

海馬硬化症を伴う内側側頭葉てんかん

1. 概要

代表的な側頭葉てんかん。病因は種々であるが、海馬硬化を組織学的基盤とし、上腹部不快感などの前兆、自動症を伴う複雑部分発作を認める。薬物治療に抵抗するが、外科的治療の成績はよい。

2. 疫学

薬物治療抵抗性の症例では外科的治療が行われているが、難治でない症例もあり、正確な疫学データはいまだ得られていない。

3. 原因

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。てんかんの MRI で海馬硬化を示唆する一側性の海馬萎縮と FLAIR 法での海馬の高信号を認める。海馬硬化、およ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。

4. 症状

発症は 20 歳以前がほとんどで、4-16 歳頃（平均 10 歳）が多い。上腹部不快感や恐怖感などの前兆、口や手などの自動症を伴う複雑部分発作が典型的であり、ときに二次性全般化発作もみられる。脳波では一側または両側の前側頭部に棘波や徐波がみられる。

5. 合併症

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。

6. 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、再発すると難治に経過しやすい。扁桃体、海馬およ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。最終的に薬物を必要としなくなる症例もあるが、手術後も薬物治療を必要とする症例も少なくない。