

てんかん発作の治療における 外科治療の役割

飯島圭哉

国立精神・神経医療研究センター 脳神経外科

「てんかん」とは？

- ・ 「てんかん発作」を繰り返す起こす状態（病態）

「てんかん発作」とは？

- ・ 過剰に同期的な脳の神経細胞の活動に起因する一過性の症候

国際抗てんかん連盟 2005

「てんかん」という独立した病気があるわけではない

うつ病の電気痙攣療法 (ECT) とは？

Electroconvulsive Therapy



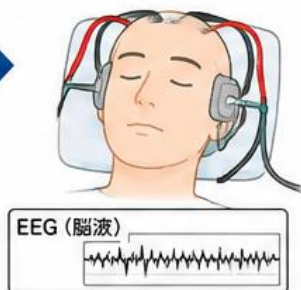
重症うつ病に対して最も効果が高い治療の一つ。現在は安全に行われる標準的な医療です。

どのような治療？

① 全身麻酔＋筋弛緩薬
眠っているので
痛みや記憶はありません



② 頭に電極を装着して
数秒間だけ電気刺激
電流を数秒間流します



③ コントロールされた
けいれん発作が起こる
30～60秒程度の発作が
脳のネットワークに変化を
もたらします



けいれん時間：30～60秒

対象となる方 (特に有効)

- ✓ 重症うつ病
- ✓ 自殺の危険が非常に高い
- ✓ 食事や水分が摂れず生命に関わる
- ✓ 妄想や幻覚を伴ううつ病 (精神病性うつ病)
- ✓ 抗うつ薬が効かない難治性うつ病
- ✓ 薬の副作用で薬物療法ができない

効果は？

改善率 約70～90%
(特に重症うつ病)

- 抗うつ薬より早く効果が現れることが多い
- 数日～2週間程度で改善がみられることもある



「今すぐ症状を改善しないと生命に関わる」状況で非常に重要な治療です。

治療の回数

行います

改善後も再発予防のために

- ・ 抗うつ薬
 - ・ 維持ECT (月1回程度)
- を組み合わせます

副作用



最も問題になる副作用は記憶障害

- ・ 治療前後数週間の記憶
 - ・ 古い出来事 (自伝的記憶)
- 思い出しにくくなることがあります。多くは数週間～数か月で改善しますが、一部では長期間残ることもあります。

安全性

- ✓ 全身麻酔
- ✓ 筋弛緩薬
- ✓ 心電図・血圧・酸素飽和度モニター

高齢者にも比較的 safely に施行可能です。重篤な合併症や死亡は非常にまれで、短時間手術と同程度のリスクです。

TMS (経頭蓋磁気刺激) との違い

全身麻酔が必要	麻酔不要
意図的にけいれんを起こす	けいれんは起こさない
効果が非常に高い	効果はECTより穏やか
重症例向き	中等症～難治例向き
記憶障害の可能性あり	認知機能への影響は少ない

脳神経外科からの視点



ECT「脳に電気刺激を与える治療」という点で、てんかんに対するVNSや視床前核DBSなどのニューロモデュレーションと共通点があります。ECTでは全脳に広がる治療的なけいれん発作を一時的に誘発することで効果を得ます。十分なけいれん発作が起こることが治療効果に重要であり、EEGで発作の質を確認しながら行います。



ECTは安全に行える、効果の高い治療です。正しい理解のもとで、適切に選択されることが重要です。

・ 「てんかん発作」ではあるが、「てんかん」ではない

以前：抗てんかん薬 (AED: anti-epileptic drug)



最近：抗てんかん発作薬 (ASM: anti-seizure medicine)

てんかん外科 (Epileptic surgery)



てんかん発作に対する外科治療 (外科的介入)

(Surgery for seizure)

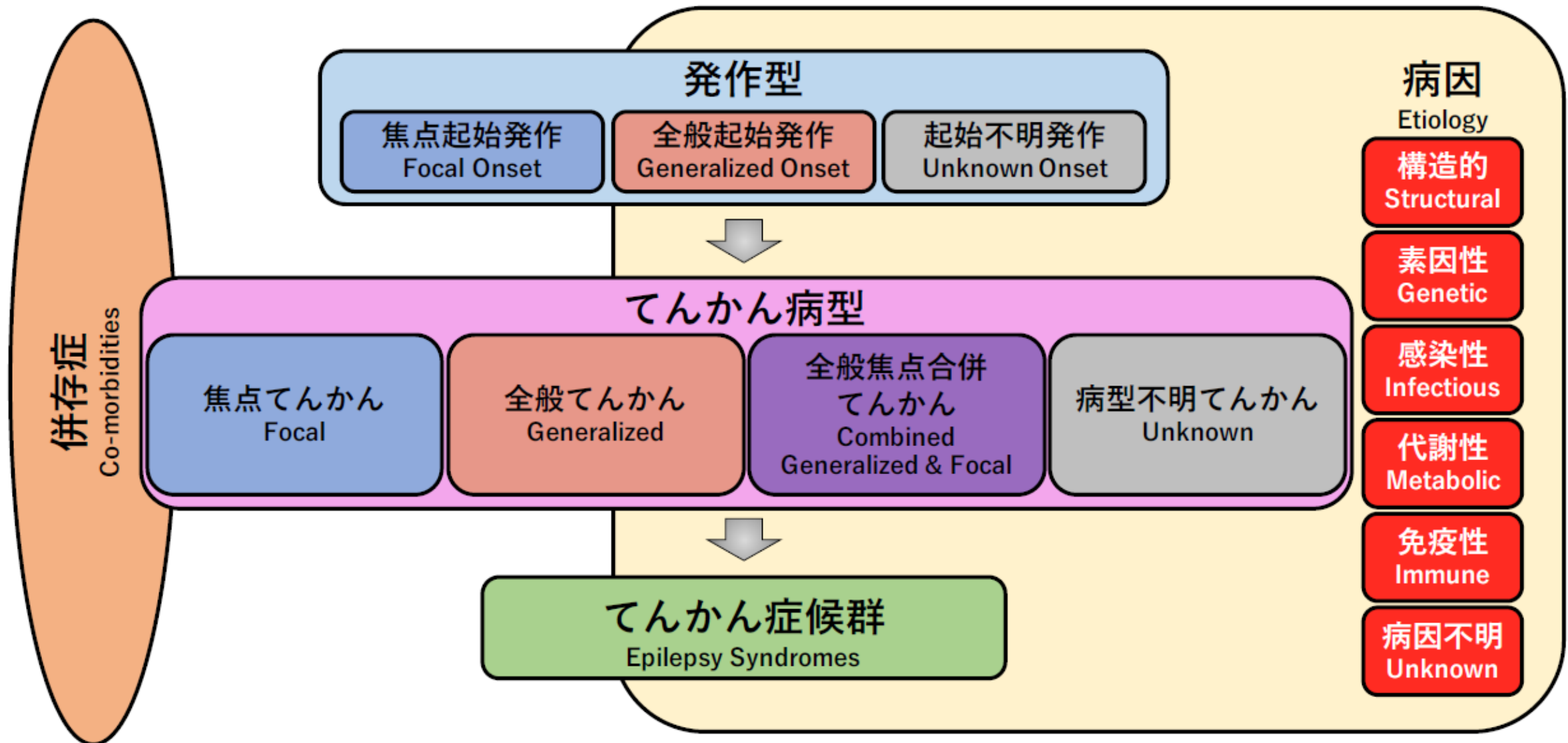


図 1 てんかん分類の枠組み

てんかん発作の分類：大きく 2 つに分類

- **全般発作**：脳全体が異常で発作の原因になる
- **焦点発作**：脳の一部分だけが異常で発作の原因になる

てんかん発作を起こす病気

- ・ 先天性（生まれつき）の遺伝子や代謝異常

→多くは全般てんかん

素因性
Genetic

代謝性
Metabolic

- ・ 後天性（生まれた後に出来た）の脳腫瘍、感染あるいは外傷

→多くは焦点てんかん

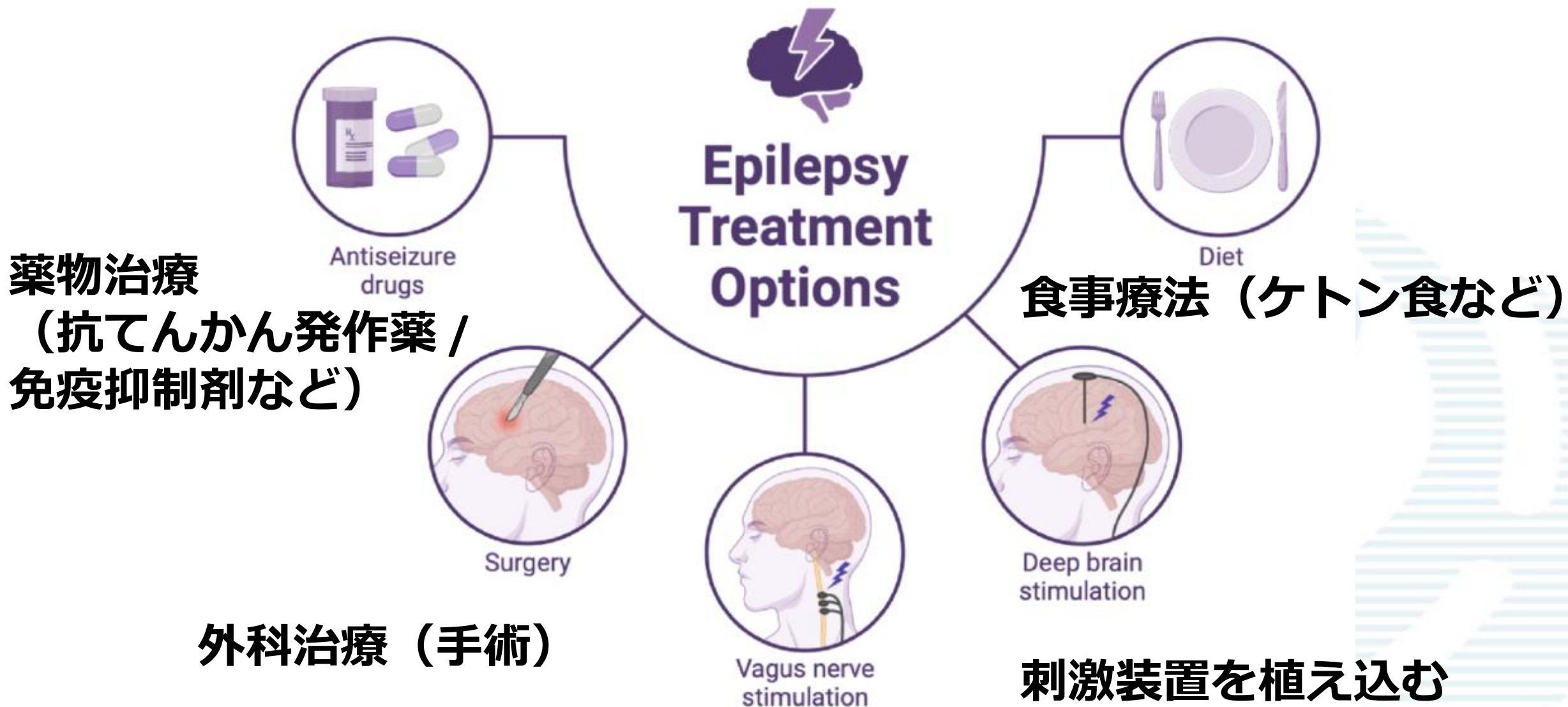
構造的
Structural

感染性
Infectious

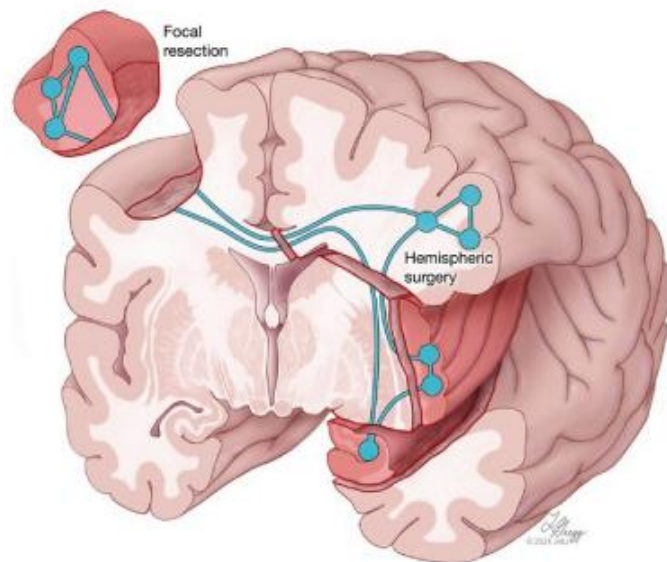
免疫性
Immune

M R I 検査・脳波検査・遺伝子検査等で診断

てんかん発作の治療



てんかん外科の種類

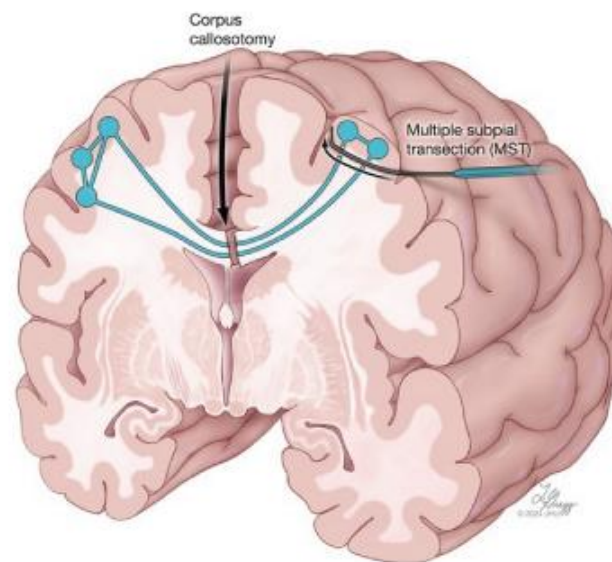


Resective surgery

切除

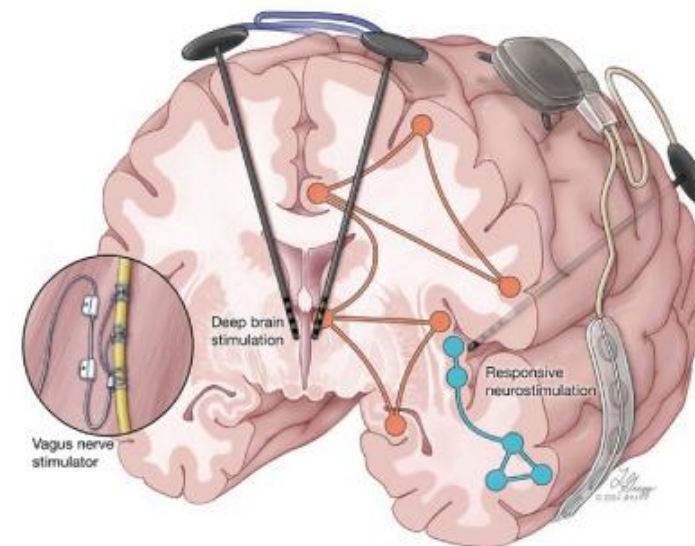


根治を目指す治療



Disconnective surgery

(脳梁) 離断



Neuromodulation

ニューロモジュレーション

緩和を目指す治療

構造的
Structural

根治的な外科治療の対象となりやすい

素因性
Genetic

感染性
Infectious

代謝性
Metabolic

免疫性
Immune

緩和的な外科治療の対象となりやすい

構造的
Structural

+

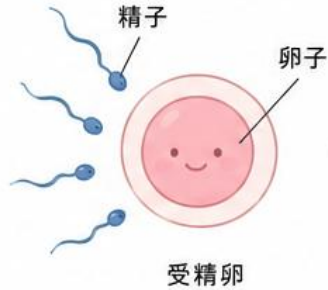
素因性
Genetic

根治的な外科治療可能
期待値はやや下がる

一つの受精卵が分裂していった人間（赤ちゃん）になるまで

1 受精

精子と卵子が会い、
一つの受精卵ができます。



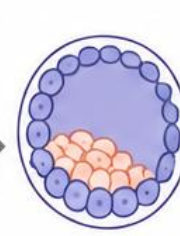
2 卵割（分裂の開始）

受精卵が何度も分裂して、
細胞の数が増えていきます。



3 胚盤胞（はいばんほう）

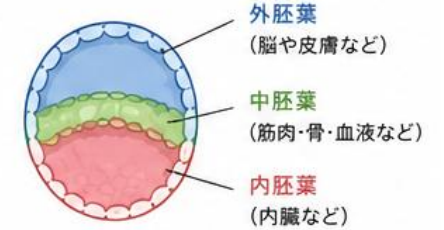
細胞が集まって胚盤胞になり、
子宮の中に着床します。



子宮に着床

4 三胚葉の形成

外胚葉・中胚葉・内胚葉の
三つの層ができ、体のもとが
つくられます。



5 器官のもとがえられる

神経管ができ、心臓などの
器官のもとがつけられます。



(妊娠約3～4週)

6 胎児の形成

手や足の指ができ、顔立ちも
はっきりしてきます。



(妊娠約8週)

7 胎児の成長

からだが大きくなり、内臓や脳が
発達し、動きも活発になります。



(妊娠約20週)

8 さらに成長

脳や肺などがさらに発達し、
体に脂肪がつき、出産に備えます。



(妊娠約36週)

9 誕生

約40週(約280日)で、
赤ちゃんが生まれます。



受精
(0日)

卵割・胚盤胞・着床
(約1週間)

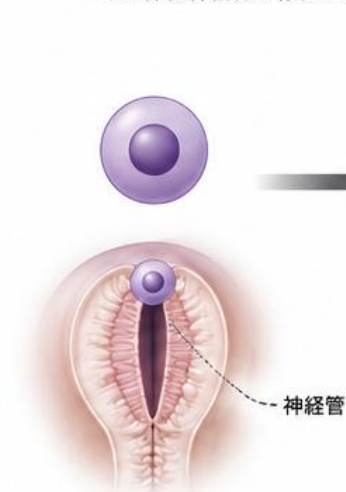
器官の形成
(～約8週)

胎児の成長
(約9～36週)

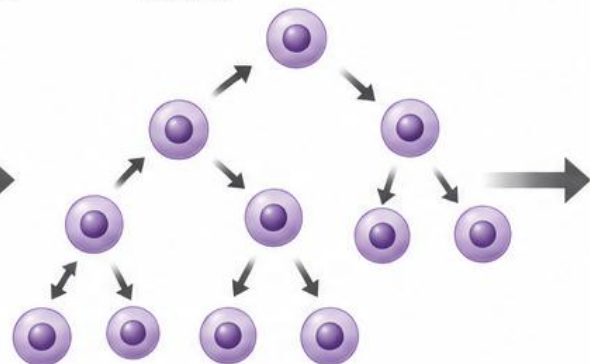
誕生
(約40週)

