

兒童神經外科

■ 文／神經外科部 張正修 醫師

兒童神經外科是神經外科的次專科之一。顧名思義，即是專門診治兒童神經系統疾病的專科。由於小兒病患身體解剖，生理，病理機轉和成人有很大的差異，疾病屬性及診治方法也有一定的差別，為給予罹患神經系統疾病的兒童最好的照顧，先進國家多已將兒童神經外科列為神經外科底下的一門次專科，並有兒童神經外科次專科訓練及證照制度；即在一般神經外科專科訓練後，須再接受特別的兒童神經外科訓練後才成為兒童神經外科專科醫師，專司十八歲以下神經外科病患之研究及治療。

小孩並非小大人（not merely a small adult, but rather a dynamic developing individual），且呈動態的成長，因此診治兒童神經外科疾患時須瞭解從早產兒—新生兒—小小孩—大小孩—青少年各時期身體各器官及功能之變化，其中呼吸系統，循環系統及神經系統之變化，對於治療影響最大，茲分述如下：

一、呼吸系統

1. 小孩氣道直徑較小，加上代謝率較快，耗氧量大，因此較容易呼吸衰竭，導致低血氧及高血二氧化碳濃度，引起神經之次發性傷害。
2. 小孩及成人之呼吸道，除直徑大小有差異外，其解剖構造亦不同，尤其在嬰兒期差異更大（如嬰兒具較大的舌頭、前傾的呼吸道、氣道最窄處在聲帶下方等）；到了7歲或8歲時，呼吸道構造才漸漸和成人相似，因此在嬰兒及小小孩放置氣管內管時，須有不同的考量（如用直葉式喉鏡，可用沒氣囊的氣管內管等）

二、循環系統

1. 小兒的身體總血量較少（80 mL/kg）；相對少量的血液流失，對小兒的生命徵象，如血壓、脈搏影響就很大，甚至休克，因此為確實掌握小兒循環功能，須先熟悉小孩在不同年齡的正常心率及血壓範圍〔收縮壓=70+（年齡歲數x2）〕才能適時予以治療，尤其在重大的小兒神經外科手術，維持血管容積，血壓及心率更是重要。除血壓及心率監測外，微血管填充時間（capillary refilling time）及排尿量亦是循環功能

評估的重要輔助方法。

2. 小兒循環系統之副交感神經支配作用較強；故缺氧或實施氣管插管等步驟時，易造成副交感神經反應較強，導致心跳變慢，而降低心輸出量（cardiac output），進而降低腦血流，並影響神經預後。

三、神經系統

1. 小兒之神經系統尚未成熟且隨時間發育中；隨著年齡的不同，早產兒、新生兒、小小孩、大小孩等各階段的正常神經功能表現各有不同；因此在診治小兒病患時須瞭解其該有的神經功能表現及特有的神經學檢查，如此才不至於造成誤診。
2. 小兒腦部發育在前2年發育最快，可達成人腦重量的75%；在此期間，尤其前幾個月內，為腦部發育之關鍵期，如稍有閃失，恐怕影響深遠。
3. 小兒的正常顱內壓較成人為低（Neonate < 2 mmHg；Infant：2~6 mmHg；Older child：3~13 mmHg）；平均動脈壓亦較低；故標準小兒腦部灌注壓（平均動脈壓—顱內壓）可訂在至少 40~50 mmHg 以上（成人須至少60~70 mmHg）。

除了身體解剖構造及生理功能，與成人相異外，小兒神經系統疾病之致病機轉、發病種類及治療，與成人也有極大的不同。一般成人神經外科診治之範圍包括頭部外傷、腦血管手術、腦瘤、脊椎手術、及功能性神經外科手術五大項目；除了上述疾病項目外，先天中樞神經系統畸形（Birth defect）也是兒童神經外科診治的範圍，如先天性水腦／腦積水、母斑症（Phakomatosis）、脊髓脊膜膨出症（Myelomeningocele）、各種隱性脊柱裂、顱顏畸型等。以下依疾病之分類簡單敘述本院兒童神經外科診治之範圍：

（一）兒童頭部外傷

小兒頭部外傷之原因隨不同年齡層而異；可能是生產時產傷、不慎從大人懷裡摔落、學步後不慎摔倒、學校內因跑跳受傷、車禍受傷等，但兩歲以下兒童需注意有無因兒童受虐引起之頭部外傷。

