

「レビー（Lewy）小体病」とは？

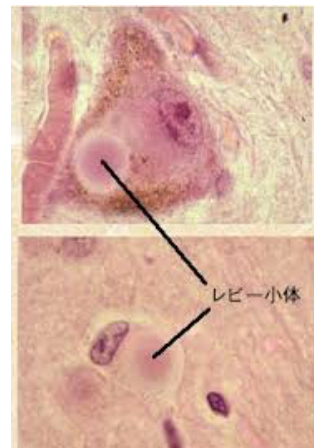
レビー小体とは？（図右）

レビー小体（Lewy body）とは、中枢および末梢の神経細胞の内部に見られる異常な球状の構造物（「封入体」）です。ドイツ生まれの神経学者であるフレデリック・レビー（Frederic H. Lewy）によって初めて発見されました。その命名は、フランスのトレティアコフ（Tretiakoff C）によるものです。染色すると封入体は円形、好酸性（*）で、中心部の芯は濃く染まり周辺部の暈輪（うんりん）は明るく見えます。

主要構成成分として α -シヌクレインが同定されています。

「パーキンソン病」の場合には、「レビー小体」が脳の下の方にある脳幹（特に「中脳黒質」）に出るのに対し、「レビー小体型認知症」（後述）の場合は、大脳皮質など中枢神経系に広汎に出現します。

* 一般的なヘマトキシリン・エオジン染色で、エオジンにより”赤く”染まります。（図右）



小阪憲司 が、1976年に「大脳に多数のレビー小体が出現して認知症とパーキンソン症状を示す」という症例を報告。1978年には、さらに3例の報告。ドイツ マックス・プランク精神医学研究所に留学し、2例を報告し、ヨーロッパで初めての「**ルビー小体型認知症**」（後述）を報告。

さらに、小阪は1980年には「**レビー小体病（LBD：Lewy Body Disease）**」という概念を提唱。大脳皮質にも多数のレビー小体を伴う認知症や、「パーキンソン病」の上位概念に「レビー小体病」があるという考え方です。つまり「パーキンソン病」は「レビー小体病」の一つに含まれるという考え方ですが、「パーキンソン病」という、既に有名な病気の概念を覆す報告であったため、当時は「レビー小体病」という概念は日本でも世界でも全く受け入れられませんでした。

また、小阪 は、1984年には、「**びまん性レビー小体病（DLBD：Diffuse Lewy Body Disease）**」という概念を提唱。1995年に正式に「**レビー小体型認知症（DLB：Dementia with Lewy Body）**」（後述）という名称が決定し、それが1996年に「Neurology」という有名な科学雑誌に発表され、「レビー小体型認知症」の国際診断基準も発表されています。さらに2005年に、第3回DLB/PDDワーキンググループが開催され、ここでようやく、パーキンソン病、認知症を伴うパーキンソン病、レビー小体型認知症をまとめて、「**レビー小体病（LBD：Lewy Body Disease）**」という用語が使用されることになりました。

「**レビー小体病**」では、パーキンソン症状（運動症状）に加え、多彩な非運動症状が特徴です。精神症状以外にも、自律神経症状、睡眠障害、嗅覚障害などの非運動症状があります。「レビー小体病」の臨床像は極めて多様で、さらに経過中に多彩に変化します。症状によってはあらゆる診療科（図 右下）を受診し、経過を追跡すると認知機能低下とパーキンソン症状が顕在化し、MIBG心筋シンチグラム（*）・DaTスキャン（**）で陽性となり確定診断に至るとされています。

