

＜教育講演 (2)―1＞

てんかん発作を診て勉強しよう

臼井 桂子 寺田 清人 井上 有史

(臨床神経 2012;52:857-860)

Key words : てんかん発作型, 分類, 全般発作, 焦点性発作, 局在徴候

はじめに

てんかんは「慢性的脳疾患であり、脳正常機能に反復性かつ予測不能の中断が生じる状態（てんかん発作）を主症状とする」と定義され、有病率が0.5～1%に達する比較的頻度の高い神経疾患である¹⁾。本疾患は、単一の原因による単一の疾患ではなく、様々な原因のてんかんおよびてんかん症候群を含んでいる。てんかんの年間発症例のうち、15歳～64歳が約40%、65歳以上の発症が20%を占める²⁾。また、脳血管障害の後遺症として、てんかんを発症する場合もあり、人口の高齢化が進む現状においては、患者数はさらに増加すると予想される。

てんかん発作型分類を理解することは、てんかんの正確な診断、適切な治療、的確な予後予想のための第一歩である。てんかん発作およびそれを主症状とするてんかん・てんかん症候群が診断できれば有効な抗てんかん薬の選択が可能となる。外科治療が有効なてんかんも存在する³⁾。また、てんかんによっては、予後良好で、ある年齢で発作消失が期待できる場合もある。予後不良のてんかんの場合には、発病早期に診断することにより、長期にわたる治療に備えて患者および家族への教育を開始することも可能になる。

てんかん発作型分類については、国際抗てんかん連盟 (International League Against Epilepsy, ILAE) の国際分類 (1981年)⁴⁾が現在も広く使用され、日本神経学会てんかん治

療ガイドライン⁵⁾もこの分類を用いている。本稿では、2010年にILAEから出された用語改訂の提案⁶⁾も参照しつつてんかん発作の鑑別、発作型診断についてのポイントを概説する。

てんかん発作の鑑別

てんかんの診断は必ずしも容易ではなく、「発作=てんかん」という単純な図式は成立しない。てんかんは発作時のみ臨床症状が出現し、発作間欠期には神経学的異常所見が認められない場合が多い。一方、発作をおこす疾患はてんかん以外にも存在するため、他の原因で生じた発作が誤っててんかん発作と判断される恐れもある。誤診を避けるために、次のような手順で診断するのが一般的である⁷⁾。

1. 急性症候性発作(電解質異常, 代謝異常など内科的疾患に伴うもの, 脳腫瘍, 脳炎などの急性中枢神経疾患に伴うもの, アルコール離脱, 薬剤誘発など), あるいは非てんかん発作(失神, 睡眠時行動異常, 不随意運動, 一過性脳虚血発作(TIA), 片頭痛, 心因発作など)の除外。

2. 臨床症状と脳波所見に基づく発作型の診断。

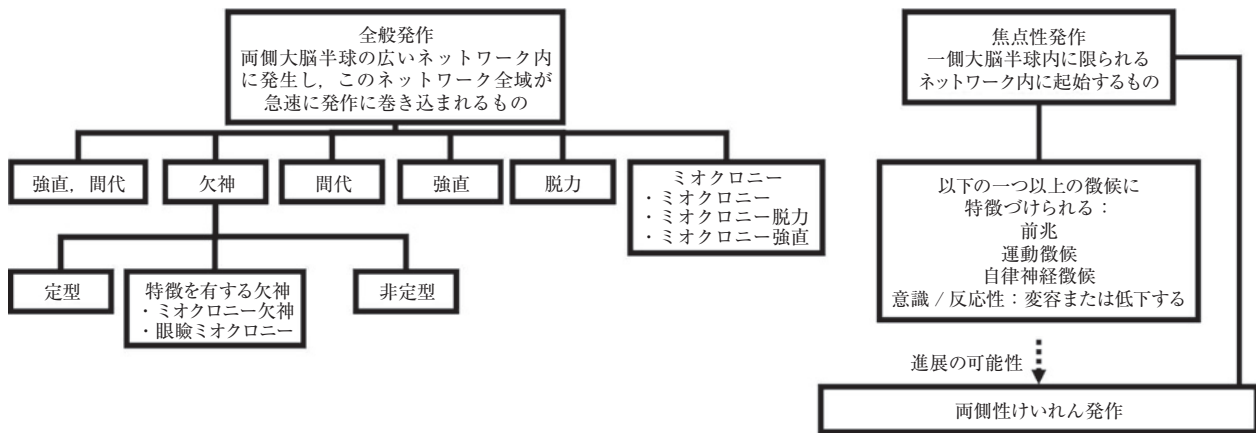
3. 発作型分類および画像所見などの検査による詳細の特定と、有効な治療法の選択

Table 1に、てんかん発作と主な非てんかん性発作の特徴を示す。てんかん発作においては発作発射による神経細胞の興奮で生じる刺激症状(陽性反応)が主体なのに対して、TIAではしびれ、麻痺、失調といった欠落症状(陰性反応)がみら

