
特発性正常圧水頭症診療の 現状と展望

Clinical management of idiopathic normal pressure hydrocephalus and future development

北野病院脳神経外科

石川 正恒*

I : はじめに

高齢者にみられる認知障害や歩行障害は種々の疾患でみられ、その鑑別はかならずしも容易ではない。特発性正常圧水頭症は高齢者で認知障害や歩行障害を有し、髄液シャント術で症状改善を得ることが可能であるが、従来は診断が困難で、シャント合併症も多いことからあまり関心をもたれなくなった経緯がある。平成16年に診療ガイドラインが公表されて以降、特発性正常圧水頭症の存在に再び光が当たることとなった、本稿ではガイドラインの概略とその後の進展について述べることにする。

II : 本邦のガイドラインの概略

1 : 本邦における診療ガイドラインの特徴

本邦におけるガイドライン (JG) の特徴は以下にまとめることができる。1) 本邦のガイドラインはsimpleかつtreatment-orientedである。2) NPHをpossible, probable, definiteに分類し、術前に2段階を設けて手術適応のある例を選択できるようにするとともに、従来の髄液シャント手術後に改善をみた例をdefiniteとしている。3) 3徴のうち、歩行障害がもっとも高頻度で、シャント効果も高い (treatable gait disturbance) ことを強調している。4) MRI 冠状断による高位円蓋部クモ膜下腔の狭

小化は supportive finding として重要視している。5) 診断に有用な検査として、どこの施設でも可能で、かつ、髄液排除後に症状改善がみられれば、シャント手術が有効である確率が高いCSF tap testに着目した。6) シャント・システムには圧可変式バルブの使用を推奨している。7) 診断や治療、シャント手術合併症の予防に関する flow-chartsを作成している。

2 : 国際ガイドラインの特徴

国際ガイドライン (IG) の特徴は以下のよう
にまとめられる。1) 診断レベルとして probable, possible, unlikelyの3段階を設けている。possible例でも診断のフローチャートで陽性であれば手術適応ありとしている。2) 高齢者だけでなく、小児期以後の発症例も含む。3) probable例での正常圧を70-245mm水柱としている。4) CTまたはMRIで側脳室下角の拡大、callosal angle40度以上、PVLまたはPVHなどの脳実質内の水分量の変化、MRIでの中脳水道や第4脳室でのflow voidの4項目のうち、一つ以上は認める。5) 補助検査法として、髄液吸収抵抗値の測定が有効としている。

3 : 両者の比較

1) 診断レベル

両ガイドラインともに術前診断の精度を上げるために、術前の診断レベルをJGではpossible,

* Masatsune Ishikawa MD, PhD: Department of Neurosurgery, Kitano Hospital
現) 洛和会音羽病院 正常圧水頭症センター/所長

probableの二つに、IGではpossible, probable, unlikelyの三つに分類している。JGでは、possibleの段階では治療対象にはならず、probableの段階で手術適応ありとしており、治療を意識した分類となっている。

2) 年齢 JG では発症年齢を 60 歳以上と規定しているが、IG では probable で 40 歳以上、possible では小児期以後としており、対象の幅が広い。

3) 画像所見

両者ともに Evan's index 0.3 以上の脳室拡大を条件としている。PVLやPVHといった脳室周辺白質病変については、JGは診断的価値は高くはないとしているが、IGでは4項目のsupportive findingsの一つに入れている。JGではMRI冠状断での高位円蓋部クモ膜下腔狭小化を診断に有用な所見としている。

4) 髄液排除試験

CSF tap testは検査後の症状改善があれば、髄液シャント術有効である可能性が高い（陽性予測率）という点で優れているが、検査が陰性であってもシャント術有効例がある（偽陰性）という点が欠点とされている。一方、大量に髄液を排除する持続ドレナージ法は陽性・陰性予測率ともに高いとされている。JGでは本検査の汎用性を評価して、診断のためのキーステップとしている。また、偽陰性例が多いという欠点も検査後6～8時間程度しか観察していないことによると考えられ、数日間の観察ではより偽陰性例は少なくなると考えている。一方、IGでもCSF tap testを最初に行うべき検査法としているが、陽性・陰性予測率も高い持続ドレナージ法をもっとも有用な検査法としている。JGでは高齢者が対象であり、数日間カテーテルを留置することは侵襲性や感染の危険性が高いことから、オプションとしての位置に止めている。

5) 髄液吸収抵抗値測定

髄液吸収抵抗の測定はエビデンスレベルとしてはかなり高いが、正常値が施設間でばらつき、本邦では普及している検査法ではないのでオプションとしている。

IV. 共同研究 SINPHONI について

本邦のガイドラインではMRI冠状断での高位円蓋部狭小化やCSF tap testを重視しているが、ガイドライン作成時点ではエビデンスの集積はいまだ十分ではなかった。そのため、古典的三徴のいずれかを有し、MRI冠状断での高位円蓋部狭小化を認める例について、tap testの有用性や脳血流やCT脳槽造影の意義、そして、身長と体重から算出するバルブ圧設定法の有用性を検証する共同研究を平成17年10月より開始した。登録期間1年、追跡期間1年として、現在117登録症例の結果を集計中である。本研究は先進医療推進財団の協力を得て実施したもので、研究のデザインは十分に検討され、また、データ回収率も極めて高いので、その結果はiNPHの診断・治療に大きな進歩をもたらすものと考えている。

III. 今後の展望

評価法の検証やあらたな治療法の検討、さらには長期成績などが今後の検討課題となる。また、中脳水道狭窄を思わせる側脳室の著明拡大があり、古典的三徴を有している症例を特発性正常圧水頭症の範疇に入れるべきか否かについても検討が必要と考えられる。

参考文献

- 1) Adams RD, Fisher CM, Hakim S, et al: Symptomatic occult hydrocephalus with "normal" pressure. A treatable syndrome. N Eng J Med 1965, 273: 1 17-26,
- 2) Kitagaki H, Mori E, Ishii K et al: CSF spaces in idiopathic normal pressure hydrocephalus: Morphology and volumetry. AJNR Am J Neuroradiol. 1998, 19: 1277-84
- 3) Mori, K: Management of idiopathic normal pressure hydrocephalus; A multiinstitutional study conducted in Japan J Neurosurg 2001, 95:970-73
- 4) Walchenbach R, Geiger E, Thomeer RT et al: The value of temporary external CSF drainage in predicting the outcome of shunting on normal pressure hydrocephalus. J Neural Neurosurg Psychiatry. 2002, 72:503-6,

- 5) 特発性正常圧水頭症診療ガイドライン。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発行。メデイカルレビュー社、2004
- 6) Relkin N, Marmarou A, Klinge P, et al: Diagnostic idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Nerurosurg.* 57, S2-4-S2-16, 2005
- 7) Marmarou A, Bergsneider M, Klinge P et al: The Value of supplemental prognostic tests for the preoperative assessment of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. 57: S2-17-S2-28, 2005

この論文は、平成19年4月21日(土) 第16回中・四国老年期痴呆研究会で発表された内容です。