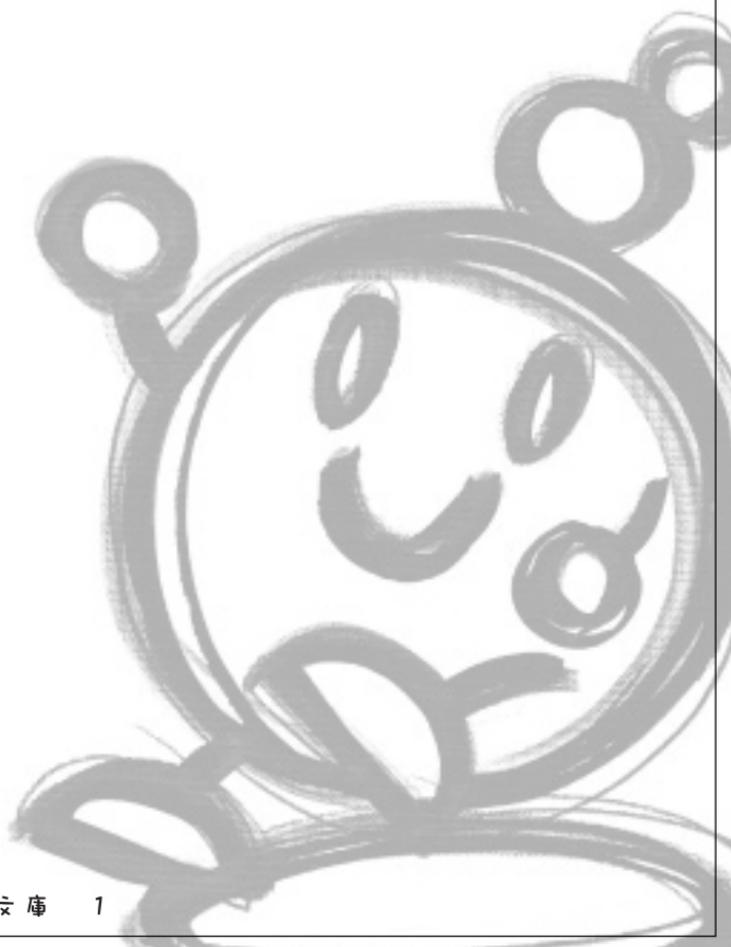


# 水頭症ガイドブック2002

日本水頭症協会・編



この事業は、社会福祉・医療事業団(高齢者・障害者福祉基金)の  
助成金の交付により行っているものです。

## はじめに

～監修者より～

ここにお読みいただくのは、日本水頭症協会によって編集された「水頭症ガイドブック 2002」です。社会福祉・医療事業団の助成を得て、このようなものができたことは、我が国の水頭症の患者さん、そのご家族はもとより、その治療や相談にあずかる医療関係者にとっても画期的なことといえるでしょう。

アメリカでは「水頭症——患者さん、家族そして仲間たちのためのガイドブック」という立派なものが既に発行されています。それは300ページ以上にわたる充実したものですが、後半は保険制度に関わる記事や学校についての問題、さらには参考文献に関する手引きなどに割かれています。このガイドブックも将来、改定増補を重ねるたびに、さらに完全なものになっていくものと期待されます。

さて、1960年代から水頭症の治療、基礎的研究などに長く関わってきた私ですが、このたび、このガイドブックを通読して、大変、感動してしまいました。まず、執筆陣の素晴らしいことがひとつ。おのおの先生方が、患者さんや、そのご家族のことを思って書いてくださったことが、一読してわかったからです。執筆された先生たちは、今や我が国の水頭症をはじめとする小児脳神経外科臨床の第一線にある実力者ばかりです。文章を拝見しながらその先生方の顔を思い浮かべると、本当に優しい気持ちを持った素晴らしい人たちであることが、あらためて思い出されます。

感動したもうひとつの理由は、この先生方の書かれた内容がどれも素晴らしいものばかりだということです。正直に言って、私自身もとても勉強になりました。性質上、読者にとって少し難解な術語

も出てきたりしますが、それにもできる限りの解説も加えられて、ご理解いただけるように配慮もされています。なおかつ、内容が本当に立派なのです。経験を積み、多くの業績を残してこられた方々ばかりなのに、その記載はあくまで真摯で控えめなのです。未だわからないことが多いこの分野に対する謙虚な態度を持ち、視点を患者さんと同じところに置いて書かれたためでしょう。繰り返しになりますが、このガイドブックの内容は、陳腐な言い方ではありますが、まさに「どこに出しても恥ずかしくない」ものになっています。医学生にも是非読んで欲しいものと考えerくらいです。

ただ、治療方針などについて、執筆者によって一部に多少考えの違うところがありますが、これは医学的な治療一般についてもいえることで、お読みになる方は、その点を是非ともご理解いただきたいと思います。臨床医学において、際だって重要なこととして、「確実性」、「安全性」、「緊急性」などの他に、「多様性」というものを加えなければなりません。

「多様性」すなわち、患者さん個々によって、またそのときの状況によって、病態の違いなどによって、一例一例が本当に異なるということです。それだけに、医療従事者はあらゆることを念頭に置いて対応を迫られます。言葉を変えると、同じ水頭症であっても全てが違うバックグラウンドを持ち、その時に、その状況に最も適した処置が求められるということになります。ですから医学の分野には、極言すれば「これしかない」という絶対的なものは存在しないとも言えるのです。それゆえに、主治医と患者の間には、十分なインフォームド・コンセントが必要なことは言うまでもありません。

以上を通じて、監修者として十分にその意とするところを尽くすことはできませんが、このガイドブックが少しでも皆様のお役に立

ち、患者さん、ご家族、そして仲間たちと、医療従事者の間にかけて  
られた立派な橋の役目を果たすことは間違いないと信じて、筆を  
置きます。

最後になりましたが、自らも水頭症のお子さまを育てながら、こ  
の編集という大変なお仕事に日夜全力を挙げてこられた日本水頭症  
協会の山下泰司さん、奥様の柴田靖子さんに心からの敬意を表しま  
す。

2002年3月

東海大学 名誉教授 佐藤 修

## 目次

はじめに～監修者より	3
目次	6

### Section A 水頭症の種類

水頭症の症状	
国立成育医療センター 脳神経外科 医長 師田信人	10
水頭症に関する基礎知識～非交通性水頭症／交通性水頭症	
京都大学医学部 脳神経外科 田代 弦	12
先天性水頭症と後天性水頭症	
東京慈恵会医科大学 脳神経外科 教授 総合母子健康医療センター 小児脳神経外科 主任 大井静雄	20
成人の正常圧水頭症	
神奈川県総合リハビリテーションセンター 研究担当参事 神奈川リハビリテーション病院 脳神経外科 部長 千葉康洋	25

### Section B 水頭症の治療

水頭症の治療・概説	
千葉県こども病院 脳神経外科 部長 伊達裕昭	38
患者と家族のための用語解説	43
シャント概説	
国立成育医療センター 脳神経外科 医長 師田信人	50
シャント手術の実際	
神奈川県こども医療センター 脳神経外科 部長 関戸謙一	62
神経内視鏡手術	
東京女子医科大学 脳神経センター 脳神経外科 上川秀士	84

その他の関連手術	
埼玉県立小児医療センター 脳神経外科 部長 西本 博	99

## Section C 水頭症の原因疾患

先天性非交通性水頭症の原因疾患	
大阪市立総合医療センター 小児脳外科 部長 坂本博昭	110
後天性非交通性水頭症の原因疾患	
北海道立小児総合保健センター 小児脳神経外科 医長 高橋義男	124
先天性交通性水頭症の原因疾患	
静岡県立こども病院 脳神経外科 医長 佐藤倫子／佐藤博美	141
後天性交通性水頭症の原因疾患	
大分県立病院 脳神経外科 部長 吉岡 進	155
成人発症の水頭症の原因疾患	
西宮協立脳神経外科病院 院長 三宅裕治	164

## Section D 水頭症に関連の深い疾患

水頭症とてんかん	
国立成育医療センター 脳神経外科 医長 師田信人	178
水頭症と眼	
兵庫県立こども病院 院長 山本 節	185
水頭症と脳性麻痺	
国立成育医療センター 脳神経外科 医長 師田信人	196

## Section E 水頭症の人に関連の深い検査

水頭症の人に関連の深い検査 その1	
関西医科大学病院 脳神経外科 講師 稲垣隆介	204
水頭症の人に関連の深い検査 その2	
国立療養所香川小児病院 脳神経外科 医長 夫 敬憲	212

## Section F 水頭症の原因究明のための研究

遺伝子研究

国立大阪病院 脳神経外科 部長 山崎麻美

218

## Section G 水頭症の人に関連の深い診療科

水頭症の人に関連の深い診療科

群馬パース学園短期大学 小児看護学 助教授 中垣紀子

226

## Section H 病気の子どものケア

水頭症の子どもに関連の深い医療的ケア・補助具・用具

横浜市緑福祉保健センター センター長 三宅捷太

240

病気を持つ子どもに対する医療からの生活アドバイス

横浜市緑福祉保健センター センター長 三宅捷太

258

編者あとがき

274

日本水頭症協会に入りませんか？

278

Section A

## 水頭症の種類

# 水頭症の症状

国立成育医療センター 脳神経外科 医長 師田信人

水頭症の症状は年齢とともに違ってきます。なぜならば、ヒトの頭の骨は生まれたばかりのときにはまだ固まっていませんが、成長とともに段々と骨化して硬くなるためです。

そのため、乳児期には、水頭症で脳の中に髄液が溜まると、その圧により頭蓋骨が押されて頭がどんどん大きくなっていきます。頭の圧が高くなっても、その高くなり具合は低いのです。したがって、頭が大きいことを除けば、見たところは元気でニコニコしているお子さんもいます。

ところが、脳の成長も一段落し、頭蓋骨も固まった頃＝幼児～学童の時期に水頭症になるとどうなるのでしょうか？ 脳室内に髄液が溜まってきて圧が高くなっても、頭蓋骨は簡単には大きくなってくれません。水頭症が進むにつれ、脳の圧は亢進して（高くなって）きます。そのため、頭痛、嘔吐などの症状で発症するのが普通です（これは成人も同じです）。

我慢強い子の場合は、こうした症状に親が気がつかないこともあります。しかし、脳圧によって眼の神経が圧迫されたり、眼の神経にむくみがきて、黒板の字が見えにくくなったといったことから、水頭症だとわかることもあります。

以下、年齢毎に、代表的な症状を挙げてみます。

## 未熟児

呼吸が時々止まる

脈がゆっくりになる

大泉門（前頭部にある骨と骨の隙間が広がっているところ）が盛り上がり、張っている

頭皮の静脈が拡張＝浮き出ている

急速な頭囲の拡大

## 乳児

周囲の刺激に対して敏感になり、すぐに泣く

イライラしている

嘔吐

意識がボーっとしている

頭が大きくなる

首の据わりが不安定

「落陽現象」（眼球が上を向けなくなり、下に向いた黒目がちょうど太陽が沈むような形に見えること）

## 幼児・学童～成人

頭痛

嘔吐

イライラしている

意識がボーっとしている

物が二重に見える

視力低下

足がつっぱる

身体のバランスがとれなくなる

勉強の成績が低下

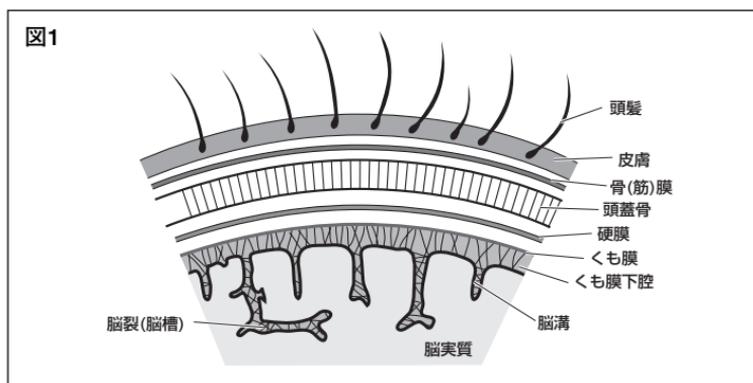
# 水頭症に関する基礎知識

## ～非交通性水頭症／交通性水頭症

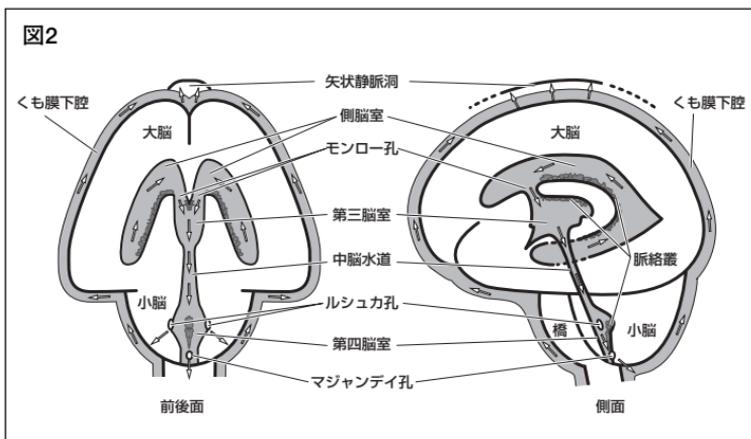
京都大学医学部 脳神経外科 田代 弦

### 1. 頭蓋内の構造

私たちの脳は、頭髪から皮膚・骨（筋）膜・頭蓋骨、そして硬膜・くも膜・くも膜下腔という順に、外側から内側へと並ぶ、さまざまな層によって幾重にも守られています（図1）。



頭蓋骨のすぐ下にある“硬膜”は、読んで字のごとく硬いシッカリした膜で、脳全体を大きく包んでいます。さらにその下には、蜘蛛の巣のように薄い透き通った膜である“くも膜”が存在します。このくも膜と脳表面との間を“くも膜下腔”と呼び、脳脊髄液（一般には髄液と呼ばれています）がこの空間を満たしながら流れています。くも膜下腔は一つ一つの脳の細かいシワ（脳溝といいます）や、脳のすき間（脳槽や脳裂と呼びます）にも入り込み、また脳室



とも交通していて、髄液の主要な循環路となっています（図2）。

## 2. 正常な髄液量

髄液は無色・透明な液体で、脳のみならず脊髄全体をも被って、直接的な外部からの打撃が中枢神経系に及ぶのを防ぎながらその表面を循環しています。逆に言えば、脳や脊髄は髄液を満たすくも膜という水槽の中に、浮かんでいるとも言えるのです。

正常な髄液腔の容量は成人で150cc前後、小児で100cc前後と言われています。全頭蓋内腔に対する相対的な髄液容量は約11%で、全髄液が少しずつ吸収されながら新しい髄液が加わって、およそ6時間ごとに入れ代わると考えられています。

## 3. 正常髄液の産生量

髄液は、脳室内にある脈絡叢（みゃくらくそう）という器官で毎日400～500cc産生されています。この生産量は、大人でも子供でも、そして赤ちゃんまでもが大体同じだと言われています。そして

もう一つの髄液の役目は、脳や脊髄内にできた代謝産物や老廃物を洗い流すことと考えられています。だからこれだけ大量の髄液が絶え間なくコンコンと湧き上がってきて、循環しているのでしょう。

#### 4. 髄液の性質

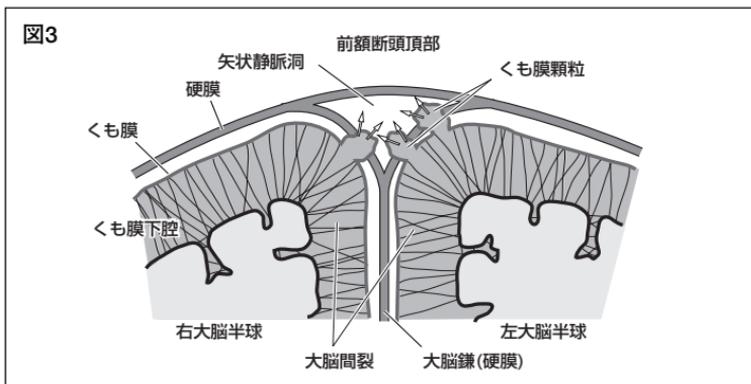
ひとたび髄膜炎のような炎症が頭蓋内に起これば、髄液はすぐさまこれに反応して、含有する白血球を増加させ、殺菌に一役買います。その性質を用いて、感染症の確認・治療効果判定の際に、腰椎穿刺により髄液を検査サンプルとして採取したりもします。

さらに脳動脈瘤（主な脳動脈・静脈はともにくも膜下腔に存在しています）の破裂によって引き起こされるくも膜下出血では、噴出した血液が髄液に乗って遠くまで脳内を拡がって行くこととなります。この髄液が血液によって汚されることが原因となって、のちに種々の合併症が起きてきます。この合併症には水頭症も含まれていますが、その話は後述することとします（6. 水頭症の原因 III. 吸収障害）。

#### 5. 髄液の動態

髄液の循環路（図2）は、二つの側脳室・モンロー孔、そして第三脳室・中脳水道・第四脳室までを指す前半の“脳室腔”と、後半の“くも膜下腔”に大きく分かれます。第四脳室からマジャンデイ孔またはルシュカ孔を通して“くも膜下腔”に出た髄液は、前述したように脳表面に沿って（一部は脊髄周囲をも巡って）頭頂部まで流れていき、最終的に正中（真ん中）を走る矢状静脈洞という太い静脈へ流れ込みます。

ここでは図3のように、くも膜下腔から静脈洞内に突き出た“く



も膜顆粒（パヒコニアン顆粒とも言います）”という‘ろ過器官’を  
通って、髄液が静脈内へと排出（矢印）されています。

## 6. 水頭症の原因

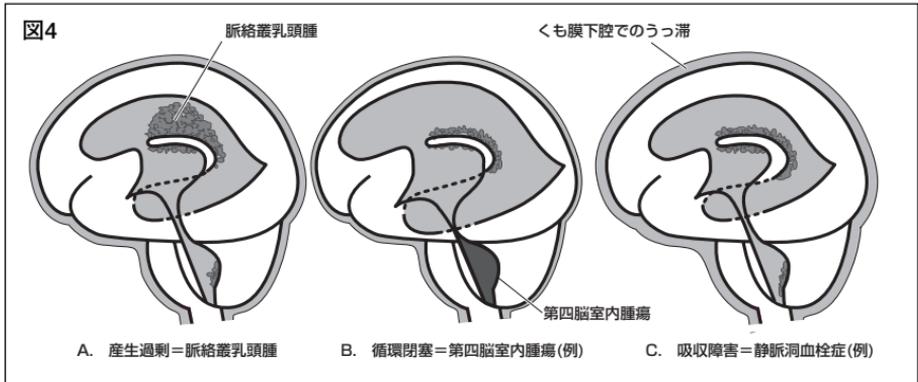
水頭症は、前述した髄液動態のどこかに閉塞などの障害が生じた  
時に発生してきます。この循環路に沿って、発生原因から水頭症を  
分類し、その代表的症例を挙げてみましょう。

I. 産生過剰：髄液の産生器官である脈絡叢の腫瘍による。

代表的症例：脈絡叢乳頭腫（図4 A）

II. 循環閉塞：髄液の流れが腫瘍や出血などで妨げられ、そこで髄  
液がうっ滞した病態である。閉塞部より上流の脳室は拡大し、下流  
の脳室は正常のままという画像が得られる。

代表的症例：先天性中脳水道狭窄症、第四脳室内腫瘍、脳室内出血  
による癒着、など（図4 B）



III. 吸収障害：最終的に流れ込むべき静脈洞の閉塞や、ろ過器官である、くも膜顆粒の閉塞で全脳室が拡大する。

代表的症例：静脈洞血栓症、くも膜下出血後の正常圧水頭症、など(図4C)

## 7. 非交通性水頭症／交通性水頭症

上記分類のうち、II. 循環路の閉塞が前半部“脳室腔”内にのみ存在して発生した水頭症、すなわち“脳室腔”と“くも膜下腔”とが交通していない水頭症に、「非交通性水頭症」という名称がつけられました。これに対して「交通性水頭症」とは、“脳室腔”と“くも膜下腔”とが交通している水頭症、すなわちI. やIII. がこれに相当します。なお、別に“閉塞性水頭症”という分類がありますが、現在の臨床上の用語としては、閉塞性水頭症と非交通性水頭症とは同義語のように用いられています。

## 8. 閉塞部位の同定

非交通性水頭症は、画像を撮るだけで閉塞箇所が推定され、比較

的容易に診断できる症例が多く存在します。例えばCTやMRI上、拡大している上流の脳室（側脳室と第三脳室）と、正常の大きさの下流の脳室（第四脳室）がある場合、閉塞箇所はその間の脳室腔（中脳水道）だと診断できるわけです（図5）。

また、ある脳室内に腫瘍が充満している場合や、周囲に発生した脳腫瘍が脳室腔を圧迫している場合も、そこを閉塞部とする非交通性水頭症であると言えます。

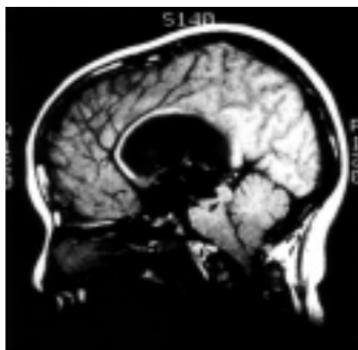
交通性水頭症の場合は、腰椎穿刺によってくも膜下腔に注入された造影剤がマジャンデイ孔・ルシュカ孔を通過して脳室腔内に逆行し、しかも長い間貯留したままで流出・吸収されていない所見などが診断の根拠となります。

## 9. 治療法の違い

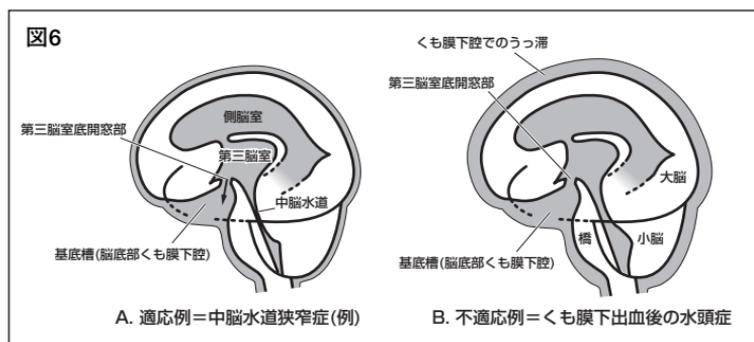
水頭症に対する主な治療法としては、脳室-腹腔（V-P）シャント・腰椎-腹腔（L-P）シャント・神経内視鏡的第三脳室底開窓術などが挙げられます。これらの治療法は水頭症の種類によって適・不適があり、術前の十分な検索により、その適応を選択されねばなりません。

非交通性水頭症では当然ながら、閉塞のある部分より上流にシャ

図5：非交通性水頭症＝先天性中脳水道狭窄症（例）  
狭窄（閉塞）している中脳水道を矢印で示す。



ント・カテーテル（「カテーテル」とは「チューブ」のことです）を挿入・設置しなければなりません。脳室より下流の腰椎くも膜下腔から髄液を排出しても、拡大していく脳室を縮小させることはできません。また、閉塞部が第三脳室より下流の場合（例えば、中脳水道狭窄症、第四脳室内腫瘍など）には、第三脳室と脳外くも膜下腔を結ぶ内視鏡的第三脳室底開窓術は有効ですが、モンロー孔閉鎖症などには適応とはなりません（図6 A）。



逆に、交通性水頭症では、髄液は脳脊髄外のくも膜下腔までは流れてくるわけですから、シャント・カテーテルの設置場所は脳室でも腰椎くも膜下腔でもどちらでも有効です。しかし、短絡路を作った先のくも膜下腔のさらに下流の吸収部で詰まっているのですから、内視鏡的第三脳室底開窓術は適応にはなりません（図6 B）。

## 10. まとめ

以上、髄液の循環動態や水頭症の発生機序について、できるだけ基本的に、そして具体的にと心掛けて説明してまいりました。しかし、実際に我々臨床医にとりましても、まだまだ未知な点や想像の域を出ない箇所もございます。そして、個々の水頭症の症例は、そ

の数だけ異なる発生機序を持ち、刻々変化していく病態に対して、各々異なる最適な治療法があると考えます。そういった意味で、皆様方の個々の症例に、わたしの説明がピッタリ当てはまることは非常に稀で、なかなか理解しにくい箇所もあるかと存じます。この章はあくまで一般的な水頭症の病態や治療法についての知識を得る場とし、さらに個々の症例に当てはまる章へと細かく読み進んでいかれることをお勧めします。

最後になりましたが、わたしの担当したこの章が、水頭症の病態や治療法に対する皆様方の理解を益々深める手助けとなれば幸甚に存じます。そして少しでも水頭症の患者様の看護や治療のお役に立つことができるよう祈念して止みません。

# 先天性水頭症と後天性水頭症

東京慈恵会医科大学 脳神経外科 教授 大井静雄  
総合母子健康医療センター 小児脳神経外科 主任

## 1. 水頭症とは？ 先天性、後天性の区別

水頭症とはある一定の疾患を意味するのではなく、頭の中を循環している髄液の貯留により、様々な脳の機能の異常をきたす病態を総括したものです。脳の構造として、脳の中に脳室という部屋があり、脳のまわりにも膜という薄い膜に覆われた水（髄液）の通路（くも膜下腔）があります。髄液は、この脳室の中にある脳絡叢（みゃくらくそう）や、その他の血管などから産生され、脳室からくも膜下腔を通して静脈に戻る経路をとります。何らかの異常で（ここで生まれつきの異常なら先天性、生まれてから生じた異常によるものを後天性と区別する）この髄液の流れに障害をきたすようなことになると、髄液が頭の中に過剰に貯留して脳を圧迫し、脳の機能に支障が生じることになる、これが水頭症です。

## 2. 先天性水頭症：その頻度と病因

水頭症にはこのように、生まれつきのもの（先天性水頭症）と生後に何らかの原因で起こるもの（後天性水頭症）とがあります。

先天性水頭症の発生頻度ですが、中枢神経系奇形の代表的疾患・病態には無脳症、二分脊椎そして先天性水頭症があげられますが、これらの発生頻度には民族差があります。最もこれらの発生頻度が高いのは、北アイルランドで、1万人の出生あたり、無脳症がおおよそ20人、二分脊椎が30人、そして先天性水頭症は7人ほどに見ら

れます。日本人はその頻度が最も低いのではないかと思われ、それぞれ、4.2%、2.7%、2.4%にとどまっています。ただし、本邦においても地域差があることが知られています。

先天性水頭症の発生病因には、他の奇形と同様に多因子性である可能性が強く、ただひとつの原因による、とされるものではありません。ひとつの例外として、男児の中脳水道閉塞という病態は、遺伝的に伴性遺伝の形式を示すものであることが知られています。また、同じ家族に発生したり、ときに染色体異常、遺伝子の異常に伴って発生したりするものがありますが、むしろこのようなことは稀であると考えてください。「親の体質や遺伝が原因でしょうか」などとよく尋ねられますが、ほとんどの場合、そのようにはまず考えないでよろしいかと思います。

妊娠中の異常も稀に関与することがあります。例えば、母体の感染（風疹、トキソプラズマなど）がそれです。でも、これもむしろ頻度としては少ないものです。

したがって、先天性水頭症に限った予防法というものは特にありませんが、一般に妊娠中の母体の病気（糖尿病、高熱など）、薬物治療（解熱剤、抗痙攣剤など）、放射線被曝、そして前述の感染や外傷などには十分気をつけられるべきでしょう。

それから、もうひとつ重要な問題として、すでにお子さんがこのような病気（水頭症に限りません）になられた場合、次に生まれる子供さんにはどれくらいの発生頻度が予測されるかという問題では、ひとりのお子さんがそうであれば次には5%、そして2人に発生すると次には10%、3人では21%というデータがあります。

### 3. 後天性水頭症:その頻度と病因

後天性水頭症の病因は多様です。頭蓋内の出血(くも膜下出血や脳内出血など)、感染(髄膜炎など)、腫瘍、そして外傷などに合併したり、引き続き起こったりします。その発症年齢は必ずしも小児期とは限りません。むしろ、成人の水頭症も決して稀ではないのです。

その症状としては、急激に起きる場合は別として、歩行が不安定になり、記憶力が極端に低下し、失禁がみられるというのが典型的です。一見、他の原因で起きる老人性痴呆に似ていて発見されないものもあるのですが、70歳以下の老人性痴呆の原因の5~6%を水頭症が占めるといわれています。

いずれにせよ、後天性水頭症の発生頻度は原因疾患やその病態、時期によって異なります。例えば、脳腫瘍ですと、前述したように腫瘍が髄液の循環通路をブロックするような場合であれば水頭症が発生しやすい訳ですし、この腫瘍の発生部位は年齢によっても異なります。腫瘍が小脳のある後頭蓋窩にあれば3人に1人くらいは水頭症になりますが、これを子どもの場合に限りますと、5人に4人までが水頭症を併発することになります。子どもの脳腫瘍は水頭症のできやすい正中線上に発生しやすいということが原因です。

髄膜炎になった人がどれくらいの割合で水頭症になるかの統計はあまり知られていません。髄膜炎では、先程申しましたくも膜下腔の髄液の流れがブロックされるために水頭症が生じます。したがって、その程度や原因となる菌によっても異なってきます。

頭蓋内出血、特に脳動脈瘤の破裂によるくも膜下出血後に起きる水頭症は、出血をきたした3~8人に1人の割合で見られます。これも、成人の水頭症の中ではよく見られるものです。

#### 4. 先天性、後天性のどちらに分類されるのか

水頭症が生まれつきの原因で発生するものが先天性水頭症であるといっても、その発生の時期やメカニズムを同定することは困難なことがあります。

ご存知の通り、最近の超音波診断法の普及、検査機器の改良、診断技術の向上により、中枢神経系奇形は出生前に胎内で診断される場合が増えてきました。特に、水頭症は脳室の拡大という比較的画像にて捉えやすい異常所見が主体でありますから、その診断率もかなり高いものとなっています。

しかしながら、どのような脳や脊髄の異常に伴って発生した水頭症であるのか、その原因はどこにあるのかについては、超音波診断法のみではなかなかわかりにくいところです。そこで、私どもはさらにMRIなどを応用して、より正確な水頭症病態の分析を行っています。

そもそも、先天性水頭症の胎児期での発生時期といたしますのは、他の多くの奇形と異なり、個々においてまちまちです。すなわち、胎生期に胎児の髄液循環が開始される8週以降なら、いつ発生してもおかしくないのです。そして多くの例では、妊娠後期になって、超音波診断法にて胎児の頭が大きい、あるいは脳室が拡大している、との所見で、初めて水頭症であることがわかります。場合によっては、生まれる直前になって初めてこの変化が明らかになることすら、稀ではありません。

欧米では、前にも述べましたように、二分脊椎の発生する頻度は高く、それに合併する水頭症は少なくありません。そこで、これらの画像診断のほかに、二分脊椎のスクリーニング法として、ある種の胎児の蛋白(アルファフェトプロテイン)が羊水や母体の血液中

にて増えることを応用した検査法を一般に常用検査としていますが、本邦ではそこまで至っておりません。

このような胎児期に発生し顕著になる水頭症は明らかに先天性水頭症と言えます。しかしながら、この病態が潜在的にひそんでいて、大人になってから（極端な場合には老年期に入ってから）発症する場合があります。私たちはこの特殊な病態を“LOVA”（著名な脳室拡大をともなう長期存続型の成人水頭症）と呼び世界に報告してきました。水頭症とは、このように極めて多様、かつ経時的にも著しく変化し得る複雑な病態疾病であるといえます。

# 成人の正常圧水頭症

神奈川県総合リハビリテーションセンター 研究担当参事 千葉康洋  
神奈川リハビリテーション病院 脳神経外科 部長

## 1. はじめに

正常圧水頭症とは、

- ① 脳室の拡大がある
- ② にもかかわらず、頭蓋内圧あるいは脊髓腔圧は正常範囲を示している
- ③ 精神症状（痴呆）、歩行障害、尿失禁の三つの症候（三徴候）をもつ
- ④ シェント術により、これらの症候が改善する

以上の4つの条件を満たした疾患群をさしており、小児によくみられる、頭蓋内圧の高い高圧性水頭症とは、性質を異とするものです。

これは、1965年に、Adams<sup>1)</sup>とHakim<sup>2)</sup>が唱えた疾患概念で、Normal Pressure Hydrocephalus（NPHと略します）と呼ばれています。「治療可能な痴呆」と報告されたこともあって、脳神経外科医は、このような患者に対してシェント術を広く行っていた時期があったのですが、必ずしも良好な結果が得られない症例があったことから、手術前の診断技術の向上を目指して盛んに研究が行われてきました。

本症候群はひとつの病気によって生ずるのではなく、後に述べる種々の病気が原因となるため、その症例は複雑、かつ、多岐にわたります。また、この症候群は小児期に起こらないわけではありませ

ん。しかし、臨床像が前記のごとき成人の症候とは異なると言われて  
ています。

## 2. NPHの原因

NPHの多くは、脳脊髄液が脳室系から頭蓋の底のくも膜下腔（くも膜とは、脳を包む三つの膜のうちの真ん中にある膜）に流れ出たからのちの吸収経路に障害があって生ずる水頭症です。

中でも、

- ① くも膜下出血
- ② 重傷頭部外傷（脳挫傷あるいは脳出血を伴う）
- ③ 髄膜炎
- ④ 脳の手術

などのあとに、くも膜の癒着・癭痕（キズ）が形成されることなどにより、脳脊髄液の流れる水路が閉ざされて起こる続発性のNPHが主体とされています。

これに対し、原因とされる病気の見つからないものを特発性NPHと呼んで、区別しています。

水頭症とは、脳脊髄液の産生・吸収のバランスが障害されて、脳脊髄液が脳室ないしはその他の頭蓋内の主にくも膜下腔に貯留し、これらの腔が広がった状態を指しますが、通常は脳室系が広がったものを指します。

小児に見られる高圧性の水頭症は、主に脳室を結ぶ経路が塞がれて生ずることが多く、一方、NPHは、脳脊髄液の吸収経路が障害されて生ずるといわれています。

脳脊髄液は、主に脳室内の脈絡叢（みやくらくそう）という血管で産生され、1日の産生量は約500ml、主に頭の天井部に位置する

太い静脈（上矢状洞）に吸収されて循環しています。

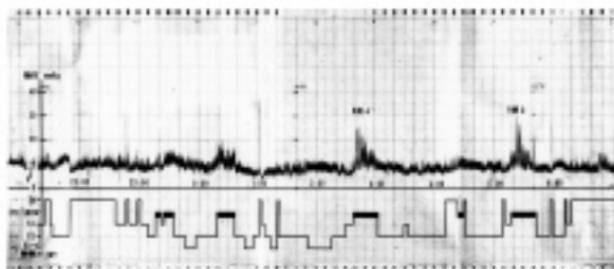
脳室を結ぶ経路が詰まると、急速に頭の内部の圧力が高まる高圧性水頭症をきたし、溜まった脳脊髄液が脳室を上げ、さらに脳内にあふれ出て、脳はそのものの水分量が増加して、生命に危険が迫ります。

しかし、新生児、乳児では頭の骨と骨との間にまだすき間があり、脳の発達に合わせて頭が大きく広がるようにできています。このため、頭の内部の圧力が高まると、脳室と同時に頭の骨と骨の間が広がり、頭が大きくなっていきます。一方、成人の頭蓋骨は隣り合う骨と骨との間が固く閉じていて、頭の内部の圧力が高まると、脳室は広がりますが、それに伴って頭が大きくはなりません。このため、特に、脳室を結ぶ経路が詰まると水頭症は進行性となり、早晚生命に危険が迫ります。しかし、脳脊髄液が吸収される経路の障害であれば、正常状態では働かない部分での吸収機転が働くことによって、水頭症は慢性期に移行し、頭蓋内圧が正常化するNPHになり得ます。NPHでは、脳室は徐々に広がりますので、すぐに生命に影響する危険はありません。

NPHでは頭蓋内圧あるいは脊髄腔圧が正常圧なのにどうして脳室が広がっていくのでしょうか？

ふだんは正常圧なのですが、脳室壁にかかる拍動圧（血管が脈打つときにかかる圧）が正常脳より強いため、脳室の広がりが進行すると説明されています。事実、昼夜、持続的に頭蓋内圧あるいは脊髄腔圧を測定しますと、睡眠中に圧波が多く出現したり（図1）、基礎圧が高い症例に出会います。このような圧の上昇が脳室を上げるわけですから、シャント術によってこうした圧上昇が解消されれば、症状の改善が期待され得るのです。

図1：夜間睡眠時の持続脊髄圧測定記録  
(脳動脈破裂後脳室拡大例、67歳、女性)



基礎圧は、6-11mmHg、REM睡眠期(黒の帯印)に一致した圧波(上段)、下段は、脳波同時記録による睡眠のステージを表している。

### 3. 分類

#### a. 続発性正常圧水頭症

続発性NPHの原因疾患として最も多いのはくも膜下出血で、うち、脳動脈瘤の破裂が最も多く、生命が救われた患者の約20%に出現するといわれています。その他の原因としては、脳内出血があり、これが脳室の中へ破れた症例もあります。ほかには脳挫傷によるくも膜下出血を伴った重症頭部外傷、髄膜炎なども原因となりますし、また、なんらかの脳手術をした後にNPHに移行することもあります。

#### b. 特発性正常圧水頭症

特発性NPHにおいては、これまでその病態や病気の原因がよく理解されていませんでした。この病気は高齢者に多くみられるのですが、わが国が高齢社会を迎えたことにより、平成5年に厚生省(現在の厚生労働省) 特定疾患「難治性水頭症」調査研究班(森 惟明

班長)で取り上げられ、筆者も一研究員として携わった経験がありますので、そこでの経験を元に記述したいと思います。

特発性NPH<sup>3)</sup>は、高血圧を持ち、脳卒中にかかったことのある人に発病しやすい傾向にあります。高血圧が持続すると、大脳白質の細動脈の硬化が起り、これにより大脳白質が障害されると、先に述べた上矢状洞経由以外の髄液循環が障害され、脳室周囲組織の弾力性も低下し、脳室が拡がると考えられています。したがって、高血圧はこの疾患の危険因子でもあり、かつ、進行因子のひとつでもあります。

高血圧と関係が深いビンスワンガー病や、多発性の小さな脳梗塞も脳血管性痴呆をきたしますが、これらを特発性NPHと区別することが困難なことがあります。また、アルツハイマー病も時としてNPHと区別することが困難な時期があることがわかりました。特発性NPHは、多発性脳梗塞、ビンスワンガー病、アルツハイマー病と関係しあう部分があるのです。それゆえ、高血圧があつて脳室が大きいからといって、必ずしも特発性NPHであるとはいえません。後述する種々の検査を行つてはじめて診断がつくのです。

#### 4. 症候

前述のとおり、NPHは、精神障害（主として痴呆）、歩行障害、尿失禁の三つの症候（三徴候）を持つ症候群です。

この症候のうち、痴呆は多彩で、初期にはごく最近の出来事を忘れることから始まり、だんだん自分から何かをすることがなくなり、かつ、周囲への関心や興味を示さなくなり、さらに日常動作が遅く、また、鈍くなります。さらに病状が進行すると、何もしゃべらず、何もしくくなります。くも膜下出血後のNPHでは、手術後

のまだ臥床中の段階でも、ボーッとしたり、周囲への関心、興味もなくなり、声は小さくささやくようになり、時に何もしゃべらなくなります。

特発性NPH<sup>3)</sup>の場合は、血管性痴呆が示すような、最近のできごとを忘れていたり、周囲のことや日にち、目の前の人や誰であるのかを忘れてしまうようなこと、あるいは、アルツハイマー病が示すような、言語、認識などの高次機能障害や人格の崩壊が出現することは、むしろ、稀です。

歩行については、くも膜下出血に続発したNPHでは、前記痴呆の出現が早期からあり、シャント術前は寝たきりの状態が多く、歩く状態にない患者さんが多いのが特徴といえましょう。特発性NPHでは、三つの症候が揃わず、唯一歩行障害だけを持つ患者さんもみられます。その歩行は、麻痺あるいは筋力低下に基づくものでなく、さりとて筋肉がこわ張ることによる歩行障害でもなく、小刻みで、左右の足の幅の広い、不安定性歩行が特徴です。

尿失禁は、比較的遅れて出現するといわれ、無関心さからくるものが多く、前頭葉の障害によるものと考えられています。

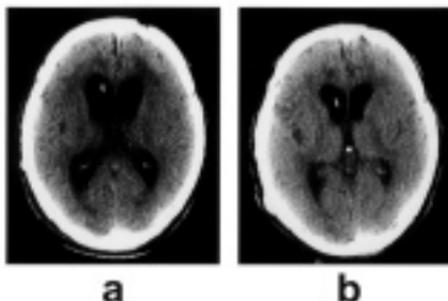
## 5. 補助診断法

### a. CTおよびMRI

脳室拡大は、CTおよびMRIにより容易に診断できます。脳室の広さを測定して、正常の脳室の広さと比較すればよいのです。

NPHでは内部から脳室系を圧迫し、丸味を帯びた拡大を示します。そして、脳脊髄液が脳室壁を押し上げ、脳の白質（神経線維の束で出来ています）内に溢れ出ます。約半数の症例では、左右の大脳にひとつずつある側脳室の前の方から、脳脊髄液のしみ出しが不

図2：脳動脈瘤破裂後の正常圧水頭症(41歳、女性)



a：シャント術前一側脳室の拡大、両側側脳室前端部周辺の著明な低吸収域(不規則な黒い広がり)の出現と脳溝の減少がみられる。  
b：シャント術後1.5カ月一側脳室の縮小と上記黒い広がり、脳溝の再現をみる。後、家庭復帰。

規則な黒い像としてCTで観察されます(図2-a)。うち、くも膜下出血をはじめとする続発性NPHでは、脳溝(いわゆる脳のシワ)が失われ、脳脊髄液が充満した像を示します。図2-bは、シャント術後1.5カ月後のCTで、前記の不規則な黒い像は軽減し、脳室の縮小が得られました。

脳室拡大の原因は必ずしも水頭症に限ったことではなく、脳が萎縮した状態でも認められます。特発性NPHは、脳萎縮像を伴うことがありますので、両者の鑑別はしばしば困難になることがあります。こうした場合にMRIを使えば、例えばこのCT画像にみられる側脳室の前の部分の黒い像などが、CT以上に鮮明に観察され、脳の白質部分への脳脊髄液の広がり、の程度を容易に知ることができるばかりでなく、神経細胞が変性した状態をも捉えることが可能です。

#### b. CT システルノグラフィー

水溶性造影剤を腰椎くも膜下腔に注入し、6時間、24時間、48時間後にCT検査をして、髄液循環障害の程度を判定する方法です。

#### c. 持続頭蓋内圧あるいは脊髄腔圧測定法

頭蓋骨に孔を開けるか、腰椎くも膜下腔を皮膚から穿刺して、チューブを挿入し、これに圧感知装置を接続し、一昼夜あるいは夜間の圧を持続的に記録する方法です(図1)。圧波の数が多いほど、レム睡眠期の圧波が大きいほど、また、基礎圧が高い患者さんほど、シャント術の有効度が高くなります。

#### d. 髄液排除試験

腰椎穿刺で、1回20～40mlの脳脊髄液を排除し、その後、症候の改善がみられるかどうか調べる簡便な検査法で、外来で検査をしている病院もあるようです。また、患者さんを入院させて、腰椎くも膜下腔を穿刺して細いチューブを挿入し、間に逆流防止装置を接続し、滅菌した袋に脳脊髄液を集める方法もあります。入院中は自由な体位をとらせ、歩ける患者さんには歩いてもらい、1日量200mlまでを限度に、3～4日間持続的に脳脊髄液を排除、収集するやり方<sup>4)</sup>で、このあと症候の改善度をみて、シャント術を行うか否かを決定します。1回の排除法より有用な方法として、筆者は最も重要視して行っている検査法です。

#### e. その他

脊髄腔内に圧負荷をかけて髄液の吸収抵抗を測定したり、脳血流を測定したり、脳の酸素の取り込み率を測定する方法などがありま

すが、一般的ではなく、特殊な施設に限って行われています。

## 6. 治療と予後

冒頭で述べたシャント術は、主に脳室－腹腔(V-P)、脳室－心房(V-A)、腰椎くも膜下腔－腹腔(L-P)の三種が行われていますが、本邦ではV-Pシャントが主流で<sup>5)</sup>、これは脳脊髄液を腹腔に導いて、そこで吸収させる方法です。

シャント術で、劇的に症候の改善がみらる症例がある一方、徐々に改善してくる症例、改善をみない症例があり、改善をみない症例をできるだけ少なくするよう、脳神経外科医は前記の診断法を駆使して努力しています。

そのシャント術後の成績は、通常、原因疾患の明らかな症例ほど改善率が高く、特発性NPHでは改善率が低いと言われています。また、特発性NPHの予後は、基となる病気の進行度合いに左右されてしまうことが明らかとされています。

NPHは、前述の三つの症候が揃った症例ほどシャント術の有効度が高いと言われています。しかし、三つの症候が揃わなくとも、歩行障害を主とした初発症状の患者さんほど、シャント術の有効度が高いといわれています。脳実質の障害度が低く、脳脊髄液の重度の循環障害が主体の症例は、シャント術による改善率が高いのは当然のことです。とはいえ、本症候群が発表されて37年が経過した2002年の段階ですら、あるNPH患者に対してシャント術が100%有効であると判断する方法はなく、きめ細かな症候の観察と、いくつかの診断法を組み合わせながら、シャント術に踏み切るかどうか、注意深く決断を下さなければならないと考えています。

## 7. シャントの合併症

水頭症のためのシャント術は広く行われ、患者さんの快復に貢献しています。しかし、これはいつでも安全であるとは言えません。種々の合併症が報告され、そのうち、三大合併症として知られているのがシャント装置の詰まり、感染、脳脊髄液の流れ過ぎです。

装置の詰まり、感染については、新しい装置の開発、手術法、抗生物質等の進歩により、かなり避けられるようになりました。しかし、脳脊髄液の流れ過ぎ現象に関してはまだ問題が残されています。「水は高さ所より、低きに流れる」という極めて当たり前の自然現象が、患者さんが座ったり、立ったり、歩いたりする際の体位の変化によって、シャント管内の髄液にも影響を及ぼすのです。

小児水頭症においては、シャントによる髄液の流れすぎが、脳室をスリット様にしてしまい、活発な動きを示す子供さんほどその現象が見られます。

一方、座高の長い成人の場合は、この自然現象が小児より大きく作用し、硬膜と脳表との間に血液が溜まる硬膜下血腫が出現し易くなります。McCulloughとFox<sup>6)</sup>の1974年の報告では、成人のNPHでは、約20%に硬膜下血腫が生じているとあります。

このため、私どもの施設ではこの脳脊髄液の流れ過ぎ現象を防ぐための「アンチサイフォン」と呼ばれるバルブを、管の間に設置して、長いこと治療してきました。これは、小児の水頭症においても効果を発揮し、スリット様の脳室の出現を減少させることができました<sup>7)</sup>。成人のNPHでは、このバルブを用いなかった群では、硬膜下血腫は30例中9例に出現し、30%の出現率を呈したのに対し、用いた群62例では皆無で、出現率0%と対照的でした<sup>8)</sup>。

近年、頭皮上から装置のバルブ圧を好みの値に調節可能な圧可変

式バルブが広く用いられるようになり、小児の水頭症ではこの脳脊髄液の流れ過ぎ現象をかなり防止できるようになりましたが、座高の長い成人の水頭症で、立ったり座ったりすることの多い患者さんの場合は、圧可変式バルブをもってしても、この脳脊髄液の流れ過ぎ現象を防止することができないことが分かっています。

## 文献

- 1) Adams RD, et al: Symptomatic occult hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure : A treatable syndrome. *New Eng J Med* 273: 117-126, 1965
- 2) Hakim S, Adams RD: The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J Neurol Sci* 2:307-327, 1965
- 3) 厚生省特定疾患 難治性水頭症調査研究班(森 惟明班長): 特発性正常圧水頭症の病態と治療指針. 第1版, pp. 2-3, にゅーろん社, 1998
- 4) 所 和彦,ほか:腰椎持続ドレナージを用いたシャント術の適応決定. 厚生省特定疾患 難治性水頭症調査研究分科会(分科会長 森 惟明)平成9年度研究報告書, pp. 133-135, 1998
- 5) Miyake H, et al: A clinical survey of hydrocephalus and current treatment for hydrocephalus in Japan: analysis by nationwide questionnaire. *Child's Nerv Syst* 15:363-368,1999
- 6) McCullough DC, Fox JL:Negative intracranial pressure hydrocephalus in adults with shunts and its relationship to the production of subdural hematoma. *J Neurosurg* 40:372-375,1974
- 7) Chiba Y, et al:Importance of anti-siphon devices in shunt therapy of pediatric and adolescent hydrocephalus. In hydrocephalus-pathogenesis and treatment 1991; pp 375-382, edited by Matsumoto S & Tamaki N, Springer-Verlag, Tokyo
- 8) 千葉康洋, 所 和彦:水頭症シャント術における髄液流出過多現象の予防策 - 小児例と成人例の相違について- 厚生省特定疾患 難治性水頭症調査研究分科会(分科会長 森 惟明)平成 9年度研究報告書, pp. 121-123, 1998



