

## 第12回

日本てんかん学会 東海・北陸地方会

# プログラム・抄録集



桜と浜松城

**会期** 2019年7月6日<sup>ⓧ</sup>

**会場** アクトシティ浜松 研修交流センター 音楽工房ホール

**主催** 日本てんかん学会東海・北陸地方会

**会長** 榎日出夫(聖隷浜松病院 てんかんセンター)

## ご挨拶

このたび第12回日本てんかん学会東海・北陸地方会を2019年7月6日(土)に浜松市にて開催させていただくことになりました。

午前は市民公開講座です。日本てんかん協会静岡県支部の後援のもと、てんかんおよびその周辺の病態について講演を企画し、その後、活発な質問・討議を期待して十分な時間を確保しました。

午後の地方会本会では小児、成人、内科治療、外科治療について多彩な演題をいただきました。有意義な意見交換が行われることを期待しております。

夕刻のイブニングセミナーは山梨大学の相原正男教授にお願いし、てんかんとエグゼクティブ機能についてお話しいただきます。

このように本会は朝から夕刻まで長時間におよぶ3部構成となっております。どのセッションからでもご参加いただくことができます。

会場はアクトシティ浜松の一角にございます「音楽工房ホール」です。小ぶりながら地方会の場にふさわしい施設です。ホールには「浜松市楽器博物館」も併設されております。日本で唯一の公立の楽器博物館でございますので、立ち寄られてはいかがでしょうか。

スタッフ一同、みなさまのご参加をお待ちしております。

2019年7月

第12回日本てんかん学会東海・北陸地方会 会長  
聖隷浜松病院てんかんセンター センター長  
榎 日出夫

---

## 開催概要

---

- 日 時：2019年7月6日(土)
  
- 会 場：アクトシティ浜松 研修交流センター 音楽工房ホール  
TEL：053-451-1111(浜松市文化振興財団)  
<https://www.actcity.jp/visitor/seminar/>
  
- 会 長：榎 日出夫(聖隷浜松病院 てんかんセンター)
  
- 代表運営委員：井上 有史(国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター)
  
- 参加受付：市民公開講座 10:00～  
地方会本会 12:30～  
アクトシティ浜松 研修交流センター 2階 音楽工房ホール
  
- 会 費：2,000円 受付時に現金でお支払いください。  
市民公開講座の参加は無料です。
  
- P C 受付：12:30～
- O S：Windows7以降の環境で作成してください。
- アプリケーション：Microsoft PowerPoint 2010、2013、2016  
データはUSBメモリに保存して持参ください。  
Macの場合にはPC本体をお持ち下さい。
  
- ノートパソコンお持ち込みの場合
  - ・外部出力ができるPCをご持参ください。
  - ・会場に用意するケーブルコネクタはmini D-sub15ピンです。
  - ・変換が必要な場合には付属アダプターも各自でご用意ください。
  - ・HDMIやMini DisplayPortなどD-sub15ピン以外の接続はお受けできません。
  - ・必ずACアダプター(電源コード)をご持参ください。
  
- 発 表：発表時間8分、質疑応答4分です。  
プロジェクターは1台用意します。

# 会場へのアクセス

## ●JR浜松駅より

・JR浜松駅に直結。徒歩約5分です。

## ●富士山静岡空港より

・バス・電車

新幹線利用の場合約41分。JR線利用の場合約57分

静岡空港 → (バス約30分) → JR掛川駅 → (新幹線約11分・在来線約27分) → JR浜松駅

## ●自家用車でお越しの方へ

・東名高速道路「浜松I.C.」から車で約30分

・東名高速道路「浜松西I.C.」から車で約30分

※アクトシティ浜松地下駐車場(有料:20分/100円)か周辺の有料駐車場をご利用ください。学会として駐車券の発行等はいたしませんのでご了承ください。JR浜松駅に隣接していますので、公共の交通機関をご利用いただくとたいへん便利です。

■**会場** アクトシティ浜松 研修交流センター 2階 音楽工房ホール(楽器博物館の上の階です)  
〒430-7790 静岡県浜松市中区中央3丁目9-1



---

# プログラム

---

## 1 市民公開講座 10:30～12:00 【2F 音楽工房ホール】

**座長** 遠藤雄策 (浜松市発達医療総合福祉センター)

### 講演① 発達障害とてんかん

宮本 健 (浜松医療センター 小児科)

### 講演② 結節性硬化症とてんかん

岡西 徹 (聖隷浜松病院 小児神経科)

## ■ 運営委員会 12:30～13:20 【4F 405会議室】

## 2 地方会本会 13:30～16:00 【2F 音楽工房ホール】

(発表時間8分、質疑応答4分)

