

図説脳神経外科 ~second edition~

(第24回)

小児難治性てんかんに対する大脳半球離断術

泊 祐美¹⁾ 福 留 琢 哉¹⁾ 東 拓一郎¹⁾
下 村 育 史²⁾ 丸 山 慎 介²⁾ 花 谷 亮 典¹⁾

1) 鹿児島大学病院脳神経外科

2) 鹿児島大学病院小児科

【はじめに】

片側性の広範なてんかん原性病変(片側巨脳症や大脳皮質形成異常など)を伴う薬剤抵抗性てんかんに対するてんかん外科手術の一つとして、大脳半球離断術がある。大脳半球離断術は、病変側大脳半球と対側の大脳半球を結ぶ神経線維(脳梁)および病変側大脳半球と脳幹との神経線維(錐体路や脳弓など)を離断し、異常な大脳半球から正常な大脳半球や脳幹へのてんかん波の伝播を遮断することで、てんかん発作を制御することを目的とする¹⁾。

【症例】

幼児期の女児。妊娠経過に大きな問題なし。心奇形があり、頭部超音波検査時に右側頭室拡大を指摘され、頭部MRIで右半球に前頭葉から側頭葉と頭頂葉に広がる多小脳回を指摘された(図1)。精神運動発達の遅れがあり、小児科で定期的に経過観察されていた。感染症による発熱を契機に痙攣発作を生じ、右頭頂部中心に脳波異常を伴うため、焦点起始発作として抗てんかん発作薬の内服が開始となった(図2)。以降、3種類の抗てんかん発作薬併用でもてんかん発作のコントロールは不良で、強直間代発作を繰り返していた。脳血流スペクト(IMP-SPECT)

