

1. 認知症の診断する
2. 認知症の病型診断を行う

認知症の原因疾患は多様

変性性認知症

原因不明

異常なタンパクが脳内に蓄積し神経細胞が壊れていく

アルツハイマー病

レビー小体型認知症

前頭側頭葉変性症

皮質基底核変性症

進行性核上性麻痺

血管性認知症

脳梗塞や脳出血

によって神経細胞が壊される

その他の認知症

感染症

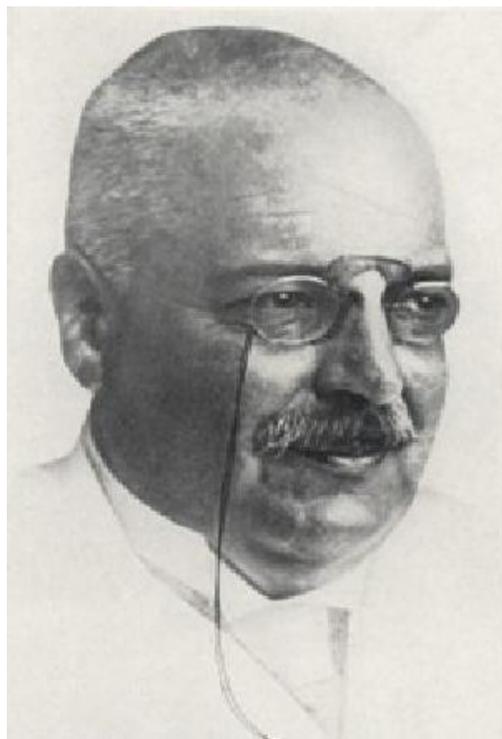
脳炎後遺症

プリオン病

正常圧水頭症

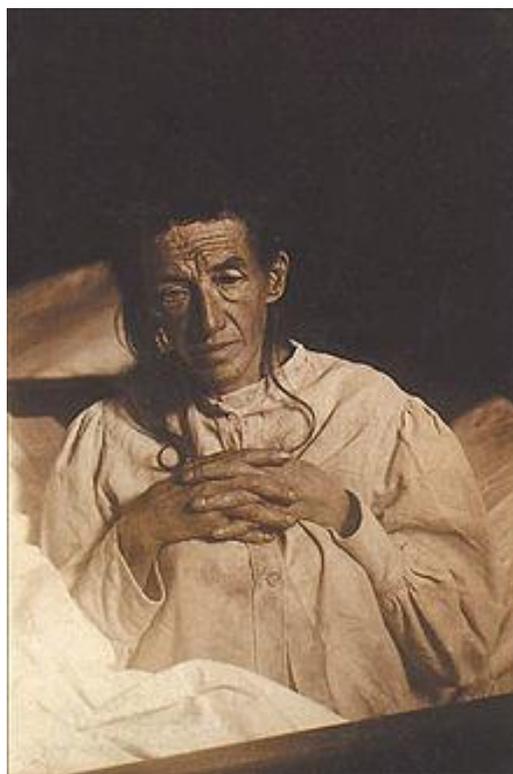
変性性認知症 + 脳血管障害

アルツハイマー型認知症 疾患概念の歴史



Alois Alzheimer
1864-1915

1906年 第37回南西ドイツ精神医学会
高度で特異な大脳皮質の疾病過程について 剖検報告
1907年 医学雑誌に発表

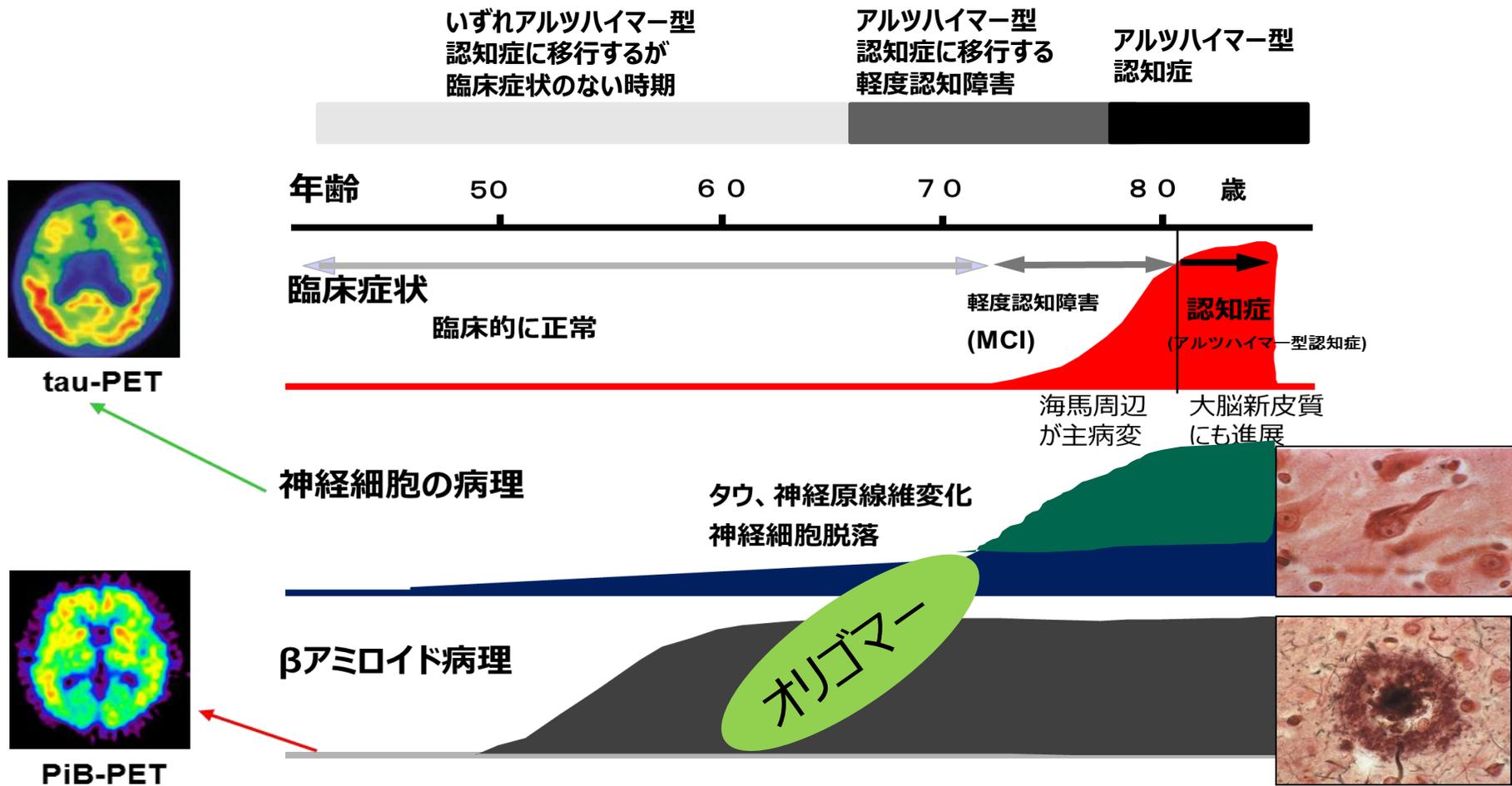


51歳の女性
嫉妬妄想で発症
記憶障害、見当識障害 被害妄想
が出現
4年半の経過で死亡
剖検
肉眼的には 脳の全般的な萎縮
顕微鏡的には 鍍銀染色で老人班と
神経原線維変化

