

てんかんの診断・分類，鑑別 (REM 睡眠行動異常症を含む)

CQ 1-1

てんかんとはなにか

推奨

てんかんとは慢性の脳の病気で，脳の神経細胞が過剰に興奮するために，脳の症状（発作）が反復性（2回以上）に起こるものである。発作は突然に起こり，普通とは異なる身体症状や意識，運動および感覚の変化が生じる。明らかないれんがあればてんかんの可能性は高い（**グレードなし**）。

解説・エビデンス

脳の神経細胞は規則正しいリズムで互いに調和を保ちながら電氣的に活動している。この活動が突然崩れて，激しい電氣的な乱れ（過剰興奮）が生じることによって起きるのが，てんかんである。発作は無熱時に起こることが多く，異常な電気活動に巻き込まれる脳の部位によって現れる症状は様々である（エビデンスレベルⅢ）¹⁾。「ひきつけ，けいれん」だけでなく，「ボーッとする」「体がピクッとする」「意識を失ったまま動き回ったりする」などの多彩な症状を示す（CQ 1-4：8頁，CQ 1-5：9頁）。また，てんかんは繰り返し起こることが特徴で，1回だけの発作では，普通はてんかんという診断はつけられない（CQ 1-2：次頁）。脳波を中心とした種々の検査が診断の確定には必要である（CQ 1-6：12頁）。

文献

- 1) 飯沼一字，日本てんかん学会ガイドライン作成委員会（藤原建樹，池田昭夫，他）。てんかんの診断ガイドライン。てんかん研。2008；26(1)：110-113。（エビデンスレベルⅢ）

検索式・参考にした二次資料

PubMed（検索2008年9月12日）
epilepsy [Mesh] and (define* OR definition*)=2,382件
医中誌ではエビデンスとなる文献は見つからなかった。

CQ 1-2

てんかん診断の問診において必要な事項はなにか

推奨

十分な情報（病歴）を収集すること、および発作の現場を目撃することがてんかんの診断に最も有用である。主訴は多くの場合、けいれん発作（非けいれん発作の場合もある）であるが、てんかんと診断するためには、少なくとも2回以上の発作を要する（**グレードB**）。

解説・エビデンス

以下の1～3に関して詳細な病歴聴取をすることで、確実な診断に到達できる（エビデンスレベルⅡ）^{1,2)}。初回発作で非誘発性発作の全般強直間代発作であると確診された患者は、既往にミオクロニー発作、欠神発作、単純および複雑部分発作がある場合には、1回の発作でもてんかんと診断できる（エビデンスレベルⅢ）¹⁾。

1. 患者および発作目撃者から発作の情報を得ることが推奨される。
 - a. 発作の頻度
 - b. 発作の状況と誘因（光過敏性など）
 - c. 発作の前および発作中の症状（身体的、精神的症候および意識障害）
 - d. 症状の持続
 - e. 発作に引き続く症状
 - f. 外傷、咬舌、尿失禁の有無
 - g. 発作後の頭痛と筋肉痛
 - h. 複数回の発作のある患者では初発年齢
 - i. 発作および発作型の変化・推移
 - j. 最終発作
 - k. 発作と覚醒・睡眠との関係
2. 発作目撃者からの発作に関する病歴には次の事項を含むことが推奨される。
 - a. 発作の頻度
 - b. 発作の前および発作中に観察された詳細な状態（患者の反応、手足の動き、開閉眼、眼球偏倚、発声、顔色、呼吸および脈拍）
 - c. 発作後の行動、状態の詳細
3. カルテの病歴記載に際しては、次の事項を含むことが推奨される。
 - a. 初発年齢（多くのてんかんは年齢依存性である）
 - b. 性別
 - c. 既往歴（周産期異常、熱性けいれん、頭部外傷など）
 - d. 精神疾患の既往

- e. アルコール歴，常用薬，麻薬歴の既往
- f. 家族歴
- g. 社会歴

文献

- 1) Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Diagnosis and management of epilepsy in adults. A national clinical guideline. 2003. p. 3-7. (エビデンスレベルⅢ)
- 2) Stokes T, Shaw EL, Juarez-Garcia A, et al. Clinical Guidelines and Evidence Review for the Epilepsies: diagnosis and management in adults and children in primary and secondary care. London: Royal College of General Practitioners; 2004. p. 49-50, 85-95. (エビデンスレベルⅡ)

検索式・参考にした二次資料

PubMed (検索 2008 年 10 月 30 日)

