

AMCoR

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

てんかんにめぐって (1994.02) 14巻:123~129.

難治性てんかんに呈したGangliogliomaの手術例

関俊隆、藤田力、田中達也、谷川緑野、米増祐吉、若井周治

難治性てんかんを呈した Ganglioglioma の手術例

旭川医科大学脳神経外科

関 俊隆 藤田 力 田中 達也
谷川 緑野 米増 祐吉

札幌医科大学小児科

若井 周治*

〈はじめに〉

大脳 ganglioglioma は、てんかんで発症する頻度が高いが、比較的稀な脳腫瘍である。我々は、難治性てんかんを呈し、右側頭葉に嚢胞性病変を認め、術後の病理組織で Ganglioglioma と診断された症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

〈症 例〉

症例は4歳の男児。妊娠・分娩時に特に問題はなかった。しかし、生後8か月頃より、無動発作が、1日に5～6回出現するようになった。2歳の時、39度の発熱の後に全身痙攣が出現し、その後から1日に5～6回の二次性全般化発作が起るようになり、抗痙攣剤でも、発作のコントロールは困難であった。札幌医科大学小児科を受診し、CT、MRIにて、右側頭葉に、嚢胞性病変を認めたため、手術目的にて、当科に入院した。家族歴、既往歴に特記すべきことはなく、神経学的にも異常を認めなかった。

〈画像診断〉

頭蓋単純写では、石灰化は認められなかった。単純CTでは、右側頭葉に low density area を

認めた。MRI (水平断) (Fig. 1) では、T1 強調画像で右側頭葉に low intensity の cyst を認め、proton、T2 強調画像では、海馬と cyst wall は high intensity であった。また、Gd-DTPA で増強効果は明らかではなかった。術前の頭皮脳波では、右側頭葉優位の spike and wave を認めている (Fig. 2)。なお、脳血管撮影、Video-EEG long term monitoring は患者の協力が十分に得られなかったため、記録できなかった。

〈手 術〉

このため、術前には Congenital cyst を考え、右側頭開頭後、術中皮質脳波をモニターし、嚢胞の摘出、焦点切除、および amygdalo-hippocampectomy を行った。

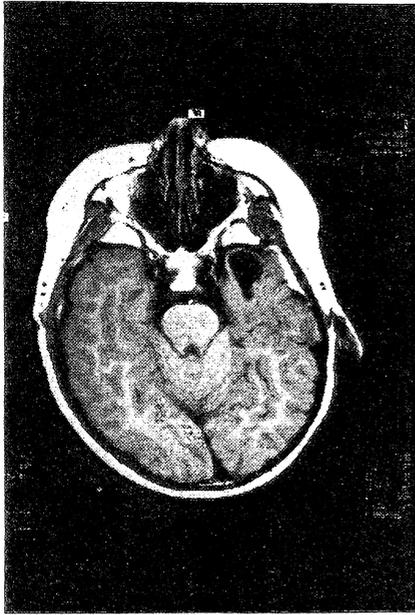
術中皮質脳波では、inferior temporal gyrus の6番の電極に、5分に1回の割合で、electrographic focal discharge が出現した (Fig. 3a)。

Inferior temporal spike focus を含めて、anterior temporal lobectomy を行った。Lobectomy を行うと、cyst が開放された。Cyst wall を含めて嚢胞を摘出した。さらに、海馬、扁桃核にも、spike を認めたため、amygdalo-

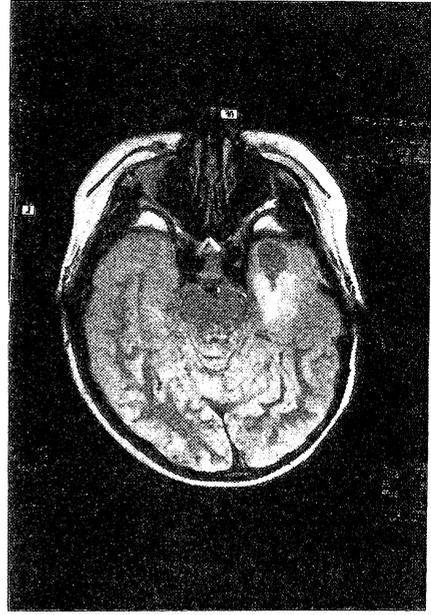
hippocampectomy も追加した。摘出後の corticogram では、lobectomy の断端および海馬の断端は、low voltage 化し、spike, electrographic focal discharge とともに認めなかった。

