Destruction hydrocephalus

その病態に対する一考察

中村 三郎・坪川 孝志

Destruction Hydrocephalus

Comments on its Pathophysiology and Case Report

Saburo NAKAMURA and Takashi TSUBOKAWA

Department of Neurological Surgery, Nihon University, Tokyo

Abstract

A case with hydrocephalus subsequent to neonatal intraventricular and intracerebral hemorrhages is reported. The hydrocephalus in this case was diagnosed to be obstructive due to subarachnoid hemorrhage. However, one lateral ventricle, in which intracerebral hemorrhage occurred, dilated predominantly compared with that in the contralateral hemisphere.

Hydrocephalus which occurs in the brain suffering from destructive changes due to some other causes than hydrocephalus, such as in this case, should be named "destruction hydrocephalus" as a new entity, and be discriminated from one which shows dilated ventricles simply due to increased intraventricular pressure. In this hydrocephalus, dilatation of the ventricle occurs irregularly and relatively in short periods, causing secondary cerebral destruction. Therefore, ventriculostomy to prevent progression of cerebral damage is required as soon as possible.

Key words: hydrocephalus, neonate, intraventricular hemorrhage, intracerebral hemorrhage

I はじめに

水頭症における脳室拡大の機序についてはなお十分解明されない点があるが、脳室系の bulk flow が障害された場合、障害部位より側脳室側の全脳室が拡大することは周知の事実である³⁾。すなわち、髄液の back pressure が脳室壁に作用し、脳室壁がこの圧力によって一次的に、また CSF edema のごとき脳実質の病態発生^{2,8,12,13,17,21)}に続いて二次的に拡大することが考えられている。この際、脳室壁を構成する組織や形状の相違から各脳室の拡大は均等に生じないが、交通性水頭症または第三脳室以下の閉塞では一般に左右側脳室は対称的に拡大する。

今回、水頭症病態の発生後、単に正常脳室壁に髄液の back pressure が加わることによって脳室が拡大したものではなく、水頭症病態発生に先行した脳室壁の病変のために不規則で顕著な脳室拡大を呈した水頭症の存在を認め、特異な水頭症として検討を加えた。

II 症 例

<患者> 4 ヶ月、女児

主訴：異常頭囲拡大

現病歴：妊娠歴に特記事項なく、在胎26週5日で分娩となった。出生体重1,112 g, Apgar score 3点で、特発性呼吸窮迫症候群と診断され、新生児集中治療室で管理され

日本大学脳神経外科

Address reprint requests to: S. Nakamura, M.D., Department of Neurological Surgery, Nihon University, 30-1 Oyaguchi-kamimachi, Itabashi-ku, Tokyo 173.

受稿 1984年11月28日 受理 1985年3月5日

た。日齢1において自発運動の障害、刺激に対する不穏反応などがみられ、また大泉門の軽度膨隆を認めたため腰椎穿刺が施行され、血性髄液が証明された。同日行ったCTで左側脳室の著しい拡大を伴う脳室内出血、左前頭葉および基底核部出血、シルビウス裂の出血を認め(Fig. 1)、新生児脳室内出血および脳内出血と診断された。その後、気管内挿管による呼吸管理、輸液、輸血による循環・体液管理によりしだいに vital sign は改善され、日齢24のCTでは出血部は等吸収域となり、左側脳室三角部および後角部は低吸収値を示していた(Fig. 2A)。ところが日齢29頃より大泉門の膨隆、嘔吐がみられ、日齢39頃より頭囲の急速な増大が生じた。日齢55のCTでは明らかな左側脳室の拡大を認めた(Fig. 2B)が、動脈管開存、未熟児網膜症の合併、および低体重(日齢54で1,300 g)のため腰椎穿刺による髄液の排除が連日施行された。しかし、脳室拡大、ことに左側脳室の拡大がさらに著しくなり(Fig. 2C)、また vital sign が安定し、体重増加もみられ、日齢139において当科を訪れた。

入院時所見：身長56.0 cm、頭囲44.0 cm、胸囲36.5 cm、体重4,058 gであり、哺乳良好で一日摂取量は680 mlであった。大泉門は5.0×5.5 cmで膨隆を認めた。意識は清明であるが落陽現象陽性、Macewen 徴候陽性で、首のすわりは不良であった。四肢の自発運動には左右差なく、わずかに右足関節の運動障害を認めるのみであり、Moro 反射は陽性であった。

検査所見：日齢144におけるCTでは両側脳室、ことに左側脳室の著しい拡大がみられた(Fig. 3)。すなわち、左

側脳室は穹隆部において半球全域を占め、わずかに大脳縦裂沿いおよび後頭極近傍の脳実質を残す程度であり、基底核部の断面でも左基底核部に左側脳室が拡大し、基底核部を認めがたく、正中構造は著しく右方に偏位し、右側脳室も軽度拡大を示していた。左側脳室内への metrizamide 注入では造影剤が右側脳室に移行し、左右室間孔の開存を示

Fig. 1 Initial plain computed tomography (CT) scan 1 day after birth revealing a large intracerebral hemorrhage in the left hemisphere and intraventricular hemorrhage.