((epileptic seizures or epilepsy) and diagnosis and (interview or (history taking))) and (“sensitivity and specificity” [mh] OR sensitivity [tiab] OR specificity [tiab] OR likelihood ratio* OR practice guideline [pt] OR likelihood functions [mh] or meta-analysis [mh] OR meta-analysis [pt] OR metaanaly* [tiab] OR “meta analysis” OR multicenter study [pt] OR evaluation studies [pt] OR validation studies [pt] OR systematic review* OR systematic [sb]) = 58 件

医中誌ではエビデンスとなる文献は見つからなかった。

CQ 1-3

てんかん発作型およびてんかん， てんかん症候群および関連発作性疾患分類のグローバルスタンダードはなにか

推奨

てんかん発作型の分類は，その後の患者への対応，検査および抗てんかん薬の選択に不可欠であり，国際抗てんかん連盟（ILAE）の分類を用いる．てんかんの診断は患者にとって，身体的，精神的，社会的，経済的に重要な意味をもつので，専門家がてんかんの確定的な臨床診断を行うことが推奨される（**グレードB**）．

解説・エビデンス

現時点では，てんかんの発作分類はILAEが1981年に発表した「てんかん発作型分類」（エビデンスレベルⅣ）¹⁾と1989年発表の「てんかん，てんかん症候群および関連発作性疾患の分類」（エビデンスレベルⅣ）²⁾が用いられる．ILAEのタスクフォースは，2001年に発表された発作・症候群の分類試案を2006年に修正した（エビデンスレベルⅣ）³⁾．1981年と2006年の新旧対照（エビデンスレベルⅣ）⁴⁾を表1に示す．てんかん，てんかん症候群および関連発作性疾患の分類は1989年版が現在も使用されている（表2）．

1. 局在関連てんかん（部分てんかん）を示唆する症候としては，① 病因となるような既往歴，② 前兆，③ 発作起始時，発作中の局在性運動ないし感覚徴候，④ 自動症などがある．ただし，欠神発作でも自動症を伴うことがある．
2. 特発性全般てんかんは，25歳以上の発症はまれであり，他の神経症候を認めない．これを示唆する症候は，① 主に小児期から若年期の発症，② 断眠やアルコールでの誘発，③ 起床直後の強直間代発作あるいはミオクロニー発作，④ ほかに神経症候がなく，発作型が欠神発作である，⑤ 脳波で光突発反応，全般性3Hz棘徐波複合あるいは多棘徐波複合などがある．
3. 症候性全般てんかんを示唆する症候は，① 発症年齢が非常に早い（新生児期，乳児期：1歳未満），② 頻回の発作，③ 発症前からの精神遅滞や神経症候，④ 神経症候の進行や退行，⑤ 広汎性脳波異常，⑥ 脳形態異常などがある．

文献

- 1) Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission of Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1981; 22(4): 489-501. (エビデンスレベルⅣ)
- 2) Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission of Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1989; 30(4): 389-399. (エビデンスレベルⅣ)

表1 てんかん発作型国際分類の1981年版と2006年改訂版との対応

1981年発作型分類	2006年改訂版分類
部分発作	
<p>A. 単純部分発作（意識減損はない）</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 運動徴候を呈するもの 2. 体性感覚または特殊感覚症状を呈するもの 3. 自律神経症状あるいは徴候を呈するもの 4. 精神症状を呈するもの（多くは“複雑部分発作”として経験される） 	<p>A. 局在性</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 新皮質（性） <ol style="list-style-type: none"> a. 部分拡散を伴わないもの <ol style="list-style-type: none"> 1) 部分間代発作 2) 部分ミオクローニー発作 3) 抑制運動発作 4) 要素性感覚症状を伴う部分感覚発作 5) 失語発作 b. 部分拡散を伴うもの <ol style="list-style-type: none"> 1) ジャクソン・マーチ発作 2) 経験性症状を伴う部分感覚発作 2. 海馬・海馬傍回（性）
<p>B. 複雑部分発作</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 単純部分発作で始まり意識減損に移行するもの <ol style="list-style-type: none"> a. 単純部分発作で始まるもの b. 自動症で始まるもの 2. 意識減損で始まるもの 	<p>B. 同側への伝播を伴うもの</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 新皮質領域（半球皮質性発作を含む） 2. 辺縁系領域（笑い発作を含む） <p>C. 対側への伝播を伴うもの</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 新皮質領域（運動亢進発作） 2. 辺縁系領域（自動症を伴うまたは伴わない認知障害性〔精神運動〕発作）
<p>C. 二次的に全般化する部分発作</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 単純部分発作（A）が全般発作に進展するもの 2. 複雑部分発作（B）から全般発作に進展するもの 3. 単純部分発作から複雑部分発作を経て全般発作に進展するもの 	<p>D. 二次性全般化</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 強直間代発作 2. 欠神発作 3. てんかん性スバズム
全般発作	
<p>A. 1. 欠神発作</p> <ol style="list-style-type: none"> a. 意識減損のみのもの b. 軽度の間代要素を伴うもの c. 脱力要素を伴うもの d. 強直要素を伴うもの e. 自動症を伴うもの f. 自律神経要素を伴うもの <p>(b～fは単独でも組み合わせでもあり得る)</p> <p>2. 非定型欠神発作</p> <ol style="list-style-type: none"> a. 筋緊張の変化はA. 1. よりも明瞭 b. 発作の起始/終末は急激でない 	<p>B. 欠神発作</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 定型欠神発作 3. ミオクローニー欠神発作 <p>B. 2. 非定型欠神発作</p>
<p>B. ミオクローニー発作</p>	<p>C. 1. ミオクローニー発作</p> <ol style="list-style-type: none"> 2. ミオクローニー失立発作 3. 眼瞼ミオクローニー
<p>C. 間代発作</p>	<p>A. 強直または間代を呈する発作</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 強直間代発作 2. 間代発作 3. 強直発作
<p>D. 強直発作</p>	
<p>E. 強直間代発作</p>	
<p>(明確に対応するものなし)</p>	<p>D. てんかん性スバズム</p>
<p>F. 脱力発作</p>	<p>E. 脱力発作</p>

