

第10回日本てんかん学会東北地方会

# プログラム&抄録集

会 期： 2016年7月9日（土） 午後1時10分  
会 場： マリオス盛岡地域交流センター（マリオス）18階180-181  
盛岡市盛岡駅西通2-9-1      Tel: 019-621-5000

第10回日本てんかん学会東北地方会会長

伊 東 宗 行

（社会福祉法人新生会みちのく療育園施設長）

# 第10回日本てんかん学会東北地方会

## プログラム&抄録集

会 期：2016年7月9日（土）午後1時10分

会 場：マリオス盛岡地域交流センター 18階180-181会議室  
盛岡市盛岡駅西通2-9-1 Tel：019-621-5000

会 長：伊東 宗行  
（社会福祉法人新生会みちのく療育園施設長）

### 連絡先

第10回日本てんかん学会東北地方会事務局

岩手医科大学医学部小児科 亀井 淳

〒020-8505 盛岡市内丸19-1

TEL： 019-651-5111

FAX： 019-651-0515

E-Mail： iz4a-kmi@asahi-net.or.jp

## 第10回日本てんかん学会東北地方会

### 開催要項

幹事会	12:10～13:10
一般演題	13:15～15:00
会員総会	15:15～15:40
特別講演	15:40～16:40

- ◎ このプログラムをご持参ください。
- ◎ 学術集会参加費は1,000円です。
- ◎ 日本てんかん学会専門医ならびに日本小児科学会専門医および日本小児神経学会専門医更新のための参加証を受付で配布します。
- ◎ 日本てんかん学会東北地方会の年会費2,000円を別途お納めください。

### 会場へのご案内

マリオス 盛岡地域交流センター 18階180-181会議室



JR盛岡駅から徒歩で約3分  
東北自動車道・盛岡ICから車で約10分

#### 周辺市営駐車場

営業時間	マリオス立体駐車場	7:00～23:00
	盛岡駅西口地区駐車場	24時間営業
料 金	7:00～18:00	→ 100円(30分ごと) (最大料金1,000円)
	18:00～23:00	→ 100円(1時間ごと)
	23:00～翌7:00	→ 80円(1時間ごと)
	(マリオス立体駐車場は出庫できません)	
	(18:00～翌7:00	→ 最大料金800円)

## 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. 時 間

一般演者の講演時間は10分、討論時間は5分です。発表時間を遵守しつつ、活発なご討論をお願い致します。

### 3. 形 式

1)ご発表データ(USB メモリー)でお持ち込みください。

データ容量は100MB までとします。

原則はWindows 版PowerPoint2013 以降2016はご自身のPCをお持ち込みください。

フォントは文字化けを防ぐために下記のいずれかのフォントにて作成してください。

日本語:MS ゴシック、MSP ゴシック、MS 明朝、MSP 明朝の計4種類

英 語:Times New Roman、Arial、Arial Black、Arial Narrow、Century、Century Gothic、Georgia の計8種類

ご自身のパソコンを発表にご使用の場合も「PC 受付」へお越しください。

次の場合はご自身のパソコンを持参されることをお勧めいたします。

※上記以外のバージョンのMicrosoft Office で作製された場合。

※Windows 以外のパソコンをお使いの場合(Mac など)。

※スライドに動画を使用されている場合。

※特殊なフォントを使用されている場合。

2)接続はMini-Dsub 15 ピン3列コネクタ(通常のモニター端子)となります。出力端子がHDMI のみのパソコンや、それ以外においても外部モニター出力端子の形状を確認し、必要な場合は必ず接続用端子をご持参ください。

3)液晶プロジェクターの解像度はXGA(1024 × 768)のみに対応しています。スライドのサイズがワイド画面(16:9)の場合、接続時に文字のレイアウト等が崩れてしまいますのでご注意ください。

4)AC アダプタは各自ご持参ください。

5)音声の出力はできません。

6)自身のパソコンをお持ち込みの場合でも、接続トラブルなどの場合に備え、バックアップとしてUSB メモリーをご持参ください。

7)発表は円台上のマウスを操作してプレゼンテーションを行ってください。

# 第10回日本てんかん学会東北地方会 プログラム

開会挨拶(13:10)

