

141 海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかん

○ 概要

1. 概要

てんかん原性焦点を側頭葉の内側に有する部分てんかんで、かつ病理学的に海馬硬化を呈するもの。推定病因、臨床経過、発作症状、脳波所見、画像所見などがおおむね共通している。上腹部不快感などの前兆、強直や自動症を伴う複雑部分発作を認める。薬物治療に極めて抵抗するが、一側の海馬硬化症の場合は外科的治療の成績はよい。

2. 原因

不明。4～5歳以下の乳幼児期に先行損傷の既往（熱性けいれん、熱性けいれん重積、外傷、低酸素性脳症、中枢神経感染症など）をもつ症例が多いが、全例ではない。MRIで海馬硬化を示唆する海馬萎縮とFLAIR法での海馬の高信号を認める。海馬硬化及びてんかん原性が獲得される過程には、先行損傷、年齢、遺伝負因、形成障害など、多くの要因が複雑に関与していると考えられる。

3. 症状

上腹部不快感などの前兆の後に（前兆がない場合もある。）意識減損し、強直あるいは口や手などを動かす自動症を呈するてんかん発作を示す。発作自体の持続は数分程度であるが、発作後にもうろう状態となり、意識が清明となるまでに更に数分経過することが多い。ときに二次性全般化発作もみられる。記憶障害などの認知機能障害、抑うつ、精神病などの精神医学的障害を伴うこともある。

4. 治療法

抗てんかん薬による初期の薬物治療で発作がいったん寛解することもあるが、再発した後は難治に経過する。一側性の海馬硬化症の場合は、扁桃体、海馬及び海馬傍回を含む側頭葉内側構造を外科的に切除することにより約80%の症例で発作は消失するが、両側性での外科的治療は難しく、また、術後に発作が残存する場合には発作抑制は困難である。

5. 予後

外科的治療により発作が抑制された場合でも薬物治療の継続を必要とする症例は多く、長期経過で10～20%は再発する。なんらかの理由（両側海馬硬化など）で外科的治療を受けられない場合、又は外科的治療にても発作が抑制されなかった場合には、予後は不良である。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 令和元年度の医療受給者証保持者数
約5,000人

2. 発病の機構
不明
3. 効果的な治療方法
未確立（両側海馬硬化症の場合には、発作抑制は困難である。）
4. 長期の療養
必要（発作が抑制されない場合には、生涯療養を必要とする。）
5. 診断基準
あり（研究班で作成し学会で承認された診断基準あり）
6. 重症度分類
研究班で作成し学会で承認された重症度分類に基づき、精神保健福祉手帳診断書における「G40 てんかん」の障害等級判定区分及び障害者総合支援法における障害支援区分における「精神症状・能力障害二軸評価」を用いて、以下のいずれかに該当する患者を対象とする。

「G40 てんかん」の障害等級	能力障害評価
1 級程度の場合	1 ～ 5 すべて
2 級程度の場合	3 ～ 5 のみ
3 級程度の場合	4 ～ 5 のみ

○ 情報提供元

「稀少てんかんに関する包括的研究」

研究代表者 国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター 客員研究員 井上有史

研究協力者 国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター 臨床研究部長 臼井直敬

<診断基準>

両側海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかんの診断基準

A. 症状

1. 複雑型熱性けいれんなどの海馬硬化を招く先行損傷が存在する。
2. てんかん発作の発症は6～14歳が多い。
3. 発作が上腹部不快感などの前兆で開始し（前兆がないこともある。）、意識減損した後に強直あるいは口や手などの自動症を生じ、発作後にもうろう状態を呈する。二次性全般化発作がみられることもある。
4. 各種抗てんかん薬に抵抗性である。

B. 検査所見

1. MRI で両側性に海馬の萎縮と信号強度の変化を認める。
2. 脳波で両側前側頭部に棘波又は鋭波を認める。
3. PET で側頭葉の低代謝を認める。

4. SPECT で側頭葉の低灌注を認める。

C. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別する。

他のてんかん、心疾患や代謝性疾患などで意識減損を伴う疾患、心因性非てんかん発作。

<診断のカテゴリー>

Aの3と4、かつBの1と2が揃えば診断される。

なお、B1で両側性の海馬硬化が明瞭でないが、一側内側側頭葉の外科治療後に、対側に由来する発作が残存する症例も「両側海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかん」に含まれるが、その際にはAの3と4を満たし、脳波、発作症状などから非切除側のてんかん原性が示唆される場合とする。

<重症度分類>

精神保健福祉手帳診断書における「G40 てんかん」の障害等級判定区分、及び障害者総合支援法における障害支援区分、精神症状・能力障害二軸評価を用いて、以下のいずれかに該当する患者を対象とする。

「G40 てんかん」の障害等級（※1） 能力障害評価（※2）

1 級程度の場合 1～5 全て

2 級程度の場合 3～5 のみ

3 級程度の場合 4～5 のみ

「G40 てんかん」の障害等級（※1）の等級を確認し、能力障害評価（※2）の該当性を確認する。

※1 精神保健福祉手帳診断書における「G40 てんかん」の障害等級判定区分（略）

※2 精神症状・能力障害二軸評価（略）