

2026年7月12日

2026年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

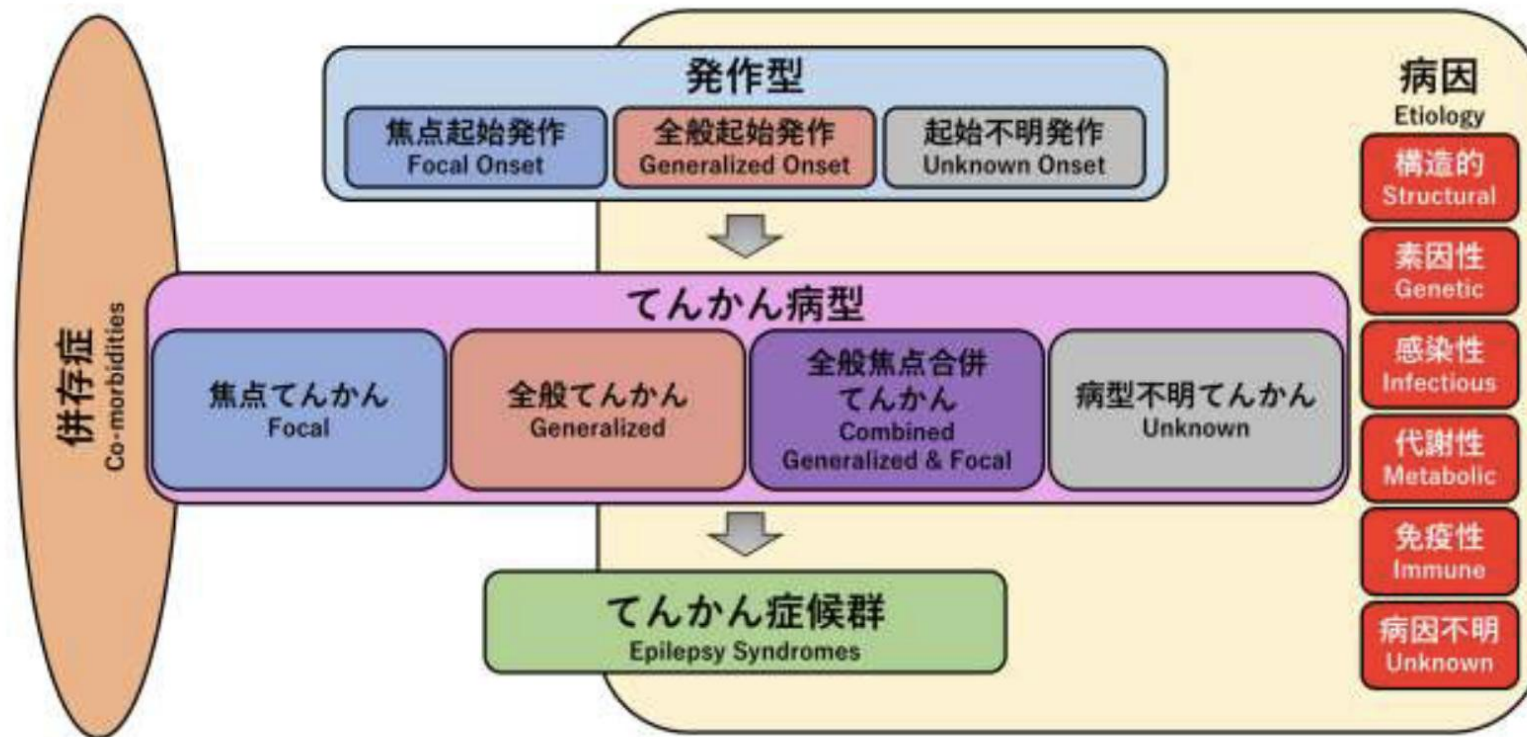
てんかんの診断と分類

国立精神・神経医療研究センター病院

脳神経小児科

齋藤 貴志

てんかんの分類



Epilepsia, 58(4):512-521, 2017 「てんかん研究」 37(1) : 6-14, 2019

本日は、2017年のILAEてんかん分類を説明できるようになることが目的です。

ILAE: International League Against Epilepsy 国際抗てんかん連盟

参考資料

すべて日本てんかん学会ウェブサイトより入手可能

ILAEてんかん発作型・分類2017

- Epilepsia, 58(4):512-521, 2017 「てんかん研究」 37(1) : 6-14, 2019
- Epilepsia, 58(4):522-530, 2017 「てんかん研究」 37(1) : 15-23, 2019
- Epilepsia, 58(4):531-542, 2017 「てんかん研究」 37(1) : 24-36, 2019

