

第16回日本てんかん学会 東北地方会 プログラム・抄録集

会 期：2023年7月15日（土）午後12時30分

会 場：いわて県民情報交流センター アイーナ8F 研修室812

〒020-0045 岩手県盛岡市盛岡駅西通1丁目7-1

電話：019-606-1717 URL：<https://www.aiina.jp/>

参加費 1,000 円

第16回日本てんかん学会東北地方会 会長

前田 哲也

（岩手医科大学医学部内科学講座脳神経内科・老年科分野）

発表に関する注意事項

1. 受付

PC 受付は時間に余裕を持って会場前でお済ませください。

次演者はスクリーンに向かって左前方の次演者席でお待ちください。

2. 発表時間

一般演者の講演時間は 8 分、討論時間は 4 分です。

時間的にややタイトですが、発表時間を遵守しつつ、活発な御討論をお願い致します。

3. 発表形式

発表者 PC プレゼンテーションで、原則としてノート PC の持ち込みによるプレゼンテーションとします。各自発表用の PC をお持ちください。

プロジェクターとの接続には HDMI ケーブル を用意いたします。

変換ケーブルもご用意ください。

講演中の PC の操作は演者をお願い致します。

第16回日本てんかん学会東北地方会 プログラム

受付開始 (11:30)

開会挨拶 (12:30) 第16回日本てんかん学会東北地方会会長 前田哲也

ランチョンセミナー (12:35 ~ 13:35)

共催：エーザイ株式会社

座長：岩手医科大学医学部内科学講座脳神経内科・老年科分野 前田哲也

「高齢者てんかん：AMAP受容体拮抗薬の可能性を考える」

埼玉医科大学国際医療センター脳神経内科・脳卒中内科 須田 智

一般演題 I (13:35 ~ 14:35)

座長：岩手医科大学医学部 小児科学講座 浅見麻耶

1) STXBP1 遺伝子異常症に伴う難治てんかんの4例

植松有里佳、堅田有宇、宇根岡紗希、渋谷守栄、及川善嗣、植松貢
東北大学病院小児科

2) 発作重積状態となり緊急帝王切開が行われた難治性てんかんの妊婦症例

澤石由記夫、坂本知子、豊野美幸、矢野珠巨
秋田県立医療療育センター小児科

3) 摂食誘発てんかんの小児例

澤石由記夫、坂本知子、豊野美幸、矢野珠巨
秋田県立医療療育センター小児科

4) 小児欠神てんかん、自然終息性焦点てんかんの一卵性双胎例

荒谷菜海¹⁾、大槻泰介²⁾、曾我孝志²⁾
1) EPILEPSYCLINIC 仙台駅前ベータール
2) てんかん専門病院ベータール

5) Web 会議システムを用いた遠隔外来による迷走神経刺激療法の刺激調整

大沢伸一郎¹⁾、古知龍三郎¹⁾、成田徳雄⁴⁾、柴田憲一⁵⁾、森田隆弘³⁾、
村上謙介³⁾、柿坂庸介²⁾、中里信和²⁾、富永悌二¹⁾、遠藤英徳¹⁾
1) 東北大学大学院医学研究科 神経外科学分野
2) 東北大学大学院医学研究科 てんかん学分野
3) 青森県立中央病院 脳神経外科
4) 気仙沼市立病院 脳神経外科
5) 平鹿総合病院 脳神経外科

一般演題Ⅱ (14:35 ~ 15:35)

