乳幼児水頭症のシャント術後の脳室の形態と知能予後との関係

加藤 誠

Relationship between Ventricular Configuration and Intelligence after Surgery in Infantile Hydrocephalus

Makoto KATO

Department of Neurological Surgery, Chiba University, Chiba

Abstract

The author studied the ventricular configurations after shunt operation on 60 cases of infantile hydrocephalus followed for more than two years using computed tomography (CT). Follow-up periods ranged from two years to 14 years and six months. The cases consisted of 24 cases of congenital hydrocephalus (19 of which were followed up for more than five years), 10 cases associated with meningocele (7 cases followed more than five years), 4 with malformation (3 cases), 9 cases after bleeding (3 cases), and 13 cases after meningitis (7 cases). Excluding those cases accompanying apparent encephalodysplasia, 39 cases were followed for more than 5 years and the relationship between their intelligence and ventricular configuration on CT was investigated. They were classified into four categories of intelligence based on school performance and conditions of daily life, and into six types of ventricular configurations on CT: I) slit like ventricle; II) normal; III) slightly dilated; IV) extremely dilated; V) irregular shape; and VI) accompanying cerebral atrophy. The ventricular configuration after operation correlated with the intelligence. Cases with excellent or good intelligence were found in CT Types I, II, and III. Cases of congenital hydrocephalus operated in infancy often showed slit-like ventricle and excellent or good intelligence. There was no discrepancy between verbal IQ and performance IQ of WISC in the excellent intelligence group. Ventricular configurations became stable almost within one year after operation.

Key words: hydrocephalus, computed tomography, intelligence

I はじめに

主として、乳児期に治療の行われる水頭症患児の知能予後を左右する因子については、従来より水頭症の程度^{5,9,30)}、手術時期^{5,9,14,28,30)}、基礎疾患^{14,24,30)}、両親の知能程度^{20,27)}などが挙げられている。しかし、術後の computed tomography (以下CTと略す)と知能予後との関係を述べた報告は多くはない^{2,13)}。

今回、水頭症患児の知能予後について、(1)術後のCT所見と知能予後とが一致するか、(2)もし一致するなら、術後のCT所見よりいつ知能予後を推定しうるかについて検討したので報告する。

II 対象および方法

1. 症例

対象は、脳腫瘍に起因するものおよび明らかな脳形成不全を伴う症例を除いた乳幼児水頭症のうち、術後2年以上追跡し、CTにてその脳室の形態を調べることできた60例である(追跡期間は2年以上、最長14年6ヵ月、平均6年5ヵ月)。5年以上の追跡例についてはCTによる脳室の形態と知能予後に関し、2年以上5年未満例ではCTによる術後の脳室の形状の変化について検討した。症例の内訳は、先天性単純水頭症24例(5年以上追跡例19例)、髄膜瘤に伴う水頭症10例(7例)、他の奇形・先天性異常を伴う水頭症4例(3例)、後頭蓋窩 arachnoid cyst を伴うもの3

千葉大学脳神経外科

Address reprint requests to: M. Kato, M. D., Department of Neurological Surgery, Narita Red Cross Hospital, 90-1 Iida-machi, Narita 286.

受稿 1981年11月19日 受理 1982年6月1日

Fig. 1 Type I: slit-like ventricle, II: normal, III: slightly dilated, IV: extremely dilated, V: irregular shape, VI: accompanying cerebral atrophy.

Table 1 Followed-up cases of infantile hydrocephalus

Cases		
congenital simple hydrocephalus	: 24 cases	(19 cases)
associated with meningocele	: 10	(7)
accompanying malformation	: 4	(3)
after intraventricular hemorrhage	: 9	(3)
after meningitis	: 13	(7)
Total	: 60	(39)

() : followed up over 5 years

例, primary progressive muscle dystrophia に伴うもの 1 例
頭蓋内出血後水頭症 9 例 (3 例), 髄膜炎後水頭症 13 例 (7
例) である (Table 1).

