

症例報告

神経内視鏡治療が奏功した晩発性膜性中脳水道閉塞症の1例

松田真樹子^{1)3)*} 澁谷 聡¹⁾ 及川 崇紀¹⁾ 村上 謙介²⁾ 望月 廣¹⁾

要旨：症例は57歳男性である。56歳時から小歩、突進歩行、易転倒性、ものわすれが出現。入院時、不安定な広基性歩行、動作緩慢、後方への姿勢反射障害をみとめた。MMSEは27/30点。失禁なし。頭部MRIで第三脳室・側脳室の拡大をみとめたが、第四脳室は正常、Fast imaging employing steady state acquisition画像で中脳水道に膜様の隔壁をみとめた。以上より、晩発性膜性中脳水道閉塞症と診断した。神経内視鏡で中脳水道形成術と第三脳室底開窓術を施行し、術後早期から症状の改善をみとめた。膜性中脳水道閉塞症の隔膜の確認にはFIESTA画像が有用であり、神経内視鏡治療で完治が期待できる。

(臨床神経2011;51:590-594)

Key words：晩発性膜性中脳水道閉塞症，神経内視鏡，内視鏡下中脳水道形成術，内視鏡下第三脳室底開窓術，FIESTA画像

はじめに

中脳水道は脳脊髄液の経路の中でもっとも狭い部位の一つであるため狭窄や閉塞をきたしやすく、水頭症の原因部位となる。今回われわれは、正常圧水頭症様の症状で発症した晩発性膜性中脳水道閉塞症に対し、神経内視鏡による隔膜を破碎する中脳水道形成術と第三脳室底開窓術が奏功した症例を経験したので文献的考察を加え報告する。

症 例

症例：57歳，男性

主訴：歩行障害，認知障害

既往歴：右膝内側副靭帯断裂(手術)，虫垂炎(手術)，逆流性食道炎。

家族歴：特記すべき事項なし。

現病歴：2008年(56歳時)夏ころから、小歩、突進歩行で転倒しやすくなり、ものわすれも出現した。2009年8月(57歳時)、200mの距離で4~5回も転倒することがあり当科受診した。経過中に頭痛の訴えはなかった。初診時の頭部MRIで水頭症がみとめられたため、精査目的で入院した。

入院時現症：血圧126/79mmHg、脈拍68/分・整、体温35.8度、その他身体所見は異常なかった。神経学的所見は、全体的に動作緩慢で、歩行は広基性の開脚歩行、徐々に右側に偏位した。5m歩行は7秒、歩行歩数は9歩だった。後方への姿勢反

射障害あり、しゃがむと支えなければ倒れてしまう状態だった。認知機能は、MMSE 27/30点、FAB 14/18点、TMT-A (Trail Making Test-A) 74秒、TMT-B 171秒の結果であった。明らかな運動麻痺、感覚障害、固縮、振戦、失禁、頭囲拡大はみとめなかった。

検査所見：血液一般、生化学検査に異常はなかった。髄液検査では、初圧160mmH₂O、終圧50mmH₂Oで、無色透明の髄液を10ml採取した(Ayala index 3.125)。髄液一般所見に異常はなかった。頭部MRIでは、第三脳室・側脳室は拡大していたが、第四脳室は正常だった(Fig. 1A, 1B)。Evans index 0.385、第三脳室幅18.8mm、FLAIR画像での側脳室前角周囲の白質高信号領域の厚さ4.24mmだった。また、Fast imaging employing steady state acquisition (FIESTA)画像でのみ、中脳水道の拡大と、その尾側端に膜様構造物(隔膜)をみとめ、これに造影効果はなかった(Fig. 1C, 1D)。

