

AMCoR

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

てんかんをめぐって (1995) XV:59-66.

Lesionectomyおよびcallosotomyにて著明な発作改善が得られた難治性てんかんの一例

吉田 克成, 程塚 明, 國本 雅之, 牧原 真治, 橋詰 清隆, 田中 達也, 米増 祐吉, 香坂 忍

Lesionectomy および callosotomy にて著明な 発作改善が得られた難治性てんかんの一例

旭川医科大学脳神経外科

吉田 克成、程塚 明、國本 雅之、
牧原 真治、橋詰 清隆、田中 達也、
米増 祐吉

北海道大学小児科

香坂 忍

〈はじめに〉

一般に前頭葉てんかんは特異な発作が生じることで知られている。我々は左前頭葉の supplementary motor area の polymicrogyri を発作焦点とする難治性の前頭葉てんかんに対して lesionectomy, focus resection および callosotomy を行い、手術が有効であった症例を経験したので報告する。

〈症 例〉

症例は25歳、男性、右利き。家族歴に特記すべきことはない。周産期にも異常ない。現病歴：3才時より前頭葉てんかんを生じた。発作は、1日に4~5回起り、数十秒間、右上肢と右下肢特に右足背が重たく感じ身体の自由が効かなくなる。また発作の二次性全般化も1日に0~1回、数十秒間おこる。さらに失立発作も生じる。抗痙攣剤の併用ならびに増量にもかかわらず次第に難治性となっていた。近年、一回の発作持続時間は30秒から1分間程度であり、発作後のもうろう状態はごく軽度であるが、頻度は一日に十数回生じる様になっていた。今

回、難治化したてんかんの外科治療目的で北海道大学小児科より当科紹介された。

当科入院時、WAIS検査では、言語性IQ 64、動作性IQ 79、全IQ 74と精神発達遅滞がある。

〈発 作 型〉

発作の形式には、以下の2つがあった。

1つは①両上肢を交差させた後、右上肢を挙上し捻るように動かし、また両下肢をバタつかせる発作。二次性全般化のないときは呼びかけに応じることが出来る。いわゆる前頭葉てんかん(図1)。

もう1つの発作型として②失立発作である。

〈術前脳波〉

発作間歇期の conventional EEG では paroxysmal discharge に欠けていた。24時間 video-EEG monitoring によると、二次性全般化発作を起こす bilateral synchronous discharge が見られた(図2)。Postictal には lt. frontal, central lead を中心に4~5Hz の θ 波が見られた。



図 1 発作型

両上肢を交差させた後、右上肢を挙上し捻るように動かし、また両下肢を不規則に屈曲させている。

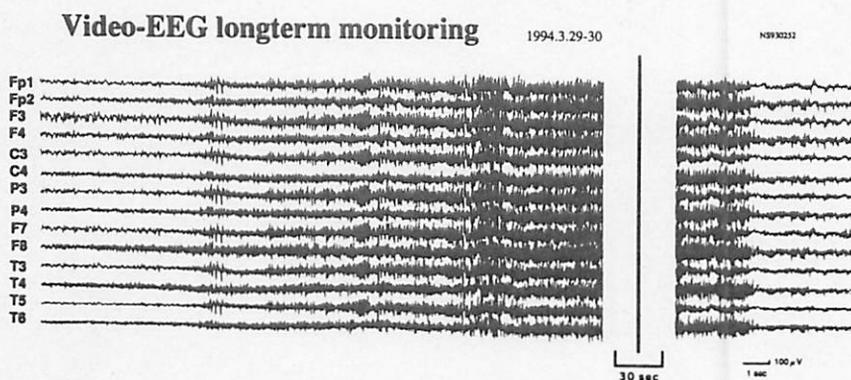


図 2 術前脳波

発作時脳波である。両側同期して始まる2次性全般化発作が認められた。

〈画像診断〉

CTでlt. medial frontal lobe にlow density area を認めた。

MRIでは、左 supplementary motor area を中心として polymicrogyrus が認められた。後端は precentral gyrus、下端は cingulate gyrus に及んでいた (図3)。

血管造影検査では異常を認めなかった。Amytal test では優位半球は左であった。

^{99m}Tc-HMPAO による interictal SPECT では左 medial frontal lobe に hypoperfusion area を認め、ictal SPECT では同部位に perfusion の増加を認めた (図4)。

手術は lt. frontal free bone flap

craniotomy, lt. frontal lesionectomy and anterior 2/3 callosotomy を行った。

〈術中 ECoG〉

左前頭開頭にて strip 電極と grid 電極を使用して皮質脳波 (ECoG) をモニターした。

術中の pre-lesionectomy ECoG では、polymicrogyri を中心に特に上矢状洞寄りの皮質表面で β 波が群発し spindle 様の poly spike が認められた。この波形は polymicrogyri 周辺および隣接する frontal lobe にも波及していた。(図5) polymicrogyri 切除後の ECoG では、切除断端より離れた frontal lobe の切除縁にも一部 spike は残存したが、出現頻度は明らかに減少した。

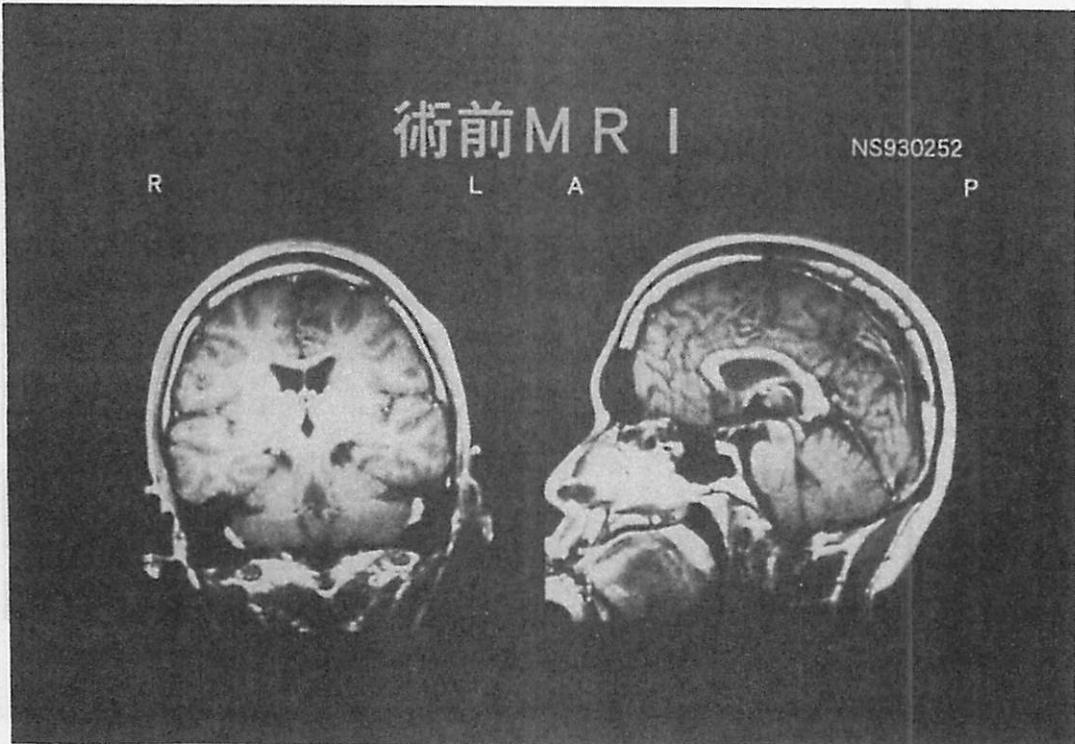


図3 術前MRI
左 supplementary motor area を中心として polymicrogyri が認められた。

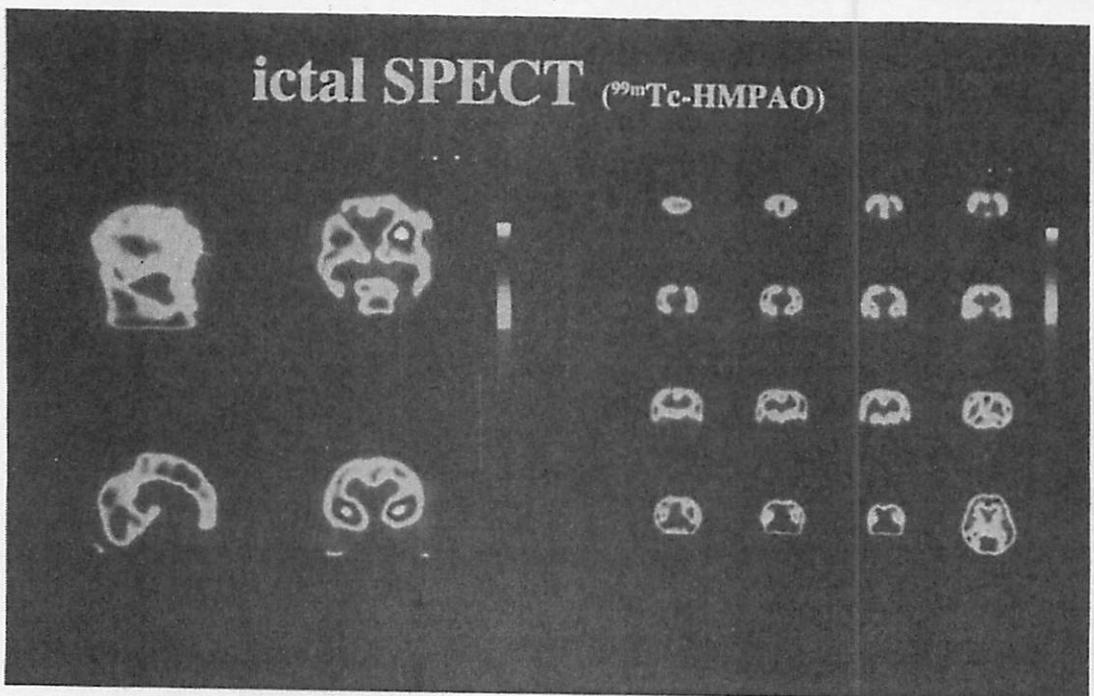
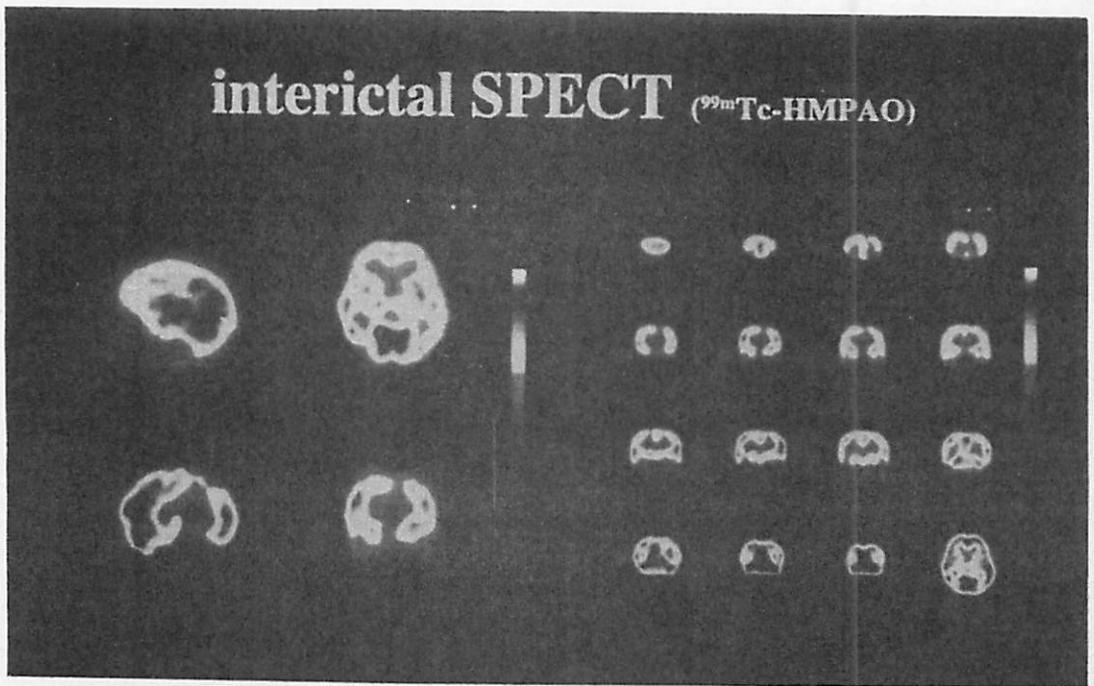
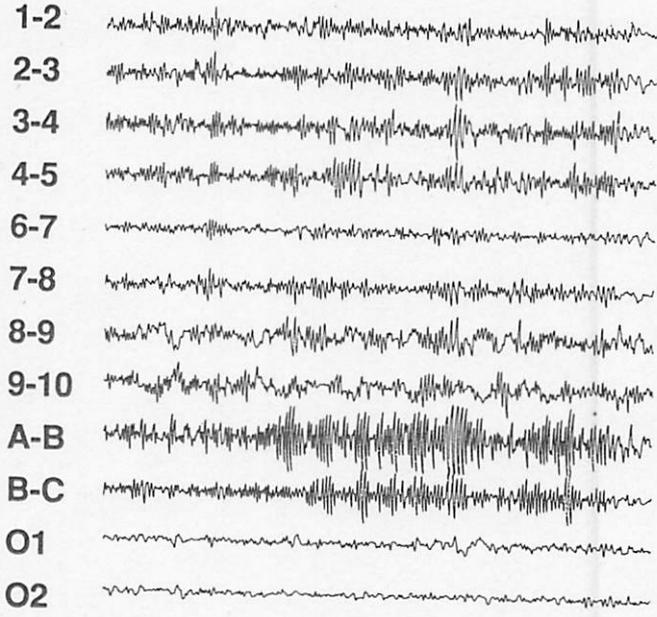
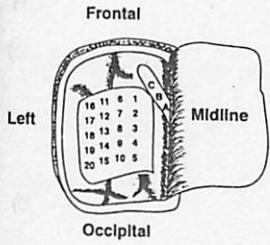


図 4 SPECT
 $^{99m}\text{Tc-HMPAO}$ による interictal SPECTでは左medial frontal lobe に hypoperfusion area を認め、ictal SPECTでは同部位に hyperperfusion を認めた

Pre-Lesionectomy



100 μ V
1.0 sec

図 5 術中 ECoG (pre-lesionectomy) polymicrogyri を中心として poly spike が認められた。

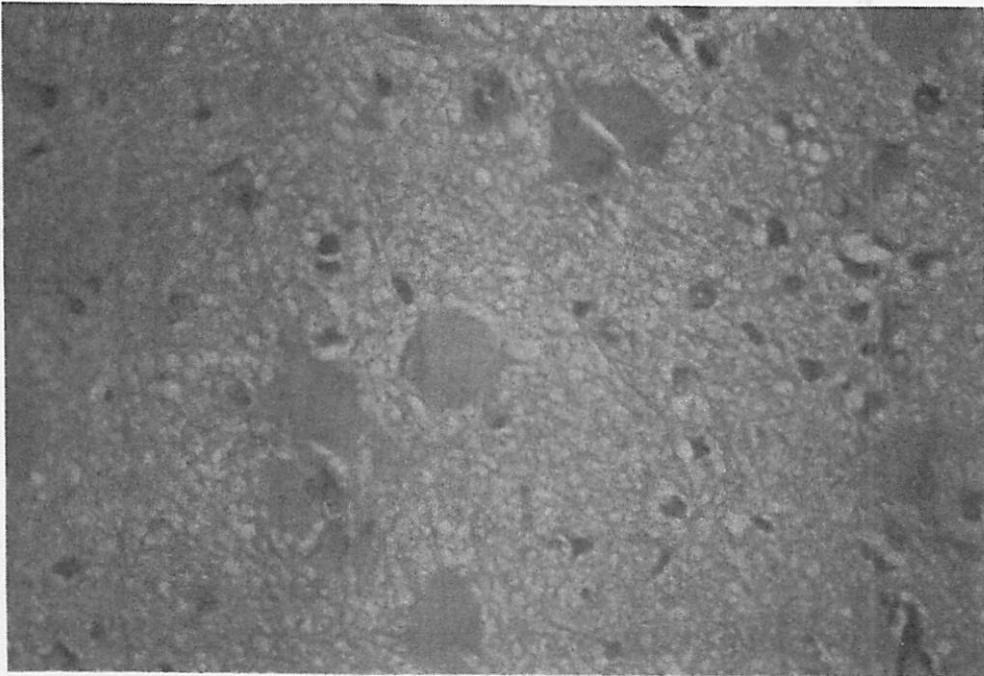


図 6 病理組織
左は病理弱拡大像で microgyrus が認められる。
右はその強拡大像である。Microgyrus は神経細胞の層状配列が崩れ、神経細胞の多くは大小不整で核が偏在し、2~3個の核を有するものも散見された。病理組織像からは cortical dysplasia と考えられた。

〈病理組織所見〉

Microgyrus は神経細胞の層状配列が崩れ、神経細胞の多くは大小不整で核が偏在し、2~3個の核を有するものも散見された。病理組織像からは cortical dysplasia と考えられた。(図6)

MRIおよび病理組織像からこの患者の痙攣発作は外傷後てんかんではなく先天異常によるものと考えられた。

〈術後のMRI〉

術後のMRIでは、焦点となっていた polymicrogyri 全体の約60%は切除されていた。Callosotomy は corpus callosum の genu から bodyにかけ約2.8cm(約 anterior 1/3)の範囲で切断されていた。

〈術後経過〉

手術後、conventional EEG でlt. fronto-parietal に見られたθ波は消失した。臨床症状として術前に比べ単純部分発作の回数は4~5回/週と減少した。Disconnection syndrome は出現しなかった。術後のWAIS検査では言語性IQ60、動作性IQ78、全IQ67であり、術前と比較し軽度言語性IQの低下がみられた。

術後も術前と同量の抗痙攣剤を投与継続し、自宅退院となった。

術後1カ月目の脳波では、発作波は消失していた。失立発作は完全に消失したが、前頭葉てんかんは、術後2カ月目より再発した。6カ月後、再手術を行った。第2回目手術ではECoG監視下に更に focus resection を追加した。術中ECoGでは前回の切除断端で slow spike and

wave が残存していた。拡大切除術を行い切除断端からの spike は明らかな減少をみた術後MRIでは、polymicrogyri の約90%は切除されていた。2回目の術後、前頭葉てんかんは消失した。

〈考 察〉

Supplementary motor area は上肢の連動的な動きに重要な役割をはたしていると言われている。⁹⁾ 一般にこの部の起源の発作では頭が焦点側と反対側に屈曲し、進展した手を見つめるような姿勢を取る向反発作 (adversive seizure) が知られている。^{9) 10) 11)}

今回我々の症例でもこのような特異な発作を生じた。病理組織は cortical dysplasia であった。近年、症候性てんかんの原因として cortical dysplasia などの形成異常病変の検出率が増加している。¹⁾ Cortical dysplasia は皮質を構成する神経細胞やグリアが正常な層構造を形成することなく、また個々の細胞の形態も正常なものから異常なものまで混在する組織像を示す。²⁾

Engelが行った国際的な統計報告では、皮質てんかんの手術成績は側頭葉てんかんに比べて悪く、seizure free になるものは約45%に留まっている。^{5) 6) 7) 8)}

また脳梁離断術の注意すべき合併症として全般性発作の減少に伴い、逆に部分発作が増悪することがある。しかし、このような症例でも転倒などの身体に危険をおよぼす全般発作の減少により受ける恩恵の方がはるかに大きい。³⁾

我々の症例で今回、前頭葉てんかんを1回の手術で完全にコントロール出来なかった要因と

して

(1) ECoGにおいてepileptic focusが microgyrus のみならず左前頭葉の広汎に及んでいたこと。

(2) Lesionectomyは、motor areaの microgyriに及ばぬよう supplementary motor areaの polymicrogyriの切除が最小限に留まったことなどが考えられた。

以上、我々は、術中モニターを中心に focus resection を行い、2度目の術後良好な結果が得られた1例を報告した。

〈結 語〉

1. 難治性の前頭葉発作に lesionectomy と callosotomyが有効であった症例を報告した。
2. 病変は polymicrogyriであり、病理学的にも cortical dysplasiaが考えられた。

〈Reference〉

1. Janota I, Polkey CE: Cortical dysplasia in epilepsy; A study of material from surgical resections for intractable epilepsy. in Pedley TA, Merddrum BS (eds); Recent advanced epilepsy, Churchill Livingstone London, New York, 1991, pp37-49
2. Taylor DC, Falconer MA, Brton CJ, et al: Focal dysplasia of the cerebral cortex in epilepsy. J Neurol Neurosurg Psychiat 34 : 369-387, 1971
3. Spencer RW, Spencer DD, Glaser GH, et al : More intense focal seizure

types after callosal section : The role of inhibition. Ann Neurol 16: 686-693, 1984

4. Watson RT, Fleet WS, Gonzalez RL, Heilman KM : Apraxia and the supplementary motor area. Arch-Neurol. 1986 Aug; 43 (8) : 787-92
5. Maxwell RE, Gates JR, Gumnt R : Corpus callosotomy at the University of Minnesota. in Engel J Jr (ed); Surgical Treatment of the Epilepsies, Reben Press, New York , 1987, pp659-666
6. Spencer SS, Gates JR, Reeves AR, et al : Corpus callosum section, in Engel J Jr (ed); Surgical Treatment of the Epilepsies, Reben Press, New York , 1987, pp425-444
7. Spencer SS, Spencer DD, Sass KJ, et al : Partial versus total corpus callosotomy for epilepsy, in Wolf P, Dam M, Janz D, et al (eds); Advances in Epileptology. Vol 16, Raven Press, New York 1987, pp323-325
8. Roberts DW, Rayport M, Maxwell RE, Olivier A, et al : Corpus callosotomy , in Engel J Jr (2nd ed); Surgical Treatment of the Epilepsies, Reben Press, New York , 1993, pp519-526
9. Watson RT, Fleet WS, Gonzalez RL, Heilman KM: Apraxia and the supplementary motor area. Arch-Neurol.

1986 Aug; 43 (8) : 787-92
10. 武田明夫ほか：前頭葉起源の複雑部分発作
を示した1例. てんかん研究, 3 : 24-31,
1985

11. Williamson PD : Complex partial
seizure of frontal lobe origin. Ann.
Neurol., 18 : 497-504, 1985

Summary

A case report of intractable frontal lobe seizure treated by lesionectomy and callosotomy

Katsunari Yoshida, Akira Hodozuka, Masayuki Kunimoto, Kiyotaka Hashizume,
Tatsuya Tanaka and Yukichi Yonemasu

Department of Neurosurgery, Asahikawa Medical College

Shinobu Kohsaka

Department of Pediatrics, Hokkaido University School of Medicine

We reported 25-year-old right-handed man suffered from intractable frontal lobe seizure.

MR imaging revealed polymicrogyri in the left supplementary motor area. Interictal conventional EEG revealed theta train in the left frontal lead. Interictal HMPAO SPECT presented hypoperfusion in left supramarginal gyrus, and ictal SPECT showed hyperperfusion. Medial frontal craniotomy and pre-excisional ECoG revealed poly sharp waves and spikes in the medial frontal lobe. We resected polymicrogyri and foci with anterior 2/3 callosotomy. Abnormal EEG decreased after removal of the polymicrogyri.

Histologically, the layer construction in microgyrus become irregularly and that contains multinuclear abnormal neurons. Pathological diagnosis was cortical dysplasia. Postoperative state was uneventful and becomes seizure free.