

〈総説〉

## てんかん分類とてんかん発作分類の変遷について

田 卷 義 孝\*, 堀 田 千 絵\*\*  
宮 地 弘 一 郎\*\*\*, 加 藤 美 朗\*\*

An overview of the revision of the classification of seizures and epilepsies

Yoshitaka Tamaki, Chie Hotta, Kou-ichiro Miyaji and Yoshiro Kato

**要旨**：個人と社会に根づいているてんかんに関わる偏見や差別を排除しようとするれば、てんかんに係るより深い知識を育む必要がある。そこで、国際てんかん連盟（ILAE）によるてんかん分類とてんかん発作分類の変遷について概説することを本稿の目的とする。1985年の提案により、その類型を特定するために、二つの二分法が汎用されている。一つの二分法は、脳の一部の領域から始まる焦点発作を伴う局所関連てんかんと脳の全域を巻き込む全般発作を伴う全般てんかんに区分する。他は、既知の原因による症候性てんかんと未知の原因による特発性てんかんに分けるものである。結果的に、二つの分割法に基づいたてんかん類型（つまり、特発性局所関連てんかん、特発性全般てんかん、症候性全般てんかん）が小児てんかんの教育対応にとって大いに役立つことになった。

**Abstract** : If we are to eradicate prejudice and discrimination, which are deeply imbedded at both the individual and social levels, against persons with epilepsy, we must develop a better knowledge of epileptic disorders. Thus, this article is intended chiefly to assess some important aspects of the revision of the classification of seizures and forms of epilepsies proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE). In their 1985 proposal, two dichotomies are widely used to shape the major classes. The first separates epilepsies with focal seizures (localization-related epilepsies) from epilepsies with generalized seizures (generalized epilepsies). The other separates epilepsies of known etiology (symptomatic epilepsies) from epilepsies of unknown cause (idiopathic epilepsies). Consequently, classifying the types of epilepsy by using these two separate systems together (e.g., idiopathic localization-related, idiopathic generalized, and symptomatic generalized epilepsies) has become practical, especially for the educational intervention on childhood epilepsy.

**Key words** : 局所関連てんかん localization-related epilepsy 全般てんかん generalized epilepsy 症候性てんかん symptomatic epilepsy 特発性てんかん idiopathic epilepsy 良性てんかん benign epilepsy 難治性てんかん refractory epilepsy (or, drug-resistant) てんかん性脳症 epileptic encephalopathy てんかん発作 epileptic seizure 非てんかん性発作 non-epileptic seizure

## I はじめに

古代から、てんかんは知られていた。たとえばギリシャ・ローマの時代において、てんかんは神聖病や集会病などと呼ばれ（秋元，2002）、神秘的・非合理的な解釈によって神の業であるとみなされ、女神 Selene に背いた人々が襲われたりすると信じられていた。現在の英語

表記としての epilepsy は「捕える」や「襲う」を意味するギリシャ語の動詞である *epilambanein* に由来する（Temkin, 1994）。集会病の語源は、議員の1人が発作を起こせば不吉の前兆であり、神意があらわれたと信じられてローマ市民会議が流会になったことにあると伝承されている。

我が国では、平安時代にてんかんの俗称を「くつち」

受付日 2017. 4. 3 / 掲載決定日 2017. 8. 1

\*関西福祉科学大学 教育学部 教授

\*\*関西福祉科学大学 教育学部 准教授

\*\*\*信州大学 学術研究院教育系 准教授

といった記録がある。この語源にクズレオツル (頹落) やクルヒクズレタル (狂壊) などの諸説があるが (酒井, 1984)、くつちに“いびき”の意味があり、強直間代発作が終息すれば“いびき”をかいて眠ることに由来するといわれている。また、てんかんを漢字で表記すれば癲癇となるが、この俗称は桃山時代の医学書にみられた (和田, 1975)。癲 (テン) という漢字は精神病か成人のけいれん (不随意的で一過性の筋収縮) を意味し、我が国で初めて設立された精神病院は東京癲狂院 (現在の東京都立松沢病院) と命名された。癇 (カン) の語源は子どものけいれんか、ひきつけ (全身のけいれん) である。そこで、両者を組合わせた癲癇はけいれん性精神疾患を意味する。明治時代に epilepsy は癲癇と訳され、この訳語が定着した。

てんかんという用語は差別的な意味を含むために、本人と家族は拒否的であり (曾我ら, 1980)、病名と病名の二重の偏見に本人と家族は苦悩して不利益を受けているので、使用すべきでないという意見がある。また、本人と家族は精神的なダメージを受けたり、生きる意欲をくじかれたりしている。しかし、てんかんを別の用語に変えても、てんかんに対する偏見やスティグマを消滅させることはできない。偏見やスティグマは新しい用語にそのまま移されるだろう。だからといって、偏見の対象になり、差別されていることを無視してもよいといっているわけではない。

てんかんに対する偏見やスティグマは、神か悪魔の姉妹の関与があつて起こると伝えられて (大宮司, 1993)、身体的・精神的に異質な者に対する人々の蔑視の感情がてんかんに対して残っているためである。たとえば、普通の生活を送っている人に強直間代発作が突然起こって倒れ、突っぱってガクガクと震え、別人のような不思議な行動に及んだりする。しかし発作が終息すれば、いつもの様子に戻る。発作を除けば、てんかんをもつ多くの人々は精神的にも身体的にも健康であるが、ごく短い異常な病態が瞬時に起こり、たちまち消え去る。この意外性 (一過性の経過) が一般の人々に理解されずに、てんかんに対する誤解や偏見を助長させてきたのだろう。

教育界は、てんかんに対するスティグマを払拭することに努めるべきである。てんかんに係る誤解や偏見をなくし、社会を構成する人々の認識や態度を改めるために、てんかんに対する理解を広め、正確な知識が社会に行きわたるように努めなければならない。このように述べる典拠に、アメリカ精神薄弱学会 (現. アメリカ知的発達障害学会) 発行の用語集において発達障害の項に記述されていることがある。

発達障害とは、精神遅滞、脳性麻痺、てんかん、

さらには精神遅滞と密接に関連した別の神経学的異常の結果、精神遅滞と類似の扱いを必要とするもの、もしくは児童期に始まり最終的には実質的な発達障害に至る状態のものである (Grossman, Ed., 1973)。

この用語集で、てんかんは精神遅滞と類似の扱いを要すると記述されていることを誤解ないし曲解しないことである。本稿は、国際てんかん連盟 (略記. ILAE) が提唱したてんかん分類 (または、てんかん類型) とてんかん発作分類の変遷を概観することにより、てんかんとしててんかん発作に関する科学的知識を深化させて、てんかんに対する誤解や偏見の除去に寄与することを目途とする。次に、てんかん、てんかん発作、非てんかん性発作 (旧称. 疑似発作) の概要、てんかんの出現率と有病率について述べる。これらは、てんかん分類とてんかん発作分類の理解にとって前提となる事項である。

## II てんかんの定義、出現率と有病率

Gastaut (1973) は、次のようにてんかんを定義している。

てんかんはさまざまな病因によって起こる慢性の脳疾患であつて、脳の神経細胞の過剰な発射の結果として起こる反復性のてんかん発作を主症状とし、これにさまざまな臨床症状及び検査所見を伴う。

この定義は、てんかん (慢性の脳疾患) と反復するてんかん発作 (症状) が不可分の関係にあることを示す。また、多種多様な慢性の脳疾患が多彩なてんかんをひき起こしても、てんかんの本態は一つであり、神経細胞ないし神経細胞の集合体の過剰な発射 (略記. 神経興奮) に帰結する。その神経興奮はてんかん性の脳波異常 (例. 棘波、棘徐波) としてあらわれる。てんかん発作は神経興奮によって脳機能が一過性に障害されたことの所産である。さらに、てんかんの定義から次の二つの除外規定が導きだされる。

第一の除外規定は、てんかんが“慢性の”脳疾患に起因することから、生涯に 1 回だけの発作はてんかん発作とみなされないことである。この例に、1997 年 12 月にテレビ・アニメ番組「ポケット・モンスター」を見た 20 都府県の約 700 人 (子どもが多い) が不快になったりひきつけたりして、救急車で病院に運ばれたことで社会問題になったことがある (厚生科学特別研究報告書, 1998)。

一般に、特殊な視覚刺激 (10~15 ヘルツの点滅光) によって誘発される反射てんかん (発作型は光過敏性発作) もてんかんに含まれる。当日のアニメ画像に特殊な視覚刺激がなければ、視聴者は光過敏性発作と無縁であ

ったはずである。また、その特殊な視覚刺激によって光過敏性発作を誘発した者が、その後の生活で特殊な視覚刺激を避けさえすれば、光過敏性発作を再発することはない。これらは、視聴者の一部が起こした光過敏性発作は生涯に1回だけの発作であり、定義によりてんかん発作でないことを示している。

第二の除外規定は、てんかんは慢性の脳疾患に起因することから、脳疾患が原因でない発作はてんかん発作として扱われないことである。てんかん発作と鑑別されるべき発作を非てんかん性発作という。実は、非てんかん性発作の旧称は疑似発作である。疑似発作は *pseudoseizure* の日本語訳であるが、英語圏では *pseudo* の語感が悪い（例、*pseudoscholar*）ために使用が控えられ、非てんかん性発作（別名、心因性発作、心因性・身体因性発作）と呼ばれるようになった。非てんかん性発作に関する問題は後述する。

次に、一般人口におけるてんかんの出現率と有病率について述べる。

てんかんの出現率は、世界各国の疫学研究に基づいて20～50/100,000程度と推定されている（Zielinski・中川訳, 1992）。しかし、次の四点が出現率を増減させることがあるので、それらを考慮する必要がある。

第一点に、てんかんの定義に関する問題がある。たとえば、非てんかん性発作（例、熱性けいれん）をてんかん発作として扱い、てんかんを発病したと捉えることにより、偽陽性を含む過大評価をもたらす可能性がある。

第二点に、面接や質問紙法を用いた場合、回答が拒否されるという問題がある。すなわち、面接や質問紙法による出現率は病院をベースにした調査よりも低くなることが多い。

第三点に、年齢依存性に子どもが発病するてんかん、高齢者の罹患するてんかんが多いことから、調査対象の年齢層に注意する必要がある。

第四点は、男子の出現率は女子よりも高いという報告が多いことである。この詳細は不明であるが、有害な環境要因に対する感受性は男子の方が高く、慢性の脳疾患に罹患しやすいため、また男子の方が頭部外傷などを起こしやすいためであると考えられている。

てんかんの有病率は、世界各国の疫学研究に準拠して4～10/1,000程度と推定されている（Zielinski・中川訳, 1992）。このバラツキは、世界各地の公衆衛生活動や医療技術などが異なるためであろう。また、誤解やステイグマにより、てんかに罹患していることを他人に知られたくないという心情が影響していることも考えられる。しかも、発作があれば直ちに受診すると思われがちであるが、てんかんをもつ多くの人々が自分に起こって

いることは“たいしたことでない”と気にかけないことで、最初の発作から診断までに数年のズレがあるといわれている（Zielinski・中川訳, 1992）。なお、通院が途絶えれば通院者リストから抹消されることがあるため、病院の診察記録を用いて患者数を調べれば有病率は低くなる傾向がある。

また、アメリカでの生涯有病率は4%と報告されている（Hauser & Hesdorffer, 1990）。生涯有病率は、80歳までの任意の時期（年齢）にてんかんを発病することになる患者数の一般人口に対する比率をいう。

### Ⅲ てんかん発作、非てんかん性発作

#### 1 てんかん発作

前述したように、てんかん発作はてんかんという慢性の脳疾患に特徴的な主症状である。付記すれば、発作という用語は各種疾患／症候群に特徴的な症状が突発的に出現して終熄することを意味する。心臓発作や喘息発作などの場合と同じく、てんかん発作も一過性に経過することを示すだけである。神憑<sup>かみがか</sup>った状態のような含意は全くない。

てんかん発作は、けいれん、非けいれん性てんかん発作に大別される。仮に、けいれんをてんかん発作の同義語と捉えれば、欠神発作などの非けいれん性てんかん発作を無視することになるので、この理解は間違っている。

#### (1) けいれん

けいれんは、不随意的な筋収縮によって生じる運動症状を総称する（山内, 1994）。てんかん発作の場合、3種類のけいれん（ミオクローヌス、間代 [ガクガク震えること]、強直 [突っぱり]）に、強直間代発作を加えた4種類がある。ミオクローヌス性けいれんをミオクロニ発作、間代性けいれんを間代発作、強直性けいれんを強直発作と表記する慣習がある。これらの内、ミオクロニ発作の様態は変化に富むことを述べておきたい。つまり、ミオクロニ発作の本体は突発的で電撃的な攣縮（随意的に模倣できない0.1秒程度のぴくつき）である。しかし、単発性のこともあれば、多発性の（規則的か不規則的に筋収縮が持続的に短く反復する）ことも、関節運動を伴うことも伴わないこともある。ともかく、意識喪失を伴うか否かが判断できないほどの瞬間的な発作であるが、ミオクロニ発作はたいしたことがないと思わないで欲しい。たとえば、全身を巻き込んだ攣縮（激烈なミオクロニ発作）が起これば、横隔膜や腹筋群の筋収縮による呼吸音を生じて子どもは短い叫び声をあげ、手に持っている物を乱暴に放り投げて、身体をすくめるように投げだされて転倒する。または、膝を曲げて突然転倒す

る。倒れても、立ちあがることができる。ときに、他の発作に随伴してミオクロニ発作が起こることもある。

また、筋収縮の亢進だけでなく、姿勢保持筋の収縮の不随意的な消失が広義のけいれんに含まれることもある。これは、脱力発作(旧称、失立発作)と呼ばれている。

## (2) 非けいれん性てんかん発作

脳の司る全ての身体・精神機能がてんかん発作として起こるため、次に述べる7種類の非けいれん性てんかん発作(けいれんを認めないてんかん発作)がある。

- ①感覚の異常：視覚、聴覚、味覚、体性感覚などの異常など
- ②知覚の異常：錯覚や幻覚(視覚、聴覚、嗅覚、味覚、体性感覚)など
- ③言語の障害：言語の理解と表出の障害など
- ④記憶や認知の喪失・変化：意識の喪失や変容、現実感喪失、未視感など
- ⑤情緒の異常：突然襲ってくる不安や恐怖、不快感など
- ⑥自律神経系の異常：動悸亢進、顔面紅潮、頭痛、腹痛、嘔吐など
- ⑦行動の異常：突然、意味もなく歩きだすことなど

これらの内、④項に、意識を喪失して虚ろな目をした凝視や随意運動の中断(無動)を中核症状とする欠神発作がある。⑦項を自動症といい、主に複雑部分発作で見られる。

## (3) てんかん発作の反復性

発作頻度や状況から、てんかん発作は次の三つのタイプに類別できる。

第一のタイプに、単発的なてんかん発作がある。この特徴に、過去に起こった発作の記憶が薄れた頃に再発することから、てんかん発作として気づかれにくいことがある。極端な場合、十年余も発作がなかったのちに発作が突然起こることもある。

念のために述べるが、てんかんの定義によれば、生涯に1回だけの発作はてんかん発作とみなされない。それでも、発作が初発したとき、生涯に1回だけの発作であるか否かは誰にも予測できない。はたして、生涯に1回だけの発作は存在するだろうか。たとえば強直間代発作の場合、本人や家族、第三者にとって発作であることはわかりやすい。発作頻度に関する多くの報告によれば、生涯に1回だけの強直間代発作は稀に存在する。そこで、発作の反復を示唆する既往がなければ、初めての強直間代発作は治療の対象にならないといわれている(Fisher, 1987; Fromm, 1987)。一方、小さな発作(例、欠神発作)の場合、初めて気づくまでに多数回の発作が起こっており、見逃されていた可能性がある。このよう

