

# 中枢神経系奇形の特殊病態と外科的治療 - その最近の動向 -

東海大学医学部 脳神経外科 大井 静 雄

## 1. 要 旨

小児脳神経疾患の外科的治療とその手術成績に影響を及ぼす特殊性には、患者が幼若であればあるほど、中枢神経の可逆性、機能回復力が強いという特徴がある。しかし一方では、発達途上にある中枢神経においてその発達の基盤が損傷されると、その時点には決して顕著な神経症候としては臨床上現れずとも、やがてそれはその後の患者の精神-運動発達に強く影響を及ぼす、という両価性がある。それゆえ、小児の脳神経疾患における外科的治療法の選択にはより慎重であるべきであり、この点を常に最優先させた治療計画が望まれる。生命が保持される限りその精神-運動発達を中心とした機能予後の推移には注意深いフォローアップが必要である。さらには、実際の外科的治療の施行にあつては、小児の種々の、中枢神経-頭蓋-脊椎の発達解剖学的-生理学的特徴もまた、幼若脳に特有の病態生理学的特殊性を生ずる要因となる。具体的には、水頭症や水髄症、あるいは、クモ膜嚢胞や硬膜下水腫等、さらには二分頭蓋や頭蓋骨縫合早期癒合症においても、幼若脳/頭蓋にその特徴のある頭蓋内圧動態が大きく影響し、手術理論をより特殊なものにしている。このような成人とは異なった多くの特徴はまた、小児における各疾患病態の外科的治療において、独特の治療後合併症を生ずる原因ともなり、時に予後にも重大な影響をもたらす。これらの観点から、幼若脳における疾患病態に基づいた手術概念につき、特に、中枢神経系奇形の手術に焦点をあて最近の動向を踏まえ解説する。

## 2. 小児脳神経外科領域における病態の特殊性と手術理論上の問題点

小児脳神経外科領域では、以下の主要な疾患/病態に対して、それぞれに示す如くの手術が主流となつて行われる<sup>1)</sup>。病態の特殊性を踏まえたその手術理論と問題点を最近の動向を踏まえて表1にまとめた。

## 3. 各疾患/病態における病態生理学的特殊性と手術

### A. 水頭症

水頭症の治療は、病態が進行性である限り外科的手術の適応となる。その病態が単に髄液循環路を閉塞する占拠性病巣によるものである場合、これを除去することにより治癒せしめることもある。しかし、ほとんどの例においては、髄液の短絡排除による持続的治療を要するのが原則である(短絡管依存性停止性水頭症への移行)。短絡術による水頭症の治療は既に今世紀初頭から行われており、様々の方法が考案されてきた。現在では、脳室-腹腔短絡術が最も普及し、脳室-心房短絡術、腰椎くも膜下腔-腹腔嚢嚢術、その他が時に用いられることがある。また、時に非交通性水頭症に対して、外科的に髄液循環路を設け、髄液循環の改善を図るものがある。脳室開放術(third ventriculostomy)などは、近年の頭蓋内視鏡の技術向上により、水頭症の治療法として再び試みられるようになってきた。

### \*水頭症治療：最近の動向

#### 1) 胎内水頭症<sup>2),3)</sup>

先天性水頭症が胎児期に発生し進行してゆくことは、近年の出生前画像診断法の進歩から明確になってきた。そして、これまでに新生児期にはじめて論じられたその

治療予後が、現在に至っては胎内において検討されるようになった。それにつれ、その治療開始時期の問題として、生下時における髄液排除、短絡術の施行では良好な予後を得ることができないとの判断から、1982年、コロラド大学のClewellらは、胎児水頭症の出生前胎内外科治療として、胎児脳室-羊水腔短絡術 (Ventriculo-Amniotic Shunt, VA shunt) を施行した。しかしながら、その後の数年間に世界中で行われた同手術の治療成績をまとめた International Fetal Surgery Registry によると、44例の症例のうち術中もしくは3カ月以内の死亡は8例(18.2%)、極めて予後不良例が18例(48.9%)と全体の6割を占め、正常に生存したものは14例(31.8%)にとどまり、本治療法を支持する成績は得られなかった。その理由にはいくつかの問題点があげられるが、私共は、その最大の原因は子宮内圧を環境圧として時に、胎児の頭蓋内圧をコントロールできない圧動態があることを指摘してきた。しかしながら、胎児水頭症において胎生22-32週の胎内に留まらざるを得ない、いわゆる“Period of Intrauterine Preservation”の時期に水頭症病態が進行しニューロンの発達に不可逆的变化を生ずる、との見解が支持されるかぎり、なんらかの胎児水頭症に対する減圧手段が考案されるべきであろう。

