

解-1 乳幼児のてんかんと発作症状

名古屋大学小児科

渡辺一功

胎生期後半から乳児期は中枢神経系の発達が最も急速な時期である。新生児期や乳児期のてんかんは、脳の未熟性を反映して、発作像は非定型的であり、臨床発作像のみで発作型を分類することは容易ではない。さらに脳の急速な発達を反映して発作型が刻々と変容していくためてんかん症候群の分類も容易ではない。ここでは、現在のてんかん症候群の国際分類を中心として乳幼児のてんかん分類の問題点について述べる。

1. 新生児痙攣

新生児痙攣は、特発性全般てんかんとして良性家族性新生児痙攣と良性新生児痙攣が、全般発作と焦点発作を併有するてんかんとして新生児発作が分類されている。新生児痙攣の原因は様々であるが、大部分は低酸素性虚血性脳症、頭蓋内出血、髄膜炎など急性の脳侵襲によるものであり、後遺症によっててんかんの発症をみることがあってもそれ自体が慢性反復性の発作を示すてんかんの範疇に入るものではない。ましてこれらの脳侵襲による脳浮腫や神経細胞障害などの急性脳障害の結果生じている発作の発作型を分類し、てんかん症候群に組み入れようとすることは意味のあることとは思われない。したがって大部分は状況関連性発作に含まれる。またたとえすべての原因による新生児痙攣を発作時脳波によって発作型を分類してもほとんどが部分発作であり、さらに器質的脳障害のない低カルシウム血症による痙攣は全例部分発作である。良性家族性新生児痙攣については発作時脳波に関する記載は極めて少なく、全般発作2例と部分発作2例の報告があるのみであり、全般てんかに位置づけてしまうには問題がある。また全般発作の発作時脳波も典型的ではない。良性新生児痙攣についても発作時脳波の記載に乏しく、臨床発作型から全般発作とする根拠に乏しい。われわれの経験からも部分発作のほうが多いと考えられ、全般てんかに位置づけるのは問題である。これらのほかに新生児期発症のてんかんといえるのは、早期ミオクロニー脳症、早期乳児てんかん性脳症、脳形成異常によるてんかんなど症候性のて

んかんが大部分である。脳形成異常によるてんかんとしては、結節性硬化症、律動的 θ/α を伴うてんかんなどがあり、後者は全前脳胞症に特徴的である。

2. 乳児期のてんかん

乳児期のてんかんについては、全般てんかんの中いくつかの症候群が分類されているが、部分てんかんは含まれてない。しかし実際には部分てんかんのほうが多いと考えられる。単純部分発作は自覚症状を言葉で表わすことができないため焦点運動発作しかとらえにくく、複雑部分発作も複雑な自動症を示すことはなく、動作の停止、表情の変化、口部自動症、自律神経徴候が主体で、VTR/EEG 同時記録によらないと発作像を正確にとらえにくい。乳児期発症のてんかんは難治とする報告が多いが、良性乳児痙攣、複雑部分発作を示す良性乳児てんかんが明らかにされている。良性乳児痙攣は全般性強直間代発作を呈するとされているが、発作時脳波からは二次性全般化発作であり、また両者の間には関連があると考えられ、あわせて良性乳児部分てんかんといえる。

全般てんかんの中で、West症候群については、発作像と脳波の定義にはあいまいな点が残されている。年長児でも観察されるいわゆる tonic spasms、時に見られるミオクロニー発作、軽微な発作徴候、modified hypsarrhythmia というあいまいな用語、spasmsと部分発作の合併する症例の位置づけなどである。乳児良性ミオクロニーてんかんは、生後1~2年に発症し、他の発作型を伴わないとされるが、われわれはこれよりやや発症が遅く、時に強直間代発作を合併し、比較的大量のVPAに反応する1群を経験している。

全般発作と焦点発作を併有するてんかんのうち、乳児重症ミオクロニーてんかんにおいてミオクロニー発作は診断に必須であるが、ミオクロニー発作を示す時期が極めて短く、また年長の一群があり、これを見逃すと、本症候群の診断が困難である。しかし、本発作型がない難治てんかんの一群があることも確かなようである。