ドラベ症候群
急性脳症 白書
2020

今、
目の前にいる我が子の命を
守りたい。

今、
目の前にいる我が子の笑顔を
守りたい。

切なる願いをこめて・・・

天国へ旅立った仲間を胸に。

Dravet Syndrome JP
ドラベ症候群患者家族会
©2020

✤本冊子は2020年度「田辺三菱製薬　手のひらパートナープログラム」助成を受け作成しました。

～私たちの思い～

ドラベ症候群は、急性脳症になりやすいと言われています。事実、患者家族会だけでも、毎年数名が罹患し、大きな後遺症が残ったり、命を落とす子もいます。いつ、なるかわからない急性脳症。防ぐことは難しいかもしれない。けれど、万が一急性脳症になってしまった時には…親として、できることを最大限してあげたい。納得できる選択をし、後悔を残したくない。我が子の命、そして笑顔を守りたい。
　治療にあたってくださる、医師を始めとする医療者の皆さま。私たち親も、どうかそのチームの一員に入れてください。

　本紙は、基本的に『小児急性脳症診療ガイドライン2016』(診断と治療社,2016)(※以下「ガイドライン」)に準拠し、一部『インフルエンザ脳症の診療戦略』(2019)を参考にしています。後者の参考・引用部分には「(■)」と記載しました。そして、患者家族会会員で急性脳症罹患経験のある患者をもつ会員を対象に、その経験をこれからに活かしていくため、アンケートを行い、その結果を取りまとめました。

　患者家族が、急性脳症のことを学び、万が一の時にも参考にできるもの、医療者の方々にも参考にしていただけるもの、そしてともに治療にあたり患者の笑顔を取り戻すため、信頼関係の構築に役立てていただけるような資料を目指し、本紙を作成しました。

　急性脳症を学びたい患者家族や、急性脳症を発症した(疑いのある)ドラベ症候群患者の治療において、ささやかでも一助となれますことを、願っております。

目　　次

1 私たちの思い／目次・・1
2 急性脳症とは？／医療関係者の方へ、お願い・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・2
3 ドラベ症候群の急性脳症　診療フローチャート・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・3
4 ◆急性脳症の治療 1　(急性脳症の分類)・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・4
◆急性脳症の治療 2　(重積・遷延状態への対応と全身管理、各種治療：ステロイドパルス療法、ガンマグロブリン製剤投与、血液浄化療法)　・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・5
◆急性脳症の治療 3 特殊治療1 (脳低温・平温療法、ミトコンドリア救済・代謝改善：ビタミンカクテル療法、ビタミンB6大量療法、ミトコンドリアカクテル療法)・・・・・・・・・・・6
◆急性脳症の治療 4 特殊治療2 (シクロスポリン療法、フリーラジカル除去薬、デキストロメトルファン(メジコン®)投与)・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・7
5 急性脳症アンケート回答まとめ
1◆(1)実施概要　(2)現在の状況　(3)罹患時の年齢／診断名別　・・・・・・・・・・・・・・・・8
2◆(4)遺伝子変異の割合　(5)急性脳症前後での内服薬の変化　・・・・・・・・・・・・・・・・9
3◆(6)最初の発作に対する治療　(7)脳症治療を開始した経緯・・・・・・・・・・・・・・・・10
4◆(8)急性脳症の始まり（最初の発作の状況）・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・11
5◆(9)脳症治療を開始した経緯(具体的に)　・・12　6◆(10)脳症治療の内容・・・・・・・・13
7◆(11)二相性脳症の経過　(12)検査の所見・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・14
8◆(13)筋緊張、不随意運動について　・・・・15　9◆(14)意識レベルの変化・・・・・・・・16
10◆(15)急性脳症後の変化1（後遺症）・・・・17　11◆(15)急性脳症後の変化2(発作)・・・18
12◆(16)リハビリ　(17)利用している制度など・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・19
13◆(18)生活の様子　・・・・・・20　14◆(19)その他、経過について・・・・・・・・・21
15～16◆(20)不安だったこと、心配だったこと、分からなかったことなど・・・・・・・・22～23
17～18◆(21)医療者や支援者の対応や声かけでうれしかったこと・・・・・・・・・・・・・24～25
19～21◆(22)脳症を経験して思うこと。メッセージ。・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・26～28
6【記録表】経過記録、検査記録　（必要に応じご活用ください）・・・・・・・・・・・・29～30

©2020ドラベ症候群患者家族会

急性脳症とは？

●ほとんどが何らかの感染症をきっかけに発症し、急激にけいれん重積、意識障害が起こります。全身の炎症性反応（サイトカインストーム）、けいれん重積による興奮毒性(→遅発性神経細胞死)、代謝異常(ミトコンドリア等)などの病態が進行し、脳や全身の臓器がダメージを受けます。
●多くは頭部CT・MRIで脳浮腫(むくみ)が見られますが、脳にウイルスや細菌が侵入したわけではなく、脳炎や髄膜炎などとは違います。
●どんな感染症でも起こり得ます。
●サイトカインストームが主：急性壊死性脳症(ANE)など
●興奮毒性が主：けいれん重積型(二相性)急性脳症(AESD)など
●病態は相互に関連していることが多く、分類が難しいこともあります。

医療関係者の方へ、お願い

ドラベ症候群患者が、急性脳症かもしれないとき

重積発作を抑制することができてもその後の意識の回復が悪いときには、急性脳症の合併を疑い集中治療を行う必要がある
～ガイドライン(※)第7章「Dravet症候群に合併した脳症の診断と治療」より

(※)小児急性脳症診療ガイドライン2016(診断と治療社,2016)

ガイドラインにもあるとおり、
ドラベ症候群では急性脳症の合併が稀ではありません。
疑わしいときはすみやかに急性脳症治療をどうかお願いします。

ドラベ症候群は多様な発作を示します。非けいれん性発作も少なくありません。見た目に分からない発作や状態変化をとらえるためにも、脳波の持続モニタリングをお願いします。

ホスフェニトイン(ホストイン®)は
ドラベ症候群においては発作増悪や群発などの可能性が示唆され、患者家族会でもそのような経験が聞かれます。
慎重な取り扱いをお願いします。

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群の急性脳症　診療フローチャート

(多くの場合)発熱を伴う感染症
＋てんかん(けいれん)発作重積
または遷延(群発)状態

ドラベ症候群はホストイン®で発作増悪・群発の可能性あり！慎重な取り扱いを

必ずしも重積とは限らない

重積または遷延(群発)状態への対応

発作頓挫しても意識障害あり
(目覚めない、様子がおかしいなど)

普段の様子と比べて異なる点、気になることはないか

急性脳症を疑う

家族への聞き取り

各種検査

検査値の変化はある程度時間が経過してから現れることもある

脳波の持続モニタリング

ドラベ症候群の発作は多様！見た目に表れない発作や非けいれん性てんかん重積を捉えるため・二相性脳症への移行を素早く発見するため、持続的な脳波の把握をお願いします

疑わしいときはすみやかに
急性脳症治療をお願いします

©2020ドラベ症候群患者家族会

急性脳症の治療 1

急性脳症の分類

1 全身炎症反応による急性脳症

全身性の炎症反応(**サイトカインストーム**)を主とする
(**急性壊死性脳症；ANE など**)

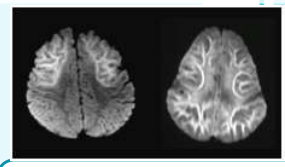
感染症(+発熱)
↓
免疫系が刺激され炎症性サイトカインが過剰に産生される
↓　全身に刺激を与える(サイトカインストーム)
・けいれん(ほぼ重積)
・血管機能低下などによる脳のむくみ(浮腫)
・心臓、肝臓、腎臓などが機能低下することも

2 けいれん重積を伴う急性脳症

けいれん重積による脳神経のダメージ(**興奮毒性**)と、感染症(発熱)によるサイトカイン環境も相まって、遅発性に(後から)**大脳皮質神経の細胞死**が誘発されると推定
(**けいれん重積型(二相性)急性脳症；AESD など**)

感染症(+発熱)
↓
けいれん重積(early seizure、初発の発作)
↓　発作収束後、いったん意識は改善傾向だが
・3～7病日に再度発作(late seizure、後発の発作)
または意識障害の悪化
・3～10病日に頭部CT・MRIで大脳皮質に異常
・2週以降に脳萎縮や血流低下が見られる
・その後、不随意運動や常同運動が見られることも

※難病情報センターより転載



頭部MRI所見：拡散強調画像にて
bright tree appearance

ドラベ症候群ではほぼ、このどちらか又は複合型

3 代謝異常(特にミトコンドリアのエネルギー産生)

4 その他、副腎不全に合併するもの 等

©2020ドラベ症候群患者家族会

急性脳症の治療 2

※ガイドライン中の推奨グレード
小児急性脳症全体でのグレード
①全身炎症反応型でのグレード
②興奮毒性(二相性)型でのグレード

まずはけいれん重積・遷延状態への対応と全身管理

抗けいれん薬(適切な薬物治療) グレードA

●第一選択薬：ミダゾラム・ジアゼパム グレードB ・ロラゼパム ガイドライン未記載
●第二選択薬：ホスフェニトイン・フェニトイン
フェノバルビタール(ノーベルバール®)・
レベチラセタム(イーケプラ®) グレードB
ドラベ症候群には慎重に！
●難治性けいれん重積状態にはミダゾラム持続静注または
チオペンタール(ラボナール®)持続静注を グレードB

全身管理 グレードA

＝呼吸，循環，中枢神経，体温，血糖・電解質，栄養の管理
・各種モニター、血液検査の実施、全身状態の観察
・頭蓋内圧亢進(脳浮腫)を疑う場合：D-マンニトールの投与など
・脳波モニタリング(脳波上の発作や二相性への移行の発見につながる)

