

難治性てんかんの 画像と病理 CONTENTS

1章 てんかんの画像と病理診断に必要な脳の局所解剖 (柳下章) 13

- 側頭葉(Temporal lobe) 13
- 海馬体(Hippocampal formation) 14
- Sylvius 裂(Sylvian fissure), 島(Insula), 弁蓋(Operculum) 14
- 前頭葉(Frontal lobe) 17
- 頭頂葉(Parietal lobe) 17
- 後頂葉(Occipital lobe) 18
- MRI における中心溝の同定 18
- Papez 回路(Papez circuit) 19

2章 てんかんに関する用語 (柳下章) 21

- 焦点, 構造的病変およびてんかん原性 21
- 精神運動発作(Psychomotor seizure)と側頭葉てんかん (Temporal lobe epilepsy) 22
- 前頭葉てんかんと側頭葉てんかん 22

3章 てんかんの発作症候と外科的治療 (清水弘之) 25

- 全身発作と部分発作 25
 - てんかん国際連盟のてんかん発作分類 25
 - 全般発作の概念と歴史の変遷 27
 - 全般発作の外科的治療 28
- 大脳辺縁系の発作症候 29
 - 側頭葉辺縁系の発作 29
 - 内側側頭葉てんかんの手術 30
 - 側頭葉切除術 30
 - 海馬多切術 30
 - 前頭葉辺縁系の発作症候 32
 - 前頭葉辺縁系の外科的治療 32
- 大脳新皮質 33
 - 前頭葉の発作症候と外科的治療 33
 - ローランド野の発作症候 33
 - ローランド野の外科的治療 34
 - 補足運動野の発作 34
 - 補足運動野の外科的治療 35

e. 前頭葉表面の発作症候 35

f. 前頭葉表面の外科的治療 35

2) 側頭葉の発作症候と外科的治療 36

3) 頭頂葉の発作症候と外科的治療 36

4) 後頭葉の発作症候と外科的治療 37

5) 半球疾患の発作症候と外科的治療 37

4章

① [画像] てんかん症例の画像診断の進め方 (柳下章) 41

- 焦点の明確でない, てんかん患者の検査 41
- 側頭葉てんかん 41
- 前頭葉てんかん 41
- 後頭葉てんかん 42

② [病理] てんかんの外科病理 (新井信隆) 43

- てんかんの疾病構造と脳外科手術 43
- てんかんの外科病理診断はなぜ重要か? 44
- 画像と病理の対応 45

5章

① [画像] 側頭葉てんかん (柳下章) 47

- 撮像法 47
- 側頭葉てんかんにおける側頭葉先端部白質病変 47
- 海馬硬化症(Hippocampal sclerosis) 49

(内側側頭硬化症 mesial temporal sclerosis, Ammon's horn sclerosis)

 - 臨床 49
 - 画像所見 50
 - 付随所見 53
 - dual pathology 53
 - その他の画像所見 54
 - 片側萎縮と側頭葉てんかん 54
 - 海馬硬化症, てんかんの原因あるいは結果 54
- 側頭葉てんかんにおける SPECT の意義 54

