

私の 治療論

no.2



大阪市立総合医療センター
脳神経外科部長

小宮山雅樹

Masaki KOMIYAMA



Niche (ニッチ)の 世界へようこそ



小宮山雅樹先生プロフィール

- 1979年 慶應義塾大学医学部卒業
- 1979年 慶應義塾大学医学部形成外科で研修
- 1980年 カンボジア難民医療チーム(タイ)に参加
- 1982年 国立東京第二病院脳神経外科で研修
- 1983年 大阪市立大学脳神経外科で研修
- 1987年 ウィーン大学脳神経外科に留学
- 1993年 大阪市立総合医療センター脳神経外科
(現在に至る)
- 2004年 高知大学脳神経外科臨床教授(現在に至る)
- 2007年 Journal of Neuroendovascular Therapy (JNET)
編集長(現在に至る)

例えば、ガレン大静脈瘤は年間2例ぐらい、硬膜静脈洞奇形は1、2例ほど日本で生まれていると思われます。日本で数例ということで、一般の先生方は一生のうちに1回診るか診ないかの症例で、実際遭遇するとびっくりしてしまうことが多いかもしれません。ただ、よく教科書を見てみますとその通りの症状がその通りの時期に起こっていて、治療が難しいにせよ、すごく驚くようなことが起こっているわけではありません。年間数例の症例ですから、みんながある程度症例をシェアして、知識や経験を増やして患者さんの治療にフィードバックする必要があると思ひ、「ニッチ脳神経脈管カンファレンス(NNAC)」という会を2006年11月に立ち上げました。(小宮山雅樹)



【聞き手】 本誌編集委員
名古屋大学脳神経外科准教授

宮地 茂
Shigeru MIYACHI

写真：清水美佐子

1 ニッチ脳神経血管カンファレンス

【宮地】小宮山先生は、小児、それから頭頸部の血管疾患の血管内治療について非常に造詣が深く、多数の経験をお持ちです。血管内治療と言うと脳動脈瘤や頸動脈狭窄といった症例数が多い国民病のほうに目が行きがちですが、これらの症例数は少ないけれども非常に大事な領域、先生は「ニッチ」な領域として扱われて研究会も作られました。今日はその辺りのことについてお話いただければと思います。

【小宮山】例えば、ガレン大静脈瘤は年間2例ぐらい、硬膜静脈洞奇形は1、2例ほど日本で生まれていると思われまます。日本で数例ということで、一般の先生方は一生のうちに1回診るか診ないかの症例で、実際遭遇するとびっくりしてしまうことが多いかもしれません。ただ、よく教科書を見てもみますとそのとおりの症状がそのとおりの時期に起こっていて、治療が難しいにせよ、すごく驚くような特異なことが起こっているわけではありません。僕も小児の専門家として、数は他の先生より経験しているかもしれませんが、1995年に

初めて choroidal type のガレン大静脈瘤の症例を経験するまではまったく経験がなかったわけで、つまり10年ちょっとの経験でしかないわけです。年間数例の症例ですから、みんながある程度症例をシェアして、知識や経験を増やして患者さんの治療にフィードバックする必要があると思い、一緒に勉強するというで「ニッチ脳神経血管カンファレンス (NNAC)」という会を2006年に立ち上げました。

われわれ血管内治療医の仕事は動脈瘤と狭窄性病変というようなテーマがほとんどです。「子どもの症例は少ない、血管解剖をわざわざ学会で話しても……」というような雰囲気があって、あまりトピックになっていないんですが、実は大切な分野だと思っんですよね。本来、学会でちゃんと取り上げるべきテーマだと思っんですが、残念ながらあまりそういう扱いがされていないので、自分で会を作ってしまった。30人ぐらい集まればいいかなと思っっていたのが、最初の年は130人以上、今年も157人の参加がありました。こういう会をきっかけに、子どもの脳血管病変や頭頸部病変等に興味を持ってくださる先生が増えたら



