

という視点から評価していくことは重要な取り組みであり、ADL 自立を目指したリハビリテーションを術後早期より実践していくことが iNPH の治療予後をより良くするものと考えられた。

E. 結論

リハビリテーションの役割は、iNPH を疑う症例を感知していくこと、評価で手術適応の判断材料を提供すること、また VP shunt の有効性を客観的かつ経時的に捉えるために評価を実施していくこと、さらに術後早期から日常生活自立を目指したアプローチをしていくことが挙げられる。

F. 研究危険情報

特になし

G. 研究発表

国立病院総合医学会

当院における特発性正常圧水頭症に対するリハビリテーション

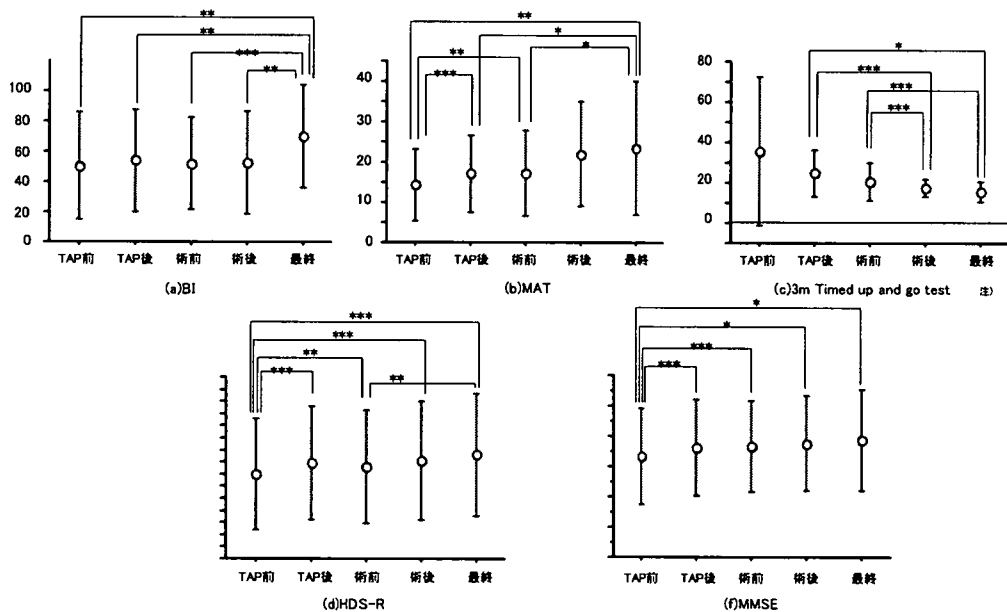


図1 TAP前・後, VP shunt術前・後, 最終評価時の推移

注)3m Time up and go testは実施可能な10症例で検討 *p<0.05, **p<0.01, ***p<0.005

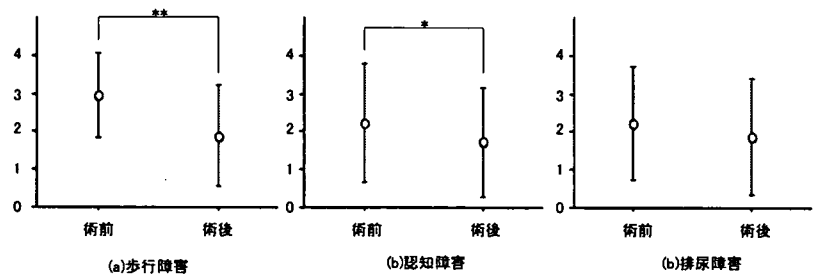


図2 VP shunt術前後におけるJapanese NPH grading scale-revisedの変化

*p<0.05, **p<0.0001

表1 JNPHGS-Rと当院で使用した補足評価の関連性について

歩行障害

	3m TUG		BI		MAT	
	r	p	r	p	r	p
術前	0.759	0.005	-0.600	0.0498	-0.690	0.01
術後	0.779	0.0032	-0.729	0.0009	-0.686	0.0011

認知障害

	BI		HDS-R		MMSE	
	r	p	r	p	r	p
術前	-0.651	0.0026	-0.568	0.0125	-0.493	0.0365
術後	-0.779	<0.0001	-0.562	0.0139	-0.564	0.0134

排尿障害

	BI	
	r	p
術前	-0.771	0.0038
術後	-0.860	0.0003

r:相関係数 p:危険率

市中病院神経内科における正常圧水頭症（iNPH）診療に関する研究
—患者サイドのニーズおよび臨床研修における課題

分担研究者 後藤 淳 東京都済生会中央病院神経内科
共同研究者 遠山周吾、荒川千晶、守屋里織、野越慎二、足立智英、
安芸都司雄、浅田英徳、植田敏浩、中川晋、高木誠
東京都済生会中央院 脳卒中センター神経内科、脳血管内治療科、
脳神経外科、臨床研修室

研究要旨

iNPH の適切な診断、治療の前提として、iNPH を疑わせる症状をもつ患者サイドの知識とともに、プライマリケア医レベルでの適切な知識に基づくトリアージが不可欠である。初期臨床研修医の知識と意識についてアンケートを試み卒後教育の現状の一端が明らかにされた。iNPH の不幸な歴史を繰り返さぬためにも、プライマリケア、初期臨床研修時の啓発の重要性が示唆された。

A. 研究目的

iNPHの疾患、病態概念が探索され、適切な診断と治療、ケアが普及するためには、診療ガイドラインや難病情報センター情報などの果たす役割は大きく、併せてプライマリケアの現場における医師の認識や啓発も重要である。プライマリケアを重視した初期臨床研修の現場で、研修医サイドの認識や研修の機会を明らかにする目的で、以下の検討を行った。

B. 研究方法

難病情報センターで公開されている患者向け、医師向けの解説項目を中心に臨床研修医の協力を得てアンケート形式で調査を行う。神経系臨床科目である神経内科、脳神経外科を中心に、正常圧水頭症を含む疾患について、卒前教育、初期研修などにおける研修医の認識や学びの機会の現状を調査する。日常臨床において頻度の高い高齢者の歩行障害、記憶障害、排尿障害も踏まえて、知識としての学びの機会とともに直接診療にふれる機会についても検討する。

C. 研究結果

アンケートの対象：当院初期臨床研修医 28名(1

年目12名、2年目16名;出身校21校)、アンケート形式：Yes/No(一部記述式);研修医代表と指導医による連名;回答19;回答率 19/28(68%);1年目 9 (47%); 2年目 10 (53%)

