抄　録

前頭側頭型認知症の臨床

熊本大学大学院生命科学研究部神経精神医学分野
池　田　　学

【略　歴】
（学歴・職歴）
1984 年東京大学理学部卒業．1988 年大阪大学医学部卒業．同大学医学部附属病院神経科精神科にて研修の後，1993 年大阪大学大学院医学研究科（精神医学）にて博士号取得．同年より 1 年間東京都精神医学総合研究所に国内留学，神経病理学の基礎を学ぶ．1994 年兵庫県立高齢者脳機能研究センター研究員兼医長として，認知症患者の診療と臨床研究に従事する．
1996 年 9 月愛媛大学医学部精神科神経科助手として赴任し，中山町にて認知症性疾患の地域疫学調査とケアシステムの構築に関する研究に着手する．
2000 年より 1 年間ケンブリッジ大学神経科に国外留学，認知症性疾患の神経心理学的研究に従事する．
2001 年より愛媛大学医学部神経精神医学講座講師．2002 年より同助教授．
2007 年より熊本大学大学院生命科学研究部神経精神医学分野教授．精神症状の神経基盤に関する画像解析，認知症の疾患別治療法の開発，MCI や認知症に関する疫学調査，意味記憶障害の神経心理学的研究，2003–2006 年には厚生労働省の研究班長として認知症患者の自動車運転に関する研究などに取り組んだ．
熊本では，県全域の若年性認知症の実態調査，高次脳機能障害患者の支援ネットワーク構築，うつ病の疫学調査と自殺予防介入プロジェクト，認知症疾患医療センター（熊本モデル）による認知症

前頭側頭葉変性症（frontotemporal lobar degeneration；FTLD）は，著明な精神症状や行動障害，言語障害を主徴とし，前頭葉，前部側頭葉に病変を有する，古典的ピック病をプロトタイプとした変性性認知症を包括した疾患概念である．FTLD は最初に冒される領域に対応して出現する臨床症状に基づき，前頭側頭型認知症（frontotemporal dementia；FTD），意味性認知症（semantic dementia；SD），進行性非流暢性失語（progressive non-fluent aphasia；PA）の 3 型の臨床症候群に分類される．

FTD ではアルツハイマー病とことなり脳後方部が保たれるため，ある程度進行するまでは ADL そのものに問題は生じないが，脳の前方部の機能低下により脳の後方部，辺縁系，基底核系への抑制がはずれ，これらの機能のもつ本来の行動パターンが顕わとなり，前頭葉の機能そのものに由来する行動異常と併せて出現する．これらは古典的なピック病として記載されてきたものである．本講座では，FTD にみられる行動特徴と治療的介入方法を中心に概説する．

１．前頭葉そのものの機能低下による症状

１）病識の欠如

病初期より欠如し，病感すら全く失われていると感じられることが多い．さらに，自己を意識させるだけでなく，社会的環境のなかでの自己の位置を認識させる能力，すなわち“自己”を主観的意識を保持しながら比較的客観的な観点から認識する能力（self-awareness）が障害されている．このような障害を「心の理論」の障害から説明しようという試みもある．FTD の臨床診断基準でも重視されている，社会的対人行動の障害，自己行動の統制障害，情意鈍麻，病識の欠如の背景にある共通の心的機構を心の理論の障害として捉える研究が注目されている．

２）自発性の低下

自発性の低下は，FTD の病初期には常同行動や落ち着きの無さと共存してみられることが多く，昼寝をしているかと思うと常同的に周遊する．声をかけないと一日中同じ場所でじっとしている脳血管性認知症の自発性低下とは趣が異なる．近縁の症状である抑うつ状態としばしば混同されるが，抑うつ状態では気分や思考面の変化を

診療ネットワーク構築などに着手している．2009−2012年には，厚生労働省「かかりつけ医のための認知症の鑑別診断と疾患別治療に関する研究」の研究班長，2012年より，同「認知症のための縦断的連携パスを用いた医療と介護の連携に関する研究」の研究班長としても活動中である．

（所属学会）
日本老年精神医学会（理事，専門医，指導医），日本神経心理学会（理事，学会誌編集委員），日本高次脳機能障害学会（理事，学会誌編集委員），International Psychogeriatric Association（理事），World Federation of Neurology: Research Group of Aphasia and Cognitive Disorders，日本神経精神医学会（理事），日本精神神経学会（評議員，学会誌編集委員，専門医，指導医），日本認知症学会（理事，学会誌編集委員，専門医），日本認知症ケア学会（理事），ほか

（主要研究領域）
老年精神医学，神経心理学，老年期精神疾患の疫学，など

（主要著書）
１）認知症;臨床の最前線（編著）．医歯薬出版，東京（2012）．
２）認知症．中公新書，中央公論新社，東京（2010）．
３）小阪憲司，池田　学：神経心理学コレクション　レビー小体型認知症の臨床．医学書院，東京（2010）．
４）専門医のための精神科リュミエール　前頭側頭型認知症の臨床（編著）．中山書店，東京（2010）．
５）老年期うつ病；認知症との関連を中心に．（神庭重信，黒木俊秀編）現代うつ病の臨床，245−256，創元社，大阪（2009）．