(続く)

表 1 (続き)

1981年発作型分類	2006年改訂版分類
未分類てんかん発作	
新生児発作 律動性眼球運動 咀嚼 水泳運動	新生児発作

(<http://www.ilae-epilepsy.org/Visitors/Centre/ctf/CTFtable3.cfm> より)

- 1) 1981年国際分類は、清野昌一、大田原俊輔、他. 分類委員会より: てんかん研5(1): 62, 1987の日本語訳から引用.
- 2) 2006年国際分類は、<http://www.ilae-epilepsy.org/Visitors/Centre/ctf/CTFtable3.cfm> の日本てんかん学会分類・用語委員会による邦訳.
- 3) ILAE から、Epilepsia (2010年4月号) にてんかん発作分類の改訂版とてんかんの新しい用語と概念が公表された [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(4): 676-685]. その内容は2006年改訂版を踏襲するものである.

表 2 てんかん, てんかん症候群および関連発作性疾患の分類 (ILAE, 1989年)

1. 局在関連性 (焦点性, 局所性, 部分性) てんかんおよび症候群 1.1 特発性 (年齢に関連して発病する) ・中心・側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん ・後頭部に突発波をもつ小児てんかん ・原発性読書てんかん 1.2 症候性 ・小児の慢性進行性持続性部分てんかん ・特異な発作誘発様態をもつてんかん ・側頭葉てんかん ・前頭葉てんかん ・頭頂葉てんかん ・後頭葉てんかん 1.3 潜因性	・ミオクロニー失立発作てんかん ・ミオクロニー欠神てんかん 2.3 症候性 2.3.1 非特異病因 ・早期ミオクロニー脳症 ・サブレッション・バーストを伴う早期乳児てんかん性脳症 ・上記以外の症候性全般てんかん 2.3.2 特異症候群
2. 全般てんかんおよび症候群 2.1 特発性 (年齢に関連して発病するもので年齢順に記載) ・良性家族性新生児けいれん ・良性新生児けいれん ・乳児良性ミオクロニーてんかん ・小児欠神てんかん (ピクノレプシー) ・若年欠神てんかん ・若年ミオクロニーてんかん (衝撃小発作) ・覚醒時大発作てんかん ・上記以外の特発性全般てんかん ・特異な発作誘発様態をもつてんかん 2.2 潜因性あるいは症候性 (年齢順) ・West 症候群 (乳児けいれん, 電撃・點頭・礼拝けいれん) ・Lennox-Gastaut 症候群	3. 焦点性か全般性が決定できないてんかんおよび症候群 3.1 全般発作と焦点発作を併有するてんかん ・新生児発作 ・乳児重症ミオクロニーてんかん ・徐波睡眠時に持続性棘徐波を示すてんかん ・獲得性てんかん性失語 (Landau-Kleffner 症候群) ・上記以外の未決定てんかん 3.2 明確な全般性あるいは焦点性のいずれかの特徴をも欠くてんかん
4. 特殊症候群 4.1 状況関連性発作 (機会発作) ・熱性けいれん ・孤発発作, あるいは孤発のてんかん重積状態 ・アルコール, 薬物, 子癇, 非ケトン性高グリシン血症等による急性の代謝障害や急性アルコール中毒にみられる発作	

