

Fig8：当センターで相談を受けた中枢神経疾患児の出生前診断例数の推移
 (実線：頭蓋骨疾患なども含めた総数、破線：胎児脳室拡大例)

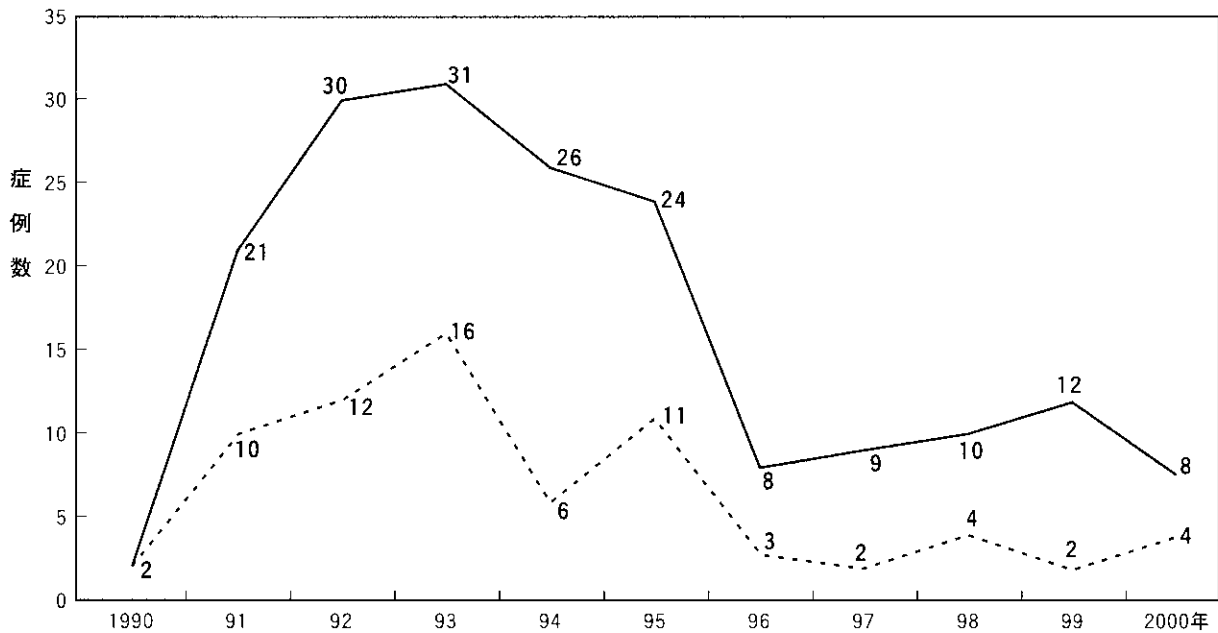


Table3：治療転帰と出生前診断例の病態内訳

A群 (27例)	B群 (43例)	C群 (12例)
① 死亡 7例 (外科治療 0例)	① 死亡 4例 (外科治療 0例)	① 死亡 4例 (外科治療 3例)
多発奇形 3例、染色体異常 2例 羊膜破裂シーケンス 1例 全前脳胞症 1例	染色体異常 1例 ダンディウォーカー奇形 1例 全前脳胞症 1例、水無脳症 1例	染色体異常 3例 多発中枢神経奇形 1例
② 生存 20例 (外科治療 18例)	② 生存 39例 (外科治療 39例)	② 生存 8例 (外科治療 8例)
IQ85以上:脊髄々膜瘤単独 7例 (12例) クモ膜のう胞 3例 水頭症単独 2例	IQ85以上:脊髄々膜瘤単独 24例 (31例) 脳梁欠損 1例 脳 瘤 1例 脳室内出血 1例 頭蓋内腫瘍 2例 クモ膜のう胞 1例	IQ85以上:脊髄々膜瘤 7例 (4例) 水頭症単独 2例

診断依頼があっても出生後の加療経験は極めて少ないことからその傾向が推測される。このように現実的には出生前診断は肯定的よりも否定的な意義、つまり、それが良いか悪いかは別にして胎児の選択的治療に大きな意義をなしていると言わざるを得ない。

出生前診断、早期加療によるハンディキャップを減少させる肯定的な意義は患児にとってはある。単一疾患で評価すると自験例で明らかのように出生前診断され計画分娩、早期加療を受けた水頭症を伴う脊髄々膜瘤児の治療転帰は、出生前診断なく出生し加療を受けた患児に比し有意に良好であった。出生後加療された患児に比し、出生前診断された患児は肺の成熟度などの考慮で在胎34～36週の間計画分娩、早期加療とされる。たしかに出生時呼吸器官の未熟性に伴う併発症は多いが、新生

児科の進歩によりその解決は可能である。このようなことから、出生前診断を受けた患児は出生前診断なく満期近くで出生後初めて治療を受ける患児に比し、4～6週早めに中枢神経に対し治療が出来るということになる。この約1ヶ月の早期治療が中枢神経の損傷を抑制し、かつ、早期から脳の発達を促しえるのであろう⁷⁾。それに加え、患児周囲の人達が胎内にいるときより、今後の方針を知り得、目的意識をもつことも、患児の治療転帰に大きな影響を与えていると思われる。

このように、原因の違いにかかわらず同一病態で比較すれば、出生前診断なく加療を受ける患児より出生前診断を受け、計画的治療、チーム医療を受けた患児の治療転帰はよりハンディキャップが減少し、予後は良好となる。

以上、否定的にしろ、肯定的にしろ出生前診断による早期方針の決定は患児にとって大きな意義をもつ。重要なことは重症ないしはハンディキャップが大きいと判断された場合、医療者を含め周囲の人々が自己決定不可能な患児に対し社会的責任を含めどうすべきなのかという社会体制のみならず、その根本となる社会を欧米型の考え方に⁶⁾ するのかなど精神的な整理が必要であるということである。その部分が未整理のまま診断技術が進歩しているために思い込み、混乱、失望が生じているのであり、この問題の早急な解決が望まれる。

D. ま と め

1. 中枢神経疾患患児の出生前診断は、否定的にとらえるにしろ、肯定的にとらえるにしろ妊娠中より早期に方向性が決定出来、有意義である。
2. 単一病態群と比較すると出生前診断により早期計画分娩（在胎34～36週）し、早期治療をうけた患児は、出生前診断なしに満期近くで出生、治療をうけた患児よりも治療転帰は良好である。
3. 出生前診断で重度のハンディキャップが推測される患児を社会的にどうするか早急に検討、整理しなくてはならない。

文 献

- 1) Sutton L N, Sun P, Adzick N S : Fetal Neurosurgery, Neurosurgery 48, 124-144, 2001
- 2) Kalidasan V, Carroll T, Allcat D, Fitzgerald R J : The Dandy Walkerr syndrome, A 10 year experience of its management and outcome, Eur J Pediatr Surg 5, 16-18, 1995
- 3) Riva D, Milani N, Giorge C, Pantaleoni C, Zorzi C, Devoti M : Intelligence outcome in children with shunted hydrocephalus of different etiology, Child's Nerv Syst 10 : 70-73, 1994
- 4) Nicolades K H, Berry S, Snijders R J, Thorpe-Beeston J G, Gosden C : Fetal lateral cerebral ventriculomegaly, Associated malformations and chromosomal defects, Fetal Diagn Ther 5, 5-14, 1990
- 5) Nyberg D A, Mack L A, Hirsh J, Pagon R O, Shepard T H : Fetal hydrocephalus, Sonographic detection and clinical significance of associated anomalies. Radiology 163, 187-191, 1987

- 6) Gupta J K, Bryce F C, Lilford R J : Management of apparently isolated fetal ventriculomegaly. Obstet Gynecol Surv 49, 716-721, 1994
- 7) Clewell W H, Johnson M L, Meier P R, Newkrirk J B, Zide S L, Hendee R W, Bowe W A Jr, Hecht F, O'keefe D, Henry G P, Shikes R H : A surgical approach to the treatment of fetal hydrocephalus. N Engl J Med 306, 1320-1325, 1982

