



2

FIRES (febrile infection-related epilepsy syndrome) : 治療を中心に

佐久間 啓 SAKUMA, Hiroshi
公益財団法人東京都医学総合研究所脳・神経科学研究分野
こどもの脳プロジェクトプロジェクトリーダー

はじめに

Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES)は難治頻回部分発作重積型急性脳炎と同義であり、急性発症する難治なけいれん重積により特徴付けられる病態である¹⁻⁴⁾。2018年に米国を中心とするグループより consensus definition が提唱され^{5,6)}、現在これらの定義が広く用いられている。このなかで FIRES は new-onset refractory status epilepticus (NORSE)の一部とされ、NORSE のなかで先行する(2日~2週間以内)熱性疾患を伴うものと位置付けられている。NORSE とは、けいれん性疾患や他の神経疾患の既往がない患者が、急性に薬剤不応性のけいれん重積を発症し、脳の器質的異常や中毒性・代謝性疾患が否定された状態とされ、疾患概念ではなく臨床的表

現型であると明記されている^{5,6)}。この定義は NORSE/FIRES の早期診断を可能にするという点で臨床的に有用であるが、自己免疫性脳炎をはじめとする既知の疾患概念を含むものであることから、従来の疾患概念と一致しない点が問題となる。そこで詳細な検索を行っても原因が特定されない症例に対して cryptogenic NORSE/FIRES という用語が用いられるようになった⁷⁾。Cryptogenic NORSE/FIRES の原因は不明であるが、臨床的特徴の均一性から単一疾患である可能性が高い。

臨床における FIRES の最大の問題点はその難治性である。遷延する難治なけいれん重積のため長期にわたる集中治療を余儀なくされ、大量の静脈麻酔薬による抗けいれん療法はさまざまな副作用を伴う。一部に