- 3) Engel J Jr. Report of the ILAE classification core group. Epilepsia. 2006; 47(9): 1558-1568. (エビデンスレベルⅣ)

- 4) Commission on Classification and Terminology Status as of May, 2008 [homepage on the Internet]. Dusseldorf: INTERNATIONAL LEAGUE AGAINST EPILEPSY. Available from: <http://www.ilae-epilepsy.org/Visitors/Centre/ctf/CTFoverview.cfm> (エビデンスレベルⅣ)

検索式・参考にした二次資料

PubMed (検索 2008 年 10 月 17 日)

((epileptic seizures) or epilepsy) and diagnosis and (classification or categorization) and (“sensitivity and specificity” [mh] OR sensitivity [tiab] OR specificity [tiab] OR likelihood ratio* OR practice guideline [pt] OR likelihood functions [mh] or meta-analysis [mh] OR meta-analysis [pt] OR metaanaly* [tiab] OR “meta analysis” OR multicenter study [pt] OR evaluation studies [pt] OR validation studies [pt] OR systematic review* OR systematic [sb]) = 273 件

医中誌ではエビデンスとなる文献は見つからなかった。

CQ 1-4

成人においててんかんと鑑別されるべき疾患はなにか

推奨

てんかんと紛らわしいものには、次のものがある（グレードB）。

- | | |
|------------------------------|------------------------------------|
| 1. 失神（神経調節性，心原性など） | 5. 急性中毒（薬物，アルコール），薬物離脱，
アルコール離脱 |
| 2. 心因性発作 | 6. 急性代謝障害（低血糖，テタニーなど） |
| 3. 過呼吸やパニック障害 | 7. 急性腎不全 |
| 4. 脳卒中（脳梗塞，脳出血），一過性
脳虚血発作 | 8. 頭部外傷直後 |

解説・エビデンス

突然発症の意識消失で救急外来を訪れる患者では神経調節性失神/心因性非てんかん発作が40%と多く，てんかんは29%，次いで心原性失神が7%とされる（エビデンスレベルⅢ）^{1,2)}。失神の特徴は，発作後に意識変化や疲労，倦怠感を伴うことがない点である（エビデンスレベルⅢ）^{3,4)}。頭部外傷受傷後1週以内に急性けいれんを起こした患者では，将来てんかんと発症する危険率は約25%とされる（エビデンスレベルⅢ）³⁾。アルコール離脱によりけいれん発作を起こすことがある（エビデンスレベルⅣ）^{3,4)}。

文献

- 1) Day SC, Cook EF, Funkenstein H, et al. Evaluation and outcome of emergency room patients with transient loss of consciousness. *Am J Med.* 1982; 73(1): 15-23. (エビデンスレベルⅢ)
- 2) Zaidi A, Clough P, Cooper P, et al. Misdiagnosis of epilepsy: many seizure-like attacks have a cardiovascular cause. *J Am Coll Cardiol.* 2000; 36(1): 181-184. (エビデンスレベルⅢ)
- 3) 日本神経学会治療ガイドライン Ad Hoc 委員会. 日本神経学会治療ガイドライン てんかん治療ガイドライン 2002. *臨神経.* 2002; 42(6): 549-597. (エビデンスレベルⅢ)
- 4) Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Diagnosis and management of epilepsy in adults. A national clinical guideline. 2003. p. 3-5. (エビデンスレベルⅣ)

検索式・参考にした二次資料

PubMed (検索 2008 年 10 月 30 日)

((epileptic seizures) or epilepsy) and diagnosis and (distinguish or differentiate or “Diagnosis, Differential” [Mesh]) and (“sensitivity and specificity” [mh] OR sensitivity [tiab] OR specificity [tiab] OR likelihood ratio* OR practice guideline [pt] OR likelihood functions [mh]) and (meta-analysis [mh] OR meta-analysis [pt] OR metaanaly* [tiab] OR “meta analysis” OR multicenter study [pt] OR evaluation studies [pt] OR validation studies [pt] OR systematic review* OR systematic [sb]) = 32 件
医中誌ではエビデンスとなる文献は見つからなかった。

CQ 1-5

小児においててんかんと鑑別されるべき疾患はなにか

推奨

下記に示した病態を示唆する状況がないかどうかを確認する。特に発作前後の状況を十分に聴取する。小児の場合は、発熱、啼泣、下痢の有無、睡眠・覚醒リズム、空腹時かどうかなどをチェックする (グレードC)。

