

---

West症候群関連文献

[Landau-Kleffner症候群\(LKS\)関連文献](#)

[早期乳児てんかん性脳症\(EIEE\)関連文献](#)

---

---

てんかん性脳症における18FDG PETによって検出された焦点性異常

---

Focal abnormalities detected by 18FDG PET in epileptic encephalopathies.

Ferrie CD, Maisey M, Cox T, Polkey C, Barrington SF, Panayiotopoulos CP, Robinson RO

Department of Paediatric Neurology, Guy's Hospital, London.

---

Arch Dis Child 1996 Aug;75(2):102-7

---

12歳以下のてんかん性脳症小児での前方視的研究で、臨床症状、脳波、MRIでは認められなかった焦点性皮質障害が、18-FDG陽電子放射断層撮影(PET)によって高率に認められた。PET所見は新たに診断された典型的なレノックス・ガストー症候群の5人の子供すべてにおいては正常だったが、非定型的なレノックス・ガストー症候群の4人中3人、ウエスト症候群から移行したレノックス・ガストー症候群では6人中5人、乳児重症ミオクロニーてんかんの8人中6人、myoclonic-astatic seizuresの2人中1人、未分類のてんかん性脳症の6人中4人で皮質の局在性糖代謝異常を示した。これらの事実は、かつて一次全般性てんかん発作あるいは、多焦点性てんかん発作考えられていたてんかん性脳症の一部は実際には、単一焦点性であることを示唆するもので、このような場合には、外科的治療が有効かもしれない。

---

小児てんかん

---

Epilepsy in children.

Arnold ST, Dodson WE

Washington University School of Medicine, St Louis Children's Hospital, MO 63110, USA.

---

Baillieres Clin Neurol 1996 Dec;5(4):783-802

---

幼年期てんかんは、良性から進行性で廃疾化するものまでの広範囲の障害を含んでいる。てんかんタイプの正確な診断および病因の決定は、可能な場合、適切な治療にとって不可欠である。小児で遭遇する最も一般的な発作タイプは熱性けいれんである。これらは、実際てんかんではなく、通常抗てんかん薬物治療を必要としない良性の状態である。部分発作が幼年期で生じる場合、ローランドてんかんのような自然治癒する良性の症候群は内科的治療に抵抗性のことがある症候性てんかと区別しなければならない。幼児の複雑部分発作は大人のものとは異なるかもしれない。子供での抗てんかん薬の副作用プロフィール、および薬物投与法は大人の場合とは異なるので治療法の選択に影響する。内科的難治の部分発作の一部の小児ではてんかん外科が考慮されるべきである。全般性てんかんも、さらに子供で広いスペクトルを持っている。特発性全般性てんかんは薬物治療で通常容易にコントロールされる。それらには、青春期には治癒する欠神てんかんから、生涯持続する若年ミオクロニーてんかんまでが含まれる。対照的に、West症候群およびLennox-Gastaut症候群の発作は、コントロール困難である。また、治療には、ACTHおよびケトン食のような大人では使用されない治療法が含まれる。多くの幼年期てんかん症候群は家族性素因があり、また、いくつかでは遺伝的異常が明らかにされている。

---

### 幼児におけるてんかん外科治療

---

Epilepsy surgery in infants.

Wyllie E, Comair YG, Kotagal P, Raja S, Ruggieri P

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

---

Epilepsia 1996 Jul;37(7):625-37

---

目的:焦点性皮質形成異常(n=5)、Sturge-Weber症候群(n=3)、ganglioglioma(n=3)あるいはhemimegalencephaly(n=1)による破滅的てんかんのために前頭葉(n=3)あるいは、側頭葉(n=2)、側頭・頭頂・後頭葉(n=2)切除あるいは機能的半球切除(n=5)を行った幼児の12例を報告する。発作は生後1日から14か月(平均4ヶ月)で始まり、頻繁で抗てんかん薬に抵抗性であった。患者は2.5-24(平均12.4)ヶ月で外科治療のために評価された。7人は片麻痺があり、8人は発達遅滞があった。発作は行動の停止、意識レベルが低下して運動行動が著名に減少するもの(側頭葉あるいは側頭・頭頂葉の発作波、n=4)、焦点性間代性けいれん(periorlandicな発作波、n=3)、全般性強直発作(側頭・頭頂・後頭葉、頭頂葉あるいは前頭葉の発作波、n=3)あるいは點頭てんかんおよびヒプスアリスミア(前頭葉腫瘍あるいは側頭・頭頂・後頭部の皮質形成異常、n=2)であった。

方法:核磁気共鳴映像法(MRI)は、2人の以外の全てでてんかん性病

変を明らかにした。1人は皮質形成異常で発作間欠期の陽電子放射断層撮影(PET)で、残りは臨床所見と脳波所見によって病変が局在化され、切除組織の病理学的検査で確認された。

結果:手術後4-86(平均32)ヶ月では、6人が発作無し(Engel outcome class I)、3人は希な発作で、少なくとも直前6か月は発作無し(Engel class II)および2人は有益な改善(Engel class III)であった。

hemimegalencephalyで著しい発達遅滞の幼児を除いて、数人の患者は「追いつくための(catch-up)」発達上の進展があった。手術合併症は、対側皮質の硬膜下血腫(1人)、半球切除後の同側側脳室角の拡大(1人)であったが、両方とも再手術で補正された。

1人は、前頭葉切除の数時間後に不明の理由で死亡した。術後の新たな神経学的欠損は皆無であり、側頭・頭頂・後頭葉の皮質形成異常の症例では、術前の片麻痺が変動しながら改善していった。

結論:私たちの結果は、注意深く選択された幼児では、外科的治療が破滅的てんかんを救うことができるという以前の報告に合意する。

---

### 小児てんかんの外科治療

---

Surgical treatment of epilepsy in children.

Wyllie E

Pediatric Epilepsy Program, The Cleveland Clinic Foundation, Ohio  
44195, USA.

