原著

胎児期水頭症の治療指針をめぐる問題点

山崎 麻美 坂本 博昭*

Problems on Treatment of Fetal Hydrocephalus

by

Mami Yamasaki, M.D., and Hiroaki Sakamoto, M.D.*

from

Department of Neurosurgery, National Hospital Organization Osaka National Hospital, and

*Department of Pediatric Neurosurgery, Osaka City General Hospital

We discussed the treatment guidelines for fetal hydrocephalus, which has many unresolved clinical and ethical problems. Before delivery, we should make an accurate diagnosis of the basic disease, decide on the time and method of delivery and give information, counseling and support to the parents. As there is no evidence that early treatment of fetal hydrocephalus brings a good outcome, it is usually recommended to have delivery after 37 weeks of gestation and the way of delivery is to be decided by obstetrical indication. The first choice treatment is a ventricular-peritoneal shunt (V-P shunt). V-P shunts should be performed on patients whose body weight (BW) is over 2,000-2,500 g. For those under 2,000 g BW, placement of reservoir and intermittent drainage are usually carried out until BW exceeds 2,000-2,500 g. For patients with myelomeningocele, V-P shunts are usually performed several days after the repair. In cases where meningitis is accompanied or the repair is delayed, transit ventricular drainage is recommended before carrying out the V-P shunt.

The conditions in foreign countries and the present situation of intrauterine surgery are also discussed.

(Received September 6, 2005; accepted September 22, 2005)

Key words : fetal hydrocephalus, treatment, guideline

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 15 : 114-120, 2006

はじめに

胎児期水頭症は胎内診断される先天性水頭症で、胎児超音波検査が一般的になった現在では、先天性水頭症の6割近くを占める。出生前に診断されるために、診断する側にも、診断を受ける側にも大きな問題を提起する。倫理的にも臨床的にも未解決の問題が山積する²³⁾ため、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(班会議)では、胎児期水頭症ガイドライン作成委員会を形成し、胎児期水頭症に関して解決されている問題と今後に残された問題点を整理し、胎児期水頭症診断

と治療のガイドライン¹⁷⁾を提案した。ここではその作成の過程で出てきた問題点を整理し論じる。

胎児期水頭症をめぐる諸外国の現状とわが国の役割

① 諸外国での現状

出生前診断を巡っては、各国の宗教的、倫理的、あるいは経済的背景によりその考え方は千差万別であり、さまざまな方向へ進展している。西欧の主な国(イギリス、フランス、ドイツ、オランダ)やアメリカの幾つかの州

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

*大阪市立総合医療センター小児脳神経外科

Fig. 1 Incidence of fetal congenital hydrocephalus

According to the database of congenital anomaly monitoring maintained out by the Japanese Gynecologist Association as part of the International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems, the occurrence of congenital hydrocephalus is increasing and found in 7 to 8 cases for each 10,000 live births (the data was contributed by Prof. Y Sumiyoshi and Prof. F Hirahara.).

では、妊娠中期から後期まで、時には予定日直前でも、児が重篤な疾患があるという理由で妊娠中絶（termination of pregnancy; TOP）が行われているところもある⁴⁾²¹⁾。しかし、アイルランド、スペイン、あるいはアメリカの幾つかの州のように宗教的影響の強い地域や中絶反対派の影響の強い地域では、妊娠中絶には慎重な態度を取っている。それゆえ、胎児超音波検査が発展してきた 90 年代前半以降、胎児期水頭症に関する論文はこのようなさまざまな異なった背景のうえにあり、特に治療予後に関してのデータはそのことを加味して検討する必要がある。

② わが国の現状

このような中で、わが国の現状はどういう位置にあるのか。1966 年、兵庫県が「不幸な子供を生まない」対策室を設立し、積極的に羊水検査を行い、染色体異常児を早期に診断し生まないことを勧めてきた。これは当然のことながら障害者団体の強い批判にあい、74 年には取り下げたが、この頃から出生前診断は常に病気の胎児を排除するためと捉えられ、患者さんの団体からは問題にされてきた。わが国の母体保護法では、胎児が病気であるという理由では人工妊娠中絶は認められていない。しかし一方では、経済的理由などの理由での人工妊娠中絶は、

