

日本てんかん学会
第 33 回
北海道地方会

開催日時：2024 年 9 月 28 日（土）14:00～

当番幹事：江夏 怜（札幌医科大学 脳神経外科）

会場：札幌医科大学 教育研究棟 C203 講義室

札幌市中央区南 2 条西 17 丁目

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。

<ご参加の皆様へ>

- ① 本会正会員の年会費は4,000円です。会場でお支払いください。
- 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 h-shiraishi@dokkyomed.ac.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。
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。時間厳守をお願いします。
- ② 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。
- ③ 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。
- ④ 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)
- ⑤ 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。
- ⑥ 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 (獨協医科大学小児科学)

開会の辞 【当番幹事】江夏 怜 (札幌医科大学 脳神経外科)

14:10~15:30 【座長】江夏 怜 (札幌医科大学 脳神経外科)

1. MRI で微細な所見であった FCD type 2a による難治性てんかんに SEEG を経て焦点切除を施行した一例

石田裕樹¹ 油川陽子² 溝渕雅広³ 中原岩平² 原 敬二¹ 五嶋大悟¹ 中村博彦¹
1 中村記念病院脳神経外科, 2 中村記念病院脳神経内科, 3 南一条脳内科

2. 当院における頭頂後頭葉離断術の検討

齊藤亮平 江夏 怜 鎌田智絵 三國信啓
札幌医科大学医学部脳神経外科

3. てんかんを合併した髄膜血管腫症の一例

鎌田智絵¹ 江夏 怜¹ 西野 豪¹ 白石秀明² 清水 宏³ 齊藤亮平¹ 三國信啓¹
1 札幌医科大学医学部脳神経外科, 2 北海道大学小児科, 3 新潟大学脳研究所病理学分野

4. 定位フレームを用いた定位的頭蓋内脳波の限界:2 症例の検討

江夏 怜 齊藤亮平 鎌田智絵 三國信啓
札幌医科大学医学部脳神経外科

(休 憩)

15:40~16:40 【座長】中島 翠 (北海道大学病院小児科・てんかんセンター)

5. HIBCH 遺伝子異常に伴う Leigh 症候群 乳幼児期のてんかん経過

伊藤智城¹ 小野 翼¹ 藤田大輝¹ 工藤絵理子¹ 山崎健史¹ 畠山欣也¹ 佐野仁美¹ 市本景子²
村山 圭³
1 市立札幌病院小児科, 2 千葉県こども病院代謝科,
3 順天堂大学大学院医学研究科難治性疾患診断・治療学講座

6. 静脈路確保が困難な 4p-症候群のてんかん重積状態に対してチオペンタール筋注が有効であった 1 例

石田航平 山本晃代 福村 忍 津川 毅
札幌医科大学附属病院小児科

7. ナトリウムチャンネル拮抗薬をエトスクシミド(ESM)に変更し著効した Epileptic encephalopathy with spike-and-wave activation in sleep(EE-SWAS)の二例

山田 聡¹ 平松泰好¹ 後藤 健¹ 中久保佐千子¹ 中島 翠¹ 植田佑樹¹, 江川 潔¹
福島克之² 柳生一自³
1 北海道大学病院, 2 福島神経クリニック, 3 北海道医療大学

17:10 閉会の辞 【当番幹事】江夏 怜 (札幌医科大学 脳神経外科)

演題 1

MRIで微細な所見であったFCD type 2aによる難治性てんかんにSEEGを経て焦点切除を施行した一例
A case of resection surgery after SEEG exploration for refractory epilepsy caused by MRI
subtle FCD type 2a

石田 裕樹¹, 油川 陽子², 溝渕 雅広³, 中原 岩平², 原 敬二¹, 五嶋 大悟¹, 中村 博彦¹

1. 中村記念病院脳神経外科, 2. 中村記念病院脳神経内科, 3. 南一条脳内科

(はじめに) Focal cortical dysplasia(以下FCD)は難治性てんかんの原因となる疾患であるが,必ずしもMRIでその病変を捉えられるとは限らず,外科的治療適応は各種のモダリティを組み合わせる必要がある。今回我々はStereotactic EEG(以下SEEG)にて焦点診断を行い切除に至ったFCD type 2aの一例を経験したので報告する。

