

第17回日本てんかん学会 東北地方会

プログラム・抄録集

会 期：2024年7月20日（土） 午後12時30分

会 場：江陽グランドホテル

〒980-0014 宮城県仙台市青葉区本町2丁目3-1

TEL：022-267-5111 FAX：022-265-2252

参加費 1,000円

第17回日本てんかん学会東北地方会 会長

齊藤 敦志

(弘前大学大学院医学研究科脳神経外科学講座)

発表に関する注意事項

1. 受付

PC受付は時間に余裕を持って会場前でお済ませください。

次演者はスクリーン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

一般演者の講演時間は8分、討論時間は4分です。

時間的にややタイトですが、発表時間を遵守しつつ、活発な御討論をお願い致します。

3. 発表形式

発表者PCプレゼンテーションで、原則としてノートPCの持ち込みによるプレゼンテーションとします。各自発表用のPCをお持ちください。

プロジェクターとの接続にはHDMIケーブルを用意いたします。

変換ケーブルもご用意ください。

講演中のPCの操作は演者をお願い致します。

第17回日本てんかん学会東北地方会 プログラム

受付開始 (11:30)

開会挨拶 (12:30) 第17回日本てんかん学会東北地方会会長 齊藤敦志

ランチョンセミナー (12:30 ~ 13:35)

共催：ユーシービージャパン株式会社

座長：弘前大学大学院医学研究科脳神経外科学講座 齊藤敦志

「てんかん診療 up to date ~日本の動向、世界の動向~」

自治医科大学脳神経外科 川合謙介

一般演題 I (13:35 ~ 14:50)

座長：東北大学医学系研究科 神経外科学分野 大沢伸一郎

1) パターン過敏を呈した眼瞼ミオクロニーを伴うてんかん (Jeavons症候群) の1例

伊東竜也、藤岡彩夏、湯沢健太郎、八木弘子、山本達也、照井君典

弘前大学小児科

2) ACTH療法で脳波異常の改善がえられたKCNQ2遺伝子異常の発達性てんかん性脳症例

谷藤幸子、近藤大樹、浅見麻耶、水間加奈子、八鍬瑛子、赤坂真奈美

岩手医科大学小児科

3) ラモトリギン投与中無ガンマグロブリン血症を認めたMELASの1例

北村太郎、守谷充司

仙台市立病院小児科

4) てんかんのポリジェニックリスクスコアとてんかん発症との関連：系統的レビューとメタ解析

久保田隆文^{1,2)}、Irma Wati Ngadimon³⁾、Sindhu Viswanathan⁴⁾、大瀬戸恒志⁵⁾、Parthvi Ravat⁶⁾、Mrinal Kumar Acharya⁷⁾、黒田直生人^{2,8)}、此松和俊^{1,2)}、小原 拓⁵⁾、神 一敬²⁾、青木正志¹⁾、中里信和²⁾、Yew Li Dang^{9,10)}

1) 東北大学大学院医学系研究科神経内科学分野

2) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野

3) Neuropharmacology Research Strength, Jeffrey Cheah School of Medicine and Health Sciences, Monash University Malaysia, Bandar Sunway, Selangor, Malaysia

4) Department of Paediatrics, Penang General Hospital, Georgetown, Pulau Pinang, Malaysia

5) 東北大学大学院医学系研究科分子疫学分野

6) Clinical and Research Fellow, Centre for Neuroscience Innovation, Flinders University, Adelaide, Australia

7) Dr. B C Roy Multispecialty Medical Research Centre, Indian Institute of Technology, Kharagpur, India

8) Department of Pediatrics, Wayne State University, Detroit, MI, USA

9) Epilepsy Research Centre, Department of Medicine, Austin Health, University of Melbourne, Victoria, Australia

10) Bladin-Berkovic Comprehensive Epilepsy Program, Austin Health, Victoria, Australia

5) レベチラセタム、ラコサミド、およびクロバザムで発作が抑制されず、ペランパネルを追加した3例

釘崎里咲¹⁾、加藤量広²⁾、三浦祐太郎¹⁾、大友 智³⁾

- 1) みやぎ県南中核病院検査診療部検査部
- 2) みやぎ県南中核病院脳神経内科
- 3) みやぎ県南中核病院脳神経外科

6) せん妄時の脳波でGRDAを呈し抗発作薬が著効した高齢者3例

大川 聡^{1,2)}、深谷浩史¹⁾、市川 大¹⁾

- 1) 市立秋田総合病院脳神経内科
- 2) 秋田県認知症疾患医療センター

一般演題Ⅱ (14:55 ~ 16:10)

座長：東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野 浮城一司

7) 島回に及ぶ出血は脳卒中後てんかんの危険因子となり得る

大友 智¹⁾、加藤量広²⁾、井上 敬¹⁾、庄司 薫¹⁾

- 1) みやぎ県南中核病院脳神経外科
- 2) みやぎ県南中核病院脳神経内科

8) 選択的麻酔薬動注と認知神経学的評価を組み合わせた精密な脳機能評価
Diagnostic method for localizing function by Neurological Evaluation
Under Regional Anesthesia (NEURA-NET)

