

# てんかんとは

---

- 大脳の神経細胞は規則正しいリズムでお互いに調和を保ちながら電氣的に活動しています。この活動が突然崩れ、激しい電氣的な乱れが生じることによっててんかん発作が生じます。
- てんかんとは「てんかん発作を引き起こす何らかの原因が脳にあり、結果として認知機能、心理や社会性にも影響を与える脳の病気です」。

# 原因の分類

---

1. 構造の異常：大脳皮質形成異常や外傷 など
2. 素因性：遺伝子異常や染色体異常
3. 感染症：先天性サイトメガロウイルス感染など
4. 代謝異常：低血糖や高アンモニア血症など
5. 免疫性：脳炎後てんかんなど
6. 原因不明

原因によって治療法が異なることがあります。構造的の異常では外科治療が選択肢に挙げられますし、代謝異常では根本的な治療法が異なります。

# 主な発作のかたち（発作型）

焦点発作	全般発作
間代 / 強直	強直間代
ミオクロニー	間代 / 強直
自動症	ミオクロニー
自律神経	脱力
動作停止	欠神
情動 / 感覚	眼瞼ミオクロニー
てんかん性スパズム など	てんかん性スパズム など

# 主な発作型

---

- 大きく分けると脳全体から生じる全般発作，脳の一部から生じる焦点発作に分けられます．意識が保たれる発作もあります．
- 全身の強直相に続いてピクピクする相をもつ全身強直間代発作，一瞬ピクツとする発作（ミオクロニー発作），全身や四肢が屈曲・伸展を繰り返すてんかん性スパズム（点頭発作），活動中に突然一点凝視・動作停止する発作（欠神発作や動作停止）などがあります．

# 診断：3つのステップ



①

## てんかんかどうか

原因，発作の生じた状況，発作型，脳波所見，血液検査，MRI所見やてんかんと似ている失神や胃腸炎関連性けいれんなどを否定した後に診断します。



②

## どのてんかん症候群に当てはまるか？

発病年齢，発作型，脳波所見や原因から考えます。症候群の診断により治療薬を選択し，発作の止まりやすさや経過の見通し（予後）が推測できます。



③

## 治療薬・治療方針の決定

# 主なてんかん症候群（発病年齢 / 原因別）

素 因 性	中心側頭部に棘波を示す 良性てんかん	大脳皮質形成異常 / 限局性皮質異形成（FCD）
<b>新 生 児 期</b>	常染色体夜間前頭葉てんかん	片側巨脳症 / 多小脳回
良性（家族性）新生児てんかん	ガストー型小児後頭葉てんかん	視床下部過誤腫
早期ミオクロニー脳症	ミオクロニー欠神てんかん	腫瘍
大田原症候群	レノックスガストー症候群	結節性硬化症
<b>乳 児 期</b>	徐波睡眠時に持続性棘徐波を示す てんかん性脳症	Sturge-Weber症候群
遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん	小児欠神てんかん	血管腫
ウエスト症候群	<b>青 年 - 成 人 期</b>	外傷
乳児ミオクロニーてんかん	若年欠神てんかん	周産期脳障害
良性（家族性）乳児てんかん	若年性ミオクロニーてんかん	脳卒中
ドラベ症候群	覚醒時大発作てんかん	<b>感 染 症</b>
<b>幼 児 - 学 童 期</b>	<b>年齢との関連性が低いもの</b>	<b>代 謝 異 常</b>
熱性けいれんプラス	<b>構 造 異 常</b>	<b>免 疫 性</b>
パナエトプラス症候群	進行性ミオクロニーてんかん	Rasmussen症候群
ミオクロニー脱力発作を伴う てんかん	海馬硬化・内側側頭葉てんかん	<b>原 因 不 明</b>

# 主なてんかん症候群（乳児期発病）

## ウェスト症候群（点頭てんかん）

典型的には3-8カ月に発病し、全身・四肢の屈曲と伸展を繰り返す発作が5-20分間続きます。「これがてんかん発作？」とわかりにくい発作です。発作の持続は発達へ影響するため、できるだけ速やかに治療を行う必要があります。治療はACTH療法（筋肉に注射する薬）や抗てんかん薬で行いますが、約50%のお子さんでは発作抑制が難しい群です。

## 熱性けいれんプラス

熱性けいれんとは少し異なり、けいれん回数が多く、6才を過ぎてもけいれんがあり、無熱性けいれんも見られます。低熱や発熱直後に発作を認めるため、ダイアップ座薬による予防治療がうまくいかないお子さんがおられます。最終的には予後は良く、思春期頃に発作は収まります。

