



# てんかんの外科

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

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

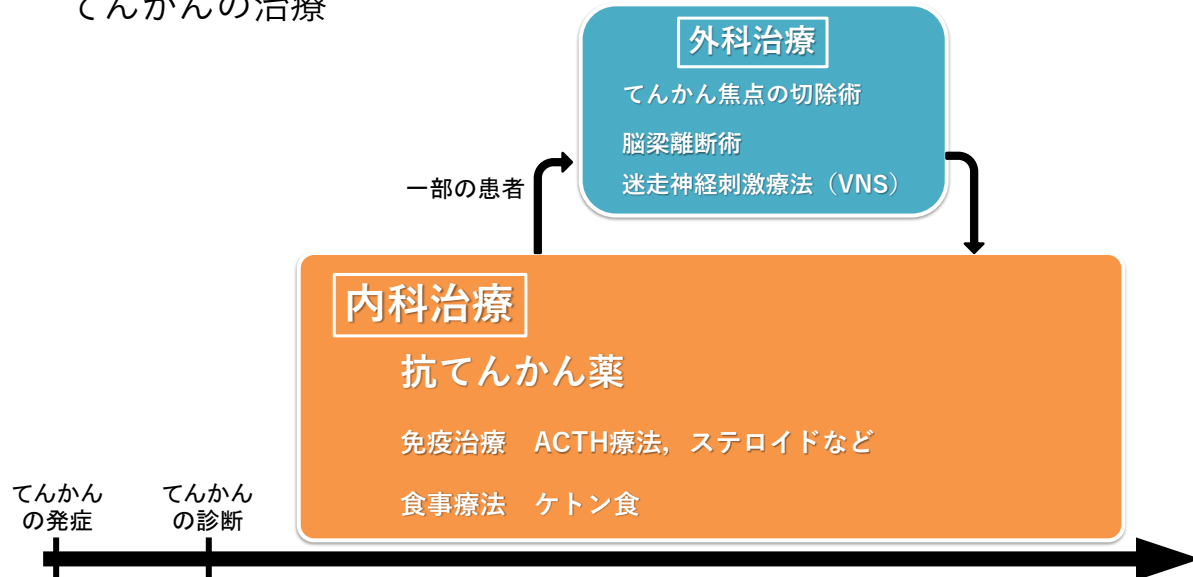
## てんかんの内科治療と外科治療

てんかんの治療における外科治療の位置づけとは？

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## てんかんの治療



2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 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

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 外科治療の対象となる患者（ガイドライン）

### 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

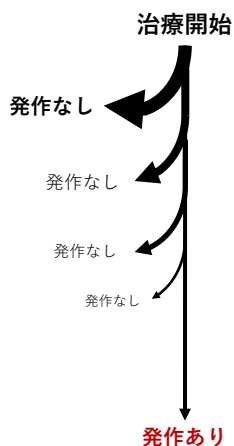
小児の薬剤抵抗性てんかんに対する外科治療は広く行われており、国際的に専門家によって推奨されている。**コントロール不良のてんかん発作は認知的および行動的発達に悪影響を及ぼすおそれがある**ので、専門施設において適切なタイミングで術前評価を行う。

てんかん治療ガイドライン2018より 抜粋および意訳

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## どの段階で手術を考えはじめるか



### 次に使うお薬で発作が止まる見込み

剤目	発作が止まる見込み (%)	例数 (発作止まらないう数 / 総数)
1剤目	46%	820 / 1795
2剤目	28%	208 / 742
3剤目	24%	78 / 330
4剤目	15%	21 / 140
5剤目	14%	10 / 71
6剤目	14%	6 / 43
7剤目	7%	1 / 15
8剤目	0%	0 / 9
9剤目	0%	0 / 5
10剤目	0%	0 / 2
11剤目	0%	0 / 1



