

小児てんかんの診断と治療

国立病院機構西新潟中央病院神経小児科
小林 悠

2026年度 てんかんに関する臨床検査技師研修会
てんかんに関する看護師研修会



1

本講義の内容

- 小児てんかんの診断
 - ・ てんかんの概要
 - ・ てんかんの分類
 - ・ 小児のてんかん症候群
- 小児てんかんの治療



2

小児てんかんの診断



3

てんかんとは

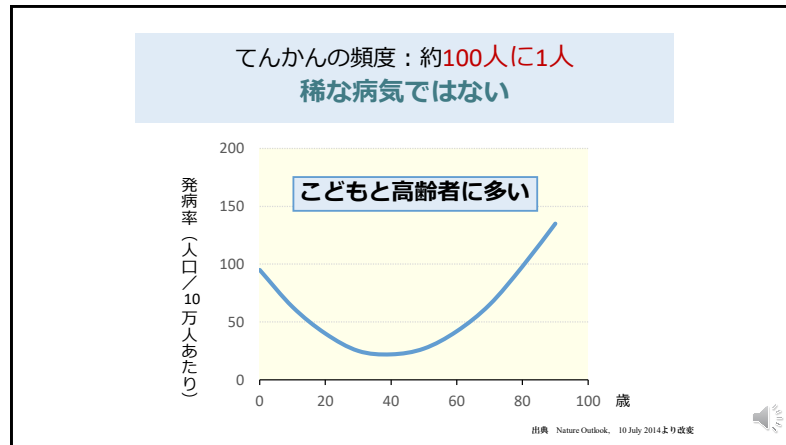
大脳皮質から出る
異常な電氣的興奮によって
引き起こされる発作（**てんかん発作**）を
慢性的にくり返す脳の病気の総称



