

軽度三角頭蓋の治療

しも じ たけ よし

下地武義 / 沖縄県立那覇病院 副院長



長男

次男

図1 兄弟例

長男は、言語遅滞と多動が治療前にあったが、現在普通小学校5年生で、背景の作品で賞を受賞するまでに術後改善。次男は術前多動、術後改善。現在、普通小学校3年生で、兄同様に書道で受賞。



術前

術後

図2 3歳、女兒症例

歩行困難、言語遅滞および自閉傾向などの症状を持っていた。術後まもなく改善し、現在、普通小学校3年生。



図3 顔貌の特徴

額はかかと状で、幅は狭い。額中央に骨の盛り上がりを感じれる。視診でみえることもある。

三角頭蓋とは、前頭縫合が先天的に癒合し、額が船首状に変形しているのこう呼ばれている。このような頭蓋の変形により前頭葉の縮小が認められるものの、それによる臨床症状の惹起は稀なものと考えられてきた。典型例は、生後すぐにその特徴的な顔貌で診断が容易であり、美容目的で1歳までに治療が行われるのが通常である。

これに対して、軽度の三角頭蓋は、額の変形がかかと状で、臨床症状を発現するのはさらに稀で

あるというのが一般的な考えである。筆者らは、やや典型例に近い軽度三角頭蓋の範疇の症例に頭蓋形成術を行ううちに、軽度三角頭蓋が種々の臨床症状を有することを示唆する症例を経験した。さらに、このような症例が精神遅滞と発達障害を有するグループに多数存在することを認識するようになった。

このような経緯とともに、軽度三角頭蓋の治療成績を紹介したい。

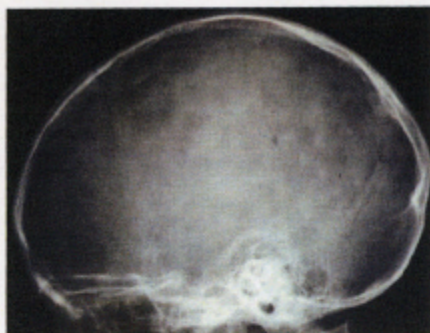


図4 頭蓋単純X線所見
指圧痕が目立つ例が多い。

術前



術後



図5 3D-CT所見

前頭部の縮小、弁蓋部の陥凹、さらに前頭蓋底の狭小化などをみる。術後、これらの所見は改善。

◎経緯

1994年に2歳男児で典型例に近い症例を頭蓋形成目的で手術したところ、まったく有意語がなかったのが、術後に話し出すようになり、また多動傾向の減弱をみた。その弟も生後間もなくより経過を観察していたが、やはり2歳になって兄同様の顔貌と激しい多動をみるようになった。本例も同様の手術後に症状の改善をみている(図1)。

同様の症例を重ね、7例目に3歳女児で、さらに軽度の頭蓋変形ながら、症状として言語はぶつぶつ言っているが他人には何を言っているのか理解できない状態で、立ち上がることはできるが歩行はできず、さらに自閉傾向(心理士による)などを有していた。本例よりSPECT(脳血流検査)を行ったところ両側前頭葉の血流低下を認めた。術直後より目覚ましい進歩をみせ、2~3週間で歩行可能になり、言葉もしっかりしてきて、1年半後には普通児と変わらなくなっていた(図2)。本例を経験後、軽度の三角頭蓋でも臨床症状を有する症例の存在を確信し、1999年7月にこれまでの症例をまとめ、発達障害児の訓練施設である沖縄小児発達センターに紹介し、小児科医として額中央部の骨の盛り上がりを触診することが重要であることを併せて伝えた。その後、同センターから多数の症例の紹介を受け、現時点で手術例は160超となっている。

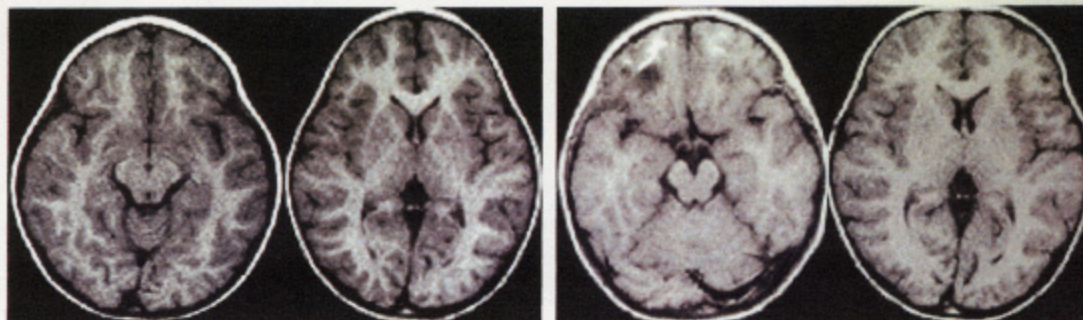
◎臨床症状の術前後の変化

言語発達遅滞はほとんどの児が持ち、まったく有意語のない児から、4~5語文は話せるものの会話にならない児にまでわたる。舌足らずな発音も多く多くの児が有していた(筆者らには言葉の遅れ