妊娠 22 週未満では認められており、その数は年間 30 万件を超えている。

このような状況の中で、現実には産科の外来では胎児エコー検査が日常的に行われており、先天性水頭症の中に占める胎児期水頭症の割合は、厚生労働省先天性水頭症調査研究班が実施した全国疫学調査（以下、全国疫学調査）の結果によると、1987 年²⁴⁾に比べ、1999 年の調査¹¹⁾では 22%から 55%と約 3 倍に増加し、約 60%に達している。胎児期水頭症の診断時期を先の疫学調査の結果でみると、22 週未満の診断は 4%と少ないし、わが国で胎児が水頭症であるという理由で妊娠中絶されている正確な数は把握できないが、諸外国に比べきわめて少ないと考えられる。それゆえ、班会議が 3 回にわたって実施してきた全国疫学調査（1987 年、1993 年、1999 年）のデータは、諸外国には類をみない貴重なものである¹⁰⁾。1999 年の第 3 次全国疫学調査だけでも、1 次調査は全国 1,861 施設から回答があり、こと細かく記載された 2 次調査票は 150 名の医師から 423 症例の回答に上る。

胎児期水頭症の現状

① 疫学

WHO の主導による世界規模の情報交換システムー

Table 1 Fetal hydrocephalus (*n*=219)

Primary hydrocephalus	Hydrocephalus showing ventriculomegaly as a main finding	Simple hydrocephalus	Simple ventriculomegaly	14%
			Aqueduct stenosis	
			Autosomal recessive	
		Syndromic hydrocephalus	X linked hydrocephalus	
			Walker-Warburg syndrome	
			HARD±E syndrome	
	Hydrocephalus associated with myelomeningocele			36%
	Dandy-Walker syndrome			6%
	Holoprosencephaly			4%
	Hydrocephalus associated with cranial bifida (encephalocele)			6%
Secondary hydrocephalus	Hydrocephalus associated with arachnoid cyst			2%
	Hydrocephalus associated with agenesis of corpus callosum			11%
	Post hemorrhagic hydrocephalus			7%
	Hydrocephalus associated with fetal braintumor			
	Post meningeal hydrocephalus	Toxoplasmosis		
		Cytomegalovirus infection		
	Hydrocephalus associated with vascular disease	Galen AVM		
		Dural AVM		
Others	Hydro anencephaly			3%
				11%

Fetal hydrocephalus comprises various basic diseases. The data was obtained from nation-wide surveillance performed by the Research Committee of Intractable Hydrocephalus in 1999 and funded by the Ministry of Health Labor and Welfare of Japan.

Outcome

Fig. 2 Outcome of fetal hydrocephalus

The data was obtained from nation-wide surveillance performed by the Research Committee of Intractable Hydrocephalus in 1999 and funded by the Ministry of Health, Labor and Welfare of Japan.

ICBDMS (International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems; 国際先天異常監視機構)の日本支部(代表:住吉好雄教授, モニタリングセンター長:平原史樹教授)で集約している日本産婦人科医会先天異常モニタリングのデータベースは, 出生時に診断されている先天異常児を全国約 200 のモニター施設からの届け出を基に集約しており, わが国の総分娩数の 10%を網羅するものである¹⁶⁾. この住吉教授, 平原教授のご好意により提供いただいたデータベースより作成した先天性水頭症の発生数の推移を表すグラフを示す (Fig. 1). このデータは, 胎児期水頭症の推定発症率が 10,000 出生当たり 2.1 人という 1992 年の全国疫学調査の結果(この調査では, 胎内診断例のみであるので少し少ない)と比べてもほぼ同等であり, 信頼度の高いものである¹⁸⁾. 1974 年頃の先天性水頭症は 10,000 出生当たり 1~2 人であったのに対し, 10,000 人出生当たり 8.5 (2001 年), 7.7 (2002 年)と約 7~8 倍に増えている. また先天異常児全体の平均 4.7% (2000~2002 年)を占め, 発症数において心室中隔欠損症, ダウン症, 口唇・口蓋裂などに次いで 4

Fig. 3 The definition of congenital hydrocephalus and fetal hydrocephalus

Fetal hydrocephalus consists of both primary hydrocephalus and secondary hydrocephalus diagnosed antenatally. Congenital hydrocephalus consists of both fetal hydrocephalus and primary hydrocephalus diagnosed postnatally.

