

新しいてんかん分類に基づく ビデオ脳波で診る発作の実際

NCNP 小児神経科・てんかん診療部

住友典子

2021. 12. 12 てんかん診療支援コーディネーター研修会

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**(10):1–10, 2017
doi: 10.1111/epi.13709

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**(10):1–9, 2017
doi: 10.1111/epi.13670

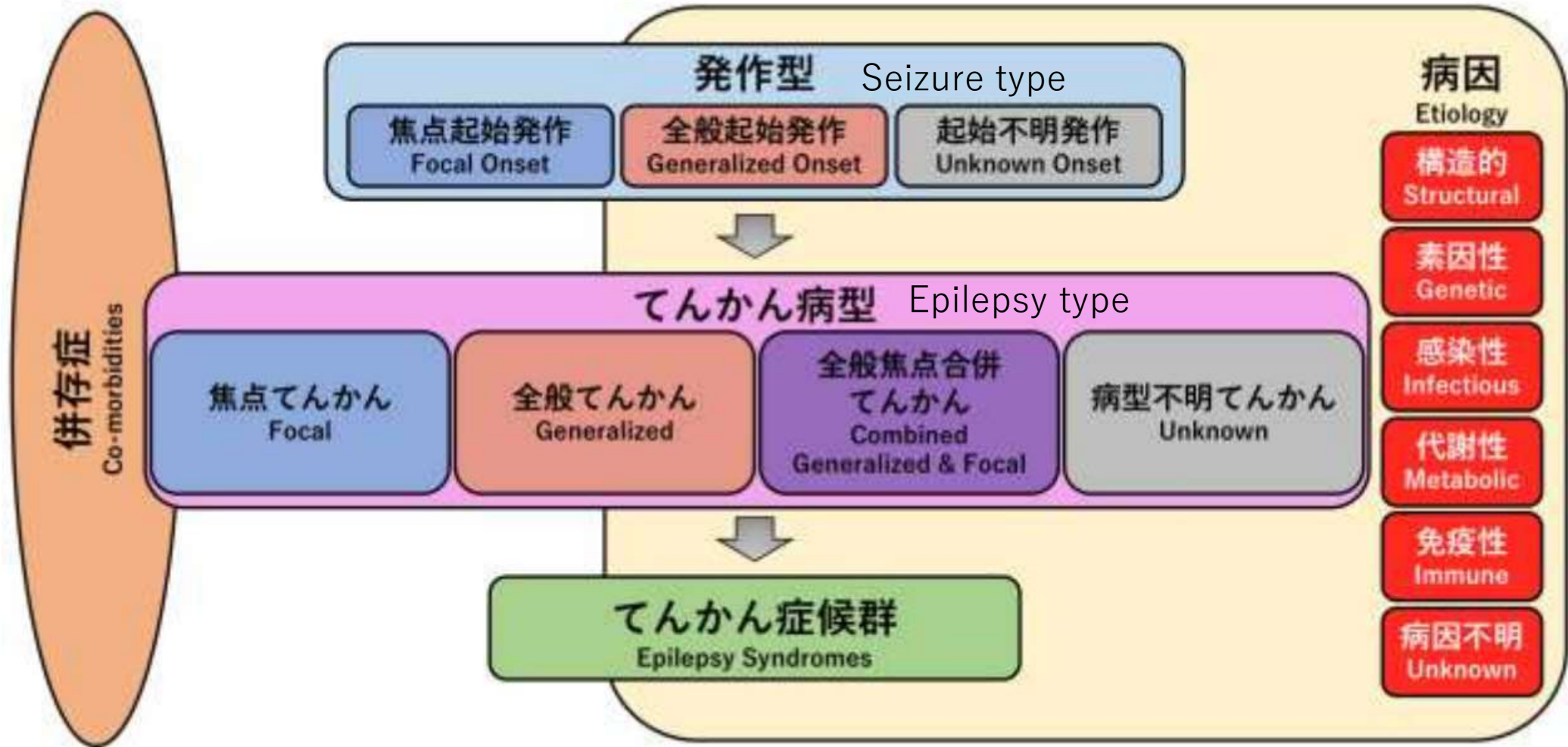


図1 てんかん分類の枠組み

2017年ILAE分類 てんかん発作型

ILAE COMMISSION REPORT

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

てんかん発作型の分類方法

- ①発作起始：焦点起始、全般起始、起始不明
 - ②焦点起始発作では意識の有無：意識保持、意識減損
 - ③運動症状の有無
- ⇒任意で動きについての記載を追加

- 発作型の分類は「直接的観察」を超えた解釈を要することもある
Ex) 「動作が停止」だけでは定まらず、脳波、画像所見、てんかん症候群の情報が必要で、全般性3 Hzの棘徐波では全般性非運動性発作となる
- 分かっていない、決められないことは「不明」や記載なし