と同時に、理解力に劣るようにみられた)。多動も、まったく椅子に座れない児から落ち着きがないと表現される程度の児まで含まれている。自閉傾向は一般にいわれる自閉の症状、いわゆる視線が合わない、ものごとにこだわりを持つ、他の児と遊べない等がみられた(一部、自閉症と確定診断された症例も含まれる)。運動発達遅滞は、座れない、歩けないや、自転車に乗れない、階段の昇降が下手、手先が不器用などである。自傷行為(特に、頭部への)、パニック現象も時折みられた。

これらの症状は多くの例で術後短期間にかなりの変化をみせる。言語は、術前の語数が10個以上あると改善度がよく、症例により会話可能なまでにレベルアップすることがあり、理解力の改善がほとんどの例でみられる(両親は「術後教え込むことをまるで砂漠に水がしみ込むように吸収する」と表現している)。多動の改善率は8割を超え、授業中に座れなかった学童が座れるようになり、家族でレストランへ出かけることができるようになる例もあった。自閉傾向も、視線が合うようになりたり周りの児と遊べるようになる例がある。運動発達遅滞は、歩けない児が歩けるようになりたり術前の症状の改善を高率にみた。自傷行為やパニック現象も術後早期にほとんどが消失する。

顔貌は、額が狭く、丸みを帯び、頭頂部よりみると、かかと状にみえる。こめかみ部の陥凹も特徴的である。眼窩間距離の短いのも特徴的ではあるが、軽度の三角頭蓋の場合、顔貌からは確認し難い。最も重要な所見は額中央部の骨の盛り上がりで、肉眼的にその存在を確認できる場合もあるが多くは触診で触れることができる(図3)。

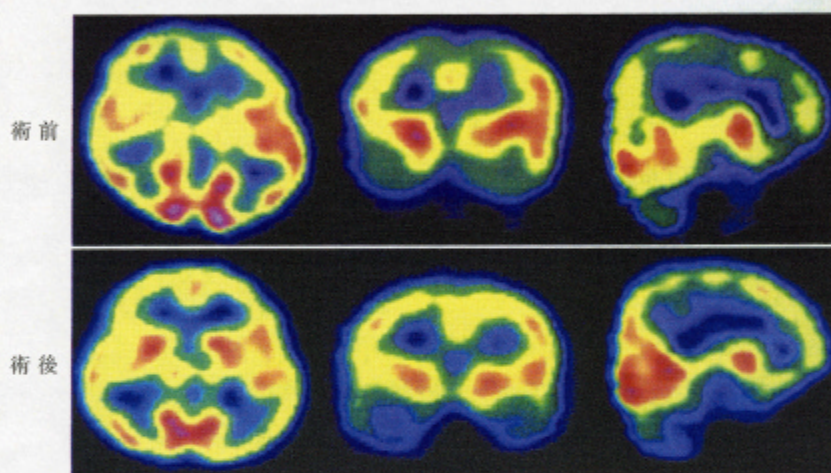


術前

術後

図6 MRI所見

前頭葉の縮小を認めるが、他に異常所見を認めない。
術後、著明な前頭葉の拡大をみる。



術前

術後

図7 SPECT所見

術前、両側前頭葉中心に血流低下がみられる。術後の所見は改善と読めるが、骨切除の影響があり、参考程度としている。

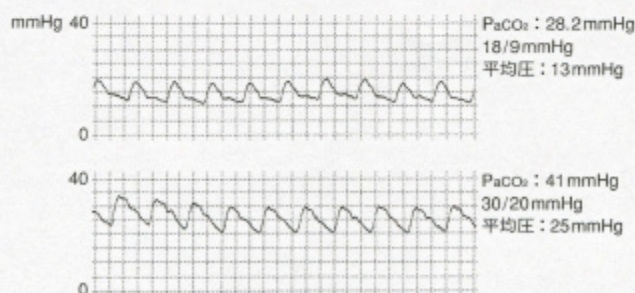


図8 3歳、男児の硬膜外での頭蓋内圧

脳外科手術の際に、頭蓋内圧を下げる目的で PaCO_2 を30mmHg以下にする。 PaCO_2 が28.2mmHgで平均圧が13mmHgというのは高い。 PaCO_2 が41mmHgというのは通常呼吸時である。これで25mmHg(正常なら10mmHg以下)は、この年齢にしては非常に亢進していることになる。

