

特発性正常圧水頭症 (idiopathic normal pressure hydrocephalus: iNPH) について

【はじめに】

まず始めに、診療の実績を述べておきます。私自身は、これまでの16年間で1,600例以上の患者に検査（画像検査（MRI または CT）とタッグテスト）を行い、タッグテストでは95%以上の患者で症状の改善を認めています。また、1,000例以上に対してシャント術（ほぼ全て VA shunt）を行い、約85%で症状が改善し、術後3年以上経過しても65%以上は自立しています（手術前に自立した生活が営んでいた患者は40%）。手術を受けた時の平均年齢が78歳である事を考えると、3年後も65%以上の患者がほぼ自立していると言う治療成績は満足できるものだと考えています。百聞は一見に如かずと言います。典型的な症例の、治療前後の動画を提示します（動画の掲載については、患者と家族の同意を得ています）。

症例の提示

症例 1

82歳（手術時）の女性です。13年前から骨粗鬆症と診断されて治療を受けていましたが、徐々に歩けなくなり、認知症も進行して寝たきりに近い状態になりました。VA Shuntにより、歩けるようになったばかりではなく、認知機能も正常に戻りました（MMSEが16点から28点に改善：MMSEは認知症診断のためによく行われる検査で、満点は30点、23点以下だと認知症の疑いがあると判断される）。この患者は術後3年経過した時点でも、デイサービスに通ってはいますが、認知症も軽度でほぼ自立しています。

症例 1 82歳女性

術前の動画 術後1年の動画

症例 2

80歳（手術時）の男性です。4-5年前からもの忘れが始まり、歩行障害も伴うようになり、来院の4ヶ月前には転倒して大腿骨を骨折して手術を受けました。リハビリを受け

でもあまり改善せず、認知症も進行しましたが、VA Shuntにより、歩行も認知機能も改善しました（MMSEが16点から27点に改善、その後も改善し、2年後には29点）。

症例 2 80歳男性

術前の動画 術後1年の動画

症例 3

79歳（手術時）の男性です。歩行障害、認知症、失禁の全ての症状があり、他院でタップテストを受けていますが、手術適応はないとされていました。再度タップテストを試み、直後に歩行が改善したので、VA Shuntを行い、歩行も認知機能も改善しました（MMSEが19点から29点に改善、術後4年以上経過しますが、MMSEは27点で認知症もなく、全く自立）。

症例 3 79歳男性

術前の動画 術後1年の動画

症例 4

68歳（手術時）の女性です。数年前からもの忘れが始まり、歩行障害も伴うようになり、ほとんど動けなくなりました。アルツハイマー型認知症以外の高度な認知症を伴った正常圧水頭症で、タップテストを行っても話しかけに対する反応が少し改善した程度でしたが、VA Shuntを行いました。認知症の原因が正常圧水頭症ではないので認知機能は改善しませんでした。全く言葉が出ない状態から親しい人と話せるようになり、運動機能は術後2年を経過した現在も改善した状態を維持しています。

症例 4 68歳女性

術前の動画 術後1年の動画

その他にも数人の患者から動画の公開を承諾戴いておりますが、正常圧水頭症だけが原因であれば、平均78歳で手術し、数年経過しても多くの患者で自立した状態が維持できています。

健康長寿

現在、平均寿命と健康寿命の差が大きな問題となっており、女性の場合では平均で12.7年間、男性では平均で9.1年間介護が必要な状態が続くとされています（2010年の調

査)。正常圧水頭症の患者については、VA shunt によって健康寿命を延長出来る、つまり介護を必要とする期間を短く出来る可能性があります。

iNPH と NPH

特発性正常圧水頭症は、「治療可能な認知症の原因疾患のひとつ」として、新聞、テレビ、雑誌、インターネット (www.inph.jp など) を通じて一般の人々にも広く知られるようになった疾患です。しかし、70 歳以上の高齢者に多く、症状がゆっくり進む場合が多いので、「年をとったせい」と思われて多くの患者が見逃されているのが実情です。

