

## 小児脳神経外科

### 1. スタッフ (2019年4月1日現在)

科長 (学内教授) 五味 玲  
病院助教 1名

### 2. 診療科の特徴

脳腫瘍、先天奇形 (二分脊椎、水頭症など)、脳血管障害 (もやもや病など)、外傷、てんかん・痙直などの機能的疾患など、小児脳神経外科疾患全てをまんべんなく扱っている。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人体制にならざるを得ない場合も多い。

#### ①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。

2018年は初発例が多く、また継続治療中の再発例もあり患者数が昨年にくらべ大幅に増加した。様々な脳腫瘍に対して、それぞれに応じた適切な治療を提供できた。

初発例は視床膠芽腫、橋神経膠腫、小脳ロゼット形成性神経上皮腫瘍、鞍上部混合性胚細胞腫 (胎児性癌主体)、眼窩腫瘍 (髄膜腫)、広範な脳脊髄播種を伴う髄芽腫、松果体芽腫、と実に多彩であった。このうち、眼窩腫瘍の例は神経線維腫症1型に伴うもので、他にも神経線維腫症1型に伴う腫瘍が2例あり透明中隔部と左基底核部の毛様細胞性星細胞腫であった。頭蓋骨腫瘍も2例あり、1例はランゲルハンス細胞組織球症でもう1例は筋線維腫であった。上衣腫と髄芽腫の再発例もあった。

視床膠芽腫の3歳女児はWHO2016のdiffuse midline glioma H3K27M mutantが疑われた。当院単独での遺伝子診断は現時点でできないが、JCCG (Japan Children's Cancer Group日本小児がん研究グループ)に参加しており、中央病理診断・遺伝子診断を依頼できるようになった。本例も中央診断に提出し、予後不良因子のH3K27M変異はないことが判明した。とはいえ、膠芽腫という高悪性度腫瘍で、再燃し外来でのアバスチンによる化学療法を施行したが、最終的には在宅でのお看取りとなった。

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、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いる。今回も地域の在宅訪問診療医にお看取りをお願いし、訪問看護ステーションとも連携するなどして、問題なくお看取りができた。

手術療法については、第四脳室腫瘍に対する後頭下開

頭による経小脳延髄裂アプローチ、鞍上部腫瘍に対する大脳半球間裂・経終板アプローチ、松果体腫瘍に対する後頭・経小脳天幕アプローチ、透明中隔腫瘍に対する経脳梁アプローチ、眼窩腫瘍に対するアプローチなどの様々な手術があった。次世代への手術技術の伝達という点で、非常に貴重で有意義な機会となった。

化学療法は小児脳神経外科単独で行ったものとしては、再発上衣腫・髄芽腫に対する経口VP-16療法、再発髄芽腫に対するMTX髄注療法、高悪性度神経膠腫に対するアバスチン療法などの外来治療である。入院化学療法は小児科血液腫瘍班主体で共同治療した。神経線維腫症1型に合併した低悪性度神経膠腫に対するCBDCA+VCR療法、鞍上部混合性胚細胞腫に対するICE療法、広範な脳脊髄播種を伴う髄芽腫に対するCCG9921レジメンを行った。特に髄芽腫症例は複数回の手術と化学療法を組み合わせる必要があるため、小児脳神経外科と小児科さらにPICUとが綿密に連携しながらの継ぎ目のない治療ができた。これこそ子ども医療センターの利点が生かされた結果と考える。

放射線治療については放射線治療部にお願いしているが、これに関しても週に1回カンファレンスを行っており綿密に連携を取りながら施行できている。

#### ②先天性疾患 (二分脊椎、水頭症など)

二分脊椎手術例が今年は例年より少なかった。脊髄髄膜瘤例はなく、初発の潜在性二分脊椎は4例で円錐部脂肪腫1例、終糸脂肪腫2例、終末嚢胞瘤1例であった。

一方、脊髄髄膜瘤あるいは脊髄脂肪腫の術後再発が昨年同様4例あった。手術時の年齢は1-14歳と幅広い。そのうち2例は初回手術を他院で施行されており、初発の円錐部脂肪腫も他県からの紹介であった。

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。その過程で再発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。

