

埼玉県立小児医療センターにおける希少難治性てんかんレジストリ登録

研究分担者 浜野晋一郎 埼玉県立小児医療センター 神経科部長

研究要旨

希少難治性てんかんの症例データを全国規模で集積し、疾患登録と縦断、ならびに横断的観察研究をする目的で埼玉県の小児てんかん診療基幹病院の一つである埼玉県立小児医療センターにおける対象疾患の症例登録を行った。平成26年11月から登録開始し、平成28年10月までの2年間に82例を登録した。このうち18例は新規に希少難治性てんかんと診断された症例であり、縦断的観察研究（RES-L14）にも登録した。登録症例のてんかん症候群の内訳では、West症候群が51例と半数以上を占めた。原因疾患としてはSCN1A変異6例（全例Dravet症候群）、その他の遺伝子変異6例、結節性硬化症3例、代謝性疾患4例（アルギノコハク酸尿症は同胞例）が登録された。また、縦断的研究のRES-L14に登録できた新規診断例18例は全例West症候群であった。横断的観察研究、縦断的観察研究ともにWest症候群の登録が際だって多いことは小児専門病院である当センターの特徴とともに、同意取得の容易さ等も反映していると思われる。

A．研究目的

希少難治性てんかんの症例データを全国規模で集積し、疾患登録と縦断、ならびに横断的観察研究をする事を目的に、埼玉県の小児てんかん診療基幹病院の一つである埼玉県立小児医療センター（当センター）における対象疾患の症例登録を行ない、登録を継続し、拡大するための課題を明らかにする。同時に希少難治性てんかんの診断、治療等に関する情報の周知に努める。

B．研究方法

（1）埼玉県内の施設において登録されているてんかん学会専門医は2016年10月1日時点で15名であり、このうち8名が小児科を標榜している。この小児科標榜のてんかん学会専門医の半数が当センター常勤医であり、当センターは埼玉県内の小児てんかん診療において基幹病院の一つであり、難治性てんかんに関しても多数例の診療を行っている。希少難治

性てんかんの対象患者のリクルートを行い、本研究班（Japan Rare Epilepsy Syndrome Study Group: JRESG）のプロトコールに従いレジストリへの登録を進めた。また、今後の登録の継続と拡大を見据え、現在の登録における課題を明らかにするため、登録実施医師、ならびに近隣の小児神経専門医、てんかん学会専門医にアンケート調査した。倫理委員会申請書類作成、同意取得、症例詳細の入力、症例情報のアップデート等の難易度、登録による患者・家族の利益、登録医師の利益による影響をリッカート尺度（5段階）で評価するアンケートを作成し、メールにより配信し回答を得た。

（2）希少難治性てんかん、なかでも研究班内での分担テーマである、片側痙攣・片麻痺・てんかん症候群、およびランドウ・クレフナー症候群を中心として、医療従事者、一般市民に希少難治性てんかんの理解を促すよう、内容をアップデートしウェブサイト、医療情報

誌により周知活動を行う。

(倫理面への配慮)

JRESGの分担研究者である独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・神経医療センターにおいて倫理委員会の審査行われ、承認を得ている。さらに、当センター倫理委員会においても、厳格な審査が行われ、承認(2014年9月11日)を得ている。その承認に基づき、患児・保護者に研究の説明を行い、参加同意を書面により取得して行った。

5-point Likert scale(5段階リッカート尺度:1 全く同意できない, 2 同意できない, 3 どちらともいえない, 4 同意できる, 5 非常に同意できる)

C. 研究結果

(1) 埼玉県立小児医療センターでは、希少難治性てんかんレジストリに平成26年11月から登録開始し、平成28年10月までの2年間に82例を登録した。このうち18例は新規に希少難治性てんかんと診断された症例であり、縦断的観察研究(RES-L14)にも登録した。登録症例のてんかん症候群の内訳では表1に示すように、West症候群が半数以上を占め、縦断的研究のRES-L14に登録できた新規診断例18例は全例West症候群であった。

表1 登録症例のてんかん症候群

てんかん症候群名	症例数
早期ミオクロニー脳症	1
West 症候群	51
Dravet 症候群	8
Lennox-Gastaut 症候群	2
HHE 症候群	2
Aicardi 症候群	1
Angelman 症候群	5
Rett 症候群	3

