Japan Epilepsy Society

B

B-25 MRI において Bilateral Periventricular Heterotopia を示した症例の臨床像の検討

国立療養所西新潟中央病院 てんかんセンター

笹川睦男 亀山茂樹 和知学 諸橋優子 金澤治 遠山潤
亀田一博 師田信人 富川勝 大石誠

【目的】てんかん患者のMRIで脳室周囲結節状異所性灰白質(以下 PH)を時に認める。画像上、側脳室体部に両側性の連続した小結節が波打つA群と、両側性だが後角主体のB群と2分類し両群の臨床像を検討する。

【対象と方法】MRI検査で灰白質と同信号を示すPHは9症例だった。てんかん分類、発作頻度など臨床像と画像所見を比較検討した。

【結果】全例が女性でA群は6例、B群は3例、調査時の年齢平均はA群24.9歳、B群11.8歳だった。てんかん発病年齢はA群11.2歳、B群0.5歳で有意差($p<0.05$)を認めた。熱性けいれん、てんかん、精神遅滞の家族歴をA群はそれぞれ1例ずつ、B群は精神疾患を1例で認めた。既往歴でA群に幽門狭窄を1例、動脈管開存を1例で認めた。母親の流産歴はA群、B群に各1例ずつ認めた。同胞数はA群全体で男3人、女8人、B群全体で男女1人ずつだった。知能はA群で正常範囲が3例、軽度の精神遅滞が3例、B群では3例全員が軽度の精神遅滞を認めた。てんかん分類はA群に側頭葉てんかん(以下 TLE)4例、West 症候群2例で、B群に TLE1例、West 症候群2例だった。発作頻度は TLE の5例中A群の1例は完全発作抑制、他の4例は週単位～月単位だった。また West 症候群4例中、A群の2例で発作は抑制されたが、B群の2例は難治性だった。脳波所見は TLE でも F7,F8 以外の前頭葉にも棘波を認めた。SPECT 検査を4例で実施し、いずれも PH 領域は皮質と同程度の血流を認めた。MEG を側頭葉てんかん1例で実施し、左右側頭葉に双極子を認めたが PH 領域には認めなかった。

【まとめ】PH を示すのはほとんど女性に限られるため X 染色体に連鎖する伴性遺伝と考えられ原因遺伝子が同定されている。MRI 画像で両側性の PH でも、両群には発病年齢に相違がみられる。両群は別個の遺伝子が関与すると想定される。

B-26 難治部分てんかん例に認められた萎縮性変化を主体とする限局性の脳回異常について－画像所見ならびに手術摘出標本の組織所見による検討－

国立療養所静岡東病院(てんかんセンター)

松田一己 三原忠紘 鳥取孝安 大坪俊昭 馬場好一
松山望 井上有史 久保田裕子 影山三千世 八木和一

【目的】萎縮性変化が主体の限局性の脳回異常(以下, 萎縮脳回)は外傷や手後の瘢痕を除き、周産期障害の影響を受けやすい後大脳動脈領域や血流の分水嶺にあたる頭頂・後頭葉境界付近に好発する。本研究では萎縮脳回を有した部分てんかん例の画像と組織学的検索を行い、本病変の成因やてんかん原性の観点から検討を加えた。【対象と方法】明らかな病因を欠く萎縮脳回を有した部分てんかん手術例6例を対象とした。発病年齢は平均7.5歳、手術時年齢は平均22.3歳で、全例が週1回以上の複雑部分発作を有した。全例に頭蓋外脳波記録、画像診断、神経心理検査を、4例に慢性頭蓋内脳波記録を行いてんかん原性領域を同定した。手術は病変を含む後頭葉切除を5例に、側頭葉切除を1例に行った。術前の画像所見や摘出標本の組織像を主に検討した。【結果】1) 局在:一側の後頭葉(5例)、側頭葉(1例)に局在し多発例はなかった。2) MRI所見:限局性に萎縮した多小脳回様の形態異常を認め、白質の高信号が特に FLAIR 像で顕著であった。3) 発作間欠期脳血流 SPECT 所見: 1例は病変部位に限局し, 4例は隣接する脳葉へ広がる低灌流を認めた。4) 組織所見:萎縮した皮質の層構造は概ね保持されていたが、5例では一部の皮質に配列異常を認め, 4例では cytomegalic dysplastic neuron を伴った。白質は脱髄と gliosis が顕著で ectopic neuron も高頻度に認めた。【考察】病因が不明な中、萎縮脳回の局在や形態は循環障害に起因することを推定させた。さらに MRI では術前に検知しえなかったものの本対象の多くに皮質形成異常が併存したことは、同じく循環障害が共通する要因となった可能性がある。一方、同定されたてんかん原性領域は萎縮脳回を越えて隣接する脳葉に広がっており、形成異常を伴う本病変と周囲の脳組織を含めたてんかん原性との関連について今後詳細な検討を必要とする。

NII-Electronic Library Service