

生涯教育講座2

比較的まれな認知症

— 神経原線維変化型認知症とグリアタンゲル型認知症 —

小阪憲司

メディカルケアコートクリニック

非アルツハイマー型変性認知症は、レビー小体型認知症、神経原線維変化型認知症、グリア・タンゲル型認知症、嗜銀性グレイン型認知症、前頭側頭葉変性症、他の変性性認知症に大別される。今回は比較的まれだが、精神科医が知っておくべき三認知症を紹介する。

・神経原線維変化型認知症 **Dementia with neurofibrillary tangles**

ここには、1)石灰沈着を伴うびまん性神経原線維変化病 **diffuse neurofibrillary tangles with calcification (DNFC)**、2)辺縁系神経原線維変化認知症 **limbic neurofibrillary tangle dementia (LNTD)**、3)パーキンソニスム・認知症コンプレックス (ガム／紀伊) **Parkinsonism-dementia complex on Guam/Kii** が含まれるが、1)と2)を紹介する。その病理学的特徴は多数の神経原線維変化 (NFT) の出現であり、この NFT は ATD と同じ 3- & 4-repeat tau から成るが、ATD と違って A β たんぱくの沈着を欠く。

a. 石灰沈着を伴うびまん性神経原線維変化病 (DNFC)

DNFC の最初の論文報告は 1974 年の筆者らによるが、1996 年に筆者は DNFC という病名を提唱した。最近では **Kosaka-Shibayama disease** とも呼ばれている。DNFC は日本ではよく知られ、多くの臨床・剖検例の報告があるが、欧米ではごく少数しか報告がない。臨床像の特徴は、i) 初老期に発病することが多い ii) 緩徐進行性の皮質性認知症を示す iii) 前頭・側頭葉症状が特徴的

である iv) 脳画像で側頭・前頭葉の限局性萎縮と血流低下、淡蒼球・歯状核の著明な石灰沈着、v) 血中 Ca・P・Mg の異常や副甲状腺障害がない、などである。

b. 辺縁系神経原線維変化認知症 (LNTD)

LNTD は筆者により 1997 年に提唱されたが、以前から欧米では **limbic type of AD, atypical AD, AD with NFT only, NFT-predominant form of SDAT** などと、ATD のスペクトルでとらえられていた。LNTD の臨床特徴は、i) 主に後期高齢者に発症する ii) 緩徐進行性記憶障害が主体 iii) 健忘症状が中心で認知症は軽度 iv) 人格レベルの比較的保持 v) 画像での海馬領域の限局性萎縮 vi) **Apolipo E2** の頻度が高いなどである。

・グリアタンゲル型認知症

これはグリア細胞のなかに多数のタンゲルが出現し、このタンゲルは **4-repeat tau** から成るのが特徴である。進行性核上性麻痺 (PSP) と皮質基底核変性症 (CBD) が属するが、CBD のみを紹介する。

CBD は、1967 年に **Rebeitz** らによって最初に報告され、1989 年に **Gibb** らによって CBD と名づけられたが、認知症を含む多彩な精神・神経症状 (左右非対称性の運動障害、パーキンソニスム、運動失行や失語、認知症) を示し、CT や MRI ではしばしば左右差のある限局性脳萎縮がみられ、SPECT でも脳血流低下に左右差がみられることが多い。