Fig. 2 A: Plain CT scan on day 24 revealing a lowered density of hemorrhage. B: Plain CT scan on day 55 revealing a slightly dilated left lateral ventricle. C: Plain CT scan on day 98 revealing the significantly dilated left lateral ventricle.

Fig. 3 Plain CT scan on day 144 revealing an extremely dilated left lateral ventricle and slightly enlarged right lateral ventricle.

していた(Fig. 4)。一方、 ^{131}I -human serum albumin (^{131}I -HSA)脳槽スキャンでは両側、ことに左側穹窿部への通過障害が示された(Fig. 5)。

臨床経過：日齢153においてDenver吻合管による左側脳室—腹腔吻合術を施行した。術後は合併症も認められず、8日目のCTで両側脳室の縮小が認められた(Fig. 6A)。ことに左側半球ではすでに左前頭葉におけるmantleの増幅が生じており、正中構造の偏位も軽減していた。頭囲は手術当日44.7 cmであったものが術後3日で43.5 cm、14日では43.0 cmと縮小した。また、哺乳力は良好で嘔吐もみられず、全身状態良好にて術後20日軽快退院した。

外来通院による経過観察中、1才時では精神運動発達の遅延、ことに右片麻痺による運動発達の遅れが目立ち、developmental quotient (DQ)は63.3であった。術後1年6

Fig. 5 A: Cisternograms 2 hours after injection of ^{131}I -human serum albumin (^{131}I -HSA), anteroposterior (left) and lateral (right) views, showing asymmetrical passage of the tracer. B: Cisternograms 24 hours after injection of ^{131}I -HSA, anteroposterior (left) and lateral (right) views, showing a blockage of the subarachnoid space.

Fig. 4 CT scan before (left) and after (right) metrizamide ventriculography. An opening of the interventricular foramina can be seen.

Fig. 6 A: Postoperative CT scan 8 days after shunt operation demonstrates a slight decrease of the ventricular size. B: CT scan 18 months after the operation reveals a thickening of the cerebral mantle of the left hemisphere.

カ月(月齢23)におけるCTでは左大脳半球全体の発達に伴ってmantleの増大がみられ、また左側脳室は著しく縮小していたが、前角部、体部にかけて不規則な拡大が残存していた(Fig. 6B)。2才時における検索では右不全麻痺を認め、DQ 44.6と精神運動発達遅延がみられた。

III 考 察

本症例は新生児脳室内出血に水頭症が続発したものである。新生児脳室内出血後の水頭症の発生について、Krishnamoorthyら⁶⁾は新生児脳室内出血の生存例15例中8例に脳室拡大が生じ、このうち脳室吻合術を必要としたのは5例(33.3%)であったと述べ、またLeveneら⁷⁾は新生児脳室内出血の生存例39例中3例(7.6%)のみに脳室吻合術を行っている。我々の経験した新生児脳室内出血でも、生存例7例中2例(28.5%)に脳室吻合術が施行されている¹⁴⁾。これらの水頭症は、脳室内出血に続発したクモ膜下出血によりクモ膜下腔の閉塞が生じた閉塞性水頭症である場合が多いと考えられる。本症例の場合も、¹³¹I-HSA 脳槽スキヤンの所見はクモ膜下腔の閉塞を示唆していた。

一般的に、クモ膜下腔閉塞を原因とした閉塞性水頭症においては全脳室の拡大が生じ、左右側脳室は対称的に拡大する。しかし、本症例においては右側脳室も拡大しているものの左側脳室は左大脳半球のほぼ全域を占めるほどに拡大し、著しく非対称的な水頭症であった。このような非対称的な側脳室の拡大を示す水頭症をDott⁴⁾は“unilateral hydrocephalus”と呼称し、一側室間孔(Monro孔)の閉塞を原因としている。本症例においては、metrizamide 脳室造影で明らかなごとく室間孔の閉塞は認めていない。