---

Pediatr Neurol 1998 Sep;19(3):179-88

---

注意深く選択された小児では成人の場合と同様に、難治性発作が皮質切除あるいは半球切除によって消失するか著明に減少する。外科治療候補の決定的条件は難治性で障害となる発作であって、かつてんかん原生領域が限局性で術後合併症の可能性が低いことである;しかし、小児ではその分析が複雑になるかもしれない。成人と比較して、小児では、側頭葉外に病因があることも多く、発達病理学的理由で脳波所見が局在性を示し難い。成熟要因のために、例えば単一焦点性皮質障害によっても點頭てんかん、ヒプスアリスミアが引き起こされる様に、特異なてんかん症状を示すかもしれない。幼小児期中の持続的で頻繁な発作の及ぼす認知や社会心理学的なコストは、発達停止による損失も含めて成人のものとは別に評価されるべきである。外科治療が、発達の可塑性を備えた活発な脳成熟の段階で実行された場合、手術合併症の危険が修正されるかもしれない。個々の小児について外科治療の潜在的な危険/利益比率が、広範囲な術前検査の結果に基づいて注意深く評価されるべきである。小児てんかん外科治療の成績は、成人の場合に匹敵する発作消失率で勇気づけられるものである。あるシリーズでは、小児期発症てんかんの外科治療を成年期まで遅らせることが、より大きな永続的な社会心理学的、行動学的、かつ教育的な問題と関連していた。現在までの利用可能なデータは、

重度の難治性局在関連性てんかんを発症したら、年齢にかかわらず外科治療がすぐに考慮されるべきであることを示している。複雑な症例は、小児のてんかん外科治療経験の豊富な施設に紹介するのが妥当である。

---

### 點頭てんかん

---

Infantile spasms

Chugani HT

Division of Pediatric Neurology, Children's Hospital of Michigan,  
WayneState University School of Medicine, Detroit, USA.

---

Curr Opin Neurol 1995 Apr;8(2):139-44

---

點頭てんかんをより詳しく特性化し管理しようとする最近の強い関心は、部分的にはこれらの発作が本質的に抵抗性であること、また発作がコントロールされる場合にさえ頻繁に認知発達遅滞が生じることがその理由である。技術的な進歩は、點頭てんかんに関連した特定の脳障害を診断し、かつ新しい治療のアプローチに結びつけることを可能にした。過去に潜因性と分類されていたほとんどの點頭てんかんは、様々なタイプの脳奇形に関係していることが今示されており、したがって、症候性のものとして分類し直すことができる。點頭てんかんは、おそらく皮質のてんかん性放電に始まり、それが脳幹および他の皮質下のエリアに伝播することによっておこる。抵抗性スパズムを起こすてんかん原生大脳皮質が一側性の場合には、切除外科が考慮される。しかしながら、ほとんどの幼児にとって、外科は実行可能なオプションではなく、最も有効で最も毒性のない抗けいれん薬の探索は継続する。

---

### 外科治療の適応を示すウエスト症候群の焦点性特徴

---

Focal features in West syndrome indicating candidacy for surgery.

Kramer U, Sue WC, Mikati MA

Department of Neurology, Children's Hospital, Harvard Medical School,  
Boston, Massachusetts, USA.

---

Pediatr Neurol 1997 Apr;16(3):213-7

---

ウエスト症候群(WS)の一部は、焦点性の特徴をも示し、これらの一部は外科治療に反応する。WS患者の中で焦点性特徴を示すものの頻度を決定し、この特徴と予後との関係を明らかにするために、1989年から1992年に、ボストン子供病院(Children's Hospital, Boston, MA)のてんかんユニットで治療されたWSの患者はすべてを回顧的に評価した。焦点性特徴は部分発作、片側不全麻痺、放射線学的な焦点性所見、非対称性けいれん及び非対称性ヒプスアリスミアである。対象は67人でその66%は非対称性症状を示していた。非対称性けいれん、非対称性ヒプスアリスミアおよび部分発作は、非対称性の脳病理学的所見と有意に関係していた。焦点性特徴は、発症時期や予後とは関連しなかったが、病因に関係していた。外科的治療を受けた9人の患者のうち8人は、少なくとも2つ以上焦点性特徴を有していた。手術例のうちの2人は核磁気共鳴映像法で異常がないのに焦点性特徴を持っており、したがって、外科治療の正当性を示すには、さらに陽電子放射断層撮影も必要である。

---

#### 幼児スパズムにおける微小皮質形成障害:白質異常の発展

---

Microscopic cortical dysplasia in infantile spasms: evolution of white matter abnormalities.

Sankar R, Curran JG, Kevill JW, Rintahaka PJ, Shewmon DA, Vinters HV

Department of Pediatrics, UCLA School of Medicine 90024, USA.

---

AJNR Am J Neuroradiol 1995 Jun-Jul;16(6):1265-72

---

目的:乳児スパズムの患者の初期にはMRIで同定できない微視的な皮質の層構造異常が、それが隣接白質の変化を発展させることで間接的に推測できるか検討する。

方法:3-6か月の3幼児は幼児スパズムを示したが、PETおよびMRIでは正常所見であったので、潜因性と分類された。治療にもかかわらず、発作が反復し、臨床的、神経生理学的所見の一側化が明らかになってきた。MRIとPETの再検査を実施した。

結果:2回目のMRI検査は、臨床的、神経生理学的所見と一致する部位の髄鞘形成異常を実証した。PET所見は強い相関を示さなかった;1例は正常、1例はMRI異常に対応した異常を示さず、また、他の1例はMRI所見より著しく少ない異常を示した。2人の患者は手術を受け、結果は良好であった。

考察:皮質の微小な層構造異常は、PETで同定可能なこともあるが、通常MRIでは発見できない。MRIイメージ上の白質異常は、通常白質に一次的病変に起因するが、ある場合には、皮質の微小層構造異常のために二次的に進行性の白質の変化が生じることが示唆される。反復したMRI検査が、幼児スパズムの患者で病変の局在性を見出すのに有用である。

---

難治性点頭てんかんで切除外科治療を受けた子供の発達予後

---

Developmental outcomes in children receiving resection surgery for medically intractable infantile spasms.

Asarnow RF, LoPresti C, Guthrie D, Elliott T, Cynn V, Shields WD, Shewmon

Department of Psychiatry and Biobehavioral Sciences, University of California, Los Angeles, 90024-1759, USA.

