

# 3 大認知症以外の 認知症について

【前頭側頭型認知症  
(前頭側頭葉変性症)を中心に】

甲南医療センター認知症疾患医療センター  
小倉 純



# 三大認知症と四大認知症

- 三大認知症
  - ①アルツハイマー型認知症
  - ②レビー小体型認知症
  - ③血管性認知症
- 四大認知症
  - ①アルツハイマー型認知症
  - ②レビー小体型認知症
  - ③血管性認知症
  - ④前頭側頭型認知症（ピック病など）



# ピツク病

## 朝日新聞

©朝日新聞社 2007年  
 発行所 大阪市北区中之島3丁目  
 2番4号 〒530-6211  
 朝日新聞大阪本社  
 電話 06-6231-0131

May I  
 "health"  
 you?

健康製造の  
 スズケングループ



SUZUKEN  
<http://www.suzuken.co.jp>

紙面から

# 働き盛り突然万引き

## 罪の意識なし 職失った人も

「ピック病」と呼ばれる認知症になつた公務員らが、症状の一つである万引きをして社会的地位を失うケースが相次いでいる。脳の前頭葉の萎縮で感情の抑制を失って事件を起こしてしまつたため、犯行時の記憶がないのが特徴だ。しかし、正確に病気を診断できる医療機関は少なく、厚生労働省の若年認知症の研究班も、初めてピック病の実態調査に乗り出した。専門医は「まじめに仕事をしていた働き盛りの人が万引きをして『なぜ』ということがあれば、ぜひ専門の医療機関を受診してほしい」と話している。

(大貫聡子、寺崎省子)

—39面に関係記事

### 若年認知症「ピック病」

脳の前頭葉と側頭葉の血液低下と萎縮で起きる認知症は「前頭側頭型」といわれ、うち8割が「ピック病」とされる。アルツハイマー病のような記憶障害が、初期はあまりみられないものの、時に、周囲の状況を気遣わない行動や万引きが症状として出る人もいる。ただ、本人は善悪の判断がつかず、厚生省の若年認知症の研究班メンバーの高永和夫・群馬県こころの健康センター所長によると、欧米でも万引きなどの軽犯罪がピック病の症状の一つとして報告されているとい

こだわり  
 (特に甘いもの)  
 ず、隙なく食

返し  
 り返したり、他  
 ウム返ししたり

ヒ  
 が好きになる  
 大きく変わる。酒  
 は以前と違い

の障害  
 り言葉(こい)が  
 り、品物の名前  
 からなくなる

維持  
 などの短期記  
 。日時も間違え  
 り道に迷わない  
 ;、疑いがある。  
 半馬場こころの



# アーノルド・ピック



# ピック病の歴史

1892年にチェコのプラハ・カレル大学のArnold Pickが「老人性脳萎縮と失語症との関連」と題した論文で、前頭葉と側頭葉に著明な萎縮を示す症例を報告。1906年までにピックは同様の報告をし、一連の疾患はPickの限局性脳萎縮症として知られるようになった。病理学的には、1911年にミュンヘン大学のアロイス・アルツハイマーが「Pick小体」と「Pick細胞」を報告。1926年に満州医科大学の大成 潔とミュンヘン大学のHugo Spatzが特徴をまとめ、「P i c k 病」と命名



# 前頭側頭葉変性症の概念の誕生

1996年にスウェーデンのルンド  
大学とイギリスのマンチェスター  
大学のグループによって前頭側頭  
葉変性症という概念が提唱され、  
広く使われるようになってい



# 前頭側頭葉変性症の症状

(ピック病を含む)

- \* **脱抑制**（万引き、性衝動、暴力行為、場違いなふざけ、衛生・整容無視、過食等口唇傾向）、  
**使用行動**
- \* **常同行為、時刻表的行動**
- \* **多幸、わが道を行く、ルールを守らない、周囲への気遣い/他人への共感なし**
- \* **無為無欲**
- \* **特殊なタイプの失語症**



