厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

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
小児病院では，同一施設内に成人期診療に対応できる診療科がないため，成人期移行期医療において成人診療科への転医が必要になることが多い．担当医の交代・異動等により，診療指標，質が変化することもあり，成人診療科への転医時に提供できる診療情報が不十分になることも稀ではない．我々は，てんかん診療の質の維持・均質化を図り，円滑な成人期てんかん診療への移行・成人診療科への転医の一助として，てんかん患児の受診時診療フォーマットと転医プログラムのフローチャートを作成した．受診時診療フォーマットでは，受診時に確認･評価が望まれる項目として，　1）発作と治療の評価，　2）病因とてんかん症候群の評価，3）てんかんセンター，他施設への紹介検討，4）薬剤内服状況と内服管理を含めた自立の評価，5）てんかんに伴う安全性の説明と相談，6）妊娠･出産における課題の説明と理解度評価，7）合併症評価，8）成人期移行の評価と説明･相談の8項目を挙げ，それぞれの最小限の評価頻度，確認･評価時期を明記した．転医をふまえた成人期の移行診療のフローチャートでは，就学･就労，在宅･通所，独居･同居･入所等の成人期の環境を推定し，養育者の理解と患児の自立を促しながら，10歳頃から5～8年の長期的なプログラムを提案した．患児の自立が望める場合は，患者が自身のてんかんのエキスパートになれるよう，医師，養育者が，患児の年代，自立の程度に応じて役割を変えて行くことが理想である．

A．研究目的

同一施設内に成人期診療に対応できる診療科がない小児病院においては，成人期に移行する小児てんかん患者の成人診療科への転医が必要になることが多い．長期の経過観察を要することが多い稀少てんかんの臨床においては，シームレスな転医，成人期診療移行は極めて重要な課題である．担当医の交代，異動等により，診療指標，質が変化することもあり，成人診療科への転医時に提供できる診療情報が不十分になることも稀ではない．円滑に，成人診療科に転医し，成人期てんかん診療への移行が可能になるよう，これを見据えたてんかん診療の質の維持・均質化ための試みとして，てんかん患児の受診時診療フォーマットと，転医プログラムのフローチャートを作成する．

B．研究方法

これまでの成人診療科への転医において提供した診療情報において，担当医によって提供する診療情報内容に大きな差が生じている部分，その後の診療情報の詳細が求められた情報等を診療記録から調査し，それらを網羅的に補完し，文献を検討し，それらをふまえ定期的に確認できる受診時診療フォーマットを策定する．また，円滑な転医例と転医に難渋した例の比較から，理想的な転医準備を検討し，文献的考察の上，転医を見据えた長期的な視点に立つ

転医プログラムを作成する.

（倫理面への配慮）

世界医師会ヘルシンキ宣言及, 人を対象とする医学系研究に関する倫理指針, および個人情報の保護に関する法律に基づく.

C．研究結果

長期的な経過観察, ならびに担当医異動に伴う診療の質の変化を最小限にするための, 小児てんかん診療において受診時に確認, 評価するべき必要最小限の診療指標, 項目を選定, それらの確認, 評価すべき時期・頻度を下記に提案する(表).

１）発作と治療の評価

てんかん診療において主症状である発作の評価は当然のことではある．しかし，忙しい日々の診療においては，『発作』と一括りにして扱うことで，見失ってしまう情報がある．発作が抑制できている症例においては, 再発したか否かの質問で充分である．しかし，発作を繰り返している場合, 特に複数発作型を呈する場合はそれぞれの発作型毎に, 時間帯別の発作頻度を確認し, 新規発作の有無も訊ねる必要がある．数か月毎に再診する状況では，養育者の言う『いつもの発作』が，いつの間にか医師の認識とずれることは稀ではなく, 非てんかん発作等もカウントされていることがある. 好発時期を知ることで, 養育者が発作を看過しやすい状況，頻度の正確性の評価，発作の誘因を推定することでも有用である．なお，発作頻度の正確さを過剰に求めることは養育者にとって過度な負担となることもあるので, 日単位, 週単位, 月単位での概数がわかれば概ね充分であろう. 発作頻度とあわせて, 治療の評価として有害事象の有無と内服管理状況が重要である. 定期的に内服しているか否か，のみではなく，患児の自主管理か，養育者の管理下か，同室者の有無など睡眠時の情報も重要である.

