

“てんかんの定義”

Jackson, J. H. :

てんかんの解剖, 生理ならびに病理学的研究について

John Hughlings Jackson : On the anatomical, physiological, and pathological investigation of epilepsies.

West Riding Lunatic Asylum Medical Reports, 3 : 315, 1973.

[ed. James Taylor : Selected Writings of John Hughlings Jackson, Vol. 1. Dodder and Stoughton, London, 1931, pp. 90-111より]

訳：福島 裕（弘前大学医学部神経精神医学教室教授）

これまで、てんかんの概念あるいはその定義については、いろいろな考え方があった。しかし、最近に至って、WHO 刊 "Dictionary of epilepsy" (1973) に示されている「A chronic brain disorder of various etiologies characterized by recurrent seizures due to excessive discharges of cerebral neurons, associated with a variety of clinical and laboratory manifestations」という定義に纏まってきたように思われる。しかし、明らかに、この定義は、J. H. Jackson (1873) のそれに基礎をおいているのであり、Jackson 以来100年目にして、その概念、定義の統一が試みられたことはまことに意義深い。そこで、近代てんかん学の父といわれる Jackson の数多くの業績のうち、ここで、その定義を記載した彼の論文の訳出を行った。しかし、これはかなり長い論文であるので、論旨の要所と思われる部分のみに限った。

てんかんであれ、その他のいかなる神経疾患であれ、その研究には3つの方向がある。つまり、

- (1) 損傷がおこった**器官（病巣部位）**を明らかにすること
- (2) 神経組織の**機能的異常**を明らかにすること
- (3) **栄養〔代謝〕**の変化を明らかにすること

である。約言すれば、(1)解剖学、(2)生理学、(3)病理学がそのそれぞれにあたる。第3の分野については、〔ここでは〕ただ付随的に考察することになろう。それは、まぎれもなく〔他とは〕異なった分野である。第1の問題に関しては、てんかんの病巣の部位について述べるが、それは、研究の第2の分野、すなわち、その生理学の説明と同様、欠くことが出来ない問題である。病巣部位の法則性については、まず、最もわかり易い「てんかん」について検討すべきであるということ、これまで、数多く述べてきた。

しかし、ここで付言しておくべきことは、単純なけいれんの症例によって、脳全体のあらゆる症状〔の説明〕に適用される重要な法則が示されるということである。この法則は、てんかん性発射のあとに精神症状がおこる場合の複雑さを解明する上で、極めて重要である。それは、また、重要な症状である意識喪失に対して、より正しい見解を与えてくれるものと考えられる。その法則とは、通常、より随意的（特異的）な機能を示す部位が、はじめに、そして、最も強

く障害され、〔一方〕より自動的（一般的）機能を有する部位は、遅く、かつ最も軽度に障害されるということである。このことを簡単に説明するために、Lancetに発表した論文を引用する。この引用は発作の始まりの型についてのみ述べているのであるが、〔発作の〕起始様式は、あらゆるてんかんの症例の解剖学的研究において最も重要な事柄なのである。

「この群〔けいれん〕の発作が最も始まりやすい部位としては3ヶ所がある：(1)手、(2)顔、舌あるいはその両者、(3)足、である。云い換えれば、身体の一側のうちでも、最も随意的な機能を有する身体部位から発作が始まることが多い。これらのうちの侵される部位の頻度の順も同じ法則に従う。つまり、手に始まる発作が最も多く、次に、顔や舌、最も少ないのが足から始まる発作である。この法則を詳しくみると、発作が手に始まった場合は、はじめに発作の来る指は、普通、示指と拇指である；顔の場合は、頬がはじめにけいれんする；足の場合は、ほとんど必ず第1趾からである。」

発作の始まりは、普通の型の片麻痺で最も侵され易い部位にみられるというわけである。

Ferrier が独自の研究によって、人間の病気でみられる現象に対応すると思われる成績を〔人間〕より下等な動物で示しており、その限りにおいて、上述の一般原則を確認しており、そのことは、大変興味深いところである。

以下に、けいれん発作の始まり方についての、上述の関係：すなわち、その原則を、さらに、述べよう。この群の発作では、けいれんには、より随意的な使用を行う部位、言い換えれば、その運動がより主要で、より独立しており他とは関係がなく、また、多様な〔内容の〕運動を行う部位、また別な云い方をすれば、最も新しく獲得された（「教育された」）運動の部位を、いわば「より好む」のである。厳密な生理学的定義では、随意的な部位——例えば、手——は、より多種類の運動を、より様々な間隔で行う。簡単に言えば、より「多彩な」使用がなされる部位である。自動的な部分——例えば、胸——は、より一定の間隔で、同じ運動を繰り返す。簡単に言えば、より「同じように」使用される部分である。そこで、手に始まるけいれんは、通常、拇指とか示指といった全身のうちでも、最も「随意的な」部位に始まるのである。

