

第 12 回日本てんかん学会 東北地方会

# プログラム&抄録集

会期：2018年7月21日（土） 午後12時30分  
会場：秋田市にぎわい交流館 AU（あう）  
3階 多目的ホール  
（秋田県秋田市中通 1-4-1 TEL：018-853-1133）

第 12 回日本てんかん学会東北地方会 会長  
清水 宏明  
（秋田大学大学院 脳神経外科学講座 教授）



# 第12回日本てんかん学会 東北地方会

## プログラム&抄録集

会期：2018年7月21日（土） 午後12時30分

会場：秋田市にぎわい交流館 AU（あう）

3階 多目的ホール

（秋田県秋田市中通 1-4-1 TEL：018-853-1133）

会長：清水 宏明（秋田大学大学院 脳神経外科学講座 教授）

参加費：1000円

連絡先

第12回日本てんかん学会東北地方会事務局

秋田大学大学院 脳神経外科学講座

担当：清水宏明 柴田憲一（平鹿総合病院）

〒010-8543 秋田県秋田市本道1-1-1

TEL：018-884-6140

FAX：018-836-2616

E-Mail: [nogeka@med.akita-u.ac.jp](mailto:nogeka@med.akita-u.ac.jp)

## 発表に関する注意事項

1. 受付：受付は時間に余裕を持って会場前でお済ませください。  
次演者はステージに向かって左前方の次演者席でお待ちください。
2. 発表時間：一般演題は発表 8 分、討論 4 分です。発表時間の厳守、簡潔な質疑応答による活発な討論をお願いいたします。

### 3. 形式

- ・発表は **Windows または Macintosh で作成した PowerPoint** ファイルを用いた PC プレゼンテーションです。最新 OS、2013 年版以降の PowerPoint がインストールされた **Windows と Macintosh 各 1 台を会場に用意します。**
- ・演題間の時間の余裕が乏しいため、**例年と異なり、次の 1)-3) のいずれか**とします。**事務局としては、1) または 2) を推奨いたします（ただし、念のためご自身の PC かデータも持参ください）。**この場合、特殊フォントは避け、**一般的なフォント**を用いてください。いずれも困難な場合は 3) となります。

**1) 7 月 18 日（必着）までに**、CD、USB、メール添付（ファイル容量の総計が 10MB 未満の場合）、ファイル転送サービス（同 10MB 以上の場合）等で事務局あてに **PowerPoint ファイルを送付。Window, Mac の別、PowerPoint のバージョン**もお知らせください。動画・音声を含まない場合に適します。ただし、ファイル容量の総計が 10MB 以上の場合（複数のメールに分割して添付する場合も含む）は、メール添付は避け、必ず CD、USB での送付かファイル転送サービスを用いてください。

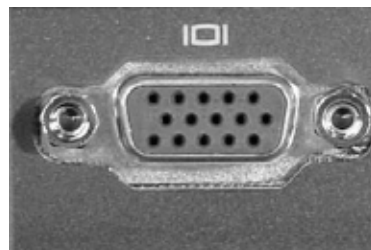
**2) 発表当日に CD、USB 等でデータを持参**し、会場の Windows または Macintosh で操作。できれば 12:00 迄にご来場の上、動作確認をお願いします。動画、音声を含む場合はメディア内でリンク付けし、ハードディスクにコピーせずに使用する形をお願いいたします。

#### **3) 各自の PC、Tablet、Mac KeyNote などの持ち込み。**

動画、音声を含む場合や、PPT 以外のソフトが必要な場合。プロジェクターとの接続には右図の D-Sub 15 ピン VGA コネクターまたは、HDMI 端子を用意します。

Macintosh や Tablet、Mac KeyNote などでご発表の方

はそれぞれの変換ケーブルを御用意ください。12:00 迄にご来場の上、接続確認をお願いします。



1-3) いずれも講演中の PC の操作は、原則として、演者をお願いします。

## 第 12 回日本てんかん学会東北地方会 プログラム

**開会挨拶** (12:30) 第 12 回日本てんかん学会東北地方会会長 清水宏明

**ランチョンセミナー** (12:35～13:20)

共催： 第一三共株式会社 / ユーシービージャパン株式会社

座長：秋田県精神保健福祉センター所長 清水徹男

「Sleep Epileptology (睡眠てんかん学) の提唱」

旭川医科大学精神医学講座 教授 千葉 茂

**一般演題 I** (13:20～14:20) 座長： 秋田大学医学部小児科 矢野珠巨

1) 小児のビデオ脳波同時記録におけるキャップ式電極・高粘度ゲルの有用性の検討

安孫子貴洋、中村和幸、横山淳一、山本志保、三井哲夫  
山形大学医学部小児科

2) 発達遅滞と特異なてんかんを合併する Turner 症候群

赤坂真奈美、亀井 淳、荒谷菜海、浅見麻耶、吉田太郎、小山耕太郎  
岩手医科大学小児科

3) IRUD で診断確定した乳児てんかんの一例

久保田弘樹<sup>1)</sup>、矢野珠巨<sup>1)</sup>、野口篤子<sup>1)</sup>、高橋郁子<sup>1)</sup>、高橋 勉<sup>1)</sup>、澤石由記夫<sup>2)</sup>、  
豊野美幸<sup>2)</sup>、小崎健次郎<sup>3)</sup>、上原朋子<sup>3)</sup>