2. 手術方法および手術時期

手術は原則として脳室-腹腔短絡術を右側脳室前角に行い, 再手術などではときに左前角, 後角に (延総数 128 例), または脳室-心房短絡術 (延総数 8 例) を施行した. 用いた valve, tube は Pudenz 式であり, 腹腔内圧は 50mmH₂O 前後とし, antisiphon は用いず, 腹腔内の tube の長さは 20 ~ 30 cm とした.

初回手術年齢は生後 1 ヶ月未満 15 例, 1 ~ 6 ヶ月 21 例,

Table 2 Surgical methods and timing

operation			
ventriculo-peritoneal shunt		total	128
ventriculo-atrial shunt		total	8
age of first operation			
under 1 month		15 cases	1-6 months : 21
6-12 months		12	1-2 years : 4
after 2 years		8	

6 ヶ月 ~ 1 才 12 例, 1 才 ~ 2 才 4 例, 2 才以上 8 例であった (Table 2).

3. 知能予後の評価

知能予後は, 普通学級学業成績の中から上を excellent, 普通学級学業の成績下を good, 特殊学級を fair, 重症心身障害者施設あるいは家庭看護を要するものを poor とし, 4 段階に分類した.

4. 術後の脳室の形態の分類

術後の脳室の形態は, I 型: slit like ventricle (以下 SLV と略す) を呈するもの, II 型: ほぼ正常なもの, III 型: 軽度から中等度拡大を呈するもの, IV 型: 高度に拡大したものの, V 型: 脳室の形態, 辺縁の不整なもの, VI 型: 明瞭な脳萎縮を伴うもの, 以上の 6 型に分類した (Fig. 1).

Table 3 Ventricular configuration and aetiology

Type	Con- genital	Menin- goccle	Malfor- mation	Bleed- ing	Menin- gitis	Total
I	15(10)	5(3)		3(2)	3(2)	26(17)
II	1 (1)			1(0)	1(1)	3 (2)
III	6 (6)	1(1)	2(2)		1(0)	10 (9)
IV				1(0)	2(1)	3 (1)
V	2 (2)	4(3)	2(1)	1(1)	1(1)	10 (8)
VI				3(0)	5(2)	8 (2)
Total	24(19)	10(7)	4(3)	9(3)	13(7)	60(39)

(): followed up over 5 years

Table 4 Ventricular configuration and intelligence
(followed up over 5 years)

Type	Excellent	Good	Fair	Poor	Total
I	13	1	3		17
II	2				2
III	5	2	2		9
IV			1		1
V			5	3	8
VI			1	1	2
Total	20	3	12	4	39

III 結 果

1. 術後の脳室の形態と基礎疾患との関係 (Table 3)

総数60例のうち、術後脳室がSLVになった群、すなわちI型26例中先天性単純水頭症15例、髄膜瘤に伴う水頭症5例、出血後および髄膜炎後水頭症各3例であり、II型は先天性単純水頭症、出血後・髄膜炎後水頭症各1例、III型では先天性単純水頭症6例、奇形を伴うもの2例のほか、髄膜瘤を伴うもの・髄膜炎後水頭症各1例、IV型では出血後1例、髄膜炎後2例、V型では先天性単純水頭症2例、髄膜瘤に伴うもの4例、奇形を伴うもの2例、出血後・髄膜炎後各1例、VI型は出血後、髄膜炎後水頭症のみであり、おのおの3例および5例であった。

2. 術後の脳室の形態と知能予後との関係 (Table 4)

術後5年以上追跡した39例について検討した。I型ではexcellent 13例、good 1例、fair 3例であり poor はなかった。II型ではexcellent のみ(2例)、III型ではexcellent 5例、good 2例、fair 2例であり、IV型では fair 1例のみ、V型では fair 5例、poor 3例、VI型では fair, poor 各1例であった。以上のごとくI, II, III型ではexcellent, goodが多く、逆に脳室の高度な拡大、脳室の形状不整、脳萎縮を伴う型、すなわちIV, V, VI型ではexcellent, good例はなく全例予後不良であった。またI, III型のfair 5例中3例

Table 5 Ventricular configuration, aetiology and intelligence
(followed up over 5 years)

