

# AMCoR

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

てんかんをめぐって (2000.12) 20巻:59～64.

後頭葉にcortical dysplasiaを認めたWest症候群の一手術例

櫻井寿郎, 前田高宏, 高野勝信, 橋詰清隆, 田中達也, 若井周治, 渡邊年秀, 伊藤希美

# 後頭葉に cortical dysplasia を認めた West 症候群の一手術例

旭川医科大学脳神経外科

櫻井 寿郎、前田 高宏、高野 勝信

橋詰 清隆、田中 達也

札幌医科大学小児科

若井 周治、渡邊 年秀、伊藤 希美

## 【はじめに】

近年の神経画像診断の発達により、難治性てんかんの症例に様々な異常所見が発見されるようになってきた。中でも大脳の一部に限局した皮質形成異常 (focal cortical dysplasia) は病変自体に発作の focus が存在する可能性が高く、皮質切除により発作の根治が期待できる。今回我々は West 症候群で発症し、手術により良好な結果を得た cortical dysplasia の一例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

## 【症 例】

症例は7ヶ月の男児で39週5日に正常分娩で出生し、周産期に特に異常は無かった。生後1ヶ月頃より infantile spasms が出現した。次第に頻度が増加してきたため、平成10年4月、West 症候群の診断で近医より札幌医大小児科を紹介された。入院後、ビタミン B6、ACTH 療法、ゾニサミド、フェノバルビタールの投与を施行された。その後 infantile spasms は消失したが一点を凝視し、動作も停止する複雑部分発作が新たに出現した。このときの脳波所見では hypsarrhythmia は消失しており、左側後頭側頭葉に spike&wave が頻発していた。MRI 上左

後頭葉に異常を指摘され、脳波上の spike と一致したため、手術適応の検討のため同年7月29日に当科に紹介され入院した。

入院時、身長65cm、体重8385gで明らかな運動発達の遅延を認めなかった。神経学的には右同名半盲が疑われる他に異常を認めなかった。

発作は複雑部分発作で、一点を凝視したまま動かない、時に右方への共同偏視が5秒から、長いときで40秒程度出現した。発作頻度は一日に平均十数回で、覚醒直後に多かった。

頭皮脳波では lt. occipital から posterior temporal, mid temporal に spike & wave が頻発していた。EEG dipole は lt. posterior temporal region に計算された (図1)。

MRI では左側後頭葉から側頭葉後部にかけて異常な脳溝が存在し、その周囲を囲むように肥厚した灰白質を認めた (図2、矢印)。

SPECT (<sup>99m</sup>Tc-ECD) では発作間歇時に、左後頭葉が hypoperfusion となっており、発作時には hyperperfusion を呈していた (図3矢印)。

