



# 小児のてんかん外科

岩崎真樹（いわさき まさき）  
国立精神・神経医療研究センター病院 脳神経外科

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## てんかんの内科治療と外科治療

てんかんの治療における外科治療の位置づけとは？

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## てんかんの治療

### 内科治療

#### 抗てんかん薬

免疫治療 ACTH療法, ステロイドなど

食事療法 ケトン食

### 外科治療

てんかん焦点の切除術

脳梁離断術

迷走神経刺激療法 (VNS)

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## わが国でてんかんの手術はどのくらい行われているのか

年間 700~1,000 件

てんかん 約100万人

薬剤抵抗性てんかん 約20~30万人

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 外科治療の適応となる患者

- 内科治療（主に抗てんかん薬）をきちんと続けているにも関わらず発作があり、発達や学習、生活に支障をきたしている。

薬剤抵抗性てんかん

難治性てんかん

- 詳しい検査を行った結果、外科治療（手術）がふさわしいてんかんであると分かっている。

てんかんセンター

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## てんかん治療ガイドライン2018より

抜粋および意識

### CQ 9-4

外科治療検討のタイミングはどのように決めるか

**2種類以上の抗てんかん薬**を用いて適切に治療しても、**発作が1年以上抑制されないとき**、外科治療ができないか検討する。  
**小児ではさらに早期の手術**が考慮されるべきである。

### CQ 9-5

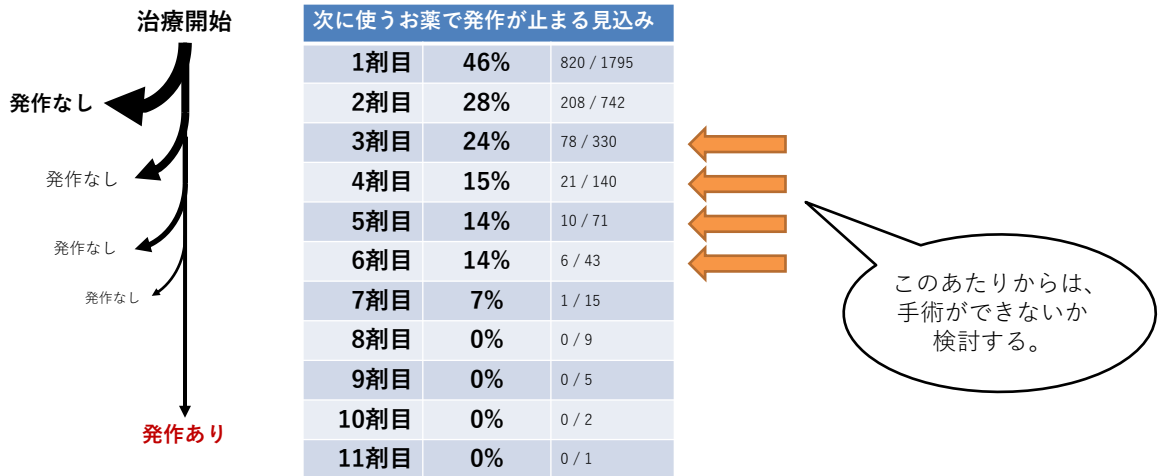
小児の薬剤抵抗性てんかんにおいても外科治療は有効か

小児の薬剤抵抗性てんかんに対する外科治療は広く行われており、国際的に専門家によって推奨されている。**コントロール不良のてんかん発作は認知的および行動的発達に悪影響を及ぼすおそれがある**ので、専門施設において適切なタイミングで術前評価を行う。

