
てんかんの外科治療

馬場啓至（国立長崎中央病院脳神経外科）

てんかん外科はてんかんの包括医療のなかの一環として、内科的難治の部分および全般てんかんを対象とし、手術による新たな障害を生じることなしに発作抑制効果を期待するものである。近年この分野は脳波ビデオモニタリングによる発作時脳波、症状の的確な把握による発作起始部位の判定、アミタールテストによる言語、記憶機能の評価を含めた神経心理学的検索、脳血流、代謝、組織の画像解析、手術手技の改善などに伴い世界的に著しい進歩がみられている。

包括的プログラム内での外科治療には綿密な術前、術中検査および術後の長期にわたる追跡が要求され、基礎臨床面からの多角的かつ学際的なチームワークを必要とする。また、てんかん外科治療においては難治例を助けるのみならず、てんかんを窓としてヒトの脳機能の解明が行える特質をもつことを強調したい。

目次

[現状と役割](#) [脳波ビデオモニタリング](#) [側頭葉てんかん](#)
[側頭葉外部分てんかん](#) [大脳半球切除術](#) [脳梁離断術](#)

(参考)

(1) [てんかんの外科治療：米国国立衛生研究所コンセンサス開発会議ステートメント 1990年3月19-21日](#)

(2) [てんかん外科適応の原則 - 私たちの考え方](#)

発作のコントロールが外科手術で可能で、薬物治療など他の方法よりも **利益 / 損失比** が大きいと期待できることが手術適応の基準です。手術で脳の一部を切除すれば、当然、脳のその部分が果たしていた機能が脱落すると考えられます(場合によっては代償も期待できますが)。この機能脱落には種々の程度があって、明らかな障害がでる場合、詳しい検査で明らかになる場合の他、現在の方法では検出できない場合などがあります。手術による障害を最小にして生活の質(Quality of life, **QOL**)を低下させないことが大切なことには異論がありません。しかし、同時に手術しないで発作が持続するために生じる損失(手術で見込まれる利益)をも考慮すべきです。例えば、小児で5年後に発作がとまるにしてもその間に学習発達の臨界期を過ぎてしまい発達遅滞を残すことは大きな損失だと私たちは考えています。抗てんかん薬の作用機序は必ずしも明らかでなく、服薬による脳の高次機能への影響も報告されていますし、臨床発作や脳波の発作波が直接脳機能に悪影響を与えていることもあるようです。まだ解決しなければならない問題がたくさんありますが、いずれにせよ、てんかんの本人の将来にわたる **QOL** 考慮して治療法を選択すべきだと考えています。

(3) [世界のてんかん外科成績](#) (1984年までの古い統計です)

[ホームページ](#)

[てんかん外科](#) [現状と役割](#) [脳波ビデオモニタリング](#) [側頭葉てんかん](#)
[側頭葉外部分てんかん](#) [大脳半球切除術](#) [脳梁離断術](#)

てんかん外科の現状と役割

1992年Palm Desertにおける第 2 回国際てんかん外科カンファレンス開催時の集計によれば、1985年には53施設であったてんかん外科センターが1118施設と倍増し、手術症例も1985年までの約30年間3446例であったものがその後の5年間に8234例と急増している。また、手術術式としては側頭葉てんかんでは選択的扁桃核海馬切除術が開発され、その有効性が確認されたほか、広範囲にてんかん原性が存在する症例に対しても大脳半球切除術、多脳葉切除術、脳梁離断術が手術法の改良により合併症が減少し、より積極的に行われるようになった。このほか、運動領や言語領など従来は切除不能とされてきた脳部位の焦点性てんかんに対しても軟膜下多切術が試みられてきている。このように難治てんかん外科治療が盛んになった理由として、

- (1) EEG-ビデオモニタリングの発達普及により発作の脳波臨床症状の分析が可能となったこと
- (2) CT, MRI, SPECT, PETなどの画像診断が発達してきたこと
- (3) 抗けいれん剤の血中濃度測定が容易になり薬剤有効性の判定が容易になったこと
- (4) 発作の持続が神経心理および社会的な影響のみならず生物学的に進行性異常をきたす可能性があることが認識されてきたこと

をあげている。しかしながら、このように手術施設および手術症例数が増加してきているにもかかわらず、北米において手術適応と推定される症例数は10万人におよび、大部分の症例がまだ取り残された状態にある。

一方、日本におけるてんかん外科については徐々に増加してきているが的確な情報はない。朝倉らのアンケート調査によれば1989年の時点で年間5症例以上の手術がなされているのは3施設にすぎず、全国で年間50例程度の焦点切除、側頭葉切除手術がなされているのみであったが、その後脳梁離断、半球切除術が加わり1991年の時点では年間150例程度にまで増加した。しかしながら、米国での年間手術症例数が1985年では500例、1991年では1500例と急増しているのに比較すると比べるべくもない。Engelらはてんかん外科症例が増加しない理由として、発作をしかたがないものとして診ている、あるいは抗けいれん剤が有効でないのに漫然と投薬を続けるなどプライマリケアを受け持つ医師あるいは患者家族側に問題があることを指摘しているが、日本ではこれに加えて、てんかん外科を行うのに必要な十分な設備、てんかん専門医および検査技師などのスタッフの不足、てんかんが外科治療の対象になり得るといった情報不足、必要とする多くの検査が健康保険で認められていないという財政上の問題など解決すべき問題が多く残されている。

てんかん治療の最終的な到達点は発作が完全に抑制され、したがって発作による精神的社会的ハンディキャップより患者が開放されることである。この点、内科的治療、すなわち投薬により発作が完全に抑制される例は50%程度であり、残りの症例は発作の頻度に差はあるが投薬にもかかわらず発作が持続すると推察されている。しかしながら、てんかんの専門医により適切な治療が行われた場合、難治例は成人では25.3% (94)、小児例では13.8% (72) と、その頻度は減少する。また難治てんかんの代表である複雑部分発作では症例の60-70%は投薬により発作が完全に抑制され、また投薬中止可能となる例もあるが、5-10%が難治例に移行する。後者では発作の持続のみならず薬剤の副作用による社会的心理学的ハンディキャップ、さらに乳幼児では発達に及ぼす影響が問題となることはいうまでもない。てんかんの大部分は幼児、小児期に発症し長期間の治療となるため、小児科、精神科、神経内科、脳神経外科のてんかん専門医による多角的総合的な精査が必要であり、真の難治例の抽出、手術とその時期および手術適応、手術方法の選択、さらには術後の経過観察など多くの解決すべき問題がある。外科治療が難治例の治療の最終点ではなく、むしろ治療の選択肢の一つであることを十分認識する必要がある。術後の問題でも慢性疾患としてのてんかんから開放された場合おこりうる複雑な精神、心理、社会的な問題、また、完全開放に至らない時の困難を含めたフォローアップなど前方視的かつ学際的なアプローチが術前より意図されることが望まれる。すなわち、外科治療とその可能性はてんかん包括治療の一つの選択肢として、それに携わる医師のみならず患者および家族に理解されるのが理想である。

[てんかん外科](#) [現状と役割](#) [脳波ビデオモニタリング](#) [側頭葉てんかん](#)
[側頭葉外部分てんかん](#) [大脳半球切除術](#) [脳梁離断術](#)

[ホームページ](#)

[てんかん外科](#) [現状と役割](#) [脳波ビデオモニタリング](#) [側頭葉てんかん](#)
[側頭葉外部分てんかん](#) [大脳半球切除術](#) [脳梁離断術](#)

脳波ビデオモニタリング

(1)脳波ビデオモニタリングシステム

通常、脳機能と発作症状に精通した専門家がてんかん発作の場に遭遇し目撃できる機会は殆どない。てんかん発作は脳の神経機構の異常で生じるものであり、その発作症状には異常を生じた脳部位の機能が反映されているはずである。発作症状の時間的推移を正確に分析記述できれば発作がどこで始まりどのように拡大したのかを知ることができるであろう。このことを可能にしたのが脳波ビデオモニタリングであり、てんかんの診断、治療の上での役割は非常に大きい。

現在の市販の装置はビデオの音声チャンネルに脳波信号を多重化して記録するものが多いが、てんかんの脳波のようなダイナミックレンジの大きな信号は忠実に再現できず、脳波データの長期間の保存という点で問題がある。また、発作の自動検知、脳波解析を行うに当たっては脳波データのデジタル記録が必要となる。すでに、発作の自動検知システムについてはいくつかの報告があり、さらにコンピュータ技術を駆使した長期監視と発作時の自動神経心理検査なども報告されているが、ここでは現在私共が使用している装置について紹介する。私共は現在まで汎用のパーソナルコンピュータに光磁気ディスクなどの大容量記憶装置、AD変換器などの周辺機器を接続し、長時間脳波ビデオ記録のほか誘発電位や脳波解析が可能な *BIPS (A Brain Information Processing System)* を開発し使用している。大部分の機能をソフトウェアで実現しているため非常に柔軟性が高く、汎用の機器用いているため市販の装置より安価となっている。脳波計からのアナログ信号をAD変換しファイルサーバのディスク装置に記録する。一方、ビデオ信号はスキャンコンバータ、スーパーインポザーによりビデオ画像と脳波画像を重ね合わせビデオテープに記録する。さらには、パーソナルコンピュータ、ディスプレイ装置、音声合成装置よりなる高次機能検査システムが発作スイッチにより起動され、発作時の高次機能検査が可能となっている。現在の機能としてはEEG-ビデオモニタリングのほか、各種誘発電位、発作検知のためのトレンドグラム、事象関連電位などが可能であり、データ処理プログラムとして周波数スペクトル(FFT法、自己回帰モデル法)、相関分析、多次元自己回帰モデルによる脳波シミュレーションなど多くの機能を有している。トレンドグラムはそれぞれのチャンネルにおける任意の時間(通常2秒)の脳波の平均振幅をプロットしたもので、24時間の脳波記録が3m程度の長さに圧縮し表示できるほか、脳波記録と並行して作成されるため、モニタリング終了時に直に発作時間を知ることが可能である。現在までの経験では、ことに部分発作、複雑部分発作でほぼ100%発作検知が可能であった([捕捉された発作記録の一例](#))。

(2)半侵襲的および侵襲的電極

てんかんの病態を解明する上で、MRI、SPECT、PETなどの画像診断の進歩にくわえ、頭蓋内電極の果たした役割は大きい。特に切除外科の対象例では正確な焦点部位の同定のほか、てんかん性病変の広がりや焦点の側方性の推定、皮質の刺激による運動領、知覚領、言語領同定のための functional mapping の目的で使用される。しかしながら、頭蓋内血腫、感染、髄液漏などの合併症を伴うため非侵襲的検査結果を充分検討した上で、手術方法に応じた電極を使用すべきである。

a) 半侵襲的電極

開頭術を必要としないもので、(1)蝶形骨電極、(2)卵円孔電極および(3)硬膜外釘電極がある。蝶形骨誘導は局麻下に頬骨弓中央下縁より垂直に蝶形骨翼状突起外側板に向けて4-5 cm 電極を刺入するもので、簡便であり側頭葉底面の脳波活動を記録するのに有用である。NLA 麻酔などを併用すると小児にも容易に行える。市販のものもあるが私共は直径0.25 mm のテフロンコーティングステンレス撚り線の先端5mmの被覆を除去し折り曲げ、これを20G 静脈留置針の内筒に通したものを電極として用いている。電極刺入後内筒を抜去すると折り曲げた先端がアンカーとなり留置される。卵円孔電極法は側頭葉てんかんの焦点側の推定のため開発された。X線透視下に経皮的三叉神経破壊術と同様の手技により卵円孔を19G 穿刺針にて穿刺し、3-4 極の電極をよりあわせた直径0.4 mm の電極を海馬の近傍の迂回槽に留置するもので、頭蓋内電極に比較して開頭術を要しない。海馬から離れているため焦点の同定という点で深部電極より劣るが、焦点の側方性の推定という点で蝶形骨誘導よりも優れている。刺入時に三叉神経の刺激による一過性の顔面痛を伴うことが多い。硬膜外釘電極法は開頭を必要とする硬膜外電極法あるいはスクリュー電極法を改良したもので、シリコン製の茸状の釘の先端にステンレスあるいは白金電極をとりつけたものを用いる。局所麻酔下に皮膚切開を行ない、頭蓋骨に小穿頭を設け、ここに硬膜に接するように適当な長さの電極を植え込む。導線は皮下を通して取りだすため、頭皮上電極に比較して体動や筋電図の混入が少ない。硬膜下格子状電極に比較して焦点同定の正確さで劣るが、頭部の広い範囲の脳波記録が可能で硬膜外血腫の危険性が少ない。

b) 侵襲的電極

定位脳手術の手法あるいは最近ではCT、MRIを用いて脳の深部に刺入する深部電極、あるいは脳表に電極を配列する硬膜下帯状電極や格子状電極がある。

深部電極は4-5極の接点を持つ電極よりなり、定位的に海馬、扁桃核などの脳の深部に正確に刺入し、脳深部の脳波活動を記録するのに用いられる。これは Bancaud, Talairach らにより stereo-electro-encephalography として開発されたもので、主に側頭葉てんかんに対して焦点部の同定のみならず、発作の伝播経路を見るのに有用である。このため、通常両側対称性に海馬、扁桃核、前頭葉、帯状回などに数本の電極を刺入する。脳血管の損傷を防止するために脳血管撮影を行ない刺入点を決定するが、側頭葉に水平軸方向、前頭葉経由、あるいは後頭葉より海馬に並行に刺入する。さらには近年 Leksell の定位脳手術装置を改良したフレームをあらかじめ患者に装着した後、CT、MRI、DSA、PET の撮影を行ない、全ての画像を同一平面上で再構成し、深部電極刺入点を決定する multimodal image analysis system が開発されている。深部電極の欠点としては他の頭蓋内電極に比較し脳内血腫の合併症が高いこと、および functional mapping には適さないことが上げられる。

