

主催：東京都南多摩医療圏認知症疾患医療センター 平川病院
東京都多摩若年性認知症総合支援センター
[2021年11月21日；北野市民センター(東京都八王子市)]

令和3年度 南多摩医療圏
若年性認知症講演会・基調講演

若年性認知症の診断・治療・支援

東京慈恵会医科大学附属第三病院 精神神経科
布村 明彦

若年性認知症の概要

若年性認知症とは

「18歳以上65歳未満の間に発症するすべての認知症の総称」

「若年性認知症」は「通称」である。正しくは、

- ① 若年期認知症： 18歳以上45歳未満に発症する認知症
(*juvenile dementia*)
- ② 初老期認知症： 45歳以上65歳未満に発症する認知症
(*presenile dementia*)

「若年性認知症」という用語が一般化した背景

老年期の認知症と比較して、若年性認知症の当事者と家族では、経済、医療、ケア、家族の絆と、どの面をとってもきわめて深刻である。それにもかかわらず、この大きな課題は、ほぼ手つかずの状態だと注意が喚起されるようになったのである



高齢者の認知症とは どう違うのですか？

(若年性認知症ハンドブック 改訂4版, 2020)

発症年齢が若い

平均の発症年齢は54歳くらいです。



男性に多い

女性が多い高齢者の認知症と違い、男性が女性より少し多くなっています。

体力があり、ボランティアなどの活動が可能である



今までと違う変化に気がつくが、受診が遅れる



経済的な問題が大きい

働き盛りで一家の生計を支えている人が多く、休職や退職により、経済的に困窮する可能性があります。



主介護者が配偶者に集中する

高齢者の場合は、配偶者とともに子ども世代も介護を担うことが多いのですが、若年性認知症の世代では、子どもはまだ若く、場合によっては未成年であり、介護者は配偶者に集中しがちです。



時に複数介護となる

若年性認知症の人やその配偶者の親世代は、要介護状態になるリスクが高い世代であり、また、家庭内に障害者を抱えている場合もあり、複数介護になることもあります。



介護者が高齢の親である

子どもが若年性認知症になった場合、高齢の親が介護者になることもあります。



家庭内での課題が多い

夫婦間の問題、子どもの養育、教育、結婚など、親が最も必要とされる時期に、認知症になり、あるいは介護者になることは、家庭内に大きな問題を引き起こします。



若年性認知症施策の展開

2008年

平成20年7月

認知症の医療と
生活の質を高める
緊急プロジェクト

若年性認知症 対策

- ①若年性認知症自立支援ネットワーク構築
- ②若年性認知症自立支援ネットワーク研修
- ③若年性認知症実態調査及び意見交換会等の開催によるニーズの把握
- ④若年性認知症ケアモデル
- ⑤若年性認知症コールセンター運営

2012年

平成24年9月

認知症施策推進
5か年計画
(オレンジプラン)

若年性認知症
ハンドブック作成
(本人・家族向け)

若年性認知症
支援ガイドブック
作成
(相談対応者向け)

2015年

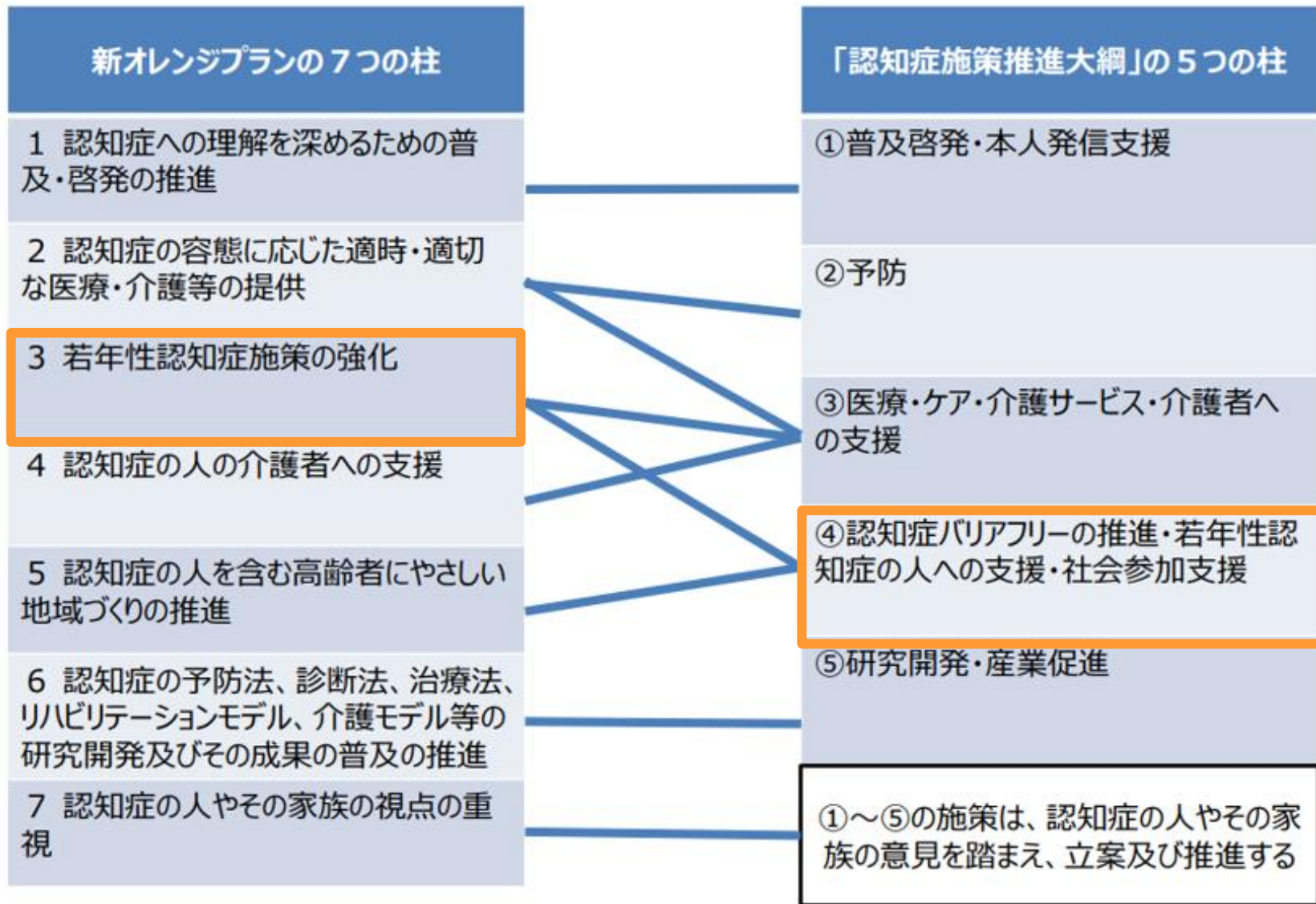
平成27年1月

認知症施策推進
総合戦略
(新オレンジプラン)

都道府県の
相談窓口
支援関係者の
ネットワークの
調整役を配置

若年性認知症支援
コーディネーター

新オレンジプラン（2015年1月）と認知症施策推進大綱（2019年6月）の比較



社会福祉法人 仁至会 **認知症介護研究・研修 大府センター**

(愛知県大府市)

- 2000年 わが国の認知症介護に関する研究・研修の中核的機関として
認知症介護研究・研修センターが東京、大府、仙台に
厚労省により設置
- 2008年 厚労省の「認知症の医療と生活の質を高める緊急プロジェクト」
で提案された、認知症のご本人やご家族のための電話相談
窓口である「若年性認知症コールセンター」開設
- 2018年 「全国若年性認知症支援センター」開設
従来のコールセンター機能
相談支援・研修の実施
都道府県・指定都市の若年性認知症支援コーディネーター
行政の相談窓口職員
全国規模の企業や業界団体
各自治体の取り組み情報収集・情報提供

社会福祉法人 仁至会 認知症介護研究・研修 大府センター

(愛知県大府市) <https://y-ninchisyotel.net/>



社会福祉法人 仁至会 認知症介護研究・研修大府センター

サイト内検索

検索



若年性認知症コールセンター

ひとりで悩んでいませんか
若年性認知症のことを教えてください
同じ方向を向いて一緒に考えましょう
お気軽にコールセンターまでお電話を

0800-100-2707 月～土曜日 (年末年始・祝日除く) 10:00～15:00

メールでのご相談は
こちらをクリック

若年性認知症コールセンターは、全国若年性認知症支援センターの事業として実施しています。

全国若年性認知症
支援センターとは



若年性認知症
について知る



生活を支える
制度や支援



若年性認知症の人が
集える場所



コールセンターに
とどいた声



全国各地の
専門相談窓口



資料集





資料集

ダウンロード集

関連図書

関連サイト集

Q & A

コールセンターバナー



ダウンロード集

- 若年性認知症・認知症関連 本人家族向け
- 若年性認知症・認知症関連 専門職向け
- 若年性認知症・認知症関連 企業向け
- コールセンター関連
- 認知症リハビリ関連
- 報告書概要版リフレット
- 報告書

■ 若年性認知症・認知症関連 本人・家族向け



「若年性認知症ハンドブック」(改訂4版) 冊子

65歳未満の人が認知症と診断されるといろいろなことが不安になります。これからの仕事のこと、経済的なこと、症状のこと、日常生活のこと、子ども達のこと。この冊子には、ご本人とご家族が知っておきたいことが記されています。みなさんに安心していただくためのハンドブックです。

PDF
各種パンフレット
請求用紙
ダウンロード

若年性認知症・認知症関連
本人家族向け

若年性認知症・認知症関連
専門職向け

若年性認知症・認知症関連
企業向け

コールセンター関連

認知症リハビリ関連

報告書概要版リフレット

報告書

■ 専門職向け



障害者施設向け手引書

「ソフトランディングの視点と若年性認知症支援コーディネーターの役割」冊子

 [ダウンロード \[17.5MB\]](#)



「若年性認知症支援コーディネーターのためのサポートブック」冊子

※在庫数に限りがあるため配布を行っておりません。

若年性認知症支援コーディネーターが、「就労支援」や「居場所づくり支援」の推進に取り組むうえで、参考になるような事例をまとめていますので、若年性認知症の人やその家族が自分らしい生活を継続できるよう、その支援に活用していただくことを期待しています。

 [ダウンロード \[9.5MB\]](#)



「若年性認知症支援ガイドブック」(改訂4版)冊子

～相談を受ける人が知っておきたいこと～

ご本人やご家族から相談を受ける人に読んでいただきたい冊子です。相談者の状況やニーズに応じ、適切な制度やサービスの情報をわかりやすく伝える事が出来ます。ご本人やご家族の支援のために作られた、支援者のためのガイドブックです。

 [ダウンロード \[6.7MB\]](#)

 [修正箇所一覧表ダウンロード](#)

若年性認知症 支援ガイドブック

相談を受ける人が知っておきたいこと

[改訂4版]


各種パンフレット
請求用紙
ダウンロード

AMED研究

若年性認知症の有病率・生活実態調査

東京都健康長寿医療センター研究所
(研究開発代表者 栗田圭一)

2017～2019年度実施
全国12地域

1次調査:

医療機関・事業所・施設に質問紙票調査

2次調査:

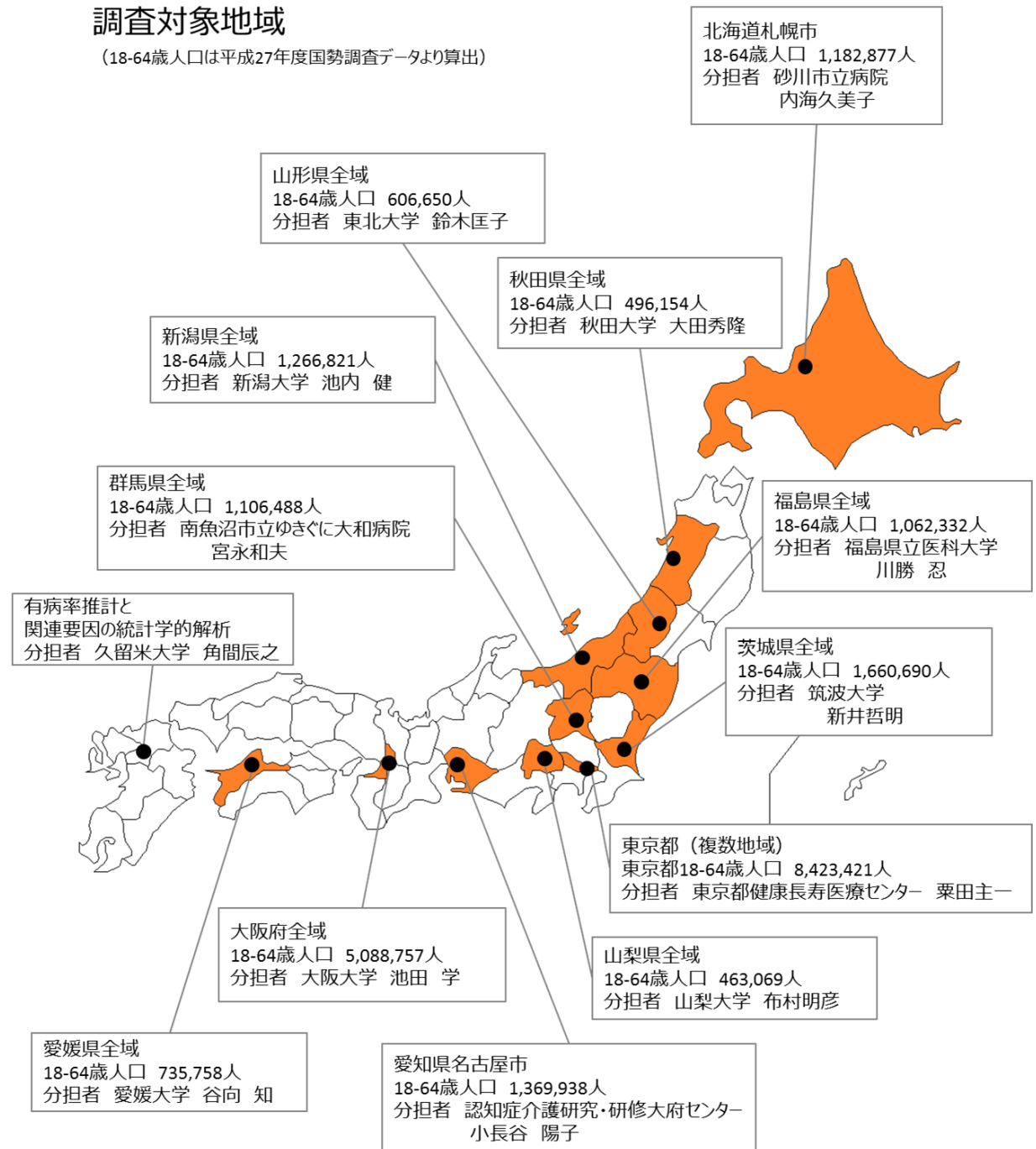
担当者・本人・家族に質問紙票調査

3次調査:

面接調査

調査対象地域

(18-64歳人口は平成27年度国勢調査データより算出)



若年性認知症の実態調査

研究代表者	調査年	調査地域	若年性認知症有病者数 全国推計	若年性認知症有病率 (18歳～64歳人口 10万対)	性差
筑波大学 朝田 隆	2006～ 2008年	全国7地域 (熊本県、愛媛県、 富山県、群馬県、 茨城県の全域と横浜 市港北区と徳島市)	3.78万人	47.6人	約3:2 で男性 に多い
東京都 健康長寿医療 センター研究所 栗田 圭一	2017～ 2019年	全国12地域 (前頁図参照)	3.57万人	50.9人	男性に 多い