---

Dev Med Child Neurol 1997 Jul;39(7):430-40

---

切除外科治療を受けた点頭てんかんの小児24人で、手術2年後の発達予後を評価した。点頭てんかん発症は平均12.0週、手術時年齢の平均は20.8か月であった。発達予後はヴァインランド適応行動尺度(Vineland Adaptive Behavior Scales, VABS)を使用して評価した。手術前のレベルと比較して、手術後2年の発達レベルで著しい増加があった。術後2年で、重度の発達遅滞はわずか1人だけであった。このシリーズ中の患者の発達予後は、症候性点頭てんかんで内科的治療を受けた小児群での以前の結果より優れていた。このUCLAのシリーズ中の子供では、すべてが症候性で、神経学的欠損があり、副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)および抗てんかん薬に反応していなかったにもかかわらず、発達予後が同等かあるいは優れていたことは驚くべき結果である。術後2年での予後は、術前発達が良好で比較的早期に外科治療を受けた場合に最良であった。

---

発達初期のてんかん:早期難治性発作の外科治療からのレッスン

---

Epilepsy in early development: the lesson from surgery for early intractable seizures.

Caplan R

Division of Child Psychiatry, Neuropsychiatric Institute, University of California at Los Angeles 90024-1759, USA.

---

Semin Pediatr Neurol 1995 Dec;2(4):238-45

---

発達へのインパクト、および、乳児期早期に特に點頭てんかんの  
 ような難治てんかんを発症した幼児の発達評価に關与する問題を  
 調べる。點頭てんかんで内科的あるいは外科的に治療された小児  
 に関する研究では、発作コントロールと発達予後との關係が強調  
 されている。難治の點頭てんかん小児の約50%は発作がコント  
 ロールされ、非言語性コミュニケーション（他の発達遅滞小児で  
 使われている一つの発達尺度）の有意な改善が得られる。病気の  
 持続期間は例外として、點頭てんかん発症年齢、外科手術のタイ  
 プ、大脳半球の手術側などは、術後の非言語性コミュニケーション  
 の変化に關しなかった。點頭てんかんで外科的に治療された  
 小児の神経病理学的所見は、基となる病変が脳発達初期に生じる  
 ことを示唆する。結論として、制御できない発作の累積的な影響  
 および基となる脳病変が、難治性點頭てんかんを持った小児の初  
 期発達に大きく影響するかもしれない。

---

側脳室へのporencephalic 嚢胞開窓術:発作治療の新しい技術の経  
 験

---

Fenestration of porencephalic cysts to the lateral ventricle: experience  
 with a new technique for treatment of seizures.

Koch CA, Moore JL, Krahling KH, Palm DG

Department of Medicine, Ohio State University Medical Center,  
 Columbus, USA.

---

Surg Neurol 1998 May;49(5):524-32; discussion 532-3

---

背景:Porencephalic 嚢胞は分娩時の血管閉塞に起因する脳の空洞  
 で、通常重度の神経学的欠損と内科的難治性てんかんの原因とな  
 る。porencephalic 嚢胞のための難治性発作をもった37人の小児  
 は、1978年と1992年の間に外科的に嚢胞を側脳室へ開窓する治療  
 を受けた。私たちは、このような手術の発作治療の効能および安  
 全性を決定するため、次の研究を行った。

方法:回顧的に調査し、発作、麻痺および手術合併症に関してこれ  
 らの患者の結果を評価した。

結果:37人のうち、23人(62%)は手術後に発作消失が得られた。9  
 人(24%)では、発作が減少し、5人(14%)では変化が見られなかつ  
 た。手術前に片側不全麻痺のあった30人のうち、11人(30%)は手  
 術後改善した。主要な術後合併症は皮下あるいは帽状腱膜下の髄  
 液貯留であった(12人)。硬膜欠損をカバーする硬膜パッチも術後  
 の髄液漏出を防止あるいは減少させることもなく、術後の発熱期  
 間を延長した。術後の発熱は36人でみられ、無菌性髄膜炎であつ  
 た。

結論: porencephalic 嚢胞をもつ難治発作の小児で、嚢胞の側脳室  
 への開窓術は発作抑制に有効であった。術後合併症は軽度で容易  
 に治療できた。

---

結節性硬化症における難治てんかんの外科治療について

---

On the surgical treatment of refractory epilepsy in tuberous sclerosis complex.

Baumgartner JE, Wheless JW, Kulkarni S, Northrup H, Au KS, Smith A, Brookshire

Division of Pediatric Surgery (Neurosurgery), The University of Texas Medical School, Houston 77030, USA.

---

Pediatr Neurosurg 1997 Dec;27(6):311-8

---

結節性硬化症(TSC)の難治てんかん(RE)治療における外科の役割は未だ定まっていない。1994年から1996年までの期間にREとTSCを持った4人の患者を外科治療の目的で評価した。4人のうちの3人は、生後5か月までに点頭てんかんを発症した。これらは抗てんかん薬治療に抵抗性で、頻回の複雑部分発作、全般性の強直発作あるいはミオクロニー発作に進展した。神経画像では、hamartomasと合致する石灰化を含むTSCの典型的な所見であった。臨床症状と脳波所見は、それぞれ顕著な病変部位の近くにてんかん焦点があることを示唆した。これは1例で、磁気脳波を用いた電流源推定で確認された。患者はすべて、長時間脳波?ビデオ同時モニタリングの後で、術中脳波モニタリング下で、側頭葉切除術あるいは焦点皮質切除術を受けた。手術時年齢は5?13歳であった。4人のうちの3人の患者では、発作頻度が90%以上減少し、1人では希な単純部分発作となった。腫瘍DNA分析は、TSC1遺伝子、TSC2遺伝子における変異がそれぞれ1例でみられた。側頭葉切除術および焦点皮質切除は、結節性硬化症の難治てんかん患者で発作コントロールを改善することができる。

---

小児てんかんにおける重度の自閉的退行に対する外科治療

---

Surgical treatment of severe autistic regression in childhood epilepsy.

Neville BG, Harkness WF, Cross JH, Cass HC, Burch VC, Lees JA, Taylor DC

Neurosciences Unit, Institute of Child Health, London, U.K.

