

**伴侶動物におけるてんかんの定義, 分類および用語に関する International Veterinary Epilepsy Task Force (国際獣医てんかん特別委員会) コンセンサスレポート**  
**[International Veterinary Epilepsy Task Force consensus report on epilepsy definition, classification and terminology in companion animals]**

Mette Berendt<sup>1\*</sup>, Robyn G. Farquhar<sup>2</sup>, Paul J. J. Mandigers<sup>3</sup>, Akos Pakozdy<sup>4</sup>, Sofie F. M. Bhatti<sup>5</sup>, Luisa De Risio<sup>6</sup>, Andrea Fischer<sup>7</sup>, Sam Long<sup>8</sup>, Kaspar Matiasek<sup>9</sup>, Karen Muñana<sup>10</sup>, Edward E. Patterson<sup>11</sup>, Jacques Penderis<sup>12</sup>, Simon Platt<sup>13</sup>, Michael Podell<sup>14</sup>, Heidrun Potschka<sup>15</sup>, Martí Batlle Pumarola<sup>16</sup>, Clare Rusbridge<sup>17,18</sup>, Veronika M. Stein<sup>19</sup>, Andrea Tipold<sup>19</sup> and Holger A. Volk<sup>20</sup>

(訳：濱本裕仁, 監訳：長谷川大輔・齋藤弥代子)

**Abstract**

てんかんの犬は獣医臨床において最も一般的な神経疾患患者であり、定義、臨床アプローチおよび治療に関して歴史的に注目されてきた。犬のてんかん分類提案の多くはヒトのてんかん組織である国際抗てんかん連盟(ILAE)から発表される最新報告の一部を常に反映させてきた。しかしながら、獣医療と人医療の神経科医、神経科学者、開業医、神経薬理学者および神経病理学者の間で用いられる分類と用語について、「共通言語」としてのコンセンサスを得ることは出来なかった。このために、各々異なる獣医学出版物や教科書におけるてんかんの章が用語に関して個々の著者の選好を反映するものとなり、その結果、読者に混乱を招き、また第一線の臨床および研究におけるてんかんの定義および診断に影響を及ぼすといった残念な状況を生み出してきた。この論文で、International Veterinary Epilepsy Task Force (国際獣医てんかん特別委員会; IVETF) は犬のてんかんにおける現在の見解を議論し、てんかんとてんかん発作の用語と分類に関する我々の 2015 年提案を公表する。我々はヒト ILAE の新しい考え方だけでなく、過去によく受け入れられてきた用語も反映した分類体系を提案する。我々はこの分類体系が全ての関係者が利用できるものとする。

**Keywords:** てんかん, 発作, 犬, 分類, 症候学

この翻訳論文は IVETF およびその委員長である Dr. Holger Volk と BMC Veterinary Research の Senior Executive Editor である Dr. Hayley Henderson の許可の元に行われている。本翻訳文の無断転用・転載・複製を禁ずる。本論文を引用する場合は英語の原著 (題名を含む) を用いること。

またてんかん用語の日本語訳は可能な限り日本てんかん学会 (ILAE 日本支部) が公表する用語に従っている。

IVETF 長谷川 大輔・齋藤 弥代子

## Background

てんかん epilepsy は、神経ネットワークにおける突発的および異常な活動によって引き起こされる運動性、自律神経性および/または行動的な性質によって特徴付けられる発作という顕著な臨床徴候を示す複雑な脳疾患である。てんかん発作 epileptic seizures は挿話的（エピソード的）かつ短時間（ほとんどの場合 2-3 分）である。てんかんは多くの原因から発生する。稀に純粋に遺伝的なもの（例 チャネロパシー channelopathy）、幾つかは発生学的かつ複雑な遺伝的およびエピジェネティックな影響によるもの（例 神経遊走障害）、そしてまた幾つかは脳への損傷（例 外傷、感染、炎症、血管性あるいは腫瘍性疾患）に起因する。しかしながら、大多数の症例においてその原因は明確でない。伴侶動物におけるてんかんの病態機序は解明されていないものの、幾らかの純血種におけるてんかんは遺伝的な欠陥の直接的な結果であり、また発作が疾患の中核症状である。これはラゴット・ロマーニョ、ベルジアン・シェパードおよびボーアボールで報告されている[1-4]。てんかん有病率の高い特定の品種または特定の家系内におけるてんかん発症は遺伝性てんかん inherited epilepsy の強い指標となるが、遺伝子欠損がてんかんの唯一の原因であるのか、あるいは環境要因、発生要因、誘発要因そして遺伝的要因を含む多因子の影響からてんかんが生じるのかは判っておらず、類似した問題はヒトにおいても当てはまる [5]。

犬における正確な有病率は知られておらず、犬全体では0.6%-0.75%と推測される[6,7]。特発性てんかんを有する特定の品種での疫学的集団有病率はラブラドル・レトリバー(3.1%)、ベルジアン・シェパード(9.4%)そしてプチ・バセット・グリフォン・バンデーン(8.9%)であり、ボクサー、アイリッシュ・ウルフハウンド、イングリッシュ・スプリング・スパニエル、ビズラ、バーニーズ・マウンテン・ドッグ、スタンダード・プードル、ベルジアン・シェパード、ボーダー・コリー、オーストラリアン・シェパードおよびボーダー・テリーにおける家系調査は、これらの犬種における遺伝性てんかんのエビデンスを提供している [8-25]（これらの特定品種に関連したてんかんの詳しい情報は Hülsmeyer et al. [26] を参照）。てんかんは原因と徴候が多岐にわたる不均一な疾患であるため、てんかんの標準化された用語と分類体系は、診断やコミュニケーション過程における正確な記述的情報を提供するためにも極めて重要である。

1964年以来、人医療において、てんかんおよびてんかん発作は、国際抗てんかん連盟 International League Against Epilepsy (ILAE) によって公表される分類・用語体系に従って系統立って分類されている[27-33]。ILAEは自身を“てんかんにより人生が制限されない世界を目指し、医師と他の医療専門者が協力する世界的な優れた連携”とし、この組織の目的を“世界中の医療従事者、患者とその介添者、政府および世間一般が、てんかん患者を理解し、診断、治療するために不可欠な教育および研究資源を保証すること”としている(ILAE homepage : [www.ilae.org](http://www.ilae.org))。

ヒトてんかんにおいて、1985年の発作型分類および1989年のてんかん分類は世界中で広く用いられている[32,34]。しかしながら、近年、ILAEの分類委員会は、およそ5年おきにてんかんの問題を改定・更新し新たなコンセンサスを出版し続けており、最新のものは2010年に出版され、更なるバージョンが現在議論中である[27]。彼らの提供する用語と分類の枠組みは、絶え間なく進化するプロセスとみなされ、曖昧であったり、誤解や潜在的に恥辱を招いたりするような語彙の問題や疾患に関する我々の理解を深めるものとなっている。一方で、このような作業は複雑となるために、メンバーの間で相当な議論を招いている。

