



## 人が生きるためにもっとも大切な臓器～「脳」「脊髄」

私たちはそれらの病気である「二分脊椎」と「水頭症」の予防や診断、治療法の進歩を促す医学研究活動に助成したり、患者さん方の療養が円滑に行われるための援助を目的に、平成5年12月厚生省(現厚生労働省)の認可を受けて設立されました。

The publication of the Japan Spina Bifida and Hydrocephalus Research Foundation “B & C” Vol. 29 No.2 August 2022

## 第29回(2022年度)研究助成実施要領

### ●研究課題

- ・中枢神経系奇形一般の原因・予防法に関する研究
- ・水頭症の病態及び治療に関する基礎的・臨床的研究
- ・二分脊椎および関連病態に関する基礎的・臨床的研究

### ●研究領域

- ・基礎研究分野
- ・臨床研究分野

脳神経外科 / 整形外科 / 形成外科 / 皮膚科 / 泌尿器科 / 小児科 / 小児外科 / 産科婦人科 / 神経内科 / 看護科 / 心理科 / 理学・作業・言語療法科等、当該疾患の治療や検査に関わる各診療科

### ●研究助成対象部門および助成額

- ・基礎研究部門 数件 / 臨床研究部門 数件
- ・助成額は1課題につき100万円まで。

### ●応募資格

- ・助成金の申請は一般公募にもとづき行います。
- ・申請者(代表研究者)の申請時における年齢が45歳未満であること。
- ・公的補助もしくは他の民間機関からの助成と重複していないこと。
- ・前年度の当財団研究助成金受賞者に限り本年度の応募はご遠慮ください。
- ・助成金による研究完了後、研究結果報告(論文・収支決算書)の提出を行なうこと。

### ●申請期間

- ・2022年9月1日～同年11月15日(消印有効)

### ●採否の通知

- ・2023年1月末に申請者に書面で通知します。

### ●応募方法

- ・申請書は財団所定様式のもので作成のこと(ホームページで8月17日以降ダウンロード可)
- ・申請書のご請求、提出先、およびお問い合わせ等詳細は下記財団事務局までお願いします。  
公益財団法人 日本二分脊椎・水頭症研究振興財団 神戸市須磨区磯馴町4-1-6(〒654-0047)  
Tel: 078-739-1993 / Fax: 078-732-7350 E-mail: jsatoshi@xa2.so-net.ne.jp  
URL: <https://spinabifida-research.com>

## ホームページリニューアルにあたり

当財団は、1993年に「二分脊椎と水頭症」の研究振興を主たる目的として設立されてからおかげ様で間もなく30周年を迎えようとしています。財団の活動は研究助成から学会助成、啓発活動、出版活動など広範囲に及び、それらは賛助会員や寄付者の貴い善意と財団役員や選考委員の無償の活動に支えられています。二分脊椎や水頭症に対する専門の研究者が少なく十分な研究費を得ることが難しいという現実のなかで、毎年切れ目なく研究費を助成することはかけがえの無いことであり、すでに100名を超える研究者を支えることが出来たことは私たちの喜びとするところです。

この夏、(公財)神戸やまぶき財団の助成を得て当財団ホームページ全面改定にこぎつけることが出来たことをご報告申し上げます。内容と図をすべてオリジナルで一新し、COVID-19流行第7波の中で最終作業を進めてまいりましたが、疾患に関する医学的に正確で分かりやすい情報提供ということの難しさを痛感いたしました。分かりやすいQ&Aの形で多くの情報を提供することが出来たのは大きな成果といえます。財団理事の坂本博昭先生のQ&Aの一部を機関紙に転載させていただくことが出来ましたのでご一読いただければ幸いです。

これからも財団の活動を息長く続けてまいりますので、皆様の温かいご支援をお願い申し上げます。

2022年 処暑

会長 長嶋 達也 (兵庫県立こども病院名誉院長)

## 二分脊椎に関するQ&A

ホームページ Q&A Question & Answer より  
<https://spinabifida-research.com>

坂本 博昭 大阪公立大学大学院医学研究科脳神経外科特任教授  
大阪市立総合医療センター小児脳外科教育顧問

**Q1: どんな種類の二分脊椎の病気に水頭症が起りやすいのですか？**

A1: 二分脊椎にはいろいろな種類の病気が含まれます。病気の程度や治療の方法が異なるため、二分脊椎を開放性と閉鎖性(潜在性)とに分けて考えます。脊髄など中枢神経の一部が本来これを保護する硬膜(こうまく)、脊椎(せきつい)、筋肉・筋膜、皮下組織、皮膚などで覆われずに外に露出されていれば開放性とし、皮膚に脊髄が覆われ外に露出していないものを閉鎖性と言います。このように開放性と閉鎖性は脊髄が外に露出しているかどうかで分類します。開放性では脊髄周囲にある髄液が外に漏れ出しますが、閉鎖性ではこのような漏れはありませんので、この点でも開放性と閉鎖性とは大きな違いがあります。