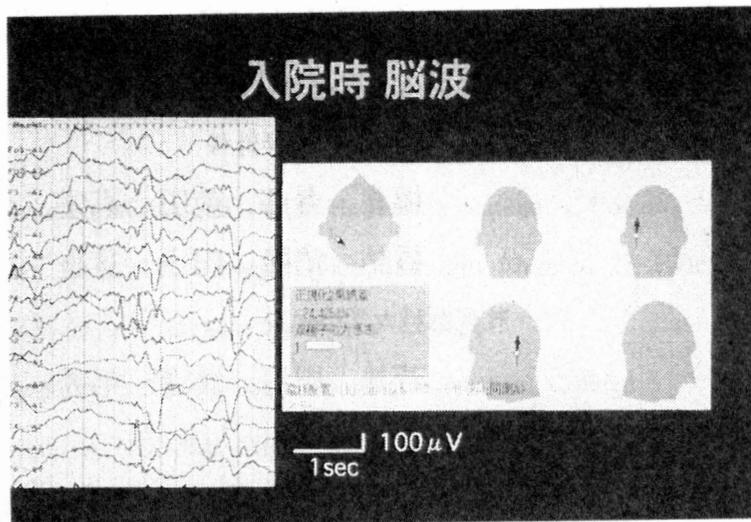


図 1

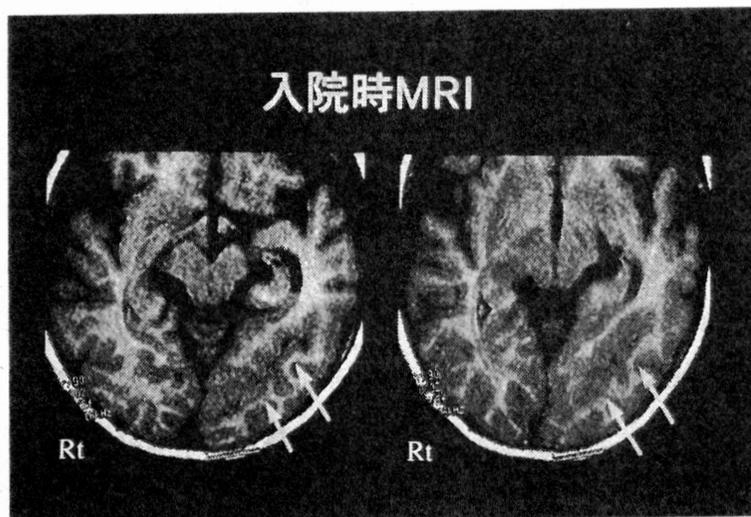


図 2

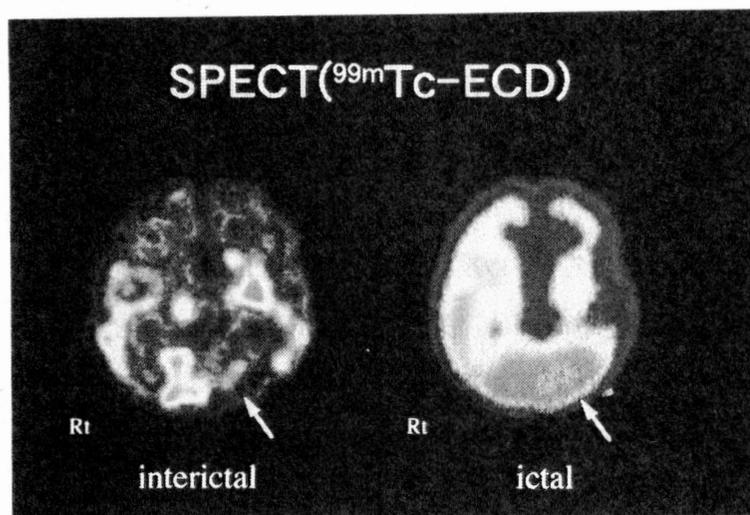


図 3

## 【手術と術後経過】

平成10年9月30日左側後頭葉皮質切除術を施行した。後頭葉表面、後頭葉底面にそれぞれ4チャンネルの電極を置いて術中 ECoG をモニターした。全ての電極で間欠的に spike が記録された (図4)。切除後の ECoG では切除腔の上縁ではまれに small spike が出現しているも

の、後頭葉底面の皮質段端からは、spike を認めなかった (図5)。術後の MRI では、病変部位を含めて左後頭葉が大きく切除されていた (図6)。摘出した標本の病理所見では、皮質の肥厚と層構造の消失を認め皮質形成異常と診断された。術後の脳波では spike は消失しており (図7)、発作の回数は一日一回以下に減少した。

