

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

てんかんをめぐって (1991.04) 11巻:99~107.

難治性複雑部分発作を呈したhemangioma calcificansの一手術例

遠山義浩、田中達也、藤田力、中井啓文、米増祐吉、牧野
吉眞

2. 難治性複雑部分発作を呈したhemangioma calcificansの一手術例

旭川医科大学脳神経外科

遠山 義浩 田中 達也 藤田 力

中井 啓文 米増 祐吉

札幌医科大学神経精神科

牧野 吉真*

(*現栗山赤十字病院精神神経科)

A operative case of hemangioma calcificans

Yoshihiro Tohyama, Tatsuya Tanaka, Tsutomu Fujita, Hirofumi Nakai, Yukichi Yonemasu :
Department of Neurosurgery, Asahikawa Medical College.

Yoshimasa Makino : Department of Psychiatry and Neurology, Sapporo Medical College.

はじめに

Hemangioma calcificansは、1948年PenfieldとWardにより命名された脳内海綿状血管腫で、X線
上血管腫の著名な石灰化を呈した稀な腫瘍である¹⁾。我々は、37歳の男性の難治性複雑部分発作の
症例で、頭部単純X線撮影にて右側頭葉内側部に大きな石灰化を認め、手術によりhemangioma
calcificansと診断した症例を経験したので報告する。

CT, MRIでは、海馬が内側上方に挙上圧迫されていた。術中corticogramで海馬より起始するて
んかん発作波を認め、前部側頭葉切除に続いて海綿状血管腫の摘出ならびに扁頭核、海馬の亜全摘
を行い良好な結果を得た。術中脳波モニター下に行う外科的治療の有有用性もあわせて報告する。
症例は38歳男性、左利き。

主訴は精神運動発作。

家族歴、既往歴に特記すべきことない。

現病歴：10歳頃より自動症を伴う精神運動発作が出現し、以後抗てんかん薬の内服治療をうけてい
た。25歳時より札幌医科大学神経精神科にて治療を受けていたが、多剤併用にもかかわらず発作は
難治性で、1989年12月5日、外科的治療を目的として、旭川医科大学脳神経外科に入院した。

入院時所見：全身所見に異常なし。IQ：66（札幌以下大学神経精神科にて）軽度記憶力障害、計算力障害を認め、視野の異常はなかった。術前脳波（Fig. 1）では右中側頭部にatypical spike & wave complexが出現し、双極誘導では右中側頭部にspikeのphase reversalを認めこの部位が焦点であることを確認した。しかし、左半球にも独立したisolated atypical spike & wave complexが時々出現していた。