慢性電極として帯状あるいは格子状電極をはじめて使用し

たのは Goldring と思われる。彼は局麻手術の困難な小児例に対して全麻下に硬膜外に格子状電極を入れ、誘発電位による体性感覚運動領の同定および焦点部位の同定を行った。現在では硬膜下電極として使用することが多い。通常数 mm の皿電極を 1-1.5cm 間隔で配列したものをを用いる。帯状電極は小開頭あるいは穿頭により容易に挿入することができるが、記録範囲に限られるため側頭葉てんかんにおいて焦点側が同定できないとき、あるいは側頭葉外焦点の可能性を否定する目的で使用する。X線透視下で電極を挿入し、海馬傍回にそって小脳テント縁のところまで電極の先端が来るようにすることにより海馬に挿入した深部電極とほぼ同等の脳波活動が記録できる。側頭葉外焦点例では帯状電極では焦点の同定は困難であり、より広く脳表を覆える格子状電極が有用である。誘発電位による体性感覚運動領の同定のほか直接皮質を刺激することにより functional mapping が可能となるが、通常大開頭を必要とする。いずれも、電極の導線にそっての髄液漏や感染が問題となるが、導線を皮下に 5 cm 程度通すことにより防止でき、私共の例では 3-4 週間の脳波検査において特に問題を生じていない。慢性頭蓋内電極の限界は記録部位が限られていることである。すなわち、埋没焦点や記録部位の外の皮質に焦点が存在する例では、伝播してきた発作波を焦点と見誤る可能性がある。このため、手術に当たっては頭蓋内記録のみならず発作症状、画像診断、頭皮上脳波記録など十分に考慮する必要がある。

[てんかん外科](#) [現状と役割](#) [脳波ビデオモニタリング](#) [側頭葉てんかん](#)

[側頭葉外部分てんかん](#) [大脳半球切除術](#) [脳梁離断術](#)

[ホームページ](#)

[てんかん外科](#) [現状と役割](#) [脳波ビデオモニタリング](#) [側頭葉てんかん](#)
[側頭葉外部分てんかん](#) [大脳半球切除術](#) [脳梁離断術](#)

側頭葉てんかん

(1)側頭葉てんかんに対する手術の進歩

難治てんかんの外科治療の中で最も多く行われて来たのが側頭葉てんかんであり、北米を中心に1985年以前には2336例が、また1986-1990年には4862例に対して前側頭葉切除術が行われ、さらに1985年以降には選択的扁桃核海馬切除が568例に行われている。1800年代に非けいれん性てんかんの存在がすでに認識されていたが、1800年代末にJacksonが夢遊状態(dreamy state)あるいは鉤回発作(uncinate fit)を記載し、初めて側頭葉のてんかん発作について注目した。1886年にてんかんの外科治療がHorsleyにより始められたが、脳波が発見されるまでは外傷性瘢痕、脳腫瘍、奇形などの明らかな原因のある例に限られていた。1940年代になりGibbsとJasperが精神運動発作の脳波所見を記載し、1951年Gibbsによる脳波所見をもとにBaileyが初めて精神運動発作例の手術を行った。初期の例では術中脳波記録をもとに側頭葉外側皮質の切除が行われたが、扁桃核、海馬、海馬傍回の切除が行われるようになり手術成績が向上した。この点、側頭葉てんかんにおける海馬を含む側頭葉内側構造の重要性を広く認識させたFalconerの功績は大きい。すでに1880年代にBouchetとCazauvieilhあるいはSommerにより海馬の損傷がてんかんの原因であると報告されていたが、Falconerは側頭葉てんかんの切除例の病理学的検討を行ない、50%の例でアンモン角の錐体細胞の脱落およびグリオーシスを認め、それがしばしば海馬をこえて存在していることから、それらをmesial temporal sclerosisと一括し、その機序として幼児期の熱性けいれんを重視した。このような海馬を中心とした病理と側頭葉てんかんの明らかな関係がその後の側頭葉内側を含めて側頭葉切除を行う手術術式の確立に大きく影響を及ぼしたものと思われる。標準的前側頭葉切除術は前側頭葉を海馬および扁桃核を含めて切除するもので、優位側では側頭葉極より4.5-5cm、非優位側では5-6cmの切除を行う。切除法としては側頭葉を海馬、扁桃核などの内側構造を付けたままen blocに切除する方法と側頭葉外側皮質の切除後に内側構造を切除する方法がある。en bloc切除では切除標本の検索を行ないやすいが、後者では最初に側頭葉外側皮質の切除を行うために広い視野が得られ、内側構造の切除の際より安全に手術操作が行える。

一方、深部電極、硬膜下電極による脳波ビデオモニタリングによる研究結果より、現在では側頭葉てんかんは大きく扁桃核-海馬発作(辺縁系内側基底部あるいは嗅脳発作)と外側側頭葉発作に分類されるようになった。側頭葉てんかんの多くが扁桃核-海馬発作であるため、できるだけ正常の側頭葉皮質を温存すること、および優位側手術の際には言語障害を生じないようにすることを目的に手術法の改良がなされている(裁断的前側頭葉切除)。Spencerは深部電極の所見より扁桃核-海馬発作例では上側頭回を温存し、側頭葉の先端3-3.5cmの切除を行なうことにより、側頭葉内側構造に達する方法を考案しているが、その利点として優位側切除においても

functional mapping なしに言語障害をきたすことなく切除可能で、視野障害も少ないことを上げている。また、Ojemann らは局所麻酔下で手術を行ない、術中刺激により言語中枢の詳細な mapping を行っている。この結果では言語中枢は各個人によりかなり異なった部位にあり、術後合併症を減らすためにはこのような部位を温存する必要があるとしているが、局所麻酔下であり、限られた時間内に多くの検査を行う必要があるため、患者の十分な協力が得られる場合以外は行えないなどの欠点がある。このほか顕微鏡手術の進歩に伴い、側頭葉内側構造の扁桃核、海馬のみを切除する選択的扁桃核 - 海馬切除術が行われるようになった。Niemeyer と Bello は中側頭回経路で側脳室内に入り、ここより扁桃核、海馬を切除する術式を初めて報告した。さらに、Wieser と Yasargil はシルビウス裂経路で側頭葉内側に到達し、2cm程度の皮質切開を側頭葉内側面に行ない、側脳室下角に入り、ここより扁桃核、海馬傍回、鉤および海馬のみを切除する術式を報告した。この術式では非常に狭い視野より側頭葉内側構造の切除を行うため熟練した技術を必要とする。また、近年 Hori らは側頭下アプローチにより紡錘回経路で側脳室に到達、ここより扁桃核、海馬を切除する subtemporal selective amygdalohippocampectomy を報告している。この方法では側頭葉内側構造のみを切除できるだけでなく、必要であれば外側皮質、海馬後半部の切除も可能である。

(2)手術適応

(a) 内側側頭葉てんかん症候群(私どもの手術成績)

近年、Wieser らは海馬硬化を伴い手術結果が良い側頭葉てんかんの一群を内側側頭葉てんかん症候群としてその臨床的特徴をまとめた。これはてんかん発作分類の扁桃核-海馬発作に相当するものであるが、臨床的特徴として1歳までに熱性けいれんの既往があり、その後、5-10歳頃にしばしば二次性全般化を伴う複雑部分発作として発症する。また、初期には抗けいれん剤に良く反応するが、その後発作が再発し難治性となる。発作型としては上行性の上腹部不快感あるいは恐怖感といった前兆に続き、凝視を伴う動作の停止、さらに意識減損、口部あるいは手の自動症が認められ、発作後に数分間のもうろう状態に移行する。蝶形骨誘導を用いた頭皮上脳波記録では発作間欠期には一側性あるいは両側性に前側頭葉あるいは蝶形骨誘導を中心に棘波あるいは鋭波が記録され、発作時には一側側頭葉を中心に theta recruiting rhythm が記録される。頭蓋内脳波記録では65%において一側の海馬、扁桃核より同時に、25%は海馬より、10%は扁桃核より発作発射が始まる。画像診断ではMRIにおいて海馬の大きさが非対称で、焦点側において萎縮があり側脳室側角の拡大が認められる。FDGによるPET記録では一側側頭葉の広範囲の低代謝域が発作間欠期に認められる。SPECTはPETほど敏感ではないがやはり発作間欠期に一側側頭葉を中心に低灌流域が認められ、発作時にこの部位が高灌流域に反転する。このような臨床的特徴を備えた例では頭蓋内電極を用いなくても前側頭葉切除あるいは選択的扁桃核-海馬切除術により高率に発作を抑制することが可能となることを報告している。

私共は蝶形骨誘導を用いた頭皮上脳波において発作間欠期の棘波あるいは鋭波が90%以上一側蝶形骨誘導を中心に記録され、発作時記録においても同部位から発作波が起始するほか、脳波上の発作起始側に一致してMRI、CTにおいて海馬硬化、萎縮、腫瘍性病変などが認められ、SPECT所見とも矛盾の認められない症例では頭蓋内電極を省略して前側頭葉切除を行っているが、術後80%の症例において発作は完全に抑制されている。一方、非侵襲的検査において一側側頭葉焦点の存在を明確にできないか硬膜下電極による皮質刺激による言語野の同定を必要とする例に対しては頭蓋内電

極の留置を行っている。

(b) 両側側頭葉てんかん(子どもの手術成績)

脳波ビデオモニタリングを行うと、時に両側側頭葉より独立した発作発射を認めることがある。私共の経験では脳炎の既往がある例の約半数において蝶形骨誘導を用いた頭皮上脳波記録において明らかに両側の独立した焦点が認められ、頭蓋内電極による検索ではこのような両側側頭葉焦点例は 14-25% の頻度である。このような両側の側頭葉に独立したてんかん焦点を有する症例の手術適応については異論が多い。従来、両側側頭葉焦点は頭皮上脳波において発作間欠期に両側に独立した発作波が認められることより診断されていた例が多いが、頭皮上脳波において両側性側頭葉に異常が認められた症例のうち 73% はその後の深部電極記録において焦点は一側側頭葉に限局していたという結果もあり、従来の報告は必ずしも真の両側性焦点例において検討されているわけではない。Soらは深部電極により同定された 25 例の両側側頭葉焦点例で発作が 80% 以上起始する方の切除で良好な成績を得ている。さらに、Hirschらは深部電極にて両側焦点と診断した 23 例において (1)発作の50%以上が切除側の側頭葉より記録され、(2)アミタールテストにおいて反対側の側頭葉記憶機能が正常であり、(3)側頭葉外に焦点を思わせる所見のなかった 11 例に前側頭葉切除を行っているが、9 例 (82%)で発作の消失を認めている。三原らは頭蓋内電極により切除側の反対側より一回以上複雑部分発作が記録された両側性の海馬扁桃核発作の 10 例について検討している。対照とした一側焦点群の 30例での発作消失率が 87% のあったのに比較し、両側焦点群では 70% であり、両側焦点例では手術効果がやや劣るが手術適応と考えている。一般には複雑部分発作の起始の頻度の多い側頭葉が通常切除側となるが、臨床発作の割合、複雑部分発作の内容、subclinical seizure の存在、発作の進展様式、画像所見などから総合して決定すべきである。

