Isolated fourth ventricle

髄膜炎後水頭症に続発した2例

中尾 哲・佐藤 慎一・福光 太郎・尾形 誠宏・黒木 茂一*

Isolated Fourth Ventricle

Report of Two Cases

Satoshi NAKAO, Shinichi SATO, Taro FUKUMITSU, Masahiro OGATA and Shigekazu KUROKI*

Departments of Neurosurgery and *Pediatrics, Kobe Central Municipal Hospital, Kobe

Abstract

Occlusion of the aqueduct of Sylvius and the foramina of Luschka and Magendie results in an abnormal dilatation of the fourth ventricle, because cerebrospinal fluid produced in the fourth ventricle collects excessively within it. This dilated fourth ventricle, *i. e.*, isolated fourth ventricle, is easily diagnosed by computed tomography and is curable by shunting of the ventricle. The isolated fourth ventricle has recently been recognized as a new clinical entity, but its pathophysiology is not fully understood.

In this communication, two cases with isolated fourth ventricle are reported and the relevant literature is reviewed.

Key words: isolated fourth ventricle, hydrocephalus, fourth ventricle, aqueductal stenosis, computed tomography

I はじめに

Isolated fourth ventricle は、髄液循環路から隔離された第四脳室が髄液貯留のため嚢腫状に拡大する疾患である。本症は、1975年 DeFeo ら¹⁾により double compartment hydrocephalus の名称で1例が報告されたのに始まり、CT スキャンの導入により明確な疾患単位として確立されてきたと言える。しかし本邦における論文報告では数例を散見するにすぎず^{5,7,8)}、その発生は比較的まれと考えられる。

今回我々は、髄膜炎後水頭症の V-P シヤント治療後に発生した本症の2例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

II 症 例

<症例1> 7才、女児 (Table 1)

主訴：頭痛、嘔吐

現病歴：生後2週時に化膿性髄膜炎のため他院で治療を受けた。また、生後2ヵ月半時に水頭症が発生しシヤント手術を、1才1ヵ月時にはシヤント再建術を同様に他院で受けた。以後、軽度の発育遅延を認める以外に問題はなかったが、1980年4月10日の夕方から急に強い頭痛を訴え頻回に嘔吐を繰り返すようになった。食事も摂取できず元気もなくなったため、翌11日本院を受診し入院となった。

入院時所見：意識は清明であるが、元気がなく頭痛を訴えた。神経学的検査では、運動・知覚麻痺を認めないが軀幹失調が著明であり、失調性歩行を示した。また全身生理学的検査で軽度の脱水を認めた。右頭頂部の頭皮下に他院で受けた V-P シヤントの flushing valve が存在したが、圧迫に対し抵抗があり機能不全が疑われた。CT スキャンでは後頭蓋窩正中部に楕円形の境界鮮明な low density mass (CT 値4) が認められ、造影剤投与においても増強を受けず (Fig. 1)、この low density mass は形態と CT 値か

神戸市立中央市民病院脳神経外科 *同小児科

Address reprint requests to: S. Nakao, M. D., Department of Neurosurgery, Kobe Central Municipal Hospital, 4-6 Minatojima-nakamachi, Chuo-ku, Kobe 650.

受稿 1983年9月19日 受理 1983年11月4日

Table 1 Clinical summary of two cases with isolated fourth ventricle

Case	Age, Sex	Prior diagnosis	Interval between shunting and diagnosis of isolated fourth ventricle	Symptoms	CT findings	Treatment
1	7yrs, female	purulent meningitis	6yrs	headache vomiting ataxic gait	normal lateral ventricles and large fourth ventricle	revision of lateral ventricular shunt and addition of fourth ventricular shunt with Y connector
2	21months, female	bacterial meningitis (E. coli)	18months	vomiting	slit-like lateral ventricles and large fourth ventricle	added fourth ventricular shunt to previous lateral ventricular shunt with Y connector