な発作では、発作に気づいたときから治療を始めるべきである。

第二のタイプは、大部分のてんかん発作である。この特徴は、①偶発的なてんかん発作(約80%)、②周期的なてんかん発作(約20%)、③反射てんかん発作(約1%)に分類できることである。①項は、思いがけずに反復する発作をいう。②項は、覚醒-睡眠リズムや月経周期などに関連して、ある程度の規則的な間隔を置いて起こる発作をいう。③項は、特定の感覚的な要因(例、光刺激)によって誘発される発作である。この例に、光過敏性の特発性全般てんかんなどがある(Kasteleijn-Nolst Trenité et al., 2012)。

第三のタイプに、てんかん重積状態(旧称、てんかん発作重積状態)がある。

### [てんかん重積状態]

Gastaut (1973)は、てんかん発作重積状態(現、てんかん重積状態)を次のように定義した。

相当長時間持続し、あるいはかなり短い間隔で反復し、一定かつ持続性にてんかん状態をもたらすてんかん発作

この定義から、てんかん重積状態は、完全な意識の回復がないまま、てんかん発作を短い間隔で反復する重積状態、1回のてんかん発作が遷延することによる遷延状態に大別できる。本稿では重積と遷延を区別せずに、原則として、てんかん重積状態と述べている。てんかん重積状態の診断基準としての持続時間は1時間以上という意見もあるが、一般に30分以上とされている(Chevrie & Aicardi, 1978)。

てんかん重積状態の原因は、①急性疾患(例、代謝障害、神経系感染症、頭部外傷、脳血管障害)、②慢性疾患(例、頻発する発作、薬物の服薬中止、慢性脳腫瘍、脳血管障害の既往)に類別されている(Brown & Holmes, 2004)。①項の治療は困難であり、死亡例が多い。②項は原則的に治療可能である。また、幼児の発熱は間代発作重積状態を起こすことがある。さらに、②項に“頻発する発作”がある。このことは、有効な抗てんかん薬がなく、てんかん発作を抑制できなかった時代では、てんかんをもつ人はてんかん重積状態に陥って死亡したか、重篤な神経学的後遺症に苦しめられたことを示唆する。てんかんに対する誤解やスティグマはそのような時代の遺産である。てんかんの寛解が期待できるようになった現在では、その遺産と無縁になった。

てんかん重積状態は、次の四つのタイプに分類されている(Aicardi, 1994)。

- ①けいれん重積状態：けいれんによる発作重積をいい、④全身性ないし片側優位性か片側限局性の強直

間代発作重積状態、間代発作重積状態、⑥強直発作重積状態、ミオクロニ発作重積状態に分けられる。なお、脱力発作重積状態は起こりにくい。

②非けいれん発作重積状態：非けいれん性てんかん発作が重積するものをいう。この例に、欠神発作重積状態がある。

③徐波睡眠期の電氣的てんかん重積状態：発作症状を伴わずに、ノンレム睡眠期（徐波睡眠期）で両側性、広汎性遅棘徐波が月単位か年単位で出現することをいう。

この特異的な脳波所見の報告により、従来のでんかん発作重積状態の概念が拡大解釈され、発作だけでなく脳波所見にも適用されて、てんかん重積状態に呼称変更された。

④新生児期のでんかん重積状態：新生児期では単発発作は比較的稀で、数回か数回以上反復することが多い。そこで、発作症状や脳波所見、発作间歇期に神経学的異常を呈することから、新生児期のでんかん重積状態と呼ばれた（Dreyfus-Brisac & Monod, 1972）。しかし、発作间歇期の異常な神経学的異常は薬物療法の影響があり、反復する発作に発作時脳波が伴わないこともあるので、シリーズ発作<sup>1)</sup>の可能性もある。

全てのでんかん重積状態の約3/4は、けいれん重積状態である（Cascino, 1993）。また、治療、転帰や予後の観点から最も問題となるてんかん重積状態は、①項の③の強直間代発作重積状態、間代発作重積状態である。小児のでんかん重積状態の内、約80%は強直間代発作重積状態である（Brown & Holmes, 2004）。間代発作重積状態はドラベ症候群でしばしばみられる。これらは、おおむね30分以上に及ぶ呼吸停止の持続だけでなく、間代発作が重延することで横紋筋融解症を惹起することがある。横紋筋融解症はさまざまな原因（例、過激な運動）により、筋収縮と弛緩の急速な反復が持続することで骨格筋細胞が急激に破壊されて筋細胞成分が血中に流入する病態を総称する。たとえば、大量のミオグロビンが血中に流入すれば、腎尿細管を閉塞して急性腎不全をひき起こす。

てんかん重積状態に伴う死亡率は、小児で2.5%、成人で14%、高齢者で38%と推定され、全年齢層の平均は22%である。主な死亡原因に、てんかん重積状態の原因疾患の悪化、身体的合併症（例、呼吸停止、心停止）、抗てんかん薬の過量投与がある。てんかん重積状態による直接的な死亡率は2~5%と推定されている（Brown & Holmes, 2004）。

## 2 非てんかん性発作

秋元（1984）は、疑似発作（現、非てんかん性発作）を次のように定義している。

本質的にてんかんでないにもかかわらず、症状的にてんかん発作に類似し、しばしばてんかんと誤診されて難治性てんかんとみなされる危険があるものをいう。

非てんかん性発作の例に、失神、めまい、ふらつき、頭痛、腹痛、動悸亢進、胸内苦悶、不安感、発汗過多、うつろな表情、凝視、空をにらむ、無意味な動き、奇妙な動き、常同的な動き、けいれんなどがある。念のために述べるが、このようなさまざまな症状はてんかん発作でも観察される。

### (1) てんかん発作と非てんかん性発作の相違点

てんかん発作との相違点に、非てんかん性発作の発作起源は異なることがある。非てんかん性発作の原因は、内分泌障害や腎機能の低下などによる代謝性や中毒性の疾患、漠然とした強い不安感などに伴った心因性疾患である。つまり、身体因性や心因性であることで、非てんかん性発作に対する抗てんかん薬の投与は無効であり、処方通りに服薬しても発作頻度の変化は生じない。また、非てんかん性発作をてんかん発作と誤診すれば、非てんかん性発作を有する子どもは抗てんかん薬の副作用だけに曝露されることになる。この危険要素に加えて、てんかん発作と誤診した非てんかん性発作を抑制できないことから、抗てんかん薬が増量されたり他の薬物が併用されたりして、その子どもの健康状態は悪化の一途をたどるようになる。これとは逆に、てんかん発作の症状が不鮮明であれば、てんかん発作であるにも拘わらず非てんかん性発作とみなされて、治療されずに放置されることがある。それゆえ、診断と治療は医師の責務であるが、てんかん発作と非てんかん性発作が鑑別されなければならないことを教師は理解すべきである。

次に、非てんかん性発作をてんかん発作と誤診したことにより、子どもの神経・精神状態が増悪した症例（兼本, 2012）を引用する。引用文中の“眠気”は副作用と思われる。

中学2年頃から、朝[に]頭痛を訴えて学校に行かなくなり、高校は何とか入学することができたが、やはり登校拒否になり些末なことでかっとなって母親に暴力をふるうようになった。このため近医[の]神経科を受診したところ、「典型的なてんかん性格」と診断され、脳波異常もあるからとPPM 500 mgの投与を開始された。しかしいっこうに暴力傾向は収まらなかったばかりか[、]かえって悪化するため本院受診。

本院での脳波記録ではθ波が前頭部領域に散発的に出現する程度で特記すべきてんかん特異性放電は認められず、PPMを中止した。眠気は消失したが発作症状は一切出現せず、カウンセリングに通うようになり暴力行為は次第に改善している(注. []内は引用者の補足、PPMはプリミドン®[フェノバルビタール]の略記)。

なお、心因性という用語は、①第三者にもはっきりとわかる外的環境的な出来事、②本人でさえ漠然としか自覚できない内的心理的な出来事のどちらかを指す。特に、②項は意図的であるか否かという問題があるが、周囲から注目や同情を得ようとしたり責任を逃れようとしたりするとき出現しやすく、精神医学的に何らかの援助が必要なことを示すサインであることが多い。心因性の発作起源をもつ非てんかん性発作の場合、抗てんかん薬は無効であるが、精神療法、認知療法や認知行動療法が有効で原則的に治療可能である。

## (2) 熱性けいれん

子どもの発達段階ごとに特有な非てんかん性発作が観察できるといわれている。たとえば、新生児・乳児期に特有な非てんかん性発作に、熱性けいれん、憤怒けいれん、泣き入りひきつけ、身震い発作、咳嗽失神、良性発作性斜頸、低血糖性発作、點頭けいれんなどがある(Sadock & Sadock, Eds., 2003)。これらの内、稀な點頭けいれんの點頭(うなづくこと)は頸部の前屈と後屈のリズムが同じであり、眼球を水平方向などに細かく動かして頭を傾けることがある。しかし、ヒプスアリスミア(てんかんの脳波異常)は観察されない。つまり、點頭けいれんは良性である。5歳頃までに発作は自然消褪するが、ウェスト症候群の別名である點頭てんかんと混同されやすい。

小児・思春期の非てんかん性発作に、怒り発作、心血管性の失神、偏頭痛、チック、身体化障害(旧称、ヒステリ)などがある(駒井, 1984)。これらの内、身体化障害はほとんど全てのでんかん発作と類似した発作症状を示すことができるといわれている。成人期の非てんかん性発作に、小児・思春期の非てんかん性発作に加えて、一過性脳虚血発作、一過性全健忘、ナルコレプシなどがある。

これより、熱性けいれんについて概観する。これは、非てんかん性発作を代表する。

乳幼児期に生じるけいれんの多くは熱性けいれんである。好発年齢は6ヵ月～5歳で、予後は良好である。我が国の有病率は8%前後と推定され、欧米諸国の3～4%よりも高率である。この違いが人種差によるか否かは不明である(梶谷, 1985)。たとえば、熱めの風呂につ

かる日本式入浴法は体温を上昇させやすいと考えられ、我が国の高い有病率との関連性が検討されている。

熱性けいれんは38℃以上の発熱に起因する。典型例は、発熱に伴って強直間代発作をひき起こすが、約8%は部分発作である。どちらの場合も、発作の持続は短い。いいかえれば、20分以上続く発作は熱性けいれんの約5%を占めるだけである。発熱をもたらす要因に、上気道感染か咽頭炎(38%)、中耳炎(23%)、肺炎(15%)、胃腸炎(7%)、突発疹(5%)、非感染性疾患(15%: Nelson & Ellenberg, 1978; Lewis et al., 1979)がある。また、生後6ヵ月未満ないし5歳以降に熱性けいれんは起こらないので、脳发育の未熟性が関与している可能性もある(Camfield et al., 2012)。さらに、3種混合ワクチン(ジフテリア・破傷風・百日咳ワクチン)や麻疹ワクチンを接種された乳児が熱性けいれんを起こすことが報告された。3種混合ワクチン接種による熱性けいれんの頻度は接種児10万人にあたり6～9人、麻疹ワクチン接種では24～25人である(Camfield et al., 2012)。しかし、その熱性けいれんは3種混合ワクチンや麻疹ワクチンの成分が直接的に作用した発熱によるものではなく(Hirtz & Nelson, 1983)、通常のワクチン接種でみられる一般的な発熱に伴った熱性けいれんであると考えられた。すなわち、3種混合ワクチンや麻疹ワクチンの接種が熱性けいれんを特異的に誘発することは認められていない(Hirtz et al., 1983; Barlow et al., 2001)。

熱性けいれんに係る問題はてんかんに変容するリスクである。このリスクは、①単純型熱性けいれん、②複雑型熱性けいれんの二つの観点から検討された。24時間以上の発熱に伴って、①項は、全身性のけいれんが1～2分の経過(最長でも15分以内)で24時間内に1回だけ起こることをいう。②項は、左右非対称性(片側で強く、他側で弱い)で不規則なけいれんが15分以上持続し、24時間内に2回以上反復することをいう。熱性けいれんの内、①項が約60～70%、②項が約30～40%を占める。①項のてんかんへの変容率は約2%、②項で約15%と報告されている(Berg & Shinnar, 1996; Nelson & Ellenberg, 1976)。つまり、①項の変容率をベースにして、②項の三つの概念規定因子(非対称性、遷延、反復)の内、いずれか一つの因子ごとに変容率は約5%ずつ上昇すると推定されている。それでも、熱性けいれんの既往をもつ子どもの誰がてんかんに罹患するかということは誰にも予想できない。そこで、熱性けいれんを頻発する乳幼児、1歳半未満で熱性けいれんを起こした乳児、または保護者の不安に対して、少なくとも最終発作後の2年間は抗てんかん薬(例、フェノバルビタール)が投与されることがある。しかし、アメリカ国立保健研

究所が主管した熱性けいれんに関する合意書において、抗てんかん薬の投与によって熱性けいれんの再発は阻止できても、てんかんへの変容を予防できる根拠はないと記述されている (Freeman, 1980)。いいかえれば、有熱時のけいれんは良性であり、神経学的後遺症がみられたとしても熱性けいれんが原因でなく、熱性けいれんを招いた発熱性疾患 (原因疾患)、または熱性けいれんの発病前に既にあった要因が神経学的後遺症の原因であると考えられることについて専門家集団の見解は一致している。

なお、熱性けいれんに家族歴がみられることは知られていた。たとえば、常染色体優性遺伝としての熱性けいれん (ときに無熱性けいれん) を5歳以降に呈して、欠神発作などの全般発作を合併する大家族が報告された。この病態は、熱性けいれんプラスと名づけられた (Scheffer & Berkovic, 1997; Singh et al., 1999)。また、有熱性と無熱性のけいれんが反復・遷延して予後不良なドラベ症候群にも家族歴がみられる (Dravet et al., 2005)。

#### IV てんかん分類とてんかん発作分類

国際てんかん連盟は、てんかんとてんかん発作に関する科学的知識を深化させて分類と用語の統一を図るために、てんかん分類とてんかん発作分類を提案し、また修正している。このことに、診断と治療に際して患者群の均質性を保ち、治療効果 (抗てんかん薬の奏効) や転帰・予後の適正な評価を実現させるという意図がある。本稿では、国際てんかん連盟の作業を四期に分けて述べることにする。

ここで断るまでもなく、てんかんの概念と分類はさまざまに変遷している。多彩なてんかんを体系的に理解するために、たとえば、新生児期を含む乳幼児期、小児期などの発病年齢層に基づいて、てんかんが類別されている。また、①神経興奮の起始部位 (部分性、全般性)、②原因の性質 (症候性、特発性) という二つの観点に基づいて類別されることがある。後者の①項と②項の観点により、発病年齢、発作症状、他の発作型への変容率、重症度や慢性化傾向 (発作抑制率) など異なる多彩なてんかんを分類・整理したものをてんかん類型という。この典型例がてんかん類型の四分法 (表1) であり、多

彩なてんかんを体系的に理解するための基本になった。なお、症候性部分発作や特発性全般発作などのように、症候性や特発性という用語はてんかん発作の起源 (既知の原因によるものか、未知の原因か) を明確にするために使用されている。

