

告示	番号	53	神経・筋疾患
	疾病名	滑脳症	

滑脳症

かつのうしょう

概念・定義

大脳皮質の形成過程における神経細胞移動の障害によって生じた皮質形成異常である。狭義には無脳回と厚脳回の古典型滑脳症を指すが、広義には異所性灰白質や多小脳回、敷石様異形成を含み、神経細胞移動異常症と同義に用いられる。

症状

脳形成異常の程度により重症度が異なる。古典型滑脳症ではてんかん発作、特に點頭てんかんと低緊張性の脳性麻痺、知的障害を併発することが多い。Miller-Dieker 症候群では、顔貌異常（小頭だが広い額，側頭部の陥凹，四角い顔，短く小さい鼻，上向きの鼻孔，薄い上口唇，小顎，耳介低位）を認め，他の内臓奇形を伴うこともある。皮質下帯状異所性灰白質ではてんかん発作と知的障害が主体で、運動障害は少ない。脳室周囲異所性灰白質ではてんかん発作が主体であり、無症状の症例もみられる。多小脳回は、シルビウス裂を主体とする病変が半数以上の症例に

認められ、構語障害、嚥下障害などの偽性球麻痺症状の併発および知能や他の運動機能に比べて偽性球麻痺症状が強い（傍シルビウス裂症候群）

治療

てんかんに対する薬物治療，発達障害に対するリハビリテーション，呼吸・栄養などの全身管理、遺伝相談が基本となる。てんかん発作は難治であることが多く、薬剤が多剤多量になりやすいので、日常生活に影響を与えず、生活の質を下げないことを目標とする

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/11_3_4.html