獣医学において、多くの犬のてんかんにおける分類提案が長年に渡って当時のILAE提案を部分的に反映して発表されてきている(e.g.[35-38])。しかしながら、獣医療と人医療の神経科医、神経科学者、臨床医、神経薬理学者および神経病理学者の間で使われる分類と用語の「共通言語」にはコンセンサス不足が残る。伴侶動物のてんかん報告は、ILAEの中心的な分類からてんかんとてんかん発作の定義に様々な修正を加えて反映されてる(e.g. [1, 7, 9-15, 17, 23-25, 27, 28, 30-36, 38-46])。これは、てんかんにおける各々異なる獣医学出版物や教科書のてんかんの章が個々の著者の好みを反映した用語を用いることで読者を混乱させるという不幸な状況を導いた。科学的かつ教育的観点において、既存の定義と用語に関する統一性の欠落は、研究間の比較を不可能とするような深刻な問題を意味する。さらに重要なこととして、それはてんかんの一般的な理解やてんかんの動物を診断し、オーナーに助言する際の臨床医に役に立つ標準化された専門的なガイドラインの妨げとなる。

てんかんの用語と分類は、様々な利用者と患者にとって‘使い勝手が良く’、信頼性の高い有用なツールでなければならない[47]。ペットオーナーから一次

診療医を通し神経科医および研究者まで‘治療の連鎖’がある。言葉は間違いを減らし、会話を単純化するために簡潔でなければならない。一次診療医と専門医の意見交換は、適切な疾患の管理および他者との情報交換に共通の言葉を用いるため、同じ分類フレームワークを用いるべきである。このインターネットが普及した現代において、少なくとも使用される一部の用語をペットオーナーも理解する必要がある。疾患の病因、病態生理、治療および予後を調査するために、実用的かつ信頼性の高い分類および手段を知らなければならない。最後に、用語は現在の知見を反映すべきであり、変化を目的として変更されるべきではない。このことは、分類法についてのILAEの議論に対して、Shorvon (2014) [5]や他の者によって、強調されている。さもなければ重要な歴史的データ以外は失われる可能性があり、場合によっては学術的考察から派生した用語の迅速な変更の代わりに、広く用いられ長年の試練に耐えてきた用語を変えないことが賢明な場合もある[5]。これらの問題を考慮すると、用語と分類は似ておらず、時に対立するニーズを満たし、そして変化に適応出来る必要がある。

ヒトのてんかんに関連した用語を採用する際、我々は小動物患者への適応する際、いくつかの非常に大きな相違を認識しなければならない。我々は人医療のように患者に対し問診することが出来ず、患者の発作徴候に対する臨床医の解釈は常にオーナーの説明と低質なビデオによって制限される。また人医療における状況とは対照的に、動物における脳波(EEG)は実用的なツールではなく、一般的な分類体系に組み込むことが出来ない。さらに、一部のオーナーは財政的な理由により診断検査あるいは全身麻酔を必要とする手技を拒否するため、デジタル記録(ビデオ)によって指示されるオーナーからの発作歴や現象学の報告が、伴侶動物における最も中心的なてんかんの診断マーカーになってしまう(ヒトにおいても実際に行われる)。

ヒトと動物の間にある解決しなければならないもう一つの相違は、発作時の意識障害の評価である。意識障害の決定は困難であるが、個人および公共の安全のため重要視される。ILAE分類では意識の有無を診断のための重要な因子としてあげている。獣医療はこの点に関して小児治療が直面するチャレンジと同列なものとされる。

このコンセンサスグループはてんかんとてんかん発作の分類を獣医学コミュニティに提供することを目的としている。我々は全ての利害関係者に

反映させるために、コンセンサスワーキンググループは獣医療および人医療の神経科医と神経科学者、開業医、神経薬理学者および神経病理学者から構成されている。

## Proposal

近年、ILAEは高度な診断法やてんかんに繋がる数多くの機序(遺伝性を含む)の発見により、洗練されたレベルまでヒトのてんかん分類を前進させてきた。ILAEが2005年に発表したてんかんの定義は、病因の同定と発作発生の理解に関しての大きな進展を反映させている。ここでは、てんかん発作を“脳における異常に過剰な、あるいは同期したニューロン活性によって生じる一過性の徴候および/または症状の発生”と定義し、てんかんを：“てんかん発作を発生させる恒久的な素因とこの状態の神経生物学的、認知的、心理的および社会的結果により特徴づけられる脳の障害である。てんかんの定義は少なくとも1回のてんかん発作を必要とする”と定義した[30]。2010年にILAEは更に定義を改定した[27]；ILAEにおいて進行中の議論を示すため、てんかんは真の脳疾患と考えなければならないと最近提案された[48]。これは以前に脳の状態あるいは脳からの徴候の集合として理解されていたてんかんの見解を否定するものである。Berg and Schefferは2011年に以下のように述べている[28]：“これらの提案は永久的なものではなく、臨床や他の目的のため、最終的にはてんかん分類に対する科学的理解の有意義な解釈を可能にするであろうシステムへの移行の一部を構成するものである。”。我々は獣医学におけるてんかん分類を前進させる必要があるが、我々も人医療のように用語の変更が意味を成すかどうか慎重に考察しなければならない[5]；我々は現在、ILAE分類を適応出来るレベルまで伴侶動物におけるてんかんのメカニズムを科学的に理解出来ていないことを認めなければならない。

以下のセクションにおいて、IVETFは現在の伴侶動物におけるてんかんの見解を検討し、我々のてんかんとてんかん発作の用語と分類に対する2015年提案を報告する。我々はヒトILAEからの新しい考えを反映させた分類体系を提案するが、以前に良く受け入れられていた用語も根源としている。我々はこの分類体系が全ての関係者が使用することが出来るものとする。分類は2つの要素からなる：(a)病因学要素と(b)発作型分類。

## Definitions

人医療において、てんかんは脳波(EEG)により確認することが可能であるが、てんかん患者が正常な

EEGを持ち、異常EEGがてんかんでない人々に認められる事もある。獣医療におけるEEGの使用は現在のところルーチンな臨床的価値があるものとは疑わしく、そのため我々の定義は臨床的に使いやすく、てんかん発作の典型的な発現とその症候学に関する専門家の見解を反映させたものであるべきである。これは大きな欠点ではなく、定義の目的として、発作の臨床所見により発作とてんかンを定義することは(ヒトおよび動物のてんかんにおいて)合理的である。本文においてリストされていない定義については用語集を参照されたい。

### Seizure 発作

突発的に生じ、短時間で終息する一過性のいかなるイベントにも用いることができる用語である。それは必ずしもてんかん性を意味しない。

### Epileptic seizure てんかん発作

脳ニューロンにおける通常は自己終息性の過剰に同期したてんかん性活動の現れ。これは脳における異常に過剰なおよび/あるいは同期したてんかん性ニューロン活動に起因した、けいれんまたは焦点性運動性、自律神経性あるいは行動的な特性を有する短いエピソードによって特徴付けられる。

