

国際抗てんかん連盟によるてんかん発作型の操作的分類：  
ILAE 分類・用語委員会の公式声明

Operational classification of seizure types by the International  
League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for  
Classification and Terminology

\*Robert S. Fisher, †J. Helen Cross, ‡Jacqueline A. French, §Norimichi Higurashi, ¶Edouard Hirsch, #Floor E. Jansen, \*\*Lieven Lagae, ††Solomon L. Moshé, ‡‡Jukka Peltola, §§Eliane Roulet Perez, ¶¶Ingrid E. Scheffer, and ##\*\*\*Sameer M. Zuberi

Epilepsia, 58(4):522–530, 2017  
doi: 10.1111/epi.13670



Dr. Robert S. Fisher,  
past president of  
American Epilepsy  
Society and editor of  
*Epilepsia* and  
*epilepsy.com*, led the  
Seizure Classification  
Task Force.

要約

国際抗てんかん連盟 (ILAE) は、てんかん発作型に関する操作的分類の改訂版を発表する。この改訂の目的は、一部の発作型が焦点起始あるいは全般起始どちらにも起こりうることに承認すること、起始が観察されなかった場合でも分類を可能とすること、これまで不足していた発作型を盛り込むこと、より明快な名称を採用することである。現在の知見は科学的根拠に基づいた分類を作成するには不十分であるため、2017年分類は操作的 (実地的) な分類となっており、1981年分類を基に2010年案を経て作成されたものである。変更点は以下の通りである。(1)「部分 (発作)」という用語を「焦点 (発作)」に変更、(2) 意識 (awareness) を焦点発作の分類要素として採用、(3)「認知障害 (発作)」、「単純部分 (発作)」、「複雑部分 (発作)」、「精神 (発作)」、「二次性全般化 (発作)」の用語を廃止、(4) 焦点発作型として「自動症発作」、「動作停止発作」、「運動亢進発作」、「自律神経発作」、「認知発作」、「情動発作」、「感覚発作」を新設、(5)「脱力発作」、「間代発作」、「てんかん性スパスム」、「ミオクロニー発作」、「強直発作」を焦点起始と全般起始双方へ設定、(6)「二次性全般化発作」を「焦点起始両側強直間代発作」に変更、(7) 全般発作型に「眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作」、「ミオクロニー欠神発作」、「ミオクロニー脱力発作」、「ミオクロニー強直間代発作」を新設、(8)「起始不明発作」でも分類しうる特徴を設定。新分類では基本構造の変更は行っていないが、発作型命名についてより

柔軟でわかりやすいものとなっている。

キーワード ■分類 ■発作 ■焦点性 ■全般性 ■てんかん ■分類学

編集 日本てんかん学会分類・用語委員会

監修 中川栄二、日暮憲道、加藤昌明

Accepted December 21, 2016; Early View publication March 8, 2017.

\*Stanford Department of Neurology & Neurological Sciences, Stanford, California, U.S.A.; †UCL-Institute of Child Health, Great Ormond Street Hospital for Children, London, United Kingdom; ‡Department of Neurology, NYU Langone School of Medicine, New York, New York, U.S.A.; §Department of Pediatrics, Jikei University School of Medicine, Tokyo, Japan; ¶Unite Francis Rohmer, Strasbourg, France; #Department of Pediatric Neurology, Brain Center Rudolf Magnus, University Medical Center, Utrecht, The Netherlands; \*\*Pediatric Neurology, University Hospitals KU Leuven, Leuven, Belgium; ††Saul R. Korey Department of Neurology, Department of Pediatrics and Dominick P. Purpura Department Neuroscience, Einstein College of Medicine and Montefiore Medical Center, Bronx, New York, U.S.A.; ‡‡Department of Neurology, Tampere University Hospital, Tampere, Finland; §§Pediatric Neurology and Rehabilitation Unit, CHUV, Lausanne, Switzerland; ¶¶Florey Institute and University of Melbourne, Austin Health and Royal Children's Hospital, Melbourne, Victoria, Australia; ##The Paediatric Neurosciences Research Group, Royal Hospital for Children, Glasgow, United Kingdom; and \*\*\*College of Medicine, Veterinary & Life Sciences, University of Glasgow, Glasgow, United Kingdom

Address correspondence to Robert S. Fisher, Neurology, SNHC, Room 4865, 213 Quarry Road, Palo Alto, CA 94304, U.S.A. E-mail: robert.fisher@stanford.edu

Wiley Periodicals, Inc.

© 2017 International League Against Epilepsy

要点

- ILAEは、てんかん発作型分類の改訂版を作成した。この分類は操作的分類であり、発作の根本機序に基づいたものではない。
- 改訂の理由には、命名法を明確にするため、一部の発作型を焦点発作と全般発作のどちらでも分類できるようにするため、起始不明の場合でも分類できるようにするため、などがある。
- 発作は焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作に分類され、その下のカテゴリーに運動発作と非運動発作があり、焦点発作については意識 (awareness) が保持されるものと障害されるものがある。

国際抗てんかん連盟 (ILAE) は、分類・用語委員会により、てんかん発作およびてんかんの実用的な分類を作成してきた。2010年の分類見直し案に引き続いて<sup>1,2</sup>、さらなる明確化について議論がなされ、広く意見が求められてきた。さらに明確にする必要がある領域の1つが発作型分類体系であった。てんかん発作型分類に関する推奨事項を作成するため、2015年に発作型分類作業部会が設置され、本稿は、そこで検討された推奨事項

をまとめている。本稿と同時発表したもう一つの論文は本分類を正しく使用するための指針となるものである。

発作型についての記述は少なくともヒポクラテスの時代にまで遡り、1964年にGastaut<sup>3,4</sup>が現代的な分類を提唱した。発作分類には様々な基本的枠組みが考えられる。ある発作症状は年齢特異的に脳の成熟に依存して起こる。以前の分類には側頭葉発作、前頭葉発作、頭頂葉発作、後頭葉発作、間脳発作、脳幹発作といった、解剖学的構造に基づいたものがあった。しかし近年の研究によって発作に関与する病態生理学的機序に関する考え方は変わり、てんかんは脳内ネットワークの疾患であり、単に脳の局所的異常に伴う症候ではないことが示されている<sup>5</sup>。ネットワークという観点から見ると、発作は大脳新皮質、視床皮質、辺縁系、脳幹のネットワークに発生しうる。発作のネットワークに関する理解は急速に進歩しているが<sup>6</sup>、まだ発作分類の根拠として利用できるほど十分ではない。1981年、DreifussとPenryが率いるILAE委員会<sup>7</sup>は何百もの発作時ビデオ脳波(EEG)記録を評価し、発作を部分起始の発作と全般起始の発作、単純部分発作と複雑部分発作、様々な具体的な全般発作型に分類する推奨事項を作成した。この分類は、ILAEによって発作やてんかんに関する用語や分類の改訂がなされたり<sup>2,8-14</sup>、他からも様々な見解や修正、批判的意見が提案されたりしながら、現在も広く用いられている<sup>15-24</sup>。我々は2017年分類を、単に観察された行動のみに基づいた分類とはせず、実地臨床を反映し、発作型分類のために追加データの活用を容認した、解釈的な分類とした。

