

こどものことを もっと知ろう

スミベタ・文字白スミ
13a 見出し MB 31

第78回

てんかん症候群

阿部 裕
ABE Yuichi
国立成育医療研究センター 神経内科 / 小児てんかんセンター

スミ10% 14
76
x67
y83

色ベタ+スミ40% Y60
56a ロダンB 7%

色70%+スミ20%

麻酔科医：昨日の手術麻酔でてんかんの小児患者さんがいました。

手術の前に抗てんかん発作薬の内服はスキップしていて、
麻酔中は緊張しました。小児のてんかんにはさまざまな
種類があって診断や治療も難しくそうですね。

小児神経科医：確かにてんかんにはたくさんの種類がありますが、小児
のてんかんには難治性てんかんでなく年齢依存性で
コントロールも良好なてんかんも多いです。よい機会な
ので、小児のてんかんについて説明しましょう。

定義

てんかんとは、てんかん性発作を起こす持続性素
因を特徴とする脳の障害で、脳のニューロンが
過剰にかつ同期性に興奮することにより、通常と
異なる運動、感覚、自律神経の症状および意識
の変容といったてんかん発作を反復性に引き起
す慢性疾患である。

国際抗てんかん連盟 The International League
Against Epilepsy (ILAE) による定義では、24
時間以上の間隔を置いて2回以上の非誘発性（ま
たは反射性）発作を生じる場合、もしくは1回
の非誘発性発作に加えて再発率が非誘発性発作後
の一般的な発作再発リスクである60%より高い
と考えられる場合（例：画像検査で脳に器質的な
異常が指摘されている、脳波異常が指摘されてい
るなど）、そしててんかん症候群と診断されてい
る場合、のいずれかの状態と定義される。

疫学、分類

先進国では一般人口1000人あたり4～8人程度、
生涯有病率は約3%、発症率は10万人あたり1
年に45人が新たにてんかんを発症するが、小児
期、特に1歳未満では年間10万人あたり100人
以上であり、小児期と老年期で発症率が高い。

てんかんの分類は、国際抗てんかん連盟 (ILAE)
の分類に従って、発作型（焦点／全般／起始不明）、
てんかん病型（焦点／全般／全般焦点合併／病型
不明）、てんかん症候群といった分類体系に加え、
病因（構造的／素因性／感染性／代謝性／免疫性
／病因不明）と併存症を考慮したうえで総合的に
てんかんを分類する。本稿では特に小児期に特
有のてんかん症候群 epilepsy syndrome につい
て述べる。

小児期のてんかんについて

小児のてんかんは、発症年齢と臨床的に特徴のあ
るてんかん症候群が知られており、それぞれのて
んかん症候群により予後や治療方針が異なる。
ILAEの最新のてんかん症候群分類では、小児期
に発症するてんかん症候群は、大きく自然終息性
てんかん、発達性てんかん性脳症／てんかん性脳
症、特発性全般てんかんの3群に分類される。

▼図1 てんかん症候群の年齢別発生図

図中 ネーム
・基本 11a MFG BBB
・太くするネーム
11a B太ゴ B101

図版は 0.12mm
色ベタで囲む

(±8%以内)
105
145

1) 以下、それぞれについて解説する。なお、誌
面の関係上、さまざまな年齢で発症し得るてんか
ん症候群については成書を参照いただきたい。

自然終息性てんかん self-limited epilepsies

年齢依存性に発症・寛解する予後良好の焦点てん
かんで、原因遺伝子が特定されているてんかん症
候群もある。背景発達はほぼ正常で、薬物反応性
良好であり、多くの患者は自然寛解する。

新生児期・乳児期発症

新生児期～生後1か月には、自然終息性家族性新
生児てんかん self-limited familial neonatal
epilepsy (SeLFNE) もしくは自然終息性非家族
性乳児てんかん self-limited non-familial infantile
epilepsy (SeLIE) の発症があり、家族歴の有無
で診断が異なる（家族歴は乳幼児期のほかのてん
かんの場合もある）。短時間の焦点発作、正常発
達が数か月以内に自然寛解する。原因遺伝子とし
て KCNQ2 が知られている。

自然終息性家族性乳児てんかん self-limited
familial infantile epilepsy (SeLIE) は生後数か

月～2歳前後までに発症する。焦点起始発作が群
発しやすいが、薬物反応性良好で1～2年以内
に寛解する。原因遺伝子として PRRT2 が知られ
ている。また、学童期以降に発作性運動誘発性ジ
ストニア / ジスキネジアを発症する場合がある。

小児期発症自然終息性焦点てんかん (SeLFE)