全前脳胞症の臨床経過長期予後

—多施設共同研究による検討—

国立療養所香川小児病院 脳神経外科

中川 義信 夫 敬憲 西山 逸子

研究要旨

こども病院脳神経外科医会の協力により全前脳胞症に関するアンケート調査を実施し、5施設より回答を得た。分析可能となり得た症例数は29症例であり、各項目毎に検討を行った。診断時期は出生前が9例、新生児期が18例、乳児期以降が2例であった。新生児期においてはCTによる診断が主体（11例）であるが、出生前では超音波検査（4例）からMRI（5例）へと移行している。全前脳胞症の分類では無葉型が6例、半葉型、葉型がそれぞれ11、12例であった。水頭症は全例において認められている。胎児期に全前脳胞症と診断された症例では同時に水頭症も指摘されているが、新生児期に全前脳胞症と診断された18例中11例ではそれよりも早く胎児期に水頭症と診断されている。脳室の進行性の拡大傾向は21例に認められ、4例では認められていない（他4例は無記入）。治療には主としてVP shuntが用いられているが治療効果にはばらつきが認められ、改善14例、不変10例、悪化が1例報告されている。その他さまざまな方法による治療も検討されているが、発達は必ずしも芳しいものではなく、IQ=100以上はわずかに1例にすぎなかった。

A. はじめに

全前脳胞症（holoprosencephaly）は第3脳胞期から第5脳胞期（憩室形成期）にかけての前脳の発生過程における異常に基づく奇形とされている。終脳は左右の半球に分かれることなく、脳室は一つの腔として認められ、いわゆる単脳室性終脳の形態にとどまった病態が特徴である。合併症として眼窩間短縮、口蓋裂といった顔面の異常を伴う症例が多く、発生学的には前脊索中胚葉が関与していると考えられている。発生要因としては遺伝的因子、染色体異常、環境因子等さまざまな報告が見られるが、いまだ明らかな要因は証明されていない。発生頻度は分娩1万例につき一人の割合と考えられている。DeMyerはこれらの症例に対しholoprosencephalyと命名すると共に、重症度より1) 無葉型 (alobar holoprosencephaly)、2) 半葉型 (semilobar holoprosencephaly)、3) 葉型 (lobar

holoprosencephaly) に分類した。一方、上記以外に中枢神経系の合併症として水頭症やdorsal sacの存在が良く知られており、進行性の場合には脳室-腹腔短絡術が行われている。生命予後は重症度により1年以内に死亡する症例から、長期にわたり生存する症例までさまざまである。一方、治療法としては合併症に対する対症療法以外にこれといったものは無く、本研究班における遺伝子検索ならびにこれに基づく新しい治療法の開発が期待されている。

B. 研究方法

難治性水頭症の中でも全前脳胞症に伴った水頭症は難治例が多いことが知られている。そこで今回、こども病院脳神経外科医会の協力により全前脳胞症に関する手紙によるアンケート調査を実施し、以下の5施設より回答を得ることができた。最終的に当施設を加え6施設にお

けるデータの分析を行った。

- 大阪市立総合医療センター
- 国立大阪病院
- 国立療養所香川小児病院
- 埼玉県立小児医療センター
- 静岡県立こども病院
- 東北大学脳神経外科

C. 研究結果

分析可能となり得た症例数は29症例であり、21項目にわたる分析を行い、長期予後を中心に検討を行った。

- 1) 全前脳胞症診断時期と方法：出生前が9例、新生児期が18例、乳児期以降が2例であった。一方、診断方法に関しては、新生児期においてはCTによる診断が主体(12例)であり、ついでMRIによる診断が行われている。一方、胎児期に診断が行われた症例では超音波検査(4例)であり、最近ではMRI(5例)へと移行している。(図1)
- 2) 出生時期と出生時体重：出生時期は40週前後であるが、出生時体重はもっとも小さい児で1572g、もっとも大きな児では4262gであった。(図2)
- 3) DeMyerらの分類に基づく全前脳胞症の分類では葉型が12例、半葉型、無葉型がそれぞれ11、6例であった。(図3)

図1 全前脳胞症の診断時期と診断方法

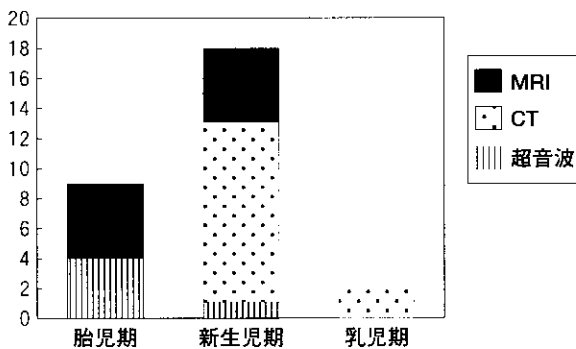
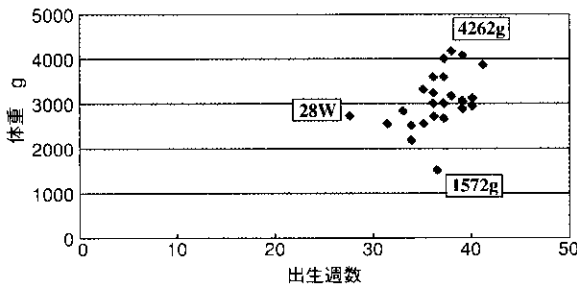


図2 出生時期と出生体重



4) Dorsal sacの合併の有無：葉型(12例)中8例に、また半葉型11例中6例にdorsal sacが認められた。一方、無葉型では6例全例にdorsal sacが認められた。(図4)

5) 水頭症の診断の時期と脳室拡大の有無：胎児期に水頭症が認められた21例のうち15例ではその後に脳室拡大がさらに著明になる傾向が認められた。一方、新生児期に水頭症が認められた8例のうち7例において水頭症の進行が確認されている。(図5)

6) 外科的治療と効果：26症例に対してVP shuntが行われ、1症例に対してCP shunt、他の1症例に対して脳室ドレナージが行われている。術後における脳室の縮小傾向、すなわち脳実質の回復は21症例(81%)において認められている。(図6)

7) 外科的治療と臨床的効果：外科的治療後における脳室拡大の改善傾向に比較して、臨床的な効果は14例(56%)に認められたに過ぎない。(図7)

8) 1歳時における発達の度合い：長期予後を確認する目的で1歳時における発達の度合いを比較した。(図8) 正常発達を示した症例はわずかに1例に過ぎなかった。

9) 2歳時における発達の度合い：同様に2歳時における発達の比較を行った。

10) 日常生活度：最終的な日常生活度を比較したところ、21例中14例が全介助の状況にあり、自力で生活可

図3 全前脳胞症の分類 (n=29)

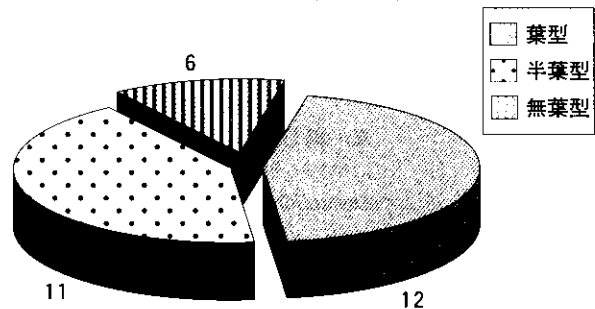
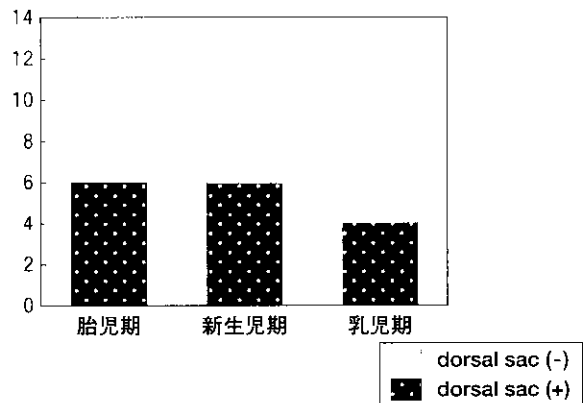


