

## (2) I 新生児の治療に関する研究

### (1) 合併症としての水頭症の診断, 治療に関する研究

東京女子医大脳神経センター 脳神経外科

喜多村 孝 一  
松 森 邦 昭

#### Part I

#### 合併症としての水頭症の診断に関する研究

##### はじめに

Spina bifida cysticaは単に脊椎レベルに腫瘍を有するだけの局所疾患ではなく、水頭症を合併する全中枢神経系の奇形である。

水頭症の奇形は、過去6年間に経験した spina bifida cystica 21例中、分類し得たmyelomeningocele 11例中8例(72.7%), meningocele 4例中2例(50%)と高率に水頭症を合併している。

meningocele より meningomyelocele に、また cyst が高位に存在する程水頭症発生率が高い。(表1)(表3)

水頭症の合併は知能障害と結びつくだけに水頭

症に対して、より早く、より正確な診断を下す必要がある。

しかし患児は生後間もない新生児であり、その診断は困難であることが多い。

そこでわれわれは新生児では大泉門より、側脳室を穿刺するのが容易であることに着眼し、RI ventriculography を1時間という短時間で水頭症診断に役立てる方法を開発した。

また1972年にEMI-scanner が最初の computed tomography (CT) の装置として登場し、脳室系を含め、頭蓋内の形態を non-invasive に捕えることが可能となった。われわれは1975年8月以来、水頭症患児33例にCTを試みた結果、水頭症の診断のみならず、病因及び病態の把握に有用であることが分かった。

表-1

### SITUATION OF SPINA BIFIDA CYSTICA

( 21 CASES )

#### -----HYDROCEPHALUS-----

CERVICAL	1	1 ( 100 % )
LUMBAR	2	2 ( 100 % )
LUMBO-SACRAL	14	11 ( 78.6 % )
SACRAL	4	2 ( 50 % )

### 対象及び方法

定量的RI ventriculography は水頭症17例を含め、乳幼児35例に施行した。方法は側脳室前角を穿刺し、放射性同位元素 ( $^{169}\text{Yb-DTPA}$  200  $\mu\text{ci}$ ,  $^{111}\text{In-DTPA}$  100  $\mu\text{ci}$ ) を注入した。gamma camera を作動させ、頭部 scintigram を得る。側脳室前角部と大槽部に関心領域 (ROI) を設定し、1時間にわたり、側脳室の RI-clearance, 大槽部の RI accumulation を検討した。

### 成績および結果

#### a) コントロール群

小頭症、水頭症を疑われて来院し、本検査を施行されたもののうち、頭囲が Nellhaus の平均値の標準偏差の2倍以内で、脳室拡大を示さず、頭蓋内圧が 200 mm H<sub>2</sub>O 以下の患児4名を正常とみなした。

側脳室へ注入された RI activity は急速な立ち上がりのもと、指数函数的に減少する。1時間後の Clearance は 72.0 ~ 74.9 % (平均 73.7  $\pm$  1.26 ( $\sigma$ ) %) を示した。

大槽部の RI accumulation curve は逆指数函数的に上昇し、16~20分で平衡状態に達し、maximal activity を示し、30~35分以後、徐々に減少を示した。

#### b) active hydrocephalus

一般に open meningocele においては cyst 形成術後、数日から2週間程の間に active hydrocephalus を呈してくる。spina bifida cystica に合併した hydrocephalus の genesis の判明した11例中 Arnold-Chiari 奇形が6例と半数以上を占めているが、全例 non-communicating type である。Arnold-Chiari 奇形以外でも non-communicating type は5例中3例と多い。(表2) RI ventriculogram ではこのような non-communicating type の閉塞部位を同時に知ることが出来る。

communicate, non-communicate を問わず、いずれも clearance curve は直線状に軽度下降し、clearance 値は 0~20% を示した。

表-2

## GENESIS OF HYDROCEPHALUS

ARNOLD-CHIARI MALFORMATION	6 CASES
COMMUNICATING TYPE	0
NON-COMMUNICATING T.	6
(AQUEDUCT STENOSIS	2)
NOT ARNOLD-CHIARI M.	5 CASES
COMMUNICATING TYPE	2
NON-COMMUNICATING T.	3
(AQUEDUCT STENOSIS	2)

communicate, non-communicate の鑑別は RI ventriculogram 以外, CT scan でも可能であった。CT 上, 水頭症患児 33 例中 11 例で non-communicate type と判定し得た。特徴は側脳室, 第三脳室の拡大が第四脳室に比し著明で, 脳底槽を認める。

non-communicating type の奇形に Dandy-walker 症候群があるが, 経験し得た 1 例では CT 上, 小脳部分が大きな cyst となり, 両側小脳テントが特徴的に浮き出ており Arnold-Chiari 奇形とは鑑別し得た。従来検査では aqueduct stenosis としか分からなかった 2 症例で CT で Galenic region の cyst, aqueduct 後部の cyst による圧迫と判明した。CT 上 14 例で communicating type と診断し得た。特徴として全脳室系の拡大を認め, 同時に脳底槽に種々の程度の block 像を認めた。