水頭症関連手術は25件あったが、乳児水頭症は2例のみで、1例はくも膜嚢胞によるもので内視鏡で治療し、もう1例は細菌性髄膜炎に併発した急性水頭症でドレナージでの対処となった。新規のシャント手術は、他院で髄膜瘤術後・シャント感染治療後の例とやはり他院で脳腫瘍治療後の2例のみであった。髄膜瘤症例も減っ

ており、小児人口の減少のためもあると思うが、他にも要因があるのかもしれない。その他のシャント例は、自施設のシャント不全の再建4例のみであった。脳腫瘍に伴う水頭症が4例あり、3例は内視鏡治療し1例は一時的なドレナージであった。年長児やシャント不全・シャント感染の水頭症例でも積極的に内視鏡治療を行った。軟性鏡による内視鏡治療は計11件と過去最高である。内視鏡手術の技術の進歩と経験の蓄積により、これまでシャント手術としていた症例の多くが内視鏡手術で対応できるようになってきている。

その他の先天性疾患では、脊髄硬膜外くも膜嚢胞に出血を併発し、くり返す斜頸を来し発見され、最終的に手術せずに自然経過した非常にまれな症例があり、印象に残っている。

③脳血管障害

本年は脳血管障害の手術例が少なかった。出血を伴う脳動静脈奇形1例は後遺症なく摘出できた。もやもや病の血行再建術は例年5-10例あるが、本年は脳梗塞発症後の比較的急性期に直接&間接血行再建術を行った7歳の1例のみであった。

その他に、乳児脳出血の開頭血腫除去を行ったが、原因疾患として先天性胆道閉鎖症が判明し移植外科に転科した。脳の障害が重篤で、生体肝移植の適応については熱い議論となったが、最終的に他院で生体肝移植を受けることとなった。

定位放射線治療はこれまでは当院でのライナック定位放射線治療を行ってきたが、宇都宮セントラルクリニックにサイバーナイフが導入され、当院放射線治療部の先生たちが治療に携わっていることから、脳動静脈奇形の定位放射線治療もサイバーナイフで施行していただいた。

④頭部外傷

頭部外傷の手術例は2例と少なく、いずれも慢性硬膜下血腫の穿頭血腫ドレナージであった。1例はくも膜嚢胞に伴う12歳の症例で、1例は急性硬膜下血腫の慢性化であった。

社会的に虐待が問題となっているが、本年は当科では対象となる例はなかった。

⑤機能的疾患（てんかん、痙直）

一昨年、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。本年は6例の手術を行った。2例が全脳梁離断術で、4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もあり、今後もさらに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バクロフェン持続髄注ポンプ埋込術も1例施行した。脳性麻痺の児で獨協医大小児科からのご紹介であった。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
日本小児神経外科学会認定医	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	75人
再来患者数	1,361人
紹介率	80.2%

2) 入院患者数（病名別）

病名	患者数
頭部外傷	8
脳腫瘍	16
二分脊椎	9
水頭症	10
キアリ奇形	2
機能（てんかん・痙直など）	8
血管（もやもや病・AVMなど）	10
その他	7
合計	70

3) 手術症例病名別件数

病名	症例数
脳脊髄腫瘍	16
血管奇形	1
もやもや病	1
頭部外傷	2
頭蓋・脳奇形	3
脊髄奇形（二分脊椎等）	9
シャント手術	7
内視鏡手術	11
機能	7
その他	14
合計	71

4) 化学療法症例病名別・数

病名	症例数
髄芽腫	2
低悪性度神経膠腫	1
高悪性度神経膠腫	2
胚細胞腫瘍	1
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）

アバスチン単独（外来で可能）

経口VP-16療法（外来で可能）

MTX髄注療法（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

橋神経膠腫 1 例

視床膠芽腫 1 例

脳動静脈奇形 1 例（他院でサイバーナイフ）

## 6) 悪性腫瘍の疾患別治療成績

橋神経膠腫 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（水頭症患者が腹膜炎で入院ドレ

ナージするも水頭症急性増悪）剖検なし

脳腫瘍 1 名（視床膠芽腫）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 / 5	症例検討会
3 / 12	症例検討会
4 / 9	症例検討会
5 / 7	症例検討会
6 / 11	症例検討会
7 / 9	二分脊椎研究会予演会 （小児整形外科・小児泌尿器科）
9 / 10	逆行性洗腸についての勉強会
11 / 12	症例検討会
12 / 10	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. 2019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。
- ・ 引き続き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）。