
特発性正常圧水頭症 (iNPH)

—その診断と治療の最前線—

The forefront of the treatment in
idiopathic normal pressure hydrocephalus

北農会恵み野病院脳神経外科
(第12回日本正常圧水頭症研究会会長)

貝嶋光信*

はじめに

特発性正常圧水頭症 (iNPH) の認知機能障害についての概説は、すでに多くの成書がある¹⁻³⁾。ここでは、2004年に日本正常圧水頭症研究会が上梓した「特発性正常圧水頭症診療ガイドライン」⁴⁾に啓発されて、本疾患の診療に正面から取り組むようになった当施設での診療の現状と体験を中心に報告することで、現在の我が国における本疾患のとらえ方をお話したい。

ガイドラインを手にする前の iNPH に対する認識

ガイドラインに出会う前の当施設における iNPH に対する認識を下記にまとめる。(各文尾の括弧内は、我々の現在の認識を対比的に示している)

- ・ 三大症状と呼ばれる歩行障害、認知機能障害、排尿障害は揃うものである。(揃わないことも多い)
- ・ iNPH は認知機能障害が主体の病気である。(むしろ歩行障害が主体と考えた方がよい)
- ・ iNPH (水頭症状態) は、画像上診断できている。(当時は出来ていなかった)
- ・ シルビウス裂の拡大や大脳半球間裂の拡大は脳萎縮のサインである。(これらこそ iNPH に特有の所見である)
- ・ 脳 CT では periventricular lucency (PVL) を認めるものである。(認めないことも多い)
- ・ CT 脳槽造影では、造影剤の脳室内逆流と停滞が認められ、この所見こそ手術適応のポイントであ

る。つまり CT 脳槽造影は主要な検査である。(脳室内逆流や停滞の認められない例も多く、CT 脳槽造影の診断的意義は明らかではない)

これら認識では、多くの iNPH 患者を見逃していたことになる。

当院開院からガイドライン入手前の 18 年間に (1986-2003 年) に、当施設では上記の認識のもとに三徴候の揃った iNPH を 4 例手術していた。この間に、主としてくも膜下出血に続発して起こる二次性正常圧水頭症 (sNPH) は 75 例手術をしていた。iNPH と sNPH の割合はそのようなものであると思っていた。しかしガイドラインを熟読し、iNPH への認識が上記括弧内のものに变化するうちに、2004 年から 2010 年までの 7 年間に、iNPH 手術症例は 118 例を数えた。その間の sNPH 手術症例は 48 例であった (図 1)。

iNPH は歩行障害が主体である

ガイドラインには iNPH の症候の必須項目は、三大徴候のうち、いずれか一つ以上と記載されている。日常診療の現場では、長谷川式簡易知能スケールやミニメンタルテストは正常範囲で、一見認知機能障害は認めず、歩行障害が主体の症例が多いことに気づく。足が前に出にくい、歩行が遅い、ふらつく、方向転換が苦手であるなどの主訴で来院される。そういう意味では iNPH は従来から強調される treatable dementia というより、treatable gait

* Mitsunobu Kaijima: Department of Neurosurgery, Hokushin-kai Megumino Hospital.

