

頭蓋骨縫合早期癒合症の手術

乳幼児に対する身体に負担の少ない骨延長術できれいな頭蓋を作ります

頭蓋骨の成長は3歳頃まで放物線状に発達、拡大し、その後徐々に成人の頭に近づいていきます。頭蓋骨の発達拡大に必要な、骨の成長部分である縫合線は前頭縫合では生後1歳半から2歳までに骨性癒合（骨として癒合し成長が止まる）しますが、その他の縫合線は矢状縫合、冠状縫合、ラムダ縫合の順に成人以降にゆっくり骨性癒合します（図1）。

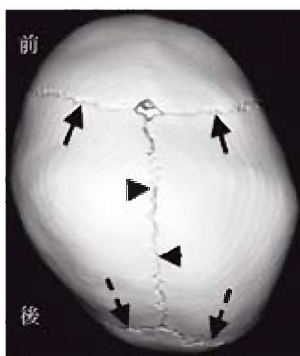


図1 3D-CTで見る正常な乳児の頭蓋骨縫合線（矢印：冠状縫合、矢頭：矢状縫合、矢印点線：ラムダ縫合）

頭蓋骨縫合早期癒合症は頭蓋骨の一部あるいはすべてが正常よりも早い乳児期に骨性癒合してしまう病気で、くる病や甲状腺機能亢進症などの様々な疾患に続発して起こる続発性頭蓋骨縫合早期癒合症と原因のはっきりしない原発性頭蓋骨縫合早期癒合症に大きく分かれます。また頭蓋骨縫合早期癒合症以外の他の形態発生異常を伴うものを症候性頭蓋骨縫合早期癒合症に分類します。頭蓋骨縫合早期癒合症は2,500～3,000出生に1人の割合で起こり、早期癒合する部位により舟状頭蓋（矢状縫合早期癒合、図2）、短頭蓋（両側冠状縫合早期癒合）、尖頭蓋（矢状、冠状縫合早期癒合）、三角頭蓋（前頭縫合早期癒合）、

前頭斜頭蓋（一側冠状縫合早期癒合）などの頭蓋骨の変形を示します。中には頭蓋底骨や眼窩周囲骨の変形も伴い、頭部や顔の非対称性変形を伴うこともあります。お母さんや小児科医が頭部の変形に気づいて診断に至ることが多いようです。

診断は頭部CTを撮影することですぐに確定します。つまりCTで頭蓋骨の情報を三次元再構成し（3D-CT）、縫合線が早期に骨性癒合し、消失した部位を確認して診断します（図2a、b）。頭部3D-CTは術前術後の客観的な評価に優れた必須の診断法です。



図2 3D-CT上真ん中の縫合（矢状縫合）が消失しており（a、矢印）、右横方向から見ると前後に長い舟状頭蓋の変形がわかります（b）。また、外見上も前後に長い頭部の変形がわかります（c）。

治療において従来は頭蓋骨形成術のみが行われてきましたが、最近世界的にも骨延長器を用いた骨延長術が広く普及するようになりました。頭蓋骨形成術では頭蓋骨を脳から取り外し、良い形に整えて再固定しますが、出血量などが多く身体に対する負担が大きくなるのが問題でした。これに対して骨延長術は頭蓋骨に溝を作製し、骨延長器を取り付ける手術なので、頭蓋骨を脳から取り外す作業がいらず、出血量を減らすことができ、乳幼児例にも負担の少ない治療が行えるようになりました。このためまず骨延長術の可能な症例はこの手術法が第一選択となります。

手術の対象

対象は乳児期から幼児期（できれば3歳未満）の小児が良い適応です。その時期以降に手術を行うと頭蓋骨欠損などの合併症が起こることがあります。ただ、いわゆる“ぜっぺき頭”などの頭蓋骨変形の治療は現在、医療保険の対象になりません。頭蓋骨を十分に拡大したい症例や複数縫合線の骨性癒合症例では骨延長術の良い適応です。頭蓋骨が薄く骨延長器の取り付けが困難な乳児初期の患者、あるいは単純な骨延長では十分な頭蓋骨変形の矯正が困難な症例は頭蓋骨形成術が必要と考えます。