1)秋田大学医学部小児科 2)秋田県医療療育センター 3)慶応大学臨床遺伝センター

4) 結節性硬化症に伴うてんかんへのビガバトリン投与の有用性

植松 貢<sup>1)</sup>、植松有里佳<sup>1)</sup>、相原 悠<sup>1)</sup>、鈴木 智<sup>1)</sup>、阿部 裕<sup>1)</sup>、遠藤若葉<sup>1)</sup>、  
小林朋子<sup>1)</sup>、福與なおみ<sup>1)</sup>、藤川真由<sup>2)</sup>、富樫紀子<sup>3)</sup>、椎原 隆<sup>4)</sup>、服部文子<sup>5)</sup>、  
呉 繁夫<sup>1)</sup>

1) 東北大学病院小児科 2) 東北大学医学部てんかん科 3) 宮城県立こども病院神経科 4) 群馬県立小児医療センター小児神経科 5) 名古屋市立大学病院小児科

5) 後頭部に持続性発作波を認めた 2 小児例

沢石由記夫

秋田県立医療療育センター小児科

## 一般演題Ⅱ (14:20~15:20)

座長：市立秋田総合病院神経内科 大川 聡

6) 看護教育におけるてんかん

飯沼一字

東北大学名誉教授・仙台青葉学院短期大学

7) 当院救急外来におけるジアゼパム注射薬の使用状況

市川誉基, 加藤量広, 佐藤遼佑, 成川孝一, 及川崇紀

石巻赤十字病院神経内科

8) 認知機能障害を主訴に当科を受診したペランパネル誘発性せん妄の 1 例

竹島正浩、工藤瑞樹、小松宗央、細谷倫子、神林崇

秋田大学医学部附属病院精神科

9) 発作後心静止を認めた多発奇形・発達障害を伴う右側頭葉てんかんの 1 例

土屋真理夫<sup>1)</sup>、神 一敬<sup>1,2)</sup>、柿坂庸介<sup>1,2)</sup>、上利 大<sup>1)</sup>、浮城一司<sup>1)</sup>、中里信和<sup>1,2)</sup>

1) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野 2) 東北大学大学院医学系研究科神

経電気生理学寄附講座

10) 持続性の PLEDs と左手自動症を呈した高齢者てんかん症例の後方視的検討

深谷浩史、市川 大、大川 聡

市立秋田総合病院神経内科

休憩 (15:20-15:30)

**会員総会** (15:30-15:45)

議長：清水宏明

第12回日本てんかん学会東北地方会会長

**教育講演** (15:45~16:35)

座長：東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野 准教授 神 一敬

1) 成人てんかんに対する第3世代抗てんかん薬の使い方  
(15:45~16:10)

石巻赤十字病院神経内科 加藤量広

2) てんかん原性脳病変の病理診断  
(16:10~16:35)

秋田県脳血管研究センター病理部 宮田元

**閉会挨拶** (16:35)

日本てんかん学会東北地方会会長 中里 信和

ランチョンセミナー (12:30~13:15)

Sleep Epileptology (睡眠てんかん学) の提唱

千葉 茂

旭川医科大学精神医学講座 教授

参考文献

千葉 茂：巻頭言. 「Sleep Epileptology (睡眠てんかん学)」の提唱.  
てんかん研究 34:601-602, 2017.

