

2020年度てんかん地域診療連携体制整備事業
てんかん診療コーディネーターWEB研修・全体会議

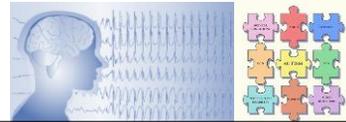
2020年8月8日（土）

てんかんの新分類と発達障害

国立精神・神経医療研究センター病院

てんかんセンター

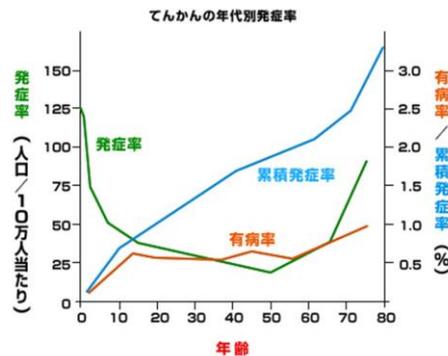
中川栄二



1

てんかん患者数、増加傾向か減少傾向か、治療の現状

- てんかんは、小児から高齢者まで、どの年齢でも誰でもが発症する可能性がある患者数の多い病気（**0.8～1%：本邦約100万人**）
- 特に**高齢者の発症率は高く**、高齢者人口の増加しているわが国では、今後更にてんかん医療の必要性が増加する
- てんかん患者の7～8割は適切な内科的・外科的治療により発作が抑制され、日常生活や就労を含む社会生活を営むことが可能である
- わが国では**成人てんかんを診る専門医**が不足している
- **てんかんに対する知識不足と偏見**から、患者の社会進出が妨げられている



Haut SR, et al. Lancet Neurol. 2006 5(2):148-157

2

てんかん地域診療連携体制整備事業

てんかん患者が、地域において適切な支援を受けられるよう、てんかん診療における地域連携の在り方を提示し、てんかん拠点医療機関間のネットワーク強化により全国で均一なてんかん診療を行える体制を整備。

現状と課題

平成30年度からの第7次医療計画により、各都道府県において、多様な精神疾患等に対応できる医療連携体制の構築に向けて、「良質かつ適切な精神障害者に対する医療の提供を確保するための指針」を踏まえて、多様な精神疾患等ごとに医療機能を明確化することとされており、全国拠点機関として国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センターを、てんかん診療拠点機関として15箇所の都道府県を指定し、各都道府県のてんかんの医療連携体制の構築に向けて、知見の集積、還元、てんかん診療のネットワーク作り等を引き続き進めていく必要がある。

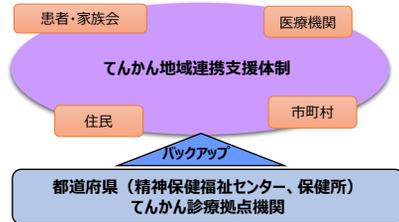
事業概要

【地域】

てんかんの特性や支援方法に関する知識が浸透するよう取り組むとともに、市町村、医療機関等との連携を深化し、患者・家族への相談支援や啓発のための体制を充実すること等により、適切な医療につながる地域の実現を目指す。

【都道府県（精神保健福祉センター、保健所）・てんかん診療拠点機関】

第7次医療計画に基づいて、「都道府県拠点機能」「地域連携拠点機能」「地域精神科医療提供機能」を有する医療機関を指定し、都道府県との協働によって、てんかんに関する知識の普及啓発、てんかん患者及びその家族への相談支援及び治療、他医療機関への助言・指導、医療従事者等に対する研修、関係機関との地域連携支援体制の構築のための協議会を開催する。また、てんかん診療支援コーディネーターを配置し、てんかん患者及びその家族に対し、相談援助を適切に実施する。



【国・全国拠点（全国拠点機関）】

各てんかん診療拠点機関で得られた知見を集積し、てんかん診療における地域連携体制モデルを確立すると共に、都道府県・各診療拠点機関への技術的支援を行う。



期待される成果

- ① 地域住民や医療従事者に対して、てんかんに関する正しい知識の普及
- ② てんかん診療における地域連携体制構築、てんかん診療の均てん化

5

てんかん地域診療コンソーシアム



中川栄二, CLINICIAN, 20(681); 2020.