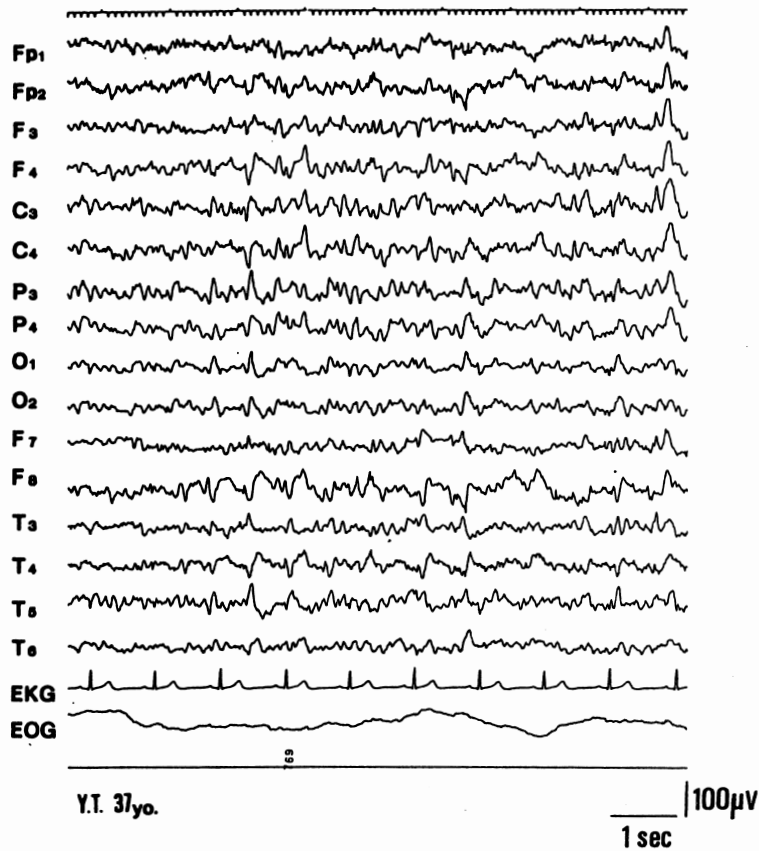


Fig. 1 術前脳波。右中側頭回を中心にatypical spike & wave complexのparoxysmが頻回に出現している。

頭部単純写真にて、直径約2.5cmの石灰化病変を右錐体骨内側上縁に認めた（Fig. 2）。頭部CTでは脳幹外側に2×2×2.5 cmの均一な高吸収病変を認め右側頭葉内側下面を圧排していた（Fig. 3）。頭部MRIでは石灰化病変はT1およびT2強調画像（Fig. 4）ともに低信号強度であった。海馬の異常信号強度は認められなかったが、石灰化病変の下からの圧排によりてんかん焦点が形成されたものと考えられた。



Fig. 2 頭部単純 X-P。右錐体骨内側上縁に直径 2.5cmの石灰化病変が認められる。

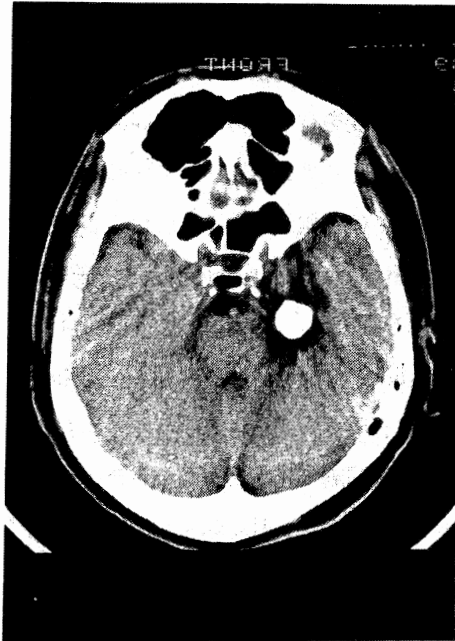


Fig. 3 頭部CT。2×2×2.5cmの高吸収病変が脳幹外側に認められ、右側頭葉内側下面を圧排している。

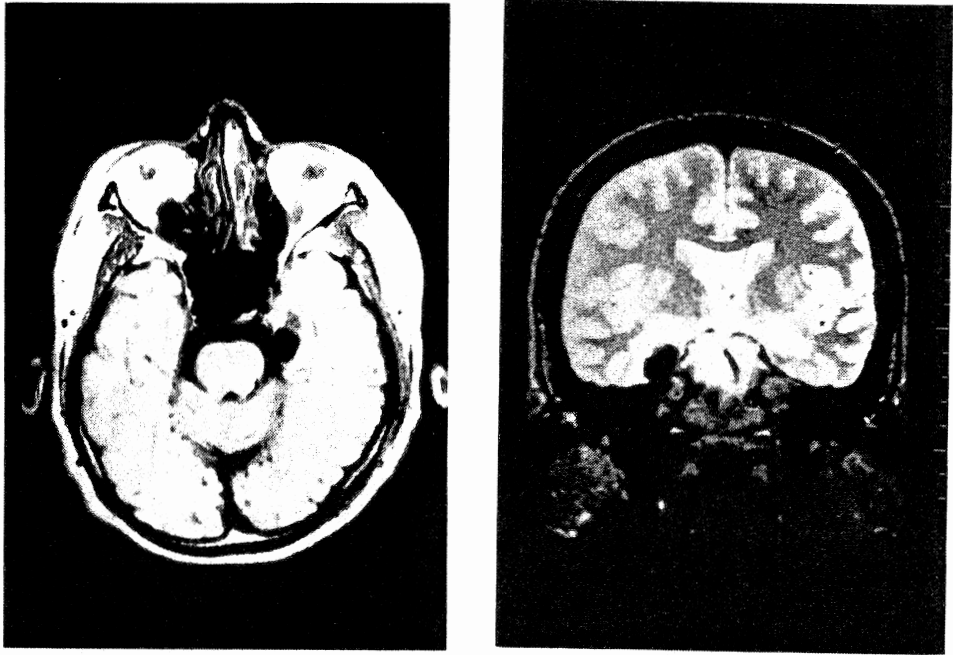
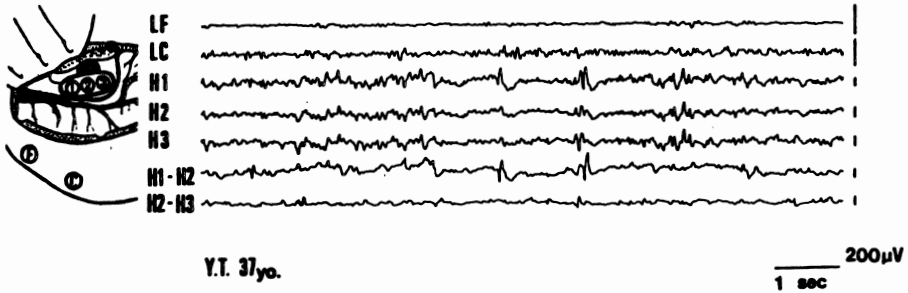


