

認知症には原因となる多くの病気があります

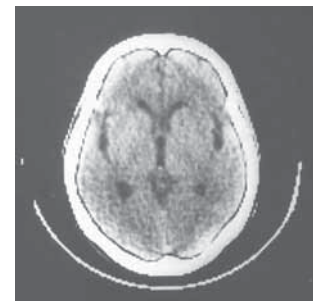


日本ではアルツハイマー病が約 70% (欧米では 70 ~ 80%)、血管性認知症が約 20% の割合です。(厚生労働省研究班調査結果)

その他、レビー小体病、前頭側頭型認知症 (ピック病、運動神経疾患を伴う認知症など) クロイツフェルト・ヤコブ病 (プリオン病) ハンチントン病、パーキンソン病、HIV 脳症 (エイズ) 脳外傷後脳症 (高次脳機能障害) 正常圧水頭症、脳腫瘍、甲状腺機能低下症、VitB1 欠乏症、VitB12 欠乏症、頭蓋内放射線照射など、100 以上の病気があります。
仮性認知症 (本当の認知症ではない)(うつ病など)

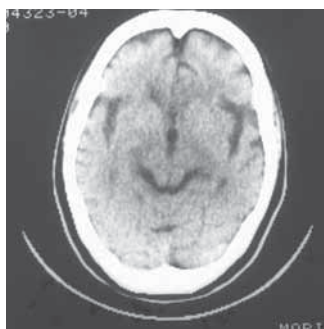
アルツハイマー病 (ICD-11:6D80)

- ・アルツハイマーは、最初の症例報告をした研究者の名前です。
- ・大多数は、原因不明です。少数は、家族性 (第 1,14 染色体に遺伝子変異がある) があります。
- ・主症状は、前述の認知症の症状です。即ち、記憶、見当識、判断力、理解力などの障害です。
- ・副 (周辺) 症状 (BPSD 行動心理症状) は、うつ状態、幻覚・妄想 (物盗られ妄想など) 行動障害、せん妄、不安などです。

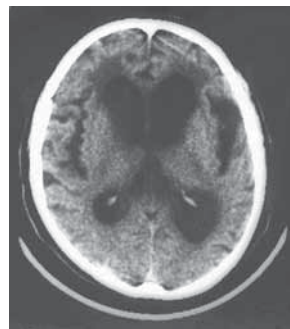


正常高齢者の大脳

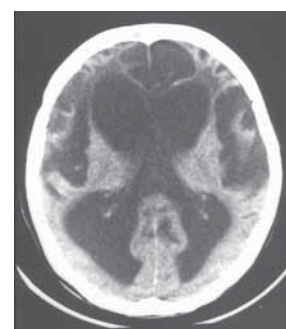
- ・病期は、 *最近、前臨床期 (症状がない) MCI (軽度認知障害 : 認知症予備軍)
 - 第 1 期・・・ 記憶障害で始まり、見当識障害、不安、焦燥など (CT、MRI、脳波などの検査は、正常範囲)
 - 第 2 期・・・ 理解力・判断力などの障害、着衣失行、失認、計算障害、多幸、落ち着きのなさ、けいれん、保続症、鏡現象、人格変化など (CT、MRI、脳波などの検査で異常所見)
 - 第 3 期・・・ 脳機能障害高度、言語がなくなり、失外套症状群 (一種の植物状態) 四肢拘縮、屈曲姿勢など (CT、MRI、脳波検査などで著明な異常)



アルツハイマー病 (第 1 期)

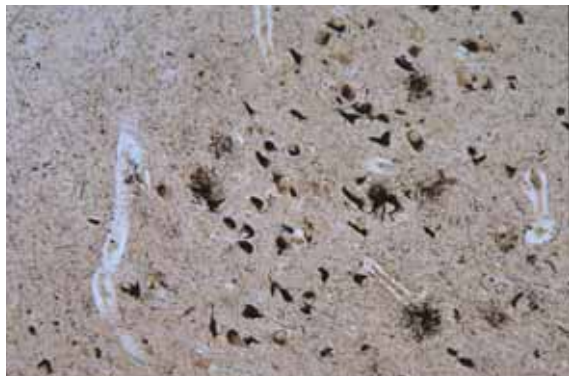


アルツハイマー病 (第 2 期)

