

cq 1-1

てんかんとはなにか

要約

てんかんとは、てんかん性発作を引き起こす持続性素因を特徴とする脳の障害である。すなわち、慢性の脳の病気で、大脳の神経細胞が過剰に興奮するために、脳の発作性の症状が反復性に起こる。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などが生じる。明らかなけいれんがあればてんかんの可能性は高い。

解説

大脳の神経細胞は規則正しいリズムでお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・過同期）が生じることによって起きるのが、てんかんである。無熱時にも起こり、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発作症状はさまざまである¹⁾。「ひきつけ、けいれん」だけでなく、「ボーっとする」、「体がピクツとする」、「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（10 頁 **CQ1-4** および 12 頁 **CQ1-5** 参照）。また、てんかんは繰り返し起こることが特徴である。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（15 頁 **CQ1-6** 参照）。

従来、てんかんは、「24 時間以上の間隔で生じた 2 回の非誘発性発作」という定義が用いられてきた。国際抗てんかん連盟（ILAE）の作業部会は 2014 年に「2 回の非誘発性発作」の基準を満たさない特殊な状況でもてんかんの場合があるので、それに対応できるように、てんかんを以下のいずれかの状態と定義される脳の疾患であると変更した²⁾。① 24 時間以上の間隔で 2 回以上の非誘発性（または反射性）発作が生じる。② 1 回の非誘発性（または反射性）発作が生じ、その後 10 年間にわたる発作再発率が 2 回の非誘発性発作後の一般的な再発リスク（60%以上）と同程度である（注参照）。③ てんかん症候群と診断されている。

「非誘発性発作」（unprovoked seizure）という用語は、明らかな誘因がない慢性疾患としての自発発作である。これに対し「誘発性発作」は、急性症候性発作、状況関連発作ともよばれ、脳炎、外傷、脳血管障害、代謝障害などの急性の脳への侵襲に対する反応として発症する発作である³⁾。

注：項目②は、非誘発性発作が 1 回あり、しかも再発リスクが 60%以上と証明できる場合には、てんかんとみなして患者ケアを開始するという意味である。その具体例としては、脳卒中発症から 1 か月以上経過して孤発発作を起こした患者や、孤発発作の発生と同時に症状の器

質的または間接的な成因およびてんかん様の脳波所見が認められた小児などがある。また、孤発発作後に持続的な閾値変化を伴う特定のてんかん症候群と診断できる患者もその一例である。初回発作がてんかん重積状態としても、それ自体でてんかんが示唆されるわけではない²⁾。

文献

- 1) 飯沼一字, 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.
- 2) Fisher RS, Accvedo C, Arzimanoglou A, et al. ILAE Official Report. A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014 ; 55(4) : 475-482.
- 3) Beghi E, Carpio A, Forsgren L, et al. Recommendation for a definition of acute symptomatic seizure. *Epilepsia*. 2010 ; 51(4) : 671-675.

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。

PubMed 検索 : 2015 年 6 月 28 日

(((((((((epilepsy/classification [majr] OR epilepsy/diagnosis [majr])) AND ((define* OR definit*)))) AND (Humans [Mesh] AND (English [LA] OR Japanese [LA])))) AND ("2008" [Date-Publication] : "2015" [Date-Publication])) AND ("ILAE") OR ("NICE" OR "National Institute for Health and Care Excellence")) = 17 件

医中誌検索 : 2015 年 6 月 25 日

((((鑑別診断/TH) and (((レム睡眠行動障害/TH or REM 睡眠行動異常症/AL) or (てんかん/MTH)) and (日本てんかん学会/AL)))) and (DT=2008:2015 and PT=会議録除く and CK=ヒト) = 6 件

てんかん診断の問診において必要な事項はなにか

要約

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、てんかと診断するためには、通常は2回以上の発作の確認が必要である。

解説

以下の1～3に関して詳細な病歴聴取をすることが診断に重要である^{1,2)}。

1. 患者および発作目撃者から発作の情報を得ることが重要である

- 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重要である

- 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、眼球偏位、発声、顔色、呼吸および脈拍）
- c. 発作後の行動、状態の詳細
- d. 家族撮影のビデオ

3. カルテの病歴記載に際しては、次の事項を含むことが重要である

- a. 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、精神疾患など）
- d. 併存疾患（表1参照）
- e. アルコール歴、常用薬、麻薬歴の既往

表 1 | てんかんを伴う主な疾患

1. 仮死分娩	8. 中枢神経感染症
2. 脳の形成障害	9. 自己免疫性脳炎
3. 遺伝子異常	10. 脳出血
4. 染色体異常	11. 脳梗塞
5. 発達障害	12. 脳腫瘍
6. 代謝異常	13. 脳外傷
7. 低酸素	14. 認知症

- 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.
- 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.

