複製不可

てんかん発作とてんかん症候群の臨床症状とPSG上の特徴

Madeleine Grigg-Damberger, MD
Professor of Neurology
University of New Mexico
Albuquerque, NM, USA

Sleep Center Realities- 1

睡眠センターの現実 その1

1

- Only 2-5% of adult referrals are to determine whether nocturnal paroxysmal events are epileptic or not. 睡眠中イベントがてんかん発作の鑑別である場合は睡眠センターに紹介されてくる2ー5%にすぎない。

2

- Most patients with epilepsy referred to us already have the diagnosis. 我々の睡眠センターにくるほとんどのてんかん患者はすでに診断がついている。

3

- Paroxysmal nocturnal events in referred adults are most often NREM disorders of arousal (DoA). 睡眠中の発作の鑑別目的で紹介されてくる成人のほとんどはNREM disorders of arousal (DoA)である。

Primary Sleep Disorders Common in People with Epilepsy
てんかん患者によく見られる睡眠関連疾患

- 30% of adults with epilepsy had sleep/wake complaints vs. 10% of controls:[1]

  成人てんかん患者の30%は睡眠、覚醒に関する訴えあり

  正常コントロールでは10%

  - Most often sleep maintenance insomnia (52% with epilepsy vs. 33% controls);[1] 多くは睡眠維持困難の不眠（てんかん患者では52%、正常コントロールでは33%）

- 35% of 133 adults with epilepsy (mean age 38):1

  133名の成人てんかん患者（平均年齢38歳）の35%では、

  - Complain of excessive daytime sleepiness (EDS):[2] 日中の眠気を訴え、
  - Symptom of EDS correlated best with moderate-to- severe depression on the Beck Depression inventory. 日中の眠気はBeck Depression inventoryにおける中等度から重度のうつ状態と相関が認められた

REFs: 1) Khutami R et al. Seizure 2006;15:299-306;
2) Jenssen S et al. Epilepsy Behav 2006;Dec 9; 9(4):632-5.

Epileptic Seizures and Epilepsy
てんかん発作とてんかん症候群

- **Epileptic seizures:てんかん発作とは**
  - Are paroxysmal behavioral events due to temporary excessive synchronous electrical discharging activity of groups of brain neurons resulting in stereotyped clinical and electroencephalographic(EEG) changes;　ニューロンが一時的で過度に同調した放電をすることにより典型的な臨床症状と脳波上の変化を呈する発作的なイベント
  - They have a beginning and end; usually progress in a stereotyped orderly sequence;
    「発作」は始まりと終わりがあり、常同的な（いつも同じ）症状で進展する
  - Vary widely in type and severity.　タイプと重症度は多岐にわたる
- **Epilepsy: てんかん症候群とは**
  - A chronic disorder characterized by recurring unprovoked seizures.
    誘発原因のない、てんかん発作を繰り返す慢性疾患
- **Role of EEG in Epilepsy:脳波の役割**
  - Identifying interictal epileptiform activity (IED), seizures (SZ) and specific EEG patterns that accompany epilepsy syndromes.発作間欠時の脳波異常(IED)、てんかん発作(SZ)、てんかん症候群に必発である特異的な脳波所見を同定する

Epilepsy + OSA = Older, Male, Sleepier, Heavier, Late-onset or Worsening Seizures

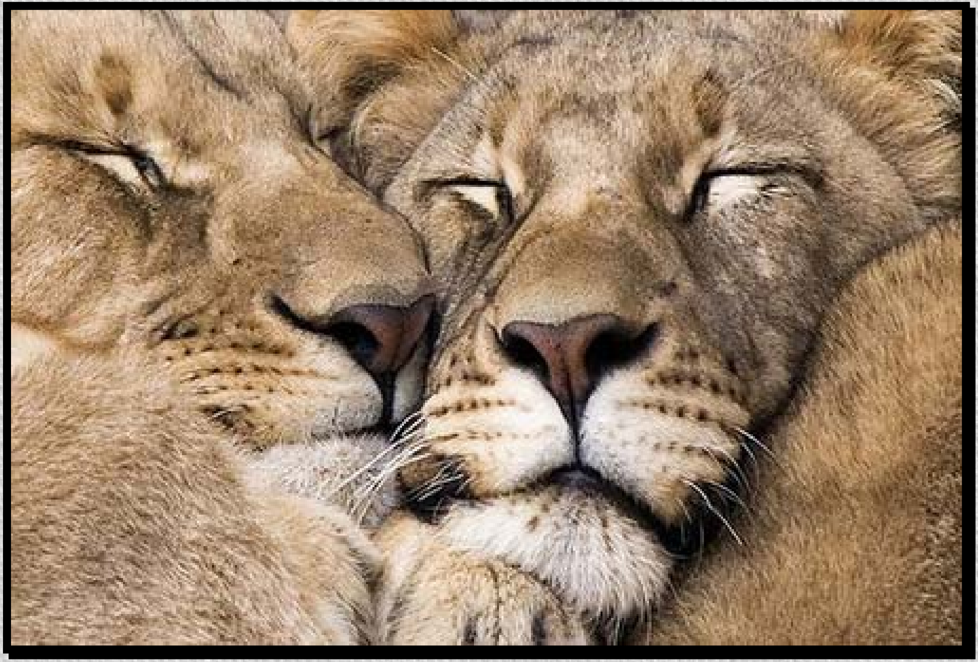
てんかん患者+OSA＝高齢、男性、眠気、肥満、高齢発症もしくはてんかん発作の増悪

- One study found 73% of men and 30% of women with new onset epilepsy after age 50 had OSA (AHI $\geq$ 5);[1] 50歳以上で発症したてんかん患者の男性73%、女性30%にOSA (AHI $\geq$ 5と規定する)が認められた
- Another study found 10% of 283 adults with epilepsy (mean age 33) had OSA: OSA more likely in those who were male, older, heavier, sleepier (Epworth sleepiness scale >10), had first SZ at an older age, and/or worsening of epilepsy.[2] 283名の成人てんかん患者（平均年齢33歳）の10%にOSAが認められた。男性、高齢、肥満、眠気（ESS>10 ）、高齢発症のてんかん、てんかん発作の増悪などの因子とOSAの関連が認められた

REFs: 1) Chihorek AM et al. Neurology 2007; Nov 6;69(19):1823-7; 2) Manni R et al. Epilepsia 2003;44(6):836-40

Sleep and Epilepsy are Common Bedfellows

睡眠とてんかんは寄り添う存在



- Many epilepsies occur particularly or exclusively in sleep;

  多くのてんかん発作は睡眠中に生じやすい、もしくは睡眠中にだけ生じることがある

- **NREM 2** sleep facilitates seizures and inter-ictal epileptiform discharges (IEDs);

  睡眠段階2ではてんかん発作や、発作間欠時の脳波異常(IED)が生じやすい

- **REM** sleep (a desynchronizing sleep state) inhibits IEDs and almost all types of seizures.

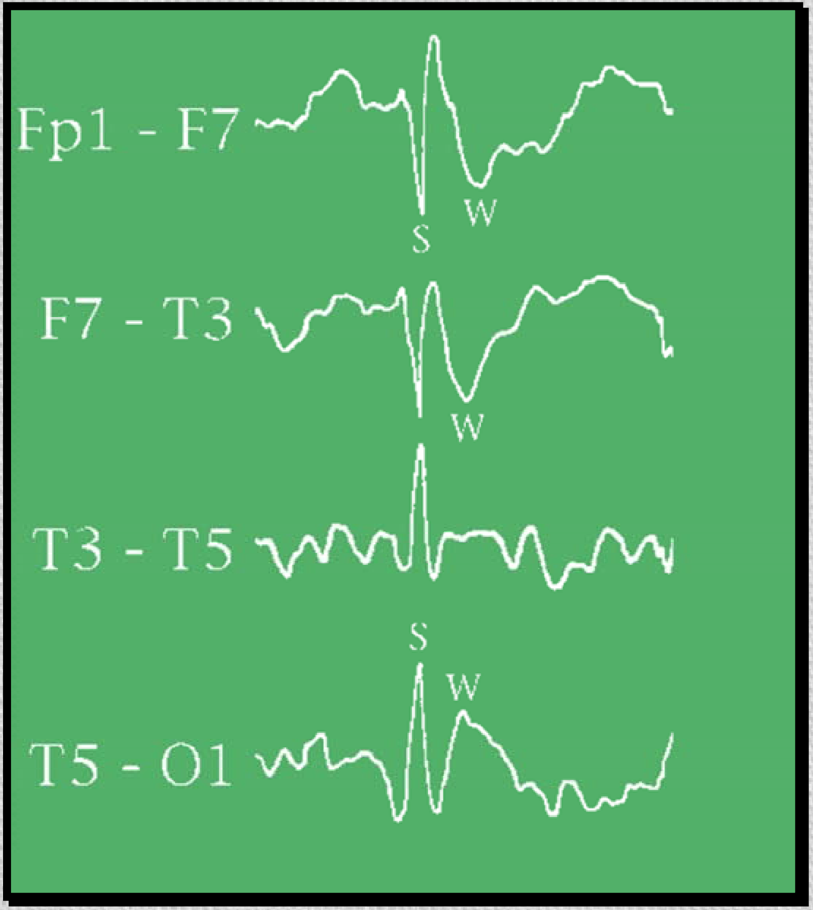
  REM睡眠では（非同調性の睡眠なので）てんかん発作や、IEDが生じにくい

- Total or partial chronic sleep deprivation provokes seizures in some people and IEDs in many.