水頭症の治療として脳室吻合術が行われた場合、脳室は縮小傾向を示す。ことに小児ではその傾向が顕著であるが、側脳室の縮小様式は左右で、または前角と後角とで縮小速度が異なる場合もあって、一様な縮小をきたさない症例もみられる^{10,16)}。さらに、isolated fourth ventricle^{5,20)}、isolated unilateral hydrocephalus¹⁹⁾といった病態では脳室吻合術後、脳室の部分的拡大が残存する²⁴⁾ことを特徴としている。本症例においても脳室吻合術後左側脳室の拡大が残存したが、術後1年6カ月のCTでは左側脳室の縮小がみられており、isolated unilateral hydrocephalusと異なることは術前の脳室造影所見からも明らかである。

水頭症における脳室拡大の機序を脳室壁の変化から論ずる報告がみられる。すなわち、水頭症における脳室壁の変化として脳室上衣の断裂^{11,22)}、上衣下層の浮腫状変化^{22,23)}などが挙げられており、前者はependymal splitting、後者はsubependymal spongy stateあるいはCSF edemaと呼ばれる状態である。これらの変化は、髄液圧亢進による

back pressureの作用による単純な物理的病変に加えて脳室壁における髄液吸収路のlesser pathway発達¹⁸⁾に随伴した病変としての二次的脳損傷である。一方、我々は脳室内圧負荷時における脳室壁の変化を負荷圧との関連で検討した結果、比較的低圧で最初に変化が出現するのは上衣下層であり、上衣細胞は75 mmHg、1時間の負荷に耐えることを認めている¹¹⁾。すなわち、上衣細胞は脳室内圧亢進に対し比較的高い耐容性を示すが上衣下層の耐容性は低く、また上衣細胞のsplittingは上衣下層側より始まっていることから、ependymal splittingは上衣下層の変化に誘発されて二次的に生ずることが窺われる。いずれにしても、このような上衣細胞および上衣下層の病変は脳室壁のcomplianceを高め、脳室拡大を惹起すると考えられる。

本症例では、脳室内出血の直接原因と思われる脳室壁血行障害(主として静脈系)によって脳室周囲の脳実質内出血を伴う脳組織の損傷が脳室内出血と同時期に発生したことが窺われる。すなわち、この一次的な脳組織の損傷によって脳実質のcomplianceが増加し、これに水頭症の病態が加わったことによって著しい脳室拡大をきたしたものであろう。ちなみに、脳実質の損傷が生じなかった右側脳室ではごく軽度の脳室拡大を示したにすぎない。我々は、本症例のごとく水頭症病態とは別の原因による一次的脳損傷を合併した水頭症を“destruction hydrocephalus”と命名し、脳室内圧亢進のみによって脳室拡大をきたす水頭症とは別の疾患単位として区別することを提唱する。

Destruction hydrocephalusと他疾患との関連において、まず“dysgenetic hydrocephalus”(Benda)¹⁾または“hydroencephalodysplasia”¹³⁾を取り上げてみると、病態が完成した状態ではこれらと大変近似のものである場合が考えられる。すなわち、後二者においても血液循環障害その他原因不明の一次的な脳組織障害が水頭症病態に先行、または同時に発生した場合にはまったく同一の病態である。しかし、根本的な相違は後二者では出生前の脳形成過程において発生する病態である⁹⁾という点で、これは両者の間で手術適応および予後に大きな差をもたらすことが考えられる。また、孔脳症との関係についてみると、destruction hydrocephalusにおける脳の一次的損傷そのものは孔脳症に発展する可能性があると考えられる。しかし、本症では水頭症が加わっている点で異なり、しかも適切な治療が行われない場合には水頭症の病態によって脳損傷を伴う脳室拡大が急速に進行する現象は大変特異な点である。なお、本水頭症は一次的脳損傷の発生部位によって脳室拡大の形態が異なり、両側大脳半球に一次的脳損傷が発生した場合には両側性の脳室拡大を生ずることが考えられる。本症例では一次的脳損傷が一側半球に生じたため、あたかもuni-

lateral hydrocephalus のとき形態を呈したにすぎない。

Destruction hydrocephalus の予後は脳実質内出血による一次的脳損傷の程度によって大きな影響を受けるが、水頭症病態の改善が行われない場合には合併する髄液循環障害がもたらす髄液の back pressure によって二次的脳損傷が進行し、予後をいっそう悪化する。したがって、本症に対しては可及的速やかに脳室吻合術を行い、一次的脳損傷の修復を促進し、二次的脳損傷の発生を最少限に留めることが肝要である。

IV 結 語

新生児脳室内出血後に発生した水頭症例に対し“destruction hydrocephalus”という新しい疾患単位を提唱したが、一次的脳損傷として本症例のごとき出血以外に外傷、炎症、および循環障害など多くの病態が水頭症病態に先行した場合にも本症が発生しうるものと考察する。さらに、成人においても本症の発生があるものと考えられ、今後広く検討を行ってみたい。