図4 dorsal sacの有無について



能な患児はわずかに3例に過ぎなかった。

D. 考 察

今回の検討では水頭症は全例において認められていた。これはアンケートの対象が小児脳神経外科を専門とする施設あるいは医師（脳神経外科医）であったことが大きな要因であったと思われる。水頭症を呈さない症例、あるいは産科・新生児科における治療経過中に早期に死亡した症例が含まれていない可能性が大きい。今回の検討では、胎児期に全前脳胞症と診断された症例では同時に水頭症も指摘されているが、全前脳胞症との診断が生後に行われた症例では、全前脳胞症の診断よりも早く、エコー等により胎児期に水頭症の存在が診断されている。こういった症例は水頭症の治療を目的として小児脳神経外科に紹介されてきている。したがって今回対象と

された症例の片よりは否定できない。今後もう少し母集団を広げ検討する必要があると思われる。一方、水頭症に関しては脳室の進行性の拡大傾向は21例に認められ、4例では認められていない（他4例は無記入）。進行例に対する治療には主としてVP shuntが用いられているが、治療効果にはばらつきが認められ、必ずしも適切な治療法とは言えない。その他さまざまな方法による治療も検討されているが、VP shunt以上の治療成績は認められていない。今後胎内治療や内視鏡を用いた治療法の検討も行われるべきであろう。長期的な発達に関する予後も必ずしも芳しいものではなく、IQ=100以上はわずかに1例にすぎなかった。今後遺伝子検査が進み、遺伝子治療等も視野に入れた新しい診断と治療の研究が求められている。

図5 水頭症の診断時期と脳室拡大の進行と有無

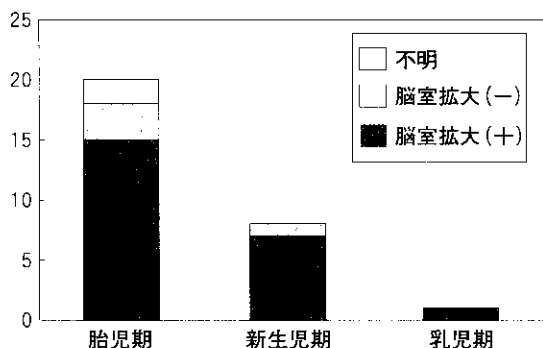


図6 外科的治療と効果—脳室縮小の有無

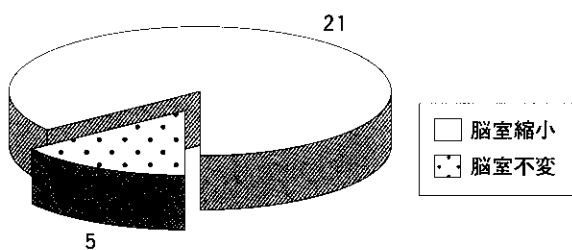


図7 外科的治療と臨床的効果

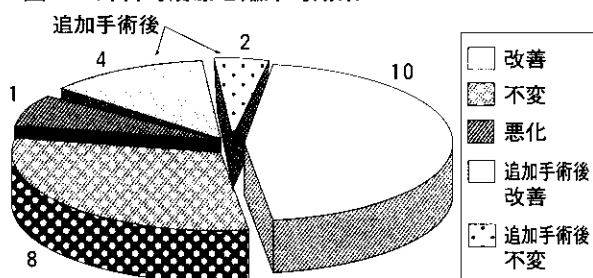


図8 1歳時における発達の度合い

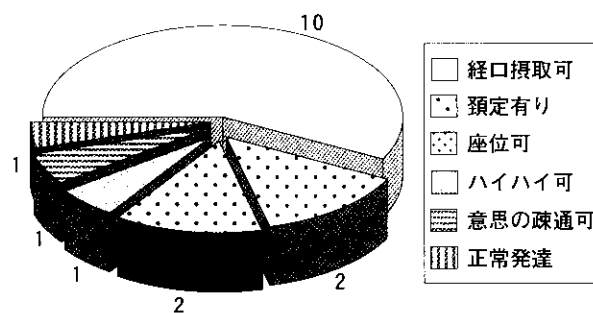


図9 2歳時における発達の度合い

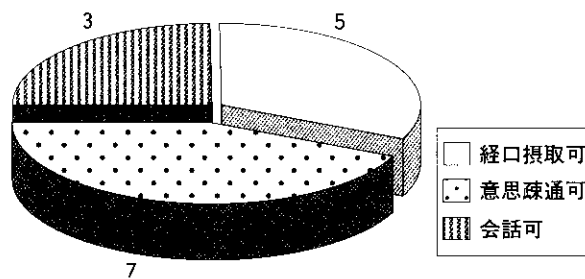
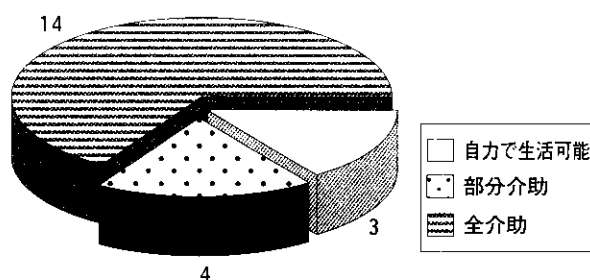


図10 日常生活度



厚生科学研究費補助金「難治性水頭症」調査研究班
分担研究報告書

先天性水頭症全国疫学調査成績

名古屋大学大学院・医学研究科予防医学／医学推計・判断学¹ 京都大学・保健管理センター²
順天堂大学医学部・衛生学³ 島根医科大学・脳神経外科⁴ 国立大阪病院・脳神経外科⁵

中山 登志子¹ 玉腰 暁子¹ 川村 孝² 稲葉 裕³ 森竹 浩三⁴ 山崎 麻美⁵

はじめに

先天性水頭症の多くは、成因が不明とされている。我が国の先天性水頭症の実態を探り、診断や治療に役立てるため、特定疾患の疫学に関する研究班と共同で全国疫学調査を実施した。第一次調査として先天性水頭症の患者数を推計し、第二次調査として臨床像を把握した。

A. 対象と方法

出生前（胎児期）あるいは出生後1年以内に診断された先天性水頭症患者のうち、1999年1年間（1999年1月1日～12月31日）に受診した患者（新規、再来を含む）を対象とした。「難病の患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル」¹⁾の推計方法に基づき、全国の小児科、脳神経外科、産婦人科6726施設から2440施設を抽出した。診療科別の調査施設数は小児科911、脳神経外科756、産婦人科773であった。これらの施設を対象に郵送法により、2000年1月に水頭症の診断時期を出生前と出生後に分けて患者数を調査した（第一次調査）。患者なしと返送された施設には礼状を送り、患者ありと返送のあった施設には個人票を送付してさらに詳しい臨床像を調査した（第二次調査）。第一次調査が2000年2月末までに返送されなかった施設には2000年3月に再依頼を行った。第二次調査は6月末までに返送を依頼したが、最終的には11月17日到着分まで受け付けた。