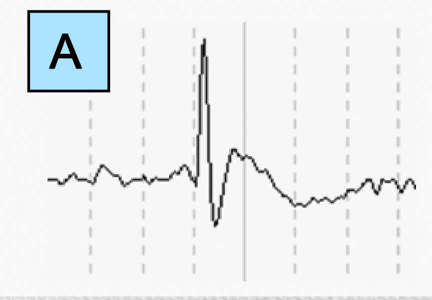
  全睡眠奪取あるいは部分的な睡眠奪取により、てんかん発作が生じやすくなり、多くの場合IEDが増える

Interictal Epileptiform Discharges
発作間欠時の脳波異常

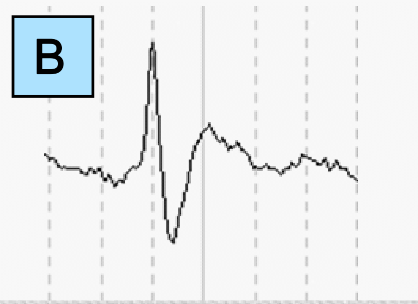
- Characteristic features of interictal epileptiform discharges (IEDs):
  発作間欠時の脳波異常の特徴
  - Waveform stands out/breaks from background in frequency, amplitude and/or field;
    背景活動から周波数、振幅、局在において異質もしくは、背景活動を抑えてしまうもの
  - Ascent of discharge more rapid than descent.
    活動の立ち上がりは、下りよりも急峻である
  - Has an epileptic field (involves more than one adjacent electrode);
    局在が特定できる（複数の電極で認められる）
  - Often followed by a slow wave (not essential but nice).
    徐波がその後に続くことが多い（必須ではないが役立つ所見）



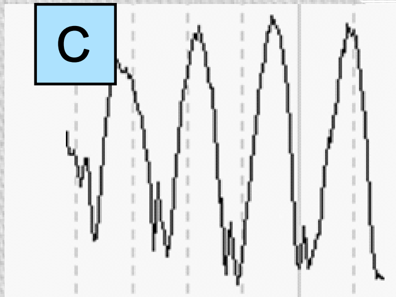
Spikes, Sharps and Complexes
棘波、鋭波、複合波



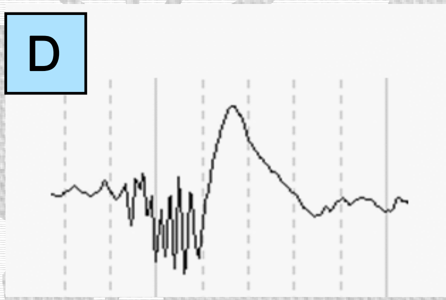
Spike-wave



Sharp-wave



Spike-wave complex

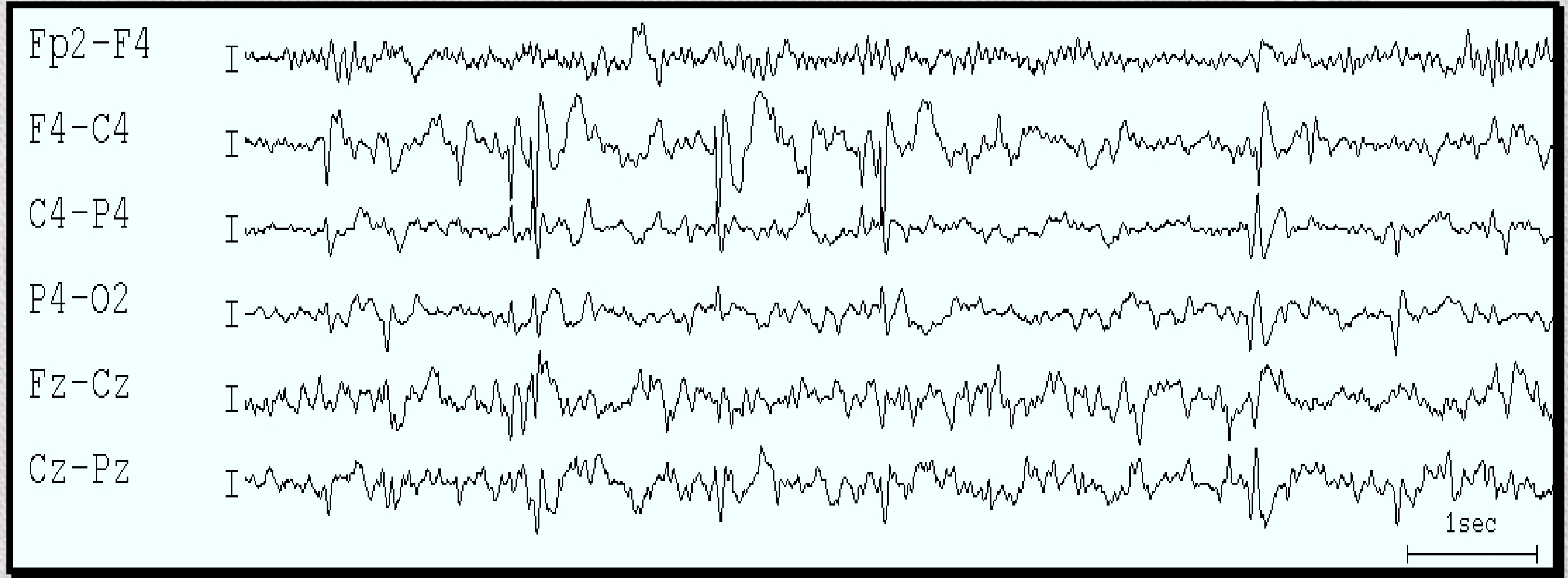


Polyspike-wave complex

- **Spike (A)**棘波**:** Pointed transient with steep ascent and more prolonged descent which lasts 20 to 70 milliseconds; 先のとがった一過性の波で急峻な立ち上がりとやや長い下りを持ち20から70 msec持続する
- **Sharp wave (B)**鋭波**:** similar to a spike but the wave lasts 70-200 msec. 棘波と同じだが持続時間が70から200 msecである
- **Spike-wave complex (C)**棘徐波複合**:** spike followed by an after-coming slow wave and slow wave often of higher amplitude than the spike; 棘波とそのあとの徐波が複合したもの、徐波は多くの場合振幅が棘波より大きい
- **Polyspike-and-slow wave complex (D)**多棘徐波複合**:** multiple spikes followed by an after-coming slow wave, and slow wave often of higher amplitude than the spike. 多発する棘波にそのあとの徐波が複合したもの。徐波は多くの場合振幅が棘波より大きい

Sleep People Can Learn to Identify IEDs

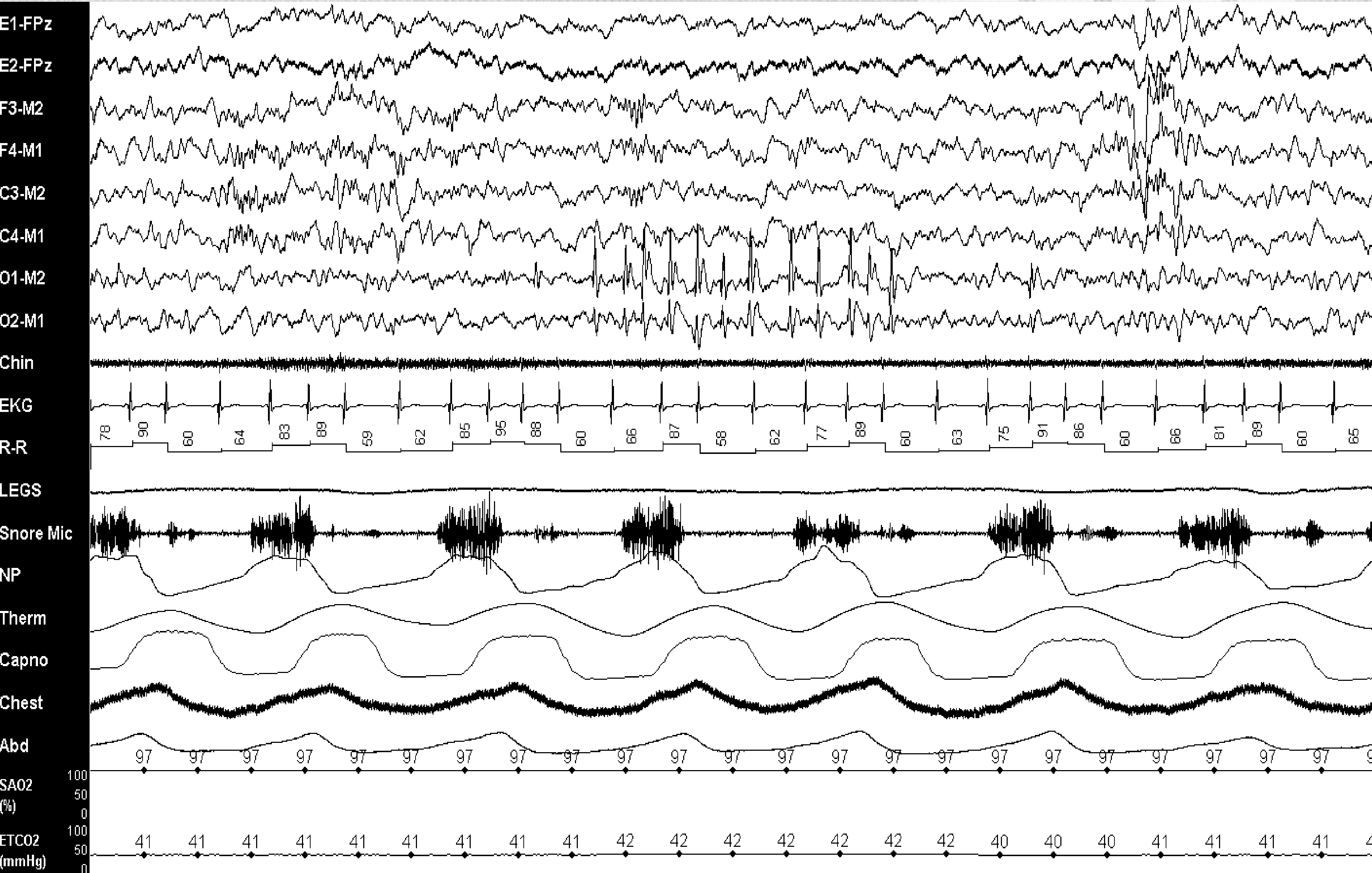
睡眠に関わっている人はIEDが同定できるようになる



- Note frequent right central maximum spike-wave discharges during NREM 2 sleep in a child with benign rolandic epilepsy. 良性ローランドてんかんの小児では睡眠段階2においてC4に棘波を認める
  - If temporal channels were recorded the discharges would also involve the midtemporal scalp regions.　側頭部の電極があれば、棘波は中側頭部の頭皮電極でも記録される（良性ローランドてんかんの特徴）

Can You Spot the IEDs in this PSG?

