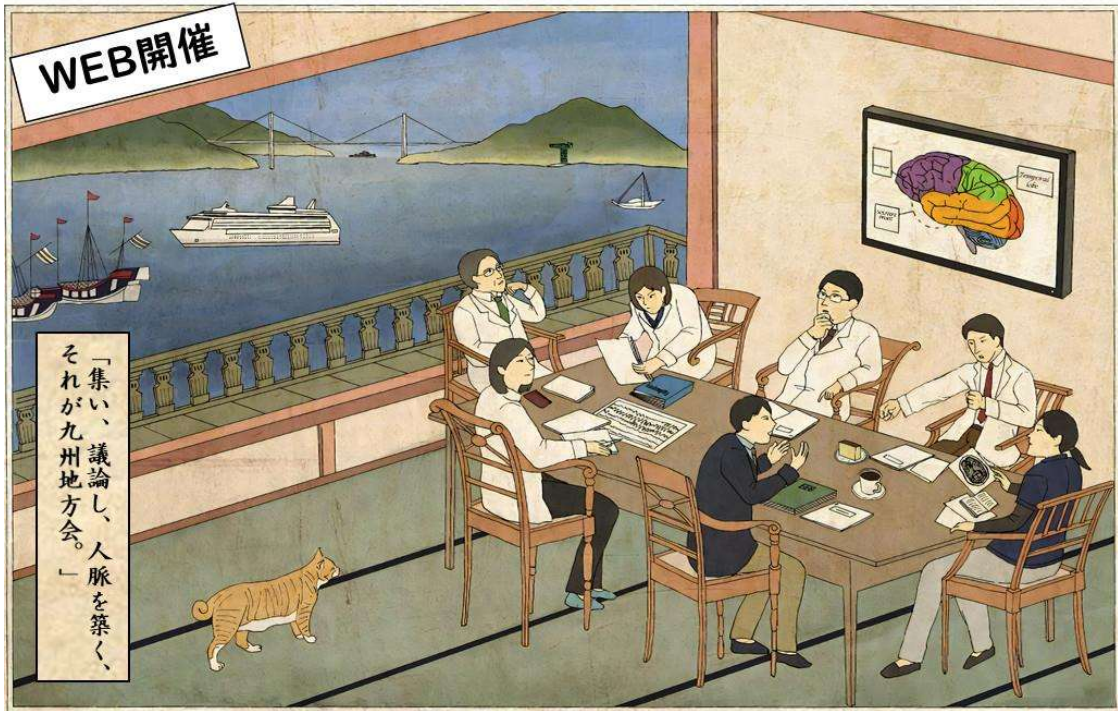


## 第16回

# 日本てんかん学会九州地方会 プログラム集



《WEB 開催》

2021年7月10日 9:45～視聴開放

## ご挨拶

平素より日本てんかん学会九州地方会の活動に格別のご理解とご協力を賜り、厚く御礼申し上げます。

本年も第16回日本てんかん学会九州地方会を2021年7月10日（土曜日）に開催することとなりました。今年の第15回に引き続きWEB開催となります。

てんかんは小児から高齢者まで患者の年齢も幅広く、原因や治療法も単純ではない非常に複雑な慢性疾患です。今般の疾患や治療等に関する新しい情報は膨大であり、学会はそのような知識の獲得の場として重要であることは言うまでもありません。さらに、てんかん医療には小児科、脳神経内科、脳神経外科、精神科、リハビリなど複数の診療部門が協力を要し、患者が有する障害を支えるための社会福祉の連携も欠かせません。したがって、てんかんに関わる多職種スタッフの人脈や連携強化もまた学会の必要な役割になります。そういう意味で、「第16回日本てんかん学会九州地方会」もてんかん医療・福祉に関わる者たちが集い、議論し、情報交換を行い、そして人脈を築く大事な場所でありたいと思います。

昨年に引き続きWEB開催となりますが、あたかも皆様が長崎の地を集って、議論している様子を思い浮かべつつ、ホームページにあるイラストを作成しました。このイラストのように参加した皆様がたくさん議論し人脈を深める地方会となりますよう企画、準備をいたします。多くのご参加をお待ちしています。

