

ILAE てんかん分類 : ILAE 分類・用語委員会の公式声明 ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology

^{1,2,3}Ingrid E. Scheffer, ¹Samuel Berkovic, ⁴Giuseppe Capovilla, ⁵Mary B. Connolly, ⁶Jacqueline French, ⁷Laura Guilhoto, ^{8,9}Edouard Hirsch, ¹⁰Satish Jain, ¹¹Gary W. Mathern, ¹²Solomon L. Moshé, ¹³Douglas R. Nordli, ¹⁴Emilio Perucca, ¹⁵Torbjörn Tomson, ¹⁶Samuel Wiebe, ¹⁷Yue-Hua Zhang, and ^{18,19}Sameer M. Zuberi

Epilepsia, 58(4):512–521, 2017
doi: 10.1111/epi.13709



Dr. Ingrid E. Scheffer chairs the ILAE Task Force on the Classification of the Epilepsies.

要約

国際抗てんかん連盟 (ILAE) は、1989 年の前回分類以降の大きな科学的進歩によっててんかんやその発症機序に関する理解が深まったことをうけ、今回てんかん分類を改訂するに至った。てんかん分類は臨床医に不可欠なツールとして、考え方の変化に関連し変動するものでなければならないが、同時に確固たるものでかつ全世界で翻訳可能なものでなければならない。てんかん分類の第一の目的は患者の診断であるが、てんかんの研究、治療法の開発、世界中のコミュニケーションにおいても重要である。今回の新たな分類は、パブリック・コメントを募集するために 2013 年に提出した初案に端を発しており、数回にわたる協議を経ててんかんに関わる世界各国の人々からの幅広い意見を組み込んで改訂されたものである。この分類には 3 つのレベルがある。最初のレベルは「発作型」診断であり、2017 年 ILAE 発作分類の定義に基づいて患者がてんかん発作を有していることを前提としている。発作型診断の次のステップは「てんかん病型」診断であり、焦点てんかん、全般てんかん、全般焦点合併てんかん、病型不明てんかんのいずれかに分類される。3 つ目のレベルは「てんかん症候群」診断であり、特定の症候群への診断が可能である。新分類では各段階に「病因」診断を組み入れており、しばしば治療に重要な示唆をもたらすという理由から、診断の各ステップで病因を検討する必要性を強調している。病因は、治療に及ぼし得る影響に基づいて選択された 6 つのサブグループに分けられている。「発達性てんかん性脳症」などの新たな用語も導入されている。「良性」という用語は、「自然終息性」と「薬剤反応性」という用語に置き換え、状況に応じてどちらかを使用する。この新たな枠組みが 21 世紀のてんかん診療と研究の向上に役立つことを願っている。

すという理由から、診断の各ステップで病因を検討する必要性を強調している。病因は、治療に及ぼし得る影響に基づいて選択された 6 つのサブグループに分けられている。「発達性てんかん性脳症」などの新たな用語も導入されている。「良性」という用語は、「自然終息性」と「薬剤反応性」という用語に置き換え、状況に応じてどちらかを使用する。この新たな枠組みが 21 世紀のてんかん診療と研究の向上に役立つことを願っている。

キーワード ■ 分類 ■ てんかん症候群 ■ 用語 ■ 病因

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 January 21, 2017; Early View publication March 8, 2017.

¹Department of Medicine, The University of Melbourne, Austin Health, Melbourne, Victoria, Australia; ²Department of Paediatrics, Royal Children's Hospital, The University of Melbourne, Melbourne, Victoria, Australia; ³Florey Institute, Melbourne, Victoria, Australia; ⁴Child Neuropsychiatry Department, Epilepsy Center, C. Poma Hospital, Mantova, Italy; ⁵Department of Pediatrics, British Columbia's Children's Hospital, University of British Columbia, Vancouver, British Columbia, Canada; ⁶Department of Neurology, NYU School of Medicine, New York, New York, U.S.A.; ⁷Department of Neurology, Federal University of São Paulo; University Hospital, University of São Paulo, São Paulo, Brazil; ⁸University Hospital INSERM U 964, Strasbourg, France; ⁹IDÉE, Lyon, France; ¹⁰Indian Epilepsy Centre, New Delhi, India; ¹¹Departments of Neurosurgery, Psychiatry and Biobehavioral Medicine, David Geffen School of Medicine, UCLA, Los Angeles, California, U.S.A.; ¹²Saul R. Korey Department of Neurology, Dominick P. Purpura Department of Neuroscience and Department of Pediatrics, Albert Einstein College of Medicine and Montefiore Medical Center, Bronx, New York, U.S.A.; ¹³Division of Neurology, Children's Hospital Los Angeles, Los Angeles, California, U.S.A.; ¹⁴C. Mondino National Neurological Institute and Clinical Pharmacology Unit, University of Pavia, Pavia, Italy; ¹⁵Department of Clinical Neuroscience, Karolinska Institute, Stockholm, Sweden; ¹⁶Departments of Clinical Neurosciences and Community Health Sciences, University of Calgary, Calgary, Alberta, Canada; ¹⁷Department of Pediatrics, Peking University First Hospital, Beijing, China; ¹⁸Paediatric Neurosciences Research Group, Fraser of Allander Neurosciences Unit, Royal Hospital for Children, Glasgow, United Kingdom; and ¹⁹School of Medicine, University of Glasgow, Glasgow, United Kingdom

Address correspondence to Ingrid E. Scheffer, Epilepsy Research Centre, 245 Burgundy St, Heidelberg, Vic. 3084, Australia. E-mail: scheffer@unimelb.edu.au

Wiley Periodicals, Inc.

© 2017 International League Against Epilepsy

要 点

- ILAE は、発作型分類の改訂にあわせ、てんかん分類の枠組みを改訂した。
- 診断は、「発作型」、「てんかん病型」(焦点てんかん、全般てんかん、全般焦点合併てんかん、病型不明てんかん)、「てんかん症候群」の3つのレベルで行う。
- 病因診断に関する検討は初診時から開始するが、診断過程の各段階においても行うべきである。1人の患者のてんかんが複数の病因カテゴリーに分類される場合もある。
- 「良性」という用語は「自然終息性」と「薬剤反応性」という用語に置き換え、状況に応じて使用する。
- 「発達性てんかん性脳症」という用語は、そのまま、あるいは「発達性脳症」「てんかん性脳症」という形で適宜使用することができる。

てんかん分類を改良する取り組みは、1909年の国際抗てんかん連盟(ILAE)設立とほぼ同時期から継続的に行われてきたが、Henri Gastautによって分類の新しい概念が提唱された1960年代初頭にとりわけ機運が高まった¹⁻³。その後20年間に及ぶ活発な議論と新知見の集積によって、歴史的な1985年のILAE「てんかん・てんかん症候群分類」が作成され⁴、まもなくその改訂版が1989年のILAE総会で承認された⁵。1989年分類の世界的影響力は大きく、てんかんの診療と研究に強い影響を与えてきた。本稿で発表する分類は1世紀以上に及ぶ多くの人々の努力の上に成り立つものであり、てんかん分類の作成に対する多大な貢献に感謝する。

1989年ILAE分類の骨子となっている多くの概念は今もなお有効であるが、その後数十年間の科学的発見が、てんかんに対する我々の理解や、てんかんを有する人々の診断・治療アプローチを根底から変えてしまったことを考慮すると、分類改訂の必要性は次第に明らかとなっている。

てんかん分類は、発作を起こしている人を評価する際の重要な臨床ツールである。てんかん分類はあらゆる診療場面に影響するが、その影響力は臨床のみならずてんかんの臨床研究や基礎研究、さらには新たな治療法の開発にまで及ぶ。てんかん分類は様々な目的に有用で、患者が起こした発作型のみならず、その患者が起こす可能性の高い別の発作型や考えられる発作の誘因、そしてしばしばそれらの予後をも理解するための枠組みを提供する。さらに分類は、学習障害、知的障害、自閉スペクトラム症のような精神障害などの併存症のリスクや、てんかん患者の突然死(SUDEP)などの死亡リスクをも示してくれる。分類がしばしばてんかんの治療選択に役立つことも注目し値する。

てんかん分類は1960年代に発案されてから劇的に進歩した⁶⁻⁹。分類が多く版を重ねているのは、世界中からの臨床研究や基礎研究による多大な貢献に基づき、表現型のパターンや発症機序に関する理解が進歩していることを反映している。これらの見識は患者診療の多くの側面に組み込まれており、薬物療法や食事療法、外科治療や医療機器の開発など、革新的治療の開発に進歩をもたらしている。分類とは常に動的なプロセスであり、研究によって得られた新たな洞察とこの多様な疾患群の理解の進歩の過程に繰り返し影響を受けるものである。分類が将来も継続的に進化し続けることは患者診療のさらなる進歩につながっていく。

分類は白熱した議論を生む。これは、ひとつは分類がてんかん診断の基盤となる複雑な臨床的構成概念の上に成り立っているためであり、もうひとつは分類が我々の日常診療にとって非常に重要であるためである。

てんかん分類は、世界中のてんかん専門医および関連する専門家から得られた専門的見解に基づいている。最終的には科学的根拠に基づく分類を完成させることが望ましいのは確かであるが、厳密な科学的根拠に基づいて分類を構築できるほど我々の理解は深まっていない⁹。従って、今回の提言は最新の科学的知識とともに、世界中のてんかん専門家やそれ以外のてんかんに関わる様々な人々との広範囲な協議を含めた高度な専門的見解とに基づいて作成している。

患者が発作を起こした場合、臨床医は診断を下すのにいくつかの重要なステップを経る。臨床医は発作を分類する前に、その発作様の事象が無数の鑑別診断がある中で本当にてんかん発作なのかを判断しなければならない。鑑別診断としては、けいれん性失神、睡眠時随伴症、運動異常症、その他の非てんかん性事象が挙げられる

(<https://www.epilepsydiagnosis.org/epilepsy-imitators.html>)。患者のてんかん分類を開始する時点で、すでにこの診断ステップは踏まれているものとみなされる。

てんかんを分類する際、臨床医は発作型分類から始める。これについては、本稿と同時発表した新たな発作型分類に関する論文で述べられている¹⁰。次に患者のてんかん病型を分類する必要があるが、多くの場合は特定のてんかん症候群を診断することができる。同様に重要なことは、診断過程の各段階で患者のてんかん病因の特定を精力的に試みることである。発作型、てんかん病型のいずれの分類においても、脳波(EEG)、神経画像およびてんかんの基礎病因を探るための他の検査の結果を考慮する。ここに、前回の1989年ILAE分類以降初となる重要なてんかん分類を提示する。

方 法

用語、定義、発作型やてんかんの分類などの基本的事項に関するILAEの公式声明には、これまでは世界各国のILAE支部代表者による投票に基づき総会で承認を得る必要があった⁵。しかし、これでは世界各国のてんかん専門家が広く選挙権を持って十分な関与をすることができず、またコミュニケーションツールの目覚ましい進歩によりもたらされる機会を活用できないという理由から、この手法はもはや適切ではない。

その結果、ILAEは2013年に声明文、すなわち共通言語や一連の定義(例:てんかんの定義、分類)の採択に関するテーマに対するILAEの立場を反映した文書について、最終決定と承認のための新たなプロセスを導入した¹¹。このプロセスは非常に繰り返しの多い作業であり、ILAEにより選出された専門家グループが最初に文書を作成し、その文書をILAEのウェブサイトに掲載し、全ての関係者から意見と批判を募り、別の専門家委員会を指名した上で寄せられたパブリック・コメントを検討しまとめるというものである。このプロセスは、その文書の投稿先の雑誌による査読と並行して行われる(<http://www.ilae.org/Visitors/Documents/Guideline-PublPolicy-2013Aug.pdf>)。

改訂版分類については、上記手順の実施に先立ち、2010年に初案がILAE分類・用語委員会により発表された⁹。この初案では、単語が文字通りの意味を表すように、わかりやすい用語を採用することに重点が置かれた。2010年分類案が契機となり、広範な議論と批評が行われた¹²⁻²⁹。その後、ILAE執行部により新しい分類・用語委員会が設置され、ILAE声明文書に関する手順に従って改訂版分類が作成されることになった。同委員会は2013年に初版を提出し、その文書をインターネット上に投稿して議論を求めた(Schefferら³⁰の補足情報)。多くの人が参加し熱心に議論され、43カ国

から 128 件の意見が寄せられた。反響が非常に大きく、重要な概念に対して相反する意見も多く寄せられたため、パブリック・コメントの検討を担当する委員会は、最大限の同意を得るにはさらに広く意見を募る必要があると判断した。2016 年の *Epilepsia Open* に発表した論文に、追加の意見募集と関係者からの意見への対応について、同委員会のロードマップを掲載し、再度世界各国から意見を募った³⁰。その後、新たに寄せられた意見と見解について議論と検討を行い、2017 年てんかん分類を規定する本声明文をまとめた。

てんかん分類

新たなてんかん分類は、診療環境が異なってもてんかんを分類できるよう、複数のレベルで構成されている (図 1)。これは世界各国における診療資源の大きな格差に対応させたものであり、診断を行う臨床医が利用可能な資源の状況によって異なるレベルでの分類を可能としたものである。ただし可能な場合には、3 つのレベルすべてにおける診断を追求すべきであり、同時に個々のてんかんの病因検索を行う。

発作型 (Seizure type)

てんかん分類の枠組みの出発点は「発作型」である。発作型分類は臨床医がすでにてんかん発作と確定診断していることを前提としており、てんかん性事象と非てんかん性事象とを鑑別するための診断アルゴリズムではない。発作型分類は本稿と同時発表の論文¹⁰に記載されている新規の命名法に従って決定する。発作は、焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作のいずれかに分類される。

