

重症児の神経疾患

2016年7月30日
鳥取大学医学部脳神経小児科
玉崎 章子

今日のお話

- てんかん
- けいれん重積
- 非けいれん性てんかん重積
- 行動障害(自傷、反芻)
- 睡眠障害
- 頸椎性頸髄症



重症児のてんかん発作

- 運動症状を伴わない発作は気づかれにくい。
運動症状: 体全体や一部を突っ張る、力が入る、強く倒れる
体全体や一部をがくがくさせる、びくびくさせる
びくんびくん、びくっ 力が入らず倒れる、頭部前屈
暴れる 口をびくびく、もぐもぐ、喉のごろごろ 呼吸休止
運動症状以外: ぼーっとして動作停止 顔面紅潮、蒼白
頻脈、多呼吸、発汗 痛み、腹痛 恐怖感など

抗てんかん薬による治療のポイント

- 発作に最も適合する薬剤を発作が起こりやすい時間に最も高濃度になるように使用する。
- 重症児では発作型やてんかん症候群を同定することが困難な場合もあるので、発作症状と全般性/局在性で薬剤を選択する。
- 投与量、治療域の血中濃度、半減期、ピーク時間、相互作用などに留意する。

けいれん重積(けいれん性てんかん重積)とは

- 30分以上持続する発作または複数の発作で
その間に脳機能が回復しないもの
(最近では持続時間の定義を5~10分と短くする意見がある)
- 原因検索、けいれんを止める治療、全身管理、脳保護が重要
- 重症児では感染症がけいれん重積の原因となることが少なくない

非けいれん性てんかん重積とは

- NSCEは、明らかなけいれん発作がなく、意識障害・認知障害など非けいれん性の症状と脳波異常が30分以上持続する状態。
- ベンゾジアゼピン系薬剤を静注することで意識障害・認知障害などが改善する。
- 症状
意識レベルの低下、眼球位置・運動障害
食欲低下、無言症、易刺激性、攻撃性、異常行動、
自動症(瞬目、舌なめずり、鼻こすり)、顔面や四肢のミオクローヌス、
エコリア、嘔吐など

小児、特に重症児では
詳細な病歴聴取、丁寧な
診察が重要

非けいれん性てんかん重積の原因

- てんかん性脳症
- 染色体異常(環状20番染色体症候群、Angelman 症候群など)
- 全身強直間代性けいれんの後
- 不適切な抗てんかん薬治療
- 髄膜炎などの中枢神経感染症
- 薬物中毒

自傷行為

- 不安、緊張などが誘因となる
状況理解ができない、見通しを立てられない、
自分の気持ちを言語化できない、睡眠障害、など
- 具体的な症状
手や腕に噛み付く、頭を床や壁にぶつける、頭・顔・耳などを叩く
目に指を突っ込む、口唇・舌を噛む、など
- 合併症
白内障、網膜剥離、硬膜外血腫

反芻(はんすう)

- 一度嚥下した食物を口腔内に戻して再度嚥下すること。
- 重度知的障害者の6~10%に認める。
- 嘔吐を伴いやすい。
- 習慣化しやすい。
- 歯牙の酸蝕、多発性う歯、逆流性食道炎、誤嚥の原因となる。
- 治療
行動療法、咀嚼訓練、食形態の変更
薬物治療(オピオイド拮抗薬、選択的セロトニン再取り込み阻害剤)

重症児の睡眠障害の原因

- 運動障害:姿勢異常、筋緊張亢進、変形・拘縮(痛み)、活動性制限
- 知的・コミュニケーション障害:心理的ストレス、興奮
- 呼吸障害:胸郭運動障害、喘鳴
- 消化管障害:胃食道逆流症、便秘症
- 血液循環・体温調節障害:低体温
- 内分泌異常:甲状腺機能低下、性ホルモン異常
- 神経疾患:広汎な大脳障害、てんかん発作、抗てんかん薬内服
- その他:夜間のケア(体位変換、吸引など)

重症児における頸椎症性頸髄症

- アテトーゼ型脳性麻痺の二次障害
- 筋緊張亢進や不随意運動により比較的若年から椎間板の変性や頸椎の不安定性が生じる。
- 40歳代に多いが、若年にも起こりうる。
- 症状:四肢麻痺(弛緩性麻痺)
膀胱直腸障害
呼吸障害(横隔神経麻痺)
- もともとの運動障害や知的障害により、発病時期や症状の把握が困難

まとめ

- 重症児のてんかん治療は、症状の程度とQOLを考慮して行う。
- もともと神経症状(運動障害、知的障害)を認めるために、新たな神経症状に気づかれにくい。
- 詳細な病歴聴取、普段の様子を観察が重要である。