

International consensus classification of hippocampal sclerosis in temporal lobe epilepsy : A Task Force report from the ILAE Commission on Diagnostic Methods

Blümcke I, Thom M, Aronica E, Armstrong DD, Bartolomei F, Bernasconi A, Bernasconi N, et al

Epilepsia 54 : 1315-1329, 2013

側頭葉てんかんの原因である海馬硬化症 (hippocampal sclerosis : HS) に関しては、今までにいくつかの病理分類が提唱され、手術成績との相関が検討されてきたが、現在までに国際的な分類と用語に統一をみることはなかった。このため International League Against Epilepsy (ILAE) の特別研究班が新たな分類を提唱し、その基準に基づいて複数のてんかん病理学者が下した病理診断の一致度と再現性を検討したのが本報告である。ILAE の提唱した分類は、HS ILAE type 1 : CA1 と CA4 に強く神経細胞の脱落とグリオーシスがあるもの、HS ILAE type 2 : CA1 に神経細胞の脱落を認めるが、CA4 は温存されているもの、HS ILAE type

3 : CA4 に神経細胞の脱落を認めるが、CA1 は温存されているもの、No HS : 神経細胞の脱落は認めず、反応性のグリオーシスのみを認めるもの、であった。10 名のてんかん病理学者が上記分類に基づき診断を行ったところ、回を重ねるごとに被験者間での一致度と同一被験者が下す診断の再現性が高まることが確認された。ただし type 2 に関しては、被験者間で結果が一致するのに 3 回以上の診断プロセスが必要であり、診断医にもある程度の慣れが必要であることが明らかとなった。Type 1 は、MRI 上、海馬萎縮と T2WI での高信号を認めるなど、典型的な HS の所見を呈したのに対し、type 2 では層構造の消失と若干の海馬萎縮、type 3 では層構造の消失は認めるものの海馬萎縮がないという特徴も示された。

【コメント】 HS の病理診断については、現在までのところ明確なコンセンサスはなく、特に硬化症の程度をいかに客観的に評価するかについては混乱があるのも事実である。今回の ILAE の分類は簡便であることが大きな特徴であり、結果として多くの病理学者の間で高い一致度がみられたものと思われる。また、type 1 に関しては、HS の原因が 5 歳以下、早期の発作発症、手術後の予後が良好など、一定の臨床的特徴のあることが示された。本分類は、予後推定のみならず側頭葉てんかんの病態解明としても有用であり、今後の臨床研究の基盤となるとと思われる。

Transmantle sign in focal cortical dysplasia : a unique radiological entity with excellent prognosis for seizure control

Wang DD, Deans AE, Barkovich AJ, Tihan T, Barbaro NM, Garcia PA, Chang EF

J Neurosurg 118 : 337-344, 2013

難治性てんかんの原因の 1 つである皮質形成異常 (focal cortical dysplasia : FCD) では、MRI 上脳室壁から大脳皮質に向かう T2WI および FLAIR で高信号域の “transmantle sign” と称される所見をみることがある。本研究では、transmantle sign を有する FCD と有さない FCD との間で、手術成績に差異があるかどうかを検討した。14 例の transmantle sign のある FCD では、病変の完全摘出ができた 13 例のうち 12 例 (92%) でてんかん発作が消失し、残りの 1 例と病変の完全摘出が不可能であった 1 例では発作消失には至らなかった。一方、transmantle sign のない FCD 114 例では、病変の完全摘出は 79 例 (69%) で、このうち 65 例

(82%) で発作は消失した。本研究では、transmantle sign のある 14 例に対して術中皮質脳波を施行し、11 例で脳波異常は MRI における異常部位に局限していた。この 11 例の病理所見は、6 例が FCD type II B、4 例が FCD type II A、1 例が FCD type I であった。すなわち、transmantle sign を有し、かつ脳波異常が病変に局限している症例では、その皮質病変は病理学的にも dysmorphic neuron や balloon cell などの典型的所見を呈することが示された。transmantle sign は FCD 症例において手術予後良好を示唆する所見であり、電気生理学および神経病理学的にも裏付けられた。

【コメント】 FCD に transmantle sign がみられることは以前より知られていたが、transmantle sign の有無で手術予後を推定できるという報告はなかった。FCD の手術では、画像上の異常部位のみならず電気生理学的な異常部位を完全に摘出することが原則となる。transmantle sign のある症例では、脳波異常部位がほぼ画像上の異常部位と一致するので、てんかん原生病変の手術による完全摘出が容易であり、結果として治療予後も良好なものになる。本報告では、transmantle sign を呈する部位も摘出をしているが、白質内のこの病変部位も摘出しなければならないかについては、さらに検討を要すると思われる。

(菅野秀宣 順天堂大学脳神経外科)