

記 事

国際抗てんかん連盟 てんかん発作とてんかんの診断大要案 分類・用語作業部会報告

Jerome Engel, Jr.
(UCLA School of Medicine, Los Angeles, California, U. S. A.)

国際抗てんかん連盟 (ILAE) による「てんかん発作の分類 (1981)」と「てんかんとてんかん症候群の分類 (1989)」は一般臨床に広く活用されている。しかし、当初から多くの問題点が指摘されてきた。特に発作型とてんかん症候群を二分法で分類している点にある。2001 年、ILAE の分類・用語作業部会から一つの対案「てんかん発作とてんかんの診断大要 (Diagnostic Scheme for People with Epileptic Seizures and with Epilepsy)」が出された (Epilepsia 42 (6): 796-803, 2001)。しかし、これに対しても多くの識者から批判的な意見が述べられている (てんかん研究 21: 1-2, 2003、Epilepsia 44: 1-13)。本学会としても、このような動きにどのように対処すべきかが求められているが、会員の関心を喚起するために、この提案を邦訳することにした。理解しやすいように大幅な意識を行ったので、間違った点や不適切な点多々あると思われるが、ご容赦願いたい。なお、訳出にあたって、ILAE 作業部会のメンバーである清野昌一名誉会員の多大なご尽力に深謝する。

日本てんかん学会 分類・用語委員会
委員長 飯沼一字
委 員 木村 宏、三原忠紘、満留昭久、
森本 清、鈴木二郎 (アルファベット順)

国際抗てんかん連盟 (ILAE) の大きな功績のひとつは標準化したてんかん発作とてんかん症候群の分類ならびに用語を確立したことである。この分類では共通用語が提案され、それを用いることによって臨床医間の意思疎通が容易になり、かつ、てんかんの臨床および基礎研究の分類学的な基礎が築かれた。てんかん発作の分類¹⁾は 1981 年に、てんかんとてんかん症候群の分類²⁾は 1989 年に採用され今日まで使われてきたが、この間に様々な変化があった。そのために、1997 年 7 月に発足した ILAE の執行委員会は現行の分類システムの検討と改定を任期中の優先課題とした。

分類・用語作業部会が設立され、発作事象の記載の用語；発作；症候群と疾患；および機能障害；の 4 つの作業グループに分けられた。数次の

会議と活発な電子メール討論の結果、作業部会は次の結論に達した。現行の国際分類を改訂・更新することによって、何処でも受け入れられ、しかも公的な分類体系に期待されるすべての臨床・研究のニーズを満たす、そのような分類の代案を作成することは不可能であろう。したがって、作業部会は在来分類に代わる新分類を提案するのではなく、個々の患者の状態を記載するための診断大要 (diagnostic scheme) を提案し、用語と概念の標準化に役立てることとした (表 1)。この診断大要を用いると分類への多様なアプローチが可能となる。ここでは、そのいくつかを例示するに止める。特異な分類は作業を継続することによって発展する、と作業部会は考えている。その分類は流動的かつ力動的であり、予期せぬ新しい情報や

表 1 てんかん発作とてんかんの診断大要案

てんかん発作およびてんかん症候群は標準化された用語を用いた体系に則って記載し範疇化される。その体系はてんかん診断に関わる下記の実際的、かつ力動的場面を考慮に入れた十分に柔軟なものである。

1. 一部の患者では承認された症候群診断を下すことができない。
2. 発作型と症候群は新しい情報が得られると変わる。
3. 発作現象論の完全かつ詳細な記載は必ずしも必要としない。
4. 特定の目的（たとえば情報交換と教育、薬剤治験、疫学調査、手術適応患者の選択、基礎研究、遺伝子の同定）のためには、複数の分類大要を設けることができるし、またそうすべきである。

この診断大要は5つの部分または軸に分けられ、個々の患者についてとるべき診断検査と治療戦略の決定に必要な仮説設定のための論理的な臨床アプローチを促すように構成されている。

