

# てんかんとこどもの発達

国立精神・神経医療研究センター病院

脳神経小児科

齋藤 貴志

# 小児期のてんかん

---

- てんかんは、小児期の神経系の疾患の中で、頻度が高い疾患。
- だいたい0.9%の小児がてんかんを持っていると言われている。
- てんかんは乳幼児期に発症のピークがあり、その後は減少する（次のピークは高齢者）
- 小児期に発症するてんかんは経過や治療の難しさが多様である。就学前後で発症し、中学生の頃に自然に終息するてんかんや、10代で発症し、成人期以降に継続するてんかんもある。治療が難しいてんかんは、多くは小児期に発症する。
- 小児期は、心身ともに急速に発達する時期であり、てんかんはその発達に大きな影響を与えうる。

# 本日の内容

---

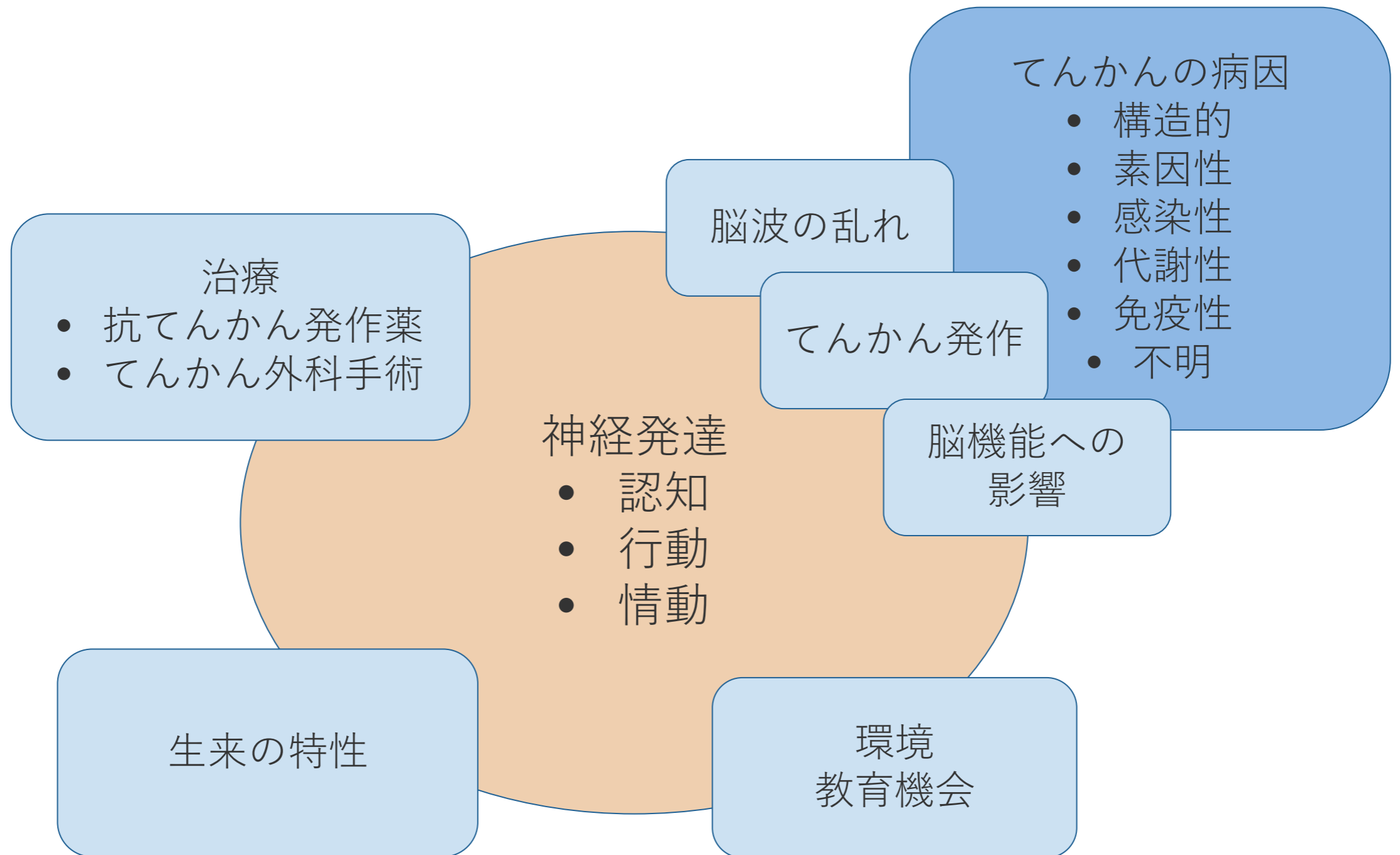
- てんかんの発達への影響
- てんかんの思春期、青年期への影響
  - 思春期、青年期の課題
  - 自立に向けた準備
  - リプロダクティブヘルス（性と生殖に関する健康）

