

表 1. 第一次調査結果

施設種類	対象者数	回収数	回収率 (%)	うち若年認知症対応施設数	対応率 (%注1)	若年認知症人数
A. 老人介護施設など	1,866	1,077	57.7	158	14.7	231
1. 養護老人ホーム	15	11	73.3	2	18.2	3
2. 特別養護老人ホーム	114	114	100.0	25	21.9	33
3. 軽費老人ホーム	62	38	61.3	1	2.6	2
4. 介護老人保健施設	73	44	60.3	18	40.9	32
5. 訪問看護事業者	319	109	34.2	9	8.3	14
6. 指定居宅介護支援事業者	575	301	52.3	41	13.6	53
7. 認知症対応型共同生活介護事業者	171	169	98.8	17	10.1	23
8. 認知症対応型通所介護事業者	27	27	100.0	4	14.8	5
9. 通所介護事業者	392	198	50.5	26	13.1	34
10. 通所リハビリテーション事業者	118	66	55.9	15	22.7	32
B. 知的障害者施設など	70	56	80.0	3	5.4	4
1. 知的障害者更生施設	36	28	77.8	3	10.7	4
2. 知的障害者授産施設	34	28	82.4	0	0.0	0
C. 身体障害者施設など	22	17	77.3	8	47.1	110
1. 肢体不自由者更生施設	1	1	100.0	1	100.0	26
2. 内部障害者更生施設	1	1	100.0	1	100.0	9
3. 身体障害者療護施設	9	7	77.8	4	57.1	69
4. 身体障害者福祉ホーム	2	2	100.0	0	0.0	0
5. 身体障害者授産施設	9	6	66.7	2	33.3	6
D. 医療機関（医師会名簿より）	1,330	1,005	75.6	58	5.8	232
1. 病院	140	88	62.9	28	31.8	180
2. 診療所	1,190	917	77.1	30	3.3	52
E. その他	171	141	82.5	8	5.7	9
1. 市町村保健センター	26	21	80.8	2	9.5	3
2. 地域包括支援センター	39	26	66.7	3	11.5	3
3. 民生委員（特定地区）	106	94	88.7	3	3.2	3
合計	3,459	2,296	66.4	235	10.2	586

注 1 : 対応率 (%) = (うち若年認知症対応施設数) / (回収数) × 100

表 2. 若年認知症実態調査(二次調査回収状況)

NO	調査先区分	一次調査 箇所数	施設	人員	回収施設	回収率
1	養護老人ホーム	15	2	3	2	100.0
2	特別養護老人ホーム	114	25	33	22	88.0
3	軽費老人ホーム	62	1	2	0	0.0
4	介護老人保健施設	73	18	32	15	83.3
5	訪問看護事業者	319	9	14	9	100.0
6	指定居宅介護支援事業者	575	41	53	36	87.8
7	地域包括支援センター	39	3	3	3	100.0
8	認知症対応型共同生活介護事業者	171	20	23	18	90.0
9	認知症対応型通所介護事業者	27	4	5	4	100.0
10	知的障害者更生施設	36	3	4	3	100.0
11	知的障害者授産施設	34	0	0	-	-
12	肢体不自由者更正施設	1	1	26	1	100.0
13	内部障害者更正施設	1	1	9	1	100.0
14	身体障害者療護施設	9	4	69	3	75.0
15	身体障害者福祉ホーム	2	0	0	-	-
16	身体障害者授産施設	9	2	6	2	100.0
17	市町村保健センター	26	2	3	2	100.0
18	医療機関(群馬県医師会員)	1,330	65	233	56	86.1
19	民生委員	106	3	3	2	66.6
20	通所介護事業者	392	26	34	22	84.6
21	通所リハビリテーション事業者	118	15	32	11	73.3
	合 計	3,459	245	587	212	86.5