1. 正常圧水頭症について知っていますか?

yes 19 100% no 0

2. 特発性正常圧水頭症（iNPH）について患者さんに説明できますか?

yes 8 42% no 11

3. 正常圧水頭症について習ったことがありますか?

yes 15 79% no 4

4. 正常圧水頭症が疑われた患者さんを診たことがありますか?

yes 9 47% no 10

5. 特発性正常圧水頭症の3徴候を知っていますか?

yes 13 68% no 6

8. 特発性正常圧水頭症の診断のために有用な検査を知っていますか?

yes 10 53% no 9 (造影CT、CT、
脳槽シンチ、タップテスト)

9. 特発性正常圧水頭症の画像診断の特徴を知って

いますか?

yes 6 32% no 13

10. 特発性正常圧水頭症の治療法を知っていますか?

yes 13 68% no 6

(ドレナージ、VP、APシヤント)

11. その合併症を知っていますか?

yes 8 42% no 11

(髄液減少症、シヤント感染)

12. 治療により改善が期待できる症状は何ですか?

認知症 3 歩行 6 尿失禁 2

13. 冠状断のMRIを見た経験はありますか?

yes 12 63% no 7

14. タップテストを見たり、実施した経験はありますか?

yes 6 32% no 13

15. 神経心理検査に立ち会ったことはありますか?

yes 4 21% no 15

16. 長谷川式簡易認知症スケール (HDS-R) や mini-mental state examination (MMSE)を実施した経験はありますか?

yes 16 84% no 3

17. 認知症の症例を担当して苦労した経験はありますか?

yes 17 89% no 2

18. せん妄の症例を担当して苦労した経験はありますか?

yes 19 100% no 0

19. 受け持ち患者さんが転倒した経験はありますか?

yes 19 100% no 0

20. HakimやAdamsという医師の名前を聞いたことはありますか?

yes 1 5% no 18

21. 治療可能な認知症について知っていることはありますか?

yes 11 58% no 8

22. 治療可能な歩行障害について知っていることはありますか?

yes 10 53% no 9

23. 脳外科手術を見学させてもらったことはありますか?

yes 18 95% no 1

24. 脳のシヤント術 (髄液短絡路)を見たことはありますか?

yes 7 37% no 12

D. 考察

最近まで、専門家間でも議論の続くiNPHに関する基本的知識や意識を当院の初期臨床研修医を対象に検討した。21の医学校出身の28名の研修医の協力を得た(回収率68%)。回答までに半数以上が救急外来、内科総合病棟、神経内科の研修を修了していた。正常圧水頭症について、termとしては知っていても(100%)、患者さんに説明できる(42%)レベルは限られていた。卒然教育における神経系疾患への実際的なアプローチには、知識としてのレベルと解離を認めた。

卒後、初期研修レベルでも、研修医による意識の差は大きく、ほとんど理解していない者から、自ら学び専門家にも迫る者まで幅広かった。

当施設で初期臨床研修医が中心となってiNPHを疑い、診断プロセスを実施した例。Case K.K. 57 y/o male

路上生活中、腰痛のため動けないところを搬送され入院。高度の脱水を認めた。入院後、全身状態の改善とともにADL改善。歩行障害が顕在化した。歩行は小刻みで、歩幅が小さく歩隔の大きい不安定歩行。失禁なし。突進現象を認める。HDS-Rは24/30。iNPH診療ガイドラインを参考に補助検査を計画、実施した。CT上、脳室拡大あり。MRI上、脳室周囲白質病変あり。高位円蓋部脳溝狭小化が疑われ、タップテストを実施。30ml髄液除去前後で、3m up and go test, 高次機能評価を実施した。タップテスト前12秒20、直後1日、2日、5日後は、10秒50から11秒20で、明らかな改善を認めなかった。MMSE 19/30, TMT検査不能。路上で独居のため、相談するキーパーソン不在ながら、熱意ある臨床研修医の献身的な協力が、患者の助けになった。

E. 結論

iNPH の適切な診断、治療の前提として、プライマリケア医レベルでの適切な知識に基づくトレーニングが不可欠である。iNPH 診療においては、

将来のプライマリケア医も含めた、臨床教育の重要性が示唆された。

IV. 資 料

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
「正常圧水頭症と関連疾患の病因・病態と治療に関する研究（H17-難治-一般017）」
平成19年度ワークショップ

iNPHを多面的に考察する

～ 病理・水チャネル・髄液の動的流体説、
そして疫学・リハビリテーションプログラム ～

日 時：平成19年9月25日（火）18時25分～
26日（水）16時30分
会 場：ウィシュトンホテル・ユーカーリ
千葉県佐倉市ユーカーリが丘4-8-1
(TEL:043-489-8155 FAX:043-489-6086)

主任研究者 湯浅龍彦
国立精神・神経センター国府台病院神経内科
〒272-0827 千葉県市川市国府台 1-7-1
TEL 047-372-3501（内線 3331） FAX 047-375-6310

プログラム

9月25日(火)(18:25～19:30)

◇開 会(18:25～18:30) ◇ご挨拶 主任研究者 湯浅龍彦

◇セッション1 (18:30～19:30) 特別講演-1

座 長 堀 智勝

(1)成人水頭症におけるiNPHとLongstanding overt ventriculomegaly in adults(LOVA)の概念・定義・病態分析・治療方針の諸問題(18:30～19:15)

大井静雄

慈恵会医科大学脳神経外科

セッション1 討論(15分)

9月26日(水)(9:30～16:30)

☆☆☆☆ 幹事会 (8:00～9:00) ☆☆☆☆

◇セッション2(9:30～10:55)「iNPHの疫学・リハビリテーション」

座 長 鈴木則宏

(2)地域の高齢者を対象とした特発性正常圧水頭症の疫学研究(9:30～10:00)

伊関千書、川並 透、加藤丈夫
山形大学第3内科

(3) iNPH患者のリハビリテーションプログラム(10:00～10:20)

平田好文
熊本託麻台病院脳神経外科

(4) iNPHのリハビリテーションをどう構築するか：今後の方向(10:20～10:40)

寄本恵輔¹⁾、大久保裕史¹⁾、岩村晃秀²⁾、新村 核³⁾、
正垣文⁴⁾、野村崇⁴⁾、佐藤太一⁵⁾、湯浅龍彦²⁾

国立精神・神経センター国府台病院 1) リハビリ部門、2) 神経内科、3) 脳神経外科
4) 川村義肢株式会社、5) 東京電機大学

セッション2 総合討論 (15分)