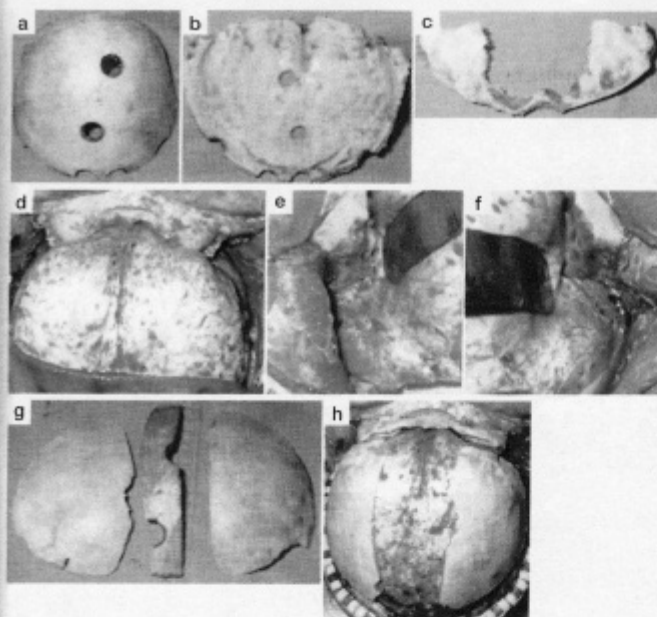


図9 手術手技

前頭骨頭蓋穹隆部 (a) (裏面 (b) は著明な指圧痕) と orbital bar (c) を取り出して (d), 両側弁蓋部を削除し (e, f), 前頭骨を3つに分け (g), 2枚を前頭部に載せて, orbital bar を2カ所で固定する (h)。



図10 術前と術後の顔貌の比較
額が広くなり, 平坦になっているのが明瞭である。

◎ 補助検査所見の術前後の変化と治療

頭蓋単純X線写真では, 前頭縫合部の硬化像, 眼窩間距離の縮小, および多くの例で著明な指圧痕を認める (図4)。重要な検査は3D-CTで, 頭蓋を立体的に組み立てると前頭縫合部の盛り上がり鮮明に描写することである。弁蓋部の陥凹により前頭部, 同時に前頭蓋窩の狭小化がみられる。術後, 前頭蓋窩の拡大をみる (図5)。通常のCTやMRIでは頭蓋の変形による前頭葉の縮小の所見をみるのみで, 脳内には他の異常所見は認めない (図6)。術後, 前頭葉の著明な拡大をみる (図5, 6)。脳血流検査では約7割で両側前頭部での血流低下がみられる。術後, その改善所見がみられるが, 骨削除があるので参考程度としている (図7)。術中に硬膜外で頭蓋内圧測定を行うと, 多くの例で頭蓋内圧の亢進所見を得ている (図8)。

手術は前頭部と前頭蓋窩の拡大を主眼に置き, 頭蓋底にまで骨切りと骨削除を加える。すなわち頭蓋前頭穹隆部を取り出した後, 両側で弁蓋部を外眼窩裂外側まで削除し, 上眼窩を眼窩上壁とともに一塊 (orbital bar) にして取り出す (図9)。前頭骨は小さくして固定せず前頭葉上部に載せる。Orbital bar は2カ所で軽く固定する。その結果として, 術後3D-CTやMRIでみられるよう

に前頭部や前頭蓋底の拡大を得ることができる。顔貌も変化する (図10)。

◎

頭蓋縫合早期癒合症においては, 癒合した縫合部に一致して bony ridge を形成する。診断にはそれに伴う顔貌の変化とともに, その ridge を触診することが重要である。確定診断には3D-CT が最も重要である。軽度三角頭蓋症例は mental retardation を持つグループに意外と多く存在する。前頭部, 前頭蓋窩の狭小化に伴う前頭葉の縮小, 脳血流の低下や頭蓋内圧の亢進などを有する。手術はこれらのマイナス面を取り除き, 脳をリラックスさせ, 術後の療養をより効果的にするものと考えている。

筆者らの症例数の1割は本土からの患者であることから推測して, 日本全国には約1万人ほどの同様の治療可能な症例が存在するものと考えられる。これらの症例は, 頭蓋形成術により, 身内が児の面顔をみやすくなる程度には多くの症例でレベルアップする。中には, 困難なく普通クラスに在籍する例もみられる。一方, 8歳になると手術効果が少なくなることも事実である。このような児の存在を小児科関連の医師にぜひ認識していただきたいものである。