② [病理] 側頭葉てんかん (新井信隆) 57

- 側頭葉てんかんの病変分布と種類 57
- 海馬硬化症(Hippocampal sclerosis) 58
- てんかん原性のある非萎縮性海馬 60

6章 後頭葉てんかん (柳下章) 61

- 撮像法 61
- 頻度および発作症状 61
- 画像診断 61
- 両側後頭部石灰化を伴うてんかん 61

CHAPTER

- 1
- 2
- 3
- 4
- 5
- 6
- 7
- 8
- 9
- 10
- 11
- 12
- 13
- 14
- 15

索引

① [画像] 大脳皮質形成障害 (柳下章) 63

1. 大脳皮質形成障害(CD)の胎児期における発生時期 63
2. 微小形成不全 (Microdysgenesis ; MD) 63
3. 限局性皮質異形成 (Focal cortical dysplasia ; FCD) 64
4. 結節性硬化症と孤発性皮質結節 (結節性硬化症不全型) 68
 - 1) 結節性硬化症 (Tuberous sclerosis ; TS) 68
 - 2) 孤発性皮質結節 70
5. 片側巨脳症 (Hemimegalencephaly) 73
 - 1) 片側巨脳症における髄鞘化の異常 74
 - 2) 機能的半球離断術後の変化 78
6. 異所性灰白質 (Heterotopia) 79
 - 1) 上衣下異所性灰白質 (Subependymal heterotopia ; SEH) 79
 - 2) 皮質下異所性灰白質 (Subcortical heterotopia) 81
 - 3) 帯状異所性灰白質 (Band heterotopia, double cortex) 82
 - 4) 上衣下異所性灰白質 (SEH) とその対面する皮質の多小脳回 (PMG) の合併 84
7. 多小脳回 (Polymicrogyria ; PMG) 85
8. Parry-Romberg 症候群 (Parry-Romberg syndrome) 87
9. Cortical perivascular satellitosis 88
10. 大脳皮質形成障害の SPECT 90

② [病理] 大脳皮質形成障害 (新井信隆) 93

1. てんかん外科領域における脳形成異常 93
2. 脳形成異常の外科病理診断上の分類 93
3. 限局性皮質異形成 (Focal cortical dysplasia ; FCD) 95
4. 片側巨脳症 (Hemimegalencephaly) 98
5. 結節性硬化症 (Tuberous sclerosis ; TS) 99
6. 多小脳回 (Polymicrogyria),
結節性ヘテロトピア (Nodular heterotopia) 102
7. 微小形成不全 (Microdysgenesis) 103
8. その他の特殊な脳形成異常 104
9. Palmini の分類 (2004) の問題点 105

コラム：神経細胞移動障害の新しい表現型
— 微小形成不全 (microdysgenesis) — 107

① [画像] てんかんに関係した脳腫瘍 (柳下章) 109

1. 神経節腫瘍 (Ganglioglioma) 110
2. 毛様細胞性星細胞腫 (Pilocytic astrocytoma) 113
3. 胚芽異形成性神経上皮腫瘍
(Dysembryoplastic neuroepithelial tumor ; DNT) 115
4. 多形黄色星細胞腫 (Pleomorphic xanthoastrocytoma ; PXA) 118
5. 灰白隆起過誤腫 (Tuber cinereum hamartoma) 121

6. 乏(稀)突起膠腫 (Oligodendroglioma) 123
7. 乳頭状グリア神経細胞性腫瘍
(Papillary glioneuronal tumor ; PGNT) 126
8. Angiocentric glioma (AG) 126
9. 脈絡裂嚢胞 (Choroidal fissure cyst) 128
10. Sylvius 裂内脂肪腫 (Sylvian fissure lipoma) 129

② [病理] てんかんに関係した脳腫瘍の病理 (小森隆司) 131

1. てんかん原性腫瘍の分類 131
 - 1) 脳腫瘍の組織分類 131
 - 2) てんかん原性腫瘍の頻度 132
 - 3) 病理診断上の技術的問題点 133
2. てんかん原性腫瘍の病理組織像 136
 - 1) 限局性星細胞腫 (Localized astrocytomas) 136
 - a. 毛様細胞性星細胞腫 (Pilocytic astrocytoma) 137
 - b. 多形黄色星細胞腫 (Pleomorphic xanthoastrocytoma ; PXA) 139
 - 2) 神経細胞分化を伴う浸潤性星細胞腫 (Diffusely infiltrating astrocytoma with neurocytic differentiation) 141
 - a. Glioneuronal tumor with neuropil-like islands 141
 - 3) 乏(稀)突起膠細胞系・乏(稀)突起星細胞系腫瘍
(Oligodendroglial and oligoastrocytic tumors) 143
 - a. 乏突起膠腫 (Oligodendroglioma) ・退形成性乏突起膠腫
(Anaplastic oligodendroglioma) 144
 - 4) その他の神経上皮性腫瘍 (Other neuroepithelial tumors) 147
 - a. Angiocentric glioma 147
 - 5) 神経細胞系および混合神経細胞・膠細胞腫瘍
(Neuronal mixed neuronal-glia tumors) 149
 - a. 神経節細胞腫 (Gangliocytoma) ・神経節膠腫 (Ganglioglioma) 152
 - b. 退形成性神経節膠腫 (Anaplastic ganglioglioma) 152
 - c. 線維形成性乳児星細胞腫・神経節膠腫
(Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma ; DIA/DIG) 154
 - d. 胚芽異形成性神経上皮腫瘍
(Dysembryoplastic neuroepithelial tumor ; DNT) 156
 - e. 乳頭状グリア神経細胞性腫瘍 (Papillary glioneuronal tumor ; PGNT) 158