中心側頭部棘波を示す自然終息性てんかん self-
limited epilepsy with centrotemporal spikes,
(SeLECTS/ ローランドてんかん rolandic epilepsy)
は最も頻度の高い SeLFE で、小児てんかん全体
の約6～7%を占める。4～10歳（ピーク7～
9歳）で発症する。近年 BECTS → CECTS →
SeLECTS と呼び名が著しく変化しており、やや
混乱がある。主に睡眠に関連した発作で、顔面・
口咽部の感覚運動症状、ときに全身けいれんを認
め、発作間欠期脳波で中心側頭部棘波を特徴とす
る。発作予後は良好で思春期までに寛解する。

自律神経発作を伴う自然終息性てんかん self-
limited epilepsy with autonomic seizures,
(SeLEAS/Panayiotopoulos 症候群) は1～14歳
では小児てんかんの5%、3～6歳では小児てん
かんの13%を占める。3～6歳（早期例は2歳台）

で発症し、覚醒時・睡眠時に自律神経症状（嘔吐、蒼白、眼球偏倚）を伴う長時間発作を認める。数年以内に寛解することが多い⁵⁾。

その他の SeLFE \rightarrow 色70 + 2 \approx 20%

小児後頭視覚てんかん childhood occipital visual epilepsy (COVE/Gastaut 型) は、1～19 歳（ピーク 8～9 歳）に発症する。視覚症状（閃光、視覚欠損）脳波検査で後頭部棘徐波、光感受性があり、数年以内に寛解する。光過敏性後頭葉てんかん photosensitive occipital lobe epilepsy (POLE) は、小児～青年期に発症する（成人例あり）。光刺激で誘発される後頭葉発作があり、女性に多い。発作は寛解傾向があるが長期化例もある。COVE と POLE では寛解する可能性は高いが、青年期以降も発作が持続する患者が少数いる³⁾。

発達性てんかん性脳症 / てんかん性脳症
developmental and/
or epileptic encephalopathy (DEE)

てんかん性脳症は、基礎疾患みから予想される以上に重度の認知・行動障害を引き起こす疾患と定義され、基礎疾患に起因する二次的な発達の異常を有する小児を表すために、近年「発達性」という言葉が追加された（病因特異的症候群といった分類もあるが、多くがDEEに分類されるため本稿では割愛した）。早期から薬剤抵抗性発作や重度もしくは進行性の運動面および／もしくは認知／行動面の障害を示し、発作および発達予後は不良であることが多い。原因は遺伝性、構造的、代謝性など多様である^{5, 6)}。

早期乳児発達性てんかん性脳症
early infantile DEE (EIDEE)

出生～生後3か月に発症し、主に強直発作/ミオクロニー発作を呈する。発作間欠期の脳波はバースト抑制、びまん性徐波化、または多焦点性放電のいずれかを示す。従来の大田原症候群と早期ミオクロニー脳症を包含する概念で、多様な素因性・代謝性・構造的病因为関与する⁹⁾。

乳児てんかん性スパズム症候群
infantile epileptic spasms syndrome(IESS)

古典的な「West 症候群（三徴）」*1 を満たさない

乳児スパズムも含める。発症は1～24か月（ピーク3～12か月）で、脳波でヒプスアリスミア²⁾またはてんかん放電があり発達遅滞が認められれば診断が可能だが、てんかん性スパズム発作がありほかの臨床基準と除外基準が合致すれば IESS と診断し得る⁶⁾。

Dravet 症候群 (DS)

生後3～9か月に、有熱時もしくは無熱時の遷延性の片側間代発作または全般間代発作で発症し、その後ミオクロニーや非定型欠伸など多様な発作型が加わり難治化する。発症時までは発達正常であるが、その後の経過で発達の停滞・障害が明瞭化する。病因としてSCN1A病的バリエントが約80～85%で検出される。発作は薬剤抵抗性で有熱時に発作を認めることが多く、年長児でもその特徴が持続する⁶⁾。

乳児期遊走性焦点発作てんかん (EIMFS)

焦点/多焦点強直・間代発作が数週間～数か月で急速に増加し、同一発作内で半球・脳葉間を「遊走」し、しばしば重積する⁶⁾。

ミオクロニー脱力発作を伴うてんかん
epilepsy with myoclonic-atic seizures
(EMaTS, 旧称 Doose 症候群)

小児早期に発症し、ミオクローニー脱力発作、全般性強直間代発作、欠伸発作といった発作を認める発達の停滞・退行を伴うが、治療による発作コントロールにより改善する。脳波は全般性2～6Hz 棘徐波/多棘徐波、睡眠中の全般性突発性速波活動などを認めるため、後述の Lennox-Gastaut 症候群との鑑別が必要な場合もある⁵⁾。

睡眠時棘徐波活性化を示す(発達性)
てんかん性脳症 (DEE-SWAS/EE-SWAS)

従来、徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん性脳症 epilepsy with continuous spike-and-wave during slow wave sleep(CSWS) と呼ばれていたてんかん性脳症で、2～12歳（ピークは4～5歳）で発作を発症し、発作発症後1～2年で認知・行動の退行または停滞を伴って睡眠時の持続性棘徐波を特徴とする⁹⁾。

