

胎児期に診断された水頭症の予後

白根 礼造¹, 林 俊哲¹, 加藤 貴弘¹, 富永 悌二²

¹宮城県立こども病院脳神経外科, ²東北大学大学院 神経外科学

【緒言】近年の診断技術の進歩に伴って胎児期中枢神経系異常を指摘され、出産及び出生後の管理が円滑に行われるようになってきている。当院では東北大学産婦人科の全面的な協力の下、その関連病院における妊婦検診で胎児中枢神経異常が疑われた全例の二次検診を行っている。今回は胎児期診断によって水頭症治療がどのように変わり、長期予後にどのように影響するかを分析したので報告する。【対象、方法】4年間で63(21~38yr)例が中枢神経系異常を指摘され当院を受診し、45例が水頭症及び関連疾患を疑われた。受診当日に産科的検診と胎児MRIを行い、脳神経外科医と産科医、新生児科医が胎児の状況と出産、出生後の対応について説明した。出生後に脳神経外科的治療を要する可能性がある場合は当院において分娩を行った。【結果】45例中22週以前の受診は6例で5例が妊娠中絶された。5例は異常ではないと判断され、26例に対して外科治療が施された。手術治療法はシャント術及び内視鏡手術の併用、開頭術の併用、リザーバー設置等であるが、髄膜炎等を併発し予後不良となった例は存在しない。残り9例は経過観察のみで問題なく発育している。【結論】胎児期に診断された水頭症例では、胎児期からの経過観察によって水頭症病態が必要十分に把握された結果、治療時期及び治療法に関して選択肢が広がった。結果として新生児期早期のシャント留置が避けられる例が多く感染等の合併症が回避され、予後向上に寄与していると考えられた。妊婦検診で水頭症などの中枢神経異常が指摘された場合でも1/3は問題なく発育を遂げている。本病態の治療指針や長期予後に関するエビデンスレベルの高い論文は未だ存在せず、診断技術を駆使しても確定的な診断が出来ない現状では、出生前に悲観的な説明を行うべきではないと考えている。

先天性水頭症の追跡調査

長坂 昌登, 加藤 美穂子

愛知県心身障害者ユニ-中央病院脳神経外科

【目的】開設以来、先天性水頭症を髄液シャント手術（第1選択は脳室腹腔シャント術）で治療してきたので、シャント術による治療成績を報告する。【対象】1970年より2006年までの37年間に、出生後1年以内に先天性水頭症と診断された症例を対象とした。病因・合併疾患の分類は、単純性水頭症、脊髄髄膜瘤、Dandy-Walker症候群、二分頭蓋、くも膜嚢胞、水無脳症、全前脳胞症、脳梁欠損症、頭蓋縫合早期癒合症、続発性水頭症、その他、とした（1999年先天性水頭症全国疫学調査に準じた）。転帰は「大島分類」による発達障害の程度で、正常、軽度発達遅滞、中等度発達遅滞、重度発達遅滞とした。【結果】1．先天性水頭症は284例で、単純性水頭症49例(17.3%)、脊髄髄膜瘤142例(50%)、Dandy-Walker症候群5例(1.8%)、二分頭蓋23例(8.1%)、くも膜嚢胞9例(3.2%)、水無脳症20例(7.0%)、全前脳胞症10例(3.5%)、脳梁欠損症6例(2.1%)、頭蓋縫合早期癒合症7例(2.5%)、続発性水頭症1例、その他12例であった。2．追跡調査の転帰は、正常・軽度障害109例(38.3%)、中等度障害34例(12.0%)、重度障害48例(16.9%)、死亡77例(27.1%)、不明・判定不能16例(5.6%)であった。3．死亡例の66例(85.7%)は1990年までに治療された症例であった。77例中、脊髄髄膜瘤43例、水無脳症10例、単純性水頭症9例、二分頭蓋8例であった。4．脊髄髄膜瘤は、正常・軽度障害の58.7%、中等度障害の55.9%、重度障害の14.6%を占めていた。5．脳梁欠損を伴わないくも膜嚢胞は正常・軽度障害が7例(77.8%)であった。6．水無脳症と全前脳胞症の転帰は不良であった。【結論】先天性水頭症の生命予後は改善しているが、多くの場合、機能予後は良好ではない。正常・軽度障害であっても社会進出は容易ではなく、何らかの支援が必要である。

