

良性脳腫瘍問題解答

- 1) 神経膠腫(glioma)、髄膜腫(meningioma)、下垂体腺腫(pituitary adenoma)
- 2) 頭蓋骨 硬膜 くも膜 軟膜 大脳皮質 大脳白質
- 3) 動眼神経、滑車神経、眼神経、上顎神経、外転神経(J-95)
- 4) 下肢の運動障害
- 5) 視力障害、視野欠損(ただし両耳側半盲は少ない)
- 6) 舌咽神経、迷走神経、副神経(J-4)
- 7) angio において、腫瘍付着部から腫瘍内に放射状に拡がる細動脈像(J-185)
- 8) 髄膜腫などで、腫瘍の発生部位に一致して骨の硬化・肥厚が見られること
- 9) 両側聴神経鞘腫(J-173)
- 10) オージオグラム
- 11) 神経鞘をつくる Schwann 細胞
- 12)
- 13)
- 14) 6 と一緒
- 15) 上矢状静脈洞、下矢状静脈洞、横静脈洞、直静脈洞、海綿静脈洞、
- 16) 急激な視力低下、突然の強い頭痛
- 17) MRI. 正確に正中矢状断面像が得られるため(?)
- 18) 経蝶形骨洞法
- 19) 内頸動脈
- 20) PRL 産生腫瘍
- 21) 有効。手術後に補助療法として用いられる。
- 22) うしろ
- 23) PRL 産生腫瘍。これに非分泌性腺腫、GH 産生腫瘍が続く
- 24) 頭蓋咽頭腫
- 25) のう
- 26) あまり有効でない
- 27) 小脳の血管芽腫
- 28) 小脳に好発するため正しくない。

参考資料

主な脳神経の頭蓋外への経路

上眼科裂： 、 、 V1、

正円孔： V2

卵円孔： V3

内耳道： 、

頸静脈孔： 、 X、 X

舌下神経管： X

聴力テスト

Rinne test:振動させた音叉を乳様突起の上におき、骨導による振動音が聞こえなくなった後音叉をはずして外耳孔から 4-5cm のところにもっていき聞こえるかどうか。聞こえれば正常で test(+)

Weber test:振動させた音叉を前額部の中央に当て、振動が左右どちらの耳に強く響くか。中耳・外耳に障害があると患側に大きく聞こえ、迷路・中枢に障害があると健側に大きく聞こえる。

下垂体卒中：非分泌性腺腫、PRL 分泌腺腫に時々見られるが、腫瘍内に突然出血または梗塞が起こり、急に腫瘍体積が増大し、ときに出血がくも膜下腔に拡がる。その結果、急激な視力低下、突然の強い頭痛をきたす。

石灰化像を呈する脳腫瘍：頭蓋咽頭腫、乏突起膠腫、髄膜腫、上衣腫

頭蓋咽頭腫：

疫学：小児に好発するが成人発症も見られる。Rathke's pouch(胎生期の頭蓋咽頭管の遺残)から発生する。鞍上部多い。

症状：視神経交叉圧迫による視力障害(両耳側半盲)と、下垂体前葉機能不全

治療：小児では全摘。放射線感受性は低い。

もやもや病：

Willis 動脈輪部での閉塞により側副血行路として脳底部の細い穿通枝が特異な血管網を形成するもの。治療としては直接血管吻合術(浅側頭動脈 中大脳動脈)と間接的に血管新生を期待するものがある。

成長骨折：

乳児で頭蓋骨骨折により脳を覆っている膜が突出したままになって、髄液がたまって袋状になったもの。この袋は 3~6 週間かけて生じるが、これにより頭蓋骨骨折が初めて確認できることもある。

神経鞘腫：

頻度：聴神経 95%、 ついで三叉神経

小児問題

1. Tonic neck reflexは何ヶ月目から出現し何ヶ月目に消失するか？
2. 生下時、正常では出現するはずである反射は？

原始反射は脊髄・脳幹に反射中枢を持ち、胎生 5~6月より発達し、脳の成熟とともに消失し始め、さらに高次の神経機構の完成により抑制されていく反射である。

手掌把握反射（4~6ヶ月で消失） 足底把握反射（9ヶ月ごろ消失） 歩行反射（6~8週で消失）
背反射（2~3ヶ月） 交叉性伸展反射（1ヶ月で消失） Moro反射（4ヶ月で消失） 哺乳反射
（追いかけて反射は1ヶ月、吸綴反射は2~3ヶ月で消失） 緊張性頸反射（5ヶ月で消失）

3. CT上、脳室、脳溝、脳槽は生下時と10歳時とを比べた場合、どちらが拡大しているか？
4. 水頭症の原因としては(1)髄液の過剰生産、(2)髄液循環路の閉塞、もうひとつは？
5. 非交通性水頭症の閉塞しうる部位は、(1)Monro孔閉塞、(2)Luschka孔およびMagendie孔の閉塞ともうひとつは？
6. 進行性水頭症の症状には、頭囲拡大、大泉門の膨隆、頭皮の緊張のほか、有名な現象としては？
7. 水頭症の治療を原因によって3種類挙げよ。

水頭症の原因

産生過剰、 通過障害（脳室あるいはくも膜下腔における髄液通路の閉塞あるいは狭窄）、 吸収障害（乳幼児の軟骨形成不全症や頭蓋骨癒合症で頭蓋底部の静脈流出路が閉塞）

分類

交通性水頭症：脳室とくも膜下腔が交通している水頭症。髄膜炎やくも膜下出血による脳表くも膜下腔の閉塞が原因

非交通性水頭症：Monro孔、中脳水道、第4脳室出口部の先天性あるいは炎症性閉塞、占拠性病変による直接閉塞や圧迫が原因

小児の水頭症の特徴

かつては頭囲拡大が最も重要な臨床症状であったが、画像診断の発達に伴い、頭囲拡大に先立つ著しい脳室拡大が判明し、このような著しい脳室拡大を見ることが小児（特に乳幼児）水頭症の特徴のひとつである。これは脳に不可逆的な損傷が起こる前に適切な治療を行うことにより機能的にも正常な発達が期待できる。