第10回日本てんかん学会東北地方会会長 伊東宗行

一般演題 I (13:15-14:15)

座長: 藤田 浩史

国立病院機構青森病院小児科

- 1) 先天性GPI(glycosylphosphatidylinositol)欠損症疑いの幼児例  
亀井 淳<sup>1)</sup>、赤坂真奈美<sup>1)</sup>、荒谷菜海<sup>1)</sup>、鈴木 悠<sup>1)</sup>、浅見麻耶<sup>1)</sup>、谷藤幸子<sup>1)</sup>、  
白倉正博<sup>1)</sup>、村上良子<sup>2)</sup>、千田勝一<sup>1)</sup>
  - 1) 岩手医科大学小児科
  - 2) 大阪大学微生物病研究所免疫不全疾患研究分野
  
- 2) 自然軽快したWest症候群の1例  
矢野珠巨、久保田弘樹、高橋 勉  
秋田大学大学院医学研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座
  
- 3) Rasmussen脳炎の2例  
相原 悠、及川善嗣、大久保幸宗、植松有里佳、植松 貢  
東北大学病院小児科
  
- 4) Levetiracetam単剤療法に変更して発作が頻発した後頭葉てんかんの16歳例  
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 (14:15-15:00)

座 長: 沢石 由記夫

秋田県立医療療育センター小児科

- 5) 睡眠時と覚醒時に発作時発話を呈した傍シルビウス裂多小脳回の1例  
北澤 悠<sup>1,2)</sup>, 柿坂庸介<sup>1)</sup>, 神 一敬<sup>1)</sup>, 藤川真由<sup>1)</sup>, 田中章景<sup>2)</sup>, 中里信和<sup>1)</sup>  
1) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野  
2) 横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学・脳卒中医学
- 6) 解離性障害を背景とする心因性非てんかん発作の予後因子の検討  
岩城弘隆<sup>1,2)</sup>, 藤川真由<sup>2)</sup>, 宮崎直子<sup>1)</sup>, 神 一敬<sup>2)</sup>, 中里信和<sup>2)</sup>, 兼子 直<sup>1)</sup>  
1) 医療法人清照会湊病院北東北てんかんセンター  
2) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野
- 7) 当院で経験した結節性硬化症の1例  
市川優寛、黒見洋介、齋藤 清  
福島県立医科大学脳神経外科学講座

休 憩 (15:00-15:15)

会員総会 (15:15-15:40)

議 長: 伊東 宗行

第10回日本てんかん学会東北地方会 会長

特別講演 (15:40-16:40)

座 長: 伊東 宗行

社会福祉法人新生会みちのく療育園施設長

「結節性硬化症におけるてんかんの特性と治療戦略:  
聖隷浜松病院の例を通して」

岡西 徹

聖隷浜松病院小児神経科主任医長

閉会挨拶 (16:50)

日本てんかん学会東北地方会会長 中里信和

## 先天性GPI (glycosylphosphatidylinositol) 欠損症疑いの の幼児例

亀井 淳<sup>1)</sup>、赤坂真奈美<sup>1)</sup>、荒谷菜海<sup>1)</sup>、鈴木 悠<sup>1)</sup>、浅見麻耶<sup>1)</sup>、谷藤幸子<sup>1)</sup>、白倉正博<sup>1)</sup>、  
村上良子<sup>2)</sup>、千田勝一<sup>1)</sup>

1) 岩手医科大学小児科

2) 大阪大学微生物病研究所免疫不全疾患研究分野

【はじめに】GPIアンカーは蛋白質を細胞膜につなぎ止める役割をする糖脂質で、細胞表面にはアルカリホスファターゼ(ALP)など150種以上のGPIアンカー型蛋白質(AP)が発現している。典型的な先天性GPI欠損症は、精神運動発達遅滞・難治性てんかん・高ALP血症を示すが症候は画一的ではない。

