非痙攣性てんかん重積の病態と治療

貴島 晴彦, 押野 悟, 吉峰 俊樹

大阪大学大学院医学系研究科脳神経外科

Essences of Nonconvulsive Status Epilepticus

Haruhiko Kishima, M.D., Ph.D., Satoru Oshino, M.D., Ph.D., and Toshiki Yoshimine, M.D., Ph.D.

Department of Neurosurgery, Osaka University Graduate School of Medicine

Recently, nonconvulsive status epilepticus (NCSE) has been recognized as the disease type with the highest frequency. The outcome of NCSE is generally not satisfactory and its mortality is still high. Many kinds of neurological and metabolic diseases can cause NCSE. Although NCSE is diagnosed with its clinical symptoms and features presented by electroencephalograph, the diagnosis guideline and definitions have not been established yet. In this report, we explain the current outline for NCSE and present one typical case of NCSE that can be frequently consulted by the general clinicians and neurosurgeons.

(Received October 1, 2015; accepted October 26, 2015)

Key words : status epilepticus, nonconvulsive status epilepticus, diagnosis, definition

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 25 : 229–235, 2016

はじめに

痙攣を伴わないてんかん重積は19世紀頃から確認されているが、1960年代にGastautら⁶⁾が初めて報告し、1970年に記載されている。その後、その診断、疫学、脳波所見、予後などのさまざまな報告がなされるようになっていく。

てんかんは新生児から小児期で発症率が高いことはよく知られているが、50歳以上でもその発症率が次第に上昇する。最近の高齢者人口の増加に伴い高齢者のてんかん患者数が増加している。高齢発症のてんかんは薬物治療で良好にコントロールできることが多いが、診断に至っていないケースや薬物治療でも効果が不十分であるケースが少なからず存在するものと考えられている。これらの中に非痙攣性てんかん重積 (nonconvulsive status epilepticus : NCSE) をきたすものがあると考えられる。

一方、痙攣性のてんかんは容易に診断することが可能であるが、非痙攣性のてんかんは特に高齢者の場合は診断に苦慮する場合が多い。また、NCSEは頭蓋内出血や脳腫瘍などと並んで、意識障害の原因の1つとして考えられなければならない⁵⁾。本稿では、高齢者てんかんの増加に伴い、特に神経救急領域で注目されているNCSEについてその特徴を概説する。

NCSEとは

てんかん重積 (status epilepticus : SE) は全身性痙攣性てんかん重積 (generalized convulsive status epilepticus : GCSE) とNCSEの2種類に分けられるものと理解すると考えやすい。NCSEはてんかん学的には、運動症状を含む部分発作、主に複雑部分発作 (complex partial seizure : CPS) あるいは欠神発作の重積状態と考えられる。

連絡先: 貴島晴彦, 〒565-0871 吹田市山田丘2-2 大阪大学大学院医学系研究科脳神経外科

Address reprint requests to: Haruhiko Kishima, M.D., Ph.D., Department of Neurosurgery, Osaka University Graduate School of Medicine, 2-2 Yamadaoka, Suita-shi, Osaka 565-0871, Japan

その特徴を捉えるためには、SE、CPS、それらの原因疾患とともに、NCSEの発症率の高い高齢者てんかんについての理解が必要であると考えられる。

脳波所見から定める診断基準はいくつか提唱されているが¹⁾³⁾²⁸⁾、国際的に認められているNCSEの公式な診断定義はない²⁴⁾。定義がないことが、境界領域の疾患の診断の困難性の原因となっている。SEの定義は、1981年のInternational League Against Epilepsy (ILAE)の定めたところによると、痙攣発作が30分以上持続する、あるいは意識回復なく30分以上反復する場合とされている¹⁸⁾。最近のガイドラインでは臨床的または電気的てんかん活動が少なくとも5分以上続く場合、またはてんかん活動が回復なく反復し5分以上続く場合と定義されている²⁾。これは、脳に不可逆的な変化をきたす可能性のある時間に由来する。NCSEは単一の異常ではなく、代謝性のもの、急性脳障害のもの、てんかんの前駆症状などを含めさまざまなサブタイプを含む。これらは、これまで考えられている以上に多いとも考えられている¹⁵⁾。NCSEの場合はその症状から、まずてんかん発作の開始時点が明確でないことが多い。また臨床的には重積でないCPSなどでも、発作終了後に意識が減衰した状態が5分以上続くこともまれではない。さらに、発作後精神症状のように、数日意識清明とはいえない状態が続くことも経験される。また逆に、脳波異常が続いていても、臨床的には症状が見出せない場合もある。そのほかにも、脳波異常はその意味するところが多彩であり、どのような脳波異常がNCSEと診断されるかという問題や、GCSEとNCSEが混在する状態の患者も考えられる。このようなことからGCSEやSEの定義をそのままNCSEに当てはめることは適当でない場合も多い。また、NCSEの症状も多彩であり、NCSEの中にも原疾患、臨床的特徴、脳波所見などを基盤とした分類が今後必要になるものと考えられる。

