

## 小児脳神経外科

### 1. スタッフ（平成28年4月1日現在）

科長（学内教授） 五味 玲

シニアレジデント 2名

### 2. 診療科の特徴

先天奇形（二分脊椎、水頭症など）、脳腫瘍、脳血管障害（もやもや病など）、外傷など、小児脳神経外科疾患全てをまんべんなく扱っているが、2015年は前年度からは手術数が減少したが、難易度の多い手術が多かった。難治例の紹介が増加している。少なくとも3人体制であることが必要で、2名は脳神経外科からのローテーションで対応している。

#### ①先天奇形（二分脊椎、水頭症など）

脊髄髄膜瘤症例は1例であったが、18トリソミーの症例であり、出生前から産婦人科、小児科と相談し治療計画し患者対応を行い、出生後も患児の状態に応じてNICU、小児・先天性心臓血管外科、形成外科と共同で治療し良好に経過した。

新生児・乳児の仙尾部皮膚異常の紹介はこれまで同様に多く、皮膚異常の紹介が増えたことで、潜在性二分脊椎症例の発見の頻度はさらに高くなり、手術症例も12例と多かった。長期フォローアップ症例も増えたことで、再係留解除手術も3例あった。

水頭症のシャント手術は16件であった。新規先天性水頭症例は6名8件で3件が脳腫瘍に伴う水頭症で5件はシャント不全による再建術であった。これまでほとんど行っていなかった脳室心房シャントを1例行った。腹部手術後で腹腔内の髄液吸収障害のためであったが、非常に有用であった。

神経内視鏡手術は7件であった。水頭症に対する第三脳室開窓術のみならず、嚢胞性頭蓋咽頭腫にも有用であった。内視鏡的血腫除去術も行った。これらの内視鏡治療は低侵襲であり今後も発展すると思われる。

大後頭孔減圧術は3例のうち2例は乳児例でキアリ第2奇形や頭蓋骨縫合早期癒合症に伴う難しい症例であった。

#### ②脳脊髄腫瘍

手術、放射線、化学療法を含めた総合的な治療体制を確立して治療に当たっている。小児脳脊髄腫瘍全般を対象としている。

2015年の新規患者は12名であった。髄芽腫が3名、頭蓋咽頭腫が4名と特に多かった。その他は、小脳星細胞腫、第四脳室脈絡叢乳頭腫、ランゲルハンス細胞組織

球症、大泉門部類皮腫、前頭葉髄外腫瘍（病理診断検中）がそれぞれ1例であった。

頭蓋咽頭腫のうち2例は通常の開頭腫瘍摘出術を行ったが、2例は巨大嚢胞例で初期治療として内視鏡治療を選択した。うち1例は重症心奇形を合併しており、全身管理が難しく、PICUでの小児麻酔科、小児・先天性心臓血管外科とのチーム治療が有用であった。

化学療法症例は8例で髄芽腫の4例は小児科血液腫瘍班と共同で治療した。年少児にも末梢血幹細胞移植を併用した大量化学療法が可能であり、再発難治例に対しても、症例毎に十分検討し化学療法を選択した。

一方、神経膠腫や上衣腫に対する治療は小児脳神経外科単独で行っている。2例の低悪性度グリオーマに対しては、CBDCA+VCRやVBL単独療法をいずれも外来で行った。2例の上衣腫例に対する経口エトポシド療法も外来で施行した。外来での点滴治療は、患者のQOLを考慮すると有用であるが、外来診療医が1人なので対応に限界がある点は問題である。

脳腫瘍患児に対しては小児緩和ケアチームカンファレンスで治療の初期段階から検討し、他科や看護師・心理士・地域支援などの他職種と一体化して対応する体制が確立してきた。本年は悪性神経膠腫の児と脳幹部グリオーマの児の2名が亡くなったが、前者は地元の一般病院で、後者は在宅で訪問診療医によりお看取りした。地域連携が有効に機能した結果であった。

#### ③脳血管障害

もやもや病、脳動静脈奇形、海綿状血管腫などの手術例があった。もやもや病は2例の間接的血行再建術を行った。脳動静脈奇形出血例は4名で、そのうちの1例は重症例で発症後まもなく脳死状態となり2週間後に死亡した。海綿状血管腫2例のうち1例は延髄発症の難治例であったが、種々のモニタリングを行って合併症なく摘出ができた。

#### ④頭部外傷

本年は頭部外傷に関しては、軽症例の入院はあったが手術症例はなかった。

虐待が疑われる例は、小児虐待対策委員会による迅速で客観的で適切な対応が可能となっている。

#### ・認定施設

日本小児血液・がん専門医研修施設

・専門医

日本脳神経外科学会専門医 五味 玲  
 日本神経内視鏡学会技術認定医 五味 玲  
 日本がん治療認定医機構がん治療認定医 五味 玲

Avastin単独（外来で可能）  
 経口VP-16療法（外来で可能）  
 その他の化学療法は小児科転科で施行している。

3. 診療実績・クリニカルインディケータ

1) 新来患者数・再来患者数・紹介率

新来患者数 56人  
 再来患者数 1,466人  
 紹介率 92.4%

2) 入院患者数（病名別）

病名	患者数
頭部外傷	11
脳腫瘍	20
二分脊椎	17
水頭症	11
キアリ奇形	1
脳脊髄血管奇形	7
もやもや病	6
その他	2
合計	75

3) 手術症例病名別件数

病名	症例数
脳腫瘍	17
二分脊椎	17
キアリ奇形	2
その他の脳奇形	3
血管奇形・血管腫	3
もやもや病	2
シャント手術	16
内視鏡手術	7
頭蓋形成術	1
その他	17
合計	85

4) 化学療法症例病名別・数

病名	症例数
髄芽腫・胎児性腫瘍	4
上衣腫	2
膠芽腫	1
低悪性度神経膠腫	2
合計	8
胚細胞腫瘍	1
合計	10

化学療法マニュアル

CARE：CBDCA+VP-16  
 CBDCA+VCR（外来で可能）  
 VBL単独（外来で可能）  
 TMZ単独（外来で可能）

5) 放射線療法症例・数

髄芽腫 4例  
 上衣腫 1例

6) 悪性腫瘍の疾患別治療成績

脳幹部神経膠腫 平均生存期間15ヶ月  
 髄芽腫 5年生存率 83%

7) 死亡症例・死因・剖検数・剖検率

1名 脳動静脈奇形出血 剖検なし  
 他に当院で治療していた脳腫瘍2名（膠芽腫・橋神経膠腫）が紹介病院と在宅で死亡した。

8) カンファランス症例

二分脊椎カンファレンス  
 第二月曜日（休日の時は第一）

2/9	症例提示・検討会
3/9	症例提示・検討会
4/13	症例提示・検討会
6/8	「二分脊椎研究会」発表紹介 小児整形外科
7/14	「二分脊椎研究会」発表紹介 脳外・泌尿器
9/14	症例提示・検討会
10/5	症例提示・検討会
11/9	症例提示・検討会
12/14	症例提示・検討会

その他は脳神経外科と同様に行っている。  
 小児緩和ケアチームカンファレンス（隔週火曜日）  
 虐待についてのカンファレンス：適宜開催

4. 事業計画・来年の目標

- ・スタッフの増員による診療の充実を目指す。
- ・JCCG脳腫瘍グループとしての共同研究を行う。
- ・頭蓋骨縫合早期癒合症患者の脳機能面での評価法を検討する。
- ・てんかんに対する治療、瘻直に対する髄腔内パクロフェン投与など、機能的手術のさらなる拡充を図る。