

新生児発作の発作症状とその分類・記載法

はじめに

臨床的に新生児発作を記載するためには、その症状を記載するための言葉が必要である。新生児発作の多様な症状を理解しやすくするためには、てんかんにおける発作型分類の様な分類法があると便利である。しかし、新生児発作は大半が新生児脳症や急性代謝障害などの急性脳侵襲の症候の一つである。年長児の急性脳症や頭部外傷では、けいれんの症状を詳細に観察して分類することは一般的には行わない。これは、けいれんの症状のような枝葉末節にこだわるのが臨床的には重要でなく、発作の有無を正確に判断することのほうに重きが置かれるためである。したがって、臨床の現場では新生児発作についてその症状の分類・記載に必要な以上の労力をさく必要がないとも考えられる。

一方、新生児発作について議論する上では、共通の用語で症状を記載する必要があることも明らかである。さらに、現在のところ新生児発作の症状と脳波上の発作時変化の有無との関連は不明瞭である。このため、現状ではすべての新生児発作様イベントについて発作時脳波を記録し、その所見に基づく診断を提案せざるを得ない。しかし、極めて高率に脳波所見と合致する発作症状を確認することができれば、発作時脳波を記録する必要性が減る可能性がある。一方で発作時変化を伴わない発作症状がはっきりすれば、やはり発作時脳波を記録する手間が省けるだけでなく、治療方針の決定もより容易になる。

てんかん発作やてんかん症候群の分類を決定しているのは、国際抗てんかん連盟 (International League Against Epilepsy) である。2009年の国際抗てんかん連盟のてんかん発作およびてんかん症候群の新分類案では、新生児発作について小児や成人と同じ分類法を採用することが提言された。新生児発作はごく稀な例外を除き、全て焦点性発作である。ところが、新分類案では焦点性発作についてはその下位分類が提唱されなかった。また、それに代わる記述用語として意識障害を伴うか否かなどを記載することができるかとされているが、新生児発作の記載に必要なと思われる用語は全く提示されていない。したがって、現状では新生児発作の国際的に承認された記載法は存在しない。

新生児発作の症状型分類の試案

表に我々が考案した新生児発作の症状型分類を示す。この分類は真の発作以外のものにも適用するため、発作型分類ではなく症状型分類という言葉を使用した。この症状型分類の主たる目的は、全ての新生児発作を疑ったイベントの客観的な記載を可能にすることである。したがって、従来の分類にはなかった陽性の運動症状以外の陰性運動症状・自律神経症状・潜在発作の項目

を設けた。こうした症状の客観的な記載と発作時脳波の蓄積により、真の発作の可能性が高いもの、あるいは非皮質起源イベントの可能性が高いものが分離されていくことが期待される。この症状型分類は、症状を記載するためのツールであり必要と思われる用語を提示したが、まだ試案の段階であり修正が必要であろう。

臨床症状の観察から症状型を以下の3つに大分類する。陽性の運動症状を呈する運動症状 (Motor symptoms)、陽性の運動症状を欠き自律神経症状が軽微な陰性運動症状 (Hypomotor symptoms)、自律神経症状を主とする自律神経症状 (autonomic symptoms) とに分類する。発作症状の無いもの (潜在発作、subclinical seizure) は発作時脳波記録を行い、発作性活動を明らかに認めるが観察しえる症状を欠如するものとする。したがって、発作時記録を行っていない場合には適用できない。

症状型分類(試案)の解説

以下に症状型分類(試案)について解説する。症状型の記載は、上位の分類から下位の分類へと羅列する方式とする。まず、前述したように、新生児発作様イベント (Neonatal seizure-like event, NSLE) なのか、発作時脳波で確認した新生児発作 (EEG-confirmed neonatal seizure, cNS) なのか、非皮質起源イベント (Non-epileptic paroxysmal event, nePE) なのかを明記する。続いて以下にしたがって症状型を記載する。

1) 運動症状 (Motor symptoms)

