

稀少てんかんに関する調査研究

研究分担者 本田涼子 国立病院機構長崎医療センター小児科

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行う

A．研究目的

H26年度からの研究継続として、希少難治てんかんの全国規模のレジストリ構築のために、九州沖縄地区のコーディネーターとして登録を進める。

B．研究方法

H29年1月から12月までに当院てんかんセンターを受診した患者のうち、保護者からの同意が得られた35名について、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行った。

（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

長崎医療センターは希少難治性てんかんレジストリに2014年11月から登録を開始した。2017年の新規登録患者数は25例であり、これまでの累計患者数は83例。男女比は男性35例、

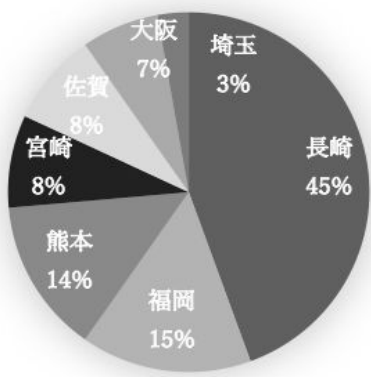
女性48例。

83例の患者のうち約81%に相当する68例で外科治療を施行されており、その中で2回以上の複数回のてんかん外科手術を施行された患者は22例（32%）であった。初回手術の内訳は脳梁離断術41例、焦点切除（離断含む）が18例、多葉離断術が3例、半球離断術が5例、迷走神経刺激装置埋め込み術が1例であった。複数回の手術の内訳は、脳梁離断後の切除外科が13例（半球離断:1, 多葉離断:5, 焦点切除:7）、脳梁離断後の迷走神経刺激装置埋め込み術が1例であり、焦点切除後の追加切除が6例（半球離断:1, 多葉離断:2, 焦点切除:3）、焦点切除後の脳梁離断が1例であった。

年齢別にみると平均年齢8歳4ヶ月、最年少が0歳6ヶ月、最年長が28歳11ヶ月でほとんどが小児の患者であった。

てんかん症候群	症例数
大田原症候群	4
遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん	1
West 症候群	21
ミオクロニー欠神	1
Lennox-Gastaut 症候群	13
徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん性脳症	2
海馬硬化症を伴う内側側頭葉てんかん	1
Rasmussen 症候群	1
その他の焦点性てんかん	39
合計	83

原因疾患	症例数
神経皮膚症候群 (TSC:8, NF1:2, SWS:3)	13
皮質発達異常による奇形 (片側巨脳症:3, 異所性灰白質:2, 滑脳症:1 両側 Sylvius 裂症候群:1, 皮質形成異常:22)	29
ミトコンドリア病	1
腫瘍(海綿状血管腫:1, ganglioglioma:2)	3
脳血管障害	2
低酸素性虚血性脳症	1
感染症	1
外傷	1
不明	32
合計	83



D . 考察

当センターは手術目的に他県からの紹介患者が多いのが特徴である。対象患者も小児例が多く、また基礎疾患として器質的異常を伴う疾患が多い。患者の居住地別にみると九州地区が68例と約8割を占めるが、中国地方、関西地方などの遠方からの患者も多い。一方で長崎県内の患者のうちてんかん外科手術の対象とならない患者は、他のてんかん専門施設に集中する傾向にあるため、今後のレジストリ構築に向けて、県内の関連病院の協力を要請することも検討している。

E . 結論

当センターでは外科治療を目的とした小児患者が集中する傾向にあり、患者の偏りが目立つ。今後当院脳神経外科および神経内科に協力を求め、さらにレジストリ登録を進めていくことで、バイアスをなくしていく工夫が必要と考える。

F . 健康危険情報

なし

G . 研究発表

1. 論文発表

小出憲呼、本田涼子、日宇健、安忠輝、田中茂樹、北島翼、堤圭介. 経時的なMR angiography所見の変化によって椎骨動脈解離の診断に至った多発性脳梗塞の2男児例. 脳と発達 49(6):401-404. 2017.

本田涼子. てんかんの治療 外科治療. 小児看護. 40(7);793-800. 2017.

Somagawa C, Ono T, Honda R, Baba H, Hiu T, Ushijima R, Toda K, Sato K, Ito M, Tsutsumi K. Frequent vomiting attacks in a patient with Lhermitte-Duclos disease: a rare pathophysiology of cerebellar lesions? J Neurosurg Pediatr. 2017; 20(3):298-301.

2. 学会発表

本田涼子, 小野智恵, 戸田啓介, 安忠輝, 田中茂樹, 馬場啓至. 広範な皮質形成異常を合併した神経線維腫症1型の一例. 第24回九州山口てんかん外科研究会. 2017.3.18. 福岡.

本田涼子. 事例から学んだ「医療と教育の連携」について ケース2.平成29年度小児高次脳機能障害支援研修会(パート2). 長崎. 2017.11.19

尾曲久美, 本田涼子, 安忠輝, 田中茂樹,

小野智憲, 戸田啓介, 馬場啓至, 島津智之.
Aicardi症候群に施行した高次脳機能評価.
第59回日本小児神経学会学術州会. 大阪
2017.6.16

本田涼子, 宮田元, 小野智憲, 戸田啓介,
池田憲呼, 安忠輝, 田中茂樹, 伊東正博,
馬場啓至. 周生期の脳表在性出血によると
考えられた乳児てんかん患者の一手術例: 臨
床病理学的検討. 第51回てんかん学会学術
州会. 京都 2017.11.4

Frequent Vomitting Attacks in a Patient
with Lhermitte-Duclos Disease: a Neurona
l Connection-mediated Pathophysiology?Ch
ika Somagawa, Tomonori Ono, Ryoko Honda,

Hiroshi Baba, Takeshi Hiu, Ryujiro Ushi
jima, Keisuke Toda, Masahiro Ito, Keisuk
e Tsutsumi.P2-171 14th Asian and Oceani
an Congress of Child Neurology.Fukuoka.2
017.5.12

H. 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