

くも膜嚢胞^{まくのうほう}

1. 概要

頭蓋骨と脳の間には、頭蓋骨に近い方から、比較的丈夫な膜(硬膜^{こうまく})と薄く透明な膜(くも膜)、さらに脳の表面の薄い膜(軟膜^{なんまく})があり、くも膜と軟膜の間に脳脊髄液^{のうせきずいえき}が流れています。くも膜に包まれた袋状の病変(=嚢胞)をくも膜嚢胞といい、内部に脳脊髄液が溜まっています(図1)。

くも膜嚢胞の多くはくも膜の発生異常によって生じた、生まれつき(先天性)のもので、^{のうしゅよう}脳腫瘍(頭の出来物)ではありません。年齢が上がってくると大きくなることは少なく、特に4～5歳を過ぎると大きさは生涯にわたってほとんど変わらなくなることが分かっています。一方で、脳や頭蓋骨が急速に発達する乳幼児期(特に赤ちゃんの時期)には、一時的に大きくなったり、逆に自然に小さくなって消えてしまったりすることがあります。

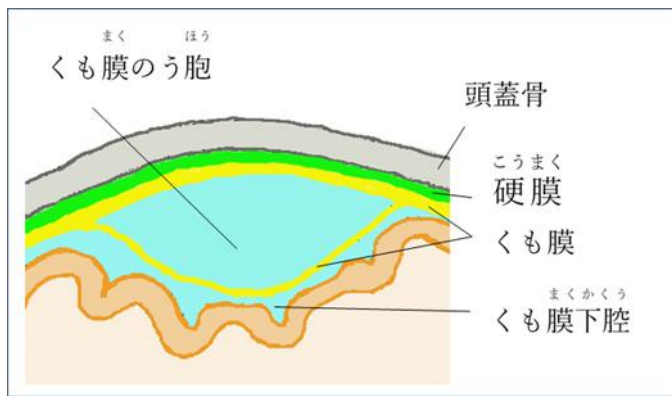


図1 くも膜のう胞の模式図

くも膜嚢胞の発生頻度は19歳以上の成人では1.4%¹⁾、18歳以下の小児では2.6%²⁾と報告されており、全年齢を通じて明確な男性優位(男女比 約 2～4:1)を示します。くも膜嚢胞全体の約75%は小児期に発見されます。

先天性のくも膜嚢胞に対し、頭部外傷、頭蓋内出血、あるいは感染症(髄膜炎など)の後のくも膜の炎症によってくも膜下腔が隔離・局所貯留して生じたものを「二次性くも膜嚢胞」と呼び、病態

生理学的に区別します。

無症候性くも膜嚢胞の大規模な追跡調査の蓄積により、その長期的な生物学的挙動が明らかになってきました。文献上の自然増大率は 0.1～9.9%、自然縮小率は 0.5～11.7%と散見されますが^{1～4)}、これらのサイズ変化は発育途上にある小児期、特に 4 歳未満(とりわけ 1 歳未満の乳児期)にほぼ限定して起こります^{2,3,6)}。4 歳以降の学童期から成人例においては、嚢胞の増大や新たな症候化を来すことは極めて稀であり、基本的には「静的疾患(static disease)」としてきわめて安定した経過をたどります^{1,4,6)}。そのため、近年の包括的なレビューやメタアナリシス^{5,7)}においても、偶発的に発見された無症候性の典型例に対しては、侵襲的な外科的治療介入を避け、適切な画像診断による保存的経過観察(定期的フォローアップ)を行うことの妥当性と安全性が改めて強く支持されています。

【参考文献】

- 1) Al-Holou WN, et al: J Neurosurg 118:222–231, 2013
- 2) Al-Holou WN, et al: J Neurosurg Pediatr 5:578–585, 2010
- 3) Huang JH, et al: Int J Clin Exp Med 8:18343–18350, 2015
- 4) Hall S, et al: World Neurosurg 126:e1315–e1320, 2019
- 5) Wang X, et al: Cureus 17(5): e83894, 2025
- 6) Lim SH, et al: Child's Nerv Syst 35:385–388, 2019
- 7) Carbone F, et al: Surg Neurol Int 12:621, 2021

2. 症状

くも膜嚢胞は、頭部打撲^{とうぶだぼく}などの際に撮影された CT や MRI 検査でたまたま見つかることが多く、一生症状が出ない「無症候性^{むしょうこうせい}」の人が大半を占めています。症状が現れる場合、嚢胞の大きさ、場所、定着している年齢によって異なります。

・乳幼児(赤ちゃん)：頭囲の拡大(頭が大きくなる)、大泉門^{だいせんもん}の膨らみ、発達の遅れなどが見られることがあります。

・学童期以降：頭痛やけいれん(てんかん発作)が代表的です。

その他、嚢胞の場所によっては、視力障害や目の動きの異常(ものが二重に見えるなど)、ふらつき、あるいは思春期^{ししゅんき}が早く来すぎる「思春期早発症^{ししゅんきそうはつしょう}」などを引き起こすこ

ともあります。なお、頭痛や発達の遅れは日常的によく見られる症状でもあるため、本当にくも膜嚢胞が原因なのかどうかは、専門医による慎重な見極めが必要です。

くも膜嚢胞の場所や大きさによっては、^{のうせきずいえき}脳脊髄液の流れを遮ることで脳内に^{のうせきずいえき}脳脊髄液が溜まってしまう状態(^{すいとうしょう}水頭症)をきたすことがあります。その場合は頭痛、吐き気、食欲低下などが生じることがあります。

くも膜嚢胞による臨床症状は、嚢胞の局在、サイズ(占拠効果)、および患者の年齢に強く依存し、以下のように病態生理学的に分類されます。

- 1) 局所圧迫症状: 隣接する脳実質や脳神経の直接圧迫による運動麻痺、眼球運動障害(動眼神経・外転神経麻痺など)、視力・視野障害、小脳症状(体幹失調・ふらつき)。
- 2) 水頭症・頭蓋内圧亢進症状: 正常髄液循環路の閉塞(特に鞍上部や四丘体部嚢胞で顕著)による閉塞性水頭症、頭痛、嘔吐、うっ血乳頭。
- 3) 頭蓋骨の変化: 嚢胞直上の局所的な骨の膨隆(骨菲薄化)や、頭蓋全体の拡大(大頭症)。
- 4) 内分泌症状: 視交叉・視床下部近傍(鞍上部など)の圧迫に伴う思春期早発症や成長障害。
- 5) 非特異的症状: 頭痛、てんかん発作、軽度の発達遅滞。

近年は脳画像検査の普及に伴い、偶然発見される無症候例が大半(約 80~90%)を占めています¹⁾。臨床上最も多い訴えは頭痛ですが、これが嚢胞の mass effect によるものか、あるいは緊張型頭痛や片頭痛の精査時に偶然発見されただけなのかの鑑別は容易ではありません。

てんかん(けいれん発作)の合併頻度は 7.5~33%と報告されています。てんかんとくも膜嚢胞の因果関係については、①単なる偶然の合併、②嚢胞に隣接する局所皮質の形成異常の併存、③嚢胞による機械的刺激、などの説が提唱されているものの、未だ明確な結論には至っていません²⁾。

なお、近年の信頼性の高い研究³⁾では、一見「無症候」とされる小児であっても、詳細な神経心理学テストを行うと言語・記憶障害、注意欠陥、あるいは不安や攻撃性といった行動異常が潜在している可能性が指摘されており、従来の「無症候性」の定義や手術適応のあり方を再考する議論が進んでいます⁴⁾。

【参考文献】

1 Hall S, et al: World Neurosurg 126:e1315-e1320, 2019

- 2) Aydin S, et al: Childs Nerv Syst 41(1):5-12, 2025
- 3) Cuny ML, et al: Childs Nerv Syst 38(10):2001-2009, 2022
- 4) Jünger S, et al: Neurosurg Rev 45:3171-3178, 2022

3. 検査・診断

通常、頭部 CT または MRI で診断されます。胎児や赤ちゃんでは超音波で診断されることもあります。通常、脳の外側に境界がはっきりしていて、滑らかなスペースとして見えます。