経過：晩発性膜性中脳水道閉塞症(Late-onset Aqueductal Membranous Occlusion: LAMO)と診断し、手術目的で脳外科へ転院し、神経内視鏡による手術を施行した。右側脳室前角穿刺で内視鏡をすすめ、拡大した側脳室、モンロー孔、第三脳室、中脳水道吻側端、ひきのばされた視床間橋をみとめた(Fig. 2A)。拡大した中脳水道の尾側端に粗な網状の半透明の隔膜をみとめ、これを鉗子で破碎する中脳水道形成術(Endoscopic aqueductoplasty: EAP)を施行し(Fig. 2B)、その奥に第四脳室の脈絡叢をみとめた(Fig. 2C)。本例では、隔膜の穿孔が十分なためバルーンによる拡張は施行されなかった。次に、薄く膜様に変化した第三脳室底に(Fig. 3A)、鉗子とバ

*Corresponding author: みやぎ県南中核病院神経内科 [〒989-1253 宮城県柴田郡大河原町西 38-1]

¹⁾みやぎ県南中核病院神経内科²⁾東北大学病院脳神経外科³⁾現 新潟大学脳研究所病態神経科学部門病理学分野

(受付日：2011年1月31日)

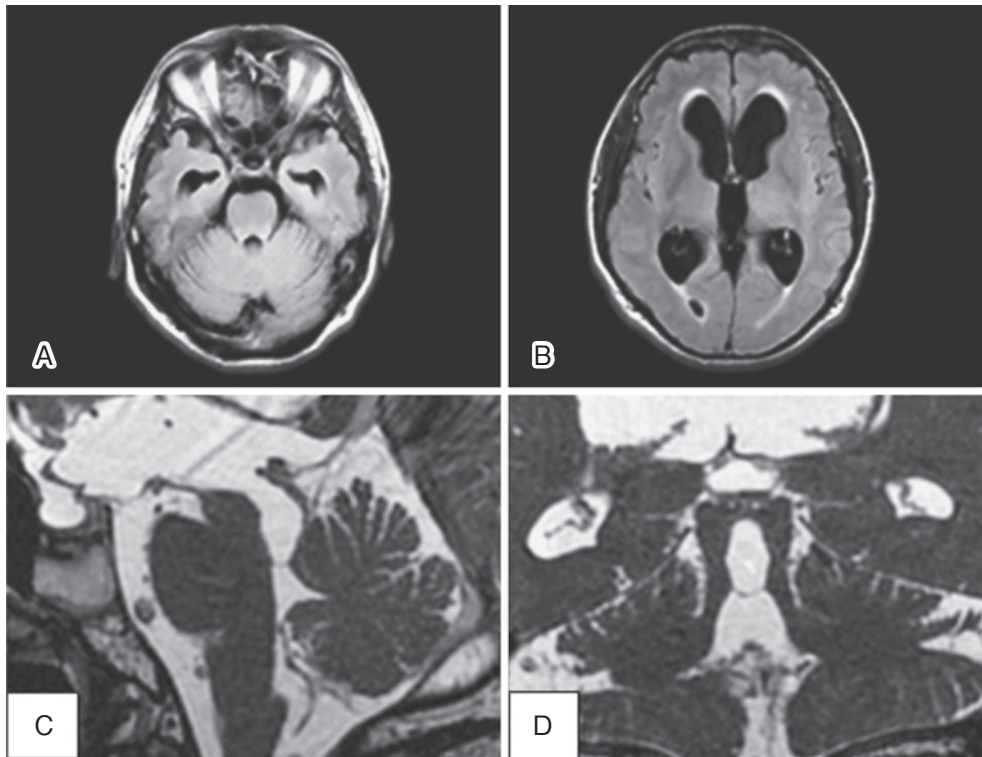


Fig. 1 Brain MRI.

(A, B; axial view) Fluid attenuated inversion recovery (FLAIR, TR 8,602ms, TE 121.4ms, 1.5T) images show dilated third ventricle and lateral ventricles, but normal size of the fourth ventricle. It also shows high intensity areas around the bilateral anterior horn of lateral ventricles.

