

CQ VI-1 血管性認知症 vascular dementia (VaD) の診断基準は

推奨 代表的な VaD の臨床診断基準には、世界保健機関 (WHO) の国際疾病分類第 10 版 (ICD-10)¹⁾、米国精神医学会による精神疾患の診断・統計マニュアル、改訂第 3 版 (DSM-III-R)²⁾ および第 4 版 (DSM-IV)³⁾、カリフォルニアの Alzheimer 病診断・治療センター (ADDTC) による虚血性血管性認知症の診断基準⁴⁾、米国国立神経疾患・脳卒中研究所 (NINDS) と Association Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences (AIREN) とによる診断基準 (NINDS-AIREN)⁵⁾ 等がある (**グレードなし**)。

解説・エビデンス

1. 臨床診断基準

VaD の診断の要諦は、① 認知症がある、② CVD がある、③ 両者に因果関係がある、の 3 点である。因果関係については、CVD 発症と認知症発現との時間的關係、病変部位と大きさが認知症の責任病巣として妥当かの判断による。

VaD の臨床診断基準には ICD-10 (表 1)、DSM-IV (表 2)、ADDTC (表 3)、NINDS-AIREN [表 4, 5 (146 頁)] 等がある。認知症と CVD との因果関係について、NINDS-AIREN では CVD 発症から 3 か月以内の認知症出現を条件にしている。Hachinski の虚血スコア [表 6 (147 頁)] は臨床症候のみから Alzheimer

表 1 ICD-10 による VaD (コード F01) の診断基準の要約

- | | |
|----|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| A. | 認知症がある
認知機能障害は不均一あるいはまだら状で記憶力や知的能力の低下があるが、病識や判断力は比較的よく保たれる |
| B. | 突然発症、段階的な増悪、局所的神経徴候等 |
| C. | CT あるいは最終的に病理によって確認 |
| D. | 特徴的な症候
高血圧、頸動脈雑音、一過性のうつ気分、情動不安定、再発する梗塞により生じる一過性の意識混濁やせん妄
人格は比較的よく保たれているが、無感情、抑制欠如、自己中心性、妄想的態度、易刺激性、病前性格先鋭化等の人格変化が認められることもある |

表2 DSM-IV による VaD の診断基準の要約

- A. 多彩な認知機能障害の発現。以下の2項目がある
1. 記憶障害(新しい情報を学習したり、以前に学習した情報を想起する能力の障害)
 2. 以下の認知機能障害が一つ(またはそれ以上)ある
 - (a) 失語(言語の障害)
 - (b) 失行(運動機能は障害されていないのに、運動行為が障害される)
 - (c) 失認(感覚機能が障害されていないのに、対象を認識または同定できない)
 - (d) 実行機能(計画を立てる、組織化する、順序立てる、抽象化する)の障害
- B. A1 および A2 の認知機能障害は、その各々が、社会的または職業的機能の著しい障害を引き起こし、病前の機能水準からの著しい低下を示す
- C. 局所的神経徴候や症状(例：腱反射の亢進、病的反射、偽性球麻痺、歩行障害、一肢の筋力低下)、または臨床検査上その障害に病因的関連があると判断される脳血管障害(CVD)(例：皮質や皮質下白質を含む多発性梗塞)を示す
- D. 認知機能障害はせん妄の経過中にもみられるものではない

表3 ADDTC による probable ischemic vascular dementia (probable IVaD) の診断基準の要約

- A. 次のすべてを満足する
1. 認知症がある
 2. 既往歴、神経学的症候 and/or 画像診断(CT または T1 強調 MRI)から、2 個(回)以上の虚血発作が証明される
 3. CT または T1 強調 MRI で小脳以外に少なくとも 1 個以上の梗塞巣がある
- B. 診断根拠
1. 認知機能に関連する脳領域の多発性梗塞の証明
 2. 一過性脳虚血発作多発の既往歴
 3. 脳血管障害(CVD)の危険因子の既往(例：高血圧、心疾患、糖尿病)
 4. Hachinski の虚血スコア7点以上
- C. VaD と関連する臨床症候(ただし、さらに要検討のものも含む)
1. 歩行障害、尿失禁の比較的早期からの出現
 2. T2 強調 MRI で、年齢相応以上の脳室周囲および脳深部白質の変化がみられる
 3. 電気生理学的検査または生理学的神経画像研究(SPECT, PET, NMR spectroscopy 等)で局所の変化がみられる
- D. 診断にはあまり役立たないもの
1. 緩徐進行
 2. 錯覚、妄想、精神症候、幻覚
 3. 痙攣
- E. 診断が疑わしいもの
1. 画像診断で該当する局所性障害を証明されない超皮質性感覚性失語(AD でみられる)
 2. 認知症以外に中枢神経症候を欠くもの

