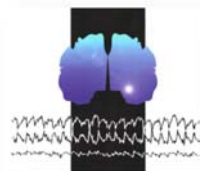


第7回 日本てんかん学会東海・北陸地方会



(市民公開講座 同日開催)



会場： 静岡県男女共同参画センター あざれあ

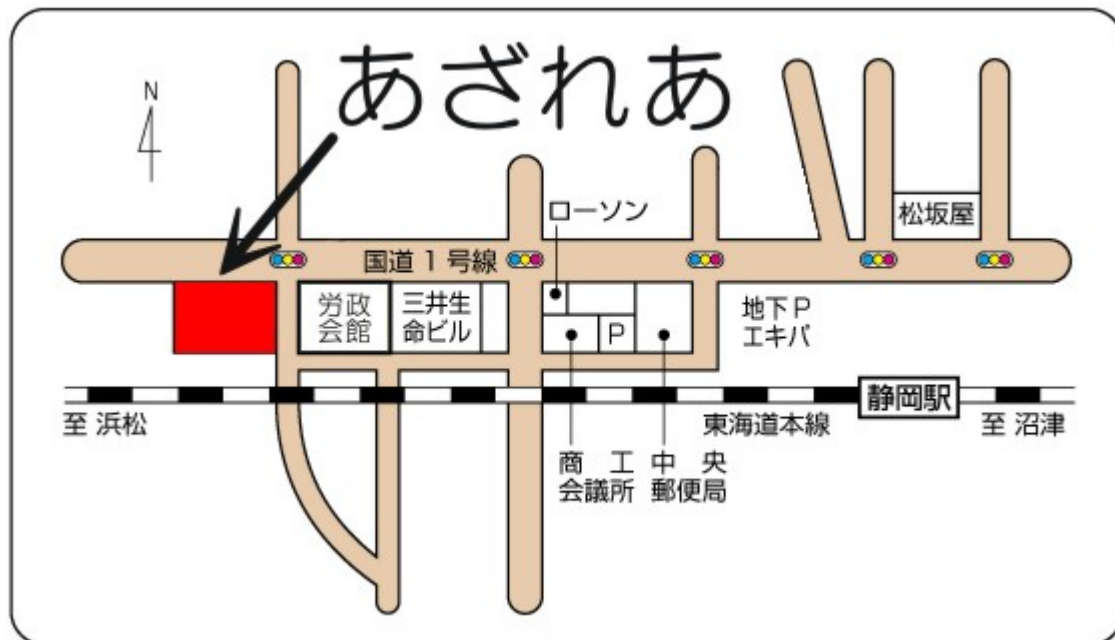
会期： 2014年7月12日(土)

会長： 寺田 清人 (静岡てんかん・神経医療センター)

交通案内

静岡県男女共同参画センター あざれあ
 静岡市駿河区馬淵 1 丁目 17-1
 054-255-8440

静岡駅から国道 1 号沿いに西（安倍川方面）へ歩いて 9 分です。



スケジュール

7月12日（土）

時間	内容		演者	会場
10:30 ~ 11:15	市民公開講座 第一部	てんかんと福祉制度	堀田 真子 先生	大ホール
11:15 ~ 12:00	市民公開講座 第二部	薬の副作用・その傾向と対策	池田 仁 先生	//
12:40 ~ 13:25	運営委員会			504号室
12:00 ~ 13:30	休憩			
13:30 ~ 14:30	一般演題 第一部			大ホール
14:30 ~ 15:30	一般演題 第二部			//
15:30 ~ 15:45	地方会総会			//
15:45 ~ 16:00	休憩			
16:00 ~ 17:15	イブニングセミナー (共催: 大塚製薬株式会社)	側頭葉由来の新しいてんかん症候群; 家族性外側側頭葉てんかん、扁桃核腫大、免疫性くすぶり型辺縁系脳炎を中心に	池田 昭夫 先生	大ホール

ご案内とお願い

参加者の皆様へ

- 1) 参加受付・PC受付はあざれあ6階ロビーにございます。受付開始は10時です。
- 2) 参加費は2,000円です。受付時に現金でお支払い下さい。
- 3) 会場内での呼び出しはいたしません。
- 4) 駐車場はございません。