舟のような形に変形した頭蓋骨に対する骨延長術

次のような子供が骨延長術の良い適応です。1歳2ヶ月の男児。正常出産で6ヶ月検診では特に異常を指摘されませんでした。1歳時に前後に長い頭蓋変形を小児科医に指摘され、当院に紹介されました。親兄弟や親戚には同じような病気の方はいません。頭部3D-CTでは正中部にある矢状縫合が早期癒合し、縫合線が消失して前後に長い変形をきたしています（図3）。正常発育をされていましたが、今後の頭蓋変形を防止し、更なる前頭葉の発達を促すために1歳2ヶ月の時に骨延長術を行いました。

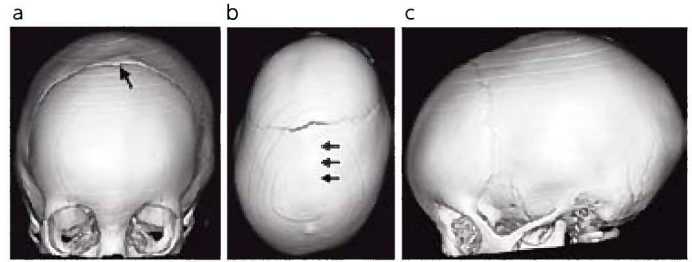


図3 3D-CT上、大泉門が消失しており（a、矢印）、真ん中にあるべき矢状縫合が消失し（b、矢印）、左横方向から見ると前後に長い舟状頭蓋の変形がわかります（c）。

1

頭部を馬蹄に固定し、頭皮に皮膚切開や骨きりのデザインをします。このときに重要なのは皮膚切開をジグザグにすることで、髪がのびた際に目立たなくすることができます（図4a）。

2

皮膚は帽状腱膜下に剥離を行い、骨膜は骨きりの部位のみの必要最小限の剥離操作にします。骨の再生や成長をできる限り阻害しない方法です。

3

ハイスピードドリルで頭蓋骨に小さな孔を開けて、同部よりドリルを使用し、矢状縫合に平行に骨きりを行います。この際に硬膜を損傷すると術後の骨延長の際に髄液瘻の原因になるので、細心の注意が必要です。

4

骨きりが終了すると骨の厚さを確認した後に、適正な長さのチタン製スクリューで骨延長器を強固に固定します（図4b）。この時、固定が十分でなければ術後、骨延長がうまくできず、また延長器が脱落することがあり注意が必要です。

5

骨膜をできるだけよせて、骨延長を覆うように縫合します。

6

皮下および皮膚を縫合し、延長器のシャフト部分を頭皮の外に出し、骨延長用のアダプターを接続し、手術終了です。

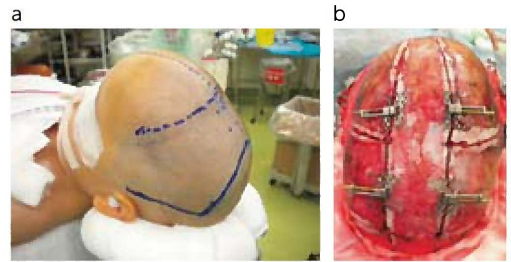


図4 術中画像。ジグザグの皮膚切開線を示します（a）。すべての骨延長器を取り付け終えたところです（b）。

術後のケア

術3日目以降に洗髪が可能です。術後7日目より骨延長器のシャフトを毎日1～2回転して0.5～1.0mm/日ずつゆっくりと骨延長を行い、術後3週間程度で図5aに示すような頭蓋の拡大が得られます。延長が終了した時点で、オーダーメイドで作製されたクッションの入った保護帽を着用して一時退院し、2～3ヶ月後に延長器を取り除く手術のために再入院して頂きます。5歳時の3D-CTでは、骨延長部には新生骨で満たされ、頭蓋骨がきれいに矯正されています（図5b）。

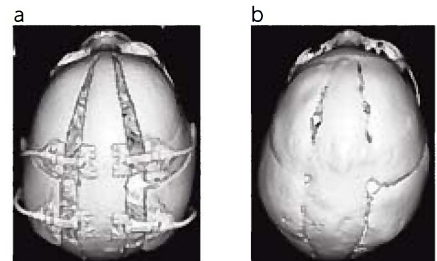


図5 骨延長後の3D-CTで左右に頭蓋骨が拡大されていることがわかる（a）。5歳時には骨欠損部が新しい骨できれいに修復されている（b）。

一期的に頭蓋骨の拡大や矯正を行う形成術は頭蓋骨や顔面骨の強い変形や骨延長器を取り付けるのが困難な骨皮質の薄い低年齢乳児が対象です。患児は8ヶ月の女児。正常出産で正常発育でしたが、生後6ヶ月時に眼窩の非対称と前額部の変形（図6 a、b）を母親が指摘し、小児科医が頭部CTで右冠状縫合早期癒合症による頭蓋骨の変形と診断し（図7 a、b）、当院に紹介されました。低年齢乳児で前頭骨の左右差や眼窩の非対称が目立つために一期的な頭蓋骨形成術（前頭眼窩前方移動術）を行いました。

