先天性水頭症の診療—未解決の問題点

山崎 麻美

Congenital Hydrocephalus : Unsolved Clinical Problems

by

Mami Yamasaki, M.D.

from

Department of Neurosurgery, National Hospital Organization, Osaka National Hospital

Problems of fetal hydrocephalus and adult patients with congenital hydrocephalus continue to be unsolved. Recently 55% of congenital hydrocephalus is diagnosed prenatally as fetal ventriculomegaly, as result of advances in prenatal imaging techniques. The result of the nation-wide survey performed in 1999 shows that fetal ventriculomegaly include various disorders, such as simple hydrocephalus, myelomeningocele (MMC), Dandy-Walker syndrome, holoprosencephaly, encephalocele. The survey showed a wide variation of outcome, with normal outcome 19%, slightly delayed 22%, moderately delayed 25%, severely delayed 28.5% and peri and postnatal death 5.5%. This variation seems to be determined by the basic disease and associated anomaly. A guideline for the diagnosis and treatment of fetal hydrocephalus is urgently required, which should be based on the analysis of the clinical data on each disorders and critical appraisal of reviews. Adult patients with congenital hydrocephalus are now increasing. The new issue on medical and social problems surrounding adult patients with congenital hydrocephalus should be discussed.

(Received September 10, 2003 ; accepted November 5, 2003)

Key words : congenital hydrocephalus, prenatal diagnosis, fetal hydrocephalus, adult, guideline
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 13 : 473-481, 2004

はじめに

厚生労働省の研究事業に取り上げられている難病のなかで、脳神経外科医が主に治療する疾患は、もやもや病と水頭症である。水頭症の対象疾患としては従来成人の正常圧水頭症が主に取り上げられてきたが、平成14年度からの3カ年は、先天性水頭症が対象疾患として明記され、研究事業が開始している。先天性水頭症の診療は、この20年間少なからず変化し発展してきた。大きな変化の原動力になってきたのは、CT、超音波エコー、MRIなどの診断機器の発展、シャントバルブの改良、神経内

視鏡の応用などである。そして分子遺伝子学の進歩も、水頭症の病態解明に新しい糸口を提供している。そのようななかで、今回特に胎児期水頭症の診断と治療、および先天性水頭症の患児の生命予後が改善されて成人期に達したときに生ずる新たな問題点を、未解決の問題点として取り上げ、論じる。

胎児期水頭症をめぐる問題

① 胎児期水頭症の診断

産科健診での胎児超音波検査は日常的に行われてい

独立行政法人国立病院機構大阪医療センター脳神経外科／〒540-0006 大阪市中央区法円坂2-1-14〔連絡先：山崎麻美〕
 Address reprint requests to: Mami Yamasaki, M.D., Department of Neurosurgery, National Hospital Organization, Osaka National Hospital, 2-1-14 Hoenzaka, Chuo-ku, Osaka-shi, Osaka 540-0006, Japan

Table 1 Outcome of the fetal hydrocephalus

Author	Year	No. of cases	No. of survivor (rate)	Therapeutic abortion & cephalocentesis	Outcome				Origin
					Peri or post natal death	Severe delayed	Moderate delayed	Normal	
Chervenak, et al ³⁾	1984	50	14 (28%)	13 (26%)	23	6	2	6 (12%)	USA
Pretorius, et al ¹¹⁾	1985	40	6 (15%)	19 (48%)	15	3		3 (8%)	USA
Serlo, et al ¹³⁾	1986	38	10 (26%)	5 (13%)	23	2	2	6 (16%)	Finland
Hudgins, et al ⁸⁾	1988	47	19 (40%)	19 (40%)	9	1	5	13 (28%)	USA
Drugan, et al ⁵⁾	1989	43	18 (42%)	17 (40%)	7	3	7	8 (19%)	USA
Rosseau, et al ¹²⁾	1992	40	28 (70%)	3 (8%)	9		12	16 (40%)	USA
Twining, et al ¹⁵⁾	1994	38	11 (29%)	23 (61%)	4	1	4	6 (16%)	UK
den Hollander, et al ⁴⁾ *	1998	60	26 (43%)	26 (43%)	8	12	2	12 (20%)	Netherland
Oi, et al ¹⁰⁾	1998	61	33 (54%)	1 (2%)	27				Japan
Arora, et al ¹⁾	1998	79	40 (51%)	32 (31%)	7	4	13	23 (29%)	UK
Graham, et al ⁶⁾ **	2001	53	32 (60%)	13 (25%)	8	5	8	19 (36%)	USA
Review articles									
Hudgins, et al ⁸⁾	1988	219	64 (29%)	67 (31%)	88		33	31 (14%)	5 reports
Gupta, et al ⁷⁾ ***	1994	266	175 (66%)	40 (15%)	51	25	39	111 (42%)	21 reports