B. 結果

1. 患者数

対象とした2440施設中、1861施設から返送があった

（返送率76.3%）（表1）。診断が出生前の患者は503例、出生後1年内の患者は381例であった。第二次調査で個人票が返送された患者数は422例で、そのうち出生前診断患者は206例、出生後は185例、無記入31例であった。これらのうち重複例が出生前診断のものに6例、無記入に1例それぞれ含まれていた。また、不適格例が出生前診断のものに2例、出生後診断に9例、無記入に1例含まれていた。重複例、不適格例を除外すると1999年1年間の全国病院の推計受診患者数は出生前診断患者が770例（95%信頼区間720～820）、出生後患者が620例（95%信頼区間560～690）となった。

2. 臨床像

第二次調査で得られた患者422例のうち重複・不適格例を除いた403例の内訳は、男児205例（50.9%）、女児172例（42.7%）、無記入26例（6.4%）であり、無記入例を除くと男児54.4%、女児45.6%であった。出生順位は無記入例を除くと第1子が158例（49.2%）、第2子が117例（36.4%）、第3子以降が46例（14.3%）と第1子が半数近くを占めた。

診断の手段は、無記入例を除くと超音波検査が259例（67.8%）、CTが128例（33.5%）であった（表2）。診断の動機として臨床症状によるものが181例（48.1%）、スクリーニングが177例（47.1%）の順に多くを占めた

表1 先天性水頭症全国疫学調査の対象科・階層別機関数ならびに報告患者数

科	規模	対象科数	調査科数	抽出率 (%)	返送科数	返送率 (%)	報告患者数	
							出生前	出生後
小児科	100床未満	1367	65	4.8	42	64.6	1	1
	100~199床	1004	96	9.6	56	58.3	2	1
	200~299床	540	107	19.8	76	71.0	6	13
	300~399床	396	158	39.8	131	82.9	6	17
	400~499床	183	146	79.8	124	84.9	8	3
	500床以上	218	218	100.0	159	72.9	33	25
	大学病院	121	121	100.0	106	87.6	82	36
小計		3829	911	23.8	694	76.2	138	96
脳外科	100床未満	535	52	9.7	35	67.3	0	0
	100~199床	607	59	9.7	32	54.2	0	1
	200~299床	356	69	19.4	45	65.2	0	0
	300~399床	320	128	40.0	95	74.2	3	4
	400~499床	154	124	80.5	84	67.7	3	3
	500床以上	210	210	100.0	158	75.2	58	78
	特別階層	7	7	100.0	6	85.7	13	15
大学病院	107	107	100.0	89	83.2	105	171	
小計		2296	756	32.9	544	72.0	182	272
産婦人科	100床未満	533	48	9.0	32	66.7	0	0
	100~199床	413	53	12.8	36	67.9	2	0
	200~299床	352	70	19.9	62	88.6	5	0
	300~399床	341	133	39.0	109	82.0	9	1
	400~499床	166	133	80.1	108	81.2	7	1
	500床以上	213	213	100.0	173	81.2	55	4
	特別階層	6	6	100.0	3	50.0	4	0
大学病院	117	117	100.0	100	85.5	101	7	
小計		2141	773	36.1	623	80.6	183	13
合計		8266	2440	29.5	1861	76.3	503	381

(表3)。臨床症状の内訳は、頭囲拡大が最も多く102例(61.2%)、次いで大泉門拡大または緊張が33例(2.0%)であった(表4)。

最終診断に関しては、無記入例23例を除くと原発性340例(85.6%)、続発性47例(11.8%)、不明10例(2.5%)であった。原発性水頭症では中枢神経系の合併奇形のある例は262例(75.1%)、ない例は87例(24.9%)であった(表5)。なお、合併奇形は二次調査個人票では原発性水頭症でのみ記載するようになっているものの、今回最終診断を続発性あるいは不明とした14例でも記載されていたため、これらも含めて表している。中枢神経系の合併奇形の内訳は脊髄髄膜瘤が最も多く137例(52.3%)、以下、Chiari奇形が63例(24.0%)、Dandy-Walkerが27例(10.3%)であった。続発性水頭症では頭蓋内出血が見られるものが21例(50.0%)、脳腫瘍によるものが5例(11.9%)、頭蓋内感染が見られるものが4例(9.5%)であった(表6)。

発生要因は、家族内発生があったのは記載のあった393

表2 診断方法

	例数	%
超音波	259	67.8
CT	128	33.5
MRI	50	13.1
その他	9	2.4
計	382	100.0
(無記入 27)		
(複数回答 あり)		

表3 診断の動機

	例数	%
臨床症状	181	48.1
スクリーニング	177	47.1
家族歴	7	1.9
その他	30	8.0
計	382	100.0
(無記入 27)		
(複数回答 あり)		

表4 臨床症状

	例数	%
頭囲拡大	102	61.1
大泉門拡大または緊張	33	20.0
羊水過多	9	5.4
胎動の減少	0	0.0
その他	53	31.7
計	167	100.0
(無記入 14)		
(複数回答 あり)		

例中12例(3.1%)、染色体異常があったのは記載のあった383例中12例(3.1%)、奇形症候群があったのは記

表5 原発性の場合の合併奇形

	例数	%	%
あり	262	75.1	100.0
脊髄髄膜瘤	137	39.3	52.3
Chiari	63	18.1	24.0
脳梁欠損	35	10.0	13.4
Dandy Walker	27	7.7	10.3
二分脊椎	12	3.4	4.6
全前脳胞症	8	2.3	3.1
クモ膜嚢胞	6	1.7	2.3
水無脳症	6	1.7	2.3
狭頭症	2	0.6	0.8
occult spinal dysraphism	1	0.3	0.4
その他	58	16.6	22.1
なし	87	24.9	
計	349	100.0	

(合併奇形の有無記入 5)

(合併奇形の有無に記入あるも

最終診断が続発性/不明 14)

(複数回答あり)

表6 続発性の場合の原因

	例数	%	%
頭蓋内出血	21	50.0	100.0
脳室内	17	40.5	81.0
脳内	5	11.9	23.8
クモ膜下	1	2.4	4.8
硬膜下	1	2.4	4.8
脳腫瘍	5	11.9	
頭蓋内感染	4	9.5	
その他	15	35.7	
合計	42	100.0	

(原因無記入 5)
(複数回答あり)

載のあった382例中16例(4.2%)であった。

母体側の水頭症発生意因に関しては、妊娠中の母体感染のあったものが14例(3.6%)、妊娠中の薬物使用のあったものが35例(9.0%)、妊娠中のアルコール飲用のあったものが7例(1.8%)であった。

周生期要因は、認めたのが94例(24.3%)、認めなかったのが242例(62.5%)であった(表7)。周生期要因の内訳は仮死が28例(29.8%)と最も多く、次いで未

熟児27例(28.7%)、多胎が13例(13.8%)とsmall for dateが12例(12.8%)、妊娠中毒症が6例(6.4%)であった。内訳別には、続発性で原発性に比べ未熟児の割合が多かった。分娩様式は帝王切開が177例(48.1%)、自然分娩が153例(41.6%)であった。

治療に関して、シャント手術が施行されたものは311例(80.4%)であった。シャントの種類は、回答のあった316例中301例(95.3%)がVPシャントを受けていた。シャント手術の合併症があったのは179例(58.5%)、なかったのは123例(40.2%)であった。合併症の内訳は機能不全が最多で104例(58.1%)、次いで、感染が78例(43.6%)、硬膜下血腫が14例(7.8%)、slit ventricle syndromeが12例(6.7%)であった。シャント手術以外の治療を受けたものは146例(37.7%)であった。

最終評価時の患児の日常生活動作の状態に関しては、患者が幼若なため判定保留のものが149例と多く、未記入例も39例あった(表8)。それ以外では後遺症なく健康なもの、軽度の障害はあるが仕事(学業)が可能なもの、そして自力で日常生活可能なものの3者を合わせ

表7 周生期要因

	周生期要因あり									周生期 要因 なし	不明 未記入	計
	仮死	未熟児	多胎	small for date	妊娠 中毒症	重症 黄疸	分娩 外傷	その他	計			
原発性	22	18	11	9	3	2	1	13	73	222	45	340
%	6.5	5.3	3.2	2.6	0.9	0.6	0.3	3.8	21.5	65.3	13.2	100.0
要因ありのうち	30.1	24.7	15.1	12.3	4.1	2.7	1.4	17.8	100.0			
続発性	6	9	2	3	3	3	1	5	21	20	6	47
%	12.8	19.1	4.3	6.4	6.4	6.4	2.1	10.6	44.7	42.6	12.8	100.0
要因ありのうち	28.6	42.9	9.5	14.3	14.3	14.3	4.8	23.8	100.0			
合計	28	27	13	12	6	5	2	18	94	242	51	387
%	7.2	7.0	3.4	3.1	1.6	1.3	0.5	4.7	24.3	62.5	13.2	100.0
要因ありのうち	29.8	28.7	13.8	12.8	6.4	5.3	2.1	19.1	100.0			

(原因性/続発性無記入 16)
(複数回答あり)

表8 日常生活動作の状態

	後遺症なく 健康	軽度の障害 あるが、仕事 (学業)可能	自力で 日常生活 可能	一部 要介助	全面 介助	植物 状態	死亡	幼若のため 判定保留	未記入	合計
原発性	32	42	14	32	49	1	8	126	36	340
%	9.4	12.4	4.1	9.4	14.4	0.3	2.4	37.1	10.6	100.0
未記入を除く%	10.5	13.8	4.6	10.5	16.1	0.3	2.6	41.4		
続発性	6	2	0	4	6	0	3	23	3	47
%	12.8	4.3	0.0	8.5	12.8	0.0	6.4	48.9	6.4	100.0
未記入を除く%	13.6	4.5	0.0	9.1	13.6	0.0	6.8	52.3		
合計	38	44	14	36	55	1	11	149	39	387
%	9.8	11.4	3.6	9.3	14.2	0.3	2.8	38.5	10.1	100.0
未記入を除く%	10.9	12.6	4.0	10.3	15.8	0.3	3.2	42.8		

(原因性/続発性無記入 16)

た「介助なしで日常生活可能なもの」は96例（27.5%）であった。原発性のうち88例（28.9%）が、続発性のうち8例（18.1%）がこれに属した。その他、一部要介助が36例（10.3%）、全面介助が55例（15.8%）、死亡が11例（3.2%）であった。

C. 考 察

1993年の全国疫学調査では胎児期水頭症の患者は900人（95%信頼区間700～1100）と推計されている。³² また、1988年度の全国疫学調査では先天性水頭症および生後1年以内に診断された続発性水頭症患者の受療患者数の推計は3200～3500人であった。³¹ 約10年間で実際に患者数が減少した可能性もあるが、1988年度の調査には今回の調査で含まれていない出血後水頭症や髄膜炎後水頭症が含まれていること、今回は200床以上の施設に限らず全ての病院を対象にした抽出調査であること、推計方法が異なることなど、前回と異なった調査推計方法を採用したことも原因の一つかもしれない。

男女比は全国性別出生数統計（男51.4%、女48.6%）と比較して、水頭症児が男女いずれかに特に多いという傾向はみられなかった。出生順位別にみた割合は、全国の出生順位別構成割合（第1子49.2%、第2子36.3%、第3子以降14.5%）とはほぼ同じであった。

最終診断では原発性が多くを占め、中でも中枢神経系の合併奇形のある例が多かった。

母体側の発生要因については、今回得られた回答が少なく、おそらく調査票に記載された時点では母親へ尋ねられていなかったと思われる。発生との関連を調べるためには、母親へのより詳しい調査が必要である。

周生期要因の内訳で仮死、未熟児が多くを占めたのは、それが水頭症の原因というより、水頭症のためにその要因になったのではないかと考えられる。

今のところ有効な治療手段で最も一般的なシャント手術を8割が受けていたものの、合併症も多く観察された。その内訳は機能不全が最多、次いで感染が多く、これらはそれぞれ半数近くに及ぶので、これらの改善により、予後が大きく変わることが期待できよう。

最終評価は、介助なしで日常生活可能なものは3割足らずであったが、原発性の方が続発性よりもそれぞれの中で占める割合が高かった。しかし、判定保留例が多くを占めるため、今後の成長による変化を追跡していく必要があると考える。

文 献

- 1) 大野良之編：難病の患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル、厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班、名古屋、1994
- 2) 玉腰暁子,大野良之,川村孝,他：胎児期水頭症の受療患者数の推計,厚生省特定疾患 難治性水頭症調査研究班平成6年度研究報告書、1995;11-13
- 3) 玉腰暁子,浜島信之,佐々木隆一郎,他：先天性水頭症全国疫学調査,厚生省特定疾患難病の疫学 調査班 昭和163年度研究業績集、1989;24-28

【資料1】

先天性水頭症 有病者数全国一次調査用紙
記載医師御氏名

記載年月日：2000年 月 日

出生前(胎児期)に診断された患者	1.なし	2.あり		
		計	例	
出生後に診断された患者	1.なし	2.あり		
		計	例	

記入上の注意事項

1. 調査対象は出生前（胎児期）あるいは出生後1年以内に診断された先天性水頭症患者で、1999年1年間（1999年1月1日～12月31日）の實診療科の受診患者とします。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので、該当患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送下さい。
3. 後日、各症例について第二次調査を行いますので御協力下さい。
4. 御住所、施設名、實診療科名に誤りがありましたら、お手数ですがご訂正をお願いします。

できるだけ早くご返送いただければ幸いです。

【資料2】

2000.水頭症.依1

2000年1月

当該診療科部長殿

厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）

難治性水頭症調査研究班

主任研究者 山崎 麻美

（国立大阪病院 脳神経外科）

疫学調査担当 森竹 浩三

（島根医科大学 脳神経外科）

特定疾患の疫学に関する研究班 主任研究者 稲葉 裕

（順天堂大学医学部 衛生学）

拝啓

初春の候、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

このたび、厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）特定疾患の疫学に関する研究班と難治性水頭症調査研究班の共同研究により、わが国における先天性水頭症の実態を把握するために全国疫学調査を実施することになりました。

つきましては、ご多忙中のところ大変恐縮に存じますが、出生前（胎児期）あるいは出生後1年以内に診断された先天性水頭症患者で、過去1年間（1999年1月1日～1999年12月31日）の貴診療科における受診患者数（新規、再来を含む）を同封の葉書にご記入の上、2000年2月末日までにご返送くださいますようお願い申し上げます。

なお、該当患者がない場合も、患者数推計のために「1.なし」に○をつけ、ご返送いただきますようお願い申し上げます。

該当患者ありの場合には、後日個人票を送らせていただきますのであわせてご協力くださいますよう重ねてお願い申し上げます。

この件に関しましてご不明の点がございましたら下記宛お問い合わせください。

何卒、よろしくご協力のほどお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局：〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町65

名古屋大学医学部予防医学教室気付

特定疾患の疫学に関する研究班

TEL 052-744-2132

FAX 052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒693-8501 出雲市塩冶町89-1

島根医科大学脳神経外科

森竹 浩三（難治性水頭症調査研究班疫学調査担当）

TEL 0853-20-2245

FAX 0853-21-8954

【資料3】

2000.水頭症.依2

2000年3月

当該診療科部長殿

厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）

難治性水頭症調査研究班 主任研究者 山崎 麻美
(国立大阪病院 脳神経外科)疫学調査担当 森竹 浩三
(島根医科大学 脳神経外科)特定疾患の疫学に関する研究班 主任研究者 稲葉 裕
(順天堂大学医学部 衛生学)