https://jes-jp.org/jes/epilepsy-detail/ILAEEpilepsia_jp.html

2022 ILAEてんかん症候群

- 序：てんかん症候群に関する公式声明について. 「てんかん研究」 41(3)539-541, 2024
- てんかん症候群の分類と定義のための方法論と症候群一覧：ILAE疾病分類・定義作業部会報告書. 「てんかん研究」 41(3) 542-560, 2024
- 新生児・乳児期に発症するてんかん症候群の国際抗てんかん連盟の分類と定義：ILAE 疾病分類・定義作業部会の公式声明. 「てんかん研究」 41(3)561-615, 2024
- 小児期に発症するてんかん症候群の国際抗てんかん連盟（International League Against Epilepsy）の分類と定義：ILAE 疾病分類・定義作業部会の公式声明. 「てんかん研究」 41(3)616-665, 2024
- 様々な年齢で発症するてんかん症候群の国際抗てんかん連盟（International League Against Epilepsy）の分類と定義：ILAE 疾病分類・定義作業部会の公式声明. 「てんかん研究」 41(3)666-702, 2024
- ILAEによる特発性全般てんかん症候群の定義：ILAE疾病分類・定義作業部会の公式声明. 「てんかん研究」 41(3)703-731, 2024

<https://jes-jp.org/jes/epilepsy-detail/2022ILAEEpilepsia.html>

参考資料

すべて日本てんかん学会ウェブサイトより入手可能

 一般社団法人 日本てんかん学会
The Japan Epilepsy Society

English お問い合わせ

Home 学会案内 総会・学術集会 学会誌 ガイドライン・資料 てんかん専門医、技術資格認定、専門医療施設

 **会員専用**
会員専用ページには、学会専門医試験を受験する時に役立つ情報が掲載されています。
会員専用ページにアクセスするには、UMINの登録IDおよびパスワードが必要です。
[ログイン](#)

TEXT SIZE  

Home → ガイドライン・資料 → 各委員会より報告

ILAEてんかん発作型・分類2017：日本語版

ILAEてんかん発作型・分類2017：日本語版
<https://jes-jp.org/jes/images/jes-image/tenkanbunrui2017.pdf>

転載許諾の際の引用元の明示については、「てんかん研究」の巻号ページで引用を明記いただきたく、対照は以下の通りです。

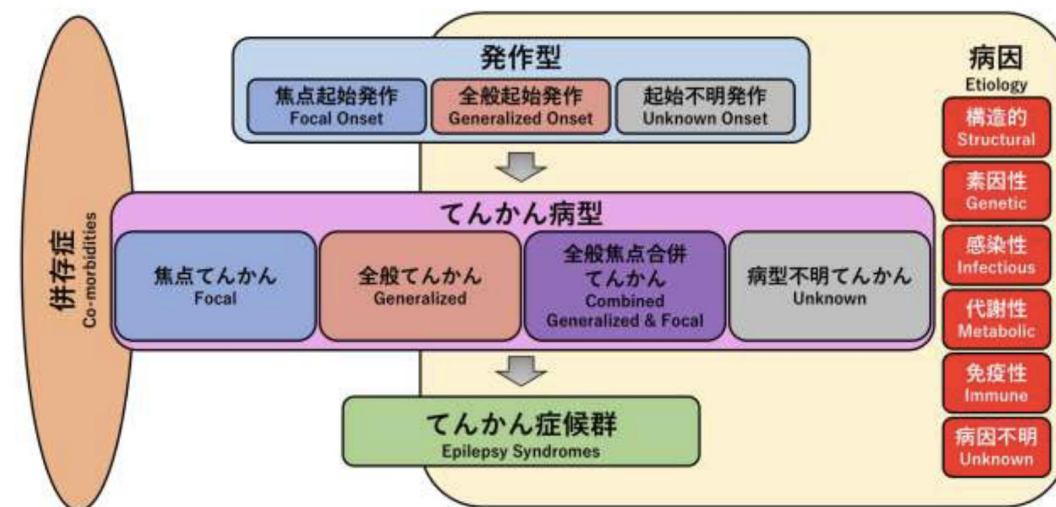
Epilepsia, 58(4):512-521, 2017 「てんかん研究」 37(1)：6-14, 2019
Epilepsia, 58(4):522-530, 2017 「てんかん研究」 37(1)：15-23, 2019
Epilepsia, 58(4):531-542, 2017 「てんかん研究」 37(1)：24-36, 2019
ご参考
抜粋 図表のみ「てんかん研究」 37(1) ILAEてんかん発作型・分類2017：日本語版PDFファイル

学会員でなくても閲覧可能です。

今回学習内容

てんかんの分類

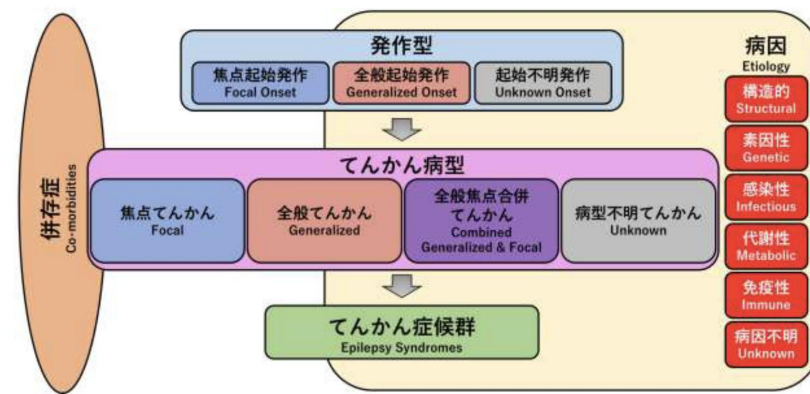
- てんかん発作の分類
- てんかん病型の分類
- てんかんの原因
- てんかん症候群
- 自然終息性てんかん
- てんかん性脳症、発達性てんかん性脳症



