

PEDIATRIC NEUROSURGERY 2nd EDITION

小児脳神経外科学

改訂2版

編集

社会医療法人愛仁会高槻病院副院長

山崎麻美

大阪市立総合医療センター小児脳神経外科教育顧問
大阪市立大学大学院医学研究科脳神経外科特任教授

坂本博昭

執筆者一覧 (五十音順)

秋岡直樹	富山大学医学部脳神経外科助教	高橋幸利	国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター副院長
新井一	順天堂大学医学部脳神経外科教授	多田羅竜平	大阪市立総合医療センター緩和医療科部長
荒木尚	日本医科大学付属病院高度救命救急センター講師	伊達裕昭	千葉県こども病院病院長
石橋謙一	大阪市立総合医療センター脳神経外科医長	東本和紀	島根大学医学部小児科
今井啓介	大阪市立総合医療センター小児医療センター小児形成外科部長	露口尚弘	泉大津市立病院脳神経外科部長
岩井謙育	大阪市立総合医療センター脳神経外科部長	富和清隆	東大寺福祉療育病院長
宇都宮英綱	国際医療福祉大学大学院放射線・情報科学分野教授	長坂昌登	愛知県心身障害者コロニー中央病院副院長
大槻泰介	国立精神・神経医療研究センター病院脳神経外科診療部長	長嶋達也	兵庫県立こども病院病院長
荻原英樹	国立成育医療研究センター脳神経外科医長	長嶋宏明	神戸大学医学部附属病院脳神経外科
柏崎大奈	富山大学医学部脳神経外科助教	中野友明	大阪市立総合医療センター小児医療センター小児耳鼻咽喉科部長
金村米博	国立病院機構大阪医療センター臨床研究センター室長	西島栄治	社会医療法人愛仁会高槻病院小児外科部長
鎌田直子	兵庫県立こども病院看護部皮膚・排泄ケア認定看護師	西本博	竹の塚脳神経リハビリテーション病院脳神経外科
北野元裕	国立病院機構大阪医療センター整形外科医長	埜中正博	関西医科大学医学部脳神経外科学講座診療教授
黒田敏	富山大学医学部脳神経外科教授	服部英司	西宮すなご医療福祉センターセンター長
小宮山雅樹	大阪市立総合医療センター脳神経センター部長	原純一	大阪市立総合医療センター副院長
坂本博昭	大阪市立総合医療センター小児脳神経外科教育顧問／大阪市立大学大学院医学研究科脳神経外科特任教授	夫律子	クリフム夫律子マタニティクリニック臨床胎児医学研究所
白根礼造	宮城県立こども病院副院長	松井潔	神奈川県立病院機構神奈川県立こども医療センター総合診療科部長
石龍徳	東京医科大学組織・神経解剖学教授	松石豊次郎	聖マリア病院小児総合研究センターセンター長
副島俊典	兵庫県立がんセンター放射線治療科部長	松阪康弘	大阪市立総合医療センター小児医療センター小児脳神経外科部長

松田博史	国立精神・神経医療研究センター脳病態統合イメージングセンターセンター長	山崎麻美	社会医療法人愛仁会高槻病院 副院長
松谷雅生	埼玉医科大学名誉教授／美心会黒沢病院脳神経外科	横田晃	済生会日向病院院長
南宏尚	社会医療法人愛仁会高槻病院 副院長	横田裕行	日本医科大学大学院医学研究科救急医学分野教授
宮嶋雅一	順天堂大学医学部脳神経外科 先任准教授	横山連	大阪市立総合医療センター小児医療センター小児眼科部長
百瀬均	地域医療機能推進機構星ヶ丘医療センター副院長	吉岡進	(前)大分県立病院脳神経外科部長
師田信人	東京都立小児総合医療センター脳神経外科医長	依藤亨	大阪市立総合医療センター小児医療センター小児代謝・内分泌内科部長
山縣徹	大阪市立総合医療センター脳神経外科医長		

改訂 2 版の序

第 1 版を発刊してから、早くも 6 年が過ぎた。第 1 版は、小児脳神経外科のまとまった教科書がないという声に後押しされ、やっとの思いで発刊までこぎつけたというのが実感であった。勿論、小児脳神経外科は脳神経外科学の重要なサブスペシャリティの一分野であり、日本小児神経外科学会の学術集会の際に開催される小児神経外科教育セミナーには専門医試験の受験者が必須のように受講することも定着してきた。がむしゃらに刊行した第 1 版ではあったが、刊行後 3 年を過ぎた頃には改訂版の準備の許可が下りる売れ行きであったことに、編集者としてはただただ感謝するばかりである。その貴重な「小児脳神経外科学」第 2 版の発刊の機会を与えられたのであるから、第 1 版で気になった不十分なところを徹底的にチェックし、この数年間の進歩も反映させることに努めた。

日本の小児脳神経外科学は、第 1 世代の先人たちの多大なるご努力・ご尽力により打ち立てられ発展してきた。次の世代である我々にはそれを受け継ぎ、学問として普遍化し、小児脳神経外科学の専門家をつくるだけでなく、さらにすそ野を広げていくことが求められている。

一方、社会が少子高齢化へと急速に進行するなかで、医療のシステムはどんどん変化してきている。女性が働き続けることも当たり前になったといえは聞こえはいいが、女性労働力に依存せざるを得ない現状と、格差社会の進行とワーキングプアの増加のなかで、子育て環境は決して良くなっているとはいえず、むしろ子育てに対する価値観は多様化し、悩みを深めている。一方で診断治療機器はますます進歩し、様々な分野に分子遺伝子学が診断方法や治療薬の開発に取り入れられてきた。初版の発刊以降だけでも、小児脳死判定の法制化・小児がん拠点病院の選定・新型出生前診断の開始など、我々の周り大きく変化している。

そのような変化も反映できるよう項目を増やし、詳細に記述するなど、編集者から各著者へはやや無理なお願いや注文をさせて頂いた。症例の写真を増やし、図の説明をわかりやすく手を入れることをお願いした。著者の先生方には、そのようなことも快く受け入れ書き直して頂き、時にはせっかく頂いた原稿をページ数の制限から一部割愛までお願いする失礼もあった。著者の先生方にはこの場を借りてお詫

び申し上げ、編集の労をお取りいただき無理な注文にも丁寧にこたえていただいた金芳堂市井輝和前社長、一堂芳恵さん、村上裕子さんにお礼申し上げたい。発行が予定したより1年も超過してしまったことは、ひとえに編集者の責任でこの場を借りて深くお詫びしなければならない。

この「小児脳神経外科学」が、脳神経外科専門医試験受験者にとって、これから小児脳神経外科医をめざして専門に勉強しようとする人たちにとっての必須の教科書に、そして一人でも多くの脳神経外科疾患に苦しむ子どもたちが救われる一助となることを願い序とする。

2015年7月

山崎麻美
坂本博昭

目 次

1 章 小児の総合的評価法 (南 宏尚)

1. はじめに……………	1	§ 2 現症・理学的所見……………	9
2. 用語の定義とポイント……………	1	1. 身体所見……………	9
3. 評価のプロセス……………	4	2. 神経所見……………	12
§ 1 病 歴……………	4	§ 3 神経学的検査……………	16
1. 現病歴……………	4	1. 主要徴候……………	17
2. 既往歴……………	5	2. 手術と予防接種……………	19

