

ウエスト症候群（IESS）の 治療を考える 外科治療という選択肢

国立精神・神経医療研究センター病院 脳神経小児科
馬場 信平

2026年2月7日 NCNP脳神経小児科 市民公開講座

てんかんとは

大脳のはたらきの異常によるさまざまな症状が
繰り返し出現する病気です。

この繰り返し出現する症状を

「てんかん発作」 または単に **「発作」** とよびます。



てんかんは さまざまな病気の集まりです

てんかん

良性乳児けいれん

West症候群/IESS

ドラベ症候群

⋮

小児欠神てんかん

中心側頭部棘波を示す
自然終息性てんかん

Lennox-Gastaut症候群

⋮

若年ミオクロニー
てんかん

海馬硬化を伴う
内側側頭葉てんかん

⋮

West症候群とは . . .



- 赤ちゃん～2歳ごろまでの発症
- 繰り返すてんかん性スパズム
- ヒプスアリスミアと呼ばれる特徴的な脳波異常
- 発達が止まる、またはできていたことができなくなる

2022年～ 乳児てんかん性スパズム症候群へ

- 国際抗てんかん連盟から病名の変更が提案されました。

West症候群

點頭てんかん

Infantile Spasms

乳児てんかん性スパズム症候群に統一

Infantile Epileptic Spasms Syndrome (IESS)

2022年～ 乳児てんかん性スパズム症候群へ

乳児てんかん性スパズム症候群

Infantile Epileptic Spasms Syndrome (IESS)