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## どの段階で手術を考えはじめるか



JAMA Neurol 75:279-286, 2018

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## てんかん外科の種類とその効果

2種類の外科治療がある ～根治的治療と緩和的治療～

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 外科治療の目標

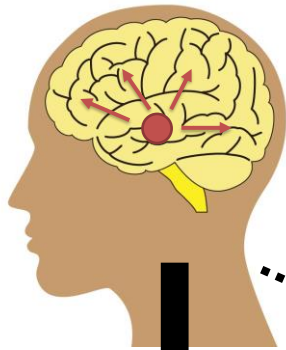
1. 発作の消失
2. 発作を軽減し、生活の質を高める
3. 発達の改善

手術の種類や患者によって、それぞれの目標の重みは異なる。

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

焦点てんかん



根治的な外科治療

てんかん焦点の切除 → 発作の消失

“焦点切除術”  
(側頭葉切除、大脳半球離断、病巣切除など)

全般てんかん・多焦点てんかん



緩和的な外科治療

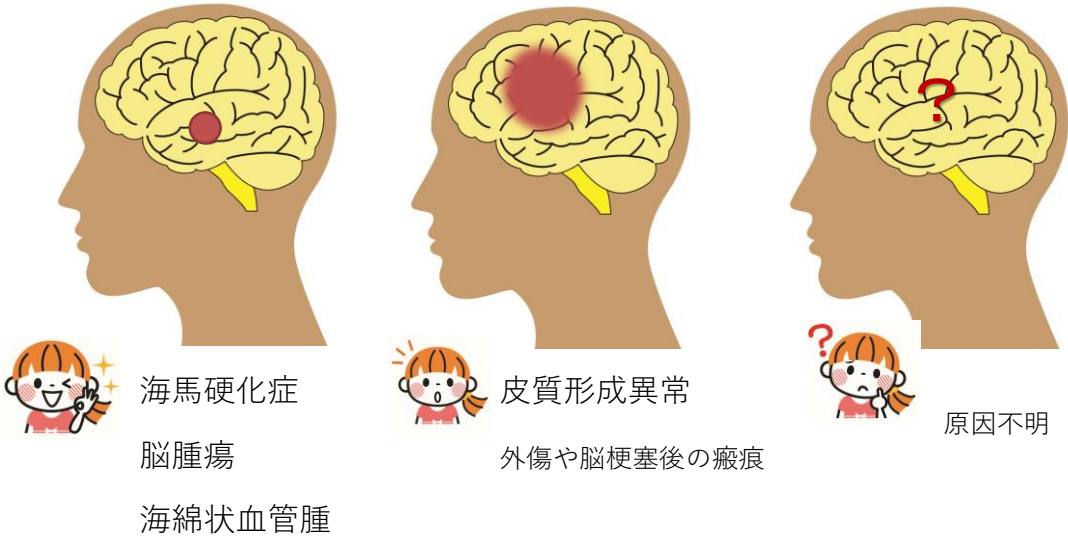
てんかん発作をやわらげる・減らす

迷走神経刺激療法、脳梁離断術

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

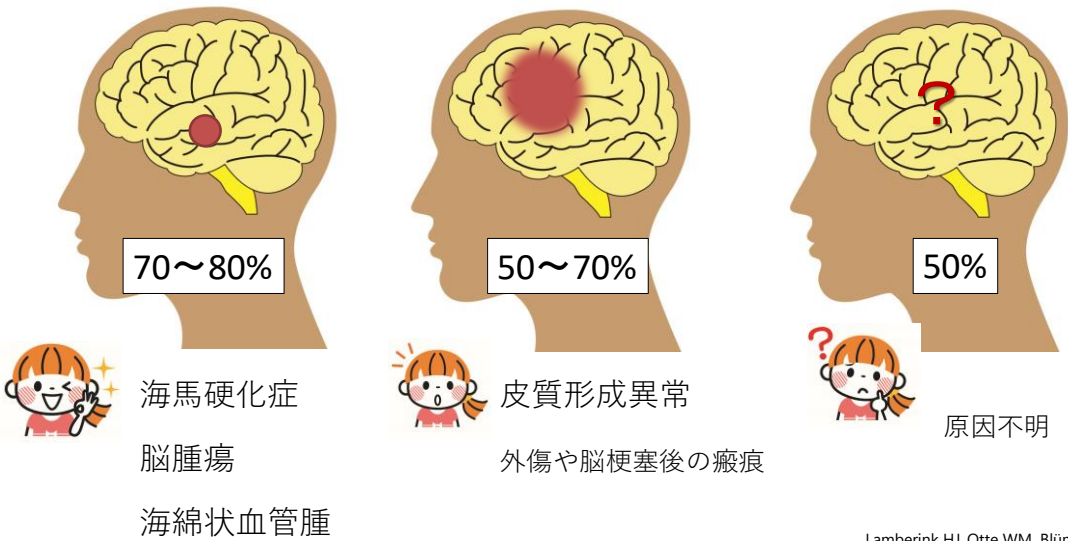
## 根治的手術（焦点切除）がふさわしいてんかんの原因



2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 手術の効果 「発作が消失する見込み」