2 章 検査法

I. 一般検査 (南 宏尚)……………	23	4. 異常像……………	36
§ 1 血液検査……………	23	§ 3 CT (宇都宮英綱)……………	44
1. 方 法……………	23	1. 適 応……………	44
2. 頻用検査……………	23	2. CT 撮像の実際……………	44
§ 2 髄液検査……………	25	§ 4 MRI (宇都宮英綱)……………	48
§ 3 細菌検査……………	25	1. 適 応……………	48
1. 塗抹検査 (グラム染色)……………	25	2. 小児 MRI 検査の特殊性……………	48
2. 培養検査……………	26	3. 撮像法……………	50
II. 神経放射線学的検査……………	27	4. 造影 MRI……………	60
§ 1 X 線被曝と安全性 (宇都宮英綱)……………	27	5. アーチファクト……………	60
1. 放射線防護に用いられる用語……………	27	6. 胎児 (母体) の MRI……………	65
2. 放射線の人体への影響……………	28	§ 5 脊椎・脊髄の発達 (宇都宮英綱)……………	69
3. 単純撮影による被曝……………	29	1. 脊椎の発生……………	69
4. CT による被曝……………	29	2. 軟骨結合とその癒合時期……………	71
§ 2 頭蓋単純 X 線 (宇都宮英綱)……………	32	§ 6 RI (松田博史)……………	74
1. 適 応……………	32	1. 適 応……………	74
2. 小児頭蓋単純撮影の条件……………	33	2. 小児 RI 検査の特殊性……………	75
3. 正常像……………	33	3. 撮像法と画像の特徴……………	76

§7 PET (露口尚弘).....79	対する術中神経生理学的手技 (師田信人).....108
1. PET 検査とは.....79	1. 誘発電位モニタリング.....108
2. 測定方法.....80	2. マッピング.....116
3. 正常代謝.....82	§2 腰仙部脊髄病変に対する神経生理学的 手技 (師田信人).....118
4. 各疾患に対する PET 検査の特徴.....82	1. 誘発電位モニタリング.....118
III. 超音波検査 (夫 律子).....90	2. マッピング.....119
1. はじめに.....90	§3 脳磁図 (MEG) (服部英司).....123
2. 胎児期に診断される疾患と画像診断95	1. 脳磁図の原理と測定法.....123
A. 神経管閉鎖不全.....95	2. 小児における測定の工夫.....123
B. 脳室拡大・水頭症.....97	3. てんかん焦点の推定.....124
C. 脳梁欠損.....98	4. 小児てんかん外科における脳磁図の特 徴と役割.....127
D. 全前脳胞症.....98	5. 脳神経外科手術の術前検査としての脳 機能マッピング.....127
E. 後頭蓋窩異常.....102	
F. その他.....104	
IV. 生理学的検査.....107	
§1 頭蓋内・頭蓋頸椎移行部・脊髄病変に	

3章 患者・家族への説明

§1 インフォームド・コンセント (坂本博昭).....129	5. 自己決定が困難な場合の支援.....138
1. はじめに.....129	6. 医師主導の方針決定を優先すべき場合139
2. 医師主導から患者主体へ.....129	§2 遺伝カウンセリング (富和清隆).....140
3. IC を得るための情報提供と自己決定130	1. 小児診療と遺伝カウンセリング.....140
4. 自己決定の不慣れな患者側への支援134	2. 出生前診断とその問題点.....148

4章 治療

§1 周術期管理 (新井 一)……………153	5. 新生児期の血管撮影および血管内手術……………186
1. 術前評価……………153	6. 脳・脊髄血管撮影 (新生児期を除く)……………188
2. 術前処置……………154	7. ガレン大静脈瘤……………189
3. 術中管理……………154	8. 脳硬膜動静脈瘻……………196
4. 術後管理……………158	9. 脳動静脈瘻……………201
5. 新生児の緊急手術……………160	§4 神経内視鏡治療 (宮嶋雅一)……………206
§2 手術治療 (新井 一)……………161	1. 内視鏡を応用した脳神経外科手術……………206
1. 小児頭蓋・脊椎の解剖学的特異性 (新井 一)……………161	2. 内視鏡と周辺機器……………207
2. 手術総論 (新井 一)……………162	3. 脳室の内視鏡解剖……………208
3. 開頭術 (新井 一)……………167	4. 非交通性水頭症に対する内視鏡的第三脳室底開窓術……………210
A. テント上開頭術……………167	5. 透明中隔穿孔開窓術……………228
B. 後頭下開頭術……………170	6. 脳室内隔壁の穿孔……………228
4. 脊椎手術 (師田信人)……………172	7. 中脳水道形成術……………229
A. 頭蓋頸椎移行部……………173	8. 脳室カテーテルの設置・抜去……………229
B. 腰仙部……………177	9. くも膜嚢胞に対する神経内視鏡治療……………230
§3 血管内治療 (小宮山雅樹)……………182	10. 脳室内, 脳室近傍腫瘍に対する神経内視鏡生検術……………231
1. 新生児期の動静脈瘻の病態生理……………182	
2. 症候学……………184	
3. 診断……………184	
4. 患者家族への説明……………185	

5章 先天性疾患

§1 二分頭蓋・脳瘤 (山崎麻美)……………235	2. 脊髄髄膜瘤……………252
1. 発生病態……………235	A. 疫学……………252
2. 分類……………235	B. 脊髄髄膜瘤の形態的特徴……………255
3. 発生頻度……………237	C. 脊髄髄膜瘤の主な合併病変……………255
4. 診断方法……………237	D. 脊髄髄膜瘤の神経症状……………258
5. 臨床病態および治療……………238	E. 脊髄髄膜瘤の診断……………258
§2 二分脊椎 (坂本博昭)……………248	F. 脊髄髄膜瘤の初期治療……………260
1. 二分脊椎の発生と分類……………248	G. 初期治療後の管理……………271

H. 脊髄膜瘤の予後	277	5. 主な疾患	387
3. 潜在性二分脊椎 (閉鎖性二分脊椎)	279	6. 診断	390
A. 潜在性二分脊椎の疫学	279	7. 治療	394
B. 神経障害の発生機序	279	§7 脊髄空洞症 (坂本博昭/松阪康弘)	405
C. 係留脊髄 (係留脊髄症候群)	279	1. 定義	405
D. 潜在性二分脊椎の症状と徴候	285	2. 発生機序による分類	405
E. 潜在性二分脊椎の画像検査	288	3. 神経症状	407
F. 潜在性二分脊椎の疾患	289	4. 画像検査	410
§3 脳の先天性疾患 (山崎麻美)	318	5. 治療と治療効果	410
1. 全前脳胞症	318	§8 先天性脊椎疾患 (坂本博昭/山縣 徹)	413
2. 裂脳症	324	1. 頭蓋頸椎移行部病変	413
3. 神経細胞移動障害	325	2. 第3頸椎以外の先天性頸椎病変	424
4. Hemimegacephalon (unilateral megalencephaly)	329	3. 骨系統疾患に伴う脊椎疾患	425
5. 脳梁欠損症	329	§9 神経皮膚症候群 (山崎麻美)	428
§4 菱脳の先天性疾患	332	1. 神経線維腫症1型 (レックリングハウゼン病)	428
1. キアリ奇形 (坂本博昭)	332	2. 神経線維腫症2型	429
2. Dandy-Walker 症候群 (山崎麻美)	340	3. 結節性硬化症	430
3. Joubert 症候群 (山崎麻美)	344	4. スタージ・ウェーパー症候群	433
§5 くも膜嚢胞・頭蓋内嚢胞性疾患 (吉岡 進)	346	5. 神経皮膚黒色症	434
1. くも膜嚢胞	348	§10 脳腫瘍を合併しやすい遺伝性疾患 (山崎麻美)	437
2. くも膜嚢胞以外の頭蓋内嚢胞性疾患	367	1. von Hippel-Lindau 病	437
§6 頭蓋骨縫合早期癒合症 (坂本博昭)	380	2. Li-Fraumeni 症候群 (LFS)	438
1. 分類と診断名	380	3. Gorlin 症候群	438
2. 疫学	382	4. Cowden 症候群 (PTEN 過誤腫症候群)	439
3. 成因	385	§11 頭皮・頭蓋病変 (山崎麻美)	441
4. 病態	386	1. Aplasia cutis congenital (ACC)	441
		2. 頭蓋骨膜洞	442

6章 水頭症 (山崎麻美)