このように両側側頭葉焦点例において一側焦点の切除により、発作が完全に抑制される機序については secondary epileptogenesis により形成された鏡焦点が、一次性焦点の切除により二次性焦点の活動が減弱するという仮説のほか、もともと側頭葉てんかんは両側性の疾患であるとする考えもある。海馬硬化は両側性のことが多く、Soperらはサルの側頭葉へのアルミナクリーム注入によるてんかんモデルにおいて、一側への注入では発作が誘発されず、両側への注入により発作を誘発できたことから両側のてんかん性側頭葉の間に相互促進作用が存在するため、一側の切除により反対側のてんかん原性も失われるものと考えている。

(c) 脳内病変を伴った側頭葉てんかん(子どもの手術成績)

難治性側頭葉てんかん例で海馬硬化以外の種々の病変がMRIで側頭葉内に認められることがある。このような病変がてんかん原性と関連する場合には一般に手術結果は非常に良好であり、さらに、切除により病理診断が確定できるほか、ことにグリオーマであれば切除で完全に治癒できるので積極的に手術治療を考慮すべきである。このような限局性の病変が存在する例では病変のみを切除するのか、病変およびその辺縁部をふくめて切除するのか手術方法については議論が多い。ことに側頭葉病変では外側皮質に病変のある例で、側頭葉内側構造の切除を行うかどうかについては反対側側頭葉機能の状態などの考慮が必要である。海馬以外の部位に病変を有する例では海馬硬化のみの例に比較して海馬錐体細胞の脱落が軽度である。このため、Spencerらは優位側の海馬切除による言語性記憶障害を軽減するため、側頭葉外側に病変のある例では海馬を温存している。我々は側頭葉に限局したグリオーマ 3例、dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNT) 2例、海綿状血

管腫 3例, 脳動静脈奇形 1 例, subependymal heterotopia 1 例, 孔脳症 1 例の計 11 例に対して側頭葉内側構造を含めた前側頭葉切除を行ったが, 側頭葉内側構造の切除が不十分であると思われた側頭葉極の海綿状血管腫例の1例において術3年後に断薬を契機に発作の再発を認めた以外, 全例で発作の消失が得られている. Yeh らの側頭葉内脳動静脈奇形27例においても, 側頭葉内側構造を含めた切除で 21 例 (78%)に発作消失が得られている. また, 海馬外の側頭葉内病変例において同側海馬の同時切除が, どちらか一方の切除より有効であることが示されているが, その選択はすでに述べたように個々の症例での独自の条件を考慮する必要があることは言うまでもない.

3) 手術成績および合併症

Engel らの集計によれば 1985 年までの前側頭葉切除術の成績は 2336 例中発作消失が 55.5%, 改善 27.7%, 不変 16.8% であったが, 1986-1990 年には前側頭葉切除 3579 例中発作消失 67.9%, 改善 24.0%, 不変 8.1% と著明に手術成績が向上している. また, 積極的に行われるようになった選択的扁桃核-海馬切除例でも 413 例中発作消失 68.8%, 改善 22.3%, 不変 9.0%と前側頭葉切除術と同程度の成績が得られている. 日本での長期 follow-up の結果の報告は少ないが, 症例数の多い静岡てんかんセンターの結果では, 2年以内の発作消失率は90%, 2-3年で76%, 4年以上で77%と高率に発作の完全抑制が得られている.

手術による死亡率は 1980 年以前の報告では 0.8-1% であるが, 顕微鏡手術が普及した現在では, より少ないものと考えられる. 原因としては術後出血, 脳梗塞, 呼吸器合併症などであり, てんかん手術に特有なものはない. 合併症として最も重大なものは片麻痺であるが, 初期の症例ではシルビウス裂内での中大脳動脈あるいはその分枝の損傷によると思われ, 軟膜下に切除することにより減少した. 最近の症例では側頭葉内側構造切除の際の前脈絡動脈, 後脈絡動脈, 後大脳動脈の損傷が原因と考えられるが, 頻度としてはきわめて稀であり一過性のものは 4% 程度とされている. 私共の 26 例では全く経験していない.

合併症の頻度として多いのは視野欠損で 50% 以上の症例で生じている. 通常, 切除反対側上1/4半盲であり, ほとんど自覚せず, 眼科的な詳細な視野測定により明確になる. これは側脳室側角の上を走行する視放線が一部分切除されるために生じ, 脳室の上側方の開放を 1cm 以内に留めることにより防止することができる. また, 側頭葉内側部の切除の際の血管損傷により, 末梢部の視索, 外側膝状体, 切除部後方の側頭葉白質の虚血により視野障害が生じうる. このほか, 一過性の動眼神経麻痺が 1% 未満に, 顔面神経麻痺が 3% の頻度で生じており, これらは内側部構造の切除時に生じるものであり, 慎重な手術手技を要する.

優位側標準的前側頭葉切除例では術後に一過性言語障害が出現することがある. 覚醒下の術中皮質刺激あるいは慢性硬膜下電極による皮質刺激による functional mapping により言語野の同定を行い, 裁断的切除を行っても 30% の症例において言語障害の出現が報告されている. これは前側頭葉内あるいは側頭葉下面の言語野の障害あるいは functional mapping により同定された側頭葉外側の言語野の近傍の切除により生じる. 通常, これらの障害は一過性であり術後に持続しても 1 年以内にほぼ消失する. このほか, 優位側の切除の際には術後言語性記憶障害が出現する. 選択的扁桃核切除術では標準的前側頭葉切除術に比較して術後の視野欠損および material-specific memory の障害が少ないと報告されているが, global memory の障害はやはり出現する. 一方, 非優位側切除で

は従来より視覚性記憶機能の低下が報告されてきたが私共の症例
では出現していない。

[てんかん外科](#) [現状と役割](#) [脳波ビデオモニタリング](#) [側頭葉てんかん](#)
[側頭葉外部分てんかん](#) [大脳半球切除術](#) [脳梁離断術](#)

[ホームページ](#)

[てんかん外科](#) [現状と役割](#) [脳波ビデオモニタリング](#) [側頭葉てんかん](#)
[側頭葉外部分てんかん](#) [大脳半球切除術](#) [脳梁離断術](#)

側頭葉外部分てんかん

Engelの集計では側頭葉外焦点に対する手術例は焦点切除術例を加えても、海馬扁桃核切除を含む側頭葉切除5430例に対して1513例と約1/3にすぎない。これは難治性部分てんかんのなかで44%が側頭葉焦点例であるのに対し、側頭葉外焦点例は31%(前頭葉焦点 19%,後頭葉焦点 10%,頭頂葉焦点 2%)と少ないこと、silent areaの焦点例では発作波が焦点の外に伝播して初めて発作症状が出現するため、てんかん焦点の同定あるいは広がり の推定が必ずしも容易でないこと、運動領、言語領など切除により重大な合併症を生じる切除不能部位に存在するため焦点切除術が必ずしも行えないことなどがあげられる。術前の検査としては側頭葉てんかんで述べたところと大きく差があるわけではない。頭皮上脳波記録のみでは焦点の同定あるいは焦点の側方性の決定が困難な場合、最終的には頭蓋内電極ことに硬膜下電極による検索が重要となる。また、頭蓋内電極を使用する場合でも、MRI、SPECT、PETなどの神経放射線学的検査での異常部位の検索が有用である。さらに、近年では定位脳手術用の頭部固定装置を装着し、MRI、DSA、SPECT、PETを一日の間に撮影することにより、解剖学的異常と機能的異常を同一画面上に再構成することが可能となっており、頭蓋内電極の挿入部位、切除範囲、運動領などの決定などに有力な武器となっている。

(1)局所病変を伴ったてんかん焦点切除術

難治例ではMRIにおいて腫瘍性病変、血管奇形や皮質形成異常などの異常が発見されることが多い。しかしながら、これらの種々の脳内病変とてんかん発作発現機序との関連性は十分に解明されているわけではない。これらの病変は占拠性病変あるいは出血などの症状は伴っておらず、症状としてはてんかん発作だけで他の局所症状を示さない。このため外科治療の目的は発作を抑制することのほかに腫瘍であれば悪性化する可能性を防止できること、血管性病変であれば出血の予防ができることなどの原因疾患の治療を含め手術方法を検討する必要がある。手術方法としては病変部あるいはその辺縁部にてんかん焦点のある場合には(1)病変部のみの切除、(2)辺縁部のてんかん性の部分を含め病変部の切除を行う、(3)病変より離れた部位にてんかん焦点がある場合病変部および異なる部位のてんかん焦点を切除する、(4)病変部の切除は行わずにてんかん焦点のみを切除するなどの種々の試みがなされてきた。最近の報告では病変部切除を重要視しているものが多い。1986年 Goldringらは難治てんかんを伴ったグリオーマ40例に対して病変部のみの切除を行い、34例で発作が抑制されたことより、病変部のみの切除で発作が十分抑制可能であると報告した。しかしながら、グリオーマでは術中に病変の辺縁を同定することは必ずしも容易でなく、症例によってはかなり辺縁部の切除も行われている。CT、MRI誘導による定位的脳手術によりレーザーメスで病変部のみの切除を行った Casinoらの結果では23例中17例でEngel

の効果判基準 Class I-III (発作の消失-発作の有意な減少) の良好な結果が得られ, とくに 13 例 (57%) で発作が完全に消失した (Class I). しかし, 側頭葉内病変では側頭葉外の例に比較して成績が不良で, 手術成績と病変の部位に相関があると報告している. 病変部と伴にその辺縁部の切除を行った Boon らの報告では 83% で発作が抑制されているが, Awad らは完全に病変部が切除された例では辺縁のてんかん焦点の切除の程度と関係なく 94% で発作が抑制されたことから病変部の切除の重要性を報告している. また, Fish らは病変部が切除不能の部位にある例において脳波上てんかん性異常が認められた前側頭葉の切除を行ったが, 発作抑制率は 10% 程度と極めて低く, やはり, 病変部の切除が必要と考えている. 病変部が側頭葉内に存在する時には, しばしば病変部とは離れた側頭葉内側より発作波が記録される. この場合, 病変の切除のみを行うか, 側頭葉内側をふくめて切除するのかについては異論が多いが側頭葉てんかんの項で述べたので省略する.

(2)軟膜下多切術(Multiple subpial transection, MST)

従来, 皮質運動領, 言語領にてんかん焦点が存在する難治例は切除外科の対象外とされてきた. このような症例に対する新しい外科治療法として 1989年 Morrell らは軟膜下多切術を報告した. てんかん焦点と考えられる部位に 4 mm の直角に湾曲した特殊な transector を脳表に突き刺し, 軟膜下に灰白質のみの縦切開を行う. さらに, この切開をてんかん性異常の認められる脳回に 5mm 間隔で行うもので, 皮質の機能に必要な縦方向の神経の繋がりを温存し, 発作波の形成あるいは伝播に重要とされる皮質の水平方向の線維を遮断する. また, この手技では軟膜下に灰白質の切開を行うため皮質の血行が温存され機能障害が生じにくい. Morrell らは 32 例の難治例に対してMSTを試み運動領, 知覚領では微細あるいは巧緻な運動機能の障害が, 運動性言語野では言語の流暢さの障害, 感覚性言語野あるいは角回では呼称あるいは言語変換の障害が認められたが, いずれも重大なものではなく, 注意部深い神経学的検査においてのみ検出できる程度の障害であった. また, 5-22 年間の follow-up を行った 20 例では 11 例 (55%) で発作が完全に抑制され, 発作の再発を認めた 9 例ではいずれも術後になって初めて Rasmussen 脳炎やグリオーマなどの基礎疾患が発見された例で, MST 施行部位からの発作の再発は見られなかった, しかしながら, 多くの症例ではMSTと同時にてんかん焦点の部分切除がなされており, MST のみで発作が抑制されるのかについては今後の検討を必要とするものと思われる. 清水は運動領, 言語領焦点例のほか広範囲に焦点を認めた 34 例に MST を行い, 1 年以上 follow-up を行った 28 例において 23 例 (82%) で術後発作の改善が得られたが, 2 例において術後脳内血腫の合併を認めて縦方向の脳回にそった切開には注意を要すると報告している.