6

国際抗てんかん連盟（ILAE）：てんかんの定義の変遷	
	てんかんの定義の変遷
1960年 Lennox WG & Lennox MA	てんかんとは突発性の脳のリズム異常として表現される脳の病気である
1973年 Gastaut H	てんかんは、さまざまな原因でもたらされる慢性脳疾患で、脳ニューロンの過剰な発射に由来する反復性の発作を主徴とし、それに多種多様な臨床症状および検査所見を伴う
2005年 ILAE	てんかんの概念的定義 てんかん発作を生じさせる持続的な病態と、それによる神経生物学的、認知的、心理学的、および社会的な帰結を特徴とする脳の障害で、少なくとも1回のてんかん発作の発現を必要とする
2014年 ILAE	(1) てんかんの操作的（実地的）な臨床的定義 1. 24時間以上離れて生じる少なくとも2回の非誘発（あるいは反射）発作 2. 1回の非誘発（あるいは反射）発作と、以降10年間にわたって高い発作再発リスク（2回の非誘発発作後の発作再発リスクと同等の少なくとも60%）が存在する (2) てんかんの消失（resolved） 年齢依存性てんかん症候群が一定の年齢に達した場合や、10年間発作がなく、後半の5年間は薬物を服用していない場合

1) Fisher RS, et al. Epilepsia 46: 470-472, 2005. 2) Fisher RS, et al: Epilepsia 55: 475-482, 2014.

9

ILAEのてんかんの臨床的定義
<p>てんかんとは、</p> <p>24時間以上経過して生じた少なくとも2回の非誘発（あるいは反射）発作が認められる場合</p> <p>あるいは、1回の非誘発（あるいは反射）発作であっても、以降10年間にわたって高い発作再発リスクが存在すると予想されるような発作</p> <p>1. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G et al. Epilepsia 58 : 512-521, 2017. 2. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C et al. Epilepsia 58 : 522-530, 2017. 3. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C et al. Epilepsia 58: 531-542, 2017. 4. Fisher RS, et al: Epilepsia 55: 475-482, 2014.</p>

10

ILAEのてんかんの消失

てんかんの消失とは、
「年齢依存性てんかん症候群が一定の年齢に達した場合や、10年間発作がなく、後半の5年間は薬物を服用していない場合」と定義した。

過去10年間にわたり無発作状態が持続し、過去5年間に抗てんかん薬を服用していない患者については、てんかんが「消失（resolved）」したとみなされる。

ただし、「消失」とは、「寛解（remission）」や「治癒（cure）」ではなく、あくまでも発作が消失している状態であり、完全治癒ではないことを意味している。

1. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G et al. *Epilepsia* 58 : 512-521, 2017.
2. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C et al. *Epilepsia* 58 : 522-530, 2017.
3. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C et al. *Epilepsia* 58: 531-542, 2017.
4. Fisher RS, et al: *Epilepsia* 55: 475-482, 2014.

11

ILAEによるてんかん発作・てんかん分類の変遷

1969年 てんかん発作の分類

1981年てんかん発作の分類

1985年 てんかんの分類

1989年てんかんの分類

2001年 てんかん診断の試案

2006年 同上改訂

2010年 用語と概念の改訂

2017年てんかん発作の分類

2017年てんかんの分類

12

ILAE てんかん分類体系 2017



April 2017
Volume 58, Issue 4
Pages i-viii, 511-694, e49-e74
| Previous Issue | Next Issue



ILAE POSITION PAPER

ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology

Dr. Inarid E. Scheffer



ILAE POSITION PAPER

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

Dr. Robert S. Fisher.



ILAE COMMISSION REPORT

Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types

Dr. Robert S. Fisher.

13

国際抗てんかん連盟（ILAE）てんかん分類体系 2017

発作型
 焦点起始発作 (Focal Onset) | 全般起始発作 (Generalized Onset) | 起始不明発作 (Unknown Onset)

てんかん病型
 焦点てんかん (Focal) | 全般てんかん (Generalized) | 全般焦点合併てんかん (Combined Generalized & Focal) | 病型不明てんかん (Unknown)

てんかん症候群 (Epilepsy Syndromes)

病因 (Etiology)
 構造的 (Structural) | 素因性 (Genetic) | 感染性 (Infectious) | 代謝性 (Metabolic) | 免疫性 (Immune) | 病因不明 (Unknown)

併存症 (Co-morbidities)

併存症が枠組みに追加され、併存症を含めたてんかんの包括的な診断と治療を行うべきであるという提言がなされた

1. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G et al. Epilepsia 58 : 512-521, 2017. 2. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C et al. Epilepsia 58 : 522-530, 2017. 3. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C et al. Epilepsia 58: 531-542, 2017. 4. てんかん研究. 2019; 37(1): 3-36.

14

2017年ILAEてんかん分類

てんかんの診断を3つの段階で行う

・第1段階：てんかん発作型を分類

- ①発作起始：焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作
- ②焦点起始発作では意識障害の有無：意識保持発作、意識減損発作
- ③運動症状の有無：運動発作、非運動発作
例：焦点起始意識減損運動発作