アルツハイマー型認知症

- どのくらい？** 約280万人 認知症の6割をしめる
- いつごろから？** 40-90歳 多くは65歳以降 かつては
老年期痴呆とよんでいた
- どのような症状？** もの忘れ（記憶障害）で始まることが多い。
進行性に悪化。
必ずもの忘れ以外の症状が加わる
これらの症状で日常生活や社会生活に
支障をきたす
自分が病気であるという自覚に乏しい
言語や体の動きは進行しないと障害されない。
- 遺伝はある？** 日本人ではまれ。全国に100家系程度

アルツハイマー病の病態



アルツハイマー型認知症の症例

X歳代 女性

1年ほど前から前日のことを忘れることが多くなった
(記憶障害)。通帳や大切なもののしまい忘れが
めだつようになり、物が見つからないときに夫のせいにする。
(判断力の低下) 結婚した娘のところは何度も
電話してくるが、前にかけてきた内容を覚えていない
(記憶障害)。買い物へは行くが、同じものを大量に
買ってきてしまい冷蔵庫内で腐らせてしまう **(遂行障害)**。
料理もレパートリーが減り3日続けて同じ料理を作った。
(遂行障害) 最近好きで通っていた絵画教室へ
いろいろ理由をつけてはいかなくなった **(社会性の消失)**。

アルツハイマー型認知症の症例

X歳代 女性

MMSE:23/30

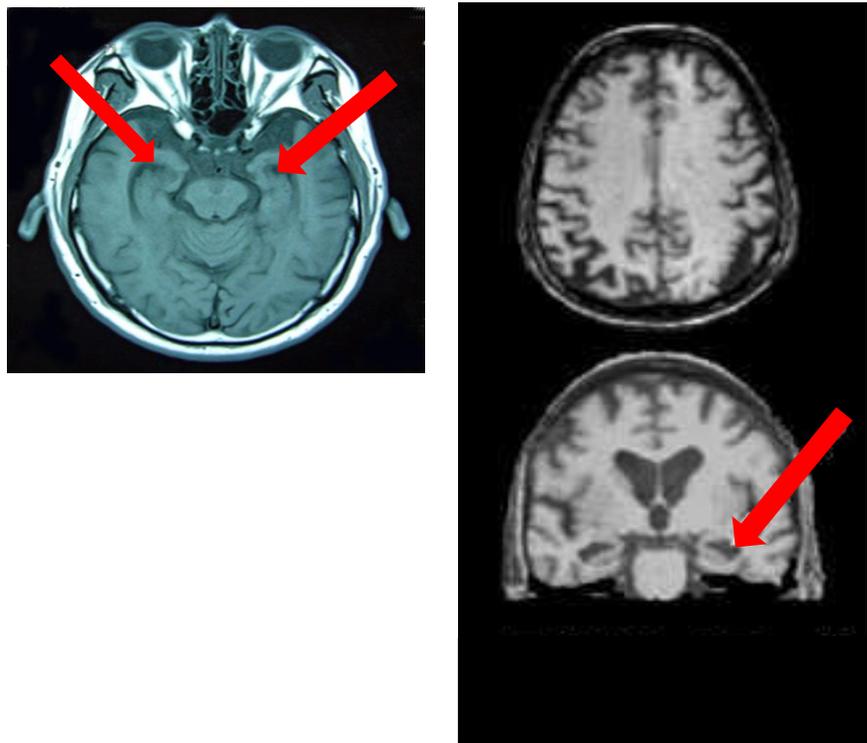
**(時間の見当識 1/5 場所の見当識 5/5 記銘 3/3
集中・計算 5/5 再生 0/3 言語 8/8 構成 1/1)**