有病者数が減少しているのは当該年代の人口が減少しているためと考えられる

若年性認知症の有病率・生活実態調査

東京都健康長寿医療センター研究所 研究開発代表者 栗田主一

2017～2019年度実施 全国12地域

年齢階級別若年性認知症有病率

40歳以降では年齢階級が5歳あがるごとに
有病率がほぼ倍増する

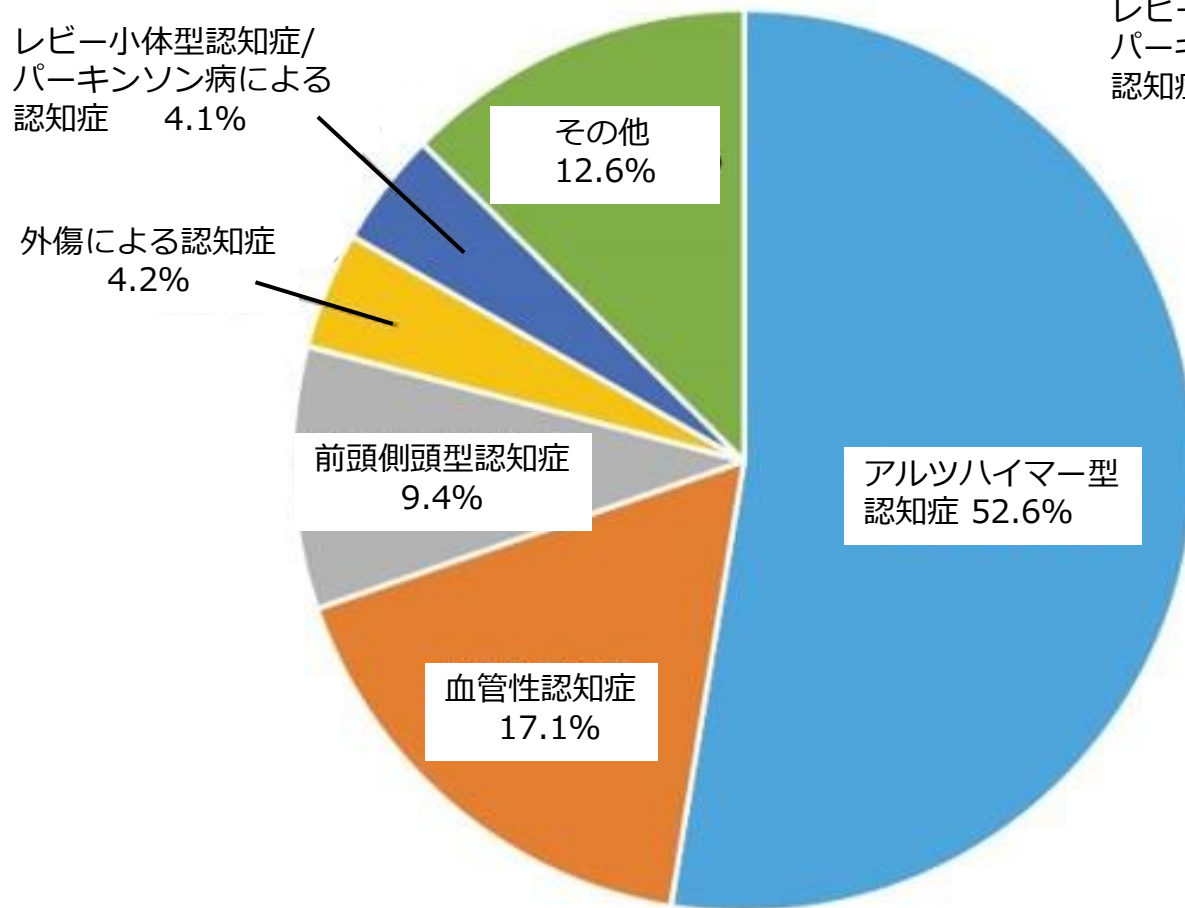
年齢	人口10万人当たり 有病率（人）		
	男	女	総数
18～29	4.8	1.9	3.4
30-34	5.7	1.5	3.7
35-39	7.3	3.7	5.5
40-44	10.9	5.7	8.3
45-49	17.4	17.3	17.4
50-54	51.3	35.0	43.2
55-59	123.9	97.0	110.3
60-64	325.3	226.3	274.9
18-64			50.9

若年性認知症の有病率・生活実態調査

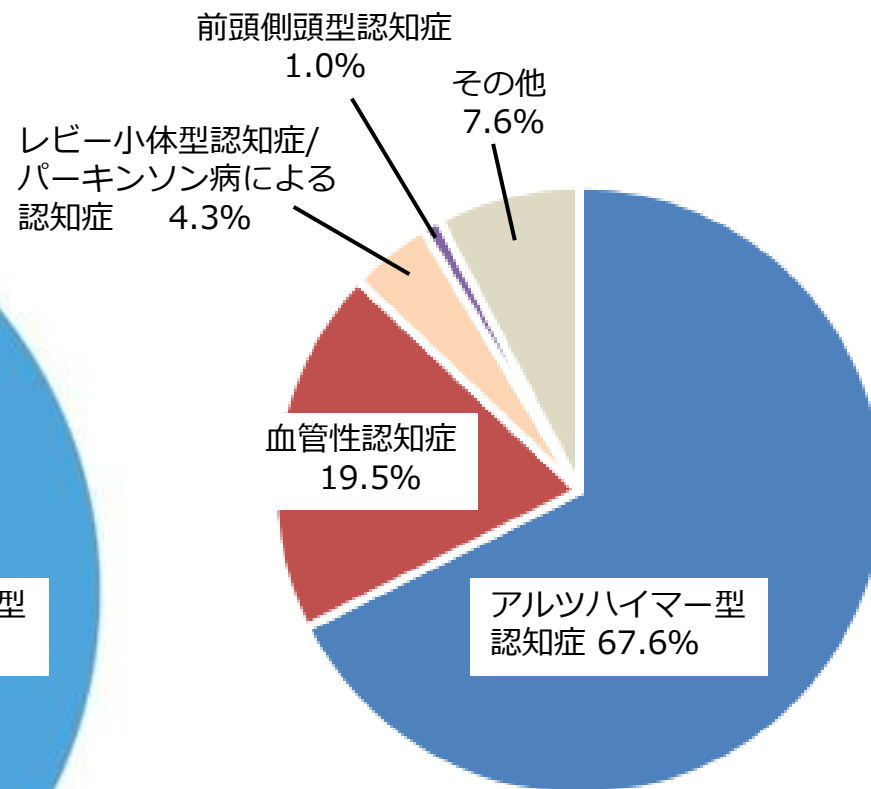
東京都健康長寿医療センター研究所 研究開発代表者 栗田主一

2017～2019年度実施 全国12地域

若年性認知症の内訳



比較:65歳以上の認知症の内訳



「都市部における認知症有病率と
認知症の生活機能障害への対応」
(2011~2012年度調査)

**Alois
Alzheimer**
1864-1915

**Friedrich H.
Lewy**
1885-1950



若年性認知症の有病率・生活実態調査

東京都健康長寿医療センター研究所 研究開発代表者 栗田主一

2017～2019年度実施 全国12地域

- 最初に気づいた症状
 - もの忘れ 66.6%
 - 職場や家事のミス 38.8%
 - 怒りっぽくなった 23.2%

- 約6割が発症時点で就業していたが、そのうち約7割が退職していた

- 約3割は介護保険を申請しておらず、主な理由は、
 - 必要を感じない 39.2%
 - サービスについて知らない 19.4%
 - 利用したいサービスがない 13.0%
 - 家族がいるから大丈夫 12.2%

- 約6割の世帯の収入が減ったと感じており、主な収入源は
 - 約4割が障害年金等
 - 約1割が生活保護

若年性認知症の診断

認知症＝ さまざまな原因で脳の細胞が死ぬ、
または働きが悪くなることで起こる

変性認知症

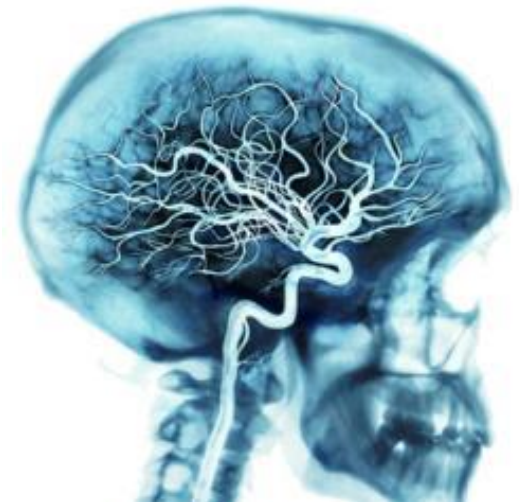
脳の神経細胞がゆっくり死んでいく疾患
アルツハイマー型、レビー小体型、
前頭側頭型認知症、など

正常脳 アルツハイマー病脳



血管性認知症

脳梗塞や脳出血、脳動脈硬化などによって、
神経の細胞に栄養や酸素が行き渡らなくなり、
その結果、その部分の神経細胞が死んだり、
神経のネットワークが壊れてしまうことを原因
とするもの



その他 内科的、脳外科的な原因

認知症診断基準

NIA-AA（アメリカ国立老化研究所–アルツハイマー病協会, 2011）

1. 仕事や日常活動に支障
2. 病前の機能・行為水準からの低下
3. せん妄や精神疾患によらない
4. 認知機能障害は次の組み合わせによって検出される
 - 1) 患者あるいは情報提供者からの病歴
 - 2) 「ベッドサイド」精神機能評価あるいは神経心理検査
5. 認知機能障害・行動異常は以下のうち少なくとも2領域を含む
 - 1) 記憶障害
 - 2) 遂行機能障害
 - 3) 視空間認知障害
 - 4) 言語障害
 - 5) 人格・行動の変化

認知症の重症度

認知症重症度	軽度	中等度	高度
ADL障害	手段的ADL障害のみ	基本的ADL障害が出現	基本的ADL障害が顕著
介護の必要性	なし	ときに必要性あり	常時必要性あり

ADL: Activities of Daily Living (日常生活動作, 日常生活活動)

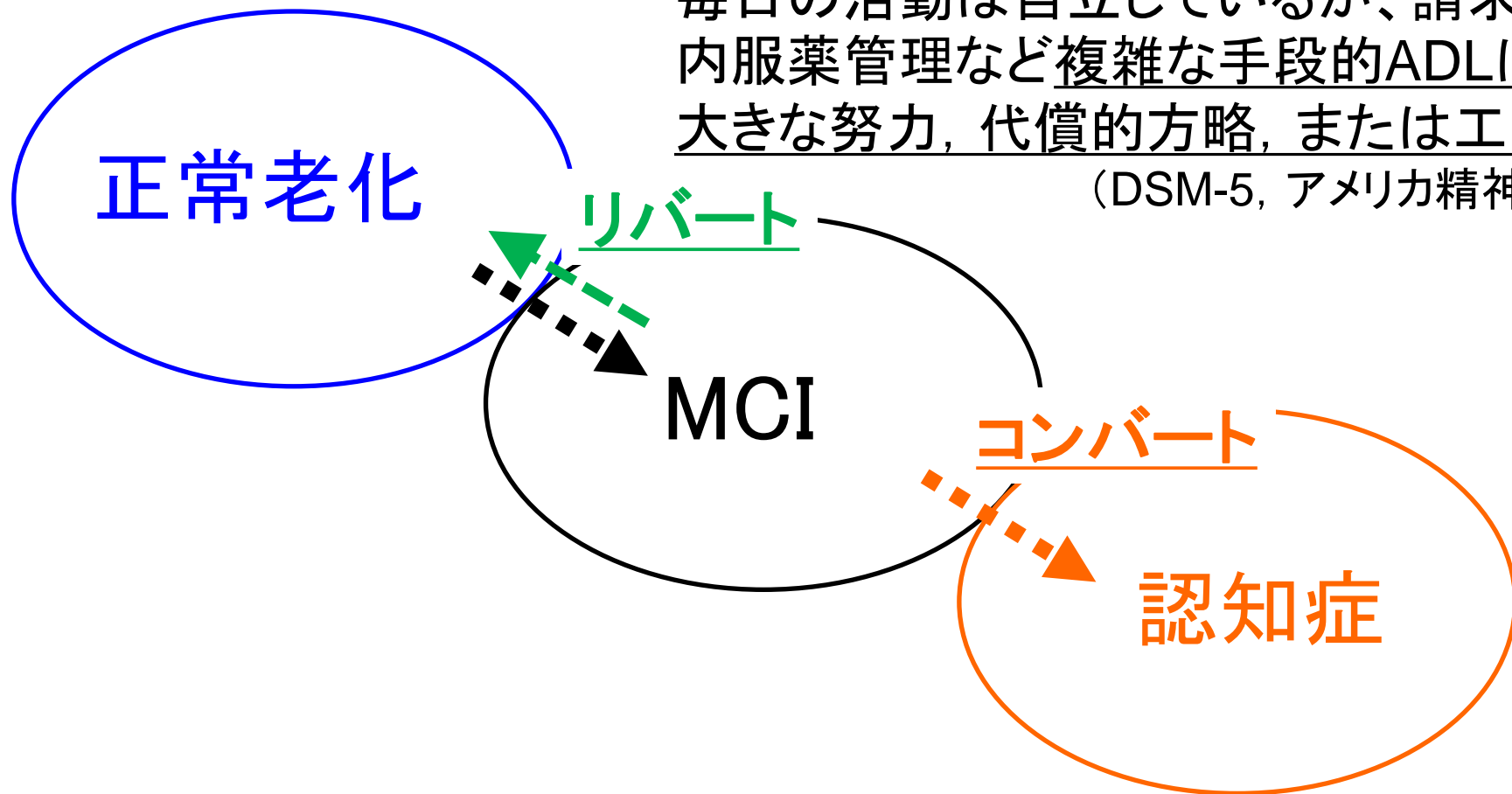
手段的ADL: 電話の使用、買い物、家事、外出、服薬管理、金銭管理など、より複雑で高次の生活機能

基本的ADL: 食事や排泄、整容、移動、入浴等の基本的な行動

MCI (mild cognitive impairment 軽度認知障害)

毎日の活動は自立しているが、請求書支払や内服薬管理など複雑な手段的ADLは以前より大きな努力、代償的方略、または工夫を要する

(DSM-5, アメリカ精神医学会, 2013)



コンバート率: 5~15%/年

リバート率: 16~41%/年

(認知症疾患診療ガイドライン2017)

初診診察の重要ポイント

- ★ 同伴者には「後ほどゆっくり伺います」と前置きして、まず患者本人と向き合う
- ★ 本人の「昔取った杵柄」に話題を広げる
- ★ 今、できることや好きなことは何か、探る