各種治療

副腎皮質ステロイドの投与(ステロイドパルス療法)

身体の炎症を抑えるため、発症24時間以内に、
副腎皮質ステロイド(**メチルプレドニゾロン**)30mg/Kg/日を
原則3日間点滴静注、血栓予防のため**ヘパリン**をパルス療法終了
翌日まで持続点滴静注する。

インフルエンザ脳症における特異的治療とされる(■)

グレードC1　(ANEではB)　グレードなし(実施してよい)

ガンマグロブリン製剤投与

(免疫グロブリン)血液製剤。
抗炎症作用が期待される。
ガンマグロブリン製剤1～2g/kg
を点滴静注する。

血液浄化療法

持続血液濾過透析(CHDF)や
血漿交換療法(PE)により
血液中の炎症性物質を除去する。
侵襲性が高い。特殊治療の1つ。

炎症が病態に関係する急性脳症では理論上効果が期待されるが、
十分なエビデンスはない(有意な効果を示すものがない)

グレードなし　グレードなし

■：インフルエンザ脳症の診療戦略(2019)より

©2020
ドラベ症候群患者家族会

急性脳症の治療 3

※ガイドライン中の推奨グレード
小児急性脳症全体でのグレード
①全身炎症反応型でのグレード
②興奮毒性(二相性)型でのグレード

〈特殊治療1〉 推奨グレードなし

いずれも急性脳症に対する推奨グレードはないが、注目されているものなど。

脳低温・平温療法

一例として、全身冷却装置で体温を33℃前後に一定時間保つなど。成人の院外心肺停止や新生児仮死では有効性が示されているが、小児の急性脳症では明確なエビデンスはない。方法も確立されていない。発症早期の施行が有効と結論づける研究もあるが、実施にあたっては十分な留意が必要。

ミトコンドリア救済(レスキュー)・代謝改善

アシドーシス、高乳酸血症、低血糖、高アンモニア血症のある時、確定診断前に使われるが、継続して使用するには先天代謝異常症があるかどうか的確な診断が必要である。

先天代謝異常症以外の急性脳症ではこれらの治療法の有効性はほとんど報告がないが、一部有効性が示唆されるものもある。

ビタミン(V)カクテル療法

VB1・B6・Lカルニチンを発症後24時間以内に投与
→二相性脳症(AESD)発症リスク減の可能性あり

ビタミンB6大量療法

二相性脳症(AESD)において症状軽減の報告あり。
early seizure(初発の発作) 後3～36時間でVB6(1～1.5mg/kg/日)を投与→late seizure(後発の発作)なし・後遺症軽度、など。
副作用が少ない。

ミトコンドリアカクテル療法(■)

VB1 10mg/kg・VC 100mg/kg・ビオチン0.5mg/kg・VE 10mg/kg・コエンザイムQ10 5mg/kg・Lカルニチン30mg/kgを分3で経口投与、薬剤によっては経静脈的投与。最低5日間、少なくとも症状が安定するまで継続。
できるだけ早期に開始するほうがより有効な可能性が高い。
★インフルエンザ脳症において、ミトコンドリア機能異常を改善することにより脳障害を軽減することが期待されている。

■：インフルエンザ脳症の診療戦略(2019)より

©2020ドラベ症候群患者家族会

急性脳症の治療 4

※ガイドライン中の推奨グレード
小児急性脳症全体でのグレード
①全身炎症反応型でのグレード
②興奮毒性(二相性)型でのグレード

〈特殊治療2〉 ■インフルエンザ脳症の診療戦略(2019)より。

推奨グレードなし

シクロスポリン療法

シクロスポリン1～2mg/kg/日を7日間以上 持続点滴静注。血中濃度は100ng/ml程度で管理し、200ng/mlを超えないようにする。

★高サイトカイン血症に関連するアポトーシス(細胞死)を抑制し、細胞障害・組織障害の進行を阻止することが期待される。

フリーラジカル除去薬

フリーラジカルは、代謝活動で産生される物質で、過剰産生されると脳神経や臓器などさまざまな細胞を損傷する。
活性酸素とあわせてラジカルと呼ぶ。
エダラボン(ラジカット®)を0.5～1mg/kg、1日2回静注。
発症早期に開始し2日以上続ける。肝・腎機能異常に注意が必要。

★フリーラジカルを低下させ、酸化ストレスによる脳障害を軽減することが期待される。

デキストロメトルファン(メジコン®)投与

シクロスポリン療法にNMDA受容体拮抗薬のデキストロメトルファンを使用する。**二相性脳症(AESD)が疑われる場合**に実施。
デキストロメトルファン(メジコン®)2mg/kg/日、3～7日間経口投与。early seizure(初発の発作)後なるべく早期に開始するほうが有効な可能性が高い。

★けいれんに伴うグルタミン酸の興奮毒性を抑制することにより、脳障害を軽減することが期待される。

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 1

(1) 実施概要

1	期間	2020年2月18日～3月1日
2	対象	ドラベ症候群患者家族会会員 (内、急性脳症に罹患した経験のある患児のいる者)
3	方法	Googleフォームによるオンラインアンケート
4	回答人数	19名(2月18日時点、総会員数232名)

(2) 現在の状況

n（回答者数）=19
男 6名／女 13名

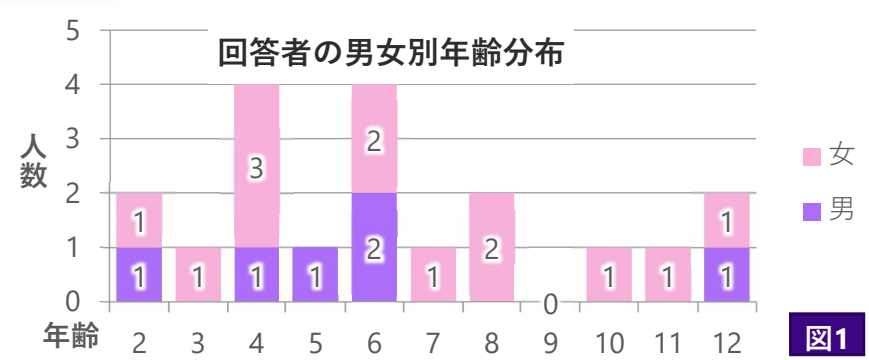
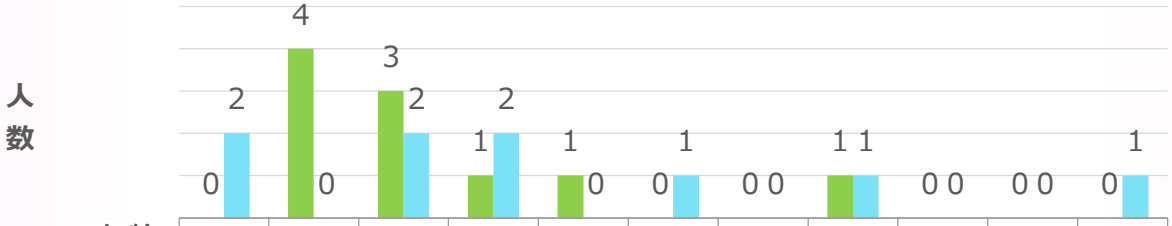


図1

未就学	在宅　3人
	在宅＋療育園など　2人
	療育園など　6人
就学	特別支援学校　6人
	特別支援学級　2人

表1

(3) 罹患時の年齢／診断名別



年齢	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
急性脳症	0	4	3	1	1	0	0	1	0	0	0
二相性脳症	2	0	2	2	0	1	0	1	0	0	1

図2

		男	女
全体	19名	6	13
急性脳症	10名	3	7
二相性脳症	9名	3	6

表2

急性脳症は、比較的低年齢層での発症が目立つ。
なお、7歳での急性脳症例が1例あるが、実際の経過としては二相性脳症の要素が強いケースであった。

診断名別、罹患年齢の低い順に番号をつけた。これ以降に示す①・②…は右記の患児を示す。
また、原則として**急性脳症は緑**、**二相性脳症は青**で示している。

表3 診断名別／罹患時年齢➔回答時年齢　一覧

急性脳症	① 1.1歳→7歳	⑥ 2.3歳→4歳		二相性脳症	⑪ 8ヶ月→4歳	⑯ 3.10歳→11歳
	② 1.3歳→2歳	⑦ 2.11歳→6歳			⑫ 11ヶ月→5歳	⑰ 5.8歳→10歳
	③ 1.7歳→6歳	⑧ 3歳→4歳			⑬ 2.10歳→3歳	⑱ 7歳→12歳
	④ 1.9歳→6歳	⑨ 4.5歳→6歳			⑭ 2.11歳→4歳	⑲ 10歳→12歳
	⑤ 2.1歳→2.8歳	⑩ 7.5歳→8歳			⑮ 3.8歳→8歳	

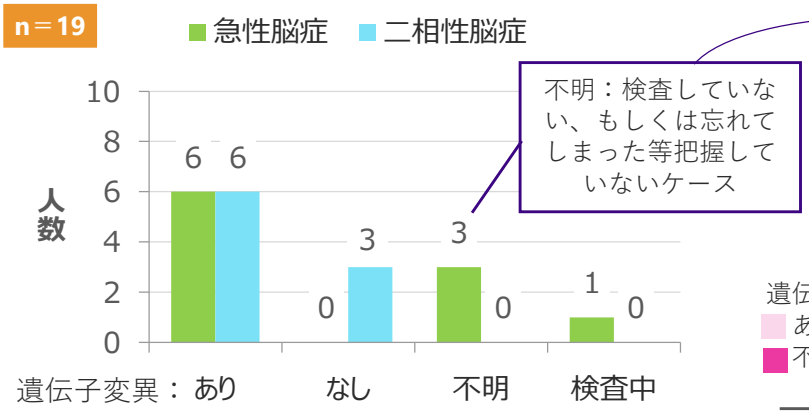
©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

