

## 特発性正常圧水頭症と類似疾患の鑑別診断

以下に特発性 NPH と類似の疾患をあげるが、これらの疾患との鑑別は必ずしも容易でない。これは、これらの疾患がしばしば特発性 NPH に合併するためでもある (図 13)。

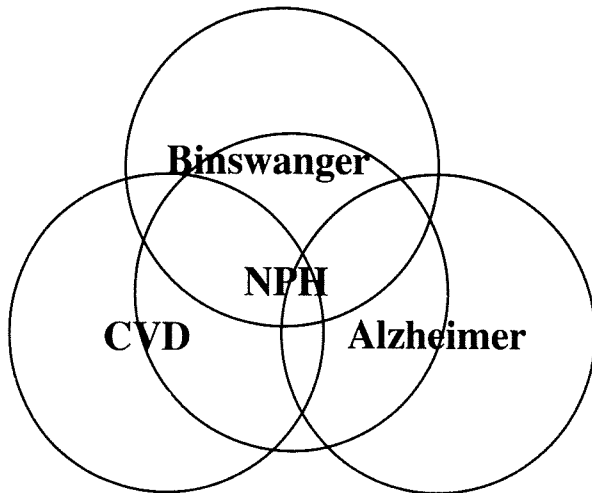


図 13 特発性 NPH の病態  
Multifactorial で、wide spectrum である。

### Parkinson 病

Parkinson 病は薬物療法により改善をみる。歩行障害は似ているが、上肢に振戦や固縮などの障害を認めるので鑑別できる。しかし、ごく一部に Parkinson 病様のこれらの症状が水頭症によって発病することが知られている。

### Binswanger 病

症状が類似しており鑑別は困難であるが、おそらく特発性 NPH の病態と重なりあっているものと考えられる。強いて違いをいうとすれば、Binswanger 病で、MRI 所見にて大脳白質での脳動脈硬化性病変がより著明である。

### Alzheimer 病

鑑別は困難で、人格の荒廃が強く、歩行障害など運動機能の障害は病期が進んでからでないと認められない。脳室の拡大の程度に比べ、脳溝の拡大など脳萎縮が顕著である。

### 多発性脳梗塞

鑑別が困難で、特発性 NPH の多くの症例がこの疾患を合併している。CT および MRI にて梗塞巣が明白で、かつ多発している。

### 慢性硬膜下血腫

頭部外傷の既往があり、多くは頭痛を訴える。歩行障害では足の運びに左右差がみられる。CT あるいは MRI にて血腫を認めるので、鑑別は容易である。

# 特発性正常圧水頭症のシャント手術による治療と予後

## — シャントシステムの選択と治療成績 —

水頭症に対する治療法は、表3に示すように大別して3つの方法がある。NPH に対しては、表3の3に示す治療法、すなわちシャント手術が一般的に行われている。

**表3 水頭症に対する治療法**

- |   |
|---|
| <ol style="list-style-type: none"> <li>1. 産生される髄液量を減少させる(薬物療法)</li> <li>2. 髄液循環障害部位が脳室内であれば、バイパスを作る(バイパス手術)</li> <li>3. 髄液を脳室-くも膜下腔系以外の体腔に導出し、そこで吸収させる(シャント手術)</li> </ol> |
|---|

シャント手術の主なものは3つの方法がある(図14)。多くの例で、治療効果が期待できる脳室-腹腔(V-P)シャント手術または腰椎-腹腔(L-P)シャント手術が行われる。まれに脳室-心房(V-A)シャント手術が行われる。

シャント手術に用いるカテーテルはシリコン製で、圧調整のバルブを頭皮下または前胸部につける。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方向のみに流す。また、バルブを指で押すと脳室内の髄液を強制的に排除すること

ができる。シャント手術に用いる圧調整のバルブはいくつかの段階があり(低圧、中圧、高圧)、症例ごとに最適のものを選択する。最近では、術後に体外から圧を自在に変更することができる圧可変式バルブが広く用いられてきている。

NPH 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する。症状を改善させるためには、十分な髄液を排除しなければならない。しかし、過剰に髄液を排除すると、硬膜下血腫を生じたりする。したがって、術後2~3週間、頭蓋内圧が安定するまでは、CTまたはMRIにより、脳室の大きさの変化、硬膜下血腫の出現の有無などに注目し、圧可変式バルブの場合は、必要に応じシャントバルブの圧調整をすることが大切である。

患者が起立すると、シャントシステムにサイフォン効果が働き、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る。このようなサイフォン効果をきたさないように、シャントシステムにアンチサイフォンデバイスをシャントの途中に追加することが必要なことがある。

症状が改善したのちも、数か月に1度はCTな

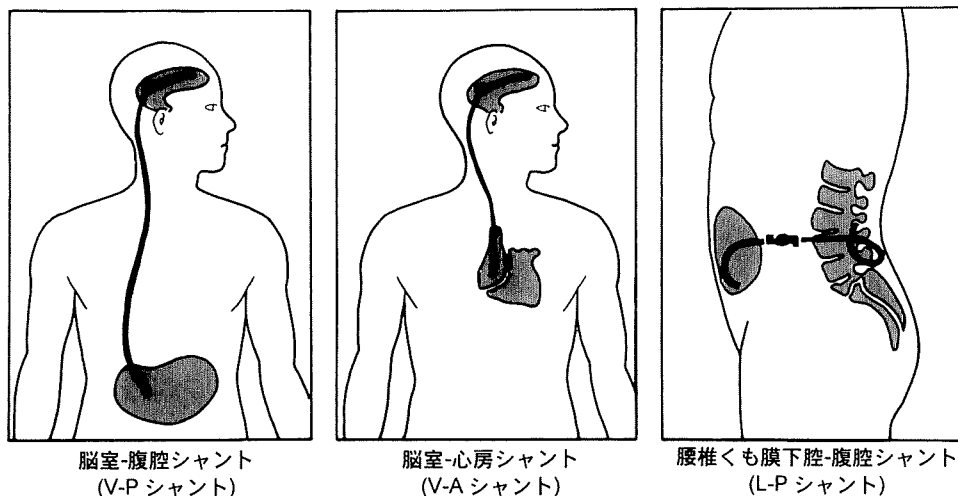


図14 水頭症に対するシャント手術

どにより、脳室の大きさや、合併症の有無を調べる。ときに、シャントシステムが閉塞したりなどしてその働きが悪くなると、症状が悪化することがある。このようなときには、できるだけ早くシャントシステムの再建手術をしなければならない。特発性NPHを適確に診断する基準がなかったため、これまでの遠隔治療成績は一定していない。報告ごとに成績は異なるが、現時点ではおおよそ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すといえる。