状況によっては脳波やビデオ記録、画像検査が困難なため、発作型による分類が可能な範囲での最高レベルの診断となる場合もある。また、患者が 1 回しか発作を起こしていないなど、単に得られる情報が少ないために高いレベルの診断が下せない場合もある。

てんかん病型 (Epilepsy type)

2 番目のレベルは「てんかん病型」診断であり、ここでは 2014 年のてんかんの定義に基づいて患者がてんかんと診断されていることを前提とする³¹。てんかん病型のレベルには、すでに定着している「全般てんかん (Generalized Epilepsy)」「焦点てんかん (Focal Epilepsy)」に加え、「全般てんかんと焦点てんかんの合併 (全般焦点合併てんかん) (Combined Generalized and Focal Epilepsy)」というカテゴリーが新設されている。また、「病型不明てんかん (Unknown Epilepsy)」というカテゴリーも作られている。多くのてんかんで

複数の発作型がみられる。

全般てんかんの診断の場合、通常は脳波で全般性棘徐波がみられる。全般てんかんを有する人にみられる発作型には、欠神発作、ミオクロニー発作、脱力発作、強直発作、強直間代発作などがある。全般てんかんは臨床的根拠に基づいて診断され、発作間欠期脳波の典型的てんかん発射所見が裏付けとなる。全般強直間代発作を起こしたが脳波が正常な患者では注意を要する。この場合、全般てんかんと診断するには、ミオクロニーや関連する家族歴の存在など、裏付けとなる根拠が示されなければならない。

焦点てんかんには単焦点性発作や多焦点性発作、さらには一側大脳半球を広く巻き込む発作もある。焦点意識保持発作、焦点意識減損発作、焦点運動発作、焦点非運動発作、焦点起始両側強直間代発作など様々な発作型がみられる。通常、発作間欠期脳波では焦点性てんかん性異常波がみられるが、診断は臨床的根拠に基づいて行い、脳波所見は裏付けとなる。

全般発作と焦点発作の両方をもつ患者がいることから、「全般てんかんと焦点てんかんの合併 (全般焦点合併てんかん)」というカテゴリーを新設した。診断は臨床的根拠に基づいて行い、脳波所見は裏付けとなる。発作時脳波記録は有用ではあるが、必須ではない。発作間欠期脳波では全般性棘徐波と焦点性てんかん発射の両方がみられる可能性があるが、てんかん性異常波は診断に必須ではない。両方の発作型が出現する代表例は Dravet 症候群や Lennox-Gastaut 症候群である。

てんかん症候群の診断ができない場合、てんかん病型が実施可能な最終レベルの診断となることもある。具体例として次のようなものがある。よくみられる状況としては、MRI 病変のない側頭葉てんかんの小児や成人が病因不明の焦点てんかんと診断される例、全般強直間代発作と脳波で全般性棘徐波を認めた 5 歳児が、既知のてんかん症候群には分類できないが、全般てんかんと明確に診断される例、これらよりは稀であるが、意識障害を伴う焦点発作と欠神発作を呈し、脳波で焦点性発射と全般性棘徐波の両方が認められ、MRI 所見は正常な 20 歳女性が全般てんかんと焦点てんかんの合併 (全般焦点合併てんかん) と診断される例、などである。

「病型不明」という用語は、患者がてんかんであることはわかっているが、十分な情報が得られないためてんかん病型が焦点か全般かを判断できない場合に用いる。これには様々な理由が考えうる。脳波検査ができない場合もあれば、所見が正常など脳波検査が診断に有用でない場合もある。必ずしも一致するとは限らないが、発作型が不明な場合にはてんかん病型も同様の理由で不明となることが多い。例えば、患者が焦点症状を伴わず脳波も正常だが対称性の強直間代発作を数回起こしている場合である。この例では発作起始は不明であり、従って患者のてんかん病型も不明となる。

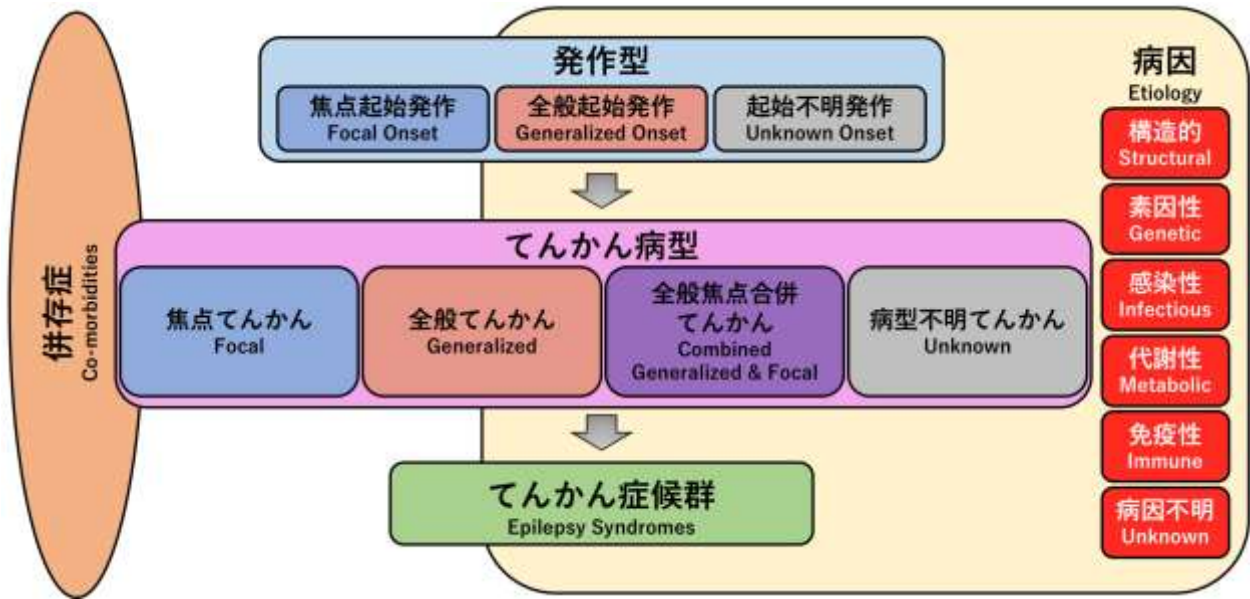


図 1 てんかん分類の枠組み

てんかん症候群 (Epilepsy syndrome)

3番目のレベルは「てんかん症候群」診断である。てんかん症候群とは、同時にみられる傾向のある発作型、脳波所見および画像所見を包含する特徴の集合体を指す。しばしば発症年齢、(該当する場合は)寛解年齢、発作の誘因、日内変動、時に予後など年齢依存性の特徴を持つ^{4,5}。また、脳波および画像検査での特異的な所見とともに、知的障害や精神障害などの明確な併存症を伴う場合もある。病因や予後、治療に関する示唆を含むこともある。てんかん症候群と病因診断とは1対1対応せず、医学的管理の指標とするなど異なる目的に用いられることに留意する必要がある。小児欠神てんかん、West症候群、Dravet症候群などよく知られている症候群は数多く存在するが、これまでILAEによる正式な症候群分類は存在しなかった⁹。最近立ち上げられたILAEの教育用ウェブサイト(epilepsydiagnosis.org)は、すでに確立されている多くの症候群に関する診断のパラメータ、発作型のビデオ、および脳波特徴を理解するための優れた情報源であり、教育用ツールとして考案されたものである。

特発性全般てんかん (Idiopathic Generalized Epilepsies)

特発性全般てんかん(IGE)は、全般てんかんの中でもよく認識された高頻度なサブグループである。IGEには、小児欠神てんかん、若年欠神てんかん、若年ミオクローニーてんかん、全般強直間代発作のみを示すてんかん(以前は覚醒時大発作てんかんとされていたが、発作が1日のうちいつでも起こり得るため修正)という4つの確立したてんかん症候群が含まれる。てんかん分類の用語体系から「特発性(idiopathic)」という用語を削除する意向が示されたが、それはこの用語が「遺伝素因が推定される以外には既知の、あるいは疑わしい病因がない状態」と定義されるためである⁴。ギリシャ語の「idios」は「自己の」、「自分自身の」、「個人的な」という意味であり、はっきりそうとは言わなくても素因性病因を反映した用語であることを意味している。そのため、「特発性」は、単一遺伝子遺伝(遺伝性またはde novo病的変異を伴うもの)または複合遺伝(多因

子遺伝であり、環境要因の有無を問わない)を示すてんかんを含め、多くのてんかんに関与する遺伝子が発見され認識が高まっている中では不正確な用語と考えられる。さらに、「素因性(genetic)」という用語は「遺伝性(inherited)」と同義であると誤って解釈される場合がある。

従って、これらの症候群は素因性全般てんかん(Genetic Generalized Epilepsies; GGE)と呼ぶほうが意味があり、そのほうが臨床医はこの分類に十分なエビデンスがあると感じる。そのようなエビデンスは、双子研究や家族研究など、これらの症候群の遺伝性に関する綿密な臨床研究から得られたものであり、特定の遺伝子変異が同定されているわけではない。実際のところ現時点では、多くの患者でde novo病的変異が見つまっている乳児期発症の発達性てんかん性脳症を除くと、患者のてんかんの原因となる遺伝子変異が明らかになっていることはまれである³²。

ただし、IGEという用語を残すことがかなり強く望まれている。そこで本作業部会は、小児欠神てんかん、若年欠神てんかん、若年ミオクローニーてんかん、全般強直間代発作のみを示すてんかんの4つのてんかん症候群に限りIGEという用語を用いてよいこととした。個別の症例においては、臨床医が素因性病因を想起することに違和感がない場合には「素因性全般てんかん」を用いてもよい。

自然終息性焦点てんかん (Self-limited focal epilepsies)

自然終息性焦点てんかんはいくつかあるが、通常は小児期に発症する。最もよくみられるのは中心側頭部に棘波を示す自然終息性てんかん(旧称「中心・側頭部に棘波を示す良性てんかん」)である。この大きなグループに属するその他のてんかんには自然終息性小児後頭葉てんかんがあり、Panayiotopoulos(パナイオトポラス)によって報告された早発型とGastautによって報告された遅発型がある³³。その他に自然終息性の前頭葉てんかん³⁴、側頭葉てんかん³⁵、頭頂葉てんかん³⁶が報告されており、青年期や成人期に発症するものもある。

病因 (Etiology)

患者が初めててんかん発作を起こした時点から、臨床医はてんかんの病因を明らかにするよう努めるべきである。病因分類には様々なものが認識されているが、特に治療に影響を及ぼすものに重点が置かれている。最初に行う検査で多いものに神経画像検査があるが、可能であれば MRI が理想的である。これにより臨床医は患者のてんかんに構造的病因があるか否かを判断することができる。この他には、素因性、感染性、代謝性、免疫性、および病因不明の 5 つの病因グループがある (図 1)。患者のてんかんが 2 つ以上の病因カテゴリーに分類される場合もあるが、これらの病因は階層的なものではなく、どの病因に重点が置かれるかは状況によって異なる。例えば、結節性硬化症の患者は構造的病因と素因性病因の両方を持つが、構造的病因はてんかん外科にとって重要であり、素因性病因は遺伝カウンセリングや mTOR 阻害剤などの新規治療薬の検討の際に重要となる。

構造的病因 (Structural etiology)

構造的病因の概念は、適切にデザインされた研究で明らかにされた、構造的異常があるとてんかん発症リスクが大幅に高まるという事実に基づいている⁹。構造的病因とは、神経画像検査で構造異常があり、脳波・臨床的評価と画像検査所見を合わせ、画像検査の異常所見が患者の発作の原因である可能性が高いと合理的に推測される場合をいう。構造的病因には、脳卒中、外傷、感染のように後天的なものもあれば、多くの大脳皮質形成異常のように遺伝学的なものもある。このように形成異常には遺伝学的機序が存在するが、患者のてんかんの根底にあるのは構造的要因である。微細な構造的病変の検出には、特別なてんかん用プロトコルを用いた適切な MRI 検査が必要である³⁷。

てんかんと構造的病因との関連はよく知られている。例えば、内側側頭葉発作では海馬硬化が比較的高頻度に認められる。その他の重要な関連には、笑い発作と視床下部過誤腫、Rasmussen 症候群、片側けいれん・片麻痺・てんかん症候群などがある。これらの関連を認識しておくことは、特異的な構造異常について患者の画像を慎重に検証するために重要である。さらに、このことは内科的治療が無効である場合にてんかん外科を考慮する必要性を強調している。

構造的異常の背景基盤として、素因性、後天性 (獲得性) あるいはその両方が考えられる。例えば、多小脳回は *GPR56* のような遺伝子変異による場合もあれば、子宮内サイトメガロウイルス感染による獲得性の場合もある³⁸。後天性の構造的原因には、低酸素性虚血性脳症、外傷、感染、脳卒中などがある。結節性硬化症 (Hamartin をコードする *TSC1* 遺伝子, Tuberin をコードする *TSC2* 遺伝子の変異に起因する) のように、構造的病因が明らかな遺伝学的基盤を持つ場合、構造的病因と素因性病因の両方の用語を使用することができる。

素因性病因 (Genetic etiology)

素因性てんかんとは、既知の、あるいは推定される遺伝子異常が直接てんかんの原因となり、発作が疾患の中核症状となるものである。遺伝学的病因の関与が示唆されるてんかんは非常に多様であるが、そのほとんどでは原因遺伝子が未だ明らかになっていない。

第一に、素因性病因は常染色体優性疾患の家族歴のみに基づいて推定される場合がある。例えば、良性家族性新生児てんかんという症候群においては大部分の家

系でカリウムチャネル遺伝子 *KCNQ2* または *KCNQ3* のいずれかの変異が認められる³⁹。一方、常染色体優性夜間前頭葉てんかんという症候群では、原因となる変異は現時点で少数例でしか確認されていない⁴⁰。