(症例) 45歳女性. 12歳時に一点凝視・意識減損後に全身性けいれんに移行する発作を起こし,てんかんの診断,ASMが開始となった.その後は多剤のASMを試されるが20歳以降発作頻度が増加し月数回のFIASが残存し,45歳時に外科適応評価目的に当院てんかんセンターに入院となった。発作間欠期脳波では右前頭部から側頭部にかけて棘波を認め,発作時脳波ではT6起始の律動性速波を認めた。MRIでは右側頭葉後方に皮質の肥厚を疑う所見を認めたが微細な所見であった。FDG-PETでは右側頭葉後方外側の糖代謝の低下を認め,脳磁図では右頭頂葉縁上回,角回近傍にdipoleの集積を認めた。これらの所見を参考に右側頭葉内側・外側,右頭頂葉縁上回・角回を評価できるようにSEEGにて頭蓋内電極留置術を施行した。発作時の頭蓋内脳波は右側頭葉上側頭回に起始する律動性速波が1秒以内に頭頂葉に伝播し,その後側頭葉内側を經由して海馬に到達していた。焦点切除は右側頭葉後方から縁上回・角回の一部を切除した。摘出検体の病理診断はFCD type 2aであった。現在術後6か月が経過し,明らかなFIASの出現なく経過している。

(考察・結語) FCD type 2aは70%がMRIで明らかな病変が捉えられないが,適切な焦点診断・切除がなされれば良好な発作転帰をとることが知られている。本症例は本邦で普及しつつあるSEEGを経て焦点切除を行い良好な転帰を取っているが,その適応や結果の解釈について悩む部分も多く,今後も検討が必要である。

演題 2

当院における頭頂後頭葉離断術の検討 Parieto-occipital Disconnection for Intractable Epilepsy: A Case Series

齊藤 亮平, 江夏 怜, 鎌田 智絵, 三國 信啓

札幌医科大学医学部脳神経外科

【背景】頭頂後頭葉離断術は、後頭頭頂葉領域に広範なてんかん原性を認めた場合に適応となるが、広範囲の脳葉機能を廃絶させることになるため、適応の判断は難しい。頭頂後頭葉離断術適応症例の臨床的特徴が分かれば、治療法の選択に有用な情報になると思われる。今回、当院で頭頂後頭葉離断術を施行した症例について、文献的な考察を交えて報告する。

【対象】2016年6月から2024年6月までに、当院で頭頂後頭葉離断術を施行した5症例を対象とし、電子カルテデータや手術およびカンファレンス記録から臨床的特徴を後方視的に検討した。

【結果】年齢の中央値は13歳(1~43歳)、性別は男性が4例だった。すべての症例で2剤ないし3剤の抗てんかん発作薬を内服していた。3例で器質的異常もしくは背景疾患を認め、内訳として後頭葉癒痕脳回、後頭頭頂葉皮質形成異常、ヘルペス脳炎後があった。発作様式はそれぞれ視覚前兆発作、意識減損発作、脱力発作、強直発作、自動症発作だった。発作起始は右半球起始が4例で、硬膜下電極留置による評価ではいずれも後頭葉だけではなく頭頂葉や側頭葉を含む広範にてんかん焦点を認めた。後方離断のみだったのは1例で、そのほか4例では皮質切除や脳梁離断も併用した。術後の視野評価できた3例で同名半盲を認めた。すべての症例で発作回数減少ないし消失を得ている。

【考察/結語】後頭葉てんかんに対する外科的治療では頭頂後頭葉離断術や焦点切除術の根治性が高いが、一次視覚野が障害されることによる同名半盲を含む後遺症が出現する。今回の検討でも術後に同名半盲を認めたが、良好な発作抑制効果を得られている。硬膜下電極留置などによる詳細な評価を行い、適切な症例と術式を選択することが重要である。