高齢者に発病する疾患ということで、当然、老化による脳の変化を伴うが、シャント術後に老化以外に脳血管障害などを合併した場合には、いったん症状が改善した患者でも、その後再度悪化する。

以上のような点を考慮すると、シャント手術後、手術による合併症をきたすことなく、しかもシャントによる髄液排除が適切に行われている場合、シャント手術により症状の改善が持続するものは30～50%ということになる。

シャント手術によりすべての症状が改善するということは少なく、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、ついで尿失禁で、痴呆症状は3つの症状のうちでは改善しにくい傾向がある。

シャント手術による治療成績を向上させるためには、適切な診断基準に基づき、早期診断・治療を行う必要がある。今後は、このようにして治療成績を向上し、患者のQOLを高めることも可能となる。本小冊がこのような目的のために役立つことを願っている。

## (付) 特発性正常圧水頭症に対するシャント手術と シャントシステム選択の実際

### 脳室-腹腔 (V-P) シャント

NPH の場合、特発性 NPH はもとより、脳内出血、頭部外傷など、すでに脳に少なからぬ primary damage をきたしてしまっている患者に生じる続発性 NPH においても、シャント手術による効果の不確定さや合併症リスクを考えると手術適応に苦慮することが多く、手術の有効性を高い精度で予測できる新たな診断基準の設置が急務といえる。また、シャントシステムの違いにより、症状の改善に違いがあるかどうかの解析はこれまで皆無に近く、「シャント手術が無効だった」とひとことで片づけられることが多かった。老化による変化が強く関与している特発性 NPH や、primary damage が特に強い続発性 NPH では、すでに脳実質に少なからぬ障害が生じているぶんだけ回復のための条件に乏しいわけで、シャントが髄液排出量と頭蓋内圧に関して最適に近い形（すなわち治療域のきわめて狭い範囲内）で機能してこそ、初めて症状改善の可能性がうまると仮定すれば、より厳密なシャントシステムの選択と検討が求められる。

水頭症に対してシャント術が施行されて久しい。その間、種々のシャントシステムが製作されてきたが、理想とするシャントシステムはこれであるというコンセンサスはまだ得られていない。シャント装置を通る髄液の流量、すなわちシャント流量は、差圧バルブ (differential pressure valve, DPV) を使用する限り、患者の頭蓋内圧および活動状況により著しく変化する。患者が臥位の状態では、その流量と頭蓋内圧は設置されたバルブ抵抗に支配される。ところが、頭をあげればサイフォン効果により流量は増し、さらに患者が立位になればサイフォン効果が大きくなるので、シャントバルブはいずれの種類でも、頭蓋内圧は通常陰性化する。この結果、患者が活動でき、また、身長が高ければ高いほど、当然のことながら流量過多が生じ、硬膜下血腫、低頭蓋内圧症候群, slit ventricle syndrome, trapped ventricle syndrome などが生ずる。このために、

圧可変バルブ (PPV)、流量制御バルブ、anti-siphon device (ASD)、siphon control device (SCD) などが開発され、市販されるようになった。

小児水頭症は成人 NPH に比べ高圧性で、通常の DPV を用いた場合、坐位・立位でのシャント流量は身長が小さくなるほど減少する。また、小児では臥位と坐位・立位での静水圧の差が小さく、ほとんど一定している。このことが成人と小児の大きな相違点となっている。また、サイフォン効果は成人と異なるため、バルブ圧を上昇させることにより、シャント流量は著明に減少させる点が成人と大きく相違するところである。PPV の導入により小児では流量のコントロールが容易となった。また、小児水頭症においては中圧バルブ、ASD 一体装置の使用が髄液流出過多を防止する上で有用である。

成人 NPH では坐位・立位になると頭蓋内圧は通常陰性化し、静水圧は 60~80 cmH<sub>2</sub>O となるので、PPV の使用によってもサイフォン効果による流量過多の防止が難しい場合がある。そこで、成人 NPH のシャント術に際しては流量制御バルブ、ASD、SCD の使用も考慮しなくてはならない。しかし、流量制御バルブである Orbis-Sigma valve は報告によれば underdrainage をきたし、その使用は不適であったといわれている。また、ASD、SCD 一体化バルブでも underdrainage をきたすことが判明し、それぞれの装置を Monro 孔の位置より低位に設置すべきである。成人 NPH では流出過多に陥らないよう、かつ、十分に髄液を流す必要があることから、最近ではまず低圧バルブを設置するようにしている。術後 CT 上髄液流出過多の所見が出現した症例では、その時点で Monro 孔より 10 cm 下位に局所麻酔下で ASD を追加設置する。その際、設置場所が上頸部となるのでチューブが捻れたり、強く牽引されることのないよう、また、のちに厚い肉芽形成による ASD 機能不全をきたさないよう、細心の注意と工夫が必要である。

最近の報告では、小児やNPHに対しては中圧のDPVを、高圧性水頭症に対しては高圧のDPVを好んで用いており、NPHあるいは脳室の拡大が著しい症例ではDPVとon-offバルブが一体化したものをを用い、硬膜下血腫を防止するために術後3~4日はon-offバルブをoffとし、その後開く方法を採用する術者もいる。また髄液流出過多に対しては、通常、閉鎖状態にあるSCDよりASDを用いているという。しかし、3~4日してシャントを開放したからといって硬膜下血腫を防止できるとは限らない。

いずれにしても、水頭症に対して用いるDPVは、小児と成人とで使い分ける必要性がある。また、脳室カテーテルは、小児、成人を問わず脳室カテーテル側の合併症を防止する上でdouble lumenカテーテルは有用と考える。(担当:千葉康洋)

#### Delta Valve 0.5 システムを用いてのV-Pシャント

髄液圧(頭蓋内圧)の異常な上昇が起こらない、あるいは髄液圧が異常に低い値を示すNPHに対しては髄液が良好にシャント内を流れ、しかも、座ったり起立した際に脳室髄液がサイフォン効果で過剰に腹腔に流出することを防止する安全装置を備えたシャントシステムを設置することが推奨される。この目的に合致したシャントシステムとして、近年サイフォン効果防止機能付低圧高流量バルブ(Delta Valve 0.5 システム, Medtronic PS Medical社)が市販されるに至った。このようなシャントシステムを用いることにより、特に高齢者のNPH症例においてもV-Pシャント術後合併症の1つである硬膜下血腫や低髄液圧症候群などを回避し、良好な治療効果が期待できる。

手術は全身麻酔下に施行する。手術所要時間は30~40分程度。皮下に埋め込まれたシャントシステムは、なんらかの原因でその閉塞が起こらない限り半永久的に機能する。

前頭部の髪の毛の生えざわりよりやや後部、耳介の後部、そして腹部にそれぞれ約3cmほどの皮膚切開を加える。この皮膚切開より専用パッサーを用いてシャントチューブを皮下を通過させる。前頭部の髪の毛の生えざわりよりやや後部の皮下においた径約1cmの穿頭孔より脳室チューブを側脳室前角内に挿入す

