

## 資料 6. 大脳皮質基底核変性症（CBD）の臨床診断基準（案）

### 1. 主要項目

(1) 4 5 歳以降に発症し罹病年数が 1 年以上である

(2) 明らかな家族歴がない

(3) 錐体外路徴候

① 四肢筋強剛ないし無動

② 歩行障害

③ 姿勢保持障害・転倒

④ 四肢ジストニア

(4) 大脳皮質徴候

① 全般性認知機能障害

② 遂行機能障害

③ 行動変化あるいは性格変化

④ 四肢失行

2. 除外項目：顕著かつ持続的なレボドパの反応、起立性低血圧、上位かつ下位運動ニューロン徴候、局所症状を説明しうる限局性病変。

### Possible CBD

主要項目の（1）（2）を満たし、（3）の 1 項目以上 かつ（4）の 1 項目以上を満たす

2. 除外項目に抵触しない

Probable CBD：Possible CBD に加えて、「発症時すくみ足あり」、あるいは「診察時構音障害なく、発症年齢 66 歳以下」を満たす

### CBD 診断基準案

感度 possible：74%、probable：48%

特異度 possible：41%、probable：95%