

2023年9月26日放送

知っておきたいてんかん発作とてんかんでない「発作」を見分けるコツ

愛知医科大学 小児科
教授 奥村 彰久

てんかんは小児期に多い疾患で、専門家以外の医師でもご相談を受ける機会があると思います。一方、小児、特に乳幼児期は、てんかん発作と紛らわしいがてんかん発作とは異なるイベントがたくさんあります。このような非てんかんイベントを本当のてんかん発作と区別することは、てんかんの診療において極めて重要です。私の専門外来にてんかん発作を心配されてご紹介いただく患者さんのうち、約3分の1は非てんかんイベントです。本日はてんかんでない非てんかんイベントと本当のてんかん発作を見分けるコツについてお話したいと思います。時間に限りがありますので、本日は乳幼児にみられるものについてお話します。非てんかんイベントは様々なものがありますが、特徴があるものが多く、それを把握すると診断に役に立ちます。最近のご家族がスマートフォンで撮影した動画を持参されることが多いので、本日お話しする内容を参考にしてご判断頂ければうれしいです。

乳児てんかん性スパズム症候群（點頭てんかん）

多くの医師や患者さんが気にかけてお見えなのは、點頭てんかんとそうでないイベントの区別です。點頭てんかんは医師国家試験にもよく出題されており、専門家以外でも知っている方が多い病気です。早く診断して治療することが予後をよくするために重要であることが広く知られていますので、點頭てんかんかなと思われた場合、医師も家族も大変心配されてお見えです。なお、點頭てんかんの正式名称は乳児てんかん性スパズム症候群ですが、わかりにくいと思いますので、あえて點頭てんかんという言葉を使って説明します。

まず、本物の點頭てんかんの発作の特徴をお話します。點頭てんかんの発作型は、専門用語ではてんかん性スパズムと言います。てんかん性スパズムは持続が1秒から2秒の動きで、手足を

ギューッと曲げることが多いです。手足だけでなく、頭も前屈することが多いです。この動作は力が素早く入った後ゆっくりと緩んでいきます。意外にゆっくりとした動きで、少なくとも瞬間的な動作ではありません。また、點頭てんかんという名前のように頭の前屈が強調されていますが、頭だけが動いてんかん性スパズムは例外的です。てんかん性スパズムは、数分程度の間は何回も繰り返して起きます。日本ではシリーズという言葉を用いますが、海外では cluster、群発と表現されます。てんかん性スパズムを繰り返す間隔は、概ね 10 秒くらいです。この間隔はひとりの患者さんではだいたい一定で、連発することはありません。また、てんかん性スパズムが起きた後に、患者さんは泣きます。表情を見ていると、ビックリしたような表情であったり、嫌がったりおびえたりしているような様子であったりします。発作が何らかの不快感や恐怖感を引き起こすのかもしれませんが。発作の直後にご機嫌であることはありません。発作の後で数秒くらい泣いたあと、静かになってあまり身動きしなくなります。おとなしくなったなと思うと次の発作が起きて泣く、しばらくすると泣き止んでおとなしくなる、というサイクルを繰り返します。あまり注目されていませんが、てんかん性スパズムは目覚めているときに起きます。少なくともぐっすり眠っているときに起きることはありません。

非てんかんイベント

次に、點頭てんかんを心配されてご紹介されてくる非てんかんイベントで多いものについてお話しします。

まず、頭だけを前屈する動作、この動作については正式な名称はありませんので、今回は head nodding という言葉を使います。Head nodding は頭だけを強くうなづくように素早く動かす動作で、手足の動きは伴わないことが多いです。生後 10 か月くらいの、お座りでおもちゃを手にもって遊ぶようなお子さんによく見られます。機嫌よく遊んでいるときなどに、何度も素早く頭を振ります。この Head nodding は次の点でてんかん性スパズムと異なります。Head nodding は喜びなどがきっかけでおき、動作の間隔はまちまちです。連発することがしばしばあることは、真のてんかん性スパズムと異なります。また、頭だけの動きであることが多く、動きは素早くて持続は明らかに 1 秒より短いです。動作が起きても泣くことはなく終始ご機嫌なもの、てんかん性スパズムとは違います。

Head Nodding vs てんかん性スパズム

	Head Nodding	てんかん性スパズム
誘因	喜びや興奮など	なし
発作の持続	瞬時的	1~2秒
四肢の運動	伴わないことが多い	伴うことが多い
「発作」間隔	まちまち しばしば連発	10秒程度で一定 連発しない
「発作」直後	平然としている	しばしば泣く
発症前の発達	原則として正常	遅滞が高率

身震い発作、英語では shuddering attacks といいいますが、これもよくご紹介されてきます。発作という名前がついていますが、てんかん発作ではありませんのでご注意ください。身震い発作は、1 歳から 1 歳半くらいのお子さんに多いです。食事中や喜んだときに見られることが多く、急に歯を食いしばったように口をイーッとさせて、ブルブルっと体を震わせることが繰り返して

きます。この動作は2秒程度で、意識は保たれています。この動作があっても、ご機嫌です。身震い発作は次の点でてんかん性スパズムと異なります。食事や興奮などのきっかけがあり、動作の間隔は一定せず、連発することもあります。また、動作の持続が2秒程度で、てんかん性スパズムより長いです。口がイーッと

