

てんかんガイド



浅ノ川総合病院 脳神経センター

日本におけるてんかんの患者数は全人口の1%、約100万人と推定されています。てんかんは決してまれな疾患ではありません。ところが、広く社会に理解されているかという点、情報にあふれた現代においてもそうとはいえないようです。たとえば、てんかんは「精神の病」、「不治の病」、「遺伝する」、「自動車の運転は決して許されない」といった間違いを信じている人がいます。

とにかく怖い病気と思われがちなたんかんですが、実は大多数の患者さんは正しい診断と治療を受けることで、充実した社会生活を営める可能性があるのです。ただし、正しい医療を受けるだけでは、満足な社会生活につながりません。この病気に対する誤解や偏見が立ちだかっているからです。

患者さんがてんかんと共存して生活の質を高めるためには、患者さんを取りまく社会の人々が、てんかんについて正しく理解することが重要です。このパンフレットが、てんかんの社会啓蒙に少しでも資するところがあれば幸いです。

日本てんかん学会専門医・指導医
浅ノ川総合病院脳神経センター てんかん・機能外科部門 部長
川村 哲朗



かわむら てつろう
川村 哲朗

1988年 金沢大学医学部卒業
1992年 金沢大学大学院医学研究科博士課程終了、
医学博士
1995年 金沢大学医学部脳神経外科学講座 助手
1997年 アイオワ大学臨床神経生理部門リサーチ
フェロー
1998年 浅ノ川総合病院脳神経外科 医長
2010年 現職

表紙説明

ラファエロ・サンツィオの筆による「キリストの変容」には、てんかん発作を起こしている少年が描かれている。この作品は、イエス・キリストがてんかんを患う少年を治したというマタイ、マルコあるいはルカによる福音書に記されている逸話を題材とした。

てんかんの定義

てんかんは、世界保健機構（WHO）によって次のように定義されています。

さまざまな病因によって起こる慢性の脳疾患であり、大脳神経細胞の過剰な放電に由来する反復性の発作（てんかん発作）を主徴とし、それに多種多様な臨床ならびに検査所見を伴う

この定義から重要なことが読み取れます。まず、てんかんは一過性のてんかん発作を特徴とするのですから、統合失調症あるいはうつ病といった「精神病」とは違います。また、発作が繰り返し起こる慢性疾患なのですから、1度きりの発作だけではてんかんとは診断できません。さらに、てんかんの原因にはさまざまなものがあり、てんかん発作や検査所見にもさまざまなものがあるということです。つまり「てんかん」とは、てんかん発作を起こす多くの病気のグループ名ということができます。したがって、「てんかん」といわれただけでは診断されたことになりません。これでは「あなたは癌にかかっています」とだけ言われたのと同じことです。体のどこの部位の何という癌なのかかわからなくては、どこをどう治療してよいのかわかりません。ところが、ただ「てんかん」とだけいわれて、長い年月にわたって薬を飲まされていることが稀ではないのです。

てんかん発作

てんかん発作というと、「全身をけいれんさせて泡をふく」というものを想像する人が多いのですが、てんかん発作はそればかりではありません。まず、てんかん発作は2つに大別されます。1つは全般発作で、発作の開始と同時に両側大脳半球があつという間に発作波に巻き込まれる発作です。全身のけいれんはこの全般発作にあたりますが（全般性強直-間代発作）、その他にも目が覚めているときに全身を一瞬びくつかせる発作（ミオクローヌス発作）、10秒前後ぼんやりして動作が止まるだけの発作（欠神発作）、急に転倒してしまう発作（脱力あるいは強直発作）なども全般発作です。

もう1つは部分発作（焦点性発作ともいいます）で、大脳の一部にだけ発作が起こるものです。たとえば、片足だけがびくつく（間代発作）、顔の半分だけがしびれる（感覚発作）、動作が停止して反応がなくなり、口をもぐもぐする（複雑部分発作）など発作波に巻き込まれる脳の部位によって症状はさまざまです。なお、発作が部分発作で始まっても、発作波が両側大脳半球全体に拡がれば、最終的には全般性強直-間代発作に発展してしまいます。この現象を二次性全般化といいます。