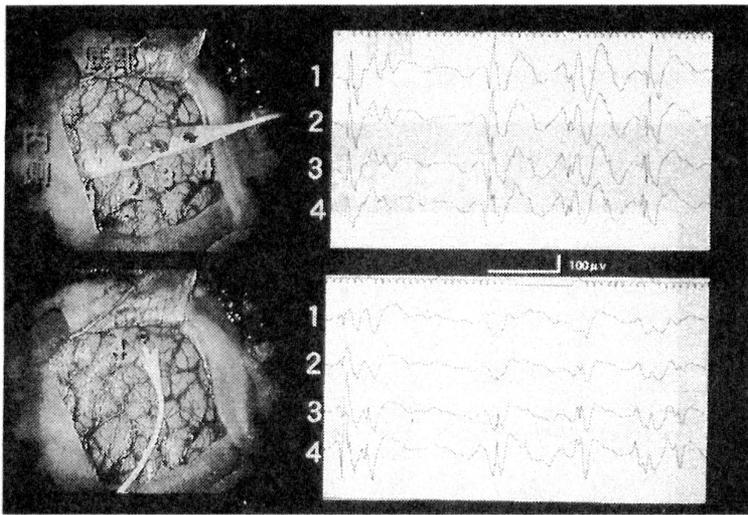


図4

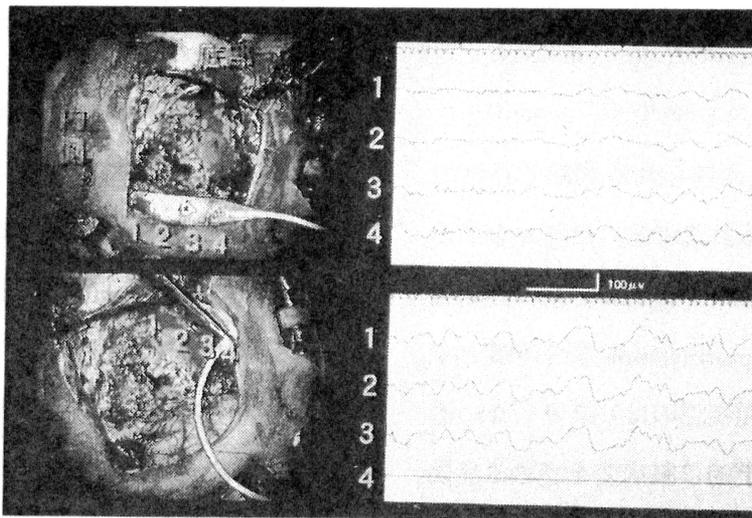


図5

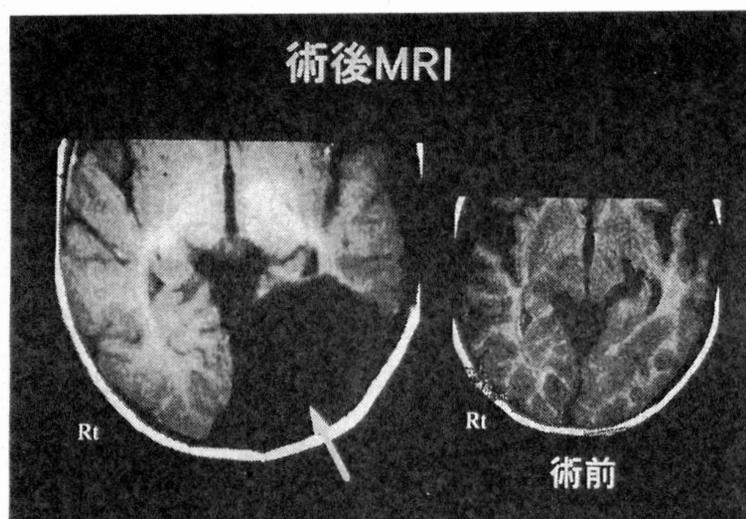


図 6

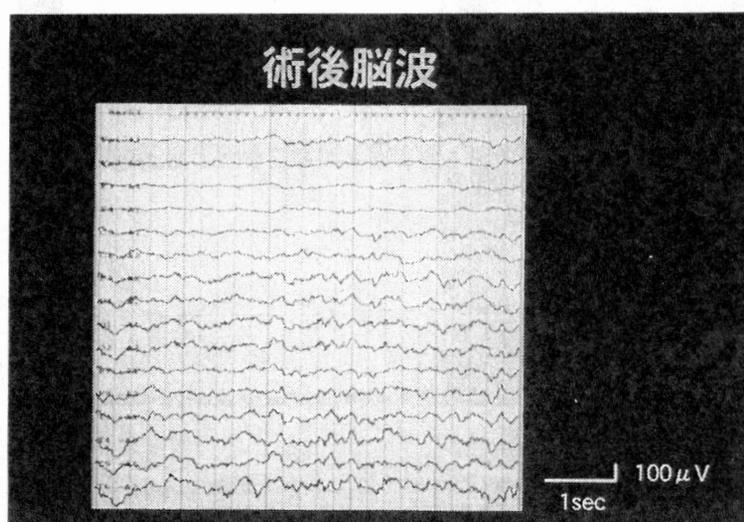


図 7

## 【考 察】

West 症候群は乳児に見られる年齢依存性てんかんのひとつである。臨床的には特有なてんかん発作像である infantile spasm と精神運動発達遅延、脳波上の hypsarrhythmia を 3 主徴とする。この症候群は基礎疾患のはっきりしない潜在性と、神経放射線学的に脳病変を認める症候性に分けられる。比率は症候性の方が高く<sup>1)</sup>、MRI, SPECT, PET といった最近の画像診断の発達により、その頻度は更に増加している<sup>2)</sup>。

