

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，2006年に発表された発作・症候群の分類試案（エビデンスレベルⅣ）³⁾を2010年に修正した（エビデンスレベルⅣ）⁴⁾．1981年と2010年の新旧対照を表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．1989年版のてんかん症候群の分類を表2に，2010年の脳波・臨床症候群分類を表3にまとめた．

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．
4. 実際の多数の患者群で，2010年改訂版を用いて，発作分類とてんかん分類の実効性の検証は全くなされていない．今後，国際的な分類の標準になるかどうかは現時点で不明である．

文献

- 1) Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the

表1 てんかん発作型国際分類の1981年版と2010年改訂版との対応

1981年発作型分類	2010年改訂版分類
部分発作	焦点発作 (発作時の障害程度の記述用語を併記する)
A. 単純部分発作 (意識減損はない) 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)	A. 意識障害なし 1. 運動徴候または自律神経症状. 「単純部分発作」の概念にほぼ一致. 「焦点性運動発作」または「自律神経発作」を使用可能 2. 自覚的な主感覚・精神的現象. 2001年用語集の「前兆」と一致
B. 複雑部分発作 1. 単純部分発作で始まり意識減損に移行するもの 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	B. 意識障害あり 「複雑部分発作」にほぼ一致. 「認知障害発作」
C. 二次的に全般化する部分発作 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	両側性けいれん性発作 (強直, 間代または強直-間代要素を伴う) への進展 この表現は「二次性全般化発作」の用語に代わる
全般発作	
A. 1. 欠神発作 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 (b-fは単独でも組み合わせでもありうる) 2. 非定型欠神発作 a. 筋緊張の変化はA1よりも明瞭 b. 発作の起始/終末は急激でない	A. 欠神発作 1. 定型欠神発作 3. 特徴を有する欠神発作 ミオクロニー欠神発作 眼陰ミオクロニー 2. 非定型欠神発作
B. ミオクロニー発作	B. 1. ミオクロニー発作 2. ミオクロニー脱力発作 3. ミオクロニー強直発作
C. 間代発作	C. 間代発作
D. 強直発作	D. 強直発作
E. 強直間代発作	E. 強直, 間代発作 (すべての組み合わせ)
(明確に対応するものなし)	
F. 脱力発作	F. 脱力発作
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	てんかん性スパズムス

表 1 (続き)

1981年発作型分類	2010年改訂版分類
	上記のカテゴリのいずれかに明確に診断されない発作は、正確な診断を行えるような追加情報が得られるまで「分類不能」と判断すべきであるが、「分類不能」は分類の中の一つのカテゴリとはみなさない。

(<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) 2010年国際分類は、てんかん研28：515-525、2011の日本語訳から引用。
- 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)

<p>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</p> <p>1.1 特発性 (年齢に関連して発病する)</p> <ul style="list-style-type: none"> ・ 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 <p>1.2 症候性</p> <ul style="list-style-type: none"> ・ 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 <p>1.3 潜因性</p>	<ul style="list-style-type: none"> ・ 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 <p>2.3 症候性</p> <p>2.3.1 非特異病因</p> <ul style="list-style-type: none"> ・ 早期ミオクロニー脳症 ・ サプレッション・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 <p>2.3.2 特異症候群</p>
<p>2. 全般てんかんおよび症候群</p> <p>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)</p> <ul style="list-style-type: none"> ・ 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 <p>2.2 潜因性あるいは症候性 (年齢順)</p> <ul style="list-style-type: none"> ・ 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 	<p>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</p> <p>3.1 全般発作と焦点発作を併有するてんかん</p> <ul style="list-style-type: none"> ・ 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 <p>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</p> <p>4. 特殊症候群</p> <p>4.1 状況関連性発作 (機会発作)</p> <ul style="list-style-type: none"> ・ 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

表3 脳波・臨床症候群およびその他のてんかん (ILAE, 2010)

<p>脳波・臨床症候群 (発症年齢別)^a</p> <p>新生児期</p> <ul style="list-style-type: none"> 良性家族性新生児てんかん 早期ミオクロニー脳症 大田原症候群 <p>乳児期</p> <ul style="list-style-type: none"> 遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん West 症候群 乳児ミオクロニーてんかん 良性乳児てんかん 良性家族性乳児てんかん Dravet 症候群 非進行性疾患のミオクロニー脳症 <p>小児期</p> <ul style="list-style-type: none"> 熱性けいれんプラス (乳児期から発症することがある) 早発良性小児後頭葉てんかん症候群 ミオクロニー脱力 (旧用語: 失立) 発作を伴うてんかん 中心側頭部棘波を示す良性てんかん 常染色体優性夜間前頭葉てんかん 遅発性小児後頭葉てんかん (Gastaut 型) ミオクロニー欠神てんかん Lennox-Gastaut 症候群 睡眠時持続性棘徐波を示すてんかん性脳症^b Landau-Kleffner 症候群 小児欠神てんかん <p>青年期-成人期</p> <ul style="list-style-type: none"> 若年欠神てんかん 若年ミオクロニーてんかん 全般強直間代発作のみを示すてんかん 進行性ミオクロヌステんかん 聴覚症状を伴う常染色体優性てんかん その他の家族性側頭葉てんかん <p>年齢との関連性が低いもの</p> <ul style="list-style-type: none"> 多様な焦点を示す家族性焦点性てんかん (小児期から成人期) 反射てんかん <p>明確な特定症状群</p> <ul style="list-style-type: none"> 海馬硬化症を伴う内側側頭葉てんかん Rasmussen 症候群 視床下部過誤腫による笑い発作 片側けいれん・片麻痺・てんかん <p>これらの診断カテゴリーのいずれにも該当しないてんかんは、最初に既知の構造的/代謝性疾患 (推定される原因) の有無、次に主な発作の発現様式 (全般または焦点性) に基づいて識別することができる。</p> <p>構造的/代謝性の原因に帰するてんかん (原因別に整理)</p> <ul style="list-style-type: none"> 皮質形成異常 (片側巨脳症, 異所性灰白質など) 神経皮膚症候群 (結節性硬化症複合体, Sturge-Weber 症候群など) 腫瘍 感染 外傷 血管腫 周産期脳障害 脳卒中 その他 <p>原因不明のてんかん</p> <ul style="list-style-type: none"> てんかん発作を伴う疾患であるがそれ自体は従来の分類ではてんかん型として診断されないもの 良性新生児発作 熱性けいれん

a この脳波・臨床症候群の配置は病因を反映したものではない。

b 徐波睡眠時てんかん放電重積状態とも呼ぶこともある。

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)
- 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) Berg AT et al : Revised terminology and concepts of organization of seizures and epilepsies : Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*, 2010; 51 : 676-685 (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。