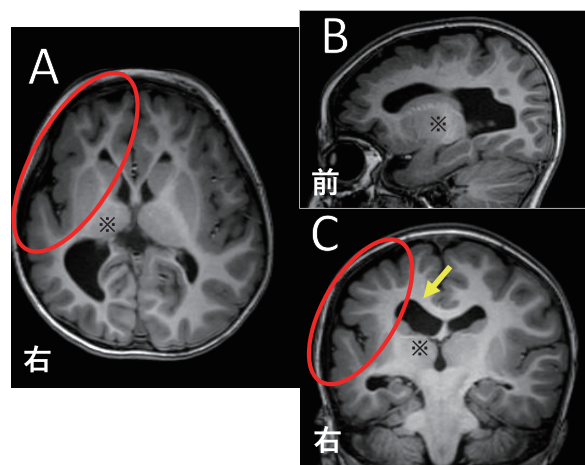


図1：術前頭部MRI画像。A：水平断。B：矢状断。C：冠状断。右側脳室の拡大の所見(矢印)。赤丸は皮質の肥厚の所見を認めるところ。※は視床。

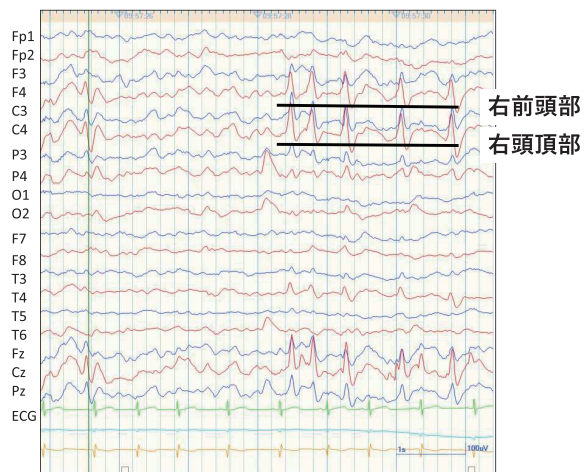


図2：発作間欠期脳波所見。頭皮脳波では右前頭頭頂部(F4,P4)に発作間欠期てんかん性放電を認める。

でMRI異常に一致して右前頭葉、側頭葉、頭頂葉に広範囲に血流低下を認め、

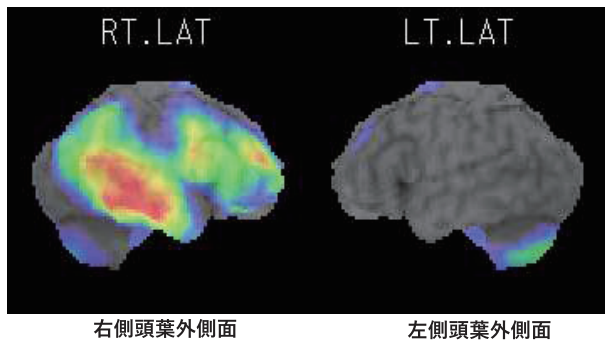


図3：脳血流スペクト(IMP-SPECT)。右前頭葉、側頭葉、頭頂葉に広く核種の集積低下を認め、同部位の血流低下が示唆される。

広範なてんかん原性があることが示唆された(図3)。右半球を他部位から離断し、てんかん性放電が他部位に波及することを防ぐことで、てんかん発作をコントロールすることができると考え、垂直法による右半球離断術の適応とした。右に広い両側前頭開頭を行い、まず半球間裂面から全脳梁を離断し左右の大脳半球の連絡を絶った。次に右側脳室に入り、尾状核と視床の境界の白質繊維を離断し更に視床の前方も離断して基底核と皮質との連絡線維を遮断した後、側脳室の後方で脳弓の線維を離断して手術を終了した(図4)。術後から発作は消失し、術直後に見られた左上下肢の麻痺も徐々に回復した。精神運動発達については注意深く経過を観察する予定である。

【考察】

多小脳回は大脳皮質の形成過程の異常で起こる皮質形成異常の一つである。8割近くがてんかんを合併し、多くが薬剤抵抗性である²⁾。幼児期からてんかんを発症する症例が多いが、てんかん外科手術を受けるまでに十年近くかかる症例も多い³⁾。小児てんかんでは背景病理に関わらずてんかん発作が精神運動発達に悪影響を及ぼし、早期のてんかん外科治療介入が精神運動発達に改善効果を持つこ

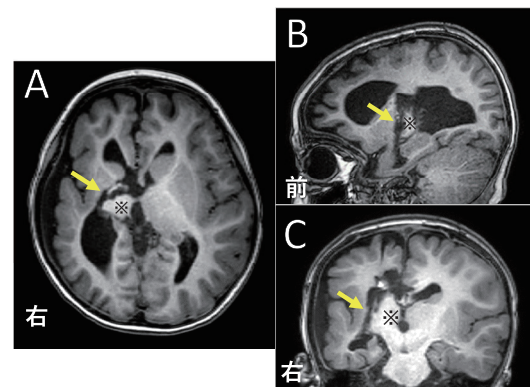


図4：術後頭部MRI画像。A：水平断。視床と右半球をつなぐ白質繊維の離断線を示す(矢印)。B：矢状断。視床前縁の離断線を示す(矢印)。C：冠状断。右側脳室から側脳室下角をつなぐ離断線を示す(矢印)。※は視床。

とが知られている^{4, 5)}。このため、特に神経発達途上の小児例では治療介入早期からてんかん外科手術も考慮した管理が必要である。

限局した病変を伴うてんかん外科手術では病巣切除を基本とするが、本症例のように広範囲のてんかん原性病巣を伴う小児患者では大脳半球離断術が選択肢となる。病変が手術側に限局する場合の発作制御効果は高く、70～80%の患者で術後に発作が消失もしくは稀な発作となる⁶⁾。一方で、運動神経線維や感覚神経線維の離断による術後障害は必発である。また、言語優位半球側では言語関連線維(弓状束)の離断による言語への影響も懸念される。しかし、乳幼児では脳の可塑性があるために症状の改善が期待される。そのため、大脳半球離断術は殆どが乳幼児期に行われる。評価しやすい片麻痺についても、成人で同様の手術を行った場合は完全片麻痺を後遺するが、小児では症状は改善し軽度に留まることが多い¹⁾。術前には、こうした点を踏まえた特に十分な説明と同意が必要である。

【参考文献】

- 1) 石下洋平, 川合謙介. てんかん外科の適切なタイミング. 脳と発達. 2020 ; 52 : 223 – 229.
- 2) Leventer RJ, et al. Malformations of cortical development and epilepsy. Dialogues Clin Neurosci. 2008 ; 10 : 47 – 62.
- 3) Wang DD, et al. Surgical management of medically refractory epilepsy in patients with polymicrogyria. Epilepsia. 2016 ; 57 : 151 – 161.
- 4) Matsuzaka T, et al. Developmental assessment-based surgical intervention for intractable epilepsies in infants and young children. Epilepsia. 2001 ; 42 : 9 – 12.
- 5) Moletto A, et al. Long term neurocognitive improvement after “late” right hemispherectomy : case report and review of the literature. Child’s Nerv Syst. 2018 ; 34 : 1599 – 1603.
- 6) Griessenauer CJ, et al. Hemispherectomy for treatment of refractory epilepsy in the pediatric age group : a systematic review. J Neurosurg Pediatr. 2015 ; 15 : 34 – 44.