---

Pediatr Neurol 1997 Feb;16(2):137-40

---



部分てんかんで社会的および言語的退行が現れ、外科治療後に部分的回復を示した2人小児例を報告する。1人の子供は、右側頭葉 dysembryoplastic neuroepithelial tumor(DNT)で生後2週以来発作が持続し、1年目後半には退行がみられた;生後12か月で側頭葉切除手術を受け、発作が消失するとともにいくつかの機能が回復した。第2の子供は、3年3か月でてんかんで発症し、5年9ヶ月から6年1ヶ月の間に、失語症となり(Landau-Kleffner症候群)なり、非常に重度な行動障害で社会的機能を失った。左側頭葉の多軟膜下切開後、コミュニケーション機能、行動や社会的機能が著明に改善した。両方の小児は、両側頭葉の無症状性発作を示していた。それらの臨床像は言語と自閉的退行の組み合わせであり、自閉的症候群は外科治療に明確に反応した。小児てんかんにおいて自閉的退行があって薬物治療が有効でない場合は緊急に外科治療を考慮すべきである。

---

### てんかん小児でのMRI検出障害脳部位の切除

---

Lesionectomy of MRI detected lesions in children with epilepsy.

Montes JL, Rosenblatt B, Farmer JP, O'Gorman AM, Andermann F, Watters GV, Meagher-Villemure K

Department of Neurosurgery, Montreal Children's Hospital, McGill University, Canada.

---

Pediatr Neurosurg 1995;22(4):167-73

---

てんかんで呈する18人の小児で、MRIによって検出された大脳病変部位の完全な切除の結果を分析した。平均9.2歳の14人の男児、および4人の女児で、発作発症年齢は平均6.8歳であった。発作発症から手術までの期間は平均2.3年であった。しばしば、CT検査は有用でなく、MRIは発達障害と腫瘍性病変とを区別するのにより有効であった。血管造影法はこのシリーズにおいて有用でなかった。発作間欠期脳波は画像所見と54%で相関するてんかん性活動を示した。病変は、すべての患者で外科的に完全に切除された。これは術中超音波検査および手術後MRIによって確認された。皮質脳波は切除前と切除後に記録されたが、残存スパイクがあっても切除を拡大することはなかった。手術後の平均フォローアップ期間は5.7年であった。切除組織の病理学的所見は、low grade astrocytoma 5例、ganglioglioma 4例、mixed astrocytoma-oligodendroglioma 1例、皮質形成異常 3例、desmoplastic ganglioglioma 2例、hamartoma 2例および、cavernous angioma 1例であった。16人で手術後発作が消失し2人だけが部分発作が残存した。すべての症例で発作コントロールに関して切除手術は有益であり、側頭葉病変症例では、術後にIQの中の改善が見られた。てんかんで、MRIによって病変が示される症例では、早期に外科治療を考慮すべきである。

---

点頭てんかん:I.PETは、潜因性症例における焦点性皮質發育不全を外科治療のために同定する

---

Infantile spasms: I. PET identifies focal cortical dysgenesis in cryptogenic cases for surgical treatment.

Chugani HT, Shields WD, Shewmon DA, Olson DM, Phelps ME, Peacock WJ

Department of Neurology, University of California, Los Angeles 90024.

---

Ann Neurol 1990 Apr;27(4):406-13

---

未決定原因（潜因性）による点頭てんかんの13人の小児での局所大脳グルコース代謝測定陽電子放射断層撮影(PET)は、5人の女児で一側の頭頂-後頭-側頭葉を含む領域の代謝低下を明らかにした。頭部コンピューター断層撮影(CT)は、すべての幼児で正常所見を示した。核磁気共鳴映像法(MRI)は、5人のうち4人は正常、1人の幼児で、後頭葉灰白質?白質境界の微妙な異常を認めた。脳波は、経過中のあるときはヒプスアリスミアを呈したが、別の時期にはPETで検出された代謝低下領域に対応した限局性あるいは一側性異常を示した。発作コントロール不良のために、4人の幼児は、術中皮質脳波によってガイドされた皮質焦点の切除を受け、発作は消失した。各々の切除組織の神経病理学的検査は微視的な皮質形成異常を示した。潜因性点頭てんかんで、PET検査は効率的に焦点性皮質形成異常を検出し、その外科的切除によって予後を改善できる。

---

点頭てんかん:II。陽電子放射断層撮影上のレンズ核および脳幹活性化

---

Infantile spasms: II. Lenticular nuclei and brain stem activation on positron emission tomography.

Chugani HT, Shewmon DA, Sankar R, Chen BC, Phelps ME

Department of Neurology, University of California, Los Angeles, School of Medicine 90024.

---

Ann Neurol 1992 Feb;31(2):212-9

---

点頭てんかんは、幼児期早期に特有の全般発作で、発達の一時期だけにみられる皮質?皮質下の複雑な相互作用に起因すると考えられている。点頭てんかん44人の幼児で、その発作を仲介する解剖学的神経構造を知るために、局所脳グルコース代謝率を陽電子放射断層撮影(PET)を使用して調べた。全て覚醒状態で連続的な脳波モニタリング下で調べた。最も一貫して見られたPET上の異常(32人)は、年齢を一致させた正常幼児群と比較した、レンズ核における左右対称な局所脳グルコース代謝率の増加であった( $p < 0.05$ )。21人の幼児では、たとえ視察的に正常な幼児と比較して、脳幹のグルコース代謝が顕著に見えても統計的には有意でなかった。レンズ核の相対的な異常代謝は、(1)潜因性か症候性かには無関係で、(2)44人中22人で焦点性皮質の代謝低下、5人で焦点性皮質の代謝亢進に関係している、(3)PET検査中の特別の脳波異常に関係なく生じていた。これらの所見は、レンズ核が点頭てんかんを起り易くする病態生理学的状態に寄与しており、焦点性皮質病変があっても臨床症状は両側対称性であるという観察と一致している。点頭てんかんの生成に関係するニューロン回路のスキームを提案する。

---

点頭てんかん:III。陽電子放射断層撮影上の両側側頭葉代謝低下の予後との関係

---

Infantile spasms: III. Prognostic implications of bitemporal hypometabolism on positron emission tomography.

Chugani HT, Da Silva E, Chugani DC

Department of Pediatrics, Children's Hospital of Michigan, Detroit 48201, USA.

