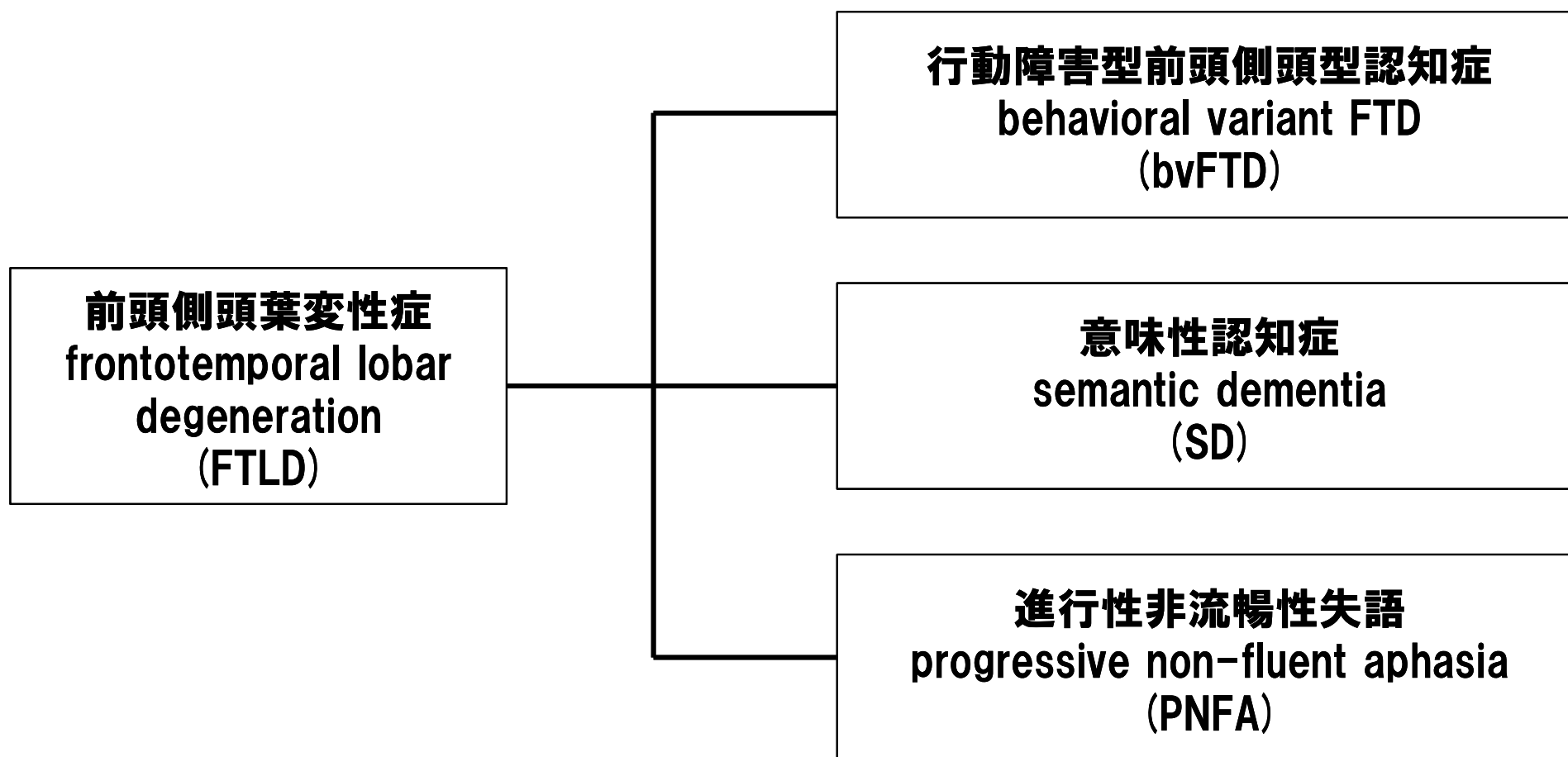


前頭側頭型認知症 の診断について

注意：

**認知症疾患診療ガイドライン2017、DSM-5をベースに考えておりますが、
他の先生方から学んだ内容（参照先省略）やセンター長の私見も含まれます**

前頭側頭葉変性症とは



frontotemporal lobar degeneration は、病理学的もしくは遺伝的に確定診断がついた症例に対して使われ、臨床診断名としては前頭側頭型認知症 frontotemporal dementia (FTD) が使われるようになりつつある。指定難病名ではFTLD。