てんかんの分類と診断、治療プロセスの関わり

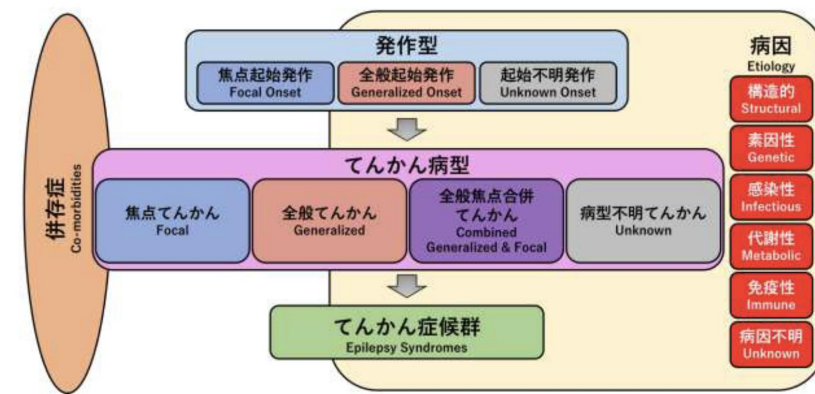
てんかんの診断・治療プロセス

1. 発作がてんかん発作であることの確認（今回は省略）
2. てんかんの発作型を分類
 - 焦点（起始）発作
 - 全般（起始）発作
 - 起始不明
3. てんかん病型の診断（これ以上の診断が難しい場合も多い）→診断に応じた治療
 - 全般てんかん
 - 焦点てんかん
 - 全般焦点合併てんかん
 - 不明
4. てんかん症候群の診断→診断に応じた治療
5. 診断プロセスを通じて病因の検索→病因に応じた治療
6. 診断プロセスを通じて併存症の評価、治療・対応（今回は省略）



てんかんの診断・治療プロセス

1. 発作がてんかん発作であることの確認（今回は省略）
2. てんかんの発作型を分類
 - 焦点（起始）発作
 - 全般（起始）発作
 - 起始不明
3. てんかん病型の診断（これ以上の診断が難しい場合も多い）→診断に応じた治療
 - 全般てんかん
 - 焦点てんかん
 - 全般焦点合併てんかん
 - 不明
4. てんかん症候群の診断→診断に応じた治療
5. 診断プロセスを通じて病因の検索→病因に応じた治療
6. 診断プロセスを通じて併存症の評価、治療・対応（今回は省略）



焦点発作

- 焦点発作とは 脳の片側の半球に限定された神経ネットワーク内で発生する発作のことである
- 発作の症状は、そのネットワークが司る脳の機能（運動、感覚、感情など）を反映して現れる。
- 意識状態による分類
 - 焦点意識保持発作: 発作中、意識がはっきりしており、周囲の状況を認識できている状態。旧「単純部分発作」。
 - 焦点意識減損発作: 発作のどの時点かにおいて、意識や反応性が損なわれる状態。旧「複雑部分発作」。
- 焦点発作から始まり、急速に脳の両側のネットワークを巻き込んで、激しい全身のけいれん（強直間代発作）に移行することがある。これは現在「焦点起始両側性強直間代発作」と呼ばれている

主な焦点発作の症状

分類	症状のタイプ	発作症候の例
運動症状	運動	・体の一部がリズムカルにがくがくする（間代） ・持続的に筋肉が硬直する（強直） ・自転車をこぐような激しい複雑な動き（過運動） ・不自然な眼球や頭の偏視（共同偏視）
	自動症	・口をもぐもぐさせる、手をまさぐる、服をいじるなどの反復動作
非運動症状	感覚	・しびれ、チカチカする光（幻視）、耳鳴り、めまい、変な味や臭い
	自律神経	・胃からこみ上げる感じ（上腹部不快感）、動悸、顔面蒼白、吐き気
	認知	・既視感、失語（言葉が出ない、理解できない）、物忘れ
	感情	・理由のない急激な恐怖、パニック、笑い出す

全般発作

- 脳の両側の半球に分布する神経ネットワーク内のどこかで発生し、そこから急速に脳全体へと広がる発作で、大脳皮質だけでなく、皮質下の構造も含まれる場合がある。
- 発作の最初の段階から脳の両側が関与する。
- ミオクロニー発作のように極めて短時間のもの以外は、多くの全般発作では意識が損なわれる。
- 脳波所見では、典型的には、左右の大脳半球全体に広がる全般性棘徐波複合などの特徴的な波形が認められる

