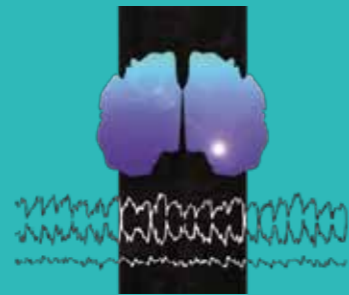


# 第8回 日本てんかん学会東海・北陸地方会 プログラム・抄録集



平成27年7月

第8回 日本てんかん学会東海・北陸地方会

■会 期：2015年7月11日(土)

■会 場：ボルファートとやま2F ボルファートホール

■主 催：日本てんかん学会東海北陸地方会

■後 援：(公財)富山県ひとづくり財団

会 長 本間 一正  
富山県高志リハビリテーション病院

# ご 案 内

会 期：平成 27 年 7 月 11 日(土) 10：30～17：15

会 場：ボルファートとやま 2F ボルファートホール

〒930-0857 富山県富山市奥田新町 8-1

電 話：076-431-1113

参加受付：9：30～ボルファートとやま 2F ボルファートホール入口

会 費：2,000 円 受付時に現金でお支払い下さい

市民公開講座の参加は無料です

なお、受付時にお住まいの都道府県の記入をお願いいたします

PC 受付：9：30～ボルファートとやま 2F ボルファートホール入口

Windows PowerPoint 2010 / 2013 を準備します

データは USB フラッシュメモリに保存してご持参下さい

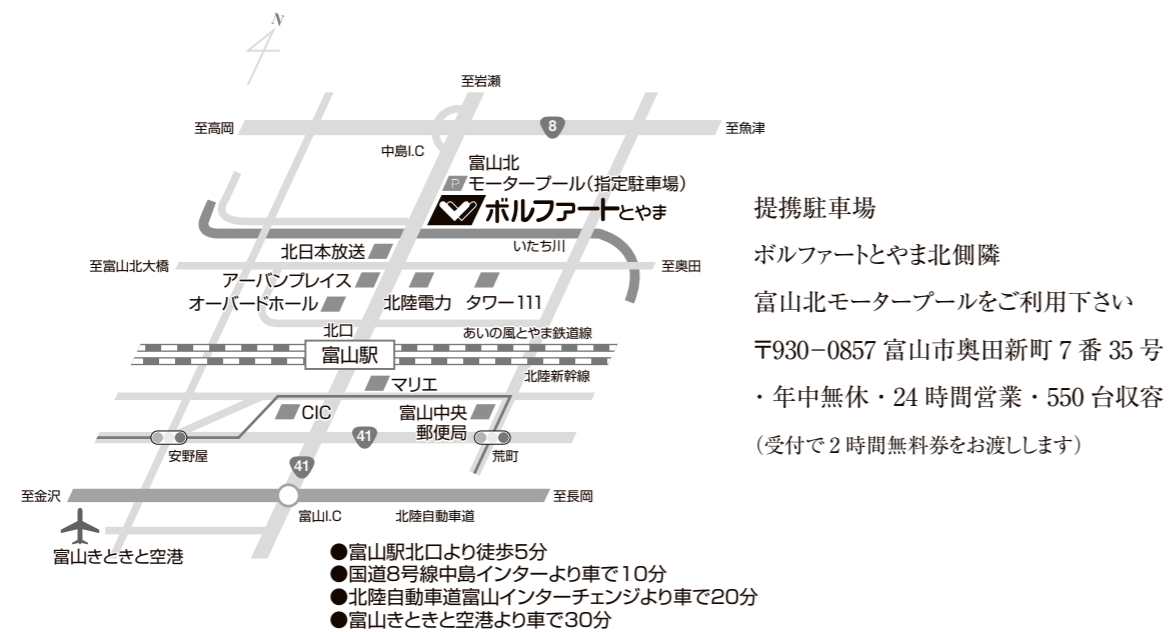
Macintosh の場合は PC 本体をご持参ください

(プロジェクターへの接続のために D-sub 15Pin (ミニ)アダプターが必要です)

