

# 小児科診療 UP-to-DATE

2018年5月23日放送

## 新しいてんかん分類の考え方 国際抗てんかん連盟の新分類

東京慈恵会医科大学 小児科学  
講師 日暮 憲道

国際抗てんかん連盟の分類は、'81年発作型、'89年てんかん・てんかん症候群分類が長く使用されてきました。膨大なビデオ脳波同時記録に基づく高品質な分類でしたが、この数十年でてんかんの科学的理解は深まり、様々な問題点が指摘されてきました。活発な議論、複数の改定案、パブリックコメント集約を経て、2017年新たな公式分類が発表されました。本分類は臨床現場で患者の状況を正しく共有するための共通言語となります。現在の科学的理解を反映しつつも実用的で柔軟性に優れ、幅広い利用者に受け入れられるものとするため、不明瞭な用語、分類項目の不足、実用上の矛盾点などの問題を解決し、患者年齢、情報量、医療環境の違いなどに関わらず分類が可能となりました。

本日は限られた時間ですので、主に分類を正しく活用するために知っておくべき背景や意義について解説します。用語は邦訳しましたが、日本てんかん学会の正式な邦訳版が完成していませんので暫定的であることをご理解下さい。

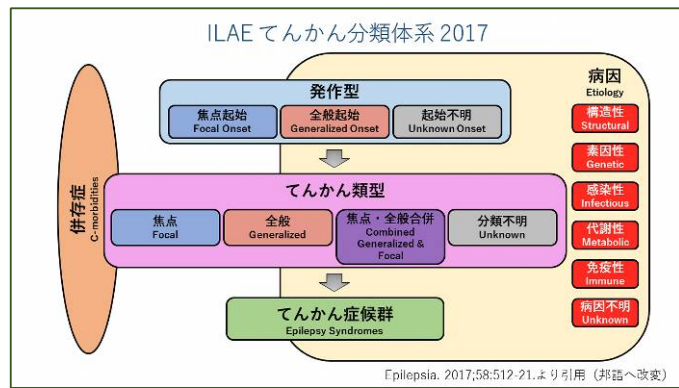
### 分類改訂の背景と目的

科学的理解の進歩  
臨床現場でのコミュニケーションツールの提供  
科学的知見の反映、実用性、柔軟性の向上、幅広い利用者に対応  
不明瞭な用語の廃止・改訂：一般にわかりやすい用語  
不足項目の追加：発作型・てんかん類型  
新生児を含む全ての年齢をカバー  
あらゆる状況に対応：情報不足でも分類を可能とする  
その他、諸問題の解決

てんかんの分類には5つの基本要素の評価が必要です。これまで同様、発作型に始まりてんかん類型、該当する場合は症候群診断を行います。病因や併存症は、それらどの段階でも評価すべ

き要素になっています。また、発作型、てんかん類型、病因それぞれに **Unknown** の項目が設けられました。これは情報不足による誤分類を回避すると同時に、未解決であることを示す意義もあります。

てんかん類型ではこれまでの焦点、全般に加え、両者を併せ持つ全般・焦点合併が追加されました。’89年分類の未決定てんかんに該当し、レノックスガストー症候群やドラベ症候群が含まれます。分類不明との違いに注意が必要です。なお、発作型も同様ですが、部分や局在関連の用語は焦点に統一されました。



病因分類はこれまで特発性、症候性、潜因性という曖昧なものでしたが、診断技術の向上により理解が深まり、より明確な分類に再編されました。ただし、遺伝子異常による脳形成異常の場合、素因性と構造的に該当するなどオーバーラップがあります。また、例えばドラベ症候群の場合これまで症候性でしたが、*SCN1A* 遺伝子異常が同定された場合、以前の特発性に近い素因性となります。一方、小児欠神てんかん、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呈するてんかんは、新分類では素因性になりますが、特発性全般てんかんと継続して呼ぶことが許容されました。これは多遺伝子の関与が推定されるものの特定の遺伝子や遺伝性は解明されていないことと、用語の浸透性が高いことが理由です。

併存症評価の重要性も大きく強調されています。中心側頭棘波をもつ小児てんかんや小児欠神てんかんなど、これまで良性とされてきたてんかんでも、認知行動面の負担が高頻度に生じている実態が明らかとなりました。良性という用語は不正確であり、**self-limited** や **pharmacoresponsive** を用いるよう推奨されています。てんかん性脳波活動自体により認知機能障害を生ずるてんかん性脳症も、一部の重症例のみならず、年齢や重症度を超えて広く適用すべき概念であることが強調されました。

発作型分類では **Basic**、**Expanded** の 2 つの枠組みが示されました。これまでにない特徴ですが、救急現場では前者、専門診療では後者を用いるなど、利用者の立場、目的に応じて実用性を向上させるためです。基本骨格は同じで、**Expanded** 版ではより具体的な症候で細分化されます。

今回、焦点や全般に起始という用語が記載されました。発作は全て焦点か全般いずれかに該当し、それらは起始に関わる神経ネットワーク分布により規定される、という概念を強調する意図があります。つまり焦点起始発作は一側大脳半球内に限局するネットワーク、全般起始発作は両側半球に分布するネットワークに発生するものです。ただし実際の使用時には起始は省略可能です。また、これらは 80%以上正しいと確信できる場合にのみ分類し、それ未満では起始不明とするよう記載されています。つまり、分類できないことが問題ではなく、分類の正確性を担保する

重要性がこれまで以上に強調されています。

焦点発作の細分類について、'81年分類は意識分類の下に主要症候分類がくる階層構造をとっていたため、意識状況が不明な場合は分類不可能でした。新分類では意識と症候を対等な要素として独立させ、それぞれの分類を任意としたことで

