

· 标准与规范 ·

2018 中国痴呆与认知障碍诊治指南(一): 痴呆及其分类诊断标准

中国痴呆与认知障碍指南写作组

中国医师协会神经内科医师分会认知障碍疾病专业委员会

痴呆(dementia)是一种以获得性认知功能损害为核心,并导致患者日常生活能力、学习能力、工作能力和社会交往能力明显减退的综合征。患者的认知功能损害涉及记忆、学习、定向、理解、判断、计算、语言、视空间功能、分析及解决问题等能力,在病程某一阶段常伴有精神、行为和人格异常。在美国精神病学学会《精神疾病诊断与统计手册》第 5 版(Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 5th edition, DSM-V)中痴呆被描述为“神经认知障碍”。世界卫生组织的《国际疾病分类》第 10 版(the International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10th Revision, ICD-10)中痴呆的诊断需根据病史询问及神经心理检查证实智能衰退。

痴呆分型

临床上引起痴呆的疾病种类繁多,其分类方法主要有以下几种:

一、按是否为变性病分类

分为变性病和非变性病痴呆,前者主要包括阿尔茨海默病(Alzheimer's disease, AD)、路易体痴呆(dementia with Lewy body, DLB)、帕金森病痴呆(Parkinson disease with dementia, PDD)和额颞叶变性(frontotemporal lobar degeneration, FTLT)等。后者包括血管性痴呆(vascular dementia, VaD)、正常压

力性脑积水以及其他疾病如颅脑损伤、感染、免疫、肿瘤、中毒和代谢性疾病等引起的痴呆。AD 占所有类型痴呆的 50% ~ 70%^[1]。DLB 发病仅次于 AD,占痴呆的 5% ~ 10%。PDD 约占痴呆的 3.6%,FTLT 占痴呆的 5% ~ 10%。VaD 是最常见的非变性病痴呆,占痴呆患者的 15% ~ 20%。继发的痴呆患病率尚无准确的统计。

二、按病变部位分类

可分为皮质性痴呆、皮质下痴呆、皮质和皮质下混合性痴呆以及其他痴呆。皮质性痴呆包括 AD 和 FTLT;皮质下痴呆类型较多,包括 VaD、锥体外系病变、脑积水、脑白质病变等;皮质和皮质下混合性痴呆包括多发梗死性痴呆、感染性痴呆、中毒和代谢性脑病,也见于 DLB;其他痴呆包括脑外伤后和硬膜下血肿痴呆等。

三、按发病及进展速度分类:近年来病情发展较快的“快速进展性痴呆”(rapidly progressive dementias, RPD)备受关注。RPD 通常指在数天、数周(急性)或数月(亚急性)发展为痴呆的情况,可能的病因归结为“VITAMINS”,依次序分别代表血管性(vascular)、感染性(infectious)、中毒和代谢性(toxic-metabolic)、自身免疫性(autoimmune)、转移癌/肿瘤(metastases/neoplasm)、医源性/先天性代谢缺陷(iatrogenic/inborn error of metabolism)、神经变性(neurodegenerative)以及系统性/癫痫(systemic/seizures)引起的痴呆。另外,人类免疫缺陷病毒(HIV)和克-雅病(Creutzfeldt-Jakob disease, CJD)也可引起发病较快的痴呆。

痴呆临床诊断思路

痴呆是一类综合征,其诊断需要根据病史、一般及神经系统体格检查、神经心理评估、实验室和影像学检查结果综合分析。主要分三个步骤进行:(1)首先明确是否为痴呆;(2)明确痴呆的病因;(3)明

DOI:10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2018.13.003

基金项目:国家自然科学基金(81530036);国家自然科学基金国家重大科研仪器研制项目(31627803);北京市医院管理局“使命”人才计划(SML20150801);北京学者;北京市科学技术委员会资助课题(Z161100000216137)

通信作者:贾建平,100053 北京,首都医科大学宣武医院神经疾病高创中心,神经内科;北京市老年认知障碍疾病重点实验室;首都医科大学神经变性病与记忆障碍疾病临床诊疗与研究中心;教育部神经变性病重点实验室;国家老年疾病临床医学研究中心;Email:jjp@ccmu.edu.cn

