



第5回 日本てんかん学会 東海・北陸地方会

プログラム・抄録集

会長 川村 哲朗

医療法人社団浅ノ川 浅ノ川総合病院
てんかん・機能外科部門

日時：平成24年7月14日(土)
場所：金沢都ホテル セミナーホール(地下2階)
〒920-0852 金沢市此花町6-10
TEL 076-261-2111

ご案内

会期

2012年7月14日(土)

会場

金沢都ホテル セミナーホール (地下2階)
〒920-0852 金沢市此花町 6-10
TEL 076-261-2111



参加受付

金沢都ホテル セミナーホール (地下2階) 入口
会費 2,000円 現金をご用意ください
なお受付時に、お住まいの都道府県の記入をお願い申し上げます。

PC受付について

[OSがWindowsの場合]

PowerPoint 2003/2007/2010を準備します。データはCD-R、USBフラッシュメモリに保存してご持参ください。

PC本体を持参されても結構です。※

[OSがMacintoshの場合]

PC本体をご持参ください。※

※PC本体を持参される場合

接続するモニター端子はミニD-sub 15ピンです。

必ず電源アダプターをご持参ください。

発表

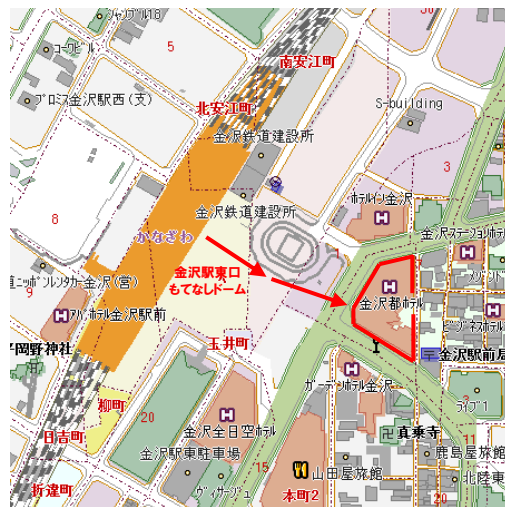
発表時間は8分、質疑応答4分です。時間厳守をお願いいたします。
プロジェクターは1台用意いたします。

アクセスマップ

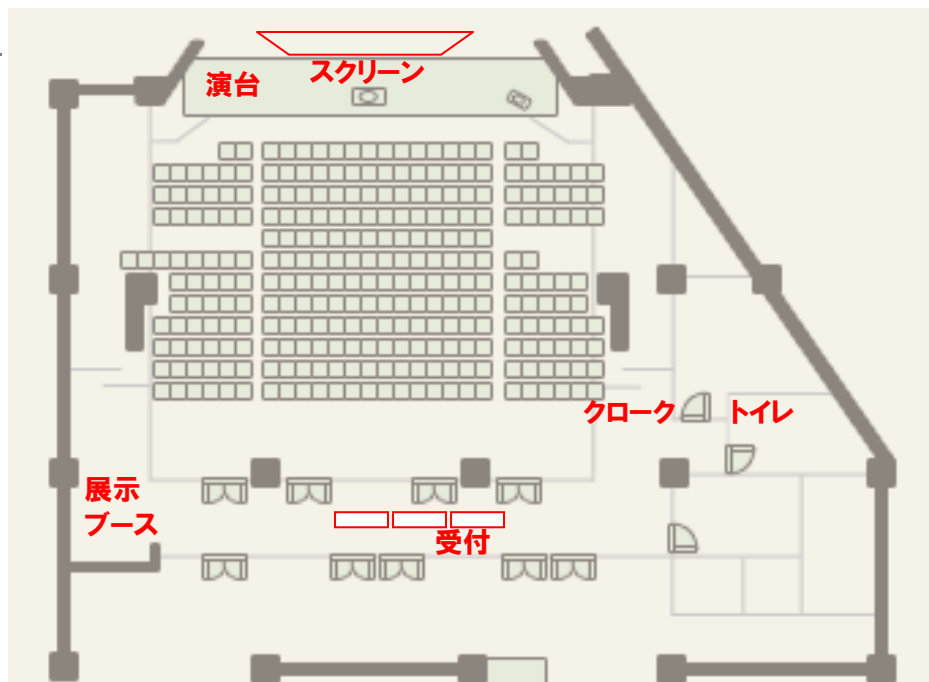
金沢都ホテル（地下2階）

金沢駅から徒歩2分

金沢駅東口（改札右手）正面に立地。
金沢駅東口もてなしドームから地下へ
エスカレーターで下り、左側を直進する
と金沢都ホテルに入れます。



会場図



展示企業

日本光電工業株式会社

後援

北陸放送、北國新聞社

プログラム

日時 平成24年7月14日(土) 会場 金沢都ホテル セミナーホール(地下2階)

市民公開講座

10:30-11:45

講演1: てんかん患者の生活の質(QOL):自動車運転の問題を含め

静岡てんかん・神経医療センター診療部長 久保田 英幹 先生

講演2: てんかんの治療

浅ノ川総合病院 脳神経センター長 広瀬 源二郎 先生

一般演題

13:00-14:00

座長: 根来 民子(安城更生病院小児科)