私見としては、FTLDによる認知症をFTD、SD、PNFAで良いのかなと思います。

（行動異常型）前頭側頭型認知症

（行動異常型）前頭側頭型認知症とは（診断基準の一部のみ）

- （1）必須項目：進行性の異常行動や認知機能障害を認め、それらにより日常生活が阻害されている。
- （2）次のA～Fの症状のうちの3項目以上を満たす。
 - A. 脱抑制行動：以下の3つの症状いずれか1つ以上。
 - 1) 社会的に**不適切な行動**
 - 2) **礼儀やマナーの欠如**
 - 3) **衝動的で無分別や無頓着な行動**
 - B. 無関心又は無気力
 - C. 共感や感情移入の欠如：以下の2つのうちのいずれか1つ以上。
 - 1) 他者の要求や感情に対する反応欠如
 - 2) 社会的な興味や他者との交流、人間的な温かさの低下や喪失

（事項に続く）

（行動異常型）前頭側頭型認知症とは（診断基準の一部のみ）

- D. 固執・常同性：以下の3つの症状のいずれか1つ以上。
- 1) 単純動作の反復
 - 2) 強迫的又は儀式的な行動
 - 3) 常同言語
- E. 口唇傾向と食習慣の変化：以下の3つの症状いずれか1つ以上。
- 1) 食事嗜好の変化
 - 2) 過食、飲酒、喫煙行動の増加
 - 3) 口唇的探求又は異食症
- F. 神経心理学的検査において、記憶や視空間認知能力は比較的保持されているにもかかわらず、遂行機能障害がみられる。

（3）高齢で発症する例も存在するが、70歳以上で発症する例は稀。

（行動異常型）前頭側頭型認知症とは（診断基準の一部のみ）

幻覚や妄想を呈する例はまれ

神経心理テストで回答がわからなくても、言い訳をしたりはしない

行動異常の例：

万引きや交通違反を繰り返し、悪びれることがない

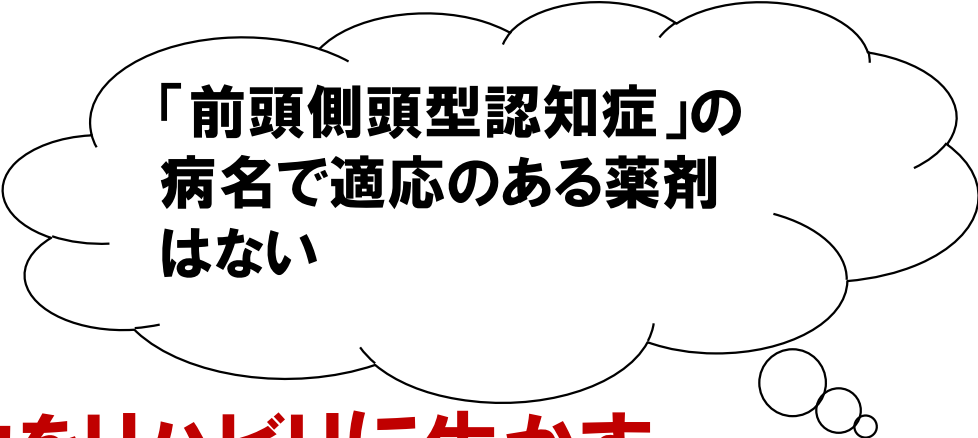
葬儀などの場で食事を先に食べ始めるなど、周囲への配慮がみられない、場にそぐわない失礼な行動が見られる