确痴呆的严重程度。

一、确立痴呆诊断

对于既往智能正常,之后出现获得性认知功能下降(记忆、执行、语言或视空间能力损害)或精神行为异常,影响工作能力或日常生活,且无法用谵妄或其他精神疾病来解释的患者,可拟诊为痴呆。认知功能或精神行为损害可通过病史采集或神经心理评估客观证实,且至少具备以下 5 项中的 2 项:(1)记忆及学习能力受损;(2)推理、判断及处理复杂任务等执行功能受损;(3)视空间能力受损;(4)语言功能受损(听、说、读、写);(5)人格、行为或举止改变。国际痴呆诊断标准主要有两个:世界卫生组织的《国际疾病分类》第 10 版(International Classification of Diseases, 10th edition, ICD-10)和美国精神病学学会的《精神疾病诊断与统计手册》第 4 版修订版(Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th edition, revised, DSM-IV-R)。

二、明确痴呆病因

引起痴呆的病因很多,不同病因,治疗效果和预后不同。诊断痴呆后,要结合患者认知障碍起病形式、各认知域和精神行为损害的先后顺序及特征、病程发展特点以及既往史和体格检查提供的线索,对痴呆的病因做出初步判断,然后选择合适的辅助检查,最终确定痴呆综合征的可能病因,尤其注意识别可治性、可逆性痴呆。

神经变性性痴呆多隐匿起病,呈慢性进展性病程;非神经变性性痴呆多急性起病,呈快速进展性病程。变性性痴呆若单纯表现为认知/行为异常,则考虑患者是否为 AD、FTLD、DLB 等;痴呆叠加其他症状,如合并锥体外系症状则考虑是否为 PDD、DLB、进行性核上性麻痹、皮质基底节综合征等,合并运动神经元病症状则需排除额颞叶痴呆合并肌萎缩侧索硬化(frontotemporal dementia-amyotrophic lateral sclerosis, FTD-ALS)。非变性性痴呆中, VaD 占较大比例;其他引起急性、快速进展性痴呆病因众多,如感染性、代谢性、中毒性、自身免疫性、肿瘤、外伤等,其中以 Creutzfeldt-Jakob 病、桥本脑病、Wernicke 脑病、边缘叶脑炎等较多见。根据上述痴呆诊断步骤,可确定大多数痴呆患者的病因。

三、判定痴呆严重程度

根据临床表现、日常能力受损情况或认知评估等确定痴呆的严重程度。临床一般常用日常生活能力量表(activity of daily living scale, ADL)、临床痴呆评定量表(clinical dementia rating, CDR)或总体衰退

量表(global deterioration scale, GDS)做出严重程度的诊断。日常生活能力减退是痴呆的核心症状,对于不能完成神经心理评估者,可根据以下标准判断痴呆的严重程度:(1)轻度:主要影响近记忆力,但患者仍能独立生活;(2)中度:较严重的记忆障碍,影响到患者的独立生活能力,可伴有括约肌障碍;(3)重度:严重的智能损害,不能自理,完全依赖他人照顾,有明显的括约肌障碍。

各类痴呆的诊断标准

一、AD 诊断标准

第一个国际公认的 AD 诊断标准是 1984 年发表于 *Neurology* 的美国国立神经病、语言障碍和卒中研究所-阿尔茨海默病及相关疾病协会(National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke-Alzheimer Disease and Related Disorders Association, NINCDS-ADRDA)标准。2007 年国际工作组(International Working Group, IWG)在 *Lancet Neurology* 发表了 NINCDS-ADRDA 诊断标准的修订版^[2],即 IWG-1 诊断标准。2011 年美国国立老化研究所和阿尔茨海默病协会(National Institute on Aging-Alzheimer's Association, NIA-AA)发布了 AD 诊断标准指南,即 NIA-AA 诊断标准^[3-5]。

