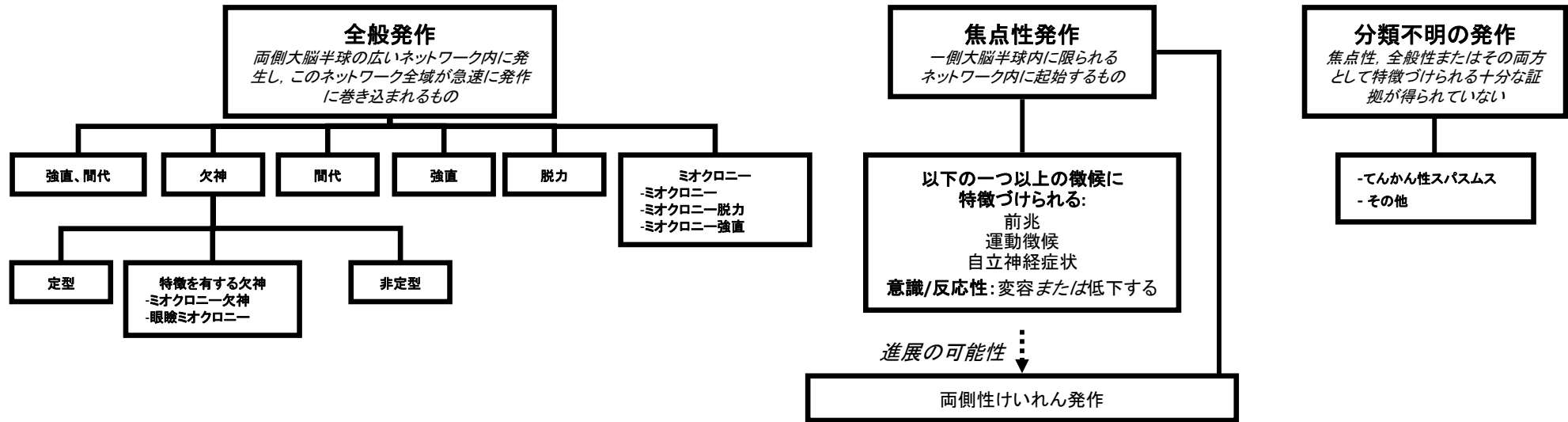


発作の分類



用語と概念の変化

新しい用語と概念	例	旧用語と概念
<b>病因</b>		
<b>素因性:</b> 遺伝子異常が直接的な原因であるてんかんで発作が疾患の症状の中心であるもの	チャンネル病, Glut1 欠損症, 等	<b>特発性:</b> 遺伝素因が推定されるもの
<b>構造的/代謝性:</b> 脳の構造的または代謝性の疾患による	結節性硬化症, 皮質形成異常, 他	<b>症候性:</b> 既知のまたは推定される脳の疾患の二次性に起こるもの
<b>原因不明:</b> 原因は不明で素因性, 構造的/代謝性かもしれない		<b>潜因性:</b> 症候性と推定されるもの
<b>用語</b>		
		使用しないことが望ましい用語
<b>自然終息性:</b> 時間と共に自然に解消する傾向		<b>良性</b>
<b>薬剤反応性:</b> 薬物療法によりコントロールされる可能性が大きい		<b>破局性</b>
<b>焦点性発作:</b> 特徴的な自覚的(前兆), 運動, 自律神経症状, および意識の変容に一致する発作症状が認められる		<b>複雑部分発作</b> <b>単純部分発作</b>
<b>両側性けいれん発作への進展:</b> 例. 強直, 間代, 強直-間代		<b>二次性全般化</b>

# 2010 てんかん発作およびてんかんを体系化するための用語改訂のILAE提案

脳波・臨床症候群および特異的な診断を有するその他のてんかん群

## 脳波・臨床症候群

症候群がどのように整理できるかの一例：  
発症年齢別の分類\*

### 新生児期

- 良性新生児けいれん<sup>^</sup>
- 良性家族性新生児てんかん (BFNE)
- 大田原症候群
- 早期ミオクロニー脳症 (EME)

### 乳児期

- 熱性けいれん<sup>^</sup>, 熱性けいれんプラス (FS+)
- 良性乳児てんかん
- 良性家族性乳児てんかん (BFIE)
- West症候群
- Dravet症候群
- 乳児ミオクロニーてんかん (MEI)
- 非進行性疾患のミオクロニー脳症
- 遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん

### 小児期

- 熱性けいれん<sup>^</sup>, 熱性けいれんプラス (FS+)
- 早発型小児後頭葉てんかん (Panayiotopoulos症候群)
- ミオクロニー脱力 (旧用語: 失立) 発作を伴うてんかん
- 小児欠神てんかん (CAE)
- 中心側頭部棘波を示す良性てんかん (BECTS)
- 常染色体優性夜間前頭葉てんかん (ADNFLE)
- 遅発性小児後頭葉てんかん (Gastaut型)
- ミオクロニー欠神てんかん
- Lennox-Gastaut症候群 (LGS)
- 睡眠時持続性棘徐波 (CSWS) を示すてんかん
- 性脳症<sup>+</sup>
- Landau-Kleffner症候群 (LKS)

### 青年期-成人期

- 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
- 聴覚症状を伴う常染色体優性てんかん (ADEAF)
- その他の家族性側頭葉てんかん

### 年齢との関連性が低いもの

- 多様な焦点を示す家族性焦点性てんかん (小児期から成人期)
- 進行性ミオクロノステんかん (PME)
- 反射てんかん

## 明確な特定症状群/外科的症候群

### 明確な特定症状群/外科的症候群

- 海馬硬化症を伴う内側側頭葉てんかん (MTLE with HS)
- Rasmussen症候群
- 視床下部過誤腫による笑い発作
- 片側けいれん・片麻痺・てんかん

## 非症候群性のてんかん\*\*

### 構造的/代謝性的原因に帰するてんかん(原因別に整理)

- 皮質形成異常 (片側巨脳症, 異所性灰白質など)
- 神経皮膚症候群 (結節性硬化症複合体, Sturge-Weber症候群など)
- 腫瘍, 感染, 外傷, 血管腫, 周産期脳障害, 脳卒中, 他

### 原因不明のてんかん

\* 脳波・臨床症候群の分類はその原因を反映しない

<sup>^</sup> 伝統的にてんかんと診断されない

<sup>+</sup> 時に Electrical Status Epilepticus during Slow Sleep (ESSES) と呼ばれる

\*\* 特異な症候群や特定症状群に該当しないてんかんの型

本提案は進行中の作業です....

皆様のお考えをお聞かせください。以下のサイトに議論の場を設けていますので、ご覧の上ご意見をお寄せください。:

<http://community.ilae-epilepsy.org/home/>