注：医療機関は1330箇所、その他老人・知的・身体施設は1513+510箇所。

表3. 診断名

診 断 名	細 分 類	男	女	不明	合計
脳血管性認知症関連		132	44	2	
	脳梗塞	69	18	1	88
	脳出血	46	14	0	60
	くも膜下出血	17	12	1	30
アルツハイマー病		46	63	0	109
前頭側頭型認知症関連疾患		14	6	0	
	F T D	7	5	0	12
	ピック病	5	1	0	6
	C B D	2	0	0	2
アルコール関連疾患		4	1	0	
	アルコール性認知症	3	0	0	3
	ウェルニッケ	0	1	0	1
	コルサコフ	1	0	0	1
遺伝疾患など		11	11	0	
	ハンチントン舞踏病	4	1	0	5
	ミトコンドリア脳筋症	1	3	0	4
	筋強直性ジストロ	0	1	0	1
	ウイルソン病	0	1	0	1
	ダウン症	0	1	0	1
	O P C A	6	4	0	10
レビー小体型認知症関連疾患		7	3	0	
	レビー小体型認知症	3	1	0	4
	パーキンソン病	4	2	0	6
代謝性脳症など		5	2	0	
	代謝性脳症	0	1	0	1
	腎不全	0	1	0	1
	低酸素脳症	4	0	0	4
	一酸化炭素中毒	1	0	0	1
高次脳機能障害関連疾患		40	5	0	
	脳外傷	15	1	0	16
	脳挫傷	24	4	0	28
	硬膜下血腫	1	0	0	1
脳腫瘍		4	3	0	
	原発性	4	2	0	6
	乳ガン	0	1	0	1
脳炎関連疾患		4	5	0	
	脳炎・脳脊髄炎	3	2	0	5
	日本脳炎	0	1	0	1
	ヘルペス脳炎	0	1	0	1
	辺縁脳炎	1	1	0	2
感染症		2	1	0	
	神経梅毒	1	0	0	1
	脳膿瘍	0	1	0	1
	C J D	1	0	0	1
その他の疾患		5	3	0	
	多発性硬化症	2	1	0	3
	神経ベイチェット	2	0	0	2
	統合失調症	1	0	0	1
	脳血管腫	0	1	0	1
	白質脳症	0	1	0	1
不明		4	6	0	10
合 計		278	153	2	433

表4. 認知症の程度

	軽度	重度	中等度	不明	合計
女	33	68	48	4	153
男	69	96	101	12	278
不明		2			2
合計	102	166	149	16	433

表5. 意識障害の有無

	あり	なし	不明	合計
女	8	136	9	153
男	14	245	19	278
不明		1	1	2
	22	382	29	433

分担研究報告書

若年性認知症の実態と対応の基盤整備に関する研究
—若年発症 FTD と高齢発症 FTD の認知機能・精神症状の違いについて—

分担研究者 谷向 知 愛媛大学大学院医学系研究科 准教授

研究要旨

若年発症の認知症として前頭側頭型認知症 (frontotemporal dementia ; FTD) の関心が高まる一方、高齢発症の FTD の報告も散見されるようになった。本研究では若年発症と高齢発症の FTD でみられる認知機能障害と精神症状の違いについて比較検討した。我々が検討した 35 例の対象者の平均年齢は 63 歳で欧米の報告に比べ高いことが示された。若年発症 FTD は全 FTD の 6 割で、性差は認めなかった。認知機能では、MMSE スコアと下位項目である 3 単語再生、構成、また RCPM スコアが高齢発症 FTD において有意な低下を認めた。NPI スコアは高齢発症 FTD で有意に高く、発症年齢に関係なく、「無為・無関心」の項目が最も高スコアであった。発症年齢の違いにより、FTD はアルツハイマー病で報告されているものとは異なる特徴があると考えられた。

愛媛県下の若年性認知症の実態調査は、現在 2,624 関連機関（小児科を除く 147 病院 870 診療科、1262 の一般診療所、92 の特別養護老人ホーム、62 の老人保健施設、246 のグループホーム、102 の障害福祉サービス事業所など）に一次調査票を郵送し、現在集計作業を進めている。

キーワード：前頭側頭型認知症、若年発症、高齢発症、認知機能、精神症状

研究協力者：

小森憲治郎、銚石和彦、福原竜治、石川智久、
豊田泰孝、榎林哲雄、清水秀明

（愛媛大学大学院医学系研究科）

品川俊一郎

（東京慈恵医科大学 精神医学講座）

A. 研究目的

近年、前頭側頭型認知症 (frontotemporal dementia ; FTD) の関心が高まっている。

若年発症の FTD に加えて、高齢発症の FTD に関する報告も散見されるようになってき

たが、若年発症 FTD と高齢発症 FTD の臨床的特徴を比較した組織的な研究はみられない。そこで、我国の大学病院の認知症外来に通院中の若年発症 FTD と高齢発症 FTD でみられる認知機能と精神症状の違いについて検討した。

B. 研究方法

【対象】

愛媛大学精神神経科高次脳機能外来を受診し、FTD と診断された通院中の患者 35 名(若年発症 FTD 21 名、高齢発症 FTD 14 名)。若年発症認知症は 65 歳未満の発症、高齢発症例は 65 歳以上での発症と定義した。