一つの神経幹細胞が分裂していった脳ができるまで

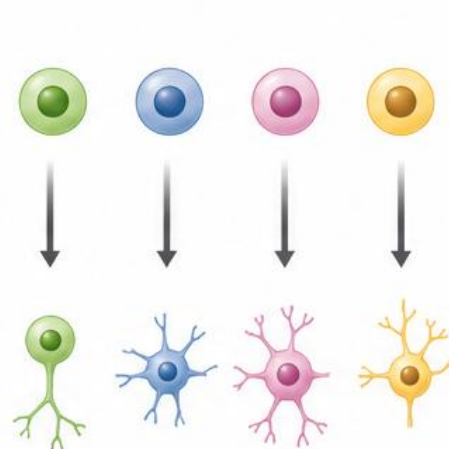
- 1** 始まりは一つの神経幹細胞
受精後の初期の脳(神経管)に一つの神経幹細胞が存在します。



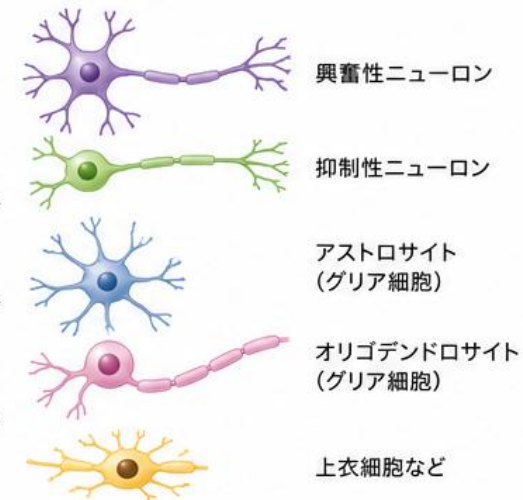
- 2** 自己複製(増える)
神経幹細胞は自分自身を複製しながら数を増やしていきます。



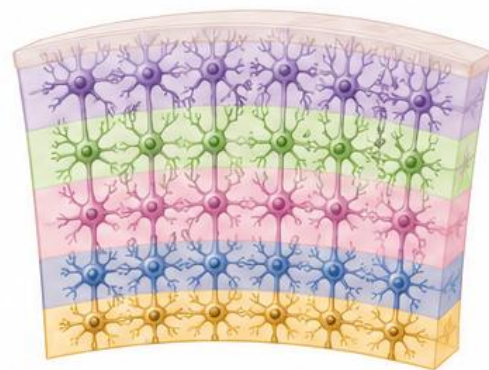
- 3** 分化の開始
一部の細胞は、異なる種類の細胞に分化する運命を持ち始めます。



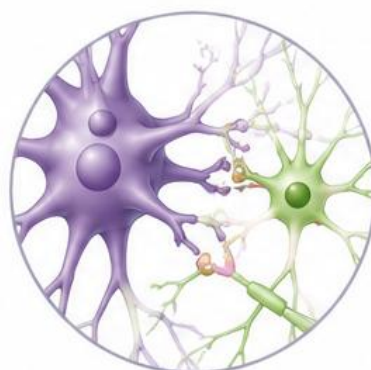
- 4** さまざまな神経細胞に分化
神経細胞(ニューロン)やグリア細胞など、多様な細胞に分化します。



- 5** 移動と層構造の形成
生まれた神経細胞は、決められた場所に移動し、層を作りながら回路を形成します。



- 6** シナプス形成と回路の成熟
神経細胞同士がつながり(シナプス形成)、複雑な神経回路が構築されていきます。



- 7** 脳の完成
無数の細胞の増殖・分化・移動・回路形成が繰り返され、ついに私たちの脳が作られます。



一つの神経幹細胞 → 数の増加(自己複製) → 多様な細胞への分化 → 移動・層形成 → シナプス形成・回路の成熟 → 脳の完成!

一つの石（細胞）が複製されてピラミッド (=脳) になる

① 最初の石

はじめは、たった
1つの石（細胞）

② 2個に複製

その石が分かれて、
2つになります

③ 4個に複製

さらにそれぞれが
分かれて、4つに
なります

④ 8個に複製

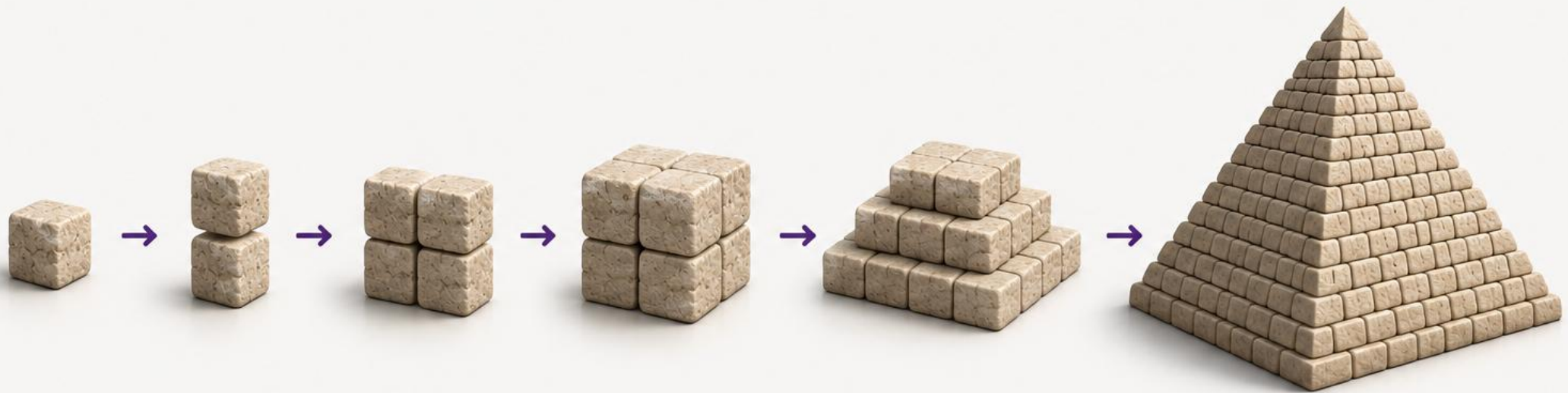
どんどん増えて、
8つになります

⑤ さらに増える

同じことを繰り返して、
たくさんの石（細胞）
になります

⑥ ピラミッドの完成

やがて非常に多くの石が集まり、
ピラミッドが完成します



約30回の分裂 ($=2^{30}=10$ 億)で脳が完成する

まとめ

私たちの体は、はじめの1つの細胞から始まり、同じ設計図をもつ細胞が繰り返し分裂して、約37兆個の細胞になります。

この「石の増え方」が、遺伝情報の伝わり方の基本です。



まとめ

① 最初の石

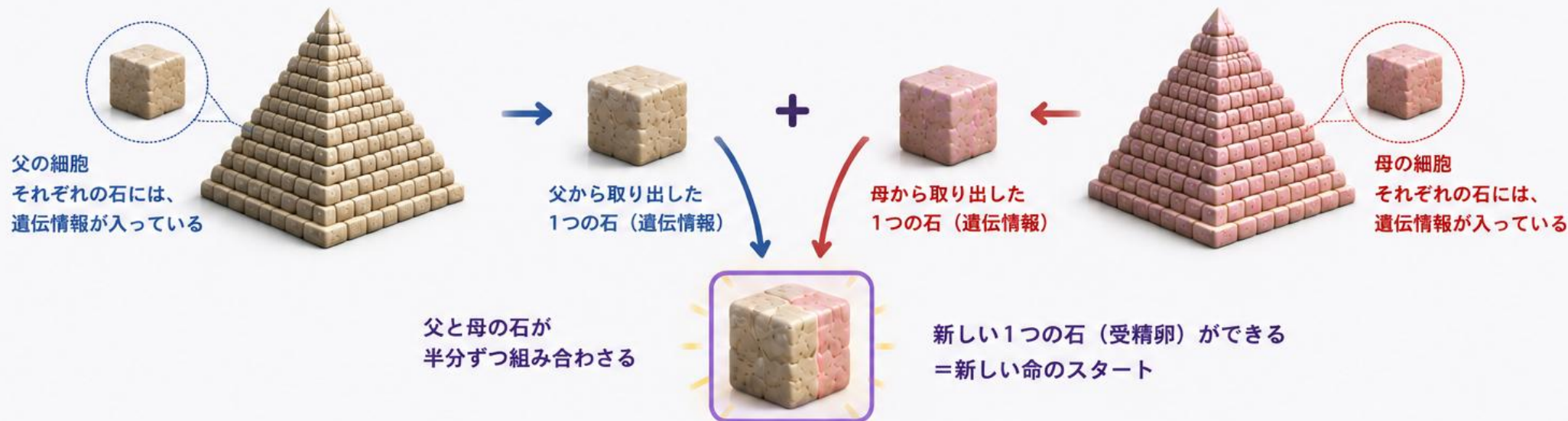
はじめは、たった1つの石(細胞)

1

父と母からそれぞれ1つずつの石（遺伝情報）が取り出され、半分ずつ組み合わせあって新しい1つの石（受精卵）ができる

父ピラミッド（父の体をつくるすべての細胞）

母ピラミッド（母の体をつくるすべての細胞）



2

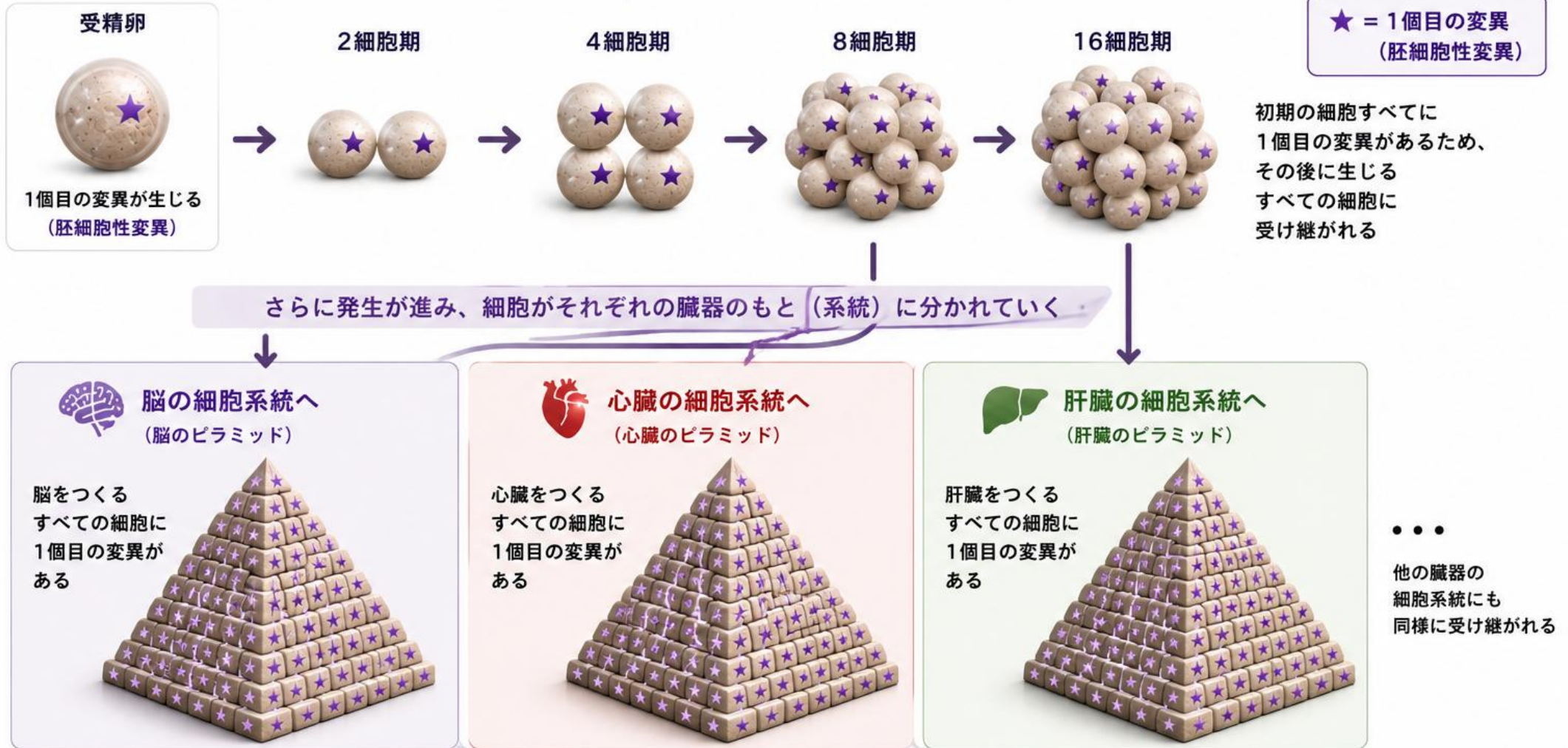
父と母の石が半分ずつ混ざり合って、新しい石（受精卵）ができる



父と母の石（遺伝情報）が混ざり合ったまま、分裂して数が増えていく

① 胚細胞性変異（1個目の変異）のイメージ

受精卵の段階で生じた軽い変異は、初期の細胞分裂ののち、すべての細胞（すべての臓器の細胞）に受け継がれる



胚細胞性変異（1個目の変異）のポイント

受精卵の段階で生じた変異は、初期の細胞分裂を経て、体のすべての細胞に受け継がれる。

→ そのため、脳・心臓・肝臓など、すべての臓器の細胞にその変異が存在する。

シーン1：はじめに

私たちの体は、
およそ37兆個の細胞で
できています。
この動画では、細胞を
ピラミッドの石に例えて
考えてみましょう。



一つ一つの石=1つの細胞

シーン2：胚細胞性変異（生まれる前からある変異）

受精卵（最初の1つの細胞）に
変異が起こる



その細胞が増えて、体のすべての
細胞が同じ変異を持つ



ピラミッド全体の石が、
同じ変異を持っている



胚細胞性変異

- ✓ 最初からある
- ✓ すべての細胞に存在する
- ✓ 子どもに受け継がれる可能性がある

シーン3：体細胞性変異（生まれた後に起こる変異）

正常なピラミッド（すべての石が正常）



途中で

ある1つの細胞に変異が起こる



その細胞が増えて、周りの一部の
細胞だけが同じ変異を持つ



変異があるのはピラミッドの
一部分だけ



体細胞性変異

- ✓ 生まれた後に起こる
- ✓ 一部の細胞にだけ存在する
- ✓ 子どもには受け継がれない

シーン4：比較

胚細胞性変異

すべての石
(すべての細胞)



体細胞性変異

一部の石
(一部の細胞)



まとめ

- **胚細胞性変異**
= ピラミッド全体の石が同じ変化を持つ状態
- **体細胞性変異**
= 一部の石だけが変化している状態

この違いが、遺伝する変異と、遺伝しない変異の
大きな違いなのです。

胚細胞性の軽い変異 + セカンドヒット (2個目の変異) で強い変化が起こる

～2ヒットモデルのイメージ～

① ベース：胚細胞性の軽い変異 (1個目の変異)

受精卵の段階で
1個目の変異が起こる
(胚細胞性変異)



その変異を持つ細胞が
全身に広がる



特徴

- すべての細胞に
軽い変異 (1個目) がある
- この時点では、
大きな異常は起こっていない
(軽い変化)

1個目の変異 (胚細胞性変異)

| = 軽い変化 (紫の線)

2個目の変異 (セカンドヒット)

✕ = 強い変化を引き起こす (赤の✕)

② セカンドヒット (2個目の変異) が起こる

すべての細胞に、
1個目の軽い変異あり



途中で
2個目の変異が起こる
(セカンドヒット)



その細胞が増殖して、
2個目の変異を持つ細胞が
集まってくる



2個の変異を持つ細胞が
一定以上になると、
強い変化 (異常) が起こる



特徴

- 1個目の変異 (紫) は
すべての細胞にある
- 2個目の変異 (赤) が
一部の細胞に入る
- 2個の変異がそろった細胞で
強い変化 (異常) が起こる

③ まとめ：2ヒットモデル

① 胚細胞性の軽い変異
(1個目の変異)



+

② セカンドヒット
(2個目の変異)



=

③ 強い変化・異常
(病気につながる)



ポイント

1個目の変異だけでは大きな変化は起こらないが、
2個目の変異 (セカンドヒット) が入ることで、
強い異常が引き起こされると考えられています。

例

- がんの発生 (がん抑制遺伝子の2ヒット)
- てんかんの原因となる脳の病変 (例：FCD II など)
- 遺伝性腫瘍症候群の一部 など

※この図はイメージです。実際には、変異の種類や細胞の環境によって異なります。

後天的な外からの破壊攻撃による一部の損傷（先天的には正常）

先天的にはすべての石（細胞）が正常に積み上げられたピラミッドが、後天的な外からの攻撃により一部が損傷するイメージ

① 先天的に正常なピラミッド

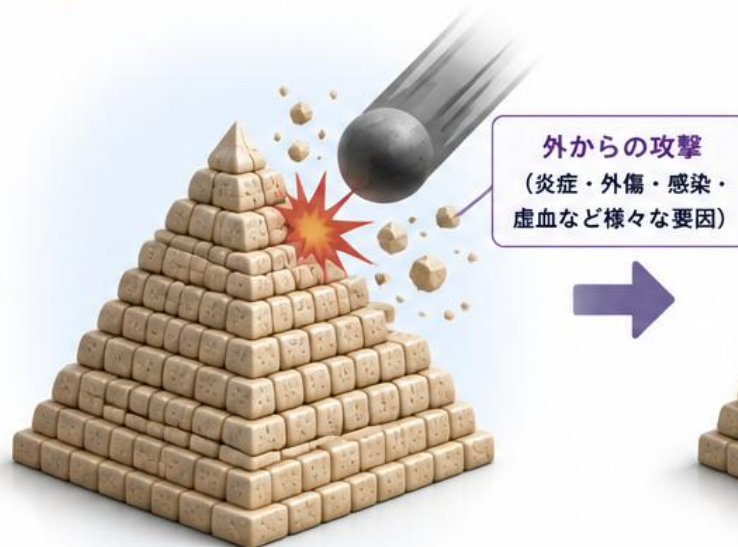


すべての石（細胞）が正常に積み上げられ、ピラミッドは安定している状態



正常な石（細胞）

② 外からの破壊攻撃を受ける



外からの攻撃
(炎症・外傷・感染・
虚血など様々な要因)

後天的な外からの攻撃（例：炎症、外傷、感染、虚血など）を受けて、ピラミッドの一部が破壊される

③ 一部が損傷したピラミッド



損傷した部分
(石が壊れたり、
抜け落ちた部分)

攻撃によって一部の石（細胞）が壊れたり、抜け落ちたりして、ピラミッドの一部が損傷する

ポイント



- ・先天的にはすべて正常にできたピラミッド（＝正常な組織・臓器）である
- ・後天的な外からの攻撃によって、一部が損傷する
- ・損傷の程度や範囲は、攻撃の強さや持続時間によって異なる