Fig. 4 頭部MRI。T1およびT2強調画像ともに石灰化病変は低信号を示し、海馬を下方より圧排している。

脳血管撮影にて異常血管は認められず、正常血管が圧排されている所見より中頭蓋高病変が示唆された。アミタール150mgを左内頸動脈に注入したところ失語症状が出現し、右内頸動脈注入では、失語症状は認められず、左利きであるが左大脳半球が優位側であることを確認した。本症例は、1) 難治性複雑部分発作で、2) 器質的病変を有し、3) 病変と同側に発作波が優位に認められ、4) IQは低下しているが十分な社会生活をおくっていること、5) 年齢が若く全身所見に異常をないことより手術適応と考え、1989年12月20日、前頭側頭開頭、石灰化病変摘出術、及び前部側頭葉部分切除、海馬部分切除、扁桃核全摘を施行した。neurolept麻酔下で前頭側頭開頭後、corticogramの記録を行うと中側頭回にspike focusを認めた。このspike focusを含む側頭葉切除(temporal tip先端からsylvian fissureに沿って4.5cm、temporal baseに沿って5.0cm)を行い、側脳室下角を開放すると、白い海馬とその外側底部に石灰化病変を認めた。さらにこの後、海馬表面3ヵ所の脳波を測定(Fig. 5)すると、5分に一度の間隔で、海馬表面から発作波が出現した。

脳波上の特徴は、始めに海馬前端にspike dischargeが出現(Fig. 5 a)、引き続き発作波は海馬全体に広がり、約2分で発作は終了し、その後spike & waveが海馬にrhythmicalに出現するinterictal phase(Fig. 5 b)の状態となった。対側の頭皮誘導にはspikeの波及は認められなかった。側脳室の前端から後方に約3cmの範囲で海馬の切除と扁桃核の全摘出を行った。

a.



b.