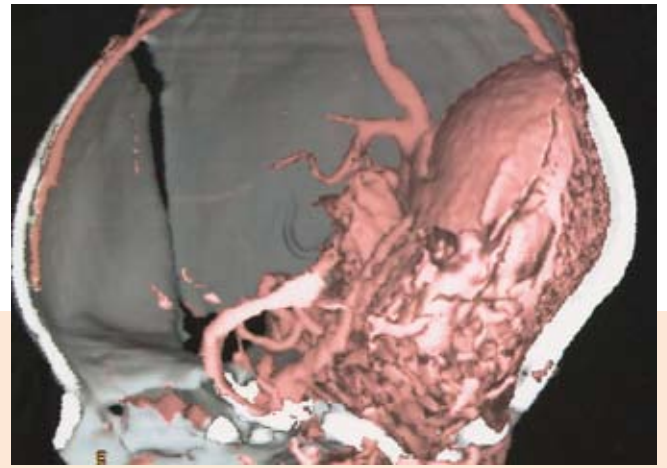
2008年5月に開催されたカンファレンスの一場面。



NNAC ホームページ : <http://nnac.umin.jp/>



最初のカレン大静脈瘤の新生児症例。VAG 側面像。



第2例目の硬膜静脈洞奇形の新生児症例。CT angiography.

いいなと思って、しばらく続けていくつもりです。

【宮地】 この分野はフランスの Pierre Lasjaunias の仕事がよく知られていますが、先生はどうやってトレーニングや勉強をされましたか？

【小宮山】 まったく試行錯誤ですね。誰かに聞くわけにもいきませんから、Pierre Lasjaunias の論文などからの知識と試行錯誤でした。しかも目の前に患者さんがいるので自分で何とかするしかない。最初のケースの当時はコイルは IDC しかなかったの、それを使い feeder occlusion をやったのを覚えています。その患者さんは、残念ながら2週間後ぐらいに肺出血で亡くなられたんですが、そこで放っておくと次につながりませんので、少し勉強して、ケースレポートにしました。

その次の症例が、dural sinus malformation でした。今ではみんなこの疾患を知っていると思いますが、当時はそうではありませんでした。torcular herophili がものすごく大きくなった症例で、カレンにしてはおかしいし、この疾患についての概念なしでの治療のスタートでした。でも、幸か不幸か、新生児は疾患に関係なく心不全で発症するので、シャントを減らすということで治療方法は同じです。そうこうしているうちに何とな

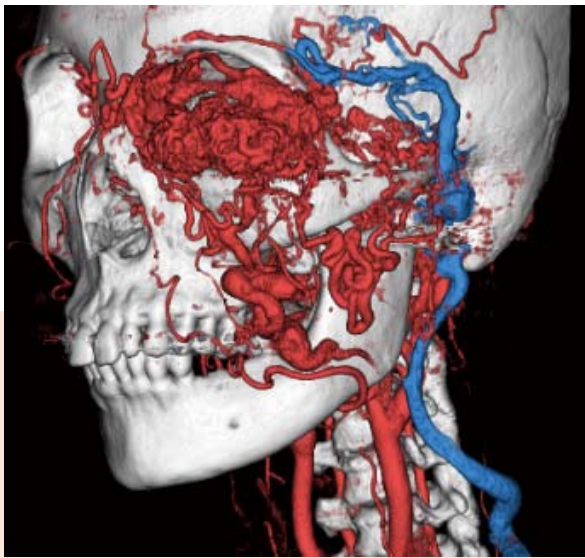
くその疾患に気がついたような経過でした。そこで次は、硬膜静脈洞奇形の勉強をしたわけですね。そのように、少しずつ経験し、それについて少しずつ勉強する。また一緒に協力してくれている、新生児科や麻酔科の先生たちとも少しずつコラボレーションでやってきたという経過があります。

2 他科との連携

【宮地】 新生児もそうですが、他科との連携が大事になってくると思うのですが、この辺りはどのようにお考えですか？

【小宮山】 本当は血管病変全体を扱うチームを作ればいいんですが、例えば子どもの血管腫は形成外科がメインですし、心臓に問題があったら小児循環器科が担当になります。新生児科は最初のひと月ぐらいしか診ませんし、チームを作ると言っても実際難しいことが多いです。ですから、現実的には熱意を持つ医者が核になって動くしかないと思います。外国では vascular team を作ったりするんですが、国内でそのようなチームが横断的に動いているところはほとんどないのではないのでしょうか。ただ、ふだんからこういう体制でやっているということをアピールしていると、例えば、僕は脳外科医ですが、四肢の疾患である Klippel-

「少しずつ経験し、それについて少しずつ勉強する」



顔面のAVMの成人例。頭蓋内にもAVMがあるWyburn-Mason症候群。CT angiography.