る。サイフォン効果防止装置付バルブはその作動性より耳介後部近傍(立位時の脳室チューブ先端付近)に置くことが望ましい。シャントチューブ腹側端は腹部の小切開より腹腔内に挿入する。

従来の単純差圧バルブのようにサイフォン効果の防止機能がない場合やシャントバルブの圧設定が低すぎた場合、脳室内髄液の過剰流出が起こり、その結果、側脳室の狭小化、慢性硬膜下血腫、低髄液圧症候群(頭痛や嘔吐など)がときに発生する。その際にはシャントバルブ圧設定が高いものに変更したり、サイフォン効果防止機能を備えた本バルブのようなシステムに変更することが必要となる。逆に髄液の流量が不足し、十分なシャント効果が得られないと判断された場合は、シャントバルブの圧設定が低いものに変更する。特発性NPHは頭蓋内圧環境が一般の水頭症と異なるため、これら合併症を防ぐために術前、髄液圧・髄液循環・髄液吸収抵抗などを十分検討しておく。(担当:和智明彦)

#### 圧可変式バルブを使用してのV-Pシャント

NPHに対する最も信頼のおける治療法としてV-Pシャントが行われている。従来より一般的には低圧、中圧、高圧の3種類のDPVが使用されてきた。しかしながら、シャント手術後における患者の臥床から立位など体位変化に伴う差圧変動によりoverdrainageやunderdrainageなどの問題が経験される。このように臨床の場において、病態や患者個人個人の体格、身長などをも考慮して、手術前に至適バルブを選択することは実際上困難であり、ときとして圧設定に問題が起こりシャント再建術を要する。最近、圧可変式シャントバルブ(Medos programmable valve, MPV)の使用によりNPHに最適な圧設定が可能となり、随時変更が可能となっている。MPVは経皮的に30 mmH<sub>2</sub>Oから200 mmH<sub>2</sub>Oまでの18段階の設定圧の変更が可能となり、従来のDPVにおいて経験された各種のシャントトラブルに対し無侵襲に対応でき、また個々の患者における至適設定圧を非侵襲的に設定することが可能となる。

これらの利点を考慮し、続発性および特発性NPHに対するMPVを用いた患者管理の実際を述べる。MPV使用中、約半数の症例において術後に圧設定を変更して患者管理を行った。圧設定の変更

理由として underdrainage に対するものが最も多く、次いで overdrainage、病態の変化などである。長期的に頭蓋内環境が変化し低圧設定により症状の軽快が得られた症例も経験した。初期設定圧は起立歩行が可能である患者では overdrainage を予防する目的で 80~100 mmH<sub>2</sub>O 程度の設定で、臥床状態の患者では underdrainage を避け 60~80 mmH<sub>2</sub>O 程度の設定が望ましいものとする。以降は患者の日常生活レベル、病態にあわせ随時変更することになる。

MPV は病態の変化しうる水頭症や、長期臥床患者および特発性 NPH のごとく低圧設定の可能性のある症例においてきめ細かな圧調整が可能であり、その治療に有用であると思われた。

(担当：橋本 正明)

#### V-P シャントにおける腹圧の問題点

従来、V-P シャントにおいては、立位でのサイフォン効果による overdrainage の危険性が問題とされてきた。立位におけるシャントシステムの灌流圧は、静水圧差に、頭蓋内圧 (ICP) と腹腔内圧 (IAP) の圧較差を加えたものである。しかし、体位変換に伴う ICP や IAP の変化に関しては、これまでほとんど顧みられていない。シャントコントロールに影響する生体側の因子として、ICP や IAP は重要なことから、坐位における変化を定量的に検討した。

IAP は、臥位で  $5.8 \pm 2.9$  mmHg であったものが、坐位では  $15.4 \pm 4.4$  mmHg に上昇し、ICP は臥位で  $4.8 \pm 3.1$  mmHg であったものが、坐位では  $-14.8 \pm 4.5$  mmHg に低下した。坐位でのシャン

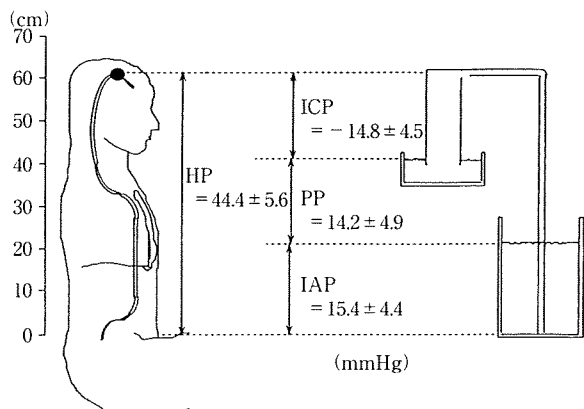


図 15 坐位でのシャントシステムにかかる静水圧、ICP、IAP とシャント灌流圧の関係  
ICP=intracranial pressure, IAP=intraabdominal pressure, HP=hydrostatic pressure, PP=perfusion pressure

トシステムにかかる静水圧差、ICP、IAP とシャント灌流圧の関係を図 15 に示す。ICP の陰圧化と IAP の上昇により、坐位におけるシャント灌流圧は  $14.2 \pm 4.9$  mmHg となっており、従来静水圧差に等しいものと考えられてきた値の約 1/3 であった。

これらの事実は、坐位において ICP が陰圧化し、IAP が上昇することによってサイフォン効果を相殺する方向に働いていることを示しており、安易なアンチサイフォンデバイスの使用は underdrainage の危険性がある。われわれの日常生活を考えると圧倒的に坐位または立位で過ごす時間が多く、体位による ICP、IAP のダイナミックな変化を考慮したシャントコントロールが重要である。

ところで Sugerman らは、中心性肥満が IAP の上昇を介して頭蓋内圧を亢進させる可能性を報告しており (*Neurology* 49:507-511, 1997), われわれの検討でも立位・臥位ともに肥満度と IAP の間には正の相関関係が証明された。実際、肥満患者では坐位 IAP が高く、overdrainage になりにくいのに比して、やせた患者や小児では坐位 IAP が低く、overdrainage になりやすい傾向にあった。身長で規定される静水圧差と同様に、IAP もまた患者の体格にも大きく影響される因子と考えられる。患者の状態や体格を総合的に加味した、細やかなシャントのバルブ圧設定が望まれる。

(担当：三宅 裕治)