臨床症状

頭蓋内圧亢進症状と脳室拡大による脳実質・脳神経損傷に基づく症状からなるが、頭蓋骨癒合が不完全な乳幼児では

頭囲拡大に伴う症状 頭囲拡大、大泉門の拡大と緊張、破壺音、透光性

神経学的所見 落陽現象（Parinaud signと同一機序）視神経萎縮、外転神経麻痺

などが現れる。

治療

脳室ドレナージ：@緊急事態、術前管理。側脳室より細い管を体外に誘導して、持続的に髄液を排出する方法。感染のリスクのため、せいぜい1週間。

頭蓋腔内の交通術：非交通性水頭症に対して、最近では神経内視鏡による脳室開放術が行われるようになってきた。

シャント術

a)V-P shunt (脳室 - 腹腔短絡術) b)V-A shunt (脳室 - 心房短絡術): 交通性、非交通性いずれもよい

c)L-P shunt (腰部くも膜下腔 - 腹腔短絡術): 交通性水頭症に適応

8. くも膜嚢胞は腫瘍性病変か？

9. くも膜嚢胞は偶然発見されることが多いが、無症状である場合治療の必要性は？

くも膜嚢胞：正常の髄液通路から隔離された髄液の局所的な貯留腔で、その壁がくも膜で形成されたもの。くも膜の奇形である。

正常の髄液腔から隔離された非交通性の大きな嚢胞では、乳幼児期から頭蓋の拡大や局所性膨隆に気づかれることがある。脳の圧迫・偏位、脳室系の圧迫による水頭症、嘔吐・頭痛などの頭蓋内圧亢進症状がみられることもある。外科治療の適応となるのはこのような臨床症状や水頭症をきたしている場合である。小児期に発見され無症状であっても、脳の偏位・圧迫がみられ、嚢胞腔が大きい場合は手術的に治療を行うことが望ましい。

手術は嚢胞壁を切除してくも膜下腔に直接交通させる方法、または嚢胞腔と腹腔間のシャント術が行われる。

10. 孔脳症は脳室あるいはくも膜下腔、あるいはその両者と交通を有する脳実質の嚢状欠損を言うが、先天性と後天性に分けられる。先天性の場合、両側性で対称性である。後天性の原因を3つ以上あげよ。

孔脳症：脳実質の部分的な欠損あるいは空隙

胎生初期～中期に生じた脳の形成障害による。外側溝から中心溝に沿った脳の裂隙・欠損が多くの場合、両側性、対称性にみられる。

胎生後期～周産期・出生後の血行障害、出血、外傷などの脳の破壊性病変による。この中で最も頻繁に見られる脳梗塞後孔脳症では、動脈の支配領域に一致した脳の欠損が見られる。

11. 水無脳症は大脳半球のほとんどが膜様嚢によって置き換えられた高度の脳欠損である。無脳症と異なり、硬膜および頭蓋は正常に存在する。胎生期の内頸動脈閉塞によるとされる。よって重度の水頭症との鑑別のための検査は何か？

12. 水頭症は重度であっても治療の対象になるが、奇形である水無脳症はどうか？

水無脳症：いったん形成された大脳半球が二次的な破壊病変によってほとんどすべて髄液腔に置き換わった状態。この脳の欠損部は内頸動脈の支配領域と一致し、椎骨動脈系から血流を受ける側頭・後頭葉の一部、基底核、視床は残存することが多く、テント下の構造は正常である。

	水無脳症	重症水頭症
治療前 CT	正常基底核 一部、後頭葉があるのみ	正常基底核 一部、前頭葉がある
治療後 CT	不変	脳実質の出現がかなりの程度にある
脳波所見	平坦脳波	脳波活動あり
治療成績	不変	神経学的発達正常か、やや遅延するのみ
出生時頭囲	正常のこと多い	胎内にあるときにすでに大きく、出産には帝王切開術必要

全頭蓋の異常透光、平坦脳波、小眼球症があれば、水無脳症を疑い、脳血管撮影で内頸動脈分岐部より末梢が欠損している特徴的所見を示す。水無脳症の知能発育は絶望的であるので、看護上の問題から以外は、何ら手術的処置を行わない。

13. 全前脳胞症は前脳の発育障害に基づく奇形で終脳ならびに間脳の高度形成不全を伴う。重症度により3群に分類できるがもっとも重症なのは？

alobar type：最重症型。左右側脳室が分離せず、単脳室である。知能の発達は絶望的で、ほとんどが1年以内に死亡する。

semilobar type：痕跡的ではあるが大腦半球が認められ、後部で半球間裂が一部形成されている。

lobar type：左右大腦半球は分離しており、したがって半球間裂もよく形成されている。側脳室前角および後角の発生が見られるが、左右側脳室の分離が不完全である。一般に知能低下が見られるようであるが、生命予後は悪くないようである。

