

告示	番号	64	神経・筋疾患
	疾病名	ラスムッセン脳炎	

ラスムッセン (Rasmussen) 脳炎

らすむっせんのうえん

概念・定義

Rasmussen (ラスムッセン) 症候群は、1958年にRasmussenらが慢性限局性脳炎の病理像を呈する難治性焦点性てんかんの2症例を最初に報告したことに始まり、その後、主に小児期に発症し、持続性部分てんかん (epilepsia partialis continua: EPC) を含む一側性の焦点性てんかん発作、片麻痺などの進行性大脳皮質障害、進行性大脳皮質萎縮、慢性脳炎像などを認める症候群として確立した。国際抗てんかん連盟による、1989年分類では「小児の慢性進行性持続性部分てんかん」とされていたが、2010年新分類案では「Rasmussen 症候群」とされている。

症状

主に幼児期から小児期にかけて発症して急速に進行する型と、成人期に発症して緩徐に進行する型とに区分され、本邦の全国調査では、「小児期発症急速進行型」の発症年齢は生後2か月から9歳(平均4歳4か月)、「晩期発症緩徐進行型」の発症年齢は6歳から28歳(平均16歳)

と報告されている。病期は「前駆期(第I期)」、「急性期(第II期)」、「後遺症期(第III期)」の3期に区分される。「前駆期」はてんかんの発症から片麻痺の出現までの期間であり、数か月間から十年間、平均2~3年程度である。てんかん発作は、一側性の焦点性発作あるいは二次性全般化発作であり、運動兆候をともなう単純部分発作、複雑部分発作、全般性強直間代発作、てんかん重積発作などで発症する。「急性期」は片麻痺の出現から神経障害の固定までの期間であり、数か月から10年間、平均3~4年間程度である。てんかん発作は頻回となり、半数程度にEPCを出現する。EPCは単純部分発作重積の一型であり、一側の上下肢、手指などに持続性のミオクローヌスあるいは間代として出現する。非進行性病変によるEPCと異なり、広範囲におよぶ病変により基底核を巻き込みヒョレア様、バリズム様にみえる場合もある。神経障害は、てんかん発作と同側の片麻痺、知的退行、半盲など、また、優位半球であれば失語も出現する。「後遺症期」は神経障害が固定したのちの期間であり、難治性てんかん、重度の片麻痺や知的障害などが残存する。

治療

本脳炎の治療は、抗てんかん薬治療、免疫調整薬治療、外科治療に大別される。

抗てんかん薬治療は、各々のてんかん発作型により選択されるが、特定の抗てんかん薬がより有効であるとする報告はない。また、複雑部分発作や二次性全般化発作などに対してはそれなりに有効であるが、EPCに対してはほとんど無効である。

免疫調整薬治療には、ステロイドパルス療法、免疫グロブリン療法、タクロリムス療法などが選択されている。タクロリムス療法と免疫グロブリン療法との無作為化試験では、両者ともに大脳半球萎縮の進行抑制に対して有効であり、かつ、両者の大脳半球萎縮および運動機能障害の進行抑制に対する有効性に差異がないことが報告されている。また、てんかん発作の減少および知能指数の維持が、ステロイドパルス療法、タクロリムス療法、免疫グロブリン療法の順に有効であったことから、早期診断後のステロイドパルス療法とその後のタクロリムス療法が提唱されている。

外科治療では、機能的半球切除術（半球離断術）が有効であり、7割前後で発作が完全に抑制される。しかし、機能的半球切除術により、手指微細運動の喪失をともなう痙性片麻痺や半盲が出現するため、最適な実施時期については議論がある。また、優位半球では失語が出現するため、言語領野が固定していない幼児期を除いては手術が困難である。

よって、本脳炎においては、早期に診断を確定して免疫治療を開始することにより、神経障害の進行を可能な限り抑制することが重要である。また、神経障害の固定後に非優位半球に対しては機能的半球切除術が選択されるが、年齢、てんかん発作、健側半球への影響の程度によっては、より早期の機能的半球切除術も考慮されうる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/11_26_61.html