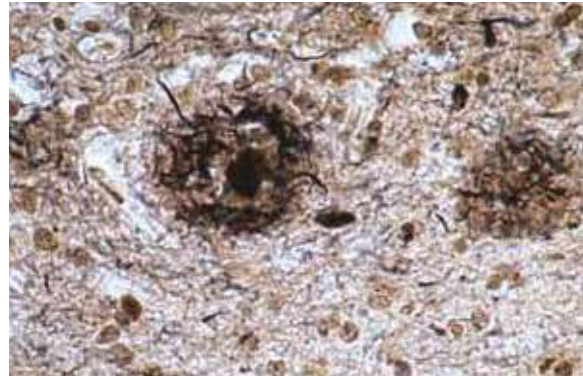


アルツハイマー病 (第 3 期)

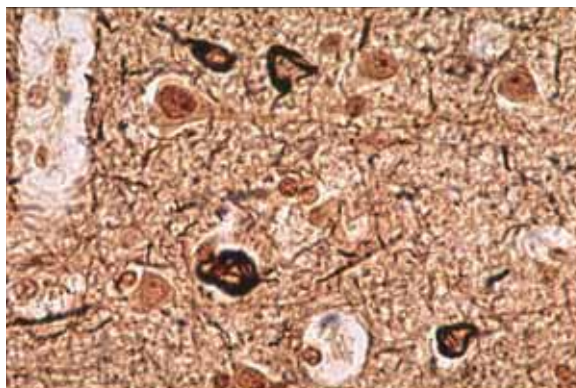
- ・病理所見 …… 大脳は、全体に萎縮し、老人斑（ベータ・アミロイド蛋白など）、神経原線維変化（リン酸化タウ蛋白）、神経細胞脱落など。



アルツハイマー病の病理像
(神経原線維変化と老人斑)



老人斑（拡大）



神経原線維変化（拡大）



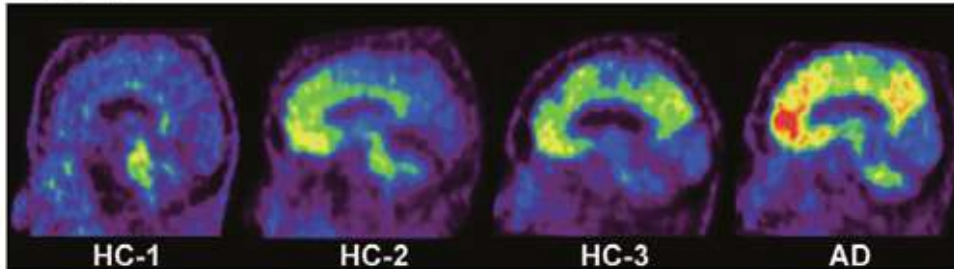
- (註1) 保続症とは、質問など刺激を与えられた時、同じ返事や動作が繰り返される症状を指します。鏡現象とは、鏡の映った自分を、他人と誤認する症状です。CT、MRIは脳画像による診断手段です。
- (註2) 最近、第1期の前に前臨床段階（Preclinical Stage）が提案されています。これはいまだ臨床症状はないが、脳の中ではすでに病的変化があることを指しています。
- (註3) 最近、上記の病理所見（老人斑、神経原線維変化）を生体で画像化が可能になっています。