認知症の診断手順



認知症と似て非なる病態の鑑別

せん妄、うつ病、高齢初発てんかん、MCI
薬剤性認知機能低下、など

経過と
現症

認知症の診断手順

認知症と似て非なる病態の鑑別

せん妄、うつ病、高齢初発てんかん、MCI
薬剤性認知機能低下、など

経過と
現症

内科的原因や神経梅毒の鑑別

甲状腺機能低下症、ビタミン(B₁, B₁₂,
葉酸など)欠乏症、肝性脳症、など

採血



認知症の診断手順

認知症と似て非なる病態の鑑別

せん妄、うつ病、高齢初発てんかん、MCI
薬剤性認知機能低下、など

経過と
現症

内科的原因や神経梅毒の鑑別

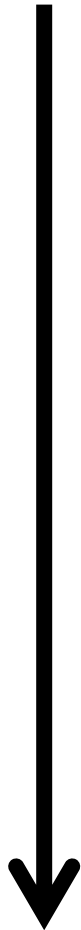
甲状腺機能低下症、ビタミン(B₁, B₁₂,
葉酸など)欠乏症、肝性脳症、など

採血

脳神経外科的原因の鑑別

慢性硬膜下血腫、正常圧水頭症、脳腫瘍
など

CT/MRI



認知症の診断手順

認知症と似て非なる病態の鑑別

せん妄、うつ病、高齢初発てんかん、MCI
薬剤性認知機能低下、など

経過と
現症

内科的原因や神経梅毒の鑑別

甲状腺機能低下症、ビタミン(B₁, B₁₂,
葉酸など)欠乏症、肝性脳症、など

採血

脳神経外科的原因の鑑別

慢性硬膜下血腫、正常圧水頭症、脳腫瘍
など

CT/MRI

4大認知症の鑑別

アルツハイマー型、血管性、レビー小体型
前頭側頭型認知症

SPECT/
PET
脳脊髄液



認知症の診断手順

認知症と似て異なる病態の鑑別

内科的原因や神経梅毒の鑑別

脳神経外科的原因の鑑別

4大認知症の鑑別

その他の認知症の鑑別

クロイツフェルト・ヤコブ病、エイズ脳症

ハンチントン病、嗜銀顆粒性認知症

進行性核上性麻痺、皮質基底核変性症

神経原線維変化型老年期認知症、など

経過と
現症

採血

CT/MRI

SPECT/
PET

脳脊髄液

初診後
の経過



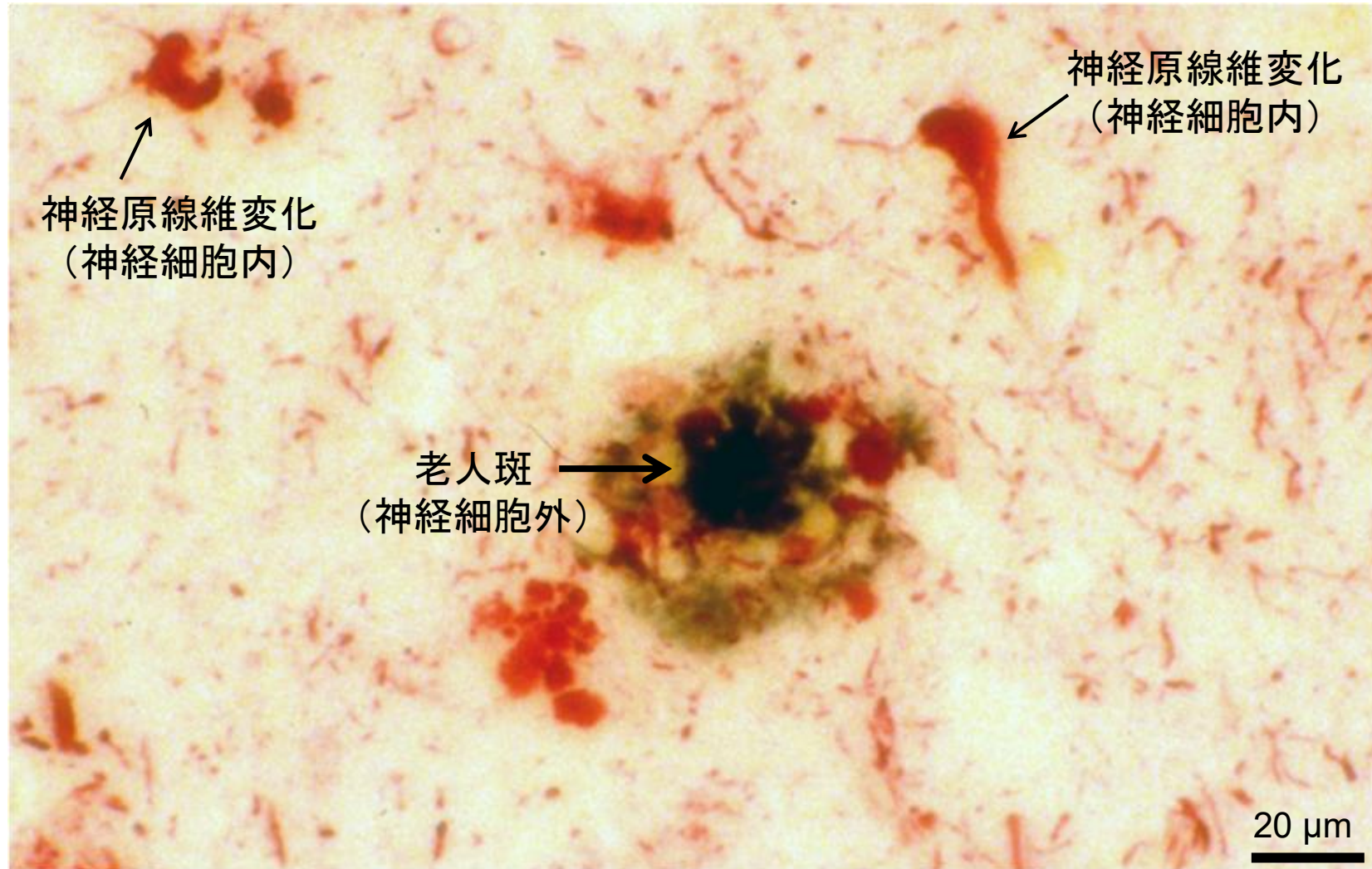
アルツハイマー病 (Alzheimer's Disease: AD)

AD = アルツハイマー型認知症
dementia of the Alzheimer type
(DAT)

= 早発性AD + 晩発性AD
early onset AD late onset AD
[65歳以前に発症] [65歳以後に発症]

(若年性AD)

老人斑と神経原線維変化



(二重免疫染色: 黒 = 抗アミロイドβ抗体陽性反応; 赤 = 抗リン酸化タウ抗体陽性反応)
(布村明彦, 認知症専門医のための臨床神経病理学. ワールドプランニング, 東京, 2019)

アルツハイマー病(AD)の原因遺伝子

ADの成因は不明で、大多数のADは孤発例

家族性AD（常染色体性優性遺伝）の原因遺伝子が3つ知られている

家族性AD の原因遺伝子

原因遺伝子	染色体	発症年齢
アミロイド前駆体蛋白(APP)遺伝子変異	21番染色体上	30-60歳代発症
プレセニン1(PSEN1)遺伝子変異	14番染色体上	20-60歳代発症
プレセニン2(PSEN2)遺伝子変異	1番染色体上	40-70歳代発症

アルツハイマー病の診断基準 (NIA-AA, 2011)

認知症の診断基準を満たし、かつ

- A) 症状が数か月～数年の経過で緩徐に進行している
- B) 客観的に認知機能低下を示す病歴がある
- C) 以下の2項目のいずれかで病歴・検査での低下を認める
 - a. 健忘症状
 - b. 非健忘症状: 失語、視空間認知障害、遂行機能障害
- D) 認知症を生じる脳血管障害など他の疾患がない

症状 晩発性AD

1. 緩徐な発症（初発症状：物忘れ、道に迷う、器具の操作ができない）
2. 記憶障害（とくに近時記憶）、抽象的思考や判断力の障害
3. 感情障害、人格変化（易怒性、抑うつ、頑固・自己中心的）
4. 行動障害（徘徊、蒐集、夜間不穏）

記憶の分類

◆ 保持時間に基づく分類

即時記憶

記銘後すぐに想起させるもの、数字系列の復唱など

近時記憶

保持時間 数分～数日、前夜の食事など、一旦意識から消えたもの

遠隔記憶

個人の生活史(冠婚葬祭、旅行)など

認知症初期から障害される

◆ 内容に基づく記憶の分類

陳述記憶

エピソード記憶

「昨日、友人のAさんに会った」

意味記憶(知識)

「日本の首都は東京」

非陳述記憶

手続記憶など

運動技能、楽器演奏など

症状 早発性AD

基本症状は晩発性ADと同様だが、進行はやや速い

特徴的な症状として、巣症状（視空間失認、構成失行）、語間代*

進行とともにパーキンソニズム（筋固縮など）、けいれんが出現

*語間代:「わたし」⇒「わたしたしたし」「わたたたし」「わたししし」

検査 (画像検査など)

形態画像 (CT、MRI): 進行性の大脳萎縮
海馬・海馬傍回の萎縮 (早期)

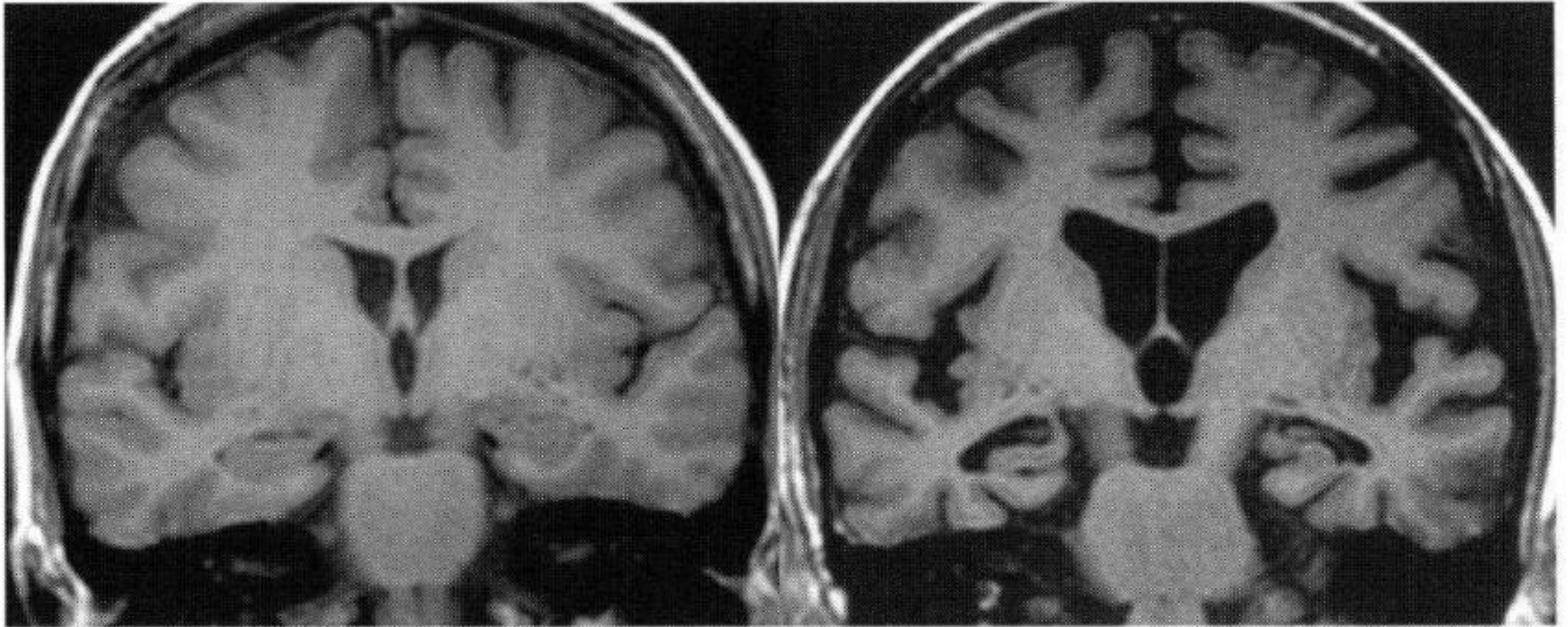
機能画像 (SPECT、PET): 側頭・頭頂葉領域の血流・代謝低下
後部帯状回・楔前部の血流・代謝低下 (早期)

脳波: 基礎波の徐波化

脳脊髄液: アミロイドβ蛋白1-42の低下、リン酸化タウ蛋白の増加

ADの脳MRI所見:

海馬・海馬傍回の萎縮と側脳室の拡大(MRI冠状断)



対照

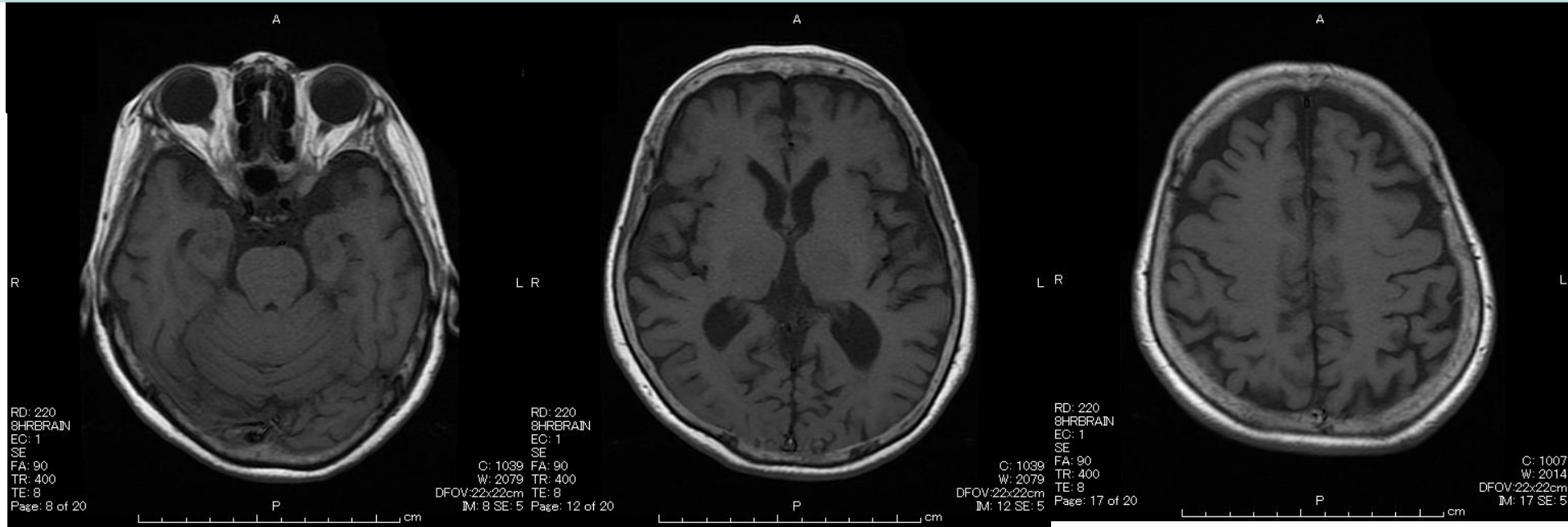
AD

(羽生春夫, 認知神経科学 8: 222-6, 2006)

AD(63歳、女性) 初診時と2年後の脳MRI

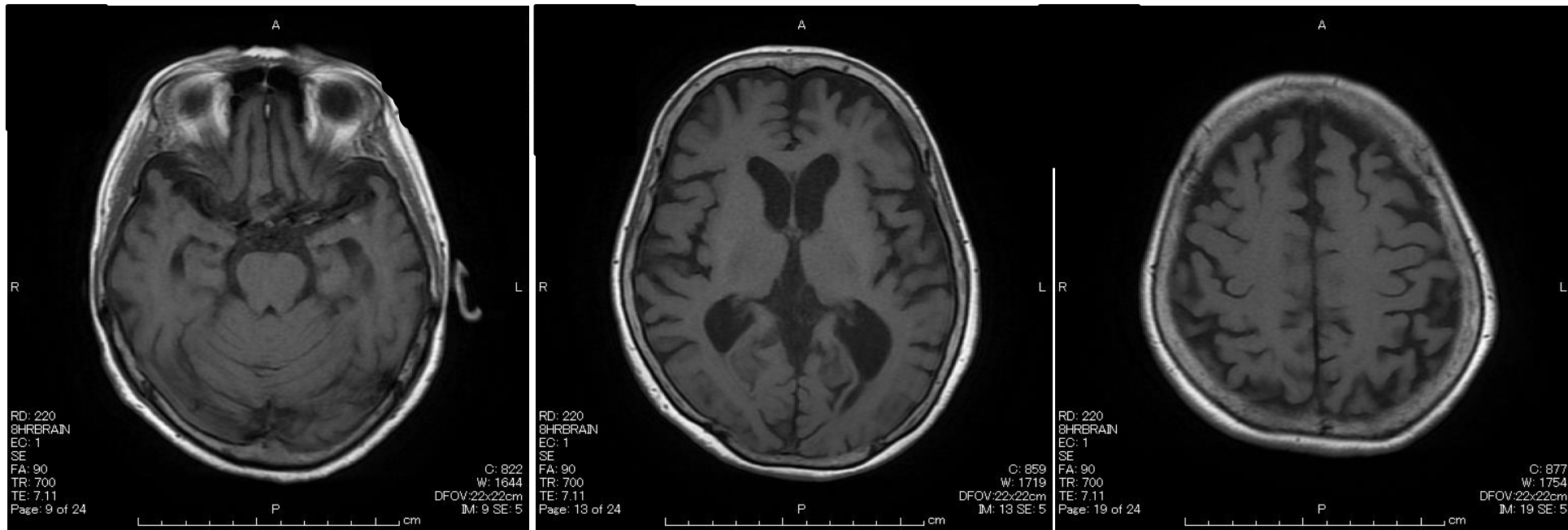
63歳

MMSE
21点



65歳

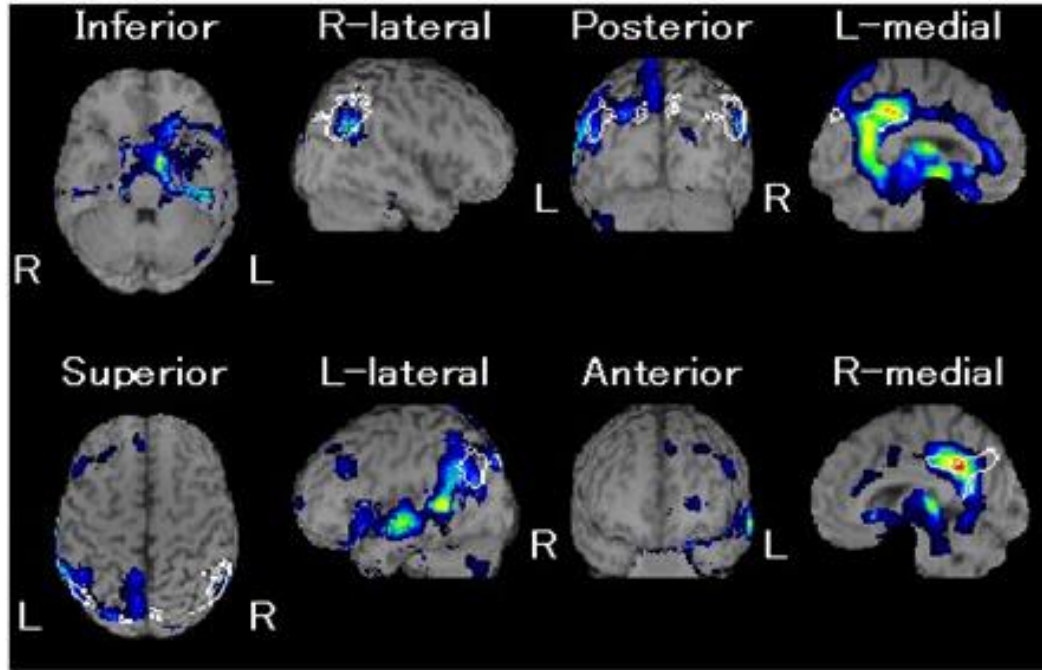
MMSE
9点



AD(63歳、女性) 初診時と2年後の脳血流SPECT(相対的血流低下部位表示)