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 ikelihood 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。

PubMed 検索：2015 年 6 月 28 日

((((((((((epilepsy [majr]) AND medical history taking [mesh])) AND ("2008" [Date-Publication] : "2015" [Date-Publication])) AND (English [Language] OR Japanese [Language])))) AND Humans [Filter])) AND ("ILAE" OR "NICE") = 0 件

医中誌検索：2015 年 6 月 25 日

(((((てんかん/MTH)) and (SH = 診断)) and (病歴聴取/MTH))) and (DT = 2008:2015 and PT = 会議録除く) = 0 件

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の分類はなにか

要約

てんかん発作の分類は，その後の患者の取り扱い，検査および抗てんかん薬の選択に不可欠であり，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。

解説

現時点では，てんかん発作型の分類は 1981 年¹⁾，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²⁾ の ILAE の分類が本邦では広く用いられている。しかし，ILAE の作業部会は，新しい疾患分類（2010 年）を提唱した³⁾。1981 年，1989 年，2010 年の新旧対照を表 1，2 に示す⁴⁾。このガイドラインでは，1981 年の発作型分類にしたがい，てんかんを部分（partial）と全般（generalized）発作に分ける。部分とは焦点性（focal）あるいは局在関連性（localization-related）という意味で使われる。

1981 年の発作分類の特徴は，発作症状と脳波所見の忠実な対比から成り立ち（表 1 左），脳波上の「てんかん性放電」という鋭敏度も特異度も最も高い情報を基本にしている。一方，1989 年分類の特徴は，2×2 分法分類を基本としている（表 2 左）。これにより原因としての特発性は必ずしも全般てんかんでなく部分てんかんにもあり，逆に症候性の中に部分てんかんと全般てんかんも明確に分類される。また，この 4 分類のうち症候性部分てんかん以外は原則的に年齢依存性に発病し，発症年齢の要素を同時に反映している。

1. 特発性部分てんかんは，①小児期に発症，②局在関連発作症状と局在脳波所見，③画像所見では異常なし，④思春期までに寛解し，良性である。中心側頭部棘波を示す良性てんかん，後頭部に焦点をもつ Panayiotopoulos 型がある。
2. 症候性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。
3. 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小児期（思春期前まで）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他に神経症候がなく，発作型が欠神発作である，⑤脳波で光突発反応，全般性の 3 Hz 棘徐波複合あるいは多棘徐波複合などがある。
4. 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器質的脳形態異常などがある。

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 年改訂版発作型分類
部分(焦点性、局在性)発作	焦点発作
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 運動徴候または自律神経症状が観察される。これは「単純部分発作」の概念にほぼ一致する(発作の症状の表れ方によっては、本概念を適切に表現する用語として「焦点性運動発作」または「自律神経発作」を用いることができる)。 自覚的な主感覚・精神的現象のみあり。これは 2001 年の用語集に採用された用語である「前兆」の概念に一致する。
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 c. 意識減損で始まるもの	B. 意識障害あり これは「複雑部分発作」の概念にほぼ一致する。この概念を伝える用語として「認知障害発作」が提案されている。
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」の用語に代わるものである。
全般発作	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)	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 眼瞼ミオクロニー
2. 非定型欠神発作 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	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 (明確に対応するものなし)	E. 強直、間代発作(すべての組み合わせ)
F. 脱力発作	F. 脱力発作
未分類てんかん発作	未分類てんかん発作
新生児発作	てんかん性スパasmus
律動性眼球運動	
咀嚼	
水泳運動	
	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 1 つのカテゴリとはみなさない。

[1981 年分類は、てんかん研. 1987 ; 5(2) : 62 の日本語訳から引用。2010 年分類は、てんかん研. 2011 ; 28(3) : 515-525 の日本語訳から引用]

