

特集 小児・新生児領域の医原性疾患の画像

1. 頭部(シャントチューブ, ドレナージチューブを含む) —小児領域のV-P shunt troubleの画像診断—

藤田和俊, 相田典子

神奈川県立こども医療センター 放射線科

Diagnostic imaging of ventriculoperitoneal shunt malfunctions and complications in pediatric patients

Kazutoshi Fujita, Noriko Aida

Department of Radiology, Kanagawa Children's Medical Center

Abstract

Most pediatric patients with hydrocephalus are treated with ventriculoperitoneal (V-P) shunt placement. However, complications from shunts are common and can present with a variety of signs and symptoms. Imaging analysis is an essential adjunct to the clinical evaluation of patients with suspected V-P shunt malfunctions or complications. This paper illustrates the imaging findings in various malfunctions and complications associated with V-P shunts in pediatric patients.

Keywords : Hydrocephalus, Complication, Radiography

医原性のトラブルは、体内に留置ないし挿入されたtubeによって生じることが多い。頭部領域において留置される代表的なtubeに、水頭症治療に使用されるshunt tubeがある。

水頭症の外科的治療には、第3脳室穿破術(third ventriculostomy)や脳室一大槽(ventriculocisternostomy)に代表される頭蓋腔内の短絡術もある。しかし、水頭症の原因は、脳室内の閉塞だけではなく、脳室外にも髄液循環の障害を合併することもあるので、同法での効果は不安定であることから、現在でも、髄液を脳脊髄液腔以外の吸収する部位に誘導する方法が広く行われている。この方法の代表的なものに脳室-腹腔短絡術ventriculoperitoneal (V-P) shuntがあり、その合併症の少なさから乳児・小児の水頭症の短絡術として最も好んで行われている。一旦shunt tube設置を行ったら、“once a shunt, always a shunt”と言われるように、長期間にわたって、shuntが適切に

機能しているか注意深く観察する必要がある、画像検査の役割が大きい。

以下に代表的な合併症の画像を提示し、解説を行う。

1. 髄液の過剰排泄(over drainage) または脳室内減圧に起因する合併症

脳が非可逆的な損傷を受けていない限り、shunt手術により、脳実質容量は増加し、拡大した脳室は縮小してくる。Shunt systemにより髄液の排泄が過剰であると、slit ventricle syndromeや脳室の隔離(isolated ventricle)などの合併症が生じることがある。

