

若年性認知症者と家族のための診断および支援  
若年性認知症ネットワーク運営グループ（Young Dementia Network Steering Group）による推奨事項  
2016年11月

**要約**

本文書は、若年性認知症者とその支援者の経験や専門知識をまとめたものであり、認知症の影響が人生の時期によって大きく異なりうること、そのため、このようなニーズに合わせたサービスを提供しなければならないことに光を当てている。しかし、現在そのようなケースはほとんどなく、若年者の診断は高齢者の倍の時間がかかることを意味している。また、若年性認知症の診断を受けた人の多くは、その後の生活を導く適切な支援や専門知識を有する支援者を得られないままとなっている。

若年者では、一般医の初診から終末期ケアまでの道程が大きく異なりうる。彼らは大抵の場合、仕事に就き、住宅ローンや扶養すべき子供を抱えている。稀なタイプの認知症に罹患していれば、さらに小さなマイノリティーに属することになる。認知症診断は万人にとり衝撃的な出来事であるが、若年者にとってはその後の人生や生活が劇的に変化する。

我々は、このような様々なニーズに合わせた一連の推奨事項を作成した。これらのアドバイスは、サービスを設計し提供する政策立案者、医療責任者、医師らへの指針を示すものである。特に重要な点として、ここに記載する推奨事項を基に、認知症に罹患している若年者およびその家族が自分たちのニーズに応じたサービスを要求できるようになることを願う。

## 政策立案者および医療責任者に向けた推奨事項

- ・ 委託サービスは、若年性認知症者と家族の個別ニーズに沿って設計されなければならない。すなわち、サービス提供者は、提供するサービスが若年者に合わせてどのように修正されているかを明示できなければならない。特に、現地での年齢に応じた有意義なデイケア、家族の急速のためのケア（レスパイトケア）、居住看護の提供が十分でない現状に取り組むこと。
- ・ 既存サービスの構築や支援の委託に注力して、臨床経験の持続、連続性の構築、サービス提供者間の連携を可能にする。
- ・ Clinical Commissioning Group（臨床委託グループ）内で、若年性認知症者のニーズを特定する認知症担当リーダーを指名する。
- ・ 若年性認知症者の管理体制の現状を調査し、プライマリケアから社会的ケアや専門家サービスにわたる現地実施計画を遂行する。

## 推奨事項の詳細

- ・ かかりつけ医（一般医）との建設的な受診で、正しい診断を受けるまでの時間を短縮する。
  - 一般医は若年性認知症と起こりうる様々な症状（非定型症状を含む）を認識していなければならない。これにより、専門家サービスへの照会が必要な重要な症状に気づきやすくなる。
  - 一般医から専門診断サービスへの照会経路が明確であること。
- ・ 若年性に特化した明確かつ協力的な診断プロセス
  - 認知障害が疑われる若年者向けの現地ケア経路を定める。
  - アセスメント基準および診断精度を改善するため、若年性および希少タイプの認知症の診断に関する専門知識を有した専門家へのアクセスを提供する。
- ・ 変化するニーズを満たす専門家支援および情報
  - キー・ワーカーは、若年性認知症および同疾患が当事者と家族に及ぼす影響に関する専門知識を有し、研修を受け、経験を有していること。
- ・ 若年性認知症との共生
  - キー・ワーカー、臨床医、ソーシャルサービス、慈善団体が緊密に連携し、若年性認知症者と家族に包括的サービスを提供する。
  - 若年性認知症者とその家族が地域社会の一員であり続けられ、人間関係や社会とのつながりを維持したり構築したりできるよう、年齢に応じた有意義な活動にアクセスできること。「年齢に応じた」とは、活動の内容、場所、タイミングが若年者にとり有益かつ利用しやすいように設計されていることを指す。
  - 当事者が終末期に向けて計画を立てられるようアドバイスを行う。
  - 当事者の希望やニーズに沿って、自宅または介護施設での年齢に応じた現地のレスパイトケアや長期ケアを利用できること。

## 役割ごとの推奨事項

一般医への推奨事項は以下のとおり。

- a) 若年性認知症に対する意識を持ち、認知障害が疑われる若年者を専門医に照会する敷居を低くする。
- b) 専門家サービスへの照会経路を知っておく。
- c) 現地の若年性認知症専門家のリーダーを知っておく。
- d) 若年性認知症と診断された人を現地支援サービスと確実につなげる。地域センターや国立センターで診断が下された場合では、特にこれが重要である。