---

Ann Neurol 1996 May;39(5):643-9

---

脳グルコース利用率陽電子放射断層撮影(PET)は、コンピュータ断層撮影法(CT)および核磁気共鳴映像法(MRI)所見が正常な場合でさえ、点頭てんかんにおける焦点性皮質異常を発見できるように高感度である。8年間に外科治療の可能性評価を受けた点頭てんかん110人の幼児のうち、PET検査で側頭葉の両側性代謝低下という共通パターンを示す18例(男児7、女児11;年齢範囲10ヶ月から5歳)に遭遇した。CTとMRIでは、18人の幼児でいかなる焦点性異常も明らかでなかった。脳波?ビデオ同時モニタリングは両側性あるいは多焦点性のてんかん原生を示したか、あるいは、いかなるてんかん焦点をも示せなかった。その結果、18人の幼児の誰も切除外科に対する候補とは考えられず、両側側頭葉に代謝低下がある場合の長期予後を明らかにするための前方視的研究に登録された。18例中14例(フォローアップ期間10ヶ月?10年5ヶ月;平均3歳11ヶ月 +/- 2歳4ヶ月[SD])における予後の分析は、次のことを明らかにした: (1)すべては重度の発達遅滞を持っており、著しい画期的発達を獲得していなかった; (2)言語発達は最小ある

いは認められなかった; (3)10例は、自閉症障害のDSM-IV基準を満たした。点頭てんかんでPETで両側側頭葉グルコース代謝低下を持った患者は比較的均質の通常は皮質切除に対する候補ではないグループを構成する。これらの幼児の長期予後は特に貧弱で多くは自閉的である。

---

点頭てんかん140症例の病因分類:陽電子放射断層撮影の役割

---

Etiologic classification of infantile spasms in 140 cases: role of positron emission tomography.

Chugani HT, Conti JR

Department of Pediatrics, Wayne State University School of Medicine, Detroit, MI, 48201, USA.

---

J Child Neurol 1996 Jan;11(1):44-8

---

症候性、潜因性および特発性の小群への点頭てんかんの分類は、臨床検査および利用可能な診断の技術に依存する。グルコース利用率を測定する陽電子放射断層撮影(PET)は、スパズムを持った幼児の脳奇形(特に皮質形成異常)を発見する強力なツールである。私たちは、140人のそのような幼児、78人の少女、および62人の少年で年齢は、2か月から4年10か月(平均17か月)で病因を分析した。すべては、主な2つの医療センターのうちの1つで既に広範囲に評価されていた。したがって、私たちに紹介された患者群は、脳の構造的異常を示さない難治性けいれんを持った幼児の方へバイアスがかけられている。7人の患者は神経皮膚症候群で、2人は染色体異常、2人は先天性代謝異常であり、各1人のcraniosynostosisあるいはMenkes症候群であった。コンピューター断層撮影および(または)核磁気共鳴映像法で、さらに特定の病気や症候群でない129人の幼児(20.7%)の病変を発見した。PET検査なしで、症候性の合計数は42(30.0%)であった。特発性のものとして分類された1人の幼児は正常発達で正常PET所見であった。97の潜因性群で、PET検査によって30人で焦点性異常が、62人で多病巣性異常が明らかにされた。特定の原因を示唆しない拡散したPET異常は3人の幼児で見られ、さらに2人の幼児は正常なPET所見であった。したがって、PET検査を追加することによって、症候性の数は、42(30.0%)から134(95.7%)にまで劇的に上昇した。PETの上の焦点性あるいは多病巣性異常の大部分は皮質形成異常を表わすと考えられる。

---

小児てんかんの基礎的メカニズム:陽電子放射断層撮影での研究

---

Basic mechanisms of childhood epilepsies: studies with positron emission tomography.

Chugani HT, Chugani DC

Department of Pediatrics, Children's Hospital of Michigan, Wayne State University School of Medicine, Detroit 48201, USA.

---

Adv Neurol 1999;79:883-91

---

陽電子放射断層撮影(PET)や単一光子放射コンピューター断層撮影(SPECT)による機能的イメージングは難治てんかんの臨床的評価に有用であるが、これらの技術は、てんかんの基礎的メカニズムの理解に広く適用されていない。點頭てんかん患児で、2-deoxy-2[18F]fluoro-glucose(FDG)を用いたPET研究は、スパズムは皮質焦点からの二次性全般化の結果であって、脳の成熟要因がそのユニークな臨床症状に結びつく基底核と脳幹のセロトニン・メカニズムを動員する原因であることを示唆している。點頭てんかん動物モデルの開発は成功していない。Lennox-Gastaut症候群でのグルコース代謝の研究もまた皮質障害であることを示し、脳波の1?2.5Hzの棘徐波活動(遅棘徐波)が発作間欠期現象であることを示唆している。動物での<sup>14</sup>C-2-deoxyglucoseオートラジオグラフィの結果と、人で観察された発作間欠期、発作期、発作後のPET所見間には、明らかな一貫性がある。発作中の3パターンのグルコース代謝亢進を記述したが、代謝亢進は、さらに種々の動物モデルで発作後および発作間欠期にも見ることが出来る。PETでのベンゾジアゼピン受容体に関する予備研究で、結合の減少した皮質てんかん性領域がグルコース代謝低下で示される領域より小さいことが分かった。しかし詳細な電気生理学的比較は未だ行われていない。シナプス前部及びシナプス後部の神経伝達機能に関するPETの新しい利用法の開発は、てんかんのメカニズムに関する研究のユニークな機会を与えるであろう。

---

幼児の破滅的な局在関連てんかんの外科治療

---

Surgery for catastrophic localization-related epilepsy in infants.

Wyllie E

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

---

Epilepsia 1996;37 Suppl 1:S22-5

---

皮質切除あるいは半球切除術が、重度の難治性てんかんおよび発達遅滞の少数の高度に選択された幼児では、発作を消失あるいは劇的に減少させることが報告されている。しかしながら、潜在的な外科治療候補の選別は、幼児では発作症状および脳波が局在性を示さないことが多いので、特に挑戦的である。たとえば、焦点性皮質形成異常あるいは腫瘍によっても点頭てんかんおよびヒプスアリスミアが生じる。より年長の患者と同じように幼児でも、脳波?ビデオモニタリング、解剖学的、機能的ニューロイメージングおよび臨床検査の結果が全て収束して、切除できる一定のてんかん原生脳部位が決定できなくてはならない。小規模シリーズでの手術結果は、23人中78%での発作消失か少なくとも90%の発作減少(1993年UCLAシリーズ)が、あるいは、12人中の75%での、発作消失あるいはまれな発作(1995年Cleveland Clinicシリーズ)と報告されている。手術後の「追いつくための」発達改善傾向は両方のシリーズで観察されている。より小規模グループでのいくつかの報告でも類似した結果である。幼児の破滅的な局在関連てんかんにおける、早期の外科介入で起こりうるリスクと利益をより適切に決定するための研究が進行中である。

---

### 脳梁形成不全とてんかん:PET所見

---

Corpus callosum agenesis and epilepsy: PET findings.