正常な石（細胞）



損傷した石（細胞）

【例】

- ・脳梗塞による神経細胞の壊死
- ・外傷による組織の損傷
- ・感染による炎症と細胞破壊
- ・自己免疫反応による組織障害 など

構造的
Structural

根治的な外科治療の対象となりやすい

・ 脳腫瘍 ・ 限局性皮質形成異常 ・ 外傷など

素因性
Genetic

感染性
Infectious

代謝性
Metabolic

免疫性
Immune

緩和的な外科治療の対象となりやすい

構造的
Structural

+

素因性
Genetic

根治的な外科治療可能
期待値はやや下がる

30%の患者は薬を飲んででも発作が残る

次の薬剤で発作消失に至る見込み		
1剤目	45.7%	820 / 1795
2剤目	28.0%	208 / 742
3剤目	23.6%	78 / 330
4剤目	15.0%	21 / 140
5剤目	14.1%	10 / 71
6剤目	14.0%	6 / 43
7剤目	6.67%	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

十分な薬物治療

30%は薬剤抵抗性てんかん

外科治療① (外科治療に相応しいてんかん)

- ・ 内側側頭葉てんかん (海馬硬化症)
- ・ 腫瘍関連てんかん
- ・ 画像的に明らかな局所の限局性皮質異形成
- ・ 海綿状血管腫 など

外科治療②

難しいてんかんに対する外科治療
緩和的外科治療
脳梁離断術
迷走神経刺激療法 (VNS)

そもそも外科治療が困難(多い)

2 種類の薬が効かない→外科治療を検討

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

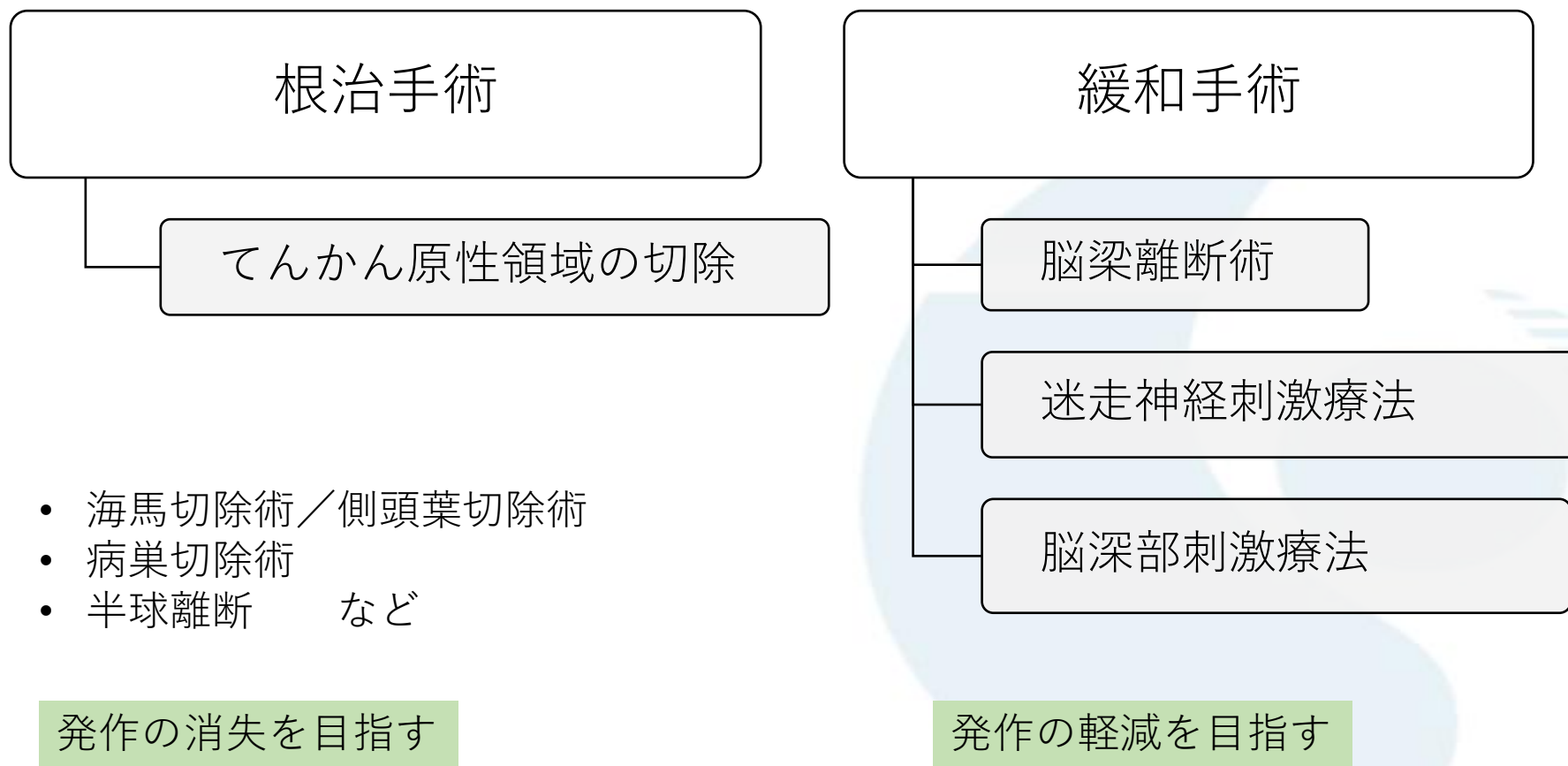
- 適切に選択された**2種類以上の抗てんかん薬**を単独あるいは併用療法が行われても、**発作が継続した一定期間抑制されない**てんかんを薬剤抵抗性てんかんと分類し、外科治療適応を検討する。継続した一定期間とは、1年以上（もしくは治療前の発作間隔の3倍以上の期間）とされている。小児ではさらに早期の手術が考慮されるべきである。

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の有効性を支持するハイグレードエビデンスは存在しないが、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。小児のてんかん症候群は多様であり、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。

てんかんの外科治療の分類

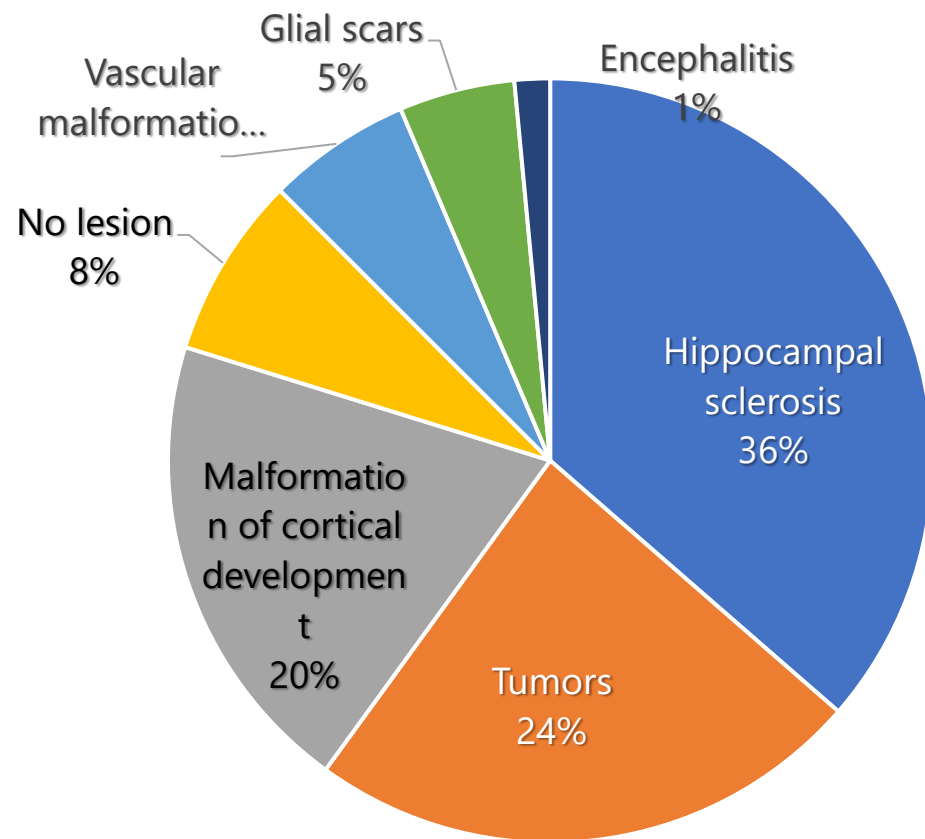


焦点てんかん

多くは全般てんかん

てんかんの根治手術の対象となる病気

(全年齢層)



1. 海馬硬化症
2. 腫瘍
3. 皮質形成障害

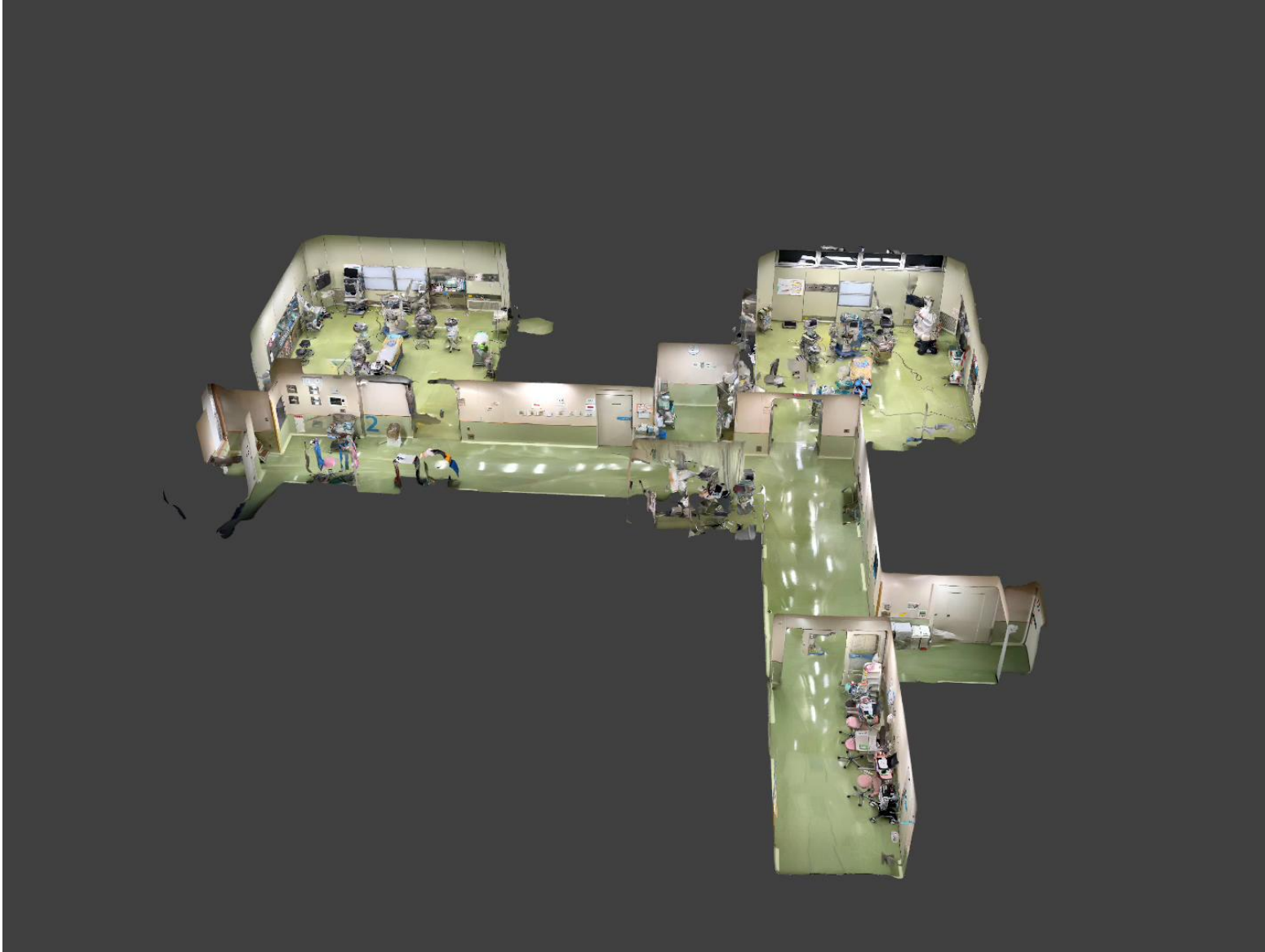
てんかん外科の病理学的所見
(n = 9523, European Epilepsy Brain Bankより)

Blumcke I, et al: N Engl J Med 377:1648–1656, 2017

病因	平均手術時年齢	術後2年目の発作消失率
海馬硬化症	35	71.5%
てんかん原性腫瘍 (LEAT)	21	77.5%
FCD type II	14	64.9%
血管奇形	33	74%
FCD type I Mild MCD	16	50%
瘢痕	18	59.4%
脳炎	13	59.7%

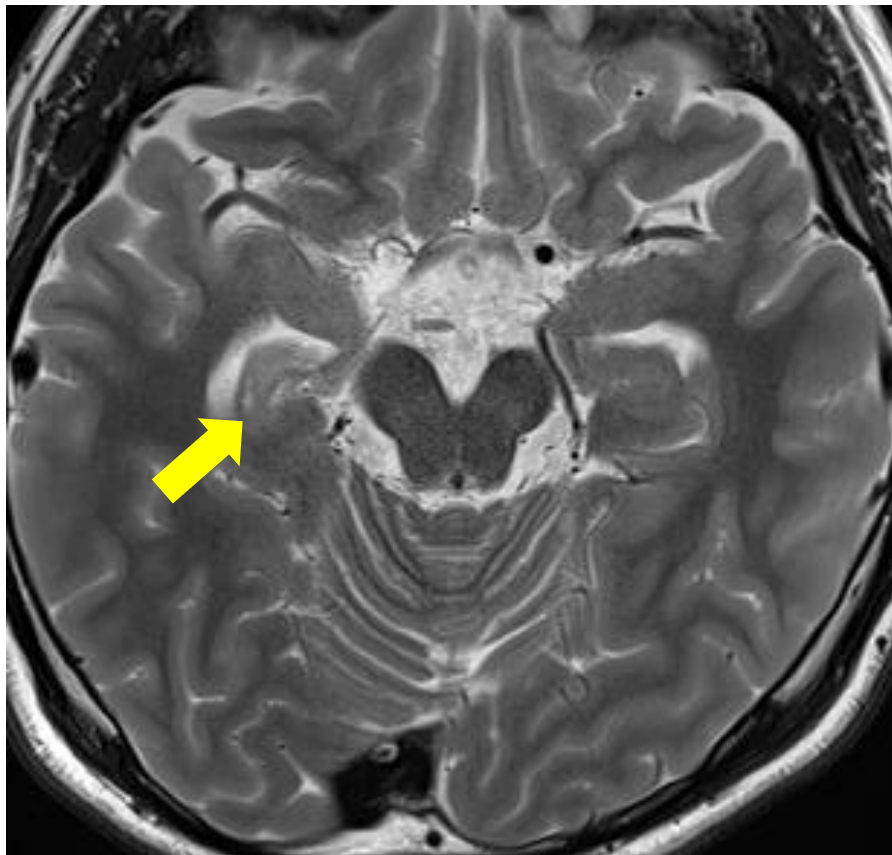
Lamberink HJ, Otte WM, Blümcke I, et al.
The Lancet Neurology 2020;19:748-757.

N C N P 病院の手術室

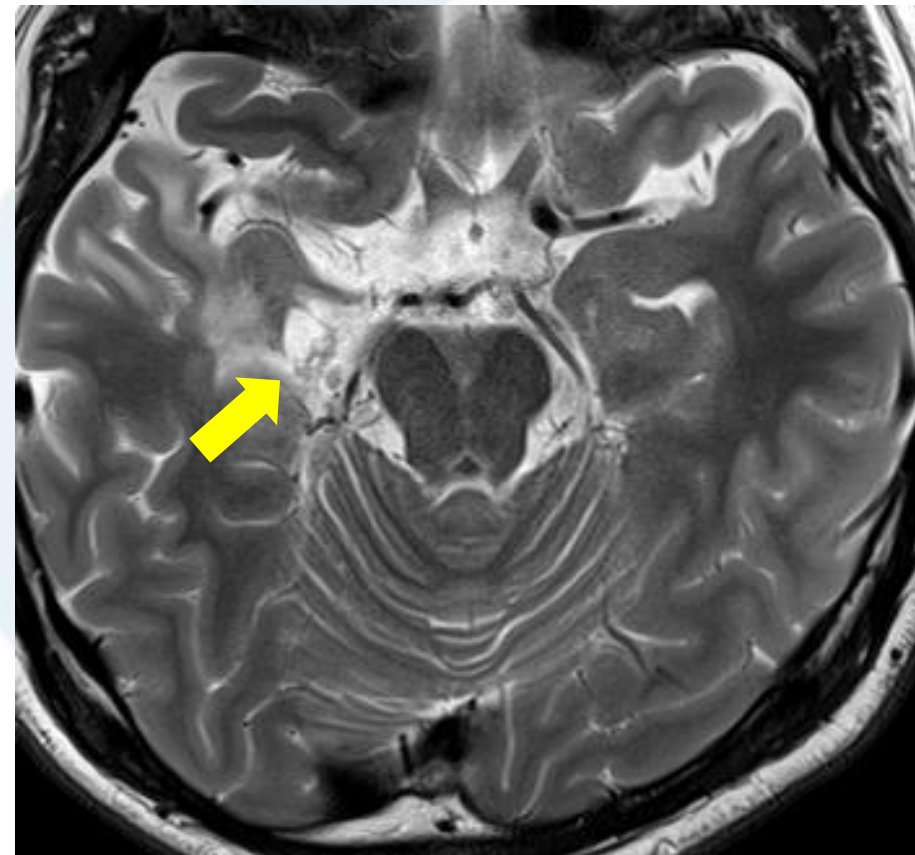


海馬硬化症の手術

・術前



・術後



海馬硬化症の発症メカニズム（イメージ図）

よくある原因： 幼少期の熱性けいれん（高熱に伴うけいれん発作）



ポイント

- ・ 幼少期の熱性けいれん（高熱に伴うけいれん発作）は、海馬に大きなストレス（雷雨）を与える
- ・ 一見正常に見えても、実は一部に水に弱い脆弱な部分が存在していることがある
- ・ 時間をかけてその部分がじわじわと変性・劣化し、やがて一部が壊れてしまう
- ・ 最終的に、その角の部分が硬化・萎縮し、海馬硬化症となる



