



## 脊髄髄膜瘤診療 ～脳神経外科の立場から 二分脊椎外来20年余りの歴史を振り返って～

小山 淳二

兵庫県立こども病院 脳神経外科部長

### 1. はじめに

胎児期の神経管閉鎖障害による代表的二分脊椎疾患は開放性脊髄髄膜瘤です。本来内包されている脊髄及び髄液腔が、外界に曝された状況で出生する為、出生後早期の修復が必要です。また、水頭症、2型キアリ奇形など併発しやすい病態や、脊髄の形成不全及び二次的な障害に伴い、様々な治療介入やケアを必要とします。当施設では開院時より二分脊椎、脊髄髄膜瘤診療を行い、1996年12月からは脳神経外科、整形外科、泌尿器科の3科で診察し、治療・管理方針を決定する二分脊椎外来を設け、包括的な二分脊椎診療を行っています。二分脊椎外来開設以降、20年以上の経過で、脊髄髄膜瘤診療はどのように変化してきたか述べさせていただきます。

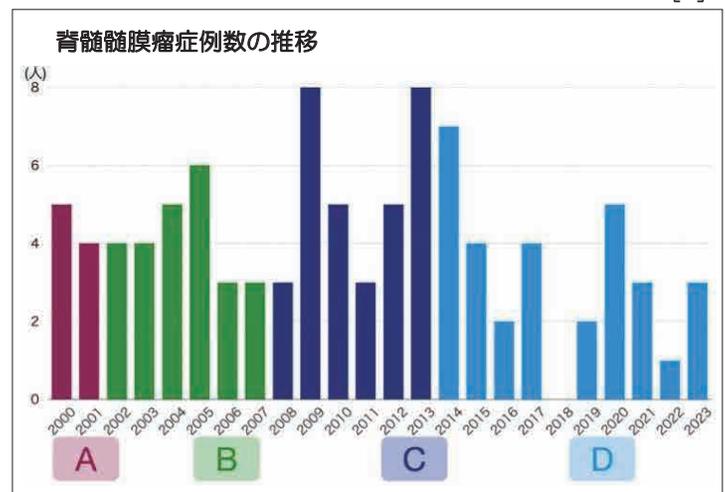
### 2. 脊髄髄膜瘤の発症例数

年間の新生児数は年々減少していますが、本邦の脊髄髄膜瘤の出生数は年間200-300人程度と減少せず推移しています。当施設でも、ばらつきはありますが概ね年4例で推移しています[1]。便宜上、出生時期によりA～2001、B 2002～2007、C 2008～2013、D 2014年～と分類しました。

### 著者紹介 こやま じゅんじ

1999 (H11) 年、神戸大学医学部を卒業し脳神経外科を専攻する。  
神戸大学附属病院脳神経外科、兵庫県立姫路循環器病センター、静岡県立静岡こども病院、兵庫県立加古川医療センターなど神戸大学関連施設にて勤務。2003年から神戸大学大学院医学系研究科で脳浮腫治療に関する研究を行う(2007年医学博士取得)。  
2015 (H27) 年より兵庫県立こども病院に勤務。

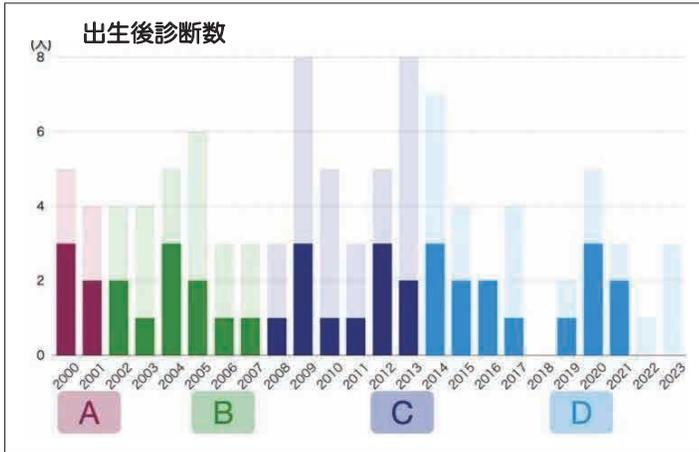
[1]