### 一般演題 第一部 (13:30～14:45)

**座長** 福田冬季子 (浜松医科大学 小児科)

#### 1. ケトン食療法が有効であった、SCN2A遺伝子変異を認めた難治てんかんの1例

深沢達也、楢原 翔、久保田哲夫、根来民子

安城更生病院 小児科

#### 2. 欠神発作の非典型的な発作時脳波所見と予後との関連

倉橋宏和、沼本真吾、奥村彰久

愛知医科大学医学部 小児科

#### 3. West症候群NHO-Japan 512 case early treatment study: 第1治療副作用

高橋幸利<sup>1)</sup>、太田晶子<sup>1)</sup>、遠山 潤<sup>2)</sup>、桐野友子<sup>3)</sup>、藤原由美<sup>3)</sup>、池田ちづる<sup>4)</sup>、

田中茂樹<sup>5)</sup>、高橋純哉<sup>6)</sup>、篠木敏彦<sup>6)</sup>、白神浩史<sup>7)</sup>、井上拓志<sup>7)</sup>、藤田浩史<sup>8)</sup>、

益野元紀<sup>9)</sup>、長尾雅悦<sup>10)</sup>、金子英雄<sup>11)</sup>

1) 国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター 2) 国立病院機構 西新潟中央病院

3) 国立病院機構 四国こどもとおとなの医療センター

4) 国立病院機構 熊本再春医療センター 5) 国立病院機構 長崎医療センター

- 6) 国立病院機構 三重病院 7) 国立病院機構 岡山医療センター  
8) 国立病院機構 青森病院 9) 国立病院機構 三重中央病院  
10) 国立病院機構 北海道医療センター 11) 国立病院機構 長良医療センター

#### 4. FDG-PETとEEG-fMRIを用いててんかん焦点、てんかん性ネットワークの 継時的評価を行った結節性硬化症の1例

牧 祐輝<sup>1,2)</sup>、伊藤祐史<sup>1,2,3)</sup>、岡井 佑<sup>1,2)</sup>、白木杏奈<sup>1)</sup>、川口将宏<sup>1)</sup>、鈴木健史<sup>1)</sup>、  
田中雅大<sup>1,2)</sup>、坂口陽子<sup>1,2)</sup>、山本啓之<sup>1,2)</sup>、中田智彦<sup>1)</sup>、城所博之<sup>1,2)</sup>、前澤 聡<sup>2,4)</sup>、  
バガリナオ エピファニオ<sup>2)</sup>、寶珠山稔<sup>2)</sup>、夏目 淳<sup>1,2,5)</sup>

- 1) 名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学 2) 名古屋大学 脳とこころの研究センター  
3) 愛知県三河青い鳥医療療育センター 小児科 4) 名古屋大 脳神経外科  
5) 名古屋大学大学院医学系研究科 障害児(者)医療学寄附講座

#### 5. 不思議の国のアリス症候群を呈した高齢発症の焦点性てんかんの一例

松平敬史、寺田清人、高橋幸利  
NHO 静岡てんかん・神経医療センター

#### 6. ペランパネルが皮質振戦に奏功した良性成人型家族性ミオクローヌステんかんの 一例

江口周一郎、紺谷 智、三秋弥穂、廣瀬源二郎  
浅ノ川総合病院 脳神経内科

### 一般演題 第二部 (14:45~16:00)

**座長** 酒井直人(サカイ脳神経外科)

#### 7. Low pass filter を使用した脳波はてんかん発作の有無を説明できるか?

東 英樹、明智龍男  
名古屋市立大学大学院医学研究科 精神・認知・行動医学分野

#### 8. てんかんと診断が確定するまで10年以上要した両口角の左右対称性のけいれん 発作の一例

西村亮一、松平敬史、徳本健太郎、岡山公宣、川口典彦、荒木保清、近藤聡彦、  
臼井直敬、寺田清人、高橋幸利  
国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

## 9. 発作時心停止を来した右側頭後頭葉てんかんに対しPosterior quadrant disconnectionを施行し良好な転帰を得た症例

市川尚己、藤本礼尚、坂倉和樹、馬場信平、佐藤慶史郎、西村光代、岡西 徹、榎日出夫  
聖隷浜松病院 てんかんセンター

## 10. 頭蓋内脳波モニタリングにより非侵襲的検索での仮説を確認しえた眼窩前頭回てんかんの手術例

川口典彦、近藤聡彦、臼井直敬、岡山公宣、荒木保清、松平敬史、西村亮一、徳本健太郎、寺田清人、高橋幸利

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

## 11. 脳挫傷後の難治性てんかんに対して、発作焦点である中心後回に軟膜下多切術を施行した1例

大野真佐輔<sup>1)</sup>、梶田泰一<sup>1)</sup>、岡田 久<sup>2)</sup>、倉橋宏和<sup>3)</sup>、奥村彰久<sup>3)</sup>、山本貴道<sup>4)</sup>

1) 国立病院機構 名古屋医療センター 脳神経外科

2) 国立病院機構 名古屋医療センター 神経内科 3) 愛知医科大学 小児科

4) 聖隷浜松病院 てんかんセンター 脳神経外科

## 12. Broca野を摘出した皮質形成異常を伴う焦点性てんかんの一例

中坪大輔<sup>1,2)</sup>、前澤 聡<sup>1,2)</sup>、石崎友崇<sup>1)</sup>、加藤祥子<sup>1)</sup>、柴田昌志<sup>1)</sup>、高井想生<sup>1)</sup>、若林俊彦<sup>1)</sup>