運動症状は、以下の5つに細分類する。

A. けいれん性運動 (Convulsive movement) はけいれん要素が主たる発作症状であるものを指す。けいれん要素の分布により、焦点性 (focal、一側の顔や上肢または下肢に限局)、片側性 (unilateral、片側の上下肢に分布)、両側性 (bilateral、両側の四肢に分布) に分ける。両側性 (Bilateral) の場合、両側が同期している (同期性、synchronous) のか、同期していないのか (非同期性、asynchronous) を記載する。またけいれんの性質を強直性 (tonic、持続的な筋収縮を認める)、振動性 (vibratory、ブルブルあるいはピクピクなどと形容される、急速相・緩徐相がない細かい震えを伴うもの)、間代性 (clonic、規則正しく律動的で、急速相・緩徐相が明確なもの) に分けて記載する。また、けいれんの部位が発作の間にほとんど変化しないものを移動なし (consistent)、四肢の間で移動するものを移動性 (migrating)、一側から対側へ移るものを交互性 (alternating) と記載する。

記載例: 新生児発作、運動症状、けいれん性運動、焦点性、振動性、移動なし (cNS, motor symptoms, convulsive movement, focal, vibratory, consistent)

B. 姿勢保持 (Posturing) は特定の姿勢をとるものである。姿勢が左右対称 (symmetrical) か、非対称 (asymmetrical) かで分類する。左右対称の姿勢発作としては、両上肢を伸展した姿勢を保持するもの (arm extension) などがあり得る。左右非対称の姿勢発作としては、フェンシング姿勢をとるもの (fencing)、頸部および体幹の回転あるいはひねりを来たすもの (rotation) などがあり得る。

記載例: 新生児発作、運動症状、姿勢保持、非対称性、回転 (cNS, motor symptoms, posturing, asymmetrical, rotation)

C. 自動運動 (Automatic movement) は Volpe の分類では微細発作 (subtle seizure) に該当するものが多く含まれる。口部自動運動 (Oral automatic movements) か前進運動 (Progression movements) かのいずれかに分類し得るものが多いと予想されるが、分類できないものは分類不能 (Unclassifiable) とする。口部自動運動 (Oral automatic movements) には吸綴 (Sucking)、もぐもぐ (Smacking)、咀嚼 (Chewing) などの症状が、前進運動 (Progression movements) には、ペダルこぎ (Pedaling)、クロール様 (Crawling) などの症状が一般的と思われる。

記載例: 非皮質起源イベント、運動症状、自動運動、前進運動、ペダルこぎ (nePE, motor symptoms, automatic movement, progression movements, pedaling)

D. ミオクローニー運動 (Myoclonic movement) は持続が 0.5 秒以内の一瞬の筋群の収縮を症状とする発作である。分布により易変性 (erratic、四肢の末梢部に出現しするもの)、焦点性 (focal、四肢の近位部を含むが、体幹を含まない)、粗大 (massive、体幹と四肢とに同時にみられる) に分類する。

E. スパズム (Spasm) は持続が 1-2 秒の筋群の収縮を症状とする発作であり、弛緩相は収縮相に比べて緩徐である。新生児期に発作として出現することは極めて稀である。

2) 陰性運動症状 (Hypomotor symptoms)

陰性運動症状は、運動要素が無いか乏しいものを指す。著しいチアノーゼや心拍数の変動などの顕著な自律神経症状を伴うものは、陰性運動症状から除外し自律神経症状に含める。陰性運動症状 (Hypomotor symptoms) には、次のようなものが考えられる。眼球症状のみ (ocular signs only) は凝視や眼球変位を認めるが、四肢の筋トーンは変化が無いかむしろ低下するものである。Mizrahi の分類では運動性自動症 (motor automatism) に分類されていた。その他、動作停止 (motion arrest) や四肢の筋緊張低下のみ (decreased muscle tone only) を主たる症状とする発作はあり得ると思われる。

記載例: 非皮質起源イベント、陰性運動症状、眼球症状のみ、一点凝視 (nePE, hypomotor symptoms, ocular signs only, motionless stare)

3) 自律神経症状 (Autonomic symptoms)

自律神経症状は自律神経症状を主とし、運動要素がないかあってもごく軽微なものを指す。考えられる発作症状には次のようなものが挙げられる。無呼吸 (Apnea)、チアノーゼ (cyanosis)、酸素飽和度低下 (desaturation)、頻脈 (tachycardia)、徐脈 (bradycardia)、流涎 (salivation)。このような自律神経症状のみを呈することは、真の発作でないものの頻度が圧倒的に多いと思われる。このカテゴリーも原則として発作時脳波にて発作性活動が確認されたもののみ用いるほうが良いかもしれない。