#### c) mild and slowly progressive hydrocephalus

spina bifida cystica のうち, 水頭症機転を臨床的には認めないものの, 頭囲が正常範囲の上限に沿った拡大を示し, 脳室拡大を伴う症例がある。

clearance curve は最初の 10 分間, 極くゆるい指数函数 curve を示し, 10 分後より直線状下降を示す。clearance 値は  $39.62 \pm 6.20$  (♂) % と arrested hydrocephalus の  $31.85 \pm 4.85$  % より良好であった。

#### 考按及び結果

生下時, 頭囲が 35 cm 以上と, large head を示す症例が 13 例中 5 例 (38.5 %) もあった。また他の合併中枢奇形として, 先述の如く, Arnold-Chiari 奇形を 6 例, 透明中隔欠損 1 例, 二分頭蓋 1 例を認めた。

これらの事実より, spina bifida cystica は根底に髄液循環動態の異常を伴った全中枢神経系の奇形であると考えられる。

定量的 RI ventricular clearance 法による水頭症の診断基準をまとめると,

- (1) clearance 値の正常値は約 74 % で, clearance curve は指数函数的に減少する。

水頭症機転が強い程, 直線化を示す。

- (2) clearance 値が 0 ~ 20 % までは臨床的に active hydrocephalus を示し, shunt 手術を必要とする。
- (3) clearance 値が 30 % 前後では臨床的には arrested hydrocephalus を示し, 嚴重な観察下に手術は待つことができる。
- (4) clearance 値が 40 % 前後では mild and slowly progressive hydrocephalus を呈し, 臨床的には手術しないですむ可能性が高い。

#### 結 語

定量的 RI ventriculography の一方法を開発し, CT と合わせ応用すると二分脊椎患児の合併症としての水頭症の診断に有用であることが分かった。

#### Part II

##### 合併症としての水頭症の治療に関する研究

#### はじめに

spina bifida cystica に高率に水頭症を合併することは Part I で述べた。下肢運動, 感覚麻痺, 膀胱直腸障害を合併することが多く, その上さらに知能障害を伴うと, 社会生活を送る上の handicap は大きくなる。spina bifida cystica の知能障害をきたす原因には, 髄膜炎, 水頭症などが考えられる。そこで spina bifida cystica の知能予後に関与する因子を, 水頭症との相関で調べ, 水頭症治療に対する検討を加えた。

#### 対象及び方法

過去 6 年間に経験した spina bifida cystica 21 症例の知能予後調査を行ない, 正常知能を A, 魯鈍 B, 痴愚 C, 白痴を D として 4 段階に分けた。さらに遠隔死亡を E とした。

他原因による水頭症患者 40 名の知能予後も対比の目的で調査した。

#### 成 績

##### (A) 水頭症合併の因子

- (1) cyst の種類及び存在部位との相関 Part I で述べたように水頭症の合併は

meningocele より myelomeningocele により高率に認め、cyst が高位に存在する程、水頭症発生率が高い。(表3)

(2) 髄液漏の存在した13例中11例(84.6%)に水頭症の合併を認め、髄液漏を伴わなかった4例では2例(50%)しか水頭症を合併しなかった。(表4)

表-3

CLASSIFICATION OF SPINA BIFIDA CYSTICA  
( 21 CASES )  
1969-1975

		HYDROCEPHALUS
MYELOMENINGOCELE	11	8 ( 72.7 % )
MENINGOCELE	4	2 ( 50.0 % )
UNKNOWN	6	6 (100 % )
TOTAL	21	16 ( 76.2 % )
	WITH LIPOMA	2

表-4

RELATION BETWEEN SPINA BIFIDA CYSTICA WITH  
LIQUORRHEA AND HYDROCEPHALUS  
17 CASES (PART 1)

		HYDROCEPHALUS	NO HYDROCEPHALUS
LIQUORRHEA ( + )	13	11 (84.6 %)	2
LIQUORRHEA ( - )	4	2 (50.0 %)	2
( LIQUORRHEA, UNKNOWN	4 )		