診察場面では

今日は何月の何日ですか？

えーっと何月でしたっけ。夫のほうを振り返って尋ねる
今日は新聞もテレビも見てこなかったものですからと
いい分けする。 **(取り繕い現象)**

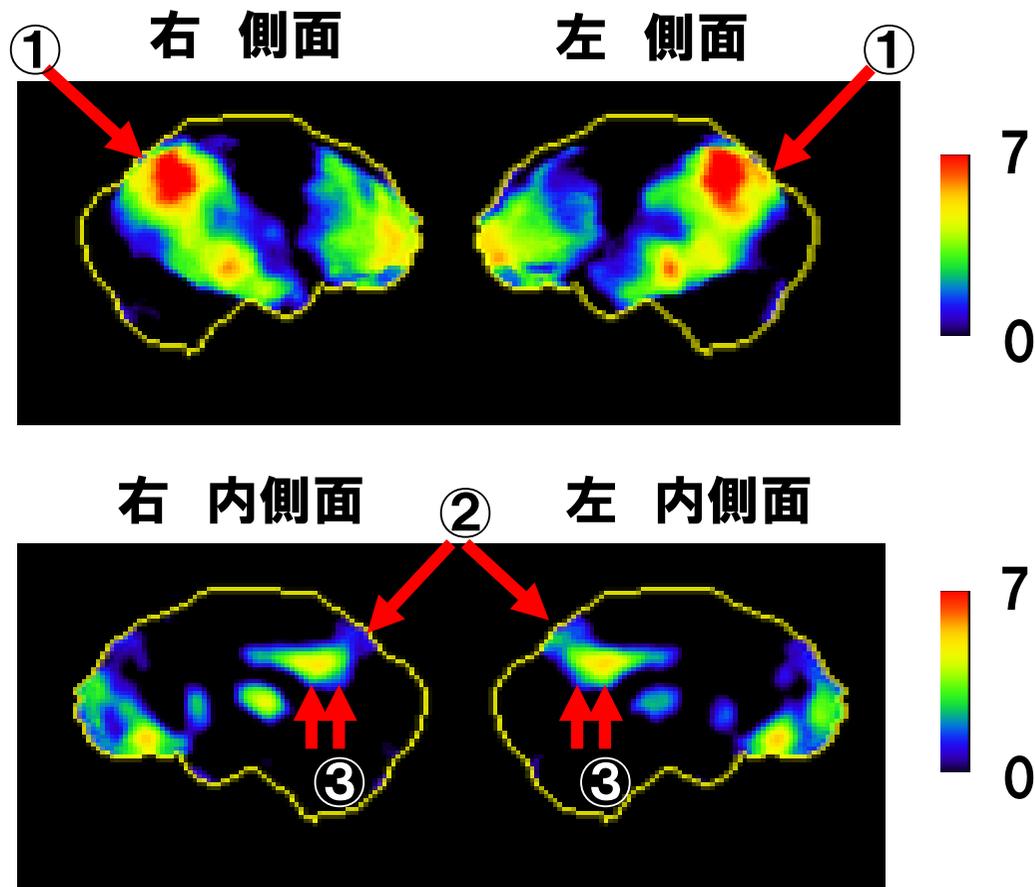
アルツハイマー型認知症の画像



典型的なADのMRI画像

側脳室下角の開大と海馬の萎縮

営利目的でのご利用はご遠慮ください



典型的なADのSPECT画像

① 頭頂側頭連合野 ② 楔前部 ③ 後部帯状回
での血流低下

www.icrweb.jp

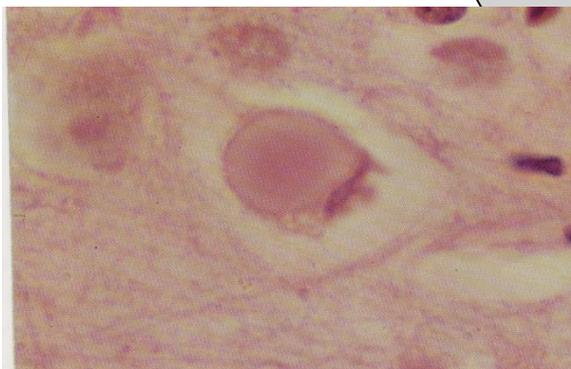
レビー小体型認知症の特徴

認知症の症状

記憶障害
行動異常
精神症状
幻視・妄想

パーキンソン病の症状

動きが遅い
ころびやすい
自律神経症状
失神発作
睡眠障害



営利目的でのご利用はご遠慮ください

www.icrweb.jp

レビー小体型認知症の症例

X歳代 男性

主訴：意欲低下．動きが遅くなり眠ってばかりいる

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：X-6年頃から夜中に大声をだしベッドからおきあがろうとすることがあった。

X-4年10月頃から会話が筋道をたててできない
洋服がうまく着られない．機械を扱う仕事をしていた
にもかかわらずカメラが使えない．目覚まし時計が
あわせられない．1日中うとうと眠っているかと思うと
易怒性あり．X年1月大学病院の神経内科に入院．
パーキンソン病と診断されたが抗パーキンソン病薬
の効果は明らかでなく、白い服を着た女のひとがいる
子供が来ているといった幻視が出現した．

レビー小体型認知症の診断基準2017

McKeith IG, et al :Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies(DLB). Neurology 89: ,2017

中心的特徴（必須症状）：進行性の認知機能障害で生活に支障

中核的臨床症状

- ①認知機能（注意・集中）の変動
- ②繰り返し出現する有形性で詳細な幻視
- ③レム睡眠行動異常
- ④誘因のないパーキンソニズム

指標的バイオマーカー

- ①大脳基底核でのドパミントランスポーター取り込み低下
- ②MIBG心筋シンチグラフィで取り込み低下
- ③睡眠ポリグラフ検査で筋活動低下を伴わないレム睡眠

支持的臨床症状

- ①抗精神病薬に対する過敏性
- ②姿勢の不安定さ
- ③反復する転倒
- ④失神や原因不明の意識障害
- ⑤重篤な自律神経障害（便秘、起立性低血圧、尿失禁）
- ⑥過眠 ⑦嗅覚低下⑧幻視以外の幻覚
- ⑨妄想 ⑩アパシー⑪不安⑫抑うつ

支持的バイオマーカー

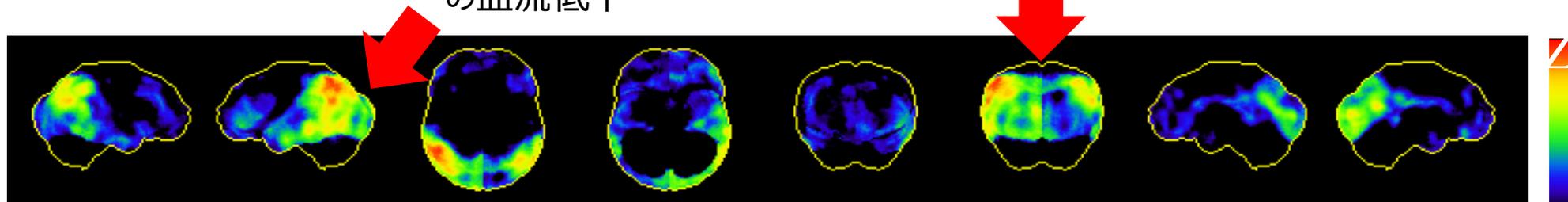
- ①CT/MRIで内側側頭葉が比較的保たれる
- ②脳血流SPECT/PETで後頭葉にめだつ取り込み低下
- ③FDG-PETで後部帯状回の糖代謝の比較的保持
- ④脳波での周期的なslow α の変動を伴う後頭部徐波化

ほぼ確実にDLB：

- 4項目の中核症状の内2項目以上が存在
- 中核症状が1項目かつ指標的バイオマーカーが1項目以上存在

DLBの画像所見

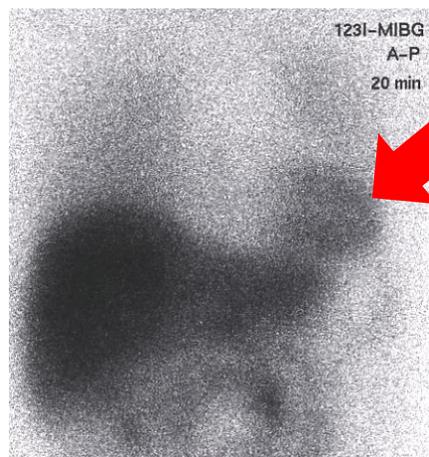
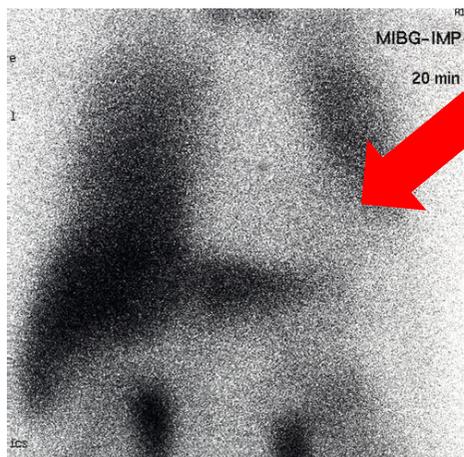
脳血流SPECT