番目に多い疾患である¹⁷⁾。これは発症率が高くなっているというよりも、胎児超音波検査の進歩により胎児期の診断率が高くなったことの表れであると推察される。

② 分類

胎児期水頭症は単一の疾患ではなく、種々の疾患が集まったものである。言葉の定義は次項で述べる。1999年の全国疫学調査の結果¹¹⁾より作成したその内訳と頻度を Table 1 に示す。

③ 転帰

基礎疾患や併発する病態により転帰はさまざまである。後遺症なく健康 19%, 介助なしで日常生活が可能な

Fig. 4 Myelomeningocele

The neural placode, the part of the neural plate that failed to fuse, is not covered by the normal skin and is exposed to the surface with a groove in its center.

ものは 29% という半面、中等度の発達遅滞を後遺しているものは 18%, 全面介助や死亡例はそれぞれ 28%, 6% だった¹¹⁾ (Fig. 2)。

胎児期水頭症の言葉の定義

胎児期水頭症の診療にかかわるのは脳神経外科だけではなく、産科、小児科、臨床遺伝と多くの科が関与している。ガイドライン作成作業の中で議論に不可欠な要素として、まず言葉の定義(共通言語)の確認が必要であった。

① 先天性水頭症と胎児期水頭症

発生過程の異常によるものを原発性水頭症と呼ぶのに対し、続発性水頭症は、出血や感染など何らかの障害が加わったり、腫瘍や血管障害が随伴することにより水頭症を発症したものを呼ぶ。胎児期水頭症は、胎内で診断された原発性水頭症と続発性水頭症を指す。先天性水頭症は、胎児期水頭症と生後診断された原発性水頭症を呼ぶ。(Fig. 3)。先天性水頭症の多くは 1 歳頃までに診断されるが、それ以降の小児期や、稀には成人期に初めて診断されることもある。

② 脊髄髄膜瘤について

腰仙部に神経組織が露出し、多くの場合水頭症を伴う病態に関して、顕在性二分脊椎症、嚢胞性二分脊椎、キアリ奇形、脊髄髄膜瘤、脊髄被裂などとさまざまに呼ばれているが、以下のような理由で、ガイドラインでは単

純に脊髄髄膜瘤 (myelomeningocele) と呼んだ。

二分脊椎は慣用的によく用いられている言葉であるが、これは脊髄髄膜瘤と同義で使われる顕在性 (嚢胞性) 二分脊椎と脊髄脂肪腫に代表される潜在性二分脊椎を含む。顕在性二分脊椎症では、神経管が癒合しないため形成異常をきたした神経組織 (placode) が皮膚に覆われずに外表に露出している病態を現しており、潜在性二分脊椎とは病態がまったく異なる。また脊髄披裂は、placode の下に瘤が形成されていないだけで、病態は基本的に同じである (Fig. 4)。

またキアリ奇形が同義語として使われることがあるが、脊髄髄膜瘤と関係の深いのはキアリ II 型奇形であり、キアリ I 型奇形は別の病態である。ただしキアリ II 型奇形は脊髄髄膜瘤全例に伴うものではないので、これを脊髄髄膜瘤と同義に用いるのは不正確である。

治療指針をめぐる問題点

① 胎内治療の歴史

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、早期治療による予後の改善を期待したものである。しかしながら、それ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、肺の成熟が許す限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た。しかし、37 週の正期産以前の早期に娩出して早期治療することが予後を改善したという報告はない¹⁴⁾。

しかし再び、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。脊髄髄膜瘤の胎内治療を推し進めている Tulipan らは、最近の報告¹⁹⁾でも、胎内治療は脊髄機能の改善に効果は少ないがキアリ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報告している。アメリカの 3 つの施設で行った 104 例の胎内治療例を従来の出産後治療群 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は、シャント必要例が全体で 44.1%、sacral level で 25% であったというものである。しかしながら、一方、Vanderbilt 大学とフィラデルフィア小児病院での胎内治療が原因の死亡率は 4%、重篤な後遺症は 11% であった²⁰⁾。合併症は児のみならず母親にも及び、脊髄髄膜瘤は致死的な疾患ではないし、ましてや次子のお産への影響を生ずるのであれば、この合併症は無視できない。これを克服するた