雷雨（熱性けいれん）の例

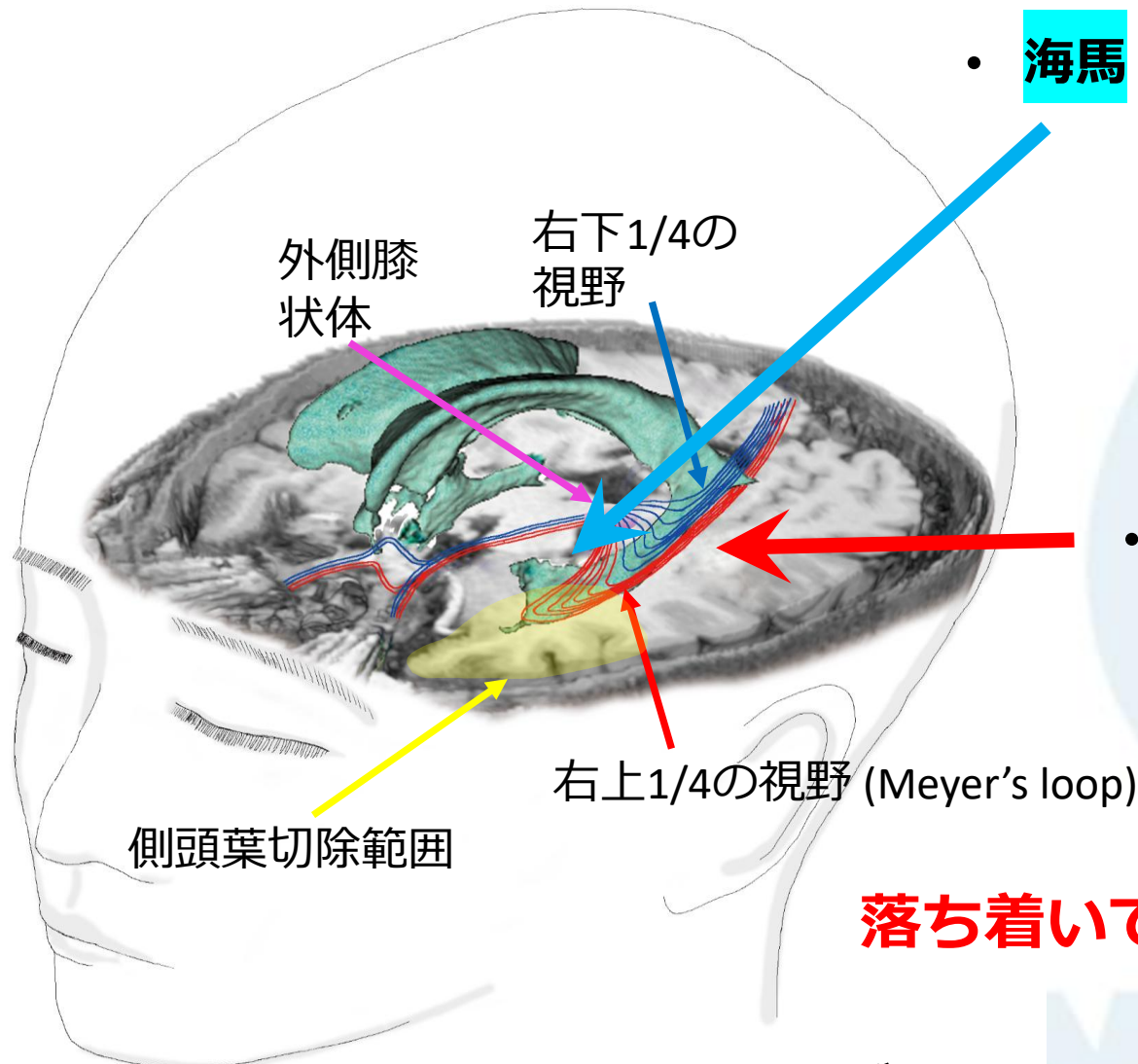
- ・ 高熱（38.5℃以上の発熱）に伴うけいれん発作
- ・ けいれんの持続時間が長い（15分以上）
- ・ 繰り返すけいれん発作（反復発作）
- ・ 遺伝的素因、発達段階（乳幼児期） など

海馬硬化症は、「ある時の大きなストレス（雷雨）」のあとに、「時間をかけて、特定の弱い部分から壊れていく」病気です。

側頭葉の手術

- てんかんの手術は側頭葉が多い

- **海馬**（記憶の中枢） ***特に左の場合**



- **視放線**（目と後頭葉をつなぐ神経線維）

落ち着いてから記憶と視野の検査をします

- 人間の記憶のメカニズムはまだ解明されていない

優位半球と劣位半球のイメージ

脳の左半球と右半球は、役割が分かれており、それぞれの得意な機能を担っています。

左半球（優位半球）

多くの人では、言語や記憶などの高度な機能を担う

-  **言語機能**
話す・理解する・読む・書く
-  **記憶機能**
エピソード記憶など
-  **論理的思考・計画**
分析・推論・計画など
- 計算・順序処理**
 $1+2=3$
数の処理・順序立て
-  **運動の制御（右側の体）**
右手・右足の細かい動き



左半球は、言語や記憶、論理的思考など、日常生活や学習に重要な機能を担うことが多い。

右半球（劣位半球）

空間認知や直感的・創造的な機能を担う

-  **空間認知**
位置・形・距離の把握
-  **視覚的処理**
全体の把握・パターン認識
-  **音楽・リズム**
音楽やメロディの処理
-  **直感・創造性**
ひらめき・イメージ・芸術性
-  **運動の制御（左側の体）**
左手・左足の細かい動き



右半球は、空間認知や直感的・創造的な機能に優れ、全体をとらえる力や柔軟な発想を支える。

それぞれの部屋は、脳梁などを
通じて情報をやりとりする



ポイント

- ・ 脳は左右の半球に分かれており、それぞれ得意な機能を持っている
- ・ 多くの人では、左半球（優位半球）が言語や記憶などの高度な機能を担う
- ・ 右半球（劣位半球）は、空間認知や直感・創造性などに優れている
- ・ それぞれの半球の中の「部屋（機能）」は、脳梁などを通じて情報をやりとりする
- ・ 機能の側性化の程度には個人差があり、状況によって両側の協力で行われることも多い

よくある例

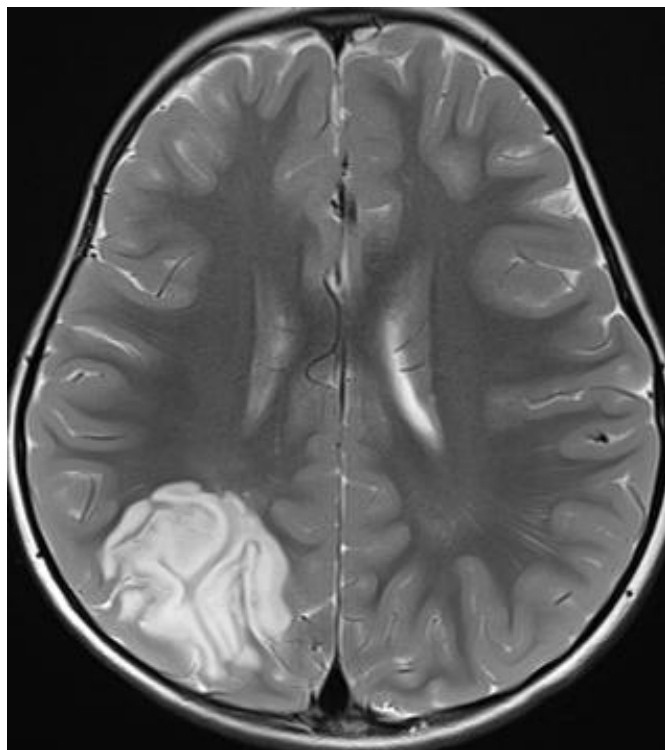
-  言語の多くは左半球で処理（ただし、右半球も一部関与）
-  音楽やメロディは右半球の関与が大きい
-  地図を読む・道順を考えるのは右半球が得意
-  物語の内容を理解して思い出すのは左半球が得意



左半球と右半球は、それぞれの得意分野を持ちながら、協力して私たちの思考や行動を支えています。

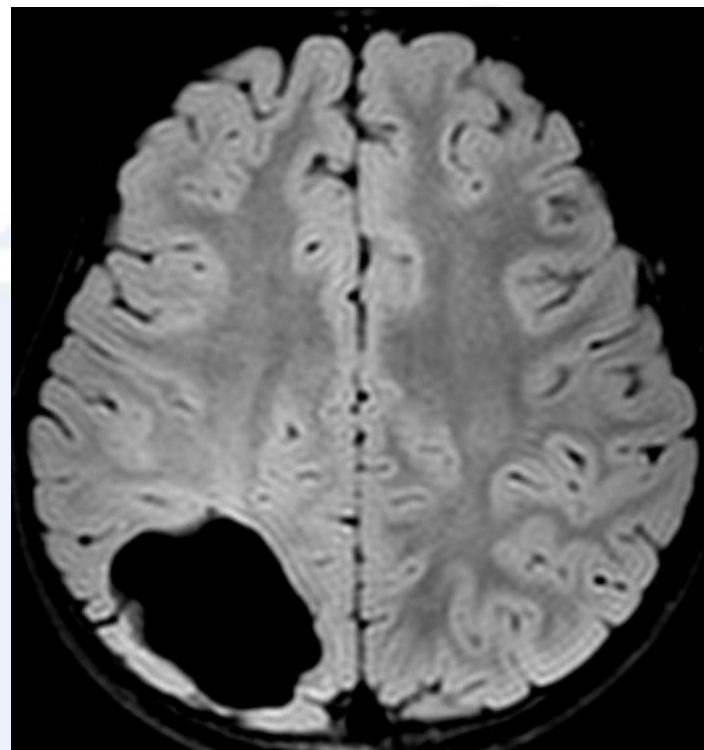
低悪性度てんかん原性腫瘍の手術

・術前



構造的
Structural

・術後



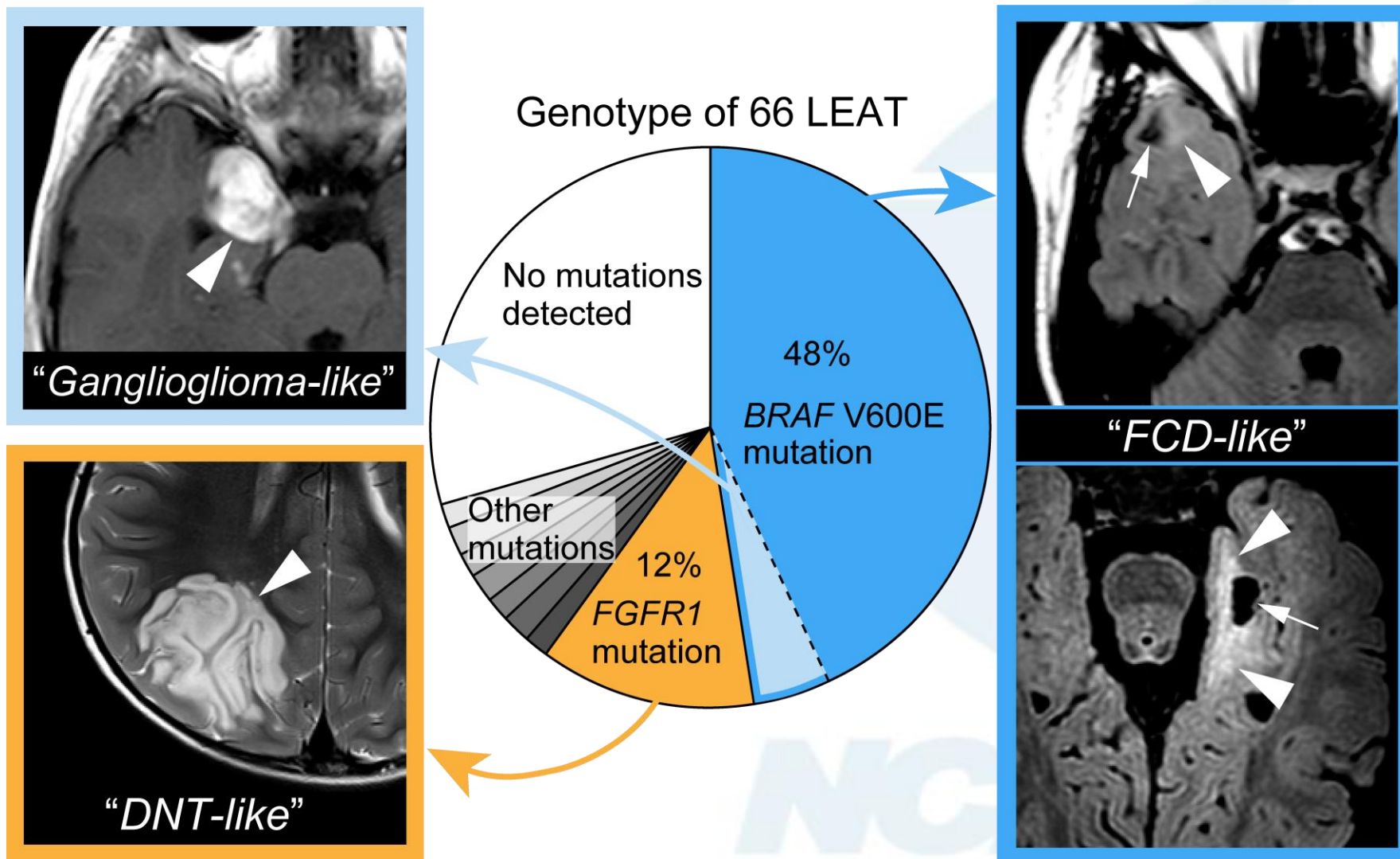
変異があるのはピラミッドの
一部分だけ



体細胞性変異

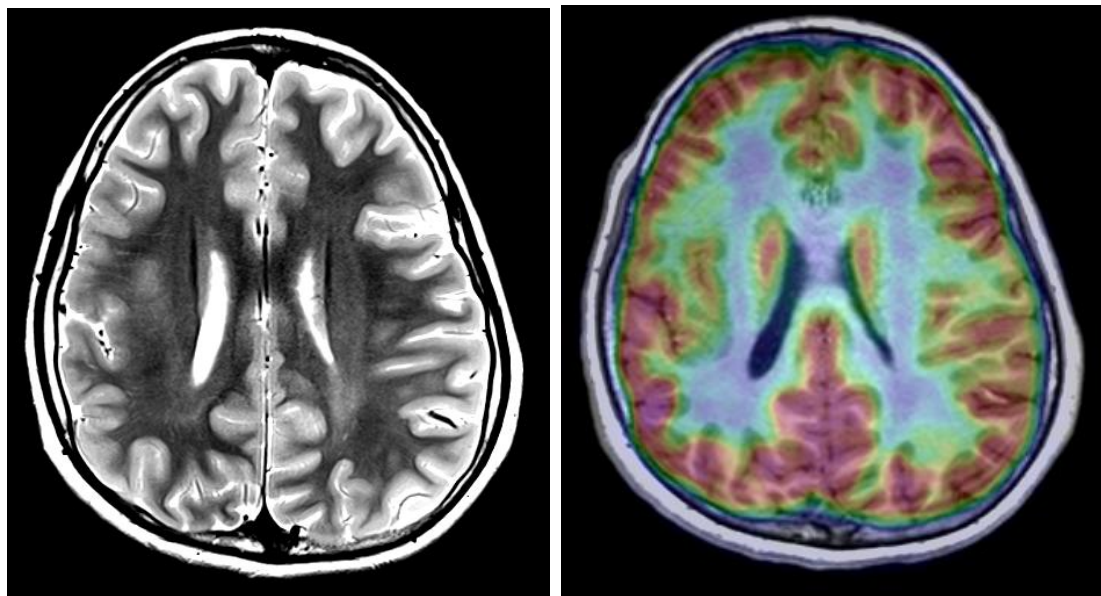
- ✓ 生まれた後に起こる
- ✓ 一部の細胞にだけ存在する
- ✓ 子どもには受け継がれない

低悪性度てんかん原性腫瘍の遺伝子解析

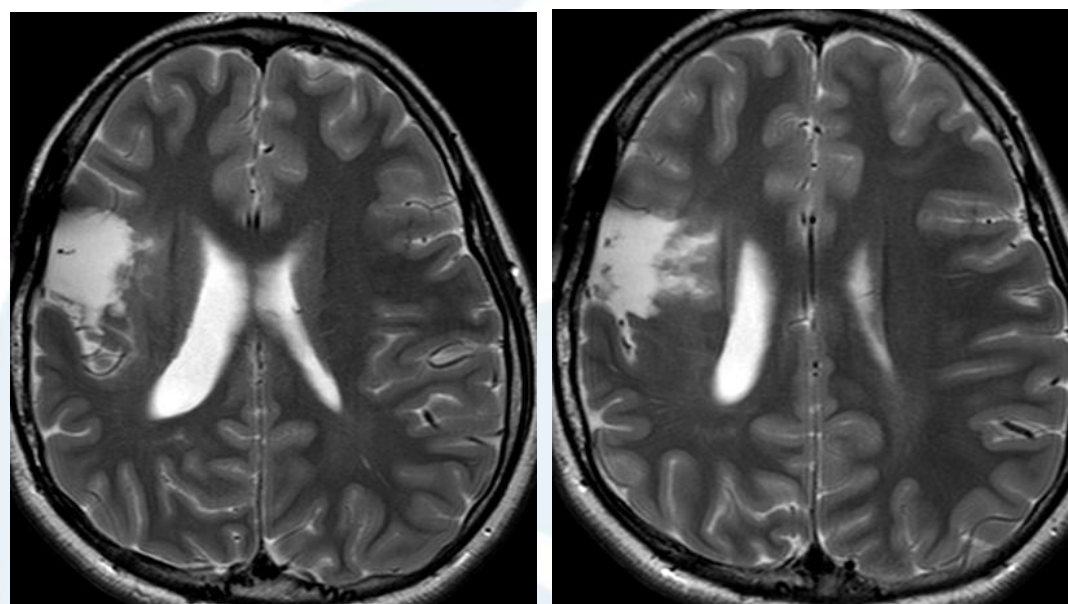


脳の皮質形成異常の手術

・術前



・術後



変異があるのはピラミッドの
一部分だけ



体細胞性変異

- ✓ 生まれた後に起こる
- ✓ 一部の細胞にだけ存在する
- ✓ 子どもには受け継がれない

構造的
Structural

ある細胞で、
2個目の変異が起こる
(セカンドヒット)