2001年<sup>12</sup>と2006年<sup>13</sup>の再分類に関する報告の意図は、病因、治療、予後を示唆するような固有の診断単位を同定し、症候群診断がつかない場合でも発作型に基づいて治療と予後を推定できるようにすることであった。このような分類は、素因性要因を含む病因の発見、根本機序に関する研究、発作に関与するネットワークの研究、臨床試験などを目的として、ある程度均一な患者集団をグループ化することを可能にするだろう。ILAEの発作型分類作業部会(以後、「本作業部会」)は、現時点ではてんかんの科学のみに基づいて分類を作成することは不可能であるため、「操作的分類」という表現を用いることにした。完全に科学的な分類が存在しないため、本作業部会は、1981年に発案されてその後修正が加えられた基本体系<sup>1,2</sup>をこの操作的分類改訂版の出発点とすることにした。

## 方法

### 発作型とは何か

てんかん発作とは「脳における過剰かつ、あるいは同期する異常なニューロンの活動によって一過性に起こる徴候または症状」と定義されている<sup>25</sup>。臨床医が最初にやるべきことは、事象が発作としての特徴を示し、多くの発作類似症状の一つではないと判定することである<sup>26</sup>。次に発作型の分類を行う。

本作業部会は発作型について、診療、教育、研究現場でのコミュニケーションの目的において有用な発作特徴に関するグループ、と操作的に定義している。ある発作型について言及すれば、特定の疾患単位(時に下位分類やバリエーションを伴うこともあるが)が想起されるものでなくてはならない。特定の目的で有用なグループ分けのために着目すべき発作特徴については、それを利用する利害関係者が選択しなくてはならない。このような利害関係者には、患者、家族、医療専門家、研究者、疫学関係者、医学教育者、臨床試験関係者、保険支払機関、規制当局、擁護団体、医療情報記者などが

含まれる。操作的(実際の)なグループ分けは特定の関心を持つこれらの人々によって生み出される。例えば、薬理学者の場合は薬剤の有効性による発作分類を選択するかもしれない。臨床試験を実施する研究者には発作が生活に支障を来すか否かが大切かもしれない。外科医は外科治療の適応や成功の可能性を予測するために解剖構造によってグループ分けするかもしれない。意識のない患者が主体の集中治療室の医師であれば、一部は脳波パターンによって発作を分類するかもしれない<sup>27</sup>。本分類の主な目的は、臨床現場で用いるコミュニケーションの枠組みを提供することである。ヒトにおいて発作型は実地臨床に関係したものである。一方、実験動物でも自然界の動物でも、他の動物種の発作型は本分類案には反映されていない。目標の一つに、この分類を患者や家族にも理解可能なものとし、かつ新生児を含めたあらゆる年齢に広く適用しうるものにするがあった。ILAE分類・用語委員会は、新生児の発作は運動症状を呈しうる一方で、行動症状がわずか、あるいは全く伴わないこともあることは認識している。新生児発作の分類作成については現在、別で新生児発作作業部会が取り組んでいる。2017年発作分類は、脳波上の発作パターンや非臨床的発作パターンに関する分類ではない。発作型作業部会は、アルベルト・アインシュタインのことば「物事は可能な限り単純に、しかし単純すぎないように (make things as simple as possible, but no simpler)」を行動指針とした。

### 変更の動機

専門用語の変更に順応することは容易なことではないため、変更を実行するには論理的根拠による動機付けが必要となる。発作型分類はいくつかの理由で重要である。第一に、てんかんをもつ人々を診療している臨床医同士のコミュニケーションにおいて、分類は世界的に用いられる簡潔表現となる。第二に、分類は患者を治療目的で分類することを可能とする。一部の規制当局は特定の発作型に対してのみ医薬品や医療機器の適応を承認している。新しい分類は、医薬品や医療機器の使用に関する既存の適応にうまく対応させる必要がある。第三に、例えば笑い発作と視床下部過誤腫、あるいはてんかん性スパズムと結節性硬化症のような関連について留意しておくことで、発作型を分類することが特定の症候群や病因と結び付けるのにも役立つものとなる。第四に、分類によって研究者は、様々な発作型の機序に研究の焦点を当てやすくなる。第五に、分類によって患者は自らの病気を説明するための言葉を得ることができる。1981年発作分類を改訂するに至った動機を以下に示す。

- 1 一部の発作型(例:強直発作、てんかん性スパズム)は焦点起始あるいは全般起始のいずれでも起こりうる。
- 2 1981年分類では起始がわからないとその発作は分類不能となり、議論が困難となる。
- 3 後方視的な発作説明では意識レベルの特定が困難なことが多く、さらに意識の変化は、多くの発作で重要であるにも関わらず、概念が複雑である。
- 4 「精神(発作)(psychic)」、「部分(発作)(partial)」、「単純部分(発作)(simple partial)」、「複雑部分(発作)(complex partial)」、「認知障害(発作)(dyscognitive)」など、現在用いられている用語の中にはてんかん学のコミュニティで高い支持を得ていないものや一般市民に十分に理解されていないものがある。
- 5 いくつか重要な発作型が含まれていない。

## 結果

### 発作型分類

2017年発作分類の基本版を図1, 拡張版を図2に示す。基本版で下位のカテゴリーが省略されている以外, 2つは同じ分類である。どちらの分類を使用するかは必要な情報の詳細度によって決定する。焦点発作では発作個々について, 意識 (awareness) の状態に応じた分類を加えることができる。

### 分類の構造

分類図は柱状に描かれているが, 階層的意味合いはない (すなわち分類段階を適宜飛ばしてよい) ため, あえて矢印は記載していない。発作分類は, 起始症状が焦点性か全般性かを判定するところから始まる。発作起始が見逃されていたり曖昧な場合, 発作は起始不明とする。発作名の最初にある「焦点 (focal)」, 「全般 (generalized)」という単語は, 焦点起始, 全般起始を意味すると考えてよい。

