症 | 例 | 報 | 告 |

第四脳室拡大を伴わない Chiari I 型奇形合併交通性水頭症の 1 例

佐藤 雄一 和田 司 富塚 信彦
幸治 孝裕 小笠原 邦昭 小川 彰

A Case of Communicating Hydrocephalus without Expansion of Fourth Ventricle related with Chiari Malformation Type I

by

Yuichi Sato, M.D., Tsukasa Wada, M.D., Nobuhiko Tomitsuka, M.D.,
Takahiro Koji, M.D., Kuniaki Ogasawara, M.D., and Akira Ogawa, M.D.

from

Department of Neurosurgery, Iwate Medical University

We report a case of triventricular hydrocephalus associated with Chiari malformation type I. Triventricular hydrocephalus is characterized by the dilatation of both the lateral and third ventricles without expansion of the fourth ventricle. For this case, cerebrospinal fluid (CSF) circulation was evaluated in order to predict the effect of endoscopic third ventriculostomy (ETV).

The present case was a 60-year-old male who was admitted to our hospital for progressive gait disturbance. On admission, magnetic resonance imaging (MRI) showed triventricular hydrocephalus and Chiari malformation type I. No aqueductal stenosis or obstruction were observed; however, ballooning of the third ventricle was not observed despite being dilated. Radioisotope (RI) cisternography indicated delayed CSF absorption, although reflux into the ventricles was not seen. As the cause of hydrocephalus was primarily considered to be the obstruction of CSF outflow from the fourth ventricle, ETV was performed. During the procedure, ventriculography revealed the obstruction of both foramen of Luschka, but did not reveal the obstruction of the foramen of Magendie. Therefore, we judged this case to have communicating hydrocephalus. Finally ventriculo-peritoneal shunt and ETV were performed because impaired CSF absorption was observed preoperatively and no ventricular obstruction was noted in the ventriculography findings. The ventriculo-peritoneal shunt reduced the ventricular size and improved the patient's gait and cognitive functioning.

For cases of triventricular hydrocephalus associated with Chiari malformation type I, EVT should be considered important for the evaluation of CSF circulation.

(Received April 3, 2006; accepted August 22, 2006)

Key words : triventricular hydrocephalus, Chiari type I, endoscopic third ventriculostomy

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 16 : 417-421, 2007

はじめに

神経内視鏡的第三脳室底開窓術（以下、ETV）は、非交通性水頭症に対して広く行われている²⁾⁴⁾⁸⁾。われわれ

が ETV の適応を検討する症例として、中脳水道閉塞症を代表とする第四脳室の拡大を伴わない、側脳室、第三脳室のみの拡大をみる、いわゆる triventricular hydrocephalus が代表例である⁶⁾⁷⁾。しかしながら、画像上

岩手医科大学脳神経外科／〒020-8505 盛岡市内丸19-1〔連絡先：和田 司〕

Address reprint requests to : Tsukasa Wada, M.D., Department of Neurosurgery, Iwate Medical University, 19-1 Uchimaru, Morioka-shi, Iwate 020-8505, Japan

Fig. 1 MR image

A ~ C : reverse T2 weighted axial MR image.

D : Reverse T2 weighted sagittal MR image. Dilatation of the lateral and third ventricles without expansion of fourth ventricle. The third ventricle is expanded, but the floor of third ventricle was dented (arrow).

Fig. 2 RI cisternography. RI cisternography demonstrated the delay of CSF absorption, but RI did not flow backward in ventricles.

A : 3hr, B : 6 hr, C : 24 hr, D : 48 hr after RI injection.

triventricular hydrocephalus を呈する症例においても ETV が奏効しない例が存在し、その risk factor として Chiari 奇形合併例が報告されているが、その理由は明らかではない⁵⁾。

われわれは、Chiari I 型奇形合併 triventricular hydrocephalus に対し、ETV の適応を判断するために詳細な髄液循環、画像検査を行い検討した。Triventricular hydrocephalus に対する ETV 無効例の特徴を中心に考察し報告する。

症例提示

患 者：60 歳、男性

主 訴：歩行障害

既往歴・家族歴：特記事項なし

現病歴：6 カ月前より歩行障害が出現し、徐々に進行するため近医受診。同院にて頭部 CT を施行され、脳室

拡大が認められたため、治療目的に当科を紹介され入院した。

入院時神経学的所見：意識は清明であり、運動麻痺、感覚障害は認められなかった。小刻みでふらつきの強い歩行障害が認められた。眼底所見では、軽度のうっ血乳頭を認めた。長谷川式簡易痴呆診断スケールでは 19/30。Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised (WAIS-R) では、full scale IQ 69, verbal IQ 78, performance IQ 60 であった。

神経放射線的所見：頭部 MRI 水平断では、両側脳室・第三脳室は著明に拡大していたが、第四脳室の拡大はみられなかった (Fig.1A~C)。MRI 矢状断では、明らかな中脳水道の狭窄・閉塞の所見はみられなかった (Fig.1D)。第三脳室の拡大をみたが、第三脳室底は第三脳室側へ突出していた (Fig.1D 矢印)。また小脳扁桃の脊柱管内への嵌入を認め、Chiari I 型奇形であった (Fig.1D)。RI cisternography では、RI 注入後 24, 48 時

Fig. 3 Ventriculography in operation demonstrated obstruction of both Luschka's foramina (arrow). CSF flowed out in cisterna magna via Magendie's foramen (arrowhead).