伴うため，悲哀感や不安，罪責感などの存在をうかがわせる言動や微小妄想など思考面での異変が生じるため鑑別は可能である．

２．後方連合野への抑制障害による症状

１）被影響性の亢進ないし環境依存症候

被影響性の亢進ないし環境依存症候群は，後方連合野が本来有している状況依存性が解放された結果，すなわち外的刺激あるいは内的要求に対する被刺激閾値が低下し，その処理は短絡的で反射的，無反省となったものと理解できる．日常生活場面では，介護者が首をかしげるのをみて同じように首をかしげる反響ないし模倣行為，相手の言葉をそのままおうむ返しに応える（反響言語），何かの文句につられて即座に歌を歌い出す，他患への質問に先んじて応じる，視覚に入った看板の文字をいちいち読み上げる（強迫的音読），といった行為で表れる．検査場面では，物品や検者の動作が提示された時，（反応しないように指示されていても）強迫的にことばで応じてしまう（物品の場合は呼称し，検者がチョキの形の手を見せた時は「チョキ」「V」ないし「2」などと言語化する）という強迫的言語応答がみられる．

２）転導性の亢進，維持困難

ある行為を持続して続けることができないという症状である．これも，後方連合野が本来有している状況依存性が解放された結果，すなわち外的刺激あるいは内的要求に対する被刺激閾値が低下し，注意障害，あるいは注意の維持困難が出現したものと考えられる．Klüver-Bucy症候群のhypermetamorphosisとの関連で論じられることもあるが，必ずしも外界の刺激に対して過剰に反応するだけでなく，外界の刺激がなくても落ち着かない．

３．辺縁系への抑制障害による症状

１）脱抑制，我が道を行く行動

反社会的あるいは脱抑制といわれる本能のおもむくままの行動は，前方連合野から辺縁系への抑制がはずれた結果と理解できる．店頭にならんだ駄菓子を堂々と万引きする，あるいは検査の取り組みに真剣さがみられず（考え不精）自分の気のままに答える，診察中に鼻歌を歌う，関心がなくなると診察室や検査室から勝手に出てゆく（立ち去り行動）などの表現をとる．社会的な関係や周囲への配慮がまったくみられず，過ちを指摘されても悪びれた様子がなく（患者本人に悪気はない），あっけらかんとしている．自動車運転では，信号無視や高速道路の逆走などが，社会問題にもなっている．

４．大脳基底核への抑制障害による症状

１）常同行動

自発性の低下や無関心が前景にたつ前にほぼ全例で認められる．アルツハイマー病との鑑別にも重要な症状である．日常生活では常同的周遊や常同的食行動異常が目立つことが多い．一日中数kmの同じコースを歩き続けたり，数十kmのコースを毎日周遊し，その途中で行うさい銭泥棒，花や果物を盗ってくるといった軽犯罪がし

ばしば社会的な問題となる．決まった少数の食品や料理に固執する常同的な食行動や，女性の場合は調理が常同的になり，作る副食の種類が減少したり味噌汁の具が変わらなくなることがある．言語面では，何を聞いても自分の名前や生年月日など同じ語句を答える滞続言語，まとまった同じ内容の話をするオルゴール時計症状などの形で出現する．常同行動が時間軸上に展開した場合，時刻表的生活となる．絶えず膝を手で擦り続けたり，手をパチパチと叩いたりするような反復行動がみられることもある．

５．治療的介入

FTD は，上記のような特徴的な精神症状や行動異常により，処遇のもっとも困難な疾患と考えられている．しかし，行為自体の解体が無いことや本質的には記憶が保たれていることがケアを検討する上では重要である．また常同行動や被影響性の亢進等，特徴的な症状を利用することが可能である．エピソード記憶が保たれていることを利用すれば，担当の看護スタッフや OT スタッフを決め，一貫して同じ患者を受け持ち，またケアの場を決めることにより，立ち去り行動や考え不精の目立つ例でも，なじみの関係をつくることは十分可能である．立ち去り行動の激しい例では，作業療法導入時に予めすぐに取り掛かれるように作業の道具や材料を机の上に準備しておく，立ち去りかけたら速やかに道具を手渡すなど，被影響性の亢進を利用して作業への導入，継続をはかることが重要である．編み物やカラオケなど，本人の趣味を一日の日課に組み入れられれば，被影響性の亢進や常同行動といった固執傾向により，患者はその行為に没頭する（ルーティーン化療法 routinizing behavior）．その間は，行動異常も減少し，介護の負担は減少する．

参考文献

池田　学（編著）：専門医のための精神科臨床リュミエール　前頭側頭型認知症の臨床．中山書店，東京（2010）．