

水頭症とはどのような病気ですか？

水頭症はどのようにして起こるのですか？

正常圧水頭症とはどのような病気ですか？

特発性正常圧水頭症はどのようにして起こるのですか？

どのような人がこの病気にかかりやすいのですか？

この病気の患者さんはどのくらいいるのですか？

この病気ではどのような症状がでますか？

この病気と類似の病気をどのように鑑別するのですか？

この病気に特徴的な画像所見がありますか？

補助診断法としてどのような検査がありますか？

シャント手術の有効な症例を術前に選別できますか？

この病気をどのように治療するのですか？

シャント手術後はどのような経過をたどるのですか？

〔付〕 正常圧水頭症の重症度分類と治療による改善度

## 水頭症とはどのような病気ですか？

水頭症とは、髄液が過剰につくられたり、吸収されにくくなったり、その循環経路のどこかで流れが悪くなって髄液が頭の中によぶんにたまり、そのために脳室が拡大する病気です(図1)。乳児に起こる水頭症が最もよく知られていますが、水頭症はどの年齢にも発病します。高齢化が進んだわが国では、高齢者に発病する水頭症が最近とくに注目されるようになってきました。

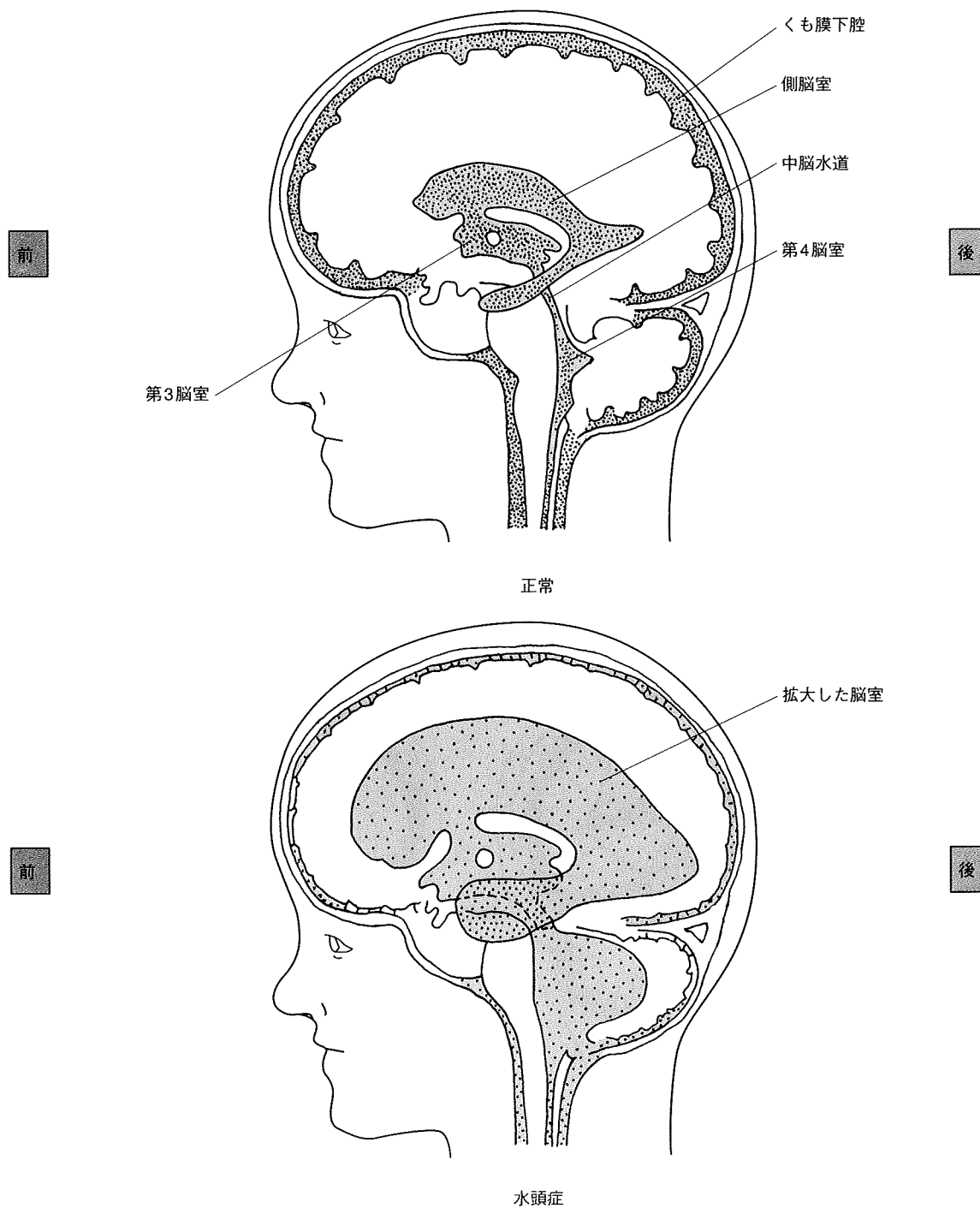


図1 水頭症では脳室の拡大がみられる

## 水頭症はどのようにして起こるのですか？

図2に示すように、脳の中には“脳室”と呼ばれる髄液を入れたスペースがあります。大脳の中にほぼ左右対称に存在するこのスペースを側脳室、間脳と呼ばれる脳幹の上にある部分の脳室を第3脳室、そして脳幹の背部で小脳の腹側にある脳室を第4脳室と呼びます。側脳室と第3脳室はモンロー孔と呼ばれる小孔を通じてつながっており、第3脳室と第4脳室とは、中脳水道と呼ばれる狭い通路で結ばれています。

正常では、髄液の多くは側脳室でつくられ、そこから第3脳室、第4脳室へと流れ、第4脳室から出て、脳や脊髄の表面(くも膜下腔)へ流れていきます。大部分が大脳半球のてっぺんの正中近くに存在するくも膜顆粒から吸収され、上矢状静脈洞に入ります。髄液腔は全部で約150 mlです。髄液は1日に約500 mlつくられるので、頭の中の髄液は1日に約3回入れかわっていることになります。