1-1) Slit ventricle syndrome

<症例1>

6歳男子、出血性水頭症で新生児期にV-P shuntが施行されている。2日前より強い頭痛があり入

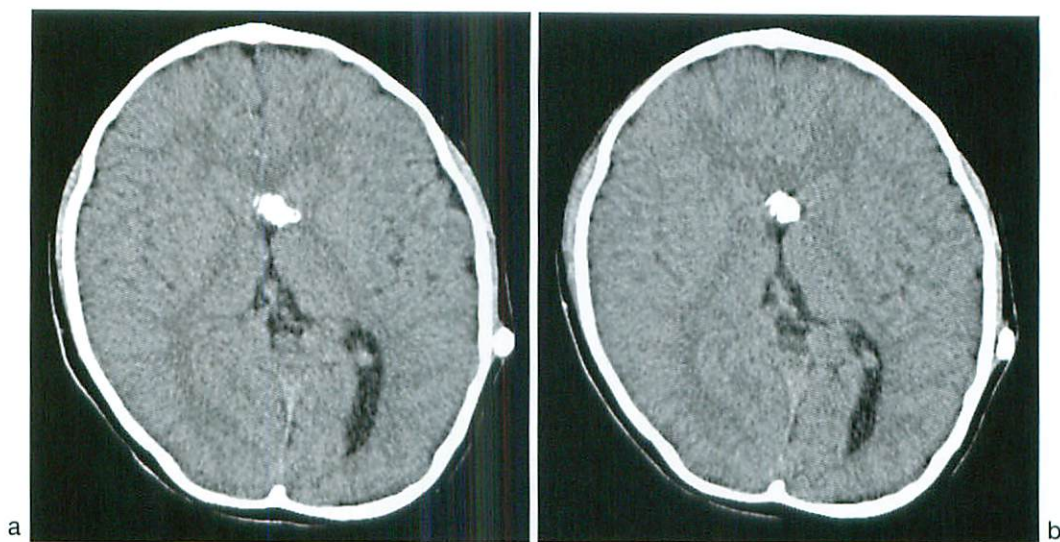


Fig.1 Slit ventricles in a patient with a ventriculoperitoneal shunt for posthemorrhagic hydrocephalus in infancy

a : CT scan shows small ventricular size.

b : Follow-up CT scan obtained after shunt revision shows small ventricular size.

院となる。入院時の頭部CTでは、脳室は小さく、両側前角、右後角の髄液腔は確認できず、いわゆる“slit ventricle”を示している (Fig.1a)。改善を認めず、shunt systemの閉塞と考えられ、再建術が施行されている。術中所見で脳室側shunt tubeの閉塞が認められた。術後のCTでも脳室は小さくslit状である (Fig.1b)。

<一般的知識>

脳室内から脳脊髄液が過剰にshuntを介して排泄されると、特に小児期では脳室は著明に狭小化することがある。これをslit ventricleという。この脳室が著明に狭小化し、重度の頭痛が認められる状態をslit ventricle syndromeと称する^{1,2)}。病態としては以下のものがある。

i. Intracranial hypotension

脳脊髄液の過剰排泄による起立時に生じる頭痛などの低髄圧症状を来す。

ii. Intermittent proximal obstruction

脳室が過度に縮小しているため、shunt tube先端部の側孔が脳室壁に密着しやすいため、詰まりやすい。その結果、間欠的に脳圧亢進を来す。

水頭症に対してshunt術が施行されると、脳脊髄液の流れはshunt依存性になる。長期に渡りshunt依存性であると脳脊髄液の上衣を介した髄液の吸収、すなわち脳脊髄液流出の代償機構となっているtransependymal absorption³⁾は停止している。水頭症の発生過程において、脳室周囲白質には程度の違いはあるが線維化が生じており、脳実質のcomplianceは低下している。その結果、shunt閉塞があり、脳圧が著しく亢進していても脳室容量はわずかな増大しか示さない場合があり、このような病態を画像で診断することは難しい。

1-2) Isolated fourth ventricle

<症例2>

出血性水頭症で新生児期にV-P shuntが施行されている。新生児期の頭部CT画像では、脳室内、上衣下に血腫があり、脳室の拡大が認められる (Fig.2a)。2歳時の経過観察の頭部CTでは、両側側脳室は縮小しているが、第4脳室は拡大し脳幹は変形し前方に偏位している。Isolated fourth ventricleを示す (Fig.2b, c)。第4脳室へのshunt術が施行され、拡大した第4脳室は縮小し、脳幹への圧排が改善している (Fig.2d)。

