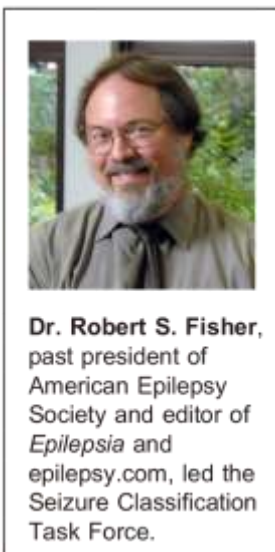


ILAE2017年てんかん発作型の操作的分類の使用指針 Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types

¹Robert S. Fisher, ²J. Helen Cross, ³Carol D'Souza, ⁴Jacqueline A. French, ⁵Sheryl R. Haut, ⁶Norimichi Higurashi, ⁷Edouard Hirsch, ⁸Floor E. Jansen, ⁹Lieven Lagae, ¹⁰Solomon L. Moshe, ¹¹Jukka Peltola, ¹²Eliane Roulet Perez, ¹³Ingrid E. Scheffer, ¹⁴Andreas Schulze-Bonhage, ¹⁵Ernest Somerville, ¹⁶Michael Sperling, ¹⁷Eiza Marcia Yacubian, and ^{18,19}Sameer M. Zuberi on behalf of the ILAE Commission for Classification and Terminology

Epilepsia, 58(4):531–542, 2017
doi: 10.1111/epi.13671

要約



Dr. Robert S. Fisher,
past president of
American Epilepsy
Society and editor of
Epilepsia and
epilepsy.com, led the
Seizure Classification
Task Force.

国際抗てんかん連盟 (ILAE) 2017年てんかん発作型分類の発表論文と同時発表の続編となる本稿では、当該分類を使用する際の指針を提示する。この分類について、表、関連用語集、新旧用語対応表、推奨される略語、具体的な症例を用いて解説する。本分類では、現場で求められる分類の詳細度に応じて基本版か拡張版かを選択できる。てんかん発作は、発作の主要な徴候および症状（発作症候）に基づいて焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作の各カテゴリーに分類される。焦点発作はいずれも任意で、意識（awareness）が保たれているか障害されているかによって、さらなる分類が可能である。発作経過中いずれかの時点で意識障害がみられる場合、その発作は焦点意識減損発作となる。焦点発作はさらに任意で起始時の運動徴候および症状によって、脱力発作、自動症発作、間代発作、てんかん性スパズム、運動亢進発作、ミオクロニー発作、強直発作に分類することができる。非運動起始発作では、自律神経発作、動作停止発作、認知発作、情動発作、感覚発作を呈する。発作型は最も早期に出現した顕著な症状によって規定されるが、その後は他の徴候および症状に進展してもよい。焦点発作は両側強直間代発作に進展することがある。全般発作では起始時から両側大脳半球ネットワークが巻き込まれる。全般運動発作には脱力発作、間代発作、てんかん性スパズム、ミオクロニー発作、ミオクロニー脱力発作、ミオクロニー強直間代発作、強直発作、強直間代発作がある。全般非運動発作（欠神発作）には定型欠神発作、非定型欠神発作、あるいは顕著なミオクロニー運動や眼瞼ミオクロニーを呈する発作がある。起始不明発作であっても臨床的特徴が明らか

であれば、運動発作、非運動発作、強直間代発作、てんかん性スパズム、動作停止発作への分類が可能である。ILAE2017年てんかん発作型分類に関する本「使用指針」は、新たな分類体系の導入に役立つものと期待される。

キーワード ■分類 ■発作 ■焦点性 ■全般性 ■てんかん（分類学）

編集 日本てんかん学会分類・用語委員会 **監修** 中川栄二、日暮憲道、加藤昌明

Accepted December 21, 2016; Early View publication March 8, 2017.

¹Stanford Department of Neurology & Neurological Sciences, Stanford, California, U.S.A.; ²UCL-Institute of Child Health, Great Ormond Street Hospital for Children, London, United Kingdom; ³Bombay Epilepsy Society, Mumbai, India; ⁴Department of Neurology, NYU Langone School of Medicine, New York, New York, U.S.A.; ⁵Montefiore Medical Center, Albert Einstein College of Medicine, Bronx, New York, New York, U.S.A.; ⁶Department of Pediatrics, Jikei University School of Medicine, Tokyo, Japan; ⁷Unite Francis Rohmer, Strasbourg, France; ⁸Department of Pediatric Neurology, Brain Center Rudolf Magnus, University Medical Center, Utrecht, The Netherlands; ⁹Pediatric Neurology, University Hospitals KU Leuven, Leuven, Belgium; ¹⁰Saul R. Korey Department of Neurology, Department of Pediatrics and Dominick P. Purpura Department Neuroscience, Montefiore Medical Center, Bronx, New York, U.S.A.; ¹¹Department of Neurology, Tampere University Hospital, Tampere, Finland; ¹²Pediatric Neurorehabilitation Unit, CHUV, Lausanne, Switzerland; ¹³Florey Institute and University of Melbourne, Austin Health and Royal Children's Hospital, Melbourne, Victoria, Australia; ¹⁴Epilepsy Center, University Medical Center Freiburg, Freiburg, Germany; ¹⁵Faculty of Medicine, Prince of Wales Clinical School, University of New South Wales, Sydney, New South Wales, Australia; ¹⁶Department of Neurology, Jefferson Comprehensive Epilepsy Center, Thomas Jefferson University, Philadelphia, Pennsylvania, U.S.A.; ¹⁷Department of Neurology and Neurosurgery, Epilepsy Research and Treatment Unit, São Paulo, Brazil; ¹⁸The Paediatric Neurosciences Research Group, Royal Hospital for Children, Glasgow, United Kingdom; and ¹⁹College of Medicine, Veterinary & Life Sciences, University of Glasgow, Glasgow, United Kingdom

Address correspondence to Robert S. Fisher, Neurology, SNHC, Room 4865, 213 Quarry Road, Palo Alto, CA 94304, U.S.A. E-mail: robert.fisher@stanford.edu

Wiley Periodicals, Inc.

© 2017 International League Against Epilepsy

要 点

- ILAE はてんかん発作型分類を改訂し、基本版と拡張版を発表した。この分類では、最初に焦点起始発作か全般起始発作、あるいは起始不明発作に分類する。
- 焦点発作は、任意で焦点意識減損発作か焦点意識保持発作に細分類することができる。具体的に運動症状および非運動症状に関する分類要素を追加してもよい。
- 全般起始発作は運動発作（強直間代発作、間代発作、強直発作、ミオクロニー発作、ミオクロニー強直間代発作、ミオクロニー脱力発作、脱力発作、てんかん性スパズム）を呈することがある。
- 全般起始発作は非運動発作（欠神発作）（定型欠神発作、非定型欠神発作、ミオクロニー欠神発作、眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作）を呈することもある。
- 発作の特徴を示すため、記述用語や自由記載による追記が推奨される。新たな用語の導入を促進するため、新旧用語対応を示した。

国際抗てんかん連盟（ILAE）は 2017 年てんかん発作型分類を発表した。修正を加えつつ用いられてきた 1981 年分類¹を改訂するに至った動機はいくつかある。例えば、強直発作やてんかん性スパズムのように、焦点起始と全般起始のどちらにも起こりうる発作型がある。発作起始が不明な場合、分類が不可能となる。「認知障害（発作）(dyscognitive)」,「精神（発作）(psychic)」,「部分（発作）(partial)」,「単純部分（発作）(simple partial)」,「複雑部分（発作）(complex partial)」など、発作分類に用いられている用語の中にはてんかん学のコミュニティで支持されていないものや一般市民が理解しづらいものがある。患者が発作中に意識障害を呈したかどうかの判定は、臨床医以外では困難である。1981 年分類にはいくつかの重要な発作型が含まれていない。新たな分類では、これらの関連する問題点に対処している。2017 年発作型分類の適用方法について、以下の項目で説明する。

方 法

発作分類は、共通した発作型を示唆する特定の症状および徴候（発作症候）を聞き出す、あるいは観察することから始まる。複数の発作型でみられる症状もあるため、主要な症状および徴候と発作型とは 1 対 1 対応しないことがある。例えば、動作停止は焦点意識減損発作と欠神発作のいずれにもみられる。強直間代運動は、全般発作で起始から認められる場合もあれば、焦点発作の経過中に出現する場合もある。逆に 1 つの発作型が複数の症状を伴うこともよくある。ある発作型を「自動症発作 (automatism seizure)」と呼んでも、焦点意識減損発作と欠神発作とを区別するものではない。これら 2 つの発作型は治療法も予後も異なるため、発作分類に直接的観察を超えた解釈が必要となるにしても、異なる発作型として維持することが有用である。発作型は通常、症状の特徴的な流れや他の臨床所見を認識することによって区別することができる。例えば、定型欠神発作は焦点意識減損発作に比べて機能の回復が速い。発作を適切に分類するために、脳波検査 (EEG)、画像検査、臨床検査などの補足情報が必要となる場合もある。このような場合、発作型分類が自然とてんかん症候群診断にもつながってくることになる^{2,3}。発作症状の多様性の根底にある病態生理学的理解が不十分であるため、症状や徴候をある発作型としてグループ分けするには、そのグループが特定して呼称するに見合うだけ十分明確な特徴をもち、かつ一般的なものであるという実際の見解に基づいている必要がある⁴。本分類は医療現場での使用を目的としているが、研究者や特定の目的をもつ他のグループが使用することも可能である。