大沢伸一郎¹⁾、鈴木匡子²⁾、柿沼一雄²⁾、勝頼一登²⁾、浮城一司³⁾、金森政之¹⁾、
下田由輝¹⁾、新妻邦泰^{4,5)}、松本康史⁶⁾、神 一敬³⁾、中里信和³⁾、遠藤英徳¹⁾

- 1) 東北大学大学院医学系研究科神経外科学分野
- 2) 東北大学大学院医学系研究科高次機能障害学分野
- 3) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野
- 4) 東北大学大学院医工学研究科神経外科先端治療開発学分野
- 5) 東北大学大学院医学系研究科神経外科先端治療開発学分野
- 6) 東北大学病院先進血管内治療開発寄附研究部門

9) ペランパネル少量増量で顕著な副作用を呈した2例

沢石由記夫、坂本知子、豊野美幸、矢野珠巨

秋田県立医療療育センター小児科

10) 超選択的 Wada テストによって言語優位半球と言語性記憶の優位半球が異なることが明らかになった内側側頭葉てんかんの1症例

菊地 花¹⁾、大沢伸一郎³⁾、柿沼一雄¹⁾、太田祥子¹⁾、勝瀬一登^{1,2)}、浮城一司⁴⁾、
神 一敬⁴⁾、遠藤英徳³⁾、中里信和⁴⁾、鈴木匡子¹⁾

1) 東北大学大学院医学系研究科高次機能障害学分野

2) 東京大学大学院医学系研究科神経内科学

3) 東北大学大学院医学系研究科神経外科学分野

4) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野

11) Dravet 症候群へのフェンフルラミン投与について

植松 貢、竹澤祐介、後藤悠輔、宇根岡紗希、児玉香織、久保かほり、
植松有里佳、菊池敦生

東北大学病院小児科

12) フェンフルラミン少量で頻発する全身痙攣が消失したドラベ症候群の1例

沢石由記夫、坂本知子、豊野美幸、矢野珠巨

秋田県立医療療育センター小児科

会員総会 (16:10~16:25)

議長：齊藤敦志

第17回日本てんかん学会東北地方会会長

閉会挨拶 (16:25)

第17回日本てんかん学会東北地方会会長 齊藤敦志

1) パターン過敏を呈した眼瞼ミオクロニーを伴うてんかん (Jeavons症候群) の1例

伊東竜也、藤岡彩夏、湯沢健太郎、八木弘子、山本達也、照井君典
弘前大学小児科

【はじめに】眼瞼ミオクロニーを伴うてんかん (Jeavons症候群) は、小児期に発症する素因性全般てんかんの一つである。閉眼や光刺激により誘発される眼瞼ミオクロニー (eyelid myoclonia: EM) が特徴とされているが、眼瞼ミオクロニーは症状がわかりづらいこと、チックと判断される症例があることから、診断までに長時間要したとの報告も散見される。今回、パターン過敏を呈するてんかんが難治に経過し、眼瞼ミオクロニーを伴うてんかんと診断された症例を経験したため報告する。

【症例】13歳男児。3歳時より縦縞模様を見た際の欠神発作、ミオクロニー発作、強直間代発作を主訴に、7歳時に前医受診した。脳波で縦縞模様を見た際や光刺激時に全般性多棘徐波が認められ、光過敏性てんかんとしてVPAが開始された。その後も発作は消失せず、月単位で強直間代発作が認められ、9歳時よりCLBが追加、10歳時よりLTGが追加された。以後は縦縞模様から視線を逸らし、サングラスの使用にて発作は落ち着いていたが、13歳時に怠薬に伴い強直間代発作が認められ、当科紹介受診した。脳波で閉眼時、光刺激時に全般性律動的棘徐波を認め、一致して眼瞼ミオクロニーが認められ、眼瞼ミオクロニーを伴うてんかんと診断した。頭部MRIでは明らかな異常は認めなかった。LTG増量したところ入浴後の強直間代発作が出現したため、LTG減量、VPA増量、LEV追加し、以降、強直間代発作の頻度は減少し、脳波所見も改善傾向となっている。

【考察】眼瞼ミオクロニーを伴うてんかんは薬剤抵抗性であることが多く、本症例も薬剤抵抗性の経過を示した。光過敏性、パターン過敏性などを呈する光過敏性てんかんにおいては、眼瞼ミオクロニーを伴うてんかんの鑑別のため、閉眼時や光刺激時の眼瞼ミオクロニーの有無に注意が必要である。

2) ACTH療法で脳波異常の改善がえられた*KCNQ2*遺伝子異常の発達性てんかん性脳症例

谷藤幸子、近藤大樹、浅見麻耶、水間加奈子、八鍬瑛子、赤坂真奈美
岩手医科大学小児科

【はじめに】*KCNQ2*は良性家族性新生児てんかんや発達性てんかん性脳症の原因遺伝子として知られている。遺伝子異常の変異は大部分が機能喪失型であり、表現型は多様で、重症度に連続的なスペクトラムがある。発作に対してはカルバマゼピン (CBZ) やフェニトイン、ラコサミド (LCM) などのNaチャンネル阻害薬の有効性が報告されている。