表4 NINDS-AIRENによるprobable VaDの診断基準の要約

- A. 認知症がある
- 記憶障害と、次の認知機能のうち2つ以上の障害がある。見当識、注意力、言語、視覚空間機能、行動機能、運動統御、行為
 - 臨床的診察と神経心理学的検査の両方で確認することが望ましい
 - 機能障害は、日常生活に支障をきたすほど重症である。しかし、これは脳卒中に基づく身体障害によるものを除く
- 【除外基準】
- 神経心理検査を妨げる意識障害、せん妄、精神病、重症失語、著明な感覚運動障害がない
 - 記憶や認知機能を障害する全身性疾患や他の脳疾患がない
- B. 脳血管障害(CVD)がある
- 神経学的診察で、脳卒中の際にみられる局所神経症候(片麻痺・下部顔面神経麻痺・Babinski徴候・感覚障害・半盲・構音障害)がみられる
 - 脳画像(CT・MRI)で明らかな多発性の大梗塞、重要な領域の単発梗塞、多発性の基底核ないし白質の小梗塞あるいは広範な脳室周囲白質の病変を認める
- C. 上記の両者に関連がみられる。下記a)ないしb)の両者、またはいずれかを満足する
- 明らかな脳血管障害後3か月以内に認知症が起こる
 - 認知機能が急激に低下するか、認知機能障害が動揺性ないし段階的に進行する

表5 NINDS-AIRENによるprobable VaDに関連する画像所見

- I. 分布
- 主幹動脈領域梗塞
 - 両側性前大脳動脈領域
 - 後大脳動脈領域(傍正中視床梗塞、側頭葉内側下面梗塞を含む)
 - 連合野病変(頭頂葉、側頭葉、角回を含む側頭葉・後頭葉連合野の梗塞)
 - 境界域梗塞(前頭葉前部、頭頂葉)
 - 穿通枝動脈領域梗塞
 - 基底核・前頭葉白質の多発性小梗塞、脳室周囲の広範な白質病変、両側性視床梗塞
- II. 程度(病変部位に加えて、病変の程度も認知症の発現と程度に関係)
- 優位半球または両側性の主幹動脈閉塞による病変、白質全体の少なくとも1/4を占める病変

注：病変の容積は認知症の有無および程度とはほとんど関連しないが多少の影響はある。T2強調MRIのみでみられ、T1強調像やCTではみられない病変は重要ではない。CTやMRIで血管性病変がみられない場合はprobable VaDを除外できる。

表6 Hachinski の虚血スコア

特徴	点数
急激な発症	2
段階的増悪	1
動揺性の経過	2
夜間の錯乱	1
人格が比較的保たれる	1
うつ症状	1
身体的訴え	1
情動失禁	1
高血圧の既往	1
脳卒中の既往	2
アテローム硬化合併の証拠	1
局所的神経症状	2
局所的神経徴候	2

合計点数が4点以下なら Alzheimer 病が、7点以上なら VaD の可能性が大

病(AD)と鑑別する目的で作成された簡便な方法である⁶⁾。

2. 臨床診断基準の一致率の問題

評定者間の一致率に関して、42 臨床例による NINDS-AIREN の基準の信頼性検定では一致率は中等度ないし良好と判定された(エビデンスレベル 2b)⁷⁾。

診断基準間の一致率は、VaD 107 臨床例の検討で、DSM-III、NINDS-AIREN、ICD-10 では約 30%、ADDTC、DSM-IV は約 90% が VaD とされた。DSM-III と ICD-10 間での診断の一致率は 100%、ICD-10 と NINDS-AIREN は 85.0%、ADDTC と DSM-IV は 87.3% であった。差が生じる原因は、局所神経徴候、高次脳機能障害、画像診断の多様性等である(エビデンスレベル 3b)⁸⁾。

感度と特異度については、113 剖検例による ADDTC、NINDS-AIREN の possible VaD 診断基準の検討で、ADDTC では感度 0.63、特異度 0.64、NINDS-AIREN では感度 0.58、特異度 0.80 で、感度の低さが問題であるが、複数の診断基準を組み合わせても感度、特異度ともに上昇しなかった(エビデンスレベル 3b)⁹⁾。

3. より広義の VaD 診断基準

脳血管病理変化やその原因となる要因の多様性のため、信頼できる VaD の

表7 Vascular cognitive impairment (VCI ; 血管性認知障害)