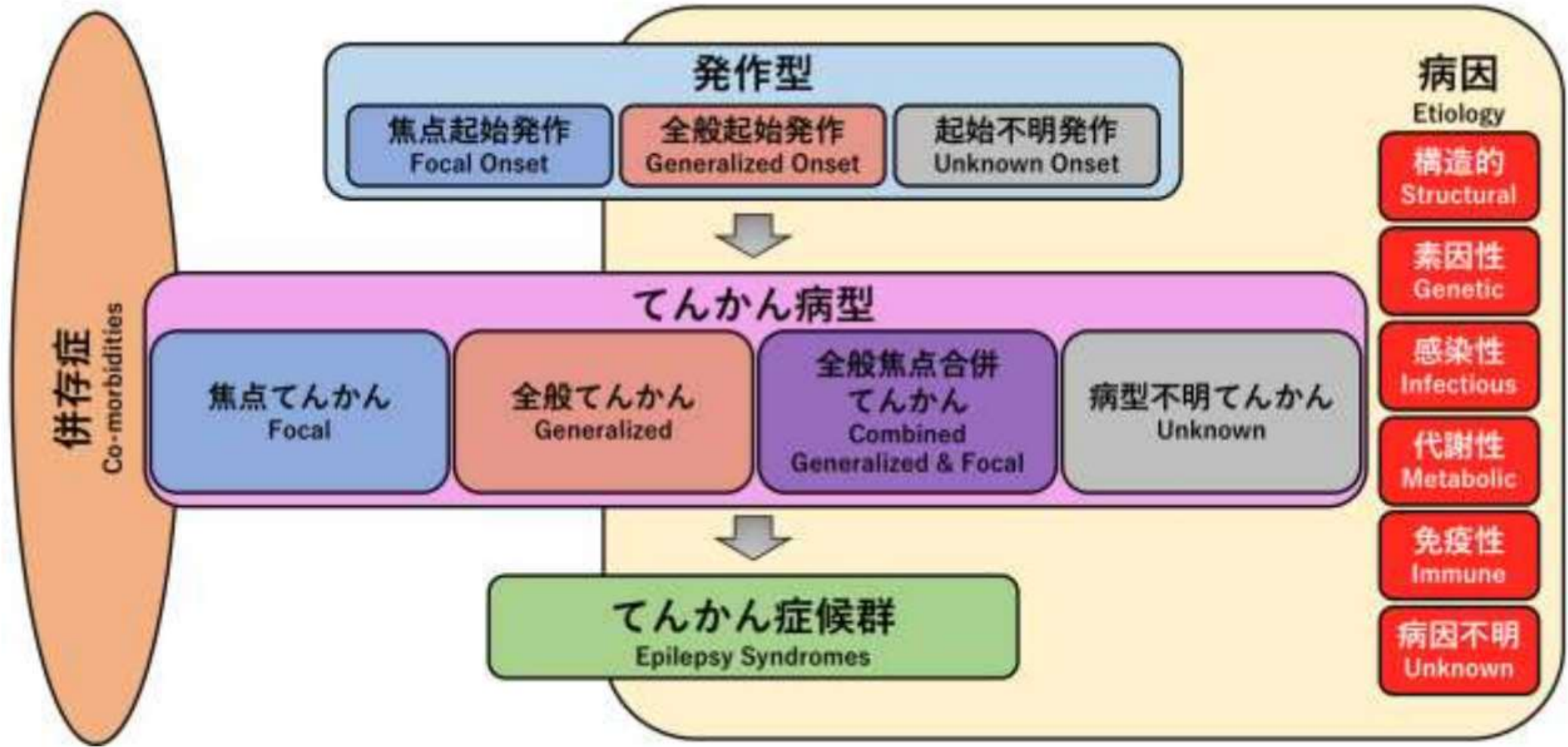


図1 てんかん分類の枠組み

ILAE2017 年発作型分類 -拡張版-¹

焦点起始発作 Focal Onset

焦点意識保持 発作 Aware	焦点意識減損 発作 Impaired Awareness
-----------------------	---------------------------------------

焦点運動起始発作 Motor Onset
 自動症発作 automatisms
 脱力発作² atonic
 間代発作 clonic
 てんかん性スバズム²
 epileptic spasms
 運動亢進発作 hyperkinetic
 ミオクロニー発作 myoclonic
 強直発作 tonic

**焦点非運動起始発作
Nonmotor Onset**
 自律神経発作 autonomic
 動作停止発作 behavior arrest
 認知発作 cognitive
 情動発作 emotional
 感覚発作 sensory

**焦点起始両側強直間代発作
focal to bilateral tonic-clonic**

全般起始発作 Generalized Onset

全般運動発作 Motor
 強直間代発作 tonic-clonic
 間代発作 clonic
 強直発作 tonic
 ミオクロニー発作 myoclonic
 ミオクロニー強直間代発作
 myoclonic-tonic-clonic
 ミオクロニー脱力発作
 myoclonic-atonic
 脱力発作 atonic
 てんかん性スバズム
 epileptic spasms