【症例】4歳の男児。生後1日に強直発作で発症し、脳波ではsuppression-burstを認めた。多彩な発作を示し、Naチャンネル阻害薬を含む7種類の抗てんかん薬に抵抗性で、重度の知的障害を合併し発達性てんかん性脳症と診断した。その後全ゲノムシーケンスにて*KCNQ2*のヘテロ接合性変異が同定された。

4歳時、覚醒時に非定型な眼球運動異常や、夜間に短い強直発作を認めており、脳波ではhyparrhythmiaを呈していたため、ACTH療法を目的に入院した。ACTH開始14日目の脳波では覚醒時の棘波、棘徐波は減少し、睡眠時も振幅が低下した。夜間の発作回数に変化は認めなかったが、日中の覚醒度や視線の合いやすさに改善がみられた。一定の効果があると判断しACTH療法を継続したが、17日目に血中フィブリノーゲンとカリウムの低下を認めたため治療を中止した。

【結語】本症例は有効性が報告されているCBZ、LCMいずれも明らかな効果がなく、ACTH療法を行ったところ、脳波の改善と認知面の向上が認められた。*KCNQ2*遺伝子異常の発達性てんかん性脳症に対するACTH療法の報告はこれまでになく、症例の蓄積が必要と考えられた。

3) ラモトリギン投与中無ガンマグロブリン血症を認めた MELAS の 1 例

北村太郎、守谷充司

仙台市立病院小児科

LTG投与中に無ガンマグロブリン (Ig) 血症を認め治療に苦慮した1例について報告する。【症例】12歳女児 (無Ig血症発症時) 【経過】生来健康であったが9歳より換気扇が視界の隅に動いて見えるような幻視を伴う頭痛・嘔吐が繰り返し、次第に頻度が増加。全身強直・間代も伴うようになった。発作時脳波上全般性棘徐波あり。頭部MRIでは異常所見を認めず。発作間歇期脳波も当初異常を認めなかったが右後頭部を中心に棘徐波複合の出現を認める様になった。このため抗痙攣薬はVPA-R、LEV、CBZを試みたが発作抑制できず。14歳時LTGを試みた。開始後3ヶ月頃より足趾の膿痂疹が出現、増悪したため精査、無Ig血症を来していることが判明した。経過よりLTGの関与を疑い中止。Ig補充療法を開始。頭部MRI再検では右後頭葉内側面舌状回から海馬傍回にかけてT2、FLAIR、DWIで皮質・皮質下白質に高信号域を認めた。MRI所見は次第に消失したが、高乳酸血症などみとめたためMELASの脳卒中様発作 (SLEs) を疑いアルギニンなどのカクテル療法開始。後日ミトコンドリア遺伝子A3243Gの変異が見つかった。Ig補充療法は月毎に3年行いIgの低下が見られなくなったため中止できた。その後2回程SLEsは繰り返したがタウリンを追加する様になってからは明らかなSLEsは認めない。瘢痕化脳組織によるものと考えられる焦点てんかんによる月数回の動作停止・強直発作は残存しており21歳現在も抑制できていない。【考察】MELASに合併するてんかんの治療でLTGの有効性の報告が見られるが本症例では経過中無Ig血症を来したために増量困難であった。無Ig血症が薬剤性なのか原疾患によるものなのか、薬剤によって元疾患の症候が顕在化させられたのかは不明である。同様の報告は見つけられなかった。今後症例の集積が必要と考えられた。

4) てんかんのポリジェニックリスクスコアとてんかん発症との関連：系統的レビューとメタ解析

久保田隆文^{1,2)}、Irma Wati Ngadimon³⁾、Sindhu Viswanathan⁴⁾、大瀬戸恒志⁵⁾、Parthvi Ravat⁶⁾、Mrinal Kumar Acharya⁷⁾、黒田直生人^{2,8)}、此松和俊^{1,2)}、小原 拓⁵⁾、神 一敬²⁾、青木正志¹⁾、中里信和²⁾、Yew Li Dang^{9,10)}

- 1) 東北大学大学院医学系研究科神経内科学分野
- 2) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野
- 3) Neuropharmacology Research Strength, Jeffrey Cheah School of Medicine and Health Sciences, Monash University Malaysia, Bandar Sunway, Selangor, Malaysia
- 4) Department of Paediatrics, Penang General Hospital, Georgetown, Pulau Pinang, Malaysia
- 5) 東北大学大学院医学系研究科分子疫学分野
- 6) Clinical and Research Fellow, Centre for Neuroscience Innovation, Flinders University, Adelaide, Australia
- 7) Dr. B C Roy Multispecialty Medical Research Centre, Indian Institute of Technology, Kharagpur, India
- 8) Department of Pediatrics, Wayne State University, Detroit, MI, USA
- 9) Epilepsy Research Centre, Department of Medicine, Austin Health, University of Melbourne, Victoria, Australia
- 10) Bladin-Berkovic Comprehensive Epilepsy Program, Austin Health, Victoria, Australia