～*～*～*～*～ 休 憩(5分) ～*～*～*～*～

◇セッション3(11:00～12:20)「病態考察新たな視点:アストロサイトの役割」 座 長 中野今治

(5)特発性正常圧水頭症の1剖検例からの考察(11:00～11:45)

大浜栄作¹⁾、宮田 元¹⁾、岡田隆晴²⁾、伊藤雄二³⁾、安原正博⁴⁾

1)鳥取大学医学部脳神経病理
東京都多摩北部医療センター2)脳神経外科、3)検査科
4)京都府立医科大学法医学

- (6) 視神経脊髄炎の病巣におけるアクアポリン4の欠落:多発性硬化症との相違(11:45~12:05)
三須建郎¹⁾、藤原一男¹⁾、柿田明美²⁾、高橋 均²⁾、糸山泰人¹⁾
1) 東北大学神経内科、2) 新潟大学脳研病理疾患リソース解析

セッション3 総合討論 (15分)

~*~*~*~*~* 昼 食 & 班員連絡会議 (12:20~13:05) ~*~*~*~*~*

◇セッション4(13:05~15:00)「アクアポリンと脳、そして髄液」 座 長 新井 一、湯浅龍彦

- (7) 脳の水チャネルについて(13:05~13:45)

辻田実加¹⁾、崎村健次²⁾、中田 力¹⁾

新潟大学脳研究所

1) 統合脳機能研究センター脳機能解析学、2) 基礎神経科学部門細胞神経生物学

- (8) 髄液ダイナミクスと水チャネル(13:45~14:25)

大塩恒太郎¹⁾、橋本卓雄²⁾

1) 町田市民病院脳神経外科、2) 聖マリアンナ医科大学脳神経外科学

- (9) 指定発言

先天性水頭症 hydrocephalus Texas ラットにおけるアクアポリン4の発現停止性水頭症における代償機構への関与(14:25~14:45)

宮嶋雅一、沈 熙慶、荻野郁子、新井 一
順天堂大学脳神経外科

セッション4 総合討論 (15分)

~*~*~*~*~* 休 憩(15:00~15:15) ~*~*~*~*~*

◇セッション5(15:15~16:30) 特別講演 - 2 「ヒューマンサイエンス振興財団招聘事業」共催
座 長 石川正恒

- (10) 髄液循環の動態生理と水頭症を再考する: iNPHをどう理解するのか(15:15~16:15)

Dan Greitz カロリンスカ大学病院神経放射線部門&MRセンター

セッション5 討論 (15分)

◇閉 会(16:30)

The Research Committee of Normal Pressure Hydrocephalus and Related Disorders, Studies on the Etiology, Pathogenesis and Therapy

Workshop
September 25 - 26, 2007
Wishton Hotel Yukari, Yukarigaoka, Sakura-City

Program

25th September (Tue. 18:25~19:30)

◇ **Opening Remarks** by Chief Researcher Tatsuhiko Yuasa (18:25~18:30)

◇ **Session I (18:30~19:30)** Special Lecture -1 Chaired by T. Hori

- (1) Perspective aspects and controversial issue on hydrocephalus in adults-iNPH vs Longstanding overt ventriculomegaly in adults (LOVA) (18:30~19:15)
Shizuo Oi Department of Neurosurgery Jikei University School of Medicine

Discussion for session 1(15min)

26th September (Wed. 9:30~16:30)

◇ **Session 2 (9:30~10:55)** Epidemiology and Rehabilitation program on iNPH Chaired by N.Suzuki

- (2) Population-based epidemiological study of iNPH in the elderly (9:30~10:00)

Chifumi Iseki, Toru Kawanami, Takeo Kato
Department of Internal Medicine & Therapeutics Yamagata University

- (3) Rehabilitation for patients with iNPH (10:00~10:20)

Yoshifumi Hirata
Department of Neurosurgery, Komamoto-Takumadai Hospital

- (4) Rehabilitation program of iNPH : future directions(10:20~10:40)

Keisuke Yorimoto¹⁾, Hiroshi Ookubo¹⁾, Akihide Iwamura²⁾, Kaku, Niimura³⁾, Aya Masagaki⁴⁾,
Takashi Nomura⁴⁾, Taichi Satou⁵⁾, Tatsuhiko Yuasa²⁾

Deps of 1) Rehabilitation, 2)Neurology & 3)Neurosurgery of Kohnodai Hospital, NCNP,
4)Kawamura KK, 5) Tokyo-Denki University

Discussion for session 2(15min)

~*~*~*~*~*~*~*~*~* Break time (5min) ~*~*~*~*~*~*~*~*~*

◇ **Session 3 (11:00~12:20)**A new insight: the role of astrocytes in NPH & NMO Chaired by I.Nakano

- (5)An autopsy case of idiopathic normal pressure hydrocephalus(11:00~11:45)

Ohama E¹⁾, Miyata H¹⁾, Okada T²⁾, Ito Y³⁾, Yasuhara M⁴⁾

1)Dept of Neuropathol Tottori Univ,

2)Depts. of Neurosurg and 3)Pathol & Lab Med, Tama-Hokubu Med Ctr,

4) Dept of Legal Med Kyoto Pref Univ of Med

- (6) Loss of Aquaporin 4 in lesions of Neuromyelitis Optica: Distinction from Multiple sclerosis(11:45~12:05)
 Tatsuro Misu ¹⁾, Kazuo Fujihara ¹⁾, Akiyoshi Kakita ²⁾, Hitoshi Takahashi ²⁾, Yasuto Itoyama ¹⁾
 1) Department of Neurology, Tohoku University School of Medicine,
 2) Department of Pathology and the resource branch for brain disease research CBBR, Niigata Brain
 Institute, Niigata University

Discussion for session 3(15min)

~*~*~*~*~*~* Business Meeting for Member of The Research Committee (12 : 20~13 : 05) ~*~*~*~*~*~*

◇Session 4 (13:05~15:00) Role of Aquaporin in the Brain and CSF Chaired by H. Arai & T.Yuasa

- (7) Aquaporins in the Brain (13:05~13:45)
 Mika Tsujita¹⁾²⁾, Kenji Sakimura²⁾, & Tsutomu Nakada¹⁾
 1) Center for Integrated Human Brain Science, and 2) Department of
 Cellular Neurobiology, Brain research Institute of Niigata University