* Patients with neural tube defect were excluded.

** Patients with neural tube defect or holoprosencephaly were excluded.

*** Patients with additional anomalies are excluded.

る。そのなかで側脳室幅/大脳半球幅比 (lateral ventricular width (LVW)/cerebral hemispheric width (HW)) が標準値よりも逸脱しているとき、胎児脳室拡大と診断される。そのなかには種々の疾患が存在する。これまでに厚生労働省の水頭症研究班では、先天性水頭症や胎児期水頭症に対して、3回の全国疫学調査(1987年、1993年、1999年)を行った。それによると胎児期水頭症は、まず原発性と続発性に分類され、前者は他に合併症を有しない単純な水頭症(単純性水頭症)と他に合併症を有する水頭症に分けられている。後者に合併する病態、すなわち水頭症の原因になる基礎疾患としては脊髄髄膜瘤(myelomeningocele; MMC)・Dandy-Walker症候群、全前脳胞症、クモ膜嚢胞、二分頭蓋、水無脳症、頭蓋縫合早期癒合症、脳梁欠損などがある。なかには合併病態をいくつか重複しているケースもある。また続発性のものとしては、胎児期脳室内出血後水頭症、あるいは胎児性脳腫瘍に随伴する水頭症、および先天性トキソプラズマ症などの感染症後水頭症などがある。

② 胎児期水頭症の予後

胎児期水頭症の予後は多様である。第3次の疫学調査の結果⁹⁾によると、先天性水頭症(胎児期水頭症と生直後から生後1年までに診断されたものも含む)の転帰は、2歳以下と幼若のため判定保留された149例と未記入の39例を除いた199例でみると、以下ようになる。後遺症なく健康は19%、軽度の障害があるが、仕事(学

業)可能は22%、自力で日常生活可能は7%、一部要介助は18%、要全面介助は28%、植物状態0.5%、死亡5.5%であった。

胎児期水頭症の予後に関するこれまでの論文をTable 1に示す。診断基準の設定には少しずつ差があり、den Hollanderら⁴⁾はMMCを、Grahamら⁶⁾は、MMCと全前脳胞症を対象から除いている。Guptaら⁷⁾の報告は文献報告例のレビューで、合併症を有しない脳室拡大のみを対象にしている。一概に比較できないが、therapeutic abortion (termination) & cephalocentesisの割合が2%~61%と、各報告間での差異の大きさがまず目につく。胎児の異常による妊娠継続を中絶するということに対する各国・地域の法律・宗教・倫理観によって、考え方の差異が如実に現れている結果である。Twiningら¹⁵⁾の報告ではその率が実に61%にのぼり、そのなかには38例のMMCに合併する水頭症も含まれている。児の予後が不良であるということで妊娠継続が中絶されるのではあるが、中絶率が61%のシリーズでは、正常発達例が16%、次に高い48%のシリーズでは正常発達例がわずか8%と、その率が高いからといって、正常発達例の率が増えているわけではない。Hudginsら⁸⁾が1988年までの文献報告例をまとめた219例のうち67例が妊娠中絶され、64例のみが出産に至り、そのうち48%のみが正常、あるいは境界域であった。

