

# 第 1 章

## 「てんかん」との出会いに応じた 初診時の対応

てんかんを主訴として来院する人達は、実際には非常に多様な仕方  
で診察室に現れる。たとえば、てんかんが現在の自らの困難の原因で  
あると気づかれていない場合（初診医、患者、家族のいずれもが）な  
どは優れて医学的な診断の問題である。それに対して、てんかんが引  
き起こす問題の何を解決して欲しいのかが明確でなく、何を医療機関  
に求めているのかがあいまいなまま来院する人達のなかには、医学の  
枠組みから外へと踏み出して、社会資源の有効な活用を含めたより広  
い視野から治療戦略を考えることが必要とされている場合もある。第  
1章では、典型的なてんかんと一般医療のなかでの出会い方をあげ、  
それぞれの場合に何に焦点を当てて最初の一步を踏み出せばよいかを  
考える。

### 1.1 「けいれんした」

けいれんがあれば必ずしもてんかんだというわけではないが、けい

表 1 「けいれん」に対する問診

1. 震え方は「けいれん」様か「振戦」様か
2. 持続時間はどのくらいか
3. 体のどこがけいれんしているか（両側か一側か、上肢優位か下肢優位か）
4. 発作後に麻痺はあるか
5. けいれんに意識消失を伴うか
6. けいれんが好発する時間帯はあるか（睡眠との関係）
7. けいれんは臨牀的にどの程度生活の妨げになっているか（重篤感）

れんは間違いなくてんかんへの最大の入口の1つである。「けいれんしたこと」を主訴として来院した人達にとりあえず聞くべき項目を表1に列挙した。

問診1の震え方は、短い間代性<sup>注1</sup>・てんかん性のけいれん（＝ミオクロニー発作）であれば、関節運動を伴う不規則な筋収縮が主に伸展・屈曲のいずれか一方に起こるのに対して、振戦あるいは心因性の発作の場合、多くは規則的で伸展においても屈曲においても等しく筋収縮が起こっているのが特徴的である。

問診2の持続時間は、心因性の発作との鑑別上重要である。若年ミオクロニーてんかんでのミオクロニー発作であれば1秒から数秒（長くとも数十秒）であり、全般性強直間代発作の間代発作も数分までの持続であることがほとんどである。成人のてんかんで間代発作が5分を超えて持続することはほとんどない（ただし、ジャクソン発作は例外で全経過が10分を超えることは珍しくない）。5分間を超えててんかん発作の強直相<sup>注2</sup>が持続することも例外的と考えてよい。

問診3のどこがけいれんしているかでは、まずは一側か両側かを聞

注1：「間代」とは、筋群の緊張と弛緩が交互に素早く交代する現象で、「ガクガク」と典型的には表現される大きな関節運動が起こる状態を示す。

きとる必要がある。一側の手指や顔面から始まって次第に隣接した身体部位へと広がってマーチ<sup>注3</sup>していく場合にはジャクソン発作が想定されるし、両側上肢が不規則に大きくビクビクと跳ね上がって持っているものを跳ね飛ばしたりする場合には若年ミオクロニーてんかんの全般性ミオクロニー発作に典型的である。ただし、自発的な訴えが「右手が震えます」であったとしても短兵急にジャクソン発作と考えてはならない。若年ミオクロニーてんかんで、特に算盤や書字で誘発されるような反射てんかんの要素をもっている人では非対称なミオクロニー発作がしばしば観察されるし、「片方がビクついている時に、もう片方は全然動きませんか」と尋ねると、「逆の手も少しビクつきます」という答えが返ってくることも少なくないからである。閉眼直後に起こる眼瞼の震えが目立った症状である場合、まれな疾患であるジーボンス症候群が鑑別の対象となる。側頭葉起源の複雑部分発作の勢いが強いと発作起始側とは反対側の手指の硬直あるいは顔面のけいれんを伴う場合がある。発作後一過性の麻痺がけいれんした側に残るのはジャクソン発作の特徴である<sup>注4</sup>（問診4）。