【目的】 てんかんのポリジェニックリスクスコア (PRS) が高いとてんかん発症リスクが上がることを示されているが、異なるゲノムコホートを統合して評価した研究はない。本研究の目的は、これまでの研究を統合し、PRSによるてんかん発症リスクの現状を明らかにすることである。**【方法】** MEDLINE、EMBASE、およびCENTRALを用い、てんかんのPRSとてんかん発症リスクの関連について調査した研究を系統的に検索した。両者の関連を調べた研究を組み入れ、同様の方法で評価する研究が複数ある場合は、ランダム効果モデルを使用してメタ解析を行った。研究間の異質性も評価した。**【結果】** 2024年4月

27日までに、MEDLINEから180件、EMBASEから401件、CENTRALから4件、合わせて585件の報告が得られた。系統的レビューには10件の研究が含まれた。9件は白人種を主体とするコホートであった。てんかんのPRSが高くなるとてんかん発症リスクは上がり、その傾向は全般てんかん患者、てんかんの家族歴がある患者、てんかんの単一遺伝子異常のある患者で顕著であった。メタ解析には2件の研究（白人種を主体とするコホート）が含まれ、素因性全般てんかんの発症のオッズ比（OR）[95%信頼区間（CI）]は、PRS上位20%でOR 2.03 [95%CI 1.87-2.20]、PRS上位5%でOR 2.38 [95%CI 2.09-2.70]、PRS上位0.5%でOR 4.14 [95%CI 2.88-5.96]であった。焦点てんかんの発症のオッズ比は、PRS上位20%でOR 1.32 [95%CI 1.20-1.44]、PRS上位5%でOR 1.43 [95%CI 1.29-1.57]、PRS上位0.5%でOR 2.01 [95%CI 1.49-1.71]であった。メタ解析の各アウトカムで研究間での有意な異質性はみられなかった（Cochrane Q test: p -value > 0.05）。【結論】てんかんのPRSが高くなると、てんかん発症リスクが有意に上昇していた。その傾向は、焦点てんかんよりも素因性全般てんかんにおいて顕著であった。

5) レベチラセタム、ラコサミド、およびクロバザムで発作が抑制されず、ペランパネルを追加した3例

釘崎里咲¹⁾、加藤量広²⁾、三浦祐太郎¹⁾、大友 智³⁾

1) みやぎ県南中核病院検査診療部検査部

2) みやぎ県南中核病院脳神経内科

3) みやぎ県南中核病院脳神経外科

ペランパネル (PER) は AMPA 受容体の選択的かつ非競合的阻害というユニークな作用機序をもつ。レベチラセタム (LEV)、ラコサミド (LCM)、およびクロバザム (CLB) の効果が不十分で PER を追加した3症例を提示する。【症例1】60代男性。イレウスと敗血症で入院、抗菌薬投与など内科的治療が続けられた。入院中に両側強直間代発作が生じた。LEVが当初は有効と思われた。しかしその後に意識減損と左下肢ミオクロニー発作が現れて続いた。LEV増量やLCM追加で意識状態は改善したが、発作は持続しCLBも無効であった。脳波では右半球後半領域に周期性放電が続いており、ミダゾラムでも消失しなかった。MRIでは右頭頂葉皮質と帯状回にDWI高信号、arterial spin labelingで血流亢進も示唆された。PER追加でミオクロニー発作は消失した。【症例2】80代女性。右大腿骨・上腕骨骨折の既往があり、その術後の療養入院中にけいれん性てんかん重積状態となった。当科へ転院しASMを調整したが、LEV、LCM、およびCLBの投与下でも発作は再発した。PER追加後の脳波は発作時を示唆する所見は見られなかったが意識状態は改善せず、PER終了後に意思疎通が可能になった。ASMは最終的にLCM単剤とした。【症例3】80代女性。左急性硬膜下血腫による急性症候性発作あり。嗜眠状態が続きcEEGではelectrographic seizures (ESz) が群発していた。ミダゾラム投与後にLEVとLCMの投与を開始した。CLBは投与後に意識混濁が増悪したため中止した。その後の脳波でもESzは群発し、PER追加でも消失しなかった。【結論】他剤が無効でPERが著効した例を経験した。ただしどんな症例でも有効というものではなく、意識障害などの有害事象には要注意である。