表 2 | てんかん症候群国際分類の 1989 年版と 2010 年改訂版

1989 年分類	2010 年改訂版症候群分類
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	脳波・臨床症候群(発症年齢別) ^a
1.1 特発性(年齢に関連して発病する)	新生児期
・中心・側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん	良性家族性新生児てんかん
・後頭部に突発波をもつ小児てんかん	早期ミオクロニー脳症
・原発性読書てんかん	大田原症候群
1.2 症候性	乳児期
・小児の慢性進行性持続性部分てんかん	遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん
・特異な発作誘発様態をもつてんかん	West 症候群
・側頭葉てんかん	乳児ミオクロニーてんかん
・前頭葉てんかん	良性乳児てんかん
・頭頂葉てんかん	良性家族性乳児てんかん
・後頭葉てんかん	Dravet 症候群
1.3 潜因性	非進行性疾患のミオクロニー脳症
2. 全般てんかんおよび症候群	小児期
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)	熱性けいれんプラス(乳児期から発症することがある)
・良性家族性新生児けいれん	早発良性小児後頭葉てんかん症候群(Panayiotopoulos 型)
・良性新生児けいれん	ミオクロニー脱力(旧用語: 失立)発作を伴うてんかん
・乳児良性ミオクロニーてんかん	中心側頭部棘波を示す良性てんかん
・小児欠神てんかん(ピクノレプシー)	常染色体優性夜間前頭葉てんかん
・若年欠神てんかん	遅発性小児後頭葉てんかん(Gastaut 型)
・若年ミオクロニーてんかん(衝撃小発作)	ミオクロニー欠神てんかん
・覚醒時大発作てんかん	Lennox-Gastaut 症候群
・上記以外の特発性全般てんかん	睡眠時持続性棘徐波(CSWS)を示すてんかん性脳症 ^b
・特異な発作誘発様態をもつてんかん	Landau-Kleffner 症候群
2.2 潜因性あるいは症候性(年齢順)	小児欠神てんかん
・West 症候群(乳児けいれん, 電撃・点頭・礼拝けいれん)	青年期-成人期
・Lennox-Gastaut 症候群	若年欠神てんかん
・ミオクロニー失立発作てんかん	若年ミオクロニーてんかん
・ミオクロニー欠神てんかん	全般強直間代発作のみを示すてんかん
2.3 症候性	進行性ミオクロヌスてんかん
2.3.1 非特異病因・早期ミオクロニー脳症	聴覚症状を伴う常染色体優性てんかん
・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	その他の家族性側頭葉てんかん
・上記以外の特発性全般てんかん	年齢との関連性が低いもの
2.3.2 特異症候群	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)
3. 焦点性が全般性か決定できないてんかんおよび症候群	反射てんかん
3.1 全般発作と焦点発作を併有するてんかん	明確な特定症状群
・新生児発作	海馬硬化症を伴う内側側頭葉てんかん
・乳児重症ミオクロニーてんかん	Rasmussen 症候群
・徐波睡眠時に持続性棘徐波を示すてんかん	視床下部過誤腫による笑い発作
・獲得性てんかん性失語(Landau-Kleffner 症候群)	片側けいれん・片麻痺・てんかん
・上記以外の未決定てんかん	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。
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	構造的/代謝性の原因に帰するてんかん(原因別に整理)
4. 特殊症候群	皮質形成異常(片側巨脳症, 異所性灰白質など)
4.1 状況関連性発作(機会発作)	神経皮膚症候群(結節性硬化症複合体, Sturge-Weber 症候群など)
・熱性けいれん	腫瘍
・孤発発作, あるいは孤発のてんかん重積状態	感染
・アルコール, 薬物, 子癇, 非ケトン性高グリシン血症などによる急性の代謝障害	外傷
や急性アルコール中毒にみられる発作	血管腫
	周産期脳障害
	脳卒中
	その他
	原因不明のてんかん
	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

[1981 年分類は, てんかん研, 1987: 5(2): 62 の日本語訳から引用。2010 年分類は, てんかん研, 2011: 28(3): 515-525 の日本語訳から引用]

a: 脳波・臨床症候群の分類はその原因を反映しない。

b: 時に Electrical Status Epilepticus during Slow Sleep (ESES) とよばれる。

2010年版の基本的な考え方を以下に示す。

1. 発作の発現様式と発作の分類

部分発作という用語はなくなり、焦点発作（意識障害あり、なし）に統一された（表1右）。「全般性」と「焦点性」は、発作が両側大脳半球のネットワーク内に起こり、このネットワークが急速に発作に巻き込まれるもの（全般性）と、一側大脳半球だけのネットワーク内に起始し、はっきりと限局する、あるいはそれよりもう少し広汎に一側半球内に広がったもの（焦点性）とに再定義された。