軸 1:「記載的発作用語集」に基づいた発作現象論。必要に応じて任意の程度まで、詳細に発作事象を記載してよい。

軸 2:「てんかん発作目録」に基づく発作型。必要に応じて脳内局在と反射発作の誘発因子を特定する。

軸 3:「てんかん症候群目録」に基づく症候群。症候群診断は常に可能とは限らないことが前提となる。

軸 4:「てんかん発作あるいはてんかん症候群としばしば関連する疾患の分類」に基づく病因。できれば遺伝子的異常または症候性焦点性てんかんの病因となる特異な病理学的基礎。

軸 5:機能障害。この診断パラメーターを追加することは任意だが有用であり、世界保健機関の ICDH-2 を改変した障害分類に基づく。

実際に使用してみてもはじめて明らかになる問題点があれば、それに基づいて、そのつど分類を改訂すればよい。現時点におけるこの提案には在来分類の概念と用語の定義にいくつかの変更が加えられている(表 2)。ここに示した分類は将来さらに改訂される可能性があらう。

提案の根拠

先の国際分類は様々な国から参加した専門家による多大の努力の反映であったが、世界のてんかん学関係学会からこの分類に対して、ある種の批判が寄せられてきた。その理由の一つは、この分類があまりに厳密に過ぎるために、若い臨床・基礎神経科学者のてんかんとてんかん現象に関する考え方に枠をはめる結果となり、臨床および基礎研究に(恐らく不当な)強い影響を及ぼしているからである。例えば現行のてんかん発作の分類では、部分発作は「単純」(simple)と「複雑」(complex)に二分されている。このことから、意識減損は辺縁系が関与した機序によるという誤った思

い込みが生じた。1970 年のてんかん発作の国際的分類では「複雑部分発作」(complex partial seizures)という用語は「側頭葉発作」(temporal lobe seizure)と同義であった³⁾。この点が混乱や時には無用の反論の元となった。この 20 年にてんかん外科センターで行われた発作症候発現の解剖学的基礎に関する研究によれば、辺縁系発作発現の基本的機序は新皮質系発作のそれと異なるが、両者は共に意識障害に関わっている事実が明らかにされている。したがって、部分発作を「単純」と「複雑」に区別することの意義は、いつの間にか不明確になった。1981 年のてんかん発作の分類は、解剖学的基礎と病態生理学的機序に基づくのではなく、もっぱら発作現象論とそれに関連する脳波所見に基づいていた。というのは、当時の委員は代案とする情報を手にしていなかったからである。今日では現象論的記載とは対照的に、既知のあるいは概ね確かな解剖学的、病態生理学的証拠が十分に存在する。その共通性を基にして診断単位(diagnostic entity)の発作型目録(list)を作るこ

表 2 用語の定義

てんかん発作型 ：特異な病態生理学的機序と解剖学的基礎を表すと思われる発作事象 (ictal events)。これは病因的、治療的、予後の含意を持つ診断単位である。(新しい概念)
てんかん症候群 ：特異なてんかん状態を定義する徴候と症候からなる複合体。これには発作型以外の情報が必要である (たとえば、前頭葉発作だけでは症候群を構成しない)。(概念の変更)
てんかん疾患 ：単一の明確に同定された特異な病因を持つ病態。したがって、進行性ミオクロームステんかんは症候群であるが、Unverricht-Lundborg 病は疾患である。(新しい概念)
てんかん性脳症 ：てんかん様の異常自体が脳機能の進行性障害をもたらすと思われる病態。(新しい概念)
良性てんかん症候群 ：治療が容易か、治療の必要がないか、後遺症を残さずに寛解するてんかん発作を主徴とする症候群。(概念の明確化)
反射てんかん症候群 ：全てのてんかん発作が感覚刺激で誘発される症候群。焦点性および全般性のてんかん症候群であり、自発発作と共に起きる反射発作は発作型として目録に挙げることができる。例外的な反射発作は、てんかんの診断を必ずしも必要としない状況でも起きる。発熱やアルコール禁断のような特殊な状況下で誘発された発作は反射発作ではない。(概念の変更)
焦点性発作と症候群 ：部分発作と局在関連性症候群という用語との入れ替え。(用語の変更)
単純と複雑部分てんかん発作 ：これらの用語はもはや推奨されないが、その代案はない。発作性意識減損は必要に応じ個々の発作について記載するが、特定の発作型の分類には使用されない。(新しい概念)
特発性てんかん症候群 ：基礎に構造的脳病変を持たない、あるいは他に神経学的徴候や症候をもたない、てんかんのみをもつ症候群。これらは遺伝性のものとみなされ、通常は年齢依存性である。(在来用語と同じ)
症候性てんかん症候群 ：一つあるいはそれ以上の特定し得る脳の構造的病変の結果として、てんかん発作が起きる症候群。(在来用語と同じ)
おそらく症候性てんかん症候群 ：潜因性と同意語だが、この用語が推奨される。症候性と思われるが病因を同定できない症候群を定義するのに用いられる。(新しい用語)