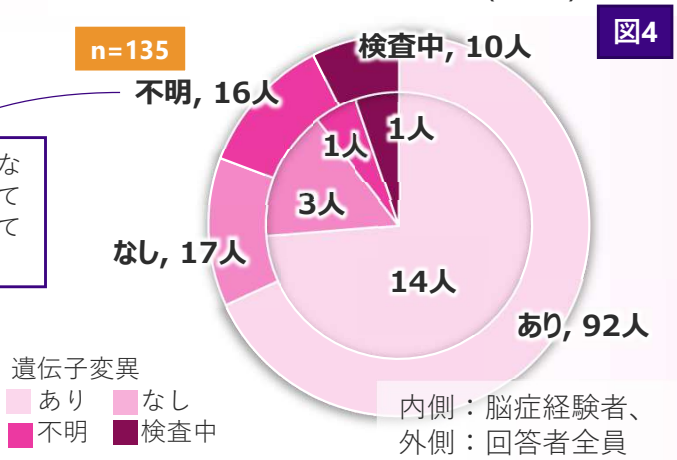
急性脳症についてのアンケート まとめ2

(4) 遺伝子変異の割合

脳症アンケート(2020)にて　図3



会員全体対象の服薬等調査(2019)にて　図4



2020脳症	変異あり	部位(人数)
急性脳症(10名)	6	*SCN1A*(6)
二相性脳症(9名)	6	*SCN1A*(5)、*SCN1A*+他の部位(1)

表4

2019 全体調査	変異あり	部位(人数)
回答者全員（135名）	92	*SCN1A*(85)、*SCN1A*+他の部位(3)、その他の部位(4)
脳症経験あり(19名)	14	*SCN1A*(13)、*SCN1A*+他の部位(1)

表5

今回のアンケート回答者のうち、遺伝子変異があると回答した12名は全て*SCN1A*変異が見られた。2019年に実施した全会員対象の服薬・発作等アンケートでは、全体では*SCN1A*以外の部位の変異をもつ者もいるのに対し、脳症経験者では変異は*SCN1A*を含む者のみであった。ガイドライン(※)では「*SCN1A*変異は急性脳症のリスクである可能性がある」との記述があり、解明が待たれるところである。　※小児急性脳症診療ガイドライン2016(診断と治療社,2016)

(5) 急性脳症前後での、内服薬の変化

n＝19　※複数回答

	略号（代表的な商品名）	罹患前	後(現在)
抗てんかん薬	VPA(デパケン、セレニカ)	19	17
	CLB(マイスタン)	13	12
	STP(ディアコミット)	5	9
	TPM(トピナ)	7	7
	Br(臭化カリウム)	3	5
	ZNS(エクセグラン)	4	1
	LEV(イーケプラ)	3	3
	ESM(エピレオプチマル)	1	1
	PB(フェノバール)	1	1
	PER(フィコンパ)	0	3
	ST(オスポロット)	0	1
	DZP(セルシン)	0	1

表6

		罹患前	後(現在)	
その他の薬	去痰剤系	0	3	ムコサール、ムコダイン
	筋弛緩剤	0	5	リオレサール、ダントリウム、チザニジン、アーテン※抗コリン剤
	ビタミン・ミネラル系	5	18	インクレミン、ノベルジン、エルカルチン、パンビタン、ビタミンB1、メチコバール
	胃薬・整腸剤系	1	7	酸化Mg、ミヤBM、モビコール、ビオフェルミン、ガスター
	抗アレルギー系	2	5	オノン、キプレス・シングレア、アレジオン
	睡眠導入剤	0	4	ベルソムラ、ロゼレム、トリクロ
	精神系	0	3	抑肝散、リスパダール

表7

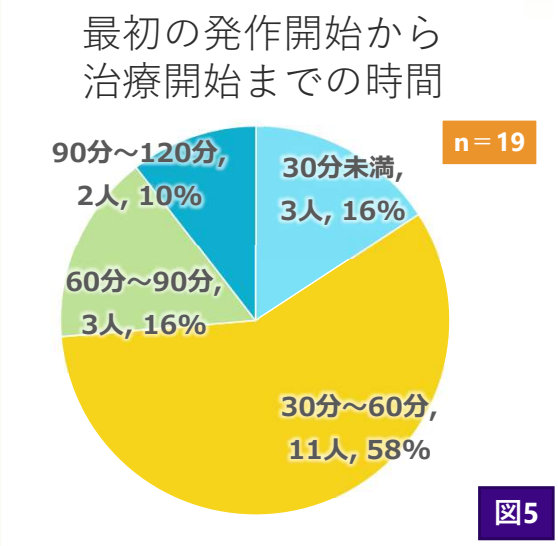
実際に服用している商品名↑

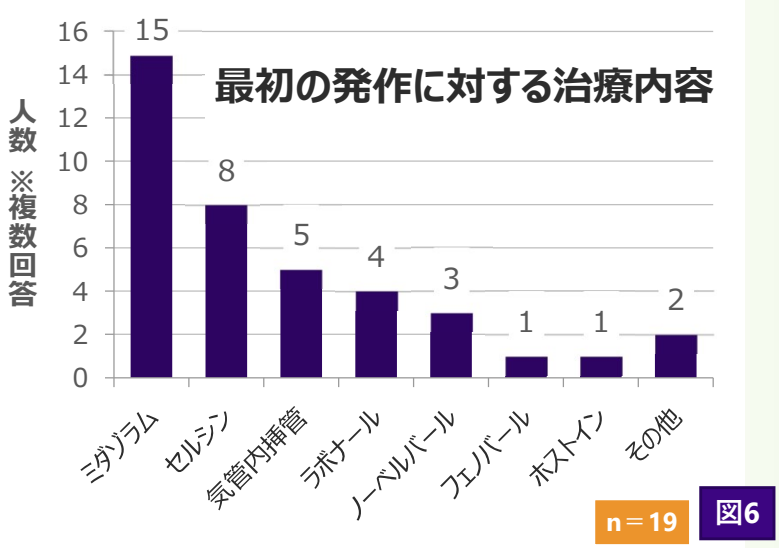
©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ3

(6) 最初の発作に対する治療





※分かる範囲、覚えている範囲での回答。

(7) 脳症治療を開始した経緯

- 意識が回復しない・覚醒状態が低い・異常行動など
- 脳波上の所見
- 頭部CT・MRI等での異常
- なかなか止まらない重積、発作
- 翌日以降に再度発作が起きた（二相性脳症）

●脳症が疑わしいかどうか、家族と医療者の見解は一致していたか

- 一致していた―――― 11
- 医療者は急性脳症の疑いがあると考えたが、家族はそうではないと考えていた―― 4
- 家族は急性脳症の疑いがあると考えたが、医療者はそうではないと考えていた―― 3
- その他（初めての経験だったので家族は何も分からなかった）―――― 1

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ4

(8) 急性脳症の始まり

●最初の発作の状況を教えて下さい。 n＝19

場所			時間帯		
			午前中	午後	夜～明け方
自宅	14		1	4	9
病院(入院中)	3		0	0	3
その他	1	保育園	1	0	0
	1	実家	0	0	1

表8

応急処置	ダイアップ	エスクレ	酸素	なし
自宅	12	2	1	1
自宅外	1	0	0	1
病院	1	0	1	1

表9

発熱＆重積ではない発作がすでに起きており、ダイアップ挿肛済だった

急性脳症　二相性脳症

前兆・兆候	発作	☺	具体的に	原因
発熱や風邪症状：15	重積：8	⑥	部分発作→半身間代発作 1時間	RSウイルス
		⑩	全般性発作　2時間	不明（風邪）
		⑰	全般性発作8分→10分	不明 ※ヒトパルボウイルスB19(伝染性紅斑)抗体陽性あり
		⑲	1回目3分→2回目45分	RSウイルス
		⑮	全般性発作　チアノーゼ	不明
		⑫	全般性発作　2時間	不明
		⑭	**兆候としてAST値の悪化もあり** 全般性発作→非痙攣性発作100分	不明（風邪）
		⑱	全般性発作	不明（風邪）
	群発：3	④	1分前後の全般性発作1時間で6回	不明（咽頭炎）
		⑧	群発	溶連菌
		⑪	全般性発作　5時間群発	肺炎球菌
	その他：4	③	ミオクロニーから全般性発作	ヒトメタニューモウイルス
		⑦	眼球上転、全般性発作	不明（風邪）
		⑨	全般性発作	不明（風邪）
		⑯	全般性発作3分　嘔吐	不明
疲れ・微熱・睡眠不足：1	重積：1	①	部分発作（間代）　30分	突発性発疹
なし：3	重積：3	②	2時間半	RSウイルス
		⑤	全般性発作　約7分	不明
		⑬	ミオクロニーから半身間代発作	不明

表10

原因					
	・感染症検出：7				不明：12
	RSウイルス	3	突発性発疹	1	※風邪：5 咽頭炎：1
	肺炎球菌	1	ヒトメタニューモウイルス	1	
	溶連菌	1			

表11

※**全般性発作**：
本紙においては**強直間代発作、強直発作、間代発作**とします。
(いわゆるけいれんや身体が強く突っ張る発作)