診断サービスに所属する臨床医への推奨事項は以下のとおり。

- a) 指名された若年性認知症担当リーダーが存在すること。
- b) 若年性認知症の診断が当事者や家族に及ぼす様々な影響について知識を有していること。
- c) 診断を下したり診断後の支援を提供する際に必要なあらゆるアセスメント、調査、職員を利用できること。

キー・ワーカーの役割に関する推奨事項は以下のとおり。

- a) 若年性認知症の影響に関する専門知識、スキル、経験を有していること。これには、希少タイプの認知症だけでなく、若年期での診断が当事者や家族に及ぼす影響に関する知識や理解も含まれる。
- b) 家族に対して情報提供、実用的・精神的サポートを行うほか、他者とのつながりを持たせて相互援助を促進する。
- c) 継続的支援を実施し、若年性認知症者が自分の状態を理解してケアプランや今後の生活に積極的に関与できるようにする。
- d) サービス、組織、人間のコーディネーター役を務めて、若年性認知症者を地域のグループ、ネットワーク、支援サービスとつなぐ。また、臨床サービスと当事者の地域社会／自宅との連絡係の役目も務める。
- e) 現地のインフラや財政的支援に応じ、様々な組織を通じて提供される場合がある。たとえば、プライマリケア、ボランティアセクター、現地の精神衛生チーム内や神経内科サービス内での提供が挙げられるが、この限りではない。

若年性認知症の経路

	若年性認知症者および家族介護者	ニーズに応じた支援サービス
<p>かかりつけ医（一般医）との建設的な受診で、正しい診断を受けるまでの時間を短縮する</p>	<p>かかりつけ医は、私の話に耳を傾け、私の年齢から認知症を度外視することはない。</p> <p>私は、若年性認知症が私や家族にどのように影響を及ぼしうるかをかかりつけ医に話すことができる。</p> <p>かかりつけ医は、若年性認知症の照会プロセスについて知っており、私にその旨説明する。私は、後の確認のために、この会話を記録することができる。</p> <p>私は、Young Dementia Network と、私を支援できる地元の若年性認知症支援サービスについて説明を受けている。</p> <p>私は、今後の生活に備え、私の年齢や状況に応じたカウンセリングを受けることができる。</p>	<p>若年性認知症を認識し、現地の適切な照会経路を知っている一般医</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>一般医は若年性認知症と起こりうる様々な症状（高齢認知症の症状とは異なる場合がある）に関する知識がある。</li> <li>一般医は「赤旗」を認めたら、ためらわず照会を行う。</li> <li>一般医は当事者と家族の話をよく聞き、症状を綿密に評価する（ベースライン時の診察、身体検査、日常生活動作の評価、簡易認知機能検査を含む）。</li> <li>一般医は治療可能な疾患や「認知症」の可逆的原因を取り除く。</li> <li>照会は、現地で合意された若年性認知症ケア経路を介して行う。</li> </ul> <p>アセスメント前のカウンセリングの利用</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>診断前の検討／支援およびカウンセリング</li> </ul> <p>以下を含む情報の提供</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>照会理由</li> <li>予測／期待されるアウトカム／同意</li> <li>生活の他領域に対する影響</li> </ul>
<p>専門医による診断への明確かつ協力的なプロセス</p>	<p>私は、担当の若年性認知症リーダーが誰であるか知っており、診断プロセスについて常に新しい情報を受け取っている。</p> <p>私は、認知症診断を受ける高齢者と同じ支援を提供されている。たとえば、受診時に親友の家族に同伴してもらう必要があるかもしれない。</p> <p>私が診断プロセスにおいて誰かを手助けしている場合、自分の心配事を理解してくれ、この年齢での認知症診断が自分の家族／友人にどのような影響を及ぼすのかという問いかけに答えてくれる人がいる。</p>	<p>専門家サービスにおける診断</p> <p>診断が行われるメモリークリニックまたは専門家サービス／専門診療科に所属する臨床医は、若年性認知症およびその診断が当事者や家族に及ぼしうる影響について知識を有し、熟練している。</p> <p>各メモリークリニック／診断部門に指名された若年性認知症担当リーダーが存在する。</p> <p>包括的アセスメントは、委託された集学的チームが実施する。同チームは、神経内科、精神科、看護学、心理学、作業療法、神経放射線学の主要専門家で構成され、必要に応じて作業療法、言語療法、ソーシャル・ワーカー、理学療法、栄養士等の関連サービスが利用される。</p> <p>同チームは集学的に症例を検討する機会を持たなければならない。</p>