(C; sagittal view, D; coronal view) Fast imaging employing steady state acquisition (FIESTA, TR 4ms, TE 1.3ms, 1.5T) images revealed membranous structure at posterior end of the aqueduct of midbrain.

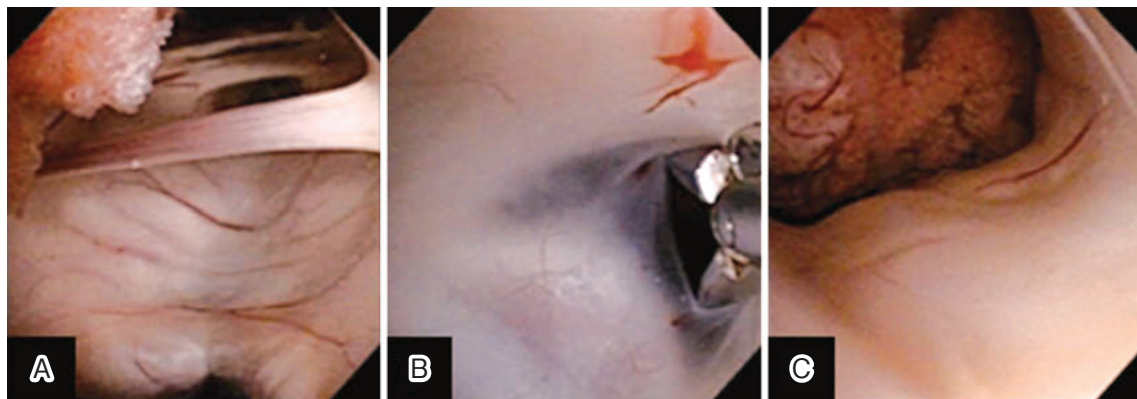


Fig. 2 Endoscopic aqueductoplasty (EAP).

(A) In the dilated third ventricle, widened port of aqueduct was seen behind the stretched interthalamic adhesion.

(B) Aqueductoplasty: Destruction of the membranous structure by clamp.

(C) The choroid plexus of the fourth ventricle can be seen beyond the fenestrated aqueduct of midbrain.

ルーンで第三脳室底開窓術 (Endoscopic third ventriculostomy, ETV) を施行した (Fig. 3B). 開窓した第三脳室底の奥に脳底動脈をみとめた (Fig. 3C). 術後2日目より歩行の改

善をみとめ、術後10日目に当科へ再転院した。術後の評価では、立位は安定し、後方への姿勢反射障害も改善、5m歩行は4秒、歩行歩数は6歩だった。認知機能は、MMSE 28/30点、

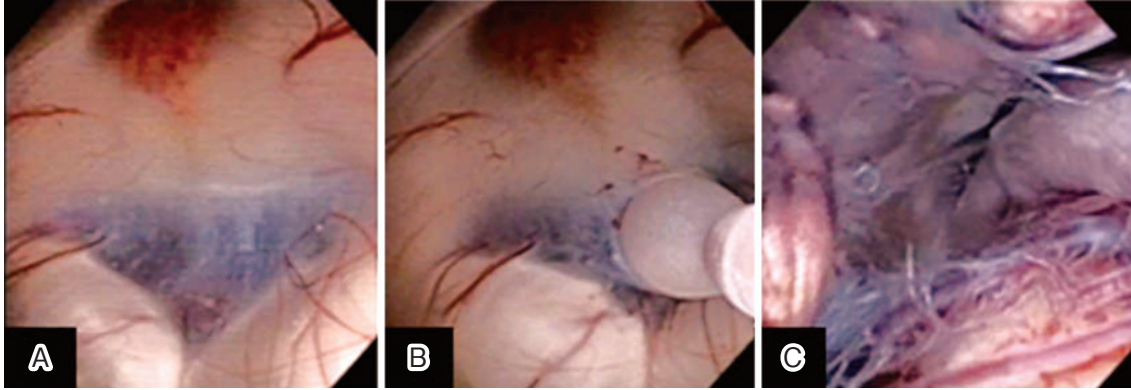


Fig. 3 Endoscopic third ventriculostomy (ETV).

