

特集

小児及び AYA 世代のてんかん診療の 現状と展望

夏目 淳*

はじめに

小児期から AYA (adolescent and young adult; 思春期・若年成人) 世代は身体も心も、新生児、乳幼児期から思春期、成人へと劇的に成長、発達し大きく変化する。てんかんを持つ患者に関わる者は疾患のみならず小児から AYA 世代の身体的特徴、心理的特性、併存症などを理解している必要がある。ここでは、小児・若年期に発症するてんかんの特徴、検査の安全性、抗てんかん薬など医学的な事項と、小児患者の疾患理解や学校生活、偏見・スティグマの問題、成人期への移行期医療の現状や展望を含めて解説する。

I. 小児・若年期のてんかんの特徴

脳の発達期に関連して小児に発症する年齢依存性てんかん症候群が多くある。その中にはウェスト症候群など薬剤抵抗性で精神運動発達の遅れも伴う発達性てんかん性脳症と、中心側頭部に棘波を持つ小児てんかんなど薬剤への反応が良く、年齢とともに自然終息する症候群がある。ただし自然終息するてんかん症候群でも認知機能や社会心理的な問題を合併する場合もあり、注意が必要である。そのため国際抗てんかん連盟(International

League Against Epilepsy : ILAE) の用語では「良性」という言葉は用いない方向になっている¹⁾。2010 年頃以降、ILAE ではてんかん発作、てんかん類型、てんかん症候群の新しい用語、分類が提唱されている^{1~3)}。てんかんに関する用語、分類の整理が疾患理解や診療、医療者や患者・家族などのコミュニケーションに役立つことが期待される。

II. 小児、知的発達症、神経発達症を持つ患者の画像検査、脳波検査

小児や知的発達症、神経発達症を持つ患者において安全、精確に検査を施行する技術は重要である。乳幼児や知的・神経発達症を有する患者においては検査への協力が困難なことがある。鎮静・睡眠薬の使用は脳波所見への影響や安全性への注意が必要であり、必要最小限の薬の使用で検査を行えるように配慮や工夫が必要である。鎮静薬を使用しての頭部 MRI など画像検査における安全性の確保も重要であり、2013 年には日本小児科学会、日本小児麻酔科学会、日本小児放射線学会合同で「MRI 検査時の鎮静に関する共同提言」が示され、2020 年に改訂版が発行されている⁴⁾。安全な検査体制が構築されることが期待される。さらにまた小児への脳波電極装着、脳波記録を正確に行える検査技師の養成、小児の脳波や画像の判読者の教育も重要であり、近年はウェブを用いた

— Key words —

鎮静薬, MRI, 脳波, ミダゾラム, スティグマ

* Jun Natsume : 名古屋大学大学院医学系研究科 障害児(者)医療学寄附講座

セミナーなども活用されている。

Ⅲ. 抗てんかん薬の影響

抗てんかん薬の発達期の脳への影響については注意が必要である。抗てんかん薬は発作やてんかん放電を抑制することで脳の成長・発達に好影響を及ぼすことが期待されるが、一方で薬が正常な脳活動を抑制する可能性もある。発作の抑制だけでなく、正常な脳活動への影響も考慮して薬剤選択をする必要がある。小児の脳機能への悪影響のない薬の開発が求められる。近年は多くの新規抗てんかん薬が市販されているが、新規抗てんかん薬は乳幼児への適応承認が遅れる傾向があり、適切な効果、安全性評価の上での早期適応拡大が望まれる。また小児患者でも成人期まで抗てんかん薬の内服を継続する必要がある場合があり、女性の妊娠中の胎児への影響など、長期的視野に基づいて抗てんかん薬の選択をする必要がある。

Ⅳ. 小児期から AYA 世代におけるてんかんの併存症

てんかんの併存症として自閉スペクトラム症や注意欠如多動症などの神経発達症が注目されている。特にてんかんを持つ小児の診療にあたっては発作のみならず、精神発達、行動の特性にも注意して神経発達症の早期発見、対応に努めなければならない。