第二に、小児欠神てんかんや若年ミオクロニーてんかんなどの同じ症候群を有する集団を対象とした臨床研究によって素因性病因が示唆される場合がある。遺伝学的基盤に関するエビデンスは、Lennox による 1950 年代の双子研究や家族集積性研究などの優れた研究から得られている^{41,42}。

第三に、分子基盤が解明されることで、それに大きく影響する単一遺伝子またはコピー数多型が示唆される場合がある。重症てんかんと軽症てんかん両者を引き起こすことが知られる遺伝子異常をもつ患者数は増加している。分子遺伝学によって、重症の発達性てんかん性脳症をもつ乳幼児の 30~50% で、多数のてんかん関連遺伝子における原因変異 (de novo 変異が最も高頻度) が同定されている³²。

最もよく知られている例は Dravet 症候群であり、患者の 80% 以上に *SCN1A* の病的変異が認められている。*SCN1A* 変異が Dravet 症候群と素因性てんかん熱性けいれんプラス (GEFS+) と関連するように、単一遺伝子病因が軽症から重症までの一連のてんかんを引き起こし、治療的示唆を与えうることは重要である^{43,44}。特定の遺伝子に変異が認められてもそれだけでは転帰の予測は不可能であるため、特定の遺伝子の変異に起因する表現型スペクトラムを理解することは重要な情報となる。遺伝子変異の意義は、脳波・臨床的特徴との関連を踏まえて解釈する必要がある。このように、これまでのところ大半の遺伝子では表現型の多様性を認め、大半の症候群では遺伝学的多様性が認められている。

てんかんが複合遺伝形式をとる、つまり環境要因の有無を問わず複数の遺伝子の関与が示唆される場合、原因に関与してもそれ単独ではてんかんを引き起こすのに不十分な感受性変異が同定されうる^{45,46}。こうした状況では、他の家族員が発症に十分なてんかん遺伝子変異を有しておらず、発作の家族歴はないことがある。

「素因性 (genetic)」という用語は「遺伝性 (inherited)」と同義ではないことに留意する必要がある。重症てんかんでも軽症てんかんでもますます多くの de novo 変異が同定されている⁴⁷⁻⁵²。これは患者が自身の中で新たに発生した変異を有していることであるため、発作の家族歴は考えにくく、両親から受け継いだ遺伝子変異ではない。しかし、この患者は今や遺伝しうるてんかんを有していることになるかもしれない。例えば患者が de novo 優性変異を有している場合、患者の子孫がその変異を受け継ぐリスクは 50% である。ただし変異を引き継いでもてんかんを発症するかはその変異の浸透率によるため、必ずしもその子どもがてんかんに罹患することを意味しているわけでない。

さらに掘り下げていくと、患者にモザイク変異が存在する場合がある。つまり、その患者は 2 種類の細胞集団を持ち、一方の細胞集団は変異を有し、他方の細胞集団は野生型の (正常な) 対立遺伝子を有している状態である。モザイクはてんかんの重症度に影響を及ぼす可能性があり、*SCN1A* に関する研究⁵³ で認められたように、モザイク率が低いほどてんかんの重症度も低くなる。

素因性病因の存在は環境要因の関与を否定するものではない。環境要因が発作性疾患に関与することは広く認識されている。例えば、多くのてんかん患者では、睡眠不足、ストレス、疾病により発作を起こしやすい。素因性病因とは、患者個人のてんかん発症に大きく影響する病的バリエーション (変異) のことを言う。

感染性病因 (Infectious etiology)

世界で最も多い病因は、感染の結果としててんかんを発症する場合である⁵⁴。感染性病因とは、既知の感染症が直接てんかんの原因となり、発作が疾患の中核症状となる場合である。感染性病因は、髄膜炎や脳炎のように急性感染症の状況で起こる発作ではなく、てんかん患者について言及するものである。世界の特定の地域でよくみられる例としては、神経嚢虫症 (neurocysticercosis)、結核、HIV、脳マラリア、亜急性硬化性全脳炎、脳トキソプラズマ症、さらにジカウイルスやサイトメガロウイルスなどの先天性感染などが挙げられる。これらの感染には構造的病変を伴う場合もある。感染性病因は特異的治療への示唆を含む。感染性病因は、急性感染後遺症として発作を呈するウイルス性脳炎のように、感染後にてんかんを発症する場合にも用いてよい。

代謝性病因 (Metabolic etiology)

様々な代謝異常症がてんかんと関連している。この分野は広がっており、表現型スペクトラムの理解も進んできている。代謝性てんかんとは、既知の、あるいは推定される代謝異常症が直接てんかんの原因となり、発作が疾患の中核症状となるものである。代謝性原因とは、ポルフィリン症、尿毒症、アミノ酸代謝異常症、ピリドキシン依存症のように、全身の症状や生化学的変化を伴う明確な代謝障害を指す。多くの場合、代謝性疾患は遺伝子異常を伴う。多くの代謝性てんかんでは遺伝学的基盤が存在するであろうが、大脳葉酸欠乏症のように後天性の場合もある。特異的治療を示唆し知的障害を予防できる可能性があるため、てんかんの特異的な代謝性病因を同定することは極めて重要である。

免疫性病因 (Immune etiology)

免疫性てんかんとは、免疫性疾患が直接てんかんの原因となり、発作が疾患の中核症状となるものである。近年、特徴的な症状を示す様々な免疫性てんかんが成人でも小児でも認められている⁵⁴。免疫性病因の概念は、自己免疫が介在した中枢神経系炎症を示す証拠がある状況と考えられる。このような自己免疫性脳炎の診断は、特に抗体検査の普及に伴って急速に増加しつつある。抗 NMDA (N-メチル-D-アスパラギン酸) 受容体脳炎や抗 LGI1 抗体脳炎⁵⁵ などがその例である。このような疾患単位の出現により、特に標的免疫療法という治療的示唆を与えることから、この病因分類を1つの特別なカテゴリーとして設定する意義はある。

病因不明 (Unknown etiology)

「病因不明」とは、てんかんの原因がまだ明らかになっていないことを意味する。原因が明らかになっていないてんかん患者は数多く存在する。このカテゴリーでは、前頭葉てんかんなどの基本的な脳波・臨床的症候以外には、特異的な診断を下すことはできない。原因をどの程度明らかにできるかは、患者が受けられる医学的評価の程度によって異なる。この点は医療環境や国によって異なるが、資源が乏しい国でも今後改善されていくことが期待される。

併存症 (Comorbidities)

多くのてんかんで学習や精神・心理、行動の問題といった併存症を伴うことがますます認識されるようになっていく (図 1, 左側の縦長の楕円)。併存症は、軽微

な限局性学習症から知的障害、自閉スペクトラム症やうつ病などの精神症状、心理社会的問題まで、その種類や重症度は様々である。重症度の高いてんかんでは、脳性麻痺や歩行障害などの運動障害や運動異常症、脊柱側弯症、睡眠障害、胃腸障害などの複雑な併存症がみられる場合がある。病因の場合と同様、早期に発見、診断、および適切な治療ができるよう、全てのてんかん患者に対して分類の各段階で併存症の存在を考慮することが重要である。

新たな用語と定義

発達性てんかん性脳症 (Developmental and epileptic encephalopathies)

「てんかん性脳症 (epileptic encephalopathy)」という用語は Berg らの報告⁹で、「てんかん性活動そのものが基礎病態 (例: 皮質形成異常) 単独で予想される状態よりも重度の認知・行動障害を引き起こす状態」と再定義された。全般的あるいは部分的障害が時間とともに悪化する。これらの障害は重症度も様々で、あらゆるてんかんで、年齢によらず生じうるものである。

てんかん性脳症の概念はあらゆる年齢のてんかんに適用可能であり、乳児期や小児期に発症する重症てんかんだけでなく、より幅広く用いるべきである。顕著な遺伝学的多様性を示す West 症候群や、最初の遺伝子群が明らかになりつつある睡眠期持続性棘徐波 (CSWS) を示すてんかん性脳症のように、てんかん性脳症を伴う多くのてんかん症候群で素因性病因が関与する³²。同様に、低酸素性虚血性脳症や脳卒中のような後天的原因や、素因性あるいは獲得性病因でもありうる皮質形成異常が原因となる場合もある。

てんかん性脳症の概念は、*CDKL5* 脳症や *CHD2* 脳症などの単一遺伝子疾患にも適用が可能である。しかし、単一遺伝子はある人にはてんかん性脳症を引き起こし、それ以外には自然終息性てんかんを引き起こす場合がある。例として *SCN1A*, *SCN2A*, *SLC2A1*, *KCNQ2*, *KCNA2*, *CHD2* などが挙げられる。てんかん性脳症では頻発するてんかん性放電が発達を妨げ、認知機能の遅れやしばしば退行を引き起こし、時に精神面や行動面に影響する。てんかん性放電は発達が正常であった人にもすでに発達に遅れのあった人にも退行を引き起こす可能性があり、それらの人は発達の停滞や退行を呈するようになる。この概念の重要な要素は、てんかん性放電が軽減するとその疾患に伴う発達面の障害が改善する可能性があるということである。このことは臨床的見地から重要な問題であり、家族や臨床医の観察においてしばしば指摘されている。

このような重度の素因性疾患の多くは、頻発するてんかん性放電の発達への影響に加えて、遺伝子変異による直接的な発達面への影響もみられ、その現れ方にはいくつかのパターンがある。すでに発達遅滞が認められていて、発作発症や遷延性発作に伴いさらに停滞や退行を示す場合がある。他の疾患では、正常発達を背景に発達の遅れが生じ、脳波上てんかん性放電が頻発するようになる前に発達の遅れがみられる場合がある。有名な例として Dravet 症候群という比較的よくみられる脳症があるが、脳波上てんかん性放電が通常まだそれほど頻発しない時期である 1~2 歳で発達の遅れや退行が始まる。このことから Dravet 症候群には、てんかん性要素とは別に発達性の要素も存在し、どちらも症例の 80% 以上にみられるナトリウムチャンネルサブユニットの遺伝子 (*SCN1A*) 変異に起因するものと考えられる。3 つ目のグループとして、*KCNQ2* 脳症や *STXBP1* 脳症の一部の患者でみられるように、てんかんは児の病歴の比較的早期に落ち着くが発達面の影響

が顕著なまま残る場合がある。多くの遺伝子変異による脳症に観察されるこれらの特徴から、該当する場合には臨床症状にこれら両側面が関与していることを示すため、用語を拡張して「発達性 (developmental)」ということばを含めることが勧められる。これらの概念は、家族にとっても臨床医にとっても疾患のプロセスを理解する上で極めて重要である。

そこで、該当する場合には「発達性てんかん性脳症 (developmental and epileptic encephalopathy)」という用語を使用し、年齢によらず適用可能とすることが提案される。これは、いずれか一方または両方の記述用語の使用を可能とする。すなわち、発達の異常のみで、発達の退行やさらなる遅れを伴う高頻度なてんかん性発射が認められない場合には発達性脳症 (developmental encephalopathy)、既存の発達の遅れがなく、遺伝子変異自体が発達の遅れの原因とは考えられない場合をてんかん性脳症、両方の要因が関与する場合を発達性てんかん性脳症とする。患者の症状に対して、てんかん性要素と発達性要素のどちらの関与がより重要なのか区別することが不可能な場合もしばしばある。

このような疾患を有する患者の多くはこれまで「症候性全般てんかん」と分類されてきた。しかし、非常に多様な患者群に適用されてきたため、この用語はこれ以上使用されることはなくなるだろう。この用語が使用されてきた患者には発達性脳症とてんかん (例: 非進行性の知的障害と軽度のてんかん)、てんかん性脳症、発達性てんかん性脳症、さらには全般てんかんや全般焦点合併てんかんの一部の患者が含まれる。新たな分類では、これらの個々のてんかんをより正確に分類することが可能となる。

顕著な影響を持つ遺伝子変異が同定される多くの例では、基礎病態の名称を用いて「発達性てんかん性脳症」という用語を包含してよい。例えば、よく知られている発達性てんかん性脳症の多くは、「STXBP1 脳症」や「KCNQ2 脳症」などのように、原因遺伝子名に「脳症」という単語を加えて呼ぶことができる。このことは、KCNQ2 や SCN2A のように、重症なてんかんと自然終息性ないし薬剤反応性てんかんの両方に関連する遺伝子に起因する素因性疾患について言及する場合に特に重要である。その場合、「脳症 (encephalopathy)」という用語は発達の異常を伴う重症な病型を表すのに用いることができる。

自然終息性および薬剤反応性 (Self-limited and pharmacoresponsive)

これら併存症の患者個人の生活への影響について認識が高まる中、「良性 (benign)」という用語は、特に中心・側頭部に棘波を示す良性てんかん (BECTS) や小児欠伸てんかん (CAE) など、軽症のてんかん症候群における疾患の負担を過小評価しているのではないかとの懸念が強まっている。良性の症候群という形でありながら、BECTS では一過性または長期に持続する認知機能への影響を伴うことがあり^{56,57}、CAE では若年妊娠リスクの上昇など重大な心理社会的影響を生じることがある⁵⁸。

Berg ら⁹は、「良性」という用語に含意される要素を抽出した新たな用語を提案している。てんかんの記述用語としての「良性」は、「自然終息性 (self-limited)」および「薬剤反応性 (pharmacoresponsive)」に置き換えられ、それぞれ「良性」の意味における異なる要素を代用したものである。「自然終息性」とは、症候群が自然寛解する可能性が高いことをいう。「薬剤反応性」は、てんかん症候群が適切な抗てんかん薬でコントロールできる可能性が高いことを意味する。ただし、こ