MEMO

---



## 一般演題 I (13:20~14:20)

### 1) 小児のビデオ脳波同時記録におけるキャップ式電極・高粘度ゲルの有用性の検討

安孫子貴洋、中村和幸、横山淳一、山本志保、三井哲夫  
山形大学医学部小児科

【背景】ビデオ脳波同時記録 (vEEG) はてんかんをはじめとした神経疾患の診療に不可欠であるが、小児では安静を保てず装着が困難で、体動により電極が脱落しやすく、なおかつ電極がショートしやすいため、長時間記録における利便性・精度・耐久性が問題となる。

【目的】人員の限られた施設において患者・医療従事者双方の負担を軽減し、有用な vEEG を行うために、小児の vEEG におけるキャップ式電極・高粘度ゲルの使用について検討を行った。

【方法】2018年4~6月の間にvEEGの適応であった小児のべ16例(頭囲44.2~54.0cm)に対し、キャップ式電極 (waveguard<sup>TM</sup>: CA-161 Cサイズ) を使用し、ネットで被覆してvEEGを記録した。通常粘度のゲル (ECI Electro-GEL<sup>TM</sup>) を用いた群をA群 (11例)、高粘度ゲルを用いた群をB群 (5例) とし、電極のショートや脱落の有無について比較検討を行った。有意差の算出はFisher検定を用いた。B群の粘度調整にはデキストリン(ネオハイトロミールスリム)をゲル25mLにつき3gの割合で混合した。

【結果】電極ショートに至った例はA群6例、B群2例 (54.5% vs 40.0% :  $p=0.50$ ) であり、標本が少なく有意差を得るには至らなかったが、B群の2例は双方とも記録途中でショートが解除された。記録途中で電極脱落に至った症例はA群で5例認めしたが、B群は電極脱落を認めなかった。

【考察】小児のvEEGにおける装着法を検討した報告は少なく、各施設の「経験と工夫」に委ねられている。キャップ式電極は精度が劣るが、装着は短時間・少人数で済む。通常粘度のゲルでは電極がショートしやすく耐久性が弱い欠点があったが、高粘度ゲルは電極周囲が乾燥して固まりやすい一方、中心部は湿潤が保たれ、ショートしにくく耐久性に優れていると考えられた。

【結語】小児のvEEGにおいてキャップ式電極は装着しやすく利便性があり、高粘度ゲルを用いる事で十分精度・耐久性を担保できる可能性がある。

## 2) 発達遅滞と特異なてんかんを合併する Turner 症候群

赤坂真奈美、亀井 淳、荒谷菜海、浅見麻耶、吉田太郎、小山耕太郎  
岩手医大小児科

[諸言] Turner 症候群は低身長、外反肘、翼状頸、性腺機能不全を特徴とする。てんかんなどの中枢神経合併症は環状 X やモザイクでの報告が散見されるが、45,X での報告は極めて少ない。[症例] 13 歳の女子。周産期・家族歴に特記事項はない。2 歳に全般性発達遅滞があり、他院でモザイク Turner 症候群と診断された。低身長 (-2.8 SD) のため 6 歳から成長ホルモン補充を行っている。中等度精神遅滞があり支援学校に通学している。7 歳に夜間の強直発作が群発し、発作間欠期脳波で両側ローランド領域に異常波があり VPA を開始された。発作は一旦消失したが 9 歳に再発し、CBZ、LEV に変更されたが消失には至らず、口角のひきつり、流涎、顔面蒼白、自動症など多彩になった。けいれんは精神的緊張を伴う外来受診日の夜から群発し、1 か月程度で消失することを繰り返していた。頭部 MRI と血液検査には異常はなく、当院で再検査した染色体は 45,X であった。終夜脳波検査目的に入院したところ、前日まで 1 か月間けいれんがなく全身状態が良好であったにもかかわらず、入院日の夜には 10 回以上の発作時異常脳波を伴うけいれんが群発した。[結語] 外来受診や入院などの精神的緊張が誘因となる特異なてんかんと考えられるが、45,X でこのような報告はこれまでになく貴重な症例と考える。

### 3) IRUD で診断確定した乳児てんかんの一例

久保田弘樹<sup>1)</sup>、矢野珠巨<sup>1)</sup>、野口篤子<sup>1)</sup>、高橋郁子<sup>1)</sup>、高橋勉<sup>1)</sup>、澤石由記夫<sup>2)</sup>、  
豊野美幸<sup>2)</sup>、小崎健次郎<sup>3)</sup>、上原朋子<sup>3)</sup>

1)秋田大学医学部小児科 2)秋田県医療療育センター 3)慶応大学臨床遺伝センター

#### 【はじめに】

Initiative on Rare and Undiagnosed Disease(以下 IRUD)は日本医療研究開発機構が構築中の遺伝子診断システムである。血縁者に異常がある場合や2つ以上の臓器にまたがり一元的に説明出来ない所見を有するような診断がつかない多系統疾患に対して、検査の適応がある。今回、我々は IRUD で診断確定できた稀な乳児てんかんの一例を経験したので報告する。