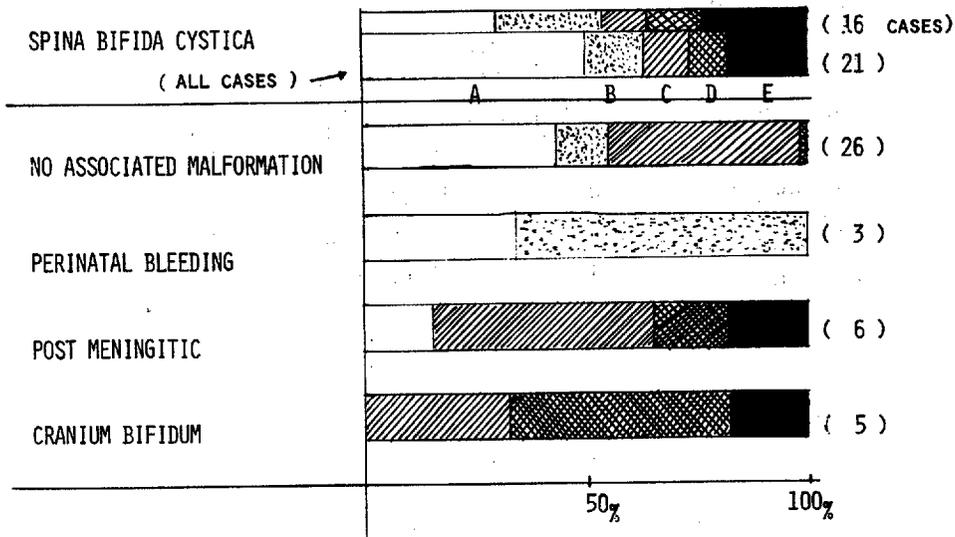
(B) Spina bifida cystica の知能予後に関  
与する因子

(1) 水頭症との相関

Spina bifida cystica 全体では正常知能例  
は50%であるが、水頭症を合併した16症例に限る  
と31%となる。他原因による水頭症患児の知能正  
常例は congenital hydrocephalus 43%、

perinatal bleeding に伴う communicating  
hydrocephalus では34%と、spina bifida  
cystica のうちの水頭症合併患児より高値を示  
す。しかし21症例のうち水頭症を合併しなかつた  
5症例のみに限ってみるとその全例が正常知能を  
示しており、水頭症の合併が知能予後を悪くして  
いるといえる。(図1)

図-1



COMPARISON OF MENTAL STATE FOR SPINA BIFIDA CYSTICA CASES WITH HYDROCEPHALUS  
AND CASES WITH HYDROCEPHALUS FROM SOME OTHER CAUSES

(2) cyst に対する形成術の時期、及び shunt  
術施行までの期間との相関

Spina bifida に伴う水頭症の発症時期には髄  
液漏の有無で相違があり、髄液漏の存在する症例  
では形成術後早期に水頭症の発症をみた。

一般に開放性髄膜瘤の早期形成術の必要性が唱  
えられている。しかし形成術時期よりも、形成術  
後発症した水頭症に対する shunt 術までに要した  
期間の方が知能予後との相関性が高い。(表5、

表6) 即ち開放性髄膜瘤で形成術後水頭症を呈し  
た症例では shunt 術の時期が遅くなる程知能予  
後が悪くなる。

形成術後2週間以内に shunt 術をしたにもか  
かわらずDを示す症例が1例あるが、これは  
shunt 術後 sepsis をきたし、吻合管を抜去せ  
ざるを得なかつた症例である。(表6)

髄液漏の無い症例では水頭症の進行は mild で  
知能予後も良好である。

表-5

RELATION BETWEEN PERIOD OF CYST REPAIR AFTER BIRTH  
WITH MENTAL STATE

HYDROCEPHALUS		NO HYDROCEPHALUS		
	CASES			CASES
LESS 24 H	1	B (1)		1 A (1)
24H TO 48H	2	A (1)	D (1)	0
48H TO 1 W	3	A (1)	B (1) E (1)	1 A (1)
1W TO 1 M	2	A (2)		2 A (2)
MORE 1M	3	A (1)	C (2)	1 A (1)
NO REPAIR	4	D (1) E (3)		
UNKNOWN	1	B (1)		

表-6

( PART 2 )