Section B

## 水頭症の治療

# 水頭症の治療・概説

千葉県こども病院 脳神経外科 部長 伊達裕昭

## 1. 適応

水頭症治療を行うにあたり、最も重要なことは、まずその患者さんが治療を要する状態であるかどうか、を判断することにあります。水頭症の治療が合併症を伴うこともなく、まったく安全に行うことができるならば、脳室が通常よりも拡大しているすべての症例を、水頭症として治療しても良いかもしれません。しかし、実際にはシャントを中心とする水頭症の治療は、必ずしも合併症のない安全なものとは言えません。したがって、水頭症といっても画像の上でただ単に脳室が拡大している所見だけで、症状に乏しいならば、治療を行うことなく、しばらくの間、その進行状態や症状の経過を観察することもあります。年齢・脳室拡大の程度・拡大の進行速度・原因などを総合的に検討して、放置するよりも治療を行う方がメリットが大きい、と判断した場合に、初めて水頭症は治療の対象となります。

次に重要なことは水頭症の原因を明らかにすることです。原因が明らかになれば、水頭症に対する治療を特にしなくとも、原因疾患を治療することがそのまま水頭症の治療になる場合もあるからです。しかし、特に小児の水頭症では原因を明らかにできないことも少なくありません。

## 2. 治療法:

これまでさまざまな水頭症の治療方法が、歴史的に考案されてきました。

### [非手術療法]

1) マンニトール、グリセオール、尿素、イソソルバイドなどの浸透圧利尿剤を用いると、脳の細胞外液が血液中に移動して脳の容積が減少し、頭蓋内の圧（脳圧）を減少させることができます。マンニトール、グリセオール、尿素などは静脈内注射で血管内に入れなければなりません、イソソルバイドは経口的に飲むことで類似の効果をもたらします。しかし、これらはもちろん一時的な治療であり、永続的な水頭症そのものの治療とはいえません。

2) アセタゾールアミドという薬剤は、脳室内の脈絡叢から産生される髄液量を減少させる働きがあり、人間でも確認されています。したがって髄液そのものの産生を抑制することでの水頭症治療の可能性がありますが、その抑制の程度が弱かったり、体内の電解質異常などを起こしやすいため、長期間使用しての永続的効果については疑問です。

### [手術療法]

たとえば脳腫瘍などに伴う水頭症のように、一部の非交通性水頭症では、髄液の循環を閉塞する原因を除去することで水頭症の治療が可能な場合もあります。

しかし交通性、非交通性を問わず最も一般的な治療は、シリコン管に圧制御と逆流防止のための弁構造を持ったバルブを繋ぎ、過剰な髄液を頭蓋外に持続的に誘導する短絡手術（シャント手術）で

す。主に脳室—腹腔短絡術 (Ventriculo-peritoneal shunt; V-P シヤント)・脳室—心房短絡術(Ventriculo-atrial shunt; V-A シヤント)・腰椎くも膜下腔—腹腔短絡術(Lumbo-peritoneal shunt; L-P シヤント)が、行われています。ただしL-P シヤントは交通性水頭症にのみ適応があり、非交通性水頭症には用いられません。脳が下方へ変位して、脳ヘルニアという、時に致死的な合併症を起こす危険があるためです。

非交通性水頭症の診断が明らかならば、短絡管を用いない治療法として、脳室内に誘導した内視鏡を用いて第三脳室の底面に穿孔する、第三脳室底開窓術(IIIrd ventriculostomy)も最近では良く行われる方法です。第三脳室の底面の壁は通常でも薄く、脳室が外側のくも膜下腔と最も近接する部位です。水頭症で拡大した第三脳室では、この部分がさらに薄い膜様になり、向こう側が透見できるほどになり、比較的簡単に穿孔して、脳室と脳底部の脳槽(くも膜下腔)との交通をつけることができます。特殊な場合として、未熟児の脳室内に出血した後に発生する水頭症(未熟児出血後水頭症)では、体重が2500g前後に達するまでは、短絡手術の合併症が多いため、腰椎穿刺やリザーバーからの経皮的髄液排除で脳室拡大をコントロールします。この操作のみで、約30%の患者はその後の短絡手術が不要になることが知られています。

#### [治療に伴うリスク]

短絡術は手術手技としては、きわめて安全な手術ということができませんが、その後の合併症として以下のようなものが知られています。

① 短絡管に由来する合併症：短絡管の閉塞・感染・断裂・成長に

伴う短縮など

② 短絡術の術式に起因する合併症：鼠径ヘルニア・腹水・腸穿孔・心内膜炎・シャント腎炎など

③ 過剰な髄液排除による合併症：硬膜下血腫・隔離性水頭症・スリット脳室など。

閉塞を代表とするこれらの合併症により、1年で手術を受けた人の40%、2年を経ると50%、10年後までには85%のシャントが機能不全に陥ると考えられます。短絡管の感染はほぼ5～8%前後に起きます。起因菌は40%が *staphylococcus epidermidis*（表皮ブドウ球菌）、20%が *staphylococcus aureus*（黄色ブドウ球菌）で、最近はMRSAによる感染も増加しており、治療が困難な場合が少なくありません。これら合併症は時に重篤な障害を残すことから、短絡術の適応は慎重に判断する必要があります。

内視鏡による第三脳室底開窓術が合併症を引き起こす割合は全体の5～20%とされ、頭痛や発熱など軽度なものの他に、開窓部の出血、脳底動脈など血管の損傷、視床下部損傷、脳神経麻痺といった重篤なものもあります。内視鏡による水頭症治療の有効性はほぼ70～80%近くに認められますが、3才未満の症例では50%に満たないことも多く、症例の選択が重要です。これは、小児ではまだくも膜下腔の発達が未熟で、長く非交通性水頭症の状態が続いて髄液の流れが途絶えると、くも膜下腔が十分に機能しなくなってしまうからと、考えられます。

### 3. 水頭症治療のゴール

水頭症治療のゴールは、脳室内に髄液が貯留することで亢進していた頭蓋内圧が治療により低下して、脳組織への圧迫が除かれ、知

能・運動など脳機能の健全な発達が得られることにあります。治療にシャントを用いている場合には、シャントが適切に機能し続けていることが必要です。したがって、治療後は、定期的にこうした点をチェックするために、検診や画像診断を必要とします。

検診で確認することは、小児の場合、正常な神経系統の発達が年齢相応に認められるかどうか、てんかん発作が起きることはないか、そしてシャントが適切に働いているか、カテーテルの長さは成長により短くなっていないか、などの点です。水頭症と関連して、ホルモン分泌異常から全水頭症患者の10～20%に思春期早発症が現れるという報告もあり、こうした点も検診で明らかにしてゆきます。治療後間もない時期には創部の状態を確認する意味もあり、一カ月前後で、その後は三カ月おきくらいに診察すれば十分です。画像の確認は成長発達期にある小児では、1年に一回くらいで十分ですが、症状に変化がなくとも、必ず調子の良い時の画像を撮っておくことが重要です。頭痛や嘔吐などのシャント機能不全を疑う症状の時に画像を撮っても、比較する画像が無いと、所見を正しく判定できないことがあるからです。腹腔へのシャント手術を受けている場合には、時々腹部のX線写真を撮って、腹腔内のカテーテルの長さを確認しておくことも重要です。いつの間にか腹腔に入れたカテーテルが皮下まで抜けていて、シャントが効かなくなって手術をした、ということが無いように注意します。腹腔内にどれくらいの長さのカテーテルが入っているかを主治医に聞いておくと、成長による逸脱、短縮までの期間をある程度予測することが可能です。通常は身長伸びの約半分が上半身の伸びと考え、その分が腹腔からカテーテルが抜けてゆく長さと考えます。

## 患者と家族のための用語解説

千葉県こども病院 脳神経外科 部長 伊達裕昭

### 隔離性水頭症：

水頭症に行われたシャント手術後に、拡大した脳室系が全体として均等に縮小せず、ひとつの脳室が拡大したままで残る状態。多くはシャントの過剰排液が関係すると考えられ、出血や炎症の後に起こった水頭症で起きやすい。隔離性第四脳室や隔離性一側側脳室が知られる。

### カテーテル：

シリコン製の細く柔らかな管。液体が貯留する部位に挿入して液を排除したり、逆に液体をある部位に流し込むために用いられる。水頭症ではシャント手術の際に、外径、約2.5 mm位の太さのものを脳室内に留置して髄液の排除に使用する（脳室カテーテル）ほか、排除した髄液を体内で再吸収させる部位へと導く（腹腔カテーテル、心房カテーテル）ために使われる。バリウムが入っていてX線で確認できるものや、屈曲しても折れ曲がらないキンクレジスタンスなど、いろいろな種類がある。

### くも膜顆粒：

髄液は脳室系を出たあと、脳の表面のくも膜下腔を回り、最終的には静脈血の中に吸収される。くも膜顆粒はくも膜

の一部が顆粒状に静脈洞の中に突出した組織で、この部分を介して髄液は一方通行で静脈内に運ばれる。

### **交通性水頭症：**

脳室内で作られた髄液が第四脳室を出て以降の通過経路で、循環が障害された結果として起こる水頭症。髄膜炎やくも膜下出血などの後に起こりやすい。

### **髄液(ずいえき)：**

脳室内の脈絡叢から産生される無色透明の液体で、わずかのタンパク質、電解質を含んでいる。脳室を出た後、脳や脊髄の表面にあるくも膜下腔を還流して、脳表の静脈洞に吸収され、血液に戻る。

### **頭蓋内圧(ずがないあつ)：**

頭蓋骨の中で脳組織が受ける圧。髄液の貯留(水頭症)、脳組織の増加(脳腫瘍)、血液の組織内漏出(出血)などで、閉鎖腔である頭蓋の内部は圧が上昇する。頭蓋内圧が亢進すると、乳児期では頭囲が拡大して大泉門が緊満する。頭蓋骨がしっかりとできあがった大きな小児や成人では頭痛や嘔吐が出現する。頭蓋内圧の高さは眼底所見にも現れる(うっ血乳頭)。

### **スリット脳室：**

シャント手術後のCTなど画像上で、脳室が縮小した結果、文字通りスリット状としてしか認められない状態。乳児を始めとする小児水頭症で起こりやすく、シャントにより髄液が過剰に排除されることで起こるとされる。一度この状態になると、髄液の排出が悪くなったときに、脳室は拡大しないまま頭蓋内圧が極めて高くなり、強い頭痛や意識障害を起こす「スリット脳室症候群」を派生する危険がある。

### **穿頭(せんとう)：**

手回し、または駆動モーターを使ったドリルを用いて、頭蓋骨に指の頭ほどの大きさの穴を開ける操作。シャント手術ではこの部分から脳室をめがけて穿刺し、カテーテルを挿入する。

### **大泉門(だいせんもん)：**

新生児から1才半くらいまでの乳幼児に認める頭蓋骨の未完成部分。前頭部正中の頭頂にあり、この部分の盛り上がりや張り具合を触診することで、頭蓋内の圧が高いかどうかの判定にも使われる。水頭症では大泉門が大きく、緊張している。

### **中脳水道：**

髄液が循環する脳室系の中で脳幹の中脳部分に位置して、第三脳室と第四脳室を連絡する細い通路。先天的にこの部分が狭窄したり、閉塞していることで起きる水頭症があるほか、後天的にも出血や腫瘍により容易に閉塞を起こして、水頭症発生の原因になる。

### **頭囲拡大(とういかくだい)：**

いわゆる頭が大きいという状態。頭の周囲径は年齢とともに脳組織の容積が増すことで、大きくなる。この割合はほぼ一定であり、母子手帳などにも頭囲曲線としてグラフで示されている。この平均的な大きさから逸脱した発達を示す場合には、頭囲拡大としてその原因を探す必要がある。生下時から大きい巨頭症もあるが、途中から徐々に頭囲が拡大する場合には、水頭症または硬膜下水腫の可能性が高い。

### **脳室外ドレナージ：**

脳室内に貯留した髄液を一時的に体外へと誘導する処置。水頭症の状態でも、脳室内の髄液が血液や細菌で汚染されている場合には、シャント手術を行っても閉塞したり、感染が悪化するなど合併症が多く発生する。このような場合に、一時的に脳室内にカテーテルを留置し、その一端を無菌的なバッグなどに導いて、頭蓋内圧をコントロールしな

がら、髄液の性状が正常化するのを待つことがある。

### **脳槽(のうそう):**

髄液が循環するくも膜下腔の中で、特に広く、豊富な髄液の流れがある部分の呼称。脳の底面部分のくも膜下腔に多く存在している。

### **非交通性水頭症:**

脳室系のどこかで髄液の流れが障害されて起こる水頭症。腫瘍などによる閉塞で起こることが多い。

### **腹腔(ふくくう、ふくこう):**

腹の内部は、腹膜という膜で作られた大きな袋の中で、胃や腸などがぶらさがった構造をしており、この袋の中を全体として腹腔と呼ぶ。腹膜は水分を吸収する力が強いので、腹腔内に入れたカテーテルを通して髄液が腹腔内に導かれても、十分に吸収して血液内に再循環させることができる。腹腔と鼠径部、陰嚢に交通があるため、シャント手術の後合併症として、鼠径ヘルニアや陰嚢水腫が起こることがある。

### **マノメーター:**

一般的には圧力をはかる計器の総称だが、水頭症では髄液の圧をはかるために用いられる目盛り付きのガラス管を指

す。脳室や脊髓腔を穿刺した針やカテーテルに連結して、髄液を目盛り付きガラス管内に導いた時、垂直に立てたガラス管内で髄液がどの高さまで上昇するかを見る。ガラス管内の液面の高さが、外に出ようとする髄液の圧力に等しいと考え、XX cm 水柱 (H<sub>2</sub>O) などと表現する。平衡状態に達すると、液面はほぼ一定の高さで移動しなくなるが、この時にガラス管の位置を上下に移動してしまうと、管の目盛りの読みがくるってしまう。つまりガラス管をどこに置くかによって、目盛りから読みとる高さの基準となるゼロ点が変わってしまうことになり、やや正確性には欠ける。こうした問題もあるが、簡便で大げさな機器も必要なく、頭蓋内圧の測定法として頻用される。一般には12 cm～18 cm水柱くらいの圧を正常の値と考える。頭蓋骨の縫合が閉じる前の乳児期はより低い値が正常値となる。

### **脈絡叢(みゃくらくそう):**

脳室内に存在し、髄液を分泌する組織。細かな血管が網の目のように張り巡らされ、出血しやすい。この部分の腫瘍により髄液が過剰に産生されて、水頭症が発生することがある。

### **モンロー孔:**

左右の側脳室と第三脳室を連絡する一対の小孔。

### **腰椎穿刺(ようついせんし):**

腰部の正中(=「真ん中」のこと)で、背骨と背骨の間から針を刺して、髄液を採取する手技。髄液を採取してその性状を調べるため、もしくは頭蓋内圧を測定するために行う。脊髄は一般に腰椎の1~2番目くらいの高さで終わっているため、穿刺はそれより下の部分で行われる。

### **リザーバー(reservoir):**

脳室カテーテルに連結して、髄液を一時的に貯留させるドーム型をしたシリコン製の貯留槽。医師や病院によって、「レザバー」「レザボア」あるいは「オンマヤ」などと呼ばれることもある。頭皮下に置き、この部分を穿刺して脳室から髄液を抜いたり、脳室内に薬剤を注入したりする。これのみで使用されることもあり、シャントシステムの一部に組み込まれているものもある。

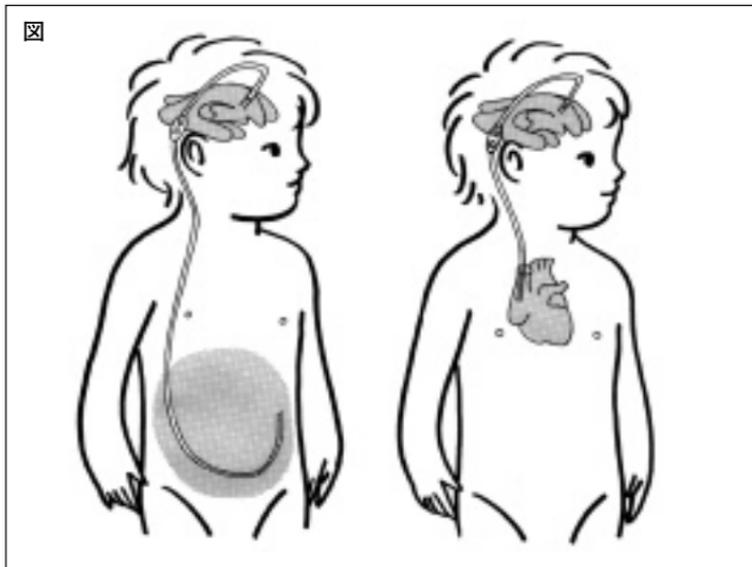
### **ルシュカ、マジャンディー孔:**

第四脳室からくも膜下腔へと開孔する髄液の出口。ルシュカ孔は左右に一对、マジャンディー孔は正中に一カ所あり、周囲のくも膜下腔に開孔する。

# シャント概説

国立成育医療センター 脳神経外科 医長 師田信人

## 1. V-PシャントとV-Aシャント



水頭症に対する手術の代表は「シャント」(shunt)です。

シャントとは「短絡」という意味で、脳で吸収されなくなった髄液を身体の別の場所に管で短絡させて吸収させようとするものです。

短絡先として最もよく使われるのはお腹です。脳室とお腹を結ぶシャントを正式には「脳室-腹腔短絡術(シャント術)」と呼びます。英語でいうと"ventriculo-peritoneal shunt"、略して「V-Pシャン

ト」と日本でもよく呼ばれます。

これとは別に、脳室と心臓をつなぐシャント術もあります。お腹の大きな手術をしたことがあったり、シャントに使うチューブからの感染によって腹膜炎を起こしたり、あるいは管のお腹の方が何度も詰まって、もう新たに管を入れるところがなくなったりした時には腹腔へのシャントができません。この場合は、首のところの静脈から心臓に管を入れて髄液を血管系(静脈)に戻す手術を行います。これは「脳室一心房短絡術」(ventriculo-atrial shunt: V-A シャント)と呼ばれます。今から3～40年くらい前は、V-A シャントが中心でした。しかし、なんらかの感染を生じると血管が詰まったり、あるいは血管を介して感染が全身に拡がり、時にはそのため腎臓に重篤な機能障害を生じて命取りになったりすることがありました。ですから、今どきにV-Aシャントを使うのは特別な時だけ、と考えてください。

## 2. シャント・システムの構造・種類

ここではシャント＝V-Pシャントとして、話していきます。

本題に入る前に、シャントはどのように流れるのか？そして、なぜ詰まったり、いろんなトラブルの元になるのか？を、ちょっと考えてみましょう。難しそうな質問ですね。でもその答えは小学校低学年程度の算数で説明できてしまうのです。

脳室内の髄液の圧を脳室内圧、シャント・バルブが開く圧をバルブ圧、お腹の圧を腹圧とします。また、頭の位置(高さ)とお腹の位置(高さ)の違いによる圧(水位の違いによる圧)を水圧差としましょう(静水圧差という言葉を使うこともあります)。髄液を流そうとする力は脳室内圧+頭とお腹の高さの違いによる水圧(これ

はサイフォン効果により生じます)、一方、それに抵抗して流れを止めようとするのはバルブ圧+腹圧です。すなわち実際に髄液を流す圧の差 (Pと表わします) は

$$\begin{aligned} P &= \text{髄液を流そうとする力} - \text{髄液を止めようとする抵抗力} \\ &= (\text{脳室内圧} + \text{水圧差}) - (\text{バルブ圧} + \text{腹圧}) \\ &= \text{脳室内圧} + \text{水圧差} - \text{バルブ圧} - \text{腹圧} \end{aligned}$$

髄液が順調に流れている時は  $P = 0$  に近くなるので

$$\text{脳室内圧} + \text{水圧差} - \text{バルブ圧} - \text{腹圧} = 0$$

と仮定してしまえば

$$\text{脳室内圧} = \text{バルブ圧} - \text{水圧差} + \text{腹圧}$$

これが基本です。もっとも、実際には髄液のタンパクによる粘稠度、シャントの管の壁との間の抵抗力、バルブの位置 (前頭部、後頭部の別)、腹腔内の管の長さなどが関与して、なんとも複雑な様相を呈してくるのですが、シャントの基本の理屈を考えるのには、この式だけで充分間に合います。

さて、寝ている時のことを考えてみましょう。頭とお腹は同じ高さにあるので両者の水圧差は0です。今、仮にバルブ圧を5cmH<sub>2</sub>O (水で計って5cmの高さ、の意味です。以後略します)、腹圧も5cmとすると

$$\text{脳室内圧} = 5 - 0 + 5 = 10\text{cm}$$

となり、これは寝ている時の髄液の圧としては正常範囲内です。

それでは、起きて座ったり、立ったりするとどうなるでしょうか。自分の赤ちゃんや子供を見てみてください。頭とお腹の間は、少なくとも30cmくらいはありますね。この長さがみんなサイフォン効果によって水圧差になってしまいます。すなわち、少なめに30cmと見積もっても、

$$\text{脳室内圧} = 5 - 30 + 5 = -20\text{cm}$$

となり、これではどう考えても起座時の髄液圧としては少なすぎます。すなわち、髄液が流れすぎているのです。これを、例えば+5cmとしようとする、バルブ圧を30cm分にしなければなりません。でも、そうしたら今度は寝ている時に全然流れない、ということになってしまいますね。ひとつのバルブで二役を果たすのは無理なのです。

人間の体が持って生まれた自然の摂理の偉大さと、人間の作ったシャントの間には、悲しい差があるのです。でも、人間もその差を埋めるべく一生懸命努力してきました。サイフォン防止効果付きバルブ（アンチ・サイフォン・バルブ）、自動流量調節式バルブ、あるいは圧可変式バルブです。前提が長くなってしまいましたが、ここでは、起きている時と寝ている時の差を埋めるべく、さまざまなバルブが考案されていることをご理解ください。

さて、本題に入ります。シャント・システムは大きく分けて3つの要素からできています。シャント・バルブ、脳室端のカテーテル(管)、腹腔端のカテーテル(管)、です。ひとつずつ紹介していきます。

## ●シャント・バルブ

バルブはシャント・システムの中心をなすものです。基本的には髄液を一定の圧で流す弁(バルブ)機構と髄液を貯める貯留槽からなります。さまざまな種類がありますが、大きく分けて、髄液の流量をバルブの圧によって管理しようとする圧管理型バルブと、髄液の圧により自動的に流量を調節する流量調節型バルブに分類されます。

### ・圧管理型バルブ

圧管理型バルブでは一般的には圧の変動範囲によって低圧、中圧、高圧の3種類がそろっているのが普通です。例えば、低圧では髄液の流量によって15～50mmH<sub>2</sub>O(水柱)の範囲で圧が変動し、中圧では50～90mmH<sub>2</sub>O、高圧では90～150mmH<sub>2</sub>O、といった具合です。この場合、どの圧のバルブを選ぶかは手術前の髄液の圧、手術までの経過、脳室の大きさ、年齢などを考慮して主治医が決めます。

一方、先ほど述べたように、頭とお腹の高さの違いによる水压差が原因で生じるサイフォン効果は、バルブの圧を変えても予防は困難と考えられる場合には、アンチ・サイフォン装置を付けた圧管理型バルブを使うこともあります。アンチ・サイフォン装置では、髄液を薄い膜で覆われた狭い通路に流します。通常の、高い脳室内圧

によって髄液が押し出されて流れている状態では髄液は陽圧(プラスの圧)を保っています。この陽圧によって髄液はアンチ・サイフォン装置の膜を押し開き流れていきます。もしこの状態で体を起こすと、頭の位置が高くなりサイフォン効果が生じて、相対的に陰圧(マイナスの圧)となったお腹側に髄液は急激に吸い込まれていきます。しかし、陰圧で髄液が引き込まれる状態では、アンチ・サイフォン装置を使用しているとその膜が陰圧により吸い寄せられ髄液の通路を防ぐように働き、髄液の流れを遮断します。すなわち、サイフォン効果が予防されるわけです。しかし、人間の体は計算通りにいかないもので、アンチ・サイフォン装置自体の抵抗や、周辺に線維性の癒着が起きたりといったことで、髄液の流れが不十分になったり、詰まる可能性が高くなるのが泣きどころです。

### ・圧可変式バルブ

最近になり、圧調節型バルブにもう一種類、新しい仲間が増えました。圧可変式バルブです。磁気を用いてバルブの調節を行い、髄液の流量を調節しようとするものです。もちろんサイフォン効果そのものを予防することはできず、限界はありますが微妙な圧調節を要する水頭症や、寝ている時間が多く比較的脳室内圧に髄液の流量が左右されるような水頭症には期待できると思われます。ただ、強い磁気によって圧の設定が変わってしまうため、多くの電化製品に囲まれて生活していることや、軽い打撃でも設定圧が変動することを考えると、日常生活上、いろいろ注意が必要になります。

### ・流量調節型バルブ

流量調節型バルブの歴史も比較的新しいものです。このタイプの

バルブは髄液の圧によって弁機構部の髄液の流れる断面積が自動的に変化し、脳室内圧をできるだけ一定の範囲内で調節できるように作られています。大変便利と思うか、あなた任せ（髄液圧任せ）で無責任、と思うかは非常に意見の分かれるところですが、これまでの圧調節型バルブとは異なった考えで生まれてきたバルブであることに違いはありません。一つのバルブで、全ての水頭症に対応可能な点は多いに評価されますが、やはりサイフォン効果は完全には予防できないことや、低圧性の水頭症では十分な髄液の流量が得にくいことなど問題も残されています。

完全なバルブというのはなく、どんなバルブにも一長一短があります。要は、自分の使っているバルブが何であれ、髄液がきちんと流れ、合併症なく生活できていればいいわけです。問題になることが多いサイフォン効果も、髄液が流れていてはじめて問題になるわけです。アンチ・サイフォン装置が付いても、圧調節できても髄液が流れていなければ話になりません。そんなわけで、今でも単純な低圧バルブに根強い人気があるのも事実です。髄液がきちんと流れ、かつ流れ過ぎない、という相反する条件の接点を目指したバルブ開発の道は、まだまだ先が長そうです。

## ●カテーテル（管）

さて、バルブの次は、それにつなぐカテーテルについてご説明します。

### ・脳室端カテーテル

脳室内に挿入し、バルブの脳室端と接続される管です。長さは、

頭の大きさ、前方から入れるか、後方から入れるかにより調節します。通常は先端が流線型になった管ですが、脳室が狭くなった時に脳室壁と癒着して詰まることを予防するために、フランジ(羽のようなもの)を付けた型もあります。この場合、脈絡叢が絡むと詰まった時に引き抜くのが大変危険となります。

### ・腹腔端カテーテル

バルブの腹腔端に接続し、皮下をとお腹の中に挿入される管です。一般には先端に細隙状の切れ込みが入れてあり(スリットエンド)、この部分でも圧調節をするようになっています。しかし、実際問題としてはこの細隙は詰まりの原因になることが多いので切断してしまうことも少なくありません。以前は、管がお腹の中で折れ曲がり詰まることを予防するためにらせん状に針金を入れた管が使われたことがあります。この管は、固いために逆に腸などに穿孔することがあり(特に乳幼児の場合)、最近では殆ど使われなくなりました。いいと思った工夫も、裏目に出てしまったわけです。

## 3. シャント合併症

「水頭症に対するシャント手術の発展の歴史は、とりも直さずシャント合併症予防の歴史である」という著明な小児神経外科医の言葉があります。"The best shunt is no shunt." (シャントなしで治療できれば最善)とってみても、神経内視鏡(第3脳室底開窓術)で治療できる一部の患者さんを除けば、大部分の水頭症の治療は今でもシャント手術しかないことも事実です。

シャント手術に伴う合併症は年齢が低いほど(乳幼児)、あるいは対照的に高齢であるほど起きやすいことはよく知られています。

また、シャント機能の障害（一般に「シャント不全」と呼びます）は術後数カ月以内に発生する率が最も高く、発生率は最初の1年間で25～40%、以後は毎年約4～5%の割合で発生するといわれています。

シャント合併症は種類もさまざまで、全部を話すことは困難ですが、主なものを順を追って話してみます。

### ・シャント閉塞

シャントが詰まることはシャント合併症の中でも最も多いもので、特に小児ではシャント合併症の約半分近くになります。

脳室端が原因で起きる場合は、しばしば脈絡叢が脳室端の管に絡まって閉塞を起こすことがあります。他にも血腫や、反応性に形成された膜様組織によって脳室端の管が閉塞することがあります。

バルブの弁機構に脳組織の一部が詰まったり、軽い感染を契機に膜様物が形成されてシャントが閉塞することがあります。このようなことは、バルブの機構が複雑に進化したものほど起こしやすい傾向にあります。

腹腔端はシャント閉塞の原因としては一番多いものです。多くの場合、管の先端部に膜様組織が形成されて髄液の流出を障害しています。また、単純に成長に伴い管の長さが足りなくなり、シャントが閉塞する場合もあります。

他にも、脳室端とバルブ、あるいはバルブと腹腔端の接続がはずれてシャント閉塞となることも意外とあります。シャント・システムが長期にわたり入っている場合には、シリコンの劣化により管やバルブが断裂することも報告されています。

シャントが詰まれば、当然吐いたり、機嫌が悪くなったり、ひど

い時には意識も悪くなったりします。シャント・システムが入っている場合には、時に管に沿って皮膚が盛り上がってくる場合があります。腹腔端が詰まると、腹部から胸部、更に頸部にまで盛り上がり及ぶことがあります。これは、腹腔内に流れなかった髄液が管に沿ってその周囲を逆流するために生じるものです。また、腹腔内に嚢胞を作って、お腹が膨れてくることもあります。脳室が大きく、脳の発達が悪い場合には、頭皮下に髄液が貯留することもあります。

シャント閉塞が疑われると、通常はシャント・バルブの貯留槽(チェンバー)に細い針を刺し、造影剤を注入してシャント閉塞の部位を確認します。同時に髄液を採取して炎症(感染)を生じていないかも検査します。シャント閉塞部位が同定できたらシャント再建術を行います。感染を伴わない単純な閉塞であれば、閉塞部位の手術のみで大丈夫です。

ここでもう一度注意して欲しいことは、シャントが閉塞する場合は、感染が関与していることが多い、ということです。ごく軽い、検査してもわからないくらいの感染が原因になって反応性に膜様物を管の周りに作ることは珍しくありません。また、感染による閉塞でなくてもシャントが閉塞し、髄液が貯留することにより2次的感染を生じる可能性もあります。シャント不全が発生した場合には、常にシャント感染を念頭にいれて治療にあたる必要があります。

#### ・髄液の過剰排出による合併症

シャント閉塞の対極をなす合併症です。小児に発生することもあります。成人、特に高齢者の特発性水頭症でしばしば問題となります。バルブ圧の設定が低すぎたり、サイフォン効果が強い場合に

生じます。症状としては起立時の頭痛が知られていますが、頭蓋内圧が低下することにより脳表に髄液や血液が貯留することもあります（硬膜下腔液貯留、硬膜下血腫）。ひとたびこのような状態になると、治療は難儀します。

髄液が過剰に排出されると、脳室は大変小さく狭くなります。この様な状態を「スリット（細隙）脳室」（slit ventricle）と呼びます。スリット脳室では、脳室が大変狭く、両側の脳室壁がくっつくくらいになるので、シャントの脳室端の管が詰まり易い状態になっています。一般に、シャントしていると髄液の拍動による圧の変化がそのままシャントの方に逃げてしまい、脳の柔軟性は失われています。特にスリット脳室では脳が固くなっていることが多く、ちょっとした脳室内の髄液量の増加で急激な脳圧の増加を生じます。このような状態を『細隙脳室症候群（slit ventricle syndrome）』と呼びますが、急激な頭痛、時に急激な意識障害を生じるので注意が必要です。

小児、特に乳幼児期には頭蓋骨はまだ癒合していないので、髄液の過剰排出が生じると脳室の縮小に伴って頭囲も小さくなります。乳児ではシャント後に頭蓋骨どうしが重なりあうことも珍しくありません。多くの場合は自然に整復されていき、心配はありませんが、脳の障害が強い小児の場合には頭蓋が小さいまま癒合して2次的な小頭症になることもあります。また、頭蓋骨の変形が強く残り、美容的な問題を生じることもあります。

## ・シャント感染

シャント感染は、シャントが人体にとって異物でできている以上、避けられない問題です。シャント感染の殆どは、シャント挿入

後(手術後)の2カ月以内に発生しています。また、年齢が若いほどシャント感染率が高いことも知られています。現在、世界のトップレベルの施設でもシャント感染率は5%前後あり、残された問題となっています。

シャント感染を生じる病原菌の主なものは皮膚に常在するものです。最も多いのは表皮ブドウ球菌で、シャント感染の約40%を占めます。続いて黄色ブドウ球菌が約20%で、以下さまざまな病原菌がシャント感染を生じます。

シャント感染を生じた場合の治療は、全身的な抗生剤の投与、シャント・バルブからの直接抗生剤注入などがありますが、それだけでは不十分な場合がほとんどです。そこで一般的にはシャントの腹腔端を体外に出す処置を施し、髄液を清潔な状態で体外に排出するようにまずします(これを外ドレナージといいます)。そして髄液が正常化して炎症(髄膜炎)の所見がなくなったところでシャント・システム全体を入れ替えるのが普通です。なぜならば、髄液がどんなにきれいになっても、一度シャント感染を生じたシャント・システムのどこかに病原菌が付着している可能性があるからです。最近では、シャントの管の内面を特殊加工して、病原菌が付着できないくらい、極めて滑らかにした管が販売されるようになりました。

直接感染を生じたわけでもなく、例えば乳幼児の柔らかい皮膚が開いてしまい、バルブの一部が露出してしまったり、原因不明でもシャントの管、バルブ周辺に炎症を疑わせる発赤が生じた時にもシャント感染に準じて治療します。

シャント感染との闘いはまだまだこれからの課題です。

# シャント手術の実際

神奈川県立こども医療センター 脳神経外科 部長 関戸謙一

## 1. 水頭症の手術方法

水頭症の手術は、小児脳神経外科で行われる手術の中でも最も多いもので、手術の難易度でいうと決して難しいものではないのですが、その実、脳神経外科手術の「到達点」といってもいいくらいに、奥の深い手術でもあります。

というのも、一見、簡単な手術のようで、初心者の脳神経外科医でも行えるのですが、しかし最後の最後まで、終刀、レントゲン写真、CTを見るまで、気を抜けない手術だからなのです。

例えば、手術が終わってみると、脳室カテーテルが脳室内になく、脳内に存在するとか、腹腔カテーテルが腹腔内になく、皮下や腹膜外にあるということもあるのです。

手術中も、初めから終わりまで、細菌が入らないかどうか非常に気を遣いますし、術後も、細菌感染がないことを確認できるまで1週間ぐらいかかります。

病院によっては、決まったベテランの術者と看護さんとだけで手術を行っているところもあります。しかし、若い脳神経外科医を育てるという教育的な観点から考えれば、そんなベテランにばかり執刀させるという施設はそう多くはありません。

さて、水頭症の手術目的は、水頭症自体の改善と、脳の発達の促進です。ここでご紹介する手術方法は、私の勤務する神奈川県立こども医療センターで行っている方法ですので、他院では別の方法が

行われているかもしれないことをお断りしておきます。

手術の方法としては、別項に取りあげられている内視鏡手術の他に、最もよく行われている脳室－腹腔短絡術（V-P シヤント）をはじめ、脳室－心房短絡術（V-A シヤント）、脳室－胸腔短絡術（V-Pleural シヤント）、脊髄くも膜下腔－腹腔短絡術（L-P シヤント）の4方法が行われています。また、これらとは別にトルキルセン手術（側脳室と大槽の間の短絡術）というのもあります。

### ① 脳室－腹腔短絡術（V-P シヤント）

現在最も多く行われている手術です。

手術はまず、麻酔の導入に30分から1時間をかけ、点滴、気管内挿管を行います。

続いて、頭皮の剃毛を行います。頭部は左右どちらかに向け、頸部を伸展させるため後頸部に枕を入れます。

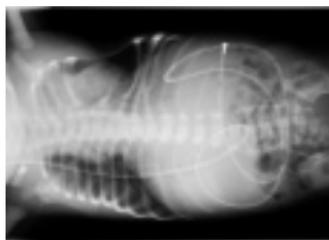
側脳室の前の方を前角、後ろの方を後角といますが、当科では、前角が大きく後角が小さい水頭症の場合は、前角にカテーテルを挿入します。前角にはカテーテルを詰まらせる原因になる脈絡叢（みゃくらくそ



V-P 頭部前後



V-P 頭部側面



V-P 腹部正面

う)がなく、またカテーテルの挿入のしやすさを考えても具合がいいのですが、しかし、長さのある脳室カテーテルを入れることができないために、脳が厚みを増してきた時に、カテーテルが脳室から抜けやすいという問題があります。

後頭頭頂部からの挿入は、前角に比べると挿入しづらいのですが、長い脳室カテーテルを挿入できることから、カテーテルが長期間、脳室内に留まってくれます。ただし、カテーテルが脈絡叢に絡んで詰まることがしばしばあります。

挿入前まで、これらのカテーテルは抗生物質入りの生理食塩水に浸けてあり、創部もその食塩水で洗います。

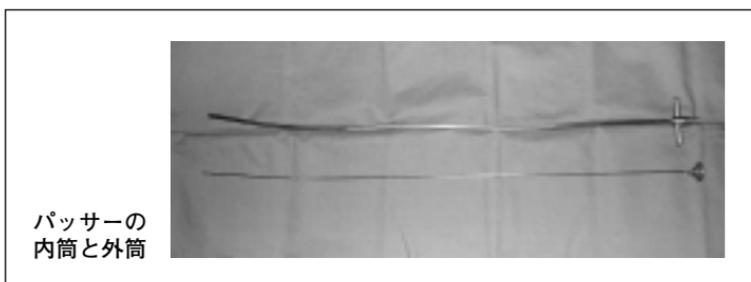
カテーテルを挿入するためには、頭皮の切開が必要になります。これは髪の毛の生えるゾーンに行いますので、後で髪が伸びてくれば傷跡はほとんど目立たなくなります。

さて、頭皮を切開し、穿頭をします。前頭部または頭頂部に1円玉くらいの大きさの穴を開けるのです。それから硬膜を切開し、脳内の操作に移ります。

もう一方のお腹ですが、左右どちらかに2 cm くらい、皮膚割線に沿って横に切開します。人間の皮膚には、この皮膚割線という目に見えないスジがあり、このスジに沿った切開は後でくっつきやすく、痕跡も線になって残る程度で済むのです。以前は、患児が水着になったときに傷跡が目立たないようにと、臍部と腸骨の間に行っていましたが、季肋部(肋骨の下あたり)の下から挿入した方が、カテーテルが長期に腹腔内に留まっていることがわかってきましたので、近年は、季肋部の下からの挿入にしています。

小児の場合は体が成長していくことを考え、予備的に腹腔カテーテルを長く腹腔内に入れます。長ければ長いほど、成長に伴う腹腔

カテーテルの交換時期が遅くできるわけですが、逆に長すぎるとカテーテルによる腸穿孔が心配になります。



さて、穿頭部から中継点をもうけて腹部まで、パッサー（細い管状のもの）を挿入します。これはカテーテルを挿入するためのガイドのようなもので、この中に腹腔カテーテルを通すのです（カテーテルが入ったら、パッサーは抜いてしまいます）。

脳室カテーテルは側脳室に挿入します。先端は前角内に置くようにします。前頭部から入れる場合は、骨縁からカテーテル先端まで6～8cm、頭頂部から入れる場合は、8～13cmぐらいの長さで挿入できます。

腹腔カテーテルは腹腔に30～40cm挿入します。皮下や腹膜に固定したりはしません。成長に伴って、カテーテルが腹腔から出ていくのを妨げないためです。もし固定すると、カテーテルは成長に伴ってちぎれてしまうでしょう。

こうして、体に挿入した脳室カテーテルと、シャント・バルブ（必要な場合はアンチ・サイフォン・デバイスも）と、腹腔カテーテルを結合させます。

一連の作業が終われば、皮膚を閉じます。皮下は吸収糸（いわゆる溶ける糸）で縫合し、皮膚はナイロン糸で縫合します。

使用した製品(シャント・バルブやカテーテル)のカタログ番号、ロット番号を記録しておきます。不具合が生じたときに、迅速に業者に対応してもらうためです。クロイツフェルト・ヤコブ病を引き起こした人工硬膜の事件では、こうした記録がなかったために調査がなかなか進まなかったのです。

麻酔などの時間を除いた、実際のシャントの手術時間は30分から1時間です。麻酔と手術を合わせても、大体2時間といったところででしょうか。しかし、当然のことながら、難しい症例ではそれ以上に時間がかかります。

患者が麻酔から覚醒すれば、気管に挿入していたカニューレは抜管します。覚醒が悪い場合は、そのまま気管内挿管の状態を続け、酸素を送ったりします。

抜糸は、手術の7～14日後に行います。

## ② 脳室一心房短絡術 (V-A シャント)



V-A胸部前後



V-A側面

なんらかの事情で、腹腔内にカテーテルを挿入できないときにあります。理由としては、

- ・ 腹膜炎後に癒着がひどくてカテーテルが挿入できない

・挿入できても髄液の吸収が十分でなく、シャント閉塞症状を引き起こす

- ・腹腔内嚢胞ができてしまう
  - ・人工肛門が設置されている
  - ・腹腔内の細菌がなかなか消失しない
  - ・腹部の外科手術（胆石、腹部腫瘍など）が必要で、手術の際、細菌が腹腔内に広がるおそれがある
- といったことなどが考えられます。

手術時の体位は、脳室－腹腔短絡術と同じです。頸部の顔面静脈を露出し、顔面静脈に心房カテーテルを挿入し、先端は右心房内に置きます。カテーテルは顔面静脈から内頸静脈を通り、上大静脈から右心房に入ります。

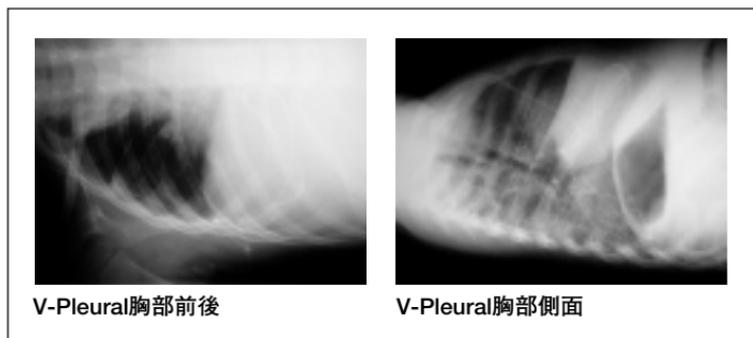
入った位置の確認のために、単純レントゲン写真を撮るか、造影剤を使用した上で撮影します。心房カテーテルの場合は、軽く顔面静脈に固定します。

V-A シャントには、特有の合併症がみられることがありますので、以下に列記します。

- ・心臓の不整律動
- ・細菌性心内膜炎
- ・敗血症
- ・肺塞栓
- ・心臓に右→左短絡がある場合、脳梗塞や脳膿瘍
- ・心房カテーテルの抜去困難
- ・シャント腎炎（弱毒細菌感染）
- ・成長に伴ってカテーテルが短化しやすい  
（余分に心房カテーテルを挿入できないため）

・心房カテーテルの心臓への脱落

### ③ 脳室－胸腔短絡術（V-Pleural シャント）



V-P シャント、V-A シャントができない時に行われる手術です。胸腔は腹腔とはほぼ同じ性質を持っていますが、髄液の吸収が腹腔ほど大きくありません。特に新生児、乳幼児では吸収が悪く、胸腔に髄液が貯まって（胸水といいます）呼吸困難に陥り、レントゲンで見ると真っ白になっていたりします。ですからこの年代の児にする場合は、一時的な短絡術になります。大きい児の場合は問題ありません。

手術は第6－8肋骨直上の皮膚を切開し、肋骨を切断し、ここを広げ、壁側胸膜を切開し、カテーテルが肋骨に当たって切れないように、筋層を通して腹膜カテーテルを挿入します。30～40cm挿入します。切断した肋骨はナイロンで固定します。

### ④ 脊髄くも膜下腔－腹腔短絡術（L-P シャント）

髄液の吸収が悪い時に適応になります。成人の正常圧水頭症で行われます。また、水頭症であるのに脳室が大きくなり、脳室カ



L-P胸部前後



L-P胸部側面(バルブなし)

テーテルが挿入できない場合にも適応になります。しかし偽性脳腫瘍、キアリ奇形時にこの手術を行うと脳ヘルニアを引き起こし、呼吸停止という危険な副作用が起こることもあります。

脊髄くも膜下腔－腹腔短絡術用脊髄穿刺針を脊髄腔に刺し、内筒を抜いて、脊髄内カテーテルを挿入し、バルブと腹腔カテーテルを結合させます。腹腔カテーテルの手技は、脳室－腹腔短絡術と同じです。

## 2. いろいろなシャント

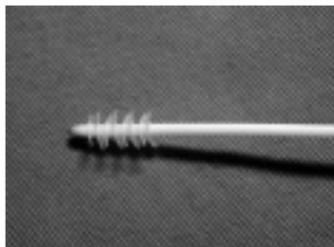
シャントにはさまざまな製品があります。ここでは、写真でそのいろいろをご紹介します。

## ●カテーテルの種類

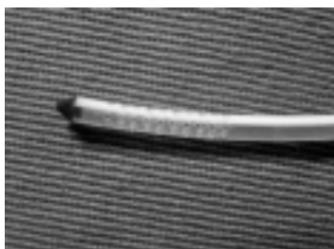
### 脳室カテーテル



Portnoyフランジ型脳室カテーテル



固いフランジの脳室カテーテル

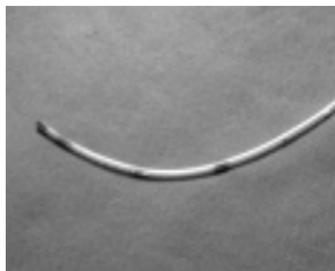


脳室カテーテル標準型

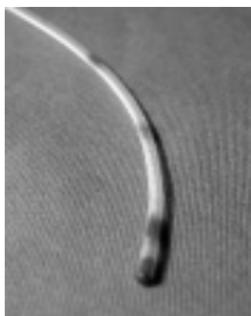


ダブルルーメン脳室カテーテル

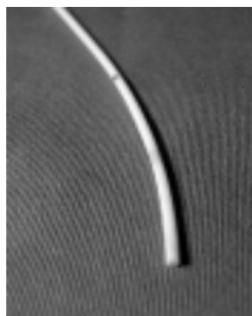
### 腹腔カテーテル



腹腔カテーテル3スリット



腹腔カテーテルclose end



腹腔カテーテルopen end

これとは別にバイオグライドという、カテーテルの表面が非常に滑らかなため、細菌感染に強くなっている製品もあります。

### ●バルブの種類

(当院で使用中のバルブ、これ以外にも多種類、販売されています)

