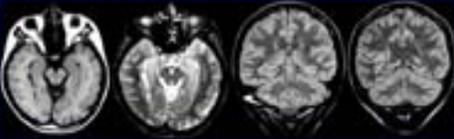
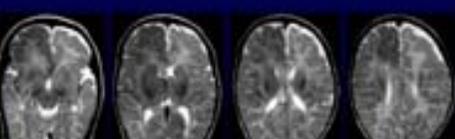
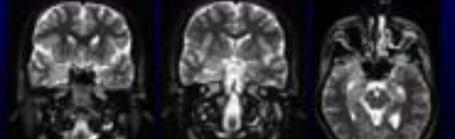
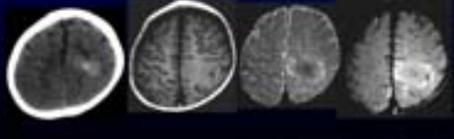
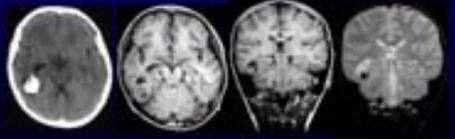
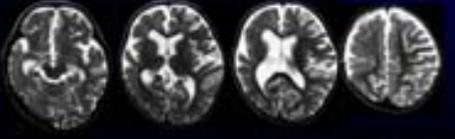


皮質形成異常に伴う難治てんかんの外科治療

Subependymal heterotopia	Megalecephaly	Focal cortical dysplasia	Band heterotopia																																																																																								
<p>Subependymal grey-matter heterotopia</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Case</th> <th>Onset</th> <th>Age</th> <th>Seizures</th> <th>Location</th> <th>Operation</th> <th>Result</th> <th>Follow-up</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1</td> <td>12y</td> <td>20y</td> <td>CPS</td> <td>right F</td> <td>re-ATL</td> <td>F</td> <td>35mo</td> </tr> </tbody> </table> <p>Reoperation: ATZ, anterior temporal lobectomy</p>  <p>Dept. Neurosurgery, Nagasaki University Hospital</p>	Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up	1	12y	20y	CPS	right F	re-ATL	F	35mo	<p>Megalecephaly</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Case</th> <th>Onset</th> <th>Age</th> <th>Seizures</th> <th>Location</th> <th>Operation</th> <th>Result</th> <th>Follow-up</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1</td> <td>3d</td> <td>2m</td> <td>PS</td> <td>right F</td> <td>L</td> <td>F</td> <td>25mo</td> </tr> </tbody> </table> <p>Reoperation: ATZ, frontal lobectomy</p>  <p>Dept. Neurosurgery, Nagasaki University Hospital</p>	Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up	1	3d	2m	PS	right F	L	F	25mo	<p>Focal cortical dysplasia</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Case</th> <th>Onset</th> <th>Age</th> <th>Seizures</th> <th>Location</th> <th>Operation</th> <th>Result</th> <th>Follow-up</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1</td> <td>4y</td> <td>12y</td> <td>PS</td> <td>left F&P</td> <td>ACC</td> <td>F</td> <td>31mo</td> </tr> <tr> <td>2</td> <td>18y</td> <td>35y</td> <td>CPS</td> <td>right F</td> <td>re-ATL</td> <td>F</td> <td>3m</td> </tr> </tbody> </table> <p>Reoperation: P, partial resection, ATZ, anterior temporal lobectomy, ATZ, anterior temporal lobectomy</p>  <p>Dept. Neurosurgery, Nagasaki University Hospital</p>	Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up	1	4y	12y	PS	left F&P	ACC	F	31mo	2	18y	35y	CPS	right F	re-ATL	F	3m	<p>Subcortical laminar grey-matter heterotopia (Band heterotopia)</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Case</th> <th>Onset</th> <th>Age</th> <th>Seizures</th> <th>Location</th> <th>Operation</th> <th>Result</th> <th>Follow-up</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1</td> <td>2y</td> <td>10y</td> <td>DA, CPS</td> <td>Bilateral</td> <td>TCC</td> <td>E</td> <td>9mo</td> </tr> <tr> <td>2</td> <td>1.5y</td> <td>3y</td> <td>DA, CPS</td> <td>Bilateral</td> <td>ACC</td> <td>G</td> <td>8mo</td> </tr> </tbody> </table> <p>Reoperation: ATZ, anterior temporal lobectomy, ATZ, anterior temporal lobectomy, ATZ, anterior temporal lobectomy</p>  <p>Dept. Neurosurgery, Nagasaki University Hospital</p>	Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up	1	2y	10y	DA, CPS	Bilateral	TCC	E	9mo	2	1.5y	3y	DA, CPS	Bilateral	ACC	G	8mo								
Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up																																																																																				
1	12y	20y	CPS	right F	re-ATL	F	35mo																																																																																				
Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up																																																																																				
1	3d	2m	PS	right F	L	F	25mo																																																																																				
Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up																																																																																				
1	4y	12y	PS	left F&P	ACC	F	31mo																																																																																				
2	18y	35y	CPS	right F	re-ATL	F	3m																																																																																				
Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up																																																																																				
1	2y	10y	DA, CPS	Bilateral	TCC	E	9mo																																																																																				
2	1.5y	3y	DA, CPS	Bilateral	ACC	G	8mo																																																																																				
<p>Cortical dysgenesis associated with ganglioglioma</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Case</th> <th>Onset</th> <th>Age</th> <th>Seizures</th> <th>Location</th> <th>Operation</th> <th>Result</th> <th>Follow-up</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1</td> <td>2m</td> <td>2y</td> <td>CPS, M</td> <td>right F</td> <td>L</td> <td>F</td> <td>45m</td> </tr> <tr> <td>2</td> <td>10y</td> <td>27y</td> <td>CPS</td> <td>right F</td> <td>L</td> <td>F</td> <td>3m</td> </tr> </tbody> </table> <p>Reoperation: ATZ, anterior temporal lobectomy, ATZ, anterior temporal lobectomy</p>  <p>Dept. Neurosurgery, Nagasaki University Hospital</p>	Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up	1	2m	2y	CPS, M	right F	L	F	45m	2	10y	27y	CPS	right F	L	F	3m	<p>Cortical dysgenesis associated with neoplasia</p>  <p>Dept. Neurosurgery, Nagasaki University Hospital</p>	<p>Tuberous sclerosis</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Case</th> <th>Onset</th> <th>Age</th> <th>Seizures</th> <th>Location</th> <th>Operation</th> <th>Result</th> <th>Follow-up</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1</td> <td>3y</td> <td>3y</td> <td>PS</td> <td>right F</td> <td>L</td> <td>F</td> <td>18mo</td> </tr> <tr> <td>2</td> <td>7y</td> <td>18y</td> <td>T</td> <td>multiple</td> <td>ACC</td> <td>G</td> <td>9mo</td> </tr> <tr> <td>3</td> <td>3y</td> <td>20y</td> <td>CPS</td> <td>multiple</td> <td>re-ATL</td> <td>F</td> <td>47mo</td> </tr> </tbody> </table> <p>Reoperation: ATZ, anterior temporal lobectomy, ATZ, anterior temporal lobectomy, ATZ, anterior temporal lobectomy</p>  <p>Dept. Neurosurgery, Nagasaki University Hospital</p>	Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up	1	3y	3y	PS	right F	L	F	18mo	2	7y	18y	T	multiple	ACC	G	9mo	3	3y	20y	CPS	multiple	re-ATL	F	47mo	<p>Abnormalities of neocortical gyration</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Case</th> <th>Onset</th> <th>Age</th> <th>Seizures</th> <th>Location</th> <th>Operation</th> <th>Result</th> <th>Follow-up</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1</td> <td>4y</td> <td>32y</td> <td>B, T</td> <td>right F</td> <td>ACC</td> <td>G</td> <td>7m</td> </tr> <tr> <td>2</td> <td>2m</td> <td>2y</td> <td>PS</td> <td>right F</td> <td>re-ATL</td> <td>G</td> <td>4m</td> </tr> <tr> <td>3</td> <td>1.5y</td> <td>18y</td> <td>A, B, D</td> <td>right F</td> <td>ACC</td> <td>F</td> <td>3m</td> </tr> </tbody> </table> <p>Reoperation: ATZ, anterior temporal lobectomy, ATZ, anterior temporal lobectomy, ATZ, anterior temporal lobectomy</p>  <p>Dept. Neurosurgery, Nagasaki University Hospital</p>	Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up	1	4y	32y	B, T	right F	ACC	G	7m	2	2m	2y	PS	right F	re-ATL	G	4m	3	1.5y	18y	A, B, D	right F	ACC	F	3m
Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up																																																																																				
1	2m	2y	CPS, M	right F	L	F	45m																																																																																				
2	10y	27y	CPS	right F	L	F	3m																																																																																				
Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up																																																																																				
1	3y	3y	PS	right F	L	F	18mo																																																																																				
2	7y	18y	T	multiple	ACC	G	9mo																																																																																				
3	3y	20y	CPS	multiple	re-ATL	F	47mo																																																																																				
Case	Onset	Age	Seizures	Location	Operation	Result	Follow-up																																																																																				
1	4y	32y	B, T	right F	ACC	G	7m																																																																																				
2	2m	2y	PS	right F	re-ATL	G	4m																																																																																				
3	1.5y	18y	A, B, D	right F	ACC	F	3m																																																																																				