Trenaunay syndromeやParkes Weber syndromeの患者さん、あるいは、腕や大腿のKasabach-Merritt症候群の患者さんが脳外科の外来へ来たりする。院内でもそうやって仕事を理解してもらっていると思います。

3 フォローアップ

【宮地】 子どもは成長とともに常に変わっていきますし、ずっと見ていかないといけないんですが、フォローアップはどのようにされていますか？

【小宮山】 子どもの治療は、ご本人・ご家族との付き合いが大事です。例えば僕は今の病院に14年、その前の病院に10年いました。つまり、24年で2カ所しか動いていません。20年近く診ている患者さんも結構いて、その点で信頼されているところがあるのかもしれません。患者さんには、もちろんセカンドオピニオンで別の病院に行ってもらうのは自由なんですけど、「あまりいろいろなところに行ってもメリットがないので、1カ所でゆっくり診ていきましょう」という話をしています。

【宮地】 特に脳や顔面の病気があると、まともにその子の人生にかかわりますよね。家族の動揺もあ

りますし、その後も障害を抱える子もいると思うんですが、何か心掛けておられることはありますか？

【小宮山】 良性の血管腫にしる、動静脈奇形にしる、きちんと natural history を説明することが非常に大事だと思います。例えば、血管腫は基本的には良性であり、いずれ消えていきます。どんどん大きくなっていく最初のひと月ぐらいの時期ですと、病院によっては悪性腫瘍と診断されることもあったりしますが、「これは様子を見ましょう。きっと1歳を超えたら小さくなってきますよ。また、この病気は遺伝しませんよ」という話をするとすごく安心されます。逆に、動静脈奇形の場合、病変が小さいころは見かけ上、大したことはないんですが、これは結構たいへんです。一生付き合っていく必要があって、特に女性の場合、妊娠や出産のときに悪くなる可能性も十分ある。結婚前の女性には、「妊娠・出産に関してはそういう覚悟が必要です」という話をきちんとします。結婚相手も一緒に来てもらって話すこともありますね。

4 頭頸部血管障害

【宮地】 では具体論として、例えば子どものすごく大きいわゆる巨大血管腫の場合、どう治療されますか？

【小宮山】 子どもの頭頸部の血管病変は、おそらく小児科医であれ、血管内治療医であれ、みんな「血管腫」と診断するんですね。「血管腫」は非常に便利な言葉ですが、なかには多くの疾患が含まれるので、共通の言葉にならない。それでわれわれは、1982年にMullikenら（後に頭頸部病変の分類でISSUVAという学会を設立）が出した論文に則り、血管性腫瘍と血管奇形に大きく分けて、それが細分化された分類があるので、主にそれを

使って考えています。

典型的な血管腫、つまり生まれて1週間~1ヵ月ぐらいでどんどん大きくなり、半年ぐらいまで大きくなって、それから apoptosis が起こり、消えていくタイプをわれわれは血管腫と呼んでいます。それ以外は、血管奇形なのか、退縮しない腫瘍性病変なのかというのを見て、前述の分類を念頭に置きながら診断を考えています。多くの場合、大人で「血管腫」と言われた場合には、頻度的には静脈性血管奇形が圧倒的に多い。そういうことを知って、そのなかには動静脈奇形も入ってきますし、この分類に基づいた適切な治療を考えます。

【宮地】顔面の血管腫や血管奇形を形成外科が扱っている場合もありますね。

【小宮山】そうですね。形成外科では、外科的な治療以外に、硬化療法という名前で塞栓術をされているグループもあります。これはどちらがやるべきだというわけではなく、チームプレーで、お互い弱いところを補いながら患者さんにとってベストの治療を選ぶというコラボレーションが必要ではないかと思います。

小児の典型的な血管腫でしたら、当然 observation になりますし、頭頸部の血管奇形に限ると、動静脈奇形には Schobinger という血管外科医の分類があります。ほとんど外見に変化がないタイプから、少し潰瘍が出きたり、出血したりというように段階を追って進行します。程度のひどくない頭頸部の動静脈奇形は observation が一番良いのではないのでしょうか。では、どの段階で治療に踏み切るかですが、治療と言っても治療は難しいので、palliation の経動脈的な塞栓術で経過を診る場合と、外科チームと combine で、radical resection というようなことも可能ですが、実際に

やることは多くありません。ただ外科的な切除は、かえって angiogenesis を誘発したりすることがあって、安易に行うべきではないと思っています。

【宮地】かなり危険も伴いますよね。いくら塞栓してあっても手術はきついときがあります。

【小宮山】血管内治療医が、そういう塞栓術で治療に持っていける非常に小さな病変がありますが、大きな場合は最初はあまり aggressive な治療はしないほうがよいと思います。