§ 1 定義	445	3. シヤントシステム	472
§ 2 髄液の産生・循環・吸収	445	4. シヤント合併症	482
§ 3 分類	449	5. シヤント感染	484
§ 4 疫学	454	6. その他のシヤント機能不全	487
§ 5 症状	456	7. 髄液過剰排出	490
§ 6 診断と検査	458	§ 10 長期管理	494
§ 7 治療の適応	461	1. シヤント手術直後—退院まで	494
1. 治療のゴール	461	2. 退院直後の管理	494
2. 幼児後期以降に初めて診断された場合	461	3. シヤント後の長期管理	494
§ 8 治療法	462	4. 転院の際の注意	495
1. ドレナージ術	462	§ 11 予後	495
2. 頭蓋腔内の交通術	463	§ 12 特殊な病態	497
3. シヤント(短絡管)手術	463	1. 胎児期水頭症	497
§ 9 脳室腹腔シヤント術 (VP シヤント術)	464	2. 早産児脳室内出血後水頭症	498
1. 治療時期の決定	464	3. 脳室の隔壁化	499
2. 手技	465	4. X連鎖性遺伝性水頭症	501
[Side Memo] VA シヤント (脳室心房シヤント術) (横田 晃/山崎麻美)	470	5. 外水頭症	503
		§ 13 水頭症と鑑別すべき疾患	504
		1. ソトス症候群	504

7章 腫瘍

I. 総論

§ 1 小児脳腫瘍とは (松谷雅生)	509	3. glioblastoma の分子亜群分類	519
1. 小児脳腫瘍の特徴	509	4. diffuse intrinsic pontine glioma (DIPG)	520
2. 診断	512	5. low grade astrocytoma	520
3. 治療総論	512	§ 3 手術療法	522
§ 2 遺伝子レベルからみた小児脳腫瘍の分類・予後因子 (金村米博)	514	1. はじめに (松谷雅生)	522
1. medulloblastoma の分子亜群分類	514	2. 大脳半球腫瘍 (大脳深部を含む) (石橋謙一/坂本博昭)	523
2. ependymoma の分子亜群分類	518	3. 側脳室腫瘍 (坂本博昭)	528

4. 第三脳室前半部腫瘍 (白根礼造) ……533	6. 上衣腫 ……593
5. トルコ鞍内腫瘍 (石橋謙一) ……542	§ 6 その他の新たな治療法 (原 純一)
6. 松果体部腫瘍 (師田信人/荻原英樹)	……………594
……………544	1. 免疫療法 ……594
7. 小脳・第四脳室腫瘍 (坂本博昭) ……551	2. 分子標的療法 ……596
8. 脳幹部腫瘍 (師田信人/荻原英樹)	§ 7 患者・家族への説明 (松谷雅生) ……598
……………556	1. 年 齢 ……599
§ 4 放射線治療 (副島俊典) ……562	2. 水頭症 ……599
1. 放射線治療の基礎知識 ……562	3. 放射線治療 ……599
2. 放射線治療による合併症 ……568	4. 化学療法 ……601
3. 代表的な腫瘍に対する放射線治療	5. 腫瘍の局在 ……601
……………571	
A. 髓芽腫 ……571	II. 各 論
B. 胚芽腫 ……573	§ 1 大脳半球腫瘍 (松谷雅生) ……603
C. 脳幹部腫瘍 ……573	1. Low grade astrocytoma ……603
【ガンマナイフ治療】 (岩井謙育) ……575	2. High grade astrocytic tumor ……605
§ 5 化学療法 (原 純一) ……578	3. Ependymoma ……606
1. 治療に必要な知識 ……578	4. Oligodendroglial tumor ……606
2. 治療計画の策定 ……579	5. Pleomorphic xanthoastrocytoma (PXA)
3. 治療法の効果 ……579	……………607
総論	6. CNS PNET あるいはテント上 PNET
1. 化学療法の位置づけとその目的 ……580	……………608
2. 脳腫瘍治療に用いられる抗癌剤と血液	7. 非定型奇形腫様ラブドイド腫瘍
脳関門 ……581	(AT/RT) ……610
3. 化学療法の副作用と薬物相互作用	8. 胚芽異形成性神経上皮腫瘍 (DNT)
……………582	……………612
4. 抗癌剤による晩期合併症 ……582	9. 線維形成性乳児星細胞腫/神経節膠腫
5. 大量化学療法 (自家造血幹細胞救援併	……………613
用) ……584	10. 基底核の胚細胞腫瘍 ……613
疾患各論	§ 2 側脳室腫瘍 (松谷雅生) ……615
1. 髓芽腫/未分化神経外胚葉性腫瘍	1. 上衣腫 ……615
(PNET) ……585	2. 脈絡叢乳頭腫 ……616
2. 非定型奇形腫様ラブドイド腫瘍	3. 上衣下巨細胞性星細胞腫 ……620
(AT/RT) ……589	〔Side Memo〕コロイド嚢胞 (坂本博昭)
3. 胚細胞腫瘍 ……589	……………623
4. 高悪性度グリオーマ ……591	§ 3 視神経・間脳・第三脳室腫瘍
5. 低悪性度グリオーマ ……592	(松谷雅生) ……624
	1. 頭蓋咽頭腫 ……624

2. 胚細胞腫瘍（神経下垂体部）……………	628	2. 発生頻度……………	681
3. 視神経・視交叉・視床下部毛様細胞性 星細胞腫……………	631	3. 症 状……………	681
4. 下垂体腺腫……………	635	4. 鑑別疾患……………	681
§4 松果体部腫瘍（松谷雅生）……………	636	5. 画像診断……………	682
1. 胚細胞腫瘍……………	636	6. 治 療……………	682
2. 松果体実質細胞由来腫瘍……………	643	7. 予 後……………	683
3. 松果体部乳頭状腫瘍（PTPR）……………	647	各論	
§5 小脳・第四脳室腫瘍（松谷雅生）……………	649	1. 奇形腫……………	684
1. 髄芽腫……………	649	2. 星細胞腫……………	684
2. 上衣腫……………	660	3. 髄芽腫, PNET, AT/RT……………	685
3. 小 脳……………	669	4. 脈絡叢腫瘍……………	685
§6 脳幹グリオーマ（松谷雅生）……………	673	5. 頭蓋咽頭腫……………	687
A. DIPG の概念……………	673	§8 頭蓋骨・眼窩内腫瘍および類縁疾患 （伊達裕昭）……………	688
B. 基本事項……………	673	1. はじめに……………	688
C. 病理（発育様式）……………	673	2. 主な頭蓋骨腫瘍……………	688
D. 症 状……………	676	3. 注意すべき類縁疾患……………	690
E. 画像診断……………	677	4. 眼窩内腫瘍およびその類縁疾患……………	693
F. 治 療……………	677	5. 頭蓋内髄膜腫……………	694
§7 新生児・乳児期の脳腫瘍 （長嶋達也/長嶋宏明）……………	680	§9 脊髄腫瘍（坂本博昭/松阪康弘）……………	695
総論		1. 診 断……………	695
1. 定 義……………	680	2. 部位別の脊髄腫瘍……………	696

8章 外 傷 （西本 博）

§1 小児頭部外傷の特徴……………	703	§3 軽症頭部外傷……………	714
1. 小児頭部外傷の分類……………	703	1. 軽症頭部外傷のガイドライン……………	714
2. 小児頭部外傷の特異性……………	707	2. 脳振盪と若年者にみられる良性頭部外 傷後脳症群……………	716
§2 小児頭部外傷の初期治療……………	709	3. 軽症頭部外傷の取り扱いと注意点 ……………	717
1. 病院前救護と専門施設への搬送基準 ……………	709	§4 頭蓋骨骨折……………	719
2. 来院時の診察上の注意点……………	709	1. 小児頭蓋骨骨折の頻度と特徴……………	719
3. Primary survey と Secondary survey ……………	710	2. 頭蓋骨骨折の分類……………	719

