レビー小体型認知症

認知症センター　部長　　池ノ内　篤　子

はじめに

わが国では、高齢化の進行とともに認知症の有病率が増加しており、2025年には５人に１人が罹患するとされています。アルツハイマー型認知症、脳血管性認知症、レビー小体型認知症は、三大認知症とされています。本稿では、レビー小体型認知症について紹介します。

歴史

1976年以降、小阪 憲司 先生が、認知症とパーキンソニズムを主症状とし、大脳皮質や扁桃体にレビー小体が多数出現する症例を相次いで報告し、1980年にレビー小体病を提唱しました。1995年にレビー小体型認知症と命名され、翌年にNeurology誌にレビー小体型認知症の臨床・病理診断基準が掲載され国際的にも注目される疾患となりました。

疫学

神経病理診断では、レビー小体型認知症は、認知症疾患の20％であり、アルツハイマー型認知症に次いで多い認知症です。厚生労働省研究班による調査では、レビー小体型認知症の頻度はわずか４％であり、臨床的には過少診断されている可能性があります。その背景として、レビー小体型認知症は、認知機能障害に加えて、幻視やパーキンソニズム、認知機能の変動、自律神経症状、抑うつなど多彩な症状を呈し、診断に苦慮することが多いことが理由に挙げられます。

臨床症状

レビー小体型認知症の必須症状は、社会的あるいは職業的機能や通常の日常生活に支障を来たす程度の進行性の認知機能の低下ですが、初期には持続的な記憶障害は認めず病気の進行とともに明らかになります（図１）。注意や遂行機能、視空間認知の検査でしばしば障害がみられます。レビー小体型認知症の症状には、診断や疑いに必要な中核的特徴と支持的特徴があります。

＊中核的特徴

・認知機能の変動

注意力や明晰さが変動し、受け答えや判断力に問題ない状態とぼんやりとして反応に乏しい状態を繰り返します。

・幻視

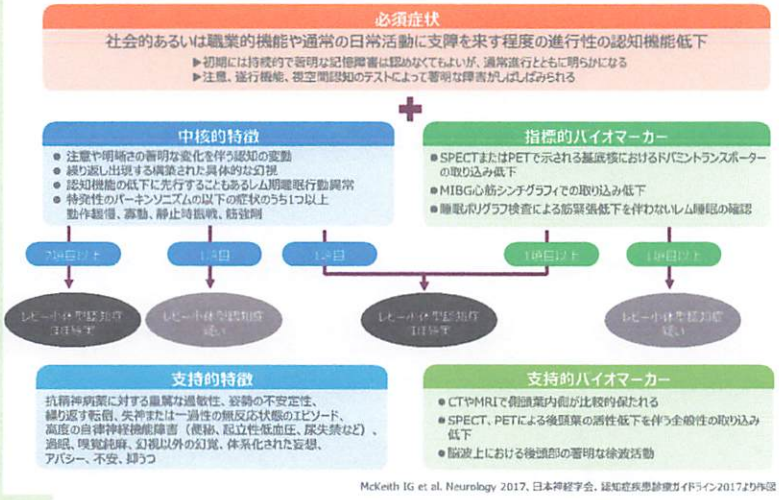
ありありとした具体的な幻視が見られたり、その結果、妄想に発展したりすることがあります。

・レム睡眠行動異常

レム睡眠時に夢をみて、大声や奇声を出す、暴れる、起き上がって歩き回る、隣の人を叩く、ベッドから転落するなどの行動がみられます。声をかけると覚醒しやすく、夢の内容を思い出すことができます。レビー小体型認知症の発症の何年も前から生じることがあります。

・パーキンソンニズム

動きが鈍い、動きにくい、手足が震える、手足がこわばるなどの運動機能の障害がみられます。これらの症状はパーキンソン病とよく似ています。認知症発症の１年以上前からパーキンソニズムが認められる場合を、認知症を伴うパーキンソン病、認知症発症がパーキンソニズムの発症前または発症後1年以内であればレビー小体型認知症とする1年ルールがあります。いずれもレビー小体病の疾患スペクトラムとして捉えられています。



McKeith IG et al. Neurology 2017. 日本神経学会. 認知症疾患診療ガイドライン2017より作図

図１　レビー小体型認知症の臨床診断基準

＊支持的特徴

・自律神経症状

交感神経と副交感神経神経のバランスが悪くなり、便秘、排尿障害、立ちくらみ、寝汗などが生じます。

・嗅覚鈍麻

嗅覚が鈍くなり、料理が美味しく感じない、ガスの匂いに気づかないなど、日常生活に支障がでます。認知

機能障害よりも数年早く出現することがあります。

・抑うつ

意欲や活動性の低下、抑うつ気分、食欲低下、不安、疲れやすさなどの症状が発症の数年前から生じることがあります。レビー小体型認知症の診断前にうつ病の診断を受けていることがよくあります。