とができる。それが作業部会の信じるところである。その診断単位は症候群と同じく、病因、治療、および予後をも含意し、症候群診断の代わりに使われてもよいし、症候群診断ができない場合には単独で用いられてもよい。

また、1981 年てんかん発作分類は純粹の症候論ではない。この分類を正しく使うためには事後 (post hoc) に病因に関する情報や脳波所見を必要とすることが多い。また、「部分」(partial) 対「全般」(generalized) の二分法は、そのような解剖学的含意はないのに、その真意を正しく伝えていない。そのような批判がこの発作分類に寄せられてきた。とはいっても、作業部会は発作症候論を純粹に定義する記載的現象論的アプローチには臨床的価値がある、と考えるので、ここに提案する新診断大要には、以前に提案された発作現象論の

分類⁴⁾の改変部分が含まれている。必要があればその細部を用いてもよい。

同様に、「部分性」(partial) または「局在関連性」(localization-related) 対「全般性」(generalized) 異常の概念に基づいた二分法分類は、てんかん発作あるいは症候群が一側大脳半球に局限した障害によるのか、あるいは全脳を巻き込んだ障害によるのか、その何れか、という誤った印象を与えてきた。焦点性と全般性のてんかん原性機能障害との間には多様な病態があり、その中にはびまん性半球異常、多焦点性異常、および対称性限局性異常が含まれる。部分性と全般性てんかん原性という区分は、症候群よりも発作現象についてより価値がある概念であるが、その何れかの範疇に全ての発作と症候群を当てはめようとする試みは、不適切であるばかりか有用でない。

「部分」という用語自体が批判されてきた。この用語は、一側大脳半球の部分から始まる発作あるいは症候群ではなく、ある発作あるいは症候群の一部を意味すると誤解されるためである。このことから、1989 年のてんかん・てんかん症候群分類では部分という用語を「局在関連性」(localization-related)に代えた。後者のこの用語は使いにくく、常に用いられてはいない。作業部会は、部分性および局在関連性に代えて、古い用語であるが今も広く使われている「焦点性」(focal)と呼ぶことを提案している。しかし、焦点性という用語は、てんかん原性領域が小さく境界明瞭なニューロン病理をもつ焦点を意味するものではない。焦点発作は焦点性症候群と同じく、ほとんど常にびまん性、時には広範な大脳機能障害をもつ領野から起きるからである。

この報告書におけるもう一つの利用の変更は、てんかん発作型とてんかん症候群の目録から「けいれん」(convulsion)と「けいれん性」(convulsive)という用語を削除したことである。これらは非特異的な一般用語であり、不適切に用いられていることが多い。このことから、発作の記載的用語ばかりでなく、てんかん発作型と症候群の命名からも、一貫してこの用語を避けることとした。例えば、「熱性けいれん」(febrile convulsions)は「熱性発作」(febrile seizures)に言い代えることを提案している。

また、「特発性」(idiopathic)と「潜因性」(cryptogenic)という用語も満足できるものではない。前者の特発性とは、病因未知を意味するのではなく、それ自体が特異な障害であることを意味するが、この定義は必ずしも正しく理解されていない。後者の潜因性に関する問題は、その定義が正確でない点にあった。すなわち、潜因性という用語は、病因が決定されない場合、特発性ではない、あるいは症候性であろうと推定される病態(condition)を表すが、特発性か症候性かどちらか未知の病態も潜因性と呼ばれている。特発性という用語は正しく使われる限り有用な分類学的概念を表しているので、作業部会は特発性に代わる適切な用語を見い出すことができなかった。「良性」(benign)と「遺伝性」(genetic)という用語は用

