

# AMCoR

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

てんかんをめぐって (1994.02) 14巻(XIV):130～134.

てんかん手術を行なった結節性硬化症の1症例

谷川緑野、田中達也、藤田 力、川崎和凡、米増祐吉、沖  
潤一、宮本晶恵、高橋 悟

# てんかん手術を行なった結節性硬化症の1症例

旭川医科大学脳神経外科

谷川 緑野 田中 達也 藤田 力  
川崎 和凡 米増 祐吉

旭川医科大学小児科

沖 潤一 宮本 晶恵 高橋 悟

結節性硬化症に合併する難治性てんかんに対する外科的治療の報告は1956年にSpiegelらが報告して以来、我々の検索し得た範囲では現在まで24例の報告があるが、術式ははまだ確立されておらず、その手術成績にもばらつきがあり、この疾患に対する治療はいまだに困難をきわめている。

今回、我々は結節性硬化症に起因した難治性てんかんの手術を経験したので報告する。

## 症 例

2歳男児

生下時より心筋腫瘍と皮膚の白斑を認め、頭部CTscanで左前頭葉内の石灰化を認められ結節性硬化症と診断されていた。生後3ヵ月頃よりシリーズを形成するdrop attackが出現し、当院小児科にて抗痙攣薬の多剤投与による治療を受けていたが、発作のコントロールが不良のため当科に紹介となった。

## 術前検査所見

入院時神経学的には言語発達の遅れと、一日に数十回シリーズを形成する痙攣発作以外には異常を認めなかった。全身では顔面、頸部、体

幹に散見される白斑と、心エコーにて左室流出路に心筋腫瘍を認めた。

CTscanでは左前頭葉皮質下に石灰化を伴う皮質下結節を認めた (Fig. 1a)。MRI T2強調像でCT上石灰化を認めた部位に一致して低信号を認め、T1強調像で等信号を呈し、ガドリニウムでは増強効果は認めなかった。Proton強調像では結節周囲の白質が高信号を呈していた (Fig. 2)。T1強調像では明らかではないがT2

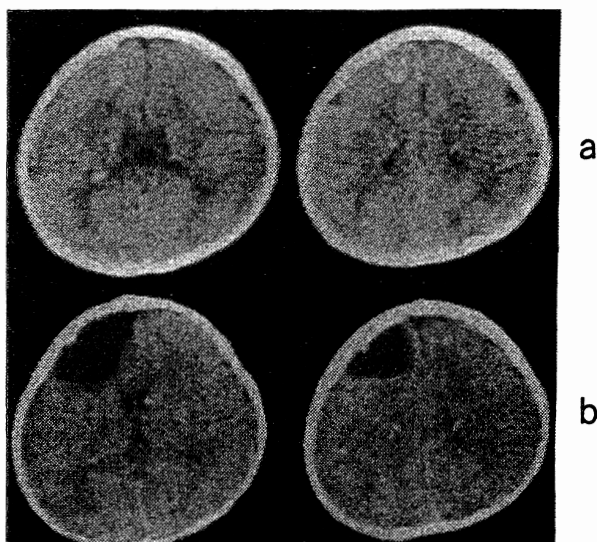


Fig. 1a Preoperative CT scan showed subcortical tuber with calcification in the left frontal lobe.

Fig. 1b Postoperative CT scan revealed left frontal lobectomy. Left frontal subcortical tuber has been resected.

強調像で右前頭葉内側部、右後頭葉にも軽度高信号を呈する部位を認めた。術前の頭皮脳波では左前頭部で spike discharge を認め、右前頭部でも同様の所見が得られた (Fig. 3)。

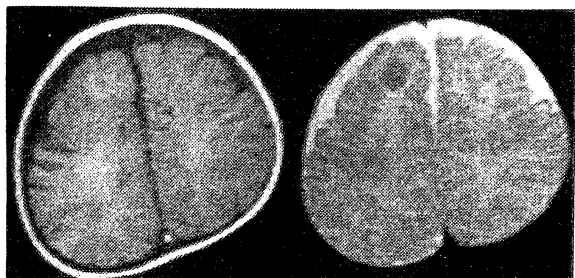


Fig. 2 Left frontal subcortical tuber showed isointensity in T1 weighted image and low signal intensity in T2 weighted image.