### Reactive seizure 反応性発作

反応性発作は正常な脳が一過性の機能障害(代謝性あるいは中毒性)に陥った際の正常な生理的反応として起こる発作であり、原因あるいは障害が改善された場合、可逆的である。誘発性発作 provoked seizureは反応性発作と同義であると考えることができる。

### Epilepsy てんかん

てんかんはてんかん発作を起こす恒久的な素因によって特徴付けられる脳疾患と定義される。この定義はたいてい24時間以上あけて少なくとも2回の非誘発性てんかん発作 unprovoked epileptic seizuresが認められた場合、臨床的に適用される[48]。

\*訳者注 “genetic epilepsy”の邦訳について、ILAEの日本支部でもある日本てんかん学会は「素因性てんかん」という用語を充てている。“genetic”を直訳すると「遺伝性」となるが、ヒトのてんかんでは「遺伝性」という言葉に偏見や差別と言った齟齬を生じるため、あえて「素因性」という言葉を用いている。しかし我々獣医療においては、むしろ直訳である「遺伝性」を用いた方が、オーナーも理解しやすく、また避妊・去勢に対し積極的となり「遺伝

## Classification 分類

歴史的に獣医療は病因学と脳における異常な電気的活性の分布によって規定される徴候の表現型によって定義された様々なてんかんタイプの用語/同義語を使用してきた。ILAE分類の発展と獣医学におけるてんかん用語の経時的变化をTable 1と2に示した。

### Epilepsy types defined by aetiology

#### 病因により定義されるてんかん分類

#### Idiopathic epilepsy 特発性てんかん

特発性てんかん(特発性はそれ自体、本質的に疾患と定義される)は包括的な橋渡しの用語であり、この分野における進歩を反映し、さらに3つのサブグループに分けられる：

1. 特発性てんかん(遺伝性(素因性)てんかん \*genetic epilepsy) — てんかんの原因となる遺伝子が同定されている、あるいは遺伝的背景が確認されたもの。
2. 特発性てんかん(おそらく遺伝性てんかん suspected genetic epilepsy) — 高い品種内有病率 (>2%)、家系解析および/またはてんかん個体の家族集積により遺伝的影響が支持されるもの\*\*。  
\*Shorvonは2014年に以下のように述べている [5]: “特発性てんかんにおける遺伝的影響はおそらく多遺伝子性と遺伝子間(上位的epistatic)および遺伝子と環境(後成的epigenetic)間の相互作用を含む複雑なものだろう。”  
\*\*Hülsmeier et al.の論文において[26]、一般的なバックグラウンドを持つ集団と比較して、高いてんかん罹患率あるいは有病率を持つ品種が列挙されている。品種内におけるてんかんの状況は時間とともに変動する可能性があり、また国の違いによっても影響されることに注意して欲しい(e.g. 現在の人気品種に関する選好のため)。
3. 特発性てんかん(原因不明のてんかん epilepsy of unknown cause) — 潜在的な原因の性質がま

性てんかん」の予防的効果という好ましい結果をもたらすものと考えられるため、獣医学では「遺伝性てんかん」という邦訳を用いるものとする。本翻訳文においてヒトについて述べるときは「素因性」、動物については「遺伝性」を用いることに注意されたい。すなわち「素因性てんかん」=「遺伝性てんかん」である。

だ不明であり、かつ構造的てんかんが示唆されないてんかん。

診断的検査に関する更なる詳細は犬のてんかんにおける診断的アプローチ [49] についてのコンセンサスを参照されたい。

### Structural epilepsy 構造的てんかん

構造的てんかんは、画像診断、脳脊髄液検査、DNA検査あるいは剖検所見により、血管性、炎症性/感染性、外傷性、奇形性/発生性、腫瘍性および変性疾患を含む頭蓋内/大脳の病態によって引き起こされるてんかん発作によって特徴付けられる(犬のてんかんにおける診断的アプローチのコンセンサスを参照[49])。進行性ミオクロニーてんかん progressive myoclonic epilepsy であるラフォラ病 Lafora disease は脳を構造的に変化させる遺伝子欠損に起因する蓄積病であるため構造的てんかんに分類され、脳の構造的変化に起因したてんかん発作は原発性蓄積病に伴う複数の臨床徴候および神経徴候のうちの1つであると見なされる [50]。

### Classification by seizure semiology (seizure type classification)

#### 発作症候学による分類(発作型分類)

#### Focal epileptic seizures (焦点性てんかん発作)

焦点性てんかん発作は側方化されたおよび/または領域的な徴候(運動性、自律神経性あるいは行動的徴候が、単独あるいは混在して認められる)によって特徴づけられる。発作開始の徴候はいつも同一である。徴候を示す部位はそれぞれに限局しているか、あるいはより広範である。焦点性てんかん発作は対側半球を巻き込む伝播パターンの傾向を有する皮質下構造から生じる可能性もある。焦点性てんかん発作において、異常な電気的活性は片側半球の限局したニューロン群あるいはネットワークで生じる。臨床徴候はその領域の機能あるいは巻き込まれた領域が関与する機能を反映する。焦点性てんかん発作は以下のようなものとして生じる：

- **運動性 Motor** (例えば顔面けいれん、反復性の頭部の攣縮運動、律動的な瞬き、顔面筋あるいは単肢の律動的な攣縮などの挿話的な焦点性の運動徴候)

- **自律神経性 Autonomic** (例えば瞳孔散大、流涎あるいは嘔吐などの副交感神経性および上腹部性の徴候を伴うもの)
- **行動性 Behavioural** (ヒトにおける精神性および/または感覚性の発作現象として出現する焦点性てんかん発作活動は、動物における短時間の挿話的な行動性変化、例えば不安、落ち着きのなさ、説明のつかない恐怖反応あるいは異常な探索行動やオーナーへのまとわりつきなどとして認められる可能性がある)

#### Generalized epileptic seizures 全般てんかん発作

全般てんかん発作は両側が巻き込まれることによって特徴づけられる(身体の両側、すなわち両側大脳半球が巻き込まれる)。全般てんかん発作は単独で、あるいは焦点性てんかん発作から始まって進展してくる場合がある。犬や猫において、全般てんかん発作は主に強直性、間代性あるいは強直間代性てんかん発作として発現する。一般的に、動物はけいれん性てんかん発作の間、意識を失う(ミオクロニー発作を除く)。流涎、尿失禁および/あるいは便失禁もまたしばしば生じる(ミオクロニー発作を除く)。

けいれん性全般てんかん発作 **generalized convulsive epileptic seizures** は両側性の運動活性を含む。

- **強直間代性 Tonic-clonic**
- **強直性 Tonic**
- **間代性 Clonic**
- **ミオクロニー Myoclonic** (たいてい身体の両側に及ぶ攣縮運動)