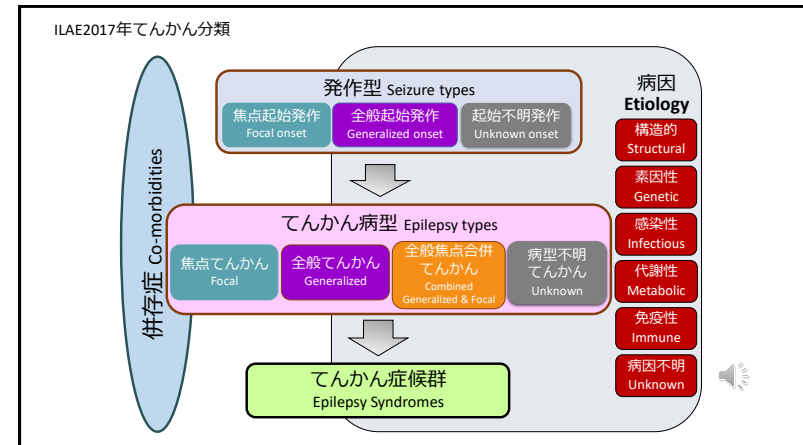
1回のみの発作であれば、
通常てんかんとは診断されない。



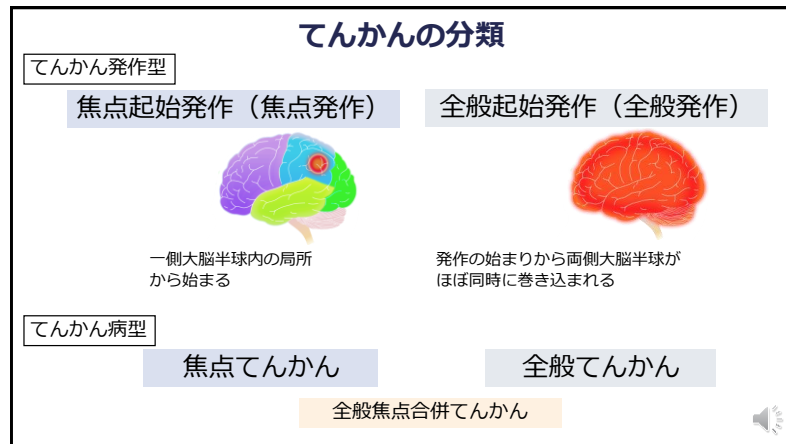
4



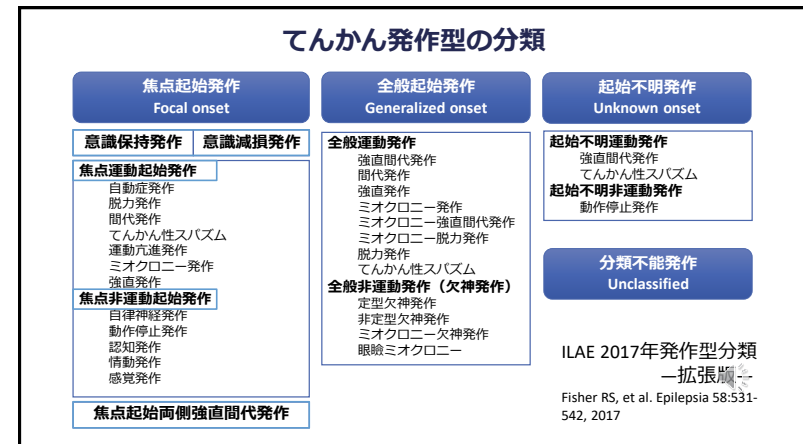
5



6

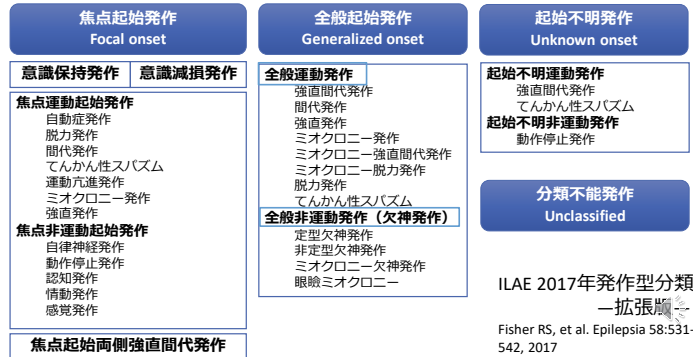


7



8

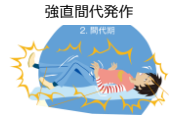
てんかん発作型の分類



9

全般発作

- 強直間代発作**：四肢に力が入って突っ張った後に全身がビクンビクンとけいれんする（全身けいれん）
- 強直発作**：体に持続的に力が入る
- 間代発作**：規則的に体がビクンビクンとする
- ミオクロニー発作**：体の一部が一瞬びくっとする
- 脱力発作**：突然力が抜ける
- てんかん性スバズム**：頭部前屈して、四肢にびくっと力が入る。数秒～数十秒おきに繰り返すことがある（シリーズ形成）
- 欠神発作**：急に意識を失いボーっとする



けいれん性



脱力発作



10

全般発作

- 強直間代発作**：四肢に力が入って突っ張った後に全身がビクンビクンとけいれんする（全身けいれん）
- 強直発作**：体に持続的に力が入る
- 間代発作**：規則的に体がビクンビクンとする
- ミオクロニー発作**：体の一部が一瞬びくっとする
- 脱力発作**：突然力が抜ける
- てんかん性スバズム**：頭部前屈して、四肢にびくっと力が入る。数秒～数十秒おきに繰り返すことがある（シリーズ形成）
- 欠神発作**：急に意識を失いボーっとする

倒れる危険が高い



11

焦点発作

意識保持発作

意識減損発作

運動発作

- ・自動症発作：口をもぐもぐしたり、手をもぐもぐ動かししたりする
- ・運動亢進発作：ペダルをこぐような動き、のたうち回るような動きなど
- ・脱力・間代・強直・ミオクロニー発作、てんかん性スバズムは焦点性もある

非運動発作

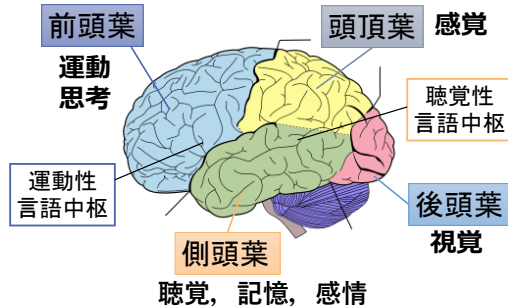
- ・自律神経発作：悪心・顔色変化など
- ・動作停止発作：動きが止まる
- ・認知発作：既視感、幻覚、錯覚、強制思考など
- ・情動発作：恐怖、不安、興奮、怒り、笑いなどの情動の変化
- ・感覚発作：体性感覚、嗅覚、視覚、聴覚、味覚など

焦点起始両側強直間代発作
(全身けいれんに発展)



12

大脳の働き



てんかん発作の症状は発作の生じる部位によって変わる



小児てんかんの原因

- **構造的**
脳形成異常, 周産期脳障害 (低酸素, 出血, 梗塞)
- **素因性**
染色体異常, てんかん関連遺伝子異常
てんかんになりやすい遺伝的な素因 (体質) → 小児では多い.
- **感染性**
先天性感染, ウイルス性脳炎
- **代謝性**
先天代謝異常 (アミノ酸代謝異常, ミトコンドリア病など)
- **免疫性**
自己免疫性脳炎



13

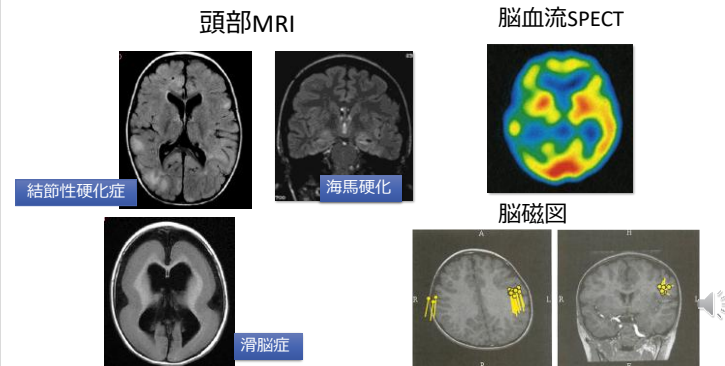
14

原因検索のための検査

- 画像検査 (MRI, CTなど)
- 血液検査
- 髄液検査 (アミノ酸分析, 乳酸, ピルビン酸)
- 尿中有機酸分析
- 誘発電位 (聴覚誘発電位, 視覚誘発電位, 体性感覚誘発電位)
- 眼底検査
- 遺伝学的検査 (染色体検査, 遺伝子検査)



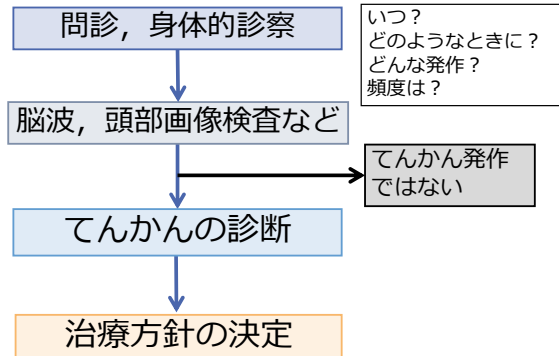
てんかんの検査



15

16

てんかん診療の流れ



17

こどものてんかん

- 原因や発作症状が多彩.
- てんかん発作と紛らわしい発作様症状が多数ある.
→ てんかん発作か非てんかん発作の鑑別がまず重要.
- 発症年齢によってさまざまな**てんかん症候群**がある.
➤ **てんかん症候群**とは、**臨床症状**、**発作型**、**原因**、**発症年齢**などによって特徴づけられる、てんかん病型のこと.
- 経過もさまざまで、発達や認知機能への影響を考える必要がある.
- 発作の抑制だけでなく、日常生活や学校生活における管理、心理的サポートなどの支援が重要となる.

