

Lesch-Nyhan syndrome

石が生じ、尿路感染を繰り返し、腎障害を合併するようになる。

○検査

大脳基底核を含めた神経病理学的検討や神経画像的解析でも、本症候群に特徴的な異常は指摘されていない³⁾。血清尿酸高値を示す。

○診断

不随意運動や自損行為が現れるまでは、精神運動発達遅滞や脳性麻痺と診断されている場合が多い。幼児期早期に進行性不随意運動を呈する疾患として、Leigh脳症、セロイド-リポフスチノーシス (ceroid-lipofuscinosis)、歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 (dentatorubropallidolusian atrophy; DRPLA) などがある。自損行為がみられれば本症候群を疑うが、原因不明の精神運動発達遅滞児や脳性麻痺児では高尿酸血症の有無をチェックする必要がある。

確定診断はHGPRT活性の欠損を赤血球やリンパ球、線維芽細胞で証明する。遺伝子診断は家系ごとに異常が異なるために簡単ではない。

○治療

高尿酸血症にキサンチン酸化阻害薬 (アロプリノール) は有効であるが、神経症状は改善されない。中枢神経症状の発症病態は不明な点が多いが、神経伝達物質の機能的異常が推測され、これらの関連薬剤による治療が試みられているが効果は一定ではない。今後、モデルマウスを用いた研究により中枢神経障害の発生機序とその治療の解明が期待される⁴⁾。

○予後

療育・医療の進歩により成人まで生存が可能となった。腎障害の合併が生命予後を左右する。また、神経症状の進行により肺炎や誤嚥、窒息などで死亡することもある。

(山野恒一)

文献

- 1) Lesch M, Nyhan WL. A familial disorder of uric acid metabolism and central nervous system function. *Am J Med* 1964; 36: 561-70.
- 2) Jinnah HA, De Gregorio L, Harris JC, et al. The spectrum of inherited mutations causing HPRT deficiency: 75 new cases and a review of 196 previously reported cases. *Mutat Res* 2000; 463: 309-26.
- 3) Saito Y, Takashima S. Neurotransmitter changes in the pathophysiology of Lesch-Nyhan syndrome. *Brain Dev* 2000; 22 (Suppl 1): 122-31.
- 4) Kasim S, Jinnah HA. Pharmacologic thresholds for self-injurious behavior in a genetic mouse model of Lesch-Nyhan disease. *Pharmacol Biochem Behav* 2002; 73: 583-92.

○ 熱性けいれん febrile convulsion

① 概念と発症機序

熱性けいれんは通常 38℃以上の発熱に伴って乳幼児に生ずる発作性疾患(けいれん, 非けいれん性発作を含む)で, 中枢神経感染症, 代謝異常, その他の明らかな発作の原因疾患(異常)のないものと定義されている。

発症機序は不明である。熱性けいれんは患者の家族に高率に発症していることから, 熱性けいれんの発症に遺伝的要因が大きな役割を演じていることがうかがえる。

② 臨床症状と治療

熱性けいれんは, 小児のけいれんのうちもっとも多いもので, わが国における有病率は7~8%である。大多数の熱性けいれんは, 全般性強直間代性けいれん, 強直性けいれん, あるいは間代けいれんで, 発作の持続時間は5分以内, 発作後多くは1~2時間眠ったあと, 比較的早く意識の回復がみられ, 通常の生活に戻る。

熱性けいれんは体温上昇時に起こりやすく, 発熱後30分から数時間でけいれんを起こす症例が大半を占めている。しかし, 微熱でけいれんを起こしたあとに高熱となったものや, 無熱でけいれんを起こしたあとに発熱する症例も少なからず存在する。一般的にはけいれん後1~2時間以内に発熱した症例も熱性けいれんとして扱われている。

好発年齢は生後6ヵ月から3歳で, 大半は5~6歳になると発熱してもけいれんを起こさなくなり, 予後は良好である。かつて, 「熱性けいれん経験児は幼児期後半から学童期になって認知・行動障害, 学習障害をきたす比率が高い」と報告されていたが, その後これを肯定する報告はほとんどみられず, 現在では否定的な見解が多い。

症例の約50%以上は熱性けいれんを生涯1回しか起こさない。しかし, 熱性けいれんの再

発に関する要注意因子のある場合, すなわち1歳未満の発症や, 両親のいずれかが熱性けいれんの既往のある場合は再発率は約50%となる。

熱性けいれんのうち, ごく少数ではあるがてんかんに移行することがある。神経学的異常あるいは発達遅滞のある児の熱性けいれん, 部分発作や, 持続時間が20分以上の熱性けいれん, 24時間以内に繰り返す熱性けいれん, 両親・同胞にてんかんの家族歴のある熱性けいれんを, てんかんの要注意因子のある熱性けいれんと呼んでいる。7歳までにてんかんを発症する確率は, てんかん要注意因子がない場合1%, 1因子のみ陽性の場合2%, 2~3因子が陽性の場合10%と報告されている。熱性けいれんにおける脳波検査がてんかんを予知できるかどうかについては議論の多いところであるが, てんかんの要注意因子のある熱性けいれんでは脳波検査を行うべきである。

熱性けいれんとてんかんのある家系がごくまれにある。1997年, SchefferとBerkovicは熱性けいれんと無熱性けいれんを合併した患者や, 6歳以降も熱性けいれんを引き起こした患者が多数存在する家系を報告し, 「熱性けいれんプラスをもつ全般てんかん」(generalized epilepsy with febrile seizure plus: GEFS+)という疾患概念を提唱した。GEFS+では2つの遺伝子座が報告され, 遺伝子病であることが判明している。GEFS+は熱性けいれんの類縁疾患と考えられているが, 発症機序が熱性けいれんや他のてんかんと共通であるかどうかはまだ明らかでない。

発熱時に熱性けいれんと鑑別が必要なものとして, 高熱せん妄と悪寒がある。前者は高熱時に生じる意識障害で, 恐怖や不安, 失見当識, 幻覚などを伴う状態であり, 後者は急激な体温上昇時にみられる四肢や口唇, あるいは全身の細かいふるえである。両者とも症状の始まりと

終わりが不明確であり、呼吸抑制を伴わないことから鑑別は容易である。

熱性けいれんのさいの発熱の大多数は、ウイルス性上気道炎である。しかし、中枢神経感染症(脳炎・髄膜炎)や急性脳症の一症状として発熱とけいれん発作がみられることがあり、治療上その鑑別が重要となる。1歳未満の初回発作、発熱に気づいてから24時間以上経過して起こった発作、非定型発作に対して細心の注意を払い、発作前後の遷延性意識障害、髄膜刺激症状(頭痛、嘔吐、項部硬直)の有無に留意し、疑いがあれば腰椎穿刺を積極的に施行すべきである。ただし、腰椎穿刺にさいしては頭蓋内占拠病変への注意を忘れてはならない。

治療

熱性けいれんの治療は発作持続時の治療と再発予防からなっている。

◆発作時の治療◆

熱性けいれんの持続時間はおおむね5分以内である。医療機関に受診したとき、けいれんが持続している場合はホリゾン(ジアゼパム)を0.3mg/kg(または1mg×年齢+1mg)を2～3分かけて、呼吸状態に十分注意しながら徐々に静注する。多くは、静注の途中でけいれんは静止する(即効例)。抑制不十分の場合は、呼吸・脈拍に留意しながら同量を追加する(最大10mg/回)。ホリゾンで効果が不十分なけいれん重積状態に対しては、作用時間の長いアレピアチシ(フェニトイン)を15～20mg/kgを20～30分かけて点滴静注を行う。不整脈、血圧低下に十分注意する。なお、けいれん重積のさいは、静脈ルートを確保し、心肺蘇生の準備下に行い、全身状態の管理と頭蓋内圧亢進に留意する。