## 2) 高度脳室拡大と水頭症内視鏡手術<sup>4)</sup>

脳神経外科領域における endoscopic surgery は、今世紀当初から始められたものであり、歴史的には、1910年、Lespinasse が<sup>3)</sup>、水頭症患児の脳室を内視鏡でもって観察したことに始まる。1922年には、Dandy が<sup>3)</sup>、内視鏡による third ventriculostomy および endoscopic choroid plexectomy 施行した。1930年代には、Scarff がさらにこれらを発展させ、このころには endoscopic choroid plexectomy により、進行性水頭症を停止性水頭症へと移行せしめる試みがなされている。このように水頭症の治療において発展した内視鏡は、さらに工学技術の面で進歩した。1950年代には、fiberoptic bundle の開発がなされ、flexible and steerable endoscope の開発が進められた。このころから短絡術が短絡システムの改良と共に水頭症治療の主流となったが、いまや、逆に短絡管による治療の欠点を補う治療法として endoscopic surgery が発展してきつつある。Jones ら (1990年) は、24例の閉塞性水頭症に third ventriculostomy を施行し、50% に短絡管設置を不要となったとされる。Endoscope がこのように

技術的発展によって、より臨床応用に対応していくなかで、水頭症治療の研究の方向性が脱短絡術へと模索される現状と、まさに期を同じくして、多様性、特殊性が時を追って認識され、短絡管やシステムの開発/改良、さらには短絡術のあり方にも様々な試みがなされてきた。水頭症治療のいわば基本的治療手段となってきた短絡管依存性停止性水頭症への移行、という概念に、強固な短絡術後合併症の存在が<sup>3)</sup>、その普遍性に不信の念を抱かせる結果となった。この時代に、Neuro-Endoscopic Surgery は、長い冬眠の時期を経て再び、脳神経外科医が期待をもって関心を寄せる存在となったのである。これらの歴史的背景より、Neuro-Endoscopic Surgery の将来的展望として、さらに厳密な適応とともにその治療成績の向上が期待されるところである。

## 3) 髄液循環と Chiari 奇形/脊髄空洞症<sup>5), 6), 7), 8)</sup>

水頭症の治療には、短絡管設置術がいぜんとして主流となっているが、その合併症に関する報告は後を絶たない。短絡管流量の調節はいぜんとして難しい問題である。水頭症病態は個々において異なり一定の髄液排除量の短絡システムで治療することは、稀ならず困難を極める。Constantini らは Chiari 奇形の一例で、髄液排除の微妙な差で opisthotonus が出現してくる症例を報告している。水頭症の短絡術によらない治療法として、前述の頭蓋内視鏡(neuroendoscope)による脳室開放術(ventriculostomy) は、一部の症例においては適応があるとされはじめているが<sup>3)</sup>、今後の症例の集積からの分析が期待される段階にある。この内視鏡の臨床応用は、とくに小児脳神経外科の疾患病態の分析領域においても期待がもたれる。尾崎らは、脊髄空洞症の症例にこれを用いて、空洞内部の形態観察を行っている。脊髄空洞症における外科的治療指針、手術術式においてはいまなお、論議がある。Chiari 奇形に合併して発生したものでは、後頭蓋窩減圧術か、空洞短絡術か、見解はわかれる。また、それぞれにおいても術式にさまざまな意見がある。Isu らは、Chiari 型奇形に合併した脊髄空洞症においては、後頭蓋窩減圧術を選択しさらに、硬膜の開放に関しては外膜の除去で十分であったとし、7例の結果を報告している。

## B. 二分脊椎

二分脊椎患児において、神経系の外科的治療には次の病態がその対象となる。

(1) 二分脊椎と脊髄膜瘤、(2) 付随する水頭症、(3) 付随する脊髄の病態(脊髄空洞症、水髄症、tethered cord など)、(4) 特に潜在性二分脊椎に合併する腫瘍、皮膚洞、脊椎の病変など、(5) Chiari 奇形、(6) その他。