63歳

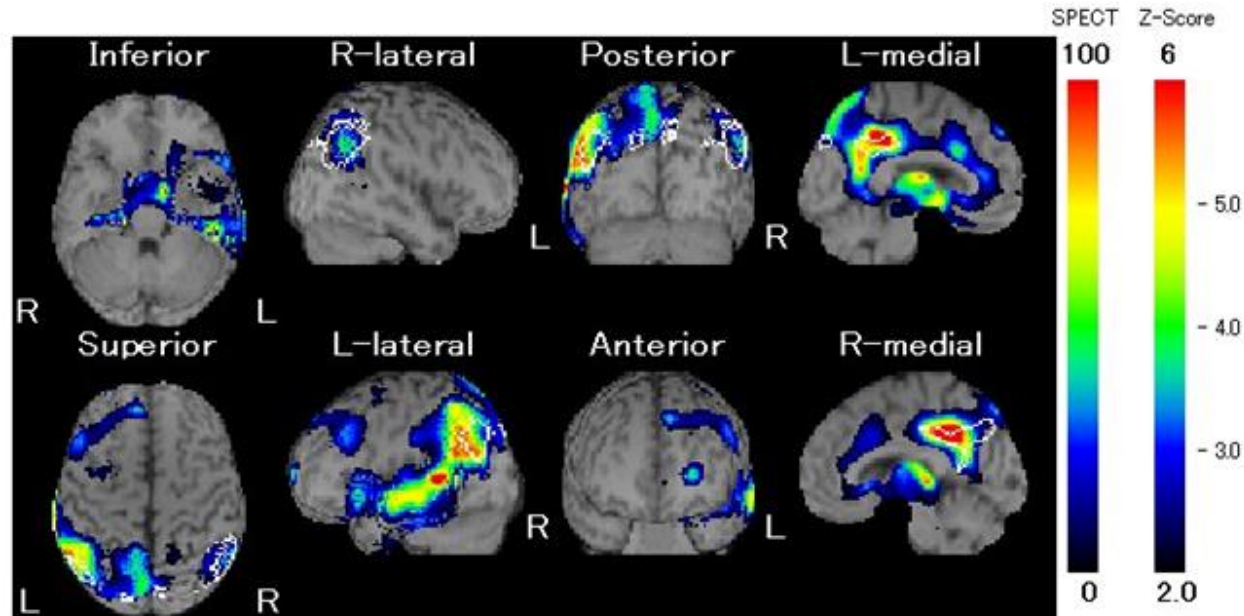
MMSE
21点



血流低下部位
 脳外側面: 頭頂葉・側頭葉
 脳内側面: 後部帯状回
 楔前部

65歳

MMSE
9点



血管性認知症の診断基準 (NINDS-AIREN, 1993)

認知症の診断基準を満たし、かつ

A) 脳血管障害がある

- a. 神経学的診察で局所神経症候がある
片麻痺、下部顔面神経麻痺、Babinski徴候
感覚障害、半盲、構音障害
- b. 脳画像(CT, MRI)所見がある
多発性大梗塞、重要領域の単発梗塞
多発性の基底核ないし白質の小梗塞
広範な脳室周囲白質

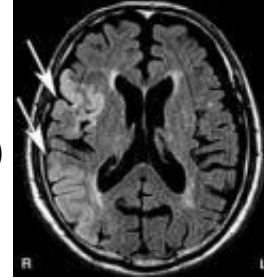
B) 以下のいずれかを満足する

- a. 脳血管障害後3か月以内に認知症発症
- b. 認知機能の急激な低下
あるいは動揺性ないし階段状悪化

血管性認知症の分類

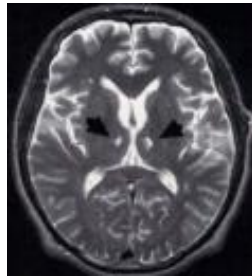
① 多発梗塞型(多発梗塞性認知症)

皮質、皮質下領域の大・中梗塞の多発(皮質領域主体)



② 限局梗塞型

視床、海馬、角回などの単発梗塞

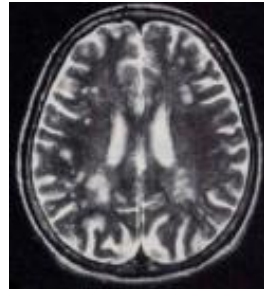


両側視床梗塞

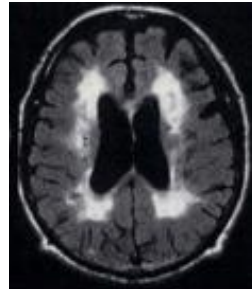
③ 小血管障害型(皮質下性)

a) 多発小梗塞型

b) ビンスワンガー型

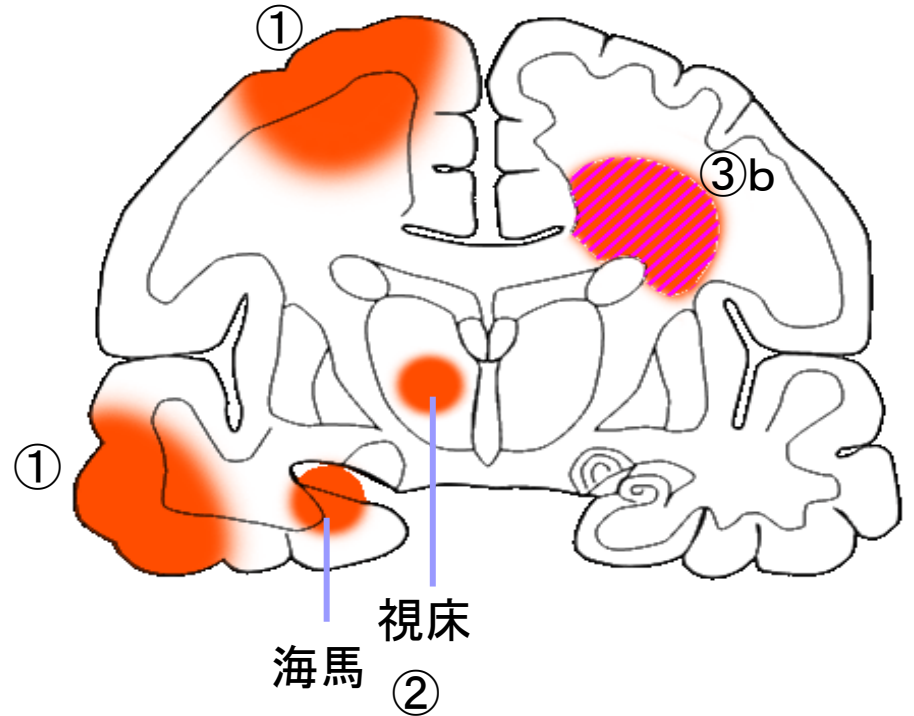


多発小梗塞型



ビンスワンガー型

④ その他



症状（多発小梗塞型）

1. 頭痛、めまい感、手足のしびれ感、耳鳴、不眠（不定愁訴）
2. 構音障害、歩行障害
3. まだら認知症
記銘障害は高度であるが、
理解力・判断力は比較的保持され、人格の中核も保持
4. 情動失禁（感情失禁）
5. うつ状態、せん妄の随伴

検査 (画像検査など)

形態画像 (CT、MRI):

梗塞巣 = CT low density area
MRI T2 high signal / T1 low signal

大脳萎縮 (脳室拡大)

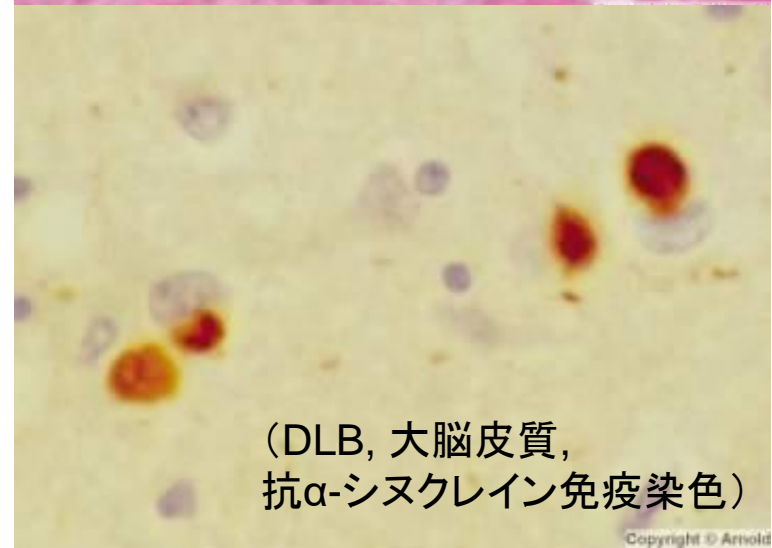
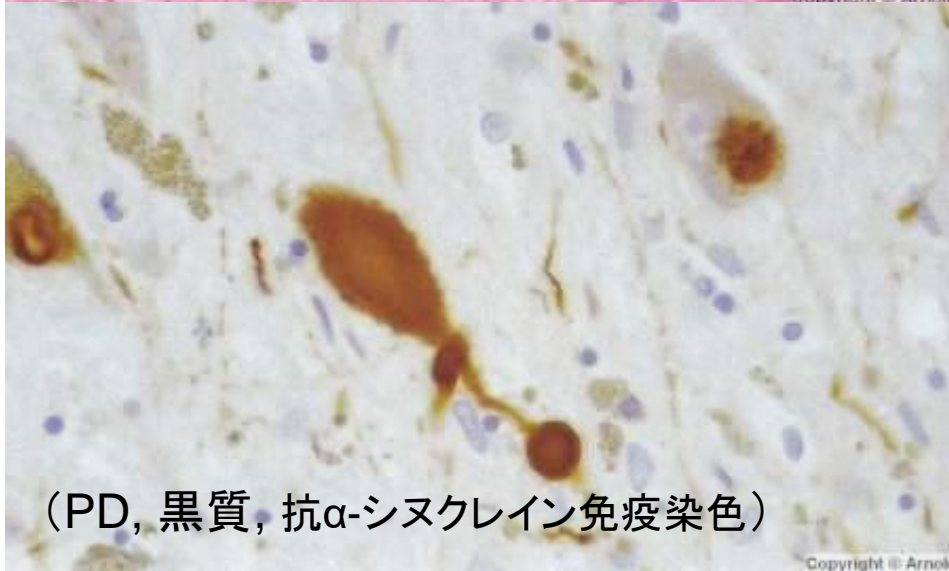
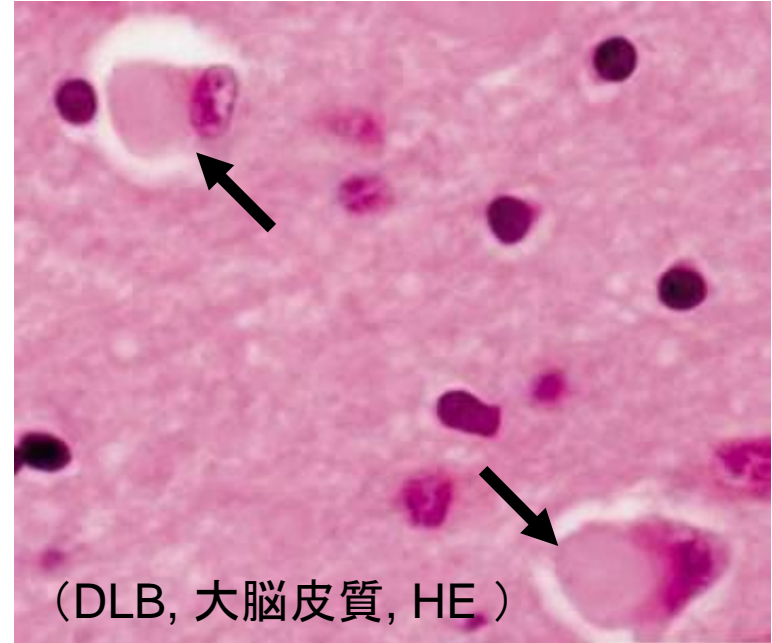
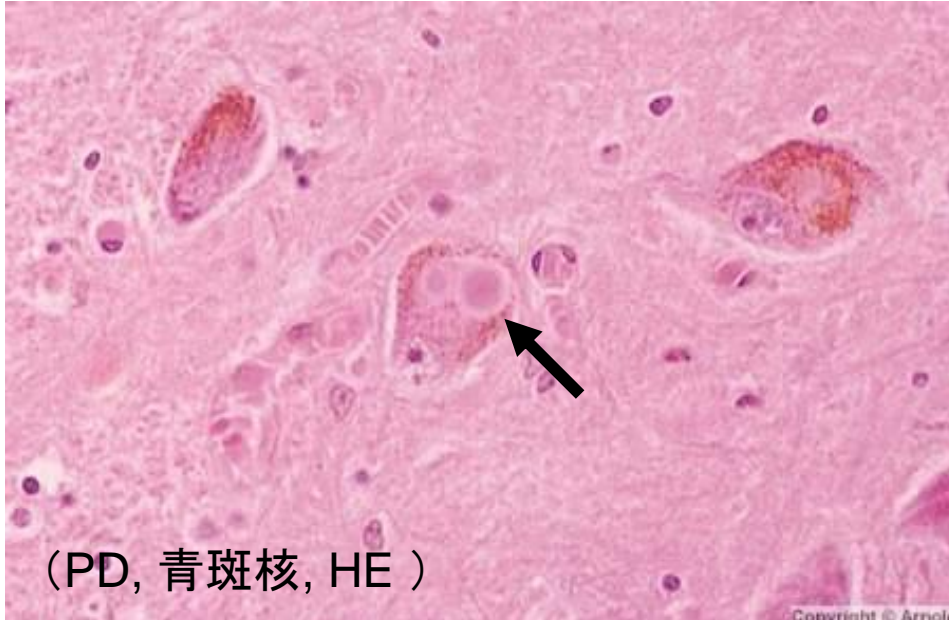
機能画像 (SPECT、PET):

形態画像の病変よりも広範な、びまん性の血流・代謝低下
(前頭葉優位の傾向)

脳波: α 波の広汎性出現・徐波化

脳動脈写: 内頸動脈あるいは椎骨動脈領域の動脈硬化像

パーキンソン病(PD) および レビー小体型認知症(DLB) におけるレビー小体



レビー小体型認知症診断基準 2017年改訂版

(McKeith IG et al, *Neurology* 2017; **89**:88-100)

中心的特徴 (必須症状)

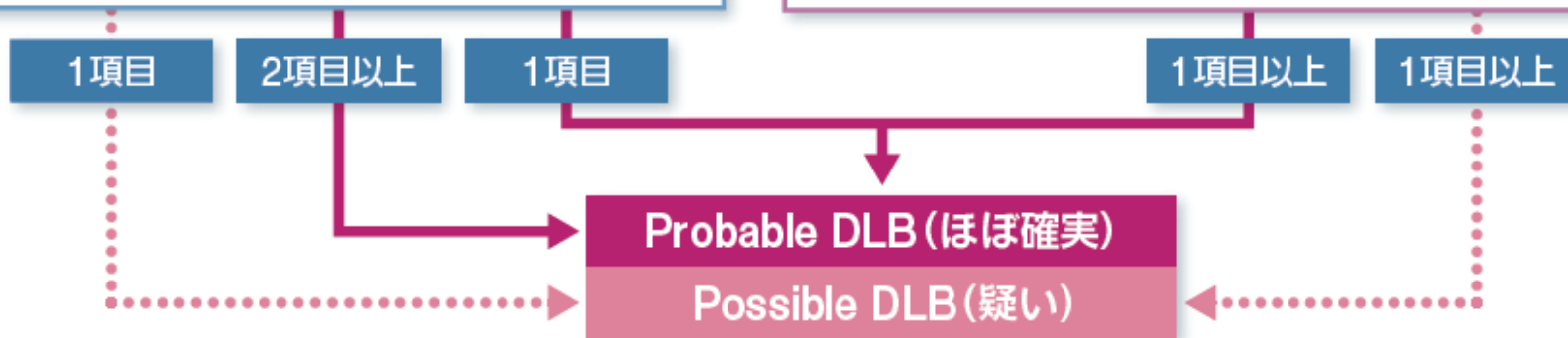
進行性の認知機能低下*により、生活に支障をきたしている

中核的特徴

- 1 認知機能 (注意・集中) の変動
- 2 繰り返し出現する具体的な幻視
- 3 誘因のないパーキンソニズム
- 4 レム期睡眠行動異常症 (RBD)