1) 名古屋大学医学部 脳神経外科 2) 名古屋大学 脳とこころの研究センター

### 3 総会 16:00～16:15 【2F 音楽工房ホール】

### ● 休憩 16:15～16:30

### 4 イブニングセミナー 16:30～17:30 【2F 音楽工房ホール】

**座長** 榎日出夫(聖隷浜松病院 てんかんセンター)

**演者** 相原正男(山梨大学大学院 総合研究部 教授)

**演題** てんかんとエグゼクティブ機能

**共催** エーザイ株式会社

## ■ 一般演題 1

### ケトン食療法が有効であった、SCN2A 遺伝子変異を認めた 難治てんかんの 1 例

深沢達也、楯原 翔、久保田哲夫、根来民子

安城更生病院 小児科

#### 【はじめに】

SCN2A 遺伝子は変異により急性脳症、Dravet 症候群、GEFS+ など多様な表現型を示す。今回我々は 3 回の急性脳炎・脳症罹患後に難治てんかんを発症し、SCN2A 遺伝子に変異を認め、てんかん発作のコントロールにケトン食療法が有効であった 1 例を経験した。

#### 【症例】

10 歳男児。新生児期に原因不明の急性脳症、0 歳 10 か月で RS ウイルス感染に伴う小脳炎、1 歳 2 か月で原因不明の急性脳症に罹患した。SCN2A 遺伝子にミスセンス変異 (c.4979 T>G (p.Leu1660Trp)) を認め、この変異が反復した急性脳炎・脳症に関連していると考えた。1 歳 2 か月の急性脳症罹患後は重度の後遺症を認め、てんかんを発症し、1 日 10 回程度、ミオクロニー発作と数十秒の強直発作を認めた。頭部 MRI では大脳半球広範に著明な萎縮を認め、発作間欠期脳波は背景活動が低振幅で、右半球優位で多焦点性の突発波を認めた。

PB、TPM、LEV、LTG、PHT、VPA、PER は無効で、発作頻度が次第に増加、1 日数十回程度となったため、7 歳時に迷走神経刺激療法を開始したが、効果は認められなかった。9 歳でケトン食療法を導入し、ケトン比を 4 まで上げたところ、導入前は 1 日 50 回程度見られていたミオクロニー発作と強直発作が 1 日 10 回以下まで減少した。現在ケトン食療法導入後 10 か月が経過しているが、導入時に数日便秘を呈した以外には明らかな副作用は認めておらず、発作頻度も抑えられている。

#### 【考察】

抗てんかん薬と迷走神経刺激療法が無効であったが、ケトン食療法が奏功した SCN2A 遺伝子に変異を認める 1 例を経験した。KCNQ2、SCN1A、SCN2A、STXB1 遺伝子に変異を認めるてんかん性脳症では、てんかん発作に対するケトン食療法の有効率が高いことが報告されている (Front Neurol 2018)。これらの遺伝子変異を認める難治てんかんでは、ケトン食療法導入をより早期に試みてもよいと考えた。

## 一般演題 2

### 欠神発作の非典型的な発作時脳波所見と予後との関連

倉橋宏和、沼本真吾、奥村彰久

愛知医科大学医学部 小児科

#### 【目的】

典型的な発作時脳波所見を呈する欠神発作の予後は一般に良好であるが、非典型的な発作時脳波所見を呈する欠神発作は少ない。我々は欠神発作の発症早期の発作時脳波所見とその後の経過との関連を後方視的に検討した。

#### 【対象・方法】

2014年4月から2018年12月までに欠神発作を発症した10歳未満の小児を対象とした。他の発作型を併せ持つものは除外した。症例の臨床所見・脳波所見・使用薬剤についての情報を収集し、予後との関連を検討した。典型的な欠神発作の発作時脳波所見は以下の条件を全て満たすものとした。①持続が4～20秒、②左右差がない、③2.7～4 Hzの全般性棘徐波複合、④発作波の起始停止が意識消失と同期している。

#### 【結果】

対象は14例（男3例、女11例）で、発症時年齢は3歳～9歳（中央値7歳）であった。過呼吸刺激が不十分であった1例を除く13例で発作時脳波が記録された。14例中7例に何らかの非典型発作時脳波所見を認めた。その内訳は、持続が3秒以下（1例）、持続が20秒以上（2例）、発作の起始・停止が不明瞭（3例）、発作波の左右差（2例）であった。また入眠期の欠神発作を3例で認めた。VPAで発作が消失したのは11例で、1例はCLB追加、2例は多剤に抵抗性で最終的にそれぞれESM、VPA高用量が有効であった。薬剤抵抗性であった2例はともに非典型発作時脳波所見を認め、その内訳は発作の起始・停止が不明瞭で持続が長く左右差あり（1例）、不明瞭な発作の起始・停止（1例）であった。

#### 【結論】

欠神発作では非典型的な発作時脳波所見は稀でなく、必ずしも予後不良を示唆しなかった。ただし難治例で認められた発作の起始・停止が不明瞭な脳波所見に注目することは経過の予測に有用かもしれない。