脊髄膜瘤の手術適応には歴史的な変遷がみられる<sup>9)</sup>。出生後 24 時間生存した開放性二分脊椎患児を、外科的治療を加えることなく放置した場合、1960年代の統計ではあるが、6カ月で 68%、2年で 78%が、あるいは6カ月で 48%、1年で 65%が死亡するというデータがある。いずれも 1960年代の統計であり、この生命予後のみならず残された生存者の機能予後に大きな問題が残る<sup>10)</sup>。

開放性二分脊椎症においては、外科的療法として早期手術が金科玉条であるといわれ、生後 24~48 時間以内の手術が望ましい。いずれにせよこの手術原則は、神経組織を温存するとともに、その構造保護を再建することにある。機能的には、生下時の下肢運動-知覚障害のレベルに通常改善は見込めない。

水頭症は、脊髄披裂(myeloschisis)では 70~95%に、髄膜瘤の場合でも 20~30%に発生する。その手術成績、術後の諸問題については前述したとおりであり、二分脊椎に合併する水頭症そのものの管理には特殊性はない。ただ、これに Chiari 奇形や脊髄空洞症の合併がある場合、その病態には特異性がある<sup>7)</sup>。Chiari 奇形に対しては、後頭蓋窩-上部頸髄減圧術が行われる。付随する脊髄の病態に対しても、とくにそれらが症候化した場合、根治手術が必要となる。脊髄空洞症や水髄症には、その開放術、短絡術、あるいは脳室系との交通の遮断などが行われる。また、年齢が進むとともに症候化する tethered cord<sup>11,12)</sup>に対しても、その tethering の解除(untethering)が必要となることがある。

#### \* 二分脊椎の治療：最近の動向

##### 1) 胎内手術<sup>2),3),13)</sup>

種々の先天奇形に対して、出生前胎内治療の応用が検討されている。その外科的治療(胎児外科治療)に関しては、臨床的に diaphragmatic hernia, obstructive uropathy, hydrocephalus 等において、その試みがある。二分脊椎については、いまだ動物実験での段階ではあるが、ブタ、ラット、サル等を用いて、胎内修復の試みがなされてきた。最近には、山羊を用いて胎仔の脊椎に椎弓切除術を加え、その欠損部に skin graft を置くことにより、二分脊椎の胎内外科的治療の適応とその手術手技を追求した

研究がある。手術術式には内視鏡を応用して、skin graft には胎仔の maternal もしくは fetal (auto-) graft を用いている。その手術効果の評価を組織形態的に分析したが、神経組織が直接に羊水中に露出し、さらに神経組織に二次的に損傷が及ぶことを、この胎児外科手術の手技にて防げると結論している。これらの報告より、胎児二分脊椎の出生前胎内治療の臨床応用が考えられると報告している。本論文は、実験奇形学の一環として、大動物を用いた胎児中枢神経系奇形のモデルの開発と出生前胎内治療の試みに関する報告として貴重である。著者らは、山羊を用いて胎仔の脊椎に椎弓切除術を加え、その欠損部に skin graft を置くことにより一応の修復術を達成しえたと述べている。手術術式には内視鏡を応用した点も、新たな試みである。skin graft には胎仔の maternal もしくは fetal (auto-) graft を用いているが、このあたりが臨床応用にはさらに検討を要するところでもある。組織学的所見のみからは、この結果より、胎児二分脊椎の出生前胎内治療の臨床応用が考えられると報告しているが、手技上の問題点の他、実際の脊髄披裂(myeloschisis)の場合、果してその脊髄機能障害は、胎内でさらに進行するのかという問題はさらに検討がある。これまでには、猿を用いた二分頭蓋の実験モデルやおなじく山羊を用いた先天性水頭症モデルにおいては、胎内手術の一応の成果が報告されてはいるが、臨床的にはその効果はないと結論されているだけに慎重な検討が望まれる。

##### 2) Tethered cord syndrome<sup>11),12),14)</sup>

後天性脊髄疾患の一部、あるいは二分脊椎のなかで、進行性に脊髄症状の悪化をみることがある。その代表的病態に“Tethered Cord Syndrome”があげられる。この症候群は、MRI 導入以前から認識されてきた一臨床概念であるが、その用語は時に定義に反した用い方がなされ、さらにはその手術適応には、特に本邦で、一部に拡大解釈がなされて混乱が生じているのが現状である。永島らは、経験した脊髄脂肪腫 16 例のうち手術所見と術後 MRI の所見を比較検討し、脊髄円錐の挙上を画像診断で確認できないことが多いことより、この病態の手術適応には、画像診断上の所見より臨床上の進行性脊髄機能障害の所見が重要であることを強調している。元来の報告のなかで、進行性の脊髄神経機能の障害に加えて、形態変化としては脊髄円錐の低位(low-set or low-placed conus medullaris)を示すことが必須条件とされる。脊髄