	MENTAL STATE
LIQUORRHEA GROUP ( 13 CASES )	
(A) NO HYDROCEPHALUS ( 2 )	A ( 2 )
(B) HYDROCEPHALUS ( 11 )	A ( 4 ) B ( 2 ) D ( 2 ) E ( 3 )
SHUNT AFTER REPAIR ( 7 )	
BEFOR 2 WK ( 4 )	A ( 3 ) D ( 1 )
2 WK TO 1 M ( 2 )	A ( 1 ) B ( 1 )
1 M TO 3 M ( 1 )	B ( 1 )
NO REPAIR, SHUNT ONLY ( 2 )	D ( 1 ) E ( 1 )
NO REPAIR, NO SHUNT ( 2 )	E ( 2 )
NO LIQUORRHEA GROUP ( 4 CASES )	
(A) NO HYDROCEPHALUS ( 2 )	A ( 2 )
(B) HYDROCEPHALUS ( 2 ) ( REPAIR AFTER SHUNT )	A ( 1 ) C ( 1 )

## 考 按

*Spina bifida cystica* の発生機構を *hydromyelic theory* の観点からみれば、本症に *Arnold-Chiari* 奇形が高率に合併しても不思議ではない。

その合併率はまちまちで *Ingraham* の 3.7% と少ない報告もあるが、われわれは 21 例中、水頭症原因の判明した 11 例中 6 例 (54.5%) に認めている。今後、本奇形の合併に充分注意して単に *shunt* 術を施行して事足りりといった態度は反省すべきであろう。

*Spina bifida cystica* は *cyst* 内に *neural tissue* を有するか否かで *myelomeningocele* に分けられる。病理学的に明らかな 15 例中 11 例 (73.3%) が *myelomeningocele* でその大部分を占める。さらに *myelomeningocele* ではその 72.5% の高率に水頭症の合併がみられた。明石の報告でも水頭症の合併はその 70% に認めている。それに比し *meningocele* では水頭症の合併は 50% と低い。両者の鑑別は知能予後を知る上でも大切である。

腰部より高位の脊椎レベルに *cyst* の存在することは稀であるが、腰部以上に存在する場合は 100% の高率に水頭症を認めた。腰仙部、仙部と下位程水頭症の合併率が少ない。

髄液漏の有無は感染の有無に関与し、*cyat* 形成術の時期にも関係する重要な因子であるが、水頭症の発症とも高い相関を認めた。

髄液漏の無い症例では水頭症合併率は 50% であるのに比し、髄液漏の存在した症例は 84.6% の高

率に合併した。

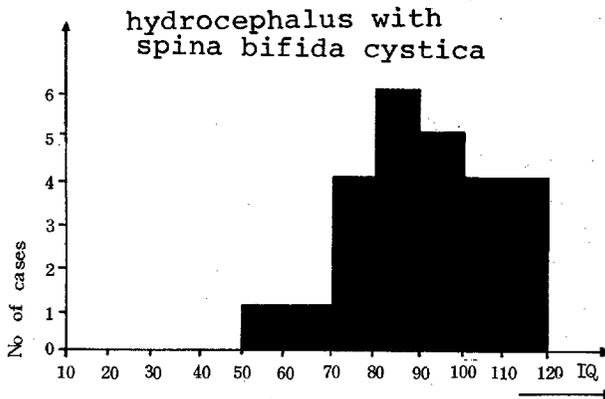
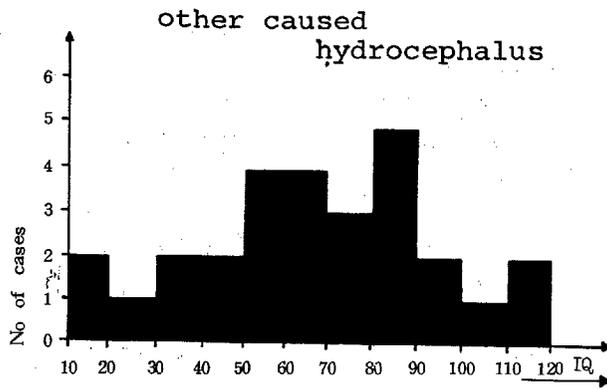
結論的には腰部より高位で、髄液漏を伴った *myelomeningocele* であれば 100% 水頭症を合併すると断言し得る。

髄液漏の存在する症例では *cyst* 形成術後、数日～2週間程の間に臨床的にも明らかな水頭症を認めるようになるに比し、髄液漏の無かった症例では水頭症発生率も低いと同時に、8カ月～9カ月経て初めて水頭症を呈した。