座長：岩手医科大学医学部 内科学講座脳神経内科・老年科分野 工藤雅子

6) 発作後の脳波で Brief Potentially Ictal Rhythmic Discharges が記録された脳卒中後てんかんの一例

三浦祐太郎¹⁾、加藤量広²⁾、大友 智³⁾

1) みやぎ県南中核病院検査診療部検査部

2) みやぎ県南中核病院脳神経内科

3) みやぎ県南中核病院脳神経外科

7) ステロイドパルス療法が著効した前頭葉てんかんの一例

曾我天馬^{1,2)}、神 一敬¹⁾、柿坂庸介¹⁾、浮城一司¹⁾、此松和俊¹⁾、久保田隆文¹⁾、青木正志²⁾、中里信和¹⁾

1) 東北大学大学院医学系研究科 てんかん学分野

2) 東北大学大学院医学系研究科 神経内科学分野

8) 救急搬送後、早期介入により発作消失した心因性非てんかん発作の3例

高橋弘樹¹⁾、田野崎真人²⁾、木村健介²⁾、和知修太郎³⁾、十倉知久³⁾、柞木田なつみ¹⁾、吉村有矢³⁾、今野慎吾³⁾、野田頭達也³⁾、岩城弘隆¹⁾

1) 八戸市立市民病院精神神経科

2) 八戸市立市民病院脳神経内科

3) 八戸市立市民病院救命救急センター

9) せん妄症状との鑑別を要した Ictal grasping

大川 聡、深谷浩史

市立秋田総合病院脳神経内科

10) MELAS における非痙攣性てんかん重積の治療考察

津田圭介、田口啓太、山口 隆、清川鉄郎、寺内貴廣、岩岡和博、

高橋健太、前田哲也

岩手医科大学医学部内科学講座脳神経内科・老年科分野

会員総会 (15:35 ~ 15:50)

議長：前田哲也

第16回日本てんかん学会東北地方会会長

閉会挨拶 (15:50)

第16回日本てんかん学会東北地方会会長 前田哲也

MEMO

1) STXBP1 遺伝子異常症に伴う難治てんかんの 4 例

植松有里佳、堅田有宇、宇根岡紗希、渋谷守栄、及川善嗣、植松 貢
東北大学病院小児科

STXBP1 遺伝子異常症は、大田原症候群をはじめ、幅広い表現型を呈する。3 万人に一人と比較的頻度の高い神経発達症とてんかんの原因であり、てんかんは難治に経過する症例が多いことから当院での 4 例の経過について報告する。

【症例 1】10 ヶ月の児、生後 20 日から強直発作が 1 日 10 回程度あり、脳波はサプレッションバーストパターンであった。1 ヶ月時からシリーズ形成性スパズムも認めた。PB 増量に伴い誤嚥性肺炎を併発した。脳波はヒプスアリスミアに変化し、6 ヶ月時に ACTH 療法にてスパズムは消失し、PB, LEV, CLB, PHT 内服して発作消失していたが、9 ヶ月時にスパズムが再発した。

【症例 2】3 歳の児、生後 1 ヶ月時に強直発作が出現し、PB で加療した。3 ヶ月時にシリーズ形成性スパズムが出現し、脳波では、ヒプスアリスミアを認めた。ACTH 療法にて発作が消失したが再発し、6 ヶ月時に再度 ACTH 療法を施行、weekly ACTH 療法を施行し、発作消失を維持している。

【症例 3】6 歳の児、1 歳 7 ヶ月時に強直間代発作で発症し、VPA と CLB で発作消失したが、3 歳 7 ヶ月時に強直間代発作が再発し、連日の発作と発達の退行を認めた。5 歳時にケトン食を導入し、VPA, LTG, LEV の内服にて発作が軽快している。

【症例 4】10 歳女児、生後 1 ヶ月時に強直発作で発症し、PB 等多剤内服でも難治に経過した。VPA, LEV, PFN の内服を行っているが、一日 3 - 4 回強直発作を認めている。

【まとめ】症例 1-3 は、STXBP1 遺伝子に点変異を、症例 4 はエクソン 5, 6 の欠失を認めた。STXBP1 遺伝子異常症では、診断がついても効果が認められる治療としてはウエスト症候群に対する ACTH 療法など限られたものであるため、それぞれの患者の状況、脳波所見に基づいて治療薬を選択していく必要があると考えられた。

2) 発作重積状態となり緊急帝王切開が行われた難治性てんかんの妊婦症例

澤石由記夫、坂本知子、豊野美幸、矢野珠巨

秋田県立医療療育センター小児科

【緒言】 妊娠中も抗てんかん剤を継続することで発作頻度はほとんど変化しないとされる。一方、ラモトリギン (LTG) は妊娠中に血中濃度が低下するため、血中濃度の測定が推奨されている。焦点発作を頻回に認める難治性てんかんの妊婦が、妊娠 28 週に発作重積状態となり緊急帝王切開を施行された。自責の念を込め症例を提示する。