【方法と評価】

性別、教育歴、発症から受診までの期間、初診時の Clinical Dementia Rating (CDR) スコア、Mini-Mental State Examination (MMSE) スコア、Raven's Coloured Progressive Matrices (RCPM) スコア、Neuropsychiatric Inventory (NPI) スコアを用いて、若年発症 FTD と高齢発症 FTD でみられる認知機能と精神症状を比較、検討した。

(倫理面への配慮)

本研究は全例、対象者またはその介護者から同意を得て行った。

本研究に関し、匿名性の保持及び個人情報の流出には十分に配慮した。

C. 研究結果

患者背景

全体で 35 名の FTD 患者(平均年齢 63.0 歳、男性 18 名、女性 17 名)が対象となった。

そのうち若年発症 FTD は 21 名(平均年齢 58.0 ± 5.6)で全体の 60%を占めた(高齢発症の平均年齢は 70.7 ± 5.0)。

性差は若年発症 FTD (M/F 11/10)、高齢発症 FTD (M/F 7/7)で差異を認めなかった。教育年数にも若年発症 FTD と高齢発症 FTD では、それぞれ 11 年、10 年と差はみられなかった。

FTD 発症後、医療機関受診までの期間は若年発症 FTD で 4.5 ± 2.9 年、高齢発症 FTD 3.7 ± 3.2 年で若干高齢発症の方が受診に至るまでの期間が短い傾向がみられた。初診時の CDR スコア (CDR 0.5/1/2/3) は、若年発症で 8/6/5/2、高齢発症で 1/5/6/2 で、若年発症 FTD では有意差は認めないものの CDR 0.5 レベルでの受診が多くみられた。

認知機能

MMSE、RCPM のスコアによる認知機能の比較では、若年発症 FTD と高齢発症 FTD では、MMSE の総スコア、MMSE の下位項目である 3 単語再生と構成、RCPM スコアで有意差を認め、高齢発症 FTD 群は若年発症 FTD 群よりも得点が低かった。(MMSE $21.3 \pm 7.6/14.1 \pm 9.9$; $p=.023$ 、3 単語再生 $1.6 \pm 1.2/0.8 \pm 1.1$; $p=.048$ 、構成正答率 $81.0/28.6$; $p=.002$ 、RCPM $23.1 \pm 5.4/14.3 \pm 9.5$; $p=.006$ いずれのスコア平均も若年発症 FTD 群の成績を前記)

精神症状

NPI を用いた精神症状の比較検討では、総 NPI スコアでは若年発症 FTD 19.5 ± 11.1 、高

齢発症 FTD 31.9 ± 17.3 で、高齢発症群で有意に高かった ($p = .012$)。有異差がみられた下位項目は、「無為・無関心」のスコアで若年発症 4.5 ± 3.8 、高齢発症群 7.1 ± 3.0 のみであった。全般的に高齢発症 FTD のスコアが高かったが、「不安」は若年発症群の方が高スコアであり、「抑うつ」は同程度であった。

有異差は認めないものの 2 群ともに「異常行動」の項目が最もスコアが高く (5.6 ± 5.1 、 7.3 ± 4.1)、次いで「無為・無関心」であった。また、最もスコアが低かった項目は若年発症 FTD では「幻覚」 (0.2 ± 0.9)、高齢発症 FTD では「抑うつ」であった。

D. 考察

FTD 患者の平均年齢は 63.0 ± 8.3 歳で諸外国の報告と比較すると高齢であった。このことは日本人の FTD の症例のほとんどは散発性である一方、欧米で報告されている症例は家族歴を有していることが多い。我国でタウ遺伝子の突然変異が報告されているパーキンソニズムを伴う前頭側頭葉変性症 (FTDP17) は若年発症が多いことから、孤発性の FTD が多い我国の発症年齢は高いのかもしれないかと考えられる。

認知機能障害では、高齢発症 FTD で若年発症 FTD に比べて優位に記憶・構成課題の失点が見られた。高齢発症群では主要な前頭・側頭葉萎縮や症候の背景にアルツハイマー病やその他の側頭/頭頂葉の皮質性の病理変化が潜んでいる可能性が考えられた。

若年発症のアルツハイマー病では高齢発

症と比較し、急速な進行、言語の障害、視空間認知障害があり、より多くの行動面の問題を伴うという報告がある。しかし、本研究からは FTD においてはこの傾向は認めなかった。すなわち、高齢発症 FTD ではより多くの記憶、視空間認知障害を認め、「無為・無関心」を示す傾向を認めた。一般的には若年発症アルツハイマー病の特徴が全ての若年発症の神経変性疾患にあてはまることは出来ないと考えられた。

