



## 図説脳神経外科

(第88回)

### 視床下部過誤腫

鹿児島大学大学院脳神経外科学

笠毛 友揮、菅田 真生、大吉 達樹、花谷 亮典、時村 洋、有田 和徳

#### 【はじめに】

視床下部過誤腫は、先天的に視床下部に異常な灰白質塊ができたものである。従来からこの視床下部過誤腫によって①てんかん、②思春期早発、③精神遅滞、④行動異常（落ち着きがない、怒り発作など）などの症状が起こることが知られていた。特にてんかん発作では、おかしみを伴わない強制的な笑い発作が毎日頻発するのが特徴で、この笑い発作は生後早期から起こるが、生後当分の間、てんかん発作と気づかれないこともある。一方で、生涯にわたっててんかんや認知機能障害を伴わない症例もあり、その病態については未解明な部分が多い。1999年、共著者の有田らは、自験の11例をもとに視床下部過誤腫がMRI上、parahypothalamic type (P-type) と intrahypothalamic type (I-type) の2群に大別され、この2群間で臨床像がまったく異なることを報告した<sup>1,2)</sup>。それによれば、P-typeは視床下部への圧迫や侵入 (involvement) の所見が殆どなく、第三脳室の変形もない (図1)。一方、I-typeは視床下部に侵入しており、このため第三脳室は変形している (図2)。臨床的にけいれんや精神遅滞は専らI-typeにのみ認められる。

#### 【自験34症例のまとめ】

本稿では、有田の自験例に鹿児島大学

脳神経科での経験を加えた34症例について、その臨床像を整理し、1999年に提唱した分類の妥当性を再評価した。結果は図3の通りで、I-typeではてんかんは100%、精神遅滞は81%に認められたのに対して、P-typeではそれぞれ5.6%と0%と明瞭な相違を示しており、MRI分類が臨床像と良く相関することを再確認できた。思春期早発症は従来報告通り両群で認められ、P-typeで55.6%、I-typeで37.5%であった。無症状で偶然に発見されたのはP-typeのみの33.3%であった。Pallister-Hall症候群は視床下部過誤腫と鎖肛などの内臓奇形、多指症を示す先天異常である。この症候群は、最近sonic hedgehogのmediatorであるGLI 3蛋白をcodeする遺伝子の異常によって起こることが判ってきた。自験の視床下部過誤腫34例中では2例がPallister-Hall症候群で、いずれもI-typeであった。

#### 【治療】

視床下部過誤腫の諸症状で最も有害なものはてんかん発作であり、放置すれば徐々に複雑化かつ重篤になり、同時に知的退行が進行する。しかし、視床下部過誤腫に伴うてんかんに対する薬物療法の効果は乏しい。一方近年、視床下部過誤腫そのものがてんかん原性焦点であることが明らかになってきており、過誤腫そのものの切除・離断 (ablation) 目的で摘

出術、定位的高周波熱凝固（図4）、定位放射線治療が行われるようになった<sup>2,3)</sup>。いずれの治療法も発作が9割以上減少する可能性は50～60%と考えられている。てんかん発作が改善すれば、認知機能や行動も改善が認められる。また、早期にこれらのablationを行う事によって、精神遅滞の進行をとどめることが出来ることもわかってきている。

【文献】

- [1] Arita K, et al: The relationship between magnetic resonance imaging findings and clinical manifestations of hypothalamic hamartoma. J Neurosurg 91: 212-20, 1999
- [2] Arita K, et al: Hypothalamic hamartoma. Neurol Med Chir 45: 221-231, 2005
- [3] Arita K, et al: Subsidence of seizure induced by stereotactic radiation in a patient with hypothalamic hamartoma. Case report. Neurosurg 89: 645-8, 1998

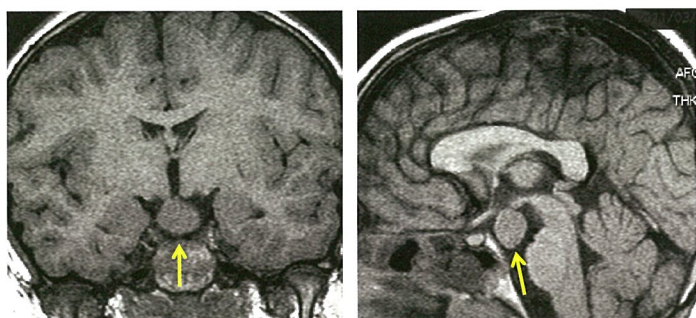


図1. 視床下部過誤腫（Parahypothalamic type）のMRI T1-WI  
思春期早発症を呈した小学生男児。過誤腫（矢印）は視床下部に接しているのみで第三脳室の変形を伴わない  
左：冠状断、右：矢状断

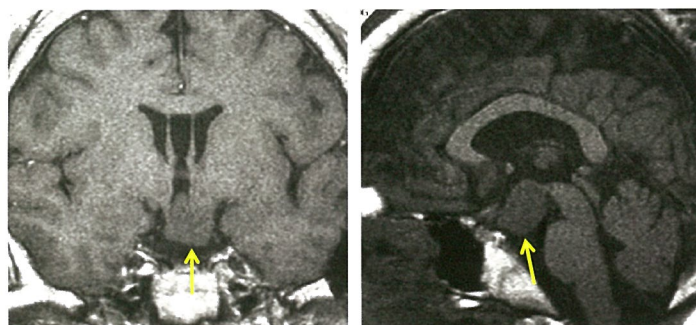


図2. 視床下部過誤腫（Intrahypothalamic type）のMRI T1-WI  
乳児期から笑い発作、強直間代けいれんが頻発する10歳代男性。重度の精神発達遅滞を示す。過誤腫は視床下部を巻き込んでおり、第三脳室の変形を伴う  
左：冠状断、右：矢状断

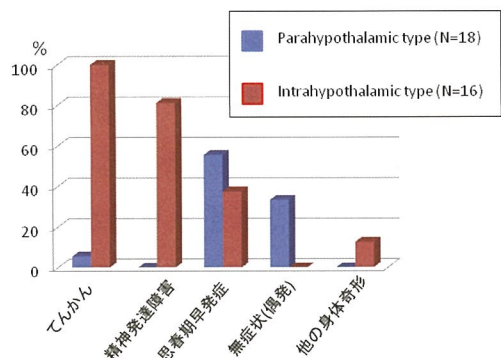


図3. 自験の視床下部過誤腫34例の臨床像  
てんかんや精神遅滞は、intrahypothalamic typeではほぼ必発であるがparahypothalamic typeでは殆どみられない

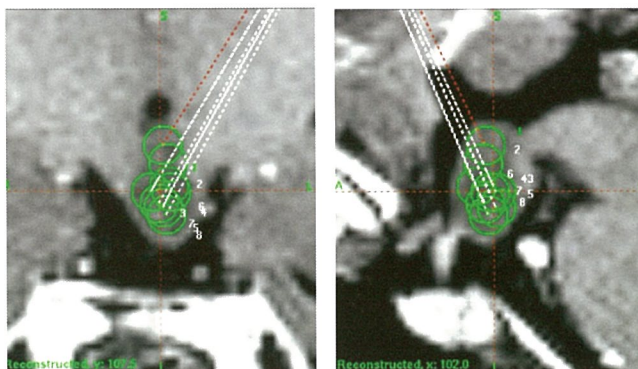


図4. 定位的熱凝固療法の治療計画図  
笑い発作を主症状としたintrahypothalamic typeの過誤腫に対する定位的熱凝固療法  
左：冠状断、右：矢状断