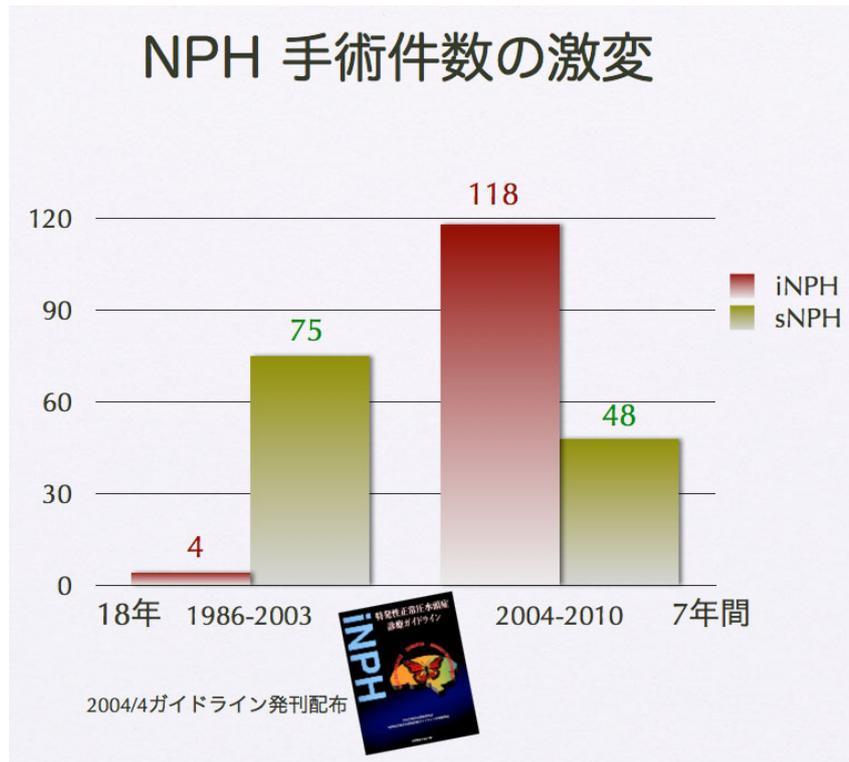


図1 当施設における iNPH 手術症例数の変化。
ガイドライン発刊前（1986-2003 年）と発刊後（2004-2010 年）の比較。ガイドラインにより iNPH の概念の理解が深まって、手術症例数が飛躍的に増加した。

disturbance と呼ぶ方が社会へ与えるインパクトとして伝わりやすいと思う。

鑑別すべきは、パーキンソン病、進行性核上性麻痺、変形性頸椎症/腰椎症など由来の歩行障害であり、これらの診断と誤診されている例もある。

DESH

iNPH の診断において、CT もしくは MRI による画像所見をクリアすることは必須である。ただし、ここで注意すべきは、水頭症としての脳室拡大は顕著では無いことが多いということである。むしろ脳室拡大は軽度から中等度で、脳底槽やシルビウス裂、大脳半球間裂（特に前方における）の拡大が目立つ例が多い。これらの脳槽、くも膜下腔の髄液貯留こそが本病態の特徴と思われる。これらのくも膜下腔の拡大が脳萎縮と混同されやすく、診断を困難にしていると思われる。

一方で、脳萎縮では認められない本病態特有の所見として、高位円蓋部くも膜下腔の狭小化（high convexity tightness）（図 2, 3）があり、これは Mori⁵⁾

や Hashimoto ら⁶⁾により DESH（disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus）と提唱されている。この所見を観察するには MDCT を用いて冠状断面を再構成するか、MRI T2 reverse 冠状断撮影を行うと良い。

iNPH のすべてが DESH type では無いにしても、DESH を手がかりに診療をすると良い成績が得られることを Hashimoto ら⁶⁾は示した。

DESH variants

iNPH をたくさん診療しているうちに、臨床症状は iNPH に合致するが、画像は典型的では無いものにいろいろ出くわす。そのうちの 2 例を画像で提示する。

図 4 の 78 歳女性のケースは硬膜下水腫と紛らわしく、また図 5 の 84 歳男性のケースは両側後頭葉内側の脳梗塞と紛らわしい例であった。しかし、どちらも高位円蓋部くも膜下腔の狭小化所見は認められ、広義の DESH と呼べる。これらの 2 例とも髄液シャント手術で ADL の改善が得られた。

