

精神科医に必要なてんかん診断のための基礎知識

兼本 浩祐, 田所 ゆかり, 加藤 裕子, 大島 智弘

(愛知医科大学精神神経科)

精神科医が知って役立つ可能性の高いてんかん学の基礎知識と精神科医が臨床で出会う可能性が高い、側頭葉てんかん、若年性ミオクローヌステんかん、それからてんかん関連病態としてspike-wave stupor (細川) を紹介した。

1. はじめに

1989年に提案された国際てんかん分類を我々は20年近くの歳月をかけて消化してきたが、2001年、2006年と相次いで新しい分類案が提示され、その臨床的な使い勝手の悪さも相まって少なくとも本邦における精神科医のてんかん離れは新分類を用いた場合、決定的なものとなる可能性がある。その理由は、てんかん新分類が、実際にはもっぱらてんかん外科手術と小児てんかんの臨床をカバーする形で作成されていて、大部分の成人てんかんの臨床には極めて不利な分類となっていることが挙げられる。てんかん新分類が精神科(あるいは成人てんかん)におけるてんかん診療において使い難い理由をざっと表1に挙げた。

図1に精神科医が出会う可能性の高い主要なてんかんの病態をフローチャートで示したが、何十種類もあるてんかん症候群を全て一般精神科医が把握しておく必要はない。実際に精神科医が把握しておくべき病態は、部分てんかんの一部(特に側頭葉てんかん)と若年性ミオクローヌステんかん、広い意味での小発作重積状態(non-convulsive status epilepticus)であろう。

他方で、てんかん治療は基本的に体系的であり、

病型に応じた治療戦略の選択と治療見通しを患者・家族に伝達することが重要である。まずはてんかん診断の基本的な枠組みを1989年分類と2001年分類の使いやすい部分を抽出して解説した上で、図1の精神科医が出会う可能性の高い病態を各論的に紹介したい。紙面の都合で脳波図譜を添付できなかったこと、昨年精神神経学雑誌での発表とかなり重複する部分があることを予め断っておきたい。

2. てんかん学基礎知識

2-1. てんかんの診断水準 (図2)

てんかん学を理解する上で、てんかん発作、てんかん症候群、てんかん大分類という診断水準をきちんと区別しておくことは非常に重要である。たとえば左手の先からピクピクし始めそれが次第に左上肢全体、さらには左顔面へと広がっていく(ジャクソン発作)とか、覚醒時数時間以内に両上肢が大きくピクつく(全般性ミオクローヌス発作)とかいったてんかん発作の水準は、実際に観察可能な、あるいは患者本人が実際に体験している出来事であるのに対して、側頭葉てんかんとか、若年性ミオクローヌステんかんというのは、幾つ

かのでんかん発作とそれに対応する脳波所見を併せて診断する症候群であり、さらに臨床的に近縁の性質を持つ症候群を一まとめにしたものがてんかん大分類である。ただし、厳密に言えば、てんかん発作の水準も完全に症候論だけで決定するのは困難な事例を含んでいる。たとえば欠伸発作と複雑部分発作の鑑別は場合によっては脳波所見を

参考とせざるをえない。新分類ではこの点を鑑み、目に映る現象だけで分類を試みているが、理念が先行し、実際には現実に使用可能な分類とはなっていない。

2-2. 各てんかん大分類の治療反応性 (表2)

てんかんの大分類をこのように考えるとそれぞれに治療反応性・予後に大きな相違がある。特発性部分てんかんでは、思春期までにはほぼ100%てんかんが治癒し、また多くの特発性全般てんかんでは、バルプロ酸を中心とした処方てんかん発作は完全に寛解状態となるか、あるいは少なくとも日常生活に支障がない程度にまでは改善することが多い。これに対して、症候性(あるいはおそらく症候性)部分てんかんに関しては、カルバマゼピンが今尚第一選択薬ではあるが、一部に難治で日常生活に大きな支障が生ずる人達が含まれる。これに対して、レンノックス症候群を代表とするいわゆるてんかん性脳症においては、てんかん発作そのものは大部分が投薬によって抑制することができず、てんかん発作が実質的に大きな生活上の脅威

表1 2001年・2006年分類の成人てんかんの場合の使い難さ

- 診断の多くに発作脳波同時記録が分類に必要なため大部分の成人てんかんには使えない
- 「意識」の概念が回避されているため、たとえば自動車運転の可否など発作の及ぼす社会的インパクトが反映されない(新薬の治験にも使えない)
- 原因に拘るため、数が少なくともラスマッセン症候群や笑い発作を伴う脳幹奇形腫などは症候群に挙げられているのに対して、覚醒時大発作てんかんなど数も多く臨床的に有用であっても範囲の確定しない症候群は削除されている
- 自動症とジャクソン発作などが同じ運動ということで並列されているが、たとえば欠伸発作に伴う口部自動症も複雑部分発作に伴う口部自動症も現象記述水準では同じカテゴリーに分類されてしまう