位置や大きさによっては、^{のうしゅよう}脳腫瘍や他の^{のうほうせいしっかん}嚢胞性疾患と区別するため、MRI で詳細に検査することがあります。

CT ではくも膜嚢胞は脳脊髄液と同等の低吸収域で、脳実質の外に境界明瞭で辺縁が滑らかな占拠性病変として描出されます(図 2)。また、くも膜嚢胞によって菲薄化したり変形したりした頭蓋骨も描出されます。

MRI では、脳脊髄液と同じ信号(T1 強調画像で低信号、T2 強調画像で高信号[図 3])を示し、内部は均一で造影剤では染まりません。

Cine(シネ)MRI を用いると、くも膜嚢胞内部または嚢胞とその周囲の間での脳脊髄液の動きを可視化することができます。MRI の機種によっては脳脊髄液の流れを可視化できるものもあります(図 4)。

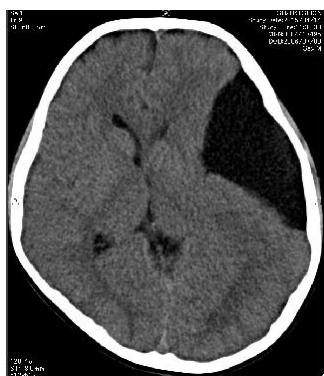


図 2 CT 画像

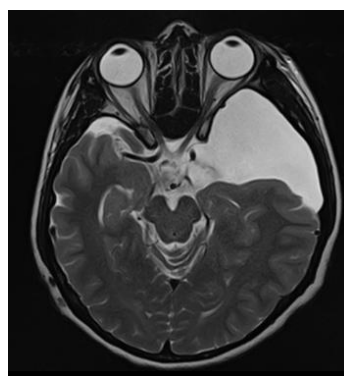


図 3 MRI(T2 協調画像)

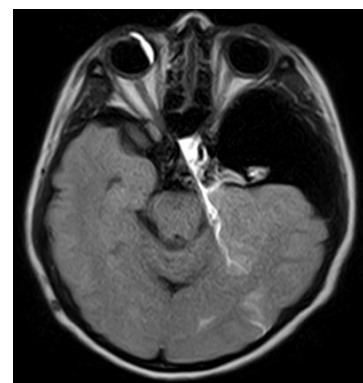


図 4 MRI(Time-SLIP 法)

超音波(エコー)検査は胎児期に出生前診断の一助となります。くも膜嚢胞は、境界明瞭な低エ

コー域として描出されます。出生後も大泉門が開いている場合には超音波検査ができますが、CT や MRI に比較して解像度は劣ります。

CT 脳槽造影/RI 脳槽造影は、腰椎穿刺(背中から細い針を刺す処置)によって脊柱管内に注入した造影剤やラジオアイソトープを頭蓋内へ移動させ、くも膜嚢胞への流入や排出の様子を経時的に調べる検査です。この検査により、嚢胞が周囲の正常なくも膜下腔や脳室と「どの程度つながっているか(交通性)」や「髄液の出入りの速さ(動態)」を正確に評価することができます。腰椎穿刺を伴うため一定の侵襲性がありますが、すべての患者さんに行うわけではなく、「手術を本当に行うべきかどうかの適応判定」や、「その患者さんに最も適した手術方法(開窓術やシャント術など)を選択するため」の重要な精密検査として行われます。実際の検査では、造影剤を注入する前(プレーン)から、注入後(3 時間、6 時間、24 時間、48 時間など)にかけて複数回の CT 撮影を行い、嚢胞内部の染まり方の変化を追います(図 5)。

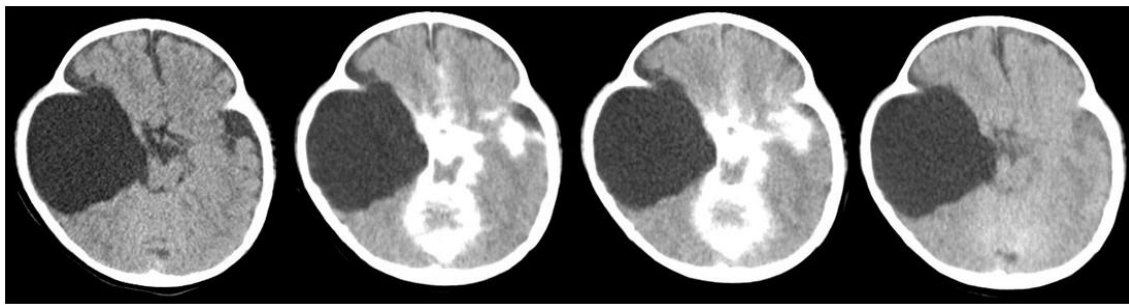


図 5 CT 脳槽造影 左から 投与前、投与 3 時間後、6 時間後、24 時間後

造影剤は脳槽内には入るが嚢胞内に入らないため、脳槽との交通がないことがわかる

4. 治療

くも膜嚢胞による症状(頭痛や発達の遅れ、けいれんなど)がはっきりしている場合には、手術を行います。症状と嚢胞との関連がはっきりしないときは、精密検査を行い、ご家族と十分に相談した上で手術を行うか慎重に判断します。

手術の方法には主として以下の 3 つがあります。

1. ^{かいとう}開頭による^{かいそうじゅつ}開窓術・^{ひまくせつじょじゅつ}被膜切除術: 頭蓋骨の一部を外して嚢胞の膜を広く切り取り、周囲の正常な隙間(^{のうそう}脳槽)とつなぐ方法です。
2. ^{しんけいないしきょう}神経内視鏡を用いた^{かいそうじゅつ}開窓術: 小さな穴からカメラ(内視鏡)を入れて嚢胞の

膜に穴を開け、^{のうせきずいえき}脳脊髄液の通り道を作る^{ていしんしゅう}低侵襲な方法です。

3. **嚢胞-^{ふくくう}腹腔シャント術**：嚢胞の中に細いチューブを留置し、溜まった髄液をお腹（腹腔）の中に流して吸収させる方法です。

症状のない「^{むしようこうせい}無症候性」のくも膜嚢胞に対して、どの程度積極的に治療を行うべきかについては専門家の間でも様々な意見があり、一律の基準はありません。お子さんの年齢、嚢胞の大きさと場所、経時的な変化などを総合的に判断する必要があります（後述の Q&A をご覧ください）。手術の必要性や最適な術式の選択については、担当の先生とよく相談してください。

閉塞性水頭症や頭蓋内圧亢進症状、または局所占拠効果（mass effect）による明確な神経脱落症状を認める場合が絶対的な手術適応となります。一方、無症候性くも膜嚢胞における予防的・発達保護的介入の是非については、年齢、嚢胞の局在、サイズ、および CTC（CT 脳槽造影）等による髄液動態評価を総合的に勘案し、インフォームド・コンセントのもとで慎重に決定する必要があります。

外科的アプローチには主に以下の 3 術式があり、嚢胞の局在、脳室・脳槽との位置関係、隔壁の有無、被膜の厚さや血管構造を考慮して選択されます。

1) 開頭による被膜切除や開窓術

開頭により嚢胞の外膜を広く切除し、内膜（深部側被膜）を穿開して正常なくも膜下腔（脳槽）や脳室との交通を顕微鏡下に確立させる方法です（図 6、7）。直視下に確実な開窓と止血が可能です。あり、嚢胞の急激な減圧・縮小効果が得られます。