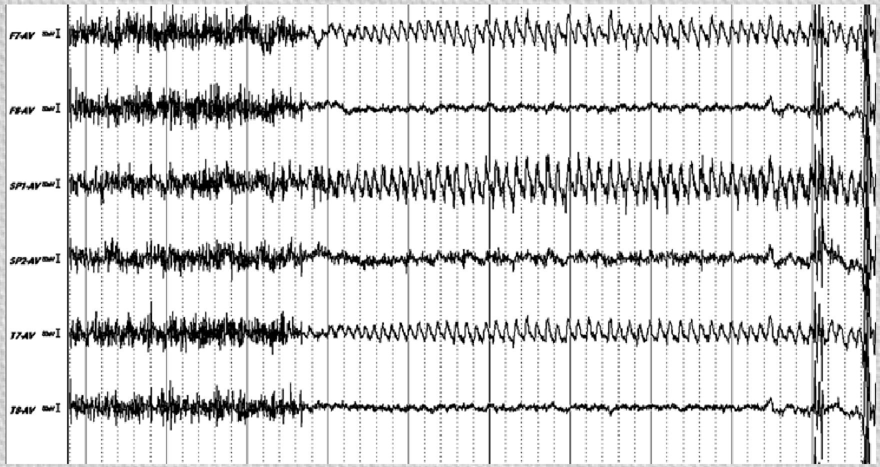
このPSGの中でどれがIEDかわかりますか？

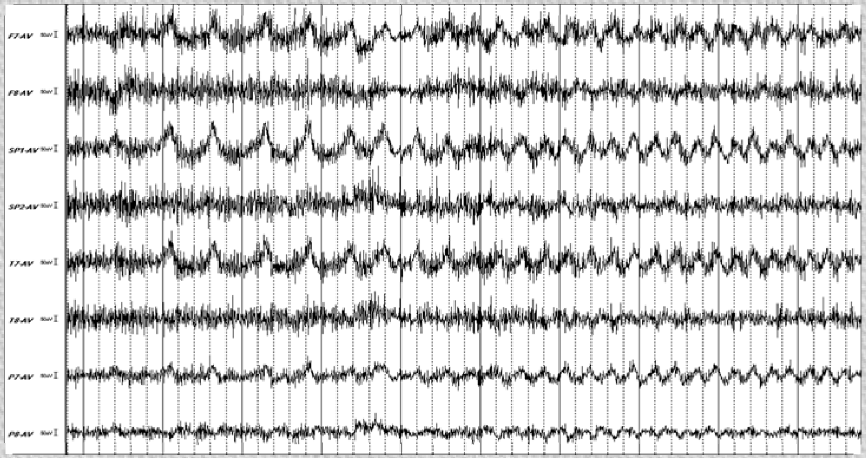


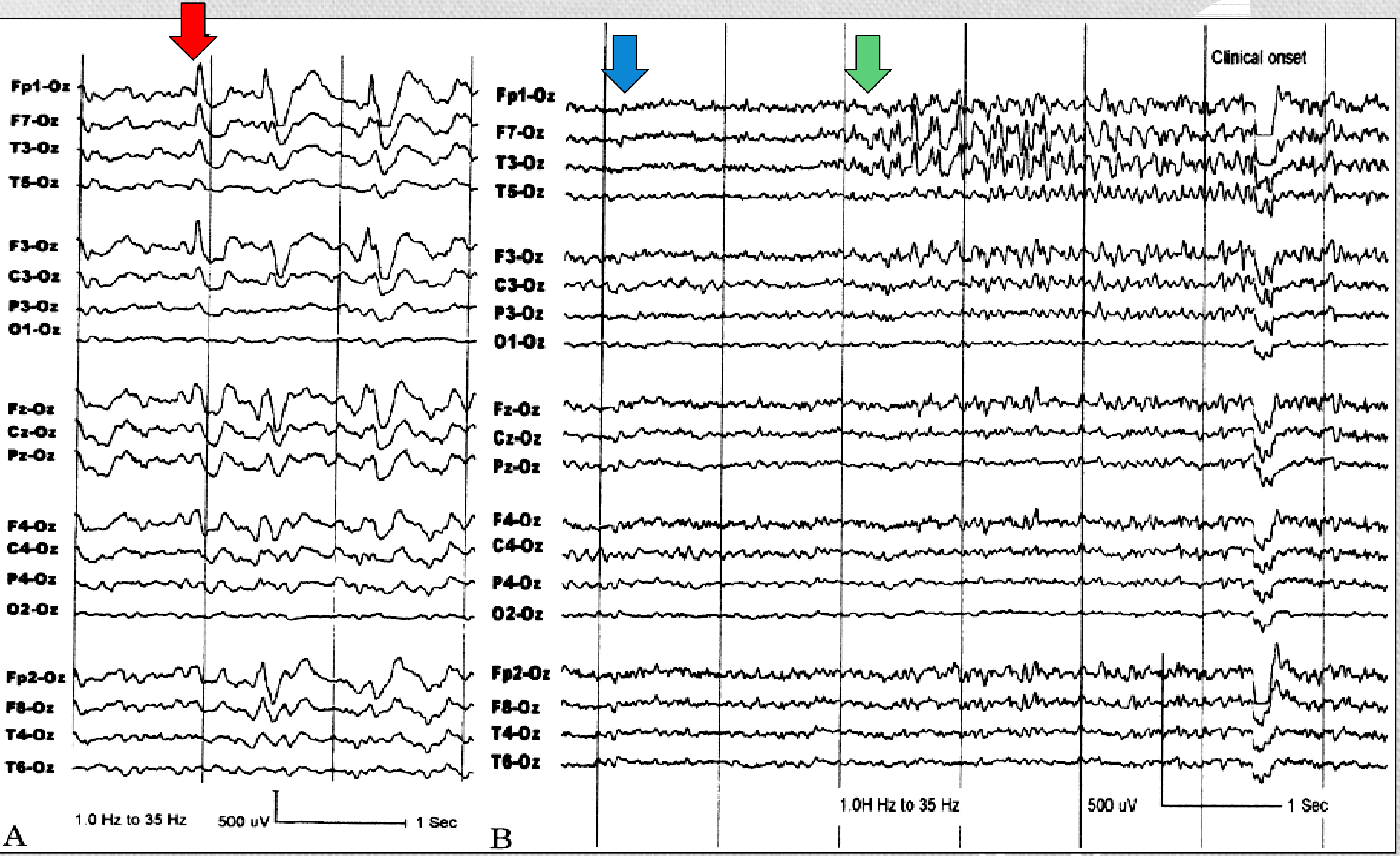
Ictal EEG Patterns in Sleep-related Seizures

睡眠関連てんかん発作における発作時脳波

- Often obscured by muscle or movement artifact;　筋電図、もしくは運動のアーチファクトで見えないことが多い
- Typically **rhythmic** activity which evolves in frequency, amplitude, and field:　典型的には周波数、振幅、局在が徐々に増大する律動性の活動
    - Can be repetitive spikes or sharp waves, but often repetitive waves of any frequency;　反復性の棘波や鋭波であることもあるが、多くはどんな周波数の活動でもよいが、反復性に生じる活動
- Suppression or depression of EEG background activity;　背景脳波活動は抑制されるか、もしくは低下する
- Often followed by post-ictal slowing.　多くの場合発作後の徐波化がみられる







Interictal EEG 非発作時脳波 shows left frontal and bifrontal sharp wave (red arrow).左前頭部、両側前頭部に鋭波(赤矢印)がある

Ictal EEG:発作時脳波 Mild flattening of EEG background at electrographic seizure onset (blue arrow) then rhythmic fast activity over left frontotemporal region (green arrow).発作開始時に背景活動の振幅が小さくなり(青矢印)、ついで左前頭部に律動性の速波の活動となる(緑矢印)

Indications for Video-PSG in Parasomnias
パラソムニアにおけるビデオPSGの適応

- Atypical, stereotyped or repetitive clinical features;
  非典型的で、いつも同じ発作様式で、反復性の症状を呈する場合
- Begin or recur in adulthood; 成人発症、もしくは成人期に再発した場合
- Frequent (> 2-3 times per week);　高頻度（1週間に2-3回以上）に起こる場合
- Are potentially injurious or caused injury to the patient or others;
  本人や他人が受傷するおそれがあるか、もしくは受傷した場合
- Disrupt sleep-wake schedules of patients and family;
  本人、家族の睡眠覚醒のスケジュールを妨げる場合
- Complaints of excessive daytime sleepiness or insomnia;
  昼間の過度の眠気や不眠の訴えがある場合
- Symptoms suggestive of sleep apnea or periodic limb movements (PLMs);
  睡眠時無呼吸や周期性四肢運動を疑わせる症状がある場合
- To confirm REM sleep behavior disorder (RBD); RBDを確認する場合
- Could be seizure-related but the initial clinical evaluation and a standard EEG inconclusive.
  てんかん発作と思われるが、臨床症状や通常の脳波では結論がでない場合

Adult Parasomnia Red Flags

成人のパラソムニアにおけるレッドフラッグ（危険な徴候）

Diagnostic feature　臨床症状	Diagnostic consideration　考慮すべきこと
Adult onset or late recurrence of "sleepwalking" or "sleep terrors" 成人発症もしくは晩発性に再発したsleep walkingやsleep terrors	Other sleep disorder triggering or other parasomnias 他の睡眠関連疾患が引き起こしている、もしくは他のパラソムニア
Episodes are potentially injurious or caused injury to themselves or others; 受傷の危険性があるとき、もしくは実際に本人もしくは本人以外が受傷した	Mandate for video-PSG ビデオPSGが必須
Spells occur just after sleep onset or during a brief daytime nap 入眠後すぐに生じたり、短い昼寝時に生じる発作	Sleep-wake transition parasomnia or sleep-related epilepsy 睡眠覚醒移行期に生じるパラソムニアもしくは睡眠時のてんかん発作
Multiple episodes per night　一晩に何回も生じる発作	REM sleep behavior disorder, sleep-related epilepsy REM睡眠行動異常症、睡眠時のてんかん発作
Acting out dreams, easy to awake from behaviors, particularly in second half of night　夢の内容に従って行動し、覚醒しやすく、睡眠の後半に生じる	REM sleep behavior disorder REM睡眠行動異常症
Spells are stereotyped 常同的な（いつも同じ症状）発作	Sleep-related epilepsy 睡眠関連てんかん
Daytime sleepiness, un-refreshing sleep, symptoms suggestive of sleep apnea, restless legs, panic or dissociative attacks 日中の眠気、爽快感のない睡眠、以下を示唆する症状（睡眠時無呼吸、RLS、パニック発作や解離性発作）	Consider other primary sleep disorders such as sleep apnea or restless legs precipitating parasomnias. 睡眠時無呼吸症候群やRLSがパラソムニアを悪化させている可能性を考慮する

Suspect Sleep-related Seizures
睡眠時のてんかん発作を疑うとき

- Events are stereotyped, repetitive, explosive;
  発作が常同的、繰り返す、激しい動き
- Frequent (≥ 2-3 nights per week);
  頻回（1週間に2–3回以上）に起こる
- Multiple times a night;
  一晩に何回も起こる
- Just after falling asleep, after awakening in morning, anytime of night;
  入眠直後、覚醒直後、もしくは夜間睡眠のどこの時点でも起こる
- Occasionally during a brief nap or when awake.
  時には短い昼寝時や覚醒時にも生じる

