【GMCPLM0034】

レビー小体型認知症（DLB）

- 認知症とは
- 認知症の分類
- 認知症の比較
- 認知症の病変部位と代表的な症状
- レビー小体型認知症（DLB）
- DLBの診断基準
- 症例提示

演者は日本精神神経学会認定認知症臨床医

こころと身体のクリニック
医療法人社団
五稜会病院

令和6年1月作成

認知症とは

長谷川式簡易認知症検査20点以下で認知症疑い

認知障害の一種。ヒトの脳の後天的な器質的障害により、いったん正常に発達した知能・知性が不可逆的に低下する状態。人によって症状は様々
怒りっぽくなったり、不安な性格になったり、異常な行動が見られるようになる

かつて「痴呆」 ➡ 平成16年、厚生労働省用語検討会「認知症」

1 中核症状 程度や発生順序の差はあれ、全ての認知症患者に普遍的に観察される症状

記憶障害と見当識障害（時間・場所・人物の失見当）、

認知機能障害（計算能力や判断力の低下、失語、失認、失行、実行機能障害）

2 周辺症状（BPSD） 患者によって出たり出なかったり、発現する種類に差が生じる症状

幻覚、妄想、徘徊、異常な食行動（異食症）、睡眠障害、抑うつと不安
焦燥、暴言・暴力（噛み付く）、性的羞恥心の低下

認知症ともの忘れの違い

- 認知症による物忘れでは、物忘れの自覚がないこと。 忘れていることもわからない
- 記憶は「覚える ⇒ キープする ⇒ 思い出す」の3ステップ
- 認知症の場合は「覚える力」が衰え、体験したことを忘れてしまう

認知症の分類

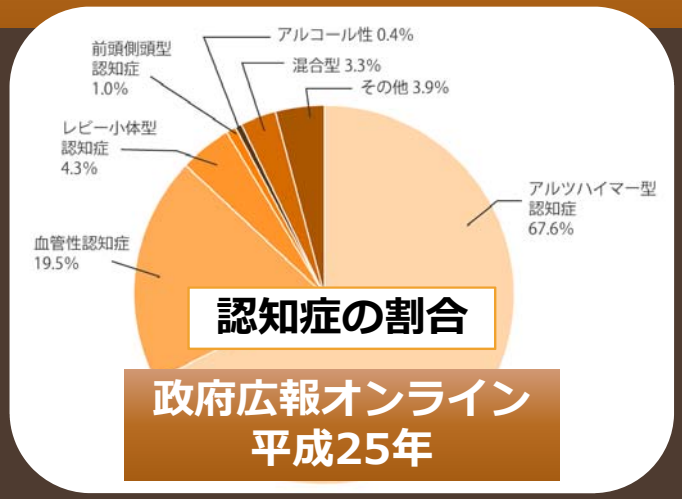
認知症の原因となる主な疾患：脳血管障害、変性疾患（アルツハイマー病など）
正常圧水頭症、ビタミンなどの代謝・栄養障害、甲状腺機能低下など
認知症は、これらの原因で生活に支障をきたす認知機能障害が表出してきた場合

❶ 脳血管性認知症　10-30%

- 多発梗塞性認知症広範虚血型・多発脳梗塞型
- 限局性脳梗塞型・遺伝性血管性認知症など

❷ 変性性認知症

- アルツハイマー型認知症（AD）40-60%
- レビー小体型認知症(DLB)　5-20%
- 認知症を伴うパーキンソン病(PDD)
- 前頭側頭型認知症(FTD・ピック病) 前頭側頭葉変性症（FTLD)



政府広報オンライン
平成25年

軽度認知障害（MCI）

- 正常老化過程で予想されるよりも認知機能が低下しているが、認知症とはいえない状態
- 認知症の前段階にあたるが、認知機能低下よりも記憶機能低下が主兆候となる
- レカネマブ：令和5年12月発売。アルツハイマー病による軽度認知障害または認知症の治療薬