# 本日の内容

---

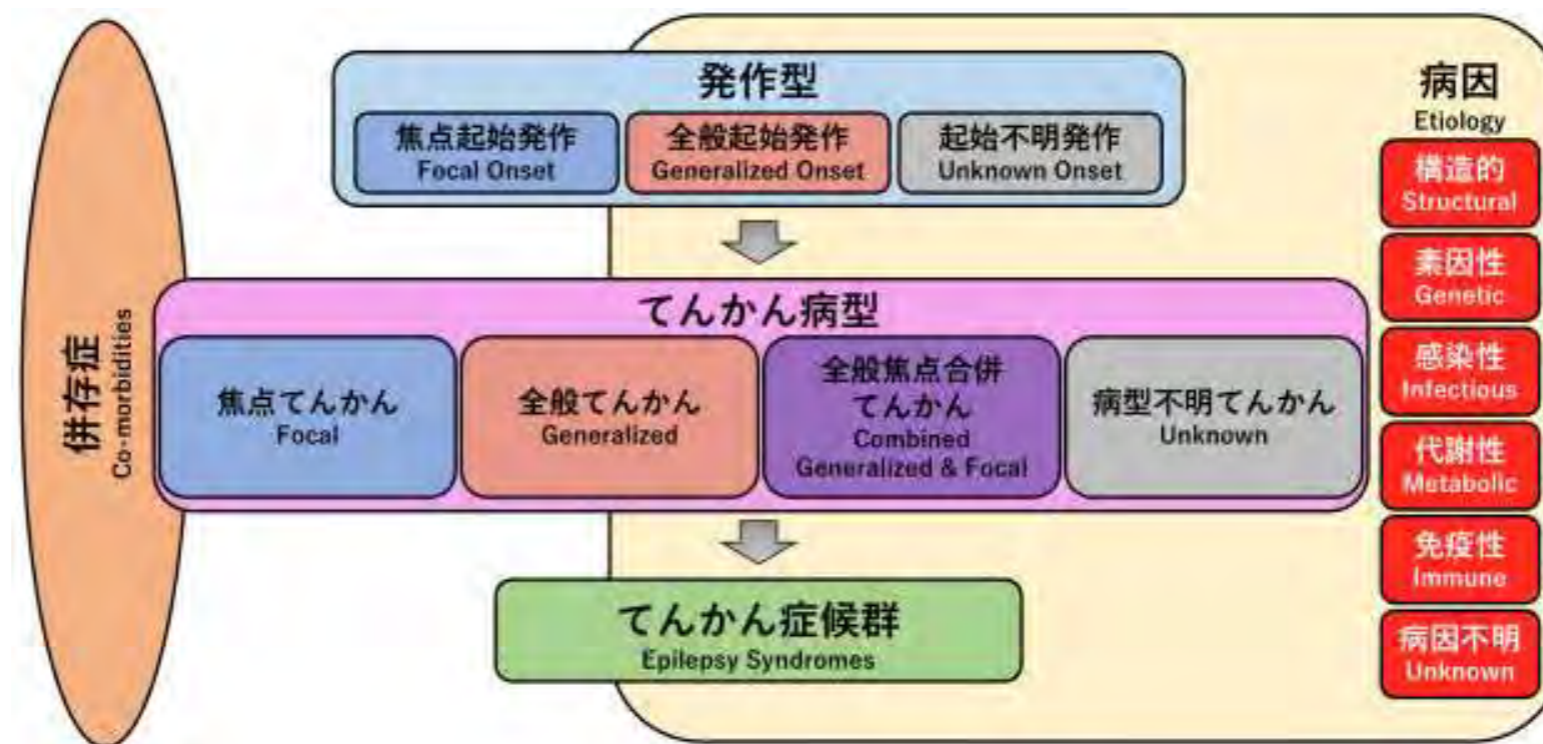
- てんかんの発達への影響
- てんかんの思春期、青年期への影響
  - 思春期、青年期の課題
  - 自立に向けた準備
  - リプロダクティブヘルス（性と生殖に関する健康）

# てんかんがどのように神経発達に与えるか



# てんかんが発達に与える影響（病因）

- 構造的：生まれ持った、あるいはのちにできた脳の構造の問題など
- 素因性：てんかんの原因になる遺伝子のバリエーション（配列の変化）
- 感染性：細菌やウイルスなどによる脳の感染症
- 代謝性：代謝性疾患によるてんかん
- 免疫性：免疫性疾患によるてんかん
- 病因不明



Epilepsia, 58(4):512-521, 2017 「てんかん研究」 37(1) : 6-14, 2019

# てんかんの原因（主なもの）

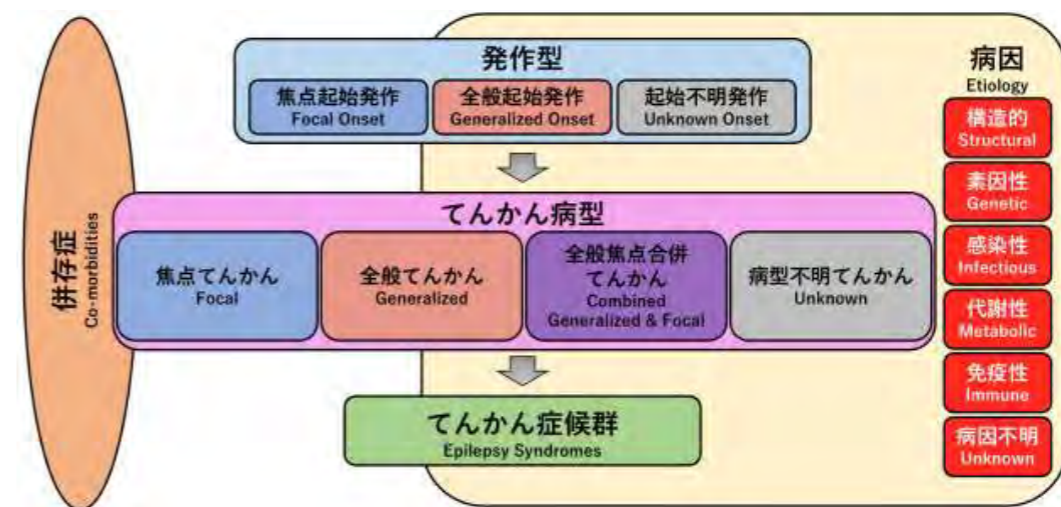
1. 神経皮膚症候群
  - 結節性硬化症
  - スタージウェーバー症候群
2. 皮質発達異常
  - 限局性皮質形成異常
  - 片側巨脳症
  - 傍シルビウス裂症候群
3. ミトコンドリア病
4. ライソゾーム病
5. ペルオキシソーム病
6. アミノ酸代謝異常症
7. 尿素サイクル異常症
8. 有機酸代謝異常症
9. 銅代謝異常症
10. 脂肪酸代謝異常症
11. クレアチン代謝異常症
12. 糖代謝異常症
13. 神経伝達物質異常症
14. ビタミン／補酵素依存症
15. その他の代謝障害
16. 変性疾患
17. 腫瘍
18. 脳血管障害
19. 低酸素性虚血性疾患
20. 感染症
21. 免疫介在性疾患
22. 外傷
23. 遺伝子・染色体の変化などの素因
23. その他