焦点起始発作では, 任意で意識 (awareness) 状態を含めることができる。意識 (awareness) は重要となりうる発作特徴の1つに過ぎないが, 発作の分類要素として使用するのに実際的な重要性は十分に高いものである。意識 (awareness) が保たれている状態とは, たとえ動けない状態であったとしても, 発作中に自己と周囲の状況を自覚していることを意味する。「焦点意識保持発作 (focal aware seizure)」 (さらなる分類要素が追記されることあり) は旧用語の「単純部分発作 (simple partial seizure)」に相当し, 「焦点意識減損発作 (focal impaired awareness seizure)」 (さらなる分類要素が追記されることあり) は旧用語の「複雑部分発作 (complex partial seizure)」に相当する (※1)。発作のどの時点であっても意識障害が認められた場合には「焦点意識減損発作」となる。焦点発作はさらに, 起始時に運動徴候・症状を呈するか非運動徴候・症状を呈するかによっても分類される。発作起始時に運動・非運動徴候両方を呈する場合は, 非運動症状・徴候 (例: 感覚症状) が顕著でない限り, 通常は運動徴候を優先する。

※1訳注: 英語版では語順の柔軟性を許容していることと, 日本語の場合での言いやすさを考慮し, 焦点意識保持発作, 焦点意識減損発作は, それぞれ意識保持焦点発作, 意識減損焦点発作と呼称してもよい。

「焦点意識保持発作」または「焦点意識減損発作」は任意でさらに, 発作の最初に出現した顕著な徴候・症状について, 図2に記載されている運動起始症状または非運動起始症状のいずれかによって分類することができる [例: 焦点意識減損自動症発作 (focal impaired awareness automatism seizure)]。発作は最も早期に出現した顕著な運動性または非運動性の特徴によって分類するが, 焦点動作停止発作のみ例外で, これは発作の全経過を通じて動作停止が主要症状となるものである。また, 発作経過中に明らかな意識障害が認められた場合, その焦点発作は「焦点意識減損発作」と分類する。発作起始症状によって分類するのは解剖学的理由からであるが, 一方で意識レベルによる分類は行動面での理由からであり, 意識障害の実際的な重要性からも妥当な分類要素といえる。どちらの分類要素も適用可能であり, 同時に適用することもできる。発作起始時の短い動作停止は気付かれないことが多いため, 動作停止は発作を通じて主要症状とならない限りは分類要

素として使用されない。最も早期の症状による (解剖学的) 分類要素は必ずしも発作の最も顕著な行動的特徴であるとは限らない。例えば, 発作が恐怖で始まり, 激しい焦点性間代運動へと進展し, 転倒に至ったとする。その場合でもこの発作は (意識障害があってもなくても) 焦点情動発作ではあるが, 引き続いてみられた症状を自由記載することは大変有用であると思われる。

焦点発作名において, 意識について評価が適当でない場合や不明な場合は, それに関する言及を省略することができ, この場合は最も早期に出現した運動性または非運動性症状によって直接発作を分類することになる。「運動起始 (Motor Onset)」や「非運動起始 (Nonmotor Onset)」という用語は, 引き続き用語によってそれが明白な場合には省いてもよい。

個々の発作において分類はどの段階で止めてもよい。「焦点起始発作」や「全般起始発作」のみでもよいし, 「焦点感覚発作 (focal sensory seizure)」, 「焦点運動発作 (focal motor seizure)」, 「焦点強直発作 (focal tonic seizure)」, 「焦点自動症発作 (focal automatism seizure)」なども可能である。追加の分類要素は奨励されるが, それを用いるかは発作を分類する人の経験や目的によって異なる。「焦点起始発作」と「全般起始発作」はグループ分類のための用語である。種々の発作型それぞれが両方のグループに存在することを示唆しているわけではない。例えば「全般起始発作」のカテゴリーに欠神発作が含まれているからといって「焦点欠神」発作の存在を示唆しているわけではない。

重要な症状や徴候が複数あるが, どれが最も重要か不明な場合には, 個々の発作に関連した発作症候に関して記述用語を付け加えた上で, 発作名として適用すべきが悩ましい用語より一段階上のレベルで適用分類すればよい。発作の徴候や症状, 同時発表論文に記載されている推奨記述用語や自由記載による発作説明を, 任意で発作型名に追け加えることができる。ただし, これによって発作型が変わることはない。

「焦点起始両側強直間代発作 (focal to bilateral tonic-clonic)」という発作型は, 1981年分類の「二次性全般化を伴う部分起始発作 (partial onset with secondary generalization)」に相当する特殊な発作型である。「焦点起始両側強直間代発作」は単一の発作型というより発作の伝播形式を表したものであるが, よくみられる重要な症状であるため, 独立したカテゴリーとして残した。この焦点起始発作を全般起始発作と明瞭に区別するために, 「二次性全般化」でなく「両側 (へ進展)」という用語を使用した。「両側 (bilateral)」という用語は伝播形式を, 「全般 (generalized)」という用語は起始時から両側大脳半球のネットワークを巻き込む発作を表すために使用する。

発作活動は脳内ネットワークを経由して伝播するが, 時に生じた事象が単一の発作なのか, 異なるネットワークに起始した一連の複数の発作なのか (「多焦点性」) 不明確な場合がある。単一の単焦点発作が, 伝播の結果として複数の臨床症状を呈することがある。臨床医は, (症状進展の連続性や発作間での常同性を観察することにより) 生じた事象が単一の発作なのか, それとも別々の発作が連続したものなのかを判断する必要がある。一つの焦点発作が一連の徴候・症状を呈する場合, 最初に出現する顕著な徴候・症状に基づいて発作名をつけるが, このことは日常診療において発作起始焦点やネットワークを同定することに反映される。例えば, 突然言語が理解できなくなることから始まって, 意識障害と左上肢の間代運動が引き続く発作は, (左上肢の間代運動へ進展する) 「焦点意識減損 (非運動起始) 認知発作 [focal impaired awareness (nonmotor

onset) cognitive seizure]」に分類される。括弧内の用語を付け足すかどうかは任意である。この例の正式な発作型は、認知障害による非運動起始と発作中のあ

る時点での意識変化に基づいて決定されることになる。

### ILAE2017年発作型分類 –基本版<sup>-1</sup>



図1. ILAE2017年発作型操作的分類基本版。<sup>1</sup>定義、他の発作型、記述用語は同時発表の論文および用語集に記載している。<sup>2</sup>情報不十分、あるいは他のカテゴリーへの分類が不可能なため。