14. 滑脳症とは裂溝形成と細胞移動の障害のために終脳が原始形のまま滑らかな型にとどまり、脳回が形成されないものをいう。臨床的には痙攣発作ともうひとつは？

重度の精神身体発達遅滞、筋緊張低下、後弓反張、痙攣が見られる。

15. 脳梁欠損症は膨大部のみの部分欠損から完全欠損まで種々の程度のものが存在する。多くは他の中枢神経系奇形を合併するが、3つあげよ。

脳梁が形成されないと側脳室は左右に解離するとともに、内側の脳実質の肥大によって前角および体部は牛角状の変形を示す。

半球間嚢胞、Dandy-walker奇形、Chiari奇形2型、および正中線奇形（たとえば口蓋裂溝など）と一緒に見られる。またApert症候群の一部として見られる。

16. 透明中隔腔およびVerga腔は正常に存在する構造で、多くは生後短期間で消失する。臨床的に問題となることはほとんどないが、まれに腔が大きくなり嚢胞を形成し開放術が必要となることがある。正しいかどうか？

透明中隔腔は正常では、ほとんど垂直の線として両側側脳室間に存在する。これが腔をつくり、痙攣発作、水頭症、頭蓋内圧亢進症状を示すことがある。症状を呈する例で治療が必要となり、側脳室と交通をもつ交通性嚢胞では脳室・腹腔シャント術を、交通のない非交通性嚢胞では嚢胞と側脳室の交通術が必要となる。

Verga腔は透明中隔腔の後方にできる腔である。これ自体では外科的治療対象とはならないが、嚢胞化して水頭症を生じた例で行われることがあり、透明中隔腔との交通がある場合は透明中隔腔の治療法でよく、独立して嚢胞化している場合には嚢胞腔の切除と側脳室への交通術が必要となる。

17. Dandy-walker嚢胞（Dandy-walker奇形）はMagendie孔とLuschka孔の先天性閉塞による第4脳室の嚢胞様拡大であるが、その特徴は(1)小脳虫部の形成不全により小脳の前上方への偏位、(2)第4脳室の嚢胞様拡大と小脳テントと静脈洞交会の挙上ともうひとつは？

Dandy-walker症候群とは、小脳虫部の形成不全を伴い、Magendie孔が閉鎖して第4脳室が嚢胞状に拡大した奇形で、通常、小脳テントの挙上と水頭症を合併する。

治療は第 4 脳室出口部の開放術、側脳室からのシャント術あるいは第 4 脳室嚢胞からのシャント術が、単独あるいは組み合わせて行われている。予後は一般に不良で、生存しても知能の低いものが多い。

18. Chiari 奇形は後脳の奇形で、小脳扁桃や小脳下部が下垂突出し延髄も進展し大後頭孔を通過して脊髄管内へ下降したものである。1 型、2 型について説明せよ。
19. Chiari 奇形で確立された外科的治療法をひとつ挙げよ。
21. 脊髄髄膜瘤に合併することが多いのは Chiari 何型？

Chiari 奇形：後頭蓋窩に存在する組織が下方に偏位し、大孔を通過して頸椎管内に嵌入した奇形

- 1 型：小脳扁桃のみの下方偏位で、通常、成人になって発症する。症状は項頸部から肩、上肢にかけての疼痛で発症することが多い。四肢の運動・感覚障害は高率に合併する脊髄空洞症によることが多い。頭蓋頸椎移行部の骨奇形を合併することも多い。
- 2 型：小脳扁桃、小脳虫部下部、延髄、および第 4 脳室の下方偏位に、ほとんどの例で水頭症および二分脊椎（脊髄髄膜瘤）を伴う。中脳の屈曲変形、大脳の形成異常、小脳テントの低形成、中脳水道狭窄、頭蓋骨の異常など、広範な中枢神経とその支持組織の異常が見られる。ときに脊髄空洞症を合併する。臨床症状は乳幼児期に出現することが多く、延髄の障害による吸気時の喉頭喘鳴、無呼吸発作と嚥下困難が特徴である。

治療は、Chiari 奇形の存在が脳幹部を圧迫するときのみ後頭蓋窩減圧術・上部頸椎椎弓切除術を行う。

20. 二分脊椎は嚢胞性二分脊椎と潜在性二分脊椎と解放性二分脊椎に分類される。感染予防のため 24 時間以内の形成術が必要なのはどれか？

二分脊椎とは 脊椎弓が正中中部で完全に癒合していない状態である。体表にヘルニアを作っていない潜在性二分脊椎、体表に嚢胞その他の変化をきたしている嚢胞性二分脊椎に分けられる。

嚢胞性二分脊椎

髄膜瘤：髄膜が嚢胞を作って突出しているもので、嚢胞内容は髄液のみ。神経組織には異常がない。

脊髄髄膜瘤：脊髄が皮膚に覆われることなく外表に露出したもの。

感染を予防する意味で、生後 24 時間以内に手術を行い、脱出した脊髄・神経を脊椎管内に還納する。

22. 舟状頭蓋はどの縫合が早期癒合したか？
23. 短頭蓋はどの縫合が早期癒合したか？
24. 斜頭蓋はどの縫合が早期癒合したか？
25. 三角頭蓋はどの縫合が早期癒合したか？
26. Crouzon 病とは？
27. Apert 症候群とは？
28. 頭蓋縫合早期癒合症の外科的治療法は？