E. 結論

- ①我国における FTD の発症年齢は欧米と比べて高い傾向にある。
- ②高齢発症 FTD では、記憶や視空間認知機能障害がみられ、NPI スコアも有意に高い。
- ③今回は横断的な検討であるが、若年発症アルツハイマー病で知られる急速な進行、言語の障害、視空間認知障害があり、より多くの行動面の問題を伴うという報告がみられるが、若年発症 FTD の臨床経過はそれとは必ずしもあてはまらない。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 谷向 知. 若年性認知症. KEY WORD 精神 (第 4 版). pp72-73, 先端医学社, 東京, 2007
- 2) 谷向 知, 池田 学. 4 大認知症疾患の非薬物療法的対応. 精神科治療学 22 (12); 1427-1430, 2007

- 3) 松本光央、谷向 知、塩田一雄. 精神病院における BPSD への対応と課題. 老年精神医学雑誌 18 (12); 1333-1339, 2007
- 4) 谷向 知. 若年性アルツハイマー病. 日本臨床 22 (増刊号 1); 332-335, 2008
- 5) 田邊敬貴. ピック病の位置づけ—前頭側頭型認知症との関連—. 老年精神医学雑誌 18 (6); 585-590, 2007
- 6) Okumura Y, Tanimukai S, Asada T. The effects of short-term reminiscence therapy on elderly with dementia: A comparison with everyday conversation approaches. PSYCHOGERIATRICS (*in press*)

2. 学会発表

- 1) 奥村由美子、長谷川妙子、上山加代子、谷向 知. グループ回想法実施によりみられたグループホーム入居者の変化—自助的交流が展開された事例より—. 第 8 回日本認知症ケア学会 岩手 2007.10.12-13
- 2) Shinagawa S, Toyota Y, Ishikawa T, Fukuhara R, Komori K, Hokoishi K, Tanimukai S, Ikeda M, Nakayama K. Cognitive function and psychiatric symptom in early and late onset frontotemporal dementia. 25th IPA, Osaka, 2007.10. 15-18
- 3) Okumura Y, Tanimukai S, Kubouchi T, Nagatani T, Asada T. Effect of joint reminiscence group therapy for the elderly with dementia and professional caregivers. 25th IPA, Osaka, 2007.10.

15-18

G. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

厚生労働科学研究費補助金（長寿科学総合 研究事業）

分担研究報告書

若年性認知症の実態と対応の基盤整備に関する研究

分担研究者 永田 久美子 認知症介護研究・研修東京センター 主任研究主幹

研究要旨

若年性認知症の人と家族が、発症後のできるだけ早い段階から医療と生活支援の総合的サポートを継続的に受けられるシステムの開発が急務となっている。

本研究ではそのシステムの一翼を担う場として、全国の自治体に設置されている地域包括支援センター（以下、センターとする）に着目し、全国の自治体ならびセンターを対象としたアンケート調査を通じて、若年認知症の人の把握状況と支援実態を明らかにし、高齢認知症ケースとの対比を通じて、センターにおいて若年性認知症ケースを包括的・継続的に支援していくための役割と課題を明らかにすることを目的とした。

その結果、若年認知症家ケースを何らかの形で把握し始めている自治体が約30%であり、地域包括支援センターが把握経路としての機能を果たし始めていることが明らかになった。

また、自治体として若年性認知症ケースに特化した何らかの支援策を講じているところは2割程度にとどまるが、少数ながら地域包括支援センターと協働しながら、若年認知症ケースを積極的に支援する取り組みを展開し始めた自治体があることが確認された。その具体的な内容としては、若年性認知症の本人や家族の相談窓口の設置、受け入れるデイサービスの推進、当事者ネットワークづくり、就労支援、住民への啓発などであり、地域包括支援センターの多面的な機能を活かした総合的な取り組みの可能性が示唆された。

全国の自治体ならびに地域包括支援センターの全般的実態としては、若年性認知症ケースの支援の前提になるケースの把握や支援について未着手の地域が大半であり、今後は先駆的地域の取り組み経過を最大限に活かしつつ、「自治体と地域包括支援センターが協働した若年認知症ケース総合支援モデル」を開発・普及していくことが急務である。

A. 研究目的

全国の自治体が設置している地域包括支援センターにおける若年性認知症ケースの把握と支援の実態を明らかにし、認知症高齢者の支援実態との相違を明らかにすることを通して、若年性認知症の人の支援における地域包括支援センターが果たす役割と課題を明らかにする。