2. 基礎病因の分類

従来の「特発性」、「症候性」、「潜因性」に代わる概念として「素因性」、「構造的/代謝性」、「原因不明」の用語を使用することを推奨している。

なお、本項執筆時点（2016年）までに報告された分類に準拠しており、それ以降に発表された分類は扱っていない。

文献

- 1) Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1981; 22(4): 489-501.
- 2) Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1989; 30(4): 389-399.
- 3) Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, 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(4): 676-685.
- 4) 飛松省三. 第1章 てんかんの疫学. 2分類(1981年, 1989年, 2010年の比較). 日本てんかん学会 編. てんかん専門医ガイドブック. 東京, 診断と治療社. 2014. p.5-10.

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。

PubMed 検索：2015年6月28日

(((((epilepsy/classification [majr]) AND classification [ti])) AND ("2008" [Date-Publication]: "2015" [Date-Publication])) AND (English [Language] OR Japanese [Language])) AND Humans [Filter])) AND ("ILAE" OR "NICE") = 22件

医中誌検索：2015年6月25日

((((てんかん/MTH) and (分類/TI))) and (DT=2008:2015 and PT=会議録除く)) = 0件

成人においててんかんと鑑別されるべき疾患はなにか

要約

てんかんと紛らわしいものには、次のものがある。

- ①失神（神経調節性、心原性など）
- ②心因性非てんかん発作
- ③過呼吸やパニック障害
- ④脳卒中（脳梗塞、脳出血）、一過性脳虚血発作
- ⑤睡眠時随伴症（レム睡眠行動異常、ノンレムパラソムニア）
- ⑥急性中毒（薬物、アルコール）、薬物離脱、アルコール離脱
- ⑦急性代謝障害（低血糖、テタニーなど）
- ⑧急性腎不全
- ⑨頭部外傷（1週間以内）
- ⑩不随意運動（チック、振戦、ミオクローヌス、発作性ジスキネジアなど）
- ⑪発作性失調症

解説

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%、次いで心原性が8%とされる¹⁾。てんかんと診断するには心血管性の原因を精査することが重要である²⁾。失神発作の特徴は、発作後意識変化や疲労、倦怠感を伴うことがない点である^{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、将来てんかンを発症する全体の危険率は約25%とされる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^{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.
- 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.
- 3) 日本神経学会治療ガイドライン Ad Hoc 委員会. てんかん治療ガイドライン 2002. 臨神経. 2002; 42(6): 549-597.
- 4) Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Diagnosis and management of epilepsy in adults. A national clinical guideline, 2003. p.3-5.

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。

PubMed 検索：2015 年 6 月 28 日

(((((("Epilepsy" [Major Mesh]) AND "diagnosis, differential" [MeSH Terms]) AND (English [Language] OR Japanese [Language]))) AND ("2008" [Date-Publication] : "2015" [Date-Publication])) AND adult [MeSH])) AND ("ILAE" OR "NICE") = 4 件

医中誌検索：2015 年 6 月 25 日

(((((てんかん/MTH)) and (SH=診断)) and (鑑別診断/TH))) and (DT=2008:2015 and PT=会議録除く and CK=成人 (19～44), 中年 (45～64), 高齢者 (65～), 高齢者 (80～)) = 3 件

小児においててんかんと鑑別されるべき疾患はなにか

要約

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。

- ①熱性けいれん
- ②憤怒けいれん
- ③軽症胃腸炎関連けいれん
- ④睡眠時ひきつけ/睡眠時ミオクローヌス
- ⑤ノンレムパラソムニア（夜驚症/睡眠時遊行症）
- ⑥チック
- ⑦失神（神経調節性、心原性など）
- ⑧心因性非てんかん発作
- ⑨マスターベーション
- ⑩急性代謝障害（低血糖、テタニーなど）

解説

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) 全身性强直発作、強直間代発作を示すのは熱性けいれん、軽症胃腸炎関連けいれん、心因発作の一部、急性代謝性障害、チアノーゼ型憤怒けいれんの長びいたもの、(2) 意識消失や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) びくびくさせるのは睡眠時ミオクローヌス、心因性反応の一部、(4) 恐怖や徘徊などの奇妙な動きを示すのは夜驚症、睡眠時遊行症、心因性反応である。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^{1,2)}。熱性けいれん（特に3歳以降）や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.
- 2) Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Diagnosis and management of epilepsy in adults. A national clinical guideline, 2003.