いないこととした。特発性てんかんの全てが良性ではなく、遺伝性てんかん(例えば、進行性ミオクロヌステんかん)の全てが特発性ではないからである。医学分野では「本態性」(essential)の用語も同じ意味で使われるが、てんかん専門医のほとんどが特発性という用語を正しく使っている。この用語を継続して使うべきだと作業部会は考える。従って、特発性と症候性の用語はそのまま残し、潜因性の用語は容認できるものの、「おそらく症候性」(probably symptomatic)の方がより正確な用語と考え、これを提言する。このことから、てんかん症候群のいくつかは特発性か症候性かのいずれかに分類することができるが、潜因性の概念を導入することによって、すべての症候群をこの二分法で無理に範疇化することを避けることができた。

これまでの厳密な症候群分類に対するもう一つの批判は、すでに認められている症候群がある一方、他方ではなお論議が尽くされず、あるいは資料が十分でない症候群も存在する、という事実を認めなかった点にある。ある症候群をひとたび国際分類の中に正式に取り入れると、その妥当性を問題にしにくくなる。他方、ある症候群を正式な分類に取り入れないと、症候群と認知させるために必要な研究意欲を妨げることにもなる。ILAEが承認したてんかん症候群目録では、普遍的に認められている症候群と、なお検討中の症候群を区別しなければならないし、また、新しい情報が入手されれば、症候群を追加しあるいは削除するなど、柔軟に対処しなければならない。

近年、遺伝子研究が急速に発展し、てんかんを含む多くの疾患の理解に大いに貢献してきたが、遺伝子障害と表現型表出との関係は複雑であり、その多くは十分には理解されていない。というのは、単一のかかなりよく定義された特発性てんかん症候群でも、複数の遺伝子異常がみられる場合がある。また、同じ遺伝子異常をもつ家族の成員が別個のてんかん症候群を呈する場合もある。特異の遺伝子病因に基づくてんかん症候群进行分类する試みは、なお未熟の段階にあると考えられた。しかし、近い将来、いくつかのてんかん症候群について遺伝子分類が可能になり、その分類が重要な

表 3 てんかん発作型と反射発作の誘発刺激

自己終熄性発作型	持続性発作型
全般性発作	全般性てんかん重積状態
強直間代発作（間代またはミオクロニー相で始まる異型を含む）	全般性強直間代てんかん重積状態
間代発作：強直要素なし、強直要素あり	間代てんかん重積状態
定型欠神発作	欠神てんかん重積状態
非定型欠神発作	強直てんかん重積状態
ミオクロニー欠神発作	ミオクロニーてんかん重積状態
強直発作	焦点性てんかん重積状態
スパズム	持続性部分てんかん（Kojevnikov）
ミオクロニー発作	持続性前兆
眼瞼ミオクロニー：欠神を伴う、欠神を伴わない	辺縁系てんかん重積状態（精神運動重積状態）
ミオクロニー脱力発作	片麻痺を示す片側けいれん重積状態
陰性ミオクローヌス	反射発作の誘発刺激
脱力発作	視覚刺激
全般性てんかん症候群の反射発作	閃光、できれば色を指定
焦点性発作	模様
焦点性感覚発作：要素性感覚症状あり（例、後頭葉および頭頂葉発作）、経験性感覚症状あり（例、側頭・頭頂・後頭葉接合部発作）	他の視覚刺激
焦点性運動発作：要素性間代運動徴候あり、非対称性強直運動発作あり（例、補足運動発作）、定型（側頭葉）自動症あり（例、内側側頭葉発作）、多動自動症あり、焦点性陰性ミオクローヌスあり、抑制性運動発作あり	思考
笑い発作	音楽
半側間代発作	摂食
二次性全般化発作	行為
焦点性てんかん症候群の反射発作	体性感覚
	自己固有
	読書
	温浴
	驚愕

