

## —特集 [てんかん医療の現状と未来 (3)]—



## 成人のてんかん診療 てんかん診療の背景にある問題

朝山健太郎<sup>1,2</sup><sup>1</sup>種光会朝山病院<sup>2</sup>日本医科大学付属病院精神神経科

## 1. はじめに

本稿では成人のてんかん診療という観点から日本医科大学付属病院におけるてんかん臨床で注意すべき事項を精神科の立場から述べる。てんかんの診療ガイドライン、分類や各病態の各論までをここで示すことはできないので、日本神経学会てんかん診療ガイドライン<sup>1</sup>、日本てんかん学会てんかん・診断ガイドライン<sup>2</sup>を参考にして頂きたい。

## 2. 知っているようで知らないてんかん

疾患としてのてんかんとは、慢性疾患として非誘発性のてんかん発作を自発的に反復して生じ、同時に神経心理学的、認知機能的、心理社会的な影響を随伴することのある脳の状態を指す。本特集では繰り返しの説明となるが、国際抗てんかん連盟 (International League of Against Epilepsy : ILAE) では2014年に以下のようにてんかんの定義を修正している<sup>3</sup>。1) 24時間以上の間隔で生じた2回以上の非誘発性発作が生じる。2) 1回の非誘発性 (または反射性) 発作が生じ、その後10年間にわたる発作再発率が2回の非誘発性発作後の一般的な再発リスク (60%以上) と同程度である。3) てんかん症候群と診断されている。

従前の診断基準では2回目の非誘発性発作をもっててんかんとして診断し治療開始することになっていたが、当時は抗てんかん薬の不必要な使用あるいは長期使用の不利益とを考慮しての診断基準であった。2014年改訂では、初回発作後でも一定の発作再発リスクがあると判断した場合 (例えば、脳梗塞後1カ月以上経過した孤発発作、発作と矛盾のない脳波異常を呈する場合、など) にはてんかんとして診断することとなっている。逆に言えば初回発作では診察医はてんかん再発リスクを慎重に評価しなければならなくなったともいえる。発作が初回であったとの情報のみで、再発リスク評価が不十分な (入念な症状評価、画像検査、脳波検査などを行わない) まま経過観察を患者に指示しているケースを幾度となく見聞きすることがあり、現在の診断基準に合わせた診療姿勢を持つように留意すべきであ

る。てんかんの一般的な診断手順は図1に示す<sup>4</sup>。

てんかんは単にけいれんを呈する疾患ではなく、けいれんや発作、あるいは発作を繰り返す脳の脆弱性を呈する、一つ一つは臨床閾値以下の問題であっても様々な精神/神経的な問題を呈するのだということを理解しなければならない。この点でてんかんを持つ人のニーズと「発作」への対応に重点が置かれる医療提供者の方針でのミスマッチが起きていることが多い。

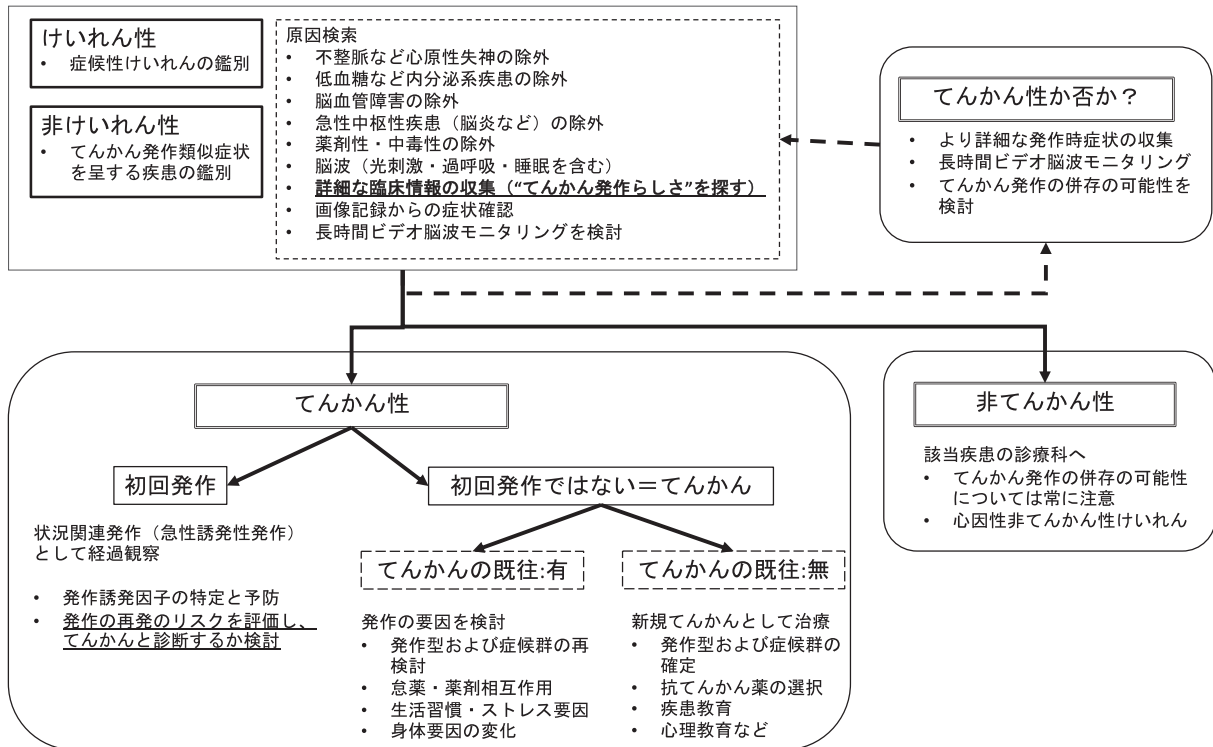
## 3. てんかんを持つ人 (people with epilepsy)