その他の焦点てんかん	7
その他の未決定てんかん	2
合計	82

原因疾患としてはSCN1A変異6例(全例Dravet症候群)、その他の遺伝子変異6例、結節性硬化症3例、代謝性疾患4例(アルギノコハク酸尿症は同胞例)が登録された(表2)。

表2 登録症例の原因疾患

原因疾患		
結節性硬化症		3
遺伝子変異	SCN1A 変異	6
	ARX 変異	1
	CDKL5 変異	1
	DCX 変異	1
	LIS1 欠失	2
	SPTAN1 変異	1
ミトコンドリア病	Leigh 脳症	1
アミノ酸代謝異常	シスチン尿症	1
尿素サイクル異常症	アルギノコハク酸尿症	2
合計		18

症例登録レジストリの課題を知るために、本レジストリ登録を行った医師、ならびに近隣の小児神経専門医、てんかん学会専門医の合計19名にメールにより行ったアンケート調査では、下記の通り17名の回答を得た。

まず、本レジストリ登録を実際に行った医師のみを対象として、自由記述で行った本レジストリ登録の困難点は、外来では診療時間内での患者数が多く、同意取得のための負担が大きい、遺伝子検査等での同意取得に比し、保護者への動機付けが弱く、説明者としても対象疾患が多すぎて個別の症例で同意をとる動機が弱まる、担当医の異動により、症例により説明・同意取得が完了しているか

否かの確認が負担，症例の詳細情報の入力
が負担，との意見があがった。登録実施医師，
ならびに近隣の小児神経専門医，てんかん学
会専門医に行った，リッカート尺度（5段階）
で評価する，レジストリ登録における課題を
明らかにするためのアンケート結果は表3の
通りである。倫理審査の申請書類の作成が面
倒，診療情報の入力に困難・面倒，症例のID，
生年月日，診断名等の入力情報が大幅に軽減
されるのであれば対応が可能とする意見が，
強く同意・少し同意を含め過半数にのぼった。
また，患者が入力した臨床情報を医師が確認
する，登録情報のアップデートはともに，面
倒・困難とする意見が過半数であった。ただ
し，半数以上で，患者・家族のメリット，な
らびにレジストリ登録医師へのメリットがあ
れば登録に積極的になる，との意見であった。
自由記述で述べられた具体策としては，患
者・家族へのメリットとして，治験参加，患
者会構築・疾患情報提供，登録による公益性
の広報，途中経過・結果のフィードバック，
謝礼等，登録をした医師へのメリットとして
登録による公益性の広報，途中経過・結果の
フィードバック，謝礼，専門医資格ポイント，
治療指針の提供等が提案された。

表3 登録症例のてんかん症候群

	強 く 同 意	少 し 同 意	わ か ら な い	同 意 で き な い	全 く 同 意 で き な い
倫理審査依頼が困難	3	2	1	5	6
倫理審査の申請書類作成が面倒	4	11	2		
倫理委員会の審査が不要ならば協力	3	6	7	1	0
多数の臨床研究があり，新規参加は困難・面倒	1	3	4	5	4
書面の同意取得が困難・面倒	0	5	1	8	3
同意取得をとらなくて良いなら	0	10	4	2	1

ば研究参加は容易					
特定疾患の診断書と同等の診療情報入力は困難・面倒	2	11	1	3	0
症例のID,生年月日,診断名の入力のみならば対応できる	7	7	2		1
医師は研究参加の同意取得のみならば容易である	2	6	2	3	4
患者が入力した臨床情報を医師が確認する場合は困難	5	4	3	3	2
登録後の臨床情報のアップデートは困難・面倒	3	9	3	2	0
患者・家族にメリットがあれば積極的にする	4	9	3	0	1
登録医師にメリットあれば積極的にする	3	6	6	0	2

その他の登録症例数を増やすための意見としては，症例詳細情報の簡素化，本レジストリ登録により同時に遺伝子検査へ連携できる，または原発性免疫不全症候群の厚生労働省研究班のサイトのように症例相談が可能となる，といった意見もあがった。

