

稀少てんかんに関する調査研究

分担研究者 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

指定難病症例を対象として、重症度と制度利用状況、未利用の場合その理由を調査した。指定難病の対象疾患患者、小児138例にアンケートを実施し、39例は重症度非該当で重症度合致は72%（99/138例）だった。138例中、指定難病の医療費助成制度の利用者は0であった。未利用の理由として、51%は小児慢性特定疾病医療費助成制度で対応、36%が地方自治体の乳幼児医療費助成制度、身体障害者手帳など他制度で対応済みで、指定難病の医療費助成制度を知らないとしたものは26%、今後の予定としたのは7%と判明した。乳幼児医療費助成制度はほとんどの地方自治体で中学卒業まで、一部は高校卒業時点まで助成対象となっており、小児期では、疾病医療費助成制度をはじめとして他制度が充実しているため、患者、および養育者は他の助成制度の活用する必要性を感じていないことが確認できた。

今後の課題としては、自治体の乳幼児医療費助成制度が利用できなくなる成人期への診療移行の際に、シームレスに医療費助成の制度を指定難病に移行できるよう、情報の周知が大切であり、それを念頭に置いた地域難病ケアシステムの構築が必要と考えられた。

A．研究目的

小児てんかん患者において指定難病患者への医療費助成制度の認知度と利用率を調査し、現在の制度における課題の有無を検討する。

B．研究方法

埼玉県立小児医療センター神経科において加療されているてんかん患者のうち、指定難病の対象となる患者、または養育者に、指定難病患者への医療費助成制度の認識、利用の有無、その他の助成制度の利用状況を、アンケートにより調査した。

（倫理面への配慮）

登録にあたっては、倫理面に配慮し、当施設倫理委員会の承認を受け、患者のプライバシーに配慮した。

C．研究結果

指定難病対象疾患の患児、その養育者138名にアンケート調査を実施した。指定疾患の病名別症例数は、ウエスト症候群が75例で最多で、次いで結節性硬化症10例、ドラベ症候群9例、神経細胞移動異常症8例、アンジェルマン症候群7例、神経線維腫症6例、4 P 欠失症候群5例、レット症候群4例、スタージウェーバー症候群3例、アイカルディ症候群と限局性皮質異形成が2例で、その他、痙攣重積型急性脳症、徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん性脳症、レノックスガストー症候群、海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかん、早期ミオクロニー脳症、片側痙攣・片麻痺・てんかん症候群、遊走性焦点発作を伴う乳児てんかんがそれぞれ1例ずつであった。

これら138例のうち重症度において非該当であった症例が39例で、指定難病の医療費助成対象となりえる症例は99例（72%）であった。指

定難病の医療費助成制度を知らない、としたものは36例(26%)であったが、指定難病の医療費助成制度を利用しているものは138例中0例で、すでに小児慢性特定疾病医療費助成制度を利用しているものが71例(51%)で、West症候群では52例(72%)にのぼった。乳幼児医療費助成制度、肢体不自由等の身体障害者手帳、療育手帳、その他の医療費助成の制度を利用しているものが49名で、指定難病の重症度該当者はいずれかの医療費助成制度を利用していた。但し、今後に指定難病の医療費助成制度を利用する予定がある、としているものが9例(7%)いた。

#### D. 考察

指定難病対象疾患の小児症例では、重度の障害を合併する症例が72%にのぼり、医療費助成制度の必要性を確認できた。しかし、現時点においては、地方自治体の乳幼児医療費助成制度をはじめとして、小児慢性特定疾病医療費助成制度、肢体不自由等の身体障害者手帳、療育手帳、その他の医療費助成の制度が利用できているため、新規に指定難病の助成制度を利用する必要性は乏しいと思われた。小児期において最も利用されていた医療費助成制度は、地方自治体の乳幼児医療費助成制度と小児慢性特定疾病医療費助成制度であり、小児期だけの助成制度であることに留意する必要がある。地方自治体の乳幼児医療費助成制度は多くの自治体において中学卒業時点で助成対象からはずれる。てんかんとして成人期移行が明確なドラベ症候群9例のうち、指定難病制度利用者はいなかったが、3例は今後の利用予定を想定していた。全体でも、調査時点において、9例(7%)が今後、成人期にむかい、指定難病制度の医療費助成を利用するとしており、本制度が成人期医療において重要な助成制度であることが明らかとなっている。これに対し、36例(26%)が、

