

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

希少てんかんに関する調査研究

分担研究者 林 雅晴 淑徳大学看護栄養学部看護学科 教授

研究要旨

希少難治てんかんのレジストリ構築に貢献するため、東京医科歯科大学大学小児科の協力を得て希少てんかん症候群患者の登録を進めた。同時に「結節性硬化症（TSC）」データの取りまとめに関与した。さらに2019年1/28、千葉県立仁戸名特別支援学校の校内研修において「てんかんと難治てんかん」講演を行った。

A．研究目的

希少難治てんかんのレジストリ構築に貢献するため、東京医科歯科大学大学院発生発達病態学分野（東京医歯大小児科）と協働し研究を進める。

B．研究方法

- 1) 結節性硬化症（TSC）を研究班内で分担する。
- 2) 東京医歯大小児科の水野朋子先生に研究協力者として参画してもらい、希少てんかん症候群患者レジストリでの登録作業を進める。
- 3) 一般対象の公開講座などを実施する。

（倫理面への配慮）

「希少てんかんに関する調査研究」の内容変更に関して、2018年東京医科歯科大学倫理審査委員会へ申請を行った。

C．研究結果

- 1) 平成30年度段階で70名超の結節性硬化症患者が登録された。厚労省の難治性疾患政策研究事業「神経皮膚症候群」（錦織班）との連携を継続した。日本小児神経学会ガイドライン統括委員会において「結節性硬化症に伴うてんか

ん」診療ガイドラインの策定が継続中である。AMED「CIN推進支援事業のレジストリ利活用プロジェクト」に関しノバルティスファーマ株式会社からコンタクトがあったが、公募趣旨から外れることから「見送り」となった

- 2) 東京医歯大小児科での希少難治てんかんレジストリへの登録を進めた。
- 3) 2019年1/28、千葉県立仁戸名特別支援学校の校内研修において「てんかんと難治てんかん」講演を行った。後日のDVD学習を含めて50名以上の教員が視聴した。現在、アンケートを集計中。

D．考察

次年度以降も上記1)～3)を勧める。1)では、厚労省「神経皮膚症候群」（錦織班）ならび日本小児神経学会「結節性硬化症に伴うてんかん」診療ガイドライン策定WGとの連携を継続する。3)に関しては、仁戸名特別支援学校以外の千葉県内関係機関で「療育・教育関係者向けの難治てんかんに関する公開講座」を実施する。

E．結論

研究班内で結節性硬化症(TSC)に関する研究を総括するとともに、東京医歯大小児科と協働して希少難治てんかんレジストリを進める。

F . 健康危険情報
無し

G . 研究発表

1. 論文発表

1. Takanashi J, Yasukawa K, Murofushi Y, Masunaga A, Sakuma H, Hayashi M. Loss of myelinated axons and astrocytosis in an autopsy case of acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion. *Brain Dev* 2018; 40: 947-951. doi: 10.1016/j.braindev.2018.06.004.
2. Shima T, Sakuma H, Suzuki T, Kohyama K, Matsuoka T, Hayashi M, Okumura A, Shimizu T. Effects of antiepileptic drugs on microglial property. *Epilep Seizure* 2018: 22-32. doi: org/10.3805/eands.10.22
3. 林雅晴. てんかん診療 Update 病因と疫学. *Pharma Medica* 2018; 36: 9-12.

4. 林雅晴. 浸透圧脳圧降下薬の作用機序と使用上の注意点. *小児内科* 2018; 50: 590-592.

2. 学会発表

1. 林雅晴. 特別講演 病理から重症心身障害児者 - 府中療育センターと私 . 東京都立府中療育センター開設50周年シンポジウム. 2019, 2.16, 府中
2. 林雅晴. 特別講演 てんかんと難治てんかん. 千葉県立仁戸名特別支援学校 学校公開, 2019, 1.29, 千葉(発表誌名巻号・頁・発行年等も記入)

H . 知的財産権の出願・登録状況
(予定を含む。)

1. 特許取得

無し

2. 実用新案登録

無し

3. その他

無し