[てんかん外科](#) [現状と役割](#) [脳波ビデオモニタリング](#) [側頭葉てんかん](#)

[側頭葉外部分てんかん](#) [大脳半球切除術](#) [脳梁離断術](#)

[ホームページ](#)

大脳半球切除術

(1)大脳半球切除術の進歩

大脳半球切除は右大脳半球の浸潤性神経膠腫を根治法として Dandy により1928年初めて報告された。同様の報告は Gardner によってもなされたが、難治てんかんの外科治療に応用したのは MacKenzie が最初である。しかしながら、腫瘍例での半球切除は感染、出血、失語などの合併症のためもあり、一般的には受け入れられなかった。1950年になり Krynauw が infantile hemiplegia 例でてんかん発作あるいは行動異常を有する12例に対して大脳半球切除術を施行、発作の抑制が認められたのにくわえ行動異常が改善されたことを報告、以後広く本法が行われるようになった。手術法としては尾状核、大脳基底核を温存し前頭葉、頭頂葉、後頭葉および側頭葉の皮質、白質を全て切除するという手術(解剖学的半球切除術)であったが、手術結果は良好で7-35年間 follow-up された27例中11例(41%)で発作消失、12例(45%)で著明な発作の抑制が得られた。しかし、術後数年を経過して精神症状、傾眠、振戦、失調症などを来し悪化する例が20-30%に認められるようになった。1966年 Oppenheimer と Griffith は大脳半球切除数年後より徐々に神経症状が悪化し死亡した3例で脳表のヘモシデリン沈着および切除腔内の慢性硬膜下血腫に類似した多数の出血点を伴う膜の形成を認め、術後の悪化は切除による死腔内への出血の反復、脳表ヘモシデリン沈着による慢性上衣炎などの結果髄液流出路が閉塞し、二次的水頭症によるものと考えた。脳表ヘモシデリン沈着の合併は18-33%と高率であり、発症までの期間は約8年。このため、follow-up 期間の長い例ほど合併頻度も増加している。このほか、本術後の合併症としてはヘモシデリン沈着を伴わない水頭症が高頻度に出現する。これは手術により天幕上クモ膜下腔が喪失するためと考えられている。モントリオールでの長期 follow-up を行った27例では14例(52%)に水頭症を合併したが、脳表ヘモシデリン沈着に関連して生じた例が9例(64%)で、残りの5例(36%)では脳表ヘモシデリン沈着を伴っていなかった。

以上の合併症が大脳半球切除後の大きな死腔に由来することに着目し、大脳半球をすべて切除するのではなくてんかん原性を示す部分のみを切除する subtotal (multilobar) hemispherectomy が行われた。しかし、Rasmussen の48例では1例も脳表ヘモシデリン沈着は生じなかったものの従来の切除法に比して十分な手術効果が得られなかった。その後、機能的な大脳半球切除術が開発された。すなわち、側頭葉切除後さらに中心溝を中心とする前頭葉、頭頂葉切除を行い、前頭葉極、後頭葉を血行を温存したまま残し、脳梁の全離断を行う。すなわち、(1)切除による死腔を最小限にとどめることにより脳表ヘモシデリン沈着を防止し、(2)残存前頭葉極、後頭葉の機能遮断により解剖学的半球切除術と同じ効果を期待するものであった。1974年以後モントリオールで行われた29例の follow-up の結果では1年以上 follow-up した25例 (follow-up 期

間平均7年)において75%で発作消失,21%において80%以上の発作の減少が得られ解剖学的半球切除術と同等の発作抑制率であった。術後合併症としては1例が術後早期に死亡,2例で水頭症によるシャント術を必要とし,1例で死腔内に膿瘍を生じたが,脳表ヘモシデリン沈着は生じていない。

これ以外の改良術式として,半球切除後,同側脈絡叢電気凝固,髄液流出防止の目的でモンロー孔筋肉片充填,さらに硬膜下腔をなくす目的で切除術後に硬膜を縫縮,頭蓋底,小脳テント,大脳鎌への固定が行われた(Adams変法)。この術式では大きな硬膜外腔が形成されるが脳表ヘモシデリン沈着は生じず,平均5.5年のfollow-up期間で10例中1例に水頭症を生じたのみであった。さらに大脳半球切除後に全例脳室ドレナージにより硬膜下腔血液貯留を防止,その後シャント術を行うことにより脳表ヘモシデリン沈着は防止できるとPeacockらは報告しているが,解剖学的半球切除後のシャント例は48%のみであるので,全例にシャントする必要があるのかが疑問であり,また,術後の髄液感染率が15%と高率であった。また半球切除による死腔を減らす目的で側頭葉切除の後,脳室を開放することなく半球皮質切除のみを行ない皮質下白質を温存する術式があるが,脳表ヘモシデリン沈着を防ぎうるとしても大脳鎌,眼窩,小脳テント面の皮質切除が技術的に困難である。いずれにしてもこれらの改良術式の手術成績はfollow-up期間が短いめ,さらに今後の検討が必要である。

(2) 手術適応

一側大脳半球の広範囲な病変に伴う高度の片麻痺を伴う例が対象となる。実際には多くの例で半盲,知覚障害も伴っており,したがって半球切除術による神経症状の悪化が期待されない例が良い適応となる。脳波上では一側半球に限局あるいは両側半球に及ぶてんかん性異常波が認められる。正常側半球での脳波異常は棘徐波の二次性全般化であるのか,病変側の焦点とは独立した焦点であるのか区別する必要がある。脳実質破壊が著しいときにはより著明な異常脳波が発作間欠期,発作時に,むしろ健側において出現することがあり,的確な発作起始部位の判定を要する。

周産期の障害による広範囲の孔脳症,片側性脳萎縮によるinfantile hemiplegiaのほか,心臓手術後の脳血管閉塞,広範脳外傷,神経細胞遊走障害としての片側大脳肥大(hemimegalencephaly),皮質形成不全(cortical dysplasia),結節性硬化症,Sturge Weber症候群,Rasmussen症候群に伴う難治てんかんが対象となる。

幼児期左脳発症例では言語機能の異常が予想されるのでアミタールテストによる言語優位側決定の必要がある。Hoffmanは1歳以下に手術を行ったSturge Weber症候群11例中7例においてIQが正常であったことより,早期の手術により発達障害を最小限に止められることを示唆している。また,6-8歳以前の小児例では半球切除により言語運動中枢を反対側半球に移動させることが可能であるため,特に左側半球起始発作をもつ進行性神経疾患の場合に,早期の手術がむしろ障害を軽度止めうる可能性がある。

(3) 手術成績

Engel らの1993年の集計では190例において発作消失67.4%, 改善21.1%, 不変11.6%と大脳半球切除術の成績は良好で, 側頭葉てんかんに対する成績と同程度の成績となっている. 一方, subtotal hemispherectomy (multilobar resection) では発作抑制が 45.2% と不良である. 多数の手術例を有するモントリオールでの結果では解剖学的半球切除術では発作消失あるいは著効が 86% (27 例中 23 例), subtotal hemispherectomy では 68% (57 例中 39 例), 機能的半球切除術では 82% (17 例中 14 例) であり, ことに機能的半球切除術例では 14 例全例において発作が消失している. 疾患群では Hoffmann は Sturge Weber症候群12例中8例で発作が消失し, FreemanはRasmussen症候群 12 例中 10 例で発作の消失を報告している. さらに術後IQが 10 程度上昇するほか, 健側半球での二次的てんかん性障害の消失による行動異常の改善が期待される. 術後発作の残存する例では切除反対側のてんかん焦点が原因と考えられている. ときに, 切除側の発作が認められるが, これは残存する島皮質の焦点由来で, 顔面に限局した短時間の発作である. 術後脳波所見では, 障害側半球の異常脳波の影響が消失するため, 反対側半球での背景脳波活動の改善がみられる. 一方, 残存する前頭葉極, 後頭葉より棘波, 鋭波が持続することがあるが発作発射には至らない.

[てんかん外科](#) [現状と役割](#) [脳波ビデオモニタリング](#) [側頭葉てんかん](#)

[側頭葉外部分てんかん](#) [大脳半球切除術](#) [脳梁離断術](#)

[ホームページ](#)

脳梁離断術

(1)脳梁離断術の歴史

1940年, Van Wagenen と Herren は脳梁破壊病変が意識減損を含む全般性発作形態の著明な変化や頻度減少をきたすなどの臨床観察をもとに, 発作軽減の目的で難治てんかん 10 例に行った脳梁の部分あるいは全離断の報告を, また同年, Erickson はサルの皮質電気刺激による焦点発作の全般化は脳梁切断により防ぎうることを報告した. これらの臨床実験結果は現在の技術的水準からみれば若干問題があるにせよ画期的であったが, ちょうど中心脳仮説が一般化されてくる時期であったためか, その後 20 年間注目されなかった. しかし, 1960 年代に Bogen と Vogel によりその有用性が報告され, さらに術前後の神経心理学的検査による脳梁機能の検討が可能になった. 小児例では Luessenhop らが初めて大脳半球切除術に代わる術式として脳梁, 前交連, 一側の脳弓の離断を行い発作が一側半球由来と考えられる症例において特に有効であることを示した.

難治てんかん手術治療の際に最も重要なことはそれを進める医師が手術により発作が軽減あるいは消失することにくわえ, 新たな障害を生じないということについての確信を持っているということである. この点で脳梁離断が永続性の離断症候群をきたすことが神経内科医の受け入れ難いところであった. 一方, 1971 年脳梁膨大部を温存することにより離断症候群を防止できる Gordon らの報告に刺激され, また実験的にも脳梁前 2/3 の離断により全離断と同等の効果が得られることが確かめられ, 後遺症のない脳梁前半部離断術が Wada により提唱された. Vancouver では 1977 年に第 1 例目の手術が行われ以後広く行われるようになった. 一方, 顕微鏡手術の導入と離断範囲を脳梁と海馬交連に限るなどの手術手技の簡素化, また後遺症を最小限にするための二期的全離断が考慮され, この手術法は飛躍的に普及するに至った.

(2)手術適応

切除外科の対象とならない例については脳梁離断術の可能性について考慮してみる必要がある. すでに 800 例以上の多数例に脳梁離断術が行われており, その手術適応, 効果についての再評価がそれぞれ Dartmouth と Palm Desert でのカンファレンスにおいてなされた. 手術の対象となる症候群としては infantile hemiplegia, Forme-fruste infantile hemiplegia, Rasmussen 症候群, Lennox-Gastaut 症候群, 側頭葉てんかんや Sturge-Weber 症候群があげられる.