手術結果は発作の消失をfree(F)、発作の80%以上の減少をexcellent(E)、50-80%の減少をgood (G)、50%以下の減少をpoor(P)、発作の増悪をworse(W)として分類、評価した。

- 皮質形成異常関連文献

焦点性の持続性棘波は皮質発達異常を示唆する。臨床、MRIおよび神経病理学との関連

Focal, continuous spikes suggest cortical developmental abnormalities. Clinical, MRI and neuropathological correlates.

Brodtkorb E, Andersen K, Henriksen O, Myhr G, Skullerud K

Department of Neurology, Trondheim University Hospital, Norway.

Acta Neurol Scand 1998 Dec;98(6):377-85

目的:MRIが広範囲に使用されて、皮質発達奇形(MCD)の異なる現われ方を区別できる様になった。これらの一様でない障害は、それらの様々な臨床的および神経画像的特徴によって反映される。脳波異常の特性や強度について記述する。
対象と方法:明確な焦点性持続性棘波という特有の脳波パターンを示した、3成人患者(32-36歳)のMRIおよび臨床的所見を報告する。これらの患者は、筆頭著者によって9年間の間に認められた同様の所見をもつ患者すべてを代表するものである。
結果:MRIで全ての症例でMCDを認めた。それぞれ hemimegalencephaly、大脳皮質下の異所性灰白質、焦点性皮質形成異常であった。脳波所見は幼年期以来安定していて、後方に見られた。2人の患者は、成人期の発作コントロールは良好であった。第3の患者は難治性発作で外科的治療を受けた。ニューロンのクラスタを示す組織学的な皮質形成異常はこの患者で見つかった。種々の程度の認知機能障害はすべての患者でみられた。
結論:焦点性の連続性棘波は、普通でない頭皮上脳波パターンであり、難治てんかんの必然的サインではないが、MCDを示唆するかもしれない。そのような所見がてんかん病因としての皮質形成異常をどの程度示唆するのは明らかでない。

小児と思春期におけるてんかん外科治療の発作予後

Seizure outcome after epilepsy surgery in children and adolescents.

Wyllie E, Comair YG, Kotagal P, Bulacio J, Bingaman W, Ruggieri P

Department of Neurology, The Cleveland Clinic Foundation, OH 44195, USA.

Ann Neurol 1998 Nov;44(5):740-8

小児てんかんの外科治療結果のデータは、ほとんど入手できない。1990年1月から1996年6月までの間の Cleveland Clinic で難治性てんかんの手術を受け、7.5年(平均3.6年)フォローアップした136人の小児患者で発作に関する結果を検討した。62人の小児(手術時3ヶ月?12歳)群と、74人の青年(13-20歳)群と比較した。側頭葉外、多脳葉性切除および半球切除の頻度は、小児(50%)および青年(44%)群で同様であったが、幼児(0-2歳の90%)では大多数であった。残りの患者は側頭葉切除であった。皮質形成異常およびlow-grade腫瘍は最も一般的な原因であった。また、海馬硬化症は稀であった。発作消失は、全体として青年群69%、小児群68%、および幼児小群の60%で達成された;すなわち、側頭葉切除で、小児群の23/31人(74%)および、青年群の33/41人(80%);側頭葉外、多脳葉性切除で、小児群の11/19人(58%)および青年の15/19人(52%);機能的半球切除では、小児群8/12(67%)、青年群3/4人(75%)であった。発作消失は、側頭葉切除(56/72、78%)のほうが、側頭葉外あるいは多脳葉性切除(26/48、54%、但しMRIで焦点性病変のあったものでは、41/48、85%)よりも多かった。一方腫瘍例(36/44、82%)の方が皮質形成異常(16/31、52%)例よりも高い発作消失率であった。てんかんの外科治療による発作消失率は、幼児、小児および青年の場合も同様で、成人シリーズの結果に匹敵していた。どの年齢、手術法、病因においても大部分の患者は手術後発作から開放された。これらの結果は、重症の難治性で障害となる局在関連てんかんが、何歳で発症しても年齢にかかわらず外科手術を考慮すべきであることを示している。

幼年期難治性てんかんにおける皮質微小形成異常と外科治療の結果

Cortical microdysplasia and surgical outcome in refractory epilepsy of childhood.

Keene DL, Jimenez CC, Ventureyra E

Division of Neurology, Department of Pediatrics, Children's Hospital of Eastern Ontario, Ottawa, Ont., Canada.

Pediatr Neurosurg 1998 Aug;29(2):69-72

内科的難治性てんかんの70人の小児で皮質切除手術後に、病理学的検査で報告された皮質微小形成異常の程度とタイプと発作コントロールの関係を調べた。内科的難治性てんかんで、18歳以前に皮質切除を受け十分な病理学的資料が利用可能な症例を対象とした。

病理学的検査は、手術後の発作コントロール結果から遮蔽して実施した。病理学的資料は、Brannstromの分類スキームにしたがって、微小形成異常のタイプと程度を分類した。患者の11%は、形成異常を示す所見が無かった; 77%は微小形成異常タイプ2、12%は焦点性形成異常(タイプ3)であった。このシリーズでは、発作コントロールの程度と微小形成異常のタイプ間の有意な相関性は無かった。

右後頭葉切除術を受けた小児の自閉症と視覚失認

Autism and visual agnosia in a child with right occipital lobectomy.

Jambaque I, Mottron L, Ponsot G, Chiron C

Hopital Saint Vincent de Paul, Service de Neuropediatrie, Universite Rene Descartes, Paris, France.

J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998 Oct;65(4):555-60

目的:自閉症の障害は、その神経学的基盤が未だ不明の発達障害である。自閉症の現在の神経心理学的モデルは、視覚認知機構の異常な構築あるいは実行機能の欠損を示唆し、自閉症の患者の側頭葉?後頭葉あるいは前頭葉の傷害を予言している。本研究では、7歳時に、右の側頭?後頭葉の形成異常の切除手術を受け、自閉症と視覚失認の症状を持つ13歳の少女について調べた。

方法:神経心理学的評価は、WechslerとKaufmanの知能スケール、単語流暢性テスト、数字スパン、Corsiブロック、California言語学習、Trail making、Bentonの顔認識、Snoodgrass オブジェクト認識テスト、Rivermead顔学習サブテストおよび視覚認知の発達テストを実施した。ADI-Rは自閉症障害の現在と回顧的診断を示すために使用した。神経画像診断は、脳MRI、SPECTおよびPETを行った。

結果:MRIは右の後頭葉の欠損、および右側頭葉皮質の異常な高信号強度を示した。PETとSPECTは、右後頭葉の欠損とともに左前頭葉の代謝低下を明らかにした。神経心理学的テストは、視覚的な統覚性失認および実行機能欠損を示した。精神医学的には、自閉症障害の診断を確認した。

結論: 自閉症と視覚失認が分離できる要因だったという可能性を除外することはできないが、後頭?側頭葉障害が自閉症を発症させ易くする可能性がある。

てんかんの患者からの形成異常組織の免疫組織化学的研究

Immunocytochemical investigation on dysplastic human tissue from epileptic patients.

Spreafico R, Pasquier B, Minotti L, Garbelli R, Kahane P, Grand S, Benabid AL, Tassi L, Avanzini G, Battaglia G, Munari C

Department of Neurophysiology, National Neurological Institute C. Besta, Milano, Italy.

Epilepsy Res 1998 Sep;32(1-2):34-48

MRIによって明らかになり、難治性てんかんのために手術を受けた、発達の皮質異常(皮質形成異常)を持った3人の患者について記述する。厳密に治療目的のために切除された組織は、電気臨床的データおよびステレオ脳波(SEEG)記録によっててんかん発生エリアとして同定された。組織サンプルは、組織学検査用に最初に処理され、選択された切片は、皮質形成異常部位が、同時にてんかん原生部位だったかどうか確定するために免疫組織化学的検査用にさらに処理された。結節性ヘテロトピーを持った2人の患者では、ニューロン(ニューロンの細胞骨格マーカーによって明らかにされたように)の配列の乱れた塊が、結節内に見つかった。錐体ニューロンおよび局所ニューロンが結節中にあったが、反応性グリオーシスはなかった。結節が皮質に達したところで皮質の層構造は崩壊した。限局性皮質形成異常の患者では、皮質層構造の完全な崩壊が見つかった。また、多数のニューロンが白質内に存在した。細胞骨格性ニューロンマーカーで弱く標識される配列方向が乱れた錐体ニューロンも存在したが、巨大細胞は見つからなかった。結節性ヘテロトピーを持った患者のうちの一人は、「てんかん発生エリア」と病変部位の部分的切除を受けたが、発作は存続した。結節性ヘテロトピーの他の患者は、完全な「てんかん発生エリア」の切除と病変切除で、発作は消失した。第3の患者は焦点性皮質形成異常で、2回の手術を受けた;彼女は、SEEGによって検出された「てんかん発生エリア」の切除後に発作が消失した。以上のデータは、MRIによって識別された形成異常領域が発作放電のただ一つの原因部位とは見なされないことを示唆する。神経病理学の視点から見て、焦点性皮質形成異常はニューロン遊走障害の純粋な形式と見なすことができる。しかしながら、白質内や結節性ヘテロトピー内に点在したニューロンの大きな塊の存在は、ニューロン遊走障害と神経芽細胞の豊富な生産、および(または)自然に生じる細胞死メカニズムの破綻が関係していることを示唆する。

皮質形成異常:3人の患者に関する免疫組織化学的研究

Cortical dysplasia: an immunocytochemical study of three patients.

Spreafico R, Battaglia G, Arcelli P, Andermann F, Dubeau F, Palmini A, Olivier A, Villemure JG, Tampieri D, Avanzini G, Avoli M

Istituto Nazionale Neurologico C. Besta, Department of Experimental Neurophysiology and Epileptology, Milano, Italy.

Neurology 1998 Jan;50(1):27-36

ヒトの皮質形成異常病変は重症部分発作に頻繁に関係している。皮質形成異常による難治性てんかんで、20,38および14歳の外科的に治療された3人の患者の皮質組織で免疫組織化学的に調べた。研究は、細胞骨格蛋白、カルシウム結合蛋白およびグルタミン酸受容体のいくつかのサブユニットを認識する抗体を使用して実行した。3人の患者からの標本は共通の特徴を示した:(1)I層以外のすべての層に増加した数の巨大錐体ニューロンが存在する焦点性細胞構築学的異常;(2)主に皮質の最深部と白質に集中した大きく、円形のバルーンセル;(3)カルシウム結合蛋白質免疫陽性のガンマアミノ酪酸(GABA)性ニューロンの減少;また(4)興奮性ニューロン(錐体細胞、大きい円形細胞)のまわりのparvalbumin陽性ターミナルの異常なかご。これらのデータは皮質形成異常のてんかん原性がGABA性介在ニューロンの減少と相まった興奮性ニューロンの増加によるという証拠を提供する。

ヒトのてんかんの形成異常皮質中のグルタミン酸受容体メカニズム

Glutamate receptor mechanisms in human epileptic dysplastic cortex.

Babb TL, Ying Z, Hadam J, Penrod C

Department of Neurosciences, The Cleveland Clinic Foundation, OH 44195, USA.

Epilepsy Res 1998 Sep;32(1-2):24-33

ヒトの脳におけるニューロン遊走の発達の障害は、「皮質形成異常」と呼ばれ、皮質形成異常についての現在の知識は、様々な病理学的記述に制限されており、グルタミン酸受容器メカニズムの具体的研究はない。この研究では、免疫組織化学を使用し、皮質形成異常に関連した難治性てんかんのために切除された脳で、NMDAR2A/B、NMDAR1およびAMPA Glu-R2/3のためのグルタミン酸塩受容器サブユニット蛋白質の表現を研究した。17人の患者は、隣接した30ミクロン切片でバッチを一致させたグルタミン酸サブユニット試薬で研究されました。cresylecht violet染色で識別された最も著しい微視的異常は皮質層構造の不整、配列方向の乱れたニューロンと形成異常ニューロンの非常に濃く染まるNissl小体であった。NMDAR2A/Bは、細胞体と樹状突起のプロフィール両方を示して、形成異常ニューロンを強く標識した。しかし、形成異常でないニューロンはNMDAR2A/Bに免疫反応性ではなかった形成異常ニューロンは、NMDAR1に選択的な抗体によっても標識された。形成異常ニューロンおよび形成異常でないニューロンの両方はAMPA GluR2/3に免疫反応性であった。以上の結果は、形成異常皮質領域のてんかん性過興奮性が、少なくとも部分的には、形成異常ニューロンに選択的に表現されるNMDAR1とNMDAR2A/Bサブユニット表現に起因することを示唆する。AMPA受容器も重要であるが、しかし形成異常ニューロンの「てんかん性」特性について説明するのには十分でない。

てんかん患者における海馬硬化症と皮質形成不全との関連

Association of hippocampal sclerosis with cortical dysgenesis in patients with epilepsy.

Raymond AA, Fish DR, Stevens JM, Cook MJ, Sisodiya SM, Shorvon SD

Institute of Neurology, National Hospital for Neurology and Neurosurgery, London, UK.

Neurology 1994 Oct;44(10):1841-5

慢性部分発作の患者で、海馬硬化症(HS)と他の構造的病変(特に皮質形成不全[CD])が2重に存在する可能性はよく知られている。容積測定MRIでHSを示す100人の患者で他にCDが存在する頻度について調べた。しばしばわずかな場合もあったが、付加的な皮質形成不全が15人で見出された:すなわち、subependymal heterotopias(6)、forme fruste結節性硬化症(2)、焦点性macrogyria(2)、焦点性皮質形成異常(1)、laminar heterotopia(1)、両側性(2)、schizencephaly(1)、単純化脳回(2)であった。対照的に、46人の健康なボランティアでは、1人だけが恐らく形成異常の思われる所見であった($p < 0.05$)。15人中2人だけに、幼年期熱性けいれんの既往があった。HSは一様でない病態であり、側頭葉外科のために評価される患者は、適切なMR技術を使用して、他にCDがないか調べられるべきである。

結節性硬化症のてんかん外科治療:18人の患者の中の戦略および結果

Surgical treatment of epilepsy in tuberous sclerosis: strategies and results in 18 patients.

Guerreiro MM, Andermann F, Andermann E, Palmieri A, Hwang P, Hoffman HJ, Otsubo H, Bastos A, Dubeau F, Snipes GJ, Olivier A, Rasmussen T

Department of Neurology and Neurosurgery, and Montreal Neurological Institute and Hospital, McGill University, Quebec, Canada.

Neurology 1998 Nov;51(5):1263-9

結節性硬化症で内科的難治てんかんの外科治療を経験した18人の患者(男9)について報告する。12人の患者は、限局性のてんかん原生病変を持っており、病変が焦点切除によって治療された。切除部位は次のとおり:前頭葉7、側頭葉4、前頭?側頭葉1、後頭葉1、前頭?頭頂葉1。4人の患者は1回以上手術を受けた。6人の患者は、脳梁離断術を受けた。フォローアップ期間は1ヶ月-47年である。切除手術を受けた患者での結果は、excellent 7(発作消失5、前兆のみ2)、good 1、fair 3で、1例はフォローアップできていない。多数の発作型、他の画像異常、多焦点性あるいは全般性脳波所見を示す場合もあるが、焦点性発作と画像異常および脳波所見がよく相関している患者で最良の結果が得られた。そのような相関性がない場合、5人の患者で少なくともある改善が得られ、1人だけで効果がなかったため、脳梁離断術が選択肢の一つである。単一結節があるいは、発作の起始部であるてんかん原生領域が同定でき切除できれば、結節性硬化症の難治てんかん患者の外科治療は最も有効である。他の結節があり、広範な脳波異常が存在する場合でも、これは可能かもしれない。局在性でないてんかん異常を持った患者では、脳梁離断術によって緩和が得られる。

Sturge-Weber血管腫にともなった微小脳回

Microgyria associated with Sturge-Weber angiomatosis.

Simonati A, Colamaria V, Bricolo A, Bernardina BD, Rizzuto N

Istituto di Neurologia, Ospedale Policlinico Borgo Roma, Universita degli Studi di Verona, Italy.

Childs Nerv Syst 1994 Aug;10(6):392-5

生後97日に、難治発作のために左の半球切除術を受けたSturge-Weber病の症例を報告する。手術切除標本の病理学的分析は、angiomatosis下の4層の微小脳回、強度gliosis、および異常皮質とその下の白質内石灰沈着を明らかにした。これらの所見は、Sturge-Weber症候群の早期発症型が皮質形成の発達障害に関係していることを示唆する。そのような異常は、薬物治療に反応しないてんかん原生の状態の存在と一致している。

ニューロン遊走障害を持った子供の正極性てんかん性放電

Positive epileptiform discharges in children with neuronal migration disorders.

Otsubo H, Steinlin M, Hwang PA, Sharma R, Jay V, Becker LE, Hoffman HJ, Blaser S

Division of Neurology, Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canada.

Pediatr Neurol 1997 Jan;16(1):23-31

大部分のてんかん性異常は、脳波上の陰性を示す。焦点性の正極性棘波は、発作性障害の中ではめったに確認されず、一般に生理学的、神経学的障害に関係している。焦点性ニューロン遊走障害で、難治性局在関連てんかんのために外科治療を受けた15人の小児で、脳波、CT、MRI、病理所見と正極性放電との関連を調べた。国際10-20システムおよび頬骨突起あるいは蝶形骨電極による、発作時及び発作間欠期の頭皮上脳波およびビデオ脳波遠隔測定によって調べた。正極性放電を持った5人の小児は手術前期間に片側不全麻痺を起こすことが有意に多かった($P \leq 0.025$)。正極性放電とローランド溝周辺のMRI病変との相関が見られた($P \leq 0.025$)。正極性放電を持った小児は手術結果が、それほど良好でなかった($P \leq 0.025$)。ニューロン遊走障害を持った子供の正極性てんかん性放電は、焦点性神経学的欠損をもたらす、より強い皮質の機能障害あるいはMRIで検出されるよりはもっと広範な病変を示すかもしれない。このことは、てんかん原生領域および

ニューロン遊走障害を完全には切除できないので、それほど良好でない手術結果を説明する。

脳室周囲白質軟化症および焦点性皮質形成障害のある場合のてんかん外科

Epilepsy surgery in the setting of periventricular leukomalacia and focal cortical dysplasia.

Wyllie E, Comair Y, Ruggieri P, Raja S, Prayson R

Department of Neurology, The Cleveland Clinic Foundation, Cleveland, OH44195, USA.

Neurology 1996 Mar;46(3):839-41

両側性脳室周囲白質軟化症および遠隔の胚マトリックス出血がある難治性幼児スパズムで外科的治療が成功した幼児について報告する。MRIは拡散性大脳障害を示し、脳波はヒプスアリスミアを示したが、焦点性てんかん原性が、右側頭-頭頂-後頭領域に始まる過去の部分発作および、同領域のPETでの低代謝所見から示唆された。生後15ヶ月で、右側頭-頭頂葉と後頭葉外側の切除手術を受け、1年のフォローアップ時に、発作は消失し劇的な発達が得られた。切除組織の組織病理学検査は、恐らく両側性脳室周囲白質軟化症と同じ原因で生じた皮質形成障害を示した。病因論的には、出生前障害による獲得性焦点性皮質形成障害を強く示唆する、まれな報告症例の1つである。臨床的見地からは、幼児で外科治療可能な場合が通常考えられるより広いかもしれないことを示す。

難治性幼年期てんかんにおけるEEG、PET、SPETおよびMRI:外科治療との相関性

EEG, PET, SPET and MRI in intractable childhood epilepsies: possible surgical correlations.

Fois A, Farnetani MA, Balestri P, Buoni S, Di Cosmo G, Vattimo A, Guazzelli

Institute of Clinical Pediatrics, University of Siena, Italy.

Childs Nerv Syst 1995 Dec;11(12):672-8

外科治療で利益を得ることができる患者を識別するために、内科的難治てんかんの30人の小児科の患者グループで、核磁気共鳴映像法(MRI)、単一光子放射断層撮影法(SPET)、および[18F]fluorodeoxyglucose陽電子放射断層撮影(PET)を、脳波および脳波ビデオと組み合わせて検査した。発作は、国際抗てんかん連盟基準によって分類した。3人の患者で、幼児スパズムが診断された; 13人は、異なったタイプの全般発作で、3人は複雑部分発作を伴っていた。他の14人は、単純あるいは複雑部分発作であった。局在性異常が、乳児スパズムの1人とおよび全般発作を持った3人で示された。複雑部分発作の14人のうち、MRIとCTは7人において正常であった。しかし、SPETまたはPETは、脳波異常の局在と一致した焦点性低還流あるいは代謝低下を示した。他の7人のうち5人は、形態画像(CT,MRI)と機能画像(SPECT,PET)の異常と脳波異常とが一致した。脳波と機能画像を組み合わせる方が、単にCTおよびMRIを使用するよりも、特に難治性複雑部分発作の場合に、外科治療可能な小児を選択するのに優れている。

(K. Ono)

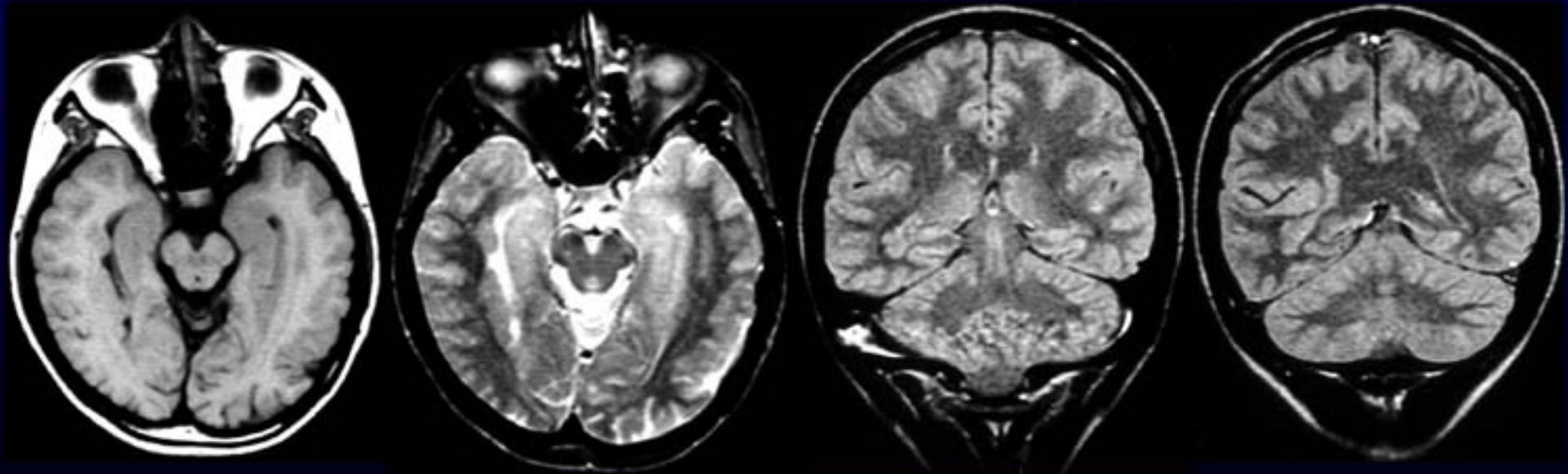
大脳皮質形成障害の分類

- 1 . 皮質神経細胞の産生・増生異常
- 2 . 皮質神経細胞の移動・定着異常
 - 1) 神経細胞ヘテロトピア
 - 層状
 - 皮質下帯状異所性灰白質 (SCLH)
 - 結節状脳室周囲結節状異所性灰白質
 - 皮質下異所性灰白質
 - 脳室上衣下異所性灰白質
 - 2) 無脳回 , 古典的滑脳症 : 滑脳症1 型 (LIS)
 - Miller Dieker 症候群 (MDS)
 - isolated lissencephaly sequence (ILS) , その他
 - 3) 多小脳回
 - 敷石滑脳症 : 滑脳症2 型
 - Walker Warburg 症候群
 - 福山型先天性筋ジストロフィー
 - 筋眼脳症候群など
 - 部分的多小脳回
 - 片側巨脳症
 - 両側シルビウス溝周囲多小脳回
 - 裂脳
 - 組織破壊後
 - 4) 脳軟膜グリア神経細胞ヘテロトピア
 - 5) その他
- 3 . 皮質神経細胞の分化異常
 - 結節状皮質分化異常
 - びまん性皮質分化異常
 - 脳腫瘍に伴う皮質形成異常

Subependymal grey-matter heterotopia

Case	Onset	Age	Seizure	Location	Operation	Result	Follow-up
1	12y	28y	CPS	rt>lt-T	rt-ATL	F	75m

