

## 資料4

### 疾患レジストリの進捗状況

#### RES-L (縦断研究)

発症年齢 平均 3.2 歳 (0-67 歳)

登録時年齢 平均 3.5 (0-67)

男性 25 女性 21

#### 疾患・症候群名

	N	%
West症候群(點頭てんかん)	31	67.39
その他の焦点てんかん	8	17.39
Angelman症候群	1	2.17
Landau-Kleffner症候群	1	2.17
Lennox-Gastaut症候群	1	2.17
その他の未決定てんかん	1	2.17
徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん性脳症	1	2.17
大田原症候群	1	2.17
遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん	1	2.17

#### 原因疾患

	N	%
不明	11	23.91
皮質発達異常による奇形	9	19.57
片側巨脳症	1	2.17
限局性皮質異形成	3	6.52
多小脳回、傍シル	3	6.52
その他の脳奇形	2	4.35
上記に当てはまらない原因疾患	7	15.22
原因疾患なし	5	10.87
神経皮膚症候群	5	10.87
低酸素性虚血性疾患	5	10.87
外傷に帰するてんかん	1	2.17
感染症に帰するてんかん	1	2.17
腫瘍に帰するてんかん	1	2.17
免疫介在性てんかん	1	2.17

知的発達障害の重症度

	N	%
なし(正常)	12	36.36
軽度	3	9.09
最重度	2	6.06
重度	8	24.24
中等度	4	12.12
不明	4	12.12

その他の発達・認知障害

	N	%
あり	2	4.35
なし	30	65.22
不明	14	30.43

神経学・身体所見

	N	%
あり	27	58.70
なし	16	34.78
不明	3	6.52

四肢麻痺	6
片麻痺	1
両麻痺	1
不随意運動	2
座位のみ可	2
ねたきり	12
未頷定	15

### 登録時の主発作型

	N	%
スパズム	32	69.57
強直	5	10.87
複雑部分	3	6.52
間代	2	4.35
強直間代	1	2.17
欠神	1	2.17
二次性全般	1	2.17
非けいれん重積	1	2.17

### 登録時の主発作の頻度

	N	%
日単位(発作が日に1回以上)	36	78.26
週単位(発作日が週に1~6日)	2	4.35
月単位(発作日が月に1~3日)	3	6.52
年単位(発作日が年に1~11日)	2	4.35
発作消失	3	6.52

### 登録時の CT/MRI 病変

CT/MRI病変		
	N	%
病変あり	30	65.22
病変なし	16	34.78

両側性 11

局在性 7

脳葉単位 3

## 社会的側面

### 社会生活状況

	N	%
学生(特別支援級・校)	1	2.17
学生(普通)	2	4.35
就学前	41	89.13
無職(就労訓練、生活介護と家事(専業主婦含む)以外)	2	4.35

### 利用制度有無

	N	%
あり	29	63.04
なし	16	34.78
不明	1	2.17

### 知的障害の重症度

	N	%
なし	16	34.78
軽度	7	15.22
中等度	5	10.87
重度	7	15.22
最重度	7	15.22
不明	4	8.70

## 経過による変化

### 治療歴

ACTH 21

ステロイド 1

外科治療 5 (脳梁離断 3、半球離断 1、病変切除 1)

### 発達経過

		N	%
1	著明改善	1	2.38
2	やや改善	7	16.67
3	不変	24	57.14
4	悪化	8	19.05
5	不明	2	4.76

### 発作の経過

		N	%
1	著明改善	15	35.71
2	やや改善	12	28.57
3	不変	11	26.19
4	悪化	3	7.14
5	不明	1	2.38

### 画像の変化

		N	%
1	登録時と同じ	20	47.62
2	再検なし	14	33.33
3	新たな所見あり	4	9.52
4	不明	4	9.52

### 全般改善度

		N	%
1	著明改善	9	21.43
2	やや改善	14	33.33
3	不変	16	38.10
4	悪化	2	4.76
5	不明	1	2.38