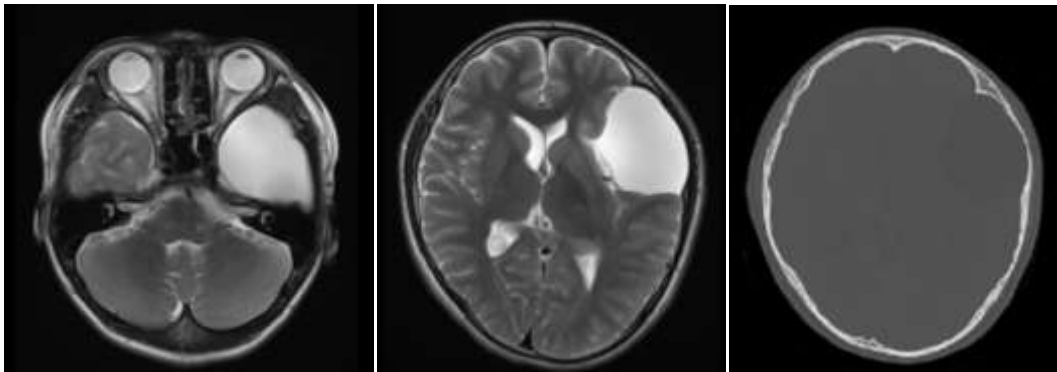


## 1. 症状

くも膜のう胞の症状は、大まかに分けると次のようになります。①くも膜のう胞が接する脳や神経への圧迫症状（運動麻痺など）、②くも膜のう胞が接する頭蓋骨の局所的な膨らみや頭蓋の拡大、③水頭症を合併して、頭蓋内の圧力が上昇する（頭蓋内圧亢進）ための症状、④頭痛、発達遅延などの非特異的な症状、これらに加えて発生部位に特徴的な症状が出現することが知られています。

発生部位は、**シルビウス裂または中頭蓋窩**（約 50%程度）が最も多く、次に後頭蓋窩（約 20%）、それ以外では大脳円蓋部、**鞍上部**、大脳半球間裂、**四丘体槽**（各々5～10%程度）が続きます。この中で、鞍上部では視力障害、下垂体機能低下、思春期早発などが、大脳半球間裂では知的発達障害が、四丘体槽では眼球運動障害、瞳孔の反射不全、聴力障害などを生じることが知られています。



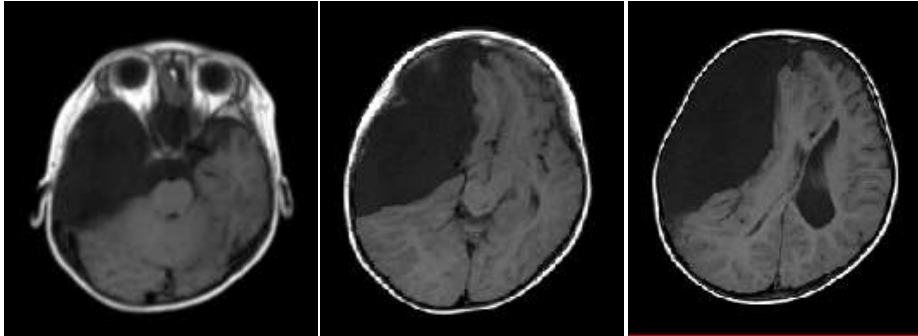
（MRI：シルビウス裂または中頭蓋窩のくも膜のう胞。のう胞が接する脳は圧迫され、頭蓋骨は局所的に膨らんでいる。白く写っているのは髄液を表す。）

またけいれん発作（てんかん）も起こすことがあり、その頻度は7.5%~33%程度と決して少なくありません。但し何故けいれん発作を発症するのかについては未だ解明されているとは言えません。偶然の合併が多いとされますが、一方で「くも膜のう胞の接する脳実質に細胞構築の乱れが起っていて、それが原因となる」、「くも膜のう胞が脳表面（大脳皮質と呼ばれる部分）を圧迫、刺激したことが原因である」などの報告もあります。

