

## 急激な経過を辿った急性水頭症による死亡事例

キーワード：嘔吐、not doing well、水頭症、高度低酸素性脳症、小脳腫脹

### 1. 事例の概要

生後 2 カ月 女性

嘔吐と not doing well という仮診断で A 病院入院、補液治療を受けていたところ、31 時間後に突然、顔色不良、呼吸停止を来した。気管挿管後、大泉門の膨隆に気づかれ、頭部 CT 検査で小脳腫脹を伴う高度の閉塞性水頭症と診断された。同日 B 病院脳外科医によりオンマイヤーカテーテル留置術施行、減圧を図るも翌日の頭部 MRI にて高度低酸素性脳症の所見、そのまま深昏睡状態が持続、生後 4 カ月時に肺炎で死亡。

### 2. 結論

#### 1) 経過

生後 2 カ月時の朝から不機嫌で、2 回大量に嘔吐したため A 病院の救急外来受診。受診時体温 35.4 度、傾眠傾向あり、顔色やや不良で四肢末端に網状チアノーゼを認めた。血液検査実施後、補液開始し、経過観察目的で入院となる。全身状態は落ち着いていたが、第 1 病日の深夜に急変し、顔色不良、自発呼吸なし。当直医による気管挿管実施後に大泉門の膨隆に気づかれる。頭部 CT 検査で著明な小脳の腫脹を伴う閉塞性水頭症を認め、第 2 病日に B 病院脳外科医（A 病院脳外科では乳児の手術ができなかったため B 病院脳外科医の応援を求めた）が来院し、オンマイヤーカテーテル留置術施行。しかしその後も意識は回復せず、深昏睡状態のまま、生後 4 カ月時に肺炎による呼吸障害で死亡。

#### 2) 解剖結果

脳は、高度低酸素脳症の所見を示し、左右差無く脳軟化融解高度で、線維化や瘢痕様変化を伴う一部の硬膜、軟膜、くも膜や痕跡程度の大脳、小脳、橋-延髄（脳幹）を認めたのみであった。中脳水道に相当する部位では、先天的な Aqueductal stenosis（～forking：中脳水道狭窄-分岐）の存在が疑われた。以上より、水頭症とそれに伴う高度低酸素性脳症の診断となったが、水頭症の原因に関しては組織・解剖学的には同定困難であった。直接死因に関しては、Gram 陽性球菌（Staphylococcus aureus）の感染を伴う重篤な両側気管支肺炎が肺臓のほぼ全葉に見られ、早期のびまん性肺胞傷害、出血、うっ血や浮腫と合わせて、換気可能な残存正常肺胞は、ほとんど認めなかった。以上より組織・解剖学的には、これら肺病変に伴う呼吸不全が死因と考えられた。

#### 3) 死因

直接の死因は肺炎の進行による呼吸不全と考えられるが、その基礎に水頭症に伴う高度の低酸素性脳症の結果生じた深昏睡状態が存在した。頭囲成長曲線から見ると水頭症は今回の入院以前より存在しており、緩徐に進行していた可能性は否定できない。水頭症の原因は明確ではないが、初回の頭部 CT 検査で側脳室と第三脳室の拡大、小脳のびまん性の腫脹と第四脳室と中脳水道の閉塞所見が強く示唆された。また頭部 MRI 検査では小脳の腫瘍性病変は存在しなかった。その画像所見から推測すると何らかの機序で小脳（と脳幹も可能性は否定できない）のびまん性腫脹を引き起こし、第四脳室と中脳水道が閉塞され急速に水頭症が進行したと推測される。びまん性の小脳腫脹の原因として小脳炎の可能性は否定できないが、髄液所見からは炎症所見は認めていない。嘔吐が出現した生後 2 カ月の朝の時点から頭部 CT 検査を撮影した翌日深夜までの経過で、中脳水道がさらに圧迫され、水頭症が急激に悪化した可能性が考えられる。その時撮影した頭部 CT 検査での脳室拡大や頭蓋縫合の解離の程度と、患児の除脈と呼吸停止という臨床症状を併せて考えると、急激に全脳虚血にまで至ったと推測される。

