

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

研究分担者 岩崎 靖¹ 愛知医科大学加齢医科学研究所
 共同研究者 氏名：吉田眞理¹、若林孝一²、小森隆司³、齊藤祐子⁴、J-VAC study group
 所属：²弘前大学大学院医学研究科脳神経病理学講座
³東京都立神経病院検査科神経病理
⁴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。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) に準じた。5 例が除外され、3 例は進行性核上性麻痺、*MAPT* 変異が同定された 1 例、きわめて軽微な CBD 様の細胞病理像を認めた 1 例は診断基準を検討する本研究の目的に合致しないと判断した。中央病理診断により CBD として病理学的に正確で整合性のある中核的な 32 例を抽出することができた。

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) に CBD と病理診断され凍結脳組織が保存されている 37 例である。

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部倫理委員会

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

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 (3～17) 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。

コンセンサス会議で評価者間の診断の相違を標本を検鏡して検討した結果 32 例 (86%) を definite CBD とした。除外した 5 例中 3 例は、進行性核上性麻痺の病理が疑われた。*MAPT* 変異が同定された 1 例は孤発性 CBD を対象とする本研究の目的を合致しないため除外した。きわめて軽微な CBD 様の細胞病理像を認めた 1 例は、診断基準を検討する本研究の目的には合致しないと判断し除外した。

D. 考察

中央病理診断を経て CBD は、大脳皮質白質、皮質下諸核（淡蒼球、黒質）を侵す 4 リピートタウオパチーで、threads の出現と形状が特徴的で、astrocytic plaque は 診断に重要だが少ない症例もあること、ballooned neuron は高度進行例や標本作製部位により確認できない場合もあり得ることの認識が重要であると考えられた。

E. 結論

病理診断の再検証により J-VAC 研究に明確な CBD 病理像を示す 32 例を抽出した。

G. 研究発表 (2020/4/1～2021/3/31 発表)

1. 論文発表

Mimuro M, et al. Neuropathology

40(1):57-67,2020

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む.)

なし