NCSEの疫学

NCSE単独での疫学調査の報告は乏しい。SEの発症率は20/100,000/year以上であると報告されている。SEの発症年齢は、一般的にてんかんの発症年齢と同様に小児期と60歳以上の高齢者に多い、特に高齢者では若年成人に比較すると約3~10倍の発症率があり¹⁰⁾²⁷⁾、高齢者の増加に伴いSEの発症数は増加すると考えられている¹⁹⁾²⁰⁾。また、女性に比較すると男性で発症率が高い。NCSEはSEのうち約25~50%を占める¹⁰⁾²⁹⁾。単純部分発作が13%、CPSが43%、欠伸発作6%程度とされている

る¹⁰⁾。しかし、軽症の意識障害を呈するSEは救急治療に至らないケースや診断に至っていないケースがあると考えられ、実際にはこれより多い数のNCSEが発症していると推察される。

NCSEの症状と原因疾患

① 症 状

NCSEを疑う症状は多彩である。CPSでみられる症状が持続あるいは間欠的に継続する場合はNCSEを疑う。具体的には凝視、反復する瞬目、咀嚼、嚥下運動、自動症、昏睡状態、過換気後遷延性無呼吸発作、認知症状、高次脳機能障害、急性意識変容、異常行動などを呈する場合にはNCSEを鑑別診断に加える¹⁶⁾。特に、原因不明の意識障害があり、その症状が変容する場合はNCSEを念頭に置く必要がある。

② 発症原因

NCSEはどの年齢でも起こり得る。新生児期、乳児期ではWest症候群、Dravet症候群、大田原症候群などやそれらに伴うてんかん脳症が原因となる。小児期ではPanayiotopoulos症候群や環状20番染色体、Angelman症候群などのてんかん症候群や脳症、さらにelectrical status epilepticus in sleepやLandau-Kleffner症候群が原因とされる。成人期まで含めると、Lennox-Gastaut症候群、特発性全般性てんかん、側頭葉てんかんなどの複雑部分発作を呈するてんかん、強直間代発作後の状態、持続性の前兆(aura continua)がある。高齢ではlate-onset de novo absence status epilepticusが挙げられる。その他、てんかん性脳症、頭部外傷後のmyoclonic jerksを呈する重積状態、行動異常や精神症状を呈するもの、薬物や代謝障害に起因するものは脳波異常があった場合でも、NCSEとの境界領域とされる²²⁾。

成人から高齢者のNCSEの原因は、中枢神経炎症性疾患、脳卒中とその後遺症、頭部外傷とその後遺症、脳腫瘍、代謝障害、薬物中毒、認知症、精神発達遅滞などが挙げられている²⁹⁾。

NCSEの画像

MRIや各画像が診断の決め手となることはないが、原因となる疾患を診断するには有用である。特に、MRIで意識障害などの神経症状を説明できる病変がないことがNCSEを疑う手がかりとなる。脳梗塞や出血後の変化の場合でも、神経症状と画像所見に乖離がみられた場合

は NCSE を疑う手がかりになる。逆に、一般的なてんかん原性を有する可能性が高い腫瘍、皮質形成異常症、海綿状血管腫などは NCSE の原因にもなり得る。つまり、脳波異常と MRI の所見と NCSE の症状の整合性がある場合も診断の一助となる。

