

第13回



日本てんかん学会 東海・北陸地方会

プログラム・抄録集



金沢駅 鼓門

会期	2021年7月3日(土)
開催方式	ハイブリッド方式(現地開催およびWeb開催の併用)
会場	金沢商工会議所会館 大会議室・研修室
主催	日本てんかん学会東海・北陸地方会
会長	大西寛明(浅ノ川総合病院 てんかんセンター)

ご挨拶

このたび第13回日本てんかん学会東海・北陸地方会を2021年7月3日（土）に金沢市にて開催させていただくことになりました。

新型コロナ感染拡大が未だ終息に至らないため、今回はハイブリッドでの開催です。会場対面での活発な討議というわけにはいきませんが、Webを十分に活用できるよう準備致しますので、皆様方のご理解を御願い申し上げます。なお市民公開講座は一般受講者の感染リスクを鑑みて、11月3日（文化の日）に予定致します。

イーブニングセミナーでは、浅ノ川総合病院てんかんセンター長、金沢医科大学神経内科名誉教授の廣瀬源二郎先生による「症候学から見たてんかん発作とその治療」のご講演を行います。

金沢では加賀百万石の栄華をしのぶ名勝兼六園や金沢城公園を中心に古都界隈の散策がお勧めです。近隣の二十一世紀美術や近江町市場も楽しい観光スポットですので、コロナの感染状況が許すならば、ぜひお立ち寄りください。

スタッフ一同、皆様方のご参加をお待ちいたします。


2021年7月

第13回日本てんかん学会東海・北陸地方会 会長
浅ノ川総合病院てんかんセンター
脳神経外科支援サイト・おんな川 代表
大西 寛明



兼六園 秋の霞ヶ池と徽軒灯籠

■ 開催概要

- 会 期 2021年7月3日(土)
- 開催方式 ハイブリッド方式(現地開催およびWeb開催の併用)
- 会 場 金沢商工会議所会館大会議室・研修室(2階)
〒920-0918 石川県金沢市尾山町9-13
TEL:076-263-1151
<https://www.kanazawa-cci.or.jp/rooms/index.html>
- 会 長 大西寛明(浅ノ川総合病院 てんかんセンター)
- 運営委員長 高橋幸利(静岡てんかん・神経医療センター)
- 参加費 2,000円
※市民公開講座の参加は無料です。
- 参加登録 演者・参加者とも事前の参加登録が必要になります。
《登録期間》 6月25日(金)23時59分まで
《参加登録》 学会HPまたは次のURL、QRコードから
「参加申し込みフォーム」にアクセスし、
必要事項を登録してください。
【URL】<https://forms.gle/Ru7QxEPX6qT8P5ej7> 【QRコード】
- 発表形式 現地会場またはオンライン発表(Zoom)
・発表時間7分、質疑応答時間3分です。
・開催当日の発表手順(URL等)については、演題登録締切後から個別にメールでお知らせする予定です。
- 参加形式 現地会場またはオンライン参加(Zoom)
・参加費のお支払い方法は銀行振り込みとなります。
・現地会場の参加人数には制限があります。制限を超えた場合は参加登録時にご登録いただいたメールアドレス宛にオンライン参加のご案内をさせていただきます。
・開催当日の参加手順(URL等)については、参加登録締切後から個別にメールでお知らせする予定です。
・参加証明書は地方会終了後、参加登録にご登録いただいたメールアドレス宛に送られます。

■ 会場へのアクセス

- JR金沢駅より 車で約5分、徒歩約20分です。
バスは、JR金沢駅兼六園口（東口）から約10分です。
3、8～10番乗場から乗車し、南町・尾山神社バス停で下車、徒歩2分です。
- 小松空港より 車で40分
- 自家用車でお越しの方 北陸自動車道「金沢西I.C」、「金沢東I.C」から
車で20分
金沢商工会議所会館地下駐車場（有料：30分／150円）か周辺の有料駐車場をご利用ください。学会として駐車券の発行等はいたしませんのでご了承ください。
- 会場 金沢商工会議所会館大会議室・研修室（2階）
〒920-0918 石川県金沢市尾山町9-13



■ プログラム

1 運営委員会 12:00～12:50 (研修室)

2 地方会本会 13:00～15:30 (大会議室)

(発表時間7分、質疑応答3分)

一般演題 第一部 (13:00～14:00)

【座長】 黒田文人 (金沢大学 小児科)

1. Becker型筋ジストロフィーに合併した薬剤抵抗性てんかん

○中川裕康¹⁾、廣瀬源二郎²⁾、大西寛明³⁾、紺谷智²⁾、鳥越恵一朗³⁾、脇坂晃子⁴⁾

1) 浅ノ川総合病院 小児科、2) 浅ノ川総合病院 脳神経内科、
3) 浅ノ川総合病院 脳神経外科、4) 国立病院機構 医王病院

2. IQSEC2病因バリエーションを持つ2兄弟のてんかん特性と治療

○泉達郎

国立病院機構七尾病院 小児科、小児神経科

3. 先天性多発関節拘縮、遊走焦点発作を伴う乳児てんかんを呈したSCN1A変異の1例

○檜原翔、深沢達也、久保田哲夫、根来民子

安城更生病院 脳神経小児科

4. 高用量バルプロ酸が有効だったKCNT1関連てんかんの1例

○沼本真吾、高木みずき、東慶輝、岩山秀之、倉橋宏和、奥村彰久

愛知医科大学病院 小児科

5. West症候群NH0-Japan研究：焦点発作併存例の検討

○高橋幸利¹⁾、太田晶子¹⁾、遠山潤²⁾、桐野友子³⁾、藤原由美³⁾、池田ちづる⁴⁾、
田中茂樹⁵⁾、高橋純哉⁶⁾、篠木敏彦⁶⁾、白神浩史⁷⁾、井上拓志⁷⁾、藤田浩史⁸⁾、
盆野元紀⁹⁾、長尾雅悦¹⁰⁾、金子英雄¹¹⁾