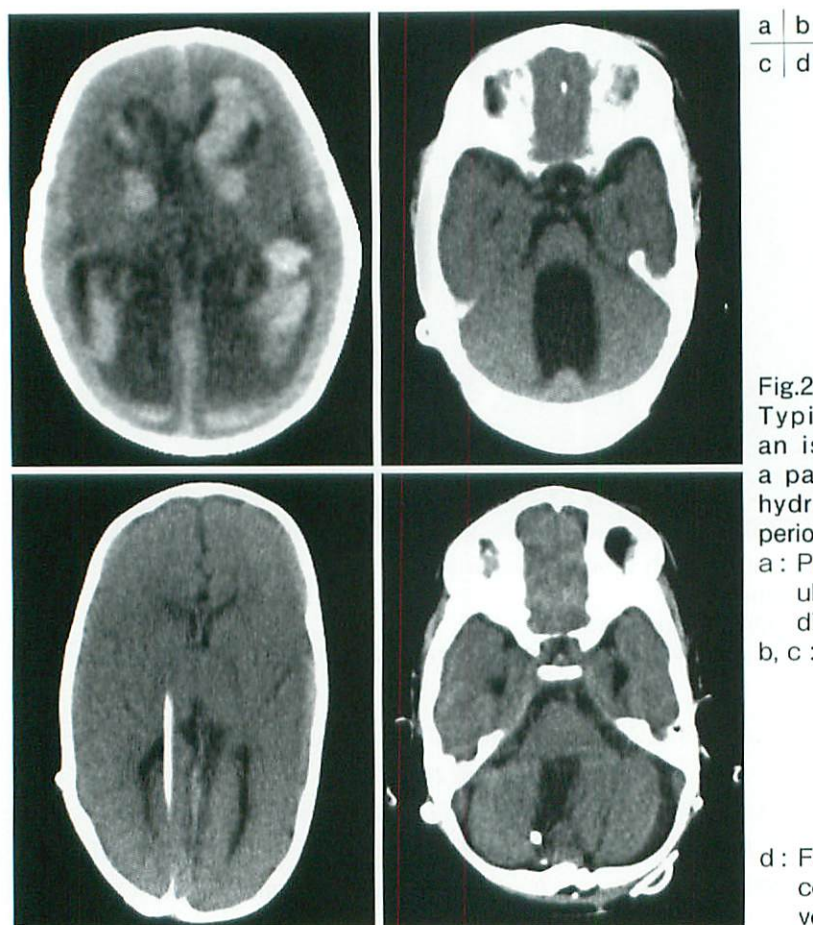


Fig.2

Typical sequence leading to an isolated fourth ventricle in a patient with posthemorrhagic hydrocephalus in the neonatal period.

a: Prior to treatment, intraventricular hemorrhage and ventricular dilatation are seen.

b, c: After placement of a ventriculo-peritoneal shunt into the lateral ventricle, follow-up CT scan at 2 years shows lateral ventricles to be well decompressed, but the fourth ventricle is dilated.

d: Follow-up CT scan after trans-cerebellar placement of a fourth ventricular catheter.

<一般的知識>

水頭症に対して、側脳室に shunt tube が留置されると、通常は第4脳室を含めて、脳室拡大は改善する。ときに第4脳室拡大のみが残り、その結果、小脳・脳幹を圧排し、神経症状を呈する。この病態を isolated fourth ventricle という。脳室炎やくも膜下出血が合併している場合、線維性の癒着などで第4脳室出口 (Luschka 孔, Magendi 孔) に閉塞が生じる。その結果、脳室系全体が拡張する。側脳室に shunt 術を施行すると、第4脳室から第3脳室への逆行性の脳脊髄液の流れが保たれていれば、第4脳室を含めて脳室系は縮小する。しかし、中脳水道部に炎症やくも膜下出血などで閉塞が生じた場合は、第4脳室は他の脳室、クモ膜下腔と分離される。その後、第4脳室脈絡叢の髄液産生のために同脳室のみが嚢胞状に拡大すると考えられている^{4,5)}。

1-3) 硬膜下血腫

<症例3>

先天性感染症による水頭症で新生児期に V-P shunt が施行された症例。月齢6か月時の頭部CTでは、脳室の拡大が認められる。硬膜下に液体貯溜は認められない (Fig.3a)。2か月後の経過観察の頭部CTでは、左前頭頭頂部に硬膜下血腫が認められる (Fig.3b)。その後、shunt valve 圧を調整した後の頭部CTでは左前頭頭頂部の硬膜下血腫はほぼ消失している (Fig.3c)。

<一般的知識>

脳脊髄液の過剰排除により、硬膜下血腫を形成する場合がある。多くの場合臨床的には無症状で、定期経過観察のCTで発見される。通常、積極的な治療は行わず valve 圧可変可能な shunt system の場合、valve 圧の調整で過剰排液を防止する⁶⁾。

