

特集 Corticobasal Syndrome

企画 饗場郁子+本誌編集委員会

特集の意図

最近になり、CBS (corticobasal syndrome) の話題を目にするものが多くなったが、その一方で、成立過程の複雑さや、原因疾患の多様さによって取りつきにくさは否めない臨床概念である。まだまだデータの蓄積はこれからであるが、本特集ではCBS研究の現在地を照らすべく、5つの専門分野からのレビューをお届けする。

特集の構成

1. 序 (饗場郁子) 企画者によるCBSをめぐる話題の整理。まず本項に目を通すことをおすすめする。
2. CBSの病理学的背景 (若林孝一, 他) CBDの病理学的特徴と、病理診断基準に当てはまらない非典型例や亜型について解説する。加えて、CBSを呈するさまざまな疾患の鑑別診断に関する病理学的知見をレビューし、最後にグリア細胞におけるタウ蛋白蓄積の意義についても触れる。
3. CBSと関連する遺伝子変異 (土井 宏, 他) CBSを対象とした遺伝子異常の検索はほとんど報告がないため、CBSを呈する個々の疾患、特に主な原因疾患である前頭側頭葉変性症を中心に、遺伝的背景について概説する。
4. CBSの臨床 (下畑享良, 他) 臨床診断基準であるトロント、メイヨー、ケンブリッジの3基準をレビューし、それら3つを実地でどのように使用していくのがよいか考察する。さらに、CBSの中からCBDを見つけ出し、それ以外を除外する診断アルゴリズムを提案する。
5. CBSにおける画像診断 (篠遠 仁, 他) まず、CBSの臨床像を示した症例の病理診断結果と、MRIにおける脳萎縮部位の対応について考察する。また、CBSに対するPET、SPECTなどの機能画像を用いた研究については、臨床像との対応にとどまるが、これまでの報告をまとめて示す。
6. CBSのバイオマーカーと鑑別診断 (徳田隆彦) CBSは臨床像からでは、原因疾患を特定することが難しく、バイオマーカーの確立が急がれる。本項では、CBSの遺伝子診断バイオマーカー、髄液・血液の生化学的バイオマーカーに関するこれまでの報告をまとめ、さらに今後有力視されているバイオマーカー候補や、新規バイオマーカー探索方法などの展望を述べる。