

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）  
分担研究報告書

希少難治性てんかんのレジストリ構築による総合的研究

研究分担者 馬場 啓至 国立病院機構長崎医療センター 脳神経外科部長

研究要旨

希少難治性てんかんを全国規模で集積し、疾患登録と観察研究（横断研究、縦断研究）を行う目的で、九州沖縄地区の基幹病院である当院における対象疾患の症例登録を開始した。

A．研究目的

前年度からの研究継続として、稀少難治性てんかんの全国規模のレジストリ構築に向けて準備を行い、対象患者の選択、および症例の登録を開始する。

B．研究方法

九州沖縄地区のてんかん診療における基幹病院のひとつである当院において、対象となる希少難治性てんかん症候群（対応する原疾患を含む）につき対象患者のリクルートを行い、研究班（JRESG: Japan Rare Epilepsy Syndrome Study Group）のプロトコールに従ってレジストリへの登録を開始する。

（倫理面への配慮）

JRESG の分担研究者である独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・神経医療センターにおいて、すでに倫理委員会での厳格な審査が行われ承認されている結果をふまえ、当院における倫理委員会の審査は必要ないという院長の承認を得て研究に参加している。

C．研究結果

当院において平成 26 年 12 月末の時点で定期的にフォローアップしている対象患者数は下記の通りである。

早期ミオクロニー脳症	1
West 症候群	39
Doose 症候群	3
Dravet 症候群	2
遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん	1
Lennox-Gastaut 症候群	27
片側けいれん・片麻痺・てんかん症候群	2
Aicardi 症候群	1
Sturge-Weber 症候群	4
傍 Sylvius 裂症候群	2
片側巨脳症	5
限局性皮質異型性	17
視床下部過誤腫	2
海馬硬化症	40
結節性硬化症	13

対象とされる 24 疾患のうち 15 疾患を網羅し患者総数は 164 例であった。患者あるいは保護者に対して研究参加同意書取得を進めており、平成 27 年 1 月末の時点で 10 名から同意書を取得している。同意書が得られた患者に対して情報収集を行い、レジストリへの登録準備を進めている。

#### D . 考察

当院で定期的に診療を行っている対象疾患患者数は164名と多く、対象疾患も15疾患と幅広く、年齢層も乳幼児から成人までカバーできている。ただしうち約7割以上でてんかん外科手術が施行されており、治療法としてはやや偏りが多くなることが予想される。長崎県内の患者は半数程度で、他は九州あるいは西日本や関東からの症例も含まれており、地元での主治医は別に有している患者が多いのが特徴である。今後レジストリ登録を進めて行くにあたり、地元病院からの登録重複の可能性が高いため、入力の際には慎重を要する。

#### E . 結論

希少難治性てんかんのレジストリ構築に向け、対象疾患症例のリクルートと登録準備を開始した。当院の特徴として遠方在住の患者が多く、定期受診あるいは定期入院は年に1-2回と少ないため、患者あるいは保護者からの同意書取得に時間を要しており、まだ同意書が得られた患者は1割にも満たないが、次年度には大多数の登録が終了できるよう徐々に進めていく予定である。

#### F . 研究発表

##### 論文発表

1. 馬場啓至 学会専門医の役割(てんかん医療と教育:人材育成と啓発のための提言) てんかん研究 31(3);528,2014.
2. 本田涼子. てんかん外科. 小児科診療 78:241-246,2015.

##### 学会発表

1. Baba H. Update pediatric surgery in Japan. Callosotomy and subsequent respective or disconnective surgery for

pediatric epilepsy. 19th Korean Epilepsy congress (2014. 6.12-14, Seoul Korea)

2. Baba H. Current Condition of Epilepsy Surgery in Japan and Preoperative Evaluation and Surgical Treatment of Intractable Epilepsy. International Epilepsy Symposium. Almaty Kazakhstan, 2014.10.14-15.
3. Baba H. Current Condition of Epilepsy Surgery in Japan and Preoperative Evaluation and Surgical Treatment of Intractable Epilepsy. Almaty Kazakhstan, 2014.10.14-15.
4. Toda K. Corpus callosotomy and subsequent resective or disconnective surgery for symptomatic generalized epilepsy in children. Plenary Session 5: Palliative Surgery - Callosotomy and VNS-. 8th Asian Epilepsy Surgery Congress. Tokyo 2014.10.4-6
5. Toda K, Baba H, Ono T, Honda R. Utility of ECD-SPECT after corpus callosotomy for children with MRI-negative refractory epilepsy. 8th Asian Epilepsy Surgery Congress. Tokyo, 2014.10.4-6.
6. Toda K, Baba H, Ono T, Honda R. Is diffusion tensor imaging useful to localize the epileptic focus in children with MRI-negative epilepsy? American Epilepsy Society 2014 68th Annual Meeting, Seattle (USA), 2014.12.5-9.
7. Ono T, Baba H, Toda K, Honda R. Central cortex-preserving multilobar surgery: an alternative option for patients with hemispheric pathology and minimal motor deficit. American Epilepsy Society 2014