２）病因とてんかん症候群の評価

発達に伴い変化･変容する小児のてんかんでは，てんかんの長期予後を推定するためにも，発達時期に応じた定期的な再評価は必須である．2017年分類にもとづいて, 病因は構造的, 感染性，代謝性，免疫性，そして素因性（遺伝性），もしくは病因不明の6つの病因に分類する.

３）てんかんセンター･他施設への紹介の検討, セカンドオピニオンの提案

3剤以上の抗てんかん薬を十分量使用しても, 1年以上の発作抑制が得られない症例では，てんかんセンター, もしくはそれに準じる他のてんかん専門医療施設への紹介を検討し, その選択が可能であることを養育者に提示し, セカンドオピニオンも提案するべきである．　２年毎に再評価し，提案することが望ましい. 養育者からの希望がある時は速やかにてんかんセンター等, 適切な他の専門医療機関へ紹介しなければいけない.

４）薬剤内服・管理状況と患児の自立進展度の評価

養育者の内服･管理状況, すなわち内服時刻, 提供の仕方，例えば薬剤のみの内服か，食物等に混じての服用か等，食事･摂食との関連を確認する．患児が自ら内服している場合は，周囲からの指示, 催促なしに自発的に内服しているか否か, 患児の内服を養育者が確認しているか否かを確認する. あわせて血中濃度を定期的に測定し内服管理状況の裏付けをとる. 知的障害を伴っていない児では, 15歳までの自立を目指し, 林間学校などの宿泊行事での内服を前提に, 10歳頃から緩徐に, 褒めながら一歩ずつ自立への歩みを支援する. 概ね自立が確立したと判断できたら, 内服の理由･疾患名, 内服の必要性, 飲み忘れ時の対処方法などの理解を確認する. 最近では，海外への修学旅行，留学も稀ではな

い．海外渡航時には，時差を考慮した服用，飲み忘れ時の対応の確認が必要になる．

５）てんかんに伴う安全性の説明と相談

発作による外傷，熱傷，溺水等への注意が，意識減損，転倒を伴う場合は必須である．発作抑制がそのリスク軽減に最も貢献できるが，リスクを０にははできないためリスクを想定した生活指導が重要である．調理等の火気取り扱い，入浴・遊泳の制限も相談する．調理に関しては電磁誘導調理（induction heating，IH）器具の利用，入浴はバスタブの蓋をしてシャワーを利用する等，状況に応じた対応を推奨する．学校での発作時対応等の書類請求時や，誕生日などの区切りを利用し，年1回程度，年齢と環境に応じた対応の確認をする．

てんかんに伴う安全性として，成人期移行を見据えて，特に留意すべきことの一つが，自動車運転免許の取得の説明である[6]．睡眠中の発作や，意識減損を伴わない感覚発作を除き，多くの発作型では2年以上の発作抑制が自動車運転免許取得に必須である．自動車運転免許を必要とする職種への就労の有無などを事前に確認する必要がある．農業等への就労時に必要な小型特殊免許，原動機付き自転車免許は16歳で取得可能となるため，中学卒業時点での免許取得には14歳以降の発作抑制が必要となる．これらのことを踏まえ，怠薬に対する注意，その後の減量，薬剤変更に伴うリスク説明が必要になる．

６）妊娠・出産における課題の説明と理解度評価

女性の場合は，妊娠・出産における課題の説明と理解度評価が重要である．抗てんかん薬による催奇形リスクの増大，そのリスク低減のために他剤への変更・減量のチャレンジの提案とそれに伴う再発リスク等を年齢，生育環境と就労予定時期に応じ事前に相談する．12歳以降，もしくは初潮後の女児では年1回の頻度で，課題の説明と対応の確認が望ましい．