先天性水頭症に対する治療

宮嶋 雅一，下地 一彰，石井 尚登，中西 肇，新井 一

順天堂大学脳神経外科

【目的】先天性水頭症を胎児期に診断された水頭症と胎児期に原因があり発生するが、出生後乳児期までに診断される水頭症と定義すると、1995年度厚生省難治性水頭症調査研究班内後方視的臨床調査では先天性水頭症365例が登録された。その結果、難治性水頭症をIQまたは2歳時までのDQが50未満か、あるいは、日常生活動作の評価で全面介助もしくは植物状態と判定された症例とすると、105例すなわち29%が難治性水頭症であった。難治性の要因を検討すると、脳形成不全の合併、染色体異常、出生時頭囲拡大、シャント再建の回数、てんかん発作が抽出された。

【対象と方法】臨床調査後当施設では1995年1月より2008年4月までに1歳以下の水頭症148例を治療した。1)胎児期水頭症に対しては、脳室の進行性拡大が認められれば、肺の成熟を待って帝王切開、オンマヤリザヴァー設置後、2500gを超えた時点でシャントを行った。2)シャント再建の回数を減らす目的に圧可変式バルブを使用し、脳室内出血及び髄膜炎後の脳室内隔壁には内視鏡による治療を行った。

【結果】圧可変バルブの使用と内視鏡の導入によりシャント機能不全の頻度は減少したが、細隙性側脳室の発症を完全には予防できなかった。更にシャント感染を10%に認めた。

【考察と結論】1)シャント機能不全への対策として、乳児期以降にアンチサイフォン機構の追加または内視鏡的第三脳室底開窓術への移行。2)シャント感染に対する対策として、術野の消毒法、術中の抗生剤、シャントの前処置などを再検討する必要がある。

先天性水頭症の外科治療

井原 哲, 師田 信人, 山内 圭太

国立成育医療センター脳神経外科

【目的】 先天性水頭症は小児神経外科領域で最も頻度の高い疾患である。乳児期における内視鏡的第3脳室開窓術(ETV)の適応は議論があり、治療は脳室腹腔シャント(VPS)が選択されることが多い。当院での治療成績を検討し現時点での治療法選択について考察する。

【対象】 2002年4月から2008年3月までの6年間に手術治療をおこなった水頭症患者175名中、先天性水頭症と診断した103名を対象とした。年齢、性別、原因・付随疾患、手術術式、使用バルブなどについて検討した。

【結果】 男女比は59:44。原因疾患は、脊髄髄膜瘤28名、中脳水道狭窄症8名、頭蓋内嚢胞性疾患6名、頭蓋骨縫合早期癒合症5名、ダンディ・ウォーカー症候群4名、胎児期脳室内出血3名、水無脳症3名、脳腫瘍3名、脳瘤2名、原因不明26名、その他15名だった。初回治療は髄液リザーバ設置29名、VPS27名、ETV21名、シャント再建術0名、脳室ドレナージ5名、内視鏡的脈絡叢焼灼(CPC)4名、その他7名だった。最終的には、ETV21名中5名、CPC4名中2名は後日VPSを要したため、80名(78%)にシャントを設置した。使用バルブは圧可変式が71名、圧固定式が7名、その他2名だった。現在までに5名(水無脳症2名、脳腫瘍2名、頭蓋骨縫合早期癒合症1名)が原疾患由来の症状により死亡した。

【考察】 初回治療はCSFリザーバ設置術が最も多かったがそのほとんどは脊髄髄膜瘤例であり、その後計画的にVPSを設置した。シャント合併症低減に圧可変式バルブの有用性が報告されており、新生児、乳児期においても圧可変式を選択することが多い。最終的には80名(78%)がシャントを必要としており、先天性水頭症の最も一般的な治療法はVPSと考えられる。一方、内視鏡治療により21名(20%)は最終的にシャントを必要とせず、初回ETVの成功率は76%であった。適応を選べば内視鏡手術も有効な治療手段と考えられた。