このあたりからは、手術ができないか検討する。

JAMA Neurol 75:279-286, 2018

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

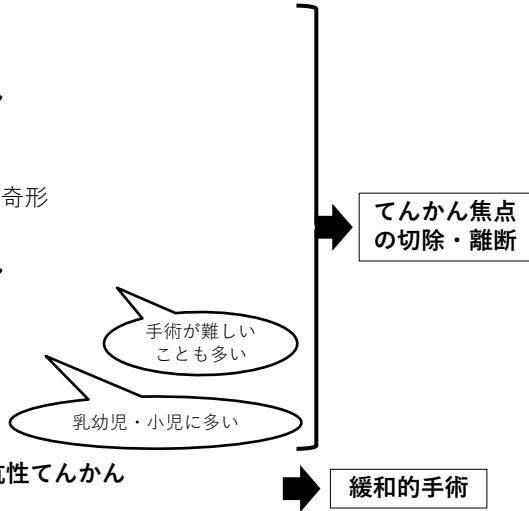
## わが国におけるてんかん手術の実施件数

- 約100万人 てんかんの患者数
- 約20～30万人 薬剤抵抗性てんかんの患者数
- 年間700～1000件 てんかん外科の実施件数

## 手術の対象となるてんかん

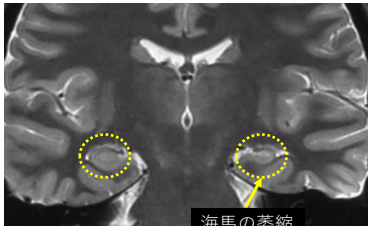
## 手術の対象となるてんかんとその原因

- 内側側頭葉てんかん
  - 海馬硬化症
- MRIではっきりした病変がある方のてんかん
  - 皮質形成異常（限局性皮質異形成）
  - 脳腫瘍
  - 海綿状血管腫・脳動静脈奇形などの血管奇形
  - 脳卒中や頭部外傷後など「脳の瘢痕」
- MRIではっきりした病変がない方のてんかん
  - 皮質形成異常（限局性皮質異形成）
- 片側大脳の大きな病変によるてんかん
  - 片側巨脳症
  - スタージウェーバー症候群
  - ラスムッセン脳症
- その他、焦点切除の適応にならない薬剤抵抗性てんかん
  - 原因はさまざま（遺伝子異常なども）



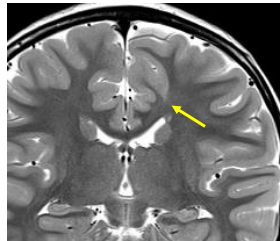
2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修



海馬硬化症

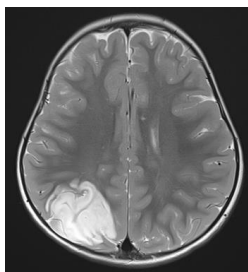
海馬の萎縮



皮質形成異常

- 限局性皮質異形成 (FCD)

微妙な所見のことも多く、専門医であっても診断が困難場合が少なくない。

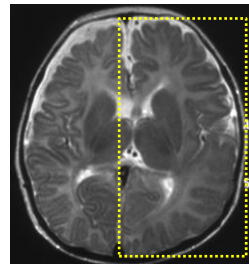


脳腫瘍

- 神経節膠腫
- 胚芽異形成性神経上皮腫瘍 (DNT)



