

ハイブリッド開催

日本てんかん学会

第 32 回

北海道地方会

開催日時：2024年2月17日（土） 14:00～17:15

当番幹事：油川 陽子（中村記念病院 脳神経内科 てんかんセンター）

THE HOKKAIDO EPILEPSY SOCIETY

<オンライン開催>

現地会場と Zoom を併用したオンラインオンサイト開催を致します。

2024年2月17日(土) 14:00~

会場：北海道大学 医学部臨床講義棟 臨床大講義堂

オンライン会場：ZOOM(15分前からログインできます)

[https://zoom.us/meeting/register/tJAlduysqDwvGNEPT21](https://zoom.us/join/zoom/register/tJAlduysqDwvGNEPT21)

Ef2RKAT8QUzw9IQPu

事前に上記 URL よりミーティング登録を行ってください



日本てんかん学会北海道地方会ホームページが開設されました

<http://square.umin.ac.jp/epilepsyhokkaido/index.html>

学会情報は、会員のみパスワード hokkaido を入力すると閲覧できます。

学会情報の中にも会議サイトの URL 記載がございますのでクリックして参加ください。

会議のタイトル：日本てんかん学会第32回北海道地方会

問い合わせ：日本てんかん学会北海道地方会事務局 siraisi@med.hokudai.ac.jp

配信中は Zoom チャットで問い合わせください

<ご参加時の注意点>

- ① ログインの確認ができた会員へ参加証を送付しますので、フルネームでログインをお願い致します。
- ② 視聴時は「ミュート」に設定してください。質疑応答の質問時のみミュートを解除ください。
- ③ 個人情報保護の観点から、受信したパソコン端末に発表内容の取り込み（画像保存、録画、録音等）は一切禁止させていただきます。

<ビジネスミーティング>

地方会幹事会・てんかんをめぐって編集委員会

2024年2月17日(土) 13:00~14:00

<ご参加の皆様へ>

- ① 本会正会員の年会費は4,000円です。
- ② 臨時会員（正会員ではない方）の参加費は2,000円です。
臨時会員で参加希望の方は開催前日までに事務局 abu@nmh.or.jp へメール連絡ください。参加費は銀行振り込みの御案内をさせていただきます。
- ③ 日本てんかん学会認定医の更新クレジットとして、参加者には10単位、発表者には20単位が与えられます。参加証は開催当日にログインが確認できた会員へ後日送付致します。
更新時まで保管して下さい。

<発表者へのご案内>

- ① 今回は、発表時間 15 分、質疑・討論時間 5 分です。時間厳守でお願いします。
- ② 発表は Zoom を併用したオンラインオンサイト発表となります。
- ③ プログラムと抄録は、日本てんかん学会機関紙「てんかん研究」へ掲載されます。
- ④ 発表内容は原著論文として日本てんかん学会北海道地方会機関紙「てんかんをめぐって」へ投稿していただくようお願い致します。
- ⑤ 倫理的配慮
発表時に具体的な内容で言及してください。
(例：倫理委員会の許可、文書同意、口頭同意など)
- ⑥ 発表データの取り扱い
個人情報保護の観点から、発表する内容は患者さんやその関係者と特定出来るような情報を表示しないようお願いいたします。特に、発表時動画データ等、患者さんの表情などを提示せざるを得ないものについては、患者さんの同意が必ず得られているものとします。
- ⑦ COI の開示について
産学連携による臨床研究の適正な推進を図り、科学性・倫理性を担保に遂行された臨床研究成果の発表における中立性と透明性を確保するため、すべての発表者は「利益相反 (Conflict of Interest ; COI) 」の開示の必要があります。発表者は次の該当する様式を用いて、スライドでの開示をお願いいたします。開示すべき COI 状態がない場合もその旨の表記が必要です。

タイトルの次のスライドにて開示する

(様式1) 申告すべき COI 状態がない場合

(様式2) 申告すべき COI 状態がある場合

日本てんかん学会 北海道地方会 COI 開示 筆頭発表者：〇〇 〇〇
演題発表に関連し、開示すべき COI 関係にある企業などはありません。

日本てんかん学会 北海道地方会 COI 開示 筆頭発表者：〇〇 〇〇
演題発表に関連し、開示すべき COI 関係にある企業などとして、
① 顧問： なし
② 株保有・利益： なし
③ 特殊使用料： なし
④ 講演料： なし
⑤ 原稿料： なし
⑥ 受託研究・共同研究費： 〇〇製薬
⑦ 奨学寄附金： 〇〇製薬
⑧ 寄付講座所属： あり (〇〇製薬)