演者の方へ

受付方法

- 1) ご発表の先生は、セッション開始30分前までに、発表用データをPC受付（6階ロビー）にお持ちになり、出力チェックを行ってください。その際、文字化けやレイアウトの崩れなどのご確認をお願いいたします。
- 2) Windows7にMicrosoft PowerPoint 2010および2013をインストールしたものを準備いたします。フォントはOSに標準で装備されているものをご使用ください。発表用データは、ウイルスチェックを行ったUSBメモリあるいはCD-Rにてお持ちください。お持ちいただいたUSBメモリまたはCD-Rはその場で返却いたします。
- 3) Macintoshまたは発表にて動画をご利用される方はご自身のPCをお持込ください。なお、プロジェクターへの接続のためにはD-sub 15Pin（ミニ）アダプターが必要になります。
- 4) 受付いたしました発表データは、発表終了後、確実に消去させていただきます。

発表に際して

- 1) 前演者の発表開始後、ただちに会場内の次演者席にお着きください。
- 2) 発表は、すべてPCによるプレゼンテーション（1面映写）となります。スライドやビデオはご使用になれません。
- 3) 発表時間は15分（質疑応答3分を含む）です。質疑応答を含む持ち時間終了3分前でベルが1回、持ち時間終了でベルが2回鳴ります。時間厳守をお願いします。
- 4) 口演中、スライドの操作は演台に置かれたPCにより、ご自身で操作していただきます。

座長の方へ

- 1) セッション開始予定の10分前には、会場内の次座長席にお着きください。
- 2) 発表時間は15分（質疑応答3分を含む）です。質疑応答を含む持ち時間終了3分前でベルが1回、持ち時間終了でベルが2回鳴ります。時間厳守にて進行をお願いします。

運営委員会出席の方へ

7月12日12:40より、あざれあ5階504号室にて運営委員会を開催致します。運営委員および参加者の方はご出席をお願いいたします。

地方会総会

7月12日15:30より、大ホールにて総会を開催致します。皆様のご出席をお願いいたします。

一般演題 第一部 (13:30-14:30)

座長 榎 日出夫 先生 (聖隷浜松病院)

一般演題 1-1

ルフィナミドが著効したミオクロニーてんかんの 1 例

名古屋大学大学院医学系研究科小児科学

伊藤祐史、夏目淳、坂口陽子、小川千香子、竹内智哉、横井摂理、東慶輝、城所博之、石原尚子、三浦清邦、根来民子、渡邊一功

【背景】ルフィナミドは日本では4歳以上のLennox-Gastaut症候群(LGS)の患者の併用療法として承認されている。強直発作、脱力発作に有効だが、その他の発作型にも効果が認められている。我々は、ミオクロニー発作を中心とした多彩な発作を呈する1例にルフィナミドを使用し発作が消失したので報告する。【症例】8歳男児。既往歴・家族歴は特記事項なし。幼児期には明らかな精神運動発達遅れはみられず小学校も普通学級に在籍しているが、やや勉強の苦手がみられている。3歳からミオクロニー発作が1日に10~20回認められるようになった。血液検査や頭部MRIは異常なし。発作間欠時脳波では覚醒時・睡眠時ともに広汎性の棘徐波及び多棘徐波を認めた。VPAの内服でミオクロニー発作は減少したが、ミオクロニー強直発作とてんかん性スパズムがみられた。CLB、ZNSを追加したが効果は乏しく、ACTH療法を行った。ACTH療法でスパズムは消失したがミオクロニー発作及びミオクロニー強直発作は持続した。VPAを継続しLTG、PHT、ESM、CZP、LEV、TPMを併用したが、ミオクロニー発作は1日10回前後で持続し脳波所見も改善を認めなかった。7歳からルフィナミドを200mg/日から開始し400mgに増量したところ発作は消失した。8歳5か月時の脳波は睡眠中に全般性の多棘徐波と鋭徐波をまれに認めるのみで著明に改善した。【考察】乳幼児期発症のミオクロニーてんかんは乳児良性ミオクロニーてんかんからミオクロニー脱力てんかん、およびLGSに近い予後不良なものまで幅広いスペクトラムがある。本例は発達はほぼ正常な一方で難治のミオクロニー発作とミオクロニー強直発作、スパズムも認められ、ミオクロニーてんかんのスペクトラムの中間に位置する。このような患者にもLGSに準じてルフィナミドを使用することが有効と考えられた。