構造的
Structural

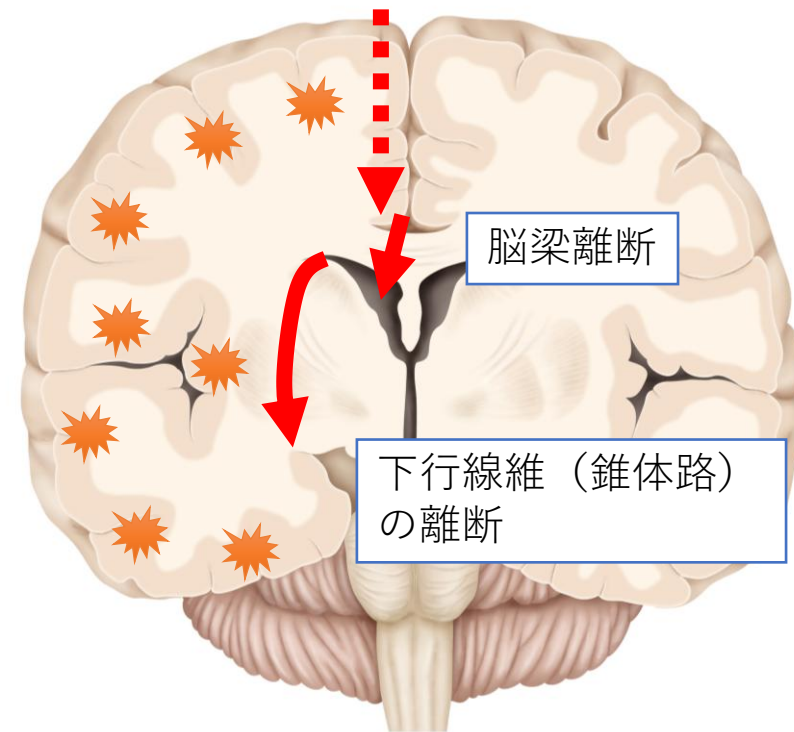
+

素因性
Genetic

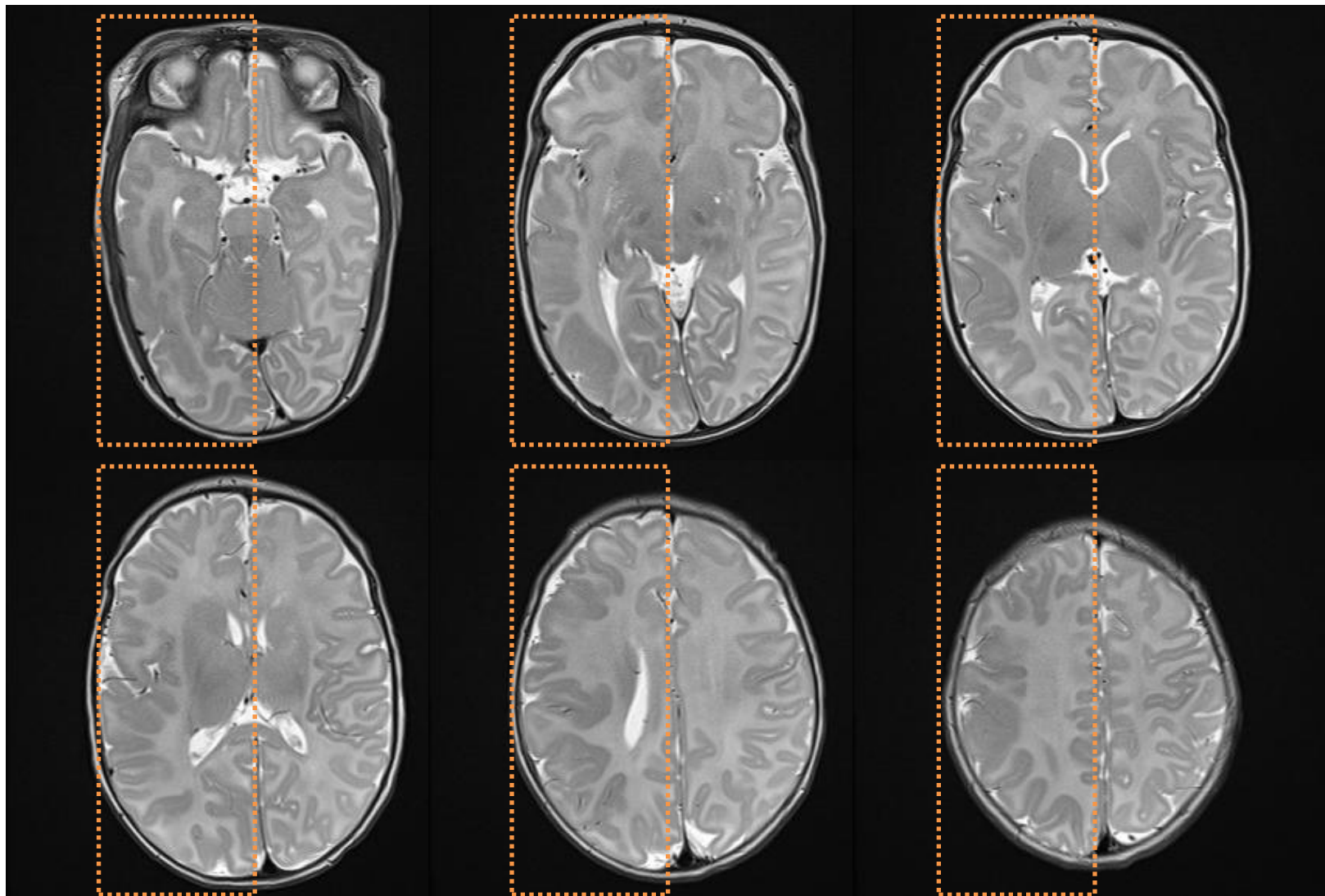
片側巨脳症に対する大脳半球離断術

適応

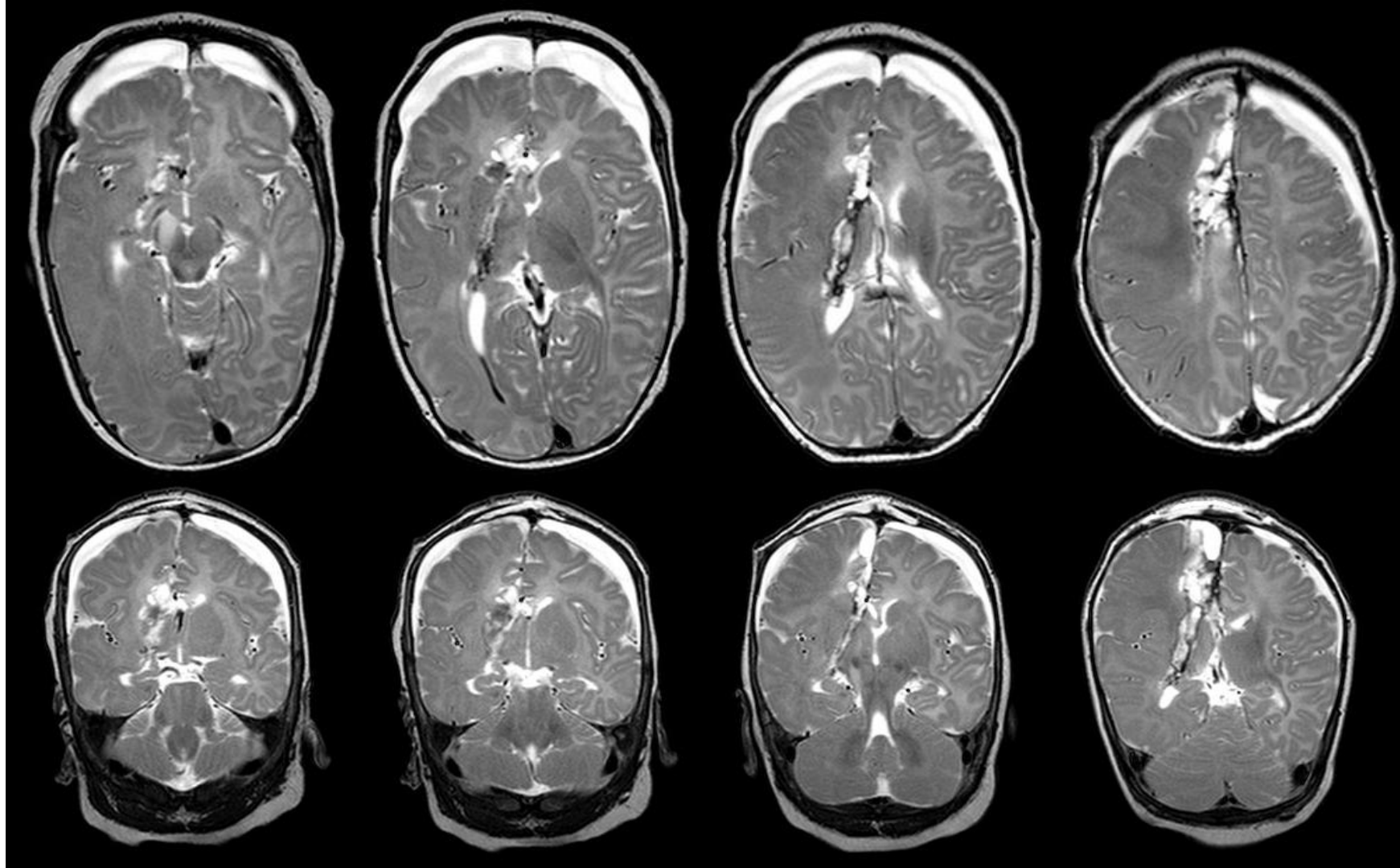
- 一側大脳半球の全てがてんかん原性病変
 - 片側巨脳症 皮質形成異常
 - 周産期・新生児期の虚血性瘢痕
 - Sturge-Weber症候群
 - Rasmussen脳症
 - 重症頭部外傷後の瘢痕など
- 対象となる大脳半球の機能低下が既にある, あるいは将来的に予想される
 - 片麻痺
 - 半盲
 - 失語（言語優位半球の場合）



右片側巨腦症

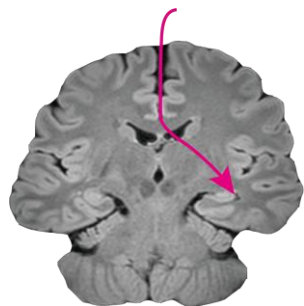


右片側巨脳症（術後）



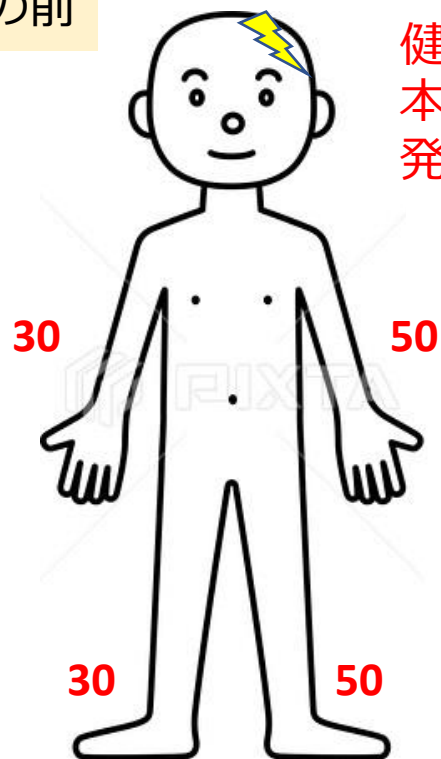
大脳半球離断術

- 片側巨脳症という病気で行われることが多い



- 離断した脳が支配する**反対側の手足に麻痺**が生じる
- リハビリテーションが必要

手術の前

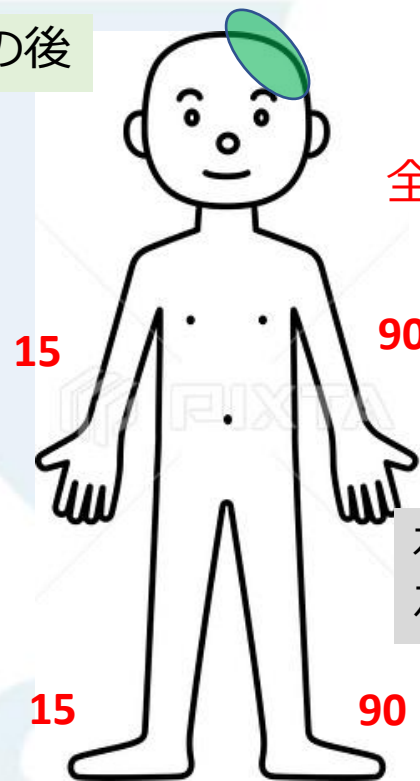


健側が
本来のポテンシャルを
発揮できていない

麻痺は無いが
発作が多くて左半身も
フルでは使えていない

Total: 160

手術の後



全体的な運動指数は改善する

右半身は麻痺するが
左はフルで使えるようになる

Total: 210

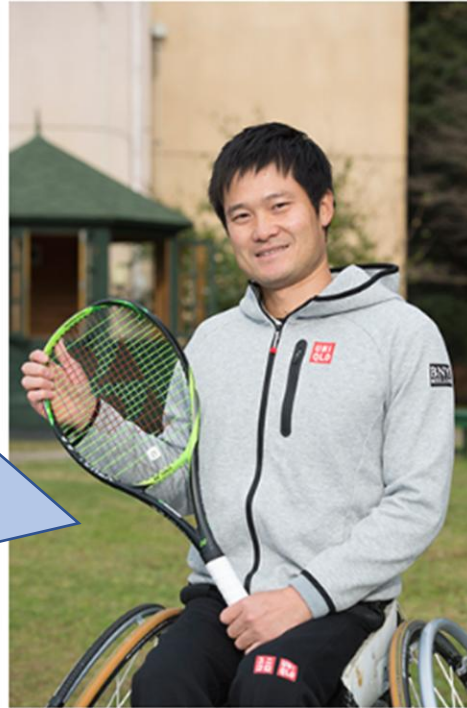
「病気」と「障害」の違い

- てんかん発作は病気なので、本人がどんなに努力しても克服することは難しい。
- 麻痺などの障害は、工夫・本人の努力や周囲のサポートで乗り越えることができる。

国枝慎吾

9歳で脊髄腫瘍を発病し、
車椅子生活となった。

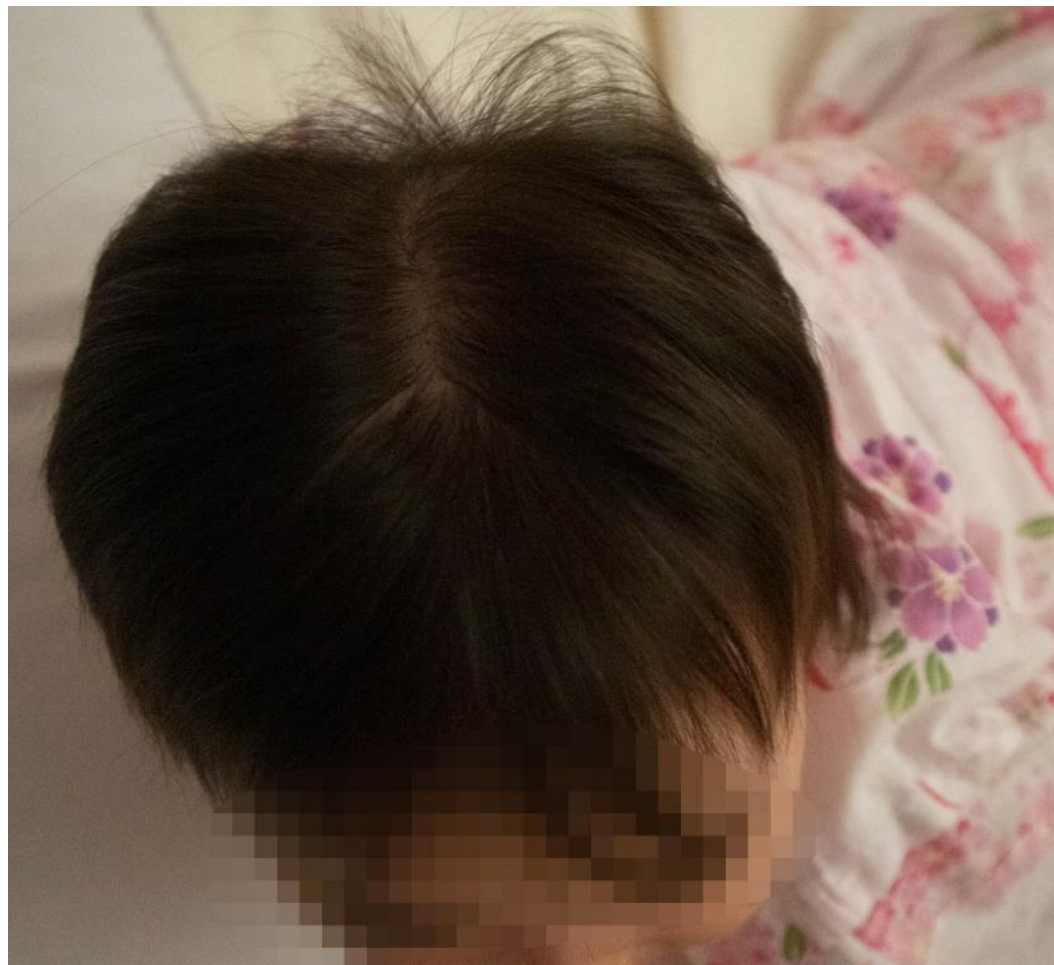
車いすテニスで過去5回
の年間グランドスラム



生年月日	1984年2月21日
出身地	千葉県
身長	173cm
体重	65kg
出身校	麗澤大学（千葉県）
プレイスタイル	右利き、片手バックハンド
プロ転向	2009年
所属	ユニクロ
スポンサー	HONDA、BNYメロン、オーエックス エンジニアリング・グループ、井上ゴ ム工業、ANA、麗澤大学、YONEX、 NEC

創部の見た目

創部は頭髮に隠れて見えなくなくなります
(最終的に隠れるように計算して皮膚切開をします)



- 生後3か月で手術
- 術後1年

毛の生えない部分が目立つ場合

形成外科できれいに治してもらうことがあります

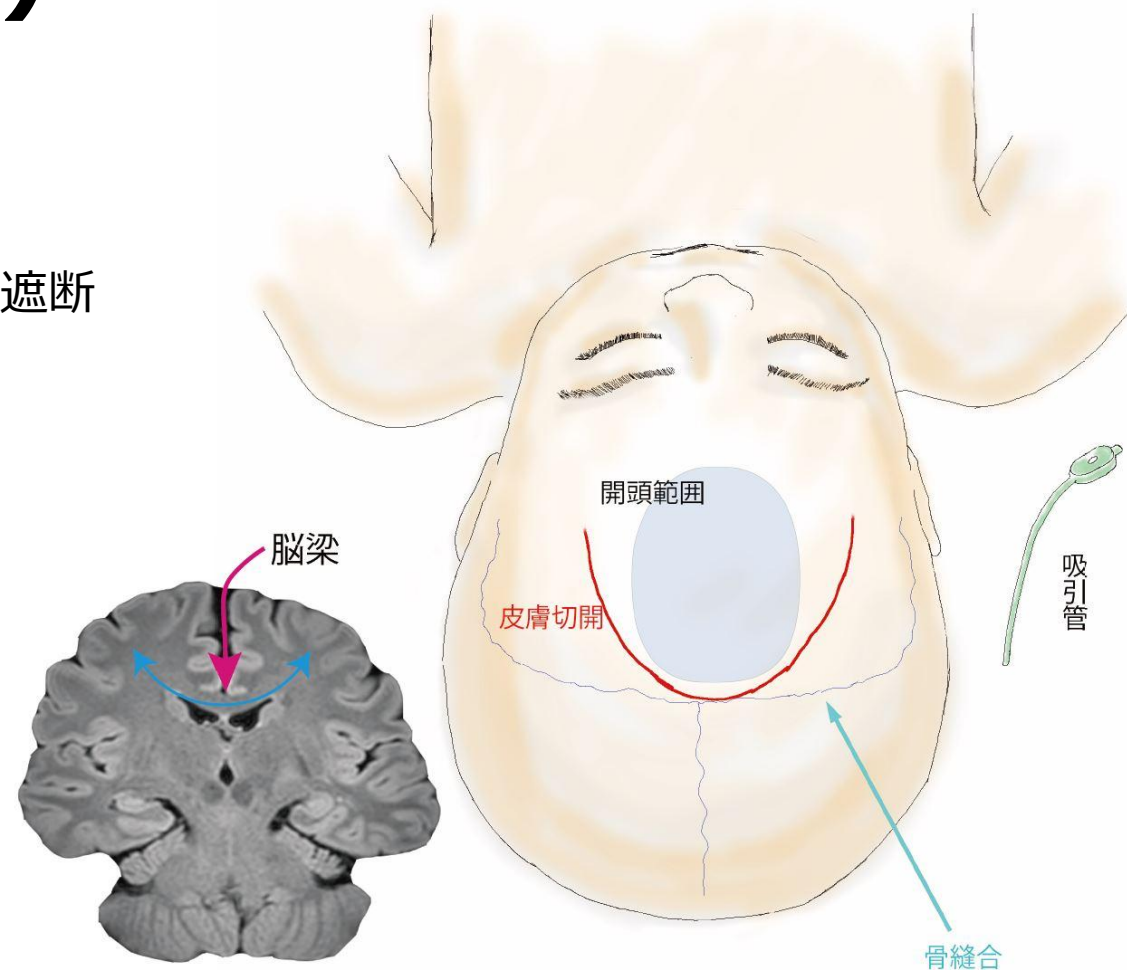
ご家族の承諾を得て使用しています

NCNP

脳梁離断術（緩和外科）

- 発作の軽減によるQOL向上・発達改善を目指す
- 脳梁を介した左右のてんかん発作の伝播・増幅回路を遮断
- “発作症状”に対する手術
 - 転倒発作(Drop attacks)
 - 強直発作, 脱力発作
- 発達障害を伴う小児の“全般”てんかん

	有意な発作減少を得る患者	一過性の離断症状
全離断	88.2%	12.5%
部分離断	58.6%	0%



Graham D, et al. Corpus callosotomy outcomes in pediatric patients: A systematic review. *Epilepsia*. 57(7):1053-68, 2016.