Khanna S, Chugani HT, Messa C, Curran JG

Department of Radiological Sciences, University of California at Los Angeles School of Medicine.

---

Pediatr Neurol 1994 May;10(3):221-7

---

核磁気共鳴映像法(MRI)上で脳梁(ACC)の完全あるいは部分的發育不全を示した9人の小児で、2-deoxy-2[18F]fluoro-glucose(FDG)陽電子放射断層撮影(PET)を用いて調べた。てんかんを持った7人のうち、6人の患者のFDG-PETは、皮質代謝異常領域をはっきりと局在化した;これらのうちの5例では、PET上の代謝異常脳部位は脳波上のてんかん原生領域と一致した。MRIは、てんかんの7例中2例だけで、焦点性皮質異常を示した。1人の患者では、MRIの上で観察された異常は一側の前頭葉に局限していたが、FDG-PETは、全半球の代謝低下を示した。点頭てんかんの1人の患者では、脳波上の両側性の多焦点性のてんかん性放電を示したが、PETおよびMRIの両方は、左半球に局限した皮質異常を明らかにした。点頭てんかんのもう1人の患者は、MRI、PETで大脳皮質に異常は認めなかったが、顕著な脳幹グルコース代謝を示した。2人の小児は、難治性発作のために外科治療を受けたが、切除組織は、ともに皮質の顕微的形成不全microdysgenesisであった。発作コントロールは、両方の患者で著しく改善した。最も発達のよい2人の患者(つまり小さな学習障害だけで、てんかんがない症例)でのFDG-PETは、いかなる焦点性皮質代謝低下も

明らかでなかった;したがって、脳梁形成不全症例で、PETの上の焦点性代謝異常の存在と発作の存在の間には関連があると思われる。

---

年長小児でのてんかん性スパズム:幼児期を超える持続

---

Epileptic spasms in older children: persistence beyond infancy.

Talwar D, Baldwin MA, Hutzler R, Griesemer DA

Department of Pediatrics, Steele Memorial Children's Research Center,  
University of Arizona, Tucson.

---

Epilepsia 1995 Feb;36(2):151-5

---

幼児スパズム(IS)はよく知られたてんかん症候群を構成するが、最近になって、スパズムは、クラスターで生じる体軸性の屈曲/進展性筋攣縮によって特徴づけらる、明確な発作タイプとして分類されると提案されている。難治混合発作障害(潜因性1人、症候性4人)のために1992年にビデオ脳波モニタリングを受けた、5人の年長児(4.5-14.2歳)は、クラスターで起る屈筋あるいは伸筋のスパズムを示した。初発発作は、生直後から1.33年であった。5人は全て、幼児期から小児期になるまでスパズムを持っていた。スパズム中の発作時脳波は、高振幅デルタ波バーストを示し、その後に背景脳波の低振幅化あるいは、律動性ベータ/アルファ活動をスーパーインポーズする広範性背景活動の低下が見られた。複数の他の発作型があった。発作間欠期脳波は著しく異常で、徐波化、多焦点性棘波、全般性遅棘徐波および多棘徐波を示した。2人で、ACTHは無効であり、3人は脳梁離断術を受けた。難治混合発作障害の年長児では、幼児期を越えてスパズムが持続し得る。

---

(K. Ono)

<Landau-Kleffner症候群関連文献>

---

[West症候群関連文献](#)

[早期乳児てんかん性脳症\(EIEE\)関連文献](#)

---

---

Landau-Kleffner症候群における軟膜下多切術(MST)後の言語性予後

---

Language outcome following multiple subpial transection for Landau-Kleffner syndrome.

Grote CL, Van Slyke P, Hoepfner JA

Department of Psychology, Rush-Presbyterian-St Luke's Medical Center, Chicago, Illinois 60612, USA.

---

Brain 1999 Mar;122 (Pt 3):561-6

---

Landau-Kleffner症候群は、すでに獲得したスピーチや言語の能力を失うという、それまで正常に発達していた子供に生じる獲得性てんかん性失語である。一部の子供はこれらの能力のいくつかを回復するが、多くの子供で著しい言語機能障害が持続する。軟膜下多切術(MST)は、その皮質機能を保ったまま発作を生じる能力だけを制限しようと考えられた脳外科手術法でLandau-Kleffner症候群の治療に適していると提案されている。Landau-Kleffner症候群で軟膜下多切術(MST)を施行した14人の小児の言語機能に関する結果について報告する。11人で受容あるいは表現語彙の尺度で手術後に有意な改善が認められた。結果は、早期の診断と治療が良好な結果をもたらし、手術後数ヶ月ではなく数年間で言語機能の再獲得がみられることを示している。適切な対照群がなく、言語機能改善の最大の因子は、手術後の期間の長さであり、他のLandau-Kleffner症候群の予後研究に対する比較のベンチマークとして使用される。軟膜下多切術はLandau-Kleffner症候群小児の言語機能回復に有用と考えられる。

---

軟膜下多切術(MST):21症例の検討

---

Multiple subpial transection: a review of 21 cases.

Sawhney IM, Robertson IJ, Polkey CE, Binnie CD, Elwes RD

Department of Clinical Neurophysiology, Maudsley Hospital, London UK.