脳梁離断が部分発作の二次性全般化抑制を意図したものであったにもかかわらず, 実際の効果は全般発作の片側化のみならず, その局在化あるいは発作の完全消失をきたす例が早くより見出されていた. 脱力あるいは強直発作を伴う症候性全般性発作, 非定型欠神発作などの全般性発作に対しても有効で, これらは脳梁が発作全般化のみに携わるとする仮説では理解できない. 我々の例においても転倒発作, 非定型欠神発作例において発作の消失が

75% 程度に得られ、強直発作では発作の消失率は少ないが発作頻度の減少あるいは持続時間の短縮が 60% に認められた。全般性強直間代性発作については効果は一定していない。複雑部分発作に対する有効性についても議論の分かれるところであるが、前頭葉起源の複雑部分発作、側頭葉てんかんで両側焦点例あるいは両側側頭葉間の伝播時間の短い例において有効とする報告もある。

手術適応とされる症例の脳波所見としては両側同期性棘徐波、二次性両側同期化を伴う棘波焦点、急速な二次性全般化、多焦点が報告されている。従来より一側性の臨床症状、脳波異常、画像異常があり、てんかん原性と一致する際には、全般性に異常のある例よりも手術効果が良いとする報告が多い。しかしながら、全般性脳波異常が二次性両側同期化に依るかどうかの区別は必ずしも容易ではない。我々の例においても術後脳波の特徴として両側同期性発作波の一側半球への限局化あるいは非同期化する例があり、これらは結果的には二次性両側同期化を示す脳波であったと考えられるがそれらの術前同定は困難であった。この点、我々の開発した多変量自己回帰解析による術前脳波の術後変化のシミュレーションは、術後発作波の一側半球限局化をよく予測しており、手術適応を考慮する上で有用なものである。しかしながら、術後発作波頻度が減少するほか、少数例ではあるが発作波が完全に消失することはすでに述べたように脳梁が両側発作波の伝播あるいは同期化のみに関与しているという説明では不十分である。すなわち、これらの発作型を有するてんかん例では脳梁系神経細胞のより動力学的な機能異常がその根底にあることを想定すべきであって、これは今後の重要な研究課題である。

さて、重度の精神発達遅滞例は広範囲の脳障害を伴っているため一般的には手術の有効率が低いとされているが、必ずしも手術適応外でない。Lassondeらは重度精神発育遅滞例での検討を行い、特に12歳以下の例では術後に発達が改善され手術による後遺症も代償されやすいことから積極的な早期手術の必要性を示唆している。また、我々の例においても成人に比較して小児例では術後の発達の改善が明らかに認められている。小児例では発作が難治になるにつれ精神発達退行が出現するが、発作反復、多薬剤使用を余儀なくされることなどを考慮に入れると早期の手術適応についての包括的検索が必要とされる。

(3) 離断範囲, 手術成績および術後合併症

脳梁の離断範囲については現在も異論が多い。従来の報告では脳梁の全離断の方が有効率が高いとする結果が示されたが、MRI以前の症例も多く含まれており正確な離断範囲判定は困難である。また、全離断ではたとえ二期的に手術を行っても永続性の離断症状を防止できない。通常、全離断時には脳梁前半部離断を行ない、十分な改善が得られない時に二期的に後半部離断を行うことが多い。Gatesは脳梁前2/3離断後に術中脳波記録において両側性発作波が50%以上減少しないときに一期的に全離断を行っている。一方、Wadaは二次性全般化発作が脳梁離断により抑制され、この効果は脳梁前半部離断と全離断では差が認められないという実験結果より脳梁前半部離断のみを行い、75%の症例で著明な改善を認めている。最近の報告においても脳梁前半部離断術で70-80%程度に改善が得られ、たとえ脳梁後半部離断を追加しても有意な改善が認められず脳梁全離断を行う必要はないとする報告もある。また、Marinoらは術中の発作波が消失する部位までの選択的脳梁離断を行っているが、我々の経験では術中脳波による判定は必ずしも容易ではない。我々は前頭葉を中心に脳波異常を認める症候性全般てんかんおよび前頭葉てんかんの23例に脳梁前半部1/2-4/5

の離断を行ったが、脳梁の離断範囲と手術効果の間には明らかな相関は認められなかった。手術成績は報告によりかなりの差があり、これは対象例、手術法あるいは手術結果の評価法が報告により異なることが一因となっている。1993年の集計では563例中発作の消失43例(7.6%)、改善343(60.9%)、不変177例(31.4%)であり、[私共の結果](#)では発作消失14.2%、改善64.2%、不変21.4%であった。

Spencerは脳梁離断後に生じる神経心理学的な合併症を脳梁離断症候群と永続性の神経学的続発症に分けて述べている。脳梁離断症候群は離断範囲に応じて生じる合併症で、一過性のものと永続性のものがある。一過性の離断症候群は術直後より認められる自発言語の減少、失禁、非優位側下肢の麻痺であり、脳梁前半部離断ではほとんど認められないが、出現しても数日以内に回復する。一方、一期的全離断ではより明瞭に出現し、数ヶ月間の無言状態となることがあるが、二期的な全離断ではこのような状態は軽減される。脳梁後半部ことに膨大部の離断後には感覚系の離断症候群が認められ、また、全離断後には運動および感覚ともに非優位半球が言語半球より遮断され、いずれも永続性の合併症となる。永続性の神経学的続発症は必ずしも全例に出現するものではないが、術前の検索により出現がある程度予測される永続性の合併症である。軽度片麻痺例では術後に麻痺が増悪する。また、言語半球と利き手が異なる例では発語、書字障害が出現するとSpencerは報告している。しかしながら、言語障害に関してはVancouverの脳梁前半部離断例では出現していない。

[てんかん外科](#) [現状と役割](#) [脳波ビデオモニタリング](#) [側頭葉てんかん](#)
[側頭葉外部分てんかん](#) [大脳半球切除術](#) [脳梁離断術](#)

[ホームページ](#)

Seizure Outcome of the Corpus Callosotomy(Child)

Case #	Age at surgery	Seizure Onset	Etiology	Follow up period	Seizure type	Seizure frequency	
						Pre ope.	Post ope.
1	14y	9y	encephalitis	69m	CPS + SGS	3/d	0.3/d
2	9y	2y	(WS, LGS)	49m	drop attack tonic seizure nodding spasms	3d 10/d 20/d	0 0 3/d
3	9y	5y	-	46m	SPS, CPS + SGS SPS	15/d ---	0 2/d
4	10y	3y	band heterotopia	31m	atypical absence tonic seizure, CPS	countless 3/d	unchanged
5	13y	7y	anoxia	33m	atypical absence + tonic seizure	2/d	0
6	14y	5y	tuberous sclerosis	29m	CPS	30/m	10/m
7	7y	5m	(LGS)	24m	tonic seizure drop attack atypical absence	2/d 2/d countless	unchanged

8	13y	7y	(LGS)	25m	tonic seizure + drop attack atypical absence	3/d countless	0 4/d
9	5y	2y	-	14m	nodding spasms	7/d	0
10	13y	4y	(LGS)	8m	nodding spasms atypical absence	5/d 5/d	0 0
11	15y	3m	-	8m	CPS	1/d	unchanged

Seizure Outcome of the Corpus Callosotomy(Adult)

Case #	Age at surgery	Seizure Onset	Etiology	Follow up period	Seizure type	Seizure frequency	
						Pre ope.	Post ope.
1	35y	9y	encephalitis	65m	drop attack atypical absence nodding spasms GTC	3/m 20/d 20/d 1/m	0 0 0 0
2	18y	7m	(WS, LGS)	54m	drop attack nodding spasms tonic seizure	totally 20/d	0 0 3/d
3	41y	17y	(LGS)	43m	tonic seizure	10/m	2/m

4	18y	13y	trauma	38m	drop attack + tonic seizure + nodding spasms	35/m	10/m
5	25y	7y	trauma	29m	drop attack + tonic seizure nodding spasms	20/d countless	0 2/m
6	29y	4y	-	24m	CPS	1/d	0.3/d
7	35y	2y	band heterotopia (LGS)	21m	tonic seizure drop attack atypical absence	10/d 30/d countless	3/d 5/d 0
8	16y	3y	(LGS)	21m	tonic seizure atypical absence	7/d countless	2/d 0
9	22y	12y	-	8m	nodding spasms + tonic seizure	4/m	2/m
10	27y	2y	-	6m	GTC nodding spasms atypical absence	1/m 10/m 5/m	0 0 0
11	30y	10y	hamartoma	6m	CPS	50/m	30/m

てんかんの外科治療：米国国立衛生研究所コンセンサス開発会議ステートメント 1990年3月19-21日

[Surgery for Epilepsy. NIH Consensus Statement 1990 Mar 19-21;8\(2\):1-20.](http://text.nlm.nih.gov/nih/cdc/www/77txt.html) (<http://text.nlm.nih.gov/nih/cdc/www/77txt.html>)

てんかんの外科治療

NIH コンセンサス ステートメント 1990年3月19-21日 要約

てんかんの外科治療に関する NIH コンセンサス開発会議 (Consensus Development Conference) は、神経学、神経外科学、心理学の専門家及びヘルスケア提供者が共に開催し、患者選択、管理、発作起始部の同定、適切な診断技術と術後評価を含むてんかん外科に関する問題を公にした。パネルは、脳外科手術は薬物治療が失敗した場合の替わりの治療の一つであると結論した。発作の頻度、重症度や脳障害、頻回な発作による外傷の可能性およびクオリティ・オブ・ライフへの影響などすべてが外科治療を決定する際に考慮されなければならない。患者の発作型に適した薬を使用して適切な服用量および血液レベルで適切な薬物治療が行なわれていなければならない。てんかんでない発作は除外され、発作を起こす原因を検出する診断的検査が実行されなければならない。外科が考慮される場合、患者は神経学、脳神経外科学、神経心理学の専門家及びソーシャル・ワーカー、そして必要ならば精神科医を含むチームによって評価されるべきである。結果の評価は、情報収集の標準化された方法を含んでいるべきである。クオリティ・オブ・ライフおよび総合的な健康状態を評価する方法は、てんかんと他の慢性疾患の場合を比較することができる。患者の家族への経済的、社会的影響への評価が含まれているべきである。

緒言

てんかんは珍しいものではなく、米国民の約10パーセントは、その人生の一時期に少なくとも1回の発作を起こす。その多くの人々では1回あるいは少数回の発作で終わり、その後には繰り返さない。反復する発作を持った人でも、約70パーセントは抗てんかん薬で十分にコントロールされる。毎年てんかんになる150,000人の人々のうち、10~20パーセントは、「内科的難治てんかん」である。これらの患者およびそれらの家族の多くは、関係する人すべてのクオリティ・オブ・ライフを阻害する慢性の病気に対処しなければならない。抗てんかん薬治療が失敗した場合、脳外科手術は治療の次の候補かもしれない。また、それは頻繁に行われている。いくつかのセンターは成功例を報告し、多くの子供を含む増加する数の患者が外科に送られている。改良された技術は、発作が脳(てんかん性部位)のどこで起こるかより正確に識別することを可能にした。また、外科の進歩は手術管理をより安全にした。その結果、研究者は、米国において現在約500の年間手術数と比較して、毎年2,000~5,000人の新しい患者が手術適応であろうと推測している。しかし、制御された試験は行われていない。患者の選択、外科手術のための患者評価方法の適用、手術方法や結果の最適な評価に関して研究者間に不一致がある。これらの理由のために、このコンセンサス会議は組織された。

難治てんかんの正確な定義はない。発作頻度、発作型、発作の重症度およびクオリティ・オブ・ライフへの影響が考慮される。難治と考える前に、適確な薬が適当な量使用されたと確信できることが必要である。複雑部分発作は、強直間代性けいれんや他の発作型のてんかんより難治化し易い。抑制できない複雑部分発作では、その発作頻度が1日1回未満の場合から週5回以上の場合など患者によって異なっている。臨床症状も患者毎に異なっている。本人以外には気づかれないような発作もあれば、日常生活が混乱し社会生活を困難にするような発作もある。1年に数回でも倒れてしまう発作で、繰り返す怪我や救急室への搬送は人生を悲惨にすることができる。1年1回の発作さえ、運転免許証の所持ができない。障害は、さらに、患者の家族、友達、教師あるいは雇用者の反応によって影響を及ぼされる。これらの要因はすべて、外科治療を考える十分な理由になる。外科治療を考慮する他の理由もある。例えば、繰り返す発作は、進行性の大脳変性を生じ、より重度のハンディキャップをもたらすように脳へ悪影響を与えるかもしれない。抗てんかん薬の慢性使用は中毒の症候群を引き起こすかもしれないし、学習、学校の成績、発達および職務遂行に悪影響を持っているかもしれない。

他方では、外科には考慮されなければならない危険およびコストがある。外科手術適応が決められる前に、診断および今までに受けた抗てんかん薬治療の妥当性が確かでない限りはならない。外科のための評価はいくつかの方法を含んでいる: ビデオモニタリング、脳の画像診断、および種々の脳波検査および神経心理学テストなどがある。これらの検査の最良の組み合わせはまだ決められていない。術前に言語領域を同定する必要性についても合意がない。同様に、異なる種類の発作で最良の結果を得る特定の手術方法に関する見解の違い

もある。前側頭葉手術および他の皮質切除は、側頭葉及び脳の他の領域からのてんかん性部位の切除であり、複雑部分発作のために行われる。脳梁離断術は、脳の右側と左側の連絡を切断し、ある種の全般発作に使われる; 脳梁離断術および半球切除術はinfantile hemiplegiaでの発作に使用することができる。

このコンセンサス会議は、次の質問を提出するように企画された:

- 患者はどのように選択されるべきか?
- どの評価法がてんかん部位を同定するのに必要か?
- どの手術が特定のてんかんに適切か?
- 結果はどのように評価されるべきか?
- 将来の研究の方向--制御下での研究が行われるべきか? そうならば、どの発作型についてか?