(Fig. 3b)

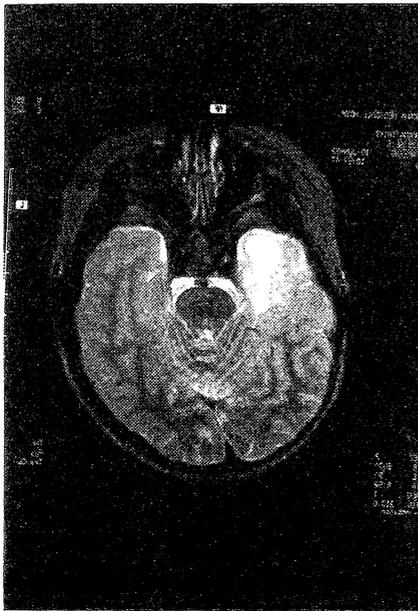
術後の経過は順調で、術後 EEG では、術前に認められた spike and wave は認められなくなった。(Fig. 4)



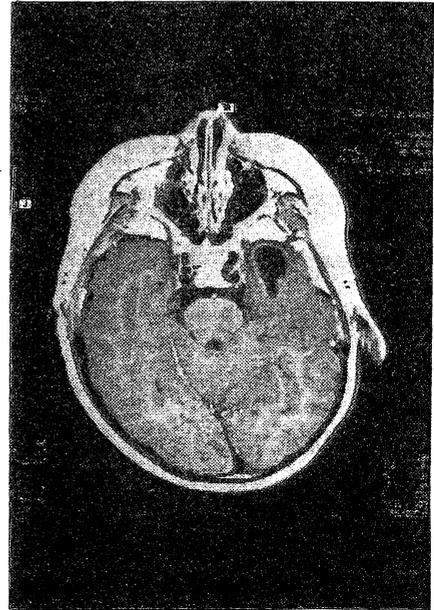
a. T1 強調画像。右側頭葉に low intensity の cyst を認めた。