演題 4

てんかんを合併した髄膜血管腫症の一例

A case of meningioangiomas associated with epilepsy

鎌田 智絵¹, 江夏 怜¹, 西野 豪¹, 白石 秀明², 清水 宏³, 齊藤 亮平¹,
三國 信啓¹

1. 札幌医科大学医学部脳神経外科, 2. 北海道大学小児科,
3. 新潟大学脳研究所病理学分野

【はじめに】髄膜血管腫症(meningioangiomas; MA)は、小児や若年者の大脳皮質に発生する過誤腫的腫瘍で、てんかんの原因となる稀な疾患である。左上側頭回に発生したてんかん原性腫瘍の切除術後、病理組織学的にMAの診断となった一例について文献的考察と共に報告する。

【症例】13歳女性。11歳時に口部自動症を伴う意識減損発作で初発し、てんかんの診断で薬物治療が開始された。その後も発作が難治で経過し、外科治療目的に当科紹介となった。頭部MRIで左上側頭回から島皮質にかけてT2WIで高信号を伴う嚢胞性病変を認め、長時間ビデオ脳波モニタリングでは、左側頭部を起始とする発作が3回記録された。焦点と言語野の同定目的に慢性硬膜下電極留置による侵襲的モニタリングを施行し、腫瘍周辺の左上側頭回後部にてんかん原性領域が示唆されたため、腫瘍を含む左上側頭回後部の切除を行った。病理組織診断では、髄膜皮細胞に類似した紡錘形の細胞が結節を形成し、免疫染色ではepithelial membrane antigen(EMA)陽性であり、MAの診断となった。術後、てんかん発作は消失している。

【考察】MAは、NF2合併例と散発性に発生するsporadic typeに分別される。組織学的には髄膜皮細胞に類似した紡錘形細胞が特徴的で、免疫組織学的にはくも膜帽細胞のマーカーであるEMAが陰性ないし一部で陽性を示すのみである。MAの発生起源には、髄膜皮細胞やくも膜帽細胞など髄膜細胞由来説と血管周囲の線維芽細胞由来説があるが、一定の見解は得られていない。今回我々が経験した症例は、髄膜皮細胞に類似した細胞を認めたことに加え、くも膜帽細胞のマーカーであるEMA陽性、髄膜腫で70%程度発現するSSTR2A陽性であった。このことはMAの発生起源が髄膜細胞由来であることを示唆している。

演題 4

定位フレームを用いた定位的頭蓋内脳波の限界:2症例の検討 The limitation of frame-based stereoelectroencephalography: Two case reports

江夏 怜, 齊藤 亮平, 鎌田 智絵, 三國 信啓

札幌医科大学医学部脳神経外科

【目的】定位的頭蓋内脳波は優れた侵襲的モニタリング手法であるが、硬膜下電極とは異なる点が多く、適応の判断にはその限界を正しく知る必要がある。当院で定位フレームを用いた定位的頭蓋内脳波を施行し、術中に再プランニングが必要となった2症例につき報告する。

【症例1】12歳男児。9歳発症の右後頭葉てんかんで、視覚症状から意識減損する発作が薬剤難治で経過したため、外科治療目的に当科に紹介となった。11歳時に慢性硬膜下電極による侵襲的モニタリングの結果をもとに右後頭葉の焦点切除術を行った。術後も発作が残存し、12歳時に、レクセルフレームを用いた定位的頭蓋内脳波を行った。7本の深部電極の留置を計画していたが、楔部、楔前部に留置予定していた4本の電極がアークの可動範囲を超えており、留置ができず、3本の留置を断念し、1本を術中に再プランニングし、計5本の深部電極留置となった。

【症例2】17歳男児。11歳発症の右頭頂葉てんかんで、右下肢の間代性発作から焦点起始両側強直間代発作となる発作を認め、薬剤難治で経過したため、外科治療目的に当科に紹介となった。16歳時に慢性硬膜下電極による侵襲的モニタリングの結果をもとに右上頭頂小葉の焦点切除術ならびに右中心後回の軟膜下多切術を行った。術後も発作が残存し、17歳時に、レクセルフレームを用いた定位的頭蓋内脳波を行った。8本の深部電極の留置を計画していたが、楔部、楔前部に留置予定していた4本の電極がアークの可動範囲から留置ができず、術中に再プランニングが必要となった。