① [画像] 血管性病変 (柳下章) 161

1. 海綿状血管腫 (Cavernous hemangioma) 162
2. 動静脈奇形 (Arteriovenous malformation ; AVM) 166
3. Sturge-Weber 症候群 (Sturge-Weber syndrome ; SWS) 167
4. 髄膜血管腫症 (Meningioangiomas ; MA) 170
5. 脳梗塞様所見を示す疾患 172
 - 1) MELAS (mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes ;
ミトコンドリア脳筋症・乳酸アシドーシス・脳卒中発作症候群) 172

	2) 高血圧性脳症および PRES	174
	6. アミロイド脳血管症関連の炎症(血管炎)	176
	② [病理] 血管性病変 (新井信隆)	179
	1. 海綿状血管腫(Cavernous hemangioma)	179
	2. 動静脈奇形(Arteriovenous malformation)	181
	3. Sturge-Weber 症候群(Sturge-Weber syndrome)	181
10 章	① [画像] 炎症・感染 (柳下章)	183
	1. Rasmussen 脳炎(Rasmussen's encephalitis)	183
	2. ヘルペス脳炎(Herpes encephalitis)	187
	3. 非ヘルペス性辺縁系脳炎(Non-herpetic limbic encephalitis)	188
	4. 急性散在性脳脊髄炎 (Acute disseminated encephalomyelitis ; ADEM)	189
	② [病理] 炎症・感染 (新井信隆)	191
	1. Rasmussen 脳炎(Rasmussen's encephalitis)	191
	2. 慢性髄膜炎・脳炎後遺症(Chronic leptomeningoencephalitis)	192
11 章	① [画像] 破壊性病変 (柳下章)	193
	1. 癲癇回(Ulegyria)	193
	2. 片側萎縮(Hemiatrophy)	195
	3. 孔脳症(Porencephaly)	196
	② [病理] 破壊性病変 (新井信隆)	199
	1. 癲癇回(Ulegyria)	199
	2. 片側萎縮(Hemiatrophy)	200
	3. 頭部外傷(Head injury)	201
12 章	けいれんに関係した脳症 (柳下章)	203
	1. けいれん後脳症	203
	2. HHE 症候群 (Hemiconvulsion hemiplegia epilepsy syndrome ; HHES)	206
	3. けいれん重積型急性脳症	208
	4. 急性壊死性脳症(Acute necrotizing encephalopathy)	210
	5. Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome	212
	6. てんかん患者に認められる一過性の脳梁膨大部病変	213

13 章	その他の検査 (柳下章)	215
	1. MRS (磁気共鳴スペクトロスコピー)	215
14 章	てんかん治療戦略における機能 MRI, 脳磁図, tractography, 脳皮質電気刺激融合脳機能マッピング (鎌田恭輔, 川合謙介, 太田貴裕, 斉藤延人)	217
	1. 脳機能モニタリング, マッピング	218
	1) 脳波(EEG)	218
	2) 誘発電位(Evoked potential ; EP)	218
	3) 皮質電気刺激マッピング	218
	2. 非侵襲的脳機能画像法	219
	1) 機能 MRI (Functional MRI ; fMRI)	219
	2) 脳磁図(Magnetoencephalography ; MEG)	219
	3) 拡散テンソル画像(Diffusion tensor imaging ; DTI)を含む 拡散強調像(Diffusion-weighted imaging ; DWI)	219
	3. 非侵襲的脳機能画像の限界と modality 融合性の重要性	220
	4. てんかん外科治療における機能画像, モニタリング融合の実際	221
	1) 中心溝の同定	221
	2) fMRI, MEG, 皮質電気刺激による言語機能マッピング	223
	3) 白質マッピングと機能モニタリング	226
	a. 皮質脊髄路	226
	b. 視放線	227
15 章	てんかんにおける FDG-PET, SPECT 検査 (百瀬敏光)	231
	1. FDG-PET 検査法	231
	2. 脳血流 SPECT の検査法	232
	3. 脳 FDG-PET 正常像	233
	4. てんかんの FDG-PET 所見	234
	5. 画像評価法	234
	6. FDG-PET と他の画像検査との比較	235
	7. ¹²³ I イオマゼニール(¹²³ I-IMZ) SPECT	237
	索引	241