

はじめての

ていれんがん 診療

上手な説明・コンサルテーションの仕方

編著

小出泰道

小出内科神経科 副院長 / 淀川キリスト教病院小児科





3

てんかんとけいれんって どう違うのですか？

● 秋山倫之

こんな
回答はダメ

- 『何度もけいれんするのが、てんかんです。』
『どちらも同じことですね。』

こう
説明しよう

- 「てんかん」という病気では「てんかん発作」が繰り返し起こりますが、「てんかん発作」にはいろいろな種類があります。「てんかん発作」の症状のひとつとして「けいれん」が起こることがある、というわけです。一方、けいれんが起きない「てんかん発作」もあります。

脳にはたくさんの神経細胞があり、脳はその電気活動によって働いています。てんかんとは、この神経細胞に異常な電気活動が起こり、脳の正常な働きに一時的な支障をきたす「てんかん発作」を繰り返す病気です。

「てんかん発作」の最中にみられる症状は、脳のどこで異常な電気活動が起こるかで決まります。脳が四肢の動きをコントロールしている場所で異常な電気活動が起これば、四肢がグーッと硬く突っ張ったり、ピクンピクンと動いたりする症状が出現します。これが「けいれん」です。逆に、四肢の動きをコントロールしている場所で異常な電気活動が起これなければ、「けいれん」はみられません。

解説

- ▶ 「てんかん」は疾患名であり、「けいれん」は「てんかん発作」の一部でみられる症状です。疾患名である「てんかん」と、症状としての「けいれん」という言葉は、明確に区別して使う必要があります。
- ▶ 「てんかん」は、「てんかん発作」を繰り返す慢性の脳疾患です(5頁 **Q2**参照¹⁾)。
- ▶ 「てんかん発作」は、脳の神経細胞に異常な電気活動が起こることにより引き起こされます²⁾。この異常な電気活動が、四肢の動きを直接コントロールする一次運動野や、一次運動野と関連の強い高次運動関連領野(運動前野、補足運動野等)に及ぶと、「けいれん」が起こります。「けいれん」は、「強直けいれん」と「間代けいれん」に大別されます。
- ▶ 「てんかん発作」にはいろいろなタイプがあり、「てんかん発作型」と呼ばれます³⁾(**図1**)。「強直間代発作」「強直発作」「間代発作」「両側性けいれん性発作への進展を示す焦点発作(従来用語では二次性全般化発作)」では、その症状として「けいれん」がみられます。

てんかん(疾患名)

てんかん発作(症状)

けいれんを示すてんかん発作型(発作のタイプ)

- 強直間代発作
- 強直発作
- 間代発作
- 両側性けいれん性発作への進展を示す焦点発作
(従来用語では二次性全般化発作)

図1 てんかんとけいれんの関係性

「てんかん発作型」の名称と、発作症状としての「けいれん」という言葉も明確に区別して使う必要があります。

- ▶まとめると、「てんかん」という疾患では、「てんかん発作」が繰り返し起こります。「てんかん発作」にはいくつものタイプがあり、これが「てんかん発作型」です。一部の「てんかん発作型」では、「けいれん」という症状がみられる、ということになります。

● 文献

- 1) Fisher RS, et al: *Epilepsia*. 2014; 55: 475–482.
- 2) Fisher RS, et al: *Epilepsia*. 2005; 46: 470–472.
- 3) Berg AT, et al: *Epilepsia*. 2010; 51: 676–685.



4

てんかんの症状ってどんなものですか？

高山留美子

こんな
回答はダメ

- 『けいれんを起こしたり、突然意識がなくなって倒れたりします。』

こう
説明しよう

- てんかん発作は、原因となる脳の部位により様々な症状を示します。もちろん、けいれんも多い症状ですが、意識は保たれたままある部位のみがピクピク勝手に動いたり、感覚的な症状を呈したりすることもあります。突然意識がなくなり、呼吸が抑制されてしまうこともあります。わかりやすい発作症状があれば、初めて見る人は、てんかん発作と気づきにくい症状もあります。1人の患者に起こる発作症状は同じですので、気になる症状が繰り返されるときには診察を受けましょう。

解説

- ▶ てんかん発作とは脳神経の過度なあるいは同期性の異常活動のために生じる一過性の症状です。脳では、他の神経細胞の活動を興奮させる神経細胞（興奮系）と抑制させる神経細胞（抑制系）がバランスをとることで活動しています。てんかん発作は、興奮系の神経細胞が過剰に働く、あるいは抑制系の神経細胞の機能が低下する状態が突発的に起こるため発症します。てんかん発作の起こる部位により多彩な症状が出現します。しかし1人の患者で呈する発作症状は同じで、あれこれ変わることはありません。

- ▶ てんかん発作は、主に原因別には特発性と症候性、表現型別には脳波所見と発作症状から全般発作と部分発作にわけられます。全般発作と部分発作では治療方針が異なってきます。