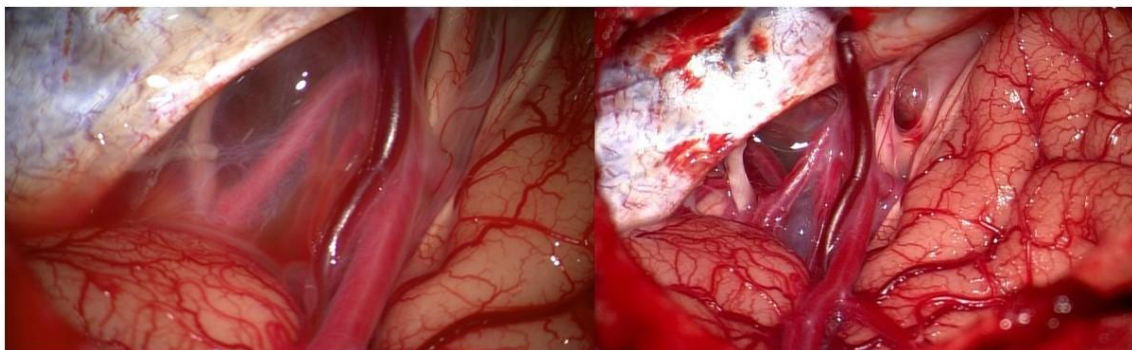


図 6 開頭して嚢胞内膜(深部皮膜)がみえる

図 7 嚢胞の被膜を切除したところ



図 8 術前 CT

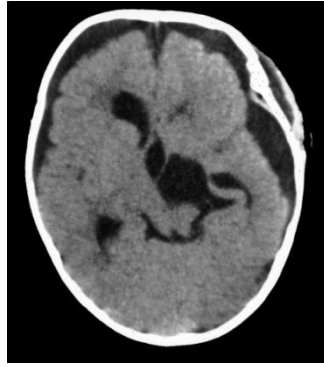


図 9 術翌日: 嚢胞縮小



図 10 2 か月後, 硬膜下血腫

しかし、特に巨大な嚢胞例では、周囲の脳実質の再膨張が髄液の排除速度に追いつかず、術後に硬膜下水腫を形成しやすく(図 8、9)、これが慢性硬膜下血腫(図 10)へ進行・移行するリスクが神経内視鏡手術に比して高い傾向にあることが指摘されています^{1,2)}。

2) 神経内視鏡を用いた開窓術

約 2～3cm の小開頭(図 11)または穿頭から内視鏡を刺入し、嚢胞壁を切開して深部脳槽や脳室との交通路を確保する低侵襲手術です。近年の機器の発展と技術の洗練に伴い施行例が世界的に増加しています。開頭術と比較して長期的な臨床症状の改善率や嚢胞縮小率は同等であるものの、低侵襲で周術期合併症率(特に短期の硬膜下流体貯留リスク)が有意に低いことが大規模メタアナリシスで実証されています^{2,3)}。特に閉塞性水頭症を合併した症例や、鞍上部、四丘体部などの深在性嚢胞においては、脳室を介した脳室嚢胞窓開術や脳室嚢胞槽開窓術が第一選択として推奨されています^{3,4,5)}。



図 11 直径約 3cm の小開頭の様子

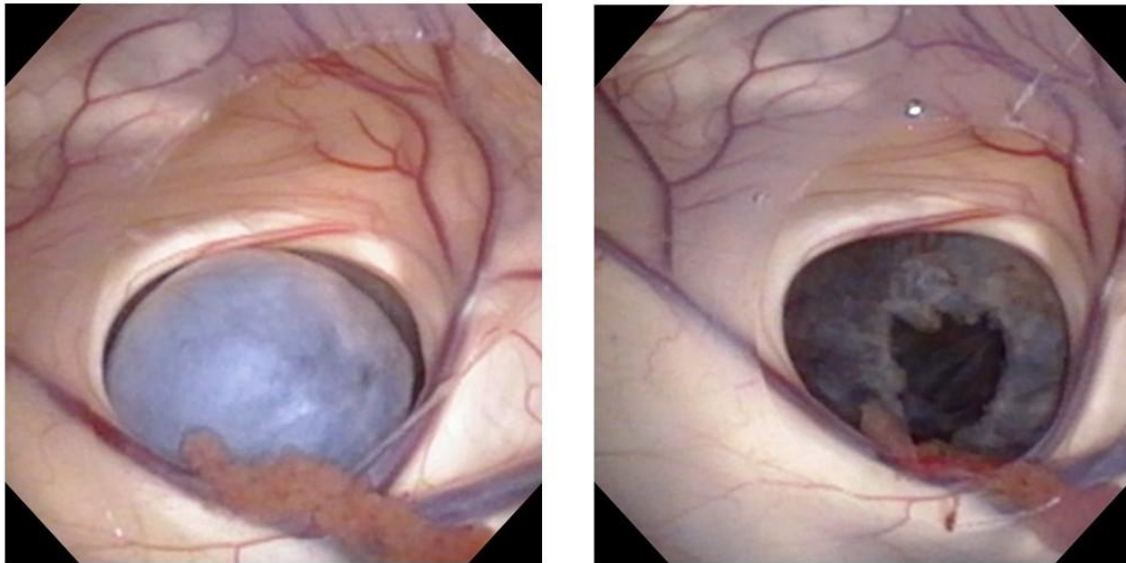


図 12 内視鏡画像 中央にのう胞が確認できる 嚢胞被膜を開窓したところ

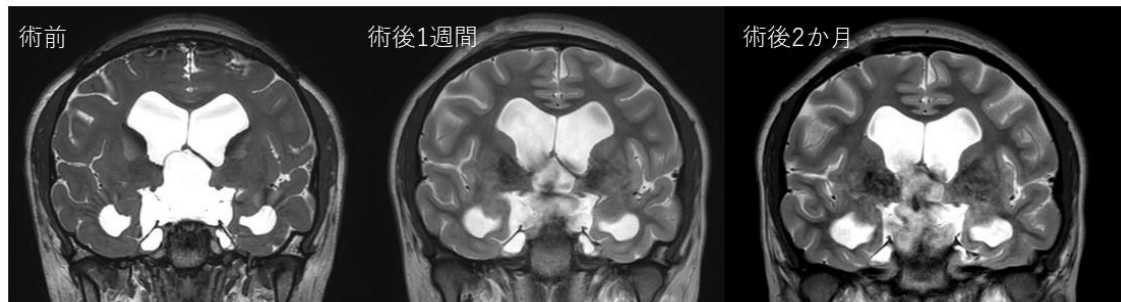


図 13 術前後の MRI 画像(冠状断 T2 強調画像) 術前には動きがみられず一様に白くみえていたも膜嚢胞の内部が、開窓によって正常の脳脊髄液腔と交通したことで、脳脊髄液の動きが黒い流れとして観察できるようになり、その流れは徐々に強く大きくなっています。

3) 嚢胞-腹腔シャント術(CP シャント術)

シリコン製のシャントシステムを埋め込み、嚢胞内の髄液を持続的に腹腔内へ短絡させる方法です(図 14)。術後の嚢胞縮小率や初期の症状改善率においては極めて良好な成績が報告されていますが^{1,6)}、シャント感染や閉塞に加え、長期経過における「シャント依存」が深刻な臨床課題となります。これは将来的なシャント機能不全の際、画像上は嚢胞や脳室の拡大(コンプライアンスの低下による)を伴わないにもかかわらず、致死的な急性頭蓋内圧亢進症状や意識障害を突発する病態です^{6,7)}。高頻度な再手術リスクや生涯にわたるデバイス依存を回避するため、現在では多房性(隔壁多数)で開窓術が困難な例や、水頭症合併例などの特殊な難治性症例に限定し