・第2段階：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

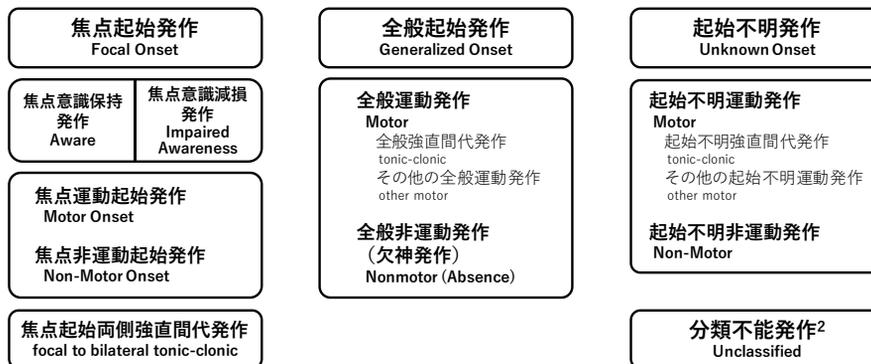
・第3段階：てんかん症候群

特徴的な発作症状、脳波所見、脳画像所見などが一定のまとまりを示す特異的てんかん症候群を診断

既知のてんかん症候群に当てはまらない場合は第2段階のてんかん類型の診断のみでよい

15

ILAE2017年版てんかん発作型分類 基本版



基本3型（表記の仕方）

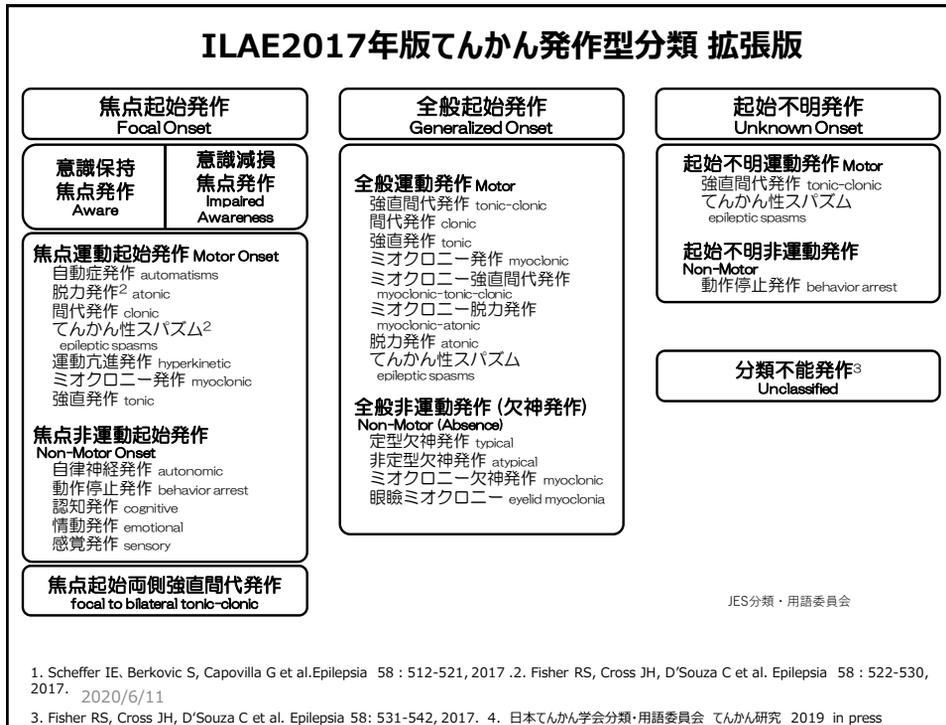
focal onset seizure：焦点起始発作、焦点（起始）発作、焦点発作

generalized onset：全般起始発作、全般（起始）発作、全般発作

unkown onset：起始不明発作

コメント：この基本3型については、「起始」を省略して焦点発作、全般発作と呼ぶことはせず、「起始」を入れるべき。ILAEが今回「Onset」を付けた意図をくみ、今後1981年分類と2017年分類がしばらく併存していくことになるので、「起始」をつけることによって、1981年分類ではなくて2017年分類を使っているということが明瞭に分かる。¹¹

16



17

旧分類の発作用語	新旧の発作分類用語の対応表
	新分類の発作用語 [選択] (任意)
欠神発作	(全般性) 欠神発作
非定型欠神発作	(全般性) 非定型欠神発作
定型欠神発作	(全般性) 定型欠神発作
無動発作	動作停止を伴う焦点発作, 全般性欠神発作
失立発作	【焦点起始/全般起始】脱力発作
脱力発作	【焦点起始/全般起始】脱力発作
前兆	焦点起始意識保持発作
間代発作	【焦点起始/全般起始】間代発作
複雑部分発作	焦点起始意識減損発作
けいれん	【焦点性/全般性】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
泣き発作	[意識保持または意識減損] 焦点性情動 (泣き) 発作
無意識dialeptic発作	焦点意識減損発作
転倒発作	【焦点起始/全般起始】脱力発作, 【焦点性/全般性】強直発作
フェンシング姿勢発作 (非対称性強直発作)	[意識保持または意識減損] 焦点起始運動強直発作
4の字発作	[意識保持または意識減損] 焦点起始運動強直発作
すくみ	[意識保持または意識減損] 焦点起始動作停止
前頭葉 (発作) a	焦点性 (発作)
笑い発作	[意識保持または意識減損] 焦点起始情動 (笑い) 発作
大発作	全般性強直間代発作, 焦点起始両側強直間代発作, 病型不明強直間代発作