#### <定圧バルブ>

#### Pudenz-Schulte

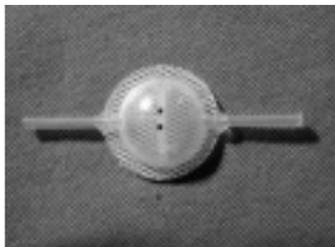


Pudenz-Schulteバルブ中圧

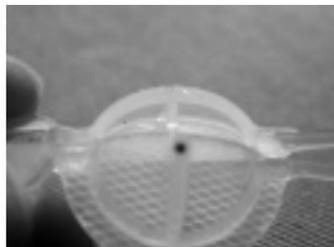


Pudenz-Schulteバルブ切断面

#### Heyer-Schulte Misher dual chamber



Heyer-Schulte without ASD中圧



Heyer-Schulteバルブ切断面

## ミートケ・バルブ



ミートケ・ペディ・シャント  
非常に小さいのが特徴



ミートケ・ペディ・バルブ

## 〈可変式バルブ〉

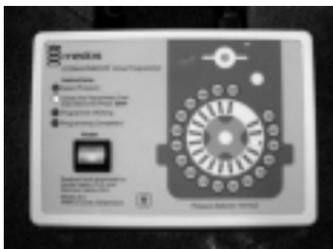
### Codmann Hakim



Codmann Hakimバルブ



圧設定器 バルブプログラマー



5cm圧設定

\*Codmann Hakimは、以前は  
Medosの名称で呼ばれていま  
した。

## Strata



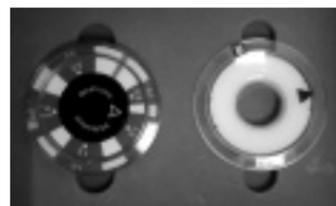
Strata真上



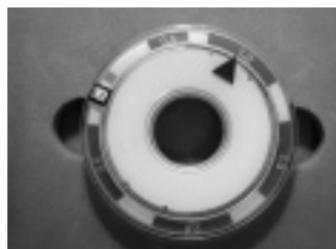
Strata斜め



Strata側面



Strataアジャストキット



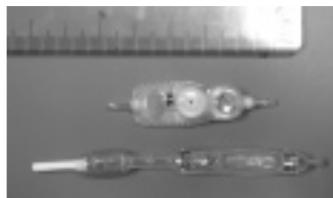
Strataアジャストキット設定時



Strata強力磁石

可変バルブがロックした(=アジャストキットでは調整が効かなくなった)時、そのロックをはずすために使用

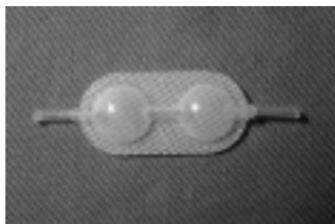
## 大きさ比較



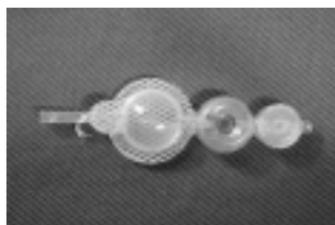
StrataとCodmann Hakim

◆無圧バルブ  
ワンピース・シャント

◆旧式バルブ  
オン・オフ・バルブ



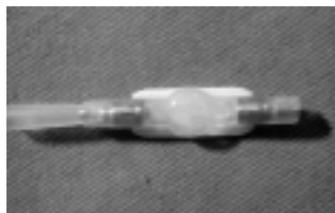
ブラーデン・バルブ



オン・オフ・バルブ



その他バルブ 1



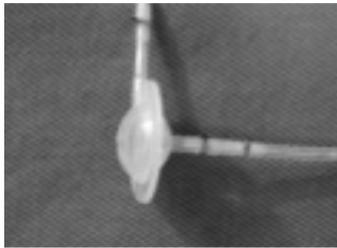
その他バルブ 2



その他バルブ 3



その他バルブ 4



**Burr Hole designバルブ**  
髄液が皮下に漏れにくくて良い  
のですが、交換しにくいのが欠  
点です。

### 3. バルブの選択

当院では上記で紹介したバルブを用意し、それぞれの特徴をよく説明した上で、患児にどのバルブを使うかは、ご両親に選択していただいています。ここでは、当院で特によく使われる代表的なバルブを取り上げ、その特徴についてご説明しましょう。

#### 定圧バルブ（低圧／中圧／高圧の別があります）

利点：圧が固定されているので、磁場の影響を受けません。

欠点：圧を変更しなければならない場合は、バルブ自体を手術で取り替える必要があります。

#### 可変圧バルブ（磁気バルブ）

利点：外側から磁力を使った機械（プログラマーなどと呼ばれます）によって、手術することなしに、1分以内で圧の変更ができます。

欠点：磁場の影響を受けて設定した圧が変わってしまう可能性があります。変わる原因となり得るのは、MRI（終了後、圧を再設定する必要があります）、磁石、スピーカー、リニアモーターカーなど

です。

また、これらの可変圧バルブは、使用している場所が日本やアメリカやヨーロッパといった先進国に限られており、例えば発展途上国で働こうとする人にはお勧めできません。そこに、圧を設定するための機械がないからです。

## 可変圧バルブの製品例

### ・Codmann Hakim

設定圧：3cmH<sub>2</sub>O～20cmH<sub>2</sub>Oの18段階

設定圧の確認：レントゲンが必要です。

磁気の影響：80ガウスのものがバルブの1cm以内に近づくと、設定圧が変わる可能性があります。

その他の特徴：バルブが長い構造をしています。チェンバー（髄液の溜まる部分）が大きいので、フラッシング（チェンバーを押しして髄液を流すこと）はしやすいです。

### ・Medtronic with delta chamber（2001年3月から保険適用）

設定圧：2.5～15.5cmH<sub>2</sub>Oの5段階

設定圧の確認：方位磁石のようなものを使って、外から設定圧がわかりますので、レントゲンは不要です。

磁気の影響：90ガウスのものがバルブの1cm以内に近づくと、設定圧が変わる可能性があります。

その他の特徴：バルブがコンパクトでありながら、アンチ・サイフォン・バルブ≡デルタ・チェンバーも含まれています。しかし、このチェンバーは小さく、フラッシングしにくいという欠点があ

ります。

### 〈アンチ・サイフォン・デバイスの種類〉

#### ASD

右側の小さい装置

Hyer-Schulteバルブwith  
ASD低圧  
Anti-Siphon Device



#### SCD

Siphon Control Deviceの  
略。



## 4. シャント手術の効果と危険性

このCTの患者さんは、術後一カ月で脳室が縮小していますが、人によっては数カ月、あるいは数年かかることもあります。



シャント手術前CT



CT術後1カ月

このように、シャント手術を行うことによって、脳の発達の促進という初期の目的を達成することできるわけですが、その一方で、合併症を招く危険性がないわけではないことを言うておく必要があります。多くの外科手術と同様に、さまざまな状況が重なることで、最悪の場合には命にかかわることもないとは言えません。また、全身麻酔によって命を失う人も、数万人に一人という確率ではありますが、存在はします。

ここでは、シャント手術に合併するおそれのある障害を列記します。決して脅すわけではありませんが、知識としては知っておいてください。

・神経学的障害

意識障害

運動麻痺

感覚麻痺

視野視力障害

言語障害 失語 失認

→大脳の優位半球（右利きの人は左半球、左利きの人は右半球）が障害されると、失語症になることがあります。

脳神経障害 I～XII

膀胱直腸障害

てんかん、痙攣

知的障害

・発達障害

・内分泌障害

尿崩症

SIADH

・細菌感染症

髄膜炎

MRSA VRE 抗生剤に抵抗性の細菌（多剤耐性菌）

・出血

術中出血

大量出血 DIC 凝固障害 術中死

術後出血

再手術

・創部離開 創部感染

・輸血による合併症

致死的な合併症としてAIDS（エイズ）やGVHD（移植片対宿主病）がありますが、そもそもシャント手術において、輸血が行われることは稀です。

## 5. シャント抜去の可能性

\*日本水頭症協会機関紙「ばどる」1号(2000年4月発行)掲載記事に加筆されたものです。

「シャントを抜く」ことができるのは、いったいどんな時でしょうか。神奈川県立こども医療センター 脳神経外科部長の関戸謙一先生にお話を伺いました。ただし、このお話は学会で一致した意見ではないことをご了承の上、お読みください。

——この患者にはシャントが必要なくなった、と判断する機会が訪れるのはどんな時でしょう？

「患者の成長に伴って、シャントのカテーテルが短くなる時に発見することがあります。小さなお子さんの場合、最初、お腹側のカテーテルは30～40cm余分に入れておくんですが、身長が伸びるとこれが足りなくなってきましたね。

カテーテルが正しく入っている時は髄液は腹腔で吸収されますが、短くなって皮下組織に抜けてしまうと、吸収が十分でなくなるので、髄液の流れが悪くなります。しかし、カテーテルが皮下組織に抜けているのに、患者の脳室が拡大せず、何の症状も出ずに元気でいれば、もうシャントは必要ないと判断するのです。

一方、脳室のカテーテルが抜けてしまっていることもあるんです。CTなどの検査で、カテーテルの先端が脳室の外に出ているのが見えるのに、患者に何の症状もない場合は、シャントを必要としないと判断します」

——そのほかの場合にも、すでにシャントが機能してないと発見することがありますか？

「シャントのどこかに閉塞がある場合ですね。カテーテルが屈曲していたり、離断しているのがレントゲンで見つかることがあります。

また、くも膜下出血、脳室内出血で水頭症になられた患者さんの中に、時どき、髄液の吸収、通過が正常に戻っているのが見つかることがありますね」

——シャントが機能してないと分かったら、すぐに抜去してしまうのですか？

「〈シャント造影〉といって、バルブから造影剤を入れ、一定時間を

おいて撮影した写真を見て、造影剤が本当に流れていないか、つまりシャントの中を髄液が流れていないかどうかを確認します。流れがなければ詰まっていると判断し、抜去手術をします。

しかし、それでも予断を許しません。抜去してから1週間ぐらいは、意識の異常がないか、嘔吐はしないか、頭痛はないかなど、見守る必要があります。当院でも、シャント抜去後3日後ぐらいに急に意識が無くなり、急いでシャントをやり直したことがあります。また、他院ではシャント抜去後に亡くなられた人もいと聞いてます。これは推測ですが、髄液がカテーテルの内側ではなく周囲を流れている場合があるんですね。ですから、シャントの中に髄液が流れていないからといって、それが機能していないと早合点するのは危険なのです」

——**第三脳室底開窓術に変更するために、シャントを抜くこともありますか？**

「中脳水道狭窄や脳室内膜形成等で水頭症になっていた患者さんのシャントが詰まった場合、髄液の吸収が正常であれば、シャントの再建をせずに、第三脳室底開窓術に切り替えることがあります。ただし、あくまでも髄液の吸収が正常でなければ成功しません。先天性水頭症の場合は適応になる人はきわめて稀です」

——**シャントを抜く際の問題点は？**

「腹部のほうですと、古くなればなるほどシャント・カテーテルは石灰化し、皮下組織に癒着して抜去しにくくなります。時には何ヵ所も皮膚切開が必要になることがありますし、カテーテルが一部、身体に残ってしまうこともあります。

脳室カテーテルの場合は、脳組織や、髄液を産生する脈絡叢組織がカテーテル内に入り込んで抜けにくくなっていることがあります



#### 脳室カテーテル閉塞

白黒なので見えにくいですが、カテーテルの先端に脈絡叢あるいは脳室壁の一部が絡みついている。



#### 腹腔カテーテル長期体内留置

長期の留置のためカテーテルの周囲に反応性に組織が沈着し、石灰化が起こったもの(中に見えるのがカテーテル本体)。こうした場合、カテーテルの抜去は困難となり、数カ所を皮膚切開しないと抜けないことがある。カテーテルがよく動く頸部などで、組織が沈着することが多い。

す。無理をして引き抜けば脳室内出血、脳内出血を起こして、死亡に至ることさえあります。

最近では神経内視鏡を使用して、カテーテルと脳組織をテレビカメラを見ながら切断できるようになりましたので、以前よりは比較的 safely 抜去できるようになりました。

もっとも、神経内視鏡は脳室が拡大している患者さんにしか使用できません。脳室の正常化した患者さんには使えないんです。

カテーテルが抜けない場合は、そのままにしておきます」

——**抜去が成功した場合、その後はどんなケアが必要でしょうか？**  
「定期的にCTやMRIで検査して、脳室の変化の具合を観察していきます。何か月おきに検査するかは、病状によりますね。

症状は出ないのに、知らないうちに脳室が大きくなっていて、再びシャントを入れた例もあります。医師によっては、患者の脳室拡大が非常に大きくなければ、様子を見る人もいます。当院では、

シャントを抜去した後に、大脳における脳室の比率が全体の50%以上に大きくなれば、症状が無くても再びシャントをする必要があると考えています」

——積極的なシャント抜去へのトライについてはいかがでしょうか？

「最近よく『調子がよいのでシャントを抜去したい』という患児のご両親がいらっしゃいます。しかし、シャントを入れて1年ぐらいで、しかもまだ年齢も1歳という、脳が非常に発達する時に抜去をすることは、あまりお勧めできません。

まず、シャントが不要かどうか検査をしなければなりません。仮に可変式バルブが入っていたとしても、それが抜去を前提とした60cmH<sub>2</sub>Oという高圧の設定ができるバルブでなければ、検査のためには、どうしても腹腔側のカテーテルを結紮しなければなりません。しかし、実際にこの検査をしたために、腹腔カテーテルが細菌感染し、その対処のためにドレナージを繰り返し、最後はバンコマイシンですら効果のない細菌が繁殖して、当院に転院してきた患者さんがいます。バンコマイシンはMRSAという菌に対する、最後のとおきのおきの抗生物質で、これが効かない場合は死に至ることもあるのです。

現実にはシャント抜去のできる患児はそう多くはありません。したがって、トライするなら、まず十分に脳が発達してからのほうがよいと考えますし、また、その際にはシャント感染の可能性があること、最悪の場合は命の危険も招き得るということを、十分に考慮して、選択するべきだと思います」

# 神経内視鏡手術

東京女子医科大学 脳神経センター 脳神経外科 上川秀士

## 1. はじめに

医療において体内の病変を調べる場合、さまざまな方法がありますが、血液検査、レントゲン検査、また種々の造影検査などは、すべて病変部を直接見ているものではありません。

CTやMRIでさえ、レントゲンの体の中を透過する割合の違いや、体に磁気をかけた時の影響からの回復が組織によって違うことを利用し、その相対的な値の数字を色の濃淡に置き換え、画像にしたものですので、やはりこれも直接的な画像ではありません。それらは手術や解剖で病変部を開いて直接見るものには到底かないません。

内視鏡はありのままの病変部を、体を大きく開くことなく、直接見ることができる唯一の方法で、これを利用した「内視鏡手術」は内科、外科、整形外科、耳鼻咽喉科などの領域ではすでに一般化しており、広く行われています。

脳神経外科領域においても、非侵襲性・低侵襲性の要求から、内視鏡手術（神経内視鏡手術）が普及しはじめてきました。特に、脳室という脳脊髄液で満たされたスペースを観察するには、水を抜いて行う通常の開頭手術に比べ、むしろ水を流しながら、水がある状態で水中を観察する内視鏡の方が、病変部をより、ありのままの姿で見ることができるわけです。海底の風景を観察するにしても、海水を干上がらせて海底であった部分を見るより、グラスボートやスキューバダイビングなどで水中を直接観察する方が、より自然な姿

を見ることができるのと同じです。

ここではこの数年の間に急速に広がってきた神経内視鏡手術の、特に水頭症の治療における役割について、私自身の経験を元に述べたいと思います。

## 2. 神経内視鏡の歴史

20世紀初頭に始まった神経内視鏡手術は、1990年代に優れた脳室ファイバースコープが相次いで開発されるとともに、広く注目されるようになりました。低侵襲医療の概念は約2000年前もの昔、ギリシャ・ローマ時代にまでさかのぼれるといわれています。その証拠として、最近、紀元79年のベスビオ火山の大噴火の際に、火山灰に埋もれた古代ローマの都市ポンペイの遺跡から、肛門鏡や子宮鏡の原型と思われる器具が発見されました。したがって、内視鏡のルーツをたどれば約2000年もの歴史があることになるのです。

本格的な内視鏡の試みは19世紀初頭に行われました。1806年にドイツの若き内科医であるボズニーは、人体を大きく切らずに体中を見ることはできないものかと考え、ろうそくの光で体内を照らして見ることができる器具(図1)を作成したのです。ところが、当時の教会は、これを体内を照らす魔法の道具として、すぐさま禁止してしまいました。しかし、彼は最初の内視鏡の制作者として、記録に残りました。

実用的な内視鏡はその50年後、1853年、パリの泌尿器科医デソルモーにより作られた尿道・膀胱鏡で、彼はこれを「内部を見るための鏡」、すなわち「エンド(内部)スコープ(鏡) Endoscope」と名付けました。

一方、脳神経外科領域においては、最初の内視鏡手術は、やはり

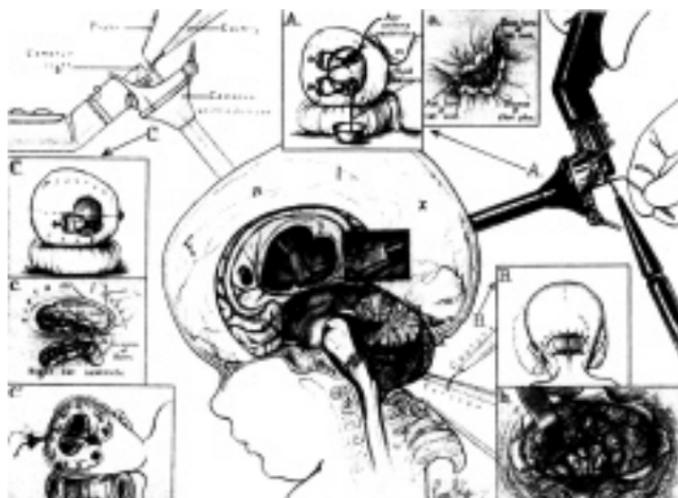
図1：ボズニーの内視鏡(1806年)



泌尿器科医によって行われました。1910年にシカゴの泌尿器科医レスピナッセは、ふたりの水頭症の子供に硬性の膀胱鏡を応用し、膀胱鏡で脳室内を観察しながら脈絡叢(脳脊髄液の主な産生の場)を電気凝固しました。これが脳神経外科領域における最初の内視鏡手術です。

その後、積極的に内視

図2：水頭症患児に対する脳室鏡下手術(ダンディ1922年)





症治療の中心となり、また脳神経外科手術も顕微鏡下に行われるようになったため、脳室鏡への関心は薄れてしまいました。シャント手術はその手技の簡便さから脳神経外科の基本的手術のひとつとなり、水頭症治療の第一選択となりました。そして「水頭症」という診断の下に数多くのシャント手術がなされたのです。その結果、シャント機能不全やシャント感染をはじめとする多くの合併症が生み出されてしまいました。

こうした中で、岡は、1985年より脳室内を人工髄液で灌流しつつ観察・治療を行う目的から、大口径の鉗子口を有する脳室ファイバースコープを開発し、安全に内視鏡手術が可能であることを証明しました。

このような背景から、最近、水頭症治療を中心に脳室鏡が見直され、脳室鏡は「神経内視鏡」として生まれ変わったのです。そして現在、神経内視鏡は水頭症などの脳室内疾患のみにとどまらず、さまざまな方面に応用され始めてきました。

### 3. 神経内視鏡の種類

神経内視鏡には硬性鏡と軟性鏡（ファイバースコープ）があります。前者は光学系にいろいろなレンズを用いて像を直接見る硬性の直達鏡（図4）で、後者は内視鏡自体柔らかく、グラスファイバーを用いて像を分割した後、再度これを集め、全体の像をつくるファイバースコープ（図5）です。しかし、いずれのスコープも光源から送り込む光は、ライトガイドケーブルの中のグラスファイバーを利用しています。

神経内視鏡のうち、硬性鏡は一般に視界が明瞭で、画像が鮮明であるのに加え、スコープ自体直線的であるため、直線的操作を顕微

図4：硬性鏡の外観

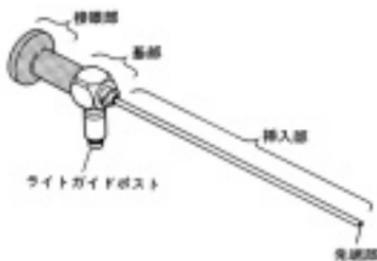
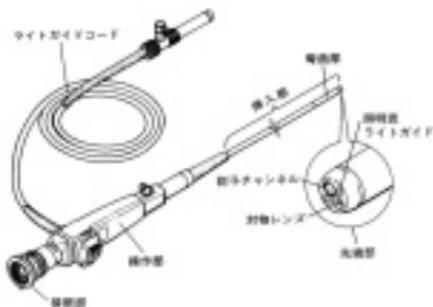


図5：軟性鏡(脳室ファイバースコープ)の外観



鏡的感覚で使用されます。反面、操作範囲が限られ、あまり動かすことができません。したがって、硬性鏡は確実に固定した状態で、病巣部への到達経路が決まっており、先端をあまり動かす必要のない時や、術野がある程度確保されており、その先端が確認できる場合に用いられます。

一方、軟性鏡(脳室ファイバースコープ)

は当初、視野が悪く、処置具も少ないうえ、その操作にかなりの熟練を要するため、あまり普及しませんでした。近年、視野が明瞭で、鉗子口の大きな脳室ファイバースコープが日本で開発されてからは、関心を持たれるようになり、これに熟練する研究者も徐々に増えてきました。我が国では他科領域においては、ファイバースコープの開発と技術は常に世界をリードしており、脳神経外科においてもその傾向にあるのです(図6)。脳室ファイバースコープは、脳室内や脳槽などの内部で広い範囲で動く可能性のあるときに適しており、熟練者が行えば脳室拡大がなくても操作可能です。

図6：日本の脳室ファイバースコープ



いずれも優れたファイバースコープで、これを越えるファイバースコープは外国には存在しない。

#### 4. 各種疾患に対する神経内視鏡手術

##### ① 水頭症

水頭症の治療における神経内視鏡の役割としては、A. シヤント手術に代わるものと、B. シヤント手術との併用、とがあります。

##### A. シヤント手術に代わるもの

水頭症の原因、すなわち交通性か非交通性（閉塞性）かにより方法が異なります。

まず、非交通性（閉塞性）水頭症の場合、脳脊髄液の流れがどこで障害されているかによります。脳脊髄液の流れはほとんどは側脳室→室間孔（モンロー孔）→第三脳室→中脳水道→第四脳室→正中孔（マジヤンディー孔）・外側孔（ルシュカ孔）→脳槽（大槽→

脳底槽→くも膜下腔)→くも膜顆粒→静脈→心臓→大動脈→腎臓→排出という経路を通過しています。したがって、これらのうち、側脳室から脳槽に至るうちのどこが詰まっているかによって、脳室開放術は第三脳室底開窓術、中脳水道形成術、透明中隔開窓術、室間孔(モンロー孔)形成術に分けられます。

交通性の場合、脳脊髄液の産生場である脈絡叢を内視鏡下に処理(焼灼・切除)する「脈絡叢焼灼術」や「脈絡叢切除術」がありますが、脈絡叢をすべて処理することはできず、効果も一時的で不確実であることから実際に行われることは少ないようです。ただ、新生児期などでシャントを行う時期を遅らせることを目的として試みることはありますが、結局、手術を繰り返すこととなりますので、その実施には議論の余地があります。

## B. シャント手術との併用

シャント・カテーテルの抜去・設置、脳室内洗浄などがあります。神経内視鏡により水頭症の原因検索としての脳室内の観察ができるうえに、脳室内の洗浄や隔壁の除去などができます。また、たとえシャント手術が必要であっても、脳室カテーテルの確かな位置への設置ができ、脳室穿刺のときに生じた小出血や組織の小片(脳室カテーテルの閉塞の原因のひとつです)を同時に洗い流すことができます。こうした十分な洗浄は感染の予防に役立ちます。さらに、髄膜炎がある場合でも神経内視鏡手術は行え、十分な脳室の洗浄は髄膜炎の治療に役立ちます。

## ② 脳室内腫瘍

第三脳室というところは脳の中心部の下部にあり、周囲は視神

経、視床下部、脳幹部という大切な働きをする場所に囲まれた部屋です。従来、開頭でこの場所に到達する手術は技術的にも難しく、手術の後に意識が戻らないこともあり、また、回復しても患者さんの体調が落ち着くまで何日もかかることもめずらしくありませんでした。神経内視鏡により、従来開頭術により大きな侵襲を要した脳室内腫瘍に対し、安全かつ確実に生検が可能となりました。特に第三脳室内腫瘍に対しては、熟練者が行う限り、その恩恵は大きく、安全かつ直視下に組織が採取できるので、早期にその後の治療方針を決定することもできます。

### ③ くも膜嚢胞

くも膜嚢胞に対する治療法は、主に開頭術による嚢胞の開窓・被膜除去と、嚢胞－腹腔短絡術(シャント手術)が行われていますが、前者では症状に比して、開頭という大きな侵襲があることのほかに、解放した嚢胞腔に生じる硬膜下出血が問題となりますし、後者ではシャントという異物が体内に入ることや、シャント依存になり得ることを考えれば、手術を受けるかどうかは慎重でなければなりません。

したがって、これまでは症状のない症例に対しては保存的に経過を見ることが少なくありませんでした。これに対し神経内視鏡手術は、低侵襲的であるばかりでなく、髄液中という生理的状态で、直視下にリアルタイムな観察ができ、しかもシャント・カテーテルという異物を残さないことから、最近行われるようになってきました。神経内視鏡を用いることで、開頭することなく、嚢胞内膜を開窓し、嚢胞内容を正常髄液腔へ解放するのです。この方法は、若年齢であるほど、術後に脳実質が回復しやすいといわれています。

内視鏡は欧米では硬性鏡を用いたという報告が多いのですが、この場合でも機動性に優れた脳室ファイバースコープが有用です。

#### ④ その他

- ・下垂体腫瘍に対する経蝶形骨洞内視鏡手術
  - ・脊髄疾患への応用（椎間板ヘルニア、脊髄空洞症、脊髄くも膜嚢胞、脊髄終糸肥厚：脊髄係留症候群など）
  - ・顕微鏡手術の死角を補う：観察目的（脳動脈瘤など）
  - ・てんかんの焦点凝固焼灼
  - ・多汗症
- など

### 5. 第三脳室底開窓術

第三脳室底開窓術は、神経内視鏡手術の中で最も基本的な手術手技であるばかりでなく、閉塞性水頭症（非交通性水頭症）に対して、シャント手術をせずに水頭症が「治癒」する手段として注目されています。

また、水頭症のためシャント手術がなされ、何度もシャント機能不全のために入退院を繰り返し、数多くのシャント再建を余儀なくされた患者さんやその家族の人たちにとっては、「シャントからの解放」が夢でなくなるかもしれないのです。

第三脳室底開窓術が、うまくいく条件は次の通りです。

- (1) 水頭症は非交通性水頭症で、中脳水道あるいは第四脳室の出口が詰まっている場合
- (2) くも膜下腔が開いて、脳底槽から脳表のくも膜顆粒まで脳脊髄液が流れる道がある場合

- (3) くも膜顆粒などでの脳脊髄液の吸収能力が正常であること
- (4) 髄液の循環が脳室～脳槽系をとること
- (5) 年齢が高いほど有効
- (6) 第三脳室底部が下方へ膨らんでいる（＝バルーンング）

脳脊髄液は主に側脳室・第三脳室から中脳水道を通過して第四脳室に至り、脳室の外に出るわけですが、中脳水道から第四脳室の出口で閉塞あるいは狭窄があれば、第三脳室底に小孔「開窓部」を作り、脳室内の脳脊髄液を脳室外の脳槽に流します。

脳室の中から開窓部を通過して外に出た脳脊髄液は、脳表のくも膜顆粒で吸収され、静脈内へと流れていきますが、ここで脳槽から脳表のくも膜顆粒での吸収が正常に行われており、そこまでの道筋、すなわちくも膜下腔が開いていなければ、適応になりません。

年齢制限については、5歳ぐらいまでは、年齢が高くなればなるほど有効です。さらに、第三脳室底部がバルーン状に下方へ膨らんでいる場合、これは脳室内・外の圧格差を表していることになり、また、膨らみによって薄くなった第三脳室底部が、透きとおってくればくるほど、手術がしやすくなります。

## 6. 第三脳室底開窓術の実際

第三脳室底開窓術は、成人では局所麻酔下で行われることもありますが、一般に全身麻酔下に行われます。

剃毛はなるべく必要部位だけにしますが、手術をさせてもらう方としては全剃毛の方が行いやすいです。特に乳幼児では全剃毛のほうが術後管理しやすいです。

前頭部（通常右に行うことが多いです）に3cm程度の小切開を置き、前頭骨に小孔を穿ち、脳室穿刺を行います。その後脳室内圧を

測定して内視鏡を脳室内に入れていきます。

内視鏡操作は、脳室の中では、人工髄液あるいは髄液代用液を内視鏡の中の鉗子口から流しながら行います。髄液の排液は内視鏡のための外套を用いたとき、内視鏡周囲から流出させますが、新生児・乳児の場合など外套を用いない場合は、一時的にドレナージを利用して行います。

第三脳室底の開窓は、鉗子などで鈍的に小孔を開け、バルーン・カテーテルという小さな風船が先端についているカテーテルで小孔を広げます。うまく小孔が開かない場合は内視鏡用の凝固子を用いることがあります。

第三脳室底開窓術がうまくいくと、第三脳室底は直ちに拍動し始め、開窓部を通しての髄液の流れが開始します。新生児や乳児などの場合、第三脳室底のその奥の脳底槽のくも膜まで開窓する必要がありますが、高度の技術を要します。

## 7. 第三脳室底開窓術の合併症

第三脳室底開窓術の合併症としては、次のものが考えられます。

術前のものとしては麻酔の合併症が考えられます。血圧、呼吸、薬物反応の異常などです。

術中では内視鏡自体の故障、脳室穿刺の際の脳実質・脳室内の出血・損傷、内視鏡操作による脳室内構造物の損傷、出血、空気混入、灌流液のための体温低下、頭蓋内圧亢進、不整脈、心停止などが報告されています。

術後では発熱、嘔吐、けいれん、髄液漏、髄膜炎、創部縫合不全、意識障害、麻酔からの覚醒遅延、尿崩症、複視・眼球運動障害・開眼傷害（動眼神経麻痺・滑車神経麻痺）、片麻痺、ふるえなどがある

ります。

これらの多くは対処可能で、後遺症として残ることは少ないのですが、術者の熟練の度合いによるのも事実です。

術後は発熱、嘔吐がみられることが多いのですが、これは第三脳室周囲の温熱中枢を刺激するのと、脳室内圧が変化するからです。これらの症状は通常、数日以内でおさまります。乳幼児で髄液漏がしばしば見られ、創部の皮下に髄液が溜まり、膨隆することがありますが、治るまでに1カ月以上かかります。

## 8. 神経内視鏡手術によるシャント抜去

神経内視鏡手術により、水頭症の一部にシャント手術が不要である症例が存在することが証明されて以来、シャント抜去への期待が高まってきました。

シャント機能不全の際に、脳室に内視鏡が入るスペースがある場合、それが非交通性水頭症であれば、第三脳室底開窓術を行い、シャントから離脱できることが少なくありません。

シャント機能不全の起こり方がゆっくりで、脳室も十分大きく、第三脳室底が下方へバルーン状に膨隆している場合は技術的には難しくないので、急性水頭症の場合は第三脳室底がそれほど薄くなっていないこともあり、技術的にも難しくなります。

さらに、脳室が狭くスリット状になっていると内視鏡手術は難しく、脳実質は弾力を失った「硬い脳」になっていることが多いので、なかなかうまくいきません。このようなときに圧可変式バルブを用いて、徐々にバルブ設定圧を上げ、脳室の大きさが正常化した場合に内視鏡手術を行うこともあります。

## 9. 脳室内腫瘍と第三脳室底開窓術

脳室内腫瘍が閉塞性水頭症の原因となって、頭痛、嘔吐、さらに意識障害など頭蓋内圧亢進症状を呈している場合、腫瘍生検と第三脳室底開窓術を同時に行うことがあります。この場合、第三脳室底開窓術は非常に有効です。水頭症がよくコントロールされ、腫瘍生検により腫瘍の組織診断ができ、開頭手術を行わなければならないのか、ガンマナイフなどを含む放射線治療や化学療法でうまくいくのかなど、その後の方針が立ちます。

## 10. 新生児や乳児水頭症に対する神経内視鏡手術

新生児期や乳児期の閉塞性水頭症に対する神経内視鏡手術は、第三脳室底開窓術の成績が良くないため、神経内視鏡手術自体に懐疑的である意見が少なくありません。技術的にも難しく、経験数が少ないからです。

この時期の髄液の循環経路は、脳室～脳槽系をとらず、脳室～脳実質内を通る経路が無視できないため、第三脳室底開窓術を行ってもその経路を十分利用しないことになります。さらに、開窓部に髄液の流れができて、新生児や乳児期では自然治癒力が高いために開窓部が「治って」（閉塞して）しまうのです。加えて、くも膜下腔の発達が未熟であることが多く、脳底槽にはくも膜がはびこり、この部分までの開窓が必要になり、前述のとおり、これには高い技術を要します。

第三脳室底開窓術が成功すれば、術前進行していた頭囲拡大は停止しますが、一時的に硬膜下水腫が生じることが多いようです。術後も、もともとの頭囲拡大のため、脳実質が急にはそれに見合うだけの回復をせず、脳室拡大が持続することが多いので、術後、精神

発達・身体発育の十分な観察が大切です。このことから年齢制限が考慮されるのです。

しかし新生児や乳児水頭症に対しても、第三脳室底開窓術が有効である例が存在することも確かです。また、神経内視鏡手術を施行すると、脳室内を観察することで、水頭症の原因が発見できるという長所もあります。脳室内の観察の結果、脳室系の閉塞が確認され、第三脳室底部の膨隆（バルーン状拡大）があれば、第三脳室底開窓術の適応を考えます。

## 11. おわりに

今年（平成14年）より、神経内視鏡手術のうち第三脳室底開窓術が保険適応になり、水頭症の治療のひとつとしておおよげに認められました。しかし、かなり普及した手術とはいえ、まだまだ不完全の状態です。神経内視鏡手術はその操作が限られるため、大きな合併症が起こる可能性が常にあります。もっとも大切なことは、目的とした手技がたとえ不完全に終わっても、安全に手術が終わることです。神経内視鏡手術は、シャント機能不全を減らしたり、シャントからの解放を可能にしたりするなど、水頭症の患者さんにメリットがあることは確かなのです。今後、神経内視鏡手術がますます発展することを祈ってやみません。

### 参考文献

- (1)山島 崇, 上川秀士: 神経内視鏡手術の歴史. *Clinical Neuroscience* 16 : 1356 - 1359, 1998
- (2)上川秀士 堀 智勝: 内視鏡手術, 内視鏡外科の最先端. 脳神経外科の最先端2(高倉公朋監修, 堀智勝, 平孝臣, 伊関洋編), 東京, 先端医療技術研究所, 2000, pp201-206

# その他の関連手術

埼玉県立小児医療センター 脳神経外科 部長 西本 博

## 1. 脳室持続ドレナージ術

### (1) どんな場合適応となるか？

進行性の水頭症が存在し、治療のために脳室からの髄液排除が必要であるにもかかわらず、何らかの別の要因のためにシャント術が施行できない時に行う治療法です。あくまでシャント術が施行できるようになるまでの間、短期間シャント術の代わりに行う治療法です。

その別の要因の中で、小児で最も多いのは、水頭症とともに感染症（化膿性髄膜炎）の合併がある場合で、髄膜炎が治るまではシャント手術が施行できないため、脳室持続ドレナージが行われます。

実例としては、化膿性髄膜炎があり、その続発症として水頭症が発生した時、あるいは、シャントが設置された水頭症患者で、シャント感染症が発生したために、シャントを一旦抜去し、髄膜炎の治療を行う間、水頭症の進行をおさえるために、この脳室持続ドレナージを行います。

また、成人については、くも膜下出血や脳室内出血があり、これが原因で水頭症が発生した場合、直ちにシャント手術をすると血塊によってシャントが閉塞する可能性が高いため、脳室ドレナージ術がまず施行されます。

## (2) 特有のリスク・トラブル

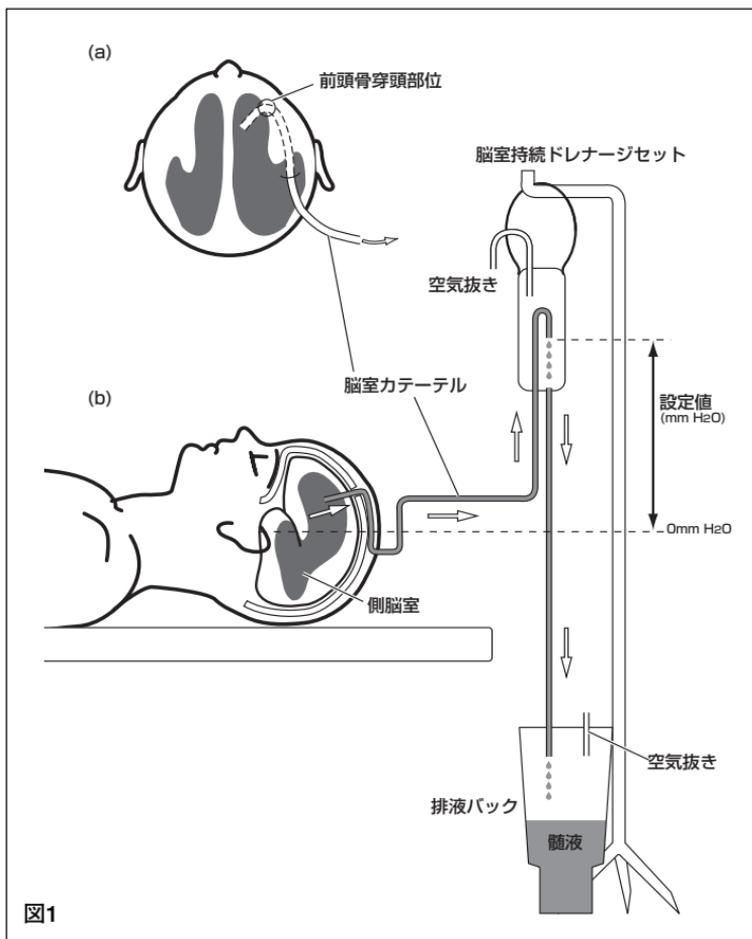
シャント手術と異なり、髄液を体外へ排除する方法であるので、ドレナージを施行する期間が長期間となると二次的に感染症(髄膜炎、脳室炎)を起こす可能性があります。したがって、脳室持続ドレナージを行う期間は2～3週間以内にしたほうがよいとされています。しかし、髄膜炎などがこの期間で治らず、さらに長期間、脳室ドレナージ術の持続が必要な場合は、ドレナージの位置を変えて続行します(左右を交換するなど)。また、二次感染を予防するために、通常、ドレナージ施行中は抗生物質が投与されます。

## (3) 脳室持続ドレナージ術の手順

通常は前頭部に穿頭術(頭蓋骨に穴をあける手術)を行い、脳室カテーテルが側脳室の前角に挿入されます(図1-a)。カテーテルは皮下を短距離通してから、体外へ出されます。カテーテルは専用の脳室持続ドレナージセットに連結され、このセットの設置高さを変えることにより、脳室内圧を調節します(図1-b)。高さを高くすると髄液が少なく流れ、低くすると多く流れます。したがって、シャントと異なり、この治療中は患者が安静臥位であることが原則であり、頭部の位置(高さ)が変化すると脳室内圧が変化してしまいます。

## (4) アドバイス

この治療中は、ドレナージカテーテルが開放されている時は、安静臥位が原則であり、頭部の位置(高さ)が変化すると脳室内圧が変動し危険となります。脳室内圧が低下しすぎると硬膜下血腫が発生したりします。このため小児では安全のためにはある程度の体動



の抑制なども必要となります。脳室持続ドレナージにより病状が好転すれば、引き続きシャント術が必要です。

## 2. 脳室レザバー\*設置術

### (1) どんな場合適応となるか

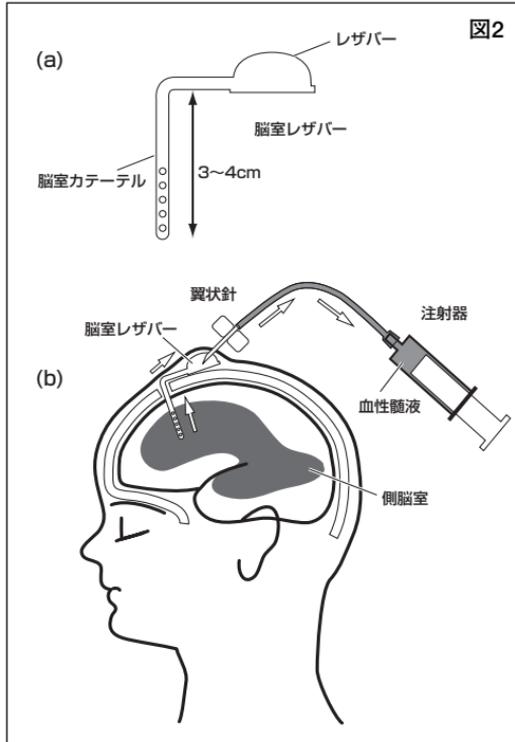
この方法も脳室ドレナージと同じく、シャント手術ができない場合に脳室からの髄液排除を行う方法です。ドレナージと異なるのは髄液排除がドレナージのように持続的ではなく、間歇的に行われることです。

脳室につながったカテーテルと連結するレザバー(図2-a)を頭皮下に埋め込み、このレザ

バーを毎日注射器にて穿刺して髄液を排液します。

最も多くこの方法が適応されるのは、体重1000g未満の未熟児に発生する脳室内出血後水頭症に対してです。このように体重の小さな未熟児では、シャント手術をすると術後の感染症などの合併症の発生率が高く、すぐにはシャント手術ができません。このため脳

\*レザバー：医師や病院によって、「リザーバー」「レザボア」「オンマヤ」などの呼び方がありますが、すべて同じものです。



室レザバーが埋め込まれ、これを用いて髄液排除を行い、水頭症の進行をおさえながら、体重の増加を待ちます。十分に体重が増加し（通常2500-3000g位に）、抵抗力が増したらシャント術を行います。なかにはこの治療のみで水頭症の進行が止まり、シャントを追加しなくても良い場合もあります。

## (2) 特有のリスク・トラブル

対象が抵抗力のない、体重の小さな未熟児ですので、術後の感染症の発生が一番心配されます。しかし、最初からシャント術を施行する場合よりも、感染症の発生は極めて少なくなると言われていいます。

## (3) 手順

局所麻酔にて前頭部に図2-bのように脳室レザバーが埋め込まれます。埋め込まれた後の髄液排液間隔や排液量は患者により異なりますが、通常は毎日髄液の穿刺排液が行われます。

手術を脳神経外科医が行い、日常の排液管理は小児科医（未熟児・新生児科医）が毎日行う施設が多いと思われまます。

## (4) アドバイス

脳室レザバー法が応用されてから、未熟児の脳室内出血後水頭症の治療成績は大きく改善されました。しかし、知能発達などの予後は必ずしも良くありません。これは未熟児の脳室内出血の病態そのものによるもので、続発した水頭症がうまくコントロールされても、知能発達予後が良くなるとは限りません（後天性水頭症の原因疾患の項を参照）。

### 3. 頭蓋内血腫除去術(慢性硬膜下血腫除去術)

#### (1) どんな場合適応となるか

高度の水頭症に対して、シャント術が施行された後に、髄液の過剰排除により、頭蓋と脳との間隙(硬膜下腔)が開き、ここに出血が起こるのがシャント術後の慢性硬膜下血腫です。

現在ではまず圧可変型シャントの使用による髄液過剰排液の防止、硬膜下腔—腹腔吻合術(S-Pシャント)の施行などがまず行われます。しかし、硬膜下腔への出血量の多い場合や、血腫が慢性化し、周囲に厚い血腫被膜形成があり、上記の方法では血腫腔が縮小しないと考えられる場合には、開頭術により、血腫および血腫被膜の除去が行われます。

#### (2) 特有のリスク・トラブル

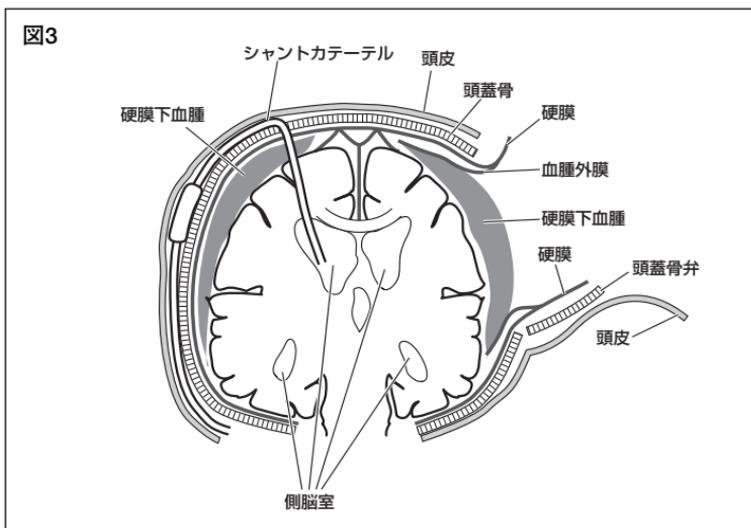
本手術特有のリスクはありません。手術手技としてはごく一般的な開頭術ですので、一般的な全身麻酔のリスク、開頭術に伴う術後感染症の発生(1~2%以下)などが考えられます。

#### (3) 手順

血腫のある部位に開頭術がなされ、硬膜が開かれた後に、血腫被膜、血腫が除去されます(図3)。しばしば、血腫除去術と同時に、硬膜下ドレナージ術やS-Pシャントが行われることもよくあります。

#### (4) アドバイス

硬膜下腔—腹腔吻合術が同時になされる場合には、術後の感染症



発生が一番問題ですが、それほど頻度の高いものではありません。S-Pシャントにおける術後感染発生率(5~8%)とほぼ同様と考えて良いと思われます。

## 4. 頭蓋縮小再建術

### (1) どんな場合適応となるか

極めて頭囲が大きく、しかも脳の厚さが薄くなった高度の水頭症があった患者で、シャント手術が施行された後に、脳室が縮小したにもかかわらず、脳自体の厚さが増加しないために、硬膜下腔(頭蓋と脳との間の間隙)が拡大し、慢性硬膜下血腫が発生した状態を「頭蓋—脳不均衡状態」といいます。その他の治療法ではこの頭蓋—脳不均衡状態が消失しない場合に、最後の手段として、頭蓋内容積を縮小するために行う手術です。

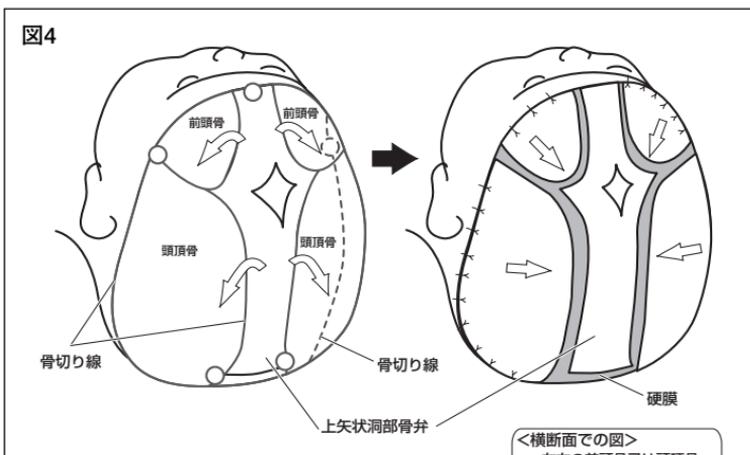
この手術の目的は、頭蓋容積を縮小し、頭が大きいことによる患児の運動制限を軽減すること、頭蓋—脳不均衡をなくし、慢性硬膜下血腫ができないようにすることです。頭蓋—脳不均衡は極めて高度の水頭症に対してシャント手術が施行された後に起こることですので、早期診断・早期治療が行われ、圧可変型シャントなどの技術が進歩した今日では、少なくなっています。したがって、最近では頭蓋縮小再建術が適応される機会はほとんどありません。

## (2) 特有のリスク・トラブル

広範囲な頭蓋骨に対する手術ですので、大きな手術となります。手術中の出血量も多く、患者への侵襲度も大きな手術です。あくまで最終手段の手術ですので、その他に病態（頭蓋—脳不均衡状態）を少しでも改善させる方法があれば、そちら（S-Pシャントや頭蓋内血腫除去術）をまず優先させます。

## (3) 手順

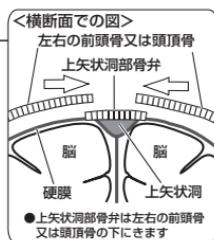
頭蓋骨を広範囲に骨切りし、両側前頭骨、頭頂骨、後頭骨、上矢状洞部正中の骨片に分割します（必要があれば各骨片を小さくします）。その上矢状洞部骨片を下方に移動させて、前頭骨、頭頂骨を縫縮し、均等に頭囲、頭蓋容積が縮小するように頭蓋を再建します（図4）。正中部の上矢状洞部骨片は左右の前頭骨および頭頂骨骨片の下にくるので、左右の前頭骨および頭頂骨がすり寄せられ、頭蓋が小さくなるわけです。この操作により上矢状洞が下方へ移動し、慢性硬膜下血腫の出血源となる橋静脈が牽引されることがなくなります。



#### (4) アドバイス

水頭症を早期診断・早期治療し、頭囲拡大や脳室拡大が極めて高度にならないうちに治療すれば、頭蓋—脳不均衡状態の発生は防止できます。そうすればこのような侵襲の大きな手術を行わなくてもすむわけです。