これらの質問を提出するために、NIH(the National Institute of Neurological Disorders and Stroke と the Office of Medical Applications of Research) は1990年3月19-21日にてんかんのための外科に関するコンセンサス開発会議(Consensus Development Conference)を召集しました。1日半の専門家によるプレゼンテーションと参加者との議論のあとで、医学と関連科学領域の専門家、臨床研究者、及び一般代表によるコンセンサスパネルは証拠を検討し次の結論に達した。

患者はどのように選択されるべきか?

不十分な発作コントロールの患者は別の治療法をしばしば求める。発作の数あるいは重症度は、患者、家族あるいは治療する内科医にとっても受け入れ難いかもしれない。紹介される他の理由は、診断的検査結果で焦点性脳障害が発見されたこと、発作コントロール不良による不十分な心理社会的適応、薬による受け入れ難い鎮静作用あるいは他の副作用がある場合を含んでいる。そのような患者、特に執拗な複雑部分発作およびいあるタイプの全般発作は、外科治療の候補かもしれない。しかしながら、これらの患者は診断と治療の一層の評価のために成人あるいは小児神経学内科医に最初に紹介されるべきである。これらの患者の評価および治療は、神経学内科医の監督下で、あるいは難治てんかんの包括的な診断と治療サービスを提供するてんかんセンターで行われるかもしれない。「難治」という用語は、私たちは、プライマリーケア内科医あるいは神経学内科医で利用可能な資源では、受容できる発作コントロールが得られないことを意味する。有効かつ包括的であるために、センターのスタッフには下記を含むべきである: てんかんに関して特別の訓練を受け経験を持った神経学内科医; てんかん外科の経験のある神経外科医; 神経心理学者; また、学校や仕事における社会的、心理学的および精神医学的問題、ならびにリハビリテーションに対処するように訓練されたスタッフ。さらに閉回路テレビと脳波(EEG)同時モニタリングを含む最新の神経生理学及び脳波検査; 核磁気共鳴映像法(MRI)などの神経画像診断; 及び神経心理学的テスト等の補助的な神経診断学的評価を実施するスタッフも必要である。いくつかのセンターはさらに陽電子放射断層

撮影(PET)、単一光子放射コンピューター断層撮影(SPECT)あるいは他の大脳の血流量および代謝量を評価する方法を備えている。患者が外科治療を考慮される前に、評価は下記を保証するのに十分でなければならない:

- てんかんでない発作は除外され、実際にてんかんであること；心臓起源の失神、心因性発作および他の非てんかん性病態は、てんかんの発作を子細にまねることができる。
- てんかんの発作型および症候群が明確にされていること；一次および二次性てんかん、部分発作および強直間代けいれんの発作は、異なる抗てんかん薬および異なる外科手術に反応する。
- てんかん発作の代謝的あるいは構造的な原因を明確にするための診断的検査が実施されていること。
- コンプライアンスおよび治療効果の適切なモニタリング下で、適切な抗てんかん薬が合理的に試みられていること。
- 患者および家族は、その発作性障害、可能な薬物治療および副作用、および外科治療のような別の治療法に関する情報を受け取っていること。この評価の後に、発作が難治と判るか、薬治療が不満足な場合、適切な患者は外科治療を評価するためにてんかんセンターに紹介されるべきである。内科的治療が一層の利益に恐らく帰着しないことが明らかになればできるだけ早く紹介されるべきである。早く紹介すれば、コントロール不良の発作に起因する慢性の心理社会的および物理的問題の発展を防止できるかもしれない。

共存する障害は、手術の決定に影響するかもしれない；それらは重度の精神医学的障害、高度の発達遅延あるいは進行性神経変性疾病を含んでいるかもしれない。初期の評価と十分な内科的治療の失敗の後で外科治療は考慮されるかもしれない。部分発作および二次性全般発作(局所性に始まり脳の両側へ伝播する発作)を持った患者は、潜在的な候補である。二次性全般発作は、脱力、強直あるいは強直間代けいれんの発作の形式をとるかもしれない。発作のある infantile hemiplegia の患者も、外科治療から利益を得るかもしれない。次の発作型を持った患者は潜在的な候補である：側頭葉起源の複雑部分発作あるいは他の焦点性発作；脱力発作あるいは無動性あるいはミオクローニー発作の全般発作；また infantile hemiplegia の部分発作。

どの評価法がてんかん部位を同定するのに必要か？

正確な臨床的、電気生理学的データおよび画像データは外科治療を実行するのに必要である。神経学的評価は他の神経学的疾患を識別し、除外するのに必要である。すべての場合に、EEGとMRIは使用される。追加のテストは、正確な局在化に多くの場合必要である。次の電気生理学的技術は、診断およびてんかん性障害の局在性を確立するのに使用される:

- 脳波は必須で、断眠あるいは他の活性化技術と共に使われる。
- ビデオ-脳波同時モニタリングは、てんかんでない発作を除外し、かつ発作の電気生理学的臨床特性を明らかにするために潜在的な外科治療候補の評価で広く使用される。それはてんかん性脳部位の一貫性および確実性を立証し局在を明らかにするために頻繁に使用される。
- 正確な大脳部位の局在化については、一部の場合には、他の多かれ少なかれ侵襲的な技術が、電気的な局在性を高い確度で立証するために使用される。これらの方法は蝶形骨電極、硬膜下及び硬膜外グリッド電極、ならびに定位的に置かれた深部電極を含んでいる。これらの手続きの必要性は個人毎に決められる。

脳画像技術

画像技術はX線コンピューター断層撮影(CT)、MRI、PETおよびSPECTを含んでいる。MRIが、脳腫瘍、血管奇形の描出にはCTより優れているので、CTは部分てんかんの診断では限られた役割を持っている。内側側頭葉の硬化や萎縮の視覚化におけるMRIの診断的価値は研究中である。MRIは外科の切除範囲を手術後に評価するのに有用である。PETは大脳の局所代謝量および血流量を測定する。PETでの画像化は、焦点が発作間欠期に代謝低下の領域であることを確認することに成功した。この観察は、切除外科のために部分発作および二次性全般発作を持った患者を選ぶのに使用されるかもしれない。高いコストおよび複雑さのために、PET技術は一部のセンターだけに制限されている。SPECTも大脳の局所血流量(それは大脳の代謝量とリンクし、てんかん焦点を識別するために使用することができる)を画像化できるので、脳の機能的画像として使用することができる。SPECTは、従来の容易に利用可能な設備および放射性医薬品を使用する。これらの化合物は発作状態および発作間欠期の状態を研究するのに使用することができる。過去十年間で、この比較的手頃な技術は広く利用可能になった。より多くの研究がSPECTがてんかん性部位の局在化にPETと同じくらい敏感かどうか決めるために必要である。

心理学的検査は、記憶と言語を含む様々な大脳機能の評価にとって必須である。動脈内アモバルビタール・テストは、言語機能の局在と、記憶を手術前に評価するために使用される。これらの診断方法は専門のてんかんセンターで利用可能でなければならない。しかし、データはどの患者がさらに侵襲的で詳細な技術を必要かを決めるには不十分である。主要なてんかんセンターからのデータを組み合わせれば、これらの診断的技術の使用についての多くの解決すべき

の疑問を明確にできるデータバンクあるいは登録の開発ができるであろう。

どの手術が特定のてんかんに適切か？

この60年間、てんかんの外科的管理は持続的に発展した。てんかんについての科学的な理解、てんかん焦点の場所を同定する新しい技術、および手術のリスクを低下させる方法に多くの進歩があった。無作為化し制御された調査も大規模集団での臨床試験も行われていない;しかし、いくつかの外科的アプローチは、あるタイプの難治てんかんの管理に合理的で成功したと報告されている。データは決定的でなく、主として単一施設での研究に基づいている。手術前に検知された新生物あるいは血管奇形の患者でのてんかんのための外科は、器質障害の性状と部位と同様に発作障害にも依存する。

次の議論は、特に、脳障害部位の切除ではなく発作障害を緩和するという目的で実行される外科手術に関係がある。現在まで集められたデータは、3つのカテゴリーの患者がてんかん外科に適した候補であると示唆している:すなわち、側頭葉あるいは、側頭葉外起源の部分発作、二次性全般発作あるいはinfantile hemiplegiaに関連した一側性の多病巣性てんかんである。

部分発作の患者

外科治療候補の中で最大のグループは、側頭葉起源の複雑部分発作を持った患者を含む。手術前の評価は、腫瘍や血管奇形の患者を識別し、てんかん焦点が深い(扁桃核あるいは海馬)、表面的か(皮質)どうか決めることができる。手術成功を、抗てんかん薬をまだ服薬していても、また前兆がいくらか残ったにせよ術後5年間発作が無いものと定義すれば、適切に管理されたてんかん性脳組織切除の成功率は55から70パーセントである。一部の患者では、外科手術が心理社会的な結果を改善する。しかし、これは未だ十分に研究されていない。外科手術の合併症および死亡率は合わせて5パーセント未満である。診断及び外科手術にかかる費用は、複雑でない場合の25,000ドルから、広範囲な手術前の検査が必要である場合の100,000ドル以上まで変わり、中央値は40,000 - 60,000ドルである。

臨床症状および診断的検査で切除できる領域のてんかん性部位を示す場合、前頭葉起源、および他の側頭葉以外の部位からの部分発作も外科的に治療されるかもしれない。てんかん性脳組織の適切に管理された外科的切除は、30-50パーセントで改善(前述の定義で)が得られるであろう。死亡率は2パーセント未満である。また、費用はわずかに側頭葉切除のコストを越えるものである。

二次性全般化発作の患者

全般発作の何人かの患者は外科治療の候補かもしれない。特に、レノックス-ガストウ症候群あるいは転倒発作を持った患者は脳梁離断で治されるかもしれない。手術は、てんかん発作波の迅速な両側化を阻止するように考案されたものである。この手術は、暴力的な転

倒発作のために頭部外傷をしばしば起こす患者で最も頻繁に勧められる。発作障害は通常手術後にも残るが、発作頻度が低下し、症状も軽症化し障害が軽くなる。患者の選択や評価はまだ標準化されていない。さらに脳梁をどれくらい完全に切断するかといった手術手技の違いもある。手術後の死亡率は低いが重大な合併症は20パーセントもで生じるかもしれない。いくつかのセンターでは、2段階の手術をするので、手術の費用は脳葉切除術よりも多くの場合高い。しかし、手術前評価の費用は多くの場合より少ない。

Infantile hemiplegiaに関連する発作

Infantile hemiplegiaに関連した難治の一側性で多巣性てんかんを持った患者では、半球切除術または脳梁離断術が有益かもしれない。このような症例は希であるが、外科治療されたてんかんの患者の約2パーセントを占めている。成功は、発作頻度および発作型おける改善だけでなく行動学的改善によっても測られる。合併症(脳表へのモシデリン沈着および水頭症)の回避が外科的手技選択の主な理由で、「解剖学的に完全」ではなく「機能的」半球切除術が現在のコンセンサスである。50~70パーセントの成功率は、過去に、解剖学的半球切除術で50パーセントにも達した手術による死亡および合併症の割合と釣り合っている。初期の費用は脳梁離断術と同じようなものであるが、後で生じる合併症に対処する費用が増加する。

結果はどのように評価されるべきか？

てんかんの内科的あるいは外科的治療の結果を評価したほとんどの研究は、単一の評価尺度を強調している: すなわち、発作消失あるいは頻度減少である。この発作頻度の尺度を明確にする必要があります。例えば、週2回の複雑部分発作のある人での50パーセントの減少は、1年当たり2回の発作がある人の50パーセントの減少と等価だろうか？ 私たちは、患者がもっている発作の頻度と種類に関する情報を集める標準化された方法の使用を勧める。