本邦の母体保護法で定められている妊娠中絶が許される21週以前に、胎児期脳室拡大が診断されることは少

Fig. 1 Case 1

- A** : Serial score BPD (biparietal diameter) & LVW/HW (lateral ventricular width/cerebral hemispheric width)
B : Ultrasound image of the Case 1 at 31 weeks of gestation
C : The ratio of LVW/HW shows slightly over 2 SD.
D : CT image shows inter-hemispheric multicystic arachnoid cyst and ventricular dilatation.
E : Developmental and intelligence quotient at 8 years and 4 months old.

ないため、わが国では諸外国に比べて脳室拡大の診断で妊娠中絶が施行されている可能性が、きわめて低い状況があると考えられる。しかしながら、本邦の疫学調査の結果は、死亡例を入れても、49%が正常あるいは正常下限であり、Hudgins らの結果とほぼ同じである。このことから考えると、諸外国では児の予後が不良であるということで妊娠継続が中絶されているが、そのなかには、かなりの正常発達が期待できる例も含まれている危険性を危惧してしまうところである。

【3】症例呈示

自験例 3 例を示す。

【症例 1】

1994 年生まれの男児。胎生 26 週で脳室拡大が指摘された。半球間裂多房性クモ膜嚢腫を認め、LVW/HW は、

27 週から 31 週にかけて 0.48 から 0.56 とやや増加した。36 週に予定帝王切開で娩出したのち、内視鏡的嚢腫開窓術を 3 回行った。現在 9 歳になるが、8 歳 6 カ月時の発達テスト（新版 K 式）では 95（認知・適応 98，言語・社会 93）で、精神運動発達遅滞は認めていない（Fig. 1）。

【症例 2】

1999 年生まれの男児。兄と叔父が水頭症であり、X 連鎖性遺伝性水頭症であった。出生前カウンセリングで、次子が男児の場合、50%の確率で水頭症の可能性があり、女児の場合は 50%の確率で保因者の可能性があることを告げたが、両親はたとえ水頭症であっても生みたいという強い意志を持っていた。羊水検査や絨毛検査による遺伝子診断は希望しなかったが、出生に向けた治療と心構えのために、胎児エコーでフォローのみを希望した。はたして胎生 21 週に LVW/HW は 0.48 であったが、25

Fig. 2 Case 2

A : The pedigree of three generation shows X-linked inheritance.

B : Serial score BPD & LVW/HW

C : Ultrasound image of the Case 2 at 25 weeks of gestation

D : The ratio of LVW/HW show extremely over 2 SD.

E : The part of DNA sequence. Arrow shows G to T change at nucleotide 2065 in exon 16 of the *L1CAM* gene.

F : T1-weighted axial image after ventriculo-peritoneal (V-P) shunt shows rippled ventricular wall.

G : Developmental and intelligence quotient at 2 years and 5 months old.

週では 0.8 と急激な脳室拡大の進行を認めた。兄の兄は、胎生 32 週に 2,016 g で帝王切開されたが、6 歳児の発達テストでは、津守式で 6 カ月レベルと重度の精神運動発達遅滞を後遺している。早期の分娩も予後の改善にはつながらなかったと判断し、38 週に予定帝王切開で娩出した。2 歳 5 カ月時の DQ/IQ (新版 K 式) では 24 (運動 22, 認知 26, 言語 22) で、やはり、重度の精神運動発達遅滞を後遺していた。出生後 *L1CAM* 遺伝子解析を行ったところ、2065 番目のグアニンがチミンに変わり、その結果、細胞外ドメインのフィブロネクチン 1 の

689 番目のバリンが、フェニールアラニンに変わるミセンス変異が同定された (Fig. 2)。

【症例 3】

1995 年生まれの男児。父の仕事の関係で家族がパナマに在留していた。母はパナマの病院で妊娠 22 週に胎児の脳室拡大を指摘された。妊娠中の経過は明らかではないが、36 週に帝王切開で娩出され、出生後の CT で側脳室と第 3 脳室の著明な拡大があり、紹介状によると、その時点ではやはり X 連鎖性遺伝性水頭症が疑われていた。その後シャント感染を起こし、パナマの病院で 2 回、

Fig. 3 Case 3

A : T1-weighted axial image after V-P shunt.