# てんかん症候群 (症状と脳波が共通するグループ) と発達

発達への影響が小さいてんかん症候群の例

- 中心側頭部に棘波を示す自然終息てんかん
- 小児欠神てんかん
- 若年ミオクロニーてんかん
- 全般強直間代発作のみを示すてんかん

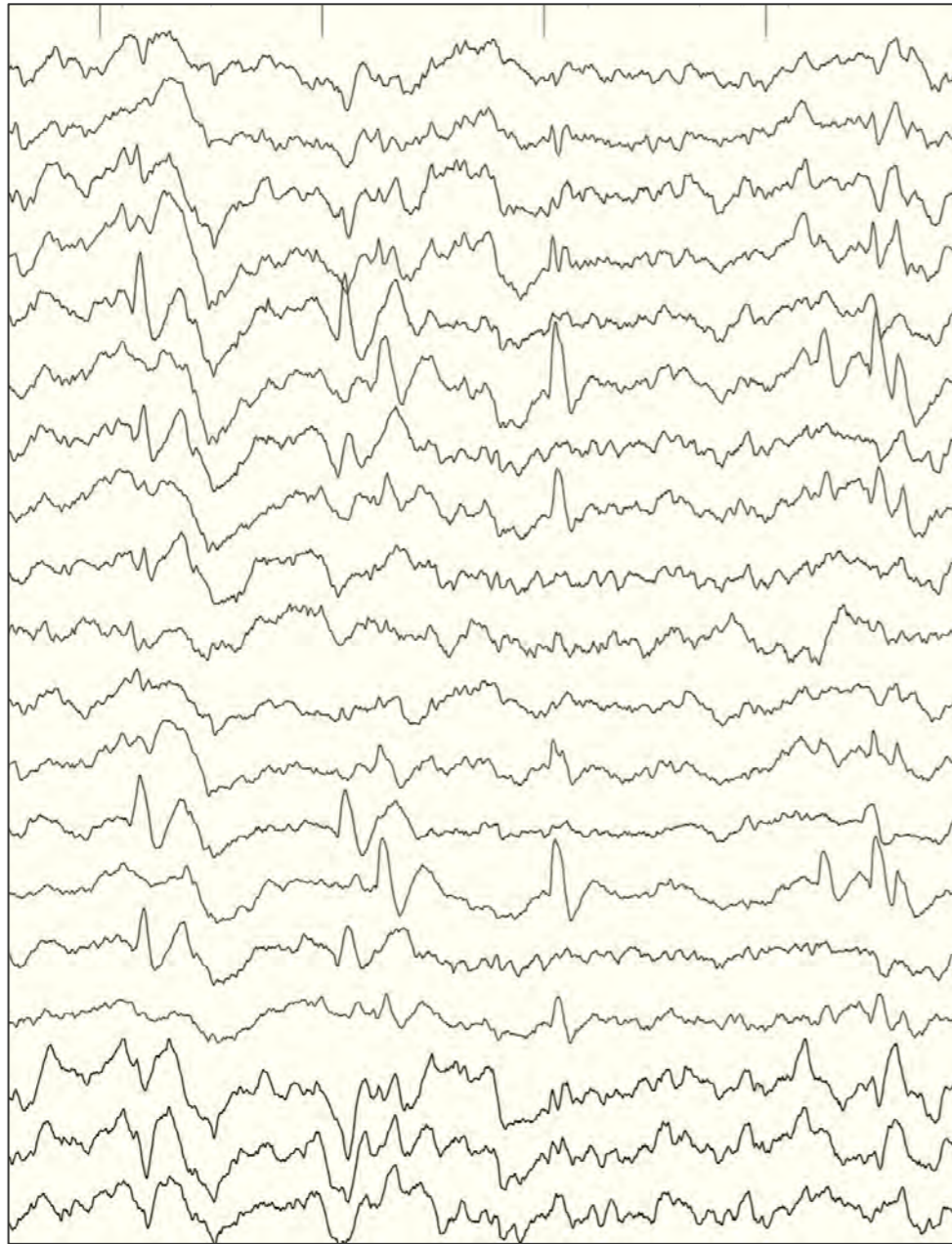
※いずれも例外あり



Epilepsia, 58(4):512-521, 2017 「てんかん研究」 37(1) : 6-14, 2019



# 自然終息てんかん



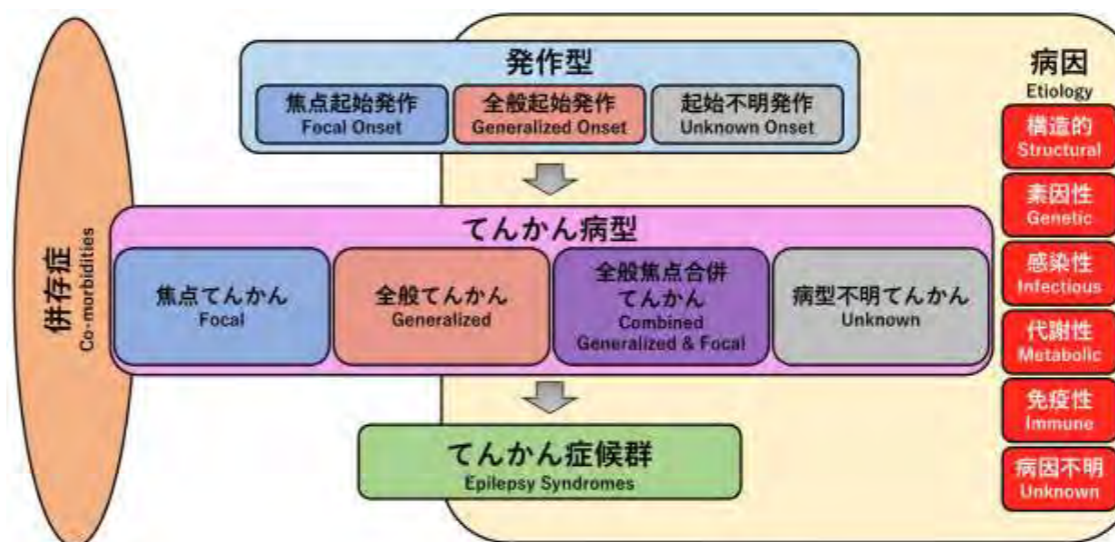
中心側頭部に棘波を示す自然終息てんかん（左）とパナエトポラス症候群（自律神経発作を伴う自然終息性てんかん）（右）

# てんかん症候群 (症状と脳波が共通するグループ) と発達

発達への影響が大きいてんかん症候群の例

- 遊走焦点発作を伴う乳児てんかん
- ウエスト症候群 (乳児てんかん性スパズム症候群)
- ドラベ症候群
- レノックス・ガストー症候群
- 睡眠時持続性棘徐波を示すてんかん性脳症
- そのほかのてんかん性脳症