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。

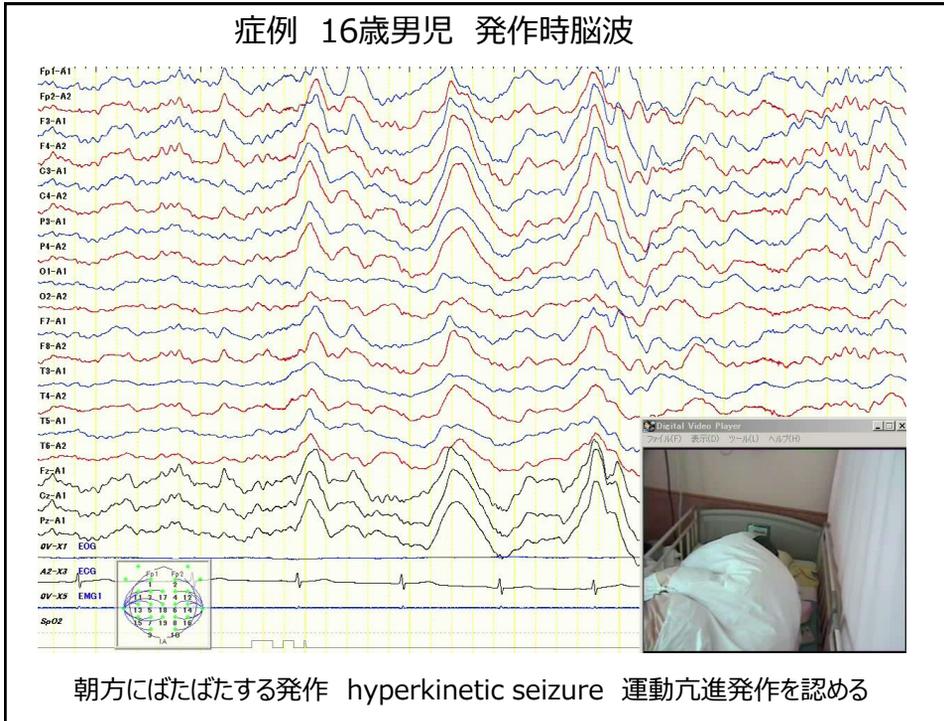
18

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）
味覚発作	〔意識保持または意識減損〕 焦点性感覚（味覚）発作
乳児スバズム	〔焦点起始／全般起始／分類不明の〕 てんかん性スバズム
ジャクソン発作	焦点意識保持運動（ジャクソン）発作
辺縁系発作	焦点意識減損発作
大運動発作	全般性強直間代発作，焦点起始両側（性）強直間代発作への進展
小運動発作	焦点性運動発作，全般性ミオクローニー発作
ミオクローニー発作	〔焦点起始／全般起始〕 ミオクローニー発作
新皮質発作a	意識保持または焦点意識減損発作
後頭葉発作a	焦点発作
頭頂葉発作a	焦点発作
部分発作	焦点発作
小発作	欠神発作
精神運動発作	焦点起始意識減損発作
ローランド発作	焦点起始意識保持運動発作，焦点起始両側強直間代発作
礼拝発作	〔焦点起始／全般起始／分類不明の〕 てんかん性スバズム
二次性全般化強直間代発作	焦点起始両側強直間代発作
単純部分発作	意識保持焦点発作
補足運動野発作	焦点起始運動強直発作
シルビウス発作	焦点起始運動発作
側頭葉発作a	意識保持／焦点意識減損発作
強直発作	〔焦点起始／全般起始〕 強直発作
強直間代発作	〔全般起始／病型不明の〕 強直間代発作，焦点起始両側（性）強直間代発作
鉤発作	〔意識保持または意識減損〕 焦点性感覚（嗅覚）発作

