



Population Characteristics and Progressive Disability in Neurofibromatosis Type 2

メタデータ	言語: English 出版者: 公開日: 2019-06-27 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 岩楯, 兼尚 メールアドレス: 所属:
URL	https://fmu.repo.nii.ac.jp/records/2000271

論文内容要旨

しめい 氏名	いわたて けんしょう 岩楯 兼尚
学位論文題名	Population Characteristics and Progressive Disability in Neurofibromatosis Type 2
<p>背景と目的 神経線維腫症 2 型 (NF2) は、神経鞘腫や髄膜腫が多発するために治療困難な遺伝性疾患である。NF2 の疫学、病態、予後因子などが十分に解明されていないため、世界的にみても未だ治療指針が確立されていない疾患である。日本における NF2 の現状把握と今後の治療指針確立に向けて、全国から集められた臨床調査個人票の解析(後ろ向きコホート研究)を行った。</p> <p>方法 2009 年～2013 年に登録された 807 名の臨床調査個人票を解析した。臨床調査個人票に記載必要の項目は、疫学的項目 4 つ、腫瘍性状に関する項目 5 つ、神経症状に関する項目 13、計 22 の項目である。その中で、神経症状に関する項目に対して点数が付与され、その合計点(0～25 点)で重症度を反映する重症度スコアというものが国により制定されている。この NF2 患者の症状(臨床重症度スコア)を悪化させる因子解明のために、ロジスティック回帰分析を用いて解析を行った。</p> <p>結果 日本における NF2 患者は、年齢 1～80 歳(平均 24 歳)、男性と女性の比 1:1.29、発症年齢 25 歳未満の Wishart type 45%、25 歳以上の Gardner type 42% と若年発症がやや多かった。家族歴有り 24%、無し 48%、不明 28%、国内では家族歴無しが有りの倍を占めた。 NF2 患者の症状(臨床重症度スコア)を悪化させた因子としては、若年発症(25 歳未満の Wishart type) ($p < 0.015$)、家族歴 ($p < 0.007$)、治療歴 ($p < 0.026$)、難聴 ($p < 0.014$)、顔面神経麻痺 ($p < 0.015$)、全盲 ($p < 0.011$)、半身麻痺 ($p < 0.025$) を有しているという結果であった。</p> <p>結論 日本における NF2 の臨床症状を悪化させる因子として、若年発症、家族歴、治療介入、特定の神経所見を有する患者であることが解明された。</p>	

※日本語で記載すること。1200字以内にまとめること。

学位論文審査結果報告書

平成 31 年 1 月 4 日

大学院医学研究科長様

下記の通り学位論文の審査を終了したので報告します。

審査結果要旨

氏名 岩楯 兼尚

学位論文題名 **Population Characteristics and Progressive Disability in Neurofibromatosis Type 2**
(神経線維腫症2型の日本における現状と悪化因子の解明)

上記論文について、平成30年12月19日に審査会を行った。始めに論文内容の説明があり、その後に質疑が行われた。さらに、審査会後も審査委員と申請者間でメールを介した質疑応答が行われた(詳細別紙)。

本論文では、治療困難な神経線維腫症2型(NF2)の日本における疫学、病態、予後などの現状把握と今後の治療方針の確立に向けて、全国から集められた臨床調査個人票による後ろ向きコホート研究の結果を報告している。主な結果として、日本におけるNF2患者の年齢分布、男女比(1:1.29)、発症年齢の傾向(25才未満の若年発症型がやや多い)、家族歴の有無の割合(家族歴無しが有りの約2倍)ことなどが明らかとなった。さらに、症状悪化に寄与する要因として、若年発症であること、家族歴があること、治療歴があること、難聴、顔面神経麻痺、全盲、半身麻痺を有することなどが抽出されたことが報告されている。

審査会及びメールによる質疑では、視力消失など症状悪化を起こす病態、治療による予後悪化の解釈、自験例との比較、使われた統計解析手法の妥当性に関する質問、今後さらに検討すべき統計解析手法の示唆などが出された。これらに対して申請者は、臨床調査個人票による後ろ向きコホート解析という研究の性格上様々な制約がある中で可能な限りの応答を行った。

以上のような経過を受けて、審査委員全員で協議を行った結果、本論文の成果は、神経線維腫症2型(NF2)の日本における現状の把握と、後ろ向きコホート研究という制約はあるものの症状の悪化に関与する要因を明らかにする上で有益であること、さらに、申請者は研究内容全般について筆頭著者として十分な貢献をしていることを確認した。したがって、本論文は申請者の学位論文として相応しいと判断する。

論文審査委員	主査	八木沼洋行
	副査	古田 実
	副査	小林 俊輔