一般演題 1-2

インフルエンザ罹患後に発作が消失した難治てんかんの 1 例

富山大学医学部小児科

宮一志、草開祥平、倉本崇、田中朋美、藤木靖子、田仲千秋、足立雄一

【はじめに】てんかん患者において感染に伴う発熱は発作の誘発因子、増悪因子となりうる。しかし、感染後に難治であったてんかん発作が消失することも報告されている。今回、われわれはインフルエンザ罹患後に難治であったてんかん発作が消失した1例を経験したため報告する。

【症例】8歳女児。生後6か月時にtonic spasmsが出現し、脳波でヒプスアリスミアを認めたため、West症候群と診断された。ACTH療法により発作は消失し、以後VPAの内服で経過を見られていた。4歳時にVPAの減量中止を試みられたところ眼球上転し、意識が混濁する発作が出現するようになった。また顔を真っ赤にして四肢を伸展させる発作も出現するようになった。脳波では全般性の棘徐波が頻発しており、CLB、ZNS、LEV、CZPを追加されるも発作が抑制されないため紹介された。臨床発作は非定型欠神発作、強直発作と判断し、脳波所見とあわせLennox-Gastaut症候群と判断しRFNを追加したが発作頻度に変化は見られなかった。RFN1000mgに増量2週間後にインフルエンザAに罹患し、その後臨床発作が消失した。脳波上も棘徐波の著明な減少がみられた。

【考察】難治に経過していたため抗てんかん薬の調整を行っている間にインフルエンザに罹患し、発作が消失した。臨床的に抗てんかん薬の効果が乏しいと判断している中での突然の発作消失であったため、感染が発作消失の大きな要因と判断した。長期間発作が消失している例も報告されており、感染がてんかん発生の病態に長期的な変化をもたらす可能性が示唆された。

一般演題 1-3

乳幼児難治性部分てんかん症例での新規抗てんかん薬治療効果：TPM と LEV

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

高橋幸利、大星大観、東本和紀、吉富晋作、渡邊陽和、山口解冬、那須裕郷、大谷英之、池田浩子、今井克美、重松秀夫

【目的】乳幼児期に発病するてんかんの発作予後は難治になることが多く、発作が持続することで発達の遅れも伴うことから、より有効な治療薬の選択のためのエビデンス構築は重要である。小児の新規抗てんかん薬の開発試験はオープン試験で行われ、2歳または4歳以上の症例等で行われており、乳幼児でのデータが十分とは言えない。トピラマート（TPM）、レベチラセタム（LEV）の乳幼児での効果を明らかにする。

【対象・方法】静岡てんかん・神経医療センターで2010年12月1日-2012年5月31日までに処方開始された、6歳以下の症例を電子カルテから選択し、発作頻度不明例を除外したオフレベル使用例：30例（TPM）、45例（LEV）の使用成績を後方視的に検討した。発作減少率は、投与前発作頻度-投与後発作頻度/投与前発作頻度とした。発作減少率100%の症例の割合を発作抑制率、発作減少率100-50%の症例の割合を50%発作減少率、発作減少率150%以下の症例の割合を発作悪化率とし、最終観察時の中止症例の割合を中止率とした。

【結果】TPMとLEVの開始年齢（平均±SD）は 3.5 ± 2.0 、 3.7 ± 1.7 歳、観察期間は 14.6 ± 15.9 か月、 9.6 ± 8.4 か月であった。投与量（mg/BW kg/day）と発作減少率の関係では有意な関係は2剤とも認めなかった。発作抑制率は17%と16%、50%発作減少率は50%と31%、発作悪化率は3%と34%、中止率は63%と36%であった。TPMの副反応では、食欲低下、意欲低下、発汗障害、眠気などが見られた。LEVの副反応では発作増悪、眠気、行動変化などが見られた。