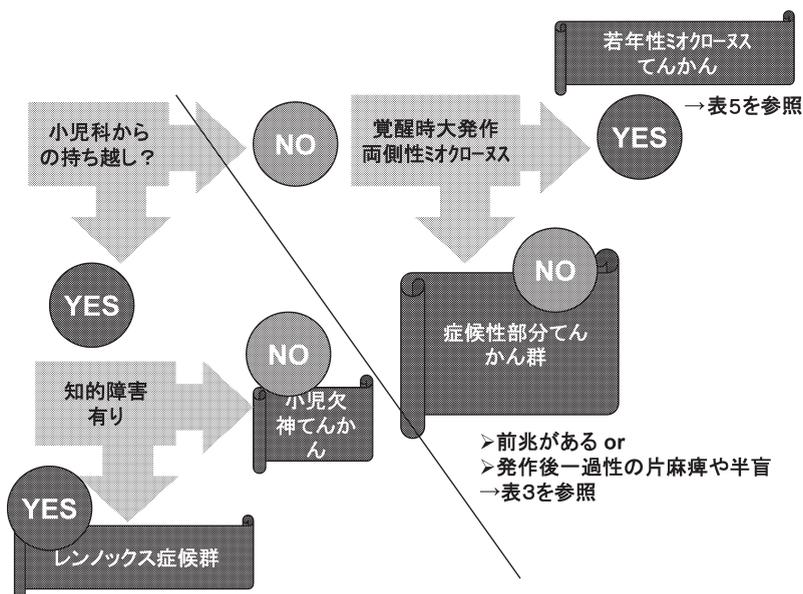


図1 成人てんかんの問診からの実践的疑診

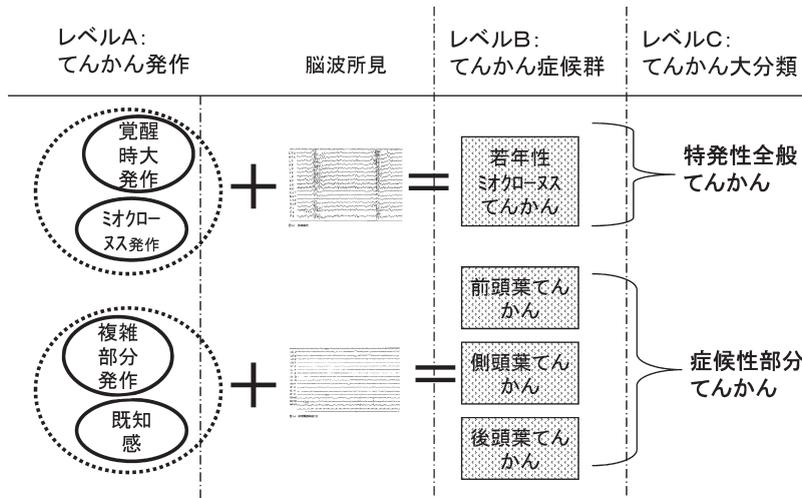


図2 診断水準

表2 てんかん大分類 (発作予後)

●特発性部分てんかん	超優良
●特発性全般てんかん	良
●症候性 (あるいはおそらく症候性) 部分てんかん	難治あり
●てんかん性脳症	ほぼ難治

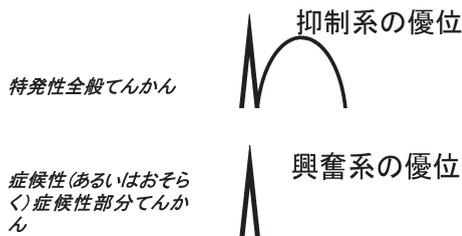


図3 興奮優位と抑制優位

となることが多い。

2-3. 全般てんかんと部分てんかん (抑制優位てんかんと興奮優位てんかん)

図3に模式図を示したが、発作間歇期のてんかん性放電をとりあえず「棘波」成分と「徐波」成分に分けて考えると、棘波成分は興奮性の増大を表現するのに対して、徐波成分は興奮性に対抗し

て抑制性が高まっていることを表しているとも解釈することができる。興奮系はグルタミン酸系受容体と関連しており、抑制系はGABA (A) 受容体と関連している。典型的には特発性全般てんかんは抑制系の働きが目立つのに対して、症候性 (あるいはおそらく症候性) 部分てんかん (旧来の症候性局在関連てんかん) では、興奮系の働きが前面に出ている。特発性部分てんかん (旧来の特発性局在関連てんかん) では、稀ではあるがGABA (A) 受容体の機能を亢進させる薬剤 (カルバマゼピン, ガバペンチン, フェニトイン) の投薬などをきっかけにして、興奮系の問題から抑制系の問題に脳の体制がシフトする可能性がある。レンノックス症候群を代表とするてんかん性脳症 (旧来の症候性潜因性全般てんかん) では、抑制系・興奮系のいずれにも問題があると考えられる (図4)。