#### 腰推くも膜下腔-腹腔 (L-P) シャント

筆者は L-P シャント (lumbar subarachnoid-peritoneal shunt) の簡便法を開発し、1974 年 11 月以来、主として交通性水頭症の治療に応用してきた。本法の特徴は椎弓切除を行わず、特殊な穿刺針を用いて特注のシリコンラバーチューブを脊椎くも膜下腔に挿入することにある。

近年、NPH の治療に際し、従来述べられてきた overdrainage による low pressure syndrome の問題点のみならず、無効例とされてきた症例の中にも underdrainage の症例が含まれているのではないかと疑問をもつにいたった。そこで 2 年前から筆者らの L-P シャントに圧可変バルブを採用したところ、low pressure syndrome の問題の解決はもちろん、underdrainage と考えられた症例の改善例

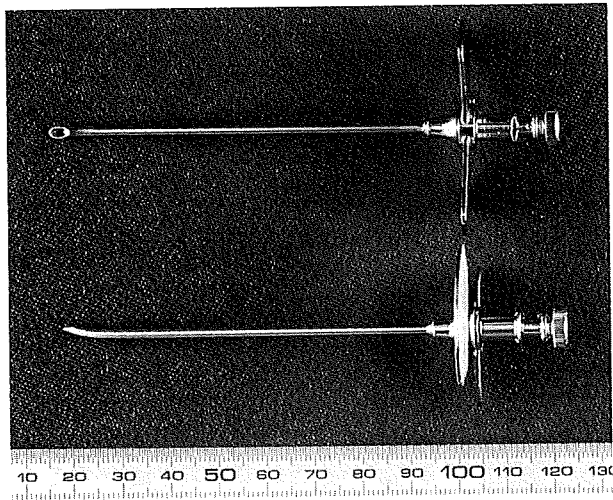


図16 チューブ誘導用腰椎穿刺針

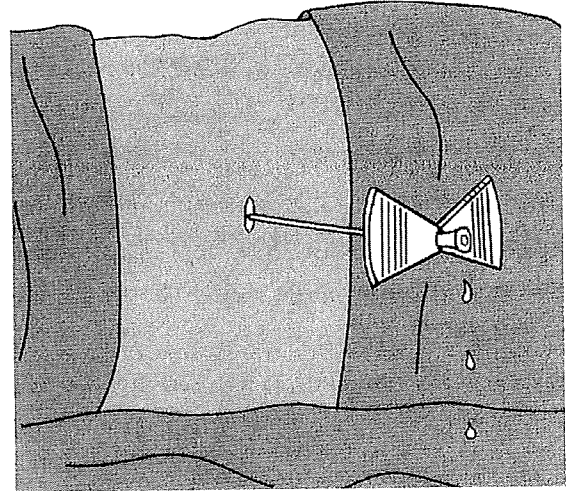


図19 腰椎穿刺

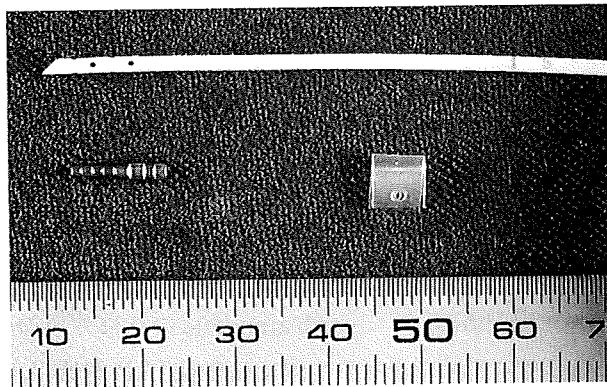


図17 脊椎側チューブK型(上), 脊椎側チューブ固定翼(右下), 段付コネクター(左下)

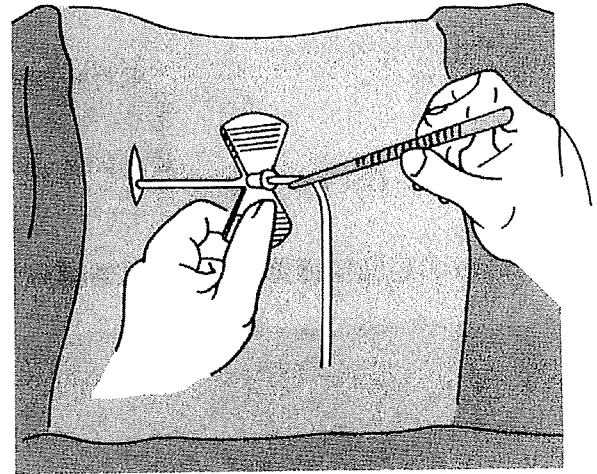


図20 脊椎側チューブの挿入

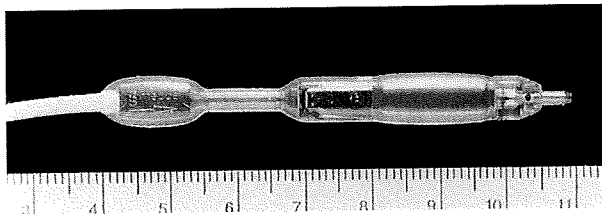


図18 Medos 圧可変式バルブ

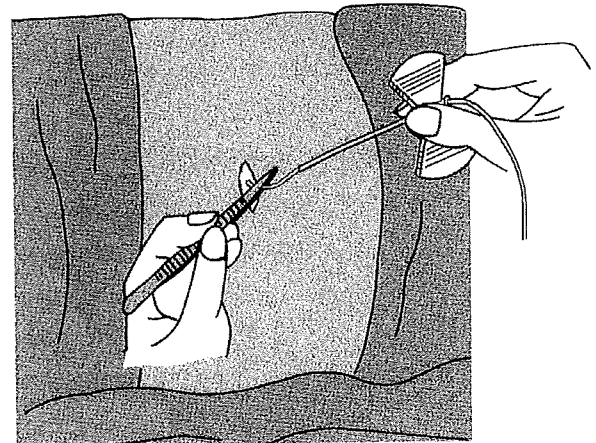


図21 腰椎穿刺針の抜去

を相当数経験することができた。これらの結果をふまえて、最近では、原則としてMedosの圧可変バルブを組み込んだシステムとしている。以下に筆者らが最近行っているL-Pシャントの術式について詳述する。

本法に必要な器具、デバイス、チューブは以下のものである。①チューブ誘導用腰椎穿刺針(図16), ②脊椎側チューブK型(図17上), ③脊椎側チューブ固定翼(図17右下), ④段付コネクター(図17左下), ⑤Medos圧可変式バルブ(図18), ⑥Medos腹腔側チューブ(①~④はカネカメディクス社シラスコンL-PシャントK型, ⑤, ⑥はCodman-Medos)。

