

診療グループ紹介

臨床神経グループ

●臨床神経グループの特色

当グループでは、小児神経疾患全般を対象としています。

てんかんセンターの一部門として、てんかんの症例は豊富で、難治例では、長時間ビデオ脳波、MRI、FDG-PET、ECD-SPECT、脳磁図といった検査を駆使して発作焦点解析を行ったり、てんかん外科手術の適応検討やケトン食療法などの食事療法の導入を行ったりするなど、てんかん病院として、幅広い経験を積むことができます。特に、West症候群やLennox-Gastaut症候群、脳形成障害に伴う難治性てんかんをはじめ、Glut-1欠損症やRasmussen症候群などに力を入れています。

神経筋疾患については、院内で筋生検を行い、病理診断も行っています。自己免疫性筋炎の一つである若年性皮膚筋炎については、従来の高用量副腎皮質ステロイド療法の副作用を軽減するために、メソトレキセートを併用し、疾患コントロールも良好で、副作用も軽減できています。

その他の臨床や研究については、臨床神経グループの研究のページをご覧ください。

●神経代謝・臨床遺伝グループの特色

当グループは、先天性代謝異常疾患全般を扱っていますが、その中でもリソソーム蓄積病に力を入れて研究しています。先天代謝異常疾患は、長らく難治性疾患の代表的存在でしたが、近年、造血幹細胞移植や酵素補充療法、基質抑制療法、分子シャペロン療法といった新しい治療が次々に導入されています。当グループでは、血液腫瘍グループの協力をもとに、Hurler病、Hunter病、異染性白質ジストロフィー、Krabbe病、副腎白質ジストロフィーなど、種々の先天代謝異常疾患に対して造血幹細胞移植を行ってきました。また、Gaucher病、Fabry病、Hurler病、Hunter病、Pompe病に対する酵素補充療法、Niemann-Pick病C型に対する基質抑制療法を行っています。

遺伝子診療部門と協力して、遺伝疾患一般に関する遺伝カウンセリングにも力を入れ、疾患の確定診断、保因者診断、羊水細胞を用いた出生前診断にも参加しています。

研究内容については、神経代謝・臨床遺伝グループの研究のページをご覧ください。

当院は、日本小児神経学会専門医研修施設に認定されており、小児神経専門医の取得を目指します。その後の研修については、希望に応じて研修ができるようにします。

例えば、

- 1, 小児期のてんかん、およびてんかん症候群の診断と治療。さらに脳外科治療を含めた難治性てんかんに特化した研修（てんかん臨床専門医取得）
- 2, 筋生検や筋病理に特化した研修

- 3, 発達障害を初めとする児童精神との境界領域に重点をおいた研修
- 4, 臨床遺伝専門医とめざした専門研修
- 5, 分子生物学や神経病理学等のより基礎的な知識の習得をめざした研修

が可能です。

また、半年毎にこれらのモダリティをローテートすることも可能ですし、府立母子保健総合医療センターや森之宮病院を初めとする関連病院と連携して研修することも可能です。

専門性をより深く追求したい場合には、国内留学や海外留学の斡旋も可能です。

従来留学先：国立精神・神経医療研究センター病院小児神経科

国立精神・神経医療研究センター神経研究所疾病研究第二部

国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター

University of North Carolina at Chapel Hill

●神経・神経代謝・発達グループ専門研修プログラム

最初の1年間は様々な神経疾患患者の病棟主治医として診療にあたります。

入院患者の内訳は、てんかん(初発West症候群、Lennox-Gastaut症候群、migrating partial seizure in infancy、内側側頭葉てんかんなどの難治てんかん)、先天代謝異常(ライソソーム病(Niemann-Pick病C型、異染性白質ジストロフィー、Tay-Sachs病、Hunter病、Pompe病、Fucosidosisなど)、副腎白質ジストロフィー、MCT8欠損症など)、神経変性疾患、神経筋疾患(小児皮膚筋炎)、自閉症スペクトラム障害、睡眠関連疾患(閉塞性睡眠時無呼吸症候群、ナルコレプシーなど)など、様々な疾患です。

こうした症例を経験する中で、神経学的診察、脳波・誘発電位を自分で記録して所見をつける訓練、神経画像を読影する訓練ができます。また、抗てんかん薬の基本的な使用法や重度心身障害児の全身管理なども学ぶことができます。

2年目以降は、外来主治医も経験して小児神経専門外来を担当できるようにします。