- | | |
|---------------|--------------------------|
| 1. 熱性けいれん | 6. 軽症胃腸炎関連けいれん |
| 2. 憤怒けいれん | 7. チック |
| 3. 睡眠時ミオクローヌス | 8. 失神 (神経調節性, 心原性など) |
| 4. 夜驚症/夢遊病 | 9. 心因性発作 |
| 5. 良性乳児けいれん | 10. 急性代謝障害 (低血糖, テタニーなど) |

解説・エビデンス

小児でてんかん発作と紛らわしい疾患を発作症候からみると、①全般強直発作、強直間代発作を示すのは熱性けいれん、良性乳児けいれん、軽症胃腸炎関連けいれん、心因性発作の一部、急性代謝障害、チアノーゼ型憤怒けいれんの長引いたもの、②意識消失±脱力発作を示すのは憤怒けいれん、神経調節性失神、心因性発作の一部、急性代謝障害の一部、熱性けいれんの一部、③ぴくぴくさせるのは睡眠時ミオクローヌス、心因性発作の一部、④恐怖や徘徊などの奇妙な動きを示すのは夜驚症、夢遊病、心因性発作である。病歴や症候、発症年齢が手がかりとなるが、脳波検査が必要な場合もある (エビデンスレベルⅢ)^{1,2)}。熱性けいれん (特に3歳以降)、良性乳児けいれんの後期、急性代謝障害の一部などでは、てんかん放電 (てんかん発作波) を示すものもあることに注意する (表1)。

文献

- 1) 飯沼一字, 日本てんかん学会ガイドライン作成委員会 (藤原建樹, 池田昭夫, 他). てんかんの診断ガイドライン. てんかん研. 2008; 26(1): 110-113. (エビデンスレベルⅣ)
- 2) Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Diagnosis and management of epilepsy in adults. A national clinical guideline. 2003. p. 3-5. (エビデンスレベルⅢ)

検索式・参考にした二次資料

PubMed (検索2008年10月30日))
 ((epileptic seizures) or epilepsy) and diagnosis and (distinguish or differentiate or "Diagnosis, Differential" [Mesh]) and ("sensitivity and specificity" [mh] OR sensitivity [tiab] OR specificity [tiab] OR likelihood ratio* OR practice guideline [pt] OR likelihood functions [mh]) and (meta-analysis [mh] OR meta-analysis [pt] OR metaanaly* [tiab] OR "meta analysis" OR multicenter study [pt] OR evaluation studies [pt] OR validation studies [pt] OR systematic review* OR systematic [sb]) = 32件
 医中誌ではエビデンスとなる文献は見つからなかった。

