

第 14 回日本てんかん学会 東北地方会

プログラム&抄録集

会期：2021 年 7 月 10 日（土） 午後 12 時 15 分

開催形式：WEB 開催

参加費 1,000 円

第 14 回日本てんかん学会東北地方会 会長
中里 信和
（東北大学大学院医学系研究科 てんかん学分野 教授）

第 14 回日本てんかん学会東北地方会 プログラム

開会挨拶 (12:15) 第 14 回日本てんかん学会東北地方会会長 中里信和

ランチセミナー (12:20~13:20)

共催：ノバルティスファーマ株式会社

座長：東北大学大学院医学系研究科 てんかん学分野 神 一敬

「結節性硬化症に対する新たな治療戦略 ～エベロリムス療法の実際～」

地方独立行政法人秋田県立療育機構 秋田県立医療療育センター 小児科
澤石由記夫

一般演題 I (13:30~13:54)

座長：秋田大学 小児科 矢野珠巨

1) 特徴的な脳波変化を呈した Mowat-Wilson 症候群の軽症例

植松 貢、宮副貴光、相原 悠、菊池敦生、呉 繁夫

東北大学病院 小児科

2) 環状 20 番染色体症候群の一例

畠 愛子、柴田憲一

平鹿総合病院 脳神経外科

3) 焦点てんかんに対する手術により、多動や衝動性に改善を認めた一例

谷藤幸子、浅見麻耶、水間加奈子、亀井 淳、赤坂真奈美

岩手医科大学 小児科

一般演題Ⅱ (14:00~14:32)

座長：みやぎ県南中核病院 脳神経内科 加藤量広

- 4) Cyclic seizure を呈した非けいれん性てんかん重積の診断と治療に簡易持続脳波モニタリングが有用であった高齢者てんかん

大川 聡、深谷浩史、猪股拓海、金澤瀬莉香

市立秋田総合病院 脳神経内科

- 5) てんかん発作による顎関節脱臼のシステマティック・レビュー：当院での二例を含めて

久保田隆文¹⁾、朴木啓悟²⁾、曾我天馬^{1,3)}、此松和俊^{1,3)}、浮城一司³⁾、柿坂庸介³⁾、神 一敬³⁾、青木正志¹⁾、中里信和³⁾

1) 東北大学大学院医学系研究科 神経内科学分野 2) 手稲溪仁会病院 整形外科

3) 東北大学大学院医学系研究科 てんかん学分野

- 6) ラモトリギン断薬に伴い脳梁膨大部病変を呈した特発性全般てんかんの一例

曾我天馬^{1,2)}、神 一敬¹⁾、柿坂庸介¹⁾、土屋真理夫¹⁾、浮城一司¹⁾、上利 大¹⁾、青木正志²⁾、中里信和¹⁾

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 神経内科学分野

- 7) てんかんにおけるペランパネルの血中濃度測定の有用性

此松和俊、加藤量広

みやぎ県南中核病院 脳神経内科

会員総会 (14:40-14:55)

議長：中里信和

第14回日本てんかん学会東北地方会会長

一般演題Ⅲ 東北・九州ジョイントセッション (15:05~15:45)

座長： 独立行政法人国立病院機構長崎医療センター 脳神経外科 小野智憲
東北大学大学院医学系研究科 てんかん学分野 神 一敬

- 8) 不思議の国のアリス症候群として発症した後頭葉てんかんの一例
中村拓自、一ノ瀬文男、松尾宗明
佐賀大学 小児科
- 9) 自己誘発光過敏てんかんが特徴的な CHD2 遺伝子異常症の一例
遠藤若葉¹⁾、及川善嗣²⁾、竹澤祐介²⁾、菊池敦生²⁾、植松 貢²⁾、呉繁夫²⁾
1) 宮城県立こども病院 神経科 2) 東北大学病院 小児科
- 10) SEEG による焦点検索を経て左補足運動野に焦点を同定し、焦点切除により
良好な転機を得た薬剤抵抗性てんかんの一例
要名本あゆみ¹⁾、迎 伸孝¹⁾、下川能史¹⁾、森岡隆人²⁾、重藤寛史³⁾、向野隆彦⁴⁾、
岡留敏樹⁴⁾、山口高弘⁴⁾、酒田あゆみ⁵⁾、渡邊恵利子⁵⁾、松尾和幸⁵⁾、溝口昌弘¹⁾
1) 九州大学大学院医学研究院 脳神経外科 2) 原三信病院 脳神経外科
3) 九州大学大学院医学研究院保健学部門 検査技術科学分野
4) 九州大学大学院医学研究院 脳神経内科 5) 九州大学病院 検査部
- 11) 群発する意識消失と全身けいれんがてんかん発作と誤診されていた心原性
失神の一例
乙竹秀明、加藤量広
みやぎ県南中核病院 脳神経内科