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



# プログラム

市民公開講座 10:30~12:00 (ボルフアートホール)

(共催:公益社団法人 日本てんかん協会富山県支部)

講演1:てんかんをとりまく諸問題(運転免許を中心に)

富山県高志リハビリテーション病院小児科 本間一正 先生

講演2:手術でよくなるてんかんの話

浅ノ川総合病院 てんかんセンター長 川村哲朗 先生

運営委員会 12:40~13:25 (4F 翡翠の間)

地方会本会 13:30~15:30 (ボルフアートホール)

一般演題 第一部 13:30~14:30

座長:本郷和久(高志リハビリテーション病院小児科)

1. VNS 植え込み術後も難治に経過していたが外科的切除により発作抑制にいたった内側前頭葉てんかんの一例

廣澤太輔 1) 2)、中神由香子 3)、表芳夫 1)、荒木保清 1)、寺田清人 1)、白井桂子 1)、近藤聡彦 1)、白井直敬 1)、鳥取孝安 1)、井上有史 1)

1) 独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター

2) 大阪大学大学院医学系研究科 情報統合医学講座神経内科学

3) 京都大学大学院医学研究科 脳病態生理学講座精神医学教室

2. ニューロン活動性トポグラフィ (NAT) の脳波解析を行った脳卒中後てんかんの 1 症例

柴田孝 1)、岡本良夫 2)、堀恵美子 1)、梅村公子 1)、岡本宗司 1)、久保道也 1)、堀江幸男 1)、黒田敏 3)、小林洋平 4)、松崎晴康 4)、小杉幸夫 4)、武者利光 4)

1) 富山県済生会富山病院 脳卒中センター 脳神経外科

2) 千葉工業大学工学部電気電子情報工学科

3) 富山大学 医学部 脳神経外科

4) (株) 脳機能研究所

3. 環状20番染色体てんかん症候群患者の脳波および画像所見

廣瀬源二郎、江口周一郎、三秋弥穂、川村哲朗

浅ノ川総合病院脳神経センター・てんかんセンター

4. 難治性笑い発作を呈する視床下部過誤腫の2歳女児手術例

竹内智哉1)、伊藤祐史1)、小川千香子1)、大野敦子1)、城所博之1)、根来民子1)、渡邊一功1)、夏目淳1)、梶田泰一2)、中坪大輔2)、名倉崇弘3)、加藤天美4)

- 1) 名古屋大学大学院医学系研究科小児科学
- 2) 名古屋大学脳神経外科
- 3) 愛知医科大学脳神経外科
- 4) 近畿大学脳神経外科

5. 迷走神経刺激療法後に複雑部分発作が出現した転倒発作の一例

中川裕康1)、川村哲朗2)、廣瀬源二郎2)

- 1) 浅ノ川総合病院小児科
- 2) 浅ノ川総合病院てんかんセンター

**一般演題 第二部 14:30~15:30**

座長：佐藤仁志（金沢医科大学小児科）

6. 良性乳児てんかんのPRRT2遺伝子解析

高須倫彦1)、倉橋宏和1)、奥村彰久1)、石井敦士2)、廣瀬伸一2)、山本俊至3)

- 1) 愛知医科大学病院小児科
- 2) 福岡大学医学部 小児科
- 3) 東京女子医科大学統合医科学研究所

7. 難治性 West 症候群での新規抗てんかん薬治療効果：TPM & LEV

高橋幸利、山口解冬、伊藤智城、九鬼一郎、臼井大介、木村暢佑、保立麻美子、池上真理子、大谷早苗、向田壮一、那須裕郷、山崎悦子、秋山倫之、高山留美子、最上友紀子、大谷英之、池田浩子、久保田裕子、重松秀夫、今井克美、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. Down 症候群に伴う症候性 West 症候群の6例における疫学的検討

