

鑑別診断

「治る認知症」特発性正常圧水頭症の診断のポイントは何ですか

回答者 数井 裕光

はじめに

正常圧水頭症 (Normal Pressure Hydrocephalus: NPH) とは、古典的には、①認知症、歩行障害、尿失禁の3徴候を呈する、②脳室の拡大を認める、③髄液圧は正常、④シャント手術で症状が改善すると定義される病態である。近年、NPHに注目が集まりつつあるが、これは一つには認知症性高齢者の増加に伴い、治療可能な認知症としての重要性が増したことによる。

また圧固定式シャントバルブから圧可変式シャントバルブへとシャントシステムが進歩し、治療成績が改善すると共に合併症が減少したことも一因である。NPHは臨床的には二次性NPHと特発性NPH (idiopathic NPH: iNPH) に分けられる。二次性NPHは、くも膜下出血や髄膜炎などの先行疾患の後に起こるため、通常は医療機関で経過観察されており、診断が遅れることは稀である。しかしiNPHはその症状が高齢者ではしばしば認められるものであるため見過ごされやすい。本稿では、iNPHの診断に役立つ臨床症状およびMRI所見についてまとめる。

臨床症状の特徴

iNPH患者の歩行障害の特徴は、歩幅が拡大し (broad-based) かつ外股となる。また歩幅は減少し小歩となるが、この歩幅が歩行中に変動する。そして足の挙上高は低下する。歩

行はゆっくりで不安定。不安定さは起立時や方向転換時にとくに顕著となり転倒することもある。歩行障害が明らかでない時点でも、足が重い、意識して足を動かす感じがすると訴えることがある。この自覚症状は変動し、筆者が経験した軽症iNPH例では起床時に最も足が重く、動かしていると徐々に動かしやすくなると話していた。パーキンソン病との鑑別が問題となるが、iNPHでは broad-based¹であること、手の振りが低下しないこと（逆に手を振ることによって反動をつけて歩こうとしているように見える症例もある）、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こと、抗パーキンソン病薬によっても改善しないこと、などの特徴があり鑑別に役立つ。

iNPHの患者の中には脱抑制や易怒性が目立つ症例もいるが、無為、自閉、意欲低下が前景となることのほうが多い。認知機能検査の施行中も思考緩慢を認め、正答はするものの、即

答できず回答までに時間がかかることが多い。認知機能障害としては注意障害、記憶障害、語想起能力の障害が目立つ。同程度の認知機能障害を有するアルツハイマー病（Alzheimer's disease: AD）患者と比較すると、iNPHでは注意障害が目立つのに対して記憶障害は比較的軽い²。例えばMMSEではSerial 7および、3単語の遅延再生で失点するが、3単語の再認能力を評価するとできることが多い。

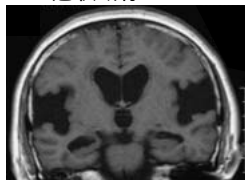
iNPHの排尿障害は、頻尿から始まり、進行に伴い尿失禁が加わる。尿失禁は切迫性尿失禁で、尿意を感じたら我慢できずに漏らしてしまう。また歩行障害によってトイレに間に合わないという機能性尿失禁も影響している。

特徴的なMR画像所見

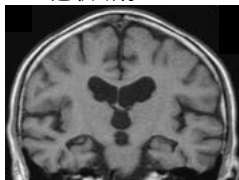
iNPHの画像診断にはMRIが有用である。まず脳室、シルビウス裂が拡大する。そして脳室の拡大によって脳実質が上方向に押されるか

① iNPH の MR 画像。同年齢の軽症 AD、および健常者との比較

a. iNPH 例の T1 強調画像
冠状断像



c. AD 例の T1 強調画像
冠状断像

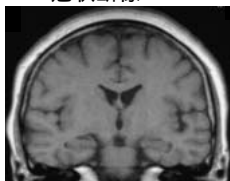


iNPH 例では、AD 例よりも脳室、シルビウス裂の拡大が顕著である一方、高位円蓋部の脳溝は狭くなっている。

b. iNPH 例の FLAIR 水平断像



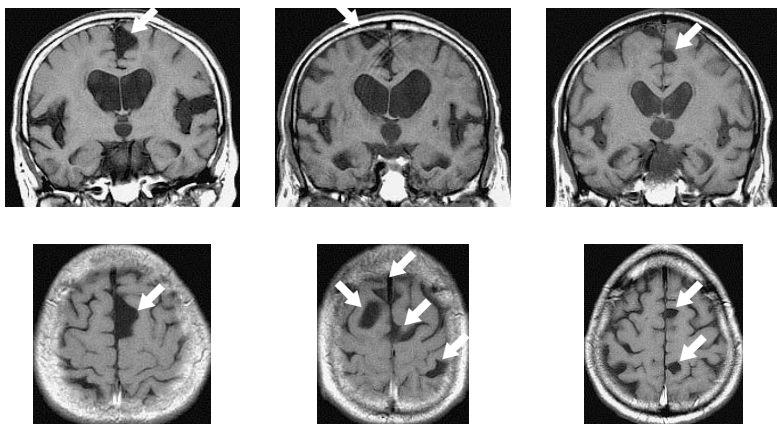
d. 健常者の T1 強調画像
冠状断像



代わりに
専門医でない医師が iNPH を疑うために必要な臨床所見と MRI 所見をまとめた。iNPH は、二次性 NPH とは異なり、全例がシャント術に反応するわけではない。またシャント術によって全例で症状が完全に消失するわけではない。したがってシャント術の決定については慎重な態度が要求される。日本正常圧水頭症研究会が中心となって組織したガイドライン作成

のように高位円蓋部の脳溝が狭小化する³⁾。この高位円蓋部の脳溝の狭小化の所見はとくに冠状断像で見やすい(図①)。また高位円蓋部、半球間槽に図②のような局所的な髄液貯留像を認める iNPH も存在する。この所見を脳萎縮と誤らないように注意が必要である。T2 強調画像や FLAIR 画像で認められる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 iNPH に必須の所見ではない。

②iNPH 例の局所的な髄液貯留像



矢印が髄液貯留部位である。

委員会によって特発性正常圧水頭症診療ガイドラインが⁴2004年4月に出版された。専門医が行うべき診療の詳細についてはこちらをご参照いただきたい。

(大阪大学大学院医学系研究科 講師

情報統合医学講座精神医学)

文献

- 1) Hakim, S., et al.: The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J. Neurol. Sci.*, 2, 307~327(1965)
- 2) Ogino, A., et al.: Cognitive impairment in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Dement. Geriatr. Cogn. Disord.*, 21, 113~119(2005)
- 3) Kitagaki, H., et al.: CSF spaces in idiopathic normal pressure hydrocephalus: morphology and volumetry. *AINR Am. J. Neuroradiol.*, 19, 1277~1284(1998)
- 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、大阪、2004年