招待講演 (16:00~17:00)

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： 東北大学大学院医学系研究科 精神神経学分野 教授 富田博秋

「てんかん診療に必要な精神科の知識 ～診断と対応～」
埼玉医科大学病院 てんかんセンター 神経精神科・心療内科 准教授
渡邊さつき

閉会挨拶 (17:00) 第14回日本てんかん学会東北地方会会長 中里信和

MEMO

一般演題 I (13:30~13:54)

1) 特徴的な脳波変化を呈した Mowat-Wilson 症候群の軽症例

植松貢、宮副貴光、相原悠、菊池敦生、呉繁夫
東北大学病院 小児科

症例は現在 8 歳の女兒。生後 10 か月より単純型熱性けいれんを繰り返し、1 歳 4 か月時には熱性けいれん重積で入院加療を受けた。発語 1 歳 4 か月、独歩 1 歳 7 か月と境界域であったが、その後も年数回の熱性けいれんを繰り返し、精神運動発達が少しずつ停滞。3 歳 11 か月時に睡眠中初発の無熱性の全身けいれん発作を認めた。血液検査では代謝スクリーニングを含めて明らかな異常を認めず、脳波検査（睡眠時）では右中心部に棘波が散発していた。無投薬で経過を見たところ、4 歳 10 か月時点で運動発達 3 歳程度、言語発達 2 歳程度と遅滞を認め、脳波（睡眠時）では脳波異常が両側中心部に頻回に認めるようになった。頭部 MRI では軽度脳萎縮を認めたが明らかな皮質形成異常などでてんかん焦点を疑う所見を認めなかった。顔貌や外見から明らかな特徴を見出すことができず、何らかの遺伝性素因を持つ精神運動発達遅滞に伴う症候性てんかんと考え、バルプロ酸(VPA)にて治療を開始した。原因検索として両親と本人の全エクソーム解析を行い、ZEB2 遺伝子に病的変異が疑われる新規の de novo 変異を認め、臨床症状などと矛盾しないことから、Mowat-Wilson 症候群と診断した。5 歳 5 か月時に無熱性の左半身けいれん重積あり VPA 増量し、以後は発作なく経過していたが、両中心部から広がる脳波異常の頻度が徐々に増加し、CSWS 様に変化していった。7 歳 8 か月時点から覚醒時に意識減損する発作が月数回出現するようになっている。Mowat-Wilson 症候群は特徴的な顔貌、小頭症、早期から重度の精神運動発達障害、てんかんなどを呈する症候群で、ZEB2 遺伝子のヘテロ接合性変異が原因遺伝子として報告されている。本症例はてんかん発作と脳波所見の推移は典型的な経過であったが、顔貌が特徴的でなく知的障害も重度ではなかった。治療薬で有効とされているのは VPA のみである。精神運動発達遅滞に CSWS を呈する場合は本症候群を想起する必要がある。

2) 環状 20 番染色体症候群の一例

畠 愛子、柴田憲一

平鹿総合病院 脳神経外科

【はじめに】環状 20 番染色体症候群はてんかんを高率に合併し、その症候と脳波所見は特徴的である。非けいれん性てんかん重積（NCSE）が主症状で、通常は小児期に発症し、非常に難治に経過する。さまざまな程度の認知機能障害や行動異常を伴う。G-band 染色体検査による環状 20 番染色体の証明によって診断が確定するが、発作の始まりや終わりがはっきりしないため NCSE であることに気付かれず、また外表奇形の合併がほとんどないことから、診断が遅れることもまれではない。今回、精神疾患と考えられて長期にわたって診断に至らなかった環状 20 番染色体症候群の一例を報告する。