- (A) The floor of third ventricle was stretched and looked like thin membrane.
 (B) Perforation of the third ventricle floor by clamp and balloon.
 (C) The basilar artery can be seen beyond the fenestrated third ventricle floor.

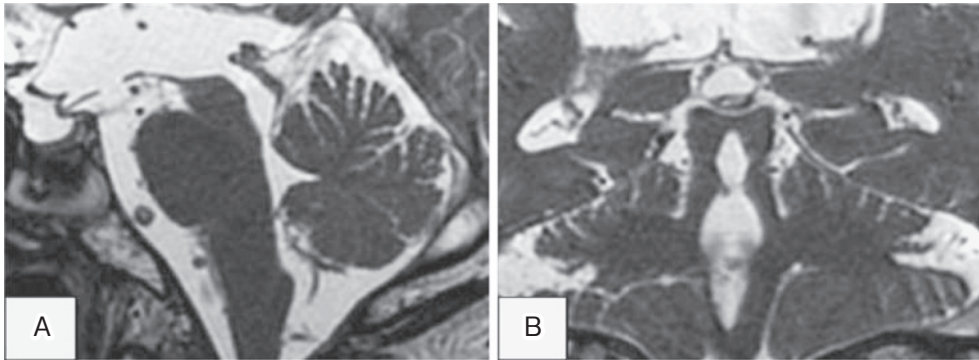


Fig. 4 Brain MRI after EAP and ETV.

- (A; sagittal view, B; coronal view) FIESTA images (TR 4ms, TE 1.3ms, 1.5T) 10 days after EAP and ETV show no obstruction of the aqueduct of midbrain and fenestrated floor of the third ventricle.

FAB 15/18 点, TMT-A 52 秒, TMT-B 128 秒だった。術前から正常範囲内ではあるが, 術後にスコアの改善をみとめた。術後 10 日の FIESTA 画像で, 中脳水道の隔膜の消失と第三脳室底の開窓をみとめ, この部位での再閉塞はみとめなかった (Fig. 4A, 4B)。術後早期ではあるが, 中脳水道拡大の改善もみとめられた。術後 7 カ月, 立位や歩行は正常化していた。頭部 MRI では, Evans index 0.382, 第三脳室幅 15.8mm, FLAIR 画像での側脳室前角周囲の白質高信号領域の厚さ 0.96mm であり, 脳室拡大は術前と大きな変化はなかったが, 第三脳室幅の縮小, FLAIR 画像での側脳室前角周囲の白質高信号領域の縮小をみとめた。

考 察

水頭症をきたす非腫瘍性の中脳水道の狭窄あるいは閉塞の原因は, 単純狭窄, グリオシス, スリット状狭窄 (forking), 隔壁形成などがあげられる¹⁾²⁾。

本例は MRI の FIESTA 画像で確認した隔膜による隔壁形成での LAMO と診断した。この隔膜は “web” とよばれ²⁾, 通常は中脳水道尾側に存在し, 中脳水道近位側の拡張や蓋板の挙上をひきおこす³⁾。“web”の本態は上皮細胞であるが²⁾, 成因については炎症や先天性などの説があるが, 症例も少なく不明な点が多い。本例でも隔膜形成の機序は不明であった。

膜性閉塞が確認される LAMO の報告は少なく, 検索しえたかぎりでは, 報告は 3 件 4 例^{2)~4)}, Schroeder らの EAP17 症例の中の 5 症例⁵⁾の計 9 例であった。これらの症例と本例の発症年齢, 症状, 臨床型を年齢順に Table 1 にまとめる。

10 代から 30 代までの若年では, 頭痛を主症状とし, 40 代以降は本例をふくめ正常圧水頭症に類似の臨床像を示している。臨床症状は LAMO と鑑別が必要な晩発性特発性中脳水道狭窄症 (Late-onset Idiopathic Aqueductal Stenosis : LIAS) と類似している。

LIAS の診断基準として, ①脳に水頭症以外の病巣がない, ②側脳室・第三脳室にくらべ第四脳室が小さい, ③脳出血・

Table 1 膜性閉塞が確認される LAMO 症例.

