

片側けいれん片麻痺てんかん症候群

1. 概要

生来健康な乳幼児に、多くは発熱を契機として片側優位のけいれん、それに引き続く同側片麻痺が生じ、その後にてんかん発作が残遺する。

2. 疫学

急性期治療の改善により減少している。

3. 原因

感染症による動脈炎、外傷、急性脳症などが原因。脳症では、けいれん重積型脳症または遅発性拡散低下を呈する急性脳症（AESD）が多い。

4. 症状

6ヶ月から4歳に、発熱を契機に片側あるいは片側優位のけいれんを頻回にあるいは重積状態として発症、その後同側の片麻痺を残す。平均5.6年（最長19年）後に、焦点性発作で発症する。側頭葉焦点の複雑部分発作、片側間代発作が多い。

5. 合併症

片麻痺は、急性期のけいれん抑制の迅速さに依存して、重度から痕跡程度の痙性残存まで種々である。認知機能障害も受傷年齢と障害側、言語優位半球の左右移行によって差が生じるため多様性が大きい。半側空間無視や視野障害を伴うこともある。

6. 治療法

急性期の迅速な発作抑制が重要。急性期以後には、片麻痺と認知機能障害に対してリハビリテーションを行う。慢性期の発作に対しては、抗てんかん薬治療とともに、機能的半球離断術の適応も考慮する。