

心因性非てんかん性発作（いわゆる偽発作）に関する診断・治療ガイドライン

兼本浩祐※

日本てんかん学会ガイドライン作成委員会

委員長 藤原建樹、委員 池田昭夫、井上有史、亀山茂樹、須貝研司

※愛知医科大学精神神経科講座

前書：

てんかんと鑑別を要するてんかん様症状の中で、心因性非てんかん性発作（Psychogenic Non-Epileptic Seizure: PNES）の占める割合は、失神発作と並んで頻度が高く、てんかん専門の施設では初診患者の1～2割を占めるとの報告が多い^{2,10,12,13,15}。従って、PNESは、てんかんの診断および治療にとって重要な一部を構成しているにもかかわらず、身体科の側では診断が確定するや否や場合によって詐病と似た取り扱いをされる場合が現在でもあり、他方、精神科では身体疾患であるてんかんと鑑別に専門知識を要するために敬遠される傾向がある。結果として、PNESは、誰も積極的な治療の引き受け手のいない無人の領域“no man’s land”となる傾向が見受けられる。このため、PNESにおいては、確定診断がつくことが医療的なケアを受けにくくするという逆説的な事態が実際に引き起こされる場合があり、患者側の診断への抵抗を一層助長する状況が生じている^{1,14}。

治療面における困難だけでなく、PNESは診断においても、当てはまる既存のてんかん症候群が無いことをまずは病歴から推察しておくことが重要であるため、主だったてんかん症候群を予め知っておくことを必要とする実際上の難しさがある。PNESの診断においては、この最初の第一歩である病歴聴取は最も重要であるが、最もガイドラインにするのが困難であることは留意しておくべき点である。逆説的ではあるが、PNESの診断は、除外診断を前提としており、心因があるからという理由だけで診断してはならず、診断に際しては、てんかんのみならず、失神発作など他の様々の器質疾患の否定が必須である。なお、現状においてはPNESの診断・治療は必ずしもエビデンスが出揃ったという状況ではなく、このガイドラインはあくまでも今後のたたき台の一つと解されるべきである。

ガイドライン1：名称

WHO が作成している国際疾病分類第 V 章 (ICD-10-V) 「精神および行動の障害」の「臨床記述と診断ガイドライン」²⁴⁾には、心因性非てんかん性発作 (**Psychogenic Non-Epileptic Seizure: PNES**) を過不足なく分類できる項目がないため、現在、汎用されているこの記述名を当座は用いることとする。この診断名を用いる場合には、てんかんを含めた他の器質疾患の除外診断が必須の前提となる。ただし、てんかんを含めた他の器質疾患が同一患者に並存していることは稀ならずあり、多くの脳器質疾患が **PNES** の危険因子となることも留意すべきである。

<注釈>

てんかんの精神症状のガイドラインでは、「心因」という術語は、「人生の出来事や苦境を障害の成因に重要な役割を果たしていると診断者がみなしている」という理由で使用されないこととなっているが、従来繁用されてきた偽発作 (**Pseudoseizure**) ないしは擬似発作という記述名は、「偽」、「擬似」という文言で本物に対する偽者という否定的な価値判断を記述名そのものの内に含んでいる点で治療に対する医療サイドの姿勢に否定的な影響を与える可能性があること、同じく繁用されてきたヒステリー発作という記述名は、ヒステリーという呼称に対して大きな偏見が世間一般にまだ流布していることなどを顧慮すると、**PNES** という術語はそれの中ではより使用しやすい記述名であると考えられる。

さらに、既存の診断カテゴリーについては、**DSM-IV** では、意識障害と運動障害が並存する **PNES** を分類できるようなカテゴリーはなく、他方 **ICD-10** では、「解離性けいれん」というカテゴリーがあるが、けいれんを伴わない **PNES** も多数存在するため、**ICD-10** 分類をそのまま使用することも困難である。

