

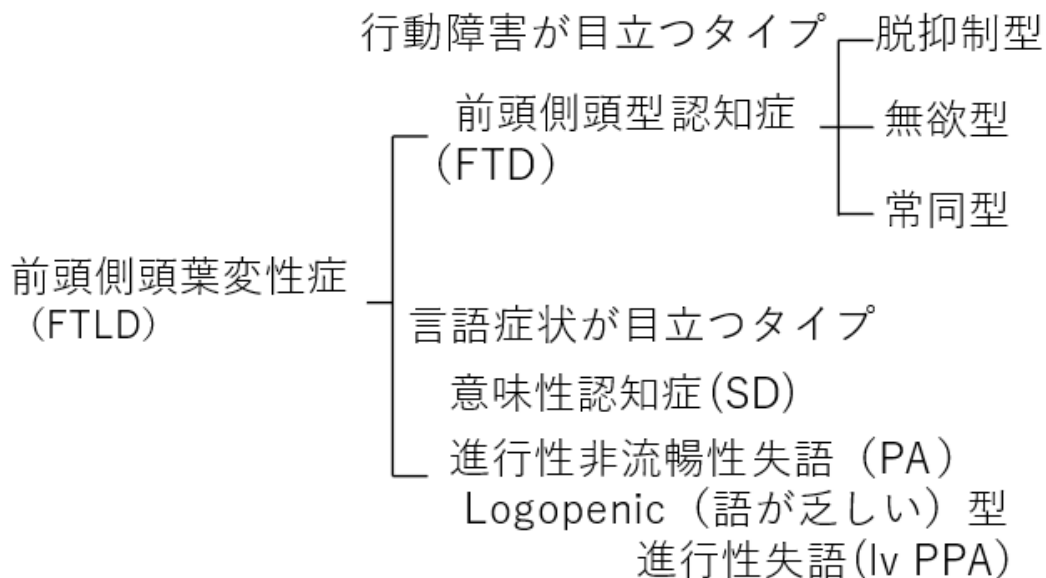
4-5. 前頭側頭葉変性症 (Frontotemporal lobar degeneration)

FTLD は大脳の前頭葉と側頭葉を中心に萎縮をきたす、変形疾患の総称です。

FTLD は図 1 の通り、4 つのタイプに分かれます。

1. 前頭側頭型認知症 (bv FTD Frontotemporal dementia)
進行性失語 (PPA primary progressive aphasia)
2. 意味型進行性失語 (svPPA semantic variant PPA)
3. 進行性非流暢性 / 失文法失語症 (naPPA nonfluent/agrammatic variant progressive aphasia)
4. logopenic 型進行性失語 (lv PPA logopenic variant progressive aphasia)

前頭側頭葉変性症 (FTLD) の分類



4-5-1. 前頭側頭型認知症 (bvFTD)

bvFTDは前頭葉に著明な萎縮がみられ、前頭葉の機能が低下することで色々な症状が出現します。

- ① 脱抑制行動
- ② 無関心・無気力
- ③ 共感・感情移入がなくなる
- ④ 保続的・常同的・儀式的行動
- ⑤ 口唇傾向や嗜好の変化
- ⑥ 実行機能障害、エピソード記憶または視空間認知機能の保持

① 脱抑制行動

理性が働かなくなる(脱抑制)のために、感情のおもむくままに行動してしまいます。その行動がその場にそぐわない反社会的なことでも抑えることができずに行動してしまいます。

たとえば、人前で放尿したり、全裸になったり、見ず知らずの人に抱きついたりします。無銭飲食や万引き、無謀運転など反社会的な行動をします。

また、葬式会場で突然笑いだしたり、下品な話を大声で始めたりします。ただ、理性が働いていないために、本人は「悪いことをしている」という罪悪感が全くありませんので同じことを何度も繰り返します。