てんかん症候群

ある患者のグループにおいて、発作の様子、発作を起こしていないときの症状、脳波や画像検査の所見がある程度共通していれば、このグループは同じ病気に罹患している可能性が高いといえます。そこで病気の原因や発症機序などすべてが解明されていなくても、とりあえずグループの病名を付けておくと便利です。このような病名は「症候群」名です。一方、病気の全容が解明されている病気には「疾患」名が付きます。てんかんにはさまざまな症候群や疾患がありますが、ただそれを羅列するだけではわかりにくく、実際に診断を考えるときに不便です。そこで、分類という作業をして、数多くの病気を整理しておくとう便利です。

図1は1989年に国際抗てんかん連盟 (ILAE) によって提唱された分類の概略です。この分類では、てんかんを原因から「特発性」と「症候性」に、発作型から「局在関連」と「全般」に大きく4つに分割しています。

特発性てんかんとは、遺伝性の素因が原因となったもので、いわば生まれもった脳の性質によるてんかんです。症候性てんかんとは、脳の器質性病変つまり画像検査で見える脳の病変が原因となったものです。

症候群診断が決まると、これからどうなるかという予後が推測できます(図1)。特発性局在関連てんかんのほとんどの患者は、ある年齢に達すると自然に発作がなくなってしまいます。また、特発性全般てんかんでは抗てんかん薬がよく効くため、約80%の患者で発作は寛解します。一方、症候性局在関連てんかんでは、抗てんかん薬で発作を良好に抑制できる患者は50%程度です。症候性全般てんかんはてんかん性脳症ともよばれ、どのような抗てんかん薬を用いても発作が消失することは少なく、ほとんどはてんかん発作以外に知能や運動機能の発達障害を伴っています。

表1は2010年にILAEによって提唱された分類案(抜粋)です。それまでの症候群分類が提唱されてから20年以上が経過し、てんかん学の進歩に合わせた新たな分類が必要になったわけです。しかし、てんかん学はまだまだ進歩の途上にあり、すべての病気について全容が解明されたわけではありません。そのため、新しい案に反対意見を唱える人がいますし、実際に診断を考えるときに、従来の分類を使ったほうが好都合なことがあります。



図1 1989年に提唱されたてんかんおよびてんかん症候群の分類

表1 脳波臨床症候群およびその他のてんかん (Epilepsia, 51(4): 676-685, 2010)

発症年齢別の電気臨床的症候群	
新生児期	大田原症候群、他
乳児期	ウエスト症候群、ドラベ症候群、他
小児期	レノックス・ガストー症候群、小児欠神てんかん、他
青年期・成人期	若年ミオクロニーてんかん、他
年齢と関係ない	反射てんかん、他
特異症候群	
海馬硬化症を伴う内側側頭葉てんかん	
ラスムッセン症候群	
視床下部過誤腫による笑い発作	
片側痙攣・片麻痺・てんかん、他	
構造的／代謝性的原因	
皮質形成異常（片側巨脳症、異所形成、他）	
神経皮膚症候群（結節性硬化症、スタージ・ウエーバー症候群、他）	
腫瘍、感染、外傷、血管腫	
周産期障害、脳卒中、他	
原因不明のてんかん	

実際にどのように診断するか？

問診の際に患者や家族からもたらされる情報はとても重要であり、その情報が診断の決め手になることもあります。はじめて医療機関を受診する際には、次のような事柄をなるべく正確かつ簡潔に医師に伝えることが重要です。