Ⅴ. 小児患者の疾患理解

小児患者および家族のてんかんについての正しい理解のためには、年齢、理解度に応じた説明を行い、患者主体の医療を行うことは重要である。医療者は患者の身体的・心理的側面、親子関係にも配慮する必要がある。てんかんを持つ患者がトレーナーと意見交換をしながら病気についての知識、病気と向き合う方法を身につけるプログラム MOSES (モーゼス, modular service package epilepsy) や、てんかんを持つ小児と家族の学習プログラムの famoses (ファモーゼス, Modulares Schulungsprogramm Epilepsie für Familien) などを実践している医療機関もあるが、そうした心理

的社会的治療プログラムが整備された施設は全国的にまだ少ない。

Ⅵ. てんかんを持つ小児の保育、学校生活

保育施設、学校での生活は小児にとって重要であり、保育士、教職員のてんかんについての正しい理解が求められる。発作時の対応のみならず、健常児と同じようにスポーツや課外活動、旅行への参加ができるような配慮が必要である。そのためには保育士・教職員と保護者、医師の積極的なコミュニケーションが欠かせない。

保育施設や学校における発作時の薬剤投与については長年の議論がある。これまで日本では発作時にジアゼパム坐薬の投与が行われることが多かった。近年、より速効性のあるミダゾラム口腔用液(ブコラム[®])が市販され、2022年7月に内閣府、文部科学省、厚生労働省から「学校等におけるてんかん発作時の口腔用液の投与について」の事務連絡が発出された。同事務連絡では、児童及び保護者が事前に医師から書面で指示を受けていること、児童及び保護者が学校などでの使用を依頼していること、担当する教職員が本人の確認、留意事項の書面での記載事項を遵守して使用すること、薬剤使用後は医療機関を受診させるといった要件を満たせば非医療職が同薬剤を投与しても医師法違反にならないことが記載されている。ジアゼパム坐薬、ミダゾラム口腔用液のいずれにおいても学校、保護者、医療従事者の連携、コミュニケーションが重要である。

Ⅶ. てんかんに対する誤解、偏見、スティグマ

てんかんが正しく理解されないために起こる偏見、差別は大きな問題である。こうしたネガティブな認識や行動はスティグマと呼ばれる。スティグマには患者自身の自信・自尊心の低下や疎外感、健常者が持つ誤解や偏見、さらには社会的・公的な差別が含まれる。これらのスティグマは互いに影響し合い、てんかん発作そのもの以上に患者のQOLに影響することもあり得る。小児におけるスティグマの克服には、教職員、保護者、医療従

事者を含めてのてんかんについての正しい知識や、個々の患者に対する理解が欠かせない。

Ⅷ. 移行期医療，トランジション

小児期から成人期への診療の移行，トランジション(transition)も重要である。成人患者を診る医師は必ずしも小児のてんかん症候群に慣れていない場合がある。小児を担当する医師と成人患者を診る医師の診療科や施設を超えた連携による一生涯のライフケアシステムを構築する必要がある。

おわりに

これまで記載したように、てんかんを持つ小児やAYA世代の患者の診療や心理的ケア，社会参加促進には多くの乗り越えるべき課題がある。世界保健機関(WHO)は2022年に「領域横断的なてんかんと神経疾患の世界的行動指針(IGAP, Intersectoral global action plan on epilepsy and other neurological disorders)を示し、てんかんを持つ患者の様々な問題を克服することを提唱している。厚生労働省は「てんかん地域診療連携体制整備事業」として全国の都道府県における診療連携の促進や診療拠点の整備，てんかん診療支援コーディネーターの認定など，てんかん診療体制

の構築を進めている。他にも多くの社会的活動が展開されており，医学の進歩とこれらの社会的活動が両輪となって，患者の主體的で幸福な人生が実現されることが期待される。

利益相反

筆者は，愛知県の寄附による寄附講座に所属しており，利益相反を有する。

文献

- 1) Scheffer IE, et al : ILAE classification of the epilepsies : Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017 ; 58 : 512-521.
- 2) Fisher RS, et al : Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy : Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017 ; 58 : 522-530.
- 3) Wirrell EC, et al : Methodology for classification and definition of epilepsy syndromes with list of syndromes : Report of the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022 ; 63 : 1333-1348.
- 4) 日本小児科学会，日本小児麻酔学会，日本小児放射線学会：MRI 検査時の鎮静に関する共同提言. *日本小児科学会雑誌* 2020 ; 124 : 771-805.