2014 年 IWG 发表了 2007 年 IWG 标准的修订版——IWG-2 标准^[6],具体详见本系列指南中“阿尔茨海默病诊治指南”。

二、VaD 诊断标准

早先 VaD 的国际诊断标准有:DSM-IV 标准^[7]、ICD-10 标准^[8]、美国加利福尼亚阿尔茨海默病诊断和治疗中心(Alzheimer's Disease Diagnostic and Treatment Centers, ADDTC)标准^[9]、美国国立神经疾病和卒中研究院/瑞士神经科学研究国际协会(National Institute of Neurological Disorders and Stroke and the Association International pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences, NINDS-AIREN)标准^[10]。新近更新的标准包括:中国痴呆与认知障碍 2011 年标准^[11]、美国卒中协会/美国心脏协会(American Stroke Association/American Heart Association, ASA/AHA)2011 年标准^[12]、美国精神协会 2013 年标准^[13]及血管性行为认知障碍(vascular behavioral and cognitive disorders, Vas-Cog)2014 年标准^[14]。这些诊断标准基本涵盖了 3 个方面:(1)首先符合痴呆的标准;(2)有脑血管病变的证据;(3)痴呆和脑血管病之间有因果关系。Gold 等^[15]以病

理诊断为金标准,发现多个标准的敏感度非常低,但均有较高的特异度:DSM-IV、ADDTC 和 NINDS-AIREN 可能 VaD 标准的敏感度分别为 50%、70% 和 55%,特异度分别为 84%、78% 和 84%;ICD-10、ADDTC 和 NINDS-AIREN 很可能 VaD 标准的敏感度更低(分别为 20%、25% 和 20%),特异度更高(分别为 94%、91% 和 93%)。可见,ADDTC 可能 VaD 标准在敏感度和特异度之间的均衡较好。Knopman 等^[16]发现与其他标准相比,DSM-IV 标准的敏感度较高(67%)但特异性较差(67%),而 NINDS-AIREN 很可能 VaD 标准特异度最高(97%)但敏感性差(17%)(Ⅱ级证据)。尽管没有找到 Vas-Cog 诊断标准的敏感性、特异性研究数据,但该标准是最新的血管性认知障碍诊断标准,该诊断标准试图解决此前各种诊断标准的局限性问题。

【推荐】

按照中国 2011 年血管性认知障碍的诊断标准或 2014 年 Vas-Cog 发布的 VaD 或血管性认知障碍的诊断标准进行诊断。(专家共识)

三、额颞叶变性诊断标准

FTLD 是以进行性额叶和(或)颞叶萎缩为共同特征的一组疾病,其临床表现和病理学特征均具有明显的异质性。FTLD 是一个神经病理诊断,而额颞叶痴呆(frontotemporal dementia, FTD)则是与 FTLD 相关的一组临床综合征,通常包括两大类:以人格和行为改变为主要特征的行为变异型 FTD (behavioural variant FTD, bvFTD) 和以语言功能隐匿性下降为主要特征的原发性进行性失语(primary progressive aphasia, PPA)。而 PPA 又可分为进行性非流利性失语(progressive nonfluent aphasia, PNFA)和语义性痴呆(semantic dementia, SD)。FTD 可与帕金森综合征或运动神经元病等神经变性病共存,作为 FTD 的特殊类型。

1. 行为变异型额颞叶痴呆: bvFTD 是一种以人格、社会行为和认知功能进行性恶化为特征的临床综合征,约占 FTD 的 70%,临床表现为进行性加重的行为异常,人际沟通能力和(或)执行能力下降,伴情感反应缺失、自主神经功能减退等。bvFTD 的推荐诊断标准见 2011 年 Rascovsky 等^[17]在国际 bvFTD 诊断联盟(the International Behavioural Variant FTD Criteria Consortium, FTDC)基础上修订的诊断标准。

2. 进行性非流利性失语: PNFA 也称非流畅性/语法错乱性变异型 PPA,其特征是句子的语法结构

错误、流畅性受损,而词语理解能力保留。病理表现多为大脑前外侧裂皮质萎缩,以左半球为主。PNFA 的诊断标准可参照 Gorno-Tempini 2011 年标准^[18]。

3. 语义性痴呆: SD 也称语义变异型 PPA,其特征为物体命名和语言理解障碍,而流畅性、复述和语法功能保留。患者言语流畅,但内容空洞,缺乏词汇,伴阅读障碍(可按发音读词,但不能阅读拼写不规则词)和书写障碍。重症和晚期患者视觉信息处理受损(面孔失认和物体失认)或其他非语言功能受损。SD 诊断标准可参照 Gorno-Tempini 2011 年标准^[18]。

