

## 前頭側頭型認知症の症候学

池田 学

(臨床神経, 48 : 1002—1004, 2008)

Key words : 前頭側頭型認知症, 症候学, 環境依存症候群, 脱抑制, 常同行動

## I. はじめに

前頭側頭型認知症 (fronto-temporal dementia ; FTD) ではアルツハイマー病とことなり脳後部が保たれるため, ある程度進行するまでは記憶や視空間認知は保たれ, 行為自体の解体がないことから基本的日常生活動作 (ADL) そのものに問題は生じないが, 脳の後部部, 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, 前頭葉の機能低下そのものに由来する行動異常と併せて出現する (Fig. 1). これらは古典的な Pick 病として記載されてきたものである.

## II. 前頭葉の機能低下そのものによる症状

## 1) 病識の欠如

病初期より欠如している. 病感すらまった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. 心の理論は, 自己および他者の心を読む (心の動きを類推する), すなわち他者の心的状態, 思考や感情を推論する機能と定義される. 臨床診断基準<sup>1)</sup> (Table 1) 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<sup>2)</sup>.

## 2) 自発性の低下

自発性の低下は FTD の病初期からみとめられ<sup>3)</sup>, 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い. 進行と共に, 前景に立つようになる. 脳血管性認知症においてもしばしばみられる症状の一つであるが, 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ことなる. 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とまなうため, 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. 質問

をしても真剣に答えず, すぐに「わかりません」と答えるような前述の考え不精やよく考えもせずに即答する言動 (当意即答) の背景にも自発性の低下が想定される. 一般的に自発性低下は前頭葉内側面とくに前部帯状回の障害との関係がいわれているが, 前頭葉穹窿面の萎縮との関連も指摘されている.

## III. 後方連合野への抑制障害による症状

被影響性の亢進ないし環境依存症候群<sup>4)</sup>

FTD 例でみられる被影響性の亢進ないし環境依存症候群 environmental dependency syndrome<sup>5)</sup>は, 前方連合野が障害され後方連合野への抑制が外れ, 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返す (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

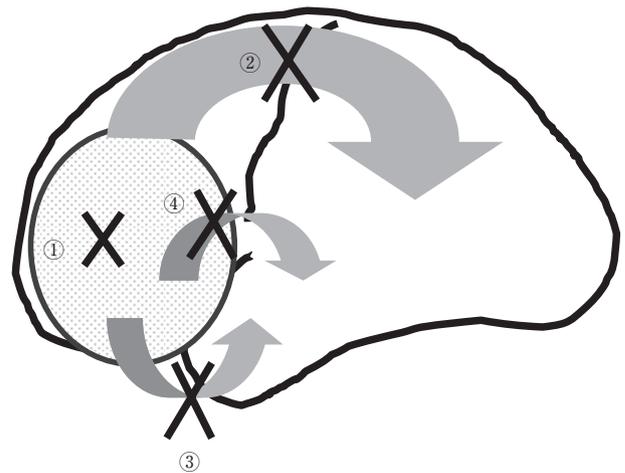


Fig. 1 前頭側頭型認知症の症状発現のメカニズム. ①前頭葉障害そのものによる症状, 前頭葉障害に基づく②後方連合野への抑制障害による症状, ③辺縁系への抑制障害による症状, ④大脳基底核への抑制障害による症状.

Table 1 FTD の診断的特徴 (文献1より)

<p>性格変化と社会的行動の障害 (disordered social conduct) が、発症から疾患の経過を通して優位な特徴である。知覚、空間的能力、行為、記憶といった道具的認知機能は正常か、比較的良好に保たれる。</p> <p>I. 主要診断特徴 (すべて必要)</p> <p>A. 潜行性の発症と緩徐な進行</p> <p>B. 社会的対人行動 (interpersonal conduct) の早期からの障害</p> <p>C. 早期からの自己行動の統制 (regulation of personal conduct) 障害</p> <p>D. 早期からの情意鈍麻 (emotional blunting)</p> <p>E. 早期からの病識の欠如</p> <p>II. 支持的診断特徴</p> <p>A. 行動異常</p> <p>1. 自己の衛生や身なりの障害</p> <p>2. 精神の硬直化と柔軟性のなさ</p> <p>3. 易転導性 (distractibility) と維持困難 (impersistence)</p> <p>4. 口唇傾向と食餌嗜好の変化</p> <p>5. 保続的行動と常同行動</p> <p>6. 使用行動</p> <p>III. FTLD に共通する支持的診断特徴</p> <p>A. 65 歳以前の発症。親兄弟に同症の家族歴</p> <p>B. 球麻痺、筋力低下と萎縮、筋線維束攣縮、保続的行動と常同行動</p>
--

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 (物品のばあいは呼称し、検者がチョコキの形の手をみせた時は「チョコキ」「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<sup>6)</sup>。眼前に置かれた物品を指示なしに使用してしまう現象は使用行動と呼ばれている。これらの症状の責任病巣としては、前頭葉内側面がうたがわれている。