18

てんかん発作と間違えられやすい症状

- 失神：神経調節性失神，不整脈
- 心因性非てんかん発作
- 睡眠関連疾患：夜驚症，ナルコレプシー
- 乳幼児期の非てんかん性発作
泣き入りひきつけ（憤怒けいれん）
身震い発作
- チック
- 片頭痛
- 不随意運動：発作性運動誘発性ジスキネジア
- ただボーっとしている

発作の起こった時の状況が大事
動画も診断の参考になる

など

19

小児のてんかん症候群

各 論

20

てんかん症候群とは？

“A characteristic cluster of clinical and electroencephalographic features, often supported by specific etiological findings (structural, genetic, metabolic, immune, and infectious).”

Wirrell EC et al. Epilepsia, 00:1-16, 2022

- 臨床・脳波的特性にもとづく特徴的な疾患群
- しばしば特異的な病因所見（構造的，素因的，代謝的，感染性）によって裏付けられる
- 発症年齢，てんかん発作型などによって分類される

- ◆患者さんの全体像を把握
- ◆経過，予後についての展望が可能
- ◆適切な治療方針に直結



21

発症時年齢に基づくてんかん症候群の分類（2022）

新生児期・乳児期 (<2歳)	小児期 (2-12歳)	さまざまな年齢 (≦18歳+19歳≧)
自然終息性てんかん 自然終息性新生児てんかん (SeNE) 自然終息性家族性新生児てんかん (SeFNIE) 自然終息性乳児てんかん (SeIE) 素因性熱性けいれんプラス (GEP+) 乳児ミオクロニーてんかん (IME)	自然終息性焦点てんかん (SeLEs) 中心側頭部棘波を示す自然終息性てんかん (SeLECTS) 自律神経発作を伴う自然終息性てんかん (SeLEAS) 小児後頭葉てんかん (COVE) 光過敏後頭葉てんかん (POLE)	焦点てんかん (COVE, POLE) 家族性内側頭葉てんかん (FMTLE) 眩暈症状を伴うてんかん (EAF) 海馬硬化を伴う内側頭葉てんかん (MTLE-HS) 睡眠関連運動亢進てんかん (SHE) 多様な焦点を示す家族性焦点てんかん (FFEVF)
発達性てんかん性脳症 (DEE) 早期乳児DEE (EIDE) 遺走性焦点発作を伴う乳児てんかん (EIMPS) 乳児てんかん性スバズム症候群 (IESS) Dravet症候群 (DS)	素因性全般てんかん (GGEs) 小児欠神てんかん (CAE)* 眼瞼ミオクローニーを伴うてんかん (EEM) ミオクローニー欠神発作を伴うてんかん (EMA)	全般性全般合併てんかん 読書誘発発作を伴うてんかん (EwRS)
病因特異的発達性てんかん性脳症 KCNQ2-DEE ビリドキシン依存性 (ALDH2A1-DEE (PD-DEE)) ビリドキシン非依存性 (PNPO-DEE (PSPD-DEE)) CDKL5-DEE PCDH19関連てんかん GLUT1欠損症 (GLUT1DS-DEE) Sturge-Weber症候群 (SWS) 視床下部過活動による突如発作 (GS-HH)	*CAEはIGEの一つ 発達性あるいはてんかん性脳症 (DEE/EE) ミオクローニー能力発作を伴うてんかん (EMAS) Lennox-Gastaut症候群 (LGS) 睡眠時棘徐波活性化を示す(発達性)てんかん性脳症 (EE/DEE-SWAS) 発熱感染関連てんかん症候群 (FIRES) 片側けいれん・片側癲癇・てんかん (HHE)	特発性全般てんかん (IGE) 若年欠神てんかん (JAE) 若年ミオクローニーてんかん (JME) 全般強直間代発作のみを示すてんかん (GTCA)
		発達性あるいはてんかん性脳症 (DE/EE/DEE) 進行性神経進行を呈するてんかん (FIRIS) Rasmussen症候群 (RS) 進行性ミオクローニーてんかん (PMAE)

中川，てんかん研究，2024より引用

22

名称が変更された主な小児のてんかん症候群

新分類	これまでの用語
Early infantile DEE (EIDE) 早期乳児発達性てんかん 性脳症	大田原症候群 早期ミオクローニー脳症
Infantile Epileptic Spasms Syndrome (IESS) 乳児てんかん性スバズム 症候群	West症候群，點頭てんかん
Self-limited Epilepsy with Centrotemporal Spikes (SeLECTS) 中心側頭部棘波を示す自然終息性てんかん	中心・側頭部に棘波を持つ小児てんかん (CECTS)
Self-limited Epilepsy with Autonomic Seizures (SeLEAS) 自律神経発作を伴う自然終息性てんかん	Panayiotopoulos症候群
Childhood Occipital Visual Epilepsy (COVE) 小児後頭視覚てんかん	小児後頭葉てんかん (Gastaut型)
DEE or EE with spike-wave activation in sleep (DEE-SWAS or EE-SWAS) 睡眠時棘徐波活性化を示す発達性てんかん性脳症 あるいは睡眠時棘徐波活性化を示すてんかん性脳症	中心側頭部に棘波を持つ非定型小児てんかん 徐波睡眠時に持続性棘徐波を示すてんかん性脳症

23

2017年ILAE 改訂

- 「**良性 Benign**」は使用しない
かわりに

「**自然終息性 self-limited**」

(てんかん発作が年齢依存性に治まる場合)

あるいは

「**薬剤反応性 pharmacoresponsive**」

(抗てんかん薬によく反応する場合)