Endoscopic third ventriculostomyの適応と長期転帰

西山 健一, 吉村 淳一, 藤井 幸彦

新潟大学脳研究所脳神経外科

【目的】Endoscopic third ventriculostomy(ETV)の適応病態と長期転帰を知り、水頭症治療における有効性と安全性を検証する。【方法】1997年の自験1例目から11年間に施行した114手術(104症例)の臨床記録・手術ビデオをreviewし、症例の背景・手術手技・有効率・合併症率を後方視的に検討した。【結果】114手術の背景は、年齢が1生日-74歳(平均22.1歳)、男性67・女性47。原疾患の内訳は、腫瘍50・嚢胞6・奇形25・NF5・出血後4・髄膜炎後3・原因不明の第四脳室出口部閉塞2・先天性中脳水道閉塞19例。使用した内視鏡は、硬性鏡10・軟性鏡90・細性軟性鏡14例。ETV手技はME-2で鋭的に穿孔またはforcepsで鈍的に穿孔後バルーンで拡張し、すべて開窓後に脚間槽構造の観察と第三脳室底のto and flo movementを確認。観察期間は5-130ヶ月(平均68ヶ月)。観察期間内において1st ETVのみで水頭症改善が84手術(ETV有効率73.7%)。但し乳児例に限ると有効率16.7%。術後5年以上の追跡を58例に施行し、うち42例でETVの有効性を維持(有効率72.4%)。一方乳児12例では有効率25%。観察期間内に追加処置を30手術で要しV-P shuntが25手術、Re-ETV(stentを含む)が5手術。このうち手術合併症は7手術に認め(合併症率6.1%)、内訳は脳底動脈分枝損傷1・脳室内出血2(うち1例に一過性尿崩症も併発)・硬膜下水腫2・髄膜炎2例。髄膜炎の1例を除くとすべて小児例(乳児4例・2歳と6歳が各1例)。なお、合併症による後遺症は一例も認めず。【結語】過去11年間の自験114手術では、ETV有効率73.7%、合併症率6.1%であった。乳児例で有効率は低く、小児期手術例での合併症率が高い傾向を認めた。

さらに詳細な胎児期水頭症の診断と治療ガイドラインの確立に向けて

山崎 麻美¹, 埜中 正博¹, 白根 礼造², 夫 律子³, 師田 信人⁴, 坂本 博昭⁵

¹大阪医療センター脳神経外科, ²宮城県立こども病院脳神経外科,

³クリフム夫律子マタニティクリニック, ⁴国立成育医療センター脳神経外科,

⁵大阪市立総合医療センター小児脳神経外科

2005年に胎児期水頭症の診断と治療ガイドラインを発行してから、3年が経過した。出生前診断のガイドラインというこれまでに例のない試みであったが、脳神経外科医はもとより、産科医、あるいは患者さんの家族や家族会など広く受け入れられ、3年足らずで改訂が必要になった。その中で、予後のばらつきが大きく、診断と予後評価が最も難しいと実感したのが、いわゆる脳室拡大を主な所見とする水頭症（単純性水頭症とよぶ）であった。【目的】より詳細な情報提供とサポートができるようにするために、単純性水頭症の診断と予後の判定をさらに正確にできるようにすることが目的である。【方法】【対象】そういう視点で、当院で経験した当初単純性水頭症と診断された25例をまず検討し、さらに他院の症例も加えて検討した。【結果】（当院の症例）脳室拡大の診断時期は、妊娠18週～39週（平均27.8週）であった。予後の予測できる確定診断がついたものはそのうち18例で、最終診断は、X連鎖性遺伝性水頭症2例、モンロー孔閉塞症4例、脳梁欠損症2例、染色体異常2例、X連鎖性遺伝性滑脳症1例、トキソプラズマ脳症1例、ダンディウォーカー症候群1例、サイトメガロウイルス感染症1例、出血後水頭症4例であった。その時期は出生前が5例で、出生後が13例であった。脳室拡大の程度や脳室拡大の診断時期が予後を予測はしなかった。確定診断の方法は、胎児超音波検査、胎児MRI検査、染色体検査、遺伝子解析、感染症検査などである。【結論】出生前、出生後の臨床経過の明らかに出来る症例を蓄積し、診断、治療の詳細なプロトコルの確立が必要である。