表 1 小児のてんかんと鑑別されるべき疾患—乳児期の良性けいれんおよび類縁疾患

良性けいれん		発作症状	脳波異常	診断
熱性けいれん		38℃以上の発熱を伴う全般強直けいれん，強直間代けいれんで，病歴や診察上，中枢神経感染症，代謝異常，その他明らかなけいれんの原因がないと思われるもの。脱力，一点凝視，眼球上転のみなどの弛緩性熱性けいれんが5%。家族発症が20～30%。脳波でてんかん性発作波はあり得る	+/-	発熱時のみのけいれんで他の疾患を示唆する症状なし
憤怒けいれん	チアノーゼ型	痛み，怒り，不機嫌により激しく泣いていて，急に息を止め，チアノーゼが出現，意識消失し，ぐにゃりと脱力。長引いた場合は全身を強直	-	病歴 不安なら脳波
	蒼白型	不意の痛み，驚き，恐怖により，泣くこともなく急に意識を失い，ぐにゃりと脱力，顔面蒼白	-	
良性乳児けいれん		無熱性の全般強直間代けいれん，強直けいれん（まれに片側けいれん，筋緊張亢進を伴わない複雑部分発作）で，原因疾患や原因となる既往疾患がなく，発達は正常で，脳波でてんかん性発作波がない。50%は発作が群発する。初発時には分からない。時に家族発症。2歳までに発症	-/(+)	脳波
軽症胃腸炎関連けいれん		脱水がないか軽度程度の下痢・嘔吐が2～5日続いて起こる無熱性の全般強直間代けいれん。下痢が起こる以前で嘔吐だけで生じることもある。脳波，電解質検査を行い，異常がなければ可能性が高い。ロタウイルス感染で好発。80%はけいれんを2回以上群発し，20%では2～3日にわたる	-	病歴，便中ロタウイルス抗原（他のウイルスでも），脳波
入眠時びくつき/睡眠時ミオクローヌス		入眠時びくつきは睡眠開始時に起こる短い小さなびくつきで，単発あるいは反復。左右非対称で下肢に多いが，上肢，頭部の筋にもみられる。睡眠時ミオクローヌスは，すべての睡眠段階で起こり得，非同期性だけでなく両側対称性にも起こり，遠位筋だけでなく近位筋や体幹にも起こる	-	症状，発生時間 不安なら脳波
夜驚症/夢遊病		夜驚症は睡眠中に突然起こる強い恐怖で，悲鳴，啼泣，興奮，頻脈などを示し，1～10分続く。半数は夢遊病も示す。夢遊病は，睡眠中に突然立ち上がる，歩き回る，走り回るなどを示し，1～40分続く。いずれも夜間睡眠の前半の1/3の時間に起こり，4～12歳に多い。覚醒させようとしても覚めず，本人は覚えていない。家族歴がある場合がある	-	症状，発生時間 不安なら脳波，睡眠ポリグラフ
チック		顔面，頸部，肩，上肢などに目立つ突発的，常同的に繰り返す急激な運動。眼球にも起こる。精神的緊張で増加。起こっている最中に他の動きを妨げず，本人はあまり困らない。睡眠時には起こらない	-	症状
神経調節性失神		急に意識を失い崩れ，脱力するが，姿勢変換あるいは立って起こる起立性調節障害と，恐怖や痛みなどによる迷走神経反射，咳，排尿，嚥下などによる反射によるものがある。意識消失の時間は短い	-	病歴と症状
心因性発作		発作症状は種々で，症状だけで診断するのは困難。同じ状況で起こりやすく，他人が見ていない所では起こりにくい。心因反応のみの場合と，てんかんがあって心因反応が混在する場合がある。確実な診断には発作時脳波が必要。心因性発作の項（126頁）を参照	-	症状 発作時脳波

(続く)

表1 (続き)

良性けいれん	発作症状	脳波異常	診断
マスターベーション	下肢を伸展し力が入る動作を長時間繰り返す。意識はあり、よく見ると両大腿を合わせて大腿・骨盤前面を床や何かにこすっており、大腿を開いたときは症状が中断する。赤い顔をするときもある	—	動作をよく観察
急性代謝障害 (低血糖, テタニーなど)	低血糖では意識消失, 強直間代けいれん, 低 Ca 血症では強直けいれんや強直間代けいれん, 低 Na 血症, 高 Na 血症では強直間代けいれん, 高アンモニア血症では意識消失, 強直間代けいれんをきたし得る	—/+	血糖, 血清 Ca, 血清 Na, 血中アンモニアなど

CQ 1-6

てんかん診断の具体的手順はどうすべきか

推奨

てんかん診断の主な手順を図1に示す¹⁾。てんかんの確定診断は専門家が行うことを推奨する（**グレードB**）。

解説・エビデンス

非誘発性の初回てんかん発作の場合は、脳波検査（光刺激、過呼吸、睡眠を含む）をすることが推奨される（エビデンスレベルⅠ）^{1,2)}。睡眠賦活脳波はてんかん放電の出現頻度を上げる（エビデンスレベルⅢ）²⁾。必要に応じて、神経画像検査¹⁾やビデオ脳波同時記録も行う（エビデンスレベルⅠ）。

文献

- 1) Krumholz A, Wiebe S, Gronseth G, et al. Practice Parameter: evaluating an apparent unprovoked first seizure in adults (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. Neurology. 2007; 69(21): 1996-2007. (エビデンスレベルⅠ)
- 2) van Donselaar CA, Schimsheimer RJ, Geerts AT, et al. Value of the electroencephalogram in adult patients with untreated idiopathic first seizures. Arch Neurol. 1992; 49(3): 231-237. (エビデンスレベルⅢ)

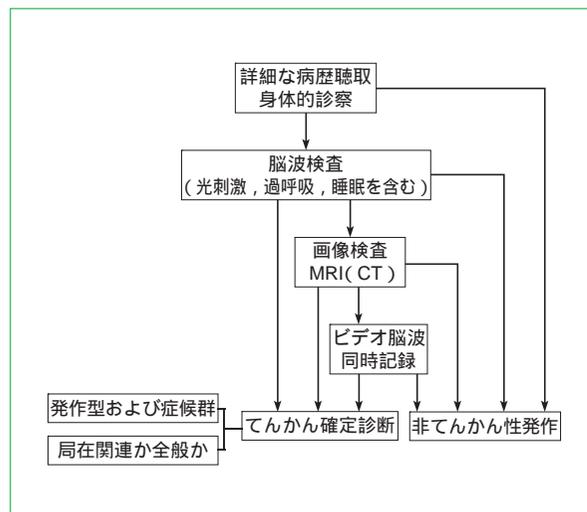


図1 てんかん診断の手順

検索式・参考にした二次資料

PubMed (検索 2008 年 10 月 30 日)