◆再発予防の治療◆

抗けいれん薬の積極的投与による再発予防の有効性はかなり高いが、必ずしも100%確実ではなく、副作用などの短所もある。再発予防に対して熱性けいれんの指導ガイドラインにより下記の方法が推奨されている。

1) 過去の熱性けいれんが2回以下で、かつ先に述べたてんかんおよび熱性けいれんの要注

意因子がすべてない場合は、発熱性基礎疾患に対する治療だけで、熱性けいれん再発に関しては無処置のまま観察することが望ましい。

2) 15～20分以上遷延する発作が、過去に1回でもあった場合や、てんかんおよび熱性けいれんの要注因子のうち2項目以上あり、過去に発作を2回以上経験している場合、あるいは短期間に発作が頻発する場合(例：半日で2回、半年で3回以上、1年で4回以上)は発熱時すみやかにジアゼパム投与(ダイアップ坐剤)を行うことが望ましい。ダイアップ坐剤の使用法は患者ごとに用量を決め(0.4～0.5mg/kg/回)、保護者に渡しておく。保護者は37.5℃をこす発熱時にすみやかに投与する。8時間経過後もなお発熱が持続するときは、同量を追加投与し終了とする。

3) 低熱性(37℃台)発作を2回またはそれ以上起こした場合や15～20分以上の遷延性熱性けいれんの既往があり、かつ発作発現前の発熱に気づかず、ジアゼパム投与のタイミングを失する可能性がある場合、あるいは15～20分以上の遷延性熱性けいれんの既往があり、発熱時ジアゼパム応急投与にかかわらず、同じ遷延性熱性けいれんを起こした既往のある場合は、抗けいれん薬連日持続内服療法が望ましい。抗けいれん薬は通常はフェノバルビタール3～5mg/日、分1～2、またはバルプロ酸20～30mg/kg/日、分2で、最初の2週間は上記の半量として、3週目から上記量として投薬する。再発予防目的には、1～2年間を目標とする。

◆解熱薬の使い方◆

解熱薬は高熱による患児の苦痛を和らげるが、熱性けいれんの再発予防効果は認められていない。ダイアップ坐剤に解熱坐剤を併用するときは、ジアゼパムの初期の吸収が阻害される可能性があるため、少なくとも30分以上間隔をあけることが望ましい。

③ 看護の指針

1) 熱性けいれんは予後良好な疾患であるので、不必要な不安を取り去るために、以下の点

について両親に説明・指導する。すなわち、熱性けいれんの有病率、年齢特異性、再発率、同胞出現率、てんかんととの異同、発達予後などについて説明する。また、発熱および発作を起こした場合の対応、薬物に過剰な期待をしないこと、および副作用についても説明する。予防注射についても説明する。説明・指導は口頭とともに文章(リーフレット)を用意するもよい。

2) 家庭での発作時の対応について、以下のよう指導する。まず発作の始まった時間を確認し、あわてないで衣服を緩くする。頭部をやや低くし、仰臥位にして顔を横に向け、吐物や分泌物が口のまわり、鼻孔にたまっていたらガーゼで拭きとり、誤飲を防止する。歯をくいしばっているときでも、口の中に物を入れない。舌を噛まないように、介護者の手指を入れることは危険である。また、体温を測定し、発作の長さ(持続時間)と性状(左右差、眼球偏位など)を観察記録し、発作が止まるまで必ずそばにいろよう指導する。

3) 発作が10分以上続く場合や、短い間隔で繰り返し発作が起こり、このかん意識障害が続くとき、あるいは身体の一部の発作、または全身性であるが部分優位性の発作(部分発作を指す)の場合、初回発作でとくに1歳未満の場合、あるいは発熱と発作に加え遷延性意識障害や麻痺など他の神経症状を伴うときは、ただちに医療機関に受診するように指導する。

4) 予防注射は原則的にはすべて行って差し支えない。ただし、かかりつけ医による個別接種で、両親・保護者に対して個々の予防接種の必要性、副作用、有用度について十分な説明と同意に加え、発熱けいれんのさいの指導が必要である。とくに、麻疹の予防接種では副反応がもっとも出現しやすい時期(接種後第5日から12日)に発熱を認めたらただちにダイアブピタルの予防的使用、あるいはフェノバルビタールを接種10日前から接種後12日間予防投与方法も推奨されている。(山野 恒一)

てんかん epilepsy

□ 概念

てんかんとは、脳の神経細胞の突発的な異常興奮によって起こる発作性・反復性の、運動・意識・知覚・行動・自律神経系の異常であり、脳の病変によって起こる慢性反復性のけいれんである。

けいれんは突発的に起こる運動・感覚・意識・行動・自律神経系(呼吸、心拍など)の異常であるが、脳に原因があつてけいれんが起こるてんかんだけでなく、脳に病変がない場合でも発熱、心理的ストレス、低血糖、酸素欠乏などの特殊な状況下で起こる。身体をがくがくさせることだけがけいれんではなく、ポーとして動作停止、奇妙な物が見える、聞こえる、何かを感じる、恐怖、急に走り出す、頭痛、腹痛などもけいれんである。

臨床では、けいれんと、発作時または発作間

欠期に脳波でてんかん性突発波がある場合にてんかんというが、てんかん性突発波は発作間欠期には必ずしも検出されないので、発作間欠期にてんかん性突発波がなくても症状からてんかんとする場合もある。一方、脳波でてんかん性突発波があつても、けいれんがない場合はてんかんとはいわない。

てんかんは発症年齢、発作症状、脳波所見から、てんかんおよびてんかん症候群に分類される(表1)。てんかんとひとまとめにするのではなく、薬剤選択などの治療と発作予後(止まりやすさ、再発しやすさ)・知能予後の推定には、正確なてんかん分類と発作型分類が重要である。

頻度は全人口の0.8~1.0%であり、わが国では100万人以上とされる。どの年齢でも起こるが、発生率は乳児期がもっとも高く、年齢

終わりが不明確であり、呼吸抑制を伴わないことから鑑別は容易である。

熱性けいれんのさいの発熱の大多数は、ウイルス性上気道炎である。しかし、中枢神経感染症(脳炎・髄膜炎)や急性脳症の一症状として発熱とけいれん発作がみられることがあり、治療上その鑑別が重要となる。1歳未満の初回発作、発熱に気づいてから24時間以上経過して起こった発作、非定型発作に対して細心の注意を払い、発作前後の遷延性意識障害、髄膜刺激症状(頭痛、嘔吐、項部硬直)の有無に留意し、疑いがあれば腰椎穿刺を積極的に施行すべきである。ただし、腰椎穿刺にさいしては頭蓋内占拠病変への注意を忘れてはならない。

治療

熱性けいれんの治療は発作持続時の治療と再発予防からなっている。

◆発作時の治療◆

熱性けいれんの持続時間はおおむね5分以内である。医療機関に受診したとき、けいれんが持続している場合はホリゾン(ジアゼパム)を0.3mg/kg(または1mg×年齢+1mg)を2～3分かけて、呼吸状態に十分注意しながら徐々に静注する。多くは、静注の途中でけいれんは静止する(即効例)。抑制不十分の場合は、呼吸・脈拍に留意しながら同量を追加する(最大10mg/回)。ホリゾンで効果が不十分なけいれん重積状態に対しては、作用時間の長いアレピアチン(フェニトイン)を15～20mg/kgを20～30分かけて点滴静注を行う。不整脈、血圧低下に十分注意する。なお、けいれん重積のさいは、静脈ルートを確保し、心肺蘇生の準備下に行い、全身状態の管理と頭蓋内圧亢進に留意する。