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 5

(9) 脳症治療を開始した経緯（具体的に）

急性脳症

表12

No.	治療開始したポイント/エピソード	検査所見	備考
①	●発熱　●群発発作　●意識障害（痛み刺激鈍麻）	脳波で所見あり	
②	●意識障害	4日目MRIで診断	
③	●意識障害継続（意識回復せず）		
④	●入院後ミダゾラム持続でも発作蔓延 ●入院３日目に重積発作へ ●全身浮腫、血液検査結果：血管炎疑い		左の項目からドラベ症候群の経過と合致しないと考えて、と記載あり
⑤	●【救急病院】初回群発発作。ミダゾラム持続。歩行不可に。 ●【退院翌日かかりつけ病院】複雑部分発作群発。MRI施行。ホストイン持続。→複雑部分発作群発、ホストイン中毒 ●【3つ目の病院】転院し、再度MRI施行	再度MRIで診断（3つ目の病院にて）	・以前の入院でホストインが有効だったことあり。 ・3つ目の病院でドラベ症候群と診断。
⑥	●繰り返す発作（１週間弱の間）	MRIで診断	
⑦	●初回発作３日後に重積発作90分、気管内挿管		
⑧	●意識障害　●強い不随意運動　●重積発作		
⑨	●意識障害（覚醒悪い）	MRIで診断	
⑩	●発作頓挫後の継続する意識障害（覚醒状態悪い）		

二相性脳症

表13

No.	治療開始したポイント/エピソード	検査所見
⑪	ー	脳波でスパイク
⑫	●初回発作頓挫１日経過後も意識障害継続（覚醒せず） ●初回発作の２日後に２回目の発作 ●自力排尿不可	
⑬	●同病院でドラベ症候群患者が急性脳症の既往あり	脳波で発作約210分継続
⑭	●発熱 ●初回重積発作頓挫後一度意識戻る ２日後にミダゾラム持続を離脱するも意識障害あり	血液検査：AST、ALT異常高値（急激に） 脳波：フラットになりつつあった
⑮	●初回は重積発作。頓挫後群発あり。	2回目の画像検査で所見あり
⑯	●初回発作の数時間後、数分の発作が群発 ●意識障害（意識レベルが上がった時は奇行あり）	脳波所見あり 血液検査所見あり MRI施行
⑰	●発熱　●発作頓挫後も意識障害あり（瞬目減少）	
⑱	●意識障害継続（覚醒せず）	検査所見：異常なし
⑲	●意識障害（意思疎通不可、目が合わない、眠れない、目も耳も聞こえているが認知せず）	2回目のMRIで診断

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ6

(10) 脳症治療の内容 n＝19

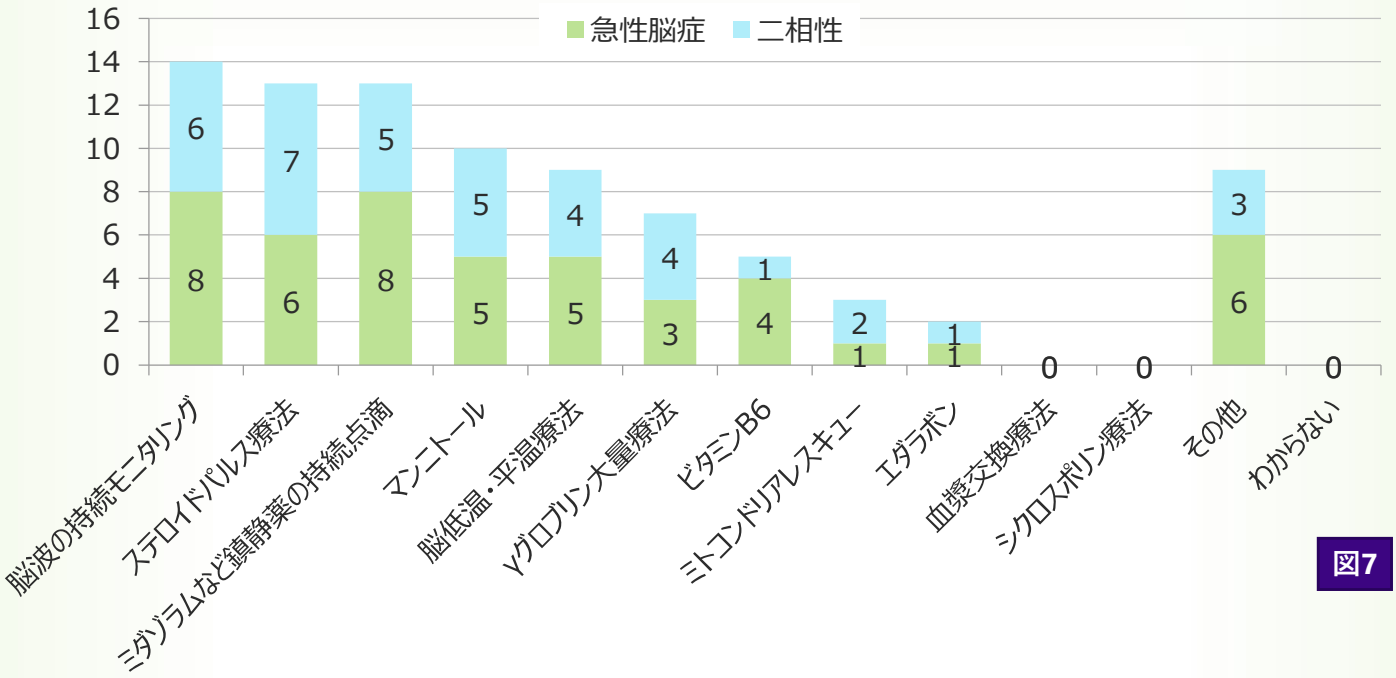


図7

※その他：デカドロン®投与、アシクロビル®投与、アルブミン製剤投与、TRH療法（ヒルトニン®）4名、ビタミン複合剤、メジコン®投与

特殊治療実施ケース	
脳低温・平温療法	②③④⑥⑦⑪⑬⑰⑱
ビタミンB6大量療法	②④⑧⑨⑬
ミトコンドリアレスキュー	②⑬⑭
エダラボン投与	②⑱

表14

主な治療環境	
ICU	10
HCU	4
EMICU	1
観察病室	1
一般病棟	3

表15

一般病棟に移るまで	
最初から	2
2～5日	3
6～10日	5
11～15日	5
16～21日	2
1ヶ月位	2

表16

全入院期間	
最短：10日	1
～1ヶ月	7
1～2ヶ月	8
2～3ヶ月	2
最長：6ヶ月	1

表17

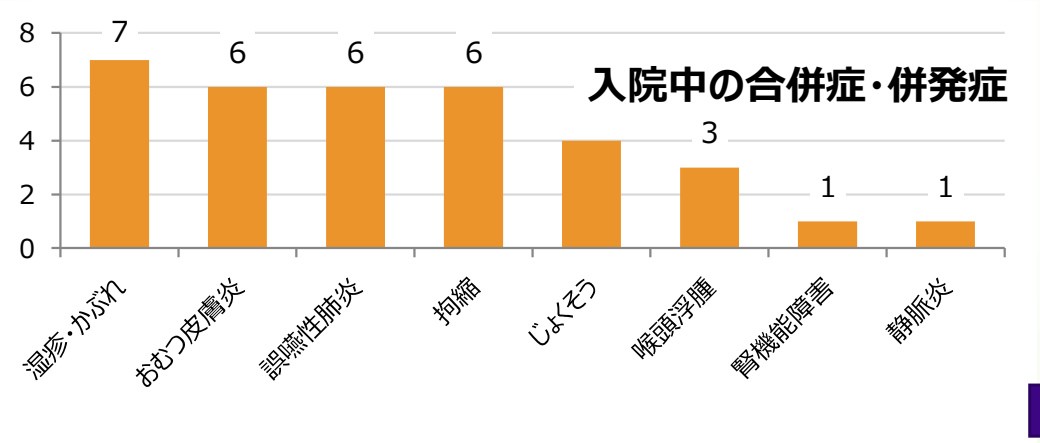


図8

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 7

(11)　二相性脳症の経過

●二相性脳症のlate seizure（後発の発作）はどのようなものでしたか

➡ **見た目にわかる発作**と**そうでないもの**に分かれる

※回答には二相性脳症の要素の強い急性脳症ケース1例（⑩）を含む。

n=10

⑪5日後に重積
⑫2日後グーッと力が入る発作
⑮翌日に重積
⑯4～5日後に部分発作
⑰4日後に群発

⑩ 6日後脳波上で発作頻発、意識レベルの低下
⑬不明、脳波上の発作
⑭6日後脳波上でずっと発作
⑱3～4日後脳波の乱れ
⑲7日後異常興奮、怯え、泣き叫ぶ

脳波持続モニタリングの重要性

対応：脳波計装着、投薬などの回答が多かった
ミダゾラム・フェノバルビタール・
イソゾールのショットや持続投与量増量など

(12)　検査の所見　頭部CT・頭部MRI等について内容を聞いた。

※具体的な所見の記載があるものを抜粋。

	急性脳症						二相性脳症				
day	①	②	⑤	⑥	⑨	⑩	⑪	⑫	⑭	⑰	⑱
1	脳浮腫・出血なし					CT MRI	CT	フラット	CT		
2						異常なし	脳浮腫なし	MRI 脳波	異常なし	CT	CT
3	CT 脳波	徐波						全体的に白い。脳症と診断		異常なし	脳浮腫
4											MRI
5	脳波	徐波				大脳にダメージ有					異常あり
6					脳浮腫				MRI		
7		CT		MRI	MRI	CT		CT	大脳高信号領域あり	MRI	
8	左右差	脳浮腫が取れた	MRI	左脳の浮腫、真っ白		MRI	CT	全体的に白い		前頭葉の萎縮	
9	SPECT		所見に変化なし			白質異常	脳浮腫なし				
10	脳波	改善								CT	
11	MRI									脳浮腫	
⋮	異常なし										
16	脳波	改善	MRI			MRI		改善			
17	左右差逆転		脳萎縮あり			大脳全体に濃淡の差		MRI 脳波			
⋮	SPECT				MRI			全体的に萎縮あり			
24	MRI	前頭葉の萎縮			脳萎縮						
28									MRI		
30	MRI	MRI				SPECT	脳血流低下 脳幹は増		大脳全体軽度の萎縮		
⋮	萎縮軽度に	前頭葉の萎縮			大脳全体萎縮						
42						MRI					