「特発性」というのは、「原因が分からない」ということで、実際に、医学の進んだ現在でも何故このような病気が起こるのかは分かっていません。「特発性」は英語の idiopathic (イディオパティック) の訳です。「正常圧」というのは、脳脊髄液の圧が正常であると言うことで、英語では normal pressure と言います。子供の水頭症は昔から知られており、この場合は脳脊髄液圧 (脳圧) が高くなって脳室が拡大し、激しい頭痛や嘔吐、意識障害を起こし、死亡することもあります。高齢者に多い正常圧水頭症では、脳室が大きくなるにも関わらず脳脊髄液の圧は高くなりません。これは大変不思議なことです。「水頭症」というのは「頭の中に水 (脳脊髄液) がたまる」ということで、英語では hydrocephalus (hydro = 水の、cephalus = 頭) と言います。続けて書くと、idiopathic normal pressure hydrocephalus で、単語の頭文字を取って iNPH と呼ばれることもよくあります。インターネットで検索するときも、iNPH で検索するとたくさんヒットします。

正常圧水頭症 (NPH (i がついていません)) は、脳神経外科医や神経内科医の間では、クモ膜下出血や髄膜炎などの後に **歩行障害** (足が十分にあがらない、歩幅が狭い、ヨチヨチ歩き)、**失禁**、**認知症** の 3 つを起こす病態として良く知られています。この疾患が「治療が可能な認知症」と知られるようになってからすでに 50 年以上の歳月が経ちます (1965 年が最初)。これは原因がはっきりしている続発性 (二次性) 正常圧水頭症 (secondary NPH, sNPH) と呼ばれ、原因となった病気がハッキリしていて、しかも元の病気が治ってから比較的短い間に症状が現れるので、見逃されることは殆どありません。

最近話題になっているのは iNPH です。何の原因も見つからないのにこれら 3 つの症状を引き起こす NPH です。この病気は 70 歳以上の高齢者に見られることが多く、私がこれまで 16 年間に手術した約 1,000 例 については、70 歳以上の患者が 85% 以上で、平均年齢は 78 歳です。85 歳以上の患者についても、150 例以上 (約 15%) に対して VA shunt を行

っていますが、高齢にもかかわらず、合併症は非常に少なく、予後は多くの患者で良好です。

iNPHは、比較的簡単で体への負担が少ない手術によって、歩行障害や認知症などの症状が改善します。2004年に日本で「診断と治療のためのガイドライン」が公表され（2011年と2020年に改訂されている）、iNPHを専門としない医師の間でも少しずつ認識が広がっていますが、まだ多くの患者が治療されていません。また、ガイドラインそのものも発展途上です。

【症状】

症状は先にも述べた通り、歩行障害、尿失禁、認知症の3つを主症状とし、これを三主徴（iNPH trias）と呼んでいます。これら3つの症状が全て揃う場合もありますが、歩行障害のみ、または頻尿のみという場合もあります。認知症のみという症例は、文献的にも、また私の個人的な経験からも極めて少ないようです。

症状からは「パーキンソン病」、「過活動性膀胱」、あるいは「アルツハイマー型認知症」と診断され、症状があまり改善しないのに、薬が長期間処方されていることが今でも珍しくないようです。iNPHはこれらの疾患と合併することもあり、服薬を続けてもなかなか症状が改善しない場合は、iNPHを疑ってみることが必要です。

脳梗塞（特にラクナ梗塞と呼ばれる小さな脳梗塞）を合併していることも多く、この場合は脳血管性認知症と診断されたり、脳梗塞による歩行障害と診断されることも多いようです。

CTやMRIを撮っても、Alzheimer型認知症による「脳萎縮」あるいは「多発脳梗塞」と診断されて長期間薬が処方されていることもあります。

整形外科領域において、「ロコモティブ・シンドローム」と間違われていることもあるようです。

三主徴以外の症状もあります。シャント術で改善した症状を列挙しておきます。

意欲がなくなって一日中ボンヤリしている

うつ状態（精神科専門医にうつ病と診断されていて、シャント術後に全く治癒した例もあります）

易怒性（怒りやすい）

頭痛

めまい

ふらつき

足の浮腫（むくみ）

【診断】

診断のためのフローチャート（診断の流れ図）が「特発性正常圧水頭症診療ガイドライン」に示されています。google で「特発性正常圧水頭症ガイドライン」「フローチャート」と入力して検索するとみられます。簡単に言えば、次の5つに要約できます。