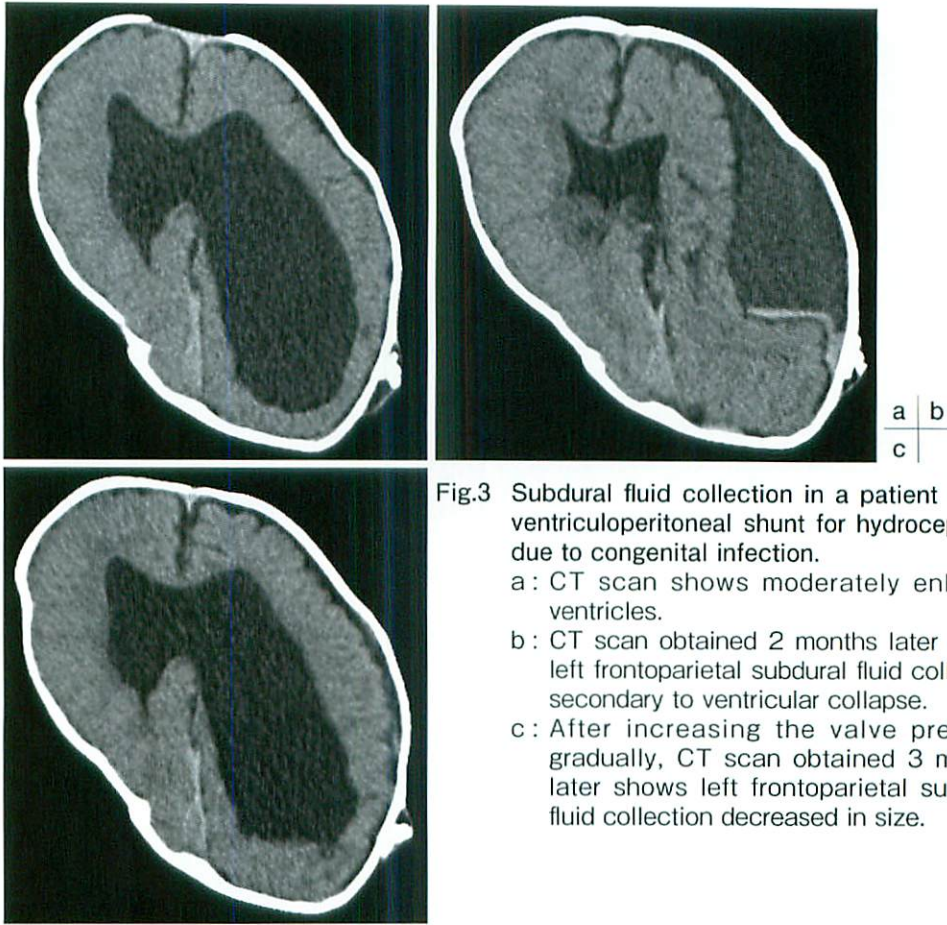


Fig.3 Subdural fluid collection in a patient with a ventriculoperitoneal shunt for hydrocephalus due to congenital infection.

- a: CT scan shows moderately enlarged ventricles.
 b: CT scan obtained 2 months later shows left frontoparietal subdural fluid collection secondary to ventricular collapse.
 c: After increasing the valve pressure gradually, CT scan obtained 3 months later shows left frontoparietal subdural fluid collection decreased in size.

2. Shunt機能不全

原因として、shunt tubeの閉塞、tubeの離断などがある。

2-1) Shunt tubeの閉塞

<症例4>

新生児期に細菌性髄膜炎に伴う水頭症でOmmaya reservoir留置ならびにV-P shuntが施行された症例。12歳時に意識障害にて当センターに搬送される。同日撮影されたMRI T2強調像横断像、冠状断像では、両側側脳室は前角優位に拡大し、前頭頭頂葉を主体にT2強調像で高信号域が認められる。水頭症に伴う広範な浮腫を示す(Fig.4a, b)。Shunt閉塞に伴う急性水頭症であった。

