

第105回日本精神神経学会総会

教 育 講 演

てんかんの新しい国際分類（案）について

地 引 逸 亀（金沢医科大学精神神経科学教室）

これまでの1981年のてんかん発作の分類と1989年のてんかんおよびてんかん症候群の分類に代わって、2001年にてんかん診断大要案⁵⁾が国際抗てんかん連盟 International League Against Epilepsy (ILAE) から提唱された。これは軸1の発作現象の具体的記述、軸2の発作型の分類、軸3のてんかんおよびてんかん症候群の分類、軸4の基礎的原因疾患の分類、軸5の機能障害の評価という多軸診断からなっているが、2006年にその軸2の発作型の分類と軸3のてんかんおよびてんかん症候群の分類に関して改訂案⁶⁾が出された。さらに本年2009年の6月にそれらの新たな改訂案⁷⁾がILAEのホームページに掲載され、続いて7月にもその若干の訂正⁸⁾が入れられた。本講演ではこれらのでんかんの新しい国際分類（案）について解説する。

まず2001年の大要案について述べると、軸1の発作現象の具体的記述は発作の記載的現象論的アプローチは臨床的価値があるというILAEの考えに基づいており、ILAEの記載的発作用語集⁴⁾の標準用語を用いて記述することが推奨されている。その中で発作現象そのものを記載する用語はMOTOR, NON-MOTOR, AUTONOMIC EVENTSに大別され、MOTORなどは最高で5桁に細分類されている。さらに発作の側性(laterality)や身体部位、発作出現の関連因子(頻度や誘発因子、睡眠・覚醒や月経との関係など)、持続時間や発作重積の有無、重篤度の評価、

前駆症状、発作後症状などを記述する用語が全部で9項目に大別されている(表1にその概要を示す)。この用語集を用いて単に「○○発作」とだけ記述してもよく、必要に応じて任意な程度まで記述すればよいとしている。表2の1981年の発作の旧分類における部分発作の細分類などは発作の現象学的な分類であるとして、この軸1でジャクソン発作、体性感覚発作、視覚発作などとして記述される。

次に軸2の発作型の分類について述べると、2001年の新分類は1981年の旧分類に比べて発作の現象学的な違いよりも、発作の基礎にある病態生理学的機序の違いに基づいた分類が重視されている。すなわち表3に示すように全般発作におけるミオクローヌス発作の細分類(ミオクロニー欠伸、ミオクロニー脱力発作、眼瞼ミオクロニー、陰性ミオクローヌス)や、スパズムの新設、焦点性運動発作における非対称性強直運動発作や、焦点性陰性ミオクローヌス、抑制性運動発作、多動自動症など現今の発作の病態生理に関する臨床知見の進歩にかんがみ、新しい名称の発作が多岐にわたり導入されている。一方、全般発作と焦点性発作という二分法は残されているが、旧分類の部分発作という名称や、意識減損の有無を区別する単純あるいは複雑部分発作という言葉は、それらの使用がかえって混乱を招いているという理由で廃棄されている。例えば発作発射が一側大脳半球に広汎に出現するびまん性半球異常や、多焦点性