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
- 2 MIBG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



*顕著で持続的な記憶障害は病初期には必ずしも起こらない場合がある

Probable DLB (ほぼ確実にDLBである)

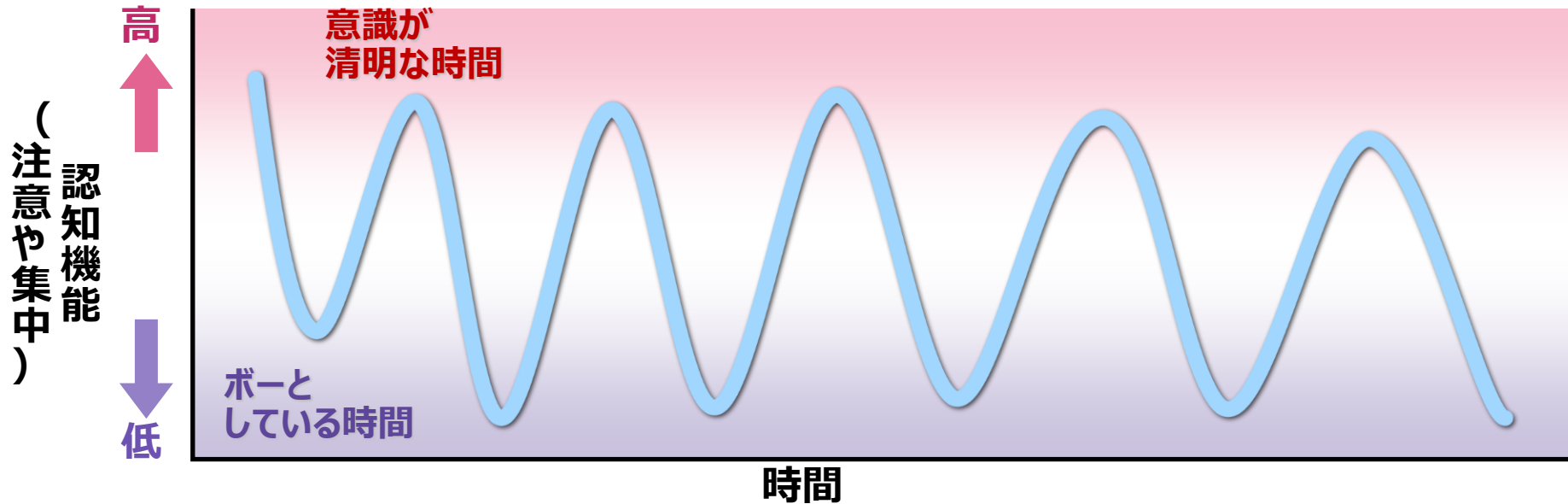
● 4項目の中核的特徴のうち、2項目以上の存在 ● 中核的特徴が1項目かつ指標的バイオマーカーが1項目以上存在する

Possible DLB (疑い)

● 中核的特徴だけが1項目存在する ● 指標的バイオマーカーだけが1項目以上存在する

認知機能の変動とは？

意識が清明な時間とボーとしている時間が、入れ替わり現れる



注) 注意や集中の変動周期は、数分から数時間、時に数カ月に及ぶ

● 具体例

- ・ ある時はきちんと服を着ることができるのに別の時にはできない
- ・ 会話中に予想もできないような別の話題になってしまう
- ・ 眠ってばかりいる
- ・ 普通に家族と会話していた人が次の瞬間に家族がわからなくなる
- ・ 悪化時には“せん妄様の状態”

幻視 本人にはありありと見える

対象の多くは、虫や小動物、人など 動きを伴う

動物に関するもの	ネズミが壁を這いまわっている
	蛇が天井に張りついている
	ご飯の上に虫がのっている
人に関するもの	知らない人が座敷に座っている
	おばあさんがこちらを見て立っている
	子供たちがベッドの上で遊んでいる
	兵隊がゾロゾロやって来る
	〇〇さん[知人、家族、他界した人など]が遊びに来ている
	誰かがベッドで寝ている
	窓から男の人が入ってくる
環境に関するもの	大きな川が流れている
	床が濡れている、水たまりができています
	きれいな花が咲いている
	物が吸い込まれていく

ADでは、こうした幻視がみられるのは、せん妄のときを除いてまれ

パーキンソニズム

動作緩慢、仮面様顔貌、筋固縮(筋強剛)、振戦、小刻歩行、前傾姿勢、易転倒性など



レム睡眠行動異常症

眠っている間に大声で叫んだり、怒鳴ったり、奇声をあげたり、暴れたりするレム睡眠中に起こしやすいことから、レム睡眠行動異常症という

※正常なレム睡眠：骨格筋は弛緩しているが脳は活動している状態で、夢を見ていることが多い



テレビ誤認を呈するレビー小体型認知症例(91歳、女性)

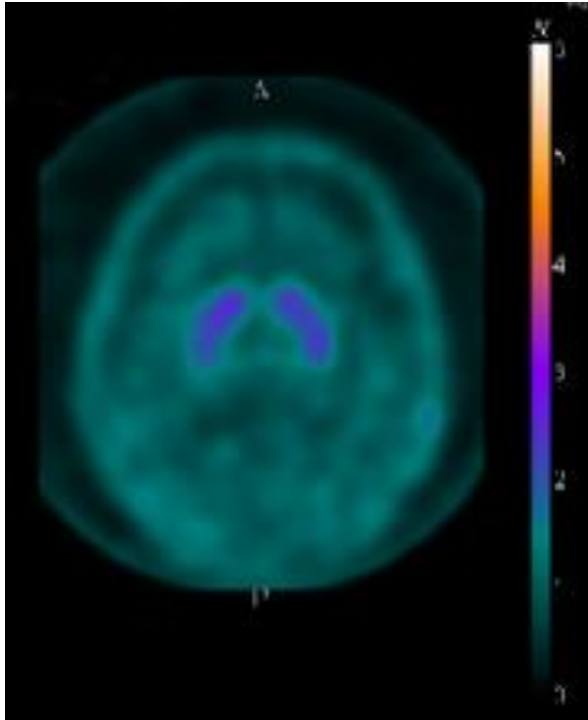
ドパミントランスポーター画像

^{123}I -FP-CIT [ioflupane] SPECT: 線条体における集積低下

黒質線条体ドパミン神経の変性・脱落の指標

イオフルパン静注
(診断薬)

ダツスキャン®静注



I-123-ioflupane静注後、4時間後に撮像
両側線条体の集積は全体に著明に低下し、
バックグランドとのコントラストが低下
かろうじて淡く見える線条体の集積は、
尾状核、被殻の形態は概ね保たれたカンマ型

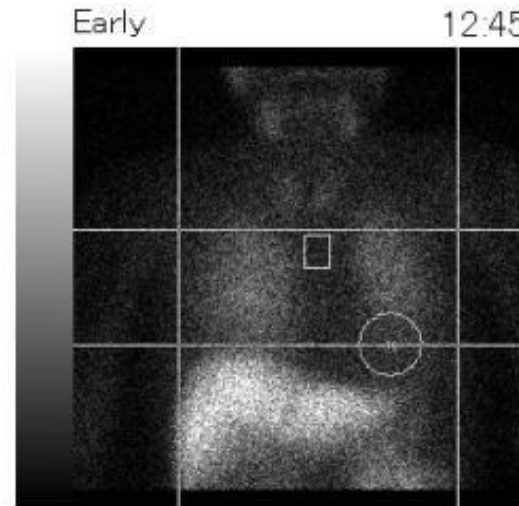
SBR(specific binding ratio):
1.34(右:1.50,左:1.18)と低下

幻視、妄想性人物誤認を呈するレビー小体型認知症例(75歳、男性)

^{123}I -MIBG心筋シンチグラフィ

心臓交感神経の分布・密度および
ノルエピネフリンの取り込み能を反映

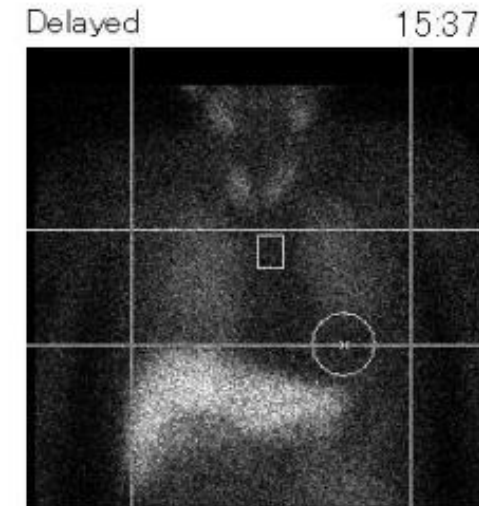
心臓交感神経の変性・脱落の指標



Heart 5.4 c/p
Mediastinum 4.0 c/p

H/M 1.37

正常参考値 2.0~2.8



Heart 3.1 c/p
Mediastinum 2.8 c/p

H/M 1.12

正常参考値 2.0~3.0

Washout Rate(BC+DC+) 73.0 %

正常参考値 3~22%

前頭側頭型認知症

前頭側頭型認知症 (FTD)

FTD : Frontotemporal Dementia

行動障害型前頭側頭型認知症 (bvFTD)

bvFTD : behavioral variant FTD

≒ 前頭葉優位型ピック病

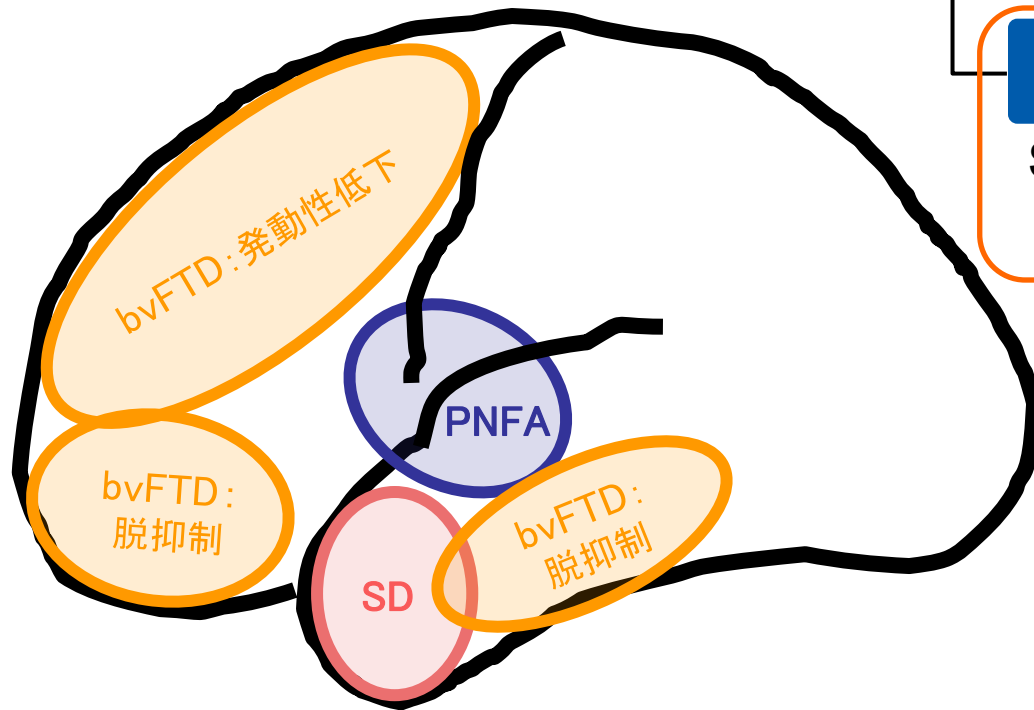
進行性非流暢性失語 (PNFA)

PNFA : Progressive Non-Fluent Aphasia

意味性認知症 (SD)

SD : Semantic Dementia

≒ 側頭葉優位型ピック病



bvFTD, PNFA, およびSDの病変の主座

前頭側頭型認知症の診断基準

International Consensus Criteria for bvFTD (Rascovsky K, *et al.*, *Brain* 1354:2456-77, 2011)

行動障害型FTD: behavioral variant frontotemporal dementia

- A. 早期からの行動の脱抑制
- B. 早期からの無関心または無気力
- C. 早期からの共感または感情移入の欠如
- D. 早期からの保続的、常同的、または強迫的/儀式的な行動
- E. 口唇傾向や食事の変化
- F. 神経心理学的プロフィール:
 - 記憶や視空間認知機能の保持
 - 実行/生産的な機能の障害

Possible bvFTD: A~Fのうち3項目

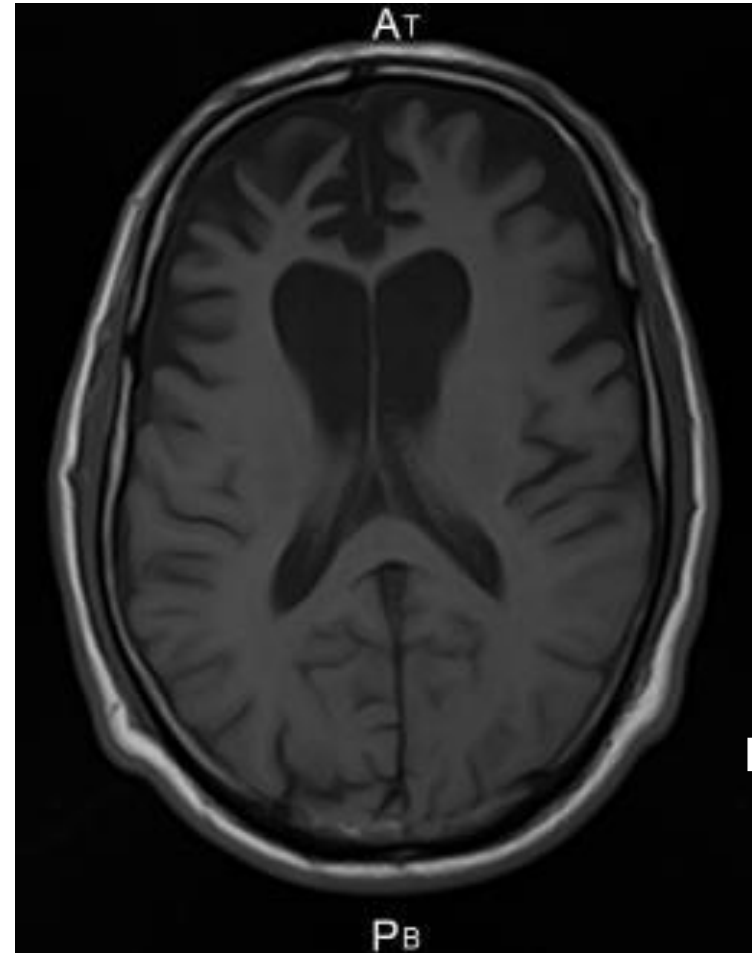
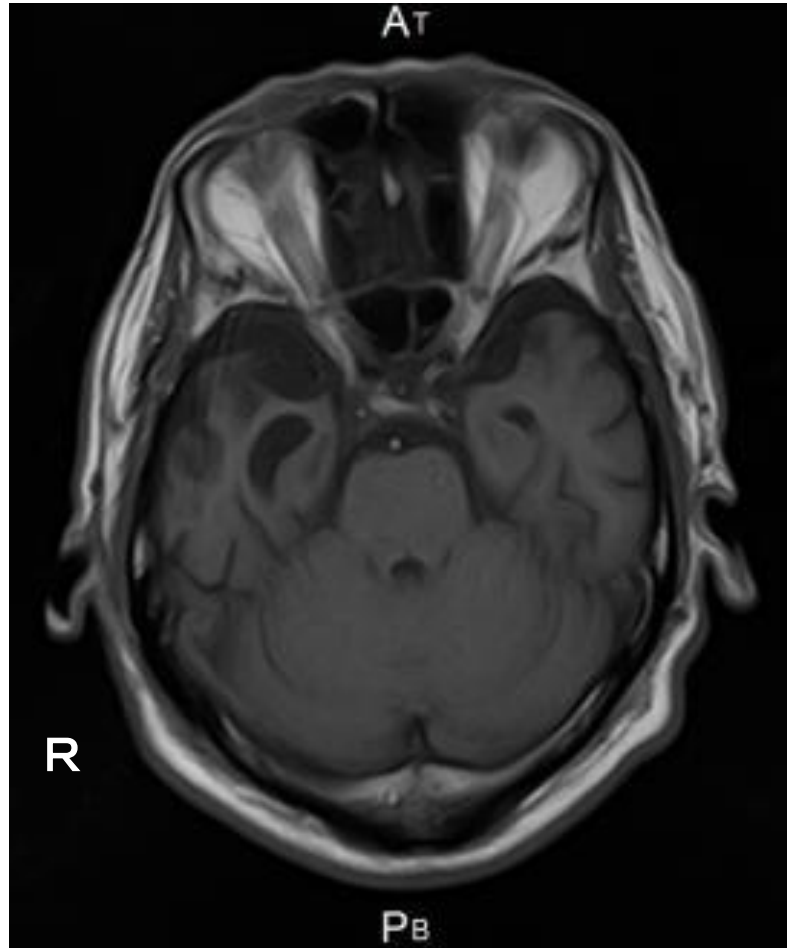
Probable bvFTD: A~Fのうち3項目

