



(第49回)

薬剤抵抗性てんかんを呈した左側頭葉の小児型びまん性低悪性度神経膠腫の一例

東 拓一郎^{1,3)} 鮫 島 芳 宗¹⁾ 比 嘉 那優大¹⁾ 米 澤 大¹⁾
濱 田 詩 織²⁾ 下 村 育 史²⁾ 丸 山 慎 介^{2,3)} 花 谷 亮 典^{1,3)}

¹⁾鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 脳神経外科学

²⁾同小児科学

³⁾鹿児島大学病院てんかんセンター

【はじめに】

2021年に改訂されたWHO中枢神経系腫瘍分類第5版(WHO CNS5)では、IDH-wildtypeで小児に発生するびまん性神経膠腫は成人型と明確に分離され、「pediatric diffuse gliomas」として再分類された。その中で、低悪性度群は小児型びまん性低悪性度神経膠腫(pediatric-type diffuse low-grade glioma: pDLGG)と定義される。pDLGGはMAPK経路異常を分子基盤とする腫瘍であり、長期予後は比較的良好とされる。一方で初発症状としててんかんを呈する頻度が高く(87-92%)、しばしば薬剤抵抗性に経過することが知られている¹⁾。今回、薬剤抵抗性てんかんを呈した左側頭葉内側のpDLGGに対して外科的切除を行い、良好な発作転帰を得た一例を経験した。

【症例】

右利きの10代女子。幼少期に熱性けいれんの既往があるが、発達歴に特記事項はない。4年前より動作停止を伴う意識減損発作が出現した。発作頻度は月10回程度で、脳波上左側頭部に棘徐波を認めため抗てんかん発作薬が開始された。頭部MRIでは左側頭葉内側にFLAIR高

信号を認め、低悪性度神経膠腫や皮質形成異常が疑われた。抗てんかん発作薬内服により発作は消失したため、経過観察となった。しかし1年前より月1-2回の発作が再燃し、2剤の抗てんかん発作薬併用でも抑制困難となった。

発作間歇期の頭皮脳波では左前側頭を中心に棘徐波が散発した(図1)。発作時の頭皮脳波では、左前側頭部から側頭・頭頂部にかけて徐波が出現し(図2矢頭)、高振幅徐波への移行とともに、動作停止・意識減損が確認された(図2)。頭部MRIにて、扁桃体・海馬を含む左側頭葉内側病変は2年前と比較して軽度増大していた(図3A,B)。造影効果はなかった。99mTc-ECD SPECTでも明らかな血流増加部位はなかった。言語優位半球同定ではfunctional MRIでlaterality index 100と左半球優位を示し、ワダテストでも言語および記憶機能は左優位である可能性が示唆され、神経心理検査ではWISC-IV全検査IQ 100、言語理解指標は82とやや低値であった。

