Disproportionately Large, Communicating Fourth Ventricle の 1 症例

庄瀬 祥晃・野垣 秀和・上川 秀士

Disproportionately Large, Communicating Fourth Ventricle

Case Report

Yoshiteru SHOSE, Hidekazu NOGAKI and Shuji KAMIKAWA

Department of Neurosurgery, Toyooka Public Hospital, Toyooka, Hyogo

Abstract

A 39-year-old male was admitted because of slowly progressive disturbance of consciousness, diplopia, and ataxia after laparotomy. Ventriculoperitoneal shunting and removal of an arteriovenous malformation had been performed previously. Neurological examination on admission revealed drowsiness, rotatory nystagmus, Parinaud's sign, and truncal ataxia. Computed tomography scan revealed extraordinary dilatation of the fourth ventricle compared with other dilated ventricles, and old low-density areas in the cerebellar hemispheres. After an external ventricular drainage (EVD) was inserted, all the ventricles decreased in size and the symptoms disappeared. The authors confirmed the patency of the aqueductal canal. One week later, the EVD was replaced by a ventriculoperitoneal shunt. A disproportionately large, communicating fourth ventricle (DLCFV) should be differentiated from an isolated fourth ventricle, which consists of marked enlargement of the fourth ventricle with obstruction of both the inlet and outlet of the fourth ventricle. The authors propose the importance of the fragility to pressure of the brain parenchyma and cerebellar hemispheres around the fourth ventricle as the mechanism of producing DLCFV.

Key words: isolated fourth ventricle, shunt dysfunction

I はじめに

水頭症に対する髄液短絡術の合併症の一つとして、第四脳室のみが高度に拡大し後頭蓋窩症状を呈してくるものに isolated fourth ventricle (IFV) が知られており、その病態は徐々に解明されつつある^{2-4,6-16)}。しかし、その報告例のなかには、IFV と同様に第四脳室の異常拡大や種々の後頭蓋窩症状を示すものの、明らかに中脳水道は開存しており、側脳室短絡術の再建のみで諸症状の改善する交通性水頭症の一亜型が混入している。Scotti ら¹⁵⁾は、これらを

“disproportionately large, communicating fourth ventricle” (DLCFV) と分けて呼ぶべきだと提唱したが、DLCFV の報告例はきわめて少なく^{1,2,5)}、その病態はいまだ十分に解明されていない。しかし、IFV と DLCFV とは臨床的・病態的に、また治療上まったく異なるものと考えられ、両者は明確に区別される必要がある。

今回我々は、Scotti ら¹⁵⁾の提唱した DLCFV と思われる 1 症例を経験したのでその症例を報告するとともに、過去の DLCFV を文献的に考察し臨床上的特徴を明らかにし、IFV との相違について検討したので報告する。

公立豊岡病院脳神経外科

Address reprint requests to: Y. Shose, M.D., Department of Neurosurgery, Hyogo Brain and Heart Center, 520 Saishou-kou, Himeji, Hyogo 670.

受稿 1987年11月24日 受理 1989年4月24日

II 症 例

＜患者＞ 39才，男性

主訴：意識障害，複視，ふらつき

既往歴・家族歴：特記すべきことなし

現病歴：1978年3月，脳室内出血，クモ膜下出血を認め，入院精査にて左側脳室三角部付近の脳動静脈奇形の破裂による脳室内出血と診断された．水頭症に対し脳室ドレナージ術を行い，その後右側脳室—腹腔髄液短絡術（V-P シャント），それに続く脳動静脈奇形摘出術を行った．その後，特に問題なく当科外来通院していた．その間，一度右 V-P シャント機能不全のため再建術を受けた．

1987年1月，胆石および胆嚢炎に罹患し，当院外科にて開腹による胆石・胆嚢摘出術を受けた．術後5日目頃より，複視およびふらつきを訴えるようになり，当科を受診した．神経学的には両側側方視時に水平性眼振を認めた．外来受診時の CT scan では，第四脳室の軽度の拡大と以前より存在した小脳半球の陳旧性低吸収域を認めるのみで，特に変化を認めなかった（Fig. 1）．その後徐々に症状の悪化を認め，意識障害も出現したため，入院となった．

Fig. 1 Computed tomography (CT) scan taken at outpatient clinic shows mildly dilated fourth ventricle (arrows) and old low-density areas in cerebellar hemispheres. Also shown are a ventriculoperitoneal shunt tube and a clip.