High Convexity Tightness



DESH

Disproportionately Enlarged Subarachnoid-space Hydrocephalus

図2 iNPH に特有の所見である、高位円蓋部くも膜下腔の狭小化。MDCT 冠状断層再構成像。

MRI coronal, T2-reverse

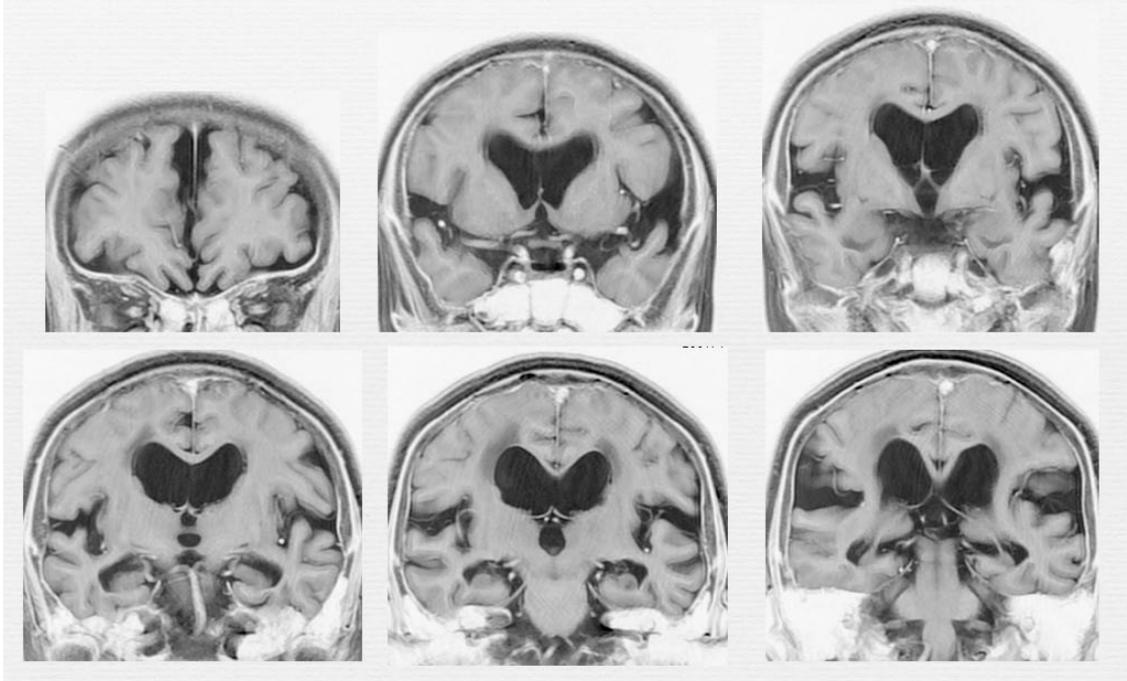


図3 iNPH に特有の所見である、高位円蓋部くも膜下腔の狭小化。
MRI T2 weighted reverse image, coronal section

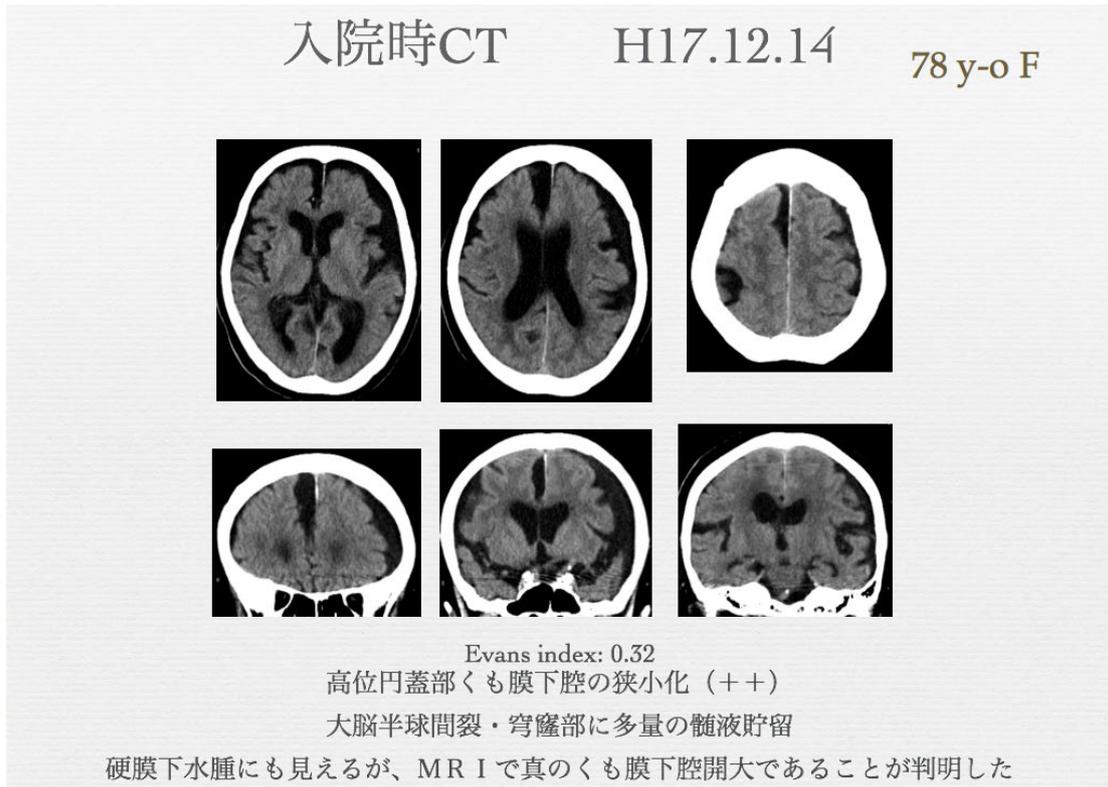


図4 78歳女性 画像上非典型的なiNPH。
大脳半球穹窿部に硬膜下水腫と見誤る髄液の貯留あり。DESHの特徴的所見は見られる。

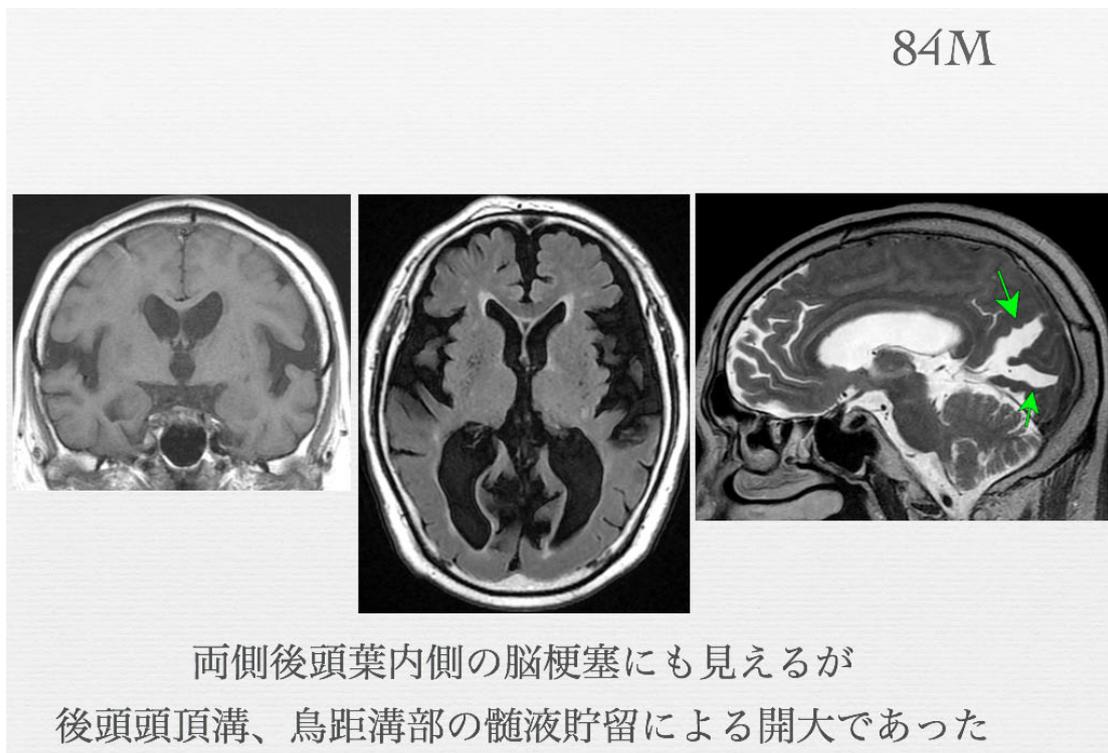


図5 84歳男性 画像上非典型的なiNPH。
後頭頭頂溝と鳥距溝部の髄液の偏った貯留が後頭葉内側面の脳梗塞のような所見を作り出している。
DESHの特徴的所見は見られる。

iNPH 診療全国アンケート

筆者は第 12 回日本正常圧水頭症研究会会長として、2010 年 9 月に全国の日本脳神経外科学会専門医訓練施設 (A/C 項 1136 施設) に対し、iNPH の診療実態を調査するため、アンケートを実施した⁷⁾。回答率は 36% (410/1136) であった。そのなかで、ガイドラインが手術適応の決定に推奨している髄液タップテストを有用と思うかとの間に対し、96%が「有用である」と答えた。またガイドラインは診療に役に立っているかとの間には、90%の施設が「役に立っている」と答えた。ガイドラインが広く受け入れられ、iNPH 診療の標準化に役立っているという印象を得た。iNPH 診療ガイドラインは 2011 年 7 月に改訂第 2 版を上梓した。

結 語

iNPH は基本的に高齢者の疾患である。平均寿命近くまで生きてきた人に、全身麻酔下に 1 時間の手術を行う目的は何だろうと自問自答しながら診療を行っている。患者の ADL が改善し、患者本人や介護する人たちの QOL が向上することこそが最大の目的である。「もう一度輝いて頂きたい」、そういう思いを込めて診療に当たっている。