“benign”と言われてきたてんかん症候群でも，認知機能障害や精神症状などをきたすことがあるため



24

中心側頭部棘波を示す自然終息性てんかん Self-limited Epilepsy with Centrotemporal Spikes (SeLECTS)

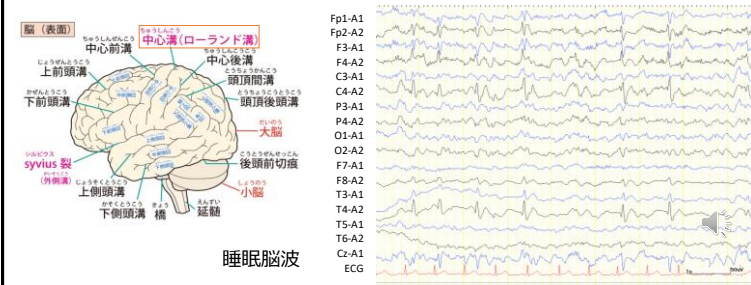
旧：中心・側頭部に棘波を示す小児てんかん (CECTS)

- 発症年齢：3～14歳，ピークは7～10歳
- 片側顔面の間代発作が主症状
時に片側けいれんや全身のけいれん
同側顔面や口・舌の異常感覚
意識は保たれることが多い
- 発作は入眠時や覚醒前に多く，日中はまれ
- 特徴的な脳波（ローランド発射，睡眠で増加）
- 通常15歳までには発作消失(自然終息性self-limited)，稀に18歳まで続く
- 経過中，神経精神症状，ADHD症状，言語実行機能の問題
- 治療：CBZ，VPA，CZP，最近ではLEV，LCMなど

25

症例：9歳，女児

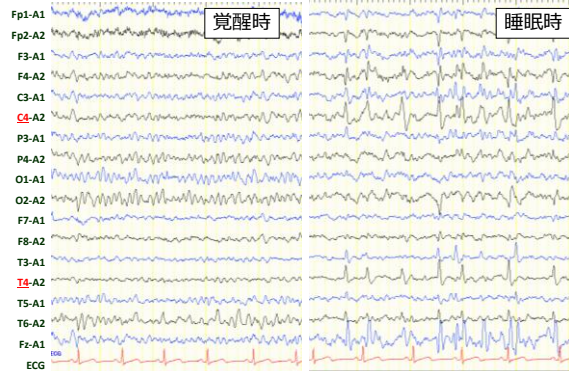
就寝後に唾を飛ばすような音がしたので見ると，左側の口角が引きつってびくびくし，よだれが出ていた。その後，左上下肢のけいれんに進展した。



26

SeLECTSの発作間欠期脳波

睡眠脳波が大切



27

自律神経発作を伴う自然終息性てんかん Self-limited Epilepsy with Autonomic Seizures (SeLEAS)

旧：Panayiotopoulos症候群 (バナイトボロス症候群)

- 発症年齢：1-14歳，多くは3-6歳
- 発作回数は少なく25%は1回のみ
- 発作：自律神経症状から始まる。70%は嘔気・嘔吐で，他に顔面蒼白，腹痛など。その後，眼球偏位，頭部向反，意識減損，全般もしくは片側間代発作に進展。1/5で失神様症状。
- 重積しやすい
- 睡眠時に起こりやすい（70%以上）
- 脳波：後頭部棘波が多いが，年齢とともに前頭極部や中心・側頭部などに移動する。
- 通常2～3年で寛解する。
- 治療：CBZ，VPA，CLBなど

28

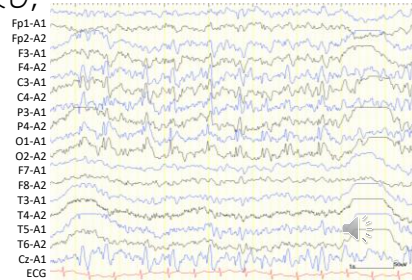
症例：4歳，女兒

就寝中，嘔吐した後に眼球左方偏位して顔色不良となり意識がなくなる発作が出現．50分ほど重積した．

ミダゾラムの静注で発作は消失し，

翌日には後遺症なく回復した．

睡眠脳波

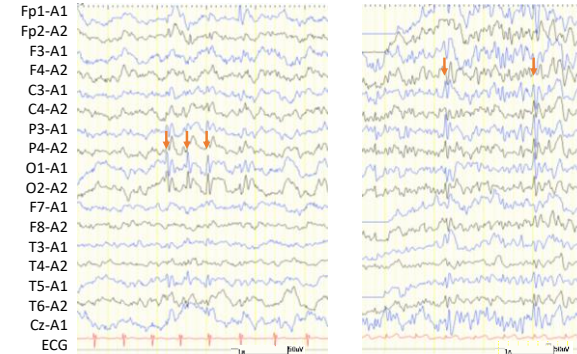


29

SeLEASの発作間欠期脳波

4歳

7歳



30

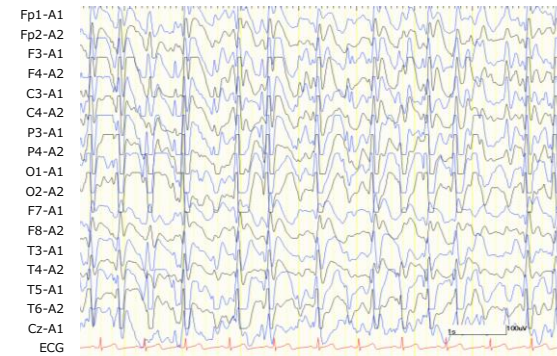
睡眠時棘徐波活性化を示す発達性てんかん性脳症 (DEE-SWAS)
睡眠時棘徐波活性化を示すてんかん性脳症 (EE-SWAS)