未筆ながら、第16回日本てんかん学会九州地方会の企画にあたり、ご助言をいただきました九州大学・重藤寛史先生（日本てんかん学会九州地方会代表）、久留米大学・本岡大道先生（第15回日本てんかん学会九州地方会会長）に厚く感謝申し上げます。

小野智憲（国立病院機構長崎医療センターてんかんセンター長）

SARS-CoV-2 感染による COVID19 が猛威を振るう中、てんかん診療に関わる皆様も様々な制限の中で、工夫しながら診療を継続しておられることと存じます。

例年より早い梅雨入りを迎えた長崎では 5 月中旬現在 COVID19 患者が急増しており、まさに第 4 波の渦中にあります。感染流行の収束がまだまだ見通せない中、7 月 10 日に長崎にて開催予定の第 16 回日本てんかん学会九州地方会を web 開催とさせていただくことと致しました。昨年に引き続いての web 開催となります。

てんかん診療は様々な診療科や職種が、垣根を越えて議論し、繋がり、深めあうことが患者さんの予後や QOL に目に見える形で直結する領域です。てんかん学会九州地方会は様々な視点からの知見を学ぶと同時に、職種、診療科や地域を越えた人間関係を温めることをその大きな目的としていると、我々は考えています。

本来であれば、皆様と顔をあわせて交流を深めたいところですが、今回は、最近聞くことが多い「またの機会に」という定型句を使わざるを得ません。近い将来、また直接お会いできる日を思いつつ、楽しく学びの多い地方会になるよう、スタッフ一同尽力いたします。

今回は web カメラ越しにですが、皆様とお会いできることを楽しみにしております。

里 龍晴 （長崎大学小児科）

## プログラム (2021年7月10日)

9:45AM~視聴開放

10:10AM~11:00AM <<東北・九州相互視聴可>>

特別講演(長崎てんかんグループ30周年記念講演)

座長:里 龍晴(長崎大学小児科)

演者:本田香織

(一般社団法人mina family代表理事 / ウエスト症候群患者会代表)

「ウエスト症候群の娘と共に」

11:00AM~11:45AM <<東北・九州相互視聴可>>

名物・脳波クイズ:解答と解説

演者:馬場史郎(長崎大学脳神経外科)

0:00PM~1:00PM

共催セミナーI(エーザイ株式会社)

「言語の脳内機構(仮)」

座長:松尾孝之(長崎大学脳神経外科)

演者:大槻美佳(北海道大学保健科学研究所)

1:00PM~1:15PM

会員総会

1:20PM~2:10PM

一般演題I 座長:一ノ瀬文男(佐賀大学小児科)

① 欠神てんかんの棘徐波複合の形態は年齢によって異なる

園田有里(九州大学大学院医学研究院 成長発達医学分野(小児科学))

② 非特異的な身体の動きと日中の遺尿から診断に至ったミオクロニー欠神てんかんの一例

渡辺麻美(長崎大学小児科)

③ West症候群において、脳梁離断術で顕在化する非対称性スパズムはてんかん焦点の局在性を示唆する

内田大貴(国立病院機構長崎医療センター脳神経外科)

④ てんかん手術時における整容的配慮

森川将行(鹿児島大学脳神経外科)

2：10PM～3：00PM

一般演題2 座長：小阪崇幸（国立病院機構熊本医療センター脳神経内科）

- ① 酵素誘導薬によるペランパネル濃度への影響について  
増本 政也（久留米大学精神科）
- ② 健忘エピソード中の脳波を記録し得た一過性てんかん性健忘の一例  
上原 平（国際医療福祉大学成田病院脳神経内科）
- ③ 一過性の意識消失後に遷延する意識変容を呈し脳波で特異的な所見を呈した若  
年性アルツハイマー型認知症の一例  
向野隆彦（九州大学大学院医学研究院神経内科学）
- ④ Propofol を用いた Wada test により誘発されたてんかん発作の報告  
河野達哉（熊本大学病院脳神経外科）