- (1) 60歳以上で歩行障害、認知症、排尿障害のどれか一つの症状があり
- (2) これらの症状が他の病気では説明がつかず
- (3) 脳室の拡大があれば iNPH を疑う
- (4) iNPH を疑ったら髄液排除テスト（タップテスト）を行う
- (5) タップテストで症状が改善すればシャント術の適応がある

正常成人の頭部 MRI を図1に示します。頭痛の精査や脳ドックでこのような正常画像を数多くみますが、このような画像所見で iNPH の症状を訴えた患者は、これまでの経験では1例もありません。診療ガイドラインでは DESH と呼ばれる画像所見の重要性が強調されています（図2）。これは典型的な iNPH の画像です。しかし、このような「典型的」な画像所見は私が治療して改善した iNPH 患者全体の3分の1程度に過ぎません。また、このように拡大した脳室を図3に示すような、通常は脳萎縮とされてしまう患者でも、多くの場合タップテスト症状の改善が認められます。

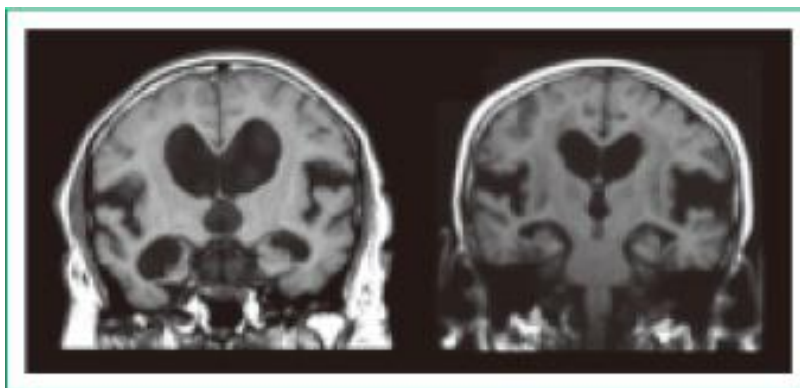


図1

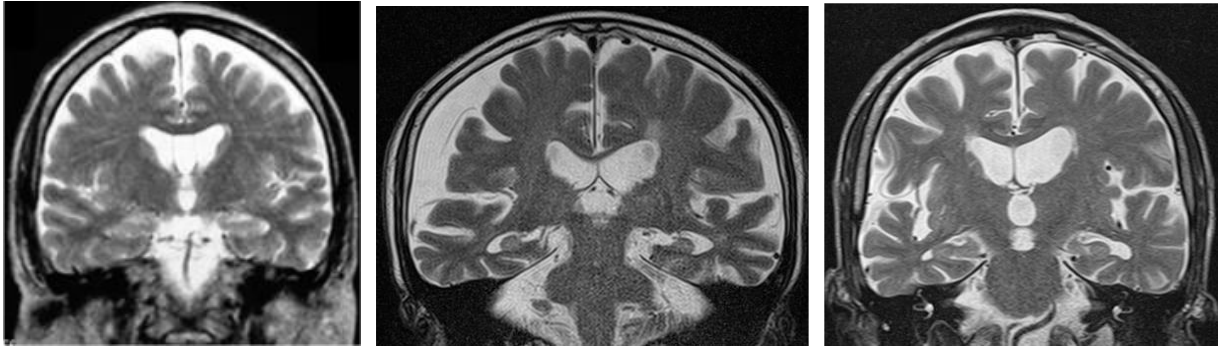


図 2

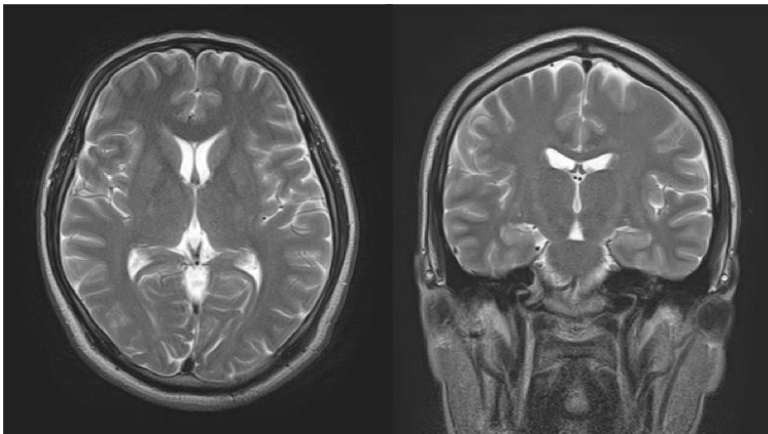


図 3

図 3 は正常な人の画像ですが、脳脊髄液の異常な貯留は認められません。

手術で改善するかどうかを判断するための診断方法はいくつか提案されていますが、腰椎穿刺（背中から針を刺す）で脳脊髄液を捨てて症状が改善するかを見るテスト（タップテスト、tap test）が一番簡単で、安全かつ確実性が高いと考えています。評価する症状としては、歩行（3m TUG: Time Up & Go、3m の距離を往復歩行する時間を測定する）、体のバランス、認知機能（MMSE, FAB, RBMT）などです。

当センターでは、たとえ MRI や CT などの画像検査で典型的な所見がなくても（図 2 に示したように、ガイドラインの画像診断基準を満たさなくても）、iNPH の症状があり、他にハッキリと症状を説明できる病気がなく、MRI や CT で正常（図 3）とは言えない脳脊髄液の貯留を認める患者にはタップテストを行っています。

脳脊髄液を 30～50ml 排除すると、iNPH であれば、多くの場合直後から症状の改善がみられます。一番良く改善が認められる症状は、歩行障害です。患者に話しかけながら髄液を排除していると、言葉が聞き取り易くなる（滑舌が良くなる）事もしばしば経験します。