- 1) 国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター、
- 2) 国立病院機構 西新潟中央病院、
- 3) 国立病院機構 四国こどもとおとなの医療センター、
- 4) 国立病院機構 熊本再春医療センター、5) 国立病院機構 長崎医療センター、
- 6) 国立病院機構 三重病院、7) 国立病院機構 岡山医療センター、
- 8) 国立病院機構 青森病院、9) 国立病院機構 三重中央医療センター、
- 10) 国立病院機構 北海道医療センター、11) 国立病院機構 長良医療センター

一般演題 第二部 (14:00~14:50)

【座長】 今村久司 (福井赤十字病院 神経内科)

6. てんかん発作で発症し、多発性脳病変を呈した抗GABA_A受容体抗体陽性脳炎の一例

○田中大暉¹⁾、今村久司¹⁾、吉沖舞衣¹⁾、早瀬史子¹⁾、高野誠一郎¹⁾、飯塚高浩²⁾

- 1) 福井赤十字病院 神経内科、2) 北里大学 脳神経内科

7. 新規発症、頻回、多焦点性のてんかん発作を呈したMOG抗体関連皮質脳炎の一例

○徳本健太郎¹⁾、西田拓司¹⁾、川口典彦¹⁾、荒木保清¹⁾、松平敬史¹⁾、金子仁彦²⁾、
高橋利幸²⁾、高橋幸利¹⁾

- 1) 国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター、
- 2) 東北大学医学部 脳神経内科

8. EEG-fMRIの複数の解析手法を用いて発作焦点を推定した結節性硬化症の1例

○光松孝真¹⁾²⁾、牧祐輝¹⁾²⁾、鈴木良輔¹⁾、隈井すみれ¹⁾、澤村文¹⁾、白木杏奈¹⁾、
川口将宏¹⁾、鈴木健史¹⁾、山本啓之¹⁾²⁾、中田智彦¹⁾、城所博之¹⁾²⁾、前澤聡²⁾³⁾、
バガリナオエピファニオ²⁾、寶珠山稔²⁾、伊藤祐史¹⁾²⁾⁴⁾、夏目淳¹⁾²⁾⁵⁾

- 1) 名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学、
- 2) 名古屋大学 脳とこころの研究センター、
- 3) 名古屋大学大学院医学系研究科 脳神経外科学、
- 4) 三河青い鳥医療療育センター 小児科

9. てんかん発作を呈した脳室周囲ヘテロトピアの3症例

○江口周一郎¹⁾、紺谷智¹⁾、三秋弥穂¹⁾、中川裕康²⁾、鳥越恵一朗³⁾、光田幸彦³⁾、熊橋一彦³⁾、大西寛明³⁾、廣瀬源二郎¹⁾

- 1)浅ノ川総合病院 脳神経内科、2)浅ノ川総合病院 小児科、
3)浅ノ川総合病院 脳神経外科

一般演題 第三部（14：50～15：30）

【座長】 大西寛明（浅ノ川総合病院 てんかんセンター）

10. 心地よさを伴って音楽が聞こえる前兆を有した側頭葉てんかんの手術例

○小川博司、臼井直敬、近藤聡彦、徳本健太郎、高橋幸利

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

11. 長期経過で意識減損発作の増悪を伴って増大した右頭頂葉弁蓋部腫瘍の一例 —焦点てんかんにおける覚醒下手術の役割について—

○吉識賢志¹⁾、木下雅史¹⁾、大西寛明²⁾、中田聡子³⁾、中嶋理帆⁴⁾、中田光俊¹⁾

- 1)金沢大学 脳神経外科、2)浅ノ川総合病院 脳神経外科、
3)金沢大学病院 病理診断科・病理部、4)金沢大学 リハビリテーション科学領域

12. 脳梁離断術後に生じる化学性髄膜炎のリスク因子の検討

○波多野敬介、藤本礼尚、野崎俊樹、佐藤慶史郎、榎日出夫

聖隷浜松病院 てんかんセンター

3 総 会 15：30～15：45（大会議室）

■ 休 憩 15：45～16：00

4 イブニング 16:00～17:00 (大会議室)

セミナー

【座長】 泉達郎 (七尾病院 顧問 小児科)

【講演】 廣瀬源二郎 (浅ノ川総合病院 てんかんセンター長)

【演題】 症候学からみたてんかん発作とその治療

【共催】 第一三共株式会社

演 題 1

Becker型筋ジストロフィーに合併した薬剤抵抗性てんかん

○中川裕康¹⁾、廣瀬源二郎²⁾、大西寛明³⁾、紺谷智²⁾、鳥越恵一郎³⁾、脇坂晃子⁴⁾

1) 浅ノ川総合病院 小児科、2) 浅ノ川総合病院 脳神経内科、
3) 浅ノ川総合病院 脳神経外科、4) 国立病院機構 医王病院

【 緒 言 】

ジストロフィノパチーは、X染色体に存在するジストロフィン遺伝子変異により発症する遺伝性疾患であり、重症度によりDuchenne型筋ジストロフィー(DMD)とBecker型筋ジストロフィー(BMD)に分類される。ジストロフィノパチーは2~12%にてんかんを認めるが、薬剤コントロール良好な症例が多いとされている。またBMDでてんかん合併が多いとされている。