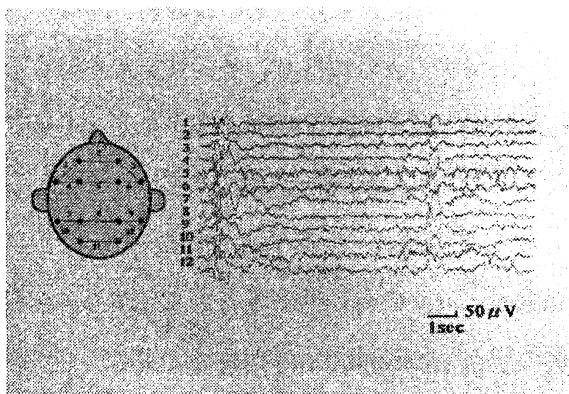


Fig. 3 Preoperative conventional scalp EEG revealed spike discharges in the left frontal area.

$^{99m}\text{TcHM} - \text{PAO}$  による発作間歇期の SPECT では左前頭葉の low uptake を認めたが、発作時 SPECT では結節周囲の前頭葉皮質で high uptake を認め、この部分がてんかん焦点になっているものと考えられた (Fig. 4)。

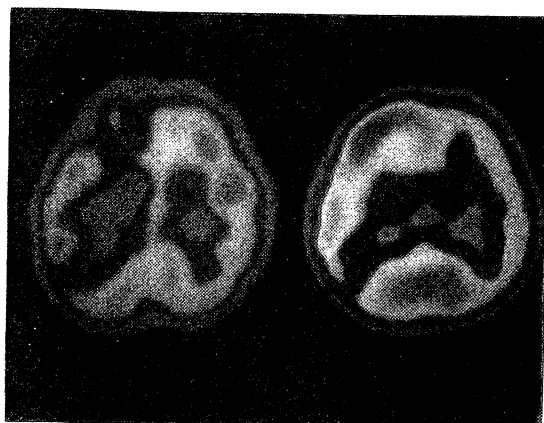


Fig. 4 Interictal  $^{99m}\text{TcHM} - \text{PAO}$  SPECT showed hypoperfusion of the left frontal cortex, but ictal SPECT revealed cortical hyperperfusion of the left frontal lobe around the subcortical tuber.

## 手術

てんかん焦点の外科的切除を計画し、左前頭開頭にて結節を含む脳表面を露出した。脳表面から結節は容易に触知され、触診上健常部との境界は明瞭であった。術中皮質脳波にててんかん焦点の同定を行い、この結節を全摘出した。

## 病理組織診断

病理組織診断では gemistocyte 様の細胞の増生を認め、glia、ganglion cell も認め、cortical tuber と診断した (Fig. 5)。

## 術後経過

術後 CT では左前頭葉に cavitation を認めた (Fig. 1b)。術後 1 ヶ月間は発作は消失したかのように見えたが、その後術前と同程度の発作が生じるようになった。術後発作時の SPECT を検討したところ、切除した左前頭葉の high uptake は消失したが、右前頭葉の cortical

tuberに high uptakeが認められた。

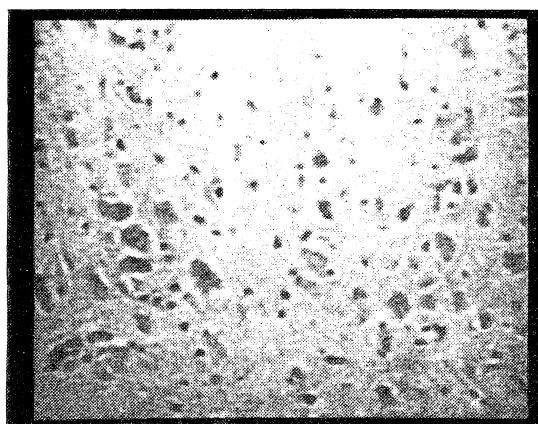


Fig. 5 Photomicrograph, showing proliferation of gemistocytic astrocyte, proliferation of glia and ganglion cells are observed. HE stain

## 考 察

結節性硬化症は大脳に限局性の結節硬化、顔面に脂腺腫を有し、知能低下、てんかんを示す遺伝性疾患である。大脳では脳室上衣下あるいは皮質、皮質下に散在性の結節を有することが多く、多くは乳児期ないし乳児期にてんかん発作を生じ、高率に知能低下をきたし、最悪の場合にはてんかん重積状態により死亡することもある。本疾患に対し現在は抗てんかん薬による治療が主体であるが、発作のコントロールが非常に難しく、いまだ確立された治療法はないのが現状である。