結 果

ILAE2017 年発作分類には基本版と拡張版があり、必要となる情報の詳細度合いによって使い分ける。基本版は、下位のカテゴリーが省略されている以外は拡張版と同じである。

ILAE2017年発作型分類 –基本版⁻¹

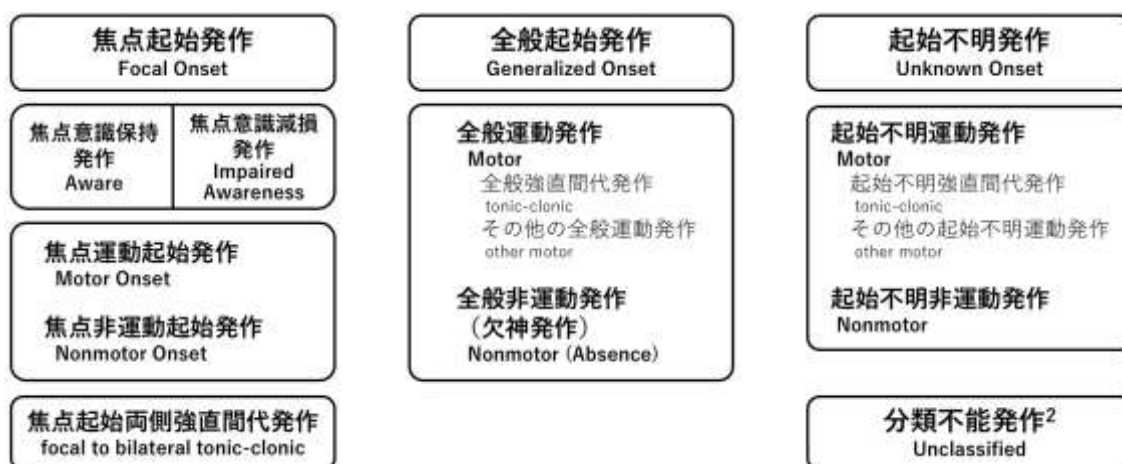


図 1. ILAE2017 年発作型操作的分類基本版。¹定義、他の発作型、記述用語は同時発表論文および用語集に記載している。²情報不十分、あるいは他のカテゴリーへの分類が不可能なため。

ILAE2017年発作型分類 –拡張版-¹

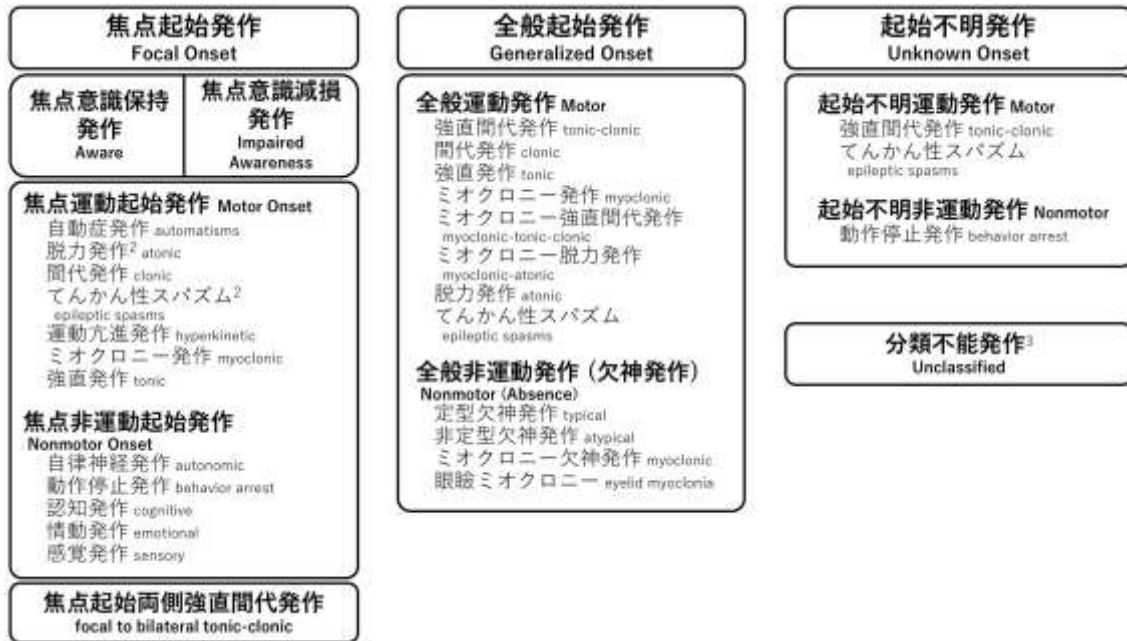


図2. ILAE2017年発作型操作的分類拡張版。以下に発作型選択の指針を記載する。焦点発作の場合、意識状態の特定は任意である。意識保持とは、たとえ動けない状態であったとしても、発作中に自己と周囲の状況を自覚していることを意味する。焦点意識保持発作は、旧用語の単純部分発作に相当する。焦点意識減損発作は、旧用語の複雑部分発作に相当し、発作中のいずれかの時点で意識障害が認められた場合には焦点意識減損発作とする。焦点意識保持発作または焦点意識減損発作は任意でさらに、発作の最初に出現した顕著な徴候・症状について、運動起始発作または非運動起始発作に記載されている症状のいずれかによって分類することが可能である。発作の全経過を通して動作停止が主要な特徴となる焦点動作停止発作を除き、発作は最も早期に出現した顕著な症状によって分類すべきである。さらに焦点発作の場合は、意識について分類することが適当でない場合や不明な場合は、それに関しては言及せず、直接、運動起始または非運動起始症候によって発作を分類してよい。脱力発作とてんかん性スバズムでは、通常は意識の特定が困難である。認知発作は、言語や他の認知機能が障害される場合や、既視感、幻覚、錯覚、知覚変容などの陽性症状がみられる場合を示唆する。情動発作では、不安、恐怖、喜びなどの感情あるいは主観的な感情変化を伴わない情動表出が認められる。欠神発作では、起始終了が緩徐であったり筋緊張の顕著な変化があり、脳波で非定型的な緩徐全般性棘徐波が認められた場合は非定型欠神発作である。情報が不十分、あるいは何らかの理由で他のカテゴリーに分類することが不可能な場合、分類不能発作とされることがある。¹定義、他の発作型、記述用語は同時発表論文および用語集に記載している。²通常、意識状態の特定はなされない。³情報不十分、あるいは他のカテゴリーへの分類が不可能なため。

基本版分類

基本版分類を図1に示す。最初に発作を起始の種類で分類する。焦点起始発作は、「一側大脳半球内に限局したネットワーク内に起始する発作を指す。このネットワークは明確に限局していることもあれば、より広く分布していることもある。焦点発作は皮質下構造に由来する場合もある」と定義した。起始時より全般性の発作は、「両側大脳半球に分布するネットワーク内のある部分に発生し、それを急速に巻き込む」発作と定義した⁵。たとえ起始不明の発作であっても、ある種の運動性（強直間代など）または非運動性（動作停止など）症状を認める場合がある。さらなる情報集積あるいは将来的に観察が可能となった発作によって、起始不明発作を焦点起始発作または全般起始発作のいずれかのカテゴリーへの再分類が可能となる場合もある。したがって、「起始不明」とは発作特性の一つではなく、未知であることを示す代用的な用語である。ある発作型が「焦点 (focal)」, 「全般 (generalized)」または「欠神 (absence)」という単語

で始まる場合、「起始 (onset)」という単語が含まれていると考えてよい。

さらに詳細な分類をするかは任意である。焦点発作分類の次の段階は意識 (awareness) の状態に基づく分類である (※1)。awareness とは、自己と周囲の状況を理解できていることと操作的に定義される。awareness の評価は、意識 (consciousness) の状態が障害されているか否かを判断するために用いられる実用的な代用指標である。焦点意識保持発作 (focal aware seizure) において意識 (consciousness) は正常である。Awareness とは、厳密には発作中の awareness の状態のことを指し、発作が起こったかどうかに関する awareness (単に「発作があった」ということを認識しているか) を指すわけではない。発作のどの時点であっても、その間の出来事に関する認識が障害されている場合、その発作は焦点意識減損発作と分類される (※2)。実際的には焦点意識保持発作とは、発作を起こした人が発作中 awareness を保っていたことを発作後に実証できることを意味する。時に awareness が保たれていても一過性てんかん性健