※いずれも例外あり



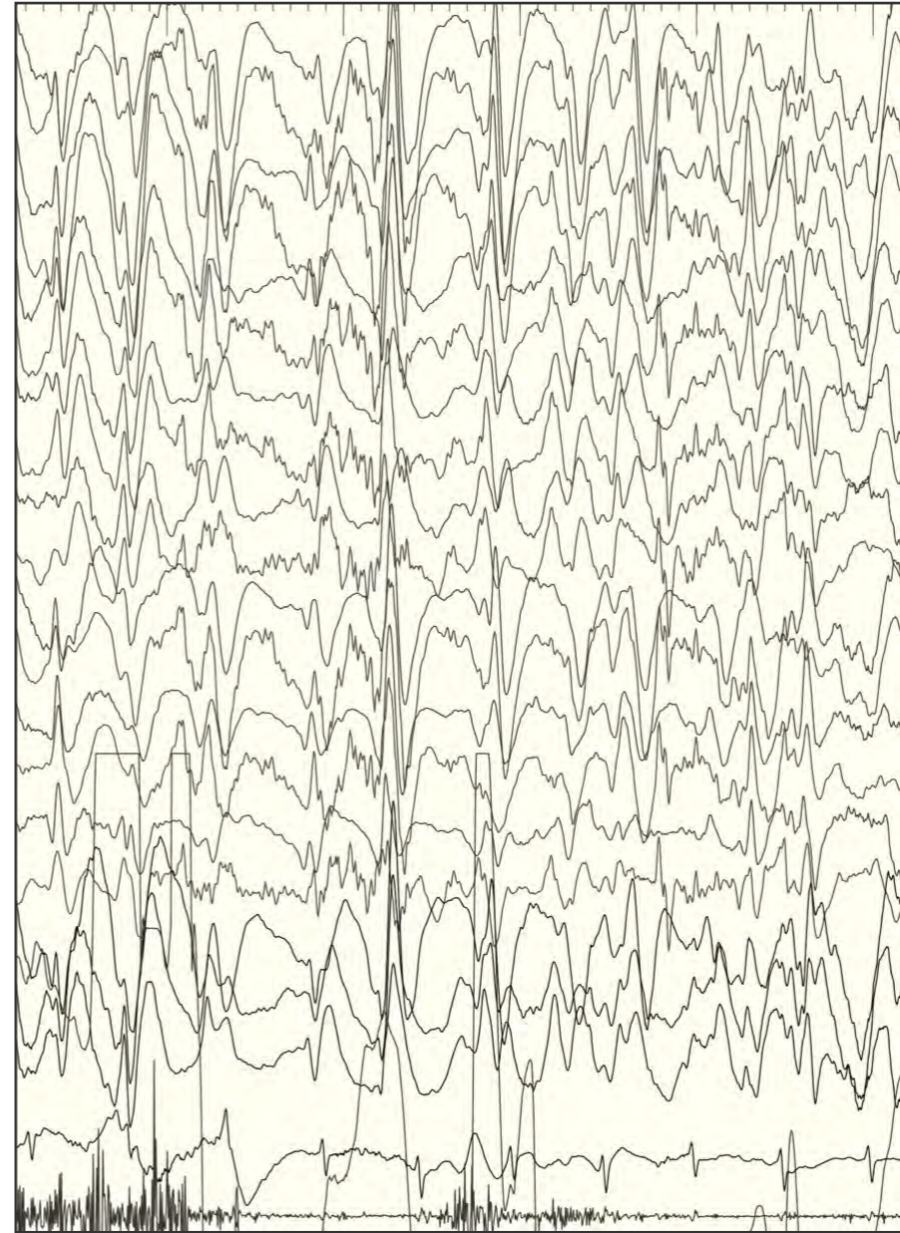
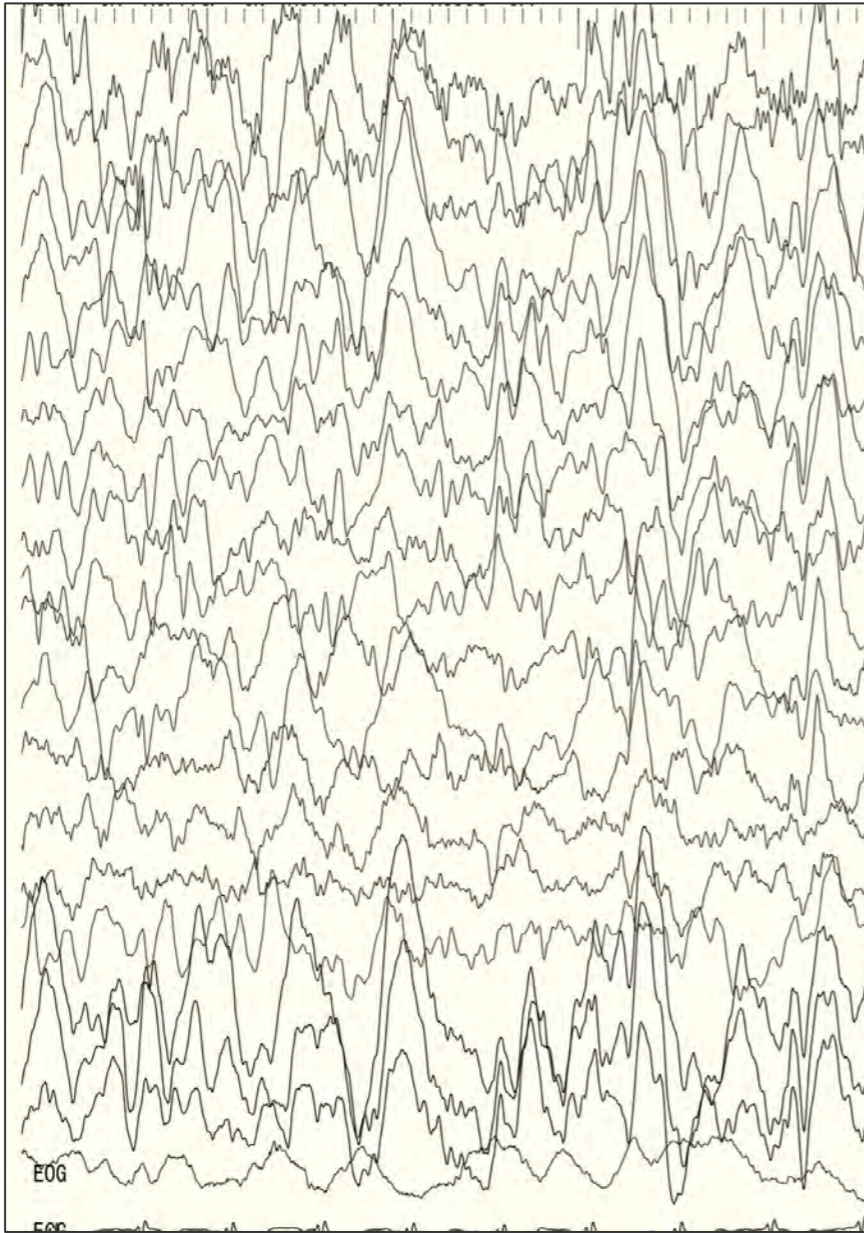