このように開放性の二分脊椎は脊髄髄膜瘤(脊髄裂、脊髄披裂)を指し、この病気に水頭症は約80%の例に合併します。腰より上の背中部分(胸椎部)に発生した脊髄髄膜瘤ではより高率に合併するといわれています。一方、閉鎖性(潜在性)の二分脊椎には脊髄脂肪腫、先天性皮膚洞などたくさんの種類の病気がありますが、水頭症はほとんど合併しません。そのため、二分脊椎に伴う水頭症といえば、通常脊髄髄膜瘤に合併した水頭症をさします。なお、脊髄髄膜瘤とよく似た名前の髄膜瘤がありますが、全く異なった病気です。髄膜瘤は閉鎖性(潜在性)二分脊椎に分類され、神経の症状は軽いかもしくは認めず、水頭症を合併することは通常ありません。

**Q2: 脊髄髄膜瘤は脊髄の病気なのになぜ脳の病気である水頭症が起こるのですか？**

A2: まだよく分かっていませんが、次の説が有力です。髄液は脳室の中にある脈絡叢という特殊な構造を持つ血管の集まりの部分で血液から作られますが、一部は脳の中にある液体成分が脳の外側に流れれば髄液となります。髄液は主に脳室の中で作られ、脳室を通過して脳や脊髄の表面に出たのち、吸収されて血液に戻ります。脊髄髄膜瘤が発生すればこの髄液の主な経路が変わります。脳室から脊髄の中の細い管(脊髄中心管)を通過して瘤の部分にも髄液が流れて行き、脊髄中心管が外に開放されていますので、脊髄髄膜瘤が外に露出している部分でそこから髄液が体の外にもれ出ます。脊髄髄膜瘤は妊娠して約1ヵ月後に発生しますので、体外への髄液の流れは生まれるまで何か月も続きます。この髄液の流れの変化が長期にわたって持続するので脳の形を変形させるといわれています。脊髄髄膜瘤に合併する脳幹や小脳が脊髄側(尾側)にずれて変形したものはキアリ2型奇形とよべれます。また、脳幹にある髄液の通り道の中脳水道も変形して詰まらせ、生まれる前から水頭症を発生させることが多いといわれています。これ以外に、脳の強い変形が脳の表面での髄液の動きを悪くさせたり、髄液が十分に吸収されない、なども水頭症の原因と考えられています。

**Q3. 水頭症は生まれる前に診断されることが多いのですか？**

A3: 超音波エコー検査でお腹の中の赤ちゃんの脳室が明らかに大きければ水頭症(胎児期水頭症)を疑います。胎児期水頭症の原因として脊髄髄膜瘤が多いため、生まれる前に診断される例が増加しています。しかし、超音波エコー検査で脊髄髄膜瘤と診断できない場合も多く、そのような場合は生まれて初めて診断されます。

#### Q4. 生まれる前から脊髄髄膜瘤の水頭症と診断された場合に何か良い治療法はあるのですか？

A4: お腹の赤ちゃんが脊髄髄膜瘤と診断できれば、出産予定日のずっと前の時期（妊娠 25 週前後）に、子宮の一部を切ってその中の胎児の脊髄髄膜瘤からの髄液もれを外科的に止め、引き続き妊娠が継続できるように治療をすれば、生まれてきた脊髄髄膜瘤の赤ちゃんの水頭症やキアリ 2 型奇形の発生率が明らかに下がり、脊髄の障害も少し改善することが証明されました。アメリカやその他の国で行われていますが、早産などの合併症もあるため治療方法の改善が必要とされています。

日本でも脊髄髄膜瘤の胎児期の治療に関しての有効性や問題を明らかにするため臨床研究が開始されましたが、まだ一般的には行われておりません。現在のところ、出生前に脊髄髄膜瘤と診断できれば、生まれるまでに十分な準備をして生まれてきてから必要な治療を行います。