これら2群の運動が不連続的であるとは考えられない。肩（腕と胸部との中間帯である）の運動は胸にくらべれば「随意的」であるとみられようが、腕の運動にくらべれば自動的である。それは、丁度、金属の電気化学列における前後関係によって、陽性、陰性とされることと全く同じである。

これら3種類の発作のそれぞれは、多かれ少なかれ、ある特殊な感覚運動系の発射によるものと思われる。〔発作の〕始まり方が、われわれに、その系の手掛りを与える。つまり、手に始まる発作は、主に手の運動に関わる脳の部分の発射によるものと考えられる。その場合、その他の運動（顔、足の運動）は、手の運動に対して随伴的、下位的なものである。さらに、足から始まる発作では、内部〔脳〕の発射部位は、足や下肢の運動の機能をもち、その他の運動（上肢の運動）は、随伴的、下位的機能をもつ。この系では、足は随意的な（特殊な、など）部位である。それ故、われわれの考察にとっては、その始まり方は、発作についての最も重要な事柄なのである。それは、脳内で、発射のおこる部位、つまり、発射の始まる部位を示している。

さらに、詳しい説明として、右頬から始まる発作の際に、しばしば、談話の停止が一過性におこるということを述べよう。その発作は、（患者は普通舌もやられると陳述するところからみて）談話の機能に関係する部分に始まるのである。あるものでは、このような発作のあとに、てんかん性片麻痺にあたるてんかん性失語を生ずる。

しかしながら、本論文の主題は、私が現在関心を抱いている問題、つまり、てんかんの生理学——つまり、研究の第2の方向である。

てんかんの研究における生理学とは、神経組織の機能に関する生理学である。私が、「発射性病巣」と呼んでいるものは、神経組織におこる2種類の病的機能変化のうちの一型である。しかし、話をこの研究の方向〔生理学的研究〕にのみ厳密に限定することは不可能である。発射性病巣それ自体を考察するだけでなく、その説明として、それは、全く解剖学的分野と属する問題なのであるが、「発射性病巣」の部位——発射の局在の問題、つまり、その部位の相異による異なった現象（異なった発作型）の出現ということについても述べなければならないからである。しかし、われわれの中心課題は、神経組織における一定の機能的変化についての考察にある。

異常な機能変化について述べる前に、私はここでは「機能的」という言葉を、普通使われている意味とは違った意味で用いるということと、とくに指摘しておかなければならない。時には、微細な変化に対して、あるいは、神経症状の存在から、〔変化の〕存在は推定されるが、剖検によっては見出せないような変化に対しての名称として、〔この用語を〕用いる。たとえば、てんかんや舞蹈病は機能性疾患といわれるが、それはそれらの症状が構造の変化を伴わず、機能のみの変化によって生ずるということである。私見では、これでは、この用語の使い方は不適切である。その真の意味は、問題の変化が未だ発見されていないということなのである。私が機能的変化と呼ぼうとしている第2のものは、軽度に〔構造的〕変化はあるが、それが軽度であるために、その定義において本質的には問題とはならないものである。

〔略〕

数年来、私は「機能的」という用語を神経組織における正常な機能の病的な変質ということを述べるために用いてきた。そこで、このような変質について述べる前に、神経組織の正常な機能とは、いったい何かということを知る必要がある。その機能とは、力を蓄えることと力を消費することである。これは全ての有機体における機能ではあるが、とくに神経組織の機能においては、きわだっている。疾患による機能の変質には2種類があるにすぎない。その程度を問題とせず述べるならば、一方は、機能の喪失であり、他方は過剰機能（よりよい機能という意味ではない）である。前者においては神経組織は力を蓄えることをやめ、そして、消費もしない。後者においては、健全な場合よりも多くの神経力が蓄積され、そこで、より多くの力が消費される。つまり、神経組織は高度に不安定になっているわけである。第1の場合には、麻酔（無動）や、麻痺がこれに入り、第2の場合には、舞蹈病、てんかん、破傷風（過動）、神経痛、などが入る。「機能性」という用語を、常用の意味で用いた場合には、これらの区別は何らなされない。それが、ここで問題にしている点なのである。麻痺（その症状が軽度なものであれ、一過性のものであれ）をもたらず変化も、破傷風や舞蹈病などをおこす変化も、ともに機能性であると述べられるが、簡単に言えば、この用語は、神経組織の両極の状態に対して用いられているわけである。

