

M-09 腫瘍と形成異常との組織学的鑑別が困難であった側頭葉てんかんの一例

¹京都大学 医学部 脳神経外科、²京都大学医療技術短期大学部

西田南海子¹、三國 信啓¹、林 直樹¹、宮本 享¹、高橋 淳¹、橋本 信夫¹、早瀬ヨネ子²、天野 殖²

【背景】 Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumor (DNT) は、Daumas-Duport らが提唱した腫瘍性病変 (WHO grade 1) であり、若年者の難治性てんかんの原因となるが、切除後の痙攣コントロールは良好とされている。組織学的には皮質に病変の主座を置く specific glioneural element を特徴とし、隣接皮質に細胞構築の異常 (cortical dysplasia: CD) を伴うなど、皮質発生異常としての性格がその本質である。glioma と峻別し無用な放射線化学療法を避ける為に、その診断基準を広げようとする提唱がなされている。病理診断的に病変内に specific glioneural element を伴わなければ DNT とはせずに、CD の一型とする意見もある。【症例】 33 歳女性。22 歳時より complex partial seizure を来し、コントロール不良であった。MRI 上、右側頭葉に cystic lesion を認め、周囲に T2WI、FLAIR image にて hyperintensity area を伴い、造影、石灰化は明らかではなかった。腫瘍本体の摘出後も皮質脳波にて下側頭回に spike を認め、焦点として切除した。【結果】 組織学的には cyst の形成が見られその周辺結節部に oligodendroglia-like cell の配列を認めた。周辺皮質には神経細胞の層状配列の異常を主体とする cortical dysplasia を確認した。MIB1 index は 1% 以下であった。明らかな specific glioneural element は認めなかったが、DNT として矛盾しないと診断された。【総括】 病理形態学的に腫瘍病変としての DNT と考えられたが、発生異常としての CD との鑑別が問題となった。

M-10 側頭葉内側構造に器質病変を有する難治部分てんかんの臨床病理学的検討—CT 上高吸収域を有する例を中心に—

¹国立療養所静岡神経医療センター (てんかんせんたー)

久保田裕子¹、松田 一己¹、森川 建基¹、三原 忠 紘¹、井上 有史¹、藤原 建樹¹

扁桃核にてんかん原性病変を有する難治部分てんかん患者の中に CT 上の高吸収域として捕らえられる石灰化を有する特有の一群があることを見だし報告した。本研究ではこの一群の病変の特徴を明らかにする目的で CT 上、高吸収域のない他の扁桃核病変例と臨床・病理学的に比較検討した。【対象および方法】 難治部分てんかんの手術例のうち、インフォームドコンセントが得られ、扁桃核を中心とした側頭葉内側構造に CT 上石灰化病変を有する 14 例を石灰化 (C) 群、同部位に石灰化のない病変を有する 6 例を非石灰化 (NC) 群とし、臨床経過、臨床発作症候および脳波所見、神経画像所見、および切除標本の病理所見、術後経過について比較検討した。【結果】 発病年齢は、C 群 0.5-25 歳 (平均 5.6 歳、11 例が 5 歳以下に発病) で、NC 群 0.67-17 歳 (11.1 歳、1 例) に比し早期に発病していた。精神遅滞を合併は、C 群 10 例 (3 例が重度)、NC 群 3 例で C 群でより高率であった。臨床発作徴候は、側頭葉内側起始の特性を有したのは、C 群 9 例、NC 群 5 例であった。前頭葉起始の特性を有したのは、C 群 5 例、NC 群 1 例であった。発作間歇時脳波では、1 例をのぞいて、両群全例に局在性の棘波、鋭波、徐波を認めたが、C 群では、8 例で両側性の所見、内 4 例では広汎性棘徐波を認めた。CT では、C 群の 9 例のみ造影効果を認めた。手術摘出標本では、両群とも神経細胞 およびグリアで構成される多彩な組織像を呈していた。一方、海馬においては、C 群の 10 例に、歯状回顆粒細胞の二重の層構造や CA1 の異常層構造などの海馬の形態異常を認めたが、NC 群では認められなかった。C 群 1 例をのぞき両群とも術後経過は良好であった。【まとめ】 ここに呈示した扁桃核に石灰化病変を有する一群は、臨床・病理学的に特異性を有する一群であることが示唆され、早期発症のてんかん原性を有する特異な病変として、さらに症例の蓄積し詳細な検討を行う必要があると思われる。