

若年性認知症とは ～医学的解説～

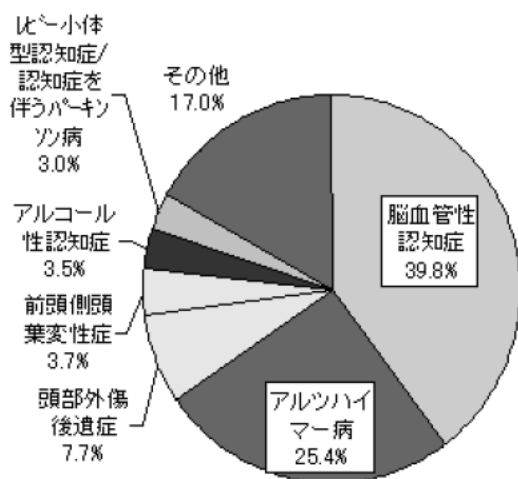
はじめに

認知症とは、いったん正常に発達した知的機能が持続的に低下して複数の認知機能障害があるために社会生活をに支障をきたすようになった状態です。よって、精神発達遅滞や知的障害は認知症とはいいません。

認知症の中でも 18 歳～64 歳以下の人が発症する認知症を総じて、「若年性認知症」と呼びます。診断手順などは老年期認知症と特に変わりはありませんが、なぜ年齢で区別するのかというと、以下のような理由があります。老年性認知症にくらべ人数が少数であり知られていないこともあり、若いので認知症と思わず病院受診が遅れたりします。受診しても、若年性は経過や症状が多様なため、うつ病や更年期障害と間違われることもあります。また、働き盛りの発症であるので、医療・介護のみならず、就労・経済的問題がその後の本人・家族の人生に大きく影響します。老年性にくらべ、より多様な支援が必要となるのです。

厚生労働省が若年性認知症の実態を調査し、2009 年に発表した結果では、若年性認知症患者は、調査時点で 4 万人弱、男性の方が女性よりも多く、発病年齢は平均で約 51 歳です。若年性認知症は、脳血管性型とアルツハイマー型の 2 つが圧倒的に多く見られます。とはいえ、罹患者は少数ですが、高齢者でも見られる前頭側頭葉型やレビー小体型、事故などで脳に損傷を受けたために起こる頭部外傷後遺症や、多量のアルコールを飲む事で脳が委縮する、アルコール性の認知症なども見られます。

(図)若年性認知症の基礎疾患の内訳 (厚生労働省 HP より引用)



主な若年性認知症

1, 血管性認知症(Vascular Dementia : VaD)

若年性認知症では最も多く、ADとの合併も多くみられます。脳の血管障害(脳梗塞、脳出血など)により認知症が発症した疾患です。

症状：脳血管障害の場所により異なります

- (1)大脳皮質を含む広範囲(大血管の障害)：失語、構音障害、嚥下障害、半身麻痺など
- (2) 視床や前脳基底部など重要な部位：記憶障害、意欲の低下(アパシー)、感情失禁、人格変化など
- (3)多発性ラクナ梗塞やビンスワンガー病、CADASIL など(皮質下小血管の障害)：意欲の低下(アパシー)

経過の特徴

脳卒中のあとに突然発症する

脳卒中が再発するたびに、階段状に悪化していく

病初期には記憶障害が軽く、意欲の低下(アパシー)がみられることが多い

危険因子

高血圧、糖尿病、高脂血症、虚血性心疾患(心筋梗塞、狭心症など)、喫煙、過度の飲酒、運動不足、遺伝性：CADASIL など一部の VaD

治療・予防

脳梗塞や脳出血などの脳血管障害の治療・再発予防。脳血管障害の原因となる生活習慣病の改善。廃用症候群にならないためのリハビリ。活動性をあげるためのデイサービスなど環境整備。本人が前向きに取り組める活動の導入などがあります。

2, アルツハイマー型認知症 (Alzheimer's Disease : AD)

若年性認知症では血管性認知症に次いで多い疾患です。海馬を中心に、老人斑(アミロイドベータが主構成成分)や神経原線維変化(リン酸化タウが主構成成分)が蓄積し、神経細胞の消失・萎縮をおこします。症状としては、もの忘れ、時間の感覚がわからなくなるなどで始まり、判断力、理解力が低下し、生活全般に支障をきたします。しかし、若年性 AD の場合は、海馬を中心とする萎縮がなく、記憶障害よりも失語・失行・失認などの高次脳機能障害で発症する例も稀ではないことから、かなり進行してからようやく診断される例も多くあります。

