

SI-3 小児期手術例の術前後の神経心理学的および 発達学的変化

長崎大学医学部小児科1)

佐世保市こども発達センター2)

国立長崎中央病院脳神経外科3)

松坂哲應1), 川崎千里2), 馬場啓至3)

神経画像診断の進歩(高精度MRI, MRS, SPECT, PET)およびてんかん外科治療法の進歩は外科治療適応患者の拡大をもたらし、小児期においても、安全で、優れた治療効果をあげている。さらに、乳幼児期の catastrophic epileptic disorders (cortical dysplasia, ganglioglioma, hemimegalencephaly, Sturge-Weber 症候群など)の自然歴および発達脳の可塑性が明らかとなり、小児てんかん外科は主要な新しい分野となった。したがって、私達、小児科医はこのような難治例をいつ“早期外科治療”にもっていけば、精神運動発達遅滞を回避または最小限にとどめることができるかを考えなければならない。一般には、1-2年間の適切で、十分量の各種抗てんかん剤(併用を含む)が試みられ、薬剤抵抗性であれば、外科治療が考慮されるが、上記のような catastrophic epileptic disorders があるかまたはてんかん原性と関連する構造的病変があり、群発発作を繰り返す場合は、脳外科医と連携をとりながら、定期的な神経心理学的および発達学的検査を行い、発達停止または退行を目安に早期に外科治療を行う。しかし、このような患者が薬剤で一旦、発作軽減または消失した場合、通常、外科治療は見送られるが、数年後に外科治療が必要となり、結果的には、発達遅滞を遺してしまうことも経験する。このような症例の経時的発達評価をもとに、“早期外科治療”を再検討する。

一方、症候性全般てんかんでは、てんかん発症時に既に発達遅滞が存在することが多く、さらに頻回の発作が持続することで、その後に発達退行がしばしば見られる。脳梁離断術は、特に転倒発作を伴う難治例に行われているが、多くの場合、発達退行が出現した後、長期を経て、“最後の手段”として施行されているのが現状である。このことが、発作の有意な減少にもかかわらず、発達遅滞の改善が乏しい一要因かもしれない。また、現行の評価法の感度が低いいため、高次脳機能の改善を検出できないのかもしれない。なぜなら、両親は明らかに、発作減少とともに行動上の改善に気付いているからである。

そこで、私達は1989年から95年までに脳梁離断術を受けた25症例のうち、追跡調査で、十分な情報が得られた21例を対象に、従来の発達評価(KIDS)にAchenbachの行動評価を加え、術前後の変化を検討した。

結果:

- 1) 術後の発作減少率は、1歳時の発達レベル(月齢)と正の相関を示し、発達レベルが高いものほど、術後の発作減少率が高い。
- 2) 発達遅滞が現れる時期はてんかんの初発年齢と関連し、初発年齢が低いものほど、発達遅滞が早期に現れる。また、初発年齢が低いものほど、術前DQまたはIQが低い。
- 3) DQまたはIQの経時的変化をてんかん類型別にみると、全ての群が、経時的に低下して行く。特に、West症候群で発症した群、Lennox症候群では、重度の発達遅滞が幼児期頃より、明らかに認められる。
- 4) 術前・術後のAchenbachの行動評価では、社会性障害、思考の障害、注意の障害において、術後の改善が目立ち、その内容として、社会性障害では、対人関係の改善、思考の障害では、特定の物、事柄へのこだわりの改善、注意の障害では、集中力、落ちつきの改善、衝動的行動の改善、手先の不器用さの改善が目立った。

以上の結果より、乳幼児期に発症する難治てんかん(特にWestおよびLennox症候群)は、発症と関連して精神運動発達遅滞・退行を引き起こし、その程度がより重度であれば、手術効果もより悪い。経時的にDQまたはIQが低下することから、難治発作の存続は二次的脳障害を引き起こしていることが示唆される。術後、DQまたはIQの有意な改善は認められなかったが、行動評価で改善が認められたことは、脳梁離断術はてんかん性脳障害を軽減していることを意味する。手術効果が乳幼児期の発達レベルと相関するという結果から、症候性全般てんかんにおいても、発達レベルを経時的に評価し、発達停止または退行を目安に、外科治療を考慮することが、発達遅滞の進行防止と手術効果の改善に有効であることが示唆され、早期外科治療の研究に期待したい。