((epileptic seizures) or epilepsy) and diagnosis and (distinguish or differentiate or “Diagnosis, Differential” [Mesh]) and (“sensitivity and specificity” [mh] OR sensitivity [tiab] OR specificity [tiab] OR likelihood ratio* OR practice guideline [pt] OR likelihood functions [mh]) and (meta-analysis [mh] OR meta-analysis [pt] OR metaanaly* [tiab] OR “meta analysis” OR multicenter study [pt] OR evaluation studies [pt] OR validation studies [pt] OR systematic review* OR systematic [sb]) = 32 件

医中誌ではエビデンスとなる文献は見つからなかった。

CQ 1-7

光感受性てんかんの診断はどうすればよいのか

推奨

脳波検査での光刺激で、光突発反応（photoparoxysmal response; PPR）の出現が診断に必須である^{1,2)}。てんかん発作があり、脳波で PPR を認める症例が光感受性てんかん（photosensitive epilepsy; PSE）である。てんかん発作とは無縁で、偶然脳波検査を受けるまで、光感受性体質に気付かない潜在的な光感受性者もいる（**グレード B**）。

解説・エビデンス

光感受性（photosensitivity）とは、光や図形等の視覚刺激による誘発発作（けいれんなど）、すなわち光感受性発作を起こしたことがある場合か、脳波検査での光刺激で PPR が認められる場合を指す（エビデンスレベル II）^{1,2)}。PSE の頻度は 5～24 歳では 4,000 人に 1 人である。潜在的な体質性光感受性者を含めると光感受性者の頻度は 0.3～3%とされている（エビデンスレベル II）¹⁾。純粋な PSE は、小児期後期から思春期にかけて多く、女性に多い（男性の 1.5～2.0 倍）。遺伝的要素が高く、家族に光感受性がみられることが多い。臨床的には強直間代発作がほとんどで、欠神発作やミオクロニー発作も時にみられる（エビデンスレベル II）¹⁾。

文献

- 1) Fisher RS, Harding G, Erba G, et al. Photic- and pattern-induced seizures: a review for the Epilepsy Foundation of America Working Group. *Epilepsia*. 2005; 46(9): 1426-1441. (エビデンスレベル II)
- 2) 高橋幸利. 日本てんかん学会ガイドライン作成委員会 (藤原建樹, 飯沼一字, 他). 光感受性てんかんの診断・治療ガイドライン. てんかん研. 2005; 23(2): 171-175. (エビデンスレベル II)

検索式・参考にした二次資料

PubMed (検索 2008 年 10 月 10 日)

("epilepsy, reflex" [MeSH Terms] OR ("epilepsy" [All Fields] AND "reflex" [All Fields]) OR "reflex epilepsy" [All Fields] OR ("photogenic" [All Fields] AND "epilepsy" [All Fields]) OR "photogenic epilepsy" [All Fields]) AND ("meta-analysis as topic" [MeSH Terms] OR meta-analysis [pt] OR (metaanalyses [tiab] OR metaanalysis [tiab] OR metaanalytic [tiab] OR metaanalytical [tiab] OR metaanalytically [tiab] OR metaanalyze [tiab] OR metaanalyzed [tiab] OR metaanalyzing [tiab]) OR "meta analysis" [All Fields] OR multicenter study [pt] OR evaluation studies [pt] OR validation studies [pt] OR (systematic review [All Fields] OR systematic review/analysis [All Fields] OR systematic reviewers [All Fields] OR systematic reviewing [All Fields] OR systematic reviews [All Fields]) OR systematic [sb]) = 114 件

医中誌ではエビデンスとなる文献は見つからなかった。

CQ 1-8

若年ミオクロニーてんかんの診断はどうすればよいのか

推奨

若年ミオクロニーてんかんは、ミオクロニー発作と全般強直間代発作を主症状とする疾患である¹⁾。診断には病歴、年齢依存性、発作の誘因、脳波所見が重要である (グレードB)。