(2) 研究班内での分担テーマである，片側痙攣・片麻痺・てんかん症候群，およびランドウ・クレフナ-症候群の診断基準，調査票，難病情報センターホームページの解説（下記研究発表の項目G-4-1),2)を参照），さらに医学書籍における総説等（項目G-1-9),10)を参照）を執筆した。また，てんかん患児の養育，教育に関わる保護者，養育者，教師，一般市民を対象として希少難治性てんかんを中心にてんかんに関する講座・セミナー・講演会を企画・開催，または講師として参加し，てんかんに関する正しい知識の普及に努めた（項目G-3-1),2)を参照）。

D. 考察

当センター神経科では，埼玉県の小児てんかん診療において基幹病院の一つてんかん患者約1000例を継続的に診療している1)。一般に，約30%が難治性てんかんとされており，登録数82名は当センター経過観察中の難治性

てんかんの4分の1～3分の1が登録できたに過ぎない。これに対し、平成26年度から平成28年10月末までの2年6か月間にWest症候群の初診は26名で、このうち18例、70%がRES-L14に登録できた。West症候群では初期に入院加療を要するため、外来診療のみの症例に比し登録が円滑に、もれなくできた。現在の登録状況は、である小児専門病院という当センターの特徴とともに、外来診療における症例登録の困難さを示していると思われる。すなわち、患者・その家族にとって直接的な利益や関心を伴わない研究の説明を行い、同意を取得するという行為が、日常の外来診療においては困難な面があるためと思われる。アンケート調査からは、倫理委員会申請のための書類作成の困難さとともに、診療情報の入力、アップデートがレジストリ登録の困難さの要因としてあげられ、同意取得が不要、入力情報が簡素化される、ならびに患者・家族、登録医師に対するメリットがあればレジストリ登録が進展する可能性が示された。さらに、施設特有の問題かもしれないが、説明を未施行の症例、説明後に同意の回答待ちの症例、既に不同意と回答済みの症例であるか否かが分かりにくい、等の電子カルテの不備による問題もあるようだ。希少難治性てんかんの様々な実態を知るためには、地域特性も重要な情報であり、専門医療機関が乏しい国内の様々な地域においても希少難治性てんかんの登録ができることが望ましい。このためには、今後本研究がてんかん専門医療機関のみの登録システムから、てんかん専門医の所属する医療機関を中心として広く裾野が拡大された登録システムに拡大成長を遂げてゆく必要がある。小児慢性特定疾患治療研究事業とともに難治性疾患克服研究事業の指定難病でも、その調査票データが研究事業として活用できる体制、システム構築が期待される。

E. 結論

埼玉県立小児医療センターにおける希少難治性てんかん症例のレジストリ登録を行った。登録症例は合計82例で、うち新規診断例を対象とする縦断的観察研究、RES-L14に12例を登録できた。登録症例のてんかん症候群の内訳では、West症候群が51例と半数以上を占め、小児の難治性てんかんにおけるWest症候群の重要性が際立った。さらに、希少難治性てんかんの診断基準、調査票、難病情報センターホームページの解説、さらに医学書籍における総説等を執筆し、てんかん患児の保護者、一般市民を対象とする講座・セミナー、講演会を開催、または講師として参加し、てんかんに関する正しい知識の普及に努めた。

引用文献

1) 浜野晋一郎, 菊池健二郎, 田中学, 南谷幹之, 菅谷ことこ, 松浦隆樹, 中島絵梨花. 新規抗てんかん薬によるてんかん治療の変化. 小児科臨床 2012; 65: 81-87.

