

図表1-1.....DLBの臨床診断基準(改訂版)

1 中心症状	正常な社会および職業活動を妨げる進行性の認知機能低下と定義される認知症。顕著で持続的な記憶障害は病初期において必ずしも明らかでない。通常、病期が進行すると記憶障害は明らかになる。
2 中核症状^{◆1}	a. 注意や覚醒レベルの顕著な変動を伴う動搖性の認知機能 b. 具体的で詳細な内容の、再現性のある幻視 c. 特発性パーキンソニズム(パーキンソン病の運動症状)
3 示唆的特徴^{◆2}	a. レム睡眠行動障害 b. 抗精神病薬に対する過敏性 c. SPECTまたはPETで基底核領域のドバミントランスポーターの取り込み低下
4 支持的特徴^{◆3}	a. 繰り返す転倒や失神 b. 一過性で原因不明な意識障害 c. 重度の自律神経症状(起立性低血圧や食後低血圧、便秘症など) d. 幻視以外の幻覚 e. 系統化された妄想 f. うつ症状 g. CT/MRIによる形態学的評価で側頭葉内側部は比較的保持されている h. 脳血流SPECT/FDG-PETで後頭葉に脳血流代謝の低下を認める i. MIBG心筋シンチグラフィでMIBGの心臓への取り込み低下を認める j. 脳波上、徐波化や側頭葉の一過性鋭波を認める
5 診断を支持しない特徴(除外項目)	a. 局在性の神経徵候や脳形態画像で明らかな脳血管障害を認める場合 b. 臨床像の一部あるいは全体を説明できる他の疾患が存在する場合 c. 認知症が重篤化した段階でパーキンソニズムが認められるようになった場合
6 症状の時間的経過	パーキンソニズム発症前あるいは同時に認知症が生じている場合、DLBと診断する。研究などにおいてDLBとPDDを鑑別する必要がある場合には、パーキンソニズム発症後の1年以内に認知症を発症した場合、DLBと診断する(one year rule)。確固たるPDの経過のなかで認知症を伴った場合はPDDと診断する。実用的には、両者を含む概念であるLBDを用いることが有用である。神経病理学的臨床研究などでは、両者をLBDあるいは α -synucleinopathyといったカテゴリーでとらえてもよい。

◆1……中心症状に中核症状を2項目以上伴えば"probable"、1項目の場合は"possible"と診断する。ただし、中核症状1項目に示唆的特徴を1項目以上伴う場合は"probable"としてよい。

◆2……中核症状をすべて欠いていた場合であっても、中心症状に示唆的特徴を1項目以上伴うのであれば"possible"と診断してもよい。

◆3……診断的特異性は証明されていないが、通常認める特徴。