けいれんが意識の消失を伴わずに起こっている場合（問診5）、それがてんかんであれば、運動性の焦点性発作が鑑別の対象となる。この場合、間代からなる運動であれば、一次運動領野の興奮と対応するジャクソン発作あるいはその近縁の現象の可能性を、一側の強直であ

---

注2:「強直」とは、筋群の緊張状態が一定時間保たれる状態であり、その間「グーツ」と力が入った状態で姿勢は保持しないしは一定の方向へ向けてせり上がる感じになる。力こぶしを思い切り入れた時のように小刻みにブルブル震えるのは間代ではなく、強直の一表現である。

注3: 身体の一部のけいれんあるいは感覚異常が、近傍の身体部位に次第に順を追って伝播していく現象をいう。

注4: Toddの麻痺とよばれている。

れば、補足運動野起源の興奮と対応する姿勢発作あるいはその近縁の現象の可能性を考える。ジャクソン発作は常に一侧から開始するが、補足運動野由来の一侧強直発作は姿勢発作がそうであるように対側の運動を伴う場合も少なくない。けいれんが意識消失を伴わずに起こっている場合には、チックや顔面けいれんも鑑別対象となるが、いずれも長時間（数分から数十分以上）、同じ部位でマーチせずにピクつきが続く点がジャクソン発作と異なっている。しかし、EPC<sup>注5</sup>のような例外もあり、時に病歴だけからでは鑑別の難しい場合もある。

発作が規則的に特定の時間帯に起きていないか（特に睡眠との関連）（問診6）は、時に焦点性の発作か全般発作かを類推するための唯一の手掛かりとなることがある。覚醒後数時間以内に規則的に全般性ミオクロニー発作が起こっている場合には、若年ミオクロニーてんかんが強く疑われるし、逆に意識消失を伴うけいれんが規則的に入出眠時に観察される場合、大脳辺縁系起源の焦点性てんかん（睡眠時大発作てんかんや側頭葉てんかん）の可能性が高まる。重篤感が薄く（問診7）、鋭敏な観察者にたまたま発見されて初診となるような入眠時のピクつきの訴えはしばしば若い成人においては生理的な入眠時ミオクロノスである。壮年以降で寝入ってしばらくしてからも観察される重篤感が相対的に軽い不随意運動のなかには、周期性四肢運動障害がある。

表2に「けいれん」が主訴となりうる主要な病態のリストをあげたが、実際には「けいれん」の鑑別診断候補はこれよりはるかに多い。他方、リストにあげたなかでも、括弧で括ったもの、たとえば無酸素脳症後に観察されるランス-アダムズ症候群は、鑑別診断の必要性があまりなく、乳児ミオクロニーてんかんはミオクロニーを主徴とする

---

注5：1.2「けいれんしている」（7頁）を参照。

てんかんではあるが成人ではかかわる機会はずまない。

表3は問診情報による評価方法のまとめである。発作症状と症候群が混在した望ましくないリストとなっているが、表にまとめるスペースの便宜上お許しいただきたい。けいれんという視点からの問診だけからでは、鑑別診断が難しい病態をイタリック体で表現してある。大発作は、てんかんだどうかの診断の手助けにはなるが、あらゆるてんかん症候群において出現しうる病態であり、これだけではてんかんの類型診断には役立たない。失神発作、複雑部分発作、心因性発作の主要症状は意識障害であり、けいれんはあくまで副次症状である。

表2 「けいれんした」の簡易鑑別診断リスト

てんかん
<ul style="list-style-type: none"><li>●様々のてんかん症候群における全般性強直間代発作</li><li>●若年ミオクロニーてんかん</li><li>●ジャクソン発作関連てんかん</li><li>●複雑部分発作</li><li>●補足運動野関連てんかん</li><li>●ジーボンス症候群</li><li>●（乳児良性ミオクロニーてんかん）</li></ul>
その他の不随意運動
<ul style="list-style-type: none"><li>●入眠時ミオクローヌス</li><li>●チック・顔面けいれん</li><li>●進行性ミオクローヌステんかん</li><li>●周期性四肢運動障害</li><li>●（ランス-アダムズ症候群）</li></ul>
失神発作
心因性非てんかん性発作