

レビー小体型認知症 (DLB) の臨床診断基準 (2017)

DLB の診断には、社会的あるいは職業的機能や、通常の日常活動に支障を来す程度の進行性の認知機能低下を意味する認知症であることが必須である。初期には持続的で著明な記憶障害は認めなくてもよいが、通常進行とともに明らかになる。注意、遂行機能、視空間認知のテストによって著明な障害がしばしばみられる。

1. 中核的特徴 (最初の3つは典型的には早期から出現し、臨床経過を通して持続する)

- 注意や明晰さの著明な変化を伴う認知の変動
- 繰り返し出現する構築された具体的な幻視
- 認知機能の低下に先行することもあるレム期睡眠行動異常症
- 特発性のパーキンソンニズムの以下の症状のうち1つ以上；動作緩慢、寡動、静止時振戦、筋強剛

2. 支持的特徴

抗精神病薬に対する重篤な過敏性；姿勢の不安定性；繰り返す転倒；失神または一過性の無反応状態のエピソード；高度の自律機能障害（便秘、起立性低血圧、尿失禁など）；過眠；嗅覚鈍麻；幻視以外の幻覚；体系化された妄想；アパシー、不安、うつ

3. 指標的バイオマーカー

- SPECT または PET で示される基底核におけるドパミントランスポーターの取り込み低下
- MIBG 心筋シンチグラフィでの取り込み低下
- 睡眠ポリグラフ検査による筋緊張低下を伴わないレム睡眠の確認

4. 支持的バイオマーカー

- CT や MRI で側頭葉内側部が比較的保たれる
- SPECT、PET による後頭葉の活性低下を伴う全般性の取り込み低下 (FDG-PET により cingulate island sign を認めることあり)
- 脳波上における後頭部の著明な徐波活動

Probable DLB は、以下により診断される

- 2つ以上の中核的特徴が存在する
または
 - 1つの中核的特徴が存在し、1つ以上の指標的バイオマーカーが存在する
- Probable DLB は指標的バイオマーカーの存在のみで診断するべきではない

Possible DLB は、以下により診断される

- 1つの中核的特徴が存在するが、指標的バイオマーカーの証拠を伴わない
または
- 1つ以上の指標的バイオマーカーが存在するが、中核的特徴が存在しない

DLB の診断の可能性が低い

- 臨床像の一部または全体を説明しうる、他の身体疾患や脳血管疾患を含む脳障害の存在（ただし、これらは DLB の診断を除外せず、臨床像を説明する複数の病理を示しているかもしれない）
- 重篤な認知症の時期になって初めてパーキンソンニズムが出現した場合

DLB は認知症がパーキンソンニズムの前か同時に出現したときに診断されるべきである。PDD^{注)} は、明らかな Parkinson 病の経過中に起こった認知症を記載するために用いられるべきである。実際の場合では、その臨床的狀況に最も適した用語が用いられるべきで、Lewy 小体病 (Lewy Body Disease) といった総称がしばしば役立つ。DLB と PDD の区別が必要な研究では、認知症の発症がパーキンソンニズム発症の1年以内の場合 DLB とする“1年ルール”を用いることが推奨される。

注) PDD: 認知症を伴うパーキンソン病 (Parkinson's disease with dementia)

「認知症疾患診療ガイドライン 2017」第1版,239,日本神経学会 (監修), 「認知症疾患診療ガイドライン」作成委員会 (編),医学書院,東京,2017年, McKeith,I.G et al.:Neurology,89:88-100,2017

必須症状	進行性の認知機能低下により、社会的、職業的、または日常生活に支障をきたしている	
中核的特徴	<ul style="list-style-type: none"> ● 注意や明晰さの著明な変化を伴う認知の変動 ● 繰り返し出現する構築された具体的な幻視 ● 認知機能の低下に先行することもあるレム期睡眠行動異常症 ● 特発性のパーキンソンニズムの症状（動作緩慢、寡動、静止時振戦、筋強剛）のうち一つ以上 	指標的バイオマーカー <ul style="list-style-type: none"> ● SPECT または PET で示される基底核におけるドパミントランスポーターの取り込み低下 ● MIBG 心筋シンチグラフィでの取り込み低下 ● 睡眠ポリグラフ検査による筋緊張低下を伴わないレム睡眠の確認
Probable DLB	中核的特徴のうち2つ以上／中核的特徴1つかつ指標的バイオマーカー1つ以上	
Possible DLB	中核的特徴のみ1つ／指標的バイオマーカーのみ1つ以上	