拝啓

貴院には益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

さて、過日、厚生省からの依頼を受け、わが国における先天性水頭症の実態を把握するため厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）「難治性水頭症調査研究班」と「特定疾患の疫学に関する研究班」との共同研究による全国疫学調査のご依頼を致しましたが、未だご回答をいただいております。つきましては、ご多忙中のところ誠に恐縮に存じますが、できる限り正確な調査をいたしたく、同封の葉書に出生前（胎児期）あるいは出生後1年以内に診断された先天性水頭症患者で、過去1年間（1999年1月1日～1999年12月31日）の貴診療科における受診患者数（新規、再来を含む）をご記入の上、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

なお、該当患者がない場合も、患者数推計のために「1.なし」に○をつけ、ご返送いただきますようお願い申し上げます。

該当患者ありの場合には、後日個人票を送らせていただきますのであわせてご協力くださいますようお願い申し上げます。

この件に関しましてご不明の点がございましたら下記までお問い合わせください。また、本状と行き違いにご回答をいただいている場合には、失礼をお許しください。何卒、ご協力の程よろしくようお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局：〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町65

名古屋大学医学部予防医学教室気付

特定疾患の疫学に関する研究班

TEL 052-744-2132

FAX 052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒693-8501 出雲市塩冶町89-1

島根医科大学脳神経外科

森竹 浩三（難治性水頭症調査研究班疫学調査担当）

TEL 0853-20-2245

FAX 0853-21-8954

【資料4】

2000.水頭症.依3

2000年4月

当該診療科部長殿

厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）

難治性水頭症調査研究班

主任研究者 山崎 麻美

（国立大阪病院 脳神経外科）

疫学調査担当 森竹 浩三

（島根医科大学 脳神経外科）

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者 稲葉 裕

（順天堂大学医学部 衛生学）

拝啓

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

過日、先天性水頭症の疫学調査（一次調査）につきまして、貴診療科のご協力をお願い申し上げましたところ、ご多忙中にもかかわらずご協力いただき誠にありがとうございました。

ご回答に基づきまして、調査個人票を同封いたしました。重ねてのお願いで誠に恐縮ですが、出生前（胎児期）あるいは出生後1年以内に診断された先天性水頭症患者で、過去1年間（1999年1月1日～1999年12月31日）の貴診療科における受診患者症例（新規、再来を含む）につきまして、調査個人票に可能な範囲でご記入いただき、6月30日までにご返送くださいますようお願い申し上げます。個人調査票の記載内容に関しましては、個人の秘密は固く守り、また患者に直接の問い合わせはいたしません。

ご多忙中のところ誠に恐れ入りますがご協力くださいますようお願い申し上げます。

なお、この件に関しましてご不明の点がございましたら下記までお問い合わせください。何卒、よろしくご協力のほどお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局：〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町65

名古屋大学医学部予防医学教室気付

特定疾患の疫学に関する研究班

TEL 052-744-2132

FAX 052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒693-8501 出雲市塩冶町89-1

島根医科大学脳神経外科

森竹 浩三（難治性水頭症調査研究班疫学調査担当）

TEL 0853-20-2245

FAX 0853-21-8954

【資料5】

2000.水頭症.表1

表1.障害の程度

知能障害 IQ(DQ)	85以上 正常	84~75 やや劣る	74~50 劣る 教育訓練 可能	49~25 教育困難 訓練可能	24以下 要保護
	A	B	C	D	E
身体障害 障害度					
0 身体障害なし (例えば自由に走る)	1	2	3	4	5
I 日常生活が不自由ながらも できるもの (例えば一人で歩ける) 5級*	6	7	8	9	10
II 軽度の障害 制約されながらも有用な 運動ができるもの (障害はあるが歩ける) 3級*	11	12	13	14	15
III 中等度の障害 有用な運動がきわめて制 限されているもの (座れるが立てない) 2級*	16	17	18	19	20
IV 高度の障害 何ら有用な運動ができな いもの(寝たきり) 1級*	21	22	23	24	25

*身体障害者手帳体幹機能障害度による
(浜本らの知能・身体障害度評価法を一部改変)

【資料6】

2000.水頭症-診断基準

先天性水頭症 診断基準

水頭症の出生前（胎児期）診断にあたっては以下の診断基準A.を、出生後診断にはB.を御参照下さい。

A. 出生前（胎児期）診断の場合

下記の1)必須項目を満たし、かつ2)除外項目に該当しない症例を胎児期水頭症と診断する。

1) 必須項目

胎児超音波検査で脳室の拡大を認める。

脳室拡大の指標には lateral ventricular width (LVW) / cerebral hemispheric width (HW) を用い、この値が正常上限（図1）を越えるものを拡大とする。

2) 除外項目

脳萎縮による脳室拡大

3) 補足項目

- 図1のLVWは正中echoの中心から正中線に平行して側脳室の外側壁までの最大距離であり、HWはLVWと同じ断面での正中echoから頭蓋骨内板までの距離である。LVW/HWの正常上限は胎生15週で0.7、20週で0.5、40週で0.35となる。
- 妊娠後期における除外項目の判定にさいしては、水頭症例では児頭大横径（biparietal diameter：BPD）が正常域（図2の網かけ部分 平均値 $\pm 3/2\sigma$ ）より低値のことは少ない点を参考とする。
- 初期絨毛検査（染色体・DNA）、羊水検査（染色体分析・DNA）は日本産科婦人科学会実施基準に基づき、母親・家族のインフォームドコンセントを得て行う。

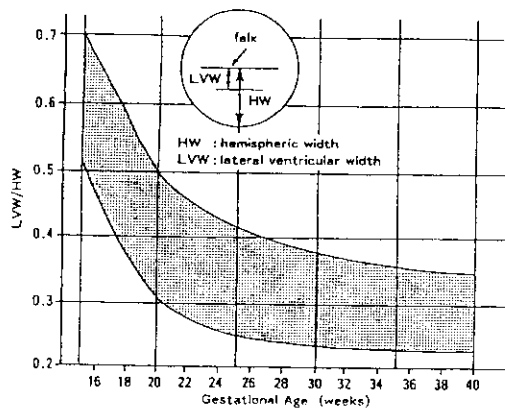


図1 妊娠週齢の推移に伴う側脳室幅/大脳半球幅比の変化（Johnson 他より改変）

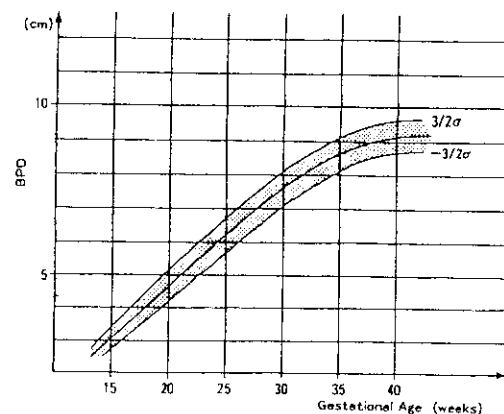


図2 BPDの推移

【資料7】

B. 出生後診断の場合

1) 必須項目

- (1) 異常頭囲拡大
- (2) 頭蓋内圧亢進の症候
- (3) 超音波検査、CT または MRI による画像診断で進行性の脳室拡大を認める。
- (4) 病態の原因は出生前にあることが強く示唆される。
- (5) 病態の診断が出生後で、生後1年以内になされた症例に限る。