◆再発予防の治療◆

抗けいれん薬の積極的投与による再発予防の有効性はかなり高いが、必ずしも100%確実ではなく、副作用などの短所もある。再発予防に対して熱性けいれんの指導ガイドラインにより下記の方法が推奨されている。

1) 過去の熱性けいれんが2回以下で、かつ先に述べたてんかんおよび熱性けいれんの要注

意因子がすべてない場合は、発熱性基礎疾患に対する治療だけで、熱性けいれん再発に関しては無処置のまま観察することが望ましい。

2) 15～20分以上遷延する発作が、過去に1回でもあった場合や、てんかんおよび熱性けいれんの要注因子のうち2項目以上あり、過去に発作を2回以上経験している場合、あるいは短期間に発作が頻発する場合(例:半日で2回、半年で3回以上、1年で4回以上)は発熱時すみやかにジアゼパム投与(ダイアップ坐剤)を行うことが望ましい。ダイアップ坐剤の使用法は患者ごとに用量を決め(0.4～0.5mg/kg/回)、保護者に渡しておく。保護者は37.5℃をこす発熱時にすみやかに投与する。長時間経過後もなお発熱が持続するときは、同量を追加投与し終了とする。

3) 低熱性(37℃台)発作を2回またはそれ以上起こした場合や15～20分以上の遷延性熱性けいれんの既往があり、かつ発作発現前の発熱に気づかず、ジアゼパム投与のタイミングを失する可能性がある場合、あるいは15～20分以上の遷延性熱性けいれんの既往があり、発熱時ジアゼパム応急投与にかかわらず、同じ遷延性熱性けいれんを起こした既往のある場合は、抗けいれん薬連日持続内服療法が望ましい。抗けいれん薬は通常はフェノバルビタール3～5mg/日、分1～2、またはバルプロ酸20～30mg/kg/日、分2で、最初の2週間は上記の半量として、3週目から上記量として投与する。再発予防目的には、1～2年間を目標とする。

◆解熱薬の使い方◆

解熱薬は高熱による患児の苦痛を和らげるが、熱性けいれんの再発予防効果は認められていない。ダイアップ坐剤に解熱坐剤を併用するときは、ジアゼパムの初期の吸収が阻害される可能性があるため、少なくとも30分以上間隔をあけることが望ましい。

3 看護の指針

1) 熱性けいれんは予後良好な疾患であるので、不必要な不安を取り去るために、以下の

ついて両親に説明・指導する。すなわち、熱けいれんの有病率、年齢特異性、再発率、同出現率、てんかんとの違い、発達予後などについて説明する。また、発熱および発作を起こす場合の対応、薬物に過剰な期待をしないことおよび副作用についても説明する。予防法についても説明する。説明・指導は口頭とともに文章(リーフレット)を用意するのもよい。

2) 家庭での発作時の対応について、以下のよう¹⁾に指導する。まず発作の始まった時間を確認し、あわてないで衣服を緩くする。頭部をやむなくし、仰臥位にして顔を横に向け、吐物や分泌物が口のまわり、鼻孔にたまっていたらガゼで拭きとり、誤飲を防止する。歯をくいしばっているときでも、口の中に物を入れない。噛まないように、介護者の手指を入れること危険である。また、体温を測定し、発作の持続時間と性状(左右差、眼球偏位など)を記録し、発作が止まるまで必ずそばにいて指導する。

3) 発作が10分以上続く場合や、短い間隔で繰り返し発作が起こり、このかん意識障害が続くとき、あるいは身体の一部の発作、または全身性であるが部分優位性の発作(部分発作を指す)の場合、初回発作でとくに1歳未満の場合、あるいは発熱と発作に加え遷延性意識障害や麻痺など他の神経症状を伴うときは、ただちに医療機関に受診するように指導する。

4) 予防注射は原則的にはすべて行って差し支えない。ただし、かかりつけ医による個別接種で、両親・保護者に対して個々の予防接種の必要性、副作用、有用度について十分な説明と同意に加え、発熱けいれんのさいの指導が必要である。とくに、麻疹の予防接種では副反応がもっとも出現しやすい時期(接種後第5日から12日)に発熱を認めたらただちにダイアブシロンの予防的使用、あるいはフェノバルビタールを接種10日前から接種後12日間予防投与する方法も推奨されている。(山野 恒一)

てんかん epilepsy

概念

てんかんとは、脳の神経細胞の突発的な異常によって起こる発作性・反復性の、運動・知覚・行動・自律神経系の異常であり、病変によって起こる慢性反復性のけいれん病。

けいれんは突発的に起こる運動・感覚・意識・行動・自律神経系(呼吸、心拍など)の異常だが、脳に原因があってけいれんが起こる場合だけでなく、脳に病変がない場合でも心理的ストレス、低血糖、酸素欠乏など様々な状況下で起こる。身体をがくがくさせただけがけいれんではなく、ボーとして動揺、奇妙な物が見える、聞こえる、何かを感じる、恐怖、急に走り出す、頭痛、腹痛などけいれんである。

臨床は、けいれんと、発作時または発作間

欠期に脳波でてんかん性突発波がある場合にてんかんというが、てんかん性突発波は発作間欠期には必ずしも検出されないので、発作間欠期にてんかん性突発波がなくても症状からてんかんとする場合もある。一方、脳波でてんかん性突発波があっても、けいれんがない場合はてんかんとはいわない。

てんかんは発症年齢、発作症状、脳波所見から、てんかんおよびてんかん症候群に分類される(表1)。てんかんとひとまとめにするのではなく、薬剤選択などの治療と発作予後(止まりやすさ、再発しやすさ)・知能予後の推定には、正確なてんかん分類と発作型分類が重要である。

頻度は全人口の0.8～1.0%であり、わが国では100万人以上とされる。どの年齢でも起こるが、発生率は乳児期がもっとも高く、年齢

表1 てんかん、てんかん症候群および発作性関連疾患の分類(ILAE, 1989)

<p>1. 局在関連性(焦点性, 局所性, 部分性)てんかんおよび症候群</p> <p>1.1 特発性(年齢に関連して発病する)</p> <ul style="list-style-type: none"> ・中心・側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん ・後頭部に突発波をもつ小児てんかん ・原発性読書てんかん <p>1.2 症候性</p> <ul style="list-style-type: none"> ・小児の慢性進行性持続性部分てんかん ・側頭葉てんかん ・前頭葉てんかん ・頭頂葉てんかん ・後頭葉てんかん <p>1.3 潜因性</p>	<ul style="list-style-type: none"> ・ミオクロニー失立発作てんかん ・ミオクロニー欠神てんかん <p>2.3 症候性</p> <p>2.3.1 非特異病因</p> <ul style="list-style-type: none"> ・早期ミオクロニー脳症 ・サブプレッション・バーストを伴う早期乳児てんかん性脳症 ・上記以外の症候性全般てんかん <p>2.3.2 特異症候群</p>
<p>2. 全般てんかんおよび症候群</p> <p>2.1 特発性(年齢に関連して発病, 年齢順に記載)</p> <ul style="list-style-type: none"> ・良性家族性新生児けいれん ・良性新生児けいれん ・乳児良性ミオクロニーてんかん ・小児欠神てんかん(ビクノレブシー) ・若年欠神てんかん ・若年ミオクロニーてんかん(衝撃小発作) ・覚醒時大発作てんかん ・上記以外の特発性全般てんかん ・特異な発作誘発様態をもつてんかん <p>2.2 潜因性あるいは症候性(年齢順)</p> <ul style="list-style-type: none"> ・West 症候群(infantile spasms, 電撃・點頭・礼拝けいれん) ・Lennox-Gastaut 症候群 	<p>3. 焦点性か全般性か決定できないてんかんおよび症候群</p> <p>3.1 全般発作と焦点発作を併有するてんかん</p> <ul style="list-style-type: none"> ・新生児発作 ・乳児重症ミオクロニーてんかん ・徐波睡眠時に持続性棘徐波を示すてんかん ・獲得性てんかん性失語(Landau-Kleffner 症候群) ・上記以外の未決定てんかん <p>3.2 明確な全般性あるいは焦点性のいずれの特徴をも欠くてんかん</p>
	<p>4. 特殊症候群</p> <p>4.1 状況関連性発作(機会発作)</p> <ul style="list-style-type: none"> ・熱性けいれん ・孤発発作あるいは孤発のてんかん重延状態 ・アルコール, 薬物, 子癇, 非ケトン性高グリシン血症などによる急性の代謝障害や急性中毒のさいにのみみられる発作