髄液が脳室内によぶんにたまると、水頭症が起こります。これには二つの起こり方があります。一つは脳室内のどこかが閉塞する場合で、非交通性水頭症と呼びます。中脳水道が狭くなっていることが多く、中脳水道狭窄(閉塞)症と呼ばれています。もう一つは、脳室内には閉塞がなく、脳室とくも膜下腔は正常に交通していますが、くも膜下腔での閉塞または髄液の吸収障害のために、脳室内に髄液がよぶんにたまる場合です。これを交通性水頭症と呼びます。正常圧水頭症の多くはこのタイプの水頭症です。

髄液の主な循環路(大循環路)は脳室とくも膜下腔からなり、その通路のどの部分が閉塞しても水頭症が発生します。しかし、髄液は脳実質の中でも循環しており(小循環路)、脳実質の障害によって、大循環路に閉塞がなくても水頭症が発生することもあります。

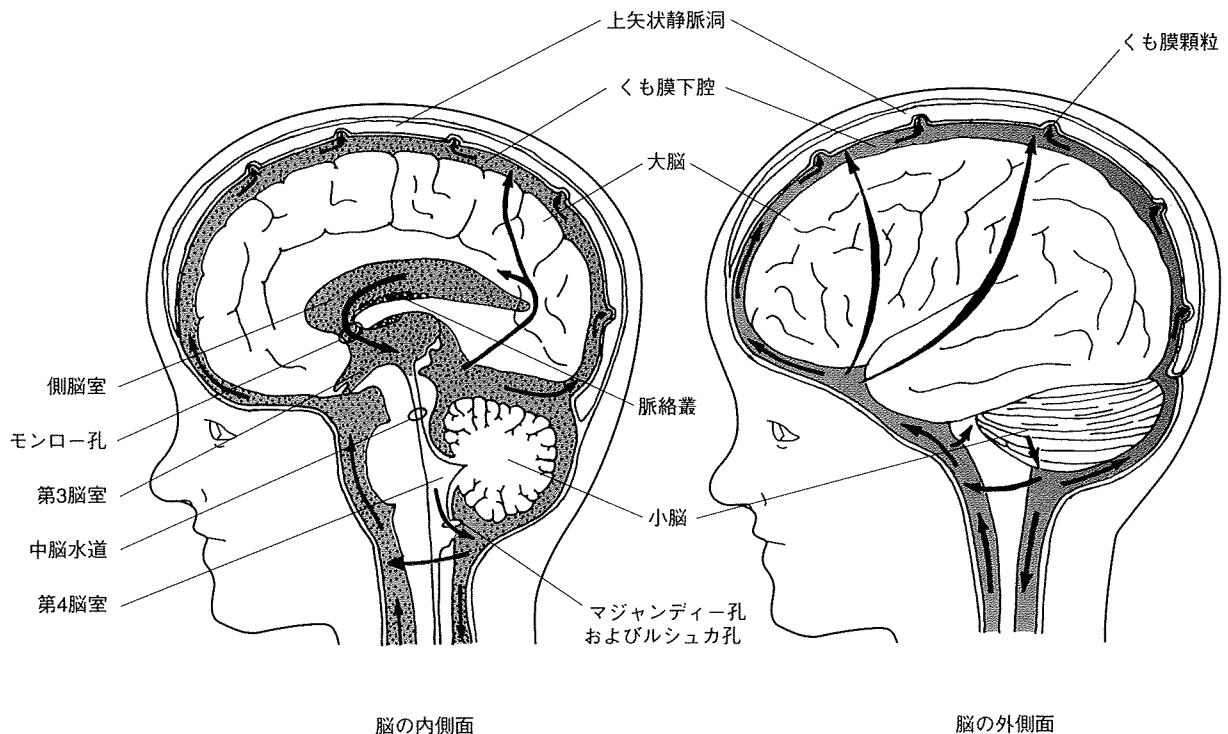


図2 脳脊髄液の循環

## 正常圧水頭症とはどのような病気ですか？

高齢者の痴呆(いわゆるボケ)、歩行障害、尿失禁(尿を漏らすこと)などの症状は、老化につれてよくみられるものです。しかし、このような症状を示す高齢の患者さんを検査してみると、脳室が拡大していることがあり、髄液圧(頭蓋内圧)の高い通常の水頭症と違って、髄液圧を調べてみると正常範囲内である場合があります。1965年、ハーキムとアダムスという医師は、このような水頭症に対して「正常圧水頭症」という名前をつけました。この病名がつけられるのは、あくまでもシャント手術により症状が改善する場合と規定されています。したがって、このような定義のもとでは、実際にシャント手術をして症状の改善を確認して初めて診断が確定することになります。

高齢者にみられる痴呆の多くは、治療による改善は期待できないとされていましたが、シャント手術により痴呆が改善するという報告は画期的なもので、この病気は“治療により治せる痴呆”ということになり一躍注目を浴びるようになりました。

しかし、高齢者ではいろいろな病気によって脳室拡大が起こるので、「正常圧水頭症」の確定診断はきわめて困難です。つまり、シャント手術の効果を術前に確実に予測することができません。このようなことから「正常圧水頭症」は医学的には興味のある病気ですが、実地診療では見逃されることが多く、それほど注目されていないのが現状です。

正常圧水頭症は大別して二つあります。一つは特発性正常圧水頭症で、原因がはっきりとわかっておらず、一般に“正常圧水頭症”と呼ばれています。平成8年度から厚生省特定疾患「難治性水頭症」調査研究班では、原因不明のこのタイプの水頭症を対象として調査研究を行っています。もう一つは、出血、外傷、感染、腫瘍などに続いて起こってくるもので続発性正常圧水頭症と呼ばれています(表1)。

表1 正常圧水頭症の分類

特発性正常圧水頭症

続発性正常圧水頭症

1. くも膜下出血後の水頭症
2. 頭部外傷後の水頭症
3. 髄膜炎後の水頭症
4. 脳腫瘍に合併する水頭症
5. その他の水頭症

## 特発性正常圧水頭症はどのようにして起こるのですか？

特発性正常圧水頭症の場合も、続発性正常圧水頭症と同様に、まず症状として現れないごく軽いくも膜炎が起こり、その後に、くも膜の癒着や肥厚、そして線維化などによる髄液循環障害が起こっていると考えられてきました。また、病理学的検討からも、くも膜の肥厚や線維化、そしてくも膜下腔の閉塞も証明されています。しかし、特発性正常圧水頭症は、このような髄液循環障害だけでなく、脳実質にも異常が存在することで発病することがあります。