認知症の比較

	アルツハイマー型認知症	レビー小体型認知症	血管性認知症
発症年齢・性差	70歳以上、男＜女	60歳前後、男＞女	60～70歳、男＞女
経過	記憶障害からはじまり広範な障害へ徐々に進行する	調子の良い時と思い時をくりかえしながら進行する。時に急速に進行することもある	原因となる疾患によって異なるが、比較的急に発症し、段階的に進行していくことが多い
全経過	10年（2～20年）	ア型認知症より短い（7年）	ア型認知症より長い
初期の症状	もの忘れ	幻視、妄想、うつ状態 パーキンソン症状	もの忘れ
記憶障害	初めから出現	初期は比較的軽度	比較的軽度
精神兆候	物取られ妄想(軽度期から女性に多い)	幻視、失神、意識の動揺	意欲低下、せん妄
脳の変化	老人斑や神経原繊維変化が、 海馬を中心に脳の広範に出現 脳の神経細胞が死滅していく	レビー小体ができることで、 神経細胞が死滅してしまう	脳梗塞、脳出血などか原因で、 脳の血液循環が悪くなり、 脳の一部が壊死してしまう
画像所見	海馬を中心に脳の萎縮 び漫性の皮質の萎縮、脳室拡大	はっきりした脳の萎縮はみられないことが多い	脳梗塞、脳出血の存在
特徴的な症状	認知機能障害(もの忘れ等) もの盗られ妄想、徘徊 とりつくろいなど	認知機能障害(注意力・視覚等) 認知の変動、幻視・妄想 パーキンソン症状、睡眠時の異常言動、自律神経症状など	認知機能障害(まだら認知症) 手足のしびれ・麻痺、感情のコントロールがうまくいかないなど

重症度 CDR	なし 0	疑い 0.5	軽度 1	中等度 2	重度 3
記憶障害	記憶障害なし 軽度の一貫しない 物忘れ	一貫した軽い 物忘れ 出来事を郎分的に 思い出す良性健忘	中等度記憶障害 特に最近の出来事に対する るもの 日常生活に支障	高度記憶障害 高度に学習したもののみ 保持、新しいものは すぐに忘れる	高度記憶障害 断片的記憶のみ 残存する程度
検討識	見当識障害なし	時間的関連軽度の 困難さ以外は 陣害なし	時間的関連の障害 中程度あり、検査では場 所の見当識は良好、他の 場所で時に地誌的失見当	時間的関連の障害 重度、通常時間の失見当、 しばしば場所の失見当	人物への 見当識のみ
判断力と 問題解決	日常の問題を解決 仕事をこなす 金銭管理良好 過去の行動と関連 した良好な判断	問題解決、類似性 差異の指摘に おける軽度障害	問題解決、類似性差異の 指摘における中程度障害 ●社会的判断は 通常保持される	問題解決、類似性差異の 指摘における重度障害 ●社会的判断は 通常保持される	問題解決不能 ●判断不能
地域 社会活動	通常の仕事、買物、 ボランティア、社 会的グループで通 常の自立した機能	左記の活動の 軽度の障害	左記の活助のいくつかに かかわっていても、 自立できない 一見正常	家庭外では自立不可能 家族のいる家の外に連れ 出しても他人の目には 一見活動可能に見える	家族のいる家の外に連れ 出した場合、生活不可能
家庭生活 および 趣味・関心	家での生活、趣味、 知的関心が十分 保持されている	家での生活、趣味、 知的関心が軽度 障害されている	軽度しかし確実な家庭生 活の障害。 複雑な家事の障害。 複雑な趣味や関心の喪失	単純な家事手伝い のみ可能 限定された関心	家庭内における意味の ある生活活動困難
介護状況	セルフケア完全		奨励が必要	着衣、衛生管理など身の 回りのことに介助が必要	日常生活に十分な介護を 要する頻回な失禁