【 症 例 】

現在、10歳男児。1歳5か月の採血で高CK血症(3688 U/L)を偶然指摘され、ジストロフィン遺伝子MLPA法でexon45~57にin-frame欠失を認め、Becker型筋ジストロフィーと診断された。6歳時の新版K式発達検査で全検査DQ 50と知的障害を認めた。またBMDとしては進行が早く、6歳頃から歩行障害が出現した。4歳頃から、欠神発作が疑われる意識減損する発作を認めていた。7歳、睡眠中に約5分の強直間代発作あり、てんかんと診断され、LTGで治療開始された。しかし、その後も強直間代発作、非定型欠神発作、強直発作、ミオクロニー発作が日単位であり、8歳時に当院紹介。脳波では、両側前頭部優位の1.5-2.5Hzの全般性棘徐波複合、漸増する速波律動を認めた。頭部画像診断では、大脳形成異常はなし。これまでLTG、VPA、LEV、CLB、ZNS、TPM、ESMを多剤併用投与するも、強直発作、非定型欠神発作が週単位で残存し、多い日は1日に数回群発し薬剤抵抗性てんかんとなっている。

【 考 察 】

BMDなどジストロフィノパチーに合併するてんかんは、薬剤反応良好なてんかんが多いとされるが、本例のように薬剤抵抗性てんかんも少なからず存在する。抗てんかん薬によるふらつきや筋力低下などで歩行障害が悪化することもあり、薬剤選択や投与量設定が悩ましい。ジストロフィノパチーに合併したてんかんについて文献的考察を含めて報告する。

IQSEC2病因バリエントを持つ2兄弟のてんかん特性と治療

○泉達郎

国立病院機構七尾病院 小児科、小児神経科

IQSEC2病因バリエントを持つてんかんの報告は少なく、難治との報告が多い。このバリエントを持つ2兄弟:第1、3子、を経験し、そのてんかん特性と診断、治療について報告する。

この2兄弟は、座位保持までは出来たが、起立、独歩、有意語は獲得できず、乳児期早期の精神運動発達遅滞を呈した、難治性のてんかんスパズム、その群発、自閉症スペクトラム、後天性の小頭症、緩徐進行性の強豪-痙性を認めた。てんかん発作は乳児期発症で、ACTF-Znの治療を受けた既往がある。バルプロ酸にて強直、強直-間代性発作が増悪し、その群発が誘発された。脳波上、周期性異常波を認めた。末梢血DNAの全エクソーム解析にて、病因バリエント、c. 2776C> T, p. (Arg926*)を

IQSEC2 (NM001111125.3)のexon9に認め、両親と健康な第2子にはなかったことより、性腺モザイシズムによる遺伝と考えた。治療はペランパネル水和物単剤療法にて、発作は5%以下に軽減し、同時に、呼びかけへの反応、周囲への関心が改善し、自閉性の軽減が見られている。

てんかん特性と、脳波所見、抗てんかん剤の関係について検討した。

先天性多発関節拘縮、遊走焦点発作を伴う乳児てんかんを呈したSCN1A変異の1例

○檜原翔、深沢達也、久保田哲夫、根来民子

安城更生病院 脳神経小児科

【 目 的 】

SCN1A変異はDravet症候群および熱性けいれんプラスの原因として知られているが、その他の小児難治てんかんにおいても同定されることがある。今回、先天性多発関節拘縮に、遊走焦点発作を伴う乳児てんかんを合併した症例でSCN1A変異を同定したので報告する。

【 症 例 】

3歳男児。特記すべき家族歴なし。在胎37週、身長42.0cm (-2.5SD)、体重2788g (0.2SD)、頭囲34.7cm (1.3SD)で出生した。短い手、巨大臍・鼠径ヘルニア、両肘関節の伸展制限、股関節の開排制限あり。生後4日からてんかん発作が群発し、生後3か月からは発作頻度が著明に増え、生後6か月には10回/日以上となった。発作間欠期脳波では多焦点性鋭徐波を認めた。発作時脳波は両側側頭部焦点起始の両上肢強直発作、左前頭部から右側頭部に焦点が遊走する左上肢の強直発作、右前頭部焦点起始の無症候性発作と多彩であった。レベチラセタム、カルバマゼピン、ビタミンB6、トピラマート、クロバザムが無効で、フェニトインは著効したが尿閉を認めたため中止した。生後7か月から導入したフェノバルビタール大量療法は有効で、1歳からはほとんど発作を認めていない。現在、最重度知的能力症であり、追視はみられず寝たきりで、合目的な運動はみられず、四肢の分節性ミオクローヌスを認める。咽頭狭窄のため在宅非侵襲的陽圧換気を終日使用している。脳MRI正常。IRUD-Pでの全エクソーム解析によりSCN1Aミスセンス変異 (p. V907G, de novo) を同定した。他の遺伝子には病的と考えられる変異を認めなかった。

【 考 察 】

本症例はSCN1A変異の最重症表現型と考えられる。近年、SCN1A変異が先天性多発関節拘縮と関連することが報告されたが、その機序は不明である。フェニトインが有効であったことから、本症例のSCN1A変異は機能獲得型であることが推測されるが、病態解明には今後の機能解析が必要である。

【 結 論 】

SCN1A変異はてんかんでなく、先天性多発関節拘縮と関連しうる。

高用量バルプロ酸が有効だったKCNT1関連てんかんの1例

○沼本真吾、高木みずき、東慶輝、岩山秀之、倉橋宏和、奥村彰久

愛知医科大学病院 小児科

【 背 景 】

KCNT1遺伝子変異は遊走性焦点発作を伴う乳児てんかんや夜間前頭葉てんかんの原因として知られているが、早期発症てんかん性脳症 (EOEE) の原因でもある。未だに有効な治療は知られていない。我々は高用量バルプロ酸が有効であったKCNT1関連てんかんの1例を経験したので報告する。