Table 1 一過性「発作」の鑑別。

	てんかん発作	TIA	失神	心因発作
年齢	全年齢	比較的高齢	全年齢	比較的若年
主な中枢神経症状	運動症状 意識減損 陽性反応	しびれ 麻痺 失調 陰性反応 (欠落症状)	めまい感 意識消失, Convulsive syncope ではけいれん	なし
一般的持続時間	20～180秒	数分～1時間以内	通常数秒	不定
周期性, 再発性	周期は様々 同様の発作反復	数日, 数週間～数カ月	年単位 同様の発作反復	反復または 様々な症状
ほかの症状	咬舌, 失禁, 発作後頭痛, 筋肉痛, 麻痺		発汗 顔面蒼白 嘔気	頭部回旋, 複雑運動, 無動など, 多様

Table 2 てんかん発作分類 (2010, 国際抗てんかん連盟).



れ、症状の持続時間、周期性、再発性にも違いがある。失神は、心原性に脳虚血が生じて強直間代発作様のけいれんをおこす場合があり (convulsive syncope)⁸⁾、臨床症状のみではてんかん発作と区別がつかず、心電図、自律神経検査が必要になることもある。心因発作の場合は、頭部や体幹の不自然な回旋、四肢の複雑運動、無反応など多様な症状が認められるが、臨床症状に対応する脳波異常を認めないことで鑑別できる。ただし、心因発作と真のてんかん発作が並存する場合もあり、注意を要する。また、心因発作は患者が自覚的に演じるのではなく無意識の表出の場合が多いという点を念頭において治療をおこなう必要がある。

てんかん発作型分類のポイント

てんかん発作であることを確認したのち、発作時臨床症状と脳波所見により、全般発作か焦点性発作かの鑑別診断をおこなう。1981年のILAE国際分類で、てんかん発作は、部分発作、全般発作、分類不能発作の3種類に大別された。その後、長時間ビデオ脳波モニタリング、皮質電気刺激検査などによる知見の蓄積に基づいた用語の見直しの試みがあり、2010年の用語改定提案では、この3分法を踏襲しつつ「部分発作」の代わりに「焦点性発作」という用語を用い、発作時意識減損については、意識の変容の有無を症状として記述する様式を提案している (Table 2)。ただし、「複雑/単純」という意識減損についての用語は、現在も継続して使用されている。

A) 全般発作

2010年の用語改定提案で、全般発作は、「両側大脳半球の広いネットワーク内に発生し、このネットワーク全域が急速に発作に巻き込まれるもの」と定義されている。脳波では、両側性かつ同期性で対称的な発作時脳波活動を認める。

全般発作は、1) 強直間代発作、2) 欠神発作、3) 間代発作、4) 強直発作、5) 脱力発作、6) ミオクロニー発作、の6種類に分類される。神経内科医が遭遇する可能性の高い1)、2)、6)の発作症状について述べる⁹⁾。

強直間代発作は、意識消失に続いて全般性の強直間代けい

れんを生じる発作である。強直相は、ほぼ全身の骨格筋の持続性の収縮で、10~20秒間持続する。典型的な肢位は、まず短時間の屈曲、続いて伸展である。屈曲は主として顔面、頸部、体幹筋の収縮によるもので、頭部、続いて体幹が前屈し、眼球上転、両肩が上がり、両上肢は肘で屈曲して挙上する。下肢筋が巻き込まれる場合には股関節と膝の屈曲がみられる。続いて伸展に移行し、まず頭部と体幹が後屈する。口が閉じられることにより咬舌、狭窄した声門を胸郭および腹部筋の収縮による呼吸が通過するために生じる大きな発声を認める。上肢はゆっくり下がって胸の前で交叉し、肘で回内伸展し手は拳を握る。下肢も内転伸展する。強直相からしだいに間代相に移行し、全般性左右対称性の筋攣縮と筋弛緩が交代して律動的に30秒~1分間程度反復持続し、しだいに強度、周期を減じて終息する。