草開祥平, 田中朋美, 田中千秋, 宮一志, 足立雄一

富山大学医学部小児科

9. 広汎性脳波異常を有し焦点切除を行った小児てんかん2例

山口解冬、九鬼一郎、高山留美子、今井克美、大谷英之、池田浩子、重松秀夫、高橋幸利  
近藤聡彦、臼井直敬、馬場好一、鳥取考安、松田一己、井上有史

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

10. Vigabatrin が有効であった ACTH 療法抵抗性 West 症候群の 1 例

本郷和久 1)、松沢純子 1)、山谷美和 1)、宮森加甫子 1)、本間一正 1)、二谷武 2)、塩穴真一 2)、藤田和也 3)

- 1) 高志リハビリテーション病院
- 2) 県立中央病院 小児科
- 3) 富山大学 眼科

総 会 15:30~15:45 (ボルフアートホール)

休 憩 15:45~16:00

イブニングセミナー 16:00~17:15 (ボルフアートホール)

座長: 宮一志 (富山大学小児科)

(共催: 大塚製薬株式会社・ユーシービージャパン株式会社)

岡山大学医学部小児神経科講師 小林勝弘 先生

「脳波解析が明かすてんかんの病態 基礎から最前線まで」

# 演題抄録

## 一般演題 1

VNS 植え込み術後も難治に経過していたが外科的切除により発作抑制にいたった内側前頭葉てんかんの一例

廣澤太輔 1) 2)、中神由香子 3)、表芳夫 1)、荒木保清 1)、寺田清人 1)、臼井桂子 1)、近藤聡彦 1)、臼井直敬 1)、鳥取孝安 1)、井上有史 1)

- 1) 独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター
- 2) 大阪大学大学院医学系研究科 情報統合医学講座神経内科学
- 3) 京都大学大学院医学研究科 脳病態生理学講座精神医学教室

症例は24歳男性。6歳時に体幹及び頸部の突発的な屈曲を主とする発作で発症した。他院にて、前頭葉てんかんと診断され、抗てんかん薬を開始すると発作は抑制され、断薬すると再発する状態が繰り返された。22歳時に再発後、抗てんかん薬を再開しても発作抑制にいたらず、24歳時に他院にて VNS 埋め込み術が施術された。施術後も発作が1日10回程度起こり、就職困難であるため当院受診、外科手術適応評価目的に入院となった。長時間脳波にて、発作時に Fz を発作起始とする律動波を確認し、3 T-MRI にて右前頭葉内側の皮髄境界不明瞭病変を認め、PET-CT にて同部位の集積低下を認めた。慢性頭蓋内電極を留置し、右内側前頭葉をてんかん責任病巣と判断し、右上前頭回および帯状回の一部の外科的切除を行った。術後、1か月が経過した段階で再発を認めることなく退院となった。VNSは開頭手術の対象とならない薬剤抵抗性の発作に対する緩和医療であり、外科的手術の適応がないか可能な限り検討した上で施術されるべきであることがあらためて実感された教訓的症例であり、今回報告する。

---

## 一般演題 2

ニューロン活動性トポグラフィー (NAT) の脳波解析を行った脳卒中後てんかんの 1 症例

柴田孝 1)、岡本良夫 2)、堀恵美子 1)、梅村公子 1)、岡本宗司 1)、久保道也 1)、堀江幸男 1)、黒田敏 3)、小林洋平 4)、松崎晴康 4)、小杉幸夫 4)、武者利光 4)

- 1) 富山県済生会富山病院 脳卒中センター 脳神経外科,
- 2) 千葉工業大学工学部電気電子情報工学科
- 3) 富山大学 医学部 脳神経外科
- 4) (株) 脳機能研究所