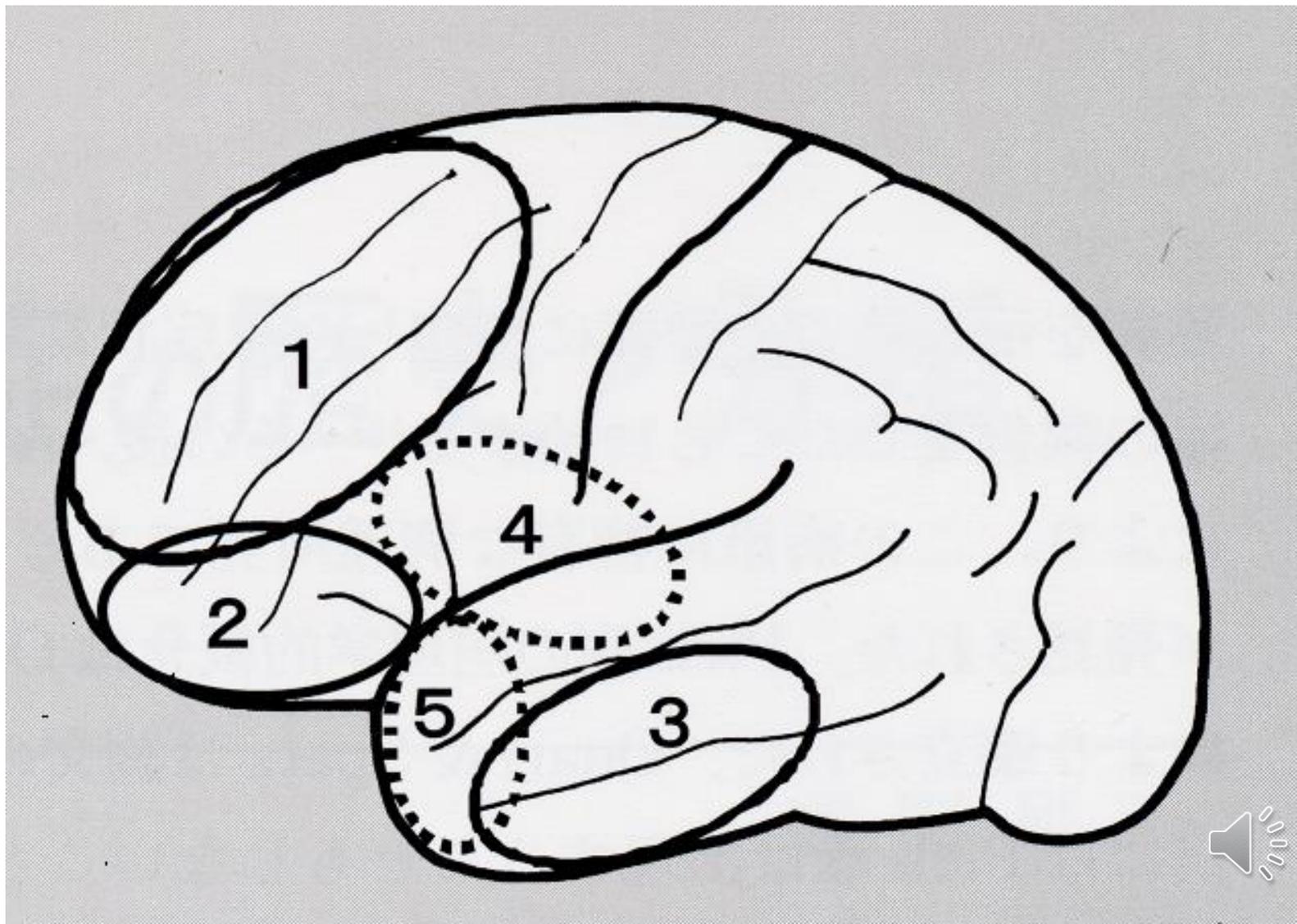
# スノーデンによる 前頭側頭葉変性症の臨床分類

- I. 前頭側頭型認知症
  - ① 脱抑制型
  - ② 無欲型
  - ③ 常同型
- II. 進行性非流暢性失語