Type	Excellent	Good	Fair	Poor	Total
I	○ ○ ○ ○ ○ ○ ● ● □ □ □ ※ ※	○	○ ○ ○		17
II	○ ※				2
III	○ ○ ★ ★ □	○ ○	○ ○		9
IV			※		1
V			○ □ □ □ ●	○ ★ ※	8
VI			※	※	2
Total	20	3	12	4	39

○ : congenital, □ : meningocele, ★ : malformation,
● : bleeding, ※ : meningitis

Fig. 2 Interval for the ventricle to become slit-like after the first operation. All cases showed slit-like ventricle within 17 months. OP: operation; D: dilatation; Nor.: normal; S.L.V.: slit-like ventricle

は初回手術時期が2才以後であり、1例は再建術の時期が遅かったものである。

3. 基礎疾患と術後の脳室の形態および知能予後との関係 (Table 5)

先天性単純水頭症の大部分(19例中17例)は、I, II, III型となり予後良好であり、また髄膜瘤を伴った症例では、SLVおよび脳室拡大の減少した群、すなわちI, III型(7例中4例)では予後良好であるがV型では不良であった。出血後・髄膜炎後水頭症でもI, II型は予後良好であったが、IV, V, VI型では不良であった。すなわち基礎疾患のいかにかわらず、I, II, III型を呈するものに予後良

Table 6 Ventricular configuration and WISC

Type	verbal IQ		case	performance IQ		total IQ
	100	50		0	50	100
I	-----		1	-----		96
	-----		2	-----		90
	-----		3	-----		102
	-----		4	-----		102
II	-----		5	-----		129
	-----		6	-----		93
III	-----		7	-----		102
	-----		8	-----		130
	105 ± 18.6			104 ± 10.5		106 ± 15.5

Table 7 Interval for the configuration of ventricle to become fixed after the first operation

Type II :	4 months
III :	12 months
IV :	2 and 8 months
V :	4 and 10 months
VI :	6 to 8 months

好例が多く、逆にIV, V, VI型では予後不良であった。

4. WISC (Table 6)

Excellent 群 8 例に WISC (Wechsler intelligence scale for children) を施行した。I 型 4 例、II 型・III 型各 2 例（基礎疾患は先天性単純水頭症 6 例、髄膜炎後水頭症・他の奇形を伴うもの各 1 例）。各群の間に特に差はなく、また言語性 IQ と動作性 IQ との間にも有意の差は認められなかった。

5. 術後脳室の形態が一定化するまでの期間 (Table 7, 8)

知能予後を予測するに、術後どのくらいの期間を要するか、すなわち術後脳室の形態が一定になるまでにどれくらいの期間を要するかを、2 年以上 5 年未満の追跡例について検討した。初回手術後脳室が SLV になるまでは早くても 5 ヶ月、遅くとも 17 ヶ月であり、平均 10.7 ヶ月であった。12 ヶ月以上要した例は 4 例あったが、おのおの 6 ヶ月、9 ヶ月、10 ヶ月に施行したあとは行っておらず、頻繁に検査を施行しておればより早期に発見できたものと思われる。

また全例 5 ヶ月以内に縮小傾向を示し、10 ヶ月以内にはほぼ正常の大きさを示していた。基礎疾患別では先天性単純水頭症がやや遅い傾向を示した。他の群に関しては II 型は 4 ヶ月、III 型は 12 ヶ月（各 1 例）、IV 型は 2 ヶ月および 8 ヶ月（2 例）、V 型は 4 ヶ月および 10 ヶ月（2 例）、VI 型は、6 ヶ月から 8 ヶ月後（6 例）には脳室の形態は固定化した。すなわち知能予後と関連すると思われる脳室の形態は、ほぼ 1 年にて判定できると思われる。またその縮小傾向より判断すれば、術後ほぼ半年くらいで予後を予測できるものと思われる。

IV 考 察

従来、水頭症の状態を把握するために臨床症状、放射線学的、核医学的に検査してきたが、CT の普及により脳室の形態を調べることがより容易となり、術前術後の脳室の形態の変化を、患児に侵襲を与えることなく検索することが可能であり、また明らかな脳形成不全の発見も容易となった^{3,4,10,15,16}。

