

# 小児てんかん

## 始めに

てんかんの有病率は約 0.5~1.0%とされており、日本ではおよそ 100 万人の患者がいると推定され、決して稀な疾患ではありません。また、発症も 1 歳までが最も多く、思春期までに大部分が発症するとされており、以後は少なくなって行きますので、小児科の疾患とも云えると思います。

予後は、岡山大学の統計などでは 80%が小児のうちに改善するとされており、我々の所でも小児のうちに断薬出来る症例が多くを占めています。

## 1、診断について

てんかんは脳の神経ニューロンが自己の意識とは関係なく突発的に興奮し、働いてしまう「発作」症状を繰り返し起こす慢性疾患で、強く筋肉が関わる「けいれん」以外にも、いろんな動作や動き、感覚や情動、意識混濁や消失など色々な症状が見られます。

脳波を記録すると、発作症状に見合うてんかん性の鋭い波形（棘波、鋭波など）が記録されます。

小児では、てんかん以外にもいろんな発作的状態や症状が見られます。

良性のものでは、1-3 歳時に多い、38 度以上の熱発時に起こる“熱性痙攣”や強い泣き始めの呼気で声が出なくなる“泣き入りひきつけ”は良く知られています。また、幼児期にかけては、寝ぼけや夜驚、寝入り際にピクピクする“入眠期のミオクロニー”なども多いと思います。しかし、これらの疾患でも、非典型例ではてんかんと鑑別が必要となりますし、癖のような動作やびっくりしたときの反応、失神、きぼり、夢遊病などその他 色々な症状が鑑別対象になり得ます。

従って、診断の始めにはてんかん発作かどうかの確認がまず必要で、実際の診断には

1) 発作の確認、2)他の疾患の除外、3)脳波でのてんかん波形の確認が必要です。

### 「ちょっと一言」:

発作の観察には、どんな時に、どこで、どうなったのか。どこから始まって、どのようになって行ったのか。意識は有るのか、顔つきや全体的な格好は、眼球の位置は、目つきは、息づかいは、顔色は、唇が紫色か、力が入っているのか、抜けているのか、などがポイントですが、変な様子や異常な運動などの場合はビデオ等に記録することをお勧めします。

てんかん性の場合には発作誘発因子や発作後の状態を見ることもその後の治療や管理に大事な要素となるので落ち着いて把握するようにして下さい

尚、我々は発作かどうかを区別し難い場合には、入院の上でビデオと脳波を同時に記録する装置などを使い、鑑別に役立てています。

[脳波]:脳波のてんかん波については、普通は発作の無い状態で安静にして（乳幼児では睡眠導入薬で寝かせて）記録しますので、実際には目に見える臨床発作を起こしている訳では有りません。発作時はこれらの棘波が全体に拡がったり、長く続いたりしています。

また、てんかん患者以外の疾患でも、時々突発性の異常波形が見られますので、臨床症状に一致しない場合はてんかんの診断は出来ません。

[病因/検査]:次にてんかんの病因を検索する必要があると有りますので、詳細な病歴と CT、MRI、SPECT、PET などの画像診断による解剖的、機能的診断や採血や尿などの検査や各種の代謝産物の測定を行い、代謝性疾患も含めた病態を解析し、病因が症候性の疾患か機能性の疾患かの鑑別を行います。

「ちょっと一言」:てんかんは遺伝するのではとの心配をされる方が多くおられます。事実、最近ではある種のてんかん群で、責任遺伝子が発見されてきています。また、起こしやすい素因があり、何らかの外因により、てんかんを発症する可能性も考えられています。

しかし、実際には、症候性のてんかんの多くは周産期異常などの二次的な要因が多く、機能性のものでは小児のある時期にだけ起こる体質性とも云える良性のてんかんが多く、難治の真の遺伝性てんかんは少ないと思います。

「ちょっと一言」:予後に関して云えば、症候性のてんかんは予後が悪く、機能性のてんかんは予後が良いと考えられます。てんかんの予後は年齢とともに自然経過のうちに改善し、治療薬は発作を押さえますが、てんかん病巣事態を改善するものではないとされています。しかし、発作により、新たな脳内病変が生じ、別のてんかんを発症する可能性が有りますので、投薬により発作を押さえることは大事なことと云えます

