

神経学 Neurology

荻田典生

発作性疾患・機能性疾患

1. てんかん

(1) 概念・定義

種々の成因によってもたらされる慢性脳疾患であり、大脳神経細胞の過剰発射に由来する反復性発作（てんかん発作）を主徴とし、それに関連した種々の臨床ならびに検査所見表出を伴う

※てんかんは神経疾患の中でもっとも頻度が高く、1,000人に5—10人の割合で見られる

(2) 疾患としてのてんかん分類

分類	特発性	症候性
局在関連性 (焦点性・局在性・部分性)	Roland てんかん (中心・側頭部に棘波をもつ良性 小児てんかん) など	側頭葉てんかん 前頭葉てんかん 頭頂葉てんかん 後頭葉てんかん など
全般性	小児欠伸てんかん 若年性ミオクロニーてんかん など	West 症候群 Lennox-Gastaut 症候群 など

(3) てんかん発作の分類 (ILAE: 1981)

1. 部分発作

A. 単純部分発作 (意識障害はない)

- 運動徴候を呈するもの・・・身体の一部に局限したけいれん発作
Jackson 発作: 局所の痙攣に始まり拡大 (Jacksonian march) → 後、同部位の麻痺 (Todd's palsy)
- 感覚発作を呈するもの・・・感覚領域に焦点がある
- 自律神経発作・・・間脳, 視床下部に焦点がある
- 精神症状を呈するもの・・・大脳皮質

B. 複雑部分発作 (意識障害をともなう) 側頭葉の spike & wave 自動症を伴う

2. 全般発作

A. 小発作 (petit mal)

- 欠伸発作 (absence): 数秒～数十秒の意識消失, 突然始まり突然終わる
両側同期性, 律動性, 対称性の 3Hz spike & wave complex
- 非定型性欠伸, その他の小発作: ミオクロヌス, 失立発作など

B. 大発作 (grand mal)

特発性 (原発) 全般てんかん: 前兆無く, 突然の意識消失→強直→間代→睡眠・もうろう状態

3. その他:

West 症候群: 生後4～8ヶ月, ミオクロヌス発作→點頭てんかん, 脳波で hypsarrhythmia が特徴的. 予後不良

Lennox-Gastaut 症候群: 幼児期, 強直発作に非定型性欠伸, ミオクロヌスなどの小発作が混合.

脳波では slow spike-and-wave complex, 精神発達遅滞を伴い予後不良

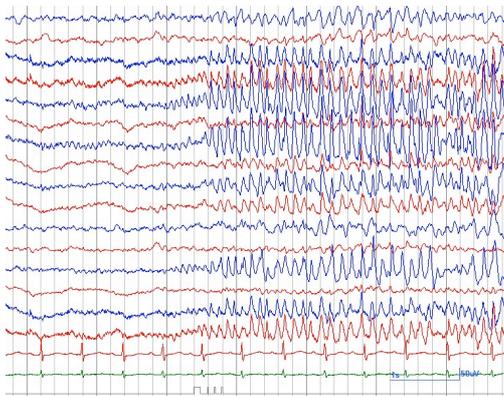
Roland てんかん: 小児期, 夜間睡眠中の顔面～咽頭に局限する短時間の痙攣. 予後良好

(3) 検査

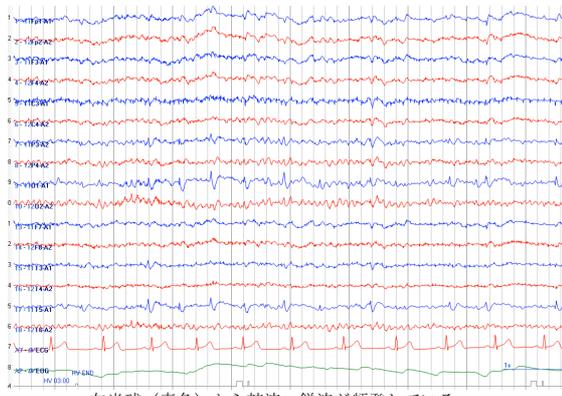
1. 脳波

てんかんの定義が脳神経細胞の過剰発射であることから診断的意義は高い

発作時の脳波 (単極誘導)



間欠期の脳波 (単極誘導)



左半球 (青色) から棘波・鋭波が頻発している

1回の脳波検査で、てんかんを持つ成人患者の3割にてんかん様異常波型がみられる。
繰り返し脳波を記録すると、6～7割までその異常頻度は増加する。
ただし、てんかんを発症していない人でも数%にてんかん様異常波型はみられる。