Lennox-Gastaut 症候群 (LGS)

小児てんかんの3.6%を占め、約20%がIESS発症後の経過で移行する。強直発作、脱力発作、非定型欠伸発作など多彩な発作型と、脳波では全般性遅棘徐波複合と睡眠中の速波律動を特徴とする発作は薬剤抵抗性を示し難治に経過し、認知発達面では知的発達症や神経発達症を伴う。LGSは通常、生後18か月から8歳の間に発症し、発症時年齢は3～5歳がピークである。10歳代での発症はまれである⁵⁾。

特発性全般てんかん
Idiopathic generalized epilepsy (IGE)⁷⁾

素因性全般てんかん genetic generalized epilepsy (GGE) の中核群で、小児欠伸てんかん childhood absence epilepsy (CAE)、若年欠伸てんかん juvenile absence epilepsy (JAE)、若年ミオクロニーてんかん juvenile myoclonic epilepsy (JME)、全般強直間代発作のみを示すてんかん epilepsy with generalized tonic-clonic seizures alone (GTCA) がある。背景発達は正常で、学童期以降で発症する。薬剤反応性は良好だが一部で生涯治療が必要なが多い。

小児てんかんと周術期管理

周術期のてんかん発作の要因としては、抗てんかん発作薬 (antiseizure medication (ASM)) の中断、血糖、電解質、体温、呼吸/循環など生体環境の変化による誘発、麻酔薬の影響などが考えられる⁸⁾。麻酔前では、可能な場合は ASM の内服、内服できない場合には静注薬への置換などを考慮し、術後は最短で再開することが望ましい⁹⁾。迷走神経刺激装置 (VNS) の埋め込みが行われている場合には、術前に電流の停止が必要である⁹⁾。フェニトインやカルバマゼピンといったナトリウムチャネル阻害薬を長期内服している患者の場合には、非脱分極性筋弛緩薬に抵抗性が生じる可能性がある¹⁰⁾。麻酔終了後は、最短での ASM 内服再開を検討し、内服の再開が不可能な場合は、経鼻胃管からの投与や静注薬の使用を検討する。また VNS はすみやかに再開する。

- 12.5a 見返し MB31
- 文 献 色ペン
1. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. ILAE official report : a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014 ; 55 : 475-82.
 2. 概念・定義・有病率・発症率. In: 日本てんかん学会編. てんかん専門医ハンドブック. 東京: 診断と治療社, 2014 : 2-4.
 3. Fisher RS, Cross JH, French JA, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy : Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017 ; 58 : 522-30.
 4. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, et al. ILAE classification of the epilepsies : Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017 ; 58 : 512-21.
 5. Specchio N, Wirrell EC, Scheffe IE, et al. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood : Position paper by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022 ; 63 : 1398-442.
 6. Zuberi SM, Wirrell E, Yozawitz E, et al. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants : Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022 ; 63 : 1349-97.
 7. HirschE, French J, Scheffer IE, et al. ILAE definition of the idiopathic generalized epilepsy syndromes : position statement by the ILAE task force on nosology and definitions. *Epilepsia* 2022 ; 63 : 1475-99.
 8. Dhallu MS, Baiomi A, Biyyam M, et al. Perioperative management of neurological conditions. *Health Serv Insights* 2017 ;10 : 1178632917711942. 2017 Jun 12 ; 10 : 1178632917711942. doi : 10.1177/1178632917711942. eCollection 2017.
 9. Broderick L, Tuohy G, Solymos O, et al. Management of vagus nerve stimulation therapy in the peri-operative period : Guidelines from the Association of Anaesthetists. *Anaesthesia* 2023 ; 78 : 747-57.
 10. Perks A, Cheema S, Mohanraj R. Anaesthesia and epilepsy. *Br J Anaesth* 2012 ; 108 : 562-71.



今後の連載予定

企画：上村 友二 名古屋市立大学病院 産婦科 / 集中治療部
田村 卓也 手稲深仁会病院 小児科 / 小児集中治療科
西迫 良 にしきこどもクリニック

- 小児の白血病：**名古屋市立大学 小児科 血液・腫瘍グループ 亀井 美智
- ：○○○○○○○○○○○○○○○○○○○○ ○○ ○○
- 学校健診で何をみているか：**亀田ファミリークリニック館山 岡田 唯男
- ：○○○○○○○○○○○○○○○○○○○○ ○○ ○○

(以降も計画中)

 $\leftrightarrow 102^{311}$

（ネーム差し替え!!）

9α ダンB
 (以下同)

脚注
 9α ダンM
 13H 12w 誌

* 1

West 症候群 (三徴) : シ
 リーズ形成性てんかん性ス
 バズム, 発達の遅れ・停止,
 脳波のヒプスアリスミア所
 見の三つ。

127

*2

ヒプスアリスミア：高振幅徐波と棘波が無秩序に出現する特徴的な脳波のこと。