

成育医療画像診断シリーズ

## (4) 頭蓋縫合早期癒合症の CT

佐藤宏朗 北村正幸 野坂俊介  
 岡田良行 鹿島恭子 堤 義之  
 宮坂実木子 宮 寄 治 大楠 郁子  
 黒崎仁寛 正木英一

(キーワード：小児，頭蓋縫合早期癒合症，CT)

CRANIOSYNOSITOSIS ; CT ASSESSMENT

Hiroaki SATO, Masayuki KITAMURA, Shunsuke NOSAKA,  
 Yoshiyuki OKADA, Kyoko KASHIMA, Yoshiyuki TSUTSUMI,  
 Mikiko MIYASAKA, Osamu MIYAZAKI, Ikuko OHKUSU,  
 Yoshihiro KUROSAKI and Hidekazu MASAKI

(Key Words : pediatrics, craniosynostosis, CT)

## 頭蓋縫合早期癒合症とは

頭蓋縫合早期癒合症は，頭蓋縫合が正常よりも早期に骨性癒合を起こし，閉鎖する疾患である<sup>1)</sup>。頭蓋骨は生後も脳の容積増加に伴って拡大・成長するが，頭蓋骨縫合が早期に骨性癒合を起こすと，縫合線に対して垂直方向の骨成長が障害されるが，一方，縫合線に対して平行方向では代償性の骨成長が起こるため，頭蓋骨の変形が生じる<sup>2)</sup>。原因としては，硬膜の発達不全や虚血などの局所的な障害による1次的な変化，あるいは代謝性疾患（くる病，低ホスファターゼ血症など）や貧血などの血液疾患，頭蓋内圧の減少（水頭症に対するシャント術や脳の発育障害）などに伴う2次的な変化がある<sup>1)</sup>。1次性頭蓋縫合早期癒合症に他の骨奇形を合併する奇形症候群として，Apert 症候群，Carpenter症候群，Crouzon病 (Fig. 1) などがある<sup>1)</sup>。

本症は胎児期あるいは乳児期早期に生じ，出生時に気付かれることも多いが，脳が活発に発育する時期に頭蓋の変形が目立つようになる<sup>1) 2)</sup>。男女比は3:1で男児に多く，矢状縫合早期癒合が半数以上を占める<sup>1)</sup>。本症の15%は，何らかの症候群の部分症として起こるが，残りの85%は非症候群性であり，頭蓋骨以外の骨奇形や神

経症状などの異常は認めない<sup>3)</sup>。非症候群性のうち75-80%は1つの縫合の，20-25%は複数の縫合の早期癒合

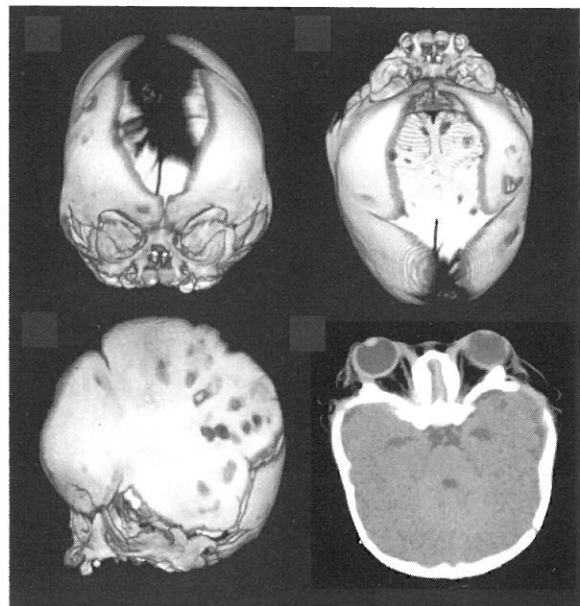


Fig. 1 Crouzon 病 (1 ヶ月 男児).  
 両側冠状縫合に早期癒合があり，大泉門が大きく開大している (a1-3: 3D-CT). 眼窩の低形成が顕著なため，眼球は眼窩外へ飛び出している (a4: 横断像).