3：05PM～3：45PM ≪東北・九州相互視聴可≫

東北・九州ジョイントセッション

座長：神 一敬（東北大学大学院医学系研究科てんかん学分野）

小野智憲（国立病院機構長崎医療センターてんかんセンター）

- ① 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（佐賀大学小児科）
- ② 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（宮城県立こども病院神経科）
- ③ 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（九州大学大学院医学研究院脳神経外科）
- ④ 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（みやぎ県南中核病院脳神経内科）

4：00PM～5：00PM

共催セミナー2（ユーシーピージャパン株式会社）

座長：花谷亮典（鹿児島大学脳神経外科）

演者 宮島美穂（東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科精神行動医学）

「ウェアラブルてんかんモニタリングシステムの試み」

藤原幸一（名古屋大学大学院工学研究科）

「心拍データを用いたてんかん発作予知 AI」

九州地方会参加者は、会終了後に東北てんかんフォーラム（5：20PM～6：40PM）を視聴できます。詳しくはWEBサイト、または参加登録メンバーページをご覧ください。

## 共催セミナー 1 (エーザイ株式会社)

### 言語の脳内機構

大槻美佳

北海道大学保健科学研究所

言語の脳内機構は、脳損傷者がどのような部位の損傷で、どのような症候を呈するかを調べる「臨床神経心理学」の方法で、従来検討されてきた。これは、1980年代後半から登場した構造画像（CT, MRI）の普及により、その知見が飛躍的に増えた。その後、健常人が特定の課題を施行している際に、脳のどの部位の血流増加や活動があるかを可視化できる機能画像も普及し、言語機能と脳の関係についてさらに多くの知見が蓄積してきた。また、rTPAなどの脳梗塞の治療方法の進歩による非定型病巣、変性疾患による進行性失語症の報告などが増えたことで、言語障害に対して、古典的失語症分類のみでは対応できない状況が生じてきた。これらの変化を背景に、言語障害は要素的症候として捉えられるようになった。

今回は、言語障害をみる視点がどのように変化したかを整理し、今日コンセンサスを得ている要素的言語機能の局在とネットワーク、また、脳の特長（前方領域と後方領域、外側と内側の役割）からみた言語障害を整理する。具体的には、語音弁別、構音制御、音韻処理、言語把持、単語理解、単語想起を担っている部位と、その損傷により出現する症候（語音弁別障害、失構音、音韻性錯語、復唱障害、単語理解障害、語想起障害）についてまとめ、また、前頭葉と後方領域の役割の違い、前頭葉内側面の役割について概説する。

## 共催セミナー 2 (ユーシービージャパン株式会社)

### ウェアラブルてんかんモニタリングシステム開発の試み

宮島美穂

東京医科歯科大学大学院 精神行動医科学分野

近年、ウェアラブルデバイスによって、心拍や身体加速度、筋電図、自律神経機能など個人の生体信号をモニタリングする技術が急速に普及してきた。こうした技術をてんかん患者のケアに応用する取り組みが相次いでいる。てんかんは慢性疾患であり、予測不能に発作が生じ、患者本人が発作を認識できない、発作に対して周囲のケアが必要、といった疾病特性がある。ウェアラブルデバイスによって、日常生活に寄り添う形で患者の状態をモニタリングする技術は、上記のような特性を有するてんかん患者のケアニーズによくマッチする。

てんかんにおけるウェアラブルモニタリングの主な応用として①発作検知、②発作予知、③てんかん突然死のリスク評価や予防、があげられる。①の発作検知は、発作起始「後」に、発作の発生を判定、記録する技術であり、発作の自動的・客観的な記録に役立つ。一方、②の発作予知は、「事前」に、発作を予測する技術であり、発作による受傷や事故の予防、発作に対する不安の軽減、社会参加の促進など、難治てんかんの生活の質(QOL)の改善をもたらす。③のてんかん突然死については、上記の発作検知、予知結果を介護者に通知し、発作時の介入を促すことが、その予防につながりうる。また、発作間欠期の自律神経異常をモニタリングすることで、突然死のリスク評価が可能かもしれない。

本講演では、演者らが取り組んでいる、心拍変動解析に基づくてんかん発作検知・予知の試みをはじめとして、てんかんのウェアラブルモニタリングに関する研究・開発の最近の動向を紹介する。計測情報のデータベース化および医療者との共有なども含め、ウェアラブルモニタリングを有効活用した包括的なてんかんケアの可能性を探る。