#### Q5. 生まれた後は水頭症の治療はいつ頃必要ですか？

A5: 脊髄髄膜瘤では、髄液が漏れ出しているため細菌感染（髄膜炎）を起こすのを予防したり、露出した脊髄など神経組織を保護するため、生まれて 2、3 日以内に脊髄を本来の背骨（脊椎 せきつい）の中に戻し、脊髄を硬膜（脊髄を保護し髄液を脊髄周囲に保つ働きを持つ膜）で覆い、さらに筋肉、皮下組織、皮膚などで保護する手術（脊髄髄膜瘤の修復術）を行います。生まれたときに明らかに水頭症を伴っている例では、この修復術と同時に水頭症の治療（手術）を行います。生まれた時に脳室の拡大はわずかで水頭症とはいえない状況でも、瘤から体外に出ている髄液が修復術によって外に出ないようにすれば、それが脳室にたまり数日してから水頭症が発生したり、悪化することがあります。そのため、修復後数日経過して水頭症が明らかになれば治療する、という例も少なくありません。修復後数か月間は水頭症が悪化する可能性があるといわれています。もし修復術や水頭症の治療を行う前に細菌感染による髄膜炎を起こした場合、修復術を行えば髄膜炎がさらに悪化することから、水頭症の治療のため脳室ドレナージ（脳室に細いカテーテルを挿入し、それをういて脳室の髄液を体の外に導く）を行って感染した髄液を脳室の外に持続的に出します。同時に、髄膜炎に対しては抗菌薬を点滴で投与します。髄膜炎は軽くても治るまでには 2、3 週間かかりますが、それ以上の場合も少なくありません。髄膜炎が治れば修復術を行い、水頭症に対しては後に述べるシャント手術を行います。

#### Q6. 水頭症の治療をしないとどうなりますか？

A6: 水頭症の治療をしなければ、髄液が脳室に貯まって脳室が大きくなって脳の内部から脳を圧迫して脳の厚みが薄くなり、発達や神経の働きに新たな問題が発生します。脳の圧迫が強ければ、ミルクのみが悪い、嘔吐する、元気がないなどの症状が出ます。脳室が大きくなるにつれ頭が抱っこできないほど大きくなったり、目の位置が下向きになったり、運動発達や知能の遅れをきたします。また、水頭症を治療しないと、硬膜で覆った脊髄の周囲の髄液が硬膜の縫目からもれやすくなり、それが皮膚の下に溜まり、脊髄髄膜瘤を修復した創から髄液が漏れ、その結果細菌感染が起こることもあります。もし細菌感染が修復した脊髄に及べば、細菌感染は髄液を介してすぐに脳にも及んで脳の発達をさらに障害することがあります。このような理由から、水頭症を治療しておいたほうが明らかに良い結果となります。水頭症の治療にはいろいろ心配な合併症がありますが、水頭症の治療をしないよりは治療を行う方がよい結果が期待できます。

#### Q7. 水頭症の治療の方法はどのようなものがありますか？

A7: 脊髄髄膜瘤では神経組織が露出し髄液が流れ出ているため、抗菌薬を予防的に投与しても細菌感染による髄膜炎が起こりやすい状態です。そのため、細菌感染を起こしやすい人工物はできるだけ体内に埋め込まない方がよいのですが、今のところ特殊なシリコン製の細いチューブを体に埋め込んで、脳室の髄液を腹腔内で腸の外側の広い空間に導く脳室腹腔シャント（シャント、短絡術）の手術を行うのが一般的です。これにより脳室内の髄液を腹腔内で吸収させることができます。最近、抗生物質をカテーテルの材質に加えた特殊なカテーテルが作成され、これを使用すれば細菌感染が起こりにくいという結果が報告されております。シャント以外では、シャントチューブと同じ材質のオンマヤ貯留槽（リザーバー）を埋め込む手術を行って、脳室とつながれた皮下のリザーバーを細い針で刺し、脳室内の髄液を必要な時に繰り返し抜いて水頭症を治療する方法があります。水頭症の治療が長期に必要な場合、これを脳室腹腔シャントに切り替える手術をします。生後 6 か月までは髄液の吸収が十分ではないので、新生時期に神経内視鏡を用いた第 3 脳室底開窓術は通常行いません。この方法で治療して水頭症が良くなると、髄液が創から漏れやすく細菌感染の機会が増加しますし、シャント手術を追加しないといけなくなるからです。1 歳を過ぎて第 3 脳室底開窓術に加え髄液を産生する脈絡叢を焼却する方法は、シャントをしなくても上手くいく例があると報告されていますが、広く認められた方法ではありません。シャントが閉塞するなどシャントをやり直す必要があった時に、年齢が高い例ではこのようなシャント以外の方法を行うことが可能ですが、効果のない例も多いので、通常はシャントをやり直す治療をすすめることが多いのが現状です。水頭症の治療として髄液の産生を減らすお薬があります。長期に使用すると血液中のナトリウムやカリウムの濃度の変化や腎臓への副作用の問題があり、現在は水頭症の一時的な治療に用いる場合がありますが、シャントの替りになるとは考えられません。