ニューロン活動性トポグラフィー (NAT) には、sNAT と vNAT のふたつの EEG マーカーがあり、認知症の補助診断・モニターに応用されている。今回、脳卒中後てんかんの一例に対して NAT による脳波解析を行ったので報告する。症例：76歳男性。既往歴：高血圧、心房細動。201X年Y月から、構音障害を自覚。発症5日後、顔面と左肩の違和感を認め、6日後、左手の脱力感を認め、7日後に当院へ救急搬送となった。頭部MRI (FLAIR) で右前頭-頭頂葉に陳旧性脳梗塞を認めたが、DWI では新規病変は認めなかった。入院初日、15分間隔で「肩がぐーと押される感じ」を訴え、左顔面の痙攣・左上肢の振戦・脱力感を認め、Fostoin の静注と CBZ の内服となる。EEG (当日) では、右半球 (O2-C4、C4-Fp2) に律動性の徐波 (evolution) を認めた。入院1日目に発作は緩解したが、入院2日目に、再度、左顔面痙攣および左上肢の振戦と脱力感を認めた。123I-iomazenil (IMZ) -SPECT では右頭頂葉に IMZ 集積低下を認めた。NAT 解析 (1日目) は、閉眼安静5分間、21電極部位 (国際10-20法) から導出された脳電位を用いて、4~20Hz 帯域の sNAT と vNAT を計算して、正常群52例 (年齢: 71.9±5.9才) を用いた Z スコア画像を作成した。その結果、1)  $\theta$  帯域 (4.7Hz) では、病側は sNAT で hyperactive を、vNAT で under-shnchrony を認めた一方で、健側は sNAT で hypoactive を、vNAT で over-shnchrony を認めた。2)  $\alpha$  帯域 (9.4~12.5Hz) では、両側後頭葉は sNAT で hypoactive を認めた。3)  $\beta$  帯域 (14.1~18.8Hz) では、病側・健側とも、sNAT で hyperactive を、vNAT で under-shnchrony を認めた。今後、脳卒中後てんかんに対して、通常の脳波測定に NAT を追加することで、てんかんと関連する病態を可視化できる可能性がある。

---

## 一般演題 3

環状20番染色体てんかん症候群患者の脳波および画像所見

廣瀬源二郎、江口周一郎、三秋弥穂、川村哲朗

浅ノ川総合病院脳神経センター・てんかんセンター

【目的】：環状20番染色体てんかん症候群は染色体異常を伴う稀な難治性てんかん症候群であり、顔貌奇形などの外表異常の無いことから診断が遅れることが多い。小児期発症の原因不明非けいれん性てんかん重積(NCS E)を特徴とし特異な脳波所見を呈することから本症を疑いG-band染色体検査をすることが望ましい。本症病態は不明であるが、大脳基底核サーキットがてんかん発作の調節に関係し、線条体ドパミン伝達系が発作の修飾、抑制に関与しているとする画像研究がある。そこで本患者の脳波所見を2年以上経時的に記録した結果とMRIおよび基底核関与の有無をドパミントランスポーターのマーカである123Iイオフルパンで画像化した検討について考察する。

【対象・方法】：20歳8か月、女性の本症患者（第7回日本てんかん学会東海北陸地方会報告例）を2-3か月ごとの定期外来受診時に脳波記録して、また患者および家族の同意のもとに、臨床的に発作間欠期と考えられる状態でDAT scanを施行した。

【結果】：脳波所見：前頭優位の周波数変動のある同期性高振幅徐波に鋭波・棘波混入、および短時間持続する4-5 Hz鋭波がみられた。

画像所見：DAT scanではマーカ結合に優位の低下はなかった。定量的検査でもSpecific binding ratio (SBR) ;右:5.53、左:5.77で、その平均値は5.65 (AI=4.3%)であり正常下限ではあるが年齢相応の結合率と診断された。

【結論】本症における特徴的な脳波所見は診断に際し有用であり、その脳波変化を調節抑制する機序として線条体ドパミン伝達系が難治てんかんと直接関係しているとする画像証拠は得られなかった。



---

## 一般演題 4

### 難治性笑い発作を呈する視床下部過誤腫の2歳女児手術例

竹内智哉 1)、伊藤祐史 1)、小川千香子 1)、大野敦子 1)、城所博之 1)、根来民子 1)、渡邊一功 1)、夏目淳 1)、梶田泰一 2)、中坪大輔 2)、名倉崇弘 3)、加藤天美 4)

