

## 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

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

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

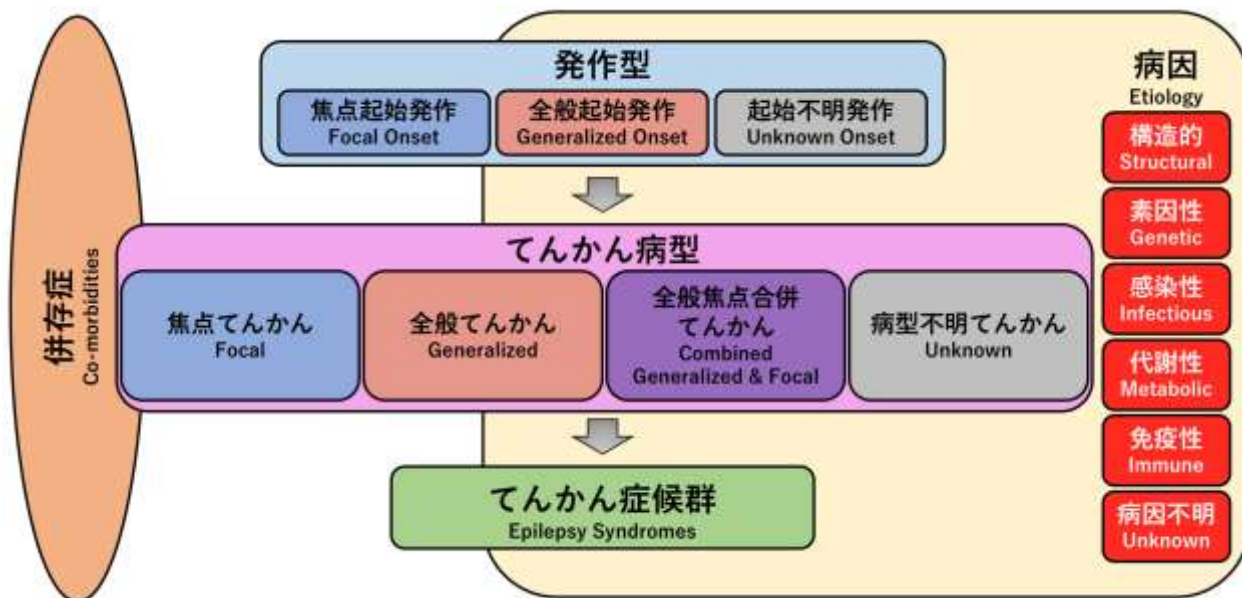


図 1 てんかん分類の枠組み

### 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<sup>4,5</sup>。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<sup>9</sup>。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<sup>4</sup>。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<sup>32</sup>。

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<sup>33</sup>。その他に自然終息性の前頭葉てんかん<sup>34</sup>、側頭葉てんかん<sup>35</sup>、頭頂葉てんかん<sup>36</sup>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。



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; ¶¶Florey 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<sup>1,2</sup>、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