脳動脈硬化を基盤とした微小な脳血栓や脳梗塞、あるいはなんらかの変性などが存在し、このような脳実質の障害が先行すると脳室周囲組織の弾力性が低下し、わずかな髄液循環障害でも脳室拡大が起こりやすくなります。そして、脳室がいったん拡大すると、それにとまって脳室周囲組織の微小循環がさらに悪くなり、脳実質の虚血がいつそう進行するという悪循環を生じます。特発性正常圧水頭症は、ほとんどが中高年以降にみられることから、上述の脳血管障害あるいは変性疾患が背景にあり、そこに髄液循環障害が加わって脳室拡大がもたらされる可能性が高いといえます。

髄液圧が正常範囲なのに、なぜ脳室が拡大するかに関し、ハーキムらは、腰椎から測定した圧がたとえ正常範囲であったとしても、脳室の大きさが正常より大きくなっていると正常圧水頭症患者の脳室壁の受ける全体の圧力は高くなると説明しましたが、まだ本当の原因はわかっていません(図3)。また、ふだんは正常圧なのに持続的に頭蓋内圧を測定すると睡眠時などに間欠的の圧波が出現したり、基本波が上昇していたりと、間欠的に頭蓋内圧が高くなることも知られています。このように圧が高くなり脳室拡大を起こすと症状がでてくるので、シャント手術を行えば間欠的な頭蓋内圧の亢進を防ぎ、症状が改善すると考えられます。

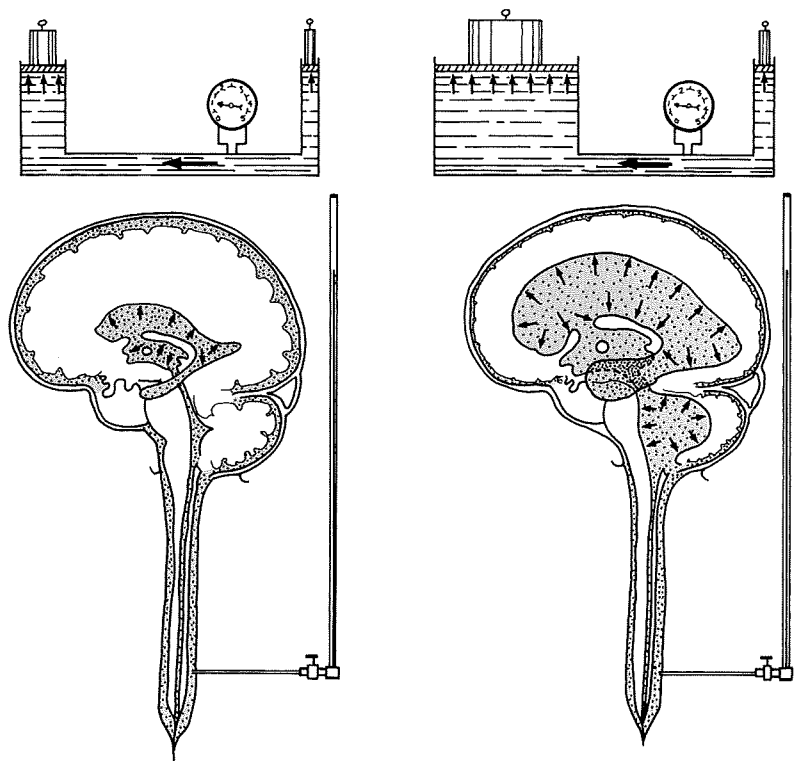


図3 正常圧水頭症における脳室拡大のメカニズム

頭蓋内圧が正常でも、正常脳と脳室が拡大した脳では脳室全体にかかる圧力に差がみられると、最初の論文で説明された(Hakim and Adams, 1965)。

## どのような人がこの病気にかかりやすいのですか？

特発性正常圧水頭症は続発性のものと違って、その原因が不明です。しかし、どのような人にこの病気が発病しやすいかに関しては、高血圧があり、脳卒中(梗塞と出血)の既往のある人に発病しやすいという傾向があることがわかっています。

特発性正常圧水頭症の患者さんの多くは、CT(コンピュータ断層撮影)またはMRI(磁気共鳴画像)などの画像診断を行うと、脳室周囲の大脳白質に血流低下または変性によると考えられる部分が、MRIのT2強調画像では白い部分(高信号域)として認められ、リューコアライオーシス(leukoaraiosis)と呼ばれます。

これらの変化は、高血圧が持続すると大脳白質の細い動脈の硬化が起こることによると考えられています。大脳白質が障害されると髄液の循環も障害され、脳室周囲組織の弾力性が低下し、わずかな髄液循環障害でも脳室が拡大しやすくなると考えられます。

このような過程が特発性正常圧水頭症の基盤となっていると考えれば、高血圧は、この病気の危険因子ないしは病気を進行させる因子の一つと考えられます。

これまでの研究では、特発性正常圧水頭症を大脳白質の変性萎縮を起こすビンスワンガー病や多発性小梗塞による脳血管性痴呆などと区別してきました。しかし、これらの病気は特発性正常圧水頭症に合併することが多く、厳密に区別することは困難です。これらの病気は症状だけでなく、CTやMRIの画像もよく似ており、いずれも脳の細小動脈の動脈硬化が基盤にあると考えられます。この点からも、高血圧はこれらの病態を引き起こす可能性がありますので、何よりもその予防と治療が大切です。

この病気で遺伝性のものは報告されていません。

なお、特発性正常圧水頭症が疑われる場合には、かかりつけの医師のほかに脳神経外科や神経内科の先生方に相談してみてください。

## この病気の患者さんはどのくらいいるのですか？

正常圧水頭症という病気を考えるときには、特発性のものと続発性のものを区別する必要があります。正常圧水頭症全体の約90%が続発性正常圧水頭症です。続発性のものの原因として最も多いのは脳動脈瘤破裂によるくも膜下出血で、多くはシャント手術によって症状が著明に改善します。この型の水頭症はくも膜下出血患者の1/3から1/4の頻度で発病します。したがって、脳動脈瘤破裂の患者さんが脳神経外科施設で手術を受けるのが、人口10万人につき年間10人前後であることから、かなり多くの患者さんがシャント手術を受け、症状が改善していることとなります。