#### Q8. どのようなシャントがよいのでしょうか？

A8: シャントによる髄液の適切な流れという点から説明します。シャントに組み込まれたバルブの圧設定によって髄液の流れを主に調節しますが、一つの設定圧がすべての患者さんでうまくいくとは限らず、一人一人にあわせる必要があることが難しいところです。

従来は圧設定が変更できない圧固定式（低圧、中圧、高圧の三種類）があり、幸いなことに中圧でうまくいくことが多いのです。しかし、流れ不足の例で、頭を高く維持することでシャント内の髄液の流れを促進しても改善しない場合は、バルブを低圧のバルブに入れ替える手術を行います。流れ過ぎに関してですが、脊髄髄膜瘤など生まれて直ぐにシャントした例で、横になって寝ている姿勢から成長して座ったり立って歩き出せば、脳が腹腔よりも高い位置になる時間が長くなり、圧設定がそのままの圧固定式では髄液が流れすぎることがあります。流れ過ぎでは、頭を高くすると頭痛が出て寝て横になると改善するような特徴的な頭痛の発生、側脳室が狭くなって脳室カテーテルが詰まりやすくなる、などの問題があります。これに対し、流れ過ぎ防止の装置をシャントに組み込むことやバルブの入れ替えの手術を行います。全例でうまくいくとは言えません。

最近では、皮膚の上から磁石でバルブの圧設定を変更し髄液の流れを調節できる圧可変式のバルブができ、多くは流れすぎ防止の装置が組み込まれています。圧可変式では設定圧を変更して流れが簡単に調節できるのでよく用いられますが、全例でうまくいくとは限りません。また、このバルブは大きいので赤ちゃんでは皮膚を圧迫する、常に強い磁気からバルブを遠ざける、繊細な構造なので破損しやすい、などの問題があります。圧可変式には、強い磁気を用いる MRI 後に毎回設定圧の確認が必要なものと、そのような処置は必要ない MRI 対応のものとのが

あります。なお、CTでは設定圧は変化せず、圧固定式には磁気の問題はありません。

シャントバルブはいろいろな考えに基づいて沢山の種類がありますが、現状で脊髄髄膜瘤に伴う水頭症に一番適したバルブというものはありませんので、各病院で使いなれたものを用いています。シャントバルブの種類と設定圧、可変圧式ならMRI対応かどうかを担当の先生に確認し、緊急時にはすぐ提示できるのが良いでしょう。

#### Q9. 脊髄髄膜瘤に伴う水頭症にシャントを行う時の問題点は？

A9: 生まれたばかりの新生児にシャントを行うのと同じような問題があります。体が小さければ手術自体の合併症（脳、消化管など）や麻酔による合併症などがあります。髄液が大量に腹部（腹腔内）に流れればイレウスという状態が起こります。腸の動きが弱まり、腹部が大きく膨隆する、飲んだミルクを嘔吐するなどの症状となりますので、一時ミルクを中止し点滴で補液をすることで腸を休める処置が必要となります。瘤の修復術やシャントがうまくいったとしても術後数週間は細菌感染に気をつけます。皮膚が薄く創部から細菌感染を起こすことがありますし、脊髄髄膜瘤では、脊髄の動きが悪いため排尿がうまく行えずに膀胱や腎臓などの尿路に発生した細菌感染（尿路感染）が、血液に乗って全身に広がりこれが髄膜炎の原因になることがあります。もし髄膜炎がなかなか治らずに重症化すれば、脳室内に壁が発生して隔離された空間に髄液が貯まってくることがあります。そうなれば、それぞれの空間に脳室カテーテルを挿入する必要があります。このように、複数のカテーテルを埋