各縫合を復習してみてください。STEP のパクリです。



で、[]の中は僕の勝手な覚え方です。

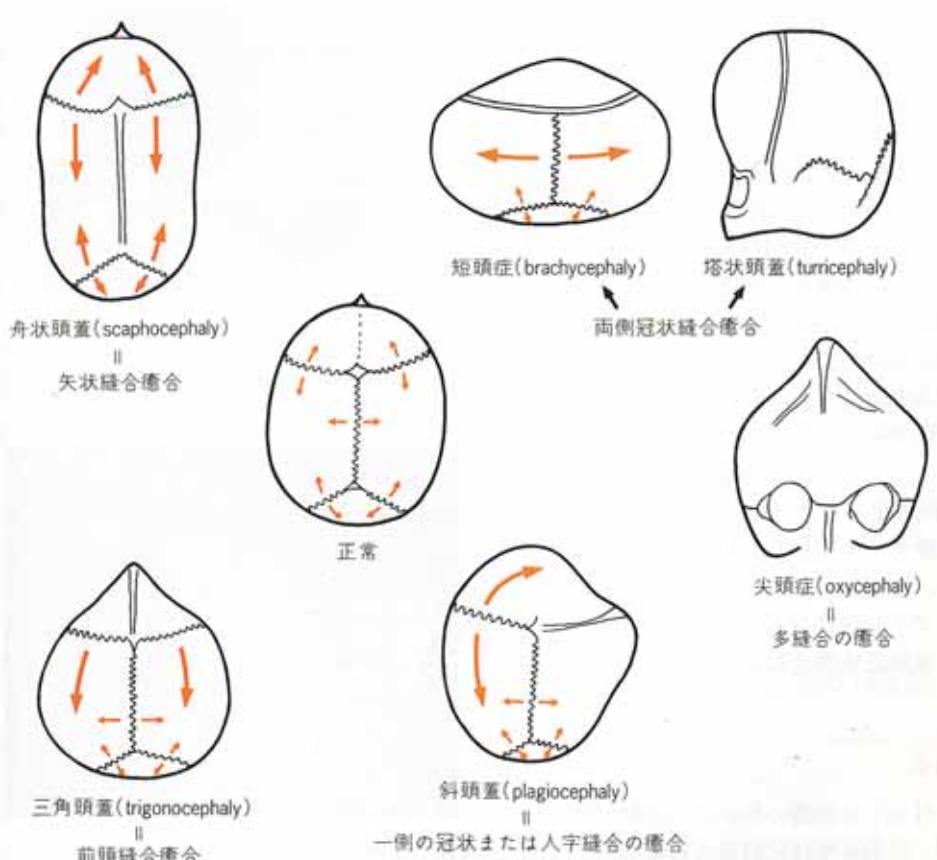
矢状縫合が早期癒合すると、舟状頭蓋 = 最も多い [戦車(舟矢や)]

冠状縫合が早期癒合すると、短頭蓋 [冠(kan)と短(tan)]

前頭縫合が早期癒合すると、三角頭蓋 [膳(前頭)は角(三角)ボトル(ウイスキーっす)]

一側の冠状縫合が早期癒合すると、斜頭蓋

複数の縫合(冠と矢)または全縫合が早期癒合すると、尖頭蓋 = 2番目に多い



頭蓋縫合早期癒合は手術が唯一の治療法で、十分な効果を得るためには、頭蓋骨変形が著明になる前、そして、頭蓋内圧亢進により脳の発達が障害される前の早い時期、に減圧および形成学的観点から手術する。最近では、本症の一次的原因は頭蓋底の奇形であるとの仮説から、fronto-orbital advancement (前頭蓋底・眼窩前進術)を中心とする手術術式が採用されている。

Crouzon 病：頭蓋骨癒合症に顔面骨形成不全を合併した奇形。常染色体優性遺伝形式をとり、約 50% に家族発生を見る。頭蓋は冠状縫合癒合に矢状縫合癒合が伴うことが多い。

顔面の異常の主体は上顎骨低形成による。すなわち著明な眼球突出に加えて、鼻と下顎が突き出た特異な顔貌となる。

上気道狭窄による呼吸障害(しばしば睡眠時無呼吸症候群が多発する)や耳道狭窄による聴力障害の

合併も多い。精神発達遅滞は通常見られない。

Apert 症候群：短頭蓋あるいは尖頭蓋に高度の合指症を合併した奇形。上顎骨の低形成による顔面の異常も見られる。精神発達遅滞を伴うことが多く、常染色体優性遺伝である。

29. 頭蓋底陥入症は後頭骨の低形成によって大孔縁が後頭蓋窩内に陥入した状態であるが、合併しやすい奇形は Arnold-Chiari 奇形の他何があるか？

30. 頭蓋底陥入症の神経症状は？

頭蓋底陥入症：頭蓋底部が上方へ陥凹している奇形。大孔縁の後頭骨の形成不全が原因。大孔の中に軸椎の歯突起が食い込んで、延髄、頸髄、小脳などが圧迫される。先天奇形であるが新生児には認められず患児が立位をとるようになってから症状が出現する。

神経学的症状として、四肢の痙性麻痺、歩行不安定、小脳性失調、眼振、下位脳神経麻痺などが挙げられる。ほかに、大孔部狭窄により髄液循環が障害されてうっ血乳頭、頭蓋内圧亢進症状をきたしたり、脊髄空洞症が見られたりする。