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<sup>-1</sup>

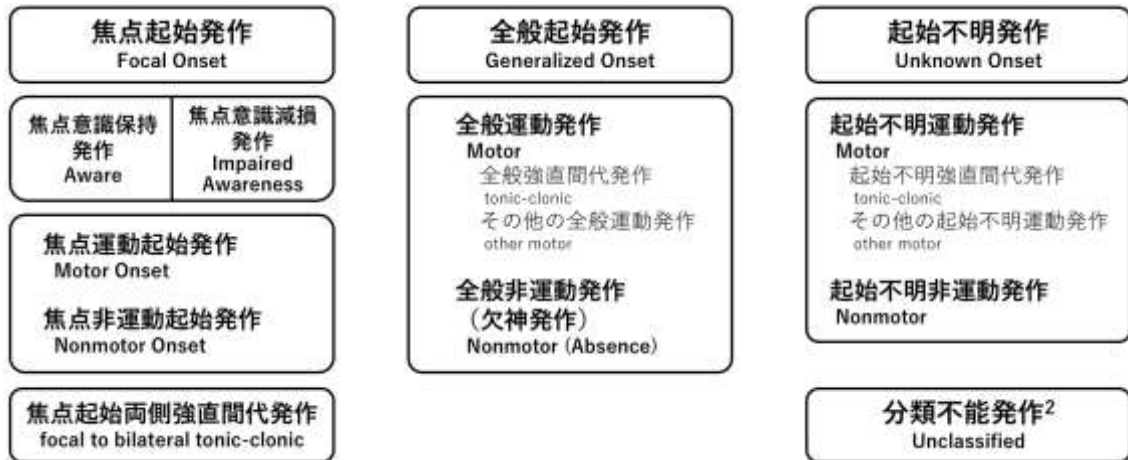


図1. ILAE2017年発作型操作的分類基本版。<sup>1</sup>定義、他の発作型、記述用語は同時発表の論文および用語集に記載している。<sup>2</sup>情報不十分、あるいは他のカテゴリーへの分類が不可能なため。

ILAE2017年発作型分類 -拡張版<sup>-1</sup>

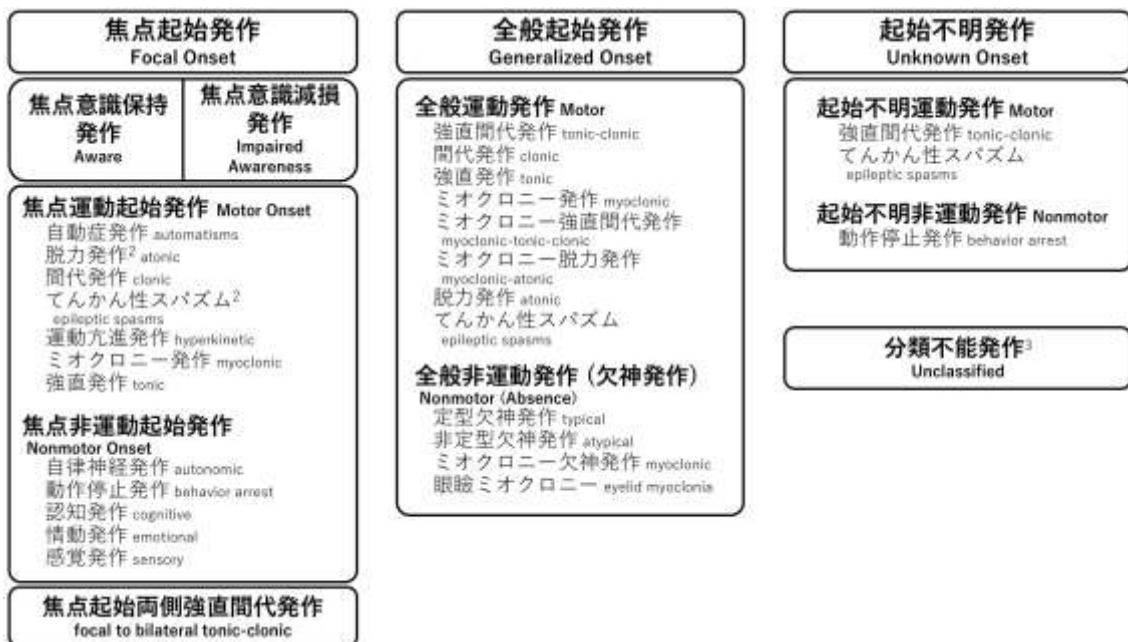


図2. ILAE2017年発作型操作的分類拡張版。以下に発作型選択の指針を記載する。焦点発作の場合、意識状態の特定は任意である。意識保持とは、たとえ動けない状態であったとしても、発作中に自己と周囲の状況を自覚していることを意味する。焦点意識保持発作は、旧用語の単純部分発作に相当する。焦点意識減損発作は、旧用語の複雑部分発作に相当し、発作中のいずれかの時点で意識障害が認められた場合には焦点意識減損発作とする。焦点意識保持発作または焦点意識減損発作は任意でさらに、発作の最初に出現した顕著な徴候・症状について、運動起始発作または非運動起始発作に記載されている症状のいずれかによって分類することが可能である。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。<sup>1</sup>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。<sup>2</sup>通常、意識状態の特定はなされない。<sup>3</sup>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。



「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<sup>43</sup>。「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<sup>44</sup>と2006年報告<sup>2</sup>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<sup>45</sup>。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<sup>1,32</sup>。