７）合併症評価（運動障害，精神症状）

てんかんの初診時に，既に合併症が明らかなことも多いが，代謝性疾患によるてんかん，進行性ミオクローヌスてんかんのように原因疾患の進行に伴い合併障害が出現したり，West症候群，睡眠時持続性棘徐波(CSWS)を示すてんかん性脳症等のてんかん性脳症として，てんかんの病勢に伴い合併症が明らかになる事も稀ではない．さらに，自閉症，注意欠如・多動性障害等は，発達に伴いその障害が顕在化し，診断可能となることもある．成人のてんかんでは，抑うつ状態，うつ病の合併が高率であるため，小児でも思春期以降は留意すべきである．注意欠如・多動性障害の不注意，ならびに抑うつが怠薬の要因になることもあり内服管理においても重要である．自閉症，注意欠如・多動性障害，抑うつ等の症状は，社会環境の変化に応じ顕在化することがあるため，患児の環境変化の節目となる初診時，3歳，6歳，12歳，15歳，増悪・新規発作出現時，養育者の要求時，ならびに成人期移行症例は転医前には評価が欠かせない．また，抑うつ・不安に関しては，12歳以降は年に1回の評価が望ましい．

８）成人期移行の説明と対応の相談

小児てんかんの約半数では，数年に及ぶ治療によっても治療と経過観察を終了することができず，成人期に移行する可能性がある．10歳以降で治療を継続している場合は，2年に1回の頻度で成人期移行とそれに伴う転医の可能性について言及する．転医に言及する際には，患児の自立度，疾患理解度の評価も併せて行い，通院可能範囲の医療環境の確認と福祉制度の利用状況も評価する．

９）成人期医療への移行に備えた転医プログラム

転医は，患児とその家族に大きな変化をもたらす．合併障害の有無にかかわらず，10歳頃か

ら5～8年の長期的な計画を立てる必要がある．特に重複障害のため医療的ケアを要する児では，転医の受け入れ可能施設が限定される事が多い．患児の重症度と実施している医療的ケアに応じた，施設間の事前連携が重要になる．これに対し，合併症がない場合，就学・就労，在宅・通所，独居・同居・入所等の成人期の環境を推定し，養育者の理解と患児の自立を促しながら，福祉と医療費助成にも配慮し，図に示す長期的なプログラムで転医を図ることが望ましい(図)．自立する患児の場合，患児自身が自分のてんかんのエキスパートになれるように支援し，患児の自立進展度にあわせ，医師は主たる治療者から，支援者，相談役，治療の供給者へと立場を変えていけるはずである．同様に，養育者も，一般社会における“子離れ”と同様に，直接的なケアの提供者から，医師との仲介者・生活管理者，指導・監督者，そして相談役へと役割を変えることが理想的と思われる．医師はその旨を伝える事が望ましい． Moses, famose等のプログラムに参加することは，この様な患児の自立，家族のサポートの体制変化に大きく寄与する．てんかん診療医は，患児と家族にMoses，famoseへの参加を推奨するべきと考えられる．

D．考察

2000年以降，てんかん診療における変化はめざましく，診断においては，1999年に*SCN1A*遺伝子変異に関連するてんかんの概念が発表され，その後の多数のてんかん原因遺伝子発見の端緒となった．治療面では，2000年以降，第3世代抗てんかん薬といわれるgabapentin(GBP), topiramate(TPM)，lamotrigine (LTG)，levetiracetam (LEV)，rufinamide (RFN)，stiripentol (STP)，vigabatrin (VGB)，lacosamide (LCM)，perampanel（PER），oxcarbazepine(OXC，本邦では承認のみで未発売)等の新規抗てんかん薬が次々と製造販売承認され，その使用が可能となった．このように，21世紀にはいり，診断と治療の両面で本邦のてんかん診療は大きな変化を遂げた．しかし，小児てんかん診療においては，複数の変わらぬ課題が残されている．その一つが小児てんかん患児の成人期移行・トランジション，いわゆるキャリーオーバーの課題である．その中でも小児の希少てんかんは一般医家，ならびに成人のてんかん診療医であっても，その希少さ故，受け入れに難色を示されることがあり，成人期移行・トランジションが問題になる事が多い．我々の施設は小児専門病院で成人期移行の課題はいわば宿命である．現在，埼玉県では地域のてんかん診療施設の協力と支援により，円滑に転医が実施できている．しかし，転医受け入れ先の成人診療科医師から，小児期の診療医によるてんかん診療の質の差異が見られることを耳にすることが稀ではなかった．そのため，今回，当科におけるてんかん診療の均質化を図るため，小児てんかん診療における，診療指標，受診時確認事項を明確にし，各担当医が最低限の確認項目を認識し，一定水準の診療ができるように受診時診療フォーマットを作成した．さらに，成人期移行診療において，成人診療科への転医が円滑に実施できるように，転医を踏まえた成人期医療への移行のプログラムをフローチャートにまとめた．数年後には科内と転医先において再評価し，もし良好な評価が得られれば，他施設小児科での利用も検討したい．てんかん診療の均質化においては，患児の多様性に十分に配慮し，多様性を踏まえた上での均質化が重要である．対人口比率で医師数が全国一少ない埼玉県なので，地域におけるてんかん診療の均てん化のために，多様性を踏まえたてんかん診療の均質化と診療連携の強化を図っていきたい．