各認知症の病変部位と代表的症状

代表的な症状

- 自分勝手な発言や行動が多い
- 他人の迷惑を考えない行動をとる
- 毎日決まった行動を繰り返す

前頭側頭型認知症
（発語障害・失語、脱抑制）

アルツハイマー型認知症
（場所・空間失見当識）
積み木や描画が不得意

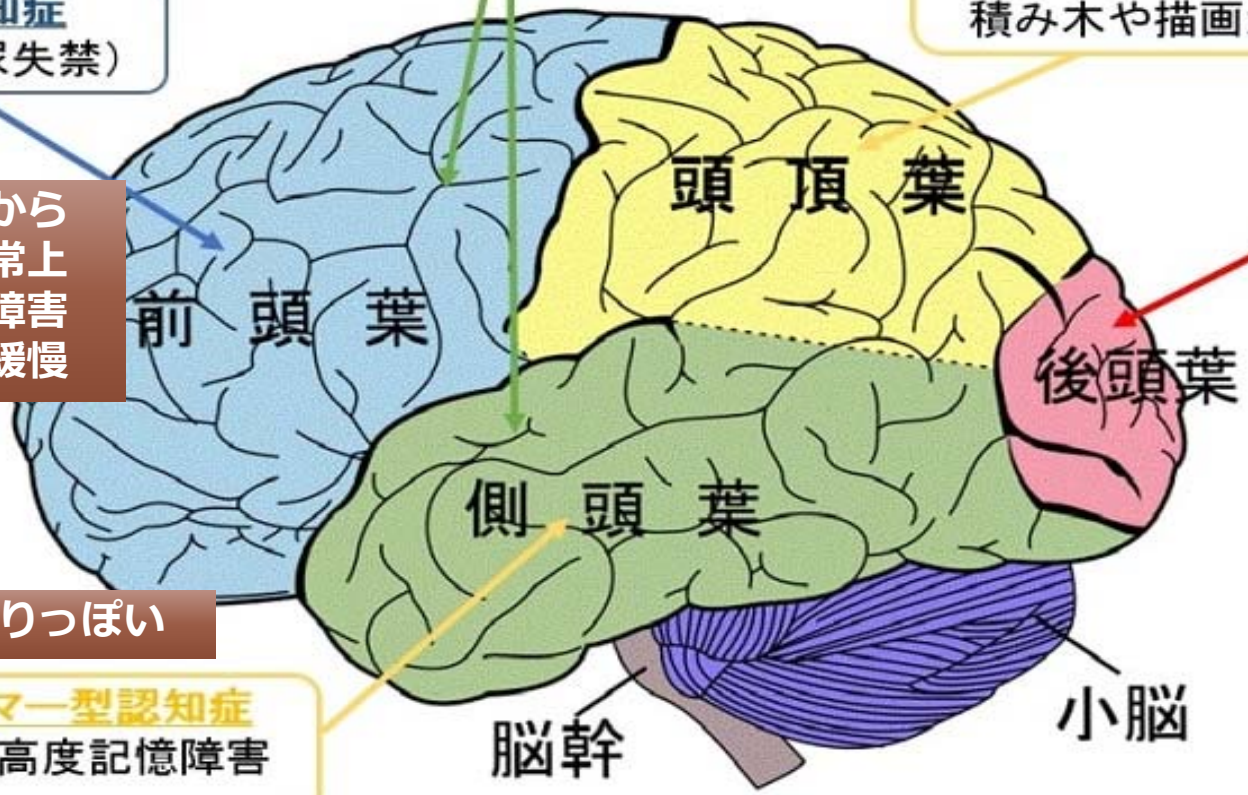
代表的な症状

- 日時や場所がわからない

脳血管性認知症
（うつ状態、尿失禁）

代表的な症状

- 服の着方がわからないなど、日常上の実行機能の障害
- 思考や行動が緩慢



レビー小体型認知症
（幻視、パーキンソンニズム）

代表的な症状

- 幻視　●動作が遅くなる
- 日によって、もの忘れなどの症状に変動がある

代表的な症状

- もの忘れ、怒りっぽい

アルツハイマー型認知症
海馬萎縮→高度記憶障害

LEWY小体病を伴う認知症の診断基準（ＤＳＭ－５）

major neurocognitive disorder with Lewy bodies

A. 認知症の基準を満たす.

B. その障害は潜行性に発症し緩徐に進行する.

C. その障害は中核的特徴および示唆的特徴の組み合わせによるほぼ確実(probable)な Lewy 小体病を伴う認知症または疑いのある(possible)Lewy 小体病を伴う認知症の基準を満たす.

ほぼ確実(probable)な Lewy 小体病を伴う認知症では，２つの中核的特徴，または１つ以上の中核的特徴と１つの示唆的特徴をもつ.
疑いのある(possible)Lewy 小体病を伴う認知症では，１つの中核的特徴のみ，または１つ以上の示唆的特徴をもつ.
(1)中核的な特徴：
(a)著しく変動する注意および覚醒度を伴う認知の動揺
(b)よく形作られ詳細な，繰り返し出現する幻視
(c)認知機能の低下に引き続いて起こる自然に発生したパーキンソニズム
(2)示唆的な診断的特徴：
(a)レム期睡眠行動異常症の基準を満たす.
(b)重篤な神経遮断薬に対する過敏性

D. その障害は脳血管障害，他の神経変性疾患，物質の作用，または他の精神疾患，神経疾患，全身性疾患ではうまく説明されない.

〔日本精神神経学会 日本語版用語監修，髙橋三郎，大野　裕(監訳)：DSM-5 精神疾患の診断・統計マニュアル．609-610，医学書院，2014 より〕

DLBの臨床診断基準（2017）

日本神経学会
「認知症疾患診療ガイドライン 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。
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

DLBの臨床診断基準（2017）

	Probable DLB	Probable DLB	Possible DLB	Possible DLB
中核症状	○○	○	○	なし
指標的バイオマーカー		○	なし	○

Probable DLB は，以下により診断される
a．2 つ以上の中核的特徴が存在する
または