プログラム

14:00～14:10 会長挨拶 白石 秀明（北海道大学病院小児科・てんかんセンター）

開会の辞 【当番幹事】油川 陽子（中村記念病院 脳神経内科てんかんセンター）

14:10～15:10 【座長】二階堂 弘輝（北海道立子ども総合医療・療育センター 神経内科）

1. SCN1A 遺伝子異常を持つ Dravet 症候群:2 症例の長期経過の比較

伊藤 智城¹⁾²⁾、東山 望¹⁾、中島 理沙¹⁾、工藤 絵理子¹⁾、山崎 健史¹⁾、畠山 欣也¹⁾、佐野 仁美¹⁾、白石 秀明²⁾

1)市立札幌病院 小児科 2)北海道大学病院 小児科

2. 当院での成人 Lennox-Gastaut 症候群患者における新規抗てんかん薬の導入経験

渡邊年秀

札幌緑花会 緑ヶ丘療育園小児科

3. てんかん源性領域が言語野と重なると推定し、 2歳から保存的治療を行ってきた限局性皮質異形成の40歳女性例について

沖 潤一

旭川厚生病院小児科嘱託医

15:10～16:10 【座長】越智 さと子（マロニエ通 クリニック）

4. 当院における超高齢者てんかんの予後

油川 陽子¹⁾⁴⁾、溝渕 雅広¹⁾²⁾⁴⁾、中原 岩平¹⁾⁴⁾、阿部 剛典¹⁾、仁平 敦子¹⁾、五嶋 大悟³⁾、石田 裕樹³⁾⁴⁾、原 敬二³⁾⁴⁾、佐光 一也¹⁾、中村 博彦³⁾

1)中村記念病院脳神経内科 2)南一条脳内科 3)中村記念病院脳神経外科

4)中村記念病院 てんかんセンター

5. てんかんを合併した遺伝性痙性対麻痺4型の一例

赤羽裕一、黒田真美、竹口 諒、田中亮介、鈴木菜生、高橋 悟

旭川医科大学小児科

6. 薬剤誘発性発作・てんかん・心因性非てんかん性発作を含め様々な疾患を合併した虚偽性障害の一例

堀之内徹、宮崎将也、中村悠一、久住一郎

北海道大学大学院医学院神経病態学講座精神医学教室

16:10～16:25 休憩

16:25～17:10 【座長】白石 秀明（北海道大学病院小児科・てんかんセンター）

【特別講演】脳磁図計測による電流源推定を目指して

長峯 隆

市立三笠総合病院 内科

17:10 閉会の辞 【当番幹事】油川 陽子（中村記念病院 脳神経内科 てんかんセンター）

1. SCN1A 遺伝子異常を持つ Dravet 症候群:2 症例の長期経過の比較

伊藤 智城¹⁾²⁾、東山 望¹⁾、中島 理沙¹⁾、工藤 絵理子¹⁾、山崎 健史¹⁾、畠山 欣也¹⁾、佐野 仁美¹⁾、白石 秀明²⁾

1)市立札幌病院 小児科 2)北海道大学病院 小児科

【はじめに】: Dravet 症候群 (以下、DS) は 1978 年に Dravet により提唱された疾患で、熱過敏性、複数の発作型を有し発達遅滞を認める特徴がある。特異な遺伝子異常を伴う症例が約 70%にあるが、遺伝子異常から本疾患の予後を推測することは難しく、異常を認める症例の中でも予後は異なる。本疾患の予後を知る上で、個々の成人例での長期経過の蓄積が必要である。当科及び北海道大学病院でフォローする成人 DS 2 症例の臨床経過を調査した。

【方法】: SCN1A 遺伝子異常があり、かつ発症時から成人期まで家族による発作記録がある DS の成人例(2 症例) のカルテ、家族の発作記録表より、発作型、発作頻度、発達などを確認する。