十 介護者の報告あるいはCDR or FAQにより証明される明らかな機能障害

十 MRI/CT or PET/SPECTで前頭葉あるいは前部側頭葉の異常所見

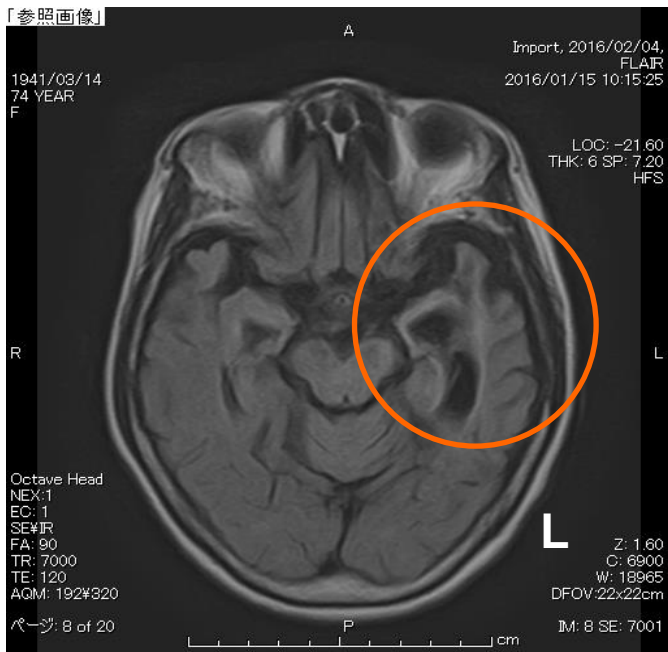
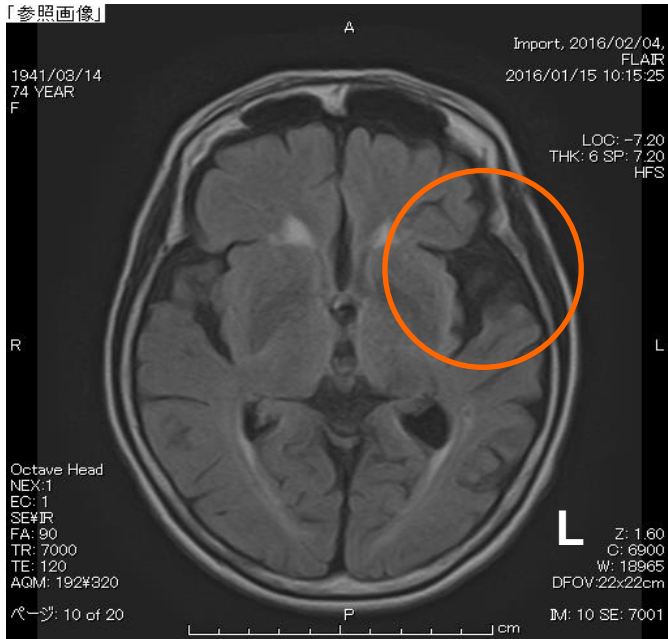
無気力と異常行動が認められる前頭側頭型認知症例(65歳、男性)

脳MRI(T1強調画像): 右側優位の前頭・側頭葉の顕著な萎縮



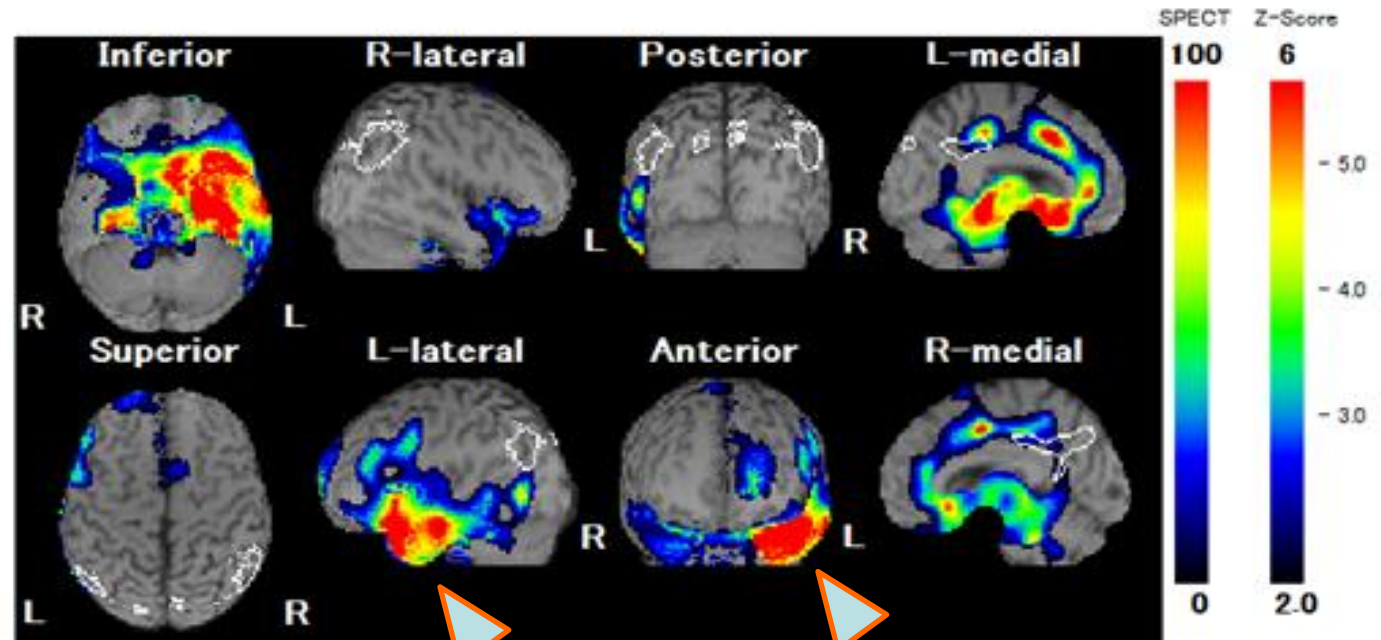
74歳，女性，意味性認知症

主訴：簡単な言葉の意味がわからない



Phantom【Reference:an_武蔵病院(FR)ファントム1】SPM2.img
【User:ant_00Chang0_0--rNMBran_0305211725】IMPR12GCA-
S300A_D1_SPM2.img】

相対的血流低下部位表示(GLB)
Extent n >= 300 voxels



優位半球の側頭極に顕著な血流低下

若年性認知症の治療

認知症の人の医療とケアの目標

1. 生活機能の一日でも長い維持
2. 行動・心理症状(BPSD)の緩和
3. 家族の介護負担の軽減

これらは、単に診断と薬物投与という旧来の医療では絶対に達成できない課題で、医療とケアの連携、特に介護保険サービスと医療が連携してはじめて家族患者に福音をもたらせうる分野と考える

検査終了後にすること

- ① 告知(最も疑わしい診断名) 画像診断は受容の過程に寄与する
- ② 治療法(薬物療法の効果と限界)の説明
- ③ 日常生活リズム改善のすすめ 散歩などの軽い運動を組み入れる
- ④ 介護サービス導入のすすめ 粘り強く働きかける(押したり引いたり)
- ⑤ 当事者コミュニティ(家族会、認知症カフェ)への参加のすすめ
- ⑥ 介護保険主治医意見書記載
必要に応じて、傷病手当金、精神障害者手帳・年金診断書、
成年後見診断書・鑑定書なども記載
- ⑦ 自動車運転中止のすすめ 時間をかけて粘り強く働きかける

認知症治療薬（認知症症状の進行抑制）

	コリンエステラーゼ阻害薬			NMDA受容体拮抗薬
薬剤一般名	ドネペジル	ガランタミン	リバスチグミン	メマンチン
製品名	アリセプト®	レミニール®	イクセロン®パッチ リバスタッチ®パッチ	メモリー®
わが国での発売年	1999年	2011年	2011年	2011年
国際誕生年	1996年	2000年	1997年	2002年
投与回数	1日1回	1日2回	1日1回貼付	1日1回
おもな副作用	嘔気、嘔吐 下痢	嘔気、嘔吐	皮膚の発赤・かゆみ 嘔気、嘔吐	ふらつき 眠気
適応症	アルツハイマー型 （軽度～高度） レビー小体型	アルツハイマー型 （軽度～中等度）	アルツハイマー型 （軽度～中等度）	アルツハイマー型 （中等度～高度）

認知症治療薬 (認知症症状の進行抑制)

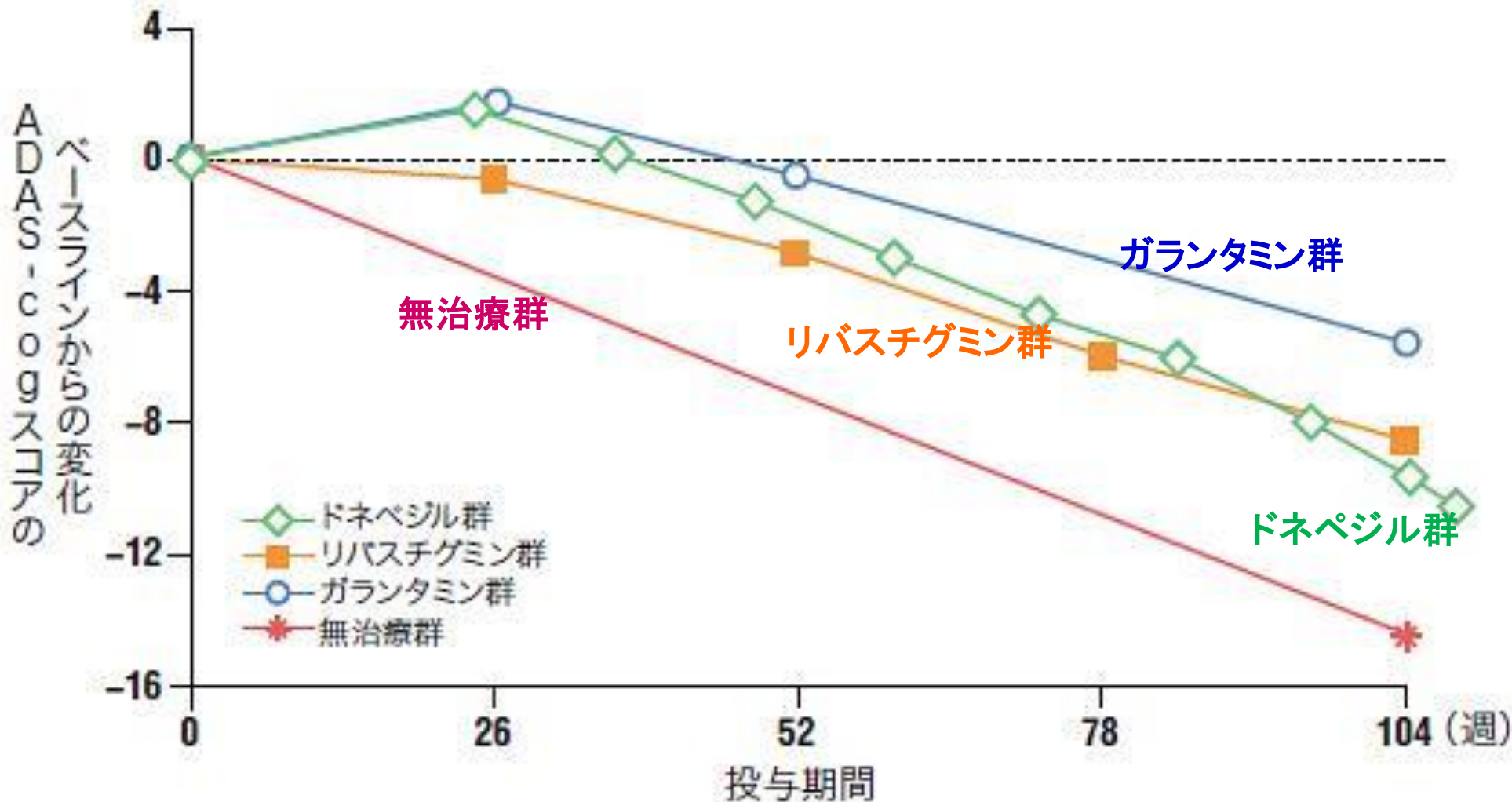
	コリンエステラーゼ阻害薬			NMDA受容体拮抗薬
薬剤一般名	ドネペジル	ガランタミン	リバスチグミン	メマンチン
製品名	アリセプト®	レミニール®	イクセロン®パッチ リバスタッチ®パッチ	メモリー®
付加的な作用		ニコチン性アセチルコリン受容体に対するAPL作用	ブチリルコリンエステラーゼ阻害作用	
半減期 (投与回数)	70~80時間 (1回/日)	8~9時間 (2回/日)	貼付剤除去後3時間 (1回/日)	50~70時間 (1回/日)
代謝に関与するCYP酵素	CYP3A4 一部CYP2D6	CYP2D6 CYP3A4	CYPはほとんど関与しない	CYPはほとんど関与しない

3つのコリンエステラーゼ阻害薬の効果

(ADAS-cogスコア: Alzheimer's Disease Assessment Scale-cognitive subscale)



認知機能改善



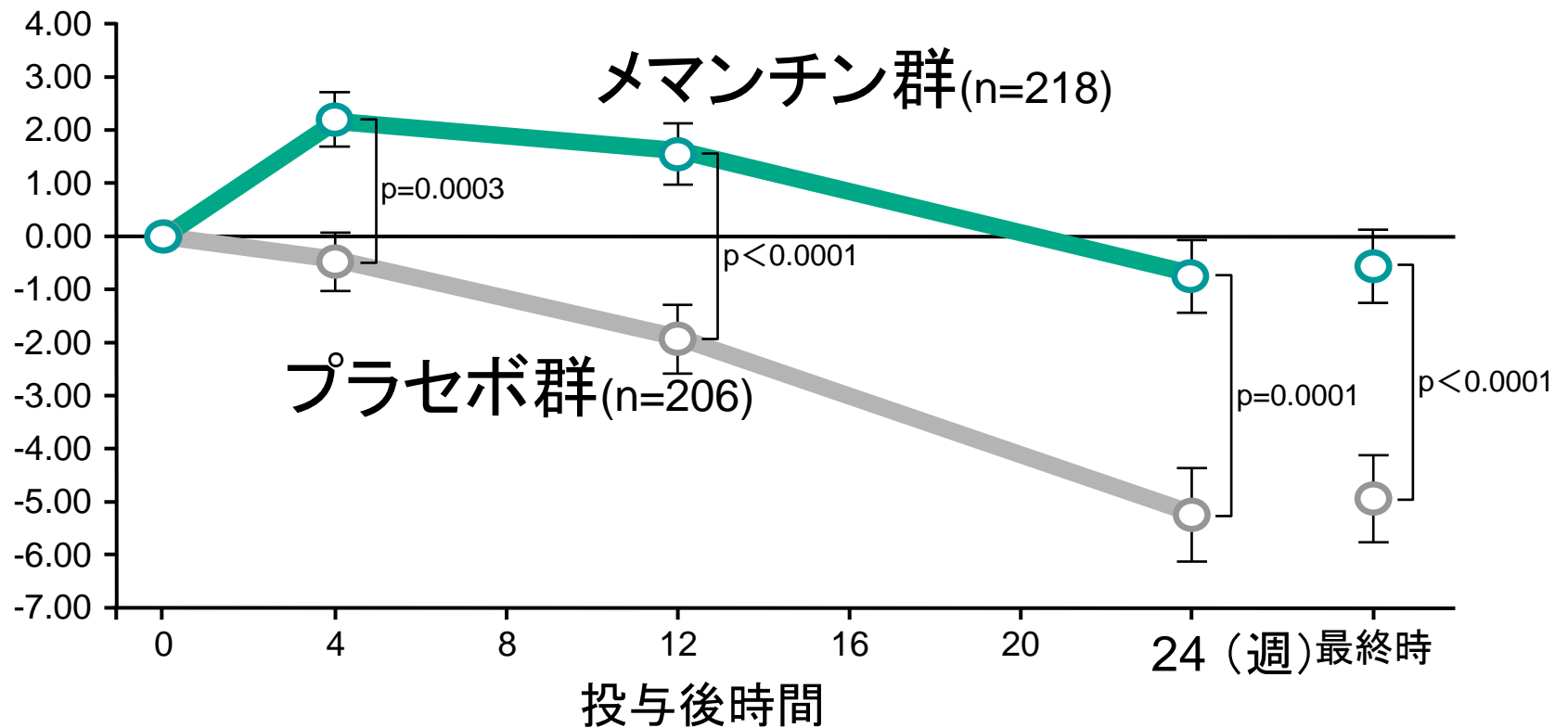
メマンチン単独投与の認知機能に対する効果 (承認時資料)