円錐のない本症症候群も報告されてはいるが、逆に、問題はMRIに示された脊髓円錐の低位をもって、すべてこれを“Tethered Cord Syndrome”と呼ぶ傾向が一部に見られることである。適応のない手術は絶対に避けるべきであることがここにおいて強調される。

### C. 二分頭蓋

二分頭蓋患児においては、外科的治療の対象となる病態は、(1) 生下時に存在する脳髄膜瘤、(2) 付随する水頭症、(3) とくに潜在性二分頭蓋に合併する腫瘍、皮膚洞などの病変、(4) Chiari 奇形、(5) 二次的頭蓋変形、などがあげられる。

脳髄膜瘤の根治手術は、まず第一に、脱出した脳の処置が問題となる。以前から、ここにおける脱出脳には、viabilityがない、と判断して脱出脳を切除、除去することが一般的であった。ただし、ここで強調されねばならないことは、脳披裂 (cephaloschisis, exencephaly, anencephaly) の場合と異なり、これらの脱出脳のニューロン成熟の過程はすべて大脳皮質形成まで完了した段階にあるものである。この点から古典的脳瘤切断の術式は避けるべきだとの意見が多く見られるようになった。その術式につき最近の動向を述べる。皮膚の欠損、あるいは変性がみられる脳瘤の手術時期は、脊髓披裂の場合と同じく早期手術が望ましい。

潜在性の二分頭蓋には、皮膚洞や時には腫瘍 (脂肪腫、類上皮腫、上皮腫など) が合併する。手術法としては開頭術による摘出がなされる。

Chiari 奇形 type III は、Chiari 奇形のなかでも稀なものである。後頭蓋窩もしくは上部頸椎の癒合不全に、小脳-脳幹部の下方偏位を伴う。呼吸障害が強く、手術施行までに死亡する例の報告をみる。

#### \* 二分頭蓋の治療：最近の動向

##### 1) 脱出脳の頭蓋内 transposition<sup>15), 16)</sup>

最近、脳髄膜瘤の根治手術においては、脱出した脳の処置と、その脱出にともなって頭蓋内圧動態が著しく変化し、その二次的変化として生じた頭蓋内構造の歪の是正が問題であるとした、新たな手術理論が報告されている。ここにおける脱出脳には、脳披裂 (cephaloschisis, exencephaly, anencephaly: 二分脊椎では脊髓披裂に相当する) の場合と異なり、これらの脱出脳のニューロン成熟の過程はすべて大脳皮質形成まで完了した段階にある

ものである (二分脊椎では脊椎瘤などに相当する)。この点からまず、その根治手術としては古典的脳瘤切断の術式は避けるべき圧勾配を示す頭蓋内圧動態を是正せねばならない。その脱出脳の切除は脳温存と頭蓋内圧動態の正常化の二点の治療ゴールのいずれも達成しえない。すなわち、形態的には、脳の保護構造の欠損 (形成不全: 二分頭蓋) によって完成した脳組織が脱出し、頭蓋内外の脳組織がこの脱出脳の存在により構造の二次的変形をきたしたものである。脱出脳を頭蓋内に transposition することにより、頭蓋内の変形した構造を是正してゆくの が本疾患の治療ゴールとなる。その手術には、水頭症病態の頭蓋内圧動態の変化を利用した “Intracranial Volume Reduction Technique” でもって達成する。

### D. くも膜嚢胞

くも膜嚢胞の治療法として、開頭術を施行し嚢胞壁の切除、嚢胞開放による髄液循環路との自由な交通をつける方法、短絡術により嚢胞より持続的に内容物を排除する方法の2つの主たる手術法がある。いずれの手術法が選択されるかは、いまだに決定的な意見はない。前者の場合、直視下の手術であり、確実な診断と病態の把握ができ、かつ血腫など合併病態の外科的治療も必要であれば施すことができることは大きな利点である。しかし、嚢胞縮小までに至る治療効果は不確実であることが多い。後者においては、逆に嚢胞腔の消失が得られることはまれではない。しかし、短絡管依存性あるいは頭蓋内圧の異常低圧化という不都合な状態が発生する可能性のあることが短所としてあげられる。著者らは、本疾患の主要病態は、髄液循環路の局所的循環障害に基づくものであるとして、これを、“Localized Hydrocephalus” (限局水頭症) と捉えている<sup>15)</sup>。従って、一般に水頭症の治療と同じく、その障害された髄液循環の正常化が、必ずしも、画一的な治療法で達成されるとは限らず、それぞれの治療法の利点/欠点を克服しつつ個々の病態/病態変化に応じた治療手段を検討してゆく必要があることを強調したい。