# 心拍データを用いたてんかん発作予知 AI

藤原幸一

名古屋大学大学院工学研究科 准教授

てんかん患者にとって、てんかん発作起始が事前に予知できるようになると、その恩恵は計りしれない。脳波（EEG）を用いた発作予知の研究は古くからあるが、脳波計は身体の拘束が大きく身体運動によってアーチファクトが混入するため、これを日常生活で用いることは現実的ではない。

てんかん発作起始前には、患者の心拍に変化が現れることが知られている。これは、細胞の異常興奮が心拍を支配する心臓自律神経中枢に影響を与えている、または発作を誘発するような心臓自律神経状態を反映して心拍変化が生じる、などが考えられている。心拍データを活用した自律神経活動の評価方法として、心拍変動（HRV）解析が知られているが、実際にてんかん発作起始前に HRV が変化しているという報告がある。したがって、てんかん患者の HRV を監視することで、発作を起始前に予知できると考えられる。

HRV を用いたてんかん発作予知 AI システムの開発を行っている。開発した AI では、てんかん患者の RRI データから HRV 解析によっていくつかの指標を抽出し、抽出した HRV 指標を入力とする発作予知 AI を用いててんかん発作を予知する。HRV はウェアラブルデバイスを用いて、脳波などと比較して容易に測定できるという利点がある。AI 構築には異常検出アルゴリズムを採用している。通常の AI の学習には発作間欠期と発作周辺期双方のデータが必要であるが、発作周辺期のデータを大量に収集するのは困難である。異常検出アルゴリズムでは発作間欠期のデータのみから AI を学習できる。

我々の研究は 2013 年より開始したが、現在は AMED 医工連携・人工知能実装研究事業として開発を継続している。本講演では、開発しているてんかん発作予知 AI システムの概要について、身の回りに既にある AI システムとの比較を通じて、平易に解説する。

# 一般演題/東北・九州ジョイントセッション抄録

## 《一般演題 1》

### ① 欠神てんかんの棘徐波複合の形態は年齢によって異なる

園田有里<sup>1),2)</sup>、實藤雅文<sup>1),2)</sup>、一宮優子<sup>1)</sup>、鳥尾倫子<sup>1)</sup>、渡邊恵利子<sup>3)</sup>、酒田あゆみ<sup>3)</sup>、石崎義人、酒井康成<sup>1)</sup>、大賀 正一<sup>1)</sup>

1) 九州大学大学院医学研究院 成長発達医学分野 (小児科学)、2) 九州大学環境発達医学研究センター、3) 九州大学病院 検査部、4) 国立病院機構福岡東医療センター 小児科

【目的】小児期の欠神てんかんは年齢により異なる臨床像を示す。その特徴的な脳波は 3 Hz 棘徐波複合 (spike-and-wave complex, SWC) であるが、我々は SWC の徐波成分の形態が患者により異なることに気づいた。本研究では、SWC の波形が患児の年齢と関連する可能性を検証した。

【方法】九州大学病院小児科で、小児欠神てんかんまたは若年欠神てんかんと診断された児のうち、抗てんかん薬開始前のデジタル脳波を記録できた 25 人を対象とした。前頭正中領域における SWC の徐波の形態を、年少児と年長児の間で定量的に比較した。

【結果】7 歳未満 (2.9~6.5 歳、n = 6) の児では、徐波の後半を構成する下降部分の電位は児の年齢が高いほど高かったが、7 歳以上 (7.1~12.9 歳、n=19) の児では、そのような関係はなかった。cluster-based permutation test を用いた解析では、徐波全体 (0~285 msec) のうち、7 歳以上の児と比較して 7 歳未満の児では、下降部分 (195~260 msec) の電位が低いことを確認した (t 値総和 : 46.57、p 値 : 0.011)。

【結論】本研究では、小児期の欠神てんかん患者の脳波で、SWC の徐波成分の形態が年齢により異なることを示した。この知見は、小児期の欠神てんかんの年齢による臨床像の違いを明らかにする糸口になるかもしれない。