**全般非運動発作 (欠神発作)
Nonmotor (Absence)**
 定型欠神発作 typical
 非定型欠神発作 atypical
 ミオクロニー欠神発作 myoclonic
 眼瞼ミオクロニー eyelid myoclonia

起始不明発作 Unknown Onset

起始不明運動発作 Motor
 強直間代発作 tonic-clonic
 てんかん性スバズム
 epileptic spasms

起始不明非運動発作 Nonmotor
 動作停止発作 behavior arrest

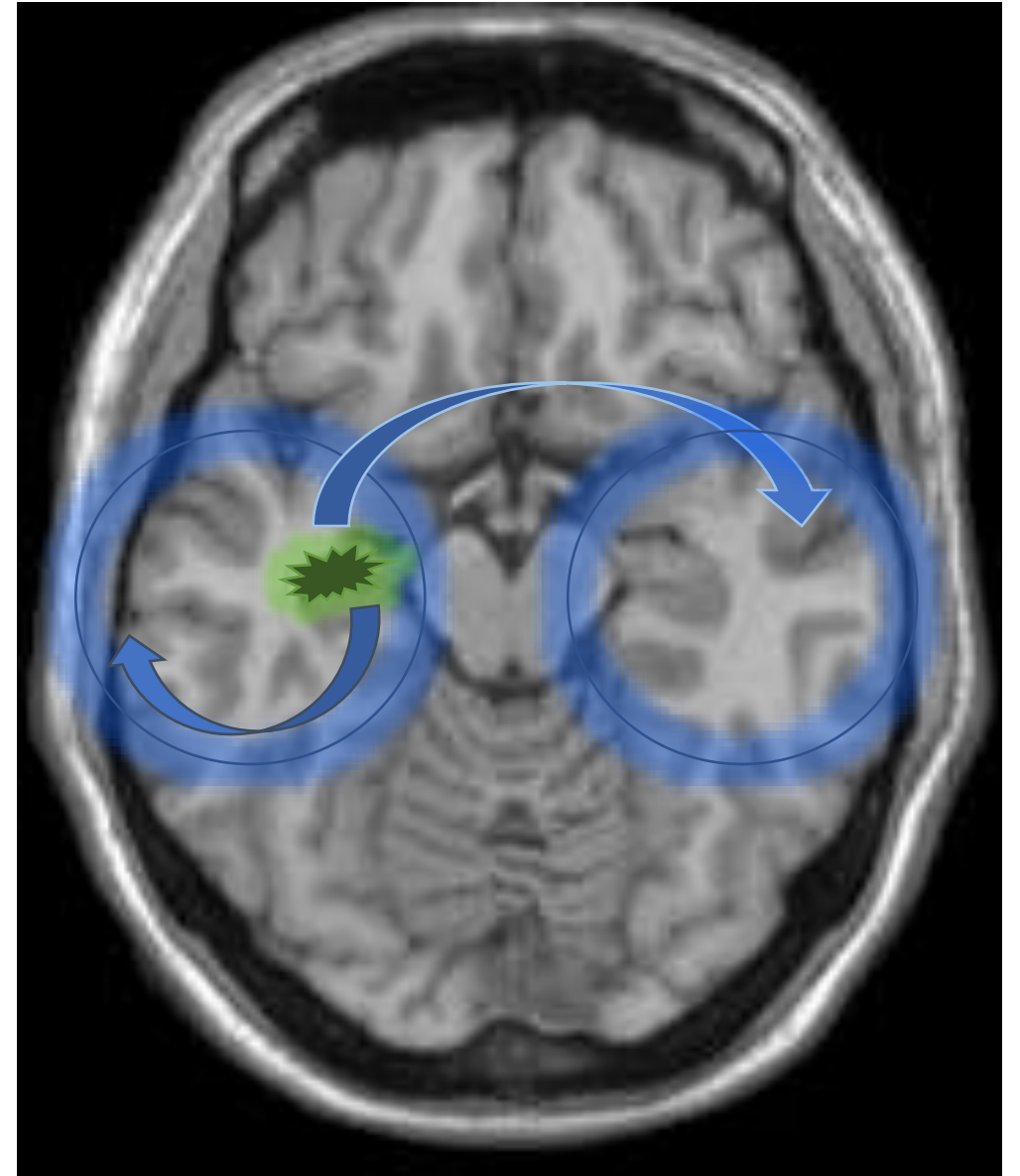
**分類不能発作³
Unclassified**

焦点起始とは？定義

一側の大脳半球内に限局したネットワーク内に起始する発作

明確に限局の場合も広く分布していることもある

皮質下構造に由来する場合もある

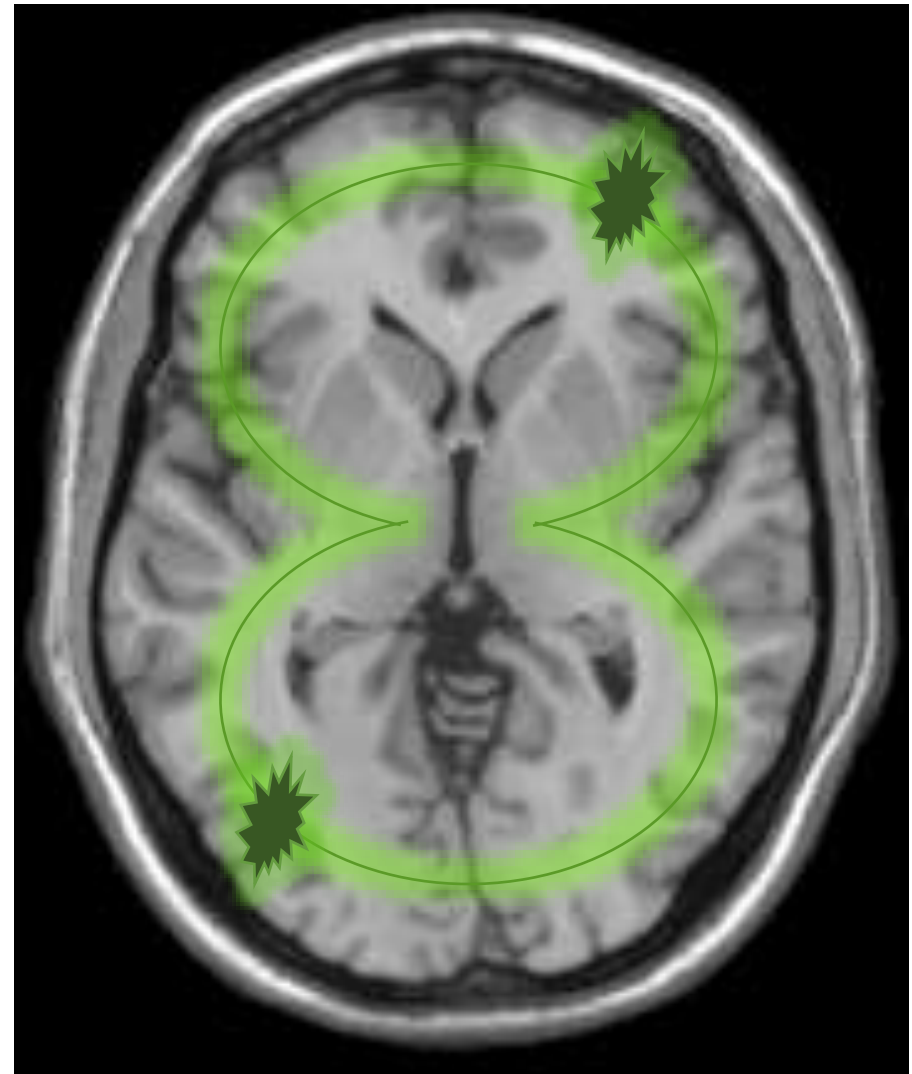


ILAE HPより

全般起始とは？ 定義

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

皮質、皮質下から生じうるが、必ずしも皮質全体から生じなくても良い



ILAE HPより

焦点発作⇒意識保持なのか減損なのか

- 意識保持：「たとえ動けない状態でも、発作中に自己と周囲の状況を自覚している」
「発作があった」ことを認識しているだけでは×
焦点意識保持発作は旧分類の単純部分発作に相当
- 意識減損：発作中のいずれかの時点で、意識障害が認められる
焦点意識減損発作は旧分類の複雑部分発作に相当

動きについての記載（任意）

- 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、「運動起始」または「非運動起始」のいずれかを加えて分類する
- 臨床症状が変わっていくときの判断は？
脳波パターンが切れ目なく連続と考えられれば単一発作
発作型はあくまで「最初の顕著な症候＋発作中意識減損の有無」
広がった発作型を任意の記述として追記するのが有用
- 焦点起始両側強直間代発作はよく見られる重要な発作のため特別にカテゴライズされる