表2に、主に四分法におけるてんかん類型別、発病年齢層別 (年齢非依存性を含む) に多彩な小児てんかんを分類したものを示す。作表にあたって、1985年の国際てんかん連盟の「てんかん、てんかん症候群分類」と1989年のその改訂版だけでなく (CCTILAE, 1985, 1989)、Berg et al. (2010)、Engel, Jr. (2006)などを参考にした。

#### 1 二分法の時代 (19世紀半ば～1950年代)

1964年に、国際てんかん連盟の用語・分類委員会はてんかん発作の国際分類を提案した (CCTAEBILAE, 1964)。当時の最新の知識と技術をもってしても、てんかんの原因として想定された慢性の脳疾患に関わる器質的病変の全貌を捉えることは困難であったことから、てんかん分類の実質的な提案は1985年になった。つまり、てんかんの理解はてんかん発作を分類する (現象を記述する) ことから始まった。

次に述べるように、19世紀半ばから脳の構造と機能に関する基礎的研究が相次いで報告された。これらが、1964年のてんかん発作の国際分類に結実したのである。

現代てんかん学の基礎を築き、イギリスてんかん協会創設に尽力し「マンチェスター・スクエアの賢人」(秋元, 1996)と尊称されている J. H. Jackson (1835～1911)の功績に基づいて、てんかんは部分てんかんと全般てんかんに大別された。このことに、1920年代末に頭皮上の電極を用いて H. Berger がヒトの脳波を初めて記録したことが関わっている。すなわち、F. A. Gibbs と E. L. Gibbs の貢献により、てんかんの脳波学的研究は著しく進歩した。その結果、脳波異常 (例. 棘波、棘徐波) の起始部位が大脳皮質の一部に限られていれば、部分てんかんとみなされた。一方、全般てんかんの場合、脳波異常の起始部位は中心脳にあると考えられた。中心脳は脳の正中線上に位置して、覚醒-睡眠リズムを含む意識水準を支配し、脳機能全体の処理過程の統合に関与する領域をいう。具体的には、皮質下の諸領域 (視床系、上部脳幹) が想定されている。そして、中心脳性てんかんという概念が提唱され (Penfield & Jasper, 1954)、皮質下と皮質の何らかの相互作用のもとで、中心脳から起こった神経興奮が両側皮質へ広く伝搬すると解釈された。その頃に、A. L. Hodgkin と A. F. Huxley によって神経細胞の活動電位が記録分析され、てんかん

表1 てんかん類型の四分法

原因 \ 起始部位	部分性	全般性
症候性	症候性部分てんかん	症候性全般てんかん
特発性	特発性部分てんかん	特発性全般てんかん

表 2 主に四分法におけるてんかん類型別、発病年齢層別（年齢非依存性を含む）のてんかんの分類

	部分性	全般性
症候性	症候性部分てんかん	症候性全般てんかん
	年齢非依存性 側頭葉てんかん 前頭葉てんかん 青年～成人期 頭頂葉てんかん 後頭葉てんかん	新生児期 大田原症候群 早期ミオクロニ脳症 乳児期 ウェスト症候群 小児期 レノックス・ガスト症候群 ミオクロニ欠神てんかん † ミオクロニ脱力発作を伴うてんかん ‡ 青年～成人期 進行性ミオクロノスてんかん
特発性	特発性部分てんかん	特発性全般てんかん
	小児期 ローランドてんかん パナイオトポーロス症候群 特発性小児後頭部てんかん	新生児期 良性家族性新生児てんかん 乳児期 乳児期良性乳児てんかん 乳児ミオクロニてんかん 小児期 小児欠神てんかん 青年～成人期 若年欠神てんかん 若年ミオクロニてんかん 覚醒時大発作てんかん
	反射てんかん 年齢非依存性 原発性読書てんかん	
未決定	未決定てんかん（部分性が全般性を決定できないてんかん）	
	乳児期 ドラベ症候群 小児期 徐波睡眠時に持続性棘除波を伴うてんかん性脳症 ランドウ・クレフナ症候群 熱性けいれんプラス	
その他	てんかん重積状態	

注 †. 特異的な脳病変を欠くので特発性全般てんかんに分類されたが、発作予後と精神発達予後は不良である。  
 注 ‡. 特発性全般てんかんとして報告された。しかし、この一部はてんかん性脳症を呈することが判明した。てんかん性脳症を伴うものは症候性全般てんかんに位置づけることが一般則である。

の電気・生理学的研究の進歩をもたした。神経細胞の活動電位は、細胞膜を介したナトリウムイオンの細胞内流入やカリウムイオンの細胞外流出による膜電位の変化に由来する。その際、細胞膜のチャネル（通り孔）を通して、たとえばナトリウムイオンが細胞内に流入する。

19 世紀半ばに脳の構造（機能局在）に関する基礎的な研究が進展し、ブローカ中枢やウェルニッケ中枢などが発見された。当時の研究手法は、特定の機能脱落を有していた患者における脳の解剖所見と行動観察の記録を対比させることであった。その後、脳腫瘍などの外科手術の際に、大脳皮質の一部を電気刺激か化学物質によって刺激し、その反応を記録することも行われた。このようにして大脳皮質の機能局在に関する理解が深化し、てんかん発作の限られた症状と脳の器質的病変との関連性が徐々に明らかになった。

これらの脳の構造と機能に関する基礎的な研究（特に、てんかんの脳波学的研究）が進歩するにつれて、てんかんは、①部分てんかん、②全般てんかんに二分されることが確立した。すなわち、①項の発作原性領域は大脳皮質の一部に限られている。②項は、中心脳性てんかんの概念を踏襲して、大脳皮質のほぼ全域で同期性・左右対称性の脳波異常（例、棘波、棘徐波）が記録されると考えられた。また、てんかんとてんかん発作を関連づけて、てんかん発作は、③部分発作、④全般発作に大別

された。③項は、右半身ないし左半身の一部に生じたけいれんをいう。④項では、四肢と体幹、頸部に（全身性の）対称性、同期性のけいれんがみられる。

より重要なポイントは、神経興奮の起始部位別にてんかんを分類した上で、てんかんの原因を特定できるか否かという観点から、さらに類別されたことである。すなわち、部分てんかんは既知の原因（例、脳腫瘍、脳出血、頭部外傷、感染）による慢性の脳疾患を発病したか、慢性の脳疾患を疑わせる徴候（例、神経学的異常）を示すことが判明した。そこで、部分てんかんは症候性てんかんに位置づけられた。一方、普通に生活している人々が全般性てんかんに罹患することが多く、てんかんの原因を特定できないことから、全般てんかんは特発性てんかんとみなされた。こうして、図 1 に示すように、てんかん類型の二分法の時代が確立し、部分てんかんは症候性、全般てんかんは特発性に類別されることになった（CCTAEBILAE, 1964）。

実は、二分法の時代が確立したと述べたが、1950～60 年代にこの見解の修正を迫る出来事があった。それは、ウェスト症候群、レノックス・ガスト症候群で代表される症候性全般てんかんの存在が明確になったことである（Merlis, 1970）。

ウェスト症候群の三主徴は、乳幼児前屈発作（全般発作）、精神発達遅滞、てんかん性の脳波異常としてのヒ



原因	二分法の時代	三分法の時代	四分法の時代	
症候性	部分てんかん	部分てんかん → 続発性全般てんかん	症候性部分てんかん → 症候性全般てんかん	症候性局所関連てんかん 症候性全般てんかん
特発性	全般てんかん	原発性全般てんかん	特発性部分てんかん → 特発性全般てんかん	特発性局所関連てんかん 特発性全般てんかん
潜因性			潜因性全般てんかん	潜因性全般てんかん

図1 てんかん類型の変遷

プスアリスミア（不規則な高電位棘徐波）である。レノックス・ガスト症候群の三主徴は、複数の全般発作（例、短い強直発作、非定型欠神発作、脱力発作）、脳波異常（主に両側広汎性の遅棘徐波や速波律動）、精神発達遅滞やパーソナリティ障害（例、崩壊性精神病への移行）である。つまり、ウェスト症候群もレノックス・ガスト症候群も知的障害や脳性麻痺（特に痙攣性）などを合併し、非対称性・非同期性であるが脳波異常は両側半球で記録されることがある。また、ウェスト症候群は幼児期にレノックス・ガスト症候群に変容することから、これらに共通する生理的メカニズムがあると考えられた（Donat & Wright, 1991）。その生理的メカニズムとして、びまん性病変（広汎かつ非対称性に散在する脳病変）が想定された。びまん性病変は脳の全域に広く分布する神経興奮の起始部位であり、認知・行動の障害をもたらす病態でもある。

てんかん類型の一つの観点（脳波異常は両側半球でみられ、発作は全身性であること）から述べれば、ウェスト症候群もレノックス・ガスト症候群も全般てんかんである。しかし、特発性（未知の原因）ではなく症候性（既知の原因）であり、症候性全般てんかんである。すなわち、全ての部分てんかんは症候性てんかんである一方、全般てんかんは特発性と症候性に分けられることが明らかになった。その結果、てんかん類型の二分法は三分法に変更されることになった。

次にウェスト症候群をもたらす既知の原因（基礎疾患）を列挙するが、遺伝要因と胎生期要因・周生期要因が過半数を占めるという報告が多い（福山・北原, 1985）。なお、原因は多様多岐に及ぶにも拘わらず、さまざまな原因がウェスト症候群に特徴的な乳幼児前屈発作とヒプスアリスミアをもたらすことは未だに解明されていない謎である。

- ・ 遺伝要因：メンデル遺伝病（例、神経皮膚症候群、先天代謝異常症、アイカルディ症候群）、染色体異常症候群（例、ダウン症候群）など
- ・ 胎生期要因：TORCH 感染、妊娠中毒症や糖尿病合併妊娠、脳奇形（例、小頭症、脳梁欠損症、脳回欠損症）など

- ・ 周生期要因：低酸素虚血性脳症、新生児仮死、分娩時外傷など
- ・ 出生後要因：脳炎・髄膜炎、代謝性脳障害、予防接種後脳炎、鉛脳障害など

## 2 三分法の時代（1960年代～1984年）

1969年に国際てんかん連盟はてんかん発作分類の国際分類を改訂し、てんかん発作分類を公表した（CCTAEBILAE, 1970; Gastaut, 1970; Merlis, 1970）。まず、てんかん類型の三分法に基づいて、てんかんは、症候性部分てんかん、症候性全般てんかん、特発性全般てんかんの三群に分類された。三分法に準拠して、てんかん発作は、①部分発作、②症候性全般発作、③特発性全般発作に分類された。①項は症候性部分てんかん、②項は症候性全般てんかん、③項は特発性全般てんかんのそれぞれの主症状である。また、④二次性全般化発作が追加された。④項は、部分発作で始まったが、時間経過に伴って全般発作に進展して全般発作で終息するものをいう。この場合、大脳皮質の一部に出現した脳波異常（例、棘波、棘徐波）は、全般発作に進展すれば両側広汎性に記録されるようになる。

1970年代に、症候性を続発性、特発性を原発性に改めることが提案された（図1）。続発性は *secondarily* の訳語であるが、*secondarily* という単語は二次性全般化発作にも使用された。すなわち、英語では、続発性全般てんかんは *secondarily generalized epilepsy*、二次性全般化発作は *secondarily generalized seizure* と表記される。日本語の場合、続発性と二次性と訳出することで区別できるが、てんかんとてんかん発作の混同を避けるために症候性 *symptomatic* と特発性 *idiopathic* という旧来の用語に戻るようになった。

## 3 四分法の時代（1985年～2009年）

1985年に国際てんかん連盟は「てんかん、てんかん症候群分類」（以下、てんかん分類）を公表し、1989年にてんかん分類を改訂した（CCTILAE, 1985, 1989）。このてんかん分類の提案は、次に述べるようなことから、てんかんの原因となる脳病変について理解が深まったこ

とを意味する (渡辺ら, 1994; 他)。

- ①X 線 CT だけでなく MRI が開発され、脳の器質的病変などを詳細に観察できるようになった。ただし、乳幼児に対する MRI 検査は、検査中の大きな音を乳幼児が嫌がるために全身麻酔を要することが多く、検査の実施は容易でないといわれている。
- ②ポジトロン CT やシングルホトン CT によって、脳の機能的な変化を観察できるようになった。
- ③被検査者の脳波と動作や行動を同時に長時間記録できる脳波ビデオ記録装置が開発された (八木・清野, 1983)。これは、コンピュータ処理によって脳波異常の記録時刻を検出し、その前後の被検査者の発作を含む動作や行動をビデオ画像で確認して、脳波所見と発作症状を対応させながら分析できる自動発作追尾システムの開発に繋がった。
- ④頭蓋骨に小さな穴をあけて帯状や格子状の多極電極を脳表面から滑らせるように挿入するなどの工夫により、これまで不可能であった部位 (例. 内側側頭葉) の脳波が記録できるようになった。

これらの内、③項で述べた脳波ビデオ記録装置が開発されるまでの脳波検査時間は一般的に 20~30 分程度で、脳波の記録中にてんかん発作は稀にしか起こらない。そこで、発作間歇期 (発作が起こっていないとき) の脳波異常を実用的なてんかん性の脳波異常と捉えて、てんかんの診断と分類に用いられてきた。④項に関連して、通常の脳波検査で頭皮上の電極を用いていることに技術的な多くの問題があるといわれている (大熊, 1983)。

ともかく、てんかん学が進歩したことにより、てんかん類型の三分法と一致しないことを含む次の諸点が明らかになった (清野・井上, 1986)。

第一点に、特発性部分てんかん (ローランドてんかん、パナイオトポーロス症候群、特発性小児後頭部てんかん) が報告されたことがある。これにより、てんかん類型の三分法は四分法に改められた (図 1)。なお、ローランドてんかんは小児てんかん (16 歳以下) の 8~23 % を占める (Panayiotopoulos et al., 2008)。

第二点に、潜因性ウェスト症候群、潜因性レノックス・ガスト症候群という新たな疾患単位が報告され、潜因性全般てんかんというてんかん類型が提唱されたことがある。これは、①症候性全般てんかんとしての既知の原因が疑われるが、確かな証拠を欠くこと、②一般に発病時期が遅いこと、③発病前に神経学的異常がみられないこと、④脳波所見や発作症状が特発性全般てんかんの診断基準を満たさないことという成立要件を満たしたものである (清野, 1998)。潜因性全般てんかんの特性は、発病前の神経心理学的発達が正常であり、適切な治療に

よる発作の完全寛解と精神発達予後も正常であることが期待できることである。しかし、発作の消失と正常な長期予後は診断したときではなく、その後の経過によって明確になるという問題がある。ウェスト症候群全体の内、潜因性ウェスト症候群は 25~40% を占めると推定されている (Fusco et al., 2012)。なお、潜因性ウェスト症候群も潜因性レノックス・ガスト症候群も表 2 に記載していない。

第三点に、特定の視覚刺激や聴覚刺激ないし事象などにより、発作が誘発される反射てんかん (特定の発作誘因をもつてんかん) が加えられたことがある。この例に、稀な原発性読書てんかんがある。これは、読書が誘因となって部分発作を起こすものをいい (黒川, 1998)、特発性部分てんかんに分類された。なお、原発性という用語は読書に係る形容詞で (CCTILAE, 1989)、原因に係る用語 (特発性の類語) ではない。

第四点に未決定てんかんがある。未決定てんかんは、部分性か全般性かを特定できないてんかんを指す。実は、未決定てんかんの概念は三分法の時代にも提唱された。この場合、未決定てんかんは全般発作と部分発作を併発するてんかんをいった。三分法の時代と四分法の時代で、未決定てんかんの意味内容が異なることを指摘しておきたい。