【 症 例 】

症例は11か月の男児である。日齢1から四肢のけいれんを認めたが、自然に消失した。生後1か月から無呼吸と上下肢のけいれんが出現した。発作頻度は1日に100回程度で、発作起始は多焦点性であったが発作中の焦点の遊走を認めなかった。頭部MRI、染色体検査、アミノ酸分析には異常を認めなかった。臨床症状および脳波所見から、EOEEと診断した。発作は複数の抗てんかん薬に抵抗性だったが、バルプロ酸の血中濃度が150 μ g/mLを超えた頃から発作頻度は減少し、desaturationを伴う発作は消失した。全エクソーム解析を行いKCNT1に既報のde novo変異 (KCNT1 c.1283G>A:p.Arg428Gln) を認めたためKCNT1関連てんかんと診断した。発達は著しく遅れており、11か月の時点で定頸を認めない。11か月の時点で発作頻度は1日に10回程度であり、今後キニジンなどの特異的治療を検討中である。

【 考 察 】

KCNT1関連てんかんに対する治療はいずれも有効性が低く、キニジンや臭化カリウムなどの治療も無効なことが多い。本症例は高用量バルプロ酸によって発作頻度が著明に減少した。EOEEに対して抗てんかん薬を使用する場合、大量に投与する必要がある可能性が示唆された。

West症候群NH0-Japan研究：焦点発作併存例の検討

○高橋幸利¹⁾、太田晶子¹⁾、遠山潤²⁾、桐野友子³⁾、藤原由美³⁾、池田ちづる⁴⁾、田中茂樹⁵⁾、高橋純哉⁶⁾、篠木敏彦⁶⁾、白神浩史⁷⁾、井上拓志⁷⁾、藤田浩史⁸⁾、盆野元紀⁹⁾、長尾雅悦¹⁰⁾、金子英雄¹¹⁾

- 1) 国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター、
- 2) 国立病院機構 西新潟中央病院、
- 3) 国立病院機構 四国こどもとおとなの医療センター、
- 4) 国立病院機構 熊本再春医療センター、5) 国立病院機構 長崎医療センター、
- 6) 国立病院機構 三重病院、7) 国立病院機構 岡山医療センター、
- 8) 国立病院機構 青森病院、9) 国立病院機構 三重中央医療センター、
- 10) 国立病院機構 北海道医療センター、11) 国立病院機構 長良医療センター

【 目 的 】

焦点発作を併存するてんかん性スパズム症例の長期発作予後を検討し、有効な治療を明らかにする。

【 方 法 】

国立病院機構共同臨床研究により、West症候群に特徴的なてんかん発作型である「てんかん性スパズム (ES)」のある症例でHypsarrhythmia、退行などは問わずに登録した512例から、ES治療開始時に焦点発作 (FS) を併存する症例を選択した。長期発作予後は、全般性ES (GES)、FSそれぞれについて、発作抑制率、発作抑制期間、Kaplan Mayer curveで判断した。

【 成 績 】

512例中25例 (男13、女12) が、FSで発症しGES+FSとなってESの治療を開始していた。25例のFS-GES+FS群のてんかん発病年齢は 3.8 ± 5.3 か月 (平均 \pm SD)、てんかん治療開始年齢 4.8 ± 6.6 か月、ES治療開始年齢 7.8 ± 6.4 か月であった。病因は不明 (8)、低酸素性脳障害 (4)、脳形成異常 (4) などからなっていた。観察期間は 5.4 ± 5.1 年であった。第一治療によりGESは1例でACTHにより抑制され、発作抑制率は4% (1/25例) であった。FSはACTHとB6により2例で抑制され、発作抑制率は8% (2/25) であった。GESおよびFSの第一治療の抗てんかん薬ごとの発作抑制期間には有意差がなかった。第一治療のGESとFSの発作抑制期間には有意差がなかった。GESのKMCからは再発が極めて早期に起こることが分かった。最終観察時のFS抑制率はACTH (8%)、VPA (8%) の順で、GES抑制率はACTH (28%)、VPA (4%) の順で、GES、FSともに予後は極めて不良であった。最終観察時の知的障害スコアは $0.8 \pm 1.1/5$ 、運動機能障害スコアは $0.5 \pm 1.0/3$ と障害程度が重かった。

【 結 論 】

焦点発作を併存するてんかん性スパズム症例の発作予後はGES、FSともに不良で、知的・運動機能の障害も強かった。

てんかん発作で発症し、多発性脳病変を呈した抗GABA_a受容体抗体陽性脳炎の一例

○田中大暉¹⁾、今村久司¹⁾、吉沖舞衣¹⁾、早瀬史子¹⁾、高野誠一郎¹⁾、飯塚高浩²⁾

1) 福井赤十字病院神経内科、2) 北里大学脳神経内科

【 症 例 】

42歳男性

【 主 訴 】

左上肢の不随意運動

【 既 往 歴 】

2020年1月胸腺腫摘出

【 現 病 歴 】

2020年6月下旬に5分持続する強直間代発作で救急搬送された。2日後にも再度発作があり、MRIで右側頭葉・右前頭葉の皮質・白質にFLAIR高信号病変を指摘された。脳波では右側頭部に鋭波を認めたため、レベチラセタム1000mg開始した。内服3日後から左上肢の不随意運動が0.5Hz程度で出現するようになった。脳波ではてんかん性放電は指摘できなかったがMRIでは病変が増加、拡大していた。FLAIRやASLでは高信号だが造影効果はなかった。焦点意識保持発作の重積状態を疑われ入院となった。

