

徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん性脳症

1. 概要

てんかん性脳症の1つ。ノンレム睡眠期に広汎性の棘徐波が持続する脳波所見を示し、認知機能の低下、行動の変化などがみられる。焦点性発作または全般(化)発作、欠神発作を認める。

2. 疫学

小児てんかんの0.2%-1%。

3. 原因

周産期障害、水頭症、皮質異形成など、先天性あるいは早期の後天性脳病変が先行疾患として約1/3の症例で見られるが、原因は不明である。

4. 症状

てんかん発作の発症は2ヵ月~12歳まで様々で、4~5歳にピークがある。稀発の睡眠中の焦点性発作または全般(化)発作(片側または両側性の間代発作、強直間代発作)で発病することが多く、覚醒時に欠神発作がみられることもある。強直発作はみられない。本症候群の他の重要な症状は合併症の項に述べる神経・神経心理学・精神医学的障害である。脳波ではノンレム睡眠期に広汎性の棘徐波が持続する。

5. 合併症

知能の低下、言語障害、時間・空間の見当識障害、行動変化(多動、攻撃性、衝動性)、注意力低下、意志疎通困難、学習障害、運動失調を含む運動障害などがみられる。

6. 治療法

バルプロ酸、ベンゾジアゼピン、エトスクシミド、スルチアム、フェニトイン、レベチラセタムなどが用いられる。神経心理所見の経過を詳細に追っていくことが大切である。ステロイドやACTH療法、ジアゼパム大量療法を行うこともある。病変がある場合は外科的治療も考慮する。