### ILAE2017年発作型分類 –拡張版<sup>-1</sup>

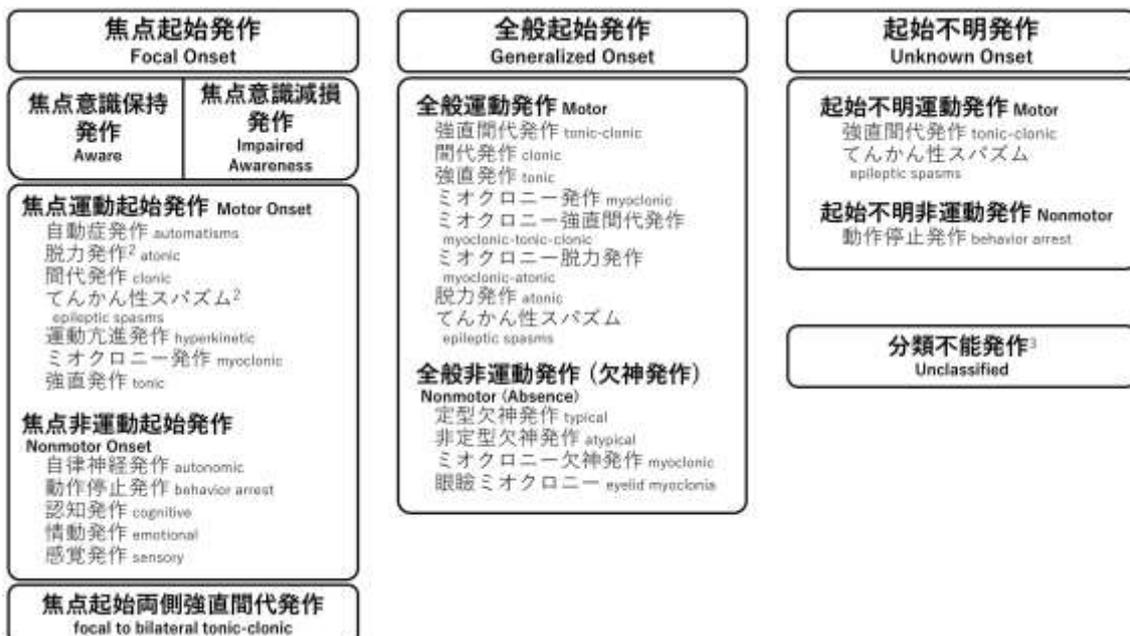


図2. ILAE2017年発作型操作的分類拡張版。以下に発作型選択の指針を記載する。焦点発作の場合、意識状態の特定は任意である。意識保持とは、たとえ動けない状態であったとしても、発作中に自己と周囲の状況を自覚していることを意味する。焦点意識保持発作は、旧用語の単純部分発作に相当する。焦点意識減損発作は、旧用語の複雑部分発作に相当し、発作中のいずれかの時点で意識障害が認められた場合には焦点意識減損発作とする。焦点意識保持発作または焦点意識減損発作は任意でさらに、発作の最初に出現した顕著な徴候・症状について、運動起始発作または非運動起始発作に記載されている症状のいずれかによって分類することが可能である。発作の全経過を通じて動作停止が主要な特徴となる焦点動作停止発作を除き、発作は最も早期に出現した顕著な症状によって分類すべきである。さらに焦点発作の場合は、意識について分類することが適当でない場合や不明な場合は、それに関しては言及せず、直接、運動起始または非運動起始症候によって発作を分類してよい。脱力発作とてんかん性スバズムでは、通常は意識の特定が困難である。認知発作は、言語や他の認知機能が障害される場合や、既視感、幻覚、錯覚、知覚変容などの陽性症状がみられる場合を示唆する。情動発作では、不安、恐怖、喜びなどの感情あるいは主観的な感情変化を伴わない情動表出が認められる。欠神発作では、起始終了が緩慢であったり筋緊張の顕著な変化があり、脳波で非定型的な緩徐全般性棘徐波が認められた場合は非定型欠神発作である。情報が不十分、あるいは何らかの理由で他のカテゴリーに分類することが不可能な場合、分類不能発作とされることがある。<sup>1</sup>定義、他の発作型、記述用語は同時発表の論文および用語集に記載している。<sup>2</sup>通常、意識状態の特定はなされない。<sup>3</sup>情報不十分、あるいは他のカテゴリーへの分類が不可能なため。

全般起始発作は運動発作と非運動発作（欠神発作）に分けられる。さらに下位の分類は1981年分類に類似するが、ミオクロニー脱力発作を伴うてんかん（Doose症候群<sup>28</sup>）でよくみられるミオクロニー脱力発作、若年ミオクロニーてんかんでよくみられるミオクロニー強直間代発作<sup>29</sup>、ミオクロニー欠神発作<sup>30</sup>、Jeavonsなどから報告された症候群でみられる眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作<sup>31</sup>が追加されている。全般発作症状は非対称となることもあり、その場合は焦点起始発作との区別が難しくなる。「absent stare（一点凝視）」とabsence seizure（欠神発作）は共通して「absence（欠如）」という単語が使われているが、動作停止は他の発作型でもみられる現象なので、両者は同義ではない。

2017年分類では、起始不明発作でもよりその特性を示せるようにするため、いくつかの修飾語句を加えられるようにしている。起始不明発作は、単に「起始不明発作」のみで用いる場合もあれば、運動、非運動、強直間代、てんかん性スパズム、動作停止といった特徴を付け加えて用いる場合もある。起始不明の発作型は後に焦点起始発作または全般起始発作のいずれかに分類されるが、それまでの起始不明発作で用いられている随伴症状（強直間代など）はそのまま適用される。この点では、「起始不明」という用語は発作特徴の一つではなく、（起始に関して）無知であることを示す代用的な用語である。

## 決定の理由

発作型に用いる用語は、発作の重要な特徴についての情報伝達に役立つとともに、別のILAE分類作業部会が作成中のてんかんに関するより大きな分類における重要な構成要素の1つとしても機能するよう考案されている。1981年から使用されてきた発作分類の基本的構成は維持した。

### 焦点 (focal) と部分 (partial)

1981年、本委員会は大腦半球全体を巻き込む可能性のある発作について「焦点 (focal)」発作と呼ぶことを否決し、「部分 (partial)」発作という用語を選択した。1981年分類の用語はある意味ではネットワークを重視する昨今の状況を予見するものであったが、「部分」では、部位や解剖学的な系統ではなく、発作の一部といった印象を与えてしまう。発作起始の部位という観点からすれば、「焦点」という用語のほうが理解しやすい。

### 焦点 (focal) と全般 (generalized)

2010年<sup>1</sup>、ILAEは焦点発作について、「一側大腦半球内に限局したネットワーク内に起始する発作を指す。このネットワークは明確に限局していることもあれば、より広く分布していることもある。焦点発作は皮質下構造に由来する場合もある」と定義した。起始時より全般性の発作は、「両側大腦半球に分布するネットワーク内のある部分に発生し、それを急速に巻き込む」発作と定義した。ある発作を全般起始であろうと分類したとしても、現在の臨床的手法の限界が理由で明瞭に検出できない焦点起始が否定されるわけではない。しかしこれは分類の問題というより正確な診断の問題である。さらに、両側大腦半球のネットワークを急速に巻き込む焦点発作もあるが、その分類は一側起始であることに基づいている。例えば、てんかん性スパズムなど一部の発作型では焦点起始か全般起始かを区別するためにビデオ脳波記録の慎重な検討が必要であったり、やはり起始が不明な場合もある。焦点起始と全般起始の区