2) 除外項目

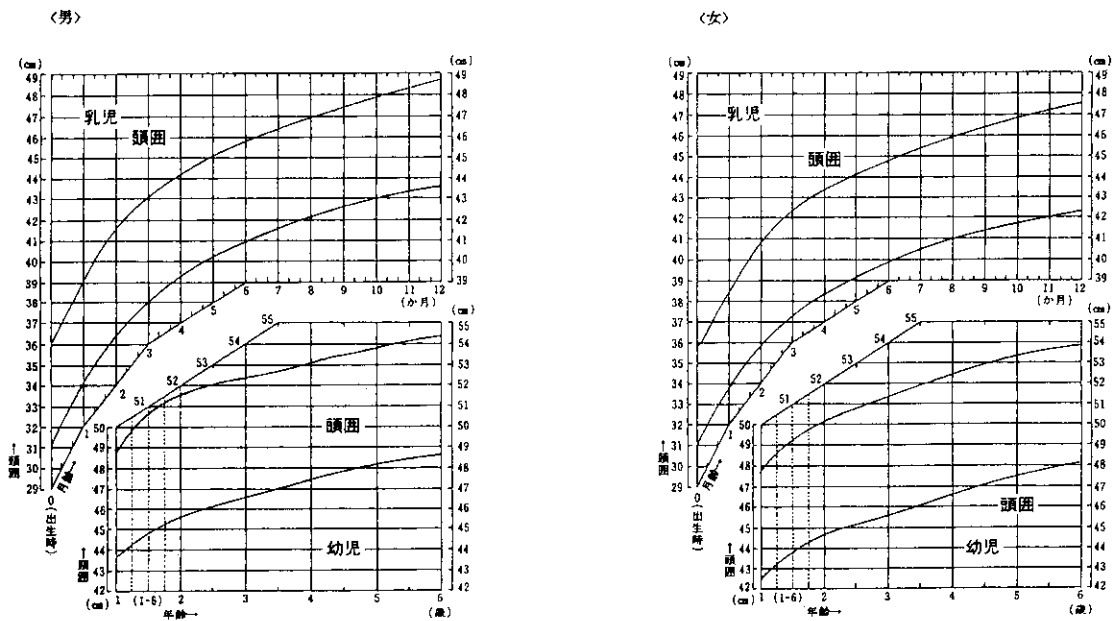
benign enlargement of the subarachnoid spaces in infant や benign subural effusion of infancy などを含む外水頭症

3) 確定診断

上記の必須項目をすべて満たし、かつ除外項目に該当しない症例を出生後に診断された先天性水頭症患者とする。

4) 補足項目

- (1) 頭囲測定の評定には乳幼児身体発育曲線(平成2年調査)(母子健康手帳より引用 図3)を用いる。
異常の有無の評定には、個々の症例における頭囲の絶対値ないし勾配を考慮する。
- (2) 患児を安静状態で坐位とし、大泉門が緊満していれば頭蓋内圧亢進が強く示唆される。



頭囲のグラフ：線の中に94%の子どもの値が入ります。なお、頭囲は左右の眉の間点(眉間)を通るようにして測ったものです。

図3 乳幼児身体発育曲線(平成2年調査)(母子健康手帳より引用)

【資料8】

先天性水頭症全国疫学調査 二次調査個人票

厚生省特定疾患の疫学に関する研究班
 厚生省特定疾患対策研究事業「難治性水頭症」調査研究班

該当する番号・記号に○をお付け下さい。重複する場合はそのすべてに印をお付け下さい。
 () 欄には御記入をお願い致します。不明の場合は空欄にしておいて下さい。

貴施設名() 診療科名: 1.脳外科 2.小児科 3.産婦人科 4.その他()
 担当医御氏名() 記載年月日: 平成12年()月()日
 患者: イニシャル 姓()名() 性別(男・女) 生年月日: 昭・平()年()月()日
 出生順位 第()子
 母親: イニシャル 姓()名() 生年 昭和()年

診 断	診断時期・方法・所見	超音波検査 開始時期	出生前 妊娠第()週	出生後 昭・平()年()月()日
		水頭症診断時期	出生前 妊娠第()週	出生後 ()月()日
		診断方法	1.超音波 2.CT 3.MRI 4.その他()	
		水頭症診断時期 の検査所見	1.脳室拡大の程度 [a.正常範囲 b.軽度 c.中等度 d.高度] 2.BPD:()cm (*2,3はできれば ご記入下さい。) 3.側脳室幅/大脳半球幅 (LVW/HW):() 4.頭囲:()cm	
		診断の動機	1.スクリーニング 2.家族歴 [a.水頭症 b.脊髄髄膜瘤 c.その他()] 3.臨床症状 [a.羊水過多 b.胎動の減少 c.頭囲拡大 d.大泉門拡大または緊張 e.その他()] 4.その他()	
		最終診断	1.原発性(原因疾患不明) 2.続発性 3.不明	
		原発性の場合	1.合併奇形なし 2.合併奇形あり [a.Dandy-Walker b.脊髄髄膜瘤(脊髄裂含む) c.occult spinal dysraphism d.二分頭蓋 e.Chiari奇形 f.全前脳胞症 g.クモ膜嚢胞 h.水無脳症 i.脳梁欠損 j.狭頭症 k.その他()]	
		続発性の場合	1.頭蓋内出血 [a.クモ膜下 b.脳室内 c.脳内 d.硬膜下 e.その他()] 2.頭蓋内感染 [a.髄膜炎 b.脳炎 c.硬膜下膿瘍 d.脳膿瘍 e.その他()] 3.頭部外傷 4.脳腫瘍() 5.脳血管障害() 6.その他() 7.不明	
		髄液循環閉塞部	1.モンロー孔 2.中脳水道 3.第4脳室出口 4.クモ膜下腔 5.その他() 6.不明	
		母体血検査 トリプルマ-カ-	1.あり 2.なし 3.不明	
	初期絨毛検査	1.あり 2.なし 3.不明		
	羊水検査	1.あり [a.染色体 b.DNA c.その他()] 2.なし 3.不明		
発生要因	水頭症 家族内発生	1.あり [患者との続柄:a.兄弟 b.姉妹 c.その他()] 2.:なし 3.不明		
	染色体異常	1.あり [種類:a.13trisomy b.18trisomy c.その他()] 2.なし 3.不明		
	奇形症候群	1.あり [症候名:a.achondroplasia b.hydroletharus症候群 c.Meckel-Gruber症候群 d.Noonan症候群 e.その他()] 2.なし 3.不明		
	中枢神経系以外 の合併奇形	1.あり [a.先天性心疾患 b.兔唇 c.その他()] 2.なし 3.不明		
発生要因 (母体)	妊娠中の 母体感染	1.あり [a.風疹 b.トキソプラズマ c.サイトメガロウイルス d.ATL e.その他()] 2.なし 3.不明		
	妊娠中の 薬剤使用	1.あり [薬剤名: 服用時期:妊娠第()~()週] 2.なし 3.不明		
	妊娠中のアル コール飲用	1.あり [a.多量 b.中等量 c.少量] 2.なし 3.不明		

【資料9】

No. [] - [] - [] - [] - []