同じコースを散歩する、同じ食事のメニューに固執する、時刻表的な生活パターンを過ごす

お菓子を異常に何個も食べる、コーヒーや紅茶に何杯も砂糖を入れるなど

前頭側頭型認知症のケア

- ・ **現存能力を生かしたケア**
- ・ **手続き記憶、エピソード記憶、視空間認知能力を生かした場面の設定**
- ・ **精神症状を把握したケア**
- ・ **被影響性の亢進、常同行動をリハビリに生かす**
- ・ **立ち去りにくい環境設定**
- ・ **本人が興味を示す材料や道具を準備しておく**
- ・ **失敗しない好きな単純作業→複雑な生活動作へ**
- ・ **外出は妨げない**




「前頭側頭型認知症」の
病名で適応のある薬剤
はない

意味性認知症

意味性認知症とは (診断基準の一部のみ)

- (1) 必須項目: 次の2つの中核症状の両者を満たし、それらにより日常生活が阻害されている。
- A. 物品呼称の障害 **ものの名前を言えない**
 - B. 単語理解の障害 **聞いても意味がわからない**
- (2) 以下の4つのうち少なくとも3つを認める。
- A. 対象物に対する知識の障害 **例: 信号機を見ても「緑色の電気」としかわからない等**
 - B. 表層性失読・失書 **例: 「三日月」を読めず「さんかづき」等**
 - C. 復唱は保たれる。流暢性の発語を呈する。
 - D. 発話（文法や自発語）は保たれる
- (3) 高齢で発症する例も存在するが、70歳以上で発症する例は稀。



「ものわすれ」の
訴えとなりやすい

非流暢性失語

非流暢性失語とは (診断基準の一部のみ)

以下の3つすべてを認める。

1. **言語の障害が最も顕著**である
2. 言語障害は**日常生活の障害の主要原因**である
3. 失語は**初発症状**で、罹病早期は主症状である

以下の4つを認めない。

1. 症状の様式は他の非神経変性疾患もしくは内科的疾患でよく説明できる
2. 認知障害は精神疾患でよく説明できる
3. 顕著なエピソード記憶障害、視覚性記憶障害、視空間認知障害は認めない
4. 顕著な初期の行動障害を認めない

非流暢性失語とは (診断基準の一部のみ)

