

若年認知症のピック病

Q：若年認知症のピック病とはどんな病気ですか？

A：前頭側頭型認知症の1つで、前頭葉・側頭葉に変性・萎縮が出現します。性格変化と社会的行動の障害が、発症から疾患の経過を通して優位なのが特徴です。

認知症とは

認知症の定義は色々あるが、ICD10の定義では「通常、慢性あるいは進行性の脳疾患によって生じ、記憶、思考、見当識、理解、計算、学習、言語、判断など多数の高次大脳機能の障害からなる症候群」とされています。

認知症は原発性神経変性疾患であるか、あるいはその他の病態が原因となります。(表1)

主なタイプは、アルツハイマー病、脳血管性認知症、レビー小体型認知症、前頭側頭型認知症、HIV関連認知症です。

認知症のタイプや原因の鑑別は困難であり、確定診断にはしばしば剖検で脳組織の病理学的検査が必要となります。患者は2タイプ以上を有することもあります(混合型認知症)。

認知症は脳内の神経回路網の障害で生じ、特定の領域における神経細胞脱落の結果、神経細胞の総量が減少することによって生じます。

ピック病(Pick's disease : PiD)と前頭側頭型認知症(frontotemporal dementia : FTD)

FTDは、1994年に提唱された比較的新しい概念です。ピック病型、運動ニューロン病型、前頭葉変性型の三型に分類されましたが、その代表はピック病です。1996年に前頭側頭葉変性症(frontotemporal lobar degeneration : FTLD)という概念も提唱され、FTDはFTLDの一型に位置づけられています。

表1 認知症の原因となる疾患⁽¹⁾

①変性型認知症⁽¹⁾

- a. アルツハイマー病：アルツハイマー型認知症
- b. 非アルツハイマー型変性型認知症：レビー小体型認知症、前頭側頭型認知症(ピック病など)、嗜銀顆粒性認知症、神経原線維変化型老年認知症(辺縁系神経原線維変化認知症)ほか

②脳血管性認知症

③その他の原因疾患

- a. 内科的疾患：ビタミンB1欠乏症、甲状腺機能低下症、アルコール、神経梅毒、脳炎など
- b. 脳外科的疾患：慢性硬膜下血腫、正常圧水頭症など

ピック病の定義

ピック病はアルツハイマー型認知症よりも早い1898年から1906年のPickによる一連の報告により知られ、1926年に大成（おおなり）とSpatzにより命名された疾患です。しかし、ピック病の病理診断基準については種々の議論があります。

ピック病ではピック小体が約半数で出現し、ピック小体病と呼ばれます。一方、ピック小体が出現しない例はわが国で多くみられ、非定型ピック病と呼ばれますが、欧米では後者はピック病とは呼ばない傾向があります。しかし、両者には明らかな臨床上の差はなく、ピック小体以外では基本的には病理像に大きな違いはありません。しかも、大成とSpatzがピック病と名づけた際にはピック小体の有無は問題にされていません。

現在、FTDという名称は前頭側頭葉の変性を伴うすべての患者で用いられることが多いのに対して、ピック病という名称は剖検でピック小体が確認されたFTD患者の一部を病理学的に分類するために用いられます。

FTDの発症

大脳皮質の変性が起こる皮質型の認知症であり、アルツハイマー病の脳病変が後方の頭頂葉、側頭葉から始まるのに対して、FTDは前頭葉、側頭葉の変性、萎縮が出現します。

50歳～70歳で発症することが多く、発症年齢は通常アルツハイマー病より若いです。罹患は男女でほぼ均等であり、発症は散発性にも家族性にもみられます（約半数は遺伝する）。

家族性のFTDでは17番染色体上にある τ （タウ）遺伝子の変異が発見されています。

表2 ピック病のスクリーニングテスト⁽²⁾

<p>年齢が40～70歳の範囲で、3個以上にチェックがあればピック病を疑う。なお、これらの症状は初期から中期までの症状である。末期には記憶障害がみられるので、10項目の症状は当てはまらなくなる。</p> <p>なお、10歳代から30歳代の範囲では、精神遅滞、発達障害（自閉症）、過食症、統合失調症、うつ病などの疾患に似た症状がみられるため、対象を40歳以降とした。なお、40歳以前でピック病を発症することもあるが、少ないと思われる。なお、アルツハイマー病のチェックリストと同様に、確定診断は専門医がするものであるため、一応の目安と考える。</p>	<h3>ピック病のチェックリスト</h3> <ol style="list-style-type: none">1. 状況に合わない行動<p>場所や状況に不適切と思われる悪ふざけや配慮を欠いた行動をする。また、周囲の人に対して無遠慮な行為や身勝手な行為をする。</p>2. 意欲減退<p>引きこもり（閉じこもり）、何もしない（不活発）などの状態が持続し、改善しない。思い当たる原因はとくになく、また本人に葛藤はみられない。</p>
---	--