E．結論

小児病院では，成人期移行症例の転医が必要となる．小児期発症てんかんの診療指標を明確にし，診療を均質化し，成人期てんかん診療への移行と円滑な成人診療科への転医の一助として，てんかん患児の受診時診療フォーマットと，転医プログラムのフローチャートを作成し，診療指標・項目の評価時期，頻度を明記した．さらに転医をふまえ，就学･就労，在宅･通所，独居･同居･入所等の成人期の環境を推定し，養育者の理解と患児の自立を促しながら，10歳頃から5～8年の長期的な成人期移行診療を行うためのプログラムのフローチャートを作成した．

今後，受診時診療フォーマットと成人期移行診療のフローチャートを臨床現場で活用し，てんかん診療の均質化，円滑な成人期診療移行に貢献できるか否か，評価につなげていきたい。

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) Hamano S, Nagai T, Matsuura R, Hirata Y, Ikemoto S, Oba A, Hiwatari E. Treatment of infantile spasms by pediatric neurologists in Japan. Brain and Development 2018;40:685-692.

2) Hamano S, Sugai K, Miki M, Tabata T, Fukuyama T, Osawa M. Efficacy, safety and pharmacokinetics of intravenous midazolam in Japanese children with status epilepticus. Journal of the Neurological Sciences 2018;396:150-158

3) Matsuura R, Hamano SI, wamoto T, Shimizu K, Ohashi H. First Patient With Salla Disease Confirmed by Genomic Analysis in Japan. Pediatric Neurology 2018;81:52-53.

4) Matsuura R, Hamano S, Kubota J, Daida A, Ikemoto S, Hirata Y, Koichihara R. Efficacy and safety of pyridoxal in West syndrome: a retrospective study. Brain Dev 2018; *in press*.

5) Hirata Y, Hamano S, Ikemoto S, Oba A, Matsuura R. Quantitative evaluation of regional cerebral blood flow changes during childhood using 123I-N-isopropyl-iodoamphetamine single-photon emission computed tomography. Brain and Development 2018;40(10):841-849

6) Ikemoto S, Hamano S, Hirata Y, Matsuura R, Kikuchi K. Maturational Changes of Gamma-Aminobutyric Acid A Receptors Measured With Benzodiazepine Binding of Iodine 123 Iomazenil Single-Photon Emission Computed Tomography. Pediatric Neurology 2018;82:19-24.

7) Ikemoto S, Hamano S, Yokota S, Koichihara R, Hirata Y, Matsuura R. Enhancement and bilateral synchronization of ripples in atypical benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes. Clinical Neurophysiology 2018;129:1920-1925.

8) Ikemoto S, Matsuura R, Hamano S, Daida A, Kubota J, Hirata Y, Koichihara R. Elevated serum MMP-9 and MMP/TIMP-1 ratio in patients with migrainous infarction and hemiplegic migaraine. J Neurol Neurosci 2018 in press.