主な全般発作の症状

発作型	主な症状	特徴
強直間代発作	突然の意識消失とともに全身が硬直（強直）し、その後にガクガクとリズムカルに震える（間代）。	旧称「大発作」。転倒や舌咬傷を伴うことがある。
欠神発作	突然の意識消失、動作停止が起こる。持続時間は数秒から20秒程度と短い。	発作後は直ちに元通りの活動に戻る。小児期に多い。
ミオクロニー発作	体の一部または全身の筋肉が、ピクッと短時間収縮する。	意識消失は一瞬であり、自覚されないことも多い。起床時に起こりやすい。
脱力発作	筋肉の緊張が突然失われ、頭がカクンと垂れたり、膝をついたり、その場に崩れ落ちるように転倒したりする。	持続は1～2秒と極めて短い、外傷のリスクがある。
強直発作	全身または手足の筋肉が持続的に収縮し、数秒から数分間体が硬くなる。	立っていると転倒の原因になる。 レノックスガストー症候群の特徴の一つ。
てんかん性スパズム	体幹や近位筋が、1～3秒程度、屈曲、あるいは伸展する。焦点発作にもあり。	乳幼児に多く見られ、しばしば短い間に何度も繰り返すシリーズを形成する。

発作型、病形診断のための基本的な検査

病歴聴取と発作徴候（セミオロジー）の評価

- 本人や目撃者から発作の始まり方、意識の状態、持続時間などの詳細を聞き取る。スマホでのビデオ映像も有用。
- 家族歴の確認は、遺伝的要因や特定のてんかん症候群を推定するために必要。

脳波

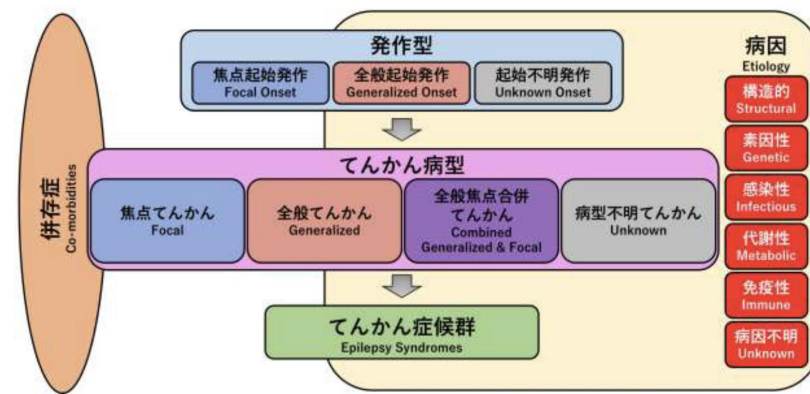
- てんかん性放電（棘波や鋭波など）の有無（なくともてんかんは否定できない）、背景活動の評価
- 長時間ビデオ脳波モニタリング：発作型のより正確な評価、てんかんかどうかの確認など。

画像診断

- **MRI:** 脳の構造的異常を検出するための標準的な検査である。
- 明らかな特発性全般てんかん（小児欠神てんかんなど）ではなくても良い。

てんかんの診断・治療プロセス

1. 発作がてんかん発作であることの確認（今回は省略）
2. てんかんの発作型を分類
 - 焦点（起始）発作
 - 全般（起始）発作
 - 起始不明
3. てんかん病型の診断（これ以上の診断が難しい場合も多い）→診断に応じた治療
 - 全般てんかん
 - 焦点てんかん
 - 全般焦点合併てんかん
 - 不明
4. てんかん症候群の診断→診断に応じた治療
5. 診断プロセスを通じて病因の検索→病因に応じた治療
6. 診断プロセスを通じて併存症の評価、治療・対応（今回は省略）



4つのてんかん病型

- **全般てんかん:** 両側性に分布するネットワーク内で発生し、急速にそのネットワーク全体を巻き込む発作を特徴とする病型で、欠神発作、ミオクロニー発作、強直間代発作など、全般起始の発作を呈する。
- **焦点てんかん:** 片方の半球に限定されたネットワーク内で発生する発作を特徴とする病型である。これには、特定の部位に局在するものから、より広く分布するもの、また片側の半球全体を巻き込むものも含まれる。
- **全般焦点合併てんかん:** 同一の患者が全般起始と焦点起始の両方の発作を経験する場合に適用されるカテゴリーである。ドラベ症候群やレノックス・ガストー症候群などが代表例である。
- **不明:** 患者にてんかんがあることは確実だが、情報不足により焦点起始か全般起始かを判断できない場合に用いられる。例えば、脳波検査（EEG）が利用できない、あるいは脳波が正常で発作の臨床徴候からも判断できない場合などが該当する。