- III. 語義認知症

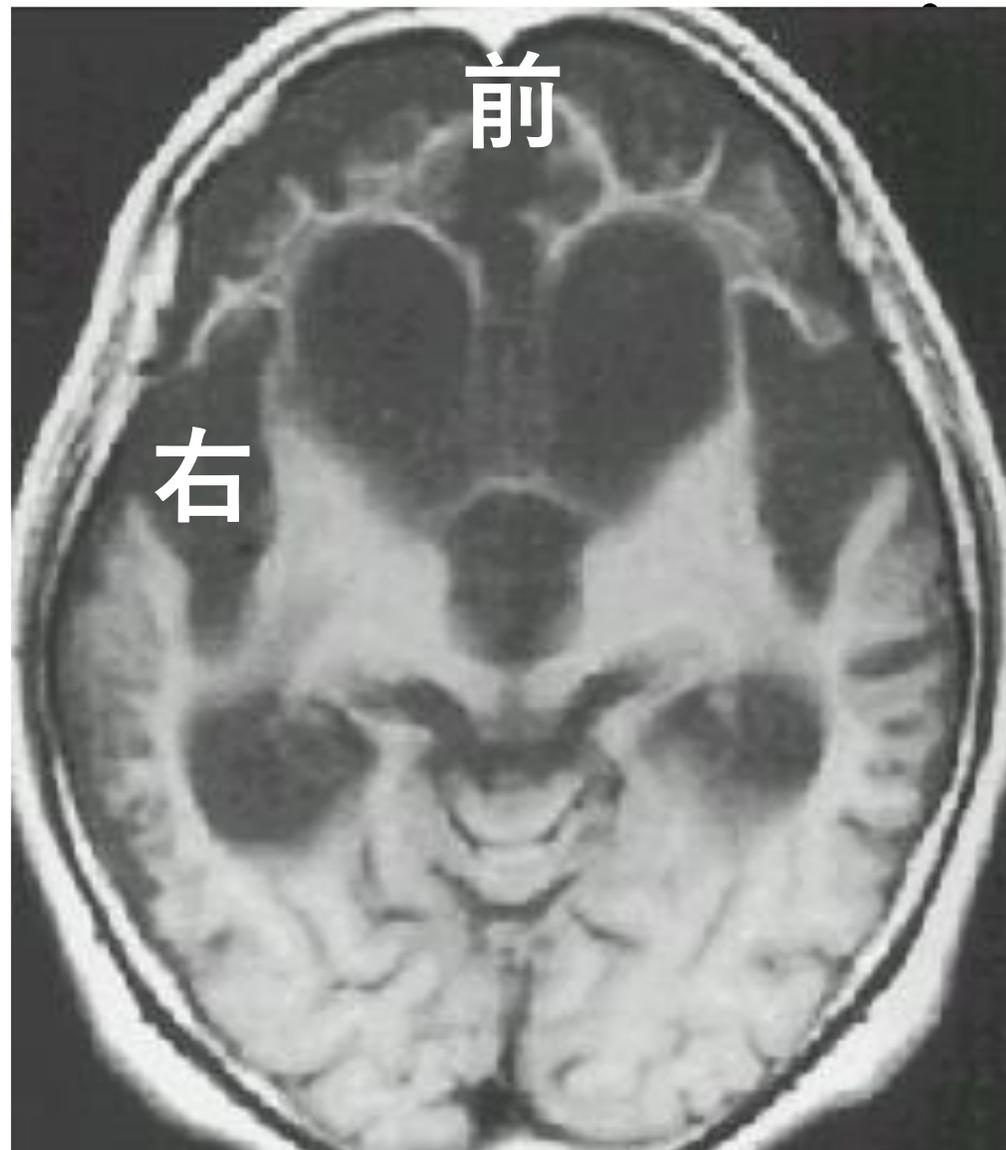


# 前頭側頭葉変性症の病変部位と症状

- ①無欲症状
- ②と③ 脱抑制
- ④進行性  
非流暢性失語
- ⑤語義失語