- 68th Annual Meeting, Seattle (USA), 2014.12.5-9.
8. Ryoko Honda, Yuu Kaneko, Yoshiaki Saito, Eiji Nakagawa, Kenji Sugai, Masayuki Sasaki, Takanobu Kaido, Akio Takahashi, Taisuke Otsuki. Comparative analysis of spike source between high-density EEG and MEG. American Epilepsy Society 2014 68th Annual Meeting, Seattle (USA), 2014.12.5-9.
  9. 戸田啓介、馬場啓至、小野智憲、本田涼子 . 小児難治てんかん外科治療における ECD-SPECT の役割 .第 37 回日本てんかん外科学会,大阪, 2014.2.6-7.
  10. 戸田啓介. 小児てんかんの外科治療. 第 37 回日本てんかん外科学会 合同教育セミナー, 大阪, 2014.2.6-7.
  11. 戸田啓介、馬場啓至、小野智憲、本田涼子 . てんかん外科における拡散テンソル画像 (diffusion tensor imaging: DTI) の役割 . 第 22 回九州・山口脳神経外科セミナー, 福岡, 2014.8.23-24.
  12. 戸田啓介、馬場啓至、小野智憲、本田涼子、小野憲璽. 拡散テンソル画像 (diffusion tensor imaging: DTI) は小児の難治てんかんの焦点診断に有効か? 第 48 回日本てんかん学会, 東京, 2014.10.3-4.
  13. 戸田啓介. MRI-negative epilepsy におけるてんかん焦点可視化の試み. 第 48 回日本てんかん学会 シンポジウム 3 Surgically remediable epilepsy の早期診断と早期治療 . 第 48 回日本てんかん学会, 東京, 2014.10.3-4.
  14. 戸田啓介、馬場啓至、小野智憲、本田涼子、伊東正博. 当院で経験した脳室上衣下巨細胞生星細胞腫 (subependymal giant cell astrocytoma) の 4 例. 第 73 回日本脳神経外科学会総会, 東京, 2014.10.9-11.
  15. 小野智憲、馬場啓至、戸田啓介、本田涼子. 乳幼児期に切除外科治療を受けたてんかん患児の発達予後. 第 37 回日本てんかん外科学会,大阪, 2014.2.6-7.
  16. 小野智憲、馬場啓至、戸田啓介、本田涼子. 片側後頭葉がウエスト症候群や脱力発作の責任病巣であったと考えられた 1 例. 第 37 回日本てんかん外科学会, 大阪, 2014.2.6-7.
  17. Ono T, Baba H, Toda K, Honda R. Central cortex-preserving multilobar surgery: an alternative option for patients with hemispheric pathology and minimal motor deficit. 第 48 回日本てんかん学会, 東京, 2014.10.2-3. (English Presentation Award)
  18. Ono T, Baba H, Toda K, Honda R. Development of the corpus callosum: a quantitative study with MRI and intraoperative evoked potentials in patients with epilepsy. 第 44 回日本臨床神経生理学会学術大会, 福岡, 2014.11.19-21.
  19. 本田涼子、斎藤義朗、齋藤貴志、中川栄二、須貝研司、佐々木征行、奥村彰久. 症候と発作時脳波に基づくてんかん性スパズムの病態考察. 第 56 回日本小児神経学会, 浜松, 2014.5.29-31.
  20. 本田涼子、小野智憲、戸田啓介、馬場啓至. 慢性硬膜下電極脳波にても焦点の同定が困難であった前頭葉てんかんの一例. 第 9 回日本てんかん学会九州地方会, 福岡, 2014.7.12.
  21. 本田涼子、金子裕、齋藤義朗、中川栄二、須貝研司、佐々木征行、開道貴信、高橋章夫、大槻泰介. 高密度脳波と MEG

における電流源の比較解析． 第 48 回日本  
てんかん学会，東京，2014.10.2-3.

22. 馬場啓至 広範囲にてんかん性異常  
を認める難治てんかんの外科 脳梁離断  
術を base とした外科治療戦略 . 第 50  
回奈良エPILEPSYクラブ，橿原市，  
2014.5.23.

G . 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし