

# 特発性正常圧水頭症に対しLPシャント術を施行したのちに 緊張性気脳症になった一例

櫻井 卓<sup>2)</sup>、中垣 裕介<sup>1)</sup>、石塚 智明<sup>2)</sup>、中垣 陽一<sup>1)</sup>、石田 裕樹<sup>2)</sup>、大里 俊明<sup>2)</sup>、中村 博彦<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 滝川脳神経外科病院 脳神経外科

<sup>2)</sup> 中村記念病院 脳神経外科

所属住所：

所属住所：

〒073-0044 滝川市西町1丁目2番地5号

〒060-8570 札幌市中央区南一条西14丁目

0125-22-0250

011-231-8555

## A Case of Tension pneumocephalus associated with a lumboperitoneal shunt for idiopathic normal pressure hydrocephalus

Suguru Sakurai, M.D.<sup>2</sup>, Yusuke Nakagaki, M.D.<sup>1</sup>, Tomoaki Ishiduka, M.D.<sup>2</sup>, Youiti Nakagaki, M.D.<sup>1</sup>, Toshiaki Osato, M.D.<sup>2</sup>, Hirohiko Nakamura, M.D.<sup>2</sup>,

<sup>1</sup>Department of Neurosurgery, Takikawa Neurosurgical Hospital  
1-2-5, Nishimachi, Takikawa city, Hokkaido 073-0044, Japan

<sup>2</sup>Department of Neurosurgery, Nakamura Memorial Hospital  
South 1 west 14, Chuo-ku, Sapporo city, Hokkaido 060-8570, Japan

Tension pneumocephalus can complicate severe head injury and neurosurgical interventions. Pneumocephalus following a shunt is extremely rare, but can occur when air enters the intracranial cavity through an osteodural defects of paranasal sinuses or the pneumatized bone surrounding the middle ear.

We report on 72-year-old female who developed delayed tension pneumocephalus 6 months after placement of a lumboperitoneal shunt for idiopathic normal pressure hydrocephalus.

Computed tomography revealed a cyst in the left temporal lobe and multi-detector CT revealed a bone defect in the left petrous bone. Shunt valve pressure was temporarily raised from 160 mmH<sub>2</sub>O to 200 mmH<sub>2</sub>O. After one month, the shunt valve pressure was gradually reduced, and the patient had an uneventful course. This case study suggests that in patients with temporal bone defects, attention should be paid to the possible occurrence of tension pneumocephalus after shunting. Temporary raising of shunt pressure represents an effective therapy of shunt-associated pneumocephalus.

Keywords: Tension pneumocephalus, Porencephalic cyst, idiopathic normal pressure hydrocephalus, shunt.

## 要 旨

緊張性気脳症は外傷や頭部手術の合併症として認めることが多いとされている。シャント手術に伴うものは非常に稀とされているが、その中で骨欠損が原因で引き起こされることがあるとされている。

症例は72歳女性、iNPHに対しLPシャントを行ったが、術半年後のCTにて側頭葉の孔脳症と緊張性気脳症を認めた。可変式バルブの圧設定を上げることで、髄膜炎の併発を認めたが、気脳症の治癒を得ることができた。

錐体骨の骨欠損を認める場合は緊張性気脳症が起こる可能性があることを念頭におく必要がある。発症した場合はシャントの圧を上げることは有用であり、欠損部の治療を促すことができるが、髄液漏のリスクがあることを念頭におく必要がある。

## はじめに

緊張性気脳症は外傷や頭部手術の合併症として認めることが多いとされている<sup>14)</sup>。シャント手術に伴うものは非常に稀とされているが、その中で副鼻腔や中耳周囲の乳突蜂巣の骨欠損部を通じて空気が引き込まれることで引き起こされることがあるとされている。

今回われわれは、特発性正常圧水頭症 (iNPH) に対し腰椎腹腔シャント術 (LPシャント) を施行したのちに乳突蜂巣から側脳室へ空気が流入し緊張性気脳症となった一例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

患者：72歳、女性

既往症：高血圧症

現病歴：もともと重度認知症の診断で療養型病院に長期入院をしていた。入院中に痙攣発作を起こし、当院の救急外来を受診し、痙攣重積の診断で入院となった。

入院時所見：JCS I -3, GCS 12 (E4V3M5) , mRS 5, HDS-R 8/30, MMSE 14/30

入院時画像所見：脳室拡大と高位円蓋部くも膜下腔狭小化を認めDESH (disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus) typeであった。Evans indexは0.36であった。

経過：入院時のMRI所見よりiNPHが疑われたため、痙

攣が治った後にtap testを施行した。髄液圧は160mmH<sub>2</sub>Oであった。歩行はもともと困難な状態であり、評価は困難であったが、tap test後に認知機能の改善を認めたため、LPシャントを施行することとなった。バルブは圧可変式バルブ (codman Hakim programmable valve system) を使用して、初期の圧設定は200mmH<sub>2</sub>Oとした。術後に硬膜下水腫の貯留を認めたため、圧設定は下げずに200mmH<sub>2</sub>Oのまま外来で経過を見ていくこととなり、施設入所のため退院となった。

その後は外来にて経過観察を行っていたが、LPシャント半年後の頭部CTにて脳室の拡大を認め、覚醒状態の悪化を認めたため、圧設定を200→160mmH<sub>2</sub>Oへと変更した。その一ヶ月後の外来検査にて再度頭部CT検査を施行すると、側頭葉内に空気の混入を認めていた (Figure.1)。その一週間後の頭部CT検査では空気は側脳室内まで混入し緊張性気脳症の状態となっており、側頭葉の空気貫入部は孔脳症の状態となっていた (Figure.2)。CT検査の経時的変化から空気の流入経路

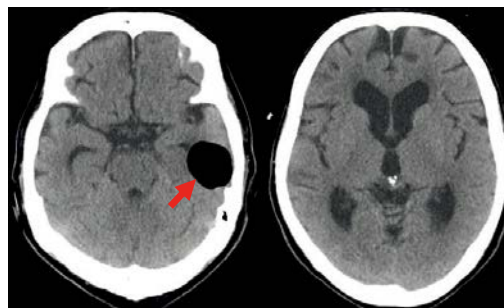


Fig. 1 Computed tomography scans obtained at 7 months after lumboperitoneal shunt insertion revealed air accumulation in the left temporal lobe (arrow).

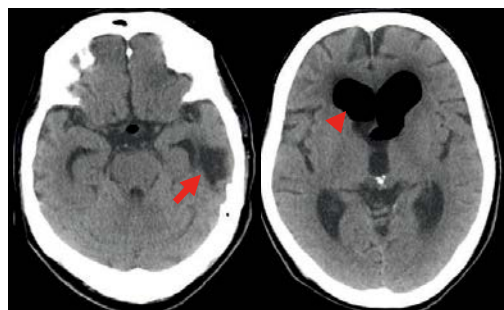


Fig. 2 Computed tomography scans obtained at 7 days after those in Figure 1 revealed a porencephalic cyst (arrow) and air in both lateral ventricles (arrow head).

として乳突蜂巣が疑われたため、3DCTを撮影すると錐体骨表面に骨欠損を認めていた (Figure.3)。シャントによる陰圧が影響して空気が頭蓋内に引き込まれていることが疑われたため、圧設定を200mmH<sub>2</sub>Oへ変更したところ、さらなる空気の混入は認めなかった。

しかし、頭部CTにて骨欠損部を通じて髄液が乳突蜂巣へ漏出している所見を認めるようになった (Figure.4)。その後、発熱・炎症反応の上昇を認め、髄液漏・髄膜炎を併発していることが疑われた。腰椎穿刺はさらなる気脳症の悪化を招く恐れがあり行わなかった。その他の感染源も精査したがフォーカスは見つからず、除外診断的に髄膜炎の診断となった。

その後は安静臥床とし、広域スペクトラムの抗生剤点滴にて保存的に加療し、二週間で髄膜炎は軽快した。抗生剤治療にて髄膜炎が軽快した後に、頭部CTにて新たな空気混入を認めないことを確認し、一ヶ月後から圧設定を一週間毎に10mmH<sub>2</sub>Oずつ下げて行き最終的に160mmH<sub>2</sub>Oへ戻した。その後も頭部CTにて空気混入を認めないことを確認し、混入していた空気は消失したことを確認した。

リハビリを継続して行いLPシャント術後の状態に戻ったことを確認し、施設入所のため退院となった。その後外来にて定期的に検査を行っているが、再発を認めず経過している。

### 考 察

シャント手術に伴う合併症としては感染症や閉塞によるシャント機能不全、オーバードレナージによる硬膜下水腫や硬膜下血腫などが多くを占めている。シャントに関連した合併症は18.3%と比較的高い確率で起こるとされている<sup>15)</sup>。その中で稀な合併症として緊張性気脳症を認めることがある。

緊張性気脳症は外傷によるものがもっとも多く、頭蓋底腫瘍の浸潤によるものがそれに続く<sup>14)</sup>とされており、頻度は少ないがシャントに伴う合併症としても報告されてきた。シャントに伴う緊張性気脳症の場合の空気の流入経路としては、前頭洞の閉鎖不全<sup>8)</sup>、前頭蓋底や錐体骨の骨欠損<sup>2) 3) 9) 10) 12) 13) 16) 20-23)</sup>、腸管穿孔<sup>11)</sup>、穿孔部直上の皮膚瘻孔<sup>18) 19)</sup>などが報告されている。

その中で、錐体骨の欠損が原因となった緊張性気脳症は稀であるとされており、1975年にPitts<sup>21)</sup>らにより初めて報告された。

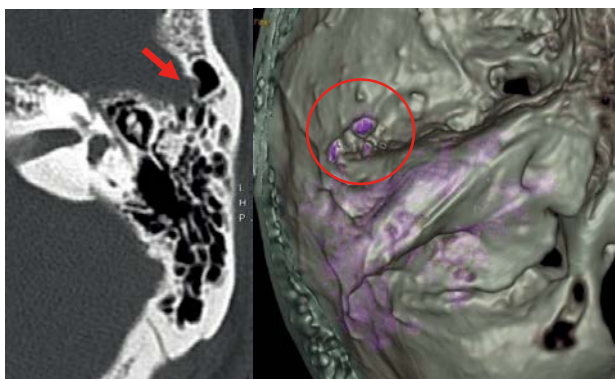


Fig.3 High resolution computed tomography scans of temporal bones. Axial images revealed a defect in the temporal bone (arrow). The 3D-image also clearly shows the bone defect (circle).



Fig.4 Computed tomography scans of the temporal bone obtained 5 days after raising the valve pressure reveals that the mastoid air cells were filled with cerebrospinal fluid.

我々の渉猟出来る範囲では、これまでに16例の報告を認めるのみである<sup>2) 3) 9) 10) 12) 13) 16) 20-23)</sup>。[table 1]

錐体骨の乳突天蓋の先天欠損は正常人において21%に認めるとされている<sup>1)</sup>。また、水頭症が長期に存在していることが菲薄化した側頭骨に作用して、錐体骨の欠損の頻度が上がるとの報告<sup>7)</sup>もある。何れにしても錐体骨の欠損を認める事は、頻度としてはそれほど低いものではなく、シャント手術を考慮する際注意する必要がある。

錐体骨の欠損部位を通じて気脳症になるメカニズムとしては、水頭症により高い頭蓋内圧に長期に晒されることで、骨欠損部上の硬膜に菲薄化や欠損が生じその瘻孔に、脳組織が陥入し壊死し栓をする状態となる。

その状態下でシャント手術を行うことで、頭蓋内圧が下げられ乳突蜂巣内の空気が引き込まれ、壊死した脳実質に空気が入り込む。このプロセスを繰り返すことで脳実質内の空気量が増えporencephalic cystとなる。そしてcystが膨らみ続けると側脳室の下角に達し、側脳室内まで空気を引き込まれるとされている。

緊張性気脳症にいたる原因としては“ball valve” mechanism<sup>4)</sup>が指摘されている。急激な圧降下に伴い空気が欠損部を通じて流入するが、頭蓋内圧と大気圧との

差が小さくなると脳組織が欠損部に栓をして、流入した空気や髄液の漏出を妨げるというものである。

空気の流入は壊死した脳組織を貫通する為、脳実質にPorencephalic cystを形成することが多く、錐体骨の欠損に伴う気脳症の場合は側頭葉にPorencephalic cystを形成するのが一般的であり、これまでの報告でも64%に認めている<sup>2) 3) 9) 10) 12) 13) 16) 20-23)</sup>。

このcystの存在が骨欠損部位を示す良い指標となるため、cyst部を中心にCTのbone windowで撮像することが骨欠損部を検出するのに有用である。

自験例を含めた17例の報告のうち、14例はシャント術を必要とする水頭症に至った原因は脳腫瘍であった。より高い頭蓋内圧に晒されていることで、頻度が高くなっていたと考えられた。一方で自験例を含めiNPHによる報告も3症例認めていた。iNPHにおいて髄液圧は正常圧を示すとされているが<sup>6)</sup>、正常圧とはいっても正常圧上限に近い例が多い<sup>17)</sup>とされており、本症例でも初回の腰椎穿刺時の髄液圧は160mmH<sub>2</sub>Oと正常圧上限に近い値であった。以上より正常圧内であっても骨欠損や硬膜欠損を起こすことはあり、iNPHに対するシャント手術に伴う合併症として緊張性気脳症は考慮しておくべ

Authors and year	Age/ Sex	Cause of hydrocephalus	shunt type	Duration of shunting	Location of air entry	Porencephalic cyst	Management of shunt	Management of fistula
Petts et al (1975)	21/?	Cerebellar astrocytoma	VP	12 months	Tegmen tympani	-	Temporary shunt ligation	Dural repair
Goffin et al (1985)	35/F	Pineal tumor	VP	7 months	Tegmen tympani	Temporal lobe	None	Dural repair
Tanaka et al (1986)	47/M	Vestibular schwannoma	VP	2 weeks	Tegmen tympani	Temporal lobe	None	Dural repair
	39/M	Jugular foramen schwannoma	VP	8 months	Petrous bone	Temporal lobe	None	Dural repair
Aoyama et al (1991)	43/F	Convexity meningioma	VP	2 months	Petrous bone	Temporal lobe	none	Dural repair
	55/M	Fourth ventricle cavernoma	VP	3 months	Petrous bone	Temporal lobe	None	Dural repair
Kawajiri et al (1994)	16/M	Cerebellar astrocytoma	VP	1 year	Tegmen tympani	Temporal lobe	Addition of anti-siphon device	Dural repair
	29/M	Convexity meningioma	VP	10 months	Tegmen tympani	Temporal lobe	None	Dural repair
Ruelle et al (1994)	61/F	Vestibular schwannoma	VP	6 months	-	-	VP shunt removal	-
Wada et al (1995)	61/F	Meningioma	VP	20 months	Tegmen tympani	Temporal lobe	VP shunt removal	Mastoidectomy and packing with cartilage of auricle
Jellinek et al (1998)	50/M	Vestibular schwannoma	VP	4 months	Petrous bone	-	VP shunt removal	Packing of defect with abdominal fat
Kanner et al (2000)	63/M	Normal pressure hydrocephalus	VP	30 months	Petrous bone	-	-	Mastoidectomy and packing with abdominal fat
Nagai et al (2007)	78/M	Normal pressure hydrocephalus	VP	20 days	Petrous bone	Temporal lobe	Valve temporary raised at 200mmH <sub>2</sub> O	-
Kim et al (2009)	33/M	Choroid plexus papilloma	VP	29 months	Petrous bone	-	-	Mastoidectomy and packing with temporal fascia and muscle
Pieri et al (2011)	66/M	Subarachnoid hemorrhage	VP	12 months	Tegmen tympani	Temporal lobe	Valve temporary raised at 200mmH <sub>2</sub> O	Dural repair
Present case	72/F	Normal pressure hydrocephalus	LP	6 months	Petrous bone	Temporal lobe	Valve temporary raised at 200mmH <sub>2</sub> O	-

Table 1. Clinical characteristics of patients with shunt-associated pneumocephalus. VP-ventriculoperitoneal; LP-lumboperitoneal

き病態と考えられた。

シャント留置から緊張性気脳症を発症するまでの期間は、2週間から30ヶ月と症例により様々であった。本症例ではバルブ圧を低圧へ変更した後に緊張性気脳症を発症しており、低圧にすることでより頭蓋内圧が下がり発症のリスクを高めるていることが考えらる。iNPHにおいては、まず高圧設定から始め症状等をみながら徐々に設定を下げていく方法で過剰髄液排除による合併症を回避するのが一般的である<sup>3)</sup>ため、外来で設定変更することも多いため、変更した後は定期的に検査を施行し、気脳症の出現に注意を要すると考えられる。

緊張性気脳症になった場合、シャント圧を上げる事や抜去する事が有効であり、硬膜欠損部の治癒を得られるとする報告<sup>16)</sup>がある。頭蓋内にかかる陰圧を解除もしくは軽減することでさらなる空気混入を防ぐ事により、気脳症の進行を防ぐという事である。

自験例を含め3症例でシャント圧を上げる事もしくは抜去することで、緊張性気脳症の進行を止める事が出来ているが、どの症例も髄液漏と髄膜炎の合併を認めていた。シャントによる髄液排除が行われなくなり頭蓋内圧が高くなる事で、骨欠損部を通じて髄液が乳突蜂巣へ漏出した事で感染を引き起こした事が考えられた。3症例ともに抗生剤治療にて髄膜炎は軽快し、その後圧設定を下げて気脳症の再発を認める事なく経過していた。

以上の点を考慮すると、頭蓋内へのさらなる空気混入を防止する為に、シャントの圧設定を上げることは有用であり、欠損部の治癒を促すことができるが、髄液漏のリスクがあることを念頭におく必要がある。

硬膜欠損部の治癒までの期間に関しては一定の見解は得られていないが、Nagaiらの報告<sup>16)</sup>では4週程度で硬膜欠損の治癒が得られるのではないかとされており、自験例も圧設定を上げた後に、4週間後から徐々に圧設定を下げ戻したが、再発は認めなかった。

自験例では、全身状態から開頭術のリスクも高いと考え、まず可変式バルブの圧設定にて気脳症の改善を得ることを試み、改善を認めない場合は欠損部の補填手術を行う方針でいた。髄膜炎を併発したが幸いにも抗生剤治療にて軽快し、気脳症の消失も得ることができた。しかし、根治的に錐体骨欠損部の補填を行ったわけではないため、今後も気脳症の再発や感染の再発の可能性があるため、注意して経過観察を行う必要がある。再発した際は根治的な錐体骨補填手術が必要になると考えている。

欠損部の補填手術を行った14症例全てで、合併症なく緊張性気脳症を治癒することができており、早期の骨欠損部の補填手術は有用であると考えられた。

しかし、骨欠損部からの空気流入が疑われても欠損部を特定できない場合や、欠損部が多数ある場合もある。その場合は開頭手術による欠損部の補填は困難となるため、シャントの圧を上げることや抜去することが必要であるとされている<sup>22)</sup>。

錐体骨の欠損による緊張性気脳症に対しては、骨欠損部の補填手術が有用と考えられるが、自験例では可変式バルブの圧設定にて気脳症の治癒を得た。欠損部が特定できない場合や全身状態から手術のリスクが高い場合は、根治的に補填手術を行う前にバルブ圧を高値に設定して経過を見るのも一つの方法である。

## 結 語

iNPHに対しLPシャント術を施行したのちに、乳突蜂巣から側脳室へ空気が流入し緊張性気脳症となった一例を報告した。非常に稀な合併症ではあるが、錐体骨の骨欠損を認める場合は起こる可能性があることを念頭におく必要がある。Porencephalic cystが存在する場合は、骨欠損部位を示すサインとなるため、そこを中心にCTのbone windowで撮像することが有用である。治療に関しては、シャントの圧を上げることは有用であり、欠損部の治療を促すことができるが、髄液漏のリスクがあることを念頭におく必要がある。

著者全員は日本脳神経外科学会へのCOI自己申告の登録を完了しています。本論文に関して開示すべきCOIはありません。

## 文 献

- 1) Ahren C, Thulin CA : Lethal intracranial complications following inflation in the external auditory canal in treatment of serous otitis media and due to defects in the petrous bone. Acta Otolaryng (Stockholm), 1965; 60: 407-421.
- 2) Aoyama I, Kondo A, Nin K, Shimotake K: Pneumocephalus associated with benign brain tumor: Report of two cases. Surg Neurol, 1991; 36: 32-36.