- (8) The role of water channel aquaporins in CSF dynamics (13:45~14:25)
 Kotaro Oshio¹⁾ & Hashimoto Takuo²⁾
 1) Department of Neurosurgery, Machida City Hospital
 2) Department of Neurosurgery, St. Marianna University

- (9) Expression of the water-channel protein aquaporin 4 in the H-TX: possible compensatory
 role in spontaneously arrested hydrocephalus. (14:25~14:45)
 Miyajima M, Shen XQ, Ogino I, Arai H
 Department of Neurosurgery, Juntendo University

Discussion for session 4(15min)

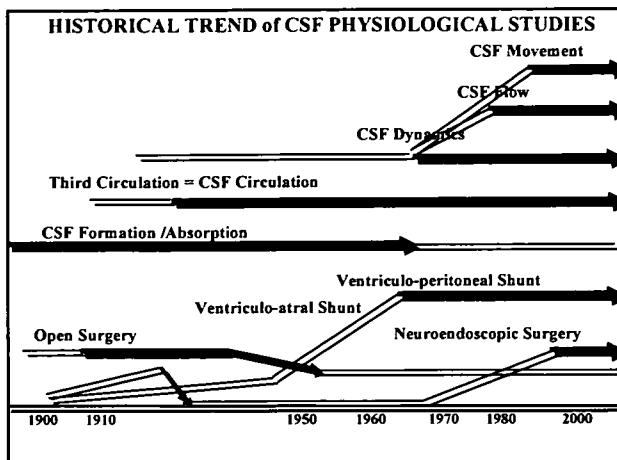
~*~*~*~*~*~* Coffee Break (15:00~15 : 15) ~*~*~*~*~*~*

◇Session 5 (15:15~16:30) Special Lecture -2 Cooperated by the Japan Health Sciences Foundation
Chaired by M.Ishikawa

- (10) Rethinking the physiology of CSF circulation and hydrocephalus: Do we finally understand normal
 pressure hydrocephalus? (15:15~16:15)
 Dan Greitz
 Department of Neuroradiology & MR Center, Karolinska University Hospital

Discussion for session 5 (15 min)

◇Adjourn 16:30



Historical Trends in Treatment for Hydrocephalus

The historical phases in treatment for hydrocephalus could be divided into following 4 stages [Stage I-IV] and the results of analysis delineated certain characteristics in the individual stage.

- Stage I [1910 – 1949]
- Stage II [1950– 1974]
- Stage III [1975 – 1999]
- Stage IV [2000 – (2007)]

Historical Trends in Treatment for Hydrocephalus Stage I [1910 – 1949]

- The major principle of the neuroendoscopic treatment
CSF production
- The neuroendoscopic instrumentation
Endoscopy Lights
- The neuroendoscopic surgical technique
Era of CANNON

Historical Trends in Treatment for Hydrocephalus Stage I [1910 – 1949]

Era of CANNON

Historical Trends in Treatment for Hydrocephalus Stage II [1950– 1974]

- The major principle of the neuroendoscopic treatment
CSF circulation :
“communicating vs. non-communicating”
- The neuroendoscopic instrumentation
Endoscopy lens
- The neuroendoscopic surgical technique
Era of Cable to Fiber

Historical Trends in Treatment for Hydrocephalus Stage II [1950– 1974]

Era of Cable to Fiber

No more Fiber Endoscope in the Brain!

- ⊗ We don't wanna "Creutzfeldt-Jacob Disease" [Mad Cow Disease]!!

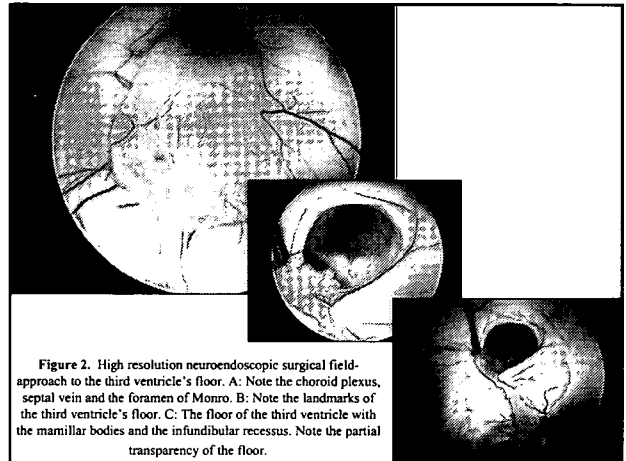


Figure 2. High resolution neuroendoscopic surgical field-approach to the third ventricle's floor. A: Note the choroid plexus, septal vein and the foramen of Monro. B: Note the landmarks of the third ventricle's floor. C: The floor of the third ventricle with the mammillary bodies and the infundibular recessus. Note the partial transparency of the floor.

Historical Trends in Treatment for Hydrocephalus Stage III [1975 – 1999]

- ⊗ The major principle of the neuroendoscopic treatment CSF Dynamics :
"Major CSF pathway as the intact route ?"
- ⊗ The neuroendoscopic instrumentation
Endoscope Sterilization :
"Creutzfeldt-Jacob Disease"
- ⊗ The neuroendoscopic surgical technique

Era of Bazooka

Historical Trends in Treatment for Hydrocephalus

Stage III [1975 – 1999]

Era of BAZOOKA



Historical Trends in Treatment for Hydrocephalus Stage IV [2000 – (2007)]

- ⊗ The major principle of the neuroendoscopic treatment Hydrocephalus Chronology
- ⊗ The neuroendoscopic instrumentation
"Frameless/Imagiguded High-resolution Neuroendoscopy"
- ⊗ The neuroendoscopic surgical technique

Era of Free-hand Targeting

Historical Trends in Treatment for Hydrocephalus

Stage IV [2000 – (2007)] – (1)