Sleep Center Realities-2
睡眠センターの現実－その２

- Sleep-related hypermotor seizures most likely to be referred to sleep specialists:
 睡眠中の過運動てんかん発作は睡眠専門医に紹介されることが多い
- Often misdiagnosed as:
 以下のような疾患に誤診される
  - Sleep terrors;　夜驚症
  - Confusional arousal;　錯乱性覚醒
  - Nightmares; 悪夢
  - Panic or dissociative attacks;
   パニック発作、解離性発作
  - Paroxysmal nocturnal dystonia;
   夜間発作性ジストニア
- Video-EEG, occasional secondary generalization or seizures awake led to recognition of this epilepsy syndrome.
 ビデオ脳波の同時記録や、2次性全般化する場合、てんかん発作で覚醒する場合には、このようなてんかん症候群の存在に気付くことになる

Most hypermotor seizures emanate from the frontal lobe: a third from temporal lobe, a few from insular region.
ほとんどの過運動てんかん発作は前頭葉から生じる。前頭葉てんかんは側頭葉てんかんの3分の1（の頻度）で、前頭葉の島葉と呼ばれる部分から生じるものもある

Partial Seizures Activated by Sleep Most Often Frontal Lobe in Origin

睡眠によって誘発される部分発作の多くは前頭葉由来である

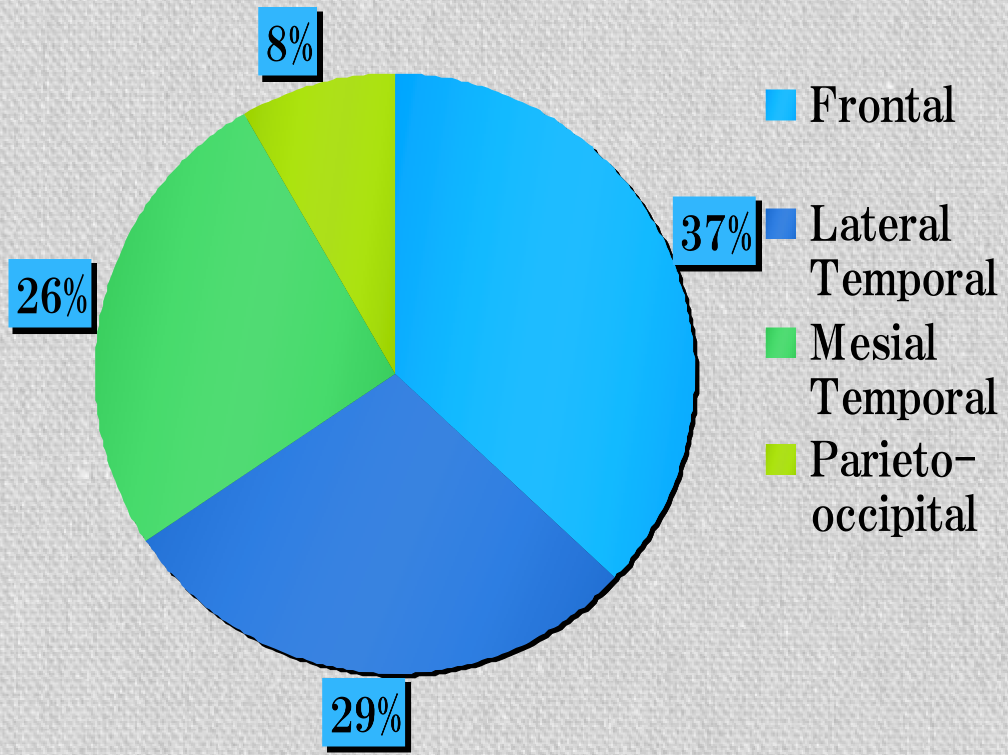
- Most sleep-related seizures from frontal lobe and NREM 2 sleep.

  ほとんどの睡眠によって誘発されるてんかん発作は前頭葉由来でNREM2に生じる

- Synchronizing nature of NREM 2 facilitates seizures.

  睡眠段階2において（脳波が）同調することが、てんかん発作を誘発すると考えられている

Localization of Partial Sleep-related Seizures
睡眠中の部分発作の局在



Herman ST et al. Neurology 2001;56:1453-9.

Features Suspicious for Nocturnal Frontal Lobe Seizures-1

夜間前頭葉てんかん発作を疑うべき徴候1

- An abrupt, often explosive, onset awakening the patient from NREM 2 sleep accompanied by:　突然の、多くは爆発的に始まり、そのために患者は睡眠段階2から覚醒するイベントで以下のことを伴う
  - Sustained asymmetric dystonic or tonic posturing, and/or violent hypermotor behaviors;　非対称性のジストニア様、もしくは強直性姿勢硬直、または過運動性の行動
  - Thrashing, bicycling, pedaling and/or kicking of legs; frenetic motions of arms;　のたうつ様な、自転車を漕ぐような、ペダルを踏んだり蹴るような動き；激しい腕の動き
  - Loud vocalization, eye-opening, look of fear, and sinus tachycardia; 大きい発声、開眼、恐怖の表情、洞性頻脈
- Brief, major motor attacks typically last 20-30 sec, <1-2 minutes with little or no post-ictal confusion or amnesia for the event;　持続は短いが、大きな運動の発作で典型的には多くの場合1-2分以下で20-30秒程度の持続時間で、ほとんど発作後の錯乱や健忘を伴わない
- 50% arouse seconds **before** seizure, often conscious during it, unable to control the movements or vocalization.50%においててんかん発作の数秒前に覚醒し、発作中は意識があるが、運動や、発声を止められない。

Features Suspicious for Nocturnal Frontal Lobe Seizures-2

夜間前頭葉てんかん発作を疑うべき徴候2

- Motor behaviors vary, but fairly stereotyped for the individual patient;

  運動の症状は様々だが、個々の患者においては毎回常同的である（同じ症状を呈する）

- Often occur in a cluster, several per night, > 30 per month;

  毎晩数回生じて、月に30回以上起きる

- Onset typically 5-7 years, 90% before age 20;

  多くは5-7歳発症で、90%の患者が20歳以前の発症である

Sleep-related Hypermotor Seizure

睡眠関連過運動てんかん発作

Note explosive onset from sleep, flinging movements of legs, fairly stereotyped motor behaviors, and abrupt end with no post-ictal confusion.

爆発的に始まり、脚を投げ打つような動き、ほぼ常同的（どの発作も同じ）動き、突然の終息、発作後の錯乱がないことに注目

Nocturnal Frontal Lobe Seizure with Asymmetric Tonic Posturing

非対称性強直性姿勢硬直を伴う睡眠中の前頭葉てんかん発作

Note head and shoulder elevation, tonic eye deviation, downward pull of her mouth, sustained posture and rotation, abrupt end with bicycling of legs and rapid recovery of consciousness.

頭部、肩が挙上し、眼球偏倚、下方への口の偏倚、持続性の姿勢硬直と、回転、脚の自転車をこぐような動きがあってから突然に終息し、すぐに意識が回復するところに注目

Supplementary Sensorimotor Seizures with Asymmetric Dystonic Posturing

非対称性のジストニア様姿勢硬直を伴う補足（感覚）運動野発作

- Most often this seizure starts somewhere in the frontal lobe and spreads into the supplementary sensorimotor cortex.　多くの場合このてんかん発作は前頭葉のどこかから始まり、補足（感覚）運動野に広がってこのような症状を呈する。

NFLE Characterized by Seizures of Increasing Severity

発作の強度が漸増する夜間前頭葉てんかん

Minor attacks: stereotyped limb, axial musculature and/head movements which last 2-4 seconds.
小さい発作：常同的な四肢、体幹、頭部の動きが2-4秒持続する

Paroxysmal arousals: abrupt stereotyped arousals accompanied by trunk and head elevation often with vocalization and frightened expression last 5-10 seconds.
体幹と頭部の挙上を伴い突然覚醒し、発声と恐怖の表情を常同的に5-10秒持続する

Major NFLE Motor Seizure

夜間前頭葉運動性てんかん発作の大きい発作

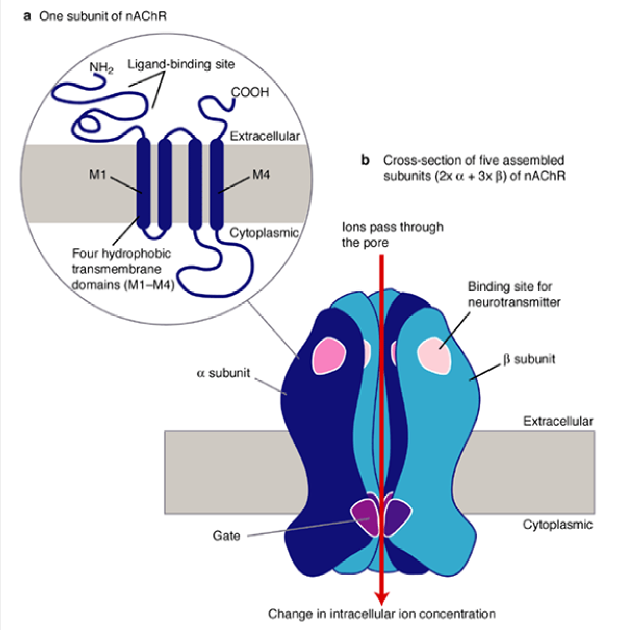
Stereotyped asymmetric tonic or dystonic posturing or bizarre hyperkinetic behaviors which last 20-30 seconds. 常同的な非対称性強直性もしくはジストニア様姿勢硬直もしくは、奇妙な過運動発作が20-30秒持続する。

Paroxysmal Nocturnal Wandering
発作性夜間徘徊　（訳者注：睡眠時遊行症とは区別）

- Paroxysmal walking accompanied by fear and bizarre behaviors last >1 minute (many of these are right temporal lobe in origin)　発作性に恐怖と奇妙な行動を伴って1分以上歩く（多くは右側頭葉由来である）

Autosomal Dominant Nocturnal Frontal Lobe Epilepsy (ADNFLE) 常染色体優性夜間前頭葉てんかん

- NFLE is inherited (autosomal dominant with 70% penetrance) in 30-40% of patients; 夜間前頭葉てんかんの30-40%は遺伝性で常染色体優性遺伝形式をとり浸透度は70%
- Seizures usually begin 5-7 years, 90% before age 20 years ; 発症は5-7歳で、90%は 20歳以前の発症である
- Higher incidence of febrile seizures and NREM arousal disorders in patients and relatives with NFLE; NFLEの患者や家族において熱性てんかん発作やNREM覚醒障害の罹患率が高い
- Clinical features and video-EEG findings similar to sporadic cases; 孤発例と臨床症状やビデオ脳波記録上の所見は類似
- Lifelong, but SZs often less frequent and milder by middle age;　生涯持続するが、中年になるまでに頻度、強度は改善する
- Usually normal neurological exam, intellect and brain MRI.　神経所見、知能、頭部MRIは正常



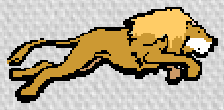
Structure of a neuronal nicotinic acetylcholine receptor (nAChR)
Expert Reviews in Molecular Medicine © 1999 Cambridge University Press

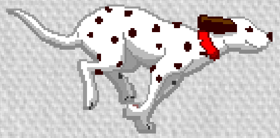
ADNFLE most often due to gene mutations in subunits of neuronal nicotinic acetylcholine receptor located on chromosomes 8, 15 or 20 and results in a gain of function; defect selectively inhibited by carbamazepine.