<症例5>

ヘルペス脳炎に伴う水頭症でV-P shuntが施行された症例。11歳時に頭痛、嘔吐で来院。来院時施行された頭部CTでは脳室の拡大があり、shunt不全が疑われた。引き続いて施行されたshunt-graphy (頭皮下のshunt systemのreservoirを穿刺してshunt systemに造影剤を注入して行われる検査)では、脳室内への造影剤の流入はあり、脳室側shunt tubeに閉塞は認められない(Fig.5a)。腹腔内への造影剤の流入は確認出来ない(Fig.5b)。引き続いて撮影された腹部CTでは、腹腔側shunt tube先端に嚢胞形成があり、閉塞していたことがわかる(Fig.5c)。

<一般的知識>

腹腔側tubeより脳室側tubeの閉塞が多い。この脳室側tubeの閉塞は、shunt tubeの脈絡叢への

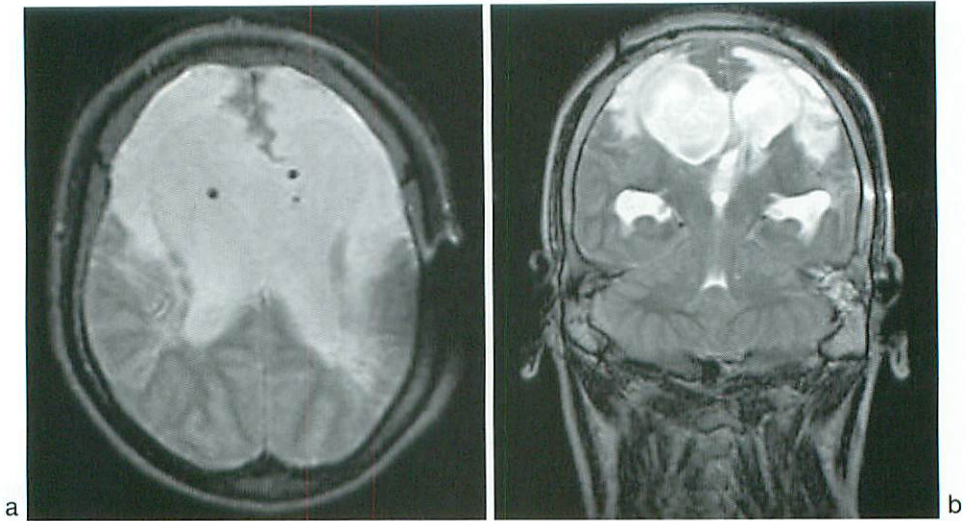


Fig.4 Shunt malfunction due to proximal shunt obstruction in a patient with postmeningitic hydrocephalus in infancy
a, b : T2-weighted axial and coronal images show markedly enlarged ventricles with interstitial edema in frontoparietal lobes.