て行われる傾向にあります^{6,7)}。

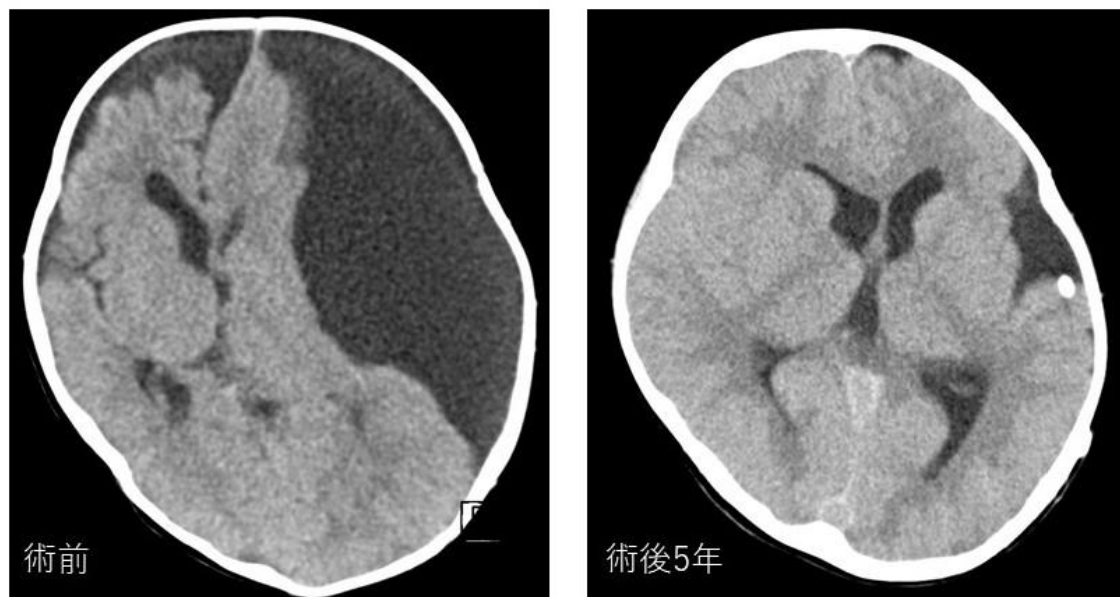


図 14 術前と CP シヤント術後 5 年の頭部 CT. 嚢胞は縮小しています。

【参考文献】

- 1) 君和田 友美, 他: Jpn J Neurosurg (Tokyo) 27:653-661, 2018
- 2) Jenkins A, et al: Clin Neurol Neurosurg 260:109230, 2026
- 3) Gong X, et al: Neurosurg Rev 45(1):123-134, 2022
- 4) Guldberg M, et al: Neurosurg Rev 49:26, 2026
- 5) Gangemi M, et al: J Neurosurg Pediatr 8:158-164, 2011
- 6) El Damaty A, et al: World Neurosurg X 19:100195, 2023
- 7) Schmutzer-Sondergeld A, et al: Clin Neurol Neurosurg 182:145-151, 2019

5. 予後

くも膜嚢胞のお子さんの予後(経過や見通し)は、一般的に良好です。

嚢胞が原因で症状が出ている場合、脳への圧迫が原因で起きていた^{ま ひ}麻痺などの局所症状や、^{のうせきずいえき}脳脊髄液の流れが滞ることで起きていた^{ずがないあつこうしん}激しい頭痛・嘔吐(頭蓋内圧亢進症状)は、手術治療によってそのほとんどが劇的に改善します。一方で、もともとある^{せいしんはったつちたい}精神発達遅滞やてんかん(けいれん)自体に対する手術の効果は限定的とされていますが、嚢胞の場所(シルビウス裂や^{れつ}中頭蓋窩など)によっては、手術の後に言葉の

遅れや記憶力などの認知機能^{にんちきのう}、あるいは行動面が可逆的に改善したという良好な報告も増えています。

症状のない嚢胞を治療せずに経過観察した場合、些細な頭部打撲^{とうぶだぼく}などをきっかけに嚢胞が破れて硬膜下水腫^{こうまくかすいしゅ}や硬膜下血腫^{こうまくかけっしゅ}を来す可能性が、年間 0.04～0.1% (1,000 人に 1 人以下) という非常に低い確率で存在します (特に 5cm 以上の大きい嚢胞で注意が必要です)。ただし、万が一これらの出血性合併症^{しゅっけつせいがっぺいしょう}を起こしてしまった場合でも、適切な外科的ドレナージや保存的治療^{ほぞんてきちりょう}を行うことで、最終的には永続的な後遺症を残さず、非常に良好に完全回復できることが近年の大規模な調査でも実証されています。

くも膜嚢胞の長期的生命・神経学的予後は一般に良好です。症候性症例において、嚢胞の直接的占拠効果に起因する局所神経脱落症状や、閉塞性水頭症による急性・慢性の頭蓋内圧亢進症状は、適切な外科的減圧 (開窓術など) によって高い確率で改善が期待できます。

一方で、慢性的な精神発達遅滞、大頭症、あるいは難治性てんかんといった非特異的症状に対する外科的介入の効果は限定的であるとの見解が主流です。しかし、近年の前方視的コホート研究^{5,6)}や神経心理学的評価の蓄積により、特に中頭蓋窩 (シルビウス裂) の症例においては、術後にフルスケール IQ、言語機能、ワーキングメモリ、実行機能などの高次脳機能、および QOL や行動異常 (不安・攻撃性の軽減) の有意な可逆的改善が確認されており、小児期における相対的な手術適応を考慮する際の重要なベンチマークとなっています。

無症候性くも膜嚢胞に対して外科的介入を行う場合は、周術期合併症の有無が最終予後に大きく直結します。主なリスクとして、開頭術後に脳実質の再膨張遅延に伴い生じる硬膜下水腫・血腫 (術野から離れた対側等に生じることもある)^{1,4)}、内視鏡手術時に懸念される開窓部近傍の深部神経・血管損傷、および CP シャント術後に生涯にわたる機能不全やシャント依存性症候群 (過剰排除による低髄液圧症や頭蓋骨肥厚) などが挙げられ、これら医原性リスクとベネフィットの天秤が常に問われます⁴⁾。

無症候性例を保存的に経過観察した場合、自然破裂あるいは軽微な頭部外傷を契機として嚢胞が破綻し、硬膜下水腫や硬膜下血腫を発症する累積リスクは年 0.04～0.1% 程度と算出されています^{1,3)}。これらは力学的な脆弱性から中頭蓋窩 (シルビウス裂) や大脳円蓋部局在に偏在し、嚢胞の最大径が 5cm 以上の大型症例において有意にリスクが上昇します^{1,3)}。ただし、近年のシス

テーマティックレビュー⁷⁾を含む多数の臨床報告によれば、これら外傷性・自然出血を合併した症例に対しても、適切な外科的排液(穿頭洗浄ドレナージ等)や保存的加療を行うことで、永続的な神経学的後遺症を残すことなく全例が極めて良好な転帰をたどることが実証されています^{1,2)}。

【参考文献】

- 1) Balestrino A, et al: Child' s Nerv Syst 36:2789-2799, 2020
- 2) Furtado LMF, et al: BMJ Case Rep 12:e228790, 2019
- 3) Cress M, et al: Neurosurgery 72:716-722, 2013
- 4) Choi JW, et al: Child' s Nerv Syst 31:77-86, 2015
- 5) Jünger S, et al: Neurosurg Rev 45:3171-3178, 2022
- 6) Cuny ML, et al: J Neurosurg Pediatr, 2022
- 7) Villagomez P, et al: J Clin Med / Neurosurg Rev, 2025

6. 部位別のくも膜嚢胞 (※本セクションは局在毎の専門的な病態生理および術式選択を網羅するため、医療従事者向けとして記載しています)

1)シルビウス裂または中頭蓋窩くも膜嚢胞

全頭蓋内くも膜嚢胞の約半数を占め、部位別頻度では最も高い局在です。明確な男児優位(女児の約3倍)を示し、左側に好発(右側の約2倍)します。臨床的には Galassi 分類(Type I ~ III)を用いて層別化されます。

・**Type I** : 中頭蓋窩前方に局在する小型の紡錘形嚢胞。周囲の正常なくも膜下腔との交通性が極めて良好であり、原則として終生無症状で経過します(図 15)。

・**Type II** : シルビウス裂に沿って上方に進展する中等度嚢胞。側頭葉を後上方に圧排・偏位させ、髄液動態の遅延を伴います(図 16)。

・**Type III** : 中頭蓋窩全体を占拠する巨大嚢胞。側頭葉のみならず前頭葉や頂頭葉を高度に圧迫し、正中構造偏位(midline shift)を伴うことがあります。

本局在は力学的な脆弱性から、自然発症または軽微な頭部外傷を契機とした嚢胞破綻、あるいは架橋静脈へのストレスに伴う硬膜下水腫や慢性硬膜下血腫の随伴リスクが他局在に比して有意に高いことが知られています^{1,2)}。嚢胞長径 5cm 以上が破綻の有意なリスク因子であり、30

日以内の頭部外傷歴により発症相対リスクが約 26 倍に上昇するとの報告もあります¹⁾。

外科的治療介入が必要な場合、術式として①開頭による顕微鏡下嚢胞開窓術、②神経内視鏡下嚢胞開窓術、③嚢胞-腹腔(CP)シャント術が挙げられます。近年のメタアナリシスでは、Type II およびⅢに対して低侵襲かつ周術期合併症率の低い神経内視鏡下開窓術が最初期アプローチとして選択されるケースが増加しています^{3,4)}。ただし、術前画像で深部(最内側)の被膜肥厚が高度であると予想される症例や、確実な全周性開窓を要する症例においては、顕微鏡下開窓術が第一選択となります^{2,3)}。

