

結節性硬化症（TSC） チェックシート

No.2
Ver2.2

記入日 年 月 日

氏名： _____ 生年月日： _____ 年 月 日 (歳)
 住所： _____ 緊急連絡先： _____

治療について

		<input type="checkbox"/> 治療中	<input type="checkbox"/> 外科的治療 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療済	<input type="checkbox"/> 薬物療法 ()	
		<input type="checkbox"/> 経過観察	<input type="checkbox"/> その他 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療中	<input type="checkbox"/> 外科的治療 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療済	<input type="checkbox"/> 薬物療法 ()	
		<input type="checkbox"/> 経過観察	<input type="checkbox"/> その他 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療中	<input type="checkbox"/> 外科的治療 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療済	<input type="checkbox"/> 薬物療法 ()	
		<input type="checkbox"/> 経過観察	<input type="checkbox"/> その他 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療中	<input type="checkbox"/> 外科的治療 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療済	<input type="checkbox"/> 薬物療法 ()	
		<input type="checkbox"/> 経過観察	<input type="checkbox"/> その他 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療中	<input type="checkbox"/> 外科的治療 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療済	<input type="checkbox"/> 薬物療法 ()	
		<input type="checkbox"/> 経過観察	<input type="checkbox"/> その他 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療中	<input type="checkbox"/> 外科的治療 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療済	<input type="checkbox"/> 薬物療法 ()	
		<input type="checkbox"/> 経過観察	<input type="checkbox"/> その他 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療中	<input type="checkbox"/> 外科的治療 ()	
		<input type="checkbox"/> 治療済	<input type="checkbox"/> 薬物療法 ()	
		<input type="checkbox"/> 経過観察	<input type="checkbox"/> その他 ()	

病院 科 (連絡先：)

(付録)
結節性硬化症 (TSC) の定期検査について
国際結節性硬化症コンセンサス会議
リコメンデーションから抜粋

推奨グレード	概要
Category 1	高レベルのエビデンスに基づいており、その介入が適切であるという統一したコンセンサスが存在する
Category 2A	比較的レベルのエビデンスに基づいており、その介入が適切であるという統一したコンセンサスが存在する
Category 2B	比較的レベルのエビデンスに基づいており、その介入が適切であるというコンセンサスが存在する
Category 3	いずれかのレベルのエビデンスに基づいてはいるが、その介入が適切であるかという点で大きな意見の不一致がある

	検査について	推奨
脳	無症候性の患者であっても、脳MRI検査を25歳未満までに1~3年ごとに行い、SEGA(上衣下巨細胞性星細胞腫)の新規発症を観察する。	Category 2A
	SEGAが大きい、あるいは増大している、または無症候性ながら脳室拡大を生じたSEGAを伴う場合にはより高頻度にMRI検査を行い、患者・家族には新たに症状が現れる可能性があることを教育する。	Category 2A
	小児期に無症候性SEGAを伴っていた例には定期的な撮像を続け、成人しても増大のないことを確認する。	Category 2
	TAND*症状のスクリーニングは少なくとも年1回受診時に毎回行う。包括的で正式なTAND評価は鍵となる発達時期、幼児期(0~3歳)、就学前(3~6歳)、就学前から小学校中学年(6~9歳)、思春期(12~16歳)、成人早期(18~25歳)、その後において実施する必要がある	Category 2A
	*TAND: TSC-associated neuropsychiatric disordersとは、結節性硬化症に頻繁に認められる、攻撃的な行動、自閉症スペクトラム障害、知的障害、精神症状、神経心理学的異常、学校や職業での困難さを示す、新しい専門用語である。	
	治療戦略は患者個々のTAND像、障害(自閉症スペクトラム障害、注意欠陥多動性障害、不安障害など)ごとの優れた臨床ガイドライン/臨床評価尺度に基づいて構築されるべきである。常に患者ごとに教育プログラム(EP)の必要性を考慮すべきである。	Category 1
	行動の突然の変化がみられたら、潜在的病因(SEGA、発作、腎疾患など)を見出すための迅速な医学的/臨床的評価を行う。	Category 1
心臓	発作が確認あるいは疑われた例には定期EEG(脳波)検査を行う。定期EEG検査の頻度は臨床的な必要性に応じて決める。24時間以上の長期ビデオEEG検査は発作の発生が不明確か、説明のつかない睡眠、行動変化、他の認知あるいは神経機能変化発生時に行うのが妥当である	Category 2A
	心横紋筋腫の退縮が認められるまで、小児の無症候性患者には1~3年ごとに心エコー図検査を行う。症状のある患者に対しては、より高頻度に、あるいはより高度な診断評価が必要となる可能性がある。	Category 1
眼	無症候性患者では全ての年齢で3~5年ごとにECG(心電図)を行い、伝導障害をモニタリングする。有症状患者に対しては、より高頻度に、あるいは携帯心電計によるイベントモニタリング心電図などのより高度な診断評価が必要となる可能性がある。	Category 1
	ベースライン評価において眼科的病変あるいは視野症状が確認された患者については毎年眼科的評価を行う。vigabatrinによる治療を含め、より高頻度の検査は役に立たず、新たな臨床上の懸念が生じない限り推奨しない。	Category 2B
歯	少なくとも6ヵ月ごとに詳細な臨床的歯科視診/検査を行い、以前検査されたことがなければ7歳までにパノラマX線撮影を行う。	Category 3
皮膚	毎年詳細な臨床的皮膚科視診/検査を行う。	Category 3
肺	受診時には労作性呼吸困難、息切れを含むLAM(リンパ脈管筋腫)症状の臨床的なスクリーニングを行う。LAM発症リスクのある患者には受診時に喫煙の危険性とエストロゲンの使用について説明しカウンセリングする。	Category 2A
	ベースラインにおけるHRCTで肺嚢胞のなかった例も含め、LAM発症リスクのある無症候性の患者には5~10年ごとにHRCT検査を行う。HRCTにて肺嚢胞が確認された患者には1年ごとに肺機能検査(肺機能検査と6分間歩行)を行い、2~3年ごとにHRCT検査を行う。	Category 1
腎臓	生涯を通じて1~3年ごとに、腹部MRI検査を行い血管脂肪腫の増大と腎嚢胞を評価する	Category 2A
	MRIが施行できない場合はCTあるいは超音波検査を行う。	Category 1
	少なくとも年に1回、腎機能検査(GFRを含む)と血圧測定を行う。	Category 1