老人斑（アミロイド）の生体画像

Representative sagittal PET images

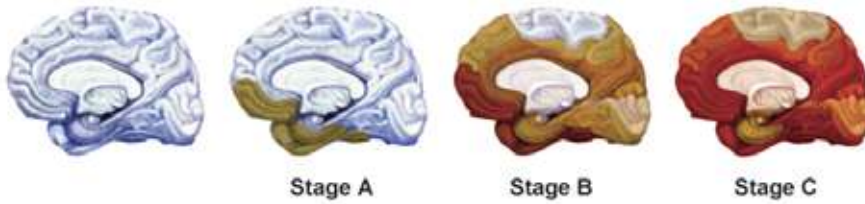
¹¹C-PIB



HC - 正常者

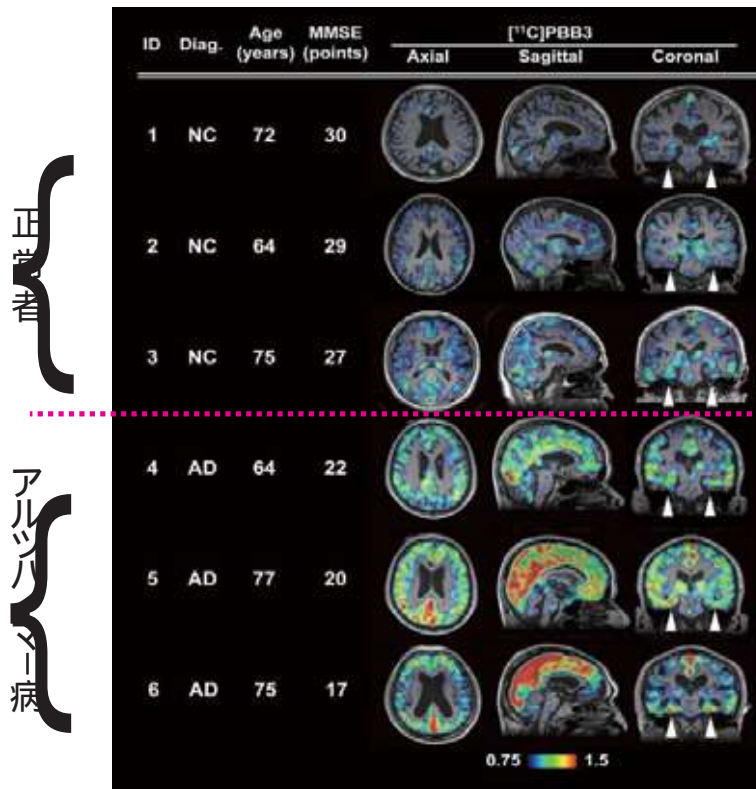
AD - アルツハイマー病

Plaque Progression



Rowe CC, et al : Neurology 68 : 1718-1725(2007)

神経原線維変化（リン酸化タウ蛋白）生体画像



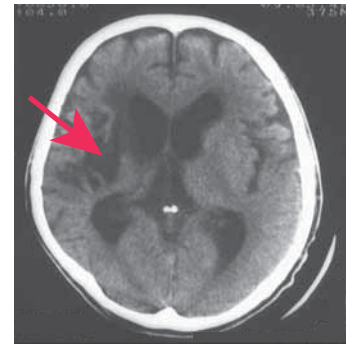
正常者

アルツハイマー病

Maruyama M, et al : Neuron 79 : 1094-1108 (2013)

● **血管性認知症** (ICD-11:6D81)(脳血管疾患による認知症)

- 原因は、アテローム（粥状）動脈硬化が最も多く、心臓性静脈血栓、低血圧、外傷など。
脂質代謝異常（コレステロールなど）、高血圧、血小板凝集能亢進、HDL（善玉コレステロール）低下なども関与しています。
(註) アテロームとは、脂肪の一種です。



血管性認知症 (1)
(矢印=梗塞)