臨床診断

中核症状:以下の1つ以上を認める

1. 発話における**失文法**
2. **努力性で滞りのみられる発話、不規則な音韻の誤りや歪み**
(発語失行)を伴う

その他の症状:以下の2つ以上を認める

1. 文法的に複雑な**文の理解障害**
2. 個々の**単語理解は保たれる**
3. ものについての**知識は保たれる**

前頭側頭葉変性症

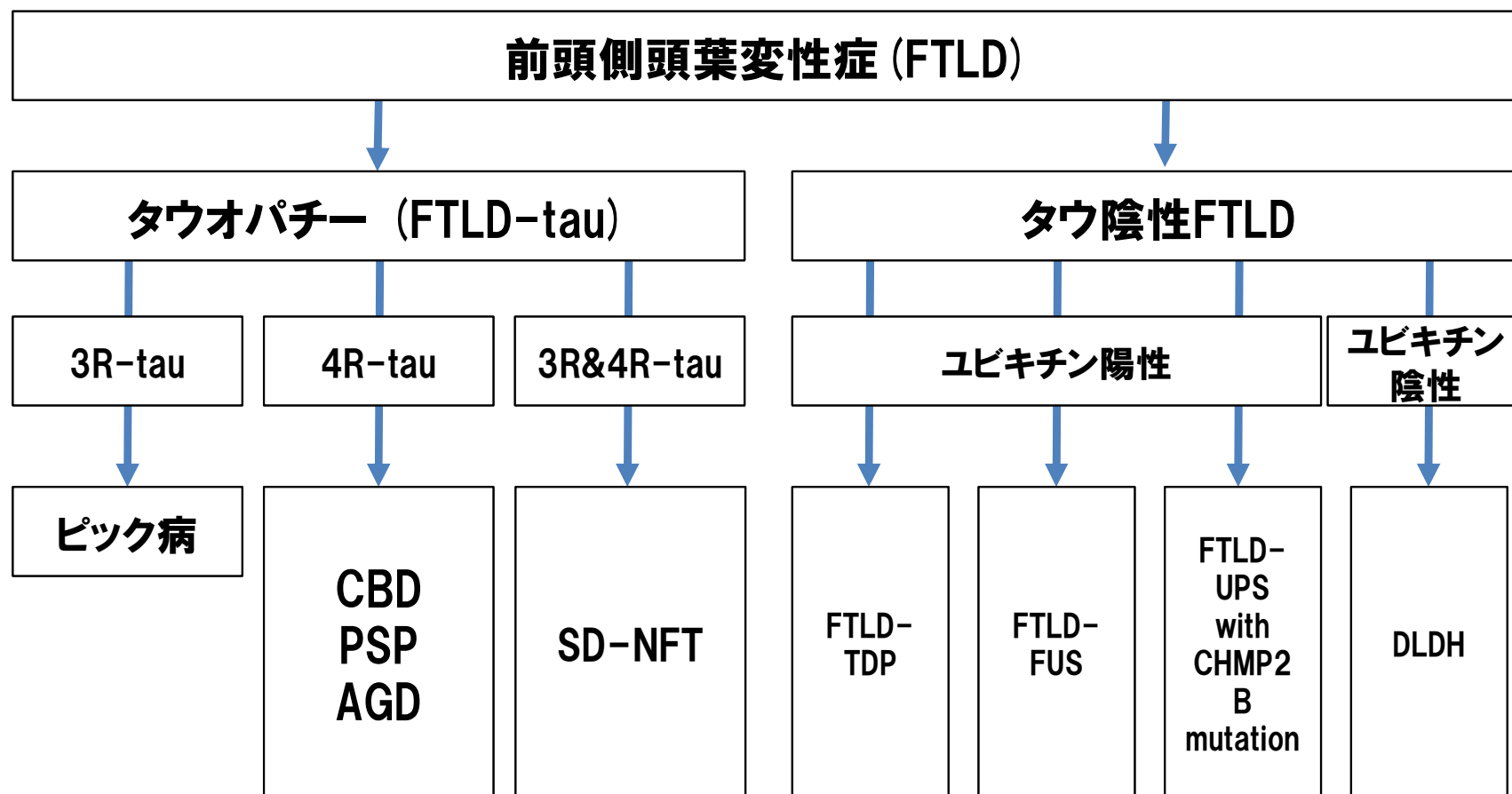
タウ、TDP-43、FUSなど、脳に蓄積するタンパクの種類によってさらに細かく分けられる



臨床診断ではよくわからないことも多い
(それぞれ特徴があるとは思われるが)

前頭側頭葉変性症とは（一部のみ提示）

アルツハイマー病は、脳の中に異常なタンパク（アミロイドとタウ）がたまってしまいう疾患ですが、前頭側頭葉変性症も異常なタンパク（タウ、TDP-43、FUSなど色々）が蓄積する疾患です



3R:3リピート、4R:4リピート、CBD:大脳皮質基底核変異、PSP:進行性核上性麻痺、AGD:嗜銀顆粒性認知症、SD-NFT:神経原線維変化型老年期認知症、DLDH:組織学的に特徴を欠く認知症
アルツハイマー病も、蓄積タンパクで分類するとタウオパチーにも入ります

日常診療では病理診断できない



臨床診断はあいまいなまま

「認知症」とするかどうかも、実際はあいまいなもの

診断名にこだわることなく、ご本人・介護者の困りごとに応じてどのように対応するか考えることが重要と考えています

それには生活の工夫、薬物、いろいろな方法を考える必要があると思います