## ■ 一般演題 3

### West症候群NHO-Japan 512 case early treatment study : 第1治療副作用

高橋幸利<sup>1)</sup>、太田晶子<sup>1)</sup>、遠山 潤<sup>2)</sup>、桐野友子<sup>3)</sup>、藤原由美<sup>3)</sup>、池田ちづる<sup>4)</sup>、田中茂樹<sup>5)</sup>、  
高橋純哉<sup>6)</sup>、篠木敏彦<sup>6)</sup>、白神浩史<sup>7)</sup>、井上拓志<sup>7)</sup>、藤田浩史<sup>8)</sup>、盆野元紀<sup>9)</sup>、長尾雅悦<sup>10)</sup>、金子英雄<sup>11)</sup>

- 1) 国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター 2) 国立病院機構 西新潟中央病院  
3) 国立病院機構 四国こどもとおとなの医療センター 4) 国立病院機構 熊本再春医療センター  
5) 国立病院機構 長崎医療センター 6) 国立病院機構 三重病院  
7) 国立病院機構 岡山医療センター 8) 国立病院機構 青森病院 9) 国立病院機構 三重中央病院  
10) 国立病院機構 北海道医療センター 11) 国立病院機構 長良医療センター

#### 【目的】

West症候群発病直後に行う最初期治療の違いによる長期発作・知的予後への影響を統計的に検討し、最初期治療戦略を合理的に選択できるようにする。

#### 【方法】

国立病院機構共同臨床研究(ネットワーク共同研究)により観察研究を行った。選択基準は、West症候群に特徴的なてんかん発作型である「てんかん性スパズム」の存在をもって行い、Hypsarrhythmia、退行、発病年齢は問わないことにした。長期発作予後は全発作の抑制期間で判断した。今回初期治療の中で最初に行う治療の副作用を検討した。

#### 【結果】

512例を登録、病因は低酸素性脳障害が77例、脳形成異常が53例、結節性硬化症が36例、染色体異常が27例、脳炎が24例、遺伝子異常が22例であった。てんかん発病年齢は $5.7 \pm 4.7$ か月(平均 $\pm$ SD)、スパズム発症年齢は $7.5 \pm 6.2$ か月(平均 $\pm$ SD)であった。スパズム発症後の第1治療の副作用はACTH 59% > CZP 36% > B6 20% > VPA 13%の順に頻度が高かった。B6治療副作用は42/207(20%)に出現、肝機能障害が22/207(11%)と最多で抗てんかん薬の併用とは関連がなかった。VPA治療の副作用は20/156(13%)に出現し、肝機能障害が4/156(3%)と最多であった。肝機能障害例は全例抗てんかん薬の併用がなく、抗てんかん薬と関連がない。

ACTH療法の副作用は13/22(59%)に出現し、不機嫌が5/22(23%)と最多であった。投与開始量が多いほど不機嫌、満月顔貌の頻度が高かった。

#### 【結論】

難治West症候群症例の第1治療の副作用は、ACTH 59% > CZP 36% > B6 20%の順に頻度が高く、第1治療の長期抑制効果は0.6%と低いので、副作用出現例では無理に継続せず、第2治療への移行を検討する。

## ■ 一般演題 4

# FDG-PETとEEG-fMRIを用いててんかん焦点、てんかん性ネットワークの経時的評価を行った結節性硬化症の1例

牧 祐輝<sup>1,2)</sup>、伊藤祐史<sup>1,2,3)</sup>、岡井 佑<sup>1,2)</sup>、白木杏奈<sup>1)</sup>、川口将宏<sup>1)</sup>、鈴木健史<sup>1)</sup>、田中雅大<sup>1,2)</sup>、坂口陽子<sup>1,2)</sup>、山本啓之<sup>1,2)</sup>、中田智彦<sup>1)</sup>、城所博之<sup>1,2)</sup>、前澤 聡<sup>2,4)</sup>、バガリナオ エピファニオ<sup>2)</sup>、寶珠山稔<sup>2)</sup>、夏目 淳<sup>1,2,5)</sup>

- 1) 名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学      2) 名古屋大学 脳とこころの研究センター  
3) 愛知県三河青い鳥医療療育センター 小児科      4) 名古屋大 脳神経外科  
5) 名古屋大学大学院医学系研究科 障害児(者)医療学寄附講座

### 【背景】

West症候群（WS）では脳幹・基底核を含むてんかん性ネットワークの存在が想定されている。結節性硬化症（TSC）では多発性の皮質結節が認められるが、どの結節がてんかん焦点となり、てんかん性ネットワークの形成に関与しているかの同定は外科治療において重要である。今回WSを発症したTSCの女兒において、てんかん焦点、てんかん性ネットワークの評価のため、FDG-PETとEEG-fMRIを経時的に行った。

### 【症例】

生後3か月にWSを発症。白斑と上衣下結節、皮質結節を認めTSCと診断した。ACTH療法でスパズムとヒプサリズムは消失したが、ACTH療法中から左手をぴくぴくする焦点発作が出現し、焦点性の脳波異常が存続した。WS発症時と生後12か月時にFDG-PETとEEG-fMRIを行った。