● **症状**

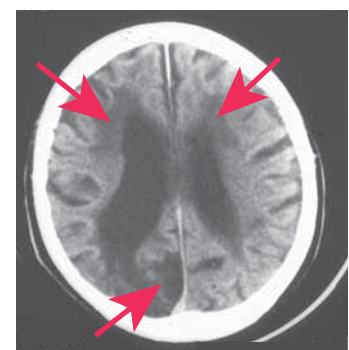
1. 症状のあり方

- 1) 急性：発作型・・・神経症状（大動脈の閉塞時）
- 2) 緩徐・・・精神症状（小動脈の閉塞時）

2. 初期症状・・・頭痛、しびれ、めまい など

3. 精神症状

- 1) まだら（斑状）認知症（部分的な障害）
- 2) 感情失禁（喜怒哀楽に対して、閾値が下がることで、些細なことで泣いたり、怒ったりする状態）
- 3) 人格変化（病前人格の尖鋭化）
- 4) 意欲低下
- 5) せん妄（夜間せん妄が多い）
- 6) 行動障害
- 7) 幻覚・妄想・・・被害・関係・心気妄想が多い
- 8) 失語、失行、失認



血管性認知症 (2)
(矢印=梗塞)

4. 神経症状

- 1) 仮性球麻痺（発語・嚥下・呼吸などの障害）
- 2) 片麻痺（半身不随）
- 3) 歩行障害、四肢筋力低下、深部反射亢進、病的反射



大動脈のアテローム硬化

(註) せん妄とは、意識障害があつて錯覚、幻覚、妄想など異常な言動がある状態で、時には錯乱状態になることもあります。

・ 病理所見・・・ 脳の内外の血管変化とそれに基づく脳実質の変化との複合です。

1. 血管変化・・・アテローム硬化、硝子様変性、血管壊死、血栓、塞栓、動脈瘤など

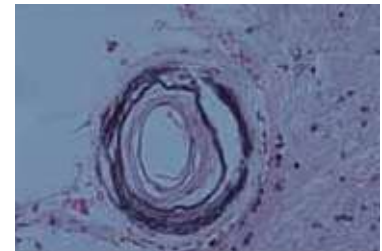
2. 血管の大きさとの関係

アテローム硬化・・・大動脈、中等大動脈

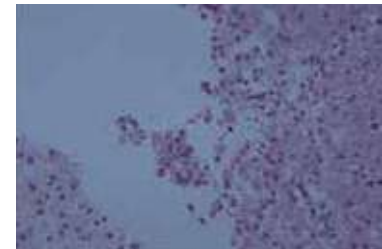
中膜硬化・・・中等大ないし、小動脈の中膜に石灰沈着、硝子様変性、内膜肥厚

血管壊死・・・微小動脈、毛細管

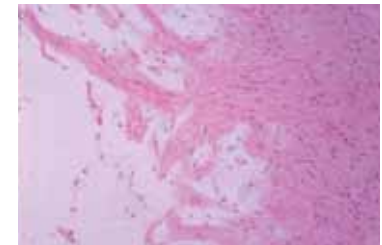
3. 出血・・・小ないし微小動脈瘤の破裂が多い好発部位は、被殻、視床、尾状核、内包、大脳皮質など



小動脈の動脈硬化（中膜の石灰化）



脳梗塞・・・亜急性期（脂肪顆粒細胞）



脳梗塞・・・慢性期（グリア線維の増殖）

● 脳梗塞の発生機序

1. 血栓・・・アテローム硬化によることが多い

2. 塞栓・・・心臓性が最も多く、次いで、総頸・内頸動脈、椎骨動脈のアテローム

3. 血行力学的要因・・・血圧低下など

● レビー小体病（ICD-11：6D82）

・ レビー小体（神経細胞内封入体）が中脳黒質だけでなく（Cf：パーキンソン病）、大脳にも広範に出現する病気です。

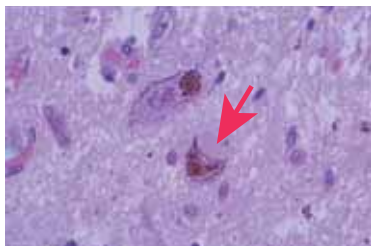
・ 原因は不詳

・ 症状

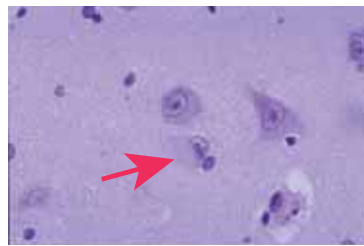
1. 主症状・・・動揺する認知障害（認知症の症状に同じ）、幻視、パーキンソン症状（筋強剛、振戦、動作緩慢、仮面様顔貌、前傾姿勢、小刻み歩行など）、レム睡眠行動障害