とともに低くなり、40歳代から再び増加する。小児のてんかん全体では、中心・側頭部に棘波をもつ良性小児てんかんが20～25%、症候性局在関連性てんかん(前頭葉てんかん、側頭葉てんかん、頭頂葉てんかん、後頭葉てんかん)が30%前後が多いが、入院では點頭てんかん(West(ウェスト)症候群)、Lennox-Gastaut(レンノックス・ガストー)症候群、症候性局在関連性てんかんなどの難治てんかんが多い。

原因とてんかんの区分

中枢神経系に既知の障害または推定される障害があるとみなされるものを症候性てんかんと呼び、原因として脳形成異常、脳血管奇形、脳腫瘍、脳血管障害、頭蓋内感染、急性脳症、脳変性疾患、低酸素性虚血性脳症、先天性代謝異常症、神経皮膚症候群、染色体異常、遺伝子異常などがある。遺伝素因が想定される以外に病因

が見当たらず、年齢に関連して発病し、特徴的な臨床および脳波所見を示すものを特発性てんかんと呼ぶ。症候性と思われるが病因を特定できないものを潜因性てんかんと呼ぶ。半数は原因不明であるが、脳の構造異常や遺伝子の異常が見つかる割合が増加しつつある。

てんかんの遺伝性は、特発性てんかんとは遺伝疾患による症候性てんかんでは比較的高く、局在関連性てんかんでは兄弟や子にてんかんが起る危険率は2～3%にすぎない。てんかんを高率に合併する遺伝性疾患では家族発症は高率になる。特発性てんかん(中心・側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん、小児欠神てんかんなど)は家族・親族にてんかん、熱性けいれんが比較的多い(15%前後)。

後

全体では発作は70%は止まるが、てんかんの種類により、止まりやすいものと止まりにくいものがある。特発性てんかんは止まりやすく、症候性てんかんは止まりにくい。良性と名がつく特発性てんかんはほぼ100%、その他の特発性てんかんは70~85%で発作が消失し、知的障害は通常生じない。サブレッション・バーストを伴う早期乳児てんかん性脳症(early infantile epileptic encephalopathy with suppression-burst: EIEE)、早期ミオクロニー脳症(early myoclonic encephalopathy: EME)、児重症ミオクロニーてんかん(severe myoclonic epilepsy in infancy: SMEI)は発作は止まらず、重度の知的障害が必発であり、Lennox-Gastaut症候群では発作消失10%、知的障害98%、點頭てんかん(West症候群)では発作消失40%、知的障害90%である。局在性局在関連性てんかんは発作消失20~40%、知的障害は種々である。

3年以上(施設によっては5年以上)発作がなければ抗けいれん剤の中止を試みる。3年以上経たなくて断薬した場合の再発率は、脳波上てんかん性突発波の有無を考慮しない場合は~27%、2年以上てんかん波がない場合は~12%である。再発率は特発性てんかんは低く、症候性てんかんは高い。全体では約70%は治癒、すなわち発作が消失し、抗けいれん剤を中止できる。

診断と治療

てんかんであることの診断、てんかん分類診断、発作型診断、原因診断があるが、前三者に通常の脳波だけでなく、発作症状の詳細な聴取、ホームビデオ、発作時脳波、ビデオ脳波同時記録が有用である。

てんかんと鑑別を要するものは、けいれん発作性(発作性)の症状を示すものである。発作時を要する場合もあるが、症状、起こる状況、脳波でかなり鑑別できる。特定の状況(発作、精神的緊張、興奮、低血糖など)でのみ起こるものはてんかんでないことが多い。心因性

の偽発作はしばしば鑑別困難であるが、発作時の状況、学校・家庭背景、人間関係が手がかりとなる。

おもな発作症状

多職種で円滑にチーム医療を行うには症状に関する用語を共有することが重要である。発作は部分発作(発作症状または脳波所見が局在性を示す)と全般発作(発作症状または脳波所見が全般性を示す)に分ける。

部分発作は、

- ①単純部分発作：身体の一部の運動・感覚・自律神経系の異常で、意識減損がない
 - ②複雑部分発作：身体の一部の運動・感覚・自律神経系の異常で、意識減損・消失
 - ③二次性全般化発作：部分発作で始まり、全身に広がり、強直・強直間代、意識消失
- 全般発作は、
- ④強直発作：身体を固くする
 - ⑤間代発作：リズムカルに屈曲伸展を繰り返す(ピクピク、がくがく)
 - ⑥強直間代発作：身体を固くし、次いでピクピク、または力が入って間代(がくがく)
 - ⑦欠伸発作：突然動作が止まり、意識がない。通常、倒れることはない
 - ⑧ミオクロニー発作：瞬間的に全身または一部の筋がピクンと収縮。ピクンピクン、膝・頭・身体がかくんとする、持っている物を放り投げるように落とす
 - ⑨脱力発作：急に力が抜けて身体が崩れる(操り人形を放したときのように)
 - ⑩tonic spasm：瞬間的に全身を固くし、両上肢屈曲または伸展し挙上、首を前屈に分類される。

このほかに発作が起こる神経系による発作型分類もある。通常は部分発作に入る。

- ①感覚発作：異常知覚(痛覚・触覚・視覚・聴覚・味覚)、既視感、めまい感
- ②自律神経発作：頭痛、腹痛、吐き気、頻脈、多呼吸、発汗、散瞳、発赤、立毛
- ③感情発作：恐怖、泣く、笑う、幻覚