以上より、左側頭葉内側の低悪性度腫瘍による側頭葉てんかんと診断した。言語優位半球であり術後の記憶障害が懸念

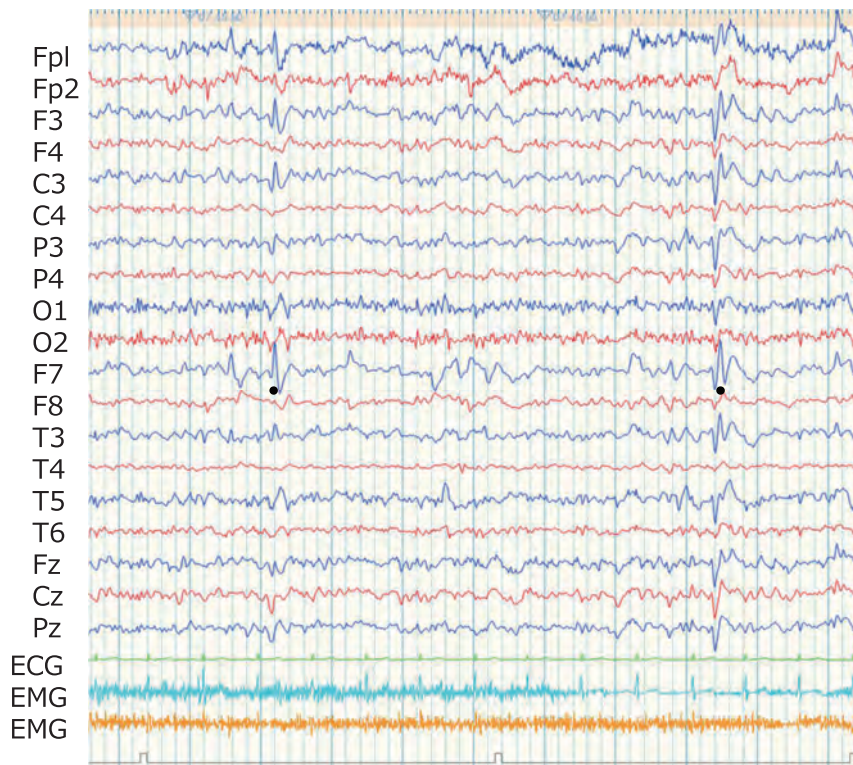


図1 発作間歇期の頭皮脳波

左前側頭部(F7)を中心に棘徐波を認める(黒丸)。

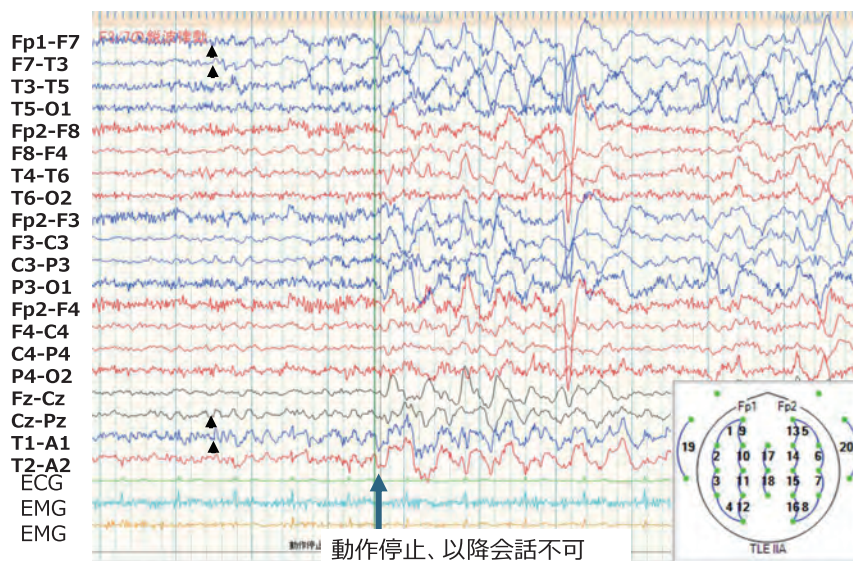


図2 発作時の頭皮脳波

左前側頭部から側頭・頭頂部にかけて徐波が出現し(矢頭)、高振幅徐波への移行とともに、動作停止・意識減損が確認された。

されたが、薬剤抵抗性てんかんの制御および確定診断を目的として外科治療を選択した。腫瘍周囲に皮質形成異常を合併する可能性(dual pathology)や、海馬尾部まで視野を確保する必要性から、側頭

葉前外側部を切除して内側へアプローチして、扁桃体および海馬を含めFLAIR高信号領域を摘出した(図3C,D)。

病理所見では、KB染色で小顆粒の集簇を認め、CD34は網目状陽性、Olig2陽

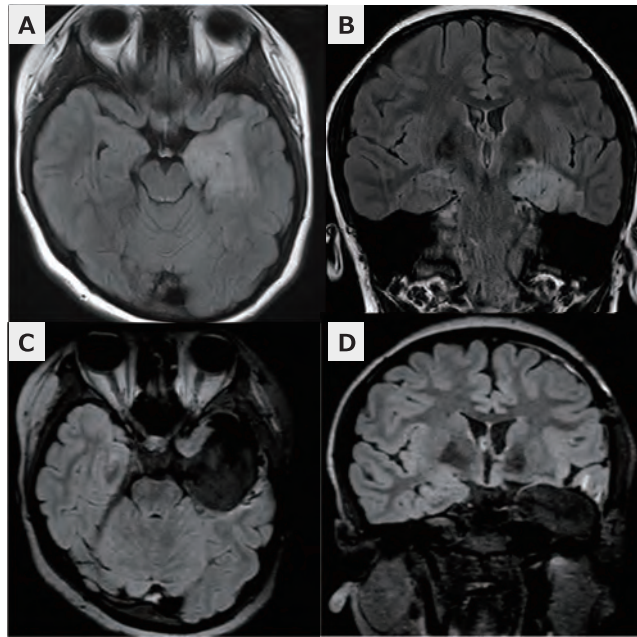


図3 頭部MRI FLAIR像
術前(A：水平断、B：冠状断)。術後(C：水平断、D：冠状断)