- ⊗ Neuroendoscopic cauterization of choroid plexus (NECCP) or plexectomy (NEPE)
2005. B. Warf (75) – the largest series of NECCP combined with NETV
2006. G. Tamburini et al. (83) – bilateral NECCP: failed to reduce the CSF-formation rate sufficiently
- ⊗ Neuroendoscopic third ventriculostomy (NETV)
2000. S. Qi et al. (53) – proposed "LOVA"
2000. J. Burtscher et al. (6) – Virtual endoscopy in NETV
2002. A. Krombach et al. (32) – NETV with both Virtual endoscopy and Neuronavigation
2004. M. Zimmerman et al. (78) – Robot-assisted Neuronavigational NETV
2005. S. Qi et al. (48) – Frameless free-hand mapping NETV
2005. B. Warf (75) – comparative study between NETV combined with NECCP and NETV alone
2006. Y. Nonaka et al. (40) – first reported experimental neuronavigational neuroendoscopic cadaver study
2006. S. Qi and G. Di Rocco (44) – proposed "Evolution theory in CSF dynamics"

**Historical Trends in Treatment for Hydrocephalus
Stage IV [2000 – (2007)] – (2)**

- ◆ **Neuroendoscopic Neuroendoscopic aqueductoplasty (NEAP)**
2000, S. Ci et al. (53) – NEAP series
2004, S. Ci and R. Abbott (43) – NEAP series
2004, M. Fitzsch et al. (20) – NEAP with stenting- no restenosis
2005, J. Sansone and B. Iskandar (61) – Via foramen magnum trans-fourth ventricle NEAP
2005, I. Gavish et al. (23) – NEAP through tailored craniocervical approach
2006, G. Cinally et al. (10) – NEAP for isolated fourth ventricle plus stenting
- ◆ **Neuroendoscopic septostomy (NESS)**
2000, P. Aldana et al. (3) – the largest NESS series
2003, H. Hamada et al. (26) – NESS series.
- ◆ **Neuroendoscopic septostomy (NESS) Neuroendoscopic foraminal plasty of foramen of Monro (NEFPFMO)**
2003, P. Aldana et al. (3) – the largest NESS series
2003, H. Hamada et al. (26) – NESS series.
- ◆ **Neuroendoscopic foraminal plasty of foramen of Monro (NEFPFMO)**
2000, TT. Wong and LS. Lee (77) – bilateral NEFPFMO
2001, J. Javier-Fernandez et al. (29) – NEFPFMO case
2004, S. Ci and R. Abbott (43) – NEFPFMO series
- ◆ **Neuroendoscopic foraminal plasty of foramen of Magendie (NEFPFMA)**
No specific paper

**Historical Trends in Treatment for Hydrocephalus
Stage IV [2000 – (2007)]
Era of Free-hand Targeting**



**HISTORICAL EVENTS AND CURRENT TRENDS
IN THE MANAGEMENT OF HYDROCEPHALUS
WITH SHUNTS
Stage I [1910 – 1949]**

1949 Nulsen and Spitz developed the first implantable shunt. The polyethylene ball valve shunt.

Problems: Valve was difficult to make expensive and impractical

“ERA OF HISTORICAL EVENTS”

**HISTORICAL EVENTS AND CURRENT TRENDS
IN THE MANAGEMENT OF HYDROCEPHALUS
WITH SHUNTS
Stage II [1950– 1974]**

1970 The Denver shunt

1973 Hakim proposed the use of a shunt system with an adjustable valve to regulate the opening pressure

1973 Anti-siphon valve

“ERA OF EXPERIMENTATION”

**HISTORICAL EVENTS AND CURRENT TRENDS
IN THE MANAGEMENT OF HYDROCEPHALUS
WITH SHUNTS
Stage III [1975 – 1999]**

SURGICAL TECHNIQUE

- # Direct cardiac shunts for hydrocephalus
- # shunt systems using the third ventricle
- # Stereotactic ventriculo-cisternostomy for hydrocephalus
- # Percutaneous placement of VA and LP shunts
- # Ventriculo venous shunts against the direction of blood flow

“ERA OF DEVELOPMENT”

**HISTORICAL EVENTS AND CURRENT TRENDS
IN THE MANAGEMENT OF HYDROCEPHALUS
WITH SHUNTS
Stage IV [2000 – (2007)]**

The VP shunt was the predominant CSF diversion procedure

PROGRAMMABLE SHUNTS

- # Strata valve
- # Codman- Hakim PV
- # Gravitational programmable valve (pro gav)

GRAVITATIONAL VALVES(G-VALVES)

- # Aesculap-Miethke Ga-valve(counterbalancer)
- # Aesculap-Miethke dual switch-valve

FLOW CONTROL- ORBIS SIGMA SMART VALVE

“ERA OF THE PROGRAMMABLE SHUNT”

iNPH と Longstanding Overt
Ventriculomegaly in Adults [LOVA] の
概念・定義・病態分析・治療方針の諸問題

● iNPH と LOVA の定義

Normal Pressure Hydrocephalus [NPH]

by Hakim & Adams
J. neurol. Sci. 2:307,1965

Original Definition

1. A progressive neurological syndrome
with prominent mental symptomatology
- Definition in symptomatology-

2. Symptomatic hydrocephalus
associated with normal CSF pressure
- Definition in pathophysiology-

3. Lowering of the pressure by means of LP
or a shunt result in clinical improvement
- Definition in therapeutics-

Normal Pressure Hydrocephalus
[NPH]の定義の諸問題

- 症候学的定義の3主徴 (記銘力低下: 特に
- 1. 水頭症の症候と頭蓋内圧動態は、必ずしも相関しない!
- 2. 水頭症の頭蓋内圧動態と髄液循環動態は、必ずしも相関しない!

に
、
態
が

(すなわち、非交通性性水頭症をNPHと呼んでいないか?)

iNPH vs. LOVA

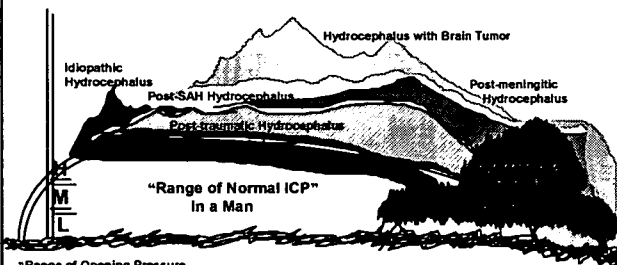
● Hydrocephalus in Adults

成人期の水頭症

Jikei University, School of



Concepts of "Normal Pressure"
and "Dementia" in Hydrocephalus



"Range of Opening Pressure of Regular Shunt System"
H: high, M: medium, L: low

Oi, S: Critical Reviews of Neurosurgery 8:346-356,1998

New Concepts
"True NPH"

真性正常圧水頭症

と

"Hydrocephalic Dementia"

[HD]