【 経 過 】

入院第1病日からクロナゼパム開始し、2gまで増量したが、不随意運動に変化はなかった。第5病日からステロイドパルス（メチルプレドニゾン1gを3日）1クール目、第12病日から2クール目を施行した。以降、不随意運動の振幅は低下、MMSEも第13日の23点から第18日は29点に改善した。第19病日からステロイド維持療法を0.5mg/kg開始し、同日から左上肢の不随意運動が消失した。第25病日のMRIでは病変の縮小を認めた。ステロイドを漸減し、退院となった。その後血清、髄液で抗GABA_a受容体抗体陽性が判明し、自己免疫性脳炎と診断した。

【 考 察 】

胸腺腫では様々な自己免疫疾患を合併し、自己免疫性脳炎も時に認める。抗GABA_a受容体抗体脳炎はその1つである。認知機能障害やてんかん発作、不随意運動を認める患者で皮質、白質に跨って散在するFLAIR高信号を認め、急速に増大する際には抗GABA_a受容体抗体脳炎を鑑別にあげることがある。

新規発症、頻回、多焦点性のでんかん発作を呈したMOG抗体関連皮質脳炎の一例

○徳本健太郎¹⁾、西田拓司¹⁾、川口典彦¹⁾、荒木保清¹⁾、松平敬史¹⁾、金子仁彦²⁾、高橋利幸²⁾、高橋幸利¹⁾

1) 国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター、

2) 東北大学医学部 脳神経内科

【はじめに】

Myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG)抗体は、小児の急性散在性脳脊髄炎や、アクアポリン4抗体陰性の視神経脊髄炎などの他、てんかん発作をきたす皮質脳炎でも関連が報告されている。

【症例】

生来健康な右利きの20代男性。来院11日前から、発作的な舌の違和感や、不随意に開口しそうな感覚が繰り返し出現した。それに続いて、顔面が不規則に収縮し、全身痙攣に至ることもあった。来院7日前から前医でレベチラセタムが開始されたが、上記の発作を繰り返すため、当院に転院した。来院時、体温は36.9度、神経学的異常所見は認めなかった。レベチラセタムを中止し、長時間ビデオ脳波検査を行い2種類の発作が捕捉された。一つは、開口しそうな感覚を両顎に感じたのち、両側前額部、眼瞼、右頸部から右上肢に不規則な筋攣縮が断続的に出現するもので、10-20分持続した。対応する脳波変化はなかった。この発作は両側強直間代発作へ進展することがあり、その際は両側広汎性の律動性徐波活動を認めた。もう一つの発作では、発語が不能となり、右手の違和感を訴えるもので、脳波では正中中心部 (Cz) に半律動性の徐波活動が続いた後、左中心部 (C3) 最大の周期性鋭波に進展した。発作間欠期てんかん性放電は認めなかった。脳MRIでは左前頭葉から頭頂葉の一部で脳溝が狭小化し、また脳溝に沿ったFLAIR高信号を認めた。髄液検査で細胞数の増多はなく、蛋白は正常であった。ラコサミドを開始し、他覚的な発作は消失した。自己免疫介在性脳炎を想定し、ステロイドパルス療法 (3日間) を1コース行った。ステロイドパルス終了後5日ほどで自覚的な症状も消失した。退院後、治療前の血清および髄液のMOG抗体が陽性であることが判明した。退院後、症状の再燃なく経過している。

【考察】

症例のように新規発症で頻回、多焦点性などの特徴を有したてんかん発作では、病因検索のため、自己免疫機序を念頭に置き、自己抗体の積極的な測定が重要と考えられた。

EEG-fMRIの複数の解析手法を用いて発作焦点を推定した結節性硬化症の1例

○光松孝真¹⁾²⁾、牧祐輝¹⁾²⁾、鈴木良輔¹⁾、隈井すみれ¹⁾、澤村文¹⁾、白木杏奈¹⁾、川口将宏¹⁾、鈴木健史¹⁾、山本啓之¹⁾²⁾、中田智彦¹⁾、城所博之¹⁾²⁾、前澤聡²⁾³⁾、バガリナオエピファニオ²⁾、寶珠山稔²⁾、伊藤祐史¹⁾²⁾⁴⁾、夏目淳¹⁾²⁾⁵⁾

- 1)名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学、
- 2)名古屋大学 脳とこころの研究センター、
- 3)名古屋大学大学院医学系研究科 脳神経外科学、
- 4)三河青い鳥医療療育センター 小児科、
- 5)名古屋大学大学院医学系研究科 障害児（者）医療学寄附講座

【はじめに】

脳波-機能的MRI同時記録（EEG-fMRI）は、発作間欠期のでんかん性放電に関連したBOLD信号の変化を解析することで、発作焦点の推定を行う手法である。しかし単一の血流動態関数（HRF）を用いた解析では、患者毎、脳領域毎の血流動態の違いが反映されず、正確な評価が困難な場合がある。今回、時間的ピークの異なる複数のHRF（multiple HRFs）を組み合わせた解析と、脳波のトポグラフィーマップを用いて、てんかん性放電起始部前後のBOLD変化をミリ秒単位で捉える解析（Subsecond解析）により、発作焦点を推定した結節性硬化症の1例を経験した。