一方、特発性正常圧水頭症は、痴呆の患者さんの約5%にみられ、年齢のピークは50代後半から60代後半にあり、男女差は認められません。特発性正常圧水頭症は、シャント手術の効果が期待できない脳萎縮、脳血管性痴呆、アルツハイマー病、ビンスワンガー病などと類似の病像を呈することが多く、前にも述べたように、その鑑別は困難です。したがって、シャント手術の効果を術前に予測することが困難で、シャント手術を行っても続発性正常圧水頭症ほど有効ではなく、これまでの治療成績では約半数でシャント手術が無効でした。なかには、正常圧水頭症にこれらの痴呆を示す類似の病気が合併していることもあって、痴呆を主症状とする脳室拡大の症例の中から、シャント手術の有効な特発性正常圧水頭症を選別することは困難といえます。正常圧水頭症全体の約10%が特発性と推定されていますが、以上のような理由から、特発性正常圧水頭症の頻度に関しては一定の数字を示すことができません。

当調査研究班では、特発性正常圧水頭症と診断し、シャント手術が行われた患者さんについて全国に1000ほどある脳神経外科専門医のいる施設を対象にアンケート調査を行いました。その結果、平成7年度には1年間で、該当者なしが70%、1人のみが18%で、2人以上の患者さんのいる施設は12%にすぎませんでした。この結果の背景には、高齢者の特発性正常圧水頭症が比較的まれな疾患であることのほかに、高齢者に多くみられる老化による痴呆や歩行障害との区別が困難なことや、シャント手術を行っても症状の改善が確実には見込めないとか、シャント手術の合併症が多いために手術を避ける傾向があるなどが考えられます。

以上のようなことから、特発性正常圧水頭症の診断基準と治療指針の作成が当班の重要な課題と考えられます。今後、当班で作成した基準と指針にもとづき適切な診断と治療が行われるようになれば、多くの脳神経外科の施設でこれまで単なる老化のためと考えられていた患者さんの治療も積極的に行われることが期待されます。

## この病気ではどのような症状がでますか？

特発性正常圧水頭症では、痴呆、歩行障害、尿失禁の三つが主症状(3徴候)とされています(表2)。

表2 特発性正常圧水頭症の3徴候

- |            |
|------------|
| 1. 痴 呆     |
| 2. 歩 行 障 害 |
| 3. 尿 失 禁   |

この病気でみられる痴呆は精神機能の障害によるもので、その症状は多彩です。発病初期には軽い物忘れ(記銘力障害)が多く、自発性や意欲の低下、なにごとにも興味を示さない無関心、日常動作の緩慢化などにより、一つのことを継続してやることが不可能な傾向として認められます。症状がさらに進行すると、動作や発語の消失する無動無言と呼ばれる状態に近くなります。

ほかの病気でもこのような精神機能の障害はみられますが、特発性正常圧水頭症では、老人性痴呆のように記銘力障害や見当識障害(時、人、場所などを間違える)が強く前面にでたり、アルツハイマー病のように言語、認識などの高次脳機能障害や人格の崩壊が出現することはむしろまれです。

この病気における歩行は、筋力低下による麻痺性の歩行や筋硬直によるこわばり歩行ではなく、体幹の安定性を欠き、小刻みでやや大股のゆっくりした歩行となります。片足立ちや一直線上を綱渡りするように歩くことは困難となります。

さらに症状が進行しますと、筋力そのものは保たれているのに、支えていても座位をとったり、立位を保持することができなくなります。

3徴候のうちで尿失禁は最も遅く出現する症状で、その出現頻度はほかの二つの症状に比べると少ないとされています。尿意をもよおしてから排尿するまで、がまんできる時間が極端に短くなっており(尿意切迫)、歩行障害もあるため、トイレにつく前に失禁してしまうということが初期には多くみられます。症状が進行すると、多くの場合、無関心さから失禁するようになりますが、これは前頭葉の障害によるものと考えられています。



## この病気と類似の病気をどのように鑑別するのですか？

特発性正常圧水頭症とよく似た病気に、パーキンソン病、ビンスワンガー病、アルツハイマー病などがあります。ビンスワンガー病やアルツハイマー病などではこの病気との鑑別は困難ですが、多くの患者さんでは症状や画像診断などによって鑑別することができます。

### 1) パーキンソン病

パーキンソン病は薬物療法により改善します。歩行障害は似ていますが、手足がふるえたり(振戦)、固くなったり(固縮)することから鑑別できます。しかし、ごく一部に、パーキンソン病様のこれらの症状が水頭症によって発症することが知られています。

### 2) ビンスワンガー病

症状がよく似ていて鑑別は困難です。おそらく特発性正常圧水頭症の病態と重なりあっていると考えられます。強いて違いをいうとすれば、ビンスワンガー病ではMRI所見で大脳白質での脳動脈硬化性病変がより高度に認められます。

### 3) アルツハイマー病

鑑別は困難ですが、アルツハイマー病では人格の荒廃が強く、歩行障害など運動機能の障害は病状が進んでからでないと認められません。脳室の拡大に比べ、脳溝の拡大など脳萎縮が顕著です。