この神経組織の2つの状態は、ただ一つの状態の程度の問題〔違い〕であると考えられる。

〔略〕

私がこれら2つの状態が一つの状態の程度の問題であると考えている一つの理由は、しばしば麻痺がけいれんに随伴することがあるという極めて明瞭な臨床的事実によって示唆される。

たとえば、一側に始まるけいれんに続いて片麻痺がおこるということは稀ならずみられることであり、これが Dodd のてんかん性片麻痺である。私は、現在のところ、この注目すべき〔症状〕連続を、発作の際の強い発射によって、その麻痺が生じた結果と推定して、これを説明している。しかし、ここで、時には、発作がおこるようになる前から、片麻痺(部分性片麻痺〔不全麻痺])があるものがあり、発作の際には、初めに、その麻痺部位からけいれんが始まり、そこが最も強くけいれんするということを述べておかなければならない。このことは学生を困惑させる。学生達には、麻痺している部分が、正に、けいれんをおこす場所として「選ばれる」ことが矛盾していると思われるのである。実際、時には、けいれん側を「思い出」そうとしながら、「右側が麻痺しているのですから、〔けいれんは〕左側である筈です」と述べて、けいれん側を推定したりする学生もある。わたしは、上に述べたごとく、麻痺をおこす神経組織の状態はけいれんをおこす場合のそれと同じであり、そのより極端な状態が麻痺であるという見解によって、常にその関連性を説明している。

さて、2種類の機能的変化の話に戻ろう。第1の群では、凝血塊によって損傷された場合のように、神経細胞は、しばしば、実際に、破壊されて、いずれにせよ、その機能を失ってしまう。第2の群では、神経組織は不安定であり、過度に活動的である——軽い誘発で発射し、しかも強い発射を生ずる。ここでは、その破壊なり不安定性なりがどのようにして——いかなる病理学的過程によって、惹きおこされるかということは、その定義にとっては、何ら問題ではない。神経組織の破壊(機能喪失)は凝血塊による〔神経組織の〕断裂の結果であるかも知れないし、(脊髄性黒内障 spinal amaurosis のように)徐々に進行した荒廃であるかも知れないし、また、てんかん性片麻痺の場合のように、多分強い発射の結果であるのかも知れない。その場合の不安定性に関しては、血管の遮断の結果おこる充血によって生ずるか、腫瘍の「刺激」によっておこるか、また、おそらくは、その他の多くの原因でおこるものと考えられる。

(不安定な神経組織——灰白質)発射性機能障害の発生の様式は病理学に属する〔問題である〕ので、病理学の項で述べよう。

若干奇妙な組み合わせではあるが、便利な用語として、その2種類の機能的変化は、「破壊性機能障害」、「発射性機能障害」と呼ばれよう。

てんかんは、その第2の機能的変化の結果である。簡単に云えば、てんかんは「発射性機能障害」である。しかし、発射には様々な種類がある。その発作から定義すれば、てんかんは、脳のある部分の灰白質の突然の、過剰で急速な発射であり、それは限局性の発射である。機能的変化という面からこれを定義すると、てんかんでは、灰白質の異常な栄養〔代謝〕状態のため、機会的に極めて高度な緊張と極めて不安定な状態に至り、その結果、機会的に「爆発する」のであるといえよう。この2つの定義は、同一の事柄の異なった側面をあらわしている。

てんかんの「発射性機能障害」は一般に永続的な障害であると考えられている。つまり、永続的に異常な栄養状態の下におかれるので、灰白質は永続的に機能の異常を示す。この永続的な異常は変化しつつある状態であるといわれている。灰白質は機会的に高い緊張状態に達し、そのため、機会的に発射する(すなわち、発射される)に至ると考えられる。そこには、安定と不安定の波があるのであって、最初の発作は、一定期間、栄養不良の状態が続いた部分の発射であるものと推定される。さらに推論するならば、てんかんの「原因」は最初の爆発の原因を決定しているにすぎず、それは丁度、恐怖のおこり方と同様である。最初の発作の「予告症状」の多くは、多分、軽度な発作によるのであろう、つまり、それは小型発作である。

〔略〕

ここで、より正式なてんかんの定義のために、本論文で用いている意味での「発射性機能障害」について考察しよう。しかし、はじめに、この新しい定義にとって必須でないものは何かということ述べておくのがよいであろう。

第1に—— てんかんは機会的に発生する症状を、ただ、まとめたといった類のものではない。すなわち、それは、限局性の発射によって、機会的に生ずるあらゆる種類の神経症状、すなわち症状群に対する名称である。発射が筋肉を運動に巻き込むか、巻き込まないか—— すなわち、けいれんがおこるか、おこらないか—— ということは、この定義にとっては問題とならない。「自覚的な」嗅覚の発作は、けんれんの発作と同じくてんかんである。つまり、ともに、灰白質の突然の限局性発射の所産である。