1 迷走神経刺激療法34症例の初期治療成績

山本 貴道、藤本 礼尚、横田 卓也、榎 日出夫

聖隷浜松病院てんかんセンター

2 帯状回にてんかん原性病変を有した6例の外科治療

荒木 保清、臼井 直敬、馬場 好一、松田 一己、鳥取 孝安、寺田 清人、

臼井 桂子、荒木 邦彦、三原 忠紘、井上 有史

静岡てんかん・神経医療センター

3 辺縁系脳炎症状を呈した橋本脳症の1例

石飛 信¹、浅野みずき¹、岸谷 融²、松永 晶子²、井川 正道²、

濱野 忠則²、米田 誠²、木村 浩彦³、和田 有司¹

¹福井大学医学部附属病院神経科精神科、²同神経内科、³同放射線科

4 パニック障害とてんかん性不安発作の臨床的相違

加藤 悦史、田所ゆかり、大島 智弘、兼本 浩祐
愛知医科大学精神科学講座

5 てんかん発作による拒食の軽減がみられた1例

麻生幸三郎、別府 玲子、安井 泉、橋本 真帆、菱川 容子
愛知県青い鳥医療福祉センター

14:00-15:15

座長： 井上 有史（静岡てんかん・神経医療センター）

6 難治性てんかんとして診療を受け、16歳でグルコーストランスポーター1欠損症と診断された1例

石原 尚子¹、夏目 淳¹、東 慶輝¹、中田 智彦¹、山本 啓之¹、竹内 智哉¹、
麻生幸三郎²、三浦 清邦¹、根来 民子¹、渡邊 一功¹、小国 弘量³
¹名古屋大学医学部小児科、²青い鳥医療福祉センター小児科、³東京女子医科大学
小児科

7 West 症候群で発症した *STXBPI* 遺伝子関連てんかん脳症の一例

植田 佑樹、今井 克美、保立麻美子、山口 解冬、那須 裕郷、大谷 英之、
高山留美子、池田 浩子、重松 秀夫、高橋 幸利、井上 有史
国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター

8 てんかん発作症状か、発達障害に伴うパニック症状かの判別に苦慮している後頭葉てんかんの
一男児例

佐藤 仁志、和田 都、犀川 太
金沢医科大学医学部小児科

9 周期性の傾眠発作と発作期の行動異常から *Kleine-Levin* 症候群が疑われた1例

野口 貴弘¹、兼本 浩祐²
¹衣ヶ原病院、²愛知医科大学精神科学講座

10 カルシウム誘発性カルシウム遊離 (CICR) 関連性伝達物質遊離に対するレベチラセタム (LEV)
の効果の検討

福山 孝治、棚橋 俊介、山村 哲史、松本 卓也、岡田 元宏
三重大学大学院医学系研究科 精神神経科学分野

- 11 ラモトリギンとカルバマゼピンの縫線核 CRF 受容体関連性伝達機能に対する効果の検討
棚橋 俊介、福山 孝治、山村 哲史、松本 卓也、中川 雅紀、元村 英史、
岡田 元宏
三重大学大学院医学系研究科 精神神経科学分野

総会

15:15-15:30

15:30-15:45 (休憩)

イブニングセミナー

15:45-17:30

てんかん治療の多面的考察

共催：大塚製薬株式会社 協和醗酵キリン株式会社 グラクソ・スミスクライン株式会社
ファイザー株式会社 ユーシービージャパン株式会社

進行役： 広瀬源二郎、川村 哲朗 (浅ノ川総合病院 脳神経センター)

15:50-16:30

講演1：「てんかん外科治療の課題と未来」

東京大学大学院准教授 川合 謙介 先生

16:40-17:20

講演2：「新規抗てんかん薬を使い分けることができるか」

埼玉医科大学名誉学長 山内 俊雄 先生

このセミナーでは共催企業の学術担当者に発言を求めることもできます。

講師紹介

山内 俊雄(やまうち としお)

【職歴】

- 1963年3月 北海道大学医学部卒業
- 1968年3月 北海道大学大学院（医学研究科）修了、医学博士
- 1968年4月 北海道大学医学部生理学講座助手（神経生理学）
- 1969年6月 北海道大学医学部精神医学講座研究生
- 1971年4月 同助手
- 1976年4月 同講師
- 1977年－1979年 米国国立衛生研究所(National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke, NINCDS)において、てんかん発作発現機序についての研究
- 1979年2月 同助教授
- 1986年3月 埼玉医科大学精神医学講座教授
- 1989年4月 埼玉医科大学神経精神科センター所長 併任
- 1994年7月 同附属病院院長補佐 併任
- 1998年4月 埼玉医科大学副学長併任
- 2003年5月 日本精神神経学会理事長
- 2003年8月 埼玉医科大学医学教育センター長併任
- 2004年4月 埼玉医科大学名誉教授
- 2004年8月 埼玉医科大学学長に就任
- 2005年8月 埼玉医科大学医学研究センター長併任
- 2006年4月 埼玉医科大学医学部長併任
- 2006年5月 日本精神神経学会理事長 退任
- 2007年7月 埼玉医科大学医学研究センター長退任
- 2007年8月 埼玉医科大学アドミッションセンター長併任
- 2009年3月 埼玉医科大学医学部長退任
- 2011年7月 埼玉医科大学学長退任
- 2011年8月 埼玉医科大学名誉学長就任