表18

その他の検査所見：①3・5日目 脳波 徐波あり。刺激への反応弱い。9日目SPECT検査、脳血流左右差あり。10・16日目 脳波改善。23日目SPECT検査、血流左右差逆転。⑤SPECT検査。前頭葉の集積やや低。全脳血流定量やや低下。⑩1ヶ月後くらいにSPECT検査。全体的に脳血流低下。浮腫のあった場所は特に低い。脳幹は血流増。⑫2日目 脳波 ほぼフラット。17日目 脳波 前回より活動的に。⑬late seizureに対しPB投与した後、脳波がフラットに近くなった。海馬のみ萎縮。大脳も若干萎縮。

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 8

(13) 筋緊張、不随意運動について

		筋緊張	不随意運動
急性脳症	①	なし	なし
	②	意識が回復し始めた頃、手足を突っ張ったり反らせたりしていた	意識が回復し始めた頃、口をもぐもぐさせることがあった
	③	多分なし	多分なし
	④	なし	なし
	⑤	わからない	目をパチパチさせる、ボーッとしている、口をもぐもぐさせる（ホストインの副作用か不随意運動なのか分からない）6日目頃→右手を振り上げたり右手で太ももをずっと叩いていた（自分で）
	⑥	震えがあった（ドルミカムの離脱症状の可能性あり）	ほとんどなし
	⑦	不明	なし
	⑧	3日後、身体の突っ張り	2日後、バリズム
	⑨	緊張は強かった。いつからかよく覚えていないが、一日中苦しそうだった。舌が変形するほどくいしばり、手は爪で傷つけるくらい握りしめ、身体全部に力が入っていて常に汗だくだった。股関節亜脱臼になった。足を屈曲させることで少し落ち着いた。薬はチザニジン、その後ダントリウムも追加し、落ち着いてきた。	わからない
	⑩	発症して１週間くらいから、発作とは違う身体の震えが見られ始めた。身体を丸めると落ち着くこともあった。ミダゾラムなどを増やしても落ち着いた。不随意運動が落ち着くと強い筋緊張が出た。半年ほどそれが続いた。	発症から１ヶ月後、手首・足首・肩を高速でくねくねと回す動き（舞踏運動）が出現。少しずつ穏やかにはなったが、5ヶ月くらい続いた。
二相性脳症	⑪	脳低温療法後、身体の突っ張りあり	脳低温療法後にあり
	⑫	約1週間後から体に力が入るようになった。なかなか眠れず、抱っこもしにくい程力が入っていた。フェノバールがあまり効果を感じられず、睡眠時だけダイアップを使う。23日後にはダイアップの使用をやめて、トントンしたりして寝かすようになった。34日後には緊張はほとんど取れてきた。	筋緊張か不随意運動かはっきり分からなかった
	⑬	意識回復後にありとても強かった。体温上昇し常にクーリング。夜はトリクロで入眠。	
	⑭	なし	なし
	⑮	とても強く筋弛緩剤をずっと使用	次第にジストニアが出現
	⑯	多分なし	脳浮腫が落ち着いた頃に出現
	⑰	震えがあった（ドルミカムの離脱症状の可能性あり）	なし
	⑱	6日後くらいから突っ張るように身体を反らせ、つらそうだった。声も出ていた	8日後くらいから不随意運動に変わった。大きな動き
	⑲	なし	手足がばたばたうごく　手が本人の意思とは別に動く

表19

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 9

(14) 意識レベルの変化について

	急性脳症	二相性脳症
意識	① 発症2日目、追視・発声あり、パチパチと拍手しようとするなどはあるがしっかり目は合わず／3日目、起きている時間が少し長くなり、拍手も出来たし、少しだけ笑顔も見られた、好きな手遊びや歌に反応する／4日目、表情が普段に近くなり目も前日より開く／6日目、絵本のページをめくろうとした、発声が増えた／7日目、自分から人の顔を見て笑ったり、怒って泣く時の声量が大きくなったり、発症前にしていたスキンシップがまた出来るようになったりと、急に発症前の様子に近づいた／10日目、発症前と同じように笑顔や発声も出るようになった ② 音に反応し始めた。 ③ ICUに入ってから3日後に目覚めて、看護師さんから朝ママ、パパと言っていたよ。と聞いて面会で会えたがママなどの発語はなかった。ママどこ？と言うと目で教えてくれた。 ④ 一般病棟管理で戻ってきた時は意識レベルは低かった。2〜3日かけて起き上がるくらいに回復した。 ⑤ 意識はあり。 ⑥ 低体温療法終了後その日に目が開き、翌日声を出し始める。 ⑦ 鎮静から2日後に目覚めて、母を見て、ママとしゃべったが、日に日に言葉が全くでなくなってしまった。 ⑧ 5日後に戻った。 ⑨ １ヶ月くらいで、音に反応したり、時々追視があるようになってはきた。半年くらいで、笑顔が見られるようになった。 ⑩ 最初の発作後なかなか目覚めず。3日目くらいに薄目を開けたり手を多少動かす様子があったが、後発の発作後にそうした反応が弱くなり、ミダゾラムが減っていくと少しずつ覚醒は上がったが、客観的に覚醒したといえるレベルではなかった。痛みや皮膚感覚への反応は敏感だった。1年経った今も追視は難しいが、音やにおい、見えたものには反応していると思う。	⑪ 脳低温療法の薬がきれた2日後目が覚めて、人工呼吸器がとれ、次第に回復。 ⑫ 発症６日後に持続のイソゾールの量を減らしていく、７日後に目が少し開く、口をモグモグ動かす。8日後に目がはっきり開くようになった。16日後から口から食べ物を少しずつ食べるようになった。 ⑬ 7日目の夜に自発呼吸が少し回復してその3日後位に意識が回復した。 ⑭ 鎮静から７日後に目覚めた。 ⑮ 抜管が2週間後、その後目は開けるが追視せず人形のようにボーとするだけ。その後徐々に追視 ⑯ 鎮静後9時間以内に2回の奇行があり。意識はない様子。 ⑰ 3日目に目覚め、泣く。4日目にまた発作始まる。7日目目覚める。8日目「牛乳」という。 ⑱ 脳症治療開始までには、目をさましているときもあったが、あくびばかりしていた。何回も続けざまに。 ⑲ ３日後に目がさめる、意識混濁４日以降手足動き、目も耳も聞こえている様子ではあるが、脳に伝達されていないようで、目があわない。目の前のものが見えていない様子。声掛けにも反応なし。表情なし。

表20

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 10

(15)　急性脳症後の変化　1

●後遺症はありますか。また、どのような症状ですか。 n＝19

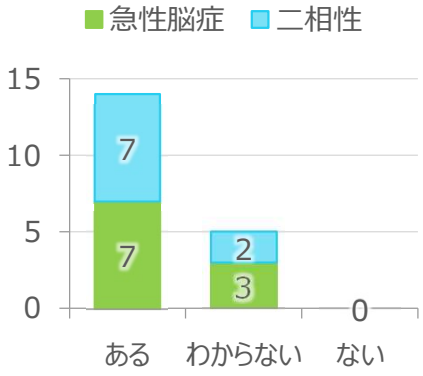


図9

【急性脳症】罹患時→回答時年齢／後遺症			備考、補足
①	1.1歳→7歳	言葉が出ない、はっきり発音できる言葉がほとんどない	前頭葉が萎縮した影響？
②	1.3歳→2歳	嚥下機能の低下、発達の遅れ	
③	1.7歳→6歳	後遺症があるか分からない	
④	1.9歳→6歳	歩行困難による転倒、重度知的障害あり	後遺症か分からない
⑤	2.1歳→2.8歳	知的障害、失調、運動障害、高次脳機能障害	歩けなくなった、できていたことができなくなった、表情が乏しくなり感情がない感じ
⑥	2.3歳→4歳	右半身麻痺	
⑦	2.11歳→6歳	二語文→単語のみ。右半身麻痺。	パパ、ママ、にいに、はい／右手をあまり使わない。階段や人とすれ違うときは必ず手を繋ぐ。
⑧	3歳→4歳	失語。歩行できなくなった。	
⑨	4.5歳→6歳	寝たきり	
⑩	7.5歳→8歳	四肢麻痺、経口摂取から経鼻栄養へ、知的面のダメージ大	もともと重度知的障害で発語なしだったがさらにコミュニケーションが難しくなった

表21

【二相性脳症】罹患時→回答時年齢／後遺症		
⑪	8ヶ月→4歳	わからない
⑫	11ヶ月→5歳	肢体不自由、発語はできない。摂食障害。
⑬	2.10歳→3歳	一時期うつ伏せ状態をしばらく保てていたのがまた寝返りが出来ない状態に戻った。発作もあるので一概に言えない。
⑭	2.11→4歳	発達スピードが遅くなる、集中力がなくなる、舌の動かし方が不得手になる
⑮	3.8歳→8歳	寝たきり、話せない、食べれない
⑯	3.10歳→11歳	短期記憶が苦手。手足の動かしにくさ(麻痺)。知的な遅れ。
⑰	5.8歳→10歳	高次脳機能障害。発作が、増えた。
⑱	7歳→12歳	7ヶ月間は寝たきり。経鼻栄養1年半くらいで、歩けるようになる。
⑲	10歳→12歳	中度知的障害から重度知的障害へ。身辺自立ができていたができなくなった。会話できていたが言葉を失った。