### 3. 脊髄髄膜瘤の発見・診断

脊髄髄膜瘤の出生前診断は、通常胎児超音波検査で、併発する水頭症（脳室拡大）、2型キアリ奇形（小脳下垂）を指摘され発見されます。この20年あまりで出生後診断はそれ程減少していません [2]。生前診断は家族の気持ちの準備だけでなく、出生後早期の安全な治療計画上も重要です。今後拡がると思われる脊髄髄膜瘤に対する胎児手術の適応を考える上でも大切です。出生前の胎児診療における啓発や、情報共有が重要と考えられます。

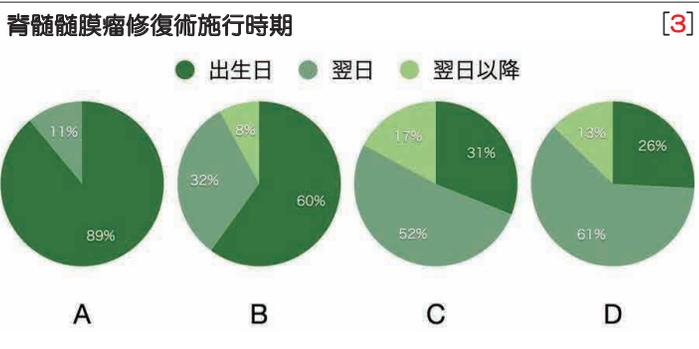
[2]



### 4. 初期治療

#### 【髄膜瘤修復術】

修復手術の目的は、外界に暴露された脊髄・神経組織の更なる障害と中枢神経系の感染の予防です。その為、遅くとも生後72時間以内の修復が推奨されます。初期 (A B) の症例は出生当日の修復が多く、2008年以降では出生翌日の修復が過半数です [3]。その変

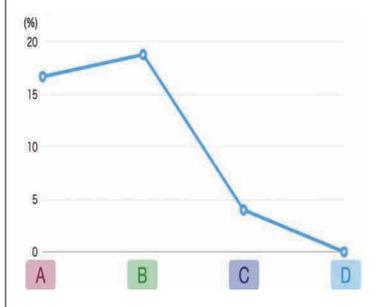


化による修復後の初回水頭症シャント感染の増加は認めませんでした [4]。

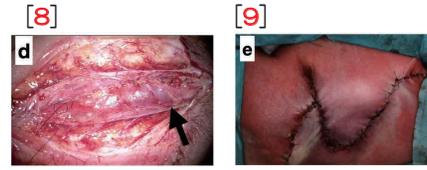
#### 【手術内容】

手術の基本は placode (外表に暴露している脊髄)・神経根を周辺皮膚組織から分離 [5・6]、placode 周囲を縫合閉鎖

#### 初回シャント感染率 [4]



◀ placode : 外表に暴露している脊髄

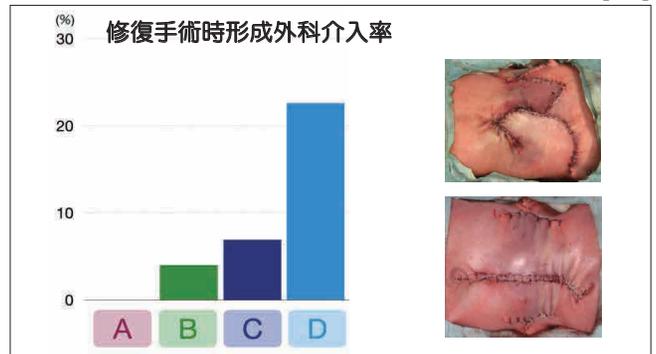


◀ 硬膜嚢

して脊髄形成 [7]、形成した脊髄と神経根を硬膜で内包し硬膜閉鎖 [8]、周

辺の皮下組織・皮膚で欠損部を被覆して閉創、皮膚欠損が大きい場合、皮膚形成術を要します [9]。最近では皮膚形成が必要な際、積極的に形成外科と合同で手術します [10]。出生後翌日の修復が近年増加している為、予め連絡・準備する事が可能です。近年、術後創部トラブルは減少し、円滑な脊髄髄膜瘤急性期診療に寄与しています。

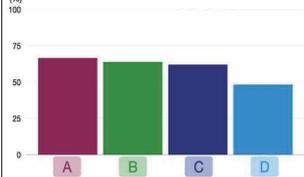
[10]