## ② 非特異的な身体の動きと日中の遺尿から診断に至ったミオクロニー欠神てんかんの一例

渡辺麻美、宮崎あかね、原口康平、里龍晴

長崎大学病院 小児科

【緒言】ミオクロニー欠神てんかんはまれな疾患であり、四肢の律動的なミオクロニーを伴うミオクロニー欠神発作が特徴であるが、その臨床像はあまり知られていない。我々は発症当初発作と気づかれず、日中の遺尿を契機に実施した発作時脳波から、ミオクロニー欠神てんかんと診断した一例を経験した。

【症例】生来健康で明らかな発達遅滞のない7歳男児。覚醒時に頸部と肩を小刻みに上下させる数秒間の短いエピソードが10回/日以上出現した。エピソード中は動作停止することもあれば継続することもあり、その間の記憶は保たれていた。四肢の強直や脱力、転倒などは認めなかった。病的意義は低いと考え経過観察されていたが、発症5ヶ月後頃より日中の遺尿が毎日出現するようになり、精査目的に当科受診した。神経学的診察では異常なく、頭部MRIで有意な所見は認めず、一般血液検査でも異常なかった。ビデオ脳波モニタリングでは、5-7秒間の律動的な全般性3Hz棘徐波複合と、これに一致して頸部や肩関節のミオクロニー性攣縮を認め、ミオクロニー欠神発作と診断した。明らかな強直は見られず、段付きの上肢挙上は見られなかった。発作は過換気で誘発され、開閉眼では誘発されず、浅睡眠時にもみられた。バルプロ酸による治療を開始したところ、速やかに発作は消失し、遺尿も見られなくなった。

【結語】ミオクロニー欠神てんかんの診断では、発作時脳波が重要であり、脳波所見は定型欠神発作と同様であるが、頸部や上肢近位筋を中心に律動的なミオクロニーを伴うこと、発作時の意識減損の程度が様々であること、遺尿などの自律神経症状を伴いやすいことなど、特徴的な臨床像が鑑別において重要である。

### ③ West 症候群において、脳梁離断術で顕在化する非対称性スパズムはてんかん焦点の局在性を示唆する

内田大貴<sup>1)</sup>、小野智慧<sup>1)</sup>、馬場啓至<sup>2)</sup>、馬場史郎<sup>3)</sup>、本田涼子<sup>4)</sup>、戸田啓介<sup>5)</sup>

1) 国立病院機構長崎医療センター脳神経外科、2) 西諫早病院てんかんセンター、3) 長崎大学脳神経外科、4) 国立病院機構長崎医療センター小児科、5) 国立病院機構長崎川棚医療センター脳神経外科

【背景】てんかん性スパズム(ES)を伴う West 症候群において、脳梁離断術で皮質焦点が限局化し、追加の切除外科で発作消失する場合がある。これらの症例では脳梁離断術後に ES の非対称性が顕在化するように観察され、てんかん焦点の局在化を示唆している可能性がある。【対象・方法】West 症候群に対して脳梁離断術を施行し、ES が残存した症例を抽出した。そのうち、術後に責任焦点の局在化を認め、追加切除で ES が消失した 16 症例を解析した。長時間ビデオ脳波記録にて脳梁離断術前後の頸部屈曲方向、四肢の筋収縮の変化の有無および、これらの徴候が側方性を示しうるか検討した。【結果】頸部屈曲を伴う ES を脳梁離断術前に 209 回、術後に 114 回確認した。非対称性頸部屈曲は術前に全体の 20%で認めたが、術後は 86%と有意に増加し、切除焦点側への屈曲が優位だった。四肢の筋収縮は脳梁離断術前 296 回、術後 214 回確認した。非対称性筋収縮は上肢で術前に全体の 39%、下肢で 30%に認めたが、術後は 86%、77%といずれも有意に増加し、焦点反対側の筋収縮が優位だった。【結論】脳梁離断術後に ES の非対称性が顕在化した場合、頸部屈曲と同側、および優位な四肢筋収縮と反対側が焦点側大脳半球の可能性があり、これらの症候学的変化は焦点の局在化を示している可能性があり、根治的手術の可能性を含めて検討すべきである。