てんかん病型の診断のまとめ

てんかん病型	診断のポイント	脳波・検査の役割
全般てんかん	欠神、ミオクロニー、強直間代などの全般発作を呈する。	例) 脳波で全般性棘徐波放電が認められる。
焦点てんかん	焦点発作、焦点起始両側性強直間代発作。	脳波で焦点性のてんかん性放電が認められる、画像検査（MRI）で構造的異常が見つかる場合など。
全般焦点合併てんかん	同一の患者で全般発作と焦点発作の両方が見られる場合。	脳波で全般性と焦点性の両方の放電が認められることがある。例：ドラベ症候群、レノックス・ガストー症候群（の一部）。
不明	てんかんであることは確実だが、焦点か全般かを判断する情報が不足	脳波検査が利用できない、あるいは脳波が正常で臨床症状からも判別不能な場合などが該当。

てんかん病型診断の意義

- てんかん病型の特定は、単なる分類にとどまらず、実際の臨床において多大な意味を持つ。
- 適切な治療薬の選択: 薬剤の選択は病型に強く依存する。
- 病型の特定は、さらに詳細な「てんかん症候群」の診断へと進むための重要なステップ。これにより、より適切な治療の導入や支援が可能になる

てんかん病型と治療（全般てんかん）

推奨される薬剤:

バルプロ酸: 全般強直間代発作に対して特に有効性が高い（妊娠可能年齢の女性には慎重に）

エトスクシミド: 欠神発作に有効

悪化させる可能性がある薬剤:

Naチャネル遮断薬やビガバトリンは欠神発作やミオクロニー発作を悪化させ、重積状態を誘発することもある。

ラモトリギンは、ミオクロニー発作を悪化させることがある。

てんかん病型と治療（焦点てんかん）

推奨される薬剤:

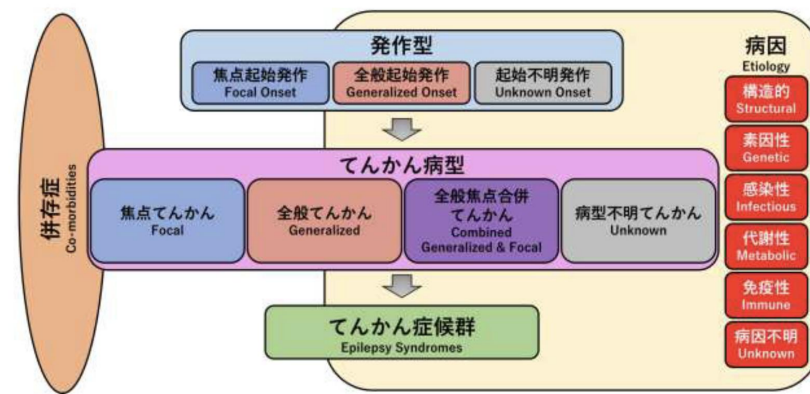
Naチャンネル阻害薬など多数

外科的治療:

外科切除が可能な構造的異常（海馬硬化症や局所皮質形成異常など）がある焦点てんかんでは、薬物治療で発作抑制が困難な場合、手術が検討される。

てんかんの診断・治療プロセス

1. 発作がてんかん発作であることの確認（今回は省略）
2. てんかんの発作型を分類
 - 焦点（起始）発作
 - 全般（起始）発作
 - 起始不明
3. てんかん病型の診断（これ以上の診断が難しい場合も多い）→診断に応じた治療
 - 全般てんかん
 - 焦点てんかん
 - 全般焦点合併てんかん
 - 不明
4. てんかん症候群の診断→診断に応じた治療
5. 診断プロセスを通じて病因の検索→病因に応じた治療
6. 診断プロセスを通じて併存症の評価、治療・対応（今回は省略）



てんかん症候群

1. てんかん症候群（全般、てんかん、全般焦点合併てんかん症候群）
2. 自然終息性てんかん
3. 特発性全般てんかん症候群
4. てんかん性脳症と発達性てんかん性脳症

てんかん症候群

- 特徴的な臨床徴候（発作型）と脳波所見が一定のまとまりを持って出現する疾患単位
- 診断の構成要素として、発作型、脳波、画像検査の結果に加え、発症・寛解年齢、発作の誘発因子、予後などの情報が組み合わされる。
- 特定の症候群は、具体的な病因（遺伝子、構造異常、代謝異常など）や、認知機能などの特有の併存疾患と強く関連していることが多い。
- 症候群を特定することは、単なる分類ではなく、最適な薬剤の選択、将来的な予後の予測、適切な管理方針の決定に直結する極めて重要なステップである。
- 代表的な例: 小児欠神てんかん、若年ミオクロニーてんかん、ウェスト症候群（現在はIESSの一部）、ドラベ症候群などが挙げられる
- 近年では、特定の遺伝子変異や構造的異常を基盤とする **etiology-specific syndrome**（病因特異的症候群）という概念も導入されている（例：**KCNQ2-DEE**）。個々の原因に最適な診療を行う精密医療（**precision medicine**）への手がかりとなっている。