ADNFLEは染色体8, 15, 20に局在しているニコチン性アセチルコリン受容体サブユニットの遺伝的変異によるものであり、機能獲得型の異常が生じるが、カルバマゼピンで抑制される

NFLE and DOA Thought to Represent Release or Expression of Central Pattern Generators

夜間前頭葉てんかんも覚醒障害(いわゆるNREM parasomnia)も中枢パターン発生器(ある一定の行動をするために作られている中枢の神経網のこと)を通って表出される症状と考えられている





- Standing　起立
- Walking　歩行
- Vocalization　発声
- Eating　摂食
- Aggression　攻撃
- Sexual behavior　生殖行動

Emergence of Central Pattern Generators (CPGs) in Parasomnias and NFLE　パラソムニアとNFLEにおける中枢パターン発生器の発現

Central Pattern Generator Type 中枢パターン発生器のタイプ	Range of motor behaviors 運動のいろいろ
Alimentary　摂食	Bruxism, chewing, swallowing, lipsmacking　歯軋り、咀嚼、嚥下、舌打ち
Defensive/predatory 防御・捕食	Biting, teeth chattering, facio-mandibular myoclonus かみつく、歯をカチカチ鳴らす、顔面下顎ミオクローヌス
Emotional　感情	Universal facial expression (fear) and encoded vocalizations　普遍的な顔面表情（特に恐怖）、意味のない発声
Locomotory　歩行	Pedaling (supine), tetrapod progression (prone), fugue (wandering), cyclic leg movements, bimanual pedal activity　ペダルを踏む動き（背臥位）、四足歩行（腹臥位）、遁走（うろうろする）、周期性の四肢運動、両手でのペダルを踏む動作
Copulatory　生殖行動	Repetitive pelvic thrusting　反復性の骨盤前後運動

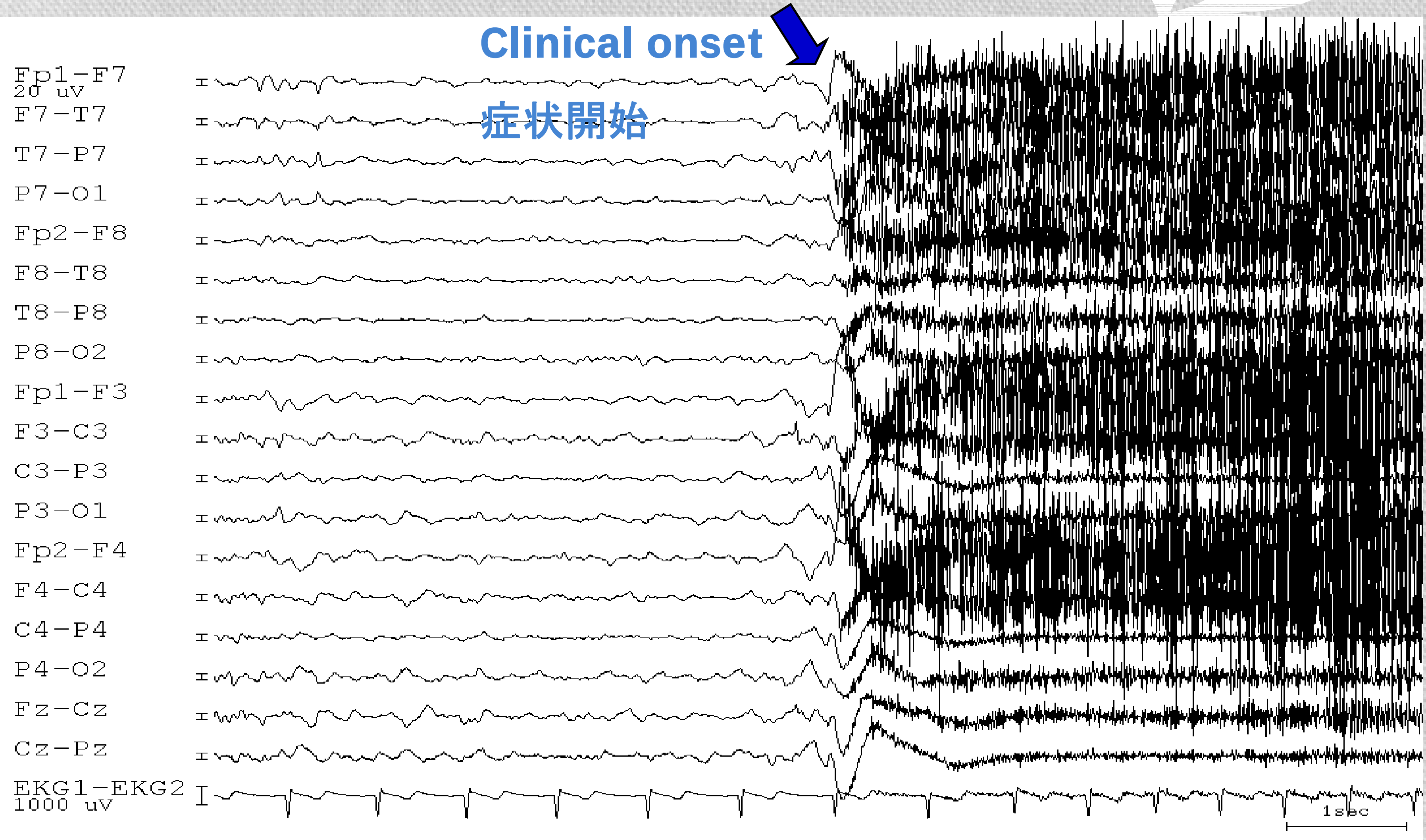
Both sleep and epilepsy facilitated by AROUSAL can lead to a temporary loss of control of the neomammalian cortex provoking emergence of motor behaviors which are CPGs. 睡眠もてんかんも覚醒によって惹起されやすい。その際は新皮質の制御が一時的に欠如し、中枢パターン発生器による運動行動を誘発する。

Sleep Center Realities-3
睡眠センターの現実ーその3

- NFLE patients often have no interictal (or ictal) scalp EEG activity:
  NFLEでは通常の脳波検査にて発作間欠時に（ときには発作時にも）異常を見つけらないことが多い
  - 20% of NFLE adults have no surface EEG ictal activity during their seizures; NFLEの20%では発作時も表面脳波では異常が見つからない
  - 80% have no interictal activity (normal EEG backgrounds awake and asleep). 80%では発作間欠時に異常が見つからない（背景脳波が覚醒、睡眠時とも正常）
  - 82% NFLE children have normal interictal EEGs but all had ictal EEG activity during seizures; 82%のNFLEの小児では発作間欠時には正常脳波だが、発作時には異常な活動が全員で認められた
- NFLE diagnosis based on stereotyped nature and clinical semiology of repetitive events. NFLEの診断は常同的（stereotyped）という特徴と繰り返される発作が前頭葉てんかんによく見られるパターーンであるか（Semiology＝症候学）で診断する
  - **Good news:** if scalp EEG often normal, sleep specialists have fighting chance to diagnose NFLE based on a cluster of events occurring in one night of video-PSG.いいニュース：もし表面脳波が正常であったとしたら、睡眠専門医には一晩のビデオPSGで何回も発作がおきることが多いので症状から（最初に）正しい診断をつけるチャンスが与えられている訳である。

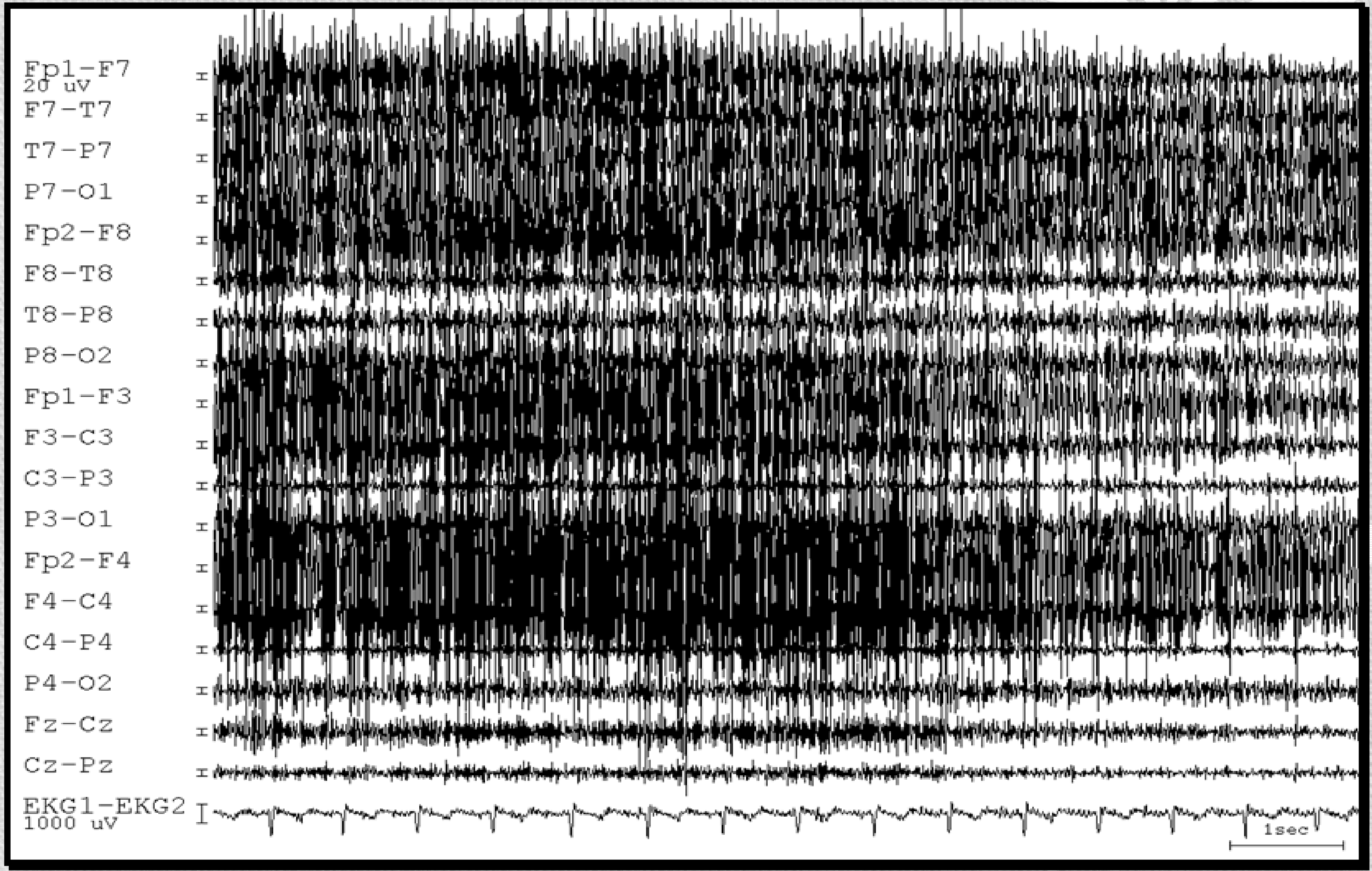
Typical EEG of a Nocturnal Hypermotor SZ: Abrupt onset obscured by muscle activity.

