

大脳皮質基底核変性症剖検例における臨床像の解明および臨床診断基準の妥当性
検証～多施設共同研究～Japanese validation study of consensus criteria for the
diagnosis of corticobasal degeneration ~multicenter study~ (J-VAC study)
CBD mimics の検討

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、収集した情報を解析した。

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。CBD mimicsの臨床・病理像の解析とそれに基づく新診断基準を提唱する。

B. 研究方法

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。

（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

32例中現時点で詳細な臨床情報を入手できた28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。

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を検討が必要である。

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。また上記診断基準の日本語版とアプリを作成し、公開した。

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 なし

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