海綿状血管腫



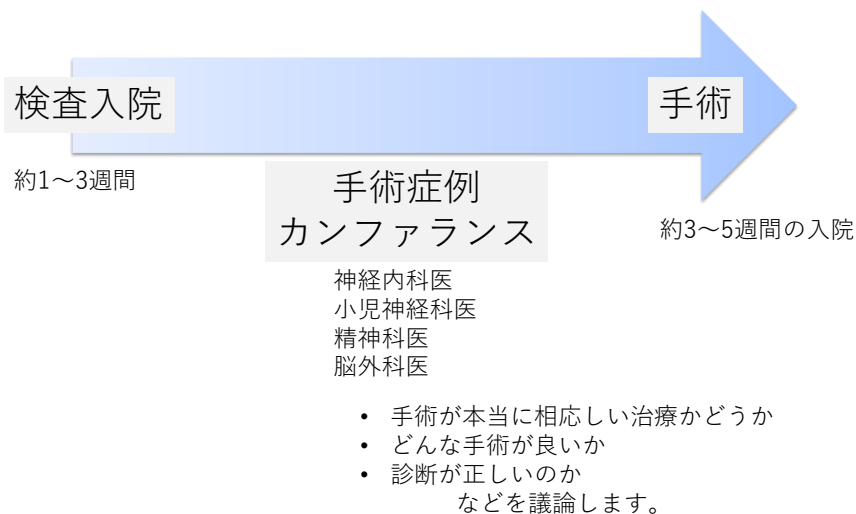
片側巨脳症

片側の脳の腫大を伴う形成異常

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 検査から手術まで



2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 長時間ビデオ脳波モニタリング

- 脳波とビデオを用いて「てんかん発作」を記録する検査
- 1日~1週間（発作が捕まるまで）
- 発作を記録するために抗てんかん薬を減量することがある

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## てんかんの画像検査

MRI：高磁場（3T以上）装置を推奨

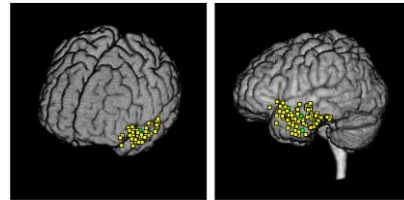
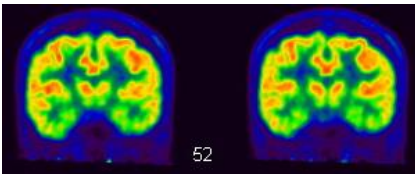


脳磁図（MEG）



<https://www.elekt.com/diagnostic-solutions/elekt-neuromag-triux/>

PET検査

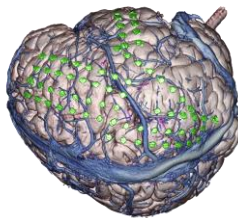
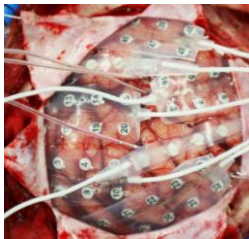


2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 電極留置術

- 通常の術前検査のみでは、①てんかんの焦点を正確に同定できない、もしくは③てんかん焦点が機能的に大事な領域に近い患者に対して行う。
- 頭蓋内（脳の表面もしくは脳の中）に脳波の電極を植え込む