【推荐】

有必要对 FTLD 进行临床分型,包括行为变异型额颞叶痴呆、语义性痴呆和进行性非流利性失语,有条件的医院可以进行 FTLD 神经病理分型。(专家共识)

有条件的医院对 FTLD 相关基因变异进行检测,为诊断及干预提供有价值的参考信息。(专家共识)

推荐 bvFTD 的诊断使用 2011 年 Rascovsky 等^[17]修订的诊断标准。(专家共识)

推荐临床使用 2011 年 Gorno-Tempini 等^[18]对进行性非流利性失语和语义性痴呆制定的分类诊断标准。(专家共识)

四、路易体痴呆诊断标准

DLB 以波动性认知功能障碍、帕金森综合征和形象生动的视幻觉三主征为临床特点。随着对 DLB 认识和研究的深入,DLB 工作组于 1999 和 2005 年先后对 1996 年 DLB 统一诊断标准进行了修订^[19-20],并纳入了新的支持 DLB 的诊断证据。2005 年修订版本的 DLB 临床诊断标准包括必备特征、核心特征、提示特征、支持特征和不支持特征。快速眼动相(rapid eye movement, REM)睡眠行为异常(REM sleep behavior disorder, RBD)、对地西洋等神经安定药物反应敏感、PET 或单光子发射计算机断层显像技术(single-photon-emission computed tomography, SPECT)显示的基底神经节多巴胺转运蛋白减少被列为 DLB 临床诊断的三大提示特征。与原有诊断标准相比较,增加的诊断内容提高了诊断的敏感性^[21](Ⅲ级证据)。Ferman 等^[22]对 98 例尸检证实的 DLB 临床观察发现,具备任意一个核心特征的患者诊断准确率提高 2 倍,而有 RBD 的患者准确率可提高 6 倍。如果以视幻觉、帕金森综合征和 RBD 为核心特征,其诊断的敏感度为 83%,特异

度为 85%。研究结果提示若把 RBD 列入核心特征可明显提高 DLB 诊断的准确率(Ⅱ级证据)。2015 年发表的 Cochrane review 综述了多巴胺转运体(dopamine transporter, DAT)成像对 DLB 的诊断价值。以神经病理诊断为金标准,无论是在未明确诊断还是在拟诊为 DLB 的患者中,¹²³I-FP-CIT [¹²³I N-omega-fluoropropyl-2-beta-carbomethoxy-3-beta-(4-iodophenyl) nortropane] SPECT 半定量分析法诊断 DLB 敏感度(100%)和特异度(92%)均高^[23](Ⅱ级证据)。

此外,2005 年修订版本的 DLB 临床诊断标准还对症状出现的时间与疾病诊断进行了说明,主要用于 DLB 和 PDD 的临床鉴别,在临床工作中当两者难以区分时,路易体病(Lewy body disease)可用于疾病的诊断。但在研究工作中两者必须加以区分,仍推荐以痴呆症状与帕金森综合征相隔 1 年出现作为区分 DLB 与 PDD 的时间分界。在临床病理或临床试验等研究中可不加区分,把 DLB 与 PDD 统称为路易体病或 α-突触核蛋白病。

【推荐】

推荐使用 2005 年修订版本的 DLB 临床诊断标准诊断 DLB。(专家共识)

五、帕金森病痴呆诊断标准

2007 年运动障碍协会(the Movement Disorder Society, MDS)制定的 PDD 诊断指南把四个核心认知域(执行力、注意力、视空间、记忆力)放在同等重要的位置,任意两项认知域受损均可诊断为 PDD^[24]。2011 年我国的 PDD 诊断指南由中华医学会神经病学分会帕金森病与运动障碍学组制定^[25],指出在确诊原发性 PD 的基础上,1 年后隐匿出现缓慢进展的足以影响日常生活能力的认知障碍。