巻頭緒言にもあるがてんかんは0.5~1.0%の有病率を有し、小児期から高齢期までのあらゆる年齢層で発症する慢性の神経疾患であり common disease である。疾病の要因は、てんかん素因、脳奇形や低酸素脳症、頭部外傷、脳血管障害、腫瘍、脳炎、神経変性など非常に多彩であり、どこでも遭遇する疾患なのでありてんかん臨床に関わらない臨床家でも多少の知識を持っているべきではないか。 (“てんかんがあるとよく分からないから、専門 (医) のいる病院 (診療科) で相談してきて”といわれて、てんかんとは無関係な主訴すら対応してもらえなかったという患者の嘆きを何度聞いたことか！)

表1では日本医科大学付属病院での2019年11月~2020年10月の1年間の外来でのてんかん指導料算定患者実数を示す。総患者数520人であり、てんかん支援拠点病院あるいはてんかんセンターを有する病院ではないもののこれだけの患者数がおり、これに加え指導料を算定しないけいれん重積あるいは急性発作で救急応需している患者数まで含めると相当数のてんかん (疑い) を含む患者への対応を当院がおこなっているのではないだろうか。

## 4. てんかんの症状の判断の難しさ

臨床の現場でしばしば、「けいれん」、「てんかん発作」、「てんかん」、はては「発作」が区別されずに使用されてしまっている。例えば、専門知識のない症状の目撃者や発作を客観視できない当人が「発作だった」



杉本恒明, 小俣政男: 内科鑑別診断学第2版. 2003; p 95. ©朝倉書店より転載・改変

図1 てんかん診断フローチャート

表1 日本医科大学付属病院「てんかん指導料」算定患者数(実人数)

2019/11 ~ 2020/10	
全診療科	520
小児科	157
神経内科	178
精神神経科	103
脳神経外科	51
救命救急センター	33

と医療者に訴えた際に、情報の受け手が「てんかん発作(疑い)」や「てんかん(疑い)」として受け止めて、過剰/過小診断に至る事例も見受けられる。てんかん発作の原因が急性の脳器質的侵襲(外傷, 脳炎, 脳血管障害, 代謝障害など)の場合は急性症候性発作(誘発発作, 状況関連発作)と呼ばれ、疾患としてのてんかんとは区別されることは常に意識する必要があり、診療録への症状記載の際にも同様である。

てんかん発作はてんかん原性領域がどこか、つまり症状産生領域がどこか(解剖学的機能局在)によって呈する症状が多彩であることも、てんかん診断の難しさでもある。

てんかん臨床を専門としない医療者にとり発作や症

候群の分類、用語の使用法が難解であることや表2に示すような発作様症状の鑑別が他診療科領域に広範に渡ることもてんかん診療への苦手意識にどことなく忌避感を抱かせる理由の1つではないかと考える。