表1 TERMS DESCRIBING EPILEPTIC SEIZURE SEMIOLOGY

1.0 MOTOR	2.0 NON-MOTOR
1.1 ELEMENTARY MOTOR	2.1 AURA
1.1.1 TONIC	2.2 SENSORY
1.1.1.1 EPILEPTIC SPASM	2.2.1 ELEMENTARY
1.1.1.2 POSTURAL	2.2.1.1 SOMATOSENSORY
1.1.1.2.1 VERSIVE	2.2.1.2 VISUAL
1.1.1.2.2 DYSTONIC	2.2.1.3 AUDITORY
1.1.2 MYOCLONIC	2.2.1.4 OLFATORY
1.1.2.1 NEGATIVE MYOCLONIC	2.2.1.5 GUSTATORY
1.1.2.2 CLONIC	2.2.1.6 EPIGASTIC
1.1.2.2.1 JACKSONIAN MARCH	2.2.1.7 CEPHALIC
1.1.3 TONIC-CLONIC	2.2.1.8 AUTONOMIC
1.1.3.1 GENERALIZED TONIC-CLONIC SEIZURE	2.2.2 EXPERIENTIAL
1.1.4 ATONIC	2.2.2.1 AFFECTIVE
1.1.5 ASTATIC	2.2.2.2 MNEMONIC
1.2 AUTOMATISM	2.2.2.3 HALLUCINATORY
1.2.1 OROALIMENTARY	2.2.2.4 ILLUSORY
1.2.2 MIMETIC	2.3 DYSCOGNITIVE
1.2.3 MANUAL OR PEDAL	3.0 AUTONOMIC EVENTS
1.2.4 GESTURAL	3.1 AUTONOMIC AURA
1.2.5 HYPERKINETIC	3.2 AUTONOMIC SEIZURE
1.2.6 HYPOKINETIC	4.0 SOMATOTOPIC MODIFIERS
1.2.7 DYSPHASIC	5.0 MODIFIERS AND DESCRIPTORS
4.1 LATERALITY	SEIZURE TIMING
1.2.8 DYSPRAXIC	5.1 INCIDENCE
1.2.9 GELASTIC	5.2 STATE DEPENDENT
1.2.10 DACRYSTIC	5.3 CATAMENIAL
1.2.11 VOCAL	6.0 DURATION
1.2.12 VERBAL	7.0 SEVERITY
1.2.13 SPONTANEOUS	8.0 PRODROME
1.2.14 INTERACTIVE	9.0 POSTICTAL PHENOMENON

表2 てんかん発作の国際分類 (1981年)

-
- I. 部分発作
- A. 単純部分発作
 運動症状を示すもの (マーチを示さない焦点運動発作, ジャクソン発作など)
 体性感覚あるいは特殊感覚症状を示すもの (体性感覚発作, 視覚発作など)
 自律神経症状を示すもの
 精神症状を示すもの (言語障害発作, 記憶障害発作, 認知障害発作, 幻覚発作など)
- B. 複雑部分発作
 単純部分発作で始まり続いて意識障害が起こるもの
 発作の起始から意識障害を示すもの (意識障害だけのもの, 自動症を伴うもの)
- C. 部分発作で全般発作に発展するもの (単純→全般, 複雑→全般, 単純→複雑→全般)
- II. 全般発作
 欠神発作, 非定型欠神, ミオクロニー発作, 間代発作, 強直発作, 強直間代発作, 脱力発作
- III. 分類不能てんかん発作
- IV. 付記 (反射発作などの発作の出現様態とてんかん重積状態)
-

表3 2001年と2006年のてんかん発作の分類

自己終熄性発作型 (2001年)	自己終熄性てんかん発作 (2006年)
全般性発作	I. 全般性起始
1. 強直間代発作	A. 強直あるいは間代性症状を有する発作
2. 間代発作	強直間代発作
3. 定型欠神発作	間代発作
4. 非定型欠神発作	強直発作
5. ミオクロニー欠神発作	B. 欠神発作
6. 強直発作	定型欠神発作
7. スパズム	非定型欠神発作
8. ミオクロニー発作	ミオクロニー欠神発作
9. 眼瞼ミオクロニー	C. ミオクロニー発作型
10. ミオクロニー脱力発作	ミオクロニー発作
11. 陰性ミオクロノス	ミオクロニー失立発作
12. 脱力発作	眼瞼ミオクロニー
13. 反射発作	D. てんかん性スパズム
	E. 脱力発作
焦点性発作	II. 焦点性起始
1. 焦点性感覚発作	A. 局所
要素性感覚症状	1. 新皮質
経験性感覚症状	a. 局所内伝播なし
2. 焦点性運動発作	焦点性間代発作
要素性間代運動徴候	焦点性ミオクロニー発作
非対称性強直運動発作	抑制性運動発作
定型自動症	要素性症状を持った焦点性感覚発作
多動自動症	b. 局所内伝播あり
焦点性陰性ミオクロノス	ジャクソンマーチ発作
抑制性運動発作	焦点性（非対称性）強直発作
3. 笑い発作	経験性症状を持った焦点性感覚発作
4. 半側間代発作	2. 海馬と海馬傍回
5. 二次性全般発作	B. 同側への伝播
6. 反射発作	1. 新皮質領域（半側間代発作を含む）
	2. 辺縁系領域（笑い発作を含む）
持続性発作型	C. 反対側への伝播
全般性てんかん重積状態	1. 新皮質領域（hyperkinetic seizure）
焦点性てんかん重積状態	2. 辺縁系領域（自動症を伴うかまたは伴わない認知障害発作〔精神運動〕）
反射発作の誘発刺激	D. 二次性全般化（強直間代発作，欠神発作，てんかん性スパズム）
	III. 新生児発作
	てんかん重積状態

