

個人情報 that 特定されないように配慮したうえで、臨床研究/治験を計画している研究者や製薬企業にも情報が開示される場合があります。

個人情報 that 特定されないように配慮したうえで、国際的な患者登録ネットワークへ情報が登録される場合があります。

知的財産権は研究者もしくは所属する研究機関に帰属します。

臨床研究/治験が計画された場合は、ホームページ等を通じて患者さんに情報提供します。

□8 登録情報の保存及び廃棄

ご登録いただいた情報は、本登録システムが継続する限り保存します。なお、一旦ご同意なされても、患者さんのご意思によりその同意はいつでも撤回でき、その際には全ての登録情報は廃棄し、それ以降は研究には用いません。

□9 実施結果の報告

登録情報の集計データや研究の進展については、ホームページ（www.res-r.com）にて閲覧できるようにします。

□10 研究に参加しないことによる不利益

本研究に参加することに同意されても、それはいつでも撤回できます。研究に参加されなくても、また、同意を撤回されても、日常の診療上いかなる不利益も受けません。

全てのチェック項目に、印をつけました。

同意日：平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日

署名（本人）_____。

本人が 知的障害等により同意能力がないと客観的に判断される場合

15 歳未満の場合

筆記が困難な場合

（代諾者もしくは代筆者氏名）

_____。
（続柄 _____）

説明日：平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日

説明者署名：_____。

説明日：平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日

説明者署名：_____（補足説明を行った場合）

（原本をカルテに保存し、コピーを患者さんに渡します）

同意撤回書

病院 院長 殿

わたし _____ は、平成 ____ 年 ____ 月 ____ 日、

希少てんかん症候群登録システムへの登録について同意しましたが、その同意を撤回することにしました。

署名 (本人) _____

本人が 知的障害等により同意能力がないと客観的に判断される場合

15 歳未満の場合

筆記が困難な場合

(代諾者もしくは代筆者氏名)

(続柄 _____)

平成 ____ 年 ____ 月 ____ 日

* 同意の撤回は原則として同意書に署名した人が行います。

(原本をカルテに保存し、コピーを患者さんに渡します)

RESR 疾患登録

資料 3

背景情報

双胎の有無

患者の双子の有無

 あり
 なし
 不明

診断と原因

診断名

発作の発症日あるいは診断移行日

※初めて診断を登録する場合は、発作の発症日を入力ください。
 疾患の移行による登録の場合、当該疾患の診断日を入力ください。
 ※日が不明の場合は1日を、月が不明の場合は1月をご入力ください。

発症日の入力について

 完全日付(不明な月日なし)
 月日が不明(1月1日として入力)
 日のみ不明(1日として入力)

てんかんの原因疾患

該当する原因疾患を一つ選んでください。

 神経皮膚症候群
 皮質発達異常による奇形
 ミトコンドリア病
 ライソゾーム病
 ペルオキシソーム病
 アミノ酸代謝異常症
 尿素サイクル異常症
 有機酸代謝異常症
 銅代謝異常症
 脂肪酸代謝異常症
 クレアチン代謝異常症
 糖代謝異常症
 神経伝達物質異常症
 ビタミン/補酵素依存症
 その他の代謝障害
 変性疾患
 腫瘍に帰するてんかん
 脳血管障害に帰するてんかん
 低酸素性虚血性疾患
 感染症に帰するてんかん
 免疫介在性てんかん
 外傷に帰するてんかん
 上記に当てはまらない原因疾患
 不明
 原因疾患なし

神経皮膚症候群

 結節性硬化症
 Sturge-Weber 症候群
 その他の神経皮膚症候群

皮質発達異常による奇形

 片側巨脳症
 限局性皮質異形成
 異所性灰白質
 多小脳回、傍シルビウス裂症候群、裂脳症
 その他の脳奇形

ミトコンドリア病

 MELAS
 MERRF
 KSS
 PDHC
 Leigh脳症
 呼吸鎖酵素欠損症
 mtDNA枯渇症候群
 その他のミトコンドリア病

ライソゾーム病

 GM1 gangliosidosis
 GM2 gangliosidosis
 Gaucher病
 Niemann-Pick病C型
 Sialidosis
 Galactosialidosis
 Neuronal ceroid lipofuscinosis
 Krabbe disease (globoid-cell leukodystrophy)
 Metachromatic leukodystrophy (Arylsulfatase A deficiency)
 その他のライソゾーム病