PNES は、欧米の文献では現在最も頻繁に使用されていることもあり、より害の少ない記述名として **PNES** という術語を今回は仮に採用した。

ガイドライン 2：診断

PNES の確定診断のためには、(1) 発作症状の観察と病歴聴取から PNES の可能性が高いことが示唆されること、(2) 複数回のビデオ脳波同時記録による発作の非てんかん性の確認、(3) カウンセリングや抗てんかん薬の減量を含めた一定期間の治療的介入による経過観察を順を追って確認する必要である。上記の条件の一部のみを満たす場合には、probable PNES として条件を全て満たした definite PNES と区別しておく必要がある。また、ある発作が確実に PNES であったとしても、同一の患者の別のタイプの発作が PNES であると診断することはできないことも留意しておく必要がある。

<注釈>

1) 概要

本邦における比較的大規模な PNES の調査は伊藤ら¹²のものがあるだけなので、自験例¹³を補足的に提示して文献例と比較する。自験例¹³では、てんかんを疑われて来院した 3165 人の全初診患者の内、2692 人がてんかんであり、116 人がてんかん発作を伴わない PNES であった。また、てんかん発作を実際に持っていた人の中で PNES を呈した人は 75 人であり、合計すると PNES は 191 人であった (7.3% : PNES を呈した人の人数と PNES を呈さないてんかん患者の人数の比率)。PNES 全体 (191 人) を母数とした場合、純粋な PNES で知的障害もてんかんも並存しない場合は、99 人 (51.8%)、PNES に知的障害が並存する場合は 48 人 (25.1%)、PNES とてんかんが並存した人の割合は先ほど 75 人 (39.2%) (内知的障害を伴わない人数が 44 人) であった。

てんかんの外科手術を対象とするような難治のてんかんに含まれる PNES の割合は、15~30%という数字が挙げられており^{2,10,12,13-15}、本邦での大規模調査である伊藤らの統計でも入院患者における PNES の比率は 34%という数値が挙げられている。これに対しててんかんとして初診する患者全体に対して占める PNES の比率は 5-20%とこれよりも低い数値が挙げられており、本邦での統計も、伊藤らで 17%、自験例で 7%である。脳に器質的な障害がある場合に PNES の比率が高くなることは従来より指摘されており、自験例ではてんかんで知的障害を伴わない場合の PNES の発現率が 2% (44/1877) であったのに対して、てんかんで知的障害を伴う場合の PNES の発現率は 4% (31/815) であった。PNES を呈する人においててんかんが出現する比率は 9~15%と低いという指摘もなされているが、自験例でもてんかんを持っている人に PNES が生ずる率は 3% (75/2692) と低い。観察するてんかんの母数が大きければ当然実数は大きくなり、PNES を呈した患者においては 39% (75/191) でてんかんが併発しており、以前のデータと一致していた (37-44%)^{2,10,15}。自験例のデータでは知的障害は 25%の併発率であったが、これは Krumholz のデータ¹⁴の 17%、伊藤らの外来データの 37%の中間の数値であった。

以上、どのような設定で (外科手術の術前検査、心因性の発作を疑われての精神科への紹介など) 資料が作成されているかで、全く異なった集計結果となる可能性が高い^{15-17,19}。今回提示した本邦における疫学的データは、伊藤らのもの及び自験例に基づいており、一般的な指標とするには不十分であることは論を待たない。今後のデータの集積を経て、確認、修正、補足されていくべきものと考えらる。

2) ビデオ脳波同時記録

ビデオ脳波同時記録は、多くの場合、てんかんか非てんかんの診断の決め手となるが幾つかの例外もある。単純部分発作様の訴えについては、頭皮上でビデオ脳波同時記録で、てんかん性放電が検出されなくてもてんかんの可能性を除外することはできない。²² また、補足運動野起源ないしは眼窩脳・帯状回を起源が想定されるような発作についても、頭皮上のビデオ脳波同時記録では、脳波の平坦化のみしか記録されない場合も多く、発作後の一過性の除波化なども出現しない場合には、ビデオ脳波同時記録が診断の決め手とはならない場合もある¹⁹。

ビデオ脳波同時記録に関しては、その診断上の重要性を鑑みて誘発を行うべきであ

るという意見も少なくないが、診断確定後の治療への接続を考えると、可能な限り「患者・家族に嘘はつかない」という原則を守った誘発手段が望ましい。すなわち、誘発においては可能であればプラセボの薬剤（生食）などの投与を避け、治療者による暗示などを採用する方が望ましい。治療者がビデオ脳波同時記録の場に付き添ってインタビューするだけで発作の出現率が十分に高まるとの報告もある⁷。

