

## 資料7 縦断研究の結果

縦断研究 (RESL)

登録期間：2014年11月11日～2015年11月30日

解析対象：登録時データ45例、1年後データ41例、2年後データ40例

解析結果（解析結果報告書1.0版(2018年9月18日作成)より抜粋）

診断名	度数	パーセント	累積度数	累積パーセント
West 症候群（点頭てんかん）	31	68.89	31	68.89
その他の焦点てんかん	8	17.78	39	86.67
Angelman 症候群	1	2.22	40	88.89
Landau-Kleffner 症候群	1	2.22	41	91.11
その他の未決定てんかん	1	2.22	42	93.33
徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん性脳症	1	2.22	43	95.56
大田原症候群	1	2.22	44	97.78
遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん	1	2.22	45	100.00

原因疾患	度数	パーセント	累積度数	累積パーセント
不明	11	24.44	11	24.44
皮質発達異常による奇形	8	17.78	19	42.22
上記に当てはまらない原因疾患	7	15.56	26	57.78
原因疾患なし	5	11.11	31	68.89
神経皮膚症候群	5	11.11	36	80.00
低酸素性虚血性疾患	5	11.11	41	91.11
外傷に帰するてんかん	1	2.22	42	93.33
感染症に帰するてんかん	1	2.22	43	95.56
腫瘍に帰するてんかん	1	2.22	44	97.78
免疫介在性てんかん	1	2.22	45	100.00

### 主発作型

	登録時	1年目	2年目
スパスム	28	26	23
強直発作	4	5	7
間代発作	2	3	3
欠神発作	1	2	1
複雑部分発作	3	3	6
強直間代発作	1	1	0
非けいれん重積	1	0	0

### 1年後の状況

1年後の主発作頻度	日単位		週単位		月単位		年単位		年単位以上		発作消失		合計
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N
登録時の主発作頻度	11	34.4	3	9.4	1	3.1	.	.	.	.	17	53.1	32
日単位													
週単位	1	50.0	1	50.0	.	.	.	.	.	.	.	.	2
月単位	.	.	.	.	.	.	1	50.0	.	.	1	50.0	2
年単位	.	.	.	.	.	.	1	50.0	1	50.0	.	.	2
発作消失	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	3	100.0	3

1年後の発作経過の全体評価	度数	パーセント	累積度数	累積パーセント
著明改善	15	36.59	15	36.59
やや改善	11	26.83	26	63.41
不変	11	26.83	37	90.24
悪化	3	7.32	40	97.56
不明	1	2.44	41	100.00

1年後の全般改善度	度数	パーセント	累積度数	累積パーセント
著明改善	9	21.95	9	21.95
やや改善	14	34.15	23	56.10

1年後の全般改善度	度数	パーセント	累積度数	累積パーセント
不変	15	36.59	38	92.68
悪化	2	4.88	40	97.56
不明	1	2.44	41	100.00

## 2年後の状況

2年後の主発作頻度	日単位		週単位		月単位		年単位		年単位以上		発作消失		合計
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N
登録時の主発作頻度	10	32.3	3	9.7	1	3.2	1	3.2	.	.	16	51.6	31
日単位													
週単位	1	50.0	1	50.0	.	.	.	.	.	.	.	.	2
月単位	.	.	.	.	1	50.0	.	.	.	.	1	50.0	2
年単位	.	.	.	.	.	.	.	.	1	50.0	1	50.0	2
発作消失	.	.	1	33.3	.	.	1	33.3	.	.	1	33.3	3

2年後の発作経過の全体評価	度数	パーセント	累積度数	累積パーセント
著明改善	13	32.50	13	32.50
やや改善	8	20.00	21	52.50
不変	15	37.50	36	90.00
悪化	4	10.00	40	100.00

2年後の全般改善度	度数	パーセント	累積度数	累積パーセント
著明改善	3	7.50	3	7.50
やや改善	19	47.50	22	55.00
不変	14	35.00	36	90.00
悪化	4	10.00	40	100.00

脳波検査と画像検査、治療

脳波にてんかん性異常			
	登録時	1年目	2年目
異常	40	30	28
正常	0	10	12

画像所見			
	登録時	1年目	2年目
異常	26	28	28
正常	14	12	12

	登録時	1年目	2年目
外科治療	4	1	0
食事治療	0	2	2
免疫治療	21	10	5

知的発達

	登録時	1年目	2年目
正常	12	8	8
軽度	7	4	3
中等度	4	10	7
重度	7	8	9
最重度	6	9	12
不明	4	1	1

	2年目-登録時
改善	5
変化なし	15
悪化	19
不明	1

その他の発達・認知障害

	登録時	1年目	2年目
なし			
自閉症 spectrum	1	3	7
ADHD		1*	1*

LD			1*
記憶障害		1	1
失語	1		
その他			2

\*併存

#### 神経・精神・身体所見

	登録時	1年目	2年目
なし	15	17	15
麻痺 bedridden	11	16	13
麻痺 座位のみ可	1	4	6
麻痺	5	2	4
摂食障害	2	0	0
失調	1	0	1
その他	5	1	1

#### 社会生活状態

	登録時	1年目	2年目
小児慢性特定疾病	21	25	28
特別児童扶養手当	3	6	9
身障手帳	2	9	10
療育手帳	0	1	8
精神手帳	0	1	0
重度心身助成	0	0	1
その他	1	2	5

#### ウエスト症候群における解析 (n=27)

病因：外傷 1、結節性硬化症 4、低酸素性虚血性疾患 4、皮質発達異常による奇形 5、その他 4、不明 9

発症年齢は 25 例で 1 歳未満

発作型

	登録時	1年目	2年目
スパズム	26	24	21
強直発作	1	3	6

主発作型の発作頻度と発作経過の全体評価

	登録時	1年目	2年目
日単位	26	9	8
週単位	0	2	4
月単位	0	1	0
年単位	0	0	1
発作消失	1	15	14

	1年目	2年目
著名改善	13	11
やや改善	4	3
不変	9	11
悪化	1	2
不明	1	0

脳波検査と画像検査、治療

脳波にてんかん性異常			
	登録時	1年目	2年目
異常	40	20	19
正常	0	6	7

画像所見			
	登録時	1年目	2年目
異常	19	19	20
正常	8	8	7

	登録時	1年目	2年目
外科治療	2	0	0
食事治療	0	1	1
免疫治療	19	10	5
薬物治療	22	23	23

なし	3	2	4
----	---	---	---

知的発達

	登録時	1年目	2年目
正常	7	3	2
軽度	5	3	3
中等度	1	8	5
重度	4	5	7
最重度	6	7	9
不明	4	1	1

	2年目-登録時
改善	3
変化なし	8
悪化	15
不明	1

神経・精神・身体所見

	登録時	1年目	2年目
なし	5	9	9
麻痺 bedridden	10	13	10
麻痺 座位のみ可	1	3	5
麻痺	3	1	2
摂食障害	3	2	1
その他の身体障害	4	1	1
不明	3	0	0
自閉 spectrum 症	1	1	5
睡眠障害	0	1	0

社会生活状態

	登録時	1年目	2年目
小児慢性特定疾病	20	23	25

特別児童扶養手当	1	6	7
身障手帳	0	8	8
療育手帳	0	0	7
精神手帳	0	1	0
その他	1	0	0

全般改善度

	1年目	2年目
著名改善	8	3
やや改善	6	11
不変	12	11
悪化	0	2
不明	1	0