② 無関心・無気力

周囲に対して関心を持たなくなり、反対に周囲からどう見られているかについても気にしなくなります。それまでやっていた趣味に興味を示さなくなったり仕事をやらなくなります。結果、身なりに関心を払わず、汚れた服でも着続けたり、風呂に入らず何日も過ごしたりします。

③ 共感性・感情移入の欠如

相手の感情を読み取ったり、相手から自分がどう思われているかということを考えなくなり、会話の途中で突然部屋を出て行ってしまったり、話の途中で割り込んで、申し訳ないという気持ちがありません。このため表情の変化が少なくなり、冷たい感じ、よそよそしさがみられます。会話をしていて心のつながりが乏しく感じます。

④ 保続的・常同的・強迫的・儀式的行動—こだわりが強くなる・執着する

同じ行動・発言を何度も何度も繰り返します。強迫(本来やらなくてもいいとわかっているのにやってしまう)行動がみられます。

トイレとリビングを一日何度も行ったり来たりを繰り返す、同じ道を同じ道順で雨であろうが雪であろうが構わずに一日何度も歩き続ける、スーパーで同じものを「同じ数だけ買って来る、毎日毎回決まったメニューしか食べなくなるなど」と言った行動がみられます。

時間に対してこだわりが強くなると、同じ時間に起きて、同じ時間に寝て、食事は何時何分に食べ始めて、何時何分に食べ終わるといった具合で「時刻表通りの生活」といわれる、ある意味規則正しい生活を送るようになります。

同じ言葉・同じ文章を繰り返すという（滞続言語）ようになります。「今日は天気がいいですね」という文章を1日中言っていたり、1日中かけ算の九九をつぶやいていたりします。進行すると言葉が少なくなり同じ単語を言い続けたりします。また単純な繰り返しの動作がみられるようになり、机を同じリズムで叩く、手をパチパチ叩く、といった行動がみられるようになります。

⑤ 口唇傾向と食行動の変化

食欲が亢進して大食になり肥ります。また、甘いもの、濃い味付けのものに嗜好が変わっていったり同じ食べ物に執着するようになると、それ以外のものを食べなくなります。初期には食べ物に対する執着がみられますが、進行していくと、食べ物以外のものでも目に入るものを口に入れるようになります。ほこりやゴミなど目に付くものは何でも口に入れてしまいます。時には便を口に入れることもあります。

⑥ エピソード（できごと）と視空間機能の保持

アルツハイマー型認知症はいわゆる物忘れとして最近のエピソード（できごと）を忘れることが主症状ですが BvFTD では記憶は保たれています。ただ言葉の機能障害が進行すると語ることができなくなるため「忘れる」と認識されてしまう場合があります。また視空間機能（見たものをみたとおりに理解すること）も保持されるため、AD のように道に迷ったりすることもほとんどありません。