一番大事なことは水頭症が進行性であるときには、頭囲や脳室拡大が極めて高度にならない前に、将来を予想して治療することです。





Section C

## 水頭症の原因疾患

# 先天性非交通性水頭症の原因疾患

大阪市立総合医療センター 小児脳外科 部長 坂本博昭

## 1. 中脳水道狭窄症(中脳水道狭窄)

第3脳室と第4脳室とをつなぐ髄液の経路は、中脳という脳の部分を通り、細くて長いトンネルであるため、「中脳水道」と呼ばれて、さまざまな原因で狭窄や閉塞を起こしやすいところです。

CTやMRIでは、中脳水道の中に髄液を認めなければ閉塞していると考え、中脳水道閉塞と診断します。正常な場合、MRIでは、髄液の早い動きや流れは黒く抜けたようにみえますが、この病気では中脳水道の髄液の流れが悪いため、この変化が認められません。

厳密には、脳室に造影剤を注入して、第3脳室から中脳水道がまったく写ってこなければ閉塞しているとし、中脳水道が狭く写ってくれば狭窄と診断します。

閉塞でも狭窄でも、中脳水道での髄液の流れが悪くなって発生する水頭症では、中脳水道より上流にあたる第3脳室、両側側脳室が大きく拡大し、中脳水道より下流にあたる第4脳室は拡大しないのが特徴です。脳室の拡大の程度はさまざまです。

先天性中脳水道狭窄症では、原因がわからない例が大変多いのです。その中で頻度は少ないのですが、X染色体伴性劣性水頭症がこの形の水頭症をきたすことがよく知られています。

後天的には、髄膜炎や脳室内への出血が原因のことがあります。赤ちゃんがお腹の中にいる間に、何らかの原因で脳室の中に出血し、脳室内の血液の塊が髄液に混じって、狭い中脳水道に引っか

かったりして、中脳水道を狭くしたり、閉塞させたりすることがあるのです。生まれた時に脳室の中の血液が洗い流されてなくなってしまうと、中脳水道狭窄の原因がこのような出血によるものかどうかは、生まれた後からは判断できないことがあります。

このような原因で水頭症になった場合、生まれてくるまでに病気になっていても、本当の意味で先天的な病気ではありません。出血が起こらなければ水頭症にはならなかったのですから、生まれる前に出血という後天的な原因で起こったものです。

先天的な原因、後天的な原因に関わらず、生まれる前に発生した水頭症は胎児性水頭症と呼ぶのが適切かと思います。脳腫瘍やくも膜嚢胞など、中脳付近に発生した病気によって中脳が外側から圧迫され、その結果中脳の中にある中脳水道が狭窄して水頭症を起こす場合もあります。このような時、中脳水道狭窄ということばは使わず、原因となる病名を挙げて「それに水頭症を合併している」と表現します。

中脳水道狭窄や閉塞のため脳室が拡大し、明らかに頭蓋内圧が亢進した症状（頭囲が異常に大きい、大泉門の緊張、発達や発育の遅れなど）があれば、水頭症を合併したと考えて治療を行います。脳室が大きいだけで、それによる症状がなければ治療には踏み切らず、経過をみることが多いと思います。また、発達の遅れが認められるのに、他の典型的な頭蓋内圧の上昇した症状がなければ、治療すべきか否か、迷ってしまうことがしばしばあります。こんな場合は、症状の経過をみていって、症状が明らかに現れれば、治療を行うこととなります。

症状やCTやMRIの検査では判断できず、治療が必要かどうかを決定しないといけない場合は、頭蓋内圧を持続的に測定します。頭

蓋内圧の上昇を認めれば、治療するのがよい旨を患者本人やその家族に勧めます。頭蓋内圧を測定する際には、手術を行って一時的に脳室などにカテーテルを入れる場合があることや、感染の危険性が少しあること、そして合併症が発生する可能性もありますので、よく医師の話聞いてから行ってもらうのがよいでしょう。

中脳水道狭窄による水頭症を認めた場合、髄液の吸収に障害がなければ、第3脳室底の開窓が有効と思います。しかし、髄液の吸収もうまくいっていない場合（交通性水頭症）には、この方法は効果がありません。新生児や乳児では髄液の吸収の障害をもっていることが多いように思います。このような例では、第3脳室底開窓術を行っても、水頭症が良くなって脳室が正常の大きさになることはあまり期待できません。となると、脳室—腹腔短絡術（V-Pシャント）が必要となるわけです。

乳児以降では、第3脳室底開窓術が有効な例が増えますが、前述のとおり、髄液の吸収が悪いと、この方法は有効ではなく、シャントを行わざるを得ない例が多いのが現状です。

中脳水道の狭窄した部分を神経内視鏡を使って広げる手術もあります。しかし、狭い中脳水道を広げて中脳の障害による症状が悪化することもありますので、合併症のことは十分、医師に確認してください。先に述べた第3脳室底開窓術についても、稀ですが重大な合併症が報告されていますので、よく医師に相談してください。

治療効果がどれほどあるか、あるいは、発達障害がどの程度発生するかは、水頭症の期間と合併する脳自体の病気によりますが、個々の患者さんの状態を予想するのは大変難しいと思います。MRIの画像上では、明らかな脳の病気を伴っていないようにみえても、神経細胞同士の連絡がうまくいっていなければ、脳室が小さく

なって脳の形は良くなったとしても、障害は強く残ってしまいます。脳室は小さくなっているのに、発達の遅れがなかなか追いつかない例も少なくありません。MRIは神経細胞の連絡がうまくいっているかどうかまでは表してくれないのです。

水頭症の治療で改善できるのは、本来脳が果たせる機能を、水頭症を合併することで邪魔している部分だけだと理解してください。現在のところ治療に限界があるのは、治療する側としても、申し訳ないような気持ちを持っています。脳の形ではなく、脳の機能を改善する治療法を、少しでも早期に開発したいと思っています。

## 2. モンロー孔閉塞

「モンロー孔」は、右側の側脳室と第3脳室、左側の側脳室と第3脳室とをつなぐ短いトンネルで、左右にひとつずつあります。片一方が詰まることが多く、閉塞した側の側脳室が大きくなりますが、反対側の側脳室や髄液の流れの下流にあたる第3脳室は大きくなりません。先天的にモンロー孔が詰まる例はありますが、頻度としては、脳室内に出血したためモンロー孔が詰まる場合の方が多いと思います。脳室内に発生した袋状の嚢胞が大きくなったり、稀に側脳室の中に脳腫瘍が発生するなどして、モンロー孔を詰まらせてしまうことがあります。

症状は、他の水頭症と同じように頭蓋内圧亢進症状と、それに加え、拡大した側脳室による、その側の大脳の障害による症状（けいれん、片麻痺など）がみられます。CTでは一方の側脳室が拡大し、そのため反対側の大脳半球を圧迫するため、その側の側脳室が変形したりします。圧迫が強くなれば、もう片方のモンロー孔も詰まって両方の側脳室が拡大することもあります。

治療は、モンロー孔を閉塞している原因を取り除くことです。嚢胞や腫瘍が原因であれば、それを摘出したたりする必要があります。

原因がモンロー孔の癒着による閉塞であれば、これを外科的に開通させることは可能です。しかし、従来の外科的方法で周囲の脳の部分（脳弓）を傷つけると、記憶力の低下などの障害が発生する可能性があります。そのため、神経内視鏡を用いて左右の側脳室を隔てている壁（透明中隔）に孔を開ける方法がよく行われます。この方法は髄液の吸収障害がない例に限られます。髄液が脳室内の経路を通れるようにしても、吸収障害があれば水頭症は改善しません。吸収障害を合併する時は脳室—腹腔（V-P）シャントを行わざるをえません。

治療効果は、脳室の拡大がどの程度強く、また長期に続いたかによると思われますし、原因となる病気にもよります。脳室拡大が軽度で短期間であれば、脳室の大きさは比較的短時間に小さくなり、障害はあまり残さないと考えます。しかし、原因となった病気や、合併する脳の障害にも大きく左右されますので、脳室が小さくなくても、発達障害が強く出たり、けいれんがなかなか治らない子どももいます。

### 3. キアリ奇形

「キアリ奇形」は、後頭部にある小脳や脳幹の一部が頭の骨から脊椎側に落ち込んだ状態をさします。落ち込みの程度が軽く、小脳扁桃という小脳の一部のみが落ち込んだ場合（小脳扁桃の下垂）を1型とし、脳幹の一部や小脳の虫部という部分までが落ち込んだ場合を2型としています。MRI検査を行えば、脳幹、小脳の落ち込みを明瞭に示すことができます。

キアリ1型奇形では、小脳や脳幹が圧迫されて症状が出ることがありますが、水頭症はほとんど合併することはありません。しかし、脊髄の中に空洞をしばしばともないます（脊髄空洞症）。正常では頭の中の髄液が脊髄の方に行ったり戻ったりする動きがみられますが、キアリ1型奇形では小脳の一部が脊髄側に落ち込むため、この髄液の動きが妨げられ、髄液の一部が脊髄内に貯まって空洞になるといわれています。空洞は頸髄や胸髄に発生しやすく、空洞が大きくなって上下にも広がって脊髄を障害します。

キアリ2型奇形は脊髄髄膜瘤に合併します。神経管癒合不全症のひとつである脊髄髄膜瘤は、水頭症、キアリ2型奇形を80%から90%の例に合併します。これらの病気の合併は、髄液が脊髄髄膜瘤の部分から外に漏れ出すことが原因とされていますが、みんなを納得させるほどははっきりした説明は今のところなされてはいません。

このように、キアリ奇形に合併する水頭症は、非交通性水頭症とは断定できませんので、先天性非交通性水頭症の項目で分類するのではなく、むしろキアリ奇形+水頭症+髄髄膜瘤をひとつの病気として脊髄髄膜瘤（二分脊椎）の項目で扱うべきかもしれません。

脊髄髄膜瘤の赤ちゃんでは、水頭症と共にキアリ2型奇形を合併していると考えます。脊髄髄膜瘤の治療や合併する水頭症の治療が終わっても、このキアリ2型奇形の症状には十分注意する必要があります。この2型奇形の症状は、落ち込んだ脳幹や小脳の障害により、呼吸障害（ぜい鳴、無呼吸、チアノーゼなど）、嚥下障害（ミルクを飲みがへた、むせるなど）、上下肢の麻痺などの脳幹障害があります。キアリ2型奇形は脊髄髄膜瘤の例ではMRI上80%から90%の頻度で認められますが、上に述べたような症状を呈するのは10%程度と、決して高率ではありません。しかし、呼吸障害、嚥下

障害が進行すれば生命にかかわる危険な状態となるため、緊急の外科治療が必要となります。

この症状は、生後すぐから1、2歳頃まで、出現するかどうかを見極める必要があります。このような症状はシャントが閉塞しても発生することがありますので、シャントの機能にも注意する必要があります。

キアリ1型奇形では、脳幹や小脳の症状よりも、脊髄空洞症による症状のほうが目立つ例が多いとされています。脳幹や小脳の症状では、歩く時にふらつく、眼球が揺れるのものが見にくい、といったことがあります。空洞症では、背骨（脊柱）が左右に曲がった側わん、上肢や体の一部の温度感覚や痛覚が鈍くなる症状（解離性知覚障害）、手の筋肉のやせ（萎縮）などをきたします。MRIを用いれば容易に小脳や脳幹の落ち込みは判別でき、脊髄のMRIをとれば脊髄空洞の有無を確認できます。

脊髄髄膜瘤の例で、脳幹の症状が出現したり進行した場合、小脳や脳幹の圧迫を緊急に改善するために、後頭部の大後頭孔の骨を一部取り除き、さらに脳を覆う硬膜を開いて、脳の圧迫を取る「減圧手術」の必要があります。新生児期にこの手術を行うと、術中の出血、麻酔の問題などの危険性を伴います。また、この治療を急いで行っても、脳幹の機能が回復できないほど障害されていることがあります。そのため、術後にミルクを口から飲むと誤飲して肺炎や窒息を起こすことがあるので、気管切開や人工呼吸器が必要となることもあります。

一方、キアリ1型奇形では症状がゆっくり進行することが多いので、手術を緊急で行うようなことはまずありません。大後頭孔部の脳の減圧手術によって、小脳や脳幹の症状は改善します。しかし、

脊髄空洞症による症状が全く消えてしまうほど良くなる例はほとんどなく、何らかの症状が残りますので、早めに治療すべきでしょう。脊髄空洞症に対する手術では、髄液の流れが十分に改善するような手術を行わないと、空洞が小さくならなかったり、再発したりします。脊髄空洞症に対する手術を一度行った後に、再手術が必要となる例が10% ぐらい報告されています。

#### 4. ダンディ・ウォーカー症候群

先天性水頭症のうち、第4脳室が嚢胞状に拡大するために小脳の形成が悪く、また側脳室の拡大も伴うものをさします。小脳が作られる時期にうまく小脳が形成されず、また第4脳室にも異常が発生して拡大するといわれています。脳の他の病気(脳梁欠損、脳瘤、けいれん、眼球運動障害、視覚聴覚障害など)を合併することも多く、その結果、発達障害が強い例が多いとされます。また、神経以外にも、心臓、消化管、そけいヘルニアなど、先天性の病気を合併する 경우가多く、全身の検査が必要です。

髄液の流路が中脳水道で閉塞していることが多いため、治療では、拡大した側脳室と拡大した第4脳室とにそれぞれ脳室チューブを1本ずつ挿入し、この2本を1本にまとめて腹腔に流すシャントが行われます。こうせずに、側脳室と第4脳室に脳室チューブを1本ずつ挿入し、それぞれのチューブを腹腔に流すように別々のシャントを2本入れると、小脳テントの膜の上の側脳室がある大脳の部分と、テントの膜の下にある小脳、脳幹、第4脳室の部分とで、圧の違いが発生し、脳が圧の高い方から低い方にずれて、症状が悪化することがあります。

水頭症の治療がうまくいっても、脳や全身に合併する病気のた

め、運動障害、けいれん、発達障害を持つ例が多いといわれています。水頭症の程度が軽い例では、障害は軽いといわれています。

## 5. 脳腫瘍

先天性非交通性水頭症をきたす「脳腫瘍」としては、奇形種、髄芽腫、神経膠腫などが報告されています。出生前診断で見つかる症例が徐々に増加はしていますが、まだまだ稀です。病気の状態は、合併する水頭症よりも、脳腫瘍の悪性度や発生場所などに大きく左右されます。そのため水頭症を中心に述べるより、腫瘍自体のことを述べる必要があります。水頭症の状態は後天性非交通性水頭症と類似しているため、その項目もご参照ください。

## 6. くも膜嚢胞

頭の骨の内側には硬膜と呼ばれる膜があり、脳を覆って保護しています。この硬膜の内側に接する、くも膜という薄い膜があります。くも膜と脳の表面を覆う軟膜との間を、くも膜下腔といい、この空間には髄液や脳の表面にある比較的大きな血管が存在します。脳ができあがっていく時期にくも膜も作られます。

「くも膜嚢胞」は、何らかの原因でくも膜が脳の表面で袋状となり、この袋に髄液が流れ込む一方で、出て行きにくくなったため、袋が大きくなったものと考えられています。髄液の異常な貯まり（貯留）が病気の本体ですから、水頭症のひとつと考えることもできますが、逆に、水頭症とは、髄液全体の流れや吸収に問題があるものを指すため、くも膜嚢胞は水頭症とは違った病気と考えることもできます。

発生する場所は側頭部が最も多く、トルコ鞍の周囲、中脳のまわ

り、左右の脳の間などが多いとされています。

側頭部に発生した場合は側頭葉が強く圧迫されることがありますが、嚢胞が大きくなっても水頭症は合併しにくいところです。

トルコ鞍周囲に発生すれば第3脳室を圧迫したり、中脳のまわりに発生すれば中脳水道を圧迫したり、左右の脳の間発生すれば側脳室を圧迫したりと、くも膜嚢胞が大きくなれば髄液の流れを妨げ、閉塞性水頭症をきたします。

脳腫瘍が液体を含んだ袋状の嚢胞をもっていたり、嚢胞の壁がくも膜ではない場合は、くも膜嚢胞とは診断しません。しかし、CTやMRIでは区別しにくい場合もあるため、典型的でない場合は他の病気のことも考慮して、診断や治療を行う必要があります。

嚢胞が小さければ、症状はみられません。頭部の外傷で念のためCTを行ったところ、くも膜嚢胞が見つかったというのは、よくあることです。大きくなれば、周囲の脳を圧迫して片麻痺、けいれんを起こし、頭蓋内圧が上昇すれば頭痛などの症状をきたします。しかし、頭痛は、頭蓋内圧の上昇のために起こっているのか、他の原因で起こっているのか区別できない場合があります。

嚢胞が小さくてそれに見合う症状がなければ、治療を行うことはありません。くも膜嚢胞が大きくて、脳への圧迫がひどく、頭蓋内圧の上昇の症状が認められれば、治療の必要があります。

生活面では、頭部外傷を受けると脳の表面に出血しやすいといわれているため、ボクシングなどのスポーツは禁止ですが、日常生活にはほとんど制限は必要ありません。高い所から転落したり、交通事故でケガをしたりすれば、患者本人が元気であっても、診察は受けてくださいと説明しています。

治療は、嚢胞のくも膜の壁を破って、まわりの髄液のある空間

(くも膜下腔)と交通をつけます。内視鏡を用いて頭の骨に小さな孔を開けて(穿頭)、小さな傷でこの手術を行う病院と、頭の骨を一部開けて(開頭)、手術用の顕微鏡を用いてできるだけ大きく壁を開放する病院とがあります。内視鏡で手術が十分かどうかは結論がでていません。

嚢胞の壁を開放しても、嚢胞が小さくならなかったり、再発したりすると、シャント手術を考慮します。嚢胞内にシャント・チューブを挿入して、嚢胞内の髄液を腹腔に流して、嚢胞を小さくする方法は大変効果的です。しかし、入れたシャントをいつ取り去ればよいかを判断しにくかったり、シャントを取りのぞくと頭蓋内圧が上昇する症状がみられる場合もあり、結局、再度シャントを挿入しないといけないこともあります。このため、この病気の治療に、シャントを最初に試すことに抵抗がある脳神経外科医は多いと思います。

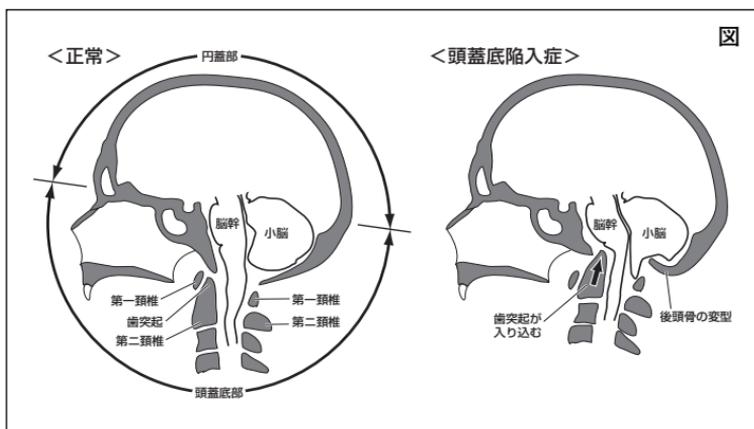
## 7. 頭蓋底奇形

「頭蓋底」とは脳の底の部分を支える頭の骨の部分です。頭の上の方(円蓋部)は髪の毛が生えていますが、外から見たり触ったりして、異常がないかどうか判断がつかます。一方、頭の底の部分は顔や頰につながる部分に当たり、骨の形は外からはわかりにくくなっています。この脳の底の部分には脳幹や小脳などが納まっています。また、頭蓋底部にはたくさん孔が骨にあいています。脳幹が脊髄につながる骨の孔(大後頭孔)や、脳を流れて心臓に帰っていく血液が通る頸静脈が通る骨の孔もあります。また、頭蓋底部にある脳幹や小脳の表面にはくも膜下腔があります。

ここで、髄液の循環の経路について復習しておきます。髄液のほ

とんどは脳室の脈絡叢という特殊な血管で、血液成分から濾過されるようにして作られます。この髄液は、側脳室から第3脳室、そして第4脳室に流れ、第4脳室の3つの出口（真ん中にあるマジャンディ孔と左右にひとつずつあるルシュカ孔）から、頭蓋底部のくも膜下腔に押し出されます。頭蓋底部にある脳幹や小脳の表面のくも膜下腔を髄液が通ります。そのあと、大脳の表面のくも膜下腔に流れ、髄液が上矢状静脈洞の中に吸収されて、静脈にもどります。

頭の骨、特に頭の底の部分の骨、喉の奥に当たる斜台や頭の後ろの部分にある後頭骨が頭の重さを支えきれなくなれば、頭蓋底部の骨が変形し、頭を支える頸の骨（第一頸椎や第二頸椎の歯突起）が頭の底の部分に食い込んできます。これが「頭蓋底陥入症」です（図）。



骨の病気の代表的なものとして「骨形成不全症」があります。この病気では、骨は作られますが、軟らかく骨折しやすいのです。そのため、頭全体の重さを支えられなくなり、斜台や後頭骨の骨が頭蓋底の部分で入り込んで頭蓋底陥入症になります。入り込む程度が

進行すると、頸の骨の一部（歯突起）が前方の脳幹を圧迫したり、キアリ奇形を合併したりします。さらに進行すると第3脳室や脳幹（中脳水道）を圧迫して水頭症をきたすことがあります。

シャントは有効ですが、脳の圧迫は残るため、根本的な治療にはなりません。この場合、入り込んだ歯突起を手術して取り除く手術が必要となります。口の中からや顔の骨を一部切らないと頭蓋底から頭の中に入り込んだ歯突起は取り除けないため、難しい手術になります。

「軟骨無形成症」は軟骨がうまくできないため、上肢や下肢の骨が伸びず、上肢と下肢が短く、また背骨（脊椎）が十分大きくならないため、背が低いのが特徴です。頭蓋底部の骨は軟骨からできるので、この病気の場合、神経や血管が通る骨の孔が狭くなります。脳幹からつながる脊髄の通る孔（大後頭孔）が狭いと脳幹や脊髄が圧迫されて、呼吸障害、無呼吸、上肢下肢の麻痺が発生します。また、脳の血流を心臓に返す頸静脈が通る孔（頸静脈孔）も小さいため、脳の静脈の流れが悪く、静脈の圧が上昇することがあります。その結果、髄液が静脈洞に吸収されにくくなり、水頭症が生じるといわれています。

「頭蓋縫合早期癒合症」は、頭の骨が脳の成長とともに大きくならない病気です。この中でもクルーゾン病やアペール症候群などと呼ばれる特殊な型（症候性頭蓋縫合早期癒合症）では、頭の骨ばかりではなく、顔の骨（上顎骨）の発育が悪いため、眼が顔の骨に納まりきれずに前に出ている状態が特徴的です。この特殊な型の病気では、小脳や脳幹の発育にともなって骨が十分大きくならないことが多いため、頭蓋底部のくも膜下腔が狭くなり、髄液が流れにくくなります。これに加え、頸静脈の通る骨の孔が狭いため、髄液が

吸収されにくいなどの原因で、水頭症を伴いやすいとされています。

どの部分が圧迫されているために症状が出ているのかを検査し、圧迫を取りのぞくような手術を行う必要があります。水頭症が主な病気であれば、シャント術を行えば治療は可能ですが、水頭症の原因を残したままでは新たな神経の障害を起こすことが多いと思われます。とはいえ、原因となる病気の部分を治療することはしばしば困難なため、なかなかうまくいきません。シャント以外の治療法として、頸静脈の出口に当たる頭蓋底部の骨の孔が狭いことが理由で、血液の流れが悪くなって水頭症になっている例では、骨の孔を広げる手術が有効であるという報告がありますが、どの例によく効くかが判定しにくく、また手術が技術的に難しいため、一般的な方法ではありません。

# 後天性非交通性水頭症の原因疾患

北海道立小児総合保健センター 小児脳神経外科 医長 高橋義男

## はじめに

後天性非交通性水頭症は、脳腫瘍などの何らかの疾患によって、本来あった髄液の流路に問題が生じ、二次的に脳室に髄液が貯留した状態を指します。先天性水頭症、交通性水頭症と異なり、ほぼ全例で明らかに頭蓋内圧は亢進しています。

後天性水頭症で考慮しなければならないのは、1) 水頭症の原因が一過性のものか、ほぼ永久的なものか、2) 原因を取り去ることが可能か否か、3) 水頭症が生じたのは急速にか、徐々にか、4) 原因を取り去れば発達遅延などの症状が消失するか、などです。

以上の1)～4)の状態によって、治療方針は異なります。原因がはっきりしているものが多いため、安易なシャント術は慎まなければなりません。

以下にそれぞれの問題点と治療の方向性を述べ、ついで各原因疾患と治療方針についてお話しします。

## 1. 後天性非交通性水頭症の主な原因と問題点と治療方針

### 1) 後天性水頭症の原因

原因で大きなものは頭蓋内出血(脳室内出血、天幕下硬膜下血腫など)、炎症(髄膜炎、脳室炎などの頭蓋内感染症や頭蓋内手術に

よる炎症、癥痕)、脳腫瘍です。その他に骨形成不全によるもの、脳室内のう胞、他の併発奇形によるものなどがあります。これらの原因がどのような程度のものか、どのような推移をとるのかにより治療方針が異なります。

## 2)一過性かほぼ永久的か? 原因を取り去ることが可能か?

### ① 脳腫瘍

脳腫瘍の一部(脳橋部腫瘍など)は原疾患の治療が困難で、シャントが永久に必要となります。一方、脳室内腫瘍、小脳腫瘍などで摘出可能なものは、摘出術を行って、その後も水頭症が続くようであればはじめてシャント術となります。

### ② 頭蓋内感染症、脳室内出血

炎症、感染症などは理論的に一過性の髄液腔、髄液路の癒着の病態と考えられ、まず抗生剤の投与、脳室持続ドレナージで様子を見、その後も水頭症傾向が続く場合は、神経内視鏡下に交通術を行い、それでも水頭症となるならばシャント術となります。ただし、数年間シャントを設置しておけば炎症はおさまりますので、その後シャント抜去可能な場合もあり得ます。

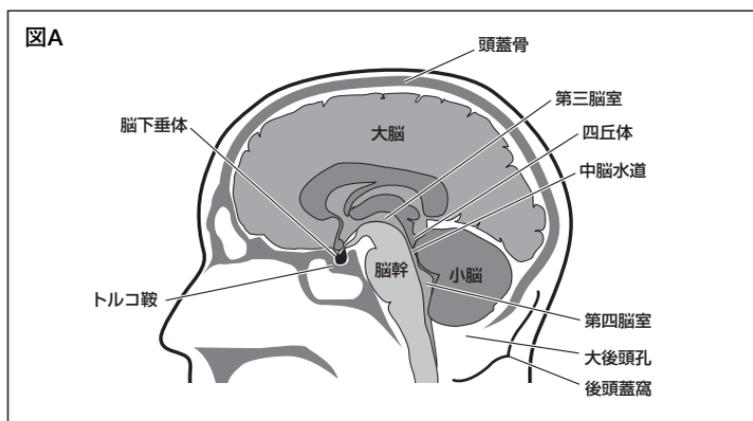
頭蓋内出血、脳室内出血も、炎症とほぼ同様の病態で、同様の方針がとられます。出血は時に血塊が髄液路を閉塞することがあり、そのような時には開頭術、ないしは内視鏡で直接血腫を除去する場合もあります。

このような病態ですから、炎症、出血が原因の場合は、くも膜下腔での通過障害、くも膜顆粒での髄液吸収の問題もあり、一部の炎症(脳室炎)、一部の脳室内出血を除いて、多くの場合、交通性水頭症の病態も併存しています。

### ③ くも膜のう胞、脳室内のう胞

脳室内くも膜のう胞、四丘体（図A）くも膜のう胞も非交通性水頭症の原因となります。昔は、直達手術が困難でしたので、シャント術が主でしたが、神経内視鏡の進歩により、のう胞—脳室交通術が行なわれる様になり、シャント術の必要はなくなりつつあります<sup>2)</sup>。

くも膜のう胞など良性占拠性病変による非交通性水頭症の場合は、徐々に非交通性となっているため、診断時には水頭症が著明となって、大脳の髄鞘形成に影響を与えている場合があります。そのような時には、のう胞の根治術に加えて、大脳の再構築を促すためのシャント術が行なわれます<sup>3)</sup>。



### ④ 骨系統疾患

軟骨無栄養症などの骨系統疾患は、静脈環流の障害もありますが、大後頭孔（脳と脊髄の移行部）が狭小化して脊髄への髄液の流れが悪くなって、徐々に水頭症になることがあります。まず後頭蓋窩減圧術（小脳側の頭蓋骨を一部取り除き、大後頭孔を大きくす

る)を行い、大後頭孔での髄液路を確保します。徐々に水頭症が生じたためによる髄鞘形成不全があるのであればシャント術も加えます。

頭蓋縫合早期癒合症では、早期癒合によるくも膜顆粒での髄液吸収不全、及び小脳が下降して大後頭孔を狭小化(二次性のキアリ奇形)するために水頭症が生じることがあります。この場合も、まず後頭蓋窩減圧術を行って、その後、まだ改善が得られなければシャント術となります。

#### ⑤ 他中枢神経奇形の併発

キアリ奇形では大後頭孔の髄液腔の狭小により、モンロー孔の形成不全ではモンロー孔の狭小により、水頭症が生じます。前者は脳室全体の、後者は片側脳室拡大をきたします。前者は後頭蓋窩減圧術、後者は内視鏡下透明中隔開窓術、モンロー孔開通術が行われます。

#### ⑥ 孤立性脳室、孤立性水頭症(シャントをしたために生じる後天性水頭症)

シャント術後に、脳室が小さくなって中脳水道に狭窄が生じ、第4脳室だけが大きくなって小脳症状を出したり<sup>4)</sup>、一側の側脳室のシャントが効きすぎて他側のモンロー孔が狭窄して、狭窄側の脳室が極端に拡大する場合があります<sup>5)</sup>。これらは互いに交通していた脳室系が、シャントのためにバランスをくずしたことが原因と考えられ、可変バルブを用いるなどしてシャントの髄液排出を適切に変えたり、それでも改善が不可能な場合は、内視鏡下交通術、それでもうまくいかない場合は、孤立した脳室にもう一本シャント術を行うこととなります。

### 3) 急速に生じたものか、徐々にか？

多量の脳室内出血や脳室炎の場合は、急速に水頭症が生じます。また、腫瘍でも、腫瘍内出血した場合は急激な水頭症となります。急激に生じたものは基本的に脳室ドレナージが迅速に行われ、同時並行的に原疾患の治療も行われます。急性期をすぎても水頭症が続く場合は、水頭症の経過をみてからシャント術が行われます<sup>6)</sup>。

このように後天性非交通性水頭症（二次性非交通性水頭症）で徐々に生じたものは、原疾患への基本的な治療が水頭症の治療に先行して行われます。適切な時期に原疾患の治療ができると、多くの場合、水頭症への治療は必要としません。しかし、徐々に水頭症の進行のため、大脳構築にすでに問題が生じている場合があり、このような患者さんでは、頭蓋内圧コントロールという目的よりも大脳の再構築を目的としてシャント術が併用されます。

## 2. 後天性水頭症と治療の実際

### 1) 脳腫瘍

小児では大脳正中部、脳室内、脳室近傍に脳腫瘍が好発します。ために髄液路を閉塞したり、乳頭腫では髄液の産生過多も生じ、後天性の水頭症となります。

急性に水頭症が生じた場合は、まず脳室ドレナージをしてから根治術となることもあります。基本的には直達摘出術です。脳

図1：小脳虫部～第4脳室内腫瘍（髄芽腫）のために生じた水頭症

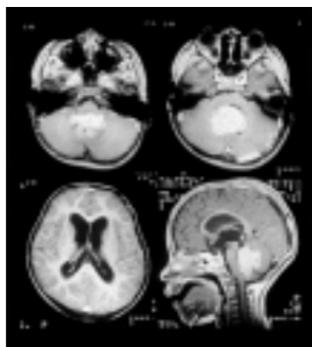


図2：松果体部腫瘍(悪性奇形腫)で中脳水道が狭窄したために生じた水頭症

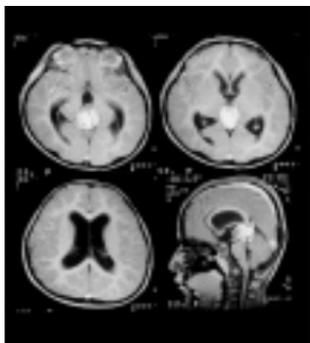
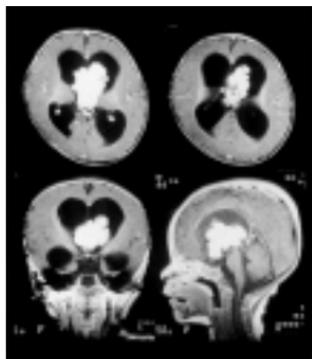


図3：第3脳室内脈絡叢乳頭腫(脳室閉塞、髄液産生過多)によって生じた水頭症

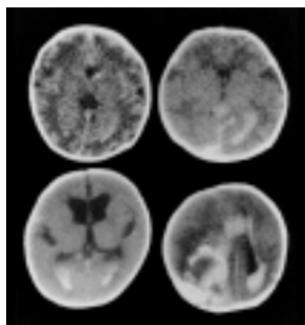


室内ないしは脳室近傍腫瘍で、腫瘍の摘出が困難なものでは内視鏡下第3脳室底開窓術、および腫瘍の一部摘出術を行い、その後の水頭症の改善傾向をみて、改善しない場合はシャント術となります。

脳腫瘍に併発する水頭症の場合は、腫瘍摘出後も、頭蓋内圧が高くないにもかかわらず脳室拡大が持続している場合が多くみられます。シャントをすることにより悪性腫瘍が腹腔内転移することもありますので、なるべくシャント術をしないで様子を見るのがよいかと思えます<sup>7)</sup>。どうしてもシャント術が必要なのは、根本的な治療法がない脳橋部腫瘍などです。

乳頭腫など良性腫瘍の場合(図3)も、摘出後しばらくの間、脳室拡大が持続します。良性の場合は、少し腫瘍が残存していても様子を見るのが可能です。腫瘍摘出術後はシャント術を必要としない場合がほとんどです。

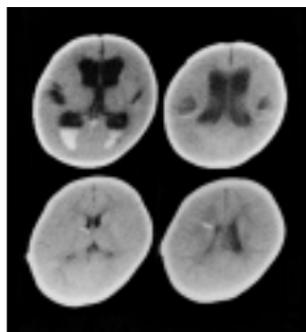
図4：新生児脳室内出血の評価  
(Papile's grading)



a	b
c	d

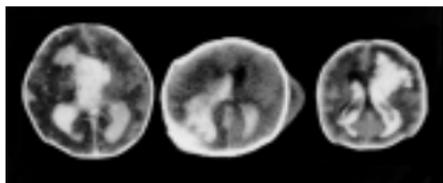
- a : Grade I 出血が尾状核に限局。
- b : Grade II 脳室拡大は認めない。
- c : Grade III 脳室拡大を認める。
- d : Grade IV 脳室以外に脳内にも大きな血腫を認める。

図5：脳室内出血にともなった水頭症(Papile's III)とシャント術



a : 術前	a
b : 術後	b

図6：脳室内出血と急性水頭症  
(Papile's IV)



血腫以外に脳浮腫と脳虚血を大脳広範に認める。

図7：脳室内出血(Papile's IV)と脳室ドレナージ、慢性期シャント術

a	b
c	d

- a : 大泉門からのドレナージ。
- b : 3本の脳室ドレナージを入れた。
- c : ドレナージ除去後CT、大脳損傷を認める。
- d : 慢性期シャント術後CT、重度の運動障害、知的障害を残した。

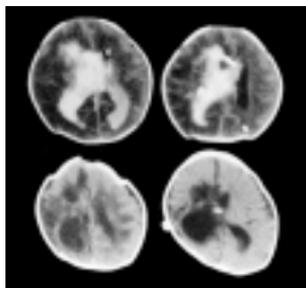


図8：脳室内出血 (Papile's IV) と  
直達血腫除去術

<i>a</i>	<i>b</i>
<i>c</i>	<i>d</i>

- a：脳内、脳室内血腫と水頭症 (術後CT)。  
 b：血腫除去術後、脳浮腫は明らかに減少し水頭症もなくなった。  
 c,d：6年後CT、孔脳症はあるが水頭症は認めない。後遺症としててんかんと軽い知的障害を残した。

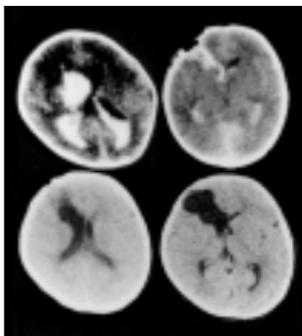
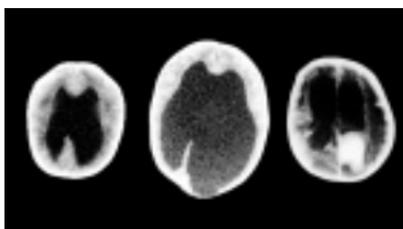


図9：各種水頭症と大脳への影響

*a*   *b*   *c*

- a：脊髄髄膜瘤にともなう水頭症—大脳の構築は保たれている。  
 b：先天性水頭症—前頭葉の構築は保たれている。  
 c：脳室内出血後水頭症—大脳全体が低吸収域浮腫状となり大脳全体の損傷が考えられる。



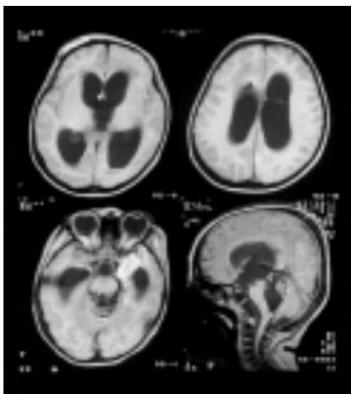
## 2) 脳室内出血、頭蓋内出血

脳室内出血は新生児に多くみられます。成人では脳動脈瘤破裂、脳室周囲脳動静脈奇形、高圧性脳出血、頭部外傷に併発します。脳室内出血の程度によりますが、出血が多量であるとほとんどが急性水頭症となります。そのことから急性水頭症となった場合、まず脳室ドレナージが緊急に行われます。その後、水頭症が持続していればシャント術が行われます。この時はむしろ交通性水頭症の病態です。

新生児は、出生児体重が小さければ小さいほど脳室周囲 (脳室上衣下の胚母組織) から出血しやすく、種々のストレス、電解質異常、

図10：外傷性水頭症と大脳の損傷

頭部外傷で脳室内出血、四丘体、小脳上部に血腫を認めた水頭症があるが、大脳中心部の軸索損傷も考えられた。シャント術を行ったが著明な改善は得られなかった。



低酸素などの影響により出血します<sup>8)</sup>。

脳室内出血の程度から Papile の分類がなされ (図4)、Grade III、IV では水頭症はほぼ必発です<sup>8)</sup>。

Grade IIIはくも膜下腔での髄液交通障害、くも膜顆粒での髄液吸収障害が主で、交通性水頭症と考えられ、シャント術が有効です (図5)。

一方、Grade IVはむしろ脳内血腫と考えたほうがよく (図6)、重度の脳虚血も併発していることが多く、脳室ドレナージ、シャント術では頭蓋内圧コントロールができても脳の回復は乏しいようです (図7)。むしろ直接血腫除去術が好ましく (図8)、それが不可能な場合は、ドレナージに、脳保護を目的とした大量バルビタール療法があわせて行われます<sup>6)</sup>。

いずれにしろ、多量の脳室内出血による水頭症は、脳虚血など他の病態も併発しているので、シャント術を行っても発達、機能予後が不良であることが多く、治療後もリハビリテーション、リハビリテーションを必要とします<sup>6)</sup> (図9)。

新生児は、施設によっては手術ができないところがありますので、そのような場合は頻回の腰椎穿刺で血性髄液を排除したり、大泉門から直接穿刺、ないしはリサボアを設置して髄液を排除する方法をとります。

外傷性脳内血腫、脳室内出血に併発する水頭症（図 10）も軸索損傷など脳白質自体の損傷が広範にあり、シャント術を行っても治療効果が期待できない場合もあります。小児、特に新生児では、分娩時の天幕下硬膜下血腫などにより、髄液路が圧迫されて水頭症になることがあります。これはほぼ全例、血腫除去により水頭症は改善し、シャント術は必要としません。

成人での頭蓋内出血による非交通性水頭症は、視床出血、被殻出血などの脳室穿破、脳動脈瘤、脳動静脈奇形などの出血性血管障害による脳室内出血、及び小脳出血、脳橋部出血による髄液路の圧迫から生じます。こうした場合は、高血圧など全身状態の管理後、急性のものでは脳室ドレナージを行うとともに血腫除去や原疾患の治療が行われ、慢性期でも水頭症が持続する場合はシャント術となります。小児と異なる点は、治療として定位的血腫吸引法も可能なこと、病態としては正常脳圧水頭症を生じることが多いことなどです<sup>9)</sup>。

### 3) 頭蓋内感染症

典型的なものは、髄膜炎後に生じたものと、脳室炎により生じたものです。

髄膜炎後のものは交通性水頭症が主で、脳表くも膜下腔での交通障害を主とし、徐々に脳室拡大が進行します。一方、脳室炎にともなう水頭症は、脳室系の髄液交通路のモンロー孔、中脳水道など狭

図11：低出生体重児脳室炎による、隔壁形成多房性水頭症

*a*  
—  
*b*  
—  
*c*

在胎27週+6日、1210kgで出生。Papile IIIの脳室内出血を認めた(a)。腰椎穿刺にて頻回に髄液排除。その後カンジタ髄膜炎、脳室炎となった(b)。生後2カ月で左右側脳室、第4脳室にシャント術(c)。

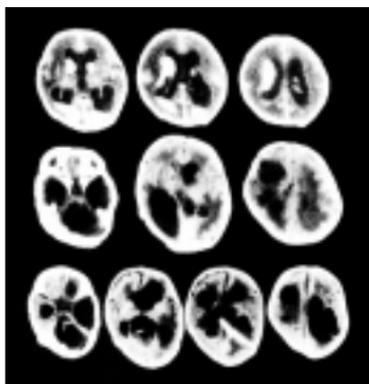
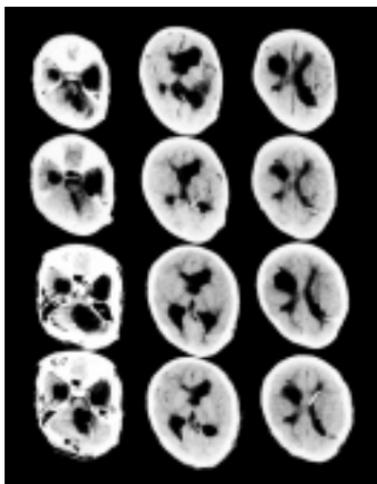


図12：低出生体重児脳室炎による水頭症の図11の患児の臨床経過

*a*  
—  
*b*  
—  
*c*  
—  
*d*

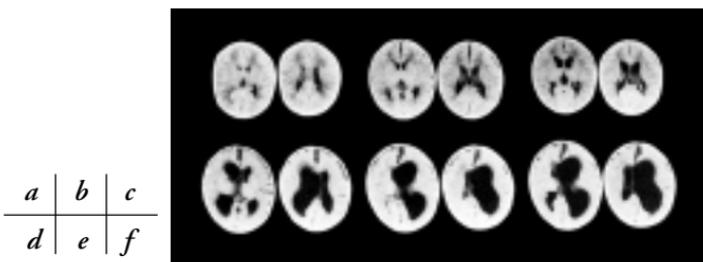
術後1年後(a)、術後2年後(b)に第4脳室、右脳室のシャントを抜去、左側脳室のシャントを可変バルブにかえた。各脳室の交通は不十分(c)。内視鏡で右脳室とのう胞を交通、透明中隔開窓、シャントを第4脳室に再設置(d)。



いところに癒着、隔壁形成を生じることが原因で、急速に脳室が拡がり、急性水頭症に類似したパターンをとります。

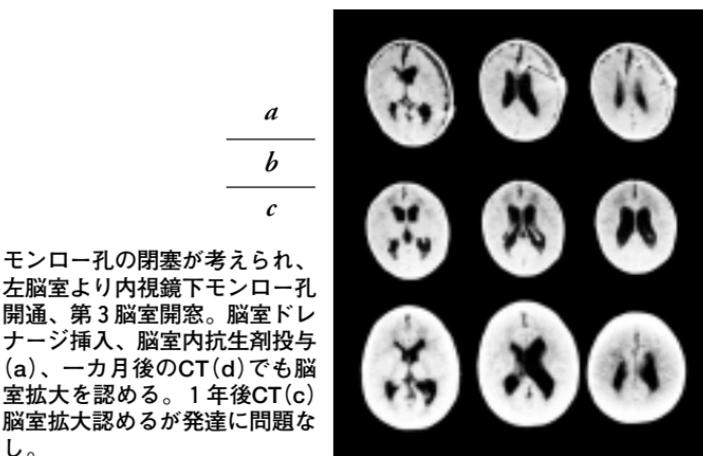
脳室炎は、多くの場合1才以下、特に感染に弱い新生児期に発生し、一般的な抗生剤の全身投与では治療は難しく、全身への大量抗

図13：成熟児脳室炎による水頭症(モンロー孔の閉塞)



在胎38週+6日、3262gで出生(a)。生後9日より発熱し、抗生剤開始(b)。生後14日には無呼吸頻回となり髄液検査から髄膜炎(Enterococcus faecium)と診断された(c)。右脳室拡大進行し(d)、脳室炎が考えられた。右脳室から透明中隔開窓、ドレナージ施行、抗生剤注入、しかし逆に左脳室が拡大(e, f)。

図14：成熟児脳室炎(モンロー孔)による水頭症の図13の患児の臨床経過



生剤投与と脳室ドレナージ、髄液腔の抗生剤投与を必要とします<sup>10)</sup>。

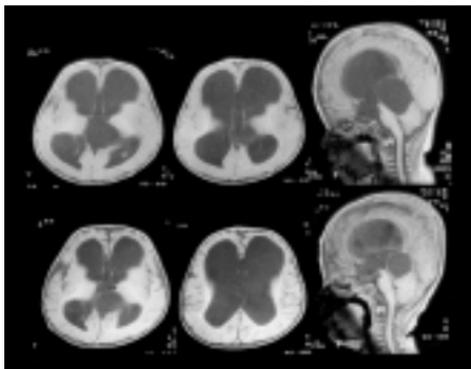
脳室炎による水頭症では、脳室系のはほぼ全体に炎症が生じているため、ひとつのシャントでは孤立性脳室、隔壁による多房性脳室を

図15：四丘体くも膜のう胞にともなう水頭症

a

b

四丘体に巨大なくも膜のう胞認め中脳水道を狭窄(a)。内視鏡下のう胞—脳室交通術、第3脳室底開窓術を行い、治療効果認める(b)も発達遅延につき、最終的にシャント術を行った。



生じることが多く、複数のシャントを必要とします。(図11、12)。

近年、直径の小さい内視鏡ができ、新生児にも神経内視鏡は可能で<sup>3)</sup>、図13、14は、脳室炎によるモンロー孔閉鎖による生じた一側脳室拡大に対し、内視鏡下モンロー孔及び透明中隔交通術、その後、対側の側脳室拡大を認め、右側より同様の内視鏡下交通術を行うとともに脳室ドレナージ、抗生剤の脳室内投与を行い、そして最終的にシャント術は必要としなかった患者さんです。

このように脳室炎など隔壁、癒着を作るものでは、脳室からの交通をうまくつけることによりシャントを用いずに水頭症の治療が可能となり得ます。炎症が残っていると再癒着が生じますので、重要なことは交通術を行いながら、いかに脳室内の炎症を早期に治癒させるかということです<sup>10)</sup>。

#### 4)くも膜のう胞、脳室内のう胞

くも膜のう胞は脳室内、四丘体、トルコ鞍(図A)上にも発生します。のう胞が髄液路を狭窄し、水頭症を生じることがあります

(図 15)。

基本的には、内視鏡下のう胞一脳室交通術で改善しますが、水頭症が徐々に進行し、髄鞘形成に影響を与えている場合は、脳を発達させる意味から、のう胞開窓術に加えてシャント術を行います<sup>2), 3)</sup>。第3脳室コロイドのう胞、脳室上衣のう胞も同様の治療方針です。

## 5) 骨系統疾患

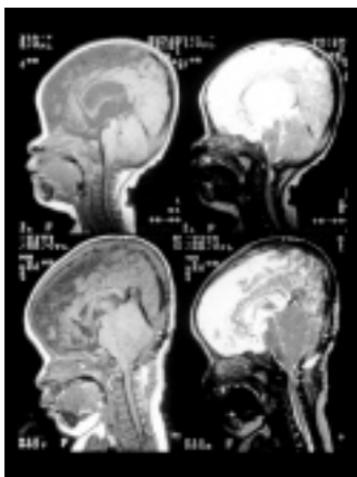
軟骨無形成症では、大後頭孔が骨形成異常により狭

小化するなどの理由から時に水頭症を併発します(図16)。交通性水頭症の要素もありますが、大後頭孔を大きく拡げることによって水頭症や発達が改善する場合があります。後頭蓋窩減圧術でも発達が改善しない場合は、シャント術となります。

