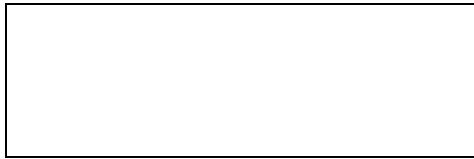


厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
（総合）研究報告書

CBD mimicsの検討，MDS進行性核上性麻痺診断基準（MDS PSP diagnostic criteria）
日本語版の作成

研究分担者 下畑 享良 岐阜大学大学院医学系研究科脳神経内科学分野教授

研究要旨:病理学的に診断されたCBD mimics 32症例を集積し，その症年齢，罹病期間，病理診断について確認を行い，各施設に詳細な情報の提供を依頼した．またMDS PSP diagnostic criteriaは日本語化とアプリ作成を行った．



A．研究目的

タウオパチーである進行性核上性麻痺（PSP），大脳皮質基底核変性症（CBD）は，近年，多彩な臨床像を呈しうること，各々に類似した臨床像を呈するmimicsの存在が明らかになった．私は，CBD mimicsの臨床・病理像の解析とそれに基づく新診断基準の提唱，MDS PSP criteriaの日本語化を目指す．

B．研究方法

は病理学的に診断されたCBD mimics 32症例を集積し，発症年齢，罹病期間，病理診断についての検討を行った．は日本語訳を完成させ，アプリ作成を行った．（倫理面への配慮）各施設において倫理審査を行った．

C．研究結果研究方法

は発32例中現時点で詳細な臨床情報を入力できた19例における背景病理と臨床像を検討した．J-VAC研究第一解析として報告したCBDと比較して，性別，発症年齢，死亡年齢，罹病期間に差はみられなかった．第二解析として，CBD mimics例の背景病理ごとの臨床像の違いについて検討し，その多様性を明らかにした．

については日本語版MDS-PSP diagnostic criteriaを作成し，当研究班ホームページにて公開した（<http://plaza.umin.ac.jp/neuro2/index.html>）．また進行性核上性麻痺の診断を補助するアプリを「PSP Dx assist」として作成し，公開した（<https://psp-assist.com/>）．

D．考察

本邦ではCBD mimicsとしてPSP，アルツハイマー病が多いことが分かった．アルツハイマー病とCBDの鑑別はとくに難しいとする既報があり，生前，両者をどう鑑別するかの検討が必要である．

E．結論

CBD mimics 32 症例を集積し，CBD mimics例の背景病理は PSP が最も多いが，多様な proteinopathy が存在すること，ならびに疾患ごとに臨床像・経過が異なることを示した．

F．健康危険情報

なし

G．研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表

Shimohata T et al. International Congress of MDS 2018 (Hong Kong)
下畑享良．MDSJ 2019（東京）

H．知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
2. 実用新案登録
3. その他 いずれもなし