

各疾患の説明（脳神経外科）

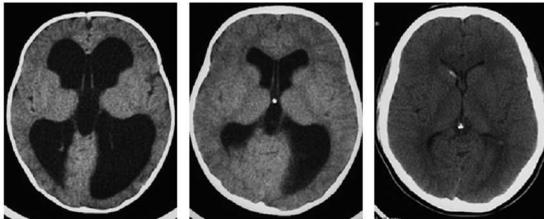
水頭症とシャント閉塞：

頭蓋の中には脳、脳脊髄液、血液があり、脳室に脳脊髄液が過剰に貯留する状態を水頭症と呼びます。水頭症により、脳を圧迫する状態（頭蓋内圧亢進）が出現すると外科治療が必要になります。脳室内の脳脊髄液を排除する方法として、脳室腹腔シャント術（図1）や内視鏡による第3脳室底開窓術などがあります。

水頭症には、生まれた時からの水頭症（先天性と呼ぶ）と髄膜炎や頭蓋内出血に続発する水頭症（後天性または続発性と呼ぶ）があります。乳幼児の場合は、頭囲の増大や大泉門の膨隆で診断されることが多いのですが、年長児では、頭痛、嘔吐、けいれんなどの症状で診断されることが増えてきます。成人では、頭痛や嘔吐などの頭蓋内圧亢進症状がハッキリしないことがあります。また、成人期のシャント閉塞は再手術が必要かどうかの判断が難しいこともあります。特に状態の変化をうまく伝えられない患者さんでは、シャント閉塞の診断が難しく、日常生活に変化が出た場合は、専門医の診察が必要となります。

図1

予後の良かった先天性水頭症：
新生児期に異常はなく、頭囲拡大の精査で診断された。脳室腹腔シャント術で治療され、知的発達は良好であった。乳児水頭症の内視鏡治療の成績は、これまでは成人とくらべて良くないと報告されている。



3ヶ月：頭囲44cm。
出生時40cm。

術後8ヶ月

術後12年

二分脊椎（脊髄髄膜瘤、脊髄脂肪腫など）：

脊髄髄膜瘤は、脊髄や神経が背部の皮膚表面に露出した状態で生まれ、感染予防や組織変性による神経障害を予防するために、新生児期に手術（修復術）が行われます（図2）。症状は下肢運動障害や排泄障害です。また、水頭症やキアリ奇形2型を合併し、症状が出現する場合は、治療が必要になります。

脊髄脂肪腫は、背中のこぶや皮膚陥凹、血管腫、異常毛髪などの皮膚所見（図3）がきっかけとなり、MRIで診断が確定されます（図4）。乳児は一見無症状の場合が多く、年長児は下肢運動障害や排泄障害が明らかな場合が多い。

図2

脊髄髄膜瘤：
生まれた時、背部（胸椎～仙椎レベル）に皮膚に覆われていない神経組織が見られ、脳脊髄液が流出している。髄膜炎の予防と神経組織の保護を目的に早期に修復術が行われる。それぞれの写真の中央に見られるピンク～赤色の部分が神経組織である。



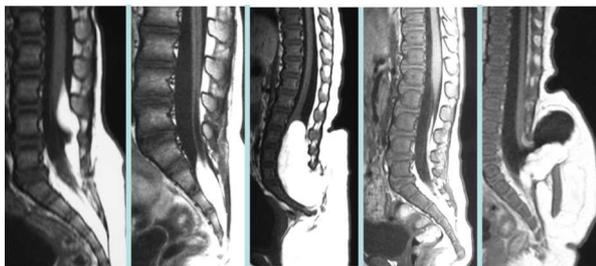
図3

脊髄脂肪腫（潜在性二分脊椎）の皮膚症状：
潜在性二分脊椎では、皮下腫瘍（多くは脂肪腫）、血管腫、陥凹、洞、多毛、人尾などの皮膚症状が見られる。これらの皮膚症状がきっかけで脊髄病変が診断されるため、皮膚症状は告げ口徴候(tell-tale sign)と呼ばれる。



図4

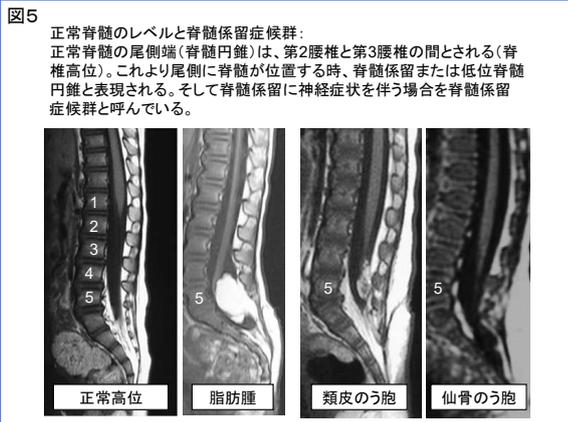
脊髄脂肪腫の分類：
脊髄脂肪腫の形態は様々で、背側型、尾側型、移行型、終糸型、脂肪脊髄髄膜瘤と分類されることが多い。形態で神経症状の程度や症状出現の時期が異なるので、専門医の意見を求めることが望ましい。



背側型 尾側型 移行型 終糸型 脂肪脊髄髄膜瘤型

脊髄係留症候群：

二分脊椎では、外科治療の有無にかかわらず、成長や繰り返す運動などによって症状が悪化することがあります。これは脊髄の尾側部分が周囲の組織と癒着しているために起こるとされています（図5）。よく見られる症状は、足部変形の進行、歩行障害（歩きが遅くなる、転びやすくなる、など）、足部などの褥瘡、下肢痛、腰痛、尿・便失禁、尿路感染症、脊柱変形（側彎など）、などです。