ペルオキシソーム病

 Zellweger症候群
 新生児型副腎白質ジストロフィー
 DBP欠損症
 乳児型Refsum病
 RCDP
 その他のペルオキシソーム病

アミノ酸代謝異常症

 メーブルシロップ尿症
 非ケトーシス高グリシン血症
 フェニルケトン尿症
 高チロシン血症I型
 ホモシステチン尿症
 その他のアミノ酸血症

尿素サイクル異常症

 OTC欠損症
 CPSI欠損症
 シトルリン血症I型
 アルギニノコハク酸血症
 アルギニン血症
 シトルリン欠損症
 その他の尿素サイクル異常症

有機酸代謝異常症

 メチルマロン酸血症
 プロピオン酸血症
 グルタル酸血症I型
 マルチプルカルボキシラーゼ欠損症
 ピルビン酸カルボキシラーゼ欠損症
 β ケトチオラーゼ欠損症
 イソ吉草酸血症
 メチルクロトニルグリシン尿症
 L-2-ヒドロキシグルタル酸尿症
 4-ヒドロキシ酪酸尿症
 その他の有機酸代謝異常症

銅代謝異常症

- メンケス病 その他の銅代謝異常症

脂肪酸代謝異常症

- MCAD欠損症 VLCAD欠損症 TFP(LGHAD)欠損症 CPTI欠損症
 CPTII欠損症 TRANS欠損症 全身性カルニチン欠損症
 グルタル酸血症II型 その他の脂肪酸代謝異常症

クレアチン代謝異常症

- GAMT欠損症 AGAT欠損症 その他のクレアチン代謝異常症

糖代謝異常症

- ガラクトース血症I型 フルクトース-1,6-ビスフォスファターゼ欠損症
 糖原病I型 グルコーストランスポーター1(GLUT1)欠損症
 その他の糖代謝異常症

神経伝達物質異常症

- SSADH欠損症 GABAT欠損症 異型高フェニルアラニン血症
 その他の神経伝達物質異常症

ビタミン/補酵素依存症

- ピリドキシン依存性てんかん PNPOてんかん
 フォリン酸反応性てんかん ビオチンダーゼ欠損症 MTHFR欠損症
 その他のビタミン/補酵素依存症

その他の代謝障害

- Lesch-Nyhan症候群
 アデニロサクシナーゼ欠損症(アデニロコハク酸リアーゼ欠損症)
 その他の代謝障害

変性疾患

- ラフォラ病 齒状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 脊髄小脳変性症
 ウンフェルリヒト・ルンドボルグ病 良性成人型家族性ミオクロヌステんかん
 アルツハイマー病 ハンチントン病 その他の変性疾患

腫瘍に帰するてんかん

- 胚芽異形成性神経上皮腫瘍 神経節膠腫 海綿状血管腫
 視床下部過誤腫 扁桃体腫大 その他の腫瘍

脳血管障害に帰するてんかん

- 脳動静脈奇形 もやもや病 その他の脳血管障害

免疫介在性てんかん

- 急性散在性脳脊髄炎 抗NMDAR抗体脳炎 抗VGKC複合体抗体脳炎
 多発性硬化症 その他

遺伝子異常

遺伝子異常の有無

- 異常あり 異常なし 不明 未検査

遺伝子異常について、結果が判明していますか

- 判明している 判明していない 不明

結果が判明している場合、遺伝子をご記入ください。

- ARX ATN1 CACN* CDKL CLCN* CLN*
 CHARN* CSTB DEPDC5 EFHC1 EPM* GABAR*
 GRIN2A KCNQ* KCNT1 LGI1 MTT* NEU1
 PCDH19 PLCB1 PRICKLE* PRRT2 SCN1A
 その他のSCN STXBP1 リピート伸長 その他の遺伝子