- 検査のための手術
- てんかん焦点切除を受ける患者さんの30～40%に実施される。

ビデオ脳波モニタリング  
3日～2週間

電極留置  
手術

てんかん焦点の  
切除手術

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

# 定位的頭蓋内脳波（SEEG）

新しい電極留置の方法 2020年度に日本でも保険適応に

- 脳内に留置した多数の深部電極（平均10～12本）から脳波を記録
- 定位手術ロボットを用いた電極刺入術の導入で国際的に普及が促進

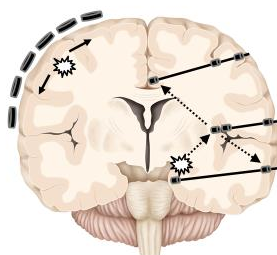
## 利点

- 深部の構造物から脳波が記録できる（内側側頭葉、島回、帯状回など）
- 開頭が不要（侵襲が低い）



ZimmerBiomet

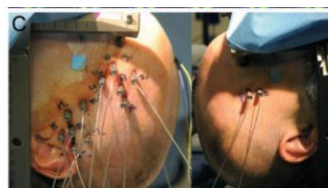
定位手術ロボット



硬膜下電極

深部電極

脳神経外科 47(1): 5-14, 2019



Epilepsia 54 (2): 323-330, 2013

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## てんかん外科の種類とその効果

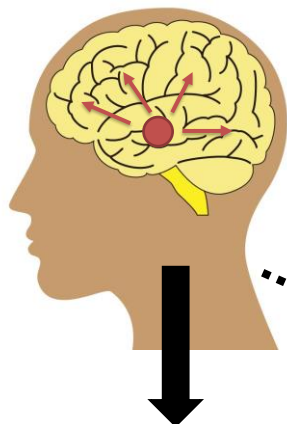
2種類の外科治療がある ～根治的治療と緩和的治療～

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修



### 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

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

### 根治的手術（焦点切除）がふさわしいてんかんの原因



海馬硬化症

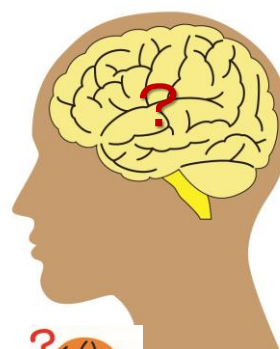
脳腫瘍

海綿状血管腫



皮質形成異常

外傷や脳梗塞後の瘢痕



原因不明

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

# 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

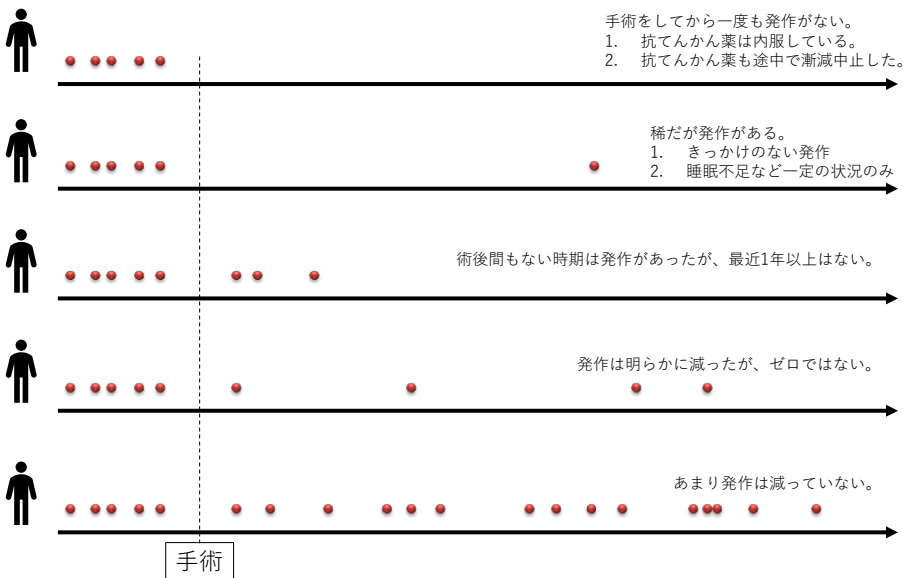
手術時間は概ね3~6時間

- ✓ 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