焦点運動起始発作の動きの記載

焦点起始発作 Focal Onset	
焦点意識保持発作 Aware	焦点意識減損発作 Impaired Awareness
焦点運動起始発作 Motor Onset 自動症発作 automatism 脱力発作 ² atonic 間代発作 clonic てんかん性スパズム ² epileptic spasms 運動亢進発作 hyperkinetic ミオクロニー発作 myoclonic 強直発作 tonic	
焦点非運動起始発作 Nonmotor Onset 自律神経発作 autonomic 動作停止発作 behavior arrest 認知発作 cognitive 情動発作 emotional 感覚発作 sensory	
焦点起始両側強直間代発作 focal to bilateral tonic-clonic	

- 強直発作：持続的な局在性筋硬直
- 脱力発作：局在性の筋緊張消失
- 間代発作：局在性の規則的な間隔で持続的に生じる常同的なびくつき
- ミオクロニー発作：間代にくらべ規則性に乏しく持続も短い局在性のびくつき
- 自動症発作：協調性は概ね保たれているが無目的な反復性の運動（欠神発作でもみられる）
- 運動亢進発作：ペダルをこぐような動き、のたうち回るような動き
- てんかん性スパズム：主に近位筋、体幹の突然の屈曲または伸展で群発する

重複あり

焦点非運動起始発作の動きの記載

焦点起始発作 Focal Onset	
焦点意識保持発作 Aware	焦点意識減損発作 Impaired Awareness
焦点運動起始発作 Motor Onset 自動症発作 automatisms 脱力発作 ² atonic 間代発作 clonic てんかん性スバズム ² epileptic spasms 運動亢進発作 hyperkinetic ミオクロニー発作 myoclonic 強直発作 tonic	
焦点非運動起始発作 Nonmotor Onset 自律神経発作 autonomic 動作停止発作 behavior arrest 認知発作 cognitive 情動発作 emotional 感覚発作 sensory	
焦点起始両側強直間代発作 focal to bilateral tonic-clonic	

- 焦点動作停止発作：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
- 焦点自律神経発作：胃腸感覚症状、温冷感、紅潮、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：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
(既視感・未視感・幻覚・錯覚・強制思考など)
- 焦点情動発作：恐怖、不安、怒り、喜び、恍惚、笑い、泣きなどの情動変化を呈する
- 焦点感覚発作：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

上記の症状がほかの症状より優勢であるときに命名する

全般非運動発作の動きの記載

全般起始発作 Generalized Onset

全般運動発作 Motor

強直間代発作 tonic-clonic

間代発作 clonic

強直発作 tonic

ミオクロニー発作 myoclonic

ミオクロニー強直間代発作

myoclonic-tonic-clonic

ミオクロニー脱力発作

myoclonic-atonic

脱力発作 atonic

てんかん性スバズム

epileptic spasms

全般非運動発作 (欠神発作)

Nonmotor (Absence)

定型欠神発作 typical

非定型欠神発作 atypical

ミオクロニー欠神発作 myoclonic

眼瞼ミオクロニー eyelid myoclonia

- 様々な欠神発作がふくまれる
- 定型欠神発作
- 非定型欠神：定型欠神にくら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と判断される
- ミオクロニー欠神：欠神発作のうち3 Hzの律動性ミオクロニー運動を伴い、上肢が段階的に挙上していく
- 眼瞼ミオクロニー：眼瞼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

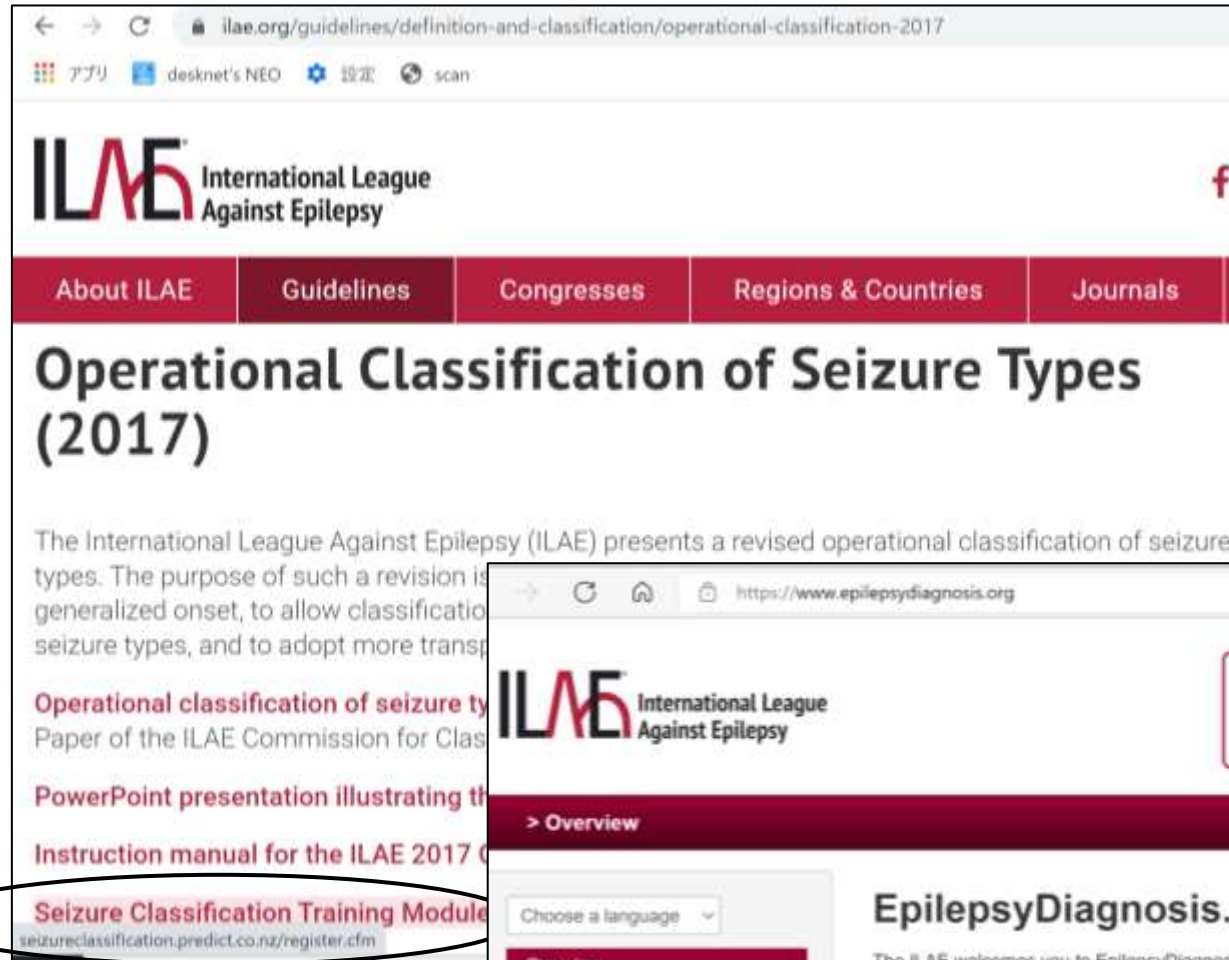
特に重要な発作型の略語

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
焦点てんかん性スパズム(focal epileptic spasm)	FES
焦点起始両側強直間代発作(focal to bilateral tonic-clonic)	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
全般てんかん性スパズム(generalized epileptic spasm)	GES
起始不明強直間代発作 (unknown onset tonic-clonic seizure)	UTCS