# てんかん性脳症

---

- てんかんの活動自体が、重度な認知機能や行動の問題の原因となっている。
- てんかん症候群の一部は、てんかん性脳症に分類されている（例：ウエスト症候群）。
- 難治なことが多い。
- 経過とともに重篤化したり、てんかんや脳波が改善すると、改善することもある

# てんかん性脳症の例

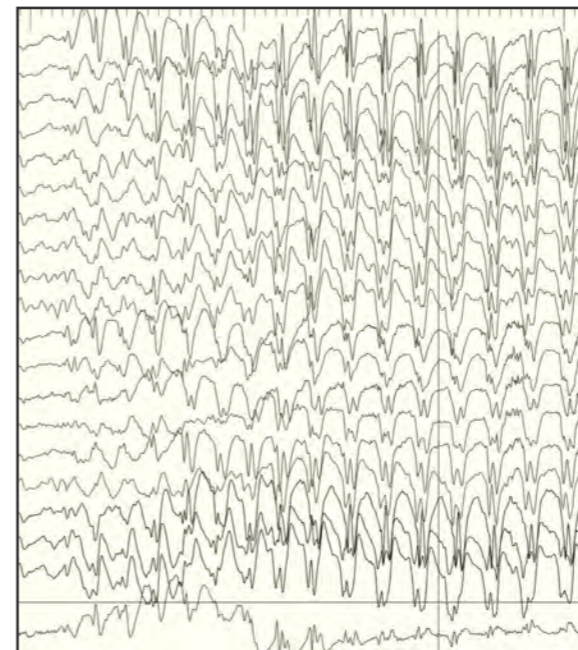


ウエスト症候群（乳児てんかん性スパズム症候群）（左）、レノックス・ガストー症候群（右）



# てんかんと認知機能の変化

- 認知機能は、てんかんの原因がなにか、どのてんかん症候群なのか、の影響が大きい。
- 認知機能低下が進行（退行）することがある。
  - 例）脳の進行性の変性疾患に伴う場合など。
  - てんかん性脳症
  - 難治てんかん
- 長いてんかん発作や頻回の発作が神経障害をもたらすこともある。
  - 欠神発作では、回数が多くても大きな影響はない。
- 治療により改善することもあり。



# てんかんが発達に与える影響 (抗てんかん発作薬)

- 抗てんかん発作薬では以下のような症状が見られることがあり、発達に影響を与える可能性がある。
    - 眠気
    - 行動の影響：衝動性、注意の低下、怒り易い、多動
    - 認知機能への影響
    - 気分への影響：うつ、など
- \*これらの症状は全員に出るものではない。
- 実際の治療では、効果とこれらの副作用のバランスを考える必要がある。

# てんかんと神経発達症

神経発達症	頻度(%)	特徴
知的発達症	20～40	認知機能や適応機能などの全般的な知的機能が年齢水準よりも低い状態、知能指数では70以下。
自閉スペクトラム症	5～20	コミュニケーションや社会的相互作用に困難があり、行動や興味が限定され、繰り返す傾向がある。症状の現れ方や程度は個人差あり。
注意欠如多動症	20～30	注意を持続することや集中することが難しく、多動性や衝動性を特徴とする。 学校や日常生活での集中力の欠如や落ち着きのなさが見られる。
限局性学習障害	25	知的能力や教育の機会には問題ないが、特定の学習領域（読み、書き、数学など）で困難が生じる。

- 頻度は研究により異なる。
- 診断は心理検査や行動の評価で行い、複数の神経発達症を合併することもある。
- 対応は環境調整、症状により薬物療法、必要により個別指導、認知行動療法など。