【結論】乳幼児難治性部分てんかん症例では、TPMもLEVも投与量と発作減少率に正の相関関係がなく、少量からゆっくり漸増するのが良いと思われる。TPMは50%発作減少率が高く有効性に優れるが中止率が高く、副反応による中止あるいは後発新規抗てんかん薬への切り替えが影響したものと思われ、慎重な増量が必要である。LEVは10 mg/BW Kg/day程度の少量投与でも発作悪化することがあり、慎重な初期投与量設定が必要である。

一般演題 1-4

多様な臨床所見を伴った環状20番染色体てんかん症候群(r20-S)の1例

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

荒木保清、池田仁、表芳夫、松平敬史、池田浩子、小尾智一、重松秀夫、井上有史

【背景】r20-Sは薬剤抵抗性のてんかん発作を主徴とし、さまざまな程度の知的障害を伴うが、身体および神経学的には特徴的な異常を伴うことは少ない。r20-Sに多様な臨床所見を伴った1例を経験したので報告する。

【症例】28歳女性。家族歴には父方の親族にてんかん患者を複数認めた。既往歴に多嚢包性卵巣症候群がある。（現病歴）生後数ヶ月で欠神様の発作が出現、抗てんかん薬が開始された。2歳、頭部及び眼球が右に向反し、その後同側半身のけいれんが全身に広がる発作が出現。発作頻度は月に1回程度であった。16歳、r20-Sと診断された。20歳、舌を出し、四肢が不自然に動く不随意運動がみられ、言葉がほとんど出なくなった。27歳、歩行が出来なくなり、ほぼ寝たきりとなった。PB、LEV、PHTを使用されたが発作の抑制は困難であった。CBZとCZPの併用で発作は寛解したが、不随意運動が増悪したためCBZは中止、CZP単剤となった。発作および不随意運動の抑制が困難なため当院へ入院。神経学的には、発語はほとんどなく、意思の疎通は困難であった。顔面・四肢・体幹に非律動性の振幅の大きな不随意運動を認めた。るいそうが著明で頸部の安定が悪いため座位はとれなかった。長時間ビデオ脳波では、上述のけいれん発作を捕捉した。発作時脳波では左側頭部から始まる速波律動が左半球性に拡張する所見を認めた。発作間欠時脳波では両前頭部優位の高振幅徐波を認めた。G-band染色では環状20番染色体を100細胞中53%で認めた。MRIでは小脳萎縮、ECD-SPECTでは前頭葉内側面の血流低下を認めた。DATスキャンでは特異的な変化は認めなかった。CZPを中止しCLB開始後、一時的に発作は増悪したが、不随意運動は改善した。CLBおよびLEVを少量追加することで発作および不随意運動は改善した。

【考察】r20-Sとしては非典型的で説明困難な臨床症状および検査所見を呈していた。濃厚な家族歴があり、なんらかの遺伝性神経変性疾患の合併が疑われるが未だ特定できていない。病態解明のためさらなる検索が必要である。

一般演題 第二部 (14:30-15:30)

座長 高野 誠一郎 先生 (福井赤十字病院)

一般演題2-1

環状染色体 r(20)による Nonconvulsive status epilepticus(NCSE)の1症

浅ノ川総合病院脳神経センター・てんかんセンター

廣瀬源二郎、三秋弥穂、紺谷智、江口周一郎、川村哲朗

【目的】：非けいれん性てんかん重積は種々の病態でみられるが、環状染色体 r(20)が原因疾患と考えられた稀な症例を経験したので報告する

【対象・方法】： 症例：18歳、女子高生

主訴：てんかん治療

病歴：健康女子が10歳(小学校5年)頃から、ときに眼は1点を凝視し、意識朦朧となり全身脱力を来すようになり転倒はないが行動がとまることに家族が気づき、家族は病気と知らず行動を促すも本人は不機嫌となることが1日に数回起こるようになったという。発作は約10分から10数分持続したという。発作は学校でも家でもみられたがそのまま放置されたという。14歳になり始めて某県某大学病院精神科を受診。脳波で3-4Hzの不規則棘徐波結合が両側にみられ3-4秒持続する所見があり、VPA300mgで加療されるも、発作は殆ど変わらず学業成績も徐々に低下したため18歳になり家族の希望で当科へ紹介された。