3. 各種骨折の診断と治療	720	2. 被虐待児症候群	764
§5 急性硬膜外血腫	728	3. スポーツ頭部外傷	775
A. 頻度	728	§10 脊椎・脊髄損傷	781
B. 病態	728	1. 小児脊椎の解剖学的・生体力学的特徴	781
C. 症状	729	2. 発生頻度・原因・損傷型と発生部位	782
D. 診断	730	3. プレホスピタルケア	784
E. 治療	731	4. 症状	784
§6 急性硬膜下血腫	733	5. 画像診断	784
A. 頻度	733	6. 治療	786
B. 病態	733	7. 予後	786
C. 症状	734	8. 小児に特有な病態	787
D. 診断	735	§11 末梢神経損傷	792
E. 治療	737	1. 末梢神経の解剖	792
§7 慢性硬膜下血腫と硬膜下液体貯留	740	2. 末梢神経損傷後の変性と再生	793
1. 乳幼児慢性硬膜下血腫	740	3. 末梢神経損傷の分類	793
2. 外水頭症と硬膜下液体貯留	745	4. 末梢神経損傷の原因と年齢による特徴	795
§8 脳実質損傷	748	5. 末梢神経損傷の診断	797
1. 脳挫傷	748	6. 末梢神経損傷の治療	797
2. 外傷性脳内血腫	750	7. 周産期末梢神経損傷	798
3. びまん性脳損傷	753		
4. びまん性脳腫脹	758		
§9 原因別の頭部外傷	760		
1. 周産期頭部外傷	760		

9章 機能脳神経外科

§1 てんかん（高橋幸利/東本和紀）	801	8. 抗てんかん薬の減量中止	816
1. はじめに	801	9. 難治てんかん症例の治療戦略	816
2. 診断から治療の概略	801	10. てんかんの予後	819
3. 状況関連性発作などの非てんかん発作の鑑別	803	§2 てんかん外科（大槻泰介）	820
4. 発作型診断	805	1. てんかん外科の基本的な考え方	820
5. てんかん診断	807	2. てんかん外科の術前評価	821
6. 治療開始の判断	810	3. てんかん外科の治療戦略	822
7. 抗てんかん薬の選択	810	4. 切除外科の適応と治療予後	823
		5. 緩和外科の適応と治療予後	827

6. 手術適応の判断	828	4. 痙縮の評価法	830
§3 痙縮の外科治療 (師田信人)	829	5. 痙縮の外科治療法	831
1. 定義	829	6. 治療法の選択	834
2. 発生要因	829	7. 包括的治療体制	835
3. 痙縮の治療概要	829		

10章 感染症 (長坂昌登)

§1 細菌性髄膜炎	837	6. 合併症	855
1. 診断	837	7. 予後	855
2. 治療	839	§3 硬膜下膿瘍	856
3. 抗菌薬の効果判定と投与期間	843	1. 疫学および発生原因	856
§2 脳膿瘍	846	2. 起炎菌	857
1. 症状と徴候	846	3. 臨床症状	857
2. 補助検査	847	4. 画像検査	857
3. 発生機序	850	5. 治療	858
4. 組織像	851	6. 予後	860
5. 治療	851		

11章 血管障害

§1 総論 (小宮山雅樹)	861	【脳動静脈奇形のガンマナイフ治療】 (岩井謙育)	875
1. 出血性血管障害	861	§3 静脈奇形 (黒田 敏/柏崎大奈)	878
2. 虚血性血管障害	863	1. 概念	878
3. 血管奇形	866	2. 症状, 病態	879
§2 脳動静脈奇形 (AVM) (黒田 敏/柏崎大奈)	869	3. 診断	879
1. 疫学	869	4. 治療	879
2. 病態	870	§4 海綿状血管腫 (黒田 敏/秋岡直樹)	880
3. 発生部位	871		
4. 診断	871	1. 概念	880
5. 治療	872	2. 疫学	880
6. 予後	874	3. 病態	880

4. 発症様式	882	D. その他の疾患	895
5. 診断	882	§7 もやもや病 (白根礼造)	896
6. 予後	882	1. 疫学	896
7. 治療指針	883	2. 臨床症状	897
§5 脳動脈瘤 (黒田 敏/秋岡直樹)	884	3. 診断	898
1. 疫学	884	4. 治療	903
2. 発生部位, 形態	885	5. 術中・周術期管理	911
3. 発症様式	886	6. 術後合併症	912
4. 原因	886	7. 予後	913
5. 治療	887	§8 もやもや病以外の閉塞性血管障害	
6. 予後	888	(埜中正博)	914
§6 出血性素因による頭蓋内出血		1. 原因	914
(埜中正博)	889	2. 症状	916
1. 血小板の異常	890	3. 検査	917
A. 特発性血小板減少性紫斑病 (ITP)	890	4. 治療	919
	890	5. 小児閉塞性脳血管障害の長期予後	922
B. 新生児同種免疫性血小板減少症	891	§9 静脈洞血栓症 (埜中正博)	923
	891	1. 診断	923
C. 再生不良性貧血	891	2. 症状	924
2. 凝固異常による出血	892	3. 予後	924
A. 血友病	892	4. 治療	924
B. 抗凝固薬投与による出血	894		
C. ビタミンK欠乏症	894		

12章 脳神経外科医が知っておくべき各領域の知識

§1 神経系の発生 (石 龍徳)	927	9. 神経細胞の維持とニューロンへの分化機構	942
1. 神経管の形成以前	927	10. 大脳皮質の発生	943
2. 神経管の形成	929	11. 小脳の発生	945
3. 二次神経管形成	932	§2 新生児領域 (南 宏尚)	948
4. 神経発生の分子機構	933	1. 先天性感染症	948
5. 神経管誘導の分子機構	936	2. 早産児, 低出生体重児, SGA に合併しやすい病態疾患	948
6. 神経管の背腹軸	938	3. 低酸素性虚血性脳症	948
7. 脳胞の形成	938		
8. 神経堤細胞	942		

4. 脳室周囲白質軟化症 (PVL).....	952	§7 排尿・排便管理.....	1010
5. 脳室内出血, 脳室周囲出血, 出血後水頭症.....	953	1. 排尿管理 (百瀬 均).....	1010
6. 正産児の頭蓋内出血.....	955	2. 排便管理 (西島栄治/鎌田直子).....	1018
7. 双胎間輸血症候群.....	957	§8 眼科領域 (横山 連).....	1024
§3 小児神経内科領域 (松石豊次郎).....	959	1. 視力検査.....	1024
1. 知的障害.....	959	2. 視野検査.....	1025
2. 自閉症スペクトラム症 (障害).....	960	3. うっ血乳頭と類似した所見を呈する病態.....	1025
3. 注意力欠如/多動症 (障害).....	967	4. 共同斜視と麻痺性斜視の鑑別.....	1027
4. 発達性協調運動障害.....	969	5. 脳疾患を合併しやすい眼科的疾患.....	1029
5. 小児の頭痛.....	969	6. 被虐待児.....	1030
§4 内分泌領域 (依藤 亨).....	972	§9 耳鼻科領域 (中野友明).....	1031
1. 内分泌・代謝の管理: 急性期管理と慢性期管理.....	972	1. 気管切開.....	1031
2. 脳神経外科処置に伴って影響を受ける内分泌代謝系.....	972	2. 嚥下障害.....	1034
3. 脳神経外科に関わる内分泌の知識.....	973	3. 上気道狭窄.....	1036
§5 形成外科領域 (今井啓介).....	984	§10 小児緩和ケア (多田羅竜平).....	1038
1. 症候群性頭蓋骨縫合早期癒合症に対する顔面形成術.....	984	1. 小児緩和ケアの定義.....	1038
2. ヘルメット療法.....	988	2. 症状の緩和.....	1038
3. 頭皮欠損・頭蓋骨欠損に対する形成法.....	989	3. 家族のサポート.....	1044
4. 点滴漏れ (薬剤の血管外漏出).....	992	§11 退院支援と在宅医療 (松井 潔).....	1047
5. 褥瘡.....	994	1. 在宅医療.....	1047
§6 整形外科・リハビリテーション領域 (北野元裕).....	996	2. ライフステージと退院支援.....	1051
1. 下肢の麻痺レベルの評価.....	996	3. 福祉・保健制度の活用.....	1055
2. リハビリテーション.....	997	§12 小児の脳死一現状と課題 (横田裕行/荒木 尚).....	1058
3. 脊椎変形.....	1000	1. 脳死の定義.....	1058
4. 下肢の変形.....	1003	2. 小児脳死判定基準.....	1059
		3. 小児の脳死の諸問題.....	1061
		索引.....	1065