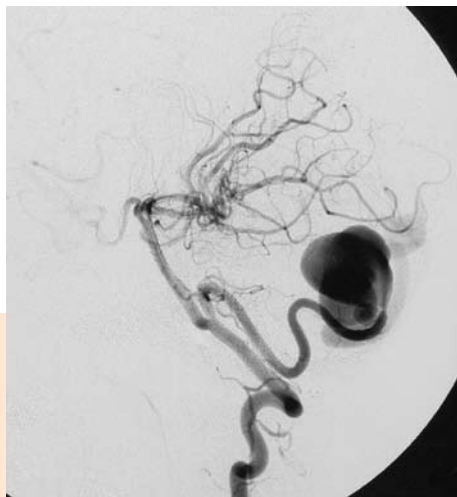
【宮地】塞栓術でも、塞栓してしばらくすると、またあちこちに病変が出現してきていたちごっこになってしまうことが多いんですが、これは何か対策はないですか？

【小宮山】残念ながらありませんね。ですから、そういうことを考えて、最初に radical に行くか、conservative に経過を診るか選択します。実際に palliation をすると secondary の側副路と primary の lesion の区別がつかない状況になります。そういう人はたくさんいるわけですが、それに対する治療法をあまり持っていないのです。

5 HHT

【宮地】HHT (hereditary hemorrhagic telangiectasia: 遺伝性出血性毛細血管拡張症) のとき、肺などの動静脈瘻が合併することがありますが、先生は以前、「この治療は脳外科医がやったほうがいいんじゃないか」と言われていましたが、これはどういう観点ですか？

【小宮山】動静脈シャントの治療にかかわっている医師であれば、脳外科医でなくとも血管内治療医でいいと思うんですね。Nidus を持っている脳の動静脈奇形、大きなシャントだけのタイプの動静脈瘻を知っているのは血管内治療医だけだと思



HHTの小児症例。小脳のpial AVF。VAG側面像。小児なのでtelangiectasiaははっきりしないが、鼻出血あり。母親に肺のAVFあり。

うんですが、肺はそれと非常によく似たモデルなんです。HHTの場合の動静脈シャントは、ごく小さなnidusを伴っているようなタイプから非常に大きなものまであります。それを血管撮影、単純CTで診断して詰めるときに、proximal occlusionが多いですよ。やはりshunt pointを閉塞する必要があります。シャント部位を的確に判断して閉塞できるのは、血管内治療医が一番適任ではないかとも思っていますし、脳に対してアプローチできる人は、肺血管の解剖をちょっと勉強すると十分対応できると思います。

【宮地】 たしかにそうですね。動静脈シャントの治療ではマイクロカテーテルを奥まで入れて治療するということが大事で、その意味では病態は同じですね。

【小宮山】 HHTの患者さんを診て興味深いのは、telangiectasiaが目で見えることです。例えば、口を開けると舌にtelangiectasiaがある、皮膚にtelangiectasiaがある。内視鏡を入れると、胃にtelangiectasiaがある。つまり、endoglinとかALK1のmutationが目で見られるわけです。脳でふだん経験している動静脈シャントのいろいろなタイプが肺で、場合によっては肝臓にも見られる。これだけ興味ある疾患は非常に少ないと思います。

血管の病気をトータルに見られるのは誰か。わ

れわれがベストとは言いませんが、そういうことをわかって患者さんに接する、つまりnatural historyから治療方針まで話すことができる医者が中心になって診るべきだと思っています。これには遺伝的なことを含めいろいろなconsultationも必要で、全部われわれができるわけではないんですが、ある程度診られる人を作って、consultationを他の医者にもするというのが患者さんにとっても良いのではないのでしょうか。

6 小児の虚血性脳血管障害

【宮地】 小児の虚血性脳血管障害というのもありますね。

【小宮山】 これは、おそらく年間10人、20人では済まない。日本ではもやもや病の患者さんが多いですが、それを除いても、突然の小児の脳梗塞というのは数十人単位でいると思いますね。そのetiologyが大人と違ってバラエティに富んでいて、ときどき大人でも見るdissectionなども1つの原因ですし、あとよくあるのがpost viral infectionの血管炎です。