#### 非けいれん性全般てんかん発作 **non-convulsive generalized epileptic seizures**

- **脱力 Atonic** ('失立発作 drop attacks' とも呼ばれる一突発的に動物が崩れ落ちる全身の筋緊張の消失)

#### Focal epileptic seizures evolving into generalized epileptic seizures 焦点性てんかん発作から全般てんかん発作への進展

焦点性発作は最初の局所的な大脳領域から両側の大脳半球まで拡張することがある。発作は領域性の運動性、自律神経性および/または行動性徴候から始まり、急速に両側の強直性、間代性あるいは強直間代

性活動と意識消失を伴うけいれん段階へ発展する。これは犬において最も一般的に観察される発作型である。焦点性てんかん発作の発現は非常に短く(数秒から数分)、けいれんを伴う二次性全般化に続く。焦点性てんかん発作の開始はその短時間の性質から見極めることが困難な場合がある。発作歴の問診時、クライアントからけいれんの前に起こる状況(または何か起こっている場合)について徹底的に聴取する必要がある(詳細については診断的検査に関するDe Risio et al. [49]の論文を参照されたい)。

## The semiological description of an epileptic seizure てんかん発作の症候学的描写

発作型による分類では、系統的に発作を描出する。発作は時間の経過とともに進展するため、それを描出することが重要となる。

## Phases associated with epileptic seizures てんかん発作に関連した段階

てんかん発作は発作期ictus(発作活動)とそれに続く発作後期postictal(正常な脳機能が回復するまで)に分類される。発作期は全般てんかん発作単独、焦点性てんかん発作単独、または焦点性発作から進展する全般発作からなる。発作後期には、脳はその正常な機能を回復させる。発作後期は非常に短時間から数時間あるいは数日間続く場合がある。典型的には、動物は見当識障害であり、反復性の咆哮、障害物を避けることができない強制歩行、疲労、運動失調、空腹や口渇、排尿排便行動といった行動的異常、あるいは疲弊し、長時間眠る場合がある。発作後期に失明または攻撃性を示す場合もある。

## Prodrome 前駆症状

いくらかの動物において(それほど一般的でない)、発作に先行して、前駆症状とよばれる長期間(数時間から数日)の性格の変化や発作が来る指標となるような徴候が認められることがある。ヒトでは過敏症、孤立感あるいは他の感情の異常を体験することがある。犬において最も一般的な前駆症状は次に来る発作エピソードの長期マーカーとして、数時間あるいは数日間の落ち着きのなさ、不安、苛立ち(例えば他のペットへのらしからぬ攻撃性)あるいは注意-探索行動などがオーナーに認識されている。前駆症状(もし存在する場合)はパルス

療法の潜在的に重要な治療可能時間域になりうる。前駆症状を焦点性発作と区別しなければならない。前駆症状はその長い持続性によって定義されるのに対し、焦点性発作は単独あるいは全般けいれん発作の前に起こる非常に短い(数秒から数分)類似した徴候を示す。

## Consciousness in focal epileptic seizures 焦点性てんかん発作における意識

焦点性発作の間、意識障害の有無は様々である。しかしながら、意識障害があるかないか(これまで単純あるいは複雑焦点性(あるいは部分)発作とそれぞれ記述された)の評価を行うべきではないと我々は考える。焦点性てんかん発作の際、動物があたかも意識喪失を示す場合があるが(覚醒しているが、混乱し、オーナーを認識せず、コマンドに反応しない)、我々はこれを客観的に評価できない。彼らがどのような経験をしたかを自ら説明できない動物において、それは常に主観的な解釈にならざるを得ない。従って、焦点性発作を意識の有無によって細分類することは有意義ではない。

## Agreed modified glossary of descriptive terminology for ictal semiology in accordance with the ILAE guidelines (based on Blume et al. [51])

### ILAEガイドライン (Blume et al. [51])に従った発作症候学に関する承認された改訂用語集

記述的用語の用語集は、2014年にIVETFで議論された。グループの大多数(14人の評価者から95%CIの50%以上)が発作症候を記述するために用いると考えた用語を以下に記載した；

#### I. General terms 一般用語

##### 1.0 Semiology 症候学

臨床徴候に関する言語学上の分枝

##### 2.0 Epileptic seizure てんかん発作

脳ニューロンの過剰に同期した、たいていは自己終息的なてんかん活動の現れ。これはけいれんあるいは焦点運動性、自律神経性または行動的特徴を持つ短時間のエピソードにより特徴づけられる一過性の徴候の発現を招き、脳に

おける異常に過剰な、あるいは同期したてんかん性ニューロン活動に起因する。

### 3.0 ICTUS 発作

脳卒中またはてんかん発作のような突発的に生じる神経症状。

### 4.0 Epilepsy てんかん

てんかんはてんかん発作を生じさせる恒久的な素因によって特徴づけられる脳の疾患と定義される。この定義は通常24時間以上あけて少なくとも2回の非誘発性てんかん発作が生じた際に臨床的に適用される[48]。

### 5.0 Focal epileptic seizures 焦点性てんかん発作

焦点性てんかん発作は一つの大脳半球に限定されたネットワークで起始するものとして概念化される。ネットワークは個々に限局する、あるいはより広範に分布する場合がある。焦点性てんかん発作は皮質下構造から生じる可能性がある。てんかん発作型ごとに、発作開始はいつも同一であり、対側半球を巻き込む伝播形式を示すことが多い [27]。

### 6.0 Generalised epileptic seizure 全般性てんかん発作

発作徴候の始まりが、少なくとも両側大脳半球を巻き込むことを示唆する、あるいはそれに一致するてんかん発作。全般性てんかん発作は、両側性に分布したネットワーク内のある一点から開始し、急速にそのネットワークを連動していくものとして概念化される。

### 7.0 Convulsion けいれん

一般用語である。過剰かつ異常な筋収縮のエピソードであり、たいていは両側性であり、持続性あるいは断続的である。

## II. Terms describing epileptic seizure semiology てんかん発作症候学の記述的用語

### 1.0 Motor 運動性

運動は骨格筋に関与し、いかなる発作型の表現にも関与している。運動性の事象は運動を生産する筋収縮の増強(陽性)あるいは減弱(陰性)により構成される。特に説明しない限り、以下の用語は例えば“強直性運動発作あるいはジストニー発作”などのように“運動発作”あるいは“発作”を修飾する形容詞であり、その定義はたいてい“…とよぶ”といった前置きとして理解される。