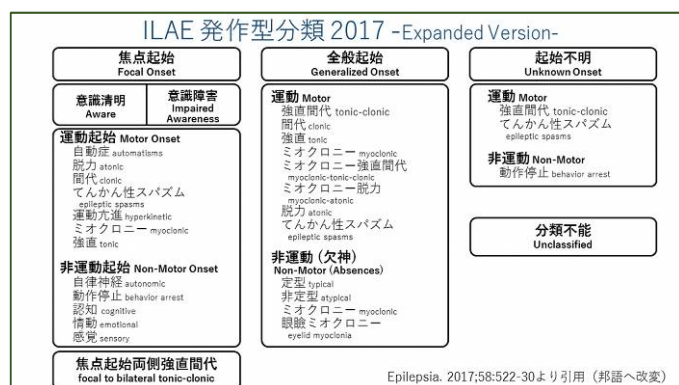
この問題を解決しました。一方、意識の概念は広く複雑ですが、評価に関する具体的方法はこれまで明記されていませんでした。また、多様な症候が複雑に絡み合う焦点発作では、症候による系統的分類は困難と考えられてきましたが、今回はそれらの評価方法についても重要な改訂がなされました。

発作中の意識状態は生活の安全面で重要です。今回その評価基準に、自己と周囲の状況を詳細に認知できている意識状態を示す **awareness** が採用され、後方視的にも均質な評価が可能となりました。対応する適切な日本語が不明なためここでは意識と訳しますが、この概念の改訂は極めて重要です。また、単純/複雑という一般に意味をなさない曖昧な用語も廃止されました。これにより単純部分発作は焦点意識清明発作、複雑部分発作は焦点意識障害発作となりました。

症候による分類は、病態の解剖学的基盤として重要という考えから、最も早期に出現した明確な症候、つまり起始症候により規定することが定義されました。運動/非運動症候の分類が基本ですが、起始と記載されているのはこのためです。Expanded 版では重要な症候が発作型として選定されました。特に脱力、間代、ミオクロニー、強直はこれまで全般発作のみでしたが、今回両方に採用されました。動作停止発作は注意が必要で、発作の全経過を通じて動作停止が主症状である場合にのみ分類できます。

焦点起始両側強直間代発作は、単一発作型ではなく発作進展様式を示す用語です。以前の二次性全般化発作に該当しますが、全般でなく両側という用語が採用されたのは、発作活動の両側への波及や同期の様式は多様であり、全般起始強直間代と同質の状態とは言えず区別が必要と考えられたためです。

全般発作は運動/非運動（欠神）で分類します。定型的症候を呈するため、起始は不要です。Expanded 版の多くはこれまでと同じ発作型ですが、運動発作ではミオクロニー強直間代、ミオクロニー脱力、非運動（欠神）発作では眼瞼ミオクロニーを伴う欠神、ミオクロニー欠神が追加されました。



さらに今回、起始不明発作についても細分類を可能としています。運動/非運動の下に起始不明となる頻度が高い症候として **Basic** 版では強直間代、**Expanded** 版ではそれに加えててんかん性スパズム、動作停止が設定されました。その下に記載のある分類不能発作は、発作であるという以外、分類しうる情報が一切ない場合の特殊なもので、通常は使用しません。

特記すべき重要な改訂にてんかん性スパズムがあります。今は主要発作型ですが、'81年分類では記載がなく、2010年案では確立したものの全般か焦点に分類できないという立ち位置でした。しかし、皮質異型性などで一側焦点に起因して発生しうるということが明らかとなり、治療上も重要なため今回は焦点、全般、起始不明全てに採用されました。

最後に発作型分類の実際について解説します。てんかん発作に遭遇したら、まず情報収集が必要ですが、通常の間診、診察のみならず、家族撮影のビデオ、検査結果など、利用可能なものは積極的に活用します。自信をもって分類できる情報量となれば焦点/全般の分類を行い、不十分であれば起始不明とします。例えば強直間代発作の場合、起始が目撃されておらず脳波異常もなければ起始不明発作、左右対称の硬直症状が始まったことが目撃され、脳波で全般発射が確認できれば全般発作と診断できます。一方、MRIで脳局所病変があり、脳波で付近の焦点棘波が認められた場合は焦点起始両側強直間代発作となります。細分類についても、得られた情報の範囲で診断すればよく、例えば焦点発作の場合、強直で始まったが意識評価が不十分であれば焦点強直発作、詳細不明な運動症状で始まり意識障害を伴った場合は、焦点意識障害運動起始発作となります。

**発作型分類の実際**

**1. 情報収集**  
問診（患者、目撃者）、診察  
補助的情報の活用：  
ホームビデオ  
検査所見：脳波、画像（MRI、CT他）、血液検査、遺伝子検査、抗体検査など  
症候群診断 etc.

**2. 起始分類**  
十分な情報あり（確信度80%以上）→ 焦点起始/全般起始  
情報不十分（確信度80%未満）→ 起始不明 → 情報収集できた時点で再分類

**3. 細分類**  
使用スキーム（basic, expanded）：目的、利用環境に応じて自由選択  
意識（Awareness）and/or（起始）症候による分類：不明な場合は無記載、または不明と記載

Instruction manual - Epilepsia 2017;58:531-42.  
ILAEてんかんマニュアル - EpilepsyDiagnosis.org

以上、新分類について重要なポイントを解説しました。使用方法の詳細については **Epilepsia** の **Instruction manual** の論文や、国際抗てんかん連盟の非専門家向けサイト、**EpilepsyDiagnosis.org** をご参考下さい。

「小児科診療 UP-to-DATE」

<http://medical.radionikkei.jp/uptodate/>