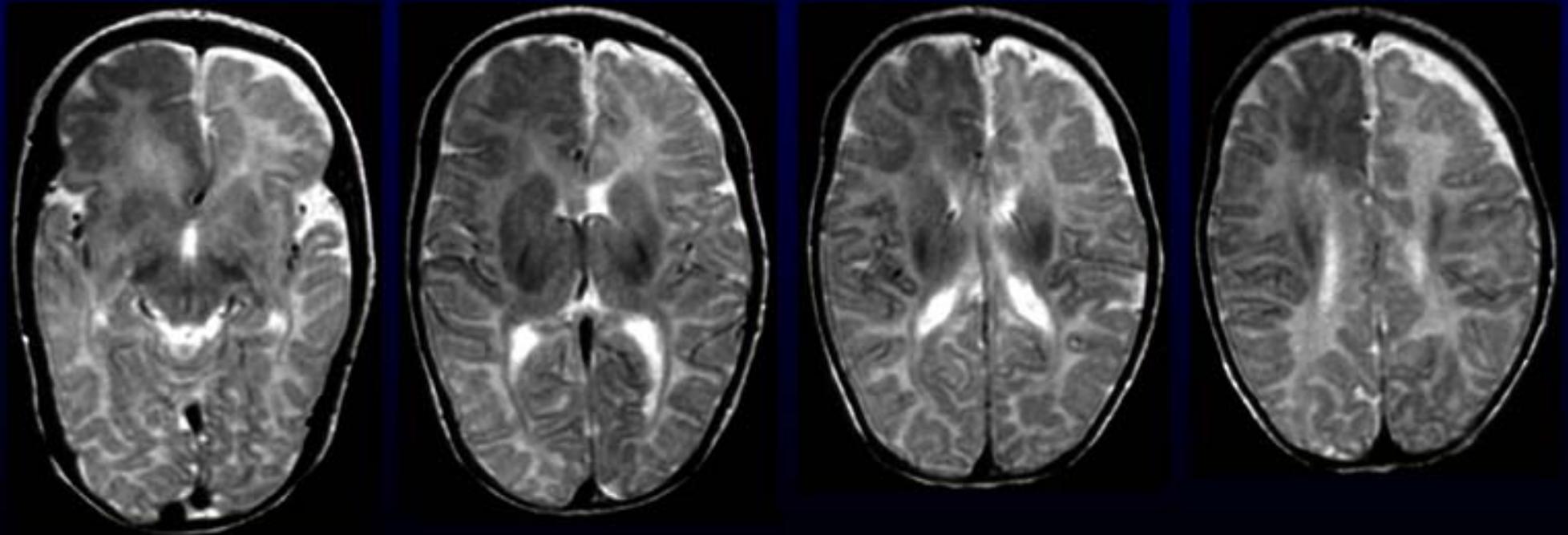
T:temporal, ATL:anterior temporal lobectomy



Megalencephaly

Case	Onset	Age	Seizure	Location	Operation	Result	Follow-up
1	2d	2m	PS	rt-F	L	F	25m

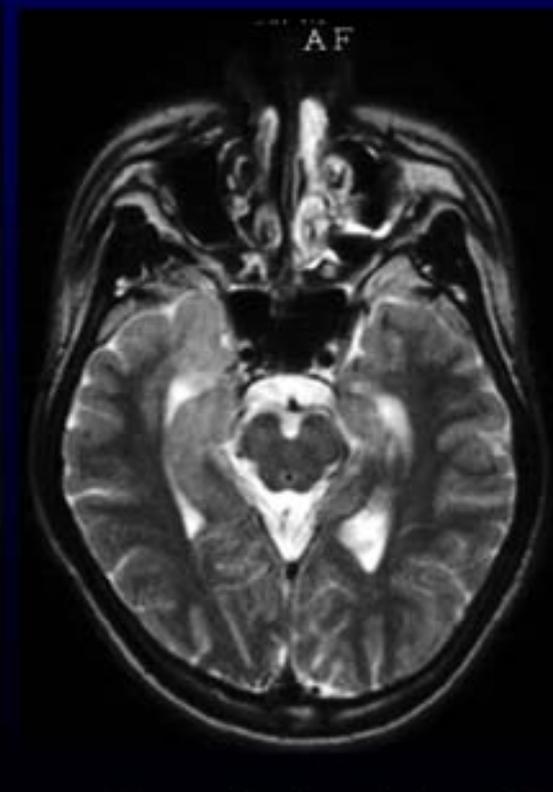
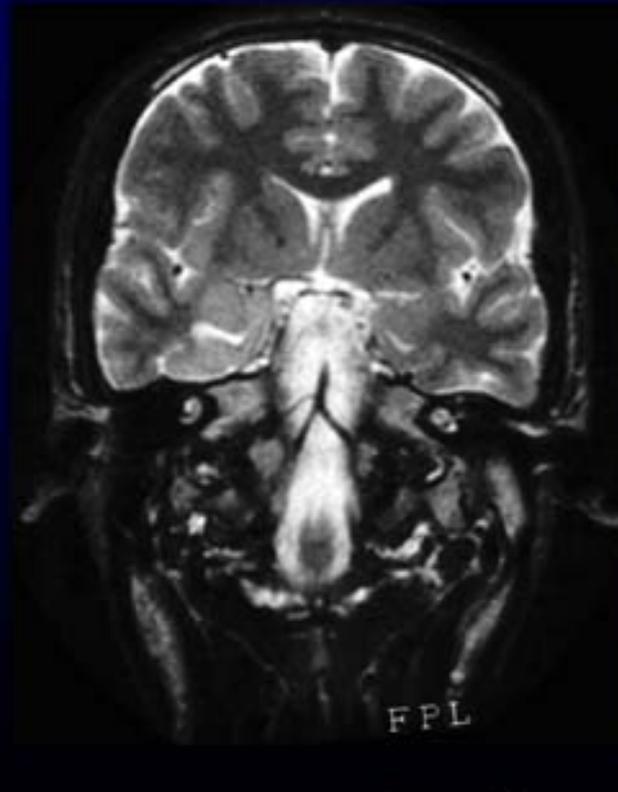
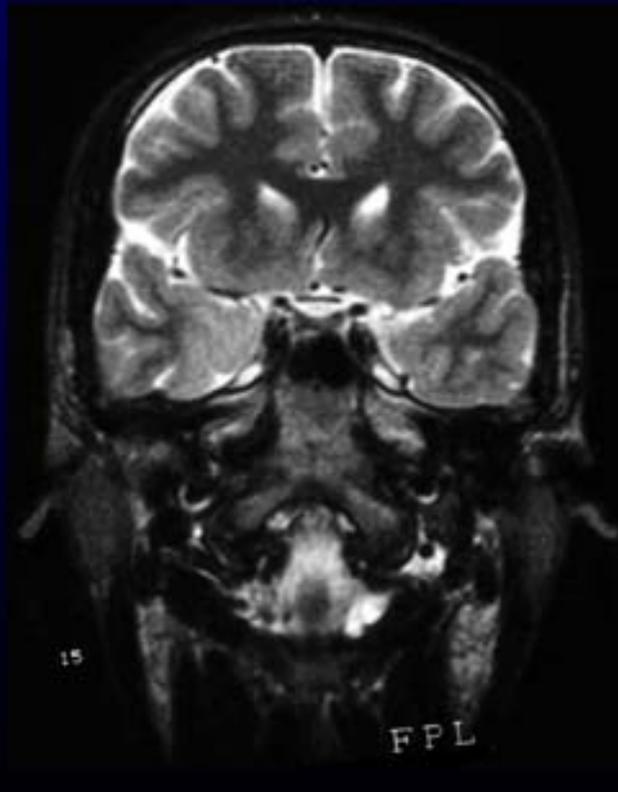
PS:partial seizure, F:frontal, L:lesionectomy