文 献

- 1) Benda CE: The Dandy-Walker syndrome or the so-called atresia of the foramen Magendie. *J Neuropath Exp Neurol* 13: 14-29, 1954
- 2) Clark RG, Milhorat TH: Experimental hydrocephalus. Part 3: Light microscopic findings in acute and subacute obstructive hydrocephalus in the monkey. *J Neurosurg* 32: 400-413, 1970
- 3) Dandy WE, Blackfan KD: Internal hydrocephalus. An experimental, clinical and pathological study. *Amer J Dis Child* 8: 406-482, 1914
- 4) Dott NM: A case of left unilateral hydrocephalus in an infant. Operation-cure. *Brain* 50: 548-561, 1927
- 5) Hawkins JC III, Hoffman HJ, Humphreys RP: Isolated fourth ventricle as a complication of ventricular shunting. Report of three cases. *J Neurosurg* 49: 910-913, 1978
- 6) Krishnamoorthy KS, Shannon DC, Delong GR, Todres ID, Davis KR: Neurologic sequelae in the survivors of neonatal intraventricular hemorrhage. *Pediatrics* 64: 233-237, 1979
- 7) Levene MI, Starte DR: A longitudinal study of post-haemorrhagic ventricular dilatation in the newborn. *Arch Dis Child* 56: 905-910, 1981
- 8) 森安信雄, 中村三郎, 宮上光祐: 水頭症における脳室上衣の形態学的研究. 小児の脳神 1: 35-46, 1976
- 9) 村上氏広: 中枢神経系奇形の成立機序と遺伝. 神研の進歩

- 8: 394-416, 1964
- 10) 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
- 11) 中村三郎, 森安信雄, 片桐丈之: 脳室内負荷における初期脳室壁の変化. 松本 悟(編). 小児水頭症の病態および治療 (1983). 東京, にゅーろん社, 1983, pp 7-16
- 12) 中村三郎, 大井美行, 中村哲三, 森安信雄: 実験的水頭症における脳室壁の微細構造—走査電子顕微鏡検索を中心にして— 脳と神 25: 1583-1599, 1973
- 13) 中村三郎, 大井美行, 中村哲三, 坪川孝志, 森安信雄: 髄液循環動態および脳室壁微細構造よりみた水頭症の病態. 日外会誌 75: 265-268, 1974
- 14) 中村三郎, 坪川孝志, 前田浩治, 佐々木淳, 井村総一: 新生児頭蓋内出血, 特に脳室内出血の病態と対策. 日大医誌 43: 263-271, 1984
- 15) Picaza JA, Cardelle G, Timenz M: Hydroencephalodysplasia: An anatomico-clinical picture. *J Neurosurg* 12: 535-549, 1955
- 16) Rubin RC, Hochwald GM, Tiell M, Epstein F, Ghatak N, Wisniewski H: Hydrocephalus: III. Reconstitution of the cerebral cortical mantle following ventricular shunting. *Surg Neurol* 5: 179-183, 1976
- 17) Rubin RC, Hochwald GM, Tiell M, Mizutani H, Ghatak N: Hydrocephalus: I. Histological and ultrastructural changes in the pre-shunted cortical mantle. *Surg Neurol* 5: 109-114, 1976
- 18) Sahar A, Hochwald GM, Ransohoff J: Alternate pathway for cerebrospinal fluid absorption in animals with experimental obstructive hydrocephalus. *Exp Neurol* 25: 200-206, 1969
- 19) Salmon JH: Isolated unilateral hydrocephalus following ventriculoatrial shunt. *J Neurosurg* 32: 219-226, 1970
- 20) Scotti G, Musgrave MA, Fitz CR, Harwood-Nash DC: The isolated fourth ventricle in children: CT and clinical review of 16 cases. *AJR* 135: 1233-1238, 1980
- 21) Weller RO, Shulman K: Infantile hydrocephalus. Clinical, histological and ultrastructural study of brain damage. *J Neurosurg* 36: 255-265, 1972
- 22) Weller RO, Wisniewski H: Histological and ultrastructural changes with experimental hydrocephalus in adult rabbits. *Brain* 92: 891-928, 1969
- 23) Wisniewski H, Weller RO, Terry RD: Experimental hydrocephalus produced by the subarachnoid infusion of silicone oil. *J Neurosurg* 31: 10-14, 1969
- 24) Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Gallo E: Computed tomography of trapped fourth ventricle. *AJR* 130: 503-506, 1978

[別刷請求先: 〒173 東京都板橋区大谷口上町30-1, 日本大学脳神経外科, 中村三郎]