

大脳皮質基底核変性症剖検例の病理診断の検証 ～多施設共同研究（J-VAC study）～

研究分担者 氏名：吉田眞理 所属：愛知医科大学加齢医科学研究所
共同研究者 氏名：若林孝一¹、小森隆司²、齊藤祐子³、J-VAC study group

所属：¹ 弘前大学大学院医学研究科脳神経病理学講座

² 東京都立神経病院検査科神経病理

³ 国立精神・神経医療研究センター臨床検査部

研究要旨

多施設共同研究（J-VAC study）に登録された凍結脳組織が保存されている大脳皮質基底核変性症（corticobasal degeneration, CBD）37 剖検例の病理診断を後方視的に検証した。病理組織標本を日本神経病理学会ブレインバンク委員会の 3 名の神経病理医が独立して病理診断の整合性を評価した。診断基準は Dickson らの CBD 病理評価基準（J Neuropathol Exp Neurol, 2002 ; 61 : 935-946）に準じて行い、複合病理像もあわせて評価した。中央病理診断で 35 例は CBD と診断され、4 例は非 CBD と診断された。病理診断が確定した 33 例に関して、臨床、画像、臨床診断基準との整合性を再評価することでより厳密な検討が可能となる。

A . 研究目的

多施設共同研究（J-VAC study）に登録された CBD 剖検例の病理診断を後方視的に検証した。

B . 研究方法

対象は各施設（J-VAC study group）で CBD と病理診断され凍結脳組織が保存されている症例で、37 例が J-VAC study に登録された。評価方法は、病理組織標本を日本神経病理学会ブレインバンク委員会の 3 名の神経病理医が独立して病理診断を評価した。診断基準は Dickson らの CBD 病理評価基準（J Neuropathol Exp Neurol, 2002 ; 61 : 935-946）に準じて行い、複合病理像もあわせて評価した。

（倫理面への配慮）本研究は愛知医科大学医学倫理委員会の承認を得た愛知医科大学の研究の一部として承認されている。

C . 研究結果

対象の死亡時年齢は平均 72.8 ± 8.0 (50~87) 歳、

発症年齢 65 ± 8.7 (41~83) 歳、罹病期間平均 7.58 ± 3.6 (0~17) 年。3 名の評価者が CBD と診断した場合には definite CBD、3 名中 2 名が CBD と診断した場合には probable CBD、3 名中 1 名が CBD と診断した場合には possible CBD、3 名の評価者が CBD ではないと診断した場合には non-CBD とした。最終的に評価者間の意見調整のため標本を供覧して検討した結果 35 例が definite CBD (90%)、4 例が non-CBD (10%) と判定された。non-CBD 例には、PSP や分類不能のタウオパチーが含まれていた。

D . 考察

CBD の病理診断は、大脳皮質・白質、淡蒼球、黒質の変性に加え、様々な程度の被殻・尾状核、視床下核、脳幹部被蓋、小脳歯状核の変性を伴い、大脳皮質の ballooned neuron、4 R タウ陽性の pretangle、thread、astrocytic plaque が指標となる。astrocyte plaque の確認には Gallyas-Braak 染色が最も有用だが、施設毎の染色性の差異が診断の揺れを生んでいる可能性が示唆された。

E . 結論

中央病理診断の結果、90%の症例が病理学的にCBDとして矛盾しないと結論された。再評価により正確で整合性のある中核的なCBD群を抽出できると考えられた。

F . 健康危険情報 なし

G . 研究発表

1. 論文発表

Mimuro M, Yoshida M. Neuropathology

40: 57-67, 2019

2. 学会発表 なし

H . 知的財産権の出願・登録状況 なし