ら拡張した第四脳室と考えられた。また右側脳室にシャントチューブがあり、側脳室・第三脳室はほぼ正常の大きさであった。ついで flushing valve より造影剤を注入し CT ventriculography を施行したところ、側脳室・第三脳室は良く造影されるが第四脳室以下はまったく造影されず、中脳水道閉塞が確認された (Fig. 2A)。なお、入院約2週間前の症状のない時期に他院で施行された CT スキャンでは、側脳室は slit-like ventricle で第四脳室はすでに拡張を示していた。

以上の所見とシャント造影による腹腔側チューブの閉塞所見より、側脳室シャントの機能不全と本症と診断した。

手術所見：入院当日、全身麻酔下に V-P シャント再建術(腹腔側)と第四脳室シャント術を施行した。まず右後頭蓋窩に穿頭を行い、脳内視鏡(脳鏡)による観察で CT スキ

ヤンの low density mass が腫瘍性病変ではなく第四脳室であることを確認したのち、シャントチューブを挿入した。第四脳室側チューブを Y コネクターで側脳室側チューブと連結し、ついで腹腔側チューブの再建術を行った。術前の腹腔側チューブの閉塞は、チューブの長さが不足し先端が腹腔内より抜けていたためであることを確認した。

術後経過：術直後から頭痛・嘔吐は消失し、失調性歩行も軽快・消失した。術後2ヵ月目の CT スキャンでは、第四脳室の拡張は消失し側脳室とともに slit-like となっていた (Fig. 2B)。なお、1983年1月14日に第四脳室側チューブの再建術を行っている。

<症例2> 1才9ヵ月、女児 (Table 1)

主訴：嘔吐

現病歴：生後2ヵ月時(1981年4月)、大腸菌性髄膜炎の

Fig. 1 Case 1. Preoperative computed tomographs (CT) showed a large low density mass in the posterior fossa which was not enhanced after injection of contrast material. The posterior fossa mass was confirmed as the enlarged fourth ventricle by a surgical survey using endoscopy. A: Plain CT, B: Contrast enhanced CT.

Fig. 2 Case 1. A: CT ventriculography was performed by injecting 2 ml of 60% meglumine isotalamate into the lateral ventricle via the lateral ventricular shunt. Because contrast material did not enter into the enlarged fourth ventricle, it was confirmed that the aqueduct of Sylvius was occluded. B: Postoperative CT demonstrated the small fourth ventricle as well as the ventricular catheter.

ため本院で入院加療を受けた。髄膜炎の経過中に水頭症が発生したため、脳室ドレナージ、脳室洗滌を13日間行い、髄液所見の改善を待って5月7日にV-Pシャントを施行した。術後6日目のCTスキャンですでにslit-like ventricleを示したが、症状は改善し約2カ月の臨床経過にて軽快退院した。以後症状もなく精神・運動機能の発達もほぼ正常であったが、1982年11月26日の朝ミルクを飲んだあと突然嘔吐し元気がなくなったため、本院を受診し入院となった。

入院時所見：意識は清明であるが元気がなく、顔面蒼白であった。神経学的検査では四肢麻痺・失調などの異常所見は認めなかった。CTスキャンでは両側側脳室は前回同様 slit-like ventricle であるが、第四脳室の嚢腫状拡大を認めた(Fig. 3A)。臨床経過およびCT所見から本症と診断した。

手術所見：11月27日、全身麻酔下に第四脳室からのシャント術を施行した。まず前回のV-Pシャントを露出して閉塞がないことを確認し、ついで右後頭蓋窩を穿頭しX線透視下に第四脳室の穿刺を行った。水様透明な髄液の流出をみたため脳室側チューブを挿入し、Yコネクタで側脳室チューブと連結し手術を終えた。

術後経過：経過は順調で症状の改善を認め、約2週間で退院した。術後のCTスキャンでは第四脳室の正常化を認めた(Fig. 3B)。なお経過中に第四脳室側チューブの閉塞があり、嘔吐などの頭蓋内圧亢進症状に加え失調性歩行も出現したため、1982年12月22日に再建術を行っている。