脳血流 SPECT では NCSE の患者では局所的な血流の増加を示す場合があり、てんかん焦点との関連が指摘されている²⁸⁾。おそらくこの部分は発作間欠時には血流低下を示すと考えられ、それらを比較することが重要である。一方、NCSE は FDG-PET では代謝亢進よりむしろ代謝低下を示すことがあるとされている²⁸⁾。一般的にはどのような状態で検査がなされたのかを考慮し、診断について検討する必要がある。

脳 波

NCSE の診断には脳波の測定が必須である。できれば、ビデオ脳波持続モニタリングを施行することが望ましい。12 時間の測定で約 80% の NCSE が診断できる⁴⁾。脳波異常が必ずしも NCSE の診断につながるわけではない。つまり、意識障害をきたす疾患の結果としての脳波異常であるか、原因としての脳波異常であるかを鑑別しなければならない。症状を説明できる脳波異常を認めた場合には NCSE と診断される。元波形からの診断が基本であるが、デジタル脳波計での amplitude integrated electroencephalography もスクリーニングに有用である。

NCSE の脳波異常はさまざまな形態を呈する可能性がある。その分類は米国の臨床神経生理学会が提唱している分類が参考になる⁷⁾。これによると、まず局在の分類（全般、片側、両側独立、多焦点）を行い、次に波形（周期性、律動性デルタ波、棘徐波・鋭徐波）で分類するものである。これを基準とすると考えやすい。これまでも診断の指標としていくつかの報告がある⁴⁾⁹⁾³⁰⁾。わかりやすい診断基準としては①種々の異常波（棘波、鋭波、棘徐波、棘徐波複合）が 1 秒間に 3 回以上出現する、② 3 回以下であっても抗てんかん薬で改善する、③連続する律動性、周期性発射が 1 秒間に 1 回以上みられ空間的あるいは波形として増大するもの、これらが 10 秒以上続くものを NCSE と診断するものがある³⁾。ほかには、先に示した NCSE の原因疾患と脳波の所見を対応させて報告したものがある²³⁾。

いずれにせよ、国際的に統一された分類はなく、これらの分類を参考に診断がなされているのが現状である¹²⁾。

NCSE の治療

急性発作で意識障害が重篤であったり、呼吸抑制などを認める場合は一般的な SE の治療に準ずる¹⁷⁾。しかし、このような場合は脳波測定までにはある程度の時間を要するものとする。また、意識障害が高度である患者に、ジアゼパムやホスフェニトインなど抗てんかん薬やミタゾラムやプロポフォールの静脈麻酔薬を投与することは一般的には躊躇されるものと考えられる。やはり、まず症候から早期より NCSE を疑うことが治療への近道になる。

意識障害がさほど重篤でなければ、脳波での診断のうへ、ジアゼパムやホスフェニトインの静脈投与、あるいは抗てんかん薬の経口投与で治療を開始することも考慮する。この場合では治療的診断となることもあり得る。

むしろ、後述するように、抗てんかん薬を内服しているにもかかわらず、NCSE に陥った場合は治療に苦慮する。いったん、重積が終息しても再燃すること多い。

SE については薬物治療を検討しても、2 週間以上にわたり遷延するものに対して外科治療が考慮される¹⁾。NCSE の手術適応の報告は乏しいが、同様に発作状態が遷延するものや、NCSE を繰り返すものには手術治療の検討が必要である。MRI や核医学検査で単一焦点が診断できるものが焦点切除術の適応になる¹⁴⁾。具体的には限局性皮質形成異常症、腫瘍性病変、海綿状血管腫などが適応に挙げられる。

NCSE の予後

一般的に SE 全体では致死率は 1.9~40% であると報告されており、高齢者、男性、原疾患が低酸素脳症、脳卒中、中枢神経感染症、代謝性疾患のものでリスクが高い¹³⁾¹⁹⁾。また、生命予後だけでなく、高次機能障害や精神機能障害を残す可能性も高い¹¹⁾²¹⁾。小児の NCSE では 20% 近くの致死率が報告されている⁸⁾。GCSE から NCSE に移行したものは予後不良であるという報告もあり、NCSE は SE の中でも予後不良因子であると推定される。これらの多くは ICU や救急治療現場からの報告であり、意識障害が軽度のものは少数であると考えられるが、NCSE は決して楽観できる病態ではない。このように予後不良な原因は NCSE を呈することにあるのか、原疾患によるものであるかも明らかではない。しかし NCSE と診断された場合は速やかに治療に移行する必要があることが示されている。

Fig. 1 Continuous electroencephalography during NCSE
Continuous sharp and spiked waves were observed in the fronto-temporal region.