忘⁶を呈する発作があるが、このような発作の分類には観察者による極めて明確な記録が必要となる。「焦点意識減損発作」について focal unaware と簡潔に表現することもある。その場合、awareness が完全消失ではなく減損の可能性がある点に留意することは重要である。語順は重要ではなく、「焦点意識保持発作 (focal aware seizure)」は「意識が保持された焦点発作 (focal seizure with retained awareness)」と同じ意味である。

※1 訳注：ILAE は consciousness の簡便な代用指標として awareness を採用している。しかし日本語では awareness に対応する適切な用語がなく、無理に翻訳することでむしろ混乱が生ずることが危惧される。このため、邦語版では awareness も consciousness も「意識」と訳すこととした。

※2 訳注：英語版では語順の柔軟性を許容していることと、日本語の場合での言いやすさを考慮し、焦点意識保持発作、焦点意識減損発作は、それぞれ意識保持焦点発作、意識減損焦点発作と呼称してもよい。

反応性 (responsiveness) は意識の異なる臨床特性であり、発作中の意識 (awareness) 保持の有無を問わず、正常もしくは低下する可能性がある。反応性は発作を記述する際の重要な要素ではあるが、ILAE2017 年分類では特定の発作型を指し示すためには使用しない。基本版分類では、さらに運動症状で起始するものと非運動症状で起始するもの (感覚症状など) とに分類される。さらに詳細な分類には後述の拡張版分類を使用する。

「焦点起始両側強直間代発作 (focal to bilateral tonic-clonic)」という発作型は、単一の発作型というより発作の伝播形式を表したものであるが、よく見られる重要な発作であるため、特別なカテゴリーに分類した。

「焦点起始両側強直間代発作」という表現は、「二次性全般化強直間代発作 (secondarily generalized tonic-clonic)」という従来の表現に取って代わるものである。新たな分類では、「両側 (bilateral)」は発作の伝播形式、「全般 (generalized)」は全般起始の発作を示すために用いる。

全般発作は運動発作と非運動発作 (欠神発作) に分けられる。全般発作の大部分 (ただし、全てではない) は意識障害を伴うので、意識状態は全般発作の分類要素としては用いない。本分類における全般発作の定義からは、運動症状は発作の起始時から両側性でなければならないが、基本版分類では運動症状の種類を明記する必要はない。両側性に起始した運動症状が非対称な場合、発作が焦点起始か全般起始か判定することは実臨床では難しい可能性がある。

欠神発作 [「全般起始 (generalized onset)」という接頭辞が存在すると考えてよい] は突然の動作停止と意識消失を示す。焦点意識減損発作に比べて、欠神発作はより低年齢で起こる傾向があり、起始と終了が速やかで、通常、自動症は焦点意識減損発作でみられるものより複雑ではないが、この区別は絶対的なものではない。正確な分類には脳波の情報が必要と思われる。焦点発作では焦点性のてんかん性異常波が、欠神発作では両側同期性棘徐波がみられるであろう。

起始不明発作は、運動発作 (強直間代発作を含む)、非運動発作、分類不能発作に分類できる。「分類不能発作 (unclassified)」には、他のカテゴリーには該当しないパターンの発作と、分類に必要な情報が得られていない発作の両方が含まれる。

拡張版分類

拡張版分類 (図 2) では、基本版分類の枠組みの中でさらに下位のレベルの発作名が提示されている。焦点起始

発作のカテゴリーは縦列に記載されているが、階層的意味合いはない。これは意識状態に関して言及するかは任意であるためである。焦点発作は、焦点意識保持発作 (1981 年版の「単純部分発作」に対応) または焦点意識減損発作 (1981 年版の「複雑部分発作」に対応) に分類することができる。焦点意識保持発作または焦点意識減損発作はさらに任意で、最も早期に出現した意識以外の顕著な徴候および症状に基づいて、後述の「運動起始 (motor onset)」または「非運動起始 (nonmotor onset)」のいずれかの用語を加えて分類することが可能である。また、意識について分類することが不適切な場合や意識状態が不明な場合には、焦点発作名で意識についての記載を省き、最も早期に出現した運動または非運動症状によって直接、焦点発作を分類することができる。

焦点起始発作では、基本版分類でも述べたように、臨床医は意識状態を評価する。発作中に無反応であったり、言葉を理解できなかった場合でも、発作中の出来事に対する意識が保たれていたか障害されていたかについて患者に質問する。発作中に誰かが部屋に入ってきたら、発作後にその人がいたことを思い出せるか? 目撃者に質問することで、発作中の行動内容が明らかになるかもしれない。発作後には意識は回復するため、評価する状況が発作中か発作後であったかを区別することは重要である。例えば脱力発作やてんかん性スパズムでは通常言えることであるが、意識状態が不明確な場合は、焦点発作と診断しても、意識については特定しない。意識状態について記述するかは任意であり、明らかな場合にのみ適用する。他の特性による分類の有無を問わず、「焦点意識保持発作 (focal aware seizure)」は旧用語の「単純部分発作 (simple partial seizure)」に相当し、「焦点意識減損発作 (focal impaired awareness seizure)」は旧用語の「複雑部分発作 (complex partial seizure)」に相当する。焦点意識保持発作と焦点意識減損発作は、拡張版分類の焦点発作欄に記載された用語によって、さらに発作型を特定することができる。あるいは、意識状態を明記せずに、図 2 に記載された運動起始または非運動起始症状のいずれかによって、焦点発作を分類することも可能である。

焦点運動起始発作には以下の発作が含まれる。脱力発作 (局在性の筋緊張消失)、強直発作 (持続的な局在性筋硬直)、間代発作 (局在性の律動的びくつき)、ミオクローニー発作 (不規則で短時間の局在性びくつき)、てんかん性スパズム (局在性の上肢の屈曲・伸展および体幹の屈曲) などである。間代とミオクローニーの区別についてはやや恣意的ではあるが、間代発作は規則的な間隔で持続的に生じる常同的なびくつきを意味し、ミオクローヌスはそれに比べて規則性に乏しく持続も短い現象である。これらの現象よりは焦点症状ということが分かりにくい。他の焦点運動症状として運動亢進症状 (ペダルをこぐような動き、のたうち回るような動き) と自動症がある。自動症とは、協調性は概ね保たれているが無目的な反復性の運動である。発作でない状況では正常にも見えるような動きを無目的かつ断片的に反復していたか観察者に質問する。自動症の中にはペダルこぎ運動や運動亢進症状など、他の運動症状と重複するものもあり分類を曖昧にしている。ILAE2017 年分類では意図的に、ペダルこぎ運動を自動症発作ではなく運動亢進発作に分類している。自動症は焦点発作でも欠神発作でもみられることがある。

動作停止を伴う焦点運動発作では、動きが止まり無反応になる。起始時に短い動作停止を呈することは多くの発作でよく見られるが、それを認識することは難しい。このため、焦点動作停止発作 (focal behavioral arrest seizure) は、発作の全経過にわたって動作停止が優勢な症状となる場合をいう。焦点自律神経発作 (focal autonomic seizure) は、胃腸感覚症状、温冷感、紅潮、

立毛(鳥肌)、動悸、性的興奮、呼吸変化などの自律神経症状を呈する。焦点認知発作(focal cognitive seizure)は、発作中に言語、思考または関連した高次皮質機能の障害を患者自身が訴えるか呈するかし、これらが他の症状より優勢な場合にそう判断する。発作で生ずる異常な認知現象の例としては、既視感、未視感、幻覚、錯覚、強制思考などがある。この発作については、やや冗長であるが、「焦点認知障害発作(focal impaired cognition seizure)」と呼ぶほうが正確であると思われる。しかし発作で認知機能が改善することはないため、認知障害は当然存在するものと考えられる。焦点情動発作は、恐怖、不安、興奮、怒り、偏執、快楽、喜び、恍惚、笑い、泣きなどの情動変化を呈する。これらの現象の一部は主観的なものであり、患者や介護者が自ら想起し申告してもらわなければならない。感情(emotional)症状には主観的な要素が含まれているが、情動(affective)徴候には主観的な感情変化を伴う場合も伴わない場合もある。意識障害(impairment of awareness)はあらゆる焦点発作に適用される分類要素であるため、発作中の出来事に関する意識(awareness)が障害されていたとしても、その発作を焦点認知発作と分類することはできない。焦点感覚発作では、体性感覚や嗅覚、視覚、聴覚、味覚、温冷感、前庭感覚などの症状を生じる。