異常，両側大脳半球にまたがる対称性限局異常など，焦点性と全般性てんかん原性異常の間には多様な病態があり，部分と全般という区分は不適切であるばかりか有用でないという⁸⁾。また複雑部分発作は側頭葉以外の新皮質系発作にもみられるにもかかわらず側頭葉発作と同義に用いられ，

意識減損は辺縁系が関与した機序によるという誤った思い込みが生じたという⁸⁾。この単純，複雑という言葉の廃棄のために新分類では意識減損の有無を区別する発作の分類はなく，意識減損を有する焦点性発作は自動症などの他の症状によって分類するしかない。しかし側頭葉てんかんでしば

表4 1989年のてんかんおよびてんかん症候群の分類

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
特発性 (BCECTS, 後頭部に突発波を持つ良性小児てんかん, 原発性読書てんかん)
症候性
小児の慢性持続性部分てんかん
特異な発作誘発様態を持つてんかん
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
潜因性
2. 全般てんかんおよび症候群
特発性 (良性家族性新生児けいれん, 良性新生児けいれん, 欠神てんかん, 若年ミオクロニーてんかん, 覚醒時大発作てんかん, 特異な発作誘発様態を持つてんかんなど)
症候性 (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など)
症候性あるいは潜因性 (West 症候群, Lennox-Gastaut 症候群, ミオクロニー失立発作てんかんなど)
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 (新生児発作, 乳児重症ミオクロニーてんかん, Landau-Kleffner 症候群など)
4. 特殊症候群 (機会発作 熱性けいれんなど)

しばみられ, 旧分類で「発作の起始から意識障害を示すもの (意識障害だけのもの)」として分類されてきた従来の複雑部分発作の分類は新分類では不可能である。また旧分類における「部分発作で全般発作に発展するもの (単純→全般, 複雑→全般, 単純→複雑→全般)」といった発作の移行に関する分類も新分類では廃棄されており不可能である。さらにこの2001年の発作型の新分類ではてんかん焦点部位の解剖学的同定を重視し, なるべく明記するようにうたっているものの, その解剖学的分類はまったくない。

次に2001年の軸3のてんかんおよびてんかん症候群の分類は1989年の旧分類 (表4) と比べて病因論的立場を重視し, それと関わりのない分類をできるだけ排除しようとしている。表5に示すように旧分類の全般性, 部分性, 特発性, 症候性という4分法的分類は排除され, 基本的にすべて並列的な分類法で, 正確な真の病因が不明な現段階では症候学的に特定できるてんかんおよびてんかん症候群と特定できない「その他の型」という形で分類しようとしている。旧分類以降のてん

かんの臨床や研究の進歩によってPanayiotopoulos型やGastaut型の小児後頭部てんかん, 常染色体優性夜間前頭葉てんかん, 家族性側頭葉てんかん, 大田原症候群, Dravet症候群など新しいてんかんおよびてんかん症候群が導入されている。また焦点性てんかんは (部分てんかんという名称は廃棄), 辺縁系てんかんと新皮質てんかんに二分され, 前者では海馬硬化症を持つ内側側頭葉てんかん, 後者ではRasmussen症候群のみが特定され, これら以外の辺縁系てんかんや新皮質てんかんはそれぞれ「その他の型」として一括されている。全般てんかんでは従来よくみられる覚醒時大発作てんかんはその名称が廃棄され, 代わりに「全般性強直間代発作のみを持つてんかん」として「多彩な表現型を持つ特発性全般てんかん」のカテゴリーに若年欠神てんかんや若年ミオクロニーてんかんとともに分類されている。一方, この2001年の分類ではてんかんおよびてんかん症候群のグループ化も認めており, それには特発性焦点性てんかん, 家族性 (常染色体優性) 焦点性てんかん, 症候性焦点性てんかん,