【症例】25 歳女性。小学生時に記憶がなくなることがある、急に怒り出すといった症状で発症した。高校 1 年生時に近医精神科で解離性障害と診断されて薬物治療を受けたが症状は増悪し、発作症状から不作法などと誤解されて社会生活にも支障をきたしていた。22 歳時の転医の際にてんかんを疑われ、各種抗てんかん薬を試されたが難治で経過したため当科に紹介された。発作症状は、急な眠気を自覚した後に一点を凝視して眠る発作と、急に表情が陰しくなった後に怒る発作であり、脳波では側頭部に高振幅徐波や鋭波が高頻度に多くは連続してみられていた。G-band 染色体検査で環状 20 番染色体がみられ、環状 20 番染色体症候群としてラモトリギンを主軸とした薬剤調整を行っている。

【考察】本例は長年精神疾患の診断で治療されたが、症状が悪化したままてんかんの診断に至らず、社会生活にも大きな支障をきたした症例である。環状 20 番染色体症候群はまれな症候群であるが、小児期に発症する繰り返す意識減損発作に、不機嫌、不適切な応答や行動を伴う場合、本症候群を疑って脳波検査および染色体検査を検討することが重要と思われる。

3) 焦点てんかんに対する手術により、多動や衝動性に改善を認めた一例

谷藤幸子、浅見麻耶、水間加奈子、亀井 淳、赤坂真奈美
岩手医科大学 小児科

はじめに：多動性、衝動性障害がてんかん発作と強く関連していたと考えられる症例を経験した。

症例：6歳の男児。生後1か月に、不機嫌で荒い呼吸となり両上肢を挙上する症状があったが近医で経過をみられていた。その後右上下肢の強直痙攣後に両上下肢を挙上し2~6分持続する症状が出現したため当院に紹介された。脳波で左優位の高振幅徐波、多棘波、多棘徐波があり、ZNSを開始した。頭部画像で左前頭葉の皮質形成異常が疑われたが、VPA追加後焦点発作が消失し、シリーズを伴う spasms の残存に対してACTH療法を行ったところ発作は消失したため外科手術は行わなかった。VPAを減量中止し、ZNS単剤で発作コントロールは良好で、3歳時にZNSも中止した。4歳時に左顔面のびくつき、右上下肢の間代けいれん、口部自動症で再発し、日に50回以上発作が群発したためZNSを再開したが、発作は難治に経過し、5歳時に再度ACTH療法を施行したが効果は一時的であった。6歳時にはVPA、ZNS、CLBを内服していたが、入眠時に呼吸様式が変化し、開眼して、その後口元のびくつきや両上肢に力が入る1分程度の発作が1日約20回群発した。てんかん発作の再発とともに多動性、衝動性障害が目立つようになり、WISC-IVでFSIQ 52と低下を認めた。難治な発作が改善せず、てんかん専門病院に紹介した。脳波では発作に一致して左前頭から側頭部に α 帯域の律動波が出現し、左半球性に広汎化する所見があり、発作間欠期にも左側頭部を中心に律動波が数十秒持続していた。MRI、FDG-PET、SPECT検査からてんかん原性領域は左前頭葉下前頭回後方が疑われた。家族の同意の元、左前頭弁蓋から島皮質前部の切除術を行った。

術後経過：現在10か月が経過し、発作は月単位に減少し、脳波の改善を認めている。術後から多動性、衝動性障害も改善し、QOLが著しく改善した。今後知能検査の再検を予定している。

一般演題Ⅱ (14:00~14:32)

4) Cyclic seizure を呈した非けいれん性てんかん重積の診断と治療に簡易持続脳波モニタリングが有用であった高齢者てんかん

大川 聡、深谷浩史、猪股拓海、金澤瀬莉香
市立秋田総合病院 脳神経内科

【はじめに】 cyclic seizure はてんかん重積脳波所見の一つであるが、その臨床表現型は多彩である。今回我々は、その検出と治療効果判定に、簡易持続脳波モニタリングにおける density modulated spectral array(DSA)が有用であった症例を経験した。