- ・ 生後1か月～24か月までの発症
- ・ 繰り返すてんかん性スパズム
- ・ てんかん性の脳波異常がある

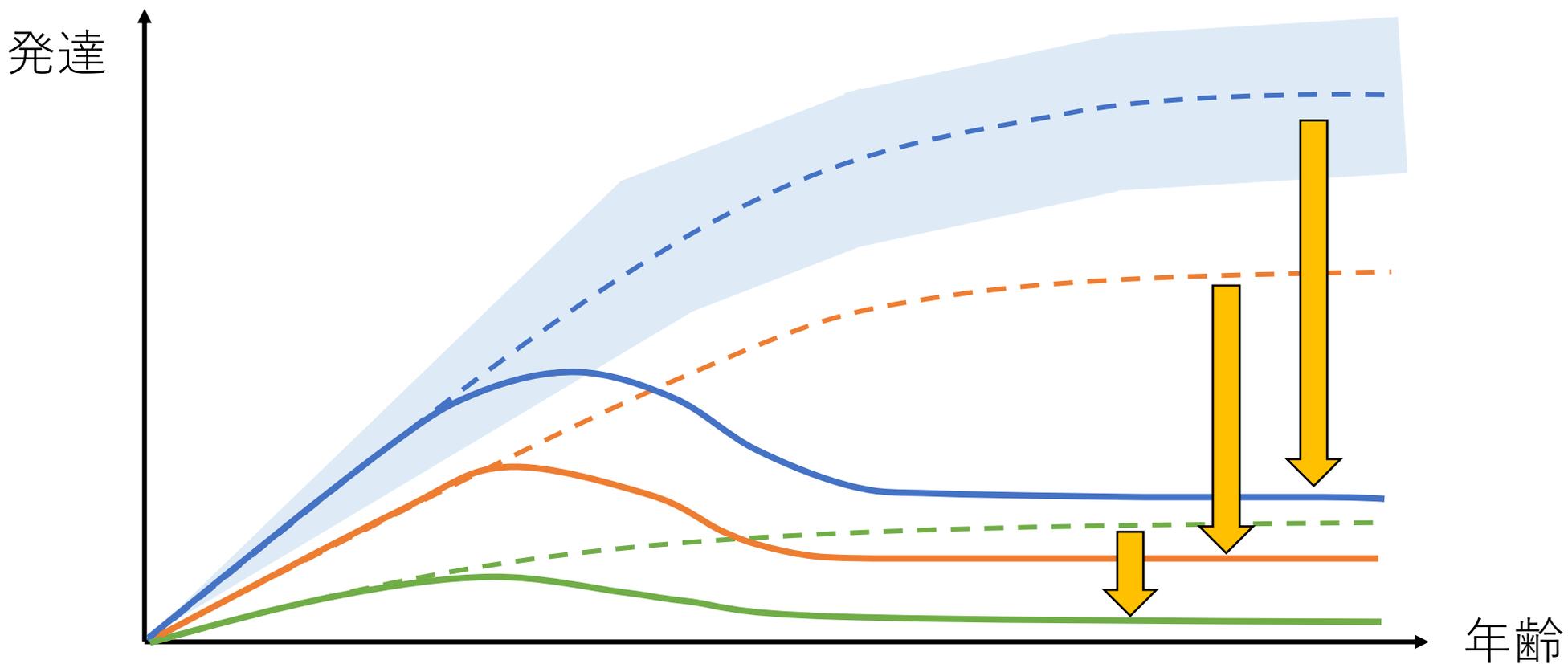
West症候群との違い：

- * ヒプスアリスミアがあること
- * 発達が止まる、退行すること

が、診断基準に**含まれない**

てんかん性脳症：

繰り返すてんかん発作や、脳で強い異常な電気活動が続くことで、脳の発達が妨げられてしまう状態のこと



てんかん性脳症

くりかえす（たくさんの）
てんかん発作
強いてんかん性脳波異常

発達
の
異常

発達が進まない
（例：歩ける/喋られるようにならない）
これまでできていたことができなくなる

てんかんがおきる原因

例：

- ・生まれつきの脳の形の異常
- ・脳梗塞の後遺症
- ・急性脳症
- ・遺伝子の異常
- ・自己免疫の病気

などなど・・・

発達性脳症

スパズムを発症した



検査：血液検査、脳波、頭部MRI
髄液検査、遺伝子検査 . . .