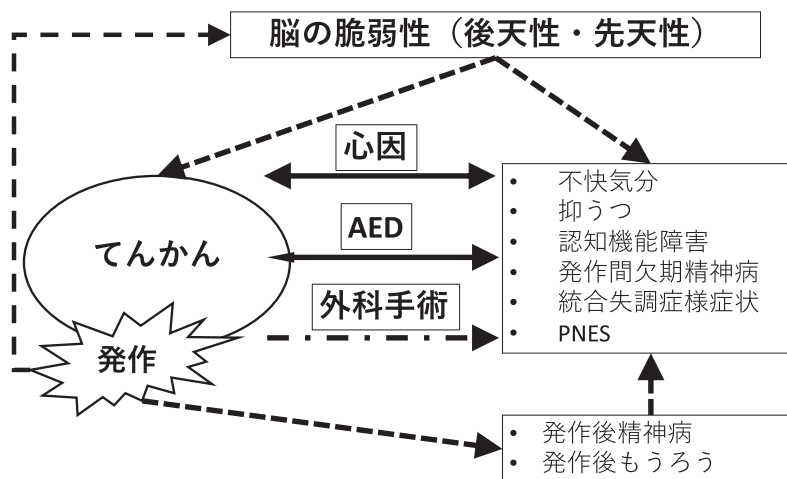
さらにILAEによる1981年の「てんかん発作分類」と1989年の「てんかんとてんかん症候群分類」による発作の二分類(全般発作, 部分発作)およびてんかん病型(症候性・特発性・局在関連性・全般性)の四分法に慣れ親しんだ分類から、2010年にてんかん症候群国際分類用語・概念の改訂、その後2014年てんかんの定義の改訂が行われ専門医でも使用法の変更を余儀なくされ用語の混在が続いていることも、一般臨床医のてんかんの理解に対して一定の障害となっているのではないかと考える。(慣れ親しんだ部分発作という用語が焦点性起始発作になっているのである。)

### 5. てんかんと精神症状

すでに述べたようにてんかんの症状はまさに多彩な神経学的巣症状を呈する事があり、精神症状(不安発作, 記憶障害, 抑うつ気分, 解離・転換性障害など)としてかかりつけ医などから精神科に紹介されててんかんの診断に至るケースも少なくない。また、てんかんを持つ人は、てんかんによる神経機能の脆弱性を基盤

表2 発作性（様）症状

	けいれん性（様）	非けいれん性（様）
てんかん性	強直間代性けいれん 強直性/間代性けいれん 二次性全般化 ミオクロニー	欠神発作（定型・非定型） 焦点性発作（意識減損を伴う） 焦点性発作（意識減損を伴わない）の多彩な症状 自動症 過運動発作 ミオクロニー
非てんかん性	けいれん性失神 電解質異常 低血糖 非てんかん性心因性けいれん 転換性障害 テタニー ジストニア・アテトーゼ 振戦 薬物急性中毒 薬物離脱けいれん	失神 脳血管障害（TIA など） 片頭痛 不整脈 電解質異常 解離性障害/転換性障害 不安発作/過呼吸 せん妄 カタプレキシー（ナルコレプシー） dream enactment behavior（レム睡眠関連行動障害） 夢中遊行



[Sachdev P; Schizophrenia-Like Psychosis and Epilepsy: The Status of the Association. Am J Psychiat 155: 325-336, 1998より作成] 山田 了士:てんかんと精神障害.精神医学. 2018; 60(4): 359-366.

図2 てんかんと精神症状との双方向性

とする気分障害や認知機能障害，発作後や間欠期に挿間的な精神病症状（発作後精神病，発作間欠期精神病），薬剤性の情動不安定，この疾患を持つことへの心理的社会的負担などの問題を複合的に抱えており，精神科を受診することも多い。

てんかんと精神病症状には双方向性の増悪因子的な関係性（図2）<sup>5</sup>があり，てんかんと併発する精神病症状を考慮した治療選択を考える必要も往々にして生じる<sup>5,6</sup>。

てんかん診療においてしばしば経験される精神症状に心因性非てんかん性けいれん（発作）（psychogenic non-epileptic seizure ; PNES）と呼ばれる病態がある。