Fig. 2 CT scan on admission reveals the dilation of all ventricular system. Note the unproportionally enlarged fourth ventricle (arrows).

入院時所見：意識は傾眠状態であった．瞳孔は正円同大で，うっ血乳頭は存在せず，四肢麻痺も認められなかった．全方向性の回転性眼振，さらに Parinaud 徴候が存在し，軀幹性失調が著明であり，後頭蓋窩症状が前面に出ていた．下部脳神経症状はみられなかった．

CT 所見：外来受診時の CT scan に比べ，側脳室・第三脳室の拡大を認め，さらにより著明な第四脳室の拡大も認められた（Fig. 2）．しかし，以前より存在した小脳半球の低吸収域の変化はみられなかった．

以上の所見より，V-P シャント機能不全に合併した IFV あるいは DLCFV が考えられたため，脳室ドレナージを行った．翌日より意識清明となり，回転性眼振や Parinaud 徴候などの改善傾向を認めた．CT scan においても第四脳室を含めた全脳室系の縮小がみられ，中道水道は開存しているものと判断された．

脳室ドレナージ後7日目に右 V-P シャント再建術を行い，眼症状を含む諸症状の著明な改善を認めた．V-P シャント再建術後2日目に行った CT scan では，第四脳室を含めた全脳室系の著明な縮小を認めた（Fig. 3）．患者は，神経学的に特に脱落症状なく独歩退院した．

Fig. 3 Postoperative CT scan shows marked diminishment of the size of the entire ventricular system (arrows).

III 考 察

第四脳室の流入・流出口である中脳水道と Luschka 孔、Magendie 孔、あるいはその付近の器質的あるいは機能的な閉塞のため、第四脳室が嚢腫状に拡大しさまざまな後頭蓋窩症状を呈するものが IFV と定義される。CT scan の出現により最近その報告が集積されるようになり、その病態も徐々に解明されつつある^{2,4,6,16)}。この病態発生には先行する水頭症とそれに対する髄液短絡術の既往の存在が必要であり、水頭症に対する短絡術後の合併症と考えられ、overfunction の結果生ずる slit-like ventricle と密接な関係のあることが指摘されている^{10,11)}。しかし、IFV としての報告例のなかには、中脳水道が明らかに開存していて側脳室短絡術により諸症状の改善するものが含まれており、Scotti ら¹⁵⁾はこれを IFV とは区別し、DLCFV と呼ぶべきだと提唱した。Zimmerman ら¹⁶⁾は trapped fourth ventricle の 6 症例の報告のなかで、43 才の男性で頭痛および失調を主訴とし、神経学的にうっ血乳頭、両側側方視時水平性眼振、widebased gait を認め、CT scan 上第四脳室、第三脳室、および側脳室の拡大が存在し、脳室造影にて中脳水道の開存と Magendie 孔・Luschka 孔の閉塞を確認し、側脳室-腹腔短絡術により諸症状が改善し、CT scan

上も全脳室の縮小を認めた 1 症例を示した。この症例はまさしく Scotti ら¹⁵⁾の提唱した DLCFV そのものであり、他の報告でも IFV と混同されているところがある。

DLCFV の報告例は非常に少なく、我々の調べた限りでは、Zimmerman ら¹⁶⁾の症例を含めたとしてもわずか 7 例にすぎない^{1,2,5,16)} (Table 1)。自験例も含め DLCFV の報告例を検討すると、Collada ら²⁾の 1 例を除きすべて成人例であり、いずれも先行する水頭症が存在した。その病因はクモ膜下出血(脳室内出血の合併も含む)が 3 例、化膿性髄膜炎、後頭蓋窩腫瘍が各 1 例であった。側脳室短絡術の既往は 5 例に認められた。短絡術後 3 ヶ月から 7 年(平均、32.6 ヶ月後)に発症しており、発症様式は全例緩徐進行性であった。その症状として失調に起因する歩行障害がもっとも多く 4 例に、複視が 3 例、頭痛、嘔気が各 2 例、および嘔吐が 1 例にみられた。徴候としては失調が 6 例、眼振が 4 例、Parinaud 徴候が 3 例、うっ血乳頭が 2 例、意識障害、動眼神経麻痺、斜頸が各 1 例に認められた。CT scan の所見では、全例とも側脳室・第三脳室は軽度から中等度の拡大を示しているにすぎないのに対し、第四脳室はほぼ円形で高度の拡大を認めた。しかし、側脳室が slit 状のものは 1 例も存在しなかった。治療は側脳室短絡術 5 例、第四脳室短絡術 2 例であった。