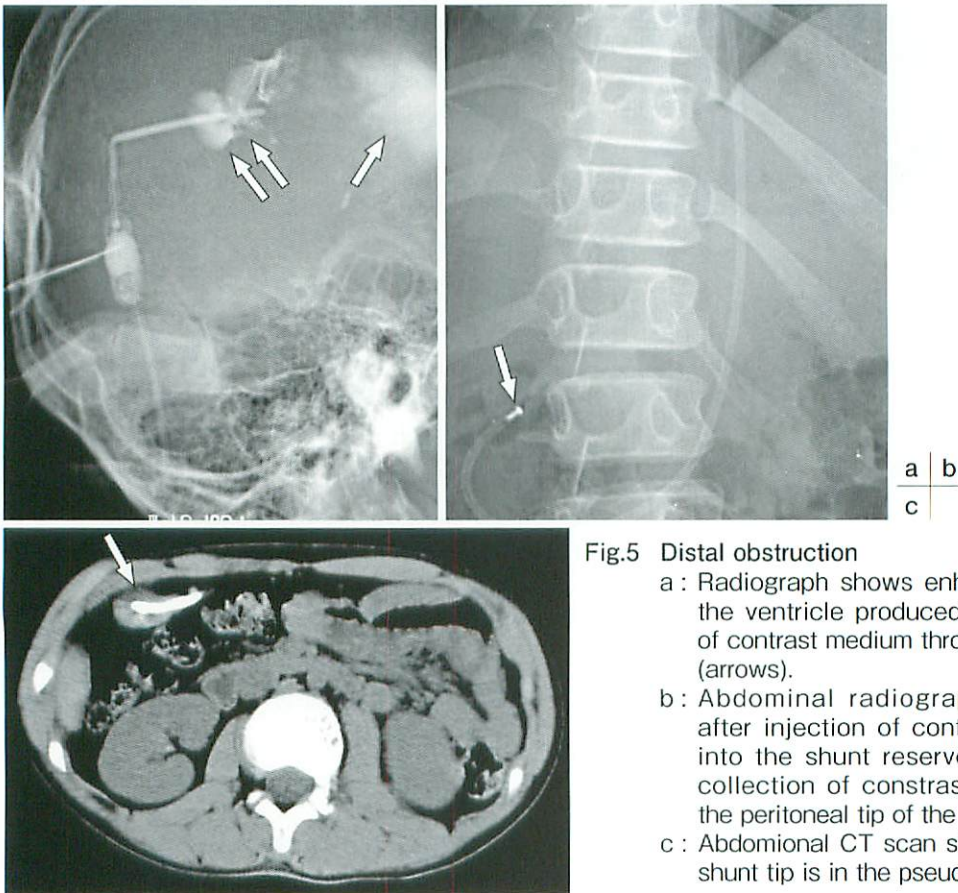


Fig.5 Distal obstruction

- a : Radiograph shows enhancement of the ventricle produced by backflow of contrast medium through the valve (arrows).
b : Abdominal radiograph obtained after injection of contrast material into the shunt reservoir shows no collection of contrast material at the peritoneal tip of the shunt (arrow).
c : Abdominal CT scan shows that the shunt tip is in the pseudocyst (arrow).

絡まりや、先進部の脳内進入および脳室内浮遊物などによって生じる。この中で最も多い原因は、shunt tubeの脈絡叢への絡まりである。そのため、shunt tubeは脈絡叢を避けるために頭頂部からどちらかの側脳室前角に挿入され、先端はMonro孔より腹側に置かれることが多い。腹腔側tubeの閉塞の原因は、腹膜の癒着によることが多い。時にカテーテル先端部の癒着の結果、脳脊髄液が限局性に貯溜し、pseudocystを形成することがある⁶⁻⁸⁾。

2-2) Shunt 機能不全に伴う脳実質の浮腫や 嚢胞形成

<症例6>

左視床出血、脳室内穿破による出血性水頭症でV-P shuntが施行された症例。術後2週間のCTでは、shunt tube先端の位置は右側脳室前角と良好な位置にあるが、shunt tubeに沿って右前頭葉白質内に嚢胞形成が認められる(Fig.6a, b)。

<一般的知識>

Shunt tube先端部が部分的に閉塞したときにおいて、高い脳室圧によってshunt tubeに沿って白

質内に脳脊髄液が流出したり、位置不良で側孔が白質部にあり、側孔を介して白質内に流入したりし、脳浮腫を呈することがある。脳浮腫が進めば、実質障害を来し嚢胞形成が生じ得る⁹⁾。

2-3) Tubeの離断

<症例7>

頭頂部脳瘤、水頭症で新生児期にV-P shuntが施行された症例。月齢9か月時に嘔吐が見られ、頭部CTが撮影され、以前と比べて脳室の拡大が認められた。引き続いて撮影された頭部側面および腹部単純X線写真で、腹腔側shunt tubeのvalveからの離断があり、tubeは腹腔側へ偏位しているのが確認された(Fig.7a, b)。