臨床的価値をもつことに疑う余地はない。この遺伝子分類には、個々の患者の症候群に加えて、その家族の症候群を含める必要がある。作業部会は、このてんかん症候群目録の中に、次の3つの症候群を加えた（表4）。熱性発作プラスをもつ全般てんかん、多様な焦点をもつ家族性焦点性てんかん、および多様な表現型をもつ特発性全般てんかんである。この内の前者2つは、なお検討を要する症候群と考えられ、家族内に複数の患者がいるという証拠がなければ、診断は不可能であろう。3つ目の症候群は新しい概念であり、なお検討を要する。

提案の解説

作業部会は、2001年5月のブエノスアイレス ILAE 総会で、現用の分類に代わるこの診断大要の承認を求める議題を提出する。このための基礎

を提供することであり、そのためにこの診断大要には5つの水準または軸（Axes）を設ける（表1）。診断検査と治療戦略の方針を決めるには、仮説を発展させ論理的な臨床アプローチを促す必要がある。そのためにこの軸を提案する。

ここに記載した診断大要は、柔軟かつ力動的な基準単位（module）から構成されている。作業部会は必要があれば定期的に修正と更新を行い、執行委員会の承認を得る。この診断大要は厳密な分類ではなく、柔軟な分類に発展して行くという前提を考慮に入れて作られた。その改訂は総会承認を必要とするが、総会は2年に1回しか開催されない。したがって、分類改訂は総会承認の必要はないものとする旨を提案する。それゆえに、この診断大要が承認されても、発作および症候群の様々な分類体系を新たに提案し、あるいは現用分

表 4 てんかん症候群と関連病態

良性家族性新生児発作	反射てんかん
早期ミオクロニー脳症	特発性光過敏性後頭葉てんかん
大田原症候群	その他の視覚過敏性てんかん
乳児遊走性部分発作 ^a	原発性読書てんかん
West 症候群	驚愕てんかん
乳児良性ミオクロニーてんかん	常染色体優性夜間前頭葉てんかん
良性家族性乳児発作	家族性側頭葉てんかん
良性乳児発作（非家族性）	熱性発作プラスをもつ全般てんかん ^a
Dravet 症候群	多様な焦点を示す家族性焦点性てんかん ^a
HH 症候群	症候性（あるいは、おそらく症候性）焦点性てんかん
非進行性脳症のミオクロニー重積状態 ^a	辺縁系てんかん
中心側頭部に棘波を示す良性小児てんかん	海馬硬化をもつ内側側頭葉てんかん
早発良性小児後頭葉てんかん（Panayiotopoulos 型）	特殊病因で特定される内側側頭葉てんかん
遅発小児後頭葉てんかん（Gastaut 型）	局在と病因で特定されるその他の型
ミオクロニー欠伸てんかん	新皮質てんかん
ミオクロニー失立発作をもつてんかん	Rasmussen 症候群
Lennox-Gastaut 症候群	局在と病因で特定されるその他の型
Landau-Kleffner 症候群（LKS）	てんかん診断を必要としないてんかん発作の状態
徐波睡眠時に持続性棘徐波を示すてんかん（LKS 以外）	良性新生児発作
小児欠伸てんかん	熱性発作
進行性ミオクロヌスてんかん	反射発作
多様な表現型をもつ特発性全般てんかん	アルコール禁断発作
若年欠伸てんかん	薬物あるいは他の化学物質で誘発される発作
若年ミオクロニーてんかん	即時および早期外傷後発作
全般性強直間代発作のみをもつてんかん	単一発作あるいは発作の孤立群発
	稀発発作

^a 検討中の症候群

類のいくつかを継続して使用することを排除するものではない。作業部会は、次の任期中にも分類体系の構築に関わって行くが、発作と症候群は厳密な二分法分類で整理されるのではなく、多様な目的のための多様な方法で範疇化されるものと予想している。

軸 1 は、「記載的用語の標準用語集」に則った発作症状論の記載からなる。発作現象の記載は、病因、解剖学、または機序とは関係なく、臨床または研究目的によって、簡潔でもよいし、きわめて詳細でもよい。限局性発作現象の起始およびその進展に関する詳細な記載は、多くの場合必要ではないが、手術適応を決める患者や、特異な臨床行動の基礎となる解剖学的背景や病態生理学的機序を解明する研究には、有用であり得る。発作症状論を記載する標準用語集が確立されれば、臨床医ならびに研究者間の情報伝達は大いに向上するで