## 6) 他併発奇形にともなう水頭症

小脳が頸椎管のほうに下降していくキアリ奇形など、頭頸移行部に奇形があるときは、髄液路を圧迫して徐々に水頭症になっていくことがあります。(図17)。これらの場合は後頭蓋窩減圧術を行うとともに、神経内視鏡下第3脳室底開窓術などを行います。脳室はなかなか小さくなりませんが、発達は徐々に追いついていきます。

図16：軟骨無形成症と水頭症

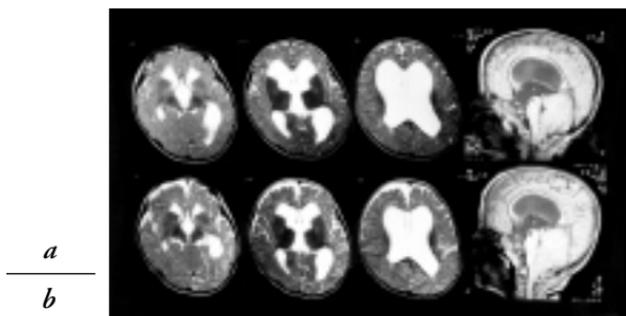


大孔の狭小認め頭蓋骨が延髄、第1頸椎を圧迫(a)。後頭蓋窩減圧術を行い圧迫を解除すると水頭症も改善(b)。

a

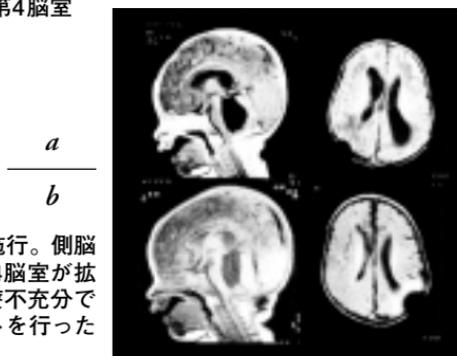
b

図17：キアリ奇形と水頭症



水頭症を認め、その原因のひとつとしてキアリ奇形を認めた(a)。内視鏡下、第3脳室開窓術、後頭蓋窩減圧術を行い水頭症は改善(b)。

図18：水頭症と孤立性第4脳室



水頭症にシャント術を施行。側脳室は小さくなったが第4脳室が拡大(a)。内視鏡では加療不十分で第4脳室—腹腔シャントを行った(b)。

発達があまりにも改善しない場合はシャント術も考慮されます。

## 7) 孤立性水頭症

水頭症に対してシャントを行った場合、側脳室が小さくなり、その結果、中脳水道が狭窄して第4脳室が拡大して水頭症(孤立性第4脳室)になったり<sup>4)</sup>(図18)、一側の側脳室がシャントで狭小してモンロー孔が狭くなり対側の脳室が拡大したりすること<sup>6)</sup>があり

ます。このような場合はもうひとつシャントを設置したり、内視鏡で透明中隔に穴を開けて交通させます。時には可変バルブを用いて圧を上昇させることにより、狭窄が解除できる場合もあります。

### 3.まとめ

後天性非交通性水頭症でのポイントは、水頭症の発生病態を正確に把握すること、水頭症による大脳の影響を評価すること、そして将来的にどう組立てるかをイメージして治療方針を立てることです。原疾患がはっきりしているので安易なシャント術は避けるべきです。

まず原疾患を把握し、根治可能か、不可能か？、出血などのように一過性のものか、永久的なのかを判断します。ついで、単純に非交通性水頭症だけなのか、交通性水頭症の病態もあるのか判断します。そして水頭症がすでに大脳の形成・機能に影響を与えてしまっているかどうかを判断します。

それらの結果によって、原疾患への治療だけで水頭症の解除が可能であることもあれば、シャント術を加えなければならない場合もあります。その病態、程度、併発病態により、種々の治療を組み合わせなければ患者さんのための治療はできないのです。

最終的にシャント術を行わなければならなくなっても、後天性非交通性水頭症の場合は、その病態が一過性であることが少なくありません。ですから、シャントをある一時期設置しても、その後シャント抜去の可能性があります。このように多くの後天性非交通性水頭症は、うまく治療を組み立てれば、一時期の原疾患、水頭症治療で、最終的には原疾患が治癒すれば水頭症からも解放されます。

## 文献

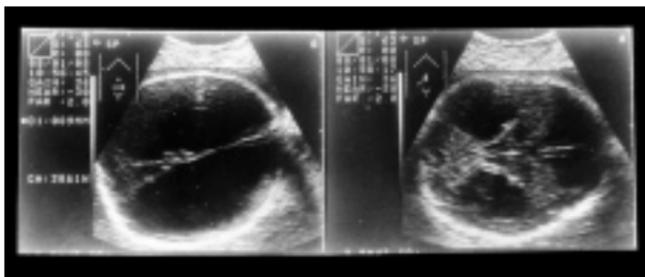
- 1) Takahashi Y. : Withdrawal of Shunt systems-clinical use of the programmable shunt system and its effect on hydrocephalus in children-. Child's Nerv Syst 17.472-477. 2001
- 2) 高橋義男 : のう胞性病変解放術. Neuroendoscopic Surgery. (佐藤 修, 大井 静夫 編). 三輪書店(東京). pp186-192.1996
- 3) Takahashi Y. : Treatment Effect of Neuroendoscopic Third Ventriculostomy for Pediatric Hydrocephalus Due to Aqueduct Stenosis, Current Tr Hyd(Tokyo) 10. 31-37. 2000
- 4) Oi S., Matsumoto S. : Isolated fourth ventricle. J Pediatr Neurosci 2.125-133. 1986
- 5) Oi S., Matsumoto S. : Pathophysiology of obstruction of foramen of Monro in unilateral hydrocephalus, Neurosurgery 16. 891-896. 1985
- 6) Takahashi Y. : Aggressive Treatment Strategy for Serious Neonatal Intraventricular Hemorrhage (IVH-IV) - Direct Removal of Intracerebral Hematoma Produce Good Outcome in IVH-IV-. Current Hyd(Tokyo)10. 38-43. 2000
- 7) 田中隆一 : Germ cell tumorと松果体部腫瘍. 臨床小児神経科学.(松本 悟, 大井 静夫 編). 医学書院(東京)pp503-519.1992
- 8) Papile Lu-Ann., Burstein J., Burstein R., Koffler H., : Incidence and evaluation of subependymal hemorrhage. A study of infants with birth weights less than 1500gm. J. Pediatr 92. 529-534. 1978
- 9) 高橋義男:穿頭術、洗浄術、硬膜下—腹腔シャント. 脳神経外科ケアマニュアル(大井静夫 編). 照林社(東京). pp284-291. 2000
- 10) Salmon J H. : Ventriculitis complicating meningitis. Am J Dis Child 124. 35-40.1972

# 先天性交通性水頭症の原因疾患

静岡県立こども病院 脳神経外科 医長 佐藤倫子／佐藤博美

赤ちゃんが胎内にいる時（図1）、あるいは生まれた時、または先天異常による水頭症があった場合を「先天性水頭症」といいます（図2）。必ずしも一次的病因だけでなく、胎児の頭蓋内出血、胎内

図1：胎内US（超音波）診断例



先天性単純型水頭症 26週胎児 対称性に拡大した側脳室が描出される。

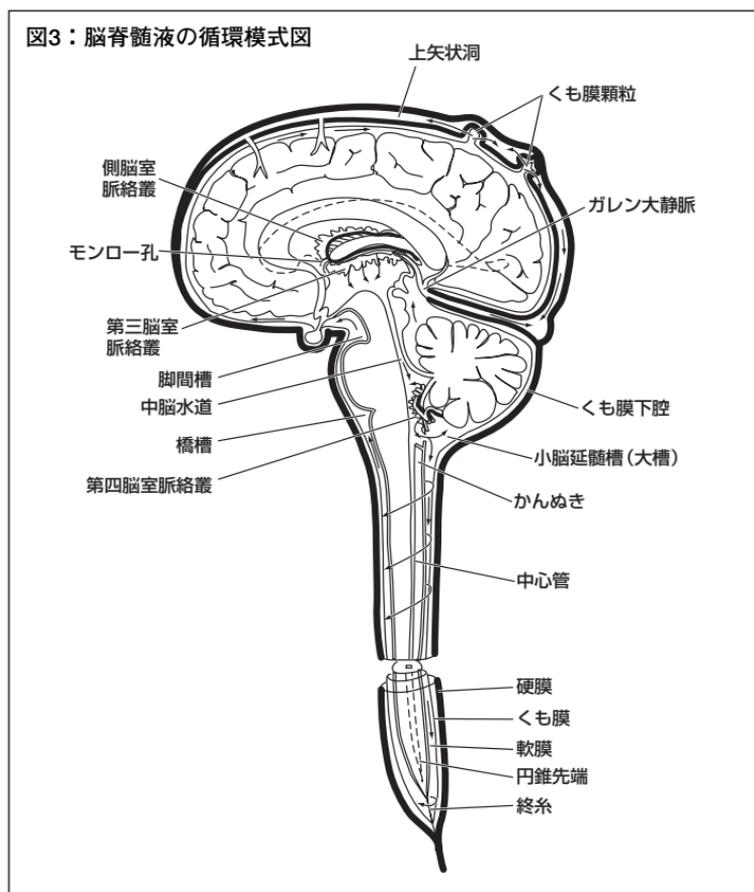
図2：新生児高度進行水頭症



新生児期短絡術後のCT画像経過  
生下時（下左）、  
脳外套は<1cm  
以下であった。  
水無脳症でない  
ことを血管撮影  
で確認した短絡  
術後1カ月で脳実  
質の成長が確認  
でき（中央）、2  
歳時には顕著な  
成長を遂げた（下  
右）。

感染による二次的な病因によるものも含まれます。

脳室系閉塞により、脳室系とくも膜下腔との間の髄液循環路が遮断されている水頭症を「非交通性水頭症」と呼び、脳室系とくも膜下腔との間の交通性は保たれているのに、吸収地点までの経路に通過障害があるか、吸収部に障害があって髄液の吸収能が低下している水頭症を「交通性水頭症」といいます（図3）。



「先天性水頭症」の多くは、交通性、非交通性を包含した「閉塞性水頭症」ですので、以下には、明らかな脳室系の閉塞をきたす疾患を除外した疾患を概説します。

## 1. 胎児頭蓋内出血

胎児期の脳室内・くも膜下出血は水頭症の病因となります。出血の原因は、外傷、頭蓋内血管障害が考えられますが、不明なことも少なくありません。

胎児エコーやMRIにより、胎内での頭蓋内出血から水頭症に至る過程が捉えられ、報告されています。

治療は脳室拡大の進行が明らかであれば、新生児科、産科、脳神経外科のチーム医療のもとで、適切な分娩日時、分娩形式を決定し、出生後、水頭症の治療とともに出血原因を究明します。

## 2. 胎内感染

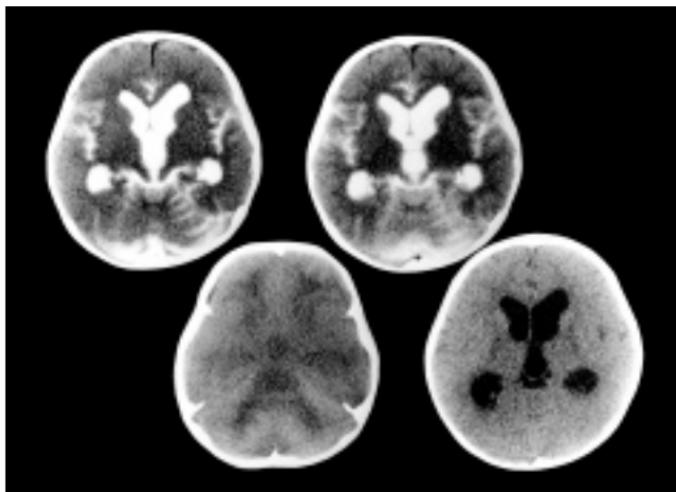
TORCH 症候群がよく知られています。トキソプラズマ、風疹、サイトメガロウイルス、ヘルペスによって髄膜炎をひき起こすものです。他に、ブドウ球菌感染もあります。

髄膜炎の状態によっては、生後すぐに短絡（シャント）手術ができないことがあります。診断は血清学的検査、髄液検査によります。

## 3. くも膜顆粒の吸収機能障害

出血や感染以外に、先天異常によるものもありえます。診断にはCT脳槽造影が有用です（図4）。

図4：CT脳槽造影(CTC)動態による髄液bulk-flowの視覚化



水溶性造影剤の腰部くも膜下腔投与後、6時間(右上)以内の脳室内逆流と、24時間(左下)での脳室内停滞を示す。

#### 4. 二分脊椎

「二分脊椎」とは、脊椎と脊髄の形成不全や異常を総称することばですが、その多くは「脊髄髄膜瘤」という形をとります。

脊髄髄膜瘤を持つ人の90%が水頭症を合併します。診断は胎児エコー、MRIで行いますが、髄膜瘤そのものの診断は、瘤が小さい時や、適切な角度の画像が得られない時は困難です。

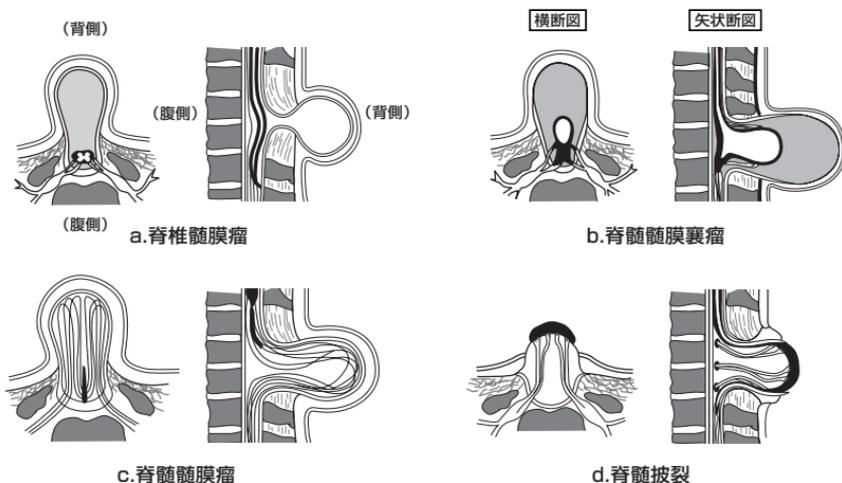
水頭症は、側脳室の後角が優位に拡大し、20%は生後数週間以後に発症します。

近年、アメリカでは脊髄髄膜瘤の胎内手術が行われ、その有効性を検証中です。妊娠週令26週前後で脊髄髄膜瘤修復術を行うと、キアリ奇形や水頭症を合併する頻度が低くなると報告され、期待されています。

頭在性（外から見て分かる）二分脊椎では、嚢胞性瘤内に脊髄、神経などの神経組織を含むものを「脊髄髄膜瘤」といい、神経組織を含まないものを「脊椎髄膜瘤」といいます。

また、中心管が局所的に拡大し、脊髄の背側部が膨隆したものを「脊髄嚢瘤」、髄膜瘤を伴うものを「脊髄髄膜嚢瘤」といいます。「脊髄披裂」とは、奇形性脊髄が露出し、胎生期の神経板に類似したものをいいます（図5）。

図5：二分脊椎の病型概念図



「脊椎髄膜瘤」以外は、神経学的に大きな問題があります。嚢胞の大きさや表皮の被覆状況、茎の有無はさまざまですが、発生頻度は、日本では出生1000に対して0.3程度とされ、諸外国の0.6～4.5に比較して、著しく低くなっています。分布は、神経管の最終閉鎖部位である腰仙椎、第1・第2腰椎、胸腰椎の移行部に多いとされています。

顕在性二分脊椎の70%以上は「脊髄髄膜瘤」であり、皮膚で覆われていることは稀です。多くの例で髄液の漏出がみられ、「開放性脊髄髄膜瘤」と呼ばれることもあります。約80%が腰部、腰仙部にみられ、稀に前方仙椎部髄膜瘤がみられます。70～80%に水頭症を合併します。「脊髄披裂」の場合の水頭症の合併は96%にも上ります。

嚢内に癒着した神経組織を神経斑と呼びます。神経斑は披裂部で固着しているため、正常では胎生9～25週に生ずる、成長の著しい脊椎管と、成長の穏やかな脊髄との間の相対的なずれによる脊髄の上方移動が生じず、脊髄円錐は仙椎より上昇しません。このため脊髄は伸展されています。外観上、中心部は光沢のある赤黄色の神経組織で、その周辺にくも膜に連続する上皮層、さらにその周辺に皮膚層があり、硬膜は皮膚層に癒着します。皮膚層は母斑様でブドウ酒様の赤みをおび、形成不全があります。

髄液をいれた硬膜、くも膜が嚢胞状に突出しながらも、嚢胞内に神経組織の入らない脊椎髄膜瘤は、嚢胞性二分脊椎の5%を占め、男女のどちらに多く発症するというのではなく、腰椎、腰仙部に多いものです。生まれたばかりの時には、神経学的異常を示さないことも少なくありません。脊椎管内の病変として、割髄症、終糸の肥厚の合併例があります。水頭症の合併頻度は5～20%と低く、キアリ奇形の合併も少ないです。

初期管理として、胎児診断がついていれば、水頭症の進行する前に計画的に帝王切開にて分娩させます。治療は修復術であり、その手術目的は、瘤を除去し、神経組織に及ぼしている圧迫や牽引を解除して硬膜形成を行い、正常に近い神経解剖学的状況を復元し、向後の症状の発現や進行を防止すること、また、生命予後と密接する

感染を防止することです。

術後は定期的にMRIで経過を追い、脳では低形成の構造、キアリ奇形の変化、脳幹空洞症、くも膜嚢胞、水頭症の発現、変化、脊髄では脊髄空洞症、くも膜嚢胞の発現、脊髄の虚血性変化、割髄症の存在、脊髄係留、脂肪腫、皮様嚢腫などの発現に注意します。

積極的治療を行った場合、2年生存率は95%と報告されています。死亡する子全体の80%は2歳までに亡くなります。原因は水頭症のシャント機能不全、感染、キアリ奇形や他の合併奇形によります。

機能予後として、知能予後は水頭症の治療とその合併症の管理が十分であれば、比較的良好です。しかし詳細に検討すると、IQが高くても多動、学習障害、学業不振がみられます。言語性IQが良いのに対して、動作性IQは残念ながら明らかに不良です。

知能予後と最も関連するのは水頭症の管理を含めた治療効果であり、定期的なCTやMRIによる頭蓋内構造の形態観察に加えて、精神運動発達テスト、知能テスト、心理テストなどによる発達と問題点の把握、対処が必要であり、専門の臨床心理士、言語療法士との協力を要します。

運動機能は、足、下肢、下肢帯の運動障害が主体であり、二分脊椎の部位が腰椎3より上であれば歩行は不能です。腰椎4より下であれば装具によって歩行が可能です。先天性、あるいは成長にともなって進行する、足、股関節、脊柱などの変形に対しては、積極的な整形外科的治療が必要であり、また筋力と矯正後の状況に応じた装具の装着、理学療法士と協同したりハビリテーションを要します。また知覚障害があるため、火傷、辱創には気をつける必要があります。

二分脊椎の80～90%は神経因性膀胱を生じ、泌尿器科的管理を要します。残尿や膀胱尿管逆流現象は尿路感染症を高頻度に合併し、腎盂炎、腎盂腎炎、水腎症を生じ、腎不全に至ることがあります。

また、直腸障害も便秘をはじめ腸閉塞をきたして大きな問題となることもあります。

斜視、眼振、視力低下もおこり得ますので、眼科的管理も必要です。

脊髄髄膜瘤の患児の身体的成長障害の一因に、内分泌学的異常として中枢性思春期早発症、成長ホルモンの分泌低下があり、5～35%に起こると報告されています。一般の発生頻度より高く、脊髄髄膜瘤の高位の例やシャント再建の多い例に多いとされています。しかし、これについては治療可能なので、早期に診断し、治療を行うべきです。

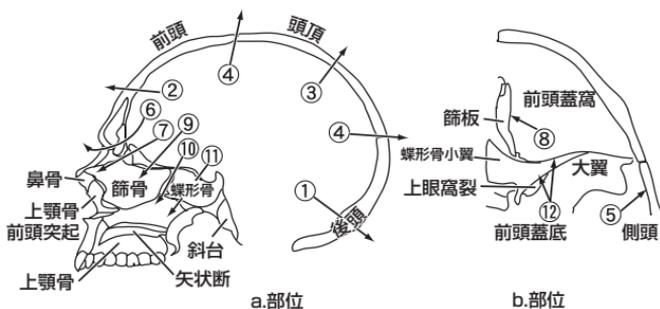
以上のように、顕在性二分脊椎の患児の管理には、熱意ある脳神経外科、整形外科、泌尿器科、眼科、神経科、内分泌科などの医師とナース、心理・理学療法士、ケースワーカーなどの医療従事者はもとより、家族と患者が一体となったチームワークが要請され、その成否は予後と密接な関係にあります。

## 5. 二分頭蓋

閉鎖不全にもとづいて、頭蓋内構造物が頭蓋欠損部を介して頭蓋外に飛び出してしまう状態を「二分頭蓋」といいます。生存出生児における発生頻度は、1～3/10,000とされます。後頭部の脳瘤が大多数（70～90%）を占め、これは女兒に多くみられます（70%）。

嚢胞に包まれる頭蓋内組織の構成組織により、頭蓋髄膜瘤、脳瘤、脳髄膜瘤、脳嚢瘤、脳髄膜嚢瘤（嚢；脳室、脳槽）に分類され

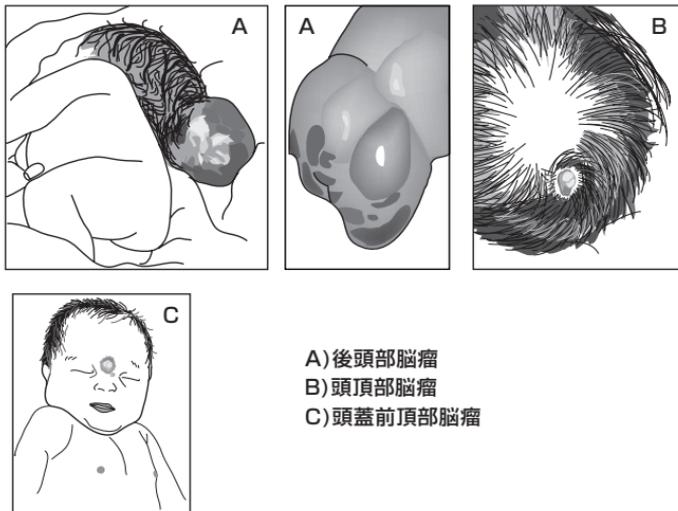
図6：二分頭蓋の発生部位による分類と頻度



c.分類

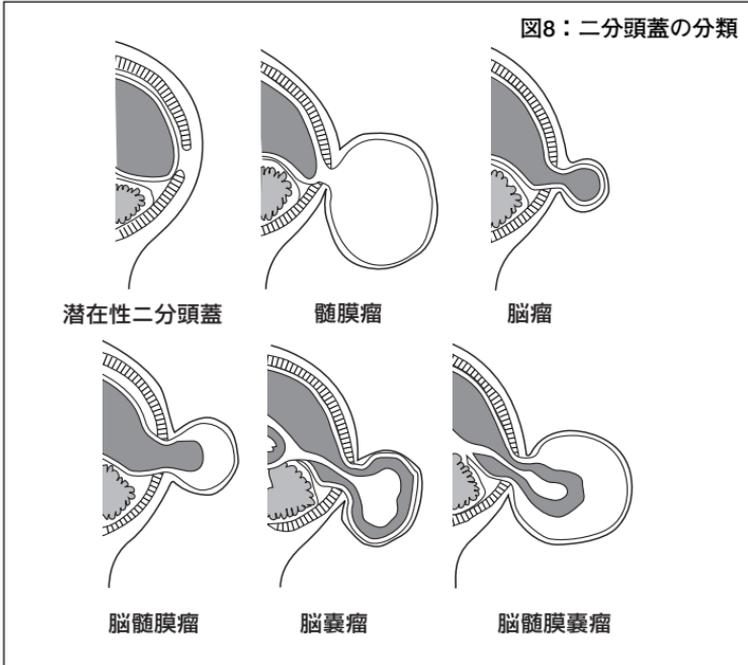
I. 頭蓋穹窿	II. 前頭篩骨(シンシタル) 15%	III. 頭蓋底 1.5%
1. 後頭 70%	6. 鼻前頭	9. 経篩骨
2. 前頭間	7. 鼻篩骨	10. 蝶形篩骨
3. 頭頂 10%	8. 鼻眼窩	11. 経蝶形骨
4. 大泉門, 小泉門		12. 前頭蝶形骨または蝶形眼窩
5. 側頭		

図7



- A) 後頭部脳瘤  
 B) 頭頂部脳瘤  
 C) 頭蓋前頂部脳瘤

図8：二分頭蓋の分類



ます(図6、7、8)。逸脱部位からは、頭蓋底部、頭蓋前項部、頭蓋弓隆部に大別されます。

大多数を占める後頭部脳瘤はさらに、健常での静脈洞交会部である後頭結節隆起(イニオン)を指標として、「イニオン上型」と「イニオン下型」に細分されます。

稀な脳瘤として、側頭部、錐体、中耳、頭蓋弓隆外側部の脳瘤があります。

合併奇形としては、二分脊椎、Klippel-Feil 奇形、四肢形成不全、心奇形、肺、腎奇形が知られています。頭蓋底や頭蓋前項型では、小眼球症、唇裂・口蓋裂をしばしば合併します。

後頭部脳瘤(髄膜瘤)を合併する代表的な疾患群には、HARD

(+E)症候群（水頭症、無脳溝症、網膜形成不全を主徴とする）、Meckel(-Gruber)症候群（多指症、多嚢胞腎、全前脳胞症、小眼球症、網膜形成不全など）、Joubert症候群（小脳虫部の欠損、無呼吸発作を主徴とする）などがあげられます。

有茎・無茎に頭蓋正中に突出する腫瘤であり、大きさは小腫瘤から、頭蓋内容が著しく逸脱した前頭部が斜めに平坦化した小頭を示す大腫瘤までさまざまです。

後頭部脳瘤を持つ人を、嚢胞性瘤内に逸脱する脳組織によって分けると、大脳のみが37%、大脳および小脳が21%、小脳のみが5%、形成不全性神経組織、神経膠組織のみが37%となっています。

イニオン上型では、テント上の頭蓋内構造物が、また「イニオン下型」では小脳、脳幹、上部頸髄がさまざまな程度に逸脱します。

逸脱した脳組織には、さまざまな程度の出血巣、虚血性壊死、形成不全が認められます。前交連、脳弓などの形成不全のほか、水頭症を脳髄膜瘤、脳髄膜嚢瘤の50～70%に、頭蓋髄膜瘤の20%に合併します。

後頭部脳瘤では、前中頭蓋窩は脳組織の逸脱により狭小化し、テント、大脳鎌は形成不全ないしは無形成を示します。上矢状静脈洞は欠損した頭蓋の辺縁を縁どるように走行し、後頭隆起上型では尾側に、後頭隆起下型では頭側あるいは尾側に静脈洞交會を形成し、低形成なことが多いです。

徴候、症状としては、新生児期には頭蓋正中部の腫瘤が唯一の所見であることが少なくありません。

キアリ奇形やダンディ・ウォーカー奇形の合併例では、無呼吸発作を起こすことがあります。生後数カ月を経て、痙性不全麻痺や外眼筋麻痺、哺乳障害などとともに、精神運動発達障害がしだいに明

らかになることが少なくありません。

頭蓋底部、頭蓋前項部の脳瘤では、脳瘤の逸脱部位より、鼻腔内、口腔内、眼窩内に拍動性腫瘍が突出し、眼間開離、いびき、視床下部・下垂体系内分泌機能障害を示します。また、前頭篩骨型で一側性拍動性眼球突出を示す例があります。顔面正中奇形に合併する、くり返す髄膜炎や髄液漏が、これら頭蓋底部、頭蓋前項部の脳瘤診断の契機となることがしばしばです。

手術時には、頭蓋内組織の逸脱部位と頭蓋欠損の大きさ、逸脱した頭蓋内構造物（脳組織、髄液腔；脳室・脳槽・くも膜下腔）、脳血管；動静脈の分布と灌流状況、静脈洞と脳瘤の位置関係の把握が重要になりますので、以上をレントゲン写真、CT、MRI、脳血管造影で精査します。特にMRIは合併する脳先天異常（異形成、低形成、キアリ奇形、脳幹空洞症、脊髄空洞症、ダンディ・ウォーカー症候群、くも膜嚢胞など）の検索に有用です。

治療は顕在性二分脊椎と同様で、生後早期に行います。手術は、逸脱した脳組織を中に戻し、硬膜を形成し、周囲の骨膜、筋膜で欠損部を補強して、頭皮の形成を行います。

水頭症に対しては短絡（シャント）術を行います。

予後を決める最大の因子は、逸脱した脳組織の範囲、部位と量です。一般に、前頭部、頭蓋底部脳瘤の予後は良好ですが、脳の逸脱が著しく、前頭が平坦化した小頭を示す例は予後不良です。二分頭蓋では、2年以上生存した人の61%が、健常な成長を遂げます。

## 6. 全前脳胞症

胎生4～6週に前脳胞、中脳胞、菱脳胞の3脳胞のうち、前脳胞から終脳・間脳が、菱脳胞から後脳・髄脳が形成され、5脳胞へ分

化します。この過程に異常を生じ、前脳胞の形態が残ってしまうことにより発生するのが「全前脳胞症」です。

大脳半球、嗅球、側脳室、第三脳室を含む終脳と、視床、視床下部、下垂体、視球を含む間脳の形成異常を示します。単眼症、兔唇、口蓋裂などの顔面正中部の奇形を特徴とします。

分類は、前脳胞の分割程度により半球間裂、脳葉形成のない「Alobar（無脳葉）型」、大脳半球は痕跡的にあり、一部に半球間裂を認める「Semilobar（半脳葉）型」、半球間裂はよく形成されるも、半球間裂の深部で帯状回が連続したり、半球間裂は完全に分離しているのに嗅球の低形成を合併する「Lobar（脳葉）型」に分けられます。

Alobar型では、トルコ鞍低（無）形成、大脳鎌、上矢状洞の無形成、天幕附着縁の上昇、半球非分離を示します。単脳室は第三脳室に続く髄膜に覆われ、半球非分離と天幕、小脳との間に突出した巨大な腔（dorsal sac）をなします。その先端は第三脳室の天蓋であり、穹隆部に突出します。皮質は低形成で、脳溝の異常をみます。

基底核の発達はさまざまであり、大脳脚がひとつのことがあります。また、脳瘤、ダンディ・ウォーカー症候群を合併する例もあります。頻度は、自然流産の8.4%、生存出生児の0.1～0.8/1000を占めます。染色体異常はtrisomy13などが知られています。

症候は、眼窩間距離の短縮をともなう顔面正中奇形（図9）のほか、体温調節が不良で、無呼吸発作がみられ、次第に精神発達遅滞が明らかになり、長期生存例では、視床下部一下垂体系障害が明瞭になります。

Alobar型では、一般に顔面正中奇形が著しく、水頭症の非合併例では小頭になります。骨格、心奇形や視床下部一下垂体系内分泌障

図9：全前脳胞症

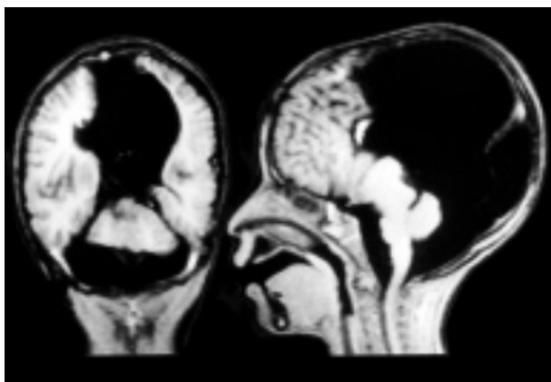


害（尿崩症、慢性高Na血症など）を合併し得ます。ほとんどの場合、生存は不可能です。

Semilobar型、Lobar型では、精神遅滞を主徴とし、顔面奇形は一般に軽いです。顔面奇形と半球分離状況は必ずしも相関せず、水頭症はむしろ顔面奇形の軽症例に多いようです。

診断は、大脳半球分離障害、嗅球／嗅索無形成、基底核分離障害をMRIで確認します（図10）。しかし、Lobar型は診断がかなり困難です。治療は、水頭症に対して脳室短絡術を行います。

図10：ダンディ・ウォーカー嚢胞を合併した全前脳胞症のMRI所見



# 後天性交通性水頭症の原因疾患

大分県立病院 脳神経外科 部長 吉岡 進

## 1. 髄膜炎

### 髄膜炎とは

脳と脊髄は、骨（頭蓋骨など）や硬い膜（硬膜など）などで外界から厳重に守られていて、しかも完全な無菌状態にあります。ところが何らかの原因で、その中に細菌やウイルスなどの病原体が入り込み、炎症を引き起こすことがあります。炎症が脳の表面を覆っている髄膜（くも膜と軟膜）に限られている場合を髄膜炎、脳の中まで入り込んでいる場合を脳炎といいます。

細菌が原因の髄膜炎を細菌性（または化膿性）髄膜炎といい、ウイルスが原因の髄膜炎をウイルス性髄膜炎といいます。

一般的には、ウイルス性髄膜炎のほうが、細菌性髄膜炎よりも症状が軽いことが知られています。

### どういう時に診断されるか

症状は年齢層によって異なります。

新生児や乳児では、発熱＋脳圧亢進症状、年長児や成人では、発熱＋髄膜刺激症状±脳圧亢進症状がみられます。髄膜刺激症状とは、頭痛、項部硬直（首が硬くなる）、吐き気、嘔吐などのことをいいます。

新生児：

発熱、傾眠、哺乳不良または嘔吐、多呼吸や無呼吸、けいれん、易刺激性、大泉門膨隆などがみられます。これらはいずれも他の病気でもみられる症状ですが、何となく元気がないなど、いつもと違うと感じたら本症を疑うことが大切です。

乳幼児：

発熱、食欲低下、頭痛、嘔吐、意識障害、けいれん発作などがみられます。

学童期～成人：

発熱、項部硬直、頭痛、嘔吐、意識障害、けいれんなどがみられます。

病院での診断のための検査：

診察で髄膜炎が疑われると髄液検査を行います。

髄液検査とは、腰から細い針を刺して髄液を少量採取し、髄液中の成分や病原体の有無を調べる検査です。見つかった病原体にどの薬が最も良く効くかを調べ、治療に役立てます。

## 治療法

### 1) 細菌性髄膜炎：

治療のポイントは、早期に診断し、できるだけ早い時期に、原因となっている菌に対して最も効果の高い薬（＝抗生物質）を十分な量使用することです。具体的には髄液の培養検査で見つかった菌にどの抗生物質が最もよく効くかを調べます。この検査結果が判明す

るまでの期間は、最も疑わしい菌によく効く薬を使用します。薬は通常、点滴（静脈注射）しますが、必要な場合には髄液の中に直接注射することもあります。

補助療法として、電解質の改善、脳圧のコントロール、抗けいれん剤、必要であれば免疫グロブリンや合併症に対する治療などを行います。

外科的治療の対象となる合併症としては、硬膜下液貯留、硬膜下膿瘍、髄膜炎後水頭症、脳膿瘍などがあります。

低年齢ほど、また治療開始が遅れたものほど、合併症をきたしたり、後遺症を残したりする可能性が高くなります。

## 2) ウイルス性髄膜炎：

ある種のウイルスが原因の場合には、抗ウイルス剤を使用しますが、対症療法、補助療法（上記）が主な治療となります。

## アドバイス

髄膜炎が重症になるほど後遺症を残す確率が高くなります。それを防ぐためには早期診断、早期治療が最も重要です。疑わしい場合はできるだけ早く専門医の診察を受けるようにしましょう。

### 髄膜炎発症の危険因子

- ① 中耳炎、副鼻腔炎、皮下蜂窩織炎、骨髄炎からの波及
- ② 先天性皮膚洞、中耳フィステル、副鼻腔フィステルを通過して菌の侵入
- ③ 敗血症
- ④ シャント感染
- ⑤ 頭部外傷（頭蓋底骨折、開放性頭蓋骨骨折、髄液漏など）
- ⑥ 脳や脊髄の手術

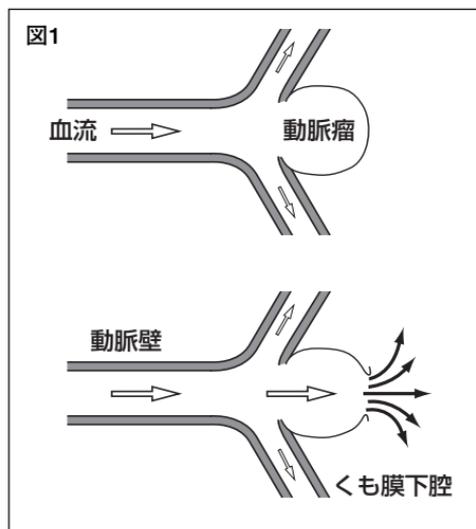
特に、②の場合、髄膜炎を繰り返すことがあり、注意が必要です。

## 2. くも膜下出血

### くも膜下出血とは

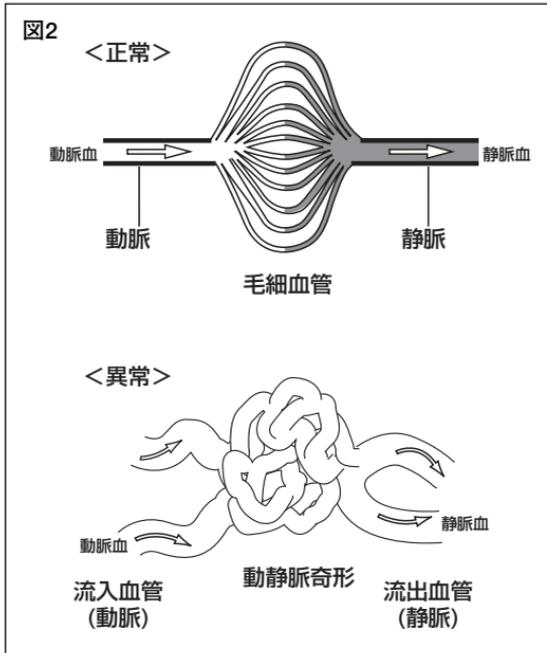
くも膜下腔(脳とくも膜との間のスペースで髄液という透明な液体が流れている)に何らかの原因で出血が生じ、髄液に血液が混入した状態のことをいいます。最も多い原因は脳動脈瘤の破裂で、次に多いのが脳動静脈奇形の破裂です。他にもいろいろな原因(外傷、脳内出血、もやもや病、血液疾患等)でおこります。

脳動脈瘤とは、頭の中の比較的太い動脈の主として分岐部にできた小さなこぶ(瘤)のことです(図1)。動脈の壁は血圧に耐える



ために厚くできています。ところがこのこぶ(動脈瘤)の壁は薄くなっているために、ある時突然に薄い部分が破れ、動脈の中から血液が勢い良く噴出し、動脈瘤がくも膜下腔に存在するためにくも膜下出血をきたします。この時に激しい頭痛を伴います。

脳動静脈奇形とは、血管の先天的な異常で、本来は動脈と静脈との間にあるべき毛細血管がなく、代わりに異常な血管の塊がある病気です(図2)。この塊の部分では血管壁が薄いために、破れて出血するのです。動静脈奇形は、脳の表面から脳内にかけて存在する



ことが多く、くも膜下出血だけでなく脳内出血をきたします。

動脈瘤の破裂が40才以降に多く60才代がピークであるのに対して、動静脈奇形の破裂はもっと若く30才代がピークで小児にも多くみられます。

### どういう時に診断されるか

動脈瘤の破裂によるくも膜下出血では、これまで経験したことのないような激しい頭痛が“突然”におこり、多くの場合すぐによくなることはなく、数日間以上持続します。頭痛とともに吐き気と嘔吐を伴い、一過性に意識を失うこともあります(数分程度)。出血の程度が激しい場合には、意識の障害が持続しますし、そのまま死に至る(1回目の破裂で約20%、2回目になると約40%)こともあります。

動静脈奇形の破裂では多くの場合脳内出血をきたすことから、頭痛、嘔気、嘔吐、意識障害の他に、脳内出血の部位に応じた症状(運動麻痺や言語障害など)を伴います。

病院での診断のための検査：

CT スキャン（コンピューター断層撮影）で診断がなされます。

出血が少量の場合や、出血から一定の期間が経過していてCT スキャンで診断できない場合には、腰椎穿刺をして髄液を調べ、血液の混入した形跡がないかチェックします。

くも膜下出血の診断がつけば、その原因を調べるために（動脈瘤や動静脈奇形を見つけるために）、脳の血管を写す検査（脳血管撮影、MR アンギオグラフィー、3 D-CT アンギオグラフィーなど）を行います。

## 治療法

脳動脈瘤破裂によるくも膜下出血の場合：

放置すると再出血で死亡する可能性が高いので、まず再破裂防止を目的とした治療を行います。治療方法には、

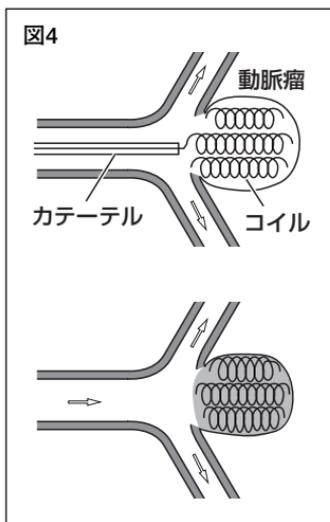
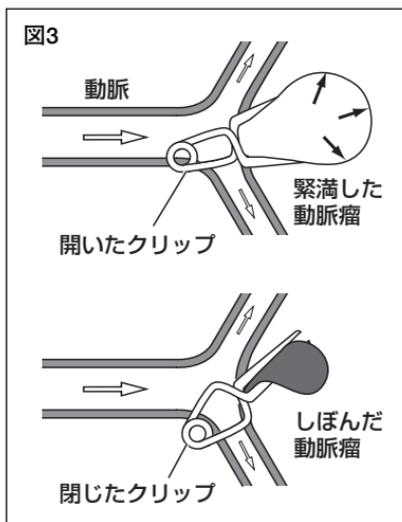
1) 顕微鏡を用いて動脈瘤の頸部に金属のクリップをかける方法（図3）

2) 血管内に細い管（カテーテル）を入れて動脈瘤内にコイルをつめる方法（図4）の2つがあります。

くも膜下出血の場合には、再破裂のほかに脳血管れんしゆく（脳の血管が細く縮んでしまう状態）という大きな問題が、出血の4日後から14日目にかけて生じてきます。脳血管れんしゆくは脳梗塞をひき起こし、種々の後遺症や死亡の原因となるために、いろいろな薬や方法を用いて治療を行います。

脳動静脈奇形の場合：

再出血を防ぐ目的で以下の治療法があります。



- 1) 開頭手術で動静脈奇形を摘出する方法
- 2) ガンマナイフによる治療(放射線を病気のところに集中させて周囲の正常な脳に対する影響を最小限に抑える治療法)
- 3) 血管内治療＝血管内に細い管(カテーテル)を通して動静脈奇形の中に薬を入れて閉塞させる治療で、1) 2) の治療の補助として用いることもあります。

## アドバイス

くも膜下出血、特に最も多い脳動脈瘤破裂は急死・突然死の原因にもなる怖い病気です。くも膜下出血が疑われる場合には、ただちに脳神経外科のある病院に救急車で搬送することが大切です。

### 3. くも膜炎

#### くも膜炎とは

くも膜下腔の出血や異物、出産時外傷、頭部外傷、その他の原因でくも膜・軟膜（脳や脊髄の表面を覆っている薄い膜）に炎症を生じ、これが肥厚したり癒着したりして、ひどくなるとくも膜下腔を塞いでしまうこともある状態です（細菌やウイルスなどの病原体の感染によるくも膜炎が髄膜炎です。感染以外の原因によるくも膜炎をすべて含めて非感染性、あるいは特発性くも膜炎といい、通常、くも膜炎とは後者のことをさしています）。

#### どういう時に診断されるか

くも膜炎そのものによる症状はほとんどなく、二次的に生じる問題がふたつあります。ひとつは、くも膜・軟膜の癒着により神経や脊髄に栄養が行き届かなくなることから生じる神経や脊髄の障害です。ふたつ目は、くも膜下腔が閉塞した場合の髄液の流れの障害です。

くも膜炎は起こる部位によって異なった症状をきたします。

#### 脳底部くも膜炎：

髄液の流れの障害により、水頭症や脊髄空洞症（感覚障害、四肢の運動障害、筋萎縮等）をきたします。また、脳表のくも膜炎の場合にも水頭症をきたします。

#### 視神経・視交叉部くも膜炎：

視神経の障害を引き起こし、視力や視野が障害されます。

脊髄（癒着性）くも膜炎：

下肢や腰部に焼けるような難治性の痛みが続くことが特徴です。

病院での診断のための検査法：

MRI、シネMRI、CT脳槽造影、脊髄造影などが有用です。

## 治療法

水頭症や脊髄空洞症をきたした場合には、それに対する適切な処置（手術）をすることで症状の改善をはかります。

一方、くも膜炎そのものに対する治療、たとえば手術でくも膜の癒着を剥離したり、閉塞したくも膜下腔を広げたりする方法は、再発の可能性が高く、あまり効果が期待できないといわれています。

## アドバイス

くも膜炎そのものによる症状はほとんどなく、二次的に生じる神経や脊髄の障害、水頭症、脊髄空洞症などが問題となります。髄膜炎、くも膜下出血に比較して、稀な病気です。

# 成人発症の水頭症の原因疾患

西宮協立脳神経外科病院 院長 三宅裕治

## 1. 中脳水道狭窄症

中脳水道狭窄症には、先天性のものと、後天性のものが存在します。一般に、先天性のものは、発生期の異常や胎生期の感染などが原因と考えられ、乳児期に頭蓋内圧亢進症状を主体とする急性高圧性水頭症として発症しますが、狭窄の程度によっては成人になってから発症することもあります。

この場合は、高圧性水頭症というよりも軽度の頭蓋内圧亢進による頭痛、痙攣発作（通常、側頭葉てんかん）、髄液鼻漏、内分泌障害（無月経、多飲多尿など）、歩行障害などが長期間（通常、数年に及びます）存在していることが多いようです。

後天性の原因としては、脳幹部の神経膠腫や松果体部腫瘍に起因することが多いのですが、脳室炎の後遺症や、稀な例としては、異常な静脈などの圧迫で起こる場合も報告されています。この場合は急性高圧性水頭症として発症します。

この他、中脳水道部以外の部分的髄液循環路障害によっても水頭症が起こりえます。これらの原因としては、後述する脳出血以外に、第3脳室コロイド嚢胞、頭蓋咽頭腫、小脳橋角部腫瘍などがあります。

第3脳室コロイド嚢胞では、腫瘍がモンロー孔に入り込んだり出てきたりを繰り返し、間歇的な頭蓋内圧亢進症状を呈するのが特徴です。このような脳腫瘍例では、腫瘍による直接的な髄液流通路の

閉塞以外に、髄液蛋白濃度が上昇していることが多く、これによる髄液流通・吸収障害も病態に関与していると考えられています。

また、中脳水道狭窄症による閉塞性（非交通性）水頭症と考えられた例にシャントを行うと、狭まっていたはずの中脳水道が術後には開いているという場合もあります。このような例では、交通性水頭症による側脳室拡大とそれに伴う第3脳室の下方偏位により、二次的に中脳水道が狭窄・閉塞されており、シャント術後にこれらが改善した結果、中脳水道の狭窄・閉塞状態が解除されたものと考えられています。

炎症後の交通性水頭症に対してV-Pシャントを行うと、側脳室や第3脳室が縮小し、二次的に中脳水道が閉塞することがあります。このような状況下では、第4脳室のみが孤立して拡大し（=isolated fourth ventricle）、脳幹部の圧迫症状を呈することがあります。

## 2. 外傷性水頭症

一口に外傷性水頭症と言っても、外傷の程度によって水頭症のタイプも自ずから異なってきます。

脳室内出血が起こった場合には、脳室内での髄液流通障害による閉塞性（非交通性）水頭症が発生します。この場合は通常意識レベルの低下を伴う、急性高圧性水頭症として発症します。