## 2、てんかんの分類について

### 1) てんかん発作の分類

発作型の分類は、1981年世界てんかん連盟の分類を使っています(表1)。

表1 てんかん発作の分類

1. 部分(焦点, 局所)発作	
A 単純部分発作(意識減損〔意識障害〕はない)	b) 記憶障害性(例えば, 既視感)
1. 運動徴候を呈するもの	c) 認識性(例えば, 夢様状態, 時間感覚の変容)
a) マーチを示さない焦点運動性	d) 感情性(恐怖, 怒り, 等)
b) マーチを示す焦点運動性(Jackson型)	e) 錯覚性(例えば, 巨視症)
c) 偏向性〔方向性〕	f) 構造幻覚性(例えば, 音楽, 光景)
d) 姿勢性	B 複雑部分発作(意識減損〔意識障害〕を伴う, 時には単純部分発作をもって始まることもある)
e) 音声性(発声あるいは言語制止〔言語停止〕)	1. 単純部分発作で始まり意識減損〔意識障害〕に移行するもの
2. 体性感覚あるいは特殊感覚症状を呈するもの(単純幻覚, 例えば, ヒソヒソ, ピカピカ, プンブン)	a) 単純部分発作(A.1-A.4)で起こり意識減損〔意識障害〕に移行するもの
a) 体性感覚性	b) 自動症を伴うもの
b) 視覚性	2. 意識減損〔意識障害〕で始まるもの
c) 聴覚性	a) 意識減損〔意識障害〕のみのもの
d) 嗅覚性	b) 自動症を伴うもの
e) 味覚性	C 部分発作から二次的に全般化するもの(これは全般強直-間代, 強直, あるいは間代発作でありうる)
f) 眩暈性〔めまい性〕	1. 単純部分発作(A)が全般発作に進展するもの
3. 自律神経症状あるいは徴候を呈するもの(上腹部感覚, 蒼白, 発汗, 紅潮, 立毛, 散瞳を含む)	2. 複雑部分発作(B)が全般発作に進展するもの
4. 精神症状(高次大脳機能障害)を呈するもの	3. 単純部分発作が複雑部分発作をへて全般発作へと進展するもの
これらの症状はまれには意識減損〔意識障害〕を伴わずに起こることもあるが, 多くは複雑部分発作として経験される	
a) 言語障害性	
2. 全般発作(けいれん性あるいは非けいれん性)	
A-1. 欠神発作	b) 発作の起始およびもしくは終末は急激ではない
a) 意識減損〔意識障害〕のみのもの	B ミオクロニー発作(単発あるいは連発)
b) 軽度の間代要素を伴うもの	C 間代発作
c) 脱力要素を伴うもの	D 強直発作
d) 強直要素を伴うもの	E 強直間代発作
e) 自動症を伴うもの	F 脱力発作(失立発作)
f) 自律神経要素を伴うもの	(上記のものの重複, 例えばBとF, BとDとの重複が起こりうる)
(bからfは単独でも組合せでもありうる)	
A-2. 非定型欠神	
a) 筋緊張の変化はA-1に比べよりはっきりしている	
3. 上記の分類に含まれていないてんかん発作	
4. 付記	

発作を1.部分発作、2.全般発作、3.分類不能 に大きく分けていますが、発作が脳のある特定の局所から起こってくる場合を部分発作とし、脳波ではその部位に一致して、てんかん波が見られます。発作が全般性で左右差がない場合を全般性発作としていますが、脳波では左右対称性の同期性てんかん波形が見られます。

「ちょっと一言」：全般性てんかんにおける脳波上の棘波の局在については、実際の部位は特定されていませんが、脳の中央部に中心脳を想定し、そこから左右同期性の棘波が脳表に記録されると考えられています。

更に、1.部分発作では、a) 単純部分発作(意識減損なし)：その部位の役割に応じた動きや感覚の発作が起こり、意識は消失しません。b)複雑部分発作(意識減損する)：側頭葉などが興奮すると意識が混濁したり、失われたりします。無意識に行動したり、ジーとしたりして、力が入ることも有りますが、本人には判りません。c)二次性全般化発作：a)やb)から引き続いて全身を強直させたり、間代(がくがくする)させたりする、に分けます。