【症例】70歳代男性。脳挫傷の既往があり、症候性てんかんと血管性認知症(HDS-R 17/30点)にて他科に通院。CBZ 300mg/dayにて8年間発作は抑制されていたが、全身強直間代発作が2回生じ経過観察入院となった。食事は介助で可能も朦朧状態が2日続き、休日に当科へコンサルテーションあり。前日に施行されたMRIでは比較的高度な慢性虚血性変化と右側頭葉脳挫傷性変化が見られたが、ASLにて局所性血流増多は明らかで無かった。ポータブル紙脳波では、F4,C4を起始とし evolution を呈する発作時脳波が複数回記録されていた。直ちに EEG ヘッドセット AE-120A を用い持続脳波モニタリングを開始、紙脳波と同様、右半球中心に1回約60秒の発作時脳波が記録され、DSAにて約8分おきに evolution pattern が出現する cyclic seizure として可視化された。非痙攣性てんかん重積(NCSE)と診断し、ジアゼパム、ホスフェニトイン、レベチラセタムを投薬するも無効、フェノバルビタールにて cyclic seizure は消失したが、意識レベルに改善は見られなかった。遷延する意識障害時の簡易持続脳波モニタリング、通常脳波検査では発作時脳波は見られず、右側頭中部中心に不規則デルタ活動が頻出した。髄液所見に問題なく各種自己抗体は陰性。意識は cyclic seizure 消失約1週間より緩徐に回復し始め、2か月後には HDSR 11/30点、MMSE16/30点へ改善、自力食事摂取可能、独歩で退院に至った。ラコサミド 200mg/day で発作再発は抑制された。【考察】強直間代発作後2日間の朦朧状態が NCSE と診断された高齢者てんかん症例で、NCSE 解除後も意識障害は遷延した。cyclic seizure の検出と、臨床症状からは困難であった Ictal/post-ictal drowsiness の鑑別に DSA 定量的脳波が有用であり、休日など検査に制約がある状況では EEG ヘッドセットによる簡易持続脳波モニタリングでも対応可能と考えられた。

5) てんかん発作による顎関節脱臼のシステマティック・レビュー：当院での二例を含めて

久保田隆文¹⁾、朴木啓梧²⁾、曾我天馬^{1,3)}、此松和俊^{1,3)}、浮城一司³⁾、柿坂庸介³⁾、神一敬³⁾、青木正志¹⁾、中里信和³⁾

- 1) 東北大学大学院医学系研究科 神経内科学分野、2) 手稲溪仁会病院 整形外科、
3) 東北大学大学院医学系研究科 てんかん学分野

【目的】 本研究の目的は、先行研究と当院の症例を用いて、てんかん発作による顎関節脱臼の特徴を明らかにすることである。

【方法】 MEDLINE (PubMed), CENTRAL (Cochrane library), Web of Science, Scopus のデータベースを用いて、てんかん患者における顎関節脱臼の報告を系統的に検索した。当院てんかんモニタリングユニットで顎関節脱臼を発症したてんかん患者2例を追加した。てんかん病型、発作型、顎関節脱臼の発症様式、治療法について質的な分析を行った。

【結果】 8件の先行研究からの11例と当院の2例を合わせた計13例が対象となった。てんかん病型が明らかな5例中、全般てんかんが4例(80.0%)、焦点てんかんが1例(20.0%)であった。発作型が明らかな7例中、全般強直間代発作が6例(85.7%)、焦点発作が1例(14.3%)であった。当院の2例では、群発する全般強直間代発作中に頭部の後屈と発声に伴う開口に伴い顎関節脱臼が生じた。顎関節脱臼の発症様式は、急性が8例(61.5%)と最も多く、次いで再発性4例(30.8%)、慢性1例(7.7%)であった。顎関節脱臼の治療法が明らかな8例中、徒手整復が4例(50.0%)と最も多く、次いで自然回復2例(25.0%)、手術2例(25.0%)であった。

【結論】 てんかん発作による顎関節脱臼は稀であるが、全般強直間代発作で生じやすい。てんかん発作による顎関節脱臼の多くは予後良好である。しかし、反復性、慢性、あるいは手術が必要となる重度の顎関節脱臼が生じることも知っておく必要がある。