水頭症性認知障害

の概念の提唱

Oi, S: Critical Reviews of Neurosurgery 8:346-356,1998

True NPH	
1. Concept	Pathophysiological entity of progressive hydrocephalus with normal range of ICP dynamics.
2. Diagnostic Criteria	1) Progressive ventriculomegaly with obliterated cortical sulci on CT/MRI. 2) Normal base-line pressure with or without pressure-wave-like elevation but essentially within normal range (0-18 cm H ₂ O) in continuous ICP measurement 3) Clinical symptom may or may not include dementia, urinary incontinence, gait disturbance, vegetative state, akinetic mutism, apathetic consciousness, and parkinsonism
3. Therapeutic Specificity	Not treatable with a normal-pressure-range shunt system of over "medium-" pressure but treatable only with "low-" or "extremely-low-" pressure range shunt system, or by neuroendoscopic third ventriculostomy, if non-communicating in type.
*Underlying disease may or may not be clarified and should not be specific, if present	
**CSF dynamics may or may not be communicating in type and should not be specific.	
***Diagnostic Criteria : 2-1) +3 as "definitive" True NPH	
Oi, S : Critical Reviews of Neurosurgery 8:346-356,1998	

Hydrocephalic Dementia [HD]	
1. Concept	Symptomatological entity of progressive hydrocephalus with clinical feature of dementia.
2. Diagnostic Criteria	1) Progressive ventriculomegaly with obliterated cortical sulci on CT/MRI. 2) Clinical symptom includes dementia with or without headaches gait disturbance and urinary incontinence. 3) Continuous ICP measurement may reveal various patterns of ICP dynamics and should not be specific.
3. Therapeutic Specificity	Treatable with shunt placement but the effective shunt system should depend on the individual pressure dynamics or with neuroendoscopic third ventriculostomy, if non-communicating in type.
*Underlying disease possibly causative for dementia should not exist except for hydrocephalus.	
**CSF dynamics may or may not be communicating in type and should not be specific.	
***Diagnostic Criteria : 2-1) + 2-2) +3 as "definitive" HD	
Oi, S : Critical Reviews of Neurosurgery 8:346-356,1998	

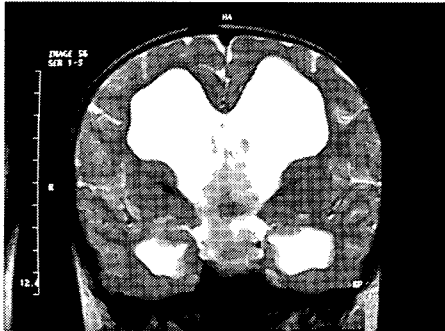
LOVA

LOVA

**Long-standing
Overt
Ventriculomegaly
in Adults**

Oi, S et al; J. Neurosurg. Vol. 92, No 6, 2000

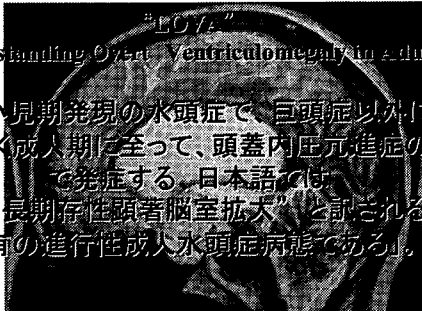
LOVA



Oi, S et al; J. Neurosurg. Vol. 92, No 6, 2000

"LOVA"

Long-standing Overt Ventriculomegaly in Adults
 成人の長期持続性顕著脳室拡大
 Oi, S et al; J. Neurosurg. Vol. 92, No 6, 2000



(Long-standing Overt Ventriculomegaly in Adults)

とは、「小児期発現の水頭症で、巨頭症以外に顕著な症状なく成人期に至って、頭蓋内圧亢進症の病態を発生する。日本語では「成人の長期持続性顕著脳室拡大」と記されるべき特有の進行性成人水頭症病態である」。

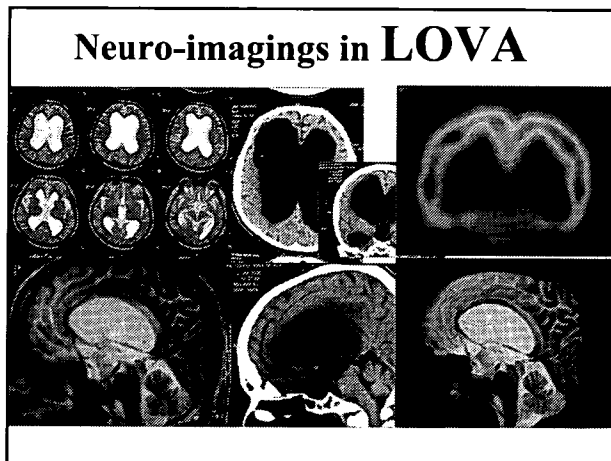
LOVA	Cases
Macrocephaly	16 cases
Headaches	13 cases
Gait disturbance	12 cases
Dementia or mental retardation	11 cases
Urinary incontinence	8 cases
Visual symptoms and signs (8 cases)	
Decreased visual acuity	4 cases
Optic atrophy	4 cases
Papilledema	4 cases
Upward gaze palsy	3 cases
Third cranial nerve palsy	3 cases
Proptosis	3 cases
Visual field defect	1 case
Parkinsonism (4 cases)	
Tremor	4 cases
Akinesia, masked face	3 cases
Rigidity	3 cases
Dysarthria or dumbness	3 cases
Seizure	3 cases
Hemiparesis	2 cases

Oi, S et al; J. Neurosurg. 92, 933, 2000

LOVA	
1. Skull X-rays (20)	
Expanded or destroyed sella turcica	17 cases
Digital marking	3 cases
2. CT / MRI (20)	
Overt ventriculomegaly involving the lateral and third ventricles	20 cases
Aqueductal stenosis	20 cases
Expanded/destroyed and empty sella	17 cases
3. ICP (10 with continuous monitoring)	
Increased ICP with prominent pressure waves in continuous ICP monitoring (10)	10 cases

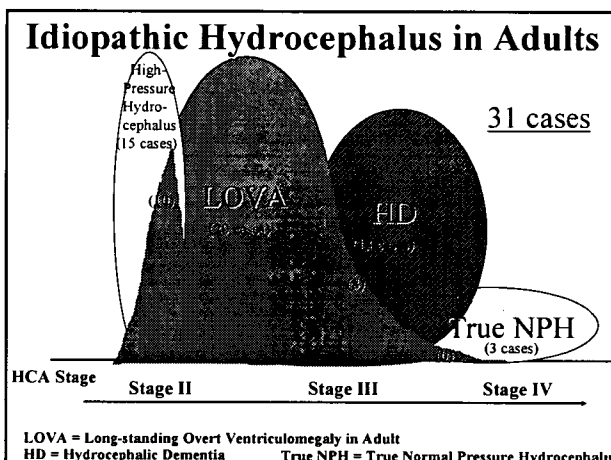
*() = Number of cases examined.
 **CT = computerized tomography, MRI = magnetic resonance imaging,
 ICP = intracranial pressure.