このように、髄液排除の効果は非常に早くから観察される事が殆どですが、2時間も経過すると症状が元に戻ってしまうこともあります。このために、当センターでは家族に同席してもらってタップテストを行い、症状の変化を一緒に観察してもらうことを原則としています。

髄液排除中や直後の反応、約2時間後の症状評価、髄液排除後1~2週間での症状変化などを総合して手術の適応がある状態かを判断しています。

様々な研究がなされていますが、今のところ画像診断（CTやMRIなど）でiNPHを疑うことはできても、確実に診断することはできません。

【治療（手術）】

iNPHの治療法は、今のところ手術（髄液シャント術）以外にはありません。100%安全な手術はありませんが（感染や術後出血の問題）、薬やリハビリでは良くなり、時間の経過と共に症状は確実に悪くなるので、手術はやむを得ない選択です。

1回の髄液排除（タップテスト）でかなり長く症状が改善していることもあり、この場合には認知症（軽度の場合も含む）がなければ経過を見ます。しかし、症状がすぐに元に戻ってしまう場合や、認知症を合併していて、その原因がiNPHと思われる場合には早期の治療（手術）が必要と考えています。

手術は脳脊髄液を持続的に排除するために行いますが、これにはいくつかの方法があります。代表的なものとしては以下の3つの手術法があります

(www.inph.jp/chiryuu.html)。

脳室腹腔短絡術 (ventriculo-peritoneal shunt, VP shunt)

腰椎クモ膜下腔腹腔短絡術 (lumbo-peritoneal shunt, LP shunt)

脳室心房短絡術 (ventriculo-atrial shunt, VA shunt (「ブイエー シャント」と読みます))

現在世界中で広く行われているのはVP shuntですが、最近の調査では日本で行われているiNPHに対するシャント術のおよそ7割がLP shuntです。VA shuntは、他の手術でうまくいかなかった時や、おなかの手術を受けていて腹膜からの髄液吸収が悪いと予測される場合以外はほとんど行われていません。多くの脳神経外科医がVA shuntを好まない理由は、血管に管（カテーテル）を入れて心房（実際には心臓に入るのではなく、その手前の太い静脈（上大静脈））にカテーテル先端を置くので、感染を合併すると敗血症にな