# 小児期のてんかんの治療

## 抗てんかん発作薬

- 発作の症状から選択する。
- 十分な量を使用しても効果が不十分な場合、副作用のために増量できない場合には、第2、第3の薬剤へ変更、あるいは併用する。

## 外科治療

- 根治術（切除術、離断術など。対象となる方は限られる）と緩和術（脳梁離断、迷走神経刺激）。てんかんの原因によっては、早めに手術をした方がよいことも。

## その他

- 副腎皮質ホルモン、ACTH療法、ケトン食療法など

## なかなか良くなならない場合

- 難治てんかんの方の割合は30%前後。
- 詳しい検査やセカンドオピニオンを受けてみるのも選択肢。

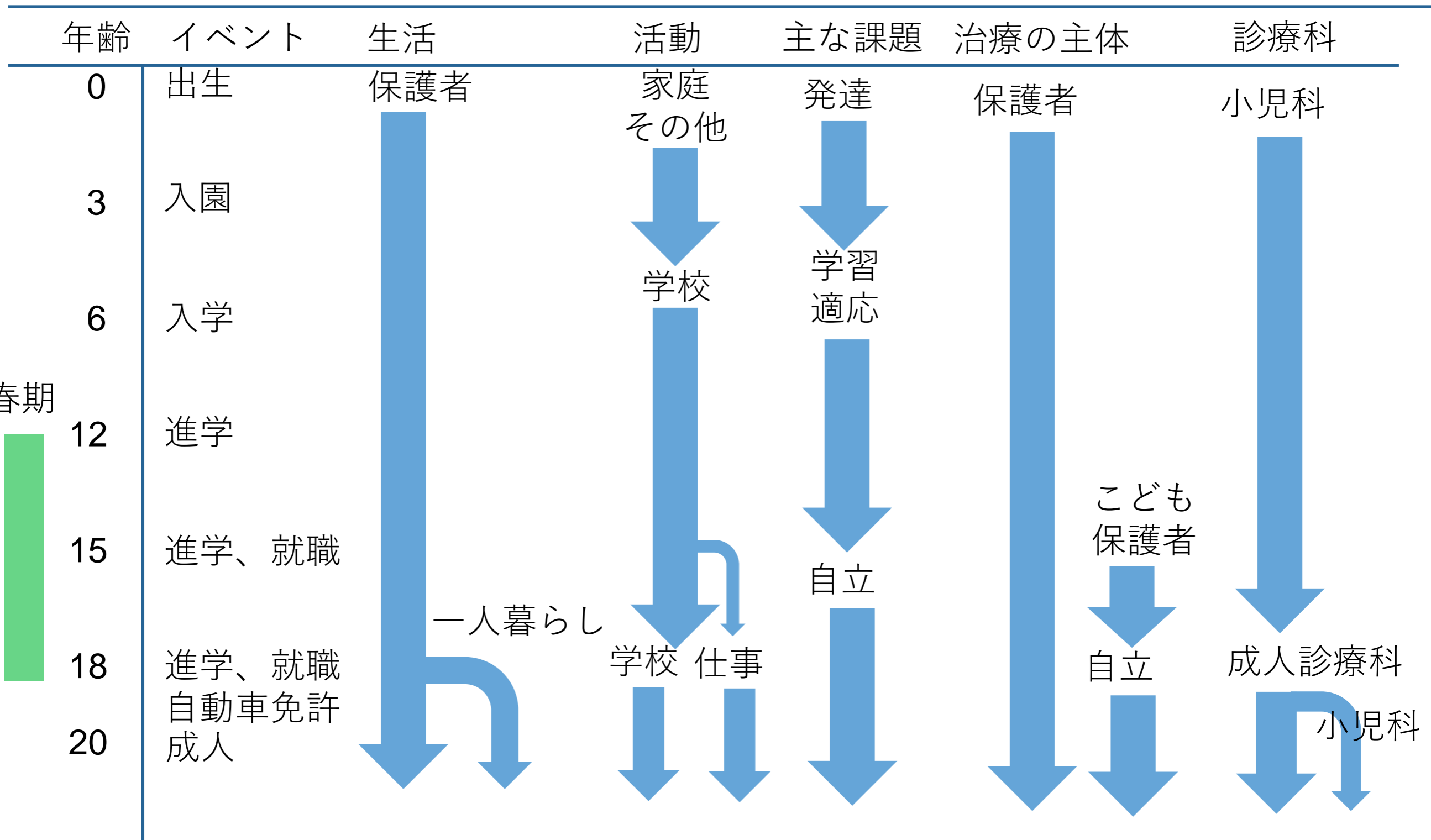


# 本日の内容

---

- てんかんの発達への影響
- てんかんの思春期、青年期への影響
  - 思春期、青年期の課題
  - 自立に向けた準備
  - リプロダクティブヘルス（性と生殖に関する健康）

# 小児期のライフイベント



# 心理発達段階（エリクソンによる）

発達段階	年齢	心理社会的課題	特徴
乳児期	出生～ 18か月頃	基本的信頼 不信	養育者との信頼関係の形成が重要。信頼が育つと安全感が生まれる。
幼児期初期	18か月～ 3歳頃	自律性 恥・疑惑	自己管理や自律性の発達。成功すると自律性、失敗すると恥や疑惑を感じる。
遊戯期 (幼児期後期)	3歳～ 5歳頃	自発性 罪悪感	計画し行動する能力の発達。成功すると自発性が育ち、失敗すると罪悪感を感じる。
学齡期	5歳～ 12歳頃	勤勉性 劣等感	学習や作業の能力を発達させる。成功すると勤勉性が育ち、失敗すると劣等感を感じる。
青年期	12歳～ 20歳頃	同一性 同一性拡散	自己同一性の確立が重要。成功するとアイデンティティが確立し、失敗すると同一性の拡散を経験する。
若年成人期	20歳～ 40歳頃	親密性 孤独	親密な人間関係の形成が重要。成功すると親密性が育ち、失敗すると孤独感を感じる。
中年期	40歳～ 65歳頃	生殖性 停滞	次世代の育成や社会貢献が重要。成功すると生殖性が育ち、失敗すると停滞感を感じる。
老年期	65歳以降	自我統合 絶望	人生の総括と自己受容が重要。成功すると自我統合が達成され、失敗すると絶望感を感じる。

# 思春期

年齢：一般的には8～14歳頃に始まり、18～20歳頃まで続く

- 身体的発達
  - － 二次性徴
  - － 成長スパート
- 心理的発達:
  - － 自己認識の確立（アイデンティティの形成）
  - － 感情の不安定さ（気分の変動、反抗的な行動）
  - － 親からの独立と友人関係の重要性の増加
  - － 異性に対する関心の高まり
- 認知的発達:
  - － 抽象的思考の発達（論理的思考、将来の計画）
  - － 自律的な意思決定能力の向上



# 思春期～青年期

進学・就職

親からの自立

自己同一性の確立

友人関係

恋愛・結婚・性

成人になる責任



# てんかんをもつ思春期の若年者

## 直面しうる困難

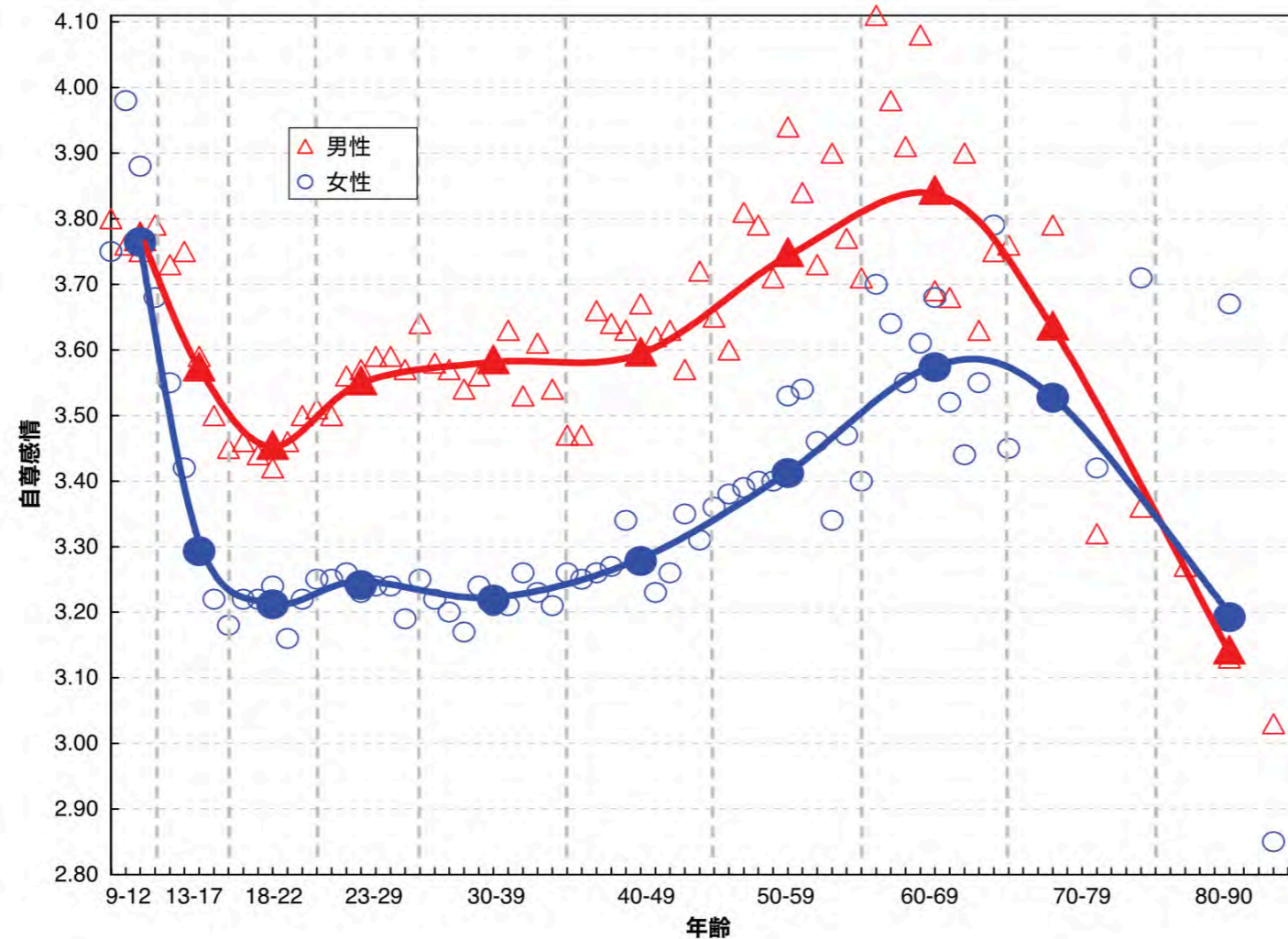
- 精神面や行動面での合併症
  - 神経発達症、不安、抑うつ
- 学業の不振、社会生活機能の低下
- 健康関連**QOL**（生活の質）の低下