#### 4) 医学的評価

嘔吐と not doing well という主訴で A 病院外来を受診した入院時生後 2 カ月の女児。病歴では、嘔吐以外の消化器症状に乏しく、胃腸炎や腸閉塞などの消化器疾患を積極的には疑えない。外来での診察ののち、輸液治療がなされ、経過観察入院となった。その輸液治療後に、大泉門の膨隆に気づかれた記載がある。嘔吐という症状と大泉門膨隆という理学所見から頭蓋内圧亢進の可能性を考慮できれば、その時点でも頭部 CT 検査を行っていた可能性はある。嘔吐の症状を呈して医療機関を受診する乳児で、その原因が頭蓋内圧亢進であるという患者の数は決して多くはなく、数が多い胃腸炎やそれに類する疾患を考えやすい。また安易な頭部 CT 検査は被爆の問題もある。しかし、嘔吐以外の消化器症状に乏しい場合は、消化器疾患以外の中枢神経系疾患や代謝性の疾患を鑑別診断に上げる必要がある。入院時に鑑別疾患として、中枢神経系の疾患を想定していなかったとしても、入院後の経過において、複数の医師が診察し患者評価を行うシステムを導入す

ることにより、症状の進行途中で鑑別診断としてあがってくることから積極的に検討されよう。水頭症は以前から存在する可能性はあるものの、1 カ月検診での頭囲は 34 cm であり、この時点では頭囲拡大はない。したがって、生後 1 カ月時点から患児が入院するまでの経過の中で徐々に水頭症が進行した可能性がある。また、入院翌日の深夜に撮影された頭部 CT 検査での脳室拡大と脳圧亢進の所見並びに、その前後での除脈、呼吸停止、瞳孔散大・対光反射消失といった所見からは、その後に急激に全脳虚血に至るような展開は、ある程度、推測されうる。その際の救命手段としてのオンマイヤ・リザーバー挿入は、その効果に限界がある可能性はあるものの、救命のため選択されうる適正な判断であったと考えられる。以上をまとめると、水頭症を疑う所見は、外来診察時には存在した可能性がある。また、急変後の対応（気管挿管、頭部 CT 検査、オンマイヤ・リザーバー挿入）は、救命を目的とする手段としては適切であったと考える。しかし、急変時の臨床所見と頭部 CT 検査の所見からは、手術などの積極的な処置を講じても、救命できなかった可能性も同時に想定されよう。

### 3. 再発防止への提言

嘔吐と not doing well で受診した乳児で、下痢などの消化器症状がない場合は、鑑別診断として頭蓋内圧亢進を呈する疾患も考慮する必要がある。大泉門の膨隆の有無に関しては、一人の医師がその判断に自信を持っていない場合は、複数の医師での確認も必要であろう。また、こういった場合、頭部 CT 検査を施行する閾値を低く設定する必要も検討されよう。また、入院した患者でも、入院時の仮診断にとらわれず、患者を定期的に再評価するシステムの構築も重要であると考えられる。複数の医師での確認を行うシステムを有効にするためにも、必要と考えられる診察所見、処置、注意点、疑問等をカルテに記載すべきであり、記載漏れについてチェックできる体制づくりを考えるべきである。

#### (参 考)

##### ○地域評価委員会委員（13 名）

評価委員長	日本小児科学会
臨床評価医	日本小児科学会
臨床評価医	日本脳神経外科学会
臨床評価医	日本外科学会
解剖執刀医	日本病理学会
解剖担当医	日本法医学会
臨床立会医	日本脳神経外科学会
有識者	弁護士
有識者	弁護士
総合調整医	日本外科学会
総合調整医	日本救急医学会
総合調整医	日本外科学会
調整看護師	モデル事業地域事務局

##### ○評価の経緯

地域評価委員会を 1 回開催し、その後において適宜、電子媒体にて意見交換を行った。