6) ラモトリギン断薬に伴い脳梁膨大部病変を呈した特発性全般てんかんの一例

曾我天馬^{1,2)}、神 一敬¹⁾、柿坂庸介¹⁾、土屋真理夫¹⁾、浮城一司¹⁾、上利 大¹⁾、
青木正志²⁾、中里信和¹⁾

- 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 神経内科学分野

【はじめに】脳梁膨大部病変は、感染症に伴い一過性に出現することが知られているが、抗てんかん薬の中止によって出現することも報告されている。その発症機序や病態は不明である。

【症例】23歳女性、右利き。熱性けいれんなし。7歳時、会話の内容が飛ぶように感じる、周囲の呼びかけに反応しなくなる発作が日単位で出現した。13歳時、「ウーッ」と声をあげ、1分ほど両上肢を屈曲させる発作が出現し、近医小児科でバルプロ酸が開始された。18歳時には発作消失したと判断され、治療は中止された。22歳時、転医した際に、ボーッとする発作の残存を指摘され、ラモトリギンが開始された。同年、仕事のストレスから過呼吸となる発作が目立つため、近医精神科で併診された。その半年後のX月7日、「景色がぶれて見えた」後、めまい、吐き気、頭痛に続き、意識消失し、救急搬送された。頭部MRIでは異常なかった。精神科でラモトリギン300mgの内服中止を指示され断薬した。断薬20日後に内服再開していたが、X+1月24日の頭部MRI T2強調、FLAIR、拡散強調画像で脳梁膨大部に左右対称の高信号病変を認めた。X+4月、精査・診断目的に当科入院した。長時間ビデオ脳波モニタリングで発作間欠時に全般性棘波、多棘波、棘徐波複合を認め、発作は記録されなかった。頭部MRIは脳梁膨大部病変が残存していた。特発性全般てんかんと診断し、22歳時に指摘されたボーッとする発作は欠伸発作の可能性があり、それ以降の発作は非てんかん発作と考えた。退院後は、現行治療を継続する方針とした。

【考察】ラモトリギン断薬に伴い脳梁膨大部病変を呈した一例を経験した。一過性脳梁膨大部病変はカルバマゼピン、フェニトインの断薬で生じることが報告されてきたが、近年、ラモトリギン、レベチラセタムの断薬でも報告されている。てんかん患者の頭部MRIで脳梁膨大部病変を認めた場合、発作増悪の可能性や服薬状況の再確認が必要である。

7) てんかんにおけるペランパネルの血中濃度測定の有用性

此松和俊、加藤量広

みやぎ県南中核病院 脳神経内科

【目的】ペランパネル (PER) は部分発作への単剤療法, 強直間代発作への併用療法に適応がある第3世代抗てんかん薬であるが, 血中濃度の個人差が大きく, 有効血中濃度は明らかになっていない. 今回, PER投与症例を対象に, 血中濃度と用量依存性, 有害事象の有無と効果について後方視的検討を行った. 【方法】2016年3月から2021年5月まで当院でPERを新たに投与された症例50名のうち, 血中濃度測定を行った23名 (男7名, 女9名, 平均年齢56.3歳) に対して, 血中濃度と有害事象, 発作頻度の減少を投与前と比較した. 【結果】23名のうち, 血中濃度の検出感度未満が2名, 1000 ng/ml 以上が3名であった. いずれも肝障害や低アルブミン血症は認めなかった. 有害事象が出現したのは23名中15名で眠気が11名と最も多く, 続いて頭痛, ふらつきが4名ずつであった. 血中濃度が1000 ng/ml以上であった患者は眠気や頭痛の訴えが強かったが, 減量することで内服継続可能であった. うち1名はシクロスポリン内服しており, 3 mg 内服にも関わらず血中濃度が高値であった. 16名で6か月以上発作消失, 2名で発作頻度の減少, 5名で発作頻度に変化なかった. 血中濃度が検出感度未満である患者はいずれも発作頻度に変化なかった. 【結論】PERは内服用量と血中濃度に相関は認めないが, 血中濃度が検出感度未満では治療効果に乏しく, 血中濃度が高いと副作用が出現しやすい. そのため, PERの血中濃度測定は有用であると考えられた.