## スティグマ

- 病気・障害に関わる否定的な見方を、スティグマという。てんかん以外でも、さまざまな慢性疾患や遺伝疾患で使われる用語である。
- スティグマは抑うつ、不安、健康関連**QOL**の低下、自尊感情の低下、自己認識の低下などとの関係がある。

## 成人期への影響

# 自尊感情の年齢による変化



自尊感情とは、「自分に価値がある」と考える感覚。自尊感情は思春期に低下することが一般的。

# 自尊感情に影響する要因

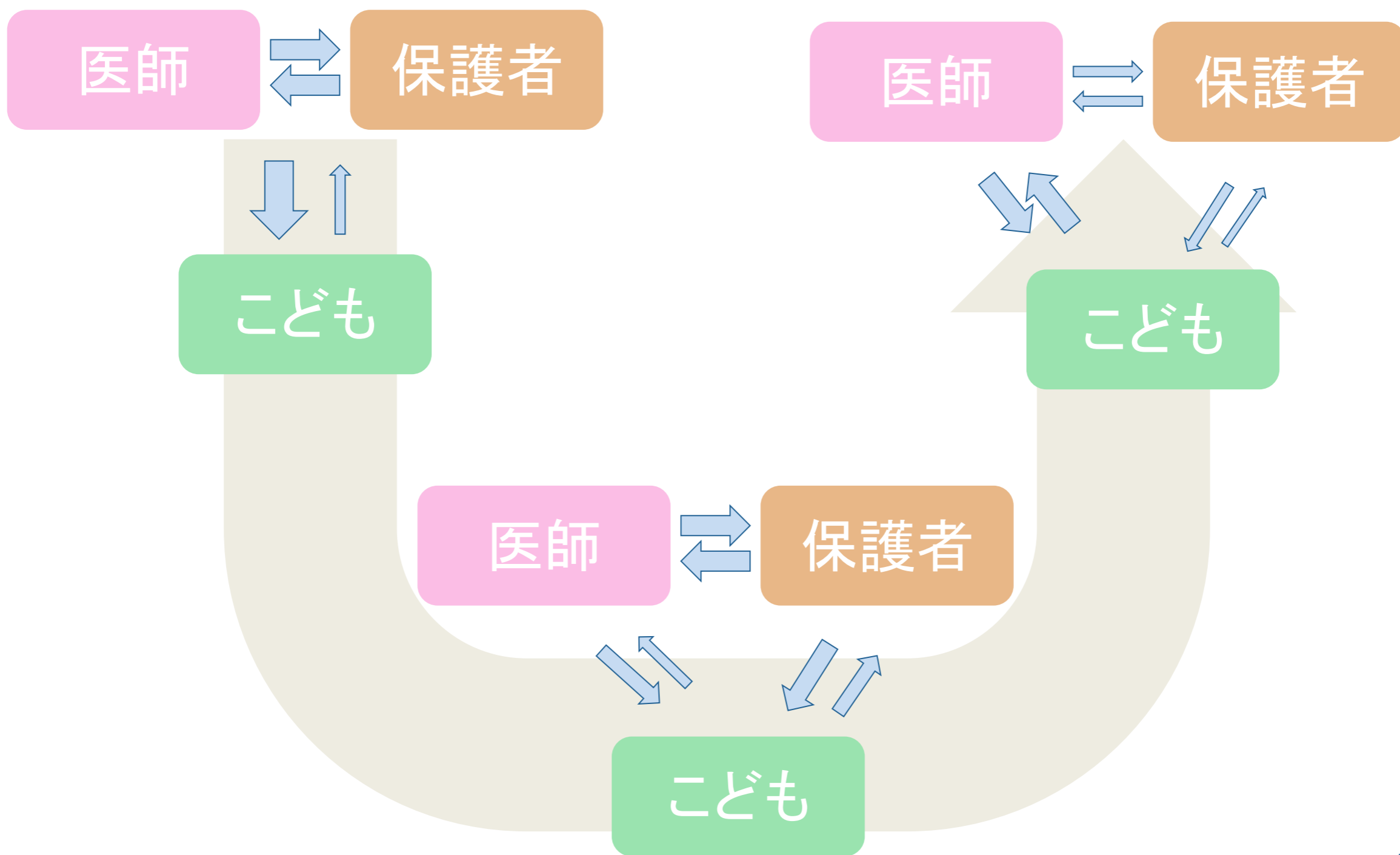
向上する要因	低下する要因	てんかんの場合の例
<b>肯定的なフィードバック</b> 称賛や励まし 成功体験や達成感	<b>否定的なフィードバック</b> 批判や失敗 比較や競争	学業の不振 他人への負担感
<b>周囲の関心、関わりとサポート</b> 安定した環境 サポート	<b>周囲の関心、関わり不足</b> 周囲の関心が薄い 過度な期待やプレッシャー	過保護な環境 発作への過度な恐れ
<b>社会的スキル</b> 友人関係の形成 コミュニケーションスキルの向上	<b>社会的孤立</b> 友人関係の困難さ	社会参加の不安、困難 スティグマ