症状

- (1)近時記憶障害：最近の出来事が思い出せない、新しいことが学習できない
- (2)見当識障害：日時や場所、周囲の状況や人物などを正しく認識できない
- (3)構成障害：図形の模写や指パターンの真似ができない
- (4)視空間障害：空間の位置関係や奥行きなどが正しく理解できず、服を正しく着ることができない
- (5)計算障害
- (6)遂行機能障害：料理を段取りよく行うことができない
- (7)言語障害：思っている内容を示す言葉が頭に浮かんでこない
- (8)書字障害
- (9)抑うつ：若年発症の場合は、就労中の方も多く、仕事上のミスが目立ってくるのを自覚したり、職場の人間関係がうまくいかなくなることで、抑うつ状態を起こすことがある
- (10)徘徊：一見目的無く歩き回っているようだが、「家に帰る」「仕事に行く」などの目的があって行動している
- (11)興奮・不眠

(12)誤認症状：鏡に映った自分に話しかける(鏡現象)。

画像検査

CT、MRI(脳の萎縮を確認する)

初期：海馬を中心とした側頭葉の内側部の萎縮がみられる

進行とともに：側頭頭頂葉から脳全体に萎縮が目立つようになる

MRI では初期にみられる海馬の軽微な萎縮も確認できる

SPECT(脳の血流を測定する、早期診断に有用)

初期：海馬、側頭頭頂葉、後部帯状回と呼ばれる領域の血流が低下する

進行とともに：脳全体の血流低下が目立つようになる

若年性 AD では MRI で脳萎縮がみられない場合も多く、診断に有用である

危険因子

(1)加齢

(2)性差：若年性では男性、老年性では女性の割合が高くなっていく

(3)遺伝性：若年性 AD の約 10%が常染色体優性遺伝形式をとる。家族性 AD の原因遺伝子として PP, PSEN1, PSEN2 などが知られている。老年性と共通する遺伝子 ApoE4 である。AD の発症率が 3～10 倍高いといわれている。逆に ApoE3 は A β の細胞内分解および細胞外分解を促進することが示唆されている。

(4)糖尿病：発症リスクが 2 ～数倍高まるとされる

(5)頭部外傷、うつ既往、教育歴の低さが危険因子となる報告がある

治療

根本的治療法はありませんが、コリンエステラーゼ阻害剤や NMDA 受容体拮抗薬などが保険適応とされ、一定の効果が期待できます。非薬物療法(リハビリ、運動、音楽療法、回想法など)も有効です。

予後

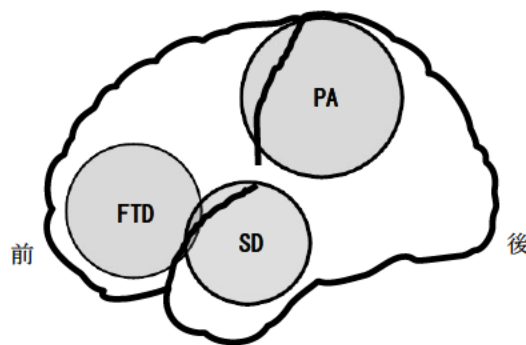
身体的には高齢者に比べ合併症はおこりにくく、羅漢期間は 10～15 年といわれています。

3, 前頭側頭葉変性症 (Frontotemporal lobar degeneration : FTLD)

FTLD は主として初老期に発症し、大脳の前頭葉や側頭葉を中心に神経変性を来たすため、人格変化や行動障害、失語症、認知機能障害、運動障害などが緩徐に進行する疾患です。タウ蛋白や TDP-43、FUS などの異常蛋白が蓄積していますが、原因は不明です。家族性では、タウ遺伝子、TDP-43 遺伝子、プログランニューリン遺伝子などに変異が見つかっています。2015 年に難病指定となりました。

FTLD は主な病変の場所により以下の 3 つに分類されます。

- (1) 前頭側頭型認知症 (Frontotemporal dementia : FTD) : 古典的ピック病
行動の障害が強く出現する。
- (2) 意味性認知症 (Semantic Dementia : SD)
言葉の障害と行動の障害が強く出現する。
- (3) 進行性非流暢性失語 (progressive non-fluent aphasia : PA)
病初期には、言葉の障害だけが出現することが多い。