b．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
a．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
b．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
a．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）
b．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 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．実際の場では，その臨床的状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．

〔McKeith IG, Boeve BF, Dickson DW, et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies：Fourth consensus report of the DLB Consortium. Neurology. 2017：89：1–13.〕

症例27

実際の症例をもとに改変しています

- 60代半ばの男性、定年になり悠々自適の生活。妻と2人暮らし
- 不安や抑うつ気分が強く、動悸・発汗があり。記憶力の低下も自覚

【生育歴】2人同胞第1子。大学卒業後、営業職。定年となって自宅で過ごす

【現病歴】

X-2年、定年後に種々の趣味に興じていたが、不安感や気分が優れないなどがあった

X-1年、 記憶力の低下があり、人の名前や日時もわからないことが増えた

X年〇月〇日、元気がない、食欲もない、体重減少もあり妻とともに当院初診。その後入院

抑うつ状態にて精神療法、抗うつ薬による薬物療法、栄養管理を行う

入院中、せん妄状態となり、クエチアピン少量で過鎮静、HDS：15/30点

意識の日中変動、夜間に妻が部屋に入ってきたという幻視体験、小刻み歩行、手指振戦

依頼先の総合病院での脳血流シンチでは、頭頂葉・後頭葉の血流低下

2つ以上の中核症状

1 認知の変動　2 幻視　3 パーキンソン症状

＋

1つ以上の指標的ﾊﾞｲｵﾏｰｶｰ

脳血流シンチ所見

→

Probable DLB

介護保険申請、認知症専門病院転院

まとめ

レビー小体型認知症（DLB）

「レビー小体型認知症」は、小阪憲司横浜市立大名誉教授が発見

- 認知症は、ヒトの脳の後天的な器質的障害により、いったん正常に発達した知能・知性が不可逆的に低下する状態
- 大きく脳血管性認知症と変性性認知症に分類
  - 変性性認知症のなかに、
  - アルツハイマー型認知症 (AD)と レビー小体型認知症(DLB)
- DLBは ① 認知の変動 ② 幻視 ③ パーキンソン症状が特徴
- 認知症の頻度　ADが6割、血管性認知症1/4、DLBが1割
  大雑把です

GORYOKAI