表5 てんかん症候群と関連病態（2001年）

良性家族性新生児発作
早期ミオクローニー脳症
大田原症候群
乳児遊走性部分発作
West 症候群
乳児良性ミオクローニーてんかん
良性家族性乳児発作
良性乳児発作（非家族性）
Dravet 症候群
HH 症候群
非進行性脳症のミオクローニー重積状態
中心側頭部に棘波を示す良性小児てんかん
早発良性小児後頭部てんかん（Panayiotopoulos 型）
遅発小児後頭部てんかん（Gastaut 型）
ミオクローニー欠神てんかん
ミオクローニー失立発作を持つてんかん
Lennox-Gastaut 症候群
Landau-Kleffner 症候群（LKS）
徐波睡眠時に持続性棘波を示すてんかん（LKS 以外）
小児欠神てんかん
進行性ミオクローヌスてんかん
多様な表現型を持つ特発性全般てんかん
若年欠神てんかん
若年ミオクローニーてんかん
全般的強直間代発作のみを持つてんかん
反射てんかん
特発性光過敏性後頭葉てんかん
その他の視覚過敏性てんかん
原発性読書てんかん
驚愕てんかん
常染色体優性夜間前頭葉てんかん
家族性側頭葉てんかん
熱性発作プラスを持つ全般てんかん
多様な焦点を示す家族性焦点性てんかん
症候性（あるいは、おそらく症候性）焦点性てんかん
辺縁系てんかん
海馬硬化を持つ内側側頭葉てんかん、
特殊病因で特定される内側側頭葉てんかん
局在と病因で特定されるその他の型
新皮質てんかん
Rasmussen 症候群
局在と病因で特定されるその他の型
てんかん診断を必要としないてんかん発作の状態
良性新生児発作、熱性発作など

特発性全般てんかん、てんかん性脳症（新しい概念で、てんかん様の異常自体が脳機能の進行性障害をもたらすと思われる病態）などの新旧の名称を用いることを認めている⁸⁾。

次に軸4の基礎的原因疾患、軸5の機能障害について述べると、これらは従来分類にはなかったもので、この新しい多軸診断を活用すれば患者情報としては多岐にわたる患者の全体像が把握できる。特に軸5の機能障害は世界保健機関（WHO）が提唱する機能と障害に関する国際分類 International Classification of Functioning and Disability (ICIDH-2)¹⁾ に基づくもので、精神身体機能、中枢神経系を含む身体構造、家庭・学校・職場における活動能力と参加の度合い、環境因子が5段階評価される。てんかん精神病の幻覚・妄想などもこの軸5の精神身体機能で評価できる。ただし、この軸4、5の詳細については紙数の制限があるのでここでは割愛する。

2006年の改訂では2001年の発作の分類とてんかんおよびてんかん症候群の分類を原則不変のまま補足または補強しているが、発作の分類の方は改悪といってよいように思われる。すなわち表3に示すように全般性起始と焦点性起始の発作起始の二分や、焦点性起始の新皮質領域と辺縁系領域の二分は良いが、焦点性起始の発作に伝播機序による分類を導入し、それも新皮質領域と辺縁系領域のそれぞれに局所内伝播の有無や同側への伝播、反対側への伝播を区別するというものである。発作の伝播部位を実証するには発作時の脳の各部位の脳波記録が必要であるが、これは一般には難しいし、また発作現象だけから伝播部位を推測するのは実証的ではないことをかんがみると、この分類は煩雑なだけで practical ではないように思われる。ただし、2001年の分類では意識減損を示す焦点性発作の分類が困難であったが、この2006年の改訂では辺縁系発作で意識減損を呈するものが認知障害発作（dyscognitive seizure）として分類できるようになっている。一方、てんかんおよびてんかん症候群の分類に関しては病因論的立場が一層強調されている。すなわち表6に

表 6 発症年齢による症候群と関連病態 (2006 年)

〈新生児期〉
良性家族性新生児発作
早期ミオクロニー脳症
大田原症候群
〈乳児期〉
早期乳児遊走性部分発作
Weast 症候群
乳児ミオクロニーてんかん
良性乳児発作
Dravet 症候群
非進行性ミオクロニー脳症
〈小児期〉
早発良性小児後頭部てんかん (Panayiotopoulos 型)
ミオクロニー失立発作を持つてんかん
中心・側頭部棘波を示す良性小児てんかん (BCECTS)
遅発小児後頭部てんかん (Gastaut 型)
ミオクロニー欠神てんかん
Lennox-Gastaut 症候群 (LGS)
Landau-Kleffner 症候群を含む徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん (CSWS)
小児欠神てんかん (CAE)
〈青年期〉
若年欠神てんかん (JAE)
若年ミオクロニーてんかん (JME)
進行性ミオクロノスてんかん (PME)
〈年齢と相関の低いもの〉
常染色体優性夜間前頭葉てんかん (ADNFLE)
家族性側頭葉てんかん
海馬硬化による内側側頭葉てんかん (MTLE with HS)
Rasmussen 症候群
視床下部過誤腫による笑い発作
〈special epilepsy conditions〉
特定化されない症候性焦点性てんかん
全般性強直間代発作のみを持つてんかん
反射てんかん
熱性けいれんプラス (FS+)
多様な焦点を示す家族性焦点性てんかん
〈てんかん診断を必要としないてんかん発作の状態〉
良性新生児発作 (BNS)
熱性発作 (FS)