欠神発作は、全般発作のひとつで、突然始まり、数秒から30秒ですみやかに終了する。動作中断が主症状であり、意識減損を伴う (単純欠神)。動作中断、意識減損に加えて眼瞼や口角に間代性運動や強い攣縮を認めたり (間代欠神)、頸部体幹筋の筋緊張減弱による頭部前屈、躯幹前屈を伴ったり (脱力欠神)、強直性筋収縮により頭部が一側に傾いたり躯幹が後屈したりする (強直欠神) こともある。定型欠神発作よりも筋緊張の変化が強い場合や発作持続時間が長い場合は非定型欠神発作に分類される。

ミオクロニー発作は、電撃的で不随意的筋収縮 (ミオクロヌス) を症状とするてんかん発作で、筋収縮の部位は両側の upper limb、上肢帯であることが多いが、体幹、あるいは四肢全般の場合もある。筋収縮は単発あるいは数回の連続で、持続時間は数秒以下、意識減損を伴うこともある。ミオクロヌスはてんかん以外の疾患でも生じることがあるため、脳波でてんかん性異常活動を確認することが必要である。

B) 焦点性発作

焦点性発作は「一側大脳半球内に限られるネットワーク内に起始するもの」と定義され、発作起始の解剖学的脳領域局在により臨床症状が異なる。したがって、特徴的な臨床症状 (徴候) を確認できれば、発作が生じている大脳半球側、あるいは、

Table 3 観察のポイント.

◆感覚徴候は？	視覚性, 聴覚性, 嗅覚性, 味覚性, 体性感覚性, 上行性上腹部不快感, 疼痛
◆運動徴候は？	強直, 間代, 頭部・眼球の偏向, 頭部回旋, ミオクローヌス, 陰性ミオクローヌス, ジストニー肢位, 自動症, 麻痺・無動, 瞬目, 眼振, 発声
◆自律神経徴候は？	瞳孔散大, 頻脈, 顔面蒼白, 発汗, 分泌過多 (流涎など) 嘔気・嘔吐, 遅脈・心停止, 立毛
◆高次脳機能/感情は？	既視感, 未視感, 発作時失語, 発作時発語, 発作時夢遊状態, 発作時健忘, 恐怖, 発作時パニック
◆意識/反応性は？	意識減損 あり/なし
◆発作の進展は？	両側性けいれん あり/なし
◆発作後徴候は？	Todd 麻痺, 発作後の鼻拭い
◆発作後回復時間は？	早期/遅延

脳葉の推定が可能である⁹⁾。ただし、徴候は、発作時脳活動が symptomatogenic zone (臨床症状を生じる大脳機能領域) に波及していることを示すものではあるが、その領域が必ずしも epileptogenic zone (てんかん原性領域) と同一ではないことは注意を要する。Table 3 に、観察のポイントとなる徴候を示す。

臨床発作では、これらの徴候が単独で、または、複数出現する。本稿では、神経内科医が遭遇する可能性の高い、側頭葉、および、前頭葉に由来する発作について述べる。

側頭葉に由来する発作は内側側頭葉起始と外側側頭葉起始に大別されている。上腹部上行性不快感で始まり、動作停止、凝視、意識減損、口部自動症、上肢自動症を伴う発作は、内側側頭葉由来の発作が示唆される。一方、外側側頭葉に由来する発作では、発作起始時に、聴覚性感覚徴候、既視感、両側性けいれん発作への進展が多いなどの特徴を持つといわれているが、側頭葉の内側構造と外側構造には強い連絡があり、発作はすみやかに双方向に伝播しうするため、症状のみで両者を区別することは必ずしも容易ではない。