手術は次の5段階に分けられる。①穿刺針で腰椎

穿刺を行い、チューブを脊椎くも膜下腔へ挿入する。②脊椎側チューブを背部皮下に固定する。③側腹部に中継点を設けパッサーを用いてチューブを腹壁側へ導く。④脊椎側チューブとMedos valveを段付コネクターで接続する。⑤開腹しMedos valveに腹腔側チューブを接続し、Medos valveを皮下に埋入したのち、腹腔側チューブ先端を腹腔内へ挿入する。



実際には通常以下のごとく行っている。①気管内挿管全身麻酔または腰椎麻酔で行うが、原則として全麻で行っている。②左上の側臥位をとり、腰椎穿刺を容易にするため背部を十分屈曲した体位とする。③背面正中上、L3-4間に横に4cmほどの小皮切を加えたのち、チューブ誘導用腰椎穿刺針で腰椎穿刺を行う(図19)。スタイレットを抜去し髄液流出を確認したら、ペーベルを尾側へ向け脊椎側チューブを挿入する。これで針の先端は尾側へ向かうためチューブは確実に尾側へ向かうことになる(図20)。④小撮子でチューブを少しずつ押し込んでいくが、この際、針先を少し尾側へ向くようにしてやれば挿入しやすい。あるいは、チューブを軽くひねりつつ進めるとよい。針の先端を越えて5cmほど挿入したら、なおもチューブを押し進めるように撮子で保持しつつ、針を静かに抜去する(図21)。チューブはくも膜下腔に4~5cm入っていれば確実であり、体位変換によって抜けるようなことはない。尾側へ入らない場合は吻側へ向けてもよいが、深く挿入しすぎると痛みを訴えることがある。髄液の流出があるのにチューブがスムーズに入らないのは針先が深すぎていることが多いので、針先を若干浅くしてから再度挿入するとよい。⑤次に固定翼でチューブを囲み、絹糸で固定翼を一度閉じてから、その絹糸を使用して背部の筋膜、皮下に固定する。この際チューブが屈曲しないように留意する。⑥側腹部に1cm弱の縦切開を加え、Kelly鉗子またはパッサーを用いて脊椎側チューブの他端をこの切開創までもってきておき、体位を背臥位とする。この際チューブ断端は術者が清潔なガーゼ数枚で包み、不潔にならないよう十分に注意する。⑦側腹部、腹壁の皮膚消毒を再度繰り返し、滅菌布を掛ける。腹壁の切開は通常、虫垂炎手術に用いられる交差切開でよいが、原則として左側の開腹を行う。側腹部の中継点の皮切と開腹創の間の皮下にMedos valveがくるように測定したうえで脊椎側チューブを切断し、段付コネクターを接続しMedos valveの中枢側と接続する。Medos valveの末梢側へは腹腔側チューブを腹腔内へ20cmほど挿入する見当で切断して接続する。Medos valveはKelly鉗子で中継点の皮切と開腹創の間の皮下を鈍的に開いて腹壁の皮下、筋膜に固定する。⑧腹腔側チューブより髄液の流出を確認したのち、チューブ先端をDoug-

las 窩の方向へ挿入し閉腹する。髄液の流出が確認できないときは、麻酔医に呼吸バッグを加圧してもらうか、頭位を挙上するなどの処置を講ずる。それでも流出がみられない際には注射器で吸引するが、まったく反応がない場合は再度脊椎側チューブの固定や、途中のチューブの屈曲の有無を点検すべきである。この最終チェックはきわめて重要である。

Medos valveの設定圧は通常は100 mmH<sub>2</sub>Oにしているが、実際には症例ごとに変えている。長期臥床していた患者や特発性NPHで効果が確実でないと考えられる症例に対して、やや低目に設定している。3主徴のそろっている続発性NPHは100 mmH<sub>2</sub>Oで十分であるが、ベッドの挙上は、むしろlow pressureを心配して少しずつ5~7日間をかけてゆっくり挙上した方がよい。症状に変化がない場合も、5~7日後にはCT scanを施行し脳室縮小の程度、脳溝の描出、硬膜下腔の出現の程度をチェックしたうえで圧設定を変更する。ベッドの挙上を行っても圧設定を低下しても、症状の改善も前述のCT上の変化も認めない場合は、シャントトラブルの可能性を考慮してシャント造影を行うべきである。シャント造影は透視下でMedos valveのreservoirに造影剤を注入する。

筆者らはL-Pシャントの簡便法を開発してからすでに400例を超える症例の集積がある。当初はAmesのdouble chamberを使用した3 piece typeで行ってきたが、機能不全が多いため途中からreservoirなしのtwo piece typeに変更していた。さらに、one piece typeの開発を行い2年前までほとんどの症例に対しone pieceで行ってきた。しかしながら、まれではあるがlow pressure syndromeのためチューブを一時結紮や抜去したり、腹腔側チューブの開放圧を高圧に変更せざるえない症例を経験した。また逆に、腹腔側の開放圧を低圧にすることにより効果の発現をみた症例も経験した。

以上のような経験からMedosの圧可変式バルブの採用に踏み切った。このバルブの採用によりNPHへの考え方がいささか変わりつつある。筆者は従来からNPHのシャント効果の有無の議論の内容に常に疑問を呈してきた。すなわち、施行されているシャントが開存しているか否かの検討がなされていないことが多い。さらに、流量が十分か否かの検討はほとんどなされていない点である。筆者らの



最近の術式は今後、NPHの診断基準とシャント術の適応に大いに貢献しうるものと考え、実際に手術している方法を詳述した。諸家の多くの追試を期待するものである。(担当：桑名 信 匡)

#### L-P シャントを用いた特発性 NPH の治療

われわれは長年にわたり交通性水頭症の治療として L-P シャントを行ってきたので、その手技と特徴を述べる。

シャントシステムには DPV を用い、われわれの考案したシンプルな Unisystem type II (フジシステム) を使用した。

われわれのシステムは、フラッシングデバイスと腹腔側カテーテルが一体となっており、その間に接続管が存在しないことが特徴である(図 22)。つまり、手術操作を容易にするとともに、L-P シャントの欠点の 1 つであるフラッシングデバイスと腹腔側カテーテルとの間での屈曲や断続が生じないように工夫してある。従来腰椎側カテーテルは外径 1.6 mm、内径 0.9 mm であったが、特発性 NPH での合併症である overdrainage を予防する目的で、最近では外径は同じく 1.6 mm であるが内径 0.6 mm のカテーテルを作製し使用している。流体力学的には「流量は管半径の 4 乗に比例する」ことから新しいタイプでは流量はおよそ 1/8 程度に減少されることが予測される。流量測定実験を行って見たところ、頭位挙上によって生じる静水圧をかけても overdrainage が生じにくいことが確認された。