染色体・アレイ CGH異常

染色体・アレイ CGH異常の有無

- 異常あり 異常なし 不明 未検査

染色体異常の由来は既知ですか？

- 既知 由来不明

第()染色体

由来が既知の場合、入力ください。
染色体の番号(1~23, XY)を入力してください。転座の場
合は2つご記入ください。

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11
 12 13 14 15 16 17 18 19 20
 21 22 23 X Y

症例登録

※送信した登録情報が表示されます。ご確認ください。

生年月日

性別

男性 女性

英文イニシャル

住所

RES-C14 横断研究の登録

RES-C14 横断研究への登録

下記の条件を確認し、送信してください。
RES-C14に登録されます。

2014年11月から2015年11月末日までにRESRIに
疾患登録された症例ですか？

はい

登録時データ

【登録時をご入力お願いします。】

他の発達・認知障害、神経・精神所見、併存障害

IQ/DQ検査の実施

 実施 未実施 不明

IQ/DQ(数値)

IQ/DQ検査が「実施」の場合にご記入ください。

知的発達障害の重症度

IQ/DQ検査が「未実施」または「不明」の場合にご記入ください。

 なし(正常) 軽度 中等度 重度 最重度 不明

その他の発達・認知障害の有無

 あり なし 不明

その他の発達・認知障害の内容

複数選択可

 自閉症スペクトラム ADHD LD 記憶障害 失語
 失行・失認 遂行機能障害 その他

神経学・身体所見の有無

 あり なし 不明

神経学・身体所見の内容

複数選択可

 右片麻痺 左片麻痺 両麻痺 四肢麻痺 感覚障害
 失調 不随意運動 筋障害 摂食障害 自律神経障害
 座位のみ可 ねたきり 呼吸器装着 未頸定 その他

精神症状の有無

 あり なし 不明

精神症状

複数選択可

 幻覚妄想状態 感情障害 神経症性障害 人格・行動・情緒障害
 睡眠障害 その他

その他の併存症の有無

 あり なし 不明

発作

発作の発症時期

※日が不明の場合は1日を、月が不明の場合は1月をご記入ください。

発作の発症時期の入力について

 完全日付(不明な月日なし) 月日が不明(1月1日として入力)
 日のみ不明(1日として入力)

発作型 I(主発作)

発作型I(主発作)とは、最頻回発作でカウント可能なものとします。

発作型I(主発作)

 スパズム 強直 間代 強直間代 欠神 ミオクローヌス
 失立 部分運動/感覚 精神 自律神経 複雑部分
 二次性全般 笑い けいれん重積 非けいれん重積 その他

発作型I(主発作)の頻度

 日単位(発作が日に1回以上) 週単位(発作日が週に1~6日)
 月単位(発作日が月に1~3日) 年単位(発作日が年に1~11日)
 年単位以上(発作日が数年に1日) 発作消失

発作型I(主発作)の明らかな誘因がありますか

 あり なし 不明

発作型I(主発作)の明らかな誘因

複数選択可

- 発熱や入浴 光 パターン等 音 触覚 運動 驚愕
 情動 摂食 高次機能 その他

発作型II

発作型IIとは、発作型I(主発作)の次に多い発作でカウント可能なものとします。

発作型IIの有無

- あり なし 不明

発作型II

- スパズム 強直 間代 強直間代 欠神 ミオクローヌス
 失立 部分運動/感覚 精神 自律神経 複雑部分
 二次性全般 笑い けいれん重積 非けいれん重積 その他

主発作IIの頻度

- 日単位(発作が日に1回以上) 週単位(発作日が週に1~6日)
 月単位(発作日が月に1~3日) 年単位(発作日が年に1~11日)
 年単位以上(発作日が数年に1日) 発作消失

発作型III

発作型IIIとは、発作型IIの次に多い発作とします。

発作型IIIの有無

- あり なし 不明

発作型III

- スパズム 強直 間代 強直間代 欠神 ミオクローヌス
 失立 部分運動/感覚 精神 自律神経 複雑部分
 二次性全般 笑い けいれん重積 非けいれん重積 その他

その他の発作型

その他の登録時の発作型の有無

- あり なし 不明

その他の登録時の発作型

複数選択可(上記の主発作I,II,IIIは含まない)