電気生理学的には非てんかん性つまり神経電位活動は正常なままであるが，けいれん様の症状を呈する病態であり，原因は「心因性」とされる。PNESにおける心因とは因果関係のありそうな「悩みごと」が明確に存在するのではなく，「biopsychosocial」なものとされる<sup>7</sup>。ここでいう biopsychosocial な心因とは，まさに脳機能の脆弱性に加えててんかんを持つことのような心理社会的苦悩が重層的に影響しているものである。またPNESの対応が難渋する点は，てんかんを持つ人の12%にPNESの合併が，PNESの22%にてんかんの合併があるとされる<sup>8</sup>。PNESを呈することは「てんかんではない」ということを示すものではないのである。

表3 抗てんかん薬が惹起する可能性があるとして報告される精神症状と薬剤の関係

いろいろ 攻撃性	レベチラセタム	ペランパネル	トピラマート
抑うつ気分	トピラマート	ゾニサミド	フェノバルビタール
精神病症状	トピラマート	ゾニサミド	フェニトイン ビガバトリン

PNESの治療にはてんかん診断が可能な環境を整えた上で精神科対応が必須となる。逆に言えば、てんかん診療の体制（できれば長時間ビデオモニタリングが可能であること）が整わない状況での精神科のPNES診療は常に真のてんかんの評価ができなくなってしまうのである。

#### 6. てんかんに伴う精神・行動上の問題

てんかん診療において臨床医が苦手意識をもつ理由の1つに精神症状の合併を挙げている<sup>9</sup>。またてんかんを持つ人に性格および行動上の問題が多いという偏見と発作時対応への不慣れから来る苦手意識が生じているのではないと思われる。

以下に示す精神・行動上の問題は、医療者の疾患に対する忌避感、ネガティブな感情を生じさせてしまうことがあるが、治療スタッフがある程度の知識を持てば問題なく対応ができることを理解できるはずである。

1) てんかん発作そのもの。強直間代けいれんや欠神発作など転倒リスクのある発作は常に外傷のリスクがある。また全般発作あるいは焦点性発作ののちに、発作後もうろう、発作後精神病と呼ばれる病態を呈し、時に危険行動にもなり厳重な観察や鎮静を要する必要がある。また発作後精神病は発作後数時間の清明期を経て幻覚妄想状態を呈する。これらの発作周辺期の精神症状による行動は、確かに一般病床での対応に苦慮する点があることは否めないが、適切な鎮静や抗精神病薬の使用で対応は可能である。

2) てんかん発作にともなった精神病症状の合併。いわゆる発作間欠期精神病。発作より発作間欠期に生じる精神病性の症状である。精神病理学的には統合失調症との症候の類似性や異種性が議論されることはあるものの、統合失調症、総合失調感情障害と類似あるいは同様の症状と考えてよく、てんかん診療に不慣れた精神科医でも通常の精神疾患として対応可能である。

3) 「てんかん性格」。差別的意味合いもふくまれるため昨今では「てんかん性格」の使用が差し控えられていることを最初に明記するが、歴史的には「てんかん性格（てんかん性性格変化）」と呼ばれるてんかんを持つ人に特徴的な性格傾向があると考えられていた<sup>10,11</sup>。主に側頭葉てんかんに伴う特徴的な性格傾向としての

「執着性」「粘着性」「迂遠性」が記述され、診療を含む日常生活での対応に苦慮する疾患固有の病態の一部と捉えられていたものである。この性格が疾患固有の形質か症状による二次的状態かの議論はあるものの、現在ではてんかん発作を繰り返すことによる二次的に獲得された形質と理解されている。「てんかん性格」についてはもう一点、若年性ミオクロニーてんかん（juvenile myoclonic epilepsy : JME）という全般性てんかんに伴う性格傾向が指摘される。こちらは、「永遠の子供」と表現された天真爛漫、無邪気、無責任、刹那的といった傾向がみられることがあり、てんかん発作による二次的な変化というより、疾患そのものの形質との考えが優勢となっている。この性格傾向により疾患理解に深刻さが欠け服薬遵守が不十分となり、発作が見かけ上難治化する場合もあり治療者の理解も重要となる。

4) 抗てんかん薬による疑似的性格変化。抗てんかん薬は中枢神経伝達系への作用を有し当然ながら何らかの機能的変化を生じさせる。抗てんかん薬の中には時に精神症状を副作用として呈するものがあり（表3）、抗てんかん薬治療中に出現する精神状態と使用薬剤との関係も時に注意を払う必要がある。逆にいえば、対処困難と考えていた症状が薬剤の変更で改善する可能性もあり、てんかん診療においては必須の知識と考える。