#### \* くも膜嚢胞の治療：最近の動向<sup>17)</sup>

くも膜嚢胞の予後は、症候としてのけいれん発作や片麻痺、あるいは水頭症病態によってその機能予後が影響される場合も少なくないが、病巣の局在とは関係なく、精神運動発達遅延が著明である場合があり、必ずしも予

後に影響する因子は明確でない。最近には、MRI の発達により、脳の形態評価がより明確になされるようになり、手術前後の脳実質の発達、圧迫、再建が評価される。くも膜嚢胞の手術成績として強調されるべき点は、機能上の改善と解剖学的-形態学的変化は必ずしも一致しない点であろう。症状、とくに片麻痺やけいれん発作などの著明な改善が得られながらも画像診断上の嚢腫の大きさに変化が認められない例はしばしば経験される。たとえば、けいれん発作の改善は、手術法の如何にかかわらず良好に認められたとする報告もある。形態上は、前述したごとく短絡術施行例で良好な縮小あるいは消失の経過をとるものが多い、短絡術による治療では、shunt-dependency や低髄液圧症候群の問題があり、これも今後の課題である。

#### E. 頭蓋縫合早期癒合症(狭頭症)

狭頭症に対する手術治療のゴールは、強調されるべき2つの点がある。一方は、変形した頭蓋、顔面の構造の再建すなわち矯正であり、他方には、成長に伴う脳と頭蓋内の容積の不均衡の是正、すなわち減圧があげられる。頭蓋骨縫合に生ずるこの病態においては、頭蓋骨の成長は、頭圍成長曲線から判断した場合、その2/3の過程を生後2歳までに終了してしまうという時間的要因が重要な意味をもつ。したがって、年齢とともに病態は進行し、その手術効果はおのずと制限されてくる。神経頭蓋においては、頭蓋変形の可逆性は年齢とともに不可逆的となり、逆に頭蓋内圧の亢進は次第に強くなる。また、関与する縫合が複数である場合には、よりその傾向が著しくなる。顔面頭蓋の場合を別として、“矯正”、“減圧”の2大手術目的は、年齢が進むにつれ達成困難となり、年長児ではもはや頭蓋内圧亢進に対する処置が治療の主眼点に変わっていく。狭頭症の手術術式として、古典的には、関与している頭蓋骨縫合の癒合を解除する開溝術(strip suturectomy)がおこわれてきた。これはとくに、前述した頭蓋変形の矯正を目的としたものであった。しかしながら、とくに年長児に至った例では開溝術のみでは十分な減圧効果を得ることができず、1960年代には十分な減圧効果を得るための biflap operation, four flap operation 等の術式が提唱されるに至った。さらには1970年代に、頭蓋縫合早期癒合症の概念として、とくに冠状縫合の前頭蓋底の縫合への連続性と、この病態における相互の影響が注目されるようになり、顔面頭蓋の矯

正をも頭蓋骨縫合の処置と同様に行うことの必要性が強調されてきた。

前述したような病態変化が根底となつて、狭頭症の手術成績においては年齢が critical factor となる。早期診断-早期治療の必要性は、共通して強調されている。しかしながら、単純な strip suturectomy の術式による手術効果は、とくに冠状縫合の早期癒合症の場合必ずしも満足なものではない。筆者らは、顔面頭蓋の矯正も、この場合冠状縫合の処置と同様に乳児期早期に施行することを強調してきた。とくに、この際の頭蓋底での縫合の開放と、眼窩、前頭骨の前方移動は、その後の同部の成長を考慮に入れると、早期に達成されるべきであろう。ただし、顔面頭蓋のうち上顎骨を中心とした矯正は、神経頭蓋の発達の完了した後に行われるほうがよい。