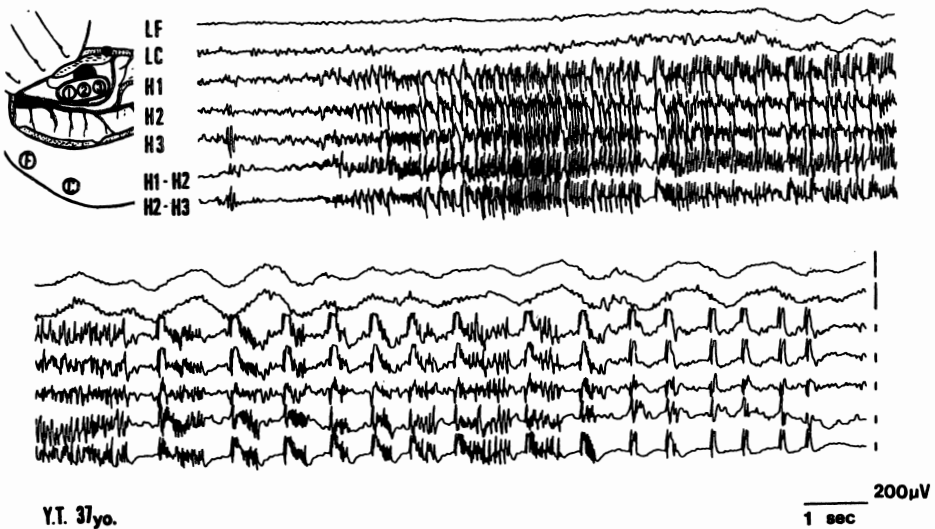


Fig. 5 術中脳波。

- a. 始めに海馬前端H1にspike dischargeが出現している。
b. 引き続き発作波は海馬全体H1 H2 H3に広がっている。対側頭皮誘導LF LCにspikeの波及はない。発作は約2分間続き、その後spike & waveがrhythmicalに出現するinterictal phaseとなり、発作は終了している。

石灰化病変は、表面は砂粒状であったが内部はきわめて硬く、硬膜との固着部から多数の小血管が流入しており、易出血性であった。脳幹外側の病変はあえて剝離せず、石灰化病変の垂全摘出を施行した。

切除後の術中corticogramでは、海馬切除縁からは発作波が出現せず、一次てんかん焦点は切除されたと判断した。

病理組織では摘出した石灰化病変にはE1-masson染色で青染する膠原線維が存在し、硬膜付着部 (Fig. 7) には、hemosiderinの沈着を伴う多数の血管腔を認め、海綿状血管腫が石灰化したもの、

いわゆるhemangioma calcificansと診断した。切除した海馬CA3の病理組織 (Fig. 8) では錐体細胞の減少とpyknosisおよびgliosisを認めた。

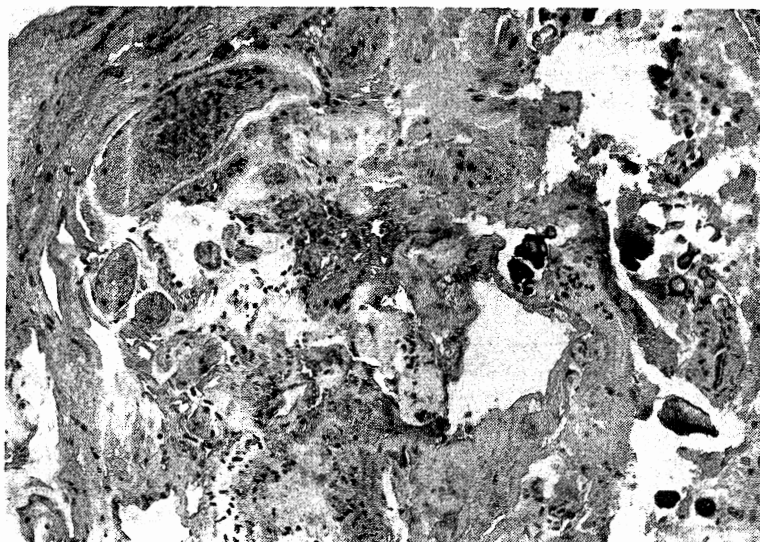


Fig. 7 硬膜附着部の石灰化病変のH-E染色。 hemosiderinの沈着を伴う大小多数の血管腔を認める。海綿状血管腫が石灰化したHemangioma calcificansと診断した。



Fig. 8 切除した海馬CA3の光顕像。錐体細胞の減少とpyknosisおよびgliosisを認める。

術後抗てんかん薬の内服を継続しているが、てんかん発作は消失し、術後脳波では右側頭葉の spike は明かに減少していたが、左半球の spike は術前と同様、時々出現した (Fig. 6)。