小兒顱骨較薄，且顱骨縫尚未閉合（2~3歲前），因此，顱骨易受外力而變形，擠壓腦部。另外小兒頭部重量及體積相對較大，頸部肌肉則相對軟弱，不易支撐頭部，加上腦組織髓鞘化（myelination）不足，導致腦部易因搖晃頭部而受傷（shaken baby syndrome 嬰兒搖晃症候群）；同時，頭部搖晃時所產生之shearing force，使腦部 cortical bridge veins 撕裂，而產生硬腦膜下血腫，為小兒較常見之顱內出血。小兒腦部較容易因創傷導致腦血流增加（hyperemia），進而造成腦水腫（diffuse cerebral swelling）。

在治療方面，小兒腦傷後須緊急開顱摘除血塊之情況較成人為少，有許多小兒病患可以在加護病房密切觀察及藥物治療，因此軟硬體設備齊全的小兒加護病房相對更顯重要；

藥物治療原則為降低顱內壓及避免腦二度傷害。本院嚴重腦傷小病患皆住在小兒加護病房，由小兒科及兒童神經外科跨科聯合照護，並有多項腦部監測儀器監測，可提早發現腦部變化，適時治療，以收腦神經保護之效。

(二) 兒童腦血管手術

成人血管病變常見高血壓性腦出血及動脈瘤破裂，兒童則很少有上述兩類疾病。反之兒童較常見的毛毛樣腦血管疾病症（Moyamoya disease）卻是成人少見的。此疾病是因為顱內兩側內頸動脈狹窄或阻塞造成腦缺血或梗塞病變，其發作的特性是當小孩大哭、大笑或劇烈運動時會半身手腳無力甚至癱瘓，有時會有癲癇發作；早期症狀多較短暫可自行恢復，然而如不及時接受血管重建手術治療，可能會造成腦部永久傷害而無法復原。本科是以EDAMS血管重建手術治療此類病患，皆有不錯的療效。由於此項手術安全有效，值得積極治療此類病患。動靜脈畸型為另一種兒童較常見的腦血管病變，多以腦內出血表現。依動靜脈畸型在腦內的位置及大小，目前本科採用手術摘除或伽瑪刀放射手術皆有不錯的療效。

(三) 兒童腦瘤

腦瘤是第二常見的兒童癌症，僅次於血癌；在台灣，每年大約新增一百到一百五十個兒童腦瘤病患。兒童腦瘤的症狀非常多樣化，有時會誤以為是感冒或腸胃炎，而不易早期診斷。其症狀表現可以是因腦壓上升而引起頭圍變大、頭痛、嘔吐、昏睡或因局部神經組織受到腫瘤壓迫所產生的局部特有功能障礙，包括肢體無力、感覺異常、視力受損、斜視、複視、運動失調、走路不穩、抽搐、行為異常等臨床症狀。腦部電腦斷層攝影及腦部磁振造影是目前最常用來診斷兒童腦瘤的工具，對於腦瘤的位置、大小、特性皆能清楚顯現；兒童腦瘤的治療為跨科際的整合治療；首先在腦部電腦斷層攝影及腦部磁振造影發現有腦內病變後，進行外科切除或切片檢查；術後病理報告決定是否追加化學治療及放射線治療。由於麻醉技術、手術技巧及相關設備的進步，如術中導航系統、內視鏡系統、術中神經監測、立體定位儀等，大幅提高了兒童腦瘤手術之安全性及腦瘤切除率；兒童良性腦瘤如能做到完全切除，則不須接受術後化學治療及放射線治療，仍可獲得近乎治癒的效果。兒童惡性腦瘤在術後則須接受化學治療及放射線治療；年紀如小於2~3歲之小病患則因考慮其尚未成熟腦部的發育及身體生長等因素，僅能先給予化學治療控制腫瘤生長，等年紀漸長再考慮放射線治療。

本院兒童腦瘤治療團隊包括兒童神經外科利用上述之設備進行切除手術或切片；病理報告確定後，如須化學治療及放射線治療，則由兒童腫瘤科在專科病房進行化學治療，放射腫瘤科進行放射線治療；治療過程中亦會有兒童神經內科、內分泌科醫師對兒童神經心智方面和內分泌功能的診治，社工人員亦可提供病童心理輔導或提供相關社會資源；至於