1. VCIの用語は血管性認知症(VaD)から血管障害に起因する軽度認知障害(MCI)など全ての認知機能障害を含む。
2. 以下の基準は薬物やアルコールの乱用, または依存と診断される患者には適応されない。患者は過去3か月間, 上記のいずれの影響にも曝されていないことが必要である。
3. 以下の基準はせん妄の患者には適用されない。

認知症

1. 認知症の診断は, 少なくとも2つ以上の認知領域において認知機能の増悪や検査結果の低下が認められ, その結果, 患者の日常生活が損なわれていると判断されることが必要である。
2. 認知症の診断は, 認知機能検査の結果に基づいて判断される。認知に関する少なくとも4領域(実行機能, 記憶, 言語, 視空間認知機能)を検査する。
3. 患者の日常生活障害は, 血管障害の結果生じる運動麻痺や知覚障害とは無関係である。

Probable VaD

1. 認知障害と脳血管障害の画像所見が認められ,
 - a. 血管障害(例えば卒中発作)と認知障害の発症の間に明確な時間的関連が存在すること, または
 - b. 認知障害と程度やタイプと, び慢性または皮質下性の脳血管病理(例えばCADASIL)の間に明確な関連性が認められること。
2. 卒中発作の前後で, 非血管性の神経変性疾患を示唆する緩徐進行性の認知機能障害の病歴が存在しない。

Possible VaD

認知障害と脳血管障害の画像所見が認められるが,

1. 血管障害(例えば無症候性脳梗塞や皮質下の小血管病変)と認知障害の間に明確な時間, 重症度やタイプの整合性が存在しない場合。
2. VaDの診断に関する十分な情報が得られない場合(例えば, 臨床症状から血管障害が疑われるが, CT/MRI検査結果が得られない, など)。
3. 重度の失語のために正確な認知機能の評価が困難である場合。ただし, 失語の原因となった卒中発作の以前は認知機能正常の記録がある患者(例えば例年実施される認知機能検査など)についてはprobable VaDと診断しうる。
4. 認知機能に影響しうる脳血管疾患に加え, 以下のような他の神経変性疾患や病態を疑う根拠が存在する場合。
 - a. 神経変性疾患の病歴がある(例えば, パーキンソン病, 進行性核上性麻痺, レビー小体型認知症), または,
 - b. バイオマーカー(例えばPET, 髄液でのアミロイド変化)や遺伝子検査(例えばPS1変異)からアルツハイマー病理の存在が示される, または,
 - c. 認知機能に影響しうる活動性のがん, 精神疾患, 代謝性疾患の病歴がある。

VaMCI(血管性軽度認知障害)

1. VaMCIはMCIの4亜型, すなわち健忘型(amnestic type), 他の認知領域障害を伴う健忘型, 非健忘型の単一認知領域の障害, 非健忘型の多認知領域の障害, を含む。

VII DLB	VIII FTD	IX PSP	X CBD	XI HD	XII プリオン病	149
VI章 血管性認知症						

表7 続き

2. VaMCI の分類は認知機能検査に基づいて行うこととし、少なくとも4つの認知領域、すなわち実行機能/注意、記憶、言語、視空間認知を評価する。分類は以前の水準からの低下で認知機能の低下を判断し、少なくとも1つの認知領域が障害されているものとする。
3. 運動、知覚障害の程度に関わらず、手段的日常生活動作(IADL)は正常あるいは軽度の障害がありうる。

Probable VaMCI

1. 認知障害と脳血管障害の画像所見が認められ、
 - a. 血管障害(例えば卒中発作)と認知障害の発症の間に明確な時間的関連が存在すること、または
 - b. 認知障害と程度やタイプと、び慢性または皮質下性の脳血管病理(例えばCADASIL)の間に明確な関連性が認められること。
2. 卒中発作の前後で、非血管性の神経変性疾患を示唆する緩徐進行性の認知機能障害の病歴が存在しない。