【結果】: 2 症例の最終調査時の年齢は 23 歳と 33 歳であり、共に男性であった。いずれも乳児期早期より発作を認めた。全身強直間代発作、ミオクロニー発作、非定型欠神発作を含め複数の発作、また熱過敏性の発作を認めた。脳波は両側広汎に不規則な棘徐波を認めるも、他の検査で異常は認めなかった。1 歳以後は発達遅滞あり、両者ともに SCN1A 遺伝子変異を認めた。

発作型の経過について、1 例目は乳幼児期に非定型欠神発作と全身痙攣が、2 例目はミオクロニー発作と全身痙攣が目立った。10-15 歳にかけては 1 例目は非定型欠神発作が減るものの、全身痙攣は繰り返され、2 例目はミオクロニー発作は減り、全身痙攣も週単位へ減った。

発症から 20 歳までの全身痙攣は、1 例目で 2000 回以上、2 例目で 4000 回以上であった。

【まとめ】: 先行研究でも DS の成人期の発作は全身痙攣が主とされ、我々の症例でも同様であった。しかし同じ SCN1A 遺伝子異常でも乳幼児期の発作についてはミオクロニー発作が目立つ症例、非定型欠神発作が目立つ症例が存在し、発作の表現型の違いを認めた。

今後は DS の予後を知る上で個々の症例の詳細な蓄積も必要と思われた。

2. 当院での成人 Lennox—Gastaut 症候群患者における 新規抗てんかん薬の導入経験

渡邊年秀 札幌緑花会 緑ヶ丘療育園小児科

はじめに：Lennox—Gastaut 症候群は主に小児期に発症し、成人になっても発作コントロールに苦慮する症例が多い。

目的：当施設 1 階病棟に入所中の利用者様のうち、発作コントロールが不良の LGS の患者様に新規抗てんかん薬に分類される以下の 5 剤：トピラマート（以下 TPM）、レベチラセタ（以下 LEV）、ルフィナミド（以下 RFN）、ペランパネル（以下 PER）、ラコサミド（以下 LCM）を処方し、効果を検討する。

対象：次の 3 条件に合致した利用者様である。①当院に入所中の利用者様 ②てんかん発作のコントロールが不十分である LGS を有する ③自分自身で前述の新規抗てんかん薬を導入した利用者様。計七人（男性 3、女性 4）、平均年齢 40.0 歳であった。内服調整前は平均 3.6 剤であった。方法：新規 ASMs 導入前に、可能であれば、効果なしと判断した抗てんかん薬は終了した。それぞれの ASM の導入方法に従い投与開始した。発作の改善は、90%以上減少した際には、著効、50-90%減少した際には有効、30-50%減少した際にはやや有効、30%未満の減少は不変、発作の増加、その他薬剤終了につながる事象があれば、悪化とした。有効率は著効+有効を全体数で除したものとした。

結果：7 人において、計 10 剤を使用した。LCM4 名、PER3 名、RFN・TPM・LEV はそれぞれ 1 名であった。著効は 1 名（LCM）、有効は 3 名（TPM, PER, RFN）、やや有効は 2 名（LCM, PER）、不変は 1 名（LCM）1、不明は 2 名（LCM1, PER1）、悪化は 1 名（LEV）であった。全体としての有効率は、(1+3)/10 で 40%であった。副作用は眠気 3 名（RFN1, TPN1, PER1）、苛立ち 1 名（LEV）であった。このうち、眠気の 2 例は、夜間の睡眠導入に利用でき、実質、副作用ではなかった。中止は、苛立ちを呈した LEV1 名のみで、終了することで、速やかに落ち着いた。最終的に、平均の ASM は 4.1 剤となった。

結語：新規抗てんかん薬は眠気などの副作用を有するものが多く、実際に眠気が出現したが、それで中止に至ることはなかった。中止は、苛立ちの 1 名のみであった。ASM 個々の評価ではないが、新規 ASM は難治な LGS においても一定の効果を認めるので、変更や追加投与など試みる価値があると思われた。

3. てんかん源性領域が言語野と重なると推定し、 2歳から保存的治療を行ってきた限局性皮質異形成の40歳女性例について

沖 潤一

旭川厚生病院小児科嘱託医

大脳皮質の局所的な発生異常である限局性皮質異形成は、てんかん発作で気づかれることが多く、難治例では外科的な治療が考慮されるようになった。しかし、根治のための切除範囲の決定や、損傷なくてんかんの発生源を切除することが可能か否かの判断は容易ではない。