指定難病の医療費助成制度をしらなかった。小児期においては、地方自治体の乳幼児医療費助成制度、ならびに小児慢性特定疾病医療費助成制度が充実しているため、指定難病の医療費助成制度を利用する必要性は低い。しかし、小児期発症の指定難病のほとんどは、成人期に移行するため、小児期限定の医療費助成制度から指定難病の医療費助成制度利用への移行が望まれる。現時点では、指定難病の医療費助成制度を26%が知らなかったため、指定難病の医療費助成制度のさらなる広報活動により、診療のみならず、助成制度もシームレスな成人期移行につなげる必要性があり、指定難病医療費助成制度の周知とともに、助成制度のシームレスな移行を念頭に置いた、地域難病指定ケアシステムの構築が必要と考えられた。

#### E. 結論

指定難病対象疾患患者の小児138症例を対象として、重症度と制度利用状況、未利用の場合その理由を調査した。138例中、指定難病の医療費助成制度の利用者は0であった。未利用の理由として、51%は小児慢性特定疾病医療費助成制度で対応、36%が地方自治体の乳幼児医療費助成制度、身体障害者手帳など他制度で対応済みで、小児期では、疾病医療費助成制度をはじめとして他制度が充実しているため、患者、および養育者は他の助成制度の活用する必要性を感じていないことが確認できた。しかし、上記の制度は小児期限定のものであり、指定難病の多くは成人期以降にも継続して医療が必要となる。今後、指定難病の医療費助成制度を利用する予定としたものは7%のみであり、本制度を知らないとしたものは26%にのぼったことから、今後の課題としては、自治体の乳幼児医療費助成制度が利用できなくなる成人期への診療移行の際に、シームレスに医療費助成の制度を指定難病に移行できるよう、情報の周知が

大切であり,それを念頭に置いた地域難病ケアシステムの構築が必要と考えられた。

今後は,医療費助成制度の利用も含めた難病診療のシームレスな成人期移行を実現できるよう,成人期移行する難病をモデルとした地域連携システムの構築を検討したい。

#### F. 健康危険情報

本研究において新たに得られた健康危険情報はなかった。

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

1.Matsuura R, Hamano SI, Ikemoto S, Hirata Y, Suzuki K, Kikuchi K, Takahashi Y.

Epilepsy with myoclonic atonic seizures and chronic cerebellar symptoms associated with antibodies against glutamate receptors N2B and D2 in serum and cerebrospinal fluid. *Epileptic Disord.* 2017;19:94-99

2.Kozuka J, Uno A, Matsuda H, Toyoshima Y, Hamano S. Relationship between the change of language symptoms and the change of regional cerebral blood flow in the recovery process of two children with acquired aphasia. *Brain Dev* 2017;39:493-505.

3.Kikuchi K, Hamano S, Matsuura S, Tanaka M, Minamitani M. Effects of various antiepileptic drugs in benign infantile seizures with mild gastroenteritis. *Epilepsy & Seizure* 2017;9:25-31

4.小一原玲子, 浜野晋一郎, 池本智, 樋渡えりか, 平田佑子, 松浦隆樹, 南谷幹之. 潜因性ウエスト症候群における知能予後良好例の臨床経過. *てんかん研究* 2017; 35: 23-30.

5.野々山葉月, 南谷幹之, 浜野晋一郎, 田中学, 折津友隆, 高橋幸利. 急性小脳失調症として経過観察された縦隔内 ganglioneuroblastoma

による傍腫瘍性神経症候群の1例, *小児科臨床*, 2017;70: 1243 -1250.