B : T1-weighted coronal image after V-P shunt shows lipoma at quadrigeminal plate.

C : Developmental and intelligence quotient at 5 years and 5 months old.

マイアミ小児病院で1回シャント再建術を行っている。その後帰国し、経過をみていたが、経過中に髄液過剰排出によると思われる硬膜下血腫を併発した。MRI検査では、四丘体槽に脂肪腫があり、これによる中脳水道狭窄症の可能性が示唆された。5歳5カ月時のDQ/IQ(新版K式)は115(認知128・言語105)であった(Fig. 3)。

④ 予後に関連する因子

先の自験例3例を比較してみると、まず症例1と症例3は正常に発育し、特に症例3は非常に予後がよいのとは対照的に、症例2は重度の精神運動発達遅滞を後遺している。水頭症が診断された時期はいずれも早く、診断から分娩までの週数もそう大きく変わるものではない。また治療合併症も症例3が感染および硬膜下血腫と最も重篤な合併症を呈しているにもかかわらず、良好な予後を示している。この3症例をみると、予後を規定している最も重要な要因は基礎疾患と考えられる(Table 2)。

これまでの報告では、水頭症が合併症を有している場合は、そうでない単純な水頭症に比べ予後が悪いと論じているものが多い⁵⁾⁷⁾。それに対してArora¹⁾は合併症の有無ではなく、脳室拡大が進行するか、進行しないかが予後に関連する因子であると述べている。またOiら¹⁰⁾は、PCCH (perspective classification of congenital hydrocephalus) 分類を提唱し、脳室拡大の診断が21週までに行われたものをstage 1、21週～31週までに行われたものをstage 2、32週～40週までに行われたものをstage 3とし、stage 1、2はstage 3に比べて予後不良であるとし、脳室拡大の診断時期が、予後の決定に重要な因子で

あるとしている。その分類の根拠になっている脳室拡大の診断時期は、今の日本の現状では、診断する産科医の力量やいつから母親が産科検診を受けているのかというような種々の要素が介在し、そのまま水頭症病態開始の時期にあたるかどうかについては疑問が残る。

予後を決定する因子は多様に存在する(Table 3)。それらを整理してみると、3つの要素に大別できる。第一の要素は病気そのものに関連するもの、第二の要素は治療に関する要因で、第三の要素は養育に関するものである。第一の要素には、基礎疾患、遺伝子異常や染色体異常、あるいは全身合併症などが含まれる。全身合併症の中には心疾患、四肢の異常、顔面の異常などが多く、直接生命予後に影響するものも多い。第二の要素には、脳室拡大や脳圧亢進の影響、あるいは治療合併症である痙攣、感染、出血などの影響が含まれる。第三の要素は、親や家族の受け入れ、児に対する療育・教育あるいは支援体制の問題、児自身の心理的問題などがこれに含まれる。第一の要素である基礎疾患や全身合併症が大きく予後を規定しているということは、まず間違いないことではあろうが、ただ合併症があればすべて予後が悪くなるというものではない。また、X連鎖性遺伝性水頭症の場合、一見単純な水頭症のような胎児エコー所見を示すが、ほとんどの場合、重篤な精神運動発達遅滞を後遺する¹⁶⁾。基礎疾患によって、その予後は大きく変わる。症例提示であげた3例は、いずれもなんらかの合併症がある水頭症であったが、その予後は疾患特異的に規定されている。第二の要素である脳室拡大の程度や持続が予後に与える影響の大きさは、やはり基礎疾患によってその影響力も