---

J Neurol Neurosurg Psychiatry 1995 Mar;58(3):344-9

---



軟膜下多切術(MST)は、てんかん原生領域の全部あるいは一部が機能的に重要な皮質領域の中にあるために切除することができない場合に用いられる、てんかん外科の新しい手術技術である。MSTを施行した21人の患者について再調査した。18人は内科的に難治てんかんであり、3人はLandau-Kleffner症候群であった。年齢は6?47(平均15.9)歳で、てんかんの持続期間は0.33?42(平均8.6)年であった。手術前MRIは、8例で焦点性異常を示した。詳細な電気生理学的検査は、すべての患者で行なった。MSTに加えて12人では脳切除も行った。他の6例ではバイオプシーを実施した。Landau-Kleffner症候群の3人は切除もバイオプシーも受けなかった。病理組織検査は、ラスムッセン症候群6例、皮質形成異常6例、脳腫瘍1例、非特異的变化5例であった。MSTは主に中心溝の前後の領域で実施された。18例は1?5年、3例は10ヶ月間追跡調査された。手術前は話せなかったLandau-Kleffner症候群の3人はスピーチの相当な回復を示した。他の18例のうち、11例では、有益な発作頻度減少を示した。患者の誰もMSTに起因する持続的な神経学的欠損を生じなかった。他の方法では手術不可能な患者でも、MSTは大きな神経学的欠損なしで有益な発作コントロールをもたらすと結論できる。

---

#### Landau-Kleffner症候群：軟膜下多切術(MST)による治療

---

Landau-Kleffner syndrome. Treatment with subpial intracortical transection.

Morrell F, Whisler WW, Smith MC, Hoepfner TJ, de Toledo-Morrell L, Pierre-Louis SJ, Kanner AM, Buelow JM, Ristanovic R, Bergen D, et al

Department of Neurological Science, Rush-Presbyterian-St Luke's Medical Center, Chicago, IL 60612, USA.

---

Brain 1995 Dec;118 ( Pt 6):1529-46

---

Landau-Kleffner症候群(LKS)は幼年期に生じる、一般に言語性予後不良の獲得性てんかん性失語である。それは発達の重大な時期に生じた言語中枢皮質のてんかん原生障害の結果であると考えられている。大脳皮質の正常な生理学的機能を保ちながら発作を生じる皮質組織のキャパシティーだけを除去するように考案された新しい外科技術を利用して、失語症、てんかん発作および重度の脳波異常をもつ14人の小児を治療した。14人の患者のうちの7人(50%)は年齢相当の言語機能を回復しており、学校では普通クラスで、もはや言語療法を必要としなかった。4人(29%)でも著明な進歩を示し、口頭指示を理解し話すこともできるが、なお言語療法を受けている。したがって、14人のうちの11人(79%)は、少なくとも手術前の2年間は言語によるコミュニケーションができなかったのであるが、術後この疾患の通常では考えられないような持続的な進歩があり、今では話せるようになっている。この研究

は、LKSの治療で以前には用いられなかった種類の治療法の価値を示している。治療の成功は、脳波学的な所見が両側性であっても、そのてんかん原生が一側性である症例を選択することに依存している。

---

徐波睡眠期に連続的棘徐波を示したLandau-Kleffner症候群

---

Landau-Kleffner syndrome with continuous spikes and waves during slow-wave sleep.

Rintahaka PJ, Chugani HT, Sankar R

Department of Pediatrics, UCLA School of Medicine, USA.

---

J Child Neurol 1995 Mar;10(2):127-33

---

Landau-Kleffner症候群は、ときに徐波睡眠期の連続的性棘波を伴っているが、この臨床的意義は不明である。Landau-Kleffner症候群で徐波睡眠時に持続性棘徐波を示す2人の子供で、覚醒と睡眠ステージ間のグルコース代謝パターンの差異を調べるために、fluorodeoxyglucoseを用いた陽電子放射断層撮影法(PET)の研究を行った。最初の患者での、覚醒時の発作間欠期PETでは、視床、前頭葉及び側頭葉皮質でのごく軽度な代謝低下と頭頂葉と帯状回前部皮質中の軽度の代謝低下が両側性に認められた。後頭葉皮質は両側性に高度に低下していた。徐波睡眠期で連続性棘波出現している時に繰り返して実行されたPETでは、覚醒時パターンに比較してただ一つの違いは、両側性側頭葉皮質代謝の著明な増加であった。第2の子供の覚醒発作間欠期PETは、左側頭葉下部における相対的な代謝亢進を除いて正常であった。徐波睡眠期の連続性棘波出現時PETは、両側性側頭葉の代謝亢進を示し、左側頭葉皮質でより広範に見られた。正常対照者での、覚醒、睡眠期PETではそのような違いを明らかでなかった。徐波睡眠期の連続性棘波の生成に側頭葉が関与するかどうかは、もっと多くの患者群で確認される必要がある。最初の小児は、軟膜下多切術(MST)後に徐波睡眠期の連続的性棘波は消失し、言語機能は改善した。

---

シルビウス裂くも膜のう胞を伴ったてんかん性獲得性失語  
(Landau-Kleffner症候群)における局所脳グルコース代謝：PETで  
示されたシャント後の回復

---

Brain glucose utilisation in acquired childhood aphasia associated with a sylvian arachnoid cyst: recovery after shunting as demonstrated by PET.

De Volder AG, Michel C, Thauvoy C, Willems G, Ferriere G

Positron Tomography Laboratory, University of Louvain, Belgium.

---

J Neurol Neurosurg Psychiatry 1994 Mar;57(3):296-300

---

PETを用いてfluorodeoxyglucose(FDG)局所脳グルコース利用率を、シルビウス裂くも膜のう胞を伴う、てんかん性獲得性失語(Landau-Kleffner症候群)の症例で調べた。CTとMRIでは、周辺脳構造に対するmass effectは認められなかった。継時的なグルコース利用率測定は、言語領域を含むのう胞周辺皮質の局所脳グルコース利用率の明白な低下を示し、発達脳に対する軽度であるが慢性的圧迫を示唆した。のう胞?腹膜のシャントシステム配置後の有意な代謝改善は、すべての皮質領域で見られ、とくに下前頭回とシルビウス裂周辺領域で著明であり、代謝低下の残存は左上側頭回で大きかった。これらの所見は単語流暢性が著明に改善された一方で聴覚性言語理解の改善より遅かったことと関連した。PETが拡張したくも膜のう胞に伴う機能的障害とドナー後の神経学的改善の評価を可能にした。

---

側頭葉星状グリア細胞腫をともなったLandau-Kleffner症候群における頭蓋内脳波モニタリング

---

Intracranial EEG monitoring in Landau-Kleffner syndrome associated with left temporal lobe astrocytoma.

Solomon GE, Carson D, Pavlakis S, Fraser R, Labar D

New York Hospital-Cornell Medical Center, New York 10021.