中等度から高度のAD432例

MMSEスコア5点以上14点以下, かつ FAST 6a以上7a以下

SIB-J スコア変化量の推移 (Severe Impairment Battery)

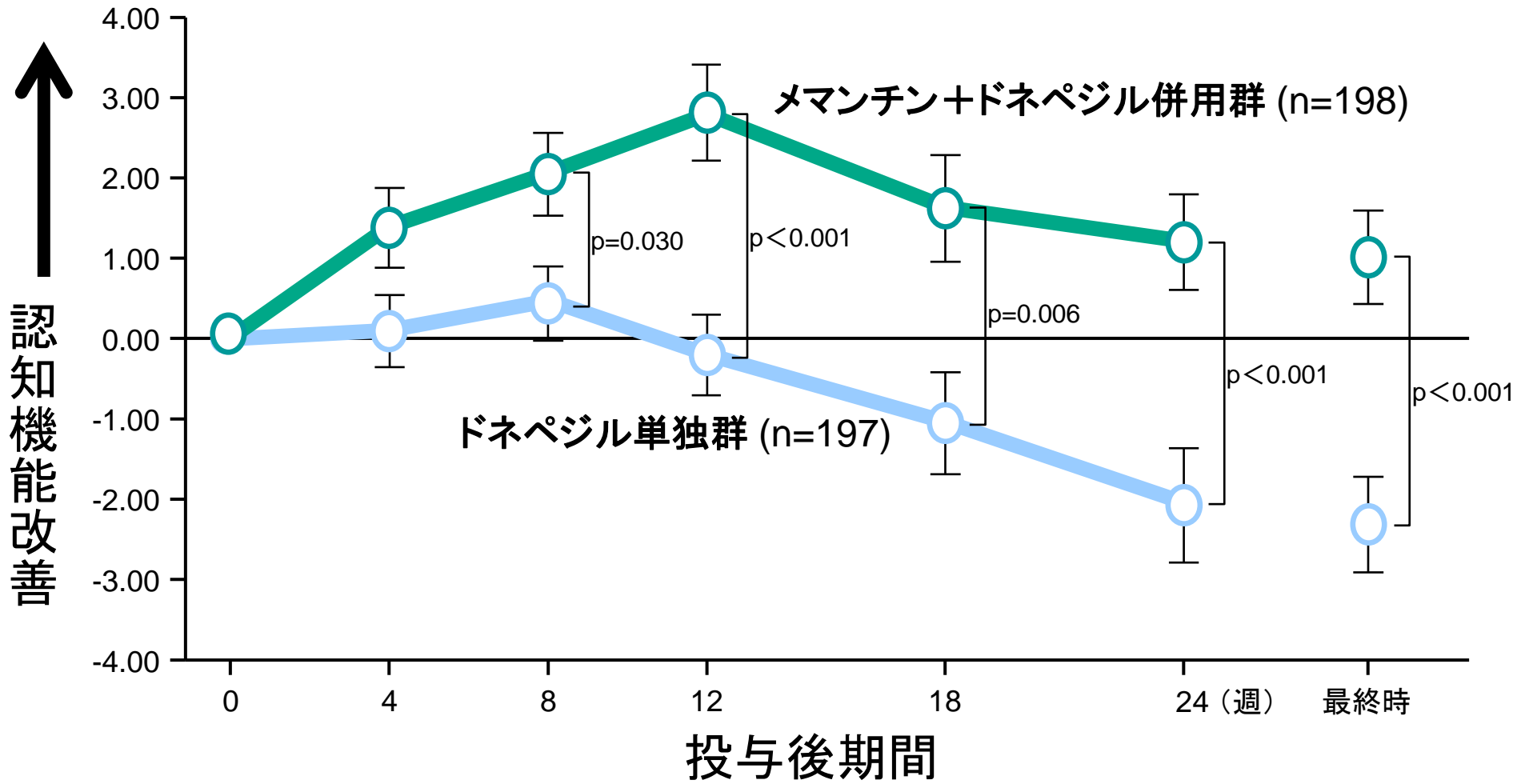
↑
認知機能改善



メマンチンのドネペジルへの追加投与による効果

MMSEスコア5点以上14点以下のAD

SIBスコア変化量の推移(SIB: Severe Impairment Battery)



(Tariot PN, et al. *JAMA* 291: 317-24, 2004)

認知機能障害に対する薬物療法の推奨

	アルツハイマー型 認知症	血管性 認知症	レビー小体型 認知症	前頭側頭型 認知症
コリンエステラーゼ阻害薬				
ドネペジル	1A 保険適用	2B	1B 保険適用	
ガランタミン	1A 保険適用	2B		
リバスチグミン	1A 保険適用	2C	1B	推奨される 薬剤なし
NMDA受容体拮抗薬				
メマンチン	1A 保険適用	2B		

推奨グレード： 1(強い);2(弱い)

エビデンスレベル： A(強);B(中);C(弱);D(とても弱い)

認知症の行動・心理症状 (BPSD)

Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia

■ 行動症状

焦燥、不穏

攻撃性(暴行、暴言)

叫声

拒絶

行動異常(徘徊、常同行動、無目的な行動、不適切な行動)

食行動異常(異食、過食、拒食)

睡眠覚醒障害(不眠、レム睡眠行動異常)

■ 心理症状

妄想(もの盗られ妄想、被害妄想、嫉妬妄想、など)

幻覚(幻視、幻聴、など)

誤認(ここは自分の家でない、配偶者がにせ者である、など)

感情の障害(アパシー、抑うつ、不安、など)

「BPSDには非薬物療法を薬物療法より優先的に行うことを原則とする」

BPSDに対する非薬物療法の推奨

	不安	焦燥性興奮 暴力・不穏	幻覚・妄想	うつ症状	睡眠障害	アパシー
音楽療法	2C	2C		2C		
認知行動療法	2C					
回想法				2C		
タクティールケア		2C				
マッサージ		2C				
グループ活動		2C				
<u>介護サービス利用</u>			2C	2C		2C
日光浴					2C	
身体活動					2C	
高照度光療法					2C	

初期認知症例や早発性認知症例などで
介護サービス利用に抵抗が強い場合の切り札！

機能訓練特化型(リハビリ特化型)デイサービス

車で自宅まで送迎

血圧・脈拍・体温などの測定、体調チェック

生活相談員による、生活全般に関する相談、アドバイス

理学療法士が、利用者一人ひとりに合わせたリハビリ計画を作成し、
運動能力、身体機能の低下を防止、維持、向上

外出レクリエーション、ゲーム、創作活動などを行うところもあるが、
基本的に食事提供や入浴サービスはなく、3時間～半日



前頭側頭型認知症に対するルーティーン化療法

(Tanabe H, Ikeda M, *et al.*, *Dement Geriatr Cogn Disord* 10 Suppl 1:50-4, 1999)

症状である「常同性」を利用して作業療法に導く
視空間認知は保たれることに着目し、
本人の適性をみながら作業内容を決める
(組立作業, 折りたたみ作業, 料理, 編み物, ぬり絵, なぞり絵, etc)

社会的に許容されない行動
(例: 常同性的周遊中に万引きを反復)

新しい適応的な行動パターンを
日課に組み込む
(例: デイサービスに毎日通い一定の作業)
早期に導入することがコツ!
(早期対応の意義)

手続き記憶・視空間機能の保持と常同性の利用⇒一定の作業に導入、担当介護スタッフを一定にする
立ち去り行動予防(被影響性亢進の利用)⇒あらかじめ道具を机に準備、立ち去りかけたら道具を手渡す

アルツハイマー病のBPSDに対する各種認知症治療薬の効果

— ランダム化比較試験 / Neuropsychiatric Inventory (NPI) を用いた評価 —

	コリンエステラーゼ阻害薬			NMDA受容体拮抗薬	併用
	ドネペジル ^a	ガランタミン ^b	リバスチグミン ^c	メマンチン ^d	ドネペジル +メマンチン ^e
抑うつ	○				
アパシー	○		◆		
不安	○	○	◆		
脱抑制		○	◆		
異常運動行動		○			
激越/攻撃性		○		○	●
易刺激性/不安定性				○	●
妄想				○	
幻覚				○	
食欲/食行動変化			◆		●
夜間異常行動			◆		

○: プラセボに比べて有意に改善; ◆: ドネペジルに比べてより改善する傾向; ●: ドネペジル単剤に比べて有意に改善

a) Feldman H et al. *Neurology* **57**: 613-20, 2001

b) Herrmann N et al. *J Am Geriatr Psychiatry* **13**: 527-34, 2005

c) Bullock R et al. *Curr Med Res Opin.* **22**: 483-94, 2006; リバスチグミンのカプセル剤によるデータ, 対象は75歳未満のAD

d) Gauthier S et al. *Int J Geriatr Psychiatry* **23**: 537-45, 2008

e) Tariot PN et al. *JAMA* **291**: 317-24, 2004

(布村明彦 日本精神神経学会 認知症診療医テキスト2, 2021)

コリンエステラーゼ阻害薬およびNMDA受容体拮抗薬の BPSDに対する効果のランダム化比較試験

— Neuropsychiatric Inventory (NPI) による評価 —

(1) ドネペジル ⇒「抗うつ薬」的、賦活効果、ときに不眠・興奮

抑うつ、アパシー、不安の改善 (Feldman H et al. *Neurology* 57:613-20, 2001)

(2) ガランタミン ⇒調整効果、興奮によい場合も

不安、脱抑制、異常運動行動、興奮・攻撃性の改善

(Herrmann N et al. *Am J Geriatr Psychiatry* 13:527-34, 2005)

(3) リバステグミン ⇒バランスの良い賦活効果、睡眠と食の安定

アパシー、不安、脱抑制、食欲・食行動変化、夜間異常行動の改善

(Bullock R et al. *Curr Med Res Opin* 21:1317-27, 2005)

(4) メマンチン ⇒「安定剤」的、調整～鎮静効果、ときに眠気・ふらつき

妄想・幻覚、興奮・攻撃性、易刺激性の改善

(Gauthier S et al. *Int J Geriatr Psychiatry* 23:537-45, 2008)

BPSDに対する薬物療法の推奨

	不安	焦燥性興奮 暴力・不穏	幻覚・妄想	うつ症状	徘徊	睡眠障害	アパシー
抗精神病薬							
リスペリドン	2C	2C	2C		2C	2C	
オランザピン	2C		2C				
クエチアピン	2C		2C				
アリピプラゾール		2C	2C				
気分安定薬							
カルバマゼピン		2C					
抗うつ薬							
SSRI		2C		2C			
SNRI				2C			
トラゾドン		2C				2C	
ミルタザピン						2C	
ChEI			2C				2C
メマンチン			2C				2C
チアプリド		2C			2C		
抑肝散		2C	2C			2C	

保険適応外使用薬の使用を審査上認める事例

「医薬品の適応外使用に係る保険診療上の取扱いについて」

平成23年9月28日 厚生労働省保険局医療課

(社会保険診療報酬支払基金第9次審査情報提供事例)

■ 器質的疾患に伴う

せん妄・精神運動興奮状態・易怒性に対して

ハロペリドール

リスペリドン

クエチアピン

ペロスピロン

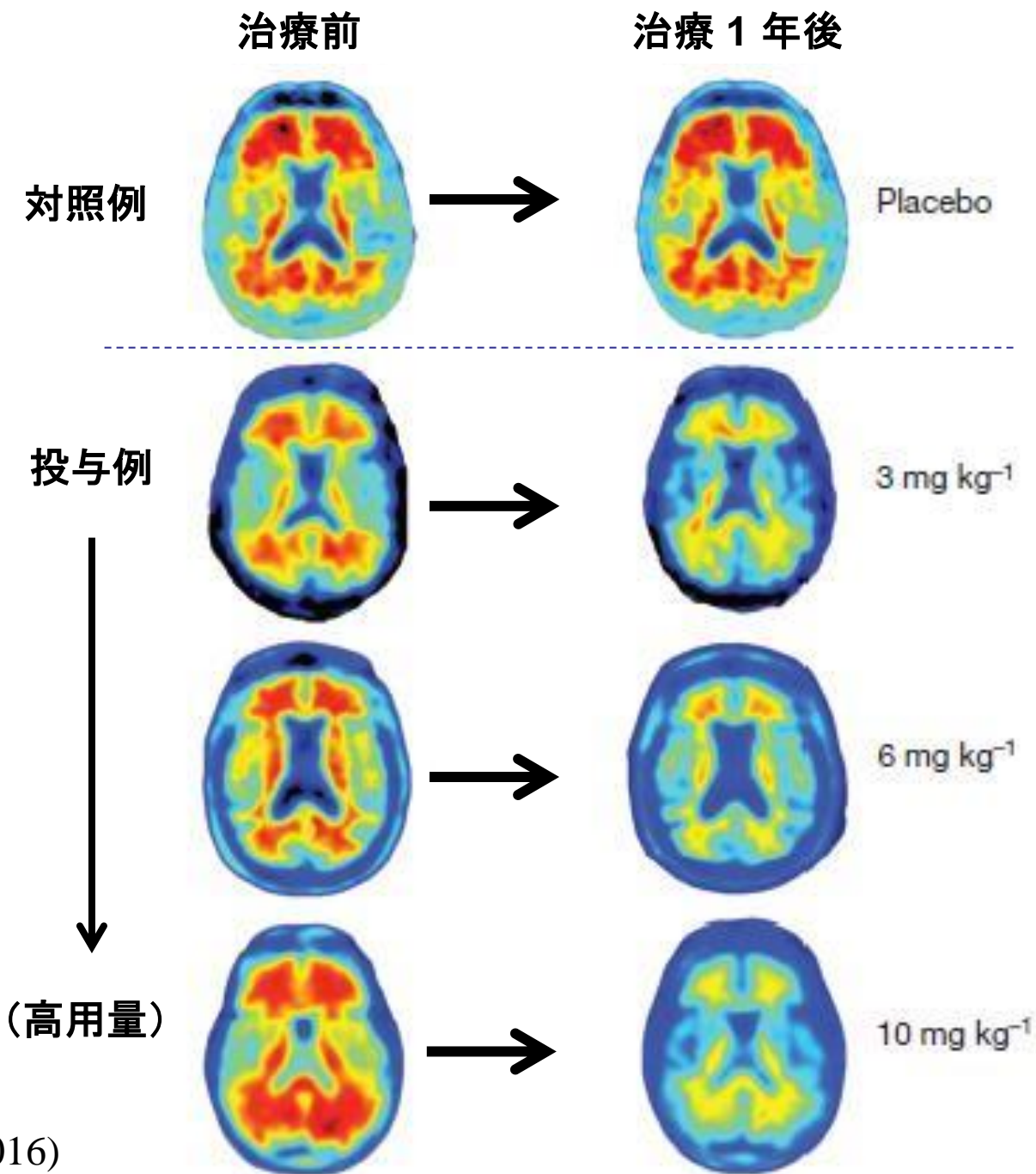
注)クエチアピンは糖尿病患者には禁忌！

抗体Aducanumab (アデュカヌマブ)が AD患者脳の A β 沈着を 著明に減少させる

月に1回静脈内点滴注射

MCI, 軽度ADでCDR-SBとMMSEの
スコアの悪化を鈍化させる効果を伴う

副作用: アミロイド関連画像異常
(Amyloid-related imaging abnormalities; **ARIA**)
(脳浮腫、頭痛)