【症例】4歳の女兒。9か月時に運動発達遅滞を主訴に受診した。身体診察で奇形徴候を認めず、遠城寺式発達検査ではDQ 72であった。1歳0か月にてんかん性無呼吸を発症し入院した。PHTを静注しCBZを開始した。4週後、発熱時に数十秒の無呼吸を伴うけいれんが群発したために再入院した。PHT静注が無効で、無呼吸に対し人工呼吸管理を行った。MDZの持続点滴が有効で4日後に人工呼吸器から離脱した。1か月後、急性肺炎に罹患し発作が群発した。PHTは無効でMDZが有効であった。LTGを追加したが、LTG使用前からIgGの上昇を認め、抗DNA抗体高値が判明したため、CBZとLTGを中止してKBrに変更した。発達は停滞し1歳5か月のDQは36へ低下した。2歳0か月頃から頭部を前屈する発作がありLEVを追加した。これにより発作は軽減したが、消失には至らなかった。2歳7か月にスルチアム(ST)を試したが無効のため、3歳0か月にSTを中止してVPAを追加し、さらに3歳11か月にLTGを追加後に発作は消失した。当初から高ALP血症(最高値3543 IU/L)があり、4歳時に好中球のフローサイトメリー解析でGPI-APのひとつ、CD16の発現低下(正常対照の56%)を認め、先天性GPI欠損症が強く疑われた。現在大阪大学で遺伝子検査中である。

【考察】本疾患の症状は、GPI-APsの活性低下の程度に依存し軽症から重症まで一様でない。本症例ではCD16発現の程度は軽度低下であったが、てんかん性無呼吸のために人工呼吸管理を要し、てんかん発症後の発達は停滞し症候は重症であった。好中球のフローサイトメリー解析でスクリーニング検査が可能であり、大阪大学で検査を受託している。

## 自然軽快したWest症候群の1例

矢野珠巨、久保田弘樹、高橋 勉

秋田大学大学院医学研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座

**【緒言】**West症候群(WS)はてんかんおよび発達予後が不良な乳児てんかん性脳症である。今回私達は自然軽快したWSの男児を報告する。

**【症例】**生後7か月、男児。家族歴・周産期・発達歴・既往歴:特記すべきことなし。現病歴:生後6か月〜「急に大きく息を吸って泣く」というエピソードを繰り返す発作が1日1〜3回あり、寝返りができなくなったため近医受診。MRI:異常なし、EEG:時々hypsarrhythmiaあり、平成生後7か月、WSの疑いで当科紹介。診察所見:発熱あり(インフルエンザA型)、発作減少傾向、発達改善傾向、他の神経学的異常所見なし。経過:インフルエンザが改善するまでVit.B6内服のみで経過観察としたが、その後発作を1回認めたのみであった。現在1歳11か月で、てんかん発症はなく(EEG:P4にspike稀)、発達遅滞も認めない。

**【考察】**本症例は、当科紹介時既に発作は減少し発達も改善傾向にあり、Vit.B6の効果やインフルエンザ感染の影響ではなく、自然軽快したと考えられる。有効な治療を受けていないWS患者のうち、25%は発症から11か月後に寛解し、2%は1か月以内に発作が消失したという報告がある(1979年Hrachovy)。しかし、発症後早期の治療介入が長期的な発達予後を改善するため(2007年Hamano)、本邦ではWSと診断したら早急にACTH療法を行なうべきとしている。よってこの中に、本症例のような自然軽快する例が含まれている可能性はあると考えられる。WSの発達予後は概ね不良であり、治療開始時期の影響の大きさを考えれば発作抑制に最大限の努力を払うのは当然であるが、本症例のように自然軽快する症例を予測できれば不要な治療を回避できることも事実であり、今後の症例の蓄積と検討が望まれる。

## Rasmussen脳炎の2例

相原 悠、及川善嗣、大久保幸宗、植松有里佳、植松 貢  
東北大学病院小児科

Rasmussen脳炎は、主として小児期に発症する稀な慢性進行性脳炎であり、難治てんかん、認知機能低下、片麻痺を特徴とする。CD8陽性T細胞が発症に関与する自己免疫性疾患であると考えられており、内科的治療としては免疫調整療法が中心となっている。今回、当院で経験した2例を報告する。