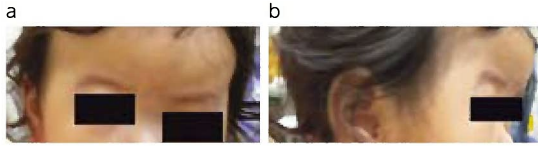


図6 左右の眼窩の位置が対称的でなく (a)、左の額が異常に飛び出し、反対に右の額が平たくなっています (b)。

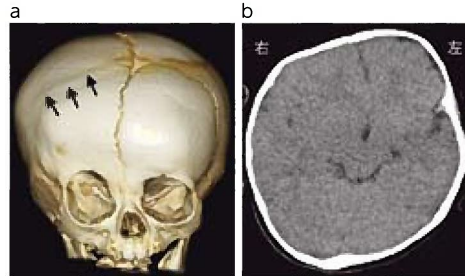


図7 3D-CTでは右冠状縫合が消失しており (a、矢印)、CTの冠状断では右前頭骨が平たく、左前頭骨が飛び出していることがわかります (b)。

1

頭部を馬蹄に固定し、頭皮に皮膚切開や骨きりのデザインをします。この手術では眼窩の一部を含めた頭蓋骨も前方に移動することが重要で、骨きりのデザインをこのときに大まかに頭皮に描き、さらに開頭の前に頭蓋骨にも骨きりのデザインを描いておきます。

2

皮膚は帽状腱膜下に剥離し、骨膜は骨きりの部位のみの必要最小限を切開し、前頭骨と眼窩上骨を別々に骨きりして外します。このとき前頭骨は正中で左右に分断しておきます。

3

骨の発育の悪い右側の前頭骨と眼窩上骨を10～15mmほど前方に出して、吸収性体内骨固定用プレートでしっかり固定します。

4

湾曲を整えた前頭骨は左右を入れ替え、眼窩上骨に固定します。前方移動が大きすぎると皮膚の縫合にストレスが加わり、縫合不全の原因になるので注意が必要です。

5

皮下および皮膚を縫合し、手術終了です。術後の3D-CTでは右眼窩上骨と前頭骨が適正に矯正されていることが分かります。(図8 a)

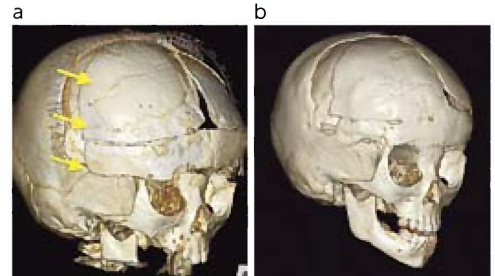


図8 術後の3D-CT上、右前頭骨が15mm前方に移動していることがわかります (a、矢印)。2年後には骨欠損部が新生骨で修復されています (b)。

術後のケア

骨延長術と同様に術3日目以降に洗髪が可能です。創部感染がなければ10日前後に退院が可能で、自宅では骨延長術後と同様に保護帽を着用して頂きます。3～6ヶ月後には新生骨が出現し始めます。2年後の3D-CTでは眼窩及び前額部の対称性はきれいに矯正され（図8 b）、創部は頭髪の中で美容上も問題なく、2年が経過しましたが、精神運動発達も良好です（図9）。

頭蓋骨縫合早期癒合症の手術は、将来の脳の発達のため、頭蓋の変形を防ぐために適切な時期に手術が必要です。鹿児島大学脳神経外科では患者の負担が少ない骨延長術を用いて多くの治療を、また必要な症例においては頭蓋骨形成術を行い良好な結果が得られています。決してありふれた病気ではありませんが、鹿児島地区で発生した殆どの患者さんの治療を担当させていただいています。お困りの場合は、十分な情報提供の後、もっとも適切な治療を行わせていただきます。

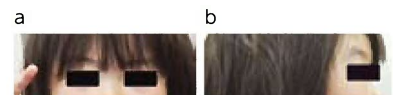


図9 眼窩の位置が矯正されて左右の高さが同じになっています (a)。横から見ても額の飛び出しがきれいになっています (b)。