周産期歴：1週間過熟児、正常分娩、周産期異常(-)、顔面醜形・肢体奇形なし。

発育歴：初期発達史に遅れはない。小学校、中学校の成績はクラス下位で高校も無試験高校に入学、さらに履修が難しくなった。高校でのFIQ:63。

既往歴：熱性けいれん(-)

家族歴：てんかん(-)、神経疾患(-)

【結果】：神経学的には見当識あり、応答もやや遅いが適切。他に神経症状は無し。外来脳波でほぼ持続性の両側性不規則棘徐波結合がみられ、ジアゼパム5mg+5mg静注で変化なし。その後抗てんかん薬はVPA800mg増量、CZP:1.5mg, LTG300mg, LEV1000mgと2か月以内に漸増、脳波および本人に日常生活が改善した。病因探求のため顔面醜形などのないことから染色体異常r(20)を疑い、家族の同意を得てG-banding染色体検査を行い環状染色体r(20)を診断

【結論】：NCSEは稀な疾患で難治であるが、顔面醜形などが診られない場合にはその病因検索で染色体検査が必要である。

一般演題2-2

初老期におけるダウン症候群に合併する遅発性てんかんの臨床的特徴

1)名古屋大学医学部附属病院 神経内科

2)国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

荒木邦彦 1,2), 松平敬史 2), 池田仁 2), 臼井桂子 2), 寺田清人 2), 小尾智一 2), 井上有史 2), 祖父江元 1)

ダウン症候群は最も一般的な染色体異常の一つで、出生700あたり1人の発生率と推定されている。ダウン症候群に伴うてんかんの有病率は1.4%で一般人口と変わらないが、加齢とともに増加する。近年医療の進歩によりダウン症候群の平均生存年齢は上昇し、それに伴い遅発性てんかんの罹患率も高くなってきている。今回初老期のダウン症候群における遅発性てんかんの4例について臨床的特徴を検討した。4例全例で初老期に進行性認知症が先行し、起床時ミオクローヌス、全般性強直間代発作を認めた遅発性ミオクローニーてんかんであった。発作間欠期脳波は全例で背景波が徐波化し、2例で全般性棘波のてんかん原性放電を認めたが、残り2例では明らかでないてんかん原性放電を認めなかった。体性感覚誘発電位は2例でGiant SEPを認め、体性感覚野皮質の易興奮性を示した。頭部画像は4例全例で著明な全般性脳萎縮を認めた。発作に対してはレベチラセタムが奏功した。このように初老期のダウン症候群に合併する遅発性てんかんは一つの疾患群として認識されつつあり、正確な診断、適切な治療を要すると考えられた。

一般演題2-3

扁桃体腫大を伴う側頭葉てんかん患者の臨床的特徴

1：国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター
2：名古屋大学医学部附属病院 神経内科

松平敬史 1、松田一己 1、荒木邦彦 2、荒木保清 1、杉浦明 1、臼井直敬 1、臼井桂子 1、小尾智一 1、寺田清人 1、井上有史 1

目的：内側側頭葉てんかん (mTLE) において海馬硬化 (HS) はてんかん原性焦点とされるが、近年、HS を伴わない扁桃体腫大 (AE) と mTLE の関連が報告されている。一方、AE を伴う患者の特徴に関しては限られたデータしかない。今回、我々は AE を伴う側頭葉てんかん患者の臨床的特徴について検討を行った。

方法：2007 年から 2013 年に当院に入院し、側頭葉てんかんが疑われた 18 歳以上の患者の中で、視覚的に AE が疑われた 26 抽出した。対照の健常人 28 名を含む全例に SPGR 法による 1.4mm 以下の MRI を施行し、FreeSurfer software(ver 5.1.0) を用いて扁桃体の容積、容積比、側化指数を算出した。上記数値のいずれもが健常人平均値より +2SD 以上となる患者を、AE を伴うてんかん患者 (AE 群) と定義し、AE 群の臨床的特徴について検討を行った。

