

告示番号 18 疾患群 神経・筋疾患

疾病名 痙攣重積型（二相性）急性脳症

概念・定義

痙攣重積型（二相性）急性脳症（AESD）は、日本で 1990 年代後半から認識され始めた新しい症候群である。「痙攣重積型急性脳症（AEFSCE）」（塩見，2000 年）、「両側前頭葉を主として障害する乳幼児急性脳症（AIEF）」（Yamanouchi ら，2006）、「二相性けいれんと遅発性拡散低下を呈する急性脳症（AESD）」（Takanashi ら，2006）など複数の異なる病名で報告されたが、2015 年に「痙攣重積型（二相性）急性脳症」として指定難病に認定された。突発性発疹やインフルエンザなどの感染症を契機に、痙攣と脳の傷害を生じる症候群で、小児の急性脳症のうち日本では最も頻度の高い型である。急性期（発症～痙攣反復期）から亜急性期（回復期）にかけて、二相性の臨床経過（初発時の有熱時痙攣重積と第 3～6 病日の焦点発作群発）および頭部 MRI 拡散強調画像（第 3～9 病日の大脳皮質下白質の拡散低下）を特徴とする。慢性期に入ると多くの患者にてんかん、知的障害など神経学的後遺症が残り、重症患者では生涯にわたり続く。痙攣重積型（二相性）急性脳症は小児の後天的脳障害の主要な原因のひとつである。

臨床症状

a. 初発症状（第 1 病日）

高熱をともなう感染症（多くはウイルス感染症）の初期に、痙攣発作（early seizure）で発症することが多い。大部分が痙攣重積（痙攣性てんかん重積状態）である。稀に短時間の痙攣発作の場合もある。痙攣発作は全般性あるいは片側性の間代あるいは強直発作が多い。初発発作は治療抵抗性の場合が多い。痙攣発作に引き続き意識障害が持続する場合が多い。頭部 CT や MRI では大多数の場合、異常を認めない。

b. 一過性回復期（第 2～5 病日）

発症後数日間は意識障害が軽快傾向を示すが、完全に清明となることは少ない。意識障害が強い例や抗痙攣薬持続静注している例は、一過性回復期や痙攣反復期を確認できない。

c. 痙攣反復期（第 3～6 病日）

第 3～6 病日に焦点発作を群発することが多い。軽微な発作症状のことがあり、気づきにくい（subclinical seizure）。発作は 1～数日にわたって反復する。発作再燃とともに意識障害が悪化する。これと前後して MRI 拡散強調画像で皮質下白質優位に高信号病変が出現する。

d. 回復期（第 7 病日～2 か月）

痙攣反復期を過ぎると意識障害は徐々に改善し、神経機能が回復する。この時期に不随意運動、常同運動などを認めることが

多い。この時期にはてんかん発作を通常認めない。

e. 慢性期（3か月以降）

不随意運動や常同運動はほとんど消失する。運動障害は回復しても、種々の程度の知能障害は多くの患者で残る。発症から数か月以降にてんかん発作が起こることが多い。てんかん発作はミオクロニー発作や脱力発作、てんかん性スパズム、焦点発作など多彩であり、音などで誘発される場合がある。治療抵抗性の経過を辿ることが多い。

治療

痙攣重積型（二相性）急性脳症の急性期治療は支持療法を基盤とする。現時点でエビデンスのある特異的治療、特殊治療は存在しない。

痙攣重積型（二相性）急性脳症では痙攣重積状態がしばしば認められる。また痙攣重積型（二相性）急性脳症の主な病態は興奮毒性と考えられている。このことから、痙攣重積状態をできるだけ早期に頓挫させることが重要である。

特異的治療として、日本ではメチルプレドニゾロンパルス療法が広く行われてきた。しかし痙攣重積型（二相性）急性脳症に対する有効性は確立しておらず、無効であったとする報告（Hayashi ら, 2012）も散見される。

特殊治療として、日本では脳低温・平温療法を試みている施設が複数ある。痙攣重積型（二相性）急性脳症に対する有効性を

示唆した報告（Nishiyama ら, 2015）もあるが、反論もあり、エビデンスは確立していない。

痙攣重積型（二相性）急性脳症の慢性期治療では、しばしば合併する難治性てんかんの治療が主な問題となりやすい。認知や行動の異常、高次機能障害に対する治療やリハビリテーションが、一部の患者に対して行われる。嚥下、呼吸機能が著しく低下した患者では食事介助ないし経管栄養や胃瘻が必要となり、摂食リハビリテーションを施行することがある。