さて、知能予後を左右する因子として手術時期、脳実質幅、基礎疾患などが挙げられているが、手術時期については多くの人の指摘するところであり^{5,9,14,28,30}、早期に手術を施行することが、上衣組織下の白質の荒廃を防ぎ、再構築をうながし、良い知能予後が得られると言われている^{21,22,28}。脳室の形態と知能予後については、以前は気脳写による検索が主であったため主に脳実質幅との関係が論じられている。すなわち、Foltz ら⁵は術前の脳実質幅が 1.2 cm 以下、伊東ら⁹は 1.4 cm 以下では予後不良とし、また Young ら³⁰は、予後良好となるためには術後 2.8 cm 以上要すると述べている。しかし、脳実質幅の小さい例でも予後良好となることは臨床的に経験するところであり、脳実質幅と知能予後とはあまり関係がないという意見もある^{2,11,13,20,28,29}。Rubin ら²²は知能は灰白質の問題であり、水頭症は白質の荒廃が主であるためこのような差が生じるのであろうと推察している。一般には、上衣下組織の再構築の良い症例ほど知能予後は良好となると思われる。すなわち、脳室の形態では縮小の認められる本シリーズ I, II, III 型がこれに相当し、予後良好の結果となったと思われる。一方、CT では気脳写に比し脳室の拡大以外に脳実質の局所的变化や脳表の変化の把握が容易であり、Lonton¹³および Böttcher ら²¹は、CT 所見と知能予後に関し、前者は脳室拡大に左右差のあるものおよび孔脳症のあるものに、また後者は脳溝の広いものほど知能が低いと述べており、本シリーズの V 型、VI 型に相当するものと思われる。以上のごとく、私の CT の分類は、脳室の大きさのみならず脳実質の変化を広く捉えて行われたものであり、知能予後を判定

するうえでは相関性の高いものと言えるであろう。しかしながら、Ⅰ型およびⅢ型中にわずかではあるが予後の fair なものが含まれている。これらは2才以上の初回手術例と、シャント機能不全長期放置例であった。シャント再建の回数と予後とは関係ないと言われているが^{20,26)}、シャント機能不全に陥った際は速やかに再建術を行う必要があることは言うまでもない。

ところで、基礎疾患と知能予後との相関性は本シリーズでは認められなかったが、従来の報告の中でも同様に関係なしとするもの^{5,8,12,27)}、逆に関係ありとするもの^{14,23,24,30)}に分かれるが、これも基礎疾患そのものよりも、(1)その疾患によって生じた脳の荒廃度の差、(2)脳そのものの奇形によるものであらうと思われる。すなわち、前者については、髄膜炎後や出血後に脳室壁の不整、皮質の萎縮をきたした例(V, VI型)では予後不良であり、入倉ら⁹⁾の髄膜炎後脳室内隔壁形成例は予後不良という報告と一致する。(2)に関しては、髄膜瘤を伴う水頭症ではことに脊椎破裂例に脳の奇形が伴うことが言われており^{1,6,17,31)}、Gooding ら⁸⁾は脳室撮影所見より、第三脳室前方の奇形、視床間橋の拡大および側脳室前角の下方の鋭角を指摘し、CT 所見でも視床間橋の拡大、尾状核頭の突出^{17,31)}、いわゆる“vampire bat”状の側脳室³¹⁾などが指摘され、これらは脳の奇形による二次的なものであらうと言われており、脳そのものの奇形の存在が示唆されている。本シリーズにおけるⅠ型になるもの(予後良好)とV型のまま(予後不良)の差は、脳そのものの奇形の大小の差によるものかもしれない。

IQ に関しては、髄膜瘤を伴う水頭症では一般に言語性IQ に比し動作性IQ が低いと言われているが^{1,7,26)}、Lonton¹³⁾は、髄膜瘤を伴う例を含めた水頭症467例について検討しているが、やはり動作性IQ が低いとしており、また脳室の拡大度と言語性IQ とは相関しないが、動作性IQ は脳室の拡大により差があることを指摘している。本シリーズでは言語性IQ と動作性IQ との間に有意の差は認められなかったが、対象を excellent 群に限定したためかもしれない。