- 1) 名古屋大学大学院医学系研究科小児科学
- 2) 名古屋大学脳神経外科
- 3) 愛知医科大学脳神経外科
- 4) 近畿大学脳神経外科

視床下部過誤腫による笑い発作は、薬物治療に抵抗性を示し、知的予後に悪影響を及ぼす。一方、視床下部過誤腫に対する外科治療として、定位的温熱凝固術の有効性が確立し、近年、低年齢の患者に対して早期の定位的温熱凝固術が推奨されている。今回、難治性笑い発作を生後間もなく発症し、早期に定位的温熱凝固術を施行するも、術後2ヵ月を経過し、笑い発作が持続する難治例を経験したので報告する。症例は2歳11ヵ月女児である。生後2ヵ月頃から、数回/日、誘因なく数秒間の「泣き笑い」のような発作が出現したが、当初は気づかれなかった。1歳頃からは「けたけた笑う」ようになり、2歳6ヵ月頃から睡眠中にも出現したため、前医小児科を受診した。頭部MRIで視床下部過誤腫と診断され、CBZ、VPA、LTGの投与が行われた。発作減少がみられなかったため、2歳11ヵ月時、当院小児科、脳神経外科を紹介受診した。ビデオ脳波同時記録にて、「けたけた笑う」発作と一致して前頭部律動性徐波を認めた。頭部MRIでは左片側視床下部に付着する過誤腫（intraparenchymal type）により脳弓が前方に圧排される所見を認めた。DQ77（新版K式）と軽度発達遅滞が疑われた。薬物治療は無効と判断し、3歳3ヵ月時、当院にて定位的温熱凝固術が施行された。手術は、全身麻酔下で定位脳フレームを装着し、術中脳深部電極脳波記録を施行するも、有意なてんかん性異常放電は記録されなかった。10 trajectoryを用いて、エレクトラ凝固針を使用し、視床下部接合部に5mm大の凝固巣を10箇所作成した。術中MRIにて視床下部接合部が十分凝固されていることを確認した。術後3日間、一過性に高体温などの視床下部障害症状が出現したが、笑い発作は消失した。しかし、術後7日目から、「にやっと笑う」症状が数回/日の頻度で出現しているため、LEVを追加し経過観察している。

---

## 一般演題 5

迷走神経刺激療法後に複雑部分発作が出現した転倒発作の一例

中川裕康 1)、川村哲朗 2)、廣瀬源二郎 2)

- 1) 浅ノ川総合病院小児科
- 2) 浅ノ川総合病院てんかんセンター

【はじめに】迷走神経刺激療法は薬剤抵抗性の難治てんかんに対して、発作減少効果のある緩和治療として確立されてきている。一般に有効な AED 併用下で治療を行い、VNS 無効例は30-50% あるものの、新たに別の発作が出現した報告は少ない。【症例】7歳男児。【既往歴】熱性痙攣を含めなし。【経過】1歳10か月頃から四肢や頭部を一瞬強直する発作が出現。2歳6か月、前医の間欠期脳波で3-4 Hz 不規則全般性棘徐波複合を認め、VPA、CLB、LTG、ZNS、ESM、LEV、CZP、PB、RFM による多剤併用療法をされたが、発作が抑制されず、6歳時に精査目的に当院へ紹介となった。発作は意識減損を伴わない転倒発作で顔面への外傷もあり、音で誘発されることが多く、1日10回以上あった。発作時脳波で主に音で誘発される左上下肢の強直発作に先行して Cz-Fz に鋭波、間欠期睡眠脳波では頭頂から右側頭部に棘徐波を認めた。驚愕てんかん、右補足感覚運動野てんかんを考へるも、MRI および FDG-PET の画像検査で異常所見を認めず、7歳時に迷走神経刺激装置植込術を施行した。術後1か月で保護者により全ての内服薬を自己中断されたが、転倒発作は1日1回程度へ徐々に減少した。術後4か月頃から、これまで認めたことがない意識減損のみの複雑部分発作が日に数回出現し、CBZ 内服で消失した。【考察】今回、VNS により転倒発作は減少するも、治療前には認めなかった CPS が出現した症例を経験した。CPS はこれまで AED により抑制されていた発作だったと考えられる。

