



Ⅱ. 成人におけるてんかんの診断

■ 1. はじめに

診断の過程において重要なことは、個々の患者についててんかん発作およびそのてんかん症候群を診断・分類することである。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る。

またてんかん症候群の診断は治療には不可欠ではないが、その患者の予後を決めるのに重要であり、また画像診断を行なうべきかの決定にも関係する。

次に診断過程に考慮すべき事項を順に記す。

1. 患者および発作目撃者から発作の情報をえる
2. 発作の分類
3. 次の事項を実際には考える

*発作型

*発症時の年齢(多くのてんかんは年齢依存性である)

*既往歴(周産期異常, 熱性けいれん, 頭部外傷など)

*家族歴

*誘発要因の有無(光過敏性など)

*脳波における全般性あるいは焦点性異常

*形態的病変があるか否かを画像で確認する

*代謝性異常の可能性

4. てんかんおよびてんかん症候群の分類

(Grade C)

■ 2. てんかん発作の分類

てんかん発作の分類はてんかん発作の国際分類(1981)にしたがう(表1)。

■ 3. てんかんおよびてんかん症候群の分類

てんかんおよびてんかん症候群の国際分類にしたがう(表2)。

表1 てんかん発作の国際分類(ILAE:1981)

-
- I. 部分(焦点, 局所)発作
 - A. 単純部分発作(意識障害はない)
 1. 運動徴候を有するもの
 2. 体性感覚あるいは特殊感覚徴候を持つもの(単純幻覚, すなわちビリビリ感, ピカピカ感, プンブン感)
 3. 自律神経症状あるいは徴候を持つもの(心窩部不快感, 顔面蒼白, 発汗, 紅潮, 立毛, 瞳孔散大を含む)
 4. 精神症状を持つもの(高位大脳機能の障害)
 - B. 複雑部分発作(意識障害を伴う: ときに単純部分発作症状で始まりうる)
 1. 単純部分発作で始まり, 意識障害がこれに続くもの
 - a. 単純部分発作で始まり, 意識障害がこれに続くもの
 - b. 自動症を伴うもの
 2. 意識障害で始まるもの
 - a. 意識障害のみを伴うもの
 - b. 自動症を伴うもの
 - C. 部分発作から二次性全般発作に進展するもの(全般強直・間代性, 強直性, 間代性発作がありうる)
 1. 単純部分発作から全般発作に進展するもの
 2. 複雑部分発作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へさらに全般発作へと進展するもの
 - II. 全般発作(けいれん性あるいは非けいれん性)
 - A. 1. 欠神発作
 2. 非定型欠神発作
 - B. ミオクロニー発作
 - C. 間代性発作
 - D. 強直性発作
 - E. 強直性間代性発作
 - F. 脱力発作(失立)
 - III. 未分類てんかん発作(不十分か不完全なデータのため)
-

表2 てんかんおよびてんかん症候群の新しい国際分類 (ILAE: 1989) と本邦における頻度

1. 局在関連性 (焦点性, 局所性, 部分性) てんかんおよびてんかん症候群	
1. 1 特発性 (年齢関連性に発症する).....	0.4%
・中心・側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん	
・後頭部に突発波をもつ小児てんかん	
・原発性読書てんかん	
1. 2 症候性.....	49.5%
・小児慢性進行性持続性部分てんかん	
・特異な発作誘発様式をもつてんかん	
・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	
1. 3 潜因性 (症候性であるが病因不明のもの).....	0.4%
2. 全般てんかんおよびてんかん症候群	
2. 1 特発性 (年齢関連性に発症するもので年齢順に列挙).....	25.2%
・良性家族性新生児けいれん	
・良性新生児けいれん	
・乳児期良性ミオクローヌス性てんかん	
・小児期欠神てんかん (ビクノレプシー)	
・若年性ミオクローヌス性てんかん (衝撃小発作)	
・覚醒時大発作てんかん	
・上記以外の特発性全般てんかん	
・特異な発作誘発様式を持つてんかん	
2. 2 潜因性あるいは症候性 (年齢順に列挙).....	6.2%
・West 症候群 (infantile spasms, 電撃・点頭・礼拝けいれん)	
・Lennox-Gastaut 症候群	
・ミオクローヌス性失立発作てんかん	
・ミオクローヌス性欠神てんかん	
2. 3 症候性.....	10.3%
2. 3. 1 非特異的病因	
・早期ミオクローヌス脳症	
・suppression-burst を伴う早期乳児期てんかん性脳症	
・上記以外の症候性全般てんかん	
2. 3. 2 特異的症候群	
3. 焦点性か全般性か決定できないてんかんおよびてんかん症候群.....	7.6%
3. 1 全般発作と焦点発作を併せ持つてんかん	
・新生児発作	
・乳児期重症ミオクローヌス性てんかん	
・徐波睡眠中に持続性棘徐波を持つてんかん	
・獲得性てんかん性失語症 (Landau-Kleffner 症候群)	
・上記以外の未決定てんかん	
3. 2 全般あるいは焦点発作の明確な特徴を持たないてんかん	
4. 特殊症候群	
4. 1 状況関連性発作 (機会発作)	
・熱性けいれん	
・弧発性発作あるいは弧発性てんかん重積	
・アルコール, 薬物, 子かん, 非ケトン性高グリシン血症などの急性代謝性あるいは中毒性障害のある場合にのみ見られる発作	

