

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
（総合）研究報告書

PSPとCBDの臨床病理学的スペクトラムに関する研究

研究分担者 吉田眞理 愛知医科大学加齢医科学研究所
共同研究者 岩崎靖、宮原弘明、三室マヤ、赤木明生、陸雄一

研究要旨：大脳皮質基底核変性症（CBD）の連続病理解剖例の解析による臨床病理像のスペクトラムを明らかにした。2010年以降の臨床診断CBSの中で病理診断CBDは33%であった。多施設共同研究（J-VAC study）の39剖検例の中央病理診断の再検討では、35例はCBD、4例は非CBDであった。



A．研究目的

PSPとCBDは臨床病理学的に病変分布に重なりがあり、しばしば臨床診断と病理診断が逆転する。正確な病理診断を元に臨床像、臨床診断基準の評価を見直すこと重要である。

B．研究方法

愛知医科大学加齢医科学研究所に集積された連続剖検例における臨床診断と病理診断を対比検討する。多施設共同研究（J-VAC study）の病理像を中央病理診断により評価する。
（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加齢医科学研究所ブレインリソースセンターの研究の一部として承認されている。

C．研究結果

CBDの臨床診断と病理診断の動向を2010年以前と以降で検討すると、病理診断されたCBD33例中CBSであった例は、2010年以前は29%、2010年以降は56%であった。CBS 27例中病理診断CBD例は2010年以前は59%、2010年以降は33%であった。CBSを呈し病理学的にCBD以外であった7例は、ピック病2例、前頭側頭葉変性症2例、globular glial tauopathy (GGT)2例、アルツハイマー病1例であり、前頭頭頂葉に変性が強い傾向を認めた。

多施設共同研究（J-VAC study）の39剖検例の中央病理診断の再検討では、35例はCBD、4例は非CBDであった。

D．考察

CBSの背景病理はCBD以外にピック病、FTLD-TDP、GGT、ADなど多様であるが、CBDは白質病理が早期より進行する傾向があり、画像所見との対比が補助になる可能性がある。CBDの病理診断は、

E．結論

CBSの臨床診断は最終的な病理診断を確認することが必須と考えられた。さらにCBDの病理診断はastrocytic plaqueやthreadの正確な同定が必要であり、施設間で差異が生じるので、第三者による中央評価が重要である。

F．研究発表

1. 論文発表

Mimuro M, et al. *Neuropathology* 38(1) 98-107, 2018

2. 学会発表

Yoshida M, et al. 19th International congress of neuropathology. 2018 Sep. Tokyo

G．知的所有権の取得状況
なし