

## そもそも、てんかん・てんかん発作とは何でしょうか？

### ANSWER

- ▶ 脳の神経細胞が異常に活動して起こす種々の症状がてんかん発作です。
- ▶ てんかん発作が繰り返して起きるか、繰り返すことが予想される状態で、いろいろと困ることが起きる慢性疾患がてんかんです。
- ▶ てんかんの有病率は 100～200 人に 1 人ぐらいです。

てんかんは「てんかん発作」が起こる病気です。つまり「てんかん発作」は症状であり、「てんかん」は病名です。まず「てんかん発作」と「てんかん」をしっかりと区別する必要があります。

さらに、次項以降で解説されるてんかん分類とてんかん発作分類という話になるとますます混乱しがちです。欠神発作、ミオクロニー発作などたくさん発作の用語がでてきて、さらに小児欠神てんかん、若年ミオクロニーてんかんなど発作の名前を冠したてんかん病名がでてきます。てんかんでは病名と症状に共通する用語があるためよりわかりにくくなります。他の疾患で例えて考えてみましょう。

癌で例えると、病名である「癌」の中には肺癌、肝臓癌、大腸癌などいろいろな分類があります。これらがてんかんでいうと小児欠神てんかん、若年ミオクロニーてんかんといった「てんかん分類」です。癌の症状としては咳嗽、疼痛、下血、食思不振、全身倦怠感などさまざまです。この症状に対応するのが欠神発作、ミオクロニー発作といった「てんかん発作分類」です。肺癌では咳嗽や疼痛、全身倦怠感などができますが、これは必ずしも肺癌のみにみられる症状ではありません。他の癌でもみられるでしょうし、癌以外の感冒でも、肺炎でもみられる症状でしょう。てんかんも一つのてんかん分類でもいろいろなタイプのてんかん発作を起こすことがありますし、逆もあります。生じていることとしては「てんかん発作」としかいえない症状が、「てんかん」以外から起こることがあります。このような症状は、厳密には急性症候性発作とよびます。詳細は後述させていただきます。

## てんかん発作の定義

国際抗てんかん連盟 (ILAE) は、てんかん発作を「脳の神経細胞の異常な過剰興奮あるいは過同期によって起きる一過性の兆候と症状」と定義しています<sup>1</sup>。つまり、意識障害や、四肢の震えがある、がくがくさせるという症状だけではてんかん発作とはいえません。それらが脳の神経細胞の異常活動によって引き起こされていることがわかって（予想されて）初めててんかん発作ということができません。

## てんかんの定義

ILAE は、てんかんを「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」と定義しています<sup>1</sup>。さらに臨床的な定義として「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）発作があり、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%）が存在する状態」としています<sup>2</sup>。これらの定義の中でキーワードは「非誘発発作」と「持続性」です。脳血管障害、脳外傷、中毒、代謝疾患などさまざまな急性疾患に伴ってけいれん症状などを呈することがあり、これらは脳波上もてんかん発作と区別ができないものがあります。これらは急性症候性発作とされ非誘発発作とは区別されます<sup>3</sup>。用語がわかりにくいのですが、これらのけいれん症状などは上記の定義からは脳神経細胞の異常興奮や過同期によって起こる「てんかん発作」である可能性があります。急性疾患によって引き起こされた誘発性発作であり、「非誘発性発作」ではないため、これらをもって慢性疾患で持続性が求められる「てんかん」の診断とはできないということです。ただし、一般に「てんかん発作」という場合には、てんかん患者に起こる発作症状とする場合も多いので注意が必要です。

また、何らかの理由で脳波検査をされたときに脳波異常が見つかった際に、非誘発性発作がない場合に脳波異常のみを理由にてんかんと診断することもできません。脳の神経細胞の異常活動が見つかったもそれに伴う症状がない場合には

んかんとは診断できませんし、さらにいえばみつかった異常脳活動から予想されるてんかん発作の症状と、実際に観察されたてんかん発作の症状が異なる場合には、てんかんの診断にはより慎重にならなくてはなりません。

「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」と定義に書かれていることは、他の身体疾患の定義と比べると特異であるといえるでしょう。本書のてんかんを巡る諸問題の項で解説されますが、てんかん患者はてんかん発作以外にも、てんかんに伴うさまざまな問題に悩まされていることがあります。てんかんは一つの診療科だけではなく、他診療科、多職種、社会インフラとの連携が必要となる疾患です。

## 疫学

厚生労働省の健康保険組合のレセプトデータからの分析では日本における有病率は人口1,000人あたり7.24人と推定されています。米国の疾病対策センターによる報告では1.2%の罹患率と報告されています<sup>4</sup>。つまり100人から200人に1人程度の患者がいることとなります。また、その発症年齢は新生児から高齢者まで全ての年代であり、いつでも誰でも発症しうる疾患といえます。

## 私の意見

臨床の現場でけいれん発作を診療した場合に小児で一番多く出会うのは熱性けいれんであると思います。無熱のけいれん発作を診た時にその原因疾患の鑑別として、てんかんをあげることが多いのですが、実際にはてんかん以外にけいれん発作を呈する疾患は数多くあります。また、てんかん患者の有熱時の体調不良による発作誘発も多くあります。熱がどうであれ、てんかんであれば重積、群発していない場合には緊急性はありませんが、他の疾患の場合には緊急性があるものがほとんどです。けいれん発作の原因の鑑別として筆者は常に意識障害の鑑別を念頭において診療しています。これらはけいれん発作の鑑別とほぼ一致しますので、初期研修医の頃に習ったAIUEO TIPSは未だに手放せません**表1**。ちなみにこれの原本と思われる文献ではAEIOU TIPSだったんですね<sup>5</sup>。日本語ではあいうえおの方が言いやすく、それで普及したようです。

表1 意識障害の鑑別

A	Alcohol (アルコール)		
I	Insulin (インスリン)		
U	Uremia (尿毒症)		
E	Encephalopathy (脳症, 脳障害)	Electrolytes (電解質異常)	Electrocardiographic (心電図)
	Endocrine-metabolic (内分泌代謝)		
O	Oxygen (低酸素血症)	Overdose (薬物過剰摂取)	
T	Trauma (外傷)	Tumor (悪性腫瘍)	Temperature (体温)
I	Infection (感染)		
P	Psychiatric (心因性)	Poison (毒物)	Porphyrin (ポルフィリア)
S	Shock (ショック)	Seizure (てんかん発作)	Stroke (脳血管障害)

(Bell CC. States of consciousness. J Natl Med Assoc. 1980<sup>5</sup> より改変)

## 参考文献

1. Fisher RS, van Emde Boas W, 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: 470-2.
2. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014; 55: 475-82.
3. Commission on Epidemiology and Prognosis ILAE. Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy. Commission on Epidemiology and Prognosis, International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1993; 34: 592-6.
4. Zack MM, Kobau R. National and state estimates of the numbers of adults and children with active epilepsy - United States, 2015. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2017; 66: 821-5.
5. Bell CC. States of consciousness. *J Natl Med Assoc*. 1980; 72: 331-4.

[山本啓之]