

告示	番号	58	神経・筋疾患
	疾病名	裂脳症	

裂脳症

れつのうしょう

概念・定義

大脳皮質が脳室に到達し、くも膜下腔と脳室が交通した先天的な脳形成異常であり、病変部位の皮質は多小脳回を呈することが多い。多小脳回を伴わず、くも膜下腔と脳室が交通した状態を孔脳症とよび区別する場合もあるが、発生時期の違いで病態は共通と考えられる。異常間隙として髄液腔を明らかに認めるものを”open lip”，間隙が閉じて髄液腔が認められないものを”closed lip”とよぶ。

症状

病変の部位や大きさにより症状は異なり、片麻痺もしくは両麻痺、てんかん、認知障害、半盲などを認める。無症状で成人期に偶然発見される例もある。脳MRI検査で、病変はシルビウス裂の周辺に認められることが多い。一側性、両側性ともにみられる。片側性の裂脳症でも対側に多小脳回を認めることがある

治療

運動麻痺に対するリハビリテーション、てんかん発作の抑制、発達障害に対する生活指導が主体となる

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/11_3_5.html