

特集の意図

認知症患者の半数は非アルツハイマー病である。本特集では4つの代表的な認知症疾患を取り上げ、4人の神経病理エキスパートに美しい病理写真とともに解説をいただいた。最新の臨床診断基準も参考にしつつ、アルツハイマー病の病理とはどこがどう違うのか、どのような病理学的変化がそれぞれの疾患のコアであるのかを把握していただき、さらに深い認知症診療に役立てていただきたい。

特集の構成

1. レヴィ小体型認知症の全身病理（若林孝一，他） パーキンソン病を含むレヴィ小体病では α シヌクレインの異常蓄積が中枢神経系のみならず、他の広範な臓器・器官に広がっている。レヴィ小体型認知症においても、同様に広範囲で α シヌクレインが認められるが、その確定診断には臨床診断基準が非常に重要である。びまん性レヴィ小体病（DLBD）患者の脳で海馬を含む側頭葉内側部に高度の萎縮が認められる場合にはDLBDとアルツハイマー病の合併を考えたほうがよい。

2. 前頭側頭葉変性症の組織学的分類（他田真理，他） 前頭側頭葉変性症（FTLD）は、これまで疾患概念として認識されてきたが、近年では、病理学的診断名として用いられている。現在、FTLDは封入体の有無とその構成蛋白により、主要な5つのグループに分類され、プロテインパチーという概念で捉えられつつある。その大部分を占めるFTLD-tau, FTLD-TDP, FTLD-FUSについて豊富な病理写真をもとに組織像について述べ、臨床病型および遺伝変異との関連について概説する。

3. 非アルツハイマー型認知症 — 血管性認知症（吉田真理） さまざまな診断基準が提唱されており、指標が定まらない血管性認知症（VaD）であるが、それをきたす病態の中核は脳小血管病であると言える。診断にあたっては、神経変性疾患の合併の有無を念頭におく必要がある。その手がかりとなり得る孤発性脳小血管病、遺伝性脳小血管病（CADASIL, CARASIL）、アミロイド血管症患者の臨床経過および病理学的所見を示す。

4. 神経原線維変化型老年期認知症（山田正仁） 原発性年齢関連タウオパチー（PART）は、老人斑（アミロイド β 沈着）を欠き、内側側頭葉に神経原線維変化（NFT）を有する状態を示す病理学的な用語である。高度のPART病理による認知症であるNFT型老年期認知症（SD-NFT）、PART病理と認知機能低下との関連、PART/SD-NFTとアルツハイマー病の病変形成過程との関連などについて概説する。