<一般的知識>

Shunt tubeの離断は、shunt tubeとvalveの接続部やY connectorの部位で生じやすい。また、shunt tubeの破損は動きが大きい頸部で生じやすい。Shunt troubleが疑われた場合は、shunt tubeの状態を確認するため単純X線写真は必ず撮影する必要がある。撮影部位は、頭蓋(頸椎を含める)、胸部、腹部である⁶⁾。

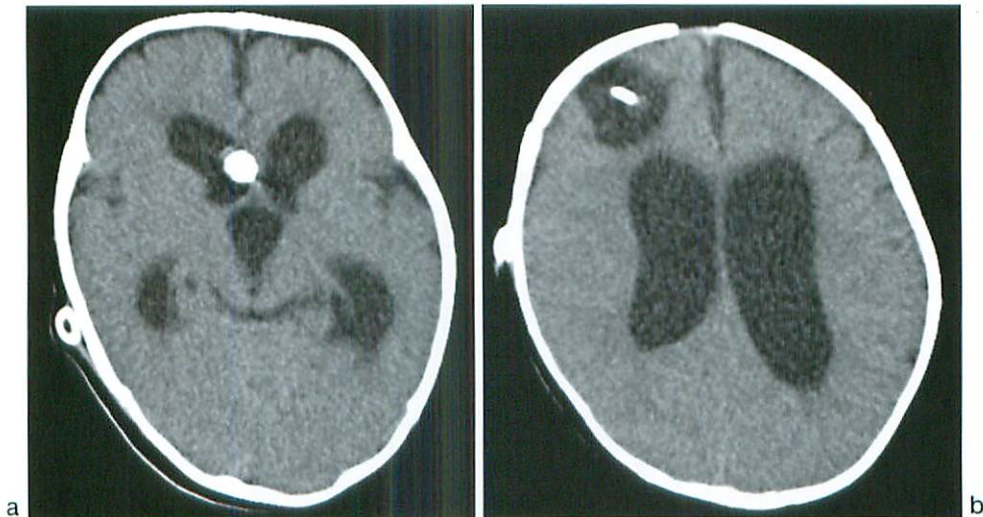


Fig.6 Interstitial edema and cyst formation secondary to shunt malfunction after placement of a ventriculoperitoneal shunt into the lateral ventricle in a patient with posthemorrhagic hydrocephalus.

a, b: Two weeks after shunting, CT scans show the shunt in the anterior horn of the right lateral ventricle and cyst formation in the hemispheric white matter surrounding the shunt tube.

Shunt tube の感染

<症例8>

Chiari II 型奇形に伴う水頭症で新生児期に V-P shunt を施行した症例。月齢1か月時に嘔吐、発熱があり、shunt 感染に伴う shunt 不全が疑われ、頭部単純ならびに造影 CT が施行される。頭部単純 CT では、脳室は拡大し、脳室内には debris の貯溜が認められる。造影 CT では脳室壁に沿って

異常増強効果が認められる。Shunt 感染に伴う脳室炎の所見である (Fig.8a, b)。

<一般的知識>

Shunt 感染の頻度は、約 1~5% と報告されている。大部分は shunt 手術後、2 か月以内に発症する。頭蓋内では脳室炎や髄膜炎を起こし、その場合、知能低下などを生じ、神経学的予後が不良となる可能性がある。画像所見としては、shunt 感



Fig.7 Disconnection of the shunt components

Lateral skull (a) and abdominal (b) radiographs show a gap between components of the shunt system at the valve-distal tubing connection (arrows).