合併する異常として、環椎と後頭骨の癒合、環軸椎脱臼、Klippel-Feil症候群、Arnold-Chiari奇形、二分脊椎などが見られる。

31. Klippel-Feil 症候群は頸椎の個数に欠損または 2 個以上の頸椎の癒合で、定型例では何を主徴とするか？

Klippel-Feil 症候群：2 個以上の頸椎が癒合した奇形。3 型に分類され、

第 1 型 = 頸椎から上部胸椎にかけ多数の椎骨が骨性ブロックを作って癒合しているもの。

短頸、頸の運動制限、毛髪線の定位が三主徴。

第 2 型 = 単に 1 つまたは 2 つの椎間が癒合したもの。もっとも普通に見られる。何ら症状はない。

第 3 型 = 頸椎と下位胸椎または腰椎が癒合しているもの。下位脊椎の側彎や後側彎が合併。

両手共同運動がしばしば見られ、生後すぐに発見されることもある。

手術的治療はなく、予後は第 2 型のようにまったく無症状のものから、第 1 型のようにほとんど生存し得ないようなものまでさまざまである。

32. 神経線維腫症の家族例の多くはどのような遺伝形式をとるか？

33. von Recklinghausen 病の皮膚症状は？

I型・II型ともに常染色体優性遺伝形式で、その浸透率は 100%である。

I型：von Recklinghausen病とも呼ばれ、café au lait斑、全身皮膚の神経線維腫、視神経膠腫、虹彩結節、骨変化、が代表的な症状である。

II型：両側性の聴神経線維腫を主徴とする病型。神経鞘腫、髄膜腫が多発しやすい。

c.f. 鞘腫 = Scwan cell が主役

線維腫 = Scwan cell に加えて、膠原線維、線維芽細胞も。

34. 結節性硬化症の臨床的 3 徴候は？

35. 結節性硬化症に認められる腫瘍は脳腫瘍、心臓腫瘍、肝腫瘍それぞれどのような腫瘍か？

顔面の血管線維腫（乳児期には葉状白斑も見られる）、てんかん（乳児期に West 症候群での発症が有名）、精神発達遅滞が三主徴と言われ、皮膚症状と大脳、網膜ほか臓器にできる多発性の過誤腫性病変が特徴である。

常染色体優性遺伝形式をとる。

側脳室周囲の上衣下グリア結節は石灰化が見られるのが特徴で、上衣下巨細胞性星細胞腫に進展し、非交通性水頭症をきたすことがある。

そのほか、心臓横紋筋腫、腎血管筋脂肪腫、網膜過誤腫、肺リンパ管腫症がみられることがある。

(肝腫瘍が見つかりませんでした。すみません。)

36. Sturge-Weber 病は顔面半側のポートワイン状血管性母斑、脳回石灰化、牛眼または緑内障、片麻痺、同名半盲であるが、幼少時から起こる症状は？

これら拳がっている症状のうち、幼少時から起こるものを選ぶのか、それともこれ以外に幼少時から(他の症状より遅れて)起こるものを答えるのか、いまいち意図をつかみかねる問題だ。先天性疾患で、毛細血管の奇形をきたしている。遺伝性疾患ではない。

精神発達遅滞は明らかな症状が遅れるという報告がある。

(...すみません。)

37. von Hippel-Lindau 病は網膜血管芽腫、褐色細胞腫、膵臓や肝臓の嚢胞や血管腫などが知られているが、中枢神経系には何ができるか？

von Hippel-Lindau病：小脳の血管芽腫に網膜の血管腫症と内臓臓器の腫瘍性病変を合併したもので常染色体優性遺伝形式をとる。内臓病変では腎、膵、肝、副腎などに嚢腫や腫瘍の発生を見るが、特に、腎、膵の嚢腫、腎癌、褐色細胞腫の合併頻度が高い。血管芽腫は小脳以外に脊髄、延髄にも発生し、多発することも少なくない。小脳血管芽腫は良性腫瘍で、摘出および放射線治療によって治癒可能である。

38. Galen 静脈瘤は Galen 静脈の動脈瘤用拡大から、Galen 静脈系と頸動脈系および椎骨脳底動脈系との瘻にいたるまでの種々の血管奇形であるが、新生児ではどのような症状で発症することが多いか？

Galen 大静脈瘤は 3 型に区別される。

第 1 型：Galen 静脈が瘤状に著明に拡大したもの

第 2 型：単一ないし複数の動静脈瘻より生ずるもの

第 3 型：両者の混合型

症状は AV シャント量と発症年齢により異なる。新生児での発症例は、シャント量が多く、重篤な心不全と頭部雑音が典型的症状で、予後は非常に悪く生後二ヶ月以上生存しない。

幼児ではシャント量が軽度で、静脈瘤自身による中脳水道狭窄由来の閉塞性水頭症などによって頭囲拡大をきたすと同時に、頭部雑音、軽度心不全、および痙攣などをみる。無酸素性脳損傷により知能発達遅延を見ることがある。

学童期ころから成人期にかけては頭痛や巣症状が主となるが、SAH をみることもある。

治療は血管内手術による塞栓術が行われる。

脊髄問題

1. 脊髄の役割 / 脊椎の役割とは何か？

脊椎の役割： 軀幹の支持機能、 運動性の保障、 脊髄・神経根の保護

脊髄の役割： 脳から四肢への運動指令の統合、 四肢から脳への感覚情報の処理、 それ自身で一定のパターンの運動を発現させる

2. 神経管の閉鎖の時期は？

3. 脊椎管と脊髄の関係

生下時の脊髄の末端の位置は？

成人の脊髄末端の位置は？

Jacob の線とは？

12. tethered cord syndrome とは？

13. どのような症状をきたすか？

脊髄は後頭骨と第一頸椎の境界の高さに始まり、上位腰椎のレベルで急激に細くなって脊髄円錐となり、第2~3腰椎のレベルで終わっている。これ以下では馬尾が脊髄円錐の尖端から出る終系を取り囲むようにほぼ垂直に下降している。終系の先端は尾椎に付着している。

神経管はその頭端と尾端にて羊膜腔に開口している。頭端の開口部（前神経孔）と尾側端の開口部（後神経孔）は受精後第4週末までに閉鎖する。神経管は後神経孔で閉鎖した後もさらに尾側に伸長発達し、尾側延髄を形成する。胎生7週ごろ脊髄尾側端はこれを包む脊椎管の原基とともに尾骨末端に位置しているが、胎生中の発達の過程で、脊髄と脊椎の間に成長のずれが起こり、出生時には脊髄円錐はほぼ成人と同じ第2腰椎のレベルに達する。