【資格】

医籍登録： 184611（1964年4月）
学位番号： 甲 509（北海道大学大学院（医学研究科）修了、医学博士）
精神保健指定医： 7965（1991年10月）
日本てんかん学会認定医（臨床専門医）（1999年10月、178号）
日本老年精神医学会専門医（2001年4月、認定第001340号）
日本老年精神医学会指定医（2001年4月、認定第110273号）
日本睡眠学会認定医（2003年6月、認定第0188号）

【関連学会】

日本精神神経学会 監事
Asian and Oceanian Epilepsy Congress : Past President
日本てんかん学会 名誉会員
日本精神科診断学会 名誉会員
日本医学教育学会 名誉会員
日本精神科救急学会 理事
精神疾患と認知機能研究会 代表幹事
日本司法精神医学会 名誉会員

【賞罰】

財団法人てんかん治療研究振興財団 研究功労賞（平成22年3月）

【その他】

日本てんかん協会 監事
埼玉県精神保健福祉協会 会長
埼玉医科大学 理事
育心会毛呂病院 評議員
埼玉県公安委員会指定医師

【著者・訳書】 (2012年1月現在)

「てんかん学」「てんかん学の進歩No.1」「てんかん学の進歩No.2」

(いずれも、秋元波留夫、山内俊雄編著) 岩崎学術出版社

「バルプロ酸ナトリウムの副作用について」(1版、2版、2版増補版、3版)

協和発酵株式会社

「中枢神経実験法」(山下 格、山内俊雄編著) 北海道図書刊行会

「性転換手術は許されるのか - 性同一性障害と性のあり方」 明石書店, 1999

「性の境界」 岩波書店, 2000

「性同一性障害の基礎と臨床」 新興医学出版, 2001

「専門医をめざす人の精神医学」(第2版 山内俊雄、小島卓也、倉知正佳編集)

医学書院, 2004

「心の家庭医学」(編著) 保健同人社, 1999

「心の病気のお医者さん」(監修) 保健同人社, 2001

Michael Gelsler et al. 丸山 敬訳、山内俊雄(監訳)「オックスフォード精神医学」

丸善株式会社, 2007

Marcus Munafo, 菊池道子訳、山内俊雄(監訳)「精神科臨床のための心理学入門」

世論時報社, 2007

「キーワードから読み解く やさしいてんかんの本」 保健同人社, 2009

「精神科専門医のためのプラクティカル精神医学」(編著) 中山書店, 2009

「専門医のための精神科臨床リュミエール-14 精神科領域におけるけいれん・

けいれん様運動」(編著) 中山書店, 2009

「精神疾患と認知機能」(編著) 新興医学出版, 2009

「精神科救急のすべて Handbook of Emergency Psychiatry」(監修) 新興医学出版, 2011

「精神疾患と認知機能-最近の進歩」(編集統括) 新興医学出版社, 2011

「精神科医のためのケースレポート・医療文書の書き方 実例集」(編集) 中山書店, 2011

川合 謙介(かわい けんすけ)

【現職】

東京大学准教授、大学院医学系研究科
脳神経医学専攻臨床神経精神医学講座 脳神経外科学
〒113-8655 東京都文京区本郷 7-3-1
東京大学医学部附属病院 脳神経外科
電話 03-3815-5411 PHS 37592, Fax 03-5800-8655
電子メール kenkawai-tky@umin.net



【職歴】

1987年 東京大学医学部医学科卒業、東京大学医学部脳神経外科学教室入局
1987年 東京警察病院脳神経外科、東京大学医学部附属病院研修医
1988年 総合会津中央病院脳神経外科医師
1990年 米国国立衛生研究所(NIH, NINDS, Stroke Branch)、visiting fellow
1992年 寺岡記念病院脳神経外科医師、医長
1993年 帝京大学医学部脳神経外科助手
1996年 東京大学医学部脳神経外科助手、医局長
2000年 東京都立神経病院脳神経外科医員
2003年 東京大学医学部脳神経外科講師、病棟医長
2008年 東京大学大学院医学系研究科准教授

【所属学会】

日本脳神経外科学会（代議員、総務委員、財務委員、利益相反委員、学会誌査読委員、
国際教育WG委員）
日本てんかん学会（理事、評議員、法的问题検討委員、医療費問題検討委員、
利益相反委員、関東甲信越地方会第4回会長）
日本てんかん外科学会（世話人、第35回会長）
日本頭蓋底外科学会評議員、乳幼児けいれん研究会世話人
日本神経科学会、日本小児神経学会、日本臨床神経生理学会、
日本ニューロモデュレーション学会、など