6) せん妄時の脳波でGRDAを呈し抗発作薬が著効した高齢者3例

大川 聡^{1,2)}、深谷浩史¹⁾、市川 大¹⁾

1) 市立秋田総合病院脳神経内科

2) 秋田県認知症疾患医療センター

【背景・目的】 神経内科外来では原因不明の譫妄を呈した高齢者を診療する機会がある。採血、MRIなど各種検査にて原因診断がつかないためてんかん発作の関与を疑う場合もあるが、発作時脳波検出のための長時間脳波を入院で譫妄患者に行うのは容易でない。今回我々は譫妄時の外来脳波でGeneralized rhythmic delta activity (GRDA)を呈し、抗発作薬(ASM)内服にて症状・脳波が速やかに改善した3例を提示する。**【症例】** DSM-V TR譫妄診断基準A～Dを満たすも原因不明である70歳以上の高齢者3例。基礎疾患に糖尿病(2例)、慢性腎不全(1例)があり、Graus自己免疫性脳炎診療指針2016の各種脳炎診断基準を満たさず、てんかん診断歴も無い。注意障害や失行/失読などの認知障害は変動し活動水準混合型譫妄像を呈し、2例で常同行為が見られた。譫妄は各々3, 6, 20日間持続し独歩にて受診。JCS3で譫妄持続状態での通常脳波ではGRDAが頻出、間欠期てんかん性放電(IFCN2017)が散見され、2例で施行されたMRI-ASLにて異常血流は明らかでなかった。全例外来にて加療され、2例でLCM100mg/day、1例でLTG50mg/dayが著効し再発無く経過した。**【考察】** 各々で誘因らしき物が存在する事(軽度Ca高値、軽度脱水、2週前の抗精神病薬減量)と全般性脳波異常から、晩期に発症する“de novo”欠神発作重積の関与が考えられた。GRDAは、ACNS2021に準拠すればIctal-interictal continuumにも該当しない発作間欠期脳波と捉えられる一方、高齢者NCSE発作時脳波ではGRDAも比較的多いとする報告も存在した(Yoshimura 2016)。**【結論】** GRDAを呈する譫妄には、内服ASMにて外来治療可能なNCSEが含まれる可能性が示唆された。

7) 島回に及ぶ出血は脳卒中後てんかんの危険因子となり得る

大友 智¹⁾、加藤量広²⁾、井上 敬¹⁾、庄司 薫¹⁾

1) みやぎ県南中核病院脳神経外科

2) みやぎ県南中核病院脳神経内科

【目的】脳卒中後てんかんの危険因子として、大脳皮質病変、特に脳葉病変の関連が指摘されている。近年てんかん発作の脳内ネットワーク解析から、島回の関与が注目されているが、脳卒中後てんかんと関連は明らかではない。今回は脳出血例で島回が発作に関連するか検討を行った。【方法】当科で急性期治療を行った脳出血327例を対象とした。脳動静脈奇形や海綿状血管奇形による出血、出血性梗塞、腫瘍内出血は除外した。また当院退院時点で死亡した症例も除外した。出血発症から7日以内の発作を早期発作、8日以後の発作を晩期発作とし、晩期発作を脳卒中後てんかんに分類した。出血の進展部位と発作との関連について統計解析を行った。【結果】発作は32例(9.8%)で認められた。早期発作は15例、晩期発作は17例であった。発作型は焦点意識減損発作が23例と最も多く、焦点意識保持発作は2例、焦点起始両側強直間代発作は11例で認められた。6例では非けいれん性てんかん重積を呈した。島回に及ぶ出血は56例で認められ、うち12例(21.4%)で発作を認めた。多変量解析では、島回に及ぶ出血は晩期発作と有意な関連($P=0.0024$)が認められたが、早期発作とは有意な関連は認められなかった。【考察】島回に及ぶ出血は脳卒中後てんかんの危険因子となり得る可能性が示唆された。島回は他の大脳皮質とネットワークを形成しており、島回そのものがてんかん原生となり得る可能性のほか、大脳皮質からの発作の伸展に関与している可能性が考えられた。一方で自律神経症状を主体とする典型的な島回てんかんとは異なる可能性が考えられた。脳出血は被殻などの皮質下出血源である場合が多いが、出血が大きく特に島回に伸展する場合にはてんかん発症のリスクを考慮する必要があると考えられる。

8) 選択的麻酔薬動注と認知神経学的評価を組み合わせた精密な脳機能評価

Diagnostic method for localizing function by Neurological Evaluation Under Regional Anesthesia (NEURA-NET)

大沢伸一郎¹⁾、鈴木匡子²⁾、柿沼一雄²⁾、勝頼一登²⁾、浮城一司³⁾、金森政之¹⁾、
下田由輝¹⁾、新妻邦泰^{4,5)}、松本康史⁶⁾、神 一敬³⁾、中里信和³⁾、遠藤英徳¹⁾

- 1) 東北大学大学院医学系研究科神経外科学分野
- 2) 東北大学大学院医学系研究科高次機能障害学分野
- 3) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野
- 4) 東北大学大学院医工学研究科神経外科先端治療開発学分野
- 5) 東北大学大学院医学系研究科神経外科先端治療開発学分野
- 6) 東北大学病院先進血管内治療開発寄附研究部門

【背景・目的】 血管内治療手技 (NET) の確立で脳血管障害領域への発展が進む一方、脳実質内病変への応用は未だ少ない。

我々はNETの技術、血管解剖知識と認知神経科学専門家の精密な神経診断学を融合し、任意の脳血管内麻酔薬注入と薬剤分布領域に対応する神経学バッテリーを組み合わせた脳機能評価法 (NEURA-NET) を開発した。本法により他の方法論では困難な脳機能局在情報取得や、患者自身が術後機能リスクを体感、理解できることを報告してきた。

【方法】 2018/4 - 2023/10の期間、手術に伴う機能リスク評価目的にNEURA-NETを54症例に実施した。手技は頭蓋内血管にカテーテルを誘導、灌流領域を確認後に麻酔薬 (propofol) 動注し、注入前後の神経学、認知機能評価スコアを比較した。また患者の主観的評価と客観的スコアを比較し、本人に共有した。