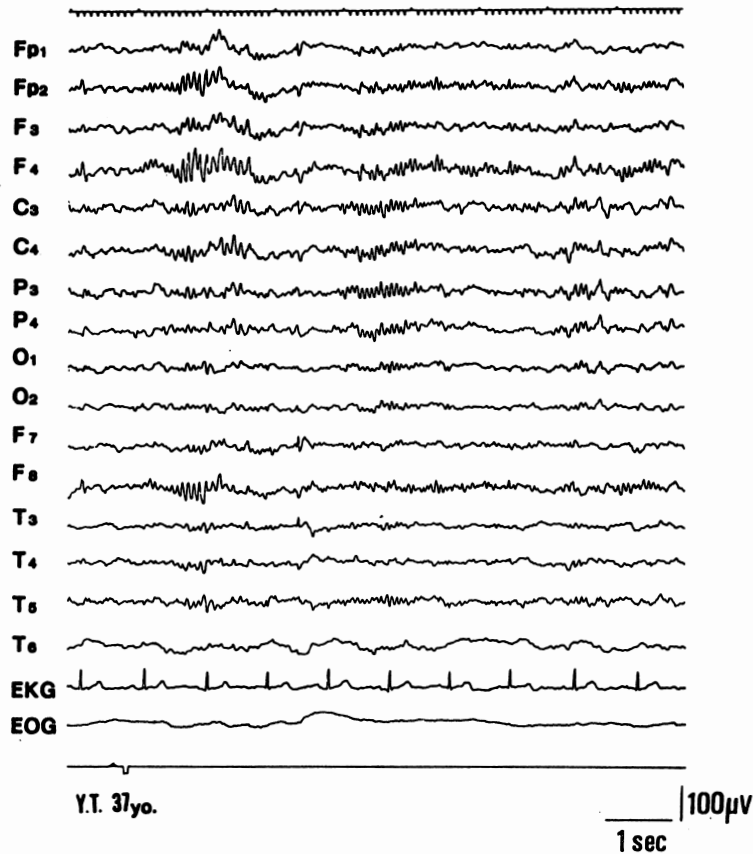


Fig. 6 術後脳波。術前認められた atypical spike & wave complex は消失しているが術前にも認められた Pp1, F3, F7, T3 に spike を認める。

考 察

Hemangioma calcificans とは 1948 年に Penfield and Ward により命名された脳内海綿状血管腫の一亜型で、X 線上石灰化を呈する稀な腫瘍で、側頭葉に多く、てんかん発作を呈することが多いといわれている^{6), 8)}。しかし、その発作の発現について詳細に述べている報告はない。Simard らは 138 例の海綿状血管腫の検討を行い、その 49 例にてんかん発作を伴い前頭及び側頭葉の海綿状血管腫に多いと報告している⁹⁾。角田らは海綿状血管腫で組織学的に膠原線維の増加に伴いてんかんは減少すると述べている¹²⁾。また浜田らは、側頭葉てんかんの外科的切除標本の検討を行い海馬角硬化症を認めた 21 例中 17 例に細小血管の異常に隣接した脳実質組織が硬化性変化を呈していたと報告している⁵⁾。今回の我々の症例では海馬の下面に石灰化した海綿状血管腫を認め、術中脳波にて

海馬表面から発作波が出現し、病理組織で海馬の硬化性変化を認めていることより、発作の発現の機序として、石灰化した海綿状血管腫によって海馬に硬化性変化が生じ、てんかんの一次焦点となったためと考えられる。

1886年にSir Victor Horsleyが難治性てんかんに対する外科的手術例をはじめて報告して以来¹⁾、てんかん外科という分野が生まれ、近年のX線CT、MRI、PETなどの画像診断法の進歩、手術手技の進歩などがあいまって、その重要性が再び注目されている¹⁰⁾。しかし、てんかんの外科的治療の手術適応に関しては未だ確立されておらず、またその効果を判定する基準も一定したものはない²⁾。