【症例】 3 歳から視線が合わず流延する発作があり A 大学病院受診。左前側頭部棘波を認め内服療法開始したが緩解増悪を繰り返した。9 歳時にてんかん外科に紹介したが手術適応なし。その後も睡眠時中心にウツウツと声出し一転凝視 10 数程の発作を認めた。19 歳時に再度、てんかん外科に紹介したが手術適応なしだった。ストレスや生理などで発作が増え、ジアゼパム (DZP) の屯用が有効だった。26 歳で結婚、28 歳で妊娠、B 総合病院の産科管理となり同病院脳神経内科にも情報提供した。処方 LTG 400mg, ラコサミド 250mg, クロバザム 15mg。妊娠 17 週に妊娠糖尿病あり 2 週間入院。妊娠 28 週、夫婦で旅行に出かけ、3 日目に発作が頻回となり DZP 内服で軽快。さらに 4 ~ 6 日目に発作頻回にあり連日 DZP を内服した。7 日目に朝から発作繰り返し DZP が無効なため、当センター受診。ミダゾラム iv でも発作繰り返すため B 病院へ救急搬送。フェノバルビタール iv で発作軽減したが、呼吸状態悪化し気管内挿管 + 人工呼吸管理となった。翌日、帝王切開し女児を出産した。LTG の血中濃度が妊娠前 8.3 $\mu\text{g}/\text{ml}$ 、発作重積時 2.0 $\mu\text{g}/\text{ml}$ 。

【考察】 妊娠前期 ~ 中期に LTG 血中濃度は 40 ~ 50% に低下し、50 ~ 60% で発作が増加すると報告されている。本例では妊娠中の発作回数に大きな変化なく LTG 血中濃度測定を失念していた。発作重積時に LTG の血中濃度は 1/4 に低下しており、適切な血中濃度測定が発作重積を予防できたと考える。

3) 摂食誘発てんかんの小児例

澤石由記夫、坂本知子、豊野美幸、矢野珠巨

秋田県立医療療育センター小児科

【序論】経口摂食時に発作を繰り返し認めるてんかんは、反射性てんかんのひとつに分類され、その頻度はてんかん患者の 0.1 ~ 0.05% と極めて希である。大脳の器質的異常を伴う症例や遺伝子異常を認める症例もあり、発症機序は一定していない。この度、周産期障害を伴う重度知的障害の女児が摂食誘発てんかんを呈したので報告する。

【症例】6歳11か月、女児。妊娠経過：在胎20週から2週間、胎児徐脈あり60-70bpm。周産期：在胎41週5日、予定日超過で誘発分娩、胎児仮死ありAp5/7、気管内挿管；日齢5まで、日齢31の頭部MRIで多嚢胞性脳軟化症の所見。家族歴：特記することなし。既往歴：1歳8か月と2歳9か月に熱性けいれん10分以上あり。発達歴：独歩1歳11か月、発語は現在もなし。現病歴：6歳頃より、食事中に両上肢を1-2秒伸展する動作あり、多いと食事中10回以上、食事のたびに認め、水を飲んでも発作あり、自分で飲食する時は少なく、食べさせてもらう時に多い、数秒間ボーっとする発作も認めた。覚醒時脳波：左優位に中側頭部棘波あり。6歳6か月よりLEV開始し発作増悪、LCMに変更しボーっとする発作は改善したが摂食誘発てんかんは改善せず。LTGを追加し漸増、現在50mgまで増量し、摂食誘発発作は減少傾向にある。

【考察】摂食誘発てんかんの病巣として、臭覚や味覚に関する島前部や前頭弁蓋を重要視する考えや、扁桃体や前眼窩回の関与を想定する意見があるが、一定していない。意識障害を伴うことが多く、発作時脳波は側頭葉起源のことが多い。本症例も意識障害を伴い、間欠期脳波では側頭部に棘波を認め、典型的な症例と考えられる。近年、知的障害とてんかんを呈するSYNGAPI遺伝子異常の患者が高率に摂食誘発てんかんを発症することが報告されており、本症例でも鑑別診断としてSYNGAPI遺伝子異常を考える必要がある。