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

# 術後経過のパターン



2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

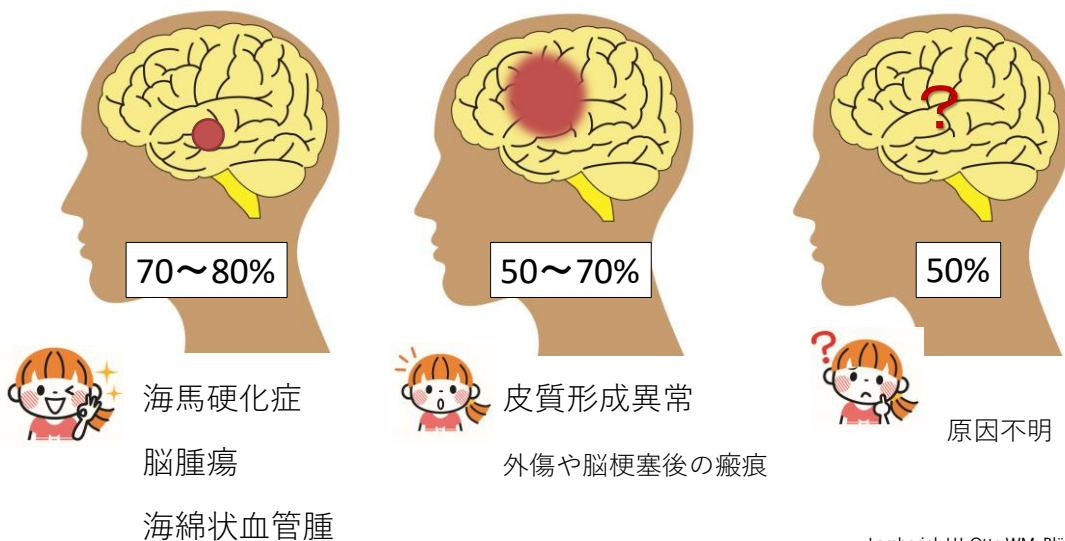
## てんかん外科の予後分類（国際抗てんかん連盟2001）

Class 1	発作の完全消失
Class 1a	手術を受けてから一度も発作がない
Class 2	前兆のみ（その他の発作はない）
Class 3	発作がある日が1年に1～3回
Class 4	発作がある日が1年に4回以上、もしくは術前の50%以下に発作が減少
Class 5	発作の数が術前の50%以下になっていない
Class 6	術前よりも発作が倍以上に増えてしまった

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 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.

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 根治的な外科治療の例

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

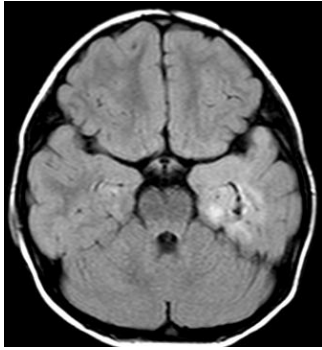
### Case 1

- 幼児
  - 突然動作が止まって反応がなくなる。口をもぐもぐ動かしたり、問いかけに頷くだけで話せない様子の発作。
- 3ヵ月後
  - 週1回の発作頻度が増し、医療機関を受診。
  - 頭部MRI： 左側頭葉の異常信号
  - 脳波： 左側頭部のてんかん性放電
  - Carbamazepine (CBZ)で治療開始、Topiramate (TPM)を追加して発作が消失。
- 1年7か月後 発作が消失していたため、内服治療を中止
- 2年後 発作が再発し、ほぼ連日に。
  - CBZ, TPM再開するもコントロールされず
  - Levetiracetam追加。完全なコントロールには至らず。
- 発達は正常、FIQ 81、神経学的異常なし。
- 発症3年7か月 てんかんに対する外科治療

2022/8/7

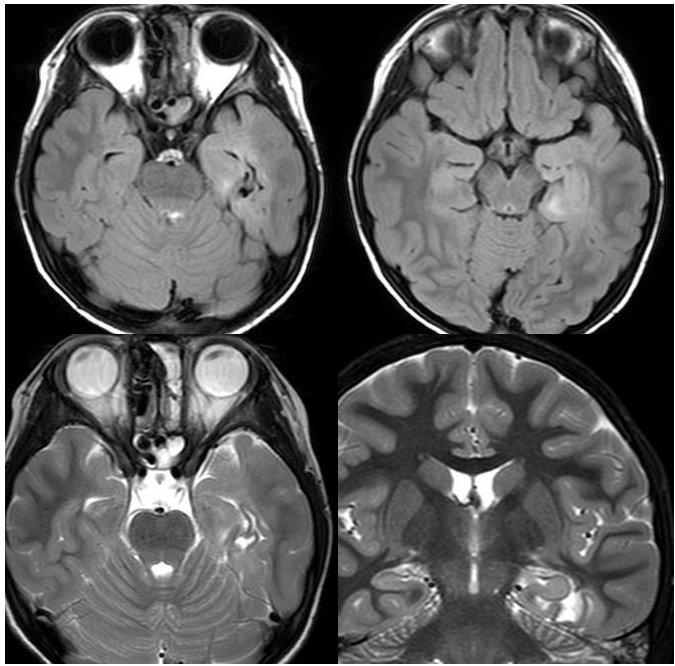
てんかん診療支援コーディネータ研修

## Case 1



てんかん発症時

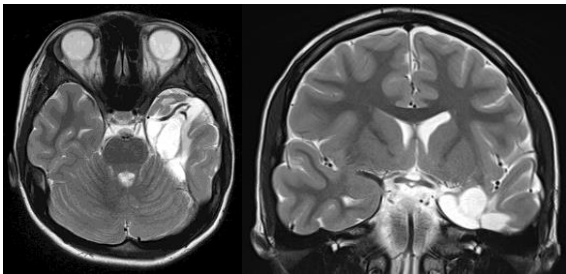
術前(発症から4年後)