Lamberink HJ, Otte WM, Blümcke I, et al.  
*The Lancet Neurology* 2020;19:748-757.

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 手術



全身麻酔

「手術用顕微鏡」を用いた手術

脳波計・誘発電位計

- ✓ 脳の表面から脳波を記録
- ✓ 手足の運動機能や視機能をモニタリング

ナビゲーションシステム

- ✓ 脳のどこを手術しているか、リアルタイムで教えてくれる

手術時間は概ね3～6時間

- ✓ 手術が終わったあとに麻酔から覚め、病棟に戻ります
- ✓ 約1週間で抜糸

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 小児のてんかん外科

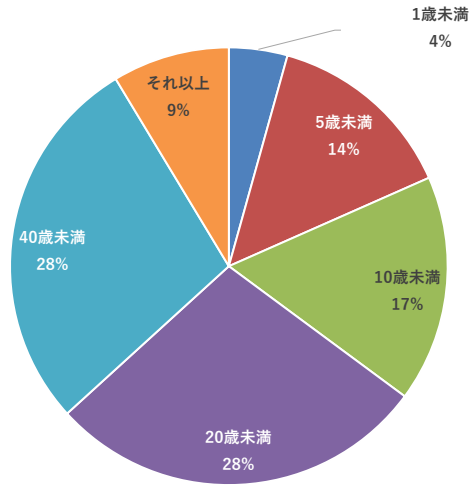
早い手術は良い結果につながる

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

# NCNPにおけるてんかん外科の年齢分布

てんかん外科の年齢分布  
(2016~2017年@NCNP)

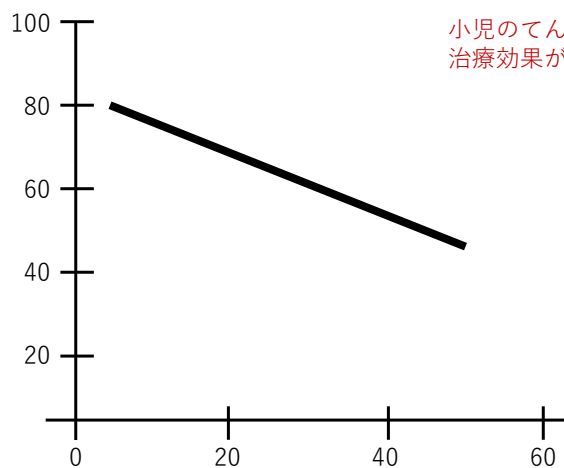


2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

# 早めに手術をしたほうが、治療成績が良い

手術を受けた2年後に発作が完全に無くなっている見込み(%)



小児のてんかん外科は成人に比べると治療効果が高い

Lamberink HJ, Otte WM, Blümcke I, et al. *The Lancet Neurology* 2020;19:748-757.より改変