【症 例】

2歳の女兒。生後2か月時から左の眼瞼、口角、上下肢をぴくぴくさせる焦点発作が出現した。皮膚に白斑を認め、頭部MRIで右前頭葉などに多発する皮質結節を認め、結節性硬化症と診断した。カルバマゼピンで一時発作は抑制されたが、日単位の焦点発作が再燃し、以降レベチラセタム、クロバザム、ゾニサミド、バルプロ酸を投与したが無効であった。1歳3か月時にラコサミドを、1歳6か月時にエベロリムスを開始したところ発作頻度が減少し、1歳9か月時を最後に発作は消失している。1歳4か月時の脳波検査でC4の高振幅徐波から始まる焦点発作が捕捉された。1歳6か月時にEEG-fMRIを施行し、C4-P4の棘波に対応するBOLD信号の変化を解析した。

【結 果】

単一のHRFを用いた解析では陽性BOLDを示す領域を認めなかったが、multiple HRFsを組み合わせた解析では右補足運動野～上前頭回にかかる結節周囲の大脳皮質、両側の視床に陽性BOLDを認め、Subsecond解析では右中前頭回の結節周囲の大脳皮質、両側の視床と尾状核に陽性BOLDを認めた。

【ま と め】

EEG-fMRIのmultiple HRFsを組み合わせた解析とSubsecond解析により、皮質結節周囲の陽性BOLDが検出され、発作焦点推定の感度を上げることができた。また、視床や基底核を含むてんかん性ネットワークの形成も明らかにすることができた。

てんかん発作を呈した脳室周囲ヘテロトピアの3症例

○江口周一郎¹⁾、紺谷智¹⁾、三秋弥穂¹⁾、中川裕康²⁾、鳥越恵一朗³⁾、光田幸彦³⁾、熊橋一彦³⁾、大西寛明³⁾、廣瀬源二郎¹⁾

1) 浅ノ川総合病院 脳神経内科、2) 浅ノ川総合病院 小児科、
3) 浅ノ川総合病院 脳神経外科

脳室周囲ヘテロトピア (PVH) は皮質形成異常の一病型で、多くはてんかん発作を呈する。てんかんは薬剤耐性例が多い一方、薬剤有効例も存在する。PVHを背景にてんかん発作を呈し、多剤によらず発作抑制できた3症例を報告する。

【 症 例 1 】

21歳の女性。高校生時に胸腔苦悶と意識減損の既往あり、19歳で全身痙攣を呈した。脳MRIは両側対称性の脳室周囲異所性灰白質を、脳波は左前頭側頭部に棘波を示した。さらにFilamin A遺伝子変異を認めた。レベチラセタム1500mg投薬し、以後発作再燃はない。

【 症 例 2 】

24歳の女性。動脈管開存の既往がある。中学生時に発語停止発作で発症、18歳時に全身痙攣を呈した。脳MRIは両側対称性の脳室周囲異所性灰白質を、脳波は左側頭-中心部に棘波を示した。カルバマゼピン400mg投薬し、以後全身痙攣はなく発語停止発作の頻度も減少した。

【 症 例 3 】

67歳の女性。17歳時にてんかん発作を発症した。脳MRIは両側対称性の脳室周囲異所性灰白質を、脳波は両側側頭部に棘徐波を示した。カルバマゼピン300mgおよびレベチラセタム2000mg投薬し、発作再燃はない。

【 考 察 】

PVHは神経細胞遊走障害に起因する皮質形成異常の代表的病型で、Filamin Aを筆頭に遺伝子変異で発症する。てんかん発作の発症が多く、特にFilamin A遺伝子関連PVHの場合88%でてんかん発作を呈する。また、心血管系異常など合併症は多彩である。てんかんは薬剤耐性例が多い一方、薬剤有効例も存在し、その予後も多彩である。BattagliaらはPVHのうち”両側・対称例および両側・単結節例”に比べ、”両側・非対称例および片側例”で予後不良を指摘しており、本例についても矛盾しないものだった。薬剤抵抗性の多いPVHにおいて、有効例の見極めが肝要である。

心地よさを伴って音楽が聞こえる前兆を有した側頭葉てんかんの手術例

○小川博司、臼井直敬、近藤聡彦、徳本健太郎、高橋幸利

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

【はじめに】

心地よさを伴って音楽が聞こえる前兆を有し、てんかん外科手術によって消失した稀な症例を報告する。

【症例】

症例は25歳男性。父に癲癇の既往あり、既往歴に特記すべきことなし。てんかん発症は15歳。甲高い奇声をあげて四肢をばたばたする身振り自動症を呈する焦点意識減損発作を週単位の頻度で認め、難治に経過していた。前兆として日常音や歌詞付きの音楽が変化して聞こえる錯聴、あるいは、音楽が聞こえる幻聴を認め、心地よさを伴っていた。聴覚性前兆に続いてこみ上げや動悸を感じることもあった。Green(最高音hiA#(446Hz))、槇原敬之(hiA-hiA#:440-446Hz)、superfly(hiF:698Hz)と最高音域が高い音楽で錯聴を呈しやすかった。

発作間欠期脳波では右側頭前部(T2陰性最大)に鋭波を認めた。MRIでは右扁桃体の軽度の腫大を認めた。発作時SPECTで右上側頭回前部から側頭極の脳血流上昇を認め、FDG-PETでも同部位の限局性の集積低下が認められた。発作時SPECTでの脳血流上昇がみられた右上側頭回前部を含む右側頭葉切除術を施行し、術後は前兆、発作ともに消失した。