化學治療及放射線治療的副作用，如嘔吐、白血球降低、抵抗力減低等，亦能得到先進藥物的控制及專業的護理照顧。本科亦利用先進伽瑪刀放射手術治療深部或復發腦瘤；利用立體定位放置抽吸裝置治療深部囊狀腫瘤及近接治療；利用內視鏡治療腦室內及部分顱底腫瘤；以上皆是微創手術在腦瘤治療的運用，並行之有年。

(四) 兒童脊椎手術

在脊椎手術方面，兒童脊椎神經腫瘤佔有一定的比例，症狀隨著腫瘤部位（頸、胸、腰椎）而各有不同，如頸、背痛，手腳麻痛、無力，大小便失禁等；脊椎磁共振造影檢查確定後，及時手術摘除是必要的，否則會導致無法恢復的神經障礙。為了確保小病患手術之安全性，本科與麻醉科合作，一律為脊椎神經腫瘤病患進行手術中誘發電位監測，藉由電位之改變，及時知道神經損傷，並據以改變手術策略，使手術更安全。

隱性脊柱裂合併脊髓牽扯症候群為本科主治之項目；此疾病是由於胚胎時期神經管發育不正常，進而導致脊髓神經功能失常，常造成下肢變形、下肢運動、感覺障礙及大小便失禁。由於此疾病常合併下背部色素斑、毛髮、中線皮膚小凹陷、下背部脂肪瘤等下背部表皮特徵，如發現這些表皮特徵，應建議安排脊椎磁共振造影(MRI)檢查，如能早期診斷，及時手術，方能避免爾後產生之神經功能缺損。

Chiari I畸型亦是兒童神經外科治療之重點；此畸型是指由於先天性後顱窩體積過小，使得小腦扁桃體（tonsils）被擠入枕骨大孔（Foramen magnum）以下，並卡在上頸椎管，造成此處腦脊髓液循環不良，進而導致脊髓空洞症（Syringomyelia）；症狀表現多為後顱及頸部疼痛（尤其咳嗽、用力時）、肢體無力、知覺受損、下肢反射過強；部份病患可能會有腦幹或小腦壓迫症狀。對於合併有脊髓空洞症的Chiari I畸型或有明顯症狀之病患，後顱窩及第一頸椎椎板手術減壓為一安全有效的手術，並在本科已行之有年。

先天性或遺傳性脊椎病變亦是兒童神經外科偶而會遇到的脊椎問題，如：唐氏症與黏多醣症會合併上頸椎脫位或上頸椎狹窄而造成上頸椎壓迫，引起四肢癱瘓、呼吸困難，甚至猝死。如病患已有神經學症狀，就須考慮進行脊髓神經減壓及枕骨-上頸椎固定。

(五) 兒童功能性神經外科手術

本科目前關於兒童功能性神經外科手術包括兒童癲癇手術及選擇性背神經根切除術（治療痙攣型腦性麻痺），分述如下：

(1) 兒童癲癇手術治療頑固性癲癇（藥物難治型癲癇）

兒童頑固性癲癇（藥物難治型癲癇）影響深遠；由於癲癇頻繁的發作，對於幼兒未成熟腦部有破壞的作用，加上兒童正值受教育學習的階段，癲癇頻繁發作及高劑量抗癲藥物副作用會造成兒童學習及社交的障礙，終將導致終身智障、行為偏差等不良後果。過去認為兒童頑固性癲癇可能會隨著年紀增長而較容易控制

或等待新型、有效的藥物等觀念，在歐美國家已被取代為應提早積極評估是否適合手術，並提早手術，以免在等待過程中由於頻繁的發作及高劑量藥物副作用，而導致無法挽回的智障或認知行為的偏差。本院採用的癲癇手術大致可分為三類：一、腦癲癇病灶切除手術：即在不影響重要神經功能前提下，手術切除癲癇病灶區。二、腦連接切開術：用手術阻斷癲癇波蔓延的通路，減少大發作的次數及發作嚴重度，如胼胝體切開術即屬此類手術。三、迷走神經刺激術：即在前胸及頸部迷走神經處分別置入電刺激器及電極，利用電刺激迷走神經，以降低癲癇發作次數。