した症候群を有する人でも薬剤反応性でない場合があることを理解しておくことは重要である。前述したとおり、ILAE による正式な症候群分類はない。しかし、我々は具体的な症候群名において、「良性」という言葉はそのうち置換されるものと期待している。「悪性 (malignant)」や「破局 (catastrophic)」という用語も、これ以上使われなくなるであろう。これらの用語は、重篤かつ壊滅的な意味を含むため、てんかん辞書から削除されるものと思われる。

この新しいてんかん分類がてんかんに関わる人々の役に立つものとなり、診断、病因の理解、患者の疾患に対する治療の向上につながれば幸いである。たとえ病因がはっきりしていても、発作を繰り返していく機序について未だ説明の必要があることは理解しておくべきである。発作やてんかん性疾患に関する神経生物学的理解の飛躍的進歩によって、分類の基盤となる概念に大きなパラダイムシフトが起きている。本分類は現在の理解を反映し、臨床と研究の両領域における卓越したコミュニケーションツールとして診療に適切なものとなるよう考案されている。

利益相反の開示

Ingrid Scheffer は、UCB, Eisai, Athena Diagnostics, GlaxoSmithKline, Transgenomics, Biocodex から支援を受けており、これら各組織の有償顧問を務めている。同著者は、Neurology 誌および Epileptic Disorders 誌の編集委員を務めている。また、National Health and Medical Research Council, Australian Research Council, National Institutes of Health (NIH), Human Research Council, Citizens United for Research in Epilepsy (CURE), US Department of Defense, March of Dimes から助成金を受けた。Samuel Berkovic は、UCB Pharma, Novartis Pharmaceuticals, Sanofi-Aventis, Jansen Cilag から諮問委員会および教育活動に対する支払いを受けており、Bionomics Inc が所有し各種診断関連企業に使用許諾された SCN1A 検査の特許について開示している。Giuseppe Capovilla は、European Journal of Pediatric Neurology 誌の編集委員を務めている。Mary Connolly は、UCB, Novartis, Biocodex, Eisai, Sage Therapeutic から研究助成金および講演謝礼金を受領した。謝礼金はすべて Epilepsy Research and Development Fund に寄付されている。同著者は、CIHR (Canadian Institute for Health Research), Alva Foundation から研究助成金を受領した。また、Canadian Paediatric Epilepsy Network 誌の共同編集長でもある。Jacqueline French: The Epilepsy Study Consortium は、同著者の大学の雇用主に対して、Acorda, Anavex, Brabant Pharma, Bio-Pharm Solutions, Eisai Medical Research, GlaxoSmithKline, GW Pharma, Impax, Johnson & Johnson Marinus, Neusentis, Novartis, Roivant, Pfizer, Sage, Sunovion, SK Life Sciences, Supernus Pharmaceuticals, Takeda, UCB, Upsher-Smith, Ultragenyx, Vertex, Zogenix, Zynerva, Anavex, UCB の Scientific Advisory Board に関連する顧問としての作業時間の対価を支払っている。また、同著者は、Acorda, Alexza, LCGH, Eisai Medical Research, Lundbeck, Pfizer, SK Life Sciences, UCB, Upsher-Smith, Vertex から助成金および研究支援を受け、National Institute of Neurological Disorders and Stroke, Epilepsy Therapy Project Epilepsy Research Foundation, Epilepsy Study Consortium から助成金を受領した。同著者は Lancet Neurology 誌, Neurology Today 誌, Epileptic Disorders 誌の編集委員を務め、Epilepsia 誌の共同編集者 (これに対して同著者は謝礼を受領している) を務めている。Laura Guilhoto は、Seizure-European Journal of Epilepsy 誌の編集委員を務めている。Edouard Hirsch は、UCB から支援を受け、UCB, Eisai, Bial の有償顧問を務めている。Satish Jain および Yue-Hua Zhang は開示する情報はない。Gary Mathern は、Davies/Crandall Chair for Epilepsy Research (UCLA) から一部支援を受け、Epilepsia 誌, Epilepsia Open 誌の筆頭共同編集者である。また、Neurology 誌の編集委員を務め、NeuroPace Inc. の Data Management Committee

を務めている。Solomon L. Moshé MD は, Charles Frost Chair in Neurosurgery and Neurology であり, NIH (NS43209 および 1U54NS100064-01), CURE Infantile Spasms Initiative, US Department of Defense (W81XWH-13-1-0180), Heffer Family and the Segal Family Foundations, Abbe Goldstein/Joshua Lurie and Laurie Marsh/Dan Levitz families から助成金を受領した。同著者は, Neurobiology of Disease 誌の共同編集者であり, Brain and Development 誌, Pediatric Neurology 誌, Physiological Research 誌の編集委員を務めている。また, Elsevier から Neurobiology of Disease 誌の共同編集者としての活動に対する年俸, 共同執筆した 2 冊の著書からロイヤリティを受領した。さらに, Eisai, UCB から顧問料を受領した。Douglas Nordli は, NIH (1-RO1-NS43209), CURE から資金提供を受けている。同著者は, UpToDate 誌の共同編集者である。Emilio Perucca は Eisai, Biopharm Solutions, GW Pharma, Mylan, Sanofi, SK Life Sciences, Sun Pharma, Takeda, UCB Pharma から講演/顧問料や研究助成金を受領した。Torbjörn Tomson は, Eisai, GlaxoSmithKline, Novartis, Bial, UCB から所属機関に対する研究助成金や講演料を受領した。同著者は, CURE, Stockholm County Council, EU (DG Sante) から研究助成金を受領した。Samuel Wiebe は, UCB, Electrocore, Sunovion から講演/顧問料や研究/教育助成金を受領した。Sameer Zuberi は, Epilepsy Research UK, Dravet Syndrome UK, UCB Pharma, Yorkbill Children's Charity, GW Pharma, Brabant Pharma, Zogenix から研究支援や講演謝礼金/顧問料を受領した。同著者は, European Journal of Paediatric Neurology 誌の編集主任である。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

- Gastaut H, Caveness WF, Landolt W, et al. A proposed international classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1964;5:297-306.
- Gastaut H. Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1969;10(Suppl.):2-13.
- Gastaut H. Classification of the epilepsies. Proposal for an international classification. *Epilepsia* 1969;10(Suppl.):14-21.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1985;26:268-278.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989;30:389-399.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981;22:489-501.
- Engel J Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001;42:796-803.
- Engel J. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia* 2006;47:1558-1568.
- Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 2010;51:676-685.
- Fisher RS, Cross JH, French JA, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017;58:522-530.
- Epilepsy ILA. Guidelines for publications from league commissions and task forces, 2014. Available at: <http://www.ilae.org/visitors/centre/guidelines.cfm>. Accessed July 2, 2015.
- Avanzini G. A sound conceptual framework for an epilepsy classification is still lacking. *Epilepsia* 2010;51:720-722.
- Beghi E. New classification proposals for epilepsy: a real advancement in the nosography of the disease? *Epilepsia* 2011;52:1197-1198; discussion 1205-1199.
- Berg AT, Scheffer IE. New concepts in classification of the epilepsies: entering the 21st century. *Epilepsia* 2011;52:1058-1062.
- Berg AT, Scheffer IE. What is at stake in a classification? *Epilepsia* 2011;52:1205-1208.
- Camfield P. Issues in epilepsy classification for population studies. *Epilepsia* 2012;53(Suppl.2):10-13.
- Duncan JS. The evolving classification of seizures and epilepsies. *Epilepsia* 2011;52:1204-1205; discussion 1205-1209.
- Engel J Jr. The etiologic classification of epilepsy. *Epilepsia* 2011; 52:1195-1197; discussion 1205-1209.
- Ferrie CD. Terminology and organization of seizures and epilepsies: radical changes not justified by new evidence. *Epilepsia* 2010;51:713-714.
- Fisher RS. What is a classification essay? *Epilepsia* 2010;51:714-715.
- Guerrini R. Classification concepts and terminology: is clinical description assertive and laboratory testing objective? *Epilepsia* 2010;51:718-720.
- Jackson G. Classification of the epilepsies 2011. *Epilepsia* 2011;52:1203-1204; discussion 1205-1209.
- Moshé SL. In support of the ILAE Commission classification proposal. *Epilepsia* 2011;52:1200-1201; discussion 1205-1209.
- Luders HO, Amina S, Baumgartner C, et al. Modern technology calls for a modern approach to classification of epileptic seizures and the epilepsies. *Epilepsia* 2012;53:405-411.
- Panayiotopoulos CP. The new ILAE report on terminology and concepts for the organization of epilepsies: critical review and contribution. *Epilepsia* 2012;53:399-404.
- Shinnar S. The new ILAE classification. *Epilepsia* 2010;51:715-717.
- Shorvon SD. The etiologic classification of epilepsy. *Epilepsia* 2011;52:1052-1057.
- Wolf P. Much ado about nothing? *Epilepsia* 2010;51:717-718.
- Wong M. Epilepsy is both a symptom and a disease: a proposal for a two-tiered classification system. *Epilepsia* 2011;52:1201-1203; discussion 1205-1209.
- Scheffer I, French J, Hirsch E, et al. Classification of the epilepsies: new concepts for discussion and debate - special report of the ILAE Classification Task Force of the Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia Open* 2016;1:37-44.
- Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014;55:475-482.
- McTague A, Howell KB, Cross JH, et al. The genetic landscape of the epileptic encephalopathies of infancy and childhood. *Lancet Neurol* 2016;15:304-316.
- Guerrini R, Pellacani S. Benign childhood focal epilepsies. *Epilepsia* 2012;53(Suppl.4):9-18.
- Beaumanoir A, Nahory A. [Benign partial epilepsies: 11 cases of frontal partial epilepsy with favorable prognosis].

- Rev Electroencephalogr Neurophysiol Clin* 1983;13:207–211.
35. Berkovic SF, McIntosh A, Howell RA, et al. Familial temporal lobe epilepsy: a common disorder identified in twins. *Ann Neurol* 1996;40:227–235.
 36. Sveinbjornsdottir S, Duncan JS. Parietal and occipital lobe epilepsy: a review. *Epilepsia* 1993;34:493–521.
 37. Gaillard WD, Chiron C, Cross JH, et al. Guidelines for imaging infants and children with recent-onset epilepsy. *Epilepsia* 2009;50:2147–2153.
 38. Guerrini R, Dobyns WB. Malformations of cortical development: clinical features and genetic causes. *Lancet Neurol* 2014;13:710–726.
 39. Grinton BE, Heron SE, Pelekanos JT, et al. Familial neonatal seizures in 36 families: clinical and genetic features correlate with outcome. *Epilepsia* 2015;56:1071–1080.
 40. Tinuper P, Bisulli F, Cross JH, et al. Definition and diagnostic criteria of sleep-related hypermotor epilepsy. *Neurology* 2016;86:1834–1842.
 41. Lennox WG. The genetics of epilepsy. *Am J Psychiatry* 1947;103:457–462.
 42. Lennox WG. The heredity of epilepsy as told by relatives and twins. *J Am Med Assoc* 1951;146:529–536.
 43. Brunklaus A, Dorris L, Ellis R, et al. The clinical utility of an *SCN1A* genetic diagnosis in infantile-onset epilepsy. *Dev Med Child Neurol* 2013;55:154–161.
 44. Mullen SA, Scheffer IE. Translational research in epilepsy genetics: sodium channels in man to interneuronopathy in mouse. *Arch Neurol* 2009;66:21–26.
 45. Helbig I, Mefford H, Sharp A, et al. 15q13.3 microdeletions increase risk of idiopathic generalized epilepsy. *Nat Genet* 2009;41:160–162.
 46. Dibbens LM, Mullen S, Helbig I, et al. Familial and sporadic 15q13.3 microdeletions in idiopathic generalized epilepsy: precedent for disorders with complex inheritance. *Hum Mol Genet* 2009;18:3626–3631.
 47. Claes L, Del-Favero J, Ceulemans B, et al. De novo mutations in the sodium-channel gene *SCN1A* cause severe myoclonic epilepsy of infancy. *Am J Hum Genet* 2001;68:1327–1332.
 48. Weckhuysen S, Mandelstam S, Suls A, et al. *KCNQ2* encephalopathy: emerging phenotype of a neonatal epileptic encephalopathy. *Ann Neurol* 2012;71:15–25.
 49. Depienne C, Bouteiller D, Keren B, et al. Sporadic infantile epileptic encephalopathy caused by mutations in *PCDH19* resembles Dravet syndrome but mainly affects females. *PLoS Genet* 2009;5:e1000381.
 50. Arsov T, Mullen SA, Rogers S, et al. Glucose transporter 1 deficiency in the idiopathic generalized epilepsies. *Ann Neurol* 2012;72:807–815.
 51. Scheffer IE, Grinton BE, Heron SE, et al. *PRRT2* phenotypic spectrum includes sporadic and fever-related infantile seizures. *Neurology* 2012;79:2104–2108.
 52. Carvill GL, Heavin SB, Yendle SC, et al. Targeted resequencing in epileptic encephalopathies identifies de novo mutations in *CHD2* and *SYNGAP1*. *Nat Genet* 2013;45:825–830.
 53. Depienne C, Trouillard O, Gourfinkel-An I, et al. Mechanisms for variable expressivity of inherited *SCN1A* mutations causing Dravet syndrome. *J Med Genet* 2010;47:404–410.
 54. Vezzani A, Fujinami RS, White HS, et al. Infections, inflammation and epilepsy. *Acta Neuropathol* 2016;131:211–234.
 55. Lancaster E, Dalmau J. Neuronal autoantigens–pathogenesis, associated disorders and antibody testing. *Nat Rev Neurol* 2012;8:380–390.
 56. Staden UE, Isaacs E, Boyd SG, et al. Language dysfunction in children with rolandic epilepsy. *Neuropediatrics* 1998;29:242–248.
 57. Lilly white LM, Saling MM, Harvey AS, et al. Neuropsychological and functional MRI studies provide converging evidence of anterior language dysfunction in BECTS. *Epilepsia* 2009;50:2276–2284.
 58. Wirrell EC, Camfield CS, Camfield PR, et al. Long-term psychosocial outcome in typical absence epilepsy. Sometimes a wolf in sheeps' clothing. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;151:152–158.