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表, 総説・書籍

1) Ryuki Matsuura, Shin-ichiro Hamano, Yuko Hirata, Atsuko Oba, Kotoko Suzuki, Kenjiro Kikuchi: Intravenous immunoglobulin therapy is rarely effective as the initial treatment in West syndrome: a retrospective study of 70 patients, Journal of Neurological Sciences 2016; 368:140-4

2) Abe Y, Sakai T, Okumura A, Akaboshi S, Fukuda M, Haginoya K, Hamano S, Hir

- ano K, Kikuchi K, Kubota M, Lee S, Maegaki Y, Sanefuji M, Shimosato S, Suzuki M, Suzuki Y, Takahashi M, Watanabe K, Mizuguchi M, Yamanouchi H: Manifestations and characteristics of congenital adrenal hyperplasia-associated encephalopathy. *Brain and Development* 2016;38:638-647
- 3) Oguri M, Saito Y, Fukuda C, Kishi K, Yokoyama A, Lee S, Torisu H, Toyoshima M, Sejima H, Kaji S, Hamano S, Okanishi T, Tomita Y, Maegaki Y. Distinguishing Acute Encephalopathy with Biphasic Seizures and Late Reduced Diffusion from Prolonged Febrile Seizures by Acute Phase EEG Spectrum Analysis. *Yonago Acta Medica* 2016;59:1-14.
- 4) Otsuki T, Kim HD, Luan G, Inoue Y, Baba H, Oguni H, Hong SC, Kameyama S, Kobayashi K, Hirose S, Yamamoto H, Hamano S, Sugai K; FACE study group. Surgical versus medical treatment for children with epileptic encephalopathy in infancy and early childhood: Results of an international multicenter cohort study in Far-East Asia (the FACE study). *Brain Dev.* 2016;38:449-60.
- 5) Natsume J, Hamano S, Iyoda K, Kanemura H, Kubota M, Mimaki M, Niijima S, Tanabe T, Yoshinaga H, Kojimahara N, Komaki H, Sugai K, Fukuda T, Maegaki Y, Sugie H. New guidelines for management of febrile seizures in Japan. *Brain Dev.* 2016 Sep 6. pii: S0387-7604(16)30065-1. doi: 10.1016/j.braindev.2016.06.003
- 6) 松浦隆樹, 浜野晋一郎, 平田佑子, 大場温子, 熊谷勇治, 鈴木ことこ, 小一原玲子, 菊池健二郎, 田中学, 南谷幹之: West症候群に対する静注免疫グロブリン療法前後の血清・髄液サイトカイン変化. *脳と発達* 2016; 48:247-251
- 7) 池本智, 菊池健二郎, 平田佑子, 松浦隆樹, 和田靖之, 久保政勝, 浜野晋一郎. 小児てんかん重積状態の治療に関する検討—静注用抗てんかん薬の選択と有効性について—. *小児科診療* 2016;79:997-1000
- 8) 成田有里, 浜野晋一郎, 黒田舞, 菊池健二郎. 心因性非てんかん発作と考えられる症例についての検討: てんかん合併性との比較. *脳と発達* 2016;48:425-429
- 9) 大島早希子, 落合幸勝, 有賀賢典, 早川美佳, 菅野雅美, 竹内千仙, 三枝英人, 今井祐之, 浜野晋一郎: 重症心身障害児(者)の誤嚥に対する声門閉鎖術の安全性と効果の検討—喉頭気管分離術との比較から—. *脳と発達* 2016;48:20-24
- 10) 浜野晋一郎: アレルギー性疾患, 20 Hopkins症候群(急性喘息後萎縮症), 別冊日本臨床 新領域別症候群シリーズ 35 免疫症候群(第2版) - その他の免疫疾患を含めて—, 日本臨床社. 2016: 447-450 浜野晋一郎: Angelman症候群. *小児科診療(増刊号:小児の症候群)* 2016;79:84
- 11) 浜野晋一郎: Guillain-Barré症候群. *小児科診療(増刊号:小児の症候群)* 2016;79:100
- 12) 浜野晋一郎: Guillain-Barré症候群と類縁疾患. *こどもの神経疾患の診かた*. 編集 新島新一, 山本仁, 山内秀雄, 医学書院, 東京, pp202-205, 2016
- 13) 浜野晋一郎: 熱性けいれんとは. *小児看護* 2016;39:650-654
- 14) 浜野晋一郎: てんかんってなに. *なみ* 2016;40:3-12
- 15) 浜野晋一郎: 熱性けいれんをおこした小児の再発とてんかん発症. *日本医事新報* 2016; 4813: 29-34