b. Proton 強調画像。海馬と cyst wall は high intensity であった。



c. T2 強調画像。海馬と cyst は high intensity であった。



d. Gd-DTPA で明らかな増強効果は認めなかった。

Fig. 1 MRI

Preoperative EEG

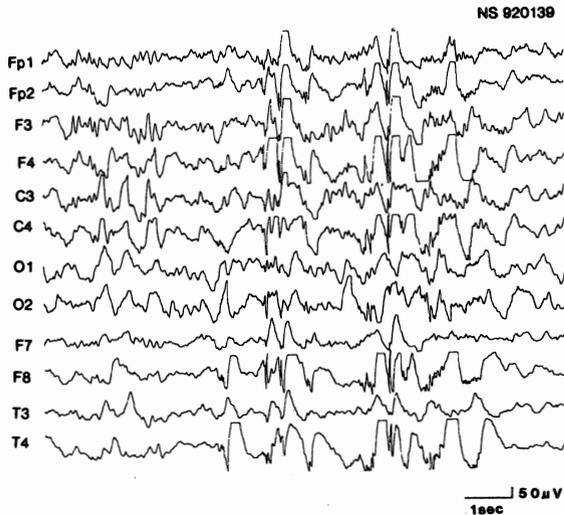


Fig. 2 術前の頭皮脳波
右側頭葉優位に spike and wave を認める。

Postoperative EEG

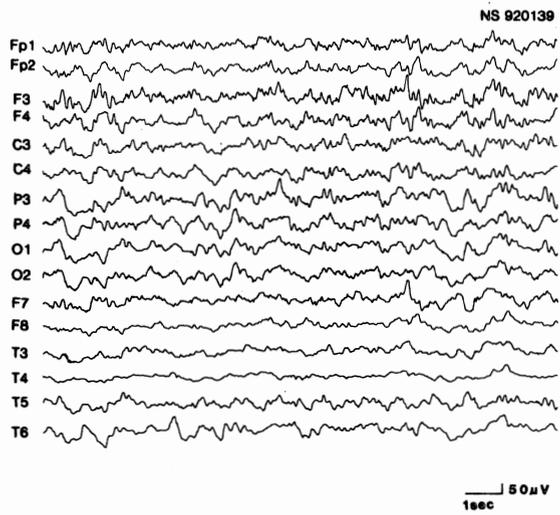


Fig. 4 術後の頭皮脳波
術前に認められた、spike and wave を認めない。

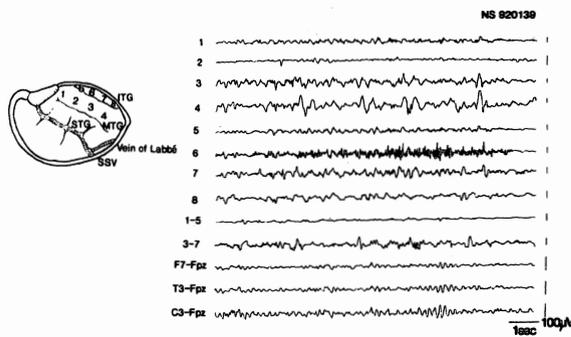


Fig. 3a 術中脳波
左下が前頭葉で右上が側頭葉である。その境界にあるのが、superficial sylvian vein である。電極6番に electrographic focal discharge を認める。

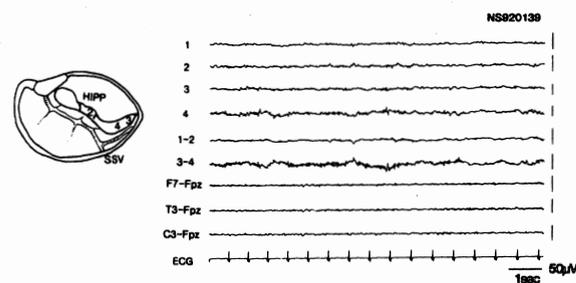


Fig. 3b Anterior temporal lobectomy と amygdalo-hippocampectomy 追加後の術中脳波 spike, electrographic focal discharge とともに認めない。

〈病理所見〉

病理所見では、ganglion cell と glia cell の増殖を認め、ganglioglioma と診断した。強拡大では、大型の細胞で、明瞭な核小体をもつ ganglion cell を多数認めている。なお、本症例では、明らかな海馬硬化症は認められなかった。(Fig. 5)

〈考 察〉

Ganglioglioma は、1930年に Corville¹⁶⁾ が報告した、比較的稀な脳腫瘍である。脳腫瘍全国統計では0.2%、小児に限っていえば0.5%を占めている。⁹⁾ そこで、自験例と最近の報告例をあわせた、88例について考察する。

Ganglioglioma の3/4がテント上に発生している。テント上の好発部位は、側頭葉が65%、頭頂葉が15%、前頭葉が7.5%で、その他の部位はかなり稀である^{1) 2) 3) 4) 5) 6) 7)} (Table. 1)。