## 対策

- 治療の確認、再考
- てんかんに関する知識の取得：保護者あるいは医療者からの情報取得。教育プログラムへの参加。保護者、関係者への（再）教育も。



# 治療関係の変化



# 自立にむけた対策

---

## こども、保護者と治療者

- 診察への同席、治療についての話し合いへの参加。
- 治療についてのこどもの意見表明を促す。
- 体調管理について教える。
- 発作などのリスクへの対策を考える。
- 自分自身での薬剤の管理を促す。

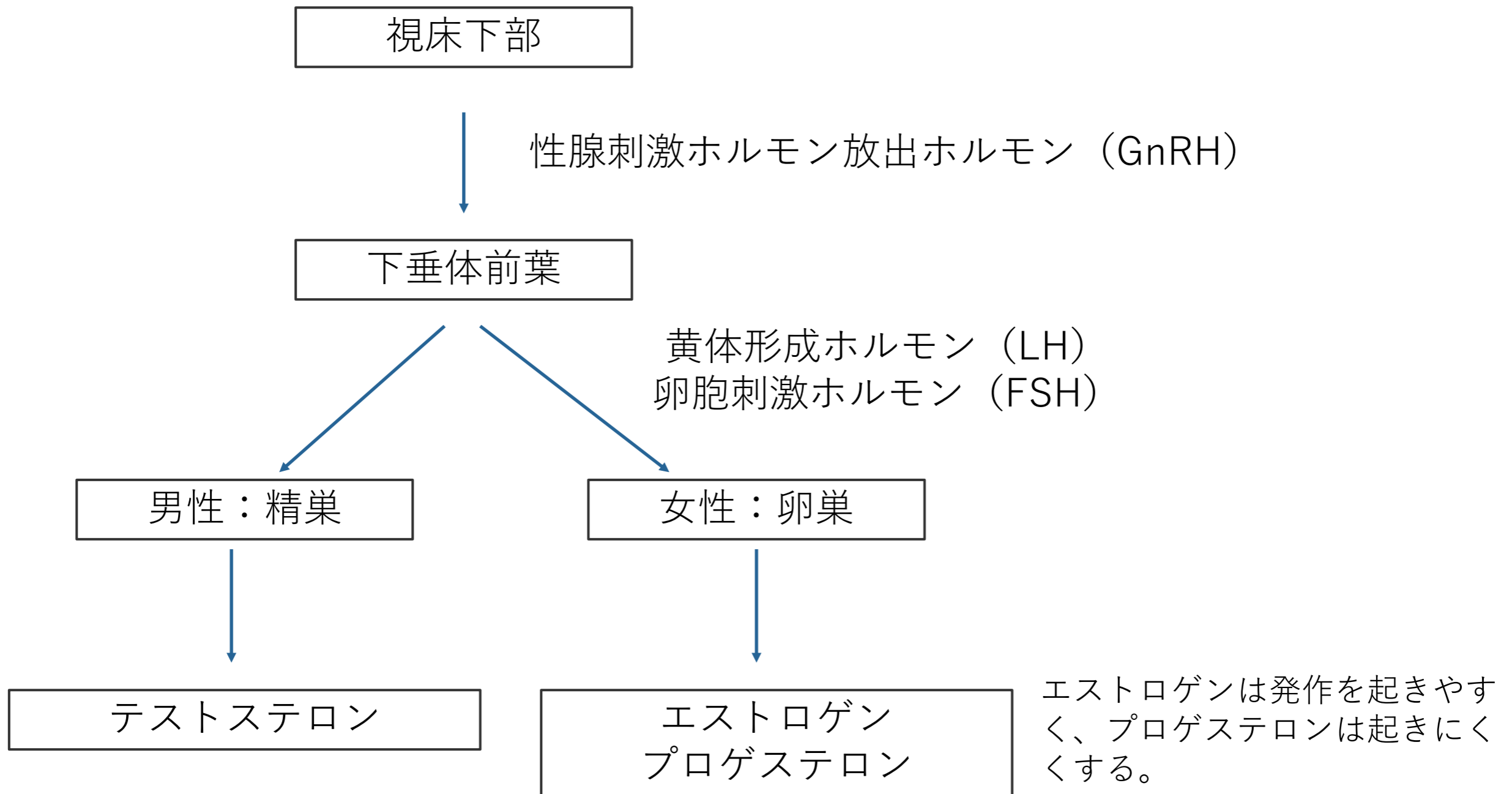
## 保護者

- 自律性を尊重しつつ、継続的な治療への関与を維持する。

## 保護者、医療者

- 疾患に関する教育
- 治療に関するやりとりのモデルを示す。
- こどもの意見に対しては非判断的に対応することも必要。
- 自律的な治療参加を評価。
- 見通しを示す。

# リプロダクティブヘルス(性と生殖に関する健康) 視床下部—下垂体—性腺系



生殖機能に関する視床下部—下垂体—性腺系。てんかんはこの系に影響する。

# リプロダクティブヘルス（女性）

---

## てんかん、抗てんかん発作薬の女性への影響

- 無排卵性月経や月経異常の頻度が高い。
- 多嚢胞性卵巣症候群（両側の卵巣が腫大・肥厚・多嚢胞化し、月経異常や不妊に多毛・男性化・肥満などを伴う症候群）が多い。
- 酵素誘導型の抗てんかん発作薬は、ホルモン分泌の不調の原因、経口避妊薬の効果が減弱することがある。
- 抗てんかん発作薬は、性機能不全の原因となることがある。

# リプロダクティブヘルス（男性）

---

## てんかん、抗てんかん発作薬の男性への影響

- てんかんを持つ男性は、そうでない男性に比べて性機能不全の頻度が高い。原因としては、てんかんの大脳辺縁系への影響、ホルモン分泌の不調、抗てんかん発作薬の影響、心理的な問題などが考えられている。
- 酵素誘導型の抗てんかん発作薬は、ホルモン分泌の不調の原因になる。
- バルプロ酸やカルバマゼピンなどは精子数の減少の原因となるとの報告もある。

# まとめ

---

- 小児期は、心身ともに急速に発達する時期であり、てんかんそのもののほか、てんかんの治療も発達に影響を与える。
- 思春期から青年期は、心身の変化、社会環境の変化、治療環境の変化が急に起きる時期であり、うまく対応できるように準備、支援をしていくことが必要。