Oi, S et al; J. Neurosurg. 92, 933, 2000

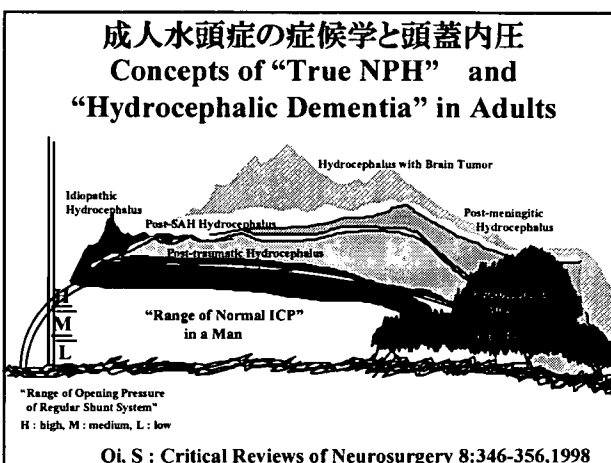


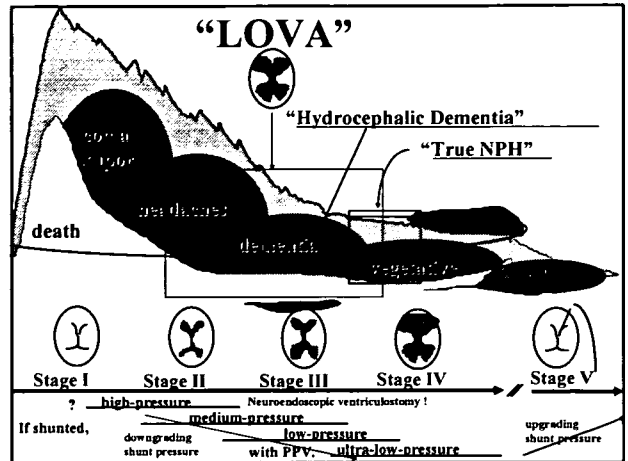
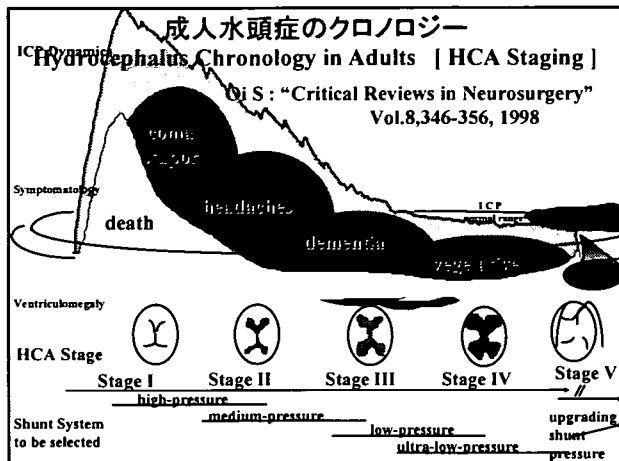
Hydrocephalic Dementia								
Case Number	Age Sex	Symptoms*			Duration of Symptoms	ICP** P. Waves	Shunt System***	Postoperative**** D GD UI complie.
		D	GD	UI				
1	63/M	+	+	+	1y	5-6mmHg (-)	M->L	Imp
2	67/M	+	-	+	6y	6-8mmHg (+)	M	
3	77/M	+	+	+	4m	6-7mmHg (-)	M	
4	57/M	+	+	+	2y	?	M->H->L	Imp Subd E
5	64/M	+	+	-	6m	5 cmH2O (-)	End. III v. Sto	Imp Imp
6	49/F	+	+	+	2m	15-25mmHg (+)	End. III v. Sto	Imp Imp Imp
7	50/M	+	-	-	1y	?	PPV	Agv. Agv. Agv. Subd H.
8	35/F	+	+	+	6y	15-30mmHg (+)	PPV	Imp Imp Imp
9	59/F	+	+	+	?	?	M->S.P+AS	Agv. Agv. Agv. Subd. H.
10	76/F	+	+	+	1y	?	?	
11	77/M	+	-	-	6m	?	?	

D = dementia GD = gait disturbance, UI = urinary incontinence, **P. Waves = pressure waves (+)yes, (-)no
 L=low, M=medium, H=high pressure, PPV =pressure-programmable valve, *Imp=improved, Agv=aggravated



iNPH vs. LOVA	
Idiopathic Hydrocephalus in Adults	
31 cases	<ul style="list-style-type: none"> “Hydrocephalic Dementia” 13 cases (41.9%) “True NPH” 3 cases (9.7%)
* Idiopathic Hydrocephalus in Adults are	
not	“NPH” (Hakim) in 58.1% in “Symptomatological” entity.
not	“NPH” (Hakim) in 91.3% in “Pathophysiological” entity.