「ちょっと一言」部分発作では、脳の役割に応じて起こる発作ですので、いろんな症状が出ます。また、軽い場合前兆と云いますが、例えば「胃の上が気持ち悪くなったりして、だんだん解らなくなり、無意識に動き回る」、「手の先から始まり半身に広がり、全身発作になる」など、その時によって1)から2)、2)から3)、1)から3)などと変化することが多く、患者さんには、発作表を付けて貰い、前兆だけや、軽い発作、大きい発作などと区別して申告して貰っています。

次に、2.全般性の発作には、a)欠伸発作：突然の意識消失で2~20秒(7秒程度が多い)、b) ミオクロニー発作(筋肉がびくびくする) c)間代発作、d) 強直発作、e) 強直間代発作、f)脱力発作などが見られます。難治のてんかんなどではこれらの発作を複数持っていることが有るので、注意を要します。

[備考1]全身性强直発作は全身に力を入れた状態で、息も出来ずにチアノーゼを呈することが多く、発作後は疲れて深く眠る状態で、失禁を伴うことが有ります。間代発作は筋肉が強く収縮する強直の後、力が抜け、また収縮する状態を繰り返す発作です。良性のてんかん以外の機会発作では強直のみの発作が多く、間代性の場合にはてんかんを疑います。

また、このような全般性の強直、間代発作等では急激に意識消失し、転倒しますので、大怪我をする危険が有り、保護帽なども必要です。しかし、実際には、大怪我をすることは少なく、二次性の全般化発作で、何となく起こりそうなのが判り、しゃがむ等してから大きな発作が起こることが多いようです。

[備考2]ミオクロニーや失立、脱力発作等でも急に力が抜けることが有りますので、転倒や机に頭を強く打ったりすることがあり、注意を要します。

[ちょっと一言]部分発作の意識減損発作と全般発作の欠伸発作の違いはどちらも動作を伴うことが有り、鑑別が難しいのですが、意識減損ではだだらとゆっくり起こり、持続時間も長く徐々に回復するとされています。欠伸では 急に起こり、パーと終わり、気がつく感じで、14-5秒までのことが多いと思います。勿論、脳波を録ることで区別出来ますが、紛らわしい場合も多く有ります。尚、欠伸はジーとしますので、発作時の脳波が記録された最初の発作型です。

## 2)てんかん症候群の分類

てんかん症候群については、19891年の国際てんかん連盟の分類が用いられていますが(表2)、局所関連性てんかん、全般性てんかん、未決定てんかんの3群に大きく分けられています。

表2 てんかん、てんかん症候群および関連発作性疾患の分類

1. 局所関連性(焦点性、局所性、部分性)てんかんおよび症候群	
1.1 特発性(年齢に関連して発病する)	●特異な発作誘発様態をもつてんかん
●中心・側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん	●側頭葉てんかん
●後頭部に突発波をもつ小児てんかん	●前頭葉てんかん
●原発性読書てんかん	●頭頂葉てんかん
1.2 症候群	●後頭葉てんかん
●小児の慢性進行性持続性部分てんかん	1.3 潜因性
2. 全般てんかんおよび症候群	
2.1 特発性(年齢に関連して発病する。年齢順に記載)	●West症候群(infantile spasms, 電撃・点頭・礼拝けいれん)
●良性家族性新生児けいれん	●Lennox-Gastaut症候群
●良性新生児けいれん	●ミオクロニー失立発作てんかん
●乳児良性ミオクロニーてんかん	●ミオクロニー欠伸てんかん
●小児欠伸てんかん(ピクノレプシー)	2.3 症候性
●若年欠伸てんかん	2.3.1 非特異病因
●若年ミオクロニーてんかん(衝撃小発作)	●早期ミオクロニー脳症
●覚醒時大発作てんかん	●サブプレッション・バーストを伴う早期乳児てんかん性脳症
●上記以外の特発性全般てんかん	●上記以外の症候性全般てんかん
●特異な発作誘発様態をもつてんかん	2.3.2 特異症候群
2.2 潜因性あるいは症候性(年齢順)	
3. 焦点性が全般性が決定できないてんかんおよび症候群	
3.1 全般発作と焦点発作を併有するてんかん	●獲得性てんかん性失語(Landau-Kleffner症候群)
●新生児発作	●上記以外の未決定てんかん
●乳児重症ミオクロニーてんかん	3.2 明確な全般性あるいは焦点性のいずれの特徴をも欠くてんかん
●徐波睡眠時に持続性棘徐波を示すてんかん	
4. 特殊症候群	
4.1 状況関連性発作(機会発作)	●アルコール、薬物、子癇、非ケトン性高グリシン血症等による急性の代謝障害や急性中毒の際のみ見られる発作
●熱性けいれん	
●孤発発作、あるいは孤発のてんかん重積状態	