MIBG心筋シンチ

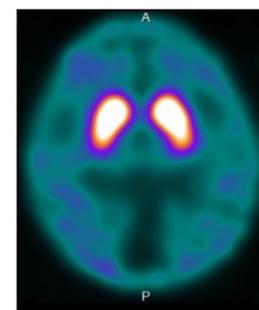
DLB例

正常例

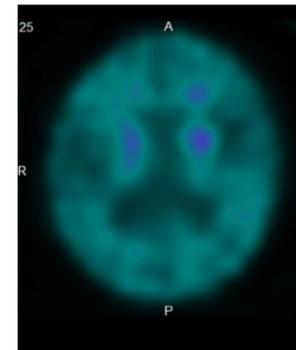
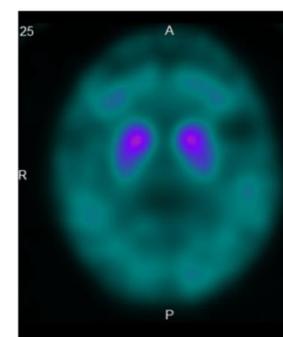
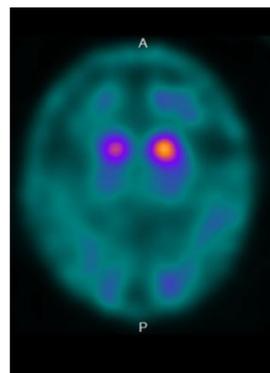


DATスキャン

正常例



Probable DLB



画像はいずれも国立長寿医療研究センターの症例による
営利目的でのご利用はご遠慮ください

前頭側頭型認知症

- 1. 定義：** 臨床的に認知症や種々の高次機能障害を呈し、画像所見で前頭葉と側頭葉に比較的限局した萎縮を呈する疾患群
- 2. 分類：** 最近の分類
前頭側頭型認知症 FTD
行動変容型 BvFTD
進行性非流暢性失語症 PNFA
意味性認知症 SD
- 3. 疫学的特徴**
頻度：ADとの比は1:10
65歳以下の発症が多い
性差はない
家族歴があることがあるが本邦ではまれ

行動変異型前頭側頭型認知症の診断基準

A. 行動の脱抑制

A.1. 社会的に不適切な行動 A.2. 礼節の喪失 A.3. 衝動的、軽率、不注意 な行動

B. 無気力や無関心

B.1. 無気力(apathy) B.2. 無関心

C. 同情や共感の欠如

C.1. 他者の要求や感情への反応性の減少
C.2. 社会的興味、相互関係、人間的暖かさの減少

D. 保続的、常同的、強迫的/儀式的行動

D.1. 単純な反復運動 D.2. 複雑な強迫的または儀式的行動 D.3. 常同的発話

E. 口唇傾向および食事の変化

E.1. 食物の好みの変化 E.2. 過食、嗜好品の消費増加 E.3. 食べられない物の口探索

F. 神経心理学的プロフィール

F.1. 遂行課題の障害 F.2. エピソード記憶の相対的保存 F.3. 視空間技能の相対的保存

大項目3つを満たせば該当。A – Dは発症から3年以内の症状

前頭側頭型認知症 X歳代 女性

主訴：異常行動 家族歴：姉が認知症

現病歴：X年4月頃から不眠、7月ごろから無口

になった。本来は社交的でおしゃれな性格だったが家族とも口をきかなくかった。X+2年6月頃から異常行動出現

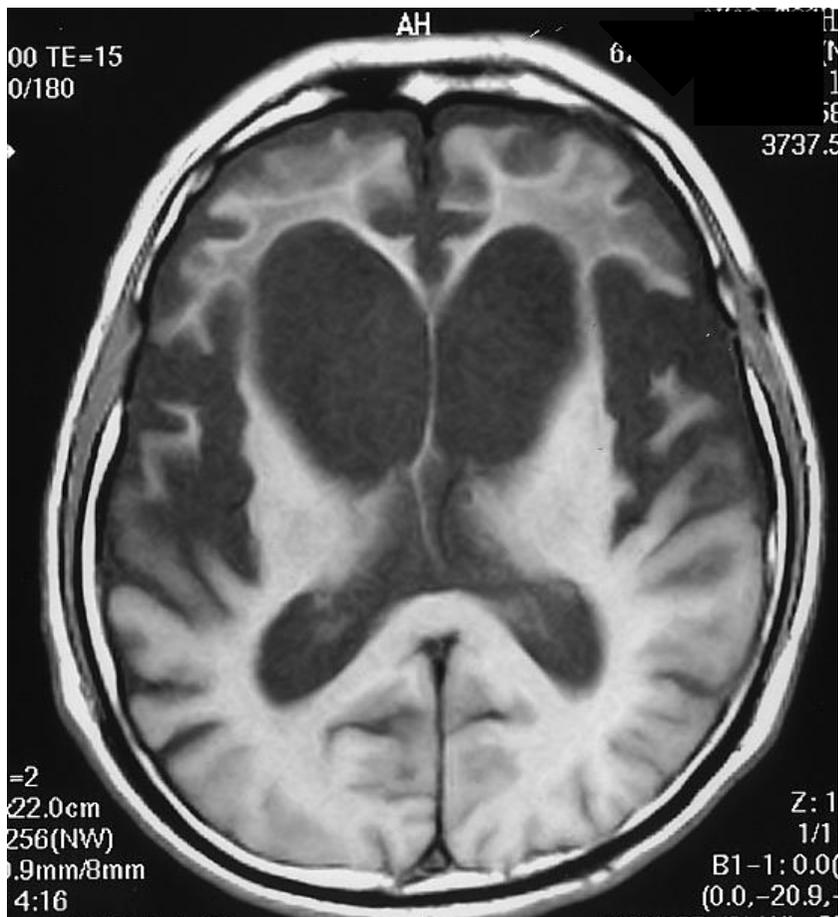
- 1) 安全ピンを1日に何回も買いにいき、お金を払わずに帰ってくる。**
- 2) スーパーのビニール袋を際限なく引っ張り出す**
- 3) 全裸で洗濯物をかわかす**
- 4) ヘアドライヤーで洗濯物を乾かし続ける。**
- 5) 他人のゴミ袋に自分の家のゴミをいれる**

これらの異常行動を夫が非難すると反抗的になり暴力をふるった。X+2年10月銀行から大金をおろしてしまいどこへしまったかわからない。部屋のなかには泥棒が荒らしたかのように散らかっている。夫が片づけても再び散らかす。