IESSの診断



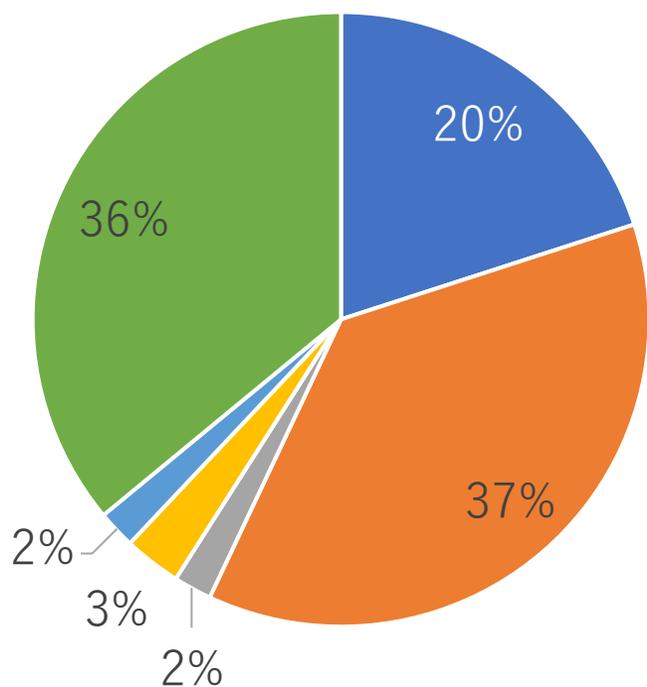
治療：抗てんかん発作薬
ACTH療法、ビガバトリン

これらの治療を行っても
発作が完全に止まらない時、
どうする？

治療がうまくいかない場合、てんかんの原因を考える

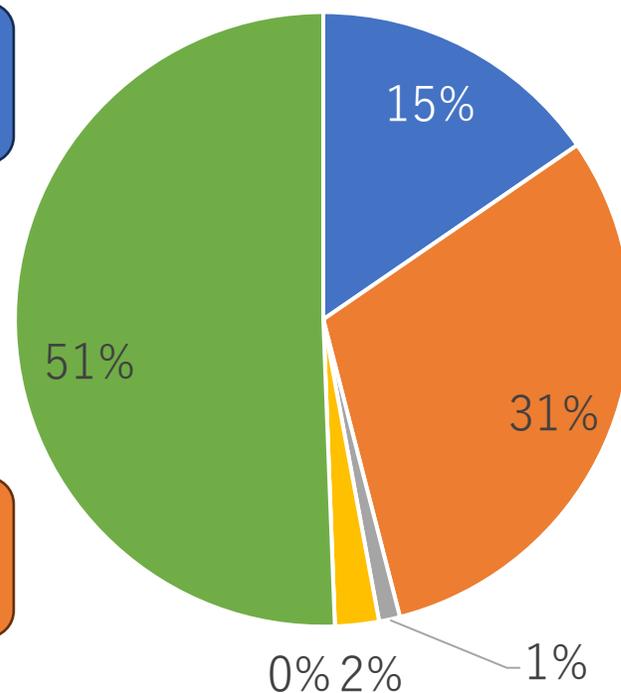
てんかんの病因の分布（欧州）

- 素因性
- 構造的
- 代謝性
- 感染性
- 神経変性性
- 原因不明



IESSの病因の分布（中国）

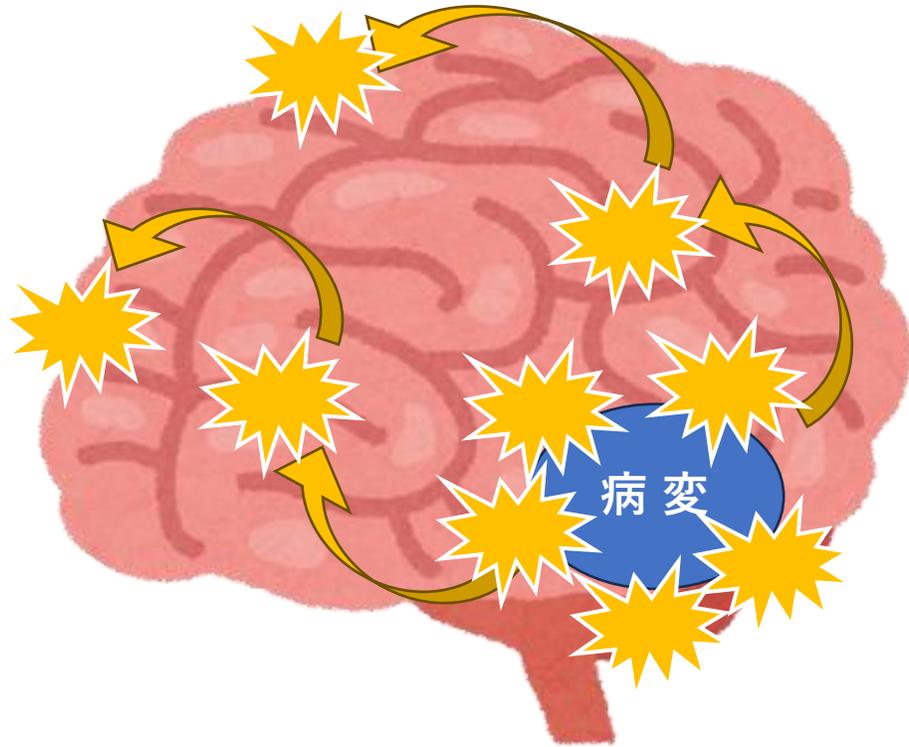
- 素因性
- 構造的
- 代謝性
- 感染性
- 神経変性性
- 原因不明



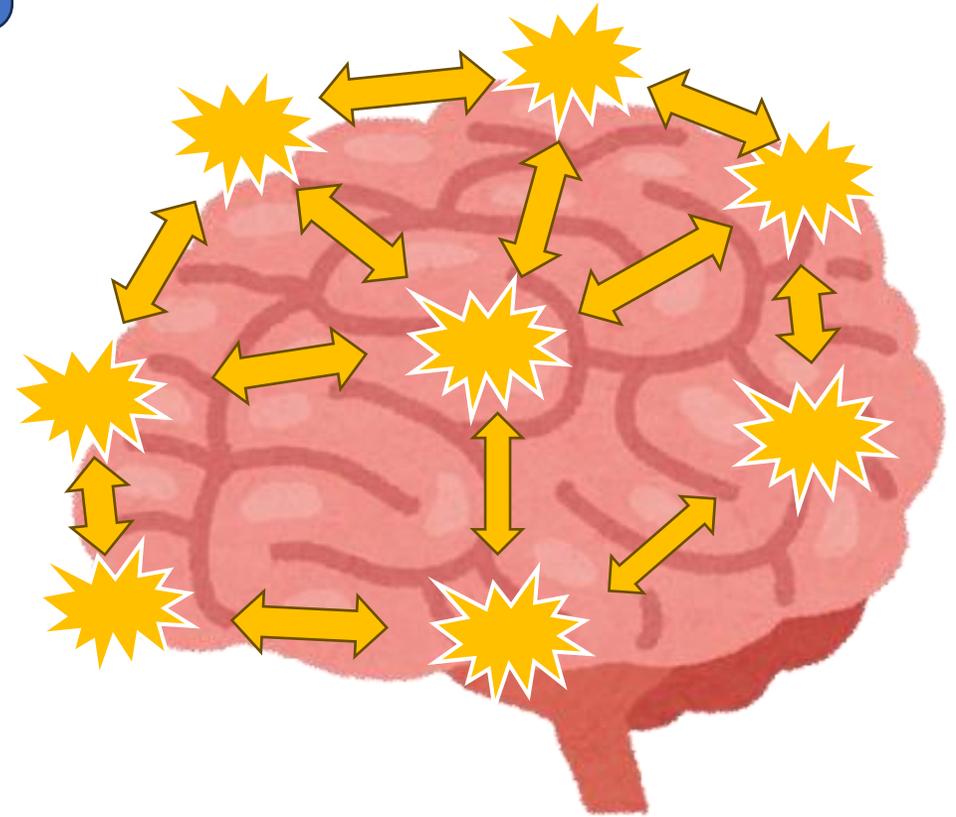
遺伝子の異常

脳の形の異常

IESSでは、このどちらも起こりえます



てんかんを発生させる病変から、
異常な電気活動が広がる



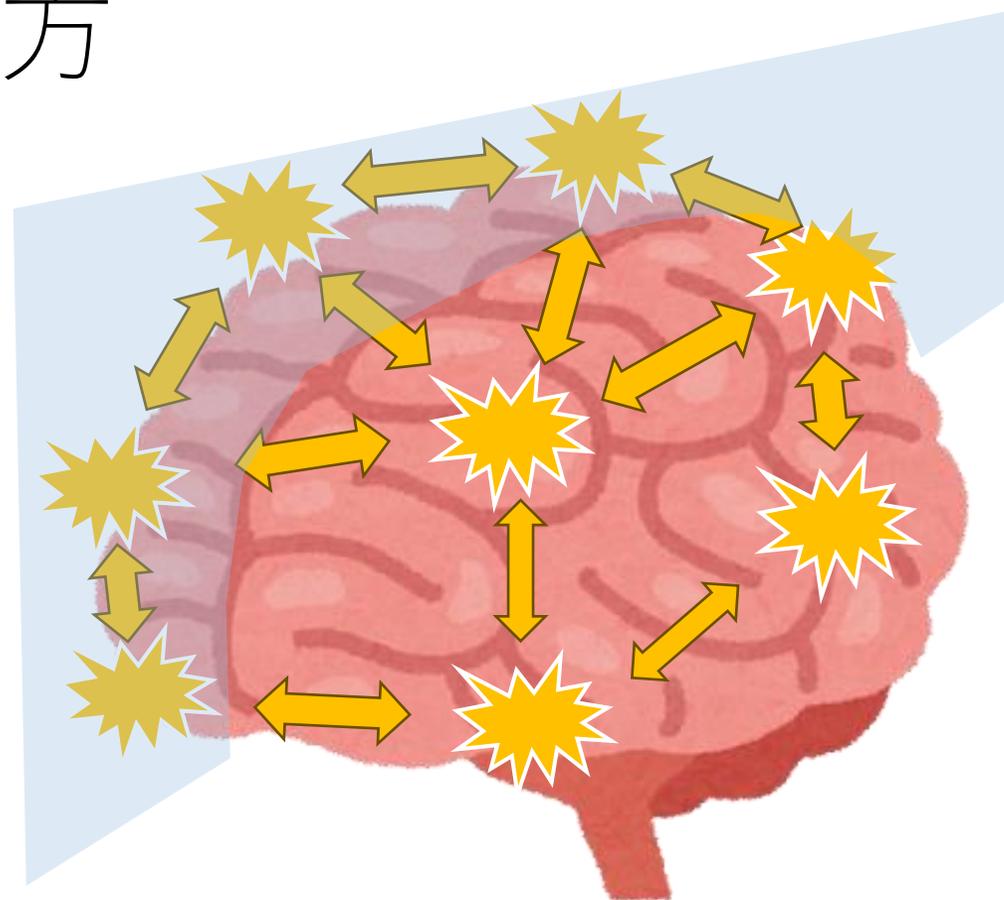
脳全体に、
てんかんを発生させる
異常なネットワークが作られる

てんかんの手術の考え方



てんかんを発生させる病変を取り除く手術

- ・焦点切除術
- ・半球離断術 など



てんかんのネットワークを切断する手術

- ・脳梁離断術
- ・亜半球離断術 など

IESSに対する脳梁離断術の効果