狭頭症の第2の手術目的である減圧に関しては、とくに多縫合の関与のある場合、そして年長児である場合に問題となる。実際に、単一の頭蓋縫合の早期癒合では、初診時の頭蓋内圧亢進の所見はまれであるが、複数の場合には40%以上に認められる。実際の持続頭蓋内圧測定においても、高率に頭蓋内圧亢進の病態があることが知られている。これらに対して、前記のごとく減圧の目的を主眼とした手術を施行することにより、測定上の圧の下降にとどまらず、臨床症状の改善をも期待できる。

#### \* 頭蓋骨縫合早期癒合症の治療：最近の動向<sup>18),19)</sup>

頭蓋骨縫合早期癒合症の手術形式には、小児の頭蓋底外科の領域においてその中心をなし、構造再建を前掲とした手術手技がとられてきた。その手術手技としては、前頭蓋底の発達解剖学的見地が重要な概念となり、Orbital Reconstruction, Frontal Base expansion, Frontal Bone Remodelling, Lateral Canthal Advancement 等の手術術式が発展してきた。これら小児の構造再建を目的とした手術術式は、最近には、その長期成績において、その手技の妥当性が評価されるに至っている。一方、小児の頭蓋底外科手術としては、既に20年近くの臨床応用の歴史がある中で、これらの手術術式には最近になって、成人の頭蓋底外科の術式に応用されているものも多い。

成人例に対する Orbito-zygomatic / Orbito-subfrontal Approach の術式およびそれらを応用した積極的手術接近法は、いわば小児の Cranio-facial Surgery の様々な手術術式の応用であり、第三脳室を占拠する巨大頭蓋咽頭腫、巨大下垂体腺腫、脳動脈瘤、トルコ鞍近傍髄膜腫、

眼窩内腫瘍、粘液嚢腫、巨大血管腫、巨大副鼻腔腫瘍の頭蓋内伸展等、多彩な疾患の手術接近法に用いられている。成人例における Orbito-zygomatic Approach もしくは Orbito-subfrontal Approach の選択は、病巣の伸展方向、局在によって決定される。前者では、眼窩や海綿静脈洞、中頭蓋窩にある病巣に対して、極めて良好な手術接近のアングルと広い術野が得られる。さらに、これらの術式によって、トルコ鞍上部／第三脳室内に高位にある病巣に対して、trans-lamina terminailis approach や multi-axial interhemispheric approach の応用がとられる。各々の術式には、Cranio-facial surgery における Orbitotomy, Orbital Reconstruction の手技が有用である。

これまでにとられてきた小児の頭蓋底外科は、元来、頭蓋底自体が一次病変となつて、解剖学的形態異常を生じたものに対する手術であり、いわば構造再建が外科的治療ゴールとなつているものである。これに対して、成人の頭蓋底外科は、頭蓋内病変に対しての手術接近法としてより脳実質への侵襲を軽減した術式を得ること、もしくはより安全な接近路が確保できること等を手術概念のひとつに置く。小児の頭蓋底外科では、構造再建には発達解剖学的外面が加わることもあつて、手術操作は、成人の場合と比較してより radical な手技がとられることが多い。これらの手術術式は、しかしながら、成人の頭蓋底外科の実際の術式に応用できるものである。

疾患／病態	主たる手術	病態の特性からみた手術理論と最近の論点
水頭症	短絡術, 脳室ドレナージなど	胎児水頭症の胎児外科とその手術の方法論 高度脳室拡大と水頭症内視鏡手術
二分脊椎	修復術, 脊髄再建術, untethering など	脊髄披裂胎児生期脊髄形態変化の進行と その予防
脊髄空洞症	短絡術, 脊髄空洞-クモ膜下 短絡術 (S-S shunt), 後頭蓋窩減圧開頭術など	脊髄空洞症の発生病態と手術法
二分頭蓋	修復術, 頭蓋形成術など	根治的修復術の手技と機能予後
頭蓋骨縫合 早期癒合症	開溝術, 減圧開頭術, 眼窩-顔面形成術など	頭蓋成長形態と頭蓋顔面再建術の手術時期
Chiari 奇形	後頭蓋窩減圧開頭術など	合併病態と頭蓋内圧動態／髄液循環の変化
クモ膜嚢胞	嚢胞開放術, 短絡術など	手術術式と頭蓋内圧動態の変化, 髄液循環の変化と症候の改善／嚢胞消失
腫瘍	腫瘍摘出術など	頭蓋咽頭腫の全摘出術と神経内分泌学的予後 脳幹部腫瘍の手術適応と生命／機能予後
頭部外傷	内-外減圧開頭術, 血腫除去術, 骨折修復術 脳室ドレナージなど	重症頭部外傷に対する減圧術と術式 経時的病態変化と頭蓋内圧動態
血管障害	内-外減圧開頭術 動静脈奇形-血管腫摘出術, 血管吻合術, 脳室ドレナージなど	モヤモヤ病の自然歴と治療方針 モヤモヤ病に対する血管再建の手技 動静脈奇形のガンマナイフ療法
感染症	膿瘍ドレナージ, 脳室ドレナージ, 腰椎ドレナージ, 膿瘍摘出術など	各年齢層と好発病態に応じた手術