症例報告者	年齢	性	症状	頭痛型	頭痛 + NPH 型	NPH 型
Gokalp, et al	12	男	頭痛	◎		
Gokalp, et al	14	男	頭痛	◎		
Schroeder, et al	16	男	頭痛 + 歩行障害 + 認知機能障害		◎	
Schroeder, et al	20	男	頭痛	◎		
Flora, et al	28	男	頭痛	◎		
山崎 他	35	男	頭痛	◎		
Schroeder, et al	46	女	頭痛 + 認知機能障害		◎	
Schroeder, et al	51	男	頭痛 + 歩行障害 + 認知機能障害		◎	
Schroeder, et al	66	男	歩行障害 + 認知機能障害 + 失禁			◎
本例	57	男	歩行障害			◎

髄膜炎の既往がない, ④水頭症に対する外科的治療の既往がない, ⑤幼少期に診断されていない, の五点が提唱され⁶⁾, 頭蓋内病変の合併例を除外することが重要視されている.

また, LIAS の臨床型は頭痛型, 正常圧水頭症症状型の二型に分類されている. 頭痛型は若年発症 (平均 33.8 歳) で症状が頭痛のみ, 正常圧水頭症症状型は晩期発症 (平均 63.2 歳) で症状は正常圧水頭症の臨床像に類似していることが特徴である⁶⁾.

LAMO と LIAS を臨床症状から鑑別することは困難であり, 画像による評価が重要となる. LIAS では中脳水道は狭窄を示すが, その狭窄機序としては単純狭窄やグリオシスが想定されている. 他方, LAMO では隔膜より近位側の中脳水道拡大と隔膜の確認が重要である.

本例では, 通常の T₁ 画像, T₂ 画像, FLAIR 画像の軸断では隔膜は確認できず, FIESTA 画像の矢状断と冠状断でのみ隔膜が確認できた. 中脳水道が原因となる水頭症の診断には, その形態と病態を確実に鑑別できる FIESTA 画像の矢状断と冠状断の検査が不可欠である.

EAP についての報告は, 2000 年前後から散見される⁷⁾⁸⁾. EAP は中脳水道閉塞による非交通性水頭症のなかでも, 本例のような隔膜が原因の中脳水道閉塞症で選択される. 通常は, 中脳水道の隔膜を穿孔することに加え, 中脳水道でバルーンを膨らませることにより中脳水道腔を拡張させるものである⁹⁾.

ETV は, 1936 年に Scarff らによって非交通性水頭症に対する有用性が報告された. しかし柔軟性の低い内視鏡や消毒の問題などによる合併症も多く, 1950 年ころに安全性が確立されたシャント術にとってかわられた. シャント術は安全性・有効性は確立してはいるが, 流量不適合, チューブの閉塞・劣化, 感染, 小児患者の成長にあわせた再手術の必要性など, 様々な問題がある. 1980 年代後半から 1990 年代になり, 細く精度の良い内視鏡が普及して, シャント術にかわり, ふたたび ETV が中脳水道に閉塞機序をもつ非交通性水頭症手術の主流になってきている. LIAS は ETV の良い適応といえる⁶⁾¹⁰⁾. LAMO で中脳水道の隔膜へのアプローチが困難なばあいは, ETV だけで対応するばあいもある. ETV の合併症は, 出血, 髄膜炎, 動眼神経麻痺などがあり, 合併症発生率は

12%, 死亡率は 1% 程度である¹¹⁾.

以上のように, LAMO に対する EAP, LIAS に対する ETV, と隔膜の有無で治療法がことなる点からも, 中脳水道周囲の詳細な病態診断は重要である.