3. 無関心

自己の衛生や整容に無関心となり、不潔になる。また、周囲の出来事にも興味を示さず、無関心である。

4. 逸脱行為

万引きなどの軽犯罪を犯す。しかし、自分が行った違法行為の意味を理解できず、反省したり説明することができない。また、同じ内容の違法行為を繰り返す場合が多い。

5. 時刻表的行動

日常生活のいろいろな行為（散歩、食事や入浴など）を、時刻表のように毎日決まった時間に行う。この際、止めたり、待たせたりすると怒る。

6. 食べ物へのこだわり

毎日同じ食物（とくに甘いもの）しか食べない。さらに、際限なく食べる場合もある。

7. 常同言語（滞続言語）、反響言語

同じ言葉を際限なく繰り返す。また、他人がいった言葉をオウム返しする。他人が制止しても一時的にしか止まらない。

8. 嗜好の変化

食物の嗜好が大きく変わる（薄味だったのが、突然甘味・酸味・塩分・油を好むなど）。アルコールやタバコなどは、以前の量を超えて毎日大量摂取するようになる。

9. 発語障害（寡言、無言）、意味障害

無口になったり、語彙の数が少なくなる。また、「ハサミ」や「メガネ」などの品物を見せて尋ねても、言葉の意味や使い方がわからなくなる。

10. 初めは記憶や見当識は保持

初期には、最近の身の回りの出来事などに対する配慮は保たれる。また、日時も間違えない。外出しても道に迷わない。

宮永和夫・群馬県こころの健康センター所長作成

FTDの診断的特徴

性格変化と社会的行動の障害が、発症から疾患の経過を通して優位なのが特徴です。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ます。

主要な症状として、病初期からの病識の欠如、感情・情動変化（多幸的、焦燥、感情鈍麻、無表情等）、脱抑制・反社会的行動、自発性の低下、無関心、常同行動（同じ運動や行動を繰り返す）、食行動異常（甘物、味付けの濃い料理への嗜好の変化、大食、決まった小数の食品や料理に固執する）、被影響性の亢進（反響・模倣行為等）、転導性（それやすさ、注意の障害、ささいな出来事で心が容易にそれる）の亢進・維持困難などがみられます。

FTDの所見

画像所見では限局性の脳萎縮が特徴。萎縮部位は前頭葉や側頭葉前方部。萎縮はときに著しく非対称的です。

脳血流SPECTの所見は、前頭葉から側頭葉皮質にかけての血流低下が特徴的です。

病理学的には、重度の萎縮、ニューロン消失、グリオシス、封入体（ピック体）を含む異常なニューロン（ピック細胞）の存在を特徴とします。

FTDの治療

治療は対症的で、進行の抑制や認知機能を改善する治療法は現在のところ知られていません。

表3 おもな認知症の鑑別⁽³⁾

疾患	初発症状	知的状態	神経精神的状态	神経学的状態	画像所見
アルツハイマー病	記憶障害	エピソード記憶障害	初期には正常	初期には正常	嗅内野と海馬の萎縮
血管性認知症	しばしば突然。初発症状はさまざま。無感情、転倒、局所的な筋力低下	前頭葉／遂行・認知機能の緩慢化、記憶の保持	無感情、妄想、不安	通常は運動緩慢、痙縮。正常のものもある	皮質・皮質下の梗塞、融合性白質病変
前頭側頭型認知症	無感情、判断力・洞察力・発語・言語の低下、口唇傾向	前頭葉／遂行機能障害、言語障害、描画の保持	無感動、脱抑制、口唇傾向、多幸、抑うつ	垂直注視麻痺、体幹の固縮、ジストニア、他人の手徴候（進行性核上性麻痺／大脳皮質基底核変性症とのオーバーラップによる）	前頭葉・側頭葉の萎縮、頭頂葉後方は正常
レビー小体型認知症	幻視、REM睡眠異常、譫妄、Capgras症候群、Parkinson症候群	描画や前頭葉／遂行機能障害、記憶の保持、譫妄傾向	幻視、抑うつ、睡眠障害、妄想	Parkinson症候群	頭頂葉後方、海馬はアルツハイマー病より大きい
プリオン	認知症、気分変化、不安、運動異常	さまざま、前頭葉／遂行機能障害、局所皮質病変、記憶障害	抑うつ、不安	ミオクローヌス、固縮、Parkinson症候群	拡散強調／FLAIR MRI上の皮質と基底核の高信号

【参考資料】

- (1) CLINICIAN No.562 (2007)、No.548 (2006)、No.529 (2004)
- (2) ヘルシスト 30,179 (2006)
- (3) ハリソン内科学 第2版
- (4) メルクマニュアル 第18版 日本語版
- (5) 日本神経学会治療ガイドラインHP
- (6) 月刊薬事 46,4 (2004)