B. 研究方法

認知症高齢者および若年認知症の人の把握と支援の実態に関する以下の2つの調査を実施した。

<調査1：自治体全国調査>

調査対象：平成19年12月末時点での全国の全治自治体 1818(指定都市 17、市 776、特別区 23、町 817、村 195)。調査回答者として、自治体の認知症対策の実務担当者に回答を求めた。

調査内容：認知症高齢者および若年認知症の人の把握数、把握方法、支援施策内容、地域包括支援センター等関係機関との協働、支援にする課題等

調査時期：平成20年2月

<調査2：地域包括支援センター全国調査>

調査対象：平成19年12月末時点での全国地域包括支援センター3841(内、広域連合設置のセンター

175)。センター内で認知症ケース支援の実務に最も詳しい者に回答を求めた。

調査内容：認知症高齢者および若年認知症の

人の把握数、把握方法、支援内容、自治体ならびに関係機関との協働、支援に関する課題等

調査時期：平成20年3月

(倫理面への配慮)

研究内容・目的を説明した文書を調査対象に送付し回答をえた。回答内の量的データ、質的データともに、入力段階で地域包括支援センター名、関係機関名等の固有名称をすべて消去し、調査結果の公表においては個別の地域名や機関名、個人名が特定されないことのないよう処理を行った。

C. 研究結果

現在、調査データの最終的な集約と解析中であり、調査1自治体全国調査の第一次集約結果を報告する。

第一次集約の分析対象は、208自治体(全自治体の10.9%)。

認知症高齢者数を把握している自治体は64.9%、若年性認知症ケース数を把握している自治体は30.3%である。認知症高齢者数の把握方法としては介護保険の認定調査データが最多であり、若年認知症ケース数に関しては介護保険データの活用の一方で、地域包括支援センターでの相談ケース等を通じて把握している自治体が多かった。

自治体のほとんどが何らかの認知症高齢者支援策を実施している一方、若年性認知症ケースに特化した支援策を講じているところは2割程度であり、若年認知症ケースが把

握されていても支援策の整備が未着手の自治体が少なくない。

自治体が実施している若年認知症ケースに特化した支援策の具体的内容としては、「相談窓口の設置」が15.9%、「若年性認知症ケースを受け入れるデイサービスの推進や支援」が6.7%、「若年認知症の家族会」1%、「就労支援に関する取り組み」1%である。少数ではあるが、自治体所管のセンターが若年性認知症ケースの把握と関係者への啓発、医療と福祉サービスの連携支援、若年性認知症の人のネットワーク作りなど総合的支援の要役を果たし始めている例があることが確認された。

自治体が若年性認知症ケースの把握や支援に取り組むにあたって、共通の理解や支援を進めていく上での若年性認知症に関する基本的知識や先駆的な取り組み例に関する情報を求める意見や、地域包括支援センターに配置されている三職種（主任ケアマネジャー、保健師、社会福祉士）を活かした若年性認知症ケースへの総合的支援を期待する意見が寄せられている。

D. 考察

全国の自治体ならびに地域包括支援センターにおける若年性認知症ケースの支援は未着手のところは8割前後を占め、今後、国レベルで自治体や地域包括支援センターにむけて若年認知症の理解と支援推進にむけた情報提供や推進策を提示していくことが早急に必要である。

少数ではあるが、若年性認知症ケースの把握や支援に先駆的に取り組んでいる自治体と地域包括支援センターが存在していることが確認され、今後、自治体格差をなくして全国の各自治体で一日も早く若年性認知症ケースへの支援を充実させていくために、先駆例の実践内容や取り組みを通じて生じている課題等をさらに詳しく追跡調査しながら、「自治体と地域包括支援センターが協働した若年認知症ケース総合支援モデル」を開発・普及していくことが求められる。

自治体・地域包括支援センターの実態と意見等から、今後の求められるモデルとしては、自治体の一組織であり専門の三職種が配置されている地域包括支援センターの機能を活かした以下のような多様なアプローチが可能と考えられる：1) 自治体行政の多様な窓口と地域包括支援センターが連動して、管内の若年性認知症ケースを把握するしくみ、2) 把握された若年性認知症ケース個々に対し、地域包括支援センターの有する地域ネットワークを活かして、包括的継続的支援を個別展開する方策、3) 自治体管内での若年性認知症ケースのケース検討とその知見を集約・普及していくしくみ、4) 既存の高齢認知症支援策を活用してその中で若年性認知症支援を充実させていくための方策、5) 管内では少数である若年性認知症の人に対して、その特性に応じた支援策を高年齢認知症支援とは明確に独立させて成立させていくための自治体管内あるいは広域連合単位でのあり方、5) 住民や保健・医療・福祉関係者に対する若年性認知症の効果的な啓発のあ