てんかん症候群の分類の基本は、発作型の分類と病因との掛け合わせです。そこに小児では年齢によりそれぞれ好発するてんかん症候群が有りますので、年齢因子を加味しています。

部分発作を持つてんかん群を局在関連性てんかんとしていますが、焦点、局所など言葉の使い方で深い意味は有りません。

3の部分か全般化が決定出来ないてんかん症候群では、新生児などではまだ左右の交連繊維が出来上がっていないため、臨床発作だけでは、全般性発作か、部分発作かは区別し難いとされています。また、実際にどちらもの発作要素が見られるような発作を持つ症例も見られ、どちらとも決められない症候群も存在します。

次に、病因については、なんら原因となる病変や神経学的所見が見当たらない特発性(=機能的)てんかんとはっきりした神経症状を持ち、MRIなどで病変が見つかる症候性(=器質性)に大きく分けますが、例えば、乳児期に発症するウエスト症候群(點頭てんかん)などでは、現時点では病変は判明していなくても、機能的とは考えがたく、このような何らかの脳内病因が想定される場合を潜因性としています。

[ちょっと一言]部分てんかんでは、成人を対象とした精神科がてんかん学の中心であった時代では部分てんかんは全て器質性と考えられていましたが、小児では部分てんかんで脳波を記録するたびに棘波の出現部位が変化したり、年齢とともに消失して行ったりと器質性とは考えられないてんかんが多く見られ、部分てんかんでも機能的なてんかんがあることが認められたと云う歴史が有ります。従って、逆に考えれば、現在でも、典型的な良性の部分てんかん以外は棘波出現部位の器質性病変を絶えず考えながら診療しなければなりません。

[ちょっと一言]: 最近では発作の確認で入院する患者が多くなっていますが、以前はウエスト症候群やレンノックス症候群が小児科のてんかん治療入院患児の大部分を占めていました。これらの症候群は岡山大学の大田原名誉教授により、全てでは有りませんが、新生児期の乳児早期てんかん性脳症(EIEE)から3ヶ月頃からウエスト症候群に、更に1歳半-2歳頃からレンノックス/ガストー症候群に移行する年齢依存性てんかん脳症の精力的な研究があり、現在は人名を取ってEIEEは大田原症候群、ウエスト(ウエストの息子を報告したイギリスの外科医)、レンノックス(てんかんの大学者)の名前をとってと呼ばれることが多くなっています。尚、共通する発作型を tonic spasms(短い強直)と呼んでいます。



### 3、治療と生活管理について

てんかんのように慢性の疾患では如何に、現在の身体状況で、最大の生活能力を発揮出来るようにして上げられるかが、大きな治療の目標で、日常生活の管理が重きを占めます。流行の言葉で言えば、QOLの向上、維持が重要です。

#### 1) てんかんの薬物療法:

てんかん発作の管理には、長期の薬物療法が行われます。発作型やてんかん症候群に応じて、それぞれ第一選択薬がある程度決められており、まずそれを少量から投与して行きます。薬剤は服薬すると徐々に吸収され、ピークに達した後に身体から排出されて行きます。それを毎日続けるとある程度の濃度以上で維持されるようになってきます(安定期)。薬剤により代謝されるスピードは違いますので、各薬剤の安定期も異なり、4-5日から1ヶ月かかるものまで様々です。また、個人差も可成り有ります。

各薬剤にはそれぞれの有効域が知られており、効果がない場合は有効域まで増量して行きます。実地診療では、これらのことを知るために、その薬剤の血中濃度を決められた時間に測定して診療に役立てています。