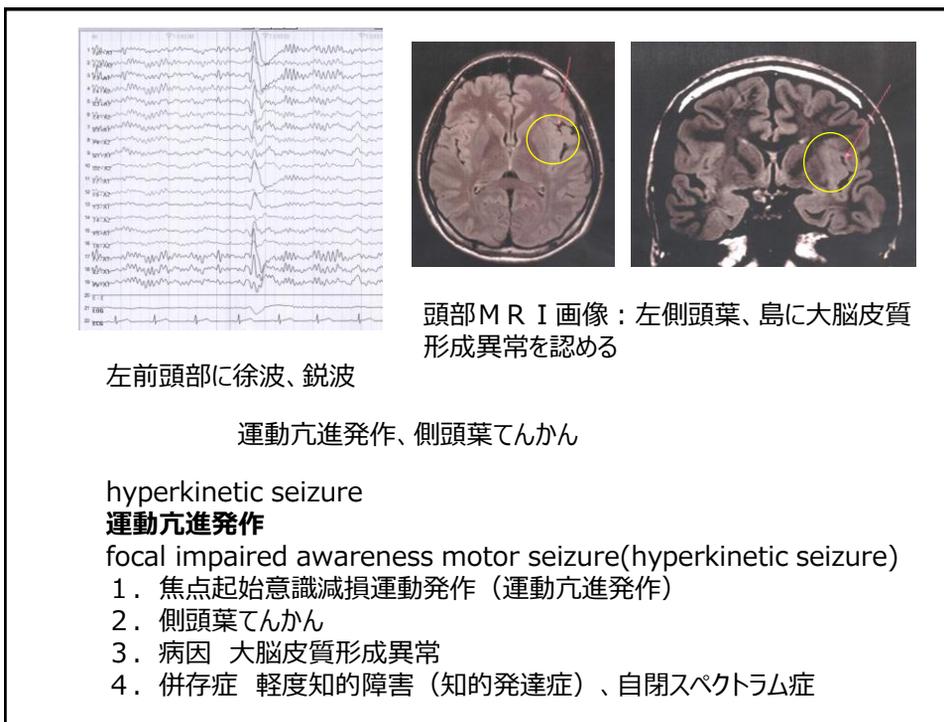
19

2010年ILAE 新しい用語と概念（和訳）	
古い用語と概念（基本的に使わない）	新しい用語と概念
病因	病因
idiopathic: 特発性	genetic: 素因性
symptomatic: 症候性	structural-metabolic: 構造的－代謝性
cryptogenic: 潜因性	unknown: 病因不明
benign 良性	self-limited 自然終息性
catastrophic 破滅的	pharmaco-responsive 薬剤反応性
Complex partial seizure 複雑部分発作	focal seizures: 焦点発作
Simple partial seizure 単純部分発作	evolving to focal to bilateral tonic-clonic seizure 焦点起始両側強直間代発作
Secondarily generalized seizure 二次性全般化発作	