Case引用

- 自験例
(許可のある)

• [ILAE](#)



• [ILAE](#)



Case1-1 9歳 男性

- 寝ている間に物音がして、母が、両側性の硬直から両側性のがくがくとけいれんしているのを目撃した。

Case1-1 9歳 男性

- 寝ている間に物音がして、母が、両側性の硬直から両側性のがくがくとけいれんしているのを目撃した。

⇒ここまでの情報だと起始不明強直間代発作

Case1-2 9歳 男性

発作：左上肢を伸展、顔を左に向反し、全体に広がる

脳波：全般性に低振幅となった後O2に棘波が出現



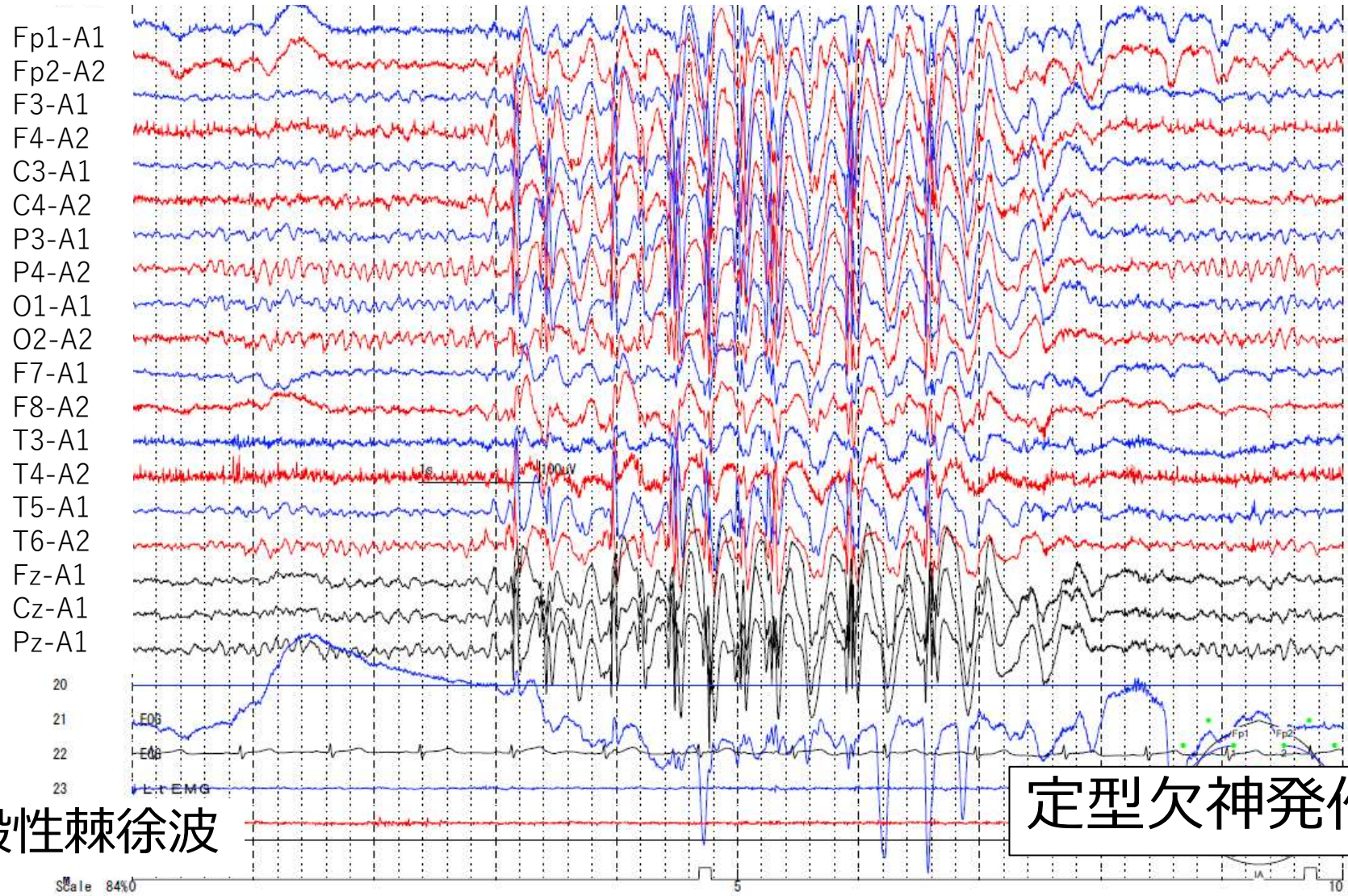
Case 1-1 の発作が
焦点起始両側強直間代発作

1-2

焦点（意識減損）運動強直発作

Case2 5歳 女児

数秒ぼーっとしてすぐに元に戻る

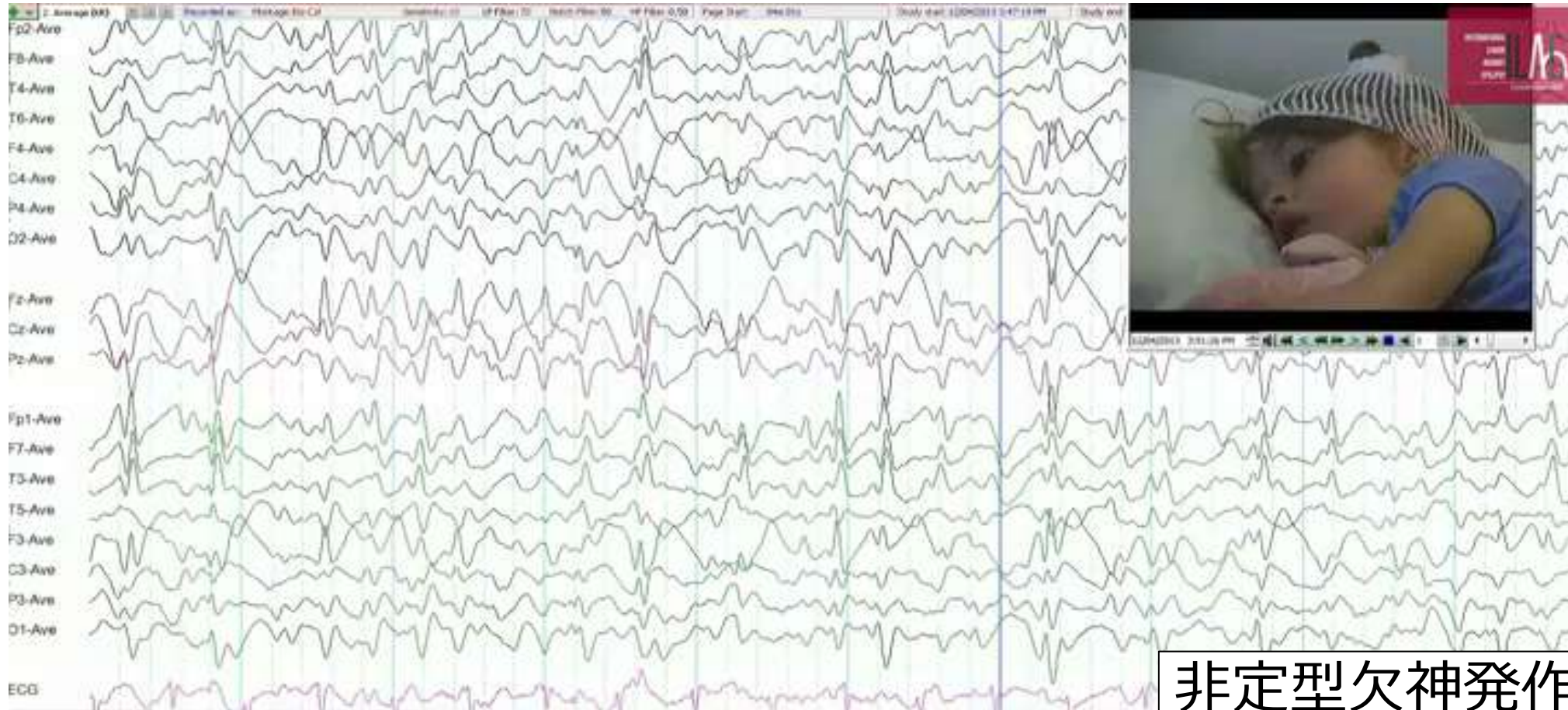


3 Hz全般性棘徐波

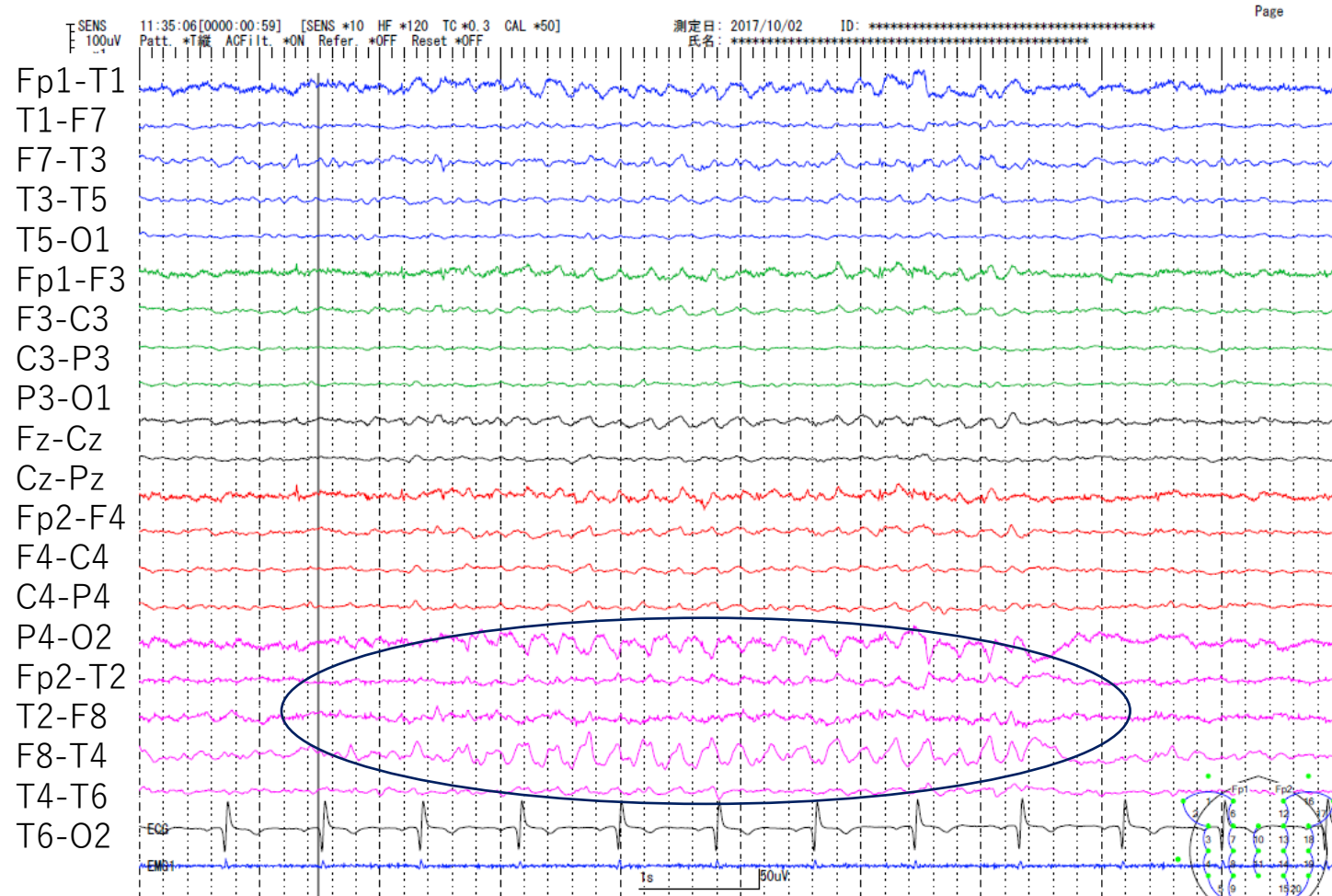
定型欠神発作

Case3

Lennox-Gastaut症候群と診断されている5歳児



Case4 脳波 (非発作時)