---

Epilepsia 1993 May-Jun;34(3):557-60

---

3歳半の少年は、生後18か月時に右の運動発作を伴い、ときに全般化する複雑部分発作を発症した。初期の脳波は左側の焦点性てんかん様放電を示していた。発作は抗てんかん薬で抑制できなくなり、3歳時には、Landau-Kleffner症候群(LKS)に合致する重度の言語機能退行が生じた。その時の脳波は、睡眠時に悪化するほとんど連続的な全般性棘波および多棘波を示した。脳波?ビデオ同時記録は、全般性の発作性脳波活動をともなう強直発作を示した。核磁気共鳴映像法(MRI)は、周辺浮腫を伴わない左の海馬と海馬傍回の嚢胞性で充実性病変を示した。左側頭葉下面と前頭葉の硬膜下帯状電極で、発作間欠期棘波は全電極で同時に記録され、発作性脳波活動は側頭葉電極の0.2-1秒後に遅れて前頭葉電極に生じた。星状グリア細胞腫のほぼ全部と左側頭葉切除術後すぐに、発作は著明に減少した。1か月後には発作がなく、6か月後には、著しい言語機能の改善がみられた。これらの所見は、左側頭葉の構造的てんかん原生障害がLandau-Kleffner症候群の病態に著しく関与している証拠となる。

---

連続性一側性てんかん性放電と言語遅延:言語獲得に対する機能的半球切除術の効果

---

Continuous unilateral epileptiform discharge and language delay: effect of functional hemispherectomy on language acquisition.

Rosenblatt B, Vernet O, Montes JL, Andermann F, Schwartz S, Taylor LB, Villemure JG, Farmer JP

Division of Neurology, the Montreal Children's Hospital, Quebec, Canada.

---

Epilepsia 1998 Jul;39(7):787-92

---

目的:重度言語遅延と臨床発作を伴わない左半球の連続性てんかん性放電を持つ小児において機能的半球切除術の言語獲得促進効果を評価すること。おそらく出生前の左中大脳動脈還流領域病変で最初は右不全麻痺を呈した6ヶ月女児について報告する。数週間後に、彼女は幼児スパズムを発症した。1.5歳の時に、難治性発作のために、患者が、左孔脳症の開窓術および前側頭葉切除術を受けた。発作は消失した;しかし、言語発達は、3.5歳で35単語と引き続き制限されていた。脳波は、左半球にほとんど連続的なてんかん様の活動を示し、対側に独立性てんかん性放電を認めなかった。彼女は機能的な左半球切除術を受けた。

方法:画像と脳波検査、そして手術前後の心理学的および言語機能評価を実施した。

結果:手術後2ヶ月以内に、相当な言語機能と行動の改善が見られた。

結論:発作間欠期のてんかん性放電は臨床発作がない状態でも対側の半球機能の発達を阻害する。早期の機能的半球切除術は、適切に選択された患者では最適の言語発達を促進する役割を持っている。

る。機能的半球切除術の主要な適応は、難治発作をコントロールすることであるが、電氣的な妨害による対側半球の機能的な悪化を減少させることも適応となる。

---

(K. ONO)

<早期乳児てんかん性脳症 (EIEE)関連文献>

West症候群関連文献

Landau-Kleffner症候群(LKS)関連文献

---

サプレッションバーストと焦点性皮質形成異常をもった早期乳児  
てんかん性脳症の外科治療

---

Surgical treatment of an early epileptic encephalopathy with  
suppression-bursts and focal cortical dysplasia.

Pedespan JM, Loiseau H, Vital A, Marchal C, Fontan D, Rougier A

Service de Neurologie Infantile, Hopital Pellegrin, Bordeaux, France.

---

Epilepsia 1995 Jan;36(1):37-40

---

焦点性皮質形成異常に関連して、サプレッションバーストを示す早期乳児てんかん性脳症(EIEE)あるいは、大田原症候群の一例を報告する。點頭てんかんおよび短い同側性の強直発作は生後5日目に始まった。発作間欠期脳波は、非対称性「サプレッションバースト」パターンを示し睡眠?覚醒サイクルは見られなかった。発作は、すべての抗てんかん薬およびステロイド治療に抵抗性であった。核磁気共鳴映像法(MRI)は、右前頭?側頭葉皮質の肥厚を示した。3週間の有効でなかった内科的治療後に、単一光子放射コンピュuter断層撮影(SPECT)および皮質脳波(ECoG)を手術前の評価として、てんかん焦点を同定するために実施した。生後1か月で前頭葉の部分切除を行った。神経病理学的検査では、無秩序な細胞構築および白質深部の異所性神経細胞の所見から皮質形成異常が確認された。フォローアップ中、術後1年時に1回の熱性けいれんがあった。神経学検査では、少しの発達遅延と左半身に軽度の筋力低下が認められた。

---

焦点性皮質形成異常を伴いサプレッションバーストを示す早期乳児  
てんかん性脳症の外科治療

---

Surgical treatment of a case of early infantile epileptic encephalopathy  
with suppression-bursts associated with focal cortical dysplasia.

Komaki H, Sugai K, Sasaki M, Hashimoto T, Arai N, Takada E,  
Maehara T, Shimizu H

Department of Child Neurology, National Center Hospital for Mental,  
Nervous and Muscular Disorders, National Center of Neurology and  
Psychiatry, Kodaira, Tokyo, Japan.

---

Epilepsia 1999 Mar;40(3):365-9

---

焦点性皮質形成異常に関連し、サプレッションバーストを示す早期乳児てんかん性脳症(EIEE)で外科治療を行った症例を報告する。生後数日で、一連のスパズムに引き続く強直間代痙攣発作が1日当たり約100回生じた。発作間欠期脳波は、左半球優位のサプレッションバーストパターン示した。核磁気共鳴映像法(MRI)は、左前頭葉の焦点性皮質形成異常を示唆した。抗てんかん薬治療は部分的にしか有効でなかった。患者は、生後4ヶ月に焦点切除術を受け、その後に次第に精神運動発達がみられ、一日0-2シリーズのスパズムだけに改善した。焦点性皮質形成異常のあるEIEEの場合には、外科治療が精神運動発達および発作コントロールの両方に有益な効果がある。

---

(K. Ono)