Jacoby 線：両側腸骨稜最高点を結ぶ線。第4腰椎棘突起に相当。

神経管閉鎖後の神経外胚葉と他の胚葉成分との間に分離障害が起こると、脊髄尾側端が胎生期の位置につながとめられるために、脊髄尾側は上行発達が阻止され、成長とともに伸展することになる。さらに乳幼児期以後、運動が活発になり脊椎の屈曲運動が激しくなると、伸展した脊髄に機械的刺激も加わって脊髄症状が出現するようになる。これを脊髄係留症候群と呼ぶ。

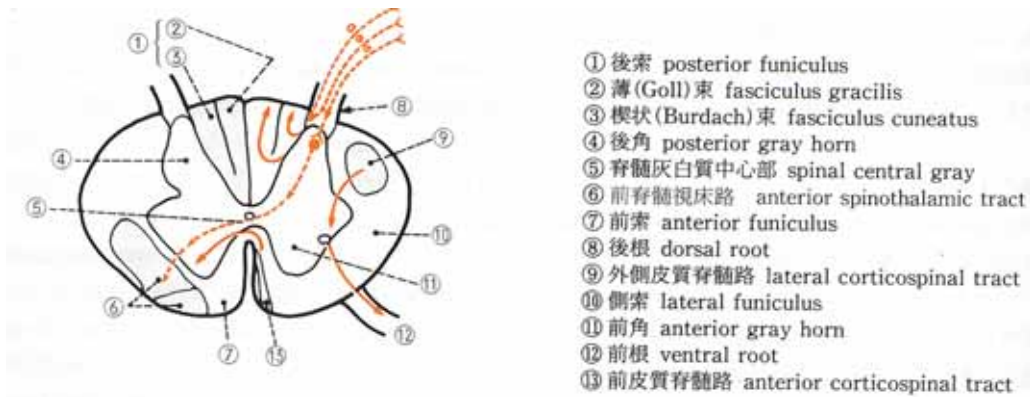
潜在性二分脊椎（小児問題 20.参照）のなかには、(a)X線写真で偶然に見出される単純な椎弓および棘突起の骨性癒合不全をさす場合と、(b)椎弓の欠損を伴った脊髄および脊柱管内の先天異常をさす場合があり、臨床的意義があるのは後者の(b)である。

脊髄係留症候群は潜在性二分脊椎の最も大切な病態である。

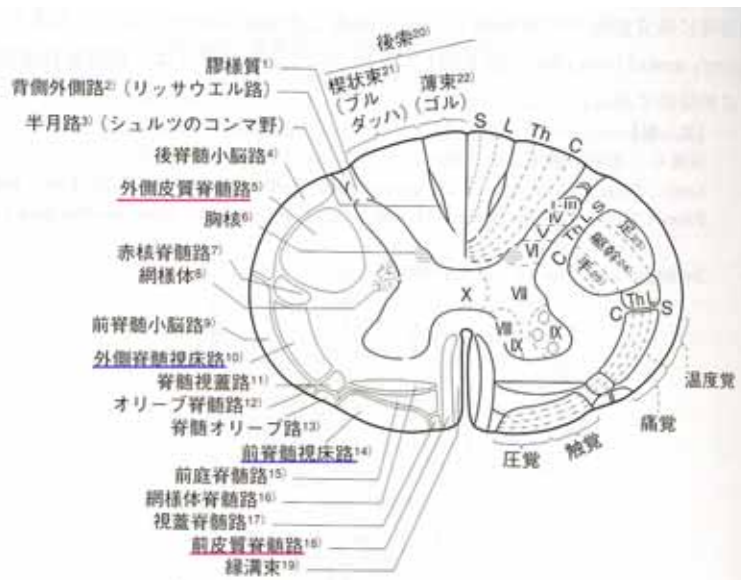
脊髄係留症候群では、出生時から下肢の麻痺や足の変形に気づかれることもあるが、多くは成長とともに、下肢の下位ニューロン障害、すなわち末端に優位な筋萎縮、筋力低下、腱反射低下が見られる。また、仙髄領域に多い感覚障害や、膀胱直腸障害も認められる。

4. 脊髄横断面の解剖を示せ！

簡単な方の図として下の図を。



詳しくというか。



頸、胸、腰椎での違いを聞きたい問題なのかもしれない。

胸髄と上部腰髄(Th1~L3)には小さな外側灰白質柱がある。ここには中間外側核が分布し、交感神経の節前線維を出す。側方に突出しているため側角と呼ばれる。一方、第2~4 仙髄の中間質外側部には仙髄自律神経核が存在し、副交感神経節前線維を出す。これは側角のように外方に突出しない。

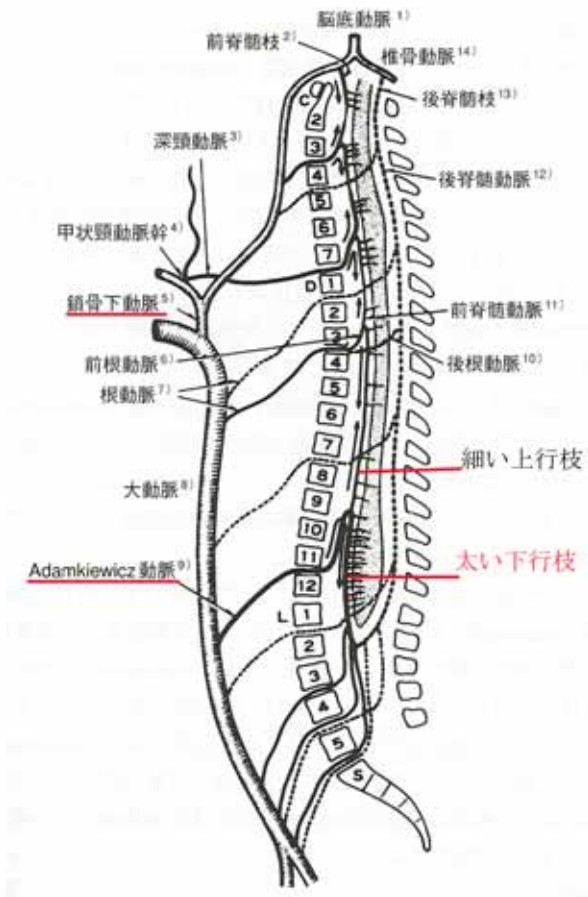
あるレベルの脊髄灰白質の大きさは、そのレベルの脊髄によって支配されている筋肉の大きさ、数に関係し、このため上肢を支配する頸膨大、下肢を支配する腰膨大で最も大きい。