日本語版翻訳

ILAE てんかん分類：ILAE 分類・用語委員会の公式声明 ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology の日本語版翻訳作業は下記の日本でてんかん学会分類・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)

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：
ILAE 分類・用語委員会の公式声明

Operational classification of seizure types by the International
League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for
Classification and Terminology

*Robert S. Fisher, †J. Helen Cross, ‡Jacqueline A. French, §Norimichi Higurashi, ¶Edouard Hirsch, #Floor E. Jansen, **Lieven Lagae, ††Solomon L. Moshé, ‡‡Jukka Peltola, §§Eliane Roulet Perez, ¶¶Ingrid E. Scheffer, and ##***Sameer M. Zuberi

Epilepsia, 58(4):522–530, 2017
doi: 10.1111/epi.13670



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

要約

国際抗てんかん連盟 (ILAE) は、てんかん発作型に関する操作的分類の改訂版を発表する。この改訂の目的は、一部の発作型が焦点起始あるいは全般起始どちらにも起こりうることに承認すること、起始が観察されなかった場合でも分類を可能とすること、これまで不足していた発作型を盛り込むこと、より明快な名称を採用することである。現在の知見は科学的根拠に基づいた分類を作成するには不十分であるため、2017年分類は操作的 (実地的) な分類となっており、1981年分類を基に2010年案を経て作成されたものである。変更点は以下の通りである。(1)「部分 (発作)」という用語を「焦点 (発作)」に変更、(2) 意識 (awareness) を焦点発作の分類要素として採用、(3)「認知障害 (発作)」、「単純部分 (発作)」、「複雑部分 (発作)」、「精神 (発作)」、「二次性全般化 (発作)」の用語を廃止、(4) 焦点発作型として「自動症発作」、「動作停止発作」、「運動亢進発作」、「自律神経発作」、「認知発作」、「情動発作」、「感覚発作」を新設、(5)「脱力発作」、「間代発作」、「てんかん性スパスム」、「ミオクロニー発作」、「強直発作」を焦点起始と全般起始双方へ設定、(6)「二次性全般化発作」を「焦点起始両側強直間代発作」に変更、(7) 全般発作型に「眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作」、「ミオクロニー欠神発作」、「ミオクロニー脱力発作」、「ミオクロニー強直間代発作」を新設、(8)「起始不明発作」でも分類しうる特徴を設定。新分類では基本構造の変更は行っていないが、発作型命名についてより

柔軟でわかりやすいものとなっている。

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.

*Stanford Department of Neurology & Neurological Sciences, Stanford, California, U.S.A.; †UCL-Institute of Child Health, Great Ormond Street Hospital for Children, London, United Kingdom; ‡Department of Neurology, NYU Langone School of Medicine, New York, New York, U.S.A.; §Department of Pediatrics, Jikei University School of Medicine, Tokyo, Japan; ¶Unite Francis Rohmer, Strasbourg, France; #Department of Pediatric Neurology, Brain Center Rudolf Magnus, University Medical Center, Utrecht, The Netherlands; **Pediatric Neurology, University Hospitals KU Leuven, Leuven, Belgium; ††Saul R. Korey Department of Neurology, Department of Pediatrics and Dominick P. Purpura Department Neuroscience, Einstein College of Medicine and Montefiore Medical Center, Bronx, New York, U.S.A.; ‡‡Department of Neurology, Tampere University Hospital, Tampere, Finland; §§Pediatric Neurology and Rehabilitation Unit, CHUV, Lausanne, Switzerland; ¶¶Floreys Institute and University of Melbourne, Austin Health and Royal Children's Hospital, Melbourne, Victoria, Australia; ##The Paediatric Neurosciences Research Group, Royal Hospital for Children, Glasgow, United Kingdom; and ***College 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の改訂版を作成した。この分類は操作的分類であり、発作の根本機序に基づいたものではない。
- 改訂の理由には、命名法を明確にするため、一部の発作型を焦点発作と全般発作のどちらでも分類できるようにするため、起始不明の場合でも分類できるようにするため、などがある。
- 発作は焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作に分類され、その下のカテゴリーに運動発作と非運動発作があり、焦点発作については意識 (awareness) が保持されるものと障害されるものがある。

国際抗てんかん連盟 (ILAE) は、分類・用語委員会により、てんかん発作およびてんかんの実用的な分類を作成してきた。2010年の分類見直し案に引き続いて^{1,2}、さらなる明確化について議論がなされ、広く意見が求められてきた。さらに明確にする必要がある領域の1つが発作型分類体系であった。てんかん発作型分類に関する推奨事項を作成するため、2015年に発作型分類作業部会が設置され、本稿は、そこで検討された推奨事項

をまとめている。本稿と同時発表したもう一つの論文は本分類を正しく使用するための指針となるものである。

発作型についての記述は少なくともヒポクラテスの時代にまで遡り、1964年にGastaut^{3,4}が現代的な分類を提唱した。発作分類には様々な基本的枠組みが考えられる。ある発作症状は年齢特異的に脳の成熟に依存して起こる。以前の分類には側頭葉発作、前頭葉発作、頭頂葉発作、後頭葉発作、間脳発作、脳幹発作といった、解剖学的構造に基づいたものがあった。しかし近年の研究によって発作に関与する病態生理学的機序に関する考え方は変わり、てんかんは脳内ネットワークの疾患であり、単に脳の局所的異常に伴う症候ではないことが示されている⁵。ネットワークという観点から見ると、発作は大脳新皮質、視床皮質、辺縁系、脳幹のネットワークに発生しうる。発作のネットワークに関する理解は急速に進歩しているが⁶、まだ発作分類の根拠として利用できるほど十分ではない。1981年、DreifussとPenryが率いるILAE委員会⁷は何百もの発作時ビデオ脳波(EEG)記録を評価し、発作を部分起始の発作と全般起始の発作、単純部分発作と複雑部分発作、様々な具体的な全般発作型に分類する推奨事項を作成した。この分類は、ILAEによって発作やてんかんに関する用語や分類の改訂がなされたり^{2,8-14}、他からも様々な見解や修正、批判的意見が提案されたりしながら、現在も広く用いられている¹⁵⁻²⁴。我々は2017年分類を、単に観察された行動のみに基づいた分類とはせず、実地臨床を反映し、発作型分類のために追加データの活用を容認した、解釈的な分類とした。

2001年¹²と2006年¹³の再分類に関する報告の意図は、病因、治療、予後を示唆するような固有の診断単位を同定し、症候群診断がつかない場合でも発作型に基づいて治療と予後を推定できるようにすることであった。このような分類は、素因性要因を含む病因の発見、根本機序に関する研究、発作に関与するネットワークの研究、臨床試験などを目的として、ある程度均一な患者集団をグループ化することを可能にするだろう。ILAEの発作型分類作業部会(以後、「本作業部会」)は、現時点ではてんかんの科学のみに基づいて分類を作成することは不可能であるため、「操作的分類」という表現を用いることにした。完全に科学的な分類が存在しないため、本作業部会は、1981年に発案されてその後修正が加えられた基本体系^{1,2}をこの操作的分類改訂版の出発点とすることにした。

方法

発作型とは何か

てんかん発作とは「脳における過剰かつ、あるいは同期する異常なニューロンの活動によって一過性に起こる徴候または症状」と定義されている²⁵。臨床医が最初にやるべきことは、事象が発作としての特徴を示し、多くの発作類似症状の一つではないと判定することである²⁶。次に発作型の分類を行う。

本作業部会は発作型について、診療、教育、研究現場でのコミュニケーションの目的において有用な発作特徴に関するグループ、と操作的に定義している。ある発作型について言及すれば、特定の疾患単位(時に下位分類やバリエーションを伴うこともあるが)が想起されるものでなくてはならない。特定の目的で有用なグループ分けのために着目すべき発作特徴については、それを利用する利害関係者が選択しなくてはならない。このような利害関係者には、患者、家族、医療専門家、研究者、疫学関係者、医学教育者、臨床試験関係者、保険支払機関、規制当局、擁護団体、医療情報記者などが

含まれる。操作的(実地的)なグループ分けは特定の関心を持つこれらの人々によって生み出される。例えば、薬理学者の場合は薬剤の有効性による発作分類を選択するかもしれない。臨床試験を実施する研究者には発作が生活に支障を来すか否かが大切かもしれない。外科医は外科治療の適応や成功の可能性を予測するために解剖構造によってグループ分けするかもしれない。意識のない患者が主体の集中治療室の医師であれば、一部は脳波パターンによって発作を分類するかもしれない²⁷。本分類の主な目的は、臨床現場で用いるコミュニケーションの枠組みを提供することである。ヒトにおいて発作型は実地臨床に関係したものである。一方、実験動物でも自然界の動物でも、他の動物種の発作型は本分類案には反映されていない。目標の一つに、この分類を患者や家族にも理解可能なものとし、かつ新生児を含めたあらゆる年齢に広く適用しうるものにするのがあった。ILAE分類・用語委員会は、新生児の発作は運動症状を呈しうる一方で、行動症状がわずか、あるいは全く伴わないこともあることは認識している。新生児発作の分類作成については現在、別で新生児発作作業部会が取り組んでいる。2017年発作分類は、脳波上の発作パターンや非臨床的発作パターンに関する分類ではない。発作型作業部会は、アルベルト・アインシュタインのことば「物事は可能な限り単純に、しかし単純すぎないように(make things as simple as possible, but no simpler)」を行動指針とした。

変更の動機

専門用語の変更に順応することは容易なことではないため、変更を実行するには論理的根拠による動機付けが必要となる。発作型分類はいくつかの理由で重要である。第一に、てんかんをもつ人々を診療している臨床医同士のコミュニケーションにおいて、分類は世界的に用いられる簡潔表現となる。第二に、分類は患者を治療目的で分類することを可能とする。一部の規制当局は特定の発作型に対してのみ医薬品や医療機器の適応を承認している。新しい分類は、医薬品や医療機器の使用に関する既存の適応にうまく対応させる必要がある。第三に、例えば笑い発作と視床下部過誤腫、あるいはてんかん性スパズムと結節性硬化症のような関連について留意しておくことで、発作型を分類することが特定の症候群や病因と結び付けるのにも役立つものとなる。第四に、分類によって研究者は、様々な発作型の機序に研究の焦点を当てやすくなる。第五に、分類によって患者は自らの病気を説明するための言葉を得ることができる。1981年発作分類を改訂するに至った動機を以下に示す。

- 1 一部の発作型(例:強直発作、てんかん性スパズム)は焦点起始あるいは全般起始のいずれでも起こりうる。
- 2 1981年分類では起始がわからないとその発作は分類不能となり、議論が困難となる。
- 3 後方視的な発作説明では意識レベルの特定が困難なことが多く、さらに意識の変化は、多くの発作で重要であるにも関わらず、概念が複雑である。
- 4 「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)」、「認知障害(発作)(dyscognitive)」など、現在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高い支持を得ていないものや一般市民に十分に理解されていないものがある。
- 5 いくつか重要な発作型が含まれていない。

結果

発作型分類

2017年発作分類の基本版を図1, 拡張版を図2に示す。基本版で下位のカテゴリーが省略されている以外, 2つは同じ分類である。どちらの分類を使用するかは必要な情報の詳細度によって決定する。焦点発作では発作個々について, 意識 (awareness) の状態に応じた分類を加えることができる。

分類の構造

分類図は柱状に描かれているが, 階層的意味合いはない (すなわち分類段階を適宜飛ばしてよい) ため, あえて矢印は記載していない。発作分類は, 起始症状が焦点性か全般性かを判定するところから始まる。発作起始が見逃されていたり曖昧な場合, 発作は起始不明とする。発作名の最初にある「焦点 (focal)」, 「全般 (generalized)」という単語は, 焦点起始, 全般起始を意味すると考えてよい。

焦点起始発作では, 任意で意識 (awareness) 状態を含めることができる。意識 (awareness) は重要となりうる発作特徴の1つに過ぎないが, 発作の分類要素として使用するのに実際的な重要性は十分に高いものである。意識 (awareness) が保たれている状態とは, 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 (focal aware seizure)」 (さらなる分類要素が追記されることあり) 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)」 (さらなる分類要素が追記されることあり) は旧用語の「複雑部分発作 (complex partial seizure)」に相当する (※1)。発作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」となる。焦点発作はさらに, 起始時に運動徴候・症状を呈するか非運動徴候・症状を呈するかによっても分類される。発作起始時に運動・非運動徴候両方を呈する場合は, 非運動症状・徴候 (例: 感覚症状) が顕著でない限り, 通常は運動徴候を優先する。

※1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。

「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, 図2に記載されている運動起始症状または非運動起始症状のいずれかによって分類することができる [例: 焦点意識減損自動症発作 (focal impaired awareness automatism seizure)]。発作は最も早期に出現した顕著な運動性または非運動性の特徴によって分類するが, 焦点動作停止発作のみ例外で, これは発作の全経過を通じて動作停止が主要症状となるものである。また, 発作経過中に明らかな意識障害が認められた場合, その焦点発作は「焦点意識減損発作」と分類する。発作起始症状によって分類するのは解剖学的理由からであるが, 一方で意識レベルによる分類は行動面での理由からであり, 意識障害の実際的な重要性からも妥当な分類要素といえる。どちらの分類要素も適用可能であり, 同時に適用することもできる。発作起始時の短い動作停止は気付かれないことが多いため, 動作停止は発作を通じて主要症状とならない限りは分類要