あろう。

軸 2 は、患者が示す一つあるいは複数のてんかん発作型であり、その記載は発作型の目録に基づき、病因的、治療的、およびあるいは予後に関する含意をもつ。可能であれば、脳内の局在を特定し、反射発作の場合には、特異な刺激をここで特定する。作業部会は、てんかん重積状態と反射発作の誘発因子を含むてんかん発作型の目録を作成した（表 3）。発作型は、自己終熄性発作（self-limited seizures）と持続性発作（continuous seizures）に分け、これはさらに全般性発作と焦点性発作に分けられるが、特別の目的のためには、発作型の組織化、範疇化、分類に関する他のアプローチがあり得るだろう。

軸 3 は、承認されたてんかん症候群の目録（表 4）に基づく症候群診断であるが、よく知られているように、症候群診断は常に可能であるとは限ら

表 5 てんかん症候群の分類例

症候群グループ	特殊な症候群
乳児・小児の特発性 焦点性てんかん	良性乳児発作（非家族性） 中心側頭部に棘波を示す良性小児てんかん 早発良性小児後頭部てんかん（Panayiotopoulos 型） 遅発小児後頭部てんかん（Gastaut 型）
家族性（常染色体優性） 焦点性てんかん	良性家族性新生児発作 良性家族性乳児発作 常染色体優性夜間前頭葉てんかん 家族性側頭葉てんかん 多様な焦点を示す家族性焦点性てんかん ^a
症候性（または、おそらく症候性） 焦点性てんかん	辺縁系てんかん 海馬硬化をもつ内側側頭葉てんかん、特殊病因で特定される内側側頭葉てんかん、局在と病因で特定されるその他の型 新皮質てんかん Rasmussen 症候群、片側けいれん片麻痺症候群、局在と病因で特定されるその他の型、早期乳児遊走性部分発作 ^a
特発性全般てんかん	乳児良性ミオクロニーてんかん ミオクロニー失立発作をもつてんかん 小児欠神てんかん ミオクロニー欠神のてんかん 多様な表現型をもつ特発性全般てんかん 若年欠神てんかん、若年ミオクロニーてんかん 全般性強直間代発作のみをもつてんかん 熱性発作プラスを持つ全般てんかん ^a
反射てんかん	特発性光過敏性後頭葉てんかん その他の視覚過敏性てんかん 原発性読書てんかん 驚愕てんかん
てんかん性脳症（てんかん様異常が進行性障害をもたらす）	早期ミオクロニー脳症 大田原症候群 West 症候群 Dravet 症候群（乳児重症ミオクロニーてんかんと呼ばれていた） 非進行性脳症のミオクロニー重積状態 ^a Lennox-Gastaut 症候群 Landau-Kleffner 症候群 徐波睡眠時に持続性棘徐波を示すてんかん
進行性ミオクロノースてんかん	特殊疾患を参照
てんかん診断を必要としない発作	良性新生児発作 熱性発作 反射発作 アルコール禁断発作 薬物あるいは他の化学物質で誘発される発作 即時および早期外傷後発作 単一発作あるいは発作の孤立群発 稀発発作