発作の伝播に伴い臨床症状も進展するため、臨床医は生じた事象が単一の発作なのか、2つの別個の発作なのかを判断する必要がある。この区別は時に困難である。徴候や症状、(評価可能な場合は)脳波パターンが切れ目なく連続的に進展した場合、その事象は単一の発作と考えられる。一定の流れをもつ徴候、症状、脳波変化が、異なる時期に繰り返される場合は、単一の発作型であることが示唆される。単一の焦点発作は、起始症状と発作中のどこかの時点での意識変化の有無に基づいて命名される。一方、不連続、断続的、定型的でない事象がみられる場合は、複数の発作型への分類が示唆される。既視感、反復して無目的に口をピチャピチャさせる症状、意識消失、右方への強制的な偏向および右上肢の硬直で始まる事象を考えてみたい。このような一定した症状の進展は単一発作であることを示唆しており、意識障害焦点認知発作と分類される。自動症および強直性偏向へ進展したという情報を(発作型としてではなく任意の記述として)追記すると有用と思われる。他のシナリオとしては、恐怖と意識消失を伴う発作に臨床医が遭遇したとする。患者は回復し、30分後に意識は清明だが右上肢のチクチク感を伴う事象を示したとする。このような流れは2つの別々な発作によるものであり、最初の発作が焦点意識減損情動発作、2つめの発作が焦点意識保持感覚発作である。

焦点強直間代発作など、分類にはない焦点発作型に時に遭遇する場合もあるが、それらは特定の発作型として命名するほど高頻度なものではない。そこで、より詳細なレベルで細分類するための情報が不明な場合や、特定の発作型として記載されていない発作の場合には、各カテゴリーに「その他」という用語を含めるのではなく、「運動起始(motor onset)」や「非運動起始(nonmotor onset)」など、非特異的ではあるが、より上位のカテゴリーに戻って分類することとした。

全般起始発作の分類は、いくつか新たな発作型が追加された以外は、1981年分類と同様である。全般発作では意識は通常障害されるため、意識状態は全般発作の分類要素として用いない。全般発作は運動発作型と非運動発作(欠神発作)型に大別される。「運動発作(motor)」と「非運動発作(欠神発作)[nonmotor(absence)]」は、それ以上に発作の特徴として何も言えない場合に、全般起始運動発作または全般起始非運動発作と分類するためにある用語であるが、「全般強直発作(generalized tonic seizure)」など発作名からそれらが明白である場合には

「運動(motor)」や「非運動(欠神)[nonmotor(absence)]」は省略してよい。欠神発作のように全般起始でしか起こらない発作では「全般(generalized)」という用語は省略できる。

強直間代発作(tonic-clonic)は、「大発作(grand mal)」という発作型に置き換わる用語であるが、この古いフランス語表現が今後も一般に使用されていくことは明らかである。新たな発作型に、強直(硬直)と間代(持続性の律動的びくつき)運動に先行してミオクロニー運動を呈する発作(ミオクロニー強直間代発作)があるため、強直間代発作とする場合、始めの動きが強直であることを確認することが重要である。強直間代発作の間代相では通常、びくつきの頻度は経過と共に規則的に減少していく。強直間代発作中、硬直やびくつきが出現する前あるいは出現と同時に意識は消失する。一部の強直間代発作では、今にも発作が起こりそうな何とも言えない感覚や、短時間、頭部や四肢の偏向を伴うことがあるが、生物学的プロセスとしては(発作活動が脳全体で)完全に同期して起こることはないため、どちらも全般起始を否定するものではない。臨床医は、真に焦点起始が存在するか否かを判断しなければならない。

全般間代発作は、両側四肢、さらにはしばしば頭部、頸部、顔面、体幹にも出現する持続的で律動的なびくつきで始まり、進展、終了する。全般間代発作は強直間代発作に比べてはるかに少なく、通常は乳幼児に起こるため、びくつき(jitteriness)や身震い発作との鑑別が重要である⁷。

全般強直発作では、両側四肢の硬直または挙上、しばしば頸部の硬直を伴って出現する。この分類では、強直運動に引き続く間代運動がみられないことを前提としている。強直運動は、伸展または屈曲する持続性の異常姿勢を呈し、時に四肢の振戦を伴う。強直運動は、ジストニアとの鑑別が困難な場合がある。ジストニアは主動筋と拮抗筋両者の持続的収縮によるアテトーゼ様運動または捻転運動と定義され、遷延すると異常姿勢を呈することがある。

全般ミオクロニー発作は、単独で出現することもあれば、強直または脱力症状と合併して出現することもある。ミオクロニーは、持続時間が短く、規則的な反復を呈さない点で間代と異なる。症状としてのミオクロニーには、病因としててんかん性のことも非てんかん性のこともありうる。

全般ミオクロニー強直間代発作は、数回のミオクロニーで始まり、その後強直間代運動が起こる。この発作は、若年ミオクロニーてんかん患者にみられることが多いが⁸、他の全般てんかんでも時に認められる。最初のびくつきがミオクロニーか間代かについては議論があるが、間代と判断するほど十分な持続を示すことはまれである。

ミオクロニー脱力発作では、四肢または体幹の短いびくつきに引き続いて、だらんと崩れ落ちる。これらの発作は、以前はミオクロニー失立発作と呼ばれ、Doose症候群で最もよくみられるが⁹、Lennox-Gastaut症候群やその他の症候群でみられることもある。

「脱力(atonic)」は緊張を伴わないことを意味する。全般脱力発作中に下肢の緊張が失われると、患者は尻餅をういたり、場合によっては前方に転倒して膝や顔を打ったりする。通常は数秒以内に回復する。それに対し、強直発作や強直間代発作では、患者は後方に転倒することが多い。

てんかん性スパズムはこれまで乳児スパズムと呼ばれていたが、「乳児スパズム」は乳児期に発生するてんかん性スパズムについては今でも適した用語である。てんかん性スパズムは、主に近位筋および体幹筋の突然の屈曲または伸展、もしくは伸展と屈曲の混合を示す。通常は群発して出現し、特に乳児期に最もよくみられる。

全般非運動発作型には様々な欠神発作が含まれる。定

型欠神発作と非定型欠神発作は、通常、脳波所見、てんかん症候群、治療、予後が異なるため、作業部会ではこれら2種類の発作型に関する区別を保持することとした。多数のビデオ脳波記録の解析に基づいて作成された1981年分類によると¹、欠神発作において、定型欠神発作に比べて顕著な筋緊張の変化を伴ったり、起始または終了が速やかでない場合に非定型欠神発作と判断される。定型欠神発作と非定型欠神発作を確実に鑑別するために脳波が必要であろう。

ミオクロニー欠神発作¹⁰とは、欠神発作のうち3Hzの律動的ミオクロニー運動を伴い、上肢が段階的にかくかくと外転しながら挙上していき、3Hzの全般性棘徐波放電を伴うものを指す。持続時間は通常10~60秒である。意識障害が不明瞭な場合もある。ミオクロニー欠神発作は様々な遺伝性疾患で生ずるが、関連病態が明らかでないこともある。

眼瞼ミオクロニーは、眼瞼のミオクロニーと眼球上転を伴い、しばしば閉眼や光で誘発される。眼瞼ミオクロニーは欠神を伴う場合もあるが、対応する欠神を伴わず運動発作となる場合もあり、(運動発作か非運動発作か)のカテゴリー分類を困難にしている。直感的には逆にも思えるが、2017年分類ではこれらを非運動発作(欠神発作)のカテゴリーに入れており、この場合のミオクロニーは非運動よりむしろ欠神との関連性を意図している。眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作、閉眼により誘発される発作や突発性脳波異常、光過敏性は、Jeavons症候群の3徴をなす¹¹。

起始不明発作では運動発作あるいは非運動発作を呈する。この分類で最も重要なのは、起始が確認できていない強直間代発作に使用する場合である。さらなる情報集積によって焦点起始発作か全般起始発作への再分類が可能となる。他にもてんかん性スパスムや動作停止発作が起始不明発作になりうる。てんかん性スパスムにおいて、起始の性状を明らかにするために詳細なビデオ脳波モニタリングが必要となることがあるが、これは焦点起始発作であった場合、治療可能な局在性病変に対応していることがあるため重要である。起始不明動作停止発作の場合、焦点意識減損動作停止発作または欠神発作の可能性がある。分類するための情報が不十分、あるいは他のカテゴリーに分類することができない発作は、分類不能発作となる。ただし、事象がてんかん発作であるか明確でない場合は分類不能発作とするべきではない。より正確には、この分類は、おそらく発作ではあるが、それ以外に何ら詳細がわからない特殊な状況に限り用いられる。

どんな発作分類でもある程度の不確実さは残る。本作業部会は、起始が焦点であったか全般であったかの判定に必要な確実性のレベルに関して、80%を一般指針として採用した。それを満たさなければ、起始不明発作と記載すべきである。80%基準は、統計解析で偽陰性のカットオフとして一般に適用されている80%に適合させるため、恣意的に選択した。

共通記述用語

焦点発作でみられる感覚や行動症状は極めて多彩であり、ひとつの分類に組み入れることは困難である。発作に関して共通用語の使用を促進するため、本作業部会は焦点発作中の行動症状に関する共通の記述用語をいくつか列記したが(表1)、これらは分類の一部ではない。すなわち、これら共通の記述用語は、個々の発作症状を明確にするために発作分類に追記することはできるが、記述用語が分類における特定の発作型を規定することはない。したがって、記述用語は「強直(tonic)」などの発作型を規定する徴候よりも「低いレベル」にある。側方性は特殊な記述用語であるが、臨床診療では重要な用語である。本作業部会では、発作分類に加え、個々に自由記