一般演題Ⅲ 東北・九州ジョイントセッション (15:05~15:45)

8) 不思議の国のアリス症候群として発症した後頭葉てんかんの一例

中村拓自、一ノ瀬文男、松尾宗明

佐賀大学 小児科

10歳男児。片頭痛の既往あり。1年ほど前より忘れ物が多い、活動性低下、多弁、注意散漫、易刺激性、などの症状が出現したために他院で頭部MRIを実施されるも異常なし。3か月前より巨視症、小視症、遠隔視などの視覚症状が出現した。持続時間は数分から数十分で朝に多く毎日みられた。頭痛などの随伴症状はなく前兆も無かった。発作間欠期脳波では右中心部に棘波を認め発作時脳波では発作の数分前から両側後頭部に連続性に5-6Hzの θ 律動を認め視覚発作の消失に併せて消失した。臨床症状と発作時脳波所見から不思議の国のアリス症候群(AIWS)として発症した後頭葉てんかんと診断した。VPAの内服を開始し視覚発作は消失した。AIWSを呈する疾患では片頭痛がよく知られているが、てんかんは比較的稀である。また後頭葉てんかんの視覚発作では閃光や有色の球がみえる陽性視覚症状が多く巨視症、小視症、遠隔視などの複雑な視覚発作の頻度は少ないとされている。陽性視覚症状などを欠きAIWSとして発症した症例であったが発作時脳波を確認することで後頭葉てんかんの診断が可能であった。

9) 自己誘発光過敏てんかんが特徴的な CHD2 遺伝子異常症の一例

遠藤若葉¹⁾、及川善嗣²⁾、竹澤祐介²⁾、菊池敦生²⁾、植松貢²⁾、呉繁夫²⁾

1) 宮城県立こども病院 神経科、2) 東北大学病院 小児科

【緒言】近年の網羅的遺伝子解析の普及により、小児期発症のてんかん性脳症の原因遺伝子の一つとして CHD2 遺伝子異常症の存在が知られるようになってきた。幼児期早期に全般発作（ミオクロニー、欠神、強直発作）で発症し、テレビ映像などの臨床的な光刺激で発作が誘発されるのが特徴的とされる。今回我々は屋外や窓際で明らかに誘発される特徴的な臨床発作を呈する CHD2 遺伝子異常症の一例を経験したので報告する。

【症例】2歳女児。妊娠35週、2220gで出生し、早産低出生体重児として前医で発達の経過を見られていた。1歳11ヵ月時に初発の熱性けいれんを発症。2歳0ヵ月時にも熱性けいれんあり、その頃から覚醒時に目をパチパチして頭を後ろにのけ反る症状を繰り返すようになり紹介受診。頭部MRIでは髄鞘化正常で明らかな異常なし。脳波検査では睡眠時に前頭部優位に全般性高振幅棘徐波を認めた。VPA、ESMの投与で発作頻度は減少したものの、屋外や窓際では症状が繰り返されるため、ビデオ脳波モニタリングを行った。閃光刺激賦活では発作は誘発されなかったが、朝にブラインドを開けたタイミングで発作が頻発し、頸部を右後方にのけぞりながら閉眼した後に全般性棘徐波が連続して脱力する所見を認めた。眉が太く特徴的な顔貌で言語発達の遅れも認めていたことから遺伝的素因の関与を疑い、全エクソーム解析により CHD2 遺伝子のヘテロ接合性ミスセンス変異が判明した。【考察】CHD2 遺伝子の異常ではミオクロニーてんかん、発達遅滞、臨床的光感受性を呈する小児期発症のてんかん性脳症をきたすことが知られている。てんかん発症前に言語発達の遅れを認めることが多く、年齢とともに強直発作の頻度が増え、てんかん重積の合併で発達退行をきたす例も報告されている。光刺激で発作が誘発されることが特徴的だが、その機序については十分解明されておらず、本症例の発作時所見と過去の報告例を比較して考察する。

10) SEEGによる焦点検索を経て左補足運動野に焦点を同定し、焦点切除により良好な転機を得た薬剤抵抗性てんかんの一例

要名本あゆみ¹⁾、迎 伸孝¹⁾、下川能史¹⁾、森岡隆人²⁾、重藤寛史³⁾、向野隆彦⁴⁾、岡留敏樹⁴⁾、山口高弘⁴⁾、酒田あゆみ⁵⁾、渡邊恵利子⁵⁾、松尾和幸⁵⁾、溝口昌弘¹⁾