夜間過運動発作の典型的な脳波：突然の発作開始が筋活動で見えなくなっている



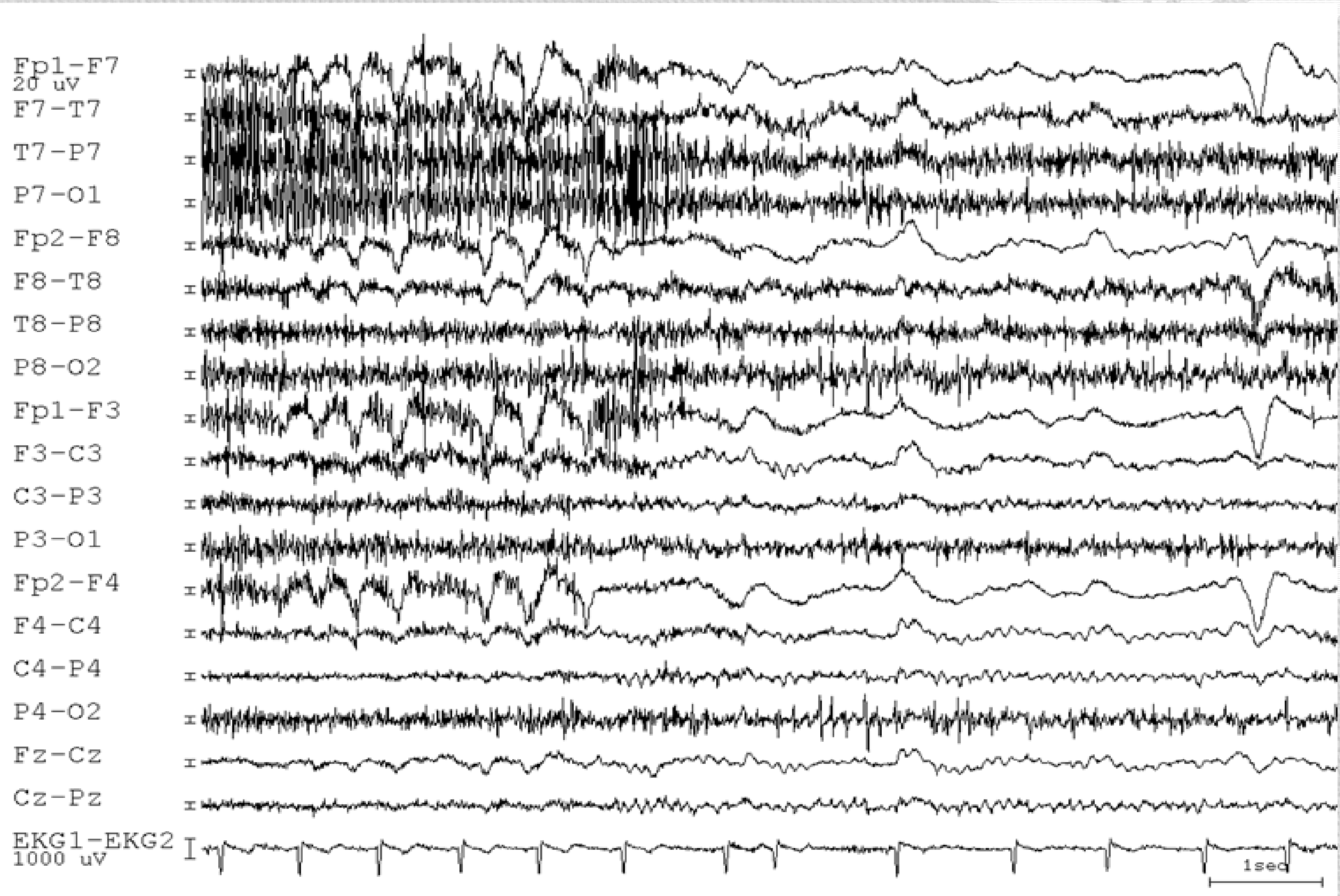
Muscle Artifact Continues: Impossible to See Anything Underneath This.

筋電図アーチファクトが持続：その下になにがあるかは全く不明



NFLE seizure ends with bifrontal slowing.

NFLEてんかん発作は両側前頭葉が徐波化して終息



How **Many** Channels of EEG Should Be Recorded to Recognize Seizures in a Video-PSG?

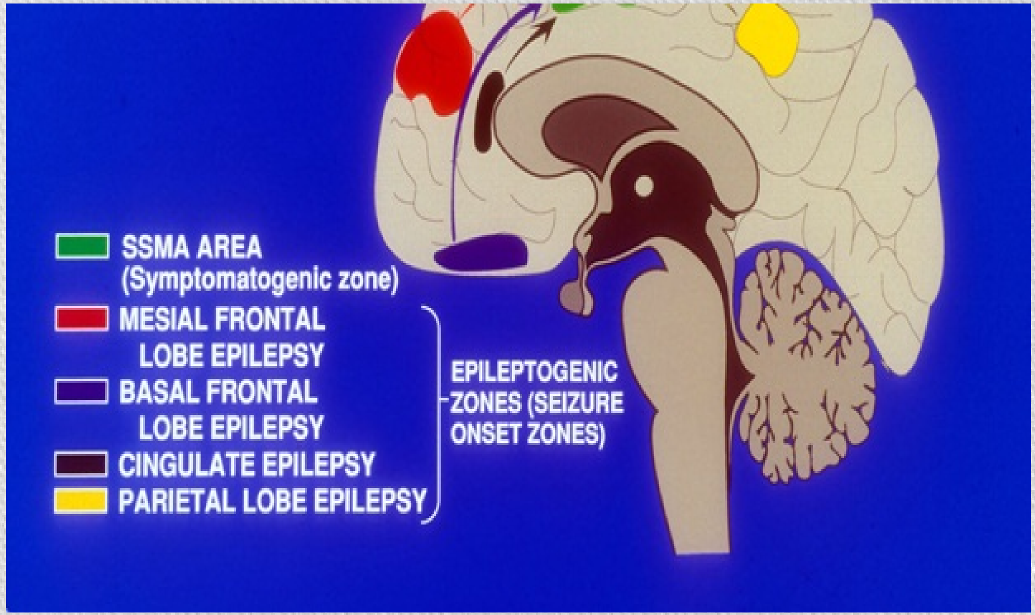
てんかん発作を見つけるためにビデオPSGで脳波チャンネルをどれだけ記録するべきか？

- Recording 7 or 18 channels and being able to reformat the EEG into different montages improved detection only for temporal lobe seizures;
  脳波チャンネルを7 から18チャンネルに増やしていろんなモンタージュにリフォーマットできるようにしても側頭葉てんかん発作だけを発見しやすくするだけである
  - 7 EEG channels were as useful as 18 channels in recognizing temporal lobe seizures during sleep;

    睡眠中は7チャンネルは18チャンネルと同程度にてんかん発作を認識できる
- Ability to recognize frontal lobe seizures by EEG alone was not helped by either more EEG channels, slower paper speed, or midline electrodes.
  前頭葉てんかん発作では、脳波のチャンネルを増やしたり、紙送り速度を落としたり、中心部の電極を増やしても検出能力は改善しない。

Why No Scalp-recorded Ictal EEG Activity in NFLE?