脳梁離断症状

- 10歳以上では強く出現
- 2歳以下ではほとんど出ない

急性期離断症状

手術後1～2週間：自発性低下、体のバランスの悪化

慢性期離断症状

手術後 2週間～：

- 左手（非利き手）の巧緻運動障害
- 右手と左手の連動の障害
- 食欲低下、食の好みの変化、体重減少

リハビリテーションが必要となり退院までの期間が延長する

脳梁離断のイメージ：余計な回路（橋）を切ることで、発作の広がりを防ぐ

ピラミッドは横から見ると、表と裏（左右半球）が「橋（脳梁）」でつながっている

① 離断前（脳梁がつながっている状態）

表と裏のピラミッドが「橋（脳梁）」でつながっているため、片側で起きた異常活動（発作）が反対側にも伝わりやすい

横から見た図



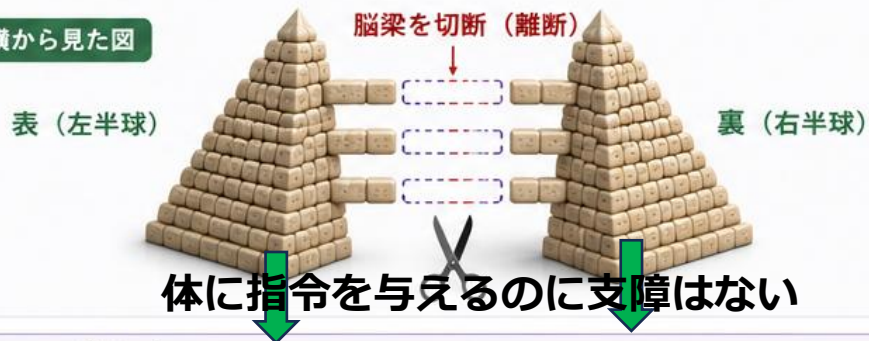
上から見た図（模式図）



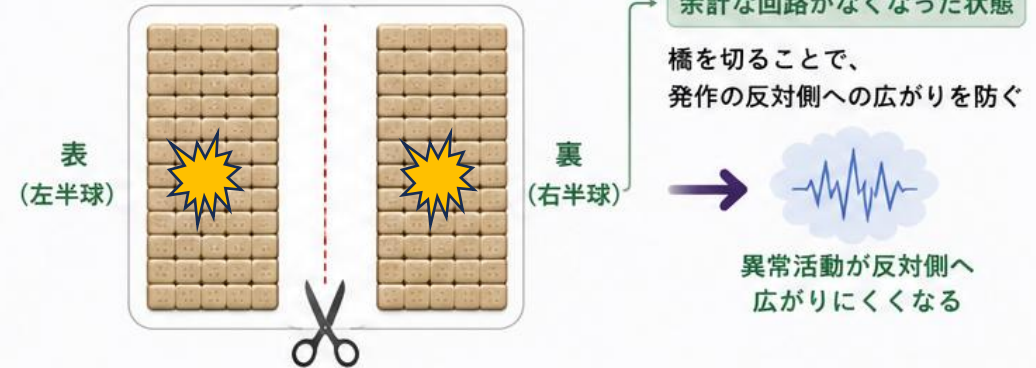
② 離断後（脳梁を切断した状態）

橋（脳梁）を切ることで、表と裏のピラミッドがつながらなくなり、異常活動（発作）が反対側へ伝わりにくくなる

横から見た図



上から見た図（模式図）



ポイント

- ・脳梁（橋）は、左右の半球をつなぐ情報の通り道
- ・離断前は、異常活動（発作）が反対側へ伝わりやすい
- ・離断後は、左右のつながりがなくなり、発作の広がりを抑えることができる

脳梁離断術の目的

特に、両側に広がる発作や、急激に全身に広がる発作（二次性全般化）を減らし、発作の重症度や頻度を軽減することを目的とする

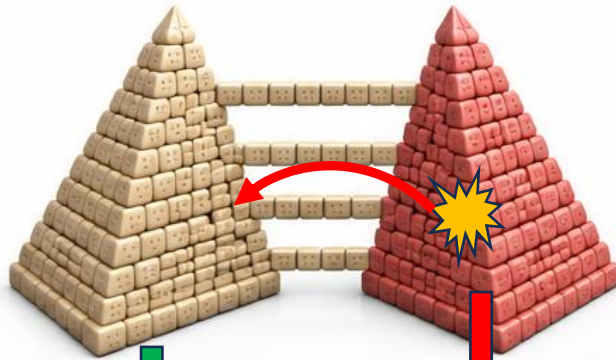
半球離断手術のイメージ：病的な半球を切除し、正常な半球の機能を守る

脳を左右の半球という2つの三角錐（ピラミッド）に例えます。
片側の三角錐（半球）が病的で、てんかん発作の原因となっている場合、病的な半球を手術で取り除きます。

① 術前：両側の半球が存在する状態

正常な半球
(左半球)

病的な半球
(右半球)

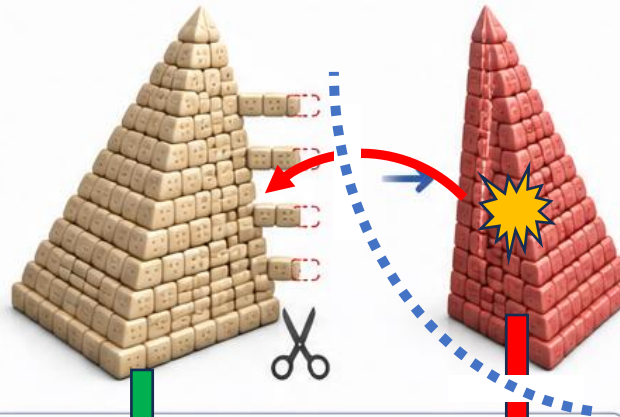


左右の半球「脳梁」などの橋（回路）でつながっており、病的な半球で起きた異常活動が反対側に広がりやすい状態



病的な半球で異常活動（てんかん発作）が発生し、反対側にも広がりやすい

② 手術：病的な半球を切除（離断・摘出）



病的な半球と正常な半球をつなぐ橋（回路）をすべて遮断し、病的な半球そのものを取り除く



病的な半球からの異常活動の伝播を遮断し、反対側への広がりを防ぐ

③ 術後：正常な半球のみが残った状態



正常な半球のみが残ることによって、異常活動の広がりが抑えられ、発作が減少・消失し、発達や生活の質の改善が期待できる



正常な半球で安定した活動を維持し、発作の減少・消失が期待できる

ポイント



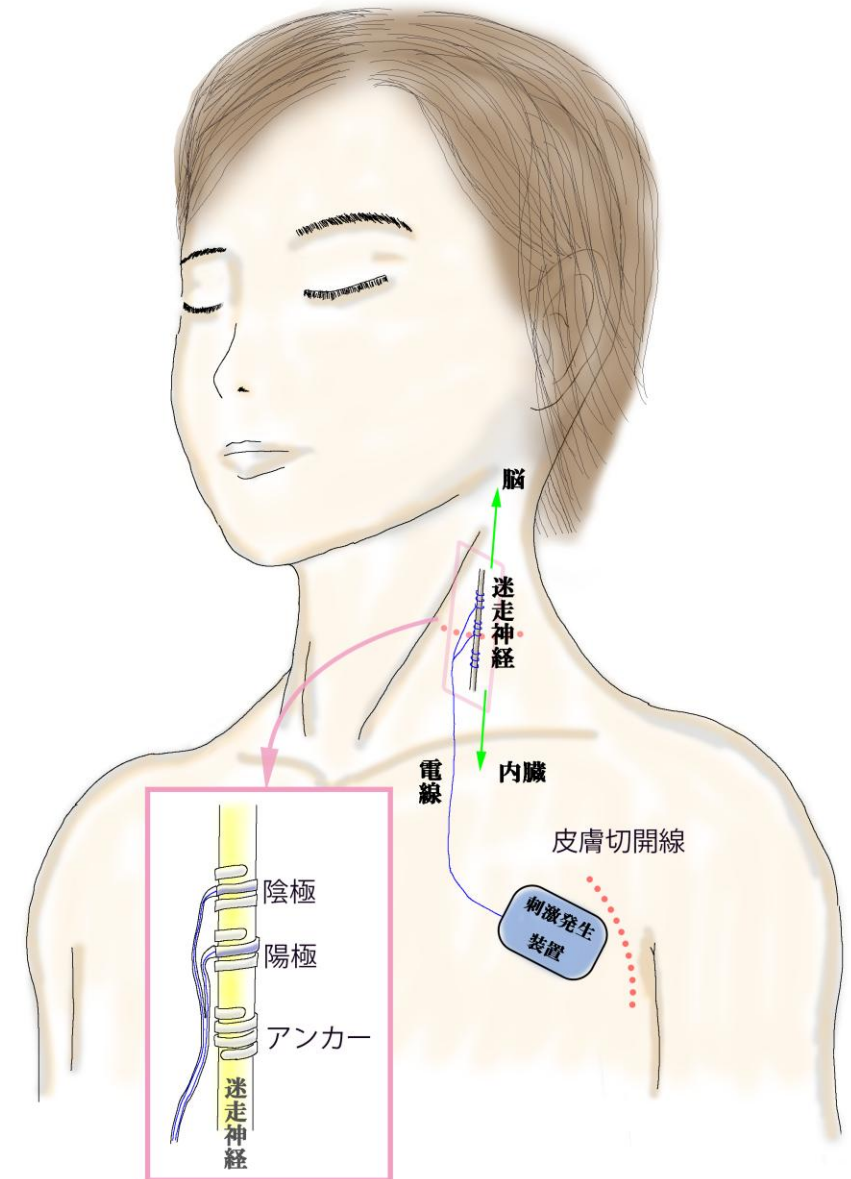
- ・ 脳を左右の半球に見立て、それぞれを三角錐（ピラミッド）で表現
- ・ 片側の半球が病的でてんかんの原因となっている場合に適応
- ・ 病的な半球と正常な半球をつなぐ回路（橋＝脳梁など）をすべて遮断（離断）し、病的な半球を切除（摘出）する
- ・ 正常な半球の機能を守りながら、発作の広がりを防ぐことが目的

適応となる主な病態（例）

- ・ 片側の脳形成異常（例：巨大皮質形成異常、ラズムッセン脳炎など）
- ・ 片側の広範囲な病変で、発作が薬剤抵抗性である場合
- ・ 発達や認知機能の改善を期待する場合 など

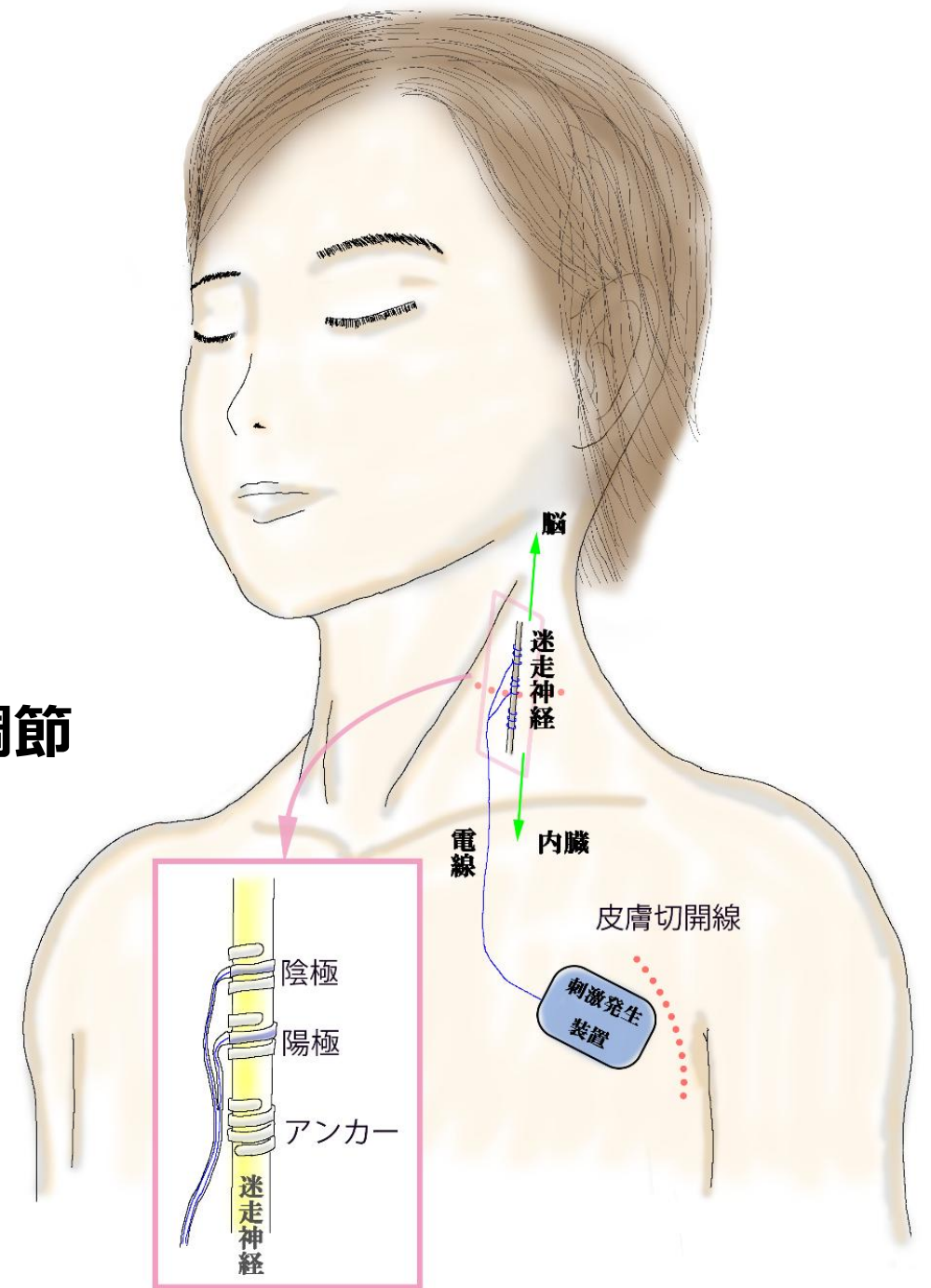
迷走神経刺激療法 (Vagus nerve stimulation, VNS)

- 左頸部の迷走神経に対して留置
- 対象： 開頭手術の適応にならない薬剤抵抗性てんかん
- 効果：
 - 経年的に効果が増す傾向
 - 2年後までに発作が平均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
 - 無効例が約20%
- 副作用： 刺激中の嘔声や咳、感染など
- 外来で刺激パラメータを調整



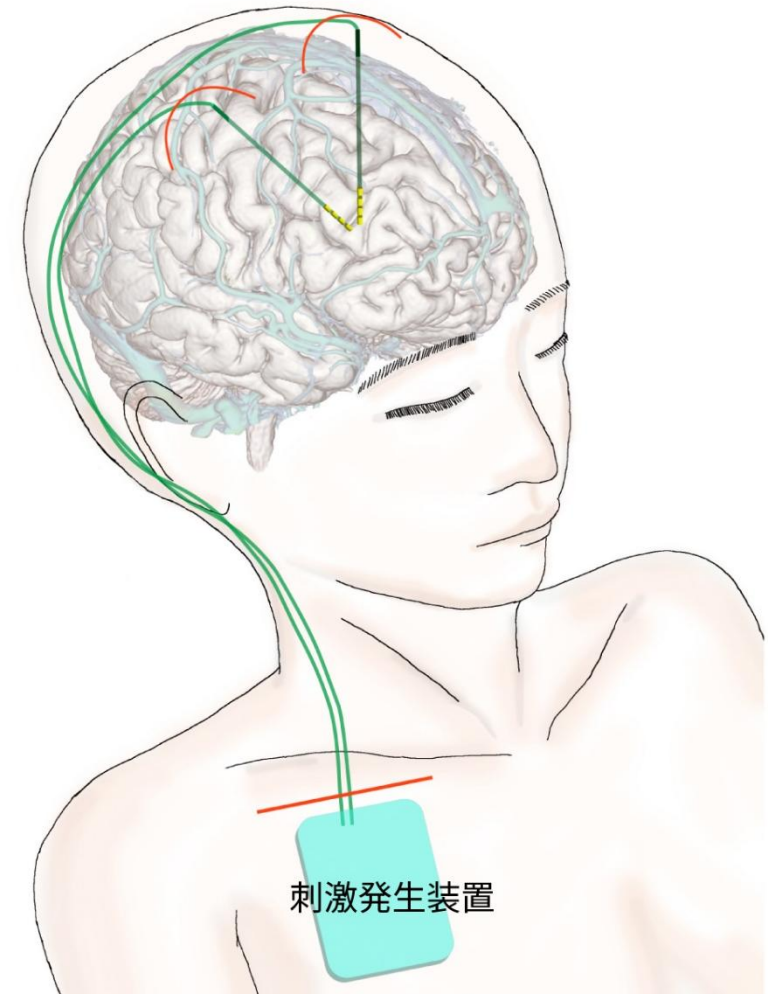
VNSの作用機序

- 信号は延髄孤束核 (NTS) に伝わる
- 青斑核に伝わりノルアドレナリンを放出
- 縫線核に伝わりセロトニンを放出
- 視床・視床下部に伝わり覚醒や自律神経系を調節
- 最終的にGABA系ニューロンが活性化