国立成育医療センター 放射線診療部  
 別刷請求先：佐藤宏朗 国立成育医療センター 放射線診療部  
 〒157-8535 東京都世田谷区大蔵2-10-1  
 (平成17年3月8日受付)

症である<sup>3)</sup>。

1つまたは2つの骨縫合の早期癒合では、頭蓋内圧亢進をきたすことはまれであり<sup>2)</sup>、とくに1つの骨縫合早期癒合で非症候群性の例では、通常、発達や知能は正常である<sup>3)</sup>。しかし、複数の骨縫合の早期癒合では、脳の成長に対して頭蓋容積が小さく、狭頭症を起こすことがあり、うっ血乳頭、視力障害や発達遅滞をもたらす<sup>2)</sup>。また頭蓋内圧亢進症状は、合併する水頭症によって生じることもある<sup>2)</sup>。

#### 本症の形態分類

頭蓋骨にはいくつかの骨縫合が存在するが、矢状縫合、冠状縫合、人字縫合および前頭縫合が主なものである。そのうちどの骨縫合が早期癒合するかによって頭蓋変形の形態がおおむね規定される。

非症候群性で1つの骨縫合早期癒合では、矢状縫合早期癒合が60%と最多で、舟状頭蓋 scaphocephaly (または長頭症 dolicocephaly) となり、前後に細長い形態を呈する (Fig. 2)<sup>3)</sup>。次いで、片側性の冠状縫合早期癒合が20%で斜頭蓋 plagiocephaly (Fig. 3)、前頭縫合早期癒合が18%で三角頭蓋 trigonocephaly となる<sup>2) 3)</sup>。三角頭蓋では前頭部正中に突出がみられるのが特徴である (Fig. 4)。人字縫合早期癒合は少なく5%で、冠状縫合早期癒合と同様に斜頭蓋とよばれる<sup>3)</sup>。

非症候群性で2つ以上の骨縫合早期癒合では、両側冠状縫合と人字縫合の組み合わせが40-50%で尖塔症 oxycephaly とよばれ、頂部に向けて錐状になる<sup>2) 3)</sup>。両側冠状縫合早期癒合は30-40%で短頭症 brachycephaly となり、前後径が短縮する。その他は非分類型とされ約20%である<sup>3)</sup>。

症候群性の頭蓋縫合早期癒合症では、顔面骨と頭蓋骨に発達異常があり、また合併症などの手の異常を合併す

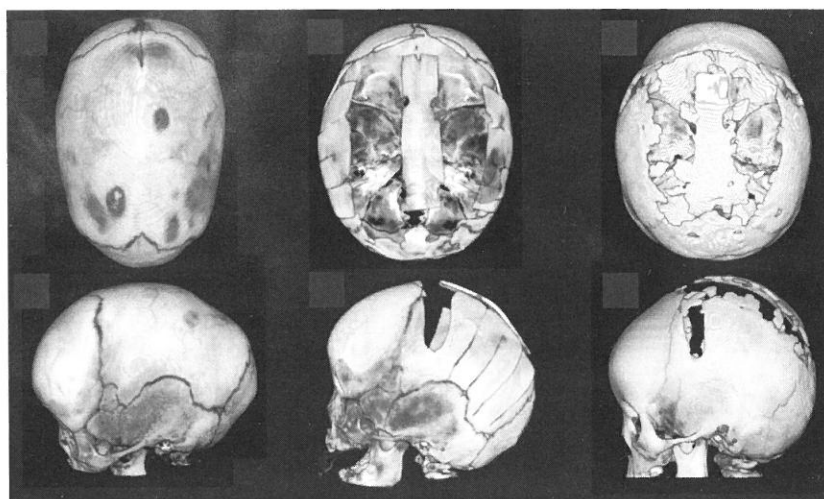


Fig. 2 矢状縫合早期癒合症の3D-CT (上段は頭側から、下段は左側からのview)。

冠状縫合、人字縫合が癒合していないのに対し、矢状縫合に早期癒合がみられる (a1, a2)。舟状頭蓋 (長頭症) が経過とともに丸みを帯びてくる様子がわかる。a1, a2は術前 (5ヵ月)、b1, b2は術後 (6ヵ月)、c1, c2は経過観察CT (2歳0ヵ月)。