表2 問診の際に医師に伝えるべき事柄

- ① 初めての発作・・・日時、年齢
- ② 発作の様子・・・前兆はあるか
発作の状態（動きを伴う発作の場合には左右の違いが重要）
- ③ 発作の持続時間
- ④ 発作後の様子
- ⑤ 発作はいつ起こりやすいか？・・・眠い時、睡眠中、朝起きがけなど
- ⑥ 発作の誘因・・・発熱、睡眠不足、生理、光刺激など
- ⑦ 治療歴・・・抗てんかん薬の種類と量
- ⑧ 発作の頻度
- ⑨ 最終の発作はいつか？
- ⑩ 既往歴・・・妊娠・出産時にトラブルはなかったかも含めて
熱性痙攣の有無
- ⑪ 知能や運動機能の発達の状況、学業成績
- ⑫ 血縁者にてんかんと診断された人がいるか？
- ⑬ 利き手・・・幼少時に矯正したことはないか？

てんかんを診断するための検査には、ビデオ脳波モニタリング（図2、3、4）、MRI（図5）、PET（図6）やSPECTといった核医学検査、神経心理学的検査などがあります。なかでも重要なのが、発作時の患者の様子と脳波とを記録するビデオ脳波モニタリングです。てんかんの発作診断と症候群診断のためには、発作時の現象を正確に把握することが最も重要です。たとえ患者本人や傍らにいる人が認識できない小さな発作や睡眠中の発作でも、モニタリングによって捉えることができます。