めに、内視鏡を利用してテクニックを改善するという方向へ進んでおり、2003 年より 200 例を対象に胎内治療と従来の出生後治療の randomized trial (MOMS; Management of Myelomeningocele Study) を開始し、2003 年末までに 30 例が study に参加し、単純計算で follow-up を 2 年半以上として、結果が得られるのは 2011 年になるだろうと予想している²⁰⁾。

しかし、脊髄髄膜瘤に合併する水頭症は、適切な治療を行えば他の水頭症に較べて知的発達がよく、確かにキアリ II 型奇形が症候性で治療に難渋する場合、死亡率も高いが、キアリ II 型奇形が症候性であるのはせいぜい 10% で、その中には早期に大孔減圧術を施行すれば症状を解決できる例もあることも事実である。従来の治療法が到達している水準を胎内治療が上回るかどうか、その結果を厳しくみていく必要がある。また一方ではイギリスの Bannister¹⁾ は、脊髄髄膜瘤の TOP が現在では 80% 近いと報告し、胎内治療は、両親から TOP の機会を奪うものだという批判をしているが、こういう観点からの批判はわれわれの感覚では受け入れがたいものである。

② 出生までにやらなければいけないこと

現在までのところ、このように安全で有効な胎内治療が存在しないので、わが国では胎児期水頭症はすべて出生後治療である。出生前に診断されて生まれるまでの時期にやらないといけないことが幾つかある。基礎疾患の診断、出産時期と方法の決定、そして母親や父親に対する説明とカウンセリングである。説明は、考えられる疾患名を単に挙げるのみではなく、その病態、治療方法、予後などに関して、その時点でわかりえる情報について、参考になる図を提示したり、専門用語を噛み砕いて解説し、かつ説明に用いる言葉の使い方などにも配慮し慎重に行う。両親は予期していなかった事態やこれから起こることに不安を抱いている。母親が病氣を持った子供を生んだという責任を強く感じている場合もある。母親や父親の負担を和らげるように、かつ児に不利益とならないことを念頭に置きながら、出生した後に愛情を持って児を受け入れられるように、社会的支援などの情報も提供しながら、説明やカウンセリングは繰り返し行う¹²⁾¹⁵⁾。

③ 胎児期水頭症に関する出生時期と出生方法の決定

一時期、早期治療が予後を改善するという主張があったが、現在では異論も多い。胎児期水頭症の中で脳室の進行性拡大を示すのは 2.5~4.5% と少なく¹⁵⁾、脳室の進行性拡大がなければ、原則的に妊娠 37 週 0 日以後の正

期産とする。また進行性拡大が認められる場合でも、正期産の37週より早く出生させれば予後が改善するという報告はほとんどない。逆に、肺の成熟が完了する前に出生させた場合、生命予後を左右する頭蓋内出血や呼吸器合併症などを併発し、新生児科（小児科）による慎重な全身管理が必要となることはもちろん、厳密な管理をしてもかえって予後が不良になることもある。出生時期、分娩方法は、ほとんどの場合、産科的適応による。水頭症のため児頭が大きく児頭骨盤不均衡があれば、陣痛発来までに帝王切開を行う。脊髄髄膜瘤の場合、陣痛や産道を通することが露出した neural plaque に対するダメージを与えると考え、陣痛発来前に帝王切開で分娩することが推奨されてきた⁴⁾が、帝王切開が経膈分娩と比べて機能的に悪くしてしまうようなことはないという論文⁵⁾⁶⁾もみられ、帝切の適応があるのかかどうか他施設共同の trial の必要を説いている論文⁸⁾もあり、まだ議論の残るところである。