発作頻度の重要性を認識しているが、私たちは将来の研究が個人のクオリティー・オブ・ライフおよび健康状態を評価するのに有効で定量的な方法を用いた「全体的な基準」を使用するように勧める。これは、標準化された調査によって次のことを評価することによって実現される: 短期的な外科手術による死亡あるいは合併症(例えば死亡、麻痺あるいは術後感染; 肉体的健康(症状、機能、役割活動、睡眠-覚醒周期、可動性); メンタルヘルス(不安、うつ病のような症状とともに精神医学的診断); 認識機能、言語性記憶および非言語性記憶を含む神経心理学的評価; 社会的健康(対人関係、雇用、セクシュアリティ、運転免許証および集団相互作用); また全体的健康(健康感、死と痛みの恐れ、人生の充足感やエネルギー)。子供の評価は、発達成長および学業成績の評価を含んでいるべきである。

各々の上記のものを評価するために、私たちはてんかんの患者が他の慢性の疾患の患者と比較できるように健康状態およびクオリティー・オブ・ライフの一般的な基準を使用することを推薦する。

てんかんはユニークな状態である。また、私たちは、さらに一般的尺度に加えて、前述したようにクオリティ・オブ・ライフのなかで発作を持った患者特有の様相に関して補足的情報が集められるように勧める。この情報は患者自身に加えて家族からも集められるべきである。てんかんが家族全体に影響するで、家族の健康は評価の一部であるべきである。

てんかん治療の評価は、患者、家族および社会への経済的影響の分析を含んでいるべきである。経済的インパクトには、医療上の直接の費用(外科のコスト、および入院コスト、薬物治療コスト、関連保健職員経費)に加えて、家族によるケアにおける貢献や患者の収入および生産力が将来増えたり減ったりするといった間接的費用を含んでいる。

評価は、数年間繰り返して行われなければならない。治療センターからのデータは多数集められ、治療効果が複数の評価尺度で統計学的に評価されなければならない。

私たちは、個人個人が異なる結果を強調するだろうということを認識している。ある人は、発作頻度の減少に最も関心があるかもしれない; 別の人は、記憶あるいは社会的機能に対する治療の影響にもっとも関心があるかもしれない。難治てんかんの如何なる治療の評価もこれらの患者個人が優先する結果を明確に考慮すべきである。

これらの考察のすべてについては、異なる治療センターでのデータを組み合わせることで比較することができるようにデータ収集の標準化された方法が必要である。

将来の研究の方向--制御下での研究が行われるべきか? そうならば、どの発作型についてか?

- パネルは外科手術が選択された患者にとって有益であると印象づけられるが、外科手術の最適のタイミングは知られていない。現在の外科への紹介では、側頭葉切除を考慮された患者は、コントロールできない(難治)てんかんで10~20年間経過してしまっただけであることが多い。複雑部分発作で、早期に手術を行なった場合と、最適化した内科的治療を行ない、後で手術した場合のどちらが、よりよいクオリティ・オブ・ライフおよび健康状態をもたらす、付加的な脳障害や慢性の社会的障害を防ぐことができるのかを検討できる制御した試験を推薦する。
- 手術前の評価に対する検査の選択が研究者で異なっている。特に、脳表からの発作時脳波記録や、侵襲的な頭蓋内電極による記録、PETあるいはSPECTを含めて、どのような場合により広範囲な検査が必要か知られていない。これらの検査の価値を評価するためのプログラムが開発されるべきであり、それは開発およびアルゴリズムの評価を含んでいるべきである。これに

は、定義、データ収集の標準化とデータの中央での解析が必要である。

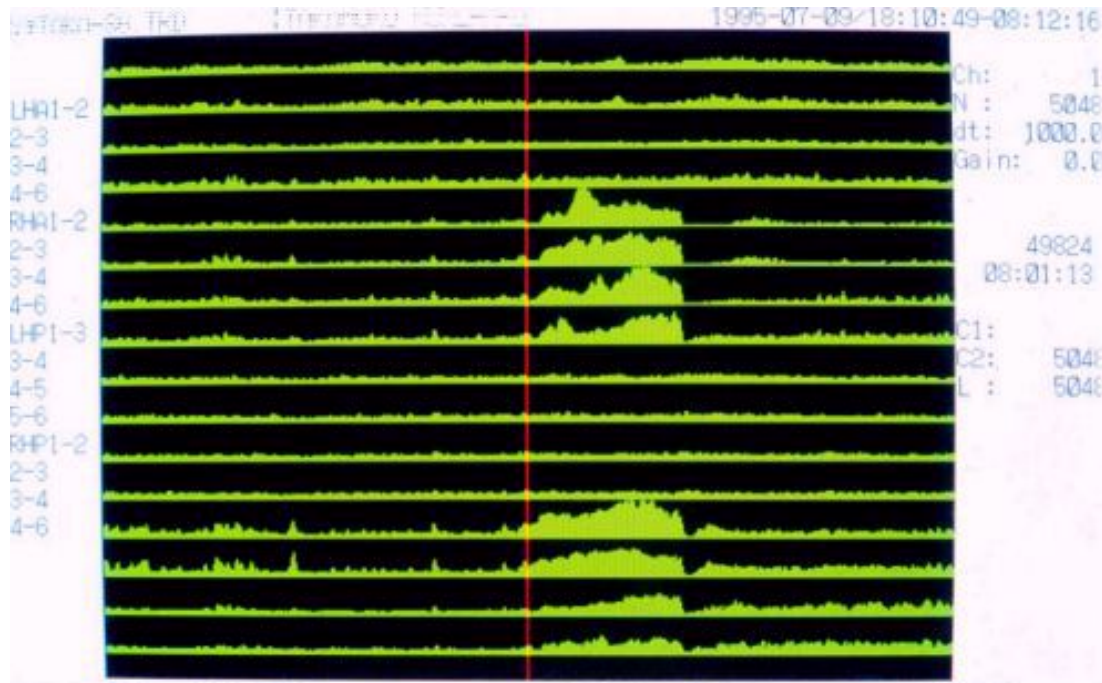
- 私たちは、他の慢性疾患患者での全体的健康状態、および機能を評価するために既に使用されている有効な方法に加えて、てんかんを持った人々のユニークな特性に敏感な特別項目を組み合わせる結果評価方法の開発を勧める。
- 私たちは、特別の禁忌が任意の特定の手術法にあるか、またこれらの手術が結果として行動に影響するかどうか決めるために外科手術前、および術後の経過観察中に精神医学的機能および行動学的機能が系統的に評価されるように勧める。
- 部分発作のための側頭葉手術では、標準および「あつらえ」切除が異なるグループによって使用されているが、結果は見たところでは類似している。各技術が最大に有効な条件が、もし必要なら、最終的に適切な試験が計画できるように、切除範囲の記録および多変量解析を含む標準化されたデータ収集によって明確にされるべきである。
- 現在、てんかん外科が過去より子供でより頻繁に使用されるかもしれないので、私たちは発達途上の脳に対するコントロール不良の発作および抗てんかんの薬治療の影響を決定する追加の研究を勧める。この研究には、これらに限られないが、連続的な神経発達学的評価、解剖学的及び代謝学的イメージング法、学校における認識-言語-学業達成度および子供と家族の心理社会的な適応の評価などが含まれる。
- もし、私たちが脳障害を防ぐ方法をもっと知っていたならば、あるいは私たちがより有効で、それほど有毒でない抗てんかん薬を持っていたならば、てんかんの外科治療は必要ではないかもしれない。したがって、発達神経生物学、神経科学、細胞病理学、神経薬理学および予防疫学のようなてんかんの基礎科学的研究を支援することが必要である。

結論と推薦

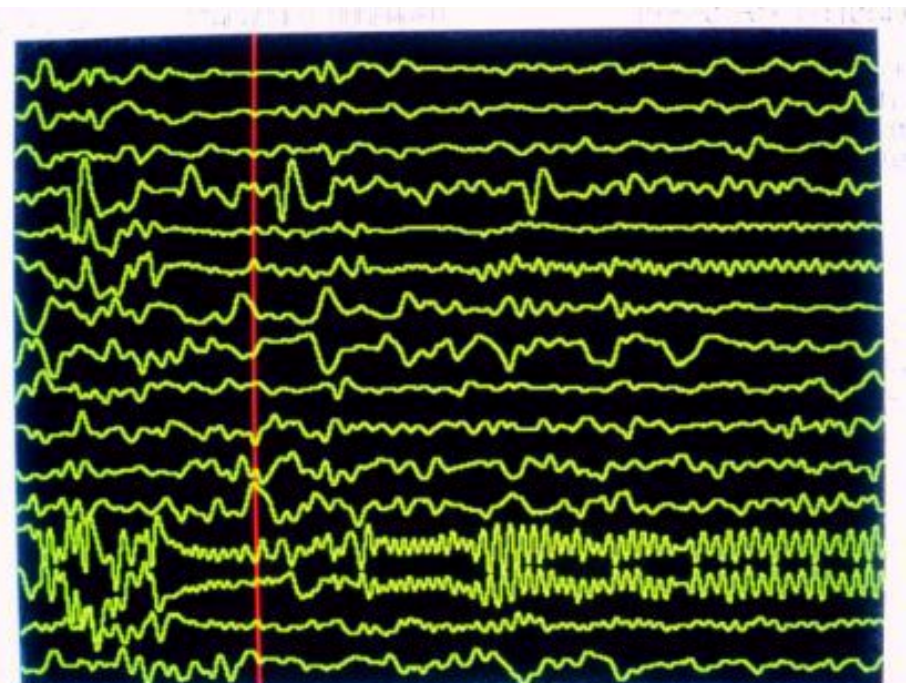
- ほとんどのてんかん手術は洗練された医療センターで専門医師チームによって実施される。手術の数は急速に増加している。
- 現在使用されているように、難治てんかんのための外科は発作を止めるか、あるいはそれらの頻度を低下することができる。全体的な健康状態およびクオリティ・オブ・ライフに対する影響は十分に研究されていない。いくつかの異なる診断的検査および外科の技術が使用されているが、有効性において明らかには異なる。
- 手術が実行される前に、3つの絶対的な必要条件がある。最初に、てんかんの診断を確認しなければならない。次に、適切な薬物治療; すなわち、適切な薬が適切なタイミングでモニタされながら適切な量使用されるといいう治療が行われていなければならない。最後に、電気臨床的な症候群が決定されなければならない。

- 外科の需要が増大し、それがより多くの病院で利用可能になるとともに、治療の質が維持されなければならない。手術は、現代的技術を装備し、術前の診断、内科的あるいは外科的治療の選択、包括的な術後評価および外来リハビリテーションができる学際的なチームを備えた病院で実施されるべきである。
- リハビリテーションは、心理学的及び社会的適応、教育および職業訓練に関して、発作なしあるいは、ほとんど発作なしのライフスタイルへの患者の移行を含んでいるべきである。
- てんかんの外科治療を提供するすべてのセンターあるいは独立した病院の内科医は、すべての患者に標準化されたデータ収集を使用することに同意すべきである。データは機密性に対する配慮のもとで、集中的に登録維持されるべきである。データは、人口統計学的情報、診断、病歴、術前の評価結果と少なくとも5年間のクオリティ・オブ・ライフおよび健康状態の術後評価結果を含んでいるべきである。結果情報は外科を考えている患者に利益および危険に関する期待を評価検討することができるように供給されるべきである。