	身震い発作	てんかん性スパズム
誘因	食事や興奮など	なし
発作の持続	数秒	1~2秒
四肢の動き	ブルブルッと震わせる	ギュッと収縮→弛緩
口の動き	イーッとなる	伴わない
「発作」間の間隔	まちまち しばしば連発	10秒程度で一定 連発しない
「発作」直後	平然としている	しばしば泣く
発症前の発達	原則として正常	遅滞が高率

乳幼児では、胃食道逆流に伴って異常な姿勢になることを繰り返すことがあり、Sandifer 症候群と言われることがあります。Sandifer 症候群は1~2歳ごろに気づかれることが多いです。食事中にやや背中を反らして、頸を傾げるような動きを繰り返します。一般に手足の動きを伴うことはありません。食事をとっていないときにはあまり症状は出現しません。また、この動作が出現しても、本人の機嫌は変わりません。

Sandifer 症候群は、次の点でてんかん性スパズムと異なります。まず、食事との関連が明らかなことです。また、動作は頭部の前屈というよりは、傾げるような横方向への動きです。手足の動きは伴いませんし、動作は連発したかと思うと、間が空いたりしてその間隔がまちまちです。動作の後も機嫌は変わりません。Sandifer 症候群の診断には食道の pH モニタリングが役に立ちますので、疑った場合には検査するとよいでしょう。

	胃食道逆流	てんかん性スパズム
誘因	食事	なし
発作の持続	瞬間的な動き	1~2秒
四肢の動き	伴わないことが多い	ギュッと収縮→弛緩
体幹の動き	首を傾げ、背を反らす	体幹に沿った動き
「発作」間の間隔	まちまち しばしば連発	10秒程度で一定 連発しない
「発作」直後	平然としている	しばしば泣く
発症前の発達	原則として正常	遅滞が高率

點頭てんかん以外のてんかんと鑑別

點頭てんかん以外のてんかん発作を心配されて、私の外来にご紹介いただく患者さんも多いです。泣き入りひきつけ、憤怒けいれんともいいますが、これもご紹介いただくことがあります。泣き入りひきつけは、強く泣いた、あるいは泣こうとして声が出なかったなどの明瞭なきっかけがあり、この点ではてんかん発作と異なります。意識を失う場合も多いですが、その際に目を閉じていることが多く、てんかん発作との鑑別に役に立ちます。てんかん発作では少なくとも発作の始まりは目を開きます。また、泣

	泣き入りひきつけ	てんかん発作
誘因	怒り、欲求不満	なし
泣き方	強く泣き叫ぶ or 泣こうとして息こらえ	時に怯えたように泣くことがある
発作起始時の眼	閉じている	開いている
けいれんの持続	10~20秒程度	30秒以上が多い
「発作」後の意識	速やかに回復	もうろうとしていることが多い

き入りひきつけでは、けいれんの持続は5～10秒程度と短いです。乳幼児のてんかん発作ではけいれんは30秒以上続くのが一般的で、けいれんの持続が短いことも泣き入りひきつけとてんかん発作の区別に役立ちます。泣き入りひきつけではけいれんした後、速やかに意識が戻ります。この点もてんかん発作とは異なります。てんかん発作ではけいれんを起こした後は眠ってしまうことが多いです。泣き入りひきつけは鉄剤が有効とされていますので、的確な診断は重要です。

睡眠時のミオクローヌスも、てんかん発作を心配されてご紹介いただくことがあります。乳児の睡眠時のミオクローヌスは、その名の通り眠っているときにしか起きません。手足だけの動きであり、頭部や体幹の動きを伴うことはまずありません。瞬間的なとても素早い動きですが、動作の間隔はまちまちで、しばしば連発します。動きで目覚めてしまい患者さんが泣くことはありますが、多くの場合は何回もビクビクとしていても安らかに眠っています。繰り返しになりますが、てんかん発作では目を開きますので、ビクビクと動いても眠り続けているような場合は、心配はご無用です。

睡眠時ミオクローヌス vs てんかん発作

	睡眠時ミオクローヌス	てんかん発作
起きる状況	必ず睡眠中、覚醒すると止まる	入眠時が多い
四肢の動き	瞬間的	睡眠中の発作には瞬間的な動きは稀
発作前後の眼	閉じたまま(動きで目覚めることはある)	発作起始時には開眼
顔や体幹のけいれん	伴わない	伴うことが多い

本日は、いくつかの非てんかんイベントと本当のてんかん発作の区別のポイントをお話しました。専門家でない方にとってこのような区別が必ずしも簡単とは限らないことは、よく承知しております。私は、非てんかんイベントの患者さんを専門外来にご紹介いただくことについては、大変歓迎しております。非てんかんイベントを皆様にもご理解いただき、一部の患者さんでも構いませんのでその心配を解消していただくことに繋がれば、大変嬉しく存じます。この講演が皆様のお役に立つことができれば幸いです。

「小児科診療 UP-to-DATE」

<https://www.radionikkei.jp/uptodate/>