り方。

地域包括支援センターは設置3年目を迎え、徐々にその本来的な総合機能の充実が図られており、今後は、全国の地域包括支援センターにおいて自治体と協働した以上のようなアプローチを円滑かつ効率的に展開していけるように、今回の調査結果を基盤とした継続的な研究と実践応用を進めていくことが必要である。

E. 結論

全国の自治体ならびに地域包括支援センターにおける若年性認知症ケースの把握と支援は緒についたばかりであることが確認されたが、先駆的な取り組み例が把握され、地域包括支援センターがその本来的機能を活かして若年性認知症ケースの支援に多様な役割を果たしうることが示唆された。今後、全国の自治体において若年性認知症ケースの支援体制を速やかに築いていくために、地域包括支援センターを活かした総合的支援モデルの開発と普及が求められる。

F. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
朝田 隆	若年性認知症という残された課題	精神神経学雑誌	110(1)	13-21	2008
Yasuno F, Mizukami K, Tanimukai S, Nakano S, Yamada T, Toyota Y, Asada T.	The prevalence of illness causing presenile dementia: a four-center joint study in Japan.	(in submission)			
Ishikawa T, Ikeda M	Mild cognitive impairment in a population-based epidemiology	PSYCHOGERIATR ICS	7	104-108	2007
Shinagawa S, Ikeda M, Toyota Y, Matsumoto T, Matsumoto N, Mori T, Ishikawa T, Fukuhara R, Komori K, Hokoishi K, Tanabe H	Frequency and clinical characteristics of early-onset dementia in consecutive patients in a memory clinic	Dement Geriatr Cogn Disord	24	42-47	2007
Arai A, Matsumoto T, Ikeda M, Arai Y	Do family caregivers perceive more difficulty when they look after patients with early onset dementia	Int J Geriatr Psychiatry	22	1255-1261	2007
品川俊一郎, 池田学	ピック病の症状・経過について	老年精神医学雑誌	18	591-597	2007
橋本 衛, 池田学	家族性アルツハイマー病症例の神経心理学的所見	Cognition and Dementia	6	217-233	2007

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
谷向 知, 池田 学	4 大認知症疾患の非薬物 療法的対応	精神科治療学	22(12)	1427-1430	2007
宮永 和夫	若年認知症とうつ病	精神科	11(1)	6-13	2007
宮永 和夫	地域住民に求める若年 認知症ケア	日本住宅ケア 学会誌	11(1)	9-16	2007
宮永 和夫	4 大認知症の疫学	精神科治療学	22(12)	1359-1372	2007
松本光央, 谷向 知, 塩田一雄	精神病院における BPSD への対応と課題	老年精神医学 雑誌	18(12)	1333-1339	2007
谷向 知	若年性アルツハイマー 病	日本臨床	66 (増刊号 1)	332-335	2007
田邊 敬貴	ピック病の位置づけ —前頭側頭型認知症と の関連—	老年精神医学 雑誌	18(6)	585-590	2007

IV. 研究成果の刊行物・別刷

若年性認知症という残された課題

朝田 隆

Takashi Asada : Young-onset Dementia : An Unresolved Challenge

精神神経学雑誌第110巻第1号別刷

平成20年1月25日発行

PSYCHIATRIA ET NEUROLOGIA JAPONICA

Annus 110, Numerus 1, 2008

若年性認知症という残された課題

朝田 隆

Takashi Asada : Young-onset Dementia : An Unresolved Challenge

若年性認知症には経済、医療・ケア、家族の絆など、どの面をとっても老年性の認知症とは異なる固有の問題点がある。ところが従来は医療・保健・福祉のいずれの場でも、この疾患群に関する実態が深く検討され、対応策が練られることは稀であった。

本稿では、まずわが国と欧米における疫学的な報告を紹介した。次に中心的な疾患であるアルツハイマー病、前頭側頭葉変性症、レビー小体型認知症について若年例の特徴に注目しつつ記載した。最後に当事者と家族において、受診など医療に関する事柄、退職のプロセス、生活の経済的基盤、家族の要望に注目して行った予備的な実態調査の結果をまとめた。