#### IV. 辺縁系への抑制障害による症状

##### 脱抑制、我が道を行く行動<sup>4)</sup>

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や堂々と万引きする、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。脱抑制は、前頭葉眼窩面の障害で出現するといわれているが、側頭葉との関連も指摘されている。自発性の低下が進むと、めだたなくなる。

#### V. 大脳基底核への抑制障害による症状

##### 常同行動

短絡的、固定的、画一的思路に基づいて常同的、滞続的、強迫的とみえる、ある程度まとまった行動がくりかえされる常同行動は、前方連合野から大脳基底核への抑制が外れた結果と理解できる。AD との鑑別にも重要な症状である<sup>7,8)</sup>。病棟で

は、デイルームのきまった椅子に座るという常同行動が形成されやすいが、日常生活では常同的周遊 (roaming) や常同的食行動異常<sup>9)</sup>がめだつことが多い。一日中数 km の同じコースを歩き続けたり、数 10km のコースを毎日周遊し、その途中でおこなうさい銭泥棒、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、女性のばあい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。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。言語面では、同語反復や反復書字の形で現れる。

常同行動が時間軸上に展開したばあい、時刻表的な生活となる。このばあい、常同行動は強く時間に規定されるため、強迫性を帯びることが多い。診察時には、しきりに時計をみて時間を気にする例もある。時間軸上のスパンは分・時間単位にとどまらず、日単位、週単位のこともあり、行動が曜日に規定されているような例もある。症状自体は強迫性障害でみられるものと同様であるが、高橋<sup>10)</sup>が指摘しているように自己の強迫症状に対する自我違和性がみとめられない点でことなる。神経基盤としては、前頭葉眼窩面がうたがわれ、側頭葉との関連も論じられている。

謝辞：貴重な機会を与えていただいた、第 49 回日本神経学会総会会長の坂井文彦先生に深謝いたします。

#### 文 献

- 1) Neary D, Snowden JS, Gustafson L, et al: Frontotemporal lobar degeneration—A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998; 51: 1546—1554

- 2) Gregory C, Lough S, Stone V, et al: Theory of mind in patients with frontal variant frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: theoretical and practical implications. *Brain* 2002; 125: 752—764
- 3) Shinagawa S, Ikeda M, Fukuhara R, et al: Initial symptoms in frontotemporal dementia and semantic dementia compared with Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2006; 21: 74—80
- 4) Tanabe H, Ikeda M, Komori K: Behavioral symptomatology and care of patients with Frontotemporal Lobe Degeneration -based on the aspects of the phylogenetic and ontogenetic processes. *Dement Geriatr Cogn Disord* 1999; 10: 50—54
- 5) Lhermitte F, Pillon B, Serdaru M: Human autonomy and the frontal lobes. Part II: Patient behavior in complex and social situations; The "environmental dependency syndrome". *Ann Neurol* 1986; 19: 335—343
- 6) Shimomura T, Mori E: Obstinate imitation behaviour in differentiation of frontotemporal dementia from Alzheimer's disease. *Lancet* 1998; 352: 623—624
- 7) Bozeat S, Gregory CA, Ralph MA, et al: Which neuropsychiatric and behavioral features distinguish frontal and temporal variants of frontotemporal dementia from Alzheimer's disease? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 178—186
- 8) Shigenobu K, Ikeda M, Fukuhara R, et al: The Stereotypy Rating Inventory for Frontotemporal Lobar Degeneration. *Psychiatry Research* 2002; 110: 175—187
- 9) Ikeda M, Brown J, Holland AJ, et al: Changes in appetite, food preference, and eating habits in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 73: 371—376
- 10) 高橋克朗 : 痴呆と常同・強迫行動 (Pick 病など). *神経心理* 1991 ; 7 : 19—26

### Abstract

#### Symptomatology of fronto-temporal dementia

Manabu Ikeda, M.D.

Department of Psychiatry and Neuropathobiology, Faculty of Medical and  
Pharmaceutical Sciences, Kumamoto University

Behavioral changes in patients with FTD can be interpreted by considering damage to the frontal lobes themselves and considering the interaction between the frontal lobes and other neural systems such as the posterior association cortices, the limbic system, and basal ganglia. Loss of insight and apathy primarily result from frontal lobes involvement. The latter is probably correlated with the severity of medial frontal-anterior cingulate involvement. Stimulus-bound behavior such as imitation behavior, utilization behavior and environmental dependency syndrome is caused by an imbalance between the activities of the frontal and parietal lobes. Frontal lobe damage, particularly damage to the medial frontal area, result in liberation of the parietal lobe activity, leaving the patient subject to any stimuli from the external environment. Disinhibition such as antisocial behavior is produced by an imbalance between the activities of the frontal and limbic lobes. Namely, loss of control of the frontal lobe, especially the orbitofrontal area, over the limbic system results in acts led by instinctive desires and uncontrolled by reason. Stereotypic behavior is due to an imbalance between the activities of the frontal cortex and basal ganglia. These behaviors range from simple stereotypies to complex repeated actions such as roaming, clock-watching or adherence to a strict daily timetable.

(*Clin Neurol*, 48: 1002—1004, 2008)

**Key words:** fronto-temporal dementia, symptomatology, environmental dependency syndrome, disinhibition, stereotypy