Table 2 Summary of three patients with congenital hydrocephalus in Osaka National Hospital

	Case 1	Case 2	Case 3
Basic disease	Inter-hemispheric arachnoid cyst	X-linked hydrocephalus	Secondary aqueductal obstruction
Fetal age at the diagnosis	26 weeks of gestation	21 weeks of gestation	22 weeks of gestation
Complication of treatment	Convulsion	Subdural hematoma	Shunt infection Subdural hematoma
Parent's acceptance	well	well	well
Developmental and intelligence quotient	95	24	115

Table 3 Prognostic factors for outcome

-
- The first factors ; related disease itself
    - Basic disease
    - Associated general anomalies
    - Gene defects, chromosomal abnormality
  - The second factors ; related with treatment
    - Influences of ventricle dilatation or intracranial hypertension
    - Complication after treatment (infection, hemorrhage, convulsion)
  - The third factors ; related with care
    - Support system for training and education of affected children
    - Parent's acceptance
  - Psychological problems of the children themselves
-

異なってくる。それゆえに基本的な考え方としては、基礎疾患ごとに整理していく作業が必要と考える。最近では、疾患ごとの所見と予後について論ずる論文も出てきている²⁾。

⑤ 治療の時期と方法の問題

1980年代に、胎児期水頭症に対する胎内治療の試みが施行されたのは、早期治療によって予後の改善を期待したからである。しかしながらその結果が悲惨な結果に終わって以降は、早期治療が予後の改善をもたらすという考えは、肺の成熟が許すかぎり早期に娩出して早期に治療するという方針に引き継がれていった¹⁰⁾¹³⁾。しかし一方で、胎児期の脳室拡大が進行するのはせいぜい数%であり、早期治療が予後を改善するという主張に対する異論も多い⁸⁾¹²⁾。

そんななかで、1997年から、アメリカの一部の施設では、脊髄髄膜瘤に対する胎内治療が開始された。Tulipanの最近の報告¹⁴⁾によると、胎内治療は脊髄機能の改善に効果は少ないが、Chiari 奇形の発症率とシャント手術が必要な水頭症の発症率の低減には効果的であるとしている。104例の胎内治療例を、従来の出生後治療群189例と比較し、シャント手術が必要な水頭症の割合が、胎内治療では85.7%から54.8%に減少し、特に、sacral levelで

は67.5%から26.7%と顕著に低下しており、かつ25週以前で胎内治療が行われた群で顕著であったと報告している。さらに胎内治療の効果を検討するために、フィラデルフィア小児病院などでは、200例を対象に胎内治療と従来の出生後治療の randomized trial を開始している。

今後の課題

先天性水頭症の55%が胎児期に診断されるようになった現在でも、胎児期水頭症を未解決の課題として取り上げざるを得ない理由については、いくつか考えられる。その一つは診断する側と治療、療育する側の考え方が乖離しているということである。診断する医者は主には産科医であり、その児が分娩後小児科や脳外科医によってどのように治療されたか、どう成長したか見る機会は少ない。また出生時にシャント手術や髄膜瘤手術をした脳外科医ですら、その後のフォローを小児科医や小児神経医にゆだねているときは、患児のその後の成長発達を知らないこともある。先天性水頭症児の診療に携わり、発達や成長を長年にわたってみている小児脳外科医のデータを蓄積し、その内容をしっかりとフィードバックすることは、非常に重要なことである。

別の問題点としては、出生前診断が、常に胎児の治療

Table 4 Outcome of adult patients with congenital hydrocephalus in Osaka National Hospital ($n=41$)

Intelligence quotient \ Physical disability	<85	84~75	74~50	49~25	24
Normal	3	1	1	1	
Slight disability	3	1	1	2	
Mild disability (able to walk)	2	1	1	1	1
Moderate disability (able to sit alone)	5	6	4	3	1
Severe disability (bedridden)					3