Focal cortical dysplasia

Case	Onset	Age	Seizure	Location	Operation	Result	Follow-up
1	4y	12y	PS	lt-F & P	ACC	P	31m
2	10y	15y	CPS	rt-T	rt-ATL	F	3m

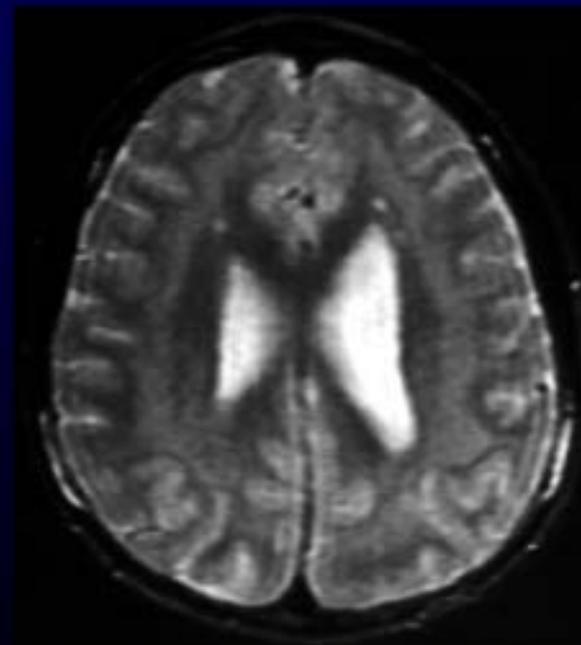
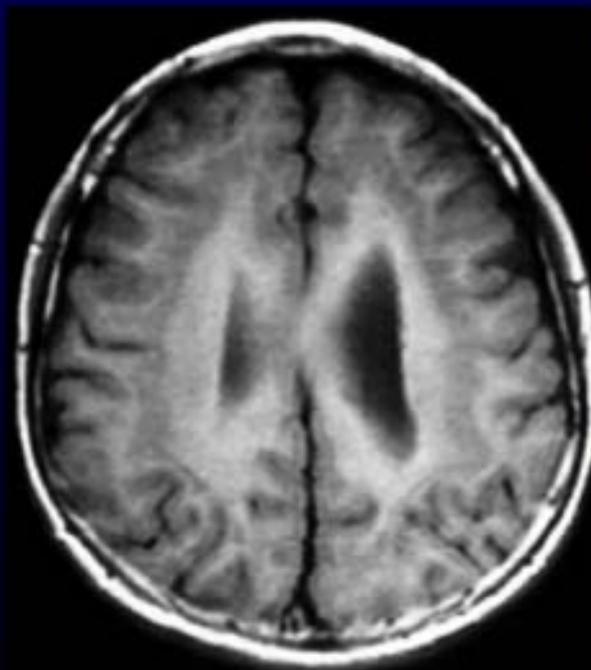
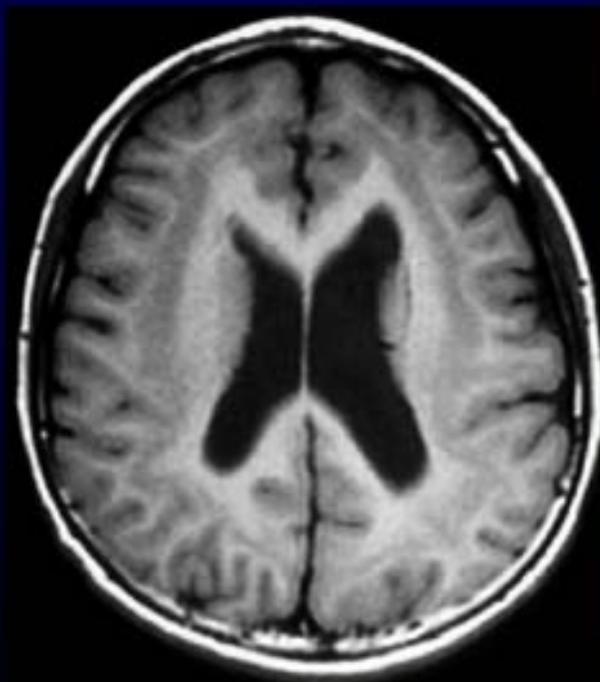
F:frontal, P:parietal,T:temporal, ACC:anterior callosotomy, ATL:anterior temporal lobectomy



Subcortical laminar grey-matter heterotopia (Band heterotopia)

Case	Onset	Age	Seizure	Location	Operation	Result	Follow-up
1	2 y	10y	D,A,CPS	Bilateral	TCC	E	95m
2	1.5y	35y	D,A,T,CPS	Bilateral	ACC	G	81m

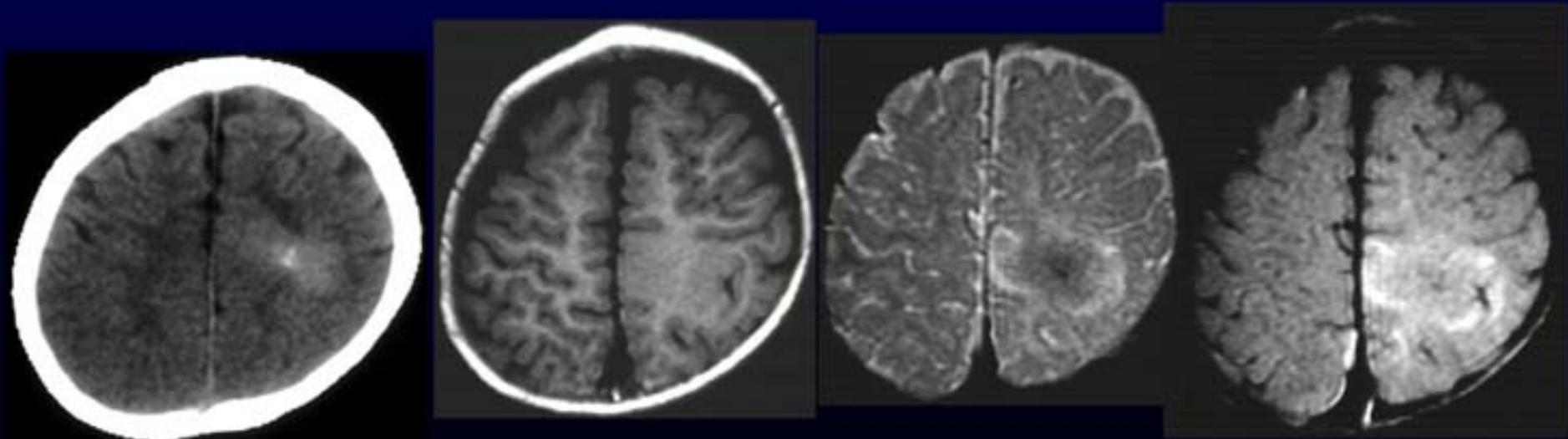
D:drop attack, A:atypical absence,T:tonic seizure,TCC:total callosotomy, ACC:anterior callosotomy