特に、第一点に述べたように、てんかん類型は四分法の時代を迎えたことを強調しておきたい。てんかん類型の四分法に基づいて多彩なてんかんを分類・整理すれば、①症候性部分てんかんは年齢非依存性に発病すること (発病と年齢の関連性が低いこと)、②症候性全般てんかん、特発性部分てんかん、特発性全般てんかんは子どもが年齢依存性に発病すること (発病しやすい年齢層があること)、③症候性全般てんかんはびまん性病変に起因して、認知・行動の障害をもたらすことの三点に要約することができる。また、抗てんかん薬による治療は奏効しないので、症候性全般てんかんは難治性てんかんである。

難治性てんかんは、3 年以上治療しても、発作頻度が不変であるか、悪化するものをいう (和田, 1986)、難治性てんかんをもたらす一つの要因として、適切な抗てんかん薬を選択したとしても、薬物の有効量 (発作消失を期待できる血中濃度) に比して、中毒量 (抗原抗体反応による過敏症状を招来する血中濃度) の方が低値であり、薬物を減量せざるをえないために発作を抑制できないことが考えられる (通常、有効量<中毒量)。抗原抗体反応による過敏症状は副作用の一つで、アレルギー反応、肝機能障害、血小板機能障害などを示すことをいう。実は、医療の領域では抗原抗体反応による過敏症状

などが重視されている。一方、教育現場では神経・精神機能に及ぼす影響を問題視する傾向がある。つまり、薬物の副作用に関して医療領域と教育現場の間にギャップがある。神経症状（例、眠気、ふらつき、運動失調）、精神症状（例、注意の障害、衝動性、多動傾向、学力の低下）などは診察室や家庭ではなく集団生活の場所でみつけやすい。したがって、子どもの代理人である親権者の承諾を得た上で、主治医と教師の信頼関係のもとで教育現場でみられた神経症状や精神症状などを主治医に知らせることが望まれる。なお、難治性てんかんはてんかん総体の約15%を占めると推定されている。この内、約10%は成人にみられる症候性部分てんかん、約5%は子どもの症候性全般てんかんである（和田、1986）。

話題は少し拡散したが、症候性全般てんかんの場合、既知の原因（基礎疾患）が関係して認知・行動の障害をきたして、長期にわたって日常生活または社会生活を制約することが多い。つまり、症候性全般てんかんは本稿の冒頭で述べた「精神遅滞と類似の扱いを要する」てんかんに相当し、認定特別支援学校就学者に多い。

一方、特発性部分てんかん、特発性全般てんかんは小児の良性てんかんである。良性てんかんと述べた根拠に、次に引用する日本てんかん協会（1994）の声明がある。

てんかんは「治る病気」になったのです。それはまさに、科学の勝利です。今では、ほとんどの人は発作を抑制し、普通の生活ができるようになりました。

つまり、特発性てんかんのいずれかをもつ子どもは、薬物療法によって寛解する良性てんかん（一部、自然消褪のてんかん）をもつことを除いて普通の子どもである。現在では、てんかん性格（性格の変化）もてんかん認知障害（IQの低下）も認められていない。

#### (1) てんかん性格

長い間にわたって、てんかんをもつ人々に共通する特徴的な性格がみられるといわれてきた。それにも拘わらず、てんかんと性格特性の関係について共通理解は得られていない。この理由の一つに次のことがある。すなわち、てんかんの治療に草根木皮や鉱石などを用いた時代や、僅かな抗てんかん薬しか利用できなかった時代の観察結果が未だに流布されていることがある。あるいは、過去の遺産ということだけではなく、てんかん性格が存在するという先入観をもっていけば、それを裏づけるような証拠が集まりやすいことがある。たとえば、精神科に入院するてんかん患者が稀に存在する。通院患者と比較すれば、精神医学的な障害を入院患者はもつことが多い。また、性格の形成にとって子どもの生育環境による

影響は無視できない。つまり、遺伝的素因と生育環境の相互作用の結果として性格は形成される。そこに、てんかんという病態が加わり、こだわりが強く、考えや行動が冗漫で、僅かな刺激でも精神的に興奮しやすく持続しやすく、感情が動揺しやすいといった“好ましくない”てんかん性格がみられると主張されてきた。しかし、これらの性格特徴はてんかん患者の一人ひとりから観察された性格特徴を網羅的に記述したものであり、一括りにされた全ての性格特徴をもつ患者などいるはずがない。

てんかん性格としてのそれぞれの偏りは個人差として、普通の人々にもみられるものである。換言すれば、それらの性格特徴の中で、どのような（どれだけの）偏りを認めれば、てんかん性格と捉えることができるのかという問いに的確に答えられなければ、てんかん性格を特定したことになる。

各種の性格検査において、てんかんをもつ人々に共通する性格特徴は認められていない（細川、1986）。それでも、てんかんに対する社会の受けとめ方が反映され、不幸な病いを患っているという劣等感と絶望や葛藤、てんかん発作への恐れと不安、学校や職場などにおける失敗経験などに由来する心理的影響を無視することはできない。たとえば、慢性関節リウマチにおける疼痛の持続は患者の性格を変化させるといわれている（Merskey & Tonge, 1974）。てんかんの場合も、同様な性格変化が引き起こされることもあるだろう。

保護者の立場になれば、我が子がてんかんをもつことで負い目や不安をもちやすく、養育態度は過保護や過干渉になりがちになる。ともすれば不憫さや惨めさを感じる保護者の心情から“おぼつかない、私がやった方がはやい”と過保護的になり、保護者がつい手をだしてしまう。また、発作によって負傷することなどを保護者が心配するあまり、日常生活や行動の範囲を制限したり何かと干渉したりする。このような生活を通じて、子どもは次第に依存的になって、わがままになり、社会性が欠如し、意欲が低下し、自信を失い、いらだちと不快感をもち、ストレスに対する耐性が低下することもあるだろう。

保護者が我が子と深いきずなをもち、我が子のてんかんを受容し、保護者自身の責任を自覚していれば、我が子の性格傾向をてんかんと結びつけるようなことは起こりにくい。すなわち、我が子に服薬をまかせている保護者は、子どもの性格をきちょうめん、きちんとしている、よく気がつく、責任感が強い、根気がある、物事をやり通すなどと評価している。一方、我が子が抗てんかん薬を服薬したか否かを絶えず注意している保護者は、

動作が遅い、あきっぽい、わがまま、反抗的、物事を覚えられないなどと我が子を否定的に評価している (山内, 1986)。日常生活を制限し、指示するだけの保護者に対する子どもの反発が保護者の評価をゆがめさせていることが考えられる。

## (2) てんかん認知障害

てんかんと知的障害の合併について考察する場合、びまん性損傷の有無を特定する必要がある。また、頭部外傷などに伴って脳組織の一部を損傷した場合、損傷の部位や程度によっては言語障害や認知障害などを呈することも考えられる。

これらのことと、20 世紀初頭まで、てんかんをもつ人々が知能荒廃をきたすと信じられていたことは別の問題である。その頃、てんかんと神経梅毒が痴呆 (歴史的用語) の二大原因であった (Brown & Vaughan・今野, 梅津訳, 1992)。すなわち、てんかんの寛解を期待できなかった時代では、てんかん発作を抑制できずに結果的にてんかん重積状態に陥り、死を免れたとしても重篤な神経学的後遺症を起こして精神運動機能の退行を余儀なくされた。薬物療法が進歩した現在、てんかん重積状態に陥るリスクは著しく低下している。いいかえれば、てんかんが知能荒廃の原因であるという考えは過去 (草根木皮や鉱石、呪術で治療していた時代) の遺産である。

また、てんかん発作が起こるたびに一定数の神経細胞が脱落した結果として、てんかん認知障害に至ると信じられてきた。しかし、発作時に脳で何が起こっているかは十分解明されていないし、てんかん発作が神経細胞の正常な活動に及ぼす影響は不明である。たとえば、強直間代発作が起これば呼吸停止のまま経過するので、血中酸素濃度の低下が神経細胞の変性や脱落などの不可逆的な障害を及ぼすといわれている。しかし、通常の強直間代発作の持続時間は 2 分以内である。この程度の無呼吸が問題であれば、素潜りの潜水などではできるはずがない。ドラベ症候群の成人患者の剖検例で、プルキンエ細胞の減少とグリオシスによる小脳萎縮はみられたが、長年にわたって発作は抑制されなかったにも拘わらず、小脳の神経細胞と介在細胞は保持されていたことが報告されている (Crooks et al., 2000)。なお、正常な小脳皮質は 3 層構造をとり、5 種類の神経細胞 (プルキンエ細胞、顆粒細胞、籠細胞、ゴルジ細胞、星状細胞) が規則的に分布している。

特発性てんかんをもつ 8 歳児の学力を評価したところ、学習達成度は平均が平均以下に区分されることが多いと報告された (Cooper, 1965)。そのような学習遅延 (教科の基礎・基本が定着していないこと) は精神的・社会的要因の複合的な関与による結果であることが考え

られる。たとえば、てんかん発作が起こったと言えば親がいいなりになることを子どもが間違って学習すれば、子どもは発作を利用して努力することを放棄して学習時間が短くなり、何かにつけてサボるようになるだろう。また、てんかん発作を起こしたことで仲間はずれとなることが多く、その子どもなりの学校生活での役割が与えられず、学校生活が制限されていることがある。あるいは、保護者が過度に心配して子どもの日常生活を制限したりすれば、子どもは自信を喪失し劣等感を強めて学習やスポーツに集中できないようになるかも知れない。

このことは、学習遅延がてんかん発作に由来すると短絡的に捉えられないことを示唆している。特にてんかんは治らないという過去に流布したステレオタイプを知ることになれば、てんかんと診断されている子どもはショックを受けて、避けることのできない不幸に陥ったと思うだろう。あるいは、てんかんに直面した子どもとその家族はてんかんに脅え、将来に心配や不安を感じていることもあるだろう (Laidlaw & Laidlaw・中川訳, 1992)。

特発性てんかんをもつ子どもは、発作がいつ起こるかという不安から逃れることができない。また、てんかんに対する偏見やスティグマが流布していることも関わり、不健康な状態にあると必要以上に感じ、将来自分が特別な状態になってしまう (精神の平衡を失ってしまう) のではないかと潜在的な不安や深刻な悩みをもつようになることも考えられる。突然、我が身を襲った異常な感覚や感情 (自覚できた発作症状の一部) などを発作間歇期に理性的に捉えようとしても理解できずに、異常な感覚などを悪夢のように感じて発作を恐れ、嫌悪感さえもつようになる。そこに自分自身でコントロールできない発作が起これば、子どもは前兆や発作症状の一部に気づいて恐怖に脅え、奇妙な感覚や感情などに困惑するだろう。すなわち、てんかん発作をもつ “私” を周囲の人々は不健康な (忌まわしい) 人間としてみているのではないかと子ども自身が思い込んでしまうようなことも考えられる。これらの葛藤や潜在的な不安や恐怖により、子どもは学習やスポーツにうち込めないようになることが起こるだろう。そして、このような精神状態を子どもが周囲の人々に告白することは極めてむずかしいように思われる。そこで、てんかんをもつ子どもに、次のことをわかりやすく説明することが望まれる。

発作は、脳の先天的な感受性、発作に対する不安定性などによって起こり、脳に障害が起こるという極端な場合 (注. てんかん重積状態を示唆) だけ、認知能力の低下が起こる (Laidlaw & Laidlaw・中川訳, 1992)。

### (3) てんかんをもつ子どもに係る教育対応

これまで、てんかん性格とてんかん認知障害や学習遅滞について述べた。これらは、特発性てんかんをもつ子どもに対する気配りである。症候性全般てんかんの場合、既知の原因（基礎疾患）が関係して、認知・行動障害などを含む特別な教育ニーズがみられることから、別途の心遣いが必要となろう。その一方で、症候性部分てんかんの主因は脳腫瘍、脳出血、頭部外傷、感染で、年齢非依存性に発病することから、子どもの患者が居るには居るが、ここでの考察の対象とすることの根拠に乏しいことがある。

てんかんをもつ子どもに適切な教育対応が講じられるように、教育界で周知されなければならないことがある。その際、良性てんかん（一部、自然消褪）と難治性てんかんのように、特発性部分てんかん、特発性全般てんかん、症候性全般てんかんごとの特徴的所見や独自性を把握することが前提であるように思われる。たとえば、特発性部分てんかんの場合、くり返して述べるが、年齢依存性に発病して、脳病変を示唆する既往を欠き、発病前の神経学的発達や精神発達は正常で、精神発達予後も正常である。特に、ローランドてんかん（別名、中心側頭部に棘波を伴う良性小児てんかん）、パナイオトポーロス症候群（別名、早期良性小児後頭部てんかん）の発作はそれぞれ自然消褪する。それゆえ、保護者へのインフォームド・コンセントを要するが、低い発作頻度、軽い発作症状などであれば無投薬で経過観察のみの措置が成立するにも拘わらず、抗てんかん薬が投与されて副作用としての精神症状に苦しめられている子どもが存在する。いいかえれば、ローランドてんかんの既往があっても、精神発達や就職を含む社会活動などに問題はない。あるとすれば、てんかんに対する偏見やステイグマのもとで抗てんかん薬の影響が偏重され（副作用による行動の乱れはてんかんに“ありがちな”こととみなされて）、サンプル抽出のバイアス（最重度の症例を選択したこと）などが加わった結果である（Panayiotopoulos et al., 2008）。一方、特発性全般発作の場合、自然に消褪する発作は存在せず、注意ぶかい薬物療法によって全般発作は消失する。なお、症候性全般発作の原則は難治性である。

念のために述べるが、特発性てんかんをもつ子どもは通常の教育を受けているが、その教育対応や学級活動面の処遇に問題があると思われることが多い。たとえば、特発性全般てんかん（発作型は強直間代発作）をもつ2人の来入児が居住地校に入学する際に、一方の保護者はてんかん、他方の保護者はけいれんと学校に通知した。この結果、一方の子どもは特別な扱いを受けたが、他方

の子どもは普通の扱いであったことで問題になった。ここでの特別な扱いに、授業中に質問したり宿題を与えたりせずに、掃除や給食係などを免除し、学校行事への参加を制限することがある。換言すれば、てんかん発作の再発を教師が必要以上に恐れて子どもを特別に扱って、本人の学習意欲を低下させ、消極性と困難からの逃避傾向を強めさせていることでもある。治癒可能なてんかんをもつことを除けば普通の子どもであるということに加えて、てんかん発作の誘因の一つである「過労」に関して教師の無理解や誤解があったのだろう。

発作を誘発する過労に「体や頭脳を使いすぎて、疲労すること」（大辞林、三省堂刊）という含意はなく、休息も含めて1日あたり11～12時間以上の拘束が数日以上持続するといった過酷な精神的緊張や肉体疲労を意味する（原, 1986）。過労の意味内容を端的に示すイギリスの事例が報告されているので、次に引用する。

発作の内容は家族の態度、教育、社会環境によって変わることがある。子どもの欠神発作を例にとると、親は我が子の学校生活がどうなるか、上級学校への進学がどうなるかと心配する。1日に数回の発作が起これば、授業中の集中力や理解の低下を気にする。校長は両親との面接後、両親を同席させて、患者の子どもに対して学校の授業は問題なく受けられる能力があり、注意力を強めると発作頻度は少なくなるとはっきりと説明した。その後しばらくして、校長はその子どもを級長にした。その子どもは自信をもつようになり、以前より発作頻度は減少した。この間、抗てんかん薬の投薬は全く変えていない（Linnet・中川訳, 1992）。