#### 1.1.1 Tonic 強直性

数秒から数分間持続する筋収縮の増強。

##### 1.1.1.2.1 Versive 偏向

持続的、強制的な眼、頭および/または体幹の正中からの回転あるいは正中からの側方偏位。

##### 1.1.1.2.1 Dystonic ジストニー

作動筋および拮抗筋の持続性収縮であり、アテトーゼathetoidあるいは捻転運動をもたらし、時に延長した、異常姿勢を呈する。

#### 1.1.2 Myoclonic (adjective) ; Myoclonus (noun) ミオクロニー(形容詞) ; ミオクロヌス(名詞)

突然の、瞬間的な(<100 msec)、様々な局所の筋または筋群(体幹、四肢近位、末梢)の不随意な単収縮あるいは多収縮。

##### 1.1.2.1 Clonic 間代性

同じ筋群を巻き込む定常的かつ反復的な、およそ2-3/秒の頻度のミオクロヌスであり、遷延する。同義語：律動性ミオクロヌス

#### 1.1.3 Tonic-clonic 強直間代性

強直相tonic phaseに続いて間代相clonic phaseが生じる一連の様子。間代強直間代性のような異型も見られる。

##### 1.1.3.1 Generalised tonic-clonic epileptic seizure 全般性強直間代性てんかん発作

(以前の“大発作”)名詞：体性筋における両側対称性の強直性収縮の後に両側性の間代性収縮が生じ、たいていは自律神経徴候をともなう。

#### 1.1.4 Atonic 脱力性

先行するミオクロニーあるいは強直性のイベントなしに、1-2秒あるいはそれ以上持続す

る、頭部、体幹、顎または四肢の筋肉系を巻き込む突然の筋緊張喪失あるいは減弱。

### 1.1.5 Synchronous (Asynchronous) 同期性(非同期性)

体の一部に同時にまたは同率で起こる(起こらない)運動事象。

## 1.2 Automatism 自動症

名詞：ある程度協調のとれた反復性の運動活動であり、通常、その際の認知は低下しており、その後は健忘となることが多い。これはしばしば随意運動に類似し、発作前運動活動の不相応な持続からなる場合もある。

以下の形容詞は“自動症”を修飾するために用いられる

### 1.2.1 Oroalimentary 口部咀嚼性

口唇を鳴らす lip smacking, 口をすぼめる lip pursing, 咀嚼 chewing, 舌なめずり licking, 歯ぎしり teeth grinding あるいは嚥下 swallowing

### 1.2.2 Pedal 肢性

主に遠心性コンポーネントを巻き込み、両側性あるいは片側性に出現。たいてい走行運動(遊泳運動)。

## 2.0 Non-motor 非運動性

### 2.1 Aura 前兆\*

名詞：ある患者における観察可能な発作に先行することのある“主観的”な発作現象。そのみの場合、感覚発作 sensory seizure に相当する。これは恐怖、攻撃性、探索行動、注意、身体感覚といった行動変化を引き起こすことがある。

\*前兆とは何か？ 特異的かつオーナーにとってよく知られている徴候が

けいれん直前の数秒あるいは数分以内の間に反復して現れる徴候で、オーナーはそれを良く知っており、(その徴候が) 特定のであれば、オーナーはそれによって運動性発作を予測できる。前兆は、けいれんの警告を意味する言葉として従来用いられた。ヒトのてんかん学から生まれたこの用語は、初期のILAE分類において“主観的な自律神経徴候(例えば、内側側頭葉てんかんの上腹部感覚)や感覚現象を含む症候学を象徴する”ために用いられており、従って運動性現象は含まれなかった。我々は獣医療において前兆という用語を用いないことを推奨する。前兆として呼ばれる徴候は、発作活動の最

初の徴候(発作期の始まりを記す)として起こり、犬のオーナーにより警告徴候として解釈される徴候は、実際には焦点性発作の開始であり、そのように呼ばなければならない。

## 2.2 Autonomic 自律神経性

心血管性、消化管性、発汗運動性、血管運動性および体温調節機能を含む、自律神経系の関連からなる感覚。伴侶動物において、流涎、散瞳、排尿および/または排便が一般的に観察される。

## 3.0 Somatotopic modifiers 体性局在の修飾語

### 3.1 Laterality 側方性

#### 3.1.1.1 Unilateral 一側性

運動、感覚、あるいは自律神経性の現象が一側性の排他的あるいは実質的に排他的な関与。

#### 3.1.1.2 HEMI- 片側-

他の記述に対する接頭語 e.g. 片側間代性。

### 3.1.1 Generalised 全般性(同義語。両側性)

運動性あるいは自律神経性現象が少なくとも両側を巻き込むこと：運動成分の更なる修飾後として：

#### 3.1.2.1 Asymmetrical 非対称性

両側において明らかな活動の量および/または分布の差がある。

#### 3.1.2.2 Symmetrical 対称性

これらの観点において両側が実質的に同等な状態。

### 3.2 Body part 身体部位

関係領域、すなわち四肢、顔面、体幹およびその他について

#### 3.2.1 Axial 体幹部

頸部を含む体幹の関連を示す用語

#### 3.2.2 Proximal limb 近位肢

肩部から中手部、股関節から中足部を示す用語

#### 3.2.3 Distal limb 遠位肢

掌を含む肢端を示す用語



#### 4.0 Modifiers and descriptors of epileptic seizure timing てんかん発作タイミングの修飾および記述語

特に指定がない場合、以下の用語は列挙されている形（形容詞、名詞、動詞）で主に用いられる。

##### 4.1 Incidence 発作頻度

名詞：一定期間内でのてんかん発作の数あるいは単位時間における発作日数を指す。

##### 4.1.1 Regular, irregular 定期的、非定期的

事象間の定性的な（一貫性のない）あるいは予測可能な（予測不能な）間隔。

##### 4.1.2 Cluster 群発

患者の長期的な平均発作頻度を超えるような特定期間内（たいていは1日あるいは数日）でのてんかん発作の頻度。臨床的に群発発作 cluster seizuresは24時間以内に2回以上の発作と定義することができる。

##### 4.1.3 Provocative factor 誘発因子

名詞：慢性てんかん罹患動物に発作発現を増大させるような、もしくはてんかんではない易感受性の患者に発作を惹起させるような、一時的な、および散在的な、内因性あるいは外因性要素。

##### 4.1.3.1 Reactive 反応性

反応性発作は一時的な機能的混乱（代謝性あるいは中毒性）に対する正常な脳からの生理的反応として生じる発作である—原因あるいは障害が改善されれば消失する。誘発性発作 provoked seizureは反応性発作の同義語として考えられる。

##### 4.1.3.2 Reflex 反射性

特異的な求心性刺激あるいは患者の活動によって誘発されることが客観的および一貫して証明できうるもの。求心性刺激には単純な、つまり構造化されていないもの（フラッシュ光刺激、単調な音）あるいは複雑な、つまり構造化された（シンフォニー）ものなりうる。単純な活動、例えば運動（動作）もなり得る。

#### 5.0 Duration 持続時間

焦点性てんかん発作徴候あるいは全身性けいれんのような最初のとてんかん発作徴候の始まりから経験されたあるいは観察されたてんかん発作活動が終息するまでの時間。非特異的