III 考 察

1. 名称

第四脳室の異常な拡大は、Dandy-Walker 症候群・小脳

変性症・脳腫瘍などや交通性水頭症の全脳室系拡大の部分現象として認められるが、isolated fourth ventricle も鑑別すべき特異的な疾患の一つである。本症はCTスキャンの導入により容易に診断可能となり注目を集めたことから、double compartment hydrocephalus (DeFeo ら、1975¹⁾)、isolated fourth ventricle (Hawkins ら、1978⁴⁾)、trapped fourth ventricle (Zimmerman ら、1978¹⁰⁾)などの名称で報告されてきた。本症は後述するごとく、第四脳室の“孤立”により引き起こされることからHawkins らの命名がより理解しやすいと思われたため、本論文では isolated fourth ventricle の名称を用いた。

2. 病態と発生機序

本症は、第四脳室の流入・流出口である中脳水道やLuschka・Magendie 孔が閉塞し、第四脳室が他の髄液腔から孤立するため出現する。脳室内で産生される髄液は流出口が閉塞したため脳室内に貯留し、結果として第四脳室は嚢腫状に拡大しさまざまな症状を呈するようになる。本症には先行する水頭症があり、V-Pシャント術後年単位の期間を経て発症するのが通常である。

ところで、本症において第四脳室が孤立に至る機序についてはいまだ完全に解明されているとはいいがたく、しかも本症に先行する水頭症が必ずしも一定しないことから、その機序は単一ではないと考えられる。Scotti ら⁹⁾は、自験16例につき先行する水頭症を交通性水頭症(communicating hydrocephalus, extraventricular obstructive hydrocephalus)、中脳水道閉塞症(aqueduct stenosis)、Luschka・Magendie 孔閉塞による水頭症(intraventricular obstructive hydrocephalus due to occlusion of the outlets of the fourth ventricle)の3型に分類し、それぞれの型において第四脳室が孤立に至る場合を推論している。すなわち、第四脳室の流入・流出口のどちらか一側がすでに閉塞している後2者の場合には、シャント術後に炎症や出血が起き他側が閉塞して第四脳室の孤立に至るとし、また交通性水頭症ではV-Pシャントに続いてまず中脳水道の機械的閉塞があり、ついで感染や出血により第四脳室流出口の閉塞が起こると考えている。しかし、我々の2例ではV-Pシャント術後に出血や感染を疑わせる明らかな病歴を認めず、中脳水道やLuschka・Magendie 孔が長時間を経て実際どのような機序で閉塞をきたすかは不明である。ただ中脳水道については水頭症の経過中に二次的に狭窄や閉塞をきたすことが知られており、その発生機序として器質的閉塞(出血や炎症による閉塞、拡大した中脳水道の縮小による瘢痕化など)ばかりでなく中脳の偏位に伴う機械的閉塞も指摘されており^{8,9)}、本症においても同様の機序が考えられる。松本らは経過中に中脳水道が一時的に再開通したと

Fig. 3 Case 2. A: Preoperative CT showed the enlarged fourth ventricle with slit-like lateral ventricles. B: CT scan after fourth ventricular shunting disclosed a normal size fourth ventricle.

考えられる本症を報告しており⁵⁾、発生機序を考える上で興味深い。また、我々の2例も含め本症の多くが側脳室については slit-like となっていることから、本症を V-P シャントの overfunction による シャント手術合併症の一つとして捉える立場もあり^{4,7)}、本症の発生機序についてはさらに検討を加える必要がある。

3. 臨床症状

本症の臨床症状は、脳圧亢進症状と運動失調・眼振などの後頭蓋窩症状である。しかし本報告例のごとく後頭蓋窩症状が前景に立つとはかぎらず、V-P シャントの機能不全を疑わせ、CT スキャンで初めて診断されることも多い。また無症状の症例も報告されており⁹⁾、第四脳室の拡大と臨床症状、特に後頭蓋窩症状は必ずしも平行しないと言える。また我々の〈症例1〉において、症状のない時期のCT スキャンですでに第四脳室の拡大を認めたことを考えると、放置されている本症も少なからず存在すると思われる。