実際の臨床の間では

① 救急の間では

てんかんの既往がなく初発症状としてNCSEをきたした場合や、意識障害が重篤である場合は救急対応となる。この場合は鑑別診断がなされ原因疾患とNCSEの治療に移行する。

救急現場でのSEの原因疾患としては、急性脳障害、代謝疾患、慢性脳障害に分類される。急性脳障害は中枢神経感染症、脳血管障害、頭部外傷、脳腫瘍などである。代謝疾患は低血糖や薬物中毒などが挙げられる。慢性脳障害は脳血管障害の既往、認知症、精神発達遅滞、その他外傷、中枢神経感染症の既往、脳手術の既往が挙げられる。原因疾患がはっきりしない特発性に分類されるものも約20%を占める。

NCSEのリスクを高めるものとして、これまでにてんかんの既往がないことなどが報告されている。GCSEがNCSEに移行する場合やその逆の場合、またそれらが混在することも報告されている²⁵⁾²⁹⁾。

② 一般診療として

てんかんの既往がある場合では、比較的診断がつきやすいケースが多いと考えられる。その場合でも、意識障害の程度が多彩である。重篤な意識障害を伴えば救急搬

送されることもあり、積極的な診断治療に結びつきやすい。しかし、意識障害の程度が軽度であれば、日常の診療での訴えが中心となる。具体的には「最近、ボーっとしていることが多い」、「いつもできることができない日がある」などの訴えが、NCSEの症状である可能性がある。痙攣性の症状を伴うと、診断が容易につくが、それでも、訴えが「時々手が震える」程度であれば、NCSEを見逃してしまうことも考えられる。

高齢で発症するてんかんはその原因は、不明のものが半数以上であるが、脳卒中によるもの、認知症に伴うもの、炎症に伴うものがそれに続く。症候学的には側頭葉てんかんを呈するものが全体の70%近くと多い。また、単剤でコントロール可能であることが多く(約80%)多くは良好な予後が期待できる²⁶⁾。しかし、このような患者でコントロール不良なものがNCSEに移行するものと考えられ、その背景から治療に難渋するものと考えられる。われわれが経験した1例を提示する。

症例提示

① 65歳女性

20歳の時から痙攣を伴うてんかん発作を認めていたが、抗てんかん薬でのコントロールは良好であった。結婚し2回の出産歴あり。しかし、50歳頃からてんかん発

作の頻度が増加していた。最近は呼びかけに反応しないような CPS を月に数回認め、またしばしば右上肢の間代性発作（単純部分発作）を認めていた。内服は、レベチラセタム 2,000 mg, ラモトリギン 300 mg, ゾニサミド 200 mg であった。薬剤調整を行うもコントロール不良であったため、ビデオ脳波モニタリングを施行した。持続脳波モニタリングでは右上肢の間代性発作の時には F7 に連続する棘波を認めていた (Fig. 1)。また、従命が可能であり運動症状はなく食事も摂取できるが、見当識障害を認め、受け答えができない時間帯が 3~12 時間にわたり数回認められた。この時には、脳波モニタリングでは左前側頭部に広がる不規則な棘波、鋭波が持続していた (Fig. 1)。このことから、NCSE を伴うものと診断した。また、MRI では左前頭葉白質に T2 ならびに FLAIR で延長領域を認め (Fig. 2)、発作間欠期の FDG-PET では取り込みの低下を認めた。頭蓋内電極を留置し、持続皮質脳波モニタリングを行うと NCSE の症状と一致して MRI での異常領域周辺と左前頭葉底面から連続する棘波が検出された (Fig. 3)。この部位を NCSE の焦点と考え切除したところ、NCSE は消失した。右上肢の単純部分発作は術直後に数回認めたがその後消失した。

救急現場に搬送されるような重症例とともに比較的意识障害の程度の軽い例もあり、NCSE のスペクトラムは広範である。高齢者の場合では本症例のようにてんかん外科の適応になる症例の報告は乏しいが、慢性的に繰り返す NCSE では治療に難渋することも多く、外科治療を検討すべき場合があると考えられる。

Fig. 2 FLAIR MRI revealed a hyper-intensity area in the right frontal lobe.