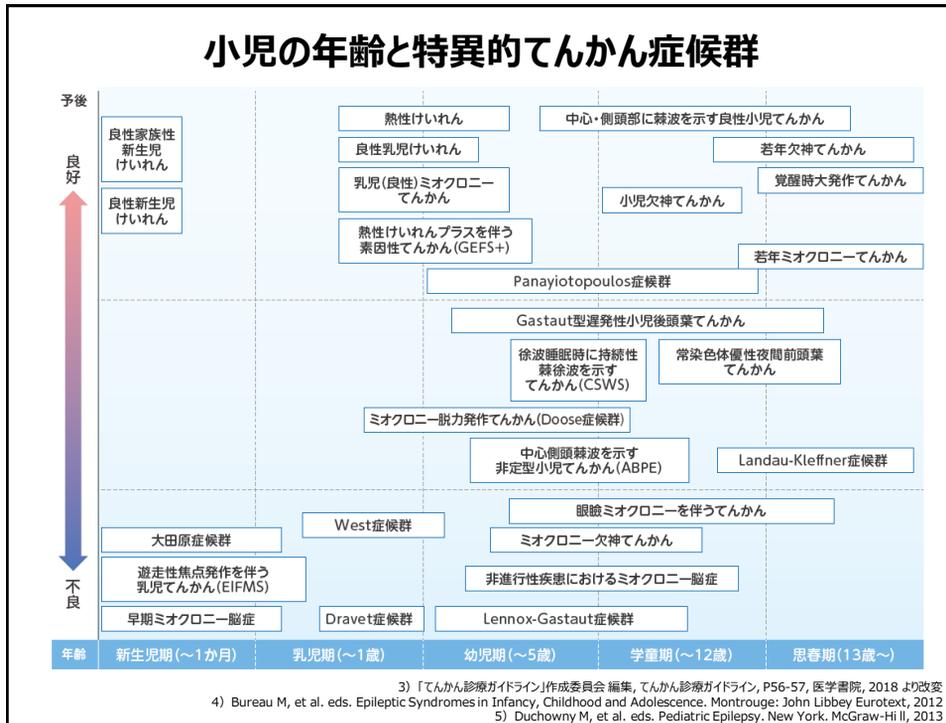
20



21



22



23

“良性 (benign)”について考える

ILAE POSITION PAPER

International League
Against Epilepsy

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

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

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

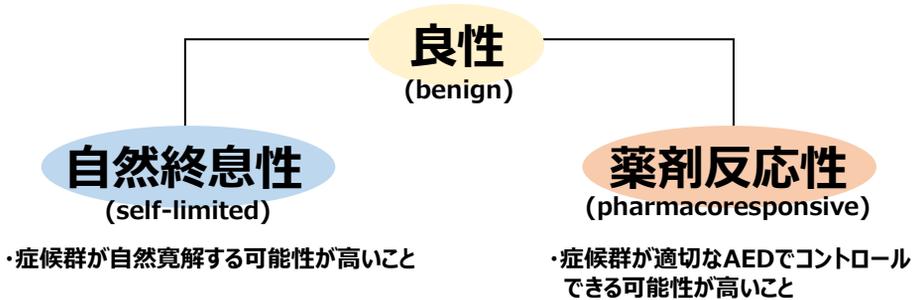
監修 中川栄二、日暮憲道、加藤昌明

良性てんかんと呼ばれるタイプのてんかんは、本当に良性なのか？
良性というワードにより、疾患や病態への認識に誤解が生まれていないか？

良性という用語が置き換えられることとなった

24

良性に代わる新しい用語：自然終息性、薬剤反応性



● 自然終息性焦点てんかん

自然終息性焦点てんかんにはいくつかあるが、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である。
(旧称 中心・側頭部に棘波を示す良性てんかん：BECTS)

この大きなグループに属するその他のてんかんとして、自然終息性小児後頭葉てんかんがあり、早発型をPanayiotopoulos、遅発型をGastaut型としている。その他に自然終息性の前頭葉てんかん、側頭葉てんかん、頭頂葉てんかんが報告されており、青年期や成人期に発症するものもある。

25

BECTS(ベクト)からCECTS(セクト)へ

中心・側頭部に棘波を示す**良性**小児てんかん
(Benign Childhood Epilepsy with Centrotemporal Spikes : BECTS)

全ての症例において良好な治療経過をたどるという誤解を招くことや、併存障害(認知・行動および精神障害)などの可能性も考慮して不適切であると考えられた



中心・側頭部に棘波を示す小児てんかん
(Childhood Epilepsy with CentroTemporal Spikes : CECTS)

Ross EE, et al. Epilepsy Behav. 2020

ILAE International League Against Epilepsy

EpilepsyDiagnosis.org
Diagnostic Manual

> Childhood Log In For Videos

Choose a language ▾

Overview

Log In For Videos

Give Feedback

Seizure Classification

Generalized onset seizure ▾

Focal Onset Seizure ▾

Unknown Onset Seizure

CHILDHOOD EPILEPSY WITH CENTROTEMPORAL SPIKES

Clinical Overview Seizures EEG Imaging Genetics Differential diagnosis

OVERVIEW

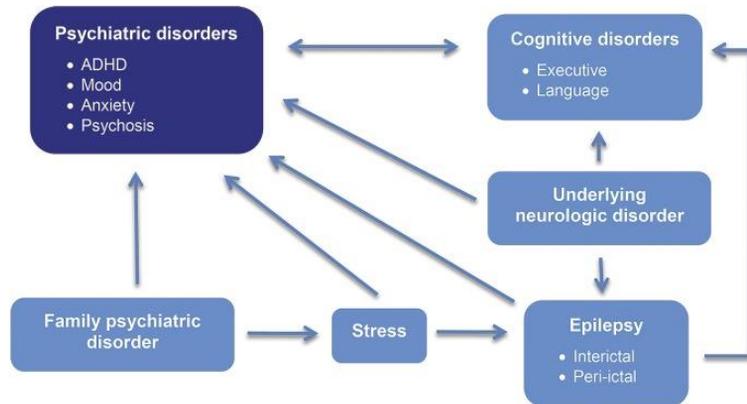
Childhood epilepsy with centrotemporal spikes (previously known as benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes (BECTS) or Rolandic epilepsy) is a self-limiting epilepsy seen in children in their early school years. The seizures are brief, stereotyped seizures that may evolve to a focal to bilateral tonic-clonic seizure if they occur nocturnally. This epilepsy occurs in children who are otherwise neurologically and cognitively normal and imaging studies are unremarkable. The EEG shows a normal background with high amplitude centrotemporal sharp waves, which are activated with drowsiness and sleep. Seizures cease by mid to late adolescence.

26

てんかんと神経発達症（発達障害）

てんかんとは、大脳の神経細胞の過剰な活動に由来する反復性の発作を主徴とし、様々な原因により起こる慢性の脳の病気であり、それに関連した種々の症状を示す。

てんかん患者の20～60%が精神症状・発達障害を示す。



Devinsky O. et al. Delivery of epilepsy care to adults with intellectual and developmental disabilities. Neurology_2015

27

アメリカ精神医学会における神経発達症

『DSM-5』では発達障害に「神経発達症」[Neurodevelopmental Disorders]という名称が使用されるようになった。発達過程が初期の段階で何らかの原因によって阻害され、認知、言語、社会性、運動などの機能の獲得が障害されているという仮説によるカテゴリー群（2013年）