(Sevigny J et al. *Nature* **537**: 50–6, 2016)

ADUHELM™ (アデュカヌマブ)
アルツハイマー病の病理に作用する初めてかつ唯一の治療薬として
米国 FDA より迅速承認を取得

アミロイドβプラークの脳内蓄積はアルツハイマー病の根本的な原因

臨床試験において、ADUHELM は 18 カ月でアミロイドβプラークを 59~71%減少

2021 年 6 月 8 日 - バイオジェン (Nasdaq: BIIB、CEO: ミシェル・ヴォナツソス、以下 バイオジェン) と エーザイ株式会社 (代表執行役 CEO: 内藤晴夫、以下 エーザイ) は、本日、**米国食品医薬品局 (FDA)** が ADUHELM™ (一般名: アデュカヌマブ) について、脳内のアミロイドβプラークを減少させることにより、アルツハイマー病 (AD) の病理に作用する初めてかつ唯一の **AD 治療薬として、迅速承認** したことをお知らせします。

本迅速承認は、臨床的有用性 (臨床症状の悪化抑制) の予測可能性が高いバイオマーカーであるアミロイドβプラークの減少に対する ADUHELM の効果を実証した臨床試験のデータに基づくものです。なお、本迅速承認の要件として **今後検証試験による臨床的有用性の確認が必要** となります。



欧州医薬品庁(EMA)と
わが国の医薬品医療
機器総合機構(PMDA)
で現在審査中

価格
年間5万6000ドル
(640万円)

アデュカヌマブ18か月間投与後の臨床指標

	EMERGE		
	Placebo decline (n=548)	Difference vs. placebo (%) ^a p-value	
		Low dose (n=543)	High dose (n=547)
CDR-SB	1.74	-0.26 (-15%) 0.0901	-0.39 (-22%) 0.0120
MMSE	-3.3	-0.1 (3%) 0.7578	0.6 (-18%) 0.0493
ADAS-Cog 13	5.162	-0.701 (-14%) 0.1962	-1.400 (-27%) 0.0097
ADCS-ADL-MCI	-4.3	0.7 (-16%) 0.1515	1.7 (-40%) 0.0006

CDR-SB: Clinical Dementia Rating–Sum of Boxes

MMSE: Mini-Mental State Examination

ADAS-Cog 13: Alzheimer’s Disease Assessment Scale–Cognitive Subscale (13-item)

ADCS-ADL-MCI: Alzheimer’s Disease Cooperative Study–Activities of Daily Living Inventory (MCI version)

アルツハイマー病 (AD) 創薬パイプライン2021 (ClinicalTrials.gov 2021年1月5日現在)

AD治療薬の 開発状況 (2021)

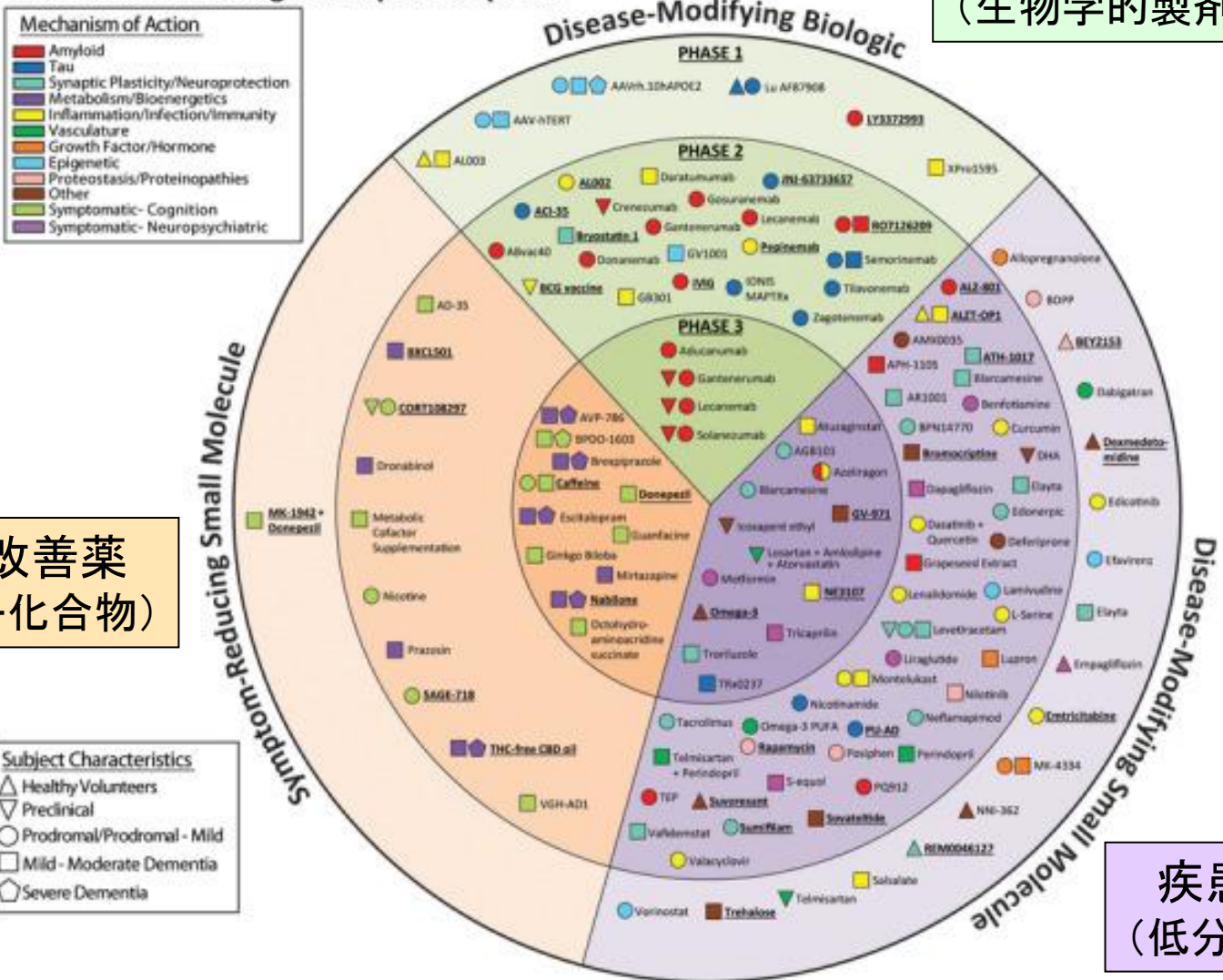
Phase I : 24 剤

Phase II : 74 剤

Phase III : 28 剤

総計 126 剤

2021 Alzheimer's Drug Development Pipeline



症候改善薬
(低分子化合物)

若年性認知症の支援

診断後支援 Post-Diagnostic Support ～スコットランドの例～

- ① 患者支援ネットワーク(社会資源)へのつながり促進
- ② 職場など元来のコミュニティへのつながりを維持する支援
- ③ 当事者コミュニティ(例:認知症カフェ)へのつながり促進
- ④ 自分の将来に対する希望を文書に残すための支援
- ⑤ 自分の展望で自分の介護のあり方を計画することを支援

個別性と柔軟性が重要

今後わが国の文化や実情を考慮した慎重な議論が必要

介護家族のたどる5段階の心理ステップ

心理ステップ	心理状態
第1段階	家族が認知症になったことに戸惑い, 否定する
第2段階	認知症症状に振り回され, 「自分だけがなぜ？」 「こんなに頑張っているのに」と心身ともに疲労困憊し, ゆとりがなく, 追い詰められる
第3段階	「なるようにしかならない」とありのままを受け入れ, 介護に前向きになる
第4段階	認知症症状を問題ととらえなくなっ、いとおしさが増し, 「認知症の人の世界」を認めることができるようになる
第5段階	人生観への影響を受け, 介護に意味を見出し, 自分なりの看取りができる

医師の視点を家族に伝える

多くの家族は「認知症＝もの忘れ病」と考えている
薬は記憶障害を治すためのもの、という視点を
脱却できなければ、治療効果の実感や介護の喜び
は得られない

薬＋介護サービス利用で

アパシーが改善されて生活にリズムが出てくる

そこを「いいですね！」「とても順調ですね」と評価する

傷病手当金 受給

傷病手当金の支給条件（協会けんぽの場合）

- 1 病気やケガで療養中であること
- 2 仕事に就けないこと（労務不能である医師の証明が必要です）
- 3 連続して4日以上仕事を休んでいること
- 4 給料が支払われていないこと

待期期間の考え方

働けなくなった日から起算して、連続して休んだ3日間を「待期期間」といいます。

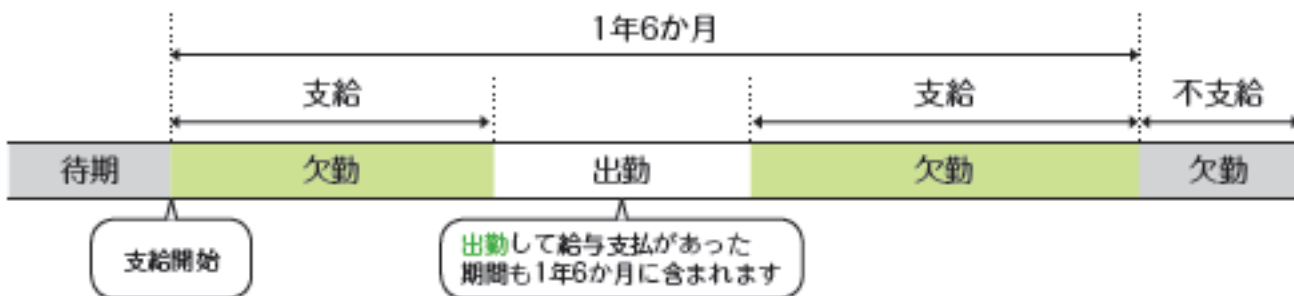
療養のために労務不能であれば、欠勤・公休・有給休暇など、いずれも「待期期間」に算入することができますが、「待期期間」は傷病手当金は支給されません。

① 休 出 休 休 出 出 休 休 出 休

連続して3日間休んでいないため、「待期期間」になりません

② 休 休 休 休 休 休 休 休 休 休 休

待期期間 傷病手当金受給





自立支援医療制度利用 (精神通院医療)

⑤ ▶ 自立支援医療（精神通院医療）

ハンドブック9ページ

認知症で通院治療している場合、医療機関や薬局で支払う医療費の自己負担が1割に軽減される場合があります。なお、世帯の所得や疾病等に応じて自己負担額の上限が定められています。

申請手続き

申請書、主治医の診断書、健康保険証等を市区町村の福祉課等に提出

- ➡ 都道府県（または政令指定都市）が支給認定
- ➡ 原則として、1か所の医療機関、薬局、訪問看護事業所での利用が可能（場合によっては、医療機関の追加申請も可能）

医療費の自己負担は1割となります。

障害者手帳取得

④ ▶ 障害者手帳

ハンドブック7ページ

身体障害者手帳

「視覚障害」「肢体不自由」などの身体の障害があり、生活に支障を来す場合に申請することができます。障害の程度によって1級から7級まであり、1級から6級まで手帳が交付されます。一定以上の障害があり、永続すると考えられる場合に申請できます。

精神障害者保健福祉手帳

認知症などの精神疾患があり、日常生活に支障を来す場合に申請できます。医療機関に該当する疾患で初めてかかった日（初診日）から6か月経過した以後での障害の程度で決められます。

申請手続き

お住まいの市区町村の障害福祉担当課
障害者手帳申請書、診断書等が必要です。

受けられるサービス

税制の優遇措置、公共交通料金や施設の利用料の割引等があり、詳細は窓口でお尋ねください。



障害年金受給

病気やけがをして、障害の状態になってしまったときに受け取ることができます。初診日に加入している年金により、受給できる年金が異なります。初診日とは、障害の原因になった傷病について、初めて医師の診断を受けた日をいいます。

各障害年金とその該当者

障害基礎年金

国民年金加入者
(自営業など、20歳以上60歳未満のすべての人)

障害厚生年金

厚生年金保険加入者
(会社員、公務員など)

請求先

市区町村役場
年金事務所

年金事務所
公務員は各共済組合

いつから請求できるか

1年6か月目に障害の程度を認定

- *障害基礎年金が受けられるかどうかは、障害認定日に障害等級に該当するかどうかによって決まります。この障害認定日は、その障害の原因となった傷病の初診日から1年6か月たった日か、それ以前に病状が固まったときはその日になっています。
- *1年6か月たった日に軽くて障害等級に該当しなくても、その後65歳までは重くなれば請求して年金が受けられます。



介護保険

認知症の場合、65歳未満であっても40歳以上であれば、特定疾病*として介護保険が利用できます。若年性認知症の人が最も多く利用しているのが、**通所介護サービス（デイサービス）**や**通所リハビリテーション（デイケア）**です。

*ただし、外傷性認知症やアルコール性認知症のような、老化によらない原因疾患の場合は適用されないことがあります。

デイサービスや**デイケア**は、もともと高齢者を対象としたサービスであるため、若年の人を受け入れるところは多くありませんでしたが、最近は徐々に増えてきています。若年性認知症の人は体力があり、また高齢者とは価値観が違うので、高齢者向けのデイサービスやデイケアのプログラムでは、満足できない場合もあります。

今までの仕事内容や環境によって、その人に向いているプログラムと、そうでないものがあります。

家族の病気やレスパイトなどのため、短期間入所して、日常生活の介護や機能訓練を受けるサービスとして**短期入所生活介護（ショートステイ）**があります。

認知症対応型共同生活介護（グループホーム）は、少人数の共同生活で、食事、入浴など日常生活上の介護や機能訓練を行い、本人の能力に応じた自立した生活を営めるようにします。

小規模多機能型居宅介護は通いを中心として、状況に応じて泊まりや訪問介護も利用できます。身近な地域の施設に通所または短期入所して、介護や機能訓練を受けたり、居宅で訪問介護を受けることもできます。

訪問系サービスとしては、**訪問介護（ホームヘルプ）**、**訪問看護**、**訪問入浴介護**、**訪問リハビリテーション**などがあります。



高度障害保険金

高度障害保険金

高度障害になった時に受け取れるもので、死亡保険金と同額です。この保険金を受け取ると、契約は解除され、以後の保障はなくなります。

高度障害状態

- 1 両目の視力を全く、永久に失ったもの
- 2 言語または咀嚼機能を全く、永久に失ったもの
- 3 中枢神経系・精神または胸腹部臓器に著しい障害を残し、終身、常に介護を要するもの
- 4 両上肢とも、手関節以上で失ったか、またはその用を全く、永久に失ったもの
- 5 両下肢とも、足関節以上で失ったか、またはその用を全く、永久に失ったもの
- 6 1上肢を、手関節以上で失い、かつ1下肢を足関節以上で失ったか、またはその用を全く、永久に失ったもの
- 7 1上肢の用を全く、永久に失い、かつ1下肢を足関節以上で失ったもの

***若年性認知症では、3の要件に当てはまる場合があります。**

*高度障害保険金は、加入する生命保険会社に保険対象者本人が請求する必要があります。指定代理人による保険金請求が可能な場合もあります。

*少なくとも、6か月間、症状が継続し、回復の見込みがないなど、その他の条件が必要な場合もあります。

*高度障害の認定は、加入する生命保険会社が、障害診断書を基に判断します。

***障害年金の1級、2級に該当している場合は、高度障害保険金を受け取ることができる可能性があるため、保険会社に問い合わせてください。**

*加入している生命保険に「介護特約」がついている場合は、高度障害に該当しない場合でも、一定の条件を満たしていれば、保険金を請求できることがあります。

*保険会社によって「高度障害状態」の認定条件は異なります。

認知症の医療と介護・福祉（まとめにかえて）

目標：「認知症があっても元気で喜びを持って生活できる」
「健康＝病気の排除」という従来の健康感にとらわれない

支援のポイント： 早期に正しい診断
適切な薬剤選択と診断後支援

期待される効果： 患者の脳と身体のリズム形成
介護者の心身のゆとり

理解してほしいこと： 超高齢社会で認知症は「皆が行く道」
皆で取り組む社会全体の課題
地域の人と人のつながりを取り戻す契機