まとめ

NCSE はその症状や病態の幅が広く、原疾患も多岐にわたる。脳波が診断に不可欠とされるが、その判読は必ずしも容易ではなく、その理解が困難となっている。

今後は NCSE を呈する症例が増加していくことが予想され、神経救急医、てんかん医などが協力し、NCSE について症例を蓄積する必要があると考えられる。

Fig. 3 A : Continuous electroencephalography with intracranial electrodes during NCSE.
B : The distribution map of intracranial electrodes.
Frequent sharp and spiked waves were observed in the electrodes marked with circles.

COI：著者は日本脳神経外科学会へのCOI自己申告を完了しています。本論文に関して開示すべきCOIはありません。

文 献

- 1) Beleza P, Rocha J, Pinho J : Diagnosis, etiology, and treatment of nonconvulsive status epilepticus, a semiological oriented review. *Neurologist* 19 : 160-167, 2015.
- 2) Brophy GM, Bell R, Claassen J, Alldredge B, Bleck TP, Glauser T, Laroche SM, Rivello JJ Jr, Shutter L, Sperling MR, Treiman DM, Vespa PM : Neurocritical Care Society Status Epilepticus Guideline Writing Committee : Guidelines for the evaluation and management of status epilepticus. *Neurocrit Care* 17 : 3-23, 2012.
- 3) Chong DJ, Hirsch LJ : Which EEG patterns warrant treatment in the critically ill? Reviewing the evidence for treatment of periodic epileptiform discharges and related patterns. *J Clin Neurophysiol* 22 : 79-91, 2005.
- 4) Claassen J, Mayer SA, Kowalski RG, Emerson RG, Hirsch LJ : Detection of electrographic seizures with continuous EEG monitoring in critically ill patients. *Neurology* 62 : 1743-1748, 2004.
- 5) Edlow JA, Rabinstein A, Traub SJ, Wijdicks EFM : Diagnosis of reversible causes of coma. *Lancet* 384 : 2064-2076, 2014.
- 6) Gastaut H : Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 11 : 102-113, 1970.
- 7) Hirsch LJ, LaRoche SM, Gaspard N, Gerard E, Svoronos A, Herman ST, Mani R, Arif H, Jette N, Minazad Y, Kerrigan JF, Vespa P, Hantus S, Claassen J, Young GB, So E, Kaplan PW, Nuwer MR, Fountain NB, Drislane FW : American Clinical Neurophysiology Society's standardized critical care EEG terminology : 2012 version. *J Clin Neurophysiol* 30 : 1-27, 2013.
- 8) Jafarpour S, Loddenkemper T : Outcomes in pediatric patients with nonconvulsive status epilepticus. *Epilepsy Behav* 49 : 98-103, 2015.
- 9) Kaplan PW : The clinical features, diagnosis, and prognosis of nonconvulsive status epilepticus. *Neurologist* 11 : 348-361, 2005.
- 10) Knake S, Rosenow F, Vescovi M, Oertel WH, Mueller HH, Wirbatz A, Katsarou N, Hamer HM : Status Epilepticus Study Group Hessen (SESGH) : Incidence of status epilepticus in adults in Germany : a prospective, population-based study. *Epilepsia* 42 : 714-718, 2001.
- 11) Krumholz A, Sung GY, Fisher RS, Barry E, Bergey GK, Grattan LM : Complex partial status epilepticus accompanied by serious morbidity and mortality. *Neurology* 45 : 1499-1504, 1995.
- 12) 久保田有, 中本英俊, 三俣貴一 : 非痙攣性てんかん重積状態の脳波所見. *Brain Nerve* 67 : 575-583, 2015.
- 13) Laccheo I, Sonmez Turk H, Bhatt AB, Tomycz L, Shi Y, Ringel M, DiCarlo G, Harris D, Barwise J, Abou-Khalil B, Haas KF : Non-convulsive status epilepticus and non-convulsive seizures in neurological ICU patients. *Neurocrit Care* 22 : 202-211, 2015.