4) 小児欠神てんかん、自然終息性焦点てんかんの一卵性双胎例

荒谷菜海¹⁾、大槻泰介²⁾、曾我孝志²⁾

1) EPILEPSYCLINIC 仙台駅前ベーテル

2) てんかん専門病院ベーテル

【はじめに】一卵性双胎で、それぞれ小児欠神てんかんと、焦点性の脳波所見が特徴的なてんかんを発症した兄弟例のてんかん診断について考察する。

【症例】周産期歴に異常はない。弟が神経発達症を併存する。てんかんの家族歴はない。

①弟は5歳時に、会話中に静かになり右方偏視する様子に気づかれた。脳波で全般性3Hz棘徐波複合を認め、欠神てんかんの診断でVPAが開始された。3か月後も週単位の発作と、脳波の3Hz棘徐波複合が残存した。この時、右中心・側頭部の高振幅鋭波も認めたが、以降は消失した。LTGの追加で発作は抑制された。11歳にLTG単剤となった。14歳で脳波は両側前頭極・前側頭部に稀に小棘波を伴う高振幅徐波を認めるのみとなり、LTG漸減中止予定となった。②兄は7歳時に、目が右に寄り読んだところを忘れたという自覚症状を訴えた。脳波で右前頭部・前側頭部に4Hz棘徐波複合群発が20秒持続する所見を認めた。長時間VTR脳波検査を行い、前述の所見に加え、群発中に2-3秒全般化する所見を認めたが、発作症状は出現しなかった。頭部MRI・SPECT検査は正常で、未治療で経過を追った。9歳、登校中にぼーっとして立ち止まるところが目撃され、体育の授業中に3秒ほど意識が遠のく自覚症状が1回あった。CBZを導入したが、1年後、脳波所見の全般化傾向が強くなり、CBZをVPAへ変更した。脳波所見が改善し12歳からVPAを漸減した。14歳時の脳波は、覚醒時所見は消失し、傾眠時の両側前頭部・側頭部に時に小棘波を伴う短い不規則な高振幅徐波群発のみで、VPAはさらに漸減中止の方針となった。

【結語】弟は焦点性鋭波の出現と、やや薬剤抵抗性の経過に特徴がある小児欠神てんかんであった。兄は症状が顕性化しにくく、全般化傾向を示す焦点性群発の脳波所見が特徴であったが、構造的病変も確認されず、症候群診断はつかないが自然終息性の経過と考えられた。

5) Web 会議システムを用いた遠隔外来による迷走神経刺激療法の刺激調整

大沢伸一郎¹⁾、古知龍三郎¹⁾、成田徳雄⁴⁾、柴田憲一⁵⁾、森田隆弘³⁾、村上謙介³⁾、柿坂庸介²⁾、中里信和²⁾、富永悌二¹⁾、遠藤英徳¹⁾

- 1) 東北大学大学院医学研究科 神経外科学分野
- 2) 東北大学大学院医学研究科 てんかん学分野
- 3) 青森県立中央病院 脳神経外科
- 4) 気仙沼市立病院 脳神経外科
- 5) 平鹿総合病院 脳神経外科

【背景・目的】迷走神経刺激（VNS）は根治的てんかん外科治療が困難な薬剤抵抗性てんかんに対して発作抑制の有効性が示されており、施行数は年々増加傾向にある。その一方で留置後は認定医による外来刺激調整を必要とするため、遠方から通院する患者は医学的事由とは別に適応困難となりやすい。この課題に対し、我々は Web 会議システムを用いた遠隔診療による VNS 刺激調整の取り組みを行ってきた。その運用実際と安全性、効果、課題を検証することを目的とした。

【方法】包括的てんかんセンターでてんかん精査を行い VNS 適応とされた症例で、留置後遠隔診療による刺激調整を行った 3 例を後方視的に検討した。診察方法は東北大学病院内でてんかん専門医が online video 会議で参加し、現地施設では医師（非てんかん専門医）、患者に加え、必要に応じ臨床工学士、外来スタッフが診察に参加した。刺激調整は現地で調整機器を用いて online 上の専門医の指導の下にインテロゲーション、刺激パラメーター調整、デバイス診断、トレンド確認までを行った。また副作用の聴取、対応について専門医、現地医師が協力して対応した。解析項目として Web 会議システムトラブルの有無、刺激調整の完遂、副作用聴取と対応、患者側の VNS に関する臨時連絡の有無をカルテより集計し、さらに現地外来医師に上記項目と問題点に関してアンケートを行った。

【結果】3 症例で計 18 回の遠隔外来が行われ、システムトラブル:0、刺激調整:全例完遂、副作用聴取対応:5 回は刺激上昇を緩徐に、臨時連絡:なし、であった。アンケートでは調整機器の扱いについて問題なく使用可能であったことに加え、VNS およびてんかんに対する理解度の上昇が認められた。