【専門領域、専門医資格など】

脳神経外科学（1993年日本脳神経外科学会認定専門医）

てんかん学、特にてんかん外科学（2003年日本てんかん学会外科系臨床専門医）

臨床神経生理学

【授賞歴】

1993年 日本脳神経外科学会 ガレーヌス賞（ラット心停止蘇生後早期に出現する虚血性脳障害）

1999年 日本脳卒中学会 第23回日本心臓財団草野賞（スナネズミ海馬スライスにおける前負荷虚血の保護効果の電気生理学的解析）

一般演題

1 迷走神経刺激療法34症例の初期治療成績

山本 貴道、藤本 礼尚、横田 卓也、榎 日出夫
聖隷浜松病院てんかんセンター

【はじめに】 迷走神経刺激療法（VNS）とは薬剤抵抗性てんかんに対し、頸部迷走神経を電気刺激することにより発作頻度及び強度減少を期待する緩和治療である。開頭焦点切除術等が適応とならない症例が主たる対象である。2010年に本邦に導入されてから現在までに当院で行われたVNS施行症例の効果・合併症等をまとめる。

【対象と方法】 対象はVNS導入から2011年11月までにVNSを行なった34症例。年齢は3歳-56歳(平均36.5歳)、男性22例、女性12例。この内20歳未満は13例である。症候性全般てんかん（SGE）が19例、症候性局在関連てんかん（SLRE）10例、SGE/SLRE 3例、分類不能2例。VNS Therapy System（Cyberonics, Inc.・日本光電）留置は全身麻酔下で行われ、リードは左頸部迷走神経に、ジェネレータは左大胸筋膜上に留置。痩せ型等の体型によりジェネレータの突出が目立つ場合には大胸筋下に留置した。皮膚は術後安静が得られない場合を考慮し埋没縫合で、抜糸不要かつ創部潰瘍・感染を起こさないように丁寧に吸収糸を用い縫合した。フォローアップ期間は1ヵ月から12ヵ月である。

【結果】 50%以上発作頻度減少9例（26%）、50%以下発作頻度減少17例（50%）、変化無し2例（6%）、フォローアップ2ヶ月未満が6例（18%）。このうち発作消失が5例（15%）であった。合併症は2例で嘔声が出現したがいずれも3ヶ月以内に改善している。精神発達遅滞のために注意を要する症例もあったが術後創部感染は起きていない。

【結論】 VNSは開頭術の適応のない薬剤抵抗性てんかんに対し安全に施行でき、合併症も少なく短期的な効果も確認できた。最終的な治療効果判定には時間を要するが、他に有効な方策が無い場合には、考慮すべき治療選択肢と考えられた。

2 帯状回にてんかん原性病変を有した6例の外科治療

荒木 保清、臼井 直敬、馬場 好一、松田 一己、鳥取 孝安、寺田 清人、
臼井 桂子、荒木 邦彦、三原 忠紘、井上 有史
静岡てんかん・神経医療センター

【目的】 帯状回にてんかん原性病変を持つ症例の外科手術の報告は少ない。当院で外科治療を行った帯状回にてんかん原性病変を有する症例の臨床像、手術成績を報告する。

【対象・方法】 2002年5月から2011年9月までにてんかん外科治療を行った前頭葉てんかん症例の中で、術前MRIにて帯状回に限局性病変を認めた6例を対象とした。全例で慢性頭蓋内脳波を経て切除手術を行った。対象は、男性1例、女性5例、平均発病年齢4.3歳（1～10歳）、平均手術年齢27.8歳（11～57歳）、平均追跡期間は4.3年（6ヶ月～10年）であった。発作症状、脳波、手術方法、発作予後を後方視的に検討した。また病変部位を帯状回の前部、中部、後部に分けて発作症状との関連を調べた。

【結果】 術前MRIでの病変部位は、前部が3例、中部が2例、後部が1例であった。発作症状の内容としては、前部帯状回病変3例では、恐怖感が3例、自律神経症状が2例、強直肢位が2例、過運動発作が1例でみられた。中部帯状回病変2例では、自律神経症状が2例、強直肢位が1例でみられた。後部帯状回病変の1例では、強直肢位と遠位部自動症がみられた。3例では発作間欠期脳波で明らかにてんかん性放電を認めなかった。3例では前頭葉切除術、残る3例では病変を含む皮質切除術が施行された。発作予後はEngel class Iが4例、class IIが2例であった。言語優位側を手術した1例で発語の減少、また別の2例で一側上下肢の不全麻痺を術直後に認めたが、いずれも一過性であった。

【結論】 帯状回の中での病変部位およびそれらの結合する領域と、発作症状との関連が示唆された。恐怖感と自律神経症状は前部帯状回病変を有する症例の発作の中核症状であり、一方、遠位部の自動症と強直肢位の併存は後部帯状回にてんかん原性を示唆すると考えられた。手術による永続的な後遺症はなく、発作予後は比較的良好であった。