また、この部位の嚢胞は開窓術後に脳脊髄液の吸収障害が生じ、水頭症病態となってシャントが必要になる症例があり、特に若年(乳幼児)で比率が高い傾向にあります。

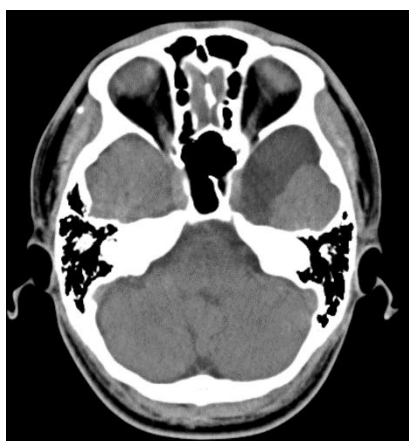


図 15 Galassi type I



図 16 Galassi type II

【参考文献】

- 1) Cress M, et al: Neurosurgery 72:716–722, 2013
- 2) 君和田 友美, 他: Jpn J Neurosurg (Tokyo) 27:653–661, 2018
- 3) Jenkins A, et al: Clin Neurol Neurosurg 260:109230, 2026
- 4) Gong X, et al: Neurosurg Rev 45(1):123–134, 2022

2) 鞍上部くも膜嚢胞

本局在は第 3 脳室底を上方へ挙上・進展させるため、胎児期～出生早期の超音波スクリーニングや胎児 MRI において発見される頻度が高いのが特徴です(図 17)。嚢胞の増大に伴いモンロー孔や中脳水道を狭窄・閉塞し、急速に進行する閉塞性水頭症を高率に合併します。また、視交

又への機械的圧迫による視力・視野障害や、視床下部-下垂体軸の機能障害に起因する内分泌学的異常(小児期における思春期早発症や成長障害など)の責任病変となります⁵⁾。

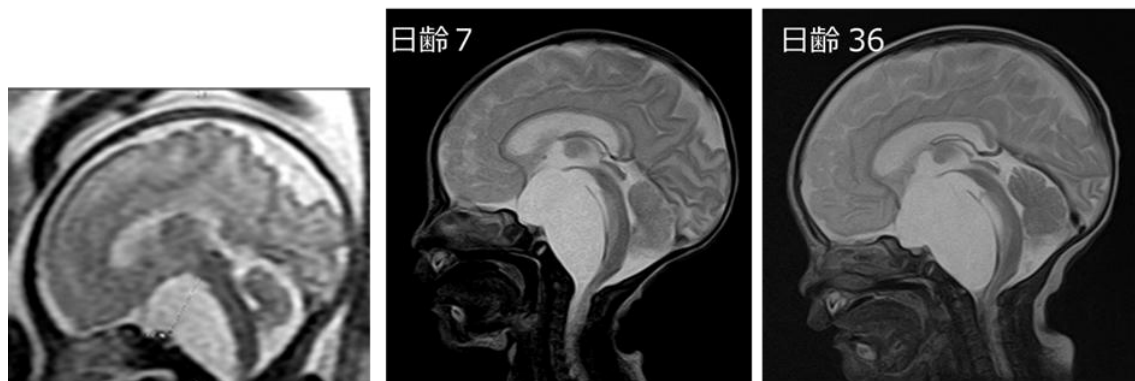
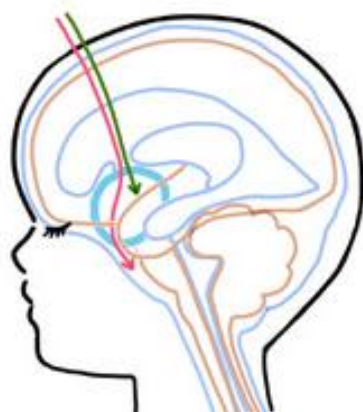


図 17 同一症例の MRI での経時的変化(胎児 MRI, 日齢 7, 日齢 36)

外科的加療においては、深在性病変に対する低侵襲アプローチとして神経内視鏡手術が第一選択となります。アプローチは主として、嚢胞と側脳室または第 3 脳室を交通させる「脳室嚢胞窓開術」、あるいは可能であれば脳室・嚢胞・中脳前面の基底脳槽(脚間槽)の三者を一期的に連通させる「脳室嚢胞槽開窓術」が選択されます(図 18、19)。近年の網羅的システマティックレビューでは、基底脳槽までの完全な髄液流出路を確立する VCC プロトコルのほうが、VC プロトコルに比して術後の嚢胞再閉塞および再手術リスクを有意に低減できることが実証されています⁵⁾



あんじょうぶ

図 18 鞍上部くも膜嚢胞の治療法のシェーマ

緑線: Ventriculo-cystostomy

赤線: Ventriculo-cyst-cysternostomy

青太線: 嚢胞

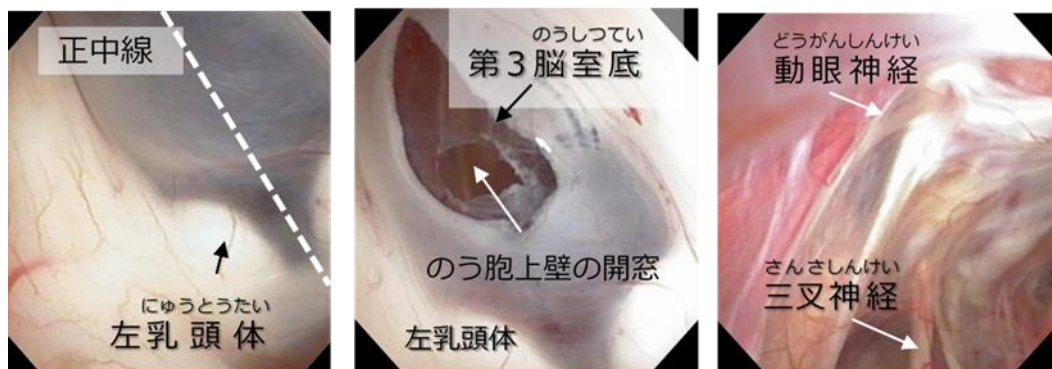


図 19 神経内視鏡を用いた脳室経由のくも膜嚢胞開窓術の術中所見

【参考文献】

5) Guldberg M, et al: Neurosurg Rev 49:26, 2026

3) 後頭蓋窩くも膜嚢胞

後頭蓋窩、特に小脳背側に局在する嚢胞性病変においては、発生組織学的な背景が異なる他の正中嚢胞性奇形との鑑別診断が常に臨床上の議論となります。具体的には、大槽の受動的拡大である「巨大大槽」、第四脳室正中憩室の退縮不全に起因する「Blake's pouch cyst (BPC)」、および小脳虫部欠損と横静脈洞高位を伴う「Dandy-Walker 症候群」との多角的な解剖学的鑑別（虫部の形成不全の有無、テント・静脈洞交会の位置、第四脳室との交通性など）が必要不可欠です

⁶⁾ 外科的治療が必要な有症候性病変に対しては、開頭嚢胞壁切除術、神経内視鏡下開窓術、またはシャント術が施行されますが、長期的な臨床的改善率において術式間に有意な差はないとされています⁷⁾。

また、後頭蓋窩の特殊な局在として、小脳橋角部くも膜嚢胞が挙げられます(図 20)。CPA 嚢胞は他局在と異なり女性にやや多く見られる疫学的特徴があり、嚢胞による mass effect によって内耳神経や顔面神経、三叉神経を直接圧迫するため、難聴、めまい、耳鳴、顔面神経麻痺、あるいは顔面痙攣や三叉神経痛といった局所脳神経症状を引き起こします^{8,9)}。CPA 病変への治療は、顕微鏡下または内視鏡下での周辺脳槽(大槽など)への確実な開窓術が主座となりますが、長期的な難聴発症例においては外科的減圧を行っても聴力機能の完全回復が困難な事例があるため、発症早期の診断と介入タイミングの見極めが予後を規定します^{8,9)}。