各分類の頻度は, 厚生省精神・神経疾患委託研究, 難治てんかんの病態と治療に関する研究, 平成3年度研究報告書から引用

4. 鑑別

患者および発作目撃者からの詳細な病歴聴取がもっとも重要な情報となり, 確実な診断に到達できる。そのため発作をみた目撃者に電話してでも詳細な状況を確認すべきである。患者を最初に診た救急センター医師や一般開業医はとく

にこの事を念頭において, 必ず目撃者の記憶が鮮明のうちに状況, 情報を確認する。

一過性の意識消失発作で初診した患者においては, その病歴と身体所見 (神経所見をふくむ) だけで患者の85%が診断できるとされる¹⁾。しかし時には診断が困難で, てんかん専門医がビデオ・脳波同時モニタリングや心電図を, また偽性

てんかん発作などとの鑑別のためプロラクチン定量を診断に要することもある。

てんかんと鑑別が必要な疾患は、急性症候性けいれん、失神発作(主に血管迷走神経性失神)、偽性てんかん発作、片頭痛、一過性脳虚血発作、不随意運動、チック、夜驚症などがある。

突然発症の意識消失で救急外来を訪れる患者では血管迷走神経性失神が40%と多く、てんかんは29%とされる¹⁾。血管迷走神経性失神では誘因として、暑さ、疲労、恐怖、疼痛、蹲踞姿勢、背伸び、立位、排尿および咳嗽などがあることを念頭に入れておくのがよい。時に失神時の運動症状として、10秒以下のミオクローヌス、頭部回転、眼球の上方偏位や発声がおこることがある²⁾³⁾。失神発作の特徴には、発作後意識変化や疲労、倦怠感を伴うことはない³⁾。時に失禁や一過性の頭痛が失神後にみられることがある³⁾。

心因性非てんかん発作は偽性てんかん発作、ヒステリー性てんかん発作とも呼ばれ、てんかんの診断のついた患者でもみられる⁴⁾。女性、幼児期性的虐待、性的不適応や鬱・不安症状などがその素因となりうる⁵⁾。偽性てんかん発作でも時に、外傷や失禁もみられることがある⁶⁾。共同性のない四肢運動、腰の前方突き出しなどは全般性強直性間代性発作ではみられない運動症状である。しかしまれに部分発作でも偽性てんかん発作様の奇異な四肢・体幹運動がみられることがあり、とくに前頭葉補足運動野を起原とすることが多い⁷⁾⁸⁾。

種々のてんかん発作およびてんかん症候群は年齢依存性であり、血管迷走神経性失神や心因性偽性てんかん発作も一般に思春期か成人初期に最初の発作がみられる。また特発性全般てんかんが25歳以降にはじめてみられることはまれである。部分発作はいかなる年齢群でもおこりうるが、その頻度が相対的に増加するのは60歳以降の患者で、その原因のほとんどは脳血管障害、脳腫瘍である。

家族歴に関しては、特発性全般てんかんにおいて遺伝性発症メカニズムは不明確であるが、家族内てんかん発症の危険性は局在関連性てんかんに比較して高い。家族内で15歳以前に特発性てんかんをもつ人がいれば、兄弟姉妹にもてんかん発症がみられる危険率は約5%、一方家族歴のない一般人ではその累積危険率は1.7%である。もしその人の親にてんかんがあり、あるいは脳波上で全般性発作波があれば、その危険率はさらに高く6~12%になる。25歳以上で将来症候性てんかんになる危険率は一般人の危険率に近く2.5~3%である。また子孫全体のてんかん発症危険率は2.4~4.3%である⁹⁾。

既往歴では、頭部外傷受傷後1週以内に急性けいれんをおこした患者では、将来てんかんを発症する全体の危険率は約25%、16歳以下では17%、以上では33%とされる¹⁰⁾。陥没骨折、脳内血腫の無い人で、外傷直後に急性けいれんがなかった人の遅発性てんかんの頻度は1%、また骨折、血腫なく、急性けいれんのあった人の遅発性てんかん頻度は31%ときわめて高率となる。早期に急性けいれんの無かった人で、将来遅発性てんかん発症の危険性は、外傷性脳内血腫38