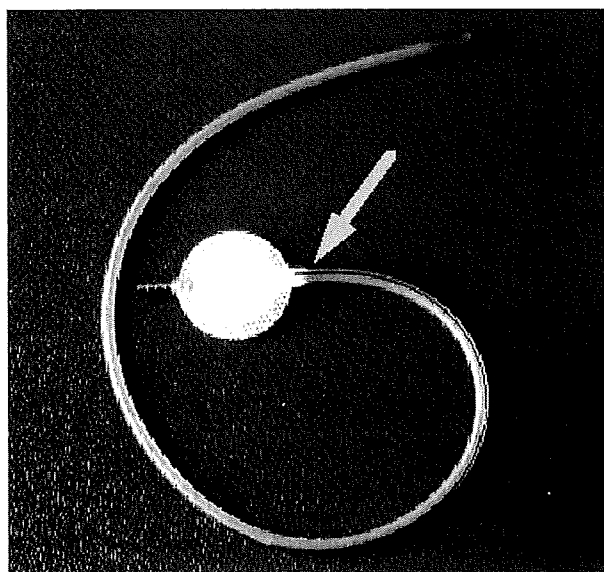


図 22 フラッシングデバイスと腹腔側カテーテルが一体となったシステム

また、逆に underdrainage の疑われた場合には、フラッシングデバイスを経皮的に押すこと (flush) で流量を増加させることが容易である。1 回の flush でおよそ 0.2 ml の流量が得られるので、underdrainage の可能性のある場合は朝と夕に flush し、1 日 100~200 ml 程度の流出にて改善がみられるか否かを基準に決定した。

以上のように本 L-P シャントシステムは“シンプル”であると同時に、overdrainage と underdrainage を最小限にするように工夫されている。また、L-P シャントは V-P シャントに比べて感染が有意に少ないという利点があり、総じて高年齢者に多い特発性 NPH には理想的なシャントシステムといえる。なお、術後 3 か月経過しても臨床症状の改善のみられない場合には、シャント機能を確認したのちにシャントを抜去することにしている。

これまでに報告された種々の検査方法は、信頼性の乏しいものや高年齢者にとってはあまりにも侵襲の大きいものも少なくない。それらの検査方法の中で腰椎ドレナージによる効果判定は比較的侵襲が少なく、かつ信頼性のある検査と考えられたが、この検査も痴呆の進行した症例では不穏状態になることもあり実用的でないことも少なくなかった。このような経験をふまえて、ある程度の false negative はあるものの、臨床症状を基本に、CT あるいは MRI、そして CT 脳槽造影という簡単な補助検査による術前診断をもとに L-P シャントを行うことが、特発性 NPH 患者にとって最も実用的な治療戦略であると考えているにいたった。われわれの経験では、75% 程度の有効率が得られおり、L-P シャントは、特発性 NPH の治療法として、今後、幅広く採用されてよいと考える。(担当：青木 信 彦)

#### 水頭症の経時的病態変化とシャントシステム選択の問題点

成人の水頭症分類において、病態生理学上の分類概念である“正常圧水頭症”にもさまざまな根底病変があるため、これらは縦割りと横割りに分けられ、さらにはそれらに複数の分類概念が加わる。特発性水頭症の中にも、私どもの 10 症例の分析結果にも示されているように、高圧性水頭症の症候を呈するものも多い。症候学的には、痴呆を呈した例が 3 例あり、そのうちの 1 例では、中圧のシャントシ

システムではその治療効果に乏しく、低圧のシャントシステムに変更して初めて症状の改善をみている。しかしながら、その際の髄液排除量は、きわめて少ない量である。この症例の頭蓋内圧動態は、正常域の、それも低い範囲にあり、それをより低圧化することで改善した。原因疾患を有する続発性成人水頭症例では、急性期には脳実質の1次損傷や浮腫などを伴って頭蓋内圧は急激に上昇し、たとえ髄液循環障害があったとしても脳室拡大は必ずしも発生しない(脳室拡大のマスクされた水頭症: acute hydrocephalus in the presence of massive cerebral edema; Oi, 1987)。この時期の臨床症候は、意識障害が主体となる(hydrocephalus chronology in adults [HCA] Stage-I)。しかしながら、脳実質の急性期変化が消退し、さらに髄液循環障害が進行すると、脳室拡大が出現するようになる。したがって、頭蓋内圧動態も高いままに推移し、基本圧が高くその上に圧波が頻発する。症候学的にも、くも膜下出血、外傷、感染症からの回復期には意識レベルが改善され、Stage-Iで意識障害が比較的軽度の例では、特に、頭痛など頭蓋内圧亢進による症状を訴える(HCA Stage-II)。次に意識内容の障害が出現する。この変化は急性疾患、病態の発生から数日～数週の間みられ、亜急性期の時期に相当する。この時期の水頭症病態は、私どもの持続頭蓋内圧測定データにも示されたように、圧波、プラトー波の頻発する頭蓋内圧動態を示す。基本圧ははまだ正常域を越える高値を示すものもある。急性期の意識障害が回復してきた例では、水頭症による痴呆、歩行障害、尿失禁の症状が出現しはじめる。しかし、多くの例で水頭症病態は高圧性である(HCA Stage-III)。その後、しだいに水頭症の病態は緩徐

進行性へと転ずる。その機序は、髄液循環路の器質的閉塞と髄液循環動態の機能的改善によるものと推測できる。髄液循環路の形態学的変化や髄液循環の機能的変化は、さらに経時的に変化していくものと思われるが、症候学的には痴呆、歩行障害、尿失禁は残存することが多い。脳室拡大もある一定の大きさに達すると、それ以上進行しない場合もあるが、通常、症状は改善しない。この時点で、頭蓋内圧動態は同様の症候を呈したまま、しだいに圧波の出現も低下し、ついには正常圧域の中におさまっていく例もある。臨床症候は、さらにしだいに vegetative state に移行する(HCA Stage-IV)。このように急性疾患の発生から亜急性期～慢性期を通じて、主症状として痴呆、歩行障害、尿失禁が出現するが、同一症例において水頭症の髄液循環動態と頭蓋内圧動態は、同じ症候を呈しながらも経時的に変化するものである。そして、症候学的には、高圧性水頭症の時期(HCA Stage-III)から痴呆は出現しうるが、頭蓋内圧動態が正常化に向かう時期(HCA Stage-III 晩期)にも続いてみられる。この成人水頭症の経時的変化は、治療上検討しなければならない問題点である。水頭症の治療側の因子としてのシャントシステムの圧設定に際して、この頭蓋内圧動態の経時的変化を考慮することが大切である。高、中、低圧シャントシステムの選択を画一的に行うのではなく、急性期の高圧域の水頭症から慢性期の低圧化への時期にいたる変化を捉えて、治療側の選択として対応しなければならない。