#### 【症例】

2歳、女児。家族歴：姉が點頭てんかんで2回ACTH療法行った。姉の點頭てんかんの原因は不明。周産期歴：特記事項なし。生後2ヶ月のときに両手を上げ、眼球上転するため脳波検査を行ったが點頭てんかんではなかった。生後4ヶ月のときに発熱に伴い、びくつき出現し意識不良となった。前医受診し痙攣重積および呼吸状態不良あり、MDZ使用後に当院に救急搬送。入院後にPB、デキサメタゾン投与。MRI、脳波で明らかな異常認めず退院。その後もPB、ZNS内服でも発熱に伴い痙攣を繰り返していた。PB、ZNSをLEVに内服変更後に発作は落ち着いた。当初、発熱に伴う痙攣のため、Dravet症候群などを疑っていたが、家族歴があることからIRUDに精査依頼を出したところ、患者及び父母、同胞の末梢血を用いたエクソーム解析の結果、PIGN遺伝子に変異を認め先天性GPI欠損症と確定診断となった。

#### 【考察】

先天性GPI欠損症は蛋白質を細胞膜に正常につなぎ止める働きを持つ、GPIアンカーの異常で起こる。ミオクロニー発作や特異顔貌、急性脳症などの報告があるが症例数は少ない。原因遺伝子はPIGN、PIGO、PIGL、PIGA、PIGQ、PIGWなどが考えられている。本症例では頭部画像所見にとくに異常なく、脳波異常も軽微で特徴的な身体所見も無かった。家族歴からIRUDでの検査を行うに至り診断がついた。乳児期発症のてんかんでは結節性硬化症に伴うWEST症候群や周産期の出血や分娩時外傷に伴うてんかんなどでは診断は容易だが、それ以外の症例では確定診断が困難な例も存在する。家族歴がある場合、IRUDでの精査が有用であると考えた。

#### 4) 結節性硬化症に伴うてんかんへのビガバトリン投与の有用性

植松貢<sup>1)</sup>、植松有里佳<sup>1)</sup>、相原悠<sup>1)</sup>、鈴木智<sup>1)</sup>、阿部裕<sup>1)</sup>、遠藤若葉<sup>1)</sup>、小林朋子<sup>1)</sup>、福與なおみ<sup>1)</sup>、藤川真由<sup>2)</sup>、富樫紀子<sup>3)</sup>、椎原隆<sup>4)</sup>、服部文子<sup>5)</sup>、呉繁夫<sup>1)</sup>

1) 東北大学病院小児科 2) 東北大学医学部てんかん科 3) 宮城県立こども病院神経科 4) 群馬県立小児医療センター小児神経科 5) 名古屋市立大学病院小児科

東北大学病院小児科外来にて2010年4月から2015年5月に間にビガバトリン(VGB)投与を行った結節性硬化症(TS)を伴うてんかんの小児17例について、まずてんかん発作に対する効果を検討した。ビデオ脳波での検討の結果、発作型はスパズム10例、強直発作7例であった。VGBはスパズム群で10例中9例に有効である一方、強直発作群では7例中5例で無効であった。観察期間終了時のてんかん発作の消失もスパズム群で有意であった。次に、VGBのてんかん発作以外の精神神経症状への効果を検討するため、多施設にてTSの精神神経症状についてのアンケート調査を実施した。知能が正常の群では行動異常が少なかったが、軽度～中等度と重度以上の知的障害では行動異常のレベルはほぼ同程度であった。重度以上の知的障害例においてVGB投与群の行動異常の程度がVGB非投与群に比して少ない傾向を認めた。TS患児に対して保護者の感じる困難さと関連する因子を検討した結果、予想に反しててんかん発作の程度との関連は認めず、コミュニケーション障害の程度との関連が強いことが明らかとなった。VGBはTS患者への早期投与がてんかん発作のみならず知的予後改善に有効とされているが、今回の検討で精神神経症状に対する効果も期待できることが示唆された。スパズム発作を発症したTS患者には早期に積極的なVGBの投与が望ましいと考える。

## 5) 後頭部に持続性発作波を認めた 2 小児例

沢石由記夫

秋田県立医療療育センター小児科

【緒言】小児期の特発性後頭葉てんかんとして早発型と遅発型（Gastaut 型）が知られるが、症候性後頭葉てんかんの知見は少ない。今回、後頭部に持続性発作波を認め知的退行を伴った 2 小児例を経験したので報告する。