くも膜下出血が主体の場合は、血腫そのもの、あるいは出血にともなう髄液蛋白濃度の上昇などの影響による、くも膜下腔での流通障害・吸収障害により、交通性水頭症が発生します。外傷性くも膜下出血単独で非常に重篤なものは稀なため、急性高圧性水頭症の形をとることはまずなく、外傷を契機として、徐々に痴呆・歩行障害・尿失禁などが進行してくる、いわゆる正常圧水頭症（NPH）の形で

発症することが多いと言われています。

### 3. くも膜下出血(SAH)後水頭症

ここでいうくも膜下出血(SAH)は、脳動脈瘤破裂によるものを指します。外傷性のものとは異なって、脳底部の比較的太い脳血管からの出血であり、発症早期にはくも膜下腔での髄液流通障害・吸収障害により、意識レベルの低下をともなう急性高圧性水頭症が発生します。このような病態は、血腫の消失とともに、ある程度改善しますが、正常に比べると髄液流通障害・吸収障害は残存し、さらに出血にともなう髄液蛋白濃度の上昇や、脳血管攣縮(れんしゅく)などによる脳灌流圧(脳内で血液を流す力)の低下などの要素が相互作用を及ぼして、SAH発症の数週間後に正常圧水頭症(NPH)が発症してくることがあります。「正常圧」という言葉が誤解を招きやすいのですが、高圧性水頭症にみられる、意識レベルの低下を伴うような非常に高圧ではないものの、患者個々にみれば軽度高圧と考えて良いと思います。SAH発症数週間後に痴呆・歩行障害・尿失禁などが出現してくれば、正常圧水頭症(NPH)の発症を疑って、CT等の検査をする必要があります。

### 4. 脳出血後水頭症

脳出血をきたす原因疾患は、高血圧性のもの以外に、脳動脈瘤破裂、脳動脈静脈奇形破裂、モヤモヤ病などが挙げられます。ほとんどは、脳出血が脳室内にまで穿破する(入り込む)ことにより、急性閉塞性(非交通性)水頭症として発症します。

小脳出血や脳幹部出血では、脳室内穿破が見られなくても、中脳水道から第4脳室の圧迫により急性閉塞性(非交通性)水頭症が引

き起こされることがあります。

## 5. 特発性正常圧水頭症

高齢者で、くも膜下出血や外傷などの明らかな原因がないのに、痴呆・歩行障害・尿失禁などがみられ、画像上、脳室拡大が存在する場合、特発性正常圧水頭症が疑われます。何らかの原因疾患があつて発症してくる場合（症候性正常圧水頭症）に比べて、特発性正常圧水頭症は、発症時期の特定が困難で、診断も難しいのです。また画像所見などで、加齢性変化とハッキリと区別することは困難で、手術適応は、髄液排除によって症状が改善するかどうかで判断されます。

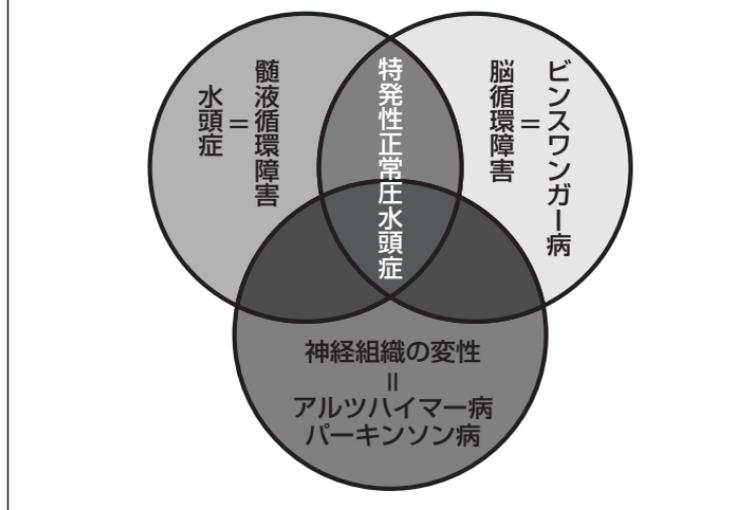
痴呆症状の主体は、記銘力障害（最近の出来事を覚えられない）で、意欲も減退していることが多く、同じように記銘力障害を呈するアルツハイマー病がしばしば攻撃的であったり、徘徊や他人の話にうまく合わせるといような症状が見られるのと対照的です。また、歩行障害は、小刻み・すり足・突進現象などが特徴的です。

高齢者は、もともと無症状ではあつても、脳動脈硬化により脳循環不全状態にあることが多く、この状態に軽度の髄液循環障害が加わることによって、さらに脳の灌流圧が低下して、特発性正常圧水頭症が発症するものと考えられています。もちろんアルツハイマー病やパーキンソン病などと合併することもあります（図1）。

## 治療法

水頭症の治療法は、原因疾患の如何を問わず、シャントか、内視鏡による第3脳室底開窓術で、その適応は水頭症の発生機序によっ

図1：特発性正常圧水頭症の病態



て決定されます。

シャントの中で、脳室と腹腔を短絡させるV-Pシャントは全身麻酔が必要ですが、これはどのようなタイプの水頭症に対しても有効です。

これに対して腰椎くも膜下腔と腹腔を短絡させるL-Pシャントは、場合によっては局所麻酔でも行うことができるものの、脳室間で流通障害がある閉塞性水頭症には適応がありません。

座位における髄液過剰排泄（オーバードレナージ）などに関連する水力学の特性は、基本的にV-PシャントとL-Pシャントで差はありませんが、L-Pシャントの方が細径のカテーテルを使用する分、流量は少ないと考えられます。

私たちが1997年に行った全国アンケート調査では、シャント手術で選択される術式の90%以上がV-Pシャントであり、L-Pシャン

トは5%でした。また腹腔以外へ短絡させる方法としては、脳室—心房短絡術（V-Aシャント）や、ごく稀な例で脳室—胸腔短絡術などが報告されています。この内、V-Aシャントは、2%で選択されていましたが、その半数は、腹腔への短絡が何らかの理由で不可能であった例に行われたシャント再建でした。

シャント治療においては、手術手技そのものよりも、むしろ、どのようなシステムを用いるかが重要です。特に近年、オーバードレナージ等のシャント合併症を軽減させる目的で、さまざまな流量調節バルブが開発されており、その優劣を論じるのは難しいのですが、後で選択の目安を述べたいと思います。このようなハイテクのバルブは、システムが複雑であるために、かえって合併症が増加するとの意見もありますが、全国アンケート調査結果からは、明らかにシャント合併症が軽減されており、何らかの流量調節バルブの使用が望ましいと考えています。

第3脳室底開窓術は、近年の神経内視鏡の進歩とともに低侵襲的に行えるようになり、シャントの場合のように人工物を体内に埋め込む必要もなく、オーバードレナージもみられないことから、閉塞性水頭症の第1選択術式となりつつあります。

## 1. 術式の選択について

どのような術式を選択するかは、患者さんの年齢や状態、水頭症のタイプなどによって異なるため、最終的には主治医と十分に相談する以外にはないのですが、多くの脳神経外科医の共通認識としてある基本線を以下に示します。

- 1) 閉塞性水頭症（特に小児）では内視鏡的第3脳室底開窓術が第

一選択と考えられます。

2) 閉塞性水頭症ではL-Pシャントの適応はありません。

3) V-Aシャントは感染等が起こった際には重篤となるため、V-Pシャントで再建を繰り返す例に行うのが原則です。

4) 全国アンケート調査では、V-Pシャントは前角穿刺で行う方が合併症の頻度が低いという結果でした。

## 2. カテーテルについて

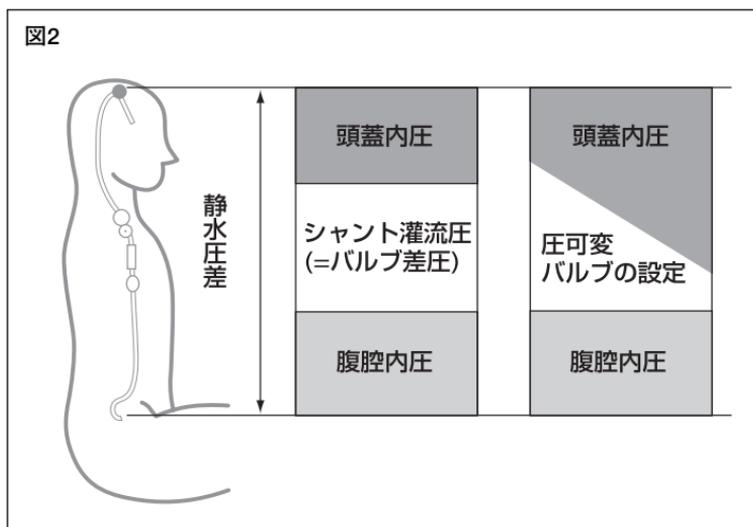
1) 抗屈曲性のカテーテルが良いが、ワイヤー入りのものは問題が多いとされています(カテーテルの内部にらせん状に巻かれたワイヤの間で、シャント・チューブが切断されやすく、またワイヤーが露出すると腸管を損傷することもあるためです)。近年は、親水性加工を施して感染率低下を図ったカテーテルも存在します。

2) 先端にフランジのついた脳室カテーテルは望ましくありません(フランジは、当初、閉塞防止のためにつけられたブラシ様の構造ですが、脳室壁との癒着が助長されてよくないことがわかってきました)。

3) 腹腔側カテーテルはオープンエンドのもの(先端が開いているもの)が望まれます。スリットエンドのもの(先端は閉じており、側面にスリットが入っているもの)はどうしても閉塞しやすいという欠点があり、またスリットによる流量調節が加わるため、各種流量調節バルブ使用時の圧調節が複雑になってしまいます。

### 3. 流量調節バルブの選択について

近年、各種の流量調節バルブが使用される理由は、立位におけるオーバードレナージに対処するためです。従来は立位での静水圧差がそのままサイフォン効果としてシャントを流す力となり、オーバードレナージをきたすと考えられていましたが、われわれの研究から実際には図2に示すような関係で、シャント灌流圧、頭蓋内圧（立位では陰圧になる）、腹腔内圧が静水圧と釣り合っていることがわかってきました。また静水圧差は身長に、腹腔内圧は肥満度に関連しており、体格によってシャントの圧環境が変化することも明らかになってきました。このような観点から、流量調節バルブの選択の目安を述べてみます。



1) 小児:小児の脳は弾力性に富むため、生体側の適応範囲も広く、オーバードレナージ(髄液の流れすぎ)による症状は発現しにくいものです。しかし不適切なものを選択すると、中・長期的に脳室の

狭小化(スリット脳室)や小頭症の原因ともなります。小児期は体格が大きく変化する時期であり、それに応じて差圧を皮膚の上から変更できる圧可変バルブが第一選択となるでしょう。また将来的にシャント抜去を考慮する際には、徐々に圧設定を上げていって身体を慣らすという意味からも圧可変バルブが勧められます。

2) 成人:大きく体格が変化することはないので、基本的にはどのバルブを使用しても良いと思います。ただ、加齢とともに脳の弾力性は失われていくため、生体側での適応範囲は狭まっていきます。そのため、より厳密に患者個々に適切な設定のものを選択する必要があります。

以下、代表的な流量調節バルブについて特徴を述べてみます。

### ●オービス・シグマ・バルブ:

患者の体位に応じて自動的に流量調節が行われるバルブですが、基本的には、圧可変バルブの高圧設定よりも流れにくい設定となっています。

設置部位による調節性の違いはありません。

### ●圧可変バルブ(コッドマン・ハキム圧可変バルブ、ソフィーバルブ):

手術後に無侵襲に設定圧を変更できるので使用しやすいという利点があります。ただし、立位でのサイフォン効果を防止する働きは備えていません。私たちは後述する設定方法で良好な結果を得ています。

設置部位による調節性の違いはありません。

### ●デルタ・バルブ：

膜型アンチサイフォン機構つきのバルブで、臥位（寝た状態）ではバルブにより流量が調節され、立位では膜型アンチ・サイフォン機構が働いてオーバードレナージを予防します。差圧の異なる5種類が用意されていますが、埋め込み後に圧設定の変更は行えません。基本的に立位での流量が期待できない分を臥位で流す必要があり、一般に低圧設定のものが選択されます。また膜型アンチ・サイフォン機構は設置部位により調節性が大きく異なるため、患者個々に設置部位を検討する必要があります。

### ●ストラータ・バルブ：

デルタ・バルブのバルブ部分を5段階の可変にしたバルブです。手術後に圧の変更ができるので、術前にバルブ選択で悩む必要がありません。正常圧水頭症（特に特発性）に使用するためには、5段階の設定圧をもう少し低圧サイドにずらすと、さらに良いものになると考えられます。

デルタ・バルブ同様、患者個々に設置部位を検討する必要があります。

### ●デュアル・スイッチ・バルブ：

臥位用・低圧と、立位用・高圧の2系統の圧設定機構を備えたユニークなバルブで、それぞれに低、中、高圧の3段階の設定が可能ですので、合計9種類の組み合わせの圧設定が用意されています。2系統とも差圧は高めの設定（立位：30, 40, 50cmH<sub>2</sub>O\*、臥位：10,

\* XXcmH<sub>2</sub>O という単位の「水柱圧」で表されるバルブの設定圧とは、バルブの抵抗圧であり、それ以上の圧がかかると、髄液が流れる仕組みになっています。

13, 16cmH<sub>2</sub>O) であり、正常圧水頭症（特に特発性）に使用するためには、もう少し低圧設定のものが必要と思われます。

設置部位による調節性の違いはありません。

3) 高齢者：高齢者でも急性高圧性水頭症であれば、前述したどのバルブを使用しても良いと思われますが、問題になるのは特発性正常圧水頭症の場合です。もともと髄液圧がさほど高くないため、オービス・シグマ・バルブは流量不足が懸念されます。またデルタ・バルブ、デュアル・スイッチ・バルブの中で最も低圧のバルブや、ストラータ・バルブの最も低圧の設定であっても、症例によってはやや流量不足となる場合が考えられます。さらに高齢者の脳は弾力性に乏しく適応範囲が狭いため、ごくわずかの設定の違いで合併症が生じることがあります。

このため18段階の細かな圧設定が可能なコッドマン・ハキム圧可変バルブが最も使用しやすいと考えられます。ただし立位でのアンチ・サイフォン効果はないため、後述するような設定の工夫が必要と思われます。

#### 4. 圧可変バルブの設定方法について：

従来、圧可変バルブの設定に関しては確立された方法はなく、施設あるいは医師個人の方針や経験で決められることがほとんどでした。私たちは、人間が日常生活において1日の2/3程度は座位（あるいは立位）で過ごすこと、また流量自体の絶対量も臥位時に比べて座位（あるいは立位）の方が多きことなどから、シャント治療患者の髄液排出の大半は座位（あるいは立位）時に行われていると考え、この状態を基準とした圧設定方法を考案しました。

前述したように、座位では図2に示す関係（シャント灌流圧はバルブの圧とほぼ一致）が成立しています。このことから、逆にいうと圧可変バルブを用いれば、その設定を変えることで任意の頭蓋内圧が得られることになります。

われわれの検討では、高齢者の特発性正常圧水頭症では、頭頂部穿頭孔を基準として大体 $-23\text{cmH}_2\text{O}$ が最適の頭蓋内圧と考えられ、この値になるように圧可変バルブを設定して、良好な結果を得ています。小児や成人例での至適座位頭蓋内圧のデータは持ち合わせていませんが、おそらく加齢とともに低下していくものと考えられます。

このような方法で、患者個々に適した定量的圧設定が可能と考えています。



Section D

水頭症に  
関連の深い疾患

# 水頭症とてんかん

国立成育医療センター 脳神経外科 医長 師田信人

## 1. てんかんとは

脳の神経細胞が異常な興奮を生じて、意識障害、手足の不随意運動、全身けいれんを繰り返し生じると、てんかんと診断されます。てんかんの有病率（人口に対するてんかんの人の割合）は約1%といわれており、神経系の病気の中では一番多いものです。てんかんと診断するにあたっては「てんかんは脳の慢性の障害によって繰り返し生じる」という点が重要です。逆にいえば、一回だけの発作（全身けいれん、意識障害など）だけで、すぐにてんかんと診断することは通常は行いません。また、脳波異常＝てんかんというわけでもありません。繰り返してんかん性発作を生じ、脳波上の異常があればてんかんと確定できますが、一度の脳波検査で異常が見つかるてんかん患者は約60%にすぎません。てんかんでない人でも脳波異常を合併することもあるので、脳波はあくまでも、てんかん診断のための補助検査に過ぎないことに注意してください。

ここでは、言葉の混乱を避けるために明らかにてんかンを意味する場合のみ“てんかん”とします。単にてんかん様のけいれん発作を示すだけの場合は“発作”あるいは“けいれん発作”と記すことにします。

## 2. てんかんの原因

医師からてんかんだと言われた方は、それが遺伝によるものかど

うかを心配されることが多いのですが、遺伝性のもはてんかん全体の10～15%ほどといわれており、決して多いものではありません。てんかんはさまざまな原因で生じますが、その大半が小児期に発症していることからわかるように、先天性の脳機能障害、奇形とも関連が深い病気です。てんかんを生じる神経細胞は脳皮質に存在するため、胎生期の神経細胞の形成障害に基づく、皮質形成障害の患者さんでは、高頻度にてんかんを合併します。脳機能障害を持って生まれてきた小児では、その多くが脳皮質にも障害を持つため、通常よりもてんかんを高率に生じます。

一方、後天性にもさまざまな原因でてんかんが生じます。脳炎・髄膜炎などの炎症性疾患、外傷はてんかんを生じる代表的なものです。脳出血・脳硬塞など、脳血管障害でもてんかんを生じます（最近では高齢者のてんかん発症が高いことが注目されているのですが、脳血管障害もその原因の一つと考えられています）。脳腫瘍の中には高率にてんかんを発症するものもあります。一般的には脳炎などのように脳（具体的には脳皮質）が広範に障害されるほど、後遺症としてのてんかんを合併しやすくなる、と考えてください。

### 3. てんかんの分類

てんかんは大きく「全般性てんかん」と「部分てんかん」に分けることができます。

全般性てんかんとは、脳全体、あるいは脳深部の異常が原因となって生じるてんかんで、発作様式は全身けいれん（眼球上転、手足を硬直させたり、ばたばたさせる）を生じることが普通です。

部分てんかんでは、脳の特定の部位からてんかん発作が拡がります。そのため、いきなり全身けいれんになるのではなく、てんかん発

作が生じた脳の部位に対応した症状をまず示します。眼球が一方に片寄ったり、一側の手・足のけいれん、顔面を一側にねじったり、といった症状が代表的です。実際問題としては部分発作から二次的に全身けいれんに進んでしまうことも多く、特に小児では、全般性てんかんか、部分てんかんか、症状だけで見分けるのは困難なことも少なくありません。

#### 4. 水頭症との関係

水頭症でシャント手術を受けている患者さんで、脳波上の変化が認められることは珍しくありません。脳室シャント手術を受けている患者さんで、けいれん発作を生じたことのある人の割合は、はっきりと定まったものはなく、報告によって5～50%と大きく異なっています。ここでは、水頭症の患者さんにはてんかん性の発作を生じる可能性が通常より高率に存在する、と理解していただければいいと思います。

水頭症とてんかんの関係を考える時、大きくふたつに分けて考える必要があります。ひとつは水頭症を生じた元の疾患そのものがてんかんの原因となっている場合、もう一つは水頭症治療のために挿入された脳室端のシャント・カテーテルが原因となつててんかんを生じている場合です。

後天性のてんかんの原因として、脳炎・髄膜炎、外傷があることは先に述べました。これらは同時に後天性の水頭症を生じる原因でもあり、場合によっては両者が合併することは十分にあり得ます。水頭症とてんかんが合併することが最も多い原因疾患は髄膜炎で、その割合は全ての髄膜炎患者の40%にも上ります。他にも、てんかんの原因となる脳の発生異常が水頭症を合併する場合も考えられ

ます。一般的に、水頭症の原因となった疾患により、知能面、運動面での発達の遅れが強い人ほど、てんかんを合併する可能性が高いと考えていいと思われます。

シャント・カテーテルがてんかんの原因となる場合、考えられる要因はいくつかありますが、シャント・カテーテル脳室端の挿入部位は、てんかんの発生と関係ないと考えられています（前頭部からカテーテルが入っている場合の方が高率に生じるとした報告はひとつだけです）。シャントを入れた時の年齢、シャント不全の回数、シャント感染の有無、シャント・カテーテルが何本入っているか、などもてんかんと関係すると思われがちですが、これまでの報告では、これらはけいれん発作の発生頻度とは関係ないとするものがほとんどです。シャント不全時にけいれん発作で発症したのは1%未満との報告もあります。年齢的には、年少でシャントを挿入するほど、けいれん発作を生じる率が高いという実感はありますが、統計的な差はないといわれています。一方、シャント後の年月が経過するほど、けいれん発作を生じる確率は下がるようです。

水頭症そのものによる脳圧迫がてんかんを生じる可能性はないのでしょうか。ある論文では、水頭症の患者さんの中では、シャントをした患者さんの方がけいれん発作を高率に生じた、と述べ、シャント挿入が発作の引き金になっている、と結論づけています。現象面だけをとればその通りなのかも知れませんが、私は異なった解釈をしています。すなわち、シャント前は水頭症による脳圧亢進により、脳皮質機能が低下し、けいれん発作を生じることもなかったが、シャント後に脳圧が下がり、脳皮質機能も活発になるにつれ、異常な興奮も生じやすくなったのではないか、という風に推測しているのです。もちろん、脳圧が高くなった状態で神経細胞の異常を

生じた結果、けいれん発作を生じる可能性も否定はできません。しかし、前述したシャント機能不全時にけいれん発作を生じる患者さんの頻度が極めて低いことを考えると、水頭症そのものが発作の引き金になることは少ないのではないかと考えられます。

このようにみえてくると、水頭症に対する脳室シャント手術を受けている患者さんのけいれん発作に関しては、もともとの脳障害が発生に関与している場合がほとんど、と考えていいようです。しかし、脳波異常はシャント挿入側の大脳半球に多い、との報告もあり、脳室端シャントカテーテルが異物として、あるいは挿入時の脳皮質損傷によりてんかんを生じている可能性も否定はできません。私個人の経験で、水頭症に合併した難治性てんかんのこどもで、シャント挿入部の脳皮質にてんかん焦点が存在し、外科的に切除したこともあります。水頭症に合併したてんかんの大部分は水頭症の原疾患に由来する、と考えていいのですが、ごく一部には脳室端カテーテルが関与している場合もありえる、と理解しておけばいいのではないのでしょうか。

## 5. 治療法

てんかん治療の原則は薬物治療です。70～80%のてんかんは、薬物治療により発作を抑制することが可能です。残りの患者さんの約半分は3剤、4剤の多剤併用療法で症状の改善をはかることができます。

外科治療の適応になる患者さんは全体の4～5%ほどと考えられています。てんかんの診断、脳波の解読は一般の方が考えているほど簡単なものではありません。難治性てんかんの場合は、てんかん専門病院でてんかんの専門医に診察していただくことを勧めます。

図1：手術可能なてんかん患者さんの割合

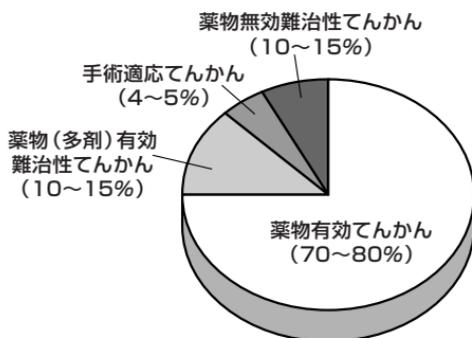
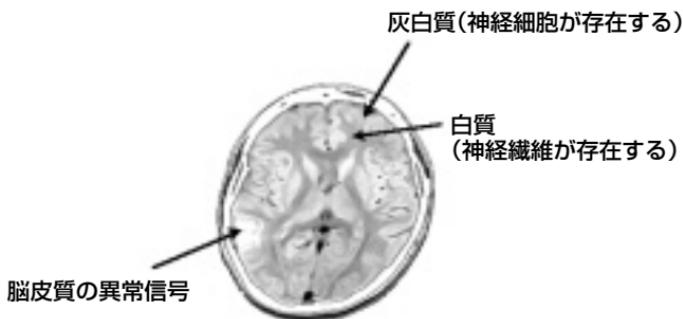


図2：脳皮質形成異常の患者さんのMRI



はじめにも述べたように、一度だけの発作では、通常、てんかんの診断はつけませんし、薬物治療を開始することはありません。しかし、水頭症の原疾患との関係でてんかんの可能性が高い場合、あるいは一度だけの発作でも重篤で、意識障害が長時間にわたった場合などには、最初から抗てんかん剤の投与を始めることもあります。けいれん発作を生じたことのない、シャント手術を受けた患者さんに、予防的に抗けいれん剤を出すのは、現時点では一般的とは

考えられていません。

# 水頭症と眼

兵庫県立こども病院 院長 山本 節

水頭症による眼の障害として挙げられるのは、まず、脳圧亢進（脳室内の圧が高くなる）によって視路（視覚を司る神経経路）が圧迫されたり、視神経や脳の皮質（見たり感じたりする領域）が障害されることによる、視力の低下です。

また、眼球運動の障害としては、両眼が同時に同じ方向に動く共同運動ができない「注視麻痺」や、眼球が不随意的に振るえるような往復運動をする「眼球振盪（眼振）」、「斜視」などがみられます。

図1



水頭症乳児で、落陽現象（両眼が下転した状態）と、やや内斜視を呈している。

## I. 症例

西暦2000年の1年間の症例を例に取ります。兵庫県立こども病院において、水頭症があって、かつ眼科を受診した患児は16人でしたが、この子たちの眼の合併症の有無について調べました。

## ●対象

兵庫県立こども病院脳外科を受診した水頭症患児は44人で、そのうち眼科で診察した16人。

初診時の年齢：生後1カ月から5歳

性別：男子 11人

女子 5人

合計 16人

●眼科所見（1人の患児が複数の症状を持っている場合があります）

内斜視 6人

近視および乱視 5人

遠視および乱視 5人

視神経萎縮 3人

眼振 3人

乳頭浮腫 2人

内反症 2人

未熟児網膜症 1人

網膜出血 1人

虹彩異色症 1人

白内障 1人

異常なし 3人

## ●矯正視力（眼鏡をかけた時に出る、よい視力）

視力を測定できた患児は12人で、その大半は0.2以下でした。

> 1.0 8眼

0.3～0.9 0眼

0.1 ~ 0.2	6 眼
0.1 >	10 眼
測定不能	8 眼

## II.合併症

### ●視神経に関係するもの

#### ・視神経乳頭浮腫（うっ血乳頭）

頭蓋内圧が上昇すると、視神経は最初、軽度の発赤や、境界不鮮明といった現象がみられますが、さらに進行すると静脈が怒張したり、「視神経乳頭」と呼ばれる部分が突出したり、乳頭周囲に出血などが出現します。

これが「視神経乳頭浮腫」ですが、これは乳児の場合、稀な所見と言えます。というのは、乳児の頭蓋骨はまだ柔らかく、内圧亢進により拡張するため、視神経への圧迫が緩和されるからです。

しかし、幼児にまで成長すると、視神経に変化が起こりやすいという報告があります。英国のGhoseによれば、シャント手術を受ける前の水頭症患者 200 症例のうち、視神経乳頭が正常のものが 56 %、視神経萎縮が 29%、乳頭浮腫が 5.5% だったということです。今回の当院での 16 例の中では、乳頭浮腫は 2 例にみられました。

#### ・視神経萎縮

視神経萎縮は水頭症の視力障害の大きな原因で、報告によれば水頭症の患児の 17 ~ 30% に認められるといわれています。今回の 16 例中では 3 例（18.7%）にみられ、視力はいずれも 0.2 以下でした。

このように水頭症患児は、脳圧亢進を繰り返すことによって視神経が障害され、視力低下をきたすことが少なくありません。

水頭症における視神経萎縮の原因としては、視神経の虚血(\*1)、視神経や視交叉部(\*2)の牽引や圧迫、継続的な乳頭浮腫の発生、逆行性神経接合部変性(\*3)などで起こるとされています。

## ●斜視

斜視は、左右の眼位(眼の位置)にずれがあって、家族が見てもすぐにわかることから、診断は容易と思われています。しかし、斜視にも種々の型がありますし、また、それが本当の斜視なのか、それとも斜位、あるいは偽斜視なのか、しっかり診断した上で、治療が必要かどうか決められなくてははいけません。

### 1. 斜視／斜位／偽斜視の違い

#### ・斜視

片眼は目標を見ているのに、もう片方の眼が目標からずれた眼位をとっているものをいいます。交代性斜視は各眼が交互に使われるので、視力も同程度に発達しますが、どちらかの片眼で固視している場合は、眼位ずれを起こしている方の眼に抑制が働いて、弱視になることがあります。

#### ・斜位

視軸(\*4)の潜在的な偏位傾向をもつもので、ふだんは眼位のず

\* 1 虚血＝血液循環が悪くなること

\* 2 視交叉部＝左右の視神経が頭蓋内で解剖学的に交叉する部分

\* 3 逆行性神経接合部変性＝神経を伝達する部分の障害から視覚中枢へと変性が進行すること

れないのに、片眼が覆われたり、融像（\*5）が破られたりする時に、固視していない方の眼の眼位ずれが起きるものをいいます。斜位の程度が軽い場合は問題ありませんが、偏位が目立つと、見かけ上の問題ばかりでなく、一過性の複視（\*6）、頭痛、眼精疲労などの症状を訴えることがあります。

### ・偽斜視

視軸は実は正常なのに、斜視と誤られやすい外観を呈するものです。家族や保健所の検診などで「斜視ではないか」と指摘され、来院する患者さんの中には、この偽斜視の場合が少なからずあります。乳幼児期のお子さんには、鼻根部が広い、内角贅皮（\*7）、瞳孔間距離が狭いなどといった特徴がありますので、通常の状態では鼻側の結膜部分がほとんど見えず、斜視のようにみえることがあります。この場合、本当の斜視かどうかを判断するには、鼻根部の皮膚を指で摘んでみます。その状態で眼位に異常がなければ（＝両眼とも目標物を見て、ずれがなければ）、これは偽斜視であり、問題はありません（図2、3）。

## 水頭症の斜視

さて、斜視は水頭症患者の60～75%に合併症として起こるといわれ、内斜視は外斜視よりも頻度が高く、外斜視の4倍程度、多いとされています。今回の16例中では6例に内斜視を認めましたが、

- \* 4 視軸＝固視している物と、その物を見ている眼の中心窩とを結ぶ線
- \* 5 融像＝我々は両眼のふたつの網膜像を感覚的にひとつのものとして統合しているが、その統合されたものが「融像」
- \* 6 複視＝物が二重に見えること
- \* 7 内角贅皮＝眼瞼皮膚の半月状ひだが内眼角部を覆い、縦に走っている状態

図2



一見して内斜視の  
ようにみえる症例

図3



鼻根部の皮膚を摘  
むと、内斜視でな  
いことがわかる。

外斜視は1例もありませんでした。一般に、出生直後から発症する外斜視は、両眼に重篤な視力障害を持つ人にみられることが多いようです。

斜視には、両眼の眼球が同時に右を向いたり、左を向いたり、同じ方向への眼球運動ができる「共同性」と呼ばれるものと、眼筋が麻痺しているため麻痺筋の反対方向に眼位ずれが起こり、左右同じ動きができない「麻痺性」と呼ばれるものの2種類があります。

麻痺性斜視は脳圧亢進による片側、または両側の外転神経(\*8)の麻痺によって発生します。したがって麻痺性斜視は、早期のシャント手術などの治療で完全に回復します。

しかし、水頭症にみられる斜視の大部分は、もうひとつの共同性斜視の方で、この場合、弱視になることは多くありません。というのは、例えば右眼だけが斜視の人は左眼が固視眼であり、左眼だけが斜視の人は右眼が固視眼となっているわけですが、共同性斜視は左右の眼が交互に固視できる「交代固視」のことが多いからです。とはいえ、大部分の共同性斜視は、最終的に斜視矯正手術が必要となります。

斜視は眼位異常および両眼視機能の異常ですから、眼位が矯正され、両眼視機能が正常化されれば理想的です。

斜視手術は斜視の種類によって、眼についている上下左右の直筋か、上下の斜筋のどれかを選んで、前転術、短縮術などの強化手術をするか、後転術、切腱術などの弱化学術を片眼、あるいは両眼に行います。それぞれの手術量は術前に測定した眼位ずれをもとに決められます。

手術に要する時間は、手術をする眼筋の数によって変わってきますが、大体15分～40分程度で、その前後に全身麻酔の導入や覚醒の時間がかかります。通常、斜視手術は入院治療となります。入院期間は施設によって異なりますが、3～6日程度のところが多いようです。

斜視の治療は、斜視の種類や年齢によって違ってきます。

乳幼児の内斜視では、眼位の検査、屈折異常の検査を行い、ある程度の遠視があれば眼鏡装用を勧めます。これは調節性内斜視の場合、眼鏡をかけるだけで眼位ずれが改善されるからです。眼鏡で改善しない斜視は手術が必要となります。乳児内斜視は理論的には早期手術が望ましいのですが、あまり小さいうちですと、術前や術後

\* 8 外転神経＝眼球の外側、つまり耳側の眼筋を支配する神経

に眼位等の検査が正確にできないことから、一般には2歳頃までに手術をされるところが多いようです。

水頭症に合併した斜視の場合は、患児の精神的な発育状態によって手術年齢が変わってきます。それは斜視の患児がしっかり物を見て、視力が良く、両眼で融像できる力がある時は、手術をするとよく改善しますが、視力が悪く、融像能力のない時は、同じ手術をしても、再び眼位ずれが起こり、視力も良くなりません。したがって早期に手術をしたくてもできず、発育に応じた治療を進める必要があります。水頭症で早期に発症した外斜視もこれと同様です。

一般の外斜視も比較的早期からみられますが、外斜位や間歇性外斜視が多く、両眼視の機能が比較的良いので、手術は内斜視のように急ぐ必要はありません。

## 2. 斜視診断のポイント

### 1) 眼位ずれ

一般に、覆い試験(\*9)や、ペンライトなどによる角膜反射像を使って眼位ずれは調べられます。さらに詳しくずれの程度を調べる場合には、プリズムによる試験や大型弱視鏡を用います。これらの検査で眼位ずれがなければ、正位か偽斜視です。斜位の場合は、覆い試験では正位のようにみえることがあるので、繰り返し慎重に調べる必要があります。

### 2) 発症時期

水頭症の症例では、早期から内斜視を発症することが多いです。

\* 9 覆い試験 (cover test) = 被験者に両眼で一定の目標を固視させてから、片眼に覆いをあて、覆いをしていない方の眼の状態を見る他覚的検査法

また、今回の16例の症例中にはみられませんでした。遠視のある子どもが生後1～2年たったころに、内斜視を発症してくる場合があります。これは調節性内斜視と呼ばれるもので、遠視眼鏡を装用することによって正位となります。

### 3) 恒常性か、間歇性か

斜視には恒常性のものと間歇性のものがあり、恒常性の場合はいつも眼位ずれがみられますので診断を誤ることはありませんが、間歇性斜視の場合は時によって正位になっていることがあるので、注意が必要です。

### 4) 視力障害

3歳未満の子は普通の視力検査ができないので、選択視法(\*10)や、縞視力法(\*11)といった方法で検査します。片眼性斜視では弱視になることがあるので、目標をきちんと見ている方の眼をアイパッチなどで遮蔽して、両眼が交代固視をするような状態にまで持っていき、その上で斜視矯正手術に臨むという段階が踏まれます。

### 5) 読書困難、眼精疲労、複視

これらを水頭症の子や低年齢児が訴えることは多くありません。

\* 10 選択視法 (preferential looking 法) = 乳幼児の視力測定法のひとつで、乳幼児が無地の画面よりも縞模様の画面を好んで見ることを利用した視力測定法です。眼から50cmの距離で、片方に白黒の縞模様、もう一方にそれと平均輝度が等しい無地灰色の画面を提示し、被験者が中央のぞき窓からどちらを見ているか判定する方法です。

\* 11 縞視力法 (grating acuity card 法) = 選択視法と同じ原理で、縞模様と灰色画面を選ばせて、縞模様が見えていれば、その縞幅から視力を判定するものです。

## 6) 頭位異常

頭の位置が首を傾げたような状態にあり、片眼を遮蔽するとこれが改善される時は、眼性斜頸です。原因となる眼筋を見つけて手術をすれば治ることも少なくありません。

## 7) その他

眼底疾患や網膜芽細胞腫などの初発症状として斜視をみることもあるので、注意しなければなりません。

## ●注視麻痺

水頭症がよくコントロールされていない場合、垂直性麻痺がみられます。

水頭症の乳児の中に、両眼の上まぶたが後退していたり、眼球が下の方に偏っていたり、衝動性眼球運動(\*12)や滑動性追従運動(\*13)の障害されることによる垂直注視麻痺(\*14)を伴った落陽現象がみられる子がいます。こうした子の予後は悪く、重篤な視力障害をきたすことがあります。

後発発生の水頭症や、シャント機能不全を伴った年長児では、脳圧亢進による上転障害(黒目が上を向けない状態)、瞳孔の対光反応の欠如と、両眼を中心に寄せた時に起こる縮瞳などがみられますが、こうした動眼神経の異常は、シャントが正常に機能することによって改善されます。

\* 12 衝動性眼球運動＝視線と眼球の向き方向のずれを補足する眼球運動

\* 13 滑動性追従運動＝移動している対象を常に網膜の中心窩に保とうとするために生じる滑らかな眼球運動

\* 14 垂直注視麻痺＝中枢性病変による随意的な垂直方向への眼球運動障害

## ●眼振

水頭症で脳圧が亢進したため、両視神経が萎縮することによって視力が低下した場合、眼球が振り子のように左右に揺れる「眼振」がみられます。注視誘発眼振(\*15)は外転神経麻痺が快復する時にみられます。

また、キアリ奇形の場合には、Downbeat nystagmus (正面を見た時に下まぶたの方向に急速に落ちていく垂直眼振)がみられます。

兵庫県立こども病院 脳神経外科 長嶋達也氏のご協力に深謝いたします。

\* 15 注視誘発眼振＝側方視、上方視、下方視をさせると、注視方向に、急速な眼振をみるもの

## 文献

- 1)高島幸男:中枢神経奇形、459～464、小川雄之亮ほか編 新生児学 第2版、メディカ出版、2000、5.
- 2)Anthony Moore : Hydrocephalus, Pediatric Ophthalmology, Editor : David Taylor, 498-504, Blackwell Scientific Publications 1990.
- 3)Ghose S : Optic nerve changes in hydrocephalus. Trans. Ophthalmol. Soc. U. K. 103 : 217-220, 1983.

# 水頭症と脳性麻痺

国立成育医療センター 脳神経外科 医長 師田信人

## 1. 脳性麻痺とは

「脳性麻痺」というのは病名ではなく、さまざまな原因で生じた中枢神経系、主に脳の障害に原因する機能障害をさします。日本では、下記に示す、1968年に定められた厚生省（現・厚生労働省）脳性麻痺研究班の定義が、公式には用いられています。

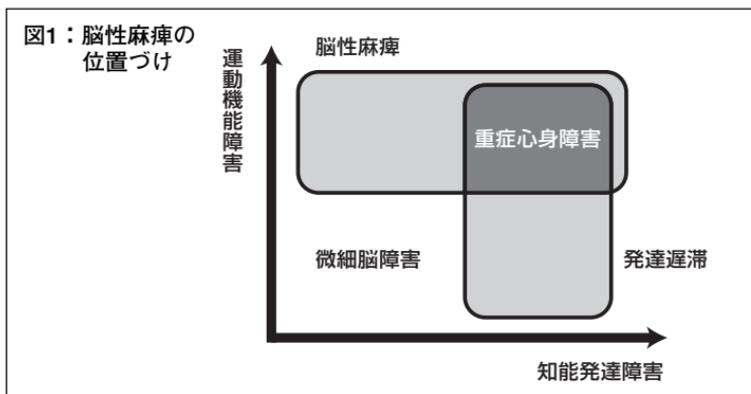
それには、脳性麻痺とは「受胎から4週間以内の新生児までの間に生じた、脳の非進行性病変に基づく、永続的な、しかし変化しうる運動および姿勢の異常である。その症状は満2才までに発現する。進行性疾患や一過性運動障害、または将来正常化するであろうと思われる運動発達遅滞は除外する」とあります。

ここで言わんとするポイントは

- ① 受胎から生後約1カ月までに発生した脳障害である
- ② 病変は非進行性である
- ③ 臨床像の中心は運動障害（知的障害、てんかんの合併は主病像ではない）

ということになります。

一般に「障害児・者」という場合、その「障害」には、知的障害と運動障害の両方が含まれます。運動障害が主体となった場合が「脳性麻痺」であり、知的障害が大きい場合が「発達遅滞」で、運動・知的障害どちらも重篤な場合には「重度心身障害」ということになります（図1）。ここでは、脳性麻痺の特徴は運動機能障害で



あり、知的障害だけでは脳性麻痺とはいわない、と理解していただければいいと思います。

脳性麻痺の原因はさまざまですが、大きく分けて、胎生期の脳形成障害に由来する場合、出産前後の呼吸障害による脳障害に由来する場合、妊娠経過中の脳血管障害や中枢神経系の感染に由来する場合とに分けることができます。原因不明の場合も少なくありません。

脳性麻痺の症状は大きく分けて、四肢の筋肉の突っ張りを主体とする痙直型脳性麻痺と、手足の異常運動（不随意運動）を主体とするアトーゼ型脳性麻痺とに分けることができます。脳内の障害を受ける部位の違いで、同じ脳性麻痺でも現れる症状が異なってくるわけですが、重症の患者さんでは、どちらの要素も持った混合型として現れることも少なくありません。

## 2. 発生頻度

脳性麻痺の発生動態は医療（主に産科、新生児医療）の進歩と共に大きな変化を遂げました。

かつて脳性麻痺というと、多くは新生児期の核黄疸（普通の黄疸と違って、黄疸によって脳の基底核に障害が生じたものを指し、通常新生児期に発生します）による後遺症が多かったのですが、これは医学の進歩により大きく減少し、脳性麻痺全体の発生率も一時期は減少しました。

一方、新生児医療の進歩により、従来、救命困難であった低出生体重児も救命できるようになりましたが、未熟児では肺機能が不十分なため、呼吸障害による微細な脳機能障害を背景に持った脳性麻痺の頻度が増加してきています。

具体的な発生頻度に関して、全国レベルでの把握は困難ですが、都道府県レベルでの頻度の報告が散見されます。姫路市からの報告では脳性麻痺発生率は1983～1987年度では1,000人出生あたり1.4人、1988～1992年度では2.0人と増加しており、原因としては未熟児における脳室周囲の白質（神経線維の集まっている部位）の障害が増加していると指摘しています。

かつてのような重度の脳性麻痺の頻度は減っているものの、医療の進歩の結果としての脳性麻痺の頻度は増えており、脳性麻痺の社会に占める割合は決して減っていません。

### 3. 水頭症との関係

水頭症そのものは脳性麻痺によくみられる合併症とは考えられていません。しかし脳性麻痺の原因となった疾患との関係で、水頭症を合併する可能性はあります。具体的には、母親の妊娠中のウイルス感染（サイトメガロウイルス感染など）は脳性麻痺の原因となりますが、同時に先天性水頭症の原因にもなります。

脳性麻痺と水頭症の関係では、水頭症そのものよりも脳室の拡大

が問題になることがあります。脳性麻痺では脳の神経細胞や神経線維がさまざまな程度に障害されます。このような変化は脳室を取り囲む脳の白質（神経線維の集まっている部位）の萎縮としてあらわれます。脳室周囲の組織が萎縮すると当然のこととして脳室は拡大します。CTやMRIの画像だけを見ると一見水頭症のように見えることもあるわけです（図2）。一般に、脳性麻痺の患者さんの90%に脳室拡大を認めるといわれています。同時に脳の萎縮を反映する脳溝（脳の盛り上がりと盛り上がりとの隙間）も60%以上の患者さんで拡大するといわれています。経験のある医師ならば脳性麻痺による脳室拡大と、水頭症による脳室拡大を間違えることはないと思われませんが、脳性麻痺の患者さんにおける脳室拡大は運動障害や知能障害ともある程度の相関があるといわれており、十分注意する必要があります。

図2



著明な脳室拡大を伴った脳性麻痺小児（10歳、男児）。脳室は拡大しているが脳への圧迫所見はなく頭囲拡大もないため、水頭症とは診断されない。

脳性麻痺の原因のひとつである脳室内出血では、脳室拡大を伴ったり、水頭症になることも稀ではありません。出血時に脳室壁および白質内に血腫を形成し脳組織を破壊すると、血腫が吸収された後が腔となり（重度の場合には孔脳症と呼ばれることもあります）、脳室拡大とまぎらわしいこともあります。脳性麻痺が重篤であるほど、脳室拡大傾向は強いといわれ、中には水頭症となる場合もある

ので、単なる脳室拡大か水頭症なのかの見きわめは重要です。

以上のように、脳性麻痺と水頭症は直接の関係はありませんが、脳性麻痺の原疾患によっては水頭症を合併することもあること、また、脳性麻痺の患者さんでは高率に脳室拡大を伴うことがあることに注意してください。

#### 4. 脳性麻痺の治療

脳性麻痺治療の原則は早期発見・早期訓練で、この概念は1950年代より唱えられています。訓練の主体となるのは運動療法であり、代表的なものとしてボイタ法、ボバース法があります。

ボイタ法では、ボイタの分析に基づき、重度の中枢神経系運動障害に対して、特別な運動療法（反射性の腹這い、寝返りを主体とする）を行います。

一方、ボバースは脳性麻痺時にみられる異常運動を神経生理学的所見に基づいて分析し、『神経発達学的治療』を実践してきました。これは発達評価を繰り返しながら正常運動の発達を促し、異常運動を抑制するように早期訓練を行うものです。

他にもしばしば話題になるドーマン法、あるいは上田法などいくつかの運動療法のやり方がありますが、基本は正常運動機能の発達促進と異常運動出現の抑制にあると考えていいと思われます。

一方、このような運動療法の取り組みにもかかわらず、四肢関節の変型、拘縮が進行し、治療の妨げになることがあります。多くは『痙性』と呼ばれる筋肉の突っ張りが原因であり、痙直型脳性麻痺の患者さんにしばしば認められる状態です。このような場合、従来は四肢の筋肉や腱を切断したり、延長して変形・拘縮を解除する手術が広く行われてきました。しかし、これだけでは変形の元になっ

ている痙性が残存しているため、成長とともに変形が再発してくることもあります。

そのため最近では、神経を切断することにより痙性を治療の初期に減弱させ、その後のリハビリテーションが順調に進むようにしたり（機能的脊髄後根切断術）、特殊な薬剤を脊髄腔に注入（バクロフェン髄注療法）して、痙性を軽減する治療法が注目を浴びています。どちらもまだ限られた施設でしか行うことができませんが、今後痙直型脳性麻痺治療で重要な役割を占めるものと期待されています。



Section E

水頭症の人に  
関連の深い検査

# 水頭症の人に関連の深い検査 その1

関西医科大学病院 脳神経外科 講師 稲垣隆介

水頭症の病態を把握するためには、下記の検査を組み合わせ調べていきます。それぞれの検査に一長一短があり、どれかひとつだけすればよいというものではなく、患者さんの状態に応じて検査を組み合わせっていきます。したがって、同じ時期に同じ病院に入院しておられる同じ病名の患者さんでも、各々の患者さんで治療前の検査の組み合わせが全く変わることもあります。

## ●頭部CT検査

**目的:**頭蓋内の病変を最も簡便かつ正確に検査できる検査法の代表例です。後述のMRI検査法に比べると、病変によっては画像が見劣りすることもあります。短時間で検査ができるという長所があります。脳外科のある病院なら必ずといっていいほど備えていますので、夜間などの緊急時でも検査が可能です。

最新鋭のヘリカルCTでは、さらに短い時間で検査ができるようになってきました。水頭症の患者さんに使用する最大の目的は、脳室の大きさに変化がないかなどについて調べることです。シャントの管が効かなくなり脳室が大きくなっていないか、逆に効き過ぎて脳室が小さくなりすぎて(=スリット)いないかどうかなどを調べるのに使用します。

**かかる時間:**普通のCT検査では、ひとりにかかる時間は約5分

らいです。ヘリカルCTでは、撮像方法にもよりますが、さらに短い時間で検査が終了します。

**リスク：**放射線被曝という問題がありますが、通常使う範囲では、繰り返し撮影しても問題はないと考えられています。

**注意事項・アドバイス：**前述のように、大人では繰り返し撮影しても問題ありませんが、小さいお子さんの場合は注意が必要です。これは小さい子供は放射線に弱いからです。しかし、逆にそのことを心配しすぎて検査をあまりしないと、その間に水頭症が進行してしまい、治療に遅れをきたす結果になってしまうこともあります。したがって、医師から検査の説明があった場合は、医師はそのことを認識した上で、検査が必要と判断していると理解して、十分なインフォームド・コンセントを得た上で、検査を受けてください。