以上を踏まえて、若年性認知症の当事者と家族の特殊性に配慮して、関連諸領域と連携することの重要性を述べた。

<索引用語：初老期認知症、疫学、アルツハイマー病、前頭側頭型認知症、レビー小体型認知症>

I はじめに

近年、認知症のなかでも65歳未満で発症するいわゆる若年性認知症が注目され、話題になっている。

その背景を次のように考える。わが国の認知症介護は、介護保険制度の開始とその整備などにより世界のトップレベルに達したと思われる。そうになってみて初めて、若年性認知症患者では経済、医療・ケア、家族の絆など全てが極めて深刻であると気付かれた。またその処遇、治療、そして家族への支援などには、老年性の認知症とは異なる固有の問題点がある。映画「明日の記憶」の大ヒットもあってか、この大きな課題が実は、ほぼ手付かずのままだと注意が喚起されるようになった。

本稿ではこのような若年性の認知症について今日の医学的ならびに保健・福祉に関する知見を紹

介する。

II 定 義

いわゆる「若年性認知症」は通称である。正式には18歳以降44歳までに発症する認知症を若年期認知症、45歳以降64歳で発症するものを初老期認知症と呼ぶ⁹⁾。なお発症年齢の上限については、60歳とするものと65歳とするものとの2通りがあつて統一されていない。

基本的に後天性・進行性に認知機能の低下をもたらすことで、生活に支障をきたすものであれば何でも認知症の原因疾患になり得る。ところが、認知症とくに若年期・初老期認知症の疫学調査では、いわゆる高次脳機能障害を認知症として含めるか否かで結果が大きく異なってくる。これをどう扱うかは、調査が政策医療的な視点に立つのか、

著者所属：筑波大学臨床医学系精神医学、Department of Neuropsychiatry, Institute of Clinical Medicine, University of Tsukuba

編 注：編集委員会からの依頼による総説論文である。

それとも医学的研究の視点に立つのか次第だろう。後者の立場では、若年期・初老期認知症というとき、アルツハイマー病 (AD) に代表される変性性認知症を重視しがちである。本稿でもそのような観点からこの問題を扱う。

III 疫 学

1) 患者数

基本となる今日のわが国の疫学的な現状が実はあまりわかっていない。患者数は3万人とも10万人とも言われるが、実態は不明である。わが国にある唯一の疫学調査は平成9年に報告された厚生科学研究「若年痴呆の実態に関する研究」(班長:一ノ渡尚道)である⁹⁾。

この調査の概要を紹介する。これは青森県全域、群馬県全域、徳島県全域、そして北九州市と八王子市において平成8年8月から同年10月にかけて実施された。調査方法は2段階式で、1次がスクリーニング、2次がより詳細なものになっている。1次の回収率は63~84%であったが、2次のそれは全ての調査地域で90%を超えている。結果として、全国の患者数は、最少で25,613人、最多で37,434人と推定されている。そして基礎疾患として最多は脳血管性認知症 (VaD) であり、これにADが続くという結果になっている。

ところで以下に詳述するように、若年性認知症(ここでは60歳以下で発症する認知とする)のうち、多数を占めるのが、アルツハイマー病 (AD)、前頭側頭型認知症 (FTD)、そしてレビー小体型認知症 (DLB) だといわれる。ところがこの報告書ではFTDやDLBなどの変性性認知症が扱われていない。つまり今日の臨床感覚との間には多少ともギャップがある。しかしその背景には、この10年間に認知症医療が大きく変化したことがある。

2) 基礎疾患

(1)既報のレビュー

これについて、欧米ならびにわが国からの報告を表1にまとめてみた。要約すると、まず大多数

の報告でADが最多であると示されている。もっとも17~51%と幅は大きい。

次に来るのがVaD、もしくはピック病を含むFTDである。これらはADの半分程度を占めている。そしてDLBあるいは認知症を伴うパーキンソン病 (PDD) がこれに続く。もっともこれらについては、最近になってその疾患概念が知れわたったので、従来は過小評価されていた可能性も否定できない。

その他の内訳としては、プリオン病、皮質基底核変性症、いわゆるアルコール性の認知症などもある。

(2)老年期の認知症との比較

認知症全体における基礎疾患を扱った Mendez と Cummings が基礎疾患頻度について報告している。それによれば、純粋のAD (35%)、ADとVaDの混合型 (15%)、DLB (15%)、純粋のVaD (10%)、FTLD (5%) という順番である²⁰⁾。つまり若年発症例と大きな差はないと思われる。