①全般発作

- ▶ 全般発作では、脳波は全般性の脳波異常を示します。発作の始まりから脳全体が興奮する発作で、初めから意識は保たれていません。全般発作は、強直間代発作、欠神発作、ミオクロニー発作、間代発作、強直発作、脱力発作にわけられます。

1) 強直間代発作

- ▶ 全身に力が入り、全身ブルブル震えながら(強直相)、次第にリズムカルに四肢がガクガクけいれん(間代相)します。発作中口腔内や舌を嚙んでしまうことがあります。発作後寝てしまうことが多いです。

2) 欠神発作

- ▶ ボーッと意識がなくなる発作です。①定型欠神と②非定型欠神にわけられます。①定型欠神では、強い意識障害が突然に出現し、突然に終わります。10～数十秒/回程度の持続時間です。発作後は発作前の行動をそのまま続けます。未治療時は過換気で発作が必ず誘発されます。脳波では全般性3Hz棘徐波複合を示します。小児欠神てんかんで認めます。②非定型欠神では、意識障害の開始と終わりは緩徐で、持続時間も長いです。脳波では全般性1.5～2Hz遅棘徐波複合を示します。Lennox-Gastaut症候群等の症候性全般てんかんで認められます。

3) ミオクロニー発作

- ▶ 一瞬の筋攣縮が全身、顔面、四肢に起こる発作です。全身に起こると飛び跳ねる感じになります。手に起こると、持っている物を飛ばしたり、こぼしたりします。単発のときと、数回続くときもあります。

4) 間代発作

▶ 全身がガクガクとけいれんする発作で、短い筋収縮と弛緩が交互に出現します。ミオクロニー発作がリズムカルに連続する感じです。

5) 強直発作

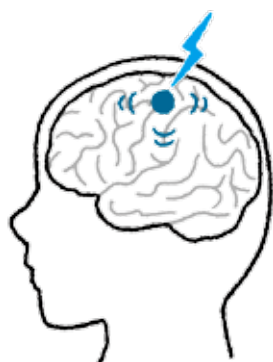
▶ 軸性強直発作では、開眼し、呼吸が変化、頭部が持ち上がります。軸肢帯性の強直発作では肢帯筋、四肢近位筋まで巻き込まれ肩が上がります。全身性の強直発作では上・下肢ともに伸展強直します。覚醒時に起こると転倒することがあります。主にLennox-Gastaut症候群などの難治てんかんにみられる発作です。

6) 脱力発作

▶ あやつり人形の糸を切ったときのように、一瞬のうちに突然力が抜け転倒します。外傷を伴うことが多いです。

② 部分発作

▶ 部分発作は脳の一部分が興奮する発作です。興奮が脳の一部分にとどまっていることもあれば、一部分から半球、両側半球に広がっていく、または、初めから両側半球に広がることもあります。興奮が脳の一部分にとどまり意識が保たれている発作を単純部分発作、



部分発作



全般発作

半球に広がり意識が消失してしまう発作を複雑部分発作、両側半球に広がりけいれんする発作を二次性全般化と言います。

1) 単純部分発作

- ▶ 運動徴候(四肢がピクッと動く、眼球や頭部が片側に引っ張られる、声が出る、声が出なくなる等)、感覚症状(痺れ、音が聞こえる、不快な臭い、視覚症状等)、自律神経症状(顔面蒼白、紅潮、発汗、嘔気等)、精神症状(話せなくなる、以前の経験がよみがえる、夢を見ている感じになる、恐怖感等)があります。

2) 複雑部分発作

- ▶ 単純部分発作から始まり、意識減損に移行するタイプと、初めから意識減損で発症するタイプがあります。意識減損発作時に口をモゴモゴ動かししたり、体を触ったり、歩き出したりする自動症を伴うことがあります。

3) 二次性全般化

- ▶ 両側半球に興奮が広がると、全身のけいれん発作になります。単純部分発作→複雑部分発作→二次性全般化、複雑部分発作→二次性全般化、初めから二次性全般化になるときがあります。けいれん発作に左右差が出る場合があります。



- ▶ 脳には部位特有の機能が備わっているため、てんかん発作が興奮する部位によって特徴的な発作症状を呈します。発作症状に側方性(頭部が右に偏向する、左上肢がピクッとする)を認めることがあり、発作焦点側が推測できます。
- ▶ スパズムという発作症状があります。乳児期発症の難治てんかんであるWest症候群で認められます。体軸(首および体幹)と近位上肢筋の短い収縮が、群発して出現し、多くは始まりの発作は弱く発作間隔も長いですが、次第に発作は強く発作間隔も短くなります。

そして再び発作は弱くなり、発作間隔が長くなって終了します。発作が強くなるときに発声を伴うことがあり、吃逆と間違えられることがあります。

- ▶ 視床下部過誤腫による発作では、笑い発作という特徴的な症状を認めます。笑う場面ではないのに、強制的な笑いが繰り返され、快感は伴わないことが多いです。

参考

- Epilepsia. 1981;22:489-501.
- 寺田清人: Epilepsy. 2011;5:29-41.