この報告に級長を務めることによる過労やストレスなどの言及はなく、精神面の適度な緊張は発作抑制的に作用すると記されている。一方、てんかん発作の出現と特別扱いの悪循環（無為・無気力な学校生活）に陥ることで、子どもはてんかん発作を頻発するようになるといわれている（丸山・丸山, 1974）。それでも、疲労や不快な情緒に伴った精神活動が気になれば、精神的緊張を解きほぐして身体的リラックスから精神的リラックスに導くことが考えられる。また、楽しいことを思いださせて笑顔のもとで、静かにゆっくりと呼吸させながら、手足、肩や首などをマッサージして緊張を解きほぐすようにさせればよいだろう。要するに、①強い（非日常的な）ストレスが持続するとき、②将来に対する不安、不満、失望を絶えず感じているとき、③保護者の束縛が強いときなどに、発作は起こりやすい。あるいは、毎日が快適に過ごせて、くよくよ考えることの少ない夏休み中などは、強直間代発作は起こらないことが多いと報告さ

れている (RCCGP, 1960)。

症候性全般てんかん(難治性てんかん)に係る教育対応について、そのポイントを述べた報告があるので、次に引用する。すなわち、某特別支援学校(知的障害)に勤務する教師の担任する子どもが主治医を受診する際に、処方変更の有無、副作用への注意、教師への希望という記入欄のある(教師が自作した)連絡ノートを持参させたことにより、医師と教師の間で円滑な情報交換が可能になった。ある日の連絡ノートに、次のような教師の希望が書かれていた。

先生方(注. 医師)に発作があったと報告するたびに薬が増量されます。その結果、発作は多少は減少するかもしれませんが、患児はそのたびに元気がなくなり、登校してもぼんやりしたままで、何もしようとしなくなります。これでは困るのです。私たちが希望する治療教育ができなくなるのです。発作が多少増えても結構ですから、薬を減量して元気だった頃の患児に戻してください(久郷, 1996)。

残念なことに、教師の希望に対する主治医の反応は記述されていない。

#### 4 新しいてんかん分類(2010年～現在)

実は、1980年代以降の診断技術の進歩に伴って、それまで使用してきた用語の意味内容(概念)や表記が適切でないと考えられたり、従来の用語の概念と整合性を欠くようなことが報告されたりした。そこで、当該用語は新しい用語に改められた。この例に、疑似発作が非てんかん性発作、てんかん発作重積状態がてんかん重積状態に変更されたことがある。これら以外に、呼称変更された主なものを次に述べる。

- 部分てんかん：神経興奮の起始部位が大脳皮質の一部であることを意味していた。しかし、神経興奮が起始部位に留まったままであったり、そこから近縁の同側皮質か対側皮質に伝搬したりすることの結果として、てんかん発作が惹起されると理解されるようになった。後者の最終段階(脳全域への伝搬)が両側性けいれん発作である。また、たとえば前頭葉てんかん(症候性局所関連てんかん)の場合、起始部位が補足運動野、帯状回、前頭極、眼窩部前部、背外側(前頭葉の外側後方)、弁蓋、運動皮質のいずれに局在するかによって発作症状は異なることが判明した(渡辺, 1991)。通常の臨床活動において、このように発作症状を細分する必要はほとんどないといわれているが、大脳皮質の“一部”と記述することは漠然としすぎている。さらに、英語表記の部分 partial に“不完全な”という意味がある(Engel,

Jr., 2001)。これらを総合的に勘案して、部分てんかんは局所関連てんかんに改められた。

- 部分発作：局所関連てんかんへの呼称変更に伴って、部分発作は焦点発作と呼称されるようになった。局所関連性も焦点性も部分性も神経興奮の起始部位が大脳皮質の一部に限られることを意味するが、解剖学的や病理生理学的な観点からみれば、焦点性という用語が適切であろう。
- 二次性全般化発作：焦点性(局所関連性)の神経興奮が両半球(脳の全域)に伝搬されたことによる発作であることから、両側性けいれん発作に呼称変更された。なお、この発作型は強直間代発作にほぼ限られるので、けいれん発作という用語が採用されたように思われる。
- びまん性病変：国際てんかん連盟の主導による呼称変更ではないが、びまん性病変に伴う病理学的、神経・精神的、心理学的状態を表す用語として、てんかん性脳症が使用されるようになった。念のために述べるが、てんかん性脳症の代表例はウェスト症候群とレノックス・ガスト症候群である。てんかん性脳症という用語は、てんかん原性の神経興奮が背景病理(例. 皮質形成異常)から予想されるよりも重篤な認知障害や行動異常をもたらすだけでなく、時間経過につれて増悪するようになるという状態を意味する(Engel, Jr., 2006)。たとえば、神経系の情報処理能力は主にシナプスの形成を介して向上し、洗練されるという考えを前提にして、未治療や難治性てんかんの場合、神経興奮の群発による神経系の過剰な興奮性が正常なシナプスの形成を阻害したり、過剰なシナプスの形成を促進したりすると推測されている。そして、シナプス形成の異常は正常でない神経回路網の構築を招来し、高次脳機能を妨げるようになるとみなされている。
- 潜因性てんかん：同義語としての「おそらく症候性てんかん」probably symptomatic epilepsy が提唱された(Engel, Jr., 2001)。その理由は、症候性てんかんでなく、特発性てんかんも潜因性 cryptogenic と呼称されることがあるためとされている。しかし、新しい用語の定着はみられない。

2001年に国際てんかん連盟の作業部会は診断要綱 diagnostic scheme を提唱し、2006年に改訂した(Engel, Jr., 2001, 2006)。診断要綱の作成理由は、てんかん学の進歩に伴って、脳波所見と発作症状の複雑性や多様性、臨床特性の重複が明らかになり、てんかん類型の四分法に基づいて多彩なてんかんを体系的に理解することが困難になったためである。この例に、ミオクロニ脱力発作

を伴うてんかんがある (Guerrini et al., 2012)。このてんかんは特発性全般てんかんである (Engel, Jr., 2006)。つまり、ミオクロニ脱力発作を伴うてんかんに罹患した子どもの多くは身体的にも精神的にもほぼ正常に発達する。しかし、例外的に精神運動発達遅滞を示す一部の症例が報告された。このため、てんかん性脳症に分類されることになった。てんかん性脳症として扱われる小児てんかんは症候性全般てんかと理解することが原則である。また、既知の原因を欠くので特発性全般てんかと捉えられるようになったが、発病前に精神運動発達遅滞がみられ、発作予後と精神発達予後が不良であるミオクロニ欠神てんかんも存在する (Bureau & Tassinari, 2012)。さらに、潜因性全般てんかと未決定てんかんは四分法のカテゴリから逸脱している。

このように整合性の一部を欠くことになったてんかん類型の四分法に代えて、てんかんに関する共通の認識や知識を提供し、情報の伝達や臨床研究を推進することが計画され、新しい分類体系としての診断要綱が作成された。診断要綱には、てんかん分類、てんかん発作分類、症候性てんかんをもたらし疾患リスト (例、進行性ミオクロノスステんかん、神経皮膚症候群、皮質形成異常、他の脳の器質的病変) が記載された。なお、診断要綱に問題がみつければ、その都度改訂すればよいと述べられている。

2010年に、国際てんかん連盟は診断要綱の改訂案 (Engel, Jr., 2006) に依拠して、新しいてんかん分類 (以下、新分類: Berg et al., 2010) を提案した。表3に、新分類を示す。なお、新分類は暫定的な分類体系であり、てんかん学の進歩に伴って国際てんかん連盟は新分類を改訂し、理想的な分類体系となるように努めることが付記されている。新分類は暫定案であるので、当分の間、1981年のてんかん発作分類の改訂版、1989年のてんかん分類の改訂版を併用することは許容されている。

新分類の特徴はてんかん類型の四分法を排除したことである。四分法における一つの観点は、端的に言えば、既知の原因か未知の原因かということである。既知の原因であれば症候性、未知の原因であれば特発性に類別された。実は、2000年にヒト・ゲノムがほぼ解読されたことで、てんかんの遺伝子解析は著しく進歩している (Delgado-Escueta et al., 2012)。たとえば、てんかんの原因として、神経興奮に関与するイオンチャネルの異常や酵素異常などが特定されている。現時点では特発性てんかんの原因が不明であっても、それらの原因は近い将来に解明されることになるだろう。この展望のもとに、新分類の主要カテゴリは「遺伝性 (素因) てんかん genetic epilepsy」と定められて、多彩な小児てんかんを含む29種類のてんかんが該当すると考えられている。

実は、遺伝性てんかん (29種類) は、症候性と特発

表3 新しいてんかん分類 [Berg et al. (2010), Delgado-Escueta et al. (2012) などにより作表]

<p>①脳波・臨床症候群 (年齢依存性)</p> <p>新生児期 良性家族性新生児てんかん 早期ミオクロニ脳症 大田原症候群</p> <p>乳児期 遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん ウェスト症候群 乳児ミオクロニてんかん 良性乳児てんかん 良性家族性乳児てんかん ドラベ症候群</p> <p>小児期 非進行性疾患のミオクロニ脳症 熱性けいれんプラス パナイオトポーロス症候群 ミオクロニ脱力発作を伴うてんかん ローランドてんかん 常染色体性優性夜間前頭葉てんかん 遅発性小児後頭部てんかん ミオクロニ失立てんかん レノックス・ガスト症候群 徐波睡眠時に持続性棘徐波を伴うてんかん性脳症 ランドウ・クレフナ症候群 小児欠神てんかん</p> <p>青年~成人期 若年欠神てんかん 若年ミオクロニてんかん</p>	<p>強直間代発作のみを示すてんかん 進行性ミオクロノスステんかん 聴覚症状を示す常染色体優性てんかん その他の家族性側頭葉てんかん</p> <p>年齢非依存性 多様な焦点を示す家族性焦点性てんかん 反射てんかん</p> <p>②特定症候群 海馬硬化症を伴う内側性てんかん ラスムッセン症候群 片側痙攣・片麻痺・てんかん症候群</p> <p>③構造的・代謝性てんかん (原因別) 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 (結節硬化症、スタージ・ウェーバ症候群など) 腫瘍 感染 外傷 血管腫 周生期障害 脳卒中 その他</p> <p>④てんかん発作をもつ病態で、従来てんかん分類ではてんかんと診断されないもの 良性新生児発作 熱性けいれん</p>
---	---

性の区別なしに、①遺伝的基盤をもつもの (21 種類)、②脳発育に関わる特定の原因によるもの (8 種類) に二分されている (Delgado-Escueta et al., 2012)。①項は、厳密に言えば、病原遺伝子の変異が特定されて遺伝病として発病するてんかんをいう。②項の特定の原因に、前述したイオンチャネルの異常や酵素異常などがある。記述は少し前後するが、①項に関して「厳密に言えば」と断った理由は、特発性という用語の原意には原因は未知であるが、発病に至る背景要因に遺伝的脆弱性ないし素因が関わっているという曖昧な意味があるためである。新分類の遺伝的基盤は遺伝的脆弱性の別称とみなされている。また、当面は未知であっても、原因が解明される時期は到来するだろう。したがって、遺伝性てんかんは特発性てんかんを内包すると捉えることができる。一方、てんかんの発病に根拠があれば、たとえば症候性全般てんかんとみなされてきた。しかし、この原因が稀な臍帯巻絡 (周生期要因) による新生児仮死であっても、通常よりも臍帯が長くなったことに遺伝子の異常が関与していることもある。そうすれば、遺伝と環境の相互作用によるてんかん性脳症と思量されるだろう。氏 nature か、育ち nurture かの二分法は成立しにくい時代を迎えている。これらが「症候性と特発性の区別なしに」と述べた事由でもある。このこともあってか、特発性の用語は症候性と潜因性と共に新分類では使用されていない。

また、遺伝性てんかんは、てんかん発作を主症状として、脳波所見と発作症状に基づいて確実に診断され、年齢依存性に発病すると考えられている。つまり、現象記述的に特定できる 29 種類のとてんかんが年齢依存性に並列的に類別されている (新生児期 3、乳児期 7、小児期 11、青年期～成人期 6、年齢非依存性 2)。このことは、発病年齢が重視されていることを示す。つまり、現時点では、29 種類のとてんかんを仕分ける観点は発病年齢しかないということである。その際、症候性と特発性の用語と同じく、局所関連性も全般性も使用されていない。たとえば全般性てんかんの場合、大脳半球のほぼ全域で同期性・対称性の脳波異常が記録されると述べたが、大脳半球の全域から均質的な脳波異常が記録できるわけではない。局所関連てんかんは焦点発作、全般てんかんは全般発作をもたらすことに変わりはないが、神経興奮の起始部位に関して (中心脳性てんかんの概念を踏襲した) 全般性という用語の意味は捉えにくくなっている。このため、全般性に加えて局所関連性という用語も新分類で使用されなかったように思われる。

新分類は、精神医学、臨床薬理学、神経内科学、神経生理学、分子遺伝学や分子生物学などの進歩も関わり、近年のとてんかん学が到達した学術水準を反映している。

それでも、教育・福祉分野への貢献という視座からみれば、新分類は不適切なてんかん分類であるといわざるをえない。次に、その事由を述べる。

表 3 に示すように、新分類では、①脳波・臨床症候群、②特定症候群、③構造的／代謝性てんかん、④てんかん発作をもつ病態で、従来の分類ではてんかん型として診断されないものという四つの分類項目が設定されて、多種多様なてんかんが列挙されている。①項は遺伝性てんかん (主要カテゴリ) に読み替えられる。②項は、病理学的な観点から特異な脳病変との因果関係が認められて、他のてんかん発作と明確に区別できる発作症状をもつものをいう。ただし、発病年齢は重視されていない。③項は、既知の原因 (脳腫瘍、脳血管障害、頭部外傷) に加えて、脳の形成異常、神経皮膚症候群、限局性の脳炎・髄膜炎、その他 (例、分娩時外傷) などによるものをいう。特異な脳病変をもつてんかんであるが、②項の特定症候群に区分できなければ、③項の構造的／代謝性てんかんに割りあてられる。④項の例示に熱性けいれんがある。

このような分類項目別の記述は、てんかんの発病メカニズムや病態の解明を推進することに役立つだろう。また、従来の症候性や潜因性や特発性という用語に代わって、多種多様なてんかんを理解するためのフレームワークを提供するものでもあるだろう。しかし、従来の見解と著しく乖離している。たとえば、側頭葉てんかんは内側側頭葉てんかんと外側側頭葉てんかんに二分されたが (CCTILAE, 1989)、内側側頭葉てんかんは海馬硬化を伴う内側性てんかんに呼称変更されて、新分類の②項に搭載されている。一方、外側側頭葉てんかんは記載されていない。③項に列挙された原因や異常による病変は側頭葉外側の新皮質に生じることもあるので、おそらく外側側頭葉てんかんは③項に内包されているのだろう。また、③項の神経皮膚症候群 (結節硬化症) はウェスト症候群をもたらす原因疾患であることは前述した。それにも拘わらず、③項に神経皮膚症候群があることは、結節硬化症をもつ子どもの多くはウェスト症候群に向かうという報告 (Holthausen et al., 2012) と関わっているのだろうか (注。この場合、乳幼児前屈発作もヒプスアリスミアも示さない)。ともかく、③項の原因や異常がどのような局所関連てんかんを惹起するのかわからないパラメディカル・スタッフ (非専門家集団) は困惑するだけである。あるいは、②項のとてんかんは既知の原因に伴う局所関連てんかんとみなされるので、②項と③項の関係は判然としない。さらに、④項に熱性けいれんが例示されていることも問題である。これまでは“てんかん