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

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身性強直けいれん。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、その他明らかでない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はありうる。	+/-	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、ぐにやりと脱力、長びいた場合は全身を強直する。	-	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、ぐにやり脱力、顔面蒼白となる。	-	
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身性強直間代けいれん。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)
睡眠時ひきつけ/ 睡眠時ミオクローヌス		睡眠時ひきつけ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、頭部の筋にも見られる。睡眠時ミオクローヌスは、すべての睡眠段階で起こりえ、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
ノンレムパラソムニア (夜驚症/睡眠時遊行症)		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。半数は睡眠時遊行症も示す。睡眠時遊行症は、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る。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、嘔下などによる反射によるものとがある。意識消失の時間は短い。	-	病歴と症状
心因性非てんかん発作		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、他人が見ていないところでは起こりにくい。心因反応のみの場合と、てんかんがあっても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。心因性非てんかん発作の項(144頁 CQ14-1)を参照。	-	症状 発作時脳波
マスターベーション		下肢を伸展し力があ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うる。	-/+	血糖、血清Ca、血清Na、血中アンモニアなど

("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。

PubMed 検索：2015 年 6 月 28 日

(((((("Epilepsy" [Major Mesh]) AND diagnosis, differential [MeSH Terms])) AND (English [Language] OR Japanese [Language])) AND ("2008" [Date-Publication] : "2015" [Date-Publication])) AND "child" [Filter])) AND ("ILAE" OR "NICE") = 1 件

医中誌検索：2015 年 6 月 25 日

(((((てんかん/MTH)) and (SH=診断)) and (鑑別診断/TH))) and (DT=2008:2015 and PT=会議録除く and CK=幼児(2～5), 小児(6～12), 青年期(13～18))) and (日本てんかん学会/AL) = 1 件

てんかん診断の具体的手順はどうすべきか

要約

てんかん診断の主な手順を図 1 に示す¹⁾。てんかんの確定的な臨床診断は専門家が行うことを推奨する。

解説

非誘発性発作の初回てんかん性発作の場合は、脳波（光刺激、過呼吸、睡眠を含む）を記録することが推奨される^{1,2)}。睡眠賦活脳波はてんかん性放電の記録の出現頻度を上げる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。

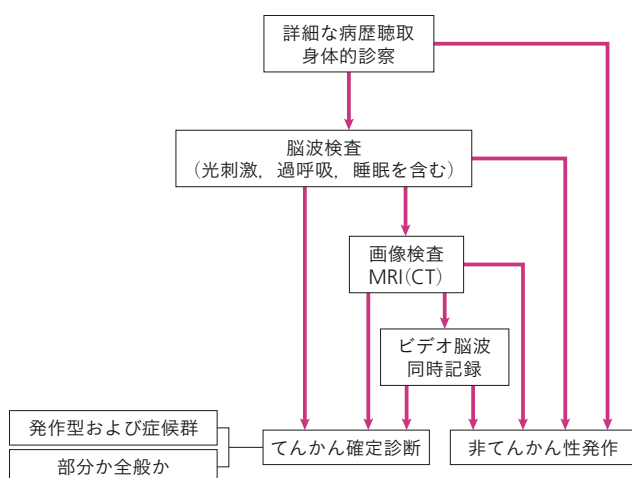


図 1 | てんかん診断の手順

文献

- 1) Krumholz A, Wiebe S, Gronseth G, et al. Practice Parameter : Evaluating an apparent unprovoked first seizure in adults : Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. Neurology. 2007 ; 69(21) : 1996-2007.
- 2) van Donselaar CA, Schimshamer R-J, Geerts A, et al. Value of the electroencephalogram in adult patients with untreated idiopathic first seizures. Arch Neurol. 1992 ; 49(3) : 231-237.

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 metaanalysis* [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。

PubMed 検索：2015 年 6 月 28 日

(((((epilepsy/diagnosis [majr]) AND diagnosis/methods [majr]) AND ((procedure* OR protocol*)))) AND ("2008" [Date-Publication] : "2015" [Date-Publication])) AND (English [Language] OR Japanese [Language]) = 116 件

医中誌検索：2015 年 6 月 25 日

(((((てんかん/MTH)) and (SH=診断))) and (DT=2008:2015 and PT=総説)) and (日本てんかん学会/AL) = 2 件