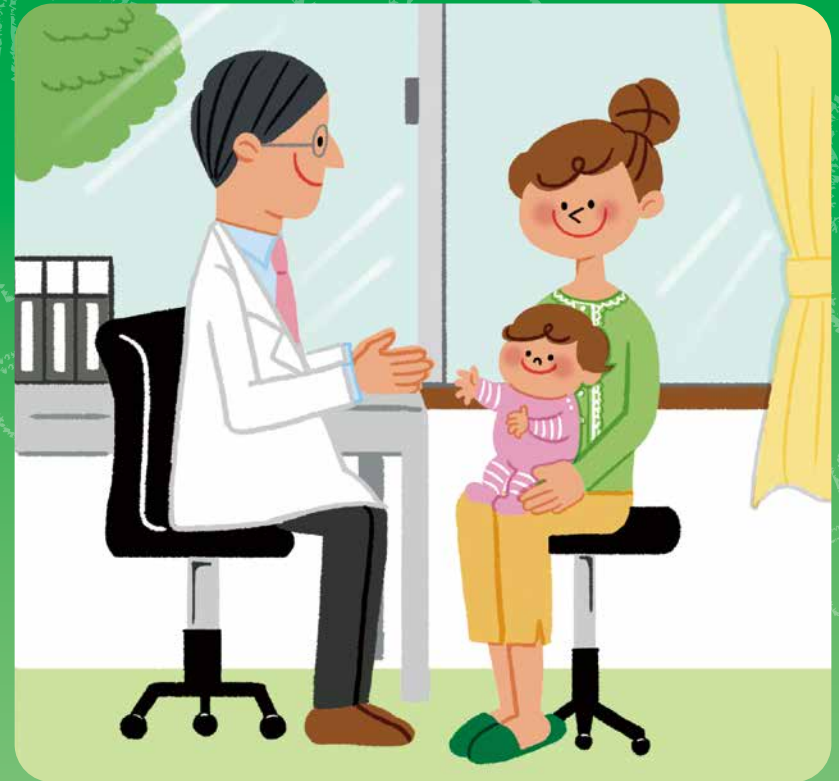


ドラベ症候群って どんな病気？

監修 岡山大学名誉教授 大塚 頌子 先生

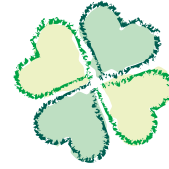


医療機関名

Meiji Seika ファルマ株式会社

DC000804©
(AI)
改訂:2021.5
05M-22Y

meiji



目次

<疾患について>

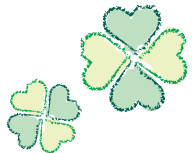
小児てんかんについて	3
ドラベ症候群について	5
ドラベ症候群でよく起こる発作症状	7
ドラベ症候群の治療	9

<注意点>

日常生活上の注意点	10
発作への対応	11
救急車を呼ぶタイミング	12

<公共サービスなど>

公的サービスについて	13
てんかんについてより詳しく知るために	14





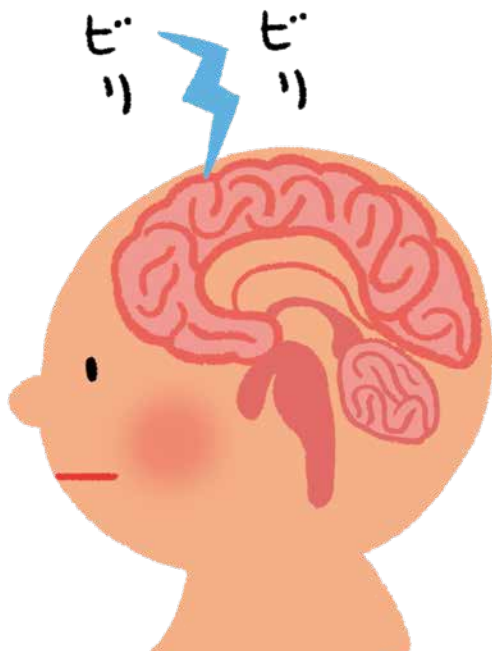
小児てんかんについて



てんかんとは

てんかんは、さまざまな原因で神経細胞の過剰な興奮が起こり、脳の神経伝達が乱れ、てんかん発作が繰り返し起こる**脳の病気**です。

てんかん発作には**全身あるいはからだの一部のけいれん**などがあります。発作症状はてんかんのタイプによってさまざまですが、**患者さんごとに現れる症状は一定**です。



てんかんの発症について

てんかんは、赤ちゃんから高齢者のどの年代でも発症する可能性がありますが、特に**3歳以下の小児での発症が多い疾患**です。小児での発症が多い理由は、この時期に脳が急速に発達することが関係しているためと考えられています。

てんかんの中には、成長するにつれて治るものもありますが、発作が発達に悪影響を与えるものもあるため、**早期に発見し、適切な治療を開始**することがとても大切です。