型”として診断されないものと注記されているし、確かに熱性けいれんと熱性けいれんプラスやドラベ症候群との関連性が議論されている。それでも、熱性けいれんは非てんかん性発作であるにも拘わらず、熱性けいれんは新分類に搭載された。熱性けいれんを起こした我が子の将来を保護者が心配し、不安視するようになることが懸念される。

話題提供はやや錯綜するが、新分類の主要カテゴリと分類項目の関係は不明瞭である。脳波・臨床症候群は遺伝性てんかんと同義であることを勘案すれば、てんかんの臨床に配慮して主要カテゴリが用意され、原因（病態）の解明を促進するために分類項目が設定されたのだろう。しかし、多彩なてんかんをもつ子どもが教育を受けていることが等閑視されているように思われる。パラメディカル・スタッフが容易に理解できる分類であることが望まれる。いいかえれば、新分類の問題は、遺伝性てんかんであれ脳波・臨床症候群であれ、年齢依存性に29種類のてんかんが列挙されていることである。各々の小児てんかんの病態や発作抑制率などを熟知している医師にとって発病時期別のてんかんリストは単純明快で、特段の問題はないだろう。しかし、てんかん性脳症とそうでないものが混在し、難治性てんかんと良性てんかんの区分も、てんかん重積状態の記述もない（注：てんかん重積状態は診断要綱に記載されていた）。新分類を擁護すれば、現在は難治性であっても適切で有効な抗てんかん薬が開発され、てんかん発作の消失が期待できるようになれば、難治性てんかんの概念は不要になる。つまり、てんかんの望ましい状態を新分類は先取りしているが時期尚早である。ともかく、新分類には多彩なてんかんを体系的に理解するための手掛かりに乏しい。新分類の問題（Wolf, 2010）は、少なからず「過去および現在のてんかん学的疾病分類学の発展に無頓着であること」（Wolf & Beniczky, 2012）に尽きるように思われる。

## V てんかん発作分類

18世紀に、けいれんは大発作（現：強直間代発作）、けいれんを起こさず転倒もしない小さな発作は小発作（現：欠神発作）と呼ばれていた。その後、さまざまな発作が報告され、特に小発作の意味が曖昧になったので、小発作は使用されなくなった。一方、大発作の用語は病名の一部（覚醒時大発作てんかん、睡眠時大発作てんかん）に残存している。

既に述べたように、1969年に国際てんかん連盟はてんかん発作の国際分類を改訂し、てんかん発作分類を公表した（CCTAEBILEA, 1970）。また、1981年にてんかん発作分類を改訂した（CCTILEA, 1981）。前述したよ

うに、てんかん発作は部分発作と全般発作に大別されている。なお、紙幅の関係で、てんかん発作分類に関して問題点を絞って考察する。各発作の発作症状などはてんかん学の専門書に委ねることとする。

### 1 部分発作（現：焦点発作）

1969年にてんかん発作分類が改訂された主な理由は、部分発作が単純部分発作と複雑部分発作に二分されたことにある。次に、これらの違いを述べる。

- 単純部分発作：てんかん性の脳波異常が片側の前頭葉か頭頂葉か後頭葉の一部に出現し、けいれん、非けいれん性てんかん発作の一つの要素系列の症状を示すもの
- 複雑部分発作（別名：精神運動発作）：前頭葉や皮質下構造を含むこともあるが、てんかん性の脳波異常が片側の側頭葉に出現し、意識混濁を伴って精神と運動の複雑な症状を示すもの

この分類基準によれば、発作症状に加えて神経興奮の起始部位が異なることを確かめない限り、単純部分発作と複雑部分発作のどちらであるかを定めることができない。そこで、1981年の改訂版で、反応性と自覚性という操作的な定義に基づいて、単純部分発作と複雑部分発作の分類基準は改められた。次に、その分類基準を述べる。

- 単純部分発作：反応性と自覚性が認められる（意識混濁を伴わない）こと
- 複雑部分発作：反応性と自覚性が認められない（意識混濁を伴う）こと

反応性は、発作時に外部刺激に対して患者が応答できることをいう。自覚性は、発作時の出来事を患者が覚えており、発作後に思いだせることをいう。発作症状が複雑であったり、麻痺や失語などのために外部刺激に対して反応を自発できなくなった場合でも、反応性と自覚性を認めれば単純部分発作である。それでも、次のようなことに注意する必要がある。たとえば、発作を起こした子どもに呼びかけても返事がなかったからといって反応性がないと即断できない。なぜなら、発作後に「呼ばれたことはわかっていたが、返事ができなかった」と答えることがあるためである。外部刺激に対して言葉による反応がなくても、子どもの表情や動作が僅かに変化することが多い。僅かな変化を観察できれば、反応性はあることになる。より重要なことは、発作のたびに特に反応性を教師は確かめる必要がないことである。てんかん発作を起こしている子どもに対する教師による刺激は発作自体に悪影響を及ぼすことがある。つまり、てんかん発作を起こした子どもをゆすったり呼びかけたりすれば、

発作が遷延する(てんかん重積状態に陥る)リスクがあるといわれている。我々(パラメディカル・スタッフ)は、反応性と自覚性に基づいて意識混濁の有無が判断され、単純部分発作と複雑部分発作が区分されることを理解しておくだけでよい。なお、意識障害は、意識混濁(意識水準の低下:別名、意識減損)、意識変容(意識内容の変化)、意識狭窄(意識される範囲が狭まること)に類別されることが多い。これらの内、意識変容は比較的軽度の意識混濁に意識変容を伴った状態で、これに意識狭窄が加わることもあると主張されることがある。また、本稿では、意識喪失を意識障害(主に意識混濁)の意味で用いている。

1981年の部分発作の分類基準の変更に伴って、精神面(言語、記憶、認知、情緒、知覚)の症状を伴う精神発作は、意識変容をきたしても意識混濁を伴わないと考えられて、単純部分発作に移された。1969年のてんかん発作分類では、精神症状を伴う発作は複雑部分発作に位置づけられていた。この変更に関して、河合(1994)は、国際てんかん連盟のてんかん発作分類はてんかんの理解を深めさせた優れたものであることを断った上で、次のような疑問を投げかけている。

意識の定義は極めて困難で、万人が承認する説明はないにしても、精神発作を意識障害がないとしてしまったのは、臨床精神医学の要請に応えるものであったらどうか。

1981年の改訂版で区分変更された単純部分発作の内、精神発作は少なくとも意識変容を伴うことを認識していなければ、てんかんを誤診する恐れがあると指摘されている。いいかえれば、単純部分発作は意識混濁のないものと定められているが、この一部は意識狭窄を主体とする意識障害を伴うことを理解していなければ、単純部分発作について誤解するということであろう。また、複雑部分発作の起始部位は側頭葉であり(1969年のてんかん発作分類)、複雑部分発作は意識混濁を伴う(1981年の改訂版)ことから、意識障害は側頭葉(別称、辺縁系)が関与した機序によると理解されるようになった。しかし、脳科学の現在の知見からみれば、この理解は短絡的で疑義がある。

#### (1) 単純部分発作(現、単純性焦点発作)

1981年の改訂版で、単純部分発作は、運動症状を伴うもの(運動発作)、体性感覚症状ないし特殊感覚症状を伴うもの(体性感覚発作、特殊感覚発作)、自律神経症状を伴うもの(自律神経発作)、精神症状を伴うもの(精神発作)に分類された。

#### (2) 複雑部分発作(現、複雑性焦点発作)

複雑部分発作の場合、患者は徐々に意識を喪失して発

作後にゆっくりと回復する。発作の持続時間は数秒から10~15分(通常、1~数分)で、単純部分発作に後続することがある。また、行動の異常(自動症)を伴い、より複雑で合目的・機能的であるようにふるまうことがある。すなわち、複雑部分発作に、意識障害発作、自動症がある。

複雑部分発作の出現は、次の四つのパターンに分けられる。

- ①発作の始めから意識障害発作を起こし、食機能自動症、表情自動症、身ぶり自動症、歩行自動症、言語自動症のいずれか一つの自動症を合併するもの
- ②発作の始めからの意識障害発作だけを起こすもの(自動症を伴わない)
- ③単純部分発作にひき続いて意識障害発作を起こし、自動症を併発するもの
- ④単純部分発作にひき続いて意識障害発作だけを起こすもの(自動症を伴わない)

これらの内、③項と④項の単純部分発作は前兆として出現することがある。また、複雑部分発作は発作後もうろう状態をひき起こすことがある。発作後もうろう状態は、意識狭窄、見当識障害、健忘などを示すことをいう。その間に、相当まとまった行動をすることができ、周囲の人々から意識障害に気づかれることなしに、簡単な指示に応じたり、衣服を着脱したり、人と話をしたり、街を歩いたり、電車に乗ったりすることができる。しかし、意識狭窄のために、この間のことは断片的にしか覚えていないか、全く思いだすことができない(三好, 1994)。ときに、情緒不安定をきたして衝動的になったり、攻撃的になったりすることがある(Betts・町沢訳, 1992)。この場合、患者と一定の距離を置いて注意ぶかく見守る必要がある。それでも、どこまでが真の発作症状で、どこから発作後もうろう状態であるかを判断できないことが多い。これを鑑別するためには、精神医学に係る経験が必要であるといわれている。なお、発作後もうろう状態は、①複雑部分発作でも、②強直間代発作でも起こりうる。①項の場合は1時間程度、②項の場合は5~15分程度持続することが多い。

#### (3) 二次性全般化発作(現、両側性けいれん発作)

前述したように、部分発作に続いて二次性全般化発作があらわれることがある。理論的には、強直発作や間代発作やミオクロニ発作(全般発作)が二次性全般化発作として出現してもよいが、臨床的には強直間代発作にほぼ限られている。

二次性全般化発作との関連で、部分発作の出現に次の六つのパターンがある。

- ①単純部分発作だけが起こる(意識は保たれている)。

- ②単純部分発作が複雑部分発作に進展する（意識混濁を伴う）。
- ③単純部分発作が、二次性全般化発作に進展する（意識混濁を伴う）。
- ④単純部分発作が複雑部分発作を経て、二次性全般化発作に進展する（意識混濁を伴う）。
- ⑤複雑部分発作だけが起こる（発作の始まりから意識混濁がある）。
- ⑥複雑部分発作が二次性全般化発作に進展する（発作の始まりから意識混濁がある）。

これらの内、③項、④項、⑥項の場合、先行する部分発作が前兆として発現することがある。前兆は、広義のてんかん発作の一部である。単純部分発作の場合、前兆としてあらわれた症状を発作後に患者は話すことができる。また、今まで元気よく遊んでいた乳幼児が急に不機嫌になるといったこと、てんかん性脳症をもつ子どもが眼をそばめることなどがある。一方、複雑部分発作の場合、発作後の再生（想起）は不可能である。

なお、二次性全般化発作としての強直間代発作は起こらない場合がある。たとえば、治療の過程において強直間代発作が消失した一方、前兆としての部分発作が残り、前兆だけがあらわれることもある。

## 2 全般発作

全般発作が起これば、患者は急激に意識を喪失する。発作が終われば意識を回復する。また、運動障害の程度に応じて、次の四群に分類されている。

- ・わずかな運動障害を伴い、持続時間の短い非けいれん性の発作：欠神発作
- ・筋緊張が亢進し、持続時間の短い発作：強直発作、ミオクロニ発作（単発性ないし多発性）、乳幼児前屈発作
- ・筋緊張が亢進し、持続時間の長い発作：強直間代発作、間代発作、強直発作
- ・筋緊張が不変ないし低下する発作：脱力発作ないしミオクロニ脱力発作（旧称、失立発作ないしミオクロニ失立発作）。

これらの内、けいれんを起こさず倒れない小発作（現、欠神発作）は大発作（現、強直間代発作）との対比で古くから注目されてきた。1935年に、小発作としての発作の出現は特徴的な脳波異常（律動的、規則的な3ヘルツ棘徐波）と相関することが明らかになった（Hirsch & Panayiotopoulos, 2005）。これを受けて、小発作は欠神発作と呼ばれるようになり、脳波所見と発作症状に基づいて次の四つに分類された。

- ・定型の欠神発作：両側性、広汎性棘徐波（3ヘル

ツ）を記録できるもの

- ・非定型の欠神発作：不規則な棘徐波（3ヘルツ程度）を記録できるもの
- ・単純な欠神発作：意識喪失だけを示すもの
- ・複雑な欠神発作：意識喪失に加えて、他の発作の症状ないし徴候を伴うもの

このように、定型・非定型、単純・複雑をそれぞれ組合せて欠神発作を扱うことは煩雑である。しかし、①定型単純欠神発作（いわゆる、純粋な欠神発作）は小児欠神てんかん、若年欠神てんかんの中核症状である。また、②定型複雑欠神発作は特発性全般てんかん、③非定型複雑欠神発作は症候性全般てんかんで観察されることから、①項は定型欠神発作、②項は特異型欠神発作、③項は非定型欠神発作と呼称されるようになった（Berg et al., 2010）。②項と③項の随伴する発作か徴候に、運動要素（ミオクロニ欠神発作、脱力欠神発作、後屈欠神発作）、自動症（自動症欠神発作）、自律神経症状（自律神経欠神発作）、体性感覚ないし特殊感覚の徴候がある。なお、欠神発作の“神”に「こころのはたらき」（宇通、平凡社）という語義がある。このため、欠神は自然の靈威でなく、心の働きを欠いた状態を意味する。この忘我・自失の状態を意味する用語に失神がある。失神は一過性の脳虚血に起因することが多く、失神による転倒は非てんかん性発作である。

また、強直間代発作の実体は捉えにくい。この主な理由は、強直間代発作は覚醒時大発作てんかん（別名、覚醒時強直間代発作てんかん）だけでなく、若年ミオクロニてんかんや若年欠神てんかんと近縁性が高く、ミオクロニ発作や欠神発作と併発するためである。たとえば、覚醒時大発作てんかんと若年ミオクロニてんかんは強直間代発作かミオクロニ発作のどちらが初発するかで診断されるといっても過言でない。また、焦点発作が強直間代発作（両側性けいれん発作）に進展することもある。それゆえ、てんかんをもつ人々の約半数以上は強直間代発作を経験しているといわれて（Fisch & Pedley, 1987）、強直間代発作はてんかん発作の代名詞（あるいは、原型 *prototype*）になった。なお、覚醒時大発作てんかんの呼称は、覚醒時と睡眠時に大別したとき、強直間代発作がどちらの時間帯に好発するか、あるいは覚醒時と睡眠時の区別なしに起こるのかといったことについて分析されたことに由来する。その結果、強直間代発作の90%以上は覚醒後の2時間以内に起こり、残りは仕事などを終えて緊張から解放された夕方に見られるという特徴のあるてんかんがみつきり、覚醒時大発作てんかんと命名された。これと共に、睡眠時大発作てんかん（河合, 1998）、混合型大発作てんかん（発作の出現時間

帯が不定のもの)も報告された。この場合、覚醒という用語は夜間睡眠からの目覚めに限らないことに注意する必要がある。夜間睡眠に加えて、朝寝や昼寝から目覚めることも覚醒に含まれる。

1981年の改訂版に乳幼児前屈発作は記載されていない。この発作はウェスト症候群だけにみられるので、症状として記述すればよいと考えられたのだろう。しかし、てんかんとてんかん発作を区分するという視点から、1992年に国際てんかん連盟は改訂版を修正して乳幼児前屈発作をてんかん発作分類に追加した(Theodore & Porter, 1995)。