な発作前徴候（前駆症状）あるいは発作後状態は含まない。

#### 5.1 Status epilepticus てんかん重積状態

多くの患者における最も主要な発作型の持続時間を超えても臨床徴候の回復を示さないてんかん発作、あるいは発作間での中枢神経機能の回復がない反復性のとてんかん発作。てんかん重積状態は臨床的に以下のように定義される(a)5分以上持続するてんかん発作、(b)意識の完全な回復なしに2回以上個別に発生するてんかん発作(全般性けいれん発作に関して)。

#### 6.0 Severity 重症度

観察者と患者によるてんかん発作の多様な要素の評価。

観察者による主要評価項目は以下を含む：持続時間、運動成分の拡がり、発作中の環境に影響される機能障害、単位時間あたりの最大発作頻度。

#### 7.0 Prodrome 前駆症状

発作前の現象。てんかん発作発症を告げる主観的あるいは客観的な臨床的变化であるが、発作の一部ではない。前駆症状は長時間のイベントであり(数時間から数日)、極めて短いイベント(数秒から数分)である焦点性発作発症の徴候と混同してはならない。

#### 8.0 Postical phenomenon 発作後現象

発作終息後に出現あるいは強調される一過性の臨床的な中枢神経機能異常。

##### 8.1 Lateralising (TODD'S (or bravais'))

Phenomenon 側方化現象(トッド麻痺(あるいはブラベー麻痺)

運動性、体性感覚性および/または視覚、聴覚、体性感覚を含む統合機能に関する片側性の発作後機能不全。

##### 8.1 Non-lateralising Phenomenon 非側性現象

恐怖、攻撃性、食欲増進のような行動的变化。

#### 略語

IVETF：国際獣医てんかん特別委員会；ILAE：国際抗てんかん連盟

#### 利益相反

翻訳省略

## 著者の役割

MBは分類, 定義および用語に関する作業部会(MB, RGF, PJJM, AP)の議長を務め, RGF, PJJM, APおよびHAVの援助の基, このコンセンサス論文の初稿を執筆した. HAVは用語集でリストされた定義についての議論を容易にするためのアンケートを設計し, 解析した. 全ての著者が査読し, 最終原稿を承諾した.

## 著者情報

IVETF委員長: Holger A Volk. Department of Clinical Science and Services, Royal Veterinary College (UK); [hvolk@rvc.ac.uk](mailto:hvolk@rvc.ac.uk)

他の全ての著者はIVETFのメンバーであり, アルファベット順にリストされ, またコンセンサス・ステートメントを承認している.

## 謝辞

著者らは全てのでんかんペットのオーナーとコンセンサス・ステートメントを作成するグループに共感してくれた獣医仲間感謝する. 我々はそれらをサポートしてくれた全てのブリーダーやブリーダークラブにも感謝したい. 我々はこのコンセンサス・ステートメントについて重要な校閲を行ってくれたSimon Shorvon教授に深謝する. 彼の偉大な洞察は非常に助けとなった. 著者らはまたRoyal Veterinary Collegeのgood research practice (Authorisation Number – CCS\_01023)に従って論文評価を行ってくれたresearch officeにも感謝の意を表す.

本研究はいかなる組織や交付金からも資金援助を受けていない.

分類, 定義および用語作業部会以外のメンバーはアルファベット順にリストされている.

## 著者所属

### 翻訳省略

投稿: 2015年6月3日, 受理: 2015年6月29日

Online上の公開: 2015年8月28日

## 参考文献

1. Jokinen TS, Metsähonkala L, Bergamasco L, Viitmaa R, Syrjä P, Lohi H, et al. Benign familial juvenile epilepsy in Lagotto Romagnolo dogs. *J Vet Intern Med.* 2007;21(3):464–71.
2. Seppala EH, Jokinen TS, Fukata M, Fukata Y, Webster MT, Karlsson EK, et al. LGI2 truncation causes a remitting focal epilepsy in dogs. *PLoS Genet.* 2011;7(7):e1002194.
3. Seppala EH, Koskinen LLE, Gulløv CH, Jokinen P, Karlskov-Mortensen P, Bergamasco L, et al. Identification of a novel idiopathic epilepsy locus in Belgian Shepherd dogs. *PLoS One.* 2012;7(3):e33549.
4. Stassen W, van Steenbeek F, van Rhijn N, Tenwolde R, Leegwater P. Identification of a novel epilepsy gene in Boerboel dogs. *J Vet Intern Med.* 2013;27:30.
5. Shorvon S. The concept of symptomatic epilepsy and the complexities of assigning cause in epilepsy. *Epilepsy Behav.* 2014;32C:1–8.
6. Kearsley-Fleet L, O'Neill DG, Volk HA, Church DB, Brodbelt DC. Prevalence and risk factors for canine epilepsy of unknown origin in the UK. *Vet Rec.* 2013;172(13):338.
7. Heske L, Nodtvedt A, Jaderlund KH, Berendt M, Egenvall A. A cohort study of epilepsy among 665,000 insured dogs: incidence, mortality and survival after diagnosis. *Vet J.* 2014;202(3):471–6.
8. Famula TR, Oberbauer AM, Brown KN. Heritability of epileptic seizures in the Belgian tervueren. *J Small Anim Pract.* 1997;38(8):349–52.
9. Jaggy A, Faissler D, Gaillard C, Srenk P, Graber H. Genetic aspects of idiopathic epilepsy in Labrador retrievers. *J Small Anim Pract.* 1998;39(6):275–80.
10. Kathmann I, Jaggy A, Busato A, Bartschi M, Gaillard C. Clinical and genetic investigations of idiopathic epilepsy in the Bernese mountain dog. *J Small Anim Pract.* 1999;40(7):319–25.
11. Nielen AL, Knol BW, van Hagen MA, van der Gaag I. Genetic and epidemiological investigation of a birth cohort of boxers. *Tijdschr Diergeneeskd.* 2003;128(19):586–90.
12. Berendt M, Gredal H, Pedersen LG, Alban L, Alving J. A cross-sectional study of epilepsy in Danish Labrador Retrievers: prevalence and selected risk factors. *J Vet Intern Med.* 2002;16(3):262–8.
13. Patterson EE, Mickelson JR, Da Y, Roberts MC, McVey AS, O'Brien DP, et al. Clinical characteristics and inheritance of idiopathic epilepsy in Vizslas. *J Vet Intern Med.* 2004;17(3):319–25.
14. Patterson EE, Armstrong PJ, O'Brien DP, Roberts MC, Johnson GS, Mickelson JR. Clinical description and mode of inheritance of idiopathic epilepsy in English springer spaniels. *J Am Vet Med Assoc.* 2005;226(1):54–8.
15. Casal ML, Munuve RM, Janis MA, Werner P, Henthorn PS. Epilepsy in Irish Wolfhounds. *J Vet Intern Med.* 2006;20(1):131–5.