3 辺縁系脳炎症状を呈した橋本脳症の1例

石飛 信¹、浅野みずき¹、岸谷 融²、松永 晶子²、井川 正道²、
濱野 忠則²、米田 誠²、木村 浩彦³、和田 有司¹

¹ 福井大学医学部附属病院神経科精神科、² 同神経内科、³ 同放射線科

【目的】 橋本脳症は、橋本甲状腺炎に伴い多彩な精神・神経症状を呈する自己免疫性脳症である。近年、辺縁系脳炎症状を主症状とする橋本脳症の報告が散見され、非ヘルペス性急性辺縁系脳炎の病因のひとつとして注目されている。今回我々は、部分てんかんと健忘を主症状とし、頭部 MRI にて右海馬領域に局在性高信号領域を認めた橋本脳症の1例を経験したので報告する。

【現病歴】 69歳女性。家族歴、既往歴に特記事項なし。X年1月中旬より、「左半身が抜けていく」という独特の感覚異常を初発症状としてA病院精神科受診。脳波検査で、発作時のてんかん性異常波が同定され、カルバマゼピンの投与が開始されたが、症状は改善せず、亜急性に健忘（前向性健忘と逆行性健忘）を主症状とする状態に移行。X年2月中旬、福井大学精神科へ紹介入院。

【当院入院後の検査所見】 HDS-R 21点、MMSE 24点。血液検査：抗甲状腺抗体、抗N末端α-エノラーゼ抗体(抗NAE抗体)はともに陽性。その他の各種膠原病・腫瘍マーカーは全て正常。ウイルス感染の所見なし。髄液検査で蛋白・細胞増多なし。頭部MRI：側頭葉の異常信号と血流増加。海馬領域に局在性高信号領域(右側優位)。脳波：全般性徐波化。造影CT：悪性腫瘍なし。PET：悪性腫瘍を示唆する所見なし。頭部にも異常所見なし。

上記より橋本脳症と診断し、X年3月上旬よりステロイドパルス療法開始。発作性の感覚異常はほぼ消失し、認知機能も改善を示した（HDS-R：21点→25点、MMSE：24点→27点）。

【考察】 非ヘルペス性急性辺縁系脳炎が疑われた場合は、橋本脳症の可能性も念頭に置き、抗甲状腺抗体および抗NAE抗体を積極的に測定することが有用である。

4 パニック障害とてんかん性不安発作の臨床的相違

加藤 悦史、田所ゆかり、大島 智弘、兼本 浩祐
愛知医科大学精神科学講座

パニック障害とてんかん性不安発作は共に不安発作を主症状とする。今回我々は愛知医科大学精神神経科を受診し、パニック障害と診断された 38 例について、発症年齢、男女比、発作持続時間、続発する意識消失の有無、不安内容を調査した。結果、パニック発作の平均発症年齢は 30.61(SD=9.21)歳、男/女比は 11/27、平均発作持続時間は 25.74(SD=29.39)分であり、続発する意識消失は全例で認められず、予期不安は 35 例(92.1%)、空間恐怖は 28 例(73.7%)で認められた。以前に兼本らが報告したてんかん性不安発作 41 例を対象群とすると、対象群では平均発症年齢 12.9(SD=7.8)歳、男/女比は 14/27 であり、GTC が 27 例(65.9%)、CPS が 26 例(63.4%)で続発していた。発症年齢、続発する意識障害の有無、予期不安、空間恐怖の有無が臨床的な鑑別点になる可能性が示唆された。

5 てんかん発作による拒食の軽減がみられた1例

麻生幸三郎、別府 玲子、安井 泉、橋本 真帆、菱川 容子
愛知県青い鳥医療福祉センター

【目的】 精神遅滞児の中には、十分な経口摂取機能を有しながら、乳幼児期、食べ物、とくに固形物を口に入れることを拒み、このため、栄養摂取を濃厚流動食や経管栄養に頼らざるをえない例がまれにみられる。篠崎らはこうした拒食がてんかん発作消失時にむしろ悪化する例を報告している。今回われわれはてんかん発作の減少が拒食をもたらしていたと思われる1例を経験したので報告する。

【症例】 症例は16歳女児である。生後2か月の虐待性頭部外傷により運動障害と重篤な精神遅滞が残存した。生後8か月からミオクロニー発作(My)が出現、VPAを服用したが十分コントロールされず、1歳過ぎからはMyに代わって非定型欠神(AA)がみられるようになった。VPAの増量によってもAAの頻度はむしろ増加、2歳過ぎからESMを追加、増量していったところ発作は全くみられなくなった。しかし、Myに対してVPAのみで治療していたころからみられていた拒食がひどくなり、何とか飲んでくれている濃厚流動食も十分量摂取しなくなった。このため3歳過ぎから鼻管チューブによる濃厚流動食栄養を開始した。ESMによる消化器副作用も考え減量中止したが拒食状態は続いた。しかし、5歳9か月 突然、経口摂取を嫌がらなくなってきて、2週間ほどで1100calの全粥とペースト状の副食をほぼ全量食べられるようになった。このため、鼻管栄養は中止した。しかし、拒食が消失した一か月後、両上肢をのばし眼球が右方に偏移させる10秒前後の発作がみられるようになった。VPA、PBの増量、CLB、ZNM、LTMの追加増量によっても発作はコントロールされず、月に数回みられる状態が続いている。