載により発作について詳述することの重要性を確認した。

表1 発作中、発作後の行動を表す共通記述用語 (アルファベット順)

認知発作
Acalculia (失算)
Aphasia (失語)
Attention impairment (注意障害)
Déjà vu or jamais vu (既視感または未視感)
Dissociation (解離)
Dysphasia (発語障害)
Hallucinations (幻覚)
Illusions (錯覚)
Memory impairment(記憶障害)
Neglect (無視)
Forced thinking(強制思考)
Responsiveness impairment (反応性障害)
感情または情動発作
Agitation (興奮)
Anger (怒り)
Anxiety (不安)
Crying (dacrystic)(泣き)
Fear (恐怖)
Laughing (gelastic)(笑い)
Paranoia (偏執)
Pleasure (快楽)
自律神経発作
Asystole (心停止)
Bradycardia (徐脈)
Erection (勃起)
Flushing (紅潮)
Gastrointestinal (消化管)
Hyper/hypoventilation (過換気/低換気)
Nausea or vomiting(悪心または嘔吐)
Pallor (蒼白)
Palpitations (動悸)
Piloerection (立毛)
Respiratory changes (呼吸変化)
Tachycardia (頻脈)
自動症発作
Aggression (攻撃)
Eye-blinking (瞬目)
Head-nodding (頭部前屈)
Manual (手の)
Oral-facial (口・顔面の)
Pedaling (ペダルこぎ)
Pelvic thrusting(腰を突き出す動き)
Perseveration (保続)
Running (cursive)(走り出す[疾走])
Sexual (性的)
Undressing (脱衣)
Vocalization/speech (発声/発話)
Walking (歩行)

表 1 (つづき)

運動発作
Dysarthria (構語障害)
Dystonic (ジストニア)
Fencer's posture (figure-of-4) (フェンシング姿勢[4の字])
Incoordination (協調運動障害)
Jacksonian (ジャクソンの)
Paralysis (麻痺)
Paresis (不全麻痺)
Versive (偏向)
感覚発作
Auditory (聴覚)
Gustatory (味覚)
Hot-cold sensations (温冷感)
Olfactory (嗅覚)
Somatosensory (体性感覚)
Vestibular (前庭)
Visual (視覚)
側方性
Left (左)
Right (右)
Bilateral (両側性)

用語集

本稿および同時発表論文で使用されている用語の一覧を表 2 に示す。表中の定義は普遍的なものではなく、発作に関する言語として使用することに焦点を絞ったものである。例えば「感覚 (sensory)」は、感覚全般についてではなく、感覚発作 (sensory seizures) の観点から定義したものである。慣用語については継続して使用できるように、ILAE2001 年用語集で既に普及した定義については可能な限り保持しているが¹²、一部の用語については本用語集で改訂している。旧用語の定義については過去の文献を参照されたい。継続使用が推奨されない用語は削除している。

新旧用語の対応

一般的によく用いられている旧分類の公式用語と 2017 年発作型分類との対応関係を表 3 に示す。

略語

主要な発作型について、推奨される略語を表 4 に示す。

発作を分類する際の規則の要約

- 1 起始：発作起始が焦点性か全般性かを判断する (80% の確実性)。そうでない場合には起始は不明とする。
- 2 意識：焦点発作の場合、意識状態により分類するか、あるいは分類要素としての意識を省くかを判断する。焦点意識保持発作は旧分類の単純部分発作、焦点意識減損発作は旧分類の複雑部分発作に相当する。
- 3 意識障害 (発生時点を問わず)：焦点発作が、発作中のどの時点であっても意識障害が認められた場合には、焦点意識減損発作とする。
- 4 起始症状の優位性：最初の顕著な徴候および症状により焦点発作を分類する。一過性の動作停止は考慮しない。
- 5 動作停止：焦点動作停止発作では、発作全体にわたって動作停止が顕著な特徴としてみられる。
- 6 運動/非運動症状：焦点意識保持発作または焦点意識減損発作は、特徴的な運動/非運動症状に基づいてさらに下位分類してもよい。あるいは、焦点発作は、意識状態を特定せずに特徴的な運動/非運動症状によって分類することができる (例：焦点強直発作)。
- 7 任意の選択用語：その他の点で発作型が明白な場合には「運動 (motor)」や「非運動 (nonmotor)」などの用語は省いてもよい。
- 8 記述の追加：初発症状に基づいて発作型を分類した後には、その他の徴候および症状に関する説明、推奨される記述用語、自由記載を追記することが勧められる。これによって発作型が変わることはない (例：右上腕の強直運動および過換気を伴う焦点情動発作)。
- 9 両側性か全般性か：両側大脳半球に伝播して生じた強直間代発作には「両側」という用語を使用し、両側大脳半球から同時に起始することが明白な発作には「全般」という用語を使用する。
- 10 非定型欠神発作：発作の始まりまたは終わりが緩徐である、筋緊張の著しい変化を伴う、あるいは脳波で 3Hz 未満の棘徐波が認められる場合、欠神発作は非定型である。
- 11 間代かミオクロニーか：間代発作とは持続する律動的なびくつきであり、ミオクロニー発作とは規則的だが非持続性のびくつきである。
- 12 眼瞼ミオクロニー：眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作とは、欠神発作中に強制的眼球上転に眼瞼のびくつきを伴う場合を指している。

具体的な症例

- 1 強直間代発作：女性が目覚めると、夫がベッドの中で発作を起こしているのに気付いた。女性は発作の開始時は目撃していないが、両側性の硬直に続いて両側性の震えが起こったことは説明できた。脳波とMRIに異常はみられなかった。この発作は起始不明強直間代発作と分類される。起始が焦点性か全般性を判断できる補足情報はない。旧分類ではこの発作は分類不能とされ、他の修飾語句が付くこともなかった。
- 2 焦点起始両側強直間代発作：症例1において脳波で右頭頂葉に明らかな徐波焦点が認められたという状況を設定してみよう。MRIでは右頭頂部に皮質異形成が認められた。この場合、発作の開始は目撃されていないが、局在性病因が確認されており焦点起始発作である可能性が圧倒的に高いため、焦点起始両側強直間代発作と分類することができる。旧分類では部分起始二次性全般化発作に分類されていたであろう。
- 3 欠神発作：症例は小児で、病因不明のLennox-Gastaut症候群と診断されていた。脳波では緩徐な棘徐波の短いバーストが認められた。発作型としては欠神発作、強直発作、焦点運動発作があった。欠神発作は持続時間が長く、発作の始まりと終わりが不明瞭であり、時に倒れてしまうこともあった。この症例では、発作の特徴、脳波パターン、症候群診断から非定型欠神発作と分類される。欠神発作は旧分類体系でも同じ分類であった。
- 4 強直発作：症例は小児で、右上下肢の硬直を伴う短時間の発作があり、その間、反応性と意識は保たれる。この発作は焦点意識保持強直発作 [「運動起始 (motor onset)」という単語が存在すると考えてよい] である。旧分類でこの発作を強直発作とした場合、おそらく全般起始という誤解が生じたであろう。
- 5 焦点意識減損発作：症例は25歳女性で、「聞き慣れた音楽が流れている」という30秒ほどの強い感覚で始まる発作が起こると訴える。女性には他人が話しているのは聞こえるが、後にその人たちが何を言っていたのかはわからない。発作後に女性は軽い混乱状態となり、「自身を再認識」する必要がある。この発作は焦点意識減損発作と分類される。この患者が周囲とやりとりできたとしても、その状況を説明することはできず、軽い混乱状態にある。旧分類では複雑部分発作であった。
- 6 自律神経発作：症例は22歳男性で、意識は完全に保持されるが、「腕に鳥肌が立ち」、紅潮する感覚を伴う発作がある。この発作は、焦点意識保持非運動自律神経発作、より簡潔には焦点意識保持自律神経発作である。旧分類では単純部分自律神経発作と呼んでいた。
- 7 焦点間代発作：症例は生後1か月の男児で、左上肢に律動的なびくつきが起こるが、腕の位置を変えても減弱しない。この間の脳波では右前頭部に発作活動を認める。この発作は、焦点運動起始間代発作、より簡潔には焦点間代発作である。意識の状態は確認できないため、この発作の分類では意識については言及しない。旧分類では、この発作には呼び名がなかった。
- 8 連続する発作症状：症例は75歳の男性で、右上肢のピリピリ感で始まる発作があった。患者の訴えでは、発作はその後右上肢の律動的なびくつきへと進展し、約30秒間持続した。この事象について彼の意識と記憶は保持されていた。この発作は焦点 (非運動起始) 感覚発作である。体性感覚症状から右上肢の間代運動に進展する焦点感覚発作、と追加説明があると有用である。感覚事象と運動事象が不連続に生じる場合や、これらの事象を別々の (二焦点性または多焦点性) 発作であると判断するだけの根拠が臨床医にある場合は、各事象を別々の発作として分類する。旧分類では、これを単純部分感覚運動発作と呼んでいた。2017年分類の利点は感覚症状で発症することについて明記できる点であり、臨床的に重要と考えられる。
- 9 ミオクロニー脱力発作：症例はDoose症候群の4歳男児で、上肢のびくつきを数回起こした後に筋緊張が消失して急激に倒れる発作がある。これはミオクロニー脱力発作と分類される。以前は非公式な使用方法でミオクロニー失力発作と呼ばれていた。
- 10 ミオクロニー強直間代発作：症例は若年ミオクロニーてんかんの13歳の患者で、数回のびくつきから始まった後、四肢の硬直、次いで律動的なびくつきを呈する発作がある。これはミオクロニー強直間代発作と分類される。旧分類ではこれに合致する単一の発作型はなく、ミオクロニー発作または間代発作、引き続いて起こる強直間代発作と呼ばれていた。
- 11 焦点てんかん性スパズム：症例は生後14か月の女児で、突然の約2秒続く両腕の伸展と体幹の屈曲があった。この発作は群発して繰り返した。脳波では、左頭頂部優位に両側性の棘波を伴うヒプスアリスミアが認められた。MRIでは左頭頂領域に異形成が認められた。異形成の切除により発作は消失した。この補足情報から、発作型は焦点てんかん性スパズム [「運動起始 (motor onset)」という用語が存在すると考えてよい] と判断される。旧分類では乳児スパズムと呼ばれ、焦点に関する情報は含まれなかった。「乳児 (infantile)」という用語はスパズムが乳児期に出現した場合には今でも使用できる。
- 12 分類不能発作：症例はてんかんを持つ75歳男性で、身体がふるえるような内部感覚と混乱した感覚を訴える。それ以外の情報は得られない。脳波とMRIに異常は認めない。この事象は分類不能発作である。