第2に—— 一般に受け容れられている定義のほとんどでは、意識喪失が基本的なこととされているが、意識喪失の有無は、その定義にとって何ら問題にならない。意識喪失を欠く場合には、ほとんどの医師は、てんかんではないと考え、「てんかん様」という用語を用いている。しかし、普通の意味で「てんかん」という用語を用いた場合でも、意識喪失の有無で症例をわけることには全く生理学的な根拠がない。それは、心理的由来の不適当な区別である。意識喪失は、他の症状からは完全に区別されるといったものではない。それは副現象であるとか合併症状であるとか云われるべきもでもない。もちろん、意識は、喋るということと同じように解剖学的基礎を有している。意識と関係のある感覚運動機能は、程度において他〔の感覚運動機能〕と異なるにすぎない。それ〔感覚運動機能〕は全ての特殊な神経機能のうちでも最も特殊なものであり、他の全ての（下位の）系から発展した系である。

ともあれ、意識を喪失するということは、あらゆる神経機能のうちでも、最も特殊な機能が、その働きを失うことである。あらゆる神経機能のうちでも、最も特殊な機能をもつこれらの脳部位が、強い発射によって、初めに障害されると、初めから意識の喪失がおこるのであろう。下位の系の発射では、意識の喪失は、当然、遅れておこる。たとえば、手から始まるけいれんの例では、ほとんどの場合、けいれんが足に達すると同時に、あるいは、その寸前に意識が失われる。このような例は、総ての機能のうちでも最も特殊な機能に内的な発射が達するか、下位だが重要な系の広い領域が機能を失った（hors de combat）と同時に意識が失われるということであろう。しかしながら、もちろん、意識の座は、単に言葉でいって地理的にはっきり示されるものではない。患者が何らかの過程によって、神経系の2つの最も高位の部分〔大脳半球〕のどちらか一方の、どの部分でも、大きくその機能を失った場合、患者は意識を失う。

てんかんは、機会的な、突然の、過剰で急速な灰白質の局所性発射に対する名称である（Epilepsy is the name for occasional, sudden, excessive, rapid and local discharges of grey matter）

てんかん発作が突然であるということは説明を要しない。発射が過剰であるということは、けいれんがおこる例で十分に明白である。また、全ての症例で、病的な発射が健全な発射にくらべて、はるかに過剰であるという推論には反論の余地はない。手から始まる発作では、その発射は極めて激しく、筋のけいれんによる痛みが非常に強いほどである。

次に、てんかん性発射の機会的な、すなわち発作性の発生ということについて述べよう。機会的でない発射もある。そこで、「間断的持続性の」舞踏病の発射やほとんど一定不変の流れのような破傷風の発射は、私のてんかんの定義では、「機会的」という言葉によって除外される。

次は、発射が限局性であるということである。〔……………〕だが、発作は患者によって異なる

るのであり、発作をおこす内的発射は〔それぞれ〕その局在が異なる筈である。

〔略〕

しかし、これまで述べてきたように、私の定義では沢山の、極めて多種類の神経症状がてんかん性であってよいことになる。そして、大脳の灰白質のどの部位でも不安定になりうるので、その正確な部位によって——また、灰白質の変化の程度によって——あらゆる種類のてんかんがありえようし、また、不安定性の程度によって、あらゆる程度のものであるであろう。

〔……〕初めに、限局性の発作、すなわち、もしそういう表現の方が好まれるなら、部分発作について述べたいが、〔まず、〕てんかんの程度とてんかんの種類とを取り違えないようにしなければならないということを指摘しておきたい。

てんかんにあらゆる程度のものであることは明らかである。手に限局した発作と、手に始まってから、全身に及び、ある時期から意識喪失を「伴う」発作とは別なものではない。後者の発作〔意識喪失を伴う発作〕は、はるかに強い発射の結果として起こったにすぎない。手のような一部に始まって、全般化する発作は、初めから、けいれんがほとんど全般化する発作とは異なる。つまり、それぞれ、異なった領域の灰白質から発射するに違いない。発作の程度についてのもう一つの説明として、ある患者が、ある日には、一過性の意識障害だけを示し、別の日には、意識喪失「に続いて」けいれんがおこるといふことがある。これも発射の始まりの時の強さの程度に由来する差であるに過ぎない。というのも、すでに述べたように、発射により意識喪失をおこす過程は、発射によりけいれんをおこす感覚運動過程と本質的に異なるものではない。それは、もともとは下位の感覚運動機能に連続し——それから発展した高度に特殊な感覚運動機能なのである。

〔略〕