症圏でもみられることを考え合わせると, 実は発達障害と bvFTD とは遺伝的, 生物学的背景に一定の共通性があるスペクトラムであると考えられるかもしれない.