16. Berendt M, Gulløv CH, Christensen SLK, Gudmundsdóttir H, Gredal H, Fredholm M, et al. Prevalence and characteristics of epilepsy in the Belgian shepherd variants Groenendael and Tervueren born in Denmark 1995–2004. *Acta Vet Scand.* 2008;50:51.
17. Kloene J, Sewell A, Hamann H, Distl O, Tipold A. Klinische Untersuchungen zu Krampfanfällen bei Border Terriern. *Kleintierpraxis.* 2008;8(1):5–12.
18. Berendt M, Gulløv CH, Fredholm M. Focal epilepsy in the Belgian shepherd: evidence for simple Mendelian inheritance. *J Small Anim Pract.* 2009;50(12):655–61.
19. Gulløv CH, Toft N, Baadsager MMN, Berendt M. Epilepsy in the Petit Basset Griffon Vendéen: Prevalence, Semiology, and Clinical Phenotype. *J Vet Intern Med.* 2011;25(6):1372–8.
20. Oberbauer A, Grossman D, Irion D, Schaffer A, Eggleston M, Famula T. The genetics of epilepsy in the Belgian terrier and sheepdog. *J Heredity.* 2003;94:57–63.
21. Oberbauer AM, Belanger JM, Grossman DI, Regan KR, Famula TR. Genomewide linkage scan for loci associated with epilepsy in Belgian shepherd dogs. *BMC Genet.* 2010;11:35.
22. Ekenstedt KJ, Oberbauer AM. Inherited Epilepsy in Dogs. *Top Companion Anim Med.* 2013;28(2):51–8.
23. Hülsmeier V, Zimmermann R, Brauer C, Sauter-Louis C, Fischer A. Epilepsy in Border Collies: clinical manifestation, outcome, and mode of inheritance. *J Vet Intern Med.* 2010;24(1):171–8.
24. Weissl J, Hülsmeier V, Brauer C, Tipold A, Koskinen LL, Kyöstiä K, Lohi H, Sauter-Louis C, Wolf M, Fischer A. Disease Progression and Treatment Response of Idiopathic Epilepsy in Australian Shepherd Dogs. *J Vet Intern Med.* 2012;26:116–125.
25. Licht BG, Lin S, Luo Y, Hyson LL, Licht MH, Harper KM, et al. Clinical characteristics and mode of inheritance of familial focal seizures in Standard Poodles. *J Am Vet Med Assoc.* 2007;231(10):1520–8.
26. Hülsmeier VI, Fischer A, Mandigers P, DeRisio L, Berendt M, Rusbridge C, et al. Current evidence for idiopathic epilepsy in purebred dogs. *BMC veterinary research* 2015. (In press).
27. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, Van Emde BW, 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(4):676–85.
28. Berg AT, Scheffer IE. New concepts in classification of the epilepsies: Entering the 21st century. *Epilepsia.* 2011;52(6):1058–62.
29. Shorvon SD. The etiologic classification of epilepsy. *Epilepsia.* 2011;52(6):1052–7.
30. Fisher RS, Van Emde BW, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P, 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(4):470–2.
31. 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(4):489–501.
32. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia.* 1989. 30(4):389–399.
33. Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy. Commission on Epidemiology and Prognosis, International League Against Epilepsy. *Epilepsia.* 1993. 34(4):592–596.
34. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia.* 1985. 26(3):268–278.
35. Berendt M, Gram L. Epilepsy and seizure classification in 63 dogs: a reappraisal of veterinary epilepsy terminology. *J Vet Intern Med.* 1999;13(1):14–20.
36. Podell M: Seizures. In: *BSAVA Manual of Canine and Feline Neurology.* edn. Edited by Platt S, Olby N. BSAVA; 2013. 117–135.
37. Mariani CL. Terminology and Classification of Seizures and Epilepsy in Veterinary Patients. *Top Companion Anim Med.* 2013;28(2):34–41.
38. Licht BG, Licht MH, Harper KM, Lin S, Curtin JJ, Hyson LL, et al. Clinical presentations of naturally occurring canine seizures: similarities to human seizures. *Epilepsy Behav.* 2002;3(5):460–70.
39. Srenk P, Jaggy A. Interictal electroencephalographic findings in a family of golden retrievers with idiopathic epilepsy. *J Small Anim Pract.* 1996;37(7):317–21.
40. Podell M, Fenner WR, Powers JD. Seizure classification in dogs from a nonreferral-based population. *J Am Vet Med Assoc.* 1995;206(11):1721–8.
41. Heynold Y, Faissler D, Steffen F, Jaggy A. Clinical, epidemiological and treatment results of idiopathic epilepsy in 54 Labrador retrievers: a long-term study. *J Small Anim Pract.* 1997;38(1):7–14.
42. Jaggy A, Bernardini M. Idiopathic epilepsy in 125 dogs: a long-term study. Clinical and electroencephalographic findings. *J Small Anim Pract.* 1998;39(1):23–9.
43. Morita T, Shimada A, Takeuchi T, Hikasa Y, Sawada M, Ohiwa S, et al. Cliniconeuropathologic findings of familial frontal lobe epilepsy in Shetland sheepdogs. *Can J Vet Res.* 2002;66(1):35–41.
44. Chang Y, Mellor DJ, Anderson TJ. Idiopathic epilepsy in dogs: owners' perspectives on management with phenobarbitone and/or potassium bromide. *J Small Anim Pract.* 2006;47(10):574–81.

45. Volk HA, Matiasek LA, Luján Feliu-Pascual A, Platt SR, Chandler KE. The efficacy and tolerability of levetiracetam in pharmaco-resistant epileptic dogs. *Vet J.* 2008;176(3):310–9.
46. Pákozdy A, Leschnik M, Tichy AG, Thalhammer JG. Retrospective clinical comparison of idiopathic versus symptomatic epilepsy in 240 dogs with seizures. *Acta Vet Hung.* 2008;56(4):471–83.
47. Beghi E. New classification proposals for epilepsy: a real advancement in the nosography of the disease? *Epilepsia.* 2011;52(6):1197–8. discussion 1205–1199.
48. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, Bogacz A, Cross JH, Elger CE, et al. ILAE Official Report: A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia.* 2014;55(4):475–82.
49. De Risio L, Bhatti S, Muñana KR, Penderis J, Stein VM, Tipold A, et al. International Veterinary Epilepsy Task Force Consensus Proposal: Diagnostic approach to epilepsy in dogs. *BMC veterinary research* 2015.
50. Lohi H, Young EJ, Fitzmaurice SN, Rusbridge C, Chan EM, Vervoort M, et al. Expanded repeat in canine epilepsy. *Science.* 2005;307(5706):81.
51. Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde BW, Engel J. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia.* 2001;42(9):1212–8.