【症例】<症例 1> 現在 12 歳、女児。満期正常出生、正常発達。2 歳 8 か月時に初回発作；吐き気を訴えた後に意識喪失。MRI で脳室の左右差、脳波で左 pT に棘波、CBZ+CLB で発作抑制。8 歳時、左 pT 棘波が持続性となり LEV に変更するが左 Oc 棘波頻発。学業不振あり、10 歳時に LTG へ変更。LTG を緩徐に 400mg まで増量し、脳波改善傾向あり。学業不振のため支援クラスへ移行。<症例 2> 現在 6 歳、女児。満期正常出生。10 か月時に両上肢を 5-10 秒ほど強直させた、日に 2-3 回。MRI で異常認めず、EEG で左 Oc 棘波認め ZNS 投与、発作消失した。2 歳時、発作あり CLB 追加で改善。3 歳時、軽度言語発達遅滞あり、ZNS を CBZ に変更し脳波の改善を認めた。4 歳時、広範性棘徐波を認めるため、CBZ を LEV に変更。LEV 単剤にし発作再発、60mg/kg に増量し改善なく、LTG へ変更。LTG 単剤 200mg/21kg に増量し発作消失、脳波も改善あり。5 歳 8 か月時の発達検査で DQ=69 で、小学校は支援クラスに入学。

【考察】症例 1 は MRI で異常を認め、発作症状からも、側頭葉へ波及する発作と考えられ、後頭葉起源とは確定できない。症例 2 は後頭葉から頭頂葉へ波及する発作が疑われる。経過中、ともに後頭部に持続性発作波を認め、LEV が無効で、徐々に知的退行を伴った点が共通していた。小児の後頭葉てんかんに関する知見は乏しく、適切な薬剤選択のためにも症例の集積が必要である。

## 一般演題Ⅱ (14:20-15:20)

### 6) 看護教育におけるてんかん

飯沼 一字

東北大学名誉教授・仙台青葉学院短期大学

演者は仙台青葉学院短期大学看護科で非常勤講師として小児科学を講義している。毎年小児科学の試験の一部に、○×式の問題として「てんかんは心臓発作の一種である」を出題している。ところが、2015年と2016年の試験でこの問題に○を記した（つまり誤った）学生が2015年は29.9%、2016年は32.6%と約3割であった。なお、この問題に正答した学生と誤答した学生の試験平均点が2015年は正答者76.4、誤答者70.0、2016年は72.1、68.7であり、正答者と誤答者に有意の差はなく、出来の悪い学生がこの問題を誤るとは言えなかった。このことに愕然とし、講義内容を検討し、翌年には、「てんかんは脳の病気である」ことを強調し、講義内容を多少手直した。2017年の同じ問題に対する解答は、総数90名中誤答者は13名（14.4%）で、いささかの改善をみた。恥をさらしてしまう結果ではあるが、これからの医療職を担う学生に「てんかんが脳の病気である」ことをしっかりと植え付ける必要性を感じた。

## 7) 当院救急外来におけるジアゼパム注射薬の使用状況

市川誉基, 加藤量広, 佐藤遼佑, 成川孝一, 及川崇紀  
石巻赤十字病院神経内科

【目的】ジアゼパム (DZP) 注射剤の適応は添付文書では [A] 神経症における不安・緊張・抑うつ, [B] 以下の状態における不安・興奮・抑うつの軽減 (B1) 周術期, (B2) アルコール離脱症状, (B3) 分娩時, [C] てんかん重積様状態時, とされる. DZP は効果の発現が早く救急外来で静注されることが多いが, 過度の鎮静や呼吸抑制が生じうることで, けいれん抑制時間は 20 分間程度に限定されることから, 適切な症例に投与することが望まれる. 当院は石巻・登米・気仙沼医療圏の中核病院であり, 救急外来には意識障害やけいれんを呈する患者がしばしば搬送されるため, DZP 注射剤が使用されることが多い. その使用状況を調査した.

【方法】2017 年 4 月からの 1 年間に当院救急外来を受診して DZP 注射剤を投与された患者を対象とし, 診療録を後方視的に調査した. ただし侵襲性の高い検査時に鎮静を目的に投与された例は除いた.

【結果】対象は 41 名 (男 30, 女 11 名) であった. 年齢は 0 歳から 88 歳で平均は 60.3 歳であった. 救急外来到着時にてんかんの既往が判明していたのは 10 名, 当初は不明だったがその後にてんかんと判明したのは 26 名, 非てんかん性イベントは 7 名であった. 上記の添付文書の適応ごとに分けると [A] 0 名, [B2] 3 名, [C] 27 名であった. 上記以外での使用として, 発作出現直後の投与が 2 名, 発作後もうろう状態が 1 名, 心因性発作が 4 名, 不穏状態に対する鎮静目的が 4 名であった.

【結論】DZP 静注は不要であった可能性のある症例が散見された. 急性期病院の救急外来の現場は多忙であり, 患者に対して速やかな対処が求められる. この状況では症状の評価や病歴の聴取が不足しやすい. 救急医療の現場で活用できる臨床てんかん学を学べる環境を整備する必要があると思われる.