表22

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 11

(15)　急性脳症後の変化　2

●発作の形は変わりましたか。
脳症後、どれくらい経ってから発作が出てきましたか。

	人数	急性脳症 (罹患年齢→現年齢：変化内容など)		二相性脳症 (罹患年齢→現年齢：変化内容など)	
(A) 脳症後 発作なし	4	3	② 1.3歳→2歳　⑧ 3歳→4歳 ⑨ 4.5歳→6歳	1	⑲ 10歳→12歳
(B) 変化なし あまり変化 なし	4	2	① 1.1歳→7歳（発症17日目から。複雑部分発作が他の形態より多くなった印象） ⑤ 2.1歳→2.8歳（9日後から）	2	⑬ 2.10歳→3歳（3ヶ月後から） ⑯ 3.10歳→11歳（1年後。たまにあった部分発作は今現在消失）
(C) 以前の発作 形態に 追加された	7	3	④ 1.9歳→6歳：有熱時 全般性発作 群発→有熱時 全般性発作 群発＋無熱時 全般性発作(単発)（1か月以内に群発し入院） ⑥ 2.3歳→4歳：部分発作→部分発作＋全般性発作（4ヶ月後。全般性発作が増えた） ⑦ 2.11歳→6歳：有熱時 重積→有熱時の発作が5分以内、2ヶ月に1度無熱で20秒程ボーッとした発作	4	⑪ 8ヶ月 →4歳：全般性発作→全般性発作＋複雑部分発作（2ヶ月後から） ⑫ 11ヶ月→5歳：有熱時 全般性発作→有熱時 全般性発作＋複雑部分発作（約2ヶ月後から左側に顔が引っ張られる発作。有熱時発作は1年後） ⑭ 2.11歳→4歳：複雑部分発作、欠神→ミオクロニー、欠神発作、全般性発作（１カ月後から。全般性が増えた） ⑰ 5.8歳→10歳：全般性発作→全般性発作＋複雑部分発作（2ヶ月後から。部分発作、欠神発作、脱力発作が増えた）
(D) 以前と発作 形態が 大きく違う	4	2	③ 1.7歳→6歳：欠神発作、複雑部分発作、全般性発作→欠神発作、ミオクロニー、脱力発作、模様柄発作（6ヶ月後から） ⑩ 7.5歳→8歳：睡眠中 全般性発作・有熱時 全般性発作 群発→主に音刺激により、左を向き右手挙上、左腕伸展、その後声を出して笑う発作（9ヶ月後くらいから）。有熱時発作なし。	2	⑮ 3.8歳→8歳：有熱時 全般性発作 重積→欠神発作（よく目を見開いたまま動かなくなる 緊張が強いので発作かわからないこともある） ⑱ 7歳→12歳：重積→毎日、数回のスパズム発作、脱力発作（約半年後から）

表23

急性脳症によって発作の形がどのように変化したかは個人差があるが、
早期に変化した場合は急性脳症の入院加療中に何らかのてんかん発作が出たケース、
時間経過が長い場合は、2年ほど（現在まで）発作が消失したまま、というケースがある。

また、急性脳症罹患後は欠神発作や脱力発作、スパズム、分類の難しい発作など
多様でドラベ症候群では比較的少数の発作が出現しているケースも見られる。

年齢による変化もあるかもしれないが、急性脳症による脳損傷の影響も考えられる。

なお、いずれのパターンにおいても、後遺症の表れ方に何らかの傾向は見いだせなかった。（後遺症があるか分からないとの回答：B-急①、C-急④・二⑪⑭、D-急③）

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 12

(16)　リハビリ

●入院中から現在まで、経験のあるリハビリはなんですか。
また、リハビリ入院はしましたか。（複数回答） n＝19

PT（理学療法）	13	その他	3	リハビリ入院	あり：5
OT（作業療法）	11		・療育でのリハビリ：1 ・入院中のリハビリ：2		・2週間：1 ・15日：1 ・2ヶ月：2 ・3ヶ月：1
ST（言語聴覚療法）	12				
なし	2				

表24

- 多くのケースで入院中からリハビリが開始されていた。退院後も訪問や外来でリハビリを継続しているケースが多い。
- リハビリ入院については、「3ヶ月集中ではいはいができるようになったり刻み食が食べられるようになった」「1ヶ月位でなんとか独歩歩行できるようになった」「母への精神的なサポートにもなった」「入院中は全くやる気がなかったのに帰宅後這って移動するようになった」といった声が聞かれた。
- リハビリなしと答えたケースは、「知的面のリハビリができる施設がなく、日常生活に戻ることが一番のリハビリと言われた」「脳症になったからというリハビリはやっていない」とのことだった。

リハビリ入院した施設は？

心身障害児総合医療療育センター（東京都）、東大寺病院(奈良県)、広島県立障害者リハビリテーションセンター若草園など。その他、ボバース記念病院（大阪府）、神奈川リハビリテーション病院などが有名です。

(17)　利用している制度など　n＝19

福祉制度・サービス			
補装具作成	16	日中一時支援	1
児童発達支援	10	ファミリー・サポート・センター	1
放課後デイサービス	10		
居宅介護	2	入浴デイサービス	1
移動支援	2	成年後見制度	0
ショートステイ	1	なし	2

表25

医療関係の制度・サービス	
小児慢性特定疾病医療費助成	17
外来によるリハビリ	16
訪問看護	9
訪問リハビリ	9
訪問診療(歯科含む)	2
重度心身障害医療費助成	1

表26

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 14

(18)　生活の様子を教えてください。

こもり熱でも38℃になってしまうので、服を脱いで冷たいタオルで体を拭くと37℃前半まで下がる。 38℃越えたら入院して熱が完全に下がるまで経過観察させてもらっている。

とにかく風邪をひかせない。

脳症前と変わりなく過ごしています(3名)

リビングにベッドを置き一緒にすごす
学校、ただし感染症流行時期は休む

感染症に罹患しないよう、療育園へ通うのを辞めた。当時住んでいた地域の小児科医の少なさと小児神経専門医がいないこと、救急受け入れ態勢の弱さが今回の脳症に繋がったと考え、脳症治療の出来る三次救急病院へ徒歩で行けるところに引っ越しした。感染症対策から、病院に行かないよう、基本は訪問診療をお願いし、リハビリも訪問リハを中心に行っている。

脳症前より運動機能は、低下。よだれも多い。滑舌も悪く、言葉は聞き取りにくいが生活様式は、変わらず過ごしている。

首が座らず、座位もとれないため、横になって過ごすことが多いです。
リハビリに通っています。

温度管理、感染症対策

外来PT1回／週。訪リハ（OT・STメイン）と療育母子通園スタート予定
公園に行ったり母子入園時に息子が楽しんでやっていたことをうちでも実践しています
失調歩行でふらつきもあり怪我をすることもあるので、頭部保護帽を着用しています

発達支援室
暑さに気をつけてもらっている

普段は主人のお母さんに娘を見てもらっていて、療育園に週1回と訪問看護が週2回来てくださいます。

学校の後、放デイ利用。手と目の使い方をサポートするためビジョントレーニング、週1度以上のリハビリ継続等。身体を動かすためチア・プール、脳の活性化のために合唱など。

以前より動けるように部屋のスペースを考えた。　右手右足を意識させるように動かした。療育も再開した。

自宅では自由に過ごしているが、絵本やテレビは発作誘発になる為、あまり見せない。
睡眠不足で発作になりやすくなっている為、昼寝は短時間でもさせている。
熱こもりにならないよう身体を触ったり体温を測ったりをこまめにしている。冷えていないかも確認している。　興奮させすぎないよう気を付けている。
学校、放デイ、PTに通っている。

平日は学校へ。母が送迎。家ではマットレスに寝ているか、座位保持椅子に座っている。夕方は居宅介護を利用。週1～2回、放デイ。手がよく動くようになり噛んでしまうことがあるので目を離さないようにする。四肢麻痺なので意識して姿勢を変えたり身体を動かす。 PT週2：外来・訪問。

週に2度母子通園、週に1度通所リハビリ、週に1度訪問リハ。発熱に気をつけている。

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 15

(19) その他、経過について

主に入院中の経過

誤嚥性肺炎もあったので、経管栄養、寝たきりになったが、すぐに呼吸の仕方からリハビリをして退院までの1ヶ月半で、口からとろみのあるのを数口食べれてうつぶせ寝ができるまでに回復してくれた。

水を飲んではダメだったので、唇がガサガサだった。ワセリンを塗ってもらうようにお願いした。

挿管はなかったので、酸素マスクだけしていました

肺炎を併発していたので、6日目パーカッションする。7日目IVH：中心静脈栄養入れる。気管内挿管10日目。11日目ドルミカムの離脱作用。12日目経管栄養。

おむつかぶれはカビが繁殖してしまったようで、本人も痛いみたいで排便するとぶるぶる震えていた。皮膚専門のナースが見てすぐカビだと分かってくれて、薬でみるみる治った。早く診てもらいたかった。また、むくみなどの影響で白眼もむくんでしまい、角膜の奥まで傷が残ってしまい、完治は難しそう。保湿点眼薬くらいしか出してもらえなくて、退院後に診てもらった眼科では「早めにステロイド点眼薬を使った方がよかった」と言われた。やっぱり入院中ももっと強く訴えればよかったと思った。
　不随意運動や筋緊張が激しかったので、体温がいつも38度とか40度とかだった。保冷剤を当てすぎると嫌がるし、悩ましかった。

