

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究年次報告書

稀少てんかんに関する調査研究

研究分担者 松尾 健 東京都立神経病院 医長

研究要旨

異形成性腫瘍を原因とするてんかん患者を症例登録、追跡調査を行った。現在登録されている異形成性腫瘍に伴うてんかん患者数は25名である。異形成性腫瘍に伴うてんかんは外科治療により比較的良好な発作予後が見込める患者群ではあるが発作の残存する症例も散見され、今後も症例登録、追跡調査を継続し、患者の発作予後を規定する因子につきさらなる検討を行う必要がある。

A. 研究目的

本分担研究は、胚芽異形成性神経上皮腫瘍、神経節膠腫などの異形成性腫瘍に伴うてんかんの症例登録、追跡調査を行い、発症年齢や病態、治療反応性、死亡に関する情報を収集すると共に、得られたデータをもとに広く情報提供し、最適な治療の選択、ひいては患者の発作予後の向上に結びつけることを目的とする。

B. 研究方法

本分担研究では、異形成性腫瘍に伴うてんかん症例を対象とし、疾患登録と観察研究を行った。患者群には、本研究の前身である「稀少難治性てんかんのレジストリ構築による総合的研究」で登録された患者も含まれる。疾患登録からは疾患分類別の患者数と死亡率の推定を行った。観察研究のうち横断研究では患者の病態および罹病期間を把握し、縦断研究では登録患者の追跡調査を行った。

C. 研究結果

2019年2月現在、胚芽異形成性神経上皮腫瘍は14例、神経節膠腫は11例が登録されている。局在関連てんかんのなかでも、異形成性腫瘍に伴うてんかんは手術による発作消失率が80-90%と言われており、比較的良好な外科治療転

帰が望める。過去の報告からも、病変の完全切除により良好な発作転帰が得られることが示されている。本研究で集積したデータでも過去の報告と同等と考えられる。

D. 考察

異形成性腫瘍は全脳腫瘍の2-5%程度と症例数が少ないうえ、てんかん合併症例となるとさらに少数化してしまう。集団として解析を行うためには、症例登録を継続し母集団を大きくする必要がある。発作転帰に影響する要因を究明することは、発作予後、ひいては患者のQOLに多大なる影響を与える。また、現在登録されている異形成性腫瘍は胚芽異形成性神経上皮腫瘍と神経節膠腫であるが、それ以外にも明確な病理分類が困難な症例も存在する。肉眼的病理分類に加え、分子生物学的な情報収集が今後の課題であると考えられる。

E. 結論

異形成性腫瘍に起因する稀少てんかん症例につき、発作転帰予測因子につき検討を行った。

F. 健康危険情報

なし。

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Ibayashi K, Kunii N, Matsuo T, Ishishita Y, Shimada S, Kawai K, et al: Decoding Speech With Integrated Hybrid Signals Recorded From the Human Ventral Motor Cortex. Front Neurosci 12:221, 2018
- 2) Matsuo T, Kawai K, Ibayashi K, Shirouzu I, Sato M: Disconnection Surgery for Intractable Epilepsy with a Structural Abnormality in the Medial Posterior Cortex. World Neurosurg 116:e577-e587, 2018

2. 学会発表

- 1) てんかん外科治療における術中皮質脳波の信頼性
日本てんかん学会 2018.10.25
- 2) 構造画像と機能画像の融合による切除範囲の決定
日本てんかん外科学会 2019.1.24

教育・啓発事業

2019年3月2日 ルミエール府中にて都民公開講座「今知りたい、てんかんのこと」を開催し、第三部を担当した。159名が参加。

- 1) 小児てんかん～学校や職場での注意点～
- 2) 高齢者てんかん
- 3) てんかんの治療～薬物治療と外科治療～

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

なし