

頭部の変形の診療 —脳を発達を阻害する可能性—

沖縄県立南部医療センター・こども医療センター
クリニック おもろまち 脳神経外科 下地 武義



はじめに

健やかな脳の発育を阻害する病態として、頭蓋骨縫合早期癒合症も脳の発達に重大な影響を及ぼしていることを紹介したい。

1990年代後半より個人的に取り組んできた軽度三角頭蓋の症例を経験する中で、舟状頭などのような popular な病態から多発性の頭蓋骨縫合早期癒合症を経験するようになった。中には診断の遅れから知的障害を併せ持つ症例にもしばしば遭遇した。この病態の簡単な診断法や現時点での問題点などを挙げ新生児や乳児の初期診療に役立て頂きたい。

概念

頭蓋骨は一義的には脳の発達に伴い成長していくものであるが、その際、成長する方向を定義するのが縫合線で、垂直方向に伸びて行くのが原則である。頭蓋骨縫合が早期に癒合した結果生じる頭蓋の変形と、それに伴う様々な臨床症状を合わせ頭蓋骨縫合早期癒合症あるいは狭頭症と定義される。

分類

頭蓋縫合早期癒合症は、主として頭蓋骨縫合のみが早期に癒合する非症候群性と、頭蓋に加え手指の奇形、顔面骨の発育障害や心臓などの他器官の奇形を合併する症候群性に分類される。

診断

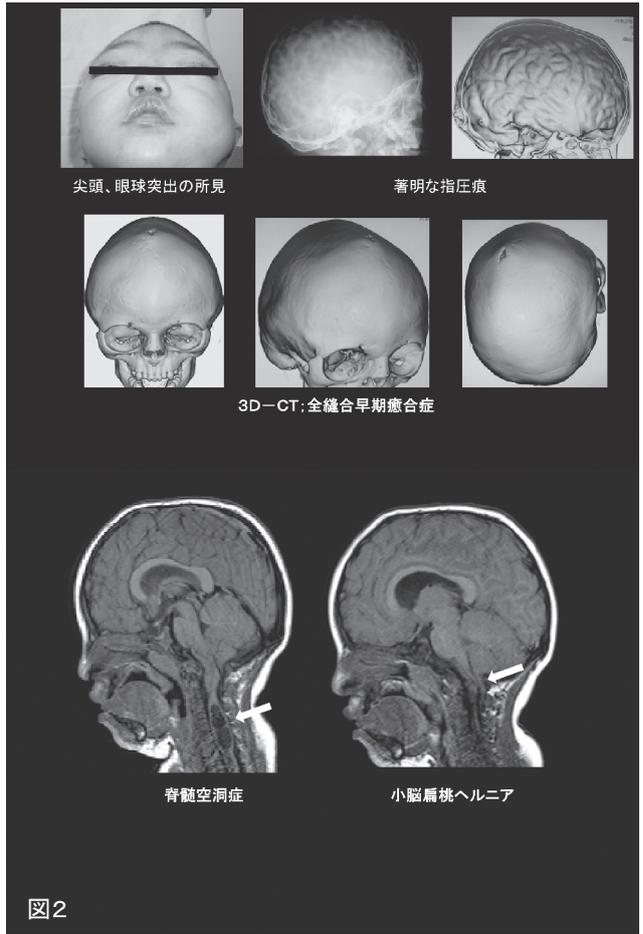
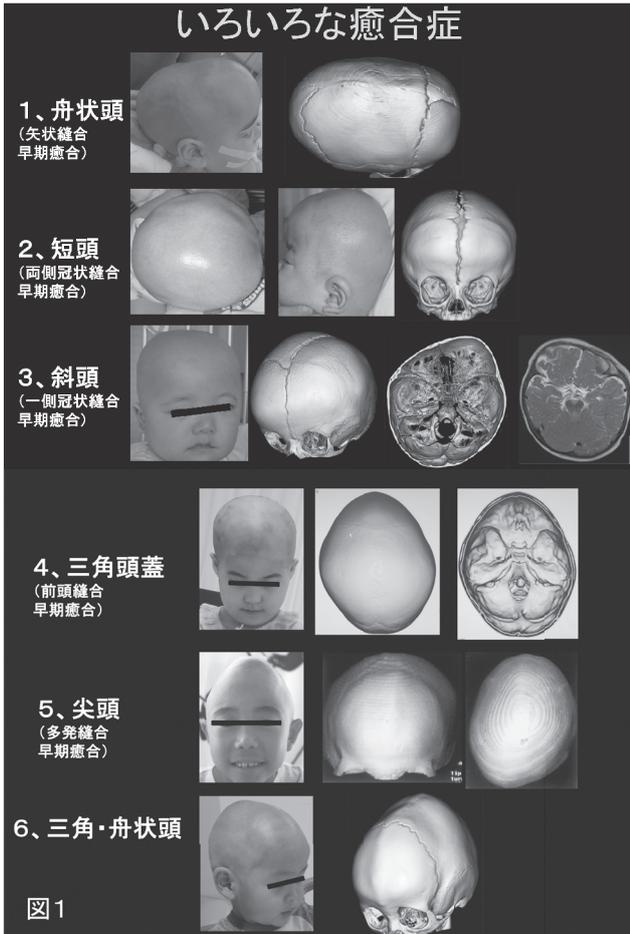
通常、新生児期や乳児期には頭部の変形以外に症状は見られない場合が多い。そこで一番重