発症5日目から全身に赤い発疹が出始め、血液検査からも抗体が出たので、突発性発疹により脳症を発症し、重積・群発発作になったと思われ、脳症の後遺症の軽減につながりうる治療として、TRH療法を発症12日目から10日間行った。
　発作は発症17日目からまた現れ、1日に2、3回の日もあったが、その都度点鼻・座薬・点滴などで処置した。　発症35日目に退院した。

長期間細い血管でルートを取っておくことは無理なので、発症15日後麻酔をして首にCVルートを入れた。退院直前までとっていた。口に力が入るので舌を歯で傷つけていた、歯科に見てもらい、保護のジェルを塗っていた。　眼科で眼底検査をした。異常はなかった。鼻チューブの取り替えや注入の指導を受けた。栄養士と摂食・嚥下専門の看護師の指導を受けた。退院直前で口からミルクを飲めるようになったので、鼻チューブは取れて退院した。

　何らかの感染症にかかった後、40度の高熱がなかなか下がらず、そこから血管炎や多臓器不全への進展の恐れが出て、加えててんかん発作による脳症疑い、といった流れだったと思います。
　当時を思い返せば、いつもの入院とは経過が違っていたような…と思いましたが、その時は親もドクターも気づけないほど、見極めが難しいと、今でもそう感じます。担当ドクターは立ったまま寝てるくらいで、本当に大変だったようです。また副作用や合併症が出なかったのは運がよかったと思っています。
　うちの子はその後順調に回復して退院しましたが、体幹機能障害による歩行困難や重度知的障害があり、もともとドラベによるものか、脳症の影響なのか、ちょっと気になるところはあります。

主に退院後の経過

2か月後から寝返り等できるようになった

生後8ヶ月の頃なので、経過は脳症後と発達はかわらず、しかし生後1歳過ぎから発達が遅れ出す。
脳症の影響かドラベの影響か判断できない。

脳症後、心身発達レベルは元に戻ったが、その後の発達スピードは少し遅くなり集中力が欠けるようになり、舌の動かし方も不得手になった気がする。

脳症後1年以内にはおむつが濡れたら教えてくれたり、現在首も座りきらないけど動かすようになったり表情も豊かになっている。話せないけど表現もするし、周りを理解しているようにも思える。

　嚥下機能が著しく低下し、鼻のチューブから栄養をとっていましたが、少しずつ回復しており、ペーストか刻み食を食べられるようになっています。
　水分はまだうまく飲み込めず、チューブから入れています。
　音への反応はいい方だと思いますが、視覚がいまいちな感じです。　感覚過敏なところもあります。

発作は3ヶ月後に復活してしまい、その後は一時活発になったのですが、今はうつ伏せ状態を保てません。元気はあります。

寝たきりで、鼻からの経管栄養ですが、少しづつ経口摂取もできるようになってきました。

右半身麻痺がありましたが 2年数ヶ月たった今は少しずつ動かすことができています。

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 16

(20) 不安だったこと、心配だったこと、分からなかったこと、こうしてほしかったと思うこと 1

当直医でも、痙攣発作が長引かないようにすぐに薬剤投与など対処してほしかった。

多臓器不全になってこのままいくと危ないと言われ、目も覚さない我が子の側に居たいのに面会時間が限られていたのが辛かった。

ドラベ症候群という病気が、脳症になるリスクも多いときいていたことと、発作おこすときは、ほぼ、重積だったのと、いつもと様子が明らかにおかしかったので、すぐに脳症を疑い、主治医に相談しました。
　検査もすぐにしましたが、明らかな異常はなかったけど、脳症治療開始してもらえました。
　主治医も、他の病院の、神経の先生とかの意見もきいてくださり、正直に話してくれる主治医には、感謝してます。
　脳症治療は、これをしたから正解とか、正直、先生方でも難しいのでは？って思ってます。

とにかく、急性脳症というものの知識がほとんどなく、これからどうなってしまうのかという、漠然とした不安がありました。説明もしてもらったのですが、ほとんど頭に入らず。
　もっと早くに脳症を疑って、治療をしてもらえたらよかったと思いますが。。。

治療方針や対応については、本当によくしてもらったとの思いがありますが、その間、上の子が家に放置気味になっており、そっちの方は申し訳ないと思ってました。
親が心配している間、他の兄弟たちは年齢的に理解も難しく、もっと心配だったと思います。

私自身もかなり混乱していて、そのときの事をよく覚えていません。

主治医の先生は、他の病院の先生と相談しながら対応してくださり、わからなかったことも分かりやすく説明してくださったと思います。脳症についての自分の知識が乏しく先が見えずネットを読むと不安ばかりで、家族にネットを読むのを禁止されたのを覚えています。リハ入院中は、母に息子を見てもらいましたが学校でいたずらなどをして先生から電話をもらったので不安だったかと思います。

急性脳症ガイドラインにドラベの項目があるのにも関わらず、それを医師がご存じなかったのが残念。血液検査数値がはじめ悪くなかったから初手が遅くなったのではないか（悪化は後からくることを、ご存じなかった？）。色々な質問に対し、ドラベLINEで聞くと的確な答えが返ってきていた。A4サイズ1枚で、医師に渡せるドラベの脳症ガイドラインがあると良いと思った。

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 17

(20) 不安だったこと、心配だったこと、分からなかったこと、こうしてほしかったと思うこと 2

意識や呼吸が全然回復せず一生寝たままになってしまうんじゃないかと不安になりました。

急性脳症とドラベ症候群同時に言われ頭が真っ白になりました。
　前主治医からはちょっと難治なてんかんとしか言われておらずドラベのドの字も知らなかったし急性脳症になるなんてことも全く知らなかったからです。
　そしてホストインが忌避薬だということも後から知りなぜ前主治医は中毒になるほど投与したのか今でも疑問に思っています。
　これは一生思い続けると思います。
　そして難治なてんかんと言われた時になぜ詳しく自分たちで調べることをしなかったのか。
　知っていればもっと気をつけることが出来たのでは？とずっと思っています。
　前主治医の先生とは意思疎通不足だったかもしれません。
　これからは分からないことは聞き理解してから前に進んでいこうと思います。

ミダゾラム持続を切ってから服薬を開始しなかったため、症状が悪化したような気がします。すぐに服薬をお願いしなかったことを後悔しています。

今よりネットでの情報や体験談もなかったため、どんな体験談でもとにかく色々な症例、その後を聞きたかった。

もうこのまま意識が戻らず目も開けてくれない。呼びかけにも反応しない。ととても不安な気持ちで一杯でした。私はいっぱいいっぱいすぎて何も考える事が出来ない感じでした。

ドラベには忌避薬とされるホストインを使用されてしまったこと。重積は止まったものの投与後に痙攣が群発しさらに強い薬を使うことに。悪影響がなかったか心配。急性脳症だと確定してからは「意識が戻るかも分からない」というようなことを言われていたので意識も後遺症もすべてが心配、不安だった。白目がむくんでしまい傷もついてしまって、眼科医が診てくれたが、処方が結果的に不十分だったため角膜より奥の層に傷が残っていて現在も眼科で経過観察中。もっと初期の段階でステロイド点眼していれば…と言われ、やはり入院中の発症当時に適切な処置をしてほしかった、と思う。

何かがおかしい、いつもと違うと何度も訴え、脳症である可能性も伝えたがなかなか聞き入れてもらえなかった。ドラベである時点で、意識がおかしい＝脳症を疑い、すぐに治療に入ってほしかった。

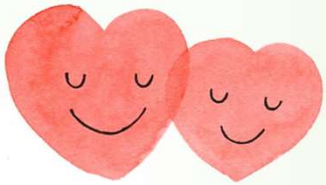
死ぬかもしれないと不安だった。命は助かることを早く言ってほしかった。低体温療法をしないのか聞きたいのに聞けなかったことを後悔している。

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 18

(21) 医療者や支援者の対応や声かけでうれしかったこと 1



もう一度この子のお母さんができるチャンスをもらえたし、この子も頑張ってるから頑張ろうね。

当時から頻繁に入院していたので、病棟スタッフのみなさんには本当によくしていただいています。（先日もお世話になってきましたが）

リハビリ病院の先生から脳の画像を見ながら「よくここまで回復できたね、すごく酷いのに」言われている事は酷いけど娘の生命力が嬉しかった

主治医は、すごく丁寧に気をつかって、説明とかもしてくれるので、信頼をしています。

朝一病院につくと、声をかけてくれる医師、看護師さんに囲まれて様子を聞いてくれたり、気になる事を聞いてくれ心強かったです。

毎日の回復に、医師も看護師も本当に驚いて、喜んでくれた。ドラベLINEで「今が底。これから上がるだけだから」と言ってもらえて、これ以上辛いことはないんだと前向きになれた。ドラベLINEで皆さんに支えてもらえました。心から感謝しています。

看護師さんたちの明るさに救われました。
子どもの小さな変化にも気付き、たくさん誉めてもらえて嬉しかったです。

病気とは関係ないが、入院中にクリスマスを迎え、福祉団体からのクリスマスプレゼントを夜中にこっそり置いてくれていたことがうれしかった。何気ない日常を奪われ、別世界に息子と共に連れていかれたような毎日だった。その中で、『普通』を与えてくれたこと、味わわせてくれたことに感謝した。想っていてくれる人がいるんだと心強かった。

少しできたことを一緒に喜んでくれて嬉しかったです

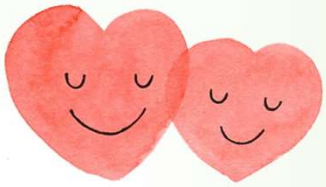
転院先の看護師さんに「今ここで○○先生（現主治医）に出会えたのだから前向きに頑張ろう」と言ってもらえ気持ちが落ち着きました。入院中のリハビリの先生は毎日「絶対前みたいに歩けるようになる」と言い続けてくれました。