旧：中心側頭部に棘波を持つ非定型小児てんかん
徐波睡眠時に持続性棘徐波を示すてんかん性脳症

- てんかん発症年齢：2-12歳，ピークは4-5歳
- てんかん発症から1-2年後に**睡眠脳波の悪化とそれに伴う認知・行動退行/停滞**
- 発作：初期は焦点発作，焦点起始両側強直間代発作，その後悪化に伴い非定型欠神発作，脱力発作，陰性ミオクローヌスを伴う焦点運動発作など
- 脳波：**睡眠で顕著に活性化する1.5-2Hzの棘徐波**
- 原因：脳の構造異常や遺伝的要因
- 治療：抗てんかん薬で改善がない場合はステロイド治療
- 予後：発作や脳波異常は思春期頃に改善するが，認知機能異常が残存する例も多い。

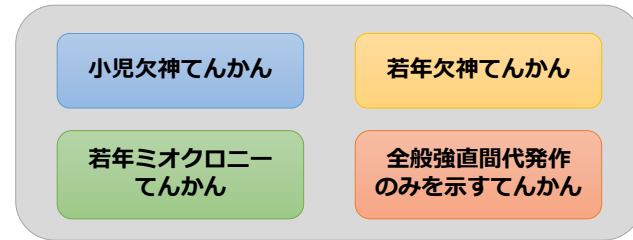
31

DEE-SWASの睡眠脳波



32

特発性全般てんかん Idiopathic generalized epilepsy (IGE)



【共通点】小児期～青年期に発症，知的面に問題がない，
欠神発作・ミオクローニー発作・全般強直間代発作のうち1つ以上の症状を持つ，
脳波で全般的棘徐波

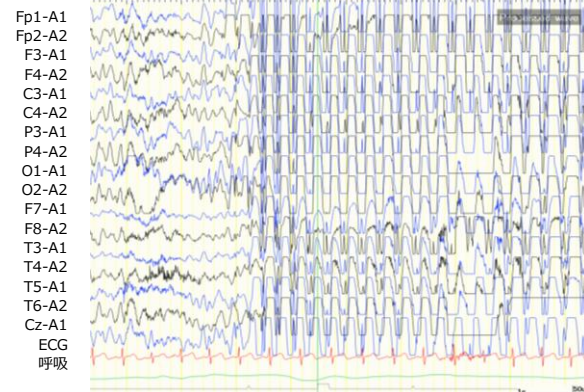
33

小児欠神てんかん Childhood Absence Epilepsy (CAE)

- 4-10歳発症，小学校入学頃（5-6歳）がピーク
- 女児に多い（60～70%）
- 頻回の欠神発作，4～20秒（平均10秒），意識が途絶える発作
突然始まり突然終わる
過呼吸で誘発される
自動症を伴う場合がある
- 発作は1日に数十回～数百回にも及ぶことがある
- 保護者が見逃していて，保育所や学校で指摘されて初めて受診する場合もある
- 2.5-3.5Hz 全般的棘徐波複合の脳波所見
- 予後は比較的良好．通常12歳ごろまでに寛解する
- 治療：VPA，ESM，LTGなど．薬剤反応性は通常良好．

34

小児欠神てんかんの発作時脳波（過呼吸負荷による誘発）



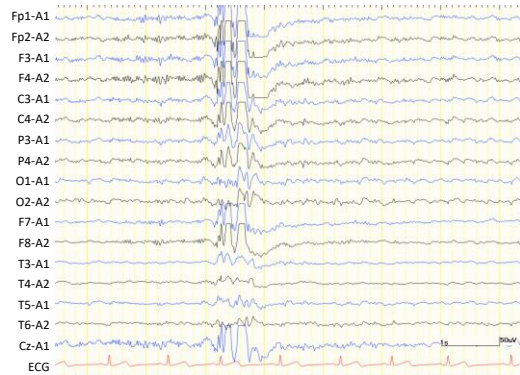
35

若年ミオクローニーてんかん juvenile myoclonic epilepsy: JME

- てんかん発作
 - ・ **ミオクローニー発作**が主徴・・・起床後に多い
 - ・ **90%以上に強直間代発作**
 - ・ 約1/3に短い欠神発作
 - ・ 左右差がみられることがあるので，焦点発作と間違われることがある
- 発症は8-25歳（中学生，高校生がピーク）
- 脳波：3-6Hzの全般的棘徐波複合や光過敏性
- 薬物反応性は良好だが中止により再燃
- 過労，飲酒，睡眠不足，怠業で発作誘発
- 治療：VPA，女性ではLEV，LTG

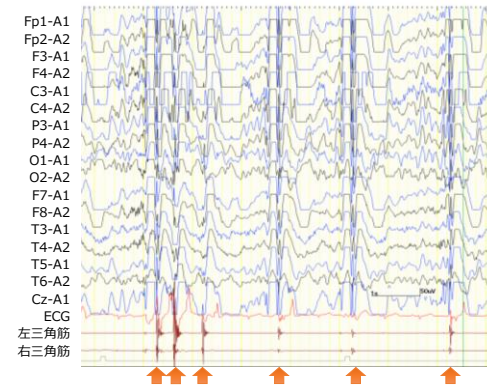
36

発作間欠期



37

ミオクロニー発作



38

乳児てんかん性スパズム症候群

Infantile epileptic spasms syndrome (IESS)

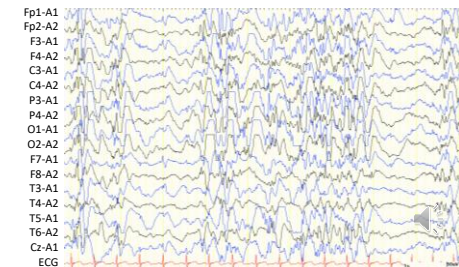
旧: West症候群
(ウエスト症候群)
点頭てんかん

- 発症年齢: 生後1~24か月 (通常3~12か月)
- ウエスト症候群の3主徴
 - シリーズ形成性のてんかん性スパズム
上肢屈曲, 下肢伸展, 頭部前屈する発作を数秒~数十秒ごとにくりかえす
 - 発達の遅れ: 初期には目立たないこともあり
 - ヒプスアリスミア: 初期や年長児ではみられないこともあり
- 先行する病歴がある場合とない場合あり
- 基礎疾患
 - 脳構造異常, 胎内感染症, 脳形成障害, 結節性硬化症など
 - 染色体異常症
 - 遺伝子異常によるもの