【宮地】 これはなかなか、見極め、診断が難しいですよ。子どもだし、「まさか」と思ってしまう。知らないと思いつかないですね。

【小宮山】 Post viral infectionに関しては、小児科の先生と一緒に診ることになると思うんですが、いろいろな検索をしても、典型的な水疱瘡の既往がある症例を除いてはわからない場合が多いですね。ただ、患者さんを診て、その検索をするのは小児科の先生のほうが得意なんです。MRI・MRAを撮ってそれを読んで、「血管炎」という診断をして、その子がどうなっていくかというのを見極めるのはわれわれの役目だと思います。ある程度知識が

ないとちゃんと consultation できませんね。

【宮地】治療はどのようにアプローチしますか？

【小宮山】治療は、実はあまりないんですよ。基本的には対症療法+脳保護薬です。ただ、幸か不幸か、子どもの場合は大人と違って予後が良いことが多いので、基本的には原因検索と内科的治療と、その後のリハビリテーションが中心になると思います。

虚血で注意すべきなのはCT angioとMRAのdiscrepancyです。例えば脳血管撮影とCT angioとMRAをして、脳血管撮影がgold standardだとすると、CT angioはかなり似ている。でもMRAは大人でもそうですが、かなり強調されます。おそらく子どもでは、血管炎があると、血流のturbulenceが多くなって、より細く見えるんじゃないかと推測しています。

ですから、MRAを見て、すごく予後が悪いと判断してしまうことがあります。そのような血管炎の場合、遷延性の血管の狭窄が、下手をすると何ヵ月も続きます。でも多くの場合、予後が良いということを知ったうえで説明すると、ご家族も安心されますね。

7 血管の機能解剖を学ぶ

【宮地】頭頸部の血管障害・血管奇形をやっていくうえでやはり重要なのは、先生も本で出されていますように血管解剖だと思うんですが、どのようにすれば効果的に学ぶことができますか？

【小宮山】今は、CT装置の性能が良くなってきて、特に64列のCT angioになってくると、診断の



血管撮影の適応が非常に少なくなっています。ですから、若い先生方が血管撮影をするチャンスは減っていますね。僕は血管撮影をするときに、多くの場合、解剖を理解するためにステレオ撮影をしていました。被曝量が倍になるというデメリットもあるんですが、写真を撮っておかないと、後でゆっくりreviewすることができないので、ちょっと「何か変だな」と思ったり、その領域の血管を知りたいというときには、必ずステレオ撮影をします。一通りゆっくり見るのがコツだと思うんですが、どんな患者さんも基本的な血管構築があって、そこから少しずつバリエーションがあったり逸脱していったり、病的な構造がある。知らない血管が急に生えてくるわけではありませんので、ベースに基本的な構造があって、それが少し外れるのはどこだろうかというふうに見ていく。あと、個体発生、系統発生といった発生学を知っていると便利です。言葉で言うと何か硬そうですが、例えば鳥や犬の血管がどうなっているのかわかっていると、ちょっと面白いですよ。

【宮地】先生はもともとそういう系統発生や発生学のほうに興味をお持ちだったんですか？

どんな患者さんも基本的な血管構築があって、そこから少しずつバリエーションがあったり逸脱していったり、病的な構造がある。

【小宮山】まったくないです (笑)。

【宮地】解剖をやり出してからですか？

【小宮山】解剖学を自分で勉強したというよりは、変わった血管があって「何だろう？」と。それが意外と発生学で説明しやすいことが多いんですよ。そういうところに興味を持っていったというだけで、臨床をやっているだけで血管解剖の本を出すことができます。

【宮地】ただ、それをぼーっと見ているだけだと、ここに面白い動脈があるということに気がつかないですよ。その前に基礎知識があって、こういうものが今度来たら絶対写真を撮っておこうという意識がないといけないと思うんですが、それはどういうきっかけなんですか？

【小宮山】最初から知識があるわけではないので、「変だな」と思うところですね。「変だな、何だろう、なぜだろう？」。これは、血管だけではなくて、脳外科の病気を考えるときもいつもそうですよね。「これは何だろう。この症状は何だろう」から始まると思います。

『脳脊髄血管の機能解剖』という本を去年出さ



脳脊髄血管の機能解剖

小宮山雅樹 著
メディカ出版
12,600円 (定価)

せてもらったんですが、これは論文を読んでまとめた自分のメモ帳を集めただけです。少し今までの neuroradiology のテキストスタイルとは違うと思うので、若い先生方に興味を持って読んでいただければと思っています。続編として、子どもや頭頸部、血管の pathophysiology を扱った、『脳神経脈管学入門 (仮称)』を執筆中です。