¹²³I-MIBG心筋シンチグラフィ検査

正常 パーキンソン病・レビー小体型認知症



心臓での取込み（黄枠）が、パーキンソン病・レビー小体型認知症では見られない

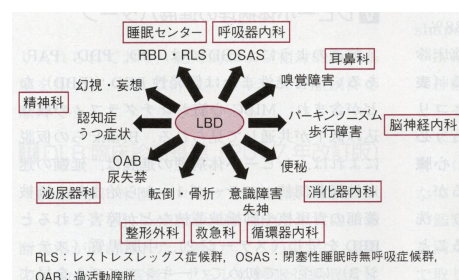
*：MIBG心筋シンチグラフィ検査：

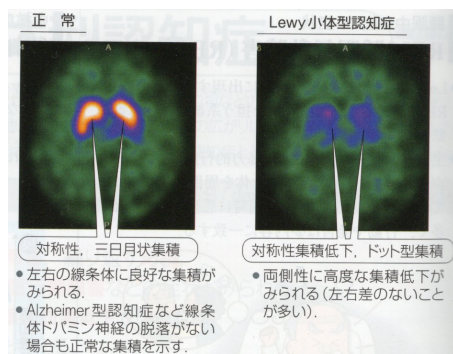
心臓を自動的に動かしている自律神経の機能をみる検査で、心臓の自律神経（交感神経）に一定時間集積する薬品（MIBG）を少量注射し、どのくらい心臓に集まるかをみます。

レビー小体型認知症では潜在的に自律神経障害があるため、しばしば心臓が映ってきません。現在その有効性が全国的に検討されていますが、これまでの報告ではレビー小体型認知症の90%以上に集積低下がみられると報告されています。

レビー小体病 (Lewy Body Disease)とは

- 脳幹型(パーキンソン病と同じ)
多くのレビー小体が脳幹や間脳の諸核にみられるが、大脳皮質や扁桃核には少数しか出現しない。
- 移行型
多くのレビー小体が脳幹や間脳の諸核にみられるが、大脳皮質や扁桃核にも少数分布する。
- びまん型 (DLBD)
多数のレビー小体が脳幹や間脳の諸核のほか、大脳皮質や扁桃核にも多数出現分布する。
- 大脳型(1996年に追加)
多くのレビー小体が、大脳皮質や扁桃核にみられるが、脳幹や間脳の諸核には少数しか出現しない。





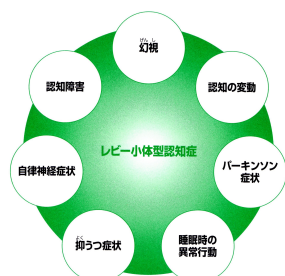
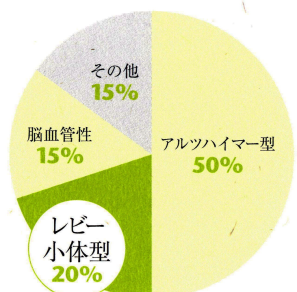
※：ダットスキャン (DaTscan)：

脳内のドーパミントランスポーター (DaT) を画像化する核医学検査 (SPECT) です。薬を注射後、3～6時間後に約30分撮影します。ダットスキャン®静注(以下、ダットスキャン)のSPECT画像は、線条体におけるドーパミントランスポーター(DaT)の分布を可視化することで、ドーパミン神経の変性・脱落を伴うパーキンソン病を含むパーキンソン症候群の早期診断や、レビー小体型認知症の診断精度の向上、治療方針の決定に寄与する診断です。

2005年にMcKeithらにより提案されてきた<1年ルール (One-year rule)>は、2017年に改訂された国際診断基準で引き継ぎ採用され、主に「レビー小体型認知症 (DLB)」と「パーキンソン病認知症 (PDD)」を鑑別するための基準とされています。パーキンソニズム (運動症状) の発症から1年以内に認知症症状が出た場合をDLB、1年以上経過してから認知症が出た場合をPDDと定義されています。別個に研究されてきた経緯があり、蓄積されてきたデータの対象が異なる可能性もあります。病理学的には同質の疾患 (「レビー小体型病」) とみなされていますが、以下の理由でこの基準が臨床の場で依然として重要視されています。臨床症状と経過の違い、診療・治療アプローチの使い分けなどの理由で国際的なコンセンサスにおいて、便宜的な区別として現在もこの基準が採用されています。

レビー小体型認知症 (DLB)