#### ④ てんかん手術時における整容的配慮

森川将行<sup>1)</sup>、花谷亮典<sup>1)</sup>、東拓一郎<sup>1)</sup>、丸山慎介<sup>2)</sup>、米衛ちひろ<sup>2)</sup>、佐藤雅紀<sup>3)</sup>、細山浩史<sup>4)</sup>、大坪俊昭<sup>3)</sup>、吉本幸司<sup>1)</sup>

1) 鹿児島大学脳神経外科、2) 鹿児島大学小児科、3) 藤元総合病院脳神経外科、4) 鹿児島市立病院脳神経外科

【目的】てんかん術後の患者は、手術創に対して整容的配慮が重要である。側頭葉てんかんの手術は開頭範囲に頭髪で覆われない部分を多く含むため、特に整容に留意している。我々の行ってきた方法と課題について報告する。

【方法】2011年12月以降に側頭葉てんかんに対する開頭術を行い、1年以上が経過した10歳以降の患者35名(男性18, 女性17)を対象とし、術後創部合併症、術後創に対する患者の自己評価、および医師による他覚評価を行った。

【結果】現在は開閉頭に際して、開頭時は皮膚切開線に沿った小さな剃毛、毛流を考慮し、かつ生え際に沿った皮膚切開ライン、頭皮クリップの不使用、側頭筋線維の断裂回避、pericraniumの傷害回避、側頭線を超えない骨窓形成、側頭骨皮質削除の回避、骨膜の維持、そして閉頭時には、骨弁・開窓縁のスージング、pericraniumによる開頭縁の被覆に留意している。手術時平均年齢は29.9歳(10-62歳)。術式は前部側頭葉切除術25例、選択的扁桃体海馬切除術7例、病巣切除2例、全側頭葉切除1例であった。術後創部合併症として創離開と一過性の前額麻痺がそれぞれ1例で生じた。術後1年目以降の患者の自覚的評価では、手術創に対する受容はいずれも十分であった。他覚的評価では、創部自体は目立たないものの、軽度も含めて全例で術側の側頭筋萎縮が認められた。比較的長髪の患者や体格の良い患者では目立たないものの、痩せ型で短髪の男性2名では側頭部の萎縮が若干目立った。

【結論】発作の抑制に加えて、手術時の整容的な配慮によって、患者のQOLはさらに向上しうる。短髪の男性症例に対しては、更なる工夫が必要である。

## 《一般演題 2》

### ① 酵素誘導薬によるペランパネル濃度への影響について

増本 政也、本岡 大道、安元 眞吾、小曾根 基裕

久留米大学神経精神医学講座

【目的】ペランパネル(PER)はCYP3A4で代謝されCBZ、PHT、PBなどの酵素誘導薬で血中濃度(以下濃度)が低下することが知られている。今回酵素誘導薬(以下誘導薬)によるPER濃度への影響について検討したので報告する。

【対象と方法】2016年5月1日から2021年5月17日に久留米大学病院精神科でPER濃度が測定された121人(男性69名、女性52名、年齢 $41.8 \pm 15.4$ 歳)、579検体を調査対象とした。複数回測定されたものは最大投与時の濃度を採用し、複数回測定の場合、平均値を計算した。同一被験者で誘導薬が中止、追加された場合、それぞれの条件下での検体は別検体として解析した。PER濃度を投与量で除した値(PER濃度比: PER濃度/投与量)を解析に使用した。

【結果】PER投与量 $6.0 \pm 3.5$  mg/day, PER濃度比 $59.6 \pm 41.5$  ng/ml/mg、誘導薬の投与は1剤55名、2剤34名、3剤1名であった。CBZ単剤(CBZ)34名、CBZ+他の誘導薬1剤(CBZ+ $\alpha$ )15名、他誘導薬単剤(other agent: OA)24名であった。そのため、解析はCBZ群、CBZ+ $\alpha$ 群、OA群、誘導薬未服用群(non-inducer: NI)の4群に分けて解析した。誘導薬服用3群とNI群との間、CBZ群とOA群との間で有意差を認めたが、CBZ群とCBZ+ $\alpha$ 群との間では有意差はなかった。また、CBZ投与量とPER濃度比との間で負の相関を認めた。