【考察/結語】レクセルフレームは、脳深部にアプローチすることを目的に作成されているため、前頭極、後頭極など中心部から外れた部位に到達するのは難しく、電極の留置範囲に限界がある。定位フレームを用いた定位的頭蓋内脳波を行う際には、その留置可能範囲を考慮したプランニングを行う必要がある。

演題 5

HIBCH遺伝子異常に伴うLeigh症候群 乳幼児期のてんかん経過 Leigh syndrome due to HIBCH gene abnormalities: Early childhood epilepsy course, case report

伊藤 智城¹, 小野 翼¹, 藤田 大輝¹, 工藤 絵理子¹, 山崎 健史¹, 畠山 欣也¹, 佐野 仁美¹
市本 景子², 村山 圭³

1. 市立札幌病院小児科, 2. 千葉県こども病院代謝科,
3. 順天堂大学大学院医学研究科難治性疾患診断・治療学講座

【はじめに】: HIBCH遺伝子は必須アミノ酸であるバリン代謝に関与する酵素の遺伝子の一つである。この遺伝子異常に伴うLeigh症候群はバリン制限を行うことで症状の緩和が期待される。同疾患のてんかんの経過の報告は少ない。当院での症例を報告する。

【症例】: 在胎39週4日、3148g、普通分娩にて出生。出生後よりジストニア様の不随意運動あり当院初診。生後5か月の精査にて頭部MRI、髄液検査などの所見含め、臨床的にLeigh症候群と診断、各種ビタミン内服にて経過観察した。1歳7か月、遺伝子検査にてHIBCH遺伝子異常に伴うLeigh症候群と判明、同時期にinfantile spasmを発症しACTH療法にて頓挫、2歳0か月よりバリン制限食開始、3歳4か月に胃ろう増設、今現在は6歳となるが定額、有意語は未獲得である。

【方法】: 初診時からの発作間欠期の脳波異常の変化、てんかん発作の出現状況、バリン血中濃度との関係について検討する。

【結果】: 脳波の経過は、初診時には睡眠時に焦点性の異常波を認め、てんかん発症時には覚醒時にも焦点性の異常波を認めるようになった。発症4か月後には脳波異常は片側性または両側広汎に広がる所見に変容した。発作についてはinfantile spasmの発作型を認め、ACTH療法にて頓挫、1年4か月後に再燃するもLamotrigine追加で頓挫、今現在は2剤のみで管理している。バリン制限食を導入後は血中バリン濃度は正常下限以下を維持したが、食事療法開始前後での発作間欠期脳波異常の変化は明らかではなかった。

【考察】: HIBCH遺伝子異常に伴うLeigh症候群にバリン制限食を導入することで、脳波上での 明らかな変化はないものの、発作については比較的、少数の抗発作薬で発作コントロール可能であり、同疾患に対するバリン制限食はてんかん発作にも有効である可能性が考えられた。

演題 6

静脈路確保が困難な4p-症候群のてんかん重積状態に対してチオペンタール筋注が有効であった1例

A case of 4p- syndrome with difficult intravenous access in which intramuscular injection of thiopental was effective for status epilepticus

石田 航平, 山本 晃代, 福村 忍, 津川 毅

札幌医科大学附属病院小児科

【はじめに】4p-症候群は4番染色体短腕遠位部の欠失に起因し、特徴的顔貌、成長障害、発達遅滞、てんかんを主徴とする隣接遺伝子症候群である。50%以上にてんかん重積発作が起こり、神経予後や時に生命予後に影響を与えるため注意が必要である。今回、てんかん重積発作を反復したが、静脈路確保が困難でありチオペンタール筋注が有効であった4p-症候群症例を経験したので報告する。