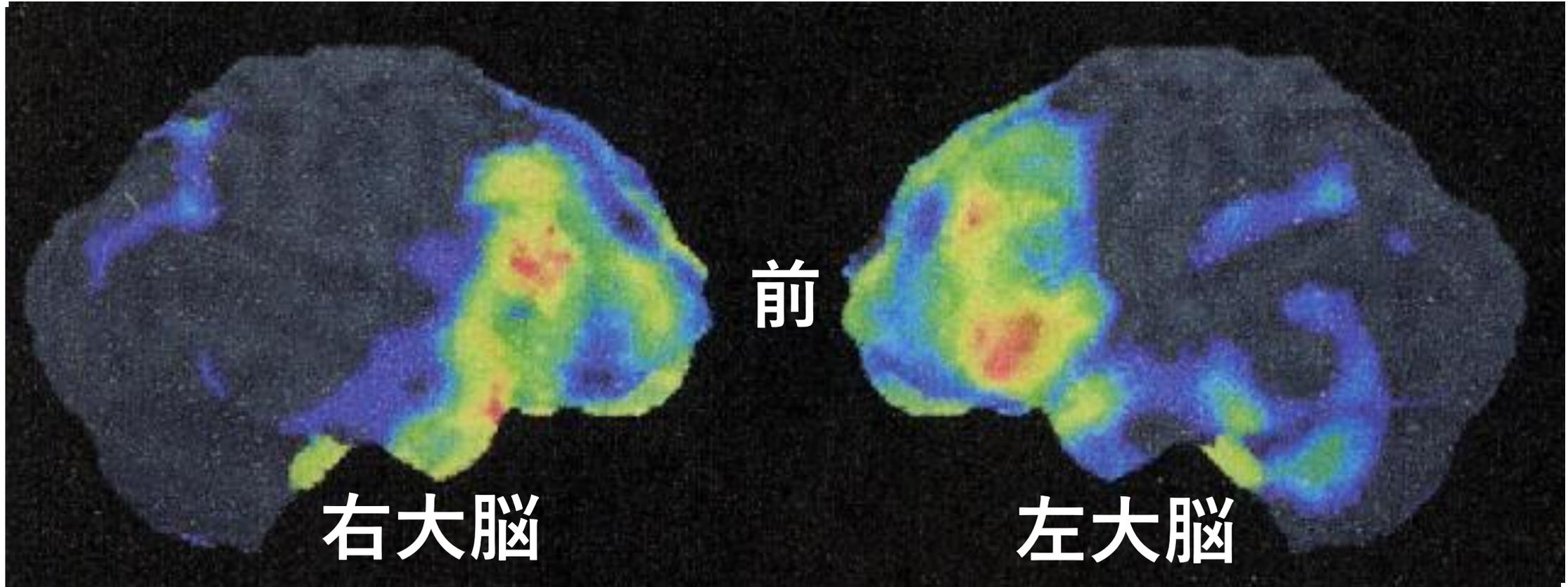
MRI  
画像



前頭側頭葉変性症



# 前頭側頭葉変性症の脳血流シンチ



# 前頭側頭葉変性症 関連疾患

(Kertestsより抜粋)