一般に、脳梁離断術は「緩和手術」と言われるが・・・

- 脳梁離断術によって、スパズムが長期に消失する例がある
56名の患者に対して脳梁離断術を実施し、
24名（42.9%）でスパズムが消失した

Baba H, et al. Epilepsia 2018;59:2231-2239

- 脳梁離断術後に、脳波異常が左右どちらかの大腦に一方化し、
約1割の患者さんで追加の手術が可能となる

Ono T, et al. Epilepsy Res 2011;93:185-191

てんかん外科手術は 最後の手段か？

- IESSを対象とした複数の研究結果をまとめて解析した報告

てんかん性スパズムが続いた時間が長いほど、手術後に再発しやすい
スパズムが1年長く続くごとに、手術後に再発するリスクが約7%ずつ
高くなることが示された

Kolosky T, et al. Epilepsia Open 2024;9:1136-1147

てんかん外科手術が必要な患者さんにとっては、
できるだけ抗てんかん発作薬の調整を頑張ってから手術、ではなく
「できるだけ早く手術を考えること」が、とても重要です。

終わりに

- IESSは、早期診断・早期治療がとても大切な病気です
- IESSでは、診断と同時に、
「IESSを起こした原因」を調べることが重要です
- 外科手術はけっして「最後の手段」ではなく、
必要な場合にはできるだけ早く検討することが、
患者さんの将来を守ることに繋がります