【参考文献】

6) 宇都宮 英綱, 他: 画像診断 25(2):134-143, 2005

- 7) Gangemi M, et al: J Neurosurg Pediatr 8:158-164, 2011
- 8) Nisson PL, et al: World Neurosurg 182:e675-e691, 2024
- 9) Giordano M, et al: J Neurosurg Pediatr 22:125-134, 2018

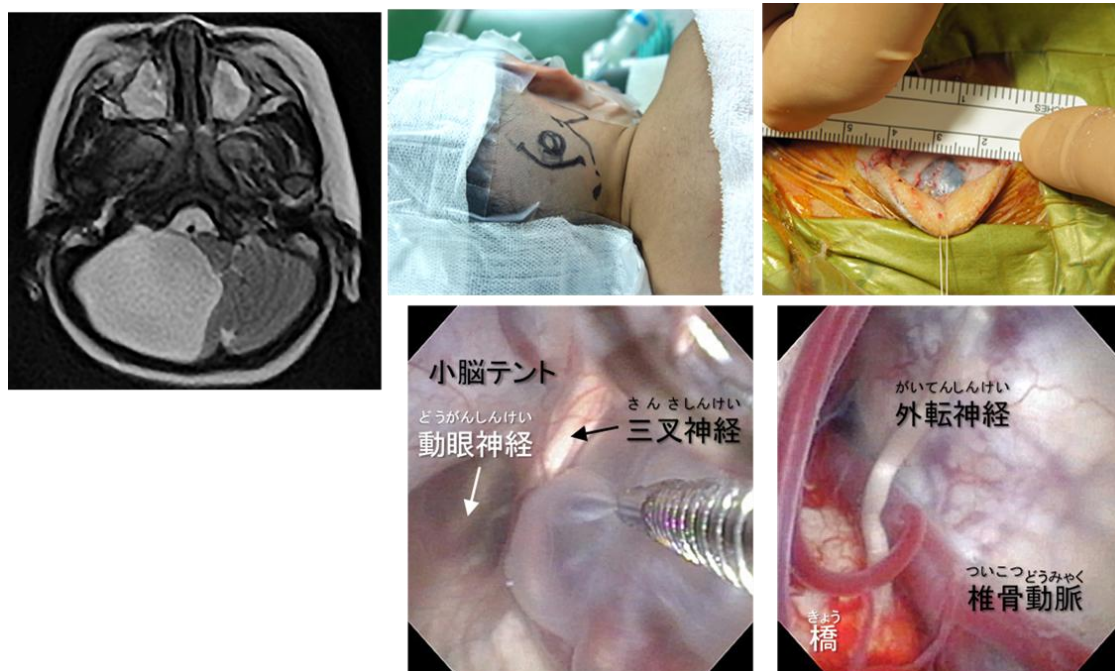


図 20 右後頭蓋窩くも膜嚢胞に対する、神経内視鏡を用いたくも膜嚢胞開窓術の術中所見

4) 大脳半球間裂くも膜嚢胞

大脳縦裂内に発生する希少な嚢胞であり、その大部分において大脳鎌の形成不全や脳梁欠損を高率に随伴し、水頭症の合併率も極めて高い病態です(図 21)。脳梁欠損に伴う正中部嚢胞は、発生学的な髄液循環不全による脳室系の直接的な拡張(内水頭症系)か、純粹なくも膜由来の占拠性病変(外水頭症系)かによって分類されます。

本局在では隣接する大脳皮質の形成異常(多小脳回や異所性灰白質など)を合併することが多く、薬剤抵抗性てんかん(点頭てんかん・てんかん重積状態)や高度な精神運動発達遅滞の予後規定因子となります¹⁰⁾。治療としては、小開頭または内視鏡を用いた嚢胞-脳室間あるいは嚢胞-脳槽間の開窓術(図 22)、および随伴する水頭症に対する脳室-腹腔(VP)シャント術の併用が選択されますが、術後の長期予後は嚢胞の力学的減圧よりも、背景にある皮質形成異常や随伴症候群(Aicardi 症候群など)の重症度に強く依存します^{10,11)}。

【参考文献】

- 10) Uccella S, et al: J Neurol 266(11):1167-1181, 2019

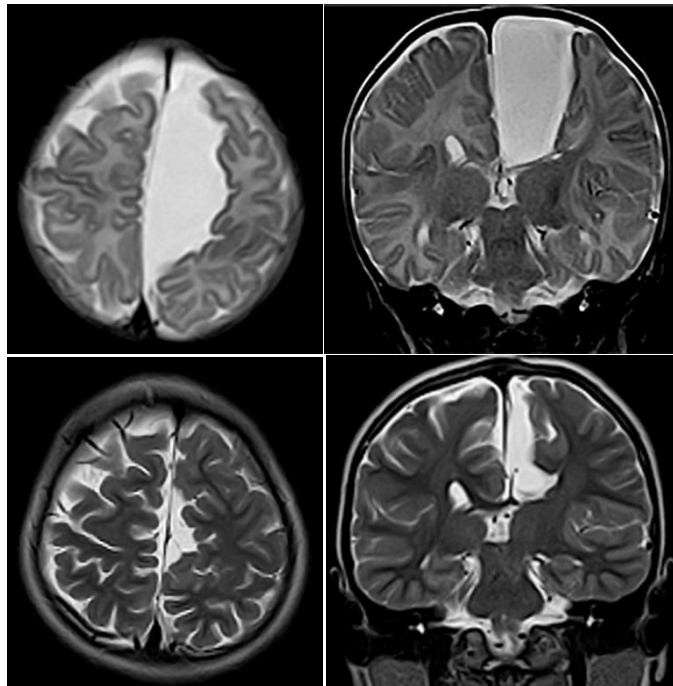


図 21 術前(上段)と術後(下段)の MRI



図 22 小開頭によるくも膜嚢胞の被膜切除術の術中所見

5) 四丘体槽くも膜嚢胞

中脳後面、松果体近傍の四丘体槽に発生する嚢胞です(図 23)。この狭小な解剖学的局在性から、比較的小型のサイズであっても前方の中脳水道を容易に圧迫・閉塞するため、小児期においては急性または慢性の閉塞性水頭症やマクロクラニア(大頭症)の誘因として早期に顕在化します¹²⁾。さらに、中脳蓋(四丘体プレート)や上丘・動眼神経核への mass effect により、特有の眼球運動障害である Parinaud 症候群(上方凝視麻痺、輻輳後退眼振、瞳孔対光反射消失)や複視、滑車神経麻痺を惹起します^{12,13)}。

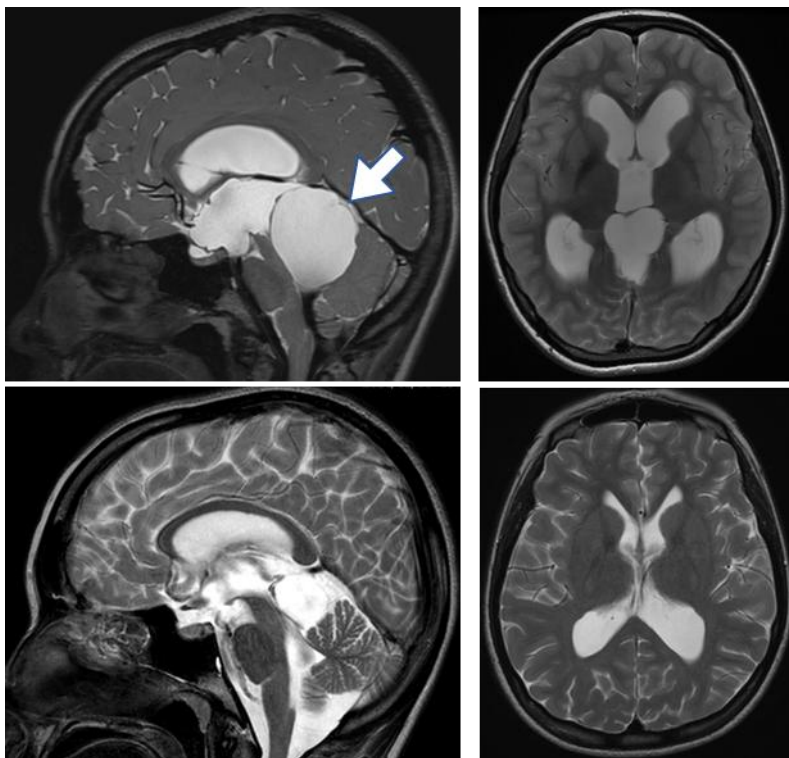


図 23 術前(上段)と術後(下段)の MRI 矢印で示した嚢胞が縮小し、脳室も縮小して水頭症が改善しています。

かつては直達開頭術による膜切除や CP シャント術が一般的に施行されていましたが、後大脳辺縁の複雑な架橋静脈群(Galen 静脈や四丘体静脈など)の損傷リスクを低減するため、現在では神経内視鏡を用いた嚢胞-脳室(側脳室後角または第 3 脳室)間開窓術が標準治療となっています^{13,14)}。また、嚢胞開窓術単独では水道閉塞による水頭症の解除が不十分なケース、あるい