39

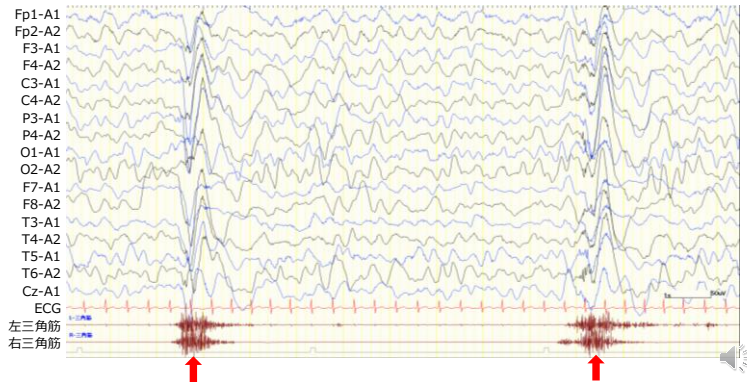
症例 生後6か月男児

一週間ほど前より, 急に両手を広げてびくっとさせ, 頭部を前屈してうなづくような動作を5~10秒おきに繰り返すようになった。発作は眠い時や寝起きに多くみられ, 長いと5分程度続く。発作がみられるようになってからあまり笑わなくなった。

ヒプスアリスミア
(睡眠時)

40

てんかん性スパズムの発作時脳波



41

乳児てんかん性スパズム症候群の治療

- 治療の第一選択は**ACTH療法**
 - 60～80%で発作が抑制されるが、約半数でのちに再発
- 結節性硬化症の場合はVGB（ピガバトリン）の有効性が高い
- 抗てんかん薬：VPA, ZNS, CZP, NZP, ビタミンB6
- 予後：正常知能は10～20%
 - 発達予後良好な因子
 - 1か月以内にACTH療法開始
 - 治療の反応性が良い
 - 基礎疾患がない
 - 自閉傾向・多動傾向を伴うことが多い。

42

Dravet症候群（ドラベ症候群）

旧：乳児重症ミオクロニーてんかん

- 生後1年以内の6か月前後に発症、ほとんど15か月以内
- 有熱時/無熱時の強直間代発作、焦点性(半身)間代発作の重積
- 1歳～4歳でミオクロニー発作、非定型欠伸発作
- 入浴や高体温で誘発、熱感受性は生涯続く
- 2歳代から知的行動発達の遅れ、運動発達の遅れ、失調様歩行
- 急性脳症をきたす場合あり、注意
- 脳波：初期は正常で2～5歳頃には全般性棘徐波、多焦点異常波
- 主な原因遺伝子：SCN1A（約75%）
- 発作はきわめて難治
- 治療：VPA, 臭化カリウム, CLB, TPM, ステリリペントール

43

熱性けいれん

主に生後6～60か月までの乳幼児期に起こる、
通常は38℃以上の発熱に伴う発作性疾患

- 日本人の10～20人に1人
- 多くは発熱から24時間以内に起こる、数分間の全身けいれん
- 2/3で1回きり、1/3で繰り返す。
- 知能が低下したり、学業に影響したりすることはない
- 無熱時の発作を繰り返さない限り、てんかんとは診断しない。
- 熱性けいれんの予防：発熱時にジアゼパム坐薬

44

Lennox-Gastaut症候群（レノックス・ガストー症候群）

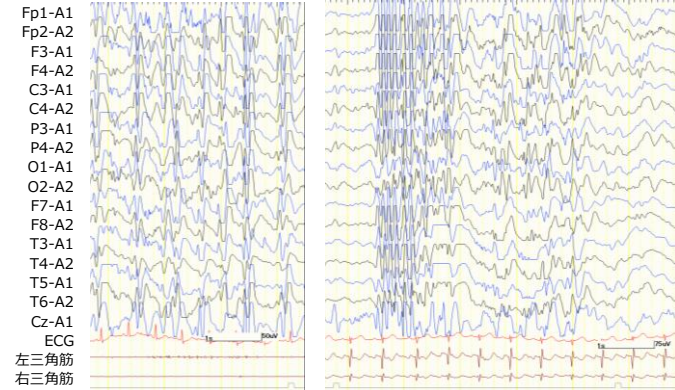
- 1-7歳発症（ピークは3-5歳）
- 複数のてんかん発作を持つ
 - **強直発作**が主体
 - 脱力発作，非定型欠神発作，ミオクロニー発作，強直間代発作など
- 異常脳波所見
 - **2～2.5Hzの遅棘徐波複合**，多焦点性異常
 - **睡眠時速波律動**
- 10～30%は先行するてんかん（West症候群など）からの移行
- 脳形成障害によるものや原因不明
- **発達遅れや知的障害**を合併する
- 難治性
- 治療：VPAを中心に発作型に合わせて多剤併用
最近発売されたフェンフルラミンも有効