症例1は9歳女児。当院受診3か月前から、眼前の閃光が出現した後、右手のしびれから全身へ広がるGTCで発症した。徐々に右手のミオクロニー(Epilepsia Partialis Continua; EPC)を認めるようになり当院へ紹介された。非発作時脳波で左中心・頭頂部に徐波を認め、頭部MRIでは左尾状核を含む左大脳半球全体の萎縮を認めた。入院後ステロイドパルス療法、IVIg、抗てんかん薬の調整およびTacrolimusで加療した。その後GTCは認めていないが、EPCは残存している。

症例2は5歳女児。3歳頃からGTCが出現し、抗てんかん薬を開始されるも難治に経過した。4歳頃から左上下肢の不全麻痺を認め、5歳時には左上肢を挙上する発作が出現し、当院紹介となった。非発作時脳波で右大脳半球の低電位化、両側前頭部にspike、slow waveを認めた。頭部MRIでは右大脳半球、両側小脳が萎縮していた。抗てんかん薬の調整、ステロイドパルス療法、IVIgを施行し発作頻度はやや減少したが残存している。

## Levetiracetam単剤療法に変更して発作が頻発した 後頭葉てんかんの16歳例

沢石由記夫

秋田県立医療療育センター小児科

【はじめに】Levetiracetam (LEV)の部分発作に対する単剤投与が可能となり、他剤で効果不十分な症例にLEV単剤投与を行う機会が増えた。Carbamazepine (CBZ)投与中の後頭葉てんかん症例に対しCBZを中止しLEVに変更したところ、視覚発作が頻発する様になった。特異な経過と考えられるので症例を報告する。

【症 例】16歳11か月、男性。家族歴、発達歴、既往歴に特記することなし。3歳11か月時に、眼球右方変位が30分程持続、受け答えあり、間欠時脳波に異常無かったが、てんかんとしてZonisamide (ZNS)内服開始。4~5歳時に、目がグルグルすると言うことが数回あったが、脳波異常はなかった。6~9歳時は発作を認めなかったが、脳波で左右の中心側頭部に棘波を認め、ZNSを継続した。10歳以降、脳波で覚醒時も睡眠時も後頭部に棘波を頻回に認めるようになった。しかし、発作症状がないためそのまま経過を観察した。13歳11か月時に、10秒間程周囲がぼやけて見える発作を週2回位認める様になった。ZNSをCBZに変更し発作は消失した。しかし、覚醒時の脳波異常が頻発するため、16歳7か月時に、CBZ 300mg>200mgに減量、LEV 500mg開始とした。更に2か月後、CBZを中止とし、LEVを1000mgに増量した。以降、見え難くなる発作を日に数回訴えるようになった。脳波検査でも後頭部に限局する発作時脳波を記録できた。発作の改善傾向が無いため、CBZを再開、LEVを漸減した。頭部MRIは異常なかった。

【考 察】LEVで一過性に発作が増悪する症例があることを演者は以前に報告した。しかし、本例は一過性とは考えられず、LEVを中止せざるを得なかった。結果的に本例はLEV無効でCBZ有効な症例と考えられた。新規抗てんかん薬の適正使用のために、本例のような無効例の集積が必要である。

## 睡眠時と覚醒時に発作時発話を呈した傍シルビウス裂多小脳回の1例

北澤 悠<sup>1,2)</sup>, 柿坂庸介<sup>1)</sup>, 神 一敬<sup>1)</sup>, 藤川真由<sup>1)</sup>, 田中章景<sup>2)</sup>, 中里信和<sup>1)</sup>

1) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野

2) 横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学・脳卒中医学

**【目的】**「寝言」と思われていた睡眠中の発話が、てんかん発作症状と判明した傍シルビウス裂多小脳回による局在関連てんかんの一例を報告する。

**【症例】**28歳女性, 右利き. 特記すべき既往歴・家族歴なし. 19歳時に全身けいれんで発症. 脳波で右側頭部の棘波, MRIで右傍シルビウス裂に多小脳回を指摘され局在関連てんかんとして治療開始された. 全身けいれんの再発はないが, 「寝言」や「会話が拙劣になる」ことを繰り返す指摘されるようになった. これらは自覚を欠くが, 時に左下肢の異常感覚を前兆として感じることもある.