【結語】遠隔診療による VNS 調整は専門医の直接診察下でなくとも問題なく遂行でき、専門医偏在や地理的障壁を解決しうる手段と考えられる。

6) 発作後の脳波で Brief Potentially Ictal Rhythmic Discharges が記録された脳卒中後てんかんの一例

三浦祐太郎¹⁾、加藤量広²⁾、大友 智³⁾

1) みやぎ県南中核病院検査診療部検査部

2) みやぎ県南中核病院脳神経内科

3) みやぎ県南中核病院脳神経外科

【背景】 Brief Potentially Ictal Rhythmic Discharges (BIRDs) は局在性もしくは全般性の6サイクル以上持続する律動性活動で、周波数は4 Hz超で持続時間0.5秒以上10秒未満の脳波活動である。重症患者でBIRDsが出現すると発作出現率が増加し、BIRDsの出現領域から発作時脳波変化が生じる可能性が高いとされる。しかし実際にBIRDsを検出することは稀で報告例は少ない。今回、BIRDsを捉えた脳卒中後てんかん症例を経験したので報告する。

【症例】 75歳男性、既往症に3年前の左側頭葉皮質下出血があるが、日常生活は自立していた。X日17時ころから動作の緩慢と発語の乏しくなり、20時に当院救急外来へ搬送された。当院到着時、開眼しているが右共同偏視と軽度右片麻痺が見られ、発語はなかった。頭部CTで頭蓋内出血なし。脳MRIの撮像中には右下肢から始まり両側に広がる強直間代発作が現れ自然に停止した。MRIでは左大脳皮質の一部と視床枕に淡いDWI高信号が見られ、発作による変化と思われた。MRI後も意識障害と右共同偏視が続いていた。脳卒中後てんかん・てんかん重積状態(SE)と診断し入院加療とした。SE治療のミダゾラム投与で眼位は正中位に戻った。入院翌日も意識障害が残存していたため、持続脳波モニタリング(電極は国際10-20法)を22.5時間記録した。記録開始時は左前側頭部の周波数0.5-1 HzのLateralized Periodic Dischargesが見られたが、発作時を示唆する活動は捉えられなかった。記録開始から約19時間後には1.5秒間のBIRDsが現れた。その後も抗てんかん発作薬の投与を続け、自宅退院となったX+10日には完全に回復していた。

【結論】 明らかな発作の2日後に脳波でBIRDsが捉えられた例を経験した。本例において脳卒中後てんかん・てんかん重積状態の診断は救急外来の時点で明らかであったが、仮に臨床情報が乏しい段階でBIRDsが捉えられた場合は、てんかんの可能性を考慮し病歴と画像所見を集めて判断し治療方針を決めなければならない。

7) ステロイドパルス療法が著効した前頭葉てんかんの一例

曾我天馬^{1,2)}、神一敬¹⁾、柿坂庸介¹⁾、浮城一司¹⁾、此松和俊¹⁾、久保田隆文¹⁾、
青木正志²⁾、中里信和¹⁾

- 1) 東北大学大学院医学系研究科 てんかん学分野
- 2) 東北大学大学院医学系研究科 神経内科学分野

【背景】近年、てんかんの病因として免疫性病因が注目されている。先行感染の存在、精神症状や自律神経障害の出現、頭部MRIや髄液検査の異常が診断の契機となる。これらの特徴に乏しいが自己免疫の関与を想定し免疫治療が著効した前頭葉てんかんの一例を報告する。

【症例】24歳男性、右利き。18歳時より、目の前が一瞬明るくなるように感じた後、両上肢が勝手に動く発作が出現。発作は毎日出現したが夜間のみであった。22歳時、職場での発作を契機にA病院を受診し、頭部MRIは正常、1泊のビデオ脳波モニタリング(VEEG)で睡眠中の発作を記録し、前頭部の発作時脳波変化を指摘。前頭葉てんかんの診断で抗発作薬を開始された。この頃より、室内の蛍光灯に異常なまぶしさを感じるようになり、仕事に支障をきたし退職を余儀なくされた。24歳時に当科初診し、薬剤調整したが、発作頻度は日単位で変わらず、入院精査した。VEEGで発作間欠時の異常はなく、計53回の発作が記録された。覚醒時は1回のみで他は睡眠中であった。強直と運動亢進を特徴とする運動発作で、脳波変化は明らかでなかった。神経画像検査、神経心理検査は正常。血清、髄液検査で異常なく、既知の自己抗体は検出されなかった。以降も前頭葉てんかんの診断で薬剤調整を継続したが発作頻度は変わらず、自宅で引きこもり状態となった。青年期発症の羞明を伴う薬剤抵抗性てんかんで日単位の発作頻度であることから、自己免疫性てんかんの可能性を考え、診断的治療としてVEEG下のステロイドパルス療法(IVMP)を行った。IVMP開始日より4日間のVEEG中に発作は消失し、以降は自宅で隔日の頻度で発作を自覚していたが、IVMP終了22日目以降は発作が消失、羞明も徐々に改善し、6ヶ月後に社会復帰を果たした。

