

小児神経外科 / 頭のかたち外来で扱う疾患は先天性疾患（水頭症、二分脊椎、くも膜囊胞、頭蓋骨縫合早期癒合症など）、小児脳腫瘍、小児頭部外傷、小児てんかんなどです。先天性疾患の中にはお母さんのお腹にいる胎児のときから、当院で診断し、引き続き当科で検査や治療を行っていくことになります。特に水頭症をもったお子様は継続的な管理（定期画像診断や手術後のメンテナンス）がお子様の知能発達などの機能的予後に重要です。また二分脊椎は最近では胎児MRIで見つかることが多くなり、出産前から出産後の治療方針をスタッフで検討し、チームで治療できるようになりました。二分脊椎に伴う様々な症状は複数の診療科の医師、看護師、その他パラメディカルスタッフがチームを組んで治療することが重要です。この疾患では産科、小児外科、小児科、泌尿器科、整形外科、形成外科などのスタッフの関与が必要で、当院においてもこれらの診療科の先生と連携したチーム医療体制がとられています。各疾患については以下の項目で説明します。

## 1) 水頭症

治療は以前からすると様々な方法が増えました。乳児水頭症は放置すると頭囲が風船のように拡大し、頭の変形が著しくなります。児の年齢や水頭症の原因などにより、症例に見合った手術方法を選択することが大切です。これまで行われてきた脳室腹腔短絡術（VP shunt術）は非常に効果的な手術法で今もなお小児から成人まで幅広く使用されています。脳室からカテーテルで皮下を通して、腹腔内に挿入し、髄液を流す治療法です（図1）。髄膜炎後の水頭症に対してはVP shunt術を行い、水頭症の改善が得られます（図2a, b）。主たる神経内視鏡による水頭症の治療も最近では多くの症例で可能となっていました。生後6ヶ月以降の乳児で閉塞性水頭症と診断される水頭症は内視鏡を用いた第3脳室底開窓術が有効な場合があることがわかり、当院でも行っています（図3a, b, c）。異物が体に入らないことや感染、管の閉塞などのトラブルから回避できます。

一方で閉塞性水頭症に分類されないタイプの水頭症や生後6ヶ月未満の乳児、急速に頭囲が増大する患児にはVP shunt術が有効です。VP shunt術は長い治療経験の裏打ちされた治療法で安全確実な手術と言えます。シャントチューブは体が大きくなると延長する手術が必要になる場合もあります。



図1. 脳室から腹腔内を皮下を通すカテーテルで連結し、髄液を腹腔内に洗います。カテーテルの途中には逆流髄液の量をコントロールできるバルブが付いています。

図2. 閉塞性水頭症となった4ヶ月の乳児(a)。著明な脳室拡大でVP shunt術を行い、2歳時の撮影(b)では脳室拡大および水頭症の改善を認めました。

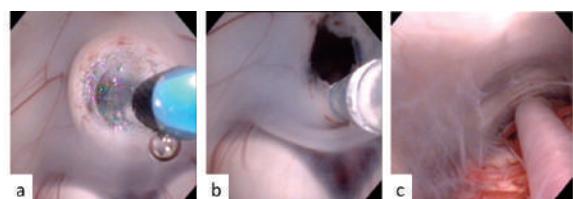


図3. 脳室の一部に内視鏡で見ながらバルーンで孔を開けて(a, b)、髄液の循環路を変更します。広げた孔から髄液が十分に流れると内視鏡で確認します(c)。

## 2) 二分脊椎

脊髄髄膜瘤や脊髄披裂（図4a, b）と呼ばれる開放性二分脊椎と脊髄脂肪腫や先天性皮膚洞などの閉鎖性二分脊椎に大別されます。脊髄に皮膚が覆われていない場合には生後24～48時間以内に皮膚を覆う修復術が必要になります（図5a, b）。最近では当院も胎児診断が多くなり、8割以上の赤ちゃんがお母さんのお腹の中にいる時に診断されます。当院では37週前後で予定帝王切開で児を娩出させ、同日に修復術を行っています。水頭症を合併している場合には同日もしくは後日にVP shunt術を行います。

閉鎖性二分脊椎である脊髄脂肪腫や先天性皮膚洞などは乳児期に腰背部や臀裂部の皮膚陥凹や臀裂のゆがみなどで発見されることが多いです。当院では脊髄MR画像で、脊髄脂肪腫や肥厚性終糸などを認めた場合で、かつ膀胱直腸障害や腰痛、下肢痛、下肢の脱力などがある場

合には脊髄係留解除術という手術を行います。肛門括約筋や下肢の筋電図を術中にモニタリングしながら、安全な手術を行っています。二分脊椎症は成人してからも悪化したり、再燃したりする病気です。当院では成人した患者さんも検査を行って治療可能な状態であれば手術を勧めています。

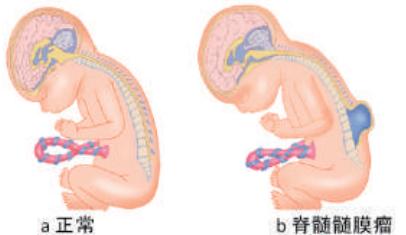


図4. 正常の胎児(a)と脊髄膜腫をもった胎児(b)



図5. 出生直後の脊髄膜腫(a)を同日に修復術(b)を行った。

### 3)頭部外傷

小児の頭部外傷は24時間体制で受け入れており、緊急手術にも対応しています。NICUやGCUと呼ばれる新生児、乳児の集中治療室で乳児期の頭部外傷も専属の新生児内科や小児科医やスタッフと連携して治療にあたっています。特に児童虐待による頭部外傷などで硬膜下血腫を起こした場合には死亡したり、重度の後遺症を残すことが知られており、児童相談所とも連携して治療にあたることもあります。