てんかん発症の原因は

発症の原因はてんかんのタイプによってさまざまですが、**脳に明らかな原因のある「症候性てんかん」**と素質以外に**脳に明らかな原因のない「特発性てんかん」**に分けられます。

乳幼児期では、脳の先天性奇形、周産期障害、染色体異常など、脳に何らかの異常をもつ症候性てんかんが多くみられます。



ドラベ症候群について



ドラベ(Dravet)症候群とは

乳児重症ミオクロニーてんかんとも呼ばれるドラベ症候群は、発症の頻度が4万人に1人といわれる、**1歳未満**(4ヵ月から10ヵ月以内に多い)の**乳児期に発症**する重症の小児てんかんの1つです。

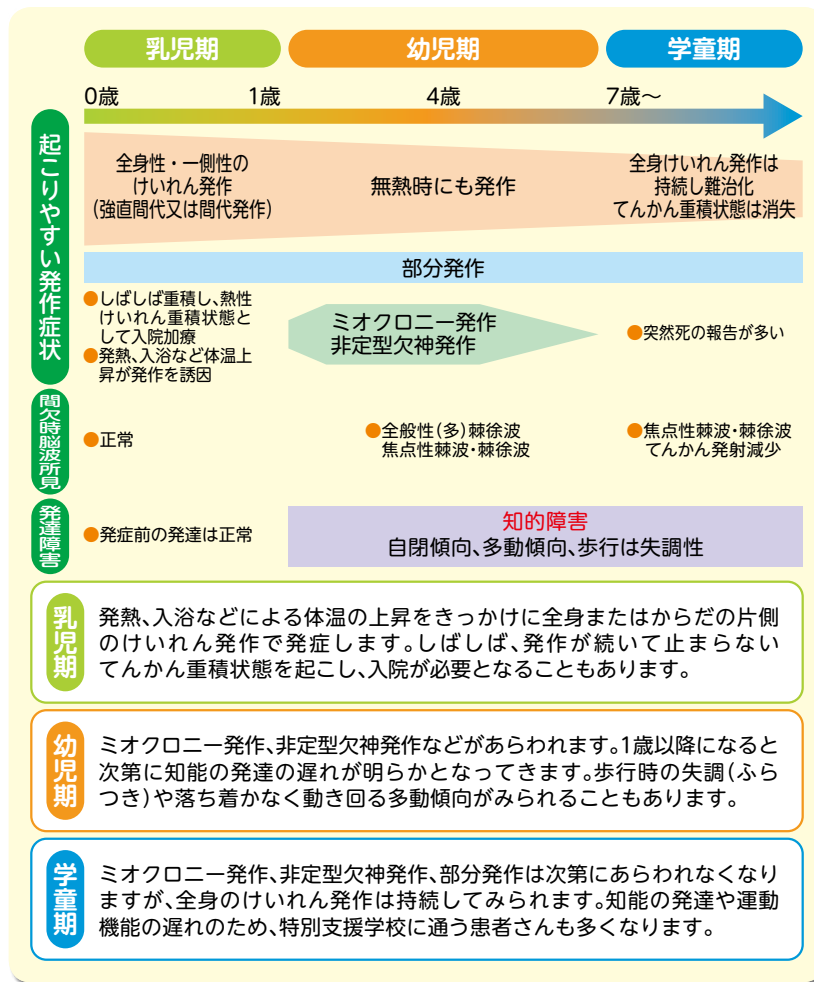
遺伝子の変異が原因と考えられており、**発熱や入浴**をきっかけに全身やからだの片側のけいれん発作で発症します。

これまでは有効なお薬がほとんどなく、発作が続いて止まらない「てんかん重積状態」を起こし、経過にともなって知能の発達の遅れが明らかになることが多く、歩行時の失調(ふらつき)を伴うこともあります。



ドラベ症候群の典型的な経過

発作症状の特徴については、次の7・8ページをご覧ください。





ドラベ症候群でよく起こる発作症状

発作への対応については、11ページをご覧ください。



強直発作

全身に力が入り、突っ張り固くなる発作です。



ミオクローニー発作

全身あるいは手足の一部が一瞬ピクっとする発作です。



間代発作

全身あるいはからだの一部がピクピク、カクカクする発作です。



非定型欠神発作

意識を失い、「ボーっとする」、「話しかけても反応しない」といった症状が数秒～数十秒みられます。



強直間代発作

強直間代発作は、強直発作と間代発作の両者が現れる発作です。

意識を失い、全身を突っ張りガクガクとけいれんするといった症状がみられます。



複雑部分発作

反応が低下し、顔色が悪くなり、眼球が一方へ寄ったり、からだの一部が動いたりする症状がみられる発作で、持続時間は非定型欠神発作より長めです。





ドラベ症候群の治療

お薬による治療

てんかん発作の治療の中心は**抗てんかん薬**と呼ばれるお薬による治療です。

てんかん発作が長く続いたり、発作の回数が多い状態が続くと、からだや脳の機能に悪い影響を及ぼし、知能や運動機能の発達の障害を引き起こします。したがって、できるだけ**早期から発作を抑える治療を開始し、継続することが大切**です。