5) 睡眠時の異常行動・睡眠障害。睡眠時随伴症（Non-REM パラソムニアおよびREM パラソムニア）は夜間睡眠時の突発的異常行動であり、特に前頭葉てんかんの過運動発作や全般発作後の朦朧状態による異常行動との鑑別を要する<sup>12</sup>。ナルコレプシーも睡眠発作は日中の発作性の眠気や情動脱力発作が発作性でもあり、鑑別するための知識を要する。睡眠時随伴症の正確な診断のためにはビデオモニタリングされた終夜ポリソムノグラフィを要するが、これらは臨床症状からも判断は可能である。ナルコレプシーの場合、臨床症状からてんかんの鑑別は難しくはないが、脳波上突発的に出現する睡眠脳波（REM, 紡錘波, 頭蓋頂鋭波, K-complex）がてんかん波として間違われることが多い点は指摘しておく。

発作周辺期の症状や、偏見を含む過剰な性格傾向へ

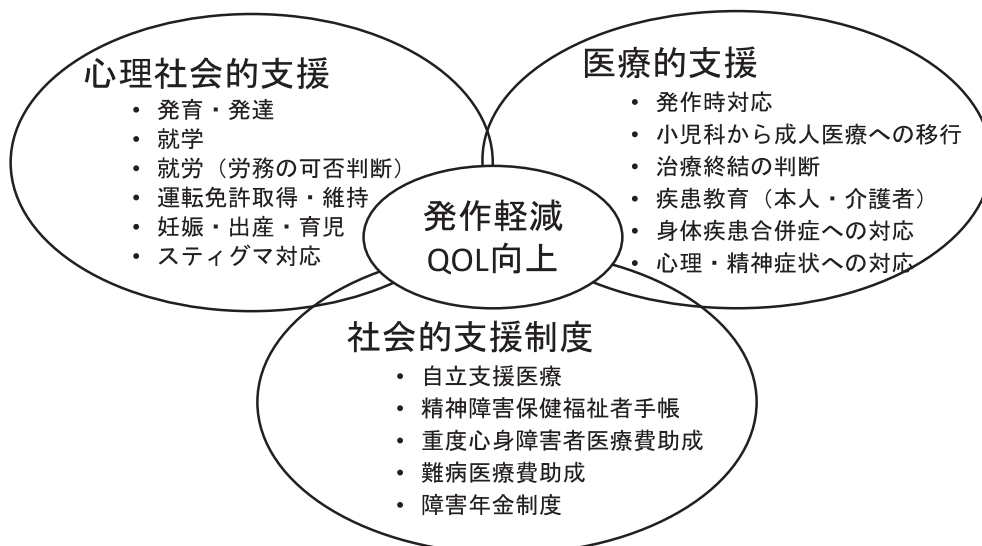


図3 てんかんを持つ人への総合的支援

の反応により、外来はもとより一般病床（たとえそれが特定機能病院2：1の潤沢な看護配置基準の病棟であっても）は、てんかん治療に対し一部の医療者に心理的抵抗を生じさせていることを病棟や外来診療のマネジメントを通じて実感するが、てんかんに対する適切な知識を持っていればなんら問題のないことなのである。

### 7. てんかんを持つ人への対応

てんかんを持つ人への診療は発作への対応（もちろん生命予後に関わる重要なことではあるが）は当然だが、多くの対応は発作後あるいは発作間欠期の対応である。そして診療内容は、生活習慣を含め発作を減らすためにはどうしたらよいか、発作時の対応に関する悩み、てんかんを持つことでの悩み、薬の副作用、あるいは社会的支援の手続きに関わる相談などが主ではなかろうか（図3）。てんかんとは発作を繰り返す疾患ではあるが、その背景にはてんかん原性により脆弱化した認知機能（狭義の記憶力ではない）や薬剤の影響を受け不安定化した情動により影響を受けているQOLが問題となっている疾患なのである。

てんかんをもつ患者のQOLは発作間欠期の心理・精神・社会経済的因子などの多様な要素の関与が大きいと理解されるようになっており、QOLの改善がてんかんのコントロールの改善にも寄与することがデータとして示されている<sup>13</sup>。