UCLAのEngel³⁾・⁴⁾は、てんかん手術の適応について詳細に報告しているが、これらの項目がすべて日本の実状に即しているとは言えない。我々は、旭川医科大学脳神経外科でのてんかんの外科的治療の適応条件を次の様に決めている。1)抗てんかん薬の治療に抵抗し、抗てんかん薬の血中濃度が十分であるにもかかわらず数年にわたって発作を止めることができないもの。2)数回の脳波検査でてんかん焦点が明らかに一側に限局しているもの。3)画像診断でてんかんの焦点側を明確にできるもの。4)WADA testおよび神経心理学検査にて、切除範囲が後遺症を残さないものである。また、neurolept麻酔下のcorticogramの記録によって、てんかん焦点の詳細な同定が可能であり、invasiveな、術前の慢性電極植え込みによる深部脳波記録¹⁾をおこなわなくても比較的良好な成績をおさめている。今回の我々の症例は、札幌医科大学神経精神科にて、12年にわたって治療を受けたが、あらゆる薬物治療に抵抗して発作のコントロールが困難であった。石灰化の部位と脳波上のてんかん焦点の部位が一致していることより当科に紹介され、術中corticogram記録下にてんかん焦点の切除と腫瘍の摘出をおこなった。術後経過は順調であるが、手術効果を判定するには十分な観察期間が必要であり抗てんかん薬の投与量の変化の問題を含めて今後の経過は注意して観察する必要がある。さらに、難治性てんかんの外科的治療の確立のためには、今回の症例のように、北海道てんかん懇話会にて会員により術前診断に詳細な分析がなされたことが意義がある。てんかん手術の適応の決定は、脳神経外科医のみの診断でなされるべきではなく、関連した複数科（精神神経科、小児科および神経内科）との密接な意見の交換が必要で、手術適応を確立する上で今後の重要な課題となろう。

ま と め

1. 外科的治療によりhemangioma calcificansと診断された中頭蓋窩石灰化病変を伴う難治性複雑部分発作の症例を経験した。
2. 術中脳波検査にて発作波を記録し、焦点の同定及び切除が可能であった。
3. 発作の発現の機序として病変によって海馬で硬化性変化が生じたためと考えられた。

4. 発作焦点が一側に限局している難治性てんかんの症例では、外科的治療が有効である。

文 献

- 1) Bancaud J, Chauvel P:Commentary:Acute and chronic intracranial recording and stimulation with depth electrodes. :In:Engel J(ed)Surgical treatment of the epilepsies, Raven Press, New York, pp289-296, 1987.
- 2) Engel J Jr:AppendixII:In:Engel J(ed)Surgical treatment of the epilepsies, Raven Press, New York, pp669-698, 1987.
- 3) Engel J Jr:Outcome with respect to epileptic seizures. :In:Engel J(ed)Surgical treatment of the epilepsies, Raven Press, New York, pp553-571, 1987 .
- 4) Engel J Jr:Approaches to localization of the epileptogenic Lesion:In:Engel J(ed) Surgical Treatment of the Epilepsies, Raven Press, New York, pp75-95, 1987.
- 5) 浜田博文、小林栄喜、三原忠紘、朝倉哲彦、喜多村孝一。側頭葉てんかんの外科的切除標本における血管の態様。てんかん研究の進歩、第一集、東京、東京医学社、312-327、1977
- 6) Harbaugh RE, Roberts DW, Fratkin JD:Hemangioma calcificans;Case report. J Neurosurg60:417-419, 1984.
- 7) Olivier A:Commentary:Cortical resections. :In:Engel J(ed)Surgical Treatment of the Epilepsies, Raven Press, New York, pp405-415, 1987.
- 8) Penfield W, Ward A:Calcifying epileptogenic lesions. Hemangioma calcificans;report of a case. Arch Neurol Psychistry 60:20-36, 1948.
- 9) Simard JM, Garcia-Bengochea F, Ballinger WE, Mickle JP, Quisling RG:Cavernous angioma:presentation and management. Neurosurgery 18:162-172, 1986.
- 10) Sperling MR, Sutherling WW, Nuwer MR:New techniques for evaluating patients for epilepsy surgery. :In:Engel J(ed)Surgical Treatment of the Epilepsies, Raven Press, New York, pp235-257, 1987.
- 11) Taylor DC:One hundred years of epilepsy surgery. :Sir Victor Horsley's contribution. In:Engel J(ed)Surgical Treatment of the Epilepsies, Raven Press, New York, pp7-11, 1987.
- 12) 角田 茂、榊 寿右、森本哲也、中瀬裕之、橋本宏之、合田和生、川合省三、大西英之、久永学。てんかん原性焦点としての大脳皮質下海綿状血管腫の組織学的検討。医学のあゆみ、153: 51-52、1990。