今回は、幼児期に眼球を右に偏位させ意識を数秒間失うてんかん発作で発症し、左頭頂域にてんかん源性を有する2歳女児（右利き）例を経験した。カルバマゼピンで治療開始したが、二次性全般化し日に数十回と頻発するようになった。このため、フェニトインを主体とする治療に変更し、7歳まで発作をコントロールすることができた。

7歳1カ月で再燃したため、MRI, 123I-IMP SPECT, 脳磁図を検討し、てんかん源性と言語野などの重要な脳機能領域が重複している左頭頂域を主体とした限局性皮質異形成と診断した。この結果を踏まえ、保護者と相談し保存的な治療の継続を選択した。

知的な面では、てんかん発作が頻発した幼児期ではなく、小学校高学年から授業の理解低下が顕著となった。9歳時のWISC-Rで83あったFSIQが、11歳8カ月では67に低下し、20歳のWAIS-Rでは40以下となった。40歳になる現在、てんかん発作は月に0-2回の短い部分発作であり、自宅から就労継続支援B型で働いている。外科的な治療を行わなかった限局性皮質異形成の経過について報告する。

〈この症例に関し、筆者がまとめた論文一覧〉

- 1) 抗痙攣剤開始後部分発作が頻発し、MRIで異所性灰白質と診断した1女児例. 脳と発達 1991; 23: 405-410
- 2) 部分てんかんを合併した局在性のニューロン遊走障害を有する9歳女児例の高次脳機能検査および画像診断について. 脳と発達 1995; 27: 297-301
- 3) Cognitive deterioration associated with focal cortical dysplasia. Pediatric Neurology 1999; 20: 73-77
- 4) Focal cortical dysplasiaと認知機能障害との関連について. 脳と発達 2000; 32: 408-414

4. 当院における超高齢者てんかんの予後

油川 陽子¹⁾⁴⁾、溝渕 雅広¹⁾²⁾⁴⁾、中原 岩平¹⁾⁴⁾、阿部 剛典¹⁾、仁平 敦子¹⁾、
五嶋 大悟³⁾、石田 裕樹³⁾⁴⁾、原 敬二³⁾⁴⁾、佐光 一也¹⁾、中村 博彦³⁾

1)中村記念病院脳神経内科 2)南一条脳内科 3)中村記念病院脳神経外科

4)中村記念病院 てんかんセンター

【目的】当院における超高齢者のてんかん症例から予後に影響する因子について検討する。【方法】2021年1月1日から2023年12月31日に当院にてんかん発作、てんかん重積状態の診断で入院歴のある90歳以上の症例について、年齢、性別、発作症状、病型、発症から治療開始までの時間、在院日数、原因疾患、治療、退院時のmRS、退院先等についてカルテを用いて後方視的に検討した。【結果】症例は25例(男性11例)、平均年齢は91.8歳であった。発作症状は片側または両側の間代発作が14例、意識障害が11例で、けいれん性および非けいれん性重積状態(SE)の症例は12例(34.3%)であった。発作症状、脳波所見から全例焦点てんかんと診断とした。発症から治療開始までの時間は1~12時間が18例と最も多く、平均3.9時間であった。平均在院日数は19.0日であった。使用した静注治療薬は平均1.6剤使用で、ジアゼパム、ホスフェニトイン、レベチラセタム、ラコサミド、ミダゾラムを使用した。原因疾患は認知症が11例、脳血管障害が4例、両疾患の併存が2例、脳挫傷1例、特定の原因を認めなかったものが7例であった。初回発作は18例(72%)であった。退院時mRSは平均4.2、死亡は4例で全例SE発症であった。また初回発作18例中3例がmRS1であり、2回以上発作を起こしていた6例は全例mRS3以上であった。入院前に施設に入所していた15例中9例、自宅居住者10例中9例が元の住居に退院できた。21例中18例が単剤の抗てんかん発作薬内服で退院した。【考察】比較的早い時期から治療を開始し、25例中18例(72%)が元の住居に戻れたが、SE発症、発作回数が多い症例の予後が悪い傾向にあった。【結語】超高齢者のてんかん診療においてSEでの発症や発作回数が多いことは予後不良である可能性が示唆された。