素として使用されない。最も早期の症状による (解剖学的) 分類要素は必ずしも発作の最も顕著な行動的特徴であるとは限らない。例えば, 発作が恐怖で始まり, 激しい焦点性間代運動へと進展し, 転倒に至ったとする。その場合でもこの発作は (意識障害があってもなくても) 焦点情動発作ではあるが, 引き続いてみられた症状を自由記載することは大変有用であると思われる。

焦点発作名において, 意識について評価が適当でない場合や不明な場合は, それに関する言及を省略することができ, この場合は最も早期に出現した運動性または非運動性症状によって直接発作を分類することになる。「運動起始 (Motor Onset)」や「非運動起始 (Nonmotor Onset)」という用語は, 引き続き用語によってそれが明白な場合には省いてもよい。

個々の発作において分類はどの段階で止めてもよい。「焦点起始発作」や「全般起始発作」のみでもよいし, 「焦点感覚発作 (focal sensory seizure)」, 「焦点運動発作 (focal motor seizure)」, 「焦点強直発作 (focal tonic seizure)」, 「焦点自動症発作 (focal automatism seizure)」なども可能である。追加の分類要素は奨励されるが, それを用いるかは発作を分類する人の経験や目的によって異なる。「焦点起始発作」と「全般起始発作」はグループ分類のための用語である。種々の発作型それぞれが両方のグループに存在することを示唆しているわけではない。例えば「全般起始発作」のカテゴリーに欠神発作が含まれているからといって「焦点欠神」発作の存在を示唆しているわけではない。

重要な症状や徴候が複数あるが, どれが最も重要か不明な場合には, 個々の発作に関連した発作症候に関して記述用語を付け加えた上で, 発作名として適用すべきが悩ましい用語より一段階上のレベルで適用分類すればよい。発作の徴候や症状, 同時発表論文に記載されている推奨記述用語や自由記載による発作説明を, 任意で発作型名に追け加えることができる。ただし, これによって発作型が変わることはない。

「焦点起始両側強直間代発作 (focal to bilateral tonic-clonic)」という発作型は, 1981年分類の「二次性全般化を伴う部分起始発作 (partial onset with secondary generalization)」に相当する特殊な発作型である。「焦点起始両側強直間代発作」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, よくみられる重要な症状であるため, 独立したカテゴリーとして残した。この焦点起始発作を全般起始発作と明瞭に区別するために, 「二次性全般化」でなく「両側 (へ進展)」という用語を使用した。「両側 (bilateral)」という用語は伝播形式を, 「全般 (generalized)」という用語は起始時から両側大脳半球のネットワークを巻き込む発作を表すために使用する。

発作活動は脳内ネットワークを経由して伝播するが, 時に生じた事象が単一の発作なのか, 異なるネットワークに起始した一連の複数の発作なのか (「多焦点性」) 不明確な場合がある。単一の単焦点発作が, 伝播の結果として複数の臨床症状を呈することがある。臨床医は, (症状進展の連続性や発作間での常同性を観察することにより) 生じた事象が単一の発作なのか, それとも別々の発作が連続したものなのかを判断する必要がある。一つの焦点発作が一連の徴候・症状を呈する場合, 最初に出現する顕著な徴候・症状に基づいて発作名をつけるが, このことは日常診療において発作起始焦点やネットワークを同定することに反映される。例えば, 突然言語が理解できなくなることから始まって, 意識障害と左上肢の間代運動が引き続く発作は, (左上肢の間代運動へ進展する) 「焦点意識減損 (非運動起始) 認知発作 [focal impaired awareness (nonmotor

onset) cognitive seizure]」に分類される。括弧内の用語を付け足すかどうかは任意である。この例の正式な発作型は、認知障害による非運動起始と発作中のあ

る時点での意識変化に基づいて決定されることになる。

ILAE2017年発作型分類 -基本版⁻¹

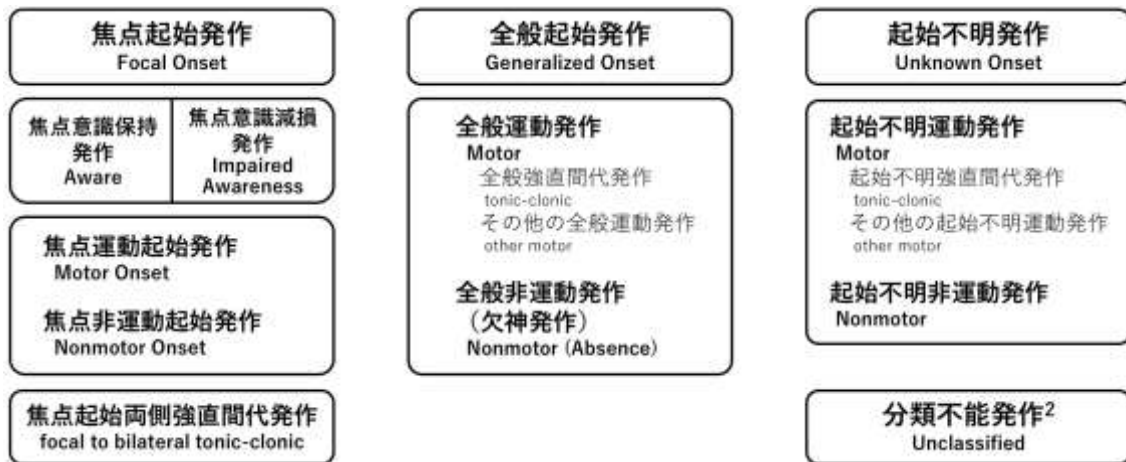


図1. ILAE2017年発作型操作的分類基本版。¹定義、他の発作型、記述用語は同時発表の論文および用語集に記載している。²情報不十分、あるいは他のカテゴリーへの分類が不可能なため。

ILAE2017年発作型分類 -拡張版⁻¹

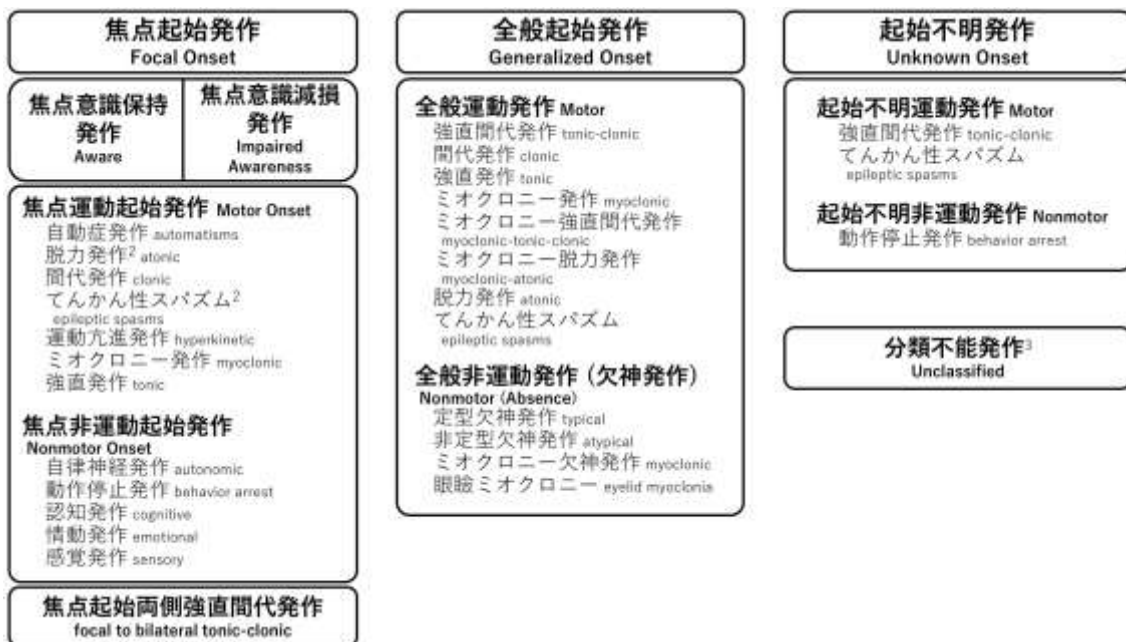


図2. ILAE2017年発作型操作的分類拡張版。以下に発作型選択の指針を記載する。焦点発作の場合、意識状態の特定は任意である。意識保持とは、たとえ動けない状態であったとしても、発作中に自己と周囲の状況を自覚していることを意味する。焦点意識保持発作は、旧用語の単純部分発作に相当する。焦点意識減損発作は、旧用語の複雑部分発作に相当し、発作中のいずれかの時点で意識障害が認められた場合には焦点意識減損発作とする。焦点意識保持発作または焦点意識減損発作は任意でさらに、発作の最初に出現した顕著な徴候・症状について、運動起始発作または非運動起始発作に記載されている症状のいずれかによって分類することが可能である。発作の全経過を通じ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、起始終了が緩慢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の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。

全般起始発作は運動発作と非運動発作（欠神発作）に分けられる。さらに下位の分類は1981年分類に類似するが、ミオクロニー脱力発作を伴うてんかん（Doose症候群²⁸）でよくみられるミオクロニー脱力発作、若年ミオクロニーてんかんでよくみられるミオクロニー強直間代発作²⁹、ミオクロニー欠神発作³⁰、Jeavonsなどから報告された症候群でみられる眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作³¹が追加されている。全般発作症状は非対称となることもあり、その場合は焦点起始発作との区別が難しくなる。「absent stare（一点凝視）」とabsence seizure（欠神発作）は共通して「absence（欠如）」という単語が使われているが、動作停止は他の発作型でもみられる現象なので、両者は同義ではない。

2017年分類では、起始不明発作でもよりその特性を示せるようにするため、いくつかの修飾語句を加えられるようにしている。起始不明発作は、単に「起始不明発作」のみで用いる場合もあれば、運動、非運動、強直間代、てんかん性スパズム、動作停止といった特徴を付け加えて用いる場合もある。起始不明の発作型は後に焦点起始発作または全般起始発作のいずれかに分類されるが、それまでの起始不明発作で用いられている随伴症状（強直間代など）はそのまま適用される。この点では、「起始不明」という用語は発作特徴の一つではなく、（起始に関して）無知であることを示す代用的な用語である。

決定の理由

発作型に用いる用語は、発作の重要な特徴についての情報伝達に役立つとともに、別のILAE分類作業部会が作成中のてんかんに関するより大きな分類における重要な構成要素の1つとしても機能するよう考案されている。1981年から使用されてきた発作分類の基本的構成は維持した。

焦点 (focal) と部分 (partial)

1981年、本委員会は大腦半球全体を巻き込む可能性のある発作について「焦点 (focal)」発作と呼ぶことを否決し、「部分 (partial)」発作という用語を選択した。1981年分類の用語はある意味ではネットワークを重視する昨今の状況を予見するものであったが、「部分」では、部位や解剖学的な系統ではなく、発作の一部といった印象を与えてしまう。発作起始の部位という観点からすれば、「焦点」という用語のほうが理解しやすい。

焦点 (focal) と全般 (generalized)

2010年¹、ILAEは焦点発作について、「一側大腦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、「両側大腦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。ある発作を全般起始であろうと分類したとしても、現在の臨床的手法の限界が理由で明瞭に検出できない焦点起始が否定されるわけではない。しかしこれは分類の問題というより正確な診断の問題である。さらに、両側大腦半球のネットワークを急速に巻き込む焦点発作もあるが、その分類は一側起始であることに基づいている。例えば、てんかん性スパズムなど一部の発作型では焦点起始か全般起始かを区別するためにビデオ脳波記録の慎重な検討が必要であったり、やはり起始が不明な場合もある。焦点起始と全般起始の区

別は実務的な問題であり、発作起始の特性を評価する能力が向上すれば変わっていく可能性がある。

発作起始が焦点性かどうかについては、たとえ観察可能な行動から焦点性が厳密に明らかでなくとも、既知の焦点起始発作と一致するパターンかどうかによって推測することができる。例えば、発作が既視感で始まり、その後短時間で意識と反応性が消失し、口をペチャペチャさせ、手をこするような動きへ進展すれば、それは焦点発作である。この記述には本質的に「焦点性」と言えるものはないが、無数の似たような発作のビデオ脳波記録から焦点発作であることが示されている。てんかん病型がわかっている場合には、発作起始が目撃されていなくてもそれを推定できる。例えば若年欠神てんかんとわかっている患者における欠神発作がそうである。

臨床医は長い間、例えば脳波で全般性棘徐波を伴う欠神発作のように、いわゆる全般発作は脳的全領域で均等に現れるわけではないということ認識している。本作業部会は、全般ではなくむしろ両側（への進展）という概念を強調したが、これは発作が脳のネットワーク全体を巻き込まなくとも両側性となる場合があるためである。両側性の症状は対称的である必要はない。

「焦点起始両側強直間代発作」という用語を「二次性全般化発作」の代わりに用いた。起始から全般性である発作に対しては「全般」という用語を残した。

起始不明 (unknown onset)

臨床医にとって、起始が観察されなかった強直間代発作について問診することは多い。おそらく患者は眠っていたか、一人だったか、観察者が発作症状に気を取られ過ぎて焦点症状の存在に気付かなかったものと思われる。たとえ発作起始に関する情報がなくとも、発作を暫定的にでも分類できる機会がなくしてはならない。そこで本作業部会は、起始不明発作についても、発作の経過中に強直間代運動や動作停止などの重要な特徴が観察された場合には、さらなる分類を認めた。本作業部会は、判断の正確性について高い確実性 [例えば通常許容されるβエラー（偽陰性）と同程度にするため恣意的に80%以上と設定] がある場合に限り、発作を焦点起始発作または全般起始発作に分類することを推奨している。そうでない場合には、追加情報が得られるまでは発作は起始不明のままとするべきである。