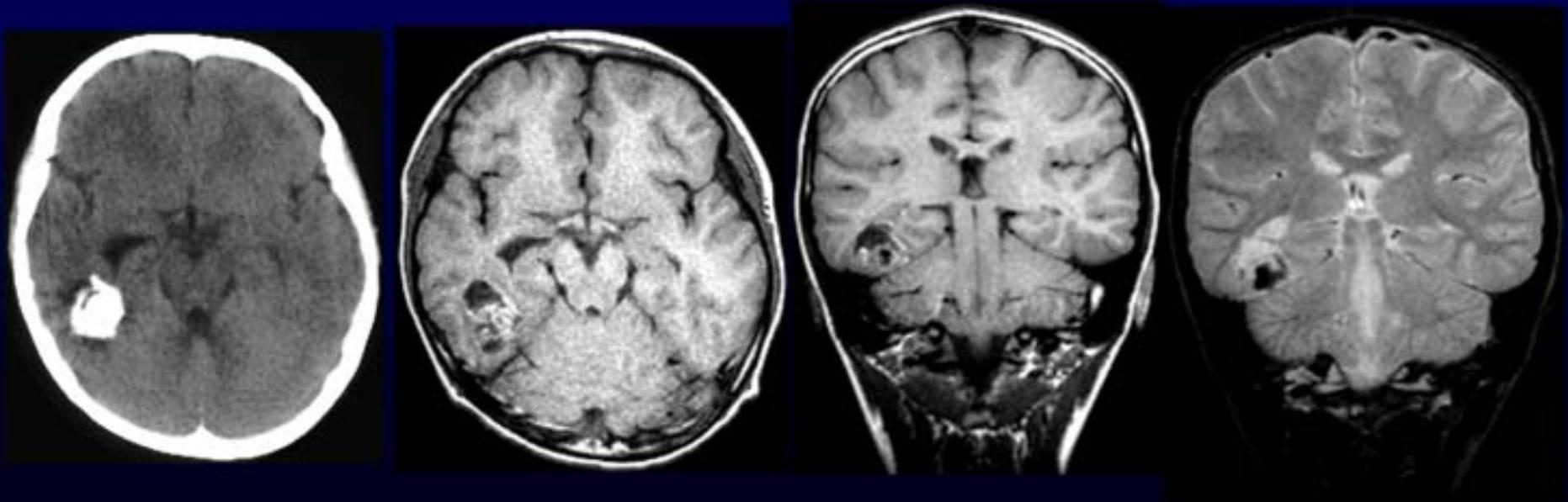
Cortical dysgenesis associated with ganglioglioma

Case	Onset	Age	Seizure	Location	Operation	Result	Follow-up
1	2m	2y	CPS,M	lt-P	L	F	43m
2	10y	27y	CPS	lt-PT	L	F	3m

M:myoclonic seizure, P:parietal, PT:posterior temporal, L:lesionectomy



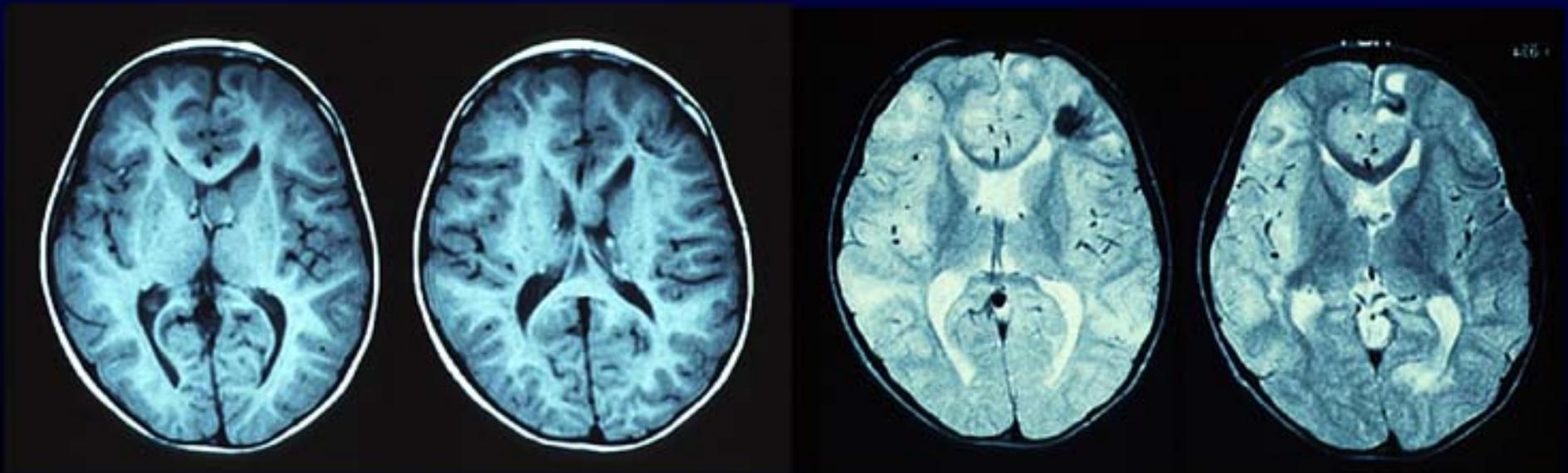
Cortical dysgenesis associated with neoplasia



Tuberous Sclerosis

Case	Onset	Age	Seizure	Location	Operation	Result	Follow-up
1	1y	5y	PS	rt-F	L	F	108m
2	5y	14y	T	multiple	ACC	G	89m
3	1y	22y	CPS	multiple	l-ATL	P	47m

T:tonic seizure, F:frontal, L:lesionectomy, ACC:anterior callosotomy, ATL:anterior temporal lobectomy



Abnormalities of neocortical gyration

Case	Onset	Age	Seizure	Location	Operation	Result	Follow-up
1	6y	32y	D,T	rt-O	ACC	G	7m
2	3m	2y	PS	rt-H,lt-F	rt-FH	G	4m
3	1.3y	18y	A,HD	bi-O	ACC	P	3m

D:drop attack, T:tonic seizure, A:atypical absence, HD:head drop attack, O:occipital, F:frontal, H:hemisphere, ACC:anterior callosotomy, FH:functional hemispherectomy