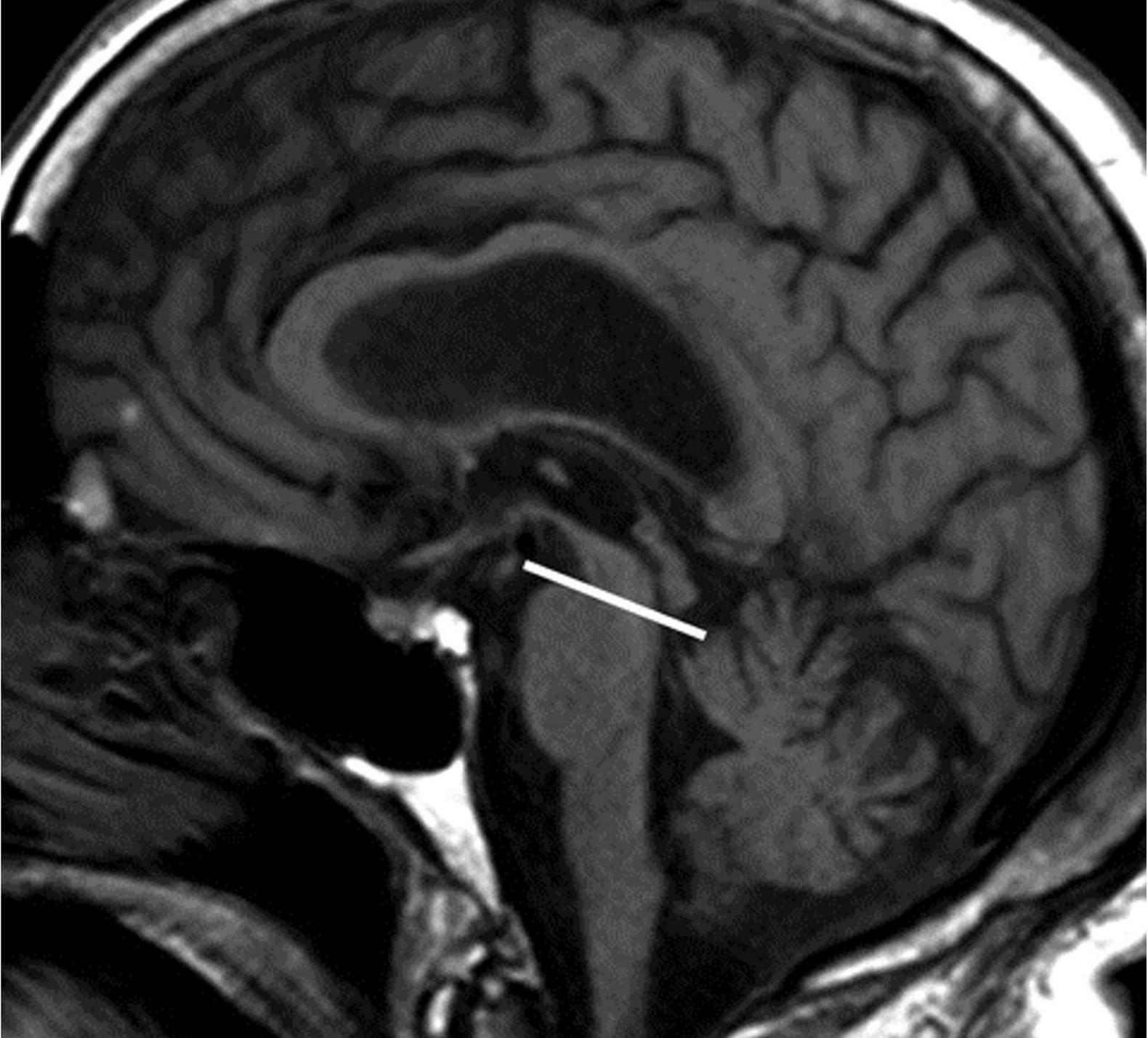
- **Pick病**
- **進行性核上性麻痺 (PSP)**
- **大脳皮質基底核変性症 (CBD)**
- **嗜銀顆粒性認知症 (AGD、GD)**
- 進行性非流暢性失語
- 語義失語
- 運動ニューロン病を伴う認知症
- 前頭葉変性症
- 病理変化を欠く認知症