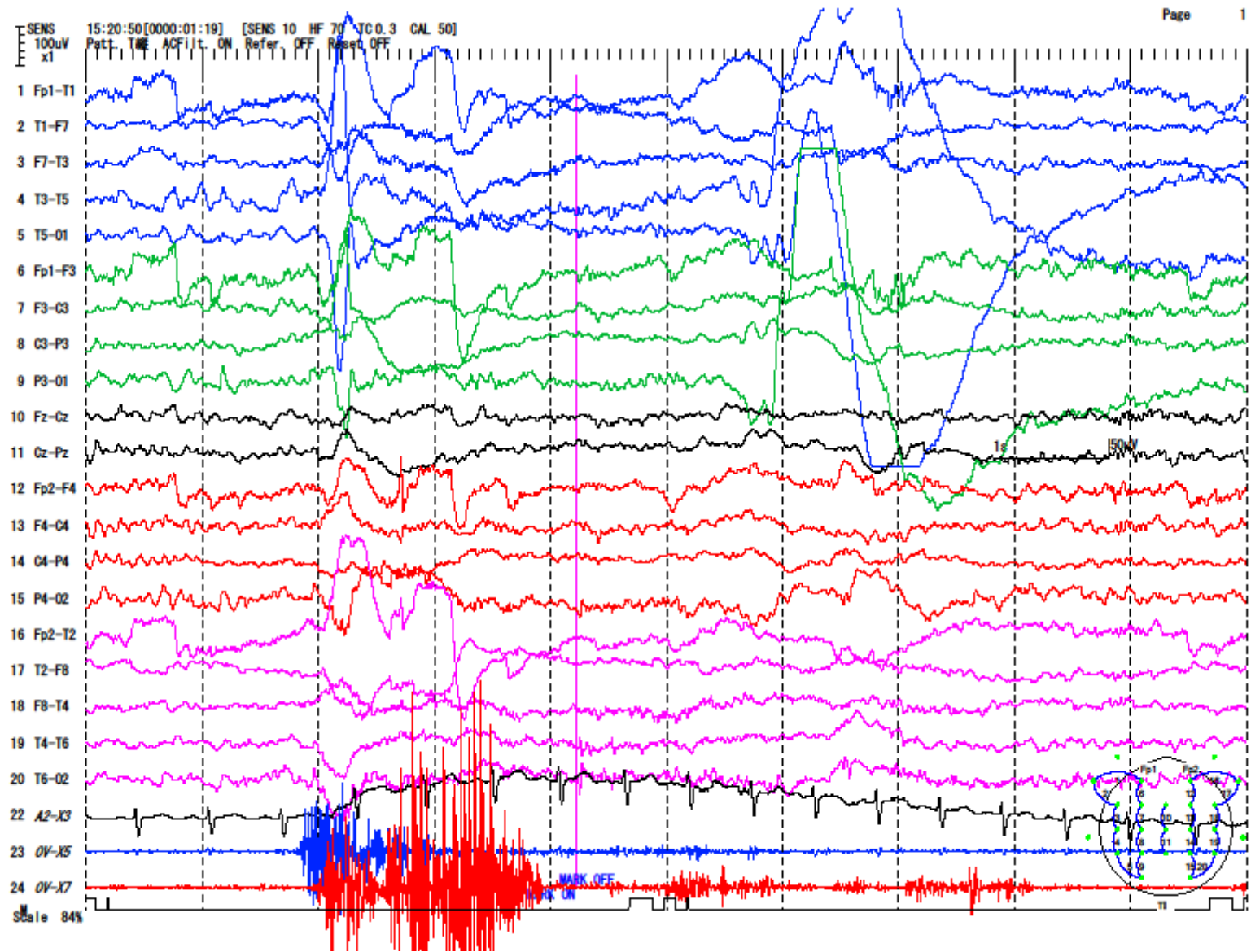


もやっとする感じを本人は感じて、
動作停止が数秒続く



焦点意識減損発作

TIRDA (Temporal intermittent rhythmic delta activity)



MRI:右側頭葉Ganglioglioma



焦点起始非運動発作
 自律神経発作

頭皮脳波には変化なし

Case 6 7歳女児

- 左の口角がチクチクする



口角に力がはいらなくなる



瞬き (左>右)

