

第1章 てんかんの概説

この著書を手にとっている皆さんで、研修医時代に救急車で運ばれてきた痙攣を起こした患者さんを目の前にした経験がある方は多いと思います。神経内科・脳神経外科では、成人の、小児科では小児の患者さんが、何らかの理由で痙攣や意識障害をきたして搬送されてきます。これまでの報告では、1年間の小児救急時間外外来来院者のなかで、痙攣性疾患症例数は数%とされています。

てんかんは全年齢にわたり存在する疾患で、有病率は全人口の約1%、日本全体で120万人、全世界において約72億人の人口がいますが、WHOでは、約5,000万人の患者数を予想しています。しかし、発展途上国により多くの患者さんが存在するという報告があるため、約1億人の患者さんが存在するのではと予想されます。

このように多くの有病患者が存在する反面、てんかん患者の多くは適切な治療により、健常者とまったく変わらない生活を送ることが可能である一面もっています。欧米では、「てんかん患者」とよばず、「てんかんをもった人：People with Epilepsy」と表現し、多くの方が通常の社会参加をされています。てんかんの治療薬である抗てんかん薬を眼鏡にたとえ、「視力の悪い人が眼鏡をかければ健常人として活動できるように、てんかんをもつ人は、抗てんかん薬をもてば健常人として活動できる」との啓発活動が行われています。

後に詳述しますが、てんかんに対する手術治療が成功するようになってきております。しかし、手術で回復するてんかん症候群を的確に診断しなければ、治療の俎上に上がりません。手術が必要である患者さんは、国際的な割合から考慮すると日本国内に年間3,000例存在することが予想されておりますが、実際は500例程度で推移しており、相当多数の患者さんが、適切な治療を受けられずに埋没している可能性が予想されています。

正常発達児・ 寝入りに痙攣した6歳児

良性小児ローランドてんかん

寝入ってから20分後の21時過ぎに、泡を吹いて痙攣をしているのを、お母さまが発見し救急車を要請した。お母さまが見たときには、両手両足がガクガクと全身痙攣していた。

病院に搬送されたときには、既に痙攣は落ち着いていた。呼びかけに、かすかに反応した。

研修医とお母さまとの間での模範問診例

- 初めての痙攣で、びっくりしましたね。それでも、反応があるようですから大丈夫ですよ。今の様子は、お母さんから見てどうですか。
- 私のことはわかるようですが、まだ、反応がはっきりしないようです。

【問診のポイント】

まずは、痙攣を初めて見た親御さんはかなり動揺するものです。正直、診るほうも動揺しているのですが、お互いの動揺をまずは和ませましょう。

次に、痙攣後の意識障害を確認しましょう。痙攣があった後で、一番怖いのは、脳炎・脳症の存在です。意識状態が清明であれば、まずは大丈夫でしょう。

- お熱はありますか。また、周りでお熱のある方はいましたか。
- 熱はないようです。今は36.8℃です。周りに、風邪などの大きな流行はありませんでした。

【問診のポイント】

乳幼児の痙攣発作は、熱性痙攣の場合もあります。このお子さんは6歳のお子さんですので、たとえ熱があったとしても、熱性痙攣の可能性は少な

いでしょう。

- 眠ってからどのくらいの時間に痙攣発作が起こったのでしょうか。
- 寝入ってから20分くらいでした。

【問診のポイント】

発作症状の出現時期は、診断への大きな手がかりになります。小児の発作症状は、睡眠関連性が多い特徴がありますが、特に入眠期の30分、起きる前の30分に発作症状が起こることが多くあります。ここで、強調したいのは、この時期に起こる発作は、小児期に寛解する良性てんかんが多いということです。ですから、入眠期、あるいは脱眠期に起きる発作症状、と問診で聞き出せたら、説明は楽になります。