は周囲のクモ膜癒着が高度な例に対しては、一期的に神経内視鏡下第3脳室底開窓術を安全に併用・追加することで、高いシャントフリー率と良好な臨床転帰を達成することが可能です^{13,14)}。

【参考文献】

12) Adjei Osei EK, et al: Child's Nerv Syst 41:e2025, 2025

13) Silva MD, et al: J Neurosurg Pediatr 29:427-434, 2022

14) Ahmed T, et al: J Clin Neurosci 110:897-899, 2023



図 24 神経内視鏡の術中所見



図 25 第3脳室底開窓術の術中所見

Q&A

①症状のない「くも膜嚢胞」でも手術するのですか？

症状のないくも膜嚢胞(＝無症候性くも膜嚢胞)のお子さんは、普段はまったく症状がありませんし、一生何の症状も起こさないことも十分に考えられます。したがって、無症候性くも膜嚢胞に対しては、まずは「手術はしないで定期的に画像検査で経過をみていく(経過観察)」ことが世界的な基本的な考え方(第一選択)です。

ただし、嚢胞が周囲の脳を強く圧迫するほど非常に大きい場合や、頭の大きさが急に拡大してくる(大頭症)ような場合には、将来の脳の発育への影響を考慮して、症状がなくても手術を検討することがあります。

日常生活において、頭部外傷(軽微な外傷でも)が加わると、嚢胞の膜が破れて硬膜下血腫や硬膜下水腫という病気を合併したり、嚢胞内に出血したりすることが稀にあります。もし頭をぶつけた後に、強い頭痛や嘔吐、意識がうとうとする(意識障害)な

どの症状が出現した場合は早急な受診と処置が必要です。お子さんの嚢胞の大きさや部位、年齢などをふまえ、手術の利点とリスクについて主治医の先生とよく相談することが大切です。

無症候性くも膜嚢胞に対する手術適応については、明確な世界的ガイドラインが存在せず、現在でも脳神経外科医の間で一定の見解は得られていません。基本方針は「経過観察」が主流ですが、症例の特性に応じて「早期手術」を考慮すべきとする意見もあり、主に以下の根拠に基づいて議論されています。

1. 経過観察(保存的治療)を推奨する見解と根拠

・**安定した自然歴**：大規模な自然歴調査により、無症候性嚢胞が将来的に増大したり、新たに症候化(症状が出る)したりする確率は極めて低い(特に4歳以降は稀)ことが示されています^{1,2,3)}。

最新のレビューでも保存的経過観察の妥当性が広く支持されています⁴⁾。

・**予防的手術の不必要性**：些細な外傷を契機とした破裂や慢性硬膜下血腫の年間発生率は0.04～0.1%と極めて低く、将来の出血を「予防する」目的のみでの一律の手術介入は推奨されません。

・**周術期合併症の回避**：硬膜下水腫・血腫の貯留、感染、脳神経損傷、あるいはシャント依存(術後合併症率:約6～20%)といった外科的リスクを、無症候の患者に負わせるべきではないという慎重論があります。

2. 手術(早期介入)を考慮する見解と根拠(特に小児・巨大嚢胞例)

・**潜在的な認知機能低下と脳発達保護**：一見「無症候」であっても、詳細な神経心理学テストを行うと言語遅滞や記憶障害などの潜在的な認知機能低下が隠れていることがあり、減圧手術によってこれらが改善・正常化するという報告があります⁵⁾。近年の側頭葉くも膜嚢胞を有する小児100例を対象とした前向きコホート研究⁶⁾でも、開窓術後にフルスケールIQ、言語、ワーキングメモリ、実行機能の有意な改善や、行動面(不安や攻撃性の軽減)の改善が確認されており、発育途上にある小児の緻密な神経ネットワークを保護するための早期介入を支持するエビデンスとなっています。

・**客観的な画像・臨床指標**：症状の有無にかかわらず、嚢胞が巨大で脳実質への強い占拠効果(正中偏位や脳室圧迫)を認める場合⁷⁾や、明らかな頭囲拡大・大頭症を伴う場合は、潜在的な

頭蓋内圧亢進や将来の不可逆的損傷を避けるための手術適応基準となり得ます。

【まとめ】

成人例や小さな嚢胞では原則として経過観察が行われますが、小児の巨大嚢胞（特に中頭蓋窩・シルビウス裂）においては、「脳発達障害リスク」を考慮する外科医の間で適応判断が分かれます。認知機能障害や発達遅滞が「嚢胞の圧迫」による可逆的なものか「脳の器質的形成異常」による不可逆的なものかの見極めは困難であり、手術を行う際は術前後の詳細な神経心理学的評価と、十分なインフォームド・コンセントを伴う総合的な判断が不可欠です。

【参考文献】

- 1) Al-Holou WN, et al: J Neurosurg Pediatr 5:578–585, 2010
- 2) Al-Holou WN, et al: J Neurosurg 118:222–231, 2013
- 3) Hall S, et al: World Neurosurg 126:e1315–e1320, 2019
- 4) Wang X, et al: Cureus 17(5):e83894, 2025
- 5) Turgut M, et al (Eds): Arachnoid Cysts: State-of-the-Art, Springer, 2023
- 6) Cuny ML, et al: Childs Nerv Syst 38(10):2001–2009, 2022
- 7) Jünger S, et al: Neurosurg Rev 45:3171–3178, 2022

②治療しなかったら、病院に行かなくていいですか？

症状のないくも膜嚢胞が見つかって手術を行わずに経過をみる（経過観察を行う）場合、嚢胞が発見された年齢によって通院の間隔や定期検査の必要性が異なります。脳や頭蓋骨が大きく発達する乳幼児期（4歳未満）は慎重に変化を追う必要がありますが、それ以降の年齢では大きさが変わることは原則としてないため、定期検査を終了（卒業）にすることも一般的です。

ただし、定期的な通院がなくなった後でも、頭を激しくぶつけた後に頭痛や嘔吐が続く場合や、何か気になる症状が現れた際には、躊躇せずにかかりつけの病院や脳神経外科を受診してください。

無症候性嚢胞の画像フォローアッププロトコルは、嚢胞の増大リスクが乳幼児期に集中し、4歳以降は極めて安定するという自然歴のエビデンスに基づき、発見時の年齢によって層別化されま

す^{1,2)}。世界的なコンセンサスアルゴリズム³⁾および国内の一般的な指標をまとめると以下の通りです。

・乳児期(1歳未満)に発見：初期診断の1～2か月後に再検、不変なら6か月後、以降は4歳(または小学校入学)まで年1回程度。

・幼児期(1～3歳)に発見：初回から6か月後に画像評価を行い、以降は小学校入学まで年1回程度。

・学童期以降(4歳以上)に発見：初回から6か月～1年後に再度画像評価を行い、嚢胞の不変(安定)が確認されれば、原則としてそれ以上の定期的な画像フォローアップは不要として差し支えありません^{1,3,4)}。

ただし、定期フォロー終了後であっても、新規の症状出現時や頭部打撲後に持続性頭痛を認めるなど、有症候化や出血性合併症を疑うレッドフラッグサインの出現時には、速やかな画像再評価が必要です⁵⁾。