別は実務的な問題であり、発作起始の特性を評価する能力が向上すれば変わっていく可能性がある。

発作起始が焦点性かどうかについては、たとえ観察可能な行動から焦点性が厳密に明らかでなくとも、既知の焦点起始発作と一致するパターンかどうかによって推測することができる。例えば、発作が既視感で始まり、その後短時間で意識と反応性が消失し、口をペチャペチャさせ、手をこするような動きへ進展すれば、それは焦点発作である。この記述には本質的に「焦点性」と言えるものはないが、無数の似たような発作のビデオ脳波記録から焦点発作であることが示されている。てんかん病型がわかっている場合には、発作起始が目撃されていなくてもそれを推定できる。例えば若年欠神てんかんとわかっている患者における欠神発作がそうである。

臨床医は長い間、例えば脳波で全般性棘徐波を伴う欠神発作のように、いわゆる全般発作は脳的全領域で均等に現れるわけではないということ認識している。本作業部会は、全般ではなくむしろ両側（への進展）という概念を強調したが、これは発作が脳のネットワーク全体を巻き込まなくとも両側性となる場合があるためである。両側性の症状は対称的である必要はない。

「焦点起始両側強直間代発作」という用語を「二次性全般化発作」の代わりに用いた。起始から全般性である発作に対しては「全般」という用語を残した。

### 起始不明 (unknown onset)

臨床医にとって、起始が観察されなかった強直間代発作について問診することは多い。おそらく患者は眠っていたか、一人だったか、観察者が発作症状に気を取られ過ぎて焦点症状の存在に気付かなかったものと思われる。たとえ発作起始に関する情報がなくとも、発作を暫定的にでも分類できる機会がなくしてはならない。そこで本作業部会は、起始不明発作についても、発作の経過中に強直間代運動や動作停止などの重要な特徴が観察された場合には、さらなる分類を認めた。本作業部会は、判断の正確性について高い確実性 [例えば通常許容されるβエラー（偽陰性）と同程度にするため恣意的に80%以上と設定] がある場合に限り、発作を焦点起始発作または全般起始発作に分類することを推奨している。そうでない場合には、追加情報が得られるまでは発作は起始不明のままとするべきである。

情報が不完全であったり、通常みられないような特徴の発作では、発作が全く分類できない可能性があり、そのような場合は分類不能発作 (unclassified) と呼ぶ。「分類不能」というカテゴリーは、臨床医がその事象を発作であると確信できてもそれ以上分類できないという例外的な状況に限り使用すべきである。

### 意識 (consciousnessとawareness) (※2)

1981年分類と2010年改訂案<sup>1,10,32</sup>では、意識消失/障害を伴う発作と意識障害を伴わない発作とを基本的に区別することが提案された。分類で意識（またはそれに関連する機能のいずれか）を基準とするのは、例えば成人の自動車運転の許可や、学習の妨げとなりうるといった点から、意識障害を伴う発作と意識障害を伴わない発作とでしばしば異なる対応が求められる、という診療上の選択を反映させるためである。ILAEは焦点発作の分類における重要な概念として意識障害を残すことを選択した。しかし、意識は主観的要素と客観的要素を併せ持つ複雑な現象であり<sup>33</sup>、発作では複数の異なる意識の種類が報告されている<sup>34</sup>。Consciousnessの代用指標<sup>35-37</sup>は通常、awareness、反応性 (responsiveness)、記憶、他者と異なるという自己

意識、に関する評価から構成される。1981年分類では具体的にawarenessと反応性について言及されたが、発作に関する記憶については言及されなかった。

後方視的に意識状態を判定することは難しいことがある。分類を行う人が十分な訓練を受けていない場合、意識障害を呈する発作では地面に横たわって動かず、周囲を認識せず、反応がない状態（例えば「気絶している」）であるはず、と思いついでいるかもしれない。本作業部会はconsciousnessの比較的簡便な代用指標としてawarenessを採用した。「意識保持（retained awareness）」とは、「事象中に意識障害がみられない発作」の省略とみなされる。我々は、意識（awareness）について「自己と周囲の状況について理解できている状態」という操作的な定義を採用している。この定義に基づくと、awarenessとは発作中に起きた出来事について認知または理解している状態を指し、発作が起こったか否かのみを理解している状態を指すわけではない。いくつかの言語では、unawareは意識がない（unconscious）と翻訳されるが、その場合は発作名を「複雑部分発作」から「焦点意識減損（impaired awareness）発作」に変更し、発作名に意識の代用語を直接入れることによってconsciousnessの重要性が強調されるだろう。英語の場合、「焦点意識保持発作（focal aware seizure）」のほうが「意識障害を伴わない焦点発作（focal seizure without impairment of consciousness）」より短く、患者も理解しやすいと思われる。実際問題として、awarenessが保たれている状態は、通常、発作を起こした人がawarenessが保たれていたことを後になってから思い出して確認できることを前提としている。そうでない場合にはawarenessの障害があると考えてよい。例外的にawarenessが保たれていても孤発性一過性てんかん性健忘を呈する発作があるが<sup>38</sup>、健忘発作を「焦点意識保持発作」と分類するには注意深い観察者による鮮明な記録が必要になる。awarenessの程度が確認できない場合にはawarenessを特定しないままでよい。

※2訳注：ILAEはconsciousnessの簡便な代用指標としてawarenessを採用している。しかし日本語ではawarenessに対応する適切な用語がなく、無理に翻訳することでむしろ混乱が生ずることが危惧される。このため、邦訳版ではawarenessもconsciousnessも「意識」と訳すこととした。

反応性は焦点発作中に低下する場合としない場合がある<sup>39</sup>。反応性は意識（awarenessあるいはconsciousness）とは同一に扱わない。それは動けない状態になったため発作中に無反応となっても、自分のいる環境を観察し思い出すことができる場合もあるためである。また、反応性については発作中に確認されていないことがよくある。以上の理由から反応性を発作分類のための主要な特性とはしなかったが、確認できるなら反応性は発作を分類するうえで有用であり、反応性の程度は発作の影響の大きさに関係する場合もある。「認知障害（発作）（dyscognitive）」という用語は明確さに欠け、一般の人や専門家から否定的な意見が寄せられたため、「複雑部分（発作）（complex partial）」の同義語として本分類には取り入れなかった。

全般発作の大多数は意識障害または完全な意識消失を伴うため、意識は全般起始発作の分類要素とはしない。しかし、眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作やミオクロニー欠神発作のように、短い欠神<sup>40</sup>を伴う一部の全般発作においては意識と反応性が少なくとも部分的には保たれうるということが知られている。

病因（Etiology）

発作型分類は様々な病因の発作に適用される。外傷後発作や反射性発作は意識障害を伴う、あるいは伴わない焦点発作となる可能性がある。たとえば限局性皮質異形成があるなど、病因がわかれば、発作型分類に役立つ。どのタイプの発作も遷延し、その発作型でてんかん重積状態に至る可能性がある。