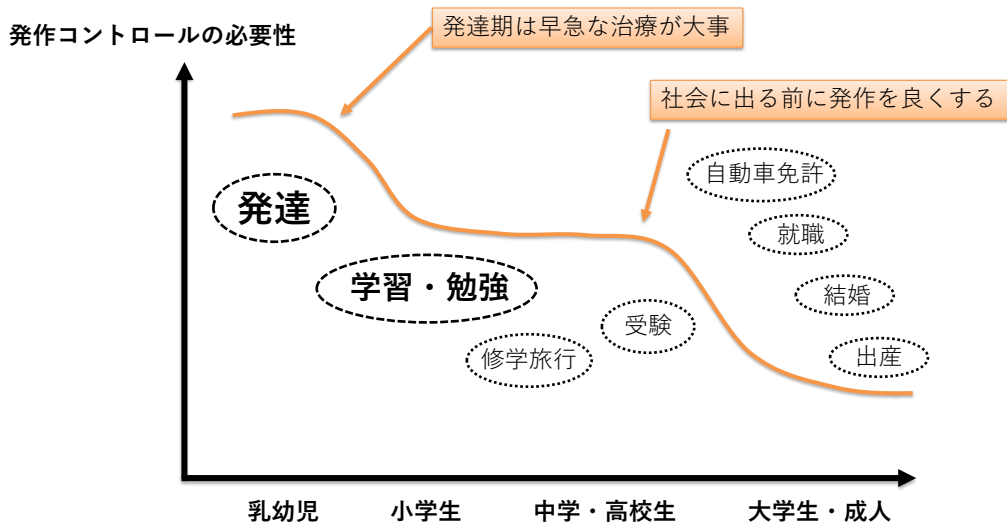
罹病期間 (てんかんを患っている年数)

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会



## ライフステージとてんかん



2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 小児のてんかん外科の特徴

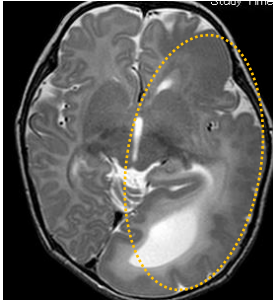
- てんかんの原因
  - 皮質形成異常 > 脳腫瘍 > 脳梗塞や外傷後の瘢痕, 海馬硬化症など
- 身体の割に大きな手術が多い
  - 大脳半球離断術
  - 大脳半球後半部離断術など
- てんかん発作だけではなく、てんかん発作や脳波異常が発達に与える影響も考慮して手術を決める。

特に乳幼児の手術は実施している施設が限られる

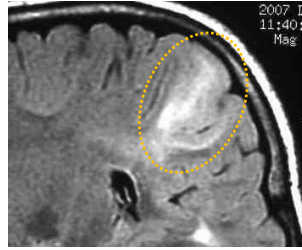
2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

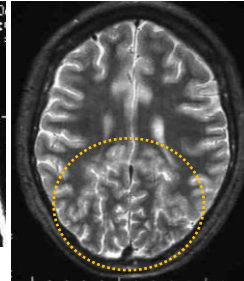
## 皮質形成異常 手術の対象となる小児難治てんかんの原因として最も多い



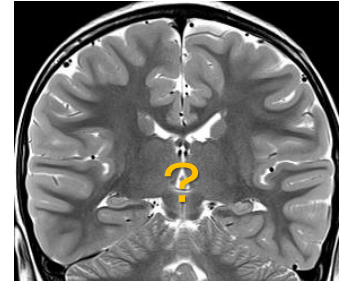
片側巨脳症



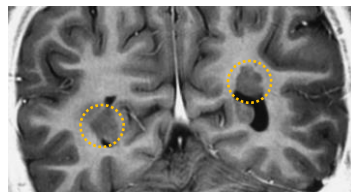
限局性皮質異形成



多小脳回



限局性皮質異形成



異所性灰白質

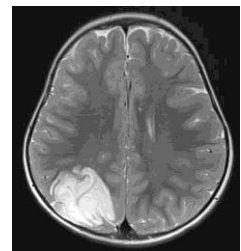
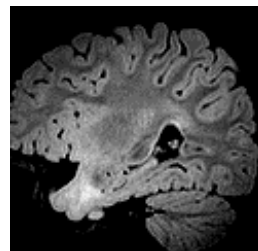
診断が難しいことも多い  
→ 専門的な診断が必要