図2 脳波測定用の電極を装着（イメージ画像）

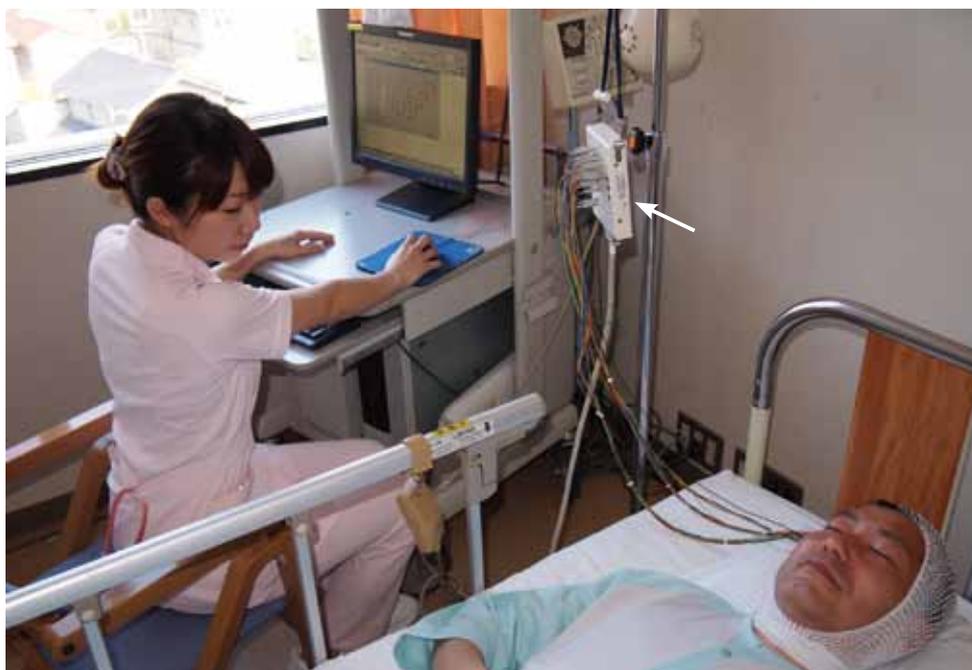


図3 ビデオ脳波モニタリングの光景（イメージ画像）

個室に脳波装置とビデオカメラが設置されている。検査中はなるべくベッド上で過ごすことが望ましいが、電極箱（矢印）の接続をはずせば自由に動くことができる。

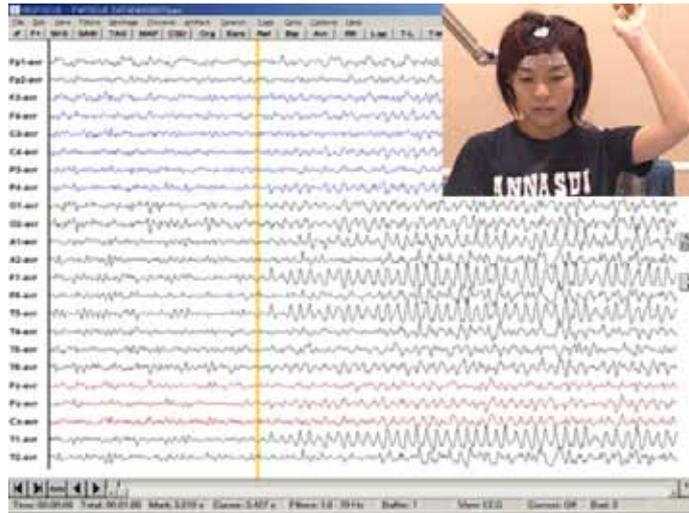


図4 ビデオ脳波の画面（イメージ画像）

発作時の患者の様子と脳波を同時に観察することができる。

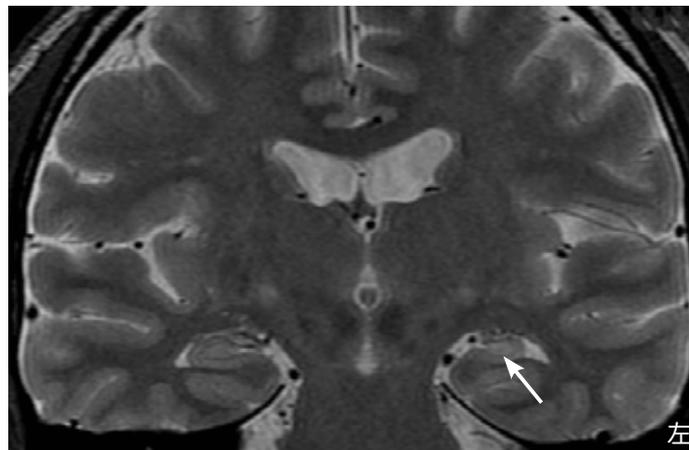


図5 3テスラ MR 画像（脳冠状断）

矢印で示したものが左の海馬で、右側に比べて小さい。
この症例は左海馬硬化症を伴った左内側側頭葉てんかん。

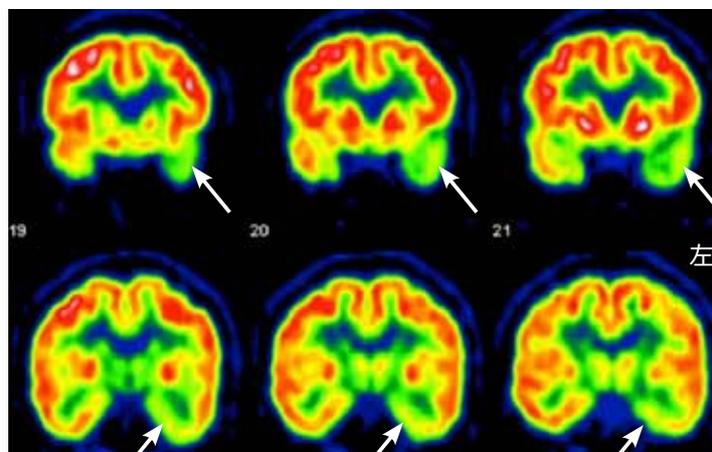


図6 FDG-PET 画像（脳冠状断）

発作を起こしていないときの左内側側頭葉てんかん。
矢印が示す領域は対側と比べて暖色が乏しく、この領域は機能が低下していることを表す。

てんかんの薬物療法

発作を抑制するための薬剤（抗てんかん薬）は、どのような発作が起こっているか、その発作型によって選択されます。原則として、全般発作にはバルプロ酸、部分発作にはカルバマゼピンがまず使用されるべき薬剤です（図7）。