乳児など、大泉門がまだ開いているお子さんの場合には、超音波を使って脳室の大きさを調べることもできますので、CTを繰り返し行わなくても良い場合もあります。

## ●頭部MRI検査

**目的：**頭蓋内の病変を正確に診断するために、CTに次いでよく使われる検査法です。撮像する条件を変えることでCT検査法に比べると、より質的な評価ができるという利点があります。また、磁力による検査ですので、CTのような放射線被曝の問題がありません。また、最新のMRI検査装置では、シネMRIといって、脳脊髄液が流れているかどうかを、ある程度ですが、動的に調べることも可能となってきています。

**かかる時間**：普通のMRI検査で、ひとりにかかる時間は約15分から30分です。

**リスク**：今までにわかっている範囲ですが、日本で一般に使われている1.5テスラ（テスラというのはMRIに使われている磁石の強さの単位です）までの機械では人体に影響は及ぼさないとされています。

**注意事項・アドバイス**：検査にかなり時間がかかること、また小さなお子さんでは入眠剤等を使って眠ってもらわないと検査ができないという問題があります。

また、MRI検査では患者さんが機械の中にすっぽり入ってしまわないと検査ができないものが多く、酸素吸入が必要であったり、呼吸状態が良くない患者さんでは困難なことがあります。また磁性体である金属をつけたままでは検査が行えないという問題もあります。例えば、ペースメーカーが入っている患者さんなどでは検査ができません。水頭症で圧可変式バルブのシャントが入っている方は、検査後に圧を再設定する必要があります。

MRIの機械は稼働中の音が大きいのも特徴で、良い画像が撮れる装置ほど音が大きい傾向があります。最近では、オープンMRIといって、患者さんの周囲に十分な空間があるものも使われるようになってきています。ただ、その機種による画質は通常のMRIで撮ったものと比べるとやや劣るようです。

## ●CT脳槽造影

**目的**：水頭症の患者さんの治療をするためには、髄液の循環動態を

知る必要があります。正常では、脳室の脈絡叢で作られた髄液が第四脳室からくも膜下腔へ出て、脳表のくも膜顆粒から吸収されるわけですが、水頭症の状態を適切に治療するためには、髄液の流れがどこかで悪くなっているのか、それとも、脳表くも膜顆粒からの髄液の吸収が悪いのかを知る必要があります。

そのために、脊髄のくも膜下腔へ造影剤という薬を入れて、髄液の流れを知る検査をすることがあります。脳槽というのは、くも膜下腔の中で広がっている場所のことです。検査は細い針を腰椎の間に入れて、髄液が逆流してきたことを確認してから造影剤を入れます。慣れた医師がやるとすぐに終わってしまう検査ですが、患者さんが動いたりするとかえって痛かったり、時間がかかったりします。また、高齢の患者さんでは脊椎に加齢による変化が起こっていますので、なかなか針が骨の間に入らないこともあります。

検査の前に、局所麻酔をする場合としない場合があります。局所麻酔も、針を刺す時と麻酔薬を注入する時には痛みがありますので、一回で針が良いところへ入りそうな患者さんには、麻酔はする必要はありません。

造影剤についてですが、現在では髄液の性状に近い成分を持った薬が開発されていますので、副作用はあまりみられなくなりました。また、かなり昔の造影剤は身体の中に残ってしまうこともありましたが、現在使用している薬ではそういうことはありません。

**かかる時間**：検査は針を刺して薬を入れる処置と、後でCTを撮影する検査とに分かれます。

針を刺す段階では、背中を消毒したりする処置を含めてほしい30分ぐらいはかかります。

薬を入れた後は、普通にCT検査をして、くも膜下腔と脳室内の髄液の動きを調べていきます。

その後は、数時間安静にさせていただきます。これは、すぐに動く  
と頭痛や吐き気が生じることがあるからです。現在の検査機器で  
は、リアルタイムに髄液がどのように動いているかまではわからな  
いため、CTを時間をおいて繰り返し撮ることで、造影剤の移動  
の状態を見て髄液の流れを調べます。一般には、造影剤を入れてか  
ら、1、3、6、24、48時間後に検査をすることが多いようです。

**注意事項・アドバイス:**背中に針を刺す方法自体は腰椎麻酔として  
ご存知かもしれません。脳神経外科・小児神経科・神経内科の医師  
は慣れていきますので、安心なさって良いと思います。

一般には、脊髄がなくなって細い神経しかない部分に針を刺しま  
すので、脊髄損傷などは起こりません。穿刺した時にピリッとした  
痛みが腰から足に走ることがありますが、これは針が前述の細い神  
経に当たっているだけなので特に心配はありません。

小さいお子さんの場合、骨に邪魔されて針が入らないということ  
はありませんが、動かれると上手く針が入りません。そこで、ペテ  
ランの看護婦さんが患児のお腹側に位置して、頭と膝をぐいっと海  
老のような形に曲げます。親御さんによっては「なんてひどいこと  
をするんだ」とお感じになり、「そんなことは止めてくれ」と仰る  
こともあります。しかし、このようにお子さんが動けないように  
しっかり持ってもらった方が安全で、かつ早く処置が終わることを  
理解してください。

この検査は必要に応じてしますので、すべての患者さんにするも  
のではありません。比較的高齢の方にみられる正常圧水頭症の患者

さんでは、手術適応を決定するのに必要なことが多いようです。

## ●RI脳槽造影

**目的：**基本的に、前述のCT脳槽造影と同じ目的・方法で行われると考えていただいてもいいと思います。違いは、レントゲン検査で白く現れる造影剤という薬の代わりに、放射線同位元素という薬を使うことです。放射線同位元素を標識した薬を髄液の中に混ぜて、ガンマカメラという機械で写真を撮ることで髄液の流れを調べます。これも、前述のCT脳槽造影と同様に経時的に繰り返し検査をします。これで「脳脊髄液の吸収はどうであるか?」「脳脊髄液の流れに障害がないか?」といったことを検査します。

**かかる時間：**検査は針を刺して薬を入れる処置と、後でガンマカメラでする検査とに分かれます。ほとんどCT脳槽造影と同じであると考えてください。

**注意事項・アドバイス：**CT脳槽造影との違いは、放射線同位元素を使うという点でしょう。

## ●脳室造影

**目的：**水頭症の患者さんの治療をするためには、髄液の循環動態を知る必要があることは前述しました。何らかの形で脳槽造影がしにくいような患者さんの場合とか、脳室内での通過障害を調べる場合などには脳室の中に直接針を入れて造影剤を入れることがあります。一般的に行われるのは、おでこの少し上で真ん中から少し横の頭蓋骨に小さい穴を開けて脳室内へ薬を入れる方法です。場合に

よっては脳槽造影と脳室造影の両方を行います。この検査でも、経時的にCTを撮影していくのは同じです。

**かかる時間:**手術自体は局所麻酔で済みますと40分位で終わります。不穏があって静かにできないような患者さんとか、小児の場合は全身麻酔下で行います。この場合は、手術よりも前後の麻酔に時間がかかることがあります。一般には、造影剤を入れてから、1、3、6、24、48時間後に検査をすることが多いようです。

**注意事項・アドバイス:**頭蓋骨に穴を開けてそこから造影剤を入れるわけですが、後でその部分に穴が開いたままになります。外から触ると皮膚の下にくぼみが出ます。骨に穴が開いたままで心配される方がいますが、皮膚はちゃんと閉じていますし、長い間には骨のくぼみも軽減されますので、心配ありません。

## ●髄液検査

**目的:**髄液検査の目的は大きくふたつに分けられます。ひとつは髄液の入っている脳室やくも膜下腔などの圧を測ること、もうひとつは髄液自体の状態を調べることです。髄液は頭の中を循環していますので、髄液の状態（性状といいます）を調べれば、間接的に脳の中で起こっている病的状態を把握することができます。水頭症の患者さんに行う場合、髄液の性状を調べて、水頭症の原因となっている病態の把握をしたり、その病態が改善しつつあるか否かを調べたり、シャントが施行できる状態であるか否かなどについて検討を加えます。例えば、脳室内出血や髄膜炎のある患者さんでは、髄液の色調が変わったり、細胞数や蛋白が増えたりします。この値の変化

で基礎疾患が治っているかどうかを確認したり、シャントを入れても問題ないかなどの決定を行います。

**注意事項・アドバイス：**これまでに述べた検査法に準じます。

# 水頭症の人に関連の深い検査 その2

国立療養所香川小児病院 脳神経外科 医長 夫 敬憲

## ●脳圧検査

**目的:** 頭蓋内圧を直接、または間接的に測定する検査です。髄液検査や脳槽造影、脳室造影にあわせて一回のみ測定する方法と、脳室ドレナージ中、あるいは脳圧のみを検査する目的で、特殊なセンサーを埋め込んで、持続測定する場合があります。

一回のみの測定は、腰椎穿刺した針にチューブやマンオメーターと呼ばれる装置を接続して、体外に流出する髄液の圧をその高さで測る方法です。通常何cmH<sub>2</sub>Oという単位で表します。持続測定の場合もドレナージ回路の髄液の高さで測れますが、ドレナージ回路を圧測定器に接続したり、特殊センサーを使用することにより、24時間の脳圧の変化を記録することができます。

明らかに頭蓋内圧亢進症状があったり、進行性に脳室が拡大している状態では水頭症の診断は容易ですが、中等度の脳室拡大や症状がはっきりしない場合などは、髄液循環動態検査や、こうした脳圧測定などが補助診断として役立ちます。

また、脳圧検査は、脳室—腹腔短絡術（V-Pシャント）を行う上で、どのような種類のシャント・デバイスを使用するか、圧設定はどうするかなどを考える目安になります。乳幼児などで安静が保てない場合は、実際の脳圧を測定するのは難しいので、シャント手術の術中に測定することも少なくありません。

**かかる時間：**一回のみの測定では、大体、数分から十数分です。持続測定の場合は、一日から数日を要します。

**リスク：**持続測定では、感染（髄膜炎など）の危険性が高くなるのが問題です。

**注意事項・アドバイス：**脳圧検査は場合によっては危険性を伴うこともあります。診断および治療法の選択に関わる重要な検査のひとつだと思われます。

## ●MR髄液動態撮影

**目的：**MRIを使って、頭蓋内の各部位での、髄液の流れる量や速さなどを調べるもので、低侵襲で検査できます。通常シネMRIとも呼ばれます。たとえば、中脳水道狭窄症では中脳水道の流量が少なくなり、流速は速くなります。こうしたことがわかれば、水頭症の病態が明らかになり、内視鏡手術が適応になるかどうかの、ひとつの目安になります。

**かかる時間：**使用する機種によってまちまちですが、数十分程度です。

**リスク：**ありません。撮影時間はじっとしていなければならないので、年少児の場合は何らかの鎮静剤が必要です。

**注意事項・アドバイス：**比較的最近開発された検査法ですので、病態解明の参考にするためのデータの蓄積が待たれます。また、この

検査ができる MRI の機種はまだ限られています。

## ●脳波検査

**目的:**水頭症には、時どきてんかんを合併することは知られていますが、てんかんの診断、および、将来、てんかん発作の出現する危険性を予測する方法として、脳波検査が最も重要な検査と言えます。頭皮上に電極を特殊なペーストで貼り付け、脳の電気活動を記録します。てんかん性異常波は入眠期に出やすいとされているので、睡眠時脳波が重要です。このため、検査日はいつもより早めに起きて容易に眠れるようにしておくと、検査がスムーズにできます。過呼吸負荷、光刺激試験などを行って、脳波変化も調べます。

**かかる時間:**数十分です。

**リスク:**特にありません。ただし、ベッドの上で安静にしていなければなりませんので、それができないお子さんの場合には、鎮静剤が必要となります。

**注意事項・アドバイス:**てんかんの合併は、後々の知能の発達などに影響を与える因子なので、けいれん発作の既往がなくても、一度は受けておくべきだと思われます。また逆に、けいれん発作の既往がないのに抗けいれん剤を長期にわたって飲み続けている場合にも、脳波検査を受けて薬が必要かどうかを確認すべきだと思います。

## ●眼底検査

**目的:** 頭蓋内圧亢進状態が長く続くと、「うっ血乳頭」(=視神経乳頭浮腫)といって眼底の血管がうっ血した状態になります。この状態が長時間におよぶと、最悪の場合、失明に至ることもありますので、眼底を調べる必要があるのです。

また、水頭症の患者がシャント機能不全をきたした時に、CTでは脳室拡大をあまり示さない例が、稀ですが、あります。特に、頭痛などの訴えが自分ではできないお子さんの場合、うっ血乳頭があるかどうかを調べることで、シャント機能不全が診断できる場合もあります。

**かかる時間:** 散瞳(瞳孔を開かせる薬を点眼して、眼底を見やすくする)する場合は、30分程度かかります。その必要がなければ、数分で終わります。

**リスク:** 特にありません。

**注意事項・アドバイス:** 頭蓋内圧亢進は、少なからず視神経への影響をもたらします。視力検査などとともに、眼底検査によって視神経の状態を把握しておくのも大事です。

## ●血液検査

**目的:** 特殊な遺伝性水頭症に対する遺伝子検査以外は、水頭症に対しての血液検査の直接的な意義は大してありません。しかし、発熱などがあった場合、血液検査を行えば、ウイルス性の感染か細菌性の感染かを鑑別できます。シャント感染症のほとんど大部分は細菌

性感染ですので、シャント感染を疑った場合、まず最初に行うのが血液検査です。その他、輸血を受けた場合、輸血後肝炎などを精査したり、薬剤投与の副作用のチェックなどのために行われることがあります。

**かかる時間：**検査項目によってさまざまです。

**リスク：**採血時の針の痛みくらいです。

Section F

水頭症の  
原因究明のための研究

# 遺伝子研究

国立大阪病院 脳神経外科 部長 山崎麻美

水頭症という病気がどうして起こるのか。水頭症の患者さんの治療にたずさわる脳外科医や小児神経科医だけでなく、神経の成り立ちを研究する基礎の研究者たちも、この課題をめぐって長い間多くの研究を繰り返してきました。近年、分子遺伝子学という分野がすごい勢いで進歩し、いろいろな病気の原因をさぐる研究に分子遺伝学的手法（やり方）で、アプローチしてみましようということが、さかんに行なわれるようになりました。これは、病気の原因を蛋白レベルや遺伝子レベルで明らかにしていこうというものです。今やこの方法は、生まれつきの病気（先天性疾患）の原因究明だけでなく、癌や糖尿病・高血圧・心臓疾患など、いわゆる生活習慣病の疾患へのかかりやすさの研究方法としても取り入れられています。

今回のガイドブックのなかに、この遺伝子研究の項目を取り入れていただきましたが、水頭症の原因を究明する研究のなかでは、この方法は始まったばかりで、実は新参者、ニューフェイスの分野です。私どもは、水頭症の成り立ちを探る研究にも、この手法を取り入れてきましたが、そのアプローチは他の先天性疾患の研究に較べて、遅れていると言わざるを得ません。ここではその端緒についたばかりの、水頭症研究における分子遺伝子学的手法というところについて、少し説明したいと思います。

## 1. 分子遺伝子学的アプローチとは

「主治医の先生は水頭症は遺伝しないと話していましたが、どうして遺伝子研究が必要なのですか？」

多くの方がこういう質問をされます。遺伝子研究はいわゆる遺伝病の研究ではありません。そのことについて説明しましょう。

ヒトを含めてすべての生物の遺伝情報はDNA〈ディー・エヌ・エイ〉という物質に存在します。DNAは二本の鎖がらせん構造を作っている物質で、生物を構成するのに必要なすべての情報を含む、ちょうど設計図にあたるようなものです。最近良く新聞などで見る、ゲノムを解読するというのは、ちょうどこのDNAの上にある遺伝暗号の配列を決めていく作業のことで、この遺伝暗号は30億有るといわれています。30億のなかに数万（当初は10万種類と考えられていたが、実際は3～4万といわれている）の遺伝子が存在することも明らかになりました。しかし、それらの遺伝子のうち、働きがわかっているものはごく一部で、これからはこれらの遺伝子の機能を明らかにしていくポストシーケンスの時代に入ったといわれています。遺伝子の機能は、人の体の組織を作り上げたり、それを維持したりするすべての局面で働いていますが、その異常が、直接病気の原因になるようなものから、疾患のかかりやすさなどの違い、顔貌や体型の違いとしてあらわれるものまで、さまざまです。

遺伝暗号の配列はすべての人で同じですが、実はひとりひとり、かなり多くの部分で異なっています。これらの配列の異なり（文字の変化）が、普通は顔貌や体型・疾患のかかりやすさなどの違いとして表れますが、たまたま文字の変化が、病気の原因になる遺伝子の中にあり、その遺伝子の働きを変えてしまうような時、その変化

は疾患に対する決定因子(遺伝子異常)になります。このような疾患を遺伝病といいます。

この研究は、水頭症が発症するメカニズムをこのレベルから明らかにしようというものであり、これはやがて、水頭症の診断方法の開発だけでなく、遺伝子治療や、有効な予防法の開発につながるものと信じて研究をすすめています。

## 2. 研究のすすめ方

研究のすすめ方として、主に3つの方法があります。第1は遺伝性水頭症の研究であり、第2の方法は、ある遺伝子を欠いた動物(ノックアウトマウスと呼びます)が水頭症を発症することがわかってきていますが、このノックアウトマウスの研究です。第3の方法は、水頭症を発症した患者さんのDNAから調べさせていただく方法です。それぞれについて述べていきます。

### ① 遺伝性水頭症について

先ほど、「主治医の先生は水頭症は遺伝しないと話してましたが」と書きましたが、これは厳密には正しくありません。水頭症の中に、ごく一部に遺伝する水頭症があります。その代表的な疾患が「X連鎖性劣性遺伝性水頭症」という病気です。この病気は1949年にBickersとAdamsが初めて見つけました。水頭症のほかに、精神発達遅滞(知的発育や運動発達の遅れ)や下肢が突っ張って動きにくい症状、両手の拇指が内側に屈曲するなどの特徴があります。

Habibという有名な遺伝学者が調べたところ、生まれつきの水頭症の患者さんの2%、男児の中脳水道狭窄症(中脳水道が細くなって起こる水頭症)による水頭症の25%が、この「X連鎖性劣性遺伝

性水頭症」であると言っています。

この水頭症は、生まれてすぐに脳室—腹腔（V-P）シャント術を行なっても、残念ながら重い発達の遅れをとともうともいわれています。この疾患の原因遺伝子が*LICAM*（エルワンカム）という遺伝子であることが最近わかってきました。この遺伝子は、神経が発生する初期に神経の形成に重要な働きをする物質をつくる遺伝子です。この遺伝子はX染色体上にあるので、X染色体連鎖性遺伝病といえます。

## ② ノックアウトマウスの研究

いくつかのノックアウトマウスが水頭症を発症してくることが明らかになりました。ある分子は脳脊髄液を必要以上に多く作りすぎたり、正常な吸収を抑えたり、脳室の壁を変化させて髄液の通り道を狭くしたりしていることがわかってきました。その形態やそれを引き起こす分子の機能を詳しく解析していくことによって、水頭症発症のメカニズムに迫ろうというものです。

## ③ 水頭症遺伝子バンク

平成11年度に開始した、厚生労働省特定疾患対策研究事業の、先天性水頭症の分子遺伝子学的アプローチと治療法開発研究班では、水頭症の患者さんの臨床データとDNAを集積する水頭症バンクの確立を一つの大きな課題に挙げてきました。開設にあたっては、医学倫理委員会の承認を受け、運営にあたっては、統一書式の説明文を用いたインフォームド・コンセントを実施し、プライバシーの保護のためにバンク専任の運営責任者を置きました。

平成14年の3月で、当初の研究予定期間の3年間で終了すると

いう時期を迎えて、実に全国25施設から300人近い方のDNAを集めることができました。これも皆様の温かいご協力のおかげだと感謝しております。この場をお借りして御礼申し上げます。

ちなみに平成13年3月29日、文部科学省・厚生労働省・経済産業省よりヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針が施行され、現在ヒトゲノム・遺伝子解析研究に対して研究者が守るべき指針が厳しく制定されました。

それによると、

- ・人間の尊厳の尊重・事前の十分な説明と自由意志による同意（インフォームド・コンセント）
  - ・個人情報の保護の徹底
  - ・人類の知的基盤、健康および福祉に貢献する社会的有益な研究の実施
  - ・個人の人権の保障の科学的または社会的利益に対する優先
  - ・本指針に基づく研究計画の作成および遵守、ならびに独立の立場にたった倫理審査委員会による事前の審査および承認による研究の適正性の確保
  - ・研究の実施状況の第三者による実地調査と、研究結果の公表を通じた研究の透明性の確保
- を基本方針としています。

水頭症研究班の研究は、この倫理指針の施行以前にすでに開始していたので、厳密にはこの適応を受けませんが、現実にはすべての点でこの倫理基準をクリアしており、この指針に沿った適正な実施を心がけてきました。

### 3. 研究が目指すもの

水頭症研究の中に遺伝子研究を持ち込むというと、大きな反撥にありました。こういう病気が遺伝するかのようにいわれることは迷惑だというものです。昔は「遺伝病は原因不明の不治の病」と考えられ、訳がわからない病気のようにいわれ、遺伝病と診断された患者さんやその家族は、まわりの偏見の中で苦しんでこられました。今でも、まだまだ根強いタブー視があります。

人は誰でも必ずいくつかの遺伝子異常を持っているといわれています。遺伝病は先ほどお話したように、その遺伝子の異常がたまたま病気の発現に決定的な場所にある時に起こる病気で、怖い病気でも特別な病気でもありません。ましてや「血筋」や特別な家系だというのは、非科学的な根拠のない言い方です。こういう考えは日本に遺伝に対する教育が欠如してきたからだという意見を唱える人もいます。

遺伝子病をたとえ診断できても、治すことはできないではないかという意見を言う人もいます。しかし、たとえ今は治療できなくても、診断を明らかにすることによって、遺伝相談の中で病気と客観的に向かい合うことができるようにお手伝いすることはできます。

遺伝相談の主な目的は、患者さんや家族が、病気に対する正しい科学的な知識を持ち、病気に対する間違った考えからくる偏見や不安と戦い、真正面から病気と取り組むことをお手伝いすることです。具体的には、病気についての医学知識を正しくもち、遺伝病であればその遺伝の仕方を知り、家族の発病率の危険率を知り、それに対処するために行ないます。

また、今治療法が明らかになっている多くの病気は、昔は治療法がなく、不治の病と恐れられていました。病気についてのメカニズ

ムを明らかにしていくことによって、将来、遺伝子治療や新たな治療法の道を開いていくことが、水頭症における分子生物学的研究の最終目標です。

Section G

水頭症の人に  
関連の深い診療科

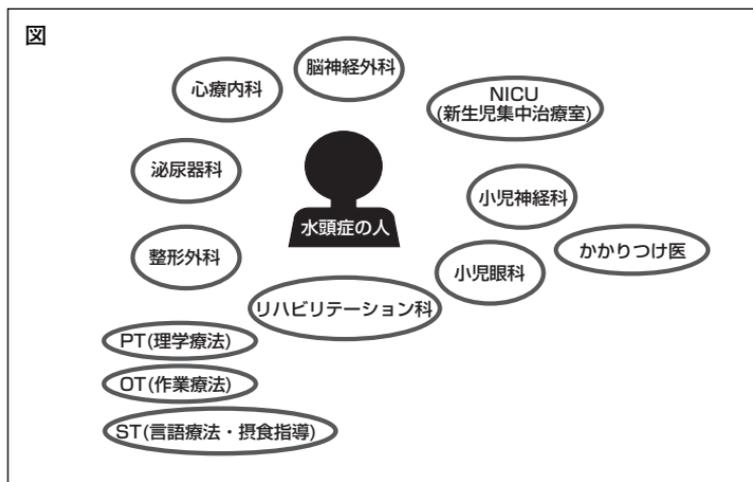
# 水頭症の人に関連の深い診療科

群馬パース学園短期大学 小児看護学 助教授 中垣紀子

## 概説

水頭症の原因は、年齢、他の病気との関係もあって、さまざまです。そのため、病院に行く目的も、手術、定期的な健診、水頭症に合併した病気の治療、訓練など、多岐にわたります。水頭症の人に関連の深い診療科を図に示しました。これらの診療科を上手に受診し、治療や訓練を受けることが、より健康的な生活を送ることにつながります。

年齢や目的に応じた適切な診療を受けられるように、診療科の特徴を知っておくと良いでしょう。ここでは、水頭症の人との関連で、各診療科の特徴を説明していきます。



## 1. 脳神経外科

脳神経外科は、中枢・末梢の神経系を専門にあつかう外科です。脳の病気だけでなく、脊椎（背骨）・脊髄・末梢神経など、お互いに密接に関係した部分の治療を行っています。

水頭症の診断がつけば、ほとんどが外科的治療の適応です。

水頭症の治療としては、脳に溜まった脳脊髄液をなるべく早く抜いて、脳室の拡大を抑え、脳細胞の障害をできるだけ早く予防する必要があります。脳室拡大をとまなう頭蓋内圧亢進を抑えるために、脳室ドレナージや短絡（シャント）手術などを行います。また、水頭症の原因を確認するために、脳のCTスキャン（X線コンピュータ断層撮影）、超音波、MRI（核磁気共鳴断層撮影）などの検査を行います。

脳神経外科については、本書の他のページで、多くの先生方が、より詳しく書かれていると思いますので、そちらをご参照ください。

### 現場からのアドバイス

短絡（シャント）手術を行った後、頭痛、嘔気、嘔吐などの症状があれば、シャントの閉塞による脳圧亢進症状が考えられますので、手術をしてもらった脳神経外科で、早めに診てもらいましょう。

## 2. 新生児集中治療室（NICU）

新生児集中治療室では、未熟児や何らかの病気を持った新生児に、濃密な治療と看護を行っています。新生児集中治療室は、Neonatal Intensive Care Unit を略して、NICU といわれています。NICU

では、生命を助け、後遺症を残さないようにと、ケアをしています。

水頭症の原因となる新生児期の病気には、キアリ奇形、ダンディ・ウォーカー症候群、脊髄髄膜瘤などの先天的な病気や、頭蓋内出血、髄膜炎、脳炎などがあり、これらの病気をもつ子どもは、生後すぐにNICUに移送され、治療を受けることが多いのです。

### 現場からのアドバイス

NICUには医療機器が多く、沢山のものものしい機器に取り囲まれているわが子の姿を見ると、不憫に思い、戸惑うことでしょう。でも、NICUの医師や看護婦は、両親たちが愛情を持って、積極的に自分たちの子と関わり、親としての責任を果たしていけるよう、サポートしたいと考えています。未熟児や重い病気を持つ子どもであっても、NICUの中で両親と触れ合うことも可能な施設が増えてきています。ぜひ、面会に多く訪れてください。

### 3. 小児神経科

熱性けいれんやてんかんなどの発作性疾患、脳炎、脳性運動障害、脳性麻痺などによる運動障害、発達や言葉の遅れなどの診療をします。

小児神経科は、脳の障害による発達の遅れなどについて、最も的確に診断し、今後の子どもの発達や療育について、アドバイスをします。

水頭症の子どもは、もとの病気と水頭症の程度により、てんかんなどの脳の障害を残すことがあります。てんかんであれば、抗けいれん剤が処方されます。この抗けいれん剤は、子どものけいれんの状態や脳波の検査結果を見て、薬の種類と量が調整されていきま

す。

## 現場からのアドバイス

もし、熱性痙攣やてんかんによるけいれん発作が起きたら、速やかに受診しましょう。また、けいれん発作の観察をし、医師に伝えましょう。長期間にわたって薬を飲んでいる場合、途中でけいれんがなく、調子が良いからといって、勝手に判断して薬を止めたりしないようにしましょう。勝手に止めて、その時にけいれんが起きたりすると、脳の障害が重くなる可能性があります。

### けいれん発作の観察のポイント

- ・発熱があるか？
- ・いつ、どんな時に起こったか？
- ・どんな痙攣だったか？
- ・どれくらいの時間、痙攣が続いたか？
- ・意識はあったか？
- ・嘔吐はしたか？
- ・けいれん発作後の状態は、どうであったか？

## 4. 小児眼科

小児眼科のあつかう病気は、一部を除いてほとんどが、「視機能発達の阻害」を意味します。手術が必要な場合でも、それはあくまでも視機能発達の条件づけであり、その後の管理が治療の主体となります。メガネやコンタクトレンズ装用さえ困難な、乳幼児期の年齢であっても、この管理を行わなければならないこともあります。視機能発達の遅れを取り戻せる時期は、10歳前後までという年齢

的制限がついています。

水頭症の子どもは、眼球の下方転位（落陽現象）、眼振、眼瞼下垂、視神経萎縮、斜視などがみられることがあります。小児眼科を受診し、適切な治療が必要となります。

## 現場からのアドバイス

視力の発達の停滞は、弱視を招きます。それを防ぐためには、早期治療をしましょう。4～5歳以後の治療開始では遅すぎます。

## 5. リハビリテーション科

障害を受けた人や障害をもって生まれた子どもに対して、残っている能力を最大限に引き出し、身体的、精神的、社会的、職業的、経済的な能力を有するまでに回復させることを目標として、診療します。

rehabilitation（リハビリテーション）とは、re（復帰）+habilitation（社会へ）ということです。

このリハビリテーション科の中には、理学療法、作業療法、言語療法、摂食指導などがあり、それぞれ、専門の有資格者が担当しています。

### （1）理学療法

身体に障害のある人に対して、運動療法をはじめとした各種の療法を用いて、日常生活のための基本的動作訓練（寝返り、起き上がり、歩くなど）や、家庭での生活指導などをします。

## (2) 作業療法

身体に障害のある人に対して、社会生活や日常生活をするうえで、必要な機能を作業を通して獲得させたり、障害の程度を和らげるために行われます。

日常生活動作においての自立、というレベルにとどまらず、社会に適應できるようにしていこうというのが目標です。

## (3) 言語療法

脳の障害などによって、言葉に何らかの障害を持つ人に対して、「聞く」「話す」「読む」「書く」といった各言語機能に対する訓練を行っています。訓練は、口と顔の体操や、発声・発音の練習を行います。個人訓練の他に、必要に応じて、ゲーム、歌、会話などの集団訓練も行っています。

また、言葉の障害には、食べ物をうまくかめない、食べ物を飲み込む時にむせて気管に入ってしまうなど、摂食・嚥下障害に関連することが少なくありません。摂食・嚥下訓練は、食べ物を用いて、実際に食べさせながら行います。

全ての水頭症の人の中で、軽度から高度まで、何らかの障害を持って生活をしている人は、約70%といわれており<sup>1)</sup>、その障害に応じたリハビリテーションを受けることになります。

## 現場からのアドバイス

リハビリテーションとしての訓練は、少しの知識と応用力で、自宅の部屋や庭などを使っても、いつでもできるものです。やる気と実行が大切ですので、長続きするように、変化を持たせ、楽しく訓

練できるよう工夫しましょう。

## 6. 整形外科

骨、関節、筋肉、腱、脊髄、神経など、人体の運動器官の病気や外傷（ケガ）などの診療をします。病気やケガを治すだけでなく、運動機能を元に回復させることを目的とします。治療方法として、手術、内服薬、理学療法、装具、ギプスなどがあり、その病気によって、これらが使い分けられます。治療計画は、家族と共同で立て、幼児期から根気よく治療を続けます。

水頭症の場合、二分脊椎が原因であることも多いのですが、その場合、下肢の運動・知覚麻痺、脊柱変形を伴うことが少なくありません。大腿の筋力が失われていなければ、起立、歩行が可能な場合もあります。

### 現場からのアドバイス

子どもの場合、学校生活が可能となるような移動能力を身につけることが大切です。肥満は大敵です。体重の過負荷は、移動を困難にするからです。

## 7. 泌尿器科

泌尿器科では、腎臓・尿管・膀胱・尿道などの尿路と、前立腺・陰茎・精巣などの男性生殖器の病気の診療をしています。腎臓に関しては、腎炎などは内科で治療してもらい、手術を必要とする病気は泌尿器科で診療しています。

二分脊椎の場合、神経因性膀胱の心配があります。神経因性膀胱は、膀胱を支配する神経に異常があるために、膀胱機能が障害され

た状態です。排尿困難があれば、手圧排尿（膀胱部を手で圧迫して尿を出す）や間欠的に自己導尿（一日5～7回、カテーテルで尿を体外に出す）を行います。根本的な治療法はなく、対症療法です。

神経因性膀胱では、尿失禁が多くみられ、しかもまだすぐれた治療方法がないため、社会生活を送る上で大きな問題です。自己導尿法は、尿失禁を防ぐのに有効です。手技に慣れれば、尿道や膀胱を傷つけることもなく、尿路の細菌感染や腎障害などの合併症の進行を防ぐことができます。

## 現場からのアドバイス

神経因性膀胱で、膀胱に残尿がみられると、尿路感染症や膀胱尿管逆流現象などが誘発され、腎障害をもたらします。できるだけ、手圧排尿や自己導尿を本人またはご両親がマスターし、残尿のないように排尿してください。

自己導尿の方法は、医師または看護婦から、きちんと指導を受けてください。

1回の導尿量は300ml以下になるようにしましょう。尿を貯めすぎると失禁や細菌感染が起こりやすくなりますから、注意しましょう。

## 8. 心療内科

人の身体は、心の緊張や不安などの心理的ストレスの影響を受けて、病気になることがあります。心療内科では、人間の肉体と精神は切り離すことはできず、お互いに影響しあっているものと考え、さまざまな病気の諸症状の背景には、心理的なものが横たわっているとみます。

大人と子どもでは、その病気の種類や治療が異なってきます。

## (1) 大人

ストレスによって身体に現れる病気を専門に扱い、心身両面から、病気の原因を探り、心理療法、内科治療の両方を行います。心療内科の取りあつかう病気は、高血圧、不整脈、狭心症、気管支喘息、胃十二指腸潰瘍、潰瘍性大腸炎、慢性胃炎、過敏性腸症候群、糖尿病、自律神経失調症、片頭痛、蕁麻疹、慢性肝炎、過換気症候群など、多種で広範囲です。

## (2) 子ども

乳幼児期から思春期までの子どもの精神発達や精神保健に関する診療をします。子どもの心身は、ともに、発達の途上です。子どもたちは、成長する過程でさまざまな出来事に遭遇し、この出来事に大きなストレスを感じることがあります。ことに、感受性の強い子どもは、心が傷つき、心身症になりやすいのです。心身症としては、夜尿症、頻尿、遺糞症、チック、脱毛、枝毛、過敏性腸症候群、不登校、ヒステリーなどがあります。

また、幼児では、言葉が遅い、落ち着きがなく多動、視線があわないなどの発達障害がみられることがあります。発達障害では、障害された能力の発達を促し、障害を改善し、克服するための働きかけをします。この働きかけは、「療育」と呼ばれています。療育は、早く開始したほうが、障害の進行をくい止め、効果が期待できます。

運動や言葉、情緒などに関する能力の発達は、すべて脳の働きによるものです。水頭症は脳に障害をもたらすことがあり、子どもの

発達が遅れる原因となり得ます。

子どもの心身症や発達障害では、子どもとの間に活発な心の交流を生じさせつつ進める療育が、今日の治療の主流となっています。

## 現場からのアドバイス

診療には個室を使用し、話が他人に聞かれる心配がないように配慮されています。気がねなく、気になっていることを話してください。個人のプライバシーは、完全に守られます。医療者には守秘義務があり、患者さんから話されたことは、本人の了解なしには、誰にも話してはいけないことになっているのです。

子どもの心身症では、傷ついた心をいたわり、ストレスから守ることが必要です。

発達障害の療育は、段階を追って能力や機能が獲得されていきます。焦らずに進めるということが、とても大切です。

## 9. かかりつけ医

かかりつけ医は、家族みんなの健康を管理する身近な医師です。健康上のどんなことでも、気軽に相談できる医師です。本当に自分や家族にあった、かかりつけ医を近くを探してください。良いかかりつけ医と出会うには、地元の情報に詳しい人に聞いたり、直接、診療所をたずねたりと、積極的なアクションが必要になるでしょう。

医療に関する知識を広く持ち、家族の病気について、親身になってくれる医師であれば、いざという時に適切な判断を下し、最適な医療が受けられるようにしてくれます。

つまり、軽い病気や慢性の病気（生活習慣病）で、状態が安定し

ていれば、まず、かかりつけ医にかかり、もし何か変化があれば、かかりつけ医から専門医や総合病院を紹介してもらいます。信頼できるかかりつけ医がいれば、日々の生活も安心して送ることができます。

水頭症の人の場合、水頭症に関することは専門医を受診し、それ以外の風邪などは、かかりつけ医を受診するのがいいでしょう。かかりつけ医には、ふだんの調子の良い時の状態も把握しておいてもらいましょう。もし、風邪かと思って、かかりつけ医を受診しても、それがシャントのトラブルが原因であるようだったら、すぐに専門医を受診できるよう、配慮してもらえるような関係をつくっておきましょう。

## 現場からのアドバイス

かかりつけ医を受診する時は、以下の「医者にかかる十箇条」<sup>2)</sup>を参考にするとよいと思います。

- ① 伝えたいことはメモして準備
- ② 対話の始まりはあいさつから
- ③ よりよい関係づくりはあなたにも責任が
- ④ 自覚症状と病歴はあなたの伝える大切な情報
- ⑤ これからの見通しを聞きましょう
- ⑥ その後の変化も伝える努力を
- ⑦ 大事なことはメモを取って確認
- ⑧ 納得できない時は何度でも質問を
- ⑨ 治療効果を上げるために、お互いに理解が必要
- ⑩ よく相談して治療方法を決めましょう。

## 参考文献

- 1) 三宅捷太、関戸謙一、中垣紀子：水頭症を持つ児の生活支援の課題とマニュアルの作成、平成11年度厚生科学研究(子ども家庭総合研究事業)報告書(第3/6)、208-214、1999.
- 2) 岩崎榮、江口研二他：医者にかかる十箇条、厚生省(現・厚生労働省)「患者から医師への質問内容・方法に関する研究」研究班、1997.



Section H

病気の子どもへのケア

# 水頭症の子どもに関連の深い 医療的ケア・補助具・用具

横浜市緑福祉保健センター センター長 三宅捷太

## 1. 医療的ケアの範囲

唾液や痰の多い子には、体位ドレナージ（姿勢を変えて痰が喉に集まりやすくする）やタッピング（胸を手のひらで叩いて痰を集める）で排痰をします。しかしそれでも取れない子に対しては、吸引器を用いることで、楽な呼吸が可能となります。同様にさまざまな工夫をしても食事のとれにくい子には経管栄養を行い、尿の出にくい子に導尿をします。

近年になって、このように呼吸・栄養・排泄管理が、簡単な医療機器を用いてできるようになりました。さらに、家族にきちんとした技術的な指導を行いさえすれば、家庭でも日常的にできるようになったのです。こうした行為を「生活的医療行為（生活支援行為）」といいます。この他に下咽頭挿管、導尿、酸素吸入、気管カニューレ切開、人工呼吸器、人工透析（腹膜灌流）などさまざまな手技があります。このように、比較的安全で簡易な機器を用いて、基本的な生命維持に関する行為を、医療関係者以外が家庭などの医療施設外で行うときに、これを「医療的ケア」と称しているのです。

## 2. 医療的ケアの歴史

昭和54年に文部省は、すべての児童に学籍を持たせようと、法改正を行いました。就学猶予や免除を最小限に抑えるために、養護

学校や訪問学級を増設・充実したのです。

これと期を同じくして、小型モーター、塩ビやシリコンなどの新素材の出現で、経管栄養、吸引、吸入、導尿が容易となり、長期入院を余儀なくされていた慢性疾患児の在宅化がはかれるようになったのです。

昭和60年代になると、吸引、注入、導尿などが、職員の協力の下になされるようになり、地域の学校や施設に、重い障害や病気を持った子が通えるようになりました。こうしたケアは在宅療育をする上で、欠かせない大切なことです。

ところが昭和63年になって、これらの行為は医療行為であり、学校での実施は法的に困難であるとの見解が東京都から出され、各地で再検討されるようになったのです。当然、親や心ある教師・医師などから学校での実施を望む声が広がり、平成8年の日本小児神経学会のシンポジウムでもこれらの行為を「医療的ケア」と呼び、狭義の医療行為とは異なる生活類似行為として理解を求める提案がなされました。平成9年には障害児(者)の療育医療に携わる関東地区医師有志が、635名の医師の署名を添えて、厚生大臣にそれらの実施に向けた要望書を提出したのです。

そして、平成10年にはついに厚生省と文部省が、10の県の協力の下に、実験校に看護職を配置するなどの安全実施に向けた試みを行うようになりました。そして近日中に一定の見解が両省より公表される予定です。

### 3. 実施に際し基本的に確認しなくてはならない事柄

学校や施設で医療的ケアを行うには、注意しなくてはならない点もあります。まずそのケアが、家庭で家族によって日常的に行われ

ているものであること。そして実施によって子どもの生活の質が改善されること。家族が実施に不安を感じているようなケアを、他の職種の人に依頼するのは困難と考えます。家族の強い要請があり、主治医の同意と指示があり、さらに校医や指導医の同意のあるケアであることが要確認事項です。もちろん学校長・他の教員のコンセンサスを得ることも大切で、特に前者は不可欠です。

介助者は特定のケアを特定の子にし、そのケアについての知識と技術を修得してはなりません。そのためには、簡単な上部気道や消化管の解剖生理、医療的ケアの手技、重症児の生活のリズム作りなどを含む講義と実習を、医療の現場で受ける必要があります。

こうした医療的ケアは、実際には決められた手順にそって実施すれば安全なものです。しかし、家族がケアを実施した際にヒヤリとしたり、ハッとした失敗の事例を思い起こして、それについて介助者とともに話しあえるとよいでしょう。ケアの手順を記載した一般的・教科書的なマニュアルだけでなく、その個人が日常的に行っている手順についてもマニュアル化することが望まれます。またその後も、ケアの手順が日常の中で惰性となってしまう、必要なことまでもが簡略化されていないか、監視を続けることも大切です。起こり得るトラブルに対して、あらかじめ対策を取っておく必要もあります。そのためには、家族とふだんから話し合い、蘇生術の実習や、緊急病院との日常的な連携、指導医との連携などをする必要があります。

#### 4. 現状ではここまでは可能と考えられる、学校や施設での医療的ケアの内容

地域により、また置かれた状況により、可能とされるケアの範囲には差がありますが、ここでは私の勤務する横浜での一般的なガイドラインを示します。

吸引に関しては、鼻腔もしくは見える範囲の咽頭まで、必要によっては喉頭部までとします。機械は、手動式では両手がふさがり、子どもの支えが不十分となりやすいので、電動式を用いるのがよいでしょう。

注入に関しては、チューブの挿入は含みません。既に挿入されているチューブ先が、胃内にあることの確認を十分にする必要があります。口腔ネラトン法は、手技を十分に習熟してから行うことが望まれます。胃瘻（医壁から腹壁に繋がる穴を開ける）に関しては、胃瘻管の接続までで管の挿入はしません。

導尿に関しては、持続導尿のバルーン・カテーテルの挿入は含みません。しかし挿入された持続導尿管からの排尿ケアは含まれます。また間欠導尿は自立導尿の介助から全介助までを含みます。

気管切開に関しては、ガーゼの取り替え、指示紐の結節を含みます。抜けた時の処置は原則として行いません。あらかじめ家族とバッグでの加圧や、開口部の確保法など、その際の対応を決めておきます。吸引の際に挿入するチューブの深さは、気管カニューレの長さまでに止めるか、わずかに超える程度としています。

酸素吸入に関しては、ボンベの取り替え、酸素量の確認を含みます。ただし鼻腔の見える範囲までのカニューレの挿入とします。経鼻エアウェイに関しては、どこまで挿入するかあらかじめ決めておき、マークを付けてそこまで挿入します。どの状況で挿入し、どの

状況で抜去するかも、あらかじめ決めておきます。

人工呼吸器に関しては、症例により個人差が著しいのが現状です。子どもが安定した状況であれば安全です。医師や家族との相談と強固な連携が必要です。本体のダイヤル操作、および蛇管などの付け外しはしないのが原則です。そして酸素も含め、状況による機器のオン・オフ操作はいたしません。

与薬および座薬挿入に関しては、定時の常用薬を学校にいる時間にも服薬させなくてはならない場合は、全てを含みます。家庭で用いて有効であり、医師の了解がある時に、限定した状況下での座薬の挿入は可能としています。

## 5. 医療的ケアの実際

### A. 経管栄養

ア) どういう時に必要か

子供の体の実に80%近くが水ででき、子供の栄養の実に60%が脳にまわります。よい水と十分なカロリーが、子供の発育と発達には不可欠です。しかし十分に飲んだり食べたりができないときに、必要な水分と栄養を、ミルクや薬などの形で、胃まで通した管を使って入れるのが経管栄養法です。実施の基準は、種々の摂食指導を行っても基準の水分が入らないとき、体重に増加傾向がない時となります。

イ) チューブ栄養のやりかた（経管栄養法）

#### ① 用意するもの

(1) 注入用の注射器 50ml 用（ディスポ）、またはガラスの注射器 100ml を 3 本くらい用意する。なお注用量が多い時はイルリガー

トル栄養セットが必要になる。

(2) 栄養チューブ7Fr～10Frと、エクステンションチューブ。ただし後者は、胃チューブに注射器またはイルリガートルを直接接続するときには不要。

(3) 湯ざまし用小注射器 (6ml)

(4) ミルクなど、注入したいもの

(5) 湯ざまし (5～10ml / 1回) 1日分くらい準備しておく と便利

(6) ミルトン (金属製の容器は不都合で、プラスチックのタッパーなどが便利)

(7) 小タオルまたはオシボリ

## ② 注入のしかた

a. 子供の upper body を少し高くして、顔を右下の横向きにする。コンビラックなどに座らせたり、だっこしてもよい。

b. ミルクは口から飲ませる時よりも少しぬるめにする。胃に直接食物が入るわけだから、特に温度には注意したい。

c. ゼコゼコしていたり、痰・鼻汁などが絡まり、せき込むようなら、あらかじめ十分に吸引しておく。

d. 胃チューブがきちんと胃まで入っているか、確かめる。空気を5～10ml入れて、必ず耳を胃にあてて音を確認、それが口もとや肺の音ではないことを確認する (最も重要な作業)。入れた空気は抜く。また、注入は大人の目の届くところである。

e. 注入の速度は、全量が15～30分で入るようにゆっくり入れる。むせやすかったり、ゼコゼコが増加するようなら、より時間をかけて注入する。

f. 注入後、チューブの中にミルクなどが残らないよう、湯ざましで十分に押し流してからフタをする。特に夏は、下痢などを招く細菌感染の原因となるので入念に。

以上が手順ですが、口から食べることの楽しみを忘れないように、また口から飲めるように練習もさせたいものです。ミルクを注入している場合でも、医師が口から食べることを禁止しないかぎり、飲んだり食べたりすることを忘れてさせてはいけません。

むせこみ、顔色が悪くなる、激しいせきをして苦しがる、こんな場合は要注意です。すぐに注入をやめて、落ち着くまで休止しましょう。ゼコゼコが強くなるようなら、軽く吸引して痰を取ります。また注入後の1時間位は、お風呂、運動などは避けること。

また、経管栄養中でも口の清潔を保ち、歯磨きをし、スワブやガーゼで口の中を拭きましょう。

注入したあとで顔色が急に悪くなり、呼吸も悪く、口から泡やミルクが噴き出すようになった場合は、病院や医師に連絡しましょう。

## B. 吸引

ア) どういう時に必要か

分泌物（唾液、痰、鼻汁）が溜まることにより、呼吸が苦しくなったり、ミルクが飲みにくくなったり、肺炎や窒息を起こしたりすることがあります。除去するための種々の排痰法が効を奏しないときに、鼻口腔吸引を行います。

イ) 痰やゼコゼコのとりかた（鼻口腔吸引法）

### ① 用意するもの

- (1) 吸引器（電動式＝3電源式が望ましい）
- (2) コップ2個（ミルトン用＝消毒液、水用＝チューブの通過をよくする）
- (3) 吸引チューブ＝栄養カテーテル（7Fr～10Fr）

### ② 吸引する前に

- a. 手足を動かす子は、バスタオルなどで体をくるむか、他の人に軽く押さえてもらうようにする。
- b. 手のひらを、おわん型にして胸の外側から中央に向ってたたく「タッピング」をする。肺にたまっている分泌物をより出しやすくすることができる。マッサージ用のバイブレーターをタッピングと同じ要領で使うのもよい。