め込むより複雑なシャントを行った場合は、術後にシャントの閉塞も起こりやすくなります。また、神経内視鏡を用いてそれぞれの髄液の空間を隔てている壁を破って治療する方法もありますが、通常のシャント手術よりも難しくなります。重症の髄膜炎のため敗血症となって細菌感染が全身に及べば生命に危険が及ぶことがあったり、治癒したとしても脳の発達に影響するといわれています。この困った合併症を完全に予防することは難しいのが現状です。なお、細菌やまれにカビ（真菌）による髄膜炎はシャントを抜いて治療を行う必要がありますが、風邪などウィルスの感染はシャントには影響しません。

#### Q10. 生まれたての赤ちゃんにシャント手術を行うのは大丈夫でしょうか？

A10: 赤ちゃんの手術ですので小学生などの体の大きなお子さんに比べれば合併症が起こりやすいのは確かです。しかし、生まれたての時期に必要な治療を行わなかった場合は、「Q6. 水頭症の治療をしないとどうなりますか？」に記載したように、もっと困った状態になり、重い合併症が起こりやすくなります。必要な治療を適切な時期に受ければお子さんが元気になる可能性が高くなるといえます。ご家族にとっては初めてのことで分からないことがたくさんあり不安でしかたがないでしょうが、治療する側はご家族を支援していこうと考えています。不安なことやわからないことがあれば、ちょっとしたことでもいいですから、看護師、医師など治療にかかわっているものにお話ください。

## 事務局からのおたより

8月ももう終盤、残暑がたいへん厳しい毎日ですが、皆さまお変わりありませんか？コロナの感染拡大も相変わらず。日本のコロナの感染者総数は1500万人を超えたそうです。8人に一人が感染したことになります。財団事務局が無人にならなように、努めて感染しないよう、頑張りたいと思います。

#### 第29回研究助成公募

8月17日より、第29回目の研究助成の公募を行います。公募期間は9月1日から11月15日までの2か月半です。申請につきましては新しいホームページに掲載させていただきます。今年も多くの申請をお待ちしています。

ホームページ <https://spinabifida-research.com>

8月15日、“ウェブサイト”をリニューアルオープンしました。アドレスは、<https://spinabifida-research.com> です。ご覧いただけましたら嬉しいです。

23年前、“ホームページ”という言葉にもまったく馴染みがなく、ホームページを開発するといっても何をどうすればよいかホトホト困っていました。そんなとき、松本前会長のお知り合いの方が、「シンプルなデザインでよければ」と、作ってくださったのが財団のホームページの始まりでした。23年間、財団

の情報発信の一翼を担ってくれたホームページのデザインを刷新し、この度、30年の財団活動の歩みとともに、二分脊椎についての解説とイラストが長嶋会長によって新たに書き加えられました。水頭症の解説につきましては、現在、会長がねじり鉢巻きで執筆中です。近日中に更新します。

新たに設けた“Q&A”は、「水頭症・二分脊椎必携」から引用されたもので、多くの患者さん、親御さんが尋ねられる質問をまとめ、それに対して伊達裕昭先生、坂本博昭先生、宇野耕吉先生、西島栄治先生がわかりやすく回答してくださっています。“Q”をクリックすると、その質問の回答がプルダウンで表示されます。

この度のウェブサイトのリニューアルにつきましては、公益財団法人神戸やまぶき財団が助成してくださったことで実現しました。私共財団が二分脊椎や水頭症をもつ方々に寄り添いながら啓発事業を行なうことを期待して贈られた助成です。二分脊椎や水頭症の疑いを指摘された赤ちゃんの親御さんの視点にたって、病気についての解説やイラストが描かれています。長い間、子ども病院で親御さんに寄り添いながら子どもたちの治療に専念してきた長嶋会長の思いが随所に感じられるウェブページです。

ホームページに掲載しています内容につきましては、一部機関誌にも転載し、ご紹介してまいりたいと思います。情報発信を充実させるためにも、更新に努めて参りたいと思います。

今後も引き続き、皆さまからのご支援を宜しく願っています。九十九そのえ (8/30)

### Contents

- ① 第29回研究助成公募要領
- ② ホームページリニューアル … 長嶋 達也
- ③ 二分脊椎に関するQ&A … 坂本 博昭

### Brain and Spinal Cord “B & C” Vol. 29-2

発行日：2022年8月30日  
 発行者：長嶋 達也  
 編集者：九十九 そのえ

公益財団法人 日本二分脊椎・水頭症研究振興財団

〒654-0047 神戸市須磨区磯馴町 4-1-6

Tel : 078-739-1993 Fax : 078-732-7350 E-mail : [jsatoshi@xa2.so-net.ne.jp](mailto:jsatoshi@xa2.so-net.ne.jp) <https://spinabifida-research.com>