周(生)期 要因	1.あり〔a.多胎 b.small for date c.妊娠中毒症 d.未熟児 e.分娩外傷 f.仮死 g.重症黄疸 h.その他()〕 2.なし 3.不明	
妊娠転帰	分娩時期	妊娠第()週()日 あるいは現在妊娠第()週
	分娩様式	1.帝王切開 2.自然経産 3.誘発経産 4.吸引分娩 5.その他
	出生時体重	()g
	Apgar Score	1分()点 5分()点
	胎内手術	1.あり〔術名:a.児頭穿刺 b.その他() 時期:妊娠第()週〕 2.なし 3.不明
産科からの転移先施設		病院 科 担当医()先生
産科との併診施設		病院 科 担当医()先生
治 療	シャント手術	1.あり 2.なし 3.不明
	初回シャント時期	生後()日 ()月 ()年
	回 数	1.1回のみ 2.2回 3.3回以上 4.不明
	シャントの種類	1.VPシャント 2.VAシャント 3.その他() 4.不明
	バルブの種類	1.高圧バルブ 2.中圧バルブ 3.低圧バルブ 4.可変圧バルブ 5.不明
	合 併 症	1.あり〔a.機能不全 b.硬膜下血腫 c.slit ventricle syndrome d.脳質隔離 e.感染 f.その他()〕 2.なし 3.不明
その他の治療	1.あり〔種類:a.脳室ドレナージ b.Ommayaリザーバー c.その他()〕 2.なし 3.不明	
最終検査	検査方法	1.超音波エコー 2.X線CT 3.MRI 4.その他()
	検査年月日	平成()年()月()日
	所 見	脳室拡大 1.あり(a.軽度 b.中等度 c.高度) 2.なし 3.不明 脳萎縮 1.あり(a.軽度 b.中等度 c.高度) 2.なし 3.不明
最終評価 時の患児 の状態	評価年月日	平成()年()月()日
	日常生活動作 の状態	1.後遺症なく健康 2.軽度の障害はあるが仕事(学業)可能 3.自力で日常生活可能 4.一部要介助 5.全面介助 6.植物状態 7.死亡 8.幼若のため判定保留
	発達障害の 程度	別紙表1より番号で記入() 現在のIQ・DQ() 2歳時までのDQ() 検査時年齢: 歳 力月()
	最近の 受診状況	1.主に入院 2.主に通院 3.入院と通院 4.転院() 病院 ()科へ 5.その他() 6.不明
	医療費の 公費負担	1.あり〔a.特定疾患 b.小慢 c.障害 d.精神衛生 e.育成 f.乳児 g.その他()〕 2.なし 3.不明
	死亡の場合	死亡年月日
剖 検		1.あり 2.なし 3.不明
死 因		1.肺炎 2.シャント感染 3.敗血症 4.尿路感染 5.脳出血 6.その他()



国際二分脊椎・水頭症シンポジウム

－患者のための集い－開催事業

(財)日本二分脊椎・水頭症研究振興財団

会長 松本 悟

慢性疾患の患者や家族に対する公的擁護が国策の一環として充実しつつある。しかし、特別な疾患の場合、医療に関する正確な情報の提供は未だ充分でないため、患者各々の問題が解決されにくい環境になっている。

そこで、医療の情報提供を主な目的として、昨年8月19日～20日、兵庫県淡路夢舞台国際会議場にて、厚生省特定疾患「難治性水頭症」調査研究班（主任研究者 山崎麻美 国立大阪病院脳神経外科医長）と共同で、患者・家族のためのシンポジウムを開催した。

内容としては、患者が必要としている情報を、専門家によって14の項目の中で解説した。診療面の情報では、二分脊椎・水頭症の治療に深く関わる脳神経外科、泌尿器科、整形外科、皮膚科などの分野でそれぞれの専門家に依頼し、患者を主としたケアにつき講演をお願いした。

以上に加え、出生前診断、遺伝カウンセリング、先天性神経疾患予防の一環としての葉酸摂取に関してなど、最近の知見をわかりやすく解説して頂いた。

さらに講義と平行で個別の医療相談、理学療法、言語療法を行った。特に今回は、韓国、台湾から専門家を招き、他国からの医療情報を得ることが可能となった。

参加者は医療への関心や意識が非常に高く、22都道府県から325名が参加した。そのうち、54家族が個別の医療相談、理学療法、言語療法の訓練指導を希望した。

また、製薬、医療機器のメーカーから展示会の協力を得、シャントチューブ、内視鏡、褥そうのケア用品、医学専門書などを紹介した。特に、中枢神経系疾患の予防として、「葉酸」が注目されているが、希望者に対し、「葉酸」の配布にも協力を得た。



国際二分脊椎・水頭症シンポジウム

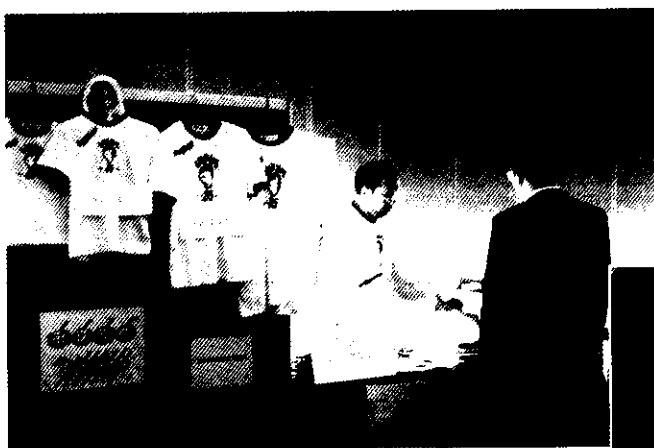
—患者のための集い—

共催：

厚生省所管財団法人日本二分脊椎・水頭症研究振興財団
会長：松本 悟（新須磨病院常任顧問）

厚生省特定疾患対策研究事業『難治性水頭症』調査研究班
主任研究者：山崎 麻美（国立大阪病院脳神経外科）

-
- 期 日：平成12年8月19日（土）12時～8月20日（日）13時
 - 会議場所：兵庫県淡路夢舞台国際会議場
メインホール／レセプションホールB
〒656-2301 兵庫県津名郡東浦町夢舞台1番地
電話：0799-74-1020
 - 宿 泊：ウェスティンホテル淡路



神経内視鏡による水頭症治療の現状と将来の展望

瀧本 洋司

市立吹田市民病院副院長

先日患者様のご家族から「生まれて間もなく水頭症といわれ、シャントチューブを入れてもらいましたが、最近よく頭痛を訴えますし、ひょっとするとチューブの流れがわるくなったのかもしれないと思っています。最初に手術していただいた先生は既に退職されておられませんし、貴院では内視鏡で手術をされているとお聞きしましたので、相談にのってください」というE-mailを頂きました。一昔前まで、水頭症といえば当然の事のようにシャントチューブで治療がなされ、つまれば再手術、感染すれば異物によるとされ、成長すればチューブの延長、とワンパターンでしたが、最近10年は内視鏡の進歩で少し様子が変わってまいりました。水頭症の治療に多様性が出てきたのです。長年チューブに頼っていたこのE-mailの患者様のような人は、この機会に脳室内を観察し、チューブの位置を変更したり、髄液をつくる脈絡叢を観察し、場合によっては焼灼して髄液産生量を減少させるということも技術的には可能になってきました。第三脳室の底に孔をあけて、ひょっとするとチューブレスの状態にもちこめるかもしれません。このように現在は内視鏡を駆使してひとつひとつの症例の形態的、機能的評価が可能な時代になり、治療法も多様性をおびてきました。これまでの症例および報告例を早示しながら今後の展望についてお話ししたいと思います。

Application and limits of ventricular endoscopic surgery for the treatment of hydrocephalus in children

Tai-Tong Wong, M.D.

Div. of Pediatric Neurosurgery, Neurological Institute, Taipei Veterans
General Hospital and National Yang Ming University, School of Medicine

Endoscopic ventricular surgery has become an increasingly popular procedure. The common clinical applications of ventricular endoscope for hydrocephalus in children are: 1. To avoid and replace VP shunt surgery; 2. To simplify shunt surgery in specific patient; 3. Management of shunt complication. Several endoscopic procedures are now used for these purposes. That included: 1. III ventriculostomy. 2. III ventriculostomy along with tumor biopsy. 3. Septostomy or fenestration of foramen of Monro for isolated lateral ventricle. 4. Fenestration of ventricular septum for complicated hydrocephalus. 5. Fenestration of periventricular cyst with hydrocephalus. 6. Removal of intraventricular tumor but is limited by inadequate instrumentation.

In Taipei-VGH, ventricular endoscopic surgery has been performed on 76 patients since 1995. Most of them were less than 18 years of age and were treated for hydrocephalus of various etiologies and conditions. III ventriculostomy (67) was the most common endoscopic surgery for hydrocephalus in children. Others procedures include fenestration of arachnoid cysts (6), septostomy (1), fenestration of ventricular septum (1), fenestration of trapped temporal horn (1). Of those 67 patients