目前歐美先進國家醫學中心皆建議，經過審慎之評估後，証實藥物治療無效，且符合手術條件之頑固性癲癇病童，應提早予以手術。兒童早期癲癇手術有三大好處：

第一：可減少癲癇頻繁發作時，對於小孩未成熟腦部的傷害。

第二：術後可減輕或停用抗癲癇藥物，避免藥物對病童學習及行為的不良影響。

第三：由於未成熟腦部尚有可塑性，因此，萬一癲癇手術造成幼兒腦功能之缺損，尚有機會藉著腦部之可塑性而恢復功能。

因此，過去認為兒童頑固性癲癇可能會隨著年紀增長而較容易控制或等待新型、有效的藥物等觀念，應被取代為提早積極評估是否適合手術，並提早手術，以免在等待過程中由於頻繁的發作及高劑量抗癲藥物副作用，而導致無法挽回的智障或認知行為的偏差。

(2) 選擇性背神經根切除術—痙攣治療

腦性麻痺為嬰幼兒時期因腦傷或腦部缺氧而導致的運動障礙；在腦性麻痺的幾種類型中，以痙攣型發生的機率最高。由於肢體的嚴重肌肉痙攣大大影響到病患的運動功能及其生活的獨立自主性，進而增加照顧的困難。目前關於此類病患神經方面的療法包括：(1)肉毒桿菌素注射（Botulinum toxin injection）：肉毒桿菌素的注射屬於局部及暫時性的治療，但具有較少的侵入性；在本院由復建科負責診治。(2)選擇性背神經根切除術（Selective dorsal rhizotomy）：藉由切除不正常的背神經根，以降低肌肉之張力；此手術由兒童神經外科進行，並訂有手術適應症條件。(3)椎管內baclofen注射（Intrathecal baclofen pump）：直接於脊椎管內注射肌肉鬆弛劑（Baclofen），可有效降低肌肉鬆弛劑（Baclofen）的惱人副作用，同時提高肌肉鬆弛之效果；由於此手術不須切除神經，即可達到不錯的效果，目前為本科積極引進之新療法。

(六) 先天顱顏畸形—顱骨縫過早閉合症 (Craniosynostosis)

顱骨縫由於先天性的疾病，在新生兒或胎兒時期，即提早閉合，謂之「顱骨縫過早閉合症（Craniosynostosis），此類疾病會導致嬰兒頭型怪異，顱顏畸形；部份患者由於過早閉

合的頭顱限制了成長中的腦部，而導致腦壓過高，造成智障，視力受損等神經障礙。由於以上原因，在歐美先進國家對於此類病患皆是提早診斷，並希望在一週歲前，即予以積極的手術治療。早期積極手術治療，有兩大好處：(1)嬰兒時期頭骨較容易手術塑形，可得到較佳的結果。(2)早期治療可減少因「頭骨限制」導致的腦部損傷。

由於國情不同，國內一般家長或醫師對於此類病患多採保守之態度，除認為「只是頭型怪異，應沒啥關係」外，也擔心小嬰兒無法負荷手術。然而此種態度可能造成嬰兒終身的遺憾。當嬰兒長大後，顱顏畸型除造成其心理上不良的結果外，在求學、就職、交友上都會有負面的影響。更甚者，由於腦部的損傷，導致嬰兒智障，視力受損等神經障礙，亦是整個家庭一輩子的痛及負擔。

由於手術技術及小兒麻醉，加護照顧的長足進步，在一週歲前的嬰兒時期施行「顱骨縫提早閉合症」矯正手術已是相當安全，尤其在具有顱顏手術治療團隊的醫學中心更是如此。本院顱顏團隊包括兒童神經外科、整型外科、眼科、耳鼻喉科、牙科、遺傳科及相關兒童次專科，能給予此類病童安全有效的整合醫療。

「小孩絕非小成人 (small adult)」；治療小兒病患絕對不可沿用診治成人的觀念及方法去診治小兒病患，舉凡診斷方法、術前準備、手術技巧、術中麻醉、術中神經監測、術後加護照顧及長期照顧與成人皆有極大的不同。小兒神經疾病範圍廣泛，須整合各相關科才能提供最佳的醫療，因此一個完整的跨科際醫療團隊是必須的。