### ③ 吸引のしかた

- a. コップからチューブを取り出し、吸引器の連結管につける。
- b. 消毒液による粘膜への刺激を少なくするため、チューブの中に水を通す。
- c. 入れる長さは鼻の穴から耳たぶまでぐらいで、チューブを深く入れすぎると胃の中のものまで吸引してしまう。あらかじめ、長さをはかってマジックインクなどで印を付けておくとよい。
- d. チューブの元を折りまげて吸引できない状態にし、口または鼻の中に入れる。鼻から入れる場合は、チューブをゆっくり下に向けるような角度で入れる。鼻の奥で突き当たり、そこをちょっとねじるように進めると入りやすい。スムーズに入らない時は、一度戻して、角度を変えて入れ直したい。

e. チューブの元を折りまげていたのをはずし、ゆっくりまわしながら引き出して分泌物を吸引する。分泌物が多く吸引されるころまできたら、さらにゆっくり引いて、きれいに吸引する。コチョコチョコ出し入れしないようにしたい。粘膜を傷つけて出血することがあるが、すぐに止るので焦る必要はない。1回の吸引時間は10～15秒以内にしたい。あまり長い間吸引していると、息苦しくなり顔色も悪くなる。

f. 十分吸引できたかどうかは、子供の胸に手をあてるとわかる。分泌物が残ってゼコゼコする時は、その振動が伝わってくる。また胸に耳をあてて、グーグー、キューキューなど聞えてきたらまだ分泌物が残っている証拠。分泌物がたくさん引けたり、糊のように固かったり、ゼコゼコが続いている時には、チューブを消毒液にもう一度通し、さらに水を通してから、手早くc～eの操作をくり返す。

g. 吸引後は、チューブ内に分泌物が残らないよう、消毒液を通してからコップの中につけておく。

#### ④ 注意すること

・ほ乳後、またはミルク注入後（食事後）30分は、吸引しない。吐く原因になる。また注入中に鼻汁を出したり、吐いたりした時は注入を中止し、軽く吸引する。なお、あまり奥まで吸引すると、さらに吐いたりするので注意したい。

・睡眠時は、ひどいゼコゼコや顔色の悪い時以外は、無理に吸引する必要はない。

・チューブを入れる時は、泣いていると入れにくく、無理をすると出血するので、泣きやんだところを見計って入れる。

吸引中に出血したら、口や他方の鼻から吸引する。しばらくし

て、茶色っぽい血液のかたまりが引けるが、心配はいらない。止血した証拠である。

・分泌物の内容（量、色）の観察をする。分泌物がサラサラと引けず、のりのように固い場合、加湿器などで部屋の湿度を上げて軟らかくする。

・吸引中に吐いたら顔を横に向け、1～2分様子を見る。ゼコゼコが残るようだったら、再び軽く吸引したい。

・吸引ビン、コップ、チューブは、一日一回洗って清潔保持に努める。

・チューブは長く使っていると固くなる。週一回の交換が目安となる。

## C. 導尿

ア) どういう時に必要か

導尿は、自力で排尿ができない時に、尿道よりカテーテル（管）を挿入して排尿する方法です。数時間毎（1日5～8回）に導尿するのが間欠導尿、さらに、この方法を本人自身が行えば間欠自己導尿とよびます。二分脊椎では脊髄の排尿機構に障害（神経因性膀胱）があり、排尿困難となることが多くみられます。排尿困難をそのままにしておくと、膀胱炎を反復し、腎臓障害までひき起こすことになります。ですから膀胱に尿を残さないように、何らかの方法で尿を完全に出すことはきわめて重要なのです。

従来は、手で下腹部を圧迫して排尿させてきましたが、残尿なしに完全に出すことはできず、また、膀胱に無理な力がかかる上に、ドライタイム（dry time＝おむつや下着がぬれていない時間）が短いといった欠点がありました。年長児では尿臭や不潔感を嫌うなど

の理由と、間欠導尿が簡便にできるようになったこともあり、今日では手圧に代わって間欠導尿が多く行われています。

## イ) 間欠導尿のしかた

### ① 導尿する前に

a. 主治医に相談して子どもの障害の程度と障害の種類を確認し、さらに自力の排尿量とおむつの濡れの程度を観察します。こうして子どもの実態を把握してから行います。

b. 子どもの障害（疾病、手指機能、筋力、知能）と発達を考慮し、その子どもに適した排泄の自己管理ができるよう、指導目標を立てて、自立の方向性を持たせます。ドライタイムの延長、感染症の予防、排尿サインの確立、自立排尿の定着化、清潔操作などです。

c. 心理面の配慮：特に便・尿臭コンプレックスを抱きやすい子ども、導尿をしていることを友だちに知られたくない子どももいることから、心理的な面を十分に配慮する必要があります。

d. 設備面の配慮：おむつ交換用座椅子、ウォシュレット、十分な照明、採尿しやすいベッドなど、環境を整えます。

### ② 用意するもの（介助導尿の場合）

#### (1) ネラトンカテーテル（商品名サフィード）

太さは8、10、12、14Fr（フレンチ）……とあり、8Frが最も細いものです。

一般に男子では8、女子では10を使いますが、年長児ではもっと太くします。サフィードとは別に、携帯用として「セルフカテ」があり、これを使うこともあります。またカテーテルを切って使いやすくすることもあります。

(2) カテーテルを消毒する薬品（主治医が処方した消毒薬を使用する）

0.025% ジアミトールまたはオスバン、2～3% ミルトンを使います。使用前に10分以上つけておき、この消毒液は毎日新しく作り替えます。

(3) 綿球・ピンセット

綿球はあらかじめ消毒液に浸して、消毒綿球とします。カテーテルや綿球をつまむピンセットも用意します。

(4) 消毒薬を薄めて入れる洗面器・尿器

(5) キシロカイン・ゼリー

カテーテルのすべりを良くするもので男子では必要なこともあります。

### ③ 導尿のしかた

a. まず必要物品を準備し、石けんで手を洗います。そのまま消毒液の中につけ、20秒間ぐらい中で両手をもみ、消毒します。子どもを寝かせ、足を開かせ、子どもの右側に立ちます。導尿して出てきた尿を受けるように、尿器は股間に置きます。手は濡れたままで綿球を取り出すか、消毒したピンセットで綿球を取り出します。

#### [男子の導尿の方法]

b. 綿球でペニスの先を消毒します。ペニスの包皮（カワ）がめくられる時は、なるべくめくって尿道口を直接消毒するとよいでしょう。

c. 綿球を捨てて、今度はカテーテルを取り出し、ペニスをほぼ垂直にひっぱりながら尿道口からカテーテルを挿入します。挿入の深

さは、ペニスの長さの3倍くらいが目安ですが、ともかく尿が出始めるまで押し込んでよく、深く入れ過ぎても危険なことはありません。

挿入のコツは、ペニスをしっかりとひっぱって、少し勢いをつけて入れることです。入れにくい場合はキシロカイン・ゼリーをカテーテルの先に塗ります。包茎で尿道口がわかりにくい時は亀頭中央よりやや下方にカテーテルを挿入するようにします。(以下dに続く)

#### [女子の導尿の方法]

- b. 陰唇を十分に広げ、やはり綿球で尿道口付近を消毒します。
- c. カテーテルをやや斜め下方に向かって、深さは3～5cm くらい挿入します。
- d. (男女共通)尿が出始めたらカテーテルをさらに1cmくらい押し込んでそのまま保持し(男子ではペニスとカテーテルを片手で同時に持つとよい)、尿が出てこなくなるまで待った後、カテーテルを少し押しこんだり引いたりし、同時にもう一方の手で膀胱の上を軽く押して残った尿を完全に出し、そのまま押し続けながらカテーテルを抜きます。カテーテルを手で持つかわりに消毒したピンセットを使ってもよいでしょう。
- e. 使い終わったカテーテルは水道水で洗い(管の中にも水を通す)、水をよく切って陰干ししておきます。それはその日はもう使わないで、翌日また使います。カテーテルは毎日使っても数カ月は使うことができますが、気になるようなら2～3カ月間をめぐりに捨ててもよいでしょう。

#### ④ 注意すること

導尿の間隔についてですが、理想的には3～4時間に1回ですが、医師の指示で5時間に1回でもよい子どもがいます。夜中は、医師から指示されない限り、わざわざ起きて導尿しなくてもよいでしょう（もちろんしてもかまいませんし、そのほうが理想的です）。寝る直前に導尿し、朝起きたら直ちに導尿するとよいと思います。回数は多いほどよいのですが、だからといって無理をしないでください。

学校での導尿は家庭と同じようにし、感染症を防ぐためにも家庭から導尿セットを持参し、完全な個人使用とします。また、導尿は必ずしも寝た姿勢でなくとも、立ったままや、座ったり、しゃがんだりして行ってもかまいません。

次に、消毒液の作り方（薄め方）についてです。消毒液はいろいろありますので、主治医の処方にしたがい、使用法の指示も受けてください。ジアミトール（オスバン）は、約400倍にうすめて使います。原液500ml入りのビンのキャップ1杯約5mlを2,000mlの水道水に入れて混ぜますと0.025%になります。ミルトンでは3リットル入り容器のキャップ2杯で原液50mlとなり、水道水で洗面器の6～7分目くらいまで入れると約50倍溶液＝2,500mlとなります。これらの消毒液は毎日1回新しく作ります。

携帯用の「セルフカテ」を使う時は、ケースの中に0.05%のジアミトール（オスバン）を入れます。使用量が少ないのでキャップ1/2杯を500mlの水に入れて保存し、毎日少しずつ使います。消毒液は1週間以内なら使用できます。水の代わりに潤滑作用のあるグリセリンを使うこともあります。

## D. 人工呼吸器

人工呼吸器は脳幹の呼吸中枢の障害、脊髄や抹消神経障害、さらに呼吸筋の障害で、有効な呼吸ができない状態に際し、補助するための機器です。全呼吸を肩代わりするものから、吸気の量を増やし、ちょっと呼吸を助けるものまで、いろいろの種類があります。そして小型軽量化・低廉化と機能強化が進み、今や特別な医療機器とはいええない状況となっています。

人工呼吸器は、かつての生命維持装置という重くて暗いイメージから日常生活用具へと変化し、その人のQOL（Quality Of Life = 生活の質）を高め、世界を限りなく広げてくれる魔法の箱ともなっています。

現在全国の病院には6カ月以上人工呼吸器を利用して入院している子どもが800人以上いるといわれ、在宅でも200人以上といわれています。この子どもたちと家族の生活を守り、彼らを育てることが重要なテーマとなっています。つまり人工呼吸器につながれた状態からつけた状態へ、生活もかつての受動的なものから能動的なものへと変化しつつあります。病院では積極的に子どもに保育や訪問教育を受けさせ、外出・外泊の機会を持たせています。在宅でも、地域の通所施設や学校に通ったり、ボランティア・訪問看護婦・ヘルパーの派遣を得て、少しでも家族の負担を減らし、本人の生きる喜びを育もうとしています。中には、動物園や水族館などへの外出ばかりか、新幹線や飛行機やフェリーに乗って旅行したり、立山登山やスキーをしたりする例も出ています。これらはまだ、意欲的な病院や恵まれた親がいてこそその状況ですが、ひとつの流れとして確実に広まりつつあるのも事実です。

その大きな原動力となっているのが、親の会であるバクバクの会

で、1989年5月に淀川キリスト教病院（大阪市）で発足しました。この会の目的は「人工呼吸器をつけた子どもたち（バクバクっ子）のより良い環境作り」、「呼吸器をつけていても、どんなに障害や病気が重くても、“ひとりの人間、ひとりの子ども”として輝きながら今を生きるための環境づくり」とされています。

しかし現実的に問題となっている点がさまざまにあります。まず慢性化した入院生活では、医療の安全確保、医療職との人間関係、子どもの生活面を重視した設備や療育型環境の整備、親の付き添いの軽減、交通費・個室料やおむつ代など間接医療費の軽減、さらに転院の要望を出されることなどがあります。また在宅生活では、24時間の家族の療育の負担、訪問看護やホームヘルパーなど人的支援の不備、医療物品などの自己負担額の多さ、教育の問題……とさまざまです。とくに子どもの教育では、医療的ケアの問題から訪問教育が原則であり、通学はできず、できても親の付き添いを条件とされることがあります。

どうしたら安全で、安心して安定した生活を確保し、前向きに生活できるかということ、日々考えなくてははいけません。水頭症の子ども、人工呼吸器を使う子ども、考え方はまったく同じです。できることの実践を積み重ね、家族だけでなく、理解ある地域の人々・医療・教育・福祉の連携によって、より良い生活の質の向上を目指しましょう。

## 6. 補助具・用具

### ① 頭部保護帽

てんかんや失調などのために転倒しやすい人が、頭部を保護する

ために着用します。水頭症でてんかんを持つ人は、発作で外傷を起こすことがあります。その際に発作の流れを検討すると、個人により一定の傾向があり、それをうまく利用すれば、外傷を予防することができます。ただ倒れるからといって闇雲に頭部保護帽を製作するのではなく、その検討結果から、どの部分を厚くし目を細かくするかを工夫します。さもないと帽子が吹き飛んだり目の間から怪我したりして、意味のないものとなります。法的には、重度の知的障害があり、てんかんの発作などにより頻繁に転倒する人には、必要な装具として給付されるはずです。

## ② 補装具

実に多くの補装具が福祉機器として用意されています。リハビリテーション科の医師やOT（作業療法士）・PT（理学療法士）と相談の上、本人のQOLの向上に結びつく補装具を用意したいものです。製作にあたっては、友人や利用者の話を聞きサンプルを見た上で、業者にはっきりと何をどうして欲しいのか要望を出すことです。それによりデザインや色調も工夫して、見た目もよく、本人に合ったものにすることができます。また使用してみて、補装具による痛みや不都合が出た際にも、申請窓口や業者に相談するとよいでしょう。

## ③ 各種コミュニケーション・エイド

コミュニケーション・エイドとは、言語表出機能に障害があって、周囲の人との会話や意思疎通に困難を生じている際に用いられる機器です。近年のITの爆発的進歩と普及によって、本人の障害の程度と種類に合わせた機器が提供され、かなりの恩恵をもたらせ

ていることも事実です。この機器により、音声による、誰にでも了解可能なコミュニケーションを可能となり、本人の意欲の高まりが実現されています。

ただし機器の理解と、本人の残存能力での操作が可能であるとの前提が必要であり、認知障害や知的障害がある場合にはハードルとなり得ます。したがって、コミュニケーション・エイドが水頭症をもつ全ての人に利用できるとは限りません。つまりメッセージ数を増やして、より実用的な会話となるようにしても、これらの障害のある人にとっては、そのメッセージの選択に困難を感じるようになります。

障害のある人へのコミュニケーション・エイドについては、今後の課題として研究が続けられています。水頭症で視力障害を併発した人のための視覚障害者用ワープロ、両上下肢の機能や言語機能を喪失した際の、まばたき・筋電センサなどの特殊な入力装置を備えた意志伝達装置、さらに言葉を音声または文章に変換する機能のある携帯用会話補助装置などもあります。また、両便失禁などへの感知センサーも広い範囲でのエイドの一種ともいえるでしょう。

# 病気を持つ子どもに対する 医療からの生活アドバイス

横浜市緑福祉保健センター センター長 三宅捷太

## I. 一般的な生活管理

### 1) 生活のリズムを守ろう

子どもたちにとって一番大切なのは、生活のリズムを作ることです。具体的には、まず睡眠を保証すること、二番目は排泄、三番目は水分の補給です。

私たちは自然とリズムを作り、それに則った生活をしています。一日のうちで、眠る、起きる、食べる、排泄する時間などは、ほぼ一定となっているのです。しかし、子どもの中には、なかなかリズムが作れず、不安定ですぐに崩れてしまう子がいます。これでは心身ともに安定しないことになってしまいます。周囲の人々の協力でもリズムを作り、それを守ってあげる必要があるのです。

### 2) 早く寝かせよう

これらの中で、まず睡眠をあげます。心地よい睡眠は、明日を保証し、生活の力を生み出します。同時に、子どもの適切な睡眠は、介護者の両親やスタッフの安心した休息をも作り出すこととなります。睡眠の時間は、子どもの発達年齢を参考とします。子どもが1才位の発達のレベルでは14～5時間くらいの睡眠を理想とします。3～4才のレベルでは10～12時間といったところです。

子どもには夜の8時か9時には寝てもらいたいものです。そうすると、後の2～3時間は親だけの時間が持てることになり、たっぷりと休養できます。子どもは本当に幸せそうに寝ていますから、その姿を親が見るのは大切なことではないでしょうか。

古来、人間は夜暗くなったら寝て、朝明るくなったら起きる、そして外で生活する、それが当たり前のことでした。是非、早寝を実行したいものです。朝は子どもから自然に目覚めます。子どもの必要によって、6時に目が覚める子、5時に目が覚める子がいるでしょう。必要な時間だけ寝て、もう睡眠が必要なくなって起きるので、快適な1日が始められます。そのためにも、夜の睡眠開始時間をきちんとセットしてほしいものです。

### 3) 睡眠を作るためには昼間の疲れが必要

私たち人間の生理的な生活のサイクルは、本当は24時間を基準とするものではありません。厳密にはもうちょっと長いのですが、それを目だとか耳で補正して24時間に行っているのです。

しかし、なんらかの理由で、24時間でなく、26時間や20時間を1サイクルとして生活している人がいます。そのため、寝る時間がずれていき、きれいに2週間ごとに夜昼が逆転してしまう、24時間に近づけようとしてもどうしても不可能だという子も、非常に珍しくはありますが、存在します。

心地よい睡眠を得るには昼間、精一杯疲れさせて刺激することです。散歩、水遊び、体を使うゲームや体操などをして、昼間の時間を活発に過ごすこと。また、睡眠直前にお風呂に入れて血行をよくすることも効果的です。空腹では眠れないので、睡眠30分ないし1時間前に、ちょっとしたものを口に入れるのもよいでしょう。成人

であれば、梅酒や養命酒などのアルコールを少量飲用するのも一法です。血液が全身にいきわたり、相対的に脳には少なくなるため、眠気を誘発するのです。

また添い寝をすることは子どもに安心を与えますし、むしろ親が先に眠るくらいの方がよいのです。睡眠は習慣ですから、こうして睡眠時間を調整する際は、一週間くらいをかける気持ちで、焦らずにやりましょう。

どうしても寝られない場合には、薬剤を用います。トリクロリール、ユーロジン、リスミー……などがよく用いられています。これらの薬剤は副作用の多い睡眠剤とは異なり、寝つきをよくする睡眠導入剤です。主治医と相談して早目早目に用いてください。12時過ぎてからの服薬は、翌日にまで効果を持続させるので、昼まで眠ったりして、生活のリズムをさらに崩してしまうこととなります。病児の家族は、眠り薬はいけないものだと思います、中途半端に用いやすいのですが、医師の指示にしたがって、数日から一週間続けて使い、よい習慣ができたなら中止するようにしてください。

#### 4) コロコロ便はやはり便秘

排泄は、最低二日に一回の排便を保証したいものです。家族は摂食のことばかり考え、排泄をおろそかにしがちです。快便を得ることは脳の働きを活発にし、自然に食欲を湧かせます。毎日出ていてもコロコロ便の場合は、やはり便秘と考えるべきで、最後には柔らかい便がずっとでてほしいものです。

繊維性の食物を増やす、水分を多くする、腹部にねじれ運動を取り入れるなどの工夫をしても、どうしても出なければお薬を使うこととなります。最近の薬は体内に吸収されず、腸管に直接作用する

ので、あまり副作用を心配する必要はありません。習慣化を嫌われますが、便秘という悪い状態を続けるよりも、いい薬をしっかり使い、便を出しておなかをすっきりさせることのほうがはるかに健康的です。

便秘は運動不足、水分不足によって起こりますが、特に後者では体を維持するため、直腸、結腸で限界まで水分をしぼり上げているため、便が固くなってしまいます。

## 5) よい水は子どもの原動力

ミルク、ごはん、おかず、麦茶、プリン、ヨーグルトなど、なんでも水分と考えて計算すると、一日に必要な水分量の目安は、体重15kg以下の場合には体重1kgあたり100cc、15kg以上なら体重1kgあたり50～80ccでしょう。一歳までの子どもは、心臓から出る血液の半分が脳に行き、成人でも20%から25%にも達します。また子どもの脳は大体80%が水でできています。成人の脳は70～80%、老人になると大体60%となります。豆腐に例えると、生まれたての子どもは卵豆腐、子どもの脳は絹ごし豆腐、成人の脳は木綿豆腐、老人では焼き豆腐のようになっているのです。さらにアルコール中毒症の脳の萎縮は著明で、アルコールの脱水作用によるとされています。

このように、子どもの体は大人に比べて水分に富むため、できるだけ補給を必要とします。以前は水分の補給が困難でしたが、最近では改善しています。液体をうまく飲み込めない場合は、トロミアップ(ムースアップ)などの、とろ味をつける糊料を混ぜ、トロツとした半固形にします。その子どもに合わせた濃さで使用することができるので便利です。

体重が10kg以下の重い障害の子の場合、水分供給の間隔を8～12時間以上あけると、脱水となりやすく、夏の朝方の発熱の原因になることもあります。また、水分とはいっても、白湯や冷水ではなく、多少とも塩分を含んだ水分がよいと思います。

## 6) 楽な呼吸の確保を

健常な人では呼吸が問題となることは稀です。しかし風邪や肺炎の時に、せき、痰、鼻汁がたくさん出たり、ゼーゼーして息苦しさを感じた経験がありませんか？ 呼吸を楽にしてやることほど、大切なことはありません。

障害の重い子はこの状態に陥りやすいといえます。緊張が強かったり、姿勢が悪かったり、側弯・変形・拘縮があったり、水分不足で痰が固かったりといった理由によるものです。ゼコゼコの改善には、その原因を総合的に判断し、少しずつ除去する必要があります。決め手となる方法はないのですが、原則的には、前記の睡眠・排泄・水分摂取のリズム作りが、緊張と呼吸不全の除去の基本となっていることを忘れてはいけません。

## 7) 側弯に注意

障害児では、体の左右に緊張の差があったり、姿勢保持が不器用であったりして、側弯を認めるようになります。高度な例では骨盤が肋骨に入り込み、呼吸を抑制したり、褥瘡や皮膚炎の原因にもなっています。

なかなか手立てがないのも事実で、年少の例ではコルセットをつけたり、整形外科的処置をすることもあります。しかしそのコルセットで呼吸が苦しくなる子どももいるのです。簡単にできること

は、子どもの起きているときに、子どもの嫌な姿勢を取る時間を必ず作ることでしょう。さらに、長時間同じ姿勢にせず、いろんな姿勢を取るようにさせることです。

それと同時に、リラックスさせることも重要です。基本的には体を丸めるような「ボール・ポジション」を取ります。膝を曲げ、肩が後ろへいかないように前に曲げ、足が交差しないように、膝の間にお人形さんか、縫いぐるみなどを入れるとよいでしょう。うつぶせ姿勢もよく、三角マットに寝かせ、首が落ちて顔と床の間にスペースができるようにします。このように家庭でもできる工夫があります。これで呼吸を安定させ、緊張を取ることもなります。

また、養護学校などの在学中よりも、卒業後に、側弯のための呼吸障害の悪化するケースが多く、このことを考えて、ぜひ小さいときから体位交換の習慣をつけてほしいのです。親も子どもの体が大きくなると、体位交換や訓練がしづらくなり、これも側弯が進む一因となっています。

## 8) 体温は健康のシンボル

ふだんの健康な時の体温(平熱)を計っておきましょう。体温を測定する場所としては、脇の下、もしくは舌の裏、肛門が代表的です(最近では耳体温計もありますが)。脇の下で計る理由は、手に向かう非常に太い動脈が走っていて、その血液の温度がもっともあてになるからです。首にも太い動脈はあるものの、ここは計りづらいのです。

また汗かきの人は、汗によって熱を奪われるので低温になりがちですが、皮膚をこすると逆に熱を生じて高くなったりします。ですので、時間を決めて体温を数日間測り続け、記録しておくといいで

しょう。37℃～37.5℃位までは平熱で、1度以内の変化は普通にあることも覚えてください。

熱には悪い熱といい熱があります。感染や病気で起こる熱には注意する必要があります。発熱に伴いやすい寒気やふるえの他に、食欲低下・嘔吐・下痢・腹痛・便秘などの消化器症状、咳・鼻水・痰・ゼコゼコ・呼吸困難などの呼吸器症状、けいれん・頭痛などの神経症状、その他に皮膚の色・つや・弾力性・発疹、関節痛や排尿困難などの症状の有無をみて医師に報告します。全く症状のない熱は、本人の情動や緊張・運動によって起こるものです。何かに夢中になっている時は、ちょっと高い体温となるはずですし、逆に眠気のある時やボーッとしている時の体温は下がります。環境の温度にも若干左右されるのは自然のことです。

発熱時の手当としては、安静にして、暖かくして寝かせるのが原則です。しかし熱があっても平然としている場合も少なくなく、束縛してまで無理に休ませる必要はありません。大事なのは、親がよく観察することです。そして皮膚からの放熱と、尿や便からの老廃物の排泄の促進のために、皮膚を清潔にし、水分を十分にあげましょう。高熱の時には身体を熱いタオルでさっと拭き、その後、乾いたタオルで拭きます。可能ならば、歯磨き、うがい（イソジンのうがい薬を勧めます）で口の中を清潔にするとよいでしょう。

便秘は発熱をひどくしますから、緩下剤や浣腸をつかうことも必要です。与えるべき水分としては、お茶、ジュース、牛乳、薄いスープや味噌汁・うどんの汁、さらにポカリスエットのようなスポーツ飲料やソリタ T3 ジュースなどが最適です。

ふだんから栄養状態に気をつけることが大事で、発熱時には無理やり濃厚な栄養物を食べさせず、水分摂取に努めてください。発熱

は万病のもとです。発熱が数日間続き、上記の症状が2～3個以上もある場合には、体温表や経過表を持参して医師に相談しましょう。

低体温の子どもは、手足を暖めることに重点をおきます。暖房は室温のみでなく、湿度にも配慮します。暖気は部屋の上部にたまり、畳に寝かせている子どもの周囲の気温は、思ったほどは上がらないこともあります。介助のしやすさからも30～80cmぐらいの高さに寝かせるか、空気清浄器や小さな扇風機で室内の空気を均一化するとよいでしょう。

低体温では、皮膚温と熱源との温度差が30～40度にもなり、火傷と同じ変化が起きます。一般に60度ぐらいの温度ではそんなに熱いと感じないので、しばらくは耐えられるものです。しかし障害児の場合は、口で訴えたり、体を動かして避けたりできないこともあります。例えば、皮膚温度が20度だと、40度もの落差を生じてしまうわけです。そのためひどい火傷になってしまうのです。

最近よく、使い捨てカイロなどを使いますが、これがとても怖いのです。湯たんばやアンカなどを直接布団の中に入れることは、重度の人には絶対に避けましょう。低温火傷の恐ろしさを、火傷してから実感しても遅いのです。敷き布団の下に、弱めに設定した電気毛布を敷くか、薄めの掛布団の上に、もう1枚大きめの毛布で布団全体を包むことを薦めます。

## 9) 皮膚を鍛えよう

体温をコントロールするのは視床下部で、額と耳との交点の真ん中にあります。ここが体温調節中枢です。そこで体温のインパルスが高いと判断されると、血管が開いて汗を出やすく調節していま

す。

体温を一定にするには皮膚を鍛える必要があります。夏から始めましょう。皮膚を鍛えるため薄着にし、マッサージをして、手足の動きをよくし、空気に触れさせましょう。風にあてるために散歩をしましょう。

乾布摩擦や、お風呂に入れて皮膚を鍛練するのは、血液の循環をよくし、感染を予防できるなど、極めて有効です。痩せている子どもほど皮膚の表面積が大きいので、それだけ体温の維持が微妙で、とくにアトピーや脳性麻痺の子は皮膚を鍛える必要があります。

また、しもやけや手足の冷たい子どもの血液の循環をよくするものとして、ビタミンEのユベラがあります。軟膏を塗ったり、服用したりすることで、有効なことがあります。アルコールも有効で、養命酒のような感覚でちょっとだけ飲ませると身体が暖まり、循環がよくなるので、試みるのも一法です。

## II. 処置を必要とする生活管理

### 1) 冷静にケガの処置を

ケガのひどい場合には焦らず、あわてず人を呼び、以下の順で手当をしましょう。肝炎などの感染防止のために、血液が介護者に付着しないように努めます。

まず水道の水でよく傷口を洗い、イソジン液（うがいに使うイソジンを原液で使えば同じことです）などで消毒します。傷の範囲が小さければ、これでおしまい。範囲が大きければ、かかりつけの医院へ連れていきます。棒や釘を刺したりして、傷が深い場合は、傷口が小さくても医師の治療を受けることを勧めます。

バンドエイドを使うのは、できるだけ短期間にしましょう。バンドエイドは密封性がよすぎて、傷口が乾きにくいからです。やむなく使う時は、イソジン軟膏（イソジン液のゲル状の消毒薬）を傷口に少しつけてから、バンドエイドしてください。イソジン液は、ヨーチンの仲間で傷口を乾かします。バンドエイド（包帯も同様）が濡れたら、バイ菌が増えやすくなるので換えてください。

カミソリなどによる鋭い切り傷では、消毒の後に傷口を寄せ、バンドエイドで固定します。

ケガの対処のためには、以下の薬を常備するとよいでしょう。イソジン消毒液、普通サイズとジャンボ・サイズのバンドエイド、抗生物質（感冒などで受診したときにもらった薬を少し取っておくといいでしょう。しかし有効期限に注意！）など。

## 2) おしりの骨の近くの赤いただれ

床ずれ、「褥瘡」（じょくそう）ともいいます。長時間、同じ姿勢でいることで、骨に圧迫された皮膚の下の組織の血液循環が悪くなって起こります。長時間、同じ姿勢でいると、シビレを感じたり痛くなったりして、体の位置を変えるものです。しかし障害の重い子どもや、知覚や運動麻痺がある場合は、感覚の異常を感じられなかったり、訴えることができないので、自分から寝返りをうったり、手足を動かすことが少なくなります。したがって、時間の経過とともに赤く炎症を起こし、その後に皮膚の下の組織が壊死し、深い傷ができ、時に骨まで露出することにもなってしまいます。

床ずれの起こりやすいのは、皮下組織のクッションが少なく、骨が突出して擦れやすい部分で、後頭部、耳介、肩甲骨、脊柱、仙骨部、肘頭、大腿骨大転子、踵などがこれにあたります。

予防には、体の同じ部分に圧迫が長時間かからないようにすることです。特に赤くなってしまった部分には、円座やクッション・マットなどを利用して体重を分散させます。少なくとも2時間に1回は体位の変換をしましょう。また赤くなりやすい局所は、清拭や温浴を行って清潔に心がけます。マッサージで血行の改善に努めるのも効果的です。

赤くただれてしまった部分（潰瘍）は特に清潔を保ち、小さな場合は消毒剤・抗生物質や、肉芽促進剤などの塗り薬を使用します。大きな潰瘍や、なかなか治らない時、または骨に達するような場合には、外科的に潰瘍の部分を切除したり、他の部分の皮膚で褥創部分を覆う手術を行うこともあります。ひどくならないうちに主治医に相談しましょう。

大切な予防法は、全身の栄養状態をよくし、皮膚の清潔を保ち、鍛えておくことです。栄養状態が悪くなると、皮膚や皮下組織のクッションの役割となっている脂肪や筋肉の厚みが薄くなり、血液の循環量も減り、褥創ができやすくなるからです。

### 3) 不機嫌が続く時は「骨折」の可能性を

障害児の骨折に気づかない場合があります。骨折していても、局部がウッスラと赤く腫れ、触ると軽く熱をもっている程度のこともあります。もし骨折していると、軽く叩くか、少し動かした時に、しこめ面になったり、激痛を感じて泣いたりします。

特に大腿骨では痛みの出はじめと発赤・腫脹とが、時間的にずれることがあります。なんとなく元気がなく、食欲が低下し、頰脈になっている子を、よくよくみると骨折していた、ということがあるのです。このように、骨折の診断には手間取ることが多いので、注

意したいものです。

骨折のときには、その部分を動かさないように、ものさしや棒切れをタオルでまいて副子（副木）とし、シーツの一部を切って包帯の代わりにし、患部全体をはさむように固定します。大切なことは腫れや痛みがひどくならないように、そのまま静かに動かないようにして、病院を受診することです。

障害をもつ子どもで骨折の起こりやすい部分は、大腿骨と上腕骨です。しかし歩ける子どもでは下腿骨、前腕骨、手根骨とされています。特に重度重複障害の子どもに骨折は多く、その原因として、同じ姿勢でいることが多く、関節運動が限られているために、骨の発育が悪く、もろくなっていることが挙げられます。また、

① 外気浴が少なかったり長期間の抗けいれん剤の服用で、骨に大切なビタミンDの吸収と利用の障害を起こしている。

② 食事の偏りや摂取障害による、低カルシウムなどの栄養上の問題。

③ 筋肉の萎縮や異常な緊張、関節の拘縮。

といったこともあります。

日常のおむつ交換、抱きあげる、体位の交換、抱いて動かすなど、ちょっとした介護の動作のはずみで、気がついたら骨折していたということも多いのです。抱き方、移動のしかたに工夫が必要です。できるだけ介護者の体を見に近づけ、見の足や手の骨の1カ所を持つことなく、両方の手で支えるようにして持ちましょう。

#### 4) 家や学校でのてんかん発作

けいれんは脳からの命令が無秩序にたくさん流れてきて、全身の緊張をきたすものです。そのため、呼吸の筋肉にも緊張が強く、呼

吸中枢からの正常な命令がきかなくなります。

けいれんがおさまれば、深呼吸のように大きな呼吸をします。そのときにより呼吸となるように、そしてケガをしないようにすることが肝心です。

全身のけいれんが起きた時にはいくつかの心得があります。しかし、ポーとしたり、ガクッとするだけだっりの小型発作や自律神経発作、複雑部分発作に対しては、特に何もすることはありません。力を入れて押さえつけたりせずに、ただ見守っているだけでよいのです。

恐れず、あわてず、静かにそっとしておきます。押さえつけても発作を止めることはできません。身の危険な物は取り除き、静かに床に寝かせて、衣服の特に首のきつい箇所をゆるめましょう。また、もし危険なところ（固いもの、鋭いもの、熱いものなど）に倒れてしまったら、その時は動かしてください。基本はあわてず、騒がずに誰かを呼ぶことです。ふたり目の人は冷静に対処してくれるものです。

以前は固い物を、歯の間に無理に入れたりしていました。しかし口が開いていても、物を入れるのは絶対にやめましょう。外傷を起こしたり、呼吸の通り道を閉塞しやすくします。舌が呼吸を妨げないように、そして唾液が流れやすいように、顔を横に向けるべきなのです。

子どもが意識を取りもどしたとき、うつろであったり眠そうな場合は、そのまま休ませておきます。しかし、やたらに眠らせる必要はありません。睡眠のリズムが崩れて、またけいれんを起こしやすい状態となってしまうこともあるからです。30分から1時間で起こすのが、ひとつの目安でしょう。

もし一連の発作が10分以上続くようなら、あるいは倒れたことにより、ひどい外傷を受けた場合は、医師を訪れる必要があります。その他に、いつもの発作と大きく異なる場合、全身状態が悪い場合にも(顔色不良が改善しない、意識消失の時間が長い、高熱が続く、黄疸貧血があるなど)、連絡してから受診しましょう。

発作の様子は十分に観察しましょう。特に発作の起こりはじめの様子、熱の有無、顔色、目の位置、手足の動きの左右差、持続時間、また目覚めた時に特に訴えがなくても、麻痺がないかなどを確認してください。そしてできるだけ詳しくメモをして、医師に報告したいものです。

最近、何種類かのけいれんを止める坐薬が入手できます。親の希望と医師の指示にしたがって使用が可能です。ふだんは冷蔵庫に保管し、発作の際にクリーム、油、お湯などにつけて挿入してください。

外傷の予防のためには、発作時の状況の観察が不可欠です。子どもにより外傷部位はだいたい一定していますから、それに合わせてヘルメット、イヤーズバンド、サポーター、胸部のスポンジ挿入などの工夫をしてください。医師と相談して対策を検討します。子どもの抑制を最小限にしながらも、プロテクターの使用や生活環境の調整に努めることが肝要です。

## 5) 誤飲や急なチアノーゼが起きたときに

まず落ち着くことです。誰か一緒にみてくれる人があれば呼んでください。それにより、より適切な対応ができます。

状況の把握に努めます。食事中、それとも食後か、周囲に嘔吐の跡はあるか、誤飲していないかなどです。

まずする処置は、下顎を引き上げるように（下の歯が前にくる「受け口」）すること。舌根沈下（舌が喉の方に落込んで空気を通らなくする）による呼吸困難を防いでください。口腔内が汚かったり、分泌物がたまっていたり、出血していたら、十分に吸引します。吸引器がなければ、顔を横にしてガーゼ、ハンカチ、タオルを指に巻き、拭き取るのもよいでしょう。さらにガーゼを口にあて鼻をつまんでいきおいよく吸うのも効果的です。

気管に物がつまっているようなら、子どもを前向きにして自分の前に上腹部をもって抱えます。そして一気に横隔膜を押し上げるようにギュッと力を入れて絞り込みます。臥位では顔を横に向けてみぞ落ちを一気に押し上げます。肺の中の空気が勢いよく出て、異物も出てしまいます（あまり強くしないこと）。

呼吸が戻らない時には人工呼吸が必要です。ガーゼを口にあて鼻をつまんで（小さい子では鼻も救護者の口の中に入れて）、胸がふくらむ程度に（肺が破れるのであまり強くはいけない）空気を吹き込みます。口を放すと息を吐くでしょう。これを5～15回／分のペースで、落ち着いて繰り返してください。

心臓も止まっているようなら、胸骨の下部1／3を、両手を重ねあわせて、真上から胸骨が1～2 cm沈み込むくらい圧迫します。あまり強かったり、肋骨を圧迫すると骨折するので注意してください。

## 6) B型肝炎とMRSAも適切な対処で不安解消を

B型肝炎はウイルス性の疾患であり、肝炎から肝硬変、肝癌になりやすく、また死亡率の高い激症肝炎を併発する疾患です。対人接触の多い職種の方は、B型肝炎の予防接種をしましょう。障害児の

みならず、職員自身がウイルスの存在を示唆する抗原を持っている可能性があるからです。個人のプライバシーにもかかわることですので、公表されることは少ないと考えて、少なくとも職員が自発的に予防接種を受けることが望まれます。医師や看護婦は感染の機会も群を抜いて多いので、予防接種を何回となく受けています。接種を3回繰り返し、抗体陽性になるまで行います。時に陰性化することもあるので、定期的な検査をしましょう。

現実的な予防法としては、血液からの感染による疾患ですから、感染者の血液に触れないことです。これが介護者・保育者の傷口から入ると危険です。傷がなければ入り込み得ません。感染している子どもがけがをしたら、早めに手袋を使って対応し、きれいな流水で血液を流し出すことが重要です。子どもの唾液から感染することはまずありません。

MRSAとは、ある種の抗生物質の効かない特殊なぶどう球菌を意味します。MRSAについて正しく理解し、過剰に反応しないことが肝要です。

どの時代にも危険とされる細菌がいました。結核、らい病、緑膿菌しかりです。障害児、特に重症心身障害児でMRSAで死亡した例を私はまだ見ていません。

MRSAがいても、新生児の場合や、悪性腫瘍、膠原病、免疫疾患があるとか、手術直後などの特別な状況以外では、治療の対象にしていません。ただし無防備でよいということではありません。MRSAがいても重症化しないだけの、日常からの健康管理が必要です。この章に記載されている、生活上の注意点に気をつけましょう。同時に介護者や職員の日常の健康管理も大切です。うがいと手洗いを徹底して実施しましょう。

## 編者あとがき

今から5年とちょっと前、僕と妻との間にできた長女・晴子は、後頭部に髄膜瘤をもって生まれてきました。生後11日目にその髄膜瘤は切除し、しばらく様子を見ていましたが、その後、頭囲が拡大し続け、生後10カ月目にして水頭症と診断され、V-Pシャント手術を受けることになりました。

しかし、その時、僕たちは手術に激しく抵抗しました。というのも、「水頭症」あるいは「シャント手術」についての医師からのインフォメーションははなはだ不十分であり、またそれについての情報を探そうにもあてがなく、不安で仕方がなかったからです。僕たちはこの病気について少しでも多くのことを知ろうと、大学病院の近くの本屋さんで医学書の書名を調べ、それらを都立図書館でコピーし、そこに書かれている難しい専門用語の海の中から、どうにかこうにか、それまでの人生でまったく触れ合う機会のなかった「水頭症」という病気の、おぼろげな姿を掴むのが精一杯でした。

あまりの情報の少なさに理不尽なものを感じた僕たち夫婦は、晴子が手術を終えた数カ月後の1998年1月、インターネット上に「水頭症に関するメーリングリスト」を立ち上げ、さらに1999年の10月には「日本水頭症協会」を設立しました。

それらの活動の当初から、症者や家族にとってわかりやすい「水頭症ガイドブック」の必要を感じていました。幸いなことに、メールで知り合うこととなった現・国立成育医療センター 脳神経外科医長の師田信人先生(本ガイドブックでも多くのページをご執筆いただいています)が、水頭症やシャント手術についての概説を僕たちのために執筆してくださり、これは1999年の6月よりホーム

ページで公開され、水頭症者やご家族の貴重な、しかしとてもわかりやすい情報源として、今も多くの人に利用されています(宣伝になりますけれども、ここらへんのいきさつは、晶文社から出ている拙著「雨のち晴子 水頭症の子と父のものがたり」に詳しく書いています)。

しかし、さまざまな症者や家族と知り合う中で、この病気の多様性に触れ、さらに突っ込んだ内容のガイドブックの必要性も感じずにはいられませんでした。そして、それはインターネットにつながっていない人のために、紙の本でも供給されなければならないと思ったのです。しかし、ある程度の予算が必要となるために頭を悩ませていたのですが、幸いなことに社会福祉・医療事業団から助成をいただけることになり、今、こうして実現したわけです。

執筆には、監修者の佐藤修先生をはじめ、この分野の日本のトップクラスの医師たちが快く応じてくださり、深い内容でありながら、可能な限りやさしい言葉で書いてくださいました。この場を借りて、御礼を申し上げます。

また、この本の編集がようやく軌道に乗り始めた2001年の秋になって、我が家に授かった第2子が再び水頭症であることが判明したために、そこで一切の作業が停滞してしまったことをお詫びいたします。幸い、長男となった時生は、本ガイドブックの執筆者のおひとりにお世話になり、この2月に退院することができました。水頭症の子をふたりも持つことについて、思うところはいろいろありますが、時生が生まれたおかげで、このガイドブック編集に対する僕の意気を、改めて真剣なものにさせたことは間違いありません。しかし、発行までに残された時間は既に2カ月を切っており(単年度助成事業であるために、3月末の発行は動かしようがなかったの

です)、そこからの先生方とのやりとりにおいて、相当なご無理をお願いしたこともお詫びしなければなりません。

ガイドブックの内容について、編集者として一点だけコメントさせていただきますが、既にお気づきのように、各項目の間で重なる内容が出てくる箇所がいくつもあります。ひとつの本としてみたときに、こうした重複は避けるべきかもしれませんが、今回はそうしませんでした。それは各項目間の調整を図る時間が残されていなかったという物理的な理由も大きいのですが、しかし、同じことが違う表現で何度か書かれていたほうがよく頭に入るということは、5年前に僕たち夫婦がいろんな医学書のコピーを読みあさった時に実感したことでもあります。また執筆する医師による微妙な表現の差異、主張の差異に目を向けることも、より賢く鋭い「患者」となるためのレッスンにもなると思っています。

このガイドブックは2年後の2004年に増補・改訂を予定しています。読んでいてわからないこと、もっと知りたいことなど、意見をお寄せください。僕宛のe-mailでも構いませんし(unamas@02.246.ne.jp)、奥付に載っている日本水頭症協会事務局宛の郵便やファックスでも結構です。それらのご意見を執筆いただいた先生方にフィードバックし、また必要ならば新たな執筆者にも参加していただいて、より素晴らしいガイドブックにしていきたいと考えています。

最後に、この本の実制作に携わってくれた僕の友人たちを紹介します。テキストの整理には協会会員の大隣香世さんが手伝ってくれました。決して少なくない図版の作成は、デザイナーの篠原佳代さんにお願ひしました。表紙の、日本水頭症協会のマスコット・キャラクター「ばどるくん」と美しい背景をニューヨークから送ってく

れたのはアーティストのいいじまえみさん（あ、50ページの図版も彼女です！）。そして、表紙から本文まで、すべてのブックデザインを驚異的なスピードと明晰さをもって、美しくまとめてくれたのは山田マリエさん。みなさん、どうもありがとうございました。

もし、タイムマシンがあったなら、僕はこの本を、病院の前で途方に暮れていた5年前の自分と妻に、プレゼントしに行きたいと思います。

2002年3月吉日

日本水頭症協会 代表 山下泰司

## 日本水頭症協会に入りませんか？

日本水頭症協会は1999年10月に発足しました。代表の山下泰司とその妻で、会報「ぱどる」の編集長である柴田靖子は、今5歳になった長女・晴子が水頭症であったことからこの会を始めました。

それ以前には電子メールを通じて患児や親が情報交換を行う「水頭症に関するメーリングリスト」(98年1月スタート)を運営し、今日までの約4年間に、のべ400家族の方々のご参加をいただいています。そこで、同じ病に悩む人や親同士が語り合い、オフライン・ミーティングなどで、実際にお互いが会って話をするということが、いかに日々生きていく上での心の支えになるかということを実感したのですが、パソコンがないと参加できないという恨みがあったわけです。そこで、パソコンやインターネットと縁のない方々とも情報を共有し、出会いの場を作り、医師や医療メーカーなどとも協力しながら、症者のおかれる環境の改善を目指す会を作ろうと思いついた次第です。

既に活動開始から2年半が経過し、会員も約360家族になりました。詳しい活動内容は以下のとおりです。

### (1) 活動の内容

#### 1. 会報「ぱどる」の発行 (年4回)

水頭症に関するさまざまな話題を取り上げた会報「ぱどる」を、年に4回発行しています。

内容は、水頭症の検査、診断、治療に関する基本的知識の再確認や、新しい動向を脳神経外科、小児科など専門の医師にご執筆いた



だき、また、症者・症児を取り巻くさまざまな助成や療育についての情報、会員の声なども載せています。B5判の冊子ですが、当初は1号につき20ページ程度だったものが、最近では50ページ近くまで膨らむ号もあり、その内容の濃さは各方面からご好評をいただいています。また、水頭症の人の生活を4ページの写真で紹介する「LIFE TIME」というコーナーも新設されました。こうしたページを見れば、悩んでいるのは自分だけではない、と元気が出るはずです。

## 2. 会員名簿の作成／交流会の開催

会員になられた方の名簿を作ってお配りいたします（プライバシーの問題などで掲載を希望されない方は載せていません）。この名簿が、近くに住む患者や家族同士の交流のきっかけになればと思います。また、東京では3カ月に一度の定例会を開催しているのですが、今後は各地での集会も積極的に行う予定です。

## 3. 「水頭症手帖」の頒布

自分やお子さんの身体に入っているシャントの種類や、髄液の流量を調整するバルブの圧のレベルなどは把握していらっしゃいますでしょうか。症者が各項目を医師に尋ねて自分で書き込み、いつも携帯できる「水頭症手帖」を無料で頒布しています。

### (2) 入会方法

参加したい方は、以下の3つの中から種類をえらんだ上、事務局長・加藤哲也まで、電子メール、ファックスまたは郵便でご連絡ください。その際、郵便番号、住所、氏名、電話番号、水頭症症者との続柄を明記ください。折り返し、詳しいご案内をお送りいたします（なにぶん少人数で運営

しているもので、最初のお返事には2週間～1カ月ほどお時間をいただくかと思いますが、ご容赦ください。

## ●会員種別

### 1 個人会員（患者本人およびご家族）

18歳未満の場合は親権者の同意が必要。

会費：年間3,000円（+入会金1,000円）

### 2 法人会員

会費等：年間3,000円（+入会金1,000円）

### 3 賛助会員

当会を援助していただける個人、法人。

年間一口1,000円とし、二口以上を申し受けます。

## （宛先）

〒514-0039 三重県津市押加部町10-18 加藤方

日本水頭症協会事務局

Fax：059-223-1389

e-mail アドレス：t-kato@ztv.ne.jp

ホームページ：http://www.ztv.ne.jp/t-kato/hydrocephalus.htm



---

ばどる文庫 1 水頭症ガイドブック 2002

---

監修：佐藤 修(東海大学名誉教授)

編集：山下泰司(日本水頭症協会)

装幀：山田マリエ

表紙イラスト：いいじまえみ

図版作成：篠原佳代

2002年3月25日発行

発行：日本水頭症協会

---

日本水頭症協会 事務局

〒514-0039 三重県津市押加部町10-18

ファックス: 059-223-1389

URL : <http://www.ztv.ne.jp/t-kato/hydrocephalus.htm>

e-mail : [t-kato@ztv.ne.jp](mailto:t-kato@ztv.ne.jp)

---