補足情報

診断プロセスの一環として、臨床医は通常、たとえ分類の一部でなくとも、発作分類に有用な補助的証拠を用いる。そのような証拠には、家族持参のビデオ、脳波パターン、神経画像検査で検出された病変、抗神経抗体の検出といった臨床検査結果、遺伝子変異、てんかん症候群診断（焦点発作か全般発作のいずれか、あるいはDravet症候群のようにそれら両方を伴う、といったことがわかっている）などがある。発作は通常、良質な主観的説明と客観的説明が得られていれば症状と行動に基づいて分類することができる。発作を分類するために利用可能な補足情報はすべて使用してよい。世界の資源に貧しい地域では補足情報が入手できない場合もあり、その場合は特異性には乏しくなるが、なお正しく分類することは可能である。

ICD-9, ICD-10, ICD-11, ICD-12

世界保健機関の国際疾病分類（ICD）は、入院・外来患者の診断、支払請求、研究その他多くの目的に用いられている<sup>41,42</sup>。明確さと一貫性を担保するには、ICDのてんかん診断とILAEの発作型とが一致していることが望ましい。すでにICD-9, ICD-10, ICD-11は策定されていることから、これら既存のICD用語についてできることは限定的である。ILAE案は常にICD基準を先行している。ICD-9とICD-10では、小発作や大発作など、旧来の発作用語が使用されている。ICD-11は発作型名称については全く挙げていないが、ILAEてんかん分類と同様、てんかんの病因と症候群に重点を置いている<sup>1</sup>。このため、我々の提案した発作型分類とICD-11の間で矛盾は生じない。ICD-12の作成にあたり発作型および症候群の新分類を組み込んでいく努力は可能である。

## 考 察

### 廃止した用語

単純／複雑部分（発作）（Simple/complex partial）

約35年間にわたって使用されてきた「単純部分（発作）」と「複雑部分（発作）」という用語が廃止されることを寂しく思う臨床医もいるかもしれない。変更にはいくつかの理由がある。第一に、「部分」から「焦点」への世界的な変更はすでに決定されたことである<sup>1</sup>。第二に、「複雑部分」（発作）という用語は一般の人にとってそれ自体何の意味も持たないが、「焦点意識減損」（発作）という表現にすれば発作分類についての知識がない人にも意味を伝えることができる。第三に、「複雑（complex）」や「単純（simple）」という単語は文脈によっては誤解を招きかねない。「複雑」は、その発作型が他の発作型よりも複雑または理解しにくいことを意味していると解される。発作を「単純発作」と呼んでしまうと、発作の症状や影響について全く単純ではないと感じている患者にとって、その影響を矮小化してしまうおそれがある。

けいれん（convulsion）

「けいれん」という用語は発作中の顕著な運動症状を表すための用語としてよく用いられるが、その意味は曖昧で正式なものではない。そのような運動症状には、強直、間代、ミオクロニー、強直間代がある。一部の言語では「けいれん」と「発作 (seizure)」は同義とみなされ、運動要素の意は明確でない。「けいれん」という用語は2017年発作分類には含まれていないが、今後も一般に定着し続けていくことは間違いないであろう。

### 追加した用語

意識保持/意識減損 (*aware/impaired awareness*)

前述のとおり、これらの用語は発作中に自己と周囲の状況について理解できているかどうかを表すものである。

運動亢進 (発作) (*hyperkinetic*)

焦点発作のカテゴリーに運動亢進発作を追加した。運動亢進症状とは、のたうち回るような動きや、ペダルをこぐような足の動きである。「*hypermotor*」はLüdersらが1993年に別の分類案の一部として導入した初期の用語である<sup>43</sup>。「*hypermotor*」という用語はギリシャ語とローマ語の両方に語源を持つが、2001年ILAE用語集<sup>44</sup>と2006年報告<sup>2</sup>で「*hyperkinetic*」に置き換えられ、さらに語源学的、歴史的に一貫性を確保するために、2017年分類では「*hyperkinetic*」を選択した。

認知 (発作) (*cognitive*)

この用語は「精神 (発作) (*psychic*)」に代わるものであり、失語、失行、無視など発作中の特定の認知機能の障害を指す。発作によって認知機能が高まることは決してないため、認知発作には「障害 (*impairment*)」ということばが含意されている。認知発作は、既視感、未視感、錯覚、幻覚などの陽性認知現象からなる場合もある。

情動 (発作) (*emotional*)

焦点非運動発作では恐怖や歓喜などの情動症状を伴うことがある。この用語は、一部の笑い発作や泣き発作でみられるように、主観的な感情変化を伴わない外観上の情動症状のみのもを含む。

新たな焦点発作型

これまで全般発作のみに記載されていた一部の発作型が、本分類では焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作のカテゴリーに記載された。てんかん性スパズム、強直発作、間代発作、脱力発作、ミオクロニー発作などがそれである。焦点運動発作では、分類に記載された発作型を構成する運動症状が最もよくみられるが、焦点強直間代など、その他のより稀な発作型に遭遇する場合もある。自動症発作、自律神経発作、動作停止発作、認知発作、情動発作、運動亢進発作、感覚発作は新たな発作型である。焦点起始両側強直間代発作は、二次性全般化発作を名称変更した新たな発作型である。

新たな全般発作型

1981年分類にはなかった新たな全般発作型としては、眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作、ミオクロニー欠神発作、ミオクロニー脱力発作、ミオクロニー強直間代

発作がある(ただし、間代から始まる強直間代発作については1981年の発表で言及されてはいた)。眼瞼ミオクロニーを伴う発作は論理的に考えれば運動発作のカテゴリーに入るのかもしれないが、眼瞼ミオクロニーは欠神発作の特徴としてみられることが最も重要であり、眼瞼ミオクロニーを伴う発作を非運動発作(欠神発作)のカテゴリーに入れた。眼瞼ミオクロニーを伴う発作はごく稀に焦点発作の特徴を呈することがある<sup>45</sup>。同様に、ミオクロニー欠神発作は欠神発作と運動発作の両方の特徴を示すものであり、どちらのグループにも入りうる。てんかん性スパズムは焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作のいずれのカテゴリーにもある発作であり、その鑑別にはビデオ脳波記録が必要になることがある。「てんかん性」はあらゆる発作型に含意される用語であるが、てんかん性スパズムに対してのみ明記しているのは、神経学領域では単に「スパズム」のみではその意味が曖昧となるためである。

### 1981年分類との違いは何か

ILAEの1981年分類から2017年発作型分類への変更点を表1にまとめた。これらの変更点のいくつかは、2010年の用語改訂とその後の改訂ですでに反映されたものである<sup>1,32</sup>。