6.池本智, 菊池健二郎, 松浦隆樹, 加藤光弘, 村上良子, 才津浩智, 松元直通, 浜野晋一郎. 多発奇形, 特徴的な画像所見, ミオクロニー発作を呈し PIGA 変異を認めた先天性 G P I アンカー欠損症の1例. *小児科臨床* 2017;70:365-369.

7.浜野晋一郎. ビガバトリン. *小児科臨床* 2017;70:1217-1224.

8.池本智, 浜野晋一郎. ビガバトリン 臨床薬理. *Epilepsy: てんかんの総合学術誌* 2017;11 (増刊号): 39-44.

9.浜野晋一郎. Landau-Kleffner 症候群. 編集 日本てんかん学会, 診断と治療社, 東京 2017:67-70.

10.浜野晋一郎. 片側けいれん・片麻痺・てんかん症候群. 稀少難治てんかんの診療指標. 編集 日本てんかん学会, 診断と治療社, 東京 2017:82-85.

11.浜野晋一郎. 片側けいれん・片麻痺・てんかん症候群. 稀少難治てんかんの診療指標. 編集 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班, 日興美術株式会社, 静岡 2017:34-35.

12.浜野晋一郎. Landau-Kleffner 症候群. 編集 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班, 日興美術株式会社, 静岡 2017: 44-45.

##### 2. 学会発表

1)Oba A, Higurashi N, Hamano S: Neurologic sequelae of bacterial meningitis in Japanese children, 14th Asian and Oceanian Congress of Child Neurology, Fukuoka. 2017.5.13

2)Ikemoto S, Hamano S, Kubota J, Hiwatari E, Hirata E, Matsuura R, Kikuchi K, Koichihara

- R, Minamitani M. Developmental change of GABAergic system measured with <sup>123</sup>I-iomazenil SPECT. 14th Asian Oceanian Congress of Child Neurology, Fukuoka, 2017.5.13.
- 3) 浜野晋一郎, 菊池健二郎, 松浦隆樹, 平田佑子, 池本智: 小児病院における急性脳炎・脳症の病因, 臨床病型, 転帰の変化. 第22回日本神経感染症学会. 北九州市. 2017.10.14
- 4) 南谷幹之, 浜野晋一郎, 松浦隆樹, 小一原玲子, 池本智, 樋渡えりか, 久保田淳: 有熱時けいれん児における睡眠紡錘波の周波数の検討, 第59回日本小児神経学会学術集会. 大阪市. 2017.6.16
- 5) Ryuki Matsuura, Shin-ichiro Hamano, Jun Kubota, Yuko Nakamura, Erika hiwatari, Satoru Ikemoto, Kenjiro Kikuchi, Motoyuki Minamitani. Efficacy and safety of intravenous levetiracetam for status epilepticus and cluster seizures in children. 第59回日本小児神経学会総会. 大阪市. 2017.6.17.
- 6) Ryuki Matsuura, Shin-ichiro Hamano, Reiko Koichihara, Takeo Iwamoto, Kenji Shimizu, Hirofumi Ohashi. Low distribution of <sup>123</sup>I-iomazenil single-photon emission computed tomography analysis in cerebral cortex of Japanese case with Salla disease confirmed by genetic analysis. 第2回神経代謝病研究会. 東京都. 2017.7.5.
- 7) 松浦隆樹, 浜野晋一郎, 代田惇朗, 久保田淳, 樋渡えりか, 池本智, 小一原玲子, 南谷幹之, 高橋幸利. ミオクロニー失立発作と慢性小脳失調の病態に抗GluR抗体の関連が考えられた1例. 第67回日本小児神経学会関東地方会. さいたま市. 2017.10.7.
- 8) 松浦隆樹, 浜野晋一郎, 久保田淳, 中村裕子, 樋渡えりか, 池本智, 小一原玲子, 菊池健二郎, 南谷幹之. 小児の遷延性発作と発作頻発に対する静注レベチラセタムの有効性と薬物動態. 第51回日本てんかん学会. 京都市. 2017.11.4.
- 9) 松浦隆樹, 浜野晋一郎, 代田惇朗, 久保田淳, 樋渡えりか, 池本智, 小一原玲子, 南谷幹之. 欠神発作重積に対してレベチラセタム静注が有効であった2例. 第140回日本小児科学会埼玉地方会. さいたま市. 2017.12.3
- 10) 平田佑子, 浜野晋一郎, 大場温子, 松浦隆樹, 田中学, 川野豊: ガンマグロブリン皮下注の導入によりQOLが改善された opsoclonus-myooclonus syndrome の一例. 第59回日本小児神経学会学術集会. 大阪市. 2017.6.16
- 11) 平田佑子, 浜野晋一郎, 樋渡えりか, 池本智, 大場温子, 松浦隆樹: 潜因性West症候群のACTH療法による局所脳血流変化と知的予後. 第51回日本てんかん学会学術集会. 京都府. 2017.11.4
- 12) 大場温子, 浜野晋一郎: レベチラセタムによる精神行動面の副作用に対するビタミンB6治療の有効性について. 第59回日本小児神経学会. 大阪市. 2017.6.17
- 13) 大場温子, 浜野晋一郎: epileptic spasms に対してACTH療法が無効であったWest症候群の抗てんかん薬についての検討. 第51回日本てんかん学会. 京都市. 2017.11.8
- 14) 池本智, 浜野晋一郎, 松浦隆樹, 代田惇朗, 久保田淳, 樋渡えりか, 南谷幹之: 睡眠時持続性棘徐波を示すてんかん性脳症(ECSWS)と非定型BECTSにおける高周波振動の検討, 第51回日本てんかん学会学術総会. 京都. 2017.11.3.
- 15) 中村裕子, 松浦隆樹, 樋渡えりか, 池本智, 小一原玲子, 菊池健二郎, 田中学, 南谷幹之, 浜野晋一郎: 埼玉県立小児医療センターにおける急性脳症57例の症候群分類と予後について. 第59回日本小児神経学会学術集会. 大阪市.