治療の原則は、できるかぎり少ない種類の薬剤を、必要最小限の量で投与することです。単一の薬剤では効果が不十分な場合には、複数の薬剤を投与することがあります。薬物療法を継続する場合、薬剤の発作抑制効果と副作用とのバランスに注意を払う必要があります。また小児の場合には、薬剤の学習能力への影響などに配慮する必要があります。全てんかん患者の約70%では、薬剤で発作を十分にコントロールできます。ところがどんな薬剤を用いても、発作を十分にコントロールできないてんかんがあります。薬剤抵抗性てんかん、いわゆる難治性てんかんとは、

2種類の適切かつ服用を継続できる抗てんかん薬による治療をしても発作が消失しないてんかんです。このような難治性てんかん患者は全てんかん患者の30%、日本には約30万人存在すると推定されます。

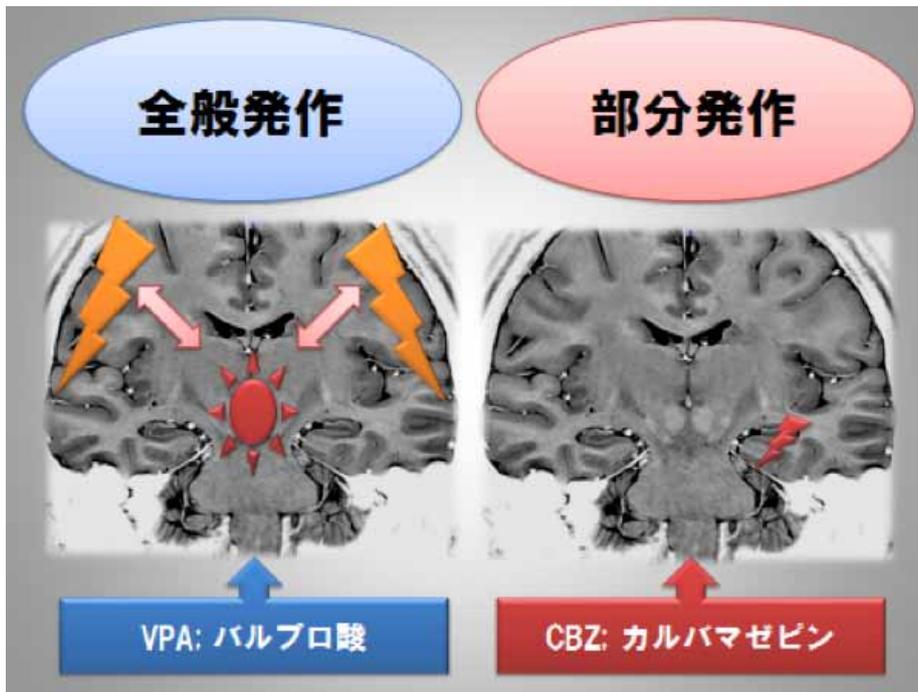


図7 抗てんかん薬は発作型によって選択するのが原則

てんかんの手術適応

では、難治性てんかんに対してはなすすべがないのかといえば、そうではありません。難治性てんかん患者の10%、日本ではおよそ3万人の患者には、外科的療法によって発作が改善する可能性があります。手術によって治癒あるいは発作の軽減を期待できるのは、つぎのようなてんかんです。

- 1 内側側頭葉てんかん
- 2 限局性病変によるてんかん
- 3 一側大脳半球のびまん性病変
- 4 転倒発作を起こすてんかん
- 5 視床下部過誤腫によるてんかん