2) 病歴・臨床症状

それだけで PNES を診断できる単独の徴候ないしは病歴は存在しない。裁判において傍証の積み重ねで裁判官が心証を形成して有罪・無罪を決めるのと似たようなプロセスで、多くの徴候や病歴の積み重ねからてんかん・非てんかんの心証を診断者は形成する必要があるが、現在、PNES を示唆する傍証とその重み付けに関する体系的な基準はないので、ここではあくまでも参考として、PNES を示唆するいくつかの代表的な傍証の例を挙げておく。

A) けいれん様運動^{4,8,9,11,20}：首の規則的・反復的な左右への横振り運動。規則的に反復する手や足の屈伸運動が、意識消失中の自動症としてではなく出現している場合。規則的に反復する両側の間代様運動が意識消失を伴わずに数分以上続く場合（稀なミオクローヌス発作重積状態を除く）。間代様運動を主とするけいれん様運動が数十秒から数分の間隔を隔てて散発的・断続的に数分以上持続的に出現する場合（ただし主に強直相からなる強直発作や前頭葉・補足運動野起源の発作を除く）。

B) 自動症：自動症についての文献は不十分であるが、目的性を持った複雑な行為を一定期間継続して行っており、外部の観察者から必ずしも奇異な行動とは気付かれない場合（自分が知らない内に恋愛関係にある異性の友人の職場に行ってしまう、何回か乗り物を乗り継いでかなり遠方へ行ってしまうなど）。ただし、普段から熟達している行為をそのまま行い、後でそのことについて健忘が残る、さらに稀には行為そのものは通常に行われ、当該の行為に対する健忘のみが出現するてんかん性の純粹健忘発作との鑑別が必要になる場合はある。

C) その他：発作の最中に閉眼している場合には、PNES である可能性が高いとの報告がある⁶。発作中に泣き出す場合⁵、発作出現に先行して1分以上の閉眼・動作停止を伴う疑似睡眠状態が出現する場合^{3,23}も、PNES の可能性が高いとの報告がある。また、発作終了後にプロラクチン濃度の上昇を伴う場合、PNES ではない可能性は高いとの報告がある。

D) 誘因：常に特定の人と言い争った後とか、特別な情動的負荷と関連して発作が起こっている場合で、その発作の様態がてんかんとしては非定型的な場合。

3) 短期間での確定診断の回避

例外的な発作形態や、非常に目を引く PNES の間にてんかん発作が目立たない形で並存している場合などがありうるので、一定期間の治療的介入を行い、それに対する反応を観察しつつ確定診断を行う必要がある。

ガイドライン3：治療

1) PNES を持っていることが疑われる患者で、てんかん発作が並存する場合——

患者・家族にどのタイプの発作が PNES でどのタイプがてんかん発作かに関する十分な説明を行い、てんかん発作に関して適切な薬物療法を行うとともに、必要があれば PNES に対して社会的・心理的な環境整備を行う。(てんかんに対して一定の専門的知識を持つ医師が継続して治療の主体を担い、必要に応じて精神科医がアドバイスをする形となる場合が多いと想定される。)

2) PNES を持っていることが疑われる患者で、知的障害を伴わずてんかん発作が並存しないと推察される場合

内省を伴う本格的な精神療法の導入と抗てんかん薬の減量・中止を試みることを望ましいが、その際には PNES の一時的悪化や投薬によってそれまで抑制されていたてんかん発作の顕在化といったリスクを伴うことを十分に告知し、患者・家族の同意を得ておく必要がある。(てんかんに対して一定の知識を有する医師が診断し、一定期間の間、精神科医ないしは臨床心理士と併診を行う内に治療の主体を担う者が自然に決まる形が望ましい。)

3) PNES を持っていることが疑われる患者で、知的障害が存在する場合

患者・家族への診断の説明・告知とともに、PNES 抑制のために社会的・心理的環境整備を行う必要がある。(てんかんに対して一定の知識を有する医師が、精神科医等のアドバイスを得ながら引き続き診療の主体を担う場合が多い。)