### 4) 多発性脳梗塞

鑑別が困難で、特発性正常圧水頭症との合併もありえます。CTやMRIで多発性の梗塞巣が明瞭に認められます。

### 5) 慢性硬膜下血腫

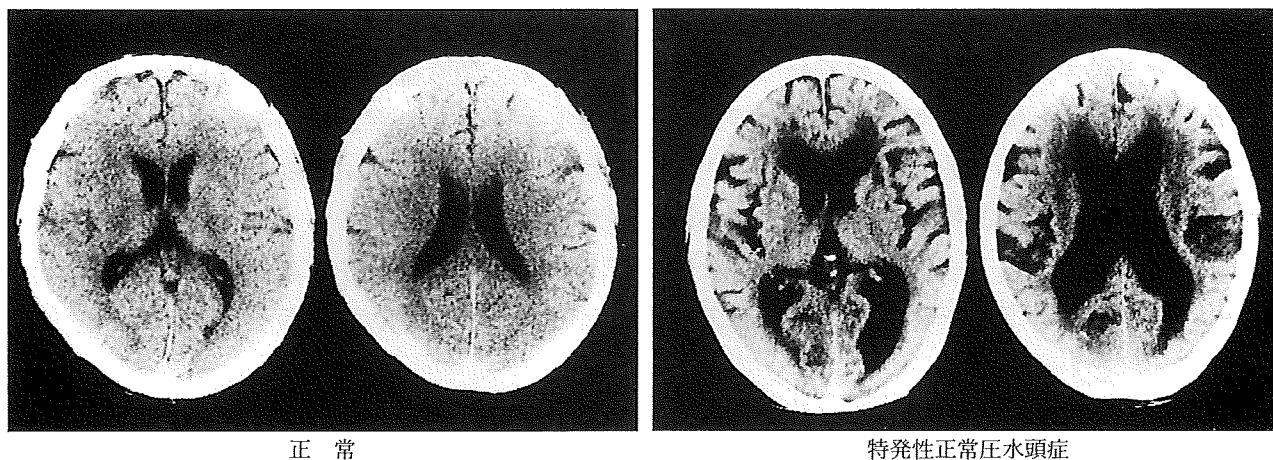
頭部に外傷を受けたことがある患者さんで、多くは頭痛を訴えます。歩行障害もあり、足の運びに左右差が出ます。CTあるいはMRI画像で硬膜下に血腫像を認めますので、鑑別は容易です。

## この病気に特徴的な画像所見がありますか？

特発性正常圧水頭症では脳室拡大を認めますが、これはCTまたはMRIにより診断できます。脳室拡大は脳萎縮でもみられ、また、脳萎縮は特発性正常圧水頭症に合併することもありますので、両者の鑑別は必ずしも容易ではありません。

CTでは、脳室系(側脳室、第3脳室、第4脳室)が内側から圧力を受けて丸味をおびた拡大を示します(図4)。約半数近くに側脳室前角部に低吸収域(黒っぽい部分)を認めますが、これをPVL(脳室周囲低吸収域)と呼んでいます。水頭症にみられるPVLは脳室内圧亢進により髄液が脳室壁(上衣)を透過して脳室周囲の脳白質内に貯留してくるために起こるとされています。PVLが認められたからといって、シャント手術が有効だとはいえませんが、有効例が多いという傾向は認められるようです。脳萎縮と違って、脳表部分で脳溝、シルビウス裂などが著しい拡大を示すことは少ないようです。

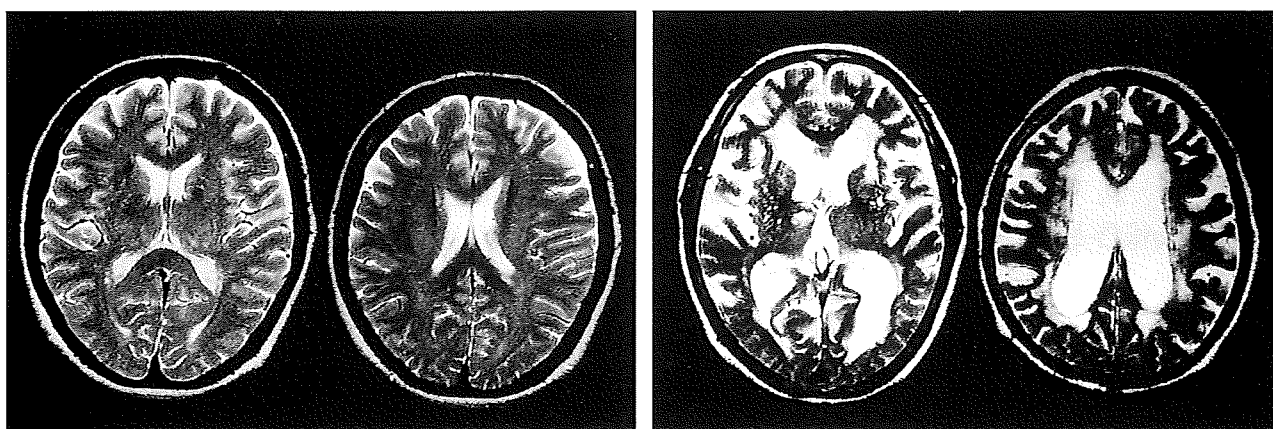
MRIでも脳室拡大を認めますが、T2強調という撮像条件の画像でCTのPVLに相当する高信号域(白っぽい部分)があり、大脳白質に広範囲に高信号域が認められます(図5)。一般的に、MRIはCTに比べ、病変の描出に優れています。この病気では、第3脳室や中脳水道が拡大すると同時に、多くの症例で髄液の拍動が増強し、第3脳室や中脳水道はT1、T2強調画像ともに無信号域(真っ黒い部分)として描出とされます。



正 常

特発性正常圧水頭症

図4 正常人と特発性正常圧水頭症患者のCTスキャン



正 常

特発性正常圧水頭症

図5 正常人と特発性正常圧水頭症患者のT2強調MRI

## 補助診断法としてどのような検査がありますか？

症状および画像所見が典型的な場合は診断が容易ですが、そうでないときは、診断を確定するために、いくつかの検査が行われます。主な検査法を簡単に説明します。

### 1) CT 脳槽造影

画像にコントラストをつける薬剤(造影剤)を腰椎穿刺で髄腔内に注入し、6時間、24時間、48時間後にCT検査を行います。この病気では、脳室内に造影剤が逆流し、また、脳表に造影剤が24時間以上停滞することが多く、このようなときには髄液の循環が障害されていると解釈します。

### 2) シネ MRI

髄液の流れはMRIでとらえることができ、中脳水道での髄液の流れなど髄液循環動態の把握に役立ちます。検査に痛みを伴う操作がないことから、今後、一般的な検査法となる可能性があります。

### 3) 髄液排除試験

腰椎穿刺により約20~40 mlの髄液を排除して、なんらかの症状の改善がみられるかどうかを試す、簡便できわめて有用な検査といえます。髄液排除によって3日間の観察期間に少しでも症状が改善した症例では、シャント手術の有効率が高いといえます。しかも、髄液の排除で症状改善の度合いが大きいほど、シャント手術の効果も顕著といえます。しかし、髄液排除試験で効果がみられなかった症例でも、シャント手術が効果を示すことがあります。腰椎にチューブを挿入して髄液の排除を続けることで、数日間の観察期間のあいだに症状が改善した症例には、シャント手術が効果を示すことが多いとされています。

