

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

稀少てんかんに関する調査研究

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

限局性皮質異形成に伴う難治性てんかんについて、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。また、外科治療のうち、迷走神経刺激療法(VNS)が行われた症例では約13%の症例が限局性皮質異形成に関連する薬剤抵抗性てんかんであった。

A．研究目的

本分担研究は、限局性皮質異形成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

- 1) 国際基準の改訂や新知見の報告等、必要に応じて診断基準や診療ガイドラインを改訂する。
- 2) レジストリ登録を推進する。
- 3) 日本脳神経外科学会、日本てんかん外科学会と連携して外科治療が行われた症例の解析を行う。

特に2017年度は、外科治療のうち、迷走神経刺激療法(VNS)が行われた症例について、疫学的データ、有効性、合併症を明らかにする。日本におけるVNS薬事承認、保険適用後の最初の3年間の全例登録データを参照する。

C．研究結果

日本におけるVNS薬事承認、保険適用後

の最初の3年間の全例登録データ（380例）について、全病因に関するまとめが終了し報告した（文献1）。このうち皮質異形成を原因とするものが50例あることが確認できた。

また、日本脳神経外科学会、日本てんかん外科学会では各々全症例登録、てんかん外科症例レジストリの構築を検討中である。

D．考察

本レジストリ登録症例における限局性皮質異形成の臨床所見は、ほぼ前年度の文献的考察において得られたものと同等であった。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。また、本邦におけるVNS導入時期には、約13%の症例が限局性皮質異形成に関連する薬剤抵抗性てんかんであった。

E．結論

限局性皮質異形成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

Kawai K, Tanaka T, Baba H, et al.

Outcome of vagus nerve stimulation for drug-resistant epilepsy: the first three years of a prospective Japanese registry. *Epileptic Disord* 19 (3):327-338, 2017

Shimada S, Kunii N, Kawai K, et al. Impact of volume-conducted potential in interpretation of cortico-cortical evoked potential: detailed analysis of high-resolution electrocorticography using two mathematical approaches. *Clin Neurophysiol* 128(4) :549-557, 2017

Ibayashi K, Kunii N, Kawai K, Saito N. A secure approach to the inferior horn using the deep medullary vein as an anatomic guide. *World Neurosurg* 108:32

5-327, 2017

國井尚人、川合謙介。てんかんの外科治療。診断と治療。105(7): 883-887, 2017

松尾健、川合謙介。迷走神経刺激療法。 *Clin Neurosci* 35(7): 866-868, 2017

川合謙介、増井憲太、小森隆司。Dysembryoplastic neuroepithelial tumor 。若林俊彦、渋井荘一郎、廣瀬隆則、小森隆司、脳腫瘍臨床病理カラーアトラス、医学書院、東京、2017: 73-74

國井尚人、川合謙介。迷走神経刺激療法。辻省次、祖父江元、神経疾患治療ストラテジー。中山書店、東京、2017

2. 学会発表

Kawai K. Indication and optimal timing for epilepsy surgery - from a standpoint of epilepsy surgeon. 第76回日本脳神経外科学会学術総会。2017.10.13. 名古屋。

ほか

H . 知的財産権の出願・登録状況  
( 予定を含む。 )

なし。