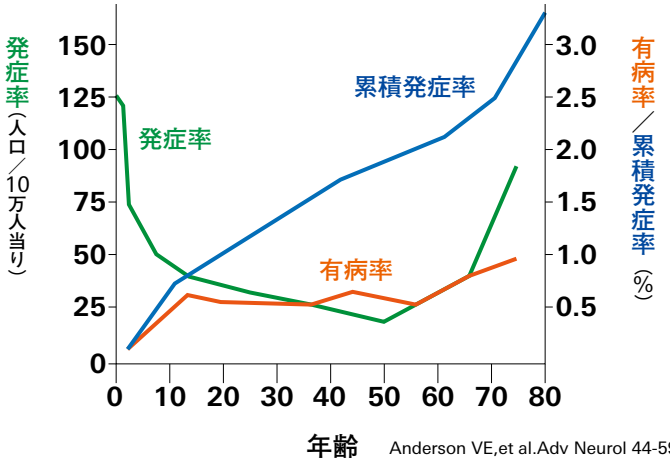
徳島大学病院 てんかん副センター長 / 医師 森 達夫

小児のてんかん

1. てんかんの好発年齢に関して

てんかん発症率のピークは乳幼児期、および老人期にあり、グラフはU字型を示します。（図1）高齢者のてんかんで圧倒的に多いのが脳血管障害の後遺症に伴うものですが、乳幼児期早期の病因としては、遺伝的な素因などの先天異常、周産期障害、などが挙げられ、乳幼児期と高齢者でてんかんの病因が異なります。このため、診断や治療には小児特有の要因を考慮する必要があります。

（図1）**てんかんの有病率、発症率、累積発症率**



Anderson VE,et al.Adv Neurol 44-59,1986.

2. 小児てんかんの病因を特定する

てんかん発作の直接的な病因を下記の６つに分類します。（図2）小児の場合、成人と比較して、てんかんの病因が多様であるため、より詳しい検査が重要となります。治療方針を決める上でも重要で、例えば構造的なものが病因であれば、早めに外科治療の可能性を検討します。

（図2）**てんかんの病因**

病因分類	説明
構造的	脳の形態異常が病因で起こる。（滑脳症、限局性皮質異形成、など）
素因性	遺伝的な異常が病因で起こる。（Dravet症候群、PCDH19関連症候群、など）
感染性	感染症が病因で起こるもの。（先天性サイトメガロウイルス感染症、など）
代謝性	代謝異常が病因で起こるもの（Leigh脳症、GLUT1異常症、など）
免疫性	免疫の障害が病因で起こる。（自己免疫性脳炎、など）
病因不明	原因が不明なもの

3. 特定のてんかん症候群に当てはまるかどうかを判断する

てんかん診療においては、同じような症状、発症年齢、検査結果、を示す患者さんの一群を特定の症候群に分類しています。小児では大きく分けて、①特発性全般てんかん・自然終息性焦点てんかん（治療への反応性も良好で、一部の症候群では自然終息も期待できる）、②発達性てんかん脳症（難治性で重度の認知・行動障害を引き起こす）、の２つのタイプがあります。（図３）とりわけ小児患者においては、適切な治療方法や予後の予測に重要な意味を持つため、出来る限り特定の症候群に該当しないかどうかを調べておく必要があります。

（図３）代表的な小児のてんかん症候群

1. 特発性全般てんかん

症候群	発症時期	特徴
小児欠神てんかん	6-7歳	1日に数十回の欠神発作（数十秒までの意識消失）が起こる。過呼吸で誘発される。治療反応性は良い。

2. 自然終息性焦点てんかん（特発性部分てんかん）

中心・側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん	平均7歳	睡眠中に好発する。顔面の片側けいれん、過剰のよだれ、などが特徴的な発作症状を示す。思春期までに発作は消失し、再発はしない。
良性後頭葉てんかん（Panayiotopoulos 型）	幼児期	嘔吐や吐き気から発作が始まる。時に重積（長時間続く）する。2年後には発作が消失することが多い。

3. 発達性てんかん性脳症

West（ウエスト）症候群（点頭てんかん）	乳児期（4-9か月）	10秒毎ぐらいに手足や首に短く力が入る。座位では頭がカクっとなるので点頭発作とも言われる。非常に強い脳波異常を伴い、発達が遅れることが多い。
Lennox-Gastaut（レノックス-ガストー）症候群	2-8歳（West症候群からの移行あり）	強直発作（力が入る）、非定型欠神発作（日中ぼんやりする）、脱力発作（力が抜ける）、ミオクロニー発作（手足がピクっとなる）、など多彩な発作を認められる。脳波異常も強く、発達が遅れることが多い。
Dravet（ドラベ）症候群	1歳未満に発症	発熱や入浴など高温環境によって重積（長時間続く）発作が起こりやすい。薬物治療に抵抗性で、発達遅滞や運動失調を伴う。SCN1A遺伝子変異例が多い。

4. 小児てんかんの治療方針

小児てんかんの特徴として、自然に終息するてんかんの存在があります。すなわち発作が 2-3 年間抑制された場合、抗てんかん薬の中止を目指せるケースがあります。一方で発達性てんかん脳症のように非常に難治なてんかんも存在します。病因診断、症候群診断を正確に行い、外科治療も含め効果のある治療法を適切に選択し、不要な治療を避けることが重要です。