154　睡眠時~~徐波睡眠期持続性~~棘徐波活性化を示す発達性てんかん性脳症およびてんかん性脳症
155　ランドウ・クレフナー症候群

○　概要

1．概要

睡眠時~~徐波睡眠期持続性~~棘徐波活性化を示す発達性てんかん性脳症およびてんかん性脳症は、意識減損を伴うまたは伴わない焦点焦点性発作ならびに~~一見全般性の発作（~~片側あるいは両側性の間代発作、強直間代発作、非定型欠~~欠~~神発作など~~）~~を生じ、ノンレム~~徐波~~睡眠時に~~広汎性~~棘徐波が通常びまん性~~持続性~~に活性化~~出現~~し、_知的・認知機能の退行の形をとる神経心理学的障害を伴うことが特徴である。関連症候群に睡眠時~~、広汎性~~棘徐波活性化を示すてんかん性脳症の亜型と~~が優勢に出現する部位に対応~~して、聴覚性言語障害を主徴とするランドウ・クレフナー症候群がある。

2．原因

本疾患の 30～60%に神経放射線学的異常があり、多種の病変を認めるが、発病にかかわる機序は不明。遺伝子については *GRIN2A* ~~、現時点において、直接に本疾患と~~の病的バリアント~~関連~~が、単一遺伝子性の原因として関与する症例がある~~明らかになった遺伝子はない~~。

3．症状

下記の発作と、運動・高次機能障害を認める。

1）臨床発作型

発作は、焦点焦点性運動発作~~と~~、転倒につながることもある脱力発作、定型および~~あるいは~~非定型欠神発作、陰性ミオクローヌス、焦点焦点性非運動発作である。

2）運動障害・高次脳機能障害

発症前の神経心理学的機能と運動機能は、基礎疾患のない患者では正常が多い。しかし、睡眠中の顕著な~~徐波睡眠時に広汎性~~棘徐波活性化~~が持続性~~に伴い~~出現後からは~~、IQ の著しい低下、言語障害、時間・空間の見当識障害、行動変化（多動、攻撃性、衝動性）、注意力低下、意志疎通困難、限局性学習症~~学習障害~~、運動失調を含む運動障害、構音障害、嚥下障害などがみられる。広汎性棘徐波が優勢に出現する部位に対応して、聴覚失認に基づく聴覚性言語障害を主徴とするもの（ランドウ・クレフナー症候群）がある。

4．治療法

発作に対し、抗てんかん薬（バルプロ酸、ベンゾジアゼピン、エトスクシミンド、スルチアム）やホルモン剤をはじめ種々の薬物が用いられる。各種治療に関わらず、脳波の徐波睡眠時の広汎性棘徐波が持続性の発現・持続に伴って神経心理学的退行あるいは停滞がみられる。病変がある場合は外科的治療も考慮する。

5．予後

一部では、脳波改善後も、発作が稀発だが残存する。ただし、発作消失と脳波の改善がみられた患者においても、運動・高次脳機能障害の予後は良くない。行動障害や知的レベルの低下、言語聴覚障害、運動障害が残存することが多い。