

演題名;PSP 診断基準, 臨床試験の状況

氏名;下畑 享良

所属;岐阜大学大学院医学系研究科脳神経内科学分野

要旨

本講演では, 進行性核上性麻痺 (PSP) の診断基準と, 最近の臨床試験の現状について理解することを目標とした。

A. PSP の新しい診断基準

PSP の診断基準に関しては, 従来から使用されている NINDS-SPSP 診断基準は特異度に優れたものの, 典型例(リチャードソン症候群;PSP-RS)を除くと, 他の臨床病型に対する感度は低いことを示し, エビデンスとコンセンサスに基づく臨床診断基準を作成する必要性が生じたことを説明した。その結果, 作成された新診断基準が MDS clinical diagnostic criteria for PSP (通称 MDS-PSP criteria)である。本診断基準の目的は, さまざまな表現型の PSP をもれなく拾い上げ, かつ PSP mimics を除外すること, すなわち臨床試験を成功させることであり, 複雑なものになっている。

本診断基準に関して, 2019 年に検証試験が行われ, 感度 87.9%, 特異度 85.7%という結果が報告された(1)。ただし前者は suggestive of PSP, 後者は probable PSP の基準を当てはめたときのものであることを認識する必要がある。この検証試験は, PSP は進行期にならないと典型的な臨床像を呈さないこと, PSP と CBD の鑑別は難しいこと(PSP-RS と PSP-SL は CBD との鑑別がとくに難しいこと), 複数の亜型を満たす症例が存在することを示した。このため複数の病型の診断を避けるために「MAX rule」が導入されたことを紹介した。

B. 小脳型 PSP(PSP-C)の診断基準

一方, MDS-PSP 診断基準では, 本邦で報告されている小脳型 PSP(PSP-C)は臨床亜型として含まれなかった。MDS PSP study group は「この病型を認識しているものの検討が十分でなく, 偽陽性が含まれることを懸念し加えなかった」と述べている。私どもは PSP-C の診断基準案を作成したが, この診断基準案を用いた米国, シンガポールからの PSP-C 症例が報告された。また本邦の JALPAC 研究の結果から, PSP の臨床診断例は, PSP 全体の 7%程度を占めるものと考えられた。

C. PSP の臨床試験

PSP の臨床意見の現状について紹介した。とくに抗タウ抗体による 2 つの臨床試験が進行中で, 結果が期待されている。また対症療法も重要であり, 私どもが岐阜大学で開始した trihexyphenidyl によるすくみ症状に対する臨床試験についても紹介した。

D. 文献

- 1) Ali et al. Mov Disord 2019 online
- 2) Grimm et al. Mov Disord 2019 online