前頭葉に由来する発作は、概ね短時間で、連発する傾向があり、発作後の意識回復は早い、両側性けいれん発作への進展が多いなどの特徴がある。発作徴候の解剖学的局在部位については、1981年の分類では運動皮質、補足運動野、弁蓋部、背外側部、前頭極部、帯状回、眼窩前頭部の7つに区別されているが、発作症状のみからこれらの部位を鑑別するのは困難であり、現実的には、3つの群、すなわち、運動徴候を主体とする発作、補足運動発作、精神運動発作に分類すると把握しやすい¹⁰⁾。運動徴候を主体とする発作は、一側の限局した身体部位の間代、または間代強直が主徴である。上肢または顔面が多く、下肢はまれである。眼球、頭部の偏向がみられる場合、前頭眼野に発作が波及していることが示唆される。補足運動発作の主症状は、上下肢の近位筋群の収縮による強直姿勢である。通常は両側であるが一側優位の非対称性になることも多く、肩関節が外転し上肢は肘で屈曲し、股関節が外転し下肢は膝が屈曲または伸展する。精神運動発作では、様々な自動運動症状がみられる。四肢近位部と体幹を主体とした複雑かつ組織化された運動現象が認められる場合があり、自転車のペダルをこぐような両下肢の激しい反復運動や上体を左右にねじる動きをくりかえすことがある。

おわりに

てんかん発作を診察室で観察できることはきわめてまれである。また、30分間程度の外来脳波検査で発作が記録できることも少ない。臨床現場においては、問診で発作時臨床症状を詳細に聴取し、他の検査所見と合わせて診断することになるが、診療者が的確な質問をすることによってはじめて正確な情報が得られる場合がほとんどであり、てんかん発作型について、十分な理解をもつことが望まれる。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) Fisher RS, van Emde Boas W, Blume W, et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 2005;46:470-472.
- 2) Forsgren L. Epidemiology and prognosis of epilepsy and its treatment. In: Shorvon S, Perucca E, Fish D, et al, editors. *The Treatment of Epilepsy*. 2nd ed. Massachusetts: Blackwell Science; 2004. p. 21-42.
- 3) Wiebe S, Blume WT, Girvin JP, et al. A randomized, controlled trial of surgery for temporal-lobe epilepsy. *N Engl J Med* 2001;345:311-318.
- 4) Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981;22:489-501.
- 5) 日本神経学会監修. 「てんかん治療ガイドライン」作成委員会, 編. てんかん治療ガイドライン 2010. 東京: 医学書院; 2010.
- 6) Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 2010;51:676-685.
- 7) 池田昭夫, 柴崎 浩. てんかんの診断基準・病系分類・重症度. *内科* 2000;85:1531-1536.

- 8) Passman R, Horvath G, Thomas J, et al. Clinical spectrum and prevalence of neurologic events provoked by tilt table testing. *Arch Intern Med* 2003;163:1945-1948.
- 9) 寺田清人. 発作時の側方徴候. *Epilepsy* 2011;5:29-41.
- 10) Mihara T, Tottori T, Matsuda K, et al. Analysis of seizure manifestations of "pure" frontal lobe origin. *Epilepsia* 1997;38(suppl 6):42-47.

Abstract

Diagnostic approach for studying epileptic seizure

Keiko Usui, M.D., Ph.D., Kiyohito Terada, M.D., Ph.D. and Yushi Inoue, M.D., Ph.D.
National Epilepsy Center, Shizuoka Institute of Epilepsy and Neurological Disorders

Epilepsy is a chronic neurological disorder characterized by recurrent seizures that are caused by abnormal and excessive cerebral neuronal discharges. The clinical symptoms are paroxysmal, and may include impaired consciousness and/or motor, sensory, autonomic, or psychic events.

Diagnosis of epilepsy is not always straightforward and clear-cut. A seizure is only a symptom that indicates neuronal dysfunction. Other diseases can cause paroxysmal events, which look very much like a seizure but in fact are nonepileptic. Such nonepileptic events include syncope, acute symptomatic seizures, and psychogenic nonepileptic seizures.

To identify epileptic seizures and to classify the type of epilepsy, clinical, electroencephalographic (EEG), and/or neuroimaging findings are the fundamentals. Knowledge of the different types of seizures is essential to guide the physician in obtaining the history which leads to the diagnosis of seizure and epilepsy.

In real situations, however, it is rare for physicians to actually witness the event of seizure. This lecture provides valuable opportunity to experience "real life" clinical diagnosis of epileptic seizures by showing the video of patient under seizure and EEG data. Representative visual examples of symptoms together with the detailed medical knowledge will greatly enhance the capability of diagnosis, the effectiveness of treatment, and help develop clinical strategies.

(*Clin Neurol* 2012;52:857-860)

Key words: epileptic seizure type, classification, generalized seizure, focal seizure, localizing sign
