

CO 12-1

神経原線維変化型老年期認知症 senile dementia of the neurofibrillary tangle type (SD-NFT)とはどのような疾患か

回答

SD-NFT は、海馬を中心に多数の NFT が認められるが、老人斑をほとんど認めない老年期認知症であり、臨床的には Alzheimer 型認知症と診断されていることも多い。

解説・エビデンス

1. 概念

SD-NFT は、海馬を中心に多数の NFT が認められる老年期認知症であり、辺縁系神経原線維変化認知症 limbic NFT dementia, 神経原線維変化優位型老年期認知症 NFT-predominant form of senile dementia, 神経原線維変化を伴う老年期認知症 senile dementia with tangles, tangle only dementia, 神経原線維変化優位型認知症 NFT-predominant dementia などの呼称もある。発症は加齢とともに増加し、高齢者認知症剖検例の 1.7~5.6%と報告されており、90 歳以上の認知症発症例の 20%を占めるとされている¹⁾。久山町研究における認知症例中 2.9%が SD-NFT と分類され、剖検例に限れば 4.9%であった²⁾。海馬領域は加齢とともに NFT が出現しやすい領域であり、SD-NFT は脳の老化過程が加速された病態と考えられる。NFT が内側側頭葉を中心に分布し、老人斑がないか、少数にとどまる状態を示す病理学的用語として、原発性年齢関連タウオパチー primary age-related tauopathy (PART) が提唱され^{3,4)}、臨床的には認知機能正常~軽度認知障害~認知症 (SD-NFT) の状態を含む概念として捉えられている。

2. 臨床的特徴

NFT が海馬領域に大量に認められるが、新皮質にはまれである。NFT の超微形態やタウ蛋白のアイソフォームは Alzheimer 病と同様である。老人斑はほとんどみられず、脳血管へのアミロイド β の沈着も Alzheimer 病より有意に軽度である。脳の老化過程が加速された病態と考えられており、臨床的特徴は、以下のとおりである^{1,3,5)}。

- ①後期高齢者に多い
- ②緩徐進行性
- ③記憶障害で初発

- ④他の認知機能障害や人格変化は比較的軽度
- ⑤まれにせん妄，軽度の錐体外路症候が出現
- ⑥画像にて海馬領域の萎縮，側脳室下角の拡大（大脳皮質のびまん性萎縮は比較的軽度）

3. 鑑別診断

SD-NFTは高齢認知症者のなかに少なからぬ頻度で見られ，多くは生前 Alzheimer 型認知症と診断されており，嗜銀顆粒性認知症 argyrophilic grain dementia や血管病変との重複病理も多い。

高齢発症の Alzheimer 型認知症は，記憶障害が主体であること，病変が側頭葉内側部に強調されることなど，SD-NFT との共通点が多いが³，SD-NFT のほうが緩徐進行性である。アミロイド PET は鑑別に有用である。

嗜銀顆粒性認知症も SD-NFT と同じく高齢発症タウオパチーに分類され，主に内側側頭葉に病変があり，記憶障害で発症するなど SD-NFT との共通点が多いが³，嗜銀顆粒性認知症は記憶障害が主徴ではあるものの，易怒性，行動異常，性格変化などがみられることが特徴であり，鑑別に役立つ。また，嗜銀顆粒性認知症の内側側頭葉萎縮は非対称であり，鑑別に有用である。内側側頭葉萎縮が³，嗜銀顆粒性認知症では前方優位であり，SD-NFT では比較的后方に目立つことも鑑別の一助になる^{1,3,5}。

4. 治療

実臨床では，SD-NFT の多くは Alzheimer 型認知症としてコリンエステラーゼ阻害薬が投与されているが³，SD-NFT に対して有効性が証明された治療法はない^{1,3,5}。

文献

- 1) 山田正仁. 神経症候群(第2版)Ⅱ: 神経原線維変化型老年期認知症. 別冊日本臨床 新領域別症候群シリーズ. 2014; (27): 51-56.
- 2) Matsui Y, Tanizaki Y, Arima H, et al. Incidence and survival of dementia in a general population of Japanese elderly: the Hisayama study. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2009; 80(4): 366-370.
- 3) Yamada M. Senile dementia of the neurofibrillary tangle type (tangle-only dementia): neuropathological criteria and clinical guidelines for diagnosis. Neuropathology. 2003; 23(4): 311-317.
- 4) 山田正仁. Senile dementia of the neurofibrillary tangle type (SD-NFT) と Primary age-related tauopathy (PART) の概念をめぐって. Dementia Jpn. 2016; 30: 103-111.
- 5) Crary JF, Trojanowski JQ, Schneider JA, et al. Primary age-related tauopathy (PART): a common pathology associated with human aging. Acta Neuropathol. 2014; 128(6): 755-766.