2010 年,通过对 188 例 PD 患者的观察,研究者针对 PDD 的诊断提出了一套简易临床诊断流程。在完整的体格检查之后逐一进行:(1)4 项日常生活能力评估:使用电话、出行方式、管理财务、服用药物,其中服用药物为一项“药丸问卷”,问卷包括患者能否管理药物;能否口头描述药物名称、单次剂量、服用时间;(2)认知量表,包括简易精神状态检查(mini-mental state examination, MMSE)、五个单词测试(即刻回忆、延迟回忆)、以“S”开头的单词数目;(3)帕金森综合评分量表(the Unified Parkinson Disease Rating Scale, UPDRS)的第一部分(筛查痴呆、幻觉、抑郁和主动性),以上量表的组合使得诊断很可能 PDD 的敏感度和特异度分别达 85.37% 和

83.67%^[26](Ⅳ级证据)。

【推荐】

PDD 诊断推荐使用 2007 年运动障碍协会 PDD 诊断标准^[24]或 2011 年中国 PDD 诊断指南标准^[25]。(专家共识)

六、其他痴呆

1. 特发性正常颅压脑积水(idiopathic normal pressure hydrocephalus, iNPH): iNPH 是由不明原因脑脊液循环障碍引起的脑积水,是可治性痴呆,其典型表现为步态障碍、认知障碍和尿失禁三联征,影像学上可见非梗阻性脑室扩大,而脑脊液压力正常。诊断主要依据典型的临床表现和特征性 CT/MRI 改变。iNPH 诊断标准最早于 2004 年由日本 iNPH 协会提出,并于 2012 年更新^[27]。国际 iNPH 诊断标准于 2005 年由 Relkin 等^[28]提出。

2. 人类免疫缺陷病毒相关认知障碍:1991 年美国神经病学分会获得性免疫缺陷综合征(acquired immunodeficiency syndrome, AIDS)工作组将人类免疫缺陷病毒(human immunodeficiency virus, HIV)相关认知障碍分为 HIV 相关的痴呆和轻度认知和运动功能障碍,并提出了相应的诊断标准^[29]。2006 年美国加州大学 San Diego 分校 HIV 神经行为研究中心制定了 HIV 相关神经认知障碍的研究标准,将 HIV 相关认知障碍分为三型:无症状性神经认知损害、轻度神经认知损害和 HIV 相关的痴呆^[30]。2007 年美国神经病学分会 AIDS 工作组重新修订 HIV 相关神经认知障碍的诊断标准^[31]。研究证明,该诊断标准具有更好的敏感度和特异度^[32](Ⅰ级证据)。DSM-V 关于 HIV 相关神经认知障碍的诊断标准尚需临床评价。在多种 HIV 相关认知损害筛查工具中,许多研究支持使用 HIV 痴呆评分,具有较高的特异度和敏感度^[33]。

3. Huntington 病:Huntington 病是一种常染色体显性遗传性疾病,由 4 号染色体 Huntingtin 基因 CAG 三核苷酸异常重复引起,其临床特征为进行性加重的舞蹈样不自主运动、精神异常和痴呆三联征。Huntington 病引起的痴呆以信息处理速度减慢、启动迟缓、注意缺陷为主要表现,而早期记忆减退不一定明显。为了提高 Huntington 病的早期诊断,2014 年 Reilmann 等^[34]提出了 Huntington 病新的诊断分类,包括症状前期、前驱期和临床期,并结合了基因诊断,以满足不同的临床需要。

4. 克雅病(Creutzfeldt-Jakob disease, CJD): CJD 是由朊病毒引起的人类中枢神经系统的感染性、可

传播性、退行性疾病。散发型约 85%, 家族型 15%, 变异型 < 1%。CJD 常见发病年龄在 55 ~ 75 岁之间, 平均病程约 5 个月, 85% 的患者 1 年内死亡。CJD 在我国现阶段多为临床诊断, 确诊需病理。临床上散发性 CJD (sCJD) 可根据国家疾控中心推荐的诊断标准进行临床诊断: 具有进行性痴呆, 临床病程短于 2 年; 常规检查未提示其他诊断; 具备以下 4 种临床表现中的至少 2 种: (1) 肌阵挛; (2) 视觉或小脑障碍; (3) 锥体/锥体外系功能障碍; (4) 无运动型缄默症。并且以下辅助检查至少一项阳性: (1) 在病程中的任何时期出现的典型的周期性尖慢复合波脑电图改变; (2) 脑脊液检查 14-3-3 蛋白阳性; (3) MRI- DWI 像或 FLAIR 像上存在两个以上皮质异常高信号“缎带征”和(或)尾状核/壳核异常高信号。