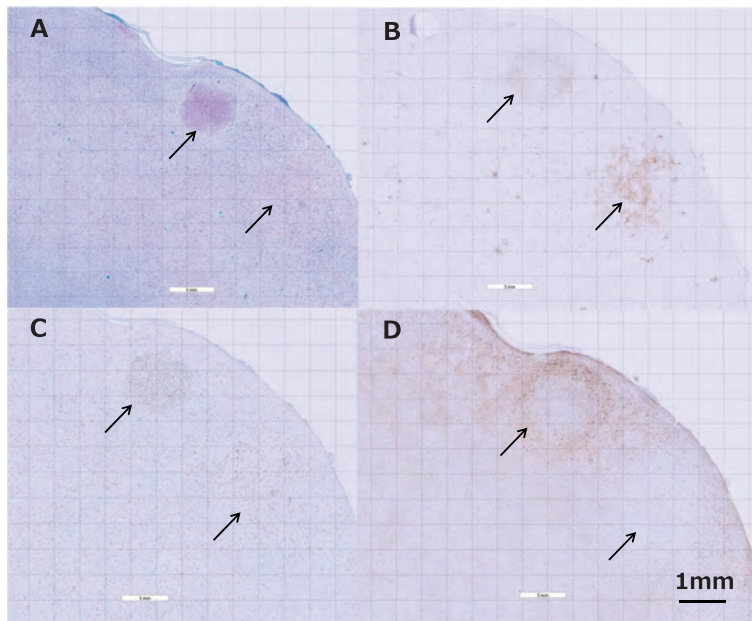


図4 免疫染色
A: KB染色、B: CD34、C: Olig2、D: GFAP

性、GFAP陰性、Ki-67陰性であった(図4)。また、海馬傍回の灰白質では神経細胞配列の乱れや大型の好酸性細胞質を持つ細胞(balloon cell)が認められ、限局性皮質異型性(focal cortical dysplasia)に矛盾しない所見も得られた(図5)。さらに、遺伝子解析ではBRAF変異陽性が検出、TERT

promoter変異と融合遺伝子はいずれも検出されないことから、MAPK-pathway altered pediatric-type diffuse low-grade glioma+ focal cortical dysplasia type IIIbと診断した。

明らかな言語障害や記憶障害は認めず、術後1年以上発作は消失している。

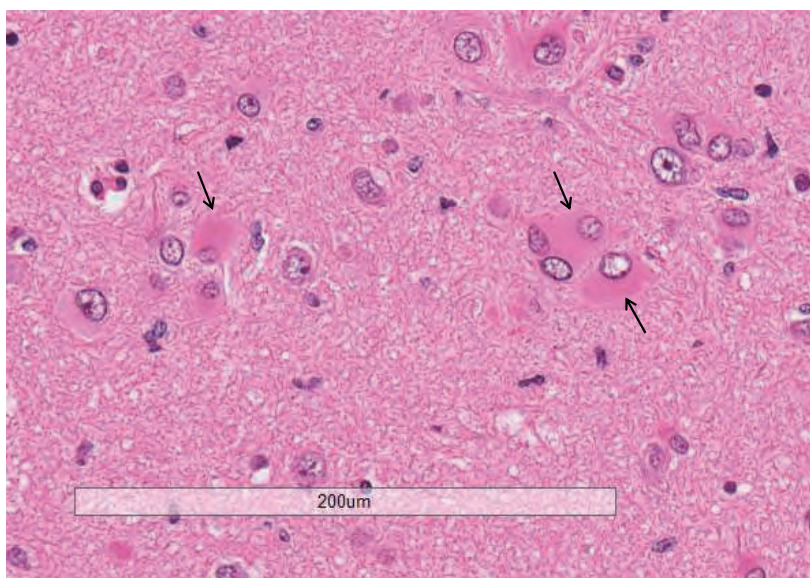


図5 HE染色
好酸性細胞質を持つballoon cell (矢印)

引き続き、神経心理学的や画像フォローを行う方針である。

【考察】

pDLGGはWHO CNS5で新たに定義された小児膠腫のサブグループで、WHO grade1-2に分類される²⁾。乏突起膠腫様あるいは星細胞腫様形態を示すが、pilocytic astrocytomaやpleomorphic xanthoastrocytoma、gangliogliomaなどの限局性腫瘍を除外した概念である。大脳半球に好発し、MRIではT2高信号がびまん性に広がる¹⁾。初発症状としててんかん発作が最も多い。側頭葉低悪性度腫瘍では、肉眼的全摘出例で発作消失率79%と報告されており、摘出範囲が発作予後の最も重要な因子とされる³⁾。また、発作罹病期間が短いほど転帰が良好とされ、早期手術の重要性が示唆されている³⁾。

本症例のように腫瘍周囲に限局性皮質異型性を合併するdual pathologyもあり、腫瘍学的切除に加え、てんかん外科的視点を統合した戦略が必要である。

【参考文献】

- 1) Kurokawa R, et al. Major Changes in 2021 World Health Organization Classification of Central Nervous System Tumors. *Radiographics*. 2022; 42: 1474-1493.
- 2) Kotch C, et al. Pediatric-Type Diffuse Low Grade Glioma. *Adv Cancer Res*. 2025; 157: 1-24.
- 3) Englot DJ, et al. Extent of Surgical Resection Predicts Seizure Freedom in Low-Grade Temporal Lobe Brain Tumors. *Neurosurgery*. 2012; 70: 921-928.