### 【結果】

発症時のPETでは皮質結節に対応する多発性の集積低下を認めた。EEG-fMRIでは睡眠中の周期性のある右頭頂後頭部優位のヒプサリズムに対応して、両側の脳幹・海馬・視床・大脳皮質を含む広範囲にBOLD信号増加（陽性BOLD）を認めた。生後12か月時のPETでは結節に対応した集積低下が残存し、EEG-fMRIでは右側頭頭頂部の棘波・鋭波に対応して右頭頂葉の皮質結節前方の一次運動感覚野に最大のt値を示す陽性BOLDを認めた。12か月時のPETとEEG-fMRIを比較すると、陽性BOLDの部位に結節より軽度だが集積低下を認めた。同部位は発症時のPETでも軽度の集積低下が疑われたが、限局性の陽性BOLDは認めなかった。

### 【考察】

WS発症時のEEG-fMRIではヒプサリズムに伴い皮質下構造を含む大脳の広範な異常活動を認め、WSにおけるてんかん性ネットワーク形成が示唆された。一方生後12か月のEEG-fMRIで陽性BOLDを認めた右一次運動感覚野は、PETでは結節の中心より軽度のFDG集積低下を呈し、てんかん性活動に伴う機能低下が疑われた。EEG-fMRIとFDG-PETを同時期に評価することは、TSCなど構造異常をもつてんかんにおけるてんかん焦点の同定に有用と考えられた。

## ■ 一般演題 5

### 不思議の国のアリス症候群を呈した高齢発症の焦点性てんかんの一例

松平敬史、寺田清人、高橋幸利

NHO 静岡てんかん・神経医療センター

#### 【背景】

不思議の国のアリス症候群 (AIWS) は児童文学『不思議の国のアリス』の主人公にちなみ、名付けられた稀な症候群である。AIWSは視覚・体性感覚・時の流れといった主観的知覚が変容する症状で特徴づけられ、多くは18歳以下での報告が多い。今回、高齢発症の焦点性てんかん患者においてAIWSを呈した一例について報告する。

#### 【症例】

症例は84歳女性。70-71歳頃より数秒間の不安感を自覚。同時期頃より、左側に物が大きく見える視覚変容 (巨視症) と応答が悪くなる発作を認めた。近医でてんかんが疑われ、ZNSとNZP開始し発作の減少を認めた。発作が難治に経過するため、統合失調症やLewy小体型認知症 (DLB) も疑われたが各種検査や経過で否定的と考えられた。82歳時に、紹介受診。発作症状は見ている物が左側に向けて大きくなった後に、怖い・気持ち悪い感じ・不安感を数秒程度自覚、時間の流れが速くなる感覚も伴う focal awareness seizureを認めた。その後、一点凝視する focal impaired awareness seizureも聴取された。長時間ビデオ脳波では上記前兆に続き、会話が止まり下肢をもぞもぞと動かし、30秒ほどで意識状態が改善する発作を認めた。発作間欠期には右前・中側頭部を中心に鋭波・棘波、発作時には後頭-後側頭部に周期性放電を認めた後に、右側頭部に律動的な  $\theta \sim \delta$  帯域波を認めた。MRIでは皮質下に多数の高信号や右扁桃体の腫大を認めた。発作症状・検査結果からAIWSを呈する焦点性てんかんと診断。LCM 100mg内服で1年半ほど発作抑制を認め、発作抑制後のMRIでは右扁桃体腫大は消失した。

#### 【考察】

AIWSは多くの背景疾患を含んでいるが、高齢発症のてんかんが背景疾患である報告は少なく、DLBなどの他疾患との鑑別が重要となる。発作症状や発作時脳波からは発作起始は右扁桃体ではなく右後頭葉と推定されたが、右扁桃体腫大を認め、発作抑制後に腫大は消失している。このことは扁桃体以外からの発作においても二次性に扁桃体腫大を来す可能性を示唆していると考えられた。

## ■ 一般演題 6

### ペランパネルが皮質振戦に奏功した良性成人型家族性ミオクローヌステんかんの一例

江口周一郎、紺谷 智、三秋弥穂、廣瀬源二郎

浅ノ川総合病院 脳神経内科

#### 【症例】

33歳女性。本態性振戦の診断でアロチノロールおよびクロナゼパムを20歳頃から服用していた。某日早朝の配膳中意識消失し転倒、全身痙攣を続発したため当科へ紹介。家族は以前から睡眠中の“ぴくつき”を頻回に目撃していたという。また父・兄に手の震えとけいれん発作の既往あり。神経学的所見として、両上肢前方挙上時の手指振戦を認めた。間欠期脳波は棘徐波複合と光刺激賦活法で誘発される棘波を示した。N20-P24振幅差は10.31 $\mu$ VでGiant SEPだった。発作型はミオクローヌステんかんを示し、家族内浸透が強いことから、良性成人型家族性ミオクローヌステんかん（BAFME）を考えた。レベチラセタムを開始し1500mgまで増量したが無効だったため、ペランパネル4mgを追加したところ、皮質性振戦は消失し、全般発作もない。