1981年分類と比較して、いくつかの発作型が複数のカテゴリーに記載されるようになった。てんかん性スパズムは、焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作のいずれにも分類されうる。脱力発作、間代発作、ミオクロニー発作、強直発作は焦点起始発作と全般起始発作の両列に記載されたが、これらの発作型の病態生理は後半の発作名が同じでも焦点起始発作と全般起始発作では異なる可能性がある。

本稿の同時発表論文は、2017年分類をどのように適用すべきかを示した指針である。2017年分類も現場で数年間使用されていけば、軽微な改訂や明確化の機運が出てくるであろう。

表 1. 1981年から2017年発作型分類への変更点

1. 「部分 (発作)」から「焦点 (発作)」へ変更
2. 一部の発作型は、焦点起始発作、全般起始発作、起始不明発作のいずれにも分類されうる。
3. 起始不明発作でもさらに分類しうる特徴を示す場合がある。
4. 意識 (*awareness*) を焦点発作の分類要素として使用する。
5. 認知障害 (発作)、単純部分 (発作)、複雑部分 (発作)、精神 (発作)、二次性全般化 (発作) という用語を廃止した。
6. 焦点発作型に、自動症発作、自律神経発作、動作停止発作、認知発作、情動発作、運動亢進発作、感覚発作、焦点起始両側強直間代発作を新設した。脱力発作、間代発作、てんかん性スパズム、ミオクロニー発作、強直発作は、焦点起始と全般起始のどちらにも起こりうる。
7. 全般発作型に、眼瞼ミオクロニーを伴う欠神発作、ミオクロニー欠神発作、ミオクロニー強直間代発作、ミオクロニー脱力発作、てんかん性スパズムを新設した。

### 謝 辞

本研究は国際抗てんかん連盟から資金提供を受けた。筆頭著者 (RSF) は、Maslah Saul MD Chair, James & Carrie Anderson

Fund for Epilepsy, Susan Horngren Fund, Steve Chen Research Fundから支援を受けた。Dr. Moshéは、1U54NS100064の助成金による支援を受けた。SLMは、Charles Frost Chair in Neurosurgery and Neurologyから支援を受け、その他にNational Institutes of Health (NIH) NS43209, Citizens United, U.S. Department of Defense for Research in Epilepsy (CURE), Heffer Family and the Segal Family Foundations, Abbe Goldstein/Joshua Lurie and Laurie Marsh/Dan Levitz familiesからの助成金による支援を受けている。パブリック・コメント受領後の分類の改訂を任ぜられた改訂作業部会には特に謝意を表す。改訂作業部会のメンバーの見解は常に一致していたわけではないため、本分類や公表論文の全ての詳細に必ずしも同意していない。同作業部会のメンバーは、Carol D'Souza, Sheryl Haut, Ernest Somerville, Michael Sperling, Andreas Schulze-Bonhage, Elza Marcia Yacubianであった。Soheyl Noachtar, Kimford Meador, Kevin Graberからは追加で重要な意見を頂いた。

### 利益相反の開示

分類に関連する開示は下記のとおりである。Dr. Fisher は、自社株購入権を Avails Pharmaceuticals, Cerebral Therapeutics, Zeto, Smart Monitor から取得し、研究助成金を Medtronic, National Science Foundation (NSF) から受領した。J. A. French は、Epilepsy Study Consortium (同著者の大学での雇用主に対して Acorda, Alexza, Anavex, BioPharm Solutions, Concert, Eisai, Georgia Regents University, GW Pharma, Marathon, Marinus, Neurelis, Novartis, Pfizer, Pfizer-Neusentis, Pronutria, Roivant, Sage, SciFluor, SK Life Sciences, Takeda, Turing, UCB Inc., Ultragenyx, Upsher Smith, Xenon Pharmaceuticals, Zynerva に関連する顧問としての作業時間の対価を支払う) 経由で支援を受け、Acorda, Alexza, LCGH, Eisai Medical Research, Lundbeck, Pfizer, SK Life Sciences, UCB, Upsher-Smith, Vertex から助成金および研究支援を受け、National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), Epilepsy Therapy Project, Epilepsy Research Foundation, Epilepsy Study Consortium から助成金による支援を受けたことを開示する。同著者は、Lancet Neurology 誌, Neurology Today 誌, Epileptic Disorders 誌の編集委員を務めており、Epilepsia 誌の共同編集者 (これに対して同著者は謝礼を受領した) を務めていた。Sheryl Haut は、Acorda, Neurelis の顧問を務めている。Edouard Hirsch は、講演料や助言に対する謝礼を Novartis, Eisai, UCB から受領した。Dr. Moshé は、助成金を Charles Frost Chair in Neurosurgery and Neurology であり、National Institutes of Health (NIH) NS43209, Citizens United for Research in Epilepsy (CURE), U.S. Department of Defense, Heffer Family and the Segal Family Foundations, Abbe Goldstein/Joshua Lurie and Laurie Marsh/Dan Levitz families から受領し、Neurobiology of Disease 誌の共同編集者としての活動に対する年俸、共同執筆した 2 冊の著書からのロイヤリティを Elsevier から受領している。同著者は、顧問料を Eisai, UCB から受領した。Jukka Peltola は、Eisai, UCB, Bial の臨床試験に参加し、研究助成金を Eisai, Medtronic, UCB, Cyberonics から受領し、講演謝礼金を Cyberonics, Eisai, Medtronic, Orion Pharma, UCB から受領し、学会への交通費の支援を Cyberonics, Eisai, Medtronic, UCB から受け、Cyberonics, Eisai, Medtronic, UCB, Pfizer の諮問委員を務めた。Dr. Scheffer は、Neurology 誌, Epileptic Disorders 誌の編集委員を務めており、出願中の特許 (WO61/010176 [申請: 2008 年]: 治療用化合物) から今後毎年特許収入をうる可能性があり、講演謝礼金/顧問料を GlaxoSmithKline, Athena Diagnostics, UCB, Eisai, Transgenomics から受領した。Dr. Zuberi は、European Journal of Paediatric Neurology 誌の編集長を務めており、年次謝礼を Elsevier Ltd から受領している。同著者は、研究資金を Dravet Syndrome UK, Epilepsy Research UK, UCB Pharma, Glasgow Children's Hospital Charity から受領した。残りの著者らはてんかん発作型分類に関連する開示を記載しなかった。我々は、出版倫理に関する本誌の立場表明を読み、本報告が当該ガイドラインに従うものであることを保証する。