4) 診断の確定と抗てんかん薬の減量・中止に伴う危険の回避のために入院が必要な場合

患者・家族の心理的不安を和らげるための入院の際には、入院の目的を明確に患者・家族と相互に確認し、入院が疾病利得や退行の促しとならないような入院の枠組み設定に努め、当初の目的を達した場合には基本的には発作が抑制されているか否かにかかわらずいったんは退院となることを予め確認しておく方が良い(1カ月程度までの期間設定が妥当なことが多い)。発作のために緊急避難的に入院になった場合も、心理的な問題を本格的に取り扱うのであれば仕切りなおしをして同様の治療契約を患者・家族と結ぶ必要がある。

<注釈>

1) PNES にてんかん発作が並存する場合

PNES とてんかん発作が並存する場合には、PNES が存在することの説明は、基本的な治療の枠組みの変更(転科や投薬の中止)に必ずしも結びつかないので、患者・家族に比較的受け入れやすい。発作脳波同時記録で PNES の存在が確認された場合でも、全て発作が PNES であるとは限らないことを顧慮するならば、当初の説明は、「てんかんでなく気持ちの方から来る発作も起こっている可能性がある」といった程度に止めた方が安全だと思われる。その上で、てんかん発作を伴う場合には、当該の発作に適した投薬への変更が必要である。

2) PNES がてんかん発作を伴わず出現している場合

てんかん発作を伴わず PNES だけが出現していると考えられる場合には原則としては抗てんかん薬の減量・中止を開始する必要があるが、特に中止に際しては、退薬症候群の

出現や投薬によって抑制されていたてんかんの顕在化の可能性、さらに長期間の投薬が行われてきた症例に関してはアイデンティティの喪失による激しい心理的な動揺が出現する可能性があることを予め、患者・家族に説明しておく必要がある。てんかん発作を伴わず、もっぱら PNES のみを呈していると推察される患者で、投薬が長期間に及んでいる場合には、「自分はてんかんであるから就労できない」とか「子供を産めない」など、てんかんであることが人生設計の大きな柱となっている人たちが存在しており、こうした人たちにおいては、てんかんの診断の否定は、新たなアイデンティティの形成とセットで行われる必要がある。根気強い精神療法と主治医あるいはその他の治療スタッフとの確かな関係性の確立抜きで診断だけを行っても、こうした人たちの場合には治療的効果はほとんどなく、単に新たに自分を「てんかん」であると診断してくれる別の医療機関へかかりなおすだけの結果となることが多い。

3) 知的障害

知的障害を伴う患者に PNES が出現している場合には、内省を伴う本格的な精神療法は有用でないことが多く、PNES が出現した状況（自分を保護してくれていた肉親の喪失や職場・作業所での人間関係の大きな変化など）を良く聴取した上で、PNES を起こしても疾病利得（発作を起こすと多くの職員がかまってくれる、入院できる）のない状況を確保する一方で、PNES を起こさなくても患者が一定の注目と保護を受けることができるような環境調節を行う必要がある。

4) 入院

入院の目的は大きく分けて診断の確定、投与されている抗てんかん薬の減量・中止、発作の頻発によってパニックになっている患者・家族の心理的なサポートの3つである。診断の確定に関しては、発作脳波同時記録を行うことが最も大きな目的であるが、入院によって実際に医療スタッフにより発作を観察できるメリットもある。さらにいかに万全を期して診断しても、抗てんかん薬中止によってそれまで抑止されていたてんかん発作が顕在化する可能性は常にあること、また一定期間以上の間投与されていたフェノバルビタールやベンゾジアゼピン系薬剤の減量に際してはてんかん発作さらにはてんかん発作重積状態が誘発される危険を伴うことなどから、家庭において緊急受診など十分な対応を取ることが困難な場合や、発作の再燃への心理的な不安が大きい場合には入院による投薬の減量も考慮する必要がある。こうした目的が明確な入院の場合は、入院期間は自ずから設定されるが、発作の頻発のための患者・家族の不安を主な理由として入院が行われる場合には、入院によって不安の最終的な解消は望めないことなどをきちんと説明した上で、精神療法の一環として入院させるという意識を持つことが必要である。その場合には、精神科医のアドバイスを受けての入院が望ましい。