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

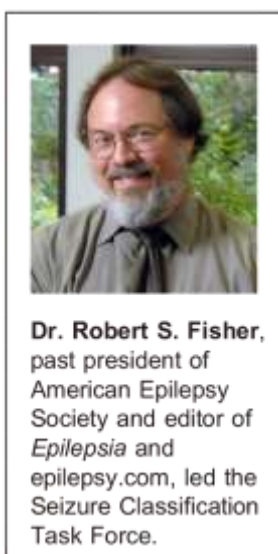
本研究は国際抗てんかん連盟から資金提供を受けた。筆頭著者 (RSF) は、Maslah Saul MD Chair, James & Carrie Anderson

## 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

<sup>1</sup>Robert S. Fisher, <sup>2</sup>J. Helen Cross, <sup>3</sup>Carol D'Souza, <sup>4</sup>Jacqueline A. French, <sup>5</sup>Sheryl R. Haut, <sup>6</sup>Norimichi Higurashi, <sup>7</sup>Edouard Hirsch, <sup>8</sup>Floor E. Jansen, <sup>9</sup>Lieven Lagae, <sup>10</sup>Solomon L. Moshe, <sup>11</sup>Jukka Peltola, <sup>12</sup>Eliane Roulet Perez, <sup>13</sup>Ingrid E. Scheffer, <sup>14</sup>Andreas Schulze-Bonhage, <sup>15</sup>Ernest Somerville, <sup>16</sup>Michael Sperling, <sup>17</sup>Eiza Marcia Yacubian, and <sup>18,19</sup>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.

<sup>1</sup>Stanford Department of Neurology & Neurological Sciences, Stanford, California, U.S.A.; <sup>2</sup>UCL-Institute of Child Health, Great Ormond Street Hospital for Children, London, United Kingdom; <sup>3</sup>Bombay Epilepsy Society, Mumbai, India; <sup>4</sup>Department of Neurology, NYU Langone School of Medicine, New York, New York, U.S.A.; <sup>5</sup>Montefiore Medical Center, Albert Einstein College of Medicine, Bronx, New York, New York, U.S.A.; <sup>6</sup>Department of Pediatrics, Jikei University School of Medicine, Tokyo, Japan; <sup>7</sup>Unite Francis Rohmer, Strasbourg, France; <sup>8</sup>Department of Pediatric Neurology, Brain Center Rudolf Magnus, University Medical Center, Utrecht, The Netherlands; <sup>9</sup>Pediatric Neurology, University Hospitals KU Leuven, Leuven, Belgium; <sup>10</sup>Saul R. Korey Department of Neurology, Department of Pediatrics and Dominick P. Purpura Department Neuroscience, Montefiore Medical Center, Bronx, New York, U.S.A.; <sup>11</sup>Department of Neurology, Tampere University Hospital, Tampere, Finland; <sup>12</sup>Pediatric Neurorehabilitation Unit, CHUV, Lausanne, Switzerland; <sup>13</sup>Florey Institute and University of Melbourne, Austin Health and Royal Children's Hospital, Melbourne, Victoria, Australia; <sup>14</sup>Epilepsy Center, University Medical Center Freiburg, Freiburg, Germany; <sup>15</sup>Faculty of Medicine, Prince of Wales Clinical School, University of New South Wales, Sydney, New South Wales, Australia; <sup>16</sup>Department of Neurology, Jefferson Comprehensive Epilepsy Center, Thomas Jefferson University, Philadelphia, Pennsylvania, U.S.A.; <sup>17</sup>Department of Neurology and Neurosurgery, Epilepsy Research and Treatment Unit, São Paulo, Brazil; <sup>18</sup>The Paediatric Neurosciences Research Group, Royal Hospital for Children, Glasgow, United Kingdom; and <sup>19</sup>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。

**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。複数の発作型で見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<sup>2,3</sup>。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<sup>4</sup>。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。

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<sup>1</sup>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。