%、陥没骨折13%である¹⁰⁾。熱性けいれん後に慢性てんかんとなる危険率は2~7%である¹¹⁾。遷延する熱性けいれんは、側頭葉てんかん発症と関連し、その基盤となる病理変化は内側側頭葉硬化(mesial temporal sclerosis)である¹²⁾。

発作誘発因子としては、視覚刺激、薬物服用、睡眠不足および、低ナトリウム血症、低血糖や低カルシウム血症などの代謝性異常がある。最近話題になったテレビ漫画ポケモンによる視覚性反射性てんかんはその一つであり、コンピューターゲームや読書性反射性てんかんもある。一般に光過敏性は加齢とともに減弱する。7歳から19歳でてんかん発症をみる患者の10%に光過敏性があるといわれている¹³⁾。

てんかん発作はアルコール濫用と関連しており、とくにアルコール禁断に関連することが多い¹⁴⁾。発作促進薬物としては、アミノフィリン、アミトリプチリン、抗コリン薬、気管支拡張薬、抗ヒスタミン薬、クロルプロマジン、コカイン、インスリン、イソニアジド、塩酸メペリジン、ペニシリン、パーフェナジン、プロクロルペラジンなどがある¹⁵⁾。

5. お勧め

上記のデータより患者の病歴をとるにあたって次の点に留意することを推奨する。

*患者からのてんかん発作の病歴には次の事項の詳細を含めるよう心掛けるのがよい。

1. 発作の頻度
2. 発作の状況と誘因
3. 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)
4. 症状の持続
5. 発作にひき続く症状
6. 外傷、咬舌、尿失禁の有無
7. 複数回の発作のある患者では初発年齢
8. 発作および発作型の変化・推移
9. 最終発作
10. 発作と覚醒・睡眠との関係

*発作目撃者からの発作に関する病歴には次の事項を含める。

1. 発作の頻度
2. 発作の前および発作中に観察された詳細(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)
3. 発作後の行動、状態の詳細

*カルテの病歴記載に際しては診断にとり必要な次の事項を含むべきである。

1. 年齢
2. 性別
3. 既往歴、とくに頭部外傷や熱性けいれんの有無
4. 精神科疾患の既往
5. アルコール歴や麻薬歴の既往
6. 家族歴
7. 社会歴

(Grade C)

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 : 15—23
2. Lempert T, Bauer M, Schmidt D. Syncope : a videometric analysis of 56 episodes of transient cerebral hypoxia. *Ann Neurol* 1994 ; 36 : 233—7
3. Duvoisin R. Convulsive syncope induced by the Weber manoeuvre. *Arch Neurol* 1962 ; 7 : 219—26
4. King DW, Galagher BB, Murvin AJ, et al. Pseudoseizure : diagnostic evaluation. *Neurology* 1982 ; 32 : 18—23
5. Roy A. Hysterical seizure. *Arch Neurol* 1979 ; 36 : 447
6. Meierkord H, Will B, Fish D, et al. The clinical features and prognosis of pseudoseizures diagnosed using video-EEG telemetry. *Neurology* 1991 ; 41 : 1643—6
7. Gates JR, Ramani V, Whalen S, et al. Ictal characteristics of pseudoseizures. *Arch Neurol* 1985 ; 42 : 1183—7
8. Williamson PD, Spencer DD, Spencer SS, et al. Complex partial seizures of frontal lobe origin. *Ann Neurol* 1985 ; 18 : 497—504
9. Hauser WA, Anderson VE. Genetics of epilepsy. In : Pedley TA, Meldrum BS (Eds) . *Recent advances in epilepsy*. Edinburgh : Churchill Livingstone 1986 ; 21—36
10. Jenett B. Early traumatic epilepsy. Incidence and significance after nonmissile injuries. *Arch Neurol* 1974 ; 30 : 394—8
11. Annegers JF, Hauser WA, Shirts SB, et al. Factors prognostic of unprovoked seizures after febrile convulsions. *N Engl J Med* 1987 ; 316 : 493—8
12. Sagar HJ, Oxbury JM. Hippocampal neuron loss in temporal lobe epilepsy : correlation with early childhood convulsions. *Ann Neurol* 1987 ; 22 : 334—40
13. Quirk JA, Fish DR, Smith SJ, et al. Incidence of photosensitive epilepsy : a prospective national study. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1995 ; 95 : 260—267
14. Earnest MP, Yarnell PR. Seizure admissions to a city hospital : the role of alcohol. *Epilepsia* 1976 ; 17 : 387—393.
15. Messing RO, Closson RG, Simon RP. Drug-induced seizures : a 10 year experience. *Neurology* 1984 ; 34 : 1582—6