IV 中心的な基礎疾患とその特徴

1) アルツハイマー病

(1)基礎的知見

ADのうち常染色体優性遺伝形式をとるものは2%程度とされる²⁷⁾。このような遺伝子の発見は、現在のところ最も有力な成因仮説であるアミロイドカスケード説に沿ってなされてきた。とくに若年発症AD例における分子レベルの研究が大きな進歩をもたらした。

21トリソミーであるダウン症候群では、40歳以前にアミロイドの沈着が始まる²⁹⁾ところから、当初第21染色体が注目された。そこで第21染色体上にあるアミロイド前駆体蛋白 (APP) 遺伝子が発見された。次いで第14染色体上のpresenilin-I (PS-I) 遺伝子の異常が発見された。これを有する者の大半では、50歳以前に発病する³¹⁾。さらに第1染色体上のpresenilin-II (PS-II) 遺伝子の異常も指摘された²⁸⁾。この遺伝子によるADの平均発症年齢は55歳、平均罹病期間は11年余りとされる。PS-IとPS-IIによるAD

表1 欧米と日本における初老期認知症の基礎疾患

				AD	FTLD	VaD	DLB/ PDD	miscellaneous
Western countries								
Woodburn et al. (1999) Scotland ^①	(n=114)	Com		53	12	11	NR	24
Panegyres et al. (2000) Australia ^②	(n=150)	Cli		21	24	5	NR	50*
Ratnavalli et al. (2002) England ^③	(n=88)	Com		22	17	13	10	39
Harvey et al. (2003) England ^④	(n=220)	Com		34	12	18	6	30
McMurtray et al. (2006) U.S.A ^⑤	(n=278)	Cli		17	3	29	4	47
Total	(n=850)			27	12	18	4	39
Japan								
Yokota et al. (2005) Japan ^⑥	(n=34)	Cli		38	15	24	3	20
Shinagawa et al. (2007) Japan ^⑦	(n=185)	Cli		39	21	13	1	26
Total	(n=219)			38	20	14	1	27

AD, Alzheimer's disease; VaD, vascular dementia; FTLD, frontotemporal lobar degeneration; DLB/PDD, Dementia with Lewy bodies/Parkinson's disease with dementia. NR, non reported.

Com, Community-based study; Cli, Clinical-based study

*: Dementia due to psychiatric disease was included

① Woodburn K, et al. Int J Geriatr Psychiatry. 1999; 14: 362-367

② Panegyres P, et al. Med J Aust. 2000; 173: 279-280

③ Ratnavalli E, et al. Neurology. 2002; 58: 1615-1621

④ Harvey R, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003; 74: 1206-1209

⑤ McMurtray A, et al. Dement Geriatr Cogn Disord. 2006; 21: 59-64

⑥ Yokota O, et al. Eur J Neurol. 2005; 12: 782-790

⑦ Shinagawa S, et al. Dement Geriatr Cogn Disord. 2007; 24: 42-47

表2 アルツハイマー病の関連遺伝子

以下の点突然変異 (常染色体優性)
amyloid precursor protein (APP) 遺伝子
presenilin-I (PS-I) 遺伝子
presenilin-II (PS-II) 遺伝子
危険因子
アポリポ蛋白 E 遺伝子 4 アレル

の進行速度の比較では、前者がより急速に悪化するとされる¹⁵⁾。

アポリポ蛋白をコードするアポリポ蛋白 E 遺伝子 (APOE) の発見は AD の基礎・臨床研究に大きなインパクトを与えた。APOE には 2, 3, 4 という 3 つのアレルがあり、3 が野生型で、4 を持つと AD を発症しやすい。ヒトは両親からそれぞれ 1 つずつのアレルを引き継ぐが、4 アレル

が 1 つより 2 つの場合はより早期から AD を発症しやすくなる。そして APOE 4/4 のケースの多くが 50 歳代で発病するとされる³⁰⁾。

ところで AD には病巣の局在性が顕著な focal variants という下位分類の概念がある。傷害される部位によって症状は異なるものの、こうしたタイプの AD では、発症は概して初老期であり、初期には記憶障害が目立たない。例えば左の側頭・頭頂葉であれば、呼称、構成行為、計算に障害をきたす。前頭葉であれば遂行機能、行為障害が、また右頭頂葉であれば視空間機能の障害、さらに後頭葉なら視覚障害を呈する⁷⁾。

(2)若年例の臨床的特徴

これは以下のようにまとめられる。①伝統的に進行が速いとされたが、生存期間の中間値は 9 年以上で、57% は 5 年後も在宅生活可能とされ、意外に良い²⁴⁾。②言語、集中の能力低下が顕著で、