【結論】 現在のところ、こうした拒食に対する適切な対処法はない。しかし、このような症例の存在を念頭に置き、子どもの拒食に途方に暮れている保護者に栄養補給の適切な指導と精神的な支援をする必要があると思われる。

6 難治性てんかんとして診療を受け、

16歳でグルコーストランスポーター1欠損症と診断された1例

石原 尚子¹、夏目 淳¹、東 慶輝¹、中田 智彦¹、山本 啓之¹、竹内 智哉¹、
麻生幸三郎²、三浦 清邦¹、根来 民子¹、渡邊 一功¹、小国 弘量³

¹名古屋大学医学部小児科、²青い鳥医療福祉センター小児科、

³東京女子医科大学小児科

グルコーストランスポーター1 (Glut1) 欠損症は Glut1 蛋白をコードする SLC2A1 遺伝子の変異によって脳内への糖の取り込みが減少する疾患で、乳児けいれんや後天的小頭症、発達遅滞、髄液糖減少 (<40mg/dl) などの特徴とする。

症例は16歳の女性。周産期に特記すべき異常なし。運動発達の遅れを認め、現在は伝い歩きまで可能である。知的障害も重度で、有意語を認めていない。生後2か月時に両手をびくびくさせて呼吸が荒くなる発作が認められるようになった。1歳時に全身のけいれんを伴う発作もみられ、てんかんと診断された。VPA, CLB, ZNS, PHT で治療が行われたが、難治に経過していた。小学校に入ってから意識減損し流涎を伴う発作がみられるようになった。この発作は食事前にみられることが多く、摂食後には少ないことに気づかれた。Glut1 欠損症を疑い髄液検査をしたところ、髄液糖/血糖比が0.33と低下していた。SLC2A1 遺伝子の変異解析を行い、c.835 C>T (Q279X) のナンセンス変異を同定した。Glut1 欠損症と診断し、ケトン食療法を開始した。絶食期間を設けずにケトン比1:1から開始し、大きな副作用なく導入することができた。ケトン比を2:1へ上げた時点から、意識減損する発作を認めなくなった。支えなしで立ち上ることが可能になり、認知面では、有意語はないものの、周囲の様子に興味を示して感情を表すようになった。

厚生労働省「グルコーストランスポーター1欠損症症候群の実態と診断治療指針に関する研究班」による全国調査では、疑い例も含めて57例の症例の存在が明らかになった。第2次調査で33例の詳細な臨床データの検証が行われた。本症例の報告に合わせて、研究班の調査結果も紹介する。まだ多くの未診断例が存在すると考えられ、本疾患の早期診断、早期治療が進むことが期待される。

7 West 症候群で発症した *STXBP1* 遺伝子関連てんかん脳症の一例

植田 佑樹、今井 克美、保立麻美子、山口 解冬、那須 裕郷、大谷 英之、
高山留美子、池田 浩子、重松 秀夫、高橋 幸利、井上 有史
国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター

【目的】 大田原症候群の原因遺伝子の一つである *STXBP1* (syntaxin-binding protein 1) 変異は、大田原症候群のみならず、多彩な臨床像を呈する。West 症候群で発症した一例を呈示し、*STXBP1* 遺伝子関連てんかん脳症の臨床的特徴を検討する。

【対象・方法】 症例は5歳男児。早産極低出生体重児で新生児仮死を伴って出生した。生後5か月（修正月齢3か月）にシリーズ形成性スパズムが出現、West 症候群と診断された。極めて難治に経過し発達遅滞も重篤であった。皮質形成異常を疑って複数回施行したMRIで特異的な異常がなかった。*STXBP1* 遺伝子にスプライシング・エラーを来す微細欠失が判明した。ビデオ脳波記録より脳波および発作型の解析を行った。

【結果】 発症時の発作間欠期脳波はヒプスアリスミアであった。2歳時に行ったACTH療法で一時的に脳波は抑制されたが、再発後は再びヒプスアリスミアとなった。発作時脳波は、発症時はスパズムに一致して高振幅徐波が出現する典型的な脳波所見であった。3歳時以降は両側広汎性律動性速波に低振幅化が続く所見だった。また左右非対称が目立つようになった。最近では（5歳時）、上肢屈曲後に1秒弱上肢を伸展させる二相性のスパズムのシリーズがあり、脳波は伸展相で著しく低振幅化し、サプレッション・バースト様の所見を呈した。またてんかん発作以外の症状としては四肢末端のヒョレア様不随意運動を合併していた。

【結論】 大田原症候群で発症しなくても、てんかん発症が早期で重度発達遅滞がある場合は *STXBP1* 変異の可能性がある。経年とともに発作時脳波の所見では低振幅化が目立つようになった。同様の変異を持つ症例をさらに解析し、臨床および電気生理学的特徴を検討していきたい。