Table 1 獣医学用語と過去のそれらからの最も一般的な改正

	過去の用語	現在用いられている用語	提案される獣医学用語2015
<b>てんかん発作</b>			
脳のある限局した領域から始まる活動を示す臨床徴候を伴うてんかん発作 -それは焦点性運動性、自律神経性あるいは行動性徴候として単独で、あるいは組み合わせられて認められる	小発作 前兆	部分発作／焦点性発作 -単純部分／焦点性発作 (意識減損なし <sup>a</sup> ) -複雑部分／焦点性発作 (意識減損あり <sup>a</sup> )	焦点性てんかん発作
発作の開始から両側大脳半球を巻き込んだ活動を示す臨床徴候を伴うてんかん発作 -犬猫では主に即時的な‘けいれん’と意識喪失を呈する。けいれん中にしばしば流涎、尿失禁あるいは便失禁を生じる。また（まれであるが）脱力発作やミオクロニー発作を呈する場合もある。	大発作（常にけいれんを生じる）	原発性全般発作	全般てんかん発作
脳のある限局した領域から始まり、続いて両側半球を巻き込むてんかん発作 -犬猫では限局した運動性、自律神経性、行動性徴候から始まり、すぐにけいれんに移行する発作。けいれん中にしばしば流涎、尿失禁あるいは便失禁を生じる。	二次性全般化を伴う部分発作 (二次性全般発作)	二次性全般化を伴う焦点性発作	焦点性てんかん発作から全般てんかん発作への進展
<b>てんかん</b>			
病因によるてんかん分類	原発性てんかん -構造的脳病変の疑いがなくてんかん	特発性てんかん -構造的脳病変の疑いがなくてんかん。遺伝的素因が含まれる場合がある	特発性てんかん 1. 遺伝的背景が証明されている 2. 遺伝的背景が疑われる 3. 構造的てんかんのない原因不明のてんかん
病因によるてんかん分類	二次性（続発性）あるいは獲得性てんかん -同定される脳病変に起因したてんかん	症候性てんかん -同定される脳病変に起因したてんかん	構造的てんかん -同定される脳病変に起因したてんかん
病因によるてんかん分類	潜因性 -隠れた要因を意味する	おそらく症候性てんかん -症候性てんかんが疑われるものの、はっきりしないもの	原因不明

<sup>a</sup>焦点性発作中の意識減損の有無（以前は単純あるいは複雑焦点性発作と呼ばれていた）について我々が評価できるのかについて、我々は動物において客観的評価ができないことから、例えば犬が混乱している、オーナーを認識できない、あるいはコマンドに反応しない、などといった焦点性発作中に認められる徴候を意識減損ありと解釈しないよう推奨する。

Table 2 ILAE分類の変遷

ILAE 1981 and 1989	ILAE 2010*	Berg and Scheffer 2011 [28]
全般発作は最初の臨床的および脳波の変化が初めから両側大脳半球を巻き込むものである。	全般発作の概念は両側大脳半球の広いネットワーク内のある部分に発生し、このネットワーク全域が急速に発作に巻き込まれるものを指す。このような両側大脳半球のネットワークには皮質および皮質下構造が含まれるが、皮質全体は必ずしも含まれない。全般発作は非対称性もありうる。	
焦点性発作（以前の部分発作）は最初の臨床的および脳波の変化が一側大脳半球の一部分に限定されたニューロンのシステムの活性化を示すものである。	焦点性てんかん発作の概念は、一側大脳半球内に限られるネットワーク内に起始するものを指す。この発作は、別々に限局しているものと、より広く伝播するものがある。焦点性発作には皮質下構造に由来するものもあるかもしれない。または、起始することもある。それぞれの発作型において、起始部位はどの発作でも一定しており、対側大脳半球にも及ぶことのある選択的な伝播パターンを伴う。発作症候学の用語集[51]は、修正や拡大を必要とするが、発作症候学を論じることに必要で、例えば“辞書”のような最初の語彙を提供する。これは発作の描写において、より高い精度を単に許容するだけでなく、要求する。過運動性、無動性、偏向性、片側けいれん性、反応性あるいは認識の保持などのような用語は、複雑あるいは単純部分などという表現よりも患者の発作症状についてずっと多くの情報を伝えることができる。	
特発性てんかん：遺伝性素因の可能性以外に明らかな原因がないもの。	素因性（遺伝性）てんかん：遺伝子異常が確認または推定され、直接的にはそれによる結果であると知り得る範囲では考えられ、発作が障害の中核症状であるてんかん。この属性は特定の証拠（例、特定の分子遺伝学的研究あるいは家族研究）によって支持されなくてはならない。	素因性（遺伝性）：てんかんが遺伝子原因の直接的な結果であるもの。理想的には遺伝子とそのメカニズムが同定されるべきである；しかしながら、この用語は双生児あるいは家族分離比研究が再現性をもって遺伝子の基礎の臨床的証拠を示す脳波臨床症候群にも適応される。現時点で、チャネロパチーが素因性てんかんの最も適当な例である。究極的に我々はてんかんの原因に関連しているメカニズム（すなわちチャネロパチーやミトコンドリア異常症）によって識別されるものと期待する。
症候性てんかん：このタイプのてんかんは既知の、あるいは疑われる中枢神経系の疾患の続発症である。	構造的／代謝性てんかん：このタイプのてんかんは明らかな構造的あるいは代謝性病態の二次的な結果である。これらの構造的あるいは代謝性疾患は後天性あるいは遺伝的に起こりえる（例えば皮質発生期の奇形や特定の代謝性疾患として）。	構造的／代謝性：てんかんが構造的あるいは代謝性病態の二次的な結果であるもの。構造的および代謝性はしばしば切り離して考えることは困難であり、素因性と分けるために、構造的と台車性という用語を合わせてここに分類する。多くの皮質形成不全を含む構造的病変はしばしば遺伝的原因を有しており、殆どの代謝性疾患もまた遺伝的起源であることに注意しなくてはならない。“素因性てんかん”と構造的／代謝性原因によるてんかんの区別は完全なものではないが、我々は来るべき将来、より特異的な原因の特徴付けがなされていくことを期待する。
潜因性（おそらく症候性）てんかん：この用語は原因となる疾患が潜在しているあるいは不顕性の場合に用いられる。潜因性てんかんは症候性が推定される。	原因不明のてんかん：、基礎病因の性質が未だ明らかにされていない状態を指している；本質的な遺伝子異常（例、過去に認識されていないチェネロパチー）を持つ可能性もあれば、まだ認識されていない構造的あるいは代謝性疾患の結果として発現した可能性もある。	原因不明：明らかに、かつ直接的にこの標号は単純かつ正確に無知であることを示し、そしててんかんの原因を同定するための更なる調査が必要であることを意味する。潜因性（おそらく症候性）とは異なり、それは仮定を作らず、また説明や再解釈を必要としない。

\*ILAE 2010の文言は日本てんかん学会から公表されているEpilepsia 51(4):676-685, 2010の邦訳「てんかん発作およびてんかんを体系化するための用語と概念の改訂：ILAE分類・用語委員会報告（2005～2009年）に準拠した。なお、ヒトにおける「素因性」は、獣医学において「遺伝性」と同義である（p.4の脚注を参照のこと）