# 主なてんかん症候群（幼児-学童期発病）

---

## 中心側頭部に棘波を示す良性てんかん

4-9才に発病し，入眠後に口・顔面に限局したけいれん現象・感覚異常，時に全身強直間代発作が見られます．けいれん現象が起きているとき本人は意識があります．薬が効きやすく，予後が良い群です．

## 小児欠神てんかん

4-10才に発病し，突然動作停止と表情が乏しくなる発作です．長くても30秒以内に終わり，活動をすぐに再開できるため気付かれにくい発作です．40-60%で全身強直間代発作を伴います．薬が効きやすく，予後が良い群です．



# 主なてんかん症候群（思春期発病・他）

## 若年性ミオクロニーてんかん

10-16才頃に発病し，典型的には起床後まもなくミオクロニー発作や全身性強直間代発作を生じます．薬が効きやすく，予後は良いですが，薬を中止すると再発しやすいことで知られています．睡眠不足や飲酒で発作が誘発されやすいため規則正しい生活を送ることが大切です．

## 限局性皮質異形成（FCD）によるてんかん

小児期に発病しやすい大脳皮質の構造異常によるてんかんです．しばしば焦点発作の群発が見られます．典型例では頭部MRIで大脳皮質に異常所見が見られます．頻回の発作は発達・知能に影響を来すため，薬による治療を行っても発作が続くようであれば，外科治療を検討する必要があります．

# 治療法

---

- 抗てんかん薬を使用します。
- 約70-80%のお子さんでは薬1-3剤を適切に使用することで、発作は止まります。
- 残りの約20-30%のお子さんでは完全に発作を止めることができません（薬剤抵抗性）。原因によっては外科治療（大脳皮質の切除・離断，脳梁離断術，迷走神経刺激療法，低位温熱凝固術）や食事療法（ケトン食療法）などが試みられます。

# 抗てんかん薬による治療

---

- 主な副作用は脳の興奮を抑制することで生じる眠気ですが、薬の種類によっては薬疹、肝機能障害や食欲亢進あるいは低下などが見られることがあります。
- 副作用を防ぐために、副作用が出にくい薬の選択、少しずつ増量、量自体を少なくする、少ない種類で治療する、そして血液検査でのチェックなどで対応します。
- 一般的な内服期間は、発作が最後におきた日から2年間です。

# 発作を起こした時の対応

---

- 頭を打撲したり，怪我をしないように床に寝かせてあげてください。また吐物や気道分泌物を誤嚥しないように体を少し横向け（右下）にするといいでしょう。
- 舌を噛まないようにするために，口の中に何か入れる必要はありません。
- 5分以上発作が続くようであれば救急車で病院を受診してください。

# 生活上の注意点

---

- 睡眠不足（睡眠リズムのくずれ）、疲労と怠薬が三大誘因ですが、眠気や光など特異的な誘発因子もあります。
- 睡眠時以外に発作を起こすお子さんでは、1人での遊泳や入浴は溺水のリスクがあるために注意する必要があります。
- 学校で発作が起こる可能性があるお子さんでは、担任や一部のクラスメートと発作時における連携を確認しておくといでしょう。

# てんかんの併存症

---

- てんかんをもつお子さんでは神経発達症（自閉スペクトラム症や注意欠如多動症など）や知的発達症（知的障害が併存することがあります。また逆に神経発達症のお子さんではてんかんを合併しやすいことで知られています。
- 発作や抗てんかん薬は認知機能や行動面に影響することもあります。
- したがってお子さんによっては発達・知能評価や教育支援を行う必要があります。

# 役立つ助成制度

## 1, 自立支援医療

対象者 てんかんと診断され治療を受けている人

内容 外来費医療費が1割負担

申請窓口 市町村精神保健福祉担当課

## 2, 小児慢性特定疾患医療費助成

対象者 ウェスト症候群やドラベ症候群など定められた疾患  
18才未満

内容 窓口での自己負担2割

申請窓口 保健所など

## 3, 精神障害者福祉手帳

対象者 てんかんで長期に日常生活や社会生活への制限がある人

内容 税金の控除・免除など

申請窓口 市町村精神保健福祉担当課

# 参考文献

- 小児てんかんマニュアル，静岡てんかん神経医療センター・高橋幸利編集，2019年
- ILAE（国際抗てんかん連盟）ガイドライン
- てんかん診療ガイドライン，日本神経学会発行，2018年
- 頻回型熱性けいれんの管理指針，木村ら，小児神経学会2018年で発表
- Kimura N et.al, Developmental outcome after surgery in focal cortical dysplasia patients with early-onset epilepsy, *Epilepsy Research*, 2014:1845-52.
- Kimura N et.al, Risk factors of cognitive impairment in pediatric epilepsy patients with focal cortical dysplasia, *Brain Dev*, 2019:77-84.