		<p>アセスメント前のカウンセリングを定期的実施して、情報に基づく患者の同意を形成し、診断について何を知らなければならないか、診断時に当事者以外の誰に立ち会ってもらいたいのか、また、当事者以外に知っておいてもらいたい人がいるかを調査する。</p> <p><b>診断アセスメントの重要要素</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 徹底的な問診</li> <li>・ 当事者をよく知っている人との会話</li> <li>・ 神経学的検査</li> <li>・ 稀な原因を発見するための血液検査</li> <li>・ 神経画像検査</li> <li>・ 詳細な認知アセスメント／神経心理検査</li> <li>・ 心電図、脳脊髄液分析、遺伝子検査を考慮する</li> </ul> <p><b>診断のフィードバック</b></p> <p>診断は秘密が守られる状況下で、慎重かつ配慮の上で伝える。若年性認知症と診断された人やその家族がまだ仕事に就いていたり、扶養すべき子供や世話をする責任を抱えている可能性があり、診断に対して様々な質問や反応を持ち得ることを念頭に置く必要がある。これらの質問に答えるために、十分な時間を予定する必要がある。</p> <p>当事者が希望する場合には、アセスメントの結果をあまねく伝え、その結果としてどのように診断が下されたのかの説明と、そして、速やかなフォローアップがなされるべきである。</p> <p>国立センターや地域センターで診断を伝える場合には、当事者を現地のサービスに戻す明確な「退出プラン」が用意されていなければならない。</p> <p><b>キー・ワーカーへの紹介</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ キー・ワーカーは診断チームと連携して活動し、紹介は診断時または当事者の都合の良い時のどちらでもよい。</li> <li>・ 次のステップと連絡方法について、明確な情報を提供する。</li> <li>・ 臨床医と連携して、共同サービスを提供する。</li> </ul>
変化するニーズを	私の年齢で認知症にかかる私や家族にど	当事者、家族、臨床チーム、ケアに関与するその他の人や組織を交

<p><b>満たす専門家支援 および情報</b></p>	<p>のような影響を及ぼすのかを私が希望すれば相談できるキー・ワーカーと連絡がとれている。私は、仕事、住宅ローンやその他の金銭的事柄、子育て、その他の事柄に及ぼす影響について問い合わせる機会が与えられている。</p> <p>私は、私の年齢から稀なタイプであると思われる認知症についてより深く知る機会を与えられている。</p> <p>私が認知症の人を手助けしている場合、私もキー・ワーカーの支援を受けられる。</p>	<p>えた定期的検討が設定されている。</p> <p>当事者と家族は下記にアクセスできなければならない。</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 診断に関する情報</li> <li>・ 科学的根拠に基づいた治療および精神的支援 [薬理的 (コリンエステラーゼ阻害剤および/またはメマンチン)、当事者に合わせた認知活性化療法およびカウンセリング、人間関係または家族を中心とした作業]</li> <li>・ 年齢に応じた有意義な社会的レクリエーション活動およびピアサポートに関する情報および助言</li> <li>・ 認知症の診断の影響に上手く対応できない家族を集中的にサポートできる認知症専門看護師</li> </ul> <p>キー・ワーカーは当事者および家族/友人に関与して彼らのニーズを把握する。</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 診断前および診断後に、生活、成果、能力、願望について話し合う。</li> <li>・ 望ましい/通常の対処法や考え得る支援ニーズについて話し合う。</li> <li>・ 雇用状況、金銭状況、世話をする責任、家庭事情を把握する。</li> <li>・ 家族や支援サークルと会って、彼らの考え方や事情を把握する。</li> </ul>
<p><b>若年性認知症との 共生</b></p>	<p>私は、今後に備えるためにキー・ワーカーの協力を得ている。私は、これからの道程や、終末期を含め、将来に向けて何が欲しいかを計画するうえで支援を受けている。金銭的計画やケアプランといった現実的な問題について情報提供があるほか、私の病状について子供や家族、雇用主に話す際に手助けしてくれる。</p> <p>私は、キー・ワーカーに連絡でき、別の支援サービスを紹介してもらえることを知っている。</p> <p>私は、社会生活や人間関係、活動、趣味を続けたい。興味のある活動を継続できるよう、キー・ワーカーが手伝ってくれる。</p>	<p>コアチームと定期的に連絡し、コアチームを交えて検討する。コアチームは、キー・ワーカーと臨床チームで構成され、必要に応じて専門看護師、作業療法士、心理療法士、言語療法士、ソーシャルワーク支援が利用される。</p> <p>投薬効果を検討する。</p> <p>家族を支援し、若年性認知症者と家族のニーズを検討する。</p> <p>年齢に応じた有意義な活動への道標を示す。</p> <p>キー・ワーカーは、当事者や家族と共に、人生の段階に応じた計画を策定する。</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 目標、願望、その実現へのルートをおおまかにリストアップする。</li> <li>・ コミュニティサービス (認知症向け、その他) へのアクセスを円滑にする。</li> </ul>