16) 浜野晋一郎：てんかんの医療， 予防小児期．てんかん白書 編集 日本てんかん学会：白書編集委員会（赤松直樹，井上有史，柿田明美，白石秀明，高橋幸利，田所裕二，西田拓司，松本理器，三國信啓，渡辺雅子），南江堂，東京，pp43-45，2016

17) 浜野晋一郎：熱性けいれん診療ガイドライン2015をどう活かすか．小児科臨床 2016;69:1593-1604

18) 松浦隆樹，浜野晋一郎：熱性けいれんにおける薬剤（熱性けいれん重積の初期治療，熱性けいれんで注意すべき薬剤，解熱剤の意義）．小児看護 2016;39:663-667

19) 平田佑子，浜野晋一郎：熱性けいれんの予防．小児看護 2016;39:668-672

20) 小児急性脳症診療ガイドライン策定委員会，水口雅，市山高志，今高城治，奥村彰久，後藤知英，佐久間啓，高梨潤一，村山圭，山形崇倫，山内秀雄，小島原典子，秋山倫之，浜野晋一郎，前垣義弘．小児急性脳症診療ガイドライン2016，診断と治療社 東京，2016

2．学会発表，シンポジウム・講演

1) 浜野晋一郎：教育講演 小児けいれん性疾患：熱性けいれんと“非難治性”てんかんの最近の話題，第58回日本小児神経学会学術集会．東京．2016.6.5

2) 浜野晋一郎：モーニングセミナー 熱性けいれん診療ガイドライン2015をどう活かすか，第58回日本小児神経学会学術集会．東京．2016.6.4

3) 浜野晋一郎：脳波判読の基礎～小児における発達と多様性を踏まえた判読～第3部：突発性異常波，第6回さいたま神経生理てんかん研究会．大宮ソニックシティ，さいたま市．2016.6.17

4) 浜野晋一郎：よく遭遇するてんかん症候群の診断と治療，日本小児神経学会 第1

回小児神経学サテライトセミナー．佐賀大学医学部臨床大講堂，佐賀市．2016.6.26

5) 浜野晋一郎：熱性けいれん診療ガイドライン2015をどう活かすか，第2回小児疾患のQOLを考える会．大宮ソニックシティ，さいたま市．2016.8.3

6) 浜野晋一郎：新規抗てんかん薬がもたらすパラダイムシフト～レベチラセタム単剤での使用経験を踏まえて～，第2回小児疾患のQOLを考える会．大宮ソニックシティ，さいたま市．2016.8.3

7) 浜野晋一郎：キャリアオーバーを考えて小児科医がなすべきこと，神奈川県の小児てんかんを考える．ホテルPLUMM，横浜．2016.9.9

8) 浜野晋一郎．シンポジウム 今年発売された抗てんかん薬を学ぶ：ピガバトリンを学ぶ．第50回日本てんかん学会学術集会．静岡市．2016.10.7

9) 浜野晋一郎．教育講演 West症候群の治療 update．第50回日本てんかん学会学術集会．静岡市．2016.10.7

10) 浜野晋一郎．モーニングセミナー West症候群の治療におけるピガバトリンの位置づけ．第50回日本てんかん学会学術集会．静岡市．2016.10.9

11) 浜野晋一郎：小児てんかん治療のパラダイムシフト～成人期以降を踏まえた対応～，Epilepsy expert meeting．トラストシティカンファレンス・丸の内，東京．2016.11.19

12) 南谷幹之，浜野晋一郎，田中学，松浦隆樹，平田佑子，池本智，樋渡えりか，小一原玲子：発達障害が疑われる未就学児の睡眠紡錘波についての検討．第58回日本小児神経学会学術集会．東京．2016.6.4