検査

てんかんの診断、てんかん分類診断、発作型

表2 てんかんのおもな検査

検査法	目的	内容
通常脳波(発作間欠期脳波)	てんかんの診断, てんかん分類の診断, 薬物選択の目安	てんかん性突発波の有無, 局在, 波形, 背景波の異常よりてんかんか否かと分類診断. 頭皮上に伝播したものしか検出できない. てんかん診断には睡眠記録が不可欠
携帯用長時間脳波	発作時脳波の捕捉 てんかん発作か否かの診断	携帯用で日常生活を妨げずに発作時脳波を記録. 発作焦点の同定, 偽発作の鑑別
ビデオ脳波同時記録 とくに長時間モニタリング	てんかん発作か否かの確認 焦点の同定, 深部脳波の電極留置部位の決定	発作症状と発作時脳波を同時にビデオテープに記録し, 再生. てんかんか否か, 焦点部位, 発作症状と焦点が合致するか. 発作を複数回(3回あるいは5回以上)捕捉するまで行う
深部脳波(頭蓋内電極)	手術部位の決定	脳外科的に開頭して脳の表面(硬膜外・硬膜下)に電極を留置または頭蓋骨に穴をあけて電極を脳内に刺入し, 発作時脳波を直接記録し, 切除部位を同定. 手術成績が向上
皮質電図	切除範囲の決定	開頭手術時に脳の表面に直接電極を置き, 発作波の電位を確認
MRI, CT	てんかんの原因, 焦点の検出	磁気(MRI), 放射線(CT)で脳の形態異常をみる. 5mm以上の病変は検出可能
SPECT	てんかん焦点の同定	放射性同位物質を静注, 脳血流をみる. てんかん焦点は非発作時は血流低下, 発作時は血流増加. 発作時 SPECT は焦点決定にもっとも有力
PET	てんかん焦点の同定と範囲	放射性同位物質を静注し, 脳のブドウ糖代謝をみる. てんかん焦点は非発作時に低代謝を示し, 非発作時でも焦点の検出可能
脳磁図(MEG)	てんかん焦点の同定	焦点の磁場の変化を検出し電流源を算出, MRI上に重ねる. 一見, 全般性, 多焦点にみえる焦点の起始部を検出可能
神経心理	てんかんの脳機能への影響, 手術前後の知能と脳機能の変化, 優位言語半球の同定	知能, 認知, 記憶, 感情, 言語など局在機能を示す検査を組み合わせて, 脳の各部位の機能異常の有無を判断
アミタールテスト	優位言語半球の同定	内頸動脈にカテーテルを留置, アミタールを静注, 発作と言語記憶を検査し, 優位半球を同定. とくに側頭葉の切除時に重要
血液生化学, 代謝異常(アミノ酸, 有機酸, 乳酸, リソソーム酵素), 染色体, 遺伝子	てんかんの原因検索と原因疾患の治療の手がかり	血液, 尿, 髄液の特殊検査, とくに皮膚生検, 筋生検, 皮膚線維芽細胞・リンパ球培養

診断, 原因診断のために種々の検査を行うが, その目的と内容を表2に示す.

治療

発作症状, てんかん分類, 脳波所見に応じて抗けいれん剤を選択する. 単剤で少量から開始し, 漸増するが, 血中濃度を目安に十分な量でも抑制できなければ, 他剤に変更を繰り返し, それでも困難なら2剤, 3剤と多剤併用となる. 点頭てんかんではビタミンB₆, ACTH

(adrenocorticotrophic hormone: 副腎皮質刺激ホルモン), γ -グロブリン, ケトン食, Lennox-Gastaut 症候群では γ -グロブリン, ケトン食も試みられる. 難治な場合は, てんかんの手術を考慮する(病巣切除, 皮質焦点切除, 脳梁離断, 機能的半球切除(半球離断), MST(硬膜下多重切断)).

看護の指針

外来と病棟では役割が異なるが、病棟では発作観察、発作時の対応、治療薬の正確な投与、患者への援助がおもな役割となる。

発作の観察のポイント

てんかん分類、発作型の診断、発作のつよさ、原因、治療の手がかり(薬物選択、投与方法)、発作判定は、看護の観察によるところが大きい。意識の有無と程度、身体の動き・形、発声、身体緊張の変化、自律神経症状、持続時間、発作時間、発作後の状態、発作前の状況(誘因)などが重要である。なるべく見たままを記載するのがよいが、時間の余裕がなければ、上述の訴症状の用語を使用する。

発作か否かの判定はしばしば困難であるが、発作効果の判定や偽発作の鑑別のためには正確な発作観察が不可欠であり、発作症状を医師と患者によく確認しておく。

発作時の対応

軽い発作、意識が保たれる発作は観察するだけでよいことが多く、軽くても意識がない場合

は腰をおろさせるか、寝かせるだけでよい。

全身性のけいれんの場合は、舌根沈下による呼吸困難と嘔吐時の誤嚥を防ぐために顔と身体を横向きに寝かせ、可能なら口の中の吐物や痰を除く。決して口の中に割り箸やハンカチを詰めたりしない。発作で呼吸を止めることがあるが、何分も止めていることはない。

医師に報告したほうがよいのは、はじめての発作、いままでと異なる発作、長い発作(個々の例で異なるが、たとえば5分以上)、群発(短い発作を繰り返す)、麻痺が残る場合などである。あらかじめ、けいれん時の対応(どのような場合に観察や静注のために医師を呼ぶか、抗けいれん剤の坐薬や頓服を使用するか)を決めておく。

薬の正確な投与と副作用の早期発見

難治なてんかんほど処方が多剤で複雑なことが多く、また後述のように合併障害が多く、その治療薬も併用していることが多いので、正確な投薬のための工夫が必要となる。副作用の早期発見と過剰な不安を防ぐため、使用中の抗け

表3 おもな抗てんかん薬と副作用

一般名(略号)	商品名	おもな副作用(多いものおよび重篤なもの、ほぼ頻度順)
フェノバルビタール(PB)	フェノバル、ルミナル	眠気、不穏・多動、注意力低下、発疹
カルバマゼピン(CBZ)	テグレトール テレスミン	眠気、めまい・失調、抗核抗体陽性、発疹、複視、白血球減少、低ナトリウム血症・浮腫、oculogyric crisis(発作性の持続性眼球上転)
フェニトイン(PHT)	アレピアチン ヒダントール	歯肉増殖、多毛、ふらつき・失調、眼振、にきび、肝機能異常、免疫グロブリン減少、骨粗鬆症、小脳萎縮、末梢神経障害
チニサミド(ZNS)	エクセگران	眠気、活動性低下、食欲低下、発汗障害、幻覚・妄想、振戦、興奮症状(不眠、奇声、歩行異常、多動)、尿路結石
バルプロ酸(VPA)	デパケン、バレリン ハイセレニン	肝機能異常、胃腸障害、高アンモニア血症、肺炎、眠気、脱毛、血小板減少、夜尿
バルプロ酸徐放剤	デパケンR、セレニカR	
エトサクシミド(ESM)	ザロンチン エビレオプチマル	胃腸障害、発疹、抗核抗体陽性、汎血球減少症、SLE、しゃっくり
ロナゼパム(CZP)	リポトリール ランドセン	眠気、気道分泌増加・よだれ、失調、筋緊張低下、注意力低下、認知機能低下、興奮、けいれん増加、微小発作誘発
トラゼパム(NZP)	ベンザリン、ネルボン	眠気、筋緊張低下、失調
カルバザム(CLB)	マイスタン	眠気、活動性低下、けいれん増加、興奮
ピヒタゾラミド(AZA)	ダイアモックス	食欲低下、アシドーシス、知覚障害、眠気、尿路結石、骨粗鬆症

いれん剤の副作用を知っておく(表3)。ただし、副作用はすべて等しく起こるのではなく、高頻度だが重大ではないものから、きわめてまれだが重篤なもの、長期または多量でなければ起こらないものから初期あるいは少量でも起こるものまでであることに注意する。

特殊療法としてのACTH療法では、不機嫌、血圧上昇、硬膜下血腫、心筋肥大による心不全、易感染性、 γ -グロブリン療法ではアレルギー反応(血圧、脈拍、皮疹)に注意する。ビタミンB₆は開始時によく吐くが、小分けするなどの工夫をし、慣れるのを待つ。