## 文 献

- 1) 大井静雄, 松本悟: 外科的治療が必要な中枢神経系奇形. *小児科* 27: 187-198, 1986
- 2) Oi S, Yamada H, Matsumoto S, Katayama K, Mochizuki M: Prenatal Management of Fetal Hydrocephalus. *Modern Neurosurgery* 2: 415-422, 1991
- 3) Oi S: Is the hydrocephalic state progressive to become irreversible during fetal life? *Surgical Neurology* 37: 66-68, 1992
- 4) 大井静雄, 佐藤修, 松本悟: Neuro-Endoscopic Surgery: 最近の進歩. *脳神経外科ジャーナル* 投稿中, 1994
- 5) Oi S, Kudo, Urui S, et al: Hydromyelic hydrocephalus - Correlation of hydromyelia with various stages of hydrocephalus in postshunt isolated compartments. *J. Neurosurg* 74: 371-379, 1991
- 6) Constantini S, Beni L: Reversible opisthotonus following intracranial pressure changes in Chiari malformation. *Child's Nerv Syst* 9: 350-352, 1993
- 7) 尾崎文教, 龍神幸明, 寺田友昭, 中井国雄, 板倉徹, 駒井則彦, 辻直樹: 空洞内部を内視鏡で観察しえた脊髄空洞症の一例. *脳神経外科ジャーナル* 2: 61-65, 1993
- 8) Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N: Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for siringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 33: 845-850, 1993
- 9) 大井静雄, 松本悟: 二分脊椎と髄膜瘤. *周産期医学* 15: 1902-1918, 1985
- 10) 大井静雄: 二分脊椎の治療 (1) 嚢胞性二分脊椎の治療とその適応に関する歴史の変遷および将来の展望. *脊椎脊髄ジャーナル* 1 (8): 649-653, 1988
- 11) 大井静雄: "Tethered Cord Syndrome" - 手術適応の混乱と手術術式に関するコンセンサス -. *Neurosurgeons* 13: in press, 1994
- 12) 大井静雄, 佐藤修: 二分脊椎 (潜在性) と tethered cord syndrome - その informed consent のあり方 -. *小児外科* 24: 1211-1215, 1992
- 13) Copeland ML, Bruner JP, Richard WO, Sundell HW, Tulipan NB: A model for in utero: endoscopic treatment of myelomeningocele. *Neurosurgery* 33: 542-545, 1993
- 14) 永島雅文, 岩崎喜信, 飛驒一利, 今村博幸, 阿部弘, 秋野実: 繫留脊髄の外科的治療 - 腰仙部脂肪腫と緊張脊髄終糸の検討 -. *小児の脳神経* 18: 91-99, 1990
- 15) Oi S, Matsumoto S: Morphological evaluation for neuronal maturation in anencephaly and encephalocele human neonates. A proposal of reclassification of cephalic dysraphism. *Child's Nerv Syst* 6: 350-355, 1990
- 16) Oi S, Saito M, Urui S, et al: "Ventricular volume reduction technique" A new surgical concept for the intracranial transposition of encephalocele. *Neurosurgery* 34: 443-448, 1994
- 17) 大井静雄, 庄瀬祥光, 松本悟ら: 頭蓋内クモ膜嚢胞: 髄液主循環路における相対的髄液循環動態数量解析および嚢胞内圧動態の分析 - Localized Hydrocephalus "(限局性水頭症) の概念の提唱" -. *CT 研究* 8: 413-420, 1986
- 18) 大井静雄: "頭蓋骨縫合早期癒合症" "臨床小児脳神経外科学" (松本悟 / 大井静雄編). 医学書院, 1991
- 19) 大井静雄, 佐藤修, 松本悟: Neuro-Endoscopic Surgery: 最近の進歩. *脳神経外科* 投稿中, 1994