【考察】従来報告されたように酵素誘導薬の中でもCBZは他剤に比べて強い酵素誘導作用を持っていることが示唆された。また、CBZにPERを追加した際、PER濃度が低値のまま上がりきらない場合、CBZの減量は検討する価値があると考えられた。

## ② 健忘エピソード中の脳波を記録し得た一過性てんかん性健忘の一例

上原平、平明彦、居積晃希、山下力、赤松直樹、村井弘之

国際医療福祉大学成田病院脳神経内科

症例は高血圧と糖尿病の既往がある 65 歳男性。X-3 月から 20-30 分持続する健忘エピソードが月数回出現するようになり当科受診。健忘エピソード中には、前向性および逆向性健忘が認められた。例えば、母親の葬式の日、母親が死去したことを忘れており、驚いていた様子が目撃された。受診時、短期記憶障害はなく、WMS-R の結果も正常であった。脳波では小鋭棘波を認め、頭部 MRI は正常所見であった。長時間ビデオ脳波モニタリング検査を施行したところ、就寝中に約 90 秒持続する、僅かな体動を伴う焦点発作が出現した。発作発射は、右側頭部から起出し、両側頭部に拡がっていた。発作終了後は、ほぼ正常な脳波であったが、発作終了から約 20 秒後に起床したところ、健忘状態であり、自分が検査中であることを忘れており、脳波電極を自ら外した。付き添いの妻との会話から、前向性、逆向性健忘両方が明らかであり、この健忘エピソードは約 30 分間持続した。一過性てんかん性健忘 (TEA) の診断にてラコサミド投与開始し、以後症状消失した。TEA は側頭葉てんかんの一種で、意識障害を伴わない健忘エピソードを繰り返す。この健忘エピソードは、起床時に多く、数十分持続するという特徴がある。本症例によって、この特徴的なエピソードが、発作そのものではなく、睡眠中に生じた発作後の機能障害を反映していることが初めて明らかになった。

### ③ 一過性の意識消失後に遷延する意識変容を呈し脳波で特異的な所見を呈した若年性アルツハイマー型認知症の一例

向野隆彦<sup>1)</sup>、山口高弘<sup>1)</sup>、岡留俊樹<sup>1)</sup>、渡邊恵利子<sup>2)</sup>、酒田あゆみ<sup>2)</sup>、小原知之<sup>3)</sup>、重藤寛史<sup>4)</sup>、磯部紀子<sup>1)</sup>

1) 九州大学大学院医学研究院神経内科学、2) 九州大学病院検査部、3) 九州大学病院精神科神経科、4) 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

はじめに：アルツハイマー型認知症では16%にてんかんを合併するといわれるが、認知機能低下や生活環境から臨床症状の把握が困難で、診断が難しいことが少なくない。今回、てんかん発作を疑う症候とともに特徴的な脳波所見を認める症例を経験したことから、文献的考察を含めて報告する。

症例：50歳女性。46歳時から物忘れ症状が出現し、47歳時に当院受診し、精査の結果、若年性アルツハイマー型認知症と診断された。抗認知症治療薬を開始し、認知機能障害は緩徐に進行した。入所している老人ホームで午前7時に突然の意識消失発作を認め、2-3分後に開眼したが、疎通性が不良であり、てんかん発作の疑いで近医へ救急搬送された。その際、不穏を呈し、搬送先の病院で、ジアゼパム5mg、リスペリドン2mgを投与された。意識状態が悪かったこともあり、同日、当院外来へ受診した。頭部CTでは異常なく、血液検査では白血球、CKの軽度上昇を認めるのみであった。脳波検査を施行したところ、前頭優位に律動性徐波を伴うgeneralized periodic dischargeを認め、NCSEも疑われたが、覚醒度上昇に伴い、脳波異常も改善し、その後症状軽快した。てんかん発作を疑う病歴や脳波異常から、アルツハイマー型認知症に伴った症候性てんかんを疑い、ラコサミド100mgを開始した。その後、症状の再燃なく経過している。