情報が不完全であったり、通常みられないような特徴の発作では、発作が全く分類できない可能性があり、そのような場合は分類不能発作 (unclassified) と呼ぶ。「分類不能」というカテゴリーは、臨床医がその事象を発作であると確信できてもそれ以上分類できないという例外的な状況に限り使用すべきである。

意識 (consciousnessとawareness) (※2)

1981年分類と2010年改訂案^{1,10,32}では、意識消失/障害を伴う発作と意識障害を伴わない発作とを基本的に区別することが提案された。分類で意識（またはそれに関連する機能のいずれか）を基準とするのは、例えば成人の自動車運転の許可や、学習の妨げとなりうるといった点から、意識障害を伴う発作と意識障害を伴わない発作とでしばしば異なる対応が求められる、という診療上の選択を反映させるためである。ILAEは焦点発作の分類における重要な概念として意識障害を残すことを選択した。しかし、意識は主観的要素と客観的要素を併せ持つ複雑な現象であり³³、発作では複数の異なる意識の種類が報告されている³⁴。Consciousnessの代用指標³⁵⁻³⁷は通常、awareness、反応性 (responsiveness)、記憶、他者と異なるという自己

意識、に関する評価から構成される。1981年分類では具体的にawarenessと反応性について言及されたが、発作に関する記憶については言及されなかった。

後方視的に意識状態を判定することは難しいことがある。分類を行う人が十分な訓練を受けていない場合、意識障害を呈する発作では地面に横たわって動かず、周囲を認識せず、反応がない状態（例えば「気絶している」）であるはず、と思いついでいるかもしれない。本作業部会はconsciousnessの比較的簡便な代用指標としてawarenessを採用した。「意識保持（retained awareness）」とは、「事象中に意識障害がみられない発作」の省略とみなされる。我々は、意識（awareness）について「自己と周囲の状況について理解できている状態」という操作的な定義を採用している。この定義に基づくと、awarenessとは発作中に起きた出来事について認知または理解している状態を指し、発作が起こったか否かのみを理解している状態を指すわけではない。いくつかの言語では、unawareは意識がない（unconscious）と翻訳されるが、その場合は発作名を「複雑部分発作」から「焦点意識減損（impaired awareness）発作」に変更し、発作名に意識の代用語を直接入れることによってconsciousnessの重要性が強調されるだろう。英語の場合、「焦点意識保持発作（focal aware seizure）」のほうが「意識障害を伴わない焦点発作（focal seizure without impairment of consciousness）」より短く、患者も理解しやすいと思われる。実際問題として、awarenessが保たれている状態は、通常、発作を起こした人がawarenessが保たれていたことを後になってから思い出して確認できることを前提としている。そうでない場合にはawarenessの障害があると考えてよい。例外的にawarenessが保たれていても孤発性一過性てんかん性健忘を呈する発作があるが³⁸、健忘発作を「焦点意識保持発作」と分類するには注意深い観察者による鮮明な記録が必要になる。awarenessの程度が確認できない場合にはawarenessを特定しないままでよい。

※2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、邦訳版ではawarenessもconsciousnessも「意識」と訳すこととした。

反応性は焦点発作中に低下する場合としない場合がある³⁹。反応性は意識（awarenessあるいはconsciousness）とは同一に扱わない。それは動けない状態になったため発作中に無反応となっても、自分のいる環境を観察し思い出すことができる場合もあるためである。また、反応性については発作中に確認されていないことがよくある。以上の理由から反応性を発作分類のための主要な特性とはしなかったが、確認できるなら反応性は発作を分類するうえで有用であり、反応性の程度は発作の影響の大きさに関係する場合もある。「認知障害（発作）（dyscognitive）」という用語は明確さに欠け、一般の人や専門家から否定的な意見が寄せられたため、「複雑部分（発作）（complex partial）」の同義語として本分類には取り入れなかった。

全般発作の大多数は意識障害または完全な意識消失を伴うため、意識は全般起始発作の分類要素とはしない。しかし、眼瞼ミオクローニーを伴う欠神発作やミオクローニー欠神発作のように、短い欠神⁴⁰を伴う一部の全般発作においては意識と反応性が少なくとも部分的には保たれうるということが知られている。

病因（Etiology）

発作型分類は様々な病因の発作に適用される。外傷後発作や反射性発作は意識障害を伴う、あるいは伴わない焦点発作となる可能性がある。たとえば限局性皮質異形成があるなど、病因がわかれば、発作型分類に役立つ。どのタイプの発作も遷延し、その発作型でてんかん重積状態に至る可能性がある。

補足情報

診断プロセスの一環として、臨床医は通常、たとえ分類の一部でなくとも、発作分類に有用な補助的証拠を用いる。そのような証拠には、家族持参のビデオ、脳波パターン、神経画像検査で検出された病変、抗神経抗体の検出といった臨床検査結果、遺伝子変異、てんかん症候群診断（焦点発作か全般発作のいずれか、あるいはDravet症候群のようにそれら両方を伴う、といったことがわかっている）などがある。発作は通常、良質な主観的説明と客観的説明が得られていれば症状と行動に基づいて分類することができる。発作を分類するために利用可能な補足情報はすべて使用してよい。世界の資源に貧しい地域では補足情報が入手できない場合もあり、その場合は特異性には乏しくなるが、なお正しく分類することは可能である。

ICD-9, ICD-10, ICD-11, ICD-12

世界保健機関の国際疾病分類（ICD）は、入院・外来患者の診断、支払請求、研究その他多くの目的に用いられている^{41,42}。明確さと一貫性を担保するには、ICDのてんかん診断とILAEの発作型とが一致していることが望ましい。すでにICD-9、ICD-10、ICD-11は策定されていることから、これら既存のICD用語についてできることは限定的である。ILAE案は常にICD基準を先行している。ICD-9とICD-10では、小発作や大発作など、旧来の発作用語が使用されている。ICD-11は発作型名称については全く挙げていないが、ILAEてんかん分類と同様、てんかんの病因と症候群に重点を置いている¹。このため、我々の提案した発作型分類とICD-11の間で矛盾は生じない。ICD-12の作成にあたり発作型および症候群の新分類を組み込んでいく努力は可能である。

考 察

廃止した用語

単純／複雑部分（発作）（Simple/complex partial）

約35年間にわたって使用されてきた「単純部分（発作）」と「複雑部分（発作）」という用語が廃止されることを寂しく思う臨床医もいるかもしれない。変更にはいくつかの理由がある。第一に、「部分」から「焦点」への世界的な変更はすでに決定されたことである¹。第二に、「複雑部分」（発作）という用語は一般の人にとってそれ自体何の意味も持たないが、「焦点意識減損」（発作）という表現にすれば発作分類についての知識がない人にも意味を伝えることができる。第三に、「複雑（complex）」や「単純（simple）」という単語は文脈によっては誤解を招きかねない。「複雑」は、その発作型が他の発作型よりも複雑または理解しにくいことを意味していると解される。発作を「単純発作」と呼んでしまうと、発作の症状や影響について全く単純ではないと感じている患者にとって、その影響を矮小化してしまうおそれがある。

けいれん（convulsion）

「けいれん」という用語は発作中の顕著な運動症状を表すための用語としてよく用いられるが、その意味は曖昧で正式なものではない。そのような運動症状には、強直、間代、ミオクロニー、強直間代がある。一部の言語では「けいれん」と「発作 (seizure)」は同義とみなされ、運動要素の意は明確でない。「けいれん」という用語は2017年発作分類には含まれていないが、今後も一般に定着し続けていくことは間違いないであろう。

追加した用語

意識保持/意識減損 (*aware/impaired awareness*)

前述のとおり、これらの用語は発作中に自己と周囲の状況について理解できているかどうかを表すものである。

運動亢進 (発作) (*hyperkinetic*)

焦点発作のカテゴリーに運動亢進発作を追加した。運動亢進症状とは、のたうち回るような動きや、ペダルをこぐような足の動きである。「*hypermotor*」は Lüdersらが1993年に別の分類案の一部として導入した初期の用語である⁴³。「*hypermotor*」という用語はギリシャ語とローマ語の両方に語源を持つが、2001年 ILAE用語集⁴⁴と2006年報告²で「*hyperkinetic*」に置き換えられ、さらに語源学的、歴史的に一貫性を確保するために、2017年分類では「*hyperkinetic*」を選択した。

認知 (発作) (*cognitive*)

この用語は「精神 (発作) (*psychic*)」に代わるものであり、失語、失行、無視など発作中の特定の認知機能の障害を指す。発作によって認知機能が高まることは決してないため、認知発作には「障害 (*impairment*)」ということばが含意されている。認知発作は、既視感、未視感、錯覚、幻覚などの陽性認知現象からなる場合もある。

情動 (発作) (*emotional*)

焦点非運動発作では恐怖や歓喜などの情動症状を伴うことがある。この用語は、一部の笑い発作や泣き発作でみられるように、主観的な感情変化を伴わない外観上の情動症状のみのもを含む。

新たな焦点発作型

これまでは全般発作のみに記載されていた一部の発作型が、本分類では焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作のカテゴリーに記載された。てんかん性スパズム、強直発作、間代発作、脱力発作、ミオクロニー発作などがそれである。焦点運動発作では、分類に記載された発作型を構成する運動症状が最もよくみられるが、焦点強直間代など、その他のより稀な発作型に遭遇する場合もある。自動症発作、自律神経発作、動作停止発作、認知発作、情動発作、運動亢進発作、感覚発作は新たな発作型である。焦点起始両側強直間代発作は、二次性全般化発作を名称変更した新たな発作型である。

新たな全般発作型

1981年分類にはなかった新たな全般発作型としては、眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作、ミオクロニー欠神発作、ミオクロニー脱力発作、ミオクロニー強直間代

発作がある(ただし、間代から始まる強直間代発作については1981年の発表で言及されてはいた)。眼瞼ミオクロニーを伴う発作は論理的に考えれば運動発作のカテゴリーに入るのかもしれないが、眼瞼ミオクロニーは欠神発作の特徴としてみられることが最も重要であり、眼瞼ミオクロニーを伴う発作を非運動発作(欠神発作)のカテゴリーに入れた。眼瞼ミオクロニーを伴う発作はごく稀に焦点発作の特徴を呈することがある⁴⁵。同様に、ミオクロニー欠神発作は欠神発作と運動発作の両方の特徴を示すものであり、どちらのグループにも入りうる。てんかん性スパズムは焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作のいずれのカテゴリーにもある発作であり、その鑑別にはビデオ脳波記録が必要になることがある。「てんかん性」はあらゆる発作型に含意される用語であるが、てんかん性スパズムに対してのみ明記しているのは、神経学領域では単に「スパズム」のみではその意味が曖昧となるためである。

1981年分類との違いは何か

ILAEの1981年分類から2017年発作型分類への変更点を表1にまとめた。これらの変更点のいくつかは、2010年の用語改訂とその後の改訂ですでに反映されたものである^{1,32}。

1981年分類と比較して、いくつかの発作型が複数のカテゴリーに記載されるようになった。てんかん性スパズムは、焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作のいずれにも分類されうる。脱力発作、間代発作、ミオクロニー発作、強直発作は焦点起始発作と全般起始発作の両列に記載されたが、これらの発作型の病態生理は後半の発作名が同じでも焦点起始発作と全般起始発作では異なる可能性がある。

本稿の同時発表論文は、2017年分類をどのように適用すべきかを示した指針である。2017年分類も現場で数年間使用されていけば、軽微な改訂や明確化の機運が出てくるであろう。

表 1. 1981年から2017年発作型分類への変更点

1. 「部分 (発作)」から「焦点 (発作)」へ変更
2. 一部の発作型は、焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作のいずれにも分類されうる。
3. 起始不明発作でもさらに分類しうる特徴を示す場合がある。
4. 意識 (*awareness*) を焦点発作の分類要素として使用する。
5. 認知障害 (発作)、単純部分 (発作)、複雑部分 (発作)、精神 (発作)、二次性全般化 (発作) という用語を廃止した。
6. 焦点発作型に、自動症発作、自律神経発作、動作停止発作、認知発作、情動発作、運動亢進発作、感覚発作、焦点起始両側強直間代発作を新設した。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、強直発作は、焦点起始と全般起始のどちらにも起こりうる。
7. 全般発作型に、眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作、ミオクロニー欠神発作、ミオクロニー強直間代発作、ミオクロニー脱力発作、てんかん性スパズムを新設した。

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、1U54NS100064の助成金による支援を受けた。SLMは、Charles Frost Chair in Neurosurgery and Neurologyから支援を受け、その他にNational Institutes of Health (NIH) NS43209, Citizens United, U.S. Department of Defense for Research in Epilepsy (CURE), Heffer Family and the Segal Family Foundations, Abbe Goldstein/Joshua Lurie and Laurie Marsh/Dan Levitz familiesからの助成金による支援を受けている。パブリック・コメント受領後の分類の改訂を任ぜられた改訂作業部会には特に謝意を表す。改訂作業部会のメンバーの見解は常に一致していたわけではないため、本分類や公表論文の全ての詳細に必ずしも同意していない。同作業部会のメンバーは、Carol D'Souza, Sheryl Haut, Ernest Somerville, Michael Sperling, Andreas Schulze-Bonhage, Elza Marcia Yacubianであった。Soheyl Noachtar, Kimford Meador, Kevin Graberからは追加で重要な意見を頂いた。