X+3年1月当科初診

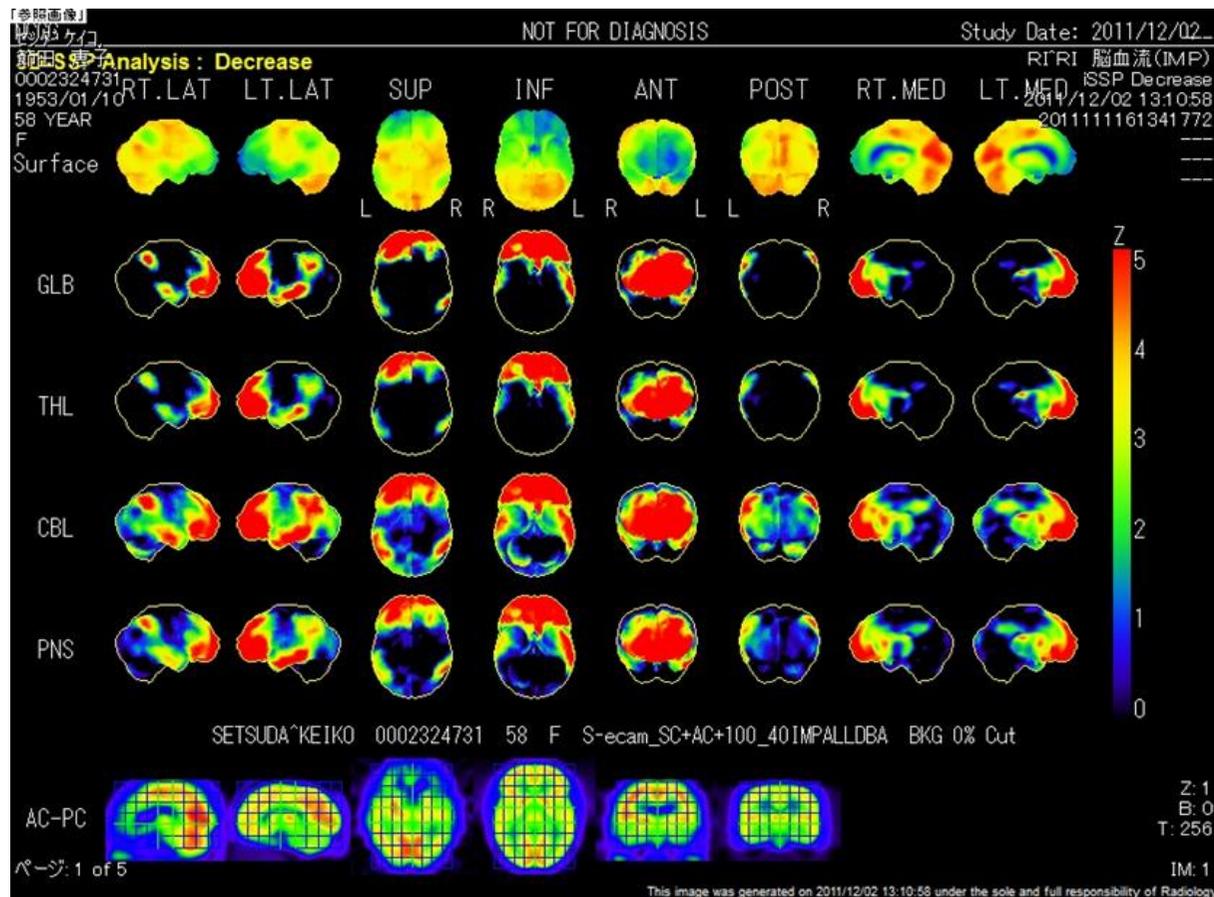
神経学的に特記すべき所見なし。MMSE19/30
病識は全くなく、夫のいっていることはすべて嘘である
といいきる。

前頭側頭型認知症の画像



MRI

営利目的でのご利用はご遠慮ください



SPECT

- 1) 認知症が存在する
- 2) 病歴、臨床所見、脳の画像診断から
脳血管障害があること
- 3) 1) と 2) の関連があること
認知症の発症が脳卒中発作から3ヶ月以内
認知機能障害が突然発症であったり
認知機能障害が変動し階段状に増悪