5. 脑外伤相关认知损害: 脑外伤是认知损害的重要原因。除了广泛脑挫裂伤、弥漫性轴索损伤、慢性硬膜下血肿、继发性脑积水等引起认知损害外, 慢性创伤性脑病 (chronic traumatic encephalopathy, CTE) 也是引起认知障碍的重要原因。2013 年 Jordan^[35] 和 Victoroff^[36] 分别提出了 CTE 的诊断标准。Jordan 标准主要聚焦于 CTE 的神经病理改变, 诊断的特异性较高。Victoroff 标准^[36] 主要依据临床症状和体征出现的频率, 虽然敏感度较高, 但是存在诸多缺陷, 如要求外伤后至少两年后发病、无临床分型、未推荐辅助检查等^[37] (II 级证据)。2014 年 Montenegro 等^[37] 将 CTE 的概念扩大为创伤性脑病综合征 (traumatic encephalopathy syndrome, TES), 并分为四个亚型: 行为/情绪变异型、认知变异型、混合变异型和 TES 痴呆, 并提出了很可能 CTE 和可能 CTE 的研究性诊断标准, 但其时间较短, 临床应用价值尚待验证。

【推荐】

推荐使用 Relkin 等^[28] 提出的国际 iNPH 诊断标准。(专家共识)

对于 HIV 感染患者, 怀疑 HIV 相关认知损害时, 推荐使用 2007 年美国神经病学分会 HIV 相关认知损害诊断标准^[31]。(B 级推荐)

推荐使用 Reilmann 等^[34] 提出的 Huntington 病诊断标准。(B 级推荐)

推荐使用国家疾控中心标准进行克雅病临床诊断。(专家共识)

慢性创伤性脑病诊断推荐使用 Jordan^[35] 的标准。(B 级推荐)

执笔(按照编写内容篇幅排序): 陈晓春(福建医科大学附属协和医院神经内科); 张杰文(郑州大学人民医院神经内科); 贾建平(首都医科大学宣武医院神经疾病高创中心, 神经内科); 彭丹涛(中日友好医院神经内科); 罗本燕(浙江大学医学院第一附属医院神经内科); 章军建(武汉大学中南医院神经内科); 屈秋民(西安交通大学医学院第一附属医院神经内科); 于恩彦(浙江省人民医院精神卫生科)

统稿: 沈露茜(首都医科大学宣武医院神经内科); 王伟(首都医科大学宣武医院神经内科)

专家委员会成员(按照姓氏笔画为序): 于恩彦(浙江省人民医院精神卫生科); 王延江(第三军医大学大坪医院神经内科); 吕佩源(河北省人民医院神经内科); 纪勇(天津环湖医院神经内科); 杜怡峰(山东大学附属省立医院神经内科); 李焰生(上海交通大学附属仁济医院神经内科); 汪凯(安徽医科大学第一附属医院神经内科); 张杰文(郑州大学人民医院神经内科); 陈晓春(福建医科大学附属协和医院神经内科); 武力勇(首都医科大学宣武医院神经内科); 罗本燕(浙江大学医学院第一附属医院神经内科); 周爱红(首都医科大学宣武医院神经内科); 屈秋民(西安交通大学医学院第一附属医院神经内科); 贾建平(首都医科大学宣武医院神经疾病高创中心, 神经内科); 贾建军(解放军总医院神经内科); 高晶(北京协和医院神经科); 郭起浩(复旦大学附属华山医院神经内科); 唐牟尼(广州市惠爱医院老年精神科); 唐毅(首都医科大学宣武医院神经内科); 章军建(武汉大学中南医院神经内科); 彭丹涛(中日友好医院神经内科); 谭兰(青岛市市立医院神经内科); 魏翠柏(首都医科大学宣武医院神经内科)