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、自社株購入権を Avails Pharmaceuticals, Cerebral Therapeutics, Zeto, Smart Monitor から取得し、研究助成金を Medtronic, National Science Foundation (NSF) から受領した。J. A. French は、Epilepsy Study Consortium (同著者の大学での雇用主に対して Acorda, Alexza, Anavex, BioPharm Solutions, Concert, Eisai, Georgia Regents University, GW Pharma, Marathon, Marinus, Neurelis, Novartis, Pfizer, Pfizer-Neusentis, Pronutria, Roivant, Sage, SciFluor, SK Life Sciences, Takeda, Turing, UCB Inc., Ultragenyx, Upsher Smith, Xenon Pharmaceuticals, Zynerva に関連する顧問としての作業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, Upsher-Smith, Vertex から助成金および研究支援を受け、National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), Epilepsy Therapy Project, Epilepsy Research Foundation, Epilepsy Study Consortium から助成金による支援を受けたことを開示する。同著者は、Lancet Neurology 誌, Neurology Today 誌, Epileptic Disorders 誌の編集委員を務めており、Epilepsia 誌の共同編集者 (これに対して同著者は謝礼を受領した) を務めている。Sheryl Haut は、Acorda, Neurelis の顧問を務めている。Edouard Hirsch は、講演料や助言に対する謝礼を Novartis, Eisai, UCB から受領した。Dr. Moshé は、助成金を Charles Frost Chair in Neurosurgery and Neurology であり、National Institutes of Health (NIH) NS43209, Citizens United for Research in Epilepsy (CURE), U.S. Department of Defense, Heffer Family and the Segal Family Foundations, Abbe Goldstein/Joshua Lurie and Laurie Marsh/Dan Levitz families から受領し、Neurobiology of Disease 誌の共同編集者としての活動に対する年俸、共同執筆した 2 冊の著書からのロイヤリティを Elsevier から受領している。同著者は、顧問料を Eisai, UCB から受領した。Jukka Peltola は、Eisai, UCB, Bial の臨床試験に参加し、研究助成金を Eisai, Medtronic, UCB, Cyberonics から受領し、講演謝礼金を Cyberonics, Eisai, Medtronic, Orion Pharma, UCB から受領し、学会への交通費の支援を Cyberonics, Eisai, Medtronic, UCB から受け、Cyberonics, Eisai, Medtronic, UCB, Pfizer の諮問委員を務めた。Dr. Scheffer は、Neurology 誌, Epileptic Disorders 誌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、講演謝礼金/顧問料を GlaxoSmithKline, Athena Diagnostics, UCB, Eisai, Transgenomics から受領した。Dr. Zuberi は、European Journal of Paediatric Neurology 誌の編集長を務めており、年次謝礼を Elsevier Ltd から受領している。同著者は、研究資金を Dravet Syndrome UK, Epilepsy Research UK, UCB Pharma, Glasgow Children's Hospital Charity から受領した。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。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. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia* 2010;51:676–685.
2. Engel J Jr. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia* 2006;47:1558–1568.
3. Gastaut H, Magnus O, Caveness W, et al. A proposed international classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1964;5:297–306.
4. Gastaut H. Classification of the epilepsies. Proposal for an international classification. *Epilepsia* 1969;10(Suppl.):14–21.
5. Blumenfeld H. What is a seizure network? Long-range network consequences of focal seizures. *Adv Exp Med Biol* 2014;813:63–70.
6. Centeno M, Carmichael DW. Network connectivity in epilepsy: resting state fMRI and EEG-fMRI contributions. *Front Neurol* 2014;5:93.
7. 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.
8. Berg AT. Classification and epilepsy: the future awaits. *Epilepsy Curr* 2011;11:138–140.
9. Berg AT, Scheffer IE. New concepts in classification of the epilepsies: entering the 21st century. *Epilepsia* 2011;52:1058–1062.
10. Korff CM, Scheffer IE. Epilepsy classification: a cycle of evolution and revolution. *Curr Opin Neurol* 2013;26:163–167.
11. Berg AT, Blackstone NW. Concepts in classification and their relevance to epilepsy. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S11–S19.
12. Engel J Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001;42:796–803.
13. Engel J Jr. ILAE classification of epilepsy syndromes. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S5–S10.
14. Berg AT, Cross JH. Classification of epilepsies and seizures: historical perspective and future directions. *Handb Clin Neurol* 2012;107:99–111.
15. Luders HO, Amina S, Baumgartner C, et al. Modern technology calls for a modern approach to classification of epileptic seizures and the epilepsies. *Epilepsia* 2012;53:405–411.
16. Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998;39:1006–1013.
17. Panayiotopoulos CP. The new ILAE report on terminology and concepts for the organization of epilepsies: critical review and contribution. *Epilepsia* 2012;53:399–404.
18. Panayiotopoulos CP. The new ILAE report on terminology and concepts for organization of epileptic seizures: a clinician's critical view and contribution. *Epilepsia* 2011;52:2155–2160.
19. Gomez-Alonso J, Bellas-Lamas P. [The new International League Against Epilepsy (ILAE) classification of epilepsies: a step in the wrong direction?]. *Rev Neurol* 2011;52:541–547.
20. Shorvon SD. The etiologic classification of epilepsy. *Epilepsia* 2011;52:1052–1057.
21. Beghi E. The concept of the epilepsy syndrome: how

- useful is it in clinical practice? *Epilepsia* 2009;50(Suppl. 5):4–10.
22. Tuxhorn I, Kotagal P. Classification. *Semin Neurol* 2008;28:277–288.
 23. Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. A new epileptic seizure classification based exclusively on ictal semiology. *Acta Neurol Scand* 1999;99:137–141.
 24. Seino M. Classification criteria of epileptic seizures and syndromes. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S27–S33.
 25. 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.
 26. Brodtkorb E. Common imitators of epilepsy. *Acta Neurol Scand Suppl* 2013;196:5–10.
 27. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, et al. A definition and classification of status epilepticus—Report of the ILAE Task Force on classification of status epilepticus. *Epilepsia* 2015;56:1515–1523.
 28. Kelley SA, Kossoff EH. Doose syndrome (myoclonic-astatic epilepsy): 40 years of progress. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:988–993.
 29. Wolf P, Yacubian EM, Avanzini G, et al. Juvenile myoclonic epilepsy: a system disorder of the brain. *Epilepsy Res* 2015;114:2–12.
 30. Verrotti A, Greco R, Chiarelli F, et al. Epilepsy with myoclonic absences with early onset: a follow-up study. *J Child Neurol* 1999;14:746–749.
 31. 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.
 32. Scheffer IE. Epilepsy: a classification for all seasons? *Epilepsia* 2012;53(Suppl. 2):6–9.
 33. Ali F, Rickards H, Cavanna AE. The assessment of consciousness during partial seizures. *Epilepsy Behav* 2012;23:98–102.
 34. Luders H, Amina S, Bailey C, et al. Proposal: different types of alteration and loss of consciousness in epilepsy. *Epilepsia* 2014;55:1140–1144.
 35. Cavanna AE, Monaco F. Brain mechanisms of altered conscious states during epileptic seizures. *Nat Rev Neurol* 2009;5:267–276.
 36. Blumenfeld H. Impaired consciousness in epilepsy. *Lancet Neurol* 2012;11:814–826.
 37. Blumenfeld H, Taylor J. Why do seizures cause loss of consciousness? *Neuroscientist* 2003;9:301–310.
 38. Felician O, Tramonì E, Bartolomei F. Transient epileptic amnesia: update on a slowly emerging epileptic syndrome. *Rev Neurol (Paris)* 2015;171:289–297.
 39. Yang L, Shklyar I, Lee HW, et al. Impaired consciousness in epilepsy investigated by a prospective responsiveness in epilepsy scale (RES). *Epilepsia* 2012;53:437–447.
 40. Porter RJ, Penry JK. Responsiveness at the onset of spike-wave bursts. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1973;34:239–245.
 41. Bergen DC, Beghi E, Medina MT. Revising the ICD-10 codes for epilepsy and seizures. *Epilepsia* 2012;53(Suppl. 2):3–5.
 42. Jette N, Beghi E, Hesdorffer D, et al. ICD coding for epilepsy: past, present, and future—a report by the International League Against Epilepsy Task Force on ICD codes in epilepsy. *Epilepsia* 2015;56:348–355.
 43. Luders HO, Burgess R, Noachtar S. Expanding the international classification of seizures to provide localization information. *Neurology* 1993;43:1650–1655.
 44. 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.
 45. Mourente-Diaz S, Montenegro MA, Lowe JP, et al. Unusual focal ictal pattern in children with eyelid myoclonia and absences. *Pediatr Neurol* 2007;37:292–295. 530

日本語版翻訳

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：ILAE 分類・用語委員会の公式声明 Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology 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

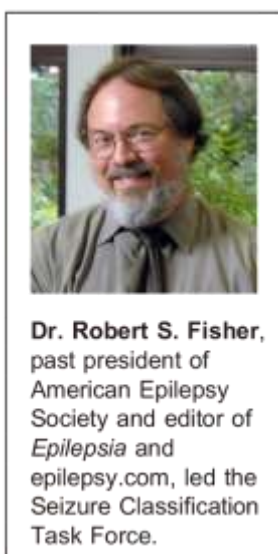
2018 年 12 月 25 日(初版)

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。

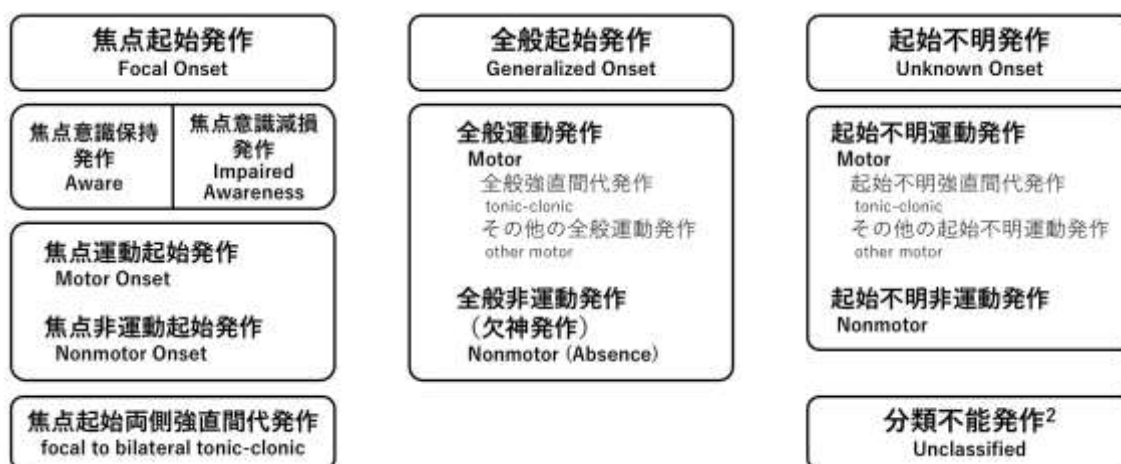
ILAE2017年発作型分類 –基本版⁻¹

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

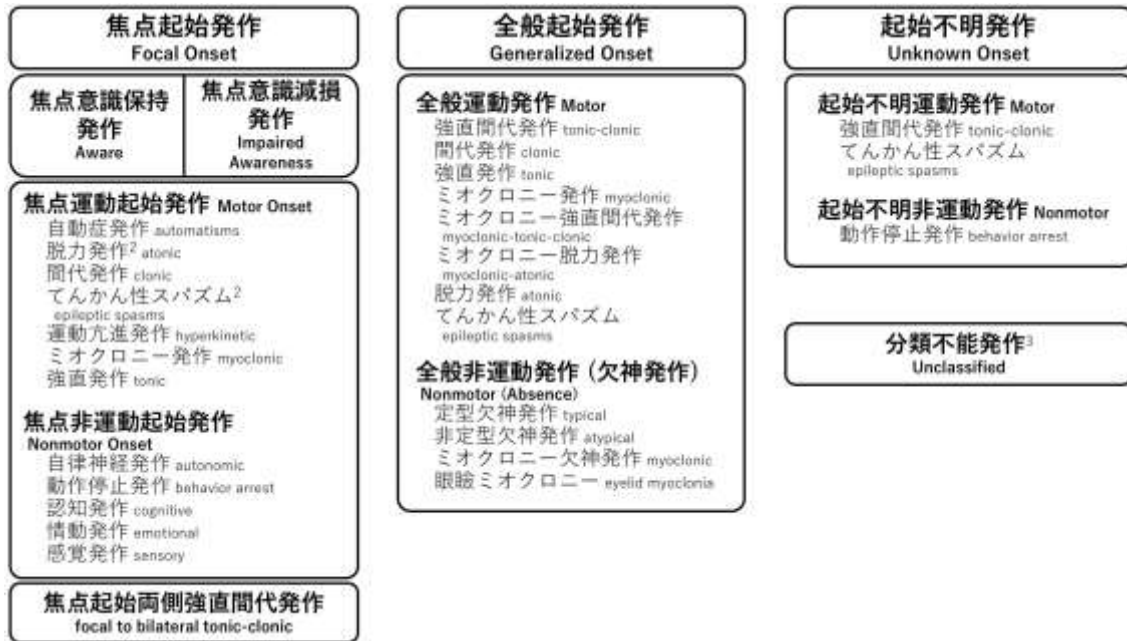


図2. ILAE2017年発作型操作的分類拡張版。以下に発作型選択の指針を記載する。焦点発作の場合、意識状態の特定は任意である。意識保持とは、たとえ動けない状態であったとしても、発作中に自己と周囲の状況を自覚していることを意味する。焦点意識保持発作は、旧用語の単純部分発作に相当する。焦点意識減損発作は、旧用語の複雑部分発作に相当し、発作中のいずれかの時点で意識障害が認められた場合には焦点意識減損発作とする。焦点意識保持発作または焦点意識減損発作は任意でさらに、発作の最初に出現した顕著な徴候・症状について、運動起始発作または非運動起始発作に記載されている症状のいずれかによって分類することが可能である。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発作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の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つの別々の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くみられる。	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向すること。	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 乳児スパスム	[Focal/generalized/unknown] onset epileptic spasms [焦点起始/全般起始/起始不明] てんかん性スパスム
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] てんかん性スパスム
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, Pronutria, 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)