主な焦点てんかん症候群

発症時期	焦点てんかん症候群
新生児期	・ 自然終息性(家族性)新生児てんかん (SeLNE)
乳児期(生後1か月～2歳)	・ 自然終息性(家族性)乳児てんかん (SeLIE) ・ 移動性焦点発作を伴う乳児てんかん (EIMFS)
小児期(2歳～12歳)	【自然終息性焦点てんかん (SeLFES)】 ・ 中心・側頭部に棘波を示す自然終息性てんかん (SeLECTS) ・ 自律神経発作を伴う自然終息性てんかん (SeLEAS) ・ 小児後頭視覚てんかん (COVE) ・ 光過敏後頭葉てんかん (POLE)
主に思春期から～成人期	・ 睡眠関連運動亢進てんかん (SHE) ・ 家族性内側側頭葉てんかん (FMTLE) ・ 多様な焦点を示す家族性焦点てんかん (FFEVF) ・ 聴覚症状を伴うてんかん (EAF) ・ 海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかん (MTLE-HS)

主な全般てんかん症候群、全般焦点合併てんかん症候群

発症時期	全般てんかん症候群
乳児期（生後1か月～2歳）	・ 乳児ミオクロニーてんかん (MEI)
小児期（2歳～12歳）	・ 小児欠神てんかん (CAE) ・ 眼瞼ミオクロニーを伴うてんかん (EEM) ・ ミオクロニー欠神てんかん (EMA)
主に思春期～成人期	【特発性全般てんかん (IGEs)】 ・ 若年欠神てんかん (JAE) ・ 若年ミオクロニーてんかん (JME) ・ 全般強直間代発作のみを示すてんかん (GTCA)
	全般焦点合併てんかん症候群
小児期（2歳～12歳）	素因性てんかん熱性けいれんプラス
主に思春期～成人期	読書誘発発作を伴うてんかん

自然終息性てんかん

- 「自然終息性」とは、特定の年齢に達すると、治療の有無にかかわらず、あるいは治療を終了しても、てんかん発作が自然に消失する可能性が高いことを意味する。
- 以前は「良性」てんかんと言われていたが、てんかん活動期間中に生じ得る認知機能や行動面の併存疾患（学習障害や**ADHD**など）の影響を過小評価してしまう恐れがあるため、現在の名称に変更された。
- 発症と寛解の両方が特定の年齢層に強く依存している。多くの症例では、思春期までに寛解を迎えることが期待できる。
- 脳波では各症候群に特徴的なてんかん性放電が認められるが、背景活動は正常。
- 画像診断において、発作の原因となるような重大な構造的異常は認められない。
- 治療が必要な場合、多くの患者は抗てんかん薬に対して良好な反応（薬剤反応性）を示すことが多い。

乳児期までの主な自然終息性てんかん

項目	自然終息性新生児てんかん(SeLNE)	自然終息性乳児てんかん(SeLIE)
主な症状	焦点性強直または間代発作が特徴である。発作ごとに左右が入れ替わることがあり、呼吸停止やチアノーゼを伴うこともある。	動作停止、凝視、意識障害、自動症、頭部や眼球の偏視、間代運動などを伴う焦点発作である。発作は通常3分未満と短い。
発症年齢	生後2～7日	生後3～20か月（ピークは6か月前後）
脳波所見	発作間欠期の背景活動は概ね正常か、軽度の徐波化を認める。発作時には焦点性の低振幅速波や律動的な波が見られる。	背景活動は正常または軽度の徐波化を示す。発作は後頭部から起始し、側頭部や全般へと広がる傾向がある。
原因遺伝子	KCNQ2（80%以上で同定）、KCNQ3、SCN2A などが関与する。	PRRT2 が最も一般的である。その他、SCN8A, SCN2A, KCNQ2, KCNQ3 も報告されている。
経過・予後	極めて良好である。多くは生後6週間から6か月以内に発作が消失し、発達も通常は正常である。	良好である。多くは発症から1年以内（1～2歳まで）に寛解し、正常な発達が期待できる。

小児期の主な自然終息性てんかん

症候群名	中心・側頭部に棘波を示す自然終息性てんかん(SeLECTS)	自律神経発作を伴う自然終息性てんかん(SeLEAS)	小児後頭視覚てんかん(COVE)
主な症状	喉や舌のピクつき（構音障害、流涎）、顔面の発作。睡眠中の全般強直間代発作への進展も多い。	自律神経発作（吐き気、嘔吐、蒼白など）。しばしば30分以上の長時間持続する。	視覚症状（色鮮やかな円など）を伴う焦点意識保持発作。発作後に片頭痛様の頭痛を伴うことが多い。
好発年齢	3～14歳(7歳がピーク)	3～6歳	1～19歳（8～9歳がピーク）。
脳波所見	正常な背景活動。睡眠中に著増する、高振幅な中心・側頭部の二相性棘徐波複合。	正常な背景活動。多焦点性の高振幅棘波。後頭部優位だが部位が変動しやすい。	正常な背景活動。後頭部の棘波または棘徐波複合。**注視除去（閉眼）**により誘発される。
経過・予後	ほとんどが思春期までに寛解する。てんかん性脳症に移行することあり。	良好。発作頻度は低く、多くは発症から数年以内に寛解する。	寛解する可能性が高い（50～80%）が、一部は思春期以降も継続する。
治療	抗てんかん薬への反応は良好なことが多い	抗てんかん薬への反応は良好なことが多い	抗てんかん薬への反応は良好なことが多い