家族への援助

てんかんの治療は長期間かかり、薬物療法の途中で悪化することも少なくなく、また発作予

後・知的予後が絶対的に不良なてんかん症候群もある。これに対し、家族はなかなか受け入れられず、不安、不満がつり、それを看護職員にぶつけてくるのが少なくない。また、知的障害、脳性麻痺、言語障害、学習障害、行動異常、社会的不適応、巧緻性の障害などを合併していることが少なくなく、これらに関する不安や質問もぶつけてくる。これに対してあいまいに答えてはならず、その情報を医師・他の看護職員・ケースワーカーでよく共有し統一した対応をすることと、患者のてんかんに関する情報(てんかん分類、発作型、誘因、発作予後、知能予後、薬の副作用など)をよく知ったうえで対応し、辛抱よく、怠棄せずに治療することが重要であることを伝える。(須貝 研司)

泣き入りひきつけ(息どめ発作)

breath-holding spells

1 概念と症状

泣き入りひきつけは一般に生後6ヵ月から5歳くらいまでの乳幼児が、痛み・恐怖・欲求不満・不安など、泣くに値する誘因があって急に泣き出したかと思うと呼気相で呼吸が止まり、次第に顔面がチアノーゼあるいは蒼白となるもので、大部分はここで「ふっ」と呼吸が回復するが、一部の症例では意識消失・筋弛緩状態か

ら、長引くと四肢の硬直・後弓反張を呈する状態をいう。発症頻度は欧米では約4%、日本では1%以下とするものが多い。約10%の症例では生後6ヵ月以前から発作がみられる。発作は1~2歳代にもっとも頻発するが、通常5~6歳以降は自然に消失し、あとに障害を残すことはない。

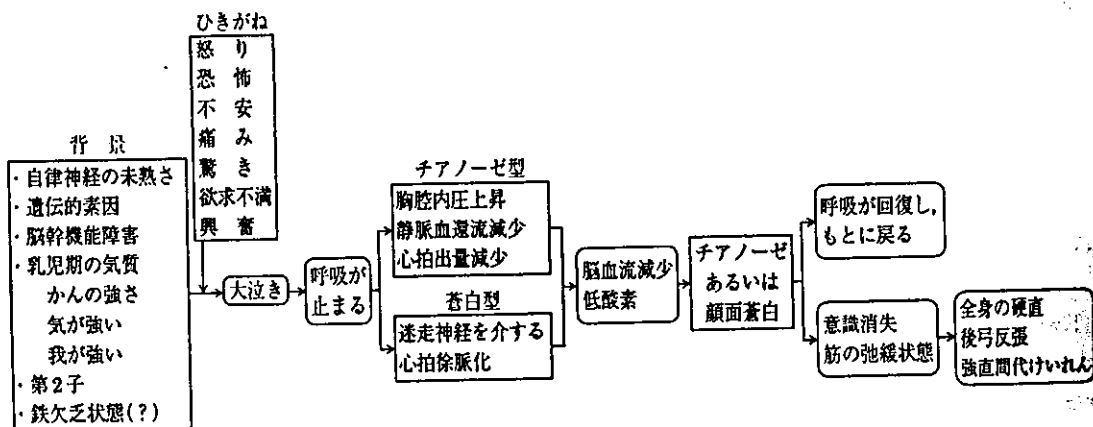


図1 泣き入りひきつけの発症機序

表1 泣き入りひきつけとてんかんの鑑別

	泣き入りひきつけ	てんかん
年齢	生後6～12ヵ月に発症することが多い 6歳以降の発作はまれ	全年齢
誘因	常に存在する (痛み, 恐れ, 怒り, 不安など)	通常なし
発作	一連のエピソードに続いて発作	突然の発作
啼泣	常に発作の前にある	通常, 伴わない
チアノーゼ	啼泣の途中で呼吸が止まり, チアノーゼとなり, 発作が起こる	発作に伴い, あるいは発作のあと, チアノーゼが著明
睡眠中の出現	ない	多い
後弓反張	通常, 呈する	呈さないことが多い
失禁	まれ	しばしば
心拍数	減少	増加
発作間欠期脳波	正常	正常
発作後の状態	正常	睡眠, 意識もうろう, 麻痺

表2 治療・看護のポイント

1. 両親および家族に対する説明
 - 1) 各年齢においてどのような経過をたどる疾患かを話す
 - ・発作は1～2歳ごろがもっとも頻度が多いが, 5～6歳以降には自然に消失する
 - ・てんかんとはまったく異なる病気で, あとに精神運動発達障害など後遺症を残すことはない
 - 2) 気が強かったり, 我が強いなどの子どもが多いが, 過干渉や甘やかしすぎはかえって発作をエスカレートさせる
 - 3) 発作時はけがをしないように注意し, 安静にして回復を待つ
 - 4) 診断がはっきりすれば, 予防接種を含め, 日常生活での制限はない
 - 5) ただ単に「心配ない」と言うのではなく, 発作を見守ることへの不安や恐怖に共感, 理解することが大切
2. 薬物療法(発作が頻回にみられ, 両親の病気に対する不安がつよい場合)
 - 1) 鎮静の意味でフェノバルビタール 3～4 mg/kg/日
 - 2) 蒼白型に対して硫酸アトロピン 10 μg/kg を1日2～3回使用はできるだけ短期間とする

分類と発症機序

チアノーゼ型と蒼白型に分類されるが, 一部症例では両者がともにみられる(各型の頻度: チアノーゼ型: 蒼白型: 混合 = 5: 3: 2)。チアノーゼ型では啼泣自体による低酸素や脳血流量の減少, さらに啼泣による胸腔内圧の上昇が心への静脈還流を妨げ心臓の収縮が小さく脳血流の低下をもたらす。蒼白型では迷走神経を介しての心拍の徐脈化が脳血流の低下を引き起こして意識消失を招くとされる(図1)。本症の発症には乳幼児期の自律神

経系の未熟さに加えて, 児の気質や遺伝的素因も関与する(20～35%に家族内発生がある)。また, 泣き入りひきつけの児には鉄欠乏症あるいは鉄欠乏性貧血が多く認められ, 鉄剤投与によって発作の頻度が減少することから, 背景要因として鉄欠乏を論じる報告もある。

② 鑑別診断と検査

無熱性けいれん, とくにてんかんととの鑑別が重要である(表1)。発作時脳波では広範な高振幅徐波を呈するが, 発作間欠時脳波では異常を



I. てんかんと日常生活、学校生活等における注意

1 発作に関する対応

(1) 発作時の対応

部分発作は、意識が保たれる場合は観察だけでよいことが多く、意識がない場合は腰を降ろさせるか、寝かせるだけでかまわない。

全身性のけいれんの場合は、舌根沈下による呼吸困難と嘔吐時の誤嚥を防ぐために顔と身体を横向きに寝かせ、可能なら口の中の吐物や痰を除く。決して口の中に割り箸やハンカチを詰めたりしてはいけない。発作で呼吸を止めることがあるが、何分も止めていることはないので、あわてることはない。

医師に報告するか、医療機関を受診したほうがよいのは、初めての発作、今までと異なる発作、長い発作（個々の例で異なるが、たとえば5分以上）、群発（短い発作を繰り返す）、麻痺が残る場合など。家族と話し合い、あらかじめ

めけいれん時の対応（どのような場合に医療機関に連絡するか、受診するか、抗痙攣剤の座薬や頓服を使用するか）を決めておくことが大切。

（2）発作の観察のポイント

てんかん分類、発作型の診断、発作の強さ、誘因、治療の手がかり（薬物選択、投与方法）、効果判定は、観察者の報告に大きく依存する。

意識の有無と程度、体の動き・形、発声、体の緊張の変化、自律神経症状、持続時間、好発時間、発作後の状態、発作前の状況（誘因）などが重要。なるべく見たままを記載するのがよいが、時間の余裕がなければ表2の発作症状の用語を使用する。