これらのうちで手術件数が最も多く、術後の発作消失率が高く、さらに手術の有効性が科学的に実証されているのが内側側頭葉てんかんです。

内側側頭葉てんかん

このてんかんの発作は、海馬などが存在する側頭葉内側部から始まります。発作の前兆として、喉にこみあげてくるような上腹部の不快感（小児では「お腹が痛い」と訴えることがあります）、意識が遠のく感じ、恐怖感、幻覚などを自覚することがあります。前兆に続いて、動作が止まってぼんやりして正しい応答がなくなります。口や手に一定の動作（自動症）が見られることがあります。発作後もしばらくぼんやりしていたり、混乱して無理に動こうとしたりします。本人は発作時のことを覚えていません。側頭葉てんかんは抗てんかん薬が効かないことが多く、思春期を過ぎた頃から病状が悪くなり、患者の精神機能や社会生活にも悪影響をおよぼします。手術は側頭葉切除術あるいは選択的扁桃体海馬切除術を行います。てんかんの原因となっている側頭葉を切除しても、大きな後遺症はありません。手術後に発作が消失する可能性は60%以上に達しています。

表3 浅ノ川総合病院脳神経センターで側頭葉てんかん手術を行い、2年以上が経過した症例の術後成績

クラス	発作状況	患者数 (%)
1	発作消失	34 (60)
2	前兆のみ（意識減損なし）	3 (5)
3	年に発作が3回以下	5 (9)
4	1年間の発作日数は術前の半数未満	13 (23)
5	1年間の発作日数は術前の半数以上（術前より減少）	2 (3)
6	発作が増加	0 (0)

(全57例、2012年6月時点)

小児てんかんの手術の必要性

小児期（15歳未満）のてんかんでは、発作が脳の発育におよぼす悪影響を考慮する必要があります。反復する発作が精神・運動の発達を停止あるいは退化させる可能性があるからです。乳幼児期の発達途上にある脳は柔軟性が高く（脳の可塑性）、ある領域を切除しても機能喪失が成人と比べて起きにくいと考えられています。したがって小児の難治性てんかんでは、回復不能な脳の障害が起こる前に、てんかんの手術治療を検討する必要があります。

てんかん手術

てんかん手術を計画するにあたって、次の3つの事項を評価する必要があります。それは、てんかん発作の発生源の部位と広がり、手術が患者の認知・情緒機能におよぼす影響、および手術が患者の社会生活におよぼす影響です。てんかん発作の発生源を頭皮電極による脳波で確定できない場合には、脳の表面や内部に電極を設置することがあります（図8）。

てんかん外科には大きく分けて2つの手術方法があります。1つは、てんかん発作を起こす脳の領域を完全に切除あるいは周囲と遮断することによって、発作が起これないようにする根治的手術です。この種の手術には脳葉切除術、皮質焦点切除術、病巣切除術や大脳半球離断術などがあります。もう1つは、発作波が脳に拡がるのを緩和することにより、重篤な発作が起これないようにする姑息的手術です。この種の手術として脳梁離断術や軟膜下皮質多切術（MST）などがあります。発作によって急激に倒れるため外傷が絶えないようなてんかんでは、左右の大脳の連絡路である脳梁を切断する脳梁離断術が有効です。また、脳手術以外の方法として、手術により左頸部迷走神経に電極を装着し、前胸部皮下に留置した装置で間欠的に電気刺激する迷走神経刺激療法というものがあります。

てんかん手術は顕微鏡下での高度な技術を要しますが、すでに半世紀以上の歴史があり安全性が確立されています。手術による永続的な後遺症が起こる可能性は3%程度といわれています。