1章

小児の総合的評価法

1. はじめに

子どもは生を受けた瞬間から発育と発達を続け、未熟であった体の働きが成熟し、徐々に環境に適応する能力が備わっていく。発達段階や年齢によって起こりうる病気や症状は異なり、外的ストレスに対する反応も異なる。また、療育者の関わり方が症状を左右することや、医療者の療育者への接し方如何で、子どもの症状が変化することさえありうる。それゆえ、小児の診療に携わる者は、ひとりの子どもがかかえている問題を、身体的にだけでなく、精神状態、家族機能を含めて総合的に、かつ正確に判断すべきである。また、必要と思われるケアを多職種と連携して行う必要がある。

2. 用語の定義とポイント

A. 時期に関する定義

- ①胎児期：妊娠から出生まで。最終月経開始日を妊娠0日とする。
 - 第1 三半期：妊娠13週6日まで
 - 第2 三半期：妊娠14週から27週6日まで
 - 第3 三半期：妊娠28週以降
- ②新生児期：日齢28（あるいは生後1ヵ月）まで。
- ③乳児期：生後1ヵ月から1歳未満。
- ④幼児期：1歳から5歳（就学前）。
- ⑤学童期：6歳から11歳
- ⑥青年前期：12歳から15歳

先天異常の70%は原因不明、20%は内的要因（染色体・遺伝子異常）である。残り10%は外的要因（先天感染、母体疾患、薬剤、放射線など）であるが、ほとんどが第1 三半期での受傷が原因とされ、この時期の感染症罹患、栄養状態、薬剤摂取には特に注意が必要である。

Side Memo

Adolescence and young adult (AYA) 世代

小児から成人への医療体制へ移行する時期にあたる15-29歳までの年齢層を指す。担当医が小児から成人の診療科への変更留まらず、小児期から行ってきた慢性疾患の管理をできるだけ親から患者自身に移行する。先天性疾患（脊髄髄膜瘤や先天性水頭症など）においては、疾患に不慣れた担当医に移ることなどから、受診が途切れることもある。この世代に入ってきたときにこの年齢層は小児と成人の診療科の境界領域になるため、診断や治療が遅れやすく治療成績が悪い。さらに、悪性腫瘍を例にとれば、人格形成が完成していないこの年齢層の患者が高齢者の多いがん患者と同じ入院環境で治療を受けるのは適切ではないため、移行期医療として対策を講じる必要がある。

B. 在胎週数・出生体重による用語の定義

1) 出生体重による定義

- ① 低出生体重児 (LBW; low birth weight) : 出生体重 2500 g 未満 (極・超低出生体重児を含む)
- ② 極低出生体重児 (VLBW; very low birth weight) : 出生体重 1500 g 未満 (超低出生体重児を含む)
- ③ 超低出生体重児 (ELBW; extremely low birth weight) : 出生体重 1000 g 未満の児
- ④ 巨大児 (Fetal macrosomia, high birth weight infant) : 出生体重 4000 g 以上の児
巨大児は分娩外傷のハイリスクである。

2) 在胎週数による定義

- ① 正期産児 (term infant) : 在胎 37 週以上, 42 週未満
- ② 早産児 (preterm infant) : 在胎 37 週未満
- ③ 超早産児 (extremely preterm infant) : 在胎 28 週未満
- ④ 後期早産児 (late preterm infant) : 在胎 34-36 週
- ⑤ 過期産児 (post-term infant) : 在胎 42 週以上

早産児はその程度が強いはど死亡率、罹病率が高く、呼吸障害などの適応障害も重症になる。後期早産児は従来 near term 児 (ほぼ成熟した児) と称され、正期産児と同等に扱われていたが、実際には正期産児よりもはるかに呼吸障害、低血糖、無呼吸発作が多く、母親の育児不安も強いことから、注意喚起を促すためにも早産を強調したこの用語を用いるようになった。一方、妊娠 40 週以降、児の罹病は週数とともに上昇するため、過期産は回避される傾向にある。なお、成熟児 (≒正期産児)、未熟児 (≒早産児)、過熟児 (≒過期産児) 等の用語は字義に否定的要素があると見て今日使用されない。

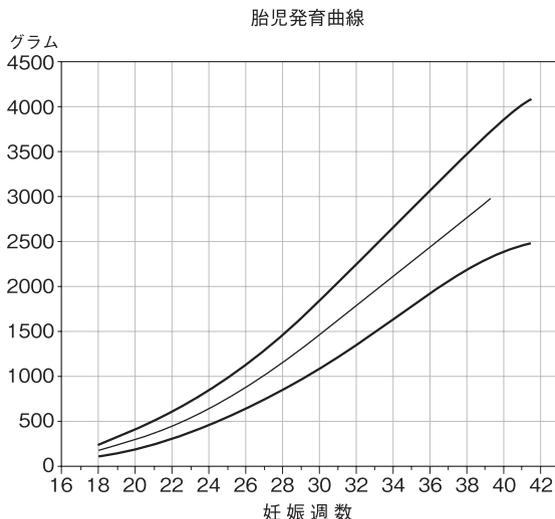


図1 妊娠週数による胎児体重基準値。

* 在胎期間ごとの最新の基準値は日児誌 114 : 1771-1806, 2012 を参照。

(出生体重基準値は男・女、初産・経産によっても異なるため注意が必要)

* 出生時や成長過程での SD 値、肥満度を計算する場合は以下のサイトへ (<http://jspe.umin.jp/medical/keisan.html>)。

3) 在胎期間と出生体重・出生身長による定義

在胎期間と出生体重、出生時身長の関係によって次のように分類されている。

- ①SGA (small for gestational age) : 身長・体重ともに基準値の 10 パーセントイル未満の児。
- ②Light for gestational age : 身長は 10 パーセントイル以上、体重は 10 パーセントイル未満の児。
- ③AGA (appropriate for gestational age) : 身長・体重ともに基準値の 10~90 パーセントイルの児。
- ④Heavy for gestational age : 体重が 90 パーセントイル以上の児。

SGA の原因は胎児要因 (染色体異常・先天感染) と母体・胎盤要因に分類されるが、一般に胎児要因の場合、身長、体重に加えて頭囲も小さく (symmetric)、妊娠早期から認識される。一方、母体・胎盤要因では、頭囲は比較的正常に近く保たれ (asymmetric)、第 3 三半期に入ってから体格が小さくなる。胎児の平均体重の簡便な記憶法として、27 週で 1000 g、そこから 3 週毎に 500 g ずつ増加すると覚える。平均体重より 20% 以上軽い場合、間違いなく SGA か light for gestational age である。

また、女兒は男児より 50-100 g 軽い。

3. 評価のプロセス

病歴、理学的所見に適切な検査を組み合わせることによって正しい診断に至ることは、新生児、乳幼児、年長児、さらに成人までなら変わることはない。しかし、小児を評価する際には、年齢によって大きく変化する発育・発達という要素が加わるため、「年齢相応か？」を考える必要がある。すなわち、成人の疾患は正常と異常の境界が比較的明確（閾値型）であるものが多いが、小児では正常とも異常とも言えない領域が広い（境界型）。例えば、15 ヶ月児が独歩できなくても何ら問題ないが、3 歳児であれば明らかに異常である。小児では正常とも異常とも言えない領域が広く、正常からの逸脱が必ずしも異常を意味しない（例：家族性大頭症）。逆に正常と思われた症状が重大な疾患のサインであることも経験する（例：便秘がヒルスブルング病や腫瘍の症状）。時間的経過で正常であると判明することも多い（例：SGA 児の成長キャッチアップ、多胎児の言語発達）ため、ある一時点で評価を確定させず、出生前からの経過を含めて評価しなければならない。