【症例】1歳0ヵ月女児。新生児期より特異顔貌、心房中核欠損症、虹彩欠損、軟口蓋裂、難聴など認めていた。生後3ヵ月時に尿路感染症による発熱が誘因となり初発のてんかん重積発作を起こした。静脈路確保に難渋しDZP坐剤、MDL筋注にて20分で頓挫した。生後5ヵ月時のマイクロアレイ検査にて4番染色体短腕16.1-16.3に約8.6Mbの端部欠失を認め4p-症候群と診断した。PB、LEV内服にてしばらく発作はなかったが、生後10ヵ月時に2度目のてんかん重積発作を起こした。静脈路確保困難でMDL筋注を行ったが無効であった。骨髓路、中心静脈路を確保してMDL静注、fPHT点滴静注を行ったが完全には頓挫せず、チオペンタール静注にて発症から4時間後に頓挫した。以降、1-2週間おきにてんかん重積状態となり毎回静脈路確保に難渋したため、チオペンタール筋注(20mg/kgを3回に分けて)を試したところ発作消失し有効と考えられた。現在はVPAを漸増中であり発作頻度は減少してきている。

【考察】染色体異常を有する乳幼児の静脈路確保に難渋することはよく経験する。特に4p-症候群はてんかん重積状態となる頻度も高く、本症例のように対応に苦慮することも稀ではないと思われる。小児てんかん重積ガイドラインに掲載されている静脈路確保困難時の薬剤は本症例では全て無効であった。チオペンタール筋注が有効であったが文献検索してもほとんど報告はなく、症例の蓄積が必要ではあるが治療選択肢の一つにはなりうると考えられた。

演題 7

ナトリウムチャンネル拮抗薬をエトスクシミド(ESM)に変更し著効したEpileptic encephalopathy with spike-and-wave activation in sleep (EE-SWAS)の二例

A case of epileptic encephalopathy with spike-and-wave activation in sleep (EE-SWAS) in which seizures were improved after switch from sodium channel blocker to ethosuximide (ESM).

山田 聡¹, 平松泰好¹, 後藤 健¹, 中久保佐千子¹, 中島 翠¹, 植田佑樹¹, 江川 潔¹

福島 克之², 柳生 一自³

1. 北海道大学病院小児科 2. 福島神経クリニック 3. 北海道医療大学

EE-SWASは焦点性運動発作と全般性発作を併発する小児てんかん症候群の一つであり、Self-limited epilepsy with centrotemporal spikes (SeLECTS)の亜型とも言われる。SeLECTSはCBZでしばしば発作が増悪することが知られているが、他のナトリウムチャンネル拮抗薬、特にLTGやLCMはEE-SWASにも使用される抗てんかん薬である。今回これらのナトリウムチャンネル拮抗薬をESMに変更し改善した症例を経験したため、文献と交えて報告する。

いずれの症例も出生発達既往特記なし。症例1は5歳女児。4歳から午睡中左頬部の痙攣をきたし脳波上両側中心側頭部棘徐波を認め SeLECTSの診断でLTG内服を開始した。しかし発作は増悪傾向で5歳からは痙攣重積、意識減損や球麻痺症状、陰性ミオクローヌスもきたすようになった。再検した脳波では両側独立した中心頭頂部棘徐波を認めEE-SWASと診断、LTG漸減中止と同時にVPAを開始した。LTG終了後も毎日の発作は残存したためESMを導入したところ発作は減少し脳波所見も改善した。

症例2は5歳男児。2歳からふらつきが始まり、入眠後右上肢の痙攣があり脳波上全般性徐波化と多発棘波を認めた。その後ふらつきは改善したが脳波所見は改善なくSeLECTSとしてLCMが開始された。以降もふらつきは増悪、会話も困難となり4歳2か月時LCMをLEVに変更し症状は改善した。しかし易興奮性がみられ4歳7か月時LEVをCBZに変更したところ、陰性ミオクローヌスや意識減損などがみられるようになった。5歳からは異常行動もありCBZ減量とESMを開始した。再検した脳波では基礎律動や正常な睡眠構築に乏しく高振幅二相性棘徐波がびまん性にみられ、EE-SWASと診断した。CBZ減量中止、ESM増量で症状は改善した。