



(第105回)

島回皮質形成異常症を伴う 乳児難治性てんかんに対する外科治療

樋渡 貴昭¹ 花谷 亮典^{1,3} 永野 祐志¹ 細山 浩史^{1,3}
丸山 慎介^{2,3} 大坪 俊昭⁴ 河野 嘉文² 有田 和徳¹

¹鹿児島大学大学院医歯学総合研究科脳神経外科学

²同小児科、³同てんかんセンター、⁴藤元総合病院

【はじめに】

小児において頻繁な痙攣発作は発達遅延の原因となるが、早期の外科的加療により発達指数が改善することが報告されている¹⁾。限局性皮質形成異常症(FCD)は、画像検査の発達に伴い、難治性てんかんの原因として同定される頻度が増加している。新皮質てんかんの外科治療に際しては、頭蓋内電極を用いたてんかん領域の同定がほぼ必須ともいえる。しかし、乳幼児では頭蓋内電極の適応が制限されるため、非侵襲的検査によるてんかん原性領域の同定が重要となる。脳磁図や単一光子放射断層撮影(SPECT)・陽電子放出断層撮影(PET)は、てんかん原性領域を形態的に描出する上で有用であり、中でもSPECTによる発作時脳血流検査の感度は高い²⁾。

皮質形成異常はしばしば、eloquent areaと呼ばれる運動機能や感覚機能など重要な機能局在部位を含む領域にかけて存在する。このような場合でも、乳幼児では神経機能の可塑性や再分布を期待し、リスクと利益を勘案した上で切除の適応となりうる³⁾。一方、小児では術後水頭症や脳切除部位に嚢胞を伴いやすいため、術後も慎重な経過観察が必要である。

島回を中心とした皮質形成異常症に伴い、難治性てんかんをきたした乳児に対する外科手術症例について報告する。

【症例】

男性乳児。父方祖父、祖父の姉、父のいとこにてんかん歴あり。出生時異常はなかったが、出生翌日から軽く左顔面をぴくつかせる発作が生じた。内服治療が開始されたが難治性に経過し、MRIにてFCDと診断された。スパズムと強直性痙攣が日に数シリーズ以上の頻度で持続するため、外科治療の適応を検討する目的で、てんかんセンター紹介となった。MRIで、FCDは右前頭葉、頭頂葉、弁蓋部、島回、被殻の一部にかけて存在し(図1)、発作間歇期の脳波では右半球前頭側頭部F8、T4に徐波や高振幅の棘徐波が連続して出現した。発作時ビデオ脳波では右前頭側頭部の電極(F8、FP2、T4)を中心に棘徐波が連続した後に低振幅化し、その後F8、FP2を中心とした鋸状の律動波の出現とともに、左上下肢の伸展、次いで上体を後屈して硬くなる症状を呈した(図2)。脳磁図(MEG)では、右前頭葉弁蓋部に方向が一定しない双極子が集簇し、発作時から発作間歇期の信

号を差し引いて血流の上昇域を解析したSPECT画像(SISCOM)ではFCD領域から基底核にかけて発作時の血流亢進が認められた(図3)。

以上より、FCDに関連した局在関連てんかんと診断した。てんかん性の左上下肢麻痺が進行し始めていることを考慮して、前頭頭頂皮質を經由したFCD切除を行う方針とした。中心前回や中心後回を含めた弁蓋部の皮質切除を行い、基底核を温存するようにFCDを切除した(図4)。病理検査でも病巣は皮質形成異

常症であることが示された(図5)。術後は発作無く経過し、左上下肢は痙性がみられるものの、自発運動は保たれている。

【参考文献】

- 1) Loddenkemper T et al. Pediatrics 2007 ; 119 : 930-935
- 2) Matsuda H et al. Ann Nucl Med 2009 ; 23 : 283-291
- 3) Snead OC 3rd. No To Hattatsu 2001 ; 33 : 124-127

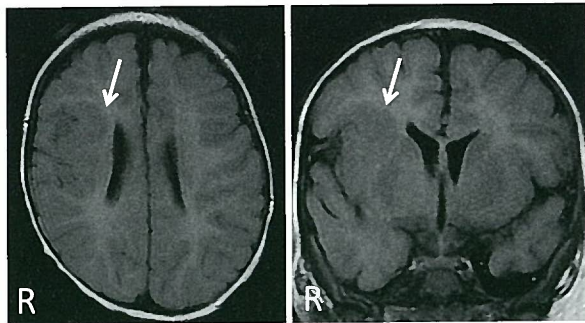


図1 MRI(T2WI)：右島回を中心とした皮質形成異常(矢印)。

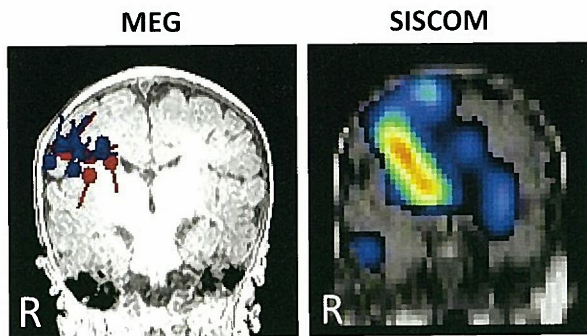


図3 左：脳磁図 前頭葉弁蓋部に、方向が一定しない等価双極子が集積している。右：SISCOMで皮質形成異常部から基底核にかけての血流亢進がみられる。

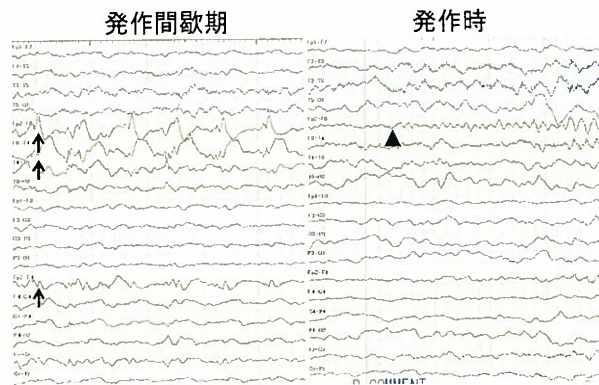


図2 左：発作間歇期脳波 右前頭側頭部F8、FP2、T4に徐波や高振幅の棘徐波が連続して出現(矢印)。右：発作時脳波 右前頭側頭部F8、FP2、T4の棘徐波が低振幅化し、その後F8、FP2を中心とした鋸状の律動波が出現(矢頭)。



図4 術後MRI T1冠状断：皮質形成異常部位は切除されている。高信号は止血に用いた酸化セルロース。

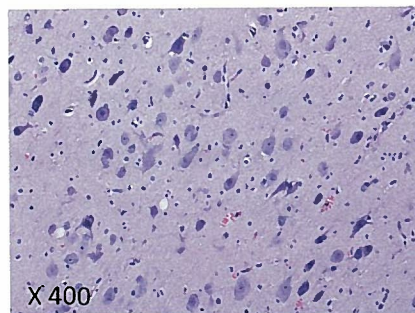


図5 病理所見：層構造は失われており、desmorphic neuron、giant neuronが認められる。