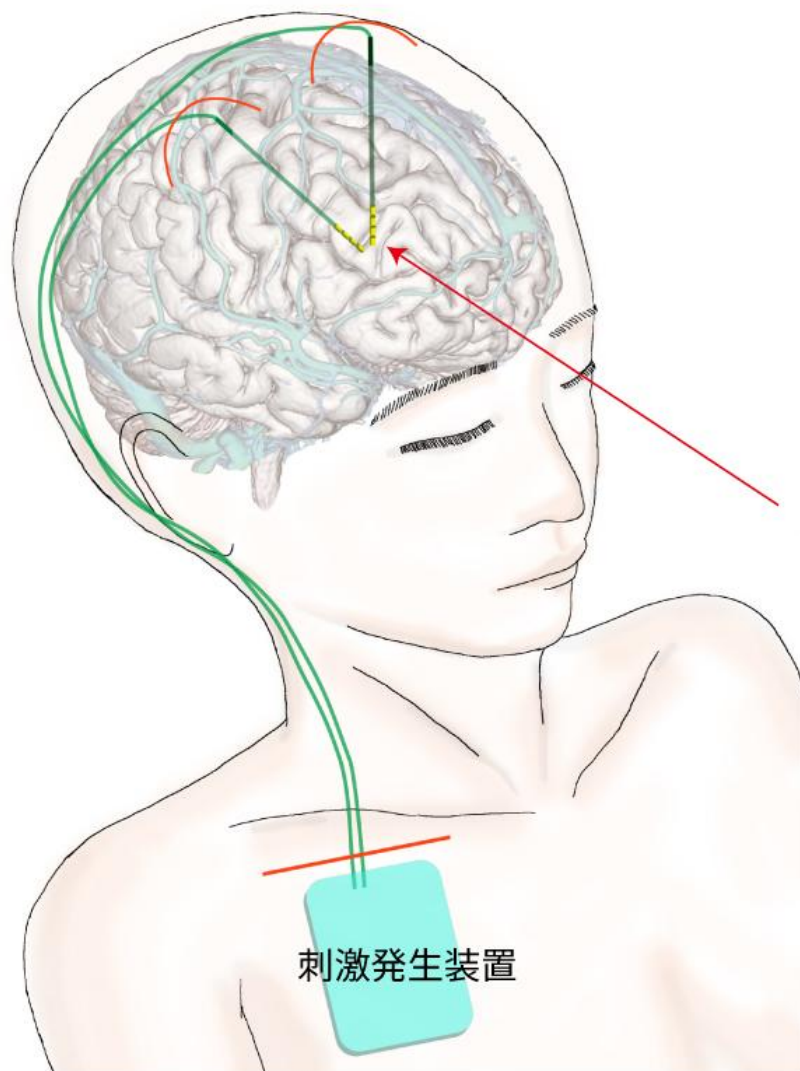


脳深部経刺激療法 (Deep brain stimulation, DBS)

- 両側の視床前核に対して留置
- 対象：切除手術の適応にならない焦点てんかん
- 効果：
 - 経年的に効果が増す傾向
 - 2年後の時点で30%の患者が発作回数半分以下に減少
 - 無効例が約30%
- 副作用：感染、記憶力低下、うつ
- 外来で刺激パラメータを調整

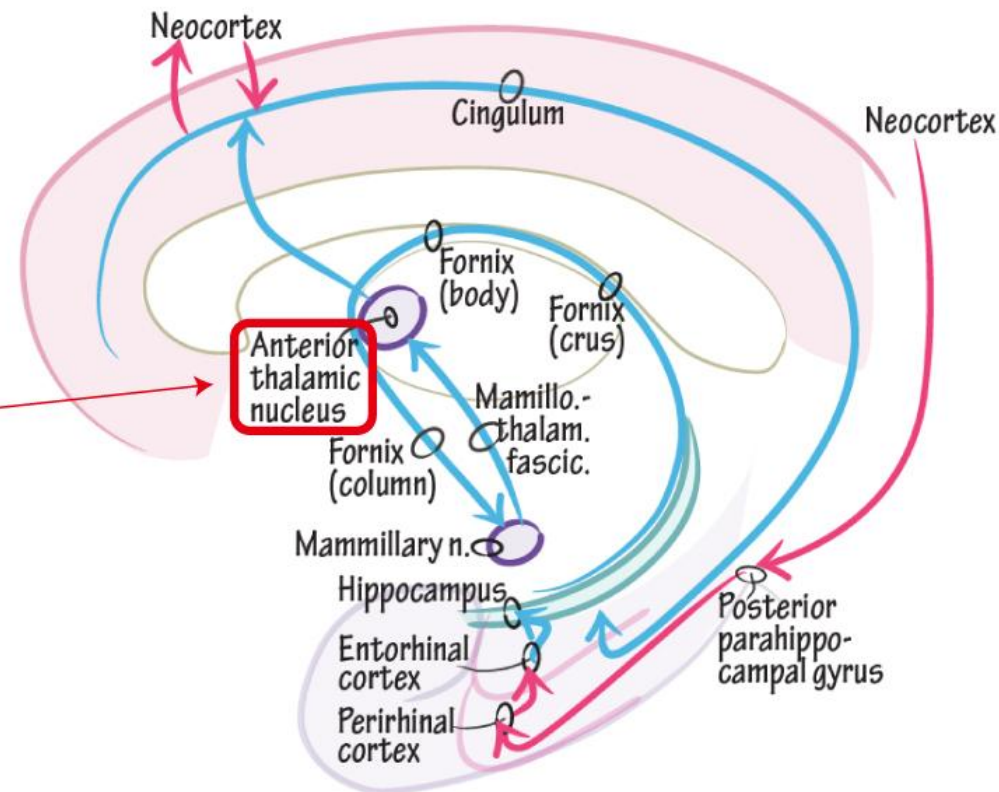


DBSの作用機序



視床前核

HIPPOCAMPAL PHYSIOLOGY Extra-Hippocampal Circuitry The Papez Circuit



- 視床前核を刺激 → 辺縁系を抑制

視床前核 (ANT) DBS のイメージ

ピラミッド (脳) の「ハブの部屋」のドアを閉めることで、てんかん性放電の伝搬を防ぐ

① ピラミッドは完成し、
多くの部屋と回廊でつながっている

脳 (ピラミッド) の中には、
たくさんの部屋 (神経ネットワーク)
があり、無数の回廊 (神経回路) で
つながっている



上から見た図 (模式図)



多くの部屋が回廊でつながり、
情報が自由に行き来できる状態

② その中に、すべての部屋と
つながるハブの部屋がある

ある一つの部屋 (ハブ) が、
他のすべての部屋とつながる
重要な拠点になっている
= 視床前核 (ANT)



上から見た図 (模式図)



ハブの部屋がすべての部屋とつながり、
情報 (放電) が全体に広がりやすい

③ てんかん性放電は、ハブの部屋を
介して全体に広がりやすい

ハブの部屋を通じて、
てんかんの異常な電気信号 (放電) が
他の部屋へ次々と伝わっていく



上から見た図 (模式図)



ハブを介して放電が全部屋と
伝搬し、発作が起こる

④ DBSで、ハブの部屋のドアを
閉める (機能的にブロックする)

視床前核にDBS電極を留置し、
電気刺激によってハブの部屋の
ドアを閉じ、通れなくする



上から見た図 (模式図)



ハブの部屋のドアを閉め、
他の部屋への通り道をブロック

⑤ 放電の伝搬が防がれ、
発作の広がりを抑える

異常な放電が他の部屋へ広がること
ができず、発作の伝搬が抑制される



上から見た図 (模式図)



放電の伝搬が遮断され、
発作の広がりを防ぐ



ポイント

- ・脳 (ピラミッド) には多くの部屋 (ネットワーク) があり、無数の回廊 (回路) でつながっている
- ・その中の一つの部屋が、すべての部屋とつながる「ハブ」になっている (視床前核: ANT)
- ・てんかん性の異常な放電は、このハブを通じて全体に広がりやすい
- ・DBSでハブのドアを閉める (機能的にブロックする) ことで、放電の伝搬を防ぎ、発作の広がりを抑える



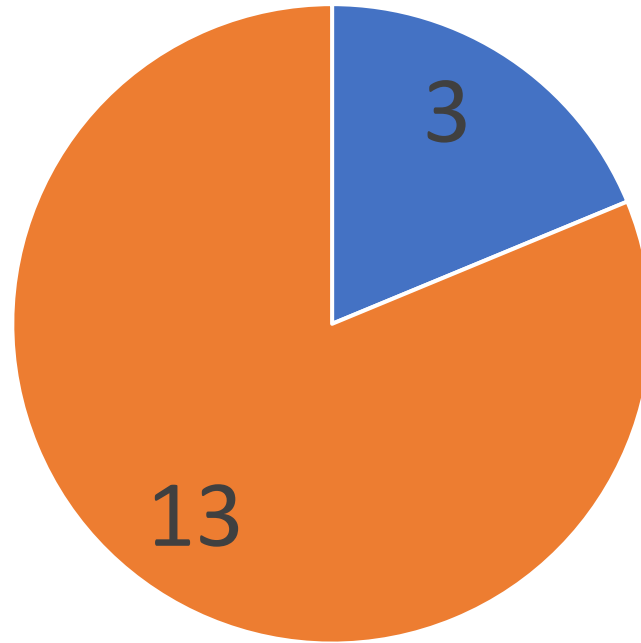
視床前核 (ANT) DBS の効果

- ・発作頻度の減少
- ・発作の重症度の軽減
- ・発作の広がりの抑制
- ・生活の質 (QOL) の改善

NCNP病院におけるてんかん発作に対するニューロモデュレーションの内訳 (ANT-DBSとVNSを選択可能)

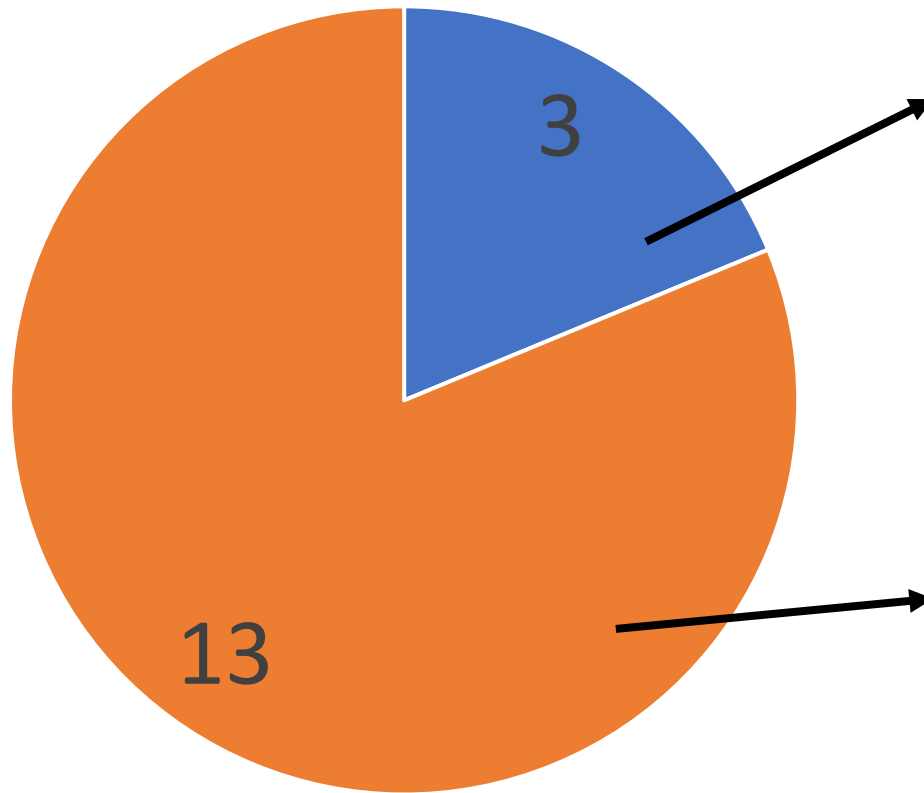
2023年以降に新規導入されたANT-DBSと

VNS



■ ANT-DBS ■ VNS

NCNP病院におけるてんかん発作に対するニューロモデュレーションの内訳 (ANT-DBSとVNSを選択可能)

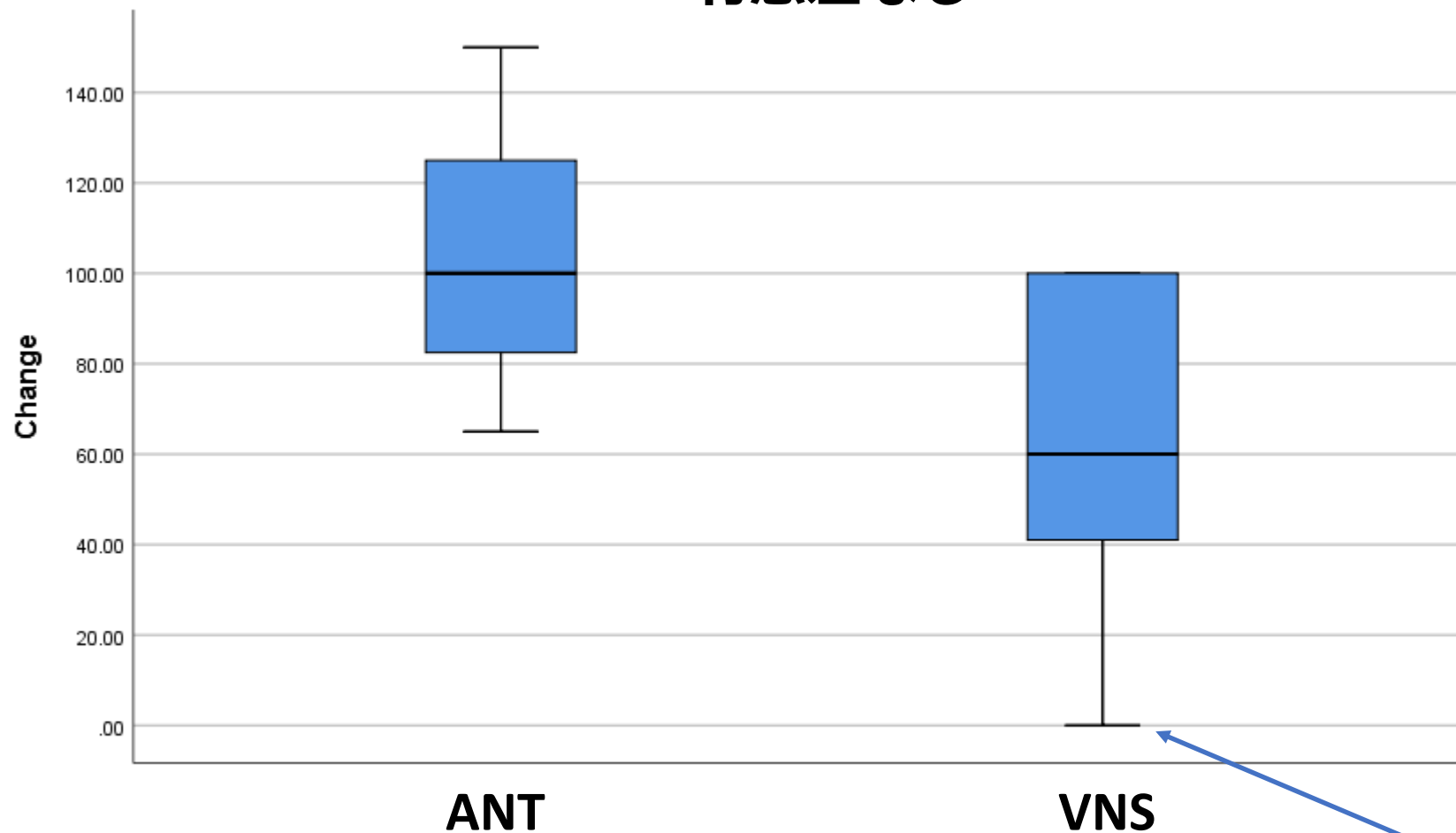


■ ANT-DBS ■ VNS

- 両側側頭葉てんかん 2、多焦点てんかん 1
- 3例とも機序不明てんかん
- Age : 22, 54, 60
- 遺伝子異常 2、LGS 2、脳炎後 3, その他 6
- 全般てんかん 11, 焦点てんかん 2
- Age : 7-50 (中央値 23), 10歳以下 3
- 2群で年齢の有意差は無し

発作減少率の比較

有意差なし



1名フェンフルラミンで発作消失

VNSの利点

- **長期の治療実績がある**
- **DBSよりも侵襲性が低く、実施できる施設が多い**
- **多数例のリアルワールドデータで生存期間を延長することが示されている**
- **早めのVNS導入が、高い治療効果に関連する**

Zhang L., et al., The Lancet Child & Adolescent Health, 2023; 7, 455-46 PMID: 372768752

Fahoum F, et al., Brain Stimul. 2022 May-Jun;15(3):814-821 PMID: 35643390.