参 考 文 献

- [1] Hugo J, Ganguli M. Dementia and cognitive impairment: epidemiology, diagnosis, and treatment [J]. Clin Geriatr Med, 2014, 30(3): 421-442. DOI: 10.1016/j.cger.2014.04.001.
- [2] Dubois B, Feldman HH, Jacova C, et al. Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: revising the NINCDS-ADRDA criteria [J]. Lancet Neurol, 2007, 6(8): 734-746. DOI: 10.1016/S1474-4422(07)70178-3.
- [3] Sperling RA, Aisen PS, Beckett LA, et al. Toward defining the preclinical stages of Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease [J]. Alzheimers Dement, 2011, 7(3): 280-292. DOI: 10.1016/j.jalz.2011.03.003.
- [4] Albert MS, DeKosky ST, Dickson D, et al. The diagnosis of mild cognitive impairment due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease [J]. Alzheimers Dement, 2011, 7(3): 270-279. DOI: 10.1016/j.jalz.2011.03.008.
- [5] McKhann GM, Knopman DS, Chertkow H, et al. The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease [J]. Alzheimers Dement, 2011, 7(3): 263-269. DOI: 10.1016/j.jalz.2011.03.005.
- [6] Dubois B, Feldman HH, Jacova C, et al. Advancing research