## 8) 認知機能障害を主訴に当科を受診したペランパネル誘発性せん妄の1例

竹島正浩、工藤瑞樹、小松宗央、細谷倫子、神林 崇  
秋田大学医学部附属病院精神科

ペランパネル(PER)は、AMPA 受容体を選択的非競合的に阻害することにより神経の過興奮を抑制する新規抗てんかん薬である。抗てんかん薬はせん妄の誘発させることがあるが、これまでPER 誘発性せん妄の報告はない。今回、ペランパネル投与後にせん妄が出現し、PER の中止によりせん妄が完全回復した症候性てんかんの症例を報告する。症例報告に際し、本人より書面による同意を得ている。

症例は58歳の右利き男性。50歳のときに右前頭葉のLow grade gliomaを診断され、経過観察された。53歳のときに脳腫瘍による症候性てんかんを発症し、抗てんかん薬を投与されたが発作消失しなかった。そのため、58歳のときに開頭腫瘍摘出術を施行された(day 0)。しかし、術後も症候性てんかんは改善しなかった。Day 48にPER 2mg/dayを追加され、day 94にPER 4mg/dayに増量されたが、day 95頃より眠気と易怒性が出現した。Day 111にPER 8mg/dayに増量されたところ、その翌日より急激に注意障害、見当識障害や記憶障害などの認知機能障害、混乱した会話、異常行動が出現した。これらの症状は日内変動が顕著であった。脳外科医より認知症が疑われたため、day 118に患者は当院精神科を紹介受診した。脳波検査ではてんかん性異常波はなく、基礎律動は $\theta$ 波だった。Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders 5th editionに基づき、せん妄と診断した。Delirium Rating Scale Revised 98 (DRS) 16点、Mini Mental State Examination (MMSE) 15/30点であった。せん妄の原因検索のため諸検査を行ったが、PER 以外にせん妄を引き起こす原因は見つからなかった。そのため、PER 誘発性せん妄と暫定診断した。PER を中止し、ラコサミド100mg/dayを開始した。その後精神症状が改善し、day125には見当識障害と異常行動は消失した。day135にはDRSが0点、MMSEが30点となり、せん妄の症状は完全に消失した。脳波検査では基礎律動が $\alpha$ 波と正常化していた。最終的に、我々はPER 誘発性せん妄と判断した。



## 9) 発作後心静止を認めた多発奇形・発達障害を伴う右側頭葉てんかんの1例

土屋真理夫<sup>1)</sup>、神 一敬<sup>1,2)</sup>、柿坂庸介<sup>1,2)</sup>、上利 大<sup>1)</sup>、浮城一司<sup>1)</sup>、  
中里信和<sup>1,2)</sup>

1) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野

2) 東北大学大学院医学系研究科神経電気生理学寄附講座

### 【はじめに】

てんかん発作に関連した心静止は稀であるが、近年、**sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP)**との関連が示唆され注目されている。既報告の多くは発作時心静止である。今回、多発奇形・発達障害を伴う側頭葉てんかん患者で発作後心静止を認めたので報告する。

### 【症例】

21 歳、男性。右利き。家族歴に類症なし。周産期に異常なし。ひとり立ち、初語の遅れあり。知能低下の指摘あり (20 歳時、IQ 72)。翼状頸、眼窩狭小、両側股関節脱臼、両母指・第1指短指症あり。20 歳時に犬の鳴き声が数分間聴こえる聴覚性前兆に引き続き全身けいれんに至る発作が月単位で出現した。近医でてんかんが疑われ、当科に精査目的で入院した。知能低下以外の神経脱落症状は認めなかった。ビデオ脳波モニタリングでは、発作間欠時に右中側頭部の間欠性徐波を認めた。普段の発作が記録され、発作時脳波変化は右側頭部起始であった。発作後全般性脳波抑制 (**postictal generalized EEG suppression: PGES**) および 13 秒間の発作後心静止を認めた。頭部 MRI では脳梁膨大部の欠損、左海馬回旋異常、帯状回の構造異常、びまん性の血管拡張および蛇行を認め先天奇形の存在が示唆されたが、てんかん焦点を示唆する所見は認めなかった。FDG-PET では右半球の広範に糖代謝低下を認めた。以上より、右側頭葉てんかんと診断した。

### 【考察】

発作時心静止よりも発作後心静止の方が SUDEP との関連が深いと報告されており、本症例は SUDEP の発症リスクが高い可能性が危惧される。また、心疾患の存在がてんかん発作関連心静止の素因であることも指摘されており、心血管系異常の有無を詳細に検査する必要がある。