返答には答えられ、発作中のことも覚えている

MRI：右頭頂葉FCD



焦点感覚発作（追記として体性感覚症状から眼瞼のミオクロニーに進展する）

Case7 8歳 女児

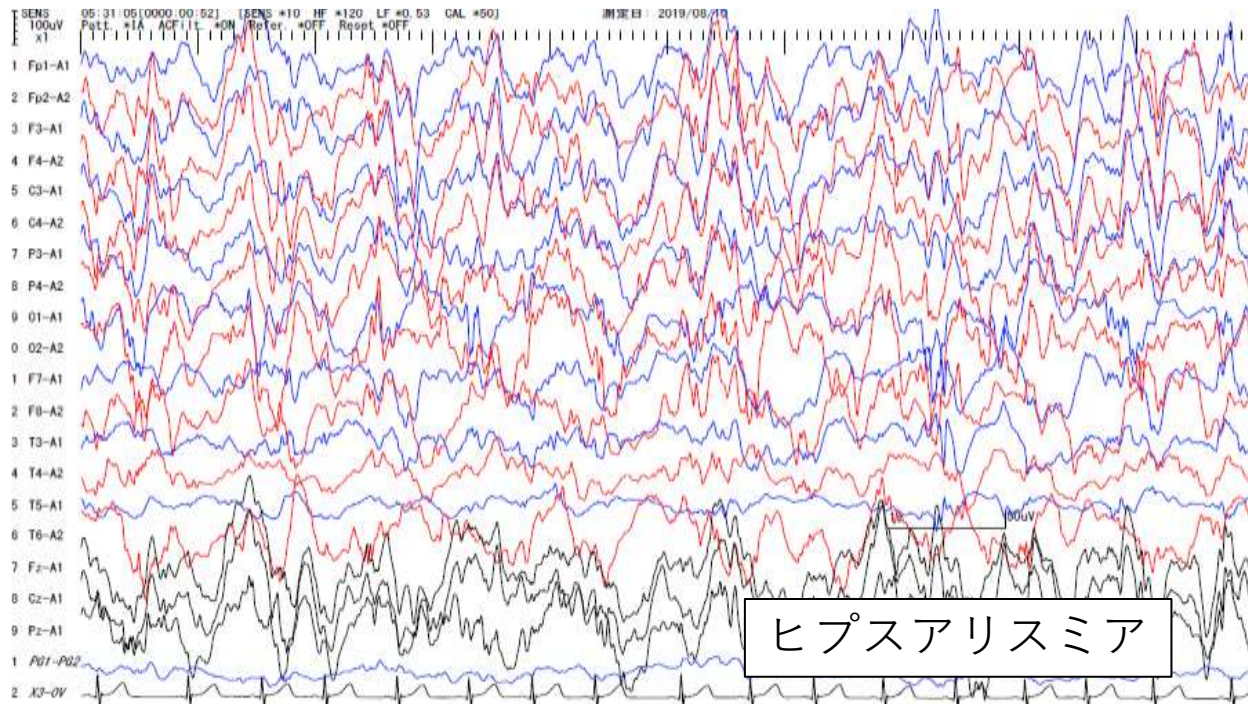
- 突然体を前後にゆらして、歩きまわるような症状
- 脳波：右前頭部から全般性に広がる棘徐波
- MRI：右帯状回に一致するFCD



焦点起始運動亢進発作

Case8 1歳2か月 男児

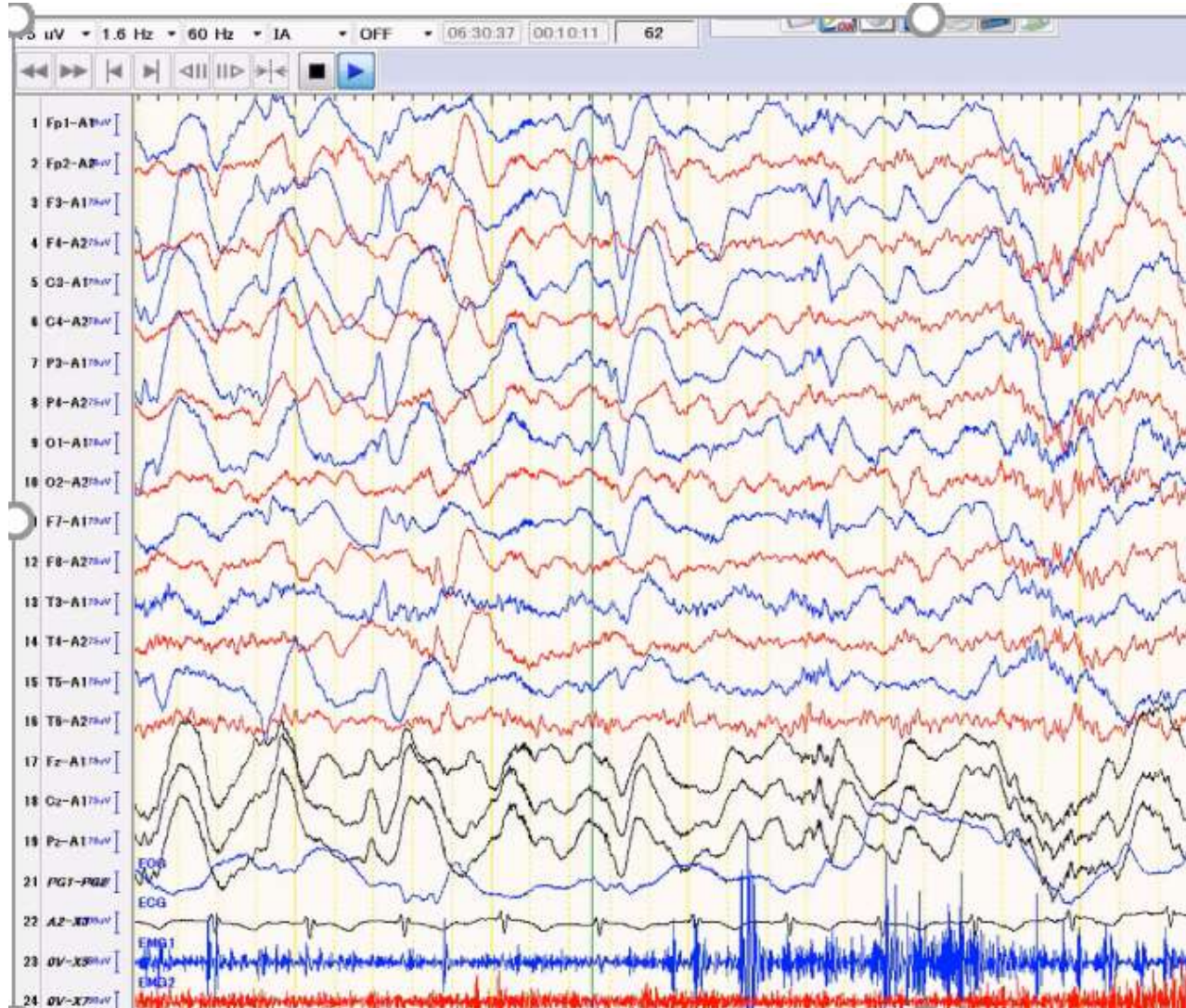
- 両上肢をびくんと拳上するのを数秒～数十秒に1度繰り返す
(明らかな左右差はないようみえる)
- MRI・機能画像では焦点指摘できない



全般運動発作 てんかん性スパズム

ヒプスアリスミア

Case 8-2 脳梁離断術後



発作：右側にひっぱられる
脳波は左半球に異常が片側化
FDG-PET:左半球性に低下

焦点起始運動発作
てんかん性スパズム

発作を分類する際の規則の要約①

- 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：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。

発作を分類する際の規則の要約②

- 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」や「非運動」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。