- diagnostic criteria for Alzheimer's disease; the IWG-2 criteria[J]. *Lancet Neurol*, 2014, 13 (6): 614-629. DOI: 10.1016/S1474-4422(14)70090-0.
- [7] Association AP. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. 4th ed. (DSM-IV) [M]. Washington DC: Association AP, 1994.
- [8] Organization WH. The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic Criteria for Research [M]. Geneva: Organization WH, 1993.
- [9] 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 [J]. *Neurology*, 1992, 42(3 Pt 1): 473-480.
- [10] Román GC, Tatemichi TK, Erkinjuntti T, et al. Vascular dementia; diagnostic criteria for research studies. Report of the NINDS-AIREN International Workshop [J]. *Neurology*, 1993, 43 (2): 250-260.
- [11] 中华医学会神经病学分会痴呆与认知障碍学组写作组. 血管性认知障碍诊治指南[J]. *中华神经科杂志*, 2011, 44(2): 142-147. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2011.02.017.
- [12] Gorelick PB, Scuteri A, Black SE, et al. Vascular contributions to cognitive impairment and dementia: a statement for healthcare professionals from the american heart association/american stroke association [J]. *Stroke*, 2011, 42(9): 2672-2713. DOI: 10.1161/STR.0b013e3182299496.
- [13] Association AP. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. 5th edition (DSM-5) [M]. Washington DC: Association AP, 2013.
- [14] Sachdev P, Kalaria R, O'Brien J, et al. Diagnostic criteria for vascular cognitive disorders; a VASCOG statement [J]. *Alzheimer Dis Assoc Disord*, 2014, 28(3): 206-218. DOI: 10.1097/WAD.0000000000000034.
- [15] Gold G, Bouras C, Canuto A, et al. Clinicopathological validation study of four sets of clinical criteria for vascular dementia [J]. *Am J Psychiatry*, 2002, 159(1): 82-87. DOI: 10.1176/appi.ajp.159.1.82.
- [16] Knopman DS, Parisi JE, Boeve BF, et al. Vascular dementia in a population-based autopsy study [J]. *Arch Neurol*, 2003, 60(4): 569-575. DOI: 10.1001/archneur.60.4.569.
- [17] Rascofsky K, Hodges JR, Knopman D, et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia [J]. *Brain*, 2011, 134 (Pt 9): 2456-2477. DOI: 10.1093/brain/awr179.
- [18] Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants [J]. *Neurology*, 2011, 76 (11): 1006-1014. DOI: 10.1212/WNL.0b013e31821103e6.
- [19] McKeith IG, Dickson DW, Lowe J, et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies; third report of the DLB Consortium [J]. *Neurology*, 2005, 65 (12): 1863-1872. DOI: 10.1212/01.wnl.0000187889.17253.b1.
- [20] McKeith IG, Perry EK, Perry RH. Report of the second dementia with Lewy body international workshop: diagnosis and treatment. Consortium on Dementia with Lewy Bodies [J]. *Neurology*, 1999, 53(5): 902-905. DOI: 10.1212/wnl.53.5.902.
- [21] Aarsland D, Kurz M, Beyer M, et al. Early discriminatory diagnosis of dementia with Lewy bodies. The emerging role of CSF and imaging biomarkers [J]. *Dement Geriatr Cogn Disord*, 2008, 25(3): 195-205. DOI: 10.1159/000113417.
- [22] Ferman TJ, Boeve BF, Smith GE, et al. Inclusion of RBD improves the diagnostic classification of dementia with Lewy bodies [J]. *Neurology*, 2011, 77(9): 875-882. DOI: 10.1212/WNL.0b013e31822c9148.
- [23] McCleery J, Morgan S, Bradley KM, et al. Dopamine transporter imaging for the diagnosis of dementia with Lewy bodies [J]. *Cochrane Database Syst Rev*, 2015, 1: CD010633. DOI: 10.1002/14651858.CD010633.pub2.
- [24] Emre M, Aarsland D, Brown R, et al. Clinical diagnostic criteria for dementia associated with Parkinson's disease [J]. *Mov Disord*, 2007, 22 (12): 1689-1707; quiz 1837. DOI: 10.1002/mds.21507.
- [25] 中华医学会神经病学分会帕金森病及运动障碍学组, 中华医学会神经病学分会神经心理学与行为神经病学组. 帕金森病痴呆的诊断与治疗指南 [J]. *中华神经科杂志*, 2011, 44(9): 635-637. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2011.09.016.
- [26] Dujardin K, Dubois B, Tison F, et al. Parkinson's disease dementia can be easily detected in routine clinical practice [J]. *Mov Disord*, 2010, 25 (16): 2769-2776. DOI: 10.1002/mds.23391.
- [27] Mori E, Ishikawa M, Kato T, et al. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus: second edition [J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2012, 52(11): 775-809.
- [28] Relkin N, Marmarou A, Klinge P, et al. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus [J]. *Neurosurgery*, 2005, 57 (3 Suppl): S4-16; discussion ii-v.
- [29] Janssen RS, Kaplan JE, Khabbaz RF, et al. HTLV-I-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis in the United States [J]. *Neurology*, 1991, 41(9): 1355-1357.
- [30] Ramachandran VS. *Encyclopedia of the Human Brain* [M]. San Diego: Academic Press, 2002: 475-489.
- [31] Antinori A, Arendt G, Becker JT, et al. Updated research nosology for HIV-associated neurocognitive disorders [J]. *Neurology*, 2007, 69(18): 1789-1799. DOI: 10.1212/01.WNL.0000287431.88658.8b.
- [32] Foley JM, Wright MJ, Gooding AL, et al. Operationalization of the updated diagnostic algorithm for classifying HIV-related cognitive impairment and dementia [J]. *Int Psychogeriatr*, 2011, 23(5): 835-843. DOI: 10.1017/S1041610210002085.
- [33] Njamnshi AK, Djientcheu VP, Fonsah JY, et al. The International HIV Dementia Scale is a useful screening tool for HIV-associated dementia/cognitive impairment in HIV-infected adults in Yaoundé-Cameroon [J]. *J Acquir Immune Defic Syndr*, 2008, 49(4): 393-397.
- [34] Reilmann R, Leavitt BR, Ross CA. Diagnostic criteria for Huntington's disease based on natural history [J]. *Mov Disord*, 2014, 29(11): 1335-1341. DOI: 10.1002/mds.26011.
- [35] Jordan BD. The clinical spectrum of sport-related traumatic brain injury [J]. *Nat Rev Neurol*, 2013, 9(4): 222-230. DOI: 10.1038/nrneurol.2013.33.
- [36] Victoroff J. Traumatic encephalopathy: review and provisional research diagnostic criteria [J]. *Neuro Rehabilitation*, 2013, 32 (2): 211-224. DOI: 10.3233/NRE-130839.
- [37] Montenegro PH, Baugh CM, Daneshvar DH, et al. Clinical subtypes of chronic traumatic encephalopathy: literature review and proposed research diagnostic criteria for traumatic encephalopathy syndrome [J]. *Alzheimers Res Ther*, 2014, 6 (5): 68. DOI: 10.1186/s13195-014-0068-z.

(收稿日期: 2018-02-11)

(本文编辑: 朱瑶)