(担当: 大井 静雄)

## 各種医療機関での特発性正常圧水頭症の診断・治療指針

### 1次医療機関における診断・治療指針

(専門医紹介の基準)

典型的3徴候のうち1つでもあり、その症状が急速にせよ、ゆっくりにせよ、とにかく進行性で、しかも、その原因疾患が明らかでない場合は、特発性NPHの可能性をまず疑ってみることが重要である。CTあるいはMRI検査を依頼し、脳室拡大の有無を検査してもらう。

### 専門医のいる2次・3次医療機関における診断・治療指針

NPHの1徴候でもあれば、まずCTおよびMRIを施行し、脳室拡大の有無を、脳梗塞巣の存在、脳萎縮の程度とともに検討する。18ゲージ針で腰椎穿刺を行い髄液を20~40 ml 排除し、その後の数日間に歩きやすくなった、顔つきがよくなり

元気になったなど、なんらかの症状の改善が認められる場合は、シャント術を施行する。髄液排除試験(髄液タップテスト)にても改善がみられなくても、シャント術にて効果を示す症例も少なくない。その場合は、CT脳槽造影、脳血流測定、腰椎でのスパイナルチューブによる持続髄液排除試験など症例に応じて検査を追加し、合併症も十分に考慮したうえでシャント術の適応を決定する。術後、数日間は急なベッドアップや起立姿勢をとらせると、サイフォン効果による髄液過剰流出で合併症を起こす危険性が強い。そのため、術後早期のCTでの脳室縮小の状況を見て慎重に段階的な離床を行い、歩行時間も徐々に増やすようにする。術後、定期的に長期フォローアップを行い、シャント機能不全をきたしていないかどうか、臨床症状の変化に注意し、3か月~半年ごとにCTあるいはMRI検査を行う。

## 特発性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、特発性 NPH の調査研究にあたって、表 4 のような 3 徴候の重症度を合算して患者の重症度 (0~12) としている。なお、治療による改善度は、重症度の変化で示している。近い将来、重症度

をより総合的に判定するために、痴呆のスケール、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ある。

表 4 特発性正常圧水頭症の 3 徴候の重症度分類

### 歩行障害

- 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。

### 痴 呆

- 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 1 人では不可能で、全面的に助言や介助が必要。

### 尿失禁

- 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。

### 特発性正常圧水頭症の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、どれか症状が重症度で 1 つ改善した場合、あるいは重症度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、症状改善が重症度で合計 2 以上の場合。

## 特発性正常圧水頭症に関する今後の重点研究課題

1. 病態に関する研究
2. 診断基準および治療方針の確立
3. 疫学ならびに治療遠隔成績の調査
4. CT, MRI など補助検査所見を加味した新しい重症度分類の作成
5. Risk factors の検討と発症予防法の確立
6. 基礎的研究成果の臨床への応用

## 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<br><br>(監 事) | 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   |
|                   | 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<br>担当責任者   | 森 惟 明            | 高知医科大学 脳神経外科<br>〒783-8505 高知県南国市岡豊町小蓮    | 教 授   |
|                   | 美 馬 達 夫<br>(事務局) | TEL 0888-80-2397(直通)<br>FAX 0888-80-2400 | 講 師   |

### その他の研究協力者(五十音順)

「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た。

|         |                          |     |     |                               |
|---------|--------------------------|-----|-----|-------------------------------|
| 青 木 信 彦 | 東京都立大久保病院 脳神経外科          | 辻   | 理   | 日立製作所日立総合病院医務局<br>第二脳神経外科     |
| 新 井 一   | 順天堂大学 脳神経外科              | 所   | 和 彦 | 神奈川県総合リハビリテーション<br>センター 脳神経外科 |
| 伊 藤 進   | 横浜南共済病院 脳神経外科            | 中 谷 | 進   | 国立大阪病院 脳神経外科                  |
| 江 原 一 雅 | 神戸大学 脳神経外科               | 成 富 | 博 章 | 国立循環器病センター 内科<br>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<br>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             | 松 本 | 悟   | 日本二分脊椎・水頭症研究振興財団              |
| 金 子 裕   | 国立精神・神経センター武蔵病院<br>脳神経外科 | 美 馬 | 達 夫 | 高知医科大学 脳神経外科                  |
| 金 村 米 博 | 大阪大学 脳神経外科               | 宮 嶋 | 雅 一 | 順天堂大学 脳神経外科                   |
| 工 藤 喬   | 大阪大学医学部 精神医学             | 森   | 貴 久 | 高知医科大学 脳神経外科                  |
| 坂 本 貴 志 | 高知医科大学 脳神経外科             | 和 智 | 明 彦 | 東京都保健医療公社多摩南部地域病院<br>脳神経外科    |
| 玉 木 紀 彦 | 神戸大学 脳神経外科               |     |     |                               |
| 張 家 正   | 横浜市立大学 脳神経外科             |     |     |                               |

特発性正常圧水頭症の  
病態と治療指針

(平成 10 年 11 月 25 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、いわゆる続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。

平成9年度に、そ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」と題する小冊子を作成した。しかし、平成10年度に新しく班に加わっていただいた構成員の先生方から、特に病態と治療に関する貴重な研究成果を發表していただき、また新たな重症度基準を作成したので、上記小冊子を出版して間もないが、新しい知見を加えた新版を作成することにした。平成10年度が当班の最終年度でもあることから、この小冊子をもって研究成果のまとめとしたい。

なお、患者家族ならびに一般医向けの小冊子「特発性正常圧水頭症とはどのような病気ですか？」もあわせて参考にさせていただければ幸いである。

# 目 次

- 正常圧水頭症とは…… 1
- 特発性正常圧水頭症の病態生理…… 2
  - (付) 特発性正常圧水頭症の病態に関する班研究の成果…… 4
- 特発性正常圧水頭症の発生頻度と症状の特徴…… 7
- 特発性正常圧水頭症の診断—シャント手術の有効性の術前予測—…… 8
- 特発性正常圧水頭症の診断に有用な検査法…… 9
  - (付) 特発性正常圧水頭症の診断に有用な検査法の実際…… 11
  - (付) 特発性正常圧水頭症の診断上参考となる補助検査法…… 23
- 特発性正常圧水頭症と類似疾患の鑑別診断…… 25
- 特発性正常圧水頭症のシャント手術による治療と予後—シャントシステムの選択と治療成績—…… 26
  - (付) Binswanger 病患者に対するシャント手術後の長期フォローアップ…… 28
  - (付) 特発性正常圧水頭症に対するシャント手術とシャントシステム選択の実際…… 29
  - (付) 特発性正常圧水頭症の長期予後…… 36
- 各種医療機関での特発性正常圧水頭症の診断・治療指針…… 37
- 特発性正常圧水頭症の重症度分類…… 38
- 特発性正常圧水頭症に関する今後の重点研究課題…… 42
- 平成 10 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…… 43