- 知的能力症群（知的発達症・知的能力症） [Intellectual Disabilities]
 - コミュニケーション症群 [Communication Disorders]
 - ・ 言語症 [Language Disorder]
 - ・ 語音症 [Speech Sound Disorder]
 - ・ 社会的コミュニケーション症 [Social Communication Disorder] など
 - 自閉スペクトラム症 [ASD:Autism Spectrum Disorder]
 - 注意欠如多動症 [AD/HD:Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder]
 - 限局性学習症 [Specific Learning Disorder]
 - 運動症群 [Motor Disorders]
 - ・ 発達性協調運動症 [Developmental Coordination Disorder]
 - ・ 常同運動症 [Stereotypic Movement Disorder]
 - チック症群 [Tic Disorders]
 - ・ トウレット症 [TS:Tourette Disorder]
 - ・ チック症 [Tic Disorder]
- など

高橋 三郎, 大野 裕 監訳 『DSM-5 精神疾患の分類と診断の手引』 医学書院 2014

28

ICD-11の神経発達症群とICD-10との対比

神経発達症群 (ICD-11) *	対応するICD-10の病名**
知的発達症 (disorders of intellectual development)	F7 精神遅滞 [知的障害]
発達性発話または言語症群 (developmental speech or language disorders)	F80 会話および言語の特異的発達障害
	F98.5吃音 [症]
	F98.6早口症
自閉スペクトラム症 (autism spectrum disorder)	F84広汎性発達障害
発達性学習症 (developmental learning disorder)	F81学力の特異的発達障害
発達性協調運動症 (developmental motor coordination disorder)	F82運動機能の特異的発達障害
注意欠如多動症 (attention deficit hyperactivity disorder)	F90多動性障害
常同運動症 (stereotyped movement disorder)	F98.4常同運動障害

*2019年11月までに精神科病名検討連絡会で合意された和訳案に準拠
**2005年刊の日本語版(World Health Organization,1992)に準拠

荻野和雄, 児童青年精神医学とその近接領域 2020

29

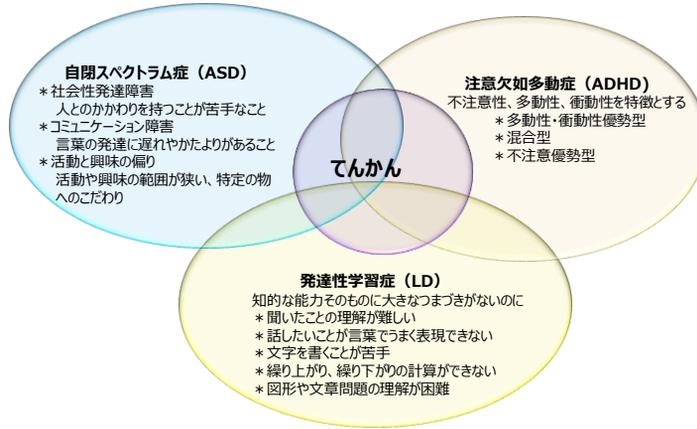
ICD-11の神経発達症群関連のコードと名称

ICD-11- コード	症名 (日本語)	症名の英語表記
6A00	知的発達症	Disorders of intellectual development
6A01	発達性発話または言語症群	Developmental speech or language disorders
6A02	自閉スペクトラム症	Autism spectrum disorder
6A03	発達性学習症	Developmental learning disorder
6A04	発達性協調運動症	Developmental motor coordination disorder
6A05	注意欠如多動症	Attention deficit hyperactivity disorder
6A06	常同運動症	Stereotyped movement disorder
8A05.0	一次チックまたはチック症	Primary tics or tic disorders
6E60	二次性神経発達症候群	Secondary neurodevelopmental syndrome
6A0Y	他の特定される神経発達症	Other specified neurodevelopmental disorders
6A0Z	神経発達症、特定不能	Neurodevelopmental disorders, unspecified

高岡 健, 児童青年精神医学とその近接領域 2020

30

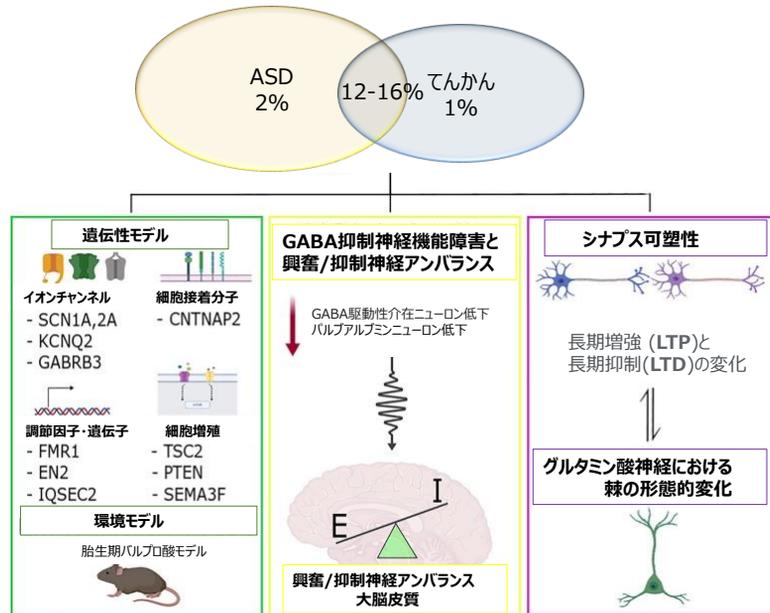
神経発達症の併存とてんかん



中川栄二, Epilepsy.2020, 中川栄二, 最新医学社.2018.
 中川栄二, Progress in Medicine.2018, 中川栄二, 認知神経科学.2016