9) Daida A, Hamano S, Ikemoto S, Matsuura R, Nakashima M, Matumoto N, Kato M. Biallelic loss-of-function UBA5 mutations in a patient with intractable West syndrome and profound failure to thrive. Epileptic Disorder 2018;40:313-318.

10) 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，平田佑子，小一原玲子：欠神発作重積状態に対してlevetiracetam静注が有用であった2例，脳と発達 2018；11：439-440

11) 平田佑子，浜野晋一郎，松浦隆樹，大場温子，池本智，樋渡えりか：点頭てんかんの治療遅延と遅延要因；20年間における変化，脳と発達 2018；51：10-14

12) 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，小川潔：重症筋無力症の胸腺摘出術周術期における免疫グロブリン大量静注療法の有用性，埼玉県医学会雑誌 2018; 2018;53:276-279

2. 学会発表

1) 南谷幹之，浜野晋一郎，松浦隆樹，池本智，樋渡えりか，久保田淳，代田惇朗．強直発作を呈する難治性てんかんに対する rufinamideの治療効果についての検討．第60回日本小児神経学会学術集会．千葉市，幕張メッセ国際会議場，2018.5.31

2) 菊池健二郎，浜野晋一郎：ベンゾジアゼピン系薬剤抵抗性小児けいれん性てんかん重積状態に対する静注用フェノバルビタールの有効性．第52回日本てんかん学会，横浜市，2018.10.26

3) 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．West症候群に対する第一選択薬としての Vitamin B6療法の有効性．第60回日本小児神経学会学術集会．千葉市，幕張メッセ国際会議場，2018.5.31

4) 松浦隆樹，浜野晋一郎，代田惇朗，久保田淳，中村裕子，池本智，平田祐子，小一原玲子：小児の頻発発作や遷延性発作に対するフォスフェニトインとレベチラセタム静注薬の有効性の比較，第52回日本てんかん学会学術集会．横浜市．パシフィコ横浜　会議センター．2018.10.26

5) 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epileptic spasms再発．第121回日本小児科学会学術集会．福岡市，福岡国際会議場．2018.4.21

6) 平田佑子，浜野晋一郎，松浦隆樹，大場温子，熊谷勇治，池本智，樋渡えりか．点頭てんかんの治療遅延の要因；20年間における変化．第60回日本小児神経学会学術集会．千葉市，幕張メッセ国際会議場，2018.5.31

7) 池本智，松浦隆樹，久保田淳，代田惇朗，樋渡えりか，南谷幹之，浜野晋一郎．片頭痛性脳梗塞、片麻痺性片頭痛における血清MMP-9・TIMP-1の検討．日本小児神経学会第68回関東地方会，コンベンションルームAP品川，2018.3.24

8) 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．欠神発作重積状態における高周波振動（HFO）の検討．第60回日本小児神経学会学術集会．千葉市，幕張メッセ国際会議場，2018.6.1

9) 池本智，浜野晋一郎，松浦隆樹，久保田淳，代田惇朗，平田佑子，小一原玲子：

小児難治性てんかんにおけるペランパネルの有効性と安全性の検討，第52回日本てんかん学会，横浜市，2018.10.26

10) 久保田淳，松浦隆樹，浜野晋一郎，代田惇朗，樋渡えりか，池本智，南谷幹之，小川潔：重症筋無力症の胸腺摘出術における免疫グロブリン大量静注療法の有用性．第55回埼玉県医学会総会．さいたま市．2018.2.25

11) 久保田淳，浜野晋一郎，野村敏大，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．日中の過度な眠気と過眠を呈した体位性頻脈症候群の1例．第172回日本小児科学会埼玉地方会．さいたま市．2018.5.13

12) 久保田淳，浜野晋一郎，代田惇朗，池本智，平田佑子，松浦隆樹，小一原玲子．Perampanel増量によってphenobarbitalの血中濃度が低下したと考えられた2例．第12回日本てんかん学会関東甲信越地方会．東京．2018.6.9