2. その他の症状・・・転倒、失神、一過性意識障害など

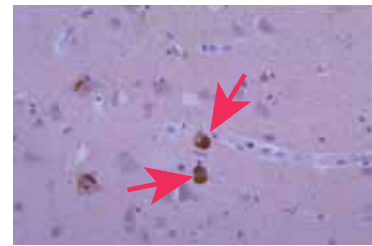
・ 病理所見・・・レビー小体、アルツハイマー病所見（90%は合併）



レビー小体（中脳黒質）



レビー小体病（大脳皮質のレビー小体）



レビー小体病（大脳皮質のレビー小体）

（註）筋強剛は筋肉が硬くなることです。振戦は震えることです。

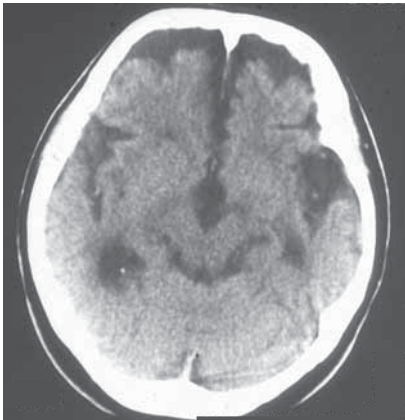
幻視は実際に存在しない人、人形、動物、虫などが見えるという現象（症状）です。

レム睡眠行動障害は、レム睡眠時に正常者は夢を見るだけですが、夢を見るだけでなく異常な言動を伴うことを指します。

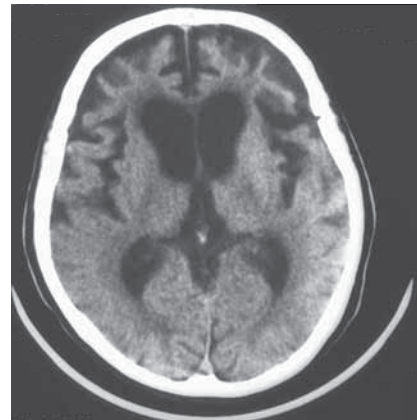
● **前頭側頭型認知症** (ICD-11 : 6D83)

これは「臨床概念」ですが、病的には、

1. ピック病
 2. 運動神経疾患を伴う認知症 (筋萎縮性側索硬化症 (ALS)) など多数の疾患が包含されています。
- ・ 原因は不詳
 - ・ 症状
 1. 行動障害・・・脱抑制的・反社会的・常同的・滞続的・衝動的・強迫的行動、口唇傾向、不潔など (具体的には人前でも万引きをしたり、わいせつ行為をしたり、高速道路を逆走するなど)
 2. 感情障害・・・抑うつ、不安、無頓着、無表情など
 3. 言語の障害・・・発語の減少、常同言語、滞続言語、反響言語など
 4. 病識の欠如
 - ・ 画像では、前頭葉と側頭葉の萎縮
 - ・ 病理所見・・・前頭葉と側頭葉の萎縮 (詳細は省略)



前頭側頭型認知症 (第2期)



前頭側頭型認知症 (第3期)

(註) 脱抑制とは、抑制がとれて、コントロールが効かない状態。

常同とは、同じ動作や言語を繰り返す状態。

滞続とは、刺激を与えた時、同じ動作や言語を繰り返す状態。

強迫とは、無意味と判っていても支配されてしまう考えや行動。

口唇傾向とは、食べられない物でも何でも口へ入れてしまう症状。

病識欠如とは、自分が病気であることが判らない状態。

反響言語とは、質問への返事が「おうむ返し」の状態。