31

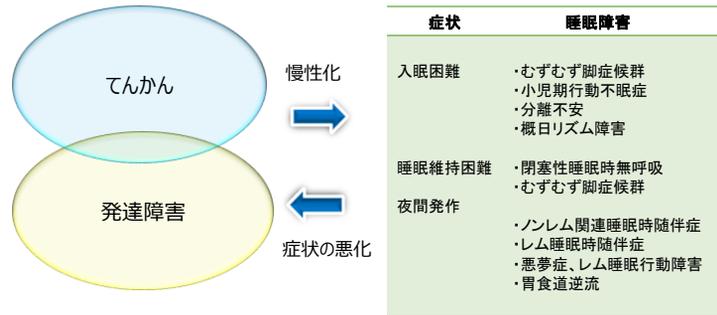
てんかんと神経発達症の併存メカニズム



Teresa Sierra-Arregui et al. Neuroscience. 2020_ 中川栄二, Epilepsy. 2020

32

てんかん・神経発達症と睡眠障害



中川栄二. Epilepsy.2020.

中川栄二. 最新医学社.2018.

中川栄二. Progress in Medicine.2018. 中川栄二. 認知神経科学.2016

33

神経発達症におけるてんかん

神経発達症ではてんかんの併存率は高い

・ASD : てんかん併存5~38%

てんかん発作の発症時期は、1~5歳の幼児期と11~18歳の思春期に2峰性に認められる

・ADHD : てんかん併存12~17%

全般発作や部分発作のあらゆるタイプのてんかん発作を認めるが複雑部分発作の頻度がやや高い

Buckley AW. et al. Cold Spring Harb Perspect Med.2016; 6(4):1-18.Cohen R, et al. J Child Neurol 2013; 28(1):120-3. 2017. 中川栄二. 最新医学社. 2018. 中川栄二. Epilepsy; 2020.

34

小児てんかんと神経発達症の併存

- てんかんの小児では、自閉スペクトラム症（ASD）、注意欠如多動症（ADHD）、限局性学習症（SLD）の併存率が非てんかん群よりも高い
- **てんかん児の20%でASD、30%でADHDの併存**が報告されている
- そのうち3分の2がてんかん発症後に新たに神経発達症と診断されている（**二次性ADHD**）
- また抑うつや不安、強迫性障害、気分障害などの精神障害の合併も若年発症であるほど高い
- 特に、前頭葉てんかんと側頭葉てんかんでは、発達や情緒に関連する部位を巻き込むため認知機能異常や行動異常が高頻度で認められる。

1. 中川栄二. 発達障害とてんかん. 認知神経科学. 2016. 2. 中川栄二. 睡眠関連疾患と発達障害. 睡眠医療. 2017. 3. 中川栄二. 発達障害における薬物治療. 発達障害医学の進歩 2017. 4. 中川栄二. 発達障害とてんかん. 最新医学社. 2018.

35

神経発達症と睡眠障害・脳波異常

神経発達症児では定型発達児と比べて睡眠障害の合併が多い。

定型発達児の睡眠障害 約26～32%

自閉スペクトラム症（ASD）の睡眠障害 約53～78%

注意欠如・多動症（ADHD）の睡眠障害 約25～50%

小児で睡眠時間が短く睡眠障害があると、常同行動、不安、注意力低下、攻撃性が増強する。

神経発達症では、てんかんや脳波異常の併存頻度が高く、発症の原因の一つに脳機能障害が考えられている。

1. Cohen S, et al. J Neurodev Disord. 2014;6. 2. Singh K, et al. Semin Pediatr Neurol. 2015;22(2).
3. Kotagal S. Semin Pediatr Neurol. 2015;22(2). 4. Singh K, et al. Semin Pediatr Neurol. 2015;22(2)

10代のADHDリスク、デジタルメディア高頻度使用で上昇

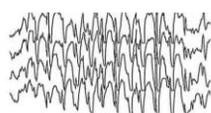
Ra CK et al. JAMA 2018 :320(3)

36

てんかん診断・治療

1. 新しい分類による正確な分類・的確な薬剤選択
2. 併存症状の把握と治療、対応

併存症状を考慮した薬剤選択が大切



てんかん発作のみならず
併存する発達障害の評価と治療・対応



37