血管性認知症の概念の変化

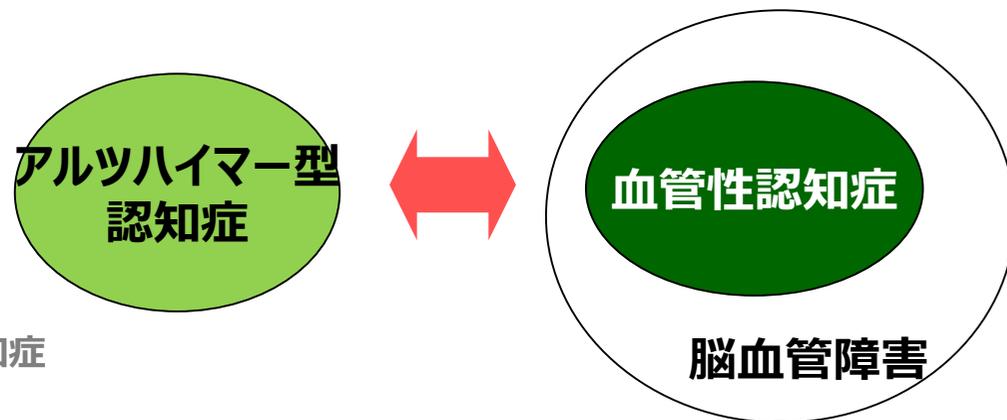
以前の考え方

脳卒中の既往があれば 血管性認知症

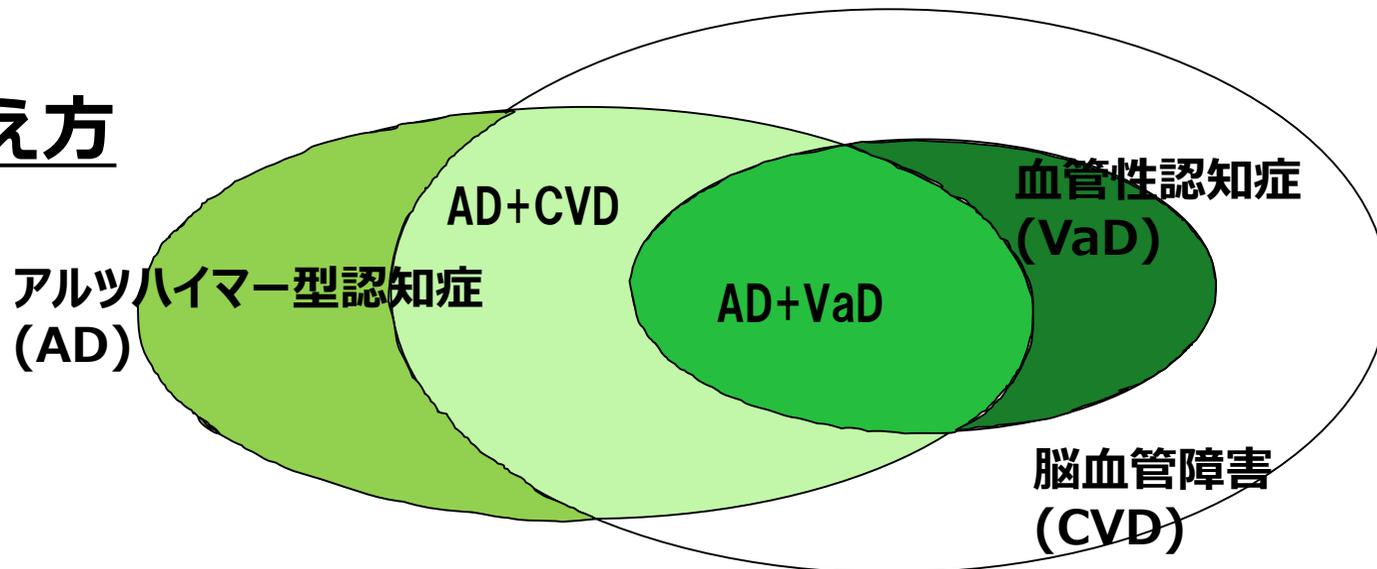
画像で脳梗塞を指摘されれば 血管性認知症

画像で無症候性脳梗塞を指摘されても 血管性認知症

運動麻痺や構音障害があれば 血管性認知症



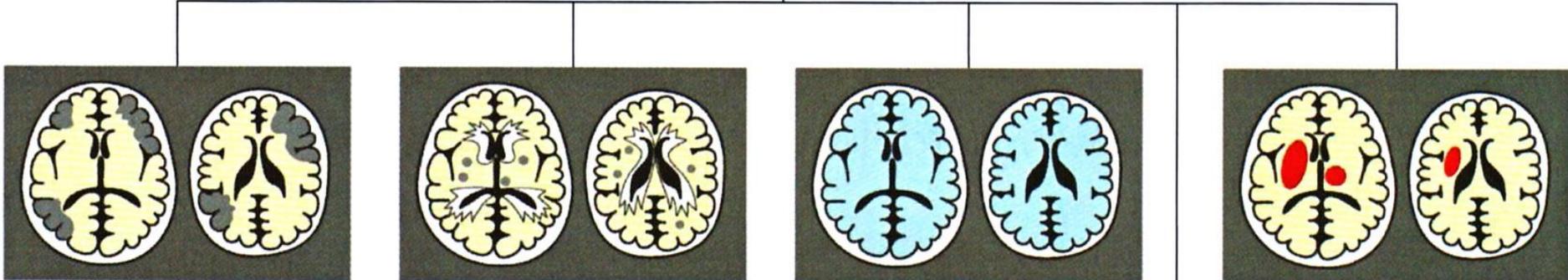
最近の考え方



(長田 乾先生の図を改変)