表 2 用語集①

用語	定義	出典
absence, typical 定型欠神	突然（発作が）始まり、それまで行っていた動作が中断して呆然とし、短時間眼球が上転することがある。通常、患者は話しかけられても反応しない。持続時間は数秒から30秒で、非常に速やかに回復する。常に得られるわけではないが、発作中は脳波は全般性てんかん放電を示す。欠神発作は当然ながら全般起始の発作である。この語句は、焦点起始発作でも生じうるぼんやりとした凝視（blank stare）と同義ではない。	参考文献12より改変
absence, atypical 非定型欠神	筋緊張の変化が定型欠神発作よりも目立つか、あるいは発作の始まりや終わりが速やかではなく、緩徐で不規則な全般性棘徐波を伴うことが多い欠神発作。	参考文献1より改変
arrest 停止	動作停止（behavior arrest）を参照。	新規
Atonic 脱力	先行する明らかなミオクローヌスまたは強直の事象を伴わず、筋緊張が突然消失または低下する。1～2秒の持続。頭部、体幹、頸、四肢の筋群にみられる。	12
Automatism 自動症	通常は認知が障害されている際に起こる協調性の概ね保たれた運動であり、その後は通常（必ずではないが）、患者はそれを記憶していない。随意運動と類似していることがよくあり、発作前の運動活動が不適切に継続する場合もある。	12
autonomic seizure 自律神経発作	心血管機能、瞳孔機能、消化管機能、汗腺機能、血管運動機能、体温調節機能にみられる自律神経系機能の明らかな異常。	参考文献12より改変
aura 前兆	ある患者において観察される発作に先行することがある主観的な発作性の現象（非公式な一般用語）。	12
awareness 意識	自己または周囲の状況について理解できていること。	新規
behavior arrest 動作停止	動作停止発作でみられる活動の停止（休止）、すくみ、動けないこと。	新規
bilateral 両側性	左右両方。ただし、両側性発作の症状は対称性のこともあれば非対称性のこともある。	新規
clonic 間代	対称性、非対称性を問わず、同じ筋群に規則的に反復して出現するびくつき。	参考文献12より改変
cognitive 認知	思考および言語、空間認識、記憶、行為などの高次機能に関連する発作。発作型の名称として似た使い方をする旧分類の用語は精神（psychic）。	新規
consciousness 意識	主観的および客観的側面の両方を併せ持つ心の状態であり、唯一の存在としての自己感、awareness、反応性および記憶からなる。	新規
dacrystic 泣き	悲嘆を伴うものかどうかを問わず、突然泣き出すこと。	12
dystonic ジストニア	主働筋と拮抗筋の両者の持続的な収縮によるアテトーゼ様の運動または捻転運動。異常姿勢を呈することがある。	参考文献12より改変
emotional seizures 情動発作	恐怖、自然な喜びや多幸感、笑う（笑い発作）、泣く（泣き発作）など、早期の顕著な特徴として感情変化を呈する、あるいは外観上呈しているように見える発作。	新規
epileptic spasms てんかん性スバズム	主に近位筋および体幹筋の突然の屈曲、伸展、伸展と屈曲の混合であり、通常はミオクローニーの動きより持続が長く、強直発作ほど持続しない。しかめ面、點頭または眼球の微細な動きという限られた形のものもある。てんかん性スバズムは群発することが多い。乳児スバズムが最もよく知られている型であるが、スバズムはどの年齢でも起こりうる。	参考文献12より改変
epilepsy てんかん	以下のいずれかの状態により定義付けられる脳の疾患：（1）24時間以上あけて起こる2回以上の非誘発性（または反射性）発作、（2）1回の非誘発性（または反射性）発作があり、その後10年間の発作再発の確率が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、（3）てんかん症候群と診断される。年齢依存性てんかん症候群であったが現在はその罹患年齢を過ぎている人や、過去10年間発作がなく、過去5年間抗てんかん薬を服用していない人については、てんかんは消失したと考えられる。	3
eyelid myoclonia 眼瞼ミオクローニー	3Hz以上の眼瞼のびくつきで、眼球上転を伴うことが多く、持続は通常10秒未満であり、閉眼で誘発されることが多い。短時間の意識消失を伴う場合と伴わない場合がある。	新規
fencer's posture seizure フェンシング姿勢発作	一方の上肢の伸展と対側の肘および手関節の屈曲を呈する焦点運動発作であり、フェンシングのフルーレの姿勢に類似している。補足運動野発作とも呼ばれている。	新規
figure-of-4 seizure 4の字発作	一方の腕（通常、てんかん原性領域の対側）が伸展、他方の腕の肘が屈曲し、上肢が4の字を示す。	新規

表 2 用語集②

用語	定義	出典
focal 焦点	一側大脳半球内に限定したネットワーク内に起始する。明確に局限しているものと、より広く分布するものがある。焦点発作は皮質下構造に由来する場合もある。	5
focal onset bilateral tonic-clonic seizure 焦点起始両側強直間代発作	両側強直間代発作へ進展する焦点起始の発作型であり、起始時に意識障害を伴わない場合と伴う場合があり、運動起始の場合もあれば非運動起始の場合もある。旧分類の用語では部分起始二次性全般化発作であった。	新規
gelastic 笑い	突然声を上げて笑ったりくすくす笑ったりすることで、通常はそれに見合うだけの感情変化を伴わない。	12
generalized 全般	両側大脳半球に分布するネットワーク内のある部分に発生し、このネットワークが急速に発作に巻き込まれる。	5
generalized tonic-clonic 全般強直間代	体性筋の両側性、対称性（非対称性の場合もある）の強直収縮とその後の両側性の間代収縮が起こり、通常は自律神経現象と意識消失を伴う。この発作は、開始時から両側大脳半球内のネットワークを巻き込む。	参考文献5, 12より改変
hallucination 幻覚	視覚、聴覚、体性感覚、嗅覚、味覚現象を引き起こす外的刺激を伴わずに複合的な知覚が生成されること。たとえば人が話をしているのが「聞こえること」や「見えること」など。	12
immobility 不動	「動作停止」を参照。	新規
impaired awareness 意識減損	「意識 (awareness)」を参照。意識減損や意識消失は、焦点意識減損発作（旧称：複雑部分発作）の特徴のひとつである。	新規
impairment of consciousness 意識減損	「意識減損 (impaired awareness)」を参照。	新規
Jacksonian seizure ジャクソン発作	片側の隣接する身体部位に間代性の動きが広がることを示す慣用語。	12
motor 運動	種類を問わず筋群に生じる。運動事象は、筋収縮の増加（陽性）または減少（陰性）により生じる。	12
Myoclonic ミオクローニー	様々な部位（体幹、四肢近位部、遠位部）の筋または筋群に生じる突然で短時間（100ミリ秒未満）の単発または複数回の不随意収縮。ミオクローヌスは、クローヌスに比べて反復の規則性が少なく、持続も短い。	参考文献12より改変
myoclonic-atonic ミオクローニー脱力	ミオクローニー収縮から脱力を伴う運動発作に至る全般発作。この発作型はこれまでミオクローニー失立発作と呼ばれていた。	新規
myoclonic-tonic-clonic ミオクローニー強直間代	1回または数回の四肢のびくつきが両側性に起こり、引き続いて強直間代発作が起こる。初回のびくつきは、短時間の間代ともミオクローヌスともみなすことができる。このような特徴を示す発作は、若年ミオクローニーてんかんできみられる。	参考文献1より作成
nonmotor 非運動	運動活動が目立たない焦点発作または全般発作。	新規
propagation 伝播	脳内のある場所から別の場所へ発作活動が広がること、あるいは別の脳内ネットワークが巻き込まれること。	新規
responsiveness 反応性	刺激を提示された際に動作や発話によって適切に反応できる状態。	新規
seizure 発作	脳における過剰な、または同期性の異常なニューロン活動による一過性の徴候および症状。	4
sensory seizure 感覚発作	外界の適切な刺激により引き起こされたものではない知覚体験。	12
spasm スバズム	「てんかん性スバズム」を参照。	
tonic 強直	数秒～数分間持続する筋収縮の持続的増強	12
tonic-clonic 強直間代	強直相の後に間代相が引き続く流れ（の発作）	12
unaware 意識減損	unawareという用語はimpaired awarenessの簡略表現として用いることができる。	新規
unclassified 分類不能	情報が不十分であるか、あるいは臨床的特徴が珍しいため、ILAE 2017年分類では記述できない発作型をいう。起始の種類が不明であるため発作が分類不明とされる場合でも、観察された特徴から限定的な分類を引き出してよい。	新規
unresponsive 無反応	刺激を提示された際に動作や発話で適切に反応することができない状態。	新規
versive 偏向	眼球、頭部、体幹が共に持続的かつ強制的に回転すること、あるいは正中線から側方へ偏位すること。	12