---

## 一般演題 6

### 良性乳児てんかんの PRRT 2 遺伝子解析

高須倫彦 1)、倉橋宏和 1)、奥村彰久 1)、石井敦士 2)、廣瀬伸一 2)、山本俊至 3)

- 1) 愛知医科大学病院小児科
- 2) 福岡大学医学部 小児科
- 3) 東京女子医科大学統合医科学研究所

【背景】 PRRT 2 遺伝子は家族性良性乳児てんかんの主要な原因遺伝子であるが、孤発性の良性乳児てんかん (BIS) でも変異が同定されることがある。我々は、BIS 自験例に対する PRRT 2 遺伝子解析の結果について、その臨床像との関連を含め報告する。

【方法】 当施設で BIS と診断された症例に対して直接シーケンス法を用いて PRRT 2 遺伝子の解析を行った。発症月齢や発作症状、経過などの臨床像との関連について後方視的に検討した。

【結果】 2010年～2015年に当院で診断された BIS は 6 例であった。全例で BIS の家族歴は認めず、周産期歴は正常であった。発達は全例で遅れを認めなかった。発作の発症時期は 4 か月～12 か月であった。発作症状は、意識減損の先行や、焦点性の運動症状を認めたことから焦点性発作と考えられたものが 5 例、全身の運動症状のみを認めたものが 1 例であった。発作間欠期脳波と頭部 MRI は全例で正常であった。4 例で抗てんかん薬の投与が行われた。最終観察年齢は 1 歳 2 か月～5 歳 1 か月で、その間の総発作回数は 2 回～6 回であった。痙攣群発は 2 例で認め、重積は認めなかった。最終観察時の発達は全ての症例で正常だった。熱性痙攣の合併は 1 例であった。6 例中 2 例で PRRT 2 遺伝子変異を認めた。発作の発症時期は、PRRT 2 遺伝子変異陽性例では 4 か月～6 か月、陰性例では 9 か月～12 か月であった。総発作回数は陽性例 1 回～6 回、陰性例 2 回～4 回であった。陽性例のうち 1 例は、抗てんかん薬の投与にもかかわらず 1 歳 11 か月まで 2 か月に 1 回程度の発作が残存した。

【考察】 PRRT 2 遺伝子変異は家族性良性乳児てんかんで同定されることが多いが、BIS でも 6 例中 2 例に変異を認めた。乳児期に発作を認める症例において PRRT 2 遺伝子変異を同定することは疾患の診断および予後の予測に寄与するため、孤発例でも遺伝子解析は有用であると考えた。

## 一般演題 7

難治性 West 症候群での新規抗てんかん薬治療効果：TPM & LEV

高橋幸利、山口解冬、伊藤智城、九鬼一郎、臼井大介、木村暢佑、保立麻美子、池上真理子、大谷早苗、向田壮一、那須裕郷、山崎悦子、秋山倫之、高山留美子、最上友紀子、大谷英之、池田浩子、久保田裕子、重松秀夫、今井克美、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】 West 症候群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。小児のトピラマート (TPM)、レベチラセタム (LEV) の日本での開発治験は、部分発作の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 West 症候群でのデータは不十分である。TPM & LEV の West 症候群での効果・副作用を明らかにする。

【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 West 症候群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ラベル使用例：30例 (TPM)、35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 (SFR)、発作減少率100-50%の症例の割合を50%発作減少率 (RR)、発作減少率-150%以下の症例の割合を発作悪化率 (AR) とし、最終観察時の中止症例の割合を中止率とした。TPM については倫理委員会の承認の方法で、LEV については口頭でオフラベル使用の説明を行い、同意を得た。

【結果】 処方開始年齢は、TPM ( $1.8 \pm 1.3$ 歳)、LEV ( $2.9 \pm 1.3$ 歳) で、てんかん発症年齢は TPM ( $0.6 \pm 0.6$ 歳)、LEV ( $0.6 \pm 0.7$ 歳) で、発作頻度は TPM、LEV とともに日単位の症例が大多数で、併用薬は VPA、ZNS が多かった。原因疾患では、TPM は不明>周産期障害が多く、LEV では不明>遺伝子が多かった。投与開始後の経過観察期間は、TPM ( $8.6 \pm 12.8$ か月)、LEV ( $12.2 \pm 9.1$ か月) であった。