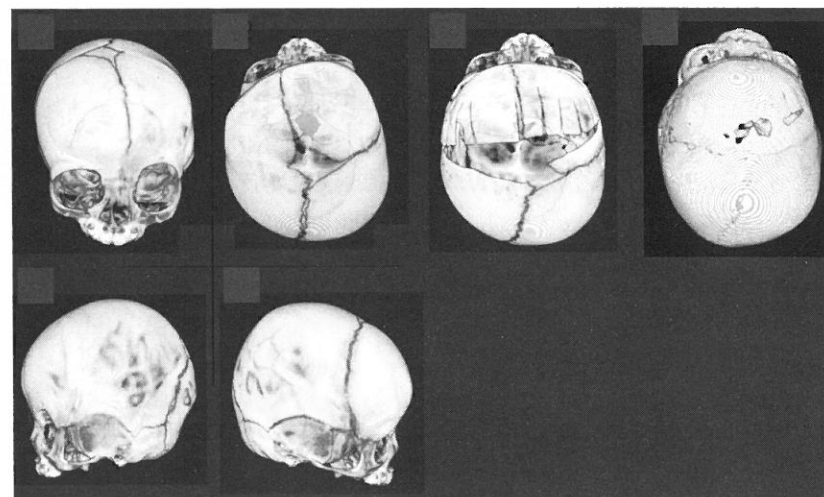


Fig. 3 左縫合早期癒合症の3D-CT。

左冠状縫合のみが癒合しており (a1-4)、骨切り術により前頭骨の対称性が改善されている。術前 (a1-4)、術後 (b) は8ヵ月、経過観察CT (c) は2歳3ヵ月時。

るのが典型的である<sup>3)</sup>。多くは複数の骨縫合に早期癒合が認められ、両側冠状縫合早期癒合症が最多であり、さらに矢状縫合や人字縫合の早期癒合を併発していることもある<sup>3)</sup>。両側冠状縫合と矢状縫合、ないしはすべての骨縫合が癒合すると、頭蓋は特徴的な分葉状の形態を示し、クローバーリーフ頭蓋 (clover leaf skull) とよばれる<sup>1) 3)</sup>。thanatophalic dysplasiaにおいては1/3の

症例に合併する<sup>1)</sup>.

**本症の診断・治療と3D-CT**

本症の診断には、CT とくに3D再構成画像が有用であり、文献的な報告が多数ある<sup>4)~6)</sup>。頭部単純写真および通常のCT横断像と比較して、3D-CTの本症における診断能は優れており<sup>5)</sup>、当センターでも診断、術前・術後の評価に3D-CTを活用している(Fig. 1-4)。

本症に対する治療の目的は、頭蓋の容積と形態の異常に対して、(1) 将来の脳発達への配慮、(2) 頭蓋内圧亢進状態からの解除、(3) 頭蓋・顔面形態の矯正の3点である<sup>2)</sup>。とくに審美的な問題は成長期の小児に心理学的な悪影響を及ぼすことから、近年は積極的な取り組みが行われている<sup>2)</sup>。

手術は、癒合した骨縫合の切徐と、変形した頭蓋骨を切離することにより、頭蓋形態を整えることであり、脳実質への圧迫を解除または予防する<sup>2)</sup>。

変形の程度が比較的軽微なものでは、一期的な手術で治療を終えることが多いが、骨癒合が複数認められ、頭蓋変形の程度が重度な場合には、複数回の手術により、整形されることもある。