### 4) 持続頭蓋内圧測定

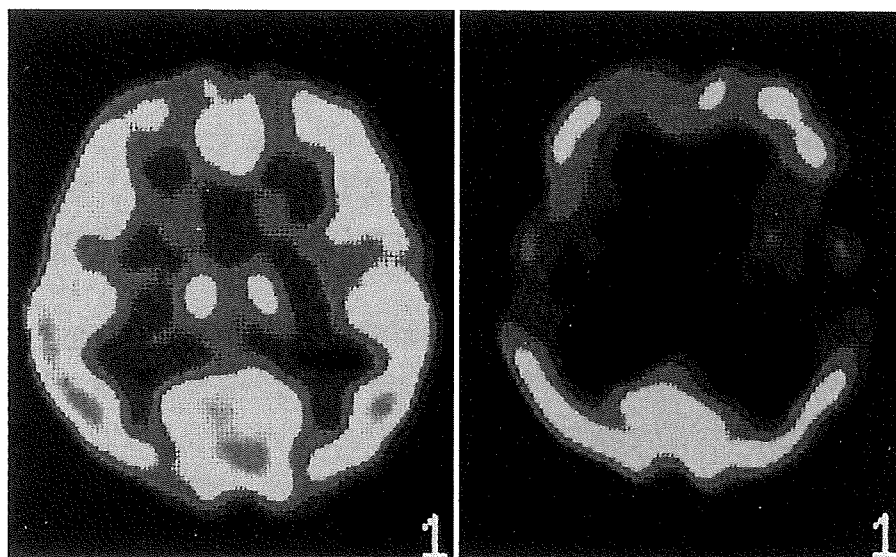
腰椎にチューブを挿入しておくか、頭蓋に孔を開け圧センサー(圧を測定するための装置)を装着するなどして、長時間にわたり頭蓋内圧を測定します。睡眠中に高い圧波が反復してみられる例はシャント手術が有効なことが多く、逆に睡眠中の頭蓋内圧が低く、圧波が反復してみられてもその圧が低い例では、シャント手術の効果が期待できないとされています。レム睡眠と呼ばれる目醒めの時期に頭蓋内圧が高いものは手術の効果が高いと報告されています。

### 5) 髄液負荷試験

腰椎からくも膜下腔へ生理的食塩水を注入して髄液圧(頭蓋内圧)が時間とともにどのように変化するかを読みとり、一定の計算式から髄液の吸収抵抗値を測定します。この値が高いときには、シャント手術が有効と考えられます。

## 6) 脳血流測定

人体に安全な寿命のごく短い放射性物質を注射して、放射能の分布から脳血流を調べる検査法が行われており、スペクト(SPECT)、キセノンCT、ペット(PET)などがあります。特発性正常圧水頭症では、前頭葉の脳皮質の全般的な血流低下、および白質の血流低下が多くの患者さんで認められます(図6)。腰椎から髄液を排出すると脳血流が増加する患者さんでは、シャント手術が有効であるとの報告もありますが、これも決定的なものではありません。



正常

特発性正常圧水頭症

図6 正常人と特発性正常圧水頭症患者のSPECTによる脳血流測定

## シャント手術の有効な症例を術前に選別できますか？

これまでの調査研究の結果から、シャント手術の有効な症例を術前に、これまでより高率に診断できるようになりました。

シャント手術が有効な症例でも、手術時期を失すると脳の障害が進んで回復できなくなります。通常、発病後3か月以内、遅くても6か月以内に手術を行わなければ効果は期待できません。

症状からは、シャント手術が有効な場合は歩行障害を示すことが多く、精神症状に先行したり、歩行障害が唯一の症状であったりすることもあります。このことが末期まで歩行障害が出現しにくいアルツハイマー病との重要な鑑別点となります。痴呆、歩行障害、尿失禁の3徴候を完全にそろえた典型的な患者さんは、シャント手術の有効なことが多いといえます。

現在は、症状とCTまたはMRIを基本に、髄液の循環に関する検査と脳血流に関する検査を組み合わせ、特発性正常圧水頭症を総合的に診断しています。単独でシャント手術の有効性を術前に判定できる検査法はまだありません。しかし、この中で、腰椎から脊髓腔にチューブを置いたりして髄液を排出することにより、一時的に症状の改善のみられた場合には、手術の効果が期待できることから、この検査法は簡単でかつ最も信頼できる検査法といえます。逆にMRIで、第3脳室後方から中脳水道にかけて、無信号域(真っ黒に写る)が認められるときには、シャント手術の効果が高いとされています。逆にMRIで脳梗塞が多発性にみられるときには、シャント手術の効果はあまり期待できません。

## この病気をどのように治療するのですか？

正常圧水頭症に対しては、圧を調節するバルブを途中につけたシリコンチューブを体に埋め込み、よぶんな髄液を身体の別の部位へ導いてそこで吸収させる、シャント手術と呼ばれる治療を行います。頭蓋内圧が上がったときに圧を正常に調整することができ、最も広く行われています。

シャント手術の主なものとしては図7に示す三つの方法があります。大部分の症例では脳室-腹腔シャント（V-P シャント）手術が行われます。一部では腰椎-腹腔シャント（L-P シャント）手術も行われます。まれに脳室-心房シャント（V-A シャント）手術が行われます。V-P シャントあるいはV-A シャントでは、脳室カテーテル（チューブ）の先端は側脳室の前角に置かれ、反対側は皮下を通して腹膜腔内または右心房内へと導かれます。

シャント手術に用いるチューブはシリコン製で、圧調整のためのバルブを頭皮下につけます。バルブは圧調整と同時に髄液の脳室内への逆流を防止し、髄液を1方向にのみ流す役割をもっています。また、バルブを指で押すと、脳室内の髄液を強制的に排出することができます。シャント手術に用いる圧調整のバルブにはいくつかの段階があり（低圧、中圧、高圧）、患者さんごとに最適のものを選択しなければなりません。最近では、術後に体外から磁石を使って圧を変更することができる圧可変式バルブを挿入することが多くなっています。