3. 精神科医が知っておくと役に立つ てんかん症候群

3-1. 症候性 (あるいはおそらく症候性) 部分てんかん (表3)

症候性部分てんかんを診断する場合、表3に提示したように、意識消失発作に先行して明確な前

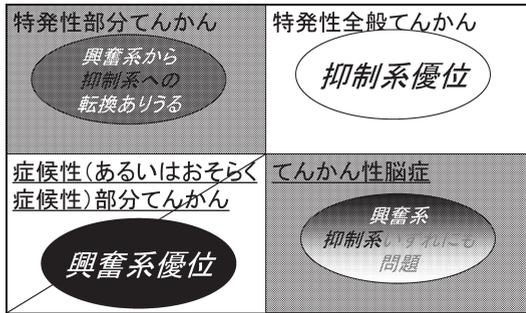


図4 てんかん新4大類型

兆があるか、発作後一過性の神経学的症状が出現する(具体的には半盲か片麻痺)という症候は、単純で誤解し難く、診断根拠としてはかなり確実性が高い。ただし、ここで言う前兆とは、意識消失を伴う発作に数秒から数分間前駆して出現するもので、要素性幻視(キラキラ光るものや虹色の渦巻きなど)や上腹部から込み上げてくる感覚、既知感、感覚性ジャクソン発作(手・顔面・足の一部から始まる痺れ)などがその代表である。次いで、睡眠時にのみ発作が出現する場合も、症候性部分てんかんに準じて扱うことができる場合が多い。画像診断で局在所見がある場合、脳波上てんかん波が局在性を示す場合も症候性部分てんかんの可能性が高いが、症状ほどの確実性はなく、また成人で初発するてんかんの場合、相当数の患者で検出されない場合がある。2001年の新国際分類で症候性部分てんかんに、症候性(おそらくは症候性)部分てんかんという下線部の但し書きがついたのは、多くの症例で、臨床的徴候だけから画像診断や脳波の所見なしに診断をつける必要があることを実質的に追認している表現であると考えられる。

3-1-1. 側頭葉てんかん (表4)

側頭葉てんかんは、精神症状や性格変化などが生ずる可能性も高く、また頻度も高いため、症候性部分てんかんの中でも、別途精神科医が知っておく必要があるてんかん症候群である。典型的な

表3 症候性部分てんかんの診断

- かなり確実な徴候
 - ・意識消失を伴う発作に前駆して前兆がある
 - ・けいれんを伴う意識消失発作後に一過性の片麻痺ないしは半盲が出現する
- 疑わしい徴候
 - ・画像診断的に局在病変が存在する
 - ・脳波上局在的なてんかん波が出現する
 - ・発作が睡眠中のみに出現する

表4 側頭葉てんかんの問診

- 前兆(上腹部不快感、既知感、実体的意識性を伴うような特異な不安感、幻嗅・幻味)
- 複雑部分発作(口をくちやくちやするといった口部自動症を典型的には伴う意識消失発作)
- 発作後もうろう状態(発作終了後意識はすぐに通常はもどらず、歩き回ったり、見当識障害を示したりする。)
- 幼少時に重症熱性けいれんの既往歴

側頭葉てんかんの発作像は、既知感、上腹部不快感などの特徴的な前兆、口部自動症を伴う複雑部分発作、発作後もうろう状態からなる全経過数秒から十数分の発作である。この一連の症状展開の流れのいくつかの要素が確認できれば側頭葉てんかんを病歴から疑って良い。

側頭葉てんかんを疑った場合、幼少時に15分以上続くような重症熱性けいれんの既往歴がなかったかを確認し、もしあればその際に発作後の一過性の麻痺がなかったかなどを確認しておくとうまい。こうした病歴の存在は海馬硬化を伴う内側型側頭葉てんかんの可能性を強く示唆し、もし発作が投薬で寛解しない場合、てんかん外科手術の良い適応となるからである。

