

---

---

# 特発性正常圧水頭症の診断

## Clinical diagnosis of patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus

大阪大学大学院・医学系研究科・内科系臨床医学専攻・情報統合医学講座・精神医学

數井 裕光\*

---

---

はじめに

正常圧水頭症 (normal pressure hydrocephalus: NPH) は先行疾患が明らかな二次性NPHと先行疾患が不明の特発性正常圧水頭症 (idiopathic NPH: iNPH) に分類されるが、iNPHは診断が困難なことがあり、しばしば健常老化や他の認知症と間違われる。そこで特発性正常圧水頭症診療ガイドライン<sup>1)</sup>が2004年に発行された。このガイドラインでは、iNPHの診断を、その確実性によってpossible iNPH (歩行障害、認知障害、排尿障害という3徴のうち少なくとも一つが存在し、かつMR画像で著明な脳室拡大を呈する状態)、probable iNPH (possibleの条件を満たし、かつ何らかの方法で髄液循環障害の存在を術前に証明できた状態)、definite iNPH (シャント術で症状の改善を認めた状態) に3分類した。この診断基準に従って診断するためには、iNPHの3徴の特徴、MR画像の特徴、髄液循環障害の検査法に関する知識が必要である。本稿では、iNPHの診断のために知っておくべきポイントをまとめる。

### I iNPHの3徴の特徴

iNPHの歩行障害の3大特徴は、歩幅の減少 (petit-pas gait)、足の拳上高の低下 (magnet gait)、歩隔の拡大 (broad-based gait) である。歩行はゆっくりで不安定となる。また外股となり、歩幅は歩行中に著明に変動する。起立時や方向転換時には

特に不安定になり、転倒することもある。パーキンソン病とは異なり、号令や目印となる線などの外的なきっかけによる歩行の改善効果は少ない。また抗パーキンソン病薬では改善しないと報告されている。

iNPHの認知障害については、比較的軽症の患者では、思考速度・反応速度・作業速度の低下、および注意機能の障害が目立つ。これらの障害と比較すると記憶障害は比較的軽度である。再生と比較すると再認が保たれやすいことも特徴である。重度の患者では、全般的な認知障害を呈する。

iNPHの排尿障害についての研究は少ないが、二次性NPHの研究も参考にすると、臨床的には切迫性尿失禁の特徴を呈する。ただしiNPHの尿失禁は歩行障害や認知障害による機能的尿失禁の要素もある。

### II iNPHの画像所見

iNPHの診断においてMRIは有用である。まず脳室の拡大が重要であるが、iNPHではアルツハイマー病をはじめとする変性性の認知症とは異なり、脳室拡大と脳溝の拡大とが相関しない。すなわちiNPHでは脳溝の拡大の程度と比べて著明な脳室拡大を認める。もう一つの重要な所見は高位円蓋部の髄液腔の狭小化である。この2つの所見を同時に認めればiNPHの可能性が高い (図1)。その他、全例に認めるわけではないが、高位円蓋部

---

\* Hiroaki Kazui M. D., Ph. D. (Assistant Professor): Psychiatry and Behavioral Science, Osaka University Graduate School of Medicine

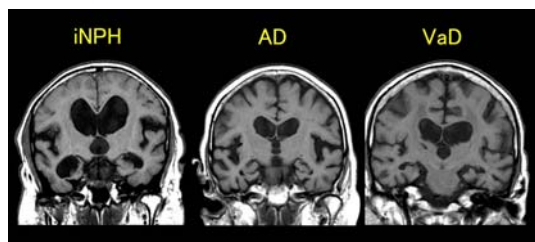


図1 iNPHとアルツハイマー病、血管性認知症のMR画像の比較

iNPH：特発性正常圧水頭症、AD：アルツハイマー病、VaD：血管性認知症  
iNPH例では、側脳室の著明な拡大とともに高位円蓋部の髄液腔の狭小化を認める。

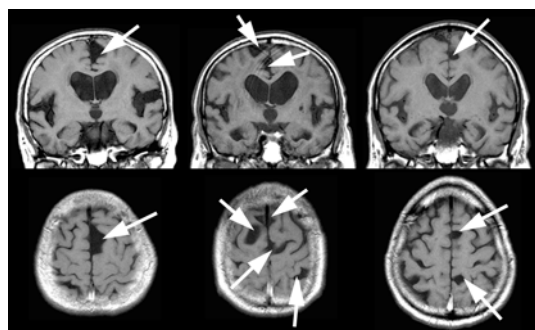


図2 iNPH患者における局所的な髄液の貯留像  
矢印部が局所的な髄液の貯留部位である。

や大脳縦裂の局所的な髄液貯留像も特徴的な所見である(図2)。脳室周囲および深部白質変化は健常者に比べて高頻度で強いが必須の所見ではない。また中脳水道、第四脳室内に認められるCSF flow voidは、健常者と比較して強いが出現頻度は変わらない。

### III 髄液排除試験の効果判定法

髄液循環障害の存在を証明する方法としては、髄液排除試験、持続ドレナージ試験、髄液流出抵抗測定、頭蓋内圧持続測定、脳槽造影などがある。この中で今回のガイドラインでは、その有用性と簡便性の点から髄液排除試験を推奨している。太い穿刺針(19ゲージを推奨)を用いて、腰椎穿刺を行い30ml、あるいは滴下がなくなるまで

髄液を排除する。そしてこの前後で3回のそれぞれをiNPH grading scale (iNPHGS) で評価するとともに歩行をTimed Up & Go test (TUG) で、認知機能をMini Mental State Examination (MMSE) で評価し、これらの変化を見る。症状改善は数日以内にみられる。歩行障害の変化が簡便かつ最も確実な指標で、改善は早い時期よりみられる。認知障害の改善は少し遅れる印象がある。改善/非改善の判定については、暫定的にiNPHGSのどれかで1段階以上の改善、TUGで10%以上の改善、MMSEで3点以上の改善のいずれかを認めた場合と決められている。しかしこの判定基準については今後検証が必要である。

おわりに

iNPHの診療においては、まだまだ未解決の問題が数多く残されている。例えば、iNPHに特徴的な脳血流SPECT所見があるのか、脳槽造影や脳血流SPECTはシャント術の効果予測に役立つのか、今回のガイドラインを用いた場合のiNPHのシャント術後の長期予後はいかなるものか、そしてiNPHの原因、病態機序はいかなるものかなどである。我々は、平成16年10月1日よりSINPHONI (Study of idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus On Neurological Improvement) を行っている。上記の問題のいくつかに対しては、この研究で回答が得られるのではないかと期待している。

### 引用文献

- 1) 日本正常圧水頭症研究会：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，大阪，：メジカルレビュー社，2004

この論文は、平成18年10月14日(土)第16回中部老年期痴呆研究会で発表された内容です。