**【結果】**発作間欠時脳波では右側頭部棘波を認めた. ビデオ脳波モニタリングにて健忘を伴う発作時発話を呈する発作が睡眠中に3回, 覚醒時に1回記録された. 発作時脳波はいずれも右半球起始であった. 睡眠時発作は感情表出を伴わない発話で, 生理的「寝言」と鑑別できなかった. 覚醒時発作では意思疎通性は保たれ, 拙劣ながらも成立した会話と判断された. 左下肢感覚性前兆に始まる発作は記録されなかった. MRIでは右傍シルビウス裂に多少脳回を認め, FDG-PETでは病変に軽度の集積低下を認めた. 脳磁図では病巣周囲に棘波信号源が推定された. 局在関連てんかんとして薬剤調節中である.

**【考察】**ビデオ脳波モニタリングにより睡眠時および覚醒時の発作を捉え, 病歴上の「寝言」および「拙劣な会話」がてんかんの発作時発話と判明した1例である. 発作時発話は, 非言語優位半球の側方徴候とされ, 本例の発作時脳波所見に矛盾しない. 特徴的な側方徴候を呈した症例として, 症状及び所見について文献的考察を加えて報告した.

## 解離性障害を背景とする心因性非てんかん発作の 予後因子の検討

岩城弘隆<sup>1, 2)</sup>、藤川真由<sup>2)</sup>、宮崎直子<sup>1)</sup>、神 一敬<sup>2)</sup>、中里信和<sup>2)</sup>、兼子 直<sup>1)</sup>

1) 医療法人清照会湊病院北東北てんかんセンター

2) 東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野

【はじめに】てんかんと誤診される心因性非てんかん発作(PNES)は解離性障害が主要因となるが、その治療および予後因子に明確なコンセンサスはない。今回、当院にて解離性障害によりPNESと診断した患者について治療転帰から予後要因の検討を行った。

【方法】対象者は、2012年6月から2016年1月までにてんかん、又はてんかん疑いとして当院を受診し、病歴聴取、脳波検査、脳画像検査、発作時ビデオ、ビデオEEG同時記録により精査し、DSM-5に従い解離性障害と診断確定した27名である。この患者群を後方視的にカルテより抽出し、年齢、診断までの期間、発作症状、誤診理由、合併症、転帰を調べた。

【結果】総患者数は27名(女性20名)で、平均発症年齢27.2歳(range:11-73歳)、解離性障害と診断されるまでは平均31.7ヶ月であった。既往を含むてんかん併発例が6名であり、残り21名のうち12名が前医で脳波異常を指摘され誤診されていた。診断告知のみで発作が消失したのが7名、1年以内に環境調整や精神療法により発作消失したのが9名で、残り10名は1年後も発作消失しないか治療中断例であった。1年以内に発作が消失した16名と残存した11名を比較したところ、てんかん誤診後の発作増悪が発作消失群で多く見られ( $p = 0.041$ )、発達障害あるいはパーソナリティ障害の合併は発作残存群に多く見られた( $p = 0.013$ )。年齢、発症年齢、診断、診断までの期間は両群間で有意差がなかった。てんかん併発例6名のうち5名は1年以内にPNESが消失していた。

【考察】本研究で、てんかんの誤診が病理の主体となる暗示性が高い症例は、正確な診断と疾病教育が効果的な治療の柱であると考えた。一方、発達障害やパーソナリティ障害といった患者本人による病理が主体である症例は治療に難渋する可能性が示された。

## 当院で経験した結節性硬化症の1例

市川優寛、黒見洋介、齋藤 清

福島県立医科大学脳神経外科学講座

結節性硬化症は皮膚神経症候群として特定疾患にも登録されている、皮膚、神経(てんかん、脳腫瘍、発達障害など)、心、腎、肺、骨など全身の様々な臓器で間葉系過誤腫病変の増生を特徴とする常染色体優先遺伝の家族性腫瘍疾患である。有病率は6000-10000に1人で、男女差は無く、本邦では約15000人の患者数が予測され、顔面血管線維腫、精神発達遅滞、てんかんを三主徴とする比較的遭遇することの多い疾患である。しかし治療の実際として、皮膚科、脳神経外科、精神科、泌尿科、循環器内科、呼吸器内科、眼科など多くの診療科領域にまたがるため包括的な管理が困難な疾患である。当院の症例も外科的治療適応に際して、様々な合併疾患が表面化した症例があり今回反省を含めて報告させて頂く。