最後に、脳室が術後一定化するまではほぼ1年を要するが、従来の報告^{19,25)}でも術後1年以内にSLV となっており、さらに頻繁に検索することによりまた脳室の縮小傾向を把握することにより、よりいっそう早期に予後を判定しうる可能性がある。また、一度SLV になった症例がシャント機能不全を生じて、急激な脳室拡大をきたさず、わずかな脳室の形態の差と臨床症状の変化のみを呈する場合のあることが指摘されており^{4,18)}、注意を要するところである。

V ま と め

脳腫瘍に起因するもの、および明らかな脳形成不全を伴った例を除いた乳幼児水頭症60例の術後のCT所見と予後との関係を検討した。

1. 術後の脳室の形態と知能予後とは、ある程度関連する。(1)予後良好例は、脳室形態Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ型に含まれ、不良例はⅣ、Ⅴ、Ⅵ型に多い。(2)乳児期に手術した先天性単純水頭症は、術後脳室はSLV になることが多くかつ予後良好である。
2. 予後良好例に施行したWISC では、言語性IQ と動作性IQ との間に差は認められなかった。
3. 脳室の形態は術後ほぼ1年で一定化する。

稿を終えるにあたり、御指導御校閲を賜りました千葉大学脳神経外科 牧野博安教授、御指導賜りました筑波大学脳神経外科 牧 豊教授、また御助言くださいました同 中田義隆助教授、御協力頂きました千葉大学脳神経外科 堀江 武 助教授、同 河野守正講師に深く感謝申し上げます。

本論文の要旨は、第39回 日本脳神経外科学会総会(1980年10月、金沢)において発表した。

文 献

- 1) Badell-Ribera A, Shulman K, Paddock N: The relationship of non-progressive hydrocephalus to intellectual functioning in children with spina bifida cystica. *Pediatrics* 37: 787-793, 1966
- 2) Bøttcher J, Jacobsen S, Gyldensted C, Harmsen Å, Gloerselt-Tarp B: Intellectual development and brain size in 13 shunted hydrocephalic children. *Neuropediatrics* 9: 369-377, 1978
- 3) Epstein F, Naidich TP, Chase NE, Kricheff II, Lin JP, Ransohoff J: Role of computerized axial tomography in diagnosis and treatment of common neurosurgical problems of infancy and childhood. *Childs Brain* 2: 111-131, 1976
- 4) Epstein F, Naidich TP, Kricheff II, Chase NE, Lin JP, Ransohoff J: Role of computerized axial tomography in diagnosis, treatment of follow-up of hydrocephalus. *Childs Brain* 3: 91-100, 1977
- 5) Foltz EL, Shurtleff DB: Five-year comparative study of hydrocephalus in children with and without operation (113 cases). *J Neurosurg* 20: 1064-1078, 1963
- 6) Gooding CA, Carter A, Hoare RD: New ventriculographic aspects of the Arnold-Chiari malformation. *Radiology* 89: 626-632, 1967
- 7) Halliwell MD, Carr JG, Pearson AM: The intellectual and educational functioning of children with neural tube defects. *Z Kinderchir* 31: 375-381, 1980

