

告示	番号	30	神経・筋疾患
	疾病名	髄膜脳瘤	

## 髄膜脳瘤

ずいまくのうりゅう

### 概念・定義

神経管の閉鎖不全によって頭蓋骨に欠損が生じたものを二分頭蓋とい  
い、この頭蓋欠損部から頭蓋内容の一部が頭蓋外へ脱出し嚢胞を形成し  
たものを脳瘤と呼ぶ。脱出した内容物に脳組織が含まれているものを髄  
膜脳瘤（meningoencephalocle）、脱出した内容物に脳組織が含まれず  
髄膜や髄液のみであれば髄膜瘤（cranial meningocele）と分類する。し  
かし、組織学的な検索では後者でも瘤内には脳組織を認めるため、組織  
学的には厳密に鑑別できない。

### 症状

頭蓋の欠損は正中部に発生しやすい。約90%は頭蓋円蓋部、残り約  
10%は頭蓋底部に発生し、全体の2/3は後頭部に発生し、円蓋部や鼻腔  
前頭部に発生する髄膜脳瘤は外表上で瘤を認めやすいが、篩骨洞、蝶形  
骨洞部など鼻腔や副鼻腔内に発生するものは外表上には瘤を認めない。  
まれに後頭・頸椎移行部に発生し頸椎椎弓欠損を呈する後頭孔脳脱出（後

頭部と背部が癒合して頸部が背側に過伸展する）や Chiari III 型奇形（脳  
幹や小脳の脱出）を呈することがある。

後頭部に発生する髄膜脳瘤には、小脳虫部欠損（Dandy-Walker 症候群）  
や他の脳形成異常を合併しやすく、脳組織の一部が頭蓋外へ脱出するた  
め小頭症を呈する例が多い。一方、約30%の例に水頭症を合併する。脳  
の形成異常、大きな脳組織の脱出、水頭症などは発達や知能面での予後  
不良因子である。頭蓋底部脳瘤では、閉塞性の呼吸障害、髄液漏による  
反復性の髄膜炎などを呈する。

### 治療

瘤が破れて細菌感染をきたすため外科的に瘤を修復し、水頭症を合併  
すれば髄液シャントを施行し、てんかん発作を合併すれば薬物治療を行  
う。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/11\\_1\\_1.html](http://www.shouman.jp/details/11_1_1.html)