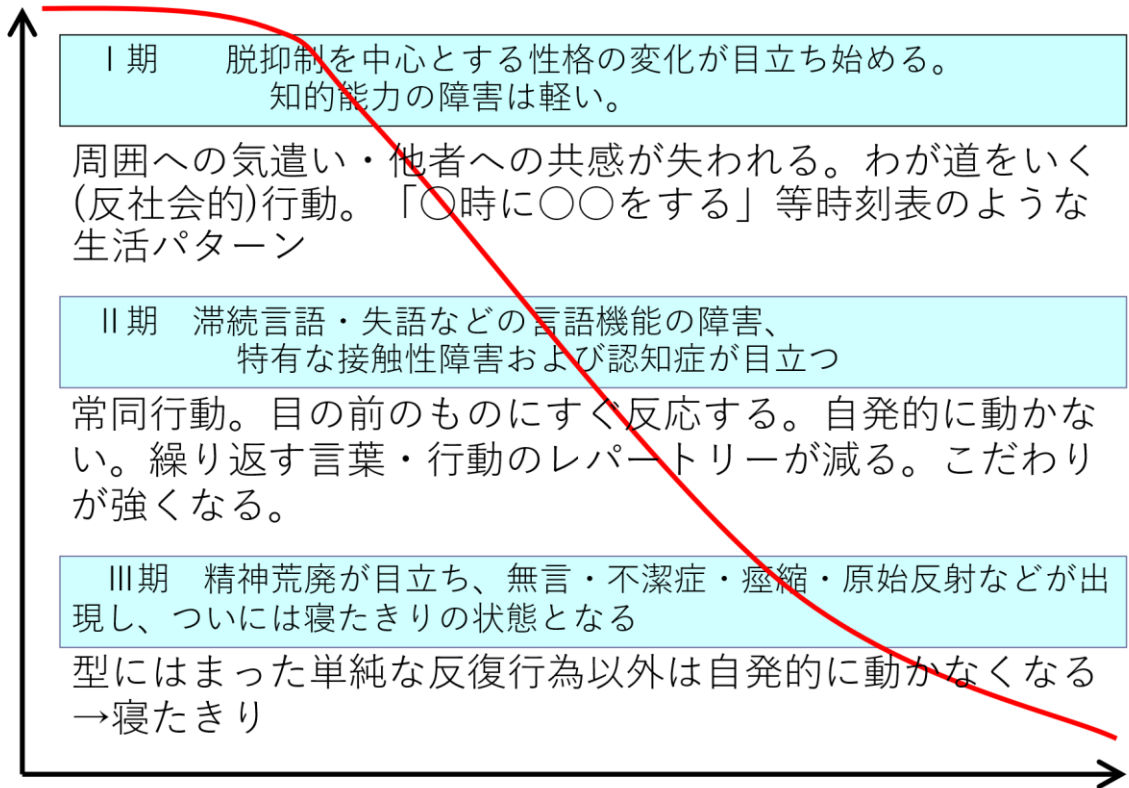
BvFTD は「我が道を行く」症候群と言われるようにマイペースで周囲のことに気を遣いません。見方を変えると周りから干渉されることをとても嫌います。介護者としては「良かれ」と思うことも、本人にとっては余計な「おせっかい」となります。おせっかいすぎると興奮したり暴力をふるったりします。

BvFTD が一般的な施設で対応が難しい理由もここに 있습니다。介護する側は「同じものだけを食べていると栄養が偏るから」と考えて、色々なメニューを提供しますが、本人がこだわる食べ物と違えば本人は手を付けません。（私の患者さんで5年以上即席ラーメンしか食べず重度の貧血になった人がいます）無理に食べさせようとすれば手で振り払われてしまいます。

自分の座る場所にこだわると、他の人がそこにいると、ひきづり倒してでもその席に座ろうとします。みんなで同じ活動をする。これは最も苦手なことだと思います。そもそも周囲に無関心なのですから周囲となじめないのは当然です。

その他、常同行動を制止されるとパニック状態になります。興奮したり暴れたりします。

前頭側頭型認知症の進行過程



4-5-2. 意味型進行性失語 (svPPA) – 意味性認知症 (semantic dementia)

意味型進行性失語は側頭葉前方部に障害がみられます。
症状の特徴は、よくしゃべりますが、同じことを繰り返します。

① 左側頭葉の障害が強いタイプ

語義失語と言い単語を思い出す**語想起の障害**と、単語を理解する**語理解の障害**がみられます。

具体的には、語想起の障害として、目の前にあるものの名称が言ないという症状がみられます。語理解の障害としては「野菜の名前を教えてください」と質問すると、「野菜ってなんだっけ?」と、野菜という単語の音（音韻）の理解はできるので復唱はできますが、野菜という単語が何を意味するのか理解できません。単語や短い文の復唱はできますが、復唱をした単語の意味が理解できないため文章全体の理解もできません。

また、**表層失読**と言って文字を意味と関係なく音だけで読むようになり、「海老」を「かいろう」と読んだり、「八百屋」を「はっぴゃくや」と読んだりします。

② 右側頭葉の障害が強いタイプ

相貌失認と言って熟知しているはずの人物の顔を見ても誰だかわからなくなります。また、その人の声を聞いても誰だかわかりません。

連合（型の視覚）失認といって、有名な建物などを視覚的に認知できなくなります。

例えば東京タワーを見て「富士山」と答えてしまいます。

4-5-3. 進行性非流暢性/失文法失語症 (naPPA nonfluent/agrammatic variant progressive aphasia)