また、乳児、新生児は症状 (symptom) の訴え (主訴) がないため、問題点をルーティン診察やスクリーニングによって他覚的所見 (sign) として捉えてあげる必要がある。特に、外表奇形、皮疹など視診のみで診断できるもの (diagnosis at a glance) を見逃さないようにする。また、小児を評価する際には、①発育状況、②発達段階だけではなく、③周産期・新生児期のリスク因子、④健診や予防接種の受診状況から保護者の養育姿勢までを確認したい。

§1 病歴

1. 現病歴

現病歴には主訴だけではなく臓器別システムレビューを含めるべきである。中枢神経系の疾患は、嘔吐、便秘、尿失禁といった曖昧な局所徴候を呈さないことが多く、このような症候から頭蓋内圧亢進、脊髄腫瘍の診断に至る例もあるのがその理由である。3-4 歳以上であれば本人に直接質問することも可能である。

2. 既往歴

乳幼児以前の病歴は保護者から聴取することになるが、既往歴に関しては、思い込みや記憶違いを避けるため、必ず母子手帳や過去の入院カルテを確認する。周産期情報では糖尿病などの母体疾患、喫煙・飲酒・薬物摂取・感染症罹患歴、胎動、羊水量は特に重要である。流産や同胞の原因不明の死亡から遺伝性疾患や代謝疾患を疑うことができるため家族歴も重要である。

A. 母子手帳

母子手帳には周産期情報がまとめられているが、記載漏れも稀ではない。次のような項目をチェックしながら病歴聴取する。

- ①妊娠分娩歴，妊娠経過，母体感染症スクリーニングの結果。
- ②在胎週数，分娩様式，単胎・多胎，出生体重・身長・胸囲・頭囲，アプガースコア，出生場所。
- ③生後1週間以内の経過，退院時記録，生後1週間の経過，先天性代謝異常・聴覚スクリーニングの結果，ビタミンK投与歴（現在は通常，出生後（数回哺乳後），生後1週間（産科退院時），1ヵ月健診時と3回投与することが一般的である）。
- ④健診受診歴，体重・身長・頭囲・胸囲・カウプ指数。
- ⑤予防接種歴，感染症既往歴。

B. NICU 入院歴

NICU に長期入院していた場合，入院サマリーやX線フィルムのコピーを入手するが，サマリーに以下の重要項目が記載されていない場合は再確認する。

- ①診断名，呼吸管理期間，酸素投与期間，退院日齢など。
- ②胎児診断の有無，産科診断名（例：切迫早産，胎児期水頭症，子宮内胎児発育不全など）。
- ③NICU 入院中の検査：エコー，CT，MRI，脳波，聴覚スクリーニング，染色体検査，先天性代謝異常に関する各種検査，先天感染の検査（TORCH complex），髄液検査など。
- ④入院中の治療：輸血，一酸化窒素（NO）療法（肺高血圧），体外式膜型人工肺 ECMO（肺高血圧），腹膜透析，交換輸血（重症黄疸），部分交換輸血（多血症），手術，光凝固（未熟児網膜症），脳低温療法，新生児痙攣の有無と治療。
- ⑤在宅医療：経管栄養，吸引器，吸入器，在宅酸素，気管切開・喉頭気管分離，在宅人工呼吸器，間欠導尿，浣腸，現在の内服薬など。

C. 基礎疾患

1) 染色体異常／奇形症候群

- ①顔貌異常，複数の小奇形，臓器奇形，子宮内胎児発育遅延・SGA，発達遅滞などを呈する場合，染色体異常や奇形症候群を検索する。
- ②診断が見つからない場合，できるだけ臨床遺伝専門医にコンサルトし，遺伝子検査の適応を検討してもらう。

2) 代謝性疾患

近年，新生児マススクリーニングにタンデムマス法が追加されたことによって，比較的頻度の高い代謝性疾患は診断されやすくなった．代謝性疾患が疑われる際には以下の検査をスクリーニングする．

- ①血糖：低血糖（ <45 mg/dL）は高インスリン血症，下垂体機能低下症，有機酸代謝異常，脂肪酸代謝異常，糖原病，フルクトース不耐症など様々な疾患で認める。
- ②アンモニア：新生児で 200 mmol/L 以上，乳児以降で 100 mmol/L 以上が遷延する場合，尿素サイクル異常症，有機酸代謝異常，肝障害を示唆する。
- ③血液ガス，アニオンギャップ $[Na-(Cl+HCO_3^-)]$ （正常値 $7-16$ mmol/L）を計算する．pH 低下（ <7.35 ）， HCO_3^- 低下（ <20 mmol/L）， $PaCO_2$ 低下（過換気による）といった代謝性アシドーシスがあり，アニオンギャップの上昇（ >16 mmol/L）を認める場合は，乳酸，ケトン体，他の有機酸の上昇を示唆する。
- ④乳酸・ピルビン酸：高乳酸血症（ >20 mg/dL あるいは >0.22 mmol/L，基準値 $3.0-19$ mg/dL）は先天代謝疾患（ミトコンドリア異常症，脂肪酸代謝異常，有機酸代謝異常，糖原病，糖新生異常などで認めるためスクリーニング検査として重要である（ $mmol/L=mg/dL \times 0.11$ ）．脱水，ショック，敗血症，低酸素や採血条件（駆血帯の使用や困難な採血）でも上昇するため注意する。
- ⑤血中ケトン体分画・尿ケトン体：血中ケトン体分画は糖利用ができない病態（脱水，経口摂取不良，糖尿病ケトアシドーシス，低血糖をきたす疾患，ミトコンドリア異常症など）で上昇する。
- ⑥その他：上記の検査で異常を認める場合は小児内分泌や先天性代謝異常の専門医にコンサルトするとともに急性期の血清，髄液，尿を凍結保存しておく。

3) 骨系統疾患

- ①低身長あるいは過成長，頭蓋骨縫合早期癒合症，四肢短縮，体幹の変形（胸郭低形成，脊椎変形，短軀など），手足の奇形や欠損などを認める場合は骨系統疾患，染色体異常や奇形症候群を疑い全身骨 X 線検査を行う．ライソゾーム病，

ペルオキシゾーム病，くる病，銅代謝異常（Menkes kinky hair 病）等の代謝異常の鑑別にも全身骨 X 線検査が有用である。

- ②全身骨撮影は，頭蓋正・側面，胸郭正・側面，頸椎正・側面，腰椎正・側面，股関節正面，大腿正面（左右），下腿正面（左右），上腕正面，前腕正面，手正面（左右），足正面（左右）などを行う。
- ③読影は小児放射線の専門医，臨床遺伝専門医，内分泌専門医などに相談する。

D. 発育・発達のプロフィール

出生後の発育・発達の経過を大まかにつかむことで，児の問題の大きさが推測できる。いわゆる発達のマイルストーンと呼ばれているものは表 1 の通りである。

また，乳児期の成長発達を見極めるいわゆる key month は生後 1 ヶ月，4 ヶ月，7 ヶ月，10 ヶ月と言われており，それぞれの月に，発育・発達の流れと，全体的印象で母親の育児への取り組みを評価する。

表 1 発達のマイルストーン

月齢	粗大運動	巧緻運動	社会性	言語
3	首上げ	手を開く	あやし笑い	笑い声
6	支持座位	持ち替え	人を選ぶ	喃語
9	つかまり立ち	指先つかみ	いないいないばー	音真似
12	支持歩行	手渡し	呼名	有意語 1 つ
18		スプーン使用	人まね	6 語以上
24	小走り	積み木数段	ごっこ遊び	2 語文

E. 年齢ごとの発育・発達・チェック項目

母子手帳を利用するのが簡便である。体格の評価は末尾の成長曲線にプロットすることで，発達の評価は月齢ごとの問診欄を確認することで大きな問題は把握できる。以下の身体計測値は男児の中央値（3 パーセントイル～97 パーセントイル）を示す。身長・体重・頭囲それぞれのパーセントイル値を把握したい場合，以下のサイトが役に立つ（<http://www.mhlw.go.jp/houdou/0110/h1024-4c.html>）。

1) 1 ヶ月

- ①身体計測値：体重 4.2 kg（3.3-5.2 kg），身長 54 cm（50-58 cm），頭囲 37 cm（34-39 cm）。

体重増加については，出生時からの計算で 20 g/日以上が正常で，15 g/日以下の場合には 2 週間後に再検するなどの注意が必要である。

- ②問診事項：哺乳時の吸い付きはよいか，追視するか，育児への不安・疲労.
- ③確認事項：白色便，心音の異常，腰仙部の皮膚異常，臍浸出物，ビタミン K₃ 回目，先天性代謝異常スクリーニングの結果，母の表情.