り、致命的な状態になると誤解されているためと思われます。しかし iNPH に対する VA shunt について感染（敗血症）の合併が特に多いと言うことを指示する証拠は全くありません。このようなことが正しいのであれば、不整脈の治療として高齢者に行われることの多い心臓ペースメーカーの埋め込みでも敗血症が多いはずですが、そのようなことが大きな問題になってペースメーカーの埋め込みがためらわれている、ということは聞きません。

当センターで VA shunt を第一選択にしている理由は、次に挙げるような特性から、他の手術法に比べて VA shunt の方が優れていると考えられるからです。

- (1) 心房（実際には心臓にまでカテーテルを入れることはなく、上大静脈にカテーテルの先端をおく）は血液が返ってくる場所なので圧が低く、安定した脳脊髄液の流れが期待できる。
- (2) シャントシステム全体の長さが短く（全体で約 40cm、VP shunt では 1m 以上）、脳脊髄液の流れに対する抵抗が低いので効果が早く現れる（口に含んだ水を、短いストローと長いストローで吹き出すときの違いと同じ）。
- (3) 便秘や肥満などで腹圧が上がり、脳脊髄液が流れにくくなることがない。VP shunt や LP shunt では、便秘や肥満のために症状が悪化することがある。VA shunt では、息を吸い込んだときには中心静脈内が必ず低くなり、このようなことは原理的に起きない。
- (4) 以前に受けた腹部手術の影響を受けない。VP shunt や LP shunt では、腹膜が癒着していて脳脊髄液の吸収が悪くなることがある。
- (5) 高齢者では圧迫骨折などで腰椎が著しく変形していることがあるが、VA shunt では脊椎の変形に影響されない（LP shunt では手術自体が出来ないこともある）。
- (6) お腹に傷を付けないので、手術後すぐに起きあがれる。事情によっては手術の当日に退院することも可能。
- (7) 腹部に傷を付けないので、手術後すぐに食事が出来る。
- (8) 失禁がある場合、お腹に傷がないので尿で傷口が汚れる可能性がない。
- (9) 手術をする範囲が狭いので、感染のリスクが低くなる可能性がある。シャント術での感染率は 1% から 5% と言われているが、現在まで当センターではシャント感染は 0.5% しか起こしていない。このための死亡はゼロ。
- (10) 高齢者では、シャント術後に胃癌や大腸癌などが見つかることがあるが、これらの手術の妨げにならない。実際に 900 例以上の手術患者で、術後に癌が発見された患

者は約 30 例あり（約 3%）、決して少ない数ではありません。

以上の理由で、当センターでは VA shunt を第一選択としていますが、どの手術法を選択されるかは、最終的には患者とその家族ゆだねられます。

VA shunt の治療成績に関しては、歩行障害の改善だけでなく、高次脳機能障害の改善についても良好な成績を得ています。手術例の平均年齢は 78 歳ですが、手術をしてから 3 年以上経過しても自立している症例が多いことも、iNPH に対して VA shunt が優れていることを示していると考えています。

【おわりに】

iNPH は、ガイドラインの画像診断基準を当てはめた調査で約 13,000 人の患者がいると推定されましたが（2012 年の全国調査）、当センターで治療した患者では、画像診断基準を満たす症例は 25%しかないので、実際には遙かに多いと思われれます。特に見落とされやすいのは、脳卒中（脳出血や脳梗塞）や高齢者に多い良性脳腫瘍に合併した場合で、症状のほとんど全てが脳卒中や脳腫瘍のせいになっている可能性があります。これらの疾患（特発性正常圧水頭症と脳卒中、良性脳腫瘍）が高齢者に多いということを考えると、高齢化が今後さらに進むわが国では、患者数が非常に多くなることが予測されます。

平均寿命が伸びても健康寿命が延びなければ社会保障費は膨らむ一方です。年を取って転びやすくなった、物忘れが多くぼんやりとしている、尿の回数が多くなったり失禁するようになった、などの症状がみられたら特発性正常圧水頭症の可能性ががあります。専門医にご相談ください。

文責

流山中央病院
正常圧水頭症センター
センター長 高木 清