【結果】 薬剤注入時に97.2%で覚醒維持され、記憶課題は91.4%で施行可能で、同情報を用い手術意志決定に患者が参画できた (Osawa. Cortex 2024)。言語機能評価について、左右差に留まらず詳細な機能局在同定が可能だった (Kakinuma. IBRO Neurosci Rep. 2022, Kakinuma. Acta Neurochir. 2024)。形態画像で認識困難な言語機能局在と責任血管同定が可能だった (Yamashita. NMC 2021, Otomo. J Neurosurg. 2023)。言語性/視覚性記憶を区別した記憶機能局在評価が可能だった (unpublished)。手技に伴う永続的な神経学的合併症、血管損傷はなかった。

【結論】 NEURA-NETにより、任意脳部位の機能局在分布を評価できる。異分野融合手技として、外科適応拡大のみならず、患者を含めた議論 (shared decision-making) に寄与する可能性がある。

9) ペランパネル少量増量で顕著な副作用を呈した2例

沢石由記夫、坂本知子、豊野美幸、矢野珠巨

秋田県立医療療育センター小児科

【緒言】 私たちは他学会でペランパネル (PER) の至適使用法として0.01～0.02mg/kgの少量開始、少量増量の有用性を報告した。この投与方法を行う中で、PER少量増量で顕著な副作用を呈した2例を経験したので提示する。【症例1】 26歳、男性、del(11)(q23.3q25)、知的障害、発語なし、独歩可。MRIで大脳白質障害と右脳室周囲異所性灰白質を認めた。11歳から覚醒中に5～10秒ほど体を力ませ震わせる発作を認めた。焦点発作と考え、ZNS、CBZ、PHT、TPM、LEVなど投与したが発作は継続した。21歳時に、PER 1mg投与開始、緩徐に1mgずつ増量した。25歳時、PER 7mgを8mg/40kgに増量し1週間ほどで歩行が不安定になり3週間後に歩行困難となった。PERを7mgに戻したら3日ほどで歩けるようになった。【症例2】 9歳、女児、原因不明の知的障害。38w, 2336gで出生、1歳時のDQ=60。3歳時に意識低下し眼球偏移、チアノーゼとなる発作あり、脳波で後頭部棘波認め、VPAの内服開始、以降発作なかった。4歳時に転居し当センター初診後に発作再発、VPA中止し、LEV, LCM, CLBを使用したが無効だった。LTG開始し増量中に発疹を認め中止。6歳頃から興奮を認めRisperidone (RPD) 少量併用。LCM 180mg, CLB 5mg, RPD 0.5mgにPER追加した。0.3mg <0.5mg <0.7mg <1mg <1.5mg <2mgと増量し発作は軽減。さらに2.5mg <3mgと増量したところ、内服30分後から興奮しだし1～2時間暴れてから寝ると言う状況が続いた。PER 3>2.5mgに減量し、興奮は大分軽減した。さらに2mgに減量して興奮は消失し発作も認めなくなった。【結論】 副作用を回避しPERを効果的に使用するには少量で開始増量するのが良い。

10) 超選択的Wadaテストによって言語優位半球と言語性記憶の優位半球が異なることが明らかになった内側側頭葉てんかんの1症例

菊地 花¹⁾、大沢伸一郎³⁾、柿沼一雄¹⁾、太田祥子¹⁾、勝瀬一登^{1,2)}、浮城一司⁴⁾、
神 一敬⁴⁾、遠藤英徳³⁾、中里信和⁴⁾、鈴木匡子¹⁾

1) 東北大学大学院医学系研究科高次機能障害学分野

2) 東京大学大学院医学系研究科神経内科学

3) 東北大学大学院医学系研究科神経外科学分野

4) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野

【はじめに】超選択的Wadaテスト (super-selective Wada test: ssWada) は、従来のWadaテストとは異なり、脳動脈の分枝に選択的に短時間作用型麻酔薬を投与することで、その領域の脳機能を短時間抑制して評価する方法である。また、海馬切除術は内側側頭葉てんかん (MTLE) の有効な治療であるが、記憶機能が保たれている患者において術後の記憶障害のリスクが高いことが知られている。

【症例】24歳男性、右利き。16歳時に意識減損と口部自動症を伴う発作が始まり、17歳時に両側強直間代発作が出現した。薬剤治療で難治に経過したため当院紹介となった。MRIで海馬硬化は明らかではなかったものの、長時間ビデオ脳波モニタリングで発作起始は左内側側頭部、PETで左海馬の代謝低下を認め、左MTLEの診断となった。神経心理学的にはWechsler Memory Scale-Revisedの言語性記憶94、視覚性記憶106と記憶障害を認めなかったため、海馬切除後の記憶低下リスクが高いと判断した。機能的リスクを詳細に評価し、術後の就労継続への影響等を予測するため、ssWadaを施行した。

【ssWada】左右海馬機能を評価するために左右の後大脳動脈P2、言語側性化を評価するために左の中大脳動脈M1からそれぞれ麻酔薬を注入して言語と記憶を評価した。記憶課題としては、言語性記憶として単語、視覚性記憶とし絵・図形を記銘させ、麻酔効果消失後に再認課題を行なった。その結果、左M1注入で全失語になった一方、言語性記憶と視覚性記憶はともに右P2注入で低下した。切除リスクが想定より低かったことから左海馬切除を行った。術後、発作は消失し、術後12ヶ月の記憶検査でも低下なく経過している。