1) 九州大学大学院医学研究院 脳神経外科、2) 原三信病院 脳神経外科、

3) 九州大学大学院医学研究院保健学部門 検査技術科学分野、

4) 九州大学大学院医学研究院 脳神経内科、5) 九州大学病院 検査部

【はじめに】近年、薬剤抵抗性てんかんに対する焦点の同定と脳機能評価の手法として定位的頭蓋内脳波(SEEG)が普及してきている。SEEGは半球間裂面など脳深部の発作の病態解析に有用である。今回SEEGを用いて左補足運動野の焦点を同定し、焦点切除を行い良好な転機を得た一例を経験した。【症例】19歳男性。出生に異常なし。生後三か月に點頭てんかんの診断で抗てんかん薬(ASD)の内服を行われたが1歳前後で発作は消失し5歳でASDを中止した。16歳時より右下肢の自由が利かなくなる発作が出現しASDを再開されたが薬剤抵抗性であった。長時間ビデオモニタリング脳波ではCz, Pzに高振幅β律動が出現し右上下肢が伸展する発作をとらえた。MRIでは放射線科の読影上は病変を指摘されなかったが、左補側運動野の皮髄境界がわずかに不明瞭であり、FDG-PETでも同部位の軽度集積低下を認めた。さらなる焦点検索および焦点切除術目的に19歳時に当科にてSEEG電極挿入術を行った。左運動野・補足運動野(足)・補足運動野(底部)・補足運動野(手)・前補足運動野と、上前頭回を前後に貫く電極を6本、右補足運動野に1本の計7本の深部電極をBrain Lab Vario Guideを用いて挿入した。長時間脳波モニタリングの結果、左補足運動野(足)にhigh γ activityを伴う発作性律動を複数回とらえた。Mappingでの症状誘発は得られなかったが、発作症状・脳波所見・画像所見から左補足運動野(足)が発作焦点として最も疑わしいと考え、術中脳波およびMEPモニタリング下に焦点切除を行った。術直後に数回右下肢のミオクローヌス様の動きの訴えがあったが、すぐに消失しその後発作は認めていない。また、術後SMA症状と思われる一過性の片麻痺が出現したが一週間ほどで消失した。病理ではMicrodisgenesisを認めた。【結語】本症例は、薬剤抵抗性てんかんに対しSEEGを用いた焦点検索が有効であった一例であり、また各種検査を統合し病態を正確に把握することの重要性を再認識させられた。