13) 南谷幹之，浜野晋一郎，横田進，池本智，樋渡えりか，松浦隆樹，小一原玲子，田中学．小児欠神てんかん児における睡眠紡錘

- 波の振幅および周波数の検討．第50回日本てんかん学会学術集会．静岡市．2016.10.9
- 14) 菊池健二郎，浜野晋一郎，南谷幹之，小一原玲子，田中学，井田博幸：小児専門病院における小児期発症てんかん患者の成人期トランジションの現状と課題．第119回日本小児科学会．札幌市．2016.5.14
- 15) 松浦隆樹，浜野晋一郎，樋渡えりか，池本智，平田佑子，小一原玲子，田中学，南谷幹之，岩中督：Hopkins症候群の急性期における脳血管関門の透過性変化，髄液サイトカイン変化の検討，第53回埼玉県医学総会．さいたま市．2016.2.28
- 16) 松浦隆樹，浜野晋一郎，樋渡えりか，池本智，平田佑子，田中学，南谷幹之，高橋幸利：慢性小脳炎と同様に自己免疫学的機序が発症に関与したと考えられた_ミオクロニー失立発作の1例，第10回Saitama Neurological Seminar(SNS)．さいたま市．2016.3.2
- 17) 松浦隆樹，浜野晋一郎，樋渡えりか，池本智，平田佑子，鈴木ことこ，菊池健二郎，田中学，南谷幹之：脊髄前角・前根障害の急性弛緩性単麻痺9例のMRI所見と髄液所見の検討，第58回日本小児神経学会総会．東京都．2016.6.4
- 18) 松浦隆樹，浜野晋一郎，樋渡えりか，池本智，小一原玲子，田中学，南谷幹之：West症候群に対するACTH療法前後のQ-albumin，MMP-9，TIMP-1変化，第50回日本てんかん学会学術集会．静岡市．2016.10.7
- 19) 平田佑子，浜野晋一郎，松浦隆樹，池本智，樋渡えりか，小一原玲子，田中学，南谷幹之，井田博幸：Down症候群に合併したWest症候群症候群の治療前状況の年代変化と発作予後．第119回日本小児科学会．札幌市．2016.5.15
- 20) 平田佑子，浜野晋一郎，池本智，熊谷勇治，小一原玲子，松浦隆樹，樋渡えりか，南谷幹之，田中学，清水健司．RALGAP1 遺伝子変異による早期ミオクロニー脳症の頭部画像所見の変化．第50回日本てんかん学会学術集会．静岡市．2016.10.8
- 21) 大場温子，小竹 沙織，安藤達也，南波広行，高畠典子，和田靖之，久保政勝，浜野晋一郎，井田博幸：当院における有熱時けいれん，非けいれん性発作259例の検討．第119回日本小児科学会．札幌市．2016.5.15
- 22) 大場温子，浜野晋一郎，和田靖之：レベチラセタム単剤治療の有効性についての検討．第58回日本小児神経学会学術集会．東京．2016.6.4
- 23) 大場温子，浜野晋一郎．レベチラセタム単剤治療中に精神行動面の副作用を呈しピリドキシンが著効した2例．第50回日本てんかん学会学術集会．静岡市．2016.10.8
- 24) 池本智，樋渡えりか，平田佑子，松浦隆樹，小一原玲子，田中学，南谷幹之，浜野晋一郎，佐久間啓：マイコプラズマ肺炎を契機に強迫症状で発症した基底核脳炎の1例．第64回日本小児神経学会関東地方会．東京．2016.3.5
- 25) Ikemoto S, Hamano S, Hiwatari E, Hirata Y, Matsuura R, Kikuchi K, Koichiha R, Tanaka M, Minamitani M. : Maturation al change of GABAergic system measured with 123I-iomazenil SPECT．第58回日本小児神経学会総会．東京．2016.6.3
- 26) 池本智，浜野晋一郎，横田進，樋渡えりか，松浦隆樹，小一原玲子，田中学，南谷幹之．多小脳回に徐波睡眠時に持続性棘徐波を示すてんかんを呈した1例の臨床経過・脳波・SPECT所見の検討．第10回日本てんかん学会関東甲信越地方会．東京 2016.7.9
- 27) 池本智，浜野晋一郎，樋渡えりか，松浦隆樹，小一原玲子，田中学，南谷幹之．免疫グロブリンで維持療法を行った小児慢性脱髄

性多発神経炎3例の検討．第46回日本臨床神経生理学会学術大会．福島．2016.10.29

28) 田中学,南谷幹之,成田有里,黒田舞,松浦隆樹,平田佑子,小一原玲子,池本智,樋渡えりか,浜野晋一郎:就学前のADHD診断とその後の経過．第58回日本小児神経学会学術集会．東京．2016.6.3