【考察】一般に言語と言語性記憶の優位半球は同側であると考えられているが、本症例は言語優位半球と言語性記憶の優位半球が異なる非典型的な局在を示した。このような非典型的機能局在をもつ症例の手術適応を検討する上でssWadaは有用と考えられる。

11) Dravet 症候群へのフェンフルラミン投与について

植松 貢、竹澤祐介、後藤悠輔、宇根岡紗希、児玉香織、久保かほり、
植松有里佳、菊池敦生
東北大学病院小児科

Dravet 症候群は SCN1A 遺伝子に約 8 割で病的バリエーションを認め、乳幼児期に熱性けいれん重積などの熱感受性を呈し、学童期以降には睡眠時を中心とする全身けいれんが主な発作型となるてんかん症候群である。適切な抗てんかん薬投与によって学童期以降は発作が減少するが消失までには至らない症例も多い。セロトニン受容体などへの作用を持つフェンフルラミン (FFA) が Dravet 症候群への治療薬として 2022 年 11 月に薬価収載となり、最近 Lennox-Gastaut 症候群へ適応が追加された。FFA を投与した SCN1A ナンセンス変異を有する Dravet 症候群 3 例の経過について報告する。症例 1 は 5 歳で、1 歳時に急性脳症罹患歴あり。その後も発熱時にけいれん重積で入院を繰り返し、スチリペンツールに加えて 4 歳時から FFA 0.1mg/kg で開始した。すぐに 1 日 5 回以上の下痢が出現し、FFA 増量にて悪化を認め副作用と考えられた。FFA を減量して下痢は改善を認めたが発作の悪化も疑われ、0.15mg/kg で維持している。症例 2 は 15 歳で、全身けいれん発作が月単位から週単位に増悪あり FFA を 0.08mg/kg で開始。一過性の下痢症状あったが自然に改善し、その後約半年発作なく経過しており増量していない。症例 3 は 19 歳で、ペランパネルで発作消失得られたが行動異常あり継続困難。FFA を 0.2mg/kg で開始したところ数日後から著明な眠気あり、減量するも改善せず一時中止。中止後発作再燃あり、0.1mg/kg で再開しつつ他剤を減量したところ眠気の再燃なく、発作にも著効している。FFA は投与にあたって心エコー検査が必要だが、Dravet 症候群に対する有効性は非常に高い。眠気・食欲不振・下痢などの副作用に注意して添付文書よりも少量から投与し、副作用をマネジメントして投与を継続することが重要である。

12) フェンフルラミン少量で頻発する全身痙攣が消失したドラベ症候群の1例

沢石由記夫、坂本知子、豊野美幸、矢野珠巨

秋田県立医療療育センター小児科

【緒言】2022年11月に、ドラベ症候群のてんかん発作治療薬：Fenfluramine: FFA（フィンテプラ[®]）の国内販売が開始された。昨年11月より長期投与が可能となり、FFAの投与症例が増えている。頻発する発作がFFA少量でほぼ消失した症例を報告する。【症例】16歳、女性。満期正常出生。前医の情報；生後6か月に有熱時痙攣、8か月時に入浴時に痙攣重積、以降発熱時や入浴時に痙攣重積を数回繰り返した。1歳1か月からミオクロニー発作を認めた。ドラベ症候群（DS）を考えSCN1A遺伝子検査を某私立大に依頼したが異常なしだった。VPAを中心に併用薬を変更し、CZP、LTG、CLB、STP、TPMなど試されたが効果不十分だった。6歳から縞模様を見て意識を喪失する発作が頻発した。8歳時から当センターでAEDを調整した。紹介時；VPA 400mg, CLB 5mg, ST 100mg, BW 29.5kg、EEG；左右の中心～前頭部優位に棘波や棘徐波複合が頻発、DQ=48。ZNS, AZAを試したが無効、CLBとSTを緩徐に増やした。13歳時にSCN1AをかずさDNA研究所で解析し、Arg393Cysのヘテロ変異を認めた。13歳から縞模様を見ての発作がなくなり、睡眠時の1分ほどの全身痙攣が中心となった。特に生理前の1週間は連日、それ以外は週に1-3回発作を認めた。15歳時にFFA開始、規定開始投与量0.2mg/kgの60%量を投与（BW 70kg）したところ、内服開始翌日より発作が消失した。生理前も発作を認めなくなった。【結論】FFAの投与量は開始量で1回0.1mg/kgを日に2回と明記されている。副作用として食欲減退（30.5%）と傾眠（13.8%）の出現率が高い。本例では規定量の60%で著効したことを考えると、規定量の半量程度で開始し緩徐少量漸増するのが副作用を回避するためにも適当と思われる。