中沢らは、結節の部位に注目し2群に分類し、脳室に主座をもつgroupにたいして、皮質下結節が主体のgroupでは、痙攣発作はより若年発症で知能も低いことを報告している<sup>5)</sup>。これに基づき、我々は抗てんかん薬による治療において反応が不良な場合には出来るだけ早期に外科

的治療を考慮すべきではないかと考えている。

結節性硬化症に対する外科的治療は、1958年に Spiegel らが報告して以来<sup>1)</sup>、我々の検索し得た範囲では現在まで24例の報告がある。最近では Goldring らが1987年に3例を報告し、そのうち2例で発作の軽減が得られたとし<sup>2)</sup>、1991年には Andre らが10例を報告している。これらの報告では治療の主体は結節を含めた脳ないしは脳回の lesionectomy であり、病変が左右の大脳半球にわたって多発性に存在する場合や、結節が eloquent area にある場合などは十分な効果の得られない症例も存在する。

本症例は結節の lesionectomy と focus resection により術後約1ヵ月間は発作は消失したかのように見えたが、その後術前と同様の発作が出現するようになり、多発性病変を有する結節性硬化症 (特に West 症候群) に対する術式としての lesionectomy には限界があることを示唆している。近年 West 症候群に対して callosotomy の有効性が報告されており、本症例の場合も callosotomy が有効である可能性があり今後検討の必要があるものと考えられる<sup>6)</sup>。

## ま と め

以上、てんかん手術を行なった結節性硬化症の1症例を報告した。長期の抗てんかん薬による治療を行っても、発作のコントロールが不良な症例には外科的治療の適応を考慮すべきと考える。特に多発性病変を有する結節性硬化症 (West 症候群) に対しては先ず lesionectomy を行い、効果が不十分な場合には callosotomy も考慮に入れる必要があるものとする。

## 参考文献

- 1) Spiegel E. A., Wycis H. T., Baird H. W.: Pallidotomy and pallidoamygdalotomy in certain types of convulsive disorders. Arch Neurol Psychiat 80, 714 - 728, 1958
- 2) Sydney Goldring : Pediatric Epilepsy Surgery : Epilepsia, 28, S82 - S102, 1987
- 3) Andre Palmieri, MD, Frederick Andermann, MD, Andre Oliver, MD, et al : Focal Neuronal Migration Disorders and Intractable Partial Epilepsy : A Study of 30 Patients : Annals of Neurology Vol 30 No6, 741 - 749 December 1991
- 4) 中澤道人、松井忠孝、竹田浩枝 : てんかんを合併した結節性硬化症の臨床的考察 : 脳と発達 15 : 396 - 401, 1983
- 5) Pinard JM., Delalande O., Plouin P., Dulac O. : Callosotomy in West syndrome suggests a cortical origin of hypersarrhythmia. Epilepsia. 34 (4). P780 - 787. 1993

## Summary

### A Surgical Case of Tuberous Sclerosis

Rokuya Tanikawa, Tatsuya Tanaka, Tsutomu Fujita, Kazutsune Kawasaki, Yukichi Yonemasu

Junichi Oki\*, Akie Miyamoto\*, Satoru Takahashi\*

Department of neurosurgery, Asahikawa medical college

\*Department of pediatrics, Asahikawa medical college

The epilepsy with tuberous sclerosis is refractory and the surgical treatment for the epilepsy has not been well established. We describe two years old boy with cortical tuberous sclerosis and intractable symptomatic West syndrome. Preoperative interictal SPECT ( $^{99m}\text{TcHM-PAO}$ ) revealed hypoperfusion in the left frontal lobe, but ictal SPECT ( $^{99m}\text{TcHM-PAO}$ ) showed hyperperfusion of left frontal lobe. Spike discharges were disclosed in the left frontal area with conventional electroencephalogram. Left frontal craniotomy was done and cortical electrodes were placed in order to monitor the electrocorticogram. Intraoperative electrocorticogram revealed the focus around the cortical tuber.

Lesionectomy was performed with focus resection. After the operation the frequency of seizures had decreased for about one month. But the seizures gradually recurred after one month. So we concluded that lesionectomy is not sufficient for intractable epilepsy with tuberous sclerosis because of its multifocal pathogenesis. Recently, some authors has reported that corpus callosotomy is effective for the surgical treatment of West syndrome. Though the indication of corpus callosotomy for tuberous sclerosis has not been achieved, however, we should take it into consideration for the surgical treatment of cortical tuberous sclerosis.