	<p>私は、適切な時期が来たときのために、認知症者を対象とした新しい活動や社会的接触／グループを紹介されている。</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ 若年性認知症および希少タイプの認知症、子供や家族、雇用主、友人への若年性認知症の診断結果の知らせ方に関する情報を提供するか、またはこのような情報へのアクセスを円滑にする。</li> <li>・ 雇用、住宅ローン、金融債務、将来の金銭的計画といった若年者の発症に特有のニーズに関し、専門家によるアドバイスを提供するか、またはこのようなアドバイスが受けられるよう支援する。</li> <li>・ 家族や看護・介護に深く関わる人に助言し、精神的サポートを提供する。</li> <li>・ 保健・社会サービスとリンクして、計画を調整する。</li> </ul>
<p><b>終末期に向けて</b></p>	<p>私は、終末期について考え、準備をするにあたり、やりたいこと、やりたくないことについての話し合いを含め、支援を受ける。</p> <p>提供される支援は私に合わせたものであり、一人暮らしか家族と同居しているかによって異なる。</p> <p>認知症者の家族や友人は、当事者の終末期に向けた準備にあたり、情報と支援を提供される。</p>	<p><b>終末期に近づくにつれて定期的な検討による修正をし、時期に合わせた支援を提供する。</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ キー・ワーカーは事前医療・ケア計画の支援を提供する。</li> <li>・ 短期レスパイト（デイケア、居住看護を含む）へのアクセスを円滑にする。</li> <li>・ 当事者の入院中に家族と一緒にいられるよう、John's Campaign に準じた認知症に対応した病棟で救急ケアを提供する。</li> <li>・ 自宅付近での年齢に応じた長期居住看護</li> <li>・ 当事者が希望する場合、自宅での看護・介護を支援する。</li> <li>・ 年齢に応じた終末期の苦痛緩和ケア</li> <li>・ 家族および看護者・介護者の死別サポート</li> </ul>

## 推奨事項のエビデンス

今回の研究成果は、未だベストプラクティスには至っていない。若年性認知症に罹患している人々とその家族のニーズに関するエビデンスの構築は進んだものの、不足部分がすべて解消されたわけではない。現在の英国における若年性認知症の罹患率、サービスや介入措置の評価、その効果やコストパフォーマンスの把握に関し、大きなギャップが残されたままである。そういうわけで、推奨事項の中には、認知症者から効果があると指摘された内容と専門知識に基づいたものが含まれている。

### かかりつけ医（一般医）との建設的な受診で、正しい診断を受けるまでの時間を短縮する

認知症チームは「年齢に関係しないサービス」となっており、スタッフは若年性認知症の人に対応する機会が少なく、スキル不足を感じることもある。認知障害のある若年者は、臨床委託グループの現地政策の結果、認知症診断の専門知識が十分でない成人精神衛生サービスに照会される場合が多い（Rodda and Carter, 2015）。

認知症の診断までにかかる期間は高齢者が2年に対し、若年者は4年と長く（van Vliet et al, 2013）、現地照会経路が明確に決められていないことが診断の遅れの主要原因の一つとなっていること（Harris et al, 2004）が英国および欧州のエビデンスから指摘されている。

National Institute for Health and Care Excellence/Social Care Institute of Excellence (NICE/SCIE). Dementia: supporting people with dementia and their carers in health and social care. (Clinical guideline CG42) 2006. <http://guidance.nice.org.uk/CG42>.

### 専門医による診断への明確かつ協力的なプロセス

若年性認知症は膨大な鑑別診断を要する。非定型認知症だけでなく、稀な散発性疾患や遺伝性疾患が含まれる。若年者の場合、機能性疾患やその他の精神疾患と誤診されることが多く、稀な原因による認知症の検査が十分行われていないことが明らかなエビデンスから示されている。

Mendez M. The accurate diagnosis of early-onset dementia. *Int J Psychiatry Med*. 2006; 36(4):401-10.

Woolley JD, Baber KK, Nikhil K. et al. The diagnostic challenge of psychiatric symptoms in neurodegenerative disease; rates of and risk factor for prior psychiatric diagnosis in patients with early neurodegenerative disease. *J. Clin Psychiatry*. 2011 February; 72(2):126-133.

Memory Services National Accreditation Programme (MSNAP) (2016) Standards for Memory Services (5<sup>th</sup> Edition)

Sampson EL, Warren JD, Rossor MN. Young onset dementia. *Postgrad Med J*. 2004 Mar;80(941):125-39.

