

Perampanel improved intractable myoclonus in two patients with myoclonus epilepsy  
Iijima M, Oguni H, Kobayashi M, Kitagawa K.  
eNeurologicalSci. 2019 Nov 18;17:100215

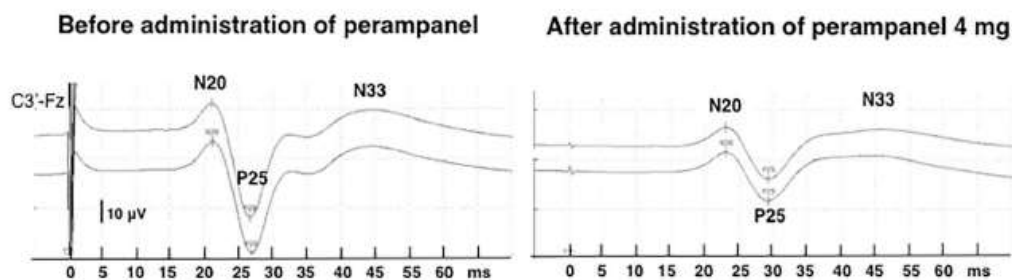
【背景】 Perampanel (PER)は AMPA 受容体への拮抗作用を機序とする抗てんかん薬で、近年、皮質性ミオクローヌスへの有効性が報告されている。今回、PER が有効であった難治性ミオクローヌスを有するてんかん 2 症例を報告した。

【症例 1】 19 歳の女性。生後 9 カ月に熱性痙攣を生じ、脳波異常からてんかんと診断されバルプロ酸 (VPA)が開始された。同時期より四肢にピクピクする不随意運動 (IVM) が出現、IVM は表面筋電図からミオクローヌスと診断された。VPA 200 mg、レベチラセタム 2000 mg の内服で発作は抑制されていたがミオクローヌスは改善せず、19 歳時に当科に紹介された。四肢にミオクローヌス、失調を認めた。ミオクローヌスはクロナゼパム(CZP)1mg 追加でやや軽快し、PER 4mg 追加後にさらに改善した。

【症例 2】 41 歳の男性。7 歳から易転倒性、13 歳より四肢の IVM を自覚、14 歳時に四肢のミオクローヌス、意識減損発作を認め、脳波異常から進行性ミオクローニーてんかんと診断された。41 歳時には VPA 800mg、CZP 6mg、ゾニサミド 300mg、ピラセタム 14.8 mg の内服で発作はコントロールされていたが、ミオクローヌスが増悪したため PER 4 mg を追加したところ軽快を認めた。また正中神経刺激における体性感覚誘発電位 (SEP) の N20-P25 高振幅 (巨大 SEP) は投与後減衰した。

【結論】 少量の PER はミオクローヌステんかん患者における難治性ミオクローヌスに有効である。

#### (B) Somatosensory evoked potential stimulating the median nerve in patient 2



B. Somatosensory evoked potentials generated by stimulating the median nerve in patient 2 show high-amplitude N20-P25 (giant SEP; 51.4 μV) (left). Administration of PER (4 mg) decreased giant SEP by 63.8% to 18.6 μV (right).