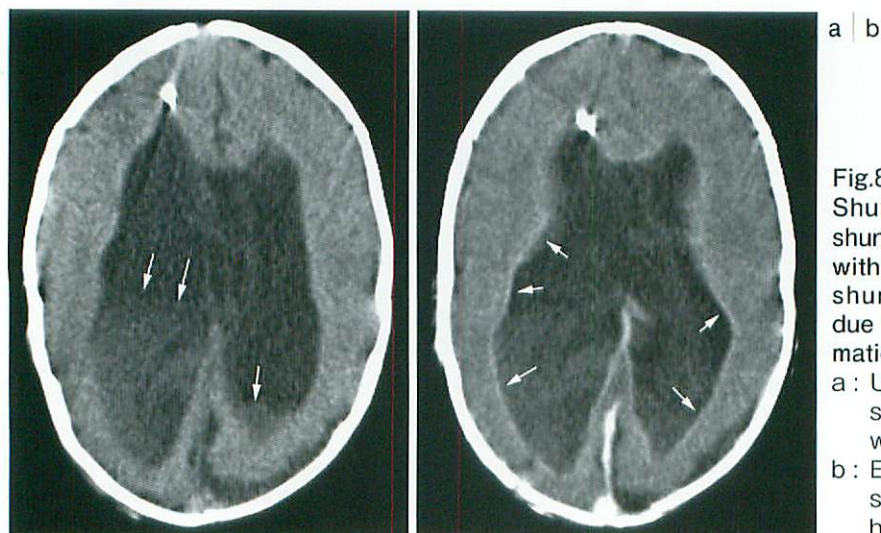


Fig.8

Shunt malfunction due to shunt infection in a patient with a ventriculoperitoneal shunt for hydrocephalus due to Chiari type II malformation.

a: Unenhanced CT scan shows debris (arrows) within the ventricles.

b: Enhanced CT scan shows ependymal enhancement (arrows).

染に伴う脳室炎、髄膜炎を反映して脳室壁や脳溝に沿った異常増強効果が造影CTや造影MRIで認められる。脳室炎後には、脳室腔の不規則な変形や隔壁形成が生じることがあり、ときに隔壁形成による脳室腔の一部にisolated化を認めることがある¹⁰⁾。

おわりに

小児のshunt troubleの画像診断について、代表的な合併症の画像を提示し、解説を行った。Shunt troubleの診断には、画像検査が大きな役割を果たす。早期の診断には、脳外科的shuntとその合併症についての知識を有し、頭部画像検査では必ず過去の画像と比較し、単純X線写真でshunt tubeの状態を確認する必要がある。

●文献

- 1) Reikate HL : The slit ventricle syndrome : advances based on technology and understanding. *Pediatric neurosurgery* 2004 ; 40 : 259-263.
- 2) Reikate HL : Shunt-related headaches : the slit ventricle syndromes. *Childs Nerv Syst* 2008 ; 24 : 423-430.
- 3) James AE Jr, Strecker EP, Sperber E, et al : An alternative pathway of cerebrospinal fluid absorption in communicating hydrocephalus. *Transtentorial movement. Radiology* 1974 ; 111 : 143-146.
- 4) Harter DH : Management strategies for treatment of the trapped fourth ventricle. *Childs Nerv Syst* 2004 ; 20 : 710-716.
- 5) Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Gallo E : Computed tomography of the trapped fourth ventricle. *AJNR* 1978 ; 130 : 503-506.
- 6) Goeser CD, McLeary MS, Young LW : Diagnostic imaging of ventriculoperitoneal shunt malfunctions and complications. *Radiographics* 1998 ; 18 : 635-651.
- 7) Browd SR, Gottfried ON, Ragel BT, et al : Failure of cerebrospinal fluid shunts : part II : overdrainage, loculation, and abdominal complications. *Pediatric neurology* 2006 ; 34 : 171-176.
- 8) Browd SR, Ragel BT, Gottfried ON, et al : Failure of cerebrospinal fluid shunts : part I : Obstruction and mechanical failure. *Pediatric neurology* 2006 ; 34 : 83-92.
- 9) Chiba Y, Takagi H, Nakajima F, et al : Cerebrospinal fluid edema : a rare complication of shunt operations for hydrocephalus. Report of three cases. *Journal of neurosurgery* 1982 ; 57 : 697-700.
- 10) Barkovich AJ : Hydrocephalus. In Barkovich AJ (ed) ; *Pediatric Neuroimaging* 3ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2005, p.581-620.