解説・エビデンス

ミオクロニー発作は、突然起こる短時間の衝撃様の筋収縮で、顔面・体幹・四肢筋に単発性あるいは多発性に起こり、時に全般化することもある (エビデンスレベルIV)¹⁾。普通、意識消失はない。単独に起こることもあるが、同時に全般強直間代発作を呈するものも多い。外的刺激、特に光刺激に対して敏感である。若年ミオクロニーてんかん (juvenile myoclonic epilepsy, Janz 症候群) は、特発性全般てんかんの5~10%にみられる (エビデンスレベルIII)²⁾。これを示唆する徴候は、①小児期から若年期の発症、②断眠やアルコールでの誘発、③早朝の強直間代発作あるいはミオクロニー発作、④短時間の欠伸発作、⑤脳波での光突発反応、全般性3Hz棘徐波複合あるいは多棘徐波複合など、である (エビデンスレベルIII)³⁾。

文献

- 1) Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission of Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1981; 22(4): 489-501. (エビデンスレベルIV)
- 2) Grünewald RA, Panayiotopoulos CP. Juvenile myoclonic epilepsy. A review. *Arch Neurol*. 1993; 50(6): 594-598. (エビデンスレベルIII)
- 3) Zifkin B, Andermann E, Andermann F. Mechanisms, genetics, and pathogenesis of juvenile myoclonic epilepsy. *Curr Opin Neurol*. 2005; 18(2): 147-153. (エビデンスレベルIII)

検索式・参考にした二次資料

PubMed 検索 (2008年10月10日)

myoclonic epilepsy and (meta-analysis [mh] OR meta-analysis [pt] OR metaanaly* [tiab] OR "meta analysis" OR multicenter study [pt] OR evaluation studies [pt] OR validation studies [pt] OR systematic review* OR systematic [sb]) = 73件

医中誌ではエビデンスとなる文献は見つからなかった。

CQ 1-9

てんかんと REM 睡眠行動異常症の鑑別はどうか

推奨

REM 睡眠行動異常症 (REM sleep behavior disorder; RBD) は、REM 睡眠中に起こる睡眠随伴症の一つである。鮮明な夢見体験とともに荒々しい異常行動を示す。診断は睡眠障害国際分類第 2 版 (ICSD-2)¹⁾ に基づいて診断することが推奨される (グレード A)。

解説・エビデンス

一般に 50 歳以後の中高年の男性に多い。通常 REM 睡眠中は骨格筋の筋緊張が低下しており、夢の内容が行動に表れることはない (エビデンスレベル III)²⁾。しかし、何らかの原因によって REM 睡眠中に筋活動が十分抑制されていない場合、手足を動かしたり、大声で叫ぶなど夢に一致した動作が生じ、時に粗暴な行動がみられることがある (表 1) (エビデンスレベル III)²⁾。30% はパーキンソン病やレビー小体型認知症の発症に前駆するといわれている (エビデンスレベル III)³⁾。前頭葉ないし側頭葉てんかんと誤診されることもある。

文献

- 1) American Academy of Sleep Medicine. The International Classification of Sleep Disorders: Diagnostic & Coding Manual, 2nd ed. Amer Academy of Sleep Medicine; 2005. p. 148-152. (エビデンスレベル IV)
- 2) Mahowald MW, Schenck CH, Bornemann MA. Pathophysiologic mechanisms in REM sleep behavior disorder. Curr Neurol Neurosci Rep. 2007; 7(2): 167-172. (エビデンスレベル III)
- 3) Kumru H, Santamaria J, Tolosa E, et al. Relation between subtype of Parkinson's disease and REM sleep behavior disorder. Sleep Med. 2007; 8(7-8): 779-783. (エビデンスレベル III)

検索式・参考にした二次資料

PubMed 検索 (2008 年 10 月 30 日)
rem behavior AND epilepsy = 48 件
医中誌ではエビデンスとなる文献は見つからなかった。

表 1 REM 睡眠行動異常症 (RBD) の診断基準 [睡眠障害国際分類第 2 版 (ICSD-2)] (エビデンスレベル IV)¹⁾

A	筋抑制を欠いた REM 睡眠 (REM sleep without atonia) が存在する：持続的または間欠的な頤 (おとがい) 筋活動の亢進や、頤筋または四肢の相動的な収縮 (twitching)。
B	少なくとも次の 1 項目が存在する。 1. けがをしてしまうか、あるいはけがをしてもおかしくないような睡眠時の荒々しい行動。 2. 睡眠ポリグラフ検査中に記録された REM 睡眠時の異常行動。
C	REM 睡眠中に、てんかん性脳波活動がみられない (RBD と他の REM 睡眠関連性けいれんの併発とを、明瞭に区別できる場合を除く)。
D	他の睡眠異常症では十分説明できない睡眠障害である。 (内科疾患や神経疾患、精神疾患、薬剤性や薬物乱用による疾患)