【参考文献】

- 1) Al-Holou WN, et al: J Neurosurg Pediatr 5(6):578–585, 2010
- 2) Lim SH, et al: Child's Nerv Syst 35(3):385–388, 2019
- 3) Turgut M, et al (Eds): Arachnoid Cysts: State-of-the-Art, Springer, 2023
- 4) Hall S, et al: World Neurosurg 126:e1315–e1320, 2019
- 5) Villagomez P, et al: Neurosurg Rev 48:e2025, 2025

③「くも膜嚢胞」があったら、スポーツは禁止ですか？

くも膜嚢胞のあるお子さんのスポーツ参加について、現在、一律に禁止とするような明確な世界的基準はありません。専門家の間でも、以前は頭部打撲の頻度が高いコンタクトスポーツや格闘技(アメリカンフットボール、ボクシング、柔道など)は避けた方が望ましいとする意見が主流でした。

しかし、近年の世界的な大規模調査の進展により、「無症候性^{むしょうこうせい}のくも膜嚢胞^{まくのうほう}を理由に、一律にスポーツを禁止することは推奨されない」という考え方が現代の主流(コンセンサス)になりつつあります。スポーツのリスクを恐れて過度な活動制限を課すことは、

お子さんの心身の健やかな発育や、スポーツから得られる多大な恩恵(QOL の向上、協調性の獲得、体力の向上など)を奪ってしまうというデメリット(弊害)のほうが大きいと指摘されているためです。

万が一、スポーツ中に頭部打撲が加わって嚢胞の破裂や出血などの合併症が起きたとしても、適切な治療を行えば、その後に永続的な神経学的後遺症(重篤な障害)を残すケースは極めて稀であり、ほとんどのお子さんが完全に元通り回復できることが分かっています。現在の臨床現場では、嚢胞の部位や大きさ、スポーツ種目の特性(打撲のリスク度)を考慮しながら、主治医とお子さん、ご家族がメリットとリスクを十分に共有し、個別に相談して参加の可否を決めていく方法(共有意思決定)が大切にされています。

無症候性くも膜嚢胞を有する小児のスポーツ参加およびコンタクトスポーツへの制限の可否は、長年議論の対象となってきましたが、近年の蓄積されたエビデンスにより、「一律のスポーツ制限は医学的に支持されない」とのコンセンサスが強固なものとなっています。制限不要とされる主な論拠は以下の通りです。

1. **絶対的リスク(発症率)の低さ:** 経過観察中における嚢胞の自然破裂や出血の年間発生率は0.04~0.1%と極めて稀です。また、大規模なシステマティックレビューにおいて、スポーツ参加による嚢胞関連の構造的脳損傷リスクは全体から見て無視できるほど低いことが実証されています⁵⁾。
2. **誘因としてのスポーツ因子の低さ:** 最新のレビューによると、嚢胞出血を来した症例のうち頭部外傷が原因と特定されたのは36.25%であり、さらにそのうちスポーツ関連の負傷は10.6%に過ぎません⁴⁾。すなわち、出血症例の約9割は「スポーツ以外」の日常生活における些細な転倒や自然出血で占められており、スポーツのみを特別視して制限をかける合理性が乏しいと判断されます。
3. **万が一の合併症における良好な転帰:** スポーツ関連脳振盪(SRC)を蓄積したアスリートコホートの検討³⁾や、小児コンタクトスポーツ参加者の前方視的調査^{3,6)}においても、スポーツに起因して嚢胞破裂や出血を生じた稀な症例を含め、「永続的な神経学的後遺症や致命的な転帰に至ったケースは一例も確認されていない」ことが一貫して報告されています。仮に外科的介入(穿頭ドレナージなど)を要した場合でも、全例が良好な回復を示しています。

4. 活動制限による心理社会的デメリット：発生確率が極めて低く予後が良好な事象を完全に防ぐために、小児期～若年期における身体活動がもたらす心身の発達、社会性形成、QOL の獲得といった「十分に知られている多くの恩恵」を一律に制限することは、児の発育上かえって不利益をもたらすと考えられています。

【まとめ】無症候性の典型例を理由とした一律の運動制限は推奨されず、嚢胞のサイズ(5cm 以上かなど)、局在、分類、および特定のアクティビティに関連する外傷リスクを総合的に考慮した「個別化されたリスク評価」を行うべきです。医師が一方向的に禁止・許可を下すのではなく、客観的なリスクレベルを家族に開示し、ベネフィットとのバランスを考量した上で進める「共有意思決定 (Shared decision-making)」の導入が現代の専門医に求められています。

【参考文献】

- 1) Strahle J, et al: J Neurosurg Pediatr 17(4):410–417, 2016
- 2) Gregori F, et al: Acta Neurol Belg 120(2):235–246, 2020
- 3) Stevens W, et al: Phys Sportsmed 52(2):119–124, 2024
- 4) Villagomez P, et al: Neurosurg Rev 48:e2025, 2025
- 5) Zuckerman SL, et al: Neurosurg Focus 40(4):E9, 2016
- 6) Lee JH, et al: Neurosurgery 93(5):979–985, 2023

④原因は何ですか？予防できますか？

くも膜嚢胞のほとんどは、お母さんのお腹の中にいるとき(胎児期)にくも膜という薄い膜が作られるプロセスのなかで、偶然膜が 2 層に分かれてしまい、その隙間に脳脊髄液が溜まることで生じる「生まれつき(先天性)」のものです。

嚢胞がなぜ大きくなるのかについては、「嚢胞の壁に小さなスリット(一方向の弁)があり、脳脊髄液が中へ一方通行に入り込んでしまう(ボールバルブ現象)」、「嚢胞の内外で浸透圧の差がある」、「嚢胞の壁そのものが脳脊髄液を分泌している」といったいくつかの有力な説がありますが、完全には解明されていません。

このように、くも膜嚢胞はお子さんの発育の過程で偶然発生するものであり、ご家族の生活習慣や何らかの出来事が原因となるものではありません。したがって、発生や

増大を予防する方法はありませんが、出来物(腫瘍)とは異なる良性の病態ですので、過度に心配する必要はありません。

一次性(先天性)くも膜嚢胞の病因は、胎生期(主として胚時期の妊娠 6~10 週頃)における軟膜かくも膜(primitive meninx)の発生・分化異常に起因します。本来一層であるべきくも膜組織に重複・分裂(splitting / duplication)が生じ、脳脊髄液(CSF)の拍動圧によって憩室状に解離・拡大していくことが本態と考えられています 1,2)。

無症候性典型例の大部分はサイズが固定(static)しますが、乳幼児期などに嚢胞の長期的拡大(expansion)を駆動する病態生理学的機序については、未だ完全な定説はないものの、以下の 3 大仮説が提唱され、相互に関連している可能性が示唆されています。

1. **一方向弁メカニズム**: 嚢胞被膜に微細なスリット状の亀裂が存在し、動脈拍動流に伴って CSF が一方向性に流入・トラップされるとする説³⁾。

2. **能動的分泌メカニズム**: 嚢胞内腔を裏打ちするくも膜細胞(epithelial-like cells)膜上に、水・イオンチャネル(NKCC1 など)が高発現しており、CSF を能動的に嚢胞内へ分泌・貯留させるとする説⁴⁾。

3. **浸透圧勾配メカニズム**: 嚢胞内の高蛋白液や微小出血、細胞成分に伴う内外の浸透圧格差により、周囲から受動的に水分を吸引するとする説^{1,2)}。

近年の分子生物学的研究では、シングルセル RNA シーケンシング等による膜組織の網羅的遺伝子解析が進んでおり、CSF の機能的区画化を制御する細胞間接着因子やシグナル伝達因子の変異など、遺伝学的な背景の解明も期待されています 2)。以上の病態学的特徴から、一次性くも膜嚢胞の発生および増大を臨床的に予防する手段は現時点で存在しません。

【参考文献】

- 1) Öcal E: Childs Nerv Syst 39:73–78, 2023
- 2) Wang X, et al: Cureus 17(5): e83894, 2025
- 3) Halani SH, et al: J Neurosurg Pediatr 12(1):62–66, 2013
- 4) Helland CA, et al: Exp Neurol 224(2):424–428, 2010