- 14) Lhatoo SD, Alexopoulos AV : The surgical treatment of status epilepticus. *Epilepsia* 48 Suppl 8 : 61-65, 2007.
- 15) Maganti R, Gerber P, Drees C, Chung S : Nonconvulsive status epilepticus. *Epilepsy Behav* 12 : 572-586, 2008.
- 16) 永山正雄, 梁 成勲 : 非痙攣性てんかん重積状態に関する諸問題—臨床と研究の進歩. *Brain Nerve* 67 : 553-562, 2015.
- 17) 日本神経学会監, 「てんかん治療ガイドライン」作成委員会編 : てんかん治療ガイドライン 2010. 東京, 医学書院, 2010.
- 18) Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 22 : 489-501, 1981.
- 19) Rosenow F, Hamer HM, Knake S : The epidemiology of convulsive and nonconvulsive status epilepticus. *Epilepsia* 48 Suppl 8 : 82-84, 2007.
- 20) Rudin D, Grize L, Schindler C, Marsch S, Ruegg S, Sutter R : High prevalence of nonconvulsive and subtle status epilepticus in an ICU of a tertiary care center : a three-year observational cohort study. *Epilepsy Res* 96 : 140-150, 2011.
- 21) Shneker BF, Fountain NB : Assessment of acute morbidity and mortality in nonconvulsive status epilepticus. *Neurology* 61 : 1066-1073, 2003.
- 22) Shorvon S : What is nonconvulsive status epilepticus, and what are its subtypes? *Epilepsia* 48 Suppl 8 : 35-38, 2007.
- 23) Sutter R, Kaplan PW : Electroencephalographic criteria for nonconvulsive status epilepticus : synopsis and comprehensive survey. *Epilepsia* 53 Suppl 3 : 1-51, 2012.
- 24) Sutter R, Kaplan PW : The neurophysiologic types of nonconvulsive status epilepticus : EEG patterns of different phenotypes. *Epilepsia* 54 Suppl 6 : 23-27, 2013.
- 25) 高橋 恵, 奥寺 敬 : 神経救急における NCSE. *Brain Nerve* 67 : 569-573, 2015.
- 26) Tanaka A, Akamatsu N, Shouzaki T, Toyota T, Yamano M, Nakagawa M, Tsuji S : Clinical characteristics and treatment responses in new-onset epilepsy in the elderly. *Seizure* 22 : 772-775, 2013.
- 27) Vignatelli L, Rinaldi R, Galeotti M, de Carolis P, D'Alessandro R : Epidemiology of status epilepticus in a rural area of northern Italy : a 2-year population-based study. *Eur J Neurol* 12 : 897-902, 2005.
- 28) Walker M, Cross H, Smith S, Young C, Aicardi J, Appleton R, Aylett S, Besag F, Cock H, DeLorenzo R, Drislane F, Duncan J, Ferrie C, Fujikawa D, Gray W, Kaplan P, Koutroumanidis M, O'Regan M, Plouin P, Sander J, Scott R, Shorvon S, Treiman D, Wasterlain C, Wiesmann U : Nonconvulsive status epilepticus : Epilepsy Research Foundation workshop reports. *Epileptic Disord* 7 : 253-296, 2005.
- 29) 吉村 元, 高野 真, 川本未知, 別府美奈子, 尾原信行, 小林潤也, 葛谷 聡, 山上 宏, 幸原伸夫 : 救急現場におけるてんかん重積状態の臨床的特徴—非痙攣性てんかん重積状態 nonconvulsive status epilepticus の重要性について— 臨床神経 48 : 242-248, 2008.
- 30) Young GB, Jordan KG, Doig GS : An assessment of nonconvulsive seizures in the intensive care unit using continuous EEG monitoring : an investigation of variables associated with mortality. *Neurology* 47 : 83-89, 1996.

要 旨

非痙攣性てんかん重積の病態と治療

貴島 晴彦 押野 悟 吉峰 俊樹

非痙攣性てんかん重積（NCSE）は、高齢者人口の増加に伴いその発病頻度が増加していると考えられている。NCSEは治療予後が良好でないケースも多く、また致死率も高い。しかし、その症状や脳波所見は多彩であり、また原因となる疾患も神経疾患や代謝性疾患もあり幅広い。臨床症状と脳波所見が診断の中心となるが、その定義やガイドラインは確立されていない。本稿では、NCSEの理解を深めるため、その疫学、原因疾患、診断、治療を概説するとともに、日常診療で遭遇した1例を提示する。

脳外誌 25 : 229-235, 2016