2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 腫瘍切除術後



### 抗てんかん薬

手術時 LEV 680mg, TPM 160mg

術後6ヶ月 TPM 漸減中止

術後2年 LEV 漸減中止

術後3年 てんかん発作なし  
普通小学校5年生

### WISC-IVによる知的機能評価

	全検査IQ	言語理解	知覚推理	ワーキングメモリ	処理速度
術前	81	91	98	76	67
2年後	90	90	113	68	94

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 海馬硬化による内側側頭葉てんかんの特徴

熱性けいれん（～5歳）

てんかんは学童期頃に始まる（4～16歳）

みぞおちのあたりをこみ上げる感じの不快な前兆

一点を凝視して反応がなく、口や手の自動症を伴う発作

抗てんかん薬が効きにくい

手術が有効（発作消失率70%以上）

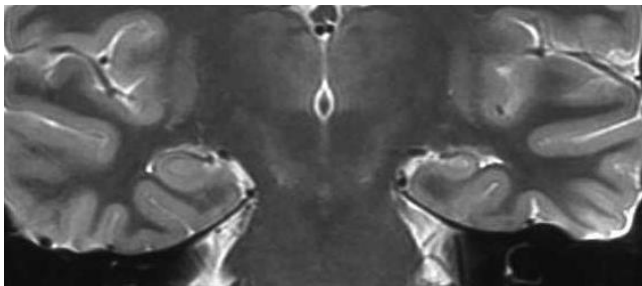
2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 海馬硬化による内側側頭葉てんかん

10歳代 右利き 女性

- 熱性けいれんの既往
- 13歳 複雑部分発作で発症  
デパケン → テグレトール → 発作コントロール
- 15歳 発作の再発 → 難治に  
イーケブラ 3000mg/day + トピナ 250mg/day
- 18歳 術前精査
- 月に3～5回の複雑部分発作  
自覚症状なく、動作停止、手の自動症



2022/8/7

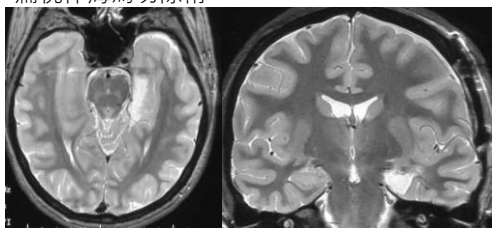
てんかん診療支援コーディネータ研修

## 術前検査と手術

長時間ビデオ脳波モニタリング（発作を記録）  
MRI, PET検査  
脳磁図(MEG)  
神経心理検査



扁桃体海馬切除術



発作は完全消失（5年間）  
抗てんかん薬は継続

認知機能の変化

	術前	術後
WMS-R		
言語性記憶力	76	71
視覚性記憶力	92	97
一般的記憶力	76	74
注意・集中力	75	71
遅延再生	76	76
WAIS-R		
全般的知能指数	88	81

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 緩和的な外科治療

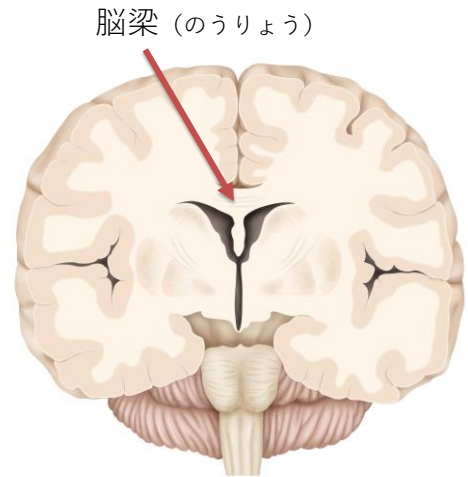
1. 脳梁離断術
2. 迷走神経刺激療法

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 脳梁離断術

- 左右の脳を連絡する神経線維を切断することで、てんかん発作が急速に広がるのを妨げ、発作を和らげる。
- 脳梁離断術が有効な発作やてんかん
  - 転倒発作（ドロップアタック）
  - 強直発作，脱力発作
  - スパズム発作
- 発達障害を伴う小児の“全般”てんかん
  - ウェスト症候群とその後の難治てんかん
  - レノックス・ガストー症候群
  - びまん性の形成障害によるてんかん