NINDS-AIRENによる病型分類

血管性認知症



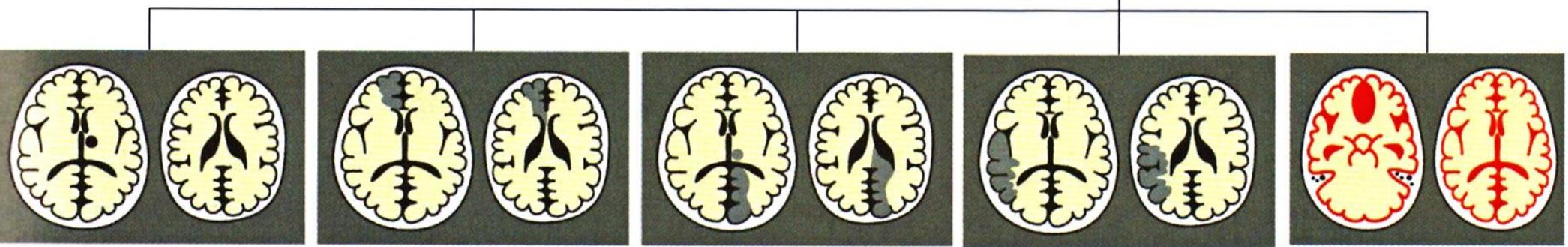
多発梗塞性認知症
多発性皮質梗塞

小血管病変による認知症
多発性皮質下梗塞・白質病変

低灌流による認知症

脳出血による認知症

単一病変による血管性認知症



視床病変

前大脳動脈領域

後大脳動脈領域

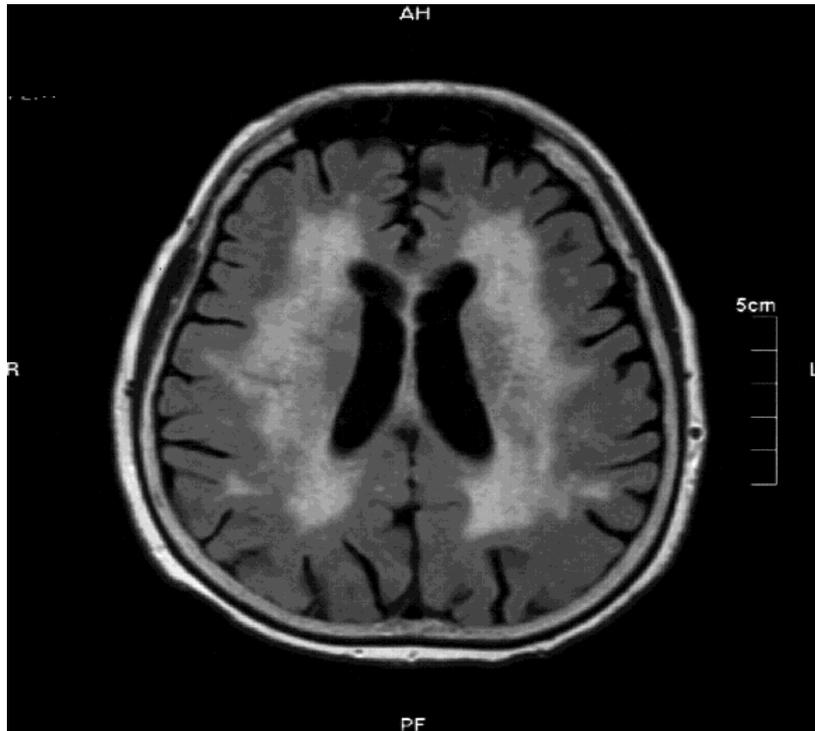
角回病変

前脳基底部病変

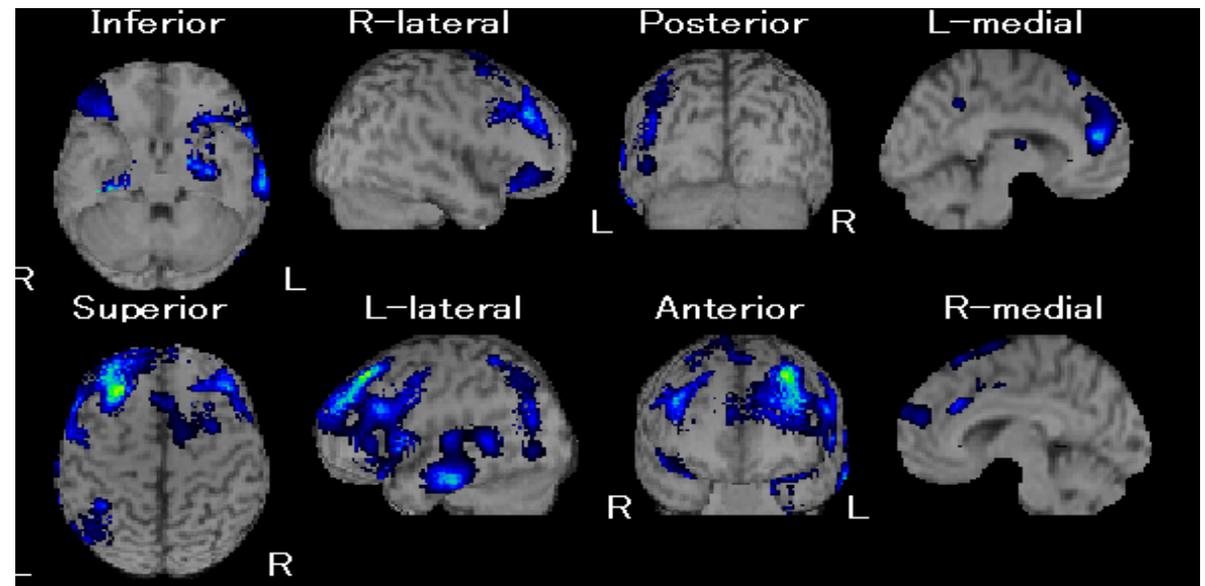
Roman GC et al. Neurology,43:250-260,1993

血管性認知症の画像

MRI



SPECT

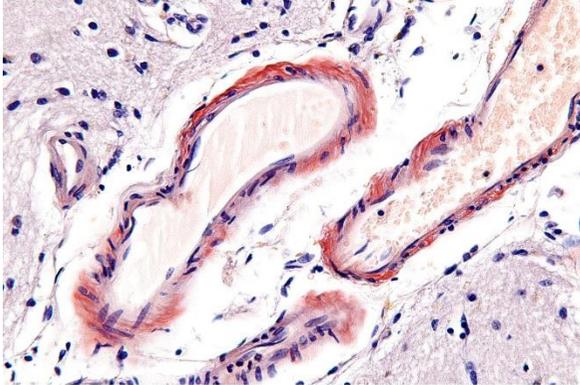


自験例

営利目的でのご利用はご遠慮ください

アミロイドアンギオパチー

中枢神経系と髄膜の小～中血管の血管壁にアミロイド β が蓄積



通常出血しない部位に起こる脳出血 時に多発



山本紘子先生提供

MRI T2*での小出血の多発像

アルツハイマー型認知症では80%近く合併
多くは孤発例だが遺伝性のものもある。

Bostonクライテリア

臨床症状 画像検査によるprobableCAA

- ①葉性、皮質性、または皮質下性の多発する脳出血（小脳出血も含む）
- ②年齢は55歳以上
- ③他の出血の原因がない

高齢者タウオパチー 実際の症例

Z歳代女性

X年（70代後半）から同じことをくりかえして話すようになった。
置き忘れがめだつようになった。近くへは買い物にいくが
デパートへはいかなくなった。また同じものを買ってくる。

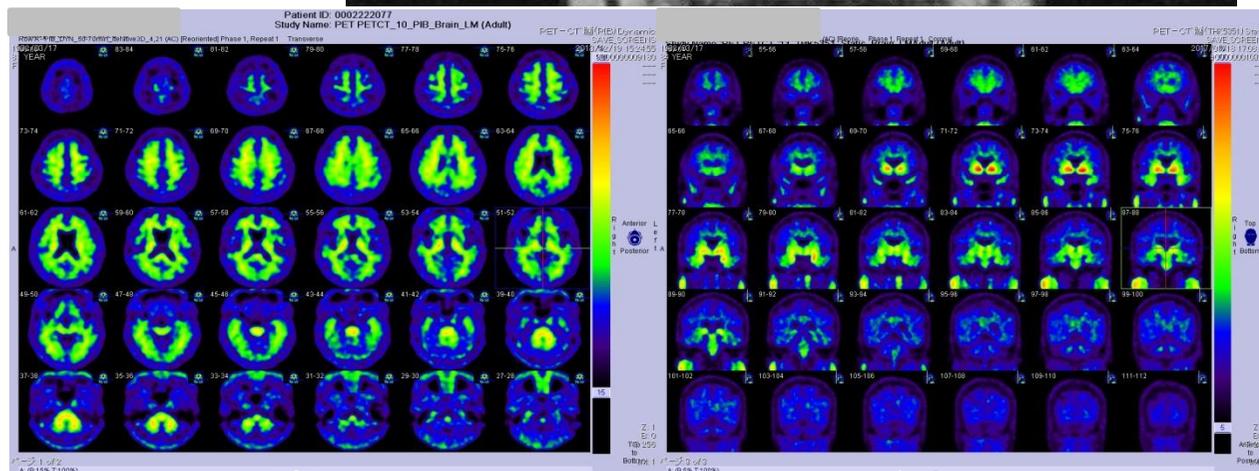
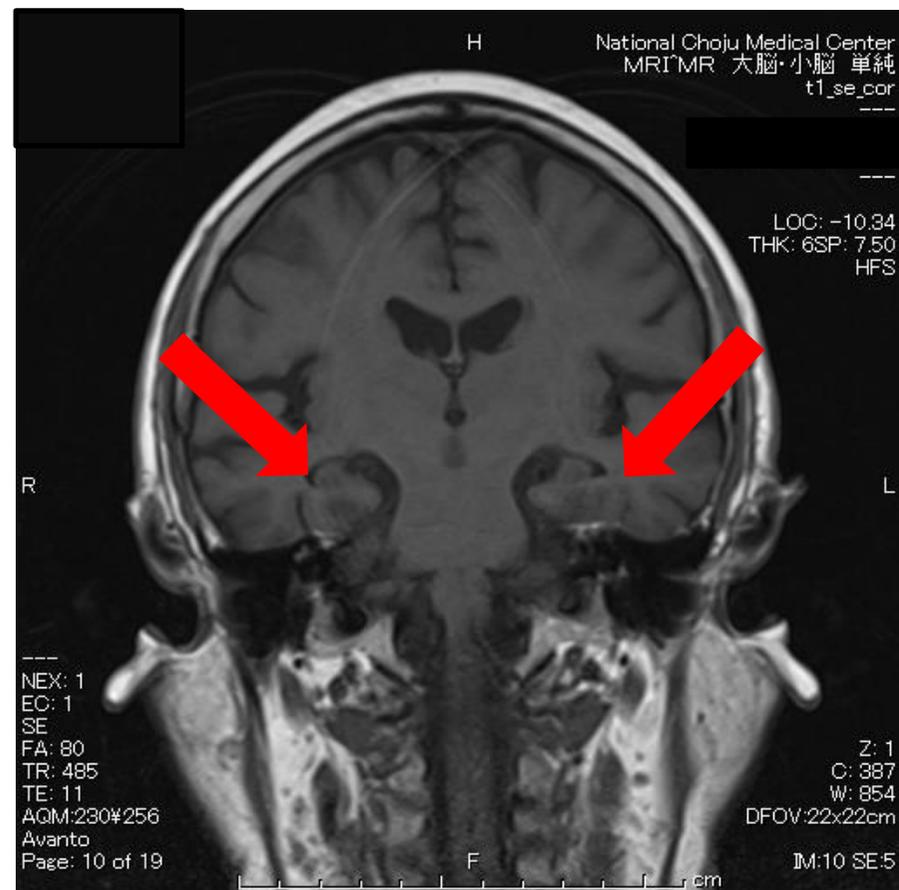
X+2年 当院初診 MMSE,HDS-R 25/30 近時記憶障害
見当識障害あり。MRIでは血管病変はめだたず海馬の軽度の
萎縮。SPECTでは両側頭頂側頭連合野、後部帯状回～
楔前部に血流低下。アルツハイマー型認知症として治療開始
HDS-R その後も記憶障害はめだつが、進行は緩徐