#### 【考察】

ペランパネルは、進行性ミオクローヌステんかんとしてUnverricht-Lundborg病やBAFMEに有用であったとする報告が散見される。ペランパネルはAMPA型グルタミン酸受容体拮抗作用を有する薬剤であり、AMPA型グルタミン酸受容体は中枢神経シナプス伝達に際し主要な役割を果たす。そのため、ペランパネルは高い中枢抑制作用を有する。BAFMEの主症状である振戦や全般発作は一次運動感覚野を中心とした皮質の広範な過興奮を反映すると考えられていることから、BAFMEに対してもペランパネルが有用であったと考えられた。

## 一般演題 7

### Low pass filter を使用した脳波はてんかん発作の有無を説明できるか？

東 英樹、明智龍男

名古屋市立大学大学院医学研究科 精神・認知・行動医学分野

#### 【目的】

Low pass filter を使用した脳波によりてんかん発作の有無が説明できるか検討する。

#### 【対象・方法】

58名の当科通院中のてんかん患者の脳波を国際10-20法で時定数0.3秒、low pass filter 120Hzとして安静閉眼覚醒時で記録。耳朶基準電極の単極誘導で眼球運動、体動のアーチファクトなく、てんかん性異常波などの突発性異常波を含まない3秒を5回選択。その後、時定数0.1秒として縦双極誘導で、日本光電製脳波計のlow pass filter 15Hz、30Hz、60Hzを使用して3群データを作成。それぞれを短時間高速フーリエ変換 (STFT) によりパワー値と脳波複雑性としてSample entropy (SampEn) を計算。filter別、年齢、性別でコントロールして、抗てんかん薬数、意識消失を伴う発作あるいは両側性けいれんの1年以内の有無を発作頻度として多因子分散分析で解析。STFTは512ポイントでhamming windowを使用してoverlappingなくalpha、theta、delta bandパワー値を計算。

#### 【結果】

発作あり群もなし群も15Hz、30Hz、60Hzの順で有意にSampEnは増加 ( $p < 0.00001$ )。発作頻度 ( $p < 0.00001$ ) はSampEnのFz-Czで有意で、発作あり群15Hz SampEn (平均0.37) は発作なし群15Hz SampEn (平均0.41) と30Hz SampEn (平均0.55) より有意に少なく、発作なし群15Hz SampEnは60Hz SampEn (平均0.67) より有意に少なかった。alpha、theta、delta bandパワー値はfilter別の有意差はなかった。

#### 【結論】

Low pass filter を使用して計算されたSampEnは発作の有無を説明できる可能性が示唆された。発作焦点でコントロールしてないこと、症例数が少ないことは検討課題である。

## ■ 一般演題 8

### てんかんと診断が確定するまで10年以上要した両口角の左右対称性のけいれん発作の一例

西村亮一、松平敬史、徳本健太郎、岡山公宣、川口典彦、荒木保清、近藤聡彦、白井直敬、寺田清人、高橋幸利

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

#### 【症例】

20歳台、男性、右利き。てんかんの家族歴なし。出生・発達・既往歴に特記すべきことなし。自動車整備士として勤務。X-11年（9歳）から両口角が左右対称に規則的に下に引っ張られるようにぴくつく発作が出現した。X-9年、A病院を受診。脳波異常を認めたため、てんかんが疑われ、CBZが開始された。CBZ、ZNS、VPA、CZP、LEVが試されたが、難治に経過した。X-6年、当院を初診し、epileptic partial continuaやperioral myoclonia with absenceの可能性が疑われたが、脳波中に発作が記録されず診断は確定しなかった。片頭痛もあるためTPM追加となった。当院再受診時に、発作時脳波が記録されたが、てんかん性の脳波変化は認めなかった。その後、他院を受診し、運動性チックの診断を受けることや抗精神病薬を試されることがあった。専門学校時代は年数回の発作で安定していたが、X年（21歳）に仕事へ就いてから、月に数回発作を認めるようになり、仕事に支障が生じた。X年当院精査入院した。長時間ビデオ脳波で、同発作が捕捉され、発作時脳波では両側前頭部優位の $\alpha$ 帯域の律動波を認めた。発作時ASLでは右前頭葉内側に灌流増加を認めた。発作症状・検査結果から焦点性てんかんと診断した。発作時に意識が保たれており、両口角のけいれん以外に運動症状は認めないことから、seizure onset zoneとsymptomatogenic zoneが非常に近接あるいは一致していることが推測され、両側性の運動症状であることから補足運動野がてんかん原性焦点と推測された。今後、慢性頭蓋内脳波を経て、焦点切除術を検討する方針となった。

#### 【結論】

両口角の対称性のけいれん発作のみの焦点性てんかんの症例を経験した。常同的な発作症状であれば、てんかんの可能性を考え、繰り返し長時間脳波を行う必要があると考えられた。