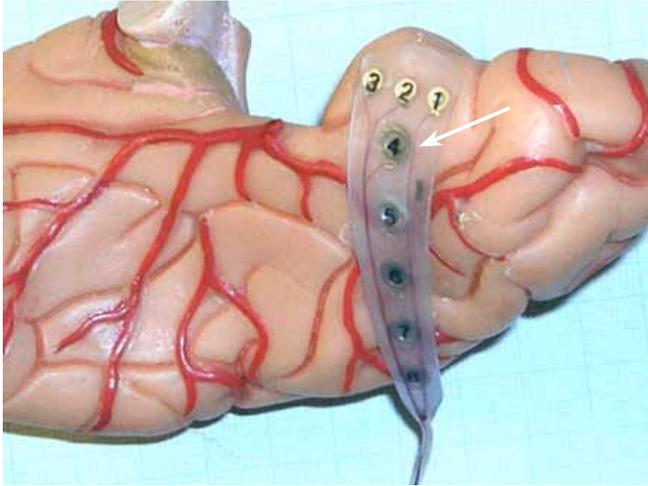


図 8a 左側頭葉モデルの底面においた電極
全体で 8 極のもの。

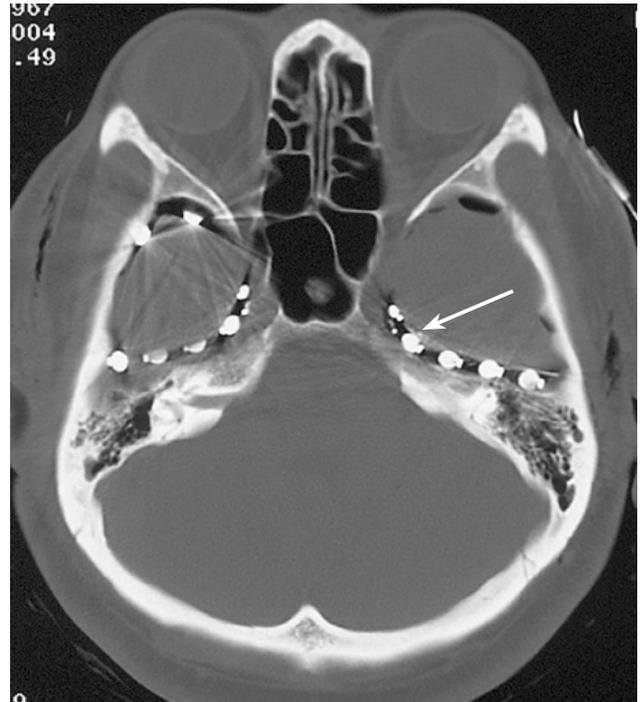


図 8b 頭蓋内電極設置後の CT 画像（頭部水平断）
矢印は図 8a の矢印で示した位置の電極。

手術の際に頭髪はどうするか？

脳外科手術と聞いて気になることは頭髪の問題です。当院ではどのようなてんかん手術でも、皮膚の切開線に沿って幅 1cm 程度の頭髪を短く刈るだけです（図 9）。手術終了後、全身麻酔がかかった状態で洗髪して血液などをきれいに洗い流します。この方法で術後に創部の感染を起こしたことはありません。術後の容態に問題がなければ、手術翌日から食事をすることも歩くこともできますし、シャワーを浴びて洗髪することもできます。



図 9 左前部側頭葉切除術前の状態（左内側側頭葉てんかん）
皮膚切開線（左耳の前から前額部生え際まで）の両側 1cm 弱の幅
で頭髪を切るだけで手術可能。

てんかん外科の現状

日本において、外科手術によって発作が改善する可能性のある患者は3万人存在すると推定されています。しかし、日本脳神経外科学会の調査によると、実際に行われている手術は年間わずか600件程度です。このような状況の背景には、てんかん外科の有効性と安全性が世間一般によく理解されていないことが考えられます。また、てんかんの外科適応を正しく判断できる医師や、てんかん外科を専門とする医師が少ないこともてんかん外科が普及しない一因です。