一般に *spina bifida cystica* は下肢麻痺、膀胱直腸障害を合わせ持つ故に、すべての患児が重度心身障害児になってしまう様な印象を一般の人は持っている。現にわれわれも家庭に診療拒否された 2 症例を持っている。しかし知能予後のみからみると正常知能例は 50% と、*Congenital hydrocephalus* より良い値を示している。この事実は *Hemmer* によっても指摘されている。(図 2) 水頭症を合併しなかった 5 症例が全例正常知能であった事を考え合わせると、水頭症をいかに早期に治療するかは知能予後はかゝってくると断言し得る。事実、髄液漏の存在した 4 例中 3 例は正常知能を有している。

知能予後のみからみると *cyst* の早期形成術と必ずしも相関がみられない。24 時間以内の早期に形成術を施行し得なかったとしても嚴重な化学療法さえ行っておけば、知能予後は明るいといえる。

*Shunt* 術後 *Shunt independency* となった症例が 31% もあり、他原因による水頭症と比しその率が高く、積極的に *Shunt* 術を行なう上での明るい材料と考えられる。



Comparison of IQ scores for myelocle children with hydrocephalus and for children with hydrocephalus from some other cause ( Hemmer より )

## 結 語

Spina bifida cystica に高率に発生する水頭症の特異性、及び知能予後との相関を調べ、次の結論を得た。

1. Spina bifida cystica は Arnold Chiari 奇形を高率に合併する。
2. i) Myelomeningocele は水頭症の合併率が高い。  
ii) Cyst が脊椎高位に存在する程、水頭症合併率が高い。  
iii) 髄液漏を伴うものに水頭症合併率が高い。
3. i) Spina bifida cystica の知能予後は他原因による水頭症患児よりも良い。  
ii) Spina bifida cystica の知能予後を左右する最大の因子は水頭症の合併の有無である。  
iii) Cyst の早期形成術を行った症例で知能予後が良いとは必ずしもいえず、むしろ形成術後発症した水頭症に対し早期 Shunt 術を行った症例で知能予後が良かった。

## 文 献

- 1) 明石勝興, 千ヶ崎裕夫, 佐野圭司, 桑原武夫: Spina Bifida 症例の検討ならびに考察, 脳と神経, 21: 1147 - 1154, 1969
- 2) 別府俊男, 松森邦昭, 竹山英二, 馬場元毅, 大久保正, 井沢正博, 山崎統四郎, 日下部きよ子: 小頭症の髄液循環動態の研究 - 特に RI cisternography および RI ventricular clearance による検討 -。脳と神経 26, 567 - 579, 1974。  
による検討 -。脳と神経 26, 567 - 579, 1974。
- 3) Di Chiro, G, Reames, R. M. and Matlehs, W. B.: RIHSA - ventriculography and RISHA - cisternography. Neurology 14: 185-191, 1964.
- 4) Hemmer, R: Meningoceles and myeloceles, Progress in Neurological Surgery, 4: 192 - 226, 1971.
- 5) Ingraham, F. D. and Swan, H.: Spina bifida and cranium bifidum: I. A survey of five hundred and forty - six cases, New Engl. J. Med, 228: 559 - 563, 1963
- 6) 喜多村孝一: 脳外科とリハビリテーションとくに脊椎披裂の脳外科的アプローチ, 外科治療, 28: 430 - 434, 1973
- 7) 喜多村孝一, 松森邦昭: 水頭症手術後の知的発育, 小児科, 1123 - 1127, 1975
- 8) 喜多村孝一, 松森邦昭: 水頭症の補助的診断, 小児の脳神経, I: 47 - 55, 1976
- 9) Matson, D. D.: Neurosurgery of Infant and Childhood, C. C. Thomas, Springfield, 1969
- 10) 松森邦昭, 別府俊男, 大杉保, 竹山英二, 喜多村孝一: 症状と病態よりみた小頭症及びその外科的考察について. 第1報, 脳と神経 25, 1141 - 1150, 1973
- 11) 松森邦昭: RI ventricular clearance 法による小頭症, 水頭症患児の髄液循環動態の研究. 東京女子医科大学雑誌, 47. 10. 22: 51 - 67, 1977
- 12) Schick, W. M. D. and Donald D. Matson, M. D.: what is arrested hydrocephalus. J. Pediatrics 58, 791 - 799, 1961

↓ 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用 ↓  
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

はじめに

Spina bifida cystica は単に脊椎レベルに腫瘤を有するだけの局所疾患ではなく、水頭症を合併する全中枢神経系の奇形である。

水頭症の奇形は、過去6年間に経験した spina bifida cystica 21 例中、分類し得た myelo-meningocele 11 例中 8 例 (72.7%) , menin-gocele 4 例中 2 例 (50%) と高率に水頭症を合併している。