5. Artery of Adamkiewicz とはなにか？

前脊髄動脈幹のなかで、胸・腰髄部領域、すなわち胸髄下部の3~4 胸髄と腰髄膨大部に相当し、通常左側から出る一本の太い根動脈のことである。第9 胸髄から第2 腰髄の間の神経根に沿って脊髄に達する。

太い下行枝と細い上行枝に分かれて、下行枝は脊髄円錐部で2 本の後脊髄動脈幹と吻合して終わる。

胸髄中部を養う根動脈は細く、しかもそれに加えて、頸髄下部を養う鎖骨下動脈の下行枝、Adamkiewicz 動脈の上行枝が細いために、胸髄中部領域に流入する血液量は少ない。(図)したがってこの部は血行障害における抵抗減弱部となっており、臨床的にはAAA 手術時の不用意な腹部動脈クランプによって、術後の脊髄障害が生じる。



6. anterior spinal 障害ではどのような症状が出現するか？

障害された前角細胞により支配される筋に弛緩性麻痺が生じる。筋トーンは低下し、腱反射は消失、線維束攣縮が見られる。

前側索の脊髄視床路の障害では温痛覚障害を示す。温度覚と痛覚は通常同時に侵されることが多いが、痛覚繊維は温度覚繊維より前方に位置しているので、病巣によっては、両者の障害に多少のずれを生じることがある。

7. central cord 障害ではどのような症状が出現するか？

脊髄空洞症、髄内腫瘍、髄内出血が原因となる。

痛覚、温度覚が障害され、深部感覚が温存される。(知覚解離)

前角が障害されると手の弛緩性麻痺

錐体路まで障害されると下肢の痙性麻痺

8. posterior spinal 障害ではどのような症状が出現するか？

後角が障害されると温痛覚の障害は起こるが深部感覚・触覚が保たれるという感覚解離を起こす。

後索の障害では温痛覚は保たれるが同側の深部感覚・触覚の低下が見られる。

9. Brown-Sequard's syndrome ではどのような症状が出現するか？

脊髄ショックの時期が過ぎると病巣より以下のレベルの同側で痙性麻痺

同側の腱反射亢進、病的反射出現

病巣部分の同側での全感覚脱失

病巣より以下のレベルの同側での位置覚、振動覚、識別覚低下

病巣より以下のレベルの対側での痛覚、温度覚脱失

10. 表を埋める。

上位ニューロン障害	下位ニューロン障害
?性麻痺	?性麻痺
筋肉萎縮?	筋肉萎縮?
fasciculation, fibrillation?	fasciculation, fibrillation?
腱反射?	腱反射?
Babinski reflex?	Babinski reflex?

上位ニューロン障害	下位ニューロン障害
痙性麻痺	弛緩性麻痺
筋肉萎縮なし	筋肉萎縮あり
fasciculation, fibrillation なし	fasciculation, fibrillation あり
腱反射亢進	腱反射低下 or 消失
Babinski reflex 出現	Babinski reflex(-)

11. 脊髄破裂は Chiari type ? を合併することが多い。

2 型!

14. 脊髄空洞症とは? 症状を 3 つ挙げよ。

原因不明で、中心管以外に長軸に沿ってみられる空洞形成で、壁にグリオーシスのあるもの
症状

触覚・深部覚は保たれ、温痛覚のみ障害される解離性感覚障害

C5～C6 の下部頸髄に空洞が好発するので、ベスト型の解離性感覚障害

空洞が前角に及ぶと、その支配筋に下位運動ニューロン障害

側角の交感神経節前細胞に及ぶと、Horner 症候群

側索に及ぶと病変部より下方に錐体路症状

15. 動静脈奇形・硬膜動静脈瘻の病態

intramedullary AVM: 脳動静脈奇形に似て短絡部に異常血管網(nidus)をもつもので、nidus は髄内に存在する。若年者に多く、髄内出血あるいはくも膜下出血で発症する。

perimedullary AVF: 脊髄の動脈から直接静脈系に血液の流入する動静脈瘻を脊髄表面に形成するもの。導出静脈が大きな静脈瘤を形成して脊髄を圧迫し myelopathy を呈したり、くも膜下出血、静脈還流障害で発症したりする。

dural AVF: 硬膜表面に短絡が形成されるもの

症状

盗血現象、出血発作、腫瘤としての圧迫、静脈の鬱滞による還流障害

16. 脊髄腫瘍

硬膜外 2 種類、硬膜内脊髄内 3 種類、硬膜内脊髄外 2 種類あげよ。

硬膜外：脊椎の骨腫瘍（による圧迫）、転移性腫瘍、神経鞘腫、脂肪腫

硬膜内脊髄内：神経膠腫、脳室上衣腫、血管芽細胞腫

硬膜内脊髄外（多！）：脊髄髄膜腫、神経鞘腫

17. 脊髄腫瘍の症状について

脊髄腫瘍に特徴的な臨床症状というのではない。大きく分けて、(1)前根や後根が障害される根性障害、(2)圧迫部位での脊髄灰白質が障害される髄節性障害、(3)圧迫部位を上行または下行する脊髄白質が障害される索路性障害に分けられる。