29) 森下むつみ,松浦隆樹,樋渡えりか,池本智,平田佑子,田中学,南谷幹之,浜野晋一郎:急性脳症に合併したnonthyroidal illnessの視床下部-下垂体機能評価のためにTRH・インスリン・LHRH負荷試験を行った3例．第58回日本小児神経学会学術集会．東京．2016.6.4

30) 木下美沙子,菊池健二郎,日暮憲道,浜野晋一郎:結節性硬化症に合併する小児てんかん発作に対して,短期的治療効果から考える有効な抗てんかん薬は?．第58回日本小児神経学会学術集会．東京．2016.6.3

31) 久保田淳,松浦隆樹,大場温子,浜野晋一郎:胸腺摘除術後クリーゼに対し単回の免疫グロブリン大量静注療法で寛解を得た重症全身型重症筋無力症の1例．第58回日本小児神経学会学術集会．東京．2016.6.3

32) 田原麻由,日暮憲道,飯島正紀,平野大志,菊池健二郎,後藤雄一,石山昭彦,浜野晋一郎:腎機能障害出現後に多彩な神経症状を呈したm.13513G>Aに起因するミトコンドリア病の一例．第58回日本小児神経学会学術集会．東京．2016.6.3

33) 横田進,樋渡えりか,浜野晋一郎:デジタル脳波記録を用いた心電図 R-R 間隔取り出しと R-R 間隔トレンド表示ソフトの有用性．第50回日本てんかん学会学術集会．静岡市．2016.10.8

34) Erika Hiwatari, Shin-ichiro Hamano, Susumu Yokota, Satoru Ikemoto, Ryuki Matsura, Reiko Koichihara, Manabu Tanaka,

Motoyuki Minamitani. Heart rate variability in patients with West syndrome received ACTH therapy. 第50回日本てんかん学会学術集会．静岡市．2016.10.8

35) 小一原玲子,浜野晋一郎,池本智,樋渡えりか,松浦隆樹,田中学,南谷幹之:潜在性ウエスト症候群の知能長期予後．第50回日本てんかん学会学術集会．静岡市．2016.10.9

36) 平田佑子,浜野晋一郎,池本智,熊谷勇治,小一原玲子,松浦隆樹,樋渡えりか,南谷幹之,田中学,清水健司:RARGAP1遺伝子変異による早期ミオクロニー脳症の頭部画像所見の変化．第50回日本てんかん学会．静岡市．2016.10.8

3. 市民向けの講座等の開催

1) 埼玉県立小児医療センター・埼玉県男女共同参画推進センター共催・県民セミナー『てんかんをもっと身近に考える』．

日時 2016年6月11日13:00~16:30

会場 埼玉県男女共同参画推進センターwith youさいたまセミナー室．さいたま市,

参加人数 209名

セミナー企画:各講演タイトル

浜野晋一郎,てんかんの基礎知識:疾患の理解に基づいたケアのために

滝口美和子,てんかん発作時の対応と観察

平田佑子,てんかんの薬物治療:お薬について知ろう

松浦隆樹,難治てんかんの課題と家族全体での看護

成田有里,てんかんの子どもたちのこころと発達

菊池健二郎,てんかんの子どもの思春期から成人期の課題:自動車運転免許と妊娠,出産に備えた対応

2) 埼玉県立小児医療センターてんかん教

室

日時 2016年11月12日10:00～12:00

会場 埼玉県立小児医療センター保健発達棟

2階研修室，さいたま市，参加人数 83名

内容 動画で見る様々なてんかん発作型とその初期対応， てんかんを持つ子どもたちの生活上の注意点

4．研究課題の実施を通じた政策提言（寄与した指針又はガイドライン等）

1) 片側痙攣・片麻痺・てんかん症候群(指定難病149)の疾患概要，診断・治療指針，診断基準，解説，および調査票の改訂

2) ランドウ・クレフナー症候群(指定難病155)の疾患概要，診断・治療指針，診断基準，解説，および調査票の改訂

H．知的財産権の出願・登録状況

1．特許取得

なし

2．実用新案登録

なし

3．その他

なし