- スパズム 強直 間代 強直間代 欠神 ミオクローヌス
 失立 部分運動/感覚 精神 自律神経 複雑部分
 二次性全般 笑い けいれん重積 非けいれん重積 その他

脳波所見

脳波検査の有無

発症の直近の脳波検査の情報を入力してください。

- あり なし 不明

脳波検査日

脳波検査日の入力について

- 完全日付(不明な月日なし) 月日が不明(1月1日として入力)
 日のみ不明(1日として入力)

脳波所見の異常の有無

- 異常あり 異常なし Not available

脳波所見(異常ありの場合)

複数選択可

- Suppression-burst pattern Hypsarrhythmia
 Generalized slow spike-wave-complex
 Other generalized (poly)spike-wave-complex
 Electrical status during slow wave sleep (ESES) Fast rhythm
 Focal/hemispheric spikes/sharp waves Multifocal spikes PLEDs
 Other paroxysmal activities Photoparoxysmal response
 No epileptic activities Abnormal background activities

CT/MRI

CT/MRI検査の有無

- CT MRI なし 不明

CT/MRI 検査日

日が不明の場合は1日を、月が不明の場合は1月をご入力ください。

CT/MRI 検査日の入力について

- 完全日付(不明な月日なし) 月日が不明(1月1日として入力)
 日のみ不明(1日として入力)

CT/MRI病変の有無

- 病変あり 病変なし Not available

CT/MRI病変

CT/MRI病変の有無で「病変あり」の場合に入力
複数選択可

- 微小病変(直径1cm未満) 局在病変(直径1~3cm) 脳葉単位
 多葉性 一側大脳半球 両側性 術後

CT/MRI病変の部位は既知ですか？

- 既知 不明

CT/MRI病変の部位

CT/MRI病変の部位が「既知」の場合に入力
複数選択可

- 非該当 側頭葉(内側) 側頭葉(内側以外) 前頭葉 傍中心溝
 頭頂葉 後頭葉 島 視床下部 その他

治療歴

*** 登録時までの治療歴を入力ください

治療歴の有無

- あり なし 不明

治療の内容

複数選択可

- 薬物治療 ACTH ステロイドパルス療法 食事療法
 外科治療 その他

てんかん外科治療

複数選択可

- 病変/脳葉切除・離断 多葉切除・離断 半球切除・離断 脳梁離断
 定位脳手術 迷走神経刺激 その他

手術の回数

最近の手術時期

上記の外科治療で最も最近の手術時期を入力ください

最近の手術時期は再手術ですか

- はい いいえ 不明

再手術の場合の手術時期

上記の手術が再手術だった場合は、以前の手術時期をご記入ください。

病理標本の有無

- あり なし 不明

社会生活状態

社会生活状態

最も近いと思う選択肢を1つ入力してください

- 就学前 学生(普通) 学生(特別支援級・校)
- 就労(普通、パート・アルバイト含む) 就労(障害、パート・アルバイト含む)
- 就労訓練 生活介護が必要 家事(専業主婦含む)
- 無職(就労訓練、生活介護と家事(専業主婦含む)以外) その他 不明

利用している制度の有無

- あり なし 不明

利用している制度

利用している制度が「あり」の場合のみ入力
複数選択可

- 小児慢性特定疾患 重度心身障害助成 特別児童扶養手当
- 特定疾患 療育手帳 精神保健福祉手帳 身体障害者手帳
- 障害年金 その他

RES-L14 縦断研究の登録

RES-L14 縦断研究への登録

下記の条件を確認し、送信してください。
RES-L14に登録されます。

2014年11月から2015年11月末日までに新規に
希少難治てんかんと診断された症例、または新
たに診断名が変更された症例としてRESR疾患
登録しましたか？

はい

縦断研究 追跡登録(1年後の状態)

生存確認

生存確認

 生存
 死亡
 不明

最終生存確認日

※不明の場合も、最後に生存確認できている日付をご入力ください

死亡の場合

死亡

※お手数ですが、死亡の場合はチェック入力をお願いします。

 死亡

死亡日

死亡の原因

 発作関連
 突然死
 合併症
 事故
 その他
 不明

※以下は登録時点から1年後の状態のデータをご入力お願いします。

知的発達障害、他の発達・認知障害、神経・精神所見、併存障害

知的発達障害

IQ/DQ検査の実施

 実施
 未実施
 不明

IQ/DQ(数値)