に否定的であるかのような印象を持ち、そのことを議論することをタブー視してきた事実もある。適切な治療を行えば、胎児期に脳室拡大と診断された児の20%はまったく後遺症なく健康であり、50%近くの児は自力での生活が可能であるという事実を話すと、驚く産科医や小児科医も少なくない。胎児期水頭症の予後は悲惨なものである、となんとなく信じられており、実際にわれわれが日常的に直面するのは、胎児の脳室拡大が診断され、必要以上に悪く説明され、打ちのめされた母親や、適切な時期に治療すればもっとよい予後が期待できたのに、放置されたがために悪くなってしまった症例であったりする。また、今後超音波診断装置がますます改良されてくれば、より早期の診断が可能となる反面、誤った診断による不用意な妊娠中絶が増える危険性が危惧される。

現在妊娠中の胎児エコーの検査前のカウンセリングはほとんど行われていないが、WHOの最近の出生前診断に関する倫理的ガイドラインでは、出生前診断は、本来被検者の納得した同意の下に行われるべきであると明記されている。さらに胎児MRI検査、羊水穿刺、遺伝子解析などにはどんな意義があり、どんなプロセスで行われるのか、また、特に胎児期水頭症の診断や治療においてどんな意義があるのかを明らかにしておく必要がある。また脳室拡大が同定されてから診断、治療方針の決定にいたるプロセスは、一部のこども病院や大学では周産期カンファレンスなどで組織的にその対応がなされているが、多くは産科医や相談された脳外科医や小児科医個々の判断に任されることが多く、頭を抱えているのが現状である。

このような現状を考えると、産科医、遺伝・出生前診断カウンセラー、産科医に相談された脳外科医、小児科・新生児科医が、日常の診療のなかで使えるような胎児期

水頭症ガイドラインが必要である。これまで行われた疫学調査の結果に加え、疾患ごとの全国的なレベルでのretrospectiveなケースシリーズ調査研究、同時にこれまでの文献によるevidenceの整理を通して、胎児期水頭症ガイドライン作成を開始しており、現在日本小児神経外科学会が進めている小児脳神経外科疾患の診断・治療ガイドライン作成委員会とともに、早急に作成していきたいと考えている(附表1)。

キャリアオーバーした先天性水頭症児の問題

キャリアオーバーとは、小児期に発症し、成人期に病気をもち越すことを指しているが、多くの先天性疾患において、生命予後が改善し、成人期に達する患者が増えてきており、そこでは当初予想できなかった新たな問題が生じている。平成12年に厚生労働省成育医療共同研究で、小児難治性疾患の成人期キャリアオーバーの問題が取り上げられ、疫学調査が行われた。

現在当科に通院している水頭症患者で成人期にまで達した児は41名おり、その病気の内訳は、他に合併症を有しない単純性水頭症3、脊髄髄膜瘤25、Dandy-Walker症候群1、全前脳胞症1、二分頭蓋1、軟骨異栄養症1、髄膜炎後水頭症7、クモ膜嚢腫2である。転帰は正常7例、軽度の障害6例、中等度障害23例、高度の障害5例である(Table 4)。生活状況は、仕事に従事している人14名、大学生4名、通所施設6名、施設入所3名、自宅8名、不明3名で、3名が結婚している。

医療上の問題としては、まずどこで診るかということがあがる。年齢制限を設けているこども病院では限界があり、しかし一般の脳外科病院に引き継ぐのもむずかしいことが多い。水頭症の病態も成人期や加齢の影響により、