特発性全般てんかん症候群（IGE）

- 全般てんかんの中の一グループであり、小児欠神てんかん、若年欠神てんかん、若年ミオクロニーてんかん、全般強直間代発作のみを示すてんかんの4つの症候群で構成される。
- 特に後3者はあえて分類されず**IGE**とだけ診断されていることもある。
- 欠神発作、ミオクロニー発作、強直間代発作、ミオクロニー強直間代発作のいずれかが、または複数の発作が見られる。
- 基本的に認知機能や発達は正常だが、注意欠如多動症、学習障害、気分障害などの併存疾患が一般人口より高い頻度で見られることが知られている。
- 薬物治療によく反応するが、寛解率は病型により異なる。てんかん性脳症には移行しない。

特発性全般てんかん

症候群名	小児欠神てんかん (CAE)	若年欠神てんかん (JAE)	若年ミオクロニーてんかん (JME)	全般強直間代発作のみを示すてんかん (GTCA)
症状	毎日の欠神発作。持続は数秒～20秒程度。強直間代発作 (GTCS) は欠神発作が頻発する時期には稀。	欠神発作 (CAEより頻度は低い)。90%以上で強直間代発作 (GTCS) を合併する。	ミオクロニー発作 (特に起床時)。90%以上でGTCSを伴う。3分の1で欠神発作も認める。	強直間代発作 (GTCS) のみを認める。欠神やミオクロニー発作を伴う場合は他の症候群を考慮する。
好発発症年齢	4～10歳。女兒に多い。	10～17歳	10～24歳	10～25歳。
脳波所見	規則的な3Hz (2.5～4Hz) 全般性棘徐波複合。過呼吸で誘発される。背景活動は正常。	3～5.5Hzの全般性棘徐波複合。CAEに比べ棘徐波が不規則なことが多い。	3～5.5Hzの全般性棘徐波および多棘徐波複合。睡眠不足で誘発されやすい。	3～5.5Hzの全般性棘徐波または多棘徐波複合。睡眠不足、疲労、アルコールで誘発されやすい。
経過・予後	良好。約60%は発症から2年以内、または思春期初期までに寛解する。	多くは薬物反応性が良いが、生涯にわたる治療が必要になる場合が多い。寛解率はCAEより低い。	自然寛解は稀であり、生涯にわたる服薬が必要となることが多いが、薬物による発作コントロールは良好である。	薬物反応性は良いが寛解率は低く、生涯にわたる治療が必要となる場合が多い。

てんかん性脳症

- てんかん性放電（てんかん活動）そのものが、基礎にある病変（皮質形成異常など）から予想される以上に、深刻な認知・行動障害を引き起こすとされる疾患群である。
- 頻回な発作や激しい脳波異常が、特に発達段階にある脳に干渉し、発達の遅滞、停止、あるいは退行（それまで獲得した機能の喪失）を招く。
- あらゆる年齢で起こり得るが、脳が発達過程にある乳幼児期に最も深刻な影響を及ぼし、不可逆的な障害となることもある。
- てんかん活動を適切に抑制・改善することで、発達予後の悪化を食い止め、改善させられる可能性があるということである。
- 原因（遺伝子変異など）による直接的な発達障害（発達性脳症）と、てんかん活動による障害の両方が関与する状態を包括して、「発達性およびてんかん性脳症（DEE）」と呼ばれる。
- 代表的な症候群: ウェスト症候群、レノックス・ガストー症候群、ドラベ症候群、ランドー・クレフナー症候群などが