2) 4 ヶ月

- ①身体計測値：体重 6.5 kg (5.0-8.0 kg)，身長 62 cm (57-67 cm)，頭囲 41 cm (38-44 cm).
- ②問診事項：頸は座っているか，あやすと笑うか，声をかけるとそちらを向くか.
- ③診察所見：1) 仰臥位で両手を合わせる，2) 声を出して笑う，3) 追試テスト，4) 引き起こし反応，5) 姿勢立ち直り反射，6) 腹臥位では肘で上体を支える.
- ④確認事項：股関節開排制限，音に対する反応，四肢の痙性，母の表情.

3) 7 ヶ月

- ①身体計測値：体重 7.8 kg (6.2-9.4 kg)，身長 68 cm (63-72 cm)，頭囲 43 cm (41-46 cm).
- ②問診事項：寝返るか，お座りはできるか，おもちゃを持ち替えるか，話すような声を出すか.
- ③診察所見：1) 仰臥位で足首をつかむ，2) 人見知りが出てくる，3) 顔布テスト，4) 引き起こし反応，5) 手をついて座位可能，6) 腹臥位では腕立て位が可能，7) パラシュート反応出現. * 「この時期に寝返りができる≒四肢麻痺はない」と受け取ってよい.
- ④確認事項：音に対する反応，四肢の痙性，離乳食の開始.

4) 10 ヶ月

- ①身体計測値：体重 8.7 kg (7.0-10.5 kg)，身長 71 cm (66-76 cm)，頭囲 46 cm (43-48 cm).
- ②問診事項：ハイハイをするか，つかまり立ちをするか，指でものをつまむか.
- ③診察所見：1) 腹臥位で四つ這い姿勢，2) 安定した座位，3) つかまり立ちから伝い歩き，4) 引き出しからものを引き出す，5) 繰り返しのものを落とす，6) 抱いてもらいたがる，7) 動作の真似，8) 後追い.
- ④確認事項：喃語や音に対する反応があるか，四肢の痙性がいないか.

5) 1 歳 (1 歳は key month ではなく，むしろ 1 歳 6 ヶ月が重要)

- ①身体計測値：体重 9.5 kg (7.8-11.5 kg)，身長 74 cm (70-79 cm)，頭囲 46 cm (43-48.5 cm).
- 4 ヶ月以降の身長，体重，頭囲の推移を成長曲線の上にプロット.

②問診事項：つかまり立ち～伝い歩きをするか，バイバイするか，指でものをつまむか。

③診察所見は10か月と同様。

④確認事項：視線が合わない（自閉症），音への反応，食事を食べない（発達障害・ネグレクト・アレルギーに対する保護者の不安など），アレルギー性疾患（アトピー，気管支喘息など）。

6) 1歳6ヵ月

①身体計測値：体重 10.5 kg (8.5-12.5 kg)，身長 81 cm (75-85 cm)，頭囲 48 cm (45-50 cm)。

②問診事項：独歩可能か，単語を数個話すか，後ろから声をかけると振り向くか。

③診察所見：1) 歩容が正常，2) ホッピング反応，3) 積み木積み2個以上，4) 殴り書き，5) 指さし，6) 動作の真似，7) 有意語数個，8) 親を探す。

④確認事項：発達の退行。

7) 3歳から3歳6ヵ月

①身長が87 cm 以上か。カウプ指数。

②問診事項：走る，両足跳び，スプーン使用，○を書く，二語文，日中の排便・排尿コントロール。ころびやすさ，子ども同士で遊ぶ。

③確認事項：発達の退行。

§2 現症・理学的所見

1. 身体所見

1) 身体発育

Key month 同様に，身長・体重・頭囲計測値は必ず母子手帳などの発育曲線上にプロットする。

①発育不良 (failure to thrive ; FTT) : 体格が予測されるラインから下に離れていく場合，一旦 FTT と把握したうえで原因を検索する。原因として，中枢神経疾患，先天性心疾患，慢性呼吸障害，消化器疾患，腎疾患，肝胆道系疾患，内分泌代謝疾患，血液疾患，悪性腫瘍，先天奇形などすべての小児疾患が含まれ，さらに養育過誤もよく見られる。発達遅滞の合併も稀ではない。虐待・ネグレクト，育児の知識不足，偏食，うつ病，貧困などの可能性がある場合は，ソー

シャルワーカー・保健師などと連携をとる。

- ②過成長：大頭症を伴うことも多く，発達遅滞を伴う症候群の可能性があるので注意を要する。
- ③やせ，肥満：身長，体重のバランスを評価する場合，単に数字出すだけではなく，背後にある疾患，育児の問題を考察する．使用される指標は以下の通り．

- 乳児期：カウプ指数： $[(\text{体重 (g)} \div \text{身長 (cm)})^2] \times 10$
13<：やせすぎ，13-15：やせ，15-18：普通，18-20：肥満，>20：太りすぎ
- 学童期：肥満度（％）： $[(\text{体重} - \text{標準体重}) \div \text{標準体重}] \times 100$
標準（-20～+20％），軽度（+20 ≤， <+30），中等度（+30 ≤， <50％），高度（≥+50％）
- 青年期以降：BMI（body mass index）： $\text{体重 (kg)} \div \text{身長 (m)}^2$
この数字はカウプ指数と同じになる。
やせ（<18.5），正常（18.5-24.9），肥満（25.0-29.9），高度肥満（>30）
高度やせ（<14）は生命の危険性あり．

表1 身体発育の異常を呈する主な神経疾患

過成長・高身長	良性くも膜下腔液貯留 Sotos 症候群 脆弱 X 症候群 Beckwith-Wiedemann 症候群
成長障害・低身長	染色体異常（ダウン症，ターナー症候群） 骨系統疾患 ムコ多糖症，ミトコンドリア異常症
肥満	Pradar-Willi 症候群

2) 皮膚所見

血管腫，色素性母斑，白斑などは神経疾患に伴うことが多いため特に注意する（[5章 §9](#)）。

3) 頭部

①頭囲の異常

頭囲成長曲線をつけることが非常に重要である．頭囲は外後頭隆起を通る最大周径を測定するが，数回測定した最大値を採用する．頭囲成長曲線の-2SD以下を小頭症，+2SD以上を大頭症とするが，経時の変化の方が重要である．極低出生体重児の頭囲は1週目に一旦減少し，2週目0.5cm/週，3週目0.75cm/週，4週以降

は1.0 cm/週増大する。

表2 大頭・小頭と主な神経疾患

大頭	水頭症 良性くも膜下腔拡大 脳腫瘍, くも膜嚢胞, 硬膜下水腫 骨系統疾患 先天代謝疾患
小頭	頭蓋骨早期癒合症 先天感染症 先天代謝異常症 染色体異常 小脳症

②大泉門と縫合の異常

大泉門はダイヤモンド型を呈し, 大きさは右上から左下と, 左上から右下に引いたそれぞれの径で示し, 例えば3 cm×3 cmなどと記録する。大泉門は1.5-2歳, 小泉門・蝶型泉門は2-3ヵ月, 乳突泉門は1歳頃に閉鎖する。泉門が2歳以降に開大している場合は閉鎖遅延といい, 水頭症等の頭蓋内圧亢進, 骨系統疾患, 染色体異常・奇形症候群, 甲状腺機能低下症などが原因と考えられる。逆に6ヵ月までにはほぼ閉鎖している場合は早期閉鎖であり, 頭蓋骨早期癒合症や周産期脳障害(PVLやHIE)の関与を考える。大泉門は静かに座らせた状態か縦抱きで観察し, 膨隆・平坦・陥凹, および触診所見を板状硬(圧しても陥凹しない)・緊満(圧すると陥凹する)・軟と記載する。頭蓋縫合は前頭縫合, 冠状縫合, 矢状縫合, 人字縫合に指を平行に沿わせ, 縫合離開や重積の有無を観察する。