新たな問題が起こってくることもある。また障害の程度や生活の状況によるが、生活や経済的な問題、仕事の問題なども多く存在する。育成医療や小児慢性特定疾患などの医療費補助の対策は、18歳あるいは20歳までしか有効でなく、障害者手帳を持たない患者の場合、経済的な問題は深刻である。雇用状況がよいときは就職できていた軽度の患者が、不況の中で真っ先にリストラの対象になったり、職場や家庭内での人間関係などで精神的心理的問題を抱えたりと、心理カウンセリングや福祉ケースワーカーの介入が必要な患者が多い。また重度障害の患者の家族は、親の高齢化にともない、先行きの不安を漏らす。また最近の二分脊椎症研究会などで取り上げられている、水頭症患者の結婚や出産の問題などは、これからの問題として考えていかなければならない。

文 献

- 1) Arora A, Bannister CM, Russell S, Rimmer S: Outcome and clinical course of prenatally diagnosed cerebral ventriculomegaly. *Eur J Pediatr Surg (Suppl)* **8**: 63-64, 1998.
- 2) Boddaert N, Klein O, Ferguson N, Sonigo P, Parisot D, Hertz-Pannier L, Baraton J, Emond S, Simon I, Chigot V, Schmit P, Pierre-Kahn A, Brunelle F: Intellectual prognosis of the Dandy-Walker malformation in children: The importance of vermian lobulation. *Neuroradiology* **45**: 320-324, 2003.
- 3) Chervenak FA, Duncan C, Ment LR, Hobbins JC, McClure M, Scott D, Berkowitz RL: Outcome of fetal ventriculomegaly. *Lancet* **ii** (8396): 179-181, 1984.
- 4) den Hollander NS, Vinkesteijn A, Schmitz-van Splunder P, Catsman-Berrevorts CE, Wladimiroff JW: Prenatally diagnosed fetal ventriculomegaly: Prognosis and outcome. *Prenat Diagn* **18**: 557-566, 1998.
- 5) Drugan A, Krause B, Canady A, Zador IE, Sacks AJ, Evans MI: The natural history of prenatally diagnosed cerebral ventriculomegaly. *JAMA* **261**: 1785-1788, 1989.
- 6) Graham E, Duhl A, Ural S, Allen M, Blakemore K, Witter F: The degree of antenatal ventriculomegaly is related to pediatric neurological morbidity. *J Matern Fetal Med* **10**: 258-263, 2001.
- 7) Gupta JK, Bryce FC, Lilford RJ: Management of apparently isolated fetal ventriculomegaly. *Obstet Gynecol Surv* **49**: 716-721, 1994.
- 8) Hudgins RJ, Edwards MSB, Goldstein R, Callen PW, Harrison MR, Filly RA, Golbus MS: Natural history of fetal ventriculomegaly. *Pediatrics* **82**: 692-697, 1988.
- 9) 中山登志子, 玉腰暁子, 川村 孝, 稲葉 裕, 森竹浩三, 山崎麻美: 先天性水頭症全国疫学調査成績, 厚生科学研究特定疾患対策研究事業 難治性水頭症調査研究班 平成12年度研究報告書, pp.83-94, 2001.
- 10) Oi S, Honda Y, Hidaka M, Sato O, Matsumoto S: Intrauterine high-resolution magnetic resonance imaging in fetal hydrocephalus and prenatal estimation of postnatal outcomes with "perspective classification". *J Neurosurg* **88**: 685-694, 1998.
- 11) Pretorius DH, Davis K, Manco-Johnson ML, Manchester D, Meier PR, Clewell WH: Clinical course of fetal hydrocephalus: 40 cases. *AJR* **144**: 827-831, 1985.
- 12) Rosseau GL, McCullough DC, Joseph AL: Current prognosis in fetal ventriculomegaly. *J Neurosurg* **77**: 551-555, 1992.
- 13) Serlo W, Kirkinen P, Jouppila P, Herva R: Prognostic signs in fetal hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* **2**: 93-97, 1986.
- 14) Tulipan N, Sutton LN, Bruner JP, Cohen BM, Johnson M, Adzick NS: The effect of intrauterine myelomeningocele repair on the incidence of shunt-dependent hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg* **38**: 27-33, 2003.
- 15) Twining P, Jaspan T, Zuccollo J: The outcome of fetal ventriculomegaly. *Br J Radiol* **67**: 26-31, 1994.
- 16) Yamasaki M, Arita N, Hiraga S, Izumoto S, Morimoto K, Nakatani S, Fujitani K, Sato N, Hayakawa T: A clinical and neuroradiological study of X-linked hydrocephalus in Japan. *J Neurosurg* **83**: 50-55, 1995.