【考察】自己抗体を含む検査で異常がないてんかんであっても、非典型的な経過や薬剤抵抗性を示す場合、免疫治療を考慮すべきである。

8) 救急搬送後、早期介入により発作消失した心因性非てんかん発作の3例

高橋弘樹¹⁾、田野崎真人²⁾、木村健介²⁾、和知修太郎³⁾、十倉知久³⁾、
柞木田なつみ¹⁾、吉村有矢³⁾、今野慎吾³⁾、野田頭達也³⁾、岩城弘隆¹⁾

- 1) 八戸市立市民病院精神神経科
- 2) 八戸市立市民病院脳神経内科
- 3) 八戸市立市民病院救命救急センター

【背景】心因性非てんかん発作 (Psychogenic Non-Epileptic Seizure: PNES) はてんかん発作に似た発作を呈するが、てんかんに典型的な脳皮質電気活動を欠くものと定義される。今回、救急搬送後に入院となり、精神科による早期介入により速やかに発作消失したPNESの3例を、発作時ビデオとともに提示し、治療経過を含めて報告する。

【症例】1例目は20歳代前半の男性。両親との口論後、全身けいれんあり前医搬送された。発作を繰り返していたため精査目的で当院救命救急センターを經由して神経内科紹介、翌日当科紹介となった。発作時の脳波異常なく、PNESと確定診断した。同日診断結果を本人に告知し、内服や注射薬は全て中止し病棟スタッフに発作時の対応を伝え環境調整を行った。その後、発作は一度も起こらず、心理検査や心因についてのアプローチも行なっている。退院し、経過良好に推移している。2例目は10代中盤の女性、ダウン症候群あり、IQ 37。全身けいれんを繰り返し、救命センターに搬送。救命科管理の翌日、当科に紹介となり、そこでPNSEと診断。当科で入院管理を行い、発作時の対応を工夫することで発作は消失している。退院前に母親と学校の教諭に疾病教育を行い、経過良好に推移している。3例目は20代男性、けいれん重積としてドクターヘリで搬送。PNESが疑われ当科にコンサルト、診断を伝えすぐに発作消失し、退院後も経過良好に推移した。

【考察】PNESはてんかんと誤診されやすく、慢性化した場合、PNESの診断後も難治化する症例が多い。これらの症例は、救命センターや脳神経内科と連携し、PNESに早期介入することが予後改善に寄与すること。また他科に適切にフィードバックすることで、さらなる早期発見や不適切な薬剤投与などが防げる可能性があることを示している。

9) せん妄症状との鑑別を要した Ictal grasping

大川 聡、深谷浩史

市立秋田総合病院脳神経内科

【背景・目的】 Ictal grasping は焦点起始発作中に何かを固く握る行為と定義される (Gardella 2006)。今回、せん妄症状との鑑別を要した Ictal grasping を呈した症例を提示する。

【症例】 症例は 50 歳代男性。脳出血にて開頭血種除去術後に高次機能障害が残存、焦点てんかんにて LEV2000mg/ 日内服中であった。脳 CT では右前頭部と左帯状回中部に陳旧性病変が見られた。他科リハビリ入院中にせん妄となり抗精神病薬が開始されたが、顔面紅潮を伴い四肢をこわばらせる発作が頻出。発作中、発語はなくなるも指示通り体を動かすことは可能であった。発作時脳波が記録された。

【VEEG 所見】 記録中、約 5 分間隔で群発した発作がとらえられた。発作時間は 1 ~ 2 分程度で、両側の grasping を随伴し頭部をやや挙上させ上半身をこわばらせる発作を繰り返した。左手は発作間欠期から常にベッド柵をつかみ続ける傾向があり、発作中はその握る力が強くなる中で、随意運動様に柵をつかみなおす動作が見られた。右手では、発作前半に自分の服、タオル、心電図モニターなどを繰り返し握る自動症にも似た動作が見られる事があり、後に持続性の把握動作に移行する中でやはり随意運動様に柵をつかむ行為も見られた。発作中、開閉眼指示などに応じることは可能であり FAS が示唆された。発作時脳波では、筋電図アーチファクトを比較的免れた正中中心部 (Cz) にて周波数がベータ / アルファからデルタ帯域へ徐々に減少する semirhythmic activity が確認された。時間周波数解析にて同所見はより明瞭となり、先行する ripple 帯域の HFO も確認された。