正常圧水頭症、とくに特発性のものに対するシャント手術は、ほかのタイプの水頭症に比べてシャントシステムの選択が難しく、術後のケアにもより厳重な注意を必要とします。症状を改善させるためには、十分な髄液を排出させなければなりません。しかし、過剰に髄液を排出させると硬膜下血腫を生じたりします。したがって、頭蓋内圧が安定するまでの術後2～3週間は、CTやMRIにより、脳室の大きさの変化、硬膜下血腫の出現などに注目し、必要に応じてバルブの圧調整をすることが大切です。

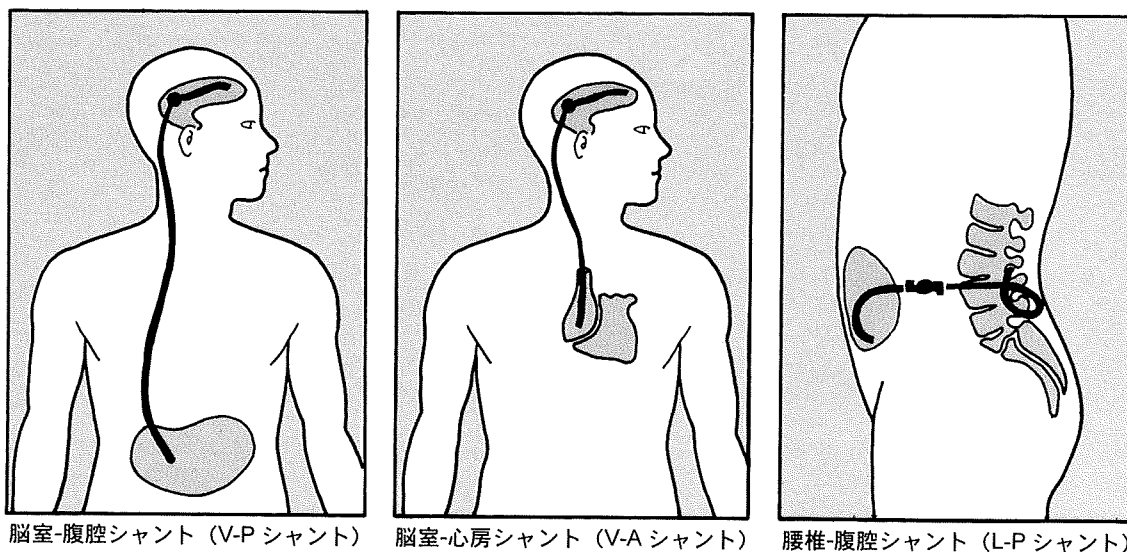


図7 水頭症に対するシャント手術

患者さんが起立するとシャントシステムに陰圧がかかり、脳室内の水を引くサイフォン効果という現象が起こります。その結果、髄液が過剰に流出し、硬膜下血腫を生じたり、頭痛、嘔吐、めまいなどを訴えることがあります。このようなサイフォン効果を起こさないように、アンチサイフォンデバイスと呼ばれる小さな装置をシャントの途中に追加しなければならないことがあります。

症状が改善したあとも、数か月に1度はCTなどにより、脳室の大きさや、合併症の有無を調べます。ときに、シャントシステムが詰まったりしてその働きが悪くなると、症状が悪化することがあります。このようなときには、できるだけ早くシャント修復のための手術をしなければなりません。

髄液排出検査が有効で、本来ならシャント手術により症状が改善するはずであっても、80歳以上の高齢者であるとか、高血圧、糖尿病、心臓疾患などの合併があつて手術がすぐにはできない場合や、患者さんが手術を拒否することがあります。このような場合には、髄液排出検査を1～3か月ごとに繰り返し行い、歩行や認知機能に関するリハビリテーションも並行して行って日常生活動作(ADL)の改善をはかることも、次善の策として可能です。

## シャント手術後はどのような経過をたどるのですか？

特発性正常圧水頭症を的確に診断する基準がないため、これまでの長期間追跡した患者さんの治療成績は一定していません。報告ごとに成績は異なりますが、現在ではおおよそ 60～70%前後がシャント手術によりなんらかの症状の改善がみられ、そのうちの 30%くらいが著明な改善を示しているといえます。

高齢者に発病する病気ということで、当然、老化による脳の変化をとまいませんが、シャント手術後に脳卒中などを合併すれば、いったん症状が改善していた患者さんでも再度悪化します。

以上のような点を考えると、シャント手術後、手術による合併症を起こすことなく、しかもシャントによる髄液排出が適切に行われている場合、20～30%が老化のため病状が悪化するので、シャント手術による症状の改善の持続は 30～50%と推定されます。

シャント手術により、すべての症状が改善するわけではありません。手術により改善しやすい症状は歩行障害がいちばん多く、次いで尿失禁で、痴呆症状は三つの症状のうちではいちばん改善しにくいといえます。

シャント手術による治療成績を向上させるためには、適切な診断基準にもとづき、早期診断、早期治療を行うことが必要です。今後は当班で作成した診断基準と治療指針にもとづいて治療成績を向上させ、患者さんの生活の質(QOL)を高めることも可能となります。



## 〔付〕 正常圧水頭症の重症度分類と治療による改善度

当班では、正常圧水頭症の調査研究にあたって、表3のような3徴候の重症度を合算して患者さんの重症度(0~12)としています。なお、治療による改善度は、重症度の変化で示しています(表4)。近い将来、正常圧水頭症の重症度をより総合的に判定するために、痴呆の程度、画像所見、補助診断法の結果などを加味したものに改訂する予定です。

表3 正常圧水頭症の3徴候の重症度分類

<b>歩行障害</b>	
0	: 正常。
1	: 不安定的だが自立歩行。
2	: 片手に杖の助けを借りて歩行。
3	: 両手に杖、あるいは歩行器の助けを借りて歩行。
4	: 歩行不能で、車椅子が必要。
<b>痴 呆</b>	
0	: 正常。
1	: 痴呆とまでは言えないが、ごく軽度の自発性低下、記銘力障害などがある。
2	: 軽度の痴呆。通常の家内での行動は自立している。
3	: 中等度の痴呆。日常生活に部分的な助言や介助が必要。
4	: 高度の痴呆。日常生活が一人では不可能で、全面的に助言や介助が必要。
<b>尿失禁</b>	
0	: 正常。
1	: 頻尿あるいは尿意切迫がある。
2	: 夜間に尿失禁をすることがある。
3	: 昼間でも尿失禁をすることがある。
4	: 頻繁に尿失禁をする。