(1) 根性障害

脊髄前根障害：支配筋の腱反射消失、筋萎縮、弛緩性麻痺（単一根障害で完全麻痺の状態とはならない）

後根障害：脱落症状である感覚消失の領域は臨床的には捉えられない。（皮膚の髄節支配はオーバーラップがあるため。）

刺激症状である異常感覚、根性疼痛はその支配領域全体に広がるため認められる。

(2) 髄節性障害

障害高位の脊髄灰白質障害として理解される。運動障害と感覚障害。

(3) 索路障害

脊髄腫瘍が脊髄正中に発生することはむしろまれで、左右どちらかにかたよった発生をする。索路障害も片側性の症状で始まる。症状の進行とともに脊髄横断症状となり、痙性対麻痺、全感覚障害、排尿排便障害が出現する。

18. sacral sparing をきたしやすいのは髄外腫瘍か？

外側脊髄視床路と前脊髄視床路における局在において、仙髄からの線維が最も外側にあり、頸髄からの線維が最内側に存在しているため、髄内腫瘍では知覚障害が下行性に広がり、仙髄支配が最後までに残る、いわゆるsacral sparingがみられる。これに対して、髄外腫瘍では仙髄より上行性に知覚障害は広がる。

19. 頭部外傷の？%、他の脊髄・脊椎損傷？%

頭部外傷の約 5%には脊椎・脊髄損傷が合併し、逆に、脊椎・脊髄損傷の 25%には少なくとも中等度以上の頭部外傷を合併している。脊椎損傷 1 ヶ所に対し約 10%の頻度で他部位の脊椎損傷があるといわれている。脊椎・脊髄損傷は、約 45%が頸椎、40%が胸椎、15%が腰椎、仙骨に発生している。

20. 脊髄の二次障害のもっとも危険な因子は？

患者の搬送、診察、X線撮影 = 局所の安静

21. 手術適応となる順位はどれか？

- 骨が脊髄を圧迫し症状が悪化しつつある不完全外傷
- 安定性のある完全外傷
- 不安定性のある不完全外傷
- 不安定性のある完全外傷

脊髄損傷の分類

完全損傷：損傷高位以下のすべての知覚、運動機能の消失

不完全損傷：何らかの知覚、運動機能が温存されている

脊椎損傷の治療方針を決定するに際しては、脊椎の三大機能、すなわち、 躯幹の支持機能、 運動性の保障、 脊髄・神経根の保護（**脊髄問題** 1.）のうち、少なくとも躯幹の支持機能は回復させる必要がある。運動性の保障は治癒過程において、ある程度消失してしまうことは避けられない。脊髄保護機能は著しく障害されており、時には脊柱が脊髄圧迫因子として作用していることが多いために、できるだけ速やかに除去することを考慮する。すなわち手術の目的は 減圧 decompression、 配列正常化 realignment、 脊柱安定化 stabilization である。

(A) 脊髄損傷を伴わない脊椎損傷

- i) 安定型：牽引後、外固定 = 保存的治療
- ii) 不安定型：牽引後、内固定 = 手術！

(B) 脊髄損傷を伴う脊椎損傷

- i) 完全損傷：積極的な手術療法が効果があるとの成績は出ていない
骨片除去による減圧、不安定性の示す場合に固定を施す、などは2次的脊髄損傷を軽くしうるのではないかという考えがある。（と同時に、外傷によりいたんだ脊髄は易損傷性であり、このような状態に手術操作を加えることは脊髄損傷を悪化させるという意見もある。）
- ii) 不完全損傷
 - ii-a)安定型：減圧などを目的に行うこと「も」ある（賛否両論）
 - ii-b)不安定型：手術療法

(C) 骨傷を伴わない脊髄損傷：保存的治療法により症状の軽快が見られることが多い

答えは 1 3 4 2 ではないでしょうか。

22. 胸椎損傷患者で血圧が下がっている。何を考えるか？

神経原性ショックとは脊髄損傷により交感神経支配が障害された結果である。したがって、末梢血管床の拡張とそれに伴う血管内血液貯留による血圧低下が認められる。また、交感神経系の心臓支配の遮断により徐脈となり、血圧低下に対しても頻脈のような通常の反応を示さない。

Spinal shock とは脊髄障害レベル以下の脊髄反射機能が一過性に消失する現象である。損傷レベル以下の弛緩性麻痺、麻痺性イレウス、内臓ならびに体性感覚の消失を呈する。

（本によって、Spinal shock 神経原性ショックとしているものもあって、いまいち断言しかねるんですが、とにかく上記の現象が起こるわけです。）

血圧低下が認められた場合には、まず脊椎・脊髄損傷以外の原因を早急に検索する。通常、外傷での出血性ショックでは、血圧低下と頻脈が一般的であり、脊椎・脊髄損傷時の血圧低下に伴う徐脈とは異なった反応を示す。神経原性ショックに出血を伴うと、血管収縮や心拍増加による代償機転が作用せず、早い時期からより重篤な低血圧となる。

協力

標準脳神経外科学(医学書院) 脳神経外科学(金芳堂) STEP 外科 (海馬書房) スネル臨床神経解剖学、
標準整形外科学(医学書院) ベッドサイドの神経の診かた(南山堂) 墨東 HP に置いてあった救急の分厚
い本、up to date