13) 久保田淳，池本智，代田惇朗，平田佑子，松浦隆樹，小一原玲子，平良勝章，岡田恭彰，古島弘三，浜野晋一郎．右手Swan neck変形を認めた胸郭出口症候群の1例．第69回日本小児神経学会関東地方会．東京．2018.10.13

14) 久保田淳，浜野晋一郎，代田惇朗，池本智，平田佑子，松浦隆樹，小一原玲子．Human herpes virus 6脳症後のてんかん発症率および発症までの期間についての検討．第52回日本てんかん学会．横浜．2018.10.26

15) Erika Hiwatari, shin-ichirou Hamano, Atsuro Daida, Jun Kubota, Satoru Ikemoto, Ryuki Matsuura, Reiko Koichihara, Motoyuki Minamotani. Chromosomally intergrated human herpesvirus6 (HHV-6)may cause misdiagnosis as HHV-6 encephalopathy．第60回日本小児神経学会学術集会．千葉市，幕張メッセ国際会議場，2018.5.31

16) 樋渡えりか，浜野晋一郎，久保田淳，代田惇朗，池本智，平田佑子，大場温子，松浦隆樹，小一原玲子：小児病院の結節性硬化症診療マネジメントにおける課題，第52回日本てんかん学会学術集会．横浜市．パシフィコ横浜　会議センター．2018.10.25

17) 代田惇朗，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，山中岳，南谷幹之，高橋幸利．自己免疫性辺縁系脳炎（非ヘルペス性辺縁系脳炎）の8例における症状，検査所見，予後についての検討．第60回日本小児神経学会学術集会．千葉市，幕張メッセ国際会議場，2018.6.1

18) 中村裕子，樋渡えりか，松浦隆樹，南谷幹之，浜野晋一郎，藤原誠，難波範行：Allen-Herndon-Dudley症候群からみる3-5か月児健康診査の重要性．第121回日本小児科学会学術集会．福岡市，福岡国際会議場．2018.4.20

19) 中村裕子，新津健裕，福島亮介，植田育也，南谷幹之，浜野晋一郎．当院集中治療室に入室した小児脳血管障害症例 7例のまとめ．第60回日本小児神経学会学術集会．千葉市，幕張メッセ国際会議場，2018.6.1

20) 野々山葉月，松浦隆樹，池本智，浜野晋一郎．欠神発作重積状態にレベチラセタム静注が有効であった1症例．第60回日本小児神経学会学術集会．千葉市，幕張メッセ国際会議場，2018.6.1

21) 大場温子，浜野晋一郎，松浦隆樹．小児重症筋無力症における維持療法としての

免疫グロブリン静注療法の有用性．第60回日本小児神経学会学術集会．千葉市，幕張メッセ国際会議場，2018.5.31

22) 大場温子，浜野晋一郎．レベチラセタムの至適投与量と血中濃度についての検討．第52回日本てんかん学会．横浜市，パシフィコ横浜，2018.10.26

23) 樋渡えりか，浜野晋一郎，久保田淳，代田惇朗，池本智，大場温子，松浦　隆樹，小一原　玲子．小児病院の結節性硬化症診療マネジメントにおける課題．第52回日本てんかん学会学術集会．横浜市，パシフィコ横浜，2018.10.25

24) 嶋崎友希，大場温子，松浦隆樹，浜野晋一郎．てんかん重積状態を呈し，てんかんとの鑑別を要した泣き入りひきつけの一例．　第60回日本小児神経学会学術集会．千葉市，幕張メッセ国際会議場，2018.5.31

25) 田中雅大，夏目淳，伊予田邦昭，金村英秋，久保田雅也，小島原典子，田辺卓也，吉永治美，新島新一，浜野晋一郎，三牧正和，杉江秀夫，福田冬季子，前垣義弘：熱性けいれん診療ガイドライン2015による小児科医の診療行動変化の全国調査．第60回日本小児神経学会学術集会．千葉市，幕張メッセ国際会議場，2018.6.2

26) 秋山倫之，大星大観，今井克美，道和百合，椎原隆，福山哲広，兵頭勇紀，土屋弘樹，久保田雅也，浜野晋一郎，岡西徹，小林勝弘．本邦におけるピリドキシン依存性てんかん診断システムの開発．第52回日本てんかん学会学術集会．横浜市．パシフィコ横浜　会議センター．2018.10.26

27) 小一原玲子，浜野晋一郎，代田惇朗，久保田淳，池本智，平田佑子，松浦隆樹．Epilepsy spasms without hypsarrhythmia 17症例の脳波分類と臨床経過．第52回日本てんかん学会学術集会．横浜市．パシフィコ横浜．2018.10.26.