脳波は基準誘導の陰性化のためにしばしば単極誘導では一側全体の陽性棘波を示し、双極誘導では一側の前側頭部あるいは中側頭部に位相の逆転を示す。

3-2. 若年性ミオクローヌステんかん (表5)
思春期発症のてんかんで、鑑別診断として重要

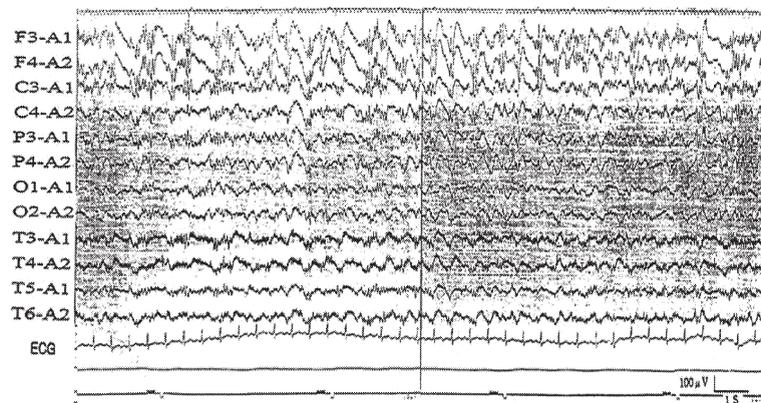
なものは、若年性ミオクローヌステんかんである。若年性ミオクローヌステんかんの診断については表5にまとめたが、思春期前後に覚醒後数時間以内に両上肢の比較的大きなピクつきが他覚的・自覚的に確認される場合、若年性ミオクローヌステんかんは鑑別診断の第一の候補になると考えられ

表5 若年性ミオクローヌステんかんの診断

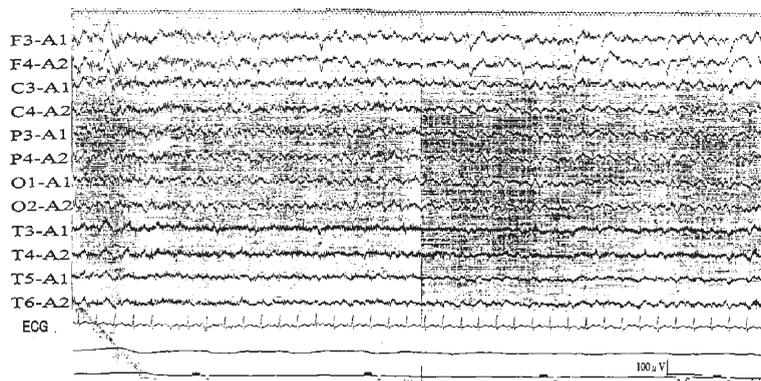
- 思春期発症
- 覚醒時数時間以内に出現する両側上肢のミオクローヌス発作
- 脳波上、3~4 c/sの比較的不規則な多棘徐波が散発的に出現

る(表5)。多棘徐波が脳波上の特徴的なてんかん波であるが、必ずしも全例で確認できるわけではない。また、上肢のピクつきは時にかなり非対称で、患者・家族は一側のピクつきとして訴える場合があり、ジャクソン発作と誤診しないように注意を要する場合がある。

覚醒時大発作てんかんは、若年性ミオクローヌステんかんをその中核群に含んでいるが、それよりも広い症候群であると考えられることができる。てんかん大発作が覚醒後数時間以内に集積して出現するのがその特徴である。また、進行性ミオクローヌステんかんの一部、良性家族性ミオクローヌステんかんの一部では、病期がなお早期で小脳失



a) 錯乱・見当識障害あり



b) ジアゼパム静注後：脳波異常は消失し、見当識は大幅に改善した。

図5 Spike & wave stupor

調や知能低下が出現していない時点では若年性ミオクロームスてんかんと鑑別診断を要する場合があります，注意を要する．覚醒時数時間以内の発症かどうか，動作性ミオクロームスの有無（ただし動作性ミオクロームスと算盤やピアノなど頭を使う手作業で発作が誘発されるいわゆる“praxis-induced” seizure とは区別する必要がある），てんかん性脳波の出現頻度などが鑑別のための目安になる場合がある．

3-3. Spike & wave stupor (細川)

てんかんの既往歴がない人が中年以降に突然錯乱状態となり，その逸脱行為が全般性棘徐波の出現と対応している場合がある．マプロチリンやアナフラニールなどの抗うつ剤が引き金になる場合や，ベンゾジアゼピンの離脱が引き金になる場合，そうした薬剤とは無関係に突然出現する場合など様々な場合があるが，うつ病診療中であらばうつ

病性の昏迷と誤診される場合もあるので脳裏に置いておくべき病態である．実際に全誘導に広がる場合もあるが，図5に示したように前頭部にかなり偏った配置で出現する場合もある．統合失調症において何らかの脳機能の器質的な低下が合併する場合にも散見されるので注意を要する．

文 献

- 1) Engel, J. Jr.: International League Against Epilepsy (ILAE). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*, 42; 796-803, 2001
- 2) 兼本浩祐: てんかん学ハンドブック, 第二版. 医学書院, 東京, 2006
- 3) Sirven, J.I., Fife, T.D., Wingerchuk, D.M., et al.: Second-generation antiepileptic drugs' impact on balance: a meta-analysis. *Mayo Clin Proc*, 62; 40-47, 2007