### 8. 最後に

本稿では成人期のてんかん診療における問題点を概

論的に述べた。てんかんの発症要因、症状は多彩であり診療科の枠を超えなおかつ専門的包括的な判断を要する。慢性疾患としてのてんかんを持つということは、患者はてんかん発作そのものの危険性にさらされるだけではなく、心理的・精神的、経済的負担を生涯抱えることになる。つまり、てんかんの診療とは発作の頓挫、抑制は第一の目的ではあるが、てんかんを理解し専門的知識を持っててんかん発作関連の症状や精神状態に対応することが必要となっている。てんかんの診療においては患者のおかれた状況を理解し、多面的な対応を可能とする医療者の良好なネットワークを構築していかなければならない。

### 9. てんかん診療のネットワーク

てんかん学会では専門医制度があるものの全国で総数793名（小児科医428名 脳外科医163名 脳神経内科医104名 精神科医98名）と少数かつ小児科医の偏りが多く専門医療機関への偏重もあり、成人てんかんの専門医へのアクセスは非常に限られているのが現状である。日本医科大学には幸いにも付属病院に点在はしているものの専門医（脳神経外科、小児科、精神神経科）が非常勤医も含めて臨床業務を行っており、学内外のてんかん診療ネットワークを構築しててんかん診療に関しての相談や外部ネットワークへの紹介などを行うことが可能である。

広域には各医療圏の集学的包括的なてんかん診療・支援を行うてんかん支援拠点病院が24都道府県（2022年9月現在）、外科手術を含むてんかんの専門的検査治療が行えるてんかんセンターが各地37病院（全国てん

かんセンター協議会ホームページより), てんかん支援ネットワーク ([https://www.ncnp.go.jp/epilepsy\\_center/epilepsy\\_support\\_nw/index.html](https://www.ncnp.go.jp/epilepsy_center/epilepsy_support_nw/index.html)) という組織がてんかん医療連携の相談に対応している。

Conflict of Interest : 開示すべき利益相反はなし。

#### 参考文献

1. 日本神経学会 : てんかん診療ガイドライン 2018; 2018. [https://www.neurology-jp.org/guidelinem/tenkan\\_2018.html](https://www.neurology-jp.org/guidelinem/tenkan_2018.html)
2. 日本てんかん学会 : てんかん・診断ガイドライン. <https://jes-jp.org/jes/epilepsy-detail/guideline.html>
3. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al: ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014; 55: 475-482.
4. 杉本恒明, 小俣政男 : 内科鑑別診断学 第2版. 2003; p95, 朝倉書店 東京.
5. 山田了士 : てんかんと精神病性障害. *精神医学* 2018; 60 (4): 359-366.
6. Sachdev P: Schizophrenia-like psychosis and epilepsy: the status of the association. *Am J Psychiat* 1998; 155: 325-336.
7. 谷口 豪 : 心因性非てんかん性発作 (PNES) 再考 包括的な PNES 診療の構築に向けて. *精神神経学雑誌* 2020; 122: 87-104.
8. Kutlubaev MA, Xu Y, Hackett ML, Stone J: Dual diagnosis of epilepsy and psychogenic nonepileptic seizures: Systematic review and meta-analysis of frequency, correlates, and outcomes. *Epilepsy Behav* 2018; 89: 70-78.
9. 渡辺 裕 : これからのてんかん診療における精神科医の役割. *てんかん研究* 2013; 31: 74-78.
10. 松浦雅人 : 【てんかん「性格」—あるか, ないか—】なぜ, てんかん性格という言葉は偏見のもととなったのか 歴史的経緯. *精神科治療学* 2022; 37: 591-595.
11. 兼本浩祐 : 【てんかん「性格」—あるか, ないか—】「てんかん性格」の全体的展望. *精神科治療学* 2022; 37: 591-595.
12. 朝山健太郎, 大久保善朗 : 【精神科におけるてんかん診療】精神科で遭遇する高齢者のてんかん (解説). *臨床精神医学* 2017; 46: 911-918.
13. Szemere E, Jokeit H: Quality of life is social-towards an improvement of social abilities in patients with epilepsy. *Seizure* 2015; 26: 12-21.

(受付 : 2022 年 10 月 13 日)

(受理 : 2022 年 10 月 29 日)

日本医科大学医学会雑誌は, 本論文に対して, クリエイティブ・コモンズ表示 4.0 国際 (CC BY NC ND) ライセンス (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>) を採用した。ライセンス採用後も, すべての論文の著作権については, 日本医科大学医学会が保持するものとする。ライセンスが付与された論文については, 非営利目的で, 元の論文のクレジットを表示することを条件に, すべての者が, ダウンロード, 二次使用, 複製, 再印刷, 頒布を行うことができる。