特徴

64 歳以下に発症することが多い

初期にはもの忘れが目立たない

精神症状・行動の障害のため統合失調症、躁うつ病などと

間違われやすい

意味性認知症では、言葉の意味が分からなくなるためアルツハイマー型認知症と間違われることがある

症状

病識の欠如、無関心・意欲の低下、常同行動：繰り返しの散歩・毎日決まった生活パターン、滞続言語：脈絡なく同じ話や言葉を繰り返す、反社会的な行動：抑制のはずれた行動、食行動異常：同じものばかりを好んで食べ続ける、刺激に影響されやすい・すぐまねする、注意散漫：立ち去り行動、共感や同情の欠如などがあります。

治療：根治的治療はありません。

- (1)抗うつ薬(SSRI)：常同行動、食行動異常への効果の期待(適応外使用)
- (2)飲み込みの訓練：進行性非流暢性失語では、誤嚥による肺炎や窒息の予防
- (3)言語療法：保たれている言葉を維持するための練習
- (4)病初期からのデイサービス、デイケアの利用：病気の特徴を活用した非薬物療法プログラムによりQOLを維持。例えば、「デイサービスのいつもの席」に他人を座らせないような配慮をする。「宿題」として何曜日の何時に何をしたかの日課表を記入してもらうと、書字能力維持のリハビリテーションだけでなく、社会的にトラブルになりそうな行動の把握や意欲低下を見つけるきっかけにもなり、ケアプランを立てやすくなる。病前からの趣味などから、編み物、カラオケ、絵画、ジグソーパズルといった本人の好むものを選択し、精神的安定を得るなどがあります。

予後

発症からの平均寿命は、行動障害型では平均約6～9年、意味性失語型では約12年と報告されています。

4, レビ-小体型認知症

レビ-小体が蓄積して発症します。老年期に多い認知症です。

レビ-小体が見られる場所によって異なる症状があらわれます。

- (1)脳幹にある中脳にみられる：パーキンソン病（運動障害が主）
- (2)大脳皮質に多くできる：レビ-小体型認知症（認知機能低下）

特徴

すべての認知症の数～10数%程度の頻度で見られる。70～80歳代の高齢者に多い。男性にやや多い。認知機能障害だけでなくBPSD、パーキンソン症状などの運動障害、便秘や低血圧などの自律神経障害などきわめて多様な症状がみられる。

症状

認知機能障害：初期では記憶障害が目立たないことも多く、注意障害、視空間障害、遂行機能障害が特徴的。

認知機能の変動：注意や覚醒レベルの著明な変化を伴う。

幻視：繰り返され、典型的には形が明確で細部まで明らかである。

パーキンソン症状（運動障害、嚥下障害、振戦など）、自律神経障害、レム睡眠行動障害（大声の寝言）、一過性の意識障害、失神、転倒、妄想、抑うつなどあります。

画像検査

CT、MRI：アルツハイマー型認知症における海馬の萎縮のような特異的変化はみられないことが多い。

SPECT：後頭葉の血流低下がみられる(後頭葉:視覚認知障害、幻視に関連する部位)

MIBG心筋シンチ：MIBGという物質の心臓の筋肉への取り込みが低下する(自律神経障害があると取り込まれにくい)

治療

根本的治療はありません。薬剤過敏性があるので用量に注意が必要です。抗認知症薬のアリセプト(商品名)は保険適応です。BPSD が強い場合は抗精神病薬（適応外）使用することもあります。抑肝散も一定の効果があります。パーキンソン症状には、日常生活動作に支障が出ている場合にL-DOPA（パーキンソン病薬）を投与することがありますが、幻覚や妄想などの悪化を引き起こすことがあるので少量から投与します。

予後

根本的治療がなく、高齢者に多く、パーキンソン症状の嚥下障害で誤嚥性肺炎なども合併しやすく、アメリカの国立衛生研究所では平均余命は7年ともいわれています。

5, その他の認知症

アルコール性の認知症は多量のアルコールを飲む事で脳が委縮して発症します。治療は禁酒ですが、依存性、貧困などの社会的問題などもあり、治療が困難です。その他、事故などで脳に損傷を受けたために起こる頭部外傷後遺症などがあります。

おわりに

現在、多くの認知症の根本的治療法は確立されておらず、医療面はまだまだ不十分といわざるをえません。しかしながら、アルツハイマー型認知症のワクチン療法が治験の最終段階をむかえており、根本的治療薬と期待されています。その後にも追隨する新薬治験が開始されており、介護環境・社会的制度の充実とともに、医療面も確実に進歩していますので、今後に十分期待できると思います。

三重大学大学院医学系研究科認知症医療学講座
吉丸 公子