【考察】

今回の症例は聴覚性前兆として音楽の聞こえる幻聴と錯聴を有していた。高音域の音楽で錯聴につながりやすかった。聴覚性前兆に続いてこみ上げ、動悸がみられており、皮質レベルでは上側頭回、側頭葉内側構造双方の関与が推定された。音楽の聞こえる聴覚性前兆には心地よさを伴っており、背側線条体および腹側線条体など、中脳辺縁系の報酬系におけるドーパミンの活動が賦活されたとも推測される。

【結語】

音楽が聞こえる聴覚性前兆を有した症例を報告した。高音域の音楽で錯聴につながりやすく、また、心地よさを伴うことが特徴的であった。手術にあたっては発作時SPECTも含む徹底的な非侵襲的検索が有用であった。

長期経過で意識減損発作の増悪を伴って増大した右頭頂葉弁蓋部腫瘍の一例

○吉識賢志¹⁾、木下雅史¹⁾、大西寛明²⁾、中田聡子³⁾、中嶋理帆⁴⁾、中田光俊¹⁾

1) 金沢大学 脳神経外科、2) 浅ノ川総合病院 脳神経外科、

3) 金沢大学病院 病理診断科・病理部、4) 金沢大学 リハビリテーション科学領域

【 症 例 】

21歳、女性。12歳時に流涎を伴う意識減損発作が出現した。前医のMRIで右頭頂葉弁蓋～島回に最大径17mmの腫瘍性病変を指摘され、薬物治療が開始された。発作の制御は良好だったが、20歳時より頻度が増加(30回/年)した。病変は嚢胞形成を伴って増大(最大径25mm)し、脳波でF8に棘波の散発を認めた。当院紹介となり運動感覚機能温存を目的に覚醒下手術を施行した。直接電気刺激で縁上回において感情認知タスク陽性所見を得たが、中心下回後方部では誘発症状を認めず、経皮質で病変の拡大切除を行った。腫瘍本体は灰色でやや硬く、嚢胞を開放すると黄色透明の液体が流出した。切除腔周囲に左右の顔面から口腔、咽頭にわたる感覚支配領域(second sensory area, S II)が密に存在していたため温存した。全身麻酔時の切除前後において棘徐波の減少を確認した。病理組織では一部に粘液様の基質を伴いながら、oligodendroglia様の細胞が主体となって肺胞様の構築を形成しながら増殖しており、floating neuronも認められた。結節の一部にはpilocytic astrocytoma様の部分の混在も認めたためdysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNT), complex formと診断した。術後、痙攣発作は月1回就寝時のみに減少し(Engel分類Class II)、神経脱落症状なく術後4ヶ月間経過している。

【 考 察 】

DNTはWHO grade Iの良性腫瘍であり、自然歴については15年間画像上不変であったとする報告がある一方で、10年間で腫瘍径が倍増し造影効果を伴った例もある。本症例は9年間の経過で腫瘍の増大および発作頻度の増加を認めたため摘出を行い、発作の著減を見ている。本症例では焦点発作の制御はもちろん、増大する腫瘍の全摘出が求められたが、弁蓋部病変の摘出には神経脱落症状の懸念を伴う。この二律背反する病態での最善の策として、覚醒下手術を選択した。現時点で術後経過は良好であるが、残存病変からの腫瘍再発を念頭に置き、今後のてんかん発作の推移を見守る予定である。

【 結 語 】

DNTなどの良性腫瘍を疑う焦点性病変は、長期経過での増大および発作頻度の増加を生じる可能性がある。Epileptogenic zoneが運動感覚、言語領域や弁蓋部に存在する場合には、可及的な病変摘出と同時に神経機能の温存が望まれることから、焦点摘出には覚醒下手術の選択を提案する。

脳梁離断術後に生じる化学性髄膜炎のリスク因子の検討

○波多野敬介、藤本礼尚、野崎俊樹、佐藤慶史郎、榎日出夫

聖隷浜松病院 てんかんセンター

【 目 的 】

薬剤抵抗性てんかんに対する緩和的手術の一つに脳梁離断術があり、以前より術後に化学性髄膜炎を来しうることが報告されているがその原因は脳室開放により脳室に炎症が惹起されることが原因と推定されているが過去には検討はされていない。その為脳室内の空気混入が脳梁離断術後の化学性髄膜炎のリスク因子となる、と仮説を立て検討した。

【 対象・方法 】

2009年1月から2021年3月まで当院で脳梁離断術を施行した薬剤抵抗性てんかんの症例を対象とし、術後に脳出血、硬膜外・硬膜下血腫、肺炎、尿路感染などの合併症を来した症例や術後意識障害のため経鼻栄養を行なった症例、細菌性髄膜炎と判断し抗生剤治療を要した症例は除外した。評価項目は年齢、性別、Body mass index、手術時間、出血量、脳室内の空気混入の有無、前脳梁離断術または全脳梁離断術、とした。脳室内の空気混入の有無は手術室で手術前後に施行した頭部CTから判断した。化学性髄膜炎の診断は、①術翌日までに39°以上の発熱が生じる、②発熱持続が7日以下である、③創部の感染兆候がない、④肺炎、尿路感染などの感染がレントゲンや尿検査で除外されている、⑤抗生剤治療の必要性がない、の全てを満たす症例とした。

【 結 果 】

上記基準を満たした症例は65例で、化学性髄膜炎を来した群（c群）は11例、来さなかった群（nc群）は54例であった。平均年齢はc群で11.2歳、nc群で16.6歳であった。ロジスティック回帰分析の結果、CT上の脳室内の空気の混入は有意に術後化学性髄膜炎のリスクを上昇させた（Coefficient 0.313、 $p=0.001$ ）。一方で年齢、性別、手術時間、出血量、脳梁離断の程度は化学性髄膜炎に影響を与えなかった。