IQ/DQ検査が「実施」の場合にご記入ください。

知的発達障害の重症度

IQ/DQ検査が「未実施」または「不明」の場合にご記入ください。

 なし(正常)
 軽度
 中等度
 重度
 最重度
 不明

知的発達障害 発達経過の判定

※登録時と登録後1年後を比較して選択してください。

 著明改善
 やや改善
 不変
 悪化
 不明

他の発達・認知障害、神経・精神所見、併存障害

その他の発達・認知障害の有無

 あり
 なし
 不明

その他の発達・認知障害の内容

複数選択可

 自閉症スペクトラム
 ADHD
 LD
 記憶障害
 失語
 失行・失認
 遂行機能障害
 その他

神経学・身体所見の有無

 あり
 なし
 不明

神経学・身体所見の内容

複数選択可

 右片麻痺
 左片麻痺
 両麻痺
 四肢麻痺
 感覚障害
 失調
 不随意運動
 筋障害
 摂食障害
 自律神経障害
 座位のみ可
 わたきり
 呼吸器装着
 未頸定
 その他

精神症状の有無

 あり
 なし
 不明

精神症状

複数選択可

 幻覚妄想状態
 感情障害
 神経症性障害
 人格・行動・情緒障害
 睡眠障害
 その他

その他の併存症の有無

 あり なし 不明

発作

発作型 I(主発作)

発作型I(主発作)とは、最頻回発作でカウント可能なものとします。

発作型I(主発作)

 スパズム 強直 間代 強直間代 欠神 ミオクローヌス
 失立 部分運動/感覚 精神 自律神経 複雑部分
 二次性全般 笑い けいれん重積 非けいれん重積 その他

発作型I(主発作)の頻度

 日単位(発作が日に1回以上) 週単位(発作日が週に1~6日)
 月単位(発作日が月に1~3日) 年単位(発作日が年に1~11日)
 年単位以上(発作日が数年に1日) 発作消失

発作型I(主発作)の明らかな誘因がありますか

 あり なし 不明

発作型I(主発作)の明らかな誘因

複数選択可

 発熱や入浴 光 パターン等 音 触覚 運動 驚愕
 情動 摂食 高次機能 その他

発作型II

発作型IIとは、発作型I(主発作)の次に多い発作でカウント可能なものとします。

発作型IIの有無

 あり なし 不明

発作型II

 スパズム 強直 間代 強直間代 欠神 ミオクローヌス
 失立 部分運動/感覚 精神 自律神経 複雑部分
 二次性全般 笑い けいれん重積 非けいれん重積 その他

主発作IIの頻度

 日単位(発作が日に1回以上) 週単位(発作日が週に1~6日)
 月単位(発作日が月に1~3日) 年単位(発作日が年に1~11日)
 年単位以上(発作日が数年に1日) 発作消失

発作経過の全体評価

発作経過の全体評価

※登録時の発作型Iと発作型IIIに関して評価してください。
 ※登録時と登録後1年後を比較して選択してください。

 著明改善 やや改善 不変 悪化 不明

発作型III

発作型IIIとは、発作型IIの次に多い発作とします。

発作型IIIの有無

 あり なし 不明

発作型III

 スパズム 強直 間代 強直間代 欠神 ミオクローヌス
 失立 部分運動/感覚 精神 自律神経 複雑部分
 二次性全般 笑い けいれん重積 非けいれん重積 その他

その他の発作型

その他の登録時の発作型の有無

 あり
 なし
 不明

その他の発作型

複数選択可(上記の主発作I,II,IIIは含まない)

 スパズム
 強直
 間代
 強直間代
 欠神
 ミオクローヌス
 失立
 部分運動/感覚
 精神
 自律神経
 複雑部分
 二次性全般
 笑い
 けいれん重積
 非けいれん重積
 その他

