

レビー小体型認知症は「日常活動に支障を来す程度の進行性の認知機能低下(必須)」に加えて「中核的特徴」および「指標的バイオマーカー」の該当数により診断します。

レビー小体型認知症の臨床診断基準(2017)

必須

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

- ▶ 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



中核的特徴

- 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

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

2項目以上

1項目

1項目

1項目以上

1項目以上

Probable DLB
(ほぼ確実)

Possible DLB
(疑い)

Probable DLB
(ほぼ確実)

Possible DLB
(疑い)

Probable DLB(ほぼ確実)

「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(疑い)

「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」

McKeith IG et al. Neurology 2017; 89(1): 88-100
日本神経学会 監修, 認知症疾患診療ガイドライン2017(医学書院)

レビー小体型認知症の臨床症状は多彩であり、それぞれの症状の改善を目的として、症状の出現順序と程度に応じた薬物療法を選択します。

レビー小体型認知症の多彩な症状

認知機能障害

- 認知機能の変動
- 注意障害
- 視空間認知障害
- 遂行機能障害
- 処理速度の低下

パーキンソニズム

- 筋強剛
- 寡動
- 安静時振戦
- 姿勢反射障害

認知症の行動・心理症状(BPSD)

- 幻覚・妄想
- うつ
- レム睡眠行動異常症(RBD)
- 過眠
- 興奮
- アパシー

自律神経障害

- 起立性低血圧
- 排尿障害
- 便秘
- 発汗障害

レビー小体型認知症 (DLB) 診断ツールキット

患者名:	評価日:
生年月日:	評価者名:
	情報提供者(介護者等):

このツールキットは認知機能の低下を示す患者さんの診察に使用して下さい。下記にDLBの診断的特徴を2段階の確度(「Probable DLB(ほぼ確実にDLB)」と「Possible DLB(DLB疑い)」)で示しました。また、次頁以降にはDLBの中核的臨床特徴の有無を特定するための質問を列記しています。

レビー小体型認知症 (DLB) の診断基準		チェック
1	医師による認知症診断(社会的機能あるいは職業的機能を障害する認知機能の低下)	<input type="checkbox"/>
2	4つの中核的臨床特徴(認知機能の変動、幻視、レム睡眠行動異常症及びパーキンソニズム)を対象とした以下の質問票を使用して下さい。 DLBの中核的臨床特徴及びバイオマーカー(以下に列記)がいくつ存在するか自己の経験に基づき評価(中核的臨床特徴の有無は次頁以降の質問に回答し、それを参考にして下さい。)	
3	中核的臨床特徴	
	1) 認知の変動	<input type="checkbox"/>
	2) 繰り返し出現する幻視	<input type="checkbox"/>
	3) レム睡眠行動異常症	<input type="checkbox"/>
	4) 特発性パーキンソニズムの特徴のうち1つ以上	<input type="checkbox"/>
4	指標的バイオマーカー	
	1) SPECT/PETによる基底核でのドーパミントランスポーターの取込み低下(異常)	<input type="checkbox"/>
	2) MIBG心筋シンチグラフィでの取込み低下	<input type="checkbox"/>
	3) 睡眠ポリグラフ検査(PSG)による筋緊張低下を伴わないレム睡眠の確認	<input type="checkbox"/>
	中核的臨床特徴が2つ認められるか、中核的臨床特徴が1つと指標的バイオマーカーが1つ認められた場合、「Probable DLB(ほぼ確実にDLB)」と診断します。	<input type="checkbox"/>
	上記の3又は4の特徴のいずれか1つが認められた場合は、「Possible DLB(DLB疑い)」と診断します。その場合、ドーパミントランスポーターSPECTスキャン(DATスキャン)、MIBG心筋シンチグラフィあるいはPSGのいずれかの検査実施を考慮して下さい。	<input type="checkbox"/>

その他の診断		
認知症を伴うパーキンソン病(PDD) (パーキンソン病歴が認知症発症の1年以上前)		<input type="checkbox"/>
アルツハイマー型認知症		<input type="checkbox"/>
その他の認知症		<input type="checkbox"/>
軽度認知機能障害(MCI)		<input type="checkbox"/>
診断結果を患者に伝えましたか。	はい <input type="checkbox"/>	いいえ <input type="checkbox"/>

レビー小体型認知症 (DLB) の中核的臨床特徴を特定するための質問票

適宜、介護者又は患者に依頼して、以下の各質問に回答して下さい。

3-1) 認知の変動(介護者への質問)

以下の質問の2つ以上が「はい」と回答された場合、被験者の認知機能の変動している可能性が高いと判断されます。

1	患者さんは日中、能力のかなり大きな変動を示していますか。	はい <input type="checkbox"/>	いいえ <input type="checkbox"/>
2	朝起床から就寝までに患者さんは1時間を超える居眠りをしますか。	はい <input type="checkbox"/>	いいえ <input type="checkbox"/>
3	前夜に通常の睡眠量がとれているにもかかわらず、患者さんは1時間を超える日中の眠気または無気力状態を示していますか。	はい <input type="checkbox"/>	いいえ <input type="checkbox"/>
4	日中、注意力維持のため、かなりの喚起を必要としていますか。	はい <input type="checkbox"/>	いいえ <input type="checkbox"/>

3-2) 幻視

患者への質問：他人には見えないものが見えることがあります。

1	あなたは何か奇妙なものが見えたように感じたことがありますか。	はい <input type="checkbox"/>	いいえ <input type="checkbox"/>
2	他人には見えない何か(または物体)を見たことはありますか。	はい <input type="checkbox"/>	いいえ <input type="checkbox"/>

介護者への質問：

1	患者さんに幻を見るような幻覚がありますか。	はい <input type="checkbox"/>	いいえ <input type="checkbox"/>
2	患者さんが実在しない物体を見ているように感じますか。	はい <input type="checkbox"/>	いいえ <input type="checkbox"/>

幻視が存在すると臨床的に判断される場合、可能な限りその頻度と再発の有無を確認して下さい。指針として、DLBに関連する幻視は、せん妄発症中に発現するだけでなく数ヶ月にわたり再発を繰り返すことがしばしばあります。

3-3) レム睡眠行動異常症

介護者=ベッドパートナーへ質問します。

就寝中の患者さんが「夢に基づいた動きをしている」ように見えたことがありますか。 (例：空中にパンチしたり、腕を振り回す、大声を出す、叫ぶ)	はい <input type="checkbox"/>	いいえ <input type="checkbox"/>
--	-----------------------------	------------------------------

「はい」の場合、レム睡眠行動異常症(RBD)である可能性が非常に高いと判断されます。

ベッドパートナーがおらず、答えが信頼できると確信できるだけの認知能力がある場合にのみ、患者へ質問します。

就寝中、「夢に基づいた動きをしている」ようだと言われたことがありますか。 (例：空中にパンチしたり、腕を振り回す、大声を出す、叫ぶ)	はい <input type="checkbox"/>	いいえ <input type="checkbox"/>
---	-----------------------------	------------------------------