## 正常圧水頭症とは

高齢者の痴呆，歩行障害，尿失禁などの症状は，いずれも老化に伴いよくみられるものである。しかし，このような症状を示す高齢の患者を検査してみると脳室が拡大している，通常の水頭症と異なり，腰椎穿刺で測定した髄液圧は正常範囲内のことがある。1965年，AdamsとHakimは，このような水頭症を「正常圧水頭症」(normal pressure hydrocephalus, NPH)と呼んだ。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，これらの症状が改善する場合と規定されている。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る。

高齢者にみられる痴呆の多くは，治療により改善が期待できないとされている中で，シャント手術により痴呆が改善できるという報告は画期的なもので，この疾患は“治療により治せる痴呆”ということで一躍注目されるようになった。

しかし，高齢者にしばしば認められる痴呆と同時に，脳室拡大もいろいろな疾患により起こることから，NPHの確定診断はきわめて困難である。すなわち，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ないからである。このようなことからNPHは医学的には興味のある疾患であるが，実際の診療にあたっては，あまり注目されていないのが現状である。

NPHは2つに大別される。1つは，特発性NPHで，原因がはっきりとわかっていなくて，一般に“NPH”と呼ばれている。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る。もう1つは，出血，外傷，感染，腫瘍などに続発して発病する続発性NPHである。

当調査研究班では特発性NPHを下記のように定義し，調査研究をすすめている。

### 特発性正常圧水頭症の定義

特発性正常圧水頭症とは，脳脊髄液貯留の明らかな原因が特定できないにもかかわらず，画像上，脳室の拡大があり，徴候として何らかの歩行障害を認め，しばしば，痴呆（見当識障害など）や尿失禁を合併することのある症候群である。ただし，既往に髄膜炎，脳梗塞，脳内出血を起こした患者でも，何年か経過して正常圧水頭症（NPH）として発症あるいは症状悪化をきたした場合には特発性NPHに加える。

## 特発性正常圧水頭症の病態生理

特発性 NPH も続発性 NPH と同様、まず症状として現れないごく軽度のくも膜炎をきたし、くも膜に癒着・肥厚ならびに線維化などを生じ髄液循環が障害されることが主原因と考えられ、病理学的検討からも証明されてきた。しかし、特発性 NPH は、こういった髄液循環障害のみならず、脳実質自体の異常で発症することもある。

脳動脈硬化を基盤とした微小血栓による小梗塞巣、あるいは何らかの脱髄変性が存在し、こういった脳実質障害が先行すると、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をきたすようになる。そして、脳室拡大の進行に伴い、脳室周囲組織の微小循環がさらに悪化し、脳実質の虚血がいつそう進行するという悪循環が形成される。特発性 NPH は、ほとんどが中高年者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を基盤として、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という可能性が高いといえる。

髄液圧が正常範囲内なのに、なぜ脳室が拡大する

のか？ この疑問に対して、Hakim ら (1965) は次のような考えを提唱した。すなわち、腰椎穿刺で測定した圧がたとえ正常範囲であるとしても、脳室の大きさが正常より大きくなると、Pascal の法則により、NPH 患者の脳室壁の受ける全体の圧力は高くなる (図 1)。しかし、この説に反対する者も多く、まだ真の原因は不明である。一般には、ふだんは正常圧であるが、睡眠時に間欠的に頭蓋内圧が高くなり脳室拡大をきたして症状が出現し、シャント手術を行えば間欠的な頭蓋内圧亢進を防ぎ、症状が改善すると考えられている。事実、頭蓋内圧の持続測定を行うと、NPH の患者の中には、間欠的圧波の出現や基本波の上昇などが認められる。

特発性 NPH は続発性のものと違って、その原因が不明である。しかし、どのような人にこの疾患が発症しやすいかに関しては、高血圧があり、軽症の脳卒中 (梗塞と出血) の既往のある人に発症しやすいという傾向のあることが知られている。

特発性 NPH の患者の多くに、脳室周囲の大脳白質に血流低下または変性による病変が認められる。

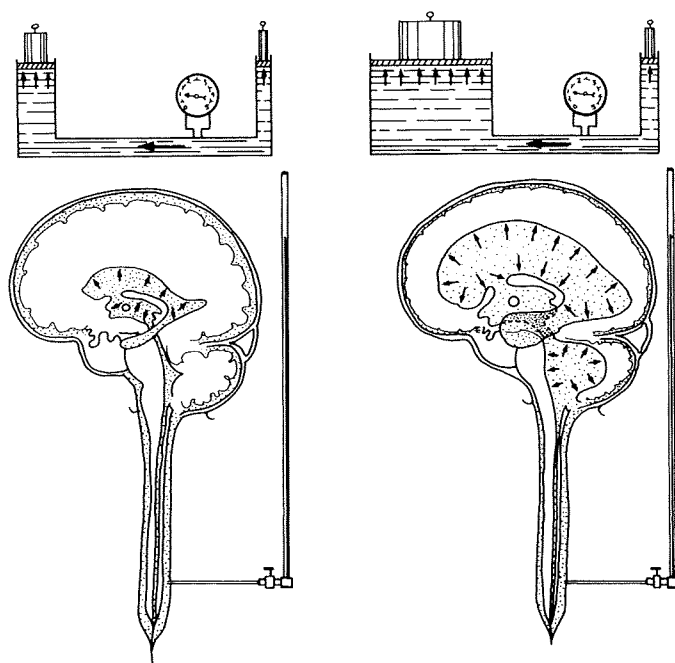


図 1 NPH における脳室拡大のメカニズム (Hakim and Adams, 1965)

これらの変化は、高血圧が持続すると大脳白質の細動脈の硬化が起きることによるものと考えられる。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る。

以上のような病態が特発性 NPH の基盤となっていると考えると、高血圧は、この疾患の危険因子あるいは疾患を進行させる因子の 1 つといえる。

これまでの研究によれば、特発性 NPH を大脳白質の変性萎縮をきたす Binswanger 病、多発性小梗塞による脳血管性痴呆と区別していたが、これら

の疾患は合併することが多く、厳密に区別することは困難である。これらの疾患は症状のみならず、CT または MRI による画像所見もよく類似しており、いずれも脳の小動脈の動脈硬化が基盤にあると考えられる。したがって、高血圧はこれらの病態を引き起こす可能性があり、その予防と治療が大切である。

---

Mori K, Mima T: To what extent has the pathophysiology of normal pressure hydrocephalus been clarified? *Crit Rev Neurosurg* 8: 232-243, 1998.