H．知的財産権の出願・登録状況
（予定を含む。）

1．特許取得

なし

2．実用新案登録

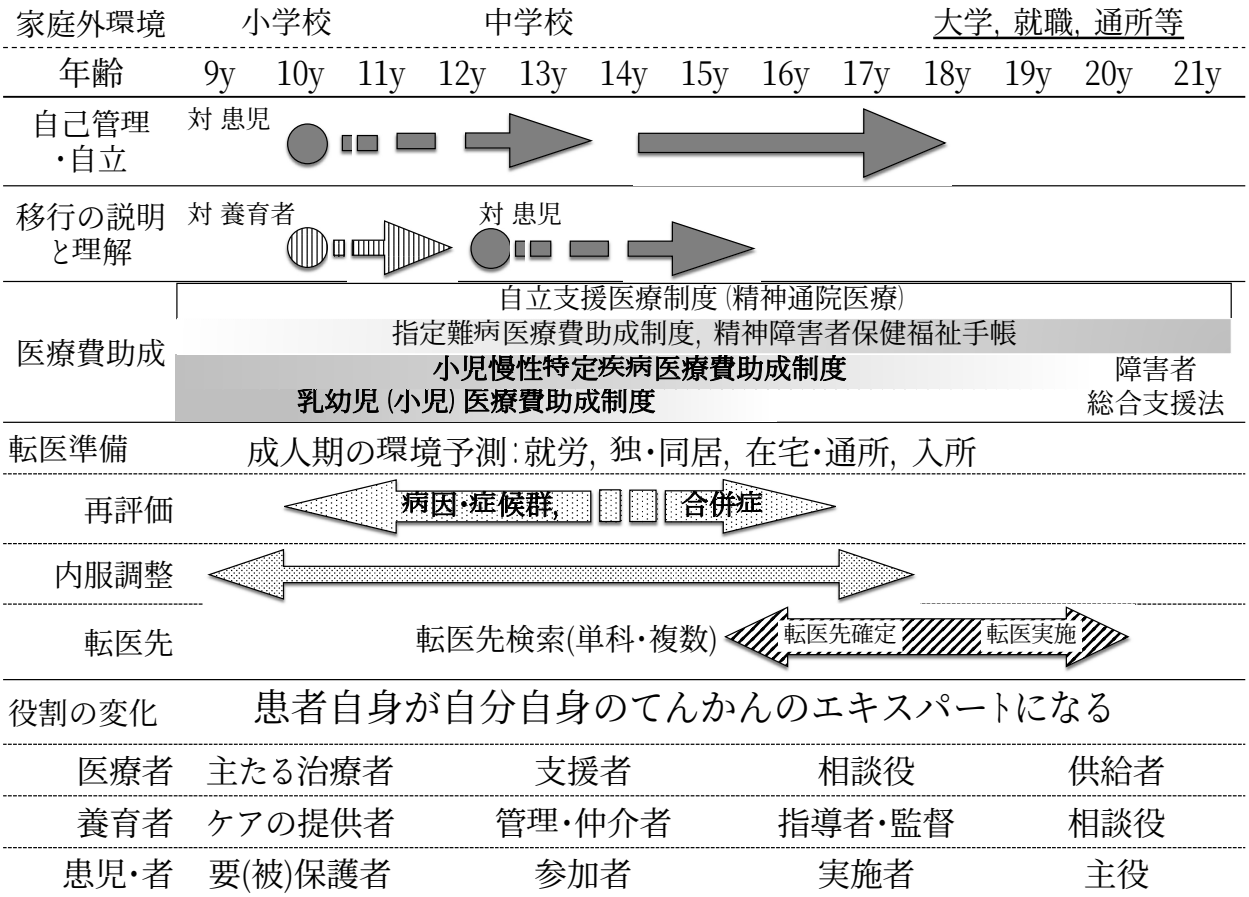
なし

3.その他

なし

表　小児てんかん診療において各受診時に確認・評価が望まれる事項

受診時確認項目	確認内容	対象・時期と頻度
発作と治療の評価	発作型別の発作頻度，その変化	全例，毎回
	最終発作年月日	（頻回発作，夜間等では正確な把握は困難なので，概数・桁数と好発時間帯の把握に努める）
	内服管理状況・養育環境，有害事象の有無	
病因とてんかん症候群の評価	病因とてんかん症候群の評価，再評価	全例，2年に1回（減量予定，免許取得可能期間）
	→2年先の転帰を推定，再検証	前回の推定転帰と状況が異なる場合は， 遺伝子含め病因，てんかん症候群を積極的に再評価
てんかんセンター，他専門施設への紹介の検討，セカンドオピニオンの提案	難治症例は，てんかんセンター，他専門施設への紹介，もしくは相談に関して，保護者の希望と必要性を評価し，その実施を検討	難治例は全例，2年に1回
薬剤内服状況と内服管理を含めた自立の評価	薬剤内服(養育者管理の状況，または自己管理では指示あれば飲む，自ら進んで飲む，等)，自立状況(剤形→薬剤決定，自分で内服状況・必要性を説明可能か等)	10歳以降（15歳までに長期の自己管理が確立できるよう，年単位，緩徐でも進歩できるように長期的な視点で支援を開始し継続，中等度・重度知的障害，運動障害で内服困難な児を除く）
		年に1回（誕生日・長期休暇期間等）
自動車運転免許取得の説明と理解度の評価，取得の相談	発作時対応，外傷・熱傷・溺水のリスク軽減方法	全例，年に1回（多くは学校の診断書請求時，誕生日・長期休暇期間等）