2. 脳画像

1) 頭部 CT

腫瘍性病変の他、頭蓋内石灰化病変の検出に有効
結節性硬化症



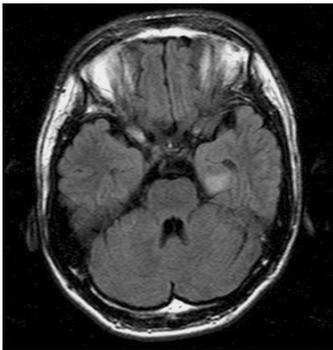
Sturge-Weber 症候群



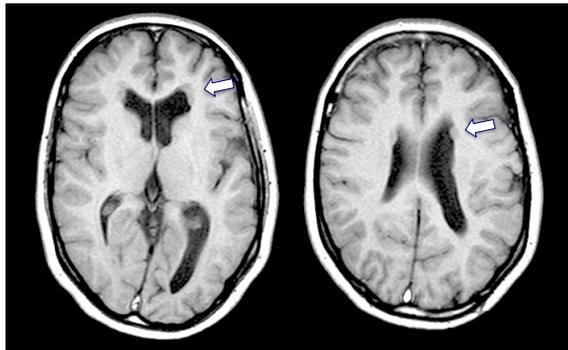
2) 頭部 MRI・MRA

CTで捉えることのできない病変：内側側頭葉硬化 (mesial temporal sclerosis), 皮質形成異常 (cortical dysgenesis), 小さな脳腫瘍や海綿状血管腫など検出可能

内側側頭葉硬化



異所性灰白質



3) 脳シンチグラフィ (SPECT)

IMP や ECD などの血流シンチでは、焦点は発作時には高集積、非発作時は低集積
イオマゼニール (IMZ) 抑制系神経伝達物質の低下を反映して常時低集積

(4) 再発予防治療

1. 原則

1回の発作の5年以内の再発率は35%であり、1回のみでは治療しない。
ただし、高齢者の症候性てんかんは再発率が高く、治療する。

2. 治療薬の第一選択薬

部分発作：カルバマゼピン→最近副作用の少ない新規抗てんかん薬が多数。
全般発作：バルプロ酸

3. 抗てんかん薬の副作用

カルバマゼピン：造血器障害、皮疹、低ナトリウム血症
バルプロ酸：肝機能障害、肥満、胎児への影響（催奇形性とIQ低下）

4. てんかんと妊娠

妊娠中は単剤で可能な限り低量が推奨される
妊娠中は血中濃度の変動で、てんかん発作の確率が高くなる。
けいれん発作に伴う低酸素血症は、胎児にも不可逆的障害となる可能性がある
→妊娠のみを理由とした減薬・中止は適切ではない。
ラモトリギンなど新規抗てんかん薬は比較的安全

5. てんかんでも運転免許を取得更新できる条件

医師が今後〇〇年発作は起こらないと診断を行った場合
過去2年間発作がない。2年間睡眠中発作のみ。1年間単純部分発作のみ。

2. 頭痛

(1) 疼痛を感じることのできる組織

頭皮、皮下組織、筋肉、頭蓋外血管、骨膜
 眼、耳、鼻、副鼻腔とその周辺組織
 頭蓋内静脈洞、主幹静脈、海綿静脈洞とその周辺組織
 脳底部硬膜、硬膜・軟膜内動脈
 前大脳動脈・中大脳動脈の近位部
 内頸動脈（頭蓋内）
 中硬膜動脈、浅側頭動脈
 視神経、動眼神経、三叉神経、舌咽神経、迷走神経、C1-3

(2) 頭痛の発症機序

頭蓋内占拠性病変・・・・・・・・・・脳腫瘍、頭蓋内血腫
 頭蓋内・頭蓋外の血管拡張・・・・・・・・・・飲酒時、片頭痛
 副鼻腔の感染症・閉塞・・・・・・・・・・急性副鼻腔炎
 眼疾患・・・・・・・・・・緑内障、眼精疲労
 頸部の靭帯・筋肉・脊椎の病変・緊張型頭痛、むち打ち
 髄膜刺激・・・・・・・・・・髄膜炎・クモ膜下出血
 髄液圧低下・・・・・・・・・・腰椎穿刺・低髄液圧症候群

(3) 頭痛の国際分類（1988・2013）

機能的頭痛・一次性頭痛

1. 片頭痛
2. 緊張型頭痛
3. 群発頭痛および慢性発作性片側頭痛
4. その他の非器質的頭痛・一次性頭痛

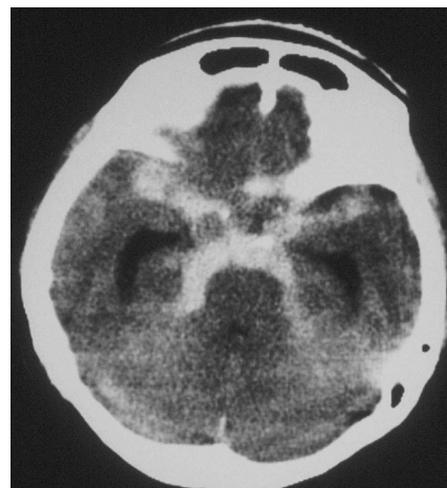
器質的頭痛（症候性頭痛）・二次性頭痛

5. 頭部外傷
6. 頭部血管障害
7. 非血管性頭蓋内疾患
8. 薬物・物質またはその離脱
9. 感染症
10. 代謝性疾患・ホメオスタシスの障害
11. 頭蓋骨、頸、眼、鼻、副鼻腔、歯、口あるいは他の頭部・頭蓋組織に起因する頭痛あるいは顔面痛
12. 精神疾患