新規：本稿で作成した新たな定義。

表 3 新旧の発作分類用語の対応表

旧分類の発作用語	新分類の発作用語〔選択〕(任意)
Absence 欠神発作	(Generalized) absence (全般) 欠神発作
Absence, atypical 非定型欠神発作	(Generalized) absence, atypical (全般) 非定型欠神発作
Absence, typical 定型欠神発作	(Generalized) absence, typical (全般) 定型欠神発作
Akinetic 無動発作	Focal behavior arrest, generalized absence 動作停止(を伴う) 焦点発作, 全般欠神発作
Astatic 失立発作	[Focal/generalized] atonic [焦点/全般] 脱力発作
Atonic 脱力発作	[Focal/generalized] atonic [焦点/全般] 脱力発作
Aura 前兆	Focal aware 焦点意識保持発作
Clonic 間代発作	[Focal/generalized] clonic [焦点/全般] 間代発作
Complex partial 複雑部分発作	Focal impaired awareness 焦点意識減損発作
Convulsion けいれん	[Focal/generalized] motor [tonic-clonic, tonic, clonic], focal to bilateral tonic-clonic [焦点/全般] 運動発作 [強直間代発作, 強直発作, 間代発作], 焦点起始両側強直間代発作
Dacrystic 泣き発作	Focal [aware or impaired awareness] emotional (dacrystic) 焦点 [意識保持または意識減損] 情動(泣き) 発作
Dialectic 無意識発作	Focal impaired awareness 焦点意識減損発作
Drop attack 転倒発作	[Focal/generalized] atonic, [focal/generalized] tonic [焦点/全般] 脱力発作, [焦点/全般] 強直発作
Fencer's posture (asymmetric tonic) フェンシング姿勢発作(非対称性強直発作)	Focal [aware or impaired awareness] motor tonic 焦点 [意識保持または意識減損] 運動強直発作
Figure-of-4 4の字発作	Focal [aware or impaired awareness] motor tonic 焦点 [意識保持または意識減損] 運動強直発作
Freeze すくみ	Focal [aware or impaired awareness] behavior arrest 焦点 [意識保持または意識減損] 動作停止発作
Frontal lobe ^a 前頭葉発作 ^a	Focal 焦点(発作)
Gelastic 笑い発作	Focal [aware or impaired awareness] emotional (gelastic) 焦点 [意識保持または意識減損] 情動(笑い) 発作
Grand mal 大発作	Generalized tonic-clonic, focal to bilateral tonic-clonic, unknown onset tonic-clonic 全般強直間代発作, 焦点起始両側強直間代発作, 起始不明強直間代発作
Gustatory 味覚発作	Focal [aware or impaired awareness] sensory (gustatory) 焦点 [意識保持または意識減損] 感覚(味覚) 発作
Infantile spasms 乳児スバスム	[Focal/generalized/unknown] onset epileptic spasms [焦点起始/全般起始/起始不明] てんかん性スバスム
Jacksonian ジャクソン発作	Focal aware motor (Jacksonian) 焦点意識保持運動(ジャクソン) 発作
Limbic 辺縁系発作	Focal impaired awareness 焦点意識減損発作
Major motor 大運動発作	Generalized tonic-clonic, focal-onset bilateral tonic-clonic 全般強直間代発作, 焦点起始両側強直間代発作
Minor motor 小運動発作	Focal motor, generalized myoclonic 焦点運動発作, 全般ミオクローニー発作
Myoclonic ミオクローニー発作	[Focal/generalized] myoclonic [焦点/全般] ミオクローニー発作
Neocortical ^a 新皮質発作 ^a	Focal aware or focal impaired awareness 焦点意識保持または焦点意識減損発作
Occipital lobe ^a 後頭葉発作 ^a	Focal 焦点発作
Parietal lobe ^a 頭頂葉発作 ^a	Focal 焦点発作
Partial 部分発作	Focal 焦点発作
Petit mal 小発作	Absence 欠神発作
Psychomotor 精神運動発作	Focal impaired awareness 焦点意識減損発作
Rolandic ローランド発作	Focal aware motor, focal to bilateral tonic-clonic 焦点意識保持運動発作, 焦点起始両側強直間代発作
Salaam 礼拝発作	[Focal/generalized/unknown onset] epileptic spasms [焦点起始/全般起始/起始不明] てんかん性スバスム
Secondarily generalized Tonic-clonic 二次性全般化強直間代発作	Focal to bilateral tonic-clonic 焦点起始両側強直間代発作
Simple partial 単純部分発作	Focal aware 焦点意識保持発作
Supplementary motor 補足運動野発作	Focal motor tonic 焦点運動強直発作
Sylvian シルビウス発作	Focal motor 焦点運動発作
Temporal lobe^a 側頭葉発作^a	Focal aware/impaired awareness 焦点意識保持/意識減損発作
Tonic 強直発作	[Focal/generalized] tonic [焦点/全般] 強直発作
Tonic-clonic 強直間代発作	[Generalized/unknown] onset tonic-clonic, focal to bilateral tonic-clonic [全般起始/起始不明] 強直間代発作, 焦点起始両側強直間代発作
Uncinate 鈎発作	Focal [aware impaired awareness] sensory (olfactory) [意識保持または意識減損] 焦点感覚(嗅覚) 発作

再構成と名称変更のため、1対1の対応関係にはなっていないことに留意されたい。

特に重要な用語を太字で示す。

^aてんかん手術のための評価など、目的によっては解剖学的分類も依然として有用である。

表 4 特に重要な発作型の略語

発作型	略語
焦点意識保持発作 (focal aware seizure)	FAS
焦点意識減損発作 (focal impaired awareness seizure)	FIAS
焦点運動発作 (focal motor seizure)	FMS
焦点非運動発作 (focal nonmotor seizure)	FNMS
焦点てんかん性スバズム (focal epileptic spasm)	FES
焦点起始両側強直間代発作 (focal to bilateral tonic-clonic seizure)	FBTCS
全般強直間代発作 (generalized tonic-clonic seizure)	GTCS
全般欠神発作 (generalized absence seizure)	GAS
全般運動発作 (generalized motor seizure)	GMS
全般てんかん性スバズム (generalized epileptic spasm)	GES
起始不明強直間代発作 (unknown onset tonic-clonic seizure)	UTCS

考 察

ILAE2017 年発作分類の論理的解釈と構造について発表した論文の続編となる本稿では、当該分類の使用法に関する指針を示した。ただし、どれだけ説明しても実際の臨床現場での使用において分類特有の曖昧さをなくすることはできない。例えば全般起始強直間代発作は、起始時に頭部の偏向を伴いやや非対称となる場合がある。どの程度非対称であれば焦点起始と言えるのであろうか？その答えは個々の発作に対する各臨床医の判断に委ねられる。また、臨床医は発作起始の状況がどの程度不確かであれば起始不明発作と分類すべきであろうか？作業部会は発作を焦点起始または全般起始と判定する際の指針として「80%」の確実性が必要と設定したが、実際にはこの明確な境界線は間違いなく曖昧になるだろう。

出現早期に複数の徴候および症状（強直性の腕の硬直と自動症など）を呈する発作では曖昧さが生じる。発作を分類するには最も早期に出現した顕著な症状を選択すべきであるが、観察者によって、報告あるいは観察された症状および徴候の解釈次第で異なる発作名となりうる。このような曖昧さは、よくみられる発作の典型的なパターンを知ることによってある程度は軽減することができる。動作停止後に瞬目と頭部前屈が 5 秒間持続し、その後速やかに回復した場合、各々の症状は複数の発作型で生じうるとしても、定型欠神発作である可能性が高い。「焦点意識減損情動発作 (focal impaired awareness emotional seizure)」の後に「笑いを伴う (with laughing)」を付けるなど、発作型に任意の記述用語を追記することによって発作の内容がより適切に伝わるものと思われる。