(1) 症候性全般発作

症候性全般発作の特徴は、右半身と左半身が同期して動いたり、上下肢を同時に曲げたり伸ばしたりするようなことがなく、非同期性や非対称性がみられることである。症候性全般発作に、①非定型欠神発作、②ミオクロニ発作、③強直間代発作、④間代発作、⑤強直発作、⑥乳幼児前屈発作、⑦脱力発作やミオクロニ脱力発作などがある。これらの内、ウェスト症候群の発作型は⑥項、レノックス・ガスト症候群の主な発作型は①項、⑤項、⑦項である。レノックス・ガスト症候群では、⑤項(強直発作)の持続は短い。

(2) 特発性全般発作

特発性全般発作は左右両半身や四肢が対称的に動き、定型的な症状を示す。特発性全般発作に、定型欠神発作か特異型欠神発作、ミオクロニ発作、強直間代発作がある。

これらの内、欠神発作は突然始まり、意識を喪失するが、倒れない。子どもは、発作の直前まで行っていた発語を含む行動を中断する。動きを止めて、虚ろな目で凝視するか眼球は緩徐に動いて上転する。また、欠神発作は突然終わり、意識を回復し、一瞬あたりを見まわして何事もなかったかのように発作前の行動を再開し継続する。しかし、正常な行動に復帰するまで数秒を要することもある(Hirsch & Panayiotopoulos, 2005)。欠神発作の始まりから1秒内に、目、眉、眼瞼に軽度な間代性や強直性の要素を呈することがある。たとえば、不規則な瞬きが生じることもあるが、持続しない。この場合、定型

欠神発作でなく、特異型欠神発作である。しばしば顔面蒼白となるが、失禁は稀である。欠神発作の85%は10秒以下の経過を示すといわれているが、平均持続時間は5~10秒か、5~30秒、9~18秒、3~27秒と報告者ごとに異なっている。通常、発作頻度は頻回(日が単位)で、1日に何回も起こることが多い。

欠神発作(特発性)の発作症状を述べた理由は、欠神発作が瞬間的に経過することから、一般的に気づかれにくいことを明示するためである。すなわち、欠神発作の存在を知らないことで容易に見逃されて、教師の言うことを聴けと叱られたり、落ちつきのない不注意な子どもとして間違っって評価されたりすることが多い。教師の理解の欠落による弊害は、てんかんのあることを除いて、普通の子どもの自信や誇りをもつことができず、自己評価が低下して強い劣等感をもつようになることである。

3 新しいてんかん発作分類

2010年に、国際てんかん連盟は新分類(てんかん分類)と共に新しいてんかん発作分類(以下、新発作分類: Berg et al., 2010)を提案した。表4に、新発作分類を示す。てんかんの新分類と同じく、焦点発作(旧称、部分発作)も全般発作も症候性と特発性に分類されていない。

新発作分類では、焦点発作は基本的に意識障害の有無によって二分されているだけである。その際、意識障害の概念は明確にされていない。「意識障害なし」のカテゴリは単純性焦点発作に相当し、運動要素や自律神経徴候などを呈する発作を含むようであるが、それらの発作に係る呼称はみあたらない。また、1981年のてんかん発作分類・改訂版で問題になった精神症状を伴う発作について言及されていない。一方、「意識障害あり」のカテゴリは複雑性焦点発作に相当するが、意識障害発作という従来の用語を認知障害発作に変更することが提唱されている。意識障害発作の発作症状は認知障害だけで構成されていない。これへの配慮を欠いた認知障害発作への呼称変更は認知障害発作を誤解ないし曲解させることが危惧される<sup>2)</sup>。このことよりも、精神症状を伴う発作

表4 新しいてんかん発作分類 (Berg et al., 2010)

<b>焦点発作</b> a. 意識障害なし b. 意識障害あり c. 両側性けいれん発作	2. 特異型欠神発作 ・ミオクロニ欠神発作 ・眼瞼ミオクロニ 3. 非定型欠神発作	c. 間代発作 d. 強直発作 e. 強直間代発作 f. 脱力発作
<b>全般発作</b> a. 欠神発作 1. 定型欠神発作	b.1. ミオクロニ発作 2. ミオクロニ脱力発作 3. ミオクロニ強直発作	<b>未分類てんかん発作</b> てんかん性スパズム

に関する新しい見解を公表すべきである。精神症状を伴う発作が「意識障害なし」と「意識障害あり」のどちらに属するかは不明であることが関わり、新発作分類を臨床活動に供することはむずかしい。それゆえ、1981年の改訂版の併用を許容せざるをえないだろう。

実は、ウェスト症候群には乳児スパズム症候群という別名があり、乳幼児前屈発作も乳児スパズム、てんかん性スパズムと呼ばれることがある。スパズム *spasm* の訳語はひきつけであり、不随意的かつ持続的に筋収縮が亢進している状態を総称する。ウェスト症候群の三主徴の一つである乳幼児前屈発作は持続の短い強直発作であるが、次に示す四つのタイプに分類されている (Kellaway et al., 1979)。

- ①屈曲スパズム：頸部、上肢の屈曲とそれに伴う腹筋の著しい収縮のために、体幹は腰部で屈曲するという特徴を示す。上肢の屈曲は外転ないし内転を伴う。
- ②伸展スパズム：頸部と体幹が伸展し、上肢ないし下肢、あるいは上下肢が伸展する。四肢の伸展は外転ないし内転を伴う。
- ③屈曲・伸展混合スパズム：通常、体幹と上肢が屈曲し、下肢が伸展する。
- ④停止型：突然の運動の消失や筋収縮の低下を示す。

乳幼児前屈発作 (5,042回：Kellaway et al., 1979) の分析結果によれば、①項の占める割合は33.9%、②項は22.5%、③項は42.0%、④項は1.0%、⑤その他は0.6%であった。通常、乳幼児前屈発作は左右対称性であるが、非対称性の場合もある。非対称性の場合、片側の屈曲と対側の伸展を示して、非同期性である (片側の筋収縮が対側よりも早く起こる) ことが多いと報告された。後者の非対称性の場合もあるという報告を踏まえて、新発作分類において乳幼児前屈発作はてんかん性スパズムに改称されて、焦点発作か全般発作かを特定できない未分類てんかん発作の項に区分されたことが考えられる。

#### 4 逆説的な発作悪化をもたらす可能性

既に述べたように、てんかんを医師が合理的に治療するために、また医師集団に共通の言語を提供するために、てんかんの理解はてんかん発作分類の作成から始まった。したがって、抗てんかん薬の効果はてんかん発作が消失するか否かで判断されることになった。しかし、てんかん発作はてんかん (慢性の脳疾患) の主症状である。薬物療法のゴールはてんかんの寛解である。いいかえれば、抗てんかん薬は、てんかんの寛解を目指して投与されているのである (三浦, 1996)。なお、精神疾患は一般に治癒したようにみえても再発しやすく、精神病

理的な観点からみれば、どの段階に至れば治癒したといえるのかが明確でない。そこで、治癒ではなく寛解と表現されることが多い。てんかんの場合も、てんかん発作の再発だけでなく、てんかん発作の経年的変容がみられることがあるので、寛解という用語が使用される傾向がある。また、紙幅の関係で薬物療法について詳述できないが、この原則と新たな問題を次に述べる。

薬物療法の原則は、できる限り多薬投与を回避して、単独投与による治療 (2種類以上の薬物の投与を避けること) が推奨されていることである。この理由は、多薬投与がてんかん患者の重症化を惹起するリスクがあることによる。すなわち、てんかん発作の抑制・消失によって単薬投与が原則になった。てんかん患者の重症化とは、抗てんかん薬の多薬投与が発作を頻発させ、患者の精神身体状態を悪化させ、みかけ上 (仮性) の難治性てんかんを招くことをいう (武井, 1988)。

薬物療法の進歩に伴って、抗てんかん薬の全てには逆説的な予想できない悪化 (発作頻度の増加) を招来する可能性のあることが判明した (Genton et al., 2012)。すなわち、薬物療法による発作の抑制・消失が一般則であるが、発作は抑制されずに、ときに悪化を経験する患者の存在が報告されていることを保護者や教師は理解する必要がある。たとえば、てんかんの遺伝子解析が進歩し、てんかんの原因の一つに SCNA1 (ナトリウムチャネルの  $\alpha 1$  サブユニット) の異常があり、SCNA1 の異常をもたらす遺伝子変異 (略記: SCNA1 変異: 遺伝子座位 2q24) が特定されている。SCNA1 変異が原因であるてんかんに対してナトリウムチャネル遮断薬 (抗てんかん薬) を投与すれば、逆説的な発作悪化をもたらす可能性があり、けいれん重積状態を招来する危険性もあると報告されている (Ceulemans et al., 2004; Guerrini et al., 1998)。そこで、SCNA1 変異の遺伝子診断によって早期に診断し、ナトリウムチャネル遮断薬 (例: ラモトリギン、カルバマゼピン) の投与を避けることが SCNA1 変異に起因するてんかんの適切な治療に結実することが考えられる。そのてんかんの例にドラベ症候群がある。ドラベ症候群は難治性てんかんであるが、逆説的な発作悪化に関する調査研究が進歩すれば、治療可能に改められることがあるかも知れない (Delgado-Escueta et al., 2012: 注. ドラベ症候群の患者にラモトリギン、カルバマゼピンを処方するという解説はみつからなかった)。多彩なてんかんごとに逆説的な発作悪化をもたらす可能性のある薬物のリストは Genton et al. (2012) が報告している。

また、逆説的な発作悪化は多薬投与で起こりやすい。これまで、多薬投与では抗てんかん薬の副作用が発現し

やすいといわれてきたが、てんかん発作の抑制効果がみられないことに逆説的な発作悪化が関与している可能性がある。いかえれば、特に多薬投与において逆説的な発作悪化をもたらす可能性のある抗てんかん薬が併用されているか否か、併用されているときの治療の結果について詳細に検討する必要があるだろう。

ともかく、SCNA1 変異で例示したが、逆説的な発作悪化に関する調査研究が進歩すれば、薬物療法にとって画期的な改革を実現することができ、てんかんをもつ人々にとって福音となることが考えられる。

#### 注

- 1) てんかん重積状態でも、シリーズ発作でも、短い間隔で発作が頻発(群発)する。しかし、シリーズ反応では発作と発作の間で患者は意識を回復して呼吸できる点で、てんかん重積状態と異なる。このため、シリーズ発作は重篤な神経学的後遺症(例、脳浮腫、脳虚血)を惹起するリスクが低く、シリーズ反応による突然死は起こりにくい。なお、シリーズ発作であっても意識水準が十分に回復せずに、意集中の困難といったような意識障害を示すこともある。この場合、てんかん重積状態とシリーズ発作の鑑別は容易でない。
- 2) 実は、我が国に限られるが、痴呆 dementia が認知症に呼称変更されたことを考慮すれば、認知障害発作は認知症に伴う一過性の症状と捉えられる可能性があるように思われる。

#### 引用文献

Aicardi, J. 1994 *Epilepsy in childhood*, 2nd ed. Raven Press. (丹羽真一監訳 2001 小児のてんかん, 原書第2版. 東京医学社.)

秋元波留夫 1984 序章-てんかん分類とメンタルヘルス. 秋元波留夫, 山内俊雄編 てんかん学. 岩崎学術出版, 1-14.

秋元波留夫 1996 John Hughlings Jackson の思想と現代てんかん学. 秋元波留夫, 山内俊雄編 てんかん学の進歩, No.3-1996. 岩崎学術出版, 1-15.

秋元波留夫 2002 実践 精神医学講義. 日本文化科学社.

Barlow, W. E., Davis, R. L., Glasser, J. W., Rhodes, P. H., Thompson, R. S., Mullooly, J. P., Black, S. B., Shinefield, H. R., Ward, J. I., Marcy, S. M., DeStefano, F., Immanuel, V., Pearson, J. A., Vadheim, C. M., Rebolledo, V., Christakis, D., Benton, P. J., Lewis, N., Chen, R. T. 2001 The risk of seizures after receipt of whole-cell pertussis or measles, mumps, and rubella vaccine. *New England Journal of Medicine*, **327**, 1122-1127.

Berg, A. T., Shinnar, S. 1996 Complex febrile seizures. *Epilepsia*, **37**, 126-133.

Berg, A. T., Berkovic, S. F., Brodie, M. J., Buchhalter, J., Grose, J. H., van Emde Boas, W., Engel, J., French, J., Glauser, T. A., Mathen, G. W., Moshé, S. L., Nordi, D., Poluin, P., Scheffer,

I. E. 2010 Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology. *Epilepsia*, **51**, 676-685.

Betts, T. A., 町沢静夫訳 1992 精神医学とてんかん-Part I. Laidlaw, L., Richens, A. Eds., 畠中担, 中川章彬監訳 てんかん-医学, 心理学, 福祉学からのアプローチ. 西村出版, 237-282.

Brown, S. W., Vaughan, M., 今野金裕, 梅津亮二訳 1992 てんかん患者における痴呆. Trimble, M. R., Reynolds, E. H., 今野金裕, 栗屋豊, 猪野雅孝, 梅津亮二訳 てんかん・行動・認知機能. 星和書店, 225-239.

Brown, T. R., Holmes, G. L. 2004 *Handbook of epilepsy*, 3rd ed. Lippincott Williams & Wilkins. (松浦雅人訳 2004 てんかんハンドブック. メディカル・サイエンス・インターナショナル.)

Bureau, M., Tassinari, C. A. 2012 Myoclonic absences and absences with myoclonias. Bureau, M., Genton, P., Dravet, C., Delgado-Escueta, A. V., Tassinari, C. A., Thomas, P., Wolf, P. Eds. *Epileptic syndromes: in infancy, childhood, and adolescence*, 5th ed. John Libbey Eurotext, 297-304. (井上有史監訳 2014 てんかん症候群-乳幼児・小児・青年期のてんかん学, 第5版. 中山書店.)

Camfield, P. R., Camfield, C. S., Scheffer, I. E., Marini, C. 2012 Febrile seizures and genetic epilepsy with febrile seizures plus (GEFS+). Bureau, M., Genton, P., Dravet, C., Delgado-Escueta, A. V., Tassinari, C. A., Thomas, P., Wolf, P. Eds. *Epileptic syndromes: in infancy, childhood, and adolescence*, 5th ed. John Libbey Eurotext, 175-187. (井上有史監訳 2014 てんかん症候群-乳幼児・小児・青年期のてんかん学, 第5版. 中山書店.)

Cascino, G. D. 1993 Nonconvulsive status epilepticus in adults and children. *Epilepsia*, **34** (Supplement 1), S 21-S 28.

Ceulemans, B., Boel, M., Claes, L., Dom, L., Willekens, H., Thiry, P., Lagae, L. 2004 Severe myoclonic epilepsy with onset before age three years: a heterogeneous and often severe condition. *Journal of Child Neurology*, **19**, 516-521.

Chevrie, J. J., Aicardi, J. 1978 Convulsive disorders in the first year of life: neurologic and mental outcome and mortality. *Epilepsia*, **19**, 67-74.

Commission on Classification & Terminology consisting of representatives of the American & European Branches of the International League Against Epilepsy (No authors listed) 1964 A proposed international classification of epileptic seizures. *Epilepsia*, **5**, 297-306.

Commission on Classification & Terminology consisting of representatives of the American & European Branches of the International League Against Epilepsy (No authors listed) 1970 Clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia*, **11**, 102-113.

Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy (No authors listed) 1981 Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia*, **22**, 489-501.

- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy (No authors listed) 1985 Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*, **26**, 268-278.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy (No authors listed) 1989 Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*, **30**, 389-399.
- Cooper, J. E 1965 Epilepsy in a longitudinal survey of 5,000 children. *British Medical Journal*, **i**, 1020-1022.
- Crooks, R., Nitchell, T., Thom, M. 2000 Patterns of cerebellar atrophy in patients with chronic epilepsy: a quantitative neuropathological study. *Epilepsy Research*, **41**, 63-73.
- 大宮司信 1993 憑依の精神病理－現代における憑依の臨床. 星和書店.
- Delgado-Escueta, A. V., Bailey, J. N., Serratosa, J. M. 2012 Genetic basis of epileptic syndromes, "Genetic testing". Bureau, M., Genton, P., Dravet, C., Delgado-Escueta, A. V., Thomas, P., Wolf, P. Eds. *Epileptic syndromes: in infancy, childhood, and adolescence*, 5th ed. John Libbey Eurotext, 13-34. (井上有史監訳 2014 てんかん症候群－乳幼児・小児・青年期のてんかん学, 第5版. 中山書店.)
- Donat, J. F., Wright, F. S. 1991 Simultaneous infantile spasms and partial seizure. *Journal of Child Neurology*, **6**, 246-250.
- Dravet, C., Bureau, M., Oguni, H., Fukuyama, Y., Cokar, O. 2005 Severe myoclonic epilepsy in infancy. Roger, J., Bureau, M., Dravet, C., Genton, P., Tassinari, A. T., Wolf, P. Eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*, 4th ed. John Libbey Eurotext, 89-113. (井上有史監訳 2014 てんかん症候群－乳幼児・小児・青年期のてんかん学, 第5版. 中山書店.)
- Dreyfus-Brisac, C., Monod, N. 1972 Neonatal status epilepticus. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*, **2**, 230-232.
- Engel, J., Jr. 2001 A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*, **42**, 796-803.
- Engel, J., Jr. 2006 Report of the ILAE Classification Core Group. *Epilepsia*, **47**, 1558-1568.
- Fisch, B. J., Pedley, T. A. 1987 Generalized tonic-clonic epilepsies. Lüders, H., Lesser, R. P. Eds. *Electroclinical epileptic syndromes*. Springer London, 151-185. (音成龍司訳 1989 てんかん：症候群の脳波と臨床. シュプリンガー・フェアラーク東京.)
- Fisher, R. S. 1987 First seizure management – reconsidered. Response II. *Archives of Neurology*, **44**, 1189-1190.
- Freeman, J. M. 1980 Consensus statement. Febrile seizures: a consensus of their significant, evaluation, and treatment. *Pediatrics*, **66**, 1009-1012.
- Fromm, G. H. 1987 First seizure management – reconsidered. Response I. *Archives of Neurology*, **44**, 1189.
- 福山幸夫, 北原久枝 1985 てんかんの臨床像. 小林登, 多田啓也, 藪内百治責任編集 新小児医学大系, 13巻E: 小児神経学V. 中山書店, 128-157.
- Fusco, L., Chiron, C., Trivisano, M., Vigevano, F., Chugani, H.T. 2012 Infantile spasms. Bureau, M., Genton, P., Dravet, C., Delgado-Escueta, A.V., Thomas, P., Wolf, P. Eds. *Epileptic syndromes: in infancy, childhood, and adolescence*, 5th ed. John Libbey Eurotext, 99-113. (井上有史監訳 2014 てんかん症候群－乳幼児・小児・青年期のてんかん学, 第5版. 中山書店.)
- Gastaut, H. 1970 Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsia*, **11**, 102-113.
- Gastaut, H. 1973 *Dictionary of Epilepsy. Part I: Definitions*. WHO. (Gastaut, H. & WHO 国際てんかん用語委員会共編, 和田豊治訳 1974 てんかん事典. 金原出版.)
- Genton, P., Fejerman, N., Gélisse, P. 2012 Syndromes and antiepilepsy drugs. Bureau, M., Genton, P., Dravet, C., Delgado-Escueta, A. V., Thomas, P., Wolf, P. Eds. *Epileptic syndromes: in infancy, childhood, and adolescence*, 5th ed. John Libbey Eurotext, 65-75. (井上有史監訳 2014 てんかん症候群－乳幼児・児童・青年期のてんかん学, 第5版. 中山書店.)
- Grossman, H. Ed. 1973 *Manual on terminology and classification of mental retardation*. American Association on Mental Deficiency.
- Guerrini, R., Belmonte, A., Genton, P. 1998 Antiepileptic drug worsening of seizures in children. *Epilepsia*, **39** (Supplement 3), S 2-S 10.
- Guerrini, R., Mari, F., Dravet, C. 2012 Idiopathic myoclonic epilepsies in infancy and early childhood. Bureau, M., Genton, P., Dravet, C., Delgado-Escueta, A. V., Thomas, P., Wolf, P. Eds. *Epileptic syndromes: in infancy, childhood, and adolescence*, 5th ed. John Libbey Eurotext, 157-173. (井上有史監訳 2014 てんかん症候群－乳幼児・小児・青年期のてんかん学, 第5版. 中山書店.)
- 原實 1986 教育的側面－患者と家族のカウンセリング. 秋元波留夫, 山内俊雄編 てんかん学の進歩, No.1-1987. 岩崎学術出版, 239-258.
- Hauser, W. A., Hesdorffer, D. C. 1990 *Epilepsy: frequency, cause and consequences*. Epilepsy Foundation of America.
- Hirsch, E., Panayiotopoulos, C.P. 2005 Childhood absence epilepsy and related syndromes. Roger, J., Bureau, M., Dravet, C., Genton, P., Tassinari, A. T., Wolf, P. Eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*, 4th ed. John Libbey Eurotext, 315-335. (井上有史監訳 2014 てんかん症候群－乳幼児・小児・青年期のてんかん学, 第5版. 中山書店.)
- Hirtz, D. C., Nelson, K. B. 1983 The natural history of febrile seizures. *Annual Review of Medicine*, **134**, 453-471.
- Hirtz, D. C., Nelson, K. B., Ellenberg, J. H. 1983 Seizures following childhood immunizations. *Journal of Pediatrics*, **120**, 14-18.
- Holthausen, H., Fograrasi, A., Arzimanoglou, A., Kahane, P. 2012 Structural (symptomatic) focal epilepsied of childhood.

- Bureau, M., Genton, P., Dravet, C., Delgado-Escueta, A. V., Thomas, P., Wolf, P. Eds. *Epileptic syndromes: in infancy, childhood, and adolescence*, 5th ed. John Libbey Eurotext, 455-505. (井上有史監訳 2014 てんかん症候群-乳幼児・小児・青年期のてんかん学, 第 5 版. 中山書店.)
- 細川清 1986. 社会心理学的側面-その史的展望と WPSI の導入. 秋元波留夫, 山内俊雄編 てんかん学の進歩, No.1-1987. 岩崎学術出版, 282-298.
- 梶谷喬 1985 熱性痙攣の頻度. 小林登, 多田啓也, 藪内百治責任編集 新小児医学大系, 13 巻 E: 小児神経学 V. 中山書店, 83-99.
- 兼本浩祐 2012 てんかん学ハンドブック, 第 3 版. 医学書院.
- Kasteleijn-Nolst Trenité, D., Waltz, S., Rubboli, G. 2012 Photosensitivity and syndromes. Bureau, M., Genton, P., Dravet, C., Delgado-Escueta, A. V., Thomas, P., Wolf, P. Eds. *Epileptic syndromes: in infancy, childhood, and adolescence*, 5th ed. John Libbey Eurotext, 507-528. (井上有史監訳 2014 てんかん症候群-乳幼児・小児・青年期のてんかん学, 第 5 版. 中山書店.)
- 河合逸雄 1994 難治てんかん診断の問題点. 精神医学レビュー (難治てんかん), **10**, 80-88.
- 河合逸雄 1998 睡眠時大発作てんかん. 清野昌一, 太田原俊輔編 てんかん症候群. 医学書院, 406-414.
- Kellaway, P., Hrachovy, R. A., Frost, J. D., Jr., Zion, T. 1979 Precise characterization and quantification of infantile spasms. *Annals of Neurology*, **6**, 214-218.
- 駒井澄也 1984 鑑別診断. 秋元波留夫, 山内俊雄編 てんかん学. 岩崎学術出版, 257-261.
- 厚生科学特別研究報告書(班長 山内俊雄) 1998 光感受性発作に関する臨床研究. 政府刊行物.
- 久郷敏明 1996 てんかん学の臨床. 星和書店.
- 黒川徹 1998 原発性読書てんかん. 清野昌一, 太田原俊輔編 てんかん症候群. 医学書院, 64-70.
- Laidlaw, J., Laidlaw, M. V., 中川章彬訳 1992 てんかんをもっている人々-てんかんをもちながら生きている. Laidlaw, L., Richens, A. Eds., 畠中担, 中川章彬監訳 てんかん-医学, 心理学, 福祉学からのアプローチ. 西村出版, 527-559.
- Lewis, H. M., Parry, J. V., Parry, R. P., Davies, H. A., Sanderson, P. J., Tyrrell, D. A., Valman, H. B. 1979 Role of viruses in febrile convulsion. *Archives of Disease in Childhood*, **54**, 869-876.
- Linnet, J. J., 中川章彬訳 1992 てんかん患者-てんかんという重荷を背負っている. Laidlaw, L., Richens, A. Eds., 畠中担, 中川章彬監訳 てんかん-医学, 心理学, 福祉学からのアプローチ. 西村出版, 15-27.
- 丸山博, 丸山和子 1974 食餌療法・生活療法・その他. 原俊夫, 平井富雄, 福山幸夫編 てんかんの臨床と理論. 医学書院, 553-561.
- Merlis, J. K. 1970 Proposal for an international classification of the epilepsies. *Epilepsia*, **11**, 114-119.
- Merskey, H., Tonge, W. L. 1974 *Psychiatric Illness*, 7th ed. Baillie & Tindall.
- 三浦寿男 1996 薬物療法. (1) 抗てんかん薬の薬理と臨床. 秋元波留夫, 山内俊彦編 てんかん学の進歩, No.3-1996. 岩崎学術出版, 205-217.
- 三好功峰 1994 精神医学における症状. (2) 主要症候群. 三好功峰, 藤縄昭編 精神医学, 第 2 版. 医学書院, 23-32.
- Nelson, K. B., Ellenberg, J. H. 1976 Predictors of epilepsy in children who have experienced febrile seizures. *New England Journal of Medicine*, **295**, 1029-1033.
- Nelson, K. B., Ellenberg, J. H. 1978 Prognosis in children with febrile seizures. *Pediatrics*, **61**, 720-727.
- 日本てんかん協会編 1994 てんかんの薬物療法, 12 版. ぶどう社.
- 大熊輝雄 1983 臨床脳波学, 第 3 版. 医学書院.
- Panayiotopoulos, C. P., Michael, M., Sanders, S., Valeta, T., Kourtroumanidis, M. 2008 Benign childhood local epilepsies: assessment of established and newly recognized syndromes. *Epileptic Disorders*, **7**, 333-339.
- Penfield, W., Jasper, H., 1954 *Epilepsy and the functional anatomy of the human brain*. Little Brown.
- Research Committee of the College of General Practitioners (No authors listed) 1960 A survey of the epilepsies in general practice. *British Medical Journal*, **ii**, 416-422.
- Sadock, B. J., Sadock, V. A. Eds. 2003 *Kaplan and Sadock's synopsis of psychiatry: behavioral sciences, clinical psychiatry*, 9th ed. Lippincott Williams & Wilkins. (井上令一, 四宮滋子監訳 2004 カプラン臨床精神医学テキスト: DSM-IV-TR 診断基準の臨床への展開. 医学書院エムワイダブリュー, 2005-2006.)
- 酒井シヅ 1984 てんかんの歴史. 秋元波留夫, 山内俊雄編 てんかん学. 岩崎学術出版, 17-37.
- Scheffer, I. E., Berkovic, S. F. 1997 Generalized epilepsy with febrile seizures +: a genetic disorder with heterogeneous clinical phenotypes. *Brain*, **120**, 479-490.
- 清野昌一 1998 てんかん症候群概論. 清野昌一, 太田原俊輔編 てんかん症候群. 医学書院, 1-20.
- 清野昌一, 井上有史 1986 てんかんの診断. 秋元波留夫, 山内俊雄編 てんかん学の進歩, No.1-1987. 岩崎学術出版, 17-52.
- Singh, N. A., Schaffer, H. E., Crossland, K., Berkovic, S. F. 1999 Generalized epilepsy with febrile seizures plus: a common childhood-onset genetic syndrome. *Annals of Neurology*, **45**, 75-81.
- 曾我孝志, 松友了, 永井克美 1980 第 1 回会員実状報告書-病態と闘病様態-. 日本てんかん協会.
- 武井満 1988 再考・てんかんとくすり-患者・家族・そして治療者のために. 星和書店.
- Temkin, O. 1994 *The falling sickness: a history of epilepsy from the Greeks to the beginnings of modern neurology*, 2nd ed. Johns Hopkins University Press. (和田豊治訳 2001 テムキンてんかん病医史抄-古代より現代神経学の夜明けまで. 医学書院.)



- Theodore, W. H., Porter, R. J. 1995 *Epilepsy: 100 elementary principles*, 3rd ed. WB Saunders. (渡辺一功監訳 1996 てんかん診療-指針としての100の原則, 第3版. 医学書院エムワイダブリュー.)
- 和田豊治 1975 臨床てんかん学. 金原出版.
- 和田豊治 1986 難治てんかんの実態, 総括-共同研究 (1). 厚生省精神・神経疾患研究委託費 難治性てんかんの成因と治療に関する研究. 1985年度研究報告書, 9-11.
- 渡辺英寿, 真柳佳昭, 高城薫, 金子裕 1994 てんかん焦点決定における新しい手法-発作時 SPECT, MEG, 深部電極を中心として. 田中達也編 てんかん研究の最前線. ライフサイエンス, 146-152.
- 渡辺一功 1991 分類 (2) 局在関連てんかん. 秋元波留夫, 山内俊雄編 てんかん学の進歩, No.2-1991. 岩崎学術出版, 37-50.
- Wolf, P. 2010 Much ado about nothing? *Epilepsia*, **51**, 717-718.
- Wolf, P., Beniczky, S. 2012 Classification: evolving concepts. Bureau, M., Genton, P., Dravet, C., Delgado-Escueta, A. V., Thomas, P., Wolf, P. Eds. *Epileptic syndromes: in infancy, childhood, and adolescence*, 5th ed. John Libbey Eurotext, 1-12. (井上有史監訳 2014 てんかん症候群-乳幼児・小児・青年期のてんかん学, 第5版. 中山書店.)
- 八木和一, 清野昌一 1983 集中管理法による発作症状の解析. 神経研究の進歩, **27**, 657-668.
- 山内俊雄 1986 精神医学的側面-アンケート調査からみたてんかんをめぐる諸問題. 秋元波留夫, 山内俊雄編 てんかん学の進歩, No.1-1987. 岩崎学術出版, 259-298.
- 山内俊雄 1994 けいれんの神経生理学. *Clinical Neuroscience*, **12**, 257-262.
- Zielinski, J. J., 中川章彬訳 1992 疫学. Laidlaw, L. & Richens, A. Eds. 畠中担, 中川章彬監訳 てんかん-医学, 心理学, 福祉学からのアプローチ. 西村出版, 29-46.