自動車運転免許取得の説明と理解度の評価，取得の相談	自動車運転免許証取得可能条件，更新の注意 今後の抗てんかん薬減量・変更に伴う不利益の可能性評価	12歳以降，患者と養育者，患者と養育者， 年に1回（誕生日・長期休暇期間等） 特に原付，小型特殊自動車免許取得の必要性の確認
妊娠・出産における課題の説明と理解度評価・対応の相談	月経の有無，てんかんとその治療が妊孕性，受胎・催奇形性・妊娠，出産，育児，授乳に与える影響	12歳以降，初潮後の女性患者と養育者， 年に1回（誕生日・長期休暇期間等）
合併症評価 （運動障害，精神症状）	運動症状， 精神症状，特に発達障害と 抑うつ・不安	初診時，3歳，6歳，12歳，増悪・新規発作出現時，養育者の要求時，成人期移行症例は転医前 抑うつ・不安に関しては12歳以降は年に1回が望ましい
成人期移行の評価と 説明・相談	成人期移行の可能性， 自立度，自身のてんかん理解度の評価， 当該地域の医療環境と福祉制度利用状況の確認	初診時，10歳以降は2年に1回


家庭外環境
小学校
中学校
大学, 就職, 通所等
年齢
9y 10y 11y 12y 13y 14y 15y 16y 17y 18y 19y 20y 21y
自己管理・自立
対 患児
移行の説明と理解
対 養育者
対 患児
医療費助成
自立支援医療制度 (精神通院医療)
指定難病医療費助成制度, 精神障害者保健福祉手帳
小児慢性特定疾病医療費助成制度
障害者総合支援法
乳幼児 (小児) 医療費助成制度
転医準備
成人期の環境予測:就労, 独・同居, 在宅・通所, 入所
再評価
病因・症候群,
合併症
内服調整
転医先
転医先検索(単科・複数)
転医先確定
転医実施
役割の変化
患者自身が自分自身のてんかんのエキスパートになる
医療者
主たる治療者
支援者
相談役
供給者
養育者
ケアの提供者
管理・仲介者
指導者・監督
相談役
患児・者
要(被)保護者
参加者
実施者
主役