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 脳腫瘍

- 難治てんかんの原因となる腫瘍はほとんど良性
- 診断が難しいこともある
  - 皮質形成異常のように見える
- 手術成績がとても良い
  - 手術後の発作消失率が80%以上
  - 小児では90%以上の報告も

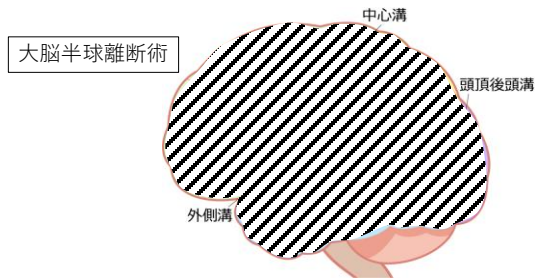
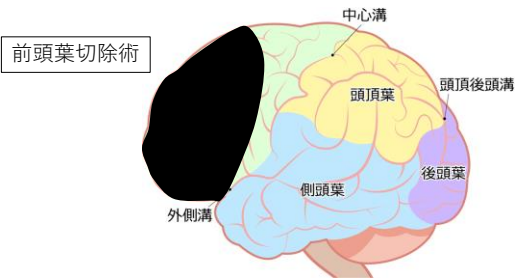
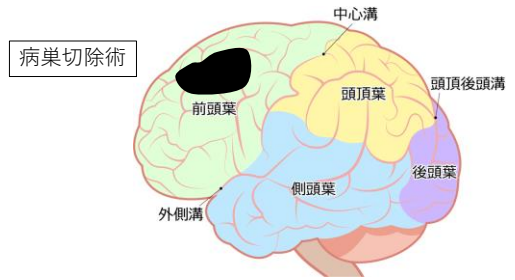
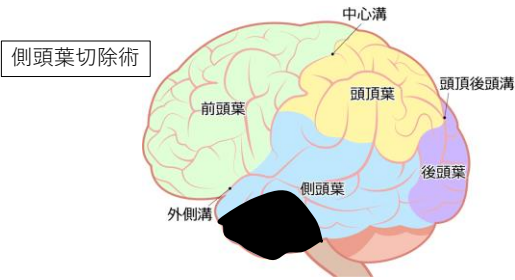


Giulioni M, et al. Epilepsia 58:1832-41, 2017  
Pelliccia V, et al. J Neurosurg 127:1147-52, 2017

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

# 焦点切除術の種類 ～病変・焦点の大きさによってさまざま～



2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 小児のてんかん外科

### 大脳半球離断術

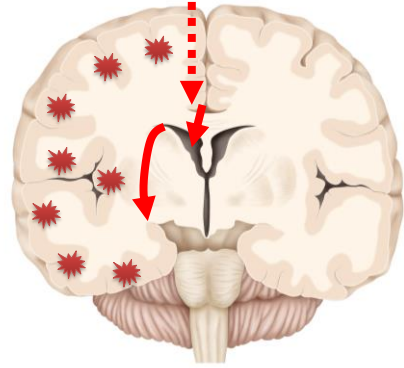
2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

# 大脳半球離断術

## 対象となる患者さん

- 一側大脳半球の大きなてんかん病変
  - 片側巨脳症
  - 大きな皮質形成異常
  - 周産期・新生児期の脳梗塞
  - スタージ・ウェーバー症候群
  - ラスムッセン脳炎
- 病変がある脳の機能が既に低下している
  - 片麻痺
  - 半盲
  - 失語（言語優位半球の場合）