## 10) 持続性の PLEDs と左手自動症を呈した高齢者てんかん症例の後方視的検討

深谷浩史、市川 大、大川 聡  
市立秋田総合病院神経内科

【はじめに】 Periodic lateralized epileptic discharges(PLEDs)は非てんかん性疾患でも認められ、てんかんにおいては ictal と inter(post)ictal の境界が明確でない。今回、我々は、多彩な MRI 所見を伴い、持続性に PLEDs と反応性の保たれた左手自動症を呈した症例を経験し、後方視的に非痙攣性てんかん重責(NCSE)との関連性について検討した。

【症例】 認知症の指摘無く自立した 79 歳女性。きんちゃく袋を開け閉めの自動症を呈し反応が乏しくなり受診。MRI、脳波にて有意な異常なく、意識障害を伴う焦点発作が考えられレベチラセタム(LEV)1000mg/day が開始された。5 日後に意識清明となったが、3 週後に見当識障害と、会話は可能も左手自動症が持続性に出現した(day1)。脳波では右側頭後部中心に PLEDs を認め、ホスフェニトイン(fPHT)静注し LEV 増量するも、Day7 脳 MRI にて右側頭葉後部から後頭葉皮質に DWI/ADC cytotoxic edema、かつ ASL 過灌流の病変を認めた。PLEDs は周波数がやや増大、分布が右後頭部主体に変化しており、fPHT を再度投与。LEV は 3000mg/日まで増量し他剤併用するも、Day25MRI にて病変は拡大、vasogenic edema(PRES)を呈した。各種自己抗体は陰性もステロイドパルス療法を施行、MRI 病変は縮小傾向に転じたが、PLEDs と認知障害、自動症は持続した。徐々に経口摂取、起立歩行不能となり、day75 MRI にて病変部皮質は laminar necrosis、白質は Waller 変性を呈した。Day102 に経口摂取可能となったが、modified Rankin Scale 4 で固定、脳波上 PLEDs と、認知障害、左手自動症を変わらず認めた。

【考察】 後方視的に検討すると、day1 脳波上の PLEDs には律動性速波を伴っており (PLEDs Plus)、Ictal-interictal continuum を示唆した。発作(NCSE)と発作間欠期の行き来を繰り返す事で不可逆的脳損傷を受け、MRI にて cytotoxic edema、PRES、laminar necrosis に至ったと考えられた。発症早期以降の PLEDs は、律動性放電を伴わず、器質性脳障害を示した PLEDs proper 主体と推察された。症候上は、経過を通じ認知障害と左手自動症を呈し変動は目立たなかった。言語非優位半球起源の自動症の中には、発作時反応性が保たれるため症候上 Ictal/postictal の鑑別が困難で、早期から持続脳波モニタリングを要する症例の存在が示唆された。

## 教育講演 (15:45~16:30)

### 1) 成人てんかんに対する第3世代抗てんかん薬の使い方

加藤量広

石巻赤十字病院神経内科

1990年以降に欧米で発売された抗てんかん薬 (AED) が、2000年以降に国内で相次いで使用可能になった。これらは当初「新規 AED」と呼ばれていたが、近年では「第3世代 AED」と呼ばれることが多い。そのうちで思春期以降に発症したてんかんに対する治療で主役となるのは、ラモトリギン (LTG)、レベチラセタム (LEV)、ラコサミド (LCM)、およびペランパネル (PER) の4剤であると演者は考えている。これらは従来の AED に比べて、効果は同等で忍容性が高いという点で優れているが、薬価は高い。自立支援医療 (精神通院) はてんかんを持つ人なら誰でも利用できる制度で、使うとてんかんの外来診療の自己負担率を1割にできるため、積極的に利用したい。各 AED にはそれぞれの特徴があるので、各患者にふさわしい薬剤を選択すべきである。そのためには、まず患者の年齢、性別、てんかん診断、発作型、発作頻度、既往症、および使用薬剤を把握した上で、各薬剤の適応、開始量、増量法、薬剤相互作用、薬物動態、および副作用を総合して比較することが重要である。診療ガイドラインは有用であるが、新しい薬では発売後に適応拡大や新たな副作用などの情報が加わることがあるので注意が必要である。てんかんの専門家には新しい情報が早期に伝えられるが、てんかんの有病率は高く患者数が多いので、国内では専門外の医師が患者のかなりの割合を診療しているのが現状である。最新の正しい情報を浸透させるためには、地域の医療ネットワークや地方会レベルでのコミュニケーションをより活発にすることが有益と思われる。