SFR は、TPM (10%)、LEV (5.7%)、RR は TPM (26.7%)、LEV (5.7%)、AR は TPM (13.3%)、LEV (40%) で、TPM も LEV も投与量と発作減少率に正の相関関係がなかった。TPM は、遺伝子疾患、脳形成障害、脳炎後遺症の症例で30%以上の RR が期待でき、LEV では周産期障害例で全例発作悪化していた。併用薬数が少ない方が TPM では SFR が高い傾向があり、併用薬数が多い方が TPM・LEV とともに AR が高い傾向にある。TPM では VPA、PB、CLB 併用例で30%以上の RR が見られた。

TPM の中止率は83.3%で、副作用としては食欲低下>発汗障害などがみられ、食欲低下は遺伝子疾患、VPA 併用例、0-2歳開始の症例で多く、発汗障害は周産期障害例、CBZ 併用例、3歳開始例で多かった。LEV の中止率は54.3%で、副作用としては発作増悪が多く、原因不明例、PB 併用例で多かった。

【結論】 TPM も LEV も投与量と発作減少率に正の相関関係がなく、LEV は10mg/BW Kg/day 程度の少量投与でも発作悪化することがあり、少量からゆっくり漸増するのが良いと思われる。RR は、TPM の方が LEV より高いが、中止率は TPM で高く、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可能性もあり、さらなる検討が必要である。

---

## 一般演題 8

Down 症候群に伴う症候性 West 症候群の 6 例における疫学的検討

草開祥平、田中朋美、田中千秋、宮一志、足立雄一

富山大学医学部小児科

【目的】 West 症候群はさまざまな要因から生じる難治てんかんであり、その 3-5% を Down 症候群が占めるとされている。一般的に Down 症候群に伴う West 症候群は治療反応性が良いと考えられているが、その実態について当科で診療を行った症例をもとに検討する。

【対象・方法】 1998年1月1日から2015年6月30日までに当科を受診した Down 症候群で、West 症候群を発症した 6 例について診療録を後方視的に検討した。調査項目は初発時の年齢、性別、核型、合併症、治療方法、Treatment lag の期間、発作消失までの期間、再発の有無についてとした。Down 症候群の診断は染色体 G 分染で行った。West 症候群の診断は、epileptic spasm の存在と発作間欠期脳波において hypsarhythmia を呈するものとした。

【結果】 初発時月齢の中央値は 8.5 か月（範囲：5-15 か月）であった。男女比は 1：1 であり、染色体核型は 1 例にロバートソン転座を認めた。Down 症候群に伴う合併症として、4 例に心疾患を、2 例に難聴を認めた。Treatment lag の中央値は 0.75 か月（範囲：0-3 か月）であり、第一選択薬はビタミン B6 が 4 例、バルプロ酸が 2 例であり、第二選択薬は ACTH が 3 例、バルプロ酸が 2 例、ビタミン B6 が 1 例であった。4 例に発作の消失を認め、発作消失までの期間は 3 か月（中央値、範囲：1-5 か月）であった。ACTH は 5 例に施行され、3 例（60%）に有効であった。1 例は心室中隔欠損症に対する手術後に発作が消失した。

【結論】 Down 症候群に伴う West 症候群は ACTH 療法に対する反応性が良好であるが、心合併症などのため ACTH 療法の導入が困難である場合があり、治療中の全身管理への体制も必要である。また、難治な経過をとる例や経過中に再発する例も報告されており、有効な治療戦略の検討、注意深い経過観察が必要と考えられた。