Ganglioglioma の2大症状はてんかんと頭痛

である。側頭葉に発生した ganglioglioma は、ほとんどてんかん発作で発症している。その他

の部位では、てんかんと頭痛はほぼ同数であった。^{2) 5) 6) 7)}

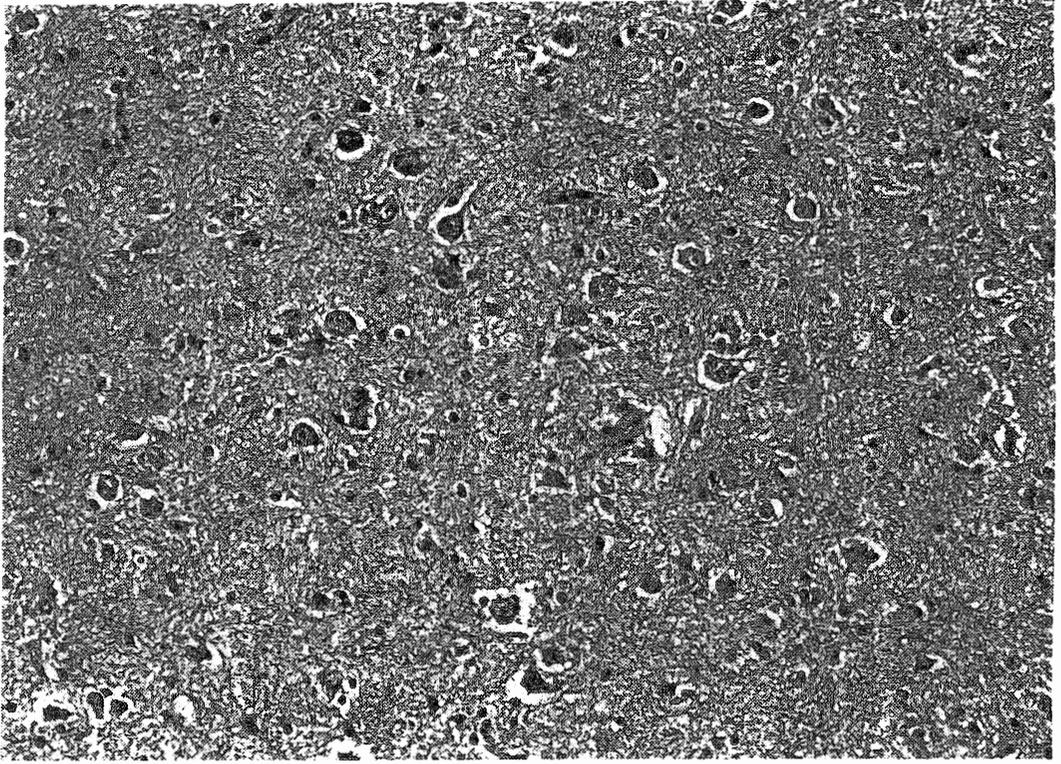


Fig. 5 HE stain 大型の細胞で、明瞭な核小体をもつ ganglion cell を多数認めた。(×100)

小児の complex partial seizure の原因で、脳腫瘍が占める割合は、10～30%で、そのうち ganglioglioma の占める割合は、各施設の報告をみると、0～20%とまちまちである。かなり頻度の低い脳腫瘍であるにもかかわらず、てんかん手術において占める割合が数%であることより、epileptogenicity の強い脳腫瘍であることは明らかである。我々の経験では、側頭葉焦点群をもつものは、cavernoma, hamartoma, hippocampal sclerosis の症例が多く、ganglioglioma はこの 1 例のみである (Table. 2)。画像診断では、cystic ganglioglioma は、小児に多い。Castillo らによると、嚢胞性の場合、T1 で low、T2 で high intensity をしめし、半

数に CT で石灰化を認めている。充実性の場合、enhancement CT にて増強効果を示す場合がほとんどである。⁴⁾ しかし、その他の所見では、一定の傾向はないようである。^{5) 9) 10) 11)}

Table 1 テント上病変部位別頻度

| 病変部位 | 頻度 |
|-------|-------|
| 前頭葉 | 7.5 % |
| 側頭葉 | 65 % |
| 頭頂葉 | 15 % |
| 後頭葉 | 3 % |
| 大脳基底核 | 4.5 % |
| 脳梁 | 1.5 % |
| 鞍上部 | 3 % |

Table 2 側頭葉焦点群 (自験例)

Outcome I : Excellent ; seizure free.

II : Good ; 80 %以上の seizure reduction.

III : Fair ; 80 %未満の seizure reduction. IV : unchanged

| No. | Age/Sex | Pathology | Location | Outcome |
|-----|---------|--------------------|----------|---------|
| 1 | 29 M | Brain stone | R | I |
| 2 | 7 F | Cavernoma | R | II |
| 3 | 39 F | Hematoma | R | I |
| 4 | 24 F | Hipp sclerosis | R | II |
| 5 | 9 F | Porencephalic cyst | R | I |
| 6 | 38 M | Hipp sclerosis | R | I |
| 7 | 37 M | Cavernoma | R | I |
| 8 | 47 F | Cavernoma | R | I |
| 9 | 41 F | Meningioma | R | II |
| 10 | 7 M | Hipp sclerosis | R | III |
| 11 | 6 F | Astrocytoma | R | I |
| 12 | 19 M | Hipp sclerosis | L | II |
| 13 | 19 F | Hamartoma | R | I |
| 14 | 4 M | Ganglioglioma | R | I |

〈結 語〉

以上、難治性てんかんを呈した、gangliogliomaの1手術例を報告した。この腫瘍は側頭葉に好発し、てんかん発作で発症することが多いが、嚢胞性で、発育スピードが極めて遅いため、congenital cystと診断されることは稀ではない。しかし、完全摘出すれば、生命予後は良好で、放射線治療や、化学療法は必要ないとされている。^{1) 10) 12) 13) 14) 15)} さらに、術中脳波をモニターして手術を行えば、てんかん焦点の切除もあわせておこなえるので、てんかん発作が消失する可能性が高く、注目すべき疾患と考える。