8 てんかん発作症状か、発達障害に伴うパニック症状かの 判別に苦慮している後頭葉てんかんの一男児例

佐藤 仁志、和田 都、犀川 太
金沢医科大学医学部小児科

症例は現在9歳の男児。3歳11ヶ月時に日中に、嘔吐、眼球左方偏倚、意識消失し痙攣した。脳波上両側後頭部に棘波を認め、Panayiotopoulos 症候群と診断され、2回目の発作後にカルバマゼピン (CBZ) が開始された。さらに2回同様の発作があり、他院にてゾニサミド (ZNS) が追加、嘔吐を伴う発作は認められなくなった。5歳6ヶ月頃より、怖い物が見えたかのように突然パニックになり意識消失し転倒する症状を認めたため、当科に再診した。ビデオゲームの最中に突然怖がったり、我慢させると痙攣を起こすなどの行動変化も伴っていた。ZNSを増量して経過を見ていたが、6歳10ヶ月の脳波では睡眠時に全般化傾向が強くなったため、バルプロ酸ナトリウム (VPA) を追加し、CBZとZNSは漸減中止とした。以後も意識消失には至らないがパニック様の症状が月2回見られている。

7歳3ヶ月時に再び嘔吐と数秒間の眼球左方偏倚が見られたためラモトリギンを、後にクロバザムを追加し、この発作は認めなくなった。

7歳7ヶ月にWISC IIIを実施、緘黙のため言語性IQの検査は実施不能であったが、動作性IQは99と明らかな知的障害はなく、生育歴の状況から広汎性発達障害と診断した。音に対する過敏さから外出が困難な状態となったため、児童精神科医にも併診いただき、リスペリドン内服と防音用のイアーマフの装着にて外出は可能となったが、登校できず適応教室に短時間通学している。

Panayiotopoulos 症候群は嘔吐を含む自律神経発作を生じ、予後は良好で発作も2年以内に治まることが多い。本症例に見られた、①誘因なく突発的に興奮する症状がPanayiotopoulos 症候群の一発作症状である発作性行動変化と捉えられるか、②行動変化をてんかん性脳症として捉え、より積極的な加療をするべきかの二点について苦慮しており、ご助言をいただきたく提示する。

9 周期性の傾眠発作と発作期の行動異常から

Kleine-Levin 症候群が疑われた1例

野口 貴弘¹、 兼本 浩祐²

¹衣ヶ原病院、 ²愛知医科大学精神科学講座

【はじめに】 Kleine-Levin 症候群は思春期に発症し、数日から数週間続く傾眠発作を周期的に繰り返し、傾眠発作期に食欲亢進や性欲亢進などの行動異常を伴う、稀な疾患である。その病因は不明だが、視床周辺の一過性の機能異常が推定されている。傾眠発作期には過食や性欲亢進の他、様々な精神症状を呈することがあり、精神科領域で扱われることが多く、てんかんとして抗てんかん薬を投与されている例もある。今回我々は、反復する傾眠エピソードに、性欲亢進、非現実感、情動変化を伴った Kleine-Levin 症候群の症例を経験したので報告する。

【症例】 27歳男性。主訴は自分が自分でなくなるときがある。15歳時に強い眠気が数日間続くエピソードが生じ、以降も同様の傾眠エピソードが2～3年に1回あり、感冒や過労に引き続いて起こる。妻によれば、普段は物静かで人あたりが良いが、この時期は不機嫌で怒りっぽく、性的衝動が強くなる。周囲への関心や意欲が低下し、動作が緩慢になり、非現実感、離人感を呈する。いずれのエピソードも2週間以内に消失し、間欠期に社会生活上の問題はないという。当院受診時、症状は消失しており、血液検査、頭部 MRI、脳波上に異常所見は認めなかった。経過から Kleine-Levin 症候群が疑われ、発作の誘因となる心身の疲労や感冒を予防すること、傾眠エピソード出現時には短期療養するなどの指導を行った。

【まとめ】 本症候群に対する薬物の有効性について炭酸リチウムやガバペンチンの投与が発作期間の短縮や予防に効果があったとの報告があるが、確実に有効な治療法、予防法はない。患者や家族に対して疾患の特徴や誘因について説明することが肝要であり、本疾患への知識の普及が必要と思われる。

10 カルシウム誘発性カルシウム遊離 (CICR) 関連性伝達物質遊離に対する レベチラセタム (LEV) の効果の検討

福山 孝治、棚橋 俊介、山村 哲史、松本 卓也、岡田 元宏
三重大学大学院医学系研究科 精神神経科学分野

【目的】 レベチラセタム(LEV)の抗けいれん作用機序解明を目的に、medial prefrontal cortex (mPFC) のL-グルタミン酸とGABA遊離に対する、レベチラセタム(LEV)の濃度依存性効果をマイクロダイアリシスを用いて検討した。

【方法】 イソフルレン麻酔下で雄性SD系ラットのmPFCに透析プローブを挿入し、マイクロダイアリシスを用いてmPFCの遊離L-グルタミン酸とGABAを回収した。光学異性体分離が可能な二重誘導体化一蛍光超高速液体クロマトグラフィーを用い濃度測定を行った。