# 進行性核上性麻痺の症状

- 垂直性眼球運動障害
- 嚥下障害、構音障害
- 頸部後屈を中心とした姿勢障害
- 易転倒性、すくみ足  
(パーキンソン症状)
- 認知機能障害





進行性核上性麻痺  
中脳被蓋萎縮  
はちどりサイン



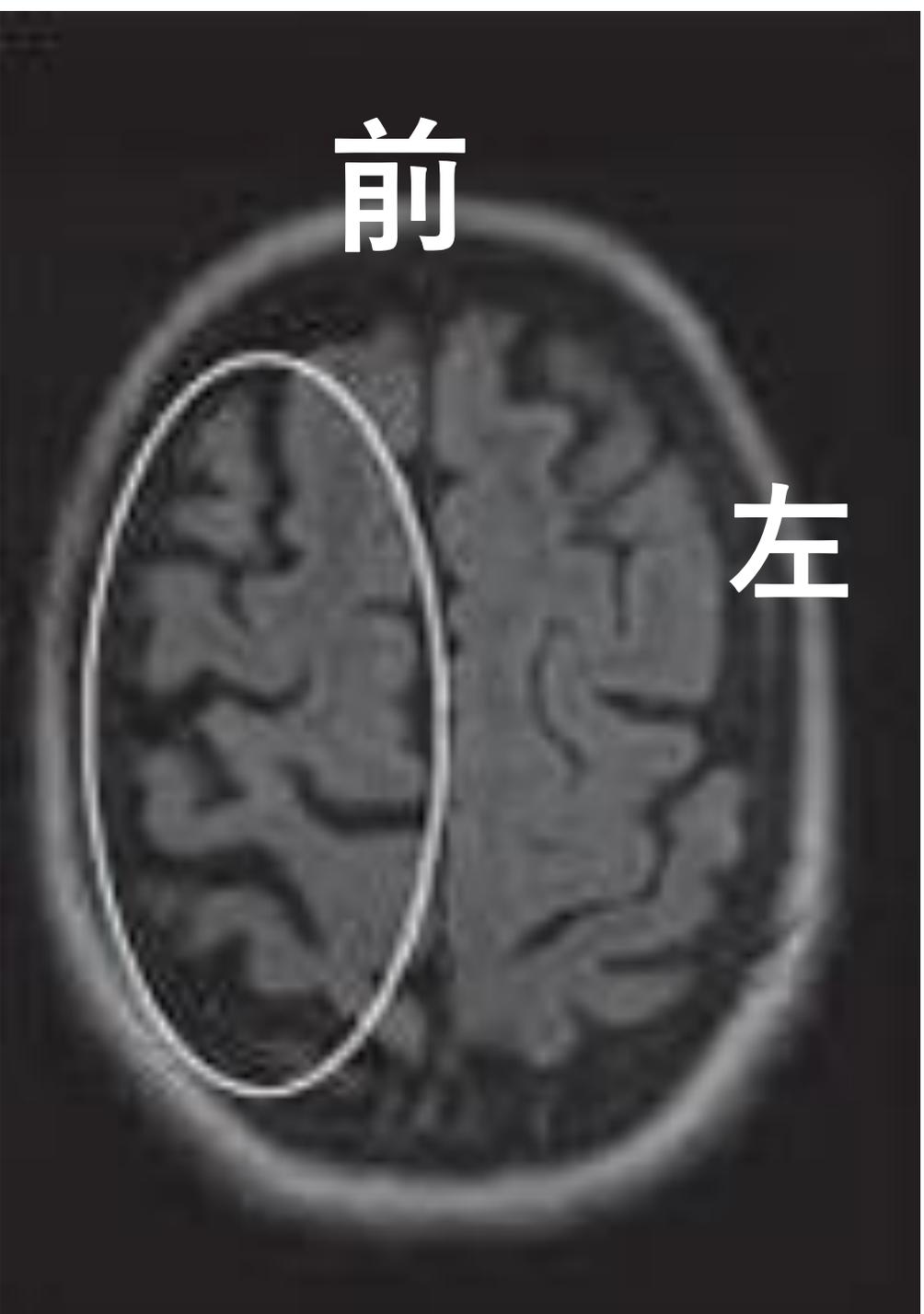
# 大脳皮質基底核変性

- 50～60歳で発症、罹病期間2年～10年
- 病変は前頭葉後部から頭頂葉にかけて
- 異常行動、精神症状、失語、認知症で発症することが多い
- 左右差のあるパーキンソニズム
- 肢節運動失行
- 他人の手(alien hand)徴候