Ridha B, Josephs KA. Young-onset dementia: a practical approach to diagnosis. *Neurologist*. 2006 Jan;12(1):2-10.

The diagnosis of young-onset dementia

Martin N Rossor, Nick C Fox, Catherine J Mummery, Jonathan M Schott, and Jason D Warren. *Lancet Neurol*. 2010 August;9(8):793-806

## 診断のフィードバック

医療専門家は認知症について患者や家族に率直かつ正直に話すのをためらいがちであり、「認知症」という言葉を使わない人もいる。本来診断結果についての話し合いを始めるのは気が滅入るものであるが、適切な支援や治療を受け今後の計画を立てるためにも多くの人は認知症であるか否かを知りたがっていることがエビデンスから示唆されている。この選択権はアセスメント前のカウンセリング段階で確認される。

Iiliffe S, Robinson L, Brayne C, et al. Primary care and dementia: 1. diagnosis, screening and disclosure. *Int J Geriatr Psychiatry* 2009;24:895-901.

Robinson L, Gemski A, Abley C, et al. The transition to dementia: individual and family experiences of receiving a diagnosis: a review. *Int Psychogeriatr* 2011;23:1026-43.

DoH (2009) "National Dementia Strategy".

Benefits of a timely diagnosis. Dementia Action Alliance report for primary care.

## 変化するニーズを満たす専門家支援および情報

Millenaar, J.K., van Vliet, D., Bakker, C., Vernooij-Dassen, M.J., Koopmans, R.T., Verhey, F.R., & de Vugt, M.E. (2014). The experience and needs of children living with a parent with young onset dementia: results from the NeedYD study. *International Psychogeriatr*, 26(12), 2001-2010. doi:10.1017/S1041610213001890.

Mulders, A.J., Zuidema, S.U., Verhey, F.R., & Koopmans, R.T. (2014). Characteristics of institutionalized young onset dementia patients—the BEYOnD study. *International Psychogeriatr*, 26(12), 1973-1981. doi:10.1017/S1041610214001859.

Mulders, A.J., Fick, I.W., Bor, H., Verhey, F.R., Zuidema, S.U., & Koopmans, R.T. (2016). Prevalence and Correlates of Neuropsychiatric Symptoms in Nursing Home Patients With Young-Onset Dementia: The BEYOnD Study. *Journal of the American Medical Directors Association*, Mar 1, doi:10.1016/j.jamda.2016.01.002.

Nagaendran, K., Wang, V., Xuling, L., Nyu, M., Lim, L., Ng, A., Hameed, S., & Wee, HW. (2015). Cost related to dementia in the young and the impact of aetiological subtype on cost. *J Alz Dis*, 49(2), 277-285.

Oyebode, K., Bradley, P., & Allen J. (2013). Relatives' Experiences of Frontal-variant Frontotemporal Dementia. *Qualitative Health Research* 23,

156-166doi: 10.1177/1049732312466294.

Rosness, T.A., Haugen, P.K., & Engedal, K. (2008). Support to family carers of patients with frontotemporal dementia. *Aging & Mental Health*, 12(4), 462-466. doi:10.1080/13607860802224334.

Koopmans, R.T., van der Steen, J.T., & Bakker, C. (2015). Palliative Care in People With Young-Onset Dementia (YOD): An Undiscovered Area! *Journal of the American Medical Directors Association*, 16, 1008-1009. doi:10.1016/j.jamda.2015.07.001.

National Institute for Health and Care Excellence. Donepezil, galantamine, rivastigmine and memantine for the treatment of Alzheimer's disease. (Technology appraisal guidance TA217) 2011. <http://guidance.nice.org.uk/guidanceTA217>.

### 認知活性化療法

Spector A, et al (2003). Efficacy of an evidence-based cognitive stimulation therapy programme for people with dementia: Randomised Controlled Trial. *British Journal of Psychiatry*, 183: 248-254.

### 年齢に応じた有意義な活動のエビデンス基盤

Carone et al. (2014) Football and dementia: A qualitative investigation of a community based sports group for men with early onset dementia. *Dementia. E-Pub*.

Dowling G. et al. (2014) Life Enhancing Activities for Family Caregivers of People With FTD. *Alz Dis Assoc Dis* 28:175-181.

Jentoft, R. et al. (2014) The use of assistive technology in the everyday lives of young people living with dementia and their caregivers. Can a simple remote control make a difference?

本文書は、人および組織の共同体である Young Dementia Network Steering Group によって作成された。Steering Group のメンバーについては、[www.youngdementiauk.org/network-steering-group](http://www.youngdementiauk.org/network-steering-group) を参照のこと。

Version 3\_01.11.2016