④ 出生後の外科的治療方針

水頭症に関しては脳室-腹腔シャント術（V-P シャント術）が第一選択である。生後早期の第三脳室開窓は、視床間橋が大きいため第三脳室底が観察し難いことや、新生児期は髄液吸収障害を伴っているため有効ではないとされ²⁾¹⁹⁾、モンロー孔閉塞症や嚢胞性病変など特殊な場合を除き対象にならない。また使用するバルブは、成長に従ってシャントの至適圧が変わるので圧可変式バルブが有効であるという報告もあり、圧可変バルブを使用する施設が増えている²²⁾が、現時点では結論は出ていない。脳室心房シャントは、シャント感染で敗血症をきたすため第一選択にはしない。水頭症児が低体重の場合、体重が1,500 g以上でV-Pシャント術が可能¹³⁾という報告もあるが、合併症の危険を可能な限り低くする観点からは、シャント手術時の体重は2,000～2,500 g以上が望ましい。出生時体重2,000 g以下では出生後全身状態が安定し次第、リザーバー設置術を施行し、以後、リザーバーから必要に応じて髄液穿刺排液を行いながら、体重2,000～2,500 gを超え、全身状態が落ち着いてから、手術施行するのが一般的である¹⁵⁾。ただし著明な水頭症の場合、実際の体重よりも頭部の重さを考慮して、少し少なめに見積もる必要がある。

⑤ 脊髄髄膜瘤の水頭症の手術のタイミング

最も頻度の多い脊髄髄膜瘤に伴う水頭症の治療方針について述べる。生下時に治療を行う必要のある高度の水頭症は約15%にみられ、残りの例は瘤を修復して生後6

週間までに水頭症が顕在化し治療が必要となるといわれている。生後5カ月を過ぎて治療の必要な水頭症の顕在化は稀である。脊髄髄膜瘤の水頭症におけるシャント合併症は29～66%と他に比べ非常に高いものである。修復の後にシャント術を行った場合、シャント感染は7.3%に発症し、同時の施行では23%、シャント術の後に修復した例の感染率は83%というデータや、生後2日以降に修復し、かつ修復と同時にシャントすれば75%で感染を起こすというデータがある³⁾。一方では脊髄髄膜瘤の修復と同時にシャントを行っても合併症のリスクは変わらないという報告⁷⁾⁹⁾もあり、施設によって方法は異なるが、修復後しばらくしてシャント術を行うほうが一般的である³⁾。もちろん髄膜炎を併発していたり、修復が遅れた場合は、いったん脳室ドレナージを置くことが望ましい。

おわりに

ここに述べたことは胎児期水頭症の治療指針の一部であり、診断に関する問題点は今回省略した。またこれらのより詳細な内容は、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（平成11～16年）の研究成果により作成された『胎児期水頭症—診断と治療ガイドライン』（胎児期水頭症ガイドライン編集委員会編）¹⁷⁾に記載されている。

文 献

- 1) Bannister CM: The case for and against intrauterine surgery for myelomeningoceles. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 92: 109-113, 2000.
- 2) Buxton N, Macarthur D, Mallucci C, Punt J, Vloeberghs M: Neuroendoscopic third ventriculostomy in patients less than 1 year old. *Pediatr Neurosurg* 29: 73-76, 1998.
- 3) Caldarelli M, Di Rocco C, LaMarca F: Shunt complication in the first postoperative year in children with meningo-myelocele. *Childs Nerv Syst* 12: 748-754, 1996.
- 4) Cochrane D, Aronyk K, Sawatzky B, Wilson D, Steinbok P: The effect of labor and delivery on spinal cord function and ambulation in patients with meningo-myelocele. *Childs Nerv Syst* 7: 312-315, 1991.
- 5) Lewis D, Tolosa JE, Kaufmann M, Goodman M, Farrell C, Berghella V: Elective cesarean delivery and long-term motor function or ambulation status in infants with meningo-myelocele. *Obstet Gynecol* 103: 469-473, 2004.
- 6) Luthy DA, Wardinsky T, Shurtleff DB, Hollenbach KA, Hickok DE, Nyberg DA, Benedetti TJ: Cesarean section before the onset of labor and subsequent motor function in infants with meningo-myelocele diagnosed antenatally. *N Engl J Med* 324: 662-666, 1991.
- 7) Machado HR, Santos de Oliveira R: Simultaneous repair of myelomeningocele and shunt insertion. *Child's Nerv Syst*