# 大脳皮質基底核変性症

- ・左右差のある大脳萎縮



# 正常圧水頭症の 3大症状

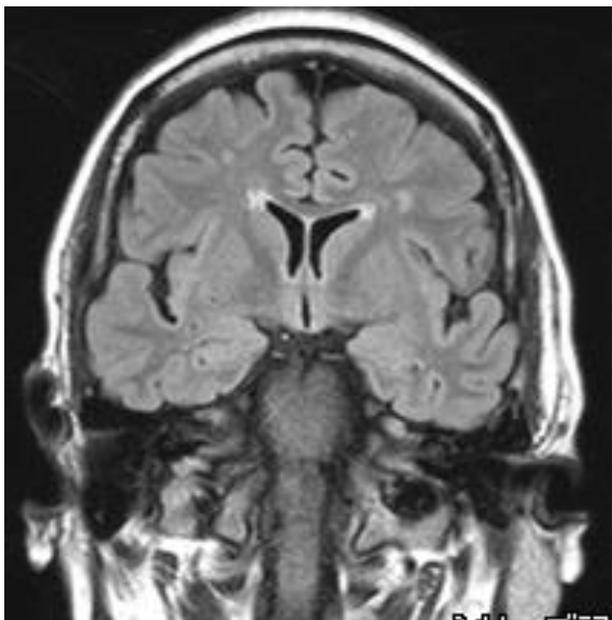
## ①歩行障害

【パーキンソン病様の小刻みすり足、  
左右の足の距離に差がある】

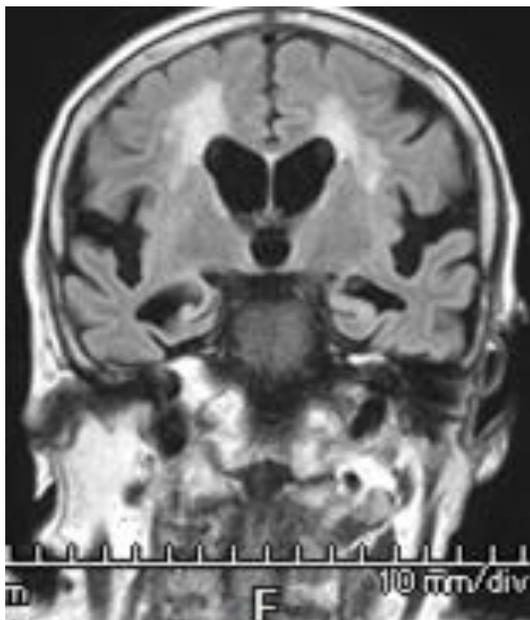
## ②排尿障害

## ③認知障害

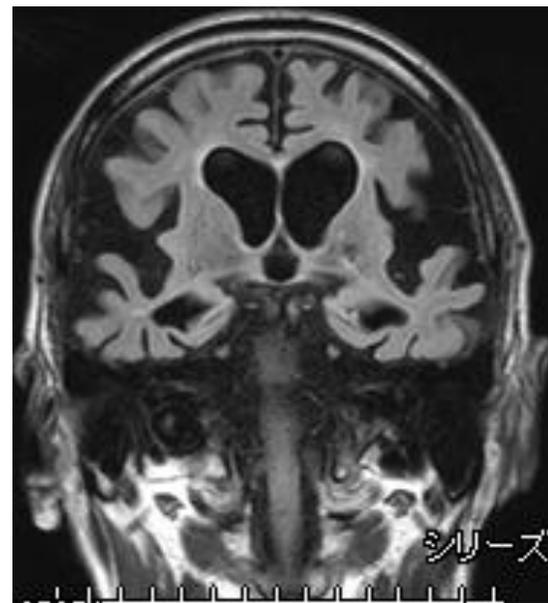




正常



正常圧水頭症

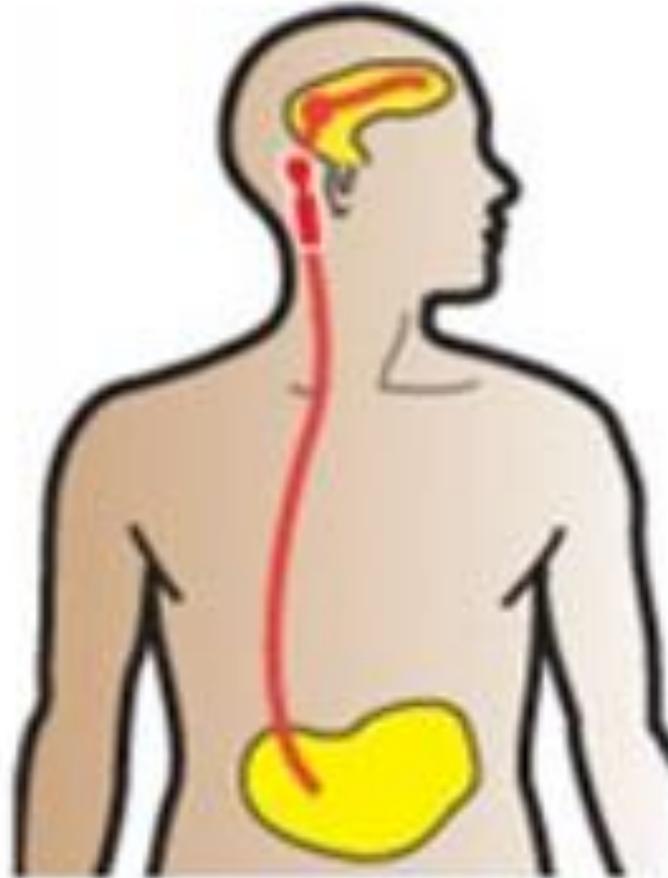


アルツハイマー病



# 脳室・腹腔シヤント

脳室-腹腔シヤント(V-Pシヤント)



# まとめ

- 前頭側頭型認知症（前頭側頭葉変性症）は四大認知症の一つとされる
- 前頭側頭葉変性症の中核疾患はかつてピック病と呼ばれていた
- 前頭側頭葉変性症の関連疾患で比較的よく目にするのは進行性核上性麻痺と大脳皮質基底核変性症である
- 変性疾患以外で頻度が高い認知症に正常圧水頭症がある