一方、いろんな抗痙攣剤が開発され、使用されていますが、多かれ少なかれ副作用が考えられます。

てんかんの薬物療法では、発作に依る生活面のマイナスと副作用によるマイナス面を絶えず天秤に掛けて治療を行います。蕁麻疹が出る等、身体に合わない薬剤は使用出来ません。しかし、抗痙攣剤は頭の興奮を抑える薬剤ですから、眠気やふらつきがよく見られますが、これらは、個人差も有りますし、多少は慣れの問題も見られますので、少しは様子を見せてもらうことにしています。

更には、身体の中での肝臓や血液の異常も考えられますので、最初のうちは、頻回の採血を行い、血中濃度の測定とともに副作用をチェックしています。

これらのことは、担当医に良く説明してもらい、納得の上、何でも相談して、規則正しい生活の中で、薬剤を含めた治療方針をどうするか決めて行きたいものです。

#### 2) 生活管理 :

生活面では規則正しい生活、睡眠不足にならないようにしたり、体調維持に気を付けてもらっていますが、実際の日常生活では、もし発作が起こっても、大怪我や事故に繋がらないように生活指導をしています。

a)一人での行動を控える。b)遠回りでも、安全な方を選ぶ c)交差点やプラットホームなどでは前に立たない、d)階段や高所、水際、車側の歩行など場所や状況にも気を付ける。e)格闘技や頭を強く打つスポーツは出来れば避ける、などです。

発作を防ぐには、誘発因子や原因を知ることも大事なことです。

最も多い誘因は薬の飲み忘れや睡眠不足が多いと思います。風邪等の病気はある意味、仕方が無いかも知れませんが、早い目に対処すれば、上手く行くことが多いと思います。

また、誘発因子では特殊な反射てんかんが多く有ります。なかでも、ポケモンてんかんで有名になりましたが、光過敏性てんかんが比較的多く見られます。電気をつけたり、明るい所に出た途端に発作を起こしたり、点滅している光を見ていたら発作になったりしますが、色や画像などで誘発されたり、個人差も多く見られます。発作を予防する為に、中にはサングラスを勧めることもしたりしています。

ゲームはコントロールされている時はそう簡単には誘発されないと思いますが、健康にも良くありませんので、これを機会に時間を限って許可するなど指導しています。

生活管理と云えば、いろいろ難しい問題が多くあり、特に学童期では学校との絡みが多くなります。最大限の生活能力を発揮させることが目標ですから、出来るだけ普通児と同じようにして貰いますが、プールや宿泊参加等は学校側の管理や人手の問題等が絡み、難しい問題です。

発作があっても、直ぐに助け上げ対処してもらえれば大きな問題はないと思いますが(監視は必要)、学校側と良く話し合っ、帽子に色をつけるのは差別だなど、余り権利の主張はしないようにして欲しいと思っています。勿論、本人には、勝手に潜ったりしないように言い聞かせます。

**[ちょっと一言] : てんかん児の水難事故では、年長者の風呂での溺水事故の報告が多く、気をつけねばなりません、プールでは養護学校等での発作確認報告以外は、以外と少なく、我々の実際の実験でも、プール等楽しい運動中は棘波の減少が見られ、発作を起こした患児はいませんでした。**

その他、告知の問題等も大きいかと思いますが、中学以降では、親の云うことは聞かず、本人の病気となりますので、本人への告知は必要と思っています。同時に、成人まで持ち込む可能性がある場合等考えると、危険な仕事を回避する準備も早くから始める必要が生じてきます。

一方、社会や学校への告知は、まだまだ日本では慎重にしなければならない場合も残っているようで、難しい問題です。患児が置かれている状況をいろんな支点から検討し、主治医とよく話し合ってみてください。

#### [最後に]

てんかんは決して珍しい病気ではなく、小児のうちに治ってしまう症例が多く見られます。難治の場合でも、最近手術も含め、薬剤管理が随分発達し、以前よりは良くなっています。

薬を飲んでいれば、海外旅行にも行って楽しんだりして、普通の生活をされている患者さんも多くおられます。専門医にかかって、疾患と上手につきあって頂けたらと思います。