示すように特定できるてんかんおよびてんかん症候群と特定できない special epilepsy conditions に分けられ、前者については発症年齢が病因論的に重要であるとして、新生児期、乳児期、小児期、青年期の発症年齢による分類と年齢と相関の低いものに分けている。海馬硬化症を持つ内側側頭葉

てんかんや Rasmussen 症候群などは特定できるが年齢と相関の低いものに分類され、その他の特定できない辺縁系てんかんや新皮質てんかんはすべて「特定化されない症候性焦点性てんかん」として一括され、special epilepsy conditions に入れている。また 2001 年の分類でみられた「多彩な表現型を持つ特発性全般てんかん」のカテゴリーは特発性という言葉がやはり混乱を招くという理由で廃棄され、2001 年の分類でこのカテゴリーに入れられた若年欠神てんかんや若年ミオクロニーてんかんは青年期発症のてんかんとして特定され、「全般性強直間代発作のみを持つてんかん」は special epilepsy conditions に入れている。

さて 2009 年の 6 月に発作の分類とてんかんおよびてんかん症候群が新たに改訂され、さらに 7 月にその訂正案が相次いで出された (6 月の改訂版の表示は割愛し、表 7 と表 8 にそれぞれ最終の 7 月に ILAE のホームページに掲載された発作の分類とてんかんおよびてんかん症候群の分類を示す)。これらの改訂では発作の分類は大幅に変更され単純化されている。すなわち 6 月の改定では全般性発作と焦点性発作に二分し、全般性発作は強直間代発作、欠神発作、ミオクロニー発作、間代発作、強直発作、脱力発作、てんかん性スパズムの 7 型のみで分類され、その中で欠神発作を定型、非定型、特殊型 (ミオクロニー欠神と眼瞼ミオクロニーを伴うもの) の 3 型に、ミオクロニー発作をミオクロニー、ミオクロニー脱力発作、ミオクロニー強直発作の 3 型に細分類している。また焦点性発作は 2006 年の伝播機序による分類を廃棄し、重篤度、焦点部位、発作の連鎖の 3 点について分類し、重篤度については意識/反応性の障害のないもの (運動症状あるいは自律神経症状を示すものと、感覚症状あるいは精神症状のみを示すものに二分) と、意識/反応性の障害のあるもの、二次性全般化を示すものに三分し、焦点部位については前頭葉、側頭葉、頭頂葉、後頭葉、多葉性、局所所見なしの六つを区別している。7 月の訂正では全般性発作と焦点性発作のほかに

表7 発作の分類（2009年7月）

全般発作	
強直間代発作	
欠神発作	
定型	
非定型	
特別な要素を伴うもの	
ミオクロニー欠神	
眼瞼欠神	
ミオクロニー発作	
ミオクロニー	
ミオクロニー脱力発作	
ミオクロニー強直発作	
間代発作	
強直発作	
脱力発作	
焦点性発作	
おそらく焦点性，全般性あるいは不明なもの	
てんかん性スパズム	
[発作中の障害の程度による焦点性発作の記述]	
意識/反応性の障害がないもの	
客観的な運動症状または自律神経症状を持つもの（おおそ単純部分発作の概念に相当）	
主観的な感覚症状または精神症状のみを示すもの（前兆の概念に相当）	
意識/反応性の障害があるもの（おおそ複雑部分発作の概念に相当）	
両側性のけいれん発作に発展するもの（強直，間代あるいは強直間代性の症状を示すもの。二次性全般化発作という言葉をこれに変える）	

「おそらく，焦点性，全般性，あるいは不明なもの」とする項目が新たに設けられ，てんかん性スパズムは全般性や焦点性のどちらにも属さない独立した発作型としている（表7）。また焦点性発作は重篤度だけの分類に訂正し，焦点部位の解剖学的分類や発作の連鎖の記述を止めている。重篤度の分類は6月の案と同じであるが，二次性全般化という言葉は廃棄し，「両側性の強直，間代あるいは強直間代性のけいれん発作に発展するもの」という言葉に変更している（表7）。この2009年の新しい改訂はcommission reportでも述べているように1981年の旧分類との連続性にかんがみて行われたことは明らかで，かなり旧に復した感がある。特に意識障害の有無の分類につ