X+3 17
X+4 16
X+7 20
X+9 18

ADAS
X+2 17
X+3 15
X+5 15.7
X+6 19

自験例

営利目的でのご利用はご遠慮ください

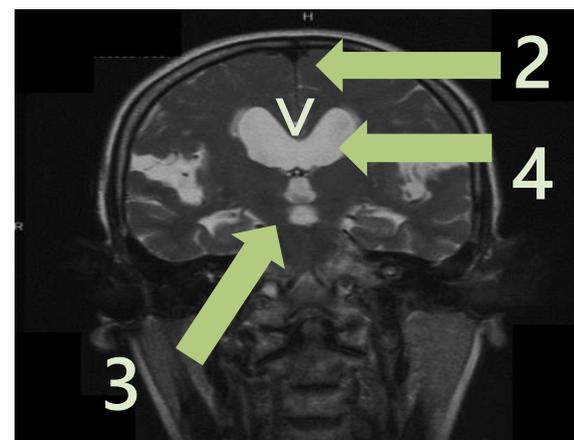
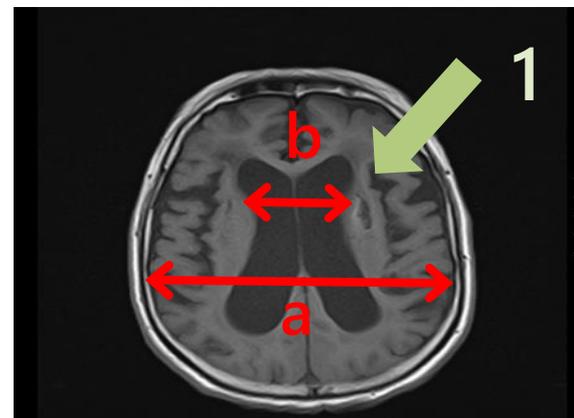


アミロイドPET

タウPET

特発性正常圧水頭症(iNPH)

- 水頭症を来す原因疾患がない
- 高齢者に多く見られるが正確な発症頻度は不明
- 歩行障害、尿失禁、認知症が緩徐に進行
- 適切なシャント術によって症状が改善する可能性がある
- 特徴ある画像所見を呈する(1-4)
- 髄液除去テストを行い、上記症状が改善
- 病理学的な裏付けはない



1. 脳室拡大 (Evans index $b/a > 3.0$)
2. 高位円蓋部・正中部の脳溝・脳槽狭小化
3. シルビウス裂・基底槽の拡大
4. Callosal angle < 90 deg.

⑤ 仮の診断

画像検査

神経心理学的検査

神経生理学的検査

脳脊髄液検査

⑥ 診断

代表的な画像診断と意義

形態画像診断

これで認知症の診断はできないが除外診断に有用

CT 出血、石灰化に有用 被爆の問題はある

MRI 新鮮脳梗塞や微小出血の検出、萎縮の評価等に有用。萎縮の評価は慎重に

機能画像評価

脳血流シンチ 認知症の病型診断

MIBG心筋シンチ DLBの鑑別

DATスキャン DLBの鑑別

今後期待できる画像検査

FDG-PET, アミロイドPET , タウPET

認知症鑑別診断のストラテジー

認知症の存在は確定

まずレビー小体型認知症を診断

yes

DLB

No

MRIで脳血管障害の有無と程度を判定

認知症を起こしうる血管病変なし

認知症を起こしうる血管病変あり

VaD

記憶障害より高度な前頭葉症状や失語の存在

No

AD

yes

FTD

演者による作成

AD

FTD

これで大まかに4大認知症を鑑別した
しかしそれでも難しいのが

①若年例でみられる失語がめだつAD

②前頭葉型のAD

③高齢者タウオパチー

④高齢者で複数病理所疑われる例

演者による作成

主な認知症の鑑別のポイント

	AD	DLB	FTD	VaD
好発年齢	40-60 75歳以上の2つのピーク	60-70	50-60	なし
性差	1:1.2	1.5:1	1:1	2:1
初発症状の特徴	記憶障害 遂行障害	パーキンソニズム 睡眠障害 初期には記憶障害はめだたない	換語困難 意欲低下 脱抑制的行動 記憶障害	運動麻痺 記憶障害
臨床症状の特徴	エピソード記憶の障害 自己評価の障害	症状の日内変動 易転倒性 幻視	失語 常同行動 食行動の異常 時に家族性あり 病識の高度の消失	階段状、突発性の症状変動 進行の停止
経過	緩徐に進行 身体合併症により悪化	変動しながら進行性に悪化 ADよりも経過が早い また易転倒性による骨折も悪化要因となる	緩徐に進行 SDやPAも最終的にはFTDの特徴を呈してくる	段階的、突発的に悪化 一方で進行がほとんど見られない時期も
代表的な診断基準	McKhann GM et al : Alzheimers Dement, 7: 263-269, 2011 営利目的でのご利用はご遠慮ください	McKeithらの診断基準 :Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies(DLB). Neurology 89: ,2017	Roscovsky K et al. Brain 134: 2456-2477 、2011	NINDS-AIREN Neurology 43:250- 260,1993 www.icrweb.jp

代表的疾患の画像鑑別診断のポイント

	AD	DLB	FTD	VaD
MRI CT	海馬、側頭葉の萎縮 初期には目立たない	海馬、側頭葉の萎縮	前頭、側頭葉の萎縮	両側視床、側頭葉梗塞 多発する皮質下梗塞
SPECT FDGPET	頭頂側頭連合野 後部帯状回 楔前部 前頭葉	頭頂側頭連合野 後頭葉	前頭葉 頭頂側頭連合野 (ADに比べて軽い)	血管障害の病巣により一定の傾向をもたない
その他		M I B G 心筋シンチ で取り込み低下 ドパミントランスポータ ーの取り込み低下		