**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<sup>-1</sup>**

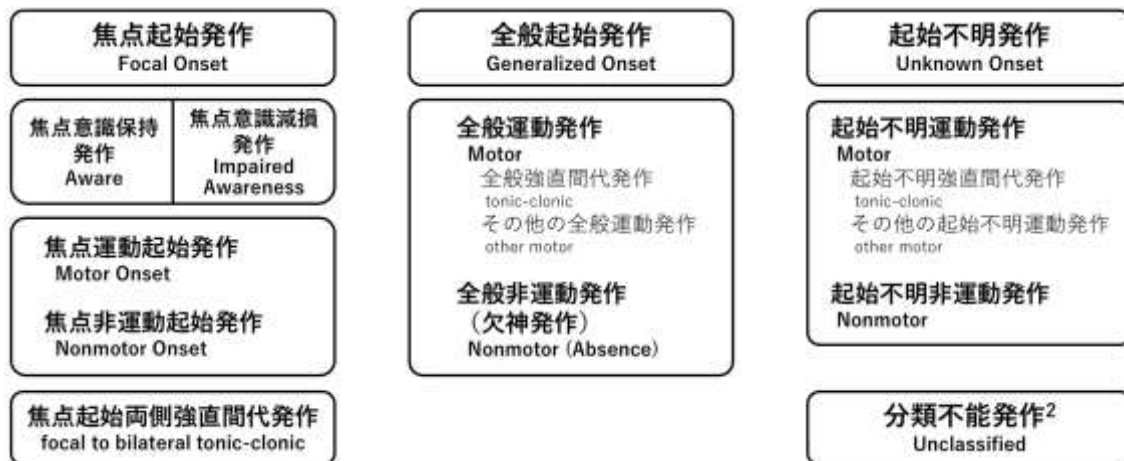


図1. ILAE2017 年発作型操作的分類基本版。<sup>1</sup>定義、他の発作型、記述用語は同時発表論文および用語集に記載している。<sup>2</sup>情報不十分、あるいは他のカテゴリーへの分類が不可能なため。

ILAE2017年発作型分類 –拡張版-<sup>1</sup>



「てんかん研究」37(1) : 24-36, 2019 p.26

図2. ILAE2017年発作型操作的な分類拡張版。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。<sup>1</sup>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。<sup>2</sup>通常、意識状態の特定はなされない。<sup>3</sup>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<sup>5</sup>。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



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<sup>7</sup>。

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<sup>8</sup>、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<sup>9</sup>、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<sup>1</sup>、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<sup>10</sup>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<sup>11</sup>。

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かさは残る。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)

<b>認知発作</b>
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)
<b>感情または情動発作</b>
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)
<b>自律神経発作</b>
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)
<b>自動症発作</b>
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)

<b>運動発作</b>
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)
<b>感覚発作</b>
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)
<b>側方性</b>
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<sup>12</sup>、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。

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よくみられる。	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位すること。	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)
<b>Absence 欠神発作</b>	<b>(Generalized) absence (全般)欠神発作</b>
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
<b>Atonic 脱力発作</b>	<b>[Focal/generalized] atonic [焦点/全般]脱力発作</b>
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
<b>Complex partial 複雑部分発作</b>	<b>Focal impaired awareness 焦点意識減損発作</b>
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 <sup>a</sup> 前頭葉発作 <sup>a</sup>	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
<b>Grand mal 大発作</b>	<b>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</b>
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
<b>Infantile spasms 乳児スバスム</b>	<b>[Focal/generalized/unknown] onset epileptic spasms [焦点起始/全般起始/起始不明]てんかん性スバスム</b>
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
<b>Myoclonic ミオクローニー発作</b>	<b>[Focal/generalized] myoclonic [焦点/全般]ミオクローニー発作</b>
Neocortical <sup>a</sup> 新皮質発作 <sup>a</sup>	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 <sup>a</sup> 後頭葉発作 <sup>a</sup>	Focal 焦点発作
Parietal lobe <sup>a</sup> 頭頂葉発作 <sup>a</sup>	Focal 焦点発作
Partial 部分発作	Focal 焦点発作
<b>Petit mal 小発作</b>	<b>Absence 欠神発作</b>
<b>Psychomotor 精神運動発作</b>	<b>Focal impaired awareness 焦点意識減損発作</b>
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]てんかん性スバスム
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
<b>Simple partial 単純部分発作</b>	<b>Focal aware 焦点意識保持発作</b>
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
<b>Temporal lobe<sup>a</sup> 側頭葉発作<sup>a</sup></b>	<b>Focal aware/impaired awareness 焦点意識保持/意識減損発作</b>
<b>Tonic 強直発作</b>	<b>[Focal/generalized] tonic [焦点/全般]強直発作</b>
<b>Tonic-clonic 強直間代発作</b>	<b>[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</b>
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。

<sup>a</sup>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,