

# 前頭側頭型認知症 せんとうそくがた にんちしょう

前頭側頭葉変性症は主として初老期に発症し、大脳の前頭葉や側頭葉を中心に神経変性を来たすため、人格変化や行動障害、失語症、認知機能障害、運動障害などが徐々に進行する神経変性疾患です。

前頭側頭型認知症は認知症のおよそ10%を占めており、約12,000人程度の患者さんが日本にいて推定されています。好発年齢はアルツハイマー型認知症より低い55～65歳で、大部分の方が70歳頃までに発病します。男女差はありません。

日本では家族歴のある患者さんは殆どいませんが、欧米では30～50%で家族歴が認められています。



## 原因

前頭側頭型認知症では、前頭葉と側頭葉が萎縮して、神経細胞が失われます。残存神経細胞にはタウ蛋白やTDP-43、FUSなどの異常蛋白が蓄積していることが知られていますが、なぜこのような変化が起こるかは解っていません。

## 症状

発生する症状は、前頭葉または側頭葉のどの部分が侵されているかによって異なりますが、具体的には以下のものがあります。

### 行動障害

**常同行動**：毎日決まったコースを散歩する常同的周遊（周回）や同じ時間に同じ行為を毎日行う時刻表的な生活が認められる。

**脱抑制・反社会的行動**：礼節や社会通念が欠如し、他の人からどう思われるかを気にしなくなり、自己本位的な行動（我が道を行く行動）や万引きや盗食などの反社会的行動を呈する。

**注意の転導性の亢進**：一つの行為を持続して続けることができない注意障害がみられる。

**被影響性の亢進**：外的刺激に対して反射的に反応し、模倣行動や強迫的言語応答がみられる。

**食行動変化**：過食となり、濃厚な味付けや甘い物を好むような嗜好の変化がみられる。

**自発性の低下**：自己や周囲に対しても無関心になり、自発性が低下する。

共感や感情移入が困難となる。

## 言語障害、意味記憶障害

**意味記憶障害**：相貌や物品などの同定障害がみられる。

**意味性失語**：言葉の意味の理解や物の名前などの知識が選択的に失われる語義失語が出現する。語義失語では、単語レベルでは復唱も良好であるが、物の名前が言えない語想起障害や複数の物品から指示された物を指すことができない再認障害がみられる。

発語量が減少し、失文法や失構音、失名辞などの運動性失語が潜行性に出現し、発話が努力様で発話開始が困難となり、会話のリズムとアクセントが障害される言語障害は進行性非流暢性失語にて見られる症状であるが、（行動異常型）前頭側頭型認知症においても認められることがある。

## その他

筋萎縮や筋力低下を示すことがある。

認知機能障害、運動障害なども認められることがある。

## 合併症

嚥下性肺炎、喀痰や食物誤嚥による窒息、転倒による外傷など。

## 診断

詳細な問診を行い、指定難病に用いられる診断基準に則って診断します。補助診断として、CTやMRIで前頭葉や側頭葉前部から萎縮を確認したり、脳血流シンチグラフィーやPETによって血流や代謝の流れに低下を確認したりします。

## 治療法

選択的セロトニン再取り込み阻害薬（SSRI）などの抗うつ薬が行動異常の緩和に有効であるという報告がありますが、根本的治療薬はいまだ確立していません。

## 予後

緩徐進行性の経過をたどります。

発症からの平均寿命は、行動障害型では平均約6～9年、

意味性失語型では約12年と報告されています。

