

小児脳神経外科

1. スタッフ（2018年4月1日現在）

科長（学内教授） 五味 玲
シニアレジデント 1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。平成28年1月に脳神経外科にてんかんが専門の川合謙介教授が就任され、小児のてんかん手術が始まり手術件数も増えた。診療は3人体制が望ましいが、五味以外は脳神経外科からのローテーションで対応しており、2名体制にならざるを得ない場合も多い。

①先天性疾患（二分脊椎、水頭症など）

二分脊椎手術の今年の特徴は、再係留に対する手術が5件と昨年よりさらに多くなった点である。手術時の年齢は1-13歳であった。そのうち3例は初回手術を他院で施行されており、1例は山形からの紹介症例であった。

2008年に開設した二分脊椎外来も10年目となり、認知度が上がり他施設からの紹介でfollow upを依頼される例も増えている。小児脳神経外科、小児泌尿器科、小児整形外科、小児外科、小児科などの多科が協力して診療を行っており、治療方針の決定も毎月の二分脊椎カンファレンスで検討している。その過程で再係留症状が早期に発見されることも多くなり、手術例も増え、手術による症状の改善度も上る、という良好な結果になっている。

脊髄髄膜瘤症例は1例であったが、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、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さらに増加しており、潜在性二分脊椎症例の発見の頻度はさらに高くなっている。一方、脊髄脂肪腫でもfilar type（終糸脂肪腫）の場合は手術せずに経過を見る例も増えており、手術症例は円錐部脂肪腫や脊髄脂肪髄膜瘤などのより重症な例が中心になってきている。当然手術難度が増している。

水頭症のシャント手術は10件で、新規先天性水頭症例は5名8件で、2名が外国人であった。モンゴルから来られた1歳女児に症例は、Blake's pouch cystに伴う水頭症であったが、帰国後の管理も考慮し可変式バルブは選択できず、差圧式バルブを用いるなどの特別な配慮を要した。新規シャント例のうち3名は、3-6か月後に再建もしくは感染での抜去を要した。新生児・乳児期の

シャント手術は成人のシャントと異なり、細やかな留意を要する点が多い。脳神経外科からのローテーションで成人のシャントばかりやってきた場合、どうしても対応に難しい点があると考えられる。

神経内視鏡手術は、水頭症に対する第三脳室底開窓術が2件、脳室内腫瘍の摘出が2件であった。水頭症のうち1例は初めての脊髄髄膜瘤に伴う水頭症シャント例の離脱例であった。

その他の先天性疾患では、閉鎖性脳瘤に伴う大きな骨欠損の頭蓋形成や、頭蓋骨膜洞（sinus pericranii）の手術などは珍しく印象に残っている。

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。

2017年の手術症例で新規患者は2名と少なかった。うち1名は、12歳ながら神経線維腫症に伴わない前庭神経鞘腫であった。

もう1名は17歳の髄芽腫であった。このようないわゆるAYA世代の症例は昨年もあり、術後の補助療法をどうするかが問題となった。つまり疾患としては、小児科での自己末梢血幹細胞移植を伴う大量化学療法を要するが、年齢的に小児科の範囲を超えている。しかし、成人の臨床腫瘍科では対応ができず、血液科での対応も望めない。昨年の症例は、本館の脳外科病棟に入院の上、小児脳神経外科が移植を用いない通常量の化学療法を行ったが、残念ながら早期に再燃しその後治療に難渋している。その経験から、今回は小児科血液腫瘍班に何とか協力を要請し対応していただく事ができた。小児期初発例でAYA世代に再燃する例も2例あり、これについても可能な限り小児血液腫瘍科との協力体制で治療に当たっている。

その他の腫瘍手術例は5例だが再発・再燃例もしくは経過観察中に新規病変が出現したものであった。頭蓋咽頭腫1例、毛様細胞性星細胞腫1例、上衣腫1例、髄芽腫1例。そして、残り1例は非常に珍しい症例で、初発時に胚芽異形成性神経上皮腫瘍と考えられていたが、腫瘍が増大してんかんのコントロール不良になったので再手術したところ、ロゼット形成性グリア神経腫瘍と判明した。

化学療法症例は7例で髄芽腫4例、毛様細胞性星細胞腫2例、上衣腫1例である。髄芽腫は前述のように小児科血液腫瘍班と共同で治療した3例と小児脳神経外科単独での化学療法が1例である。毛様細胞性星細胞腫の2例は、VBL単独療法による週1回の外来化学療法を小児

脳神経外科単独で施行した。上衣腫例に対する経口エトポシド療法についても外来で施行した。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た。本年は髄芽腫の児2名が亡くなったが、1名は地域の在宅訪問診療医にお看取りをお願いした。小児の在宅お看取りは初めての事との事であったが、疼痛管理に関して訪問看護ステーションや地域の薬剤師とも連携し、有事のバックアップとして同地域の三次救急医療機関とも連携するなどして、問題なくお看取りができた。インターネットを利用した多施設間のコミュニケーションも有効であった。

③脳血管障害

本年は出血を伴う脳動静脈奇形が3例と多く、いずれも後遺症なく摘出することができた。もやもや病は、年長児には直接吻合法を積極的に行う方針として、3例の直接&間接血行再建術を行い、6歳の例には間接的血行再建術を行った。その他には、てんかん発作を来した出血で増大する左側頭葉海綿状血管腫の摘出と、血管炎に伴う広範な脳梗塞例の外減圧・内減圧術を施行した。

④頭部外傷

頭部外傷の手術例は4例6件であった。急性硬膜下血腫1例、急性硬膜外血腫2例、開放陥没骨折1例である。

手術に至らないものの、虐待が疑われる例が何例かはあり、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。

⑤機能的疾患（てんかん、痙直）

昨年、小児のてんかん手術が本格的に開始され、当院小児科や他施設からの紹介例も増加してきている。今年は5例の手術を行った。1例が全脳梁離断術で、1例が腫瘍を含む焦点切除術、3例が迷走神経刺激装置留置術であった。当院が全国8施設のてんかん拠点病院であることから、今後も症例が増加することが考えられる。

また痙直・痙性麻痺に対する髄腔内パクロフェン持続髄注ポンプ埋込術も4例に施行した。これまで成人では行われていたが、本格的に小児例にも導入した。基礎疾患は外傷・水頭症・脳炎などと様々だが、有用性は高く今後も増加すると思われる。

・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

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	61人
再来患者数	1,392人
紹介率	77.4%

2) 入院患者数（病名別）

病 名	患者数
頭部外傷	13
脳腫瘍	11
二分脊椎	14
水頭症	10
キアリ奇形	2
機能(てんかん・痙直など)	10
血管（もやもや病・AVMなど）	17
その他	2
合計	79

3) 手術症例病名別件数

病 名	症例数
脳腫瘍	7
血管奇形	4
もやもや病	4
頭部外傷	6
頭蓋・脳奇形	4
脊髄奇形（二分脊椎等）	13
シャント手術	10
内視鏡手術	4
機能	9
その他	9
合計	70

4) 化学療法症例病名別・数

病 名	症例数
髄芽腫	4
低悪性度神経膠腫	2
上衣腫	1
合計	7

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）

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。

5) 放射線療法症例・数

髄芽腫 2例

うち1例は再発病変の定位放射線治療

筑波大学での陽子線治療 2 例
(頭蓋咽頭腫と上衣腫の残存腫瘍に対し)

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9.7ヶ月
髄芽腫 5年生存率 83%

7) 死亡症例・死因・剖検数・剖検率

死亡症例は 1 例(死因: 髄芽腫再発) 剖検なし
脳腫瘍 1 名(髄芽腫) が在宅で死亡

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 / 13	症例検討会
3 / 13	症例検討会
4 / 10	症例検討会
5 / 8	症例検討会
6 / 12	症例検討会
7 / 10	学会報告 (小児整形外科・小児脳神経外科)
9 / 11	症例検討会
11 / 13	症例検討会
12 / 11	症例検討会

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. 2018年の目標・事業計画等

- ・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の継続。
- ・もやもや病の術前術後評価としての超音波検査法の確立を目指す(神経内科との共同で)。