- 8) 入倉哲郎, 谷 論, 加藤康雄, 関野宏明, 中村紀夫: 小児水頭症の長期予後. 小児の脳神 6 : 85-92, 1981
- 9) 伊東 洋, 小野寺良久, 高梨邦彦, 田島賢一, 三輪哲郎: 先天性水頭症病態の予後考察(第2報)—特に術後経過, 生存例の機能的予後—. 脳神外科 3 : 313-322, 1975
- 10) Klein DM, Berger PE: A comparison of computed tomography and air ventriculography in diagnosis of progressive hydrocephalus of infancy. *Childs Brain* 5: 272-280, 1979
- 11) Laurence KM, Coates S: The natural history of hydrocephalus. Detailed analysis of 182 unoperated cases. *Arch Dis Child* 37: 517-521, 1962
- 12) Laurence KM: Neurological and intellectual sequelae of hydrocephalus. *Arch Neurol* 20: 73-81, 1969
- 13) Lonton AP: The relationship between intellectual skills and the computerized axial tomograms of children with spina bifida and hydrocephalus. *Z Kinderchir* 28: 368-374, 1979
- 14) Lorber J, Zachary RB: Primary congenital hydrocephalus Longterm results of controlled therapeutic trial. *Arch Dis Child* 43: 516-527, 1968
- 15) 森 惟明, 半田 肇: 先天異常の臨床と CT. 東京, にゅーろん社, 1979
- 16) Naidich TP, Epstein F, Lin JP, Kricheff II, Hochwald GH: Evaluation of pediatric hydrocephalus by computed tomography. *Radiology* 119: 337-345, 1976
- 17) Naidich TP, Pudlowski RM, Naidich JB: Computed tomographic signs of the Chiari II malformation III: ventricle and cistern. *Radiology* 134: 657-663, 1980
- 18) 中田義隆, 榎本貴夫, 牧 豊: シェント機能不全例について—著明な脳室拡大を呈さない症例の検討—. 第8回日本小児神経外科学研究会, 長崎, 1980
- 19) 中村三郎, 古賀信憲, 坪川孝志, 森安信雄: 水頭症における Shunt 術後の脳および脳室の変化. CT 研究 2 : 45-51, 1980
- 20) Raimondi AJ, Soare P: Intellectual development in shunt hydrocephalic children. *Am J Dis Child* 127: 664-671, 1974
- 21) Rubin RC, Hochwald G, Tiell M, Liwnicz B, Epstein F: Reconstitution of the cerebral cortical mantle in shunt-corrected hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol [Suppl]* 17: 151-156, 1975
- 22) Rubin RC, Hochwald GM, Tiell M, Epstein F, Ghatak N, Wisniewski M: Hydrocephalus: III Reconstitution of the cerebral cortical mantle following ventricular shunting. *Surg Neurol* 5: 179-183, 1976
- 23) Shurtleff DB, Foltz EL, Loeser JD: Hydrocephalus a definition of its progression and relationship to intellectual function, diagnosis, and complications. *Am J Dis Child* 125: 688-693, 1973
- 24) 田中千凱, 安藤 隆, 佐藤好永, 坂田一記: 水頭症に対する脳室心房連絡術と脳室腹腔連絡術およびその遠隔成績. 脳と神 24 : 265-273, 1972
- 25) 谷 定泰, 河村悌夫, 草野孝文, 山内康雄, 松村 浩: 小児水頭症に対するシェント手術後の slit-like ventricle 13症例の検討. 小児の脳神 6 : 33-40, 1981
- 26) Tew B, Laurence KM: The effects of hydrocephalus on intelligence, visual perception and school attainment. *Dev Med Child Neurol [Suppl]* 17: 129-134, 1975
- 27) Tromp CN, van den Burg W, Jansen A, de Vries SJJM: Nature and severity of hydrocephalus and its relation to later intellectual function. *Z Kinderchir* 28: 354-360, 1979
- 28) Weller RO, Shulman K: Infantile hydrocephalus: Clinical, histological, and ultrastructural study of brain damage. *J Neurosurg* 36: 255-265, 1972
- 29) Yashon D, Jane JA, Sagan O: The course of severe untreated infantile hydrocephalus. *J Neurosurg* 23: 509-516, 1965
- 30) Young HF, Nulsen FE, Weiss MH, Thomas P: The relationship of intelligence and cerebral mantle in treated infantile hydrocephalus (IQ potential in hydrocephalic children). *Pediatrics* 52: 38-44, 1973
- 31) Zimmerman RD, Breckbill D, Dennis MW, Davis DO: Cranial CT findings in patients with meningomyelocele. *AJR* 132: 623-629, 1979

[別刷請求先: 〒286 成田市飯田町 90-1, 成田赤十字病院脳神経外科, 加藤 誠]