症候性 West 症候群のなかに皮質形成異常が原因となる症例があり、手術例も報告されている。Chugani らは脳波及び画像で焦点を同定し得た 23 例の難治性 infantile spasms の手術例を報告しており、全例に皮質切除を施行し、術後の病理診断で cortical dysplasia が 78% と高率に認められた。また術後 8 割以上の患者に良好な発作予後が得られた<sup>3)</sup>。

cortical dysplasia は神経細胞の生成、移動障害に起因する先天性の脳異常で、しばしば難治

性てんかんの原因となるが、その異常が脳全体に及ぶものから皮質の一部に限局するもの (focal cortical dysplasia) ままで含まれる。1971年に Taylor らによる手術例の報告以来<sup>4)</sup>、focal cortical dysplasia は外科的治療成績が優れたてんかん原性病変として強い関心が寄せられている<sup>5)</sup>。本邦でも三原らが25例の focal cortical dysplasia の手術例を報告している<sup>6)</sup>。それによると局在部位は前頭葉が16例と一番多く、側頭葉が5例、後頭葉が2例で、前頭・頭頂葉と側頭・頭頂葉が各1例であった。全てが部分てんかんであり、手術により良好な結果が得られた。そして病変そのものにてんかん原性があるため、外科的切除によって根治を得られる可能性が高いとしている。

ところで今回の我々の症例のように、部分性の器質異常が全般性てんかんの原因になる理由としては、部分的な活動が脳全体に伝播しやすいという小児の脳の幼弱性にあると推測される。すなわち脳の成熟した成人では focal cortical dysplasia の部位に一致した部分てんかんが起こり、全般性てんかんでは発症しないことから、この推測が裏付けられる。最後に結語として、今後あらゆる難治性てんかん患者に対して MRI, SPECT などの検査により病変を検索する努力が必要であり、病変部位を同定し得た症例には積極的に外科的治療を考慮すべきであると考えられる。

## 【文 献】

- 1) Jeavons PM, Livet MO. West syndrome: Infantile spasms. In: Roger J, et al (eds). *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey, 1992: 53-65.
- 2) Chugani HT, Shields WD, Shewnom DA, Olson DM, Phelps ME, Peacock WJ. Infantile spasms, PET identifies focal cortical dysgenesis in cryptogenic cases for a surgical treatment. *Ann Neurol* 1990; 27: 406-413
- 3) Chugani HT, Shields WD, Shewnom DA, Shields WD, Sanker R, Comair Y, Vinters HV et al. Surgery for Intractable Infantile Spasms: Neuroimaging Perspectives. *Epilepsia* 1993; 34: 764-771
- 4) Taylor DV, Falconer MA, Bruton CJ, Corsellis JAN. Focal dysplasia of the cerebral cortex in epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1971; 34: 369-387
- 5) Palmieri A, Andermann F, Olivier A, Tampieri D, Robitaille Y, Andermann E et al. Focal neuronal migration disorders and intractable partial epilepsy: a study of 30 patients. *Ann Neurol* 1991; 30: 741-749
- 6) 三原忠紘、松田一巳、鳥取孝安、大坪俊昭、久保田裕子、井上有史ら。Focal cortical dysplasia とてんかん外科。脳と発達 1997; 29: 134-144

## Summary

A surgical case of West syndrome caused by focal cortical dysplasia in the occipital lobe

Juro Sakurai, Takahiro Maeda, Katsunobu Takano

Kiyotaka Hashizume, Tatsuya Tanaka

Department of Neurosurgery, Asahikawa Medical College

Syuji Wakai, Toshihide Watanabe, Nozomi Ito

Department of Pediatrics, Sapporo Medical University School of Medicine

Recent progress in neuroimaging has successfully visualized cortical dysplasia causing intractable epilepsy. We report a 7-month old boy with West syndrome. MRI showed focal cortical dysplasia in the left occipital lobe. He was treated with vitaminB6, ACTH and antiepileptic drugs, however, his seizure was uncontrollable. He received cortical resection of epileptogenic zone including the lesion under an electrocorticogram monitoring. The postsurgical outcome was quite good, because the frequency of his seizure decreased remarkably.