(研究会当日の発表では 6 例の症例を呈示し、iNPH の診療上の留意点を詳述した。)

参考文献

- 1) 石川正恒：特発性正常圧水頭症：最近の動向。No Shinkei Geka 38：7-14, 2010

- 2) 森敏：特発性正常圧水頭症。神経内科 72：416-421, 2010
- 3) 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編：特発性正常圧水頭症診療ガイドライン。メディカルレビュー社、東京、p6, p66-67, p113, 2004,
- 4) 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編：特発性正常圧水頭症診療ガイドライン。メディカルレビュー社、東京、2004,
- 5) Mori E: Disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus (DESH) is a major feature of idiopathic normal pressure hydrocephalus: Study of idiopathic normal pressure hydrocephalus on neurological improvement (SINPHONI) Hydrocephalus 2008 (Verbal Presentation, 2008)
- 6) Hashimoto M, Ishikawa M, Mori E, Kuwana N; The study of INPH on neurological improvement (SINPHONI). Diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus is supported by MRI-based scheme: a prospective cohort study. Cerebrospinal Fluid Res. 2010 Oct 31;7(1):18.
- 7) 貝嶋光信：iNPH Now! NPH 全国診療実態アンケート調査から読む潮流。第 12 回日本正常圧水頭症研究会記録集 10-12, 2011

この論文は、平成 23 年 7 月 30 日 (土) 第 25 回老年期認知症研究会及び、平成 23 年 10 月 22 日 (土) 第 19 回北海道老年期認知症研究会で発表された内容です。