本例は EAP により良好な髄液流がえられ, 生理的な髄液の流通路を再構築した根治療法といえる. また, LAMO では EAP 後平均 25 カ月で 18% の症例に再狭窄がおこったとの報告もあるため⁵⁾, EAP に加え ETV も施行した. これにより, 中脳水道が再閉塞したばあいにも, 水頭症の再発防止が期待できる. 本例では, 術後 1 年以上を経過したが, 再発の兆候はみられていない.

文 献

- 1) Russel DS. Observations on the pathology of hydrocephalus. In: M.R.C. Special report series No. 265. 1949.
- 2) Flora N, Kulaselaran N, Mudali SK, et al. Compensated aqueduct of sylvius obstruction by web—a case report. Indian J Radiol Imaging 2005;15:19-20.
- 3) Gokalp HZ, Tascioglu AO. Membranous occlusion of the aqueduct of Sylvius. Surg Neurol 1977;8:103-105.
- 4) Yamasaki F, Kodama Y, Hotta T, et al. Adult-onset aqueductal stenosis caused by membranous occlusion in the aqueduct: a case report. No shinkei geka 1996;24:745-748.
- 5) Schroeder HW, Gaab MR. Endoscopic aqueductoplasty in the treatment of aqueductal stenosis. Childs Nerve Syst 2004;20:821-827.
- 6) Fukuhara T, Luciano MG. Clinical features of late-onset idiopathic aqueductal stenosis. Surg Neurol 2001;55:132-137.
- 7) Schroeder HW, Gaab MR. Endoscopic aqueductoplasty: technique and results. Neurosurgery 1999;45:508-515; discussion 515-518.
- 8) Ersahin Y. Endoscopic aqueductoplasty. Childs Nerv Syst 2007;23:143-150.
- 9) Schroeder HW, Oertel J, Gaab MR. Endoscopic treatment of cerebrospinal fluid pathway obstructions. Neurosurgery 2008;62(Suppl 3):1084-1092.

- 10) Burtscher J, Bartha L, Twerdy K, et al. Effect of endoscopic third ventriculostomy on neuropsychological outcome in late onset idiopathic aqueduct stenosis: a prospective study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74: 222-225.
- 11) Schroeder HWS, Niendorf W-R, et al. Complications of endoscopic third ventriculostomy. *J Neurosurg* 2002;96: 1032-1040.

Abstract

A case of late-onset aqueductal membranous occlusion and a successful treatment with neuro-endoscopic surgery

Makiko Matsuda, M.D.¹⁾³⁾, Satoshi Shibuya, M.D., Ph.D.¹⁾, Takanori Oikawa, M.D., Ph.D.¹⁾, Kensuke Murakami, M.D., Ph.D.²⁾ and Hiroshi Mochizuki, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, South Miyagi Medical Center

²⁾Department of Neurosurgery, Tohoku University

³⁾Present Address: Department of Pathology, Brain Research Institute, University of Niigata

A 57 year-old man developed broad-based unsteady gait and memory loss over a period of one year. On admission, bradykinesia and impairment of postural reflex were evident. Mini-mental state examination scored 27/30. Urinary control was normal. MRI revealed symmetric dilatation of lateral and 3rd ventricles, but the 4th ventricle appeared normal. Partial obstruction of the aqueduct with a membranous structure was disclosed by fast imaging employing steady state acquisition (FIESTA), and the diagnosis of late-onset aqueductal membranous occlusion (LAMO) was made. The symptoms were ameliorated shortly after endoscopic aqueductoplasty (EAP) and endoscopic third ventriculostomy (ETV). Membranous occlusion of the aqueduct can be detected by FIESTA and it can be cured by neuro-endoscopic measures.

(*Clin Neurol* 2011;51:590-594)

Key words: Late-onset Aqueductal Membranous Occlusion (LAMO), neuro-endoscopy, endoscopic aqueductoplasty (EAP), endoscopic third ventriculostomy (ETV), fast imaging employing steady state acquisition (FIESTA) image