頭部神経痛、中枢性・一次性顔面痛およびその他

13. 頭部神経痛および中枢性顔面痛
14. その他の頭痛

クモ膜下出血の CT 画像



(4) 診断

問診→初めての頭痛かどうか、発現の仕方、進行速度、持続、随伴症状、家族歴など

初回頭痛は症候性の可能性が高い

発症状況	想定すべき疾患	必要な検査
突然の発症	→ クモ膜下出血	→ CT
数日で悪化	→ 感染症	→ 腰椎穿刺
亜急性悪化	→ 脳腫瘍	→ 造影 CT/MRI
臥床時悪化	→ 頭蓋内圧上昇	→ 神経所見, 眼底
起立時のみ	→ 低髄液圧	→ 造影 MRI

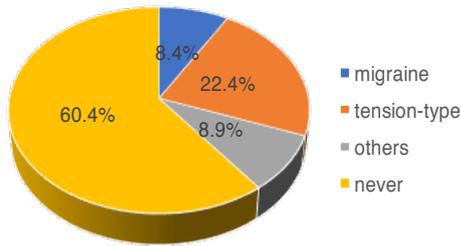
低髄液圧症候群の頭部造影 MRI 画像



二次性頭痛を疑うべきは

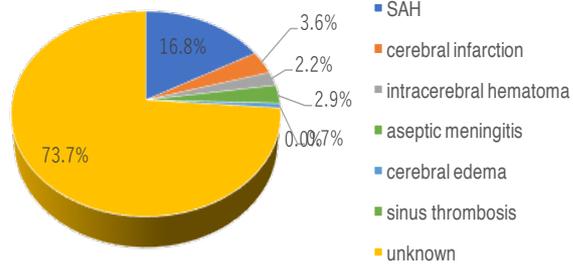
1. 突然の頭痛、2. 今まで経験したことのない頭痛、3. いつもと様子の異なる頭痛、4. 頻度と程度が増加していく頭痛、5. 50歳以降に初発の頭痛、6. 神経脱落症状を有する頭痛、7. 癌や免疫不全の病態を有する患者の頭痛、8. 精神症状を有する頭痛、9. 発熱・項部硬直・髄膜刺激症状を有する頭痛

本邦の疫学調査による頭痛の頻度



Sakai F, Cephalgia. 1997; 17: 15-22.

突然発症の頭痛(雷鳴頭痛: thunderclap headache)の原因



Landtblom AM, Cephalgia. 2002; 22: 354-60.

一次慢性頭痛の特徴

前兆を伴わない片頭痛 (普通型片頭痛)

4～72時間持続する片側性、拍動性の頭痛で、日常的な動作で増悪する。中等度～重度、悪心・嘔吐や光過敏・音過敏を伴う

前兆を伴う片頭痛 (典型的片頭痛)

持続時間が60分未満の可逆性局在神経症状(視覚症状＝閃輝性暗点等、感覚症状、言語症状)ののち、上記の片頭痛の特徴を有する頭痛発作を繰り返す

緊張型頭痛 (反復発作型緊張型頭痛)

30分～7日間持続する両側性、非拍動性の頭痛で、日常的な動作では増悪しない。軽度～中等度、悪心や嘔吐はなく、光過敏や音過敏はあってもどちらか一方のみ

群発頭痛

15分～3時間持続する重度～極めて重度の頭痛が一側性の眼窩～側頭部周辺に生ずる。結膜充血、鼻漏、眼瞼浮腫、前頭部発汗、縮瞳・眼瞼下垂、精神的興奮などを伴う。発作群発期の頻度は1回/2日～8回/日。

慢性頭痛の鑑別点

	片頭痛	緊張型頭痛	群発頭痛
性差:	女性>男性	男性=女性	男性>女性
誘因:	食物, 月経, 薬剤	ストレス	飲酒, 興奮, 睡眠
持続:	数時間～数日	数十分～連日	数十分～数時間
痛み:	拍動性, 激しい	非拍動性, 締め付け	激烈
嘔吐:	頻回	まれ	なし
随伴:	光過敏・音過敏	肩凝り	鼻閉, 流涙, 結膜充血
治療:	トリプタン系	対症療法, 教育	酸素吸入, トリプタン注射

薬物乱用頭痛

3ヶ月を超えて、1種類以上の急性期頭痛治療薬を月10日以上、または複数の薬の組み合わせで月15日以上服用。1ヶ月に15日以上頭痛があり、薬物乱用により悪化している状態