- 3) Bergsneider M, Peacock WJ, Mazziotta JC, Becker DP: Beneficial effect of siphoning in treatment of adult hydrocephalus. *Arch Neurol*, 1999; 56: 1224-1229.
- 4) Dandy WE: Ventriculography following the injection of air into the cerebral ventricles. *Ann Surg*, 1918; 68: 5-11.
- 5) Goffin J, Plets C: Tension pneumocephalus in association with ventriculoperitoneal shunt. *Acta Neurochirurgica*, 1985; 76: 121-124.
- 6) Hakim S, Adams RD: The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure observation on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J Neurol Sci*, 1965; 2: 307-327.
- 7) Honeybul S, Bala A: Delayed pneumocephalus following shunting for hydrocephalus. *J Clin Neurosci*, 2006; 13: 939-942.
- 8) 池田 直廉, 長尾 光史, 若林 伸一ほか: 破裂前交通動脈動脈瘤開頭術後の続発性水頭症に対する脳室腹腔シャント術後に遅発性気脳症をきたした1症例. *Neurosurg Emerg*, 2003; 8: 68-71.
- 9) Jellinek DA, Briggs RJ, Mitchell PJ: A case of pneumocephalus secondary to VP shunt in a patient with acoustic neuroma. *J Clin Neurosci*, 1998; 5: 226-228.
- 10) Kanner AA, Nageris BI, Chaimoff M, et al: Spontaneous pneumocephalus in the posterior fossa in a patient with ventriculoperitoneal shunt: Case report. *Neurosurgery*, 2000; 46: 1002-1004.
- 11) 刈部 博, 石橋 安彦: 脳室腹腔短絡管によるS状結腸穿通; 気脳症で発症した1例. *脳外*, 1998; 26: 79-82.
- 12) Kawajiri K, Matsuoka Y, Hayazaki K: Brain tumors complicated by pneumocephalus following cerebrospinal fluid shunting. Two case reports. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1994; 34: 10-14.
- 13) Kim YH, Lee WI, Park MN, et al: Otogenic pneumocephalus associated with a ventriculoperitoneal shunt. *Clin Exp Otorhinolaryngol*, 2009; 2: 203-206.
- 14) Markham JW: The clinical features of pneumocephalus based upon a survey of 284 cases with reports of 11 additional cases. *Acta Neurochir (Wein)*, 1967; 16: 1-78.
- 15) Mori K: Management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a multinstitutional study conducted in Japan. *J Neurosurg*, 2001; 95: 970-973.
- 16) Nagai H, Moritake K: Otogenic tension pneumocephalus complicated by Eustachian tube insufflation in a patient with ventriculoperitoneal shunt. *J Neurosurg*, 2007; 106: 1098-1101.
- 17) 日本正常圧水頭症学会特発性正常圧水頭症診療ガイドライン作成委員会:特発性正常圧水頭症診療ガイドライン(第2版). 大阪:メディカルレビュー社; 2011.
- 18) 大辻 常男, 遠藤 俊郎, 西島 美知春, 高久 晃: 脳室-腹腔短絡術後にtension pneumocephalusを呈した1例. *Neurol Med Chir*, 1986; 26: 426-429.
- 19) 朴 永銖, 下村 隆英, 奥村 嘉也: 脳室ドレナージ術9年後に瘦孔を生じ緊張性気脳症となった1例. *脳外*, 1997; 25: 1043-1047.
- 20) Pieri F, Anania CD, Perrini P, et al: Delayed otogenic pneumocephalus complicating ventriculoperitoneal shunt. *Neurol India*, 2011; 59: 616-619.
- 21) Pitts LH, Wilson CB, Dedo HH, et al: Pneumocephalus following ventriculoperitoneal shunt. *J Neurosurg*, 1975; 43: 631-633.
- 22) Ruelle A, Severi P, Andrioli G: Intraventricular pneumocephalus after posterior fossa and CSF shunting surgery. *J Neurosurg Sci*, 1994; 38: 167-170.
- 23) Tanaka A, Matsumoto N, Fukushima T, Tomonaga M: Spontaneous intracerebral pneumocephalus after ventriculoperitoneal shunting in patients with posterior fossa tumors: Report of two cases. *Neurosurgery*, 1986; 18: 499-501.
- 24) 和田 司, 遠藤 英雄, 鈴木 利久, 湯川 英機, 小川 彰: 脳室-腹腔短絡術と乳突天蓋部先天的骨欠損が誘因と考えられたTension Pneumocephalusの1例. *脳外*, 1995; 23: 55-59.