参考文献

1. Benbadis SR. The problem of psychogenic symptoms: is the psychiatric community in denial? *Epilepsy Behav* 6:9-14,2005
2. Benbadis SR, Hauser WA. An estimate of the prevalence of psychogenic non-epileptic seizures. *Seizure* 9:280-281,2000
3. Benbadis SR, Lancman ME, King LM, Swanson SJ. Preictal pseudosleep: a new finding in psychogenic seizures. *Neurology*. 1996 Jul;47(1):63-7.
4. Benbadis SR, O'Neill E, Tatum WO, Heriaud L. Outcome of prolonged video-EEG monitoring at a typical referral epilepsy center. *Epilepsia* 45:1150-3,2004
5. Bergen D, Ristanovic R. Weeping as a common element of pseudoseizures. *Arch Neurol* 50:1059-1060,1993
6. Chung SS, Gerber P, Kirilin KA. Ictal eye closure is a reliable indicator for nonepileptic psychogenic seizures. *Neurology* 66:1730-1731,2006.
7. Cohen LM, Howard GF 3rd, Bongar B. Provocation of pseudoseizures by psychiatric interview during EEG and video monitoring. *Int J Psychiatry Med* 22:131-140,1992
8. Desai BT, Porter RJ, Penry JK. Psychogenic seizures. A study of 42 attacks in six patients, with intensive monitoring. *Arch Intern Med* 155:2346-2349,1995
9. Gates JR, Ramani V, Whalen S et al. Ictal characteristics of pseudoseizures. *Arch Neurol* 42:1183-1187,1985
10. Guberman A. Psychogenic pseudoseizures in non-epileptic patients. *Can J*

- Psychiatry 27:401-404,1982
11. Gulick TA, Spinks IP, King DW. Pseudoseizures: ictal phenomena. *Neurology* 32:24-30,1982
 12. 伊藤ますみ、加藤昌明、足立直人、岡崎光俊、関本正規、大沼悌一、松浦雅人.成人てんかん治療における pseudoseizure の特徴と診断.厚生労働省精神・神経疾患研究委託費(13指-1)、てんかんの診断・治療ガイドライン作成とその実証的研究、平成15年度研究報告書、pp 61-66.2004
 13. 兼本浩祐, 川崎淳, 河合逸雄. てんかん各症候群の寛解率—国際分類による症候群分けに基づいて. *精神医学* 37:615-620,1995
 14. Kanner AM. Psychogenic nonepileptic seizures are bad for your health. *Epilepsy Currents* 3:181-182,2003
 15. Krumholz A, Niedermeyer E. Psychogenic seizures: a clinical study with follow-up data. *Neurology* 33:498-502,1983
 16. Lelliott PT, Fenwick P. Cerebral pathology in pseudoseizures. *Acta Neurol Scand* 83:129-132,1991
 17. Lesser RP, Lueders H, Dinner DS. Evidence for epilepsy is rare in patients with psychogenic seizure. *Neurology* 33:502-504,1983.
 18. Lesser RP: Treatment and outcome of psychogenic nonepileptic seizures. Antidepressant and double antidepressant treatment for the affective disorder of epilepsy. *Epilepsy Currents* 3: 198-200, 2003
 19. Meierkord H, Will B, Fish D et al. The clinical features and prognosis of pseudoseizures diagnosed using video-EEG telemetry. *Neurology* 41:1643-1646:1991
 20. Reuber M, Mitchell AJ, Howlett S, Elger CE. Measuring outcome in psychogenic nonepileptic seizures: how relevant is seizure remission? *Epilepsia* 46:1788-1795, 2005
 21. Shen W, Bowman ES, Markand ON. Presenting the diagnosis of pseudoseizure. *Neurology* 40:756-759,1990
 22. Sperling MR, O'Connor MJ. Auras and subclinical seizures: characteristics and prognostic significance. *Ann Neurol* 28:320-328,1990
 23. Thacker K, Devinsky O, Perrine K et al. Nonepileptic seizures during apparent sleep. *Ann Neurol* 33:414-418,1993
 24. World Health Organization: The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders: Clinical Descriptions and Diagnostic Guidelines. Geneva, 2004 (融道男ほか(訳) ICD-10 精神および行動の障害: 臨床的記述と診断ガイドライン, 新訂版. 医学書院, 2005)