付表 1 厚生労働省難治性疾患克服研究事業『先天性水頭症』調査研究班
胎児期水頭症の診断基準と治療指針策定のためのプロジェクトチーム

大阪市立総合医療センター	坂本 博 昭・北野 昌 平	(疫学調査)	
国立成育医療センター	師田 信 人	島根大学	森 竹 浩 三
東北大学	白根 礼 造	名古屋大学予防医学	玉 腰 暁 子
静岡県立こども病院	佐藤 博 美・佐藤 倫 子		
千葉県こども病院	伊達 裕 昭	名古屋市立大学産科	鈴 森 薫
愛知県コローニ中央病院	長坂 昌 登	香川大学周産期	秦 利 之
国立香川小児病院	夫 敬 憲	聖路加病院婦人科	佐藤 孝 道
聖マリア病院	下川 尚 子	福岡大学放射線科	宇都宮英綱
関西医科大学	稲垣 隆 介	国立香川小児病院	夫 律 子
大阪大学	吉峰 俊 樹	大阪市立総合医療センター小児神経	富 和 清 隆
国立大阪医療センター	山崎 麻 美・埜 中 正 博		

要 旨

先天性水頭症の診療—未解決の問題点

山崎 麻美

先天性水頭症の臨床上の未解決の問題点として、胎児期水頭症の診断と治療、および成人期にキャリアオーバーした先天性水頭症患者の問題を取り上げた。

胎児超音波検査が産科検診で一般的に行われるようになり、現在では先天性水頭症の 55%は出生前に診断される。全国疫学調査の結果では、胎児期脳室拡大として診断される疾患は、単純性水頭症と脊髄髄膜瘤、Dandy-Walker 症候群、全前脳胞症、二分頭蓋などに合併する水頭症など多岐に渡り、その転帰も後遺症なく健康、軽度障害、中等度障害、重度障害、死亡が、それぞれ 19%, 22%, 25%, 28.5%, 5.5%とさまざまであった。予後を決定する最も重要な因子は、基礎疾患と合併病態であると考えられる。基礎疾患をもとにした病態分析を行い、胎児期水頭症の診断と治療に関するガイドラインを作成することが急務である。

先天性水頭症の生命予後は改善し、成人期に達した患者も少なくない。そのため、疾病のことや仕事、生活、経済的問題、将来の介護の問題、結婚や出産のことなど、新たな問題に直面している。

脳外誌 13 : 473-481, 2004

「読者の意見 (Letters to the Editor)」原稿募集のお知らせ

本誌では「読者の意見 (Letters to the Editor)」欄を設けています。読者交流の場として意見交換にご利用いただきたく、下記の要領で編集室宛に原稿をお寄せください。

趣 旨：①掲載論文に対する意見、②編集方針に対する意見、希望などを掲載いたします。①に関しては著者側からのコメントも掲載いたします。

執筆内容：①本文は図表も含め 1,200 字以内 (文献は 3 個以内、写真・図・表は 1 個以内とし、その数に応じて本文を減じてください)、②筆者

名、所属を明記、③著者側からのコメントは 600 字以内。

採 否：編集委員会で決定いたします。不採用の場合は速やかに連絡いたしますが、理由はお知らせいたしません。また、採否のいかんにかかわらず、原稿は返却いたしません。

そ の 他：論文掲載後 3 カ月以内に意見をお寄せください。文章は書簡の形式 (口語体) としてください。採用の場合は掲載誌 1 部をお送りいたします。

「脳神経外科ジャーナル」編集委員会