

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）  
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。2019年12月現在、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。外科治療により多くの患者で発作が消失するが、3割の患者では日から月単位の発作が残存した。発作のコントロール以外に、精神発達遅滞が併存する患者も多く、治療効果についても日常生活を総合的に判断する必要があると考えた。

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、社会生活の実情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、発作以外の社会生活へ貢献す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背景と死亡率の推定を行った。

C. 研究結果

2019年12月現在、胚芽異形成性神経上皮腫瘍は13例、神経節膠腫は12例が登録されている。局に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高いと言われており、本研究のデータで

は25人中20人が外科治療を受けており、14人で発作が消失している。残りの5人については2人が日単位、1人が週単位、2人が月単位で発作が残存した。発症年齢は0-36歳（平均7.2歳）であり、約半数の12人で精神発達遅滞を認めたことから、発作コントロール以外にも社会的援助を要する割合が高いことがわかった。しかし、12人のうち3人は社会福祉制度の利用がなく、情報が十分行き渡っているかを今一度確認する必要性が考えられた。観察対象者で死亡例は認めなかった。

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。さらに、てんかん外科としてではなく脳腫瘍外科として手術を受けた場合、本レジストリに上がってこない可能性も高い。本研究では25名の症例登録が得られたため、一定の疾患情報が収集できたものとする。外科治療後の発作転帰、随伴する精神発達遅滞などを把握することにより、治療の標準化や必要な社会福祉の提供に寄与するものと考えられる。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、外科治療後の発作転帰、患者背景につき検討を行った。

#### F. 健康危険情報

なし。

#### G. 研究発表

##### 学会発表

- 1 右側頭葉に脳波異常を認めた左側頭葉てんかんの一例。日本脳神経外科学会

関東地方会、2019.4.20

- 2 脳卒中後 NCSE に対する外科治療。

日本てんかん学会 2019.10.31

- 3 てんかん外科治療の適応と実際(マラソンレクチャー)。日本てんかん学会 2019.10.31

- 4 小児のてんかンを伴う良性脳実質内腫瘍の治療(アフタヌーンセミナー)。日本脳腫瘍学会 2019.12.1

- 5 脳梁離断術を行った皮質下帯状異所性灰白質における半球間機能結合の定量的解析。日本てんかん外科学会 2020.1.10

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

なし