^a 検討中の症候群

表 6 てんかん発作またはてんかん症候群をしばしば伴う疾患の分類例

疾患群	特殊な疾患
進行性ミオクロニーてんかん	セロイド・リポフスチン症、シアリドーシス、Lafora 病、Unverricht-Lundborg 病、神経軸索ジストロフィー、MERRF、歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮、その他
神経皮膚障害	結節性硬化症：神経線維腫症、低メラニン症－伊藤、上皮母斑症候群、Sturge-Weber 症候群
皮質発達異常による奇形	孤立性滑脳連鎖、Miller-Dieker 症候群、X 連鎖滑脳症、皮質下帯状異所形成、脳室周囲結節性異所形成、焦点性異所形成、片側巨脳症、両側性 Sylvius 裂周囲症候群、一側性多小脳回、裂脳症、焦点性または多焦点性皮質形成異常、小異形成
その他の脳奇形	Aicardi 症候群、PEHO 症候群、尖頭脳梁症候群、その他
腫瘍	DNET、神経節細胞腫、神経節神経膠腫、海綿状血管腫、星状細胞腫、視床下部過誤腫（笑い発作を伴う）、その他
染色体異常	部分単染色体性 4 P または Wolf-Hirschhorn 症候群 三染色体 12 P、反転二重項 15 症候群、環状 20 染色体、その他
複合病原性機序による単一遺伝子性メンデル型遺伝病	脆弱 X 症候群、Angelman 症候群、Rett 症候群、その他
遺伝性代謝異常	非ケトン性高グリシン血症、D-グリセリン酸血症、プロピオン酸血症、亜硫酸酸化酵素欠乏症、果糖 1-6 ピロホスファターゼ欠乏症、その他の器質酸性尿症、ビリドキシン依存症、アミノ酸血症（カエデシロップ尿病、フェニルケトン尿症、その他）、尿素回路異常、炭水化物代謝異常、ビオチン代謝異常、葉酸と B ₁₂ 代謝異常、グルコース輸送蛋白質欠乏症、Menkes 病、グリコーゲン貯蔵異常、Krabbe 病、フマラーゼ欠乏症、ペルオキシソーム異常、サンフィリポ症候群、ミトコンドリア病（ビルビン酸酵素欠損症、呼吸鎖欠損、MELAS）
出生前、周産期虚血性あるいは無酸素性の障害または非進行性脳症をきたす脳感染症	脳孔症、脳室周囲白質軟化症、小頭症、トキシプラズマ症、CVI、HIV などによる脳石灰化およびその他の病変
出生後の感染症	囊虫症、ヘルペス脳炎、細菌性髄膜炎、その他
その他の出生後要因	頭部外傷、アルコール及び薬物乱用、脳卒中、その他
上記以外	セリアック病（後頭部石灰化とセリアック病を伴うてんかん）、北方てんかん症候群、Coffin-Lowey 症候群、Alzheimer 病、Huntington 病、Alpers 病

MERRF：赤色ぼろ線維ミオクロームスてんかん

DNET：胎生期異形成神経上皮腫瘍

MELAS：ミトコンドリア脳脊髄症、乳酸アシドーシス、脳卒中様症候

CVI：脳血管性の出来事

HIV：ヒト免疫不全ウィルス

ない。この推奨された目録では、てんかん症候群と、てんかん診断を必要としないてんかん発作を示す状態とを区別しており、さらに現在検討中の症候群を特定している。表 4 に示す目録には、現在もその概念が論議中の多様な表現型を持つ特発性全般てんかんという新しい症候群と、反射てんかんが含まれている。作業部会は、この目録をさらに検討し、その結果や会員から寄せられる資料および新しい情報に基づいて、引き続き改訂を継続することを強調しておきたい。てんかん発作と同様に、てんかん症候群についても、特別の目的

のために、てんかん症候群の組織化、範疇化、分類に関する他のアプローチがあり得るだろう。てんかん症候群を分類するアプローチの 1 例を表 5 に示す。この分類システムは、てんかん専門医にとっては理解しやすいかもしれないが、医学教育の目的にはより簡略化した分類を別に設ける。その分類はプライマリ・ケアに携わる医師が用いることになろう。他方、より詳細なあるいは全く異なる分類システムが、疫学調査、薬物治験、手術前評価、基礎研究、および遺伝子同定のために必要となるかもしれない。

軸 4 は、既知の病因を特定し記載する。その病因は、しばしばてんかん発作またはてんかん症候群 (表 6) を伴う疾病分類に由来する特異疾患から成り立つ。それは、遺伝子欠陥、あるいは特異な病理学的基礎をもつ疾患であり、たとえば症候性焦点性てんかんと関連していることが多い。表 6 の疾病分類はなお予備的であり、次の執行委員会の任期終了までに、より包括的な分類を作るよう努力する。

軸 5 は、てんかんによって引き起こされる機能障害の程度を表示する。障害の分類は、現在、世界保健機関 (WHO) が準備している機能と障害に関する国際分類 ICDH-2⁵⁾に基づく。この分類を発作性障害に適用するには、修正が必要かもしれない。

