

神経系疾患分野

非定型良性小児部分てんかん

1. 概要

Aicardi らは、1982 年に、以下の診断基準を示す新しい症候群を提唱した。

- (1) 発作型として覚醒時の失立発作を持ち、局所性運動発作、非定型欠神発作、二次性全般化発作を合併する。
- (2) 脳波で、中心・中側頭部優位の棘波から、両側広汎性棘・徐波複合が出現し、睡眠時には連続出現する。
- (3) 精神運動発達遅滞がない、または軽微である。

2. 疫学

国内では症例報告が中心で、これまでに疫学調査の報告はなく、詳細は不明である。海外でも同様に疫学調査はなく、発症数は不明である。

3. 原因

小児期に出現する予後良好なてんかん症候群に、良性小児ローランドてんかんがあり、この多くは 3 歳から 15 歳までの間で寛解し治癒する。非定型良性小児部分てんかんの病初期の症状は、良性小児ローランドてんかんによく似ることから、病因が同一である可能性が指摘されているが、統一した見解は得られていない。

4. 症状

概要で示した症候を満たす。また、てんかん性陰性ミオクローヌスにより、脱力、失立、転倒を来す。偽性球麻痺症状としての、(Foix-Chavany-Marie syndrome)を来すこともしばしば経験され、誤嚥や、不明瞭な発音、呂律の回らない話し方、流涎などがみられる。

5. 合併症

多くは 10～15 歳までに発作は消失し、治癒するが、精神運動発達遅滞を合併し、後遺症として永続的に残存することがしばしばある。

6. 治療法

てんかん性陰性ミオクローヌスは、Carbamazepine で誘発され、Ethosuximide により寛解する。上記に示した、良性小児ローランドてんかんでは、Carbamazepine が第一選択薬となっているが、本疾患との差同を適切に診断し、薬剤変更を行うことが重要である。本疾患の多く青年期には寛解し、薬剤の中止が可能である。

7. 研究班

傍シルビウス裂症候群の実態調査と診断基準の作成に関する研究班