結果：健常人の結果は、平均扁桃体容積 1392 mm³ (SD 147 mm³)、容積比 1.07 (SD 0.05)、側化指数 0.033 (SD 0.023) であった。上記平均値より +2SD 以上となる AE 群は 14 名 (男性 9 名、女性 5 名、平均年齢 33 歳) であった。AE の側方性は、右が 11 例、左が 3 例であった。MRI-FLAIR 画像で腫大側は非腫大側と比べ、軽度の高信号域を認めた。てんかんの初発年齢は平均 24 歳 (5-58 歳)、家族歴で熱性けいれんやてんかんが 5 例 (35.7%)、既往歴で精神疾患が 3 例 (21.4%) と熱性けいれんが 2 例 (14.3%) を認めた。発作症状は前兆を 11 例 (78.6%) で認め、epigastric が 5 例 (35.7%)、experimental な前兆は affective 5 例 (35.7%) mnemonic 4 例 (28.6%) で認めた。発作時の運動症状は、自動症が 9 例 (64%)、dystonic 肢位が 5 例 (35.7%) を認めた。二次性全般化発作の既往例は 11 例 (78.6%) であった。

結論：Freesurfer を用いて扁桃体容積の測定を行い、AE 群を定量的に抽出する試みを行った。扁桃体腫大を認めた症例は、MRI で腫大側が軽度の高信号域を呈し、発症年齢が成人期にあり、熱性けいれんの既往が少ない傾向にあった。発作症状は experimental な前兆や自動症を多く認めた。発作症状は experimental な前兆や自動症を認めたが、HS に伴う mTLE との相異点については、直接比較が必要となると考えられた。

一般演題2-4

発作間欠期脳波異常を有するも発作時脳波から心因性非てんかん性発作と診断し入院中に発作消失に至った3例

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

中神由香子、西田拓司、池田仁、寺田清人、井上有史

【はじめに】発作間欠期に脳波異常を有する患者が発作症状を訴えた場合、心因性非てんかん性発作 (PNES) が疑わしくとも、外来での確定診断はしばしば困難である。こうした症例に入院加療を行うことは有用である。今回、入院下で捕捉した発作時ビデオ脳波、症状、経過などから総合的に PNES と診断でき、発作消失および抗てんかん薬 (AED) の減量あるいは中止に至った 3 症例について報告を行う。

【症例】症例 1：30 代女性。小児期に右半身のけいれん発作を生じ、てんかんとして AED が開始された。内服継続し 20 年近く発作なく経過したが、X-4 年、手指が痺れる症状が出現。AED が調整されるも日に数回の発作があり、X 年に当院紹介入院となった。発作間欠期脳波では両側前頭部最大の δ 波群発が認められた。症例 2：40 代男性。Y-1 年頃より、出勤前に全身に力が入る発作が生じ AED が開始された。一旦症状が消失するも再燃。30 分以上続く症状がほぼ毎日生じ、Y 年に当院紹介入院となった。発作間欠期脳波では左側頭部に θ 帯域の律動波が認められた。症例 3：20 代男性。幼少期に複雑型熱性けいれんがあり AED の内服が開始された。小学校高学年頃より、四肢の痺れを訴えるようになった。一旦症状が軽快するも Z-6 年頃より再燃。Z-1 年頃より週数回以上症状が出現するようになり Z 年に当院紹介入院となった。発作間欠期脳波では両側前頭部最大の δ 波群発が認められた。

【考察】全例において発作時ビデオ脳波記録が診断確定の決め手になった。また、ビデオ脳波を患者と確認することで患者自身の納得にも繋がったと考えられる。さらに、入院下ではゆっくと信頼関係を形成することができ、診断の受容、ひいては発作消失につながったと推測される。また、併存するかもしれないてんかん発作の有無を確認しつつ AED の減量・中止が安全に行えることも入院の利点である。