

前頭側頭葉変性症(前編)

前頭側頭葉変性症 FTLD は行動異常型前頭側頭型認知症 bvFTD・意味性認知症 SD・進行性非流暢性失語 PNFA の3つの臨床分類からなります。本邦では FTLD は2015年に難病指定されました。病理学的には FTLD では前頭葉・側頭葉を中心に神経細胞やグリア細胞に特定のタンパク質が凝集して蓄積します。凝集するタンパクの種類にタウ、TDP-43、FUS が同定されており、頻度としては前2者で FTLD の大部分を占めています。FTLD タウには主に3リピートタウが蓄積するピック病、4リピートタウが蓄積する大脳皮質基底核変性症 CBD、進行性核上性麻痺 PSP、嗜銀顆粒性認知症 DG、3リピートタウ/4リピートタウ共に蓄積する神経原線維変化型認知症 NFT-dementia、石灰化を伴うびまん性神経原線維変化病 DNTEC があります。アルツハイマー型認知症 AD ではアミロイドβの蓄積に続いて3リピートタウ/4リピートタウが蓄積するため二次性タウオパチーとされますが、FTLD タウには属しません。CBD・PSP はパーキンソン病 PD やレビー小体型認知症 DLB などレビー小体病 LBD 以外でパーキンソン症状(パーキンソニズム)を呈する疾患です。LBD 以外の AD や FTLD でも病態の進行(タウの蓄積)とともにパーキンソン症状が出現しますが、抗パーキンソン薬が効きにくいという特徴があります。