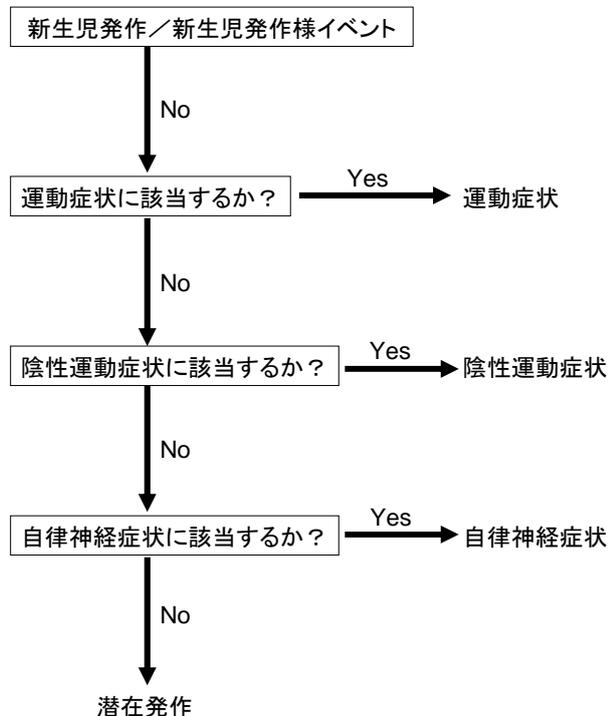
記載例: 新生児発作、自律神経症状、無呼吸 (cNS, autonomic symptoms, apnea)

4) 潜在発作 (Subclinical seizure)

このカテゴリーは発作時脳波で発作時活動を認めたもののみ適用する。

症状型分類の実際

- ・ 症状型分類の決定は以下のフローチャートを参考にする。



- ・ 症状型分類の下位項目が不明の場合は記載しなくてよい。例えば、新生児発作、運動症状、けいれん性運動 (cNS, motor symptoms, convulsive movement) など。

- 論文発表や学会報告でこの症状系分類を使用する場合は、下位項目を省いて提示してよい。
例えば、新生児発作、運動症状 (cNS, motor symptoms) など。
- 経時的に症状型が変化する場合には次のように記載する。新生児発作、運動症状、姿勢保持
→ けいれん性運動 (cNS, motor symptoms, posturing → convulsive movement)。

表. 新生児発作の症状系分類(試案)

1. 運動症状(Motor symptoms)

A. けいれん性運動(Convulsive movement)

分布(Distribution)

焦点性(Focal)

片側性(Unilateral)

両側性(Bilateral)

同期性(synchronous)

非同期性(asynchronous)

けいれんの性質(Convulsion)

強直性(Tonic)

振動性(Vibratory)

間代性(Clonic)

広がり(Propagation)

移動なし(Consistent)

移動性(Migrating)

交互性(Alternating)

B. 姿勢保持(Posturing)

対称性(Symmetrical)

両上肢伸展(Arm extension)などの症状を記載

非対称性(Asymmetrical)

回転(Rotation)、フェンシング姿勢(Fencing)などの症状を記載

C. 自動運動(Automatic movement)

口部自動運動(Oral automatic movements)

吸綴(Sucking)、もぐもぐ(Smacking)、咀嚼(Chewing)などの症状を記載

進行運動(Progression movements)

ペダルこぎ(Pedaling)、クロール様(Crawling)などの症状を記載

分類不能なもの(Unclassifiable)

D. ミオクロニー運動(Myoclonic movement)

易変性(Erratic)

焦点性(Focal)

粗大(Massive)

E. スパズム(Spasm)

2. 陰性運動症状(Hypomotor symptoms)

著しい自律神経症状を呈するものは除外する

眼症状のみ (Ocular signs only)

一点凝視 (motionless stare)、眼球変位 (eye deviation) などの症状を記載

動作停止 (Motion arrest)

筋緊張低下のみ (Decreased muscle tone only)

3. 自律神経症状 (Autonomic symptoms)

運動症状は無いが極めて軽微なもののみ含める

無呼吸 (Apnea)

チアノーゼ (Cyanosis)

頻脈 (Tachycardia)

徐脈 (Bradycardia)

流涎 (Salivation) など

4. 発作症状がないもの

潜在発作 (Subclinical seizure)

このカテゴリーは発作時脳波で発作時活動を認めたものみに適用する