【結果】 LEV (10、30、100 μM) 灌流投与は、L-グルタミン酸・GABAの基礎遊離に効果はなかった。リアノジン(RyR)およびイノシトール三リン酸(IP3R)受容体作動薬灌流投与では、L-グルタミン酸・GABA遊離を増加し、LEVはこのCICR誘発性遊離を抑制した。RyR誘発性遊離はLEV(10 μM)で抑制されたが、IP3R誘発性遊離はLEV(10 μM)で抑制されず、100 μM で抑制された。一方、カリウム刺激性L-グルタミン酸・GABA遊離は用量依存性にLEVによって抑制された。

【考察】 LEVは定常状態のL-グルタミン酸・GABAには影響せず、過剰興奮に伴う伝達物質遊離を抑制した。てんかん発作等の過剰興奮持続状態では、RyR、IP3Rで構成されるCICR発動により神経障害が生じることから、本研究結果はLEVの抗けいれん作用だけではなく神経保護作用の機序に、CICR機能抑制が関与している可能性を示唆すると考えられる。

11 ラモトリギンとカルバマゼピンの縫線核 CRF 受容体 関連性伝達機能に対する効果の検討

棚橋 俊介、福山 孝治、山村 哲史、松本 卓也、中川 雅紀、元村 英史、
岡田 元宏

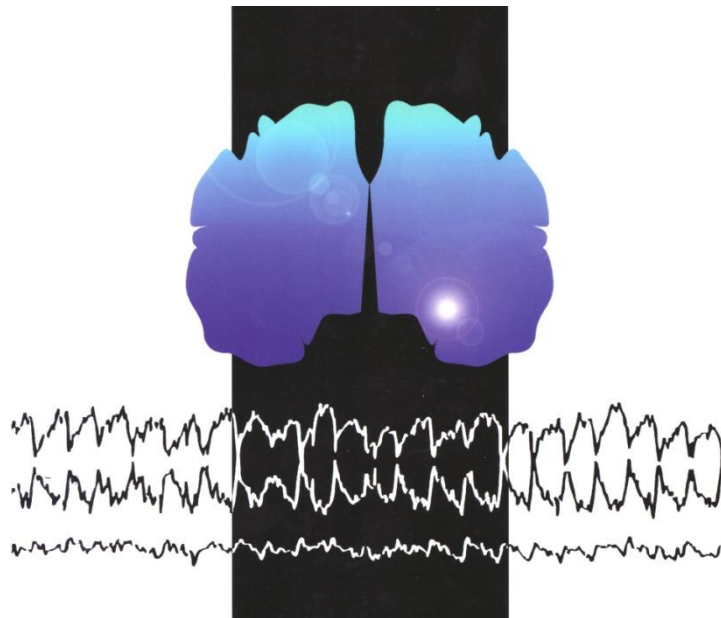
三重大学大学院医学系研究科 精神神経科学分野

【目的】 ラモトリギン (LTG) とカルバマゼピン (CBZ) は、電位依存性ナトリウムチャンネル抑性作用を持つ情動安定化薬であるが、LTG は抗うつ効果、CBZ は抗躁効果が優位であると考えられている。副腎皮質刺激ホルモン放出因子(CRF)の、双極性障害の病態生理への関与が示唆され、CRF 受容体(CRFR)阻害薬が抗うつ薬として開発が進められている。CRFR は2つのサブタイプが同定されているが、セロトニン (5HT) 伝達系との相互作用も報告されている。LTG、CBZ の情動安定化作用機序解明を目的に、背側縫線核 (DRN) CRFR 関連性 5 HT 遊離に対する、両剤の効果を検討した。

【対象・方法】 雄性 SD 系ラットの DRN へ透析プローブを挿入し、マイクロダイアリシスを用い、CRF、CRFR 阻害薬、LTG、CBZ を灌流投与すると同時に、DRN の遊離 5 HT を回収し、ECD-HPLC で濃度測定を行った。

【結果】 CRFR1 阻害薬と CRFR2 阻害薬は、5 HT 基礎遊離に効果がなかった。しかし、CRF (10 μ M) は、5 HT 遊離を増加し、逆に CRF (0.1 μ M) は、5 HT 遊離を抑制した。CRFR1 阻害薬は CRF (0.1 μ M) の 5 HT 遊離減少を抑制したが、CRFR2 阻害薬は CRF (0.1 μ M) の 5 HT 遊離減少には効果が無く、逆に CRF (10 μ M) の 5 HT 遊離増加を抑制した。LTG は濃度依存性に 5 HT 遊離を抑制し、CBZ は 5 HT 遊離を増加した。LTG は、CRFR1、CRFR2 の効果を抑制し、CRFR 1 抑制が優位であった。しかし、CBZ は CRFR 1 には効果無く CRFR2 のみを抑制した。

【考察】 LTG と CBZ は、CRFR2 関連性 5 HT 伝達亢進を抑制するが、一方、CRFR1 関連性情報伝達抑制に対し、LTG は阻害、CBZ は効果がなかった。これらの結果は、CRFR1 阻害は抗うつ作用を、CRFR2 阻害は抗躁作用に関与する可能性を示唆すると同時に、LTG の抗うつ効果優位情動安定化作用の機序の一部を説明しうると考えられた。



平成24年7月

第5回 日本てんかん学会 東海・北陸地方会