4. 診断と鑑別診断

本症の診断にはCT スキャンがもっとも有力であり、後頭蓋窩正中部の low density mass として出現する。この low density mass が拡大した第四脳室であること、その第四脳室が髄液循環路から孤立していることの診断が必要である。後頭蓋窩の low density mass として鑑別すべき疾患には、Dandy-Walker 嚢腫、クモ膜嚢腫、嚢腫性腫瘍 (astrocytoma, hemangioblastoma など)、large cisterna magna などがあるが、本症が正中部に位置して西洋梨型を呈し contrast enhancement をまったく受けないことから、その鑑別診断は比較的容易である。特に水頭症患者において V-P シャント術後に出現した髄液 CT 値に一致した low density mass では、本症がもっとも疑わしいと言える。また第四脳室の髄液循環路からの孤立の確定診断には、手術による閉塞の確認がもっとも確かではあるが、〈症例1〉のごとく造影剤による CT ventriculography とその経時的観察が有用であり、また治療による第四脳室の大きさの経時的観察でも明らかにしうる。

5. 治療

治療は、拡大した第四脳室から持続的に髄液を排出することにある。髄液循環路から言えば後頭蓋窩開頭術による中脳水道の閉塞除去や第四脳室の開放が理想的であり、好んで行っている報告者もある²⁾。一方第四脳室へのシヤント手術の追加はより簡便で合併症も少なく、本報告例のごとく十分な効果が得られることから多くの報告者が採用しており、まず試みるべき手術法と考えられる。ただし、このような人工的な髄液路が今後新たな合併症を引き起こす可能性もあり、十分な経過観察が必要と思われる。また、前述のごとく無症状な本症も報告されているが、これらの

症例に対しても治療が必要か否かは今後の問題であろう。

IV ま と め

1. 髄膜炎後水頭症の V-P シヤント術後それぞれ6年・1年6ヵ月を経過して isolated fourth ventricle の発生をみた7才と1才9ヵ月の女兒の2例を経験した。拡大した第四脳室の特徴的なCT所見より診断され、第四脳室からのシヤント手術の追加により症状の軽快をみた。

2. Isolated fourth ventricle は、第四脳室が髄液循環路から隔離されるため引き起こされるが、本症の発生は比較的多いので文献的考察を加え報告した。

本論文の要旨の一部は、第1回日本脳神経外科学会近畿地方会(1981年3月、京都)において発表した。

文 献

- 1) DeFeo D, Foltz EL, Hamilton AE: Double compartment hydrocephalus in a patient with cysticercosis meningitis. *Surg Neurol* 4: 247-251, 1975
- 2) Foltz EL, DeFeo DR: Double compartment hydrocephalus—a new clinical entity. *Neurosurgery* 7: 551-559, 1980
- 3) Foltz EL, Shurtleff DB: Conversion of communicating hydrocephalus to stenosis or occlusion of the aqueduct during ventricular shunt. *J Neurosurg* 24: 520-529, 1966
- 4) Hawkins JC, Hoffman HJ, Humphreys RP: Isolated fourth ventricle as a complication of ventricular shunting. Report of three cases. *J Neurosurg* 49: 910-913, 1978
- 5) 松本 悟, 佐藤博美, 増村道雄: Isolated fourth ventricle. *脳神経外科* 9: 897-903, 1981
- 6) Nugent GR, Al-Mefty O, Chou S: Communicating hydrocephalus as a cause of aqueductal stenosis. *J Neurosurg* 51: 812-818, 1979
- 7) 大井静雄: 小児水頭症における短絡術後の合併症としての slit like ventricle と髄液循環路の隔離. (Part-I) その病態と臨床上の諸問題. *小児の脳神* 8: 107-117, 1983
- 8) 大槻泰介, 吉本高志, 平島 豊: 脳動静脈奇形手術後に生じた trapped fourth ventricle の1例. *脳神経外科* 9: 947-950, 1981
- 9) Scotti G, Musgrave MA, Fitz CR, Harwood-Nash DC: The isolated fourth ventricle in children: CT and clinical review of 16 cases. *AJNR* 1: 419-424, 1980
- 10) Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Gallo E: Computed tomography of the trapped fourth ventricle. *Amer J Roentgen* 130: 503-506, 1978

〔別刷請求先: 〒650 兵庫県神戸市中央区港島中町4-6, 神戸市立中央市民病院脳神経外科, 中尾 哲〕