Possible VaMCI

認知障害と脳血管障害の画像所見が認められるが、

1. 血管障害(例えば無症候性脳梗塞や皮質下小血管病変)と認知障害の間に明確な時間、重症度やタイプの整合性が存在しない場合。
2. VaMCIの診断に関する十分な情報が得られない場合(例えば、臨床症状から血管障害が疑われるが、CT/MRI検査結果が得られない、など)。
3. 重度の失語のために正確な認知機能の評価が困難である場合。ただし、失語の原因となった卒中発作の以前は認知機能正常の記録がある患者(例えば例年実施される認知機能検査など)については probable VaMCI と診断しうる。
4. 認知機能に影響しうる脳血管疾患に加え、以下のような他の神経変性疾患や病態を疑う根拠が存在する場合。
 - a. 神経変性疾患の病歴がある(例えば、パーキンソン病、進行性核上性麻痺、レビー小体型認知症)、または、
 - b. バイオマーカー(例えばPET、髄液でのアミロイド変化)や遺伝子検査(例えばPS1変異)からアルツハイマー病理の存在が示される、または、
 - c. 認知機能に影響しうる活動性のがん、精神疾患、代謝性疾患の病歴がある。

Unstable VaMCI

probable VaMCI または possible VaMCI と診断され正常に復した患者は unstable VaMCI と分類する。

VCI, vascular cognitive impairment ; VaD, vascular dementia ; MCI, mild cognitive impairment ; CADASIL, cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy ; CT/MRI, computed tomography/magnetic resonance imaging ; PET, positron emission tomography ; CSF, cerebrospinal fluid ; VaMCI, vascular mild cognitive impairment.

病理学的診断基準はない。予防優先の立場から提唱された“vascular cognitive impairment (VCI)”¹⁰⁾や卒中発作後の VaD, 遺伝性 VaD (CADASIL), Binswanger 病, AD 合併 VaD を含む“vascular cognitive disorder (VCD)”も提唱されている¹¹⁾。

近年, アルツハイマー病と血管性認知症の重複病態や, アルツハイマー病における血管因子の関与が明らかになり, 両疾患を峻別することが困難な症例が実際には多いことが指摘されている。この問題を避けるため, 脳血管障害に関連する認知機能障害を包含する用語として血管性認知障害“vascular cognitive impairment : VCI”の用語が提唱されている。VCIには様々な程度のもが含まれており, 重度のものは血管性認知症, 軽度のものは血管性軽度認知障害 (Vascular MCI) に該当する。2011年, American Heart Association (AHA) は VCI の診断に関する試案を提唱している (表7)¹²⁾。

文献

- 1) World Health Organization. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems. 10th Revision. Geneva: World Health Organization; 1992.
- 2) American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Third Edition Revised. Washington, DC: American Psychiatric Association; 1987: 103-107.
- 3) American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fourth Edition. Washington, DC: American Psychiatric Association; 1994: 135-155.
- 4) Chui HC, Victoroff JI, Margolin D, et al. Criteria for the diagnosis of ischemic vascular dementia proposed by the State of California Alzheimer's Disease Diagnostic and Treatment Centers. *Neurology*. 1992; 42(3Pt1): 473-478.
- 5) Román GC, Tatemichi TK, Erkinjuntti T, et al. Vascular dementia: diagnostic criteria for research studies. Report of the NINDS-AIREN International Workshop. *Neurology*. 1993; 43(2): 250-260.
- 6) Hachinski VC, Iliff LD, Zilhka E, et al. Cerebral blood flow in dementia. *Arch Neurol*. 1975; 32(9): 632-637.
- 7) Lopez OL, Larumbe MR, Becker JT, et al. Reliability of NINDS-AIREN clinical criteria for the diagnosis of vascular dementia. *Neurology*. 1994; 44(7): 1240-1245.
- 8) Pohjasvaara T, Mäntylä R, Ylikoski R, et al. Comparison of different clinical criteria (DSM-III, ADDTC, ICD-10, NINDS-AIREN, DSM-IV) for the diagnosis of vascular dementia. National Institute of Neurological Disorders and Stroke-Association Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences. *Stroke*. 2000; 31(12):

2952-2957.

- 9) Gold G, Giannakopoulos P, Montes-Paixao Júnior C, et al. Sensitivity and specificity of newly proposed clinical criteria for possible vascular dementia. *Neurology*. 1997; 49(3): 690-694.
- 10) Bowler JV. The concept of vascular cognitive impairment. *J Neurol Sci*. 2002; 203-204: 11-15.
- 11) Roman GC, Sachdev P, Royall DR, et al. Vascular cognitive disorder: a new diagnostic category updating vascular cognitive impairment and vascular dementia. *J Neurol Sci*. 2004; 226(1-2): 81-87.
- 12) Gorelick PB, Scuteri A, Black SE, et al. [Vascular Contributions to Cognitive Impairment and Dementia : A Statement Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association](#). *Stroke*, 2011; 42: 2672-2713.

『認知症疾患治療ガイドライン2010』参照 CQ CQ 6-1 (p. 251)