6月27日(火)に富山大学が担当する北陸認知症プロフェッショナル医養成プラン(認プロ) 「第96回デメンシアカンファレンス」をWeb上で開催しました。

「てんかんを伴う前頭側頭型認知症が疑われた姉妹例」のタイトルで、富山大学からの症例報告で進められ、活発に質疑応答や意見交換が行われました。

症例発表の様子とスライド



第96回 デメンシアカンファレンス 報告要旨

『てんかんを伴う前頭側頭型認知症が疑われた姉妹例』

発表者:上野摩耶 坂本和巳(富山大学附属病院神経精神科)

司会:高橋努(富山大学附属病院神経精神科)

【要旨】

初診時にはてんかん精神病が疑われ、後に前頭側頭型認知症の診断が考えられた姉妹例を経験したので報告する。症例(妹)は 40 代女性で、父・父方叔母が 60 代で認知症により死去、母は認知症・水頭症で施設入所中(詳細不明)。 X-8 年頃から仕事が長続きしないようになり、X-2 年頃から発作的に異常行動(スイッチを押し続ける、電球を何十個並べる、鍋をラップの芯で混ぜるなど)が出現し複雑部分発作が疑われていた。 X 年 11 月に当科を初診し、24 時間脳波検査を含む脳波検査では明らかな発作波は認めず、明らかな脳萎縮はなく前頭葉の血流低下を認めた。認知機能検査では MMSE28/30 であった。複雑部分発作疑いとしてカルバマゼピンが開始された。その後も徐々に異常行動・常同行動は増悪していき認知機能低下も進行していった。最終処方はカルバマゼピン 800 mgとオランザピン 20 mgであった。 X+2 年 9 月には頭部 MRI で前頭優位の萎縮を認め、前頭側頭型認知症(probable bvFTD)と診断した。その後は誤嚥から急性呼吸不全に至り X+3 年 2 月に死去した。

症例(姉)は 50 代女性で家族歴は前述の通り。 X-1 年頃には意識消失がありてんかん疑いでレベチラセタム内服していた。 X+2 年から業務内容が覚えられなかったり、記名してもらうだけの簡単な作業もできなくなったり仕事に支障が出るようになった。意識消失を起こしたり、訪問時に裸で立って無反応だったりしたこともあり、 X+2 年に当科を初診。 24 時間脳波検査を含む脳波検査では明らかな発作波は認めず、明らかな脳萎縮はなく前頭葉の軽度血流低下を認めた。認知機能検査では MMSE29/30 であった。 処方調整の結果(処方:レベチラセタム $200 \, \text{mg}$ 、 $ラコサミド200 \, \text{mg}$) 異常行動の頻度は減少したが、異常行動が見られない時にも同情や共感の喪失、脱抑制を認めた。 X+4 年 3 月に臨床認知症尺度で軽度~中等度と進行があったが、前頭葉の血流低下が顕著ではなく明らかな萎縮がないことから前頭側頭型認知症(possible bvFTD)と診断した。遺伝要因の関与が疑われ、てんかんも伴った姉妹例であった。今後は姉の遺伝子検査を進めていく予定としている。

【質問・意見】

質問:父母などの認知症の詳細は?

回答:母は詳細不明。父、父方叔母は 60 代で拘束を要するような認知症で亡くなっていたようで、姉妹と同じような前頭側頭型認知症を想定している。

質問:遺伝子検査はした?どういう方法で?

回答:姉は今後遺伝子検査を進めていく方針。大阪大学精神科の森先生と連絡をとっており、FTLD-J (FTLD 患者レジストリー) に参加させていただくなど検討中。

質問:FTD でのけいれん発作はアルツハイマー病型認知症での発作より多い?

回答:発作発生率は一般対象集団と比較して AD と DLB はほぼ 10 倍、FTD では 6 倍という報告があった(Alexander J et al., 2017)。



兆陸認知症プロフェッショナル医養成プラン(認プロ)

第96回デメンシアカンファレンス

「てんかんを伴う前頭側頭型認知症が 疑われた姉妹例」

2023年6月27日(火) 18:30~

発表者:富山大学 神経精神医学講座 坂本和巳 上野摩耶

担 当:富山大学

対 象:認プロ参加施設及びその他の施設の医療関係者

(医療系大学の学生含む)

【参加方法】

個人のパソコンからWeb会議システム(WebEX)を使用

- ・教育コース履修者、メディカルスタッフe-learning講座の登録者、 認プロ参加施設の各委員・事務担当者には、事前に北陸認プロ 運営事務局からメールで参加案内をお送りします。 案内状のメールに従って会議にご参加ください。
- ・教育コース履修者の出席はオンライン画面にて北陸認プロ運営 事務局が確認します。
- ・上記以外で参加を希望される方は6月26日までに氏名とメール アドレスを北陸認プロ運営事務局までお知らせください。 (ninpro@adm.kanazawa-u.ac.jp)

【お問い合せ先】

北陸認プロ運営事務局

TEL:076-265-2149

E-mail:ninpro@adm.kanazawa-u.ac.jp

〒920-8640 金沢市宝町13番1号

FAX: 076-234-4208

URL:http://ninpro.jp/