発作症候論の記載用語集の最近案 (軸 1)、てんかん発作型の詳細な記載 (軸 2)、てんかん症候群 (軸 3)、および WHO 分類 ICDH-2 案 (軸 5) は、ILAE 分類のウェブサイト <http://www.epilepsy.org/ctf> で閲覧できる。きたる 5 月の ILAE 総会では、全般的な診断大要に対する承認を要請し、また、各軸の詳細を弾力的に継続改訂し更新することの認可を要請し、会員からのこれらの細部に関する情報や全体的な体系に関する意見が寄せられることを期待する。作業部会は現在保留になっている重要な問題、すなわち発作性意識障害を記載する用語、多様な表現型をもつ特発性全般てんかんを独立した症候群として認めるか、てんかん性脳症の範疇を加えるか、および反射発作と反射症候群を範疇化するか (分類作業部会アンケートを参照)、に関するコメントを歓迎する。作業部会へのコメントは、会長に直接、電子メール (engel@ucla.edu)、郵送、あるいは FAX (1-310-206-8461) で寄せられたい。

謝辞：作業部会の仕事と分類ウェブサイトは一部、GlaxoSmithKline による多大な助成金の支援による。軸の概念は元々は Jeffrey Nicholl 博士によって提案されたものである。

追 記

分類・用語作業部会のメンバー

- Jerome Engel Jr. (Los Angeles, California, U. S. A., 委員長)
 Warren Blume (London, Ontario, Canada, 記載用語集作業部会長)
 Peter Williamson (Lebanon, New Hampshire, U. S. A., 発作作業部会長)
 Natalio Fejerman (Buenos Aires, Argentina, 症候群・疾病作業部会長)
 Harry Meinardi (The Hague, Netherlands, 障害作業部会長)
 Jean Aicardi (Paris, France)
 Frederick Andermann (Montreal, Quebec, Canada)
 Alexis Arzimanoglou (Paris, France)
 Giuliano Avantini (Milan, Italy)
 Samuel Berkovic (Melbourne, Australia)
 Carol Camfield (Halifax, Nova Scotia, Canada)
 Bernardo Dalla Bernardina (Verona, Italy)
 Charlotte Dravet (Marseille, France)
 Francois Dubeau (Montreal, Quebec, Canada)
 Olivier Dulac (Paris, France)
 Prvar Eeg-Olofsson (Uppsala, Sweden)
 Robert Fraser (Seattle, U. S. A.)
 Renzo Guerrini (London, U. K.)
 Allen Hauser (New York, New York, U. S. A.)
 Matilde Leonardi (Geneva, Switzerland)
 Hans Luders (Cleveland, Ohio, U. S. A.)
 Eli M. Mizrahi (Houston, Texas, U. S. A.)
 Claudio Mumari (故) (Milan, Italy)
 Jeffrey Noebels (Houston, Texas, U. S. A.)
 C. P. Panayiotopoulos (London, U. K.)
 Perrine Plouin (Paris, France)
 Marieke Reuvekamp-Thuss (Groningen, Netherlands)
 Masakazu Seino (Shizuoka, Japan)
 Authur Sonnen (故) (Breda, Netherlands)
 Carlo Alberto Tassinari (Bologna, Italy)
 Rupprecht Thorbecke (Bielefeld, Germany)
 David Treiman (New Brunswick, New Jersey, U. S. A.)
 Walter van Emde Boas (Heemstede, Netherlands)
 Federico Vigevano (Rome, Italy)
 Heiz-Gregor Wieser (Turich, Switzerland)
 Peter Wolf (Bielefeld, Germany)
 Benjamin Zifkin (Montreal, Quebec, Canada)

文 献

- 1) Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981 ; 22 : 489-501.
- 2) Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989 ; 30 : 389-99.
- 3) Gastaut H. Clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1970 ; 11 : 102-13.
- 4) Lüders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998 ; 39 : 1006-13.
- 5) World Health Organization. International classification of functioning and disability, beta-2 draft, full version : Geneva : World Health Organization, July 1999.