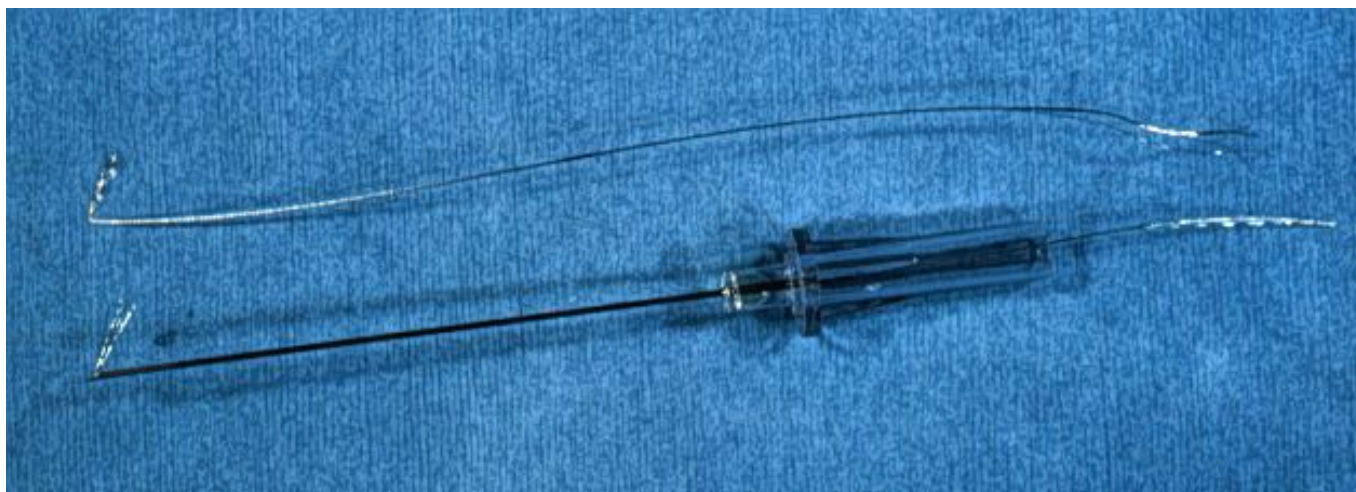
Surgery for Epilepsy. NIH Consensus Statement 1990 Mar 19-21;8(2):1-20. を翻訳したものです。このページに関するご意見などは全て[管理者](#)にご連絡下さい。

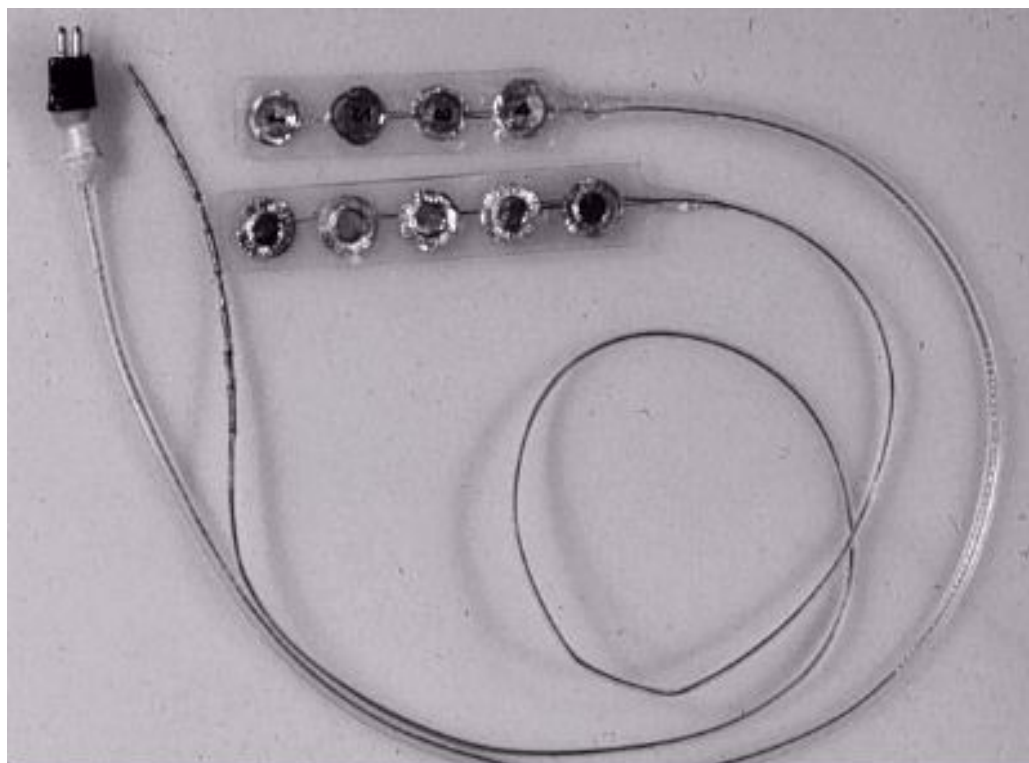


トレンドグラム



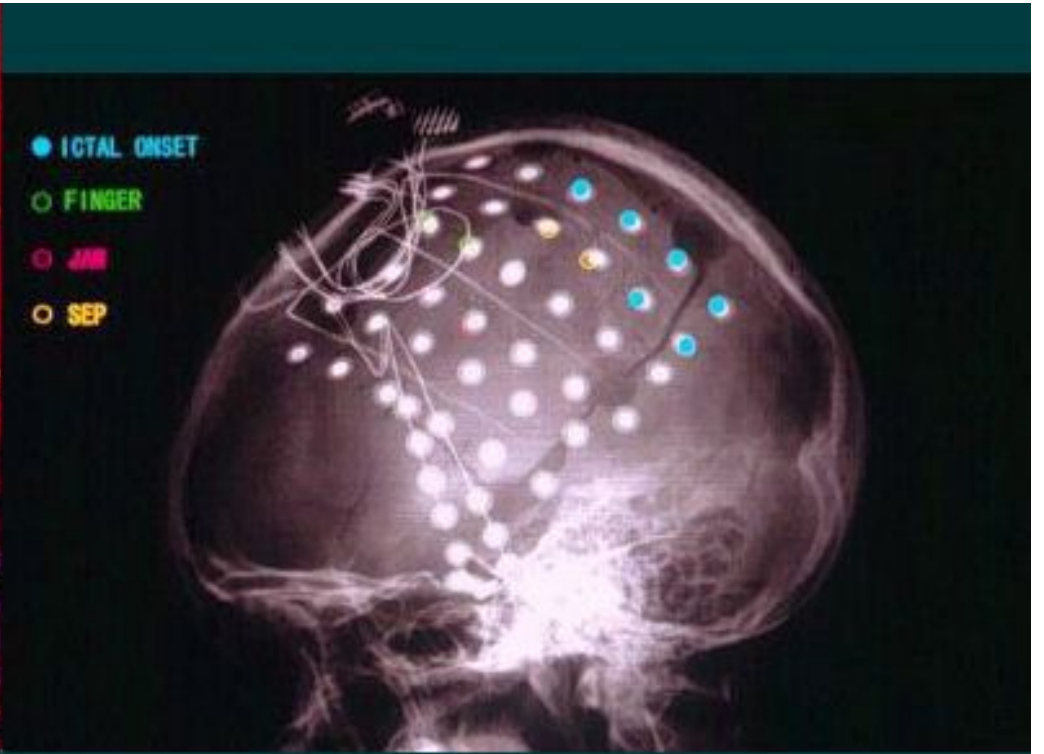
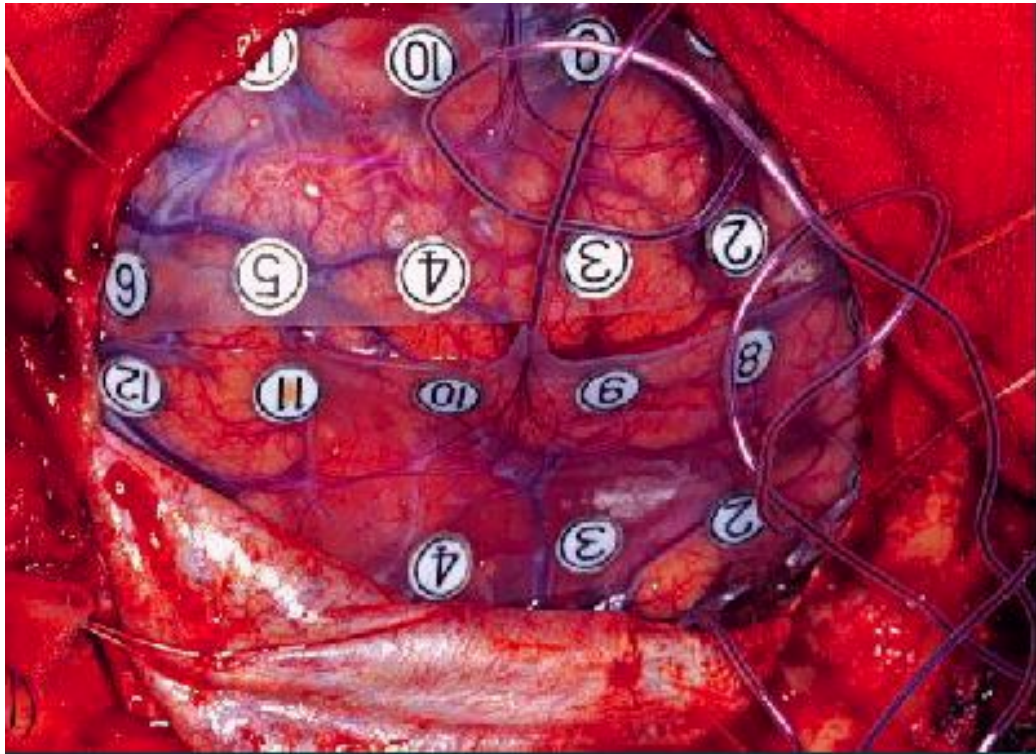
脳波





硬膜下带状電極





硬膜下格子状電極

Temporal Lobe Epilepsy with Intratemporal Lesion

Case	Location	Pathology	Size	Resection	Outcome	Follow-up
1	rt-temp. tip	CH	1.5cm	complete	Id	68m
2	lt-fusiform gyrus	Cyst	1 cm	complete	Ia	65m
3	lt-hippocampus	CH	1 cm	complete	Ia	62m
4	rt-hippocampus	AVM	2 cm	complete	Ia	57m
5	lt-hippocampus	DNT	2 cm	complete	Ia	49m
6	lt-hip,am	CH	2 cm	complete	Ia	44m
7	lt-sup temp. gyrus	DNT	2 cm	complete	Ia	41m
8	lt paraventricle	Heterotopia	diffuse	partial	Id	32m
9	lt-inf temp. gyrus	DNT	2 cm	complete	Ia	30m
10	rt-fusiform gyrus	DNT	3 cm	partial	Ia	23m
11	lt-inf temp. gyrus	DNT	0.5cm	complete	Ia	18m
13	rt-amygdala	DNT	2 cm	subtotal	Ib	15m
13	rt-hippocampus	CH	1.5cm	not done	Ia	8m
14	rt-hippocampus	AVM	2 cm	complete	Ia	6m
15	rt-hip,am	AVM	2 cm	complete	Ia	3m

Ia:completely seizure-free, Id:generalized convulsion with antiepileptic drug withdrawal only. (Outcome graded by Engel's Classes I through IV)

Mesial Temporal Lobe Epilepsy

Case #	Age at surgery	Seizure onset	Seizure type	EEG		MRI	SPECT	Side of resection	Seizure frequency	
				interictal	ictal				preope.	post ope.
1	22y	6y	CPS + SGS	lt	lt	lt	n.p.	lt	1/w	4/y (II)
2	39y	18y	CPS	rt	rt	rt	rt-hyper (ict) n.p. (inter)	rt	1/w	0 (I)
3	29y	13y	CPS	rt	rt	rt	rt-hypo	rt	1/w	0 (I)
4	37y	9y	CPS	rt	rt	rt	rt-hypo	rt	1/w	0 (I)
5	25y	1y	CPS	lt *	?	lt	lt-hypo	lt	1/w	0 (I)
6	32y	13y	CPS	lt *	lt	lt	n.p.	lt	2/w	0 (I)
7	29y	1y	CPS	rt < lt *	rt & lt	lt	lt-hypo	lt	1/w	0 (I)
8	26y	12y	CPS	rt	rt	rt	rt-hypo	rt	3/w	0 (I)
9	29y	23y	CPS	rt *	?	lt > rt	n.p.	rt	4/w	0 (I)

*;implantation of subdural electrodes.

Bitemporal Foci

Case #	Age at surgery	Seizure onset	Seizure type	EEG		MRI	SPECT	Side of resection	Seizure frequency	
				interictal	ictal				preope.	postope.

1	15y	5y	CPS	rt = lt	rt & lt	n.p.	rt or lt hypoperfusion	left	1/d	0.5/m (III)
2	29y	1y	CPS	rt & lt	rt < lt	sclerosis (lt)	lt hypoperfusion	left	1/w	0 (I)
3	29y	23y	CPS, SGS	?	rt	sclerosis (lt > rt)	n.p.	right	4/w	0 (I)
4	18y	5y	CPS	?	rt < lt	lt-DNT	n.p.	left	10/m	0 (I)
5	28y	16y	CPS	rt = lt	rt > lt	bilateral heterotopia	n.p.	right	1/w	0 (I)