以上より、DLCFV は IFV と類似点を認めるが、形態的に中脳水道が開存しているだけでなく、次のような相違点が認められた。① IFV では小児例がほとんどであるが、DLCFV は成人例が大部分である。② IFV ではみられない水頭症症状に起因するうっ血乳頭を DLCFV で認めることがある。③ 発症様式は、IFV では比較的早い症状の進行を示す^{7,11,12)}が、DLCFV では緩徐進行性である。④ CT scan において、IFV では側脳室が slit 状であることが多いが、DLCFV では側脳室は軽度から中等度の拡大を示し、slit 状のものは認められなかった。

中脳水道が開存しているにもかかわらず、なぜ第四脳室が第三脳室や側脳室に比較して著明に拡大するのであろうか？水頭症では脳室系の拡大は側脳室、第三脳室、第四脳室の順に進むと言われており、特に第四脳室は周囲を囲む tight な神経線維束が存在するため拡大しがたいと考えられている。松元ら⁵⁾は、水頭症例と正常例における側脳室前角の面積和と第四脳室の面積との比において両群に有意差はなく、側脳室拡大に比較して第四脳室が拡大することは、特異的であるとしている。さらに松元ら⁵⁾は、DLCFV の発生機序について、①第四脳室周囲の髄液圧に対するなんらかの病理学的脆弱性と、②第四脳室の出口またはその近傍に閉塞があり、髄液波が閉塞部に衝突し衝撃波が絶えず第四脳室壁に当たるためと推測している。また

Table 1 Summary of reported cases of disproportionately large, communicating fourth ventricle

Author (Year)	Age, Sex	Prior diagnosis	Prior treatment	Signs and symptoms	Time interval* (months)	Treatment
Zimmerman <i>et al.</i> (1978) ¹⁶⁾	43, M	(-)	(-)	papilledema, nystagmus, ataxia, headache, nausea, vomiting, gait disturbance		V-P shunt
Matsumoto <i>et al.</i> (1983) ³⁾	24, M	hydrocephalus	V-A shunt	nystagmus, Parinaud sign, truncal ataxia, gait disturbance, diplopia, nausea	86	V-A shunt revision
	22, F	SAH	(-)	nystagmus, rt VIth nerve palsy, Parinaud sign, truncal ataxia, papilledema, headache, diplopia		V-P shunt
Collada <i>et al.</i> (1981) ²⁾	2, M	hydrocephalus (bacterial meningitis)	V-P shunt	torticollis	17	V-P shunt
Bando <i>et al.</i> (1987) ¹⁾	58, F	AN, SAH	AN clipping, V-P shunt, posterior fossa operation	ataxia, gait disturbance	17	IVth V-P shunt
	45, F	IVth ventricle tumor	V-P shunt, tumor removal	ataxia	3	IVth V-P shunt
Present case	39, M	AVM, SAH, IVH	V-P shunt, AVM removal	drowsy, nystagmus, Parinaud sign, truncal ataxia, diplopia, gait disturbance	40	V-P shunt revision

*Time interval from initial ventricular shunt to onset of the symptoms. V-P shunt indicates ventriculoperitoneal shunt; V-A shunt, ventriculoatrial shunt; SAH, subarachnoid hemorrhage; AN, aneurysm; AVM, arteriovenous malformation; IVH, intraventricular hemorrhage.