45

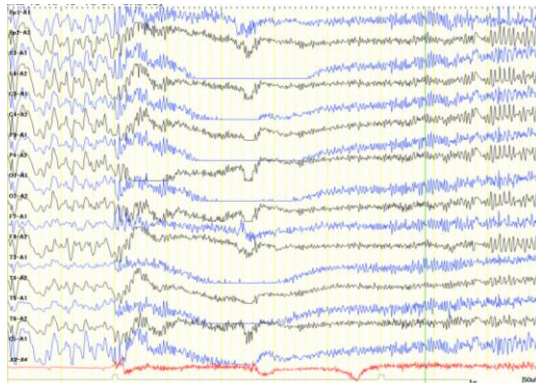
覚醒脳波

睡眠脳波



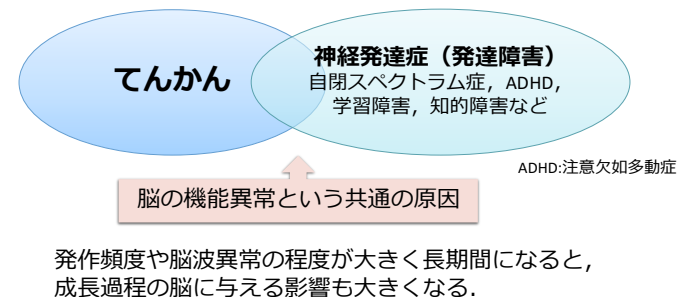
46

強直発作・・・漸増律動



47

てんかんと神経発達



48

小児てんかんの治療

49

てんかんの治療

まずは発作を抑えることが重要

抗てんかん発作薬

7割が発作抑制

特殊療法

- ACTH療法
- ケトン食療法

主に乳幼児の難治性てんかんに用いる

外科治療

- 切除治療
 - 緩和治療
- (脳梁離断術, 迷走神経刺激術)

数%が発作抑制

50

小児てんかんの治療目標

- 発作を抑える
- 治療の副作用をなるべく少なくする
個人の特性や生活に合わせて薬を選ぶ
- なるべく通常の生活ができるようにする
必要なサポートや配慮の提供
- お子さんの心身を健全にはぐくむ
心理面にも注意を向け、適切な支援を行うことが大事

51

薬剤選択の基本

てんかんのタイプ

てんかん発作型
てんかん症候群

- てんかんの種類により、優先される薬と避けたほうがよい薬がある

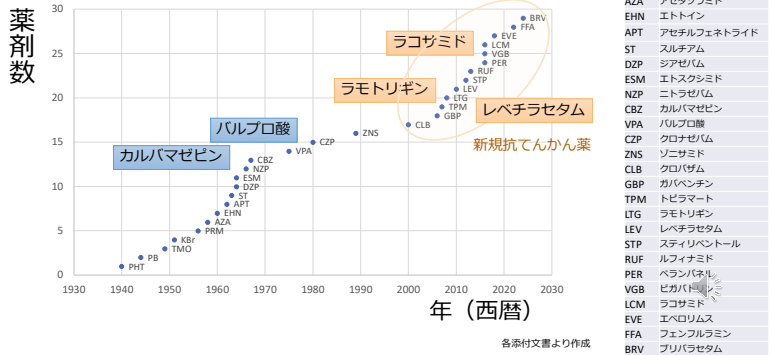
患者さんの特性

年齢, 性別
アレルギー
肝機能・腎機能障害
発達の問題

- 副作用の特徴や良くない影響を考慮して薬を決める

52

抗てんかん発作薬のわが国の認可状況



53

てんかん発作型に対する薬剤選択

発作型	第1選択	第2選択薬	避けるべき薬
全般強直間代発作	VPA (妊娠可能女性では避ける)	LTG, LEV, TPM, ZNS, PER, PB, PHT	
欠神発作	VPA (妊娠可能女性では避ける), ESM	LTG, CLB, CZP	CBZ, GBP, PHT
ミオクロニー発作	VPA (妊娠可能女性では避ける)	CLB, CZP, LEV, TPM	CBZ, GBP, PHT
焦点起始発作	CBZ	LTG, LEV, ZNS, VPA, CLB, TPM, PER, LCM	

CBZ: カルバマゼピン, CLB: マイスタン, CZP: クロナゼパム, ESM: エトサキシミド, GBP: ガバペンチン, LCM: ラコサミド, LEV: レベチラセタム, LTG: ラモトリギン, PB: フェノバルビタール, PER: ペランパネル, PHT: フェニトイン, TPM: トピラマート, VPA: バルプロ酸ナトリウム, ZNS: ソニサミド

てんかん専門医ガイドブック (日本てんかん学会) より一部改変

54

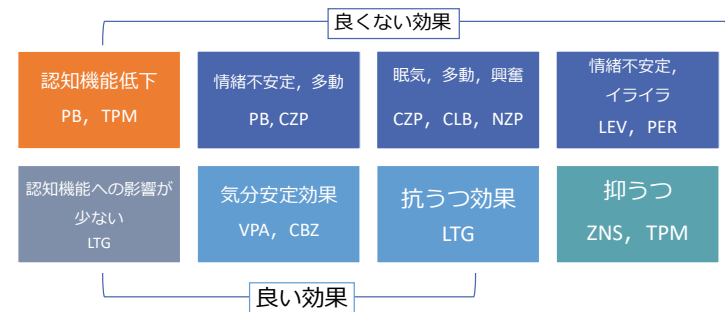
主な抗てんかん発作薬の注意すべき副作用

抗てんかん発作薬	可能性のある副作用
バルプロ酸 (VPA)	肝機能異常, 血小板減少, 高アンモニア血症, 夜尿, 肺炎, Fanconi症候群, カルニチン欠乏, 卵巣機能異常
フェノバルビタール (PB)	高濃度で眠気, 多動・興奮, γ-GTP上昇, 骨粗しょう症, 骨折
カルバマゼピン (CBZ)	薬疹, 眠気, 甲状腺機能低下, 低Na血症, 骨粗しょう症, 骨折, 音の変化
フェニトイン (PHT)	ふらつき, 眠気, 多毛, 歯肉増殖, 小脳萎縮, 骨粗しょう症, 骨折
ゾニサミド (ZNS)	食欲低下, 発汗障害, 尿路結石・尿砂
トピラマート (TPM)	眠気, 認知機能障害, 発汗障害・尿路結石・尿砂, うつ, 不安
クロナゼパム (CZP)	眠気, ふらつき, 興奮, 気道分泌物増加
クロバザム (CLB)	
ラモトリギン (LTG)	薬疹, 知的障害・発達障害で興奮, 易刺激性, 不眠
レベチラセタム (LEV)	乱暴, 攻撃性, 興奮 (特に自閉スペクトラム症で注意), 尿閉
ペランパネル (PER)	眠気, ふらつき, 易刺激性・攻撃性
ラコサミド (LCM)	めまい, 眠気
エトサキシミド (ESM)	悪心, 嘔吐, SLE様症状