・抗精神病薬への過敏性

幻視や妄想に対して処方されることがある抗精神病薬により、パーキンソニズムの悪化などが生じやすいため、慎重な薬物療法が求められます。

・転倒しやすさ

姿勢が不安定になり、転倒を繰り返しやすいことも特徴です。

バイオマーカー

頭部MRIやCTでは、海馬を含めた脳萎縮があまり目立ちませんが、脳血流シンチグラフィーでは、50～60%で後頭葉の血流低下を認めます。脳ドパミントランスポーターシンチグラフィーでは基底核のドパミントランスポーターで、MIBG心筋シンチグラフィーでは心臓で取り込み低下がみられることが特徴です（図2）。

診断

レビー小体型認知症の臨床診断基準では、必須症状である進行性の認知機能低下に加えて“2つ以上の中核的特徴の存在する”または“1つの中核的特徴が存在し1つ以上の指標的バイオマーカーの存在する”場合でほぼ確実、“1つの中核的特徴が存在するが、指標的バイオマーカーの証拠を伴わない”または“1つ以上の指標的バイオマーカーが存在するが、中核的特徴が存在しない”場合で疑いと診断されます。

治療

非薬物療法と薬物療法があります（図3）。レビー小体型認知症は、薬物療法による有害事象が生じやすいため非薬物療法は特に重要です。非薬物療法では、社会的交流や回想法、認知機能訓練、運動療法、音楽療法などで脳を刺激することが有用です。部屋を明るくする、見間違えやすさの原因となるような物を片付ける、段差をなくすなどの住環境を整えることも大切です。薬物療法では、患者さんが特に困っている症状を和らげるための薬を使用します。症状が多彩なため、患者さんの状態によって処方される薬が異なり、複数の薬剤を組み合わせて治療することもあります。

おわりに

認知症はさまざまな原因で生じますが、中でもレビー小体型認知症は潜在的に多い疾患です。的確な診断、適切な治療により、進行を緩徐にし、日常生活を過ごしやすくすることができます。気になる症状がある方は、かかりつけ医やもの忘れ外来、認知症を専門とする医師あるいは当センター（完全紹介予約制）へご相談ください。

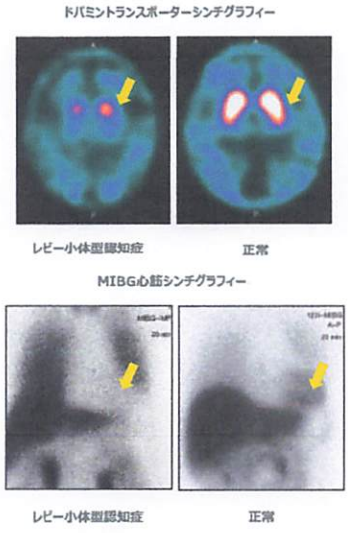


図2　レビー小体型認知症の画像診断

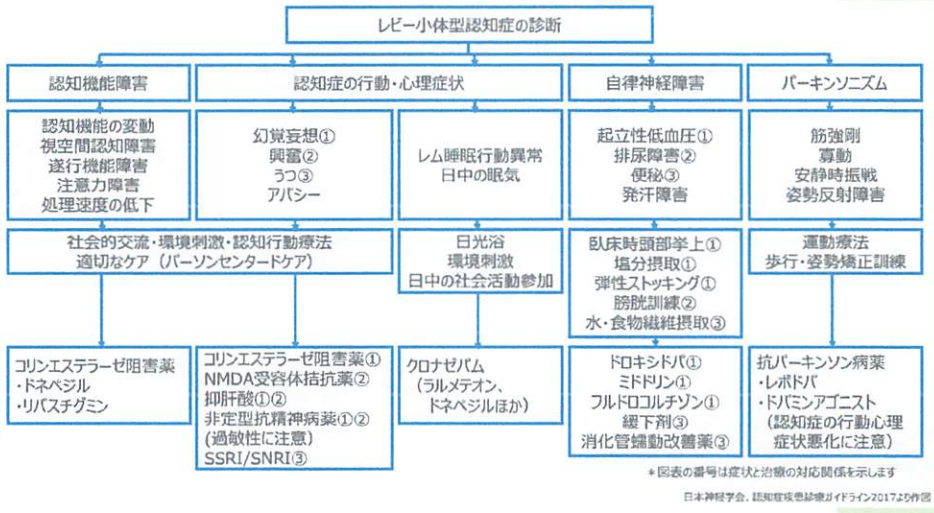


図3　レビー小体型認知症の症状に応じた治療方針