〈文 献〉

1) 宇野昌明, 関貫聖二, 本藤秀樹, ほか : 嚢血

乳頭を伴ったGangliogliomaの1例, 脳神経外科, 18 (11) : 1053~1058, 1990

2) 今永浩寿, 久保長生, 井沢正博, ほか : 大脳Gangliogliomaの臨床, 脳神経外科, 12 (5) : 27~633, 1984

3) 原田克彦, 重森 稔, 小林清一, ほか : 小脳Gangliogliomaの1例, 脳神経外科, 16 (5) : 607~612, 1988

4) Mauricio Castillo, Patricia C. Davis, Yoshii Takei, James C. Hoffman, Jr. : Intracranial Ganglioglioma : MR, CT, and Clinical Findings in 18 Patients. AJNR : 11, January/February 1990

5) D. Tampieri, R. Moundjian, D. Melanson, R. Ethier : Intracerebral Gangliogliomas

- in Patients with Partial Complex Seizure: CT and MR Imaging Findings. AJNR: 12, July/August 1991
- 6) A. Isla, F. Alvarez, M. Gutierrez, E. Paredes, M. G. Bla'zquez: Gang-liogliomas: clinical study and evolution: J Neurosurg Sciences : October-December 1991
- 7) M. Casazza, G. Avanzini, G. Broggi, M. Fornari, and A. Franzini : Epilepsy Course in Cerebral Gangliogliomas : a Study of 16 Cases. Acta Neurochirurgica, Suppl. 46, 17 - 20 (1989)
- 8) 脳腫瘍全国統計委員会 : 脳腫瘍全国集計調査報告 vol6, 1987
- 9) Altman NR: MR and CT characteristics of gangliocytoma. A rare cause of epilepsy in children. AJNR9 : 917 - 921, 1988
- 10) Sutton LN, Packer RJ, Rorke LB, Bruce DA, Schut L : Cerebral gangliomas of childhood. Prog Exp Tumor Res vol30, pp239 - 246, 1987
- 11) 横山達智、藤井正美、阿美古征生、池山幸英、高砂禎一、青木秀夫、高橋睦夫 : GangliogliomaのMRI-2症例報告. 第17回日本小児神経外科研究会抄録集 44 - 45 1989
- 12) Demierre B, Stichnoth FA, Hori A, Spoerri O : Intracerebral ganglioglioma. J Neurosurg 65 : 177 - 182, 1986
- 13) Johannsson JH, Rekate HL, Roessmann U : Gangliogliomas : pathological and clinical correlation. J Neurosurg 54 : 58 - 63, 1981
- 14) Kalyan-raman UP, oLIVERO wc : Ganglioglioma: A correlative clinicopathological and radiological study of ten surgically treated cases with follow-up. Neurosurgery 20 : 428 - 433, 1987
- 15) Ventureyra E, Herder S, Mallya BK, Keene D : Temporal lobe gangliogliomas in children. Child's Nerv Syst 2 : 63 - 66, 1986
- 16) Courville CB : Ganglioglioma, Tumor of central nervous system : Review of the literature and report of two cases. Arch Neurol Psychiatry 24 : 439 - 499, 1930

Summary

A Surgical Case of Ganglioglioma with Intractable Epilepsy.

Toshitaka Seki, Tsutomu Fujita, Tatsuya Tanaka, Rokuya Tanikawa, Yukichi Yonemasu :

Department of Neurosurgery, Asahikawa Medical College.

* Shyuji Wakai : Department of Pediatrics, Sapporo Medical College.

Ganglioglioma is rare brain tumor. We reported a case of ganglioglioma in the temporal lobe manifesting intractable epilepsy.

The case is a 4-year-old male. He exhibited absence since 8 months. Occasionally he presented secondarily generalised seizure. Since 2 years old, he developed 5 or 6 seizures a day and became refractory to the anticonvulsant therapy.

CT, MRI demonstrated cystic mass lesion in the rt temporal lobe. The anterior temporal lobectomy and amygdalo-hippocamectomy was performed under intraoperative monitoring of electrocorticogram. The patient became seizure free without any deficit postoperatively. The pathological diagnosis was ganglioglioma.