## 2) てんかん原性脳病変の病理診断

宮田 元

秋田県立脳血管研究センター 脳神経病理学研究部

てんかん患者の外科治療で切除される脳組織には病理学的に様々な器質的病変が認められる。てんかん発作との関連性が病理学的に重視される器質性脳病変は一般に「てんかん原性脳病変」もしくは「epileptogenic principal lesion: EPL」といい、欧州の統計では症例全体に占める割合の高い順に6つの範疇すなわち①海馬硬化症 (32.7%) ②低悪性度神経上皮腫瘍 (26.5%) ③大脳皮質形成異常 (15.9%) ④血管奇形 (5.6%) ⑤グリア癩痕 (4.9%) ⑥脳炎 (1.6%) に分けられている。小児では大脳皮質形成異常、成人では海馬硬化症の割合が最も高く、低悪性度神経上皮腫瘍の占める割合は小児・成人を問わず2番目に高い。なお、切除組織にEPLが認められないこともある (7.7%)。本講演では3つの代表的脳病変について典型的病理像の供覧を交えて解説し、てんかん医療における病理診断業務の現状とILAEの取り組みを紹介する。

1. Hippocampal sclerosis, ILAE type 1
2. Focal cortical dysplasia (FCD), ILAE type IIb
3. Low-grade epilepsy-associated neuroepithelial tumors (LEAT)

てんかん医療に役立つ病理を追求するためには高品質な切除組織 (理想的にはアーチファクトの少ない一塊切除で、一部は新鮮凍結保存、残りは切除後直ちに浸漬固定されたもの) の確保と、その解剖学的部位や硬膜下電極との位置関係の正確な把握がなによりも重要であり、臨床と病理の綿密な連携が不可欠である。実際の切除脳組織にはMRIやPETなどの各種画像検査で描出されるEPLに加えて、皮質脳波や深部脳波所見から発作焦点 (seizure focus) もしくは発作起始部 (seizure onset zone: SOZ) と同定された部が含まれることもある。EPLとSOZは必ずしも解剖学的に一致するとは限らない。組織学的および免疫組織化学的に切除組織を隅々まで検討した後、組織診断報告書には①EPLの病理診断、②切除断端における所見の有無、③SOZの組織学的評価および④EPL以外の異常所見が記載される。ちなみにWHO脳腫瘍分類 (2016) では一部の腫瘍について形態診断と遺伝子診断を組み合わせた統合診断体系が導入され、病理診断がprecision medicineの具現化に寄与している。EPLの病理分類体系は未だ確立されていないが、今後はてんかん医療に適した統合診断体系の構築が望まれる。



Better Health, Brighter Future

タケダから、世界中の人々へ。  
より健やかで輝かしい明日を。

一人でも多くの人に、かけがえない人生をより健やかに  
過ごしてほしい。タケダは、そんな想いのもと、1781年の  
創業以来、革新的な医薬品の創出を通じて社会とともに  
歩み続けてきました。

私たちは今、世界のさまざまな国や地域で、予防から  
治療・治癒にわたる多様な医療ニーズと向き合っています。  
その一つひとつに答えていくことが、私たちの新たな使命。  
よりよい医薬品を待ち望んでいる人々に、少しでも早く  
お届けする。それが、いつまでも変わらない私たちの信念。

世界中の英知を集めて、タケダはこれからも全力で、医療の  
未来を切り拓いていきます。

武田薬品工業株式会社  
www.takeda.com/jp



抗てんかん剤

処方箋医薬品 (注意-医師等の処方箋により使用すること) 薬価基準収載

**イーケフラ** 錠 250mg  
錠 500mg  
® ドライシロップ50%

**Ekepra**

レベチラセタム製剤

抗てんかん剤

処方箋医薬品 (注意-医師等の処方箋により使用すること) 薬価基準収載

**イーケフラ** 点滴静注  
® 500mg

**Ekepra**

レベチラセタム注射液

●効能・効果、用法・用量、禁忌を含む使用上の注意等については添付文書をご参照ください。



販売  
大塚製薬株式会社  
東京都千代田区神田司町2-9

資料請求先  
大塚製薬株式会社 医薬情報センター  
〒108-8242 東京都港区港南2-16-4  
品川グランドセントラルタワー

製造販売元  
ユーシービー・ジャパン株式会社  
東京都新宿区西新宿8丁目17番1号

〈'16.11作成〉





hbc  
human health care

## 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。  
病気とたたかう人の、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。  
病気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



AFUTURE PEOPLE  
Club Alliance

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。



未来人です。

少し先の未来から来ました。

あなたが想像する未来では、

車が空を飛んでいますか。

ロボットがお世話してくれていますか。

ところで医療の未来はどうですか。

オーダーメイドの薬。

手のひらでわかる健康診断。

病気の事前予測。

バイオの力があれば、実現できるかも。  
詳しくは未来で。

# バイオでしか、行けない未来がある。

すべての革新は患者さんのために



中外製薬



ロシュグループ

創造で、想像を超える。