注：症状がどうしても上記の表現のカテゴリーにあてはまらない場合、上記の重症度は基本的に、0 = 正常、1 = 疑いがある、2 = 軽度、3 = 中等度、4 = 重度、に分類していることを考慮して、判定することとする。

表4 シャント手術による改善度

- 1	: (悪 化)症状がなんらかの悪化をきたした場合。
0	: (効果なし)
+ 1	: (軽度改善)正常圧水頭症の3徴候の重症度分類で、どれか症状がグレードで一つ改善した場合、あるいはグレード上では同じでも明らかな症状改善がある場合。
+ 2	: (著明改善)重症度分類で、症状改善がグレードで合計2以上の場合。

# 平成9年度厚生省特定疾患「難治性水頭症」調査研究分科会構成員

区 分	氏 名	所 属	職 名
分科会長	森 惟 明	高知医科大学 脳神経外科	教 授
分科会員	大 井 静 雄	東海大学 脳神経外科	助 教授
	佐 藤 潔	順天堂大学 脳神経外科	教 授
	白 根 礼 造	東北大学 脳神経外科	助 教授
	森 竹 浩 三	島根医科大学 脳神経外科	教 授
( 監 事 )	石 川 正 恒	北野病院 脳神経外科	部 長
難病特別研究員	宮 下 光太郎	国立循環器病センター 内科脳血管部門	医 師
研究協力者	大河原 重 雄	自治医科大学 解剖学第二講座	教 授
	竹 内 東太郎	東松山市立市民病院 脳神経外科	部 長
	武 田 雅 俊	大阪大学 精神医学教室	教 授
	古 川 昭 栄	岐阜薬科大学 分子生物学教室	教 授
	三 宅 裕 治	大阪医科大学 脳神経外科	講 師
	橋 本 正 明	公立能登総合病院 脳神経外科	部 長
	松 田 博 史	国立精神・神経センター武蔵病院 放射線診療部	部 長
	千 葉 康 洋	神奈川県総合リハビリテーションセンター 脳神経外科	副 院 長
	桑 名 信 匡	横浜南共済病院 脳神経外科	部 長
	堀 部 邦 夫	聖友病院	名誉院長
経理事務連絡 担当責任者	森 惟 明	高知医科大学脳神経外科 〒783-8505 高知県南国市岡豊町小蓮	教 授
	美 馬 達 夫 (事務局)	Tel : 0888-80-2397(直通) Fax : 0888-80-2400	講 師

## その他の研究協力者

「難治性水頭症」調査研究分科会構成員以外に、本研究において以下の先生方の協力を得ました。

青 木 信 彦	東京都立大久保病院 脳神経外科	所 和 彦	神奈川県総合リハビリテーションセンター 脳神経外科
新 井 一	順天堂大学 脳神経外科	中 谷 進	国立大阪病院 脳神経外科
伊 藤 進	横浜南共済病院 脳神経外科	成 富 博 章	国立循環器病センター 内科 脳血管部門
太 田 富 雄	大阪医科大学 脳神経外科	八 田 順 子	島根医科大学 脳神経外科
小 川 雅 文	国立精神・神経センター武蔵病院 内科	林 田 孝 平	国立循環器病センター 放射線科
梶 本 宜 永	大阪医科大学 脳神経外科	美 馬 達 夫	高知医科大学 脳神経外科
金 子 裕	国立精神・神経センター武蔵病院 脳神経外科	宮 嶋 雅 一	順天堂大学 脳神経外科
金 村 米 博	大阪大学 脳神経外科	森 貴 久	高知医科大学 脳神経外科
工 藤 喬	大阪大学医学部 精神医学	和 智 明 彦	東京都保健医療公社多摩南部地域 病院 脳神経外科
坂 本 貴 志	高知医科大学 脳神経外科		
張 家 正	横浜国立大学 脳神経外科		
辻 理	日立製作所日立総合病院医務局 第二脳神経外科		

(五十音順)

特発性正常圧水頭症の  
診断基準ならびに治療指針

(平成 10 年 8 月 5 日発行)

# 厚生省特定疾患「難治性水頭症」調査研究班の事業

班長 森 惟 明  
(高知医科大学 脳神経外科教授)

水頭症という疾患は、新しい疾患ではないが、一般にはあまり知られていない。これは外から見えない疾患で、脳脊髄液（髄液）の循環障害により発生するとされている。

水頭症は胎児から高齢者にいたるまで、あらゆる年齢に発症する。原因に関しても、不明のものからいろいろな原因疾患によるものまでさまざまである。水頭症が難治性である原因も次第に解明されつつあるが、水頭症がもともと、あるいは2次的に難治性となった場合は、小児では知能の発育が障害され、成人では痴呆の原因となる。

水頭症に対する原因療法はまだ開発されていないが、有力な対症療法としてシャント手術が行われるようになり、その多くは治療が可能となった。しかし、水頭症の一部はなお満足な治療結果が得られず、難病と位置づけざるをえない。

昭和53年から厚生省では水頭症調査研究事業を開始したが、これまでの調査研究の対象は、あらゆる年齢に発症する水頭症であった。近年、わが国が高齢社会を迎えたことから、平成8年度から高齢者に多く発症する特発性正常圧水頭症に焦点を絞り調査研究を始めた。

くも膜下出血、髄膜炎などにより、髄液の循環路であるくも膜下腔に癒着を生じると、髄液の循環障害が引き起こされる。このような先行疾患のある、いわゆる特発性正常圧水頭症の患者の場合には、比較的早期にシャント手術が行われ、良好な治療成績をあげている。しかし、原因疾患の不明な、いわゆる特発性正常圧水頭症に関してはその診断がきわめて困難である。当調査研究班では、シャント手術を行う前にその有効性を高率に予測する診断基準を作成し、早期診断・早期治療を行い、「老化による」と片づけられていた症状を改善することにより、患者のQOLを高めたいと考えている。

そこで、これまでの研究成果をもとに、専門医家向けとして特発性正常圧水頭症の診断基準ならびに治療指針を作成した。

なお、患者家族ならびに一般医家向けのパンフレット「特発性正常圧水頭症とはどのような病気ですか？」もあわせて参考にしていただければ幸いである。