板東ら¹⁾は、後頭蓋窩術後の DLCFV 2 症例において第四脳室内圧の測定を行い、後頭蓋窩の compliance が大きくなっていることを示し、松元ら⁵⁾の発生機序に加え、①後頭蓋窩減圧による compliance の変化、また②後頭蓋窩における髄液 bulk flow の閉塞などを考察している。

我々の症例では、脳室ドレナージからの側脳室の減圧により、CT scan 上第四脳室を含めた全脳室系の縮小を確認しており、このことより中脳水道は開存していたものと判断される。また、CT scan 上みられた第四脳室周囲の小脳半球の陳旧性の低吸収域は、松元ら⁵⁾の述べた第四脳室周囲の髄液圧に対する病理学的脆弱性の存在を示しているものと考えられ、今回の症例で DLCFV が生じた重要な所見と思われた。

IFV の治療は、髄液過剰排除の是正^{10,11)}、第四脳室内圧の減圧⁶⁾、中脳水道の開放であるのに対し、DLCFV の治療は板東ら¹⁾の例外はあるが、側脳室—腹腔短絡術の設置および再建が原則である^{2,5,15)}。このように考えると、DLCFV と IFV とは臨床的かつ病態的に、また治療上ま

ったく異なるものである。DLCFV はシャント機能不全に基づく病態のなかで一つの独立した clinical entity をなすものと思われる。

IV 結 語

DLCFV の 1 症例を報告した。この病態の発生機序として、第四脳室出口または近傍の閉塞のみならず、第四脳室周囲の病理学的脆弱性が重要であると考えられた。過去において isolated fourth ventricle として報告されているものもあったが、両者はまったく異なる clinical entity と考えられ、相違点について検討を加えた。

文 献

- 1) 板東邦秋, 下地武義, 前田 稔, 新田泰三, 石井昌三: Disproportionately large communicating fourth ventricle —後頭蓋窩術後に起こった 2 症例—. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 27: 533-537, 1987
- 2) Collada M, Kott J, Kline DG: Documentation of fourth ventri-

- cle entrapment by metrizamide ventriculography with CT scanning: Report of two cases. *J Neurosurg* 55: 838-840, 1981
- 3) Foltz EL, DeFeo DR: Double compartment hydrocephalus: A new clinical entity. *Neurosurgery* 7: 551-559, 1980
 - 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) 松元幹郎, 串田良昌, 柴田家門, 清木義勝, 寺尾栄夫: Disproportionately large, communicating fourth ventricle の 2 症例. 脳神経外科 11: 1185-1190, 1983
 - 6) 松本 悟, 佐藤博美, 増村道雄: Isolated fourth ventricle. 脳神経外科 9: 897-903, 1981
 - 7) 村上峰子, 高橋 明, 村上寿治, 遠藤英雄, 斎木 巖, 金谷春之: Isolated fourth ventricle を呈した破裂脳動脈瘤の 1 例. 脳神経外科 14: 817-821, 1986
 - 8) 中尾 哲, 佐藤慎一, 福光太郎, 尾形誠宏, 黒木茂一: Isolated fourth ventricle — 髄膜炎後水頭症に続発した 2 例 —. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 23: 959-962, 1983
 - 9) 野崎和彦, 森竹浩三, 橋本信夫, 滝 和郎, 半田 肇: Isolated fourth ventricle の 3 症例 — 聴性脳幹誘発電位による検討 —. 脳神経外科 13: 539-545, 1985
 - 10) 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-1) — その病態と臨床上の諸問題 —. 小児の脳神 8: 107-117, 1983
 - 11) 大井静雄, 松本 悟: 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-5) — Isolated fourth ventricle の病態とその発生機序 —. 小児の脳神 11: 239-247, 1986
 - 12) 小野純一, 磯部勝見, 山上岩男, 伊勢 博: Isolated fourth ventricle — 興味ある臨床経過を示した 1 成人例 —. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 27: 554-558, 1987
 - 13) 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
 - 14) Raimondi AJ, Samuelson G, Yarzagaray L, Norton T: Atresia of the foramina of Luschka and Magendie: The Dandy-Walker cyst. *J Neurosurg* 31: 202-216, 1969
 - 15) Scotti G, Musgrave MA, Fitz CR, Harwood-Nash DC: The isolated fourth ventricle in children: Clinical review of 16 cases. *AJR* 135: 1233-1238, 1980
 - 16) Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Gallo E: Computed tomography of the trapped fourth ventricle. *AJR* 130: 503-506, 1978
- [別刷請求先: 〒670 兵庫県姫路市西庄甲520, 兵庫県立姫路循環器病センター脳神経外科, 庄瀬祥晃]