### 参考文献

1. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia* 2010;51:676–685.
2. Engel J Jr. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia* 2006;47:1558–1568.
3. Gastaut H, Magnus O, Caveness W, et al. A proposed international classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1964;5:297–306.
4. Gastaut H. Classification of the epilepsies. Proposal for an international classification. *Epilepsia* 1969;10(Suppl.):14–21.
5. Blumenfeld H. What is a seizure network? Long-range network consequences of focal seizures. *Adv Exp Med Biol* 2014;813:63–70.
6. Centeno M, Carmichael DW. Network connectivity in epilepsy: resting state fMRI and EEG-fMRI contributions. *Front Neurol* 2014;5:93.
7. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1981;22:489–501.
8. Berg AT. Classification and epilepsy: the future awaits. *Epilepsy Curr* 2011;11:138–140.
9. Berg AT, Scheffer IE. New concepts in classification of the epilepsies: entering the 21st century. *Epilepsia* 2011;52:1058–1062.
10. Korff CM, Scheffer IE. Epilepsy classification: a cycle of evolution and revolution. *Curr Opin Neurol* 2013;26:163–167.
11. Berg AT, Blackstone NW. Concepts in classification and their relevance to epilepsy. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S11–S19.
12. Engel J Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001;42:796–803.
13. Engel J Jr. ILAE classification of epilepsy syndromes. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S5–S10.
14. Berg AT, Cross JH. Classification of epilepsies and seizures: historical perspective and future directions. *Handb Clin Neurol* 2012;107:99–111.
15. Luders HO, Amina S, Baumgartner C, et al. Modern technology calls for a modern approach to classification of epileptic seizures and the epilepsies. *Epilepsia* 2012;53:405–411.
16. Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998;39:1006–1013.
17. Panayiotopoulos CP. The new ILAE report on terminology and concepts for the organization of epilepsies: critical review and contribution. *Epilepsia* 2012;53:399–404.
18. Panayiotopoulos CP. The new ILAE report on terminology and concepts for organization of epileptic seizures: a clinician's critical view and contribution. *Epilepsia* 2011;52:2155–2160.
19. Gomez-Alonso J, Bellas-Lamas P. [The new International League Against Epilepsy (ILAE) classification of epilepsies: a step in the wrong direction?]. *Rev Neurol* 2011;52:541–547.
20. Shorvon SD. The etiologic classification of epilepsy. *Epilepsia* 2011;52:1052–1057.
21. Beghi E. The concept of the epilepsy syndrome: how

- useful is it in clinical practice? *Epilepsia* 2009;50(Suppl. 5):4–10.
22. Tuxhorn I, Kotagal P. Classification. *Semin Neurol* 2008;28:277–288.
  23. Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. A new epileptic seizure classification based exclusively on ictal semiology. *Acta Neurol Scand* 1999;99:137–141.
  24. Seino M. Classification criteria of epileptic seizures and syndromes. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S27–S33.
  25. Fisher RS, Boas WV, Blume W, et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 2005;46:470–472.
  26. Brodtkorb E. Common imitators of epilepsy. *Acta Neurol Scand Suppl* 2013;196:5–10.
  27. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, et al. A definition and classification of status epilepticus—Report of the ILAE Task Force on classification of status epilepticus. *Epilepsia* 2015;56:1515–1523.
  28. Kelley SA, Kossoff EH. Doose syndrome (myoclonic-astatic epilepsy): 40 years of progress. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:988–993.
  29. Wolf P, Yacubian EM, Avanzini G, et al. Juvenile myoclonic epilepsy: a system disorder of the brain. *Epilepsy Res* 2015;114:2–12.
  30. Verrotti A, Greco R, Chiarelli F, et al. Epilepsy with myoclonic absences with early onset: a follow-up study. *J Child Neurol* 1999;14:746–749.
  31. Striano S, Capovilla G, Sofia V, et al. Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): a well-defined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? *Epilepsia* 2009;50(Suppl. 5):15–19.
  32. Scheffer IE. Epilepsy: a classification for all seasons? *Epilepsia* 2012;53(Suppl. 2):6–9.
  33. Ali F, Rickards H, Cavanna AE. The assessment of consciousness during partial seizures. *Epilepsy Behav* 2012;23:98–102.
  34. Luders H, Amina S, Bailey C, et al. Proposal: different types of alteration and loss of consciousness in epilepsy. *Epilepsia* 2014;55:1140–1144.
  35. Cavanna AE, Monaco F. Brain mechanisms of altered conscious states during epileptic seizures. *Nat Rev Neurol* 2009;5:267–276.
  36. Blumenfeld H. Impaired consciousness in epilepsy. *Lancet Neurol* 2012;11:814–826.
  37. Blumenfeld H, Taylor J. Why do seizures cause loss of consciousness? *Neuroscientist* 2003;9:301–310.
  38. Felician O, Tramonì E, Bartolomei F. Transient epileptic amnesia: update on a slowly emerging epileptic syndrome. *Rev Neurol (Paris)* 2015;171:289–297.
  39. Yang L, Shklyar I, Lee HW, et al. Impaired consciousness in epilepsy investigated by a prospective responsiveness in epilepsy scale (RES). *Epilepsia* 2012;53:437–447.
  40. Porter RJ, Penry JK. Responsiveness at the onset of spike-wave bursts. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1973;34:239–245.
  41. Bergen DC, Beghi E, Medina MT. Revising the ICD-10 codes for epilepsy and seizures. *Epilepsia* 2012;53(Suppl. 2):3–5.
  42. Jette N, Beghi E, Hesdorffer D, et al. ICD coding for epilepsy: past, present, and future—a report by the International League Against Epilepsy Task Force on ICD codes in epilepsy. *Epilepsia* 2015;56:348–355.
  43. Luders HO, Burgess R, Noachtar S. Expanding the international classification of seizures to provide localization information. *Neurology* 1993;43:1650–1655.
  44. Blume WT, Luders HO, Mizrahi E, et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42:1212–1218.
  45. Mourente-Diaz S, Montenegro MA, Lowe JP, et al. Unusual focal ictal pattern in children with eyelid myoclonia and absences. *Pediatr Neurol* 2007;37:292–295. 530

## 日本語版翻訳

国際抗てんかん連盟によるてんかん発作型の操作的分類：ILAE 分類・用語委員会の公式声明 Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology の日本語版翻訳作業は下記の日本てんかん学会分類・用語委員会によって行われた。

(参考資料)

Epilepsia 日本語版

ILAE てんかん分類：ILAE 分類・用語委員会の公式声明。国際抗てんかん連盟によるてんかん発作型の操作的分類。ILAE2017 年版てんかん発作型の操作的分類の使用指針。

編集 井上有史、神山 潤、松浦雅人、川合謙介。  
WILEY, Vol.14, No.2, December 2017

編集

日本てんかん学会分類・用語委員会

監修

中川栄二、日暮憲道、加藤昌明

分類・用語委員

寺田清人、高橋幸利、浜野晋一郎、木下真幸子、重藤寛史、齋藤伸治、夏目 淳、植田勇人、吉野相英、戸田啓介、森野道晴

翻訳作業補助

小林由美子

日本てんかん学会分類・用語委員会委員長

中川栄二

連絡先メール： nakagawa@ncnp.go.jp

2018 年 12 月 25 日(初版)