進行性非流暢性/失文法型認知症は左側頭葉後方の障害によって起こります。

日本語は英語と違い関し、代名詞、助詞、助動詞など元々省略して話すことが多いために症状が非常に分りづらくなります。

進行性非流暢性/失文法性失語は発語失行、失文法のために会話が流暢に話せなくなり文→文節→単語レベルの会話になっていきます。

① 発語失行

発語失行とは、言葉を発するための運動機能（口唇、舌などの運動機能）の障害ではなく、プランニングとプログラミングの障害で、話そうとする言葉（単語）の音を正しく発音することができない状態のことです。このため言いたい言葉が言葉にできず、努力様となり、発話速度が低下し（ゆっくり話すようになります）ます。発話の分が短くなり短文、単語レベルの会話になります。。徐々に自発語（自自分から話す）が減少していきます。

② 失文法

失文法とは換語や復唱、理解には障害がみられませんが、会話が短くなり、自発語が極端に少なくなります。

4-5-4. Logopenic (語が乏しい) 型進行性失語 (lv PPA logopenic variant progressive aphasia)

logopenic 型進行性失語はシルビウス裂後方が障害されます。語が乏しくなるタイプの失語です。会話は喚語困難（単語を思い浮かべることができない、浮かんでも言葉にできない）のため、内容が乏しくなります。また会話速度は問題なく発話の長さも正常で、文レベルで話すことができます。構音は流暢（しゃべる機能には問題ない）ですが内容の乏しい会話になります。アルツハイマー型認知症で見られるタイプです。

単語の理解はある程度できますが、文のレベルになると理解は難しくなります。

また、復唱が難しくなります。これは音韻の配列を短時間で子保持（覚えていること）や、想起（思い出す）ことができなくなることが原因となります。例えば、「さくら、猫、電車」を繰り返していつてもらうと何回やっても「さくら、猫」までしか言えないようになります。数唱も短くなり、6-8-2 という数唱が言えても 3-5-2-9 と桁数が多くなるといえなくなります。逆唱も同様にだんだん短くなっていきます。

logopenic 型進行性失語は言葉ひとつひとつの音（音韻）の障害がみられます。語音を音韻のレベルで理解できなくなります。音韻のレベルで理解できても、短期記憶が低下している場合と、音を正しく並べることができない場合があります。結果として、言いたい単語の音韻が頭に浮かんでも音韻を正しく並べることができなかつたり、時間がかかるために復唱ができなくなつたり、言葉が思い出せない（喚語困難）状態となります。

進行性失語のうち、意味性進行性失語と進行性非流暢性/失文法性失語は症状の進行とともに、前頭側頭型認知症のような症状がみられるようになっていきます。こだわりが強くなつたり、常同行動といった症状がみられるようになっていきます。介護方法は前述した通りです。

4-5-5. 前頭側頭型認知症の介護

今まで述べた通り BvFTD は脱抑制により反社会的な行動をとることがあります。たとえば万引きをしたり全裸になったりします。お店に行くから起こるので、お店が始まる前に通所で預かり、お店が終わるころに帰宅すれば、万引きは予防できます。街中で全裸になるからわいせつ物陳列の罪に問われますが、施設であれば「こんな人もいる」程度で済ませられます。つまり本人が社会から守られた、安全な環境に保護すれば BPSD は改善します。

BvFTD を介護するポイントは「安全な環境下で放し飼いにする」

ことです。安全な常同パターンを作ることでその後は見守る程度で介護者が「こうしてあげよう」と、よけいなおせっかいをしないことが肝要です。このようにするためには「こうでなければいけない」という既成概念をどこまで捨てることができるか許容範囲をどこまで広げられるか、介護者の度量が試されます。