

ミオクロニー欠神てんかん

1. 概要

ミオクロニー欠神発作という特徴的な発作像を呈するてんかん。平均7歳発症。両側同期性、左右対称性の律動的な3Hz棘徐波複合の脳波に伴い、近位筋優位に上肢を中心とする四肢の律動的なミオクローヌスと強直性収縮を特徴とする特異な発作型を呈する。

2. 疫学

全てんかんの0.5-1%。

3. 原因

不明。早産、周産期障害、染色体異常などが指摘された症例もある。

4. 症状

ミオクロニー欠神発作は、程度が種々の意識のくもりと律動性の強い筋れん縮（ミオクローヌス）が明らかな強直性収縮を伴う。このため腕のミオクローヌスでは段々と上肢が挙上する。持続時間は10-60秒、頻度は日単位。まれに全般性強直間代発作を伴うこともある。

5. 合併症

70%が知的障害を伴う。

6. 治療法

バルプロ酸、エトスクシミド、ラモトリギン、ベンゾジアゼピンなどが用いられる。一部の症例では薬物抵抗性であるが、長期的には発作は寛解する症例が多い。