11) 群発する意識消失と全身けいれんがてんかん発作と誤診されていた心原性失神の一例

乙竹秀明、加藤量広

みやぎ県南中核病院 脳神経内科

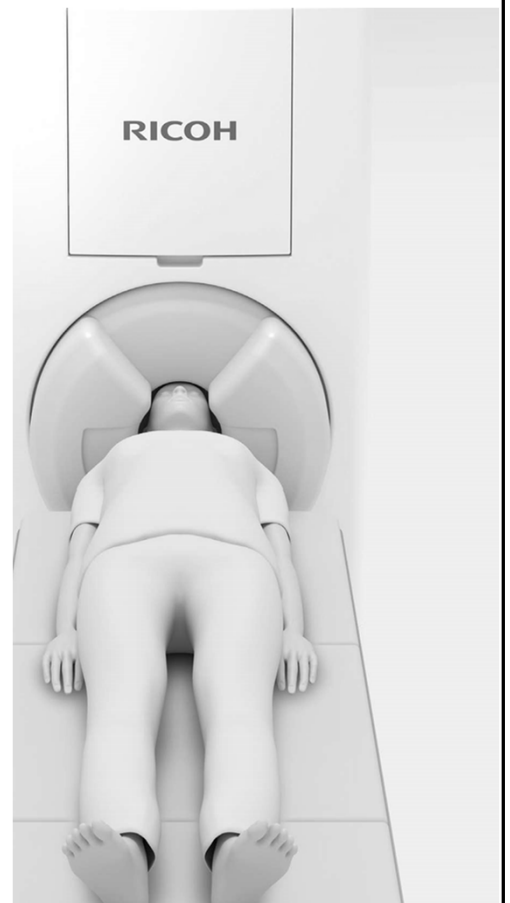
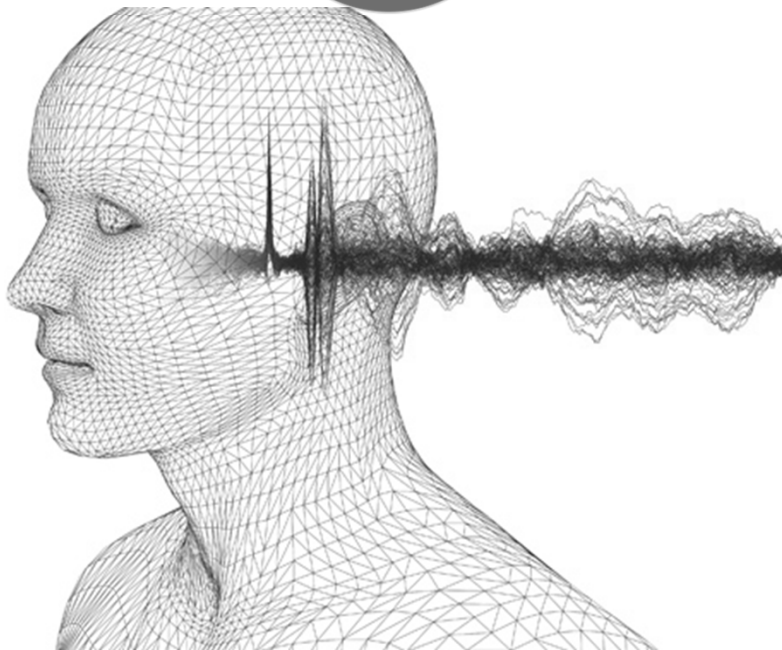
症例は85歳女性。既往症には1型糖尿病、高血圧症、脂質異常症、およびアルツハイマー型認知症があり、ADLはmRSグレード3であった。X-1カ月に全身けいれんが2日連続であったとして当科を紹介され受診した。症状の詳細は不明だが、10秒ほど続いてから速やかに回復したという。てんかん発作としては非典型的で、翌週のMRIと脳波を予約してその日は処方なしで帰宅とした。しかし、その翌日にも全身けいれんが頻回に出現したため救急外来に搬送された。来院時はすでに回復していて、血液検査や心エコーでも問題はなく、12誘導心電図は洞調律・右脚ブロックであった。頭部CTとMRIでは脳卒中急性期を示唆する所見はなかったが、左後大脳動脈領域に陳旧性梗塞巣があった。このときに呼ばれた脳神経内科医は脳卒中後てんかんと考えレベチラセタム 1000 mg/日を処方し、脳波の予約と外来予約を1カ月先に変更して帰宅とした。その後は安定していたが、X-7日から数秒間の意識消失や全身けいれんが群発し、30/分ほどの徐脈を伴うことに気づかれ、再度当科へ紹介された。当科外来でも同様のイベントがあり回復は速やかだった。問診では症状に複数の型があり、意識消失時は両手にまさぐり動作を伴うこともあったという。同日の12誘導心電図では完全房室ブロックであったため、循環器内科に緊急入院となった。入院後は右脚ブロックに戻っていたため一時的ペースメーカーは不要と判断された。翌日のDDDペースメーカー植込み時、心室リード位置の調整中に房室ブロックが出現した。このときは心室性期外収縮の群発後に心停止に至ったため、可及的速やかにリードからの刺激を開始し心拍を再開させ手術を終えた。その後に意識消失はない。ペースメーカー植込みまでの意識消失や全身けいれんは心原性失神であった可能性が高い。失神は発作と誤診されやすく、診療録に一度てんかんと記載されるとその後の評価や介入が不適切になりやすいので注意が必要だ。



脳磁計測システム RICOH MEG

臨床・研究分野の進歩のパートナーとして

【RICOH MEG の応用分野】



脳磁計測システム RICOH160-1
医療機器認証番号 22100BZX00914000

RICOH
imagine. change.
株式会社リコー

製造販売元

株式会社リコー 金沢事業所：石川県金沢市北陽台2-3

製品ホームページアドレス

<https://industry.ricoh.com/healthcare/medical-imaging/meg/>

2021年1月作成