なぜNFLEでは発作波が表面脳波で記録されないのか？

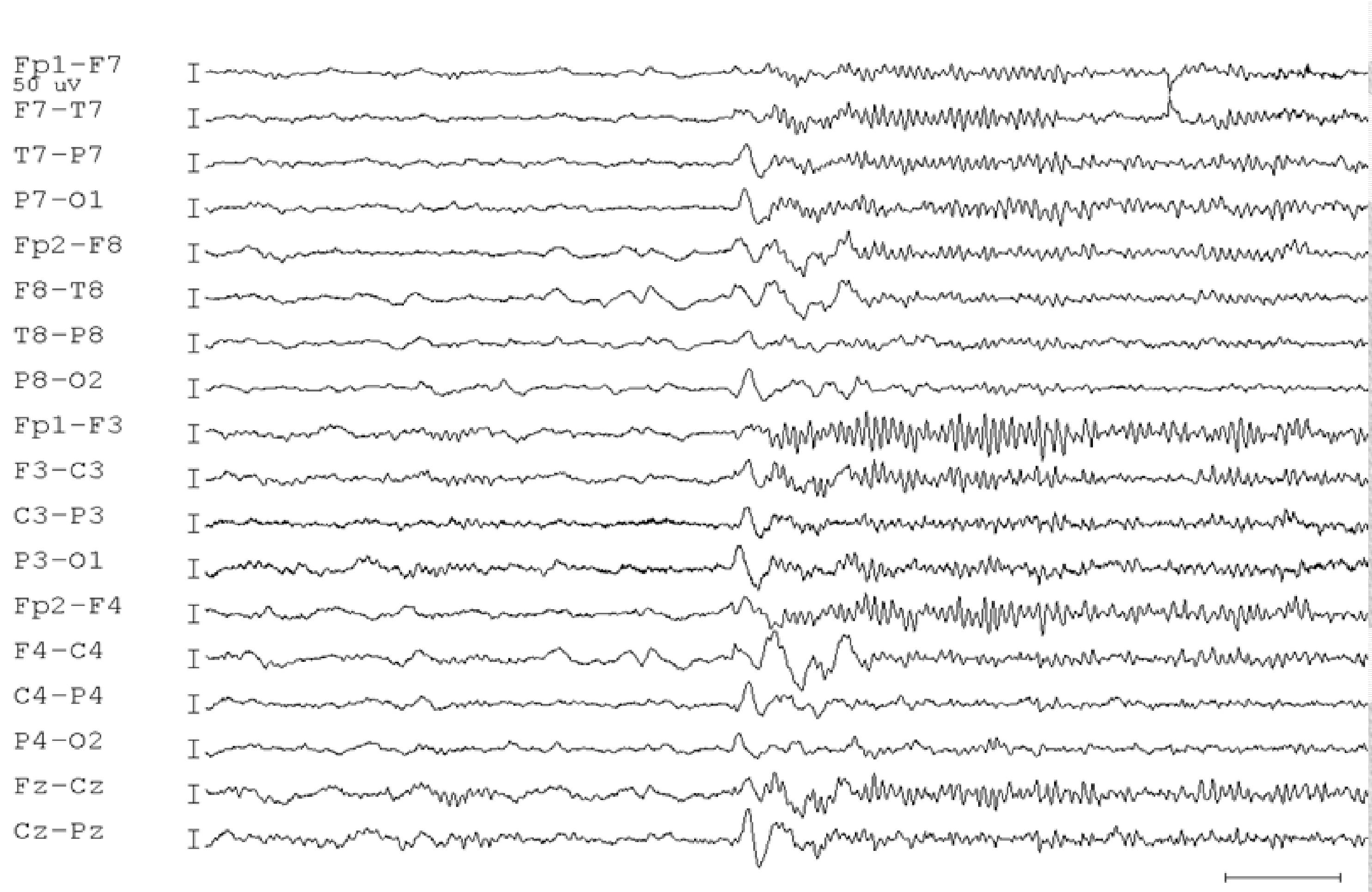


- Scalp-EEG often false negative because SZs emanate from orbital-frontal, mesial-frontal or anterior cingulate regions of frontal lobe.
 発作が眼窩前頭部、内側前頭、前帯状回から生じるため表面脳波では偽陰性になる
- Muscle and movement artifact obscure the EEG/PSG;
筋電図、動作アーチファクトで脳波/PSGが見えなくなる
- Most often no post-ictal slowing.
多くの場合、発作後の徐波化が認められない

Epileptic focus often buried deep midline far from scalp EEG surface 発作焦点が深部中心にあり表面脳波電極から遠く離れている

A NFLE Seizure with an Obvious EEG Ictal Correlate = Hooray!!!!

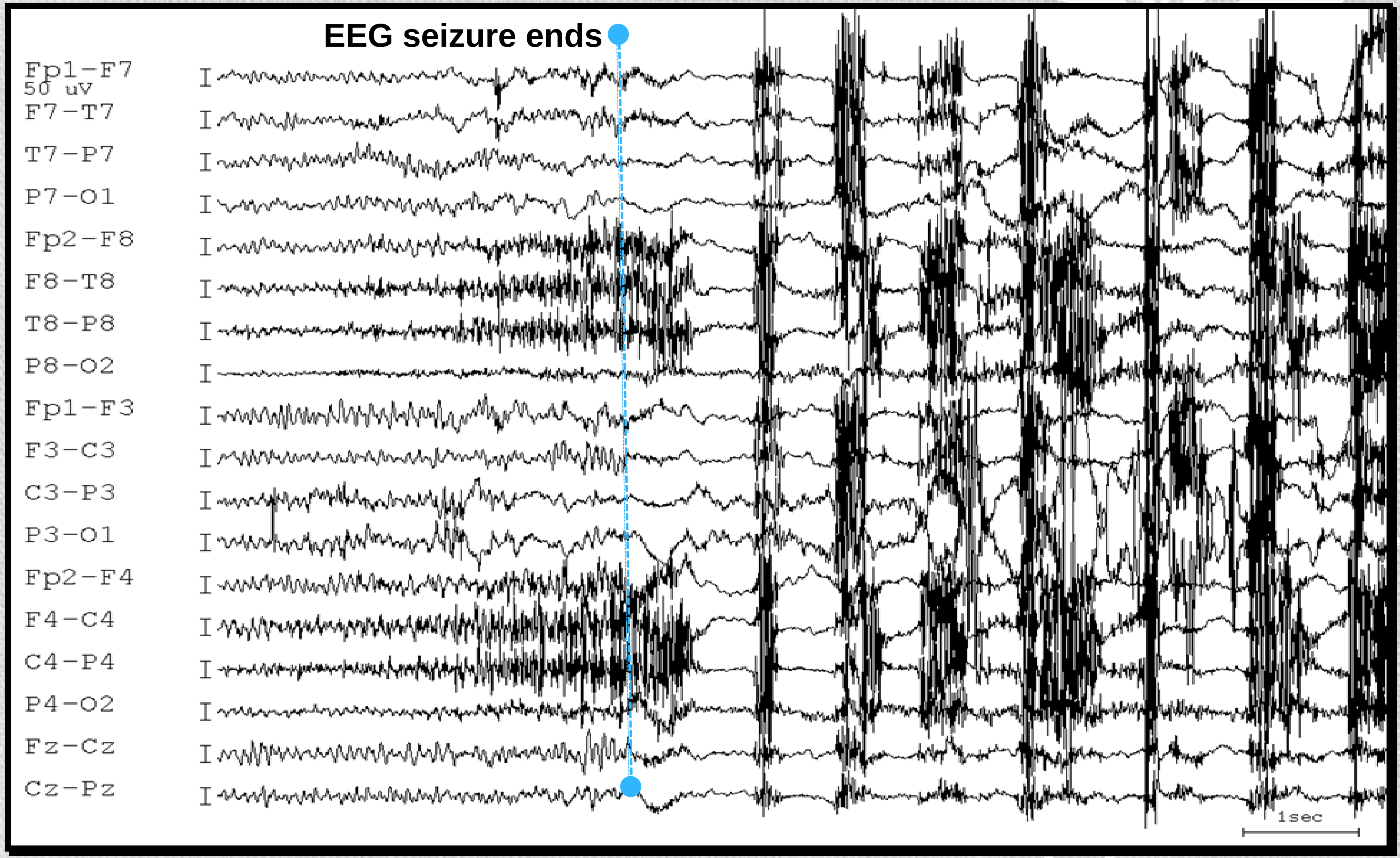
発作時に明らかな発作波が出ているNFLE＝やった！



Ictal EEG pattern here is left fronto-temporal maximal fast activity typical of “neocortical” epilepsies; seizure emerges from NREM sleep (sleep spindles). 発作時脳波で左前頭側頭葉に最大振幅をもつ、「新皮質」てんかんに典型的な速波を認める。NREM（睡眠紡錘が見える）から生じたてんかん発作