結語：認知症に合併するてんかん発作は非典型的な症状や脳波異常を呈することがあり、積極的に疑うことが必要である。



#### ④ Propofol を用いた Wada test により誘発されたてんかん発作の報告

河野達哉、浜崎禎、林建佑、大森雄樹、武笠晃丈

熊本大学病院脳神経外科

【背景】Propofol は静脈麻酔薬であり、難治てんかん重積状態に対する第3段階の治療薬としても位置づけられている。一方で、稀ながら発作を誘発したとする報告がある。当科では、てんかん手術術前の Wada テストに propofol を用いており、明らかにその動注により誘発されたと思われるてんかん発作を2例経験したので報告する。

【症例提示】症例1は、40才両利き男性。海馬硬化を伴う右内側側頭葉てんかんの術前診断。右側でテスト施行時に、言語反応停止、1点凝視、口部自動症、左手の dystonic posturing の habitual seizure が出現し、2分程度で回復した。左側のテストでは、言語停止なく、言語優位側は右側と診断。右選択的扁桃体海馬切除術を施行し、術後6年発作消失。症例2は、39才右利き男性。両側頭蓋内電極留置し、MRI-negative 右外側側頭葉てんかんの術前診断。左側のテストで言語停止あり。右側でのテストでは、言語反応停止、1点凝視、上肢の自動症が出現し、体動が大きかったため diazepam を投与、発作は頓挫した。言語優位側は左と診断。右上側頭回の焦点切除を行った。

【考察】過去8年間に当科で施行した propofol を用いた Wada テストは60例であり、発作誘発は3.3%(2/60)となった。他の報告では1.6%(2/122)であり、合併症として少数ながら一定の確率で起こり得ると考えた。また、経験した2例で誘発されたのは、いずれも焦点側でのテスト施行時であったこと、内頸動脈に propofol を動注途中あるいは直後であったこと、誘発された発作が habitual seizure であったことから、てんかん原性領域に対する propofol の直接的な薬理作用が誘発した発作であることが示唆された。

## 《東北・九州ジョイントセッション》

### ① 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 $\theta$ 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。

## ② 自己誘発光過敏でんかんが特徴的な CHD2 遺伝子異常症の一例

遠藤若<sup>1)</sup>、及川善嗣<sup>2)</sup>、竹澤祐介<sup>2)</sup>、菊池敦生<sup>2)</sup>、植松貢<sup>2)</sup>、呉繁夫<sup>2)</sup>

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 ヶ月時に初発の熱性けいれんを発症。2 歳 0 ヶ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。

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

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】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。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。出生に異常はなかったが、生後三か月～5歳まで点頭てんかんの診断で抗てんかん薬(ASD)内服を行われ、その後発作は消失していた。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内服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では左補足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。SEEG電極挿入術を行い、左補足運動野(足)を中心に左前頭葉に6本、右補足運動野に1本の計7本の深部電極を合併症なく挿入した。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。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。病理ではMicrodisgenesisを認めた。

【結語】SEEGを用いた焦点検索は安全で有効であった。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した。

#### ④ 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して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。



h/c  
human health care

## 患者様の想いを見つめて、 薬は生まれる。

顕微鏡を覗く日も、薬をお届けする日も、見つめています。  
病気とたたかう人の、言葉にできない痛みや不安。生きることへの希望。  
私たちは、医師のように普段からお会いすることはできませんが、  
そのぶん、患者様の想いにまっすぐ向き合っていたいと思います。  
治療を続けるその人を、勇気づける存在であるために。  
病気を見つめるだけでなく、想いを見つめて、薬は生まれる。  
「ヒューマン・ヘルスケア」。それが、私たちの原点です。

ヒューマン・ヘルスケア企業 エーザイ



エーザイはWHOのリンパ系フィラリア病制圧活動を支援しています。



抗てんかん剤

薬価基準収載

VIMPAT® **ビムパット**® 錠 50mg 100mg  
 ドライシロップ 10%  
 点滴静注 100mg 200mg

劇薬、処方箋医薬品：注意—医師等の処方箋により使用すること  
 一般名／ラコサミド(Lacosamide)

●「効能又は効果」、「用法及び用量」、「禁忌を含む使用上の注意」等については添付文書をご参照ください。

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

2021年5月作成