妊娠可能年齢の女性

ある種のてんかんには遺伝性がありますが、大多数のてんかんには遺伝性がありません。遺伝性について心配する前に、まず、てんかんについて正しい診断を受けて、遺伝性について正しく理解することが重要です。男女にかかわらず抗てんかん薬を服用していても、結婚して健康な子供を持っている人がたくさんいます。しかし女性の場合、抗てんかん薬の種類や投与量によっては胎児の奇形発現率を高めたり、子供の知能発達に悪影響を及ぼしたりする場合があります。たとえば、バルプロ酸を1日に1000mg未満服用している妊婦の奇形発現率は4%程度で、薬を服用していない場合とほとんど変わりませんし、生まれた子供の知能発達にも影響がありません。ところが1日の服用量が1000mgを超えると、奇形発現率は50%近くに跳ね上がり、子供の知能発達にも悪影響が及びます。ただし、胎児への薬の影響が怖いからといってむやみに薬をやめることはできません。母親が全身性のけいれんを起こす可能性が高い場合には、抗てんかん薬が胎児に与える影響より、けいれんが胎児に与える影響の方がはるかに危険だからです。妊娠から出産に至るまでの投薬計画や注意事項については、妊娠する前にてんかんに精通した医師に相談することを勧めます。

てんかん患者の自動車の運転

すべてのてんかん患者が、自動車を運転してはいけないのではありません。発作のコントロールの状態によっては、自動車の運転が許可されます。

道路交通法（2002年改定）の運用基準によって、次の条件に該当すれば運転免許が許可されます。

- 1 過去に5年以上発作がなく、今後発作が起こるおそれがない。
- 2 発作が過去2年以内に起こったことがなく、今後X年であれば発作がおこるおそれがない（Xは主治医が記載）。
- 3 1年の経過観察後、発作が意識障害及び運動障害を伴わない単純部分発作に限られ、今後、症状の悪化のおそれがない。ただし、運転に支障をきたす発作が過去2年以内に起こったことがないのが前提である。
- 4 2年の経過観察後、発作が睡眠中に限って起こり、今後、症状の悪化のおそれがない。

つまり2年間、覚醒時に運転に支障を来すような発作がなければ、運転免許を取得できる可能性があるということです。免許をすでに取得している人が自動車を運転してよいかどうかも、この基準に準拠することになります。運転が許可されるかどうかについては、各都道府県の運転適正相談窓口で相談することを勧めます。

てんかん性の病気をもつ人に対するの公的援助

医療費の助成として、障がい者自立支援法による通院公費負担制度、高額医療費助成、心身障がい児（者）医療費助成などがあります。公的援助として、障がいに応じて障がい基礎年金と障がい厚生（共済）年金などがあります。これら公的援助についての情報は、社団法人 日本てんかん協会のホームページに掲載されています（<http://www.jea-net.jp/>）。

てんかん治療の目標

てんかん性の病気の治療にあたっては、何が治療の目標かを絶えず認識していることが重要です。目標はただ1つ、患者の生活の質（Quality of Life, QOL）の改善にあります。薬物療法によって発作が消失しても、薬剤の副作用、たとえば眠気や倦怠感、認知機能の低下や気分の変調などに苦しんで満足な日常生活ができないのであれば、このような治療には価値がありません。また、手術によって発作が消失しても、手術したことによって後遺症が生じてしまった場合は、やはり QOL は改善しません。発作を消失させることだけが治療の目標ではありません。QOL の向上をめざして、患者とてんかんに精通した医師とが十分に相談しながら治療を進めていくことが大切です。

.....

浅ノ川総合病院 <http://www.asanogawa-gh.or.jp/>

電話：076-252-2101

受診を希望される場合、脳神経センターに電話で予約してください。

現在、他の医療機関に通院している場合は、診療情報提供書（紹介状）が必要です。

てんかんの外科的治療についてのご相談

毎週火曜日 9:00-16:00

第1、3土曜日 8:30-12:30



てんかんについてのさらに詳しい情報は、日本てんかん学会のホームページをご覧ください。
(<http://square.umin.ac.jp/jes/>)

2012年7月 作成（非売品）