## ■ 一般演題 9

### 発作時心停止を来した右側頭後頭葉てんかんに対しPosterior quadrant disconnectionを施行し良好な転帰を得た症例

市川尚己、藤本礼尚、坂倉和樹、馬場信平、佐藤慶史郎、西村光代、岡西 徹、榎日出夫  
聖隷浜松病院 てんかんセンター

#### 【症例】

15歳、男児。主訴：目が見えなくなる。既往歴：特記事項なし。現病歴：9歳時、目が見えなくなる発作を発症した。月単位であった発作が次第に頻度を増し日単位となった。近医にて抗てんかん薬の投与が開始されたが改善せず、当院てんかんセンターへ紹介となった。発作症候：①視覚発作；両側視野外側が黒くなり、視野中央へ広がり、全体が黒くなる。視野全体がマーブル状に混ざることもある。②回旋発作；眼球左偏位、頭部左回旋。そのまま体も左回りに回転する。意識は保たれている。③発作後；頭痛あり。検査：①長時間ビデオ脳波；左起始、右起始の発作を各1回ずつ補足。間欠期にはO1、O2から頻回に突発波を認めた。②画像；MRIにて両側後頭葉皮質下白質にFLAIR高信号領域を認めた。FDG-PETにて右後頭葉の集積低下、IMZ-SPECTにて右後頭葉・左海馬付近の集積低下を認めた。治療経過：薬物療法を行なったがコントロールに至らず、11歳時にVNS植込術を行なった。しかし発作頻度は不変、さらに意識減損・転倒・全身痙攣が認められるようになった。14歳時、右後頭葉に認められる病変部の切除を行った。これにより発作の二次性全般化は認められなくなったが、視覚症状に続いて意識消失することが度々認められた。15歳時、ビデオ脳波モニタリング再精査を行うと、発作時心停止を起こしていることが確認された。頭蓋内電極留置にてさらに精査を進めると、右後頭葉・側頭葉で始まった発作が左側頭葉へ伝播・進展することで徐脈心静止へとつながることが判明した。よって、これに対し右側のPosterior quadrant disconnectionを施行した。術後1年経過した時点で、視覚症状や意識消失は認めていない。

## ■ 一般演題10

### 頭蓋内脳波モニタリングにより非侵襲的検索での仮説を確認しえた 眼窩前頭回てんかんの手術例

川口典彦、近藤聡彦、臼井直敬、岡山公宣、荒木保清、松平敬史、西村亮一、徳本健太郎、寺田清人、高橋幸利

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

症例は30代女性。15歳時に意識減損発作で発症。発作では、開眼し顔面を紅潮させ、上半身を左右に振る動きを繰り返していた。近医で抗てんかん薬を処方されたが、難治に経過したため、当院を受診した。長時間脳波モニタリングでは、右前側頭部、右前頭部に鋭波が認められた。普段の発作が記録され、脳波では起始部の局在は不明瞭であったが、発作の中盤より右側頭部にシータ帯域の律動波を認めた。画像検査では、MRIでは右前頭葉眼窩部に皮質形成異常、右側頭葉に皮髄境界の不明瞭化を認めた。FDG-PETでは右前頭葉眼窩部や右側頭葉前～中部の糖代謝低下がみられた。発作時SPECTでは右前頭葉から側頭葉前部の集積亢進がみられた。これらの結果に基づき、右前頭葉眼窩部から発作発射が起始し側頭葉に拡延していると仮説を立て、頭蓋内脳波モニタリングを行った。その結果、頭蓋内脳波での発作発射の起始・拡延は上記の仮説に矛盾しないことが確認された。以上より、右前頭葉眼窩部の病変切除を行った。術後1年が経過し、発作は完全に消失している。頭皮上脳波や各種画像検査の結果から予想されたてんかん発作の起始・拡延の様相を確認する上で頭蓋内脳波モニタリングは有用であると考えられた。

## ■ 一般演題11

### 脳挫傷後の難治性てんかんに対して、発作焦点である中心後回に軟膜下多切術を施行した1例

大野真佐輔<sup>1)</sup>、梶田泰一<sup>1)</sup>、岡田 久<sup>2)</sup>、倉橋宏和<sup>3)</sup>、奥村彰久<sup>3)</sup>、山本貴道<sup>4)</sup>

1) 国立病院機構 名古屋医療センター 脳神経外科

2) 国立病院機構 名古屋医療センター 神経内科

3) 愛知医科大学 小児科

4) 聖隷浜松病院 てんかんセンター 脳神経外科

#### 【初めに】

てんかん原性領域がeloquent areaに含まれる場合には軟膜下多切術が適応される。左一次感覚野にててんかん原性領域をみとめる男児に軟膜下多切術を行い良好な経過を得たので報告する。