---

## 一般演題 9

広汎性脳波異常を有し焦点切除を行った小児てんかん 2 例

山口解冬、九鬼一郎、高山留美子、今井克美、大谷英之、池田浩子、重松秀夫、高橋幸利  
近藤聡彦、臼井直敬、馬場好一、鳥取考安、松田一己、井上有史

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

はじめに：発作間欠期に広汎性脳波所見を認めたが、MRI で FCD を疑い焦点切除で良好な経過の小児例を経験した。

症例 1：4 y 10 m 男児、周産期、運動発達に異常なし。1 y 3 m でスパズム発症し、VPA 無効で、1 y 5 m で当院紹介。時に左半身優位のシリーズ形成性のスパズムを確認、発作時脳波は右前頭部に速波を認めることもあった。VB 6 無効、ACTH で発作消失、発作間欠期は当初は多焦点性の棘波鋭波徐波、その後右前頭部に徐波・棘徐波が残存、MRI で右前頭葉に皮髄境界不鮮明な部位を認めた。ACTH 後半年でシリーズ形成性スパズム再発、発作間欠期は右優位の両側広汎性棘徐波を認め、ZNS、mPSL パルス、CLB 無効で、3 y 1 m で右前頭葉（prefrontal area）切除を行い、脳波も著明に改善した。術後 2 年の現在、発作抑制が得られており、発達は DQ46（1 y 5 m）→48（3 y 11 m）と維持されている。

症例 2：11 y 2 m の男児、周産期、運動発達に異常なく、始語 18 ヶ月、FC あり。1 y 5 m から瞬目し時に意識減損する発作を日単位に認め VPA、CZP、CLB、CBZ、LTG、ZNS、TPM 無効で、7 y 0 m から瞬目と四肢を強直させる CPS も出現し 7 y 4 m で当院紹介。発作開始時は右後頭部からの脳波変化を認めた。発作間欠期は右優位の両側広汎化する棘徐波と右後頭部の鋭波棘波を認めた。MRI で右後頭葉内側面に信号異常・厚い皮質を認め、PET 低集積、発作時 SPECT で高集積を認め、7 y 9 m で右後頭葉の内側皮質を切除し、脳波は著明に改善、術後 3 年 3 ヶ月で、発熱時と減薬時の発作を数回認めたのみである。発達は IQ45（7 y 7 m）→48（10 y 2 m）と維持されている。

まとめ 発作間欠期は広汎性脳波異常を認めたが、発作時脳波の所見、MRI、機能画像をあわせ発作焦点を同定し、焦点切除で良好な発作予後が得られた。

---

## 一般演題10

Vigabatrin が有効であった ACTH 療法抵抗性 West 症候群の 1 例

本郷和久 1)、松沢純子 1)、山谷美和 1)、宮森加甫子 1)、本間一正 1)、二谷武 2)、塩穴真一 2)、藤田和也 3)

- 1) 高志リハビリテーション病院
- 2) 県立中央病院 小児科
- 3) 富山大学 眼科

Vigabatrin (VGB) の點頭てんかん (特に結節性硬化症を背景とする點頭てんかん) に対する効果は、高く評価されており、英国の治療ガイドラインでは、點頭てんかんの第一選択に位置づけられている。この度、周産期障害に伴う脳障害を背景とする點頭てんかんの男児例に VGB を試みる機会があったので報告する。

患者は、39週2752g、正常分娩にて出生。生後 6 時間目から、眼球右方偏位、ぴくつき、体をねじるような動きが出現。ミダゾラムにて、異常運動は頓挫した。MRI 所見で、大脳基底核および大脳皮質に異常信号が認められ、胎児仮死が疑われている。その後、明らかな発作は認めなかったが、生後 4 か月頃から、攣縮発作が出現。次第に頻度が増え、群発するようになった。脳波検査で、周期性ヒップスアリスミア認め、発作時には、高振幅徐波後に脱同期を伴う Tonic spasms を示唆する所見あり。B6、TPM、ACTH、ZNS、VPA、CZP、PB を試みたが、効果不十分なため、VGB を試みた。VGB を50mg/kg から漸増したところ、攣縮発作消失し、ヒップスアリスミアも認めなくなった。発作消失後、拙劣だった経口摂取も上手になり、体重増加が認められている。笑顔も増え、移動運動も活発に見られるようになってきている。VGB の試みに際しては、保護者の承諾のもと、院内の倫理委員会で承認をえたプロトコールに従って施行した。