5. てんかんを合併した遺伝性痙性対麻痺 4 型の一例

赤羽裕一, 黒田真美, 竹口 諒, 田中亮介, 鈴木菜生, 高橋 悟
旭川医科大学小児科

遺伝性痙性対麻痺 (hereditary spastic paraplegia; HSP) は緩徐進行性の下肢痙縮と筋力低下を呈する神経変性疾患群である。分子遺伝学的に 80 以上の型に分類され、遺伝性痙性対麻痺 4 型 (spastic paraplegia type 4; SPG4) は最も多くみられる病型である。SPG4 は痙性麻痺のみを症状とする純粋型が一般的であるが、稀にその他の神経症状を伴う複合型の例も報告されている。私たちは SPAST 遺伝子に新規変異を認め SPG4 と診断し、てんかんを合併した患者を経験した。2 歳より進行性の下肢の痙性対麻痺があり、その後知的発達症も明らかとなった。13 歳でてんかんを発症した。発作は感覚性前兆を伴う焦点起始両側強直間代発作であり、月に複数回見られた。頭部 MRI では、てんかん発症以前より右海馬の萎縮を認めていた。発作間欠期脳波では右前頭部に棘徐波を認め、焦点性てんかんと診断した。CBZ、LEV、ZNS は効果に乏しく発作は難治に経過した。18 歳時に VPA、LTG に加えて LCM を併用したところ著効し、以降 3 年間発作の再燃なく経過できている。SPG4 には稀にてんかんが合併することが知られているが、詳細かつ長期的な臨床経過の報告は少ない。本症例と文献的レビューにより SPG4 合併てんかんの特徴をまとめ報告する。

6. 薬剤誘発性発作・てんかん・心因性非てんかん性発作を含め様々な疾患を合併した虚偽性障害の一例

堀之内徹、宮崎将也、中村悠一、久住一郎
北海道大学大学院医学院神経病態学講座精神医学教室

【背景】虚偽性障害（作為症、ミュンヒハウゼン症候群）は、身体的・心理的な兆候・症状を捏造する、または外傷・疾病を意図的に誘発する疾患であり、本人は病気・障害・外傷を持っていると周囲に示すことによって特徴づけられる。診断が比較的困難であるため正確な有病率は不明であるが、入院患者の約 1.3%が診断基準に合致するとされる。

【症例】30代女性。複数姉妹の長女。妹が知的障害とてんかんを持つ。20歳頃に摂食障害を発症し、近医精神科に10回以上の入院歴がある。X年、三環系抗うつ薬のクロミプラミンを内服中に全身けいれんを起こし、薬剤誘発性発作と考えられた。クロミプラミンは中止されたがその後も半年に1回程度、全身けいれんを認め、転倒により骨折を起こすこともしばしばであった。X+3年春より全身けいれんが週1回程度と高頻度となったため、X+3年8月当科を初診。長時間ビデオ脳波同時記録により、全般性強直間代発作と心因性非てんかん性発作の両方が捕捉された。心電図上QTc 480 msecとQT延長を認め、誘因なく発作が高頻度になったことを話題にしたところ、クロミプラミンを個人輸入して過量服薬していたことが告白された。クロミプラミンを内服しないように指導したところ、QTは正常化し、発作も出現しなくなった。現在は外来通院を継続しており、本人の満たされない思いに焦点を当て、適応的な行動を促す精神療法を行っている。

【考察】家庭環境および性格特性から満たされない思いを抱えていた患者が、偶発的に薬剤性けいれんおよびてんかんを発症したことで、てんかん発作を起こせば周囲からの注目を得られることを学習し、虚偽性障害としての行動パターンを確立してしまったものと考えられる。適切な治療関係を築くことで診断に至り、また行動パターンを改善させられる可能性がある。なお発表にあたっては本人から書面同意を取得し、個人情報保護のため主題に影響のない範囲で臨床情報の改変を加えている。

日本てんかん学会 北海道地方会 事務局

〒060-8638 札幌市北区北15条西7丁目
TEL : 011-706-5954 FAX : 011-706-7898
E-mail : siraisi@med.hokudai.ac.jp

THE HOKKAIDO EPILEPSY SOCIETY