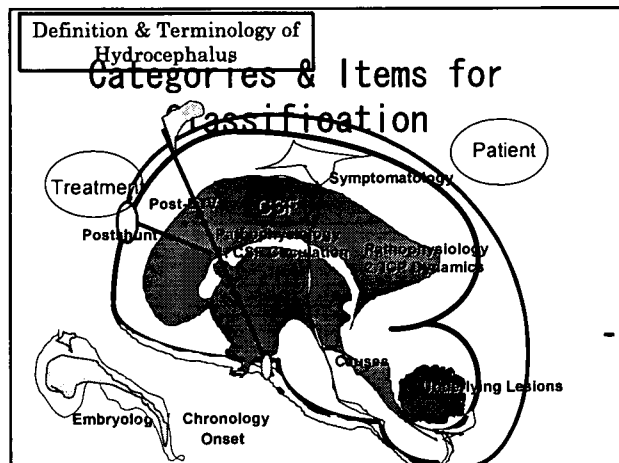
iNPH と Longstanding Overt Ventriculomegaly in Adults [LOVA] の概念・定義・病態分析・治療方針の諸問題

● **iNPH と LOVA の病態分析**

これを、iNPH として、データ分析していないか？

1. 成人高圧性水頭症でも、Dementia・Gait Disturbance・Urinary Incontinence は多くにみられる！

2. 非交通性水頭症では、頭蓋内圧動態で高圧性水頭症であることが多い！



Objects Involved	Categories	Subtypes
Patient	Onset	★ Congenital-Acquired, Fetal-Neonatal-Infantile-Child-Adult, Acute-Subacute-Chronic
	Causes	★ Primary-Secondary, Idiopathic
	Underlying Lesions	★ Dysgenetic, Post-hemorrhagic, Post-meningitic, Post-traumatic, With Tumor-Cyst-Mass and others
	Symptomatology	★ Macro-Normo-Micro cephalic, Occult-Symptomatic-Overt, Coma-Stupor-Dementia Hydrocephalus/Parkinsonism Complex
CSF	Pathophysiology 1. CSF Circulation	★ Communicating-noncommunicating, Nonobstructive-Obstructive, External-Internal-Interstitial-Localized, Isolated Compartment: UH-IFV-IRV-ICCD-DCH-DLFV and others
	Pathophysiology 2. ICP Dynamics	★ High-Normal Pressure
	Chronology	★ Progressive-Longstanding-Arrested
Treatment	Postshunt	★ Shunt-dependent-independent, Slit-like ventricle-Slit ventricle syndrome
	Post-ETV	

Classified Types of Hydrocephalus *Uncountable!!*

i.e.

Congenital / Fetal / Progressive / High-pressure / Non-communicating / Idiopathic / Macrocephalic / Internal / Hydromyelic HYDROCEPHALUS

Objects Involved	Categories	Subtypes	iNPH
Patient	Onset	★ Congenital-Acquired, Fetal-Neonatal-Infantile-Child-Adult, Acute-Subacute-Chronic	
	Causes	★ Primary-Secondary, Idiopathic	
	Underlying Lesions	★ Dysgenetic, Post-hemorrhagic, Post-meningitic, Post-traumatic, With Tumor-Cyst-Mass and others	
	Symptomatology	★ Macro-Normo-Micro cephalic, Occult-Symptomatic-Overt, Coma-Stupor-Dementia Hydrocephalus/Parkinsonism Comp;lex	
CSF	Pathophysiology 1. CSF Circulation	★ Communicating-noncommunicating, Nonobstructive-Obstructive, External-Internal-Interstitial-Localized, Isolated Compartment: UH-IFV-IRV-ICCD-DCH-DLFV and others	
	Pathophysiology 2. ICP Dynamics	★ High-Normal Pressure	
	Chronology	★ Progressive-Longstanding-Arrested	
Treatment	Postshunt	★ Shunt-dependent-independent, Slit-like ventricle-Slit ventricle syndrome	
	Post-ETV		

Objects Involved	Categories	Subtypes	LOVA
Patient	Onset	★ Congenital-Acquired, Fetal-Neonatal-Infantile-Child-Adult, Acute-Subacute-Chronic	
	Causes	★ Primary-Secondary, Idiopathic	
	Underlying Lesions	★ Dysgenetic, Post-hemorrhagic, Post-meningitic, Post-traumatic, With Tumor-Cyst-Mass and others	
	Symptomatology	★ Macro-Normo-Micro cephalic, Occult-Symptomatic-Overt, Coma-Stupor-Dementia Hydrocephalus/Parkinsonism Comp;lex	
CSF	Pathophysiology 1. CSF Circulation	★ Communicating-noncommunicating, Nonobstructive-Obstructive, External-Internal-Interstitial-Localized, Isolated Compartment: UH-IFV-IRV-ICCD-DCH-DLFV and others	
	Pathophysiology 2. ICP Dynamics	★ High-Normal Pressure	
	Chronology	★ Progressive-Longstanding-Arrested	
Treatment	Postshunt	★ Shunt-dependent-independent, Slit-like ventricle-Slit ventricle syndrome	
	Post-ETV		

iNPH と Longstanding Overt Ventriculomegaly in Adults [LOVA] の概念・定義・病態分析・治療方針の諸問題

● iNPH と LOVA の治療方針

"True NPH"						
Treatable only with "Extremely-low Pressure" Shunt						
No.	Age Sex	Underlying Disease*	Shunt System** Applied			
			Initial Shunt	→		ELPR Shunt
1	61 y.o. male	Idiopathic	(P) L - L	→		(P) L - OE
2	57 y.o. male	Idiopathic	(PPV) M - L	→		(PPV) L - L
3	67 y.o. female	SAH	(PPV) L - L	→		(PPV) L - OE
4	65 y.o. female	SAH	(P) M - L	→ (P) L - L		→ (P) L - OE
5	67 y.o. male	SAH	(P) H - L	→ (P) L - L		→ (P) L - OE
6	53 y.o. male	SAH	(P) L - L	→		(P) L - OE

* SAH = Subarachnoid hemorrhage
** Shunt Valve : (PPV)=Pressure-Programmable Valve, (P)=Pudenz Valve, H=high, M=medium, L=low pressure
Peritoneal Tube End : L=low pressure, OE=open end
ELPR Shunt = Extremely-low-pressure-range Shunt System

"True NPH"						
Shunt CSF Flow Rates Treatable for "True NPH"						
No.	Ventriculomegaly (EI)**	Shunt CSF Flow Rates (ml / min.)				
		NPR Shunt*		ELPR Shunt*		
		0 → 25 → 45**	0 → 25 → 45**	0 → 25 → 45**	0 → 25 → 45**	
1	34	0.10 → 0.63	40	0 → 0.02 → 0.45	32	
2	40	0 → 0.03 → 0.53	40	0.32	27	
3	53	0 → 0.02 → 0.45	66	0 → 0.07 → 1.36	36	
4	36	0 → 0.02 → 0.29	48	0 → 0.49 → 0.80	21	
5	38	0.04 → 0.10 → 0.29	31	0.34	19	
6	38	0.08 → 0.53	42	0.79	38	

* NPR Shunt = Normal-pressure-range Shunt System
ELPR Shunt = Extremely-low-pressure-range Shunt System
** Degree in the head position from supine (0) to semiupright position (45)