#### 【水頭症治療】

脊髄髄膜瘤の約80%に水頭症を合併します。成長・発達に影響を与える病態で、適切な治療が重要です。

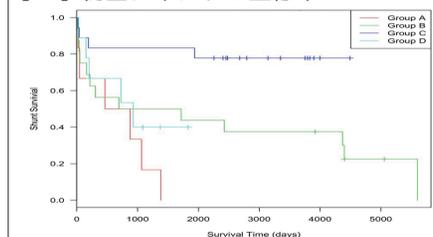
#### [11] 水頭症シャント留置



新生児期の水頭症治療はシャント手術で、余剰となった髄液を脳室から腹腔内へ流し髄液循環を改善します。画像上の脳室拡大だけでなく、進行性頭囲拡大など症

候を確認してシャント手術を追加するようになり、最近 (D) はシャント留置率は50%未滿にまで減少しています [11]。新生児期に留置した水頭症シャントは閉塞や感染により再建を要する事が多いです。当施設でもシャント留置後1年でシャントが機能している割合は6-8割程度です [12]。初回のシャント感染

#### [12] 初回シャントの生存率



率は近年減少しています [4]。機材の改良や手術手技の標準化等の効果と考えられます。

【2型キアリ奇形】

2型キアリ奇形は画像所見上、約8割で認めるといわれていますが、症候性となり治療（大孔部及び上位頸椎減圧術）を要するものは大規模の報告でも9.15%と少ないです。当施設でも減圧術を要した症例は少なく、20年間での変化は認めませんでした [13]。



5. 二分脊椎外来での経過観察 [14]

【脳神経外科】

水頭症など合併する病態の管理が主です。年長児では脊髄髄膜瘤に伴う水頭症でも内視鏡手術（第三脳室底開窓術）が有効な場合があります。当施設でもシャント機能不全を発症した際、内視鏡手術を追加し、4例でシャント離脱可能であり、今後期待できる治療です。成長に伴い、脊髄の癒着による再係留症候群も懸念されます。腰痛・下肢痛を呈する場合は治療適応となりやすいです。当施設では再係留症候群に対する係留解除手術施行率は10%未満と少なく、20年間での変化はありませんでした [15]。

二分脊椎外来の様子：当科 阿久津医師と外来看護師、ご家族に撮影・掲載の了承を頂いています。



[14]



【整形外科】

移動能力は、主に病変の脊髄レベルによって決定されます。装具や補助具の調整や、必要に応じた観血的

治療追加により、過半数の症例で自立歩行可能です。また、年長になると体重増加による移動能力の低下が懸念されますが、A B群の長期経過例でも移動能力は維持されました [16]。

【泌尿器科】

脊髄髄膜瘤の場合、殆どの症例で何かしらの排泄管理を必要とします。排尿については、上部尿路への悪影響が出ないように、低圧蓄尿、低圧排尿状態を基本として必要に応じて間欠導尿などのケアを行います。

6. 脊髄髄膜瘤診療の将来 ～胎児手術について～

欧米では脊髄髄膜瘤胎児手術の研究が進んでいます。胎児期に診断された脊髄髄膜瘤を、母体の妊娠中期に腹壁・子宮切開後、髄膜瘤閉鎖術を行い、再度子宮内に戻します。前方視的ランダム化試験“MOMS”でその有用性が報告されています。従来の新生児期髄膜瘤閉鎖術に対する、胎児手術での利点は水頭症シャント留置必要性低減、後脳ヘルニア（2型キアリ奇形）合併率低下、下肢運動・歩行機能改善、患者・家族のQOL改善等です。不利な面としては、母体への侵襲と修復後の胎児へのリスクです。本邦でも脊髄髄膜瘤胎児手術の早期安全性評価試験が、大阪大学医学部附属病院と国立成育医療研究センターで実施されており、結果が期待されます。

7. まとめ

20年余りの脊髄髄膜瘤診療について脳神経外科の立場から数字のデータ振り返ってみると、主な進歩は水頭症治療である事が分かりました。しかし、実際の脊髄髄膜瘤診療では、病変の部位、合併している病態、個人的・社会的背景も様々です。年齢によっても向かい合うべき合併症・病態が異なります。脊髄髄膜瘤診療では疾患を点として診るのではなく、人生の時間軸を伴った線や面として考えるべきだと思います。当然ですが、診療を行う我々も同時に歳を重ねていきます。共に人生の一部と一部が重なっているような縁を感じながら、今後も脊髄髄膜瘤診療に携わっていきたくです。

