

ランドー・クレフナー症候群

1. 概要

後天性の聴覚言語障害を呈するてんかん性脳症。2-10 歳、主に学齢前後に発症。聴覚失認を中心とした聴覚言語障害症状がみられる。複雑部分発作、単純部分発作がみられることもあるが、30%ではてんかん発作がみられない。ノンレム睡眠時に側頭葉に多い棘徐波が高度に出現する。

2. 疫学

13 歳以下の小児てんかんの 0.15%-0.25%。

3. 原因

原因は不明。睡眠時持続性棘徐波を示すてんかん性脳症と類縁の状態である。

4. 症状

聞き返しの増加、音声への反応の低下など聴力障害を示唆する症状がおこり、次いで言葉の理解が悪くなり、言葉使いや音韻の間違が増え、発語が不明瞭になり。次第に減少・消失する。てんかん発作（単純部分発作、複雑部分発作）は思春期までは改善するが、聴覚言語症状は残存することがある。

5. 合併症

聴覚言語症状とてんかん発作以外に、行動異常や反応性のうつ状態などを伴うことがある。

6. 治療法

睡眠時持続性棘徐波を示すてんかん性脳症に準じた治療を行う。ステロイド、 γ グロブリンなども使用される。言語のリハビリテーションは重要である。発作焦点に対する軟膜下皮質多切術が行われることもある。