いくつかの運動徴候は焦点起始、全般起始のいずれの発作型でも生じるが、これらの発作型の病態生理が同じとは考えられない。焦点強直発作と全般強直発作とは同一の発生機序を有するとは限らず、それぞれの発作型で、予後、治療に対する反応性、患者背景、てんかん症候群との関連性に違いを示すであろう。焦点発作のカテゴリー内であっても、焦点意識減損発作の一部としての焦点性強直運動（複雑部分発作中によくみられる捻れるような動きを思い出されたい）は Lennox-Gastaut 症候群の小児にみられる焦点強直発作とは異なる。これら新たな発作型を認識することによって、それらの発作型や関連する症候群に関する知識は深まっていくであろう。

2017 年分類を使用するてんかん関係者の間で、この分類はさらに学習され普及していくものと思われる。種々の重要な症状および徴候について、それを最もよく反映しているのはどの発作型かということに関するコンセンサスは、時間をかけて形成されていくと思われる。これまでの経験からは、過去数世代の分類で用いられてきた用語を一時的には使用しつつも、新たな分類が徐々に普及していくものと予測される。2017 年分類が実臨

床で使用されていけば、改訂の気運も生まれてくると思われる。ILAE2017 年分類に求められる成果は、臨床医、非医療者、研究者間での発作型に関する情報伝達を容易にすることである。様々な発作型が存在することに関する基礎的（科学的）根拠に基づいて分類を構築するのに十分な知識が得られるまでは、今後も経験的分類が作成されていくものと予測される。

謝 辞

本研究は国際抗てんかん連盟から資金提供を受けた。筆頭著者 (RSF) は、Maslah Saul MD Chair, James & Carrie Anderson Fund for Epilepsy, Susan Horngren Fund, Steve Chen Research Fund から支援を受けた。Dr. Moshé は、Charles Frost Chair in Neurosurgery and Neurology から支援を受け、National Institutes of Health (NIH) NS43209, CURE, U.S. Department of Defense, Heffer Family and the Segal Family Foundations および Abbe Goldstein/Joshua Lurie and Laurie Marsh/Dan Levitz families から助成金を受けた。Dr. Moshé は 1U54NS100064 の助成金による支援を受けた。

利益相反の開示

分類に関連する開示は下記のとおりである。Dr. Fisher は、Avails Pharmaceuticals, Cerebral Therapeutics, Zeto, SmartMonitor から自社株購入権を取得し、Medtronic, National Science Foundation (NSF) から研究助成金を受領した。J. A. French は、Epilepsy Study Consortium (Dr. French の大学職員に対して Acorda, Alexza, Anavex, Bio Pharm Solutions, Concert, Eisai, Georgia Regents University, GW Pharma, Marathon, Marinus, Neurelis, Novartis, Pfizer, Pfizer-Neusentis, Pronutra, Roivant, Sage, SciFluor, SK Life Sciences, Takeda, Turing, UCB Inc., Ultragenyx, Upsher Smith, Xenon Pharmaceuticals, Zynerba に関連する相談時間の対価を支払う) 経由で支援を受け、Acorda, Alexza, LCGH, Eisai Medical Research, Lundbeck, Pfizer, SK Life Sciences, UCB, UpsherSmith, Vertex から研究助成金を受け、National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), Epilepsy Therapy Project, Epilepsy Research Foundation, Epilepsy Study Consortium から助成金を受けたことを開示する。同著者は、Lancet Neurology, Neurology Today, Epileptic Disorders の編集委員を務めており、Epilepsia の共同編集者として報酬を受領した。Sheryl Haut は、Acorda, Neurelis の顧問を務めている。Edouard Hirsch は、Novartis, Eisai, UCB から講演および助言に対する謝礼を受領した。Dr. Moshé は、Elsevier から Neurobiology of Disease の共同編集者としての業務に対して年次報酬を受領し、共同執筆した 2 冊の著書からロイヤリティを受領した。同著者は、Eisai, UCB から顧問料を受領した。Jukka Peltola は、Eisai, UCB, Bial の臨床試験に参加し、Eisai, Medtronic, UCB, Cyberonics から研究助成金を受領し、Cyberonics, Eisai, Medtronic, Orion Pharma, UCB から講演謝礼を受領し、Cyberonics, Eisai, Medtronic, UCB から学会への交通費の支援を受け、Cyberonics, Eisai, Medtronic, UCB, Pfizer の諮問委員を務めた。Dr. Scheffer は、Neurology and Epileptic Disorders の編集委員を務めており、出願中の特許 (WO61/010176 [申請: 2008 年]: 治療用化合物) から今後毎年特許収入をうる可能性があり、GlaxoSmithKline, Athena Diagnostics, UCB, Eisai, Transgenomics から講演謝礼/顧問料を受領した。Dr. Yacubian は、Abbott, Novartis, UCB に対して講演を行った。Dr. Zuberi は、European Journal of Paediatric Neurology の編集長を務めており、その業務に対して Elsevier から毎年謝礼を受領している。同著者は、Dravet Syndrome UK, Epilepsy Research UK, UCB Pharma, Glasgow Children's Hospital Charity から研究資金を受領した。残りの著者らは、てんかん発作型分類に関連する開示を記載しなかった。Carol D'Souza, Ernest Somerville, E. M. Yacubian は開示すべき情報がない。Andreas Schulze-Bonhage は、Cyberonics, Desitin, Eisai, Precisis, UCB から講演および助言に対する謝礼を受領した。M. Sperling は、Thomas Jefferson University と契約を結び、Eisai, UCB Pharma, Sunovion, SK Life Sciences,

Marinus, Lundbeck, Medtronic, Visualase, Accorda, Upsher-Smith, Brain Sentinel, Glaxo に対して Thomas Jefferson University を通じた Defense Advanced Research Projects Agency (DARPA) および NIH からの研究支援を受けた。また, Thomas Jefferson University と契約を結び, Medtronic に対して顧問業務を提供している。我々は, 出版倫理に関する本誌の立場表明を読み, 本報告が当該ガイドラインに従うものであることを保証する。

参考文献

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;22:489-501.
2. Acharya JN, Wyllie E, Luders HO, et al. Seizure symptomatology in infants with localization-related epilepsy. *Neurology* 1997;48:189-196.
3. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014;55:475-82.
4. Fisher RS, Boas WV, Blume W, et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 2005;46:470-472.
5. Berg AT, Millichap JJ. The 2010 revised classification of seizures and epilepsy. *Continuum (Minneapolis)* 2013;19:571-597.
6. Felician O, Tramon E, Bartolomei F. Transient epileptic amnesia: update on a slowly emerging epileptic syndrome. *Rev Neurol (Paris)* 2015;171:289-297.
7. Luat AF, Kamat D, Sivaswamy L. Paroxysmal nonepileptic events in infancy, childhood, and adolescence. *Pediatr Ann* 2015;44:e18-e23.
8. Wolf P, Yacubian EM, Avanzini G, et al. Juvenile myoclonic epilepsy: a system disorder of the brain. *Epilepsy Res* 2015;114:2-12.
9. Kelley SA, Kossoff EH. Doose syndrome (myoclonic-astatic epilepsy): 40 years of progress. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:988-993.
10. Elia M, Guerrini R, Musumeci SA, et al. Myoclonic absence-like seizures and chromosome abnormality syndromes. *Epilepsia* 1998;39:660-663.
11. Striano S, Capovilla G, Sofia V, et al. Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): a well-defined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? *Epilepsia* 2009;50(Suppl.5):15-19.
12. Blume WT, Luders HO, Mizrahi E, et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42:1212-1218.

日本語版翻訳

ILAE2017年版てんかん発作型の操作的分類の使用指針
Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types の日本語版翻訳作業は下記の日本てんかん学会分類・用語委員会によって行われた。

(参考資料)

Epilepsia 日本語版

ILAE てんかん分類: ILAE 分類・用語委員会の公式声明。

国際抗てんかん連盟によるてんかん発作型の操作的分類。ILAE2017年版てんかん発作型の操作的分類の使用指針。編集 井上有史、神山潤、松浦雅人、川合謙介。WILEY, Vol.14, No.2, December 2017

編集

日本てんかん学会分類・用語委員会

監修

中川栄二、日暮憲道、加藤昌明

分類・用語委員

寺田清人、高橋幸利、浜野晋一郎、木下真幸子、重藤寛史、齋藤伸治、夏目 淳、植田勇人、吉野相英、戸田啓介、森野道晴

翻訳作業補助

小林由美子

日本てんかん学会分類・用語委員会委員長

中川栄二

連絡先メール:nakagawa@ncnp.go.jp

2018年12月25日(初版)