発作か否かの判断はしばしば困難であるが、治療効果の判定や偽発作の鑑別のためには正確な発作観察が不可欠であり、発作症状を主治医や家族によく確認しておくことが大切。

表1 けいれんの観察のポイント

項目	内容
意識の有無	呼びかけにどの程度応答するか
体の動き	どの部分がどのように動いたか、どんな姿勢や手足の形をとったか、発声、手でまさぐる・つまむ・動き回るなどの自動症
体の緊張	硬いか、柔らかいか、力が入っていないか（強直か脱力か不変か）
自律神経症状	唇が紫、顔面蒼白、頻脈、多呼吸、尿失禁、吐き気、頭痛、腹痛
持続時間	長いか短いか。おおまかでよい
好発時間	いつ何をしている時か。朝、午後、夕方、睡眠中・昼寝、入眠時、起きがけ、覚醒時、運動中、次の薬の前後
発作後の状態	すぐ元にもどる、寝入る、もうろう、手足が動かない、頭痛、吐気
発作前の状況	寝不足、発熱、生理、疲労、ストレス、アルコール過飲など



表 発作型分類(国際てんかん連盟、1981、を改変)

I. 部分発作	
A. 単純部分発作: 身体の一部の運動・感覚・自律神経系の異常で、意識減損・消失がない	
1. 運動発作	部分的な動き、体や顔がある方向を向く、姿勢の変化、声が出ない、しゃべれない
2. 感覚発作	痛み、触覚、熱い、冷たい、ピクピク感じる、視覚・聴覚・味覚・臭覚異常、めまい感
3. 自律神経発作	頭痛、腹痛、吐き気、発汗、散瞳、発赤、蒼白、立毛
4. 精神発作	健忘、既視感、夢幻状態、恐怖、怒り、泣く、笑う、幻覚、錯覚
B. 複雑部分発作: 身体の一部の運動・感覚・自律神経系の異常で、意識減損・消失がある	
1. 単純部分発作 (Aの1~4) で始まって意識減損・消失を伴うもの。自動症を示す場合がある	
2. 発作の始めから意識減損・消失を伴うもの。	
	意識減損・消失のみの発作、Aの1~4を伴う発作、自動症を伴う発作
C. 二次性全般化発作: 部分発作で始まって広がり、全身性强直間代、強直、間代	
II. 全般発作	
強直発作	体を固くする
間代発作	リズムカルに屈曲伸展を繰り返す(ピクピク、かくかく)
強直間代発作	体を固くし、次いでピクピク。または力が入って間代(がくがく)
欠伸発作	突然動作が止まり、意識がない。通常倒れることはない。
ミオクローニー発作	瞬間的に全身または一部の筋がピクンと収縮。ピクンピクン、膝・頭・体がカクンとする、持っている物を放り投げるように落とす
脱力発作	急に力が抜けて体が崩れる(操り人形を放したときのように)
tonic spasm	瞬間的に全身を固くし、両上肢屈曲または伸展し拳上、首を前屈
III. 分類不能	
情報不足のため分類できないもの、既存の分類に入らないもの	

2 日常生活における注意点

てんかん発作を増やさないために、薬をきちんとのみ、発作の誘因(睡眠不足、不規則な生活、不規則な服薬、疲労、過度のテレビゲームなど)を避ける。

てんかん症候群分類、発作症状とその軽重(危険な発作か危険でない発作か)、好発時間と頻度など、その患者のてんかんの性質をよく知る。てんかんの症状は多様で生活上の注意は個々に異なるが、これによりある程度の指針が立てられる。

(1) てんかん症候群分類

発作の軽重、好発時間あるいは誘因、生活への支障の有無をある程度予測できる。たとえば、覚醒時大発作てんかんは、発作は全身性强直間代けいれん(いわゆる大発作)で大きいのが、朝起きて間もなくか、稀に夕方くつろいでいる時のみであり、頻回でもないため、日常生活に対する支障はあまりない。

中心・側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん(BECT)は小児のてんかんで

最も多いが（20-25%）、入眠時や起きがけの発作が多く、覚醒時にはあってもほとんど顔面口腔領域の単純部分発作であり、また全身性强直間代けいれんは睡眠中のみなので、日常生活上の危険はあまりない。

（2）発作症状とその軽重

危険な発作か否かが重要である。危険な発作とは、日中覚醒時に起こり、意識障害、急激な転倒（意識障害の有無にかかわらず）を伴い、前兆がないか短い発作であり、種々の注意と制限を要する。

危険でない発作とは、夜間睡眠時のみの発作、前兆が長くしゃがむなど危険回避の行動をとれる発作、身体の一部の症状のみで意識がなくなる発作（単純部分発作）、意識消失が短く転倒しない発作（定型欠神発作など）であり、制限は少ない。

（3）好発時間と頻度

睡眠中のみの発作、入眠時、起きがけのみ発作（BECTなど）、起きて間もなくの発作（覚醒時大発作てんかんなど）のみでは、日中の活動の制限は多くの場合不要であり、年に数回しか起こらないものも制限は少ない。

（4）誘 因

過呼吸によって誘発される発作（欠神発作など）では、水泳、長距離走などの過呼吸を伴うような運動や吹奏楽は要注意である。

光過敏性を有するてんかん（乳児重症ミオクロニーてんかん、若年性ミオクロニーてんかんなど）では赤色の光、点滅光に注意し、場合によりサングラスを着用する。

睡眠不足や疲労はいずれのてんかんでも発作を起こりやすくし、思春期以降の女性では月経周期に関連して、月経時または排卵時に発作を起こす場合がある。

3 学校生活における注意事項

——学校との連絡、学校で制限を受けることなど

——とくに運動（プールなど）、万一発作が起きたときにはどう対応したらよいか

（1）てんかんのことを学校に知らせるべきか

てんかんがあることで学校生活が制限されることが多々あるので、学校には知らせないほうがよいという意見もあるが、本人の安全を考えれば原則として



知らせたほうがよい。ただし、ただでんかんと言うだけだと、急に意識がなくなって倒れ、唇の色が悪くなり、身体をがくがくさせるいわゆる大発作を思い浮かべ、発作が頻繁に起こり、けがをし、大変危険であるにとられがちであるので、前項の1で述べたような発作の状況を伝える。このことが学校や保護者の無用な心配や制限を減らし、本人が安全に楽しく過ごすのに重要である。

(2) どうやって何を知らせるか

小学生は連絡帳に記載し、それ以降は家族が担任に直接連絡する。医療機関名と連絡先、発作症状と発作時の対応、常用薬の名前と起こりうるおもな副作用を記載し、これらを具体的に記した主治医の意見書を提出する。保護者の希望も伝え、学校と具体的に話し合う。

(3) 万一発作が起きた場合

発作時の対応は、主治医の意見をもとにあらかじめ保護者と学校で話し合っておく。単純部分発作、小さな発作は、腰を降ろさせて観察するのみでよい。

全身性强直間代けいれんなどの大きな発作は、舌根沈下や吐物による窒息を防ぐため、顔と身体を横向きに寝かせ、観察する。5分以上続く場合、またはいったん起これば長引くとわかっている場合はすぐに、救急車を呼び、家族と主治医に連絡する。