いては自動車運転など社会的に重要なことを考慮して復活させ，その厳密な判定が難しいことから意識/反応性としている。一方，2009年のてんかんおよびてんかん症候群は2001年や2006年の病因論的立場からの分類を一層強めたものといえる（6月と7月でほとんど違いはない）。すなわち特定できるものについては先と同じく発症年齢による分類と年齢と相関の低いものに分類しているが，海馬硬化症を持つ内側側頭葉てんかんやRasmussen症候群，視床下部過誤腫による笑い発作の三つについては先のように年齢と相関の低いものに入れず，「特異な病変あるいは原因による明確な発作やその他の症状から成る一群，すなわち特定の病変あるいは原因的異常との因果関係が明瞭なもの」として別枠（distinctive constellations）を新設している（表8）。また2006年の分類でspecial epilepsy conditionsに入れた「全般性強直間代発作のみを持つてんかん」は，若年欠神てんかんや若年ミオクロニーてんかんと同様に青年期から成人期発症（2006年の分類では青年期だけの発症であるが，2009年の分類では青年期から成人期にまで拡大）のてんかんとして特定されている。これらのどれにも分類できない特定できないものについては構造的・代謝性（structural/metabolic）の原因によるものと原因不明のものに分類し，前者は皮質発達異常，神経皮膚症候群，脳腫瘍，感染，外傷，血管腫，周生期異常，脳卒中などの基礎的原因によって分類することを推奨している。その際，この病因論的立場からの分類においては以前のような全般てんかんや部分（焦点性）てんかんという二分法的な名称は廃棄し，病態生理の分類にしないこと，まず原因的デザインによって分類し，その上で全般起始の発作か，焦点起始の発作かを分類すること，例えば従来の「症候性側頭葉てんかん」のごとき言葉は「側頭葉における局所性皮質形成異常に二次的な焦点性発作を持ったてんかん」といった長いがより正確な言葉に置き換えて用いることを奨めている。さらに特発性てんかんという名称は，それが良性を意味するなどの誤った含意を招くとして

表8 Electro-Clinical Syndromes と他のてんかん
(2009年7月)

[発症年齢による Electro-Clinical Syndromes]
<p><新生児期></p> <p>良性家族性新生児発作 (BFNS)</p> <p>早期ミオクロニー脳症 (EME)</p> <p>大田原症候群</p>
<p><乳児期></p> <p>早期乳児遊走性部分発作</p> <p>West 症候群</p> <p>乳児ミオクロニーてんかん (MEI)</p> <p>良性乳児発作</p> <p>Dravet 症候群</p> <p>非進行性ミオクロニー脳症</p>
<p><小児期></p> <p>熱性発作プラス (FS+)</p> <p>早発良性小児後頭部てんかん (Panayiotopoulos 型)</p> <p>ミオクロニー脱力 (失立) 発作を持つてんかん</p> <p>中心・側頭部棘波を伴う良性てんかん (BECTS)</p> <p>常染色体優性夜間前頭葉てんかん (ADNFLE)</p> <p>遅発小児後頭部てんかん (Gastaut 型)</p> <p>ミオクロニー欠神てんかん</p> <p>Lennox-Gastaut 症候群</p> <p>Landau-Kleffner 症候群 (LKS) を含む徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん (CSWS)</p> <p>小児欠神てんかん (CAE)</p>
<p><青年～成人期></p> <p>若年欠神てんかん (JAE)</p> <p>若年ミオクロニーてんかん (JME)</p> <p>全般性強直間代発作のみを持つてんかん</p> <p>進行性ミオクロヌスてんかん (PME)</p> <p>聴覚症状を持つ常染色体優性部分てんかん (ADPEAF)</p> <p>他の家族性側頭葉てんかん</p>
<p>[年齢と相関の低いもの]</p> <p>多様な焦点を示す家族性焦点性てんかん</p> <p>反射てんかん</p>
<p>[distinctive constellations]</p> <p>海馬硬化による内側側頭葉てんかん (MTLE with HS)</p> <p>Rasmussen 症候群</p> <p>視床下部過誤腫による笑い発作</p>
<p>[構造的/代謝性原因によるてんかん]</p> <p>皮質発達異常 (片側巨脳症, heterotopias など), 神経皮膚症候群 (結節硬化症複合体, スタージ・ウェーバーなど), 脳腫瘍, 感染, 外傷, 血管腫, 周生期異常, 脳卒中など</p>
<p>[原因不明のてんかん]</p> <p>[てんかんとして従来診断されないてんかん発作の様態]</p> <p>良性新生児発作 (BNS), 熱性発作 (FS)</p>