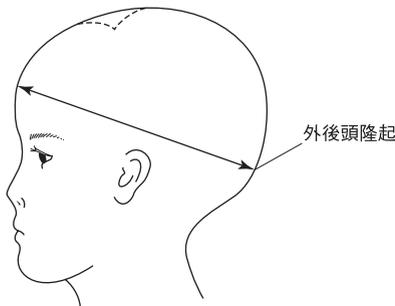


図1 頭囲測定。外後頭隆起を通る最大周径を測定する。

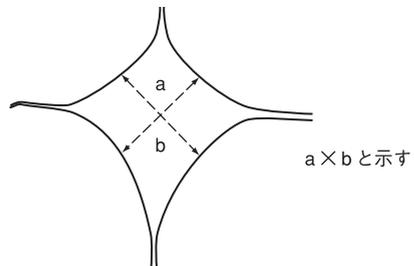


図2 大泉門

③頭部皮膚欠損

頭皮欠損は孤発性に認めることもあるが、13トリソミーや Adams-Oliver 症候群（四肢尖端の欠損，大理石様皮膚，毛細血管拡張，先天性心疾患，脳内血管奇形，優性遺伝）に合併する。皮膚欠損部の頭蓋骨や硬膜が欠損することもあり，atretic encephalocele との鑑別が必要である。羊膜索症候群の可能性もあり胎盤検査も行う。

④頭部の腫瘍

- (1) 産瘤 (caput succedaneum)：産道通過時の先進部の境界不明瞭で骨縫合を越える腫瘍。皮下の浮腫・うっ血・出血で，出生時に最も強く，48-72 時間で消失する。
- (2) 頭血腫 (cephalohematoma)：頭頂部の骨膜下出血。生後 12-24 時間で増大し，産瘤が消失する頃に明らかになる。縫合を越えず，境界は明瞭である。サイズが大きく緊満が強い場合，数ヵ月かけて石灰化したのち消退する。
- (3) 帽状腱膜下出血 (subgaleal hematoma)：帽状腱膜と骨膜の間の出血。出生後から進行し境界不明瞭で波動を触れる。出血は眼瞼上部や耳介後部に進展する。出血性ショックになる可能性がある。血友病などの凝固異常をチェックする。
- (4) 脳瘤については 5 章で述べる。基礎疾患のないことが多いが，有馬症候群，羊膜索症候群，Meckel-Gruber 症候群，Walker-Warburg 症候群などに合併することがある。
- (5) その他の頭蓋の腫瘍には類皮腫，類表皮腫，血管腫，infantile myofibromatosis, sinus pericranii (静脈洞と交通をもった頭蓋外静脈の拡張)がある。

⑤頭蓋形態異常

頭蓋前後径／頭蓋横径（長頭比とする）が，1.1 未満だと短頭に見え，1.3 以上だと長頭に見える。腹臥位管理の早産児は長頭になり，仰臥位管理では短頭となる。頭蓋骨縫合早期癒合症については別章で述べる。

4) 顔面

顔面神経麻痺は分娩外傷や Chiari II 型奇形（両側）が原因となる。眼筋麻痺や眼振などの眼科的異常にも注意する。

5) 内臓

心奇形は染色体異常，先天感染と関連している場合がある。また，心筋症や肝腫大は代謝異常，変性疾患を示唆する。

2. 神経所見

乳児期以降は，日本小児神経学会の推奨する小児神経学的検査チャート^{*1}と記載

の手引き*²に沿って、以下の項目を評価する。

- | | |
|----------------|-----------------|
| 1. 身体発育 | 10. 筋肉量 |
| 2. 発達指数 | 11. 筋緊張 |
| 3. 精神状態 | 12. 深部腱反射 |
| 4. 行動 | 13. 病的反射, クローヌス |
| 5. 肢位・姿勢・不随意運動 | 14. 原始反射 |
| 6. 移動, 起立, 歩行 | 15. 姿勢反射 |
| 7. 脳神経 | 16. 髄膜刺激症状 |
| 8. 感覚 痛覚 | 17. 神経学的所見のまとめ |
| 9. 筋力, MMT | |

* 1 : http://child-neuro-jp.org/chart/childneuro_chart19_2.pdf

* 2 : <http://child-neuro-jp.org/chart/charttebiki.html>

新生児期においては、週数によって意識状態が異なることもあり、以下に述べるような神経学的評価法を用いる(表3)。

表3 神経学的評価法

神経学的評価における基本的要素
意識レベル
脳神経
運動系 筋トーン, 姿勢, motility, 筋力, 腱反射
原始反射 Moro, palmar grasp, 緊張性顎反射
感覚系

1) 意識レベル

低酸素性脳症の評価に用いられるスケールと正常新生児におけるスケール(Brazelton)の2種類がある。

- ①過覚醒 (hyperalert) ないしは易刺激性 (irritability), 正常, 傾眠 (lethargy), 昏迷 (stupor), 昏睡 (coma) は神経学的異常所見を表現。
- ②ステート1: 深睡眠 (non-REM), ステート2: 浅い睡眠 (REM), ステート3: まどろみ, ステート4: 静かに覚醒, ステート5: 体動あり, ステート6: 泣き。

新生児期以降の評価法

A. AVPU スケール

①AVPU は簡便な意識レベル評価法である。二次評価は GCS あるいは JCS で評価する。

②A=alert : 清明, V=responds to verbal stimuli : 声かけに反応, P=responds to pain stimuli : 痛み刺激に反応, U=unresponsive : 無反応である。

B. Glasgow Coma Scale (GCS)

小児用の GCS を使用する (8章 §1 表 5)。

C. Japan Coma Scale (JCS)

年長児では成人用の JCS を使用できるが、乳幼児や障害児には坂本による改訂版を使用する [坂本, 1978]。

[文献] 坂本吉正 : 小児神経診断学, 金原出版, 1978

I. 刺激しなくても覚醒

0 : 正常

1 : あやすと笑うが, 声は出して笑わない

2 : あやしても笑わないが視線は合う

3 : 母親と視線が合わない

II. 刺激をやめると眠り込む

10 : 飲み物を飲もうとする。乳首を見せれば欲しがって吸う

20 : 呼びかけると開眼して目を向ける

30 : 呼びかけを繰り返すとかろうじて開眼

III. 刺激をしても覚醒しない

100 : 痛み刺激に払いのける動作

200 : 痛み刺激で手足を動かす, 顔をしかめる

300 : 痛み刺激に反応しない

小児脳神経外科学

2009年9月1日 第1版第1刷
2015年10月1日 改訂第2版第1刷 ©

編集 山崎麻美 YAMASAKI, Mami
坂本博昭 SAKAMOTO, Hiroaki

発行者 宇山閑文

発行所 株式会社 金芳堂

〒606-8425 京都市左京区鹿ヶ谷西寺ノ前町34番地

振替 01030-1-15605

電話 075-751-1111(代)

<http://www.kinpodo-pub.co.jp/>

印刷 創栄図書印刷株式会社

製本 新日本製本株式会社

落丁・乱丁本は小社へお送りください。お取替え致します。

Printed in Japan
ISBN978-4-7653-1648-4

JCOPY <(社)出版者著作権管理機構 委託出版物>

本書の無断複写は著作権法上での例外を除き禁じられています。複写される場合は、その都度事前に、(社)出版者著作権管理機構(電話 03-3513-6969, FAX 03-3513-6979, e-mail: info@jcopy.or.jp)の許諾を得てください。

●本書のコピー、スキャン、デジタル化等の無断複製は著作権法上での例外を除き禁じられています。本書を代行業者等の第三者に依頼してスキャンやデジタル化することは、たとえ個人や家庭内の利用でも著作権法違反です。