(4) 学校で制限を受けること

体育、プール、運動会、クラブ活動、移動教室、修学旅行、火や刃物・危険な化学物質を扱う授業（理科、家庭科、図工など）への参加が問題となる。

睡眠中の発作のみ、入眠時、起きがけの発作のみの場合は、どの活動も原則として制限しない。

転倒しない単純部分発作のみの場合、危険を回避できる長い前兆がある場合も制限はいらないことが多い。

①体育、クラブ活動、運動会

高いところに上る種目、激しい運動により誘発される発作以外は制限しない。

激しい運動で誘発される場合でも見学にはせず、審判、軽い運動などの形で参加できるようにする。

――転倒発作であれば安全帽着用も一つの方法だが、本人が嫌がることが多い。ただし、鉄棒などの器械体操や高いところ上がる運動は制限してもやむをえない。

②プール

一般には水泳中は脳波の発作波はむしろ減少するので、過呼吸により誘発される発作や、日中にも前兆なく倒れたり、意識消失がいつ起きるかわからない場合を除き、プールは、禁止はしない。

発作頻度、好発時間、発作強度により、水泳帽の色を変える、なるべく目をかけて欲しい、なるべく監視する、絶えず監視を要する、1対1の対応、などの対応がある。

発作が多いのにどうしても家族が希望する場合は、家族がプールサイドで監視するという条件を出す場合もある。発作は、水泳中は起こりにくく、むしろ疲れてうとうとしたときに起こりやすいので、プールから上がったならプールサイドから離れ、腰を降ろすようにする。

家族で泳ぐ場合やスイミングスクールは、十分監視するか一緒に入ればプールの場合には制限しないが、海では浜辺で遊ぶか膝下程度の浅瀬までとし、深いところでは泳がないようにし、遠泳は禁止である。

③修学旅行、移動教室、宿泊学習など

発作が起こりやすい状況を把握する。転倒発作でいつ起こるかわからない場合は教員が手をひく（特に、交通の激しい道路、川・湖・海などの水のそば、船や橋の上）。

睡眠時に起こる場合は、同室者に伝えておくか、教員が同室する。服薬が不規則になりがちなので、規則正しく確実に薬を飲ませる。学校側で現地の医療機関を前もって調べ、服薬内容や発作時の対応などを記した主治医の紹介状を持参する。

④火や刃物を使う授業

発作症状にもよるが、監視を十分行ない、急に意識がなくなったり転倒する発作で頻発する場合は、教員が1対1で対応するか、人がやるのを見学するだけでもやむをえない。

4 発作を誘発しやすいのはどのようなときか、 発作を避ける方法にはどのようなものがあるか

(1) 誘 因

睡眠不足、激しい運動や疲労、不規則な生活、不規則な服薬と薬の飲み忘

れ・怠薬、発熱・感染、嘔吐・下痢、精神的ストレス（試験など）、月経・排卵、便秘、点滅する光（テレビゲーム、テレビのアニメ、ディスコなど）などがある。

（2）発作を避ける方法

これらの誘因を除くことである。すなわち、

- ・なるべく規則正しい生活をし、極端な睡眠不足にならないようにする
- ・激しい運動を避ける
- ・薬を規則正しく飲む
- ・疲れたときやストレスが多いときは休養をとる
- ・発熱・感染・嘔吐・下痢のときは早くその治療を行なう
- ・月経や排卵時に発作が起こる場合は、その前後約1週間は一時的に抗けいれん剤を増やす
- ・規則正しい排便習慣を心がける
- ・テレビゲーム・テレビのアニメ・ディスコなどの点滅する光を見つめない。また、これらを暗いところでやらない。
- ・テレビは2 m以上離れて大きな画面で見る。長時間続けない。

怠薬とそれによる発作の再発は、めったに発作が起こらない例で本人に薬剤管理を任せている場合に圧倒的に多く、ことに思春期以降に多い。これを防ぐには、食事のときなどに家族の前で飲むようにし、また週に1回くらい薬包数を確認する。

5 薬の副作用

主な抗けいれん剤の副作用を表3に示す。副作用の早期発見と、何でも副作用と見なすような過剰な不安を防ぐため、使用中の抗けいれん剤の副作用を知っておくことが大切。ただし、副作用はすべて等しく起こるのではなく、高頻度だが重大ではないものから極めて稀だが重篤なもの、長期または多量でなければ起こらないものから初期あるいは少量でも起こるものまである。

今までにない症状の出現（身体症状、精神症状、中枢神経症状、痙攣の悪化など）や今までにあった症状の増強が起こった場合に副作用を疑い、その変化の前に抗けいれん剤の量や種類を変更していないか、その他の薬を追加していないかを（相互作用の問題）確認する。

抗けいれん剤の量が多い、血中濃度が高い、血中濃度のピーク時間帯に起こる場合の変化は副作用である可能性が大きい、その逆の場合に起こる変化は副作用ではない可能性が強い。

フェニトインによる歯肉増殖、多毛はほぼ必発であるが、ある程度の量を半年以上飲まなければ起こらない。

クロナゼパム、カルバマゼピン、ゾニサミドなどによる眠気や種々の薬剤による食欲低下は10%以上に起こるが、量が少なきときは起こらない。

バルプロ酸による肝機能異常、カルバマゼピンによる発疹はそれぞれ5%、2-3%程度であるが、前者は量が多ければ、後者は飲み始めに起こることがほとんどである。

エトサキシミドによるSLE、種々の薬剤による再生不良性貧血や無顆粒球症、汎血球減少症などの重篤なものは稀である。重篤なものはすぐに中止すべきであるが、カルバマゼピンやバルプロ酸による体重増加はあまり心配がなく、またカルバマゼピンやクロナゼパムによる軽い眠気などは、待てばたいてい消失する。

表3 主な抗てんかん薬と副作用

一般名	略号	商品名	主な副作用(多いものおよび重篤なもの、ほぼ頻度順)
フェノバルビタール		フェノバル、 ルミナール	眠気、不穏・多動、注意力低下、発疹
カルバマゼピン		テグレート、 テレスミン	眠気、めまい、失調、抗核抗体陽性、発疹、複視、白血球減少、低ナトリウム血症・浮腫、oculogyric crisis
フェニトイン	PHT	アレピアチン、 ヒダントール	歯肉増殖、多毛、ふらつき・失調、眼振、にきび、肝機能異常、免疫グロブリン減少、骨粗鬆症、小脳萎縮、末梢神経障害
ゾニサミド	ZNS	エクセグラ	眠気、活動性低下、発汗障害、食欲低下、幻覚、妄想、振戦、興奮症状(不眠、奇声、歩行異常、多動)、尿路結石
バルプロ酸	VPA	デパケン、バリン、 ハイセレニン	肝機能異常、胃腸障害、高アンモニア血症、肺炎、眠気、脱毛、血小板減少、夜尿
バルプロ酸徐放剤		デパケンR、 セレニカR	
エトサキシミド	ESM	ザロンチン、 エピレオプチマル	胃腸障害、発疹、抗核抗体陽性、汎血球減少症、SLE、しゃっくり
クロナゼパム	CZP	リボトリール、 ランドセン	眠気、気道分泌増加・よだれ、失調、筋緊張低下、注意力低下、認知機能低下、興奮、極端増加、微小発作誘発
ニトラゼパム	NZP	ベンザリン、 ネルボン	眠気、筋緊張低下、失調
クロバザム	CLB	マイスタン	眠気、活動性低下、極端増加、興奮
アセタゾラミド	AZA	ダイアモックス	食欲低下、アシドーシス、知覚障害、眠気、尿路結石、骨粗鬆症

ゴチック部は特に障害児・者で問題となる副作用