1995年の第1回 国際ワークショップで提案された新しい変性性認知症のひとつです。小坂憲司らが1984年に提唱した「びまん性レビー小体型病」を基本としています。日本では「アルツハイマー型認知症」や「脳血管性認知症」と並び三大認知症と呼ばれています。(図 左)



DLBの人が現在わが国でどれくらいいるか試算すると、軽度を含めた認知症の患者さんの約462万人の約20%の約80万人。さらに約15万人のパーキンソン病の患者さんのうち約70%が認知症を伴っているとすると約10万人がDLBと推計されます。したがってわが国でDLBの人は総計で約90万人いることになります。

DLBは、進行性の認知機能障害とともに幻視などの特有の精神症状とパーキンソニズムを呈する神経変性疾患です。

ただし、初期から中期にかけても、もの忘れはあまり目立たず、下記の幻視などの多様な症状があらわれます (図 左)。

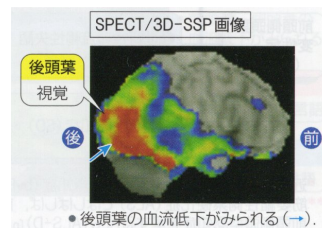
幻視

特徴的な症状の一つに「幻視」があります。「幻視」の原因は、脳の後ろ側(後頭葉)の視覚に関係するところの障害でおこる症状です。とても生々しい幻視がみえ、等身大の人物群などが登場するとされています。

例えば、「座敷で3人の子供たちが走り回っている」、「ネズミが床を動き回っている」、「子どもが部屋で遊んでいる」などとその内容は とても具体的です。床にいる虫をつまもうとする動作、何もないところに話しかけている姿で気付かれることもあります。本人の感情は不安・恐怖感、無関心、楽しいなどの反応があります。



(図 右：SPECTでの血流検査で一次視覚野が存在する後頭葉の血流低下が過半数で認められ、幻視と深く関わっていると考えられます。)



日によって症状に変動・認知機能の動揺

日、時間によって、頭がはっきりしている状態とぼーとしている状態が入れ替わるといった、症状に大きな波があるのも特徴です。

パーキンソン症状がみられる。

動作が遅くなったり、前かがみの姿勢で小刻みに歩いたり、筋肉がこわばったりするようになります。表情が乏しくなる こともあります。進行すると転倒の危険性が増大します。

多くの患者さんでは、経過を追ってゆくとパーキンソン病の症状が出現してくるため、途中で「レビー小体型病」と気づかれる場合が少なくありません。

睡眠中の異常行動・REM睡眠行動障害 (RBD：REM behavior disorder)

DLBの初期に出現することが多く、筋緊張抑制を担う系統の機能障害が原因と考えられています。睡眠中に大きな声でつぶやいたり、奇声をあげたり、怒ったり、怖がったり、暴れたりといった異常な行動をとることもあります。夢をみやすい「レム睡眠」のときにあらわれ、「レム睡眠行動障害」ともいわれます。

うつ状態

病気の初期に現れやすいものに「うつ状態」があります。気分が沈み悲観的になり、意欲が低下する症状です。「めまいがする」「ふらふらする」といった、身体の不調を訴える場合もあります。

自律神経症状

具体的には、起立性低血圧 (立ちくらみ)、便秘、多汗、尿失禁があります。

図は、「NHKハート・フォーラム」、「役に立つ薬の情報～専門薬学」、「Doctors Journal / ONLINE」ホームページ、「知っていますか? レビー小体型認知症」小坂憲司 (著) レビー小体型認知症家族を支える会 (編集) <メディカ出版>、「病気がみえる vol.7 脳・神経」<MEDIC MEDIA>、「特集：レビー小体型病の非運動症状を知ろう」日本医師会雑誌 3・2025 第153巻・第12号<日本医師会>から引用しました。

この「診療所だより」や診療についての御意見・御要望などをお気軽にお寄せ下さい。
これからの参考にさせていただきます。

編集・発行： 勝山諄亮

勝山診療所

〒639-2216 奈良県御所市343番地の4 (御国通り2丁目)

電話：0745-65-2631