

# 前方型認知症の画像と病理

## Imaging and pathology of the frontal type dementia

八日会 大悟病院 老年期精神疾患センター

井上輝彦\* 三山吉夫\*

はじめに

前方型認知症は、前頭葉・側頭葉前方部の病変により、人格・行動障害や言語障害が早期よりみられる疾患群の総称である。側頭頭頂葉の病変により、記憶障害や道具障害を特徴とする後方型認知症と対照的に使われる用語である。後方型認知症の多くはアルツハイマー型認知症であるが、前方型認知症は病理学的には多くの疾患が含まれる(図1)。前方型認知症は早期より行動障害が目立つため介護上の問題が大きく、その対応には医療への期待も大きい。適切な対応には、正しい診断がなされる必要があるが、病理学的分類の多様さに比べ、臨床的には単に“前頭側頭型認知症”とせざるを得ないことが少なくない。多くの疾患が含まれると考えられる前方型認知症も、病因が明らかではない現状では、診断は臨床一病理学的分類に従うことになる。今後、治療につながるような前方型認知症診断学の確立のためにも、前方型認知症の臨床一病理学的情報の集積が必須である。今回は、最近経験した前方型認知症

3剖検例を中心に、以前経験した典型症例も提示し、それらの診断について考察する。

症例

症例1、2は、典型的なPick病の症例である。症候学的に人格・行動障害、失語等を認め、症例1ではMRIとSPECTで前頭葉側頭葉前方部に限局した萎縮と血流低下を認め、症例2では剖検脳で前頭葉側頭葉の著明な萎縮とPick body (PB)を認めた。PBは必須ではないが、あれば診断価値がある。しかし、PBと紛らわしい病変もあることを銘記する必要があり、可能であれば電頭で確認することが望ましい。

症例3では、失語症様症状・無関心等前頭葉症状があり、画像で前頭葉側頭葉の高度萎縮を認め前頭側頭型認知症と診断された。剖検脳は、前頭葉側頭葉が著明に萎縮し、海馬歯状回にPBを認めPick病と考えた。多数の老人斑・神経原線維変化を大脳皮質に認め、病理診断はPick病とSDATの合併と考えた。前頭側頭型認知症も、特に高齢発症で症候・画像が非定型である場合はその他の認知症の合併も考慮する必要がある。

症例4は運動ニューロン病を伴う認知症(MND-D)の典型例。前頭葉症状(失語症様症状)に運動ニューロン症状(筋萎縮・嚥下障害)を伴った症例。剖検脳にて前頭葉皮質表層に海綿状変化、海馬歯状回・前頭葉皮質表層にubiquitin inclusion (UI)、胸髄前角細胞の脱落、骨格筋の神経原性萎縮を認めた。

- ・ Pick病(Pick, 1892)\*
  - ・ ユビキチン封入体を伴うPick病(池田, 2001)
  - ・ MNDを伴う認知症(三山ら, 1979)\*
  - ・ 前頭葉変性症型認知症(Gustafson, 1987)\*
  - ・ 進行性皮質下膠症(PSG)(Neumannら, 1949)
  - ・ 皮質基底核変性症(Rebeitzら, 1968)
  - ・ 好塩基性封入体病(Munos&Ludwin, 1984)
  - ・ 嗜銀性顆粒認知症(AGD)(Braakら, 1987)
  - など
- \*Lund, Manchester groupの分類に含まれる

図1 前方型認知症における病理学的な疾患単位

\* Teruhiko Inoue, Yoshio Mitsuyama: Geriopsychiatric center, Daigo hospital

	前頭側頭葉の萎縮	MND病変 Bunina body等	Ubiquitin inclusion	特異的構造物
Pick病	高度	+/-	PB(-)症例に(+) 通常海馬には(+)	Pick body
MND-D	軽度	+	+ 通常海馬に認める。	Bunina body? Ubiquitin Inclusion?
Case5	高度	+? 臨床所見はない	+ 萎縮部位の皮質表層のみ。海馬にはなし。	Bunina body? Ubiquitin Inclusion?

図2 Case5の鑑別診断

症例5では失語、易刺激性の亢進、強迫性握り反射、強迫性感情障害等認め、画像上前頭葉の萎縮とくに側脳室前角の著明な拡大、SPECT・PETで前頭葉に局限した血流・代謝の低下を認め、前頭側頭型認知症と診断した。剖検するに前頭葉白質の著明な萎縮、前頭葉皮質II-III層の軽度海綿状変化・神経細胞の脱落・同部の小型神経細胞にUIを認めた。UIは海馬には認めなかった。舌下神経核・頸髄前角細胞には細胞脱落は顕著ではないがBunina body (BB) を認めた。下位運動ニューロンの変性が考えられた。ただし、臨床的にMNDは明らかではない。Pick病とMND-Dが鑑別に上がる(図2)。前方型認知症例には、本症例のように現在の分類では十分に説明できない症例が少なからず存在する。近年、免疫染色により特異的(?)と考えられる構造物が見つかっており、それによる分類や疾患概念の変更が考察されているがその妥当性については今後も検討されねばならない。

症例6は、家族歴(同胞)があり、動作緩慢・人格変化・反社会的行動・反響言語等前頭葉症状を認めた。MRIでは著明な白質病変、CTで基底核の石灰化を認めた。病的骨折は臨床経過中認めなかった。剖検脳はびまん性白質変性症で極少数のspheroidを伴っていた。全身の脂肪組織にmembranocystic lesionを認め、同胞の足部X線写真で骨の囊腫状病変を認めたため、Nasu-Hakola病と診断した。家族歴のある前方型認知症で、画像上白質病変を認め、基底核の石灰化を伴っている場合は、骨病変がなくてもNasu-Hakola病も鑑別する必要がある。

症例7は早期の前頭側頭型認知症で、機能画像(SPECT・PET)が診断に有用と考えられた症例。

症例8は、明らかに前頭葉症状を認めるが、画像所見が症候に一致しない症例。このような症例の解釈については今後の課題と考える。

(おわりに) 診断は、患者さんに治療を還元するための過程であり最終目的ではない。いかに生前に正しい診断をつけ治療に結びつけるかが重要な課題である。しかし、現状では前方型認知症診断のための知見は十分とは言い難い。一例一例丁寧に症候・画像・病理を検討することが、診断力向上の唯一の方法と考える。

この論文は、平成18年6月10日(土)第16回九州老年期痴呆研究会で発表された内容です。