【考察・結論】 Ictal grasping が随伴した焦点起始強直発作の群発と考えられた。強直発作では随意運動様の把握動作が随伴しうる事が示され、非てんかん発作と誤診しないよう注意を要すると考えられた。

10) MELAS における非痙攣性てんかん重積の治療考察

津田圭介、田口啓太、山口隆、清川鉄郎、寺内貴廣、岩岡和博、高橋健太、
前田哲也
岩手医科大学医学部内科学講座脳神経内科・老年科分野

【背景】ミトコンドリア脳筋症 (MELAS) は後頭葉病変を焦点とした症候性てんかんを引き起こす疾患であるが、その急性期治療についての文献的報告は少ない。今回、我々は MELAS による非痙攣性てんかん重積 (NCSE) と急性増悪による脳卒中様発作の鑑別が困難で、双方に対する加療が必要となった一例を経験したので報告する。

【症例】16 歳男性。11 歳時に MELAS と診断。後頭葉病変を焦点とする NCSE にて入退院を繰り返していた。14 歳時に成人移行に伴い当科へ紹介。X 年 Y 月 Z 日起床時より後頭部の拍動性頭痛、視覚異常 (目のチカチカ感) を自覚し、意識レベルの低下を認めたため当科外来を受診。初診時、JCS10 の意識障害、左共同偏視を認め、頭部 MRI arterial spin labeling (ASL) では血管支配領域に一致しない右頭頂葉から後頭葉における血流上昇を認めた。脳波検査では、同部位に一致して棘波、棘徐波複合の頻発を認め、NCSE を第一に考えた。頭痛が激しく、脳卒中様発作を合併している可能性も否定できず、NCSE としての治療に加え、脳卒中様発作としての治療を平行して行う方針とした。MELAS による NCSE に対して有効性が確認されているミダゾラム少量持続静注、および MELAS の脳卒中様発作に対する加療として L アルギニン、エダラボン、酒石酸プロチレリン、重炭酸リンゲル液、ビタミン C 製剤の経静脈投与を施行した。その後、第 12 病日には頭痛症状および意識レベルの改善を認めた。脳波および頭部 MRI を再検したところ、ASL での血流上昇および脳波所見も改善した。最終的に、抗てんかん薬の増量と再発予防として L アルギニン製剤を追加とし、第 30 病日に自宅退院とした。

【考察】MELAS の急性増悪では、脳卒中様発作に対する加療に加えて NCSE の可能性を考慮した診療を平行して行う必要があると考えられたが、現在のところ標準的な治療指針は示されていない。NCSE の再発は長期予後に直接的に影響し、精神発達遅滞などの後遺症を残す可能性があるため、急性増悪に対しては脳卒中様発作と NCSE の治療を併用することが重要と考えられた。

抗補体(C5)モノクローナル抗体製剤

薬価基準収載

エルトミリス® 点滴静注 300 mg
(ラブリズマブ) HI点滴静注 300mg/3mL
HI点滴静注 1100mg/11mL

一般名：ラブリズマブ(遺伝子組換え)

生物由来製品・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)

効能又は効果、用法及び用量、警告・禁忌を含む注意事項等情報等については電子添文をご参照ください。

製造販売元[文献請求先及び問い合わせ先]

アレクシオンファーマ合同会社

〒108-0023 東京都港区芝浦3丁目1番1号 田町ステーションタワーN

フリーダイヤル:0120-577-657

受付時間:9:00～18:00(土、日、祝日及び当社休業日を除く)



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

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

●「効能又は効果」、「用法及び用量」、「禁忌を含む注意事項等情報」等については電子添文をご参照ください。

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



病気だけでなく、
創薬の常識にも立ち向かう。
未知のイノベーションで、
病気より先に未来へ行く。
できそうもない薬でなければ
私たちが生み出す意味はない。

創造で、想像を超える。



CHUGAI

中外製薬

Roche ロシュグループ