手術の時期も問題となるが、脳および頭蓋の発達が著しい1歳以下とくに3-4ヵ月に行うことが望ましい<sup>2)</sup>。頭蓋内圧亢進症状や頭蓋・顔面の変形が著しければ、どの年齢にあっても手術適応となるが、これらの臨床症状がなく1歳以上の年齢では適応となり難い<sup>2)</sup>。

治療後の3D-CTでは、骨切り後の骨癒合の程度や頭蓋骨全体の形態変化を評価する(Fig. 2-4)。

**おわりに**

3D-CTが有用な小児特有の疾患として、頭蓋縫合早期癒合症を紹介した。本症の診断、術前の手術計画および術後経過の評価において、3D-CTは欠かせないものとなっている。

**文 献**

1) Blickman H. 編集, 相原敏則監訳: 頭蓋. 必修小

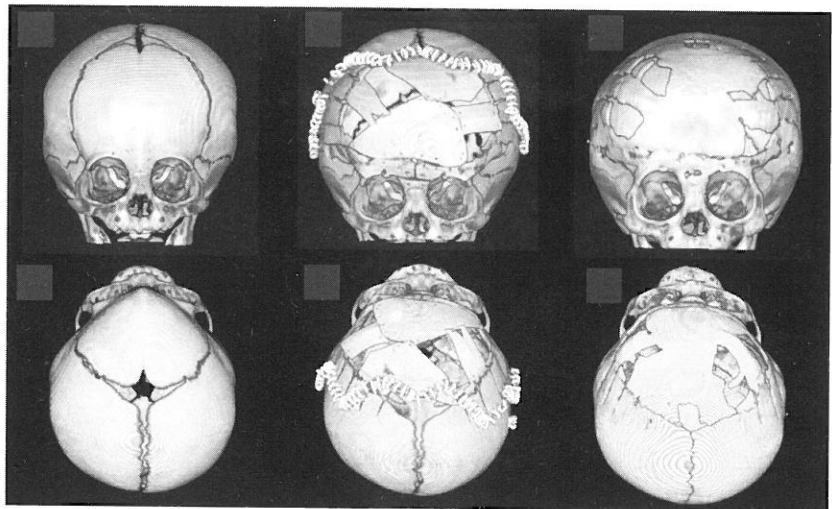


Fig. 4 前頭縫合早期癒合症の3D-CT (上段は前方から, 下段は頭側からのview).

前頭縫合が癒合し, 前頭骨正中が三角形に突出している (a2). 眼窩の形状はアライグマの目を思わせ raccoon eye appearance と呼ばれる (a1). 前頭骨の形状が手術により整えられ, 前頭部の容積が増大している. a1, a2 は術前 (4ヵ月), b1, b2 は術後 (5ヵ月), c1, c2 は経過観察CT (1歳0ヵ月). 術後CT (b1, b2) では皮膚クリップも同時に描出されている.

児の画像診断, メディカル・サイエンス・インターナショナル, 東京, 280-285, 2002

- 2) 矢田賢三, 木下和夫, 佐藤修ほか編: 頭蓋縫合早期癒合症. 標準脳神経外科学, 第7版, 医学書院, 東京, 282-284, 1996
- 3) Barkovich AJ: Congenital malformations of the brain and skull. Pediatric neuroimaging 3rd ed, Lippincott williams and wilkins, Philadelphia. 251-381, 2000
- 4) Vannier MW, Hildebolt CF, Marsh JL et al: Craniosynostosis: diagnostic value of three-dimensional CT reconstruction. Radiology 173: 669-673, 1989
- 5) Pilgram TK, Vannier MW, Hildebolt CF et al: Craniosynostosis: image quality, confidence, and correctness in diagnosis. Radiology 173: 675-679, 1989
- 6) Medina LS: Three-dimensional CT maximum intensity projections of the calvaria: a new approach for diagnosis of craniosynostosis and fractures. Am J Neuroradiol 21: 1951-1954, 2000