発達性てんかん性脳症（DEE）

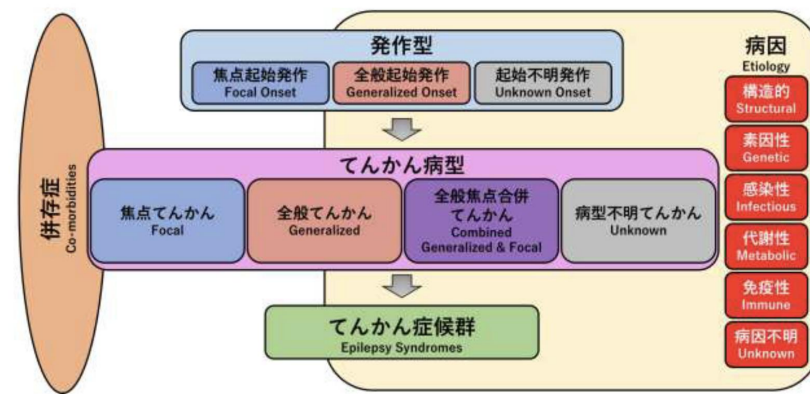
- 発達性脳症（DE）は、遺伝子異常や代謝異常などの病因が、発作の有無にかかわらず脳の神経発達を直接阻害する状態。
- 発達性てんかん性脳症（DEE）は、基礎となる病因による直接的な発達への悪影響（発達性脳症DE）と、てんかん活動そのものによる発達への悪影響（てんかん性脳症EE）の双方が関与して、重度の認知・行動障害を呈する状態。
- 多くは乳幼児期に発症し、重症で薬物抵抗性（難治性）の経過をたどることが多い。
- 病因に応じて適切な治療法を選択することで、発達予後の悪化を最小限に抑えられる可能性がある。
- 代表的なDEE: 乳児てんかんスパズム症候群、レノックス・ガストー症候群、ドラベ症候群など。
- 遺伝子診断技術の進展などから診断の精度が上がってきており、従来の「症候群名」に加え、近年では遺伝子名-DEE（例えばSTXBP1脳症）のように、病因に基づいたetiology-specific syndrome（病因特異的症候群）として診断されるようになっている。

主なてんかん性脳症、発達性てんかん性脳症

発症時期	てんかん症候群名	主な発症時期・年齢
新生児・乳児期	早期乳児発達性てんかん性脳症 (EIDEE)	生後3か月未満
	移動性焦点発作を伴う乳児てんかん (EIMFS)	生後12か月未満
	乳児てんかんスパズム症候群 (IESS)	生後1～24か月（ピークは3～12か月）
	ドラベ (Dravet) 症候群 (DS)	生後15か月未満（典型的には3～9か月）
	病因特異的DEE (KCNQ2-DEE, CDKL5-DEE, GLUT1DS etc)	多くは新生児・乳児期早期
幼児・小児期	ミオクロニー脱力発作を伴うてんかん (EMAtS)	2～6歳
	レノックス・ガストー症候群 (LGS)	18か月～8歳（ピークは3～5歳）
	睡眠中棘徐波活性化を伴う発達性・てんかん性脳症 ((D)EE-SWAS)	2～12歳（ピークは4～5歳）
	発熱感染症関連てんかん症候群 (FIRES)	小児から思春期
	片側けいれん・片麻痺・てんかん症候群 (HHE)	4歳未満
その他	ラスムッセン (Rasmussen) 症候群 (RS)	1～10歳（思春期・成人発症約10%）
	進行性ミオクロニーてんかん (PME)	2～50歳（病因により異なる）

てんかんの診断・治療プロセス

1. 発作がてんかん発作であることの確認（今回は省略）
2. てんかんの発作型を分類
 - 焦点（起始）発作
 - 全般（起始）発作
 - 起始不明
3. てんかん病型の診断（これ以上の診断が難しい場合も多い）→診断に応じた治療
 - 全般てんかん
 - 焦点てんかん
 - 全般焦点合併てんかん
 - 不明
4. てんかん症候群の診断→診断に応じた治療
5. 診断プロセスを通じて病因の検索→病因に応じた治療
6. 診断プロセスを通じて併存症の評価、治療・対応（今回は省略）



てんかんの原因

病因カテゴリー	説明	具体的な例
構造的 (Structural)	遺伝的要因に基づく脳形成異常や後天的な損傷などの構造的な異常	脳梗塞、脳出血、脳外傷、原曲性皮質形成異常 (FCD)、海馬硬化症、結節性硬化症、視床下部過誤腫など
素因性 (Genetic)	遺伝的要因が考えられるもの。必ずしも両親から遺伝したものとは限らず、新生突然変異や、遺伝的要因が推定されるものも含まれる。	ドラベ症候群、小児欠神てんかん、若年ミオクローニーてんかんなど。
感染性 (Infectious)	急性期の感染症に伴う発作ではなく、感染後の後遺症として慢性的なてんかん傾向が続く状態を指す。	脳炎・髄膜炎（ウイルス性、細菌性など）、先天性感染症など。
代謝性 (Metabolic)	生化学的な変化が脳だけでなく全身に及ぶことが多い。多くは遺伝的背景を持つが、後天的なものも存在する。	グルコーストランスポーター1 (GLUT1) 欠損症、ピリドキシン（ビタミンB6）依存性てんかんなど。
免疫性 (Immune)	中枢神経系の免疫介在性の炎症（自己免疫性脳炎など）によりてんかんが生じるもので、免疫療法が治療の選択肢となる。	抗NMDA受容体脳炎、ラスムッセン（Rasmussen）症候群。
不明 (Unknown)	原因を特定できないもの。将来的な医学の進歩や、より詳細な評価によって他のカテゴリーに分類される可能性がある。	精密検査を行っても構造的・遺伝的な異常が見つからない焦点てんかんなど。

まとめ

- てんかん分類（＝診断）することで、最適な治療、支援につながる。
- 診断や治療技術の進歩、知見の増大によりてんかんの分類（診断）や治療が変化してきており、常に知識をアップデートして行くことが必要。