2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 脳梁離断術の効果

- 発作が完全に消失 **18%**
  - MRIで明らかな異常がないウェスト症候群では32%
- 転倒発作がなくなる **55%**
- 発達の改善 **42%**
- 特に効果が高いのは...
  - MRIで異常がない，スパズム発作，早めの手術，てんかんを発症するまでの発達が正常

Chan AY, Rolston JD, Lee B, et al. *J Neurosurg* 2018;1-10.

Baba H, Toda K, Ono T, et al. *Epilepsia* 2018;59:2231-2239.

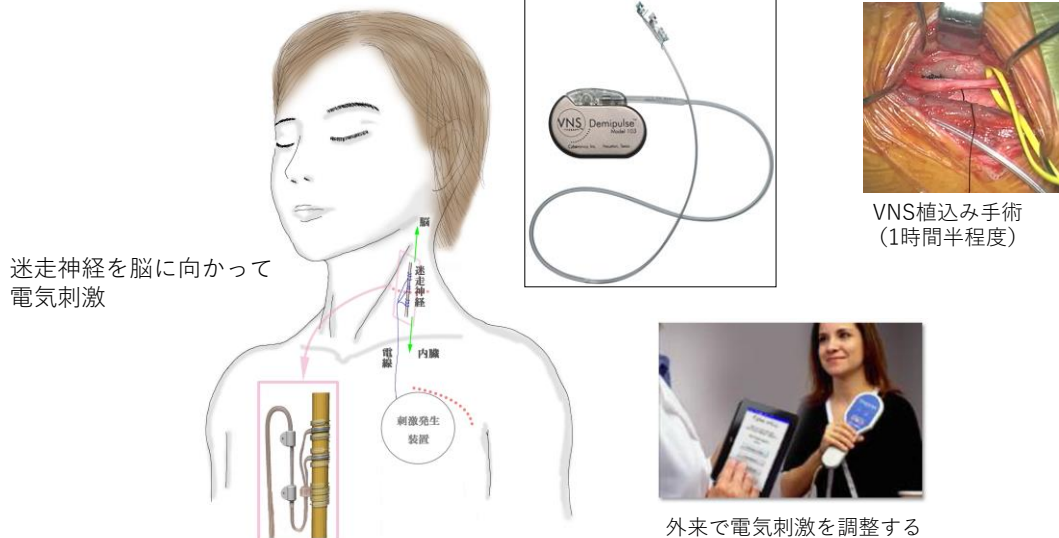
*Epilepsy Behav* 2021;117:107799.

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修



## 迷走神経刺激療法 (Vagus nerve stimulation, VNS)



2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## 迷走神経刺激療法 (Vagus nerve stimulation, VNS)

### てんかん焦点の切除が難しい患者さんが対象

- じわじわと効果が出る (1~2年かけて)
- 2年後までに発作が平均で50-60%減少
- 治療開始5年で約60%の患者で発作が半分以下に
- 無効例は約20%

刺激を調整するために外来通院が必要

約5~7年で電池交換が必要 (小手術)

MRIを撮像するときには、特殊な条件が必要になります。

副作用： 刺激中の嘔声や咳、感染など

2022/8/7

てんかん診療支援コーディネータ研修

## まとめ

- 薬剤抵抗性てんかんが外科治療の対象となる。
  - 2種類以上の抗てんかん薬、1年以上の治療で発作が抑制されないとき
  - 特に海馬硬化症や画像病変が明らかな焦点てんかんは良い適応
- 「術前検査」を行ってから、手術の適応を決める。
- てんかん外科には①てんかん焦点の切除（根治的手術）と②緩和的手術がある。
- てんかん焦点切除の目標は、発作の消失と、それによる生活の質や発達の改善
- てんかん焦点の切除が難しい場合には、緩和的外科治療（脳梁離断・迷走神経刺激療法）の選択肢がある。
- 手術後も、原則として抗てんかん薬を続ける必要がある。