症例は19歳の男性で、てんかんの発症は7歳時であり、当初は強直発作と二次性全般化が主であったが、薬物コントロール不良であり、12歳時に小児科からてんかん専門医である精神科医師に紹介となった。紹介後の数年でTPM、LEV、LTGは無効判定であり、GBPでは衝動性の高まりなども有り悪化判定であった。月70回程の発作が有り、19歳時に外科治療適応について当科紹介となった。

脳CT,MRIでは上衣下結節、側脳室には上衣下巨細胞性星細胞腫の存在が疑われた。長時間ビデオ脳波測定では、就寝中に両側前頭、側頭にかけて棘波の高頻度の出現を認めた。また合計三日の日中のカクンと脱力するような発作を認めたが、明白な焦点の特定は出来なかった。多焦点性の発作形式と考えると、迷走神経刺激療法の適応と最終的に判断された。手術前全身検索では、腎血管脂肪腫、リンパ管筋腫症(LAM)の存在が泌尿器科、呼吸器内科で示唆され、定期フォローとなった。迷走神経刺激療法導入後は、マグネット使用で二次性全般化の制御に効果を認めた。遺伝子検索は、当院での遺伝子外来の不備も有り施行出来おらず、今後の重要な課題である。

## 結節性硬化症におけるてんかんの特性と治療戦略： 聖隷浜松病院の例を通して

聖隷浜松病院小児神経科主任医長  
岡西 徹

結節性硬化症は全身の臓器に過誤腫もしくは良性腫瘍が出現する常染色体優性遺伝の疾患である。TSC1/TSC2遺伝子が原因遺伝子として解明されているが、変異を認めない症例も多い。日本においては7000人に1人の発症頻度と考えられている。結節性硬化症の6-9割はてんかんを発症し、そのうち5-8割は難治性の経過をたどり、3割はWest症候群を発症する。多発する皮質結節による広汎なてんかんネットワーク形成がてんかんの発症と難治化に関与している事が考えられているが、細胞分子レベルの病態も近年明らかになりつつある。

演者は2011年から2013年にトロント小児病院にて、結節性硬化症患者のてんかん外科に関する研究を行い、結節性硬化症特有のてんかんの概念を学んできた。帰国後に経験を活かし、聖隷浜松病院にて2014年秋より結節性硬化症BOARD(総合チーム)を編成した。演者(小児神経科医)と藤本医師(てんかん外科)が総合コーディネーターとして、それぞれ小児・成人患者の総合的な診療を考察する立場を取っている。BOARDでは臓器毎の問題点を見つけ出し、それぞれの科の担当者と協力して総合診療をしている一方、当院の特質もあり来院した患者の多くはてんかんの診断と治療を目的としている。

これまでに、複数の抗てんかん薬耐性の患者に対して皮質切除術を2例、迷走神経刺激療法を1例行っている。また他院受診中の患者への診療アドバイスとしてピガバトリンの投与、ケトン食の施行も勧めている。上衣下巨細胞性星細胞腫に対してエベロリムスを使用し、副次的にてんかんが改善した症例も経験している。これらの症例をまとめて報告する。

また、今回のサブテーマとして、留学先に至る経緯や現地でのエピソード、留学経験がどのような意味があるかを若い先生方に向けたメッセージとして報告する。

### 略歴

医師・医学博士・日本小児科学会専門医/指導医・日本小児神経学会専門医/評議員・日本てんかん学会専門医/指導医・アメリカてんかん学会会員

2001年 名古屋市立大学病院小児科

2002年 聖隷三方原病院小児科

2006年 鳥取大学医学部附属病院脳神経小児科

2008年 名古屋市立大学病院小児科

2009年 聖隷浜松病院小児科

2011年 The Hospital for Sick Children(Toronto) 神経生理部門 リサーチフェロー

2013年 聖隷浜松病院てんかんセンター/小児神経科

現在に至る