重症心身障害/医療的ケア児者診療・看護実践マニュアル改訂第2版より一部改変

55

抗てんかん発作薬の認知機能への影響と精神作用



56

抗てんかん発作薬の使い方

- ◆1剤で発作が止まらない場合
2種類以上の薬を併用（多剤併用）を考慮
- ◆多剤併用するときの注意点
 - ・薬の飲み合わせ（相互作用）により
血中濃度が上昇したり、低下したりする組み合わせがある。
→効果や副作用に影響することがある
 - ・作用機序の異なる薬を組み合わせる



57

いつまで内服するのか

- 小児では脳成熟に伴い発作が治まることも多い
 - ・小児てんかんの約2/3は治癒する
 - ・とくに、自然終息性のてんかん
- 小児では一般には発作消失後3年たったら減薬を検討
 - ◆以下の場合は慎重に、またはやめない
 - ・高校生以上で発作がある
 - ・再発しやすいてんかん症候群
(若年ミオクロニーてんかんなど)
 - ・器質的原因



58

薬をやめるとき

発作抑制期間が3年以上

脳波正常化（2年以上）が望ましい

神経学的所見が正常が望ましい

患児および両親が希望する場合



てんかん症候群、基礎疾患、社会生活など
により総合的に決定する



59

薬をやめるときの注意

- 半年～1年以上かけて漸減
- 漸減中は注意して脳波チェック
- 中止後数年間は発作の再発に注意
 - ・2年間の再発率は30-40%
 - ・再発した人の90%は2年以内に発作再発
 - ・薬をやめて半年間は最も再発しやすい
 - ・思春期以降の発症や中止前に脳波異常がある場合は再発しやすい
- 運転免許や就労、一人暮らしなどのライフサイクルを考えると、大学生や社会人になる2年前までに終了したい。



60

63

63

62

64

小児難治てんかんの特殊療法

主に乳幼児の難治性てんかんに用いる

ACTH療法
ケトン食療法



65

ACTH療法

適応：乳児てんかん性スパズム症候群
(IESS) などの難治てんかん

➤合成ACTHの筋肉注射

ACTH：脳下垂体から分泌される副腎皮質刺激ホルモン

➤副作用：高血圧，易感染性，大脳退縮，消化管出血，電解質の異常，
食欲亢進，肥満など

➤原則入院が必要

➤注射のペースは連日2週間，隔日2週間，週2回2週間など

- ・最近では短縮する傾向

➤ IESSでの有効率は60～80%

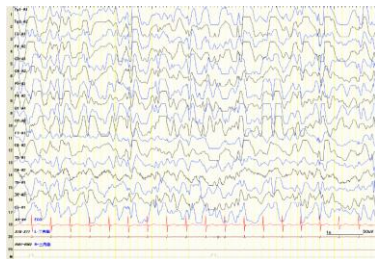
- ・その後の再発は半分ぐらい



66

乳児てんかん性スパズム症候群 ACTH療法前後の脳波の変化

ACTH療法前



ACTH療法後



10か月男児



67

ケトン食療法

適応：外科治療の適応がない難治てんかん，
一部の代謝異常症（GLUT1欠損症，PDHC欠損症）

➤糖・炭水化物を減らし脂肪を増やした食事

→米やパン，麺を減らして，油を多く摂取

- ・脂肪が分解されることによって作られるケトン体が効果を発揮する

➤最低でも3カ月続けて有効性を確認する

➤50%の患者さんで発作が50%以下になる

➤厳しい食事制限，様々な合併症（低血糖，脂質異常，微量元素欠乏，腎結石，感染症など）



68

ケトン比 = 脂肪 : 非脂肪 (蛋白質 + 炭水化物)

古典的ケトン食	ケトン比 3~4 : 1
修正アトキンス法	糖質摂取量を制限して、脂質を多く摂取 ケトン比 2~2.5 : 1
低グリセミック食	炭水化物を低GIに限定する GIとは血糖の上がりやすさの指数 ケトン比 1.5~2 : 1

ちなみに

通常の食事のケトン比 = 0.2:1

明治ほえみ (ミルク) のケトン比 = 0.4:1



69

ケトン食 当院の献立の1例

ブロッコリーサラダ カレイコンソメ煮 ケトンミルク

ケトン比 2:1
エネルギー 400kcal
タンパク質 9.3g
脂質 36.8g
炭水化物 9.1g

通常の食事のケトン比 = 0.2:1

胡瓜わかめ醤油和え

ケトン比 = 脂肪 : 非脂肪 (蛋白質 + 炭水化物)

70

小児てんかんの外科治療

外科治療を考えると

- ・抗てんかん発作薬が無効な場合 (2~3剤以上)
- ・発達への影響が懸念される場合
- ・転倒発作 (強直発作, 脱力発作) など受傷の危険が高い場合

てんかん焦点が絞り込めるか?

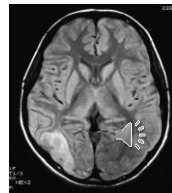
はい → 根治手術 (焦点切除術など)

画像検査で病変があれば有効率が高い

いいえ → 緩和的手術

(脳梁離断術, 迷走神経刺激術など)

限局性皮質形成異常



小児てんかんのまとめ

1. 年齢に応じた様々なてんかん症候群があり, 原因も多彩である.
2. 治療の主軸は抗てんかん発作薬で, てんかん発作型やてんかん症候群, 個々の特性により薬物選択を行う.
3. 難治例では特殊治療や外科治療を考慮する.



71

72