間後でクモ膜下腔での RI の流出遅延を認めた。脳室への逆流は認めなかった (Fig.2)。

治療法検討の要旨：神経学的所見では、歩行障害、軽度痴呆がみられ、水頭症治療の適応例と診断した。神経放射線学的所見では、第四脳室の拡大を伴わない triventricular hydrocephalus を呈するものの、中脳水道は開存しており、他に明らかな脳室系の閉塞も認められなかった。しかしながら、RI cisternography の所見はクモ膜下腔での髄液循環障害を示唆するが、脳室への逆流がみられないことより、第四脳室からの髄液流出障害が疑われた。本例に対し ETV が奏効する可能性も否定できないため、脳室腹腔短絡術への移行も可能な状況で ETV を施行した。

手術所見：右側脳室前角穿刺により、内視鏡を第三脳室内に留置した。内視鏡所見では、側脳室内脈絡叢に異常は認められず、Monro 孔は軽度拡大していた。第三脳室底は非薄化していたが、乳頭体の形状に異常は認められなかった。中脳水道入口部に膜様物などの異常所見は認められなかった。ETV に先立って術中脳室造影を行った。中脳水道は機能的に交通しており、Luschka 孔の閉塞の所見をみたが、脳脊髄液は Magendie 孔より大槽側へ流出していた (Fig.3)。その後、第三脳室底を開窓した。橋前槽内には異常は認められなかった。脳室造影所見で脳室系の閉塞が認められなかったことにより、さらに脳室腹腔短絡術を追加した。

術後経過：術後、頭部 CT 上、脳室は縮小した (Fig.4)。不安定歩行は改善し、WAIS-R では full scale IQ 82, verbal IQ 93, performance IQ 82 と、術前に比べて改善し、退院した。

Fig. 4 CT after ventriculo-peritoneal shunt. Ventricle size was reduced after shunt surgery.

考 察

水頭症治療において、ETV は安全かつ体内への異物挿入という risk を伴わない方法として広く行われている。ETV は、中脳水道閉塞症、松果体近傍腫瘍合併水頭症などが適応例であることは周知の事実であるが、第四脳室、Luschka、Magendie 孔閉塞例に対する有効性も報告されている⁹⁾。中脳水道に髄液循環障害がある場合、側脳室および第三脳室の拡大をみる、いわゆる triventricular hydrocephalus を呈し、ETV の施行が考慮される。しかしながら、triventricular hydrocephalus 例において ETV 無効例が存在し、ETV の施行は詳細な病態診断のうえに行われるべきと報告されている⁵⁾。

本例は、Chiari I 型奇形合併の triventricular hydrocephalus であった。ETV の効果を予測するうえで、Chari I 型奇形合併水頭症例は注意を要する。Fukuhara ら⁵⁾ は、ETV 無効例の risk factor として Chari I 型奇形合併水頭症を指摘している。しかしながら、Chari I 型奇形に伴う Luschka、Magendie 孔閉塞例に対する ETV の有用性を示唆する報告もみられる³⁾¹¹⁾。Chari I 型奇形に伴う水頭症に対する ETV 奏効例では、Luschka および Magendie 孔の閉塞が画像上証明された例であった³⁾¹¹⁾。膜様閉鎖を含む Luschka および Magendie 孔の閉塞は Chari I 型奇形に伴うことが多く¹⁰⁾、それ以外の水頭症の原因がみられない場合は、Chiari I 型奇形合併水頭症においても ETV は有効であろうと考えられる。一方、Chiari I 型奇形合併水頭症における ETV 無効の理由は明らかではない。交通性水頭症が Chiari I 型奇形に合併する場合、後頭蓋窩容積狭小化により第四脳室の拡張が不明瞭になると考えられる。また第四脳室は、側脳室・第

三脳室に比して拡大しにくいとの特徴もあり¹⁾、これらが交通性水頭症であるにもかかわらず、triventricular hydrocephalus の形状を呈する要因ではないかと考えた。

本例は、Chiari I 型奇形合併により triventricular hydrocephalus 様の所見を呈した交通性水頭症例と考えられる。また、術前の RI cisternography による髄液吸収障害の診断と、術中脳室造影による脳室系の機能的交通の所見をもって、ETV 後に脳室腹腔短絡術を加え、症状の軽快を得ることができた。本例において、術前、術中の詳細な髄液循環評価がきわめて有効であった。