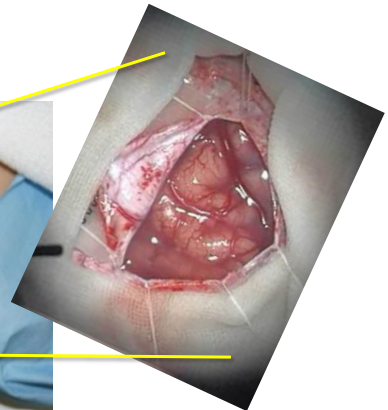
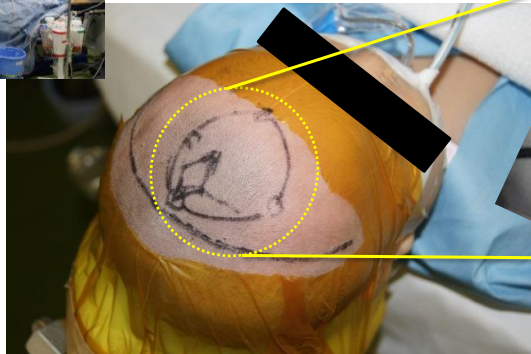


病変がある脳を切り離して、健康な脳を守る

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

# 大脳半球離断術の様子

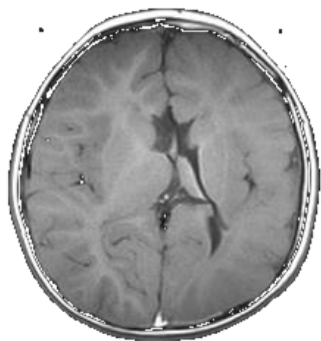


2021/8/1

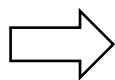
2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 大脳半球離断術の術後

術後MRI



麻痺と半盲が残存



発作は完全消失  
右側の麻痺があるも歩行可能・言葉も



手術から2年6ヶ月後

(イメージ画像)

小児では相当程度の機能回復が期待できる

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 3歳未満の乳幼児に対するてんかん外科

NCNPにおける治療経験

2021/8/1

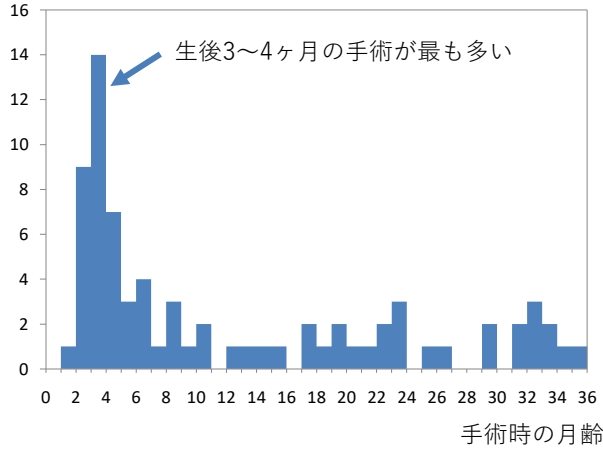
2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

# 3歳以下の乳幼児に対するてんかん手術

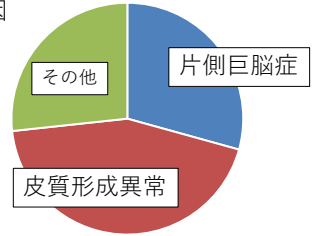
## NCNPでの経験 (75名)

Iwasaki M, et al. *Journal of Neurosurgery Pediatrics* (in press)

