

厚生労働科学研究費補助金（認知症政策研究事業）
分担研究報告書

認知症の病態の進行に影響する重症化因子の特定と進行予防への
効果的な介入方法の確立のための研究
－後部皮質萎縮症について－

研究分担者 鈴木匡子 東北大学大学院医学系研究科教授

研究要旨

後部皮質萎縮症純粋型（PCA-pure）16名を対象としてその臨床画像診断の特徴を検討した。発症年齢は平均57.3歳と若く、診断まで平均3.0年であり診断の遅れが問題であった。初発症状は10名が視空間認知障害を反映した見えにくさ、書字障害、自動車運転の障害等だったが、認知症ではなく眼疾患を疑われることが多く、眼科をまず受診していることも診断の遅れに繋がっていた。神経心理学的検査では、漢字想起困難や図形模写の障害が早期から見られ、記憶は相対的に保たれていた。診断確定後は抗コリンエステラーゼ阻害薬を中心に薬物療法と活動性維持への指導が行われた。読み書き障害と診断時の脳血流低下部位を検討したところ、早期から失読失書を呈する症例では両側後頭側頭葉腹側での血流低下がみられ、失書のみが続く症例は左後頭側頭葉腹側の血流が保たれていた。脳血流検査は早期診断やその後の症状出現の予測に役立つと考えられた。

A. 研究目的

65歳未満発症の若年性認知症は、社会生活に与える影響が大きく、また高齢発症の認知症とは経過等も異なるため、区別して検討する必要がある。今回我々は、若年発症の非典型アルツハイマー型認知症（AD）の一型である後部皮質萎縮症の経過を後方視的および前方視的に評価し、重症化に関わる要因を検討することを目的とした。

B. 研究方法

2017年から2024年に東北大学病院高次脳機能障害科に入院し、診断基準¹⁾²⁾

により後部皮質萎縮症純粋型（PCA-pure）と診断された16名（女性9名）を対象とした。研究開始までに入院した患者は後方視的に、それ以降の入院患者に関しては前方視的に検討を行った。初発症状、症状経過を調査し、神経心理学的検査、神経放射線学的検査を入院および外来にて施行した。

（倫理面への配慮）

本研究は東北大学病院倫理委員会にて承認され、患者・家族より文書による同意を得て施行した。

C. 研究結果

発症年齢は 57.3 ± 6.8 歳、診断確定が 60.3 ± 7.3 歳で、診断までに 3.0 ± 1.9 年かかっていた。罹病期間は 6.8 ± 3.5 年であった。12名でアミロイドPETまたは髄液検査を施行し、10名でADであることを確認した。初発症状は10名が視空間認知障害を反映した見えにくさ、書字障害、自動車運転の障害等だったが、認知症ではなく眼疾患を疑われることが多かった。そのため、まず眼科を受診し、確定診断が遅れた例も複数みられた。神経心理学的検査では、漢字想起困難や図形模写の障害が早期から見られ、記憶は相対的に保たれていた。診断確定後は抗コリンエステラーゼ阻害薬を中心に薬物療法と活動性維持への指導が行われた。読み書き障害と診断時の脳血流低下部位を検討したところ、早期から失読失書を呈する症例では両側後頭側頭葉腹側での血流低下がみられ、失書のみが続く症例は左後頭側頭葉腹側の血流が保たれていた。

D. 考察

PCAは若年発症で非健忘症から始まるため、診断が遅れることが多い。初期症状としての見えに関する訴えや書字障害を見逃さずに、適切な検査で診断することが重要である。脳血流検査はその後に出現する症状を予測するうえでも役立つ。

E. 結論

非典型ADであるPCAは若年発症でもあり、早期に的確な診断をつけて治療を

開始することが望まれる。

F. 研究発表

1. 論文発表

Liu J, Kanno S, Iseki C, Kawakami N, Kakinuma K, Katsuse K, Matsubara S, Ota S, Endo K, Takanami K, Osawa S, Kawaguchi T, Endo H, Mugikura S, Suzuki K. The grasp reflex in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Journal of Neurology* 271:4191-4202, 2024

Katsuse K, Kubota A, Kakinuma K, Ota S, Kanno S, Kakumoto T, Shirota Y, Hamada M, Toda T, Suzuki K. Case of pure agraphia in Kana and Romaji without sensorimotor deficits after a small infarct of the posterior limb of the internal capsule. *Neurology* 104:e210254, 2025
doi:10.1212/WNL.0000000000210254

Katsuse K, Kakinuma K, Kawakami N, Ota S, Kawamura A, Ogawa N, Iaseki C, Hamada M, Toda T, Kanno S, Matsuda M, Suzuki K. Oral applause sign in progressive supranuclear palsy. *Cortex* 183:391-397, 2024

Kawakami N, Okada Y, Morihara K, Katsuse K, Kakinuma K, Matsubara S, Kannno S, Suzuki K. Long-lasting pure topographical disorientation due to heading disorientation following left retrosplenial infarction: A report of

two cases. Brain and Cognition 181
106211-106211 2024

Saito Y, Baba T, Narita W, Kannno S,
Mugikura S, Tatewaki Y, Nishio Y,
Iizuka O, Taki Y, Tominaga T, Mori E,
Suzuki K. Blake's pouch cyst-like
imaging abnormalities in idiopathic
normal pressure hydrocephalus. Brain
Disorders 15 100153-100153 2024

Ota S, Kakinuma K, Narita W, Nishio Y,
Kawakami N Tamagake A, Kannno S,
Matsuda M, Suzuki K. A decade with
anomic primary progressive aphasia.
eNeurological Sci 35 100508-100508
2024

Katsuse K, Kakinuma K, Kawakami N,
Ota S, Ogawa N, Kawamura A, Iseki C,
Hamada M, Toda T, Matsuda M, Kanno
S, Suzuki K. Distinct cerebral
perfusion patterns and linguistic
profiles in Alzheimer's disease-
related primary progressive
aphasia. Neurol Sci 2025
<https://doi.org/10.1007/s10072-025-08100-2>

2. 学会発表

Suzuki K. Contribution of the dorsal
and ventral visual pathways to
symptoms in posterior cortical
atrophy-Alexia and agraphia-. Biennial
meeting of World Federation of

Neurology Specialty Group on Aphasia,
Dementia & Cognitive Disorders
2024. 4. 4-7 Nara, Japan

鈴木匡子 神経診察としての高次脳機能障
害の診かた. 日本神経治療学会 第7回神
経治療研修会 2024. 4. 28 仙台

鈴木匡子 失認. 第48回日本神経心理学
会学術集会 2024. 9. 5-6 京都

鈴木匡子 認知症診療・研究における神経
心理学の役割. 第43回日本認知症学会学
術集会 2024. 11. 21-23 郡山

G. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む.)

1. 特許取得
該当なし
2. 実用新案登録
該当なし
3. その他
該当なし

Reference

- 1) Chapleau M, La Joie R, Yong K, et
al. Demographic, clinical,
biomarker, and neuropathological
correlates
of posterior cortical atrophy: an
international cohort study and
individual participant data meta-
analysis. Lancet Neurol. 2024
Feb;23(2):168-177.

- 2) Crutch SJ, Schott JM, Rabinovici GD, et al. Consensus classification of posterior cortical atrophy. *Alzheimers Dement.* 2017 Aug;13(8):870–884.