

# 特発性正常圧水頭症について

脳神経外科医長 原口 渉



## 特発性正常圧水頭症の概念

特発性正常圧水頭症はくも膜下出血や髄膜炎などの先行疾患がなく、歩行障害を主体として認知障害、排尿障害をきたす、脳脊髄液吸収障害に起因した病態です。高齢者に多くみられ、緩徐に進行します。適切なシャント術によって症候の改善を得る可能性がある症候群です。疫学的には高齢者の1.1%、認知症患者の内3.5%の有病率との報告があります。

## 症候

1. 歩行障害は、94～100%に見られ、歩幅の減少、足の拳上低下、開脚歩行が特徴です。歩行速度は低下して不安定となります。
2. 認知障害は、78～98%に見られ、軽症でも精神運動速度が低下して、注意機能、作動記憶障害、記憶障害がみられます。また、語想起検査でも低下を認めます。
3. 排尿障害は、76～83%に見られ、尿意切迫、尿失禁が主体の過活動膀胱を認めます。

多くの症例に見られるのは歩行障害です。三徴が揃うのは60%程度です。

## 特徴的な画像所見

脳室やくも膜下腔における脳脊髄液の分布に注目することで、特徴的な所見が見いだされます。くも膜下腔の不均衡な拡大を伴う水頭症 (disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus; DESH) です。ただ、DESHでない特発性正常圧水頭症もあります。

## 最近の脳脊髄液の研究から

脳脊髄液は脳神経系のホメオスタシスを保つために働き、Virchow-Robin spaceや脳室上衣などを通じて脳実質への交通性があります。最近のMRIによる非侵襲的な脳脊髄液運動の解析によって、その運動は一様ではないことがわかりました。第3脳室や第4脳室では攪拌され、中脳水道では双方向性に運動をしています。また、くも膜下腔および脳実質内に投与したtracerが硬膜のリンパ管様構造物へ移行して、頸部リンパ管へ流出することまで示されました。

脳脊髄液の停滞が起こると、粘性をまして神経系が正常の機能を発揮できなくなるので、盛んに運動、攪拌、産生、吸収繰り返して機能を発揮していると考えられます。この研究がもっと発展すると特発性正常圧水頭症の病態解析が進むと考えられます。

## 診断と手術方法、転帰

60歳以上、三徴の少なくとも1つの症候を示す、他の疾患で症候の説明ができないもの、Evans index >0.3の脳室拡大、水頭症をもたらす明らかな先行疾患がない場合、

特発性正常圧水頭症の疑いが強く、画像検査でのDESHの確認を行います。脳脊髄液の圧と性状の検査も行います。症候と画像所見から特発性正常圧水頭症の所見であれば、シャント術の適応になります。典型例ではタップテストは割愛してもよいことになっています。非典型例ではタップテストを行い、手術の適応を検討します。

※タップテスト：腰椎穿刺を行い、脳脊髄液を採取する検査

手術の主な方法は脳室・腹腔シャント術、腰部くも膜下腔・腹腔シャント術です。シャントの方法やシステムは患者様の状態などから決定し、多く場合、圧可変式のシステムを選択します。

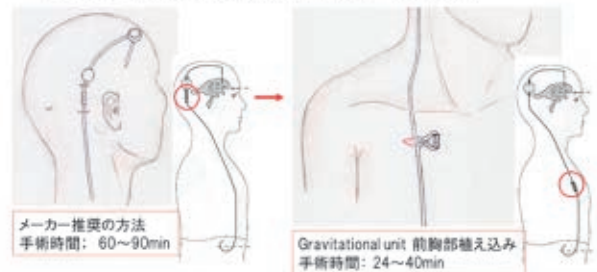
術後の症候改善は、3～6ヵ月で64～96%、1年で41～95%、3～5年で28～91%にみられます。歩行障害改善が最もよく、58～90%、認知障害は29～80%、排尿障害は20～82.5%の改善率が報告されています。

## シャント術の合併症

シャントシステムの感染、硬膜下水腫・血腫、シャントチューブの離断・迷入があり得ます。脳脊髄液の流れすぎや流れ不良に伴う頭痛は比較的良好に見られる合併症です。最近では体位によって流れすぎを防止するシステムも開発されていて、流れすぎによる頭痛を訴える方はずいぶん減っています。手術手技を工夫することで手術の時間を短縮して、感染や薬剤での合併症の確率を減らすように努力しています。水頭症を疑う患者様がいましたらご紹介をお願いいたします。

## 手術方法工夫の一例

チューブを頸の横まで通し、脳室側チューブ挿入後、前胸部でチューブを引き出してチューブを切断、gravitational unitを接合する。腹側のチューブを引く事で、gravitational unitを皮下へ埋没させる。



## 参考文献

- 1) 松前 光紀、厚見 秀樹、平山 晃大ら、脳脊髄液運動の新知見 No Shinkei Geka 44 (11) : 909-924, 2016
- 2) 特発性正常圧水頭症診療ガイドライン 第2版 (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)、メディカルレビュー社、2011