滅菌済

頭蓋骨固定用プレートシステム

サンエープレートシステム ステライルパック

Saney Plate System Sterile Pack

0.4mmの
ロープロファイルプレート



滅菌パッケージ化によるメリット

- 高いクオリティーの確保と確実なトレーサビリティ
- 同梱されている製品個別シールでスムーズなコスト請求、ロット管理が可能

製造販売元

サンエー精工株式会社

埼玉県朝霞市西弁財1-8-15

TEL.048-483-5779 FAX.048-483-5644

販売名: サンエープレートシステム 滅菌 医療機器製造販売承認番号: 22600BZX00082000

stryker

Sonopet iQ

Ultrasonic Aspirator System

A new wave of
brilliance



Performance & Versatility



Easy Set Up



Customization



PULSE control

医療機器認証番号

販売名

30100BZX00221000

ソノペット iQ

30100BZX00222000

ソノペット iQ 単回使用チップセット

製造販売業者

日本ストライカー株式会社

112-0004 東京都文京区後楽2-6-1 飯田橋ファーストタワー

P 03 6894 0000

www.stryker.com/jp

※本製品に関するお問い合わせは弊社営業までお願い致します。




alfresa

時代が求める新たな“Unmet Medical Needs”に挑戦します

医薬、診断薬、医療機器などを開発・製造・販売する医療メーカーとして、
「予防」「診断」「治療」の全プロセスで医療を総合的にバックアップし、
世界中の人々の健康に貢献していきます。

アルフレッサ ファーマ株式会社
〒540-8575 大阪市中央区石町二丁目2番9号 TEL.06-6941-0300(代) FAX.06-6947-1548
<http://www.alfresa-pharma.co.jp>



世界中の人々の
より豊かな人生のため、
革新的医薬品に
思いやりを込めて



Lilly

日本イーライリリーは製薬会社として、
人々がより長く、より健康で、
充実した生活を実現できるよう、
がん、糖尿病、筋骨格系疾患、
中枢神経系疾患、自己免疫疾患、
成長障害、疼痛などの領域で、
日本の医療に貢献しています。

日本イーライリリー株式会社

〒651-0086 神戸市中央区磯上通 5-1-28
www.lilly.co.jp

Mastering the complex.

ZEISS KINEVO 900

高性能なRobotic Visualization SystemであるKINEVO 900は、3つの代表的な機能によって、リアルタイムに数多の価値ある知見を提供します。

- 術者が操作するロボティクス
- 4K内蔵デジタルハイブリッドビジュアライゼーション
- マイクロインスペクションツール QEVO
販売名：手術顕微鏡用アシストエンドスコープ QEVO
承認番号：22900BZX00315000

販売名：手術用顕微鏡 KINEVO 900
製造販売届出番号：13B1X00119003610

製造販売元 カールツァイスメディテック株式会社
東京都千代田区麹町二丁目10番9号
TEL：0570-021311 FAX：03-5214-1251
<http://www.zeiss.co.jp/med>



PA21A15-02-McsKI-v02

// INNOVATION
MADE BY ZEISS

Application image courtesy of Dr. Robert F. Spetzler, Barrow Neurological Institute, Phoenix, Arizona, USA



販売元(文献請求先及び問い合わせ先を含む)



第一三共株式会社
東京都中央区日本橋本町3-5-1

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

抗てんかん剤
VIMPAT[®] **ビムパット**[®] 錠 50mg 100mg
ドライシロップ10%
点滴静注 100mg 200mg

薬価基準収載

創薬、処方薬医薬品：注意—医師等の処方箋により使用すること
—般名 / ラコサミド(Lacosamide)

- 「効能又は効果」、「用法及び用量」、「禁忌を含む注意事項等情報」等については電子添文をご参照ください。

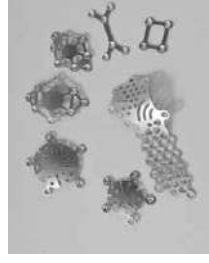
ベアメディックは人々の幸せを願い、医療に貢献いたします。

◆チタン製カスタムメイド人工骨 BEAR Skull Fit(滅菌済/未滅菌)



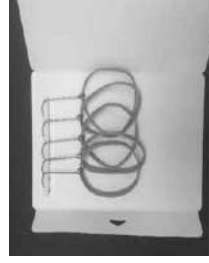
- ・感染後の頭蓋形成、骨腫瘍切除後の同時再建にも対応。
- ・プレートの厚みは 0.8mm、0.5mm から選択できます。
- ・頭蓋の広範囲欠損にも対応。

◆チタンプレートシステム



生体親和性に優れた純チタン材料を採用。プレート厚は整容面を配慮した薄型を採用(0.3mm ~ 0.6mm)。スクリューは下穴ドリル不要のセルフドリルで、骨へのスムーズな挿入を実現しました。

◆マルチ牽引フック(滅菌済)



- ・アレルギー患者様にも安心して使用可能。
- ・小・中・大・特大及び、鋭針・鈍針・弱弯・強弯・強々弯と各種でご用意。
- ・使用部位・用途・好みに応じたタイプでの選択可能。
- ・ラテックスフリーゴムのみの販売も可能です。

カタログのご希望は下記にご請求ください。



◎地域未来牽引企業

株式会社ベアメディック



本社工場 〒319-3526 茨城県久慈郡大子町大字 1361
東京営業所 〒113-0034 東京都文京区湯島 2-31-24 湯島ベアビル
TEL: 03-3818-4041 FAX: 03-3818-4042

その他の商品に関する情報はホームページをご覧ください。
<http://www.bearmedic.co.jp/>