廃棄すべきで、代わりに遺伝性てんかん genetic epilepsy という名称を用いること、従来の症候性 symptomatic という言葉の代わりに構造的・代謝性という言葉を用いること、さらに潜因性 cryptogenic というカテゴリーは廃棄し、原因不明のカテゴリーに入れることを奨めている。なお、遺伝性てんかんという名称は遺伝的欠陥が直接に障害の中核としててんかん発作を惹き起こす場合に用いるべきで (小児欠神てんかん, Dravet 症候群, 常染色体優性前頭葉てんかんなど), 遺伝的異常が構造的/代謝的異常の原因として関与しても, てんかん発作がその構造的/代謝的異常によって惹き起こされる場合 (結節硬化症や皮質形成異常など) や, 現時点ではどちらとも決定できない場合は用いるべきでないとしている。

おわりに

2006年の提言ではその新大要案は preliminary な暫定案であって今後も理想的な分類の確立に向けて努力すべきと述べ、それまでは1981年や1989年の旧分類も workable であると述べている⁷⁾。2009年の提言でも、それらの分類は現在の知識、理解をまとめたもので、やはり将来の分類に向けたガイドであるとし、てんかんの臨床や研究における様々な目的に沿って flexible に利用することを奨めている。2009年の改訂では発作の分類はかなり単純化し使いやすくなっている。しかし6月と7月の相次ぐ訂正からもわかるように焦点性発作の分類は現在まだ極めて流動的で、内容的・便宜的にも1981年の旧分類を超えるようには思えない。軸1の発作の現象学的記載、軸2の発作の病態生理学的機序に基づく分類、軸3の病因論的立場からのてんかんおよびてんかん症候群の分類という原則は同意できる。しかし軸2の発作の分類で病態生理学的機序を重視するならば、発作発射が一側大脳半球に広汎に出現するびまん性半球異常や、多焦点性異常などの分類があってもよいように思われるし、また焦点性発作の解剖学的部位による分類や、発作の移行特に意識障害のないものからあるものへの移行 (従来の単

純から複雑部分発作の発作の移行)に関する分類も必要と思われる。一方、てんかんおよびてんかん症候群の分類は1989年の旧分類の時代に比べて近年のてんかん研究の進歩によって特定できるものが格段に増えていることから、2006年や2009年の新しい改定案の方が時代にマッチしていると思われる。ただし真の病因論的立場からの分類やグループ化にはまだほど遠く、今後も研究の進歩とともに益々複雑に変化していくと思われる。

文 献

- 1) Assessment, Classification and Epidemiology Group: International classification of functioning and disability, beta-2 draft, full version. World Health Organization, Geneva, 1999
- 2) Berg, A.T., Berkovic, S.F., Buchhalter, J., et al.: Report of the commission on classification and terminology: Update and recommendations. Commission report from ILAE, 2009
- 3) Berg, A.T., Berkovic, S.F., Brodie, M.J., et al.: Revised terminology and concepts for organization of

the epilepsies: Report of the commission on classification and terminology. Commission report from ILAE, 28 July 2009 (<http://www.ilae-epilepsy.org/Visitors/Documents/ClassificationSummary-ReportwebAug2009.pdf>)

- 4) Blume, W.T., Luders, H.O., Mizrahi, E., et al.: ILAE commission report, Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: Report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia*, 42: 1212-1218, 2001
- 5) Engel, J.J.: ILAE commission report, 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
- 6) Engel, J.J.: Special article, Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia*, 47: 1558-1568, 2006
- 7) 地引逸亀: 成人てんかんにおける2001年ILAE国際分類(案)によるてんかん診断の試み. *てんかん研究*, 26: 63-66, 2008
- 8) 日本てんかん学会分類・用語委員会: 国際抗てんかん連盟, てんかん発作とてんかんの診断大要案, 分類・用語作業部会報告. *てんかん研究*, 21: 242-251, 2003