脳波所見

脳波検査の有無

直近の脳波検査の情報を入力してください。

 あり
 なし
 不明

脳波検査日

脳波検査日の入力について

 完全日付(不明な月日なし)
 月日が不明(1月1日として入力)
 日のみ不明(1日として入力)

脳波所見の異常の有無

 異常あり
 異常なし
 Not available

脳波所見(異常ありの場合)

複数選択可

 Suppression-burst pattern
 Hypsarrhythmia
 Generalized slow spike-wave-complex
 Other generalized (poly)spike-wave-complex
 Electrical status during slow wave sleep (ESES)
 Fast rhythm
 Focal/hemispheric spikes/sharp waves
 Multifocal spikes
 PLEDS
 Other paroxysmal activities
 Photoparoxysmal response
 No epileptic activities
 Abnormal background activities

CT/MRI

CT/MRI検査の有無

 CT
 MRI
 なし
 不明

CT/MRI 検査日

日が不明の場合は1日を、月が不明の場合は1月をご入力ください。

CT/MRI 検査日の入力について

 完全日付(不明な月日なし)
 月日が不明(1月1日として入力)
 日のみ不明(1日として入力)

CT/MRI病変の有無

 病変あり
 病変なし
 Not available

CT/MRI病変

病変の有無が「病変あり」のみ入力
複数選択可
 微小病変(直径1cm未満)
 局在病変(直径1~3cm)
 脳葉単位
 多葉性
 一側大脳半球
 両側性
 術後

CT/MRI病変の部位は既知ですか？

病変の有無が「病変あり」のみ入力

 既知
 不明

CT/MRI病変の部位

病変の部位が「既知」のみ入力
複数選択可
 非該当
 側頭葉(内側)
 側頭葉(内側以外)
 前頭葉
 傍中心溝
 頭頂葉
 後頭葉
 島
 視床下部
 その他

CT/MRI病変の変化

※登録時と登録後1年後を比較して選択してください。

 登録時と同じ
 再検なし
 新たな所見あり
 不明

治療歴

※登録時点から1年後までの治療歴を入力ください。

治療歴の有無

 あり
 なし
 不明

治療の内容

複数選択可

- 薬物治療 ACTH ステロイドパルス療法 食事療法
 外科治療 その他

てんかん外科治療

複数選択可

- 病変/脳葉切除・離断 多葉切除・離断 半球切除・離断 脳梁離断
 定位脳手術 迷走神経刺激 その他

手術の回数

最近の手術時期

上記の外科治療で最も最近の手術時期を入力ください

最近の手術時期は再手術ですか

- はい いいえ 不明

再手術の場合の手術時期

上記の手術が再手術だった場合は、以前の手術時期をご記入ください。

病理標本の有無

- あり なし 不明

社会生活状態

社会生活状態

最も近いと思う選択肢を1つ入力してください

- 就学前 学生(普通) 学生(特別支援級・校)
 就労(普通、パート・アルバイト含む) 就労(障害、パート・アルバイト含む)
 就労訓練 生活介護が必要 家事(専業主婦含む)
 無職(就労訓練、生活介護と家事(専業主婦含む)以外) その他 不明

利用している制度の有無

- あり なし 不明

利用している制度

利用している制度が「あり」の場合のみ入力
複数選択可

- 小児慢性特定疾患 重度心身障害助成 特別児童扶養手当
 特定疾患 療育手帳 精神保健福祉手帳 身体障害者手帳
 障害年金 その他

全般改善度

全般改善度

※登録時と登録後1年後を全体的に比較して選択してください。

- 著明改善 やや改善 不変 悪化 不明

縦断研究 追跡登録(2年後の状態)

生存確認

生存確認

 生存 死亡 不明

最終生存確認日

※不明の場合も、最後に生存確認できている日付をご入力ください

死亡の場合

死亡

※お手数ですが、死亡の場合はチェック入力をお願いします。

 死亡

死亡日

死亡の原因

 発作関連 突然死 合併症 事故 その他 不明

※以下は登録時点から2年後の状態のデータをご入力お願いします。

知的発達障害、他の発達・認知障害、神経・精神所見、併存障害

知的発達障害

IQ/DQ検査の実施

 実施 未実施 不明

IQ/DQ(数値)

