

特集の意図

レヴィ小体型認知症は2017年、12年ぶりにその臨床診断基準が改訂された。改訂によって新たに中核的特徴や指標的バイオマーカーに盛り込まれたポイントを取り上げ、画像、病理など各分野のエキスパートに最新の知見を紹介してもらった。他の認知症との鑑別診断に悩んだとき、この特集が役に立つであろう。

特集の構成

1. 2017年レヴィ小体型認知症臨床診断基準 — レム期睡眠行動異常症と指標的バイオマーカー（藤城弘樹） 2017年のレヴィ小体型認知症臨床診断基準の改訂の経緯を概観したうえで、中核的特徴に格上げされたレム期睡眠行動異常症（RBD）やいくつかの指標的バイオマーカーを中心に、臨床診断への道筋を示す。RBDは病初期に現れるなど、各臨床症状の出現時期や経時的変化など臨床経過の把握が鑑別診断のうえで重要なポイントとなる。

2. Cingulate Island Sign（今林悦子） レヴィ小体型認知症（DLB）では18F-FDG-PETによる糖代謝画像で後部帯状回の糖代謝が保持される「cingulate island sign」がみられ、新しい診断基準においても支持的バイオマーカーとされた。脳血流SPECT画像とZスコアをもとにしたcingulate island signの評価による、DLBとアルツハイマー病との判別について解説する。

3. レヴィ小体型認知症の視覚障害と錯知覚（西尾慶之） レヴィ小体型認知症に認められる幻視や視覚障害はひとくくりに後頭皮質の神経変性、機能低下とみられがちである。視覚障害は上記で説明可能であるが、幻視などの錯知覚は機能の変容であり、そのメカニズムは異なると考えられる。錯知覚のメカニズムについては未解明の部分が多いが、これまでの研究成果をレビューしつつ仮説を紹介する。

4. 神経病理学的観点からみたレヴィ小体型認知症とアルツハイマー病との合併（高尾昌樹） レヴィ小体型認知症（DLB）は病理学的にレヴィ小体病理（LB病理）にアルツハイマー病タイプの病理（AD病理）を合併することが多く、臨床的なDLB、ADといった区分だけでは認知症の概念を理解することは難しい。DLBとADとの合併についてこうした病理学的観点から、2018年に開催された米国神経病理学会の最新の情報を盛り込みつつ解説する。

5. 自律神経障害と皮膚生検（織茂智之） 臨床診断基準の支持的臨床特徴に取り入れられた自律神経障害の病態生理や検査法をまとめた。MIBG集積低下は他疾患との鑑別において重要であり、MIBG心筋シンチグラフィが指標的バイオマーカーとして臨床診断基準に取り入れられた。また近年、皮膚生検により皮下の自律神経に α シヌクレイン沈着が確認され、診断のバイオマーカーになり得ると期待される。