【宮地】いわば、『Surgical Neuroangiography』の日本版ですね。楽しみにしています。

8 コツとピットフォール

【宮地】子ども、特に例えば新生児の血管内治療をやるときのコツや、「これは危ない、やっちゃダメだ」というピットフォールを教えてください。

【小宮山】新生児の全身管理は新生児科が中心になります。僕は感染症リスクを考えて患者さんにはあまり触らないようにしています。1日の体重の変化、尿量をチェックするぐらいで、治療のときに一生懸命、力を注ぎます。治療は、基本的には血管撮影室で行いますので、体温を下げないこと。これは非常に重要ですね、われわれはサウナ風呂で治療をやるようなことになります。

アプローチはいくら新生児といっても、大腿動静脈から入れることが多いので、エラスター針が刺さらないと始まりません。自分でする場合もありますが、新生児科や小児循環器科の慣れた先生がいらっしゃる場合には、頼むこともあります。あとは、ちょっとした心電図の線が患者さんに引っかけただけで褥瘡になったりしますので、その配慮も必要です。造影剤の量もできるだけ少な

「変だな、何だろう、なぜだろう？」

めで、少し時間を空けて翌日にリピートできるのであれば、そのようにすることも考えます。

【宮地】最後に、「ニッチに興味はあるけれども、あまり小児のほうには……」という人たちに何かメッセージはありますか？

【小宮山】例えば、ガレン大静脈瘤を考えてみますと、治療することは一生に一度あるかないかわかりませんが、あの病気を見ると、発生初期の median vein of prosencephalon, その発生異常であのようになるのが理解できると思います。大人でよく見る硬膜動静脈瘻が、胎内で起こったときには非常に大きな硬膜静脈洞の拡張になってきますが、おそらく大人と同じようなメカニズムではないかと思っています。動静脈のシャントが起こるメカニズムは何らかの trigger が特定の部位にかかって、例えばガレン大静脈瘤ではくも膜下腔であり、硬膜動静脈瘻では硬膜であり、脳動静脈奇形や pial AVF では脳の表面、軟膜下であるといった、シンプルなルールがあるのではないかというふうに考えながら病気を見ていると、子どもだから関係ないというようなことではなくて、なぜこの病気は起こってくるんだろうと考えるようになり、非常に興味深いところもあるんですね。そういうところに若い先生が興味を持ってくれると、非常にうれしいです。

【宮地】わかりました。今日は貴重なお話をありがとうございました。

子供の脳血管奇形・血管障害・血管腫の
ホームページへようこそ



大阪市立総合医療センター 脳神経外科 小宮山雅樹

子供の脳血管奇形、脳血管障害（脳梗塞と脳出血）、頭・顔面の血管腫・血管奇形や特殊な脳血管病変を扱う専門家は少なく、特定の診療科だけの対応は困難です。大人の病変を含め、これら疾患の情報を一般の方が手に入れることは、簡単ではありません。これらについての情報を提供する個人のページです。

目次へ  43952

2004年3月7日開設、2008年5月13日更新 この絵は、1歳のママが描いてくださいました。

小宮山先生のホームページ (<http://web.mac.com/masakomiyama/Kodomo/>)

対談を終えて

小宮山先生は一見温厚そうにみえますが、実は学問に対して大変厳しい方です。先生の主催される NNAC（通称 Niche の会）にしても、よくあるただの症例検討会でなく、解剖、病態、治療戦略について徹底的に追究し討論する会であり、局所解剖の本は膨大な資料とこまめに集められた症例の集大成で、文字どおり余すところなく網羅されています。その真摯なお人柄と向学心は心から尊敬するところであり、学会内でもまさに生き字引としての存在が高く評価されています。また小児疾患の治療については、患児はもちろん親御さんからも多大な信頼を得ているのは、先生の愛情あふれる治療姿勢があるからこそと感じました。

さて、このような Niche の方面に通じている人は、しばしば視野の狭い堅物の人だったりするのですが、小宮山先生は学際的な研究者である反面、関西人としての“ごっつ”気さくなところをお持ちで、今回の対談も非常にリラックスしたムードで行わせていただけました。今後ぜひ豊富な経験に基づく知識の泉をもって、われわれの乾いた頭を満たしていただきますようよろしくご指導をお願い致します。先生のますますのご発展とご活躍をお祈り申し上げます。（宮地 茂）