- 20: 107-109, 2003.
- 8) Merrill DC, Goodwin P, Burson JM, Sato Y, Williamson R, Weiner CP: The optimal route of delivery for fetal meningomyelocele. *Am J Obstet Gynecol* **179**: 235-240, 1998.
 - 9) Miller PD, Pollack IF, Pang D, Albright AL: Comparison of simultaneous versus delayed ventriculoperitoneal shunt insertion in children undergoing myelomeningocele repair. *J Child Neurol* **11**: 370-372, 1996.
 - 10) 森竹浩三, 上村岳士, 宮崎健史, 玉腰暁子, 川村 孝, 稲葉 裕, 秦 利之, 大井静雄, 山崎麻美: 胎児水頭症疫学調査研究 15 年の軌跡, 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 14 年度研究報告書, 2003, pp.90-94.
 - 11) 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, 2001, pp.83-94.
 - 12) 夫 律子: フルカラーアトラス, 最新 3D/4D 胎児超音波画像診断, 大阪, メディカ出版, 2004.
 - 13) Rekatte H: Treatment of hydrocephalus. in Albright AL, Pollack IF, Adelson PD (eds): *Principle and Practice of Pediatric Neurosurgery*. New York, Thieme, 1999.
 - 14) Rosseau GL, McCullough DC, Joseph AL: Current prognosis in fetal ventriculomegaly. *J Neurosurg* **77**: 551-555, 1992.
 - 15) 坂本博昭, 北野昌平: 先天性水頭症の診療における脳神経外科医の役割. 脳外誌 **13**: 465-472, 2004.
 - 16) 住吉好雄: 先天異常モニタリング等に関する研究, 平成 11 年度厚生科学研究 (子ども家庭総合研究事業).
 - 17) 胎児期水頭症ガイドライン編集委員会編: 胎児期水頭症—診断と治療ガイドライン第 1 版. 京都, 金芳堂, 2005.
 - 18) 玉腰暁子, 大野良之, 川村 孝, 森 惟明, 森竹浩三, 前田博敬, 渡辺一功, 根来良子, 大井静雄: 胎児期水頭症の受療患者数の推計, 厚生省特定疾患難治性水頭症調査研究班, 平成 6 年度研究報告書, 1995, pp.11-13.
 - 19) Teo C, Jones R: Management of hydrocephalus by endoscopic third ventriculostomy in patients with myelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* **25**: 57-63, 1996.
 - 20) Tulipan N: Intrauterine closure of myelomeningocele: An update. *Neurosurg Focus* **15**: 1-4, 2004.
 - 21) Twining P, Jaspan T, Zuccollo J: The outcome of fetal ventriculomegaly. *Br J Radiol* **67**: 26-31, 1994.
 - 22) 上村岳士, 森竹浩三, 中山登志子, 玉腰暁子, 川村 孝, 稲葉 裕, 山崎麻美: 先天性水頭症全国疫学調査—出生時期と手術時期による臨床像の比較, 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 13 年度研究報告書, 2002, pp.38-43.
 - 23) 山崎麻美: 先天性水頭症の診療—未解決の問題点, 脳外誌 **13**: 473-481, 2004.
 - 24) 渡辺一功, 玉腰暁子, 佐々木隆一郎: 先天性水頭症全国疫学調査, 厚生省特定疾患難治性水頭症調査研究班, 昭和 63 年度研究報告書, 1989, pp.110-114.

要 旨

胎児期水頭症の治療指針をめぐる問題点

山崎 麻美 坂本 博昭

倫理的にも臨床的にも未解決の問題が山積する胎児期水頭症の治療指針について論じた。

出生前に診断され、生まれるまでの時期に、基礎疾患の診断、出産時期と方法の決定、そして母親や父親に対する説明とカウンセリングを綿密に行う必要がある。胎児期水頭症に関しては早期治療が予後を改善するというエヴィデンスはなく、特別な場合を除いて正期産の 37 週頃を想定し、産科的適応により出産方法を決定するのが望ましい。治療は、出産後に脳室腹腔シャント術（以下、シャント術）が第 1 選択である。シャント手術時の体重は 2,000～2,500 g 以上が望ましく、それ以下ではリザーバー設置術を施行し、髄液排除を行いながら、体重 2,000～2,500 g を超えてから、手術施行するのが一般的である。脊髄髄膜瘤に関しては、修復後しばらくしてシャント術を行うのが一般的である。髄膜炎を併発していたり、修復が遅れた場合は、いったん脳室ドレナージを置くことが望ましい。

諸外国の胎児期水頭症の現状、胎内治療の現状についても概説した。

脳外誌 **15**: 114-120, 2006