IQ/DQ検査が「実施」の場合にご記入ください。

知的発達障害の重症度

IQ/DQ検査が「未実施」または「不明」の合にご記入ください。

 なし(正常) 軽度 中等度 重度 最重度 不明

知的発達障害 発達経過の判定

※登録時と登録後1年後を比較して選択してください。

 著明改善 やや改善 不変 悪化 不明

他の発達・認知障害、神経・精神所見、併存障害

その他の発達・認知障害の有無

 あり なし 不明

その他の発達・認知障害の内容

複数選択可

 自閉症スペクトラム ADHD LD 記憶障害 失語
 失行・失認 遂行機能障害 その他

神経学・身体所見の有無

 あり なし 不明

神経学・身体所見の内容

複数選択可

 右片麻痺 左片麻痺 両麻痺 四肢麻痺 感覚障害
 失調 不随意運動 筋障害 摂食障害 自律神経障害
 座位のみ可 わたきり 呼吸器装着 未頸定 その他

精神症状の有無

 あり なし 不明

精神症状

複数選択可

 幻覚妄想状態 感情障害 神経症性障害 人格・行動・情緒障害
 睡眠障害 その他

その他の併存症の有無

 あり なし 不明

発作

発作型 I(主発作)

発作型I(主発作)とは、最頻回発作でカウント可能なものとします。

発作型I(主発作)

 スパズム 強直 間代 強直間代 欠神 ミオクローヌス
 失立 部分運動/感覚 精神 自律神経 複雑部分
 二次性全般 笑い けいれん重積 非けいれん重積 その他

発作型I(主発作)の頻度

 日単位(発作が日に1回以上) 週単位(発作日が週に1~6日)
 月単位(発作日が月に1~3日) 年単位(発作日が年に1~11日)
 年単位以上(発作日が数年に1日) 発作消失

発作型I(主発作)の明らかな誘因がありますか

 あり なし 不明

発作型I(主発作)の明らかな誘因

複数選択可

 発熱や入浴 光 パターン等 音 触覚 運動 驚愕
 情動 摂食 高次機能 その他

発作型II

発作型IIとは、発作型I(主発作)の次に多い発作でカウント可能なものとします。

発作型IIの有無

 あり なし 不明

発作型II

 スパズム 強直 間代 強直間代 欠神 ミオクローヌス
 失立 部分運動/感覚 精神 自律神経 複雑部分
 二次性全般 笑い けいれん重積 非けいれん重積 その他

主発作IIの頻度

 日単位(発作が日に1回以上) 週単位(発作日が週に1~6日)
 月単位(発作日が月に1~3日) 年単位(発作日が年に1~11日)
 年単位以上(発作日が数年に1日) 発作消失

発作経過の全体評価

発作経過の全体評価

※登録時の発作型Iと発作型IIに関して評価してください。
 ※登録時と登録後1年後を比較して選択してください。

 著明改善 やや改善 不変 悪化 不明

発作型III

発作型IIIとは、発作型IIの次に多い発作とします。

発作型IIIの有無

 あり なし 不明

発作型III

 スパズム 強直 間代 強直間代 欠神 ミオクローヌス
 失立 部分運動/感覚 精神 自律神経 複雑部分
 二次性全般 笑い けいれん重積 非けいれん重積 その他

その他の発作型

その他の登録時の発作型の有無

 あり なし 不明

その他の発作型

複数選択可(上記の主発作I,II,IIIは含まない)

 スパズム 強直 間代 強直間代 欠神 ミオクローヌス
 失立 部分運動/感覚 精神 自律神経 複雑部分
 二次性全般 笑い けいれん重積 非けいれん重積 その他

脳波所見

脳波検査の有無

直近の脳波検査の情報を入力してください。

 あり なし 不明

脳波検査日

脳波検査日の入力について

 完全日付(不明な月日なし) 月日が不明(1月1日として入力)
 日のみ不明(1日として入力)

脳波所見の異常の有無

 異常あり 異常なし Not available

脳波所見(異常ありの場合)