MRI 上、第三脳室底が第三脳室側へ突出する形状を呈することは、第三脳室内と橋前槽内との間に髄液圧格差が存在することを示唆し、この形状が triventricular hydrocephalus に対する ETV の有効性の予測において有用であると考ええる。前述した Chiari I 型奇形合併水頭症に対する ETV 有効例では、画像提示のあった例全例で第三脳室底は橋前槽側へ突出していた⁸⁾⁹⁾。MRI 矢状断上の第三脳室底の形状は、triventricular hydrocephalus に対する ETV の適応判断において、有用な所見であると考えられる。

結 語

1) 第四脳室拡大を伴わない Chiari I 型奇形合併交通性水頭症の 1 症例を報告した。

2) 本症例に対する治療方針の決定に、術前、術中の髄液循環の評価が必要であった。

3) MRI 矢状断での第三脳室底の形状は、ETV の適応判断において有用な所見であると考えられた。

なお、本文の要旨は、第 40 回日本脳神経外科学会東北地方会に報告した。

文 献

- 1) Aoki N : Non tumoral aqueduct stenosis and normal pressure hydrocephalus in the elderly. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 50 : 648, 1987.
- 2) Buxton N, Ho KJ, Macarthur D, Vloeberghs M, Punt J, Robertson I : Neuroendoscopic third ventriculostomy for hydrocephalus in adults : Report of a single unit's experience with 63 cases. *Surg Neurol* 55 : 74-78, 2001.
- 3) Decq P, Le Guérinel C, Sol JC, Brugieres P, Djindjian M, Nguyen JP : Chiari I malformation : A rare cause of noncommunicating hydrocephalus treated by third ventriculostomy. *J Neurosurg* 95 : 783-790, 2001.
- 4) Feng H, Huang G, Liao X, Fu K, Tan H, Pu H, Cheng Y, Liu W, Zhao D : Endoscopic third ventriculostomy in the management of obstructive hydrocephalus : An outcome analysis. *J Neurosurg* 100 : 626-633, 2004.
- 5) Fukuhara T, Vorster SJ, Luciano MG : Risk factors for failure of endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus. *Neurosurgery* 46 : 1100-1111, 2000.
- 6) Gangemi M, Donati P, Maiuri F, Longatti P, Godano U, Mascari C : Endoscopic third ventriculostomy for hydrocephalus. *Minim Invasive Neurosurg* 42 : 128-132, 1999.
- 7) Hellwig D, Grotenhuis JA, Tirakotai W, Riegel T, Schulte DM, Bauer BL, Bertalanffy H : Endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus. *Neurosurg Rev* 28 : 1-38, 2005.
- 8) Hopf NJ, Grunert P, Fries G, Resch KD, Perneczky A : Endoscopic third ventriculostomy : Outcome analysis of 100 consecutive procedures. *Neurosurgery* 44 : 795-804, 1999.
- 9) Karachi C, Le Guérinel C, Brugières P, Melon E, Decq P : Hydrocephalus due to idiopathic stenosis of the foramina of Magendie and Luschka. Report of three cases. *J Neurosurg* 98 : 897-902, 2003.
- 10) Lemire RJ, Loeser JD, Leech RW, Alvord EC Jr : *Normal and Abnormal Development of the Human Nervous System*. Hagerstown, Harper & Row, 1975, pp.95-108.
- 11) Métellus P, Dufour H, Levrier O, Grisoli F : Endoscopic third ventriculostomy for treatment of noncommunicating syringomyelia associated with a Chiari I malformation and hydrocephalus : Case report and pathophysiological considerations. *Neurosurgery* 51 : 500-504, 2002.

要 旨

第四脳室拡大を伴わない Chiari I 型奇形合併交通性水頭症の 1 例

佐 藤 雄 一 和 田 司 富 塚 信 彦
幸 治 孝 裕 小笠原 邦 昭 小 川 彰

Chiari I 型奇形に合併した triventricular hydrocephalus の 1 例を経験した。本例に対する神経内視鏡的第三脳室底開窓術 (ETV) の適応を検討するため髄液循環を評価した。

症例は、歩行障害が主訴の 60 歳男性。MRI で第四脳室拡大を伴わない側脳室・第三脳室の拡大と Chiari I 型奇形を認めた。ETV 施行も無効と予想され、脳室腹腔短絡術を追加した。術後、脳室は縮小し、歩行障害は改善した。

Chiari I 型奇形に合併した交通性水頭症では、第四脳室の拡大を伴わず脳室系の閉塞を疑わせることがある。Chiari 奇形を伴う triventricular hydrocephalus で ETV を考慮する際、髄液循環の詳細な検討が必要である。

脳外誌 16 : 417-421, 2007