

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 川合謙介 自治医科大学脳神経外科教授

研究要旨

異形成性腫瘍に伴う難治性てんかんについて、引き続きレジストリ登録データに対して外科的治療に注目して解析を加える調査項目を検討した。切除のプランニング、術式洗濯、緩和的治療の位置付けについて、検討が必要である。

A．研究目的

本分担研究は、異形成性腫瘍に伴う難治性てんかんについて全国規模で症例を集積し、追跡調査を行って、病態、発達・併存障害、治療反応、社会生活状態、死亡に関する疫学的根拠を得ることを目的とする。

B．研究方法

てんかんに関連する異形成性腫瘍として神経節膠腫(GG)と胚芽異形成性神経上皮腫瘍(DNT)に注目し、レジストリ登録症例から登録データを抽出し、画像所見、脳波所見、治療内容、転帰について検討を加えた。

(倫理面への配慮) 症例登録に関する倫理的配慮は全体研究に従う。本分担研究に関する特別な配慮は不要である。

C．研究結果

RES-R登録1527例中、原因が「腫瘍」のものが71例で、GGが8例、DNT10例であった。RES-C登録1316例中、原因が「腫瘍」のものが66例で、GGが8例、DNTが9例であった。16例(GGの8例、DNTの8例)でRES-C14登録時データシートからデータ抽出できた。診断時年齢は0～36歳(中間値9歳)、主たる発作型は複雑部分発作11例、二次性全般化発作2例、部分運動/感覚発作2例、自律神経発作1例、主たる発作の

頻度は11例で治療により消失していたが、月単位で2例、年単位以上・週単位・日単位各々1例で続いていた。IQ50未満の知的障害は3例に認められた。脳波所見は、不明の2例以外ですべて異常があり、Focal/hemispheric spike s/sharp wavesが8例であった。腫瘍の部位は、側頭葉が12例、前頭葉が2例、頭頂葉が1例であった。全例で薬物治療歴があり、さらに13例で外科治療歴があった。外科治療の内容は、全例で病変/脳葉切除・離断であった。

D．考察

本レジストリ登録症例における異形成性腫瘍の臨床所見は、ほぼ前年度の文献的考察において得られたものと同様であった。一方、外科的切除の計画、術式の選択、緩和的治療の位置付けなどについては、文献上ハイグレードエビデンスが欠如しており、標準化されていないことが明らかとなったが、登録データからこれらの情報を得ることはできなかった。各症例に遡った詳細な検討が必要と考えられた。

E．結論

異形成性腫瘍に伴う難治性てんかんについて、レジストリ登録データに対して外科的治療について解析を加える調査項目を検討した。

F . 健康危険情報

なし。

G . 研究発表

1. 論文発表

1. Usami K, Kawai K, et al. Long-term outcome and neuroraiologic changes after muptiple hippocampal transection combined with muptiple subpial transection or lesionectomy for temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 57 (6): 931-940,2016.
2. Kamiya K, Kawai K, et al. Machine learning of DTI structural brain connectomes for lateralization of temporal lobe epilepsy. *Magn Reson Med Sci* 2016;15: 121-129
3. 川合謙介。脱力発作。辻貞俊編、神経内科外来シリーズ4 . てんかん外来、メジカルビュー社、2016 : 186-191
4. 川合謙介。てんかん手術の合併症。實金清

博、森田明夫編、脳神経外科 M&M カンファ
ランス、メジカルビュー社、2016 : 431-43
5

5. 川合謙介。緩和的治療の対象となるてんかん。三國信啓、森田明夫、伊達勲、菊田健一郎編、新NS NOW No.7. 脳波判読の基礎と手術への応用、メジカルビュー社、2016 : 148-159
6. 川合謙介。てんかんの外科的治療の適応と治療成績。田村晃、松谷雅生、清水輝夫編、EBMに基づく脳神経疾患の基本的治療指針、メジカルビュー社、2016 : 385-389

2. 学会発表

川合謙介。発達・機能温存を目指した小児てんかん外科。第75回日本脳神経外科学会学術総会。2016.9.29. 福岡。

ほか

H . 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

なし。