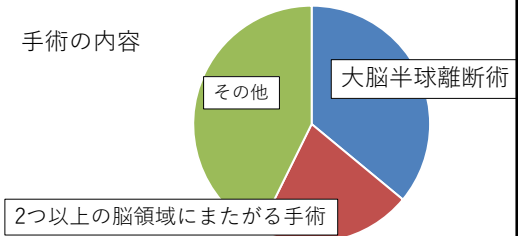
患者さんの数



てんかんの原因



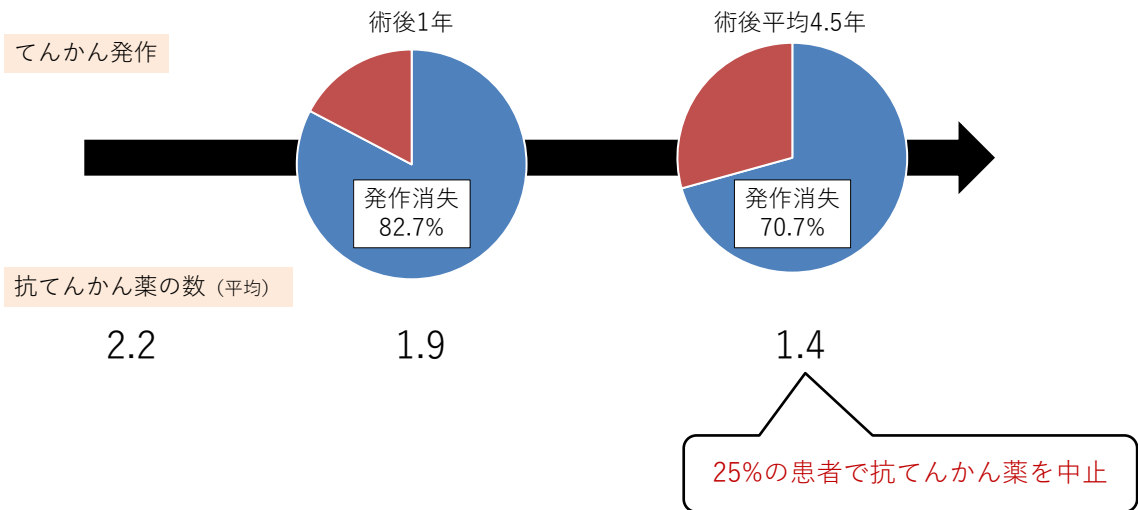
手術の内容



2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

# 手術後の経過

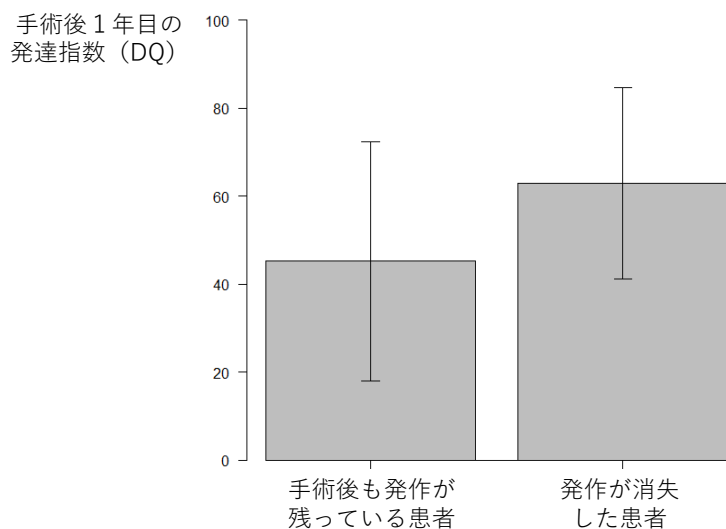


Iwasaki M, et al. *Journal of Neurosurgery Pediatrics* (in press)

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 手術によって発作が消失した子どもの発達は良い



Iwasaki M, et al. *Journal of Neurosurgery Pediatrics* (in press)

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## 手術に伴う合併症

- 尿崩症, 髄膜炎, 脳梗塞など一時的なもの 28%
- 水頭症, 手術した場所の“のう胞” 17%
  - シェント手術が必要になる (1時間程度の追加手術)

体重の低い乳幼児が対象のため、成人に比べるとリスクは大きい。  
ただし、命の危険や重篤な後遺症は稀。

Iwasaki M, et al. *Journal of Neurosurgery Pediatrics* (in press)

2021/8/1

2021年度第1回てんかん診療支援コーディネーター研修会

## まとめ

- 乳幼児・小児に対してもてんかん外科が行われている。
- 手術による発作コントロールは、子どもの発達に良い影響を与える。
- 発達への影響が見られるときは、早めの手術が望ましい。
- てんかん焦点の切除が難しくても、脳梁離断や迷走神経刺激療法（VNS）といった選択肢がある。