日常生活上の注意点

ケガや事故の予防

お薬の副作用によるめまいやふらつきなどが原因で転倒することがあり、ケガや事故に繋がることもあります。

また、てんかん発作の時に転倒することや、意識が低下した状態で動き回るタイプの発作もあります。このような発作では、ケガや事故にあうおそれがあるため、**危険な物を片付けたり、危険な物のそばに寄らないように注意しながら意識が回復するまで見守って下さい。**

家の中には危険な物はできるだけ置かないようにしましょう。



外出する際には

万が一の転倒に備え、**保護帽**をかぶっておくと頭を守ることに繋がります。外出中は患者さんから**目を離さない**ようにしましょう。

また、外出する際には、**連絡先カード**を携帯することを忘れないようにしましょう。



発作への対応

発作が起こったときの対応

発作が起こった場合は、まず**落ち着いて、ケガをしないように**注意し、発作が治まるまでの一部始終を観察して下さい。

- けいれん発作が起こった場合、きつい衣服は緩め、横にさせて下さい。
- 周囲に危険な物があれば、遠ざけるようにしましょう。
- 口の中に、箸やタオルなどを入れると、窒息に繋がる危険があるので、入れないで下さい。
- 食事中に起こった場合は、無理に口の中のものを取り除こうとせず、頭を横に向けましょう。

発作を観察するときのポイント

「いつ」、「どこで」、「何をしていたとき」、「どのような発作が」、「どのくらいの時間」起こったのかについて、できるだけ詳しく記録しましょう。

- いつ起こったか：寝ているとき、起きているとき
- どのような状況で起こったか：発熱、寝不足、入浴など
- どのような症状だったか：意識の状態、眼球や手足の状態
- どのくらい続いたか：発作は何分くらい続いたか、どのくらいで意識が回復したか
- どのくらいの頻度で起こったか

言葉で説明することが難しい場合は、**携帯電話、スマートフォン、デジタルカメラ**などを使って、**動画による記録**を残しておくこと、後で担当医師に報告するときに役立つことがあります。

救急車を呼ぶタイミング

救急車を呼ぶ必要のある場合

- いつもと異なる発作が起こった場合
(例)
いつもは意識を失わなかったが、意識を失う発作になった意識が低下するだけの発作が、けいれん発作に変わった
- 同じ発作が意識を回復せず反復する(てんかん重積状態)
- 目安として5分以上発作が続く

どのような発作が現れたか、医師に報告して下さい。
発作の始まりからの様子を詳しく伝えることが大切です。





公的サービスについて

生活を支える制度やサービス

経済的な負担を軽減し、治療継続を保障するための様々な制度があります。**制度の利用には申請が必要**となります。詳しくはお住まいの市区町村の担当窓口や、地域生活支援センターなどにお尋ね下さい。

小児慢性特定疾病医療費助成制度

18歳未満の児童が本制度の対象疾病と診断を受けた場合、申請により医療費の助成が受けられます。

難病医療費助成制度

2015年7月より、ドラベ症候群が指定難病になりました。申請により、医療費の助成が受けられます。

精神障害者保健福祉手帳

てんかん発作症状などにより判定され、税制上の優遇措置が受けられます。自治体によって独自のサービスもあります。

高額療養費

1ヶ月の医療費が自己負担限度額を超えた場合、超えた分の払い戻しを受けられます。

心身障害児(者)医療費助成

重度の障害の認定を受けた人の医療費の自己負担の全額又は一部の助成が行われます。

自立支援医療

てんかんなどで通院治療している人を対象に、外来医療費の自己負担が原則10%となります。

特別児童扶養手当

20歳未満の障害をもつ児童を家庭で養育しているご家族に一定の金額が支給されます。



てんかんについてより詳しく知るために

日本てんかん協会

<https://www.jea-net.jp/>

患者さんやご家族など、当事者の方を中心として、医師・専門職なども参加する市民団体です。

ホームページでは、てんかんに関する正しい知識、最新の情報などを得ることができます。年次全国大会の他、各都道府県の支部毎に親の集いなど、交流することのできる場も提供されています。

日本てんかん学会

<http://square.umin.ac.jp/jes/>

てんかんに携わる医師を中心とした学術団体です。

ホームページでは、てんかんに関する基本的な情報に加え、学会の情報、てんかんの専門医や専門病院の紹介など様々な情報を得ることができます。

日本小児神経学会

<https://www.childneuro.jp/>

小児の神経疾患に携わる医師を中心とした学術団体です。

ホームページには、てんかんを含めた小児神経に関するQA集や小児神経専門医に関する情報などが掲載されています。

てんかん専門病院・てんかんセンター

てんかんの専門的な検査や診療、リハビリテーションなどが行われているほか、施設によっては、ホームページにてんかんに関するさまざまな情報などが掲載されていたり、一般の方を対象とした講演会が開かれています。