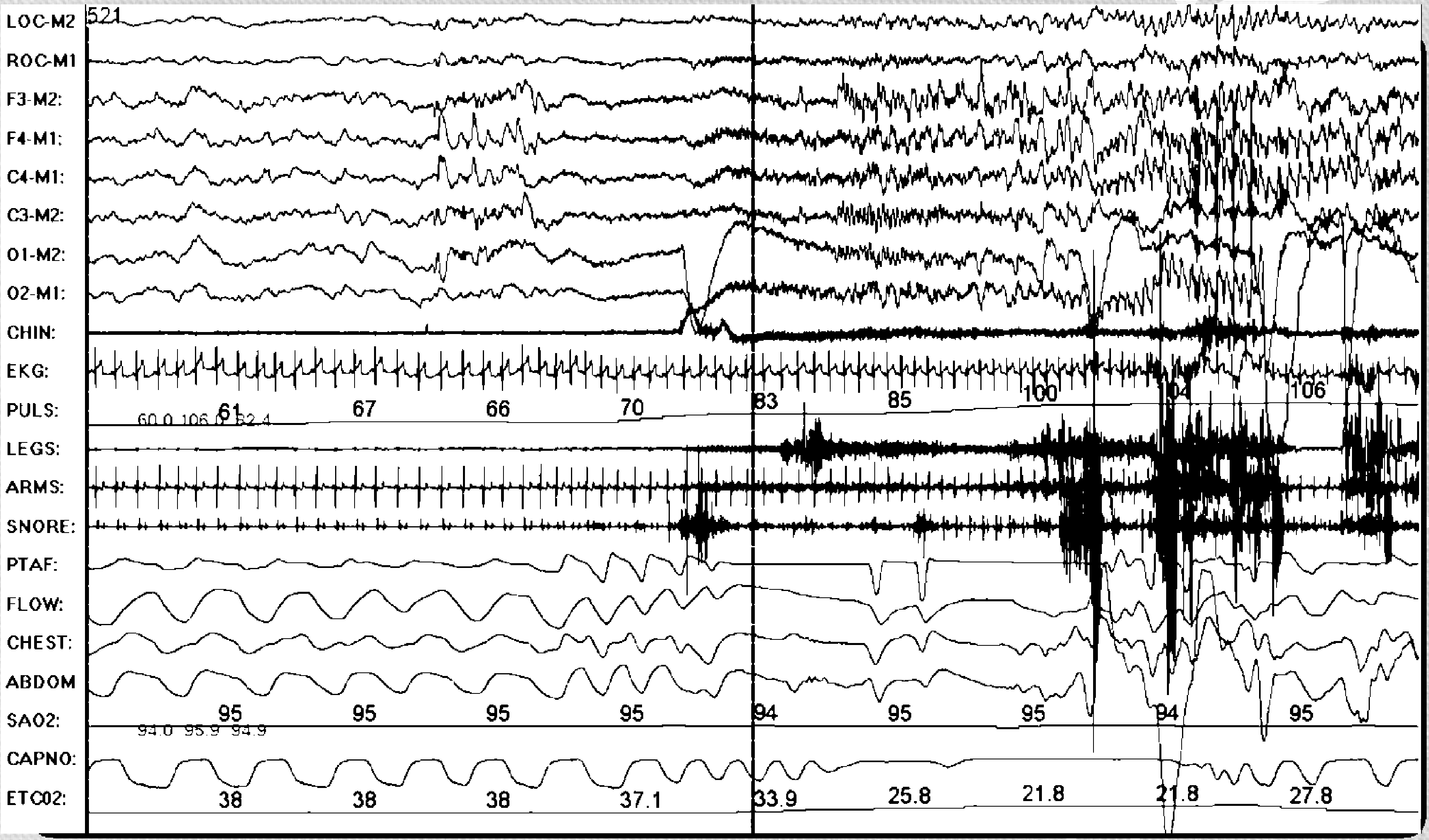
NFLE Electrographic Seizure Ends

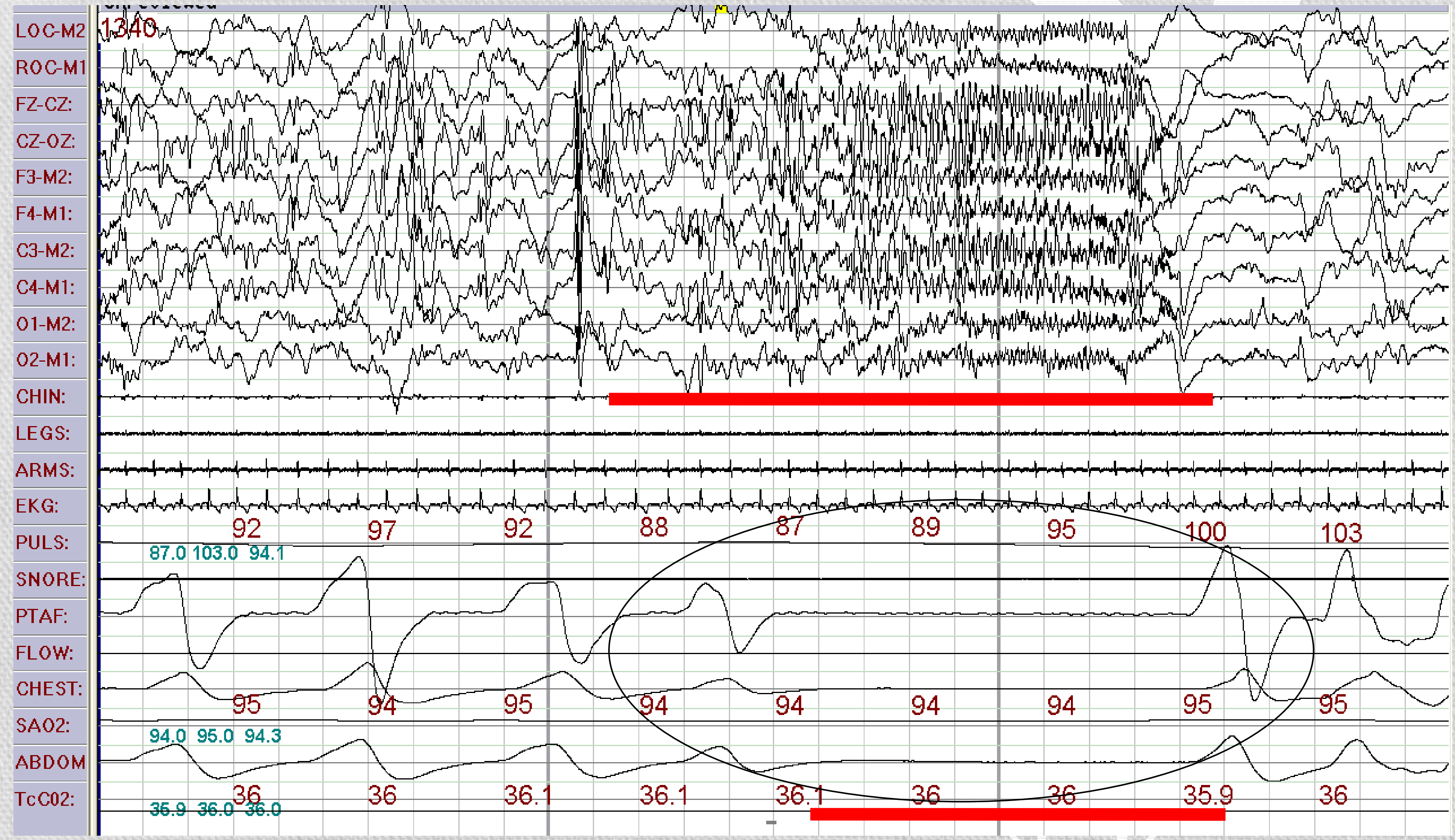
NFLEの脳波上のてんかん発作の終息



Note the PSG Appearance of an Electrographic Nocturnal Frontal Lobe Seizure

PSG上の夜間前頭葉てんかんの特徴に注目



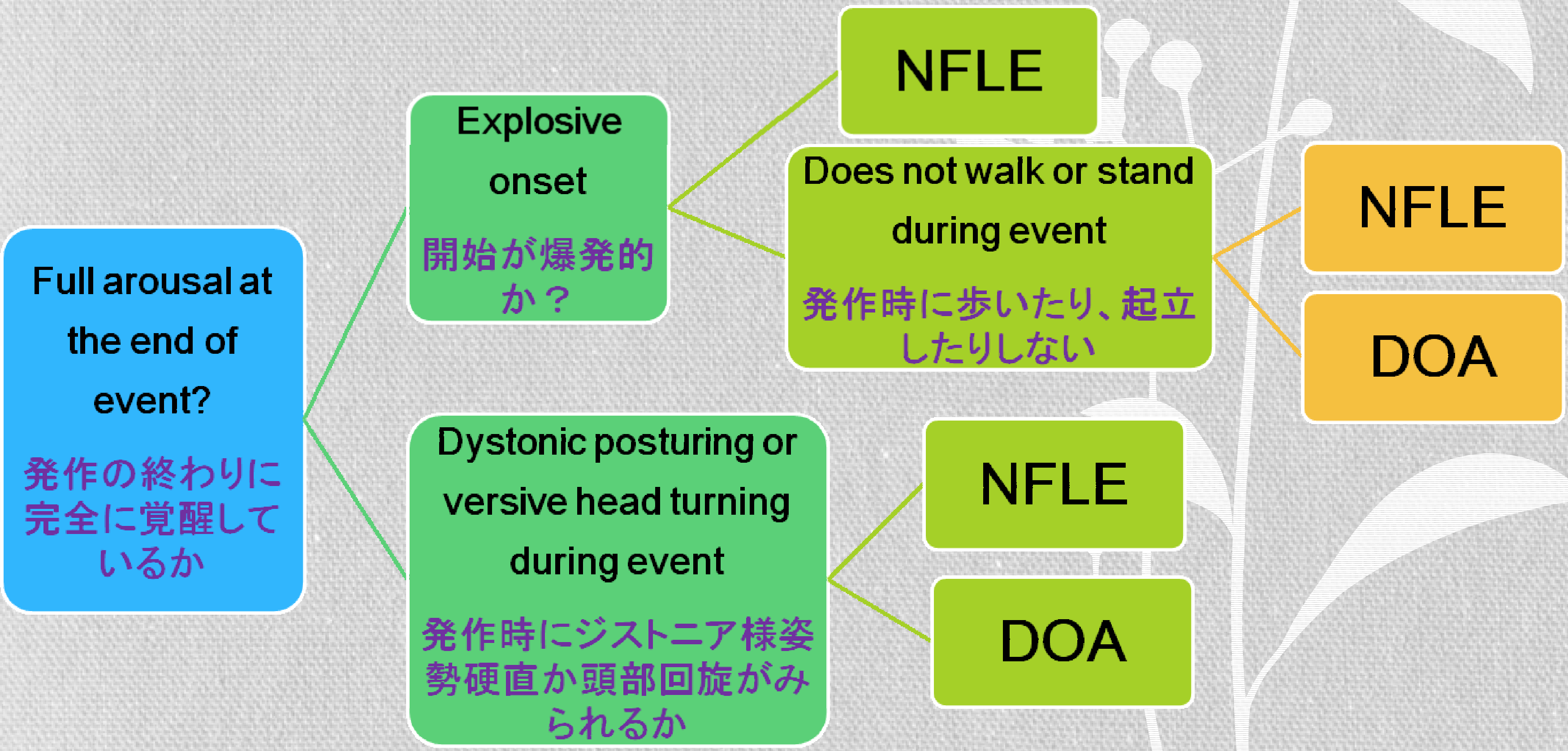


Be aware: central apnea often accompanies the tonic seizure

強直てんかん発作にはcentral apneaを伴うことが多いことに注目

Algorithm Correctly Identified 94% of Paroxysmal Nocturnal Events (n = 120)

以下のアルゴリズムで夜間の発作イベントの94%が診断できる(n=120)



Derry CP et al. Sleep 2009;32(12):1637-44.

When to Retreat to the Epilepsy Monitoring Unit?

いつてんかんモニタリングを行うべきか？

- Frequency is less than nightly/every other night;
  頻度が一晩に一回か二晩に1回以下の場合
- Failure to respond to appropriate medical therapy;
  適切な内服治療に反応しない
- Primary sleep disorders (OSA) are unlikely;
  OSAなどの睡眠関連疾患の可能性が少ない
- History of postictal agitation or wandering;
  発作後の錯乱、うろうろ歩きの既往がある
- Cooperation of the patient questionable.
  患者の協力が得にくいとき

Summary まとめ

- Most undiagnosed sleep-related seizures are brief stereotyped hypermotor seizures which emerge from NREM 2 sleep;

最も診断されにくい睡眠関連てんかんは睡眠段階2から生じる典型的な短時間の過運動発作である

- An abrupt explosive arousal from sleep accompanied by asymmetric dystonic posturing or hypermotor activity with no post-ictal confusion or amnesia should prompt consideration of NFLE;

突然、爆発的に覚醒し、非対称性ジストニア様姿勢硬直や過運動を呈し、発作後錯乱や健忘を生じない場合は夜間前頭葉てんかんを疑う

- EEG often shows no interictal epileptiform or even ictal EEG activity;

（表面）脳波では発作間欠時、もしくは発作時であっても異常波を見つけられないことが多い。

- NFLE and many parasomnias probably are a release of central pattern generators during sleep.

夜間前頭葉てんかんや多くのパラソムニアは睡眠中の中枢パターン発生器を介して症状が発現している