こうした‘症状を認める’くも膜のう胞がある一方、「たまたまCTやMRIを撮像したら見つかった」という無症候性くも膜のう胞が実際はその大半を占めています。**（Q&A (1) 症状のない「くも膜のう胞」は、どうするのですか？）**



## シルビウス裂または中頭蓋窩くも膜のう胞



この部位のくも膜のう胞では、硬膜下血腫の合併がみられます。一方、無症候性のものも多く、治療や対応に特に検討が必要です。

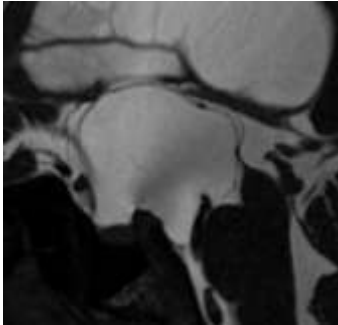
男児に多い（女児の3倍程度）、左側に多い（右側の2倍程度）特徴があります。治療法は、①開頭を行い外膜広範切除、②外膜切除＋開窓術、③開窓術のみ（鍵孔手術で内視鏡を使用）、④のう胞-腹腔シャント術、⑤硬膜下-腹腔シャント術（外膜切除＋シャント）などがあります。

ここでシャント術に関しては「シャント依存性」と呼ばれる問題が議論されます。これはのう胞-腹腔シャント術を行って数年後に、シャントが機能不全（髄液が流れなくなる）を来した際、CT/MRI といった画像所見では殆ど変化がないのに、非常に強い頭蓋内圧亢進症状を来すことです。発生のメカニズムは未だ不明ですが、意識障害を認め生命に関わる重大な事態となることがあり緊急の対応が必要になります。従って、シャント術についてはその適応に慎重を期すことが求められ、通常は明らかな水頭症を合併している例などの特別な場合に限られています。

硬膜下血腫を合併した場合、血腫が小さい時は手術せず安静のみとします。血腫がくも膜のう胞も含めて消退することがあるからです。一方、血腫が大きく症状が強い場合は緊急手術になります。手術法は、①穿頭洗浄術（＋ドレナージ術）、②開頭血腫除去術のみ、③血腫除去術＋開窓術などです。



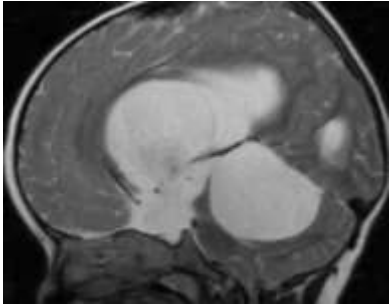
## 鞍上部くも膜のう胞



脳下垂体が位置するトルコ鞍と呼ばれる部位の上に見えるくも膜のう胞です。のう胞が第三脳室を圧迫して、高率に水頭症を合併することが知られています。内鏡手術が適応となり、良好な治療成績が国内外から報告されています。手術は鍵孔を頭蓋骨に開けて、そこから脳実質を經由しつつ内視鏡を挿入し、脳室とのう胞の間に開窓術を行います。術前検査の結果によっては、さらにのう胞と脳幹前面槽（のう胞の下にあって、脳幹の前面で髄液が貯留している隙間）にも開窓を追加することがあります。



## 四丘体部くも膜のう胞



脳幹の後面にある四丘体槽とよばれる隙間に出来ます。のう胞による圧迫で中脳水道（脳室内の部位の一つ）が閉塞して、水頭症を合併します。加えて、四丘体と呼ばれる部位も圧迫するため、物が二重に見えたり、眼位に異常を来します。従来の手術法は開頭術でのう胞の膜切除を行ったり、のう胞-腹腔シャント術が行われてきました。しかし手術侵襲の大きさやシャント回避の目的に、近年は内視鏡手術が積極的に行われるようになっていきます。鞍上部と同様に脳実質を経由して内視鏡を挿入し、脳室とのう胞の間に開窓術を行います。これでのう胞が縮小すれば中脳水道の閉塞も解除されますが、この閉塞解除が不十分であった場合や再閉塞に対する対処策として、水頭症手術の一つである[第三脳室底開窓術](#)を付加することもあります。