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 19

(21)　医療者や支援者の対応や声かけで うれしかったこと　2



ICUに行く時、今まで娘と一度も離れた事がなく行くのを迷っていた時、看護師さんから一般病棟より手厚く処置してくれる所なんだよ。と教えてもらいICUで処置してもらった。看護師さんのその言葉のおかげで納得して治療をうけられた。

脳症になった時に不在だった主治医が3ヶ月後に戻られた時に、ゆっくり話を聞いてくれ、今後の話を分かりやすく話してくれ、僕も復活を信じると言って下さって嬉しかったです。

ちびっこグループLINEに助けを求めたらみんなが色々教えてくれたり、千羽鶴等励ましてもらったり本当にありがたかったです。

かかりつけ病院でもお世話になっていた先生の大学病院だったので そこは安心できた。

主治医ではない医師が、ハッキリと脳症だと伝えてくれたのがありがたかった。

本人が、普段の発作とは違うことを伝えようとしてこういう反応をしているのかもしれないなど、医学的説明ではない伝わりやすい表現も交えてくれたこと。　本人の力を信じましょうと言ってくれたこと。

看護師長さんのフォローがありがたかった。医師に伝えたいが言えずにいた要望を伝えてくれたり、現状を受け止めきれずにいる心境を理解して寄り添ってくれたり。医療の視点だけでなく、親の気持ちや意見を聞いてくれた、と感じた。

看護師も医師も皆親身に寄り添ってくれた。母乳を鼻チューブから入れてくれて嬉しかった。看護師が子供にマッサージをしてくれたのが嬉しかった。
医師が医師の立場ではなく、同じ母親として、意見を言ってくれて嬉しかった。

©2020ドラベ症候群患者家族会

(22)　脳症を経験して思うこと。メッセージ。　1

寝たきりになってしまい、話もできなくなってしまったわが子は数日前と変わり果てた姿でしたが、長い発作を頑張って乗り越えてくれた姿、これからも一緒に居られる奇跡を大切にして過ごしていこうと改めて思いました。脳症後は療育センターに通えて仲間がたくさんでき、今の生活が楽しめるまでになりました。脳症前の姿を思い出すと前までは辛くてしんどいとしか思えませんでしたが、今はまたこのような姿に少しでも近付けるようにリハビリ頑張ろうと思えるまで前向きになることができました。１回脳症になったからと言ってもう起きないとは言いきれないのがこの病気の怖さと主治医が言っていたので、気を抜かずに毎日笑って過ごして行けるようにしていきたいです。

脳症治療1回、脳症疑いも３回経験しました。
当時を思い出すとげんなりしますが、支えてくれる人がいたので、現在は元気に過ごしています。
元気に帰っていく子もいれば、それが叶わなかった子がいるのも事実で、どういう言葉を選んでいいかわかりませんが、うちの子の話が事例の一つとして、何かのお役に立てればと思います。

ドラベ症候群は脳症の可能性が高いといわれ、実際なるまでは他人事のようでしたが本当にいつなるかは分かりません。
　ただ、なってしまったけどこれが娘の運命だったと受け止めるしかないし、脳症の後遺症で赤ちゃんのようになってしまったけれども可愛くて愛しくて仕方ないです。脳症になったすぐは手探りだし、なった今もいい方法がないか調べたり、他の脳症の子と比べて後遺症が軽い、重いで壁を作る事もあります。
　でも後遺症に関わらず、一人で悩まずに周りに聞くのはすごく大事。一人じゃないです。
今後脳症で悩む親御さんがいたらいつでも相談してください。

受け入れるには、時間が、かかるかと、思います。
我が子が突然、変わってしまうという現実に。
　私は、外来でですが、リハビリにいき、普通の元の生活にもどしてやることが、一番だと思って、学校にも行かせてもらいました。
　いろいろな、刺激をうけて、少しずつですが、興味もでてきたり、笑顔がでたり歩けるようになり、ご飯が口から食べれるようになりと、前みたいに、おしゃべりはしてくれないですが、日々少しずつ、成長していくと思ってます。

振り返るとあの時と思ってしまいますが、今は、前を向かないとと思ってます。
このアンケートを書かせていただき、お役にたてるといいなあと思いました。

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ21

(22)　脳症を経験して思うこと。メッセージ。　2

まさに脳症の原因となる発熱をした日、医師に「もしもの時はホストインを使わないでほしい」と初めて伝えました。その内容が、他の医師に徹底されていなかったこと、さらに「今回、第二薬の投与が遅れたのは、ノーベルバールは準備に時間がかかるから。ホストインならすぐに準備できるから、その準備時間で発作を長引かせてしまった可能性がある。ホストインは服用では増悪するが、静脈注射ではそう言われていない。」と言われてしまいました。何が正しいか分かりませんが、第二薬を投与する病院や主治医と一度話し合いをしておく必要があると思います。また、三次救急に一度でも受診しておけば受け入れがスムーズなので、もしもの時に良いと思います。我が家も、受診していたので三次救急の主治医がすぐに来てくれました。

子どもの成長する力は、大人が思っている以上にすごいです。
　このまま寝たきりで、何もできない、何も分からないのだろうかと思っていましたが、笑ってくれたときには涙が出るほど嬉しかったです。
　リハビリも頑張っているし、少しずつ思い出すこともあるようだし、何より母のことをちゃんと認識してくれているようで、ホッとしています。
　うまく言えないですが、出口のないトンネルは無いんだと思いました。

脳症はわからないです。脳症かもしれないで治療が始まるので、どんな治療法があるのか、病院によって変わるところもありますし。ただ、痙攣がきてからの対応ではなくて、ドルミカム持続投与などしてほしかったと感じます。

皆が普通にできるようになっていくことを数十倍の時間をかけて自分のものにしていった息子。その息子の努力を一瞬で奪いさってしまった脳症。
　あれから3年弱、表情を取り戻し、感情を取り戻し、苦しげな表情も少なくなってきた息子。
　それに伴い、私自身も穏やかな気持ちで過ごせる日々となりました。
　けれど、自責の念は一生消えないと思います。
　あの時、意識の回復がいつもより遅かった息子、何かがいつもと違った息子。「脳症ではないですか？」もっと強く何度も訴えていればよかったです。同時に、母の訴えにもう少し耳を傾けてほしかったです。結果は同じだったかもしれません、それでも、判断を誤った後悔は大きいです。母親なのに。ずっとそばにいたのに。自分自身を、これからも責め続けると思います。
　もう誰も息子みたいな苦しい思いをしてほしくないです。私みたいな後悔を残してほしくないです。

後悔しないように可能な治療はやってもらえないか
相談した方がいいと思います。

©2020ドラベ症候群患者家族会

ドラベ症候群患者対象

急性脳症についてのアンケート まとめ 22

(22)　脳症を経験して思うこと。メッセージ。　3

まだ振り返るには早かったです。
思い出すとつらいし当時の動画は見れません。
でも現実から目を逸らさず前向きにコツコツとやっていくことで少しずつですが結果がついてくることも実感しました。
これからも頑張ります 。

ドクターは、患者の家族の気持ちを考えて話していただけるとありがたいです。主治医との信頼関係が大切だな。と感じました。

かかりつけの先生方や看護師さん、家族会のみんながいなかったら今の元気な娘にはもう会えていなかったかもしれないと思うと、感謝しきれないほどの気持ちです。
　もう脳症になってしまう子どもたちがいなくなる様に、1秒でも早い救急搬送とブコラムが手元に来る日を願いたいと思います。

色々な情報が簡単に手に入るようになり、患者も色々調べてからの疑問や質問がでてくるかと思うが、その時に医師は色々な手段の中からこの治療を選んだという理由や治療方針など、都度説明していただけたらありがたいと思う。
　医師とのコミュニケーションがとれていたら、親の不安も少しは軽減すると思う。

私たち家族は娘が急性脳症になった時、家族会に入会していませんでした。今現在、入会して、ここの存在、家族会のメンバーの存在はとても大きいなと感じています。

風邪を引いても、短い発作の群発で、自宅で乗り越えられるようになって3年ほど経っていて、発達面もやっと伸び始めていた矢先の、急性脳症でした。避けられるものなら、ならないほうがいいけれど、もしお子さんが急性脳症になってしまった（かもしれない）という方がいたら。遠慮なく医師や看護師に聞いたり相談したりしてみてください。「子どものためにできることを全部やりたい、後悔したくない」という思いを素直に伝えればきっと納得のいく対応をしてもらえると思います。
　また、私の実感ですが、つらい気持ちを抑え込んだまま頑張ろうとするのは、無理がきます。お子さんを抱きしめるように、ご自分の気持ちも抱きしめてあげてほしいです。思いっきり泣いたほうが、気持ちが楽になりましたし、子どものためにできることをしよう、できる限りの回復を目指していこう、と心から素直に思えるようになりました。

とにかく少しでも早く治療にあたり、発作も1回でも抑えられるよう対応していただきたいです。少しの差で子供のそれからの生き方が変わります。

ドラベ症候群という病気は防げなくても、脳症は防げたんじゃないかと後悔ばかりです。
　小さいうちは発熱や重積ばかりですが、できる限りのことはしてあげてください。

©2020ドラベ症候群患者家族会

経　過　記　録

No.

日目	月日	時間	子供の様子 （発作、意識、睡眠等）	治療	検査 （血液・CT・MRI・脳波等）	医師に伝えたい事、説明があった内容等
1						

©2020ドラベ症候群患者家族会

検　査　記　録

No.

実施日	検査 （血液・CT・MRI・脳波等）	結果	医師に伝えたい事

©2020ドラベ症候群患者家族会