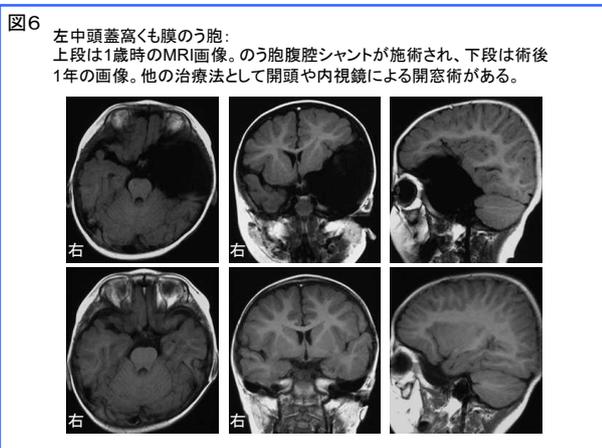


キアリ奇形と脊髄空洞症：

キアリ奇形とは、小脳の一部が大後頭孔を超えて頸部脊柱管に入り込んだ状態をいいます。1型～4型に分けられ、2型は脊髄髄膜瘤に伴うもの、3型は小脳脱出を伴うもの（稀）、4型は小脳低形成を伴うもの（稀）とされ、残りが1型で頻度が高いが外表奇形は少ない。歩行障害、上肢の巧緻運動障害、頭痛、睡眠時無呼吸、側彎、などの症状が見られます。また、脊髄空洞（症）を合併することがあります。

頭蓋内嚢胞：

頭蓋内の嚢胞は、脳表（脳の外側）、脳実質内、脳室内に発生するが、脳表に発生する「くも膜嚢胞」の頻度が高い。くも膜嚢胞では、脳を覆う「くも膜」という薄い膜の間に液体が貯留する（図6）。嚢胞の存在する場所の脳機能に一致した麻痺などの症状がある場合や水頭症を併発する場合は、外科治療の対象となります。しかし、頭蓋内嚢胞の症状は乏しいことが多く、専門医と相談しながら、治療方針を決定することが大切です。

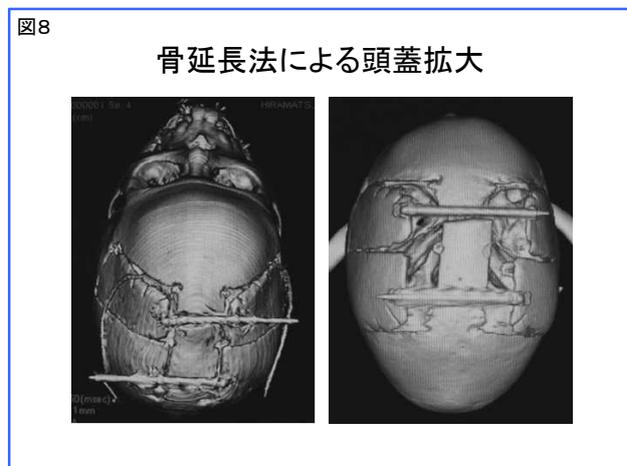
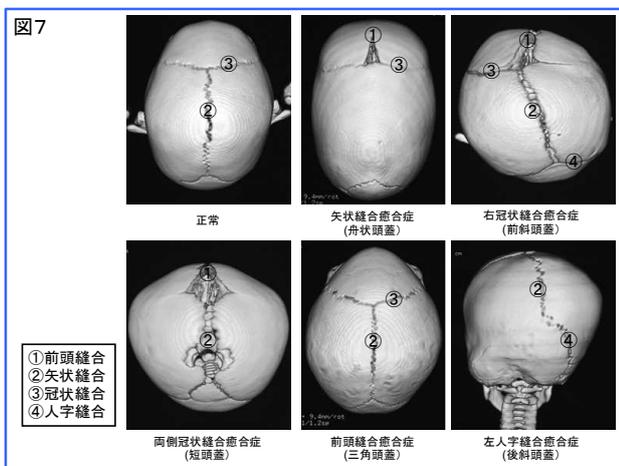


頭蓋骨縫合早期癒合症：

頭蓋骨は、複数の骨が縫合によって結合し、脳の成長によってその容積が大きくなります。縫合の一部が早期に癒合（骨化）すると、癒合した部分の頭蓋は成長せず、癒合しない部分の頭蓋が代償的成長して、頭蓋の変形や脳の圧迫などが生じる病気です。癒合する縫合によって、三角頭蓋、舟状頭蓋、短頭蓋、斜頭蓋、尖頭蓋、塔状頭蓋、など特徴的な頭の形が生じます（図7）。水頭症を合併するとクローバーリーフ頭蓋と呼ばれる形になります。

頭蓋骨以外の骨に異常をとともなうアペール症候群やクルーゾン症候群なども頭蓋骨縫合早期癒合症に分類される病気です。

これらの病気の診断、簡単な治療、セカンドオピニオン（手術適応と手術方法）を行います（図8）。



脳腫瘍：

脳腫瘍の治療は行っていませんが、けいれん、歩行障害などの後遺症を継続的診察しています。

脊髄腫瘍：

MRI による診断、フォローアップを行います。脊髄脂肪腫、皮様嚢腫などの生まれつき腫瘍で、学童期以降に症状が出現する場合や脊髄係留症候群などで再手術を必要とする場合は外科治療も行います。

もやもや病（ウイルス動脈輪閉塞症）：

MRI や脳波による診断とフォローアップを行います。外科治療は、専門医療機関へ紹介しています。

脳動脈瘤、脳動静脈奇形：

MRI や CT による診断とフォローアップを行います。手術や血管内治療などの急性期治療は行っていません。

頭部外傷：

急性期の外科治療は行っていません。慢性硬膜下血腫の手術を行います。後遺症としてのてんかん診療を行っています。