#### 【症例】

12歳男児。生後一か月にて左後頭部硬膜下血腫と脳実質内出血を負う。生後十か月にて発作が出現し、3歳時に内服治療が開始される。10歳時に右半身が強直する発作が4-5回/日の頻度で出現するため、愛知医科大学小児科に紹介され、調薬により発作は減少するもまもなく増加、外科的治療目的で当院に紹介される。紹介時LCM 400mg/日、CZP 0.6mg/日、TPM 100mg/日、PER 2mg/日を内服する。MRIにて左頭頂葉後頭葉に広範な脳萎縮、深部白質のT2/FLAIRの高信号化を認める。WISC IIIはFIQ 77、VIQ 84、PIQ 75と低下、運動・感覚障害を認めず、深部腱反射も正常であった。ビデオ脳波記録を行い、前兆のない右上肢の強直発作が4回補足され、C3より律動波が出現した。4か月後に頭蓋内脳波記録と外科治療を目的に入院する。左前頭頭頂開頭を行い、6x5グリッド電極を中心溝前後に留置する。頭蓋内脳波で8回の発作を補足し、いずれも中心後回より速波が起始し、周囲電極に徐波律動が伝搬した。頭蓋内電極留置から7日後に再開頭を行い、皮質脳波記録下に中心後回および発作間欠期のHFOやてんかん性異常放電が頻回に記録される脳回に多切術を計15本施行した。術後経過は良好で、神経合併症を認めず、術後3か月経過した時点でてんかん発作は消失している。

#### 【考察・結語】

一次感覚野はEloquent areaの一つに数えられる。優位半球側の損傷といえども不快な感覚障害によるQOLの低下がみとめられた例も報告されており、当領域への侵襲は術前に慎重な検討を要する。短期の観察では経過良好で、長期的な予後の改善を期待しながら経過を追跡したい。

## ■ 一般演題12

### Broca野を摘出した皮質形成異常を伴う焦点性てんかんの一例

中坪大輔<sup>1,2)</sup>、前澤 聡<sup>1,2)</sup>、石崎友崇<sup>1)</sup>、加藤祥子<sup>1)</sup>、柴田昌志<sup>1)</sup>、高井想生<sup>1)</sup>、若林俊彦<sup>1)</sup>

1) 名古屋大学医学部 脳神経外科

2) 名古屋大学 脳とこころの研究センター

#### 【背景】

前方言語野（Broca野）は解剖学的には下前頭回三角部、弁蓋部であり、マッピングで陽性となった場合は摘出を控えるのが一般的である。一方言語機能温存には皮質下連絡が重要で、皮質自体には機能の可塑性があり摘出可能であるという報告もある。

#### 【現病歴・所見】

30歳台女性。12年前より右顔面から右手にかけて強直する運動発作が、週に数回生じる様になった。意識減損はないが、発作中は失語症状あり、年単位で全般化することがあった。MRIでは左下前頭回弁蓋部中心にT2/FLAIRの高信号領域あり、FDG-PETでは集積低下を示した。EEGではT3/T5/C3と広範囲に棘徐波の出現あり、VEEGでは同部の発作起始を確認できた。fMRIでは言語優位側は左であった。

#### 【手術・経過】

覚醒下にて焦点切除術を施行した。皮質マッピング（4～6mA, 60Hz, 500micros, biphasic）では、弁蓋部及び三角部で喚語困難を認め、中心前回下部では発話停止を認めた。患者との会話を継続しながら、弁蓋部後方皮質より少しずつ摘出を開始した。言語症状は悪化せず、病変の大半を摘出する事ができた。終盤の深部白質付近の摘出の際に音韻性錯語を認め、そこで摘出を終了した。ECoGにてspikeはほぼ消失していた。術後軽度の音韻性障害を認めたが約2週間で軽快した。時々睡眠中に顔面の違和感を覚えることがあるが、明らかな発作は消失している。病理結果は皮質形成異常（FCD type2a）であった。

#### 【考察・結論】

今回Broca野が摘出可能であった理由として、1. 脳機能偏位が生じていた、2. FCDは刺激に対する閾値が低く、周辺の脳回に伝播し、マッピングで広範囲に陽性となった、3. 言語機能温存に関して重視すべきはDeep connectivityで、皮質自体は摘出可能である、など考えられる。術中言語マッピングを再考する意味で本症例は興味深いと思われる。

---

## イブニングセミナー

---

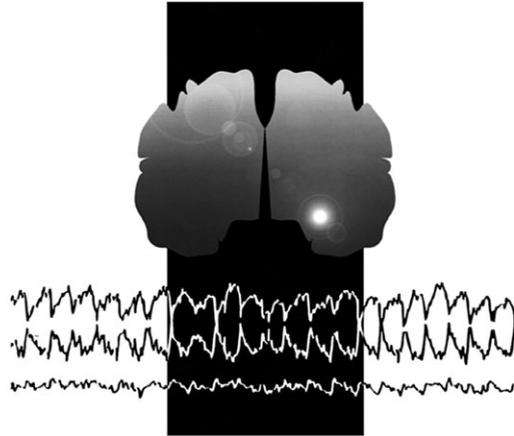
**座長** 榎日出夫 (聖隷浜松病院 てんかんセンター)

**演者** 相原正男 (山梨大学大学院 総合研究部 教授)

**演題** てんかんとエグゼクティブ機能

**共催** エーザイ株式会社





令和元年7月  
第12回 日本てんかん学会東海・北陸地方会