### 4)頭蓋骨縫合早期癒合症

頭蓋骨には赤ちゃんの頃から成人になるまで骨縫合と言われる骨の継ぎ目があります（図6a, b）。この部位から新しい骨ができるていくことで、頭蓋骨が大きくなります。この疾患は骨癒合が早期（乳児期から小児期）に閉鎖（癒合）し、頭蓋骨が大きくなれず、さらに変形していく病気です（図7a, b）。治療法には以下の方法があります。

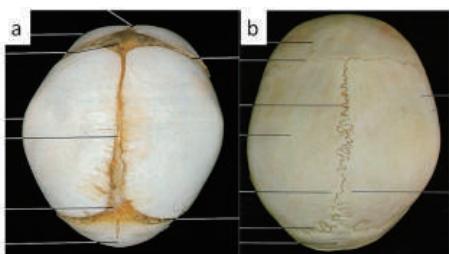


図6. 赤ちゃんのころの頭蓋骨の縫合線(a)と成人になった時の縫合線(b)

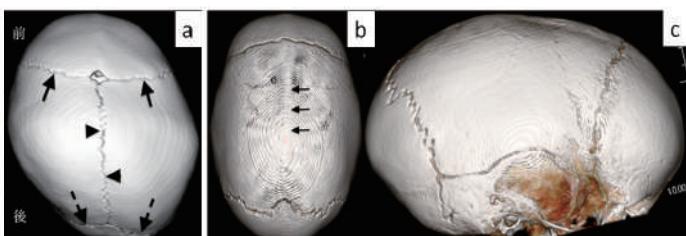


図7. 正常乳児の頭蓋骨の縫合線(a)と一部の縫合線が早期癒合し(b), 舟状変形した乳児の頭蓋骨(c)

#### A)拡大頭蓋形成術

変形した頭蓋骨を一度、頭蓋骨から外して、形を整えてから、吸収プレートで固定し、頭蓋の形状を整える手術です。一期的に頭蓋骨のプロポーションを整えるので、1回の手術で終了しますが、やや出血量が多くなり、輸血の問題が生じます。生後3ヶ月から行うことができます。斜頭蓋で前頭骨や眼窩の変形が著しい症例（図8a, b）は頭蓋形成術で一期的に修復し、美容的に問題なく改善します（図8c）。

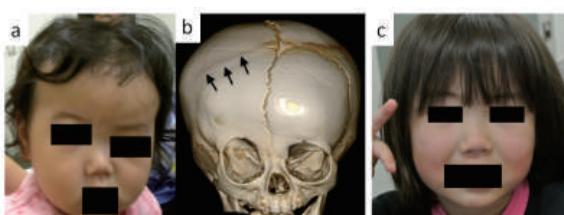


図8. 眼窓変形を伴う斜頭蓋症の乳児(a)の頭部3DCTでは右の縫合線が早期癒合し消失(b). 拡大頭蓋形成術を施行し、6歳の学童期になっても新たな変形は生じない(c).

#### B)骨延長法

骨は基本的に骨癒合した病変部を切除し、骨延長器（図9a）を取り付けて、1日0.5~1.0mmずつ骨延長を行い、3~4週間かけて計20~30mmほど骨を拡大します（図9b）。この後、一度退院し、2~3ヶ月後に骨延長器を外す手術のために再入院します。2回の手術が必要になりますが、A)の治療法に比べ、頭蓋骨を大きく拡大できるばかりでなく、輸血を行うリスクが軽減できます（図9c）。生後6ヶ月ぐらいから2歳ぐらいまでに行なうことが効果的です。

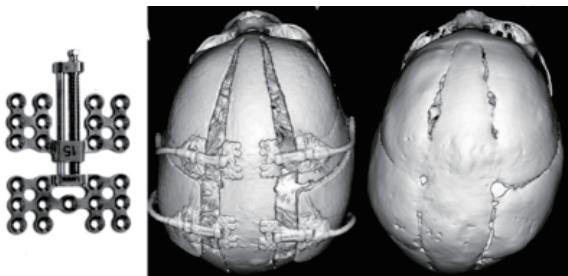


図9. 矢状縫合に沿って骨延長器(a)を頭蓋骨につけて、3~4週間かけて20~30mm骨延長します(b). 2~3ヶ月後に骨延長器を外す手術を行う頃には延長した部位に新しい骨ができます(c).

#### C)内視鏡支援下頭蓋開溝術および術後ヘルメット療法（図10）

最近、注目されている低侵襲な治療法ですが、生後3ヶ月までが治療のリミットです。これを超えると治療効果が得られないので、早期に診断された場合に治療選択の一つとなります。



図10. 生後1ヶ月で頭蓋骨縫合早期融合症と診断された赤ちゃんに対する内視鏡支援下頭蓋開溝術およびヘルメット療法

#### 5)くも膜囊胞

生まれつき、くも膜の形成過程で異常が生じて、くも膜による囊胞が頭蓋内にできたものです。小児に多く認められ、囊胞が脳実質を圧迫したり、髄液循環を悪化することで症状（頭痛、嘔吐、発達障害、痙攣、頭囲拡大など）が出現します。局所神経症状や頭蓋内圧亢進症状を呈しているものが手術適応となります。外科的には囊胞腹腔短絡術や小開頭囊胞壁切除術、あるいは神経内視鏡下の囊胞壁穿孔術が行われ、当院でも症例に応じて治療法を選択して治療を行っています。

その他の疾患についての検査、診断および治療に関しては当院の小児神経外科 / 頭のかたち外来にお問い合わせください（予約制）。