VNSとDBSのまとめ

- 焦点てんかんに対してVNSとANT-DBSの適応選択において明確な指針は無い
- VNSは長期の治療実績がある
- ANT-DBSでは側頭葉てんかんが選ばれる傾向がある
- VNSではセロトニン系の機序を介してフェンフルラミンとの相乗効果の報告
- 全体比較では発作減少効果の明らかな差は無い
- 今後、全般てんかんに対するCMT-DBSが適応承認されることを期待

退院後の過ごし方



成人

- 職場復帰に向けて少しずつ体を慣らしていく
- 診断書や意見書を発行

小児・学生

- 学校での授業や体育等の活動に対して、初期は制限を行う場合がある

ダンスは？ 跳び箱は？ プールは？ リレーは？

学校の方で決まった書式の指示書があるケースが多い

- 小児神経科の医師と連携して診断書や意見書を発行することがある

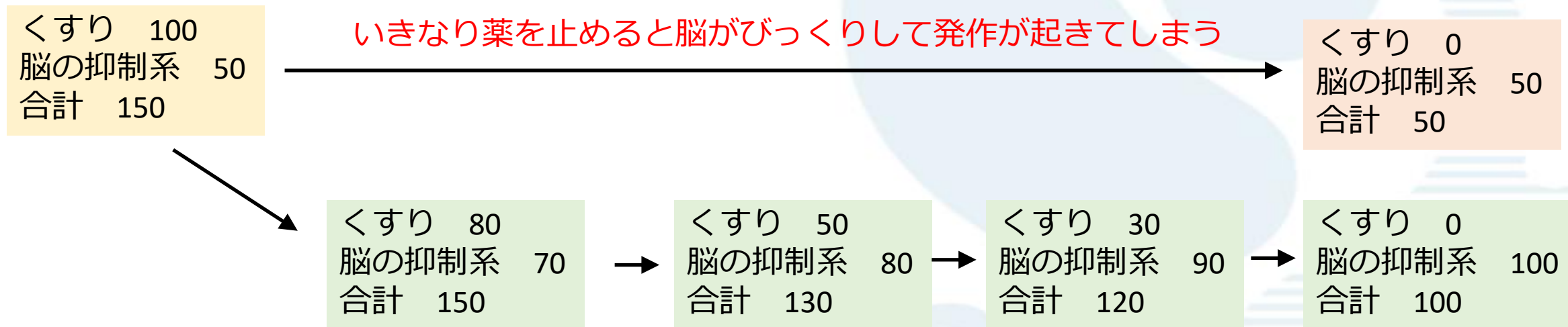
小児の患者さん退院後の学校生活の制限について
脳神経外科と小児神経科で相談しながらサポートを検討しています



手術後の薬の減量

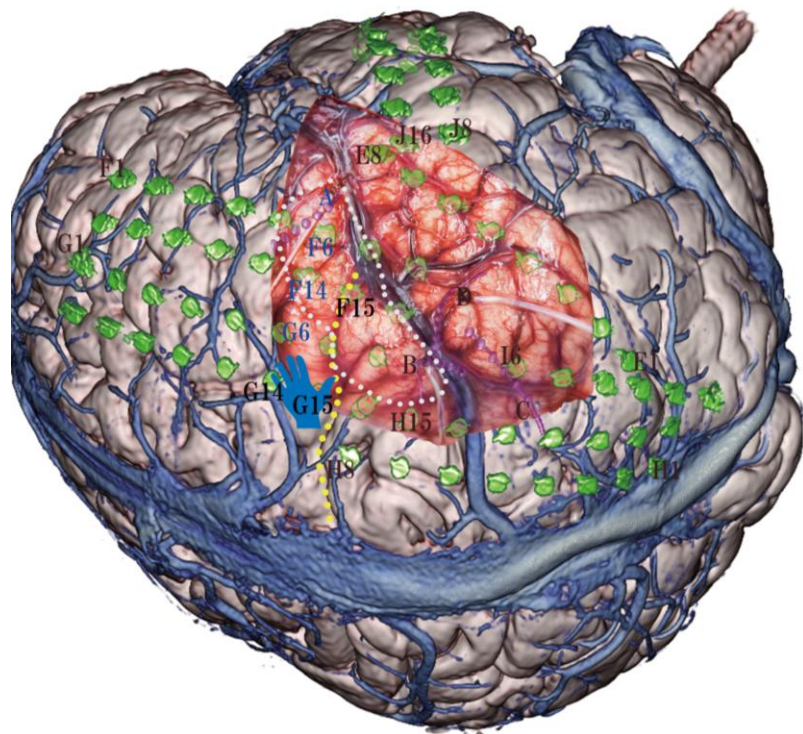
- ・ 手術後、1年間は薬の量を変えない（確立した指針はない）
- ・ 1年間様子を見て、発作が少ない人は少しずつ薬を減らす

術後の減薬のイメージ



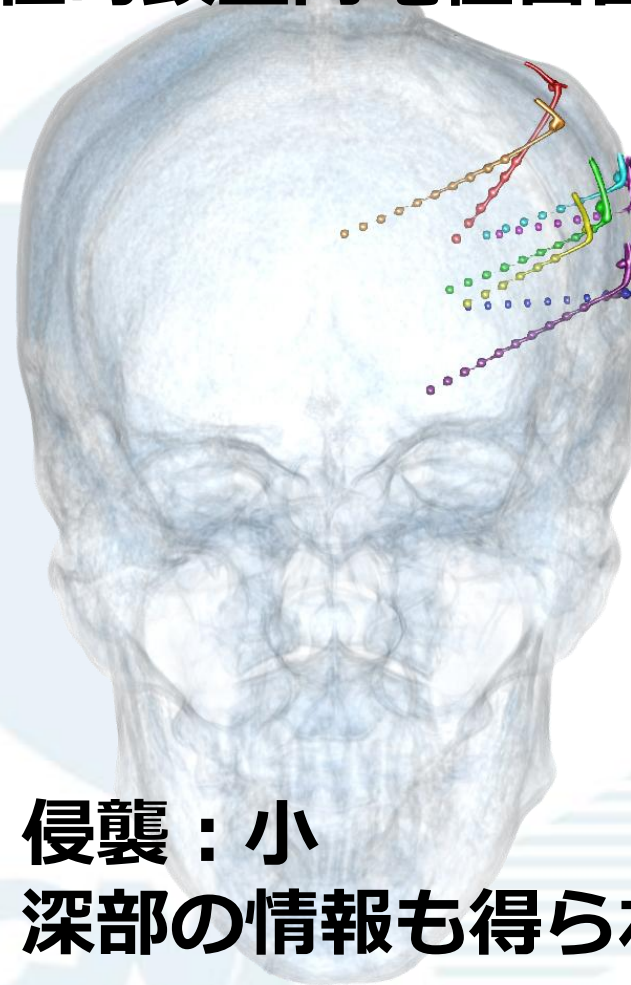
最近の話題：定位的頭蓋内電極留置術

従来の方法



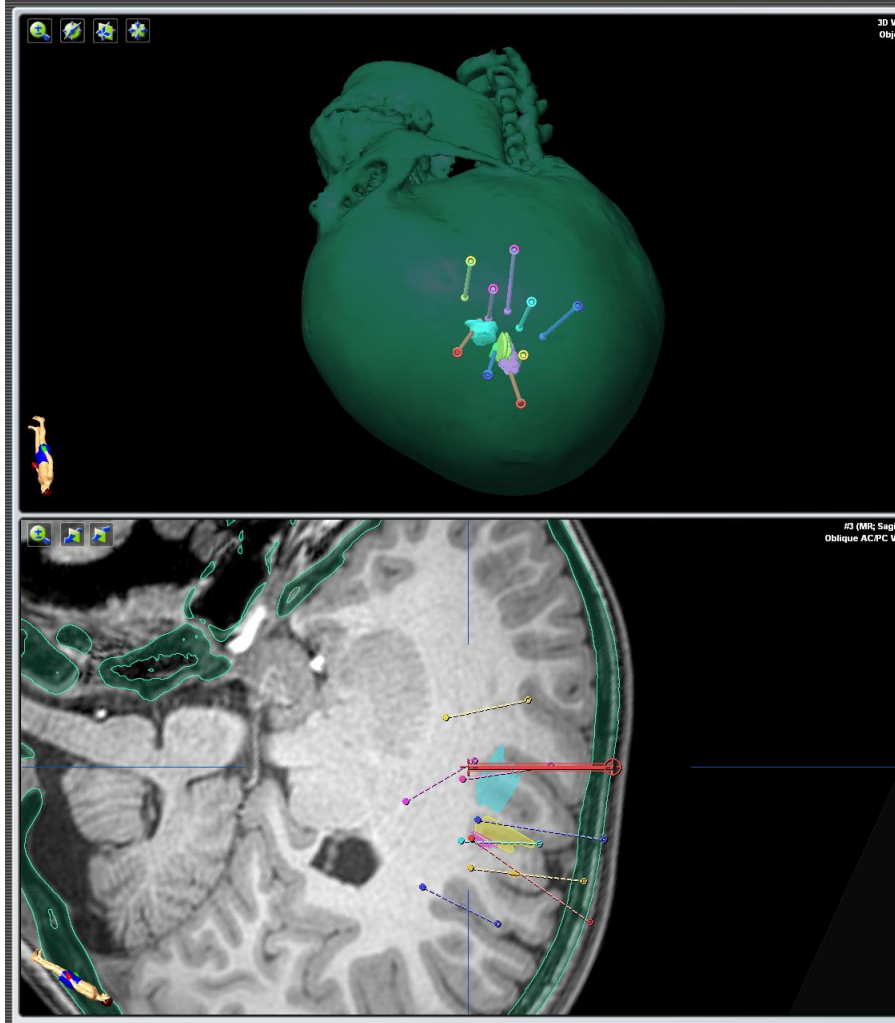
- ・ 侵襲：大
- ・ 情報：表面のみ

定位的頭蓋内電極留置術



- ・ 侵襲：小
- ・ 深部の情報も得られる

定位的頭蓋内電極留置術



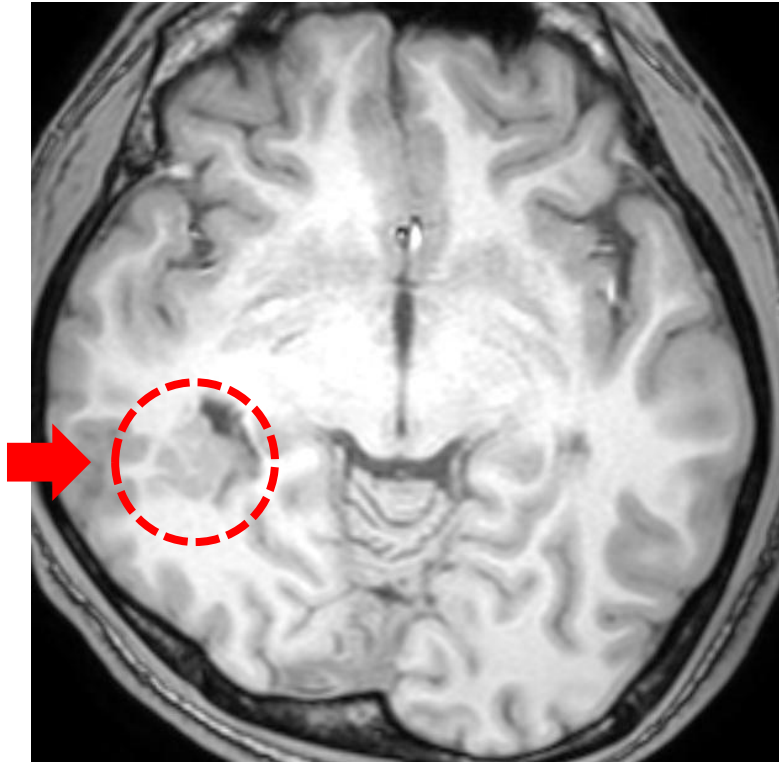
- 事前に精密な計画が必要



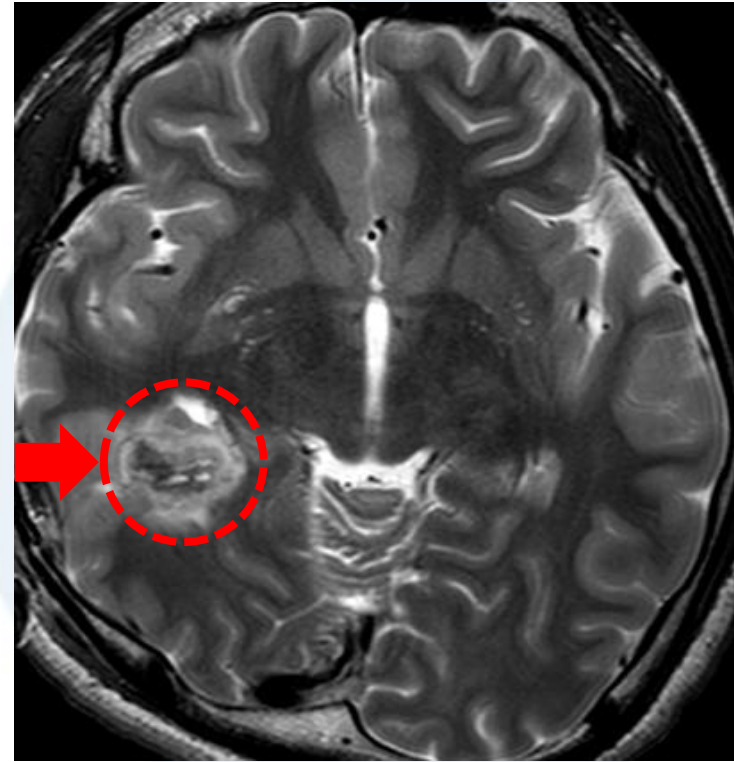
- LEKSELL Frameという器械を使用



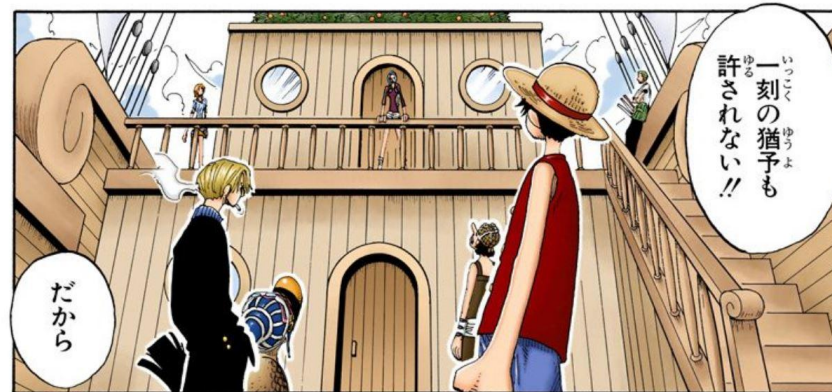
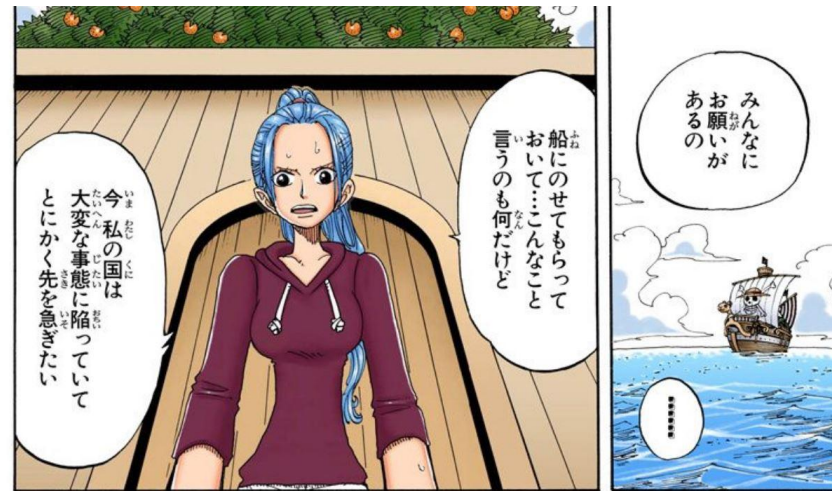
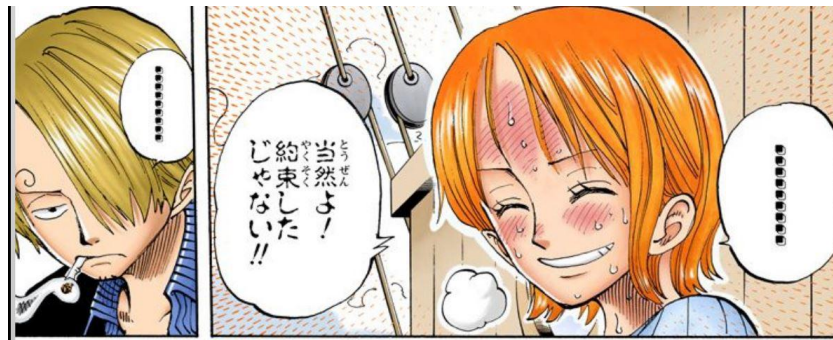
新しい治療法：定位的焦点凝固術



- 脳深部の病変



- 定位的ラジオ波温熱凝固術



- てんかん発作の手術治療： 患者さんの“最高速度”を引き出す

池江璃花子選手



19才で白血病と診断
10か月間の入院・闘病生活の後に競技復帰

大谷翔平選手



2018年に右肘を手術





脳神経外科医のワークライフバランス

命を預かる仕事。休みはなく、責任と向き合う毎日。でも、家族との時間が心の支え。



	月	火	水	木	金	土	日
1週間の イメージ						オンコール待機 (呼び出し対応) 	オンコール待機 (呼び出し対応)
	手術・外来・ カンファレンス・書類	手術・外来・ 回診・研究	画像読影・外来・ カンファレンス	手術(長時間)・ 回診・書類	カンファレンス・ 外来・手術準備		

基本的に土日も休みはなく、いつ呼び出されるかわからない生活

ある1日の流れ(平日)

- 6:00 出勤・病棟回診
- 7:00 手術準備・カンファレンス
- 8:00 手術開始
- 13:00 手術終了・昼食(立ったまま)
- 13:30 外来・検査結果説明
- 16:00 次の手術・病棟業務
- 19:00 書類作成・翌日の準備
- 22:00 帰宅?…オンコール待機

いつ呼び出されるかわからない…

夜中の呼び出し



0:00～ 緊急手術へ



寝ないで次の日も働く



- ☒ 回診
- ☒ 外来
- ☒ カンファレンス
- ☒ 手術
- ☒ 書類…



患者さんの「今」も「未来」も守るために、
自分の時間を削り続ける毎日。

家族との時間は、週末にたまに…

キャッチボール



映画を観に行く



短い時間でも、家族の笑顔が
明日へのエネルギーになる。



仕事・使命・責任

24時間365日
命と向き合う覚悟

家族・自分の時間

限られた時間を
大切にする

完璧なバランスはない。
それでも、自分にできるベストを、今日も。



脳を、未来を、人生を守る仕事。
それが、脳神経外科医という生き方。



てんかん発作は人それぞれ。大切なのは、あなたらしい生活とのバランス

Seizure Life Balance (発作と生活のバランス)



発作のコントロールと、あなたの「大切なこと」の両立を目指します

発作の重さはさまざま

命に関わるような
重い発作



緊急対応が必要

日常生活に
支障が大きい発作



治療や環境調整が必要

日常生活には支障ないが
仕事や学業に影響する発作



工夫やサポートで対応

ほとんど支障のない
軽い発作



見守りや継続治療が大切

発作がコントロール
されている状態



よりよい生活の実現へ



一人ひとりの生活スタイルは千差万別



発作のコントロール

- ✓ 薬の服用
- ✓ 生活リズム
- ✓ 睡眠・ストレス管理
- ✓ 定期受診
- ✓ 発作への備え



大切にしたい生活

- ✓ 仕事・学業
- ✓ 趣味・楽しみ
- ✓ 家族・人間関係
- ✓ 社会とのつながり
- ✓ 将来の夢・目標

バランスのとり方は人それぞれ。変化に合わせて、柔軟に調整していきます

バランスを支えるサポート



医療者とのパートナーシップ
あなたに合った治療とアドバイス



家族・職場・学校の理解と協力
周りのサポートが力になります



一人ひとりに合わせた工夫
環境調整や制度の活用も大切



あきらめない気持ちと希望
小さな一歩が未来につながります



発作がゼロになることだけがゴールではありません。
あなたらしい人生を、あきらめないこと。それが、Seizure Life Balanceです。