【 結 論 】

薬剤抵抗性てんかんに対する脳梁離断術において、術後CTでの脳室内の空気混入は化学性髄膜炎のリスク因子と考えられた。脳室内に空気混入を認めた場合に予防的ステロイド投与を行うべきかについては、更なる研究が必要である。

■ イブニングセミナー

座長 泉達郎（七尾病院 顧問 小児科）

講演 廣瀬源二郎（浅ノ川総合病院 てんかんセンター長）

演題 症候学からみたてんかん発作とその治療

共催 第一三共株式会社
ユーシービージャパン株式会社

てんかんとその大脳局在については1941年Penfield&Jasperの記載に遡る。
てんかん発作は表現型が多彩であるが、大脳皮質機能局在を知ることでその焦点が類推でき、
発作型を把握することでその治療法および予後判定が可能となる。
発作ビデオを供覧し診断と治療を講演する。

■ 市民公開講座

- 日 時 2021年11月3日(水) 10:15 ~ 11:45
- 開催方式 ハイブリッド方式(現地開催およびWeb開催の併用)
- 会場 金沢商工会議所会館 ホール1階
〒920-0918 石川県金沢市尾山町9-13
TEL:076-263-1151
- 参加費 無料
- 参加登録 演者・参加者とも事前の参加登録が必要になります。
《登録期間》 10月19日(水) 23時59分まで
- 参加形式 現地会場またはオンライン参加 (Zoom)
 - ・現地会場の参加人数には制限があります。制限を超えた場合は参加登録時にご登録いただいたメールアドレス宛にオンライン参加のご案内をさせていただきます。
 - ・開催当日の参加手順(URL等)については、参加登録締切後から個別にメールでお知らせする予定です。
- 講演内容
 - 【座長】 黒田文人(金沢大学医薬保健研究域医学系小児科助教)
 - 【講演①】 小児の部: 中川裕康(浅ノ川総合病院てんかんセンター)
 - 【講演②】 成人の部: 大西寛明(浅ノ川総合病院てんかんセンター)



hvc
human health care

エーザイ株式会社

患者様の想いを見つめて、
薬は生まれる。

顕微鏡を覗く日も、薬をお届けする日も、見つめています。
病氣とたたかう人の、言葉にできない痛みや不安。生きることへの希望。
私たちは、医師のように普段からお会いすることはできませんが、
そのぶん、患者様の想いにまっすぐ向き合っていたいと思います。
治療を続けるその人を、勇気づける存在であるために。
病氣を見つめるだけでなく、想いを見つめて、薬は生まれる。
「ヒューマン・ヘルスケア」。それが、私たちの原点です。

ヒューマン・ヘルスケア企業 エーザイ



エーザイはWHOのリンパ系フィラリア病制圧活動を支援しています。

たった一度の
いのちと
歩く。



KYOWA KIRIN

私たちの志

検索

2019年7月作成

THEIR
FUTURE.
PROTECTED.

The Epilepsy Portfolio
from LivaNova



薬剤抵抗性てんかん患者様に適した、
革新的な刺激装置が揃っています

Model 106 - AspireSR®



- 検出と反応(オート刺激)機能
急速な心拍上昇を
検出することで、
自動刺激が入ります
※条件付きMRI対応製品

SenTiva™



- 子供と成人に対し
小型で軽量の応答型療法
- プログラミング機能の拡張 -
患者の生活にあわせて
カスタマイズ可能な
治療と療法管理
※条件付きMRI対応製品

シンプルな
刺激調整

VNS療法の治療域は
1.5-2.25mAです。



マグネットによるオンデマンド刺激は
VNS治療のユニークな機能

VNS療法マグネット - 起きた発作を止める(軽減する)ために、
患者や介護者が手動的に追加刺激を起こすことができます。

個々の製品に関する詳細情報について取扱説明書、または添付文書をお読みください。

責任製造販売業者: リヴァノヴァ株式会社
 外資特許承認取得業者: LivaNova USA, Inc.
 販売名: 迷走神経刺激装置 SenTiva (医療機器承認番号: 3020082100017000)
 販売名: 迷走神経刺激装置 Aspire SR (医療機器承認番号: 2290082100006000)
 販売名: VNS プログラムシステム M2000/M3000 (医療機器承認番号: 3010082100017000)
 販売名: 迷走神経刺激装置用リード (医療機器承認番号: 2310082100004000)

IM-760026E-EPI-JP

リヴァノヴァ株式会社 〒100-6110 東京都千代田区永田町2-11-1
 お客様専用/TEL.0120-034-911(平日9:00~17:30) FAX.0120-585-377
 www.livanova.co.jp

LivaNova
 Health innovation that matters

協賛企業（50音順）

【寄附協賛】

金沢脳神経外科病院

株式会社ツムラ

セントラルメディカル株式会社

第一三共株式会社

ユーシービージャパン株式会社

【広告協賛】

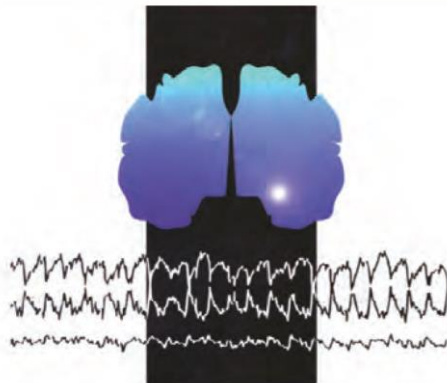
エーザイ株式会社

協和キリン株式会社 石川営業所

LivaNova株式会社

金沢市 [ひがし茶屋街](#)





2021年7月

第13回日本てんかん学会

東海・北陸地方会