要なのは視診で、後述する頭部の変形が無いかを見ることである。次に触診ですが、新生児期では正常な縫合部は、指先で抑えるとぺこぺこ凹むのが感じられる。早期癒合をしている縫合部は凹みを感じる事がなく、更にその縫合部の骨の盛り上がり (ridge) を触れたらほぼ間違いなく早期癒合症と考えていいかと思う。しかし、Ridge が触れない場合もあり、確定診断は、頭部単純写真或いは 3 dimensional-CT (3D-CT) を撮り、縫合部の癒合している所見を得ることが重要である。

新生時期に常に仰臥位で寝かせていると一側後頭部の扁平化が著明になりその反対方向の額が飛び出す変形を起こす事が (Positional Plagiocephaly) 1990 年以降米国で深刻化しているが、幸いにして日本では臨床的に問題になる症例は非常に稀なようである。

代表的な変形を示す病態 (図 1)。

- 1、舟状頭：矢状縫合の早期癒合で起き、前後に長い変形を示す。
- 2、短頭症：両側冠状縫合が閉じて起き、左右に広がり前後径が短くなる。
- 3、斜頭：一側冠状縫合が閉じた場合に起き、患側の額からこめかみに掛けて平坦になり後方へ偏移し、健側の額は通常飛び出てくる。
- 4、三角頭蓋：前頭縫合の癒合で起き、額中心部からこめかみの部分にかけて三角状の変形を呈する。両側こめかみの凹みも特徴的である。
- 5、尖頭症：両側冠状縫合に更に複数の縫合線の癒合で起き、頭頂部に向かって尖って見える変形となる。このような複数の縫合線の癒合の



場合、早い段階から頭蓋内圧亢進を呈する。
 6、三角・舟状頭：三角頭蓋と舟状頭の合併で、この病態は、専門書に詳しい記載が無く命名もないが、こども医療センターで30例も手術しているのをこのように命名して学会報告した。

治療

この病態の手術適応は一義的には形成であるが、複数の縫合線の癒合では将来頭蓋内圧亢進を来すという予測で手術をし、脳機能障害の発来を防ぐことにある。それ故に手術時期は乳児期が最良とされている。

手術方法について、1970年代頃、閉じた縫合部の削除のみでは十分な形成はできず、再手術例が多いということで、頭蓋冠のみでなく、頭蓋底も形成する方法が次々と開発され欧米では今でもその方法を用いて手術が為されている。日本において、1990年代に骨延長法がこの手術に取り入れられ盛んに行われている。こ

の方法は、頭蓋底の形成は行わないので私は前者の方法で行っている。

問題点

1. 脳神経外科に紹介されてくる時期がほとんど1歳を超えていること。その1例を提示する（図2）。

1歳10ヶ月、男児で尖頭症（中顔面骨の狭小化を合併する症候性）である。運動機能は年齢相応の発達だが、発語が無しの状態、歩行時にあちこちぶつかる、睡眠時に大きないびきと無呼吸になることが確認されている。著明な眼球突出、視力低下と鬱血乳頭などを呈し、頭蓋単純や3D-CTで、全縫合早期癒合と指圧痕著明という所見を得た。MRIで、小脳扁桃ヘルニアと頸髄に脊髓空洞症の所見を得、これは著明な頭蓋内圧亢進により発生したものと考えられた。

準緊急で手術をしたが、術中に測定した

頭蓋内圧は平均で 20mmHG と亢進しており、大量の出血を来し難渋した。術後に呼吸困難や DIC へと発展し治療に困難を来しながら何とか乗り切ったが、結果的に視力を失っている。しかし、その後の発達は目覚ましいものがあり、発語は年齢相応になり、保育園では他児とほとんど対等に遊びまわっている。

2. 単発縫合線の癒合症でも脳障害は来たすという新提案 (文献)。

従来、単一の縫合線の癒合では脳障害を来さないというのが定説であったが、最近複数の施設の心理学者が、小学校にあがる頃に、約 3 割以上の子達が認知障害を持つという研究結果を発表している¹⁾。私の症例で、乳児期に手術したのに知的にやや遅れのある症例が 2 例あり、手術法の再検討をしているところである。

軽度三角頭蓋の現状

言葉の問題、多動、自閉傾向や運動障害など様々な臨床症状を合併する軽度三角頭蓋の手術例は 420 例を超えており、これまで報告してきたように術後の結果は良好²⁾であるが、国際的評価法による分析がなされていないのもまた

事実である。過去 2 年間は琉球大学の心理学教室の協力を得て、数個の方法で術前後の患児らの評価をしてもらっており、更に今年から厚生労働省の科学研究費で共同研究が行えるようになった。

最後に

Craniosynostosis 研究会でも各大学でこの疾患の認知度の無さに困っているということであるが、頭蓋内圧がかなり亢進してからだと脳機能障害は寛解しないほどになることが多いので、そこまで亢進しない 1 歳未満での治療が望ましいと考える。6 歳頃までの認知障害が問題となっているので、是非、小児科や産科の先生方は視診および触診で頭の形が変形している子の診断に留意して頂きたい。

文献

1, Kapp-Simon KA, Speltz ML, Cunningham M, Patel PK, Tomita T; Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis; a review. Childs Nerv Syst 23; 269-281
 2, 下地武義; What do we know about the mild trigonocephaly? 小児の脳神経 36; 521-527 2011