- 発作症状は両方でしたか、片方でしたか。
- 最後は両方でした。

【問診のポイント】

ここからは、聞き出す作業になります。患者さん・親御さんは、病院に搬送されて動揺していますし、てんかん発作症状などは見たことも聞いたこともないはずですので、全部同じに見えてしまうことがほとんどです。ですから、できるだけ具体的に、時にはジェスチャーを使って、どのような発作症状であったのかを聞き出しましょう。

ここでは、「最後は」といっていますので、その前が何かないか、聞き出しましょう。

- とすると、最初はどうかだったのですか。どちらかの顔が引かれることはなかったですか。
- そうですね。右側の口角が横に引かれて、ピクピクしていました。

【問診のポイント】

具体的な症状を例示することが大切です。想定する、てんかんの症候群

を頭に浮かべながら、パズルをはめていくようなイメージです。

この段階では、右口角の痙攣発作、運動症状が見出されるようです。大脳皮質では、口角部分の運動野が関係しているようです。さて、果たして、運動野から起こっているのか、それとも、運動野を巻き込んだのか、このあたりを聞いてみましょう。

- 口の周りが痙攣する前に、顔色が悪くなったりしませんでしたか。たとえば、ぶす色、これをチアノーゼといいます。いかがでしたか。
- 暗くてよくわかりませんでした。唇の色はプールに入ったときのように紫色でした。呼吸をしていないようでした。

【問診のポイント】

口の周りの痙攣発作の前に、やはり何かの症状があるようです。顔色がチアノーゼになるのは、もちろん低酸素でも起きますが、チアノーゼになるまでの低酸素状態になるには、分単位でかかります。ですから、急激にチアノーゼが出現するということは、何か違う要素があるように考えます。大脳のなかには島回という、埋没した大脳皮質があります。島回は自律神経中枢といわれ、血管拡張・収縮の制御、発汗や立毛などに影響を与えています。ですから、チアノーゼから始まったということは、島回周辺に何らかの発作起始があると考えられるわけです。それ以外に、何か証拠はないでしょうか。

- 発作の前、あるいは、その前後に、よだれの出かたはどうだったでしょうか。
- そういえば、たくさんよだれが出ていました。痙攣のときにはたくさんの泡を吹いたように思います。

【問診のポイント】

だいぶん、正体がわかってきました。島回の前、運動野のなか、すなわちシルビウス裂のなかには、流涎の中枢があります。この部分に発作症状が波及すると、ものすごい量のよだれが出ます。後にも述べますが、てん

かん発作の流涎は、積極的によだれが出る感じで、その量も想像を超えるものがあります。

発作症状の始まりは想像がつかまりましたので、その後の発作症状のひろがりについて、確認の問診をしましょう。

- 発作の始まりはよくわかりました。それでは、発作症状は右口角から始まって、その後、眼の向きはどうでしたか。眼は開いていましたか。
- 眼は、右に向いていました。だから、私と眼は合わなかったです。ちょっとありえないくらい、右に向いていました。眼は開いていました。瞳孔も開いていたようです。

【問診のポイント】

口角の運動をつかさどる運動野の前方には、眼球運動をつかさどる大脳皮質があります。眼球運動中枢です。この部分にてんかん発作が波及すると、反対側に眼球が動きます。これを眼球偏倚といいます。てんかん発作のときには、開眼することがほとんどです。後に問題になる、非てんかん性の発作では閉眼していることが多くあり、大きな違いとされています。また、交感神経優位となるため、瞳孔は散大することがほとんどです。

- それでは、首の動きはどうでしたか。どちらかに向きましたか。
- 首も右方向に回転していました。どんなに呼びかけても、戻すことはできませんでした。

【問診のポイント】

頭部向反の中枢も、運動野にあります。これは、口角の痙攣を起こす部分の上にあります。てんかん発作が、起始部位より伝搬していくさまが発作症状でよくわかります。このように、発作症状が順番に伝搬していくさまを、ジャクソン発作・ジャクソニアンマーチといいます。

- 首の向反の後、上肢の痙攣が始まりましたか。