- 2017.6.15  
 16)成田有里,浜野晋一郎,黒田舞,清水正樹:  
 超低出生体重児の認知発達にみられる性差.第  
 59回日本小児神経学会学術集会.大阪市.  
 2017.6.16  
 17)黒田舞,浜野晋一郎,成田有里,清水正樹:  
 超低出生体重児の修正12か月時の発達と就学  
 期の発達との関連について.第59回日本小児  
 神経学会学術集会.大阪市.2017.6.16  
 18)森下むつみ,浜野晋一郎,久保田淳,樋渡  
 えりか,池本智,松浦隆樹,小一原玲子,南谷  
 幹之:急性白血病の併発が考えられた急性脳症  
 の1例.第59回日本小児神経学会学術集会.  
 大阪市.2017.6.16  
 20)久保田淳,浜野晋一郎,代田惇朗,樋渡え  
 りか,池本智,松浦隆樹,小一原玲子,南谷幹  
 之,内山眞幸,山本直寛,福岡正隆,九鬼一郎:  
 急性出血性白質脳炎の核医学検査画像所見に  
 ついて,第17回小児核医学研究会.横浜市.  
 2017.6.10.  
 21)久保田淳,浜野晋一郎,池本智,松浦隆樹,  
 樋渡えりか,大場温子,小一原玲子,南谷幹之:  
 思春期に発症した全身型重症筋無力症に対し  
 て胸腺摘出術を施行した3例の検討.Three  
 cases of juvenile-onset generalized  
 myasthenia gravis treated with thymectomy,  
 第59回日本小児神経学会総会.大阪市.  
 2017.6.16.  
 22)久保田淳,浜野晋一郎,南谷幹之,代田惇  
 朗,樋渡えりか,池本智,松浦隆樹,高橋幸利:  
 非ヘルペス性辺縁系脳炎における局所脳血流  
 とベンゾジアゼピン受容体分布の変化,第67  
 回日本小児神経学会関東地方会.さいたま市.  
 2017.10.7.

なし  
 2. 実用新案登録  
 なし  
 3.その他  
 なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

( 予定を含む。 )

1. 特許取得