複数選択可

 Suppression-burst pattern Hysarrhythmia
 Generalized slow spike-wave-complex
 Other generalized (poly)spike-wave-complex
 Electrical status during slow wave sleep (ESES) Fast rhythm
 Focal/hemispheric spikes/sharp waves Multifocal spikes PLEDS
 Other paroxysmal activities Photoparoxysmal response
 No epileptic activities Abnormal background activities

CT/MRI

CT/MRI検査の有無

 CT MRI なし 不明

CT/MRI 検査日

日が不明の場合は1日を、月が不明の場合は1月をご入力ください。

CT/MRI 検査日の入力について

 完全日付(不明な月日なし) 月日が不明(1月1日として入力)
 日のみ不明(1日として入力)

CT/MRI病変の有無

 病変あり 病変なし Not available

CT/MRI病変

病変の有無が「病変あり」のみ入力
複数選択可
 微小病変(直径1cm 未満) 局在病変(直径1~3cm) 脳葉単位
 多葉性 一側大脳半球 両側性 術後

CT/MRI病変の部位は既知ですか？

病変の有無が「病変あり」のみ入力

 既知 不明

CT/MRI病変の部位

病変の部位が「既知」のみ入力
複数選択可
 非該当 側頭葉(内側) 側頭葉(内側以外) 前頭葉 傍中心溝
 頭頂葉 後頭葉 島 視床下部 その他

CT/MRI病変の変化

※登録時と登録後1年後を比較して選択してください。

 登録時と同じ 再検なし 新たな所見あり 不明

治療歴

※前回の追跡調査(1年後の状態)から今回の追跡調査(2年後の状態)までの治療歴を入力ください。

治療歴の有無

 あり なし 不明

治療の内容

複数選択可

- 薬物治療 ACTH ステロイドパルス療法 食事療法
 外科治療 その他

てんかん外科治療

複数選択可

- 病変/脳葉切除・離断 多葉切除・離断 半球切除・離断 脳梁離断
 定位脳手術 迷走神経刺激 その他

手術の回数

最近の手術時期

上記の外科治療で最も最近の手術時期を入力ください

最近の手術時期は再手術ですか

- はい いいえ 不明

再手術の場合の手術時期

上記の手術が再手術だった場合は、以前の手術時期をご記入ください。

病理標本の有無

- あり なし 不明

社会生活状態

社会生活状態

最も近いと思う選択肢を1つ入力してください

- 就学前 学生(普通) 学生(特別支援級・校)
 就労(普通、パート・アルバイト含む) 就労(障害、パート・アルバイト含む)
 就労訓練 生活介護が必要 家事(専業主婦含む)
 無職(就労訓練、生活介護と家事(専業主婦含む)以外) その他 不明

利用している制度の有無

- あり なし 不明

利用している制度

利用している制度が「あり」の場合のみ入力
複数選択可

- 小児慢性特定疾患 重度心身障害助成 特別児童扶養手当
 特定疾患 療育手帳 精神保健福祉手帳 身体障害者手帳
 障害年金 その他

全般改善度

全般改善度

※登録時と登録後1年後を全体的に比較して選択してください。

- 著明改善 やや改善 不変 悪化 不明

資料 4

登録状況

		3月15日現在
症候群	早期ミオクロニー脳症	1
	大田原症候群	1
	遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん	
	West症候群（點頭てんかん）	65
	Dravet症候群（乳児重症ミオクロニーてんかん）	32
	非進行性疾患のミオクロニー脳症	
	ミオクロニー脱力発作を伴うてんかん	2
	ミオクロニー欠伸てんかん	1
	Lennox-Gastaut症候群	29
	徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん性脳症	5
	Landau-Kleffner症候群	
	進行性ミオクローヌステんかん	7
	海馬硬化症を伴う内側側頭葉てんかん	79
	Rasmussen症候群	2
	視床下部過誤腫による笑